

## ARTÍCULO DE REVISIÓN

# Manejo preoperatorio para la hernia diafragmática congénita: directrices del Texas Children's Hospital

Pablo Lohmann<sup>1</sup>, Christopher J. Rhee<sup>1</sup>, Alice King<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup> Sección de Neonatología, Departamento de Pediatría, Baylor College of Medicine, Houston, Texas, E.E.U.U.

<sup>2</sup> Departamento de Cirugía Michael E. DeBakey, Baylor College of Medicine, Houston, Texas, E.E.U.U.

<sup>3</sup> División de Cirugía Pediátrica, Departamento de Cirugía, Texas Children's Hospital, Houston, Texas, E.E.U.U.

## RESUMEN

La hernia diafragmática congénita es una afección rara pero potencialmente mortal en la que los órganos abdominales se hernian en la cavidad torácica, lo que conduce a la hipoplasia pulmonar y la dificultad respiratoria. Existe variabilidad inter-institucional para el manejo, y en este documento presenta las recomendaciones, basadas en evidencia, respecto al manejo en sala de partos, soportes respiratorio, hemodinámico y nutricional, sedación, y acceso vascular. Un adecuado manejo preoperatorio es fundamental para estabilizar a estos neonatos antes de la corrección quirúrgica, con el objetivo de mejorar la función pulmonar y el bienestar neonatal en general. En este documento, se detalla el enfoque preoperatorio empleado por el Texas Children's Hospital para el manejo de la hernia diafragmática congénita.

**Palabras clave:** Recién Nacido; Hernias Diafragmáticas Congénitas; Respiración Artificial; Hipertensión Pulmonar; Protocolos Clínicos; Guía de Práctica Clínica (Fuente: DeCS)

## Preoperative management of congenital diaphragmatic hernia: Texas Children's Hospital guidelines

## ABSTRACT

Congenital diaphragmatic hernia is a rare but potentially fatal condition in which abdominal organs herniate into the thoracic cavity, leading to pulmonary hypoplasia and respiratory distress. Inter-institutional variability exists for disease management, and in this study, we present evidence-based recommendations regarding delivery room management, respiratory, hemodynamic, and nutritional support, sedation, and vascular access. Adequate preoperative management is essential for stabilizing these neonates before surgical correction, aiming to improve pulmonary function and overall neonatal well-being. In the present manuscript, we detail the preoperative approach employed by Texas Children's Hospital to manage congenital diaphragmatic hernia.

**Keywords:** Newborn; Hernias, Diaphragmatic, Congenital; Respiration, Artificial; Hypertension, Pulmonary; Clinical Protocols; Practice Guideline (Source: MeSH)

## INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una entidad clínica compleja causada por un defecto en el desarrollo del diafragma. La herniación de las vísceras abdominales hacia el tórax causa compresión pulmonar e interfiere en el desarrollo pulmonar normal. Las manifestaciones clínicas son efecto del desarrollo bronquial y arterial pulmonar anormal, con hipoplasia pulmonar y vascular, hiperplasia del músculo arterial pulmonar y consiguiente hipertensión pulmonar (1).

Los avances modernos en tecnología y prácticas clínicas para esta enfermedad han mejorado la supervivencia global al 79%, con un rango que fluctúa entre 30-60% cuando no hay anomalías estructurales o cromosómicas asociadas siendo la HDC aislada la que presenta las mayores de supervivencia (2-4). Esta variabilidad en la incidencia y la mortalidad relacionada con la HDC,

## Citar como:


Lohmann P, Rhee C, King A.  
Manejo preoperatorio para la hernia diafragmática congénita: directrices del Texas Children's Hospital.  
Investig Innov Clin Quir Pediatr.  
2023;1(2):50-8.  
doi:10.59594/iicqp.2023.v1n2.64

## Autor correspondiente:


Pablo Lohmann  
Dirección: Texas Children's  
Hospital. 6621 Fannin Street, suite  
A5590. Houston, Texas 77030, USA  
Correo electrónico:  
lohmann@bcm.edu

## ORCID iDs


Pablo Lohmann

 <https://orcid.org/0000-0002-4161-790X>

Christopher Rhee

 <https://orcid.org/0000-0002-6478-564X>

Alice King

 <https://orcid.org/0000-0001-8661-5011>

Recibido : 30/10/2023

Aprobado : 01/12/2023

Publicado : 29/12/2023



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

Copyright © 2023, Los autores

posiblemente debido a falta de protocolos estandarizados, subraya la urgencia de un enfoque integral y una atención especializada para mejorar los resultados. La colaboración interdisciplinaria entre obstetras, neonatólogos, cirujanos pediátricos y otros profesionales de la salud desempeña un papel crucial en el pronóstico de los neonatos afectados por la HDC (5). En este contexto, el Texas Children's Hospital, una institución con una reconocida trayectoria en la vanguardia de la cirugía pediátrica y manejo de HDC, ha desarrollado un conjunto de directrices preoperatorias.

Este documento tiene como objetivo detallar y compartir el enfoque preoperatorio, basado en la evidencia, empleado por el Texas Children's Hospital para el manejo de la HDC moderada a severa. Se abordan los aspectos clave de la estabilización en sala de partos, el soporte respiratorio, el manejo nutricional y las posibles complicaciones que los clínicos deben considerar al manejar a los bebés con HDC antes de la cirugía. A través de la difusión de la experiencia y prácticas basadas en evidencia, se aspira a ofrecer un marco de referencia que pueda ser adaptado y aplicado en otros centros, con el propósito final de optimizar los cuidados y los resultados quirúrgicos de los neonatos con esta condición. La intención es que estas directrices no solo sirvan como un recurso para la implementación de estrategias de manejo preoperatorio, sino que también fomenten un diálogo continuo y una mejora constante en el tratamiento de la HDC a nivel mundial.

## MÉTODO

Para esta revisión se revisó críticamente la evidencia sobre el tratamiento de la hernia HDC en neonatos. Los criterios de elegibilidad fueron aquellos estudios enfocados en neonatos con diagnóstico de HDC. Se revisaron artículos en los siguientes buscadores: PubMed, Cochrane Collaboration Database y Google Scholar, esta búsqueda fue apoyada por el Centro de Resultados Basados en la Evidencia del Texas Children's Hospital (TCH Evidence-Based Outcomes Center). Para cada intervención se realizó una pregunta PICO (ver material suplementario 1). Se utilizaron también protocolos, directrices y guías clínicas externas existentes, las cuáles son referidas en el texto.

## RESULTADOS

### Sala de Partos

En el momento del nacimiento, se realiza de inmediato una intubación endotraqueal para evitar la ventilación con bolsa y reducir así el riesgo y daño pulmonar asociado (6). Se coloca un pulsoxímetro preductal y se descomprime el estómago con una sonda nasogástrica, manteniéndolo en succión para prevenir distensión estomacal e intestinal, lo que a su vez reduce la compresión pulmonar. El paciente debe ventilarse con una presión inspiratoria pico (PIP) baja para minimizar injuria pulmonar. En el Texas Children's Hospital (TCH) se utiliza PIP con objetivo  $<28$  cm H<sub>2</sub>O. No existen estudios específicos para los objetivos de saturación y reanimación en

sala de partos, y se utiliza  $\geq 70\%$  durante los diez primeros minutos tras el nacimiento y después  $>80\%$  durante las dos primeras horas de vida.

La administración de surfactante exógeno en el tratamiento de pacientes con HDC no debe realizarse de forma rutinaria (7,8). Sin embargo, los pacientes que fueron sometidos a Oclusión Traqueal Endoluminal Fetoscópica (FETO - Fetoscopic Endoluminal Tracheal Occlusion) puede presentar una disminución de los neumocitos de tipo II, lo que puede provocar una deficiencia de surfactante (9). Se puede considerar el uso de surfactante en pacientes con HDC que tienen antecedentes de FETO o aquellos con nacimiento pretérmino ( $<37$  semanas de gestación), aunque esta es una recomendación débil pues la evidencia es de baja calidad.

Además, durante la estabilización en sala de partos, se coloca una vía endovenosa periférica y el acceso umbilical se coloca en la Unidad de Cuidados Intensivos (ver Figura 1).

### Ventilación y soporte respiratorio

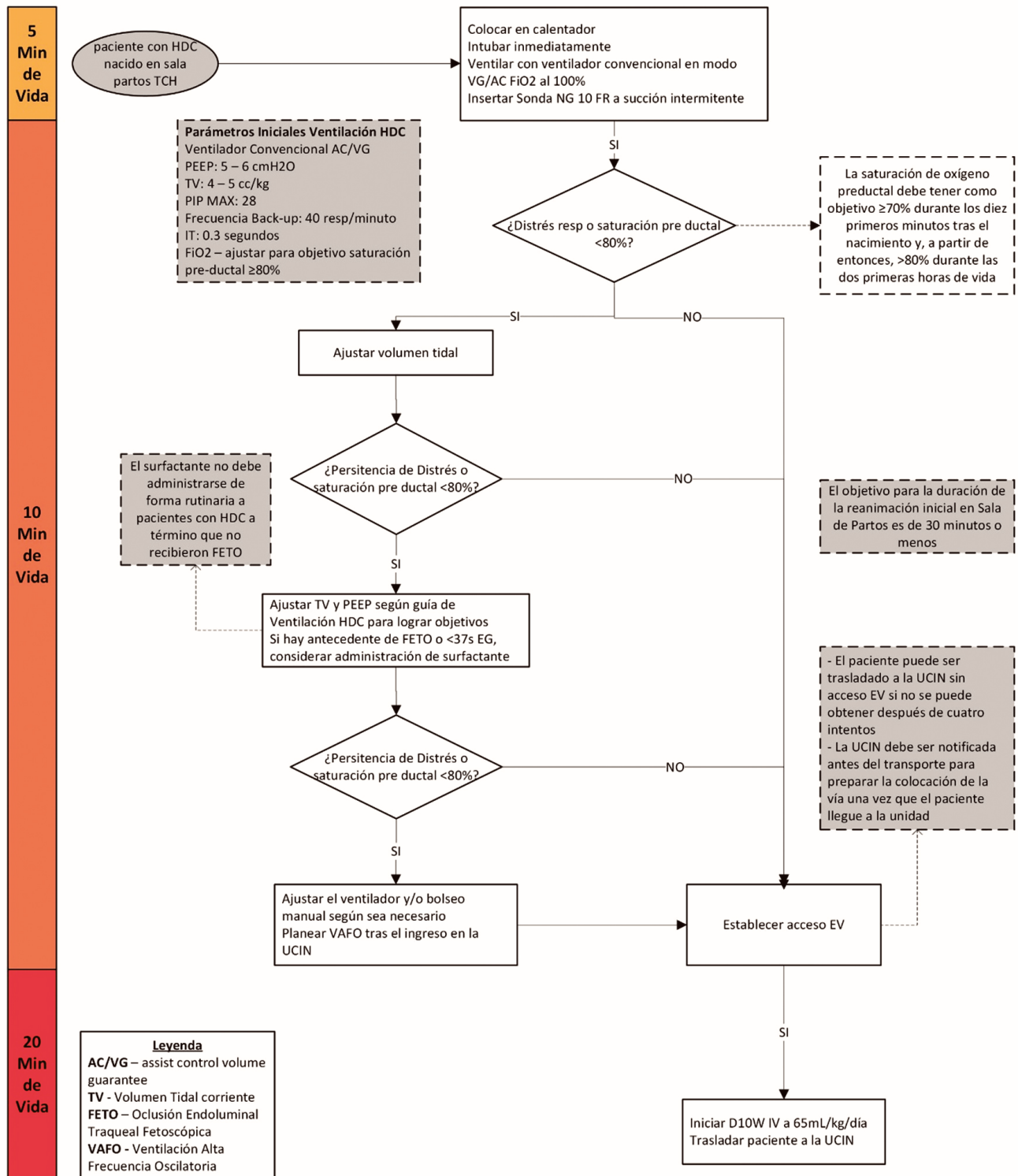
Las estrategias de ventilación se centran en mantener una adecuada oxigenación y prevenir el barotrauma y el volutrauma. La ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) ha demostrado ser efectiva en algunos casos (10-12), aunque no se ha establecido claramente la superioridad de modos de ventilación de alta frecuencia sobre el soporte convencional (13-15). Sin embargo, hay más experiencia clínica con las estrategias de ventilación convencional que minimizan el riesgo de barotrauma y, como resultado, se sugiere como el método preferido de ventilación en múltiples guías (16-22).

En este contexto, los médicos deben de utilizar los parámetros mínimos para mantener la saturación de oxígeno preductal por encima del 80% o la presión parcial de oxígeno preductal (PaO<sub>2</sub>) por encima de 40 mmHg. A su vez, es importante permitir una hipercapnia permisiva, definida como una presión parcial de dióxido de carbono [PaCO<sub>2</sub>] entre 45 y  $<65$  mmHg y un pH arterial  $>7,25$  a  $7,4$  (18,19,23).

El soporte respiratorio inicial para pacientes con HDC debe realizarse utilizando un ventilador convencional en el modo AC/VG (Assist Control/Volume guarantee) con ajustes iniciales de PEEP 5-6 cmH<sub>2</sub>O, volumen tidal (TV) 4-5 mL/kg, frecuencia de 40 respiraciones/min, tiempo inspiratorio (IT) 0,3 segundos, y una concentración de oxígeno (FiO<sub>2</sub>) ajustada para obtener saturaciones preductales  $\geq 80\%$  (4,5,16,18,20-22). Es fundamental destacar que la monitorización frecuente de los gases sanguíneos es esencial para realizar ajustes en los parámetros del ventilador, aunque esto debe considerar el acceso vascular adecuado.

### Ventilación de Alta Frecuencia Oscilatoria

Como se menciona previamente, los pacientes con HDC generalmente se someten a estrategias de ventilación convencional suave. Este enfoque permite tolerar una hipercapnia permisiva mientras el pH se mantenga por encima de 7,25 y se logren los objetivos de saturación de oxígeno preductal por encima del 85%. Sin embargo, en algunos pacientes no se logra un intercambio gaseoso adecuado y, en estos casos, los clínicos deben considerar el cambio del modo



Traducido del algoritmo creado por el **Centro de Resultados Basados en la Evidencia** (Evidence-Based Outcomes Center) Texas Children's Hospital

**Figura 1.** Algoritmo clínico para el manejo agudo de pacientes con hernia diafragmática congénita en Sala de Partos

de ventilación a ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO). Este cambio se contempla para aquellos pacientes no puedan alcanzar el objetivo de PCO<sub>2</sub> con ventilación convencional con PIP ≤ 28 (10,16,18,24). Esta es una estrategia considerada “de rescate” (ver Figura 2). Una vez que se realiza la transición a VAFO, la estrategia consiste en aumentar la Presión de vía Aérea Media (PAM) y la amplitud (Delta P) según sea necesario para alcanzar los parámetros fisiológicos de monitorización deseados.

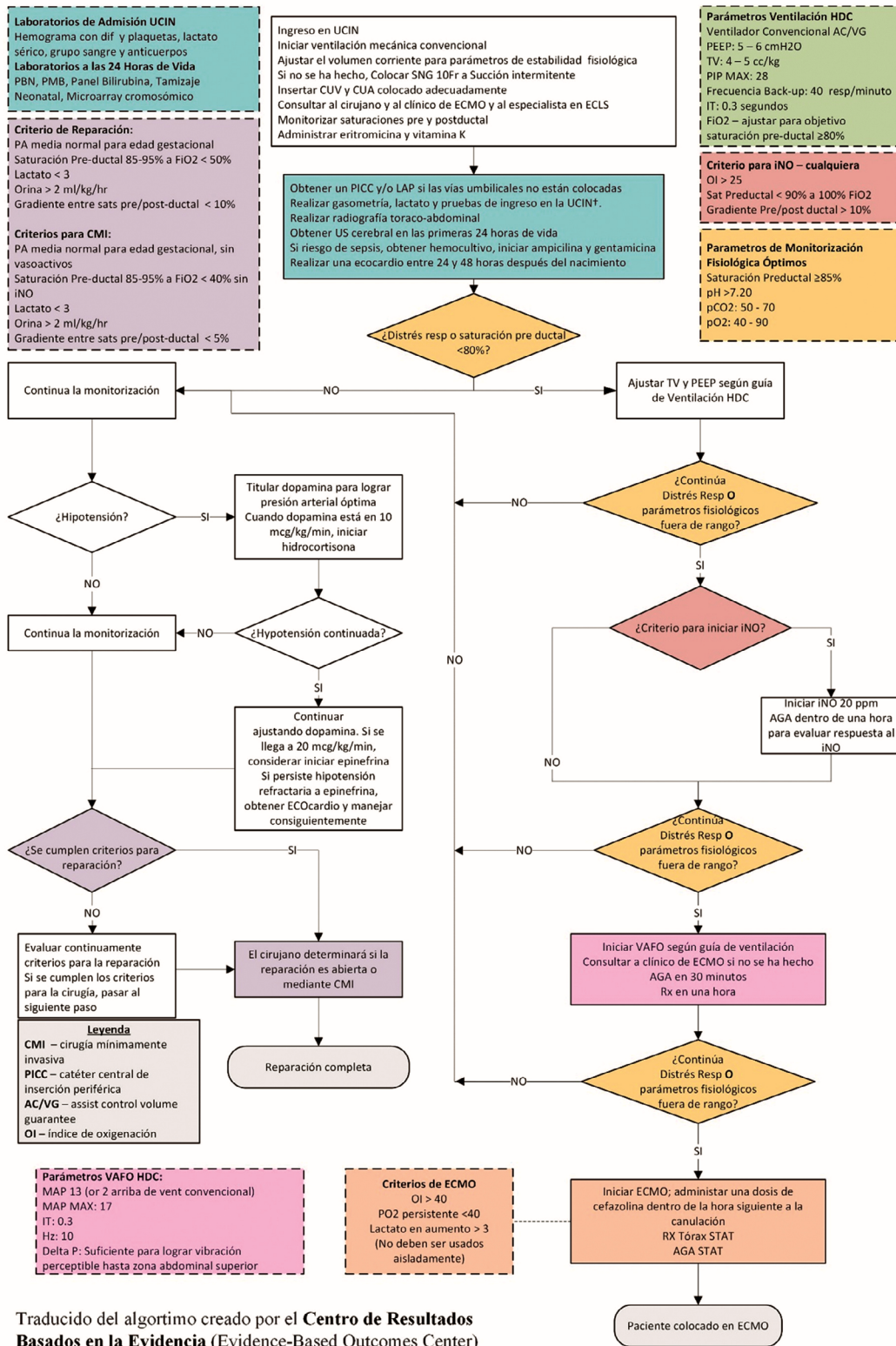


Figura 2. Algoritmo clínico para el manejo agudo de pacientes con hernia diafragmática congénita antes de Cirugía o ECMO

### Soporte Hemodinámico

El soporte hemodinámico es un aspecto importante del cuidado posnatal del paciente con HDC para garantizar un aporte adecuado de oxígeno a los órganos vitales. Preferentemente, se opta por la monitorización invasiva de la presión arterial en lugar de la monitorización no invasiva. El objetivo es mantener la presión arterial media (PAM) de los pacientes con HDC, al igual que la de otros pacientes de la UCIN, entre 5-10 mm Hg por encima de su edad gestacional (EG) (24). Además, se deben monitorear otros signos clínicos de presión arterial sistémica adecuada como son una frecuencia cardíaca acorde para la EG, lactato por debajo de 3 mmol/l, diuresis superior a 1 ml/kg/h y un tiempo de llenado capilar normal (25).

Es importante continuar la monitorización de las saturaciones pre y postductal. Si existe preocupación por una perfusión inadecuada, tras la evaluación clínica, los médicos pueden considerar la resucitación con volumen o terapias vasoactivas. Es inusual que los pacientes recién nacidos con HDC requieran una reanimación volumétrica extensa, a menos que exista preocupación perinatal por desprendimiento de placenta o pérdida aguda de volumen o hemorragia. En esos casos, puede considerarse un bolo de 5-10 ml/kg de solución isotónica o hemoderivado coloide.

Cuando un recién nacido presenta hipotensión ( $PAM < EG$ ), se inicia la dopamina como la medicación vasoactiva primaria (21,26,27). Una vez que la dosis de dopamina alcanza los 10 mcg/kg/min, se introduce la hidrocortisona a una dosis de 1 mg/kg cada 6 a 8 horas, por debajo de la dosis de estrés. La hidrocortisona puede ser beneficiosa en casos de hipotensión refractaria a la medicación vasoactiva inicial (21,22,28).

Si se requiere una dosis de dopamina de 20 mcg/kg/min, la medicación vasoactiva de segunda línea en la institución es la epinefrina. Otros medicamentos vasoactivos a considerar son la norepinefrina, la vasopresina, la dobutamina y la milrionona (21,22,29). En situaciones en las que se necesita un mayor apoyo vasoactivo, puede ser útil que el médico considere realizar un ecocardiograma para evaluar la función ventricular izquierda y derecha, así como la presencia de un conducto arterioso persistente, lo que ayudará en la selección de la medicación vasoactiva adecuada y en la cuantificación de la hipertensión (20-22,26,30).

### Manejo de la Hipertensión Pulmonar

Desde un punto de vista fisiológico, la vasodilatación arterial pulmonar es esencial al momento del nacimiento para facilitar la transición de la circulación fetal a la neonatal. Sin embargo, los pacientes con HDC suelen experimentar hipertensión pulmonar persistente neonatal (HPPN), debido a múltiples factores que incluyen hipoplasia pulmonar, desrecrutamiento pulmonar y remodelación vascular (1,31,32). Clínicamente la HPPN es uno de los principales determinantes de morbilidad y mortalidad en el paciente con HDC, ya que puede provocar derivación de la circulación, hipoxia, hipercapnia y disfunción cardíaca (33).

En casos de HPPN grave, es decir, cuando está asociada a disfunción ventricular y/o hipotensión sistémica, se requiere la administración inmediata de agentes inotrópicos. El

objetivo principal es mantener la presión arterial en los límites superiores de la normalidad, que generalmente oscila entre 45 y 55 mmHg, con el fin de minimizar la derivación de derecha a izquierda.

En pacientes con HPPN severa asociada a hipoxemia significativa por derivación derecha-izquierda y un índice de oxigenación (IO) superior a 25, así como saturaciones preductales inferiores a 85% a pesar de  $FiO_2$  al 100%, o un gradiente entre las saturaciones preductal y postductal  $\geq 10\%$ , se debe considerar el tratamiento con un vasodilatador pulmonar. Aunque el beneficio del óxido nítrico inhalado (iNO) en neonatos con HDC no se ha demostrado de forma consistente (16,34-36), este es el agente inicial preferido en la mayoría de los casos (34,36-38) debido a datos limitados y experiencias clínicas que sugieren que puede evitar la necesidad de requerir oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) en algunos pacientes (37,39). Otros vasodilatadores pulmonares como inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 (por ejemplo el sildenafil), análogos de la prostaciclina (por ejemplo, el treprostinilo, iloprost) y antagonistas de los receptores de la endotelina (por ejemplo el bosentan) se utilizan ocasionalmente en pacientes con HDC para tratar la HPPN refractaria o persistente, pero no se consideran agentes de primera línea.

En situaciones de inestabilidad respiratoria y/o colapso hemodinámico que no responden al tratamiento médico óptimo, que incluye la asistencia ventilatoria, la asistencia inotrópica y el iNO, se debe considerar la derivación o referencia a un centro que pueda proporcionar ECMO (17,40,41). La terapia con ECMO se reserva para aquellos pacientes en los que se considera que la enfermedad pulmonar es potencialmente reversible, aunque, en la práctica no siempre es posible predecir la reversibilidad de la enfermedad pulmonar (42), y se ofrece a los pacientes siempre que no existan contraindicaciones.

Asimismo, las indicaciones de ECMO para pacientes con HDC incluyen un índice de oxigenación (IO) superior a 40 en dos mediciones separadas, una presión parcial de oxígeno (PO<sub>2</sub>) persistente inferior a 40 mmHg o aumento sostenido del lactato por encima de 3,0mmol/L, presión de vía aérea media (PAM) en VAFO  $>17$  cm H<sub>2</sub>O y saturación pre-ductal inferior al 85% con inferior a 7,15 (24).

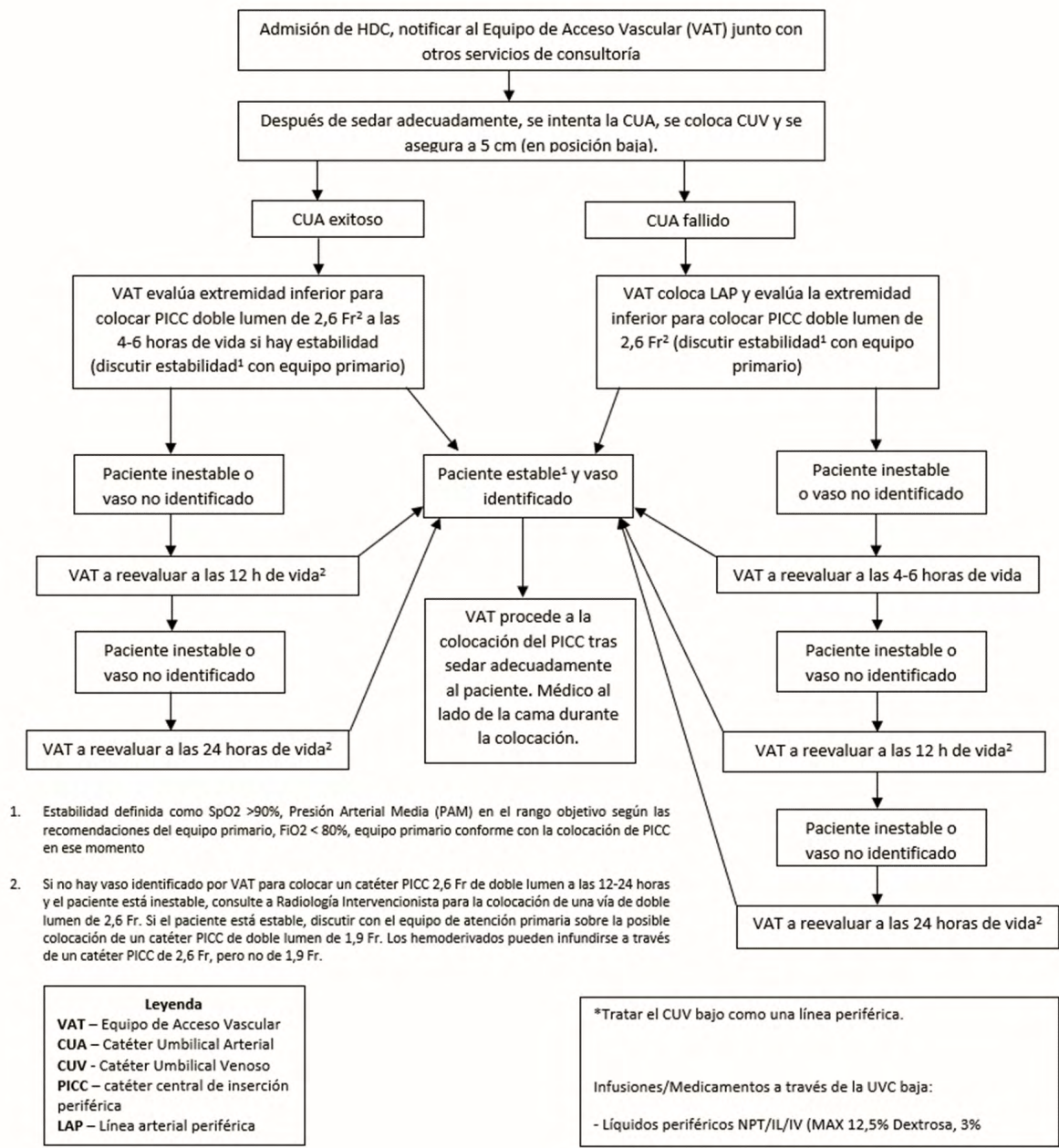
### Sedación

Una sedación apropiada es importante para evitar agitación significativa y/o desincronización con el ventilador y minimizar la HPPN. En algunos casos, puede resultar beneficioso permitir que el lactante conserve una contribución espontánea a la ventilación minuto, por lo tanto, la sedación debe ser cuidadosamente ajustada con el objetivo de mantener la respiración espontánea (43). Los agentes de elección son la morfina y se introduce midazolam de ser necesario. Los relajantes neuromusculares sólo se emplean cuando es necesario, como en caso de desincronización significativa con el ventilador a pesar de la optimización de los ajustes del mismo y la sedación, o cuando no es posible de llegar a la estabilidad fisiológica. Se debe prestar atención al impacto que tienen los agentes sedantes y narcóticos puesto que pueden tener un efecto sinérgico y provocar hipotensión arterial.

**Acceso Vascular**

Los consensos actuales para el manejo de HDC recomiendan que debe establecerse un acceso venoso periférico en la sala de partos, mientras que los procedimientos electivos o no urgentes, como la colocación de vías umbilicales, deben llevarse a cabo una vez que el paciente esté en la UCIN. En los pacientes con HDC que requieran una vía venosa central, se sugiere la colocación inicial de un catéter venoso umbilical (CUV) y un catéter arterial umbilical (CUA). En situaciones donde no sea posible establecer correctamente el catéter venoso umbilical, se puede optar por utilizar temporalmente un catéter venoso umbilical de posición baja hasta que se disponga de una alternativa adecuada (44).

En el Texas Children’s Hospital notifica al equipo de acceso vascular (VAT) en caso de no lograr establecer acceso umbilical adecuado. Esto permite la colocación de un catéter central de inserción periférica (PICC) y una vía arterial periférica en aquellos pacientes en los que no se haya logrado establecer acceso umbilical (ver Figura 3). En los pacientes con HDC que necesiten un acceso vascular a largo plazo pacientes también se colocará un PICC una vez estabilizados.



Nota: Algoritmo adaptado de Fernandes y Pammi (24)

**Figura 3.** Algoritmo de colocación de vías para admisión de pacientes con hernia diafragmática congénita

## Manejo Nutricional

Los pacientes con HDC no deben recibir alimentación enteral hasta que se hayan recuperado de la cirugía y se haya establecido una motilidad intestinal aceptable. Este retraso en el inicio de la alimentación enteral es necesario debido a la posibilidad de obstrucción mecánica y para evitar la distensión que podría comprometer la expansión pulmonar. Posterior a la reparación de la hernia, se debe tener en cuenta el íleo postoperatorio, la preocupación por la perfusión mesentérica y a la inestabilidad fisiológica general. Por lo tanto, es fundamental suministrar una nutrición parenteral (NP) adecuada, con el objetivo de iniciarla en las primeras 24 horas de vida.

De acuerdo a las directrices de la Sociedad Americana de Nutrición Parenteral y Enteral (ASPEN) para la NP, se busca alcanzar un objetivo de 2,5-3 gm/kg/día de lípidos y proteínas para los recién nacidos a término (45). Con estos objetivos de lípidos y proteínas, es posible proporcionar 100-110 kilocalorías por kilogramo por día (kcal/kg/día) para garantizar un crecimiento somático adecuado. Además, una revisión retrospectiva reveló que, para un crecimiento adecuado, las necesidades mínimas de proteínas son  $\geq 2,3$  gm/kg/día (46,47).

Los detalles sobre la nutrición post quirúrgica no se abordarán en esta entrega. Se espera iniciar la nutrición enteral hasta que el paciente se ha recuperado de la intervención quirúrgica y ha recuperado la función intestinal, lo que se evidenciará por la presencia de ruidos intestinales, salida gástrica no biliar y expulsión de gases y heces. La leche humana es la nutrición preferida para todos los lactantes, incluidos los pacientes con HDC.

## Momento de reparación quirúrgica

La reparación quirúrgica del diafragma debe realizarse cuando el paciente haya alcanzado la estabilidad fisiológica (ver Figura 2). En la unidad, se define esta estabilidad fisiológica como presión arterial media dentro de los valores normales para la edad gestacional, saturaciones de oxígeno preductal en el rango 85-95% con una concentración de oxígeno inspirado (FiO<sub>2</sub>) inferior al 50%, niveles de lactato por debajo de 3 mmol/L, diuresis superior a 2 mL/kg y un gradiente de saturación preductal y postductal de menos de 10% (16,24,48,49). Es importante tener en cuenta que en situaciones clínicas no siempre es posible alcanzar esos parámetros, por ejemplo, no siempre se logra reducir la FiO<sub>2</sub> por debajo del 50% y/o mantener una diuresis óptima. En algunas ocasiones, la decisión de proceder a la reparación quirúrgica se basa en el aumento del lactato, a pesar de una hipertensión pulmonar relativamente leve, especialmente en defectos de HDC más pequeños.

En términos generales, el enfoque del equipo médico debe centrarse en la estabilidad fisiológica, considerando la hipertensión pulmonar, las saturaciones de oxígeno preductal, la presión arterial media y una ventilación estable en el contexto de una HDC que no requiera oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO). En el centro, en caso de necesitar ECMO, se prefiere realizar la reparación quirúrgica de manera temprana, y nuestro objetivo es llevar a cabo la corrección quirúrgica en un plazo de 48 horas. El momento

de la cirugía se basa en los parámetros de coagulación, que pueden ser muy inestables en estos pacientes.

## Conclusión

Este documento ha detallado y compartido el enfoque preoperatorio empleado por el Texas Children's Hospital para el manejo de la HDC. Esta revisión aborda aspectos clave, como la reanimación en sala de partos, el soporte respiratorio, el manejo nutricional y las posibles complicaciones que los clínicos deben considerar al manejar a los bebés con HDC en la estabilización antes de la cirugía. Las directrices presentadas se basan en prácticas basadas en evidencia y en la experiencia acumulada en el Texas Children's Hospital. Con la difusión de la experiencia y enfoque, se aspira a proporcionar un marco de referencia que pueda ser adaptado y aplicado en otros centros, con el propósito final de optimizar los cuidados y los resultados quirúrgicos de los neonatos con esta condición.

En última instancia, estas directrices no sólo sirven como un recurso para la implementación de estrategias de manejo preoperatorio, sino que también fomentan un diálogo continuo y una mejora constante en el tratamiento de la HDC a nivel mundial. La investigación continúa y los avances tecnológicos prometen seguir mejorando el cuidado preoperatorio de estos neonatos, contribuyendo a una mayor calidad de vida y mejores resultados para aquellos afectados por esta compleja condición médica.

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

**Financiamiento:** Los autores no han recibido financiamiento para la elaboración de este manuscrito. Los autores desean reconocer el aporte del Texas Children's Hospital Evidence-Based Outcomes Center y el algoritmo clínico creado por Andrea Jackson MSN, RN.

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

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Levin DL. Morphologic analysis of the pulmonary vascular bed in congenital left-sided diaphragmatic hernia. *J Pediatr*. 1978;92(5):805-9. doi: 10.1016/s0022-3476(78)80162-0
- Partridge EA, Peranteau WH, Herkert L, Rendon N, Smith H, Rintoul NE, et al. Right- versus left-sided congenital diaphragmatic hernia: a comparative outcomes analysis. *J Pediatr Surg*. 2016;51(6):900-2. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.02.049
- Politis MD, Bermejo-Sanchez E, Canfield MA, Contiero P, Cragan JD, Dastgiri S, et al. Prevalence and mortality in children with congenital diaphragmatic hernia: a multicountry study. *Ann Epidemiol*. 2021;56:61-9 e3. doi: 10.1016/j.annepidem.2020.11.007
- 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
- Snoek KG, Reiss IK, 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

6. American Heart A. 2005 American Heart Association (AHA) guidelines for cardiopulmonary resuscitation (CPR) and emergency cardiovascular care (ECC) of pediatric and neonatal patients: pediatric advanced life support. *Pediatrics*. 2006;117(5):e1005-28. doi: 10.1542/peds.2006-0346
7. Lally KP, Lally PA, Langham MR, Hirschl R, Moya FR, Tibboel D, et al. Surfactant does not improve survival rate in preterm infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2004;39(6):829-33. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2004.02.011
8. Van Meurs K; Congenital Diaphragmatic Hernia Study G. Is surfactant therapy beneficial in the treatment of the term newborn infant with congenital diaphragmatic hernia? *J Pediatr*. 2004;145(3):312-6. doi: 10.1016/j.jpeds.2004.04.056
9. Olutoye II OO, Short WD, Gilley J, Hammond II JD, Belfort MA, Lee TC, et al. The Cellular and Molecular Effects of Fetoscopic Endoluminal Tracheal Occlusion in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Front Pediatr*. 2022;10:925106.
10. Datin-Dorriere V, Walter-Nicolet E, Rousseau V, Taupin P, Benachi A, Parat S, et al. Experience in the management of eighty-two newborns with congenital diaphragmatic hernia treated with high-frequency oscillatory ventilation and delayed surgery without the use of extracorporeal membrane oxygenation. *J Intensive Care Med*. 2008;23(2):128-35. doi: 10.1177/0885066607312885
11. Reyes C, Chang LK, Waffarn F, Mir H, Warden MJ, Sills J. Delayed repair of congenital diaphragmatic hernia with early high-frequency oscillatory ventilation during preoperative stabilization. *J Pediatr Surg*. 1998;33(7):1010-4; discussion 4-6. doi: 10.1016/s0022-3468(98)90523-1
12. Somaschini M, Locatelli G, Salvoni L, Bellan C, Colombo A. Impact of new treatments for respiratory failure on outcome of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr*. 1999;158(10):780-4. doi: 10.1007/s004310051203
13. Snoek KG, Capolupo I, van Rosmalen J, Hout Lde J, Vijfhuizen S, Greenough A, et al. Conventional Mechanical Ventilation Versus High-frequency Oscillatory Ventilation for Congenital Diaphragmatic Hernia: A Randomized Clinical Trial (The VICI-trial). *Ann Surg*. 2016;263(5):867-74. doi: 10.1097/SLA.0000000000001533
14. Ng GY, Derry C, Marston L, Choudhury M, Holmes K, Calvert SA. Reduction in ventilator-induced lung injury improves outcome in congenital diaphragmatic hernia? *Pediatr Surg Int*. 2008;24(2):145-50. doi: 10.1007/s00383-007-2051-2
15. Fuyuki M, Usui N, Taguchi T, Hayakawa M, Masumoto K, Kanamori Y, et al. Prognosis of conventional vs. high-frequency ventilation for congenital diaphragmatic hernia: a retrospective cohort study. *J Perinatol*. 2021;41(4):814-23. doi: 10.1038/s41372-020-00833-6
16. Puligandla PS, Grabowski J, Austin M, Hedrick H, Renaud E, Arnold M, et al. Management of congenital diaphragmatic hernia: A systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. *J Pediatr Surg*. 2015;50(11):1958-70. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.09.010
17. Wilson JM, Lund DP, Lillehei CW, Vacanti JP. Congenital diaphragmatic hernia--a tale of two cities: the Boston experience. *J Pediatr Surg*. 1997;32(3):401-5. doi: 10.1016/s0022-3468(97)90590-x
18. Boloker J, Bateman DA, Wung JT, Stolar CJ. Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnea/spontaneous respiration/elective repair. *J Pediatr Surg*. 2002;37(3):357-66. doi: 10.1053/jpsu.2002.30834
19. Guidry CA, Hranjec T, Rodgers BM, Kane B, McGahren ED. Permissive hypercapnia in the management of congenital diaphragmatic hernia: our institutional experience. *J Am Coll Surg*. 2012;214(4):640-5, 7 e1; discussion 6-7. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2011.12.036
20. Canadian Congenital Diaphragmatic Hernia C, 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
21. The Sydney Children's Hospital Network. Congenital diaphragmatic hernia management. Guideline No: 2014-9056 v2 [Internet]. Sydney: SCHN; 2021[citado el 29 de octubre de 2023]. Disponible en: [http://www.schn.health.nsw.gov.au/\\_policies/pdf/2014-9056.pdf](http://www.schn.health.nsw.gov.au/_policies/pdf/2014-9056.pdf)
22. Government of Western Australia, Child and Adolescent Health Service. Guideline Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH) [Internet]. Perth: CAHS; 2021 [citado el 29 de octubre de 2023]. Disponible en: <https://www.cahs.health.wa.gov.au/~media/HSPs/CAHS/Documents/Health-Professionals/Neonatology-guidelines/Congenital-Diaphragmatic-Hernia-CDH.pdf?thn=0>
23. Gien J, Kinsella JP. Differences in preductal and postductal arterial blood gas measurements in infants with severe congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2016;101(4):F314-8. doi: 10.1136/archdischild-2014-307714
24. Fernandes CJ, Pammi M, editores. Guidelines for Acute Care of the Neonate Guidelines for Acute Care of the Neonate (2023–2024). 31a ed. Houston: Baylor College of Medicine; 2023.
25. Reiss I, Schaible T, van den Hout L, Capolupo I, Allegaert K, van Heijst A, et al. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: the CDH EURO Consortium consensus. *Neonatology*. 2010;98(4):354-64. doi: 10.1159/000320622
26. Noori S, Seri I. Neonatal blood pressure support: the use of inotropes, lusitropes, and other vasopressor agents. *Clin Perinatol*. 2012;39(1):221-38. doi: 10.1016/j.clp.2011.12.010
27. Sassano-Higgins S, Friedlich P, Seri I. A meta-analysis of dopamine use in hypotensive preterm infants: blood pressure and cerebral hemodynamics. *J Perinatol*. 2011;31(10):647-55. doi: 10.1038/jp.2011.2
28. Seri I, Tan R, Evans J. Cardiovascular effects of hydrocortisone in preterm infants with pressor-resistant hypotension. *Pediatrics*. 2001;107(5):1070-4. doi: 10.1542/peds.107.5.1070
29. Heckmann M, Trotter A, Pohlandt F, Lindner W. Epinephrine treatment of hypotension in very low birthweight infants. *Acta Paediatr*. 2002;91(5):566-70. doi: 10.1080/080352502753711704
30. Abman SH, Hansmann G, Archer SL, Ivy DD, Adatia I, Chung WK, et al. Pediatric Pulmonary Hypertension: Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society. *Circulation*. 2015;132(21):2037-99. doi: 10.1161/CIR.0000000000000329
31. Montalva L, Antounians L, Zani A. Pulmonary hypertension secondary to congenital diaphragmatic hernia: factors and pathways involved in pulmonary vascular remodeling. *Pediatr Res*. 2019;85(6):754-68. doi: 10.1038/s41390-019-0345-4
32. Ameis D, Khoshgoo N, Keijzer R. Abnormal lung development in congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg*. 2017;26(3):123-8. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2017.04.011
33. Wynn J, Krishnan U, Aspelund G, Zhang Y, Duong J, Stolar CJ, et al. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia in the modern era of management. *J Pediatr*. 2013;163(1):114-9 e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2012.12.036.
34. Campbell BT, Herbst KW, Briden KE, Neff S, Ruscher KA, Hagadorn JJ. Inhaled nitric oxide use in neonates with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*. 2014;134(2):e420-6. doi: 10.1542/peds.2013-2644
35. Inhaled nitric oxide and hypoxic respiratory failure in infants with congenital diaphragmatic hernia. The Neonatal Inhaled Nitric Oxide Study Group (NINOS). *Pediatrics*. 1997;99(6):838-45. doi: 10.1542/peds.99.6.838
36. Putnam LR, Tsao K, Morini F, Lally PA, Miller CC, Lally KP, et al. Evaluation of Variability in Inhaled Nitric Oxide Use and Pulmonary Hypertension in Patients With Congenital Diaphragmatic Hernia. *JAMA Pediatr*. 2016;170(12):1188-94. doi: 10.1001/jamapediatrics.2016.2023

37. Lawrence KM, Monos S, Adams S, Herkert L, Peranteau WH, Munson DA, et al. Inhaled Nitric Oxide Is Associated with Improved Oxygenation in a Subpopulation of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia and Pulmonary Hypertension. *J Pediatr.* 2020;219:167-72. doi: 10.1016/j.jpeds.2019.09.052
38. Barrington KJ, Finer N, Pennaforte T, Altit G. Nitric oxide for respiratory failure in infants born at or near term. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;1(1):CD000399. doi: 10.1002/14651858.CD000399.pub3
39. Tiryaki S, Ozcan C, Erdener A. Initial oxygenation response to inhaled nitric oxide predicts improved outcome in congenital diaphragmatic hernia. *Drugs R D.* 2014;14(4):215-9. doi: 10.1007/s40268-014-0063-7
40. Frenckner B, Ehren H, Granholm T, Linden V, Palmer 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
41. Downard CD, Wilson JM. Current therapy of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Neonatol.* 2003;8(3):215-21. doi: 10.1016/S1084-2756(03)00028-9
42. McHoney M, Hammond P. Role of ECMO in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2018;103(2):F178-81. doi: 10.1136/archdischild-2016-311707
43. Wung JT, Sahni R, Moffitt ST, Lipsitz E, Stolar CJ. Congenital diaphragmatic hernia: survival treated with very delayed surgery, spontaneous respiration, and no chest tube. *J Pediatr Surg.* 1995;30(3):406-9. doi: 10.1016/0022-3468(95)90042-x
44. Chang PT, Taylor GA. Umbilical venous catheter malposition and errors in interpretation in newborns with Bochdalek hernia. *Pediatr Radiol.* 2015;45(7):982-8. doi: 10.1007/s00247-014-3275-7
45. Corkins M, editor. *The A.S.P.E.N. Pediatric Nutrition Support Core Curriculum.* American Society for Parenteral and Enteral Nutrition; 2010.
46. Bairdain S, Khan FA, Fisher J, Zurakowski D, Ariagno K, Cauley RP, et al. Nutritional outcomes in survivors of congenital diaphragmatic hernia (CDH)-factors associated with growth at one year. *J Pediatr Surg.* 2015;50(1):74-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.10.003
47. Bathgate JR, Rigassio Radler D, Zelig R, Lagoski M, Murthy K. Nutrition Interventions Associated With Favorable Growth in Infants With Congenital Diaphragmatic Hernia. *Nutr Clin Pract.* 2021;36(2):406-13. doi: 10.1002/ncp.10547
48. Hollinger LE, Lally PA, Tsao K, Wray CJ, Lally KP, Congenital Diaphragmatic Hernia Study G. A risk-stratified analysis of delayed congenital diaphragmatic hernia repair: does timing of operation matter? *Surgery.* 2014;156(2):475-82. doi: 10.1016/j.surg.2014.04.015
49. Rozmiarek AJ, Qureshi FG, Cassidy L, Ford HR, Hackam DJ. Factors influencing survival in newborns with congenital diaphragmatic hernia: the relative role of timing of surgery. *J Pediatr Surg.* 2004;39(6):821-4; discussion -4. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2004.02.010