

TRABAJO FINAL DE GRADO EN MEDICINA 2019

# 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 HIPERTENSIÓN PULMONAR

- **Incidencia:** 1/3000 nacidos vivos
- **Localización:** posterolateral izquierda 80-85%, derecha 10-15% y bilateral <2%
- **Cromosomopatías y malformaciones asociadas:**  
*Trisomías 13, 18 y 21  
Cardiovasculares,  
SNC, Renales y GI*
- **Mortalidad 30%**
- **Variables pronósticas:**  
*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 (%)**

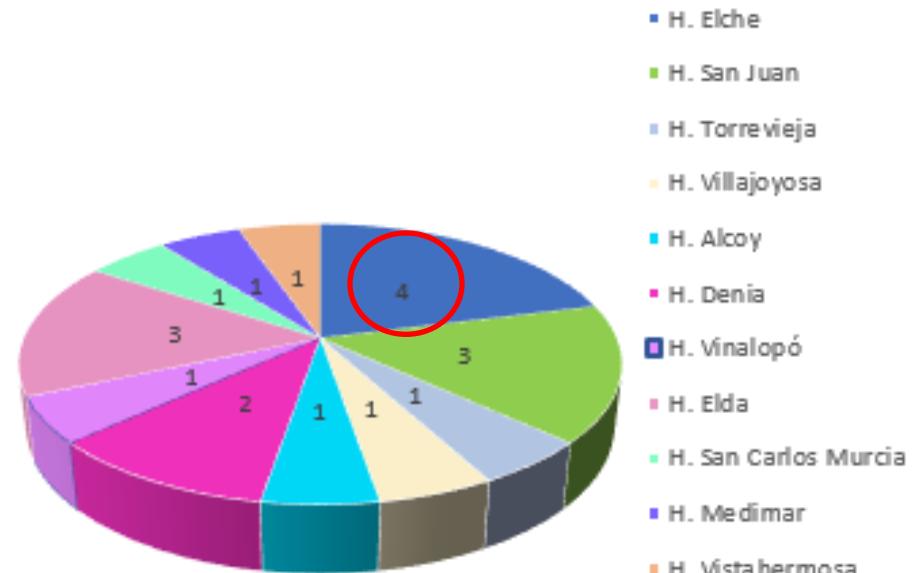
<b>Sexo</b>	
Varones (%)	14 (70)
Mujeres (%)	6 (30)
<b>Edad gestacional (semanas)</b>	
Media ± SD	38,4 ± 2,1
< 37semanas	2 (10)
<b>Peso al nacimiento (g)</b>	
Media ± SD	3081 ± 574
Percentil medio	48,9 ± 30
Z-score medio	-0,026 ± 1,1
< 2500g	2 (20)
PEG (%)	5 (25)
GEG (%)	3 (15)
<b>Edad al diagnóstico</b>	
Prenatal (%)	5 (25)
Postnatal (%)	15 (75)
<b>Edad media al ingreso en UCIN</b>	3,6 días ± 8,3
<b>Procedencia</b>	
Propio hospital (%)	4 (20)
Otros hospitales (%)	16 (80)
<b>Reanimación</b>	
Oxígeno a PP (%)	12 (80)
Intubación (%)	10 (50)
Masaje cardiaco (%)	2 (10)
Adrenalina (%)	1 (5)
<b>Puntaje de Apgar</b>	
Al 1 minuto ± DE	7,45 ± 1,7
A los 5 minutos ± DE	8,45 ± 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 Baixa (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 (%)	
<i>Malrotación intestinal</i>	8 (35%)
<i>Divertículo de Meckel</i>	5
<i>Onfalocele</i>	1
<i>Atresia Intestinal</i>	1
Malformaciones cardiacas (%)	
<i>Válvula aórtica bicúspide</i>	5 (25%)
<i>CIA</i>	2
<i>Insuficiencia mitral/tricuspídea</i>	1
Malformación Torácica (%)	
<i>Pectus excavatum</i>	1 (5%)
Malformaciones SNC (%)	
Malformaciones renales (%)	
Cromosomopatías	

# 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	$0,98 \pm 0,34$
▪ Ventilación convencional duración m ± DE	$0,88 \pm 0,45$
▪ VAFO <sup>1</sup> duración m ± DE	$0,15 \pm 0,36$
▪ Oxigenoterapia duración m ± DE	$0,8 \pm 0,44$
▪ Oxigenoterapia (FiO <sub>2</sub> máxima) ± DE	$37,8 \pm 0,80$

# 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) <sup>1</sup>	
▪ <b>Ventilación invasiva n=19 (%)</b>	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 <sub>2</sub> 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>	2 ( $\pm 1,26$ )
----------------------	------------------

### Inotrópicos n=20 (%)

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

### Milrinona n=20 (%)

<i>Duración días</i>	2,33 ( $\pm 4,04$ )
----------------------	---------------------

### Hidrocortisona n=20 (%)

### Carga de Volumen (SF)<sup>2</sup> n=20 (%)

### Hemoderivados n=17

<i>Concentrado hematíes</i>	4 (23,5)
<i>Plasma</i>	1 (5,9)
<i>Ambos</i>	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 (%)

Izquierda	14 (70)
Derecha	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 (%)

Intestino delgado	15 (100)
Hígado	5 (26,7)
Estómago	5 (26,7)
Bazo	5 (26,7)
Riñón	5 (26,7)
Colon	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	
Neumotórax (n=15)	5 (25)
Derrame pleural (n=16)	4 (20)
Quilotórax (n= 16)	1 (5,9)
Perforación Intestinal (n=17)	2 (11,8)
Derrame pericárdico (n=20)	1 (5)
Hipertensión pulmonar (n= 20)	8 (40)
Hipotensión arterial (n=20)	7 (35)
Sepsis (n=17)	2 (11,8)
Anemia (n=17)	6 (35,3)
Morbilidades de aparición tardía n=20	
Colestasis (n=17)	3 (17,6)
ERGE (n=17)	5 (29,5)
Enfermedad Pulmonar Crónica (n= 17)	3 (17,6)
Leucomalacia Periventricular	0 (0)
Hemorragia cerebral	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
<b>Edad al diagnóstico</b>			
prenatal <25 sg	0,0 (0/1)	-	
prenatal >25 sg	100,0 (3/3)	-	
postnatal inmediato (1ddv)	60,0 (6/10)	-	
postnatal precoz (2-15 ddv)	0,0 (0/0)	-	
postnatal tardío (>15 ddv)	100,0 (2/2)	-	
<b>Edad al diagnóstico</b>			
prenatal	75,0 (3/4)	1,1 (0,6 – 2,3)	n.s.
postnatal	66,7 (8/12)	1	
<b>Polihidramnios</b>			
Sí	66,7 (2/3)	1,0 (0,4 – 2,4)	n.s.
No	66,7 (8/12)	1	
<b>Hernia hepática</b>			
Sí	100,0 (4/4)	2,0 (1,1 – 3,7)	0,221
No	50,0 (5/10)	1	
<b>Hernia de estómago</b>			
Sí	50,0 (2/4)	0,7 (0,2 – 2,1)	0,58
No	70,0 (7/10)	1	
<b>Hipoplasia pulmonar</b>			
Sí	71,4 (10/14)	1,4 (0,3 - 5,9)	n.s.
No	50,0 (1/2)	1	
<b>Hipertensión pulmonar</b>			
Sí	100,0 (6/6)	2,0 (1,1 - 3,7)	0,093
No	50,0 (5/10)	1	

# RESULTADOS

## Relación entre factores de riesgo y éxito

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

	Éxito % (Número)	RR (IC95%)	P
<b>Edad al diagnóstico</b>			
prenatal <25sg	0,0 (0/1)	-	-
prenatal >25 sg	25,0 (1/4)	-	
postnatal inmediato (1ddv)	9,1 (1/11)	-	
postnatal precoz (2-15ddv)	0,0 (0/1)	-	
postnatal tardío (>15 ddv)	0,0 (0/3)	-	
<b>Edad al diagnóstico</b>			
Prenatal	20,0 (1/5)	3,0 (0,2 – 39,6)	0,447
Postnatal	6,7 (1/15)	1	
<b>Polihidramnios</b>			
Sí	40,0 (2/5)	Incalculable	0,058
No	0,0 (0/14)	1	
<b>Hernia hepática</b>			
Sí	0,0 (0/4)	-	-
No	0,0 (0/11)	-	
<b>Hernia de estómago</b>			
Sí	0,0 (0/4)	-	-
No	0,0 (0/11)	-	
<b>Hipoplasia pulmonar</b>			
Sí	11,8 (2/17)	-	-
No	0,0 (0/3)	-	
<b>Hipertensión pulmonar</b>			
Sí	25,0 (2/8)	-	-
No	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
<b>Edad al diagnóstico</b>			
prenatal <25sg	100,0 (1/1)	-	
prenatal >25 sg	33,3 (1/3)	-	
postnatal inmediato (1ddv)	10,0 (1/10)	-	
postnatal precoz (2-15ddv)	0,0 (0/0)	-	
postnatal tardío (>15 ddv)	0,0 (0/3)	-	
<b>Edad al diagnóstico</b>			
Prenatal	50,0 (2/4)	6,5 (0,8 – 54,3)	0,121
Postnatal	7,7 (1/13)	1	
<b>Polihidramnios</b>			
Sí	0,0 (0/3)	-	n.s.
No	15,4 (2/13)		
<b>Hernia hepática</b>			
Sí	25,0 (1/4)	2,8 (0,2 – 34,3)	0,476
No	9,1 (1/11)	1	
<b>Hernia de estómago</b>			
Sí	25,0 (1/4)	2,8 (0,2 – 34,3)	0,476
No	9,1 (1/11)	1	
<b>Hipoplasia pulmonar</b>			
Sí	20,0 (3/15)	-	n.s.
No	0,0 (0/2)	-	
<b>Hipertensión pulmonar</b>			
Sí	16,7 (1/6)	0,9 (0,1 - 8,1)	n.s.
No	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 éxito
- 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 .Diagnóstico 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