



Manejo exitoso de hernia diafragmática congénita con ECMO. Primer reporte de caso en México

Garza-Serna U¹, Gómez-Gutiérrez RD², Quezada-Valenzuela G³, Cárdenas-Del Castillo B², Contreras-Cepeda V⁴, Chávez-García EA¹, Nieto-Sanjuanero A²

Resumen

INTRODUCCIÓN: la hernia diafragmática congénita es una enfermedad que afecta a 1 de 3000 recién nacidos, con un alto índice de morbilidad y mortalidad, especialmente si se presenta con otras malformaciones como las anomalías congénitas cardíacas. El manejo del paciente con este padecimiento debe ser tratado de forma multidisciplinaria e incluir su evaluación prenatal y atención posnatal.

OBJETIVO: reportar el primer caso exitoso en México de un paciente con hernia diafragmática congénita manejado con membrana de oxigenación extracorpórea.

CASO CLÍNICO: paciente masculino de 37.5 semanas de gestación con diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita a las 24 semanas de gestación sin otras anomalías congénitas; índice pulmón/cabeza de 1.7. A las seis horas de nacido presentó saturación de oxígeno preductal de 78% y posductal a 58% con índice de oxigenación de 41, a pesar del tratamiento agresivo médico y ventilatorio, por lo que se necesitó la intervención e implementación de la membrana de circulación extracorpórea.

PALABRAS CLAVE: hernia diafragmática congénita, ECMO, hipoplasia pulmonar, cirugía fetal, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido.

Acta Pediatr Mex. 2017 Nov;38(6):378-385.

Successful Management of Congenital Diaphragmatic Hernia with ECMO: First Case Report in Mexico.

Garza-Serna U¹, Gómez-Gutiérrez RD², Quezada-Valenzuela G³, Cárdenas-Del Castillo B², Contreras-Cepeda V⁴, Chávez-García EA¹, Nieto-Sanjuanero A²

Abstract

INTRODUCTION: Congenital Diaphragmatic Hernia affects 1 in 3,000 births with a high incidence of morbidity and mortality, especially if it is associated with congenital malformations such as cardiac anomalies.

¹Departamento de Cirugía Pediátrica, Instituto Tecnológico y de Estudios Superiores de Monterrey, Centro Médico Zambrano Hellion, Monterrey, México.

²Departamento de Neonatología, Universidad de Monterrey, Hospital Christus Muguerza Alta Especialidad Monterrey, México.

³Departamento de Cirugía Cardiorábrica, Universidad de Monterrey, Hospital Christus Muguerza Alta Especialidad, Monterrey, México.

⁴Departamento de Perfusión, Universidad de Monterrey, Hospital Christus Muguerza Alta Especialidad, Monterrey, México.

Recibido: 28 de octubre del 2016

Aceptado: 10 de febrero del 2017

Correspondencia

Ulises Garza-Serna
ugarza@itesm.mx

Este artículo debe citarse como

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 Pediatr Mex. 2017;38(6):378-385.

The management of the congenital diaphragmatic hernia has to be multidisciplinary which includes the pre and post-natal evaluation.

OBJECTIVE: To report the first successful case in Mexico with of a patient with congenital diaphragmatic hernia managed with extracorporeal membrane oxygenation.

CASE REPORT: This is a male patient born at 37.5 weeks of gestation with prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia at 24 weeks of gestation with no other anomalies and a lung/head ratio of 1.7. The patient presents at six hours postnatally with a pre-ductal oxygen saturation of 78% and post-ductal of 58% with an oxygenation index of 41 despite aggressive medical and ventilator management, for that reason the patient was intervened and the extracorporeal membrane oxygenation implemented.

KEYWORDS: congenital diaphragmatic hernia; ECMO; pulmonary hypoplasia; fetal surgery; persistent pulmonary hypertension of the newborn pphn

Correspondence

Ulises Garza-Serna
ugarza@itesm.mx

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita es una enfermedad que afecta a 1 de cada 3000 recién nacidos.¹ 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, que incluyen el uso de vasodilatadores selectivos, vasopresores, ventilación mecánica asistida, entre otros.²⁻⁴

La evaluación prenatal que mide la relación pulmón-cabeza llamado LHR (relación pulmón-cabeza) y el porcentaje observado/esperado (O/E) permite evaluar la gravedad de hipoplasia pulmonar e identificar a aquellos pacientes quienes tienen alto riesgo de necesitar la terapia

con membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO), como parte del manejo postnatal.⁴

La historia quirúrgica de estos pacientes se ha modificado a través de los años, desde la intervención y reparación de manera inmediata hasta la intervención tardía de semanas o meses después de resolverse la hipertensión pulmonar del paciente.⁵⁻⁷ Kays, et al., sugiere enfocarse de manera inmediata en los pacientes con factores de alto riesgo para entrar en ECMO y con el hígado herniado (considerado también con un factor de pobre pronóstico) y en los pacientes con un riesgo moderado de requerir ECMO, para una reparación de forma tardía y generar una sobrevida mayor al 80%, en ambas situaciones de presentación.⁸

Históricamente, la terapia con membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO), desde su primer caso, se reportó exitoso en el año de 1975 por el Dr. Robert Barlett;⁹ éste se ha convertido en el estándar de manejo en pacientes críticamente

enfermos en diferentes países, específicamente en los que no pueden ser oxigenados de ninguna forma, a pesar del manejo especializado con medicamentos y ventilación mecánica asistida; siguiendo los protocolos de manejo de la Organización de Soporte de Vida Extracorpórea (ELSO) y en base a la siguiente fórmula de índice de oxigenación:

$$IO = [(PAM * FiO_2) / PaO_2] * 100$$

IO: índice de oxigenación; PAM: presión aérea media; FiO₂: fracción inspirada de oxígeno; PaO₂: presión arterial de oxígeno.

Un índice de oxigenación mayor a 40 es una llamada para requerir terapia con ECMO. Y sugerimos que pacientes que se encuentren con un IO de 25, a pesar del manejo convencional, sean referidos a un centro de ECMO; sin embargo, no todos los pacientes son candidatos a ECMO, existen indicaciones específicas para el uso de ECMO¹⁰ y nuestro centro de excelencia sigue los criterios establecidos por la ELSO (*Extracorporeal Life Support Organization*).^{11,12}

Presentamos aquí el primer caso exitoso de hernia diafrágica congénita manejado con ECMO en México.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 37.5 semanas de gestación y con diagnóstico prenatal de hernia diafrágica congénita a las 24 semanas de gestación, índice pulmón/cabeza de 1.7. Nacido por cesárea programada. Pesó al nacer 2.6 kg, con dificultad respiratoria grave, por lo cual se intubó y se colocó en VAFO (ventilación de alta frecuencia) con una PAM (presión aérea media) de 13.7, FiO₂ 1.0, PaO₂ 54mmHg con un índice de oxigenación calculado en 25.3. Saturaciones preductal y posductal del 100%. Gases venosos pH 7.14, PCO₂ 75mmHg con lactato en niveles

normales, manteniéndose una hipercarbia permisiva, además de infusiones de midazolam, óxido nítrico a 20 partes por millón (ppm), dopamina y esquema de antibioticoterapia con cefotaxima y ampicilina.

El ecocardiograma mostró una presión pulmonar aumentada con corto circuito de derecha a izquierda con ingurgitación tricuspídea, con un gradiente alveolo-arterial elevado, lo que nos sugirió datos de hipertensión pulmonar grave.

Posteriormente, el paciente sufrió un deterioro considerablemente en las 6 horas siguientes disminuyendo su saturación de oxígeno preductal de 78% y posductal a 58% con los siguientes gases arteriales pH: 7.15, PCO₂: 51, pO₂: 36; con los siguientes parámetros ventilatorios: PAM de 15, FiO₂: 1, y con un IO= 41; por lo que se activó el código ECMO y se realizó el protocolo para colocar el paciente en esta situación. Posteriormente el paciente se colocó en ECMO con un índice de oxigenación de 75.

El paciente fue candidato a ECMO siguiendo los siguientes parámetros internacionales y guías de ELSO: edad gestacional mayor a 34 semanas; peso mayor a 2 kg; enfermedad respiratoria potencialmente reversible; ausencia de hemorragia interventricular demostrado con un ultrasonido transfontanelar; ausencia de enfermedad cardíaca congénita; ausencia de cromosomopatías letales, índice de oxigenación >40.¹¹

Se decidió colocar al paciente en ECMO venovenoso debido a que el problema era primariamente respiratorio, secundario a la hipertensión pulmonar grave causada por la hipoplasia pulmonar, en la que la sangre se drena de la circulación venosa y es regresada a la misma circulación venosa a través de un catéter doble lumen en la aurícula derecha a través de la vena yugular interna.

La canulación se realizó en terapia intensiva neonatal dejando el lumen arterial a nivel de la válvula tricúspide y colocando la parte distal o lumen venoso de la cánula sobre la vena cava inferior, lo cual se confirmó con una radiografía de tórax y un ecocardiograma (**Figura 1**). Se administró heparina 100 UI/kg inmediatamente antes de realizar la canulación. Ya con ésta, el circuito y la membrana oxigenadora iniciaron su función (**Figura 2**) para aumentar la oxigenación del paciente. La presión aérea media del ventilador se disminuyó a 7 con un FiO₂ de 0.35 y un pH de 7.46, CO₂: 28.5mmHg, PaO₂: 46, y un IO: 5.3 con saturaciones preductal de 99% y posductal de 99%.

El paciente se mantuvo por un periodo de 8 días en ECMO, con anticoagulación e infusión de heparina variando de 15 a 30 UI/kg, dosificada de acuerdo al tiempo de coagulación activado o ACT entre 180–220 segundos, tiempo parcial de tromboplastina activada entre 60-70, cuantificación de anti Xa entre 0.3 a 0.7 UI/mL sin complicaciones mayores. Se realizaron ecocardiogramas de control para valorar el grado de hipertensión pulmonar y ultrasonidos transfontanelares para valorar sangrado intraventricular.

Al octavo día, se decidió entonces salir de ECMO, gracias a la mejoría en la aeración en la radiografía de tórax, elevación de PaO₂ y disminución de PCO₂ a pesar de bajar flujos de bomba en el circuito, disminución de la presión pulmonar y reversión del flujo de izquierda a derecha a través del conducto arterioso. Se procedió a reparar la hernia diafragmática vía transabdominal con un cierre primario del defecto cuando la hipertensión pulmonar estuvo resuelta. Cuatro días posteriores a la reparación, la radiografía de tórax mostró la expansión pulmonar del hemitórax izquierdo (**Figura 3**).

El paciente continuó en cuidados intensivos neonatales hasta su recuperación y alta médica a los dos meses de vida. Al día lleva una vida normal al año de vida (**Figura 4**).

DISCUSIÓN

El uso de la circulación de membrana extracorpórea (ECMO), como terapia estándar de rescate en hernias diafragmáticas aisladas, es sin duda una terapia eficaz en el manejo de la hipertensión pulmonar grave asociada con la hernia diafragmática congénita, con sobrevida

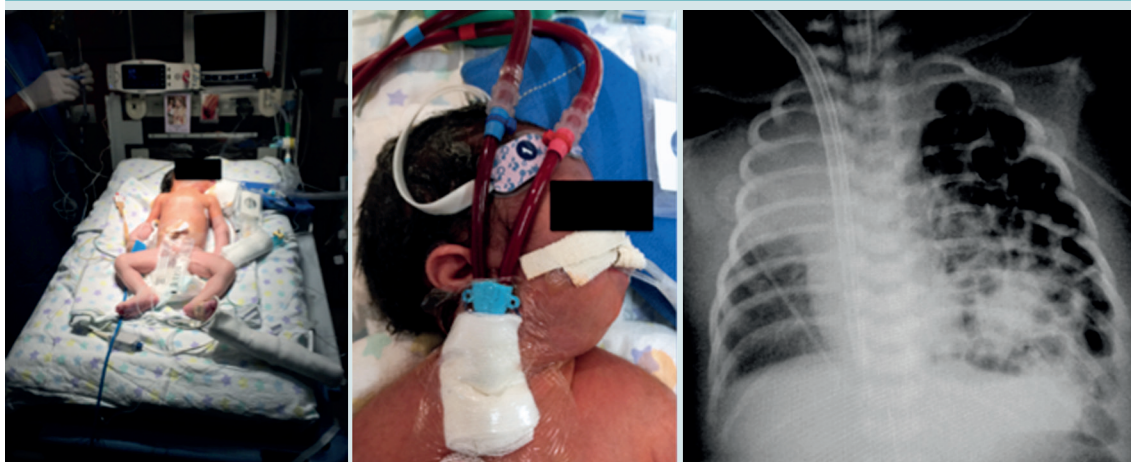


Figura 1. Paciente en terapia intensiva neonatal en ECMO VV.



Figura 2. Circuito ECMO veno-venoso.

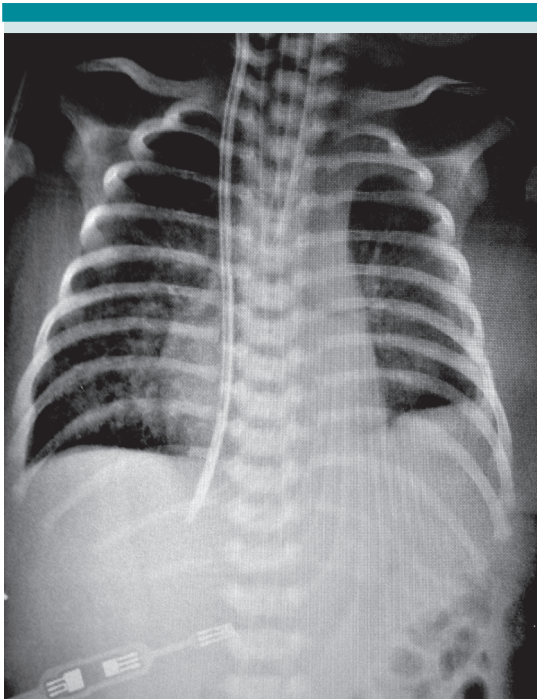


Figura 3. Rx tórax post-reparación de hernia diafragmática.

reportada desde un 50 a 70% en algunos centros y hasta en más del 80% en pacientes con factores de mal pronóstico.^{8,13-15}

Es importante tener un ultrasonido prenatal con un índice de pulmón/cabeza y con un porcentaje



Figura 4. Paciente al año de vida.

observado/esperado para saber la gravedad de la hipoplasia pulmonar, evaluar la necesidad de una intervención de forma inmediata o tardía (>48 horas).⁸

El manejo prenatal mediante la oclusión traqueal del feto ha mostrado un aumento en el desarrollo del pulmón con hernia diafragmática.¹⁶⁻¹⁷ Desafortunadamente, los resultados no han mostrado una mejoría en la sobrevida comparados con la terapia postnatal moderna incluyendo el ECMO, ya que el número de nacimientos prematuros es alto.¹⁸ Actualmente, el Consenso Europeo para el Manejo de la Hernia Diafragmática y el Consenso Americano no recomiendan su uso fuera de estudios experimentales.¹

Los pacientes con un índice de pulmón/cabeza >1.1 y <1.4 son pacientes en riesgo de necesitar un centro especializado de ECMO y que no aconsejamos que sean intervenidos de forma fetal, puesto que estos pacientes tienen la capacidad

de mejorar de manera postnatal y ser potenciales candidatos a ECMO.

La decisión de colocar a un paciente recién nacido en ECMO depende de múltiples factores: el peso, la edad gestacional, anomalías congénitas asociadas y el equipo humano entrenado bajo un programa de ECMO.¹¹

En ECMO existen dos abordajes quirúrgicos: el veno-arterial (VA) o el veno-venoso (VV) y su implementación se basa en el estado hemodinámico y/o cardiológico del paciente. Los pacientes que requieren de soporte cardiodinámico son los considerados para un ECMO VA, las vías de acceso en los casos neonatales son la vena yugular interna y la arteria carótida común, *versus* el ECMO VV que utiliza solamente la vena yugular interna a través de una cánula de doble lumen y es indicado solamente en pacientes con problemas respiratorios, pero con un buen funcionamiento hemodinámico y una función cardíaca adecuada.¹⁹

En México, este es el primer caso reportado con éxito del manejo de hernia diafragmática congénita con hipertensión pulmonar grave manejado con ECMO. La decisión de reparar la hernia diafragmática en las primeras 72 horas al nacer, durante ECMO o después de salir ECMO, sigue siendo un tema controversial. Algunos estudios sugieren la reparación temprana, lo cual disminuye los días en ECMO, complicaciones asociadas al circuito;²⁰ otros estudios mencionan que la mortalidad no tiene relación con el tiempo en que son operados²¹ y algunos meta-análisis concluyen que se debe seguir buscando esa respuesta, siendo que no existe una evidencia científica que mencione cual es el mejor abordaje.⁶ Sin embargo, Kays et al, sugiere que la reparación de forma inmediata en pacientes con pobre pronóstico, con alto riesgo de requerir ECMO y con una anatomía no favorable, podría ser la respuesta a esta enfermedad

con una sobrevida mayor al 80%; los pacientes con un riesgo moderado de requerir ECMO se benefician más con una reparación tardía.⁸ En nuestro caso, siendo que el LHR era de 1.7 con una hernia diafragmática sin contenido hepático, optamos por resolver la hipertensión pulmonar asociada a la hipoplasia pulmonar grave del paciente y realizar la reparación de la hernia diafragmática al octavo día cuando fue posible salir de ECMO.

La decisión de realizar la reparación de forma convencional o abierta a comparación de un abordaje toracoscópico, tiene que ver con varios factores asociados a la gravedad de la condición del paciente, además de una hipertensión pulmonar de rebote que se ha asociado a la fase postquirúrgica, y sugerimos, como otros centros, que el abordaje de estos pacientes sea de forma convencional para disminuir el tiempo quirúrgico y potencialmente disminuir la posibilidad de una hipertensión pulmonar de rebote.²²⁻²³

Debido a la complejidad del manejo del paciente en ECMO, el equipo debe de estar conformado por médicos especialistas, perfusionistas y enfermeras entrenados bajo un programa establecido según las guías de la *Extracorporeal Life Support Organization* (ELSO), y estar preparados para situaciones de emergencia que pudieran presentarse: trombosis, sangrado y émbolos aéreos, entre algunos otros.

CONCLUSIÓN

ECMO es una terapia estándar para hernia diafragmática congénita en los pacientes críticamente enfermos y con pobre desarrollo pulmonar en países desarrollados. Es una terapia científicamente demostrada que aumenta la sobrevida de estos pacientes; su implementación es compleja debido al alto costo del tratamiento y del entrenamiento del personal que debe ser altamente capacitado para manejar el circuito;

sin embargo, es definitivamente una terapia que debe de crecer en México para ofrecerle a nuestros pacientes una alternativa de tratamiento y esperanza de vida.

AGRADECIMIENTOS

Al Centro de Excelencia de la ELSO (*Extracorporeal Life Support Organization*) del Hospital Christus Muguerza, Alta Especialidad en Monterrey, México y al equipo ECMO México.

REFERENCIAS

- Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: the CDH EURO Consortium consensus. *Neonatology*. 2010;98(4): 354-64.
- Dillon PW, Cilley RE, Hudome SM, Ozkan EN, Krummel TM. Nitric oxide reversal of recurrent pulmonary hypertension and respiratory failure in an infant with CDH after successful ECMO therapy. *J Pediatr Surg*. 1995;30(5):743-4.
- Stolar C, Dillon P, Reyes C. Selective use of extracorporeal membrane oxygenation in the management of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 1988;23(3):207-11.
- Schaible T, Busing KA, Felix JF, Hop WC, Zahn K, Wessel L, et al. Prediction of chronic lung disease, survival and need for ECMO therapy in infants with congenital diaphragmatic hernia: additional value of fetal MRI measurements? *Eur J Radiol*. 2012;81(5):1076-82.
- Moyer V, Moya F, Tibboel R, Losty P, Nagaya M, Lally KP. Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2000;(3):CD001695.
- Moyer V, Moya F, Tibboel R, Losty P, Nagaya M, Lally KP. Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2002;(3):CD001695.
- Desfrere L, Jarreau PH, Dommergues M, Brunhes A, Hubert P, Nohoul-Fekete, C., et al., Impact of delayed repair and elective high-frequency oscillatory ventilation on survival of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: first application of these strategies in the more "severe" subgroup of antenatally diagnosed newborns. *Intensive Care Med*. 2000;26(7):934-41.
- Kays DW, Talbert JL, Islam S, Larson SD, Taylor JA, Perkins J. Improved Survival in Left Liver-Up Congenital Diaphragmatic Hernia by Early Repair Before Extracorporeal Membrane Oxygenation: Optimization of Patient Selection by Multivariate Risk Modeling. *J Am Coll Surg*. 2016; 222(4):459-70.
- Bartlett RH, Gazzaniga AB, Jefferies MR, Huxtable RF, Haiduc NJ, Fong SW. Extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) cardiopulmonary support in infancy. *Trans Am Soc Artif Intern Organs*. 1976;22:80-93.
- Hilt T, Graves DF, Chernin JM, Angel CA, Herndon DN, Zwischenberger JB. Successful use of extracorporeal membrane oxygenation to treat severe respiratory failure in a pediatric patient with a scald injury. *Crit Care Nurse*. 1998;18(6):63-72.
- Chapman RL, Peterec SM, Bizzarro MJ, Mercurio MR. Patient selection for neonatal extracorporeal membrane oxygenation: beyond severity of illness. *J Perinatol*. 2009. 29(9):606-11.
- Shanley CJ, Hirschi RB, Schumacher RE, Overbeck MC, Delosh TN, Chapman RA, et al. Extracorporeal life support for neonatal respiratory failure. A 20-year experience. *Ann Surg*. 1994;220(3):269-80. discussion 281-2.
- Zalla JM, Stoddard GJ, Yoder BA. Improved mortality rate for congenital diaphragmatic hernia in the modern era of management: 15 year experience in a single institution. *J Pediatr Surg*. 2015;50(4): 524-7.
- Kays DW, Islam S, Perkins JM, Larson SD, Taylor JA, Talbert JL. Outcomes in the physiologically most severe congenital diaphragmatic hernia (CDH) patients: Whom should we treat? *J Pediatr Surg*. 2015;50(6): 893-7.
- Nagata, K., Usui, N., Kanamori, Y., Takahashi S, Hayakawa M, Okuyama H, et al. The current profile and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a nationwide survey in Japan. *J Pediatr Surg*. 2013; 48(4):738-44.
- Danzer E, Sydorak RM, Harrison MR, Albanese CT. Minimal access fetal surgery. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2003;108(1):3-13.
- Ruano R, Yoshisaki CT, da Silva MM, Ceccon ME, Grasi MS, 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(1):20-7.
- Harrison MR, Keller RL, Hawgood SB, Kitterman B, Sandberg JA, P L, Farmer DL, et al. A randomized trial of fetal endoscopic tracheal occlusion for severe fetal congenital diaphragmatic hernia. *N Engl J Med*. 2003;349(20):1916-24.
- Guner YS, Khemani RG, Qureshi FG, Wee CP, Austin MT, MT, et al., Outcome analysis of neonates with congenital diaphragmatic hernia treated with venovenous vs venoarterial extracorporeal membrane oxygenation. *J Pediatr Surg*. 2009;44(9):1691-701.
- Fallon SC, Cass DL, Olutoye OO, Zamora JJ, Lazar DA, Larimer EL, et al. Repair of congenital diaphragmatic hernias on Extracorporeal Membrane Oxygenation (ECMO): does early repair improve patient survival? *J Pediatr Surg*. 2013;48(6):1172-6.
- Hollinger LE, Lally PA, Tsao K, Wray CJ, Lally KP. A risk-stratified analysis of delayed congenital diaphragmatic hernia repair: does timing of operation matter? *Surgery*. 2014;156(2):475-82.

22. Buysse C, Fonteyne C, Dessy H, De Laet M H, Biarent D. The use of dipyridamole to wean from inhaled nitric oxide in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 2001;36(12):1864-5.
23. Guner YS, Chokshi N, Aranda A, Ochoa C, Qureshi FG, Nguyen NX, et al. Thoracoscopic repair of neonatal diaphragmatic hernia. J Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2008;18(6):875-80.

Consulte **Acta Pediátrica de México** en internet:

www.actapediatrica.org.mx



: actapediatricademexico



: @ActaPedMex