



# HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

Autor: Ángel Mazarro López de los Mozos- R2

Tutor: Eva García Cantó

Co-tutores: Anuska Rivera, Honorio Sánchez

Servicio de Neonatología, Hospital General Universitario  
Dr. Balmis, Alicante



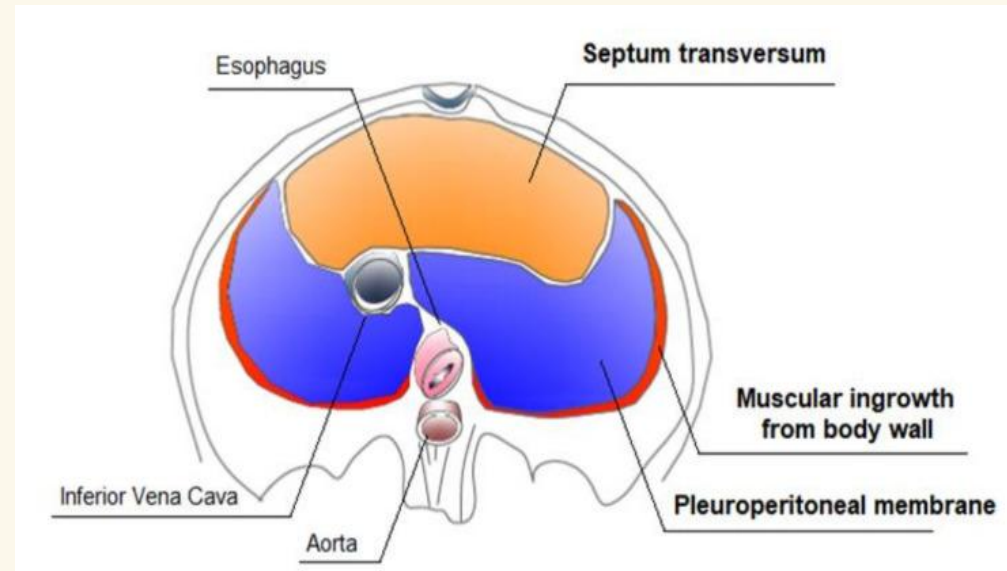
# Índice

- 01 INTRODUCCIÓN
- 02 DIAGNÓSTICO PRENATAL
- 03 MANEJO PRENATAL
- 04 ASISTENCIA EN SALA DE PARTOS
- 05 MANEJO EN UCI NEONATAL
- 06 EVOLUCIÓN
- 07 CONCLUSIONES
- 08 BIBLIOGRAFÍA



# + 01. Introducción

- Defecto del desarrollo del diafragma que permite que las vísceras abdominales se hernien hacia el tórax
- 1 de cada 3000 nacidos vivos
- No predominio de sexo
- Etiología: Multifactorial
  - Factores genéticos
  - Factores ambientales

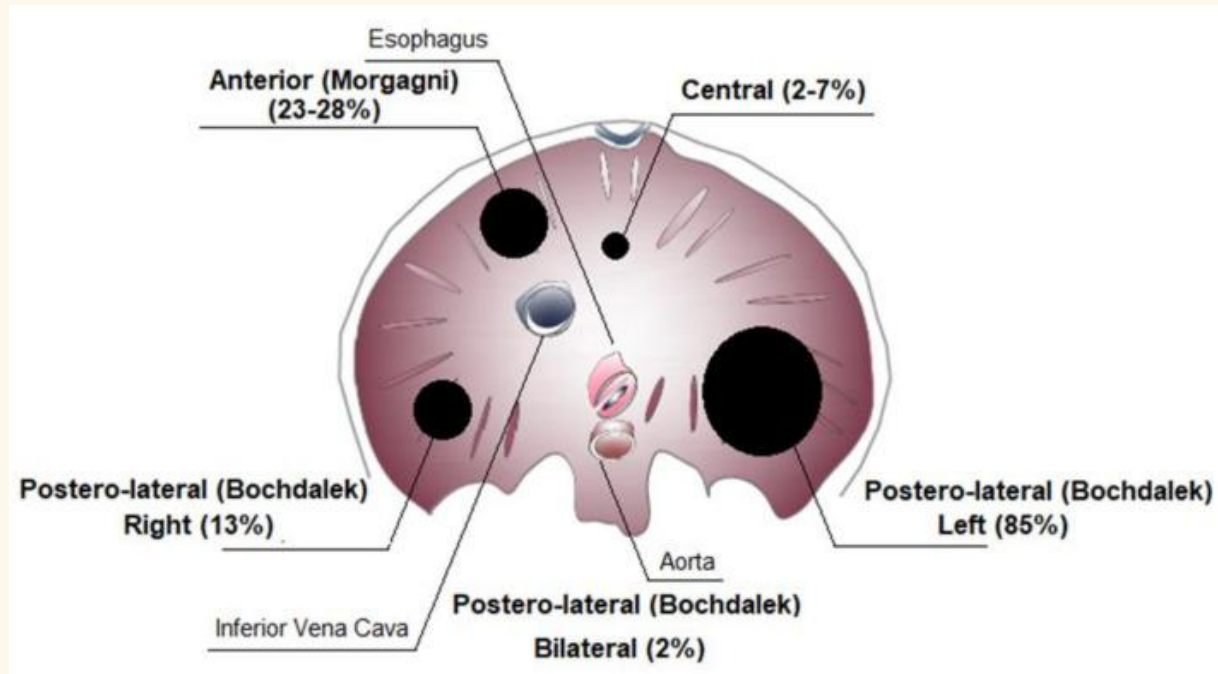


Desarrollo anormal del septo transversal y el cierre incompleto de los canales pleuroperitoneales que ocurre entre las 6<sup>o</sup> y las 10<sup>o</sup> semanas de gestación

→ Localización:

- ◆ Posterolateral (Bochdalek): (70-75%)
- ◆ Anterior (Morgagni) (23-28%)
- ◆ Central (2-7%)

- Izquierda (85%)
- Derecha (13%)
- Bilateral (2%)



→ Patología:

- ◆ **Hipoplasia pulmonar** posnatal
- ◆ Remodelación vascular y vasoconstricción: **Hipertensión pulmonar**
- ◆ Reducción de la ramificación bronquiolar
- ◆ Disfunción del sistema surfactante
- ◆ Hipoplasia de estructuras cardíacas ipsilaterales



# + 02. Diagnóstico prenatal

## → Screening ecográfico

- ◆ Más del 60 %de los casos 18 a 22 semanas de gestación
- ◆ Sensibilidad:
  - Anomalías asociadas
  - Hernia de gran tamaño
  - Edad gestacional avanzada
  - Experiencia
- ◆ Hallazgos ecográficos
  - Lado izquierdo: Masa **heterogénea** (intestino delgado) +/- desplazamiento mediastino derecho
  - Lado derecho: Masa **homogénea** (hígado) +/-desplazamiento mediastino izquierdo
  - Polihidramnios
  - Hydrops

# ANOMALÍAS FETALES

- Hernia diafragmática congénita aislada

- 60%
- 100 casos/año en España
- Mejor pronóstico

- Hernia diafragmática congénita compleja

- 40%
- Cromosomopatías: Trisomías 18, 13 y 21
- Síndromes no cromosómicos:
  - ◆ Fryns
  - ◆ Donnai-Barrow
  - ◆ Pallister Killian
- Malformaciones no sindrómicas
  - ◆ Cardiovascular (27,5 %)
  - ◆ Urogenital (17,7 %)
  - ◆ Musculoesquelético (15,7 %)
  - ◆ SNC(9,8 %)

# CENTRO TERCIARIO PARA CONFIRMACIÓN Y MANEJO

## Ecografía doppler

Confirmar el diagnóstico

Anomalías asociadas

Relación entre el área pulmonar y el perímetro cefálico (LHR)

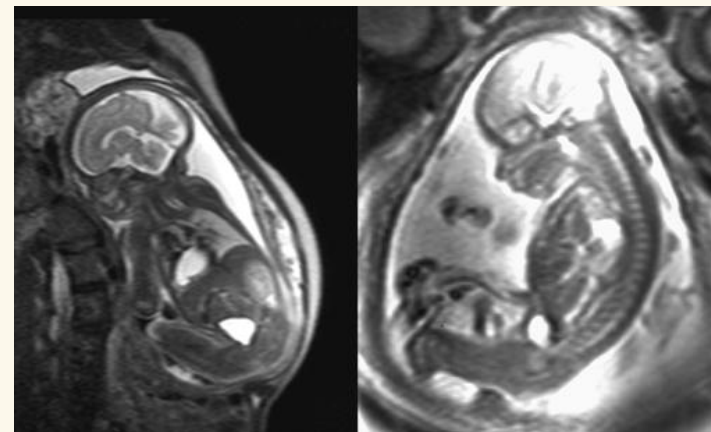
Factores de gravedad/pronóstico

## Resonancia magnética

Posición del hígado y otras vísceras

Volúmenes pulmonares

Anomalías asociadas



## Ecocardiografía fetal

## Amniocentesis y estudio genético



# Pronóstico prenatal

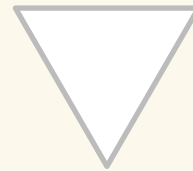
- Alteraciones genéticas
- Anomalías asociadas
- Hernia hepática
- Volumen pulmonar
- **Relación entre el área pulmonar y el perímetro cefálico observada/esperada (LHR o/e)**



Extremo: <15 %  
Grave: 15 a 25 %  
Moderado: 26 a 35 %  
Leve: 36 a 45 %

**Individualizar**

**Multidisciplinar**



**Decisiones**

## PRIMER CASO

Mujer de 26 años procedente de Colombia

- **Embarazo controlado en España desde la semana 22 de gestación**
- **Ecografía 26+3 sg:** diagnóstico hernia diafragmática congénita
- **Derivación a Hospital de Vall D'Hebron para tratamiento intraútero:** rechaza
- **Ecografía 33 sg:**
  - Localización izquierda
  - Asas intestinales, estómago y lóbulo izquierdo hepático
  - LHR o/e 37%
- **Estudio genético:** feto 46 XY, sin alteraciones cromosómicas

SV 65%

## SEGUNDO CASO

Mujer de 29 años procedente de Noruega

- **Gestación controlada en Noruega en ecografía 18 sg:** hernia diafragmática congénita
- **Ecografía 29 sg en Hospital de San Juan** → Se remite a HGUA
- **Ecografía 36 sg:**
  - Localización izquierda
  - Asas intestinales y estómago
  - LHR o/e 47%
- **RMN fetal**
- **Estudio genético:** rechaza

SV 90%

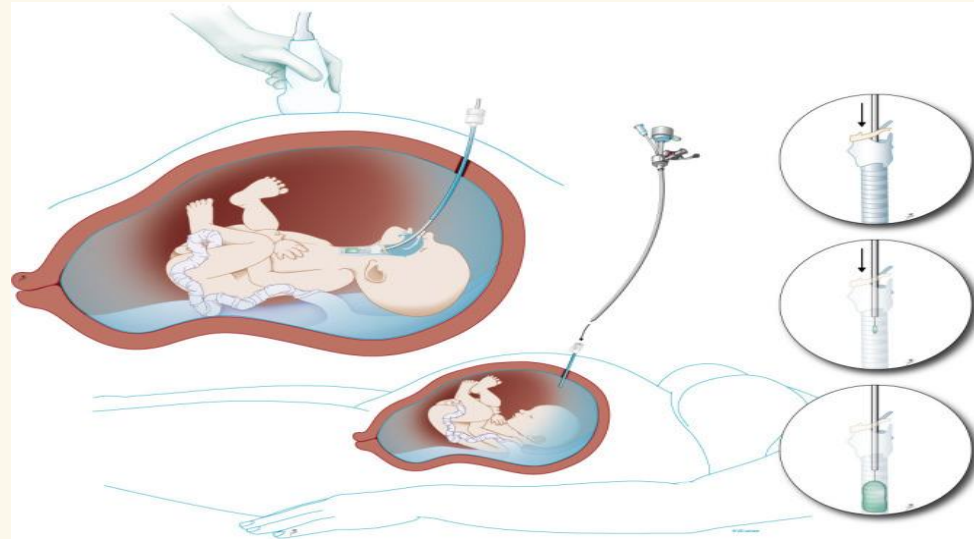
# + 03. Manejo prenatal

→ CONSERVADOR

→ INTERVENCIONISTA

## Oclusión traqueal endoscópica fetal

- Objetivo: Estimular crecimiento y desarrollo de los pulmones
  - ◆ Aumento de presión transpulmonar
  - ◆ Factores de crecimiento
- Disminución de mortalidad, tasa de hipertensión pulmonar y uso de ECMO
- Candidatos: Hernias diafragmáticas congénitas graves o de mal pronóstico
  - ◆ Equipo multidisciplinario
  - ◆ Pronóstico posnatal
  - ◆ Progenitores

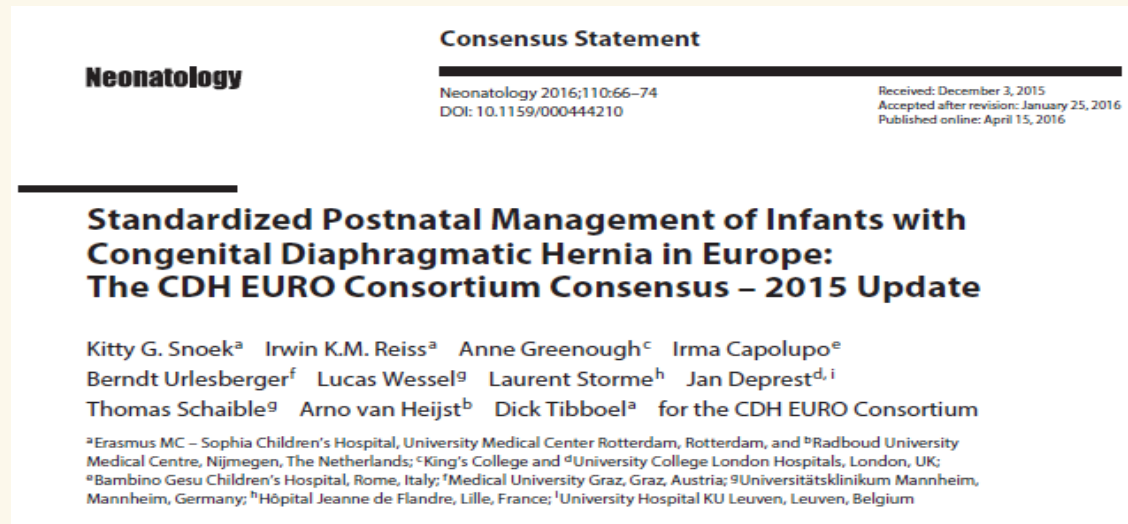


→ Procedimiento:

- ◆ Fetoscopia para colocación de globo con válvula unidireccional
- ◆ Anestesia local materna + analgesia fetal
- ◆ Colocación: 27-31 sg → Retirada a las 34 sg

→ Efectos adversos: Parto prematuro, rotura prematura de membranas, corioamnionitis, desprendimiento de placenta, traqueomegalia

# 04. Asistencia en sala de partos



## → Recomendaciones:

- ◆ Intubación inmediata sin ventilación con bolsa y mascarilla
- ◆ Empleo de sedantes para facilitar procedimiento de intubación
- ◆ Colocación de sonda naso u orogástrica (SOG)
- ◆ La ventilación debe realizarse con PIP menor o igual a 25 cmH2O
- ◆ SatO2% preductales en torno al 80-95%
- ◆ Tensión arterial en rango normal para edad gestacional

## Asistencia al recién nacido afecto de hernia diafrágica congénita en sala de partos

### Momento del nacimiento recomendado:

- A término según indicación obstétrica
- Identificación factores de gravedad
- Equipo de reanimación experto + briefing

### PARTO (reloj)

- Colocar bajo fuente de calor radiante
- No ventilar con bolsa y mascarilla
- Colocar pulsioxímetro (preductal) / ECG si disponible
- **INTUBAR** (considerar midazolam nasal 0,2 mg/Kg)
- Colocar sonda orogástrica

(60 s)

### Ventilar con presión positiva intermitente

Inicio: PIP ≤ 25 cmH<sub>2</sub>O; PEEP 5 cmH<sub>2</sub>O; FR 40-60 rpm

### Evaluar FC y SpO<sub>2</sub>

FC < 100

**Asegurar y corregir maniobras de ventilación**  
Incrementar FR (hasta 80 x min) y PIP (máx. 30 cmH<sub>2</sub>O)  
[O<sub>2</sub>]: ir aumentando hasta 100% (si SpO<sub>2</sub> < 90%)

No

FC < 60

Seguir algoritmo reanimación completa

[O <sub>2</sub> ] inicial 30-50% Modificar según pulsioximetría (mano derecha)	
Tiempo	SpO <sub>2</sub> (P10-P50)
3 min	60-80%
5 min	75-90%
10 min	90-97%

FC ≥ 100

**Seguir ventilación controlada**  
Reducir PIP < 25 cmH<sub>2</sub>O si estable  
Ajustar [O<sub>2</sub>] según rango diana (P10-P50)

Evaluar continuamente FC y SpO<sub>2</sub>

Traslado UCIN

¿ NECESITAS AYUDA ?

MANTENER T° NORMAL (36,5°C - 37,5°C) – Evitar hipotermia

# + 05. Manejo en UCI neonatal

## → Ventilación:

- ◆ Inicialmente Ventilación Mecánica Convencional (VMC)
- ◆ Hipercapnia permisiva (pCO<sub>2</sub> 50-70 mmHg)
- ◆ Objetivo:
  - PIP < 25 mmH<sub>2</sub>O, PEEP 3-5 cmH<sub>2</sub>O, FR 40-60 rpm
  - SatO<sub>2</sub>% preductal 80-95%// SatO<sub>2</sub>% postductal >70%
- ◆ Ventilación de Alta Frecuencia Oscilatoria (VAFO)

→ Sedación y analgesia → Fentanilo 1-2 mcg/kg/min

- ◆ Escala CRIES, Escala N-PASS

→ **Hemodinámica:**

- ◆ Normoperfusión → FC, diuresis > 1ml/kg/h, lactato < 3 mmol/L
- ◆ Hipovolemia
  - Bolos: suero salino fisiológico o ringer Lactato (10–20 ml/kg)
  - Inotrópicos/ Vasopresores: dobutamina o dopamina
  - Hidrocortisona

→ **Monitorización de constantes** ( FC, TA, pO<sub>2</sub>, pCO<sub>2</sub>, SatO<sub>2</sub>% pre y postductal)

→ **Intervención quirúrgica** → Estabilización hemodinámica





→ **Hipertensión pulmonar:**

- ◆ Ecocardiografía en las primeras 24 horas de vida
- ◆ Signos:
  - Hipoperfusión
  - SatO<sub>2</sub>% preductal < 85% y/o diferencia pre/postductal >10%
- ◆ Óxido nítrico inhalado
- ◆ Alternativas: Sildenafil o prostaglandina E1

→ **Oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO)**

**Fracaso manejo  
convencional**



# Pronóstico

→ Tasa de supervivencia : 70-90%

→ Factores de mal pronóstico postnatal:

- ◆ Prematuridad
- ◆ Malformaciones asociadas → Cardiopatías
- ◆ Hipertensión pulmonar grave
- ◆ Nacimiento en hospital no terciario con necesidad de transporte neonatal
- ◆ Relacionados con el defecto → Tamaño



# + 06. EVOLUCIÓN

## PRIMER CASO

- RNPT 35+4 sg; AEG 2860g (p75)
- Intubación + SOG en paritorio
- VMC
- Sedación: Fentanilo + dexmedetomidina
- Nutrición: dieta absoluta + parenteral



- VAFO → VMC

Día 1

Día 2

Día 5



- Ecocardiografía: Ausencia de cardiopatía estructural
- Cirugía
- VMC → VAFO

- Extubación programada BiPAP → CPAP
- Sedación: morfina VO

- CPAP → Gafas nasales alto flujo

- Retirada soporte respiratorio



- Nutrición: parenteral + inicio enteral

- Nutrición: enteral

Óxido Nítrico Inhalado **✗**

Inotrópicos **✗**

## SEGUNDO CASO

- RNT 40 sg; PEG 2725 g (p7)
- Intubación + SOG en paritorio
- VMC → VAFO
- Sedación: fentanilo + dexmedetomidina
- Nutrición: dieta absoluta + parenteral

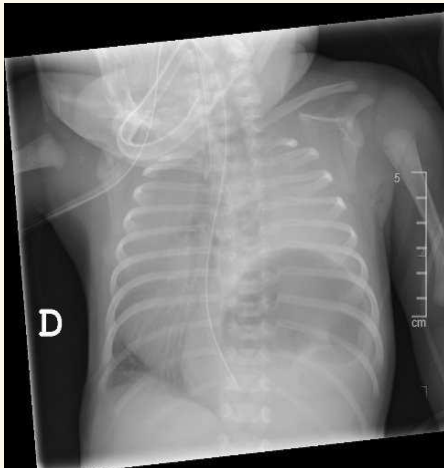


- Retirada de dobutamina

Día 1

Día 2

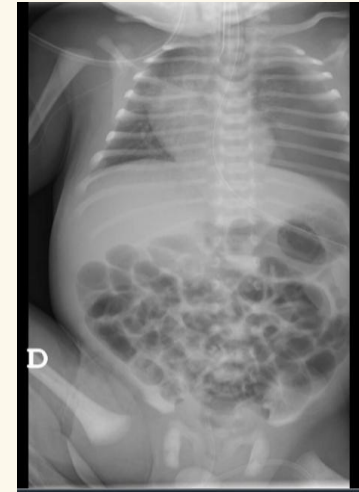
Día 4



- Ecocardiografía: ausencia de cardiopatía estructural
- Cirugía
- Soporte inotrópico: dobutamina

• VAFO → VMC

• Extubación programada → CPAP



• Nutrición: parenteral + inicio enteral

• Retirada de soporte respiratorio  
• Nutrición: enteral

Óxido Nítrico Inhalado **×**

# + 07. CONCLUSIONES

## PARA LLEVAR A CASA ...

- La hernia diafragmática congénita es un defecto del diafragma que condiciona **hipoplasia e hipertensión pulmonar**, cuyo grado se relaciona directamente con la morbilidad y mortalidad
- El diagnóstico prenatal mediante ecografía permite anticipar su **manejo prenatal, perinatal y postnatal**, y mejorar así su pronóstico
- La derivación de la madre gestante a un **Hospital de tercer o cuarto nivel asistencial** permite la toma de decisiones de forma multidisciplinar
- La intervención prenatal que consiste en la oclusión traqueal por endoscopia **reduce la mortalidad, tasa de hipertensión pulmonar y uso de ECMO**
- Actualmente existen medidas estandarizadas para el manejo postnatal que han permitido aumentar **la tasa de supervivencia en torno al 70-90%**

# 08. BIBLIOGRAFÍA

1. Hedrick H, Adzick S. Congenital diaphragmatic hernia: Prenatal issues. UpToDate [en línea ][ fecha de consulta 25-VI-2023]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/congenital-diaphragmatic-hernia-prenatal-issues?sectionName=PRENATAL%20DIAGNOSIS&search=hernia%20diafragmatica&topicRef=4963&anchor=H5&source=see\\_link#H2](https://www.uptodate.com/contents/congenital-diaphragmatic-hernia-prenatal-issues?sectionName=PRENATAL%20DIAGNOSIS&search=hernia%20diafragmatica&topicRef=4963&anchor=H5&source=see_link#H2)
2. Snoek K, Reiss I, Greenough A, Capolupo A, Urlesberger B 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.
3. Hedrick H, Adzick S. Congenital diaphragmatic hernia in the neonate. UpToDate [en línea ][ fecha de consulta 25-VI-2023]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/congenital-diaphragmatic-hernia-in-the-neonate?search=hernia%20diafragmatica&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1#H13](https://www.uptodate.com/contents/congenital-diaphragmatic-hernia-in-the-neonate?search=hernia%20diafragmatica&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H13)
4. Cannata G, Caporilli C, Grassi F, Perrone S and Esposito S. Management of Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH): Role of Molecular Genetics. *Int J Mol Sci.* 2021 Jun; 22(12): 6353.
5. Zeballos G, Ávila-Álvarez A, Ecrig , Izquierdo M, Ruiz C, Gómez C and Iriondo S. Guía española ~ de estabilización y reanimación neonatal 2021. Análisis, adaptación y consenso sobre las recomendaciones internacionales. *An Pediatr (Barc).* 2022; 96 (2): 145.e1-145.e9.



# HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

Autor: Ángel Mazarro López de los Mozos- R2  
Correo-e: [angel.lotimazarro@gmail.com](mailto:angel.lotimazarro@gmail.com)