

Ventilación de alta frecuencia oscilatoria de inicio y no de rescate en neonato con hernia diafragmática congénita

Onset and non-rescue high frequency oscillatory ventilation in neonates with congenital diaphragmatic hernia

Carlos Eduardo Fonseca¹, Neyda Vianney Alarcon², Jorge Pinto Rubio^{2*}, Wilson Arturo Muñoz²

¹ Pediatra Unidad De Cuidados Intensivos Neonatales Hospital Hernando Moncaleano, Neiva - Huila

² Residente Pediatría Universidad Surcolombiana, Neiva – Huila

* Correspondencia: Jorge Pinto Rubio. Correo electrónico: jorgepinto78@hotmail.com

Resumen

La hernia diafragmática congénita es una malformación severa con mal pronóstico neonatal que frecuentemente se encuentra asociada a anomalías genéticas y malformaciones en otros sistemas. Una vez se ha diagnosticado, se ha de poner en marcha un protocolo de estudio con el objetivo primario de descartar anomalías asociadas y valorar factores pronósticos, Las opciones de manejo disponibles en la actualidad incluyen la interrupción de la gestación, conducta expectante prenatal con tratamiento postnatal y terapia fetal. Los resultados disponibles varían según el tipo de publicación; nuestro reporte es de un caso con manejo quirúrgico mediato acompañado de ventilación oscilatoria de alta frecuencia como conducta inicial y no de rescate, con una favorable respuesta de manejo y disminución de complicaciones, en un centro de III nivel de atención en la ciudad de Neiva (Huila) Colombia.

Palabras clave: Hernia diafragmática, ventilación de alta frecuencia oscilatoria, hipertensión pulmonar, neonatos.

Abstract

Abstract

Congenital diaphragmatic hernia is a severe malformation with bad neonatal prognosis is often associated with genetic abnormalities and malformations in other systems, for this reason, once diagnosed, is launched a study protocol with the primary objective of discard and evaluate prognostic factors. The management options available today include termination of pregnancy, prenatal expectant management with postnatal treatment and fetal therapy. Available results vary by type of publication, our report is a case to mediate surgical operation accompanied by high frequency oscillatory ventilation as initial conduct and no rescue, with favorable results and decrease complications in a level III center of attention in the city of Neiva, Huila (Colombia)

Key words: Diaphragmatic hernia, high-frequency oscillatory ventilation, pulmonary hypertension, newborns.

Introducción

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto en el diafragma que permite la herniación del contenido abdominal en el tórax fetal y conduce a varios grados de hipoplasia pulmonar y e hipertensión pulmonar. Es una de las anomalías congénitas más comunes, su frecuencia varía de 1/2200 a 2500 nacidos vivos. El efecto de masa a nivel del tórax genera diferentes grados de hipoplasia del parénquima pulmonar y vascular, resultando en un pulmón pequeño, con falta de patrón de ramificación bronquiolar, área de superficie alveolar y estructura vascular pulmonar. De otro lado la hipermuscularidad arterial presente conlleva a un aumento de resistencia vascular. Estos niños se caracterizan por presentar alta sensibilidad a la hipoxemia, hipotensión, acidosis y estímulos ambientales (1).

Presentación del caso

Ingresa paciente masculino proveniente de salas cirugía por cesárea electiva por malformación de hernia diafragmática diagnosticada en el segundo trimestre, quien presentó cianosis que se recupera con oxígeno a flujo libre. Por cianosis y quejido se trasladó a Unidad de cuidado intensivo neonatal (UCIN) y se inicia soporte ventilatorio en alta frecuencia (FIO₂ al 23%, presión de vía aérea media de 10 mmHg, Frecuencia respiratoria de 11 Hz), con saturación adecuada y con estabilidad hemodinámica sin soporte inotrópico. Se evidencia contenido intestinal en hemitórax izquierdo hipoplasia pulmonar izquierda severa sin cardiopatía congénita, quien se encuentra tolerando adecuadamente la ventilación mecánica de alta frecuencia oscilatoria (VAFO), con parámetros bajos, con estabilidad hemodinámica, e hipertensión pulmonar moderada, teniendo en cuenta, que el paciente puede evolucionar hacia una hipertensión pulmonar severa, se considera inicio manejo con vasodilatador tipo sildenafil baja dosis (1mg/kg/dosis) como medida terapéutica inicial, además de mantener FIO₂ en 23%. Se inicia norepinefrina. Este paciente por su mismo grado de complejidad y alto riesgo de complicación requiere de cirugía correctiva de hernia llevada a cabo en las

UCIN, se toma ecocardiograma pediátrico que evidencia un corazón con marcada levocardia, buena función contráctil ventricular izquierda, área de expulsión ventricular derecha de 31%, hipertensión pulmonar con PSPE de 50 - 55 mmHg y un ductus arterioso permeable hipertensivo.

Se lleva a procedimiento quirúrgico a las 24 horas de nacido donde se realiza incisión transversa supra umbilical izquierda, reducción del contenido de hernia diafragmática posterior bochdaleck: estomago, bazo, lóbulo hepático izquierdo, colon izquierdo y asas de yeyuno íleo a cavidad abdominal reparo y resección del saco herniario cierre defecto diafragmático con puntos separados de vicryl 3.0 revisión de asas, hígado y bazo sin sangrado activo se realiza cierre aponeurosis vicryl 3-0, piel prolene 4-0 se coloca toracostomía cerrada izquierda tubo nelaton 12 se introduce 4 centímetros por espacio intercostal izquierdo con línea axilar anterior, drenaje serosanguinolento escaso, se coloca sonda nelaton 5 intravesical: diuresis 35cc, presión intravesical 7cm de agua.

Paciente que evoluciona adecuadamente de su cuadro, con requerimiento de manejo ventilatorio en alta frecuencia exclusivamente por 72 horas sin desaturaciones, con adecuado patrón respiratorio con posterior retiro, con adecuada tolerancia al aporte por vía enteral, con estabilidad hemodinámica y con egreso hospitalario al 10 día de ingreso a la unidad de cuidado intensivo con adecuado seguimiento.

Revisión de tema

Etiología

La forma esporádica y aislada de HDC se presenta en un 70% de los niños, puede asociarse a mutaciones genéticas identificadas (deleciones 4p, 8q, 15q). En modelos animales se ha identificado relación con factores ambientales como la exposición a talidomida, o la deficiencia de vitamina A. Diversas cromosomopatías como el Sd. Pallister Killian (cuatro copias de cromosoma 12); o el Sd. Fryns, también se han visto relacionadas con este defecto congénito. La asociación a trisomía 18 se ve en 10% de los niños. Cuando la HDC se presenta con enfermedad cardíaca congénita (18%), el pronóstico se ve empobrecido (2).

Clasificación

Anatómicamente existen dos tipos de HDC, Posterolateral o Bockdalek que es la forma más frecuente (70%) y anterolateral o Morgagni que corresponde a un 27%. En cuanto a la lateralidad, la mayoría son izquierdas (85%), pero también se pueden presentar del lado derecho (13%) o bilaterales (2%)

Diagnóstico prenatal y posnatal (4)

2/3 de los casos se diagnostican prenatalmente. Los hallazgos prenatales consisten en la presencia de contenido intestinal en el tórax fetal, o una posición anormal del corazón. Dentro de los predictores de severidad tenemos la herniación de hígado (mortalidad 65%), requerimiento de ECMO (mortalidad 80%). Ecográficamente se utilizan los siguiente predictores de supervivencia: medidas de volumen pulmonar como LHR (relación cabeza pulmón), O/E LHR, O/E FLV (volumen pulmonar fetal) que se resumen en la siguiente tabla.

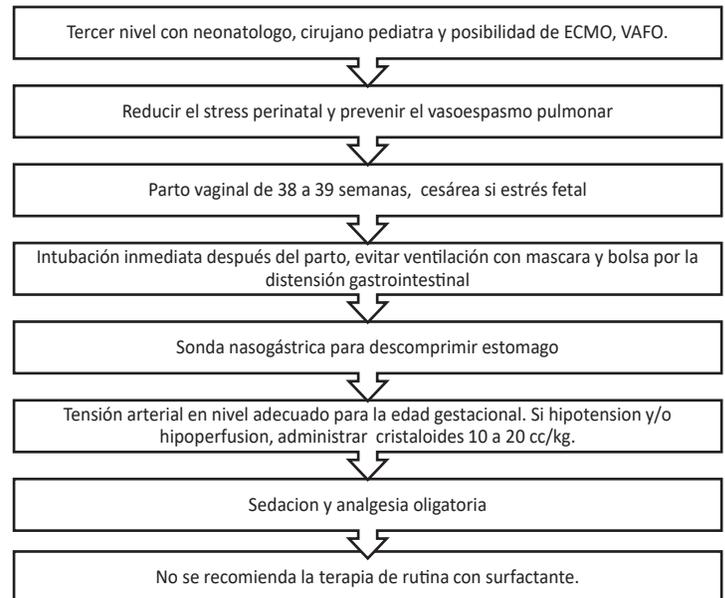
O/E LHR	Supervivencia	O/E FLV	Supervivencia
36 a 45% (hígado no herniado)	>75% 30 a 60%	≥ 35 %	83%
36 a 45% (hígado herniado)	20%	25 a 35 %	69%
15 a 25%	0%	≤ 25 %	13%
< 15%			

De otro lado, el diagnostico posnatal se presenta en el 30% de los casos. Al nacer, los niños muestran distres respiratorio de diferentes grados o dificultad para la alimentación. Frecuentemente son defectos pequeños que en ocasiones pueden cursar asintomáticos. Al examen físico se encuentra un abdomen excavado, con asimetría de tórax, sonidos intestinales a la auscultación, e hipo ventilación del lado afectado. El diagnostico imagen lógica se determina con una radiografía de tórax, infrecuentemente se hace necesario la toma de otras imágenes como radiografía de vías digestivas altas contrastado.

Intervención fetal (5)

La oclusión traqueal endoscópica fetal (FETO) en CDH, es un procedimiento que impide que el líquido salga del pulmón, lo que aumenta la presión transpulmonar y estimula el crecimiento pulmonar. Este procedimiento tiene una supervivencia 24 a 49% en la HDC izquierda y hasta 35% en la derecha. En estudios animales se ha descrito reversión de cambios vasculares, pero hay disminución de neumocitos tipo 2, disminución de surfactante y engrosamiento de la pared alveolar.

Inicialmente se practica la técnica abierta, más cruenta, con pobres resultados, motivo por el cual hoy en día la técnica endoscópica es la más utilizada. Existen varios dispositivos para la oclusión, entre ellos los “plug” colocados a través de la laringe o un balón intratraqueal despegable por vía broncoscópica y endoscopia intrauterina (fetos copia). Las técnicas abiertas (A y B) y cerrada (C y D), se visualizan en la siguiente figura.



Manejo perinatal y posnatal

Las guías del consenso europeo para el manejo de HDC publicadas en 2012, recomiendan las siguientes directrices (6):

Manejo ventilatorio (7) y VAFO

Debe practicarse intubación inmediata después del parto, y evitar ventilación con mascara y bolsa por la distensión gastrointestinal. Priorizan las estrategias de ventilación gentil: PIP menor de 25 cm H₂O, así como la hipercapnia permisiva (8).

En cuanto al soporte ventilatorio mecánico convencional, en ventilación controlada por presión, la programación de parámetros deberá tener en cuenta: PIP = 20-25 cm H₂O, PEEP = 2.5 cm H₂O; f = 40-60 min. Siempre que, durante la ventilación controlada por presión, se requiere una PIP por encima de 28 cm H₂O, para mantener la saturación adecuada y PaCO₂, se deben considerar otros métodos de terapia como la VAFO, y la terapia ECMO.

En VAFO, la presión media de la vía aérea oscila entre 13-17 cm H₂O, f = 10 Hz, delta de P o amplitud entre 30-50 cm H₂O.

Terapia ECMO

El objetivo de la terapia ECMO, es estabilizar al recién nacido durante el tiempo de máxima reactividad vascular pulmonar, cuando la terapia estándar falla. En los últimos años, se ha constituido en una poderosa modalidad de tratamiento en la estabilización preoperatoria, sin embargo, su uso está limitado a > 2 kg y > 34 semanas, sin Hipertensión endocraneana, anomalías cromosómicas o congénitas.

Los criterios de inclusión (elegibilidad ECMO) pueden influir en los resultados y supervivencia de los niños con HDC. Según el consenso europeo, las indicaciones para inicio de ECMO, son:

- Incapacidad para mantener SaO₂ pre ductal > 85% o pos ductal > 70%
- Requerimiento de PIP > 28 cm H₂O o Presión media de la vía aérea > 17 para alcanzar SaO₂ pre ductal > 85%.
- Hipotensión resistente a líquidos y vasopresores que conlleven a una diuresis de 0.5 cc/kg/h durante 12 a 24 horas.
- Acidosis metabólica persistente (PH < 7.15) o aumento de hiperlactatemia (lactato > 5 mmol/L).
- Incapacidad para destete de FiO₂ 100% en las primeras 48 horas de vida.

Tratamiento quirúrgico

Para los casos de HDC moderada o severa, se considera retrasar la reparación quirúrgica 1 a 2 semanas hasta estabilizar el paciente. En casos de HDC leve, el procedimiento quirúrgico se lleva a cabo en 24 a 48 horas, una vez se logre superar el periodo de “Luna de miel”, que consiste en un periodo de relativa estabilidad que puede ser seguido por empeoramiento de la Hipertensión pulmonar y la dificultad respiratoria.

Las indicaciones de manejo quirúrgico se resumen así:

- Ausencia de episodios de shunt
- Parámetros ventilatorios: FiO₂ < 50%, PIP < 25 cm H₂O, PMVA < 12
- Sin terapia ECMO o listo para el destete

- Balance ácido base normal
- Resolución de anasarca

La reparación incluye cierre primario del defecto (70%) o con parche, a través de abordaje abdominal abierto, o subcostal. La toracoscopia, presenta alta recurrencia del defecto, aumento de PCO₂, mayor tiempo operatorio, pero menos dolor con respecto al abordaje abierto. Se reserva para defectos pequeños e HTP leve (9). Las complicaciones del procedimiento son principalmente neumotórax (10), quilotorax (28%), síndrome compartimental. La recurrencia se ve en un 15% de los niños, asociado a gran tamaño del defecto y necesidad de parche.

Pronóstico

La forma de HDC aislada, presenta supervivencia de 70 a 90%, que disminuye a 50% si requiere uso de ECMO (11). Frecuentemente estos niños presentan problemas respiratorios (asma, infecciones, HTP crónica), neurológicos (retraso en habilidades de lenguaje y neurocognitivas), gastrointestinales (RGE) y nutricionales (pobre crecimiento).

Referencias

1. Badillo Andrea y col. Congenital diaphragmatic hernia: Treatment and outcomes. Children's National Medical Center, Washington, Seminar in Perinatology 38 (2014) 92 – 96.
2. Greer John y col. Current concepts on the pathogenesis and etiology of congenital diaphragmatic hernia. Respiratory Physiology & Neurobiology 189 (2013) 232– 240.
3. Haaron Junaid y col. An Evidence-Based Review of the Current Treatment of Congenital Diaphragmatic Hernia. Clinical Pediatrics 2013, 52(2) 115–124.
4. Hedrick Holly. Management of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. Seminars in Pediatric Surgery 22 (2013) 37–43
5. Wilkinson David y col. Management of congenital diaphragmatic hernia. Symposium Neonatology, 2013.
6. Mielniczuk Mariusz y col. Current guidelines on management of congenital diaphragmatic hernia. Anaesthesiology Intensive Therapy 2012, vol. 44, no 4, 232–237.

7. Garcia Alejandro. Congenital Diaphragmatic Hernia and Protective Ventilation Strategies in Pediatric Surgery. *Surg Clin N Am* 92 (2012) 659–668.
8. Guidry Christopher y col. Permissive Hypercapnia in the Management of Congenital Diaphragmatic Hernia: Our Institutional Experience. *J Am Coll Surg* 2012; 214: 640–647.
9. McHoney Merrill. Congenital diaphragmatic hernia. *Early Human Development* 90 (2014) 941–946l.
10. Noriaki Usui. Pneumothoraces As a Fatal Complication of Congenital Diaphragmatic Hernia in the Era of Gentle Ventilation. *Eur J Pediatr Surg* 2014; 24: 31–38.
11. Wynn Julia y col. Outcomes of Congenital Diaphragmatic Hernia in the Modern Era of Management. *J Pediatr* 2013; 163: 114-9.

Leyendas

TABLA 1. Supervivencia asociada a la relación cabeza/pulmón y volumen pulmonar fetal.

FIGURA 1. Directrices del consenso europeo para el manejo de hernia diafragmática congénita 2012.

IMAGEN 1. Tipos anatómicos de hernias diafragmáticas congénitas.

IMAGEN 2. Radiografía PA inicial de hernia diafragmática congénita izquierda.

IMAGEN 3. Condición pre quirúrgica del paciente.

IMAGEN 4. Técnica quirúrgica de abordaje lateral.

IMAGEN 5. Postoperatorio inmediato de reducción de hernia diafragmática y toracostomía izquierda.

IMAGEN 6. Parámetros de ventilación de alta frecuencia durante procedimiento quirúrgico.

IMAGEN 7. Radiografía AP postoperatoria con reducción de la hernia diafragmática.

IMAGEN 8. Paciente al egreso de la UCIN

IMAGEN 9. Técnica quirúrgica in-útero de colocación de balón traqueal por endoscopia fetal.

Imagen 1

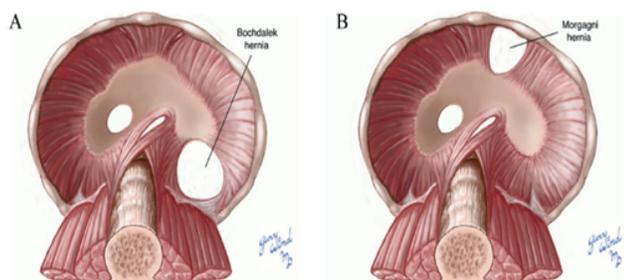


Imagen 2



Imagen 3



Imagen 4

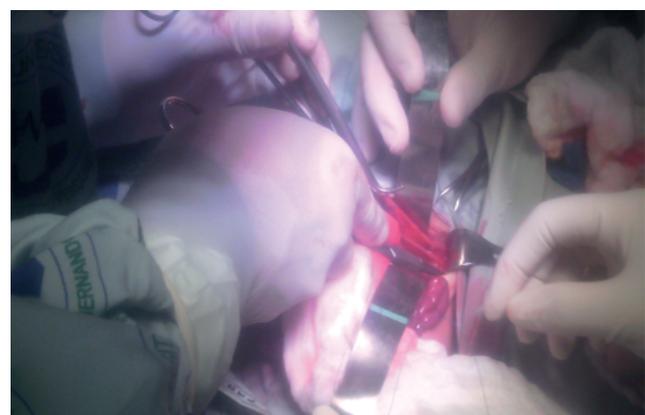


Imagen 5



Imagen 6

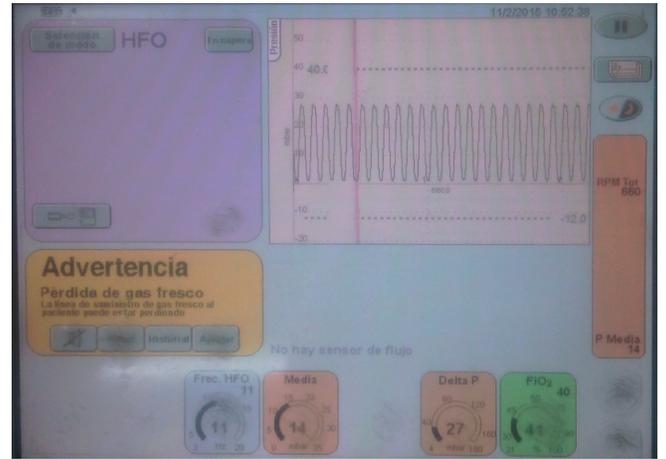


Imagen 7



Imagen 8



Imagen 9

