

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA: MARCADORES PRONÓSTICOS, MORBILIDAD Y MORTALIDAD EN UN HOSPITAL DE NIVEL III



Autora: Rosa M. Fernández Martínez
Tutor: Dr. Javier González de Dios
Cotutora: Dra. Eva M. García Cantó

INTRODUCCIÓN

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

HIPOPLASIA E HIPERTENSION PULMONAR

- **Incidencia:** 1/3000 nacidos vivos
- **Localización:** posterolateral izquierda 80-85%, derecha 10-15% y bilateral <2%
- **Cromosomopatías y malformaciones asociadas:**
- **Mortalidad 30%**
- **Variables pronósticas:**

*Trisomías 13, 18 y 21
Cardiovasculares,
SNC, Renales y GI*

*Dx prenatal, polihidramnios, hidrops, LHR
Tipo y tamaño de vísceras herniadas,
HTP e hipoplasia pulmonar*

OBJETIVOS

- Estudio de los marcadores pronósticos más relevantes, su impacto en la mortalidad y morbilidad de los recién nacidos (RN) con diagnóstico de HDC ingresados en la UCIN del HGUA desde enero de 2008 a diciembre de 2018
- Estudio de la mortalidad y morbilidad de la población de estudio
- Estudio de los antecedentes gestacionales, periodo perinatal inmediato y procedimientos médico-quirúrgicos realizados en nuestra serie

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño: estudio observacional descriptivo retrospectivo

Población: RN con HDC ingresados en la UCIN del HGUA
Periodo 2008-2018: n=20

Aprobado Comité de Ética del HGUA (27 febrero 2019) y el Instituto de Investigación Sanitaria y Biomédica de Alicante (ISABIAL)-Fisabio (20 marzo 2019)

- Informes de alta
- Cuadernillo de recogida de datos
- Base de datos informatizada. Análisis estadístico (IBM-SPSS v.25)

RESULTADOS

Resultados epidemiológicos

Tabla 1. Características epidemiológicas n = 20 (%)

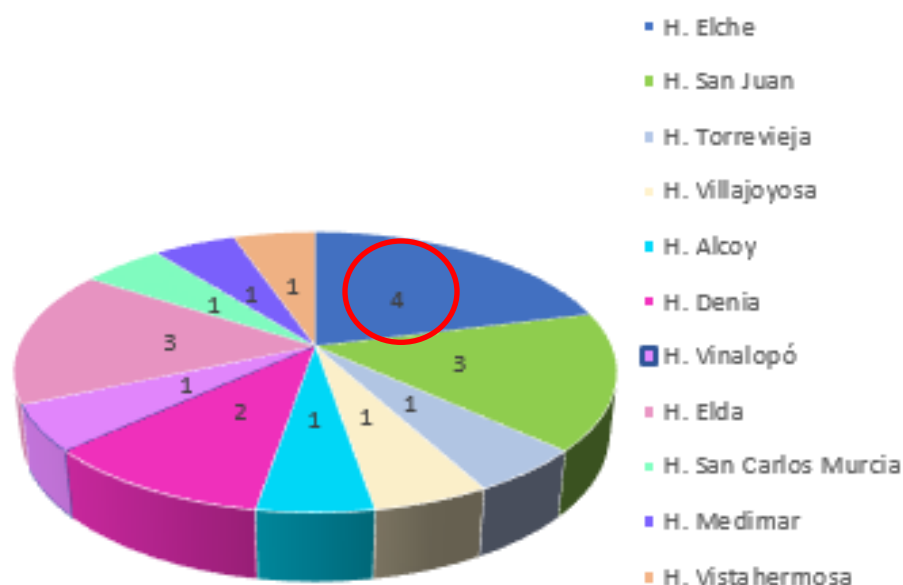
Sexo	
Varones (%)	14 (70)
Mujeres (%)	6 (30)
Edad gestacional (semanas)	
Media \pm SD	38,4 \pm 2,1
< 37semanas	2 (10)
Peso al nacimiento (g)	
Media \pm SD	3081 \pm 574
Percentil medio	48,8 \pm 30
Z-score medio	-0,026 \pm 1,1
< 2500g	2 (20)
PEG (%)	5 (25)
GEG (%)	3 (15)
Edad al diagnóstico	
Prenatal (%)	5 (25)
Postnatal (%)	15 (75)
Edad media al ingreso en UCIN	
	3,6 das \pm 8,3
Procedencia	
Propio hospital (%)	4 (20)
Otros hospitales (%)	16 (80)
Reanimación	
Oxígeno a PP (%)	12 (80)
Intubación (%)	10 (50)
Masaje cardiaco (%)	2 (10)
Adrenalina (%)	1 (5)
Puntaje de Apgar	
Al 1 minuto \pm DE	7,45 \pm 1,7
A los 5 minutos \pm DE	8,45 \pm 1,7

RESULTADOS

Resultados epidemiológicos

Tabla 2: Distribución de Hospitales de origen de los RN con diagnóstico de Hernia Diafragmática Congénita n=20 (%)

H. General de Alicante	4 (20)
H. de Elche	3 (15)
H. de San Juan	1 (5)
H. de Torrevieja	1 (5)
H. Marina Baja (Villajoyosa)	1 (5)
H. De Alcoy	1 (5)
H. Marina Alta (Denia)	2 (10)
H. Vinalopó (Elche)	1 (5)
H. de Elda	3 (15)
H. San Carlos Murcia	1 (5)
H. Medimar	1 (5)
H. Vista hermosa	1 (5)



RESULTADOS

Resultados de diagnóstico

Estudios complementarios

Tabla 3: Malformaciones asociadas n = 20 (%)

Malformaciones digestivas (%)	8 (35%)
<i>Malrotación intestinal</i>	5
<i>Divertículo de Meckel</i>	1
<i>Onfalocele</i>	1
<i>Atresia Intestinal</i>	1
Malformaciones cardíacas (%)	5 (25%)
<i>Válvula aórtica bicúspide</i>	2
<i>CIA</i>	2
<i>Insuficiencia mitral/tricuspídea</i>	1
Malformación Torácica (%)	1 (5%)
<i>Pectus excavatum</i>	1
Malformaciones SNC (%)	0 (0%)
Malformaciones renales (%)	0 (0%)
Cromosomopatías	0 (0%)

RESULTADOS

Resultados de tratamiento médico

Tabla 4: Tratamientos administrados en UCIN a los RN con diagnóstico de HDC n = (%)

Ventilación Mecánica n (%)	20 (100)
Antes de la Cirugía (n=20)	
▪ Ventilación no invasiva n (%)	1 (5)
▪ Ventilación Invasiva n (%)	19 (95)
▪ Ventilación invasiva duración m ± DE	0,98 ± 0,34
▪ Ventilación convencional duración m ± DE	0,88 ± 0,45
▪ VAFO¹ duración m ± DE	0,15 ± 0,36
▪ Oxigenoterapia duración m ± DE	0,8 ± 0,44
▪ Oxigenoterapia (FiO2 máxima) ± DE	37,8 ± 0,80

RESULTADOS

Resultados de tratamiento médico

Tabla 4: Tratamientos administrados en UCIN a los RN con diagnóstico de HDC n = (%)

Después de la Cirugía (n=19/18) ¹

▪ Ventilación invasiva n=19 (%)	19 (100)
▪ Ventilación invasiva duración (n=19 ± DE)	10,28 ± 24,12
▪ Ventilación invasiva duración (n=18) m ± DE	4,71 ± 4,94
▪ Ventilación convencional duración (n=19) ± DE	9,28 ± 23,5
▪ Ventilación convencional duración (n= 18) ± DE	3,72 ± 2,65
▪ VAFO duración m ± DE (n=19)	0,89 ± 2,49
▪ VAFO duración m ± DE (n=18)	0,78 ± 2,48
▪ Oxigenoterapia duración m ± DE (n=19)	3,67 ± 7,41
▪ Oxigenoterapia duración m ± DE (n=18)	3,67 ± 7,41
▪ Oxigenoterapia (FiO ₂ máxima) (n=19)	46,22 ± 27,49
▪ Oxigenoterapia n= 19 (%)	66,70%
▪ Oxígeno >30% duración-días (n=19)	1,56 ± 4,77
▪ MAP máxima (n=2)	12,5 ± 3,5
▪ Ventilación no invasiva (n=19)	38,90%

RESULTADOS

Resultados de tratamiento médico

Tabla 4: Tratamientos administrados en UCIN a los RN con diagnóstico de HDC n = (%)

Sedación n=20 (%)

<i>Antes de la cirugía</i>	20 (100)
<i>Después de la cirugía</i>	19 (95%)

Óxido Nítrico n=20 (%)

<i>Duración días</i>	5 (25)
	2 (\pm 1,26)

Inotrópicos n=20 (%)

<i>Dopamina</i>	9 (45)
<i>Dobutamina</i>	3 (15)
<i>Dobutamina</i>	2 (10)
<i>Dopamina+ Dobutamina+ Adrenalina</i>	4 (20)

Milrinona n=20 (%)

<i>Duración días</i>	1 (5)
	2,33 (\pm 4,04)

Hidrocortisona n=20 (%)

Carga de Volumen (SF)² n=20 (%)

Hemoderivados n=17

<i>Concentrado hematíes</i>	3 (15)
<i>Plasma</i>	8 (40)
<i>Ambos</i>	7 (41,2)
	4 (23,5)
	1 (5,9)
	2 (11,8)

Antibióticos > 3 días n=20 (%)

	9 (45)
--	--------

RESULTADOS

Resultados de tratamiento quirúrgico

Tabla 5: Características de la HDC n = 20 (%)

Localización de la hernia n=20 (%)	
<i>Izquierda</i>	14 (70)
<i>Derecha</i>	6 (30)
Hipoplasia pulmonar n=20	17 (85)
Hipertensión pulmonar n=20 (%)	8 (40)
Edad en el momento de la cirugía	4,5 (\pm 8,6) días
Tiempo medio entre Dx-IQ	12,5 (\pm 9,55) h
Contenido de la Hernia n=15 (%)	
<i>Intestino delgado</i>	15 (100)
<i>Hígado</i>	5 (26,7)
<i>Estómago</i>	5 (26,7)
<i>Bazo</i>	5 (26,7)
<i>Riñón</i>	5 (26,7)
<i>Colon</i>	11 (73,3)
Reexpansión pulmonar n=16 (%)	13 (81,3)

RESULTADOS

Resultados de evolución

Tabla 6: Mortalidad y Morbilidad n (%)

Mortalidad (%)	2 (10)
Morbilidades de aparición precoz	
<i>Neumotórax (n=15)</i>	5 (25)
<i>Derrame pleural (n=16)</i>	4 (20)
<i>Quilotórax (n=16)</i>	1 (5,9)
<i>Perforación Intestinal (n=17)</i>	2 (11,8)
<i>Derrame pericárdico (n=20)</i>	1 (5)
<i>Hipertensión pulmonar (n= 20)</i>	8 (40)
<i>Hipotensión arterial (n=20)</i>	7 (35)
<i>Sepsis (n=17)</i>	2 (11,8)
<i>Anemia (n=17)</i>	6 (35,3)
Morbilidades de aparición tardía n=20	
<i>Colestasis (n=17)</i>	3 (17,6)
<i>ERGE (n=17)</i>	5 (29,5)
<i>Enfermedad Pulmonar Crónica (n=17)</i>	3 (17,6)
<i>Leucomalacia Periventricular</i>	0 (0)
<i>Hemorragia cerebral</i>	0 (0)

RESULTADOS

Relación entre factores de riesgo y aparición de complicaciones

Tabla 7: RN con diagnóstico de HDC. Frecuencia y factores asociados a complicaciones

	Complicaciones % (Número)	RR (IC95%)	P
Edad al diagnóstico			
<i>prenatal <25 sg</i>	0,0 (0/1)	-	
<i>prenatal >25 sg</i>	100,0 (3/3)	-	
<i>postnatal inmediato (1ddv)</i>	60,0 (6/10)	-	
<i>postnatal precoz (2-15 ddv)</i>	0,0 (0/0)	-	
<i>postnatal tardío (>15 ddv)</i>	100,0 (2/2)	-	
Edad al diagnóstico			
<i>prenatal</i>	75,0 (3/4)	1,1 (0,6 – 2,3)	n.s.
<i>postnatal</i>	66,7 (8/12)	1	
Polihidramnios			
<i>Sí</i>	66,7 (2/3)	1,0 (0,4 – 2,4)	n.s.
<i>No</i>	66,7 (8/12)	1	
Hernia hepática			
<i>Sí</i>	100,0 (4/4)	2,0 (1,1 – 3,7)	0,221
<i>No</i>	50,0 (5/10)	1	
Hernia de estómago			
<i>Sí</i>	50,0 (2/4)	0,7 (0,2 – 2,1)	0,58
<i>No</i>	70,0 (7/10)	1	
Hipoplasia pulmonar			
<i>Sí</i>	71,4 (10/14)	1,4 (0,3 - 5,9)	n.s.
<i>No</i>	50,0 (1/2)	1	
Hipertensión pulmonar			
<i>Sí</i>	100,0 (6/6)	2,0 (1,1 - 3,7)	0,093
<i>No</i>	50,0 (5/10)	1	

RESULTADOS

Relación entre factores de riesgo y éxitus

Tabla 8 : Frecuencia y factores asociados a éxitus en los RN con diagnóstico de HDC

	Éxitus % (Número)	RR (IC95%)	P
Edad al diagnóstico			
<i>prenatal <25sg</i>	0,0 (0/1)	-	-
<i>prenatal >25 sg</i>	25,0 (1/4)	-	
<i>postnatal inmediato (1ddv)</i>	9,1 (1/11)	-	
<i>postnatal precoz (2-15ddv)</i>	0,0 (0/1)	-	
<i>postnatal tardío (>15 ddv)</i>	0,0 (0/3)	-	
Edad al diagnóstico			
<i>Prenatal</i>	20,0 (1/5)	3,0 (0,2 – 39,6)	0,447
<i>Postnatal</i>	6,7 (1/15)	1	
Polihidramnios			
<i>Sí</i>	40,0 (2/5)	Incalculable	0,058
<i>No</i>	0,0 (0/14)	1	
Hernia hepática			
<i>Sí</i>	0,0 (0/4)	-	-
<i>No</i>	0,0 (0/11)	-	
Hernia de estómago			
<i>Sí</i>	0,0 (0/4)	-	-
<i>No</i>	0,0 (0/11)	-	
Hipoplasia pulmonar			
<i>Sí</i>	11,8 (2/17)	-	-
<i>No</i>	0,0 (0/3)	-	-
Hipertensión pulmonar			
<i>Sí</i>	25,0 (2/8)	-	-
<i>No</i>	0,0 (0/12)	-	-

RESULTADOS

Relación entre factores de riesgo y Enfermedad Pulmonar Crónica

Tabla 9: RN con diagnóstico de HDC. Frecuencia y factores asociados a displasia broncopulmonar/EPC

	Enfermedad Pulmonar % (Número)	RR (IC95%)	P
Edad al diagnóstico			
<i>prenatal <25sg</i>	100,0 (1/1)	-	
<i>prenatal >25 sg</i>	33,3 (1/3)	-	
<i>postnatal inmediato (1ddv)</i>	10,0 (1/10)	-	
<i>postnatal precoz (2-15ddv)</i>	0,0 (0/0)	-	
<i>postnatal tardío (>15 ddv)</i>	0,0 (0/3)	-	
Edad al diagnóstico			
<i>Prenatal</i>	50,0 (2/4)	6,5 (0,8 – 54,3)	0,121
<i>Postnatal</i>	7,7 (1/13)	1	
Polihidramnios			
<i>Sí</i>	0,0 (0/3)	-	n.s.
<i>No</i>	15,4 (2/13)		
Hernia hepática			
<i>Sí</i>	25,0 (1/4)	2,8 (0,2 – 34,3)	0,476
<i>No</i>	9,1 (1/11)	1	
Hernia de estómago			
<i>Sí</i>	25,0 (1/4)	2,8 (0,2 – 34,3)	0,476
<i>No</i>	9,1 (1/11)	1	
Hipoplasia pulmonar			
<i>Sí</i>	20,0 (3/15)	-	n.s.
<i>No</i>	0,0 (0/2)	-	
Hipertensión pulmonar			
<i>Sí</i>	16,7 (1/6)	0,9 (0,1 - 8,1)	n.s.
<i>No</i>	18,2 (2/11)	1	

DISCUSIÓN

- La incidencia en nuestro estudio fue menor (2/10.000 vs 3/1.000)
- En la literatura las malformaciones más frecuentes fueron las cardíacas, y asociaban cromosomopatías vs nuestra muestra fueron las digestivas, y no se encontró **ninguna alteración cromosómica**
- La hipoplasia pulmonar y la HP son unos de los principales factores de riesgo de mortalidad en la literatura, en nuestra serie **aumentaron** la probabilidad de **complicaciones pero no la mortalidad ni la EPC**.
- Coincidiendo con las publicaciones, el dx prenatal aumentó la mortalidad y el riesgo de desarrollar EPC

DISCUSIÓN

- La localización derecha del defecto se asocia a un peor pronóstico y morbilidad, más complicaciones y mayores necesidades terapéuticas
- La mayoría de los neonatos nacieron en hospitales de nivel II debido a que **no existía dx prenatal**
- La mortalidad fue 10% vs 30% literatura

Limitaciones del estudio

- **Baja muestra:** *baja prevalencia enfermedad, estudio un solo centro*
- **Estudio retrospectivo:** *falta registro de datos en informes de alta*
- **Escasez de estudios**

Medidas preventivas, pronósticas y terapéuticas

CONCLUSIONES

- El diagnóstico prenatal y la detección de polihidramnios aumentaron las probabilidades de éxitos
- La herniación hepática, la HP y la hipoplasia pulmonar incrementaron el riesgo de complicaciones
- El diagnóstico prenatal así como la herniación hepática o de estómago se asociaron a una mayor probabilidad de EPC

- La HDC es una importante patología médico-quirúrgica neonatal

FUNDAMENTAL CONOCER Y ESTABLECER

Casuística de la unidad
Factores pronósticos
Líneas de mejora en su manejo y atención

BIBLIOGRAFÍA

Hedrick HL. Management of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg. 2013;22:37-43

Herkert L, Smith H, Peranteau WH, Partridge EA, Rintoul NE, Flake AW, et al. Right-versus left-sided congenital diaphragmatic hernia: a comparative outcomes analysis. J Pediatr Surg. 2016;51:900-902

García-Posada R, Gómez O, Martínez JM, Puerto B, Gratacós E. Congenital diaphragmatic hernia: Prognosis and current status of fetal therapy. A practice guideline .Diagnostico Prenat.2012;23:126-133

Ameis D, Khoshgoo N, Keijzer R. Abnormal lung development in congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg.2017;26:123-128

Snoek KG, Reiss IKM, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, et al. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus - 2015 Update. Neonatology. 2016; 110:66–74



Muchas gracias por su atención