

UNIVERSIDAD PRIVADA SAN JUAN BAUTISTA

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

ESCUELA PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA



**RESULTADOS PERINATALES DE RECIÉN NACIDOS CON
DIAGNÓSTICO PRENATAL DE HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA
EN EL INSTITUTO NACIONAL MATERNO PERINATAL DE LIMA
DURANTE EL PERÍODO 2011 – 2017**

TESIS

PRESENTADA POR BACHILLER

CANGAHUALA TICSE MARISELA

PARA OPTAR EL TÍTULO PROFESIONAL DE

MÉDICO CIRUJANO

LIMA – PERÚ

2019

ASESORA

MSc. Karla Alejandra Vizcarra Zevallos

AGRADECIMIENTO

Agradezco a Dios, a mis padres que nunca han dejado de velar por mí, a mis hermanos por su apoyo incondicional; al Dr. Walter Ventura por su gran amistad, admiración e inspiración que impregno en mí sobre la medicina y cirugía fetal.

DEDICATORIA

A todos los niños concebidos que fueron pacientes desde el vientre de su madre, quienes lucharon por su vida ante una complicación. A los que se salvaron gracias a la intervención intrauterina y son el milagro para el mundo, el cual lidera detrás de todo un equipo médico conformado por múltiples especialidades guiados por los de medicina y cirugía fetal. A todos los que luchan por la vida y la familia, en especial a los médicos y profesionales de la salud.

RESUMEN

OBJETIVO: Describir los resultados perinatales de recién nacidos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017.

METODOLOGÍA: Se realizó un estudio descriptivo, observacional, transversal y retrospectivo. La población estuvo conformada por 29 fetos del servicio de Medicina Fetal del Instituto Nacional Materno Perinatal durante el periodo 2011-2017. La información se recopiló de la revisión de historias clínicas a través de una ficha de recolección de datos. El análisis estadístico se realizó a través del programa SPSS Statistics v25.0 y las variables se analizaron con pruebas de medidas de tendencia central y dispersión.

RESULTADO: La mortalidad perinatal fue del 72.8%, correspondiendo 65.5% a muerte extrauterina y 6.9% a muerte intrauterina. Cerca del 90% de los fetos presentaron Hernia Diafragmática aislada y la mayoría de casos fue de lado izquierdo. Seis de cada diez fetos presentaron como contenido de hernia: Asas Intestinales más el Estómago. El 65.5% no contó con un registro del cociente LHR en el reporte ecográfico, mientras, de los que sí tuvieron información registrada, el 34.5% tuvo un mal pronóstico en general. La permanencia hospitalaria de los recién nacidos presenta una mediana de aproximadamente un día. El 27,6 % de los pacientes vienen referido de otro hospital y cerca del 30% fueron sometidos a cirugía neonatal.

CONCLUSIONES: La tasa de mortalidad es de 72.4% en los fetos con HDC y un 80% presentaron Apgar bajo al nacimiento durante el primer y cinco minutos.

Palabras claves: Resultados perinatales, hernia diafragmática congénita, cirugía intrauterina, mortalidad.

ABSTRACT

OBJECTIVE: To describe the results of newborns with a prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia in the National Maternal and Perinatal Institute of Lima during the period 2011 - 2017.

METHODOLOGY: An descriptive, observational, transversal and retrospective study was carried out. The population consisted of 29 fetuses from the Fetal Medicine service of the National Maternal and Perinatal Institute during the 2011-2017 period. The information was gathered from the review of medical records through a data collection form. The statistical analysis was carried out through the SPSS Statistics v25.0 program and the variables were analyzed with tests of central tendency and dispersion measures.

RESULTS: Perinatal mortality was 65.5% extrauterine death, 6.9% intrauterine death and only 27.6% of newborns survived. About 90% of the fetuses presented Isolated Diaphragmatic Hernia and the majority of cases were left sided. Six out of ten fetuses presented as a hernia content to the Bowel Loops plus the Stomach, the rest was the intrathoracic liver. 65.5% did not have a record of the LHR ratio in the echographic report, while those who did have recorded information, 34.5% had a poor overall prognosis. The hospital stay of newborns presents an average of 10 days approximately, 50% of the RN was in the hospital only one day. The 27.6% of patients are referred from another hospital and about 30% underwent neonatal surgery.

CONCLUSIONS: he mortality rate is 72.4% in fetuses with HDC and 80% had Apgar low at birth during the first and five minutes.

Keywords: Perinatal results, congenital diaphragmatic hernia, intrauterine, perinatal surgery, mortality.

INTRODUCCIÓN

El diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita es una malformación congénita, cuya prevalencia es uno de cada 3.000 nacimientos. Ha sido importante para predecir la morbilidad perinatal que refiere ser elevada debido a las complicaciones como el desarrollo de hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar secundaria en los recién nacidos.

El propósito de la investigación es describir los resultados perinatales de los fetos diagnosticados con hernia diafragmática congénita, además de detallar las características epidemiológicas de las gestantes y clínicas de los fetos más la identificación de los operados postnatal.

Capítulo I: Se desarrolla el planteamiento del problema, la formulación del problema, la justificación, los objetivos y el propósito del estudio.

Capítulo II: Se presentan los antecedentes de la investigación a nivel nacional como internacional, la base teórica, además la formulación de la hipótesis, variables y definición operacional de términos.

Capítulo III: Se detalla la metodología empleada en la investigación, la población, la muestra, la técnica e instrumento, además de aspectos éticos. El procesamiento y análisis de datos con el SPSS versión 25.

Capítulo IV: Comprende los resultados obtenidos de la investigación y la discusión.

Capítulo V: Compuesto por las conclusiones y recomendaciones al finalizar la investigación.

Por ello, estos resultados tendrán gran aporte en la medicina materno fetal, ya que permitirá evaluar el impacto que tengan la introducción futura de las terapias pre y post-natales.

ÍNDICE

CARÁTULA	I
ASESORA	II
AGRADECIMIENTO	III
DEDICATORIA	IV
RESUMEN	V
ABSTRACT	VI
INTRODUCCIÓN	VII
LISTA DE TABLAS	X
LISTA DE ANEXOS	XI
CAPÍTULO I: EL PROBLEMA	1
1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	1
1.2 FORMULACIÓN DEL PROBLEMA.....	2
1.2.1 GENERAL	2
1.2.2 ESPECÍFICOS	2
1.3 JUSTIFICACIÓN.....	3
1.4 DELIMITACIÓN DEL ÁREA DE ESTUDIO	3
1.5 LIMITACIONES DE LA INVESTIGACIÓN.....	4
1.6 OBJETIVOS.....	4
1.6.1 GENERAL	4
1.6.2 ESPECÍFICOS	4
1.7 PROPÓSITO	5
CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO	6
2.1 ANTECEDENTES BIBLIOGRÁFICOS.....	6
2.2 BASE TEÓRICA	11

2.3	MARCO CONCEPTUAL	21
2.4	HIPÓTESIS.....	21
2.5	VARIABLES	21
2.6	DEFINICIÓN OPERACIONAL DE TÉRMINOS.....	21
CAPÍTULO III: METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN		24
3.1	DISEÑO METODOLÓGICO	24
3.1.1	TIPO DE INVESTIGACIÓN	24
3.1.2	NIVEL DE INVESTIGACIÓN	24
3.2	POBLACIÓN Y MUESTRA	24
3.3	TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS	25
3.4	DISEÑO DE RECOLECCIÓN DE DATOS	25
3.5	PROCESAMIENTO Y ANÁLISIS DE DATOS	25
3.6	ASPECTOS ÉTICOS	25
CAPÍTULO IV: ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS		27
4.1	RESULTADOS.....	27
4.2	DISCUSIÓN.....	33
CAPÍTULO V: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES		38
5.1	CONCLUSIONES	38
5.2	RECOMENDACIONES.....	39
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS		40
ANEXOS.....		45

LISTA DE TABLAS

Tabla 1 - Características epidemiológicas de las gestantes con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el periodo 2011 – 2017.....	27
Tabla 2 - Características clínicas perinatales de los recién nacidos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima, durante el periodo 2011 – 2017	28
Tabla 3 – Recién nacidos diagnosticados con hernia diafragmática congénita que son operados post natal en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017.	30
Tabla 4 - Resultados perinatales de recién nacidos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima, durante el periodo 2011 – 2017.....	31
Tabla 5 – Cariotipo Prenatal de los Fetos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima, durante el periodo 2011 – 2017.	59

LISTA DE ANEXOS

Anexo 1 – Operacionalización de variables	46
Anexo 2 – Instrumentos	49
Anexo 3 – Validez de instrumentos - consulta de expertos.....	52
Anexo 4 – Matriz de consistencia	55
Anexo 5: Tabla 5 –Tablas adicionales.....	59

CAPÍTULO I: EL PROBLEMA

1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Actualmente, el diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita tiene un gran impacto en la predicción de la morbimortalidad perinatal por las complicaciones como el desarrollo de hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar secundaria en los recién nacidos

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS) en el 2015, se calculó que cada año 276 000 neonatos fallecen durante las primeras cuatro semanas de vida en el mundo debido a las anomalías congénitas. Esta es la segunda causa de muerte en los niños menores de 28 días y menos de 5 años en las Américas. En el mundo, afectan a 1 de cada 33 bebés y causan 3,2 millones de discapacidades al año ¹.

La hernia diafragmática es una malformación congénita, cuya prevalencia es uno de cada 3.000 nacimientos. Es más frecuente del lado izquierdo (85%) que del derecho siendo más severa (14%). La presencia de HDC bilateral no es usual, representa el 1% de todas las Hernia Diafragmática Congénita ².

La predicción de los resultados perinatales adversos en fetos con hernia diafragmática es primordial para determinar la pertinencia de la cirugía intrauterina o en su defecto referir oportunamente al paciente. Es preciso mencionar que gracias a los países desarrollados la tasa de supervivencia de los recién nacidos ha incrementado con terapias como ECMO (*extra corporeal membrane oxygenation*). Sin embargo, en el Perú no se cuenta con esta terapia, pero si se han ensayado intervenciones como la cirugía intraparto EXIT (*ex-uterointrapartumtreatment*)³ para la intubación endotraqueal intraparto en un feto con hernia diafragmática. Además, se tiene el proyecto de iniciar el presente año la cirugía intraútero para hernia diafragmática que consiste en la colocación de un balón endotraqueal mediante fetoscopia.

“Su diagnóstico se basa en parámetros ecográficos doppler y el estudio pulmonar por resonancia magnética está abriendo el camino para estudiar la hipoplasia pulmonar con parámetros no volumétricos y constatar la localización de estructuras herniadas en la HDC más exactas. Se pide calcular por ultrasonido la relación pulmón/cabeza o lung-to-head ratio (LHR) y el volumen del pulmón contralateral para establecer el pronóstico vital”⁴.

Finalmente, en nuestro país actualmente no se ha establecido cifras claras de mortalidad para los fetos diagnosticados con hernia diafragmática, el cual se estima una mortalidad superior al reportado por países desarrollados. Esto abre caminos para futuras terapias intrauterinas oportunas en tiempo y poder ayudar disminuir la tasa de mortalidad perinatal.

1.2 FORMULACIÓN DEL PROBLEMA

1.2.1 GENERAL

¿Cuáles son los resultados perinatales de los recién nacidos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017?

1.2.2 ESPECÍFICOS

- ¿Cuáles son las características epidemiológicas de las gestantes con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017?
- ¿Cuáles son las características clínicas de los recién nacidos diagnosticados con hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017?
- ¿Cuál es el número de los recién nacidos diagnosticados con hernia diafragmática congénita que son operados post natal en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017?

1.3 JUSTIFICACIÓN

Actualmente, no existen reportes nacionales claros en el Perú sobre las estadísticas epidemiológicas de los resultados perinatales de fetos con hernia diafragmática, el cual será muy importante para posteriores investigaciones en medicina fetal, siendo la Ex Maternidad de Lima, hoy el Instituto Nacional Materno Perinatal un Hospital de referencia a nivel nacional, donde cuenta con un servicio de alta complejidad en el diagnóstico y tratamiento oportuno para los pacientes, es decir, en el binomio madre-niño que cursan con un embarazo complicado.

Por otro lado, esta investigación ayudará a esclarecer la morbimortalidad, tasa de supervivencia, el cual abrirá una vertiente en futuro la disminución de costos hospitalarios, porque la morbilidad también disminuiría en los recién nacidos con dicha patología tratada intraútero y esta mejora condiciones para la terapia posnatal consecuente dando oportunidad de vivir a los recién nacidos.

1.4 DELIMITACIÓN DEL ÁREA DE ESTUDIO

- **Delimitación espacial:**

Este trabajo de investigación se desarrollará en el servicio de Medicina Fetal del Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima

- **Delimitación temporal:**

El periodo de tiempo es de Enero 2011- Diciembre 2017

- **Delimitación social:**

Este estudio se realizará en Fetos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita.

- **Delimitación conceptual:**

Resultados perinatales, hernia diafragmática congénita, cirugía intrauterina, mortalidad.

1.5 LIMITACIONES DE LA INVESTIGACIÓN

La limitación de esta investigación es la calidad y cantidad de los datos obtenidos por ser de años anteriores.

1.6 OBJETIVOS

1.6.1 GENERAL

Describir los resultados perinatales de recién nacidos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017

1.6.2 ESPECÍFICOS

- Describir las características epidemiológicas de las gestantes con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima, durante el período 2011 – 2017.
- Describir las características clínicas perinatales de los recién nacidos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima, durante el periodo 2011 – 2017.
- Conocer el número de recién nacidos diagnosticados con hernia diafragmática congénita que son operados post natal en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017.

1.7 PROPÓSITO

El propósito de la investigación es introducir terapias prenatales a futuro como la cirugía intrauterina, adquiriendo bases epidemiológicas como la mortalidad perinatal de los fetos diagnosticados con hernia diafragmática, además del diagnóstico oportuno. Esto logrará en un futuro disminuir la tasa de mortalidad perinatal. Los resultados tendrán gran aporte en la medicina materno fetal, ya que permitirán evaluar el impacto que tenga la introducción futura de las terapias pre y post-natales como ECMO, cirugía EXIT y colocación del balón endotraqueal por fetoscopia

CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO

2.1 ANTECEDENTES BIBLIOGRÁFICOS

Huertas⁵ tuvo como objetivo evaluar la relación pulmón - cabeza y la presencia de hígado en saco herniario en el tórax como predictores de resultados perinatales adversos en fetos con hernia diafragmática aislada. Es un estudio retrospectivo, observacional, analítico, correlacional. Resultados: evaluó 15 casos de hernia diafragmática congénita, la tasa de mortalidad en el grupo de estudio fue 40%. Ningún caso murió intraútero. Tres casos (50%) murieron inmediatamente después de nacer por hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar; una muerte fue por sepsis en la etapa posquirúrgica. El 83,3 % de los casos de muerte neonatal ocurrió en el grupo que presentó 'hígado arriba' durante las evaluaciones sonográficas prenatales. Un RPC >1,2 fue mejor indicador de supervivencia neonatal que el 'hígado abajo'. Se concluye que la hernia diafragmática congénita con RPC <1,2 en la evaluación ecográfica prenatal asociada a la presencia del hígado en saco herniario en el tórax es predictiva de alta mortalidad posnatal.

Tudorache *et al.*⁶ evaluaron retrospectivamente y su objetivo fue evaluar los resultados perinatales de fetos y neonatos con hernia diafragmática congénita izquierda y el papel del diagnóstico prenatal en el pronóstico del embarazo. En el estudio se identificaron 21 casos. No se realizó ninguna cirugía fetal en nuestra serie. La edad gestacional media en el momento del diagnóstico fue 29 semanas de amenorrea. Se observaron malformaciones estructurales asociadas en nueve casos (42,8%), en los cuales tres fetos tenían un cariotipo normal y dos tenían anormalidades cromosómicas, y cuatro fetos no fueron investigados. La hernia diafragmática congénita aislada se confirmó en 12 (57,1%) casos. Todos los primeros casos diagnosticados en el segundo trimestre fueron terminados. La tasa de mortalidad global fue del 61,9%. Las tasas de

muertes fetales, muertes neonatales tempranas, muertes neonatales tardías y supervivencia fueron 28,5%, 19%, 14,2% y 38%, respectivamente. La tasa de mortalidad perinatal fue del 19% en los casos con hernia diafrágica congénita aislada y se relaciona con la presencia de hernia de hígado y de hipoplasia pulmonar grave, lo cual está bien correlacionado con los parámetros de ultrasonido prenatal utilizados para la estimación de los volúmenes pulmonares fetales. Se concluye que la tasa de mortalidad global y perinatal en la hernia diafrágica congénita fue alta. Las muertes perinatales tempranas están asociadas con el diagnóstico precoz y con la presencia de otros defectos estructurales⁶.

Ventura *et al.*³ publicaron en la Revista Peruana de Ginecología y Obstetricia “Intubación endotraqueal intraparto en un feto con hernia diafrágica. A propósito de la primera cirugía fetal EXIT (ex-útero intrapartum treatment) en el Perú”, Se programó una cirugía fetal EXIT (ex-útero intrapartum treatment) que permitió la intubación orotraqueal intraparto controlada evitando el período de hipoxia fetal que normalmente ocurre con el procedimiento neonatal convencional. Demostraron que esta cirugía, altamente especializada, se puede realizar exitosamente en nuestro país, incluyendo otros casos que comprometan la vía aérea del feto. A propósito del caso, la cirugía EXIT se ha constituido en el estándar de manejo perinatal de fetos con hernia diafrágica en dicha institución y puede ser predictiva para disminuir la mortalidad.

Iqbal *et al.*⁷ tuvieron como objetivo estudiar los resultados prenatales de la HDC derecha siendo menos frecuente que la izquierda. Realizaron una revisión retrospectiva de un único centro terciario de referencia (desde 1994 hasta julio de 2013) de pacientes con CDH unilateral derecha. Evaluaron las características prenatales y se correlacionaron con la supervivencia al alta y la necesidad de oxígeno membranoso extracorpórea (ECMO). En total, se identificaron 34 pacientes. Hubo 12 muertes posnatales y 2 defunciones fetales (6%), lo que representa una

mortalidad general del 41%. Seis pacientes requirieron ECMO. Nueve pacientes fueron sometidos a intervención fetal y fueron analizados por separado. Para los pacientes no sometidos a intervención fetal, la tasa de supervivencia fue de 52% y una media más alta (\pm DP) de relación pulmón a cabeza (LHR) se asoció con supervivencia ($1,1 \pm 0,4$ frente a $0,8 \pm 0,2$, $p = 0,03$). No hubo muertes ni necesidad de ECMO en ningún paciente con un $LHR \geq 1,0$. De los 9 pacientes que se sometieron a intervención fetal, la supervivencia fue del 78% y sólo 1 paciente requirió ECMO. La intervención fetal fue principalmente oclusión traqueal ($n = 8$). Se concluye que un $LHR < 1,0$ se asocia con menor supervivencia para CDH derecha y también puede reflejar la necesidad de ECMO. Aún sigue siendo alta la mortalidad y el requerimiento de terapias o cirugías fetales serán los mejores indicadores ante la mortalidad elevada.

Malowitz *et al.*⁸ realizaron un estudio donde evaluaron las intervenciones médicas y la mortalidad en el tiempo en una gran cohorte multicéntrica de lactantes con CDH. Se identificaron todos los lactantes ≥ 34 semanas de gestación con CDH entre 1999 y 2012. Se examinó la mortalidad y la proporción de niños expuestos a intervenciones médicas, comparando cuatro períodos de tiempo. Se identificaron 760 lactantes con CDH. De 1999-2001 a 2008-2012, el uso de Óxido nítrico inhalado aumentó del 20% de los lactantes al 50%, el uso de sildenafil aumentó del 0 al 14% y el uso de milrinona aumentó del 0 al 22% ($p < 0,001$). La mortalidad global (28%) no cambió significativamente con el tiempo en comparación con el período de tiempo más temprano. Se concluyó que a pesar del cambio en el uso de ONi, sildenafil y milrinona, la mortalidad por CDH no ha disminuido significativamente en esta población de lactante.

Putnam *et al.*⁹ tuvieron como objetivo en este estudio evaluar la asociación del tamaño del defecto de la hernia diafragmática congénita con la morbilidad pulmonar, neurológica y gastrointestinal en el momento del alta hospitalaria. Un total de 3.665 pacientes fueron incluidos en la cohorte del

estudio. En el análisis de regresión multivariable que incorpora características clave del paciente, el tamaño del defecto fue consistentemente el mayor predictor de la morbilidad general, la duración hospitalaria de la estancia y la duración de la ventilación. El tamaño del defecto diafragmático parece ser el indicador más fiable del curso hospitalario de un paciente y la carga de la carga de la enfermedad.

Sananes *et al.*¹⁰ realizaron un estudio retrospectivo de cohorte con todos los pacientes con CDH que tenían evaluación prenatal entre enero 2004 y abril del 2014. El valor predictivo de los parámetros ecográficos para la mortalidad y la necesidad de oxigenación de membrana extracorpórea fue evaluado por univariable. La hernia del hígado pudo ser evaluada ecográficamente por un método directo (relación entre el hígado con el tórax) o indirecto (posición del estómago). Tuvo como objetivo evaluar la utilidad de estos métodos en la hernia hepática para la predicción de resultados neonatales en pacientes con hernia diafragmática congénita izquierda aislada (CDH). Llegaron a la conclusión de que las medidas ecográficas de la hernia hepática (relación entre el hígado y el tórax y la posición del estómago) son predictivas de los resultados neonatales en la hernia diafragmática congénita izquierda aislada. Muestra que la combinación de esas medidas ecográficas de la hernia hepática y el tamaño del pulmón mejora la precisión de la predicción de mortalidad en fetos.

Hidaka *et al.*¹¹ investigaron las características clínicas y los resultados posnatales de fetos con hernia diafragmática congénita (CDH) y anomalías adicionales. Fueron diagnosticados en 65 fetos, y se encontraron anomalías adicionales en 23. La incidencia de hernia hepática, polihidramnios y muerte fueron significativamente mayores, y LTR fue significativamente menor, en el grupo complejo. La tasa de mortalidad de fetos con LTR $<0,08$ fue menor que la de fetos con LTR de $\geq 0,08$ en el grupo complejo. Además, la tasa de supervivencia de los fetos con hígado

intratorácico fue menor que aquellos sin hernia hepática. Por el cual, El pronóstico de CDH complejo es pobre. Esto puede resultar tanto de las anomalías asociadas como de la gravedad de CDH. Incluso en CDHs complejos, los valores intratorácicos de hígado y LTR son útiles para estimar el resultado postnatal.

Madenci *et al.*¹² estudiaron la efectividad comparativa de los métodos prenatales de evaluación pulmonar para predecir la mortalidad, la oxigenación por membrana extracorpórea (OMEC) y la dependencia del respirador. Se evaluó retrospectivamente a todos los pacientes nacidos con HCD aislada entre 2004 y 2008. La relación de pulmón a cabeza (LHR) y la LHR observada a esperada (OELHR) se obtuvieron a partir de ultrasonidos prenatales. El volumen pulmonar pronosticado porcentual (PPLV) se obtuvo a partir de MRI fetal (f MRI). Los datos postnatales incluyeron la mortalidad hospitalaria, la necesidad de ECMO y la dependencia del respirador en el día de vida 30. Concluyen que Treinta y siete pacientes se sometieron a 81 ecografías prenatales, mientras que 26 de esta sub-cohorte se sometieron a resonancia magnética funcional. La edad gestacional durante el estudio de imagen se asoció con LHR ($p = 0.02$), pero no con OELHR ($p = 0.12$) o PPLV ($p = 0.72$). PPLV, min-LHR, y min-OELHR se asociaron con la mortalidad ($p = 0.03$, $p = 0.02$, $p = 0.01$), ECMO ($p < 0.01$, $p < 0.01$, $p = 0.03$) y la dependencia del ventilador ($p < 0.01$, $p < 0.01$, $p = 0.02$). Para cada resultado, la PPLV fue una medida más discriminativa. Se utilizó técnicas de análisis longitudinal para pacientes con ultrasonidos múltiples, OE LHR permaneció asociado con la mortalidad ($p = 0,04$), ECMO ($p = 0,03$) y la dependencia del ventilador ($p = 0,02$), mientras que la LHR se asoció con ECMO ($p = 0,01$) y ventilador dependencia ($p = 0.02$) pero no mortalidad ($p = 0.06$). En conclusión, al evaluar fetos con CDH, O/ELHR y PPLV pueden ser de gran ayuda para la consejería con respecto a los resultados posnatales.

Ali *et al.*¹³ tuvieron el objetivo de identificar la morbilidad de los recién

nacidos con hernia diafragmática congénita (CDH) que fueron sometidos a oclusión traqueal endoscópica (FETO) comparado a no sometidos, y los predictores de supervivencia independientemente de la intervención prenatal. FETO se llevó a cabo sobre la base de la relación de pulmón a cabeza o la posición del hígado. Se realizó una revisión retrospectiva de los registros de 78 lactantes CDH para determinar la relación pulmón-cabeza (LHR) en la derivación y antes del nacimiento, la saturación máxima de oxígeno en la sala de partos y los resultados neonatales. Los 43 fetos con FETO nacieron antes (media de 34 frente a 38 semanas) ($p < 0,001$). Tenían una LHR media menor en la derivación (0,65 frente a 1,24) ($p < 0,001$), pero no antes del nacimiento y no tenían una mortalidad más alta que los 35 lactantes no FETO. Los bebés FETO requirieron períodos de ventilación significativamente más largos (mediana: 15 versus 6 días) y oxígeno suplementario (28 versus 8 días) y estadía en el hospital (29 versus 16 días). En general, el mejor predictor de supervivencia fue la OI en las primeras 24 h. Conclusión: El grupo FETO tuvo una mayor morbilidad, pero no mortalidad. El índice de oxigenación más bajo en las primeras 24 h fue el mejor predictor de supervivencia independientemente de la intervención prenatal. Los ensayos controlados aleatorios han demostrado que la oclusión endotraqueal fetal (FETO) en niños de alto riesgo con hernia diafragmática congénita se asocia con una mayor tasa de supervivencia.

2.2 BASE TEÓRICA

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

La hernia diafragmática es una malformación congénita cuya incidencia es de 1 en 2,000 – 5,000 nacidos vivos, que consiste en el desarrollo anormal del diafragma, el cual protruye el contenido abdominal hacia la cavidad torácica secundario a una alteración en la fusión de las membranas pleuroperitoneales que no logran cerrarse. Esta se da en la fase

embrionaria entre la sexta y décima semana aproximadamente, cuya consecuencia trae consigo la hipoplasia e hipertensión pulmonar por la reducción de la formación de bronquios, acinos alveolares y vascularización pulmonar impidiendo el desarrollo pulmonar normal. Esta es responsable de la mayoría de muertes perinatales asociadas a la hernia diafragmática congénita (HDC)¹⁴⁻¹⁵.

A pesar de tener una etiología multifactorial poco conocida, existe un 40 % de casos con HDC que tienen al menos una anomalía como las cardiopatías congénitas, aneuploidías y cromosomopatías en general¹⁴. También está asociada a fármacos antiepilépticos, talidomida y quinidina, déficit o exceso de vitamina A en la dieta¹⁵.

Se dividen en anteriores retroesternal o de Morgagni (2%) y posterolaterales o de Bochdalek, descrita por primera vez en 1848 (98%)⁹, siendo estas las más frecuentes en el hemitorax izquierdo (85%); sin embargo, el lado derecho (13%) es más grave y 2% se da bilateralmente. En la hernia diafragmática congénita (HCD), dos terceras partes de ellos son varones y en el 90% de la hernia afecta al lado izquierdo. En el recién nacido, casi todas las hernias pasan por el agujero posterolateral de Bochdalek²

FISIOPATOLOGÍA

El diafragma se desarrolla por delante como un tabique que separa el corazón del hígado y progresa hacia atrás, hasta cerrarse en el lado izquierdo alrededor del agujero de Bochdalek hacia las semanas 8 a 10 de gestación. “El intestino emigra desde el saco vitelino en la semana 10 y si llega antes de que el agujero se haya cerrado, se producirá la herniación. La compresión del pulmón en una fase tan precoz provoca hipoplasia pulmonar, más intensa en el lado de la hernia, pero también afecta al lado contrario. Hay una importante reducción en la formación del árbol bronquial. El número de vasos arteriales también experimenta una disminución

proporcional y se produce una discreta proliferación del músculo de la media de las arteriolas pulmonares, con extensión anormal del músculo hacia las arteriolas acinares. El pulmón no crece por el espacio reducido, el cual habrá un déficit del factor tensioactivo y el mediastino se va desplazar hacia el lado contralateral por los tejidos herniarios, esto contribuye hipoxemia, hipercapnia, acidosis y conlleva vasoconstricción arterial pulmonar resultando la hipertensión pulmonar². Esto se exagera, porque la circulación fetal persiste, como el cortocircuito de derecha e izquierda intrapulmonar. Además, el parénquima pulmonar remanente con alteraciones funcionales, morfológicas y el cuadro de insuficiencia respiratoria conllevan a la muerte del recién nacido¹⁴.

En muchos casos, las herniaciones pequeñas no tienen lugar en estadios más avanzados de la gestación, por lo que la hipoplasia pulmonar es menos grave.

La gravedad es variable y depende del tamaño del defecto (magnitud de la herniación visceral). El pulmón ipsilateral se ve afectado con la hipoplasia pulmonar como también el pulmón contralateral por el desplazamiento del mediastino y herniación que comprime las estructuras del lado no afectado¹¹.

Embriológicamente el diafragma se desarrolla a partir de dichos componentes : El tabique transversal (tendón central), las membranas pleuroperitoneales, el mesenterio dorsal pleuroperitoneales, el mesenterio dorsal del esófago y los componentes musculares de los somitas de los niveles cervicales del tres al cinco de la pared del cuerpo. Como inicialmente el tabique transversal está situado en posición opuesta a los segmentos cervicales del tres al cinco y como las células musculares del diafragma se originan a partir de las somitas de estos segmentos, el nervio frénico también procede de estos segmentos de la médula espinal (c3, 4,5 mantienen vivo el diafragma). Entonces, la membrana pleuropericardial

divide la cavidad torácica en una cavidad pericárdica y dos cavidades pleurales para los pulmones ¹⁵.

Esta hernia permite que las vísceras abdominales entren en cavidad pleural. Entre 85% y el 90% de los casos, la hernia se encuentra en el lado izquierdo y las asas intestinales, el estómago, el bazo, parte del hígado pueden entrar a cavidad torácica. Las vísceras abdominales situadas en el tórax empujan el corazón hacia la parte anterior y comprimen los pulmones dando una hipoplasia pulmonar. La hernia de lado posterolateral derecha es más severa, ya que el hígado intratorácico es de mal pronóstico ².

Existe un pequeño número de fibras musculares del diafragma que no logran desarrollarse y puede haber una hernia que no se descubre hasta la niñez. Este tipo de anomalía, que a menudo se observa en la parte anterior del diafragma, recibe nombre de hernia paraesternal. Un saco peritoneal pequeño que contiene asas intestinales puede entrar en el pecho entre la parte esternal y costal del diafragma^{2, 11,15}.

Tras el nacimiento, al llenarse de aire los órganos herniados, aumenta la comprensión de los pulmones y produce una atelectasia que se suma a la hipoplasia pulmonar y de la consiguiente una reducción de las áreas alveolares y vasculares. Está asociado a múltiples síndromes (Fryns, Beck with wiedemann, Simpson-Golabi-behmel, Donnal, entre otros raros), trisomía 9, 13,18,21,22 y en 40% cardiovasculares, musculo esqueléticas, sistema nervioso central, genitourinarias, gastrointestinales, cráneo faciales, pared abdominal, cromosómicas y sindrómicas^{1,15}

DIAGNOSTICO PRENATAL

La importancia del diagnóstico oportuno y la vigilancia prenatal tiene como objetivo descartar anomalías asociadas e individualizar el pronóstico de cada paciente.

En la práctica clínica la entidad se diagnostica mediante ecografía. La

resonancia magnética fetal se utiliza básicamente para constatar la localización torácica o abdominal del hígado, aunque también puede aportar datos sobre el resto de estructuras herniadas y la hipoplasia pulmonar ⁴. Se debe tener en cuenta que las estructuras más frecuentemente herniadas son la grasa omental, el intestino delgado, el colon derecho y transversal, el bazo, el lóbulo hepático izquierdo y el estómago en las hernias izquierdas. “El riñón y el páncreas se hernian muy raramente. El hígado es el órgano que se hernia con mayor frecuencia en el lado derecho, generalmente el lóbulo hepático derecho”²⁰.

La valoración sistemática de la anatomía fetal incluye la visualización de los diafragmas, la ecogenicidad pulmonar y la posición del corazón que permite detectar el defecto y la presencia de vísceras abdominales herniadas hacia el tórax haciendo posible que más de la mitad de los casos de HDC sean diagnosticados prenatalmente. Las características ecográficas varían dependiendo del lado de la hernia, siendo más fácil de diagnosticar las HDC izquierdas que las HDC derechas, pues en estas últimas la ecogenicidad del pulmón e hígado son similares y la cámara gástrica es intraabdominal. A pesar de esto, la desviación mediastínica a la izquierda, el corte de 4 cámaras anormal y el hecho de que en muchos casos pueda observarse la vesícula biliar en el tórax hacen posible su diagnóstico de forma cada vez más frecuente. Asimismo, pueden encontrarse otros signos ecográficos, inespecíficos, como la presencia de líquido libre en el tórax, que es más frecuente en las HDC derechas, y polihidramnios causado por compresión esofágica^{4,12}.

Dentro de los diagnósticos diferenciales han de tenerse en cuenta: “Para HDI, malformación adenomatoidea quística (MAQ) tipo 1 (macro quística). Para HDD, Malformación adenomatosa quística pulmonar tipo II (microquística), secuestro bronco-pulmonar. Atresia bronquial, quistes de diferente origen (broncogénicos, entéricos, neuroentéricos, del timo) y teratomas mediastínicos, entre otras¹⁰.

Una vez realizado el diagnóstico de hernia diafragmática congénita ha de ponerse en marcha un protocolo de estudio orientado a determinar si se trata de una HDC aislada, la severidad, el pronóstico y estipular si es candidato a terapia prenatal para mejorar el pronóstico postnatal ¹⁴.

El diagnóstico prenatal puede realizarse a partir del segundo trimestre de la gestación, lo que permite además identificar precozmente factores asociados a mal pronóstico. Entre estos últimos se encuentran la presencia de anomalías estructurales asociadas, desviación mediastínica, asimetría cardíaca, presencia del estómago en el tórax, circunferencia abdominal disminuida y polihidramnios¹⁶.

Generalmente el momento del diagnóstico se da a partir de 18-20 semanas y en casos graves a partir de las 13 semanas. A veces suele pasar desapercibidos casos claves hasta el tercer trimestre. El hallazgo clave será la marcada desviación del mediastino por alteración del eje cardíaco y la pérdida de ecogenicidad uniforme de los pulmones. Existen otros hallazgos correspondientes dependiendo del lado de la hernia izquierda o derecha ²⁷.

ULTRASONIDO Y PRONÓSTICO

El pronóstico prenatal en el resultado postnatal de la HDC es uno de los grandes retos para los especialistas en medicina materno fetal. “La probabilidad de supervivencia y morbilidad deben ser calculados para cada caso en particular basándose en los parámetros objetivos que tengan la mejor evidencia disponible. Los parámetros evaluados hasta el momento son el lado del defecto, medición del tamaño pulmonar mediante el lung-to-head ratio (LHR), presencia de herniación hepática y la valoración de la circulación pulmonar” .La medición se realiza en un corte transversal del tórax fetal, con nivel de 4 cámaras cardíaco y se mide los diámetros del pulmón contralateral al lado de la hernia¹⁴.

Debe recordarse que determinar la existencia de una hipoplasia pulmonar prenatal es uno de los principales retos en el estudio de la HDC,

imprescindible para predecir el pronóstico vital del feto. Los pulmones hipoplásicos tienen menos ramificaciones de la vía aérea, menos alveolos y más pequeños, septos alveolares más gruesos, una capa adventicia vascular engrosada, hiperplasia de la capa media y extensión de la capa muscular hasta las arteriolas intraacinares¹⁷.

El parámetro ecográfico es la medición del índice pulmón-cabeza (lung-to-head ratio), que se obtiene por la división del área pulmonar (diámetro mayor longitudinal por diámetro mayor transversal) entre el perímetro cefálico, en combinación con la presencia o ausencia del hígado intratorácico, ha demostrado ser el mejor método para la probabilidad de supervivencia neonatal¹⁸.

Actualmente, la medición de la LHR observado y esperado (O/E) proporciona una predicción útil de la supervivencia, el cual da un porcentaje que no varía con la edad gestacional. En la HDC izquierda, el grado de hipoplasia pulmonar se clasifica en leve el LHR O/E >35% (supervivencia esperada de 80 a 90%)-, moderado con un LHR O/E de 26 a 35% (supervivencia estimada del 30 a 60%), severo para aquellos fetos con LHR O/E <26% (supervivencia de 15 a 20%) y extremadamente severos, cuando el LHR O/E es menor a 15% (supervivencia menor a 5%)¹⁹.

El pronóstico en los neonatos que sobreviven sin ECMO, la calidad de vida será similar a la de la población general, mientras los que requieren ECMO tiene alta morbilidad respiratoria. El 30% presentan pruebas de función respiratoria anormales¹⁶.

En estos tiempos, el estudio Doppler pulmonar y la espectroscopia pulmonar por resonancia magnética están partiendo el camino para estudiar la hipoplasia pulmonar en la HDC con parámetros no volumétricos. Aunque hay estudios en los que la RM se relaciona con el pronóstico y puede usarse como apoyo de la ecografía en la toma de decisiones añadiendo información morfológica complementaria²⁰.

TERAPIA IN ÚTERO

La cirugía fetal endoscópica comenzó a practicarse en los años 80' con la obtención de sangre fetal a través de la punción de cordón. La evolución en la terapia fetal a través de la fisiopatología en algunas patologías fetales y avances técnicos en microendoscopía, transportaron a nuevas aplicaciones fetoscópicas. Este continuo desarrollo y futuro camino para la investigación ha ganado aceptación para el tratamiento de patologías fetales de muy mal pronóstico ²¹.

La Terapia fetal de la hernia diafragmática congénita se da una vez establecido el diagnóstico de HDC aislada y el pronóstico, en este caso con hipoplasia pulmonar severo, según LHR O/E <27% y (supervivencia estimada < 60-70%)²². El manejo convencional postnatal, sin intervención prenatal, se da con mejor pronóstico de supervivencia (> 60-70%). Este proceso de asesoría debe realizarse por un grupo multidisciplinario, incluyendo especialistas en medicina fetal, genética, neonatología y cirugía pediátrica^{10,21}.

La estrategia actual se basa en la oclusión traqueal fetoscópica con balón (fetal endoscopic tracheal occlusion – FETO) ²³. La oclusión impide la salida del fluido pulmonar e induce un crecimiento acelerado del pulmón mediante un estímulo mecánico directo y también por la secreción de factores de crecimiento que actuarían a nivel local. Los datos más recientes muestran que el tratamiento con oclusión traqueal fetal incrementa globalmente la supervivencia en un 35-40% respecto al pronóstico inicial²⁴⁻²⁵. El balón se coloca entre las 24 y 32 semanas de gestación y se retira por segunda fetoscopia, punción guiada por ecografía, o por técnica EXIT, a las 34 o 35 semanas ²⁶.

Los criterios de selección para oclusión traqueal fetoscópica son los siguientes: Presencia de hipoplasia pulmonar severa, ausencia de anomalías estructurales adicionales, ecocardiografía fetal normal, cariotipo

y microarreglos normales, longitud cervical mayor de 25 mm, edad gestacional menor de 30 semana, ausencia de placenta previa y posibilidad de estancia en el centro de cirugía fetal hasta el retiro del balón²⁷.

El FETO con balón no es una solución definitiva, pero permite estimular el crecimiento pulmonar de forma muy marcada en un subgrupo de casos.

La Técnica actual de la oclusión traqueal fetoscópica se basa en la colocación del balón por medio de fetoscopia, el cual procede bajo anestesia regional o local en la madre y con anestesia e inmovilización fetal guiado por ecografía doppler, Ingresa el trocar hasta cavidad amniótica por vía percutánea en abdomen materno. La entrada es elegida según la posición fetal, el cual se da el ingreso del trocar hacia la boca fetal para introducir el fetoscopio hasta pasar las cuerdas vocales, donde se infla y libera el balón inmediatamente posterior a ellas. Su duración media es de 17 minutos. La duración del procedimiento está en directa relación con el riesgo de RPM y con la experiencia del grupo que la realiza. Durante la fase de oclusión traqueal se recomienda que la paciente permanezca cerca del centro de referencia, ya que es necesaria una experiencia suficiente para el manejo de la vía aérea fetal ²⁵⁻²⁷.

Entre 2-4 semanas más tarde, y en función de la respuesta que observemos, se retira el balón endotraqueal. Idealmente se realiza mediante una segunda fetoscopia, aunque en algunos casos puede ser necesario recurrir a la punción eco-guiada, o a la técnica ex-útero intrapartum treatment (EXIT). Con la retirada in-útero del balón se puede permitir un parto vaginal y un rápido retorno de la paciente a su unidad de referencia²⁶.

La ruptura prematura de membrana (RPM) es la complicación más común asociada al tratamiento. La tasa de RPM en las siguientes 3 semanas de la oclusión es cercana al 15%, siendo antes de las 32 semanas alrededor del 8%²³.

Por otro lado, EXIT (ex útero intrapartum treatment) es una técnica diseñada con el objetivo de asegurar la vía aérea mientras la oxigenación neonatal se mantiene por la circulación placentaria, a través del cordón umbilical. Al inicio se describió para revertir la oclusión traqueal artificial en el momento del parto de fetos con hernia diafragmática que habían sido sometidos a oclusión traqueal intraútero. La finalidad es disminuir riesgos en casos de compresión u obstrucción de la vía aérea. Es necesario un equipo médico y quirúrgico con algoritmo clínico de intubación traqueal posterior para perfeccionar las garantías de éxito²⁸.

La oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) es otra técnica utilizada por primera vez con éxito neonatal en 1975 en el caso de una recién nacida con falla respiratoria e hipertensión pulmonar secundarios a una aspiración meconial, luego con los años se incorpora esta técnica a sala de operaciones. Su uso está indicado en insuficiencia respiratoria grave o insuficiencia cardiorrespiratoria con falta de respuesta a los tratamientos convencionales. En patologías como la hernia diafragmática congénita con hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar que persiste en el recién nacido, los beneficios del ECMO han sido positivos con una supervivencia estimada mayor al 50% ²⁹⁻³⁰.

El desafío consiste en identificar los casos que van a responder a terapia fetal. El tratamiento ha de permitir evidenciar que existen casos con una gran respuesta, mientras que otros no responden en absoluto o en un grado insuficiente al tratamiento. Como es habitual en patología fetal malformativa, lo que aparece como una misma malformación, con frecuencia está formado por diferentes entidades, con etiopatogenias y fisiopatologías diferentes ²⁹.

2.3 MARCO CONCEPTUAL

- Resultados perinatales: Es la consecuencia de una situación que se refiere a todo el tiempo inmediatamente anterior o posterior al momento del nacimiento del bebé, es decir, desde la semana 27 de gestación aproximadamente hasta los primeros siete días después del parto ¹⁰.
- Hernia Diafragmática Congénita (HDC): Es una malformación congénita del músculo diafragmático que permite el paso de órganos abdominales a la cavidad torácica provocando hipoplasia e hipertensión pulmonar en el neonato¹⁵.
- Diagnóstico Prenatal: Pruebas diagnósticas a descubrir durante el embarazo un "defecto congénito", entendiendo las anomalías del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular presente al nacer, externa o interna, familiar o esporádica, hereditaria o no, única o múltiple¹⁶.

2.4 HIPÓTESIS

Es un trabajo descriptivo, por el cual no necesita hipótesis.

2.5 VARIABLES

Variable: Resultados perinatales

- Características Epidemiológicas de las gestantes
- Características Clínicas perinatales de los recién nacidos
- Número de recién nacidos operados posnatal

2.6 DEFINICIÓN OPERACIONAL DE TÉRMINOS

- Edad materna: Edad en años al momento del parto
- Paridad: Número de partos previos vaginales y por cesárea

- Control prenatal: Es el cuidado que proporciona el equipo de salud al binomio madre- hijo durante la gestación destinados a la prevención, diagnóstico y tratamiento de los factores que pueden condicionar la morbilidad y Mortalidad materno perinatal. Es insuficiente menos de 6 controles.
- Vía de parto: Es la expulsión de uno o más fetos y la placenta desde el interior de la cavidad uterina al exterior. Puede ser eutócico o cesárea.
- Puntaje APGAR: Valoración del Apgar por el médico pediatra consignada en la historia clínica
- Mortalidad Perinatal: Son las defunciones de fetos desde las 28 semanas o más de gestación (también conocidos como mortinatos u óbito fetal) y defunciones de nacidos vivos dentro de los primeros 7 días de vida.
- Cirugía neonatal: Es el tratamiento quirúrgico desde el recién nacido hasta los 28 días de vida.
- Ecografía transfontanelar: Es una técnica de estudio diagnóstico de la neuroanatomía y patología propia del encéfalo neonatal.
- Cariotipo fetal: Es el conjunto de cromosomas de una persona característico de cada especie que permite la detección de anomalías numéricas y estructurales en los cromosomas de un individuo. El ser humano tiene 46 cromosomas (23 pares) y un par de cromosomas sexuales (X e Y) que diferencia ambos sexos (hombre XY y mujer XX).
- Índice de líquido amniótico (ILA): es una valoración de la cantidad de líquido amniótico en una mujer embarazada ecográficamente siendo un indicador de bienestar fetal.

- Cociente LHR: Es el cociente relación pulmón- cabeza, medida ecográfica para valorar hipoplasia pulmonar cuyo producto es la división de los diámetros ortogonales del pulmón colapsado entre la circunferencia cefálica.

CAPÍTULO III: METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN

3.1 DISEÑO METODOLÓGICO

3.1.1 TIPO DE INVESTIGACIÓN

- El presente es un estudio observacional, ya que se observará el comportamiento de las variables, descriptivo porque describe sólo comportamientos de las variables, retrospectivo de corte transversal, ya que recoge datos previos de la ficha de recolección de datos para la descripción y realidad sin intervención sobre esta en el Instituto Nacional Materno Perinatal durante el periodo 2011-2017.

3.1.2 NIVEL DE INVESTIGACIÓN

El nivel es de tipo descriptivo, ya que se describirá el comportamiento de las variables en la observación y descripción neta sin influencia.

3.2 POBLACIÓN Y MUESTRA

POBLACIÓN DE ESTUDIO

Toda la población de gestantes, cuyos fetos tienen diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal durante el 2011-2017. No habrá tamaño muestral, porque se estudiará a toda la población.

Criterios de inclusión:

- Todos los recién nacidos únicos que tengan diagnóstico prenatal

Criterios de exclusión:

- Embarazo múltiple
- Diagnóstico posnatal

3.3 TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Esta investigación partirá desde la base de datos de la oficina de Estadística del INMP realizando un listado de las madres y recién nacidos con el diagnóstico prenatal de hernia diafragmática atendidos en el INMP durante 2011-2017, luego se obtendrán los números de historias clínicas y se acudirá a Oficina de archivos de gestantes y recién nacidos, previa solicitud a la dirección del INMP para la revisión de estas. Finalmente, se obtendrá la información por medio de la ficha de recolección de datos diseñada para dicha investigación.

3.4 DISEÑO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Se instaurará una base de datos en el programa Microsoft Office Excel 2010 con la información obtenida de la ficha de recolección de datos para luego ser importada al programa SPSS Statistics 25 (Statistical Package for Social Science) para el procesamiento estadístico de los datos.

3.5 PROCESAMIENTO Y ANÁLISIS DE DATOS

Los datos se analizarán descriptivamente dependiendo del tipo de variable y se representará en tablas. Además, se usarán las pruebas de medidas de tendencia central y dispersión para variables cuantitativas; mientras la moda y mediana para variables cualitativas tanto nominal y ordinal

3.6 ASPECTOS ÉTICOS

Este estudio tiene intención de preservar la honestidad y derechos de los participantes del estudio. No se aplicará firma de consentimiento informado a la población estudiada y se mantendrá la confidencialidad de los datos adquiridos. Previamente se solicitaron los permisos correspondientes del comité ético, metodológico y de la dirección general del INMP, así como

también de la Universidad Privada San Juan Bautista. Este trabajo cuenta con la aprobación del comité ético de ambas partes, brindándonos autorización y facilidades indispensables para llegar a culminar nuestro estudio. Por último, el autor declara no presentar conflictos de interés para la realización del presente trabajo.

CAPÍTULO IV: ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS

4.1 RESULTADOS

Tabla 1 - Características epidemiológicas de las gestantes con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el periodo 2011 – 2017.

		n	%
Edad materna	18 - 23 años	7	24,1
	24 a 29 años	9	31,0
	30 a 34 años	6	20,7
	35 a más años	7	24,1
Gestación	Primigesta	8	27,6
	Multigesta	21	72,4
Paridad	Nulípara	11	37,9
	Primípara	7	24,1
	Múltipara	11	37,9
EG* 1er control prenatal	≤ 14 semanas	17	58,6
	> 14 semanas	12	41,4
Vía de parto	Cesárea emergencia	8	27,6
	Cesárea electiva	8	27,6
	Vaginal	8	27,6
	Cesárea EXIT**	5	17,2
Referida de otro hospital	Sí	8	27,6
	No	21	72,4

Fuente: Ficha de recolección de datos

*Edad Gestacional **Ex útero intrapartum treatment

Interpretación:

Con respecto a la edad materna se tiene que el grupo de edad entre 24 a 31 años presenta el mayor porcentaje (31%) y el de menor porcentaje es el grupo de 30 a 34 años de edad (20,7 %). Cerca de las tres cuartas partes fueron multigesta, el resto primigesta. En relación a la paridad, se distribuyeron de forma proporcional entre nulíparas, primíparas y múltiparas con un 37.9, 24.1 y 37.9 % respectivamente. El 58.6 % de las madres se realizaron su primer control antes de las 14 semanas de gestación y el 41,4 % después de las 14 semanas. Acerca de la Vía de parto, se presentan de forma similar las 4 maneras; Cesárea por emergencia, Cesárea electiva, vaginal y cesárea Exit,

estando representado por un 27,6; 27,6; 27,6 y 17,2 % respectivamente; finalmente, el 27,6 % de los pacientes vienen referido de otro hospital.

Tabla 2 - Características clínicas perinatales de los recién nacidos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima, durante el periodo 2011 – 2017

		n	%
Edad gestacional	A término	17	58,6
	Pretérmino	10	34,5
	Prematuro extremo	2	6,9
Peso del RN	Peso adecuado	18	62,1
	Bajo peso al nacer	7	24,1
	Muy bajo peso al nacer	2	6,9
	Extremadamente bajo	2	6,9
Sexo	Masculino	12	41,4
	Femenino	17	58,6
Apgar al 1 minuto <7	Si	27	93,1
	No	2	6,9
Apgar al 5 minuto <7	Si	20	69,0
	No	9	31,0
Apgar al 10 minutos <7	Si	9	31,0
	No	3	10,3
	Sin registro	17	58,6
Hernia Diafragmática	Aislada	26	89,7
	Asociada a T13	2	6,9
	Asociada a T18	1	3,4
Lateralidad de Hernia	Derecha	10	34,5
	Izquierda	19	65,5
Contenido de Hernia	Asas Intestinales + Estómago	18	62,1
	Hígado	11	37,9
Índice de Líquido Amniótico	Normal	20	69,0
	Polihidramnios	9	31,0
Cociente LHR*	No hay registro	19	65,5
	Pronóstico moderado	8	27,6
	Mal pronóstico	2	6,9
Mortalidad perinatal	Vivo	8	27,6
	Extrauterina	19	65,5
	Intrauterina	2	6,9

Permanencia hospitalaria (días)	Promedio	1.00
--	----------	------

Fuente: Ficha de recolección de datos
*Relación cabeza-pulmón

Interpretación:

Seis de cada diez partos fueron a término, mientras que la tercera parte fueron prematuros, sólo 6.9% fue un parto prematuro extremo. Seis de cada diez recién nacidos (RN) tuvieron peso adecuado, mientras que la cuarta parte tuvo bajo peso al nacer, el 13.8% de los recién nacidos tuvo muy bajo peso y extremadamente bajo peso. Seis de cada diez recién nacidos fueron mujeres.

Casi todos los recién nacidos tuvieron un puntaje por debajo de 7 en el primer minuto (93.1%), puntajes similares obtuvieron siete de cada diez RN en el quinto minuto y, de los datos registrados en el décimo minuto, solo la tercera parte alcanzaron puntajes por encima de 7; cabe mencionar que cerca del 60% de la información del Apgar a los 10 minutos no fue registrado en las historias clínicas.

Cerca del 90% de los RN presentaron Hernia Diafragmática aislada. Hubo más casos de lateralidad de la hernia a la izquierda (65.5%). Seis de cada diez RN presentaron como contenido de hernia a las Asas Intestinales más el Estómago, el resto, en el hígado. Cerca de la tercera parte de los RN (31.0%), presentó un índice de líquido amniótico de carácter polihidramnios. El 65.5% de los RN no contó con un registro del cociente LHR en el reporte ecográfico, mientras, los que sí se tuvo información registrada, el 34.5% tuvo un mal pronóstico en general. Siete de cada diez RN fallecieron, de este grupo, el 65.5% tuvieron una muerte extrauterina y el 6.9% muerte intrauterina. Sólo sobrevivieron 27.6% de recién nacidos.

La permanencia hospitalaria de los RN presenta una media de 9.66 días (10 días aproximadamente) y una mediana de un día, siendo esta cantidad de

tiempo más frecuente que los RN permanecen en la Institución Nacional Materno Perinatal.

Tabla 3 - Recién nacidos diagnosticados con hernia diafragmática congénita que son operados post natal en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017.

	n	%
2do día	1	3,4
4to día	7	24,1
6to día	1	3,4
No se realizó	20	69,0

Fuente: Ficha de recolección de datos

Interpretación:

El 69% de los RN no fueron sometidos a cirugía post natal; mientras que la cuarta parte de ellos siendo operados al cuarto día de haber nacido.

Tabla 4 - Resultados perinatales de recién nacidos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima, durante el periodo 2011 – 2017.

Resultados Perinatales			n	%
Características epidemiológicas de las gestantes	Gestación	Primigesta	8	27,6
		Multigesta	21	72,4
	Referida de otro hospital	Sí	8	27,6
		No	21	72,4
Características clínicas perinatales de los fetos	Edad gestacional	A término	17	58,6
		Pretérmino	10	34,5
		Prematuro extremo	2	6,9
	Peso del RN	Peso adecuado	18	62,1
		Bajo peso al nacer	7	24,1
		Muy bajo peso al nacer	2	6,9
		Extremadamente bajo	2	6,9
	Apgar al 1 minuto <7	Sí	27	93,1
		No	2	6,9
	Apgar al 5 minuto <7	Sí	20	69,0
		No	9	31,0
	Apgar al 10 minutos <7	Sí	9	31,0
		No	3	10,3
Sin registro		17	58,6	
Hernia Diafragmática	Aislada	26	89,7	
	Asociada a T13*	2	6,9	
	Asociada a T18**	1	3,4	
Índice de Líquido Amniótico	Normal	20	69,0	
	Polihidramnios	9	31,0	
Cociente LHR***	No se realizó	19	65,5	
	Pronóstico moderado	8	27,6	
	Mal pronóstico	2	6,9	
Mortalidad perinatal	Vivo	8	27,6	
	Extrauterina	19	65,5	
	Intrauterina	2	6,9	
Cirugía post natal	2do día	1	3,4	
	4to día	7	24,1	
	6to día	1	3,4	
	No se realizó	20	69,0	

Fuente: Ficha de recolección de datos

*Síndrome de Patau **Síndrome de Edwards ***Lung Head Ratio

Interpretación:

En esta tabla se muestran los resultados descriptivos de las variables vinculadas con las características epidemiológicas de la gestante, las características clínicas perinatales de los fetos y la cirugía post natal.

En relación con las características epidemiológicas de las gestantes, se tiene que más del 70% fue multigesta, y cerca del 30% fue referida de otro hospital. Respecto a las características perinatales de los fetos, el 41.4% nació antes del término de la gestación. Cerca del 40% de los fetos nacieron con alguna deficiencia en el peso. Casi todos los fetos (93.1%) obtuvieron puntuaciones por debajo de 7 en la prueba de Apgar al minuto y, lo mismo sucedió en cerca del 70% al quinto minuto de evaluación; a los diez minutos, no se hallaron registros del apgar correspondientes al 60% de los RN, de los que sí los hubo, el 31% no alcanzó puntuación superior a 7. Por otro lado, cerca del 90% de los RN presentó hernia diafragmática aislada. Cerca del 30% de los fetos presentó un índice de líquido amniótico con categoría de polihidramnios. No se hallaron registros del cociente LHR en el 65.5% de los RNM; de los que sí los hubo, el 27.6% presentó diagnóstico moderado y cerca del 7% un mal pronóstico. La mayoría de los fallecimientos se dio fuera del útero (65.5%) y sólo el 6.9%, dentro. Finalmente, la cuarta parte de los RN, fue intervenido quirúrgicamente al cuarto día de nacido.

4.2 DISCUSIÓN

Este estudio tiene como objetivo describir los resultados perinatales de los recién nacidos con hernia diafragmática congénita, ya que no hay cifras claras de mortalidad ni datos estadísticos precisos. Se realizó un estudio descriptivo donde plasma, tal cual, las cifras estadísticas en toda la población, siendo una serie de 29 casos durante un periodo de 7 años.

Con respecto a la población estudiada en nuestro estudio, se registra 30 casos de los cuales 29 son los que cumplen el criterio de inclusión en el período de aproximadamente siete años siendo el INMP (Instituto nacional Materno Perinatal) el centro de referencia a nivel nacional; mientras que el estudio de Huertas realizado en un Hospital de Nivel IV nacional, obtuvo 23 casos en aproximadamente seis años.

Al analizar las características epidemiológicas de las gestantes con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática, se observó que el 31% de la edad materna tuvo un rango de 24 a 31 años; siendo similar al estudio nacional que realizó Huertas⁵ con una edad media materna de 30.2 años. Cerca de las tres cuartas partes de las gestantes fueron multigesta >1 gestación (72,4%) y en relación a la paridad, se distribuyeron de forma proporcional entre nulíparas 37.9%, primíparas 24.1% y multíparas 37.9% respectivamente.

Con respecto a la Edad Gestacional del 1er control prenatal que se analizó en las gestantes, se observa que el 58.6 % de las madres realizaron su primer control antes de las 14 semanas de gestación y 41,4 % después de las 14 semanas. En este aspecto, Nicolaidis³¹ introdujo un nuevo concepto de la “Pirámide invertida” de los controles prenatales concentrados en la semana 11 y 13 con 6 días de gestación, el cual se puede detectar complicaciones en el embarazo y así realizar intervenciones oportunas para salvaguardar la vida de estos.

Acerca de la Vía de parto, resultado de forma equivalente la cesárea por emergencia, Cesárea electiva y vaginal en un 27.6% cada una; mientras que sólo el 17,2 % fueron cesárea EXIT (ex-útero intrapartum treatment). En el Perú, Ventura *et al.*³ realizaron la primera cirugía fetal EXIT en un feto con hernia diafragmática congénita izquierda, cuyo objetivo fue la intubación orotraqueal intraparto evitando el período de hipoxia fetal que ocurre en el neonato. Actualmente, esta es un estándar en el manejo perinatal de fetos con dicha patología en el INMP.

Además, contrastamos que el 27,6 % de las gestantes vienen referida de otro hospital, siendo este el hospital de referencia para intervenciones oportunas de alta complejidad.

La tasa de mortalidad perinatal en este estudio fue de 65.5% muerte extrauterina y 6.9% muerte intrauterina, es decir, 19 RN nacieron y murieron posteriormente; y 2 fetos fueron óbito fetal. Sobrevivieron 27.6% recién nacidos.

Sin embargo, esto se asemeja a estudios realizados en Rumanía por Tudorache *et al.*⁶, los cuales presentaron en su población estudiada una tasa de mortalidad global de 61.9%, tanto la tasa de muertes fetales, muertes neonatales tempranas - tardías y supervivencia fueron 28.5%, 19%, 14.2% y 38% respectivamente. Por otro lado, en EE.UU, Iqbal *et al.*⁷ presentan una mortalidad general de 41%, donde 6 pacientes requirieron ECMO y 9 fetos fueron sometidos a intervención fetal siendo 34 casos estudiados.

Por otro lado, se analizó la edad gestacional del recién nacido y el 58.6% fueron a término, mientras que la tercera parte fueron prematuros con 34.5% y sólo 6.9% fueron prematuro extremo. Seis de cada diez recién nacidos fueron mujeres. Según el peso al nacer, el 62.1% tuvo un peso adecuado, mientras que la cuarta parte tuvo bajo peso al nacer, el 13.8% muy bajo peso y extremadamente bajo peso. Sólo un estudio nacional en

el 2013, describe que el peso promedio al nacer de los fetos con hernia diafragmática congénita fue de $2\,345 \pm 104$ gr oscilando entre bajo peso al nacer.

En nuestra población estudiada, casi la totalidad de recién nacidos obtuvieron un puntaje Apgar por debajo de 7 en el primer minuto (93.1%) y al quinto minuto (69%) respectivamente. Cerca del 60% de la información del Apgar a los 10 minutos no fue registrado en las historias clínicas y sólo el 31% tuvieron bajo puntaje Apgar por debajo de 7. Brindle, *et al.*³² estudiaron predictores de alto riesgo después del nacimiento en RN con Hernia diafragmática congénita, el cual incluye en modelo final de predictores la ausencia o puntuación baja de Apgar a los 5 minutos. Según las investigaciones la hipoplasia pulmonar e hipertensión arterial pulmonar, es causa principal de mortalidad neonatal.

Con respecto a la patología, HDC (Hernia diafragmática congénita) en el estudio resultó que cerca del 90% de ellos presentan HDC aislada sin anomalía cromosómica; sin embargo 2 fetos presentaron por cariotipo prenatal (Anexo 5) asociación con el síndrome de Patau (T13) y 1 de ellos con el síndrome de Edwards (T18).

Tudorache, *et al.*⁶ presentaron en su investigación de 21 casos, dos fetos con anomalías cromosómicas confirmados por cariotipo (trisomía 18 - un caso y trisomía 13 - un caso) similar a nuestro estudio, además presentaron malformaciones estructurales asociadas en 9 casos (42.8%). Por otro lado, Hidaka, *et al.*¹¹ observaron en su estudio 23 casos de HDC con anomalía adicional congénita de 65 fetos siendo su población total con dicho diagnóstico.

Es importante resaltar la lateralidad de la Hernia diafragmática congénita, el cual presenta 65.5% el lado izquierdo; mientras que 34.5% presentan el lado derecha en nuestro estudio. De los fetos con HDC derecha, aproximadamente el 80% tuvo muerte extrauterina e intrauterina.

Sperling, *et al.*³³ investigaron la diferencia de la lateralidad en la hernia diafragmática congénita con respecto a su supervivencia de la cual obtuvieron que en comparación con HDC izquierda, los fetos con HDC derecha tuvieron tasas más altas de predictores adversos de ultrasonido como hernia hepática, hernia estomacal, relación circunferencial del área pulmonar y LHR, pero no demostró significancia en la supervivencia. Huertas investigo en población peruana de los fetos con HDC que el 83.3% de los casos de muerte neonatal presentaron el hígado intratorácico.

En el estudio se observa que el 62.1% tienen como contenido de hernia, las asas intestinales y estómago; mientras que el 37.9% presenta el hígado intratorácico. Hidaka, *et al.*¹¹ concluyeron que la tasa de supervivencia de los fetos con hígado intratorácico fue más baja que los fetos sin hernia hepática y en otro estudio todos los neonatos con hernia hepática murieron antes de la 28° días de la vida.

El cociente LHR¹⁴ (relación pulmón –cabeza) es una medición ecográfica, obtenida por el área pulmonar entre el perímetro cefálico siendo el mejor parámetro para predecir la supervivencia neonatal. En nuestro estudio, el 65.5% de los fetos no contó con un registro del cociente LHR en el reporte ecográfico; mientras, los que sí tuvieron información registrada, el 34.5% tuvo un mal pronóstico en general.

Iqbal, *et al.*⁷ estudiaron los resultados de la hernia diafragmática derecha donde se observa que los pacientes que no se sometieron a una intervención fetal, la tasa de supervivencia fue de 52% y el cociente LHR se asoció con la supervivencia. Un LHR <1 se asocia con una peor supervivencia de la HDC y también reflejo necesidad de ECMO. Huerta⁵ estudio precisamente los marcadores sonográficos prenatales dando como concluido que el cociente LHR (relación pulmón –cabeza) <1.2 asociado a presencia de hígado intratorácico es un predictor de alta mortalidad posnatal y el cociente LHR >1.2 fue mejor indicador de

supervivencia neonatal que “hígado abajo”.

Con respecto al ILA (índice de líquido amniótico) medido en el ultrasonido, presento polihidramnios un 31.0%; sin embargo, el 69.0% fue normal.

La permanencia hospitalaria de los recién nacido presenta una media de 10 días aproximadamente), el 50% de los recién nacidos estuvo en el hospital sólo un día, siendo esta cantidad de tiempo más frecuente que permanecen en la Institución Nacional Materno Perinatal. Esto se debe a la alta tasa de mortalidad extrauterina menor a las 24 horas posterior al manejo neonatal que se brinda tanto como ventilación mecánica y las cirugías posteriores, que algunos no llegan por el mal estado ventilatorio por la propia etiología. Putnam, *et al.*⁹ en su estudio que realizaron tuvieron como resultado la mediana de edad al alta en 38 días, el cual contrasta a nuestro estudio.

Finalmente, los pacientes que van a cirugía neonatal ha sido el 24.1% al cuarto día de haber nacido; mientras que 3.4% fueron sometidos a cirugía en el 2do día y 6to día respectivamente. Cerca del 70% de los neonatos no fueron operados, por inestabilidad hemodinámica y fallecimiento temprano. En Europa, se cuenta con ECMO³⁰ (Oxigenación por membrana extracorpórea), el cual aumenta la tasa de supervivencia, pero en nuestro país no existe y la mortalidad es muy alta.

La importancia de la terapia fetal es la que hoy en día está en gran avance y dando grandes pasos, no solo en los países europeos, orientales sino también en Latinoamérica está surgiendo grandes experiencias como en el Perú. Es por eso, que si se añade el tratamiento intrauterino con la Oclusión Traqueal Fetoscópica (FETO)²⁶ que estimula el crecimiento pulmonar antes del nacimiento con el fin de mejorar los resultados posnatales disminuyendo la tasa de mortalidad en el feto y el recién nacido.

CAPÍTULO V: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

5.1 CONCLUSIONES

- Las características epidemiológicas de las gestantes con diagnóstico prenatal de hernia diafrágica fetal fueron la edad materna en rango de 24 a 31 años, nulíparas y multíparas; con vía de parto tanto vaginal como cesáreas. La mitad de toda la población estudiada tuvieron su primer control prenatal ≤ 14 semanas y menos de la mitad son referidas de otro hospital
- Las características clínicas perinatales de los recién nacidos con hernia diafrágica congénita fueron a término con peso adecuado y de sexo femenino. Acerca de un 80% de recién nacidos tuvieron puntaje < 7 apgar bajo al primer y quinto minuto. La hernia diafrágica más frecuente fue aislada de lado izquierdo con contenido en mayor proporción de asas intestinales y estómago. El cociente LHR fue de mal pronóstico en casi todos los que se registraron y la permanencia hospitalaria tuvo promedio de un día, el cual la gran mayoría muere antes de las 24 horas.
- Los recién nacidos que fueron intervenidos en cirugía post natal fueron la cuarta parte desde el 2do día de vida al 6to día de vida y más de la mitad no fueron a cirugía post natal correctiva.
- Los resultados perinatales de la población fueron recién nacidos con hernia diafrágica aislada de lateralidad izquierda, a término con puntaje bajo de apagar y la mortalidad perinatal en un 72.4% intrauterina y extrauterina.

5.2 RECOMENDACIONES

- Se recomienda mayor vigilancia a los embarazos complicados con diagnósticos oportunos en tiempo, tener rigurosidad en los controles prenatales y ser atendidos por el especialista de medicina fetal, consejería genética junto a otras especialidades para las intervenciones oportunas que puedan salvaguardar la vida de la madre y su hijo.
- Se recomienda tener un algoritmo clínico especializado tanto en manejo prenatal y neonatal de la hernia diafragmática congénita.
- Se recomienda formar un equipo sólido de médicos ginecólogos obstetras con subespecialidad en medicina-cirugía fetal, neonatólogos, cirujanos pediatras, anestesiólogos y demás para un futuro en cirugía fetal.
- Se recomienda la introducción a futuro de nuevas terapias intraútero como la cirugía fetal - FETO (la Oclusión Traqueal Fetoscópica) para los fetos con hernia diafragmática congénita; y así contribuir a la reducción de la morbimortalidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Organización Mundial de la Salud. Las anomalías congénitas son la segunda causa de muerte en los niños menores de 5 años en las Américas. Washington, DC: OPS/OMS; 2015. Centro de prensa.
2. Taeusch Ballard W. Tratado de Neonatología de Avery. 7ma ed. España: Elsevier; 2001.
3. Ventura V, Huertas E, Limay O, Zárate M, Castillo W, Coaquira V, et al. Intubación endotraqueal intraparto en un feto con hernia diafrágica. A propósito de la primera cirugía fetal EXIT (ex-uterointrapartum treatment) en el Perú. Rev Per Ginecol obstet. 2015; 61(4): 417-421.
4. Sebastia C, García R, Gomez O, Paño B, Nicolau C. Valoración radiológica de la hernia diafrágica congénita fetal. Radiología. 2014;56 (4):313---321.
5. Huerta I. Hernia diafrágica congénita: marcadores sonográficos prenatales y pronóstico perinatal. Rev Peru Ginecol obstet. 2013; 59: 125-131.
6. Tudorache S, Chiuțu L, Iliescu D, Georgescu R, Stoica G, Simionescu C, et al. Prenatal diagnosis and perinatal outcome in congenital diaphragmatic hernia. Single tertiary center report. Rom J Morphol Embryol. 2014;55(3):823-33.
7. Iqbal C, Derderian S, Lusk L, Basta A, Filly R. Outcomes for Prenatally Diagnosed Right Congenital Diaphragmatic Hernia. Rev Fetal Diagn Ther. 2015.

8. Malowitz J, Hornik C, Laughon M, Testoni D, Cotten C, Clark R, et al. Management Practice and Mortality for Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. *Am J Perinatol*. 2015 Jul;32(9):887-94.
9. Putnam L, Harting M, Tsao K, Morini F, Yoder B, Luco M, et al. Congenital Diaphragmatic Hernia Defect Size and Infant Morbidity at Discharge. *Pediatric*. 2016 Nov; 138 (5).
10. Sananes N, Britto I, Akinkuotu, Olutoye O, Cass D, Sangi-Haghpeykar H, et al. Improving the Prediction of Neonatal Outcomes in Isolated Left-Sided Congenital Diaphragmatic Hernia by Direct and Indirect Sonographic Assessment of Liver Herniation. *J Ultrasound Med*. 2016 Jul;35(7):1437-43.
11. Hidaka N, Ishii K, Mabuchi A, Yamashita A, Ota S, Sasahara J, et al. Associated anomalies in congenital diaphragmatic hernia: perinatal characteristics and impact on postnatal survival. *J Perinat Med*. 2015 Mar;43(2):245-52.
12. Madenci A, Sjogren A, Treadwell M, Torres M, Drongowski R, Kreutzman J, et al. Another dimension to survival: predicting outcomes with fetal MRI versus prenatal ultrasound in patients with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2013 Jun;48(6):1190-7.
13. Ali K, Bendapudi P, Polubothu S, Andradi G, Ofuya M, Peacock J, et al. Congenital diaphragmatic hernia-influence of fetoscopic tracheal occlusion on outcomes and predictors of survival. *Eur J Pediatr*. 2016 Aug;175(8):1071-6.
14. García R, Gómez J, Martínez J, Gratacós E. Hernia diafragmática congénita: criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. *Guía clínica. Diagnostic prenatal*. 2012; 23(3):126–133.

15. Langman S. Embriología Médica. Edición: 12va 2012. Editorial: Lippincott Idioma: Español.
16. Pérez M, Rosas A. Diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita. Reporte de un caso y revisión de la literatura .ArchIny Mat Inf 2013;V(1):16-20.
17. Jani J, Flemmer A, Bergmann F, Gallot D, Roubliova X, Muensterer O. The effect of fetal tracheal occlusion on lung tissue mechanics and tissue composition. Pediatr Pulmonol. 2009;44:112-21.
18. Jani J, Keller L, Benachi A, Nicolaidis K, Favre R, Gratacos E, et al.. Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. Rev Ultrasound Obstet Gynecol. 2006;27:18-22.
19. Jani J, Nicolaidis K, Keller R, Benachi A, Peralta C, Favre R, et al. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. Rev Ultrasound Obstet Gynecol. 2007;30(1):67-71.
20. Núñez V, Romo M, Encinas L, Bueno A, Herrero B, Antolín E, et al. El papel de la resonancia magnética fetal en el estudio de la hernia diafragmática congénita. Rev Cir Pediatr. 2018; 31: 15-20.
21. Cruz R, Gratacos E. Cirugía fetal endoscópica. Ginecol Obstet Mex 2014;82:325-336.
22. Deprest J, Hyett J, Flake A, Nicolaidis K, Gratacos E. Current controversies in prenatal diagnosis 4: should fetal surgery be done in all cases of severe diaphragmatic hernia?. Rev Prenat Diagn. 2009; 29:15-9.

23. Deprest J, Gratacos E, Nicolaides K. Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results. *Rev Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004 ; 24 (2): 121-6.
24. Ruano R, Yoshisaki C, Da Silva M, Ceccon M, Grasi M, Tannuri U, et al. A randomized controlled trial of fetal endoscopic tracheal occlusion versus postnatal management of severe isolated congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012;39:20–7.
25. Jani J, Nicolaides K, Gratacós E, Valencia C, Doné E, Martínez J, et al. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009;34:304–10.
26. Deprest J, Nicolaides K, Done' E, Lewi P, Barki G, Lagen E, et al. Technical aspects of fetal endoscopic tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia. *Rev J Pediatr Surg.* 2011 Jan; 46(1):22-32.
27. Cruz R. Cirugía fetal para hernia diafragmática congénita en América Latina. *Rev Peru Ginecol Obstet.* 2018;64(4):655-660
28. Moldenhauer J. Ex utero intrapartum therapy. *Semin Pediatr Surg.* 2013; 2(1):44-9. doi:10.1053/j.sempedsurg.2012.10.008.
29. Díaz R, Fajardo C, Rufs J. Historia del ECMO (oxigenación por membrana extracorpórea o soporte vital extracorpóreo). *Rev. Med. Clin. Condes -* 2017; 28(5) 796-802.
30. McHoney M, Hammond P. Role of ECMO in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2018 Mar; 103(2):F178-F181
31. Nicolaides K. Turning the Pyramid of Prenatal Care. *Rev Fetal Diagn Ther* 2011; 29:183–196

32. Brindle M, Cook F, Tibboel D, Lally P, Lally K. A Clinical Prediction Rule for the Severity of Congenital Diaphragmatic Hernias in Newborns. *Rev Pediatrics* 2014;134:413–419
33. Sperling J, Sparks T, Berger V, Farrell J, Gosnell K, Keller R, et al. Prenatal Diagnosis of Congenital Diaphragmatic Hernia: Does Laterality Predict Perinatal Outcomes? *Rev Am J Perinatol.* 2018; 35(10):919-924.

ANEXOS



Anexo 1 – Operacionalización de variables

UNIVERSIDAD PRIVADA SAN JUAN BAUTISTA
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA

ALUMNO: CANGAHUALA TICSE, MARISELA

ASESOR: Msc VIZCARRA ZEVALLOS, Karla

LOCAL: Chorrillos

TEMA: RESULTADOS PERINATALES DE RECIÉN NACIDOS CON DIAGNÓSTICO PRENATAL DE HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA EN EL INSTITUTO NACIONAL MATERNO PERINATAL DE LIMA DURANTE EL PERÍODO 2011 – 2017

VARIABLE: RESULTADOS PERINATALES			
INDICADORES	ITEMS	NIVEL DE MEDICION	INSTRUMENTO
Edad materna	a. 18-23 años b. 24-29 años	Ordinal	Ficha de Recolección de Datos

	c. 30-34 años d. 35 a más		
Paridad	a. Nulípara b. Primípara c. Múltipara	Ordinal	Ficha de Recolección de Datos
Gestación	a. Primigesta b. Multigesta	Ordinal	Ficha de Recolección de Datos
Edad Gestacional – 1er Control prenatal	a. ≤14semanas b. >14 semanas	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
Vía de parto	a. Cesárea Emergencia b. Cesárea Electiva c. Vaginal d. Cesárea EXIT	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
Referida de otro hospital	a. Si b. No	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
Edad Gestacional del Recién Nacido	a. Postérmino b. A Término c. Pretérmino d. Prematuro extremo	Ordinal	Ficha de Recolección de Datos
Peso RN	a. Peso adecuado b. Bajo peso al nacer c. Muy bajo peso al nacer d. Extremadamente bajo	Ordinal	Ficha de Recolección de Datos
Sexo	a. Masculino b. Femenino	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
APGAR al 1 min <7	a. Si b. No	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
APGAR al 5 min <7	a. Si b. No	Nominal	Ficha de Recolección de Datos

APGAR al 10 min <7	a. Si b. No	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
Hernia Diafragmática	a. Aislada b. Asociada a T13 c. Asociada a T18	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
Lateralidad de la Hernia	a. Derecha b. Izquierda	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
Contenido de la Hernia	a. Asas Intestinales + estómago b. Hígado	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
Índice de Líquido Amniótico	a. Normal b. Polihidramnios	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
Cociente LHR	a. Pronostico moderado b. Mal pronóstico c. No hay registro	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
Mortalidad Perinatal	a. Vivo b. Extrauterina c. Intrauterina	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
Permanencia hospitalaria	En días	Razón	Ficha de Recolección de Datos
Cirugía Posnatal	a. 2do día b. 4to día c. 6to día d. No se realizó	Nominal	Ficha de Recolección de Datos
Cariotipo Prenatal	a. Si(Diagnóstico) b. No	Nominal	Ficha de Recolección de Datos

Anexo 2 – Instrumentos



UNIVERSIDAD PRIVADA SAN JUAN BAUTISTA
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA

Título: RESULTADOS PERINATALES DE RECIÉN NACIDOS CON DIAGNÓSTICO PRENATAL DE HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA EN EL INSTITUTO NACIONAL MATERNO PERINATAL DE LIMA DURANTE EL PERÍODO 2011 – 2017

Autor: CANGAHUALA TICSE , MARISELA

FICHA DE RECOLECCION DE DATOS (INSTRUMENTO)

Ficha de Recolección de Datos N° -- FICHA: ----- N° H.C: -----

❖ **FILACIÓN**

- Nombre:.....
- Edad (madre):.....
- N° de HC:.....
- Teléfono casa/celular:.....
- Teléfono (esposo):.....

❖ **ANTECEDENTES**

- G__P____
- EG de 1er Control prenatal:
- Número de Control Prenatal : >6 (___) , <6 (___)
- Patología asociada al embarazo:

❖ **HISTORIA ACTUAL**

- Diagnóstico en INMP:
- Referida: si () No ()
- Edad Gestacional por FUR:
- Edad Gestacional por ECO I Trimestre al diagnóstico ecográfico:.....

❖ **HALLAZGOS ECOGRÁFICOS**

	1° Ecografía	2° Ecografía	3° Ecografía	4° Ecografía	5° Ecografía
Circunferencia Cefálica (CC)					
Índice de Líquido Amniótico (ILA)					
EG x Biometría fetal:					
Peso fetal:					
Lateralidad de Hernia Diafragmática					
Contenido de Hernia					
Área del pulmón contralateral					
Cociente LHR:					
Cociente LHR O/E:					
Malformación asociada					

❖ **DATOS DEL PARTO**

- Vía de parto: Eutócico () cesárea Emergencia ()
cesárea Electiva () cesárea EXIT ()

DATOS DEL RECIEN NACIDO

- Fecha de nacimiento:
- EG:..... Peso:.....Sexo:..... Vivo () Muerto ()
- Apgar 1 minuto..... Apgar 5 minuto..... Apgar 10 minutos.....
- Destino: UCI: días:..... Intermedios: días:.....
Alojamiento conjunto: días..... Referencia: día
- Permanencia total en la institución:días
- Ecografía transfontanelar: Normal:_____ Anormal:_____
- Cirugía neonatal: Si () tiempo de vida: No ()
- Cariotipo prenatal: Si () No ()
- Diagnostico final:
- Condiciones clínicas al alta: Buena () Mejorada () Sin mejoría () Referencia: ()

Anexo 3 – Validez de instrumentos - consulta de expertos



UNIVERSIDAD PRIVADA SAN JUAN BAUTISTA
 FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
 ESCUELA PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA

Informe de Opinión de Experto

I.- DATOS GENERALES:

II.- ASPECTOS DE VALIDACIÓN:

- 1.1 Apellidos y Nombres del Experto: *BADAÑO RODRIGUEZ JSI*
- 1.2 Cargo e institución donde labora:
- 1.3 Tipo de Experto: Metodólogo Especialista Estadístico
- 1.4 Nombre del instrumento: Ficha de Recolección de Datos
- 1.5 Autor (a) del instrumento:

INDICADORES	CRITERIOS	Deficiente 00 - 20%	Regular 21 - 40%	Buena 41 - 60%	Muy Buena 61 - 80%	Excelente 81 - 100%
CLARIDAD	Esta formulado con un lenguaje claro.					85%
OBJETIVIDAD	No presenta sesgo ni induce respuestas					85%
ACTUALIDAD	Está de acuerdo a los avances la teoría sobre Resultados Perinatales					85%
ORGANIZACION	Existe una organización lógica y coherente de los ítems.					85%
SUFICIENCIA	Comprende aspectos en calidad y cantidad.					85%
INTENCIONALIDAD	Adecuado para establecer Resultados Perinatales de fetos con diagnóstico prenatal de hernia Diafragmática congénita					85%
CONSISTENCIA	Basados en aspectos teóricos y científicos.					85%
COHERENCIA	Entre los índices e indicadores.					85%
METODOLOGIA	La estrategia responde al propósito de la investigación Exploratorio					85%

III.- OPINIÓN DE APLICABILIDAD:

APLICA

IV.- PROMEDIO DE VALORACIÓN

85%

Lugar y Fecha: Lima, 18 Enero de 2018

Elis Badaño Rodríguez
 COESPE Nº 666
 Firma del Experto

- D.N.I. Nº *5207513*

Tel: *999 414 879*

Informe de Opinión de Experto

I.- DATOS GENERALES:

II.- ASPECTOS DE VALIDACIÓN:

- 1.1 Apellidos y Nombres del Experto: Ventura Laveriano, Walter R.
 1.2 Cargo e institución donde labora: Mi Instituto Materno Perinatal
 1.3 Tipo de Experto: Metodólogo Especialista Estadístico
 1.4 Nombre del instrumento: Ficha de Recolección de Datos
 1.5 Autor (a) del instrumento:

INDICADORES	CRITERIOS	Deficiente 00 - 20%	Regular 21 - 40%	Buena 41 - 60%	Muy Buena 61 - 80%	Excelente 81 - 100%
CLARIDAD	Esta formulado con un lenguaje claro.					98%
OBJETIVIDAD	No presenta sesgo ni induce respuestas					98%
ACTUALIDAD	Está de acuerdo a los avances la teoría sobre Resultados Perinatales					98%
ORGANIZACION	Existe una organización lógica y coherente de los ítems.					98%
SUFICIENCIA	Comprende aspectos en calidad y cantidad.					98%
INTENCIONALIDAD	Adecuado para establecer Resultados Perinatales de fetos con diagnóstico prenatal de hernia Diafragmática congénita					98%
CONSISTENCIA	Basados en aspectos teóricos y científicos.					98%
COHERENCIA	Entre los índices e indicadores.					98%
METODOLOGIA	La estrategia responde al propósito de la investigación Exploratorio					98%

III.- OPINIÓN DE APLICABILIDAD:

APLICA

IV.- PROMEDIO DE VALORACIÓN

98%

Lugar y Fecha: Lima, 04 Marzo de 2019


 Dr. Walter R. Ventura Laveriano
 Subespecialista en Medicina Fetal
 Ginecología y Obstetricia
 CMP 37504 INE 17981

D.N.I Nº 10355829 Telf: 991757200

Informe de Opinión de Experto

I.- DATOS GENERALES:

II.- ASPECTOS DE VALIDACIÓN:

- 1.1 Apellidos y Nombres del Experto: Karla Viccarra Zevallos
 1.2 Cargo e institución donde labora:
 1.3 Tipo de Experto: Metodólogo Especialista Estadístico
 1.4 Nombre del instrumento: Ficha de Recolección de Datos
 1.5 Autor (a) del instrumento:

INDICADORES	CRITERIOS	Deficiente 00 - 20%	Regular 21 - 40%	Buena 41 - 60%	Muy Buena 61 - 80%	Excelente 81 - 100%
CLARIDAD	Esta formulado con un lenguaje claro.					95%
OBJETIVIDAD	No presenta sesgo ni induce respuestas					95%
ACTUALIDAD	Está de acuerdo a los avances la teoría sobre Resultados Perinatales					95%
ORGANIZACION	Existe una organización lógica y coherente de los ítems.					95%
SUFICIENCIA	Comprende aspectos en calidad y cantidad.					95%
INTENCIONALIDAD	Adecuado para establecer Resultados Perinatales de fetos con diagnóstico prenatal de hernia Diafragmática congénita					95%
CONSISTENCIA	Basados en aspectos teóricos y científicos.					95%
COHERENCIA	Entre los índices e indicadores.					95%
METODOLOGIA	La estrategia responde al propósito de la investigación Exploratorio					95%

III.- OPINIÓN DE APLICABILIDAD:

APLICA

IV.- PROMEDIO DE VALORACIÓN

95%

Lugar y Fecha: Lima, 29 Enero de 2018

Karla Viccarra Z

Firma del Experto

D.N.I Nº 45 247 606

Telf:





Anexo 4 – Matriz de consistencia

UNIVERSIDAD PRIVADA SAN JUAN BAUTISTA
 FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
 ESCUELA PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA

ALUMNO: CANGAHUALA TICSE, MARISELA

ASESOR: MSc VIZCARRA ZEVALLOS, Karla

LOCAL: Chorrillos

TEMA: RESULTADOS PERINATALES DE RECIÉN NACIDOS CON DIAGNÓSTICO PRENATAL DE HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA EN EL INSTITUTO NACIONAL MATERNO PERINATAL DE LIMA DURANTE EL PERÍODO 2011 – 2017

55

PROBLEMAS	OBJETIVOS	HIPÓTESIS	VARIABLES E INDICADORES
<p>General:</p> <p>PG: ¿Cuáles son los resultados perinatales de fetos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita el</p>	<p>General:</p> <p>OG: Describir los resultados perinatales de fetos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto</p>	<p>Esta investigación no precisa de hipótesis</p>	<p>Variable:</p> <p>Resultados Perinatales</p> <p>Indicadores:</p>

<p>Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017</p> <p>Específicos:</p> <p>PE 1: ¿Cuáles son las características epidemiológicas de las gestantes con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017?</p> <p>PE 2: ¿Cuáles son las características clínicas perinatales de los fetos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017?</p>	<p>Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017</p> <p>Específicos:</p> <p>OE 1: Describir las características epidemiológicas de las gestantes con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima, durante el período 2011 – 2017.</p> <p>OE 2: Describir las características clínicas perinatales de los fetos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima, durante el periodo 2011 – 2017.</p>		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Edad materna ▪ Gestación ▪ Paridad ▪ ▪ Edad Gestacional del 1er control ▪ Vía de parto ▪ Edad Gestacional del Recién Nacido ▪ Peso RN ▪ Sexo ▪ Puntaje APGAR al 1min, 5min, 10min ▪ Permanencia Hospitalaria ▪ Cirugía neonatal ▪ Cariotipo Fetal ▪ Índice de Liquido - Amniótico (ILA) ▪ Lateralidad de Hernia Diafragmática ▪ Contenido de Hernia ▪ Cociente LHR ▪ Malformación asociada
--	--	--	---

<p>PE 3: ¿Cuál es el número de fetos diagnosticados con hernia diafragmática congénita que son operados post natal en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017?</p>	<p>OE 3: Identificar el número de fetos diagnosticados con hernia diafragmática congénita que son operados post natal en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima durante el período 2011 – 2017.</p>		
Diseño metodológico		Población y Muestra	Técnicas e Instrumentos
<ul style="list-style-type: none"> - Nivel: <ul style="list-style-type: none"> • Descriptivo - Tipo de Investigación: <ul style="list-style-type: none"> • Observacional • Retrospectivo • Transversal • Descriptivo 	<p>Población: Toda la población de fetos diagnosticados con hernia diafragmática congénita del 2011-2017</p> <p>N = 29</p> <p>Criterios de Inclusión: -Todos los fetos únicos que tengan diagnóstico prenatal</p> <p>Criterios de exclusión: <ul style="list-style-type: none"> - Embarazo múltiple - Diagnóstico posnatal </p> <p>Población Objetiva:29</p> <p>Tamaño de muestra: Toda la muestra</p>	<p>Técnica: Análisis documental</p> <p>Instrumentos: Ficha de recolección de datos</p>	

	Muestreo: No probabilístico	
--	-----------------------------	--

Anexo 5

Tabla 5 – Cariotipo Prenatal de los Fetos con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima, durante el periodo 2011 – 2017.

CARIOTIPO PRENATAL		
	n	%
Normal	5	17,2
Trisomía 13	2	6,9
Trisomía 18	1	3,4
No se realizó	21	72,4
Total	29	100,0

Fuente: Ficha de recolección de datos

Interpretación:

El 72.4% de fetos no se le realizó cariotipo prenatal; mientras que el 17.2% si se realizó obteniendo un cariotipo normal, el 6.9% con diagnóstico de Trisomía 13 y 3.4% con Trisomía 18.