

# Hernia diafragmática congénita en un centro sin ECMO: de la emergencia quirúrgica a la urgencia neonatológica

J.D. Herrero-Morín<sup>1</sup>, N. Fernández González<sup>1</sup>, G.D. Coto Cotallo<sup>1</sup>, J.B. López Sastre<sup>1</sup>, I. Fernández Jiménez<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Servicio de Neonatología. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

## Resumen

**Introducción:** Los malos resultados de la hernia diafragmática congénita (HDC) con intervención quirúrgica inmediata propulsaron un cambio en su manejo hacia la estabilización prequirúrgica actual. Aunque el papel de la cirugía retardada parece haber mejorado de forma importante la supervivencia, aún existe controversia en diferentes publicaciones.

**Pacientes y métodos:** Se incluyeron en el estudio todos los pacientes con HDC ingresados en la unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital Universitario Central de Asturias (centro de tercer nivel sin disponibilidad de oxigenación por membrana extracorpórea) a lo largo de 26 años. Según la pauta de tratamiento se diferenciaron 2 grupos: grupo I (1978-1990) con reparación quirúrgica inmediata (22 pacientes) y grupo II (1991-2003) con estabilización prequirúrgica (27 pacientes).

**Resultados:** Ambos grupos eran comparables respecto a características epidemiológicas y probabilidad de supervivencia de acuerdo a la ecuación propuesta por el Grupo de Estudio de HDC. En el grupo II la medicación sedante, analgésica, relajante muscular e inotrópica fue empleada con más frecuencia ( $p < 0,05$ ), y se encontraron valores preoperatorios significativamente más fisiológicos de pH y PaCO<sub>2</sub> y menor necesidad de suplementación de oxígeno. La mortalidad fue claramente menor en el grupo II (18,5% en el grupo II frente a un 54,5% en el grupo I,  $p < 0,01$ ).

**Conclusiones:** El pronóstico de hernia diafragmática congénita ha mejorado de forma notable en las últimas décadas. La optimización en el tratamiento neonatológico y la estabilización preoperatoria puede ayudar a conseguir altas tasas de supervivencia incluso sin empleo de oxigenación por membrana extracorpórea.

## Palabras clave

Hernia diafragmática congénita, neonato, mortalidad, pronóstico

## Abstract

**Title:** Congenital diaphragmatic hernia in a center without ECMO: from the surgical to the neonatological emergency

The poor outcome associated with immediate surgical repair of congenital diaphragmatic hernia (CDH) led to the current practice of preoperative stabilization. Since the timing of surgery has generated considerable controversy in the literature, we consider it of interest to compare the two approaches to management.

**Patients and methods:** We reviewed the cases of all the infants with CDH admitted over the last 26 years to the neonatal intensive care unit of a tertiary hospital in which extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) is not available. They were divided into two groups according to the approach employed: group I (1978-1990), who underwent immediate surgical repair ( $n=22$ ), and group II (1991-2003), who underwent preoperative stabilization ( $n=27$ ).

**Results:** The two groups were comparable in terms of the epidemiological characteristics and the probability of survival, according to the equation proposed by the CDH study group. Sedatives, analgesics, muscle relaxants and inotropic agents were administered more frequently in group II ( $p < 0.05$ ). The preoperative pH and PaCO<sub>2</sub> were significantly closer to physiological levels in group II infants, who also required less supplemental oxygen. The mortality rate was clearly lower in group II (18.5% in group II versus 54.5% in group I,  $p < 0.01$ ).

**Conclusions:** The outcome of CDH has clearly improved over the last decades. The optimization of neonatological management and preoperative stabilization may contribute to the achievement of high survival rates, even without ECMO.

## Keywords

Congenital diaphragmatic hernia, newborn, mortality rate, outcome

## Introducción

La hernia diafragmática congénita se define como la migración de parte del contenido abdominal hacia el tórax a través de un defecto diafragmático<sup>1-4</sup> debido al fallo en el cierre de los canales pleuroperitoneales<sup>2-4</sup>. El contenido abdominal herniado

comprime los pulmones en desarrollo, produciendo una hipoplasia pulmonar de efectos clínicos variables<sup>2,4</sup>.

La incidencia de HDC se sitúa entre 1/2.000-5.000 recién nacidos vivos<sup>1-9</sup>, asociando otras anomalías congénitas en el 30-50% de los casos<sup>1,3,10</sup>. A pesar de los grandes avances en

el tratamiento obstétrico, neonatológico y quirúrgico, y el desarrollo de nuevas técnicas (óxido nítrico, oxigenación por membrana extracorpórea [ECMO], ventilación de alta frecuencia...), la mortalidad continúa siendo importante<sup>1, 4-9, 11-16</sup>, oscilando entre el 4 y el 80% de los casos en diferentes estudios<sup>3-6, 9-19</sup>.

Hasta hace dos décadas la HDC se consideraba una emergencia quirúrgica que requería corrección urgente. En los últimos 20 años varios estudios han mostrado una mejora en el pronóstico con la estabilización de los recién nacidos antes de la reparación quirúrgica<sup>2-7, 12, 14, 18, 20</sup>. Sin embargo, los factores que pueden influir en los resultados, incluyendo el momento de la intervención quirúrgica, han generado una importante controversia.

El objetivo de este trabajo es mostrar la experiencia en el Hospital Universitario Central de Asturias (un hospital de tercer nivel sin disponibilidad de ECMO) durante 26 años en cuanto a tratamiento y resultados de esta entidad con dos estrategias diferentes (reparación quirúrgica inmediata frente a estabilización preoperatoria).

### Pacientes y métodos

Se analizaron de forma retrospectiva todos los neonatos con HDC ingresados en el Servicio de Neonatología del Hospital Universitario Central de Asturias (Oviedo) (centro de tercer nivel sin disponibilidad de ECMO) entre enero de 1978 y diciembre de 2003.

Mediante la revisión de las historias clínicas se recogieron datos epidemiológicos, clínicos, gasométricos y evolutivos. Los pacientes se dividieron en 2 grupos:

- Grupo I (desde enero de 1978 hasta diciembre de 1990): 22 pacientes tratados de acuerdo al concepto de emergencia quirúrgica con independencia del estado hemodinámico, metabólico y gasométrico.
- Grupo II (desde enero de 1991 hasta diciembre de 2003): 27 pacientes tratados de acuerdo al concepto de estabilización hemodinámica, metabólica y gasométrica prequirúrgica.

Los pacientes se consideraron estabilizados cuando se encontraron en normotermia, con tendencia a valores de presión arterial, pH, PaO<sub>2</sub> y PaCO<sub>2</sub> en intervalo normal<sup>6</sup>, o hipercapnia permisiva con pH normal, y diuresis mayor de 1 mL/kg/h.

El análisis estadístico de los datos fue realizado con el programa informático SPSS 11.0 para windows. Las variables continuas se expresaron como media y desviación estándar (media [DE]) y las variables categóricas como proporciones. Para la comparación de variables cuantitativas se emplearon los tests t de Student y U de Mann Whitney, y para cualitativas, los tests de ji al cuadrado y exacto de Fisher. Se consideraron estadísticamente significativos valores de p <0,05.

### Resultados

Se incluyeron en el estudio 49 pacientes, 22 (44,9%) formaron el grupo I y 27 (55,1%) el grupo II.

La probabilidad de supervivencia de los pacientes se calculó mediante el peso al nacer y la puntuación en el test de Apgar a los 5 minutos, de acuerdo a la ecuación propuesta por el Grupo de Estudio de la HDC<sup>9, 15</sup>, clasificando a los pacientes en alta, moderada y baja probabilidad. Entre ambos grupos no se encontraron diferencias significativas (NS) en relación con la distribución de pacientes a través de dicha ecuación.

En ambos grupos existía un ligero predominio del sexo masculino (54,5% en el grupo I y 59,3% en el II) (NS). Los datos correspondientes a la edad gestacional, el peso al nacer y la puntuación en el test de Apgar a los 5 minutos se resumen en la tabla 1 (sin diferencias significativas entre los grupos I y II).

La tasa de diagnóstico prenatal fue significativamente menor en el grupo I (4,5%, 1 paciente diagnosticado a las 32 semanas de gestación) que en el II (29,6%, a una media de edad gestacional de 25,0 [7,5] semanas) (p <0,05).

**TABLA 1** Información perinatal de ambos grupos

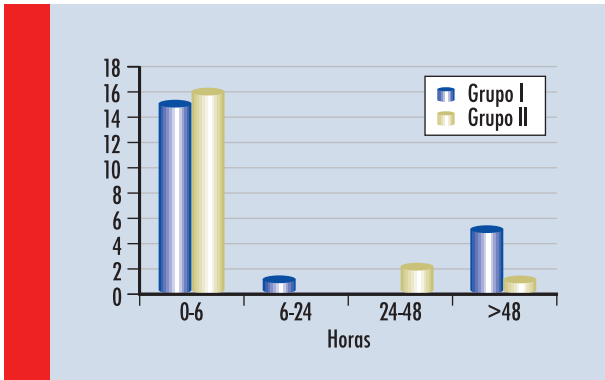
	Edad gestacional (semanas)	Peso al nacer (g)	Puntuación en el test de Apgar a los 5 minutos
Grupo I	37,89 (2,21)	2.938 (343,78)	6,16 (2,61)
Grupo II	37,83 (2,69)	2.715 (606,80)	7,15 (2,33)
p	NS	NS	NS

NS: diferencia no significativa.

**TABLA 2** Tratamientos empleados en la estabilización prequirúrgica. En los casos sin información disponible en todos los pacientes para una variable, se indica el número de pacientes (N) en los que se dispone de esa información

	Grupo I (%)	Grupo II (%)	p
Sedantes	36,8 (n= 19)	59,3	<0,05
Analgésicos	0 (n= 20)	85,2	<0,01
Relajantes musculares	0 (n= 20)	53,8	<0,01
Inotrópicos	10,5 (n= 19)	59,3	<0,01
Bicarbonato	71,4 (n= 21)	59,3	NS
Tolazolína	28,6 (n= 14)	0	<0,05
Óxido nítrico	0	7,4	NS
VAF	0	18,5	0,06

NS: diferencia no significativa; VAF: ventilación de alta frecuencia oscilatoria.



**Figura 1.** Edad al diagnóstico posnatal: número de pacientes diagnosticados en las primeras 6 horas de vida, de 6-24 horas, de 24-48 horas y a partir de las 48 horas de vida

El diagnóstico posnatal de las HDC no detectadas durante la gestación se llevó a cabo de forma predominante en las primeras 24 horas de vida (76,2% en el grupo I y 84,2% en el II, NS) (figura 1) siendo la respiratoria la clínica de debut más frecuente.

El 19% de pacientes del grupo I y el 44,4% del II (NS) presentaban malformaciones asociadas, siendo las cardíacas las más frecuentes (3 casos en el grupo I y 4 en el II), seguidas de las urinarias y digestivas.

Las medicaciones empleadas en la estabilización prequirúrgica se resumen en la tabla 2. Los fármacos sedantes, analgésicos, relajantes musculares e inotrópicos fueron más utilizados en el segundo periodo. La tolazolina se utilizó sólo en el grupo I, y el óxido nítrico y la ventilación de alta frecuencia, (VAF) únicamente en el II.

Llegaron vivos a la cirugía el 86,4% de pacientes del grupo I y el 88,9% del grupo II (NS). Se estableció una diferencia significativa entre ambos grupos respecto al momento de la reparación quirúrgica: un 63,2% en el grupo I se intervino en las primeras 24 horas de vida, respecto al 16,7% en el grupo II ( $p < 0,01$ ). La reparación diafragmática se efectuó mediante

parche en el 12,5% y el 45,8%, respectivamente, en los grupos I y II, y mediante sutura primaria en el resto ( $p < 0,05$ ).

Los datos correspondientes a necesidades de oxígeno, gasometría arterial y equilibrio ácido-base inmediatamente antes y después de la cirugía se muestran en la tabla 3; en el grupo II se encontraron valores más fisiológicos.

Aparecieron complicaciones postoperatorias en el 33,3% de los sobrevivientes a la cirugía en el grupo I (no se dispone de información de un paciente a este respecto), y en el 41,7% en el grupo II (NS). La complicación más frecuente en ambos grupos fue el neumotórax/neumomediastino (26,7% en grupo I y 16,7% en grupo II), seguido de la infección de la herida quirúrgica.

La tasa de mortalidad global al alta fue del 34,7%, siendo significativamente más alta en el grupo I (54,5%) que en el II (18,5%) ( $p < 0,01$ ). El momento del fallecimiento de los pacientes de ambos grupos se observa en la figura 2.

Las secuelas al alta fueron significativamente más frecuentes en el grupo II (33,4% de los supervivientes) ( $p < 0,05$ ), destacando el reflujo gastroesofágico en 7 pacientes (31,8%) y la necesidad de oxígeno suplementario al alta en 2 (9,1%). En los pacientes del grupo I no se registraron secuelas.

## Discusión

El tratamiento neonatal de la HDC ha experimentado una profunda transformación en las últimas décadas, sustituyendo el concepto inicial de emergencia quirúrgica por el de «emergencia neonatológica», que requiere una estabilización previa a la reparación tan importante como la cirugía en sí. Muchas publicaciones han tratado de demostrar en los últimos años que esta última estrategia mejora la tasa de supervivencia<sup>3-8, 10, 11, 16, 18, 19</sup>; sin embargo, persiste la controversia, ya que los resultados a veces no son concluyentes<sup>6-8, 10</sup>. Desde 1991, el Servicio de Neonatología del Hospital Universitario Central de Asturias sustituyó la reparación inmediata por la estabilización de los parámetros clínicos y analíticos previa a la reparación quirúrgica.

El incremento del diagnóstico prenatal en los últimos años ha contribuido a un tratamiento más temprano y específico de esta entidad (intubación en sala de partos...), lo que permite mejorar la estabilización perinatal consiguiendo una mayor puntuación en el test de Apgar a los 5 minutos y un aumento de la probabilidad de supervivencia *a priori*<sup>9, 10</sup>.

La frecuencia de malformaciones asociadas difiere para los distintos autores<sup>1, 3-6, 8, 10, 12, 14, 19-22</sup>, siendo las anomalías cardíacas, al igual que sucedió en este estudio, las descritas con mayor asiduidad<sup>3, 19, 22</sup>.

La incidencia de complicaciones postoperatorias fue similar en ambos grupos y a lo descrito por Skari et al. entre 1995 y 1998<sup>22</sup>. El neumotórax se describe como una complicación bastante frecuente<sup>5, 12, 13, 17, 22</sup> y el resto (derrame pleural<sup>14</sup>, obstrucción intestinal<sup>13</sup>...) tiene menor repercusión.

**TABLA 3**

### Valores gasométricos pre y posquirúrgicos en ambos grupos

	Grupo I	Grupo II	p
FiO <sub>2</sub> pre.	0,66 (0,28)	0,41 (0,28)	<0,05
pH pre.	7,18 (0,23)	7,35 (0,14)	<0,05
PaO <sub>2</sub> pre.	49,64 (19,14)	65,22 (28,07)	NS
PaCO <sub>2</sub> pre.	66,90 (31,94)	43,39 (12,68)	<0,05
FiO <sub>2</sub> post.	0,69 (0,35)	0,44 (0,25)	0,06
pH post.	7,16 (0,28)	7,29 (0,14)	0,06
PaO <sub>2</sub> post.	73,53 (50,13)	98,19 (77,05)	NS
PaCO <sub>2</sub> post.	64,40 (57,10)	52,13 (24,40)	NS

NS: diferencia no significativa.

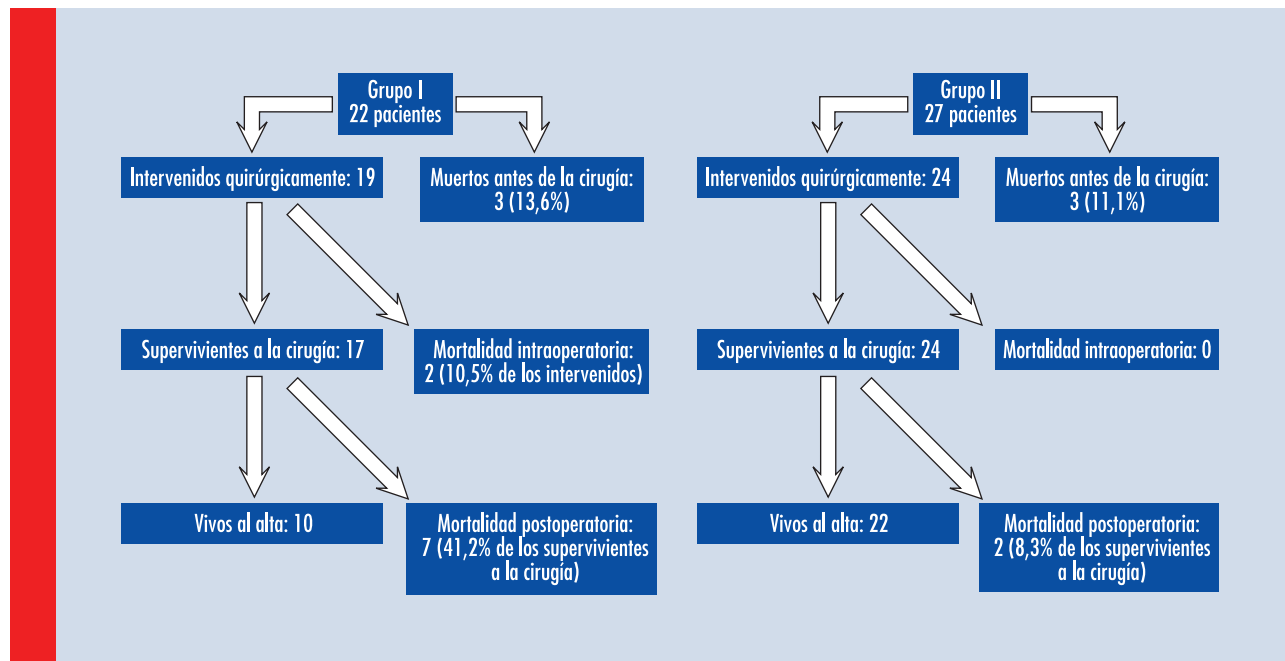


Figura 2. Mortalidad preoperatoria, intraoperatoria y postoperatoria

Globalmente, la tasa de mortalidad durante los 26 años registrados fue del 34,7%, porcentaje similar al descrito por otros autores<sup>2, 3, 6, 7, 9, 13, 14, 18, 22-24</sup>. La mortalidad del grupo con estabilización prequirúrgica (18,5%) fue una de las más bajas descritas en la bibliografía médica<sup>2, 3, 5-15, 17, 18, 20, 22-24</sup>, incluso comparable con la señalada por centros que disponen de ECMO<sup>1, 4, 12, 15, 17, 18, 20</sup>.

La estabilización llevada a cabo en el segundo periodo se refleja en el empleo más frecuente de medicación sedante, analgésica y relajante muscular, lo que puede contribuir a una reducción de los estímulos dolorosos y a una mejor adaptación a la ventilación mecánica, así como a un mayor soporte hemodinámico con fármacos inotrópicos<sup>6</sup>. Como resultado de esta estrategia, en el grupo II, los valores de equilibrio ácido-base, gasometría y necesidades de oxígeno fueron más fisiológicos. Es difícil valorar la repercusión de este hecho de forma aislada en cuanto a términos pronósticos, si bien es presumible que la cirugía y el postoperatorio en un paciente previamente estabilizado tienen más probabilidad de éxito.

Como recogen publicaciones previas<sup>1, 10, 11, 17</sup>, este estudio sugiere que la optimización en el tratamiento hacia parámetros fisiológicos en la HDC antes de la cirugía permite alcanzar tasas de supervivencia realmente altas en centros de tercer nivel sin ECMO, con el consiguiente ahorro de recursos sanitarios<sup>1, 17</sup> y el descenso de las posibles complicaciones iatrogénicas (retraso neurológico, alteración auditiva...) que la ECMO conlleva<sup>1, 2, 4, 11, 17, 23, 24</sup>.

Dado que este trabajo parte de una comparación de datos históricos, el propio desarrollo de la ciencia médica, al igual que otros factores diferentes a los cambios descritos en el tratamiento posnatal, pueden haber influido en el incremento de la supervivencia. La naturaleza retrospectiva de este estudio no permite extraer conclusiones definitivas respecto al impacto en el pronóstico de la estabilización prequirúrgica. Para ofrecer una información más completa y limitar en lo posible la existencia de sesgos, serían necesarios estudios prospectivos de distribución aleatoria que incluyeran gran número de pacientes.

## Bibliografía

1. Beresford MW, Shaw NJ. Outcome of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol*. 2000; 30: 249-256.
2. Lally KP. Congenital diaphragmatic hernia. *Curr Opin Pediatr*. 2002; 14: 486-490.
3. Lockridge T, Caldwell AD, Jason P. Neonatal surgical emergencies: stabilization and management. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2002; 31: 328-339.
4. Doyle NM, Lally KP. The CDH Study Group and advances in the clinical care of the patient with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol*. 2004; 28: 174-184.
5. Bagolan P, Casaccia G, Crescenzi F, Nahom A, Trucchi A, Giorlandino C. Impact of a current treatment protocol on outcome of high-risk congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2004; 39: 313-318.
6. Goibert Agulló A, Moreno Hernando J, Balgué Galito E, Iriando Sanz M, Lizarraga Vidaurreta I, Riverola de Veciana A, et al. Hernia diafragmática congénita: análisis de dos formas de tratamiento. *An Esp Pediatr*. 1997; 46: 477-482.

7. Moyer V, Moya F, Tibboel R, Losty P, Nagaya M, Lally KP. Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2002; CDC001695.
8. Skari H, Bjornland K, Haugen G, Egeland T, Emblen R. Congenital diaphragmatic hernia: a meta-analysis of mortality factors. *J Pediatr Surg.* 2000; 35: 1.187-1.197.
9. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Estimating disease severity of congenital diaphragmatic hernia in the first 5 minutes of life. *J Pediatr Surg.* 2001; 36: 141-145.
10. Wilson JM, Lund DP, Lillehei CW, Vacanti JP. Congenital diaphragmatic hernia-A tale of two cities: the Boston experience. *J Pediatr Surg.* 1997; 32: 401-405.
11. Azarow K, Messineo A, Pearl R, Filler R, Barker G, Bohn D. Congenital diaphragmatic hernia-A tale of two cities: the Toronto experience. *J Pediatr Surg.* 1997; 32: 395-400.
12. Boloker J, Bateman DA, Wung JT, Stolar CJ. Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnia/spontaneous respiration/elective repair. *J Pediatr Surg.* 2002; 37: 357-366.
13. Cacciari A, Ruggeri G, Mordenti M, Ceccarelli PL, Baccarini E, Pigna A, et al. High-frequency oscillatory ventilation versus conventional mechanical ventilation in congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg.* 2001; 11: 3-7.
14. Desfrere L, Jarreau PH, Dommergues M, Brunhes A, Hubert P, Nihoul-Fekete C, et al. Impact of delayed repair and elective high-frequency oscillatory ventilation on survival of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: first application of these strategies in the more "severe" subgroup of antenatally diagnosed newborns. *Intensive Care Med.* 2000; 26: 934-941.
15. Downard CD, Jaksic T, Garza JJ, Dzakovic A, Nemes L, Jennings RW, et al. Analysis of an improved survival rate for congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2003; 38: 729-732.
16. Osiovich HC. Improving survival of neonates with isolated congenital diaphragmatic hernia. *Indian Pediatr.* 2004; 41: 1.138-1.142.
17. Bagolan P, Casaccia G, Nahom A, Trucchi A, Zangari A, Laviani R, et al. Severe congenital diaphragmatic hernia (CDH): a critical analysis of eight years' experience. *Eur J Pediatr Surg.* 2002; 12: 95-100.
18. Clark RH, Hardin WD, Hirschl RB, Jaksic T, Lally KP, Langham MR, et al. Current surgical management of congenital diaphragmatic hernia: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *J Pediatr Surg.* 1998; 33: 1.004-1.009.
19. Rozmiarek AJ, Qureshi FG, Cassidy L, Ford HR, Hackam DJ. Factors influencing survival in newborns with congenital diaphragmatic hernia: the relative role of timing of surgery. *J Pediatr Surg.* 2004; 39: 821-824.
20. Al-Shanafey S, Giacomantonio M, Henteleff H. Congenital diaphragmatic hernia: experience without extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatr Surg Int.* 2002; 18: 28-31.
21. Al-Salem AH, Nawad A, Matta H, Jacobsz A. Herniation through the foramen of Morgagni: early diagnosis and treatment. *Pediatr Surg Int.* 2002; 18: 93-97.
22. Skari H, Bjornland K, Frenckner B, Friberg LG, Heikkinen M, Hurme T, et al. Congenital diaphragmatic hernia in Scandinavia from 1995 to 1998: predictors of mortality. *J Pediatr Surg.* 2002; 37: 1.269-1.275.
23. Smith NP, Jesudason EC, Featherstone NC, Corbett HJ, Losty PD. Recent advances in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child.* 2005; 90: 426-428.
24. Harrington KP, Goldman AP. The role of extracorporeal membrane oxygenation in congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 2005; 14: 72-76.