

# Hernia diafragmática en el recién nacido: hacia un protocolo de manejo basado en la literatura

## Congenital Diaphragmatic Hernia in the Newborn: Towards a Literature-Based Management

José Daniel Almazán Monroy\* <https://orcid.org/0000-0003-3043-0231> Paola González\*\*, Luis Gerardo Padilla\*\*\*, Karl Erwin Schweinfurth Alvarado\*\*\*\* <https://orcid.org/0000-0002-7924-5566>

DOI: <https://doi.org/10.5377/pediatrica.v13i2.23018>

### RESUMEN:

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto estructural en el desarrollo del diafragma que permite la protrusión de vísceras intraabdominales hacia la cavidad torácica, generando compromiso respiratorio y hemodinámico significativo en el recién nacido.

Su incidencia se estima en 1 por cada 2,500 a 5,000 nacidos vivos, y la mortalidad sigue siendo elevada a pesar de los avances en soporte neonatal, cirugía y manejo perioperatorio. El defecto se origina por la falla en el cierre de los pliegues pleuroperitoneales entre la cuarta y décima semana de gestación, lo que resulta en un diafragma incompleto y comunicación anormal entre tórax y abdomen.

El diagnóstico se realiza de manera prenatal en aproximadamente el 60% de los casos, principalmente mediante ecografía obstétrica y, en algunos casos, con resonancia magnética fetal. La detección temprana permite la planificación del parto en centros especializados, la evaluación prenatal del riesgo de hipertensión pulmonar y la preparación del equipo multidisciplinario para la estabilización inmediata del neonato.

A pesar de la identificación precoz, los desafíos en el manejo incluyen el soporte respiratorio adecuado, el control de la hipertensión pulmonar, la estabilización hemodinámica y la elección del momento óptimo para la corrección quirúrgica. Por ello, resulta fundamental contar con un protocolo de manejo estandarizado, basado en la evidencia más reciente, que integre las recomendaciones de neonatología, cirugía pediátrica y perinatología.

El presente trabajo revisa la literatura actual sobre HDC y propone un protocolo de abordaje integral, con el objetivo de optimizar la atención del recién nacido afectado, reducir la morbilidad y mortalidad asociadas y uniformar la práctica clínica en unidades neonatales especializadas. Este protocolo puede servir como guía para equipos multidisciplinarios y como base para futuros estudios de implementación y evaluación de resultados clínicos.

**PALABRAS CLAVE:** Hernia diafragmática congénita, Recién nacido, Cirugía pediátrica, Cuidados intensivos neonatales

### ABSTRACT

Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is a structural defect in the development of the diaphragm that allows abdominal viscera to herniate into the thoracic cavity, causing significant respiratory and hemodynamic compromise in the newborn. Its incidence is estimated at 1 in 2,500–5,000 live births, and mortality remains high despite advances in neonatal support, surgery, and perioperative care. The defect arises from the failure of the pleuroperitoneal folds to close between the fourth and tenth weeks of gestation, resulting in an incomplete diaphragm and abnormal communication between the thorax and

#### Como citar:

Almazán Monroy, J. D., González, P., Padilla, L. G., & Schweinfurth Alvarado, K. E. *Hernia diafragmática en el recién nacido: hacia un protocolo de manejo basado en la literatura*. *Acta Pediátrica Hondureña*, 13(2). <https://doi.org/10.5377/pediatrica.v13i2.23018>

\*Médico Residente de III año de Pediatría, UNAH-CC.

\*\*Pediatra Neonatóloga, IHSS-HRN

\*\*\*Pediatra Cirujano, IHSS-HRN

\*\*\*\*Ginecólogo Obstetra, subespecialidad en Medicina Materno Fetal, IHSS-HRN

**Correspondencia a:** dr.daniel.almazan@gmail.com

**Fecha de recibido:** 21/01/2023

**Fecha de aprobado:** 30/09/2023

abdomen.

Prenatal diagnosis is achieved in approximately 60% of cases, primarily through obstetric ultrasound and, in some instances, fetal magnetic resonance imaging. Early detection allows for delivery planning in specialized centers, prenatal assessment of pulmonary hypertension risk, and preparation of the multidisciplinary team for immediate neonatal stabilization.

Despite early recognition, management challenges include providing adequate respiratory support, controlling pulmonary hypertension, stabilizing hemodynamics, and determining the optimal timing for surgical repair. Therefore, a standardized management protocol based on the most current evidence is essential, integrating recommendations from neonatology, pediatric surgery, and perinatology.

This review summarizes the current literature on CDH and proposes a comprehensive management protocol aimed at optimizing care for affected newborns, reducing associated morbidity and mortality, and standardizing clinical practice in specialized neonatal units. The proposed protocol may serve as a practical guide for multidisciplinary teams and as a foundation for future studies assessing implementation and clinical outcomes.

**KEYWORDS:** Congenital Diaphragmatic Hernia, Newborn, Pediatric Surgery, Neonatal Intensive Care

#### OBJETIVO GENERAL:

Establecer un algoritmo de manejo unificado de los neonatos con Hernia Diafragmática congénita basado en evidencia científica actualizada.

#### INTRODUCCIÓN

La Hernia Diafragmática Congénita (HDC) es un defecto durante el desarrollo embrionario

del diafragma que permite que las vísceras intraabdominales se hernien dentro de la caja torácica, afectando el desarrollo normal de los pulmones. Esta condición puede presentarse de forma aislada o como parte de un síndrome.<sup>1, 2, 3</sup>

La incidencia de la Hernia Diafragmática congénita varía aproximadamente entre 0.8-5/10,000 nacimientos.<sup>1</sup> Con ligero predominio masculino. A pesar de los avances en el abordaje, su morbilidad y mortalidad continúan siendo altas.

En el 90% de los casos el defecto se sitúa en la región posterolateral del diafragma, conocida como Hernia de Bochdalek y de estas el 85% de los casos se ubica en el lado izquierdo.<sup>1-4</sup>

El diafragma se desarrolla a partir de la cuarta semana aproximadamente y termina alrededor de décimo segunda semana de gestación. Este periodo es crítico ya que inicia la ramificación de los bronquios y las arterias pulmonares.

Cuando el cierre normal de los pliegues pleuroperitoneales fracasa entre la cuarta y décima semana posconcepción tiene como consecuencia la herniación de las vísceras en la cavidad torácica, lo que interfiere la morfogénesis normal pulmonar, produciendo:

- a) Reducción de la ramificación bronquiolar.
- b) Remodelación vascular estructural y vasoconstrucción con vasorreactividad alterada.
- c) Hipoplasia pulmonar y de las estructuras cardíacas ipsilaterales.
- d) Disfunción del agente tensoactivo.

La gran mayoría ocurre de forma esporádica. Se han asociado factores genéticos y ambientales.<sup>1,3</sup>

La hernia diafragmática se diagnostica mediante ultrasonografía prenatal en el 60% de los casos.<sup>2</sup> Se realiza por:

- Detección directa de órganos abdominales dentro de la cavidad torácica
- Detección indirecta: Polihidramnios, anomalías del eje cardíaco o desplazamiento del mediastino.<sup>5</sup>

En la Hernia Diafragmática Congénita del lado derecho el hígado suele ser el único órgano herniado.<sup>1, 2</sup>

El diagnóstico luego del nacimiento se realiza por la aparición de dificultad respiratoria aguda, tórax en forma de barril, ausencia de ruidos respiratorios en el lado ipsilateral, ruidos cardiacos e intestinales desplazados y evidencia radiológica de radiopacidad del hemitórax contralateral con efecto de masa y desplazamiento contralateral del mediastino con el estómago y asas intestinales llenas de gas en el tórax.<sup>2</sup>

## PROTOCOLO PROPUESTO DEL MANEJO

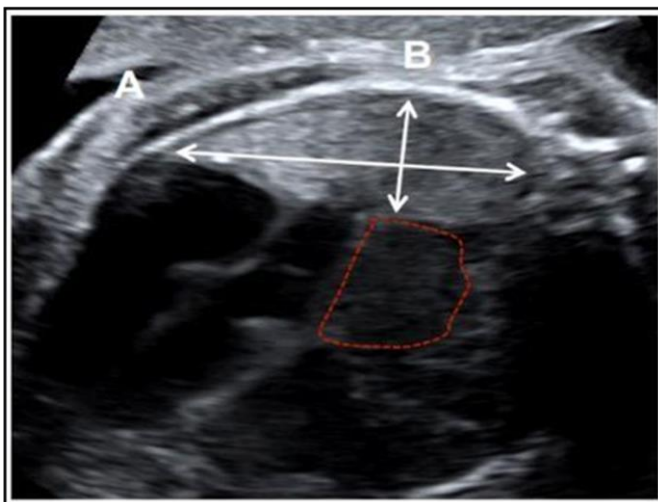
### A. PRENATAL

1. Realizar la medición de la relación del área pulmonar a la hernia diafragmática con la circunferencia cefálica (conocida como LHR, "cabeza-pulmón").<sup>5</sup>

#### Fórmula para determinar la relación:

- $LHR = \frac{\text{Diámetro A} \times \text{Diámetro B}}{\text{Circunferencia cefálica}}$

**Imagen N°1.** Forma de medición de Diámetro A y Diámetro B para el cálculo de LHR.



Interpretación:

- a.  $LHR > 1.35 = 100\%$  de supervivencia
- $LHR \ 1.35-0.6 =$  asociado con  $61\%$  de supervivencia
- b.  $LHR < 0.6 =$  No supervivencia.<sup>5, 6</sup>

2. Administración de corticoesteroides prenatales antes de las 34 semanas de gestación.<sup>1,4</sup>
3. Finalización del embarazo con cesárea programada entre las 39-40 semanas de gestación.<sup>1</sup>

### B. ATENCIÓN EN SALA DE PARTOS

- 1) Realizar intubación programada y proporcionar ventilación con oxígeno suplementario, con presión positiva máxima de 18-24 CmH<sub>2</sub>O, PEEP de 5 CmH<sub>2</sub>O, frecuencia respiratoria entre 40 y 60 respiraciones por minuto y tiempo inspiratorio de 0.35 segundos.<sup>7, 8</sup>
- 2) Atención y reanimación neonatal habitual según amerite.<sup>5-8</sup>
- 3) Evitar brindar ventilación a presión positiva con mascarilla, ya que provoca distensión gástrica e intestinal complicando aún más la distensibilidad pulmonar.<sup>6,7</sup>
- 4) Colocar una sonda orogástrica para descomprimir estómago.<sup>1</sup>
- 5) Inicie líquidos de mantenimiento basales de 65-70 ml/kg/día.<sup>10</sup>
- 6) Mantener el monitoreo continuo de signos vitales: Frecuencia cardiaca, saturación de oxígeno preductal y posductal, presión arterial, temperatura y monitoreo del volumen Tidal.<sup>1-4, 7</sup>
- 7) Adecuar parámetros y atenciones manteniendo como meta los valores ilustrados en la **Tabla N° 1**.
- 8) Brinde analgesia a través de una vía periférica.<sup>10</sup>
- 9) No aplique agente tensioactivo de forma rutinaria o sistemática.<sup>7, 9,10</sup>
- 10) Si la presión arterial es subóptima administre carga de solución salina al 0.9% a 10 ml/kg en 15-30 minutos.<sup>10</sup>

**Tabla N° 1.** Metas en el manejo ventilatorio y hemodinámico de neonatos con Hernia Diafragmática Congénita.<sup>10</sup>

Parámetro	Meta
Saturación preductal	≥85% (FiO2≤50%)
Frecuencia Cardíaca	140-160 latidos por minuto
Presión arterial media	≥40 mm Hg
Diuresis	≥ 1 ml/kg/hora
Llenado capilar	<3 segundos
pH	≥ 7.2
Pco2	≤ 70 mm Hg
Lactato	<3 mmol/L

11) Considere el apoyo con aminos vasoactiva si no se logra la meta hemodinámica a pesar de administración de volumen.<sup>9, 10</sup>

12) Traslade a la unidad de cuidados intensivos neonatales luego de la estabilización inicial en sala de partos.<sup>6, 9, 10</sup>

## INGRESO A UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES

13) Evalúe constantemente el estado del recién nacido:

- Óptimo: con metas alcanzadas, momento de tratamiento quirúrgico
- Subóptimo: Metas no logradas
  - Administre carga de solución salina 0.9% (hasta 2 en la primera hora)
  - Realice ecocardiograma ante la presencia de datos de bajo gasto y clasifique:

\*Choque cardiogénico: Inicie dobutamina a 10mcg/kg/minuto<sup>10</sup>

\*Choque no cardiogénico:

- Inicie dopamina a 10 mcg/kg/minuto
  - Epinefrina 0.1 mg/kg/minuto
  - Norepinefrina 0.1 mg/kg/minuto
- Si en ambos casos continúa con signos de bajo gasto inicie:
- Hidrocortisona 2 mg/kg/dosis cada 8 horas
  - Vasopresina 0.01 U/kg/hora

14) Si no se logra la meta de saturación preductal o ante datos ecocardiográficos de hipertensión pulmonar, agregue:

- Sildenafil 1 mg/kg/dosis cada 6 horas<sup>11</sup>
- Milrinona 0.3-0.75 mcg/kg/minuto
- PGE1 0.05-0.1 mcg/kg/minuto

15) Reevalúe e intervenga continuamente.

## MANEJO QUIRÚRGICO

El abordaje puede ser torácico o abdominal. Puede realizarse de manera abierta o mínimamente invasiva.

La técnica empleada dependerá de la magnitud y características de la hernia.<sup>12</sup>

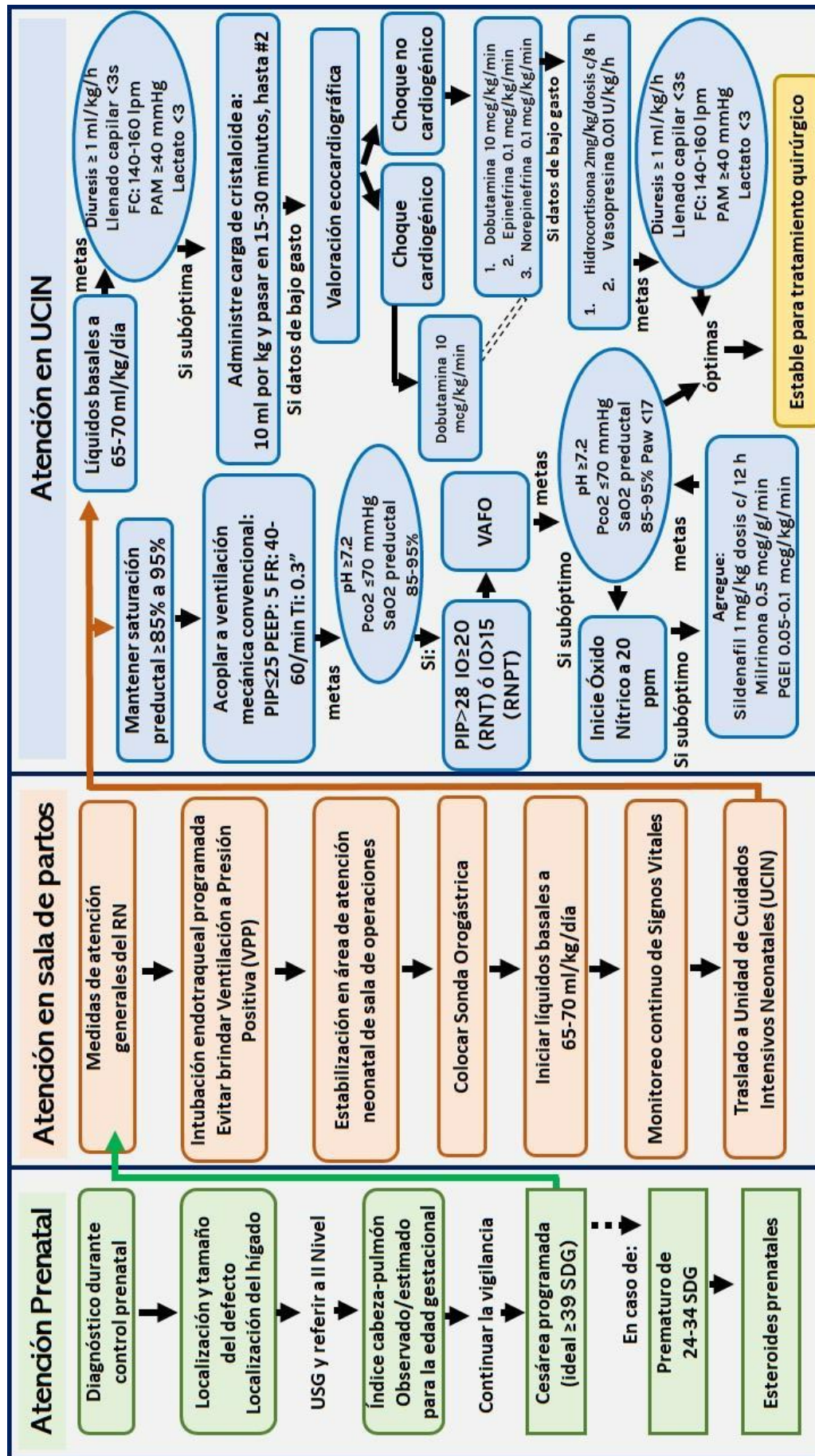
El cierre puede ser primario (solo con suturas) o como en el caso de la agenesia diafragmática requerirá de la colocación de un parche para cerrar el defecto diafragmático, lo que se acompaña de mayores complicaciones que deben vigilarse en el posoperatorio: infecciones, deformidades de la pared torácica y aumento de la recurrencia de la HDC.

## MANEJO EN EL POSOPERATORIO

- Monitoreo continuo de signos vitales.
- Vigilar por signos y síntomas de síndrome compartimental: disminución de pulsos distales, distensión abdominal, disminución de la diuresis, palidez.<sup>8, 12</sup>
- Realizar descompresión gástrica.
  - Sonda orogástrica 10 French.<sup>5</sup>

- b) Ayuno enteral hasta retorno completo de la función intestinal.<sup>11, 12</sup>
- Estudios de diagnóstico o laboratorio:
    - a) Rayos X de tórax inmediatamente después de la cirugía.
    - b) Gasometría inmediatamente después de la cirugía.
    - c) Hemograma completo y panel metabólico en a.m. del primer día posoperatorio o previamente si la clínica lo requiere.
  - Oxigenación:
    - a) Meta de saturación de oxígeno  $\geq 90\%$ .<sup>5</sup>
    - b) Continuar monitoreo pre y posductal de la saturación.
  - Manejo de líquidos:
    - a) Continuar con el manejo preoperatorio de líquidos e iniciar la nutrición parenteral de forma inmediata.
  - Manejo hemodinámico:
    - a) Controlar y monitorear de cerca la presión arterial.
    - b) Considerar la administración de líquidos o el apoyo de vasopresores según sea necesario.
  - Antibioticoterapia:
    - a) Reparación sin parche (Silastic): Cumplir Ampicilina más sulbactam (100 mg/kg/dosis c/12 horas) y Amikacina (según edad gestacional) por 24 horas, dosis adicionales según criterio del cirujano pediatra.
    - b) Reparación con parche (Silastic): Ampicilina más sulbactam y Amikacina hasta 24 horas después de la cirugía, dosis adicionales según el criterio del cirujano pediatra.<sup>12</sup>
    - c) Cirugía con abdomen abierto y cierre diferido: Administrar Ampicilina más sulbactam (100 mg/kg/dosis c/12 horas) y Amikacina (según edad gestacional) hasta el cierre abdominal.
    - d) Tubo de tórax y parche (Silastic): Utilizar Ampicilina más sulbactam (100 mg/kg/dosis c/12 horas) y Amikacina (según edad gestacional) hasta el retiro del tubo de tórax.<sup>11,12</sup>
  - Sedación:
    - a) Según esté clínicamente indicado:
      1. Paracetamol intravenoso con horario para el dolor.
      2. Uso de dosificación intermitente de narcóticos antes de infusión continua:
        - Infusión de morfina 10-60 mcg/kg/minuto, o
        - Infusión de fentanilo 1-5 mcg/kg/h
        - Infusión de Dexmedetomidina 0.05-0.2 mg/kg/h
 Si se requieren infusiones antes de la cirugía, utilice dosis mayores según sea necesario para controlar el dolor en el posoperatorio.
  - Cuidados de la piel:
    - a) Vigilancia por cambios de coloración, secreción, sangrado o problemas con la herida quirúrgica.
    - b) Planificar el retiro de suturas en caso de haber sido colocadas.
  - Vigilancia por complicaciones:
    - a) Complicaciones agudas:
 La más grave es la hipertensión pulmonar persistente, que debe brindarse el manejo para ésta según protocolo de Hipertensión Pulmonar del Recién Nacido.<sup>13</sup> Otras complicaciones son hemorragia, quilotórax e infección (infección del parche, sepsis e infección del tracto urinario).<sup>7-11</sup>
    - b) Complicaciones tardías:
      - Enfermedad respiratoria crónica
      - Recurrencia de la hernia
      - Anomalías de la pared torácica
      - Dificultades gastrointestinales y
      - Secuelas neurológicas
 Las complicaciones en el posoperatorio además pueden ser agrupadas así:
      - **Problemas nutricionales:** Reflujo gastroesofágico, aversión por la alimentación vía oral, requerimiento de alimentación por sonda de gastrostomía, retraso del crecimiento, obstrucción intestinal.
      - **Problemas respiratorios:** Enfermedad

**ALGORITMO N°1. PROTOCOLO PROPUESTO DE ATENCIÓN DEL RECIÉN NACIDO CON HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA**



Fuente: Elaboración propia

pulmonar crónica, Hipertensión Pulmonar de rebote, Enfermedad pulmonar obstructiva e infección.

- **Problemas neurológicos:** Discapacidad física hasta retrasos neurocognitivos y funcionales. Puede haber pérdida de la audición, secundario a la hipoxia.
- **Deformidades ortopédicas:** Pectus y escoliosis.<sup>14</sup>

## CONCLUSIONES

La revisión de la literatura evidencia que el manejo del recién nacido con hernia diafragmática congénita requiere un abordaje multidisciplinario y basado en protocolos estandarizados, priorizando la estabilización hemodinámica y respiratoria antes de la corrección quirúrgica, con el fin de mejorar la supervivencia y disminuir complicaciones.

La elaboración de un protocolo de manejo basado en la evidencia facilita la unificación de criterios clínicos, permite una atención más sistemática del recién nacido con hernia diafragmática y sirve como guía para la toma de decisiones en unidades neonatales y quirúrgicas.

## Bibliografía

1. Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, Rothstein DH, Lakshminrusimha S. Congenital Diaphragmatic hernia - a review. *Matern Health Neonatol Perinatol*. 2017 Mar 11;3:6. doi: 10.1186/s40748-017-0045-1. PMID: 28331629; PMCID: PMC5356475.
2. Leeuwen L, Fitzgerald DA. Congenital diaphragmatic hernia. *J Paediatr Child Health*. 2014 Sep;50(9):667-73. doi: 10.1111/jpc.12508. Epub 2014 Feb 17. PMID: 24528549.
3. Keijzer, Richard, and Prem Puri. "Congenital Diaphragmatic Hernia." *Seminars in Pediatric Surgery*, vol. 19, no. 3, 2010, pp. 180–185.
4. Kosiński P, Wielgoś M. Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management - literature review. *Ginekol Pol*. 2017;88(1):24-30. doi: 10.5603/GP.a2017.0005. PMID: 28157247.
5. Basurto D, Russo FM, Van der Veecken L, Van der Merwe J, Hooper S, Benachi A, De Bie F, Gomez O, Deprest J. Prenatal diagnosis and management of congenital diaphragmatic hernia. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2019 Jul; 58:93-106. doi: 10.1016/j.bpobgyn.2018.12.010. Epub 2019 Jan 5. PMID: 30772144.
6. Mehollin-Ray AR. Prenatal lung volumes in congenital diaphragmatic hernia and their effect on postnatal outcomes. *Pediatr Radiol*. 2021 Aug 25. doi: 10.1007/s00247-021-05153-1. Epub ahead of print. PMID: 34435224.
7. Yang MJ, Russell KW, Yoder BA, Fenton SJ. Congenital diaphragmatic hernia: a narrative review of controversies in neonatal management. *Transl Pediatr*. 2021 May;10(5):1432-1447. doi: 10.21037/tp-20-142. PMID: 34189103; PMCID: PMC8192986.
8. Kashyap A, DeKoninck P, Crossley K, Thio M, Polglase G, Russo FM, Deprest J, Hooper S, Hodges R. Antenatal Medical Therapies to Improve Lung Development in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Am J Perinatol*. 2018 Jul;35(9):823-836. doi: 10.1055/s-0037-1618603. Epub 2018 Jan 16. PMID: 29341044.
9. Cannata G, Caporilli C, Grassi F, Perrone S, Esposito S. Management of Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH): Role of Molecular Genetics. *Int J Mol Sci*. 2021 Jun 14;22(12):6353. doi: 10.3390/ijms22126353. PMID: 34198563; PMCID: PMC8231903.
10. Snoek K, G, Reiss I, K, M, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, Storme L, Deprest J, Schaible T, van Heijst A, Tibboel D: Standardized Postnatal Management of

of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus - 2015 Update. *Neonatology* 2016;110:66-74. doi: 10.1159/000444210

11. Kinsella JP, Steinhorn RH, Mullen MP, Hopper RK, Keller RL, Ivy DD, Austin ED, Krishnan US, Rosenzweig EB, Fineman JR, Everett AD, Hanna BD, Humpl T, Raj JU, Abman SH; Pediatric Pulmonary Hypertension Network (PPHNet). The Left Ventricle in Congenital Diaphragmatic Hernia: Implications for the Management of Pulmonary Hypertension. *J Pediatr.* 2018 Jun;197:17-22. doi: 10.1016/j.jpeds.2018.02.040. Epub 2018 Apr 5. PMID: 29628412.

12. Storme L, Boubnova J, Mur S, Pognon L, Sharma D, Aubry E, Sfeir R, Vaast P, Rakza T, Benachi A; French Reference Center for Rare Disease «Congenital Diaphragmatic Hernia». Review shows that implementing a nationwide protocol for congenital diaphragmatic hernia was a key factor in reducing mortality and morbidity. *Acta Paediatr.* 2018 Jul;107(7):1131-1139. doi: 10.1111/apa.14169. Epub 2018 Feb 7. PMID: 29193315.

13. Golombek S, Sola A, Lemus L, et al. Recomendaciones del VI Consenso Clínico de SIBEN para la Hipertensión Pulmonar Persistente del Recién Nacido. *NeoReviews.* 2017 May;18(5):e327-e344. doi: 10.1542/neo.18-5-e327

14. Zahn KB, Schaible T, Rafat N, et al. Longitudinal follow-up with radiologic screening for recurrence and secondary hiatal hernia in neonates with open repair of congenital diaphragmatic hernia—a large prospective, observational cohort study at one referral center. *Front Pediatr.* 2021;9:796478. doi: 10.3389/fped.2021.796478.