



Hernia diafragmática congénita

Congenital Diaphragmatic Hernia

Fanuel Ballén*, Maribel Arrieta**

Recibido: enero 28 de 2010. Enviado para modificaciones: febrero 25 de 2010. Aceptado: marzo 15 de 2010.

RESUMEN

Introducción. La hernia diafragmática congénita es un defecto estructural anatómico que permite el paso de estructuras abdominales hacia el tórax, con una consecuente morbilidad producida por serias complicaciones cardiopulmonares y una alta mortalidad perioperatoria. En las últimas décadas se han desarrollado nuevas estrategias de manejo que han reducido esta alta mortalidad.

Objetivos. Revisar y analizar un caso clínico de hernia diafragmática congénita y su evolución perioperatoria, exponer el manejo anestésico y respiratorio, y revisar la literatura reciente sobre el tema.

Metodología. Presentación de caso clínico.

Conclusiones. El manejo del paciente con hernia diafragmática congénita es multidisciplinario; se debe intentar establecer un diagnóstico temprano, desde el periodo prenatal, con el fin de optimizar el manejo y ofrecer las mejores herramientas terapéuticas actuales. A pesar de ello, la mortalidad continúa siendo alta.

Se presenta el caso de una paciente de 35 horas de nacida, con hernia diafragmática congénita, la cual es manejada desde el nacimiento en la unidad de cuidados intensivos neonatales, con

ABSTRACT

Introduction. The Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH) is an anatomical structural defect, which allows passage of the abdominal viscera into the chest cavity resulting in morbidity from serious cardiopulmonary complications and high perioperative mortality. In the last few decades new management strategies have been developed that have helped to reduce this high mortality.

Objectives. To review and analyze a clinical CDH case and its perioperative evolution, including a discussion about anesthetic and respiratory management, in addition to reviewing the latest literature on the topic.

Methodology. Presentation of a clinical case

Conclusions. The management of a CDH patient is multidisciplinary. An early diagnosis should be made from the pre-natal period in order to optimize management and make available the best therapeutic tools. However, despite our efforts, mortality is still high.

This is a patient -35 hours after birth- presenting congenital diaphragmatic hernia and at birth was managed at the neonatal intensive care unit with

* Estudiante de postgrado de Anestesiología y Reanimación, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, D.C., Colombia. fanudoc7@hotmail.com.

** Profesora asociada de Anestesiología y Reanimación, Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá, D.C., Colombia.

intubación orotraqueal, asistencia respiratoria mecánica y soporte inotrópico y vasopresor. Posteriormente, fue llevada a salas de cirugía para la corrección del defecto diafragmático. Se expone el manejo anestésico y respiratorio, y se hace una breve revisión de la literatura sobre el tema.

Palabras clave: *Hernia diafragmática, anomalías congénitas, cirugía, anestesia (Fuente: DeCS, BIREME)*

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita es un defecto anatómico que permite el paso de las estructuras abdominales a la cavidad torácica, con la consiguiente limitación del desarrollo pulmonar y cardíaco normales. Tiene una elevada morbi-mortalidad y se presenta en 1 de cada 2 000 a 4 000 recién nacidos, con una alta asociación a otros defectos del desarrollo (1). Estos pacientes, generalmente, presentan serias complicaciones respiratorias por hipoplasia e hipertensión pulmonar. En los últimos 10 años, se ha ampliado el conocimiento en cuanto a diagnóstico, estrategias de manejo y cuidado prenatal y postnatal, a pesar de lo cual se sigue presentando una elevada tasa de morbi-mortalidad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de dos días de nacida con diagnóstico in útero de hernia diafragmática congénita con hipoplasia pulmonar, comunicación interventricular y polihidramnios. Fue producto del primer embarazo de una madre de 21 años. Nació prematura por parto vaginal, con 34 semanas de gestación y sin antecedentes de infecciones. Se hizo terapia para maduración pulmonar, y presentó un puntaje de Apgar de 7 al minuto, de 8 a los 5 minutos y de 10 a los 10 minutos, con un peso al nacer de 2,155 g y una talla 43 cm.

Nació en regulares condiciones generales. Fue manejada por pediatría con intubación orotraqueal con tubo N° 3 y se trasladó a la unidad de cuidado intensivo neonatal. Al ingresar a esta unidad, el examen físico mostró: frecuencia cardíaca de 136 por minuto, temperatura de 36 °C, saturación de O₂ de 96 % con FiO₂ de 100 %, acoplado a asistencia respiratoria mecánica modo SIMV con PIP de 26, PEEP de 6, fre-

orotracheal intubation, assisted mechanical ventilation, and inotropic and vasopressor support. Then the patient was taken to the OR to undergo corrective surgery for the diaphragmatic defect. The anesthetic and respiratory management is discussed together with a brief literature review.

Keywords: *Diaphragmatic hernia, congenital anomalies, surgery, anesthesia (Source: MeSH, NLM)*

INTRODUCTION

CDH is an anatomic defect, which allows passage of the abdominal viscera into the chest, and limits pulmonary and cardiac development. This condition exhibits a high morbi-mortality and occurs in 1 out of every 2 000 to 4 000 newborns, with a strong association to other developmental defects (1). These patients usually develop serious respiratory complications from hypoplasia and pulmonary hypertension. Diagnostic skills, management strategies as well as prenatal and postnatal care have evolved in the last decade; however, the morbid-mortality rates continue to be high.

CASE PRESENTATION

This is a two-days old female patient diagnosed in uterus with congenital diaphragmatic hernia, pulmonary hypoplasia, interventricular shunt and polyhydramnios. The baby was born pre-term -34 weeks of gestation- vaginal delivery from a first pregnancy 21-year old mother with no history of infections. Lung maturation therapy was administered. The Apgar score was 7 at one minute, 8 after 5 minutes and 10 at 10 minutes; birth weight was 2.155 g size 43 cm.

The general conditions at birth were average. The pediatrician performed an orotracheal intubation with a No. 3 tube and the patient was transferred to the NICU. The physical examination after her admission to the NICU showed a heart rate of 136 bpm, temperature of 36 °C, 96 % O₂ saturation, 100 % FiO₂ with SIMV assisted mechanical respiration, a PIP of 26, PEEP of 6, respiratory rate: 50 per minute and inspiratory time 0.38 sec.

cuencia respiratoria de 50 por minuto y tiempo inspiratorio de 0,38 seg.

La paciente presentaba rasgos dismórficos con implantación baja de los pabellones auriculares, hipertelorismo y clinodactilia, cara triangular y cuello corto. La auscultación cardiopulmonar reveló hipoventilación pulmonar izquierda. No se detectaron soplos cardiacos ni cianosis. Portaba una sonda orogástrica. El abdomen estaba excavado, especialmente del lado izquierdo y el hígado se palpaba 3 cm por debajo de reborde costal derecho. Los gases arteriales tomados en el cordón umbilical evidenciaron acidosis metabólica e hipoxemia graves.

El diagnóstico de ingreso fue de recién nacido prematuro, con peso adecuado para las 34 semanas de gestación, con hernia diafragmática izquierda completa e hipoplasia pulmonar izquierda, con cardiopatía congénita tipo comunicación interventricular, alto riesgo de hipertensión pulmonar y riesgo múltiple por prematuridad.

Se inició el manejo con asistencia respiratoria mecánica dinámica, 7 ml por hora de dextrosa en agua destilada al 10 %, 5 µg/kg por minuto de dopamina, 0,5 µg/kg por minuto de milrinone, 3 µg/kg por hora de fentanilo y nutrición parenteral.

Los exámenes paraclínicos mostraron: glucemia de 106 mg/dl, calcio sérico de 6,6 mg/dl y proteína C reactiva (PCR) de 0,06 mg/L. Los gases arteriales de sangre umbilical mostraron: pH de 7,10, pCO₂ de 56,2 mmHg PO₂ de 6,6 mmHg, HCO₃ de 17,2 mEq/litro saturación de O₂ de 61 % y base exceso de -12,7. En el control posterior a la intubación, se encontró: pH de 7,26, pCO₂ de 40,2 mmHg PO₂ de 30,1 mmHg HCO₃ de 17,7 mEq/litro, saturación de O₂ de 69,2 % y base exceso de -8,8.

El hemograma reveló: leucocitos de 8 000 por mm³; 36,6 % de neutrófilos, 52,5 % de linfocitos, hematocrito de 38,7 %, hemoglobina de 13,5 g/dl y 218 000 plaquetas.

En la química sanguínea se encontró bilirrubina total de 9,87 mg/dl, con directa de 0,39 mg/dl e indirecta de 9,48 mg/dl.

En la radiografía de tórax se observaron asas intestinales en el campo pulmonar izquierdo,

The patient exhibited dysmorphic traits such as low set ears, hypertelorism and clinodactilia, triangular face and short neck. The cardiopulmonary auscultation revealed left pulmonary hypoventilation. No cardiac murmurs or cyanosis were detected. An orogastric tube was in place, the abdomen was excavated, particularly on the left side and the liver was 3 cm below the right costal margin. The arterial gases measured from the umbilical cord showed evidence of severe metabolic acidosis and hypoxemia.

The diagnosis at admission was premature infant with adequate body weight for 34 weeks of gestation, with total left diaphragmatic hernia and left pulmonary hypoplasia, congenital heart disease associated with interventricular shunt, high risk of pulmonary hypertension and multiple risks from prematurity.

Initial management included dynamic mechanical ventilation, 7-ml/h dextrose in 10 % distilled water, and dopamine 5 µg/kg per minute, milrinone 0.5 µg/kg per minute, fentanyl 3 µg/kg per hour, plus parenteral nutrition.

The paraclinical exams showed the following values: glycemia, 106 mg/dl, serum calcium 6.6 mg/dl and C-reactive protein (CRP) 0.06 mg/L. The umbilical artery blood gasses indicated: pH 7.10; pCO₂ 56.2 mmHg; PO₂ 6.6 mmHg, HCO₃ 17.2 mEq/l; O₂ saturation 61 % and excess base -12.7. The control readings after intubation were: pH 7.26; pCO₂ 40.2 mmHg; PO₂ 30.1 mmHg; HCO₃ 17.7 mEq/l; O₂ saturation 69.2 % and excess base -8.8.

The results of the blood test were as follows: leucocytes 8 000 per mm³; 36.6 % neutrophils; 52.5 % lymphocytes; hematocrit 38.7 %; hemoglobine 13.5 g/dl and platelets 218 000.

The blood chemistry test indicated a total bilirubin of 9.87 mg/dl; direct 0.39 mg/dl and indirect 9.48 mg/dl.

The chest X-ray showed intestinal loops in the left lung space up to the upper segment, with right mediastinal shift (figure 1).

hasta su parte superior, con desviación del mediastino hacia la derecha (figura 1).

En el ecocardiograma se encontró un corazón estructuralmente normal, hipertensión pulmonar importante con presión sistólica en arteria pulmonar (PSAP) de 53 mmHg, *ductus* arterioso persistente (DAP) grande, de 2,7 mm, con cortocircuito bidireccional y con predominio de izquierda a derecha. La función ventricular izquierda estaba conservada. Había un foramen oval amplio.

En la ecografía renal se encontró ectasia bilateral de los cálices y la ecografía transfontanelar portátil estuvo dentro de límites normales.

Según el estudio de genética, se debía considerar un síndrome de Frins o un síndrome de Killian-Teschler Nicola.

Se valoró a la paciente por cirugía de tórax y se decidió someterla a cirugía para la corrección de la hernia diafragmática. Ingresó a salas de cirugía el día 18 de enero de 2009, con tubo orotraqueal fijo a 8,5 cm de la comisura bucal, catéter epicutáneo en el pie derecho y yelco N° 24 en el miembro superior derecho. El último registro de peso fue de 2,9 kg. Recibía infusión por goteo de 0,2 mg por hora de morfina, 10 µg/kg por minuto de dopamina, 0,3 µg/kg por hora de milrinone y nutrición parenteral. Se colocó protección ocular, térmica, eléctrica y en las zonas de presión. Al ingreso a salas de cirugía se encontró: frecuencia cardíaca de 157 por minuto, tensión arterial de 56/30 mmHg, frecuencia respiratoria de 36 por minuto y 92 % de saturación de O₂.

En la valoración anestésica se le asignó un puntaje ASA de IV-E por diagnóstico de hernia diafragmática congénita con hipoplasia pulmonar, más hipertensión pulmonar, más síndrome dismórfico, más hipoxemia y acidosis metabólica graves.

En el balance hídrico se calculó un mantenimiento de 35 ml por hora, dados por el cálculo de 12 ml (4 ml/kg de peso) de líquidos de base y 21 ml (7 ml/kg) de pérdidas en la exposición quirúrgica. La monitorización incluyó control no invasivo de tensión arterial, trazado electrocardiográfico continuo, temperatura, oximetría y capnografía.

Se administró anestesia general intravenosa mediante inducción con 4 mg de propofol más 1 mg

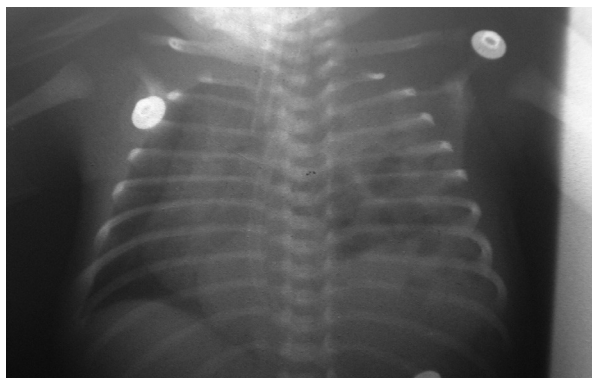


Figura 1. Se observan arcos costales horizontales y asas intestinales en el hemitórax izquierdo, y la silueta cardíaca está desplazada hacia el hemitórax derecho.

Figure 1. Horizontal costal arches and intestinal loops in the left hemithorax. The cardiac silhouette is shifted to the right hemithorax.

The echocardiogram indicated a normal cardiac structure, considerable pulmonary hypertension with pulmonary artery systolic pressure (PSAP) of 53 mm of Hg, large persistent ductus arteriosus (PDA) of 2.7 mm, with mostly left-to-right bidirectional shunt. The left ventricular function was preserved and the foramen ovale was oversized.

The renal echography indicated bilateral ectasia of the calyces while the portable transfontanelar echography was within the normal ranges.

The genetic study prompted us to consider either a Frins Syndrome or a Killian-Teschler Nicola Syndrome.

The patient was evaluated through chest surgery and the decision was made to proceed with a surgical correction of the diaphragmatic hernia.

The patient was admitted to the OR on January 18, 2009, with a fixed orotracheal tube at 8.5 cm of the oral commissure, epicutaneous catheter in the right foot and yelco N° 24 in the upper right limb. The last body weight recorded was 2.9 kg. The patient received a drip infusion of morphine 0.2 mg per hour; 10 µg/kg per minute of dopamine; milrinone 0.3 µg/kg per hour, and

de rocuronio, Fentanyl 20 µg/kg/h durante 5 minutos y sevorano al 0,5 %. El mantenimiento anestésico se hizo con 10 µg/kg por hora de fentanyl y sevorano al 0,5 %. Se continuó con vasopresores: 10 µg/kg por minuto de dopamina y 0,3 µg/kg por minuto de milrinone.

Se utilizó asistencia respiratoria mecánica controlada limitada por presión: con frecuencia respiratoria de 35 por minuto, presión inspiratoria máxima (PIM) de 30 cm H₂O, presión positiva al final de la espiración (PEEP) de 6 cm H₂O y volumen corriente (VC) de 8 ml. Al final del procedimiento, requirió asistencia respiratoria mecánica manual por presentar un episodio de hipoxemia.

El procedimiento quirúrgico consistió en una herniorrafia diafragmática con malla, mediante abordaje abdominal. El hallazgo intraoperatorio fue una hernia diafragmática postero-lateral izquierda de 6 por 3 cm, que contenía intestino delgado, colon, bazo y estómago. Se evidenció también hipoplasia pulmonar izquierda del 90 %. La duración del procedimiento fue de 1,35 horas.

La paciente presentó dos crisis de hipoxemia, una a la llegada a salas de cirugía antes de la inducción y otra al terminar el procedimiento quirúrgico, que cedieron con la asistencia respiratoria manual y con 3 mg de efedrina como vasoconstrictor de rescate. Se inició el procedimiento con una presión parcial de CO₂ final espirada de 55 mmHg y se finalizó con presión espirada de CO₂ de 45 mmHg. Requirió tres dosis adicionales de 3 mg de efedrina por hipotensión. El sangrado intraoperatorio fue de 30 ml y la diuresis intraoperatoria fue de 20 ml. Se hizo reposición de líquidos con 57 ml de lactato de Ringer y 25 ml de gelofusin. Se solicitaron glóbulos rojos empaquetados para transfusión intraoperatoria, los cuales llegaron al final de la cirugía.

Al término del procedimiento la paciente presentaba tensión arterial 60/30 mm Hg, frecuencia cardíaca de 160 por minuto, 90 % de saturación de O₂, presión espirada de CO₂ de 45 mmHg y temperatura de 36,4 °C. Se trasladó a la unidad de cuidado intensivo pediátrico, sin eventos.

parenteral nutrition. Eye, thermal and electrical protection was provided as well as pressure zones protection. When admitted to the OR, the records showed a heart rate of 157 p/min, blood pressure of 56/30 mm de Hg; respiratory rate of 36 p/min and 92 % O₂ saturation.

The ASA score according to the anesthesiologist's evaluation was IV-E due to the diagnosis of CDH, pulmonary hypoplasia with pulmonary hypertension, dysmorphic syndrome and severe hypoxemia and acidosis.

The fluid balance was estimated at 35 ml p/h, based on 12 ml of base fluids (4 ml/kg of weight) and a loss of 21 ml (7 ml/kg) during the surgical exposure. The patient was under non-invasive blood pressure monitoring, continuous EKG tracing, temperature control, oximetry and capnography.

IV general anesthesia was administered using 4 mg of propofol + 1 mg of rocuronium for induction, and an initial infusion of 20 µg/kg p/h of fentanyl and 0.5 % sevoflurane. The anesthesia was maintained with 10 µg/kg per hour of fentanyl and 0.5 % sevoflurane. The continuous administration of vasopressors included 10 µg/kg p/min of dopamine and 0.3 µg/kg p/min of milrinone.

Pressure-controlled assisted mechanical ventilation was used with a respiratory rate of 35 per minute, max. inspiratory pressure (P_Imax) of 30 cmH₂O, 6 cmH₂O, tidal volume of 8 ml. At the end of the procedure manual mechanical assisted ventilation was required in response to a hypoxic event.

The surgical procedure performed was a diaphragmatic mesh herniorrhaphy through abdominal approach. The intraoperative finding was a 6 × 3 cm left posterolateral diaphragmatic hernia that contained small bowel, colon, spleen and stomach. There was evidence of 90 % left pulmonary hypoplasia. The surgical time was 1 hour and 35 minutes.

The patient experienced two crisis of hypoxemia, one at her arrival at the OR, prior to induction and the second one at the end of the operation. Both responded to manual assisted ventilation

Después de la cirugía recibió una transfusión de 30 ml de glóbulos rojos empaquetados. Continuó con asistencia respiratoria mecánica y tendencia a la inestabilidad hemodinámica, por lo cual se adicionó 10 µg/kg por minuto de dobutamina al manejo inotrópico. Persistió el deterioro clínico con hipoxemia e hipotensión, y falleció 35 horas después de la cirugía.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

Con una incidencia de 1 por 2 000 a 4 000 nacido vivos, esta hernia representa, aproximadamente, el 8 % de las anomalías vistas en los recién nacidos, y se asocia en 10 % a 50 % de los casos con otros defectos, que incluyen anomalías cardíacas, del tubo neural, cromosómicas, renales y genitales (1,2). La asociación con otras anomalías le confiere dos veces más riesgo de muerte en comparación con la hernia diafragmática aislada (3). La mortalidad neonatal global asociada es de 50 %, aproximadamente (2).

Fisiopatología

Esta complicación se presenta en el desarrollo fetal entre la tercera y octava semanas de gestación. Un 90 % de los casos se presenta del lado izquierdo, ya que el canal pericardio-peritoneal es mayor en dicho lado y se cierra más tardíamente que en el lado derecho. En el lado derecho, el hígado actúa como un mecanismo de barrera protectora (4). Dependiendo del tamaño del defecto, el intestino ocupa la cavidad torácica implicada y puede producir hipoplasia pulmonar bilateral; en la hernia diafragmática congénita izquierda, se puede encontrar entre 10 % y 20 % de tejido normal en el pulmón izquierdo y entre 60 % y 70 %, en el derecho (5).

El diafragma es el músculo principal de la inspiración y se encuentra formado hacia el final del tercer mes del embarazo. En los neonatos con hernia diafragmática congénita, el defecto diafragmático permite la entrada de contenido abdominal a la cavidad torácica, con la consecuente restricción del desarrollo pulmonar normal. La hipoplasia pulmonar puede comprometer no sólo el pulmón del lado del defecto, sino también el del lado opuesto cuando el intestino herniado produce un desplazamiento del mediastino que comprime las estructuras del lado no afectado (6).

and 3 mg of ephedrine as salvage vasoconstrictor. The CO₂ end expired pressure at the start of the procedure was 55 mmHg and at the end of the surgery was 45 mmHg. Three 3 mg doses of ephedrine were required to treat the hypotension. Intraoperative bleeding was 30 ml and the intraoperative diuresis was 20 ml. Fluid replacement was given with 57 ml of Ringer lactate and 25 ml of gelofusin. Packed red-blood cells were requested for intraoperative transfusion but were delivered at the end of the operation.

By the end of the surgery the patient's blood pressure was 60/30 mmHg, the heart rate 160 p/min, 90 % O₂ saturation, 45 mmHg and the temperature was 36.4 °C. The baby was transferred to the pediatric intensive care unit and there were no complications.

After surgery the patient received a 30 ml transfusion of packed red cells. Assisted mechanical ventilation was continued and there was a tendency towards hemodynamic instability, which was treated with dobutamine 10 µg/kg p/min in addition to the inotropic management. The patient continued to deteriorate clinically experiencing hypoxemia and hypotension and died 35 hours later.

CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA

The incidence of this condition is 1 per 2 000 - 4 000 life births and accounts for approximately 8 % of the anomalies found in newborn babies. 10 to 50 % of the cases are associated to other defects, including cardiac, neural tube, chromosomal, renal and genital anomalies (1,2). The risk of death from CDH doubles when associated with other anomalies, as compared to the isolated diaphragmatic hernia (3). The overall neonatal mortality associated with this condition is approximately 50 % (2).

Pathophysiology

The condition develops between the third and the eighth week of gestation. 90 % of the cases are on the left side because the pericardium-peritoneal canal is larger on that side and closes later on the right side. To the right, the liver acts as a protective barrier (4). Depending on the size of the defect, the gut occupies the chest

Manifestaciones clínicas

Clínicamente se observa un abdomen excavado por el desplazamiento del contenido intestinal a través del defecto diafragmático, con grados variables de dificultad respiratoria y disminución de los ruidos pulmonares en el hemitórax afectado (2). En la hernia diafragmática congénita del lado izquierdo, el latido cardíaco puede estar presente a la derecha, debido al desplazamiento del mediastino. La gravedad de la dificultad respiratoria y la respuesta del recién nacido al tratamiento son la mejor medida de la hipoplasia pulmonar (7).

Generalmente, la hipoplasia pulmonar junto con las presiones arteriales pulmonares aumentadas y el cortocircuito de derecha a izquierda determinan la aparición de hipoxia y acidosis.

Su etiología es desconocida. Sin embargo, se considera que es de origen multifactorial y que los factores genéticos pueden jugar un papel importante. El defecto diafragmático se debe principalmente a defectos de fusión o de la formación muscular (6).

Hay dos tipos de hernias diafragmáticas, la de Bochdalek, que es un defecto anatómico en la parte posterolateral del diafragma y da cuenta de la mayor parte de ellas, y la de Morgagni, que es un defecto en la parte frontal del diafragma. Las vísceras herniadas pueden no tener un desarrollo adecuado debido a una disminución de su irrigación sanguínea (7).

El desarrollo pulmonar está limitado, con anomalías estructurales que se manifiestan por menor formación de tabiques, engrosamiento del intersticio y menor cantidad de capilares. También se presentan alteraciones en la cantidad y calidad del surfactante pulmonar, con una reducida respuesta antioxidante. Esta inmadurez pulmonar se traduce en dificultad respiratoria al nacer y predispone a lesiones inducidas por la asistencia respiratoria (3).

La fisiopatología comprende: hipoplasia pulmonar, hipertensión pulmonar, inmadurez pulmonar y potenciales deficiencias en el surfactante y las enzimas antioxidantes. La restricción al desarrollo de la vía aérea desencadenada por la ocupación torácica del contenido abdominal se traduce en alteraciones estructurales; se en-

cavity involved and may cause bilateral pulmonary hyperplasia. In the case of a left congenital diaphragmatic hernia, about 10 % to 20 % of the normal tissue can be found in the left lung, while 60 % to 70 % can be found in the right lung (5).

The diaphragm is the principal muscle of inspiration and develops towards the end of the third trimester of pregnancy. In CDH neonates the diaphragmatic defect allows the passage of abdominal contents into the chest, hence restricting normal lung development. Pulmonary hypoplasia may compromise not only the lung on the defective side, but also the ipsilateral lung when the herniated intestine shifts the mediastinum and compresses the structures of the non-affected side (6).

Clinical Manifestations

Clinically the abdomen is excavated because of the viscera shifted through the diaphragmatic defect causing varying degrees of respiratory distress and reduced breath sounds in the affected hemithorax (2). In the left CDH, the heart-beat may be heard to the right due to the shifted mediastinum. The seriousness of the respiratory distress and the newborn response to treatment are the best indicators of pulmonary hypoplasia (7).

Usually, the presence of pulmonary hypoplasia together with increased pulmonary pressures and a right to left shunt, determine the occurrence of hypoxia and acidosis.

The etiology of CDH is unknown. However, its origin is considered multifactorial and genetic factors may play an important role. The diaphragmatic defect is mainly due to fusion anomalies of poor muscle formation (6).

There are two types of diaphragmatic hernias: the Bochdalek hernia is an anatomic defect in the postero-lateral aspect of the diaphragm and is the most common manifestation of CDH; Morgagni's hernia is an anterior defect of the diaphragm. The herniated viscera may develop poorly due to decreased blood irrigation (7).

cuentran tan sólo 12 a 14 divisiones en la vía aérea del pulmón del lado comprometido y hasta 16 a 18 en el lado opuesto, teniendo en cuenta que, en un pulmón con desarrollo normal, las divisiones en la vía aérea se encuentran entre 23 y 35 generaciones (8).

El pobre desarrollo del árbol traqueo-bronquial se acompaña de alteraciones en el desarrollo del sistema arterial, con disminución de las ramas arteriales, hipertrofia muscular y una mayor sensibilidad a los estímulos vasoconstrictores. Todos estos cambios conducen a hipertensión pulmonar y a un patrón de circulación fetal después del nacimiento, lo cual aumenta el cortocircuito de derecha a izquierda en las aurículas y el conducto arterioso que, a su vez, puede desencadenar sobrecarga y falla cardíaca derecha, con el característico cuadro de hipoxemia, hipercapnia, hipertensión pulmonar y acidosis en el periodo neonatal (1,8).

Además de la hipertensión pulmonar, el parénquima pulmonar remanente posee una menor cantidad de alvéolos y alteraciones funcionales que sumadas agravan aún más el cuadro de insuficiencia respiratoria. Con la respiración, el intestino herniado puede llenarse de aire, lo que aumenta la compresión de las estructuras torácicas, predispone a la formación de atelectasias y empeora la hipoxemia, la hipercapnia y el cortocircuito de derecha a izquierda.

Las anomalías cardíacas comprenden alrededor de dos terceras partes de las anomalías asociadas, principalmente, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, defecto del tabique auricular, defecto del tabique ventricular, coartación de la aorta y anomalía de Ebstein. El ventrículo izquierdo se ve comprometido por bajo flujo intrauterino y, en menos casos, por compresión debido a la hernia, por lo cual presenta un tamaño disminuido. Por otro lado, el corazón derecho tiene una carga aumentada, lo que aumenta su tamaño (4,9).

Diagnóstico

En caso de no haber sido detectado en el periodo prenatal, debe sospecharse en recién nacidos a término con dificultad respiratoria y ausencia de ruidos respiratorios en el lado de la herniación. Se confirma con una radiografía de tórax.

The development of the lungs is limited by structural anomalies due to incomplete septal formation, thickening of the interstitium and fewer capillaries. There are alterations in the quantity and quality of the pulmonary surfactant as well, with a reduced antioxidant response. This pulmonary immaturity translates into respiratory distress at birth and predisposes the baby to develop injuries from the assisted ventilation (3).

The pathophysiology includes: pulmonary hypoplasia, pulmonary hypertension, lung immaturity and potential surfactant and antioxidant enzymes dysfunctions. The poor development of the airway triggered by the viscera occupying the chest, translates into structural defects; there are only 12 to 14 divisions in the airway of the lung involved and up to 16 to 18 in the ipsilateral side. In a normal development lung, the number of airway divisions range from 23 to 35 generations (division of airway branching) (8).

In addition to the poor development of the tracheal-bronchial tree, there are alterations in the development of the arterial system, less arterial branches, muscular hypertrophy and higher sensitivity to vasoconstriction stimuli. All of these changes result in pulmonary hypertension and a pattern of fetal circulation after birth, which intensifies the right to left shunt in the atria and in the arterial canal. This may lead to overload and right cardiac failure, with the typical outcome of hypoxemia, hypercapnia, pulmonary hypertension and acidosis during the neonatal period (1,8).

In addition to pulmonary hypertension, the residual lung parenchyma has less alveoli and undergoes functional disorders that further aggravate the respiratory failure. With breathing, the herniated intestine may fill up with air, increasing the compression to the chest structure, predisposing to the development of atelectasias and intensifying the hypoxemia and hypercapnia, as well as the right to left shunt.

Cardiac anomalies represent around two thirds of the associated anomalies, mainly hypoplastic left heart syndrome, atrial septal defect, ven-

El ultrasonido es diagnóstico en el periodo prenatal alrededor de la semana 24 de gestación. Generalmente, muestra polihidramnios, ausencia de la burbuja gástrica abdominal o su presencia a nivel torácico, desviación mediastinal y cardíaca en el lado de la hernia, y asas intestinales en el tórax que pueden entrar y salir por el defecto herniario (9). El hígado herniado aparece como una masa homogénea en el tórax, que se continúa con el hígado intraabdominal. Cuando existe compresión esofágica, suele manifestarse como polihidramnios y, en caso de desviación mediastinal y compresión de grandes vasos, como *hydrops fetalis* (hidropesía fetal) (7).

Una baja concentración sérica de alfa fetoproteína materna debe hacer sospechar el diagnóstico de hernia diafragmática congénita y debe practicarse la ultrasonografía (1).

Una vez hecho el diagnóstico, deben descartarse anomalías cromosómicas asociadas, las cuales están presentes hasta en 10 % a 20 % de los casos. Las identificadas más frecuentemente son la trisomía 13, 18 y 21, la microdelección 3p y la tetrasomía 12p (10).

El diagnóstico posnatal se confirma con una radiografía de tórax al nacer, la cual puede demostrar asas intestinales intratorácicas, desviación del mediastino, ausencia o disminución de gas intestinal y la punta de una sonda nasogástrica en el tórax. Al lado derecho se debe hacer el diagnóstico diferencial con eventración diafragmática y consolidación lobar.

Valoración preanestésica

En la evaluación preanestésica debe considerarse el compromiso cardiopulmonar analizando el estado ácido-base, hipoxemia e hipercapnia, teniendo en cuenta que el grado de hipoplasia pulmonar guarda relación directa con la acidosis metabólica, la respiratoria o ambas. Se debe evaluar la función ventricular, el grado de hipertensión pulmonar y el cortocircuito de derecha a izquierda. Todo recién nacido con diagnóstico de hernia diafragmática congénita debe contar con estudios radiológico, ecográfico y ecocardiográfico completos (3). La ecocardiografía evalúa alteraciones cardíacas asociadas, la hipertensión pulmonar y el cortocircuito. La presencia de hi-

tricular septal defect, coarctation of the aorta and Ebstein's anomaly. The left ventricle is compromised due to decreased intrauterine blood flow and, less often, due to compression of the hernia causing left ventricular hypoplasia. Furthermore, there is right heart hyperplasia from overload (4,9).

Diagnosis

If the condition was not detected prenatally, you should suspect CDH in term newborns with respiratory distress and the absence of breath sounds on the side of the hernia. The diagnosis is confirmed with a chest X-ray.

The ultrasound examination is diagnostic at around 24 weeks of gestation. Usually there will be polyhydramnios, absent or intrathoracic stomach bubble, mediastinal and cardiac shift away from the side of the herniation and intestinal loops in the chest that may enter or exit through the herniation (9). The herniated liver may look like a homogeneous mass in the thorax next to the intra-abdominal liver. In the presence of esophageal compression polyhydramnios usually develops while a mediastinal shift and compression of the great vessels causes fetal hydrops (7).

A low maternal serum alpha-fetoprotein may be suspicious for a diagnosis of CDH and should be followed by ultrasound examination. (1).

Upon establishing the diagnosis, any associated chromosomal anomalies have to be ruled out. These occur in 10 % to 20 % of the cases. The most frequently identified are trisomy 13, 18 and 21, 3p microdeletion and tetrasomy 12p (10).

The postnatal diagnosis is confirmed with a chest X-ray at birth, which may show intrathoracic intestinal loops, mediastinal shift, absence of, or decreased intestinal gas and the tip of a nasogastric tube inside the chest. A right-sided herniation requires a differential diagnosis with diaphragmatic eventration and lobe consolidation.

Pre-Anesthesia Evaluation

The pre-anesthesia evaluation must take into account the cardiopulmonary involvement ana-

pertensión pulmonar, con cortocircuito de derecha a izquierda y disfunción ventricular izquierda es indicación para el manejo con inotrópicos, vasodilatadores pulmonares selectivos o ambos.

Monitorización

Debe incluir monitorización cardíaca continua, medición del gasto urinario, medición de las presiones sistémicas, pulsoximetría continua, cateterización de arteria umbilical y línea arterial radial derecha para gasometría post y pre-ductales respectivamente.

Tratamiento

Hasta los años ochenta, fue tratada como una urgencia quirúrgica. Actualmente, se busca la optimización de la insuficiencia respiratoria y la hipertensión pulmonar aguda previa al reparo quirúrgico, tratando de estabilizar la oxigenación, la presión sanguínea y el estado ácido base (11,12). Esto implica la participación de un equipo multidisciplinario que incluya perinatología, neonatología, cirugía pediátrica y anestesiología. El tratamiento al nacer se realiza con intubación traqueal temprana y asistencia respiratoria con volúmenes pequeños, evitando la hiperinsuflación pulmonar y el neumotórax.

También, es importante corregir la acidosis para disminuir la resistencia vascular pulmonar. Los casos más graves pueden requerir ser colocados en oxigenación con membrana extracorpórea (13). Las tasas de supervivencia han mejorado en las últimas dos décadas hasta 60 % a 80 %, focalizando el manejo inicial en la optimización y estabilización de la función respiratoria antes del procedimiento quirúrgico.

Luego de la estabilización pulmonar, se debe evaluar y planear el procedimiento quirúrgico.

El tiempo óptimo para el reparo quirúrgico depende de la seriedad del cuadro clínico. Los pacientes con síntomas leves, sin hipertensión pulmonar o labilidad vascular, pueden ser sometidos a cirugía a las 48 a 72 horas de nacidos. Los pacientes con hipoplasia pulmonar leve e hipertensión pulmonar reversible, son llevados a cirugía luego de la resolución de la hipertensión pulmonar y mejoría de la distensibilidad pulmonar, lo cual se logra de 5 a 10 días. Los pacientes con hipoplasia pulmonar e hipertensión

lyzing the acid-base balance, hypoxemia and hypercapnia. The severity of pulmonary hypoplasia is closely related to metabolic acidosis, respiratory distress or both. The evaluation should include: ventricular function, the extent of pulmonary hypertension and the right to left shunt. Every neonate with a diagnosis of CDH should undergo complete radiological, echographic and echocardiographic examinations. (3). The EKG evaluates any associated cardiac anomalies; pulmonary hypertension and the R-L shunt. The presence of pulmonary hypertension, R-L shunt and left ventricular dysfunction calls for comprehensive patient management with inotropics, selective pulmonary vasodilators or both.

Monitoring

The patient should be under continuous cardiac monitoring, urinary output control, blood pressure control, continuous pulsometry, umbilical artery catheterization and a radial artery line for post and pre-ductal gasometry.

Treatment

Until the 80's CDH was considered a surgical emergency. At present, the goal is to control the respiratory failure and the pulmonary hypertension before attempting a surgical correction, with a view to stabilize the oxygenation, the blood pressure and the acid-base balance (11,12). This calls for the participation of a multi-disciplinary team involving perinatology, neonatology, pediatric surgery and anesthesiology. Treatment immediately after birth is early endotracheal intubation and assisted ventilation at low volumes to prevent pulmonary hyperinflation and pneumothorax.

It is also important to control the acidosis to decrease the pulmonary vascular resistance. The most serious cases may require extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) (13). Survival rates have improved over the last two decades up to 60 % - 80 %, focusing the initial management on optimizing and stabilizing the respiratory function before surgery.

pulmonar grave no responderán a ningún tipo de terapia, incluida la oxigenación por membrana extracorpórea. El defecto puede ser tan grave que resulte incompatible con la vida (7).

La cirugía consiste en la reducción de las vísceras abdominales herniadas y el cierre del diafragma con suturas o, dependiendo del tamaño, la colocación de un parche o un colgajo de pared abdominal. La supervivencia en pacientes manejados con estabilización prequirúrgica y uso adecuado de oxigenación por membrana extracorpórea oscila entre 79 % y 92 % (12).

Hay estrategias intrauterinas encaminadas a mejorar el desarrollo pulmonar previo al parto, como la oclusión pulmonar fetoscópica, la cual estimula la proliferación de la vía aérea distal y mejora el pronóstico de estos pacientes, sopeando el riesgo de ruptura prematura de membranas y parto pretérmino (14,15).

En el periodo posnatal, debe evitarse la hiperventilación agresiva. La recomendación actual es la “ventilación suave”, descrita por Wung *et al.* desde 1995, buscando la menor presión en la vía aérea, con presiones inspiratorias pico menores de 25 cm de H₂O, mejorando el retorno venoso y disminuyendo el riesgo de barotrauma (14,15).

El recién nacido debe ser intubado inmediatamente al nacer, evitando durante la preoxigenación la presión positiva con máscara facial que produce distensión gástrica y empeora la compresión pulmonar. El estómago debe descomprimirse con una sonda nasogástrica con succión continua. Es importante la canalización de la arteria umbilical para toma de muestras para gases arteriales y medición de la presión sanguínea continua, al igual que el cateterismo de la vena umbilical para la administración de fluidos y medicamentos.

La presión arterial media debe mantenerse en niveles superiores a 50 mm Hg para disminuir el cortocircuito de derecha a izquierda. Esto se logra con un aporte juicioso de líquidos isotónicos y, en caso necesario, con el uso de agentes inotrópicos, como la dopamina y la dobutamina.

Ventilación. El objetivo es mantener una saturación de oxígeno preductal por encima de 80

Once pulmonary stability is achieved, the surgical intervention has to be assessed and planned for.

The optimal time for surgery depends on the severity of the clinical condition. Patients with mild symptoms, no pulmonary hypertension or vascular impairment may be taken to surgery 48 to 72 hours after birth. Patients with mild pulmonary hypoplasia and reversible pulmonary hypertension may undergo surgery after resolution of the pulmonary hypertension and improvement of the lung compliance, usually after 5 – 10 days. Patients with pulmonary hypoplasia and pulmonary hypertension do not respond to any therapy, not even ECMO. The defect can be so serious that it is incompatible with life (7).

Surgical care is based on the reduction of the herniated viscera and closure of the diaphragmatic defect with sutures or, depending on the size, placement of a patch or an abdominal wall flap. The survival rates for patients managed with pre-surgical stabilization and appropriate ECMO, ranges between 79 % and 92 % (12).

There are intrauterine strategies aimed at improving the development of the lungs before birth. One of these strategies is the fetoscopic pulmonary occlusion that stimulates the proliferation of the distal airway and improves the prognosis in these patients. However there are risks involved such as premature membrane disruption and pre-term delivery (14,15).

Excessive hyperventilation should be avoided in the post-natal period. The actual recommendation is “gentle ventilation” as described by Wung *et al.* back in 1995, aiming at the lowest airway pressure, with peak inspiratory pressures < 25 cm of H₂O, improving the venous return and reducing the risk of barotrauma (14,15).

The newborn must be intubated immediately after birth, avoiding a facemask positive pressure during pre-oxygenation, which causes gastric distension and worsens the pulmonary compression. The stomach has to be decompressed using a continuous suction nasogastric tube. Catheterization of the umbilical ar-

% o una presión parcial de oxígeno mayor de 60 mmHg (7).

Se aconseja la asistencia respiratoria convencional limitada por presión, con frecuencia respiratoria entre 30 y 100 respiraciones por minuto, presión inspiratoria pico entre 20 y 25 cm de H₂O y PEEP fisiológico. La hipercapnia permisiva ha mostrado incrementar la supervivencia (12,16). Los parámetros de asistencia respiratoria se ajustan según el reporte de los gases arteriales y el destete de oxígeno debe hacerse cautelosamente para evitar la aparición de hipertensión pulmonar. Se deben usar las menores presiones en la vía aérea que logren una saturación de O₂ mayor de 90 % con valores de PIP menores de 30 cm de H₂O (17).

La asistencia respiratoria de alta frecuencia se reserva para aquellos pacientes que no responden a la convencional y persisten con hipoxia e hipercapnia. Existen reportes de mejoría de la supervivencia en estos pacientes con este modo de asistencia respiratoria (18). Es usada como de primera línea en algunos centros y en pacientes con necesidades de PIP mayores de 30 cm de H₂O (19).

El uso de oxigenación por membrana extracorpórea se indica cuando el paciente no mejora con otras estrategias de tratamiento, la cual muestra utilidad en la disminución del riesgo de barotrauma y en pacientes con hipertensión pulmonar grave. En ésta última condición, también ha sido útil el manejo con prostaglandinas, milrinone y óxido nítrico.

Las indicaciones de oxigenación por membrana extracorpórea comprenden: incapacidad para mantener saturaciones preductales por encima de 85 % o PaO₂ postductal mayor de 30 %, PIP mayor de 28 cm de H₂O o presión media de la vía aérea mayor de 15 cm de H₂O, hipotensión que no responde a la terapia con líquidos y soporte inotrópico, acidosis metabólica persistente, peso al nacer por encima de 2 kg, edad de gestación mayor de 34 semanas, ausencia de hemorragia intracraneal mayor (grado I) y ausencia de otras anomalías congénitas o cromosómicas (20).

En pacientes con pobre pronóstico, el uso de surfactante pulmonar en una dosis de 50 a 100 mg/kg con la primera respiración ha mos-

tery is important to take samples for arterial gases and measure the continuous blood pressure, in addition to administering fluids and drugs. The mean blood pressure should be kept above 50mm Hg to reduce the right to left shunt. This goal is achieved with a conscientious input of isotonic fluids, and if needed, administering inotropic agents such as dopamine and dobutamine.

Ventilation. The goal is to maintain the preductal oxygen saturation above 80 %, or a partial oxygen pressure above 60 mmHg (7).

Conventional, pressure-controlled respiratory support is recommended, with a respiratory rate between 30 to 100 breaths per minute, a peak inspiratory pressure between 20 to 25 cm of H₂O and physiological PEEP. Permissive hypercapnia has shown to increase survival (12,16). The respiratory support parameters are adjusted according to the arterial gases report and oxygen weaning should be done with extreme care to prevent pulmonary hypertension. The lowest pressures should be used in the airway to achieve oxygen saturation levels > 90 % with PIP values <30 cm of H₂O (17).

High frequency respiratory support is reserved for those patients that fail to respond to the conventional therapy and have persistent hypoxia and hypercapnia. There are some reports of improved survival in these patients with this type of respiratory support (18). It is the first line therapy in some institutions and for patients requiring PIP values >30 cm of H₂O (19).

ECMO is indicated for patients that fail to respond to other treatment strategies and it is a useful approach to reduce the risk of barotrauma and in patients with severe pulmonary hypertension. This latter condition has also benefited from the use of prostaglandins, milrinone and nitric oxide.

The indications for ECMO are: failure to maintain preductal saturations >85 % or post-ductal PaO₂ >30 %; PIP >28 cm of H₂O or a mean airway pressure >15 cm of H₂O; unresponsive hypotension despite fluid therapy and inotropic support, persistent metabolic acidosis, birth weight

trado mejorar la oxigenación (21). El uso de óxido nítrico en casos de hipertensión pulmonar persistente disminuye el desequilibrio ventilación/perfusión y revierte el cortocircuito observado en estos pacientes, aunque en aquellos con hernia diafragmática congénita e hipertensión pulmonar su utilidad ha sido limitada.

Consideraciones especiales sobre la oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) en hernia diafragmática congénita

La Extracorporeal Life Support Organization (ELSO), fundada en 1989, ha documentado más de 24 000 pacientes tratados (18 000 neonatos, 4 000 pacientes pediátricos y 1 000 adultos) (22). Las guías de la ELSO definen el uso del soporte vital extracorpóreo (ECLS por sus siglas en inglés) como el uso de dispositivos mecánicos para apoyar la función cardiopulmonar (parcial o totalmente) temporalmente (días a meses) durante la falla cardiopulmonar, dando tiempo a la recuperación o reemplazo de órganos. El *Extracorporeal Life Support Registry Report 2004* (23) mostró una estadística de supervivencia de 53 % de los recién nacidos con hernia diafragmática congénita tratados con oxigenación por membrana extracorpórea en este reporte: 2 367 supervivientes de 4 491 pacientes con hernia diafragmática congénita tratados con oxigenación por membrana extracorpórea.

Hay dos tipos de oxigenación por membrana extracorpórea: veno arterial (VA), donde las funciones del corazón y el pulmón son reemplazadas parcial o totalmente, y veno-venoso (VV), donde el gasto cardíaco depende completamente de la función del corazón nativo.

Está indicada en falla cardíaca o respiratoria grave con riesgo alto de mortalidad, a pesar del empleo de terapia convencional óptima (considerada en mortalidad mayor del 50 %; indicada: mayor de 80 %). La oxigenación por membrana extracorpórea es mejor cuando se inicia en los primeros siete días de asistencia respiratoria mecánica. Ha mostrado utilidad en cirugía reparativa del árbol traqueobronquial, masas mediastinales, embolismo pulmonar, síndrome de dificultad respiratoria del adulto, sobrecarga de líquidos, sepsis, hernia diafragmática congénita,

above two kg, more than 34 weeks of gestational age, absence of major intracranial hemorrhage (grade I) ad absence of congenital or chromosomal anomalies (20).

In patients with a poor prognosis, the use of pulmonary surfactant at a dose of 50 a 100 mg/kg for the first breath has shown improvements in oxygenation (21). Using nitric oxide for persistent pulmonary hypertension reduces the ventilation/perfusion imbalance and reverses the shunt in these patients, but its use in patients with CDH and pulmonary hypertension has been limited.

Special considerations about ECMO for Congenital Diaphragmatic Hernia

The Extracorporeal Life Support Organization (ELSO), founded in 1989, has documented over 24 000 patients treated (18 000 neonates, 4 000 pediatric patients and 1 000 adults) (22). The ELSO guidelines define the use of Extra-Corporeal Life Support (ECLS) as the use of mechanical devices to support the cardiopulmonary function (partially or totally) on a temporary basis (days to months) during cardiopulmonary failure, giving some time for recovery of the patient or organ transplant. The *Extracorporeal Life Support Registry Report 2004* (23) described survival statistics of 53 % of newborn babies with CDH treated with ECMO. According to the report 2,367 out of CDH 4,491 patients survived after treatment with ECMO.

There are two types of ECMO: venoarterial (VA), that replaces the heart and lung function either partially or totally and venousvenous (VV), when the heart output depend entirely on the function of the native heart.

ECMO is indicated for cardiac or respiratory failure with a high mortality risk, despite optimal conventional therapy (this strategy should be considered for a 50 % mortality risk; it is indicated for patients with a mortality risk > 80 %). ECMO is better when it is administered during the first seven days of mechanical assisted ventilation. It has been helpful in repair surgeries of the tracheal-bronchial tress, mediastinal masses, pulmonary embolism, adult re-

síndrome de broncoaspiración de meconio e hipertensión pulmonar persistente en el neonato.

Entre sus contraindicaciones se encuentran: alteraciones cromosómicas letales, condiciones incompatibles con la vida normal si el paciente se recupera, condiciones preexistentes que afectan la calidad de vida (estado del sistema nervioso central, estado de malignidad terminal, riesgo de sangrado sistémico con anticoagulación), edad y tamaño del paciente, y los pacientes que están demasiado enfermos, han estado en la terapia convencional demasiado tiempo o tienen un diagnóstico fatal. También, están la hemorragia intracraneal o los estados posquirúrgicos que aumenten el riesgo de sangrado (neurocirugía o procedimiento intracraneal, cirugía o trauma).

Circuito extracorpóreo

Flujo sanguíneo para soporte cardíaco. Es necesario un acceso venoarterial con un circuito que soporte un flujo sanguíneo de 3 L/m² por minuto (neonatos, 100 ml/kg por minuto; niños, 80 ml/kg por minuto; adultos, 60 ml/kg por minuto), para lograr una perfusión sistémica adecuada con saturación venosa de oxígeno mayor de 70 %.

Flujo sanguíneo e intercambio gaseoso para falla respiratoria. La membrana pulmonar y el flujo sanguíneo deben cubrir las necesidades metabólicas normales. Se recomienda una entrega de oxígeno de 6 ml/kg por minuto para neonatos, de 4 a 5 ml/kg por minuto para niños y de 3 ml/kg por minuto para adultos, lo cual se equipara a flujos sanguíneos venovenosos de 120 ml/kg por minuto para neonatos y de 60 a 80 ml/kg por minuto para adultos. Si el circuito es parcial y programado sólo para remoción de CO₂, el acceso puede ser venovenoso, venoarterial o arteriovenoso. El flujo sanguíneo es aproximadamente el 25 % del gasto cardíaco, lo cual es suficiente para remover el CO₂ producido por el metabolismo. En neonatos con falla respiratoria, el acceso vascular se hace en el cuello por canalización de la vena yugular interna y la arteria carótida común.

El circuito incluye una bomba sanguínea, una membrana pulmonar, tubos y conductos. Dentro de la bomba, la presión de succión no debe ser menor de 300 mmHg y la presión de salida no debe exceder los 400 mmHg. La hemoglobina plasmá-

spiratory distress syndrome (ARDS), and fluids overload, sepsis, CDH, meconium aspiration syndrome and persistent pulmonary hypertension of the neonate.

Some contraindications include: lethal chromosomal disorders, conditions incompatible with normal life if the patient recovers, pre-existing conditions that impact the quality of life (CNS status, terminal malignancy, risk of systemic bleeding with anticoagulation), age and size of the patient and patients who are too sick, have been in conventional therapy for too long or have a fatal diagnosis. Intracranial hemorrhage or postsurgical conditions that increase the risk of bleeding (neurosurgery or intracranial procedures; surgery or trauma) are also excluded.

Extracorporeal Circuit

Blood flow for cardiac support. A venous-arterial access with a circuit to support a blood flow of 3 L/m² per minute is required. (Neonates, 100 ml/kg per minute; children, 80 ml/kg per minute; adults, 60 ml/kg per minute), to achieve adequate systemic > 70 %.

Blood flow and gas exchange for respiratory failure. The pulmonary membrane and the blood flow must meet the normal metabolic needs. The recommendation is an oxygen delivery of 6 ml/kg per minute for neonates; 4 to 5 ml/kg per minute for children and 3 ml/kg per minute for adults. This is equal to venous-venous blood flows of 120 ml/kg per minute for neonates and of 60 to 80 ml/kg per minute for adults. If the circuit is partial and programmed only for removing CO₂, the access may be venousvenous, venousarterial or arteriovenous. The blood flow is around 25 % of the cardiac output, enough to remove the CO₂ generated by metabolism.

In neonates with respiratory failure, vascular access is through the neck, with catheterization of the internal jugular artery and the common carotid artery.

The circuit includes a blood pump, a pulmonary membrane, tubes and ducts. The suction pressure should be at least 300 mmHg and the outflow pressure should not exceed 400 mmHg

tica debe ser menor de 10 mg/dl. La membrana pulmonar es una membrana porosa de silicona o polimetil-penteno y su capacidad de intercambio gaseoso está determinada por la tasa de flujo y la entrega máxima de oxígeno. La tasa de flujo hace referencia a la sangre venosa que será completamente saturada al salir de la membrana pulmonar y la entrega máxima de oxígeno es la cantidad de oxígeno liberada por minuto, calculada como la diferencia entre el contenido de oxígeno de entrada y de salida de la membrana. Estas variables determinan el tipo de membrana. Es importante mantener una mayor presión al lado arterial que al lado venoso, para evitar la aparición de embolismo gaseoso al igual que mantener la bomba por debajo del nivel del paciente.

Se agregan cristaloideos al circuito. También, se puede adicionar 12,5 g de albúmina para cubrir las superficies, glóbulos rojos para llevar el hematocrito a valores de 30 % a 40 %, una unidad de heparina por cada ml de cristaloides y calcio para reemplazar el calcio unido al citrato de la sangre almacenada. Al momento de la canalización, se administra un bolo de heparina de 50 a 100 μ /kg. Es necesario un intercambiador de calor.

Se monitorizan el flujo sanguíneo, las presiones sanguíneas, la saturación de O_2 antes y después de la membrana y los gases sanguíneos.

Durante el manejo de la oxigenación por membrana extracorpórea, se debe prestar especial atención al flujo sanguíneo (presiones en el circuito, aire, coágulos), la oxigenación, la eliminación de CO_2 , los valores del tiempo de coagulación activado horario para ajustarlo a 1,5 del normal durante la infusión de heparina, el número de plaquetas y los niveles de fibrinógeno.

El respirador debe ser manejado para permitir el reposo pulmonar, con bajas frecuencias y tiempos inspiratorios prolongados, presión inspiratoria de meseta baja (menos de 25 cm H_2O), FiO_2 baja (menor de 30 %) y PEEP entre 5 y 15 cm de H_2O . El respirador puede ser manejado en modo de Ventilación de Liberación de Presiones en vía aérea (APRV) con presión positiva continua y liberación ocasional de presión.

El destete es llevado a cabo utilizando el flujo más bajo, para proveer un adecuado soporte con

inside the pump. Plasma hemoglobin must be <10 mg/dl. The pulmonary membrane is a porous silicon or polymethyl-pentene membrane and the gas exchange capacity is determined by the flow rate and the maximum oxygen output. The flow rate refers to the venous blood that will be totally saturated when the blood exits the pulmonary membrane. The maximum oxygen output is the volume of oxygen released per minute, calculated as the difference between the oxygen content going in and out of the membrane. These variables determine the type of membrane. It is important to maintain a higher pressure on the arterial side than on the venous side to prevent the development of gas embolism and to keep the pump below the patient's level.

Crystalloids are added to the circuit. You may also add 12.5 g of albumin to coat the surfaces, red blood cells to raise the hematocrit to 30 % - 40 % values; one unit of heparin per ml of crystalloid and calcium to replace the calcium bound to the citrate of the stored blood. A 50 to 100 μ /kg bolus of heparin is administered to do the catheterization. A heat exchanger should be available.

The blood flow, the blood pressures, the O_2 saturation are all measured before and after the membrane and the blood gases.

During ECMO, special attention should be given to the blood flow (circuit pressures, air, clots), the oxygenation, CO_2 elimination, activated clotting time values and timetable for adjusting the clotting time to 1,5 of the normal during the heparin infusion, the number of platelets and fibrinogen levels.

The ventilator should be managed to allow for pulmonary rest, with low frequencies and extended inspiratory times, low plateau inspiratory pressure (< 25 cm H_2O), low FiO_2 (< 30 %) and PEEP between 5 and 15 cm of H_2O . The ventilator can be managed in the Airway Pressure Release Ventilation (APRV) mode, with positive continuous pressure and occasional pressure relief.

To wean the patient the lowest flow has to be used so as to give adequate support with low re-

parámetros respiratorios bajos y pequeñas dosis de vasopresores. Se realiza a medida que la función orgánica mejora, luego de lograr un soporte menor de 30 %.

Existe una variación entre las instituciones con respecto al tiempo ideal para el reparo de la hernia diafragmática congénita en pacientes en oxigenación por membrana extracorpórea, procedimiento que debe ser desarrollado por cirujanos con experiencia en ello y con consideración especial de la hemostasia cuando se usa anticoagulación.

El registro internacional reporta una supervivencia de 85 % con el soporte vital extracorpóreo y de 75 % al dar de alta a los neonatos en oxigenación por membrana extracorpórea por falla respiratoria. Se recomienda hacer seguimiento para identificar problemas en el desarrollo neurológico.

PRONÓSTICO

El nacimiento y la atención en centros de cuidado terciario experimentados parecen mejorar las posibilidades de supervivencia (12). La vía del parto de elección en casos de hernia diafragmática congénita es desconocida. En un estudio con 548 pacientes, las tasas de supervivencia fueron de 71 % con cesárea programada, de 70 % con parto vaginal inducido y de 67 % con parto vaginal espontáneo, sin diferencias significativas. No obstante, este estudio no fue de asignación aleatoria (24).

Existen algunas condiciones que han mostrado empeoramiento de la supervivencia en casos de hernia diafragmática congénita. Entre ellas se encuentran la localización intratorácica del hígado y la relación de las áreas transversales del pulmón y del tórax (P/T) ésta última se gradúa como leve (relación mayor de 0,13 con una tasa de mortalidad de 0 %), moderada (relación entre 0,08 y 0,13, con una tasa de mortalidad del 30 %) o grave (relación menor de 0,08, con una mortalidad del 100 % cuando se asocia a herniación hepática).

Desde el punto de vista clínico, la dificultad respiratoria en las primeras seis horas del nacimiento refleja un compromiso pulmonar mayor y se asocia con tasas de mortalidad más altas.

En el tratamiento postoperatorio inmediato, se continúa la asistencia respiratoria mecánica,

spiratory parameters and low doses of vasopressors. You can wean the patient as the organic function improves, having achieved a support of less than 30 %.

The ideal timing to repair a congenital diaphragmatic hernia in patients with extracorporeal membrane oxygenation differs among the various institutions. Experienced surgeons must carry out the procedure, with particular emphasis on hemostasis when anticoagulation is used.

The international registry reports survival rates of 85 % with Extracorporeal Life Support and of 75 % when weaning the neonates from ECMO due to respiratory failure. It is recommended to follow the patients closely to identify any neurological development problems.

PROGNOSIS

Being born and receiving medical care at experienced tertiary care centers apparently improve the odds for survival (12). The mode of delivery of choice for infants with CDH is unknown. In a trial with 548 patients, the survival rates were 71 % in programmed cesarean section, 70 % in induced vaginal delivery and 67 % in spontaneous vaginal delivery, with no significant differences. However, this was not a randomized trial (24).

There are some conditions that seem to impact survival rates in cases of congenital diaphragmatic hernia. These include the intra-aortic position of the liver and the ratio between the cross-section areas of the lung and the thorax (L/T). This ratio can be mild (> 0.13 with 0 % mortality); moderate (between 0.08 and 0.13, with 30 % mortality) or serious (< 0.08 , with 100 % mortality when herniation of the liver was present).

From the clinical perspective, respiratory distress in the first six hours after birth reflects a more severe lung involvement and relates to higher mortality rates.

The immediate postoperative therapy includes continuing with assisted mechanical ventilation, treatment of pulmonary hypertension the use of

el tratamiento de la hipertensión pulmonar y el empleo de inotrópicos para mantener la estabilidad hemodinámica. Es muy importante mantener un adecuado nivel de analgesia y sedación, y un control lo más estricto posible del estado ácido-básico.

CONCLUSIONES

La hernia diafragmática congénita es una entidad infrecuente, cuya presentación clínica varía desde síntomas leves hasta incompatibles con la vida, dependiendo del grado de hipoplasia pulmonar y, las enfermedades concomitantes. Es muy importante el diagnóstico prenatal en la creación de un plan de manejo adecuado, que comprenda la atención en un centro especializado por un equipo de trabajo multidisciplinario.

Debe hacerse una evaluación completa, buscando identificar alteraciones cardiopulmonares, hidro-electrolíticas y ácido-básicas que puedan complicar aún más la deficiente función pulmonar.

Uno de los principales problemas relacionados con el manejo anestésico de estos pacientes es su ventilación. Según la gravedad del cuadro, se usa desde asistencia respiratoria controlada por presión hasta asistencia respiratoria oscilatoria de alta frecuencia y oxigenación por membrana extracorpórea.

En el caso de esta paciente, cuyo pronóstico era ominoso dado el compromiso pulmonar bilateral, habría sido útil la valoración interdisciplinaria que involucrara al grupo de anestesiología de la entidad, desde la fase antenatal, para el planeamiento de su manejo quirúrgico posnatal. Se realizó una monitorización básica encaminada a la prevención de crisis hipóxicas, las cuales se presentaron en dos ocasiones relacionadas con el traslado de la paciente, que fueron detectadas oportunamente y manejadas de la misma forma. En el manejo respiratorio, que fue de gran dificultad, utilizamos asistencia respiratoria controlada por presión buscando las presiones más bajas posibles en la vía aérea, asociada al empleo de inotrópicos e indodilatadores (ej. milrinone, dobutamina) tratando de mantener la estabilidad hemodinámica. La evolución postoperatoria correspondió con el pronóstico.

inotropic agents to preserve the hemodynamic stability. It is very important to ensure adequate analgesia and sedation, in addition to the most stringent control of the acid-base balance.

CONCLUSIONS

Congenital Diaphragmatic Hernia is a rare disease. Its clinical presentation ranges from mild symptoms to symptoms incompatible with life, depending on the severity of the pulmonary hypoplasia and on concomitant pathologies. Prenatal diagnosis is key to develop a suitable management plan that includes taking care of the patient at a specialized institution and support by a multidisciplinary team.

A comprehensive evaluation should be done in an attempt to identify any cardiopulmonary disorders, hydro-electrolytic and acid-base imbalances that may further aggravate the poor pulmonary function.

One of the main issues related to the management of anesthesia in these patients is ventilation. Depending on the severity of the case, the patient may receive assisted pressure control ventilation, high frequency assisted oscillatory ventilation and extracorporeal membrane oxygenation.

The prognosis of this particular case was gloomy because of a bilateral pulmonary involvement. An interdisciplinary evaluation with the participation of the group of anesthesiologists of the institution from the prenatal stage would have been helpful in planning the postnatal surgical management. Basic monitoring was provided for preventing hypoxic crisis, which in fact occurred twice while the patient was being transferred. These crises were detected and managed promptly. Respiratory management was extremely helpful. We used assisted pressure controlled ventilation in an attempt to secure the lowest possible airway pressures, administering inotropic agents and indodilators (i.e., milrinone, dobutamine) in an effort to maintain hemodynamic stability. The postoperative outcome was consistent with the prognosis.

REFERENCES

- Hartnett KS. Congenital diaphragmatic hernia: advanced physiology and care concepts. *Adv Neonat Care*. 2008;8(2):107-15.
- Coté Ch J. Anestesia pediátrica: Anestesia para cirugía pediátrica y neonatal. En: Miller R. *Anestesia de Miller*. 5a ed. Madrid: Elsevier; 2005. p. 2396-97.
- Steinhorn RH. Congenital diaphragmatic hernia [Internet]. Omaha: E-medicine; 2009. [citado 2008 Ene 20] Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/978118-overview>.
- Holder AM, Klaassens M, Tibboel D, de Klein A, Lee B, Scott DA. Genetic factors in congenital diaphragmatic hernia. *Am J Hum Genet*. 2007;80(5):825-45.
- De Lorimier AA, Tierney DF, Parker HR. Hypoplastic lungs in fetal lambs in surgically produced congenital diaphragmatic hernia. *Surgery*. 1967;62:12-7.
- Narayan H, De Chazal R, Barrow M, McKeever P, Neale E. Familial congenital diaphragmatic hernia: prenatal diagnosis, management, and outcome. *Prenat Diagn*. 1993;13(10):893-901.
- Hedrick HL, Adzick NS. Congenital diaphragmatic hernia: Prenatal diagnosis and management. In: Rose BD (editor), *UpToDate in medicine*. Wellesley: UpToDate; 2009.
- Lewis N, Glick PL. Diaphragmatic hernias [Internet]. Omaha: E-medicine; 2008. [citado 2008 Jun 2]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/934824-overview>.
- Hansen TN, Corbet A, Ballard RA. Disorders of the chest wall, pleural cavity, and diaphragm. In: Taeusch HW, Ballard RA, Gleason CA (editors). *Avery's Diseases of the Newborn*. 8th Ed. Philadelphia: WB Saunders; 2005. p. 759-78.
- Graham G, Devine PC. Antenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol*. 2005;29(2):69-76.
- Wung JT, Sahni R, Moffitt ST, Lipsitz E, Stolar CJ. Congenital diaphragmatic hernia: survival treated with very delayed surgery, spontaneous respiration, and no chest tube. *J Pediatr Surg*. 1995;30(3):406-9.
- Logan JW, Rice HE, Goldberg RN, Cotten CM. Congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and summary of best-evidence practice strategies. *J Perinatol*. 2007;27(9):535-49.
- Lally KP, Paranka MS, Roden J, Georgeson K E, Wilson J M, Lillehei C W, et al. Congenital diaphragmatic hernia. Stabilization and repair on ECMO. *Ann Surg*. 1992;216(5):569-73.
- Gaxiola A, Varon J, Valladolid G. Congenital diaphragmatic hernia: an overview of the etiology and current management. *Acta Paediatr*. 2009;98(4):621-7.
- Saura L, Castanon M, Prat J, Albert A, Caceres F, Moreno J, et al. Impact of fetal intervention on post-natal management of congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg*. 2007;17(6):404-7.
- Chiu PP, Sauer C, Mihailovic A, Adatia I, Bohn D, Coates AL, et al. The price of success in the management of congenital diaphragmatic hernia: is improved survival accompanied by an increase in long-term morbidity? *J Pediatr Surg*. 2006;41(5):888-92.
- Chess PR. The effect of gentle ventilation on survival in congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*. 2004;113(4):917.
- Datin-Dorriere V, Walter-Nicolet E, Rousseau V, Taupin P, Benachi A, Parat S, et al. Experience in the management of eighty-two newborns with congenital diaphragmatic hernia treated with high-frequency oscillatory ventilation and delayed surgery without the use of extracorporeal membrane oxygenation. *J Intensive Care Med*. 2008;23(2):128-35.
- Ng GY, Derry C, Marston L, Choudhury M, Holmes K, Calvert SA. Reduction in ventilator-induced lung injury improves outcome in congenital diaphragmatic hernia? *Pediatr Surg Int*. 2008;24(2):145-50.
- Lally KP. Extracorporeal membrane oxygenation in patients with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg*. 1996;5(4):249-55.
- Glick PL, Leach CL, Besner GE, Egan EA, Morin FC, Malanowska-Kantoch A, et al. Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia. III: Exogenous surfactant therapy for the high-risk neonate with CDH. *J Pediatr Surg*. 1992;27(7):866-9.
- Extracorporeal Life Support Organization (ELSO). Patient Specific Supplements to the ELSO General Guidelines April 2009 [Internet]. Ann Arbor: Extracorporeal Life Support Organization; 2009. [citado 2010 Ene 28]. Disponible en: <http://www.elseo.med.umich.edu/Guidelines.html>
- Conrad SA, Rycus PT, Dalton H. Extracorporeal Life Support Registry Report 2004. *ASAIO J*. 2005;51(1):4-10.
- Frenckner BP, Lally PA, Hintz SR, Lally KP; Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: how should the babies be delivered? *J Pediatr Surg*. 2007;42(9):1533-8.