

# Asistencia del recién nacido con hernia diafragmática congénita

Care of newborns with congenital diaphragmatic hernia

Cuidados ao recém-nascido com hérnia diafragmática congênita

Helena Sobrero<sup>1</sup>, Jennise De los Santos<sup>2</sup>, Sofia Patiño<sup>3</sup>, Celina Sienna<sup>4</sup>,  
Martin Ormachea<sup>5</sup>, Soledad Bottaro<sup>6</sup>, Valeria Vezaro<sup>6</sup>, Guillermo Pose<sup>7</sup>,  
Gabriel Giannini<sup>8</sup>, Daniel Borbonet<sup>9</sup>, Mario Moraes<sup>10</sup>

## Resumen

La hernia diafragmática congénita es un defecto en el diafragma que lleva a la herniación del contenido abdominal a la cavidad torácica durante el período intrauterino.

La morbimortalidad está determinada por la asociación con otras malformaciones, el grado de hipoplasia pulmonar y la presencia de hipertensión pulmonar secundaria.

Presenta una incidencia estimada de 1 cada 2.500-3.000 recién nacidos vivos, constituyendo en un 60% una malformación aislada.

Es una patología evolutiva que puede ser diagnosticada a partir de la semana 20-24, la ubicación más habitual es la posterolateral izquierda.

Se trata de una patología que requiere ingreso a cuidados intensivos al nacimiento y luego de lograda la estabilización del paciente es de sanción quirúrgica.

Los objetivos de este trabajo son conocer las características generales de la patología para sistematizar el manejo logrando así un óptimo asesoramiento de los padres a nivel prenatal y seguimiento postnatal del recién nacido.

**Palabras clave:** Hernias diafragmáticas congénitas  
Recién nacido

1. Adj. Cátedra Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

2. Neonatóloga. Cátedra Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

3. Residente. Cátedra Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

4. Asistente. Cátedra Cirugía Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

5. Adj. Cátedra Cirugía Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

6. Adj. Cátedra Ginecología A. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

7. Adj. Cátedra Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

8. Prof. Cátedra Cirugía Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

9. Ex Prof. Cátedra Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

10. Prof. Cátedra Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

Cátedra Neonatología. Cátedra Cirugía Pediátrica. Cátedra Ginecología A. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

Trabajo inédito.

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 26 diciembre 2022

Fecha aprobado: 6 febrero 2023

## Summary

Congenital diaphragmatic hernia is a defect in the diaphragm that leads to herniation of the abdominal contents of the thoracic cavity during the intrauterine period.

Morbidity and mortality are determined by the association with other malformations, the degree of pulmonary hypoplasia and the presence of secondary pulmonary hypertension. It has an estimated incidence of 1 every 2,500-3,000 live newborns, and in 60% of the cases it is an isolated malformation.

It is an evolutionary pathology that can be diagnosed from week 20-24; it is most commonly located in the left posterolateral.

It is a pathology that requires intensive care at birth and after delivery and once the patient has been stabilized, surgical action is required. The objectives of this work are to understand the general characteristics of the pathology in order to refine its manipulation and achieve optimal counseling for parents at the newborn's prenatal and postnatal stages.

**Key words:** Congenital diaphragmatic hernias  
Newborn

## Resumo

A hérnia diafragmática congênita é um defeito no diafragma que leva à herniação do conteúdo abdominal para a cavidade torácica durante o período intrauterino.

A morbimortalidade é determinada pela associação com outras malformações, pelo grau de hipoplasia pulmonar e pela presença de hipertensão pulmonar secundária.

Apresenta uma incidência estimada de 1 a cada 2.500-3.000 nascidos vivos, constituindo-se em 60% uma malformação isolada. É uma patologia evolutiva que pode ser diagnosticada a partir da semana 20-24 e a localização mais comum é o póstero-lateral esquerdo. É uma patologia que requer internação em terapia intensiva ao nascimento e após o parto. Uma vez que o paciente for estabilizado, é necessária ação cirúrgica.

Os objetivos deste paper são conhecer as características gerais da patologia para melhorar o seu manejo, obtendo assim um aconselhamento ideal para os pais no nível pré-natal e no acompanhamento do crescimento pós-natal do recém-nascido.

**Palavras chave:** Hérnias diafragmáticas congênitas  
Recém-nascido

## Introducción

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto en el diafragma que lleva a la herniación del contenido abdominal a la cavidad torácica durante el período intrauterino, estando presente al nacimiento. Se caracteriza por la presencia de hipoplasia pulmonar que puede afectar al pulmón izquierdo, derecho o ambos según la localización del defecto. La morbimortalidad está determinada fundamentalmente por la asociación con otras malformaciones, el grado de hipoplasia pulmonar y la presencia de hipertensión pulmonar secundaria<sup>(1)</sup>.

Presenta una incidencia estimada de 1 cada 2.500-3.000 recién nacidos vivos. En las últimas tres décadas, los avances en el cuidado neonatal han mejorado la sobrevida de estos pacientes, aumentando hasta un 85% en centros altamente especializados<sup>(2)</sup>. Sin embargo, esto se ha visto acompañado de un aumento en la morbilidad a largo plazo<sup>(1)</sup>.

Según la ubicación se pueden clasificar en izquierdas, que constituyen el 85%, derechas 13% y bilaterales 2% siendo estas últimas consideradas letales. Otras formas de presentación menos frecuentes son las anteriores, tipo Morgagni (27%) o paraesternal (2-3%). La forma de presentación más frecuente es posterolateral izquierda (de Bochdalek)<sup>(3)</sup>.

60% constituyen una malformación aislada pero hasta en 40% de los casos pueden asociar otras malformaciones o síndromes genéticos<sup>(4)</sup>. Las anomalías más frecuentemente asociadas son los defectos cardíacos (60%), renales (23%), gastrointestinales (17%) y los del sistema nervioso central (14%).

La etiopatogenia es desconocida. Originalmente se creía que el defecto comenzaba con el cierre incompleto de los canales pleuroperitoneales entre la semana 6 y 10 de gestación, lo que provocaba la herniación de vísceras abdominales a la cavidad torácica interfiriendo en el proceso normal del desarrollo traqueobronquial. En la actualidad se postula que podría existir una anomalía primaria del desarrollo pulmonar con hipoplasia pulmonar severa, siendo la hernia diafragmática una consecuencia. Este mecanismo podría explicar las diferencias existentes en el resultado perinatal y en la respuesta a terapia prenatal en casos aparentemente similares<sup>(5)</sup>.

En un estudio realizado por Vezaro en el Centro Hospitalario Pereira Rossell (CHPR) entre enero de 2007 y julio de 2022, se encontró una incidencia de 0,04 cada 1.000 recién nacidos vivos, lo que equivale a 1/2.500 RNV. Un 18% fueron HDC derechas, 72% izquierdas, una sola bilateral y en un 8% no se encontró dato al respecto. La sobrevida global fue de un 49% mientras que la mortalidad global de un 51%, discriminando dentro de la última un 86% en HDC

derechas y un 39% en izquierdas. De los pacientes fallecidos 85% desarrollaron hipertensión pulmonar<sup>(3)</sup>.

Cabe destacar ante la elevada incidencia y mortalidad de nuestro centro que es de referencia para el país y recibe pacientes tanto del medio público como del privado de todo el Uruguay.

## Definición

La hernia diafragmática congénita se trata de un defecto durante la vida fetal en el diafragma que lleva a la herniación del contenido abdominal en la cavidad torácica, presentando sintomatología después del nacimiento. En algunos casos puede ser un diagnóstico incidental en la vida adulta.

El contenido abdominal en la cavidad torácica puede llegar a ocasionar desarrollo pulmonar anormal, con hipoplasia e hipertensión pulmonar, que son los principales determinantes de la morbimortalidad de estos pacientes.

## Diagnóstico prenatal

El diagnóstico de HDC se ha vuelto un diagnóstico prenatal en los últimos tiempos dado el correcto control del embarazo y la realización de la ecografía morfoestructural y subsiguientes.

La HDC es una patología evolutiva que puede ser diagnosticada a partir de la semana 20-24.

El diagnóstico ecográfico se basa en las siguientes características:

- Desviación mediastínica: parámetro universal de hernia diafragmática. Toda hernia diafragmática tiene desviación del mediastino. A las 22 semanas las asas libres de meconio tienen la misma ecogenicidad que el pulmón por lo que la única pista es la desviación mediastínica. El diagnóstico de hernia diafragmática izquierda en el segundo trimestre sin herniación de cámara gástrica suele ser dificultoso y la única sospecha es ante la dextroposición cardíaca. El diagnóstico de hernia diafragmática derecha es mucho más dificultoso.
- Herniación de vísceras abdominales (intestino, estómago, hígado, bazo) a la cavidad torácica: el diagnóstico de hernia diafragmática es más fácil en el tercer trimestre por la mayor distensión de las asas intestinales y en los casos en que el estómago está en el tórax. En el primer trimestre es muy raro realizar diagnóstico aún con herniación de cámara gástrica.
- La presencia de líquido amniótico aumentado puede ser objetivado a partir de la semana 26 en la mayoría de los casos.

Si bien la posibilidad de diagnóstico prenatal es alta existen falsos positivos, donde las imágenes son compatibles con otro tipo de patología.

Las malformaciones congénitas de las vías respiratorias, como las lesiones quísticas pulmonares, son el principal diagnóstico diferencial. Son las lesiones pulmonares congénitas más frecuentes, en general son unilaterales y se clasifican según el tamaño de sus quistes, sus características celulares y su localización. El tipo 1 es la lesión más frecuente, se caracteriza por la presencia de quistes grandes mayores de 2 cm que se originan en los bronquios distales o bronquiolos proximales, y se limitan a un único lóbulo en un 95% de los casos. El diagnóstico prenatal es ecográfico, pudiéndose observar desviación mediastínica debido al efecto de masa de la lesión y una masa sólida, intermedia o quística<sup>(6)</sup>.

Otro de los posibles diagnósticos diferenciales es el secuestro pulmonar. Esta es una anomalía congénita caracterizada por una porción de tejido pulmonar embrionario, no funcional, con falla en la conexión con el árbol traqueobronquial normal, que recibe aporte sanguíneo de una arteria aberrante sistémica originada en la aorta descendente en lugar de la circulación arterial pulmonar<sup>(7,8)</sup>. Estas anomalías se localizan casi siempre en la base de los pulmones y más a menudo en el izquierdo<sup>(9)</sup>. Ecográficamente se evidencia una masa hiperecogénica y otros signos indirectos como desviación cardíaca, hidropis fetal, derrame pleural y polihidramnios<sup>(10,11)</sup>.

Por último dentro de los diagnósticos diferenciales cabe mencionar a la atresia laríngea o el síndrome de obstrucción de las vías aéreas altas (CHAOS). Este corresponde a una malformación poco frecuente, que se comporta de forma letal para el recién nacido tras el parto. Se define como una obstrucción completa o casi completa de las vías aéreas altas, que puede ser provocada por diversas etiologías: atresia laríngea, atresia traqueal o quistes o «telas» laríngeas. Algunos de los hallazgos ecográficos que ayudan a sospechar esta patología son el alargamiento, hipertrofia e hiperecogenicidad pulmonar bilateral, inversión del diafragma, vías aéreas dilatadas, pudiendo confundirse con la presencia de asas intestinales dentro de la cavidad torácica<sup>(12)</sup>.

Dadas las características de los diagnósticos diferenciales pueden ser beneficiosos para un diagnóstico adecuado estudios complementarios como un estudio ecográfico detallado, ecocardiografía fetal y una resonancia magnética para definir con exactitud la patología pulmonar y descartar diferenciales. Además supone mayor información en lo que respecta a la evaluación de la localización del defecto y sus características, valoración de factores pronósticos así como su asociación con otro tipo de malformaciones.

Se debe ofrecer consulta con genetista y amniocentesis para cariotipo y array-CGH dada la posibi-

lidad de asociación con defectos cromosómicos. Si bien la mayoría de las veces es un evento esporádico (60%), puede presentarse como parte de defectos cromosómicos, principalmente trisomía 13 o 18 y ocasionalmente tetrasomía 12p o síndrome de Pallister-Killian, en el 15%-20% de los casos. El 2%-3% se asocia a síndromes genéticos. El más común es el síndrome de Fryns (anoftalmia, fisura facial, micrognatia, ventriculomegalia, hernia diafragmática)<sup>(13)</sup>. Aún en ausencia de síndromes genéticos existe asociación a defectos cardíacos, pulmonares y craneofaciales.

La valoración prenatal cardíaca es muy importante, dado que los defectos cardiovasculares son los más comúnmente asociados con la presencia de HDC (un tercio de los casos y en un 15% de los pacientes sin síndromes asociados)<sup>(14,15)</sup>.

### Evaluación de severidad y factores pronósticos

La hipoplasia pulmonar (pulmón mal desarrollado y chico) es una de las más graves e irreversibles causas de mortalidad por dificultad respiratoria, que llega hasta 50% a 70%. La HDC es una de las patologías responsables de esta grave entidad. La evaluación de la hipoplasia pulmonar fetal es fundamental para establecer pronósticos vitales.

- El grado de severidad se establece midiendo el área de pulmón contralateral a la HD, en un corte transverso de tórax y la circunferencia cefálica.
- Ambas medidas se relacionan entre sí mediante el lung-to-head-ratio (LHR) que se compara con el LHR en fetos normales LHR O/E. Es una medida indirecta del grado de hipoplasia pulmonar y del grado de desviación del mediastino. Estima el volumen pulmonar contralateral. Se debe realizar entre las 20 y 30 semanas de edad gestacional, ya que es más constante y después de las 30 semanas cae su valor predictivo. Clasifica a la hernia en severa si el ratio es menor o igual a 25%, moderada si es entre 26% y 45% o leve si es mayor a 45%. Una relación <1,2 indica una evolución adversa con una supervivencia menor del 38%, mientras que si la relación es de 1,4 pronostica una supervivencia cercana al 100%.

### Valores de corte: O/E LHR 26% LHR 1,2

La RNM puede valorar con mayor precisión la proporción de hígado herniado en tórax y el volumen pulmonar total (VPT).

La evaluación de la posición del estómago se ha transformado en los últimos tiempos en el factor pronóstico más utilizado. La posición exacta del estómago se ha correlacionado con la morbimortalidad

posnatal independientemente del LHR O/E<sup>(15,16)</sup>. La posición grado 4, donde la mayor parte de estómago se encuentra al lado de la aurícula en el hemitórax derecho, presenta una sobrevida del 12%<sup>(17)</sup>.

Valorar la posición del hígado: si se encuentra intratorácico se asocia con mal pronóstico, con supervivencia de 43%, si es intraabdominal la supervivencia es de 93%.

Índice de McGoon, postnatal: diámetro de arteria pulmonar derecha + diámetro de arteria pulmonar izquierda, dividido el diámetro de la aorta descendente a nivel del diafragma(RPA+LPA)/DA). El punto de corte es 1,4. Un índice de 1,3 presenta una mortalidad de 80%.

Otros indicadores de mal pronóstico son: polihidramnios, prematuridad, malformaciones asociadas, hipertensión pulmonar.

Tanto el diagnóstico prenatal como la evaluación de la severidad son de gran importancia para asesorar a los padres, establecer pronósticos y determinar el lugar del nacimiento. Además permite seleccionar los pacientes podrían beneficiarse de tratamiento fetal intraútero.

El tratamiento fetal, FETO por sus siglas en inglés (fetoscopic endoluminal tracheal occlusion), consiste en la inserción endoscópica de un balón intratraqueal, con la consecuente retención de fluido secretado por los pulmones para favorecer el crecimiento pulmonar. Para aquellas HDC severas, el balón se inserta entre las 26 y 30 semanas y se retira a las 34-36 semanas, dependiendo del centro<sup>(18-20)</sup>.

La terapia fetal aumenta la supervivencia del 24% al 49% en HDC izquierda y del 0% al 35% en la HDC del lado derecho<sup>(21)</sup>.

Se debe realizar control ecográfico cada 4 semanas para monitorizar el crecimiento pulmonar y el volumen de líquido amniótico, pudiendo ser necesario realizar un amniodrenaje en caso de polihidramnios y acortamiento cervical. Existe un riesgo de muerte fetal de alrededor de 5%<sup>(20)</sup>.

## Asistencia en sala de partos

El momento adecuado para el nacimiento continúa siendo controversial. Hutcheon y colaboradores realizaron un estudio retrospectivo, donde se capturaron todos los recién nacidos a término con HDC e inicio de trabajo de parto espontáneo, valorando según la edad gestacional al nacimiento y la mortalidad. Con un total de 928 pacientes enrolados, se vio un descenso significativo de la mortalidad neonatal en los nacidos a las 40 semanas de edad gestacional con respecto a los nacidos a las 37 semanas (de 25 a 16,7%)<sup>(22)</sup>. Sin embargo otros estudios no encontraron diferencia significativa entre las diferentes edades gestacionales al

nacimiento y la mortalidad, o de la vía de nacimiento (parto o cesárea). Dada la falta de consenso y la necesidad de mayores estudios, con la evidencia actual parece lo más conveniente planificar el nacimiento a partir de las 39 semanas de gestación, siempre y cuando las condiciones maternas y fetales lo permitan.

Debemos tener en cuenta que si el parto se anticipa, en fetos menores de 34 semanas el uso de corticoides antenatales se encuentra indicado por la prematuridad y no como uso sistemático por la presencia de la HDC.

Luego del nacimiento, durante la estadía en sala de partos, es muy importante mantener una adecuada monitorización de la frecuencia cardíaca, la saturación pre y posductal y la presión arterial. Esto permite asegurar una adecuada perfusión y mantener la saturación entre 80%-95%.

En las primeras dos horas después del nacimiento se toleran niveles de saturación de hasta 70% si el paciente va a la mejoría sin cambios en los parámetros ventilatorios, con una adecuada perfusión, un pH mayor a 7,2 y con  $P_{CO_2}$  menores a 65 mmHg.

El Consenso Europeo para el manejo de los recién nacidos con HDC recomienda la intubación orotraqueal sistematizada en todos los recién nacidos con diagnóstico prenatal de HDC, inmediatamente después del nacimiento<sup>(1)</sup>.

Como se mencionó anteriormente se deben mantener presiones bajas en vía aérea (menores a 25 mm  $H_2O$ ), para evitar el daño del pulmón sano. Se debe administrar medicación previa a la intubación, dado que se han demostrado aumentos en la presión arterial sistémica e intracraneal, con caída de la frecuencia cardíaca y de la saturación en los recién nacidos que no lo reciben.

Los bloqueadores neuromusculares deben evitarse durante el tratamiento inicial en la sala de parto, dado que no se ha visto beneficio y deterioran la compliance pulmonar, por lo que deben optarse otros agentes para mantener la sedación y analgesia del recién nacido.

Se debe colocar sonda nasogástrica u orogástrica con el fin de desgravitar el estómago, evitando su sobredistensión y la compresión del pulmón ipsilateral.

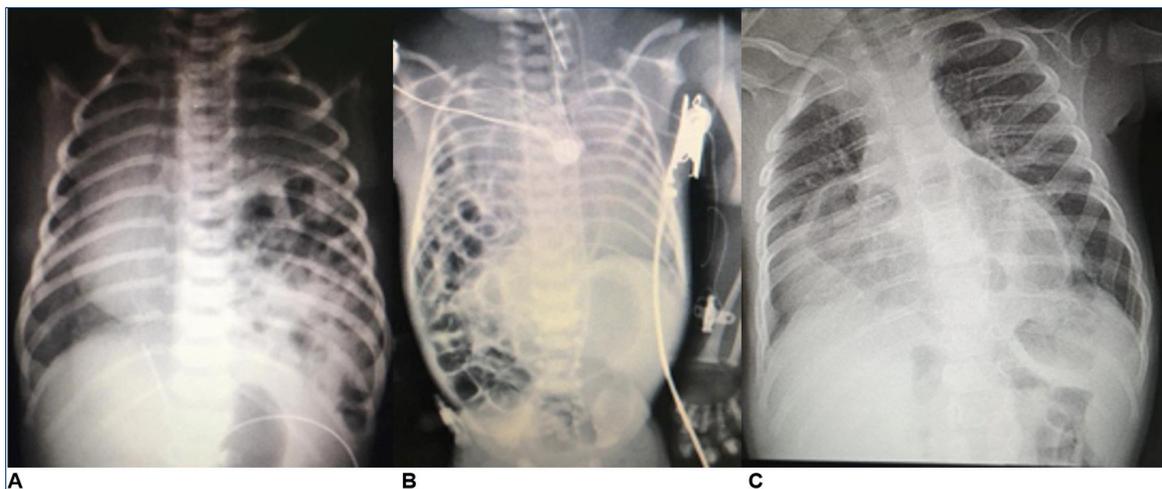
## Traslado del paciente

El adecuado diagnóstico prenatal permite la preparación para el momento del nacimiento, coordinando el mejor ambiente para el parto y el tratamiento neonatal en un centro terciario con experiencia (mayor a 5 pacientes por año).

En más de un tercio de los pacientes se desencadena trabajo de parto espontáneo previo a las 35 semanas, por lo que de ser necesario el traslado, lo más adecuado es que sea intrauterino a las 34 semanas de edad gestacional<sup>(18)</sup>.

**Tabla 1.** Características de la monitorización del paciente con HDC.

|  | Observaciones   |
|--|---|
| Saturación preductal                     | 85% a 95% luego de la primera hora de vida<br>Primeras dos horas de vida aceptable hasta 70% si: tendencia a la mejoría sin cambios en ventilador, buena perfusión, pH >7,2 y ventilación adecuada PaCO <sub>2</sub> menor 65 mmHg.<br>Evitar hiperoxia |
| Saturación posductal                     | >70%  |
| Frecuencia cardíaca                      | 120-160   |
| Presión arterial invasiva                | De acuerdo a la EG, en general PAM >50 mmHg   |
| Presión pulmonar mediante ecocardiograma | Rango de normalidad 18-25 mmHg  |
| Sonda naso u orogástrica                 | Aspiración continua o intermitente, prevenir la distensión y la compresión pulmonar ipsilateral adicional   |
| Diuresis                                 | >1 ml/kg/hora   |

**Figura 1.** A) HDC izquierda, hernia de Bochdalek. B) HDC derecha. C) HDC de Morgagni.

Si se realiza luego del nacimiento, el paciente debe encontrarse en asistencia ventilatoria mecánica de acuerdo a la recomendación de ventilación al nacimiento de las guías europeas. La ventilación debe ser gentil, evitando altas presiones, por lo que lo más adecuado es realizar el traslado con ventilador o en su defecto con reanimador neumático neonatal, evitando la bolsa autoinflable. Mantener saturaciones entre 85% a 95% luego de la primera hora de vida.

El traslado se realizará con el paciente en incubadora, posicionado a 45° para mejorar la dinámica ventilatoria y evitar aspiraciones del contenido gástrico. Se debe realizar monitorización electrocardiográfica y saturometría de pulso, y colocar sonda orogástrica en posición de degravitación y por lo menos un acceso vascular.

El traslado deberá realizarse por personal idóneo

que conozca el manejo de la patología.

### Asistencia en cuidados intensivos

Un recién nacido con diagnóstico de HDC, tiene indicación de ingreso a cuidados intensivos neonatales, de ser posible en una unidad con experiencia en el manejo de ésta patología.

El paciente se debe mantener monitorizado (tabla 1).

### Accesos vasculares

La vía arterial debe colocarse preferiblemente en la arteria radial derecha, ya que la PaO<sub>2</sub> preductal es la que refleja el nivel de oxígeno administrado al cerebro. Además del control de la oxigenación, se utilizará también para la toma de muestras de sangre y controlar la presión arterial.

La vía arterial umbilical es menos deseable, dado

**Tabla 2.** Parámetros ventilatorios recomendados

| Parámetro            | Objetivo                                  |
|----------------------|---|
| PIM                  | <25 cm H <sub>2</sub> O                   |
| PEEP                 | 3-5 cm H <sub>2</sub> O                   |
| Saturación preductal | 80%-95% primera hora de vida<br>85%-95% * |
| Posductal            | >70%                                      |
| PCO <sub>2</sub>     | 50-70 mmHg si pH entre 7,25 a 7,40 **     |

\* En casos individuales se pueden aceptar niveles de hasta el 80%, siempre que los órganos estén bien perfundidos, como lo indica un pH >7,2, niveles de lactato <5 mmol/l y salida urinaria >1 ml/kg h.

\*\* En algunas guías se manejan límites de PCO<sub>2</sub> entre 45 a 60 mmHg.

que refleja la situación posductal, pero puede brindar un acceso arterial más seguro a largo plazo.

Es necesario contar con al menos dos accesos vasculares venosos centrales: catéter venoso umbilical (puede ser difícil su correcta topografía por la herniación del hígado, en caso de dudas confirmar posición por ecografía) en los casos de disponer es conveniente la colocación de catéter doble lumen, y un catéter percutáneo.

## Radiografía de tórax

Para la evaluación inicial del paciente, se debe obtener lo antes posible una radiografía de tórax (figura 1).

## Ventilación

Se debe realizar ventilación inmediata al nacimiento en recién nacidos con diagnóstico prenatal de HDC.

Si se predice que tendrán un buen desarrollo pulmonar (diagnóstico de desarrollo pulmonar por estudios fetales: defecto del lado izquierdo, LHR O/E >50% e hígado hacia abajo), y en función de su evolución neonatal, la respiración espontánea podría considerarse para prevenir la lesión pulmonar inducida por el ventilador<sup>(1)</sup>.

Siempre se debe iniciar la asistencia ventilatoria mecánica en modo convencional ya que se ha demostrado que la duración de la ventilación es significativamente más corta, los pacientes tienen menos necesidad de óxido nítrico inhalado (iNO) o sildenafil, requieren menor tiempo de inotrópicos y presentan menos probabilidades de requerir ECMO<sup>(1,23)</sup>.

Se deben utilizar bajas presiones inspiratorias máximas (PIM), preferiblemente <25 cm H<sub>2</sub>O, y PEEP de 3-5 cmH<sub>2</sub>O, ajustando la frecuencia del ventilador para obtener PaCO<sub>2</sub> entre 50 y 70 mmHg (tabla 2).

**Tabla 3.** Recomendación de aporte

|   |   |
|---|---|
| Restricción de volumen en las primeras 24 horas | 40 ml/kg/día (volumen adicional en caso de hipoperfusión o hipotensión)                     |
| Nutrición parenteral                            | Del nacimiento hasta lograr vía enteral total   |
| Diuréticos                                      | Balance positivo sin hipovolemia, objetivo diuresis >1 ml/kg/h                              |
| Bolos de volumen                                | Si hipotensión y/o escasa perfusión titular, hasta en dos oportunidades de 10 a 20 ml/kg SF |

La hipercapnia permisiva y la “ventilación suave” aumentan la supervivencia en neonatos con HDC.

En el caso del destete, lo primero que debe reducirse es la presión máxima. A partir de entonces, la frecuencia o PEEP pueden reducirse siempre que pCO<sub>2</sub> <50 mmHg.

Si se necesita un PIM >28 cm H<sub>2</sub>O para alcanzar los niveles de pCO<sub>2</sub> y saturación dentro del rango objetivo, se deben considerar otras modalidades de tratamiento (como la ventilación de alta frecuencia oscilatoria o ECMO).

## Hemodinamia

La inestabilidad hemodinámica es frecuente en los recién nacidos con HDC, y requiere una detección oportuna con búsqueda de la causa y tratamiento efectivo para optimizar la perfusión y atenuar los efectos de la hipertensión pulmonar severa.

Varios mecanismos podrían contribuir al compromiso cardiovascular en los pacientes con HDC. La hipoplasia pulmonar podría disminuir el flujo sanguíneo pulmonar que retorna a la aurícula izquierda en la vida fetal, el flujo sanguíneo a través de los vasos pulmonares se reduce a la mitad en los pacientes con HDC. Esto altera el correcto desarrollo de la vascularización pulmonar y la vía aérea<sup>(24)</sup>.

Por otra parte la posición anormal del eje cardíaco dentro del tórax fetal podría impedir el retorno venoso a las cavidades derechas así como la redistribución del volumen minuto de las cavidades izquierdas podría empeorar aún más la función del ventrículo izquierdo subdesarrollado, complicando la evolución<sup>(24)</sup>.

## Manejo de fluidos

El manejo de fluidos se muestra en la tabla 3.

## Manejo de la presión arterial

Mantener la presión arterial en niveles normales para la edad gestacional si las saturaciones preductales

**Tabla 4.** Cifras de presión arterial para la edad gestacional.

| Edad gestacional posmenstrual | Percentil 50 | Percentil 90 | Percentil 99 |
|-------------------------------|--------------|--------------|--------------|
| <b>44 sem</b>                 |              |              |              |
| PAS                           | 88           | 105          | 110          |
| PAD                           | 50           | 68           | 73           |
| <b>PAM</b>                    | <b>63</b>    | <b>80</b>    | <b>85</b>    |
| <b>42 sem</b>                 |              |              |              |
| PAS                           | 85           | 98           | 102          |
| PAD                           | 50           | 65           | 70           |
| <b>PAM</b>                    | <b>62</b>    | <b>76</b>    | <b>81</b>    |
| <b>40 sem</b>                 |              |              |              |
| PAS                           | 80           | 95           | 100          |
| PAD                           | 50           | 65           | 70           |
| <b>PAM</b>                    | <b>60</b>    | <b>75</b>    | <b>80</b>    |
| <b>38 sem</b>                 |              |              |              |
| PAS                           | 77           | 92           | 97           |
| PAD                           | 50           | 65           | 70           |
| <b>PAM</b>                    | <b>59</b>    | <b>74</b>    | <b>79</b>    |
| <b>36 sem</b>                 |              |              |              |
| PAS                           | 72           | 87           | 92           |
| PAD                           | 50           | 65           | 70           |
| <b>PAM</b>                    | <b>57</b>    | <b>72</b>    | <b>71</b>    |
| <b>34 sem</b>                 |              |              |              |
| PAS                           | 70           | 85           | 90           |
| PAD                           | 40           | 55           | 60           |
| <b>PAM</b>                    | <b>50</b>    | <b>65</b>    | <b>70</b>    |
| <b>32 sem</b>                 |              |              |              |
| PAS                           | 68           | 83           | 88           |
| PAD                           | 40           | 55           | 60           |
| <b>PAM</b>                    | <b>48</b>    | <b>62</b>    | <b>69</b>    |
| <b>30 sem</b>                 |              |              |              |
| PAS                           | 65           | 80           | 85           |
| PAD                           | 40           | 55           | 60           |
| <b>PAM</b>                    | <b>48</b>    | <b>65</b>    | <b>68</b>    |
| <b>28 sem</b>                 |              |              |              |
| PAS                           | 60           | 75           | 80           |
| PAD                           | 38           | 50           | 54           |
| <b>PAM</b>                    | <b>45</b>    | <b>85</b>    | <b>63</b>    |
| <b>26 sem</b>                 |              |              |              |
| PAS                           | 55           | 72           | 77           |
| PAD                           | 30           | 50           | 56           |
| <b>PAM</b>                    | <b>38</b>    | <b>57</b>    | <b>63</b>    |

permanecen entre 80 y 95% (tabla 4).

Puede que se requiera el uso de inotrópicos e hidrocortisona para lograr los objetivos (figura 2, tabla 5)

En el caso de la HDC con hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar de difícil manejo, en pacientes con hipotensión sistémica y buena función cardíaca,

la noradrenalina puede tener un mejor efecto a dosis bajas (0,01–0,5 mcg/kg/min).

En los casos de hipotensión sistémica con disfunción cardíaca (VI o VD), que no mejora con adrenalina, existe la posibilidad de agregar milrinona (0,35 – 0,75 mcg/kg/min hasta un máximo de 1 mcg/kg/min). Antes de su inicio es conveniente controlar la volemia en caso de confirmar o sospechar hipovolemia asociada, administrar volumen (SF 10 ml/kg en 30 minutos) previo a su inicio.

## Ecocardiograma

Se recomienda realizar dos ecocardiogramas reglados.

En las primeras 48 horas de vida para valorar anatomía y función cardíaca, el tamaño de las arterias pulmonares (índice de McGoon), la severidad de la hipertensión pulmonar y la presencia y dirección de shunts tanto ductal como intracardiaco, y la función ventricular.

En el período posoperatorio se debe valorar por un lado la posición del corazón ya que se vio que su retorno a una posición normal luego de la reparación quirúrgica del defecto diafragmático se asocia con evolución desfavorable<sup>(24)</sup>, como mencionaremos posteriormente.

Además de alterar la posición del corazón, la HDC también altera el desarrollo del mismo. La medición de la masa del ventrículo izquierdo también es un indicador de supervivencia dado que una masa disminuida se asocia con peor pronóstico<sup>(24)</sup>. Esta no es una medición que se realice de forma rutinaria en nuestro medio.

Otro hallazgo ecocardiográfico es el aumento en el índice entre el flujo en la válvula pulmonar y el flujo en la válvula aórtica en comparación con los fetos sanos. Esto refleja una redistribución del volumen minuto desde el ventrículo izquierdo a las cámaras derechas, también parecería contribuir al menor desarrollo de la masa ventricular izquierda<sup>(24)</sup>.

Entre las dos a tres semanas de vida, tiene valor predictivo de resultado adverso si existe hipertensión pulmonar persistente más allá de los 14 días de vida.

## Hipertensión pulmonar

La hipertensión pulmonar (HTP) es una afección de severidad variable que se presenta cuando, luego del nacimiento, la resistencia vascular pulmonar se mantiene anormalmente elevada y esto produce hipoflujo pulmonar, con shunt de derecha a izquierda a través del ductus arterioso permeable o del foramen oval permeable, lo que determina hipoxemia. La mayoría de los pacientes con HTP presentan un desarrollo cardiopulmonar normal, pero también se presenta en niños con enfermedades pulmonares con detención del



Figura 2. Uso de inotrópicos e hidrocortisona.

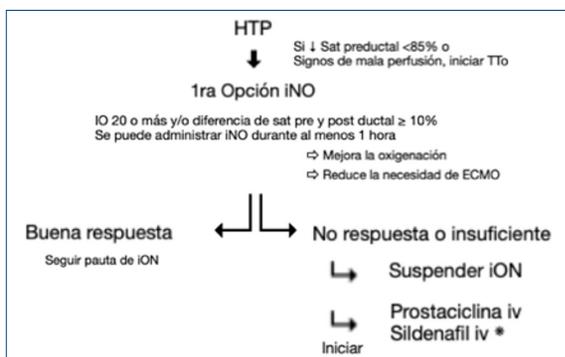


Figura 3. Pacientes con HDC.

desarrollo alveolar o vascular, como por ejemplo con malformaciones pulmonares congénitas e hipoplasia pulmonar.

En el caso de los pacientes con HDC se puede explicar en parte por la desviación del mediastino y la posición anormal del corazón y el impacto de esto sobre el desarrollo de la circulación fetal y el corazón en la etapa intrauterina (figura 3)<sup>(24)</sup>.

Otras estrategias a tener en cuenta son: la reapertura del ductus arterioso con prostaglandina E1 puede proteger el ventrículo derecho de una sobrecarga excesiva debido al aumento de la poscarga, y el uso de milrinona ya que mejora la función ventricular derecha y el índice de oxigenación (tabla 6).

El uso de otros fármacos como la vasopresina, está en aumento en el ámbito neonatal y sería otra herramienta para incluir en el manejo de hipertensión pulmonar persistente severa. La vasopresina provoca vasoconstricción en la piel, el hígado y páncreas y vasodilatación coronaria y de vasos sanguíneos pulmonares a través de la estimulación del receptor V1 en el sistema vascular celular del músculo liso. Estimulando el receptor V2 vasodilata los vasos pulmonares, coronarios y del SNC. Se debe utilizar en casos de shock refractario (dopamina-adrenalina-corticoides) o HTPP severa sin respuesta al tratamiento estándar. Dosis recomendada 0,0001–0,02 unidades/kg/min. Dosis máxima: 0,04 unidades/kg/hora. Se re-

Tabla 5. Dosis de drogas más frecuentemente usadas

| Drogas         | Dopamina      | 5-20 µg/kg/min     |
|----------------|---------------|--------------------|
| vasopresoras   | Dobutamina    | 5-20 µg/kg/min     |
|                | Adrenalina    | 0,1-1 µg/kg/min    |
|                | Noradrenalina | 0,01-0,5 µg/kg/min |
|                | Milrinona     | 0,35-1 µg/kg/min   |
| Hidrocortisona |               | 1 mg/kg/8 horas    |

Tabla 6. Fármacos usados para el manejo de la HTPP

|                   |                                 |
|-------------------|---------------------------------|
| iNO               | Inicio a 20 ppm luego descender |
| Prostaglandina E1 | 0,05-0,1 µg/kg/min              |
| Milrinona         | 0,35-0,75 µg/kg/min             |

\* En nuestro centro no contamos con sildenafil IV por lo que la recomendación será vía intrarrectal

comienda monitoreo estricto de la función renal y el medio interno<sup>(25)</sup>.

### Sedación y analgesia

Sedación con fentanilo a 0,5 a 3 Y/kg/minuto controlando alteraciones hemodinámicas.

Evitar el uso de bloqueadores neuromusculares (curarización) inmediatamente después de la intubación, deteriora la compliance pulmonar y no se han demostrado efectos beneficiosos<sup>(1)</sup>.

Se deben valorar los distintos tipos de dolor: asociado a la patología, por procedimientos dolorosos y por situaciones de disconfort para tomar las medidas correspondientes<sup>(26)</sup>. Se debe utilizar una escala analgésica, en nuestro caso la escala de Confort (tabla 7).

Las medidas universales son: disminuir los estímulos nociceptivos, cuidados ambientales y conductuales y los fármacos.

Siempre que sea posible se debe realizar premedicación para la intubación orotraqueal<sup>(1)</sup>.

### Surfactante

No hay razones para la terapia con surfactante, porque en pacientes con HDC es probable que las cantidades de surfactante sean apropiadas para el tamaño del pulmón.

Solo está indicado en caso de déficits de surfactante vinculado a la prematuridad.

### Preoperatorio y cirugía

Una vez que el paciente cumpla con los criterios de estabilidad (tabla 8) tiene indicación de tratamiento quirúrgico. La cirugía debe realizarse de forma electiva, siendo esta entidad una emergencia fisiológica y no quirúrgica por lo que primero se debe controlar la hipertensión pulmonar.

Se debe contar con la valoración por el equipo de anestesia.

Tabla 7. Escala de Confort

| Nivel de conciencia   |   | Respuesta respiratoria                           |   | Tensión arterial                                       |   | Tono muscular                                     |   |
|-----------------------|---|--|---|--|---|---|---|
| Profundamente dormido | 1 | No respiración espontánea                        | 1 | Por debajo de la media                                 | 1 | Musculatura totalmente relajada                   | 1 |
| Ligeramente dormido   | 2 | Mínimo esfuerzo respiratorio                     | 2 | En la media  | 2 | Reducción del tono muscular                       | 2 |
| Somnoliento           | 3 | Tos ocasional o resistencia contra el respirador | 3 | Infrecuentes elevaciones mayores al 15% sobre la media | 3 | Tono muscular normal                              | 3 |
| Despierto             | 4 | Lucha contra el ventilador y tos frecuente       | 4 | Frecuentes elevaciones mayores al 15% de la media      | 4 | Aumento del tono muscular (flexión de dedos/pies) | 4 |
| Hiperalerta           | 5 | Lucha contra el ventilador y tos constante       | 5 | Constantes elevaciones mayores al 15% de la media      | 5 | Rigidez muscular                                  | 5 |

| Calma - agitación |   | Movimientos físicos                      |   | Frecuencia cardíaca                                    |   | Tensión facial                           |   |
|-------------------|---|--|---|--|---|--|---|
| Calma             | 1 | No movimiento                            | 1 | Por debajo de la media                                 | 1 | Músculos faciales totalmente relajados   | 1 |
| Ligera ansiedad   | 2 | Movimientos ocasionales                  | 2 | En la media  | 2 | Tono muscular facial normal              | 2 |
| Ansiedad          | 3 | Movimientos frecuentes                   | 3 | Infrecuentes elevaciones mayores al 15% sobre la media | 3 | Tensión en algunos músculos faciales     | 3 |
| Mucha ansiedad    | 4 | Movimientos vigorosos de extremidades    | 4 | Frecuentes elevaciones mayores al 15% de la media      | 4 | Tensión en todos los músculos faciales   | 4 |
| Pánico            | 5 | Movimientos vigorosos de cabeza y tronco | 5 | Constantes elevaciones mayores al 15% de la media      | 5 | Tensión extrema en la musculatura facial | 5 |

Sedación muy profunda 8-10. Sedación profunda 10-17. Sedación superficial 18-26. No sedación 27-40

Rutinas preoperatorias para realizar la cirugía el recién nacido: hemograma y crisis.

La profilaxis antibiótica ayuda a prevenir las infecciones del sitio quirúrgico, y su importancia radica en que estas aumentan la morbimortalidad (2 a 11 veces el riesgo de muerte)<sup>(27)</sup>. Se debe indicar una primera dosis entre 30 minutos y 1 hora antes de la intervención quirúrgica. La presencia de drenaje no justifica prolongar su uso, dado que no hay evidencia de mejoría de la tasa de infección, aumenta el riesgo de desarrollar resistencia bacteriana y la probabilidad de presentación de eventos adversos es mayor. Se debe elegir el antibiótico adecuado a la intervención, efectivo contra la mayoría de los patógenos probables (en este caso *Staphylococcus aureus* y *S. epidermidis*), con baja toxicidad y que alcance altas concentraciones plasmáticas y tisulares.

Se recomienda el uso de cefazolina 50 mg/kg dosis previo a la intervención y luego 20 mg/kg dosis cada 8 horas 2 dosis poscirugía (tabla 9)<sup>(27)</sup>.

La cirugía está destinada al descenso del contenido herniado y reintroducción al abdomen, con el cierre del defecto diafragmático. Siempre que sea posible se intentará un cierre primario, de preferencia mediante sutura de ambos rodetes diafragmáticos o de lo contrario se podrá optar por la utilización de material protésico (malla).

Si la estabilidad del paciente lo permite, se realizará la cirugía en block quirúrgico. En caso de estar ventilado en alta frecuencia, o que el equipo médico tratante (neonatólogos, anestesiólogos, cirujanos) lo consideren, la cirugía se realizará en la unidad.

El abordaje podrá realizarse tanto por vía abdominal como torácica.

Un 20% de las hernias diafragmáticas pueden presentar saco herniario, en este caso se recomienda su resección para disminuir del riesgo de recidiva herniaria.

Se intentará siempre el cierre del abordaje abdominal luego de la reparación diafragmática. En caso de ser necesario se podrá realizar estiramiento o stret-

**Tabla 8.** Criterios de estabilidad

Se considerará que el paciente se encuentra estable para realizar la cirugía de reparación si:

- Diuresis mayor a 1 ml/kg/hora .
- FiO<sub>2</sub> menor a 0,5 (no excluyente)
- Saturación productal entre 85%-95%.
- Presión arterial en valores normales para la edad gestacional.
- Lactato menor a 3 mmol/l.
- Presión estimada en arteria pulmonar menor que la presión sistémica (no excluyente).

Si no se cumplen estos criterios dentro de 2 semanas, se debe tener en cuenta el intento de reparación o un enfoque paliativo. Valorar mejor estabilidad clínica por 24 horas como criterio para intervención quirúrgica

**Tabla 9.** Profilaxis antibiótica

|                |   |
|----------------|---|
| Administración | Dosis única endovenosa preoperatoriamente. El momento más adecuado es 30 minutos antes de iniciar la intervención quirúrgica.<br>2ª dosis si el tiempo quirúrgico es mayor de 4 horas o duplica la vida media del antibiótico.<br>Siempre que sea posible deben limitarse a las dosis preoperatorias. |
| Antibiótico    | Cefazolina 50 mg/kg dosis previo a la intervención<br>Luego 20 mg/kg dosis cada 8 horas.  |

Castro G, Santa Cruz D. Infecciones quirúrgicas. En: Cannizzaro C, Martínez M, Chatás G. Fetoneonatalogía quirúrgica. Volumen I: aspectos clínicos. Buenos Aires: Journal, 2018:178-99.

ching de la pared para aumentar la capacidad abdominal. Se sugiere la medición de la presión intraabdominal antes y/o después del cierre abdominal, pudiendo ser necesario el cierre parietal en diferido si se presenta una presión abdominal mayor a 15 cm H<sub>2</sub>O.

La necesidad de dejar drenaje torácico queda a cargo y consideración del cirujano tratante, no está indicada su colocación de forma rutinaria.

## Posoperatorio

Se mantendrán los mismos criterios ventilatorios que se manejaron en el preoperatorio. Habitualmente luego de las primeras 48-72 horas de posoperatorio se ve una mejoría clínica lo que permite el destete progresivo de la ventilación mecánica<sup>(28,29)</sup>.

Pueden verse secuelas en el postoperatorio vinculadas a la hipoplasia pulmonar y a la lesión pulmonar vinculada a la ventilación (barotrauma y lesión por toxicidad del oxígeno). Por otra parte también se vio que el acto quirúrgico disminuye la compliance del sistema lo que puede llevar a períodos más prolongados de ventilación mecánica<sup>(28,29)</sup>.

Como ya fue mencionado se mantendrá SOG abierta a bolsa colectora. Al presentar residual gástrico claro, menor de 20 ml/día y en presencia de RHA y/o deposiciones, se podrá iniciar vía enteral progresivamente.

De haberse dejado drenaje de tórax, se retirará en ausencia de gasto según el criterio del cirujano tratante.

Se recomienda iniciar terapia antirreflujo al comenzar la vía enteral y posicionamiento a 45°.

Es muy importante tener en cuenta las complicaciones que se pueden presentar en el posoperatorio<sup>(24)</sup>.

Suelen requerir aumento del aporte de volumen así como infusión de inotrópicos y vasopresores como tratamiento de soporte, ya que con la corrección del defecto y el retorno del contenido a la cavidad abdominal

se normaliza el retorno venoso y el volumen minuto, mejorando el flujo sanguíneo tanto sistémico como pulmonar<sup>(24)</sup>.

Puede provocar una caída de la saturación posductal debida al shunt de derecha a izquierda que provoca mezcla de sangre no oxigenada con oxigenada<sup>(24)</sup>.

Si la hipoxemia generada por la hipertensión pulmonar no responde a la ventilación mecánica, está indicado el inicio de óxido nítrico por vía inhalatoria.

Algunos pacientes con hipoplasia pulmonar grave experimentan una crisis de hipertensión pulmonar de rebote en el período posoperatorio, en caso de que no respondan al ONi podrían mejorar con el agregado de sildenafil<sup>(24)</sup>.

La presentación de un neumotórax es una complicación frecuente por barotrauma, tanto en el preoperatorio como en el posoperatorio. En caso de que se haya dejado un drenaje pleural se deberá valorar la permeabilidad del mismo, de lo contrario puede estar indicada la colocación de un drenaje pleural. De presentarse un neumotórax hipertensivo el mismo deberá ser drenado de emergencia (tanto por equipo de neonatología como de cirugía).

Otras complicaciones posoperatorias se pueden presentar: hemorragia, quilotorax, obstrucción intestinal, reflujo gastroesofágico y hernia hiatal.

## Seguimiento

El seguimiento de los pacientes con HDC debe ser a largo plazo, a cargo de equipo interdisciplinario (neonatólogo, pediatra, neumólogo, cirujano, gastroenterólogo, otorrinolaringólogo, nutricionista).

Los pacientes con HDC presentan un riesgo aumentado de enfermedad neurológica, trastornos del desarrollo, hipoacusia, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, hipertensión pulmonar, neumonías, hipe-

rreactividad bronquial, fallas de crecimiento, reflujo gastroesofágico (hasta un 80%), oclusión intestinal, vólvulos, recidiva de la hernia diafragmática congénita, toracopatía, entre otras. Por lo cual es indispensable un seguimiento cercano de estos pacientes.

## Asesoramiento genético

El riesgo de recurrencia en una próxima gestación, si el recién nacido se presentó con una hernia diafragmática aislada es del 2% aproximadamente. Sin embargo si se presenta asociada a cromosopatías el riesgo es mayor, por lo que es necesario asesoramiento con genetista.

## Recomendaciones claves

- 1) Parto planificado después de una edad gestacional de 39 semanas en un centro terciario con experiencia.
- 2) IOT desde la sala de partos, con las presiones más bajas posibles.
- 3) Utilizar sedoanalgesia, evitando los bloqueadores neuromusculares.
- 4) Sonda orogástrica a permanencia, abierta a bolsa colectora por debajo del nivel de la cama, la cual se mantendrá en el postoperatorio. Realizar enema evacuador.
- 5) La ventilación mecánica convencional es la estrategia de ventilación inicial óptima.
- 6) Ventilación gentil: PIM <25 cm H<sub>2</sub>O. PEEP 3-5 cm H<sub>2</sub>O.
- 7) Adaptar el tratamiento para alcanzar una saturación preductal de entre 80 y 95% y una saturación postductal >70%.
- 8) El objetivo de PaCO<sub>2</sub> es entre 50 y 70 mmHg.
- 9) Considerar ONi y sildenafil en HTPP severa.
- 10) Realizar la cirugía electiva, después de 24 horas de estabilidad clínica mantenida.

## Referencias bibliográficas

1. Snoek K, Reiss I, 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(1):66-74. doi: 10.1159/000444210.
2. Puligandla P, Skarsgard E, Offringa M, Adatia I, Baird R, Bailey M, et al. Diagnosis and management of congenital diaphragmatic hernia: a clinical practice guideline. *CMAJ* 2018; 190(4):E103-12. doi: 10.1503/cmaj.170206.
3. Vezzano V, Sobrero H, Moraes M, Borbonet D. Descripción epidemiológica de pacientes portadores de hernia diafragmática congénita en un período de 13 años: 2007-2020. [Monografía de posgrado]. Montevideo: Facultad de Medicina, Departamento de Neonatología, 2020.
4. Grover T, Rintoul N, Hedrick H. Extracorporeal membrane oxygenation in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol* 2018; 42(2):96-103. doi: 10.1053/j.semperi.2017.12.005.
5. Giesinger R, McNamara P. Hemodynamic instability in

the critically ill neonate: an approach to cardiovascular support based on disease pathophysiology. *Semin Perinatol* 2016; 40(3):174-88. doi: 10.1053/j.semperi.2015.12.005.

6. Keller B, Hirose S, Frammer D. Trastornos quirúrgicos del tórax y las vías respiratorias. En: Gleason C, Juul S. *Avery: enfermedades del recién nacido*. 10 ed. Barcelona: Elsevier, 2018:695-723.
7. Stocker J. Sequestrations of the lung. *Semin Diagn Pathol* 1986; 3(2):106-21.
8. Cobos N. Malformaciones broncopulmonares. En: Cobos N, Pérez Y, eds. *Tratado de neumología infantil*. Madrid: Ergon, 2009:257.
9. Caffey J. *Diagnóstico radiológico en pediatría*. 7 ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1984.
10. Barret J, Chitayat D, Sermer M, Amankwah K, Morrow R, Toi A, et al. The prognostic factors in the prenatal diagnosis of the echogenic fetal lung. *Prenat Diagn* 1995; 15(9):849-53. doi: 10.1002/pd.1970150910.
11. Hirose R, Suita S, Taguchi T, Koyanagi T, Nakano H. Extralobar pulmonary sequestration mimicking cystic adenomatoid malformation in prenatal sonographic appearance and histological findings. *J Pediatr Surg* 1995; 30(9):1390-3. doi: 10.1016/0022-3468(95)90518-9.
12. Tubau A, Amengual I, Calvo A. Síndrome obstructivo congénito de las vías aéreas altas (síndrome de CHAOS): causa infrecuente de hídrops fetal. *Prog Obstet Ginecol* 2008; 51(4):247-52. doi: 10.1016/s0304-5013(08)71084-7.
13. García R, Gómez O, Martínez J, Puerto B, Gratacós E. Hernia diafragmática congénita: criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. *Guía clínica. Diagn Prenat* 2012; 23(3):126-33.
14. Lin A, Pober B, Adatia I. Congenital diaphragmatic hernia and associated cardiovascular malformations: type, frequency, and impact on management. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2007; 145C(2):201-16. doi: 10.1002/ajmg.c.30131.
15. Russo F, Cordier A, De Catte L, Saada J, Benachi A, Deprest J. Proposal for standardized prenatal ultrasound assessment of the fetus with congenital diaphragmatic hernia by the European reference network on rare inherited and congenital anomalies (ERNICA). *Prenat Diagn* 2018; 38(9):629-37. doi: 10.1002/pd.5297.
16. Huerta I. Hernia diafragmática congénita: marcadores sonográficos prenatales y pronóstico perinatal. *Rev Peru Ginecol Obstet* 2013; 59:125-31.
17. Cordier A, Jani J, Cannie M, Rodó C, Fabiatti I, Persico N, et al. Stomach position in prediction of survival in left-sided congenital diaphragmatic hernia with or without fetoscopic endoluminal tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; 46(2):155-61. doi: 10.1002/uog.14759.
18. Van der L, Russo F, De Catte L, Gratacos E, Benachi A, Ville Y, et al. Fetoscopic endoluminal tracheal occlusion and reestablishment of fetal airways for congenital diaphragmatic hernia. *Gynecol Surg* 2018; 15(1):9. doi: 10.1186/s10397-018-1041-9.
19. Hospital Clínic de Barcelona. Institut Clínic de Ginecologia, Obstetrícia i Neonatologia. Servicio de Obstetrícia. Área de Medicina Fetal. Programa de Cirugía Fetal. Protocolo tratamiento prenatal de la hernia diafragmática congénita: oclusión traqueal. Barcelona: Hospital Clínic de Barcelona, 2011.
20. The Fetal Medicine Foundation. *Fetal Abnormalities, Thorax: diaphragmatic hernia*. London: The Fetal Medicine Foundation, 2002. Disponible en: <https://fetalmedicine.org/education/fetal-abnormalities/thorax/diaphragmatic-hernia>. [Consulta: 26 mayo 2022].

21. Jani J, Nicolaides K, Gratacós E, Valencia C, Doné E, Martínez J, et al. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 34(3):304-10. doi: 10.1002/uog.6450.
22. Hutcheon J, Butler B, Lisonkova S, Marquette G, Mayer C, Skoll A, et al. Timing of delivery for pregnancies with congenital diaphragmatic hernia. *BJOG* 2010; 117(13):1658-62. doi: 10.1111/j.1471-0528.2010.02738.x.
23. Snoek K, Capolupo I, van Rosmalen J, Hout L, Vijfhuize S, Greenough A, et al. Conventional mechanical ventilation versus high-frequency oscillatory ventilation for congenital diaphragmatic hernia: a randomized clinical trial (The VICI-trial). *Ann Surg* 2016; 263(5):867-74. doi: 10.1097/SLA.0000000000001533.
24. Friedlich P, Shin C, Tiozzo C, Seri I. Shock en recién nacido sometido a cirugía. En: Polin R. *Cardiología y hemodinamia*. Buenos Aires: Journal, 2011:214-7.
25. Meritano J, Espelt I, Nieto R, Gómez G, Vahinger M, Pérez G, et al. Manejo del paciente con hipertensión pulmonar persistente en el recién nacido. *Rev Hosp Mat Inf Ramón Sardá* 2020; 3(5):244-56.
26. Rufo R, López G, Boccarato A, Silvera F, Ettlin G. *Pautas de sedo-analgésia en recién nacidos*. Montevideo: CHPR-CTI-RN, 2018.
27. Castro G, Santa Cruz D. Infecciones quirúrgicas. En: Cannizzaro C, Martínez M, Chatás G. *Fetoneonatalogía quirúrgica*. Volumen I: aspectos clínicos. Buenos Aires: Journal, 2018:178-99.
28. Nakayama D, Motoyama E, Mutich R, Koumbourlis A. Pulmonary function in newborns after repair of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol* 1991; 11(1):49-55. doi: 10.1002/ppul.1950110109.
29. Koumbourlis A, Wung J, Stolar C. Lung function in infants after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2006; 41(10):1716-21. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.05.044.

Correspondencia: Dra. Sofia Patiño.  
Correo electrónico: pnieto.sofia@gmail.com

Todos los autores declaran haber colaborado en forma significativa  
Jennise De los Santos, ORCID 0000-0001-6600-2170.  
Helena Sobrero, ORCID 0000-0002-6142-0717.  
Celina Sierra, ORCID 0000-0002-2303-1059.  
Martin Ormachea, ORCID 0000-0001-9530-4397.  
Soledad Bottaro, ORCID 0000-0003-2550-9148.  
Valeria Vezzano, ORCID 0000-0002-8197-0935.  
Sofia Patiño, ORCID 0009-0006-3025-7837.  
Guillermo Pose, ORCID 0000-0001-8447-1245.  
Mario Moraes, ORCID 0000-0002-5174-2405.  
Daniel Borbonet, ORCID 0000-0002-0235-3120.  
Gabriel Giannini, ORCID 0000-0001-5397-4771.