

## ARTÍCULO DE REVISIÓN

# Hernia diafragmática congénita: una revisión de literatura

Helena Sobrero<sup>1</sup>, Jennise De los Santos<sup>2</sup>, Valeria Vezzano<sup>2</sup>, Álvaro Dendi<sup>3</sup>, Ernestina Volpe<sup>4</sup>, Mario Moraes Castro<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Profesora Agregada de Neonatología, Unidad Académica de Neonatología, Hospital Pereira Rossell, Montevideo, Uruguay

<sup>2</sup> Neonatóloga, Hospital Pereira Rossell, Montevideo, Uruguay

<sup>3</sup> Profesor Adjunto de Neonatología, Unidad Académica de Neonatología, Hospital Pereira Rossell, Montevideo, Uruguay

<sup>4</sup> Asistente de Neonatología, Unidad Académica de Neonatología, Hospital Pereira Rossell, Montevideo, Uruguay

<sup>5</sup> Profesor de Neonatología, Unidad Académica de Neonatología, Hospital Pereira Rossell, Montevideo, Uruguay

## RESUMEN

La hernia diafragmática congénita es un defecto estructural en el diafragma que permite la protrusión de órganos abdominales en la cavidad torácica durante el desarrollo fetal y cuya consecuencia más relevante es la hipoplasia pulmonar. La incidencia de hernia diafragmática congénita se estima en 1 a 4 casos por cada 10 000 recién nacidos. Los centros especializados reportan tasas de supervivencia que pueden alcanzar hasta un 85%, aunque esto va acompañado de un incremento en la morbilidad a largo plazo. La etiología de la hernia diafragmática congénita se asocia con factores tanto genéticos como ambientales que influyen en el desarrollo del diafragma y otras estructuras somáticas. La presentación de la hernia puede ser en el lado izquierdo (85%), derecho (13%) o ser bilateral (2%). Entre el 30-70% de los casos son aislados, mientras que el 30-50% son complejos y se presentan junto con otras anomalías congénitas. El diagnóstico prenatal de la hernia diafragmática congénita generalmente se realiza mediante ecografías anatómicas entre las semanas 18 y 22 de gestación. La detección temprana es vital para el manejo efectivo y el pronóstico de la hernia diafragmática. Asimismo, esta permite evaluar la severidad de la hipoplasia pulmonar y descartar la presencia de anomalías congénitas o síndromes genéticos asociados. Así, se puede planificar el nacimiento en un centro médico especializado en la estabilización de la función pulmonar y cardiovascular neonatal y en la realización de la cirugía correctiva cuando sea necesario. La presente es una revisión de la literatura no sistemática sobre hernia diafragmática congénita.

**Palabras clave:** Recién Nacido; Pediatría; Hernias Diafragmáticas Congénitas (Fuente: DeCS)

### Citar como:

Sobrero H, De los Santos J, Vezzano V, Dendi A, Volpe E, Moraes Castro M. Hernia diafragmática congénita: una revisión de literatura. *Investig Innov Clin Quir Pediatr.* 2023;1(2):39-49. doi:10.59594/iicqp.2023.v1n2.63

### Autor correspondiente:

Helena Sobrero  
Dirección: Bulevar Artigas 1550,  
Montevideo, Uruguay  
Teléfono: +59827094545  
Correo electrónico:  
hsobrero@gmail.com

### ORCID iDs

Helena Sobrero

 <https://orcid.org/0000-0002-6142-0717>

Jennise De los Santos

 <https://orcid.org/0000-0001-6600-2170>

Valeria Vezzano

 <https://orcid.org/0000-0002-8197-0935>

Álvaro Dendi

 <https://orcid.org/0000-0002-6776-7818>

Ernestina Volpe

 <https://orcid.org/0009-0009-5289-6236>

Mario Moraes Castro

 <https://orcid.org/0000-0002-5174-2405>

**Recibido:** 17/10/2023

**Aprobado:** 23/11/2023

**Publicado:** 29/12/2023



Esta es una publicación con licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

## Congenital diaphragmatic hernia: a literature review

### ABSTRACT

Congenital diaphragmatic hernia is a structural defect in the diaphragm that allows abdominal organs to protrude into the thoracic cavity during fetal development, the main consequence of which is pulmonary hypoplasia. The incidence of congenital diaphragmatic hernia is estimated at 1 to 4 cases per 10,000 live births. Specialist centers report survival rates of up to 85%, although this is associated with increased long-term morbidity. The etiology of congenital diaphragmatic hernia is related to genetic and environmental factors that influence the development of the diaphragm and other somatic structures. The presentation of the hernia may be left-sided (85%), right-sided (13%), or bilateral (2%). About 30-70% of cases are isolated, while 30-50% are complex and associated with other congenital anomalies. Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia is usually made by anatomical ultrasound between 18 and 22 weeks of gestation. Early detection is essential for effective management and prognosis of diaphragmatic hernia. It also allows the severity of pulmonary hypoplasia to be assessed and the presence of congenital anomalies or associated genetic syndromes to be ruled out. Birth can then be planned in a medical center specializing in stabilizing neonatal pulmonary and cardiovascular function and, if necessary, corrective surgery. Our study is a non-systematic review of the literature on congenital diaphragmatic hernia.

**Keywords:** Infant, Newborn; Pediatrics; Hernias, Diaphragmatic, Congenital (Source: MeSH)

## INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto diafragmático que resulta en la herniación del contenido abdominal a la cavidad torácica durante la gestación, con una incidencia estimada de 1 a 4 casos por cada 10 000 nacidos vivos. La consecuencia principal de la HDC es la hipoplasia pulmonar, que afecta el pulmón izquierdo, derecho o ambos, dependiendo de la localización del defecto. La morbimortalidad de la HDC está influenciada por la presencia de hipoplasia pulmonar, hipertensión pulmonar y la asociación con otras malformaciones (1,2). Aunque se ha registrado una mejora en la tasa de supervivencia hasta aproximadamente un 85% en las últimas tres décadas gracias a los avances en el cuidado neonatal (3), esta mejoría se acompaña de un aumento en la morbilidad a largo plazo (1). En los países en desarrollo, la tasa de supervivencia es aún más baja.

Por lo tanto, se consideró necesario realizar una revisión y síntesis de la evidencia disponible de la literatura para que los profesionales de salud en formación puedan comprender aspectos clave sobre la etiopatogenia, características diagnósticas, tratamiento y seguimiento sobre las HDC.

### Método utilizado

Se ha llevado a cabo una revisión no sistemática de la literatura. La estrategia de búsqueda incluyó la consulta de la base de datos PubMed, utilizando como palabra clave "Congenital Diaphragmatic Hernia". Además, esta búsqueda se complementó con la revisión de consensos actuales y textos de referencia en el campo de la neonatología.

## ETIOPATOGENIA

El desarrollo pulmonar durante el periodo crítico que va desde la tercera semana post concepción hasta la semana 16 de gestación puede verse significativamente afectado por la hernia diafragmática congénita (HDC). Esta condición se origina cuando los pliegues pleuroperitoneales no se cierran adecuadamente entre la cuarta y la décima semana post concepción, permitiendo así la herniación de vísceras abdominales hacia la cavidad torácica. Esta herniación interrumpe el desarrollo pulmonar normal y puede resultar en consecuencias adversas como la reducción en la ramificación bronquiolar y el truncamiento del árbol arterial pulmonar. Estos cambios traen como consecuencia una remodelación vascular estructural y vasoconstricción. Como resultado de estos procesos, se produce una pérdida de masa pulmonar que conduce a la hipoplasia pulmonar postnatal, caracterizada por la disfunción del sistema surfactante y la hipoplasia de las estructuras cardíacas ipsilaterales. La severidad y el rango de estos efectos adversos en un feto afectado dependen de la edad gestacional en la que ocurra la herniación de las vísceras.

El fallo del cierre normal del diafragma es desconocido. Los desencadenantes genéticos o ambientales pueden perturbar la diferenciación de las células mesenquimales durante la formación del diafragma y otras estructuras somáticas

(4,5). La clasificación se puede realizar según la ubicación del defecto, siendo las izquierdas (85%) las más frecuentes, le siguen las derechas (13%) y las bilaterales (2%), estas últimas consideradas letales. Otras formas de presentación menos frecuentes son las de tipo anterior, tipo Morgagni o paraesternal. La forma de presentación más frecuente es posterolateral izquierda (de Bochdalek) (2-6).

Se estima que entre el 30-70% de los casos de HDC son aislados, con la hipoplasia pulmonar, la malrotación intestinal y la dextroposición cardíaca como consecuencias hemodinámicas o mecánicas de la hernia. Por otro lado, aproximadamente el 30-50% de los casos son complejos, no aislados o sindrómicos, asociados con anomalías adicionales que incluyen malformaciones estructurales importantes, anomalías cromosómicas y/o trastornos de un solo gen (7). Estas malformaciones pueden afectar a todos los sistemas de órganos principales, sin un patrón específico.

Del 10-15% de los casos de HDC con anomalías asociadas son sindrómicos. El síndrome de Fryns es el más común de estos síndromes autosómicos recesivos, caracterizado por HDC, hipoplasia pulmonar, anomalías craneofaciales, hipoplasia de extremidades distales y malformaciones internas características (8). Otros síndromes asociados incluyen el de Donnai-Barrow (mutación LRP2), el síndrome de mosaicismo de Pallister-Killian (isocromosoma 12p), y ocasionalmente puede ser un componente de síndromes como Apert, CHARGE, Coffin-Siris, Goltz, Perlman, Swyer, Brachmann-Cornelia De Lange, secuencia de Goldenhar, Beckwith-Wiedemann, Simpson-Golabi-Behmel, Matthew-Wood, Jarcho-Levin, Fraser, Stickler, Pierre Robin, Wolf-Hirschhorn, Emanuel, entre otros (9-10,11).

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de hernia diafragmática actualmente suele ser prenatal, lo cual permite una evaluación integral y multidisciplinaria sobre el pronóstico y facilita la toma de decisiones en colaboración con la familia. Estas decisiones pueden abarcar desde tratamientos prenatales y manejo prenatal expectante hasta la intervención posnatal, cuidados paliativos posnatales o la interrupción del embarazo, de acuerdo con las leyes de cada país (12).

Más del 60% de las HDC pueden detectarse mediante la ecografía fetal anatómica de rutina realizada entre las semanas 18 y 22 (9). La identificación en etapas gestacionales más avanzadas a menudo se debe a una falta de herniación temprana de los contenidos abdominales en el tórax fetal, a un defecto pequeño o a errores en la interpretación de un examen anterior. Los casos más leves pueden no ser identificados hasta la vida postnatal, cuando el paciente presenta síntomas gastrointestinales o respiratorios leves, o mediante una radiografía de tórax (13).

En la ecografía, la desviación del mediastino es un parámetro clave para el diagnóstico. Diferenciar las asas libres de meconio del pulmón puede ser complicado, ya que a las 22 semanas ambos tienen la misma ecogenicidad, por lo

que el indicio principal es la desviación mediastínica. En el diagnóstico de HDC izquierda en el segundo trimestre, sin herniación de la cámara gástrica, la única sospecha ecográfica es la dextroposición cardíaca. El diagnóstico de HDC derecha es más complicado y se caracteriza por la presencia de una masa homogénea (hígado) en el tórax derecho, que a menudo resulta en un desplazamiento del mediastino hacia la izquierda.

La evaluación ecográfica abdominal es útil para reportar la ubicación del hígado. En algunos casos, la vesícula biliar puede verse en el tórax, siendo este un indicio crucial para el diagnóstico de HDC derecha. Además, la presencia de polihidramnios es otro hallazgo característico detectable en la mayoría de los casos a partir de la semana 26.

### Diagnóstico diferencial

Durante el proceso de diagnóstico ecográfico prenatal, es importante distinguir la HDC de otras patologías que pueden presentar características similares. Entre los diagnósticos diferenciales más relevantes se encuentran las malformaciones pulmonares congénitas, las cuales pueden manifestarse como quistes o masas pulmonares, quistes broncogénicos, atresia bronquial, quistes entéricos y teratomas mediastinales (14,15). Asimismo, es crucial considerar y descartar la eventración diafragmática. La eventración se refiere a la elevación de una porción del diafragma que, aunque está intacta, está adelgazada debido a una musculatura incompleta (16). Este diafragma delgado y redundante producto de la eventración del contenido abdominal puede desplazarse hacia la cavidad torácica y ser confundido con una HDC.

## EVALUACIÓN DE SEVERIDAD Y FACTORES PRONÓSTICOS

La evaluación de la severidad y el pronóstico de la HDC debe ser individualizada. No obstante, existen elementos clave que orientan al equipo médico y ayudan a preparar a los padres. La HDC es una causa significativa de hipoplasia pulmonar, la cual es una de las complicaciones más graves y una causa de mortalidad por dificultades respiratorias. Detectar su presencia intraútero es crucial para establecer pronósticos precisos, encontrándose presente en un 50 a 70% de los recién nacidos con HDC.

Para determinar el grado de severidad, se utiliza la ecografía para medir el área del pulmón contralateral a la HDC y la circunferencia cefálica. Estas mediciones se relacionan a través del LHR (lung-to-head-ratio), que posteriormente se compara con el LHR en fetos normales (LHR O/E). El LHR ofrece una valoración indirecta del grado de hipoplasia pulmonar y del grado de desviación del mediastino. El valor predictivo del LHR disminuye después de las 30 semanas de gestación, siendo el momento óptimo para su realización entre las 20 y 30 semanas. Según el LHR, la clasificación se divide en severa (ratio  $\leq 25\%$ ), moderada (26-45%) o leve ( $> 45\%$ ). Una relación  $< 1,2$  se asocia con una supervivencia menor al 38%, mientras que un valor de 1,4 eleva la tasa de supervivencia cercana al 100% (17).

Recientemente, la posición del estómago se ha identificado como un factor pronóstico relevante, correlacionándose con la morbimortalidad postnatal independientemente del LHR O/E (13). Una posición grado 4, donde la mayor parte del estómago se encuentra en el hemitórax derecho al lado de la aurícula, presenta una sobrevida del 12% (18,19). Además, la posición del hígado también es un factor de severidad importante; su localización intratorácica se asocia con un mal pronóstico, con una supervivencia del 43%, en comparación con una supervivencia del 93% si se encuentra intraabdominal.

Entre los índices postnatales de mortalidad está el Índice de McGoon, basado en la medición del diámetro de la arteria pulmonar derecha más el diámetro de la arteria pulmonar izquierda, dividido por el diámetro de la aorta descendente a nivel del diafragma [(RPA+LPA)/DA]. Un índice de 1.3 se asocia con una mortalidad cercana al 80% (18). Asimismo, factores como la prematuridad, la presencia de polihidramnios, la asociación con otras malformaciones y la hipertensión pulmonar también son indicadores de mal pronóstico.

Por otro lado, la evaluación prenatal cardíaca es fundamental tras el diagnóstico de HDC, ya que los defectos cardiovasculares son comunes, presentándose en un tercio de los casos, con un 15% sin síndromes asociados (20,21). Además, la posibilidad de asociación con defectos cromosómicos hace recomendable la consulta con un genetista y la realización de amniocentesis para cariotipo y array-CGH. Por ello, se debe ser exhaustivo en la evaluación de la severidad, el establecimiento de posibles pronósticos y la elección del lugar de nacimiento. Esta evaluación también permite seleccionar a los pacientes que podrían beneficiarse del tratamiento fetal intraútero.

## TRATAMIENTO PRENATAL

En casos de HDC severas con mal pronóstico, se puede considerar el tratamiento mediante oclusión traqueal endoluminal fetoscópica (FETO, por sus siglas en inglés). Los criterios para la inclusión y exclusión de pacientes en este tratamiento varían entre los distintos centros médicos. El procedimiento FETO implica la inserción endoscópica de un balón en la tráquea del feto con el objetivo de retener el fluido pulmonar. Esto aumenta la presión en las vías aéreas y favorece el crecimiento pulmonar. El momento óptimo para la inserción del balón varía según los protocolos de cada centro, pero generalmente se realiza entre las 26 y 30 semanas de gestación y se retira entre las 34 y 36 semanas (15-17).

El tratamiento FETO ha mostrado una mejora en la supervivencia: de un 24% a un 49% en HDC izquierdas y de un 0% a un 35% en HDC derechas (22). El seguimiento del tratamiento se realiza mediante ecografías cada cuatro semanas, con el propósito de monitorear el crecimiento pulmonar y el volumen de líquido amniótico. En casos de polihidramnios y acortamiento cervical, puede ser necesario realizar intervenciones adicionales. Sin embargo, hay que tener en cuenta que existe un riesgo de muerte fetal aproximadamente del 5% (19). Este tratamiento se ofrece en un número limitado de hospitales en el mundo. Actualmente,

el Hospital Sant Joan de Déu en Barcelona es uno de los centros con mayor experiencia en la evaluación y tratamiento de la HDC, habiendo realizado más de 300 cirugías fetales para esta condición.

### **Nacimiento y planificación del parto en casos de HDC**

El nacimiento de un bebé con HDC debe planificarse en un centro médico especializado que cuente con experiencia en la estabilización de la función pulmonar y cardiovascular neonatal, así como en la realización de cirugía correctiva cuando sea necesario. Dado que hasta el 50% de estos pacientes pueden requerir oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO), es preferible que el parto tenga lugar en un centro terciario que disponga de ECMO (23,24), ya que incluso pacientes con parámetros pulmonares favorables pueden experimentar hipertensión pulmonar grave.

La determinación del momento óptimo para el nacimiento es un tema de debate. Hutcheon y colaboradores realizaron un estudio retrospectivo con 928 pacientes, en el cual se observó una diferencia significativa en la mortalidad neonatal entre las gestaciones que concluyeron a las 40 semanas (16,7%) en comparación con los nacimientos a las 37 semanas (25%) (25). No obstante, otros estudios que examinaron la relación entre la edad gestacional, la mortalidad y el modo de nacimiento (parto natural o cesárea) no encontraron diferencias significativas (26,27). Debido a la falta de consenso y a la luz de los conocimientos actuales, parece conveniente planificar el nacimiento a partir de las 39 semanas de gestación, siempre y cuando las condiciones maternas y fetales lo permitan, y coordinado con el servicio de cirugía. La elección de una cesárea se basará en indicaciones obstétricas estándar, ya que no hay evidencia que sugiera que una cesárea de rutina sea más beneficiosa para estos casos (26,27).

### **Manifestaciones clínicas y examen físico**

Las manifestaciones clínicas de la hernia diafragmática congénita pueden variar ampliamente. El espectro abarca desde la dificultad respiratoria aguda al nacer, que es la presentación más común, hasta síntomas mínimos o inexistentes, observados en un pequeño grupo de pacientes que se diagnostican más adelante en la vida. En los recién nacidos, el grado de dificultad respiratoria está directamente relacionado con la severidad de la hipoplasia pulmonar y el desarrollo de la hipertensión pulmonar (HP). Tras el nacimiento, la hipoxemia y la acidosis pueden incrementar el riesgo de HP, induciendo un elemento vasoconstrictivo reactivo, sumado al componente preexistente de hiperplasia muscular arterial fija. En algunos casos, la hipoplasia pulmonar es tan severa que puede ser incompatible con la vida.

Los hallazgos físicos en pacientes con HDC incluyen un tórax en forma de barril y un abdomen en forma de quilla, debido a la pérdida de los contenidos abdominales en el tórax. Además, se puede observar la ausencia de ruidos respiratorios en el lado ipsilateral. En los pacientes con HDC del lado izquierdo, es habitual encontrar un desplazamiento de los latidos del corazón hacia la derecha, como consecuencia del desplazamiento del mediastino (2,20,24).

### **Manejo médico de la HDC**

Aunque no existen ensayos clínicos aleatorizados, las series de casos sugieren que un manejo médico inicial seguido de corrección quirúrgica mejora la supervivencia en neonatos con HDC (28). Este manejo médico de apoyo incluye reducir la compresión pulmonar, brindar apoyo cardiovascular mediante líquidos y agentes inotrópicos, y ofrecer soporte ventilatorio con ventilación convencional o ventilación de alta frecuencia (VAF). El ECMO se reserva para casos graves de pacientes que no responden a otras intervenciones médicas.

La monitorización es crucial tras el nacimiento, enfocándose en mantener la frecuencia cardíaca, la saturación pre y postductal, y la presión arterial adecuadas. El objetivo es mantener la saturación entre el 80-95%, asegurando una perfusión adecuada. En las primeras dos horas tras el nacimiento, se pueden tolerar niveles de saturación hasta de un 70% si el paciente mejora sin cambios en los parámetros ventilatorios, manteniendo un pH > 7,2 y una pCO<sub>2</sub> < 65 mmHg.

La intubación orotraqueal inmediata post-nacimiento es recomendada por el Consenso Europeo para todos los recién nacidos con diagnóstico prenatal de HDC, y debe realizarse con premedicación previa (1). El manejo debe ser gentil, manteniendo presiones bajas en la vía aérea (menores a 25 mmH<sub>2</sub>O) para proteger el pulmón contralateral sano. La administración de medicación antes de la intubación es aconsejable para evitar aumentos en la presión arterial sistémica e intracraneal, caída de la frecuencia cardíaca y de la saturación. El uso de bloqueadores neuromusculares en el tratamiento inicial en la sala de parto no ha demostrado beneficios y debería evitarse, ya que deterioran la compliance pulmonar. Se recomienda optar por otros agentes para mantener la sedación y analgesia del recién nacido. Además, la colocación de una sonda nasogástrica u orogástrica es otra indicación al nacimiento para evitar la sobredistensión y la compresión del pulmón ipsilateral por el estómago.

### **Traslado de pacientes con HDC**

La planificación del lugar de nacimiento tras un diagnóstico prenatal adecuado permite coordinar el mejor ambiente para el parto y tratamiento neonatal. Se debe optar por un centro terciario con experiencia, es decir, que maneje más de 5 pacientes por año.

Es necesario considerar que más de un tercio de los pacientes inician trabajo de parto espontáneo antes de las 35 semanas. Por lo tanto, lo ideal es coordinar el traslado intrauterino preferiblemente a las 34 semanas de gestación (29), si el hospital donde se tiene programado el nacimiento está alejado de la residencia de la madre.

Si el traslado se realiza posnacimiento, las guías europeas recomiendan que se haga con el paciente en asistencia ventilatoria mecánica, evitando la bolsa autoinflable para minimizar las altas presiones. En ausencia de un ventilador, se puede utilizar un reanimador neumático neonatal. Luego de la primera hora de vida, se debe mantener la saturación entre 85 y 95%.

Durante el traslado, el paciente debe ir en incubadora y ser posicionado a 45° para evitar aspiraciones del contenido gástrico y mejorar la dinámica ventilatoria. Se debe implementar monitorización electrocardiográfica, saturometría de pulso y colocar una sonda orogástrica en posición de aspiración. Es esencial contar con al menos un acceso vascular.

## MANEJO PREOPERATORIO

### Accesos vasculares

En el manejo preoperatorio de pacientes con HDC, la colocación de accesos vasculares adecuados es crucial. Se recomienda, en primer lugar, establecer una vía arterial, preferentemente en la arteria radial derecha. Esta ubicación es ideal para monitorizar la presión arterial de oxígeno preductal, lo cual es esencial para determinar el nivel de oxígeno que llega al cerebro del paciente. Además, este acceso arterial facilita el control de la presión arterial y permite la toma de muestras de sangre de manera eficiente.

Aunque la cateterización arterial umbilical es una alternativa segura para el acceso arterial a largo plazo, se considera menos

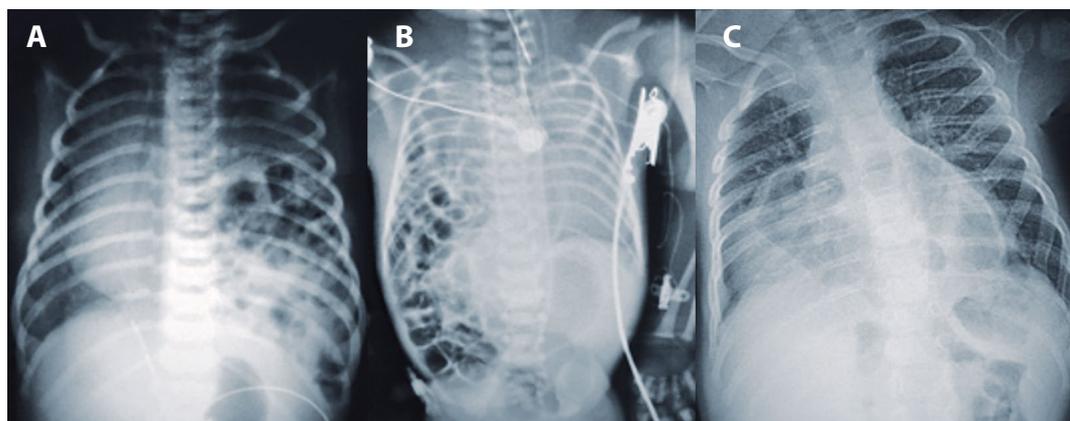
deseable en este contexto específico debido a que refleja la situación postductal del paciente. En cuanto a los accesos venosos, es importante contar con al menos dos accesos vasculares venosos centrales. Las opciones recomendadas incluyen un catéter venoso central percutáneo y un catéter venoso umbilical. Cabe señalar que la colocación correcta del catéter venoso umbilical puede ser complicada en situaciones de herniación hepática. Por lo tanto, es aconsejable que al menos uno de estos catéteres venosos centrales sea de doble lumen para optimizar su funcionalidad y versatilidad en el manejo del paciente.

### Evaluación de radiográfica de tórax

Como parte de la evaluación inicial del paciente, realizar de forma temprana una radiografía de tórax. En la Figura 1 se muestran las radiografías de los diferentes tipos de HDC.

### Monitorización del paciente

Durante las diferentes fases del tratamiento, los profesionales de salud deben cuidar que los pacientes estén en valores normales de saturación preductal, saturación postductal, frecuencia cardíaca, presión arterial invasiva, presión pulmonar mediante ecocardiograma, sonda naso u orogástrica, y diuresis. En la tabla 1 se presentan los valores recomendados.



A. HDC izquierda, hernia de Bochdalek B. HDC Derecha C. HDC de Morgagni

**Figura 1.** Características radiológicas de los diferentes tipos de HDC.

### Manejo Ventilatorio Preoperatorio en Recién Nacidos

En el manejo de recién nacidos con diagnóstico prenatal de HDC, la ventilación inmediata es crucial. Se puede considerar mantener la respiración espontánea para minimizar el riesgo de lesión pulmonar asociada a la ventilación mecánica, especialmente si los estudios fetales indican un buen desarrollo pulmonar, como en casos de defecto del lado izquierdo con un LHR O/E mayor a 50% y el hígado en posición inferior (1).

La ventilación convencional es el método preferido para iniciar la asistencia ventilatoria mecánica. Se ha observado que esta modalidad reduce la duración de la ventilación, disminuye la necesidad de óxido nítrico inhalado (iNO) o

sildenafil, limita el uso de inotrópicos y reduce la probabilidad de requerir ECMO (1).

Los parámetros ventilatorios deben ajustarse para mantener una PaO<sub>2</sub> entre 50 y 70 mmHg. Las presiones inspiratorias máximas (PIM) deben ser lo más bajas posible, idealmente menores a 25 cmH<sub>2</sub>O, y la PEEP (presión positiva al final de la espiración) se debe mantener entre 3-5 cmH<sub>2</sub>O (ver Tabla 2). Este enfoque de hipercapnia permisiva y "ventilación suave" ha demostrado mejorar la supervivencia de los recién nacidos con HDC. Si se requieren PIM superiores a 28 cmH<sub>2</sub>O para mantener la pCO<sub>2</sub> y la saturación dentro de los rangos

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

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

**Tabla 2.** Parámetros ventilatorios recomendados

Parámetro	Objetivo
PIM	< 25 cmH <sub>2</sub> O
PEEP	3-5 cmH <sub>2</sub> O
Saturación preductal	80-95% primera hora de vida 85-95% *
Postductal	> 70%
pCO <sub>2</sub>	50-70 mmHg si pH entre 7,25 a 7,40

**Nota:** \* En las horas posteriores de vida

objetivos, se debería considerar el cambio a la ventilación de alta frecuencia oscilatoria o la utilización de ECMO.

El destete de la ventilación debe iniciarse con la reducción de la presión máxima, seguido por la disminución de la frecuencia o de la PEEP, siempre y cuando la pCO<sub>2</sub> se mantenga por debajo de 50 mmHg.

**Manejo hemodinámico en recién nacidos con HDC**

Los recién nacidos con HDC a menudo presentan inestabilidad hemodinámica, por lo que es crucial una detección oportuna, identificar la causa subyacente y aplicar un tratamiento efectivo para optimizar la perfusión y mitigar los efectos de la hipertensión pulmonar severa.

El sistema cardiovascular en pacientes con HDC puede verse afectado de diversas maneras. Uno de los principales factores es la hipoplasia pulmonar, que puede disminuir el flujo sanguíneo pulmonar de retorno a la aurícula izquierda durante la vida fetal, reduciendo a la mitad el flujo a través de los vasos pulmonares. Esto impacta negativamente en el desarrollo de la vascularización pulmonar y la vía aérea (30). Además, la posición anormal del eje cardíaco dentro del tórax fetal podría obstruir el retorno venoso a las cavidades cardíacas derechas y afectar la distribución del volumen

minuto en las cavidades izquierdas, empeorando la función de un ventrículo izquierdo subdesarrollado (30).

Es común encontrar insuficiencia suprarrenal en estos pacientes. Un estudio retrospectivo de 58 pacientes mostró insuficiencia suprarrenal, definida como un nivel de cortisol ≤15 mcg/dL [415 nmol/L] (31). Estos pacientes, que presentaban herniación hepática, tenían una enfermedad más grave, con mayores necesidades de vasopresores, ventilación de alta frecuencia (VAF) y terapia prolongada con óxido nítrico inhalado (iNO). Por ello, se recomienda la administración de hidrocortisona en pacientes gravemente enfermos con hipotensión (31).

En cuanto al manejo de fluidos, se aconseja limitar el aporte a 40 cc/kg/día durante las primeras 24 horas de vida, ajustando según el balance hídrico. Si persisten balances hídricos positivos, se deben administrar diuréticos, siempre que se haya descartado hipovolemia. Asimismo, hay que considerar que un aporte adecuado de nutrientes es esencial, por lo que la alimentación parenteral debe iniciarse desde el nacimiento y continuar hasta alcanzar un aporte enteral adecuado.

En el manejo de la presión arterial, es crucial mantener niveles de presión arterial media ≥40 mmHg para minimizar el shunt de derecha a izquierda. El soporte incluye líquidos isotónicos y agentes inotrópicos como la dopamina, dobutamina e hidrocortisona. Por otro lado, si el recién nacido presenta hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar difíciles de manejar, junto con hipotensión sistémica y buena función cardíaca, la noradrenalina a dosis bajas (0,01 – 0,5 µg/kg/min) puede ser efectiva. En casos con disfunción cardíaca, se puede agregar milrinona (0,35 – 0,75 µg/kg/min hasta un máximo de 1 µg/kg/min), previa evaluación y corrección de la volemia.

**Manejo de la hipertensión pulmonar (HTP)**

La HTP se presenta luego del nacimiento al mantenerse las resistencias vasculares pulmonares anormalmente elevadas, lo que produce hipoflujo pulmonar y shunt de derecha a izquierda a través del ductus o del foramen oval permeable. Es una afección de severidad variable, que determina distintos grados de hipoxemia. El desarrollo cardiopulmonar de la mayoría de los pacientes con HTP es normal, pero también se puede presentar concomitante a enfermedades pulmonares con detención del desarrollo alveolar o vascular (malformaciones pulmonares congénitas e hipoplasia pulmonar).

La desviación del mediastino, con la posición anómala del corazón en los pacientes con HDC podría explicar el desarrollo frecuente de HTP en estos pacientes, ya que impacta sobre el desarrollo de la circulación fetal y el corazón en la etapa intrauterina (30).

Una de las estrategias que debe ser tenida en cuenta para el manejo de estos pacientes es la reapertura del ductus arterioso con prostaglandina E1, para proteger el ventrículo derecho de la sobrecarga excesiva por aumento de la poscarga. Esto se asocia al concomitante de Milrinona, ya que ésta mejora la función ventricular derecha y el índice de oxigenación.

La vasopresina, es un fármaco cuyo uso se encuentra en aumento en el ámbito neonatal, siendo una herramienta que se puede incluir en el manejo de la hipertensión pulmonar persistente severa (Figura 2).

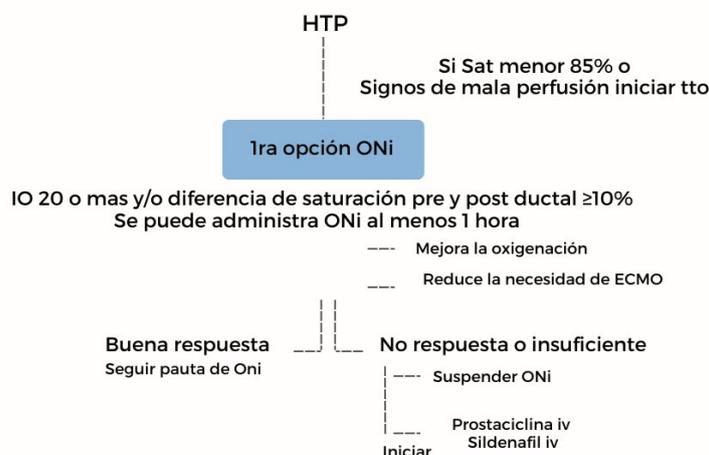


Figura 2. Manejo de la hipertensión pulmonar

La vasopresina actúa sobre diferentes receptores; a través de los receptores V1 que se encuentran en el sistema vascular celular del músculo liso provoca vasoconstricción en la piel, el hígado y el páncreas. La estimulación de los receptores V2 ocasiona vasodilatación a nivel de los vasos pulmonares, coronarios y del SNC. Es útil en los casos de shock refractario (dopamina-adrenalina-corticoides) o HTP severa sin respuesta al tratamiento estándar. La dosis recomendada es de 0,0001 – 0,02 unidades/kg/min, hasta una dosis máxima de 0,04 unidades/kg/hora. Se recomienda monitoreo estricto de la función renal y el medio interno (32).

En cuanto a la sedación y la analgesia se recomienda, utilizar escala analgésica y protocolo de sedoanalgesia de cada una de las unidades en donde se esté asistiendo el paciente, evitando el uso de bloqueadores musculares ya que no han demostrado efectos beneficiosos (1).

No se aconseja el uso de surfactante en forma rutinaria, en pacientes de término en quienes no hay razón para pensar en un déficit de surfactante. El mismo se reserva para casos de déficit vinculados a la prematuridad.

Se recomienda la realización de ecocardiograma con Doppler en forma reglada como parte del manejo hemodinámico de estos pacientes. Al nacimiento y las primeras horas de vida su importancia radica en definir la anatomía y función cardíaca, estimación del Índice de McGoon, la severidad de la hipertensión pulmonar. En el postoperatorio se debe valorar: la posición del corazón, el retorno del mismo a una posición normal tras la reparación quirúrgica del defecto, se asocia con evolución desfavorable (30).

Además de la determinación de la posición del corazón, que ya se mencionó que puede estar alterada debido a la herniación del contenido abdominal a nivel torácico, también

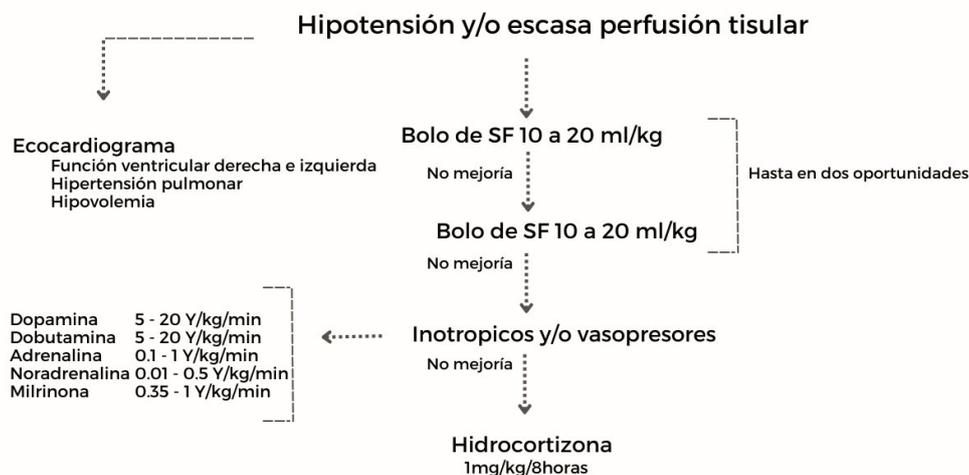
se puede alterar el desarrollo de la masa ventricular por lo que es importante su medición mediante ecocardiograma Doppler. La disminución de la masa ventricular izquierda ha sido reconocida como un factor de peor pronóstico. Otro hallazgo ecocardiográfico que podría corresponder a una disminución de la masa ventricular izquierda es el índice entre el flujo en la válvula pulmonar y el flujo en la válvula aórtica en comparación con los fetos sanos (30,33). Por último, en forma más tardía, el ecocardiograma Doppler realizado a las dos a tres semanas de vida, tiene valor predictivo de resultado adverso si existe hipertensión pulmonar persistente más allá de los 14 días de vida.

## USO DE LA OXIGENACIÓN POR MEMBRANA EXTRACORPÓREA

La ECMO se utiliza como terapia de rescate en recién nacidos con HDC que permanecen inestables a pesar de un manejo médico óptimo. Aunque la evidencia sobre su utilidad es contradictoria, series de casos sugieren su beneficio en pacientes con un alto grado de severidad (34). Aproximadamente el 30% de los recién nacidos con HDC reciben ECMO, siendo esta la causa más común de ECMO por falla respiratoria en neonatos (35).

La tendencia actual inclina hacia la implementación temprana de ECMO para estabilizar al paciente antes de la cirugía (34-36), generalmente en combinación con una estrategia de ventilación suave e hipercapnia permisiva, lo que ayuda a minimizar la lesión pulmonar asociada al uso del ventilador (36). La mortalidad en esta población es alta, con una sobrevida reportada a la Extracorporeal Life Support Organization (ELSO) del 51%.

Las indicaciones recomendadas por ELSO para iniciar la terapia con ECMO incluyen hipoxia, saturación preductal sostenidamente por debajo de 80-85%, acidosis metabólica o respiratoria, hipercapnia con pCO2 mayor a 70, hipotensión no responsive a fluidos intravenosos y soporte inotrópico, entre otras (34-36) (Figura 3).



**Figura 3.** Manejo de la hipotensión y dosis de inotrópicos

Las contraindicaciones relativas abarcan defectos congénitos mayores adicionales, anomalías cromosómicas letales, hemorragia intraventricular grave, ventilación mecánica prolongada con altas presiones, bajo peso al nacer y edad gestacional menor a 34 semanas (34-36).

En cuanto al tipo de ECMO, no hay diferencias significativas en la sobrevida entre el ECMO veno-arterial (VA) y venovenoso (VV). El ECMO VA podría ofrecer algunas ventajas ya que podría ser utilizado en niños de menor peso, y por sus características ofrecería ventajas en los pacientes con disfunción cardíaca asociada (34).

Las complicaciones asociadas a ECMO incluyen sangrado intracraneal y convulsiones (más comunes en ECMO VA) y disminución de la perfusión renal (más frecuente en ECMO VV) (34,36). La tendencia actual es usar ECMO en pacientes con perfiles clínicos cada vez más graves, lo que podría explicar las altas tasas de mortalidad observadas. Sin embargo, se necesitan ensayos clínicos aleatorizados y guías clínicas estandarizadas para mejorar la calidad de la evidencia y el manejo de estos pacientes.

## CIRUGÍA EN RECIÉN NACIDOS

La cirugía tiene como objetivo reubicar las vísceras en la cavidad abdominal y cerrar el defecto diafragmático. Se debe considerar la intervención quirúrgica cuando el paciente esté hemodinámicamente estable y mantenga una saturación preductal de oxígeno entre 85-95% (1). En aquellos pacientes que requieren ECMO, un estudio de Dao et al. (37) sugiere que una reparación quirúrgica temprana mejora la supervivencia en comparación con una reparación tardía.

El cierre del defecto se puede realizar de diferentes maneras, en las que incluye: cierre a primera intención con suturas, cierre mediante la colocación de un parche de material protésico como Gore-Tex o cierre con el uso de tejido autólogo del dorsal ancho o de músculos de la pared abdominal. Ésta última reservada para paciente con defectos grandes con una tensión tan aumentada que pueda comprometer la distensibilidad torácica mediante una reparación primaria (38,39). Sin embargo, la colocación de parche tiene ciertas complicaciones entre las que se encuentran: riesgo de infección, deformación de la pared torácica (pectus excavatum, pectus carinatum y escoliosis torácica) y por último riesgo aumentado de hernia recurrente. En un metanálisis realizado por Heiwegen et al. (40) con el objetivo evaluar la incidencia de complicaciones quirúrgicas en ambos tipos de cierre de HDC (primera intención versus parche), concluyen que los pacientes sometidos a cirugía con parche tienen un riesgo aumentado de desarrollar hernia recurrente 2,8 veces mayor, en comparación con los pacientes en quienes se realizó el cierre a primera intención 2,5 veces mayor de desarrollar un quilotórax y 2 veces más riesgo de una obstrucción de intestino delgado.

Continúa sin haber consenso en cuanto a la vía de abordaje, las opciones son: cirugía endoscópica (mediante laparoscopia y toracoscopia) versus cirugía convencional (41). La laparotomía es el abordaje de elección en los últimos años debido al menor riesgo de recurrencia; sin embargo, las técnicas mínimamente invasivas se asocian a menor riesgo de adherencias posquirúrgica y una menor duración de la estancia hospitalaria. La elección de la técnica debe ser individualizada (37). Un metanálisis sobre la efectividad de la cirugía endoscópica, concluye en una mayor tasa de recurrencia en comparación con la cirugía abierta. Es por este motivo que la toracoscopia no debe ser la técnica de elección para los recién nacidos (40).

## POSTOPERATORIO

### Ventilación mecánica postquirúrgica

Los parámetros y objetivos de la ventilación mecánica postoperatoria suelen ser consistentes con aquellos establecidos antes de la cirugía. Comúnmente, el destete de la ventilación mecánica se logra con éxito dentro de las primeras 48 a 72 horas tras la intervención (42). Sin embargo, el procedimiento quirúrgico puede reducir la compliance del sistema respiratorio, lo que a su vez podría extender la necesidad de soporte ventilatorio mecánico (42), incrementando así el riesgo de complicaciones asociadas a la ventilación, tales como barotrauma y lesiones por toxicidad del oxígeno.

### Complicaciones relacionadas con el barotrauma

Una complicación frecuente asociada al barotrauma es el neumotórax, que puede ocurrir tanto en la fase preoperatoria como posoperatoria. El manejo de esta complicación puede requerir la colocación o revisión de un drenaje pleural. En situaciones de neumotórax hipertensivo, se requiere un drenaje de emergencia, llevado a cabo por el equipo de neonatología o cirugía.

### Nutrición y alimentación enteral

La reintroducción de la alimentación enteral se pospone hasta que el paciente demuestre residuos gástricos claros inferiores a 20 cc por día, además de la presencia de deposiciones o ruidos hidroaéreos. El inicio de la alimentación es gradual, manteniendo la sonda orogástrica colocada durante la cirugía y situando al paciente en una posición elevada de 45° (43). También se recomienda comenzar con terapia antirreflujo al iniciar la alimentación enteral.

### Tratamiento de soporte postoperatorio

Es habitual que los recién nacidos con HDC requieran soporte posoperatorio, que incluye el aumento del aporte de volumen e infusión de inotrópicos y vasopresores. Estas intervenciones responden a los cambios hemodinámicos resultantes de la normalización del retorno venoso y del volumen minuto después de la corrección quirúrgica del defecto y del retorno de los contenidos viscerales a la cavidad abdominal (30). Estos cambios pueden provocar una caída en la saturación postductal debido al shunt de derecha a izquierda generado por la hipertensión pulmonar (30). Si la hipoxemia no mejora con la ventilación mecánica, se indica el inicio de óxido nítrico inhalado (iNO, por sus siglas en inglés). Además, en casos de hipoplasia pulmonar grave, los pacientes pueden experimentar crisis de hipertensión pulmonar de rebote postoperatorias, que pueden beneficiarse del uso de Sildenafil si no responden al iNO (30).

### Otras Complicaciones Postoperatorias

Las complicaciones adicionales que pueden surgir después de la cirugía incluyen hemorragia, quilotórax, obstrucción intestinal, reflujo gastroesofágico y hernia hiatal.

## PRONÓSTICO

### Tasa de supervivencia posnatal

Las tasas de supervivencia posnatal para recién nacidos con hernia diafragmática tratados en centros de tercer nivel han mostrado un incremento significativo, con cifras reportadas que varían entre el 70 y el 92% (44, 45). Es importante destacar que estos datos se refieren principalmente a recién nacidos a término atendidos en centros especializados que cuentan con acceso a terapias como la oxigenación por membrana extracorpórea.

### Factores que influyen en el pronóstico

Existen diversos factores que impactan en el pronóstico de estos pacientes, entre los que se incluyen:

- **Edad Gestacional:** La supervivencia tiende a ser más baja en recién nacidos prematuros (46).
- **Presencia de otros defectos congénitos:** En particular, los defectos cardíacos concomitantes pueden complicar el pronóstico.
- **Hipertensión pulmonar persistente:** Especialmente aquella que es refractaria a los tratamientos habituales.
- **Centro de Atención:** Las instalaciones y la experiencia del centro pueden influir significativamente en los resultados.
- **Necesidad de traslado:** Los recién nacidos que requieren ser trasladados a otro centro para recibir atención especializada pueden enfrentar riesgos adicionales.
- **Saturación de oxígeno preductal:** Una saturación de oxígeno preductal por debajo del 85% durante las primeras 24 horas de vida se asocia con una menor sobrevida (47).
- **Tamaño y ubicación del defecto:** Los defectos del lado derecho suelen ser más grandes y a menudo requieren reparaciones más complejas, como la colocación de un parche o la utilización de tejido muscular.

## SEGUIMIENTO

Es crucial realizar un seguimiento exhaustivo y a largo plazo de pacientes que han sido dados de alta tras una hernia diafragmática congénita (48,49). Este seguimiento debe ser llevado a cabo por un equipo interdisciplinario, que incluye neonatólogos, pediatras, neumólogos, cirujanos, gastroenterólogos, otorrinolaringólogos y nutricionistas, debido a la diversidad de comorbilidades asociadas a esta condición. Estas comorbilidades pueden incluir un incremento en el riesgo de trastornos neurológicos y del desarrollo, hipoacusia, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, hipertensión pulmonar, neumonías recurrentes, hiperreactividad bronquial, problemas de crecimiento, reflujo gastroesofágico (que puede afectar hasta un 80% de estos pacientes), oclusión intestinal, vólvulos, recidiva de la hernia, y diversas complicaciones torácicas.

## Asesoramiento genético

El asesoramiento con genetista debe individualizarse sobre todo en los casos que asocian cromosopatías ya que el riesgo de recurrencia es mayor. En caso de hernia diafragmática aislada, el riesgo en una próxima gestación es del 2% aproximadamente (50).

## Conclusión

La hernia diafragmática congénita es una condición compleja y desafiante, caracterizada por la protrusión de órganos abdominales en la cavidad torácica, lo cual conduce a hipoplasia pulmonar y a menudo se asocia con otras anomalías. Su manejo requiere un enfoque multidisciplinario que abarca desde el diagnóstico prenatal, tratamiento intrauterino en casos severos, hasta un manejo posnatal especializado que incluye soporte ventilatorio y quirúrgico.

El progreso en la detección prenatal y las técnicas de intervención han mejorado significativamente las tasas de supervivencia. Sin embargo, estos avances también traen consigo desafíos en el manejo a largo plazo, dada la variedad de complicaciones y comorbilidades asociadas a la condición. El manejo postoperatorio y el seguimiento a largo plazo son cruciales para abordar las múltiples secuelas y para garantizar una calidad de vida óptima.

En resumen, la hernia diafragmática congénita, aunque tratada con éxito en muchos casos, sigue siendo un reto considerable en la medicina neonatal y pediátrica, requiriendo un enfoque integrado y personalizado para cada paciente.

**Contribuciones de autoría:** Todos los autores son responsables de todos los aspectos del manuscrito.

**Fuente de financiamiento:** Autofinanciado

**Conflicto de interés:** Los autores declaran no tener conflictos de interés.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Snoek K, Reiss I, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, et al. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus - 2015 Update. *Neonatology* 2016; 110(1):66-74. doi: 10.1159/000444210
- Canadian Congenital Diaphragmatic Hernia Collaborative; Puligandla PS, Skarsgard ED, Offringa M, Adatia I, Baird R, et al. Diagnosis and management of congenital diaphragmatic hernia: a clinical practice guideline. *CMAJ*. 2018;190(4):E103-12. doi: 10.1503/cmaj.170206
- McGivern MR, Best KE, Rankin J, Wellesley D, Greenlees R, Addor MC, et al. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2015;100(2):F137-44. doi: 10.1136/archdischild-2014-306174
- Slavotinek AM. The genetics of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol*. 2005;29(2):77-85. doi: 10.1053/j.semperi.2005.04.003
- Bielinska M, Jay PY, Erlich JM, Mannisto S, Urban Z, Heikinheimo M, et al. Molecular genetics of congenital diaphragmatic defects. *Ann Med*. 2007;39(4):261-74. doi: 10.1080/0785389070132688
- Vezaro V, Sobrero H, Moraes M, Borbonet D. Descripción epidemiológica de pacientes portadores de hernia diafragmática congénita en un período de 13 años: 2007- 2020. [Monografía de posgrado]. Montevideo: Hospital Pereira Rosselli; 2020.
- Dott MM, Wong LY, Rasmussen SA. Population-based study of congenital diaphragmatic hernia: risk factors and survival in Metropolitan Atlanta, 1968-1999. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2003;67(4):261-7. doi: 10.1002/bdra.10039
- Slavotinek AM. Fryns syndrome: a review of the phenotype and diagnostic guidelines. *Am J Med Genet A*. 2004;124A(4):427-33. doi: 10.1002/ajmg.a.20381
- Deprest J, Brady P, Nicolaides K, Benachi A, Berg C, Vermeesch J, et al. Prenatal management of the fetus with isolated congenital diaphragmatic hernia in the era of the TOTAL trial. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2014;19(6):338-48. doi: 10.1016/j.siny.2014.09.006
- Graham G, Devine PC. Antenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol*. 2005;29(2):69-76. doi: 10.1053/j.semperi.2005.04.002
- Pober BR. Genetic aspects of human congenital diaphragmatic hernia. *Clin Genet*. 2008;74(1):1-15. doi: 10.1111/j.1399-0004.2008.01031.x
- Benachi A, Cordier AG, Cannie M, Jani J. Advances in prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2014;19(6):331-7. doi: 10.1016/j.siny.2014.09.005
- Elhalaby EA, Abo Sikeena MH. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int*. 2002;18(5-6):480-5. doi: 10.1007/s00383-002-0743-1
- Keller B, Hirose S, Frammer D. Trastornos quirúrgicos del tórax y las vías respiratorias. En: Gleason CA, Juul SE, Avery. *Enfermedades del recién nacido*. 10a ed. Elsevier; 2018. p. 695- 723.
- Tovar JA, Martínez L. Malformaciones broncopulmonares. En: Cobos N, Pérez-Yarza EG, editores. *Tratado de Neumología Infantil*. Madrid: Ergon; 2009. 257 p.
- Longoni M, Pober BR, High FA. Congenital Diaphragmatic Hernia Overview. En: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, editores. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2023 [citado el 17 de septiembre de 2023]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1359/>
- Huerta I. Hernia diafragmática congénita: marcadores sonográficos prenatales y pronóstico perinatal. *Rev Peru Ginecol Obstet*. 2013;59:125-31
- Cordier AG, Jani JC, Cannie MM, Rodó C, Fabietti I, Persico N, et al. Stomach position in prediction of survival in left-sided congenital diaphragmatic hernia with or without fetoscopic endoluminal tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2015;46(2):155-61. doi: 10.1002/uog.14759
- The Fetal Medicine Foundation [Internet]. London: The Foundation; 2002 [citado el 10 de septiembre de 2023]. *Fetal Abnormalities, Thorax: diaphragmatic hernia*. Disponible en: <https://fetalmedicine.org/education/fetal-abnormalities/thorax/diaphragmatic-hernia>
- Lin AE, Pober BR, Adatia I. Congenital diaphragmatic hernia and associated cardiovascular malformations: type, frequency, and impact on management. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2007;145C(2):201-16. doi: 10.1002/ajmg.c.30131
- Russo FM, Cordier AG, De Catte L, Saada J, Benachi A, Deprest J, et al. Proposal for standardized prenatal ultrasound assessment of the fetus with congenital diaphragmatic hernia by the European reference network on rare inherited and congenital anomalies (ERNICA). *Prenat Diagn*. 2018;38(9):629-37. doi: 10.1002/pd.5297
- Jani JC, Nicolaides KH, Gratacós E, Valencia CM, Doné E, Martínez JM, et al. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2009;34(3):304-10. doi: 10.1002/uog.6450
- Lally KP, Bagolan P, Hosie S, Lally PA, Stewart M, Cotten CM, et al. Corticosteroids for fetuses with congenital diaphragmatic hernia: can

- we show benefit? *J Pediatr Surg.* 2006;41(4):668-74. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2005.12.007
24. 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. doi: 10.1038/sj.jp.7211794
  25. Hutcheon JA, Butler B, Lisonkova S, Marquette GP, Mayer C, Skoll A, et al. Timing of delivery for pregnancies with congenital diaphragmatic hernia. *BJOG.* 2010;117(13):1658-62. doi: 10.1111/j.1471-0528.2010.02738.x
  26. 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. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.04.016
  27. Burgos CM, Frenckner B, Luco M, Harting MT, Lally PA, Lally KP. Prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: optimal mode of delivery? *J Perinatol.* 2017;37(2):134-8. doi: 10.1038/jp.2016.221
  28. Frenckner B, Ehrén H, Granholm T, Lindén V, Palmér K. Improved results in patients who have congenital diaphragmatic hernia using preoperative stabilization, extracorporeal membrane oxygenation, and delayed surgery. *J Pediatr Surg.* 1997;32(8):1185-9. doi: 10.1016/s0022-3468(97)90679-5
  29. Hospital Clínic de Barcelona, Institut Clínic de Ginecologia, Obstetrícia i Neonatologia, Servicio de Obstetrícia, Área de Medicina Fetal, Programa de Cirugía Fetal. Protocolo tratamiento prenatal de la hernia diafragmática congénita: oclusión traqueal. Barcelona: Hospital Clínic de Barcelona; 2011.
  30. Friedlich P, Shin C, Tiozzo C, Seri I. Shock en recién nacido sometido a cirugía. En: Polin R. *Cardiología y hemodinamia.* Buenos Aires: Journal; 2011. p. 214-7.
  31. Kamath BD, Fashaw L, Kinsella JP. Adrenal insufficiency in newborns with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr.* 2010;156(3):495-497. e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2009.10.044
  32. Meritano J, Espelt I, Nieto R, Gómez G, Vahinger M, Pérez G, et al. Manejo del paciente con hipertensión pulmonar persistente en el recién nacido. *Rev Hosp Mat Inf Ramón Sardá.* 2020; 3(5):244-56.
  33. Da-Costa-Santos J, Renato Bennini J. Imaging assessment of prognostic parameters in cases of isolated congenital diaphragmatic hernia: integrative review. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2022;44(4):435-41. doi: 10.1055/s-0041-1740296
  34. Rafat N, Schaible T. Extracorporeal Membrane Oxygenation in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Front Pediatr.* 2019;7:336. doi: 10.3389/fped.2019.00336
  35. Yu PT, Jen HC, Rice-Townsend S, Guner YS. The role of ECMO in the management of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol.* 2020;44(1):151166. doi: 10.1053/j.semperi.2019.07.005
  36. Brogan TV, Lequier L, Lorusso R, MacLaren G, Peek G, editores. *Extracorporeal Life Support: The ELSO Red Book.* 5a ed. Ann Arbor, MI: ELSO; 2017. Congenital diaphragmatic hernia and ECMO; p. 137-43.
  37. Dao DT, Burgos CM, Harting MT, Lally KP, Lally PA, Nguyen HT, et al. Surgical Repair of Congenital Diaphragmatic Hernia After Extracorporeal Membrane Oxygenation Cannulation: Early Repair Improves Survival. *Ann Surg.* 2021 Jul 1;274(1):186-194. doi: 10.1097/SLA.0000000000003386
  38. Mattioli G, Petralia P, Torre M, editores. *Pediatric Thoracic Surgery.* Cham: Springer International Publishing; 2021. 219 p.
  39. Coran AG, Scott Adzick N, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A. *Pediatric Surgery.* Elsevier Health Sciences; 2012
  40. Heiweggen K, de Blaauw I, Botden SMBl. A systematic review and meta-analysis of surgical morbidity of primary versus patch repaired congenital diaphragmatic hernia patients. *Sci Rep.* 2021;11(1):12661. doi: 10.1038/s41598-021-91908-7
  41. Putnam LR, Tsao K, Lally KP, Blakely ML, Jancelewicz T, Lally PA, et al. Minimally Invasive vs Open Congenital Diaphragmatic Hernia Repair: Is There a Superior Approach? *J Am Coll Surg.* 2017;224(4):416-22. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2016.12.050
  42. Koumbourlis A, Wung J, Stolar C. Lung function in infants after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2006; 41(10):1716-21. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.05.044.
  43. Salas G, Nieves M. Abordaje neonatal de la hernia diafragmática. En: Cannizzaro C, Martínez M, Chatás G. *Fetoneonatología quirúrgica. Volumen I: aspectos clínicos.* Buenos Aires: Journal, 2018: p. 467-80.
  44. Putnam LR, Harting MT, Tsao K, Morini F, Yoder BA, Luco M, et al. Congenital Diaphragmatic Hernia Defect Size and Infant Morbidity at Discharge. *Pediatrics.* 2016 Nov;138(5):e20162043. doi: 10.1542/peds.2016-2043
  45. Long AM, Bunch KJ, Knight M, Kurinczuk JJ, Losty PD; BAPS-CASS. One-year outcomes of infants born with congenital diaphragmatic hernia: a national population cohort study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2019;104(6):F643-F647. doi: 10.1136/archdischild-2018-316396
  46. Peluso AM, Othman HE, Elsamny EM, Samsour I, Yeane NK, Aly H. Survival trends and outcomes among preterm infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Perinatol.* 2020;40(2):263-8. doi: 10.1038/s41372-019-0523-6
  47. Yoder BA, Lally PA, Lally KP; Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Does a highest pre-ductal O(2) saturation <85% predict non-survival for congenital diaphragmatic hernia? *J Perinatol.* 2012;32(12):947-52. doi: 10.1038/jp.2012.18
  48. American Academy of Pediatrics Section on Surgery; American Academy of Pediatrics Committee on Fetus and Newborn; Lally KP, Engle W. Postdischarge follow-up of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* 2008;121(3):627-32. doi: 10.1542/peds.2007-3282
  49. Zani A, Chung WK, Deprest J, Harting MT, Jancelewicz T, Kunisaki SM, Patel N, Antounians L, Puligandla PS, Keijzer R. Congenital diaphragmatic hernia. *Nat Rev Dis Primers.* 2022;8(1):37. doi: 10.1038/s41572-022-00362-w
  50. Czeizel A, Kovács M. A family study of congenital diaphragmatic defects. *Am J Med Genet.* 1985;21(1):105-17. doi: 10.1002/ajmg.1320210115