

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA



Rosa M. Fernández Martínez (Rotatorio Pediatría)
Tutora: Eva García Cantó (Neonatología)

Anamnesis y datos exploratorios

Varón (39 sg) AEG (3500 gr) trasladado desde otro hospital

-Perinatal: hipotonía, FC<100lpm, ausencia de esfuerzo respiratorio. Reanimación: **CPAP 3 min**, recuperando FC>100lpm y satO2 80-85%. Respiración espontánea. Apgar 8/6.

A los 30 minutos de vida, empeoramiento súbito con depresión respiratoria, que **requiere VPP y nueva conexión a CPAP (FiO2 100%)**

-EF: REG, no malformaciones externas AC: rítmica, sin soplos; AP: hipoventilación base izquierda; ABD **excavado**, blando y depresible

Antecedentes gestacionales:

- Controlada hasta la semana 34 (Sáhara)
- ECO semana 34 (España): **polihidramnios**

Antecedentes familiares:

- Hermana fallecida a los 3 años por una enfermedad neuromuscular no filiada

Manejo y pruebas complementarias

-Gasometría: ph 6,8; pCO₂ 120; → Intubación, VMC y CV umbilical

-Monitorización: diferencia pre-postductal satO₂ 20 mmHg → T. inotrópico

-Rx toraco-adominal

-Sedación (fentanilo)

-Derivación hospital nivel III: HGUA

Manejo en UCIN

-AS, hemocultivo → ampicilina+gentamicina

-Gasometría → VAFO (7-10Hz, Ampl 80%, FiO₂ 100%)

Diagnóstico diferencial

Aspiración meconial

Escape aéreo

Malformaciones:

-Enfisema lobar

-MAOP

-Hernia diafragmática

-Atresia esofágica con fistula traqueoesofágica

-Quistes laríngeos congénitos

-Membrana o hendidura laríngeo-traqueal

-Anillos vasculares

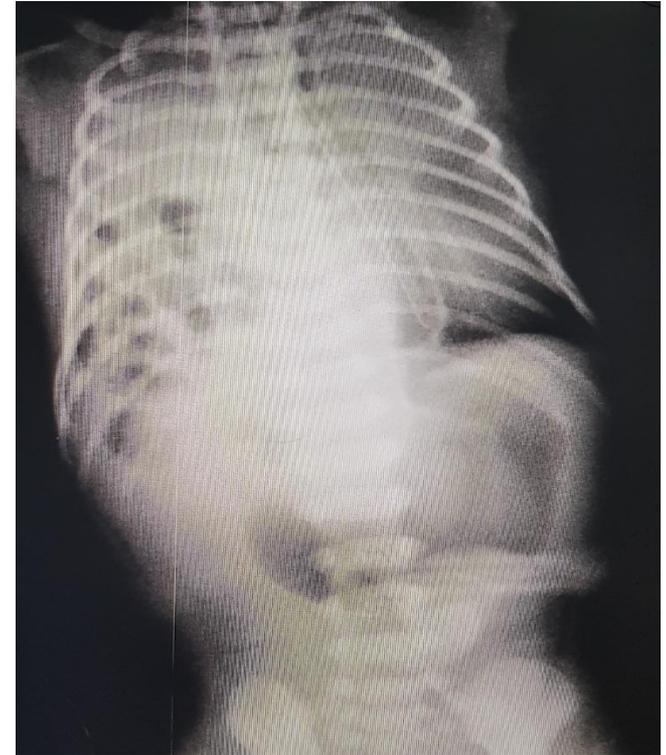
Manejo en UCIN

-Rx toracoabdominal → HDC derecha y neumotórax izquierdo → drenaje torácico pigtail + incremento sedación

-ECO funcional: **HTP** por IT 60-70mmHg

-HTTP (>60mmHg): **Inotrópicos** (dopamina + dobutamina + adrenalina) + **hidrocortisona** + **SFF** + **NOi**: sin respuesta efectiva

-Dieta absoluta + SOG + Fluidoterapia IV



Evolución

A las 16 horas de vida, se acentúa el shock refractario a catecolaminas y corticoides. Fracaso respiratorio progresivo (↓ saturación) y bradicardia.

RCP avanzada y adrenalina IV, sin respuesta.

Finalmente, se confirma asistolia con ECO

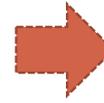
Hernia diafragmática congénita



Malformación diafragmática que permite el paso de contenido abdominal a la cavidad torácica

- Incidencia 1/3000 nacidos vivos → difícil realizar protocolos
- 100 casos/año España
- **HDC izquierda 73%**, HDC derecha 15% y bilateral <2%
- IR severa 90% casos después del nacimiento. Mayor riesgo de HTPP
- **Mortalidad > 30%**
- **Alta morbilidad** (ERGE, retraso en el neurodesarrollo, crecimiento deficiente, dependencia crónica de oxígeno,..)

MANEJO DE LA HDC PRENATAL



DX ECOGRAFÍA

Valoración de la
severidad

Planificar
parto >37sg

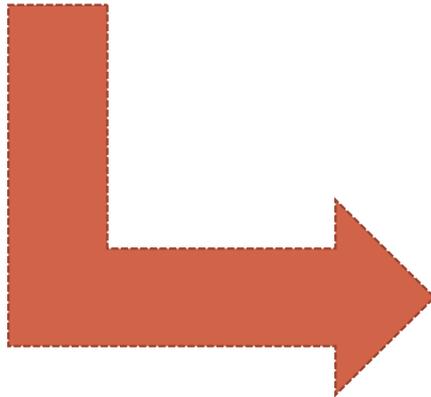
Si APP
<34sg

FACTORES DE RIESGO

Hospital nivel III

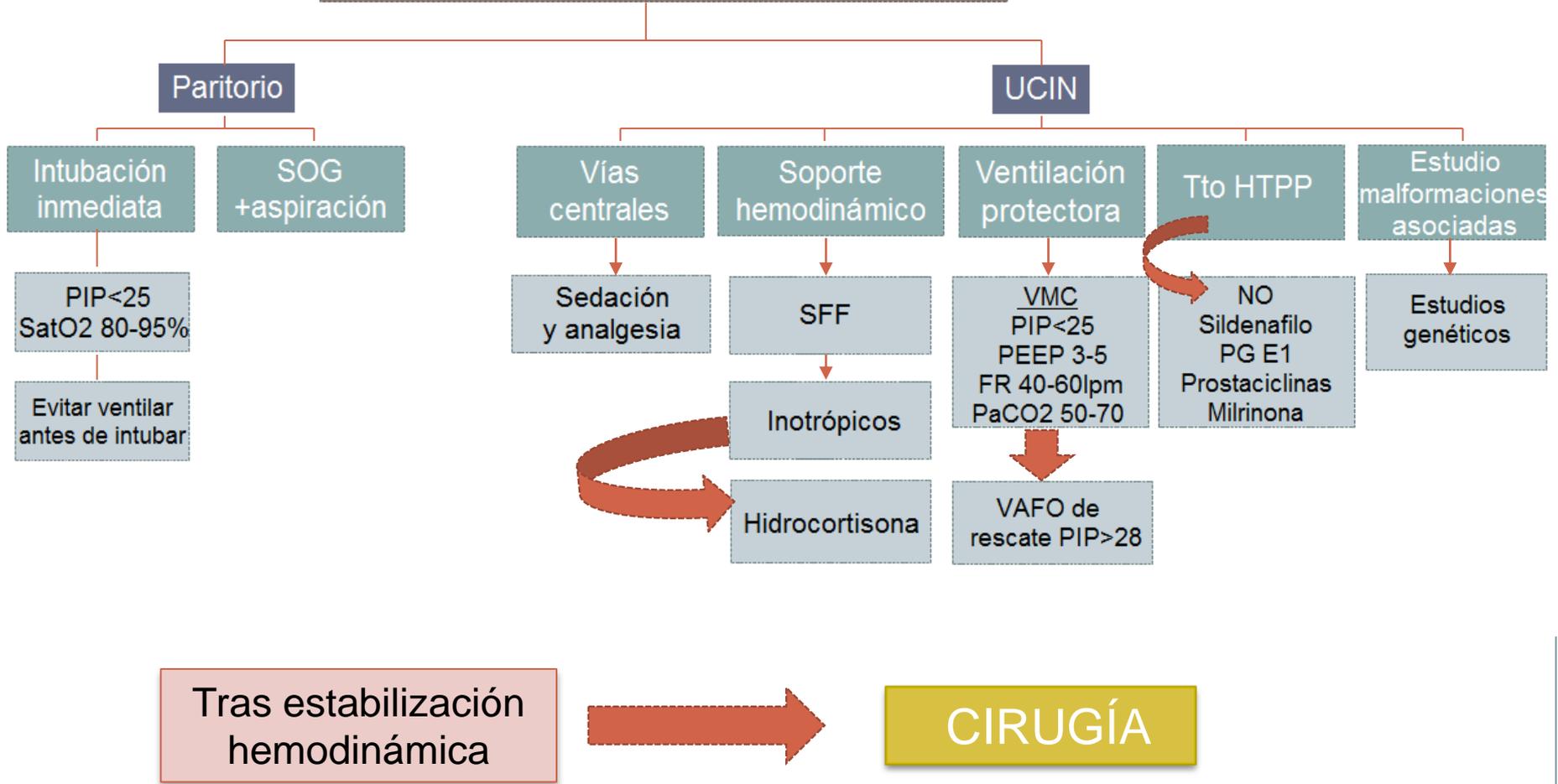
Pauta corticoidea

¡¡Mal pronóstico!!



- Diagnóstico <25 sg
- Estómago intratorácico
- **Polihidramnios**
- Hidrops
- **Herniación hepática**
- **Lung-to-head ratio (LHR)<1**
- **Hipoplasia ventricular izquierda**

MANEJO DE LA HDC POSTNATAL



Conclusiones



- Los factores de mal pronóstico ensombrecen la supervivencia
- El diagnóstico prenatal permite planificar el parto y mejorar el manejo de la HDC → aumentar la supervivencia

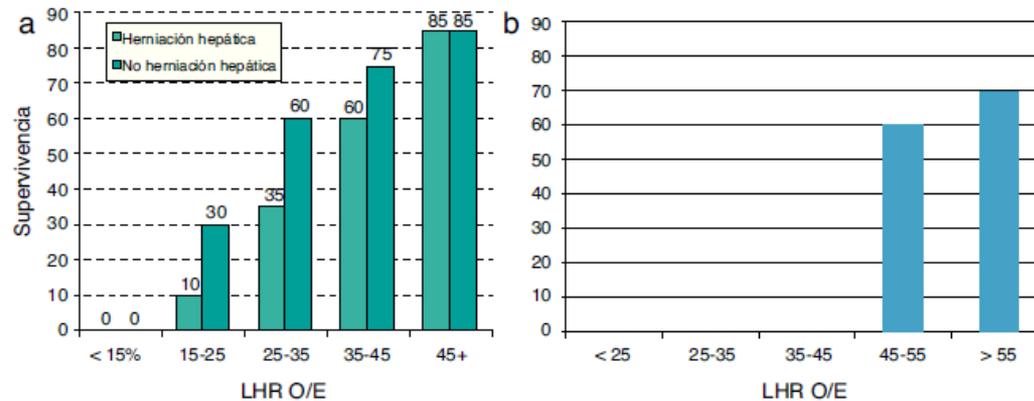


Figura 1 – Probabilidad de supervivencia en función del LHR O/E a) para HDC izquierda y b) HDC derecha.

Bibliografía

Reiss I, Schaible T, Van den hout L et al. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: The CDH EURO Consortium consensus. Neonatology. 2010; 98: 354-64

García-Posada R, Gómez O, Martínez J, Puerto B, Gratacós E. Hernia diafragmática congénita: criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. Guía clínica. Diagnóstico Prenatal. 2012; 23: 126-33

Moya F, Lally K. Evidence-Based Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. Seminars in Perinatology. 2005;29:112-17

Van den Hout L, Schaible T, Cohen-Overbeek T, Hop W, Siemer J, Van de Ven K et al. Actual Outcome in Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia: The Role of a Standardized Postnatal Treatment Protocol. Fetal Diagn Ther. 2011;29:55-63

