

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para mujeres y hombres
"Año de la Lucha contra la Corrupción y la Impunidad"



RESOLUCION DIRECTORAL

San Borja, 28 FEB. 2019

VISTO:

El Expediente N° 19-005220-001 sobre la aprobación de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita", elaborada por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Neonatal y Pediátrica, y;

CONSIDERANDO:

Que, el Instituto Nacional de Salud del Niño-San Borja es un órgano desconcentrado especializado del Ministerio de Salud - MINSA, que según Manual de Operaciones, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA y modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, tiene como misión brindar atención altamente especializada en cirugía neonatal compleja, cardiología y cirugía cardiovascular, neurocirugía, atención integral al paciente quemado y trasplante de médula ósea y, simultáneamente realiza investigación y docencia, proponiendo el marco normativo de la atención sanitaria compleja a nivel nacional;

Que, el artículo I y artículo II de la Ley General de Salud – Ley N° 26842 prescriben que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo, siendo que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, el segundo párrafo del artículo 5° del Reglamento de Establecimientos de Salud y Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, establece que los establecimientos de salud y servicios médicos de apoyo deben contar, en cada área, unidad o servicio, con manuales de procedimientos, guías de práctica clínica referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad, y otros que sean necesarios, según sea el caso;

Que, el inciso s) del Artículo 37° del Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, establece que al Director Médico le corresponde disponer la elaboración del Reglamento interno, de las guías de práctica clínica y de los manuales de procedimientos dispuestos en el Artículo 5° del presente Reglamento;

Que, el inciso b) del numeral II.4.1 del Manual de Operaciones del INSN-SB, aprobado mediante la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante



Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, establece que como parte de sus funciones, la Unidad de Atención Integral Especializada, se encuentra facultado de elaborar y proponer, en coordinación con la instancia correspondiente, las políticas, normas, guías técnicas, en el campo de su especialidad, así como efectuar su aplicación, monitoreo y evaluación de su cumplimiento;

Que, mediante el Anexo 2 del Manual de Procedimientos "Proceso de Gestión de la Calidad MPP-GC-PE.02" del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, aprobado mediante Resolución Directoral N° 007/2019/INSN-SB, se establece la estructura de Guía de Práctica Clínica;

Que, mediante Nota Informativa N° 066-2019-SUAIEPCNP-INSN-SB, el Jefe de Departamento de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Neonatal y Pediátrica, con el visto bueno de su Jefatura, remite al Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita";

Que, mediante Nota Informativa N° 108-2019-UAIE-INSNSB, el Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada informa al Jefe (e) de la Unidad de Gestión de Calidad, de su opinión favorable respecto a la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita", elaborada por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Neonatal y Pediátrica;

Que, mediante Nota Informativa N° 00160-2019-UGC-INSN-SB, el Jefe (e) de la Unidad de Gestión de la Calidad solicita a la Dirección General, la aprobación mediante Resolución Directoral de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita", la misma que cuenta con la opinión favorable de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Neonatal y Pediátrica, la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad;

Que, mediante Informe Legal N° 076-2019-UAJ-INSN-SB, la Jefa (e) de Oficina la Unidad de Asesoría Jurídica informa a la Dirección General, de su opinión favorable respecto a la propuesta contemplada en la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita", elaborada por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Neonatal y Pediátrica, toda vez que el referido documento es concordante con el marco normativo vinculado a la materia, máxime si consideramos que el procedimiento cuenta con el visto bueno y/o opinión favorable del Departamento de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Neonatal y Pediátrica, la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad; de acuerdo con las funciones designadas en el Manual de Operaciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA y modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB;

Con el visto bueno del Director Adjunto, del Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, del Jefe (e) de Oficina de la Unidad de Gestión de la Calidad; y, de la Jefa (e) de Oficina de la Unidad de Asesoría Jurídica;

Estando a lo dispuesto en la Ley General de Salud – Ley N° 26842, el Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, en la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, en la Resolución Directoral N° 007/2019/INSN-SB y, con la Resolución Ministerial N° 021-2019/MINSA;

SE RESUELVE:

ARTÍCULO 1°.- APROBAR la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita" de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Neonatal y Pediátrica, que como anexo adjunto forma parte del presente acto resolutivo.

ARTÍCULO 2°.- ENCARGAR a la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Neonatal y Pediátrica, la implementación de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita".

ARTICULO 3°.- ENCARGAR a la Unidad de Gestión de la Calidad, la evaluación de cumplimiento de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita".

ARTÍCULO 4°.- DISPONER la publicación de la presente Resolución en la Página Web de la Entidad, conforme a las normas de Transparencia y Acceso a la Información Pública.

REGÍSTRESE, COMUNÍQUESE Y PUBLÍQUESE




Instituto Nacional de Salud del Niño
San Borja
Dr. A. RICARDO ZOPPI RUBIO
Director General (e)
CMP. 8780 RNE. 2550

ARZR/JELC
Cc.
DA
UAIE
UGC
UAJ
Archivo



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional
de Salud del Niño
San Borja

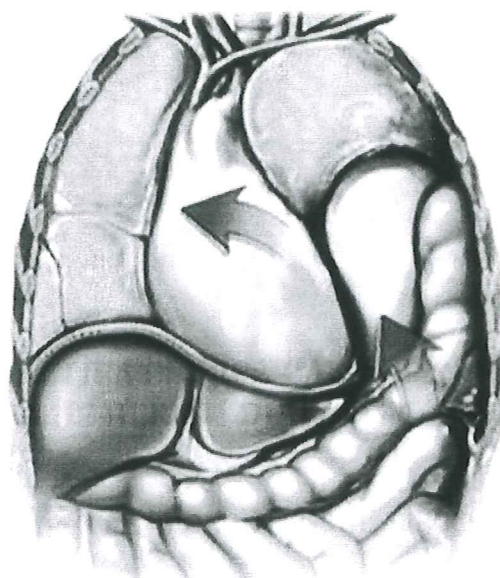


Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

UNIDAD DE ATENCIÓN INTEGRAL ESPECIALIZADA

SUB UNIDAD DE ATENCIÓN INTEGRAL ESPECIALIZADA DEL PACIENTE DE CIRUGÍA NEONATAL Y PEDIÁTRICA



Elaborado por:	Revisado por:	Aprobado por:
Equipo Técnico de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Neonatal y Pediátrica	<ul style="list-style-type: none">• Unidad de Atención Integral Especializada• Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Neonatal y Pediátrica• Unidad de Gestión de la Calidad	Dr. Antonio Ricardo Zopfi Rubio Director General(e) del Instituto Nacional de Salud del Niño - San Borja



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP - V.01

Página: 1 de 27





PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional
de Salud del Niño
San Borja

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita**Índice**

I.	Finalidad	4
II.	Objetivo	4
III.	Ámbito de aplicación	4
IV.	Diagnóstico y tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita	4
	4.1 Nombre y Código	4
V.	Consideraciones Generales	4
	5.1 Definición	4
	5.2 Etiología	4
	5.3 Fisiopatología	5
	5.4 Aspectos Epidemiológicos	6
	5.5 Factores de Riesgos Asociados	7
	5.5.1 Medio Ambiente	7
	5.5.2 Estilos de Vida	7
	5.5.3 Factores Hereditarios	7
VI.	Consideraciones Específicas	7
	6.1 Cuadro Clínico	7
	6.1.1 Signos y Síntomas relacionados con la patología	7
	6.1.2 Interacción Cronológica	8
	6.1.3 Gráficos, Diagramas o Fotografías	8
	6.2 Diagnóstico	9
	6.2.1 Criterios del Diagnóstico	9
	6.2.2 Diagnóstico Diferencial	11
	6.3 Exámenes Auxiliares	11
	6.3.1 De Patología Clínica	11
	6.3.2 De Imágenes	11
	6.3.3 Exámenes especiales complementarios	11
	6.4 Manejo según nivel de complejidad y capacidad resolutoria	11

Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP - V.01

Página : 2 de 27





PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional
de Salud del Niño
San Borja



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita

6.4.1	Medidas Generales y Preventivas	11
6.4.2	Terapéutica	13
6.4.3	Efectos adversos o colaterales del tratamiento	18
6.4.4	Signos de Alarma	18
6.4.5	Criterio de Alta	18
6.4.6	Pronóstico	18
6.5	Complicaciones	19
6.6	Criterios de Referencia y Contrarreferencia	20
6.7	Flujograma	21
VII.	Anexos	22
VIII.	Referencias bibliográficas o Bibliografía	25



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP - V.01

Página : 3 de 27



**I. FINALIDAD**

Contribuir con la elaboración de la Guía de Práctica Clínica que norme el manejo integral del paciente con diagnóstico de Hernia Diafrágica Congénita.

II. OBJETIVOS

Lograr uniformidad de criterios clínico – quirúrgicos en el manejo integral del paciente con diagnóstico de Hernia Diafrágica Congénita.

III. AMBITO DE APLICACIÓN

Servicio de Cirugía Neonatal (Unidad de Cuidados Intensivos e Intermedios Neonatales), Servicio de Cirugía Pediátrica, Pediatría y demás servicios implicados en el manejo del paciente con Hernia diafrágica Congénita.

IV. DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE ATRESIA INTESTINAL**4.1 NOMBRE Y CODIGO. -**

Hernia Diafrágica Congénita

CIE - 10: Q79.1

V. CONSIDERACIONES GENERALES**5.1 DEFINICIÓN**

Defecto del desarrollo embrionario, producido generalmente por una falla en el cierre normal de los pliegues pleuroperitoneales en la semana 5 de gestación, lo que conduce a un defecto diafrágico, permitiendo el ascenso de órganos abdominales a la cavidad torácica.

Teniendo como resultado diferentes grados de hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar (HPPN), siendo la principal causa de morbilidad y mortalidad.

5.2 ETIOLOGÍA. -

La etiología es desconocida y probablemente multifactorial. Existe evidencia que demuestra una alteración de la vía de los retinoides (vitamina A- ácido retinoico) en algunos casos.

Se han encontrado alteraciones cromosómicas estructurales en 10 - 34% de diagnósticos prenatales de hernia diafrágica congénita. Además, se asocia a síndromes como Fryns, Fraser, Pierre Robin, Beckwith-Wiedemann, Pentalogía de Cantrell, Simpson- Golabi-Behmel y a alteraciones cromosómicas como



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP - V.01

Página : 4 de 27



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita

deleciones del cromosoma 15 (15q26.1-26.2), trisomías (13, 18, 21, 22), tetrasomía 12p y Turner, entre otros.

El riesgo de recurrencia para un próximo embarazo ha sido estimado en un 2% para HDC aisladas y se estima aproximadamente de hasta un 25% para las HDC asociadas.

5.3 FISIOPATOLOGÍA. – (ANEXO 1)

El diafragma se forma a partir de cuatro primordios: (1)

1. El tabique transversal (deriva del pericardio, detectada en la tercera semana de gestación, contribuye con la mayor parte del diafragma).
2. Las membranas pleuroperitoneales a cada lado de la pared torácica y del mediastino (avanza en sentido caudal originándose desde la parte posterior de la 11° - 12° costilla).
3. El mesénquima mediastinal que se origina adyacente al esófago completa la membrana pleuroperitoneal (8° semana de gestación).
4. El crecimiento interno de músculos a partir de la pared corporal.

Las estructuras más comúnmente herniadas son: intestino delgado, estómago, parte del colon, riñón e hígado ocupando el lado del defecto, provocando hipoplasia pulmonar. La hipoplasia pulmonar es un proceso bilateral (aunque la hernia sea unilateral), que compromete principalmente al pulmón homolateral al defecto diafragmático. La severidad de ésta dependerá del momento de la vida fetal en que ocurrió la herniación y compresión, hay desviación del mediastino hacia la izquierda que puede provocar compresión e hipoplasia del pulmón contralateral.

La anomalía puede variar desde una pequeña hendidura con un margen ancho de diafragma originándose a partir del margen costal, hasta el extremo de presentar ausencia completa del diafragma, incluyendo el pilar, hecho que sugiere agenesia de los cuatro componentes o primordios diafragmáticos.

Cuando el canal pleuroperitoneal se cierra, pero fracasa el proceso de muscularización se forma una hernia con saco (10- 15%).

En el momento del nacimiento, el recién nacido tiene dificultad para lograr la entrada de aire a los pulmones por varios motivos:

- Defecto en el diafragma (la contracción del diafragma constituye el mecanismo más importante de la inspiración).
- Desplazamiento mediastinal con compresión pulmonar contralateral al defecto.



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 5 de 27



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita

- Compresión pulmonar de lado del defecto por las vísceras abdominales herniadas hacia el tórax.
- Presión negativa generada durante la inspiración produce herniación adicional del intestino dentro del tórax y mayor compresión pulmonar.
- Deglución de aire distiende el intestino y comprime aún más los pulmones (incluso en niños con pulmones desarrollados normalmente, la hernia por sí sola puede provocar insuficiencia respiratoria).

A esto debe sumarse que los pulmones hipoplásicos presentan pobre distensibilidad y expansión dificultosa, aumento en el grosor de la pared alveolar, y tienen un área de superficie alveolar y de lecho capilar disminuido, resultando en un compromiso grave del intercambio gaseoso (6).

El número reducido de ramificaciones vasculares pulmonares y su capa muscular anormalmente gruesa, condiciona una hipertensión pulmonar que ocasiona a su vez una sobrecarga del corazón derecho provocando grados variables de insuficiencia ventricular derecha.

La hipertensión pulmonar lleva a la derivación (shunt) de sangre de derecha a izquierda a través del conducto arterioso y foramen oval, exacerbando la hipoxia, hipercapnia y acidosis sistémicas, hecho que perpetúa y acrecienta la vasoconstricción pulmonar. Esta causa anatómica (lesión fija) de hipertensión pulmonar es poco modificable y es la responsable del escaso avance en los índices de supervivencia de estos recién nacidos a pesar de las nuevas terapéuticas empleadas (5).

Por otra parte, la hipoxia, acidosis, hipotermia, el dolor y el estrés provocan también una respuesta vasoconstrictora pulmonar que se suma al factor anatómico.

5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS. -

La incidencia es de 1:2 000 a 1: 5 000 nacidos vivos (8). La relación hombre/mujer es de 1: 1,8 (9). En relación a la ubicación el 85% de las HDC es izquierda, el 13% derecha y el 2% bilateral.

En un 60 % de los casos de HDC el defecto es único sin otras malformaciones, la sobrevida en este grupo alcanza el 75% y se considera HDC aislada. El 40% de los RN con HDC presentan malformaciones adicionales (cardíacas 50%, genitourinarias 25%, gastrointestinales 15% y sistema nervioso central 10%), este tipo de HDC se denomina HDC asociada y su sobrevida alcanza el 15%.

La sobrevida global de la HDC varía de centro en centro desde un 40% a un 80%. Su morbilidad depende del grado de hipoplasia pulmonar e hipertensión



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP - V.01

Página : 6 de 27



PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita

pulmonar (HPPN) y de la presencia de otros síndromes o malformaciones mayores. Es importante al analizar la sobrevida considerar la mortalidad oculta.

5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS. -

5.5.1 MEDIO AMBIENTE. -

Exposición a Nitrofenol (modelo experimental en animales) (16)

5.5.2 ESTILOS DE VIDA. -

Administración de medicamentos en periodo prenatal (talidomida, fenmetrazina, quininas) (17)

5.5.3 FACTORES HEREDITARIOS. -

- Alteraciones cromosómicas (4)
- Diabetes materna
- Alteración en la vía del ácido retinoico (retinol y ácido retinoico) (17,18)

VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

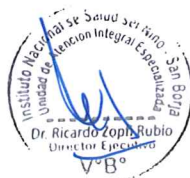
6.1 CUADRO CLÍNICO. -

Depende del grado de hipoplasia pulmonar e Hipertensión Pulmonar. Sus manifestaciones clínicas van desde insuficiencia respiratoria severa al nacer hasta el hallazgo casual en la radiografía de tórax a edades mayores (frecuente forma de presentación en Hernia Diafrágica Congénita anteriores, tipo Morgagni).

6.1.1 SIGNOS Y SINTOMAS

- EXPLORACION FISICA:

- Abdomen excavado
- Excursión respiratoria ausente en el hemitórax comprometido, Tórax en tonel
- Polipnea, quejido y retracción torácica
- Ausencia o disminución de ruidos respiratorios en el lado de la hernia



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP - V.01

Página : 7 de 27



PERÚ

Ministerio de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita

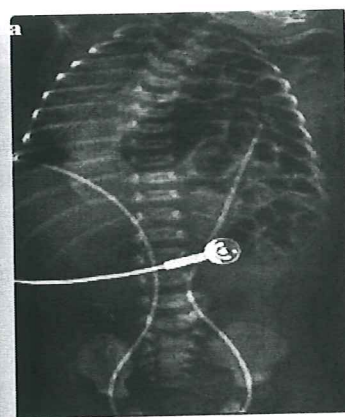
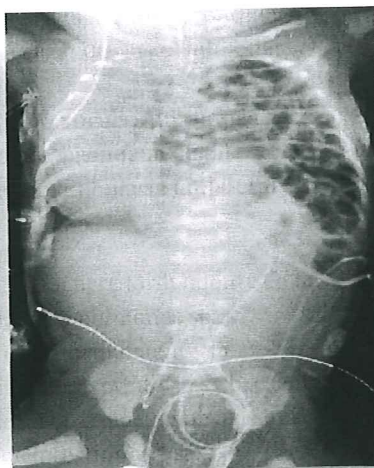
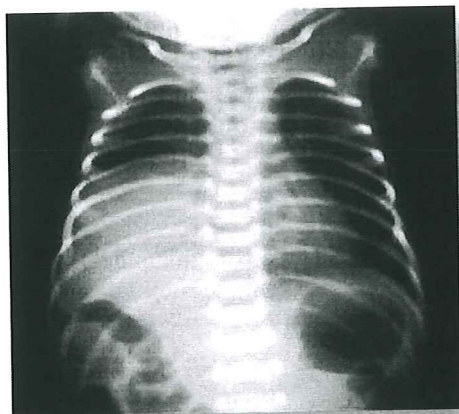
- Ruidos cardíacos desviados hacia el lado contralateral
- Ruidos Hidro Aéreos (intestinales) que se auscultan en el tórax.

6.1.2 INTERACCION CRONOLOGICA. -

PRESENTACION CLINICA DE LA HERNIA DIAFRAGMATICA		
GRUPO	CARACTERISTICAS	PRONOSTICO
I. Herniación visceral temprana (4° a 5° semanas de gestación).	Simultánea a la división bronquial, causa severa hipoplasia pulmonar bilateral	Mal pronóstico
II. Herniación visceral tardía (17 semanas de gestación).	La herniación ocurre durante la ramificación bronquial distal provocando hipoplasia unilateral	Depende del balance entre vasculatura pulmonar y resistencia ductal.
III. Herniación tardía en la gestación	Herniación ocurre tardíamente en la vida fetal. Los pulmones se desarrollan normalmente, la insuficiencia respiratoria se presenta posterior a la deglución de aire que distiende intestino y tórax.	Buen pronóstico
IV. Herniación ocurre en postnatal	Sin Patología Pulmonar. No hay hipertensión pulmonar	Excelente pronóstico

* Wiseman y Mc Pherson (1977)

6.1.3 GRÁFICOS DIAGRAMAS O FOTOGRAFÍAS



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 8 de 27



6.2 DIAGNOSTICO. -

Es imprescindible reconocer esta patología desde la etapa fetal, lo cual ha permitido planear un nacimiento de forma controlada en un sitio con las condiciones necesarias para la adecuada reanimación y manejo neonatales.

El diagnóstico se confirma con una radiografía de tórax que muestra asas intestinales y estómago en tórax o velamiento difuso de un hemitórax (frecuente con intubación precoz), con desplazamiento del mediastino. El contenido herniario se puede precisar con una ecografía abdominal y torácica.

6.2.1 CRITERIOS DE DIAGNOSTICO.-

a. PRENATAL

El diagnóstico prenatal se logra en aproximadamente el 60%-70% de los casos y se basa en el hallazgo de vísceras abdominales en el tórax mediante ecografía, frecuentemente asociado a desviación del mediastino. En caso de Hernias Diafrágicas Congénitas Derechas, el diagnóstico antenatal es más difícil debido a que el hígado herniado y el pulmón fetal tienen similar ecogenicidad. En este caso se sospecha una HDC al encontrar una desviación del corazón hacia la izquierda o una imagen sugerente de vesícula biliar en el tórax. La Resonancia nuclear magnética (RNM) fetal facilita el diagnóstico de malformaciones asociadas, permite precisar si existe herniación hepática y su porcentaje, y calcular el volumen pulmonar, todo esto de valor pronóstico

➤ Ecografía:

- ✓ Morfológica (se realizará para diagnóstico entre las 18 - 20 semanas) se valorará: polihidramnios, desplazamiento mediastínico, hígado torácico o vísceras abdominales intratorácicas (3).
- ✓ A las 22 - 28 semanas para determinación de Índice pulmón-cabeza, o "lung to head ratio" (LHR), en HDC Izquierda. Cuando el valor de LHR es menor de 1, la sobrevida es cercana al 10% y, por el contrario, si es mayor de 1,4 la sobrevida es cercana al 100%. **(ANEXO 2)**
- ✓ LHR O/E (observado/ esperado) que sirve para HDC de ambos lados y en cualquier edad gestacional.





Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita

- **RMN fetal** (permite precisar el grado de hipoplasia pulmonar y posición de vísceras sólidas).
- **Porcentaje predictivo de volumen pulmonar (PPLV):** Correlación con la necesidad de ECMO y sobrevida. Si el PPVL es menor de 15 ml, la necesidad de ECMO es cercana al 100% y la sobrevida no mayor a 40% y bajo 10 ml la sobrevida es casi cero.

b. POSTNATAL

- Clínica
- Radiografía de tórax – abdomen: Hemidiafragma no nítido, hemidiafragma elevado, patrón de gas anormal o intestino por encima del diafragma, punta de la sonda nasogástrica en tórax, angulación del mediastino, y desviación de la silueta cardiaca hacia el hemitórax contralateral.
- Ecocardiografía (índice de McGoon), índice pulsátil de la arteria pulmonar y el índice tiempo aceleración arteria pulmonar/tiempo eyección. **(ANEXO 3)**
- TAC con contraste torácica
- En caso de hernia derecha es importante descartar fusión hepatopulmonar.

c. CRITERIOS DE MAL PRONÓSTICO PRENATAL: (Asocia a 90% de mortalidad) **(ANEXO 4)**

- Diagnóstico antes de las 25 semanas.
- Herniación hepática (Intratorácico)
- LHR <1 y LHR O/E <25%.
- la presencia de una cardiopatía congénita grave.

d. CRITERIOS DE SEVERIDAD:

- Lado del defecto (derecho)
- Prematuridad
- Hipoplasia pulmonar medida con el Índice ecográfico LHR (valores <1 indican mayor hipoplasia pulmonar y peor sobrevida)
- Presencia de herniación hepática
- Valoración de hipertensión pulmonar
- Malformaciones asociadas o cromosomopatías. Asociado a (11): Anomalías Cromosómica o genitourinaria, presentes en un 25%, y las anomalías cardíacas en 20%.



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 10 de 27



6.2.2 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.-

- Malformación adenomatoidea quística
- Eventración diafrágica
- Secuestro bronco – pulmonar
- Agenesia primaria del pulmón
- Atresia bronquial
- Quistes (broncogénicos, entéricos, neuroentéricos, timo)
- Teratomas mediastínicos

6.3 EXAMENES AUXILIARES. –

6.3.1 DE PATOLOGÍA CLINICA

- Ninguna prueba disponible.

6.3.2 DE IMÁGENES

- Radiografía de abdomen y tórax anteroposterior y lateral
- Radiografía de Esófago-estomago-duodeno contrastado
- Ecografía (renal, ecocardiografía, transfontanelar)

6.3.3 DE EXAMENES ESPECIALES COMPLEMENTARIOS

- TAC Torácico con contraste
- Cariotipo

6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA. –

6.4.1 MEDIDAS GENERALES Y PREVENTIVAS:

MANEJO NEONATAL PERIPARTO:

- Corticoides prenatales:** No demostró beneficios. Considerar el uso máximo de un curso de corticoide prenatal, especialmente ante el riesgo de parto prematuro y antes de las 34 semanas de edad gestacional.
- Parto:** Controversial. A las 38 a 39 semanas de gestación, en centros de alta complejidad que manejen alto volumen de pacientes (≥ 6 pacientes con HDC al año) y que cuenten con ventilación convencional, de alta frecuencia, cardiólogo infantil y ecocardiografía de urgencia. No hay razón para pensar que cesárea sea mejor que la vía vaginal.





Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita

- c. Coordinación con un centro que cuente con Óxido Nítrico y Oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO).
- d. El apego a tratamientos estandarizados con guías de práctica clínica, la atención en centros especializados con mayor experiencia en la patología y el retraso de la cirugía de la hernia, son los hitos que han logrado una mejora significativa en el resultado final en términos de mortalidad y morbilidad.

MANEJO POSPARTO INMEDIATO:

- a. Intubación endotraqueal inmediata. Evitando la ventilación con mascarilla y bolsa (puede distender el estómago y el intestino): Empeora la función pulmonar.
- b. Usar presiones moderadas durante la ventilación (< 25 cmH2O) y administrar el oxígeno según necesidad con objetivos de saturación preductales bajos durante los primeros minutos (≈80%).
- c. Sedación precoz con morfina o fentanilo evitando la paralización muscular. La paralización neuromuscular no tiene beneficio demostrado, deteriora compliance pulmonar.
- d. Sonda oro o nasogástrica doble lumen con aspiración continua suave (sonda Replogle) ó intermitente, con el objetivo de prevenir la distensión de asas intestinales y compresión pulmonar ipsilateral adicional.
- e. Catéter arterial umbilical o radial derecha para monitoreo hemodinámico y de gases arteriales. Catéter venoso umbilical doble lumen para apoyo hemodinámico con drogas vasoactivas (DVA).
- f. Evaluación hemodinámica y cardíaca precoz para evaluar posible cardiopatía congénita asociada, función miocárdica y grado de Hipertensión Pulmonar
- g. Monitoreo de saturación arterial pre y posductal, Frecuencia Cardíaca, y Presión Arterial Invasiva. Presión Arterial relacionada para su edad gestacional.
- h. No uso de Surfactante de Rutina.



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 12 de 27

**6.4.2 TERAPEÚTICA: CORRECCION QUIRÚRGICA****PROCESO PREOPERATORIO****➤ Manejo ventilatorio:**

- a. Surfactante. No existe evidencia que apoye su uso en forma profiláctica. Sólo considerarlo de rescate en caso de evidencia de déficit o prematuridad asociada.
- b. Ventilación mecánica convencional (VMC).
 - i. Mínimo baro - volutrauma.
 - ii. Frecuencias respiratorias altas (40 – 60/ min) con presiones bajas de ventilación, PIP < 25 CmH₂O y TI cortos. PEEP bajos de 3 - 5 cm H₂O. FR: 40 – 60/min.
 - iii. Corrección lenta de hipoxemia e hipercarbica en primeras horas de vida.
 - iv. Tolerar PaCO₂ alta, 45 a 65 mmHg, pH 7,30 a 7,45; PaO₂ preductal 50 a 80 mmHg. con Saturación de O₂ preductal entre 85 – 95% y saturación de O₂ postductal > 70%, asociado a signos de perfusión tisular adecuados.
- c. Ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO).
 - v. Es una terapia de rescate en caso de falla de la Ventilación Mecánica Convencional.
 - vi. En casos graves que no responden al soporte habitual (IO > 20, PIM > 25) o en HDC con hipoplasia pulmonar severa, se puede utilizar VAFO para mantener oxigenación adecuada y disminuir el volutrauma.
 - vii. Si no responde a esta terapia (IO > 20), considerar eventual traslado a un centro que cuente con ECMO.
- d. Óxido nítrico inhalatorio (NOi).
 - viii. Pacientes que no mejoran su oxigenación pese a los pasos anteriores (IO > 20) o que presentan una HPPN con un componente reactivo, se debe realizar una prueba con NOi y prepararse para un eventual traslado a un centro ECMO.
 - ix. El subgrupo de pacientes con HPPN secundaria a HDC es el que peor responde a NOi.
 - x. El NOi mejora la oxigenación en HDC, en forma transitoria lo que permite el traslado a un centro ECMO, pero no reduce la mortalidad o necesidad de ECMO.
- e. Otros vasodilatadores (Sildenafil oral y endovenoso (EV), prostaciclina (iloprost) EV e inhalatorias)





- xi. No han sido suficientemente evaluados.
- xii. Sildenafil puede mejorar el gasto cardíaco al disminuir la HPPN y disminuye la cantidad de NOi.

➤ **Manejo cardiovascular y hemodinámico:**

- a. Presentan precozmente falla hemodinámica grave e HPPN suprasistémica: Fundamental el monitoreo hemodinámico invasivo y de gases arteriales.
- b. Importante monitorizar la perfusión, diuresis y nivel de ácido láctico para evitar el deterioro en la microcirculación y un mayor consumo de oxígeno a causa del uso indiscriminado de altas dosis de drogas vasoactivas.
- c. Si la Frecuencia cardíaca está en rango normal, flujo urinario esta sobre 1.0 ml/kg/h, y la concentración de lactato es menor a 3 mmol/lit y no hay signos clínicos de hipoperfusión, el uso de drogas vasoactivas no estaría indicado.
- d. La Ecocardiografía está indicada si hay signos de pobre perfusión ó la presión arterial está por debajo de los niveles adecuados para la edad gestacional, asociado a una saturación de oxígeno preductal < 80%. Puede ser indicar si la hipoperfusión se debe a hipovolemia o a disfunción miocárdica.
- e. Si la sospecha es hipovolemia, se recomienda uso de fluidos (Solución salina): 10-20 ml/kg NaCl 0.9%, hasta 2 veces durante las 2 primeras horas.
- f. De preferencia se utiliza la combinación de dopamina/dobutamina en pacientes menos graves, y dosis bajas de epinefrina junto a milrinona en los más graves.
- g. Un cortisol sanguíneo bajo 15 µg/dl se ha relacionado con mayor gravedad hemodinámica y respiratoria, por lo que el uso de hidrocortisona EV podría mejorar la hemodinamia, lo que requiere de más estudios clínicos. Uso de Hidrocortisona en caso de Hipotensión refractaria a drogas vasoactivas.

➤ **Manejo de la hipertensión pulmonar:**

- a. Ecocardiografía 2D en las primeras 24 horas de nacido con el objetivo de: 1) Identificar anomalías cardíacas, 2) Evaluar la función cardíaca derecha, 3) determinar el grado de hipertensión pulmonar.



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 14 de 27





Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita

- b. Si la Saturación de O₂ Preductal es < 85% y/o presenta signos de hipoperfusión, se debe iniciar tratamiento de hipertensión pulmonar.
- c. La primera opción sería iNO (Óxido Nítrico Inhalado), que es un vasodilatador pulmonar. Mejora la oxigenación y disminuye la necesidad de ECMO.
 - i. Índice de Oxigenación (> 20) o una diferencia mayor del 10% entre la Saturación de O₂ pre y postductal, Puede administrarse i NO durante la primera hora. Todavía no se ha demostrado un efecto dependiente de la dosis consistente de iNO.
- e. Si no hay o hay una respuesta insuficiente a iNO, debe considerarse prostaciclina intravenosa, inhibidores de la V fosfodiesterasa (sildenafil) o medicamentos que incluyan la vía de la endotelina.
- f. La Hipertensión Pulmonar Severa, puede llevar a un llenado insuficiente del ventrículo izquierdo y por lo tanto a mala perfusión sistémica. La reapertura del conducto arterioso con Prostaglandina E1 puede proteger el ventrículo derecho de la sobrecarga excesiva debido a un aumento en la postcarga.
- g. Los efectos del tratamiento pueden ser mejor abordado por la evaluación cardíaca repetida.

➤ **ECMO (Oxigenación por Membrana Extracorpórea):**

- a. Tener evidencia de reversibilidad de la condición pulmonar (al menos un gas previo con PaO₂ preductal > 60 mmHg ó saturación preductal > 85%-90% y PaCO₂ < 60 mmHg).
- b. Incapacidad para mantener una saturación de O₂ preductal > 85% o postductal > 70%.
- c. Incremento de la PaCO₂ y acidosis respiratoria, con pH < 7.15, a pesar de la optimización del manejo ventilatorio.
- d. Presión Inspiratoria Máxima > 28cm H₂O o Presión Media en la Vía Aérea > 17 cm H₂O requerida para mantener una Saturación de O₂ preductal > 85%.
- e. Inadecuada entrega de oxígeno con acidosis metabólica y una medición de lactato ≥ 5 mmol/l y pH < 7.15.
- f. Hipotensión sistémica, resistente a fluidos y drogas vasoactivas, resultando en un gasto urinario < 0.5 ml/kg/h por las siguientes 12 – 24 horas.
- g. Índice de Oxigenación ≥ 40 durante al menos 3 horas.





Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita

- h. Ambiente adecuado, manipulación mínima, sedación analgesia, relajación neuromuscular si fuera necesario (dependiente de estado general con sedación).
- i. Sonda uretral
- j. Antibiótico profiláctico y/o según factores de riesgo de sepsis.
- k. Información a los padres y firma de consentimiento informado
- l. Presentación en sesión clínica (Cirugía, anestesiología, neonatología) previa evaluación por cardiología pediátrica.

PROCESO OPERATORIO:**✓ CONDICIONES PARA LA CIRUGIA CORRECTIVA:**

- Estabilización clínica.
- Presión arterial media normal para la edad gestacional.
- Saturación de Oxígeno Preductal 85 – 95% con FiO2 menor de 50%.
- Lactato menor de 3 mmol/l
- Flujo urinario > 1 ml/kg/h.
- En general no antes de las primeras 24 horas de vida, habitualmente entre el día 2 y 7 de edad.

✓ ETAPAS:

- a. Si el diagnóstico fue prenatal procurar que paciente nazca en un centro con UCIN especializada, idealmente con Óxido nítrico y ECMO.
- b. Si LRH <1 existe la opción de cirugía fetal (el tratamiento intrauterino se reserva para la HDC grave del mal pronóstico (LHR<1)) (23,25)
- c. Paciente que se diagnosticó la enfermedad una vez nacido: Se realizará por laparoscopia o laparotomía, toracotomía o toracoscopia (criterio y experiencia del cirujano) (12, 23, 26,27)

La técnica quirúrgica será elegida por el cirujano según condiciones de paciente así por ejemplo un paciente que no se encuentre en condiciones ventilatorias o hemodinámicas estables para tolerar una técnica videoendoscópica, se procederá al tratamiento convencional, el cual debe considerar:

- Apertura de cavidad tórax o abdomen



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 16 de 27



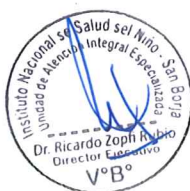


Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita

- Reducir órganos herniados en el tórax a cavidad abdominal
- Saco herniario está presente en el 20% de casos, se reseca o no a criterio del cirujano (los que deciden resección es para evitar la formación de cavidades quistes y recidivas en el tórax)
- Disecar bordes, suturar por separado con material no absorbible.
- En un pequeño grupo de casos no es posible cerrar el defecto debido al tamaño. En este caso utilizar material protésico (mallas de politetrafluoroetileno (Goretex), polipropileno y combinaciones de poliprolineno con ácido poliglicólico las más utilizadas) y/o colgajos musculares pediculados según criterio del cirujano. Es importante tener presente que el uso de prótesis aumenta el riesgo de recidiva. (28)

PROCESO POSTOPERATORIO:

- Soporte Respiratorio. Ventilación gentil y protectora.
- Manejo Hemodinámico
- Sedación y analgesia según requerimientos. No Relajación (Deterioro de la compliance pulmonar)
- Medir la PIA (Presión intraabdominal) (hasta completar periodo de adaptación)
- Extubación según evolución y criterio de neonatología.
- Sonda oro gástrica a gravedad.
- Antibioticoterapia (continuación)
- Analgesia
- Diuréticos: En caso de balance hídrico persistentemente positivo, para conseguir una diuresis >1 ml/kg/h.
- Posibilidad de tratamiento médico antireflujo gastroesofágico.
- Cuidado de Dren Torácico (en caso de haber sido dejado a criterio del cirujano):
 - ✓ No colocar aspiración continua ya que puede provocar desplazamiento brusco del mediastino con alteraciones hemodinámicas o reexpansión con sobredistensión de pulmón hipoplásico que conlleva a ruptura con neumotórax.
 - ✓ En Post operatorio inmediato esta cavidad tiende a ocuparse en forma paulatina pero temporal por líquido. Este



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 17 de 27



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita

no debe ser evacuado, a medida que pulmón vaya creciendo y ocupe la cavidad torácica, el líquido irá desapareciendo.

6.4.3 EFECTOS ADVERSO O COLATERALES DEL TRATAMIENTO:

- Hipertensión pulmonar persistente (después de varias horas puede deteriorarse por aumento en la presión de arteria pulmonar y vía aérea) la circulación fetal persistente con cortocircuito de derecha a izquierda aunado a falla miocárdica es la causa de la mayoría de muertes.
- Neumotórax a tensión

6.4.4 SIGNOS DE ALARMA:

- Fiebre
- Hemotórax
- Quilotórax
- Dificultad respiratoria brusca
- Desaturación súbita
- Hipotensión súbita
- Oligoanuria

6.4.5 CRITERIOS DE ALTA:

- Ventilación espontánea
- Afebril
- Adecuada tolerancia oral y restitución del tránsito gastrointestinal
- Función cardiopulmonar estable

6.4.6 PRONÓSTICO:

La severidad de la dificultad respiratoria, el grado de hipoplasia y del desarrollo de hipertensión pulmonar persistente determinarán el pronóstico y el resultado final para el neonato. Los factores pronósticos son:

- Edad gestacional (diagnóstico a menor edad gestacional, peor pronóstico, antes de 25 semanas)
- Polihidramnios: cuando existe, el pronóstico se empobrece, supervivencia 11%.
- Índice ecográfico LHR (relación pulmón/cabeza) <1 : mayor hipoplasia pulmonar y peor pronóstico. Mortalidad mayor al 90%, especialmente si se asocia a herniación hepática. Si $LHR \geq 1.4$, supervivencia al 100%.



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 18 de 27



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita

- Índice ecocardiográfico de Mc Goon $<1,3$: mal pronóstico, especialmente cuando se asocia a menor peso de nacimiento, mortalidad cercana al 80%. Índices mayores a 1,7, aumenta la supervivencia. (Sensibilidad 85% y Especificidad 100%)
- Ubicación del Hígado en tórax
- Hipoplasia de ventrículo izquierdo
- HDC derecha
- Inicio de síntomas antes de las 6 horas de vida: alta mortalidad 50%.
- Anomalías mayores asociadas: 90% de mortalidad, que fallecen en las primeras horas de vida.
- Hipertensión Pulmonar.

6.5 COMPLICACIONES. –**a. Intraoperatorias:**

- Sangrado
- Hipoxia

b. Inmediatas:

- Neumotórax contralateral: por aumento de presión de ventilación. (afecta el pronóstico de manera adversa)
- Dehiscencia de sutura: Recidiva de hernia lo que amerita cirugía de emergencia
- Neumotórax: Observación y revisión quirúrgica según evolución
- Quilotórax: Tratamiento médico (30)
- Neumonía: tratamiento médico
- Sepsis. Antibioticoterapia según antibiograma

c. Mediatas:

- Infección de herida operatoria. Curación
- Obstrucción intestinal. Colocación de SOG a gravedad para manejo médico expectante con posibilidad de tratamiento quirúrgico.
- Vólvulo intestinal (laparotomía)
- Reflujo gastroesofágico. Manejo médico (31)
- Pancreatitis. Por tracción visceral vecina a su paso por el defecto que pueden causar isquemia. Tratamiento médico
- Recidiva: Reoperación (laparoscopia o laparotomía según decisión de cirujano) (26).

d. Secuelas:

- Insuficiencia respiratoria crónica con necesidad de oxigenoterapia domiciliaria.





Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita

- Defecto ponderal (peso < P5) en el 39% de los casos.
- Retraso del crecimiento (45%); generalmente se compensa posteriormente.
- Trastornos neurosensoriales: hipoacusia (21%), alteración de potenciales evocados (21%). (32)
- Reflujo gastro-esofágico (45 a 89%), suele ceder en dos años.
- A los 8 años, la capacidad vital es de un 89% de lo normal. La perfusión está disminuida en el pulmón más hipoplásico.
- Alteraciones musculo esqueléticas (10-27%)

6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA. -**- REFERENCIA :**

No disponibilidad de UCIN y Servicio de Cirugía Neonatal con experiencia en resolución de hernia diafragmática congénita, deben ser referidos a un Centro de Atención de Nivel III - 2.

- CONTRARREFERENCIA:

Neonato ventilando espontáneamente, con buena tolerancia oral y buen funcionamiento de tránsito intestinal o neonato con requerimiento de oxigenoterapia convencional en fases I o II.

El seguimiento debe ser estricto y multidisciplinario en nuestra institución, por problemas secundarios posteriores: pulmonares, nutricionales y de desarrollo neurológico. (32)



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 20 de 27



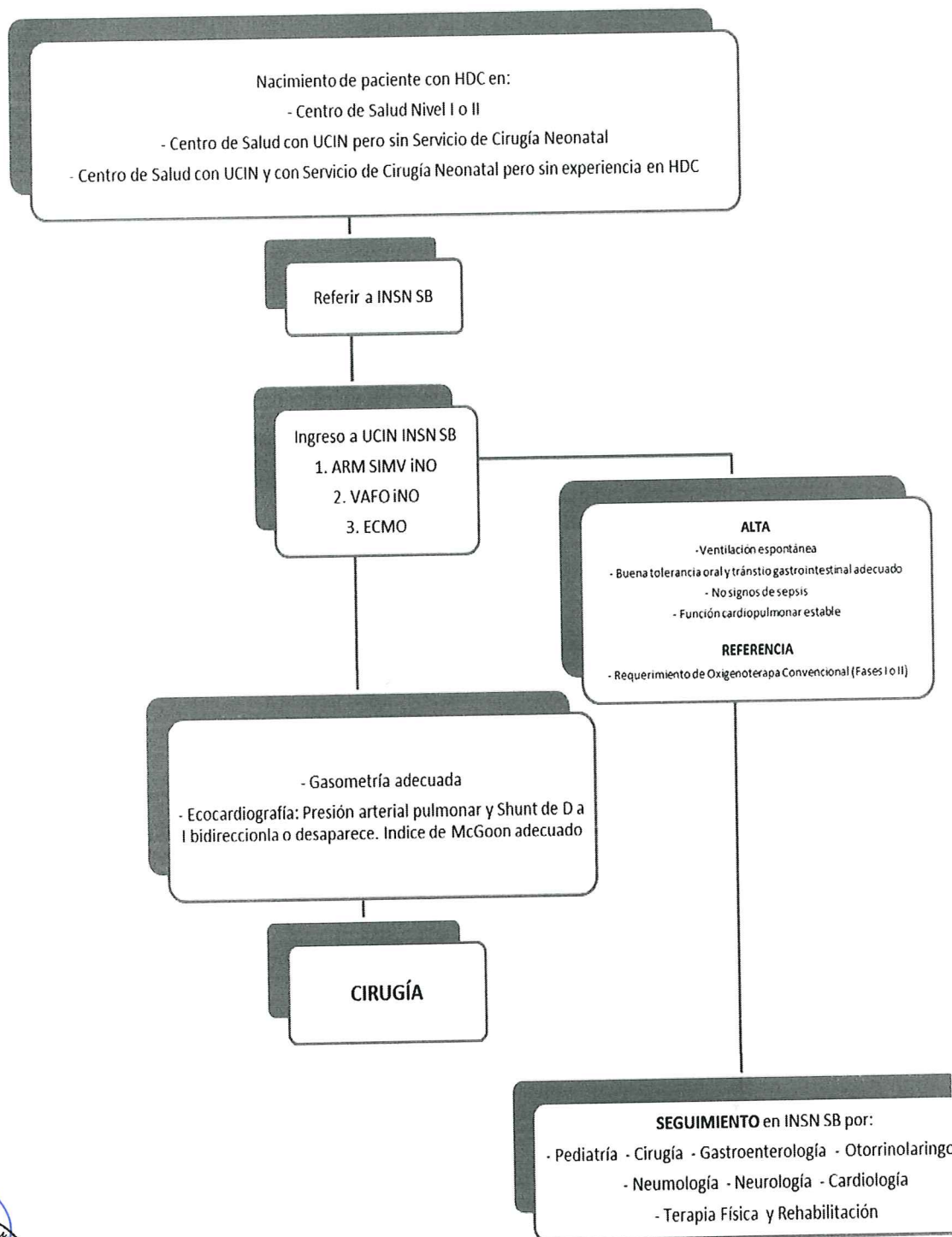
PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita

6.7 FLUJOGRAMA. –



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 21 de 27





PERÚ

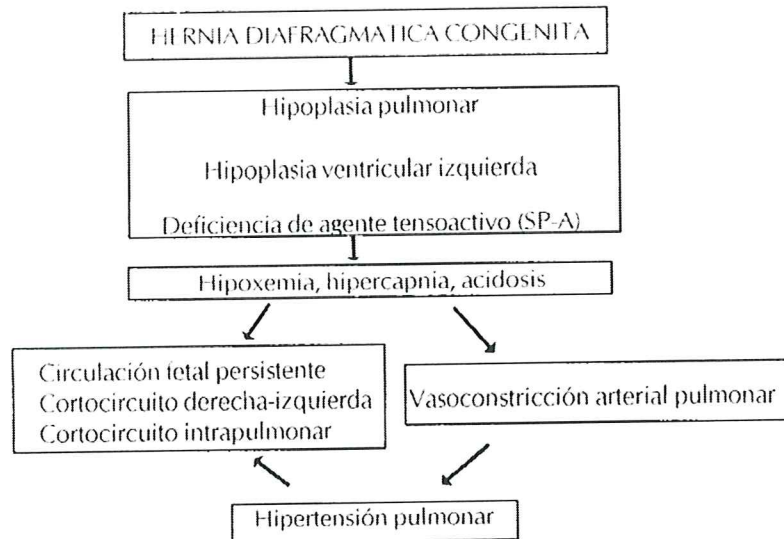
Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

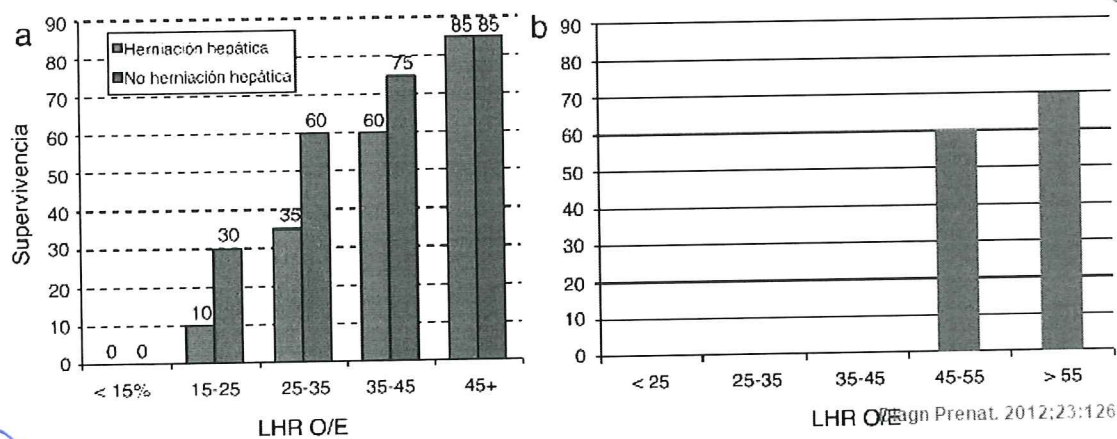
Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita

VII. ANEXOS

ANEXO 1: Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria en Recién Nacidos con Hernia Diafrágica Congénita



ANEXO 2: Índice pulmón-cabeza, o "lunghead ratio" (LHR)



Probabilidad de supervivencia en función del LHR O/E para HDC izquierda y HDC derecha

Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 22 de 27





PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

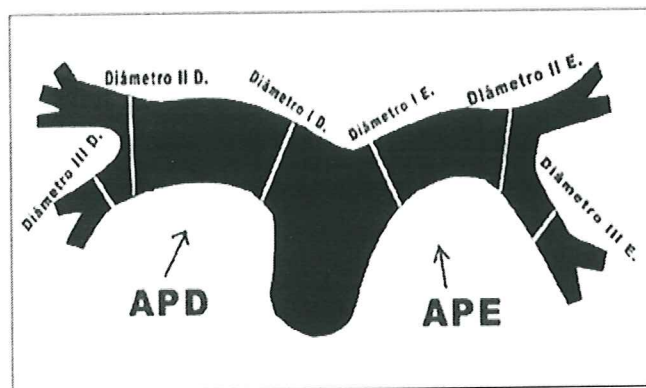
Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita

LHR esperado	Usando diámetro máximos	Usando trazado
Pulmón izquierdo	$-2.449+0.299 \times GA - 0.004 \times GA^2$	$-1.424+0.176 \times GA - 0.002 \times GA^2$
Pulmón derecho	$-3.314+0.397 \times GA - 0.004 \times GA^2$	$-2.218+0.268 \times GA - 0.003 \times GA^2$

Fórmulas para calcular el LHR esperado normal para la edad gestacional usados para el cálculo del LHR

Tabla 2 – Protocolo de medición del LHR O/E

El pulmón contralateral a la HDC debe quedar próximo a la sonda
 Obtener corte axial del tórax a nivel de 4 cámaras cardíacas
 Evitar la sombra producida por las costillas
 Magnificar la imagen hasta que el tórax fetal ocupe toda la pantalla
 Ubicar los marcadores, o calipers, de acuerdo con el método de medición del área pulmonar
 División del área pulmonar por la CC (mm) para obtener LHR
 Dividir el LHR obtenido por LHR esperado para la EG para obtener el LHR O/E

ANEXO 3: Diseño esquemático de Arteria Pulmonar e Índice de McGoon

$$\text{Índice de McGoon} = \frac{\text{Diámetro APD} + \text{APE}}{\text{Diámetro aorta (nivel diafragma)}}$$



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 23 de 27



PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafrágica Congénita

ANEXO 4:

Factores pronósticos prenatales para HDC LHR:

Relación pulmón-cabeza (lung to head ratio); PPLV: porcentaje predictivo de volumen pulmonar; RNM: resonancia nuclear magnética; APs: arterias pulmonares; LiTR: relación hígado/tórax; EG: Edad gestacional al diagnóstico prenatal.



Modificado de Harrison MR. Javier Kattan. Rodolfo Keller, Alejandro Zavala.



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP - V.01

Página : 24 de 27



PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita

VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS O BIBLIOGRAFIA

1. Kitty G. Snoek, Irwin K.M. Reiss, Anne Greenough, Irma Capolupo, Berndt Urlesberger, et al. ICDH EURO Consortium: Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: The CDH EURO Consortium consensus – 2015 Update. *Neonatology* 2016;110:66–74
2. Javier Kattan, Rodolfo Keller, Alejandro Zavala. *Hernia Diafragmática Congénita*. Neocosur. 2015.
3. Safavi A, Lin Y, Skarsgard ED. Canadian Pediatric Surgery Network: Perinatal management of congenital diaphragmatic hernia: when and how should babies be delivered? Results from the Canadian Pediatric Surgery Network. *J Pediatr Surg* 2010;45:2334–2339
4. Murthy V, D'Costa W, Nicolaidis K, Davenport M, Fox G, Milner AD, Campbell M, Greenough A. Neuromuscular blockade and lung function during resuscitation of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Neonatology* 2013;103:112–117.
5. Gentili A, Pasini L, Iannella E, Landuzzi V, Lima M, Bacchi Reggiani ML, Baroncini S: Predictive outcome indexes in neonatal congenital diaphragmatic hernia. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2015;28:1602–1607.
6. Kattan J, Godoy L, Zavala A, Faunes M, Becker P, Estay A, Fabres J, Toso P, Urzúa S, Becker J, Cerda J, González A. Improvement of survival in infants with congenital diaphragmatic hernia in recent years: effect of ECMO availability and associated factors. *Pediatr Surg Int*. 2010 Jul; 26(7):671-6.
7. Kattan J, Céspedes C, González A, Vio CP. Sildenafil stimulates and dexamethasone inhibits pulmonary vascular development in congenital diaphragmatic hernia rat lungs. *Neonatology* 2014;106(1):74-80.
8. Martínez Ferro M, Cannizaro C. Patología Diafragmática. *Neonatología Quirúrgica* 2003; 32: 397-401.
9. O'Neill C, Mabrouk R, Mc Callion W. Late presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Childhood* 2002; 386-395.
10. Puri P, Höllwarth M. Diagnosis and management. *Pediatric Surgery* 2009; 31: 307-313.
11. Holder M, Klaassens M, Tibboel D. Genetic Factors in congenital diaphragmatic Hernia. *Am J Hum Genet* 2007; 80 (5): 825-845.
12. Murphy P, Holcomb G. Congenital Diaphragmatic Hernia an Eventration. *Ashcraft's pediatric surgery*. 5th ed. 2010; 23: 305-321.
13. Labbé A, Coste K, Déchelotte P. Hernie congénitale du diaphragme: mécanismes de l'hypoplasie pulmonaire Review Article. *Revue des Maladies Respiratoires*, April 2011; 28 (3): 463-474.
14. Kattan J. Hernia Diafragmática Congénita: Frontera entre Ciencia Básica y Clínica. *Rev Chil Pediatr* 2002; 73: 229-238.



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 25 de 27



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita

15. Deprest J, Brady P et al. Gestión prenatal del feto con aisladas hernia diafragmática congénita en la era de la prueba total. *Semin Fetal Neonatal Med* 2014; 19: 338.
16. Mc Givern MR, Mejor KE, Rankin J, et al. Epidemiología de la hernia diafragmática congénita en Europa: un estudio basado en registros. *Arco Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2015; 100: 137.
17. Hedrick NS, Crombleholme TM, Flake AW, et al. Hernia diafragmática congénita derecha: evaluación prenatal y el resultado. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 319.
18. Austin-Ward E, Nazer J, Castillo S. Hernia diafragmática congénita y malformaciones asociadas. *Rev. Chil. Pediatr* 1998; 69 (5): 191-194.
19. Keijzer R, Puri P. Congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg* 2010; 19 (3): 180-195.
20. Downard CD, Jaksic T, Garza JJ, et al. Análisis de una tasa de supervivencia mejorada para la hernia diafragmática congénita. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 729.
21. Stevens TP, Van Wijngaarden E, Ackerman KG, et al. Calendario de tarifas de entrega y de supervivencia para los niños con diagnósticos prenatales de la hernia diafragmática congénita. *Pediatrics* 2009; 123: 494.
22. Boscarino G, Góngora A, Mortarotti N, et al. Hernia diafragmática congénita: Indicadores de riesgo. *Rev Cir Infantil* 2010; 20: 80-87.
23. Lanhellas F, Santana F, et al. Efeito do nitrofen na fase final do desenvolvimento da musculatura do diafragma em ratos. *Acta Cirúrgica Brasileira* 2013; 28: 1.
24. Goumy C, Gouas L, Marceau G. Retinoid pathway and congenital diaphragmatic hernia: hypothesis from the analysis of chromosomal abnormalities. *Fetal Diagnosis Therapy* 2010; 28 (39): 129-139
25. Mey J, Babiuk RP, Clugston R. Retinal dehydrogenase-2 is inhibited by compounds that induce congenital diaphragmatic hernias in rodents. *Am J Pathol* 2003; 162: 673-679.
26. Ozturk H, Karnak I, Sakarya M. Late presentation of Bochdalek hernia: clinical and radiological aspects. *Pediatr Pulmonol* 2001; 31: 306-310.
27. Gander JW, Kadenhe-Chiweshe A, Fisher JC, et al. Hepatic pulmonary fusion in an infant with a right-sided congenital diaphragmatic hernia and contralateral mediastinal shift. *J Pediatr Surg*. 2010; 45 (1): 265-268.
28. Reiss I, Schaible T, Van den Hout L. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDK EURO Consortium Consensus. *Neonatology* 2010; 98: 354-364.
29. Van den Hout L, Tibboel D, Vijfhuizen S. The VICI – Trial: high frequency oscillation versus conventional mechanical ventilation in newborns with congenital diaphragmatic hernia: an international multicenter. *BMC Pediatrics* 2011; 11: 98.
30. Rodríguez S, Martínez F. Hernia diafragmática congénita. *Cuidados especiales del feto y del recién nacido* 2000; 6: 1545-1553.



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 26 de 27



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Hernia Diafragmática Congénita

31. Pal K, Gupta DK. Serial perfusion study depicts pulmonary vascular growth in the survivors of non-extracorporeal membrane oxygenation-treated congenital diaphragmatic hernia. *Neonatology* 2010; 98 (3): 254-259.
32. Okuyama H, Kubota A, Oue T. Inhaled nitric oxide with surgery improves the outcome of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 1188-1190.
33. Keijzer R, Van de Ven C, Vlot J, et al. Thoracoscopic repair in congenital diaphragmatic hernia: patching is safe and reduces the recurrence rate. *J Pediatr Surg*. 2010; 45 (5): 953-957.
34. Guelfand M. Patología Neonatal: Orientación diagnóstica y aportes de la Cirugía Mínimamente Invasiva. *Revista Med Clin. Condes* 2009; 20 (6): 745-757.
35. Nasr A, Struijs MC, Ein SH. Outcomes after muscle flap vs prosthetic patch repair for large congenital diaphragmatic hernias. *J Pediatr Surg*. 2010; 45 (1): 151-154.
36. García-Posada R, Gómez O, Martínez J. Hernia diafragmática congénita: criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. *Servicio de Medicina Materno-Fetal, Institut Clinic de Ginecología, Obstetricia y Neonatología, Hospital Clinic, Barcelona, España. Diagn prenatal* 2012; 23(3): 126-133.
37. Zavala A, Campos JM, Riutort C, et al. Chylothorax in congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int*. 2010; 26 (9): 919-922.
38. Peetsold MG, Kneepkens CM, Heij HA, et al. Congenital diaphragmatic hernia: long-term risk of gastroesophageal reflux disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2010; 51 (4): 448-453.
39. Tracy S, Estroff J, Valim C. Abnormal neuroimaging and neurodevelopmental findings in a cohort of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia survivors. *J Pediatr Surg*. 2010; 45 (5): 958-965.



Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-006/INSN-
SB/UAIE/SUAIEPCNP – V.01

Página : 27 de 27