

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR
FACULTAD DE MEDICINA
ESCUELA DE POSGRADO ESPECIALIDADES MÉDICAS



INFORME FINAL DE INVESTIGACIÓN:

**CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES CON HERNIA DIAFRAGMÁTICA
CONGÉNITA ATENDIDOS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN
BLOOM DURANTE EL 1 ENERO 2017 AL 31 DICIEMBRE 2021**

PRESENTADO POR:

DRA. MÓNICA MARÍA GARCÍA PORTILLO.

PARA OPTAR AL TÍTULO DE:

ESPECIALISTA EN MEDICINA PEDIÁTRICA.

ASESOR TEMÁTICO:

DRA. JUANA ISABEL HUEZO DE GUARDADO.

SAN SALVADOR, 09 DE MAYO DEL 2023.

GLOSARIO

CIA: Comunicación interauricular.

CIV: Comunicación interventricular.

CM H2O: Centímetros de agua.

EG: Edad gestacional.

ECMO: Membrana de oxigenación extracorpórea.

ERGE: Enfermedad por reflujo gastroesofágico.

HDC: Hernia diafragmática congénita.

HP: Hipertensión pulmonar.

HNNBB: Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

MAP: Presión media de la vía aérea.

PaO2: Presión parcial arterial de oxígeno.

PaCO2: Presión parcial arterial de dióxido de carbono.

PCA: Persistencia del conducto arterioso.

PEEP: La presión positiva al final de la espiración.

PIP: Presión inspiratoria pico.

RM: Resonancia magnética.

SNC: Sistema nervioso central.

TAC: Tomografía axial computarizada.

UCIN: Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales.

USG: Ultrasonografía.

VAFO: Ventilación de alta frecuencia oscilatoria.

i. INDICE

ii. Resumen.....	1
IA. Introducción.....	3
IB. Planteamiento del problema.....	4
IC. Justificación.....	5
II. Pregunta de investigación.....	6
III. Objetivo de investigación.....	6
IV. Marco teórico.....	7
V. Aplicabilidad y utilidad de los resultados.....	22
VI. Diseño metodológico del estudio.....	22
VII. Método de recogida, entrada y gestión informática de los datos.....	23
VIII. Limitaciones y posibles sesgos.....	24
IX. Presentación de resultados.....	25
X. Discusión de resultados.....	41
XI. Conclusiones.....	44
XII. Recomendaciones.....	45
XIII. Referencias bibliográficas.....	47
XIV. Anexos.....	50

ii. RESÚMEN

Introducción: La hernia diafragmática congénita (HDC) es una enfermedad de baja prevalencia que afecta aproximadamente a 1 de cada 3000 - 5000 nacidos vivos, se trata de una malformación de alto riesgo, con una elevada tasa de mortalidad relacionada con la magnitud del defecto diafragmático, el grado de alteración del desarrollo pulmonar y la presencia de malformaciones asociadas (1). La asociación de hipoplasia pulmonar y morfología anormal de la vasculatura pulmonar lo convierten en una enfermedad de difícil manejo y con una alta morbimortalidad, creando una hipertensión pulmonar e insuficiencia respiratoria grave, los cuales requieren de terapias altamente especializadas para contrarrestar la hipertensión pulmonar (2).

Objetivos: Describir las características clínico epidemiológicas de los pacientes con Hernia Diafragmática Congénita atendidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021, describir el cuadro clínico de HDC y las principales malformaciones congénitas asociadas, identificar las intervenciones médicas y quirúrgicas realizadas a los pacientes y enlistar las complicaciones que presentan los pacientes durante la estancia intrahospitalaria.

Material y método: Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y de corte transversal, a través de una revisión sistemática de expedientes clínicos de una población de 55 pacientes los cuales fueron escogidos de acuerdo a criterios de inclusión, se utilizó un instrumento de recolección de datos que fueron interpretados con estadísticos descriptivos, plasmados a través de tablas y gráficos creados en Microsoft Excel.

Resultados: La principal edad al momento del diagnóstico de HDC es de 1 día de vida, predomina el sexo masculino a una razón de 1.2:1, siendo más frecuente en los neonatos de término con una mediana de edad gestacional de 38 semanas, además el 93% presentó un peso adecuado al nacer, predominando el diagnóstico a través de las manifestaciones clínicas y hallazgos en la radiografía toracoabdominal, el tipo de HDC más frecuente es el izquierdo con el 69% de los casos, las principales malformaciones asociadas fueron las cardiovasculares 15 % y en cuanto a las complicaciones que presentan en su estancia intrahospitalaria se enlistan las hematológicas, metabólicas e infecciosas; finalmente se identificó una tasa de letalidad de 45.4 y una supervivencia del 54%.

SUMMARY

Introduction: Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is a low prevalence disease that affects approximately 1 in 3,000 - 5,000 live births. It is a high-risk malformation with a high mortality rate related to the magnitude of the diaphragmatic defect, the degree of alteration of lung development and the presence of associated malformations (1). The association of pulmonary hypoplasia and abnormal morphology of the pulmonary vasculature make it a difficult disease to manage and with high morbidity and mortality, creating pulmonary hypertension and severe respiratory failure, which require highly specialized therapies to counteract pulmonary hypertension (2).

Objectives: To describe the clinical-epidemiological characteristics of patients with Congenital Diaphragmatic Hernia treated at the Benjamin Bloom National Children's Hospital from January 1, 2017 to December 31, 2021, describe the clinical picture of CDH and the main associated congenital malformations, identify medical and surgical interventions made to the patients list the complications that the patients present during the hospital stay.

Material and method: A retrospective, descriptive and cross-sectional study was carried out through a systematic review of clinical records of a population of 55 patients selected according to inclusion criteria, a data collection instrument was used that was interpreted with descriptive statistics, captured through tables and graphs created in Microsoft Excel.

Results: The main age at the time of diagnosis of CDH is 1 day of life, the male sex predominates at a ratio of 1.2:1, being more frequent in term neonates with a median gestational age of 38 weeks, in addition to 93%. presented an adequate weight at birth, with a predominance of diagnosis through clinical manifestations and thoracoabdominal X-ray findings, the most frequent type of CDH is the left one with 69% of cases, the main associated malformations were cardiovascular 15% and Regarding the complications that they present during their hospital stay, hematological, metabolic and infectious are listed; Finally, a fatality rate of 45.4 and a survival of 54% were identified.

I A. INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita es una enfermedad que afecta a 1 de cada 3000 recién nacidos. La asociación presente de hipoplasia pulmonar y la morfología anormal de la vasculatura pulmonar lo convierten en una enfermedad de difícil manejo y con una alta morbilidad y mortalidad, creando una hipertensión pulmonar que puede ser leve o grave e insuficiencia respiratoria grave en gran parte los pacientes recién nacidos, los cuales requieren de terapias altamente especializadas para contrarrestar la hipertensión pulmonar, siendo estos atendidos en las unidades de cuidados intensivos neonatales (3,4).

Se produce como consecuencia del desarrollo anormal del septo transversal y el cierre incompleto de los canales pleuroperitoneales que ocurre entre las 6 y las 10 semanas de gestación, lo que provoca la herniación de las vísceras abdominales a la cavidad torácica. La compresión ocasionada por los órganos abdominales herniados interfiere en el proceso normal de desarrollo del árbol traqueobronquial llevando finalmente a la hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar, responsables de la mayoría de las muertes neonatales asociadas a hernia diafragmática congénita (5).

El defecto más frecuente ocurre en la región posterolateral izquierda del diafragma (hernia de Bochdalek), pero puede ser derecho en el 15% de los casos o bilateral en cerca del 1-2% (5).

El diagnóstico prenatal es relativamente sencillo y se ha incrementado gracias a los programas de screening ecográfico prenatal, pasando de ser un diagnóstico de urgencia neonatal a una condición cada vez más conocida ya desde la etapa fetal. Una vez diagnosticada la hernia diafragmática congénita se debe poner en marcha un protocolo de estudio encaminado a determinar si se trata de una enfermedad aislada ya que es frecuente su asociación a otras anomalías y con ello brindar las intervenciones terapéuticas necesarias para mejorar la supervivencia de los pacientes en la etapa neonatal.

IB. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La hernia diafragmática congénita es un defecto que ocurre en 1 de cada 3.000 nacidos vivos, de los que en aproximadamente el 60% ocurre de forma aislada sin otras anomalías congénitas. Esto supone alrededor de 1/5.000 recién nacidos, y unos 100 casos/año en España (5).

Un estudio realizado en la Universidad de Lisboa en el 2016, describen una prevalencia de 1/4000 nacimientos con hernia diafragmática congénita, además, citan una investigación realizada en una población durante 29 años, donde detectaron 139 casos de HDC, de estos casos 85 pacientes se asociaron con anomalías congénitas mayores, siendo las más frecuentes las cardiovasculares, urogenitales, musculoesqueléticas y del sistema nervioso central (6,7).

En Chile, anualmente se producen alrededor de 260.000 nacimientos, donde la HDC tiene una frecuencia de 1 caso por cada 2.200-2.400 recién nacidos, por lo que se esperan 110-120 nuevos casos cada año (8).

Localmente a través de un estudio de tipo retrospectivo, descriptivo y transversal titulado "Perfil epidemiológico, clínico y tratamiento de los pacientes con diagnóstico de hernia diafragmática congénita" realizado en el 2018 en el HNNBB evidenciaron 22 pacientes con diagnóstico de Hernia diafragmática congénita no asociados a otras malformaciones que ingresaron a UCIN durante el periodo de 2014-2016, con una tasa de mortalidad del 32%, donde el tipo de HDC más frecuente fue la HDC izquierda (9).

IC. JUSTIFICACIÓN

La Hernia diafragmática congénita es un defecto anatómico que permite el paso de las vísceras abdominales al tórax y limita el desarrollo pulmonar y cardíaco. Esta condición presenta una alta morbimortalidad y ocurre en 1 de cada 2,000 a 4,000 recién nacidos, con una fuerte asociación a otros defectos del desarrollo. Estos pacientes suelen desarrollar complicaciones respiratorias graves por hipoplasia e hipertensión pulmonar. Las habilidades de diagnóstico, las estrategias de manejo y la atención prenatal y posnatal han evolucionado en la última década; sin embargo, las tasas de morbimortalidad siguen siendo altas (11).

Por lo tanto, este estudio fue de gran utilidad para el personal médico, debido a que se amplió los conocimientos sobre la situación actual de esta entidad, a través de una revisión de los datos en base a las características clínico epidemiológicas, así como también, se identificaron algunas malformaciones congénitas asociadas y se enlistaron las complicaciones médicas que presentaron los pacientes durante su estancia hospitalaria; además, se hizo hincapié sobre la importancia del diagnóstico a través de la ultrasonografía prenatal que deben realizarse las madres en sus controles prenatales y con ello fortalecer la atención de los casos durante la estancia hospitalaria, así como también, disminuir las complicaciones y la mortalidad.

II. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características clínico epidemiológicas de los pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021?

III. OBJETIVOS DE LA INVESTIGACIÓN

Objetivo general:

1. Describir las características clínico epidemiológicas de los pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021.

Objetivos específicos:

1. Determinar los factores sociodemográficos y epidemiológicos de los casos de hernia diafragmática congénita.
2. Describir el cuadro clínico de hernia diafragmática congénita y las principales malformaciones congénitas asociadas.
3. Identificar las intervenciones médicas y quirúrgicas realizadas a los pacientes con diagnóstico de hernia diafragmática congénita.
4. Enlistar las complicaciones que presentan los pacientes con hernia diafragmática congénita durante la estancia intrahospitalaria.

IV. MARCO TEÓRICO.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA.

Definición.

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un trastorno de hipoplasia pulmonar y vascular pulmonar que se debe a la falta de formación del diafragma (11).

Normalmente el desarrollo pulmonar se divide en cinco periodos:

- Periodo embrionario, a partir de los 25 días de vida, se da la formación de la yema pulmonar y la ramificación inicial de las futuras vías respiratorias.
- Periodo Pseudoglandular de la semana 5 a la 16, se forman los bronquiolos terminales.
- Periodo Canalicular entre la semana 16 a la 26, cada bronquiolo terminal se divide en dos o más bronquiolos respiratorios, que a su vez se dividen para formar entre tres y seis conductos alveolares.
- Periodo de Sacos terminales, desde la semana 26 hasta el nacimiento, se forman los sacos terminales (alveolos primitivos), y los capilares establecen un contacto estrecho con ellos.
- Periodo Alveolar, desde los 8 meses de gestación hasta la niñez, los alveolos maduros tienen un contacto epitelio endotelial (capilar) bien desarrollado (11,12).

Anatómicamente, la hernia es la presencia de un orificio anormal en el diafragma, a través del cual una o más estructuras propias del abdomen ascienden hacia el tórax (8).

Los órganos abdominales que se desplazan hacia la cavidad torácica son, habitualmente, el intestino delgado o grueso, estómago, bazo o hígado. El intestino lo hace en forma parcial, mientras que el resto de ellos pueden ascender parcial o totalmente (8).

La comunicación a través de los canales pleuroperitoneales se oblitera alrededor de la octava semana de gestación. La herniación visceral al tórax ocurre a partir de la décima semana cuando el intestino regresa a la cavidad peritoneal (13).

Debido a que la hernia ocurre durante un período crítico del desarrollo pulmonar, las manifestaciones clínicas de la HDC son el resultado de los efectos patológicos de las vísceras herniadas en el desarrollo pulmonar. Con el aumento de la gravedad de la compresión pulmonar, hay disminuciones correspondientes en la ramificación de las arterias bronquiales y pulmonares, lo que da como resultado grados crecientes de hipoplasia pulmonar. La hipoplasia pulmonar es más grave en el lado ipsilateral. Sin embargo, se puede desarrollar hipoplasia pulmonar en el lado contralateral si el mediastino se desplaza y comprime el pulmón. Se reduce la ramificación arterial, lo que da como resultado una hiperplasia muscular del árbol arterial pulmonar, lo que contribuye al aumento del riesgo de hipertensión pulmonar (HP) (14).

Según el segmento del diafragma afectado, se describen 2 tipos de hernia:

- Hernia de Bochdalek: El defecto se ubica en la parte posterior y lateral del diafragma, con más frecuencia en el lado izquierdo del tórax. Los órganos que ascienden son generalmente el estómago, bazo e intestino delgado a la izquierda, y el hígado a la derecha. El 90% de las hernias diafragmáticas congénitas son del tipo hernia de Bochdalek, siendo la que genera mayor compromiso funcional al momento del nacimiento, debido a que se asocia muy frecuentemente con hipoplasia pulmonar.

- Hernia de Morgagni: El defecto se ubica en la parte anterior del diafragma, detrás del hueso esternón. Los órganos que ascienden son, habitualmente, el intestino e hígado. Se presenta con mucha menor frecuencia (inferior al 10% de los casos). A menudo, pasa inadvertida durante el período de recién nacido, manifestándose en etapas posteriores de la vida (8).

Epidemiología.

La incidencia de HDC oscila entre 1/2.000 y 1/5.000 nacidos vivos. Los defectos son más frecuentes en el lado izquierdo (85%) y en ocasiones (<5%) son bilaterales (15).

En la HDC se observa un predominio de varones respecto de mujeres (proporción de 1,4-1,6:1), y la frecuencia de HDC (incluidos mortinatos) es de alrededor de 1 de cada 4.000 nacimientos (4).

Se han descrito anomalías asociadas hasta en un 30% de los casos, que consisten en lesiones del sistema nervioso central (SNC), atresia esofágica, onfalocele y lesiones cardiovasculares, además, forma parte de varios síndromes cromosómicos: trisomías 21, 13 y 18, Fryns, Brachmann-de Lange, Pallister-Killian y Turner (15).

En estudios poblacionales recientes, la supervivencia global entre recién nacidos afectados nacidos vivos varió del 57 al 73%. Esto es algo mejor respecto de la tasa de supervivencia del 52-61% de hace solo una década. La evolución es mejor en los pacientes con HDC izquierdas que en los que tienen hernias derechas, con tasas de supervivencia del 73 y 69%, respectivamente (4).

La supervivencia de recién nacidos vivos con HDC aislada (sin anomalías adicionales) ha sido más alta (63-77%) que la supervivencia de los que padecen otras anomalías o aberraciones cromosómicas (19-43%) (4).

Manifestaciones clínicas.

Presentación prenatal: Aunque el cribado con ecografía prenatal de rutina puede identificar la HDC a una edad gestacional (EG) media de 24 semanas, existe una amplia gama de sensibilidad informada en su detección. Se observan otras anomalías asociadas como las cardíacas en aproximadamente el 50% de los casos de HDC y su presencia mejora la sensibilidad de detección de HDC (14).

Hallazgos posnatales: Después del parto, los bebés con HDC con mayor frecuencia presentan dificultad respiratoria en las primeras horas o días de vida. El espectro puede variar desde la presentación más común de dificultad respiratoria aguda al nacer, hasta síntomas mínimos o nulos, que se observa en un grupo mucho más pequeño de pacientes que se presentan más tarde en la vida (14).

Cuadro clínico:

- Insuficiencia respiratoria que inicia en los primeros minutos de vida.
- Cianosis.
- Abdomen excavado.
- Tórax ensanchado ipsilateral a la hernia.
- Ruidos cardíacos desviados al lado contrario del defecto.
- Ruidos intestinales audibles en tórax.
- Ruidos respiratorios ausentes del lado afectado (16).

La dificultad respiratoria es un signo cardinal en los bebés con HDC. Puede presentarse inmediatamente o puede existir un periodo de «luna de miel» de hasta 48 horas durante el cual el bebé está relativamente estable. La dificultad respiratoria temprana en las 6 primeras horas de vida se considera un signo de mal pronóstico. La dificultad respiratoria se caracteriza clínicamente por taquipnea, quejidos, utilización de la musculatura accesoria y cianosis (15).

En pacientes que se presentan como recién nacidos, el grado de dificultad respiratoria depende de la gravedad de la hipoplasia pulmonar y el desarrollo de hipertensión pulmonar. El posparto, la hipoxemia y la acidosis aumentan el riesgo de HP al inducir un elemento vasoconstrictivo reactivo al componente de hiperplasia muscular arterial fija preexistente. En algunos casos, la hipoplasia pulmonar es tan grave que es incompatible con la vida (14).

Diagnóstico.

El diagnóstico de la hernia diafragmática puede realizarse durante el embarazo o inmediatamente tras el nacimiento. Una ecografía prenatal de rutina, como parte del control de embarazo, puede detectar el defecto y programarse así controles más seguidos.

En algunos casos, puede realizarse una resonancia magnética (RM) e intentar un procedimiento quirúrgico intrauterino. Diagnosticar la hernia antes del parto permitirá apoyar a la madre y su familia, y organizar adecuadamente el equipo multiprofesional que atenderá el parto.

En ocasiones, el diagnóstico se realiza tras el parto, a partir de los síntomas del recién nacido. Es prioritario el manejo inmediato, incluida la reanimación, según el compromiso de la función respiratoria. Estabilizado el paciente en la unidad de cuidados intensivos, se realizan exámenes y estudios de imágenes para confirmar diagnóstico y descartar malformaciones asociadas.

Las principales pruebas complementarias son:

- Exámenes de sangre para evaluar la función respiratoria y estado general.
- Radiografía tórax.
- Tomografía axial computada de tórax y abdomen (TAC) en casos seleccionados (8).

Para los bebés con HDC no diagnosticados en el útero, el diagnóstico debe sospecharse en cualquier bebé a término con dificultad respiratoria, especialmente si hay ausencia de ruidos respiratorios.

El diagnóstico se realiza mediante una radiografía de tórax que muestra una hernia del contenido abdominal (generalmente intestino que contiene aire o líquido) hacia el hemitórax con poco o ningún pulmón aireado visible en el lado afectado. Otros hallazgos radiográficos incluyen el desplazamiento contralateral de estructuras mediastínicas (por ejemplo, Corazón), compresión del pulmón contralateral y tamaño reducido del abdomen con intestino intraabdominal con contenido de aire disminuido o ausente. El diagnóstico puede facilitarse mediante la colocación de una sonda de alimentación, ya que la radiografía de tórax puede mostrar la sonda de alimentación dentro de la cavidad torácica o una desviación de su curso anatómico esperado. Si la HDC está del lado derecho, el hígado puede ser el único órgano herniado y aparecerá como una gran masa de tejido blando torácico con ausencia de una sombra hepática intraabdominal en la radiografía de tórax (14).

El diagnóstico diferencial de la HDC en un recién nacido a término con dificultad respiratoria incluye otras causas de hipoplasia pulmonar (por ejemplo: Oligohidramnios por fuga crónica de líquido amniótico o hipoplasia / displasia renal) e hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HPPN) (por ej., aspiración de meconio). La HDC se diferencia de estas afecciones por el hallazgo característico de la radiografía de tórax de contenido abdominal herniado en el tórax (14).

Tratamiento.

Si el diagnóstico se realiza prenatalmente se debe referir a la madre al hospital de tercer nivel para continuar con una atención multidisciplinaria.

Cuando el diagnóstico es posnatal incluye un manejo médico preoperatorio, que consiste en corregir y estabilizar la oxigenación, la presión arterial y el estado ácido-base del lactante.

La acidosis y la hipoxia aumentan el riesgo de hipertensión pulmonar. La hipotensión aumenta el riesgo de derivación de derecha a izquierda que contribuye a la hipoxia tisular y una reparación quirúrgica, que incluye el cierre del defecto diafragmático y la reducción de las vísceras a la cavidad abdominal (14).

Si el diagnóstico se sospecha al momento del nacimiento, se debe tener en cuenta las siguientes medidas en la sala de partos:

- Cuidados de rutina (aspirado de secreciones, secado).
- Evitar el uso de ventilación a presión positiva con bolsa máscara.
- Parálisis muscular y sedación.
- Intubación orotraqueal inmediatamente.
- Sonda orogástrica abierta.
- Colocación de un catéter umbilical arterial o radial izquierdo para la monitorización mediante gasometría arterial.
- Traslado a la unidad de cuidados intensivos neonatales en un hospital de tercer nivel (16).

Medidas generales en hospital de tercer nivel:

- Mantener nada por boca.
- Respaldo a 30°.
- Balance hídrico y diuresis horaria.
- Líquidos endovenosos a 80 cc/Kg/día.
- Ventilación mecánica.
- Iniciar antibióticos: ampicilina más un aminoglucósido.

- La intervención quirúrgica se debe efectuar posterior a la estabilización hemodinámica, metabólica y al control de la hipertensión pulmonar, en aquellos casos que la hayan desarrollado. No se debe operar de emergencia en este estado (16).

Medidas post operatorias:

- Brindar un soporte ventilatorio adecuado, manteniendo una PaO₂ de 60-70 mmHg y PaCO₂ entre 35 - 45 mmHg.
- Cuidados del tubo de tórax.
- Se debe tratar el dolor en el período postquirúrgico inmediato (16).

Ventilación.

No se recomienda brindar ventilación con bolsa máscara debido a que se provocará distensión gástrica e intestinal, dificultando más la oxigenación de un pulmón ya hipoplásico (17).

Los pacientes son intubados y ventilados mecánicamente para prevenir la distensión gástrica y la compresión pulmonar. La estrategia de ventilación tiene como objetivo minimizar el trauma pulmonar para pulmones hipoplásicos, lo que contribuye a la mortalidad y morbilidad (14).

Se debe utilizar la configuración mínima para mantener las saturaciones de oxígeno preductal por encima del 85% o la PaO₂ por encima de 30 mmHg y permite la hipercapnia permisiva (definida como PaCO₂ entre 45 y <65 mmHg y un pH arterial > 7.25 a 7.4) (14).

Mientras se mantenga la perfusión, las saturaciones de oxígeno preductal guían la terapia a pesar de una importante derivación de derecha a izquierda a través del conducto arterioso y niveles más bajos de saturación de oxígeno posductal (14).

El oxígeno se inicia a una concentración inspirada fraccionada de 0,5 y ajustado en función del mantenimiento de la saturación de oxígeno preductal por encima del 85% (14).

El manejo de la ventilación mecánica convencional consiste en la ventilación con presión limitada a velocidades de 30 a 70 respiraciones por minuto con una presión inspiratoria pico (PIP) de 20 a 25 cm H₂O. PIP superior a 28 cm H₂O se utiliza transitoriamente como puente a membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO). (14) La presión positiva al final de la espiración (PEEP) debe mantenerse en niveles fisiológicos (3 a 5 cm H₂O) siempre que sea posible. La hiperventilación, la hipocapnia y la alcalosis pueden disminuir la derivación ductal y controlar la hipertensión pulmonar en la HDC, pero a expensas de un aumento del barotrauma (14).

La ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) está reservada para los neonatos que continúan con hipoxia e hipercapnia ($\text{PaCO}_2 > 65 \text{ mmHg}$) refractarios a ventilación mecánica convencional. Su uso debe de ser temprano y con presiones medias menores de las vías aéreas menores (iguales o menores a 15 cmH₂O) (14,15).

El tratamiento con ECMO es de difícil acceso a todos los pacientes, debido a que no todos los centros cuentan con ello, se utiliza en pacientes de difícil manejo (13,14,15,17).

Los criterios de ECMO son:

- Gradiente de oxigenación alveolo arterial mayor de 610 durante 2 horas.
- Incapacidad para mantener la saturación $> 85\%$ o PaO_2 posductal $> 30 \text{ mmHg}$.
- $\text{PIP} > 28 \text{ cm H}_2\text{O}$ o presión media de la vía aérea (MAP) $> 15 \text{ cm H}_2\text{O}$.
- pH menor de 7.15 durante 2 horas.
- Índice de oxigenación mayor a 40.
- Hipotensión resistente al soporte de líquidos e inotrópicos.
- Suministro inadecuado de oxígeno con acidosis metabólica persistente
- Deterioro clínico agudo (13,14,15,17).

Los niños en los que se utiliza ECMO deben tener una enfermedad pulmonar reversible, no signos de hemorragias sistémicas, no asfixia o malformaciones mortales, peso mayor de 2000 gramos, EG mayor de 34 semanas, ventilación mecánica menor de 10 días. Puede ser arteriovenosa o venovenosa, siendo más frecuente la primera. La duración puede extenderse hasta 2-4 semanas. Los pacientes sometidos a este tratamiento deben estar heparinizados para evitar la formación de coágulos en el sistema (13,14,15,17).

Los criterios de exclusión para ECMO varían entre instituciones. La mayoría de los centros de ECMO excluyen a los pacientes con anomalías cromosómicas letales o hemorragia intracraneal grave (14).

Ecocardiografía.

Se realiza de manera temprana para detectar cualquier anomalía cardíaca asociada y para establecer la presencia y gravedad de la hipertensión pulmonar y la derivación, y evaluar la función ventricular ya que estos factores afectan las decisiones de manejo.

La presencia de anomalías cardíacas graves asociadas puede tener un impacto en la agresividad del tratamiento posterior, ya que la tasa de supervivencia de los pacientes es menor en pacientes con HDC y anomalías cardíacas importantes (como el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico).

Los signos ecocardiográficos de HP incluyen mala contractilidad del ventrículo derecho, cavidades cardíacas derechas agrandadas, insuficiencia de las válvulas pulmonar y tricúspide y presencia de derivación ductal. También se puede identificar hipoplasia del ventrículo izquierdo.

La HP con cortocircuito de derecha a izquierda, disfunción del ventrículo izquierdo o hipotensión sistémica son indicaciones para la administración inmediata de agentes inotrópicos.

La reparación quirúrgica suele retrasarse hasta que se resuelve la hipertensión pulmonar grave (definida como una presión arterial pulmonar estimada por ecocardiografía > 80 % de la presión arterial sistémica) (14).

Cirugía.

La reparación quirúrgica es llevada a cabo en la mayoría de los centros 48 horas después de la estabilización y resolución de la hipertensión pulmonar. Se espera que el paciente se encuentre en ventilación convencional, con fracción inspirada de oxígeno menor del 50% y con presiones inspiratorias pico bajas (15).

El manejo, incluido el momento de la cirugía, depende del estado cardiorrespiratorio del paciente de la siguiente manera (14):

- En pacientes con sólo síntomas leves con soporte mínimo, en quienes no hay evidencia de hipertensión pulmonar o hipoplasia pulmonar, la reparación se realiza típicamente entre las 48 y 72 horas de edad.
- En pacientes con hipoplasia pulmonar leve o nula e hipertensión pulmonar reversible, el momento de la reparación se retrasa hasta que se resuelve la hipertensión pulmonar y mejora la distensibilidad pulmonar. El curso temporal es variable y depende de la respuesta al tratamiento médico (estabilización de la presión arterial, oxigenación y corrección de la acidosis). La mayoría de los pacientes demostrarán labilidad inicial, pero luego estabilizan, permitiendo la reparación después de 5 a 10 días.
- En pacientes que requieren tratamiento con ECMO debido a que no responden al tratamiento médico, existe cierta controversia sobre el momento de la reparación quirúrgica.

- En un pequeño grupo de pacientes con hipoplasia pulmonar grave y/o hipertensión pulmonar, no habrá respuesta a la terapia de ningún tipo, incluida la ECMO. En este grupo, el apoyo a menudo se retira.

La reparación quirúrgica consiste en la reducción de las vísceras abdominales y el cierre primario del defecto diafragmático. El defecto diafragmático se puede reparar solo con suturas (reparación primaria). Sin embargo, un parche de Gore-Tex o un colgajo de músculo dividido de la pared abdominal a menudo se requiere reparación en pacientes con HDC grandes en los que el aumento de la tensión mediante una reparación primaria compromete la distensibilidad torácica total (14).

Las complicaciones informadas relacionadas con el parche incluyen un mayor riesgo de infección, deformidades de la pared torácica por sujeción de las costillas y un posible aumento de la recurrencia de la HDC. El colgajo muscular es una buena alternativa cuando el paciente ya ha tenido problemas infecciosos para evitar el uso de un implante de Gore-Tex. Si la pared abdominal es difícil de cerrar después de la reducción de la hernia, el uso de un silo o parche temporal para la pared abdominal puede ser útil (14).

Complicaciones.

La complicación más grave después de la reparación de la HDC es la hipertensión pulmonar persistente. Otras complicaciones al principio del curso posoperatorio incluyen hemorragia, quilotorax e infección (infección del parche, sepsis e infección del tracto urinario) (14).

Las complicaciones tardías incluyen enfermedad respiratoria crónica, problemas recurrentes de hernias / parches, anomalías de la pared espinal / torácica, dificultades gastrointestinales como enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) y obstrucción intestinal y secuelas neurológicas (14).

La incidencia informada de ERGE en pacientes con HDC varía del 40 al 50 %.

Varios factores anatómicos que pueden contribuir al desarrollo del reflujo incluyen:

- Alteración de la unión esofágica y gastroesofágica normal debido al desplazamiento y compresión mediastínicos.
- Esófago intraabdominal acortado.
- Ángulo obtuso de His (ángulo en el que el esófago se cruza con el estómago en la unión cardio esofágica).
- Deformación del pilar diafragmático por cierre.
- Cambios de presión relacionados con un mayor trabajo respiratorio.
- Hígado agrandado con compresión gástrica en casos de hipertensión pulmonar persistente.
- Posibles defectos neurológicos.

La obstrucción intestinal secundaria a adherencias ocurre en el 10% de los pacientes con HDC. Todos los pacientes con HDC tienen malrotación o mal fijación de los intestinos y, por tanto, predisposición al desarrollo de vólvulo. Las tasas de esta complicación potencialmente devastadora varían del 3 al 9% (14).

Los supervivientes, especialmente los tratados con ECMO, corren el riesgo de contraer infecciones respiratorias y enfermedad pulmonar crónica. Las pruebas de función pulmonar son anormales y la gravedad del deterioro aumenta con los grados crecientes de hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar (14).

Las anomalías detectadas por imágenes craneales incluyen hemorragia intraventricular, infarto, leucomalacia periventricular y acumulación de líquido extraaxial. Las imágenes por resonancia magnética de los supervivientes de HDC grave muestran un retraso en la maduración y anomalías cerebrales estructurales, incluida la leucoencefalopatía multifocal progresiva y diversos grados de hemorragia intracraneal (14).

Es probable que estas anomalías provoquen complicaciones neurológicas a largo plazo. Se ha informado de deterioro del neurodesarrollo en 30 a 80% de los pacientes, y ha incluido tanto la función motora como la cognitiva. Se ha informado que el retraso y el deterioro neurocognitivo persisten hasta la edad escolar. En particular, la pérdida de audición es común, con una prevalencia reportada del 30 al 50% (14).

La readmisión hospitalaria es común para los pacientes que se someten a una reparación quirúrgica. Las complicaciones más comunes asociadas con el reingreso fueron la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), la recurrencia de la HDC y la cirugía para la colocación de una sonda de gastrostomía y/o funduplicatura (14).

El rango informado de hernia diafragmática recurrente varía del 2 al 13 por ciento de los pacientes que se someten a reparación. La re herniación generalmente se diagnostica mediante estudios de tórax o de contraste provocados por síntomas respiratorios o gastrointestinales. El riesgo de recurrencia es mayor para aquellos con defectos grandes (14).

Se ha informado un retraso posterior del crecimiento en supervivientes con HDC, que se extiende hasta el final de la niñez y la adolescencia. Los factores de riesgo incluyen prematuridad, ECMO, ventilación prolongada y requerimiento de oxígeno al alta. El aumento del trabajo respiratorio y la ERGE también pueden contribuir al retraso posterior del crecimiento al hacer que la alimentación oral y la deglución sean un desafío. Los pacientes afectados pueden requerir alimentación suplementaria a través de sondas nasogástricas o de gastrostomía para una ingesta calórica adecuada. La aversión oral debida a ERGE también puede requerir alimentación por gastrostomía (14).

Supervivencia.

La tasa de supervivencia posnatal en los centros terciarios ha mejorado, con tasas informadas del 70 al 92%. Este aumento de la tasa de supervivencia parece ser el resultado del cambio de la intervención quirúrgica temprana a la atención de apoyo preoperatoria intensiva destinada a evitar la lesión pulmonar, seguida de la corrección quirúrgica (14).

Sin embargo, estos datos representan la tasa de supervivencia de los casos de HDC que fueron bebés a término nacidos o transferidos a centros de atención terciaria con personal capacitado disponible y acceso a tecnología avanzada (p. Ej., Oxigenación por membrana extracorpórea ECMO) (14).

Estas tasas de supervivencia no tienen en cuenta los casos de HDC que nacen muertos o mueren fuera de un centro terciario, o la pérdida fetal debido a un aborto espontáneo o terapéutico (14).

Los factores asociados con la disminución de la supervivencia incluyen:

- Prematurez.
- Anomalías cardíacas.
- Hipertensión pulmonar persistente y grave.
- Lugar de atención y necesidad de transporte.
- Bajo nivel de oxígeno preductal y alta saturación de dióxido de carbono.
- Tamaño del defecto.
- Lesión del lado derecho versus del lado izquierdo (14).

V. APLICABILIDAD Y UTILIDAD DE LOS RESULTADOS.

La hernia diafragmática congénita es una malformación severa con mal pronóstico neonatal que frecuentemente se encuentra asociada a anomalías genéticas y malformaciones en otros sistemas; según datos estadísticos del HNNBB durante el periodo de estudio consultaron 55 pacientes con esta malformación, por lo que este estudio fue de gran utilidad para el personal médico, debido a que se amplió los conocimientos sobre la situación actual de los pacientes con hernia diafragmática congénita, a través de una revisión de los datos, en base a las características clínicas, epidemiológicas, así como también, se identificaron algunas malformaciones congénitas asociadas y las complicaciones médicas que presentaron los pacientes durante su estancia hospitalaria; además, se hizo hincapié sobre la importancia del diagnóstico a través de la ultrasonografía prenatal que deben realizarse las madres en sus controles prenatales y con ello fortalecer la atención médica de los pacientes.

VI. DISEÑO METODOLÓGICO DEL ESTUDIO.

- **Tipo de investigación:**

El estudio realizado fue de tipo descriptivo, transversal y retrospectivo.

- **Universo, Población y/o Muestra:**

Durante el periodo de estudio se tomó como universo a 1633 pacientes que ingresaron a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales por diferentes patologías, siendo la Hernia Diafragmática Congénita la cuarta patología quirúrgica que se presentó en el periodo neonatal bajo el código CIE-10 Q79.0, donde se detectaron una población y/o muestra de estudio de 55 pacientes, los cuales todos fueron estudiados debido a que cumplieron con los criterios de inclusión.

○ **Criterios de inclusión:**

1. Pacientes de 0 a 28 días de vida en el momento de la consulta.
2. Pacientes con diagnóstico clínico o imagenológico de hernia diafragmática congénita.
3. Pacientes egresados en condición de vivo o muerto de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales y el servicio de Neonatología.
4. Pacientes atendidos durante el periodo de Enero 2017 a Diciembre 2021.

○ **Criterios de exclusión.**

1. Pacientes con diagnóstico de eventración diafragmática.
2. Pacientes con expediente clínico incompleto que no cumplen con las características del estudio.

VII. MÉTODO DE RECOGIDA, ENTRADA Y GESTIÓN INFORMÁTICA DE LOS DATOS.

La recolección de datos se realizó a través de la obtención de los permisos pertinentes para la obtención de los expedientes clínicos en el área de Archivo, se realizó la recopilación en dos semanas, aplicando el cuestionario realizado en la plataforma digital de Google Forms a 4 expedientes cada día, el cual estaba conformado por un total de 20 preguntas organizadas en tres apartados donde se describieron factores sociodemográficos, epidemiológicos, cuadro clínico, anomalías congénitas asociadas, tratamiento y complicaciones de la HDC.

Los datos fueron agrupados en tablas en el programa Microsoft Excel 2019, donde facilitó la elaboración de gráficos de barras y de pastel ya que se analizaron los datos obtenidos de diferentes variables de tipo continuas, dicotómicas, policotómicas y estadísticos descriptivos a través de una distribución de los datos en frecuencias, porcentajes y medidas de tendencia central como la mediana.

Se utilizó Microsoft Word 2019 para la realización de los documentos de investigación y para la elaboración del informe final.

Se exhibieron los resultados del informe final de investigación en una presentación elaborada en Microsoft Power Point 2019, donde fueron expuestos ante un jurado calificador, asignado por autoridades de la Universidad Nacional de El Salvador y Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

VIII. LIMITACIONES Y POSIBLES SESGOS.

Durante el proceso de recolección de información no se encontraron limitaciones y posibles sesgos, ya que los 55 expedientes estudiados cumplieron con los criterios de inclusión y fue posible la obtención de los datos en base a los objetivos descritos en la investigación.

IX. PRESENTACIÓN DE RESULTADOS.

- 1. Objetivo específico:** Determinar los factores sociodemográficos y epidemiológicos de los casos de hernia diafragmática congénita.

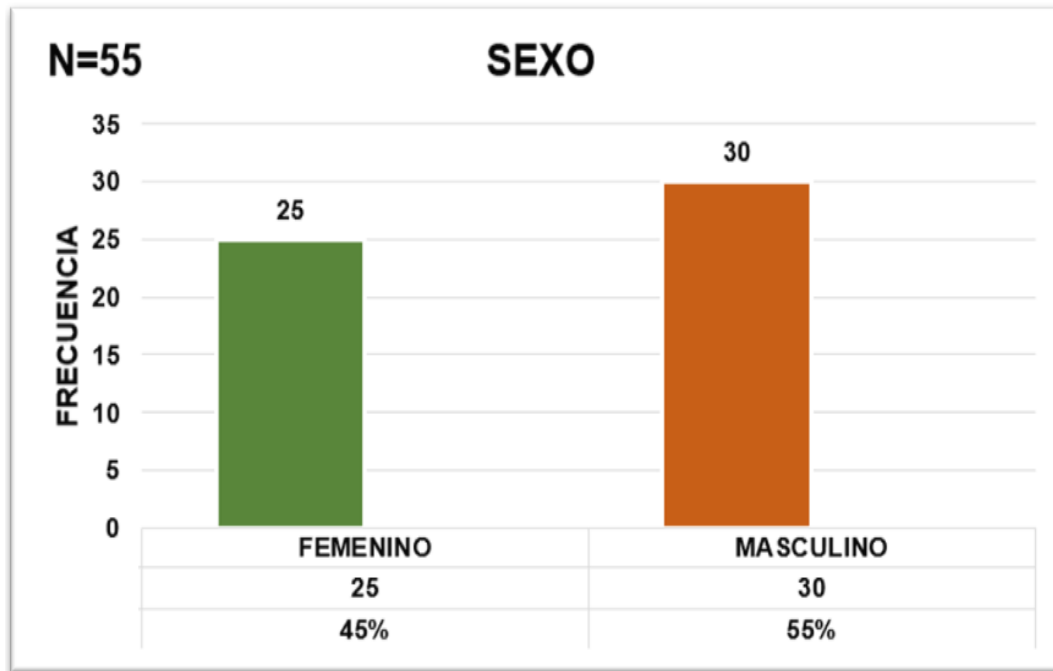
Tabla 1: Edad de los pacientes al momento del diagnóstico de HDC.

EDAD RN: DIAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
1	36	65%
2	2	4%
3	1	2%
4	3	5%
5	1	2%
6	1	2%
7	1	2%
11	1	2%
15	1	2%
18	1	2%
21	1	2%
22	1	2%
23	1	2%
26	2	4%
27	1	2%
28	1	2%
TOTAL	55	100%

Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

La Mediana de la edad de los neonatos al momento del diagnóstico de HDC es de 1 día, con un rango intercuartílico de 1-4 días, siendo 42 pacientes incluidos en este rango (76%) y 13 pacientes (26%) de 5 a 28 días de edad.

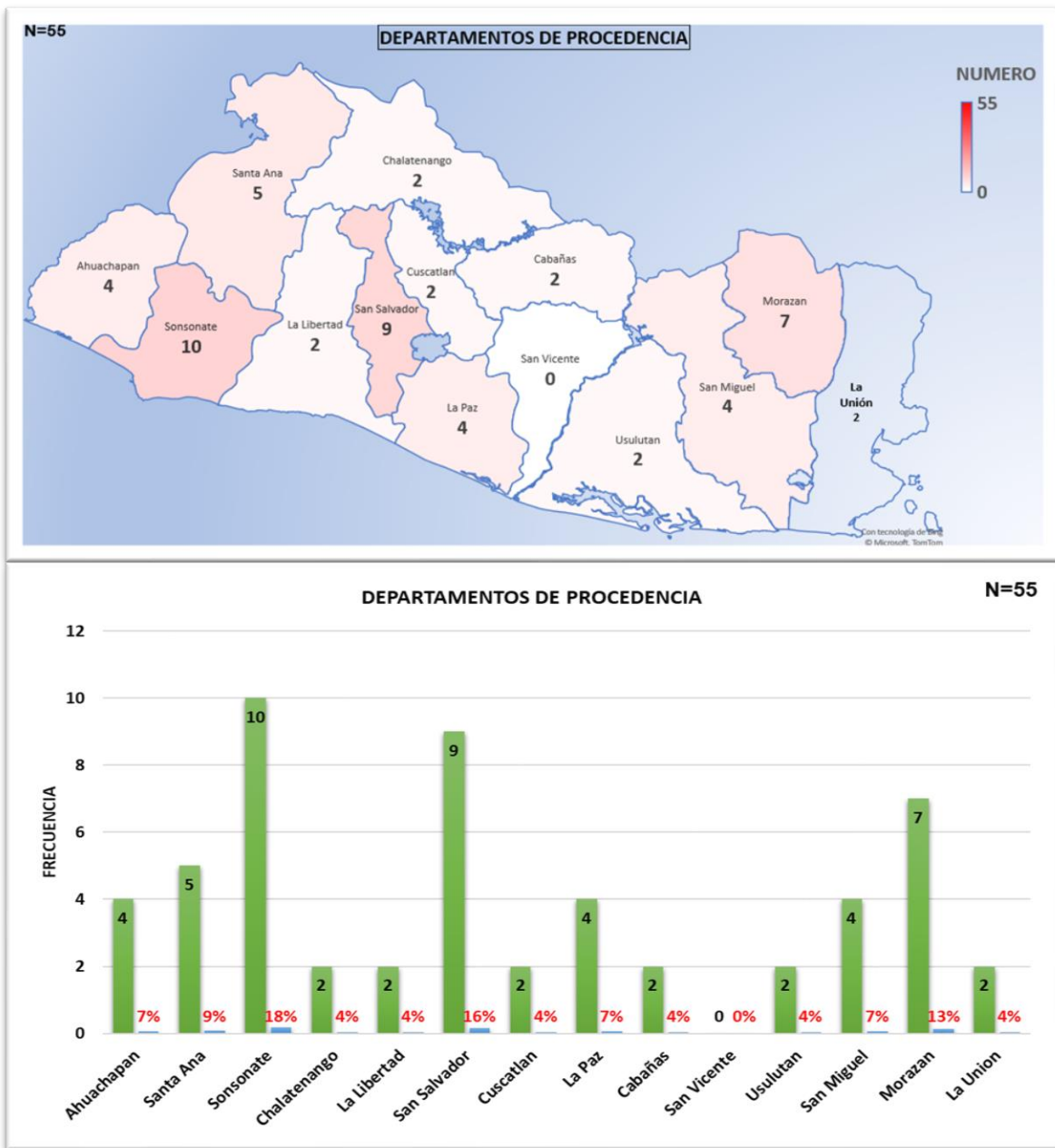
Gráfico 1: Distribución por sexo de los pacientes con HDC.



Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021"

Los neonatos masculinos predominan con una frecuencia de 30, representados por el 55% de los casos con HDC, con una razón masculinos: femeninos de 1.2 : 1.

Gráfico 2: Distribución de pacientes según departamento de procedencia.



Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021"

Sonsonate es el principal departamento con mayor número de pacientes referidos con diagnóstico de HDC con un 18%, en segundo lugar, San Salvador con un 16% y en tercer lugar Morazán con un 13%.

Tabla 2: Edad materna de pacientes con diagnóstico de HDC.

EDAD MATERNA: AÑOS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
16-19	8	15%
20-26	34	61%
28-35	5	9%
36-44	8	15%
TOTAL	55	100%

Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

La Mediana de la edad materna de los neonatos con diagnóstico de HDC es de 24 años, con un rango intercuartílico de 20-26 años, donde incluye a 34 madres en este rango de edad.

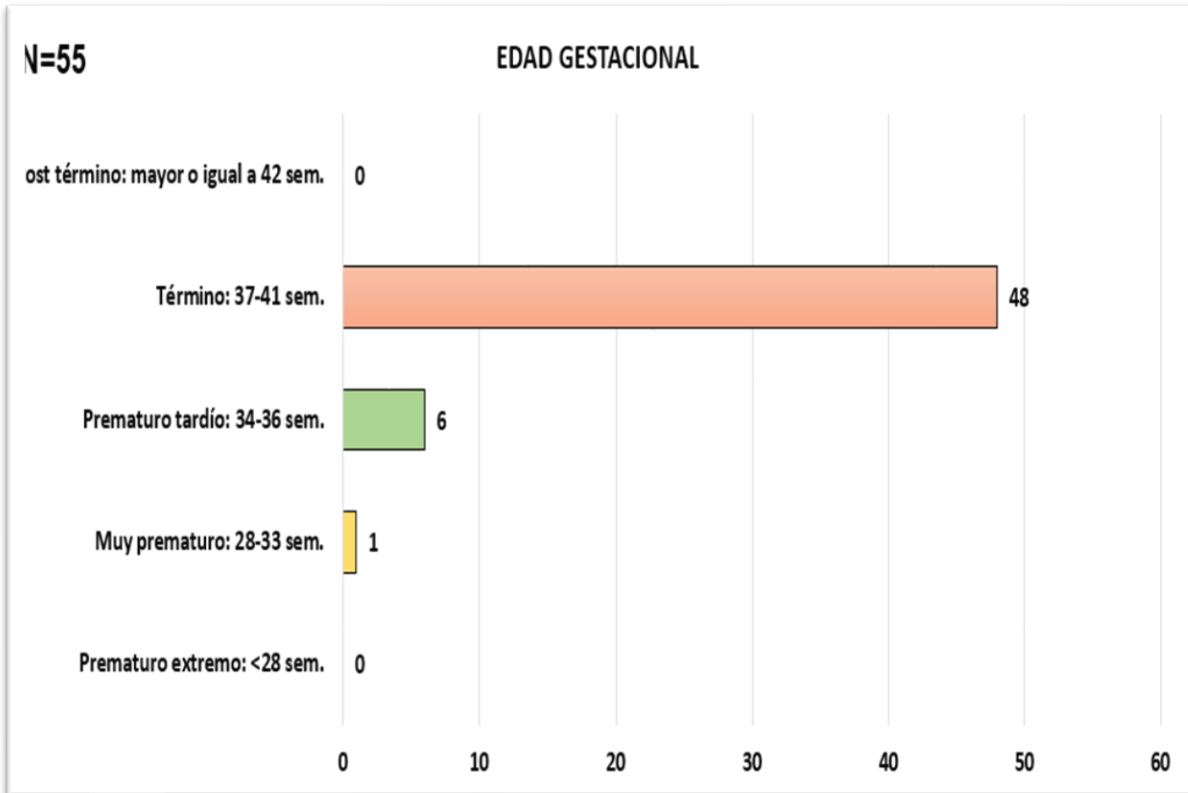
Tabla 3: Distribución materna con asistencia a controles prenatales y vía del parto.

CONTROLES PRENATALES				VIA DEL PARTO			
SI		NO		VAGINAL		ABDOMINAL	
F	%	F	%	F	%	F	%
50	91%	5	9%	37	67%	18	33%
TOTAL: 55				TOTAL: 55			

Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

El 91% de las madres asistieron a controles prenatales y el 9% no llevaron controles durante su gestación; además la principal vía del parto donde nacieron los neonatos con diagnóstico de HDC fue la vaginal representados por un 67% de los casos.

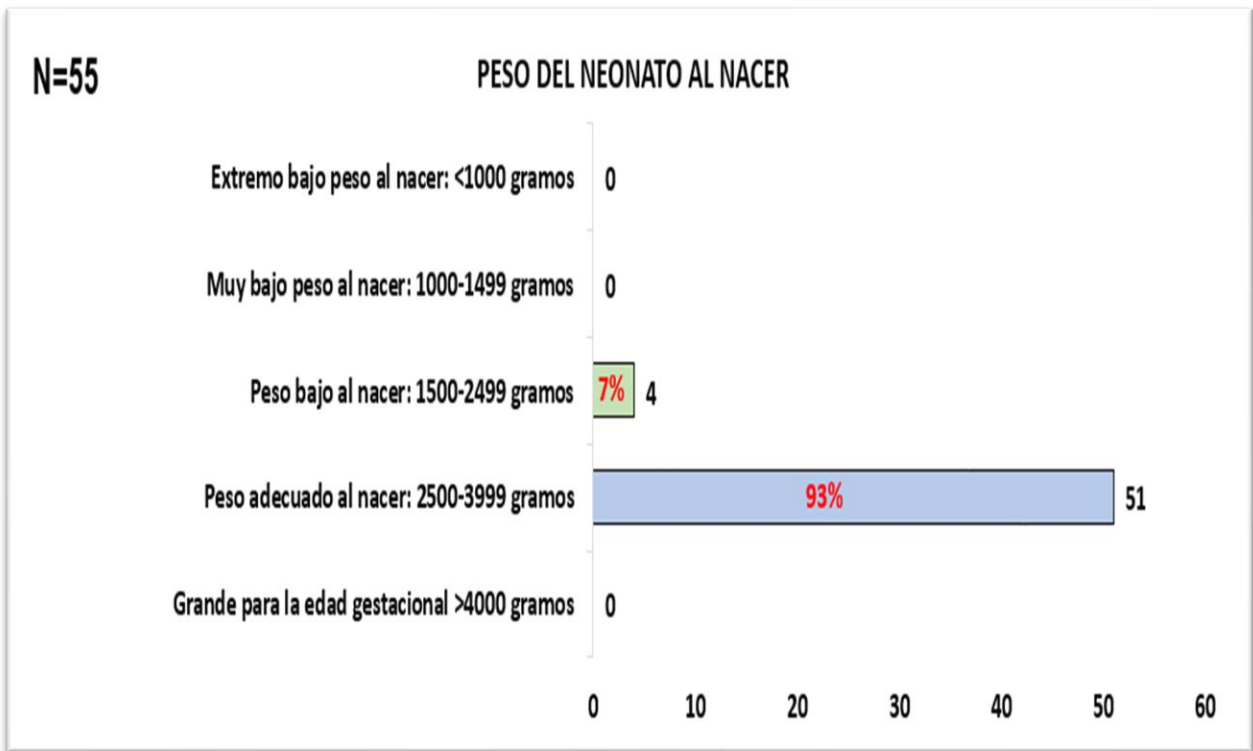
Gráfico 3: Distribución de la edad gestacional al nacer de pacientes con HDC.



Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

La Mediana de la edad gestacional de los neonatos con HDC fue de 38 semanas. Dentro de los cuales 48 pacientes fueron de término, 6 pacientes prematuros tardíos y solamente un paciente se identificó como muy prematuro.

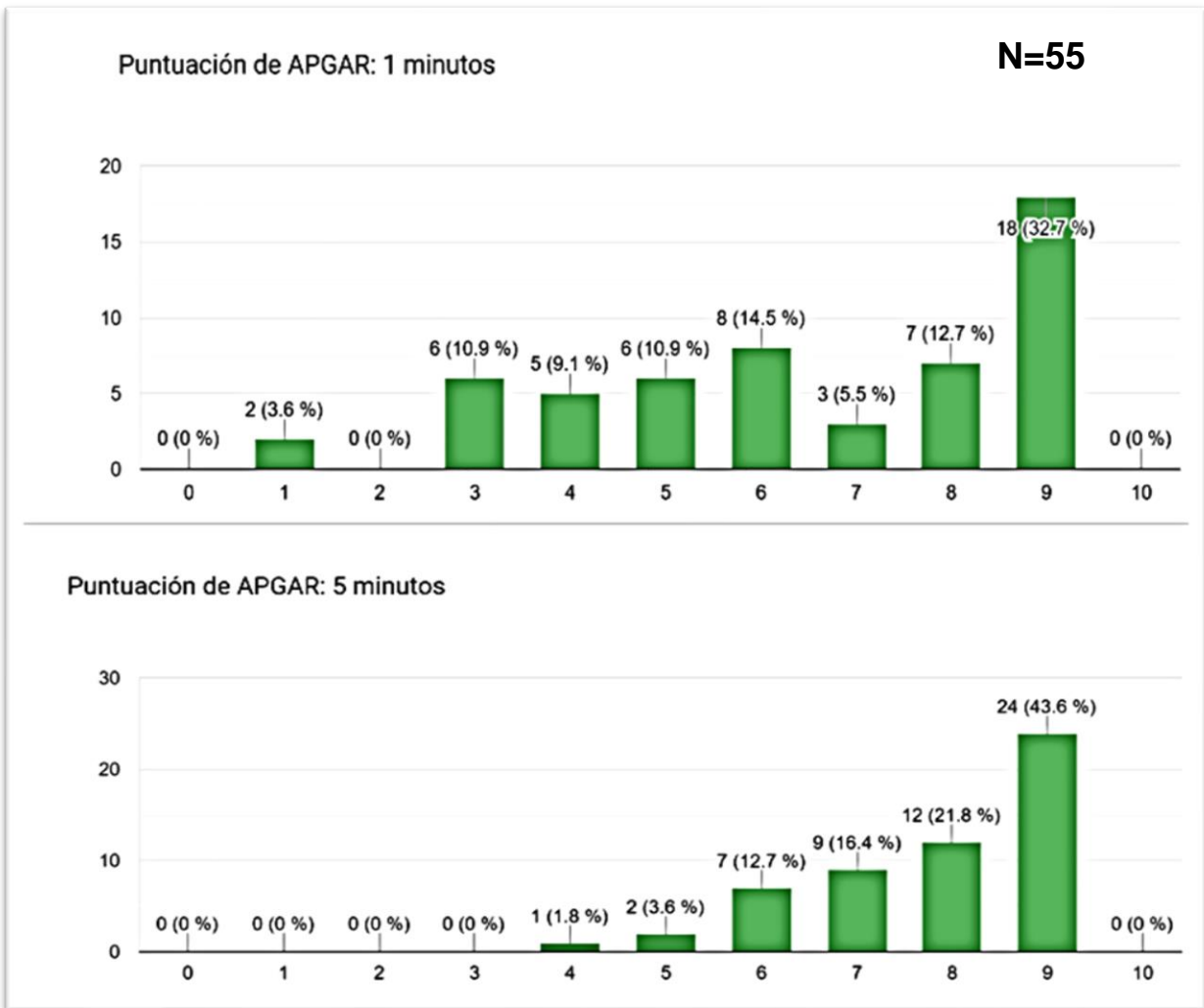
Gráfico 4: Distribución del peso al nacer de pacientes con diagnóstico de HDC.



Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

El 93% de los neonatos con diagnóstico de HDC tuvieron un peso adecuado al nacer y solamente el 7% se identificó con un peso bajo al nacer.

Gráfico 5: Puntuación APGAR en pacientes con HDC.

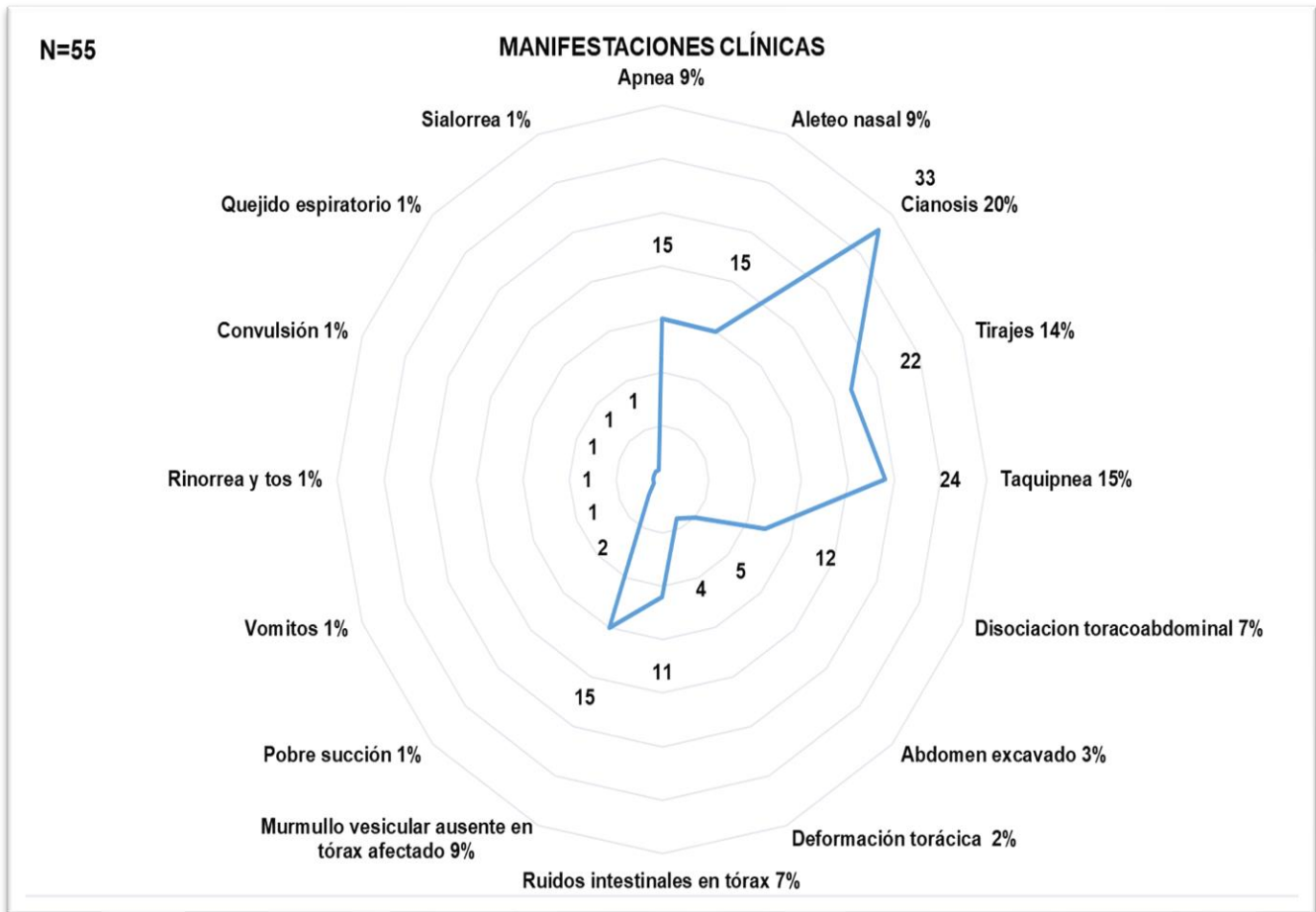


Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

El APGAR predominante al primer minuto de vida en los neonatos con HDC fue de 9 representados por un 32.7% de los casos y un 14.5% fue un puntaje menor de 6. Al minuto 5 de vida continua sobresaliente una puntuación alta de APGAR de 9 con el 46.6% de los casos y le secunda una puntuación de 8 en el 21.8% de los pacientes.

2. Objetivo Específico: Describir el cuadro clínico de hernia diafragmática congénita y las principales malformaciones congénitas asociadas.

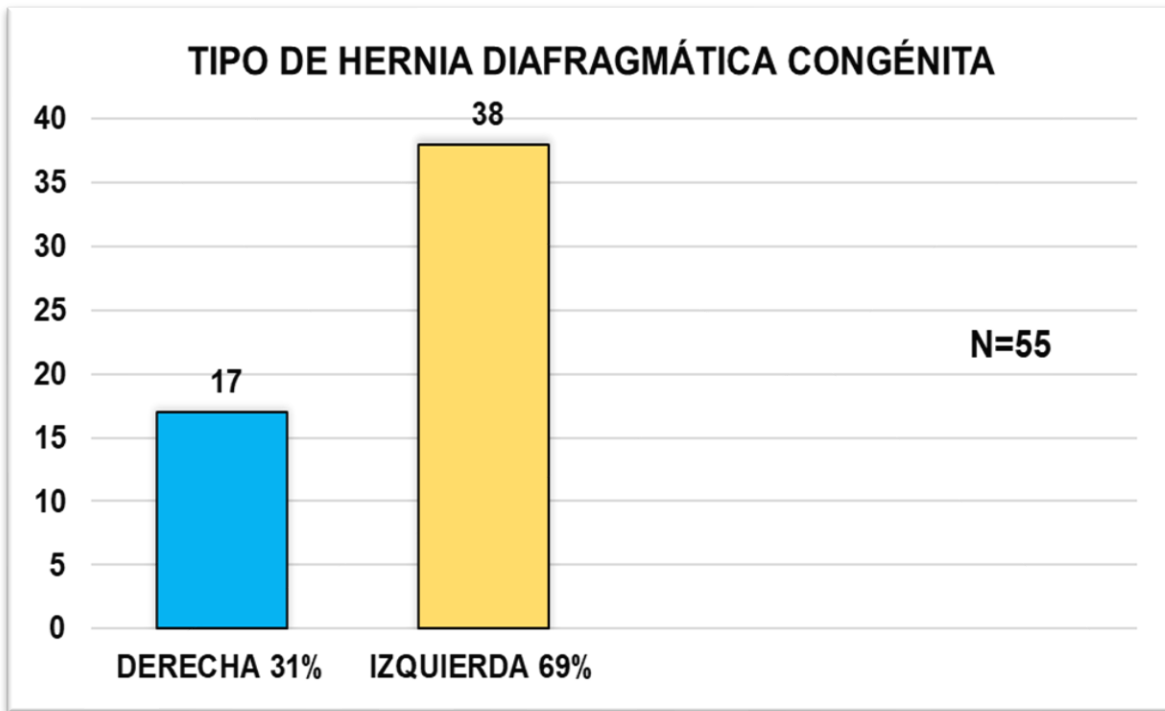
Gráfico 6: Manifestaciones clínicas de neonatos con diagnóstico de HDC.



Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

Las cuatro manifestaciones clínicas más frecuentes que presentan los pacientes al nacimiento fueron la cianosis, taquipnea, tirajes, murmullo vesicular ausente en el tórax afectado representados por el 20%, 15%, 14% y 9% respectivamente; además algunos pacientes tuvieron un diagnóstico incidental de HDC ya que consultaron por convulsión, vómitos, pobre succión, rinorrea y tos representados cada una con el 1% de las manifestaciones clínicas.

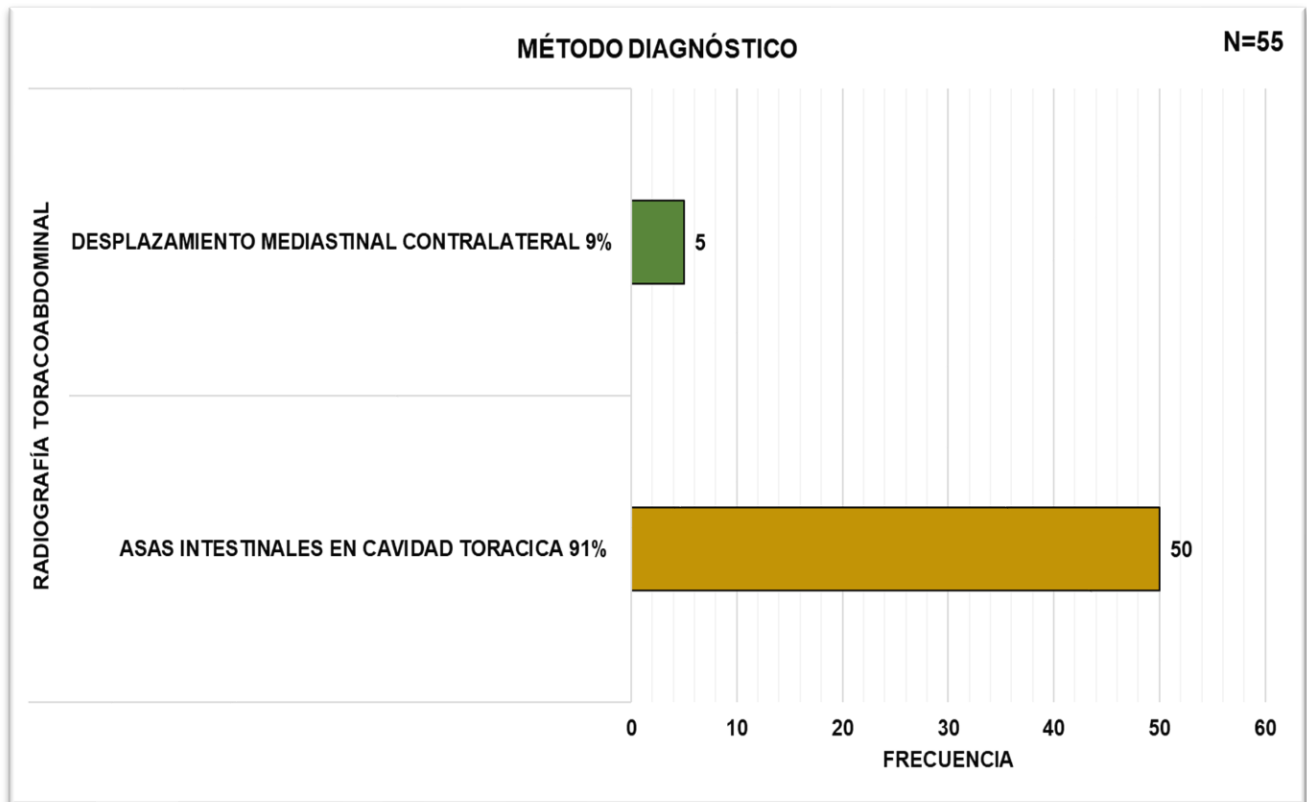
Gráfico 7: Tipo de hernia diafragmática congénita.



Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

El tipo de HDC más frecuente que presentaron 38 pacientes fue la izquierda con un 69% y la menos frecuente fue la HDC derecha con 17 casos (31%).

Gráfico 8: Método diagnóstico en los neonatos con HDC.

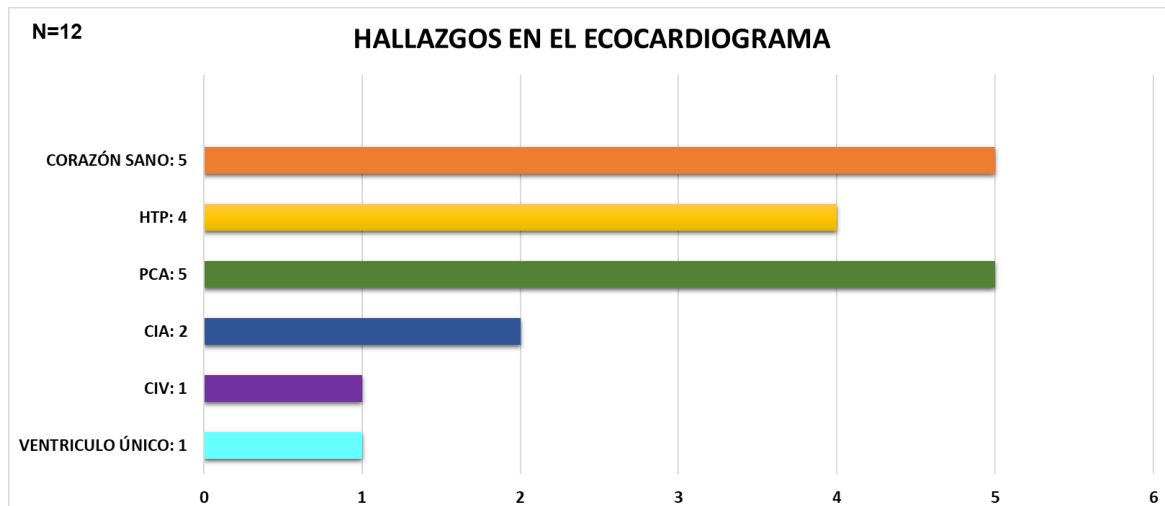


Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

El principal método diagnóstico de HDC fue la realización de radiografía toracoabdominal, siendo el hallazgo radiográfico más frecuente la visualización de asas intestinales en cavidad torácica representados por el 91% de los neonatos y solamente en el 9% de los casos se observó un desplazamiento mediastinal contralateral.

Tabla 4 y Gráfico 9: Realización de ecocardiograma en neonatos con HDC.

RN CON ECOCARDIOGRAMA	RN SIN ECOCARDIOGRAMA
12	43
TOTAL: 55	



Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

En 43 neonatos estudiados no se realizó un ecocardiograma, sin embargo, en 12 pacientes si se realizó y se detectaron las siguientes cardiopatías descritas en orden de mayor frecuencia: persistencia del conducto arterioso, hipertensión pulmonar, comunicación interauricular; así mismo, se describen 5 casos de pacientes que presentaron corazón sano.

Gráfico 10: Malformaciones congénitas asociadas a pacientes con HDC.

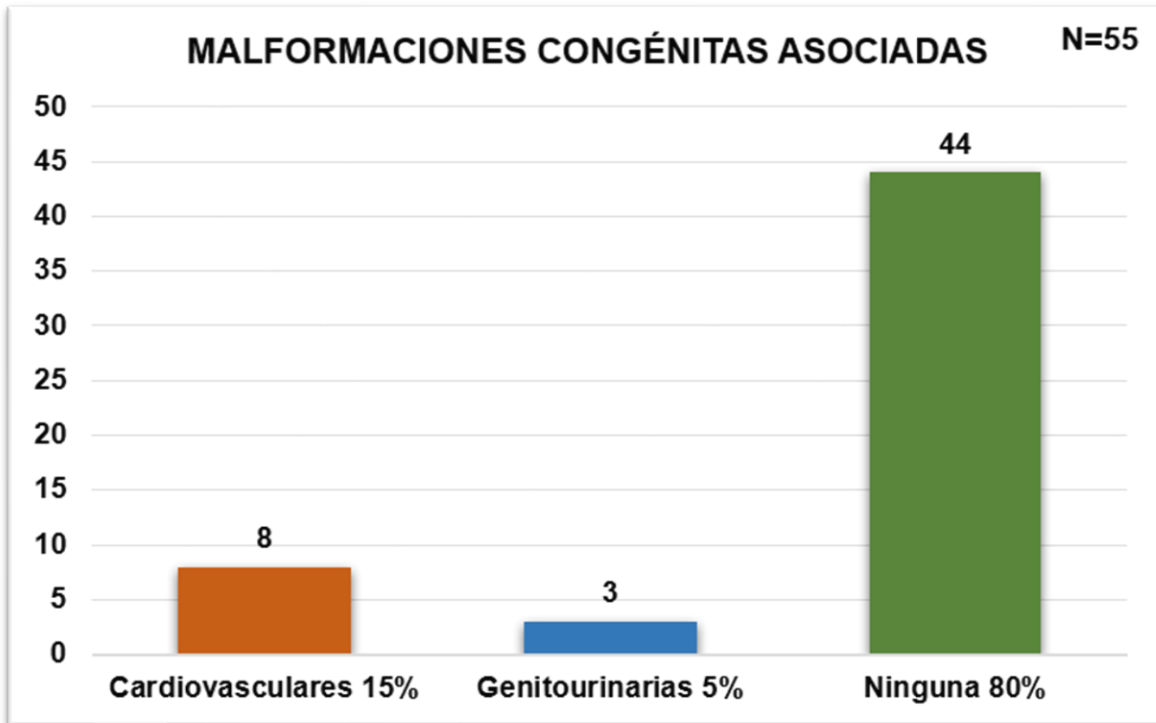


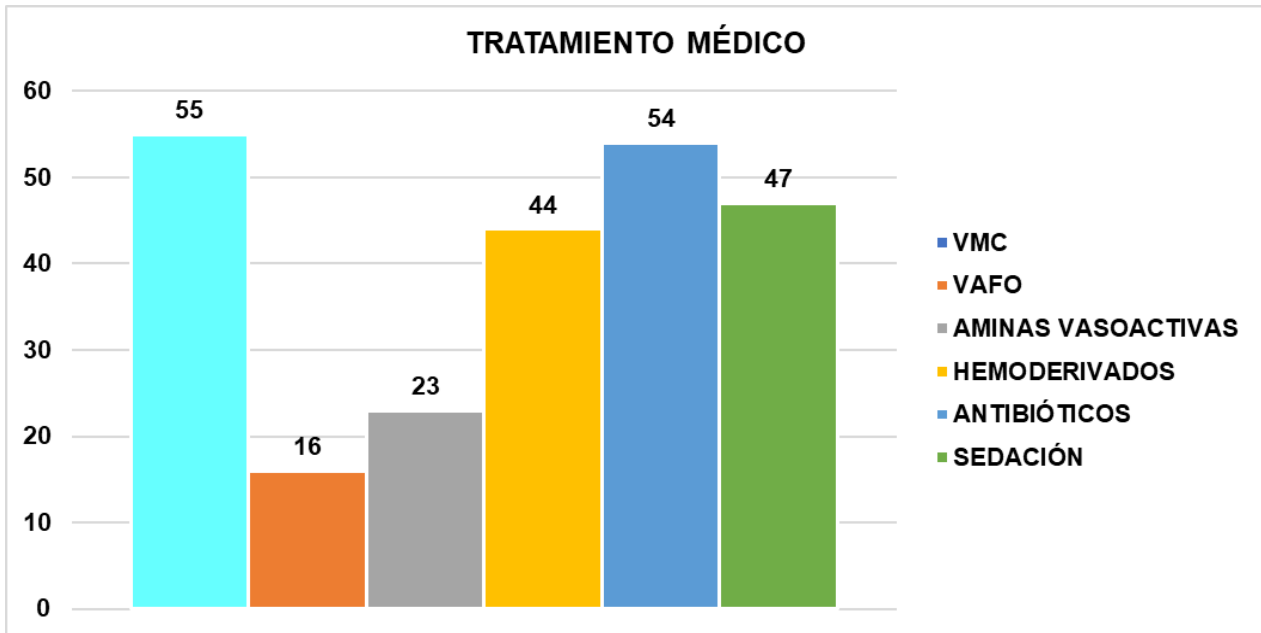
Gráfico 10: Malformaciones congénitas asociadas a pacientes con HDC

Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

Las malformaciones congénitas asociadas más frecuentemente a casos de neonatos con diagnóstico de HDC fueron las cardiovasculares con el 15% de los casos que se detallan a continuación: PCA 9%, CIA 4%, CIV 2% a demás dos casos individuales de dextrocardia y coartación aortica; en segundo lugar se describen las malformaciones genito-urinarias 5% donde la Criptorquidia fue evidenciada en 3 pacientes; además se identificaron casos aislados de las siguientes anomalías: malrotación intestinal, situs inversus, agenesia de humero derecho y síndrome de Down; así mismo no se evidenciaron anomalías en quienes se realizaron una USG TF ya que el 74.1% era normal y el 24.1% no se realizó dicho estudio; finalmente en un total de 44 pacientes (80%) no se asoció ninguna malformación congénita.

3. Objetivo Específico: Identificar las intervenciones médicas y quirúrgicas realizadas a los pacientes con diagnóstico de hernia diafragmática congénita.

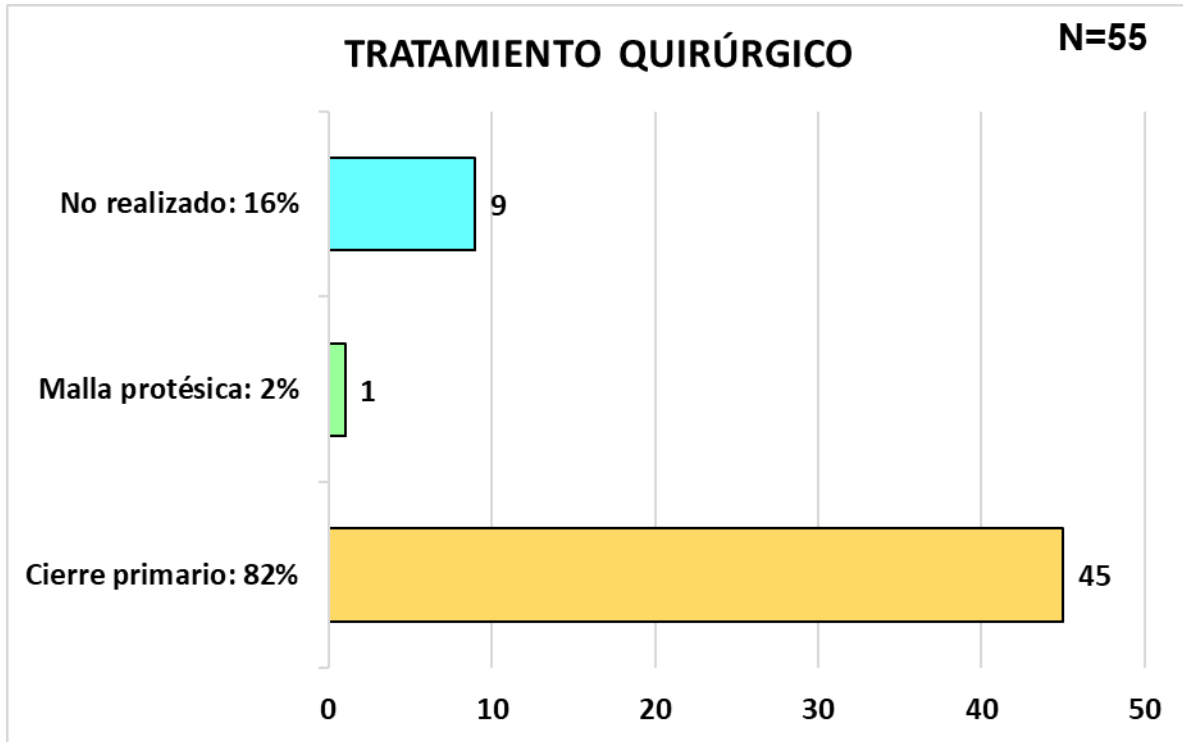
Gráfico 11: Tratamiento médico recibido en pacientes con HDC.



Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

Todos los neonatos con HDC requirieron de una ventilación mecánica convencional, 16 casos necesitaron de la ventilación de alta frecuencia oscilatoria; además fue necesario la administración de antibioticos, sedación, hemoderivados y aminas vasoactivas en 54, 47, 44 y 23 pacientes, respectivamente.

Gráfico 12: Tratamiento quirúrgico en pacientes con HDC.

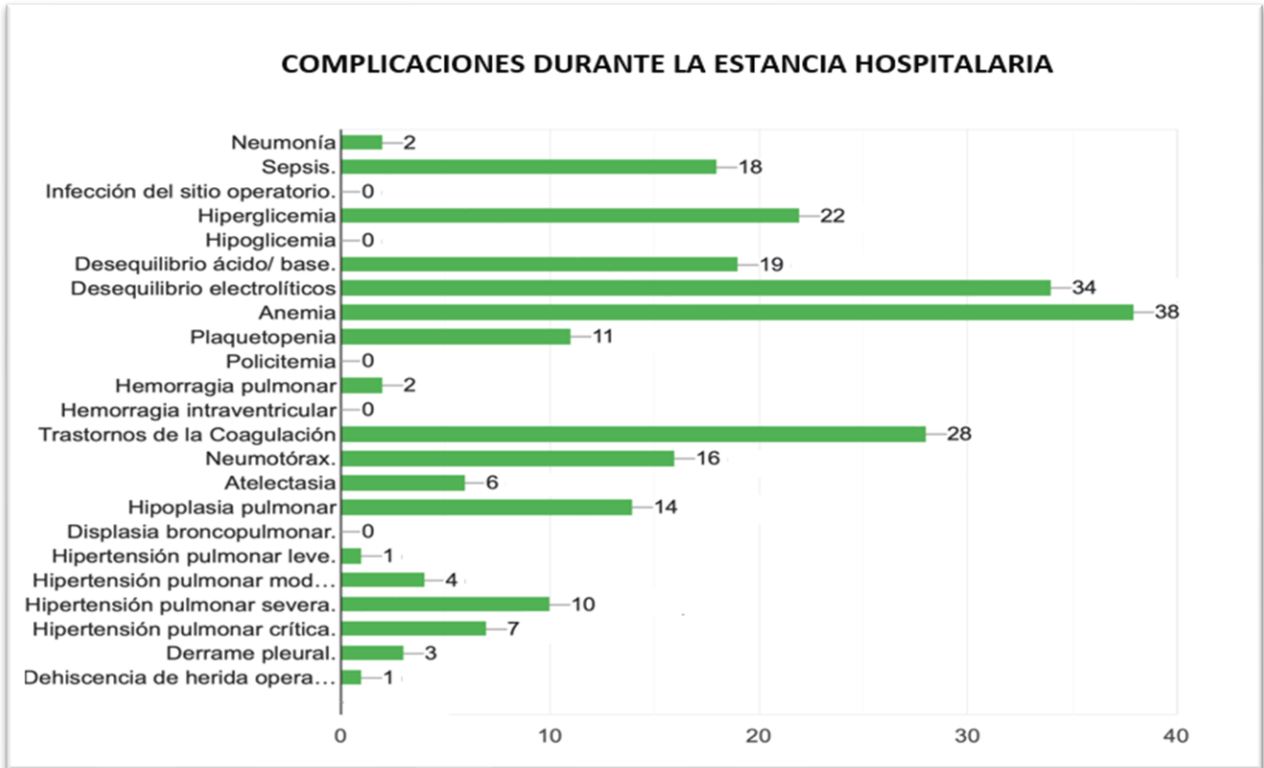


Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

El 84% de los pacientes fue sometido a una cirugía de corrección de HDC, de estos el 82% se realizó cierre primario del defecto, 2% se colocó una malla protésica y el 16% de los neonatos no fue posible la realización de una cirugía debido al estado crítico en el que se encontraban.

4. Objetivo Específico: Enlistar las complicaciones que presentan los pacientes con hernia diafragmática congénita durante la estancia intrahospitalaria.

Gráfico 13: Complicaciones en los pacientes con HDC durante su estancia hospitalaria.



Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

Las complicaciones más frecuentes fueron las hematológicas, ya que se evidenció anemia en 38 neonatos y plaquetopenia en 11 pacientes; en segundo lugar se encuentra las metabólicas, en donde se destacó a los desequilibrios electrolíticos como el referente de este grupo seguido por la hiperglicemia y los desequilibrios ácido base; en tercer lugar se describen a los trastornos de la coagulación en 28 neonatos; el cuarto lugar está dirigido por las complicaciones infecciosas ya que 18 pacientes presentaron sepsis; en el quinto lugar las complicaciones respiratorias que se presentan en los siguientes número de pacientes: hipertensión pulmonar 22, neumotórax 16, hipoplasia pulmonar 14, atelectasias 6, derrames pleurales 3; solamente 2 neonatos presentaron hemorragia pulmonar y un caso de dehiscencia de la herida operatoria.

Tabla 5: Condiciones del egreso hospitalario en pacientes con HDC.

VIVOS	FALLECIDOS
30	25
TOTAL: 55	

Fuente: Instrumento de investigación "Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021".

En cuanto a la condición del egreso hospitalario de los pacientes con diagnóstico de HDC se describió que 30 pacientes fueron dados de alta vivos, representados por el 54% de los casos y que la tasa de letalidad fue del 45.4, debido a que fueron 25 neonatos fallecidos durante el periodo de estudio, de estos 6 tenían HTP crítica y 10 HTP severa y en 9 no se describe la severidad de la HTP; además en 20 fallecidos no se realizó ecocardiograma y en 5 fallecidos si fue realizado donde se evidenció un caso de PCA, CIA, CIV e HTP crítica y severa.

X. DISCUSIÓN DE RESULTADOS.

La hernia diafragmática congénita es una enfermedad de baja prevalencia, además se trata de una malformación de alto riesgo, con una elevada tasa de letalidad relacionada con la magnitud del defecto diafragmático, el grado de alteración del desarrollo pulmonar y la presencia de malformaciones asociadas; por lo tanto, durante los cinco años del periodo de estudio se describió un universo de 1633 neonatos que ingresaron a la Unidad de Cuidados Intensivos neonatales, dentro de los cuales el 3.4% fueron diagnosticados con hernia diafragmática congénita siendo esta la cuarta causa de ingreso por patologías quirúrgicas en el periodo neonatal, que a pesar de su baja incidencia se describió una tasa de letalidad alta de 45.4, la cual es superior a la mortalidad descrita en el año 2018 en una investigación realizada en este centro hospitalario que fue del 32%, sin embargo, es importante destacar que en este nuevo estudio se describió una supervivencia del 54%, la cual es similar a la descrita en la última década en un reporte de casos de México (4,9).

Dentro de los pacientes estudiados se describe una Mediana de edad de 1 día, un rango intercuartílico 1-4 días y el neonato de mayor edad fue de 28 días de vida representado por el 2% de los datos; de estos sobresalen los pacientes del sexo masculino con el 55% y el sexo femenino 45%, con una razón de masculino y femeninos de 1.2:1, este predominio del sexo masculino coincide con la literatura descrita en un reporte de casos de México en la última década la cual fue de una proporción de 1.4-1.6:1.

En El Salvador, los mayores casos registrados en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom procedían del Departamento de Sonsonate 18%, seguido de San Salvador 16% y en tercer lugar del Oriente del país donde Morazán refiere al 13% de los neonatos; siendo estos recién nacidos hijos de madres con una Mediana de edad de 24 años y un rango intercuartílico de 20-26 años, así mismo se describen madres menores de edad de 16 y 17 años con el 2% y 5% de los casos respectivamente y edades maternas de riesgo obstétrico de 36 años (2%), 37 años (2%), 38 años (5%), 39 años (2%), 40 años (2%) y 44 años (2%); es importante destacar que el 91% de las madres llevaron controles prenatales y solo el 9% no asistieron a ningún control durante su gestación (3,4).

Se observó una mayor afección en neonatos de término con una Mediana de la edad gestacional de 38 semanas; siendo estos pacientes nacidos por vía vaginal representados por el 67%; 51 casos presentaron un adecuado peso al nacer, con una predominancia de la puntuación APGAR al primer y quinto minuto de 9 (32.7%) y 9 (43.6%), siendo la puntuación más baja encontrada de 1 (3.6%) y 4 (1.8%) respectivamente.

La mayor parte de los pacientes presentaron signos de dificultad respiratoria en las primeras horas de vida, entre las manifestaciones clínicas predominantes fueron la cianosis, taquipnea, tirajes y murmullo vesicular ausente en el tórax afectado representados por el 20%, 15%, 14% y 9% de los casos respectivamente; además los pacientes que consultaron con edades mayores de 15 días presentaron síntomas como tos, rinorrea, vómitos, pobre succión en los que el diagnóstico de hernia diafragmática fue detectado como un hallazgo incidental; de igual forma el tipo de hernia diafragmática detectada en la mayoría de los neonatos fue la izquierda 69%; siendo el método diagnóstico predominante la radiografía toracoabdominal donde el 91% se describen asas intestinales en cavidad torácica; hay que hacer una importante mención acerca del diagnóstico a través de la USG prenatal ya que solamente en un recién nacido fue posible la realización de este estudio durante la gestación, el cual pertenecía al departamento de San Salvador referido del Hospital Nacional de la Mujer .

En 43 neonatos no se realizó un ecocardiograma, sin embargo en quienes si realizó se logró identificar malformaciones cardiovasculares que fueron las más frecuentes entre los pacientes con HDC, donde se destaca a la PCA con 5 casos entre los neonatos con HDC, seguida de 4 casos de hipertensión pulmonar, 2 CIA y 1 CIV, además 5 pacientes presentaron un ecocardiograma normal; en segundo lugar recalcan las malformaciones genito-urinarias donde la Criptorquidia se presentó en el 5% de los recién nacidos; al mismo tiempo se evidenciaron casos aislados de las siguientes anomalías: malrotación intestinal, situs inversus, agenesia de humero derecho y síndrome de Down; así mismo no se evidenciaron malformaciones del SNC en los pacientes en quienes se realizó USG TF los cuales el 74.1% era normal. Finalmente, en el 80% de los neonatos en estudio no se encontró ninguna malformación congénita asociada.

Con respecto al tratamiento médico los 55 neonatos con HDC necesitaron de una ventilación mecánica convencional, solo 16 requirieron de la ventilación de alta frecuencia oscilatoria; además fue necesario la administración de antibióticos, sedación, hemoderivados y aminas vasoactivas en 54, 47, 44, 23 pacientes, respectivamente.

El tratamiento quirúrgico fue posible en la mayoría de los casos en las primeras 48-72 horas de vida, lo cual es similar a la descrito en el 2021 por UpToDate; en este hospital predominó la realización del cierre primario del defecto representado por el 82% de los casos, solamente un neonato se describe la colocación de malla protésica (2%) y 16% no se realizó ninguna cirugía debido a la inestabilidad del paciente quienes fallecieron en sus primeras 24 horas de estancia hospitalaria (14).

Dentro de las complicaciones médicas durante la estancia intrahospitalaria de los neonatos en estudio se describe en primer lugar las hematológicas, en donde la anemia predomina en 38 pacientes; en segundo lugar se describe las complicaciones metabólicas ya que los desequilibrios electrolíticos se presentaron en 34 de los casos; el tercer lugar es ocupado por las complicaciones respiratorias donde los diferentes estados de severidad de hipertensión pulmonar se manifiestan en 22 neonatos, neumotórax 16, seguido de la hipoplasia pulmonar 14 y el cuarto lugar está dirigido por las complicaciones infecciosas debido a que en 18 neonatos presentaron sepsis y solamente se describe 1 caso de dehiscencia de herida operatoria.

XI. CONCLUSIONES.

1. La incidencia de neonatos con Hernia diafragmática congénita fue de 3.4%, dentro de los cuales el 80% se tratan de casos aislados y el 20% se encontraban asociados a malformaciones congénitas.
2. Los pacientes con HDC que predominaron fueron del sexo masculino, siendo la edad más frecuente de 1 día, nacidos por vía vaginal, con una edad gestacional de término, con adecuado peso al nacer y una puntuación APGAR predominante al primer y quinto minuto 9-9.
3. La mayoría de neonatos fueron referidos de Sonsonate, hijos de madres con una edad sobresaliente de 20 y 24 años, quienes asistieron a sus controles prenatales en el 91% de los casos.
4. Las manifestaciones clínicas y la radiografía toracoabdominal se convierten en el método diagnóstico más utilizado.
5. Las principales malformaciones congénitas asociadas a pacientes con HDC fueron las cardiovasculares.
6. Todos los neonatos fueron tratados inicialmente con ventilación mecánica convencional, sin embargo, en 16 pacientes se utilizó la ventilación de alta frecuencia oscilatoria.
7. El tipo de hernia diafragmática congénita más frecuente fue la izquierda, donde el principal tratamiento quirúrgico fue el cierre primario.
8. La tasa de letalidad descrita en pacientes con HDC fue de 45.4, una mortalidad prequirúrgica del 16% y una supervivencia del 54%.

XII. RECOMENDACIONES.

Ministerio de Salud:

- Promover la realización de USG prenatales a las mujeres embarazadas para detectar malformaciones congénitas tempranamente y realizar las referencias a hospitales de tercer nivel para proporcionar un tratamiento multidisciplinario.

Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom:

- Capacitar continuamente al personal que laboran en esta institución sobre esta patología para proporcionar un tratamiento oportuno de los casos.
- Supervisar que se realice un llenado adecuado de la historia clínica, además de indagar los antecedentes prenatales y postnatales que son relevantes con la enfermedad para evitar la falta de datos de importancia para futuras investigaciones.
- Promover la adquisición de mejores medidas terapéuticas en casos de pacientes que requieran de membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO).
- Reactivar el uso del quirófano neonatal para realizar oportunamente el abordaje quirúrgico de los neonatos.
- Realizar Ecocardiograma a todos los pacientes con diagnóstico de Hernia diafragmática congénita.

Residentes de Pediatría del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom:

- Actualización y educación médica continua para una mejor caracterización clínica y tratamiento integral de los pacientes.
- Hacer énfasis en la importancia de la realización de una historia clínica completa y una exploración física minuciosa.
- Promover a través de la educación a los padres la importancia de asistir a controles prenatales.

Escuela de Post grado:

- Incentivar a los estudiantes de pre y post grado a la realización continua de trabajos de investigación para mantener una actualización de conocimientos en diferentes temas médicos.
- Realizar un trabajo de investigación basado en aspectos de actualización quirúrgica en neonatos con HDC y además indagar en el momento ideal para realizar la cirugía.

XIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Katip L, Universitesi. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2019;117(2). Available from: https://sap.org.ar/uploads/archivos/general/files_ao_ozyurt_25-2pdf_1550250028.pdfint}
2. Garza-Serna U, Gómez-Gutiérrez RD, Quezada-Valenzuela G, Cárdenas del Castillo B, Contreras-Cepeda V, Chávez-García EA, et al. Manejo exitoso de hernia diafragmática congénita con ECMO. Primer reporte de caso en México. Acta Pediátrica de México. 2017 Nov 13;38(6):378.
3. Ministerio de Salud. El Salvador: SIMMOW [Internet]. El Salvador: SIMMOW; [consultado el 28 de enero de 2022]. Disponible en: <https://simmow.salud.gob.sv/>.
4. Gómez-Gutiérrez, Rd, Quezada-Valenzuela G, Castillo C-D, Contreras-Cepeda V, Ea C-G, et al. Manejo exitoso de hernia diafragmática congénita con ECMO. Primer reporte de caso en México. Acta Pediatr Mex [Internet]. 2017 [cited 2021 Dec1]; 38(6):378–85. Available from: <https://www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2017/apm176d.pdf>
5. García-Posada R, Gómez O, Martínez JM, Puerto B, Gratacós E. Hernia diafragmática congénita: criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. Guía clínica. Diagnóstico Prenatal [Internet]. 2012 Jul 1;23(3):126–33. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-diagnostico-prenatal-327-articulo-hernia-diafragmatica-congenita-criterios-pronosticos-S2173412712000686>
6. Repositório da Universidade de Lisboa: Página principal [Internet]. [consultado el 27 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://repositorio.ul.pt/bitstream/10451/29485/1/RitaLCaetano.pdf>

7. Stoll, C., Y. Alembik, B. Dott y M. Roth (2014). Anomalías no diafragmáticas asociadas entre los casos con hernia diafragmática congénita. *Genet Cons* 26 (3), 281–298.
8. Verdugo R. Hernia diafragmática congénita [Internet]. Available from: [https://www.schcp.cl/wp-content/uploads/2016/10/3.-Hernia diafragma%CC%81tica.pdf](https://www.schcp.cl/wp-content/uploads/2016/10/3.-Hernia-diafragma%CC%81tica.pdf): 1-5.
9. Arévalo Posada CV. Perfil epidemiológico, clínico y tratamiento de los pacientes con diagnóstico de Hernia diafragmática congénita ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de Enero 2014 a Diciembre 2016 [Tesis]. San Salvador: Universidad de El Salvador; 2018. 56 p.
10. SciELO Colombia- Scientific Electronic Library Online [Internet]. Congenital Diaphragmatic Hernia; [consultado el 27 de marzo de 2022]. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?pid=S012033472010000200007&script=sci_arttext&tlng=en
11. Gleason CA, Juul SE, Amsterdam E. Avery's diseases of the newborn. Philadelphia: Elsevier, Copyright; 2018: 715-722.
12. Sadler TW, Langman J. Langman's medical embryology. 14th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2019. Cap. 14, pág. 374.
13. Holcomb GW, Patrick MJ, St SD. Holcomb y Ashcraft. Cirugía pediátrica. Elsevier; 2021. Cap. 24.
14. Hedrick H, Adzick S. Hernia diafragmática congénita en el recién nacido. Weisman L, editor. *UpToDate*. 2021 Nov 10: 1–28.


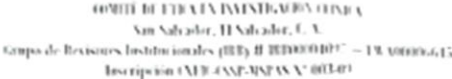

15. Kliegman RM. Nelson. Tratado de Pediatría. 21st ed. Barcelona: Elsevier; 2020: 944-947.

16. Ministerio de Salud. Hernia diafragmática congénita. Viceministerio de Políticas de Salud. Guías Clínicas para la Atención Hospitalaria del Neonato [Internet]. 2011, Sep. 1, [cited 2021 Nov 22]; 297–298. Available from: http://www.salud.gob.sv/index.php/institucion/area_area-interna/centro_virtual-de_documentacion.

17. Baeza Herrera, Carlos, Temas selectos de cirugía neonatal, México, D. F., Editorial Alfil, 2011, p. 203-217.

XIV. ANEXOS

ANEXO 1: CARTA DE APROBACIÓN DEL PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN POR PARTE DEL COMITÉ DE ÉTICA EN INVESTIGACIÓN CLÍNICA.

 <p>HOSPITAL BENJAMÍN BLOOM</p>	 <p>COMITÉ DE ÉTICA EN INVESTIGACIÓN CLÍNICA San Salvador, El Salvador, C. A. Grupo de Revisores Institucionales (IRI) # 000001017 - 13-00006615 Inscripción CMT-CAE-ANEPAN-V-00149</p>	 <p>COMITÉ DE ÉTICA EN INVESTIGACIÓN CLÍNICA</p>
NOTIFICACIÓN PARA EL INVESTIGADOR PRINCIPAL		
MEMORANDO N.º: 16012023-01		
		Fecha: 16 de enero de 2023
Dra. Mónica María García Portillo Investigadora Principal Presente.		
Protocolo de Investigación: “CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES CON HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA ATENDIDOS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM DURANTE EL 1 ENERO 2017 AL 31 DICIEMBRE 2021”		
Clasificación del Estudio: Se utiliza formulario de evaluación para trabajos que no son ensayos clínicos. El protocolo presentado a evaluación ética corresponde a una Investigación sin Riesgo .		
En cuanto a la clasificación de estudios en niños se ubica en la categoría C1: Investigación que no implique un riesgo mayor al mínimo .		
Evaluated por:	Dra. Iliana María Hernández de Hernández Dr. Roberto Franklin Vásquez Zelaya Dr. Otto Melvin Hércules Orellana	Vocal Vocal Vocal
A través de la presente se certifica que el protocolo presentado a evaluación/revisión ética al cual se le realizó una Evaluación Expedita , no presenta reparos éticos, por lo que los revisores asignados expresan lo siguiente:		
1) Los miembros del Comité declararon no tener conflicto de interés. 2) El diseño se ajusta a las normas de Investigación 3) La razón beneficio fue estimada aceptable. 4) Los antecedentes curriculares del Investigador Principal garantizan la ejecución del estudio dentro de los marcos éticamente aceptables. 5) Observaciones y recomendaciones han sido superadas. 6) El investigador debe obtener la información del expediente clínico y paciente aplicando las Buenas Prácticas Clínicas según lo consignado en las consideraciones éticas y ajustándose a lo descrito en la Norma técnica para la conformación, custodia y consulta de expediente clínico, Ley de Derechos y deberes del paciente, Ley Crecer Juntos.		
En consecuencia, el Comité de Ética en Investigación Clínica acuerda dar por Aprobado (ASR) el protocolo.		

Además, se informa que el tiempo de vigencia de la aprobación del proyecto es de un año, prorrogable de acuerdo a comunicación y solicitud oficial, y deberá presentar al CEIS Informe Final en formato físico y digital al concluir la investigación.

Saluda atentamente



Licda. Raquel Inés Burgos de Galdámez
Secretaria



Dra. Gladys Jaelin Alas de Alvarenga.
Coordinadora CEIC

ANEXO 2: OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES.

1. Objetivo Específico: Determinar los factores sociodemográficos y epidemiológicos de los casos de hernia diafragmática congénita.				
Variable	Definición conceptual y/u operacional	Valor de la variable	Indicadores	Tipo de variable
- Edad	- Días de vida cumplidos al momento de la consulta.	Edad en días.	-Mediana de la edad en días de pacientes atendidos por hernia diafragmática congénita.	Cuantitativa Continua
- Sexo	- Identificación del sexo biológico al que pertenece el individuo.	- Femenino. - Masculino.	-Razón del Sexo de los pacientes con hernia diafragmática congénita.	Cualitativa Dicotómica

<p>-Procedencia</p>	<p>-Determinado por el departamento de origen y hospital periférico de referencia descrito según el expediente clínico de los pacientes.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Ahuachapán. - Santa Ana. - Sonsonate. - Chalatenango. - La libertad. - San Salvador. - Cuscatlán. - La Paz. - Cabañas. - San Vicente. - Usulután. - San Miguel. - Morazán. - La Unión. 	<p>-Porcentaje de pacientes según departamento de procedencia.</p>	<p>Cualitativa Policotómica</p>
---------------------	--	---	--	-------------------------------------

-Edad materna	- Años de vida cumplidos al momento del parto.	Edad en años.	-Mediana de la edad en años de las madres de pacientes con hernia diafragmática congénita.	Cuantitativa Continua
-Controles prenatales	-Conjunto de actividades y procedimientos que el equipo de salud ofrece a la embarazada con la finalidad de identificar factores de riesgo en la gestante y enfermedades que puedan afectar el curso normal del embarazo y la salud del recién nacido/a.	- Si. - No.	-Porcentaje de madres de pacientes que asisten a controles prenatales.	Cualitativa Dicotómica
-Edad gestacional	- Edad de un feto o recién nacido expresado en semanas a partir del primer día de la última regla de la madre; o por el examen físico mediante la escala de Ballard.	Edad gestacional en semanas: - Prematuro extremo: <28 semanas. - Muy prematuro: 28 – 33 semanas.	- Mediana de la edad gestacional al nacimiento de los casos de hernia diafragmática congénita.	Cuantitativa Continuas

		<ul style="list-style-type: none"> - Prematuro tardío: 34 – 36 semanas. - Término: 37- 41 semanas. - Post término: mayor o igual a 42 semanas. 		
-Vía del parto	- Forma de extracción o evacuación del feto del vientre materno.	<ul style="list-style-type: none"> - Parto Vaginal. -Parto Abdominal. 	- Porcentaje de pacientes clasificados según la vía del parto.	Cualitativa Dicotómica
- Peso al nacer	- Determinación del peso del paciente en el momento del nacimiento.	<ul style="list-style-type: none"> - Grande para la edad gestacional: > 4000 gramos. -Adecuado peso al nacer: 2500–3999 gramos. - Peso bajo al nacer: 1500 – 2499 gramos. - Muy bajo peso al nacer: 1000 – 1499 gramos. -Extremo bajo peso: < 1000 gramos. 	-Porcentaje de pacientes clasificados de acuerdo al peso del nacimiento.	Cuantitativas Continuas

-APGAR	- Sistema de valoración del estado físico del recién nacido que refleja la capacidad del niño para adaptarse a la vida extrauterina.	-Normal: 7-10 puntos. -Depresión normal: 4-6 puntos. -Depresión severa: 0-3 puntos.	-Porcentaje de pacientes clasificados según puntaje APGAR al minuto 1 y 5.	Cuantitativas Discretas
--------	--	--	--	----------------------------

2. Objetivo Específico: Describir el cuadro clínico de hernia diafragmática congénita y las principales malformaciones congénitas asociadas.

Variable	Definición conceptual y/u operacional	Valor de la variable	Indicadores	Tipo de variable
-Manifestaciones clínicas de hernia diafragmática congénita.	- Relación entre los signos que se presentan en una determinada enfermedad cuando se evalúa el examen físico del paciente.	Manifestaciones clínicas respiratorias: - apnea. - aleteo nasal. - cianosis. - tirajes. - taquipnea. -disociación toraco-abdominal. - tórax excavado. - deformidad en tórax. - ruidos intestinales audibles en tórax.	- Porcentaje de recién nacidos que presentan signos de hernia diafragmática congénita.	Cualitativa Policotómica

		<ul style="list-style-type: none"> - ruidos respiratorios ausentes en el lado afectado del tórax. - Otras. 		
-Tipos de hernia diafragmática congénita	- Formas en la que se presenta la enfermedad.	<ul style="list-style-type: none"> - Derecha. - Izquierda. 	- Porcentaje de pacientes clasificados de acuerdo al tipo de hernia diafragmática congénita.	Cualitativa Dicotómica
-Método diagnóstico.	- Diagnóstico imagenológico: Exámenes de gabinete mediante los cuales se identifica una enfermedad.	<u>Ultrasonografía prenatal:</u> <ul style="list-style-type: none"> -Si. -No. <u>Radiografía toracoabdominal al nacimiento:</u> <ul style="list-style-type: none"> -Asas intestinales en cavidad torácica. -Desplazamiento mediastinal contralateral. 	- Porcentaje de pacientes diagnosticados de acuerdo a los exámenes de gabinete.	Cualitativa Dicotómica

		<p>Ecocardiograma:</p> <p><u>Si:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Ventrículo único. - Síndrome corazón izquierdo hipoplásico. - Comunicación interventricular. - Comunicación interauricular. - Persistencia del conducto arterioso. - Hipertensión pulmonar. - Otras. <p><u>No.</u></p>	<p>- Porcentajes de pacientes a quienes se realizó ecocardiograma durante estancia hospitalaria y anomalías detectadas.</p>	<p>Cualitativa Policotómica</p>
<p>-Malformaciones congénitas.</p>	<p>- Anomalía de la forma o estructura de un órgano o parte de éste, resultado de un desarrollo intrínsecamente anormal, ya sea desde la concepción o etapas tempranas en la embriogénesis.</p>	<p><u>Malformaciones del sistema nervioso central:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Hidrocefalia - Microcefalia -Mielomeningocele - Megalencefalia - Craneosinostosis <p><u>Malformaciones Cardiovasculares:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Ventrículo único. - Síndrome corazón izquierdo hipoplásico. - Comunicación 	<p>- Porcentaje de pacientes que presentan malformaciones asociadas a casos de hernia diafragmática congénita.</p>	<p>Cualitativa Policotómica</p>

		<p>interventricular.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Comunicación interauricular. - Persistencia del conducto arterioso. - Hipertensión pulmonar. <p><u>Malformaciones gastrointestinales</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Labio y paladar hendido. - Atresia esofágica. - Atresia intestinal. - Ano imperforado. <p><u>Malformaciones genito-urinarias:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Hidrocele. - Criptorquidia. - Epispadia. - Hipospadia. - Anomalías vaginales. - Extrofia vesical. <p><u>Otras.</u></p>		
--	--	--	--	--

3. Objetivo Específico: Identificar las intervenciones médicas y quirúrgicas realizadas a los pacientes con diagnóstico de hernia diafragmática congénita.

Variable	Definición conceptual y/u operacional	Valor de la variable	Indicadores	Tipo de variable
-Tratamiento médico.	- Conjunto de medidas terapéuticas que se utilizan para aliviar o curar una enfermedad.	-Ventilación mecánica convencional. -Ventilación oscilatoria de alta frecuencia. - Aminas vasoactivas. - Antibióticos. - Hemoderivados. - Sedación. - Nutrición parenteral.	- Porcentaje de pacientes que recibieron ventilación mecánica y/o administración de medicamentos.	Cualitativa Policotómica
-Tratamiento quirúrgico.	- Conjunto de medidas quirúrgicas que se utilizan para aliviar o curar una enfermedad.	-Cierre primario. -Malla protésica. - No realizado.	- porcentajes de pacientes que recibieron intervención quirúrgica.	Cualitativa Policotómica

4. Objetivo Específico: Enlistar las complicaciones que presentan los pacientes con hernia diafragmática congénita durante la estancia intrahospitalaria.

Variable	Definición conceptual y/u operacional	Valor de la variable	Indicadores	Tipo de variable
-Complicaciones médicas.	-Fenómeno que sobreviene en el curso habitual de una enfermedad y que la agrava.	<u>Infecciosas:</u> - Neumonía. - Sepsis. - Infección sitio operatorio. <u>Metabólicas:</u> - Hiperglicemia. - Hipoglicemias. - Desequilibrios acido - base. - Desequilibrios electrolíticos. -Hiperbilirrubinemia. <u>Hematológicas:</u> - Anemia. - Plaquetopenia. - Policitemia. - Hemorragia pulmonar. - Hemorragia intraventricular. -Trastornos de la coagulación.	- Porcentaje de pacientes que presentan complicaciones durante su estancia hospitalaria.	Cualitativa Policotómica

		<u>Respiratorias:</u> - Neumotórax. - Atelectasia. - Hipoplasia pulmonar. - Displasia broncopulmonar. - Hipertensión pulmonar. - Derrame pleural. <u>Postquirúrgicas:</u> - Dehiscencia de herida operatoria. <u>Otras.</u>		
- Condición de egreso	- Cuando el paciente hospitalizado fallece mientras está internado en el establecimiento o recibe alta hospitalaria.	- Vivo. - Fallecido.	Tasa de letalidad de los pacientes que egresan con diagnóstico certero de HDC del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.	Cuantitativas Continuas.

ANEXO 3: CONSIDERACIONES ETICAS.

Se realizó la revisión sistemática de los 55 expedientes clínicos ya que cumplieron con los criterios de inclusión al estudio, con absoluta confidencialidad y protección de la identidad de dichos expedientes, de acuerdo a las normativas institucionales y a través de los principios de beneficencia, no maleficencia, justicia establecidos en el Reporte Belmont, Pautas CIOMS, GPC/ICH.

La información obtenida en este estudio fue difundida con la aprobación por parte de esta institución en primera instancia del director del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom y posteriormente del comité de ética en investigación clínica.

Principio de beneficencia: se procuró la beneficencia para los pacientes atendidos en el HNNBB mediante la visualización de expedientes clínicos para determinar las características clínico y sociodemográficas de dicha patología, con lo que se pretendió mejorar la atención de los pacientes para proporcionar un tratamiento oportuno.

Principio de no maleficencia: la recolección de datos fue a través de la revisión de expedientes clínicos, no se recolectó ningún tipo de información personal de los pacientes, únicamente información demográfica y de las variables de acuerdo a los objetivos de la investigación por lo que no conllevó a riesgos en la salud del paciente.

Principio de justicia: los pacientes que se tomaron como muestra fueron escogidos por el diagnóstico de Hernia diafragmática congénita, en quienes se evaluó las características clínicas y sociodemográficas, por lo que se aplicó la consideración ética de justicia sin irrespetar los derechos de otros pacientes.

En este estudio no se recolectó ningún tipo de información personal de los pacientes, por lo que se asignó un código (P1, P2 – P55), para optimizar el control del procesamiento de la información, así como también, asegurar de manera oportuna la confidencialidad y los registros de cada expediente clínico, ya que su utilización fue de carácter académico, debido a que los resultados de esta investigación brindó el beneficio de conocer la última situación clínica y epidemiológica de los casos de hernia diafragmática congénita que se atendieron en este hospital, además, podrá ser fuente de referencia bibliográfica en futuras investigaciones relacionadas con el tema o como seguimiento de investigación para abordar nuevos parámetros que en este estudio no se contemplaron.

ANEXO 4: CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.

Actividad	2020					2021					2022					2023														
	E	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	E	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	E	F	M	A	M	
Reuniones generales con la coordinación	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■
Selección de tema de investigación y asesor.			■	■																										
Elaboración de perfil de Investigación.						■	■	■	■	■																				
Elaboración de protocolo de investigación.											■	■	■	■	■															
Entrega de primer avance de protocolo de Investigación.														■	■															
Entrega de segundo avance de protocolo de investigación.																■	■	■												
Presentación a comité de ética.																			■	■										
Primera revisión por comité de ética.																				■										
Entrega de avance de Correcciones emitidas por comité de ética.																					■									
Segunda revisión por comité de ética.																								■	■					
Entrega de segundo avance de correcciones emitidas por comité de ética.																								■	■					
Entrega tercera revisión a comité de ética.																									■					
Recolección de datos.																										■				
Procesamiento de la información.																										■				
Entrega informe final.																										■	■			
Presentación de resultados finales.																													■	■

ANEXO 5: PRESUPUESTO

ACTIVIDAD	RECURSO	AÑO	COSTO
ELABORACIÓN Y ENTREGA DEL TEMA DE INVESTIGACIÓN	COMPUTADORA IMPRESORA PAPEL BOND	2020	\$70
REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA	COMPUTADORA	2020-2022	\$50
ELABORACIÓN DE PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN	COMPUTADORA IMPRESORA PAPEL BOND ALIMENTACIÓN	2021-2022	\$ 85
RECOLECCIÓN DE DATOS	PAPEL BOND LÁPICES/LAPICEROS IMPRESORA	2023	\$35
ELABORACIÓN DE REPORTE FINAL	COMPUTADORA PAPEL BOND IMPRESORA ALIMENTACIÓN	2023	\$70
DEFENSA DE TRABAJO DE INVESTIGACIÓN	AUDIOVISUAL ALIMENTACIÓN	2023	\$60
TOTAL			\$370

ANEXO 6: INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR
FACULTAD DE MEDICINA
PROGRAMA DE ESPECIALIDADES MÉDICAS
MEDICINA PEDIÁTRICA
INSTRUMENTO DE INVESTIGACIÓN

“Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021”.

INVESTIGADORA: DRA. MÓNICA MARÍA GARCÍA PORTILLO.

Código: _____

Nº expediente: _____

Fecha de revisión de expediente: _____

I. Factores sociodemográficos y epidemiológicos.

1. Edad: _____
2. Sexo: F___ M___
3. Departamento de procedencia: _____
4. Hospital de referencia: _____
5. Edad materna: _____
6. Controles prenatales: SI___ NO___
7. Edad gestacional al nacimiento:
 - Prematuro extremo: <28 semanas _____.
 - Muy prematuro: 28 – 33 semanas _____.
 - Prematuro tardío: 34 – 36 semanas _____.
 - Término: 37- 41 semanas _____.
 - Post término: mayor o igual a 42 semanas _____.
8. Vía del parto: Vaginal___ Abdominal___

9. Peso del paciente al nacer:
- Grande para la edad gestacional: > 4000 gramos_____.
 - Peso normal: 2500– 3999 gramos_____.
 - Peso bajo al nacer: 1500 – 2499 gramos_____.
 - Muy bajo peso al nacer: 1000 – 1499 gramos_____.
 - Extremo bajo peso: < 1000 gramos_____.
10. Puntuación APGAR: 1 min_____ 5min_____ 10 min_____

II. Cuadro clínico y anomalías congénitas asociadas.

11. Manifestaciones clínicas:
- Apnea _____
 - Aleteo nasal _____
 - Cianosis _____
 - Tirajes _____
 - Taquipnea _____
 - Disociación toraco-abdominal _____
 - Abdomen excavado _____
 - Deformidad en tórax _____
 - Ruidos intestinales audibles en tórax _____
 - Ruidos respiratorios ausentes en el lado afectado del tórax _____
 - Otras: _____.
12. Tipo de hernia diafragmática congénita del paciente:
- Derecha: _____ Izquierda: _____
13. Estudios imagenológicos realizados para el diagnóstico de hernia diafragmática congénita:
- USG obstétrica prenatal:
- Si_____. - No_____.

14. Estudios imagenológicos realizados para el diagnóstico de hernia diafragmática congénita:

Radiografía toracoabdominal:

- Asas intestinales en cavidad torácica_____.
- Desplazamiento mediastinal contralateral _____.

15. Realización de ecocardiograma:

SI _____

- Ventrículo único _____
- Síndrome corazón izquierdo hipoplásico _____
- Comunicación interventricular _____
- Comunicación interauricular _____
- Persistencia del conducto arterioso _____
- Hipertensión pulmonar _____
- Otras: _____.

No _____

16. Malformaciones congénitas detectadas en el paciente:

▪ Sistema nervioso central:

- Hidrocefalia ____
- Microcefalia ____
- Mielomeningocele ____
- Megalencefalia _____
- Craneosinostosis _____

▪ Cardiovasculares:

- Ventrículo único ____

- Síndrome corazón izquierdo hipoplásico _____
- Comunicación interventricular _____
- Comunicación interauricular _____
- Persistencia del conducto arterioso _____

- Gastrointestinales:

- Labio y paladar hendido _____
- Atresia esofágica _____
- Atresia intestinal _____
- Ano imperforado _____

- Genito-urinarias:

- Hidrocele _____
- Criptorquidia _____
- Epispadia _____
- Hipospadia _____
- Anomalías vaginales _____
- Extrofia vesical _____

- Otras: _____.

III. Tratamiento y complicaciones.

17. Tratamiento médico:

Ventilación mecánica convencional: _____

VAFO: _____

Aminas vasoactivas: _____

Antibióticos: _____

Hemoderivados: _____

Sedación: _____

18. Tratamiento quirúrgico:

Cierre primario _____

Malla protésica _____

No realizado _____

19. Complicaciones médicas durante estancia hospitalaria:

▪ Infecciosas:

- Neumonía: _____

- Sepsis: _____

- Infección sitio operatorio: _____

▪ Metabólicas:

- Hiperglicemia _____

- Hipoglicemia _____

- Desequilibrios ácido/base: _____

- Desequilibrios electrolíticos _____

▪ Hematológicas:

- Anemia _____

- Plaquetopenia _____

- Policitemia _____

- Hemorragia pulmonar _____

- Hemorragia Intraventricular _____

Trastornos de la coagulación _____

▪ Respiratorias:

- Neumotórax _____

- Atelectasia _____

- Hipoplasia Pulmonar _____

- Displasia broncopulmonar _____

- Hipertensión pulmonar: Leve ____ Moderada ____ Severa ____ Crítica _____

- Derrame pleural _____

▪ Postquirúrgicas:

- Dehiscencia de herida operatoria _____

▪ Otras: _____.

20. Condición de egreso: Fallecido: _____

Vivo: _____

ANEXO 7: INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS GOOGLE FORMS.

Sección 1 de 6

INSTRUMENTO DE INVESTIGACIÓN ✕ ⋮

“Caracterización de pacientes con hernia diafragmática congénita atendidos en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom durante el 1 Enero 2017 al 31 Diciembre 2021”.

Descripción del formulario

Código:

Texto de respuesta breve

N° de Expediente:

Texto de respuesta breve

Fecha de revisión de Expediente:

I. Factores Sociodemográficos y epidemiológicos.



Descripción (opcional)

1. Edad: días *

Texto de respuesta breve

2. Sexo: *

- Femenino
- Masculino

3. Departamento de procedencia: *

- Ahuachapán
- Santa Ana
- Sonsonate
- Chalatenango
- La Libertad
- San Salvador
- Cuscatlán
- La Paz
- Cabañas
- San Vicente
- Usulután
- San Miguel
- Morazán
- La Unión

4. Hospital de referencia

Texto de respuesta breve

5. Edad materna: años *

Texto de respuesta breve

6. Controles prenatales: *

- Sí
- No

7. Edad gestacional al nacimiento:

- Prematuro extremo: <28 semanas.
- Muy prematuro: 28 – 33 semanas.
- Prematuro tardío: 34 – 36 semanas.
- Término: 37- 41 semanas.
- Post término: mayor o igual a 42 semanas.

8. Vía del parto:

- Vaginal
- Abdominal

9. Peso del paciente al nacer:

- Grande para la edad gestacional: > 4000 gramos.
- Peso normal: 2500– 3999 gramos.
- Peso bajo al nacer: 1500 – 2499 gramos.
- Muy bajo peso al nacer: 1000 – 1499 gramos.
- Extremo bajo peso: < 1000 gramos.

10.1 Puntuación de APGAR: 1 minutos *

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Puntuación de APGAR: 5 minutos *

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

II. Cuadro clínico de HDC y Anomalías Congénitas asociadas.



Descripción (opcional)

11. Manifestaciones clínicas: *

- Apnea
- Alteo nasal
- Cianosis
- Tirajes
- Taquipnea
- Disociación toraco-abdominal
- Abdomen excavado.
- Deformidad en tórax.
- Ruidos intestinales audibles en tórax.
- Ruidos respiratorios ausentes en el lado afectado del tórax.
- Otra...

12. Tipo de hernia diafragmática congénita del paciente: *

- Derecha.
- Izquierda.

13. Examen imagenológico realizado para el diagnóstico de hernia diafragmática congénita: *
USG prenatal.

- Si.
- No.

14. Examen imagenológico realizado para el diagnóstico de hernia diafragmática congénita: *
Radiografía toracoabdominal.

- Asas intestinales en cavidad torácica.
- Desplazamiento mediastinal contralateral.

15. Realización de Ecocardiograma: *

- Ventrículo único.
- Síndrome corazón izquierdo hipoplásico.
- Comunicación interventricular.
- Comunicación interauricular.
- Persistencia del conducto arterioso.
- Hipertensión pulmonar.
- Corazón sano.
- No.

16. Malformaciones congénitas detectadas en el paciente:

- Hidrocefalia
- Microcefalia
- Mielomeningocele
- Megalencefalia
- Síndrome corazón izquierdo hipoplásico
- Comunicación interventricular
- Comunicación interauricular
- Persistencia del conducto arterioso
- Labio y paladar hendido
- Atresia esofágica
- Atresia intestinal
- Ano imperforado
- Hidrocele
- Criptorquidia
- Epispadia
- Hipospadia
- Anomalías vaginales
- Extrofia vesical

Otras anomalías congénitas: *

Texto de respuesta largo

III. Tratamiento y Complicaciones.



Descripción (opcional)

17. Tratamiento médico: *

- Ventilación mecánica convencional.
- VAFO.
- Aminas vasoactivas.
- Antibióticos.
- Hemoderivados.
- Sedación.


18. Tratamiento quirúrgico *

- Cierre primario
- Malla protésica.
- Ninguna



19. Complicaciones médicas durante estancia hospitalaria:

- Neumonía
- Sepsis.
- Infección del sitio operatorio.
- Hiperglicemia
- Hipoglicemia
- Desequilibrio ácido/ base.
- Desequilibrio electrolíticos
- Anemia
- Plaquetopenia
- Policitemia
- Hemorragia pulmonar
- Hemorragia intraventricular
- Trastornos de la Coagulación
- Neumotórax.
- Atelectasia
- Hipoplasia pulmonar
- Displasia broncopulmonar.
- Hipertensión pulmonar leve.
- Hipertensión pulmonar moderada.
- Hipertensión pulmonar severa.
- Hipertensión pulmonar crítica.

- Derrame pleural.
- Dehiscencia de herida operatoria.
- Ninguna.

Otras complicaciones:  Párrafo

Texto de respuesta largo

  Obligatoria

20. Condición de egreso: *

- Fallecido
- Vivo