

Universidad de Costa Rica  
Sistema de estudios de posgrado  
Centro de Desarrollo Estratégico e Información en Salud y Seguridad Social  
Caja Costarricense de Seguro Social

**Análisis epidemiológico de los recién nacidos vivos con hernia  
diafragmática congénita ingresados al Hospital Nacional de Niños “Dr.  
Carlos Sáenz Herrera” del año 2008 al 2015**

Trabajo de graduación sometido a la consideración del Comité Director del  
Posgrado en Pediatría para optar al grado académico de Especialista en Pediatría.

Dr. Jonathan Rodríguez Rodríguez  
Residente de Pediatría

Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera  
Caja Costarricense de Seguro Social  
Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica  
San José, Costa Rica  
Enero 2018

## **Investigadores**

### **- Investigador principal:**

- Dr. Jonathan Rodríguez Rodríguez  
Residente Pediatría  
Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera  
Correo electrónico: jrr315@hotmail.com

### **- Subinvestigadores:**

- Dra. Adriana Benavides Lara  
Pediatra Epidemióloga  
Centro de Registro de Enfermedades congénitas, INCIENSA  
Correo electrónico: abenavides@inciensa.sa.cr
- Dr. Carlos Paniagua Cascante  
Pediatra Neonatólogo  
Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera  
Correo electrónico: paniaguacc2@gmail.com

## DEDICATORIA

A mi Dios, al médico de médicos, el médico por excelencia; quien es la razón por la que he conseguido todo lo que tengo, sin Él la vida no tendría ningún sentido; me ha dado las fuerzas, salud y el entendimiento para cada día poder entender un poco más su compleja creación, el ser humano.

A mi familia, quienes son mi bastón, levantan mis manos cuando desfallezco y en quienes siempre he encontrado palabras de ánimo y un respaldo para seguir luchando por nuestras metas.

Y finalmente, a mis futuros hijos dedico este esfuerzo; pondré en práctica lo que he podido aprender, les enseñaré lo importante que es Dios y la familia en nuestras vidas, mientras que ellos me enseñan algo más que ser pediatra, a esa labor tan difícil pero gratificante que será ser padre.

Los amo.

## **AGRADECIMIENTOS**

A Dios, quien es mi todo.

A mi esposa, a quien amo con toda mi alma y quien me ha apoyado en las buenas y en las malas.

A mis padres, quienes me enseñaron las bases de cómo se debe vivir en este mundo, mi amor por Dios y en ejemplo a seguir.

A mis amigos, quienes me han apoyado aun cuando no tenga mucho que devolverles.

A mis compañeros, quienes han compartido sus experiencias y que han hecho de este aprendizaje una gran aventura.

A mis tutores y profesores, quienes se esforzaron en mi formación y por lograr juntos la meta propuesta en beneficio de la niñez.

A todo el personal del Hospital Nacional de Niños, quienes realizan la mejor labor para que la atención que se brinde sea la de mejor calidad posible.

A los pacientes, quienes son la razón de ser de los médicos y el eje central del funcionamiento de la atención de salud.

08 de Enero del 2018

Sistema de Estudios de Postgrado

Universidad de Costa Rica

Estimados señores:

Por este medio hago constar que la investigación "Análisis epidemiológico de los recién nacidos vivos con hernia diafragmática congénita ingresados al Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" del año 2008 al 2015", sus resultados, discusión y conclusiones son obra y producto de mi persona, por lo que los derechos de propiedad intelectual sobre los mismos también me pertenecen. Este estudio fue debidamente aprobado por el Comité Local de Bioética e Investigación del Hospital Nacional de Niños con el código CEC-HNN-006 Abril 2017.

Sin otro particular, se suscribe atentamente



-----  
Dr. Jonathan Rodríguez Rodríguez

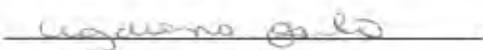
Cédula: 206590817

Código Médico: 12376

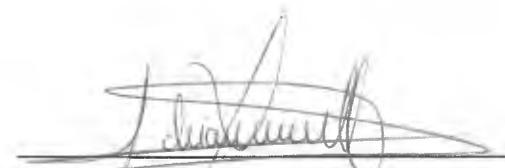
**UNIVERSIDAD DE COSTA RICA**  
**SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**  
**ACTA DE REVISION DEL PROYECTO DE GRADUACION**

Análisis epidemiológico de los recién nacidos vivos con hernia diafragmática congénita ingresados al Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” del año 2008 al 2015

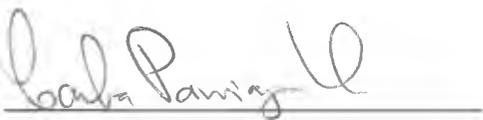
Trabajo de Graduación aceptado por el Comité Director del Postgrado en Pediatría para optar por el grado académico de Especialista en Pediatría



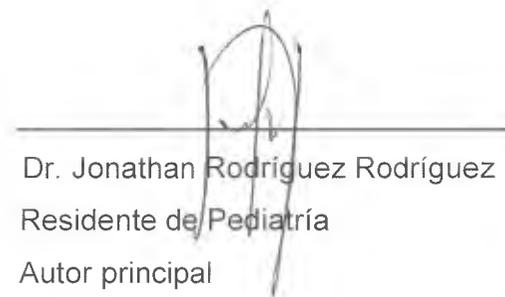
Dra. Lydiana Ávila de Benedictis  
Especialista en Neumología Pediátrica  
Coordinadora Posgrado Pediatría



Dra. Adriana Benavides Lara  
Asistente especialista en Pediatría  
Tutor académico



Dr. Carlos Paniagua Cascante  
Asistente Especialista en Neonatología  
Tutor institucional



Dr. Jonathan Rodríguez Rodríguez  
Residente de Pediatría  
Autor principal

## TABLA DE CONTENIDOS

Portada .....	i
Investigadores .....	ii
Dedicatoria .....	iii
Agradecimientos .....	iv
Propiedad intelectual.....	v
Hoja de aprobación .....	vi
Tabla de contenidos .....	vii
Resumen .....	viii
Lista de abreviaturas .....	xi
Lista de gráficos, cuadros y diagramas.....	xiii
Introducción .....	1
Justificación .....	10
Objetivos .....	11
Pacientes y métodos .....	13
Aspectos éticos .....	15
Fuentes de financiamiento .....	16
Resultados .....	17
Discusión .....	32
Conclusiones .....	38
Limitaciones y sesgos del estudio .....	39
Recomendaciones .....	40
Anexos .....	41
-Diagramas.....	41
-Gráficos.....	43
-Cuadros.....	62
-Hoja de recolección de datos.....	69
Bibliografía .....	73

## RESUMEN

### Introducción

La hernia diafragmática congénita es un defecto muscular que permite la comunicación del abdomen con el tórax, se proponen como posibles hipótesis el retorno prematuro de vísceras abdominales o un cierre tardío del diafragma.<sup>1,2</sup>

Con respecto a la embriología, a las 4 semanas se inicia el cierre diafragmático, en el cual la pared ventral da origen al septum transversum, de donde se forma el tendón central anterior; en este momento también se forman los pliegues posterolaterales que generan las membranas pleuroperitoneales. Aproximadamente a las 8 semanas de vida se genera el cierre de los canales pleuroperitoneales por la fusión del tendón central con el mesenterio esofágico y posteriormente con las membranas pleuroperitoneales.<sup>16</sup>

La prevalencia varía según la literatura leídas, 1:2000-5000 nacidos vivos en Estados Unidos y 1:2500 nacidos vivos en el Reino Unido. La incidencia (incluyendo abortos prematuros, peripartos y muertes neonatales) es de aproximadamente 1:2000 embarazos.<sup>1,2,7,9,12,13</sup>

En esta patología predomina el sexo masculino en 55% de los casos, pero podría llegar hasta el 87%. No existe diferencia en la prevalencia según la edad materna, describiéndose en la literatura rangos desde los 16 a 42 años.<sup>2,7,14</sup>

A un 50% de los casos de HDC a nivel mundial se les realiza diagnóstico prenatal (rango entre 29-100%). La herniación de vísceras se presenta en el 95% de los casos, siendo el colón transverso la víscera más comúnmente herniada.<sup>4,13</sup>

La anomalía congénita asociada se presenta con una variabilidad del 10 a 51% de los pacientes y las anomalías cardíacas en 8-51% de los casos. La complejidad del tratamiento lleva a una estancia hospitalaria de 20 días en promedio, pero con una amplia variabilidad.<sup>7,8,22</sup>

Según la literatura estudiada, la mortalidad presenta una amplia variabilidad; pero en promedio se presenta en el 20-40% de los pacientes aumentando hasta el 90% en aquellos con anomalías asociadas graves. La causa principal de muerte es la hipertensión arterial pulmonar severa, secundaria a la hipoplasia pulmonar; la lateralidad derecha aumenta la mortalidad al 80% y hasta el 100% cuando es bilateral.<sup>13,25,26</sup>

## **Pacientes y métodos**

Se realizó un estudio retrospectivo descriptivo de recién nacidos de cualquier edad gestacional y peso al nacer, con diagnóstico de hernia diafragmática congénita, atendidos en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, en el período comprendido entre los años 2008 al 2015. El método de muestreo fue no probabilístico de casos consecutivos. Se utilizó una hoja de recolección de datos y se realizó un análisis estadístico con los programas de cómputo: Epi Info, Excel 2017 y IBM® SPSS® 23. El estudio se realizó previa aprobación del CEC del centro médico.

## **Resultados**

La prevalencia anual por cada 10 mil nacimientos de casos de hernia diafragmática congénita en el Hospital Nacional de Niños y en Costa Rica (según los registros del CREC), ha tenido un aumento en el período de estudio del 2008 al 2015, con la prevalencia más baja de 0,68 en el 2011 y la más alta de 3,26 en el 2013.

Las provincias de mayor prevalencia por tasa de natalidad de HDC son San José, Alajuela y en tercer lugar Puntarenas.

El sexo masculino tuvo una frecuencia de 62% y un 51% de los pacientes nacieron en hospitales de la gran área metropolitana; 75% de los pacientes fueron RNTAEG. El rango de edad materna tuvo un rango desde los 15 años hasta los 44 años, con un predominancia de 74% de las madres con edades entre los 20-34 años.

El diagnóstico prenatal se realizó en 40% de los casos; la lateralidad al nacimiento fue 74% del lado izquierdo y en 89% de los casos posterolateral. En un 71% de los casos se presentó un defecto congénito asociado. La principal causa de muerte de HDC fue HTAP, se logró realizar cirugía en 51% de los pacientes.

El defecto congénito asociado aumentó la mortalidad, pero no hay diferencia al comparar la mortalidad de los pacientes con DC asociado con aquellos que no tenían un DC asociado

La mortalidad anual en el HNN y a nivel nacional ha tenido un aumento mínimo pero progresivo. Hubo 2 picos, en el HNN, el primero fue en el 2009 con 10 pacientes y el segundo en el 2014 con 11 casos de pacientes fallecidos; mientras que a nivel nacional el primer pico estuvo en el 2009 con 12 fallecidos y el segundo en el 2012 con 13 pacientes. El descenso más acelerado en la sobrevida acumulada se presenta durante periodo neonatal temprano y se estabiliza antes del año de edad.

## ABREVIATURAS

- AV: Atrioventricular
- BPN: Bajo Peso al Nacer
- CEC: Comité de ética central
- CIA: Comunicación interauricular
- CIE: Clasificación internacional de enfermedades
- CIV: Comunicación interventricular
- CREC: Centro de registro de enfermedades congénitas
- DBP: Displasia broncopulmonar
- DC: Defecto congénito
- Dr: Doctor
- Dra: Doctora
- DS: Desviación estándar
- ECMO: Oxigenación con membrana extracorpórea
- EG: Edad gestacional.
- GAM: Gran área metropolitana
- HCG: Hospital Calderón Guardia
- HDC: Hernia diafragmática congénita
- HM: Hospital México
- HNN: Hospital de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera
- HOMACE: Hospital de la Mujer Adolfo Carit Eva
- HSJD: Hospital San Juan de Dios
- HSVP: Hospital San Vicente de Paúl
- HTAP: Hipertensión arterial pulmonar
- LPH: Labio y paladar hendido
- MBPN: Muy Bajo Peso al Nacer
- NP: Nutrición parenteral
- PN: Peso al Nacer

- RN: Recién Nacido
- RNPAEG: Recién nacido pretérmino adecuado para edad gestacional
- RNTAEG: Recién nacido término adecuado para edad gestacional
- RNTGEG: Recién nacido término grande para edad gestacional
- RNTPEG: Recién nacido término pequeño para edad gestacional
- S. : Síndrome
- Sem: Semanas
- TSE: Tribunal supremo de elecciones
- VACTERL: Vertebras, anorrectal, cardiaco, traqueoesofágico, renal, extremidades
- VMA: Ventilación Mecánica Asistida

## Lista de gráficos, cuadros y diagramas

	<b>Página</b>
<b>Gráficos</b>	
Gráfico 1. Frecuencia anual del total de pacientes incluidos con hernia diafragmática congénita en el Hospital Nacional de Niños del año 2008 al 2015. (N: 102) .....	43
Gráfico 2. Frecuencia anual de los pacientes ingresados con hernia diafragmática congénita en el Hospital Nacional de Niños del año 2008 al 2015 que no fueron excluidos. (n: 73).....	44
Gráfico 3. Prevalencia por cada 10 mil nacidos vivos con hernia diafragmática congénita en Costa Rica; Casos reportados al CREC (N:144) contra casos ingresados al HNN (N:102) en el período del 2008 al 2015.....	45
Gráfico 4. Prevalencia provincial por cada 10 mil nacimientos, de acuerdo a la natalidad específica de cada provincia, de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73).....	46
Gráfico 5. Distribución de pacientes de acuerdo a hospital de nacimiento de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n: 73).....	47
Gráfico 6. Número de pacientes de acuerdo a la edad gestacional al nacimiento ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73).....	48

Gráfico 7. Número de pacientes y distribución porcentual del diagnóstico prenatal según trimestre de embarazo de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n: 29).....	49
Gráfico 8. Subdivisión numeral y porcentual de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015 según la etapa del período de vida en la que se realizó en diagnóstico postnatal. (n: 44).....	50
Gráfico 9. Distribución de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015 a los que se les describe el tamaño del defecto en centímetros (cm). (n: 9).....	51
Gráfico 10. Distribución de acuerdo a la herniación de otro órgano diferente del colon en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n: 73).....	52
Gráfico 11. Distribución de los pacientes con defectos congénitos asociados en los ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73).....	53
Gráfico 12. Subdivisión de los casos de acuerdo al defecto congénito menor presente en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:12).....	54
Gráfico 13. Subdivisión de los casos de acuerdo al defecto congénito mayor presente en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n: 45).....	55

Gráfico 14. Subdivisión porcentual de los casos según su defecto congénito mayor no cardíaco en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:37).....	56
Gráfico 15. Subclasificación porcentual de los casos de defectos congénitos mayores cardíacos en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:33).....	57
Gráfico 16. Función de supervivencia anual de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015.(n:102).....	58
Gráfico 17. Fallecidos y no fallecidos según distribución anual de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73) .....	59
Gráfico 18. Distribución de causas de muerte en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n: 73).....	60
Gráfico 19. Comparación entre prevalencia anual y su relación con diagnóstico prenatal y nacimientos en hospitales de la gran área metropolitana en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n: 73).....	61

## Cuadros

Cuadro 1. Distribución de las variables demográficas y clínicas de interés de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73) (I Parte).....	62
Cuadro 2. Distribución de las variables demográficas y clínicas de interés de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73) (II Parte).....	63
Cuadro 3. Distribución de las comorbilidades de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73).....	64
Cuadro 4. Distribución numeral y porcentual de la hipertensión arterial pulmonar (HTAP) e Hipotensión en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73).....	65
Cuadro 5. Distribución de la mortalidad y variables asociadas de interés en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73) (I Parte).....	66
Cuadro 6. Distribución de la mortalidad y variables asociadas de interés en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73) (II Parte).....	67
Cuadro 10. Análisis de factores distractores relacionados con la mortalidad de los pacientes con diagnóstico prenatal y nacidos en hospitales del GAM. (n:73).....	68

## Diagramas

Diagrama 1. Distribución de análisis de acuerdo a los criterios de inclusión y criterios de exclusión de los pacientes vivos ingresados al Hospital Nacional de Niños en el período del 1 de Enero del 2008 al 31 de Diciembre del 2015.....41

Diagrama 2. Distribución de la mortalidad y no mortalidad de acuerdo a etapa de vida y su correlación con comorbilidades en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (N:102) (n:73).....42

## Introducción

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una patología en la cual se presenta un defecto muscular entre el abdomen y la cavidad torácica, con una subsecuente herniación del contenido intraabdominal visceral dentro del tórax. Esta anomalía consiste en la formación incompleta del diafragma junto con cierto grado de hipoplasia pulmonar. Puede ser causada por el retorno prematuro de las vísceras a la cavidad abdominal, o por el cierre tardío del diafragma.<sup>1,2,3</sup>

La hernia diafragmática congénita fue descrita por primera vez por Ambroise Paré a finales del siglo XVI, pero el primer caso fue publicado hasta inicios del siglo XVIII. El primer reporte de una cirugía exitosa se presentó a inicios del siglo XX (aproximadamente 200 años después).<sup>4</sup>

La hernia diafragmática congénita posterolateral fue descrita inicialmente por Bochdalek en 1848, causada por un maldesarrollo y/o defecto de fusión del pliegue cefálico de las membranas pleuroperitoneales. Por otra parte la hernia diafragmática congénita anterior a través del foramen de Morgagni fue descrita por Giovanni Battista Morgagni en 1761.<sup>4,5</sup>

Hedblom publicó una serie de pacientes a quienes se les sometió a una cirugía, con la conclusión de que la cirugía temprana debería mejorar la supervivencia. En 1940, este hecho fue abalado por Ladd y Gross, basándose en la hipótesis de la compresión similar a un neumotórax a tensión que ejercían los intestinos sobre los pulmones y el corazón, creando una situación similar a un neumotórax a tensión.<sup>6</sup>

En 1946, se reporta por parte de Gross la primera reparación exitosa en un recién nacido de menos de 24 horas de edad. Fue considerada una emergencia quirúrgica entre los años 1940 y 1980.<sup>6</sup>

La prevalencia al nacimiento varía ligeramente respecto al lugar de estudio y con diferente grado de evidencia. Se ha intentado establecer la prevalencia de un país o una región en un tiempo determinado, pero en términos generales, se habla que la hernia diafragmática congénita ocurre con una incidencia de 1:2000-5000 nacidos vivos en Estados Unidos y una incidencia aproximada de 1:2500 nacimientos en el Reino Unido, la cual puede ser incluso mayor; esto porque se sospecha que gran parte de los fetos con este defecto terminan en aborto, se estima que se presenta de manera espontánea en aproximadamente el 20% de los casos, incluso hasta cifras tan altas como 30-50%. En estas poblaciones de estudio (abortos prematuros, peripartos y muertes neonatales) la incidencia se aproxima a 1:2000 embarazos.<sup>1, 2,3,4,7,9,10,11,12,13</sup>

No existe diferencia significativa respecto al sexo, se reporta un 55% de hombres y un 45% mujeres, pero varía según el estudio, hasta llegarse a reportar una distribución de 87% en hombres. Tampoco hay predisposición según la paridad (no varía la prevalencia según el número de partos previos) o la edad materna para aumento en el riesgo de hernia diafragmática, mencionándose en un estudio un rango de edad materna que iba desde 16 hasta 42 años.<sup>2,7,14</sup>

La etiología no se asocia a ningún defecto genético específico y la mayoría de casos son esporádicos. Se ha establecido una etiología multifactorial en la cual se une un componente genético y/o ambiental. Dentro de los factores externos involucrados en un 20% de los casos estudiados como parte de la etiología de la hernia diafragmática congénita, se encuentran los medicamentos; algunos ejemplos son la talidomida, piridoxina, nitrofenol, quinina y algunas drogas antiepilépticas; otro factor predisponente es la deficiencia de vitamina A. Los defectos diafragmáticos se han visto asociados en 8% de los casos a trisomías (13,18 o 21). La herencia familiar solo se ha podido demostrar en 2% de los casos.<sup>1,8,15</sup>

El diafragma inicia su formación a las 4 semanas de edad gestacional, el mismo se desarrolla de diferentes estructuras. De un repliegue de la pared ventral corporal llamada el septum transversum se desarrolla el tendón central anterior, mientras que las membranas pleuroperitoneales se desarrolla en los pliegues posterolaterales y finalmente el cierre de los canales pleuroperitoneales que normalmente ocurre cerca de la semana 8 de edad gestacional, cuando el septum transversum se fusiona con el mesenterio esofágico, que está adyacente al esófago y se conecta a las membranas pleuroperitoneales. El lado derecho del diafragma se cierra primero que el izquierdo.<sup>16</sup>

Es este conocimiento embriológico el que explica la localización de las hernias; la hernia diafragmática anterior o de Morgagni, descrita por Larry, se produce por el fallo de la fusión entre la porción fibrotendinosa de la pars sternalis con la parte fibrotendinosa de los arcos costocondrales, este espacio está ocupado por tejido adiposo por donde pasan las arterias y venas epigástricas superiores. Se sospecha que esta hernia es inicialmente pequeño y se hace más grande como resultado de la debilidad del diafragma al incrementar la edad o aumentar la presión intraabdominal.<sup>4</sup>

El defecto diafragmático generalmente se presenta a nivel izquierdo, en aproximadamente un 85% de los pacientes, sin embargo; el defecto puede ser de localización derecha y, en menor proporción, puede presentarse un defecto bilateral.<sup>1,8,11</sup>

La prevalencia al nacimiento de la hernia en el hemidiafragma izquierdo es de aproximadamente 61-84% de todos los casos, en el derecho es de 14-20% y se presenta en ambos hemidiafragmas en aproximadamente el 2% de los casos. Las muertes fetales y abortos espontáneos tienen una proporción más grande de defectos derechos (27%) y bilaterales (27%).<sup>1,2,14,17</sup>

En países desarrollados el diagnóstico prenatal tiene grandes ventajas al permitir identificar casos potenciales de una peor evolución y una posible oportunidad de una intervención prenatal, permitiendo una educación de los padres. La detección por ultrasonido prenatal se presenta en solo 50% de los casos, con variación del 29-100%.<sup>13</sup>

La tasa de detección prenatal es 25% menor en las hernias diafrágicas congénitas derechas comparadas con las izquierdas, esto por la localización hepática que dificulta la visualización diafrágica, aunque recientemente existen algunos estudios indican una tasa de diagnóstico prenatal ha mejorado siendo de un 81.5% en las hernias diafrágicas derechas.<sup>18</sup>

La HDC ha sido clasificada de acuerdo a su origen y localización; se conoce como hernia de Bochdalek cuando el defecto es posterolateral a la columna vertebral, lo cual ocurre la mayoría de las veces (casi 95%), ocurriendo un 80% de los casos del lado izquierdo; si el defecto está localizado a la derecha del hiato esternocostal se define como hernia de Morgagni (a través del foramen de Morgagni). Larrey describió un tipo de hernia muy poco usual, en la que el defecto se presenta en posición esternocostal, a la izquierda del hiato esternocostal. Si la apertura es tan amplia que incluye ambos hiatos, el defecto es llamado hernia Morgagni-Larrey.<sup>13,15,19</sup>

La hernia de Bochdalek es el defecto embriológico más común del diafragma y representando el 8% de las anomalías congénitas mayores, mientras que la hernia diafrágica de Morgagni es relativamente rara, representa entre 3-5% de todos los tipos de hernias diafrágicas.<sup>20</sup>

Presentan saco herniario en más del 95% de los casos, siendo el colon transverso el órgano más frecuente herniado. Comúnmente es diagnosticada en la edad pediátrica, pero puede mantenerse asintomática hasta la edad adulta.<sup>4</sup>

Las manifestaciones clínicas generalmente son abdomen plano o excavado, auscultación de las asas intestinales en el tórax, dificultad respiratoria ( 68 - 91.3%), ruidos cardiacos mediales o en el lado opuesto de la herniación, obstrucción intestinal (4.3%), vómitos (4,3%), entre otros síntomas y signos. Cuando la HDC es leve, los síntomas pueden no manifestarse inmediatamente e incluso puede aparecer después de varios meses, aproximadamente el 10% de las hernias diafragmáticas congénitas pueden presentarse en etapas tardías de la vida, con una edad media de diagnóstico al año de edad (32 días a 15 años).<sup>1,2,4,13</sup>

En un importante porcentaje de los casos (10 -46%), se presenta asociada a otras anomalías congénitas, dentro de ellas las más frecuentes son pulmonares, cardiacas, gastrointestinales, genitourinarias, esqueléticas, anomalías neurales o trisomías.<sup>1,2,11,21</sup>

Las anomalías cardiacas asociadas se presentan en 8-51% de los casos, comparado a 24-48% de presencia de anomalías no cardiacas. De las malformaciones congénitas cardiacas se ha encontrado casi un 11% de defectos cardiacos significativos (comunicación intraventricular 42%, obstrucción del arco aórtico 15%, ventrículo único 14%, tetralogía de Fallot 11%, retorno venoso pulmonar anómalo total 4%, doble tracto de salida del ventrículo derecho 3%, estenosis pulmonar 2.5%, transposición de grandes arterias 2.5% y otros defectos 5.7%).<sup>22</sup>

Los datos de seguimiento de los niños nacidos con hernia diafragmática congénita, muestran que incluso en aquellos para quienes la recuperación durante el período neonatal es relativamente buena, tienen muchos problemas asociados, como: hernia recurrente, retraso en el crecimiento, falla para progresar, enfermedad pulmonar crónica, cianosis, reflujo gastroesofágico, esófago de Barret, malrotación intestinal, obstrucción intestinal, dismotilidad esofágica, trastornos neurológicos, sordera neurosensorial y deformaciones

musculoesqueléticas (pectus excavatum y deformidades de la columna), acidosis, ictericia neonatal, criptorquídea, anomalías cromosómicas (siendo la trisomía 18 la más común), entre otras anomalías asociadas.<sup>1,2,14,21</sup>

Las hernias diafragmáticas congénitas pueden también ocurrir como parte de un síndrome en al menos 10% de los pacientes con hernia diafragmática congénita, entre éstos se encuentran los siguientes síndromes: Fryns, Beckwith-Wiedemann, Brachman-de Lange, Simpson-Golabi-Behmel, Donnai, Denys-Drash, Perlman, Craneofrontonasal, Espondilocostal, Marfan, Donnai-Barrow, Gershoni-Baruch, y Matthew-Wood.<sup>13</sup>

La complejidad del tratamiento de la HDC se evidencia en estudios que reflejan una estancia hospitalaria con promedios de 20 días (9-40 días) y el alto costo del tratamiento inicial (\$116 210), esto sin incluir el costo de las múltiples comorbilidades asociadas.<sup>7,8</sup>

Los avances en reanimación neonatal han provocado gran aumento en la sobrevida de los pacientes, los tipos diferentes de ventilación mecánica, el óxido nítrico y el uso de la oxigenación con membrana extracorpórea son responsables de esta mejora, pero esto también lleva a un aumento de morbilidades, pero estos estudios aún son de poca evidencia clínica.<sup>1,9,11,21</sup>

La oxigenación por membrana extracorpórea mejora la supervivencia hasta en un 80% de los recién nacidos con hernia diafragmática congénita en los mejores centros alrededor del mundo. Un estudio chileno determina que la sobrevida a los 24 meses aumentó hasta 77%, pero en Costa Rica no se contaba con esta medida terapéutica en el periodo del estudio.<sup>9</sup>

La norma en la mayoría de los centros es retrasar la cirugía hasta que se logre control sobre la crisis hipertensiva pulmonar. Sin embargo, mientras que algunos estudios muestran mejoría en sobrevida, otros estudios tienden a demostrar que no hay diferencia en el resultado temprano y tardío. Pese a esto, la tendencia es realizar la cirugía hasta que el paciente se encuentre hemodinámicamente estable.<sup>1,2,4,7</sup>

Respecto a la sobrevida anual, diversos estudios arrojan resultados distintos, ya que está muy influenciada por muchas características clínicas del paciente, un estudio en Inglaterra muestra 61% sobrevivida al 1 año, pero en comparación con los pacientes con anomalías asociadas la sobrevida disminuye al 19%. Otros estudios muestran una sobrevida que varía desde 65 a 90%. Un factor determinante es la edad gestacional, en recién nacidos a término es significativamente mayor que en prematuros (68% y 41% respectivamente).<sup>2,7,21</sup>

En un estudio de paciente con hernia diafragmática congénita tratados con oscilador de alta frecuencia, óxido nítrico inhalado y en algunos casos con membrana de oxigenación extracorpórea, ha reportado una tasa global de supervivencia de 69.4%.<sup>23</sup>

La hernia diafragmática congénita tiene una tasa de mortalidad de aproximadamente 20%, pero es muy variable y dependiente de múltiples factores, pudiendo ser incluso un 30 a 60%, los principales determinantes en la sobrevida son la edad gestacional, el grado de hipoplasia pulmonar y la gravedad de la hipertensión pulmonar, ya que estos llevan a una distensibilidad pulmonar disminuida, abortos, óbitos, una mayor hipoxemia, acidosis progresiva e insuficiencia cardíaca, que están implicado directamente en la mortalidad de los paciente con hernia diafragmática congénita. Cuando las anomalías asociadas son graves, la tasa de mortalidad puede ser tan alta como 90%.<sup>1,5,9,10,14,21,24</sup>

La primera causa de mortalidad en pacientes con hernia diafragmática congénita es la hipertensión pulmonar refractaria debida a la hipoplasia pulmonar con reducida área de superficie alveolar y la deficiencia de surfactante. Aunque hipertensión pulmonar aislada puede ser potencialmente reversible, la hipoplasia pulmonar es poco probable que sea afectada por los tratamientos existentes, incluyendo la terapia ECMO.<sup>25</sup>

La tasa de supervivencia en los pacientes sin estas malformaciones fue del 70% comparada a 41% a los que lo presentaban. Por otra parte los pacientes con anatomía cardiaca biventricular tienen una supervivencia del 47% comparado a 5% en los pacientes con anatomía univentricular.<sup>22</sup>

A pesar de los grandes avances en detección antenatal, la mortalidad permanece elevada. Los defectos del lado derecho asocian una mortalidad del 80% y los defectos bilaterales un 100%.<sup>13,26</sup>

De los pacientes que fallecieron antes del año de edad, aproximadamente el 75% mueren en los primeros 6 días de vida, aproximadamente 15% de los pacientes fallecieron entre los 7 y 28 días y el restante 10-11% de los 29 a 365 días.<sup>2</sup>

## ESTUDIOS PREVIOS EN COSTA RICA

Respecto a la literatura de nuestro país, sólo se encuentra un estudio del HNN publicado en 1983, que tuvo como objetivo analizar el número de pacientes portadores de hernia diafragmática congénita, tratados en el Hospital Nacional de Niños durante 18 años (1967 a 1983), donde se correlacionó la mortalidad de dos grupos clínicos, dividiendo a los pacientes en: grupo A que correspondía a los tratados antes de 1983 y grupo B los tratados en 1983, año en el que estableció un nuevo protocolo, que hace énfasis en la importancia de un transporte adecuado.<sup>3</sup>

Se revisaron 63 historias clínicas, encontrando que el 55,5% correspondía al sexo masculino y el 44,5% al femenino. La mayoría de los pacientes fueron de término y con pesos adecuados a la edad gestacional. En cuanto a la edad de ingreso al Hospital, el 58,7%, ingresaron en las primeras 24 horas de vida, el 15,9% antes del mes de edad y el 23,8% eran mayores de 1 mes.<sup>3</sup>

Respecto a la localización de la hernia, hubo franco predominio de hernias izquierdas en ambos grupos lo que coincide con lo reportado en la literatura (Relación derecha-izquierda de 30:70). Las malformaciones congénitas asociadas más frecuentes fueron las gastrointestinales (22% de los pacientes del grupo A y en el 15,4% del grupo B) y entre éstas predominan la malrotación intestinal y las bridas congénitas. Sólo en un niño se describió cardiopatía y un caso de sindactilia, hernivértebras, deformidad del pabellón auricular y dismorfismo.<sup>3</sup>

La mortalidad se presentó en un 58% de los niños del grupo A, la mayoría de ellos en el post-operatorio temprano. Esto hizo evidente la necesidad de abordar mejor y en forma global a este tipo de pacientes. La simple aplicación de un mejor traslado de los paciente de otros centros de salud al HNN logró reducir la mortalidad a un 42% (grupo B).<sup>3</sup>

## **JUSTIFICACION**

No existen datos recientes publicados respecto a pacientes con diagnóstico de hernia diafragmática congénita en Costa Rica con el respectivo desconocimiento de la situación actual y comportamiento.

Necesidad de preparación de recursos físicos y de personal de acuerdo al comportamiento de la patología.

Establecer una base de planificación de medidas de intervención que puedan favorecer la atención, sobrevida y calidad de vida.

## **OBJETIVOS**

### **Objetivo principal:**

Conocer la prevalencia en nacidos vivos, características clínico-epidemiológicas, mortalidad y sobrevida al año de los pacientes con hernia diafragmática congénita ingresados al Hospital Nacional de Niños del 1 enero del 2008 al 31 de diciembre del 2015

### **Objetivos específicos:**

1. Establecer la prevalencia en nacidos vivos de los pacientes con hernia diafragmática congénita ingresados al Hospital nacional de niños del 1 enero del 2008 al 31 de diciembre del 2015
2. Caracterizar a los nacidos vivos con hernia diafragmática congénita en el país en cuanto a sus principales características demográficas de los pacientes con hernia diafragmática congénita en Costa Rica ingresados al Hospital Nacional de Niños del 1 enero del 2008 al 31 de diciembre del 2015
3. Caracterizar las variables clínicas y su desenlace en el grupo pacientes que fueron ingresados con hernia diafragmática congénita en Costa Rica al Hospital Nacional de Niños del 1 enero del 2008 al 31 de diciembre del 2015
4. Establecer la mortalidad al año de edad, de los pacientes con hernia diafragmática congénita en Costa Rica ingresados al Hospital Nacional de Niños del 1 enero del 2008 al 31 de diciembre del 2015

5. Determinar la sobrevivencia al año de edad, de los pacientes con hernia diafragmática congénita en Costa Rica ingresados al Hospital Nacional de Niños del 1 enero del 2008 al 31 de diciembre del 2015
  
6. Calcular la tendencia de la prevalencia en los pacientes con hernia diafragmática congénita en Costa Rica ingresados al Hospital Nacional de Niños del 1 enero del 2008 al 31 de diciembre del 2015
  
7. Determinar la concordancia entre el registro de reportes de paciente del Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC) del 1 enero del 2008 al 31 de diciembre del 2015 y los pacientes con hernia diafragmática congénita ingresados al Hospital Nacional de Niños en esa misma fecha

## **PACIENTES Y METODOS**

### **Diseño del estudio**

El estudio es un ensayo clínico observacional retrospectivo cuyo instrumento es la hoja de recolección de datos para el análisis de los registros médicos.

### **Población del estudio**

Pacientes ingresados en el HNN entre el 1 de enero del 2008 al 31 de diciembre del 2017 y que tuvieran hernia diafragmática congénita entre la lista de sus diagnósticos de egreso

### **Criterios de inclusión**

1. Nacidos vivos con diagnóstico de hernia diafragmática congénita
2. Ingresado en el HNN
3. En el periodo de estudio: del 1 enero del 2008 al 31 de diciembre del 2015

### **Criterios de exclusión**

1. Paciente en cuyo expediente la información sea ilegible
2. Paciente en cuyo expediente la información esencial esté ausente (Edad gestacional al nacer, peso al nacer, edad al momento del diagnóstico, y lateralidad del defecto)
3. Más de un 20% de información ausente en el expediente

### **Tamaño de la muestra**

Se revisó un total de 102 expedientes según la información obtenida de la base de datos de archivos médicos, de los cuales 29 expedientes se extraviaron. No hubo expedientes incompletos.

### **Análisis de los datos**

Se utilizó una hoja de recolección de datos y se realizó un análisis estadístico con los programas de cómputo: Epi-info, Excel y IBM® SPSS® 23

## **ASPECTOS ETICOS**

El estudio fue aprobado por el Comité Local de Bioética e Investigación del HNN con el código CEC – HNN 006 – Abril 2017.

Se respetaron todos los principios éticos básicos estipulados en el informe de Belmont.

No se violentó el principio de autonomía, dado que se utilizó información no identificable de los seres humanos y se protegió en todo momento la confidencialidad de los datos. El riesgo de pérdida de la confidencialidad fue mínimo. No hubo consentimiento informado por tratarse de un estudio retrospectivo y únicamente de revisión de expediente en donde no se valoró al paciente personalmente.

Principio de justicia se protegió ya que no hubo criterios de exclusión excepto cuando no se encontró disponible la información y por tanto hubo equidad en la selección de la población de estudio. Se incluyeron todos los niños nacidos en el HNN que cumplieran con los criterios de inclusión.

El beneficio de esta investigación epidemiológica es más bien para las futuras generaciones de niños con hernia diafragmática, ya que sus resultados serán insumos para generar políticas públicas o más hipótesis de investigación en la prevención y abordaje de esta patología en Costa Rica.

Respecto al principio de no maleficencia, la valoración de riesgo-beneficio de este estudio, mostró un beneficio mayor que el riesgo de los pacientes. El único riesgo, fue la posible pérdida de la confidencialidad. No hubo ningún riesgo directo sobre los sujetos de investigación.

## **FUENTES DE FINANCIAMIENTO**

Esta investigación no contó con medios de financiamiento externo y no representó gastos extra para la institución de la Caja Costarricense del Seguro Social, puesto que consiste únicamente en una revisión de expedientes clínicos. Los gastos de papelería e impresión fueron cubiertos en su totalidad por los investigadores.

## **Resultados:**

La lista de pacientes ingresados con diagnóstico de hernia diafragmática congénita (HDC) en el Hospital Nacional de Niños “Dr Carlos Saenz Herrera”, se obtuvo del registro que maneja el servicio de admisión y estadística de dicho hospital.

En general el diagnóstico de hernia diafragmática congénita se hace durante el período neonatal temprano, por ende la mayoría de nuestra población fue de recién nacidos de 0 a 28 días, sin embargo; se incluyó a cualquier paciente nacido en dicho período indiferentemente de la edad; de la misma manera no se hizo diferencia entre el género o etnia del paciente. La búsqueda del diagnóstico de hernia diafragmática congénita se realizó con el código de la CIE-10 (Clasificación Internacional de Enfermedades -10), el cual es Q79.0.

Se realizó una búsqueda desde el 01 de Enero del 2008 hasta el 31 de Diciembre del 2015, con un total de 106 pacientes, de los cuales no se incluyeron 4 pacientes, un paciente porque al momento de la revisión del expediente tenía otro diagnóstico, es decir estaba mal codificado en la base de datos de estadística del HNN y los restantes 3 pacientes por tener una fecha de nacimiento anterior al 2008, específicamente 1 caso en el 2003, otro nacido en el 2005 y el último en el 2006, por este motivo fue que quedó un total de 102 pacientes (Diagrama 1). Se realizó un análisis de datos con estos 102 pacientes para definir la prevalencia, mortalidad y sobrevida en el HNN, la fecha de nacimiento y fecha de muerte, en caso de haber fallecido. Se podía obtener del expediente físico, expediente digital y algunos datos de consultas en línea de la página de Tribunal Supremo de Elecciones.

Los criterios de exclusión de este estudio fueron pacientes cuyo expediente clínico estaba extraviado, expedientes con la información ilegible, expediente con la información esencial ausente que incluye todas las siguientes variables: edad gestacional al nacer, peso al nacer, edad al momento del diagnóstico, tamaño y lateralidad del defecto o más de un 20% de información ausente en el expediente.

Debido a esto, de los 102 paciente incluidos en el estudio, fueron excluidos 29 pacientes, estos en su mayoría por extravío de su expediente o su equivalente en caso de que estuviera digital, varios expedientes se encontraban encriptados en el sistema digital. Por este motivo el número final de pacientes ingresados en el estudio fue 73 y en relación a estos pacientes es que se analizaron las características demográficas y las variables clínicas junto a su desenlace. (Diagrama 1)

De los 102 pacientes incluidos con HDC, el número de casos de HDC anual corresponde a 10 casos en el 2008, 14 casos en el 2009, 8 casos en el 2010, 5 casos en el 2011, 11 casos en el 2012, 23 casos en el 2013, 17 casos en el 2014 y 14 casos en el 2015 (Grafico1).

De los 73 pacientes finales en el estudio, el número de casos anual corresponde a 7 casos en el 2008, 11 casos en el 2009, 4 casos en el 2010, 5 casos en el 2011, 8 casos en el 2012, 17 casos en el 2013, 14 casos en el 2014 y 7 casos en el 2015 (Gráfico 2).

Se evidencia un aumento de la prevalencia a lo largo del tiempo del 2011 hasta el 2015, lo cual evidencia en el registro del CREC un  $R^2$  mayor de 0,6, lo que genera una significancia estadística, de manera similar la prevalencia en el HNN aumentó del 2011 al 2013, pero a presenta una disminución en los años 2014 y 2015. (Gráfico 3)

Respecto al lugar de residencia de los padres y de manera consecuente, los mismos pacientes tenemos el mayor número de pacientes en San José con un total de 22 pacientes (30%), seguido por Alajuela con 13 pacientes (18%), el tercer lugar lo ocupó la provincia de Guanacaste con 10 pacientes (14%), de Heredia eran 8 pacientes (11%), de Cartago 7 pacientes (9%), Puntarenas 6 pacientes (8%), Limón 5 pacientes (7%), por último de 2 pacientes se desconoce la provincia de residencia (3%).

Sin embargo; la información de número absolutos no brinda mucha información, es por este motivo que se realiza una prevalencia provincial por cada 10 mil nacimientos, de acuerdo a la natalidad específica de cada provincia. (Gráfico 4)

Se muestra a San José con la mayor prevalencia, con 1,22 casos por cada 10 nacimientos en su provincia, seguida por Alajuela con 1,11; en tercer lugar Puntarenas con 0,16, en cuarto y quinto lugar se encuentran Limón y Heredia con 0,15; el sexto lugar lo ocupa Guanacaste con 0,13 y por último Cartago con 0,12.

Se encontró que de los 73 pacientes, 45 correspondían al sexo masculino y 28 paciente femenino, con un valor porcentual de 62% y 38% respectivamente, lo cual representa que 2/3 partes de los pacientes fueron masculinos. (Cuadro 1)

Respecto al lugar de nacimiento, se tomó a 4 centros de salud como los más óptimos para que un paciente con diagnóstico de HDC naciera, esto por los servicios y la calidad de atención a la que tienen acceso, que precisamente son los 4 hospitales pertenecientes al gran área metropolitana; estos son el Hospital San Juan de Dios (HSJD), Hospital Calderón Guardia (HCG), Hospital México (HM) y Hospital de la Mujer Adolfo Carit Eva (HOMACE), en los cuales los pacientes nacidos en estos hospitales fueron 12 pacientes en HSJD y en el HCG; 7 pacientes en el HOMACE y 6 pacientes del HM, para un total de 37 de los 73 pacientes, lo que corresponde a un 51% (Cuadro 1).

El resto de pacientes que corresponde al 49% nacieron en hospitales periféricos (Gráfico 5), los cuales no son idóneos para su nacimiento y podría llevar a un aumento en la mortalidad, pero esto será evaluado más adelante.

Como se muestra en el Cuadro 1, se obtuvo un 75% de pacientes RNTAEG (54 pacientes), 4 pacientes RNTGEG y 4 RNTPEG, que suman un 10% más de pacientes RNT, mostrando que, en la población en estudio, el presentar hernia diafragmática congénita no lleva a riesgo de prematuridad. Los 11 pacientes restantes (15%) fueron los que nacieron prematuros, todos con un adecuado peso para su edad gestacional, 10 prematuros tardíos y 1 muy prematuro; y como se mencionó anteriormente, no hubo ningún paciente postérmino.

Se observa que la población en estudio se presentó 1 paciente con muy bajo peso al nacer, 15 pacientes con bajo peso al nacer, lo que lleva a un número de 16 pacientes con peso menor al ideal, para un porcentaje de 22% de los pacientes; 2 pacientes macrosómicos (3%), pero la mayor cantidad de pacientes tuvo un peso adecuado, esto fue 56 de los 73 pacientes para un porcentaje de 75% (Cuadro1)

Al analizar la edad materna, existe una gran variabilidad desde madres con 15 años hasta los 44 años, con mayor incidencia en aquellas madres menores de 30 años; el promedio de edad por año oscila entre 25 a 28 años, excepto en el 2015 cuando disminuyó a 22 años.(Cuadro1)

En relación a la edad gestacional, el mayor volumen de pacientes nacieron entre la semana 38 y 39 de edad gestacional (EG), con una cantidad de 44 pacientes, lo cual corresponde a un 59% de los pacientes, ningún paciente nació con una EG de 42 semanas o más, y solo 12 pacientes nacieron antes de las 37 semanas de EG (Gráfico 6).

Todos los 73 pacientes a los que se les realizó el diagnóstico de hernia diafragmática congénita en el período de estudio, nacieron en Costa Rica, aún aquellos en los que el diagnóstico fue tardío. Además, 72 madres eran costarricenses y solo 1 nicaragüense. No hubo casos de hermanos con hernia diafragmática congénita durante el período de estudio.

Según la distribución de los pacientes de acuerdo al cantón de residencia y a la vez, la provincia a la que pertenece cada cantón. En San José hubo 22 casos con 7 casos en el cantón central y 5 casos en Aserrí, 2 casos en Pérez Zeledón, Curridabat, Desamparados y Coronado, 1 un caso de Montes de Oca y de Acosta. En Alajuela el mayor número de casos se presentó en San Carlos con 5 casos, seguido por el cantón Central y Grecia con 2 casos y 1 caso en Naranjo, Poas, Valverde Vega, San Ramón y Guatuso; para un total de 14 casos en esta provincia.

Los 7 casos de la provincia de Cartago se presentaron 2 en el cantón central, al igual que 2 en Turrialba y 2 en Paraíso, el paciente restante fue de la Unión. En Heredia hubo 8 casos, 3 en el cantón Central, 2 en Santa Bárbara, 1 en Belén, 1 en Sarapiquí y 1 en Santo Domingo.

Guanacaste presentó 10 casos, 3 de Nicoya, 2 de Carrillo y 1 de Santa Cruz, Liberia, La Cruz, Nandayure y Tilarán. Puntarenas tuvo solo 6 casos, 3 del cantón Central, 1 de Coto Brus, 1 de Esparza y 1 de Buenos Aires. Al igual que Puntarenas, Limó tuvo 6 casos, 2 en el cantón central y 2 en Pococí, 1 caso en Siquirres y 1 en Guácimo

Al analizar la edad de ingreso al HNN de los pacientes, el ingreso fue en edades tan tempranas como 0 o 1 día de vida postnatal; 47 pacientes ingresaron

al día 0 de vida (64% del total de 73 pacientes analizados) y un número menor, pero no despreciable, de pacientes ingresaron en el día 1 de vida, estos fueron 11 pacientes (15%), en total fueron 58 pacientes que representan el 78% de los pacientes totales.

El Cuadro 2 muestra que de los 73 pacientes a 29 pacientes se les realizó diagnóstico prenatal (40%). También se obtuvo en el análisis de los datos que de los 29 pacientes a los que se le realizó diagnóstico prenatal, 28 pacientes fueron ingresados al HNN en el día 0 de vida y el paciente restante ingresó al día 1 de vida. Al analizar los 9 pacientes fueron ingresados posterior al mes de edad e incluso 2 de esos pacientes se ingresaron más allá del primer año de edad, se constata que ninguno de estos 9 pacientes tuvo un diagnóstico prenatal.

De los pacientes que se le hizo un diagnóstico prenatal, solo a 6 pacientes se indica el momento del diagnóstico; a ningún paciente se le hizo el diagnóstico en el primer trimestre de embarazo, a 3 pacientes se le realizó en el segundo trimestre y a los 3 restantes se les realizó en el tercer trimestre de embarazo. (Gráfico 7)

En cuanto a los 44 pacientes que no se les realizó diagnóstico prenatal se analizó la edad en días al diagnóstico de vida postnatal, 19 pacientes se diagnosticaron al día 0 de vida, 8 al día 1 y 2 en el día 2.

Pero para tener un análisis más sencillo en el Gráfico 8, se observa que en la etapa neonatal temprana se diagnosticó a 32 de los 44 casos de HDC postnatal lo que representa el 74%, solo 3 pacientes correspondientes al 7% de los casos fueron diagnosticados en la etapa neonatal tardía y en el período postneonatal se diagnosticó a los restantes 9 pacientes que son el 20% de los pacientes del número total de 44 casos previamente mencionados.

De los 73 pacientes, ninguno tuvo una hernia bilateral, en 54 pacientes la hernia diafragmática congénita era izquierda lo que corresponde al 74% de los pacientes, el 26% restante fueron pacientes con HDC derecha para un total de 19 pacientes. (Cuadro 2)

Respecto a la localización del defecto, también en el Cuadro 2 se describe el porcentaje de distribución de la misma y se muestra el número de pacientes absoluto, en solamente 27 pacientes de los 73 se reportó la localización del defecto, de esos 27 pacientes la localización en 24 pacientes fue posterolateral (o hernia de Bochdalek) y en 3 pacientes fue anteromedial (o hernia de Morgagni), lo que representa el 89% y el 11% de los pacientes respectivamente.

En relación al tamaño del defecto, de los 73 pacientes con el diagnóstico de HDC, solamente a 9 pacientes se le describe el tamaño del defecto en cm, como se muestra en el Gráfico 9, 2 pacientes tenían un defecto de 2x2 cm, en 1 paciente el tamaño fue de 3x2 cm, y en otros 2 pacientes el tamaño del defecto era de 3x3 cm, en solamente 1 paciente de los descritos el tamaño fue de 3x 4 cm y el mayor tamaño del defecto se describió de 3x5 cm en un total de 3 pacientes.

Con respecto a la herniación de vísceras revela que el 100% de los pacientes tenía herniación de colon. Respecto a la herniación de otro órgano que no fuera el colon, se obtienen los datos que se presentan en el Gráfico10, donde es importante resaltar que en 28 pacientes no hubo herniación de otro órgano que no fuera el colon, en los restantes 45 pacientes si se presentó herniación de otro órgano, incluso en algunos de ellos se presentó herniación de otros 2 o 3 órganos. Los datos que se obtienen muestra que 23 pacientes presentaron herniación de hígado, 16 pacientes herniación de estómago, en bazo fue el órgano herniado en 22 de los pacientes, por su parte la glándula suprarrenal izquierda se hernió en 6 pacientes, mientras que la suprarrenal derecha en 3 pacientes, sólo se reporta la herniación del páncreas en 1 paciente.

En relación a los defectos congénitos asociados, 21 pacientes (29%) no se presentaron otros defectos congénitos asociados, mientras que 52 pacientes (71%) presenta uno o más tipos de defectos congénitos asociados (Cuadro 2).

De los 52 pacientes que presentaron un DC, se muestra el Grafico11 para el análisis de la distribución de los pacientes con defectos congénitos asociados. Es importante señalar que el número de defectos congénitos asociados es mayor al número de pacientes con DC asociado, ya que como se mencionó anteriormente, algunos pacientes tenían varios defectos congénitos asociados. Se presentaron 70 defectos congénitos mayores, 20 defectos congénitos menores y 1 defecto cromosómico correspondiente a trisomía 21, para un total de 91 defectos congénitos.

De los 20 defectos congénitos menores, el más frecuentemente encontrado en la máxima proporción fueron la criptorquidea con un total de 4 pacientes junto con la dextrocardia en también 4 pacientes, seguido dismorfismos faciales en 3 pacientes, en tercer lugar de frecuencia se encontró macrocefalia en 2 pacientes, los restantes 7 DC menores se presentaron con una frecuencia de solo 1 por paciente, estas fueron fistula vestibular, hidrocele bilateral, bazo accesorio, paladar ojival, escroto bífido, quiste subependimario izq y degeneración subependimaria. (Gráfico 12)

Los DC mayores se presentaron en un total de 70 ocasiones, siendo la causa más común la hipoplasia pulmonar presente en 22 pacientes (31%); en segundo lugar la comunicación interauricular (CIA) en 12 pacientes, seguido de comunicación interventricular (CIV) en 10 pacientes, la malrotación intestinal y la heterotaxia se presentaron en 4 pacientes cada una; en el caso de la hipoplasia arteria pulmonar y pieloectasia se presentaron en 3 pacientes cada una, la laringomalacia se presentó en 2 pacientes y por último los siguientes defectos que

se presentaron con una frecuencia de 1 paciente cada uno: hidronefrosis, canal AV (atrioventricular), hipoplasia arco aórtico, ano imperforado, labio y paladar hendido (LPH), agenesia de venas pulmonares, atresia esófago, síndrome de Shone incompleto, riñón izquierdo ectópico y divertículo de Merckel. (Gráfico 13)

Se evidencia un 47% de DC mayores cardiacos y otro 53% de DC mayores no cardiacos.

Respecto a los DC mayores no cardiacos, el 59% de los casos correspondieron a hipoplasia pulmonar, seguido por malrotación intestinal (11%), luego la pielooectasia (8%), laringomalacia (2%) y el resto de defectos encontrados con 3%. (Gráfico14)

En el análisis de los DC mayores, mencionamos los DC mayores cardiacos. En el estudio la anomalía con mayor frecuencia es la CIA con un 37%, la CIV es el segundo lugar con un 30% (significativamente menor al reportado en la literatura con un 42%), la heterotaxia se presenta en 12% de los casos, la hipoplasia de la arteria pulmonar en el 9%, el resto de anomalías cardiacas se presenta en el 3% de los casos cada uno incluyendo la hipoplasia del arco aórtico. (Gráfico 15)

En el Cuadro 3, se observa como de los 73 pacientes solo 8 no presentaban alguna comorbilidad no malformativa (11%), mientras que 65 pacientes (89%) presentaban 1 o más comorbilidades; las cuales serán analizadas por aparte e incluso relacionadas entre sí, definiendo además su correspondencia con mortalidad.

Las comorbilidades no malformativas que se analizaron en este estudio fueron la necesidad de utilizar nutrición parenteral (NP) y los días que la requirió, la presencia de distrés respiratorio, la prematuridad, sepsis, el uso o no de ventilación

mecánica asistida (VMA) y el número de días en que la utilizó previo a la cirugía o previo a fallecer, la presencia de hipertensión arterial pulmonar (HTAP) con su evolución y por último la presencia de hipotensión con la evolución que ésta tuvo. (Cuadro 3).

Respecto a la necesidad de nutrición parenteral, de los 73 pacientes, 39 necesitaron nutrición parenteral lo que representa el 53% de los pacientes, mientras que un número un poco menor no lo ameritó, en este caso fueron 34 pacientes que significa el 47% de los pacientes.

En relación a los días en que requirieron nutrición parenteral estos 39 pacientes tuvieron una distribución desde 1 día hasta 170 días, con una mediana de 2 días, un promedio de 11,2 y una desviación estándar relativamente amplia de 24,2 días.

El distrés respiratorio fue reportado como signo clínico en 12 pacientes lo que concierne al 16% de los mismos, por consiguiente en los 61 pacientes restantes (84%) no se reportó la presencia de distrés respiratorio en el HNN. El número de pacientes prematuros fue de 11 pacientes que representa el 15%.

En 24 pacientes se presentó algún cuadro de sepsis, lo que equivale a casi 1/3 de los pacientes (33%). El 82% de los pacientes requirió VMA en algún momento de la vida, ya fuera ésta pre-quirúrgica o antes de fallecer, en caso de que su patología o comorbilidades no le hayan permitido tener la posibilidad de una intervención quirúrgica, mientras que solo 13 pacientes no lo requirieron (18%), de estos últimos pacientes que no requirieron la VMA un gran mayoría tenían diagnóstico postnatal tardío incluso después de ser egresados de sus maternidades respectivas (10 pacientes).

De los pacientes que requirieron VMA prequirúrgica o premortem, el rango de días oscila entre 1 día hasta 156 días, con una mediana de 2 días, un promedio de 7,3 y una desviación estándar de 18,9 días.

La hipotensión se observó en 54 pacientes (Cuadro 4), 10 pacientes que ameritaron líquidos e inotrópicos con lo que mejoraron y resolvieron su condición (14% de todos los pacientes) y 44 pacientes (60%) presentaron una hipotensión refractaria pese al tratamiento con líquidos e inotrópicos, consecuentemente llevándolos a fallecer.

En este análisis de comorbilidades, se analiza la presencia de HTAP y su evolución (Cuadro 4). De los 73 pacientes solamente en 1 paciente (1%) no se encuentran los datos de si presentó o no HTAP. En 30 casos (41%) no se presenta HTAP, en 4 pacientes (6%) se presenta HTAP que resuelve con el tratamiento y manejo médico pero en 38 pacientes (52%) se presenta una HTAP que fue refractaria e influyó como factor importante en el desenlace final de muerte.

Respecto a la posibilidad de poder recibir una cirugía, como se muestra en el Cuadro 2, 37 de los 73 pacientes (51%) pudieron recibir una cirugía, mientras que los 36 pacientes restantes (49%) no tuvieron la posibilidad de ser sometidos a un procedimiento quirúrgico de reparación de su HDC, ya que el equipo de cirugía consideró que su condición clínica no era la óptima para ser llevado a sala de operaciones.

De los 37 pacientes a los que se le realizó la cirugía, la distribución es desde 0 días hasta 420 días, con una mediana de 0 días, un promedio de 23,3 y una desviación estándar amplia de 74 días.

De los 73 pacientes la estancia hospitalaria en días se distribuye desde 1 día hasta 175 días, con una mediana de 11 días, un promedio de 20,6 y una desviación estándar amplia de 81,4 días.

En relación a la sobrevivencia de los pacientes ingresados al HNN, ésta cae durante los primeros 7 días de vida hasta un 63%, con un descenso paulatino a lo largo de la etapa neonatal tardía para estabilizarse antes del año de edad en 56%. No falleció ningún paciente más allá del año de edad.

Finalmente se analizará la mortalidad vista desde múltiples áreas y correlacionando la mortalidad registrada en el estudio y a nivel nacional relacionándola con los datos del CREC.

En primera instancia la mortalidad se analizó en la totalidad de los 102 pacientes, notando que era la misma que la de los 73 pacientes incluidos en el estudio, ya que de los pacientes que fueron excluidos del análisis de variables clínicas y demográficas por no contar con la información de los expedientes, ninguno ha fallecido, esto revisando el sistema electrónico del hospital y el sistema digital del Tribunal Supremo de Elecciones. Es por este motivo que solo se presenta un gráfico en el que se realiza una descripción de pacientes de acuerdo al año de fallecimiento (Gráfico 16).

Por su parte, al analizar la mortalidad en los pacientes con sepsis y sin sepsis en el estudio, se obtuvo que de los 73 pacientes 24 pacientes tuvieron sepsis (33%) y 49 pacientes no presentaron (67%); de los 24 pacientes con sepsis, 14 pacientes fallecieron y de los 49 sin sepsis fallecieron 29 lo que arroja una mortalidad porcentual casi igual con un 58% de mortalidad en los pacientes que presentaron sepsis contra un 59% de mortalidad en los pacientes sin sepsis. (Cuadro 5).

Al comparar la mortalidad en los pacientes con prematuridad contra los pacientes que no la presentaron, los resultados obtenidos fueron que de los 73 pacientes solamente 11 casos presentaron prematuridad (15%) y 49 pacientes no presentaron prematuridad (67%); de los 11 pacientes prematuros fallecieron 9 (82%); por su parte de los 62 pacientes no prematuros, 34 pacientes fallecieron (55%) (Cuadro 5)

En relación a mortalidad en los pacientes con HTAP y sin HTAP en el estudio, se analizó a 72 pacientes porque de uno se desconocían los datos, 42 pacientes tuvieron HTAP (58%) y 30 pacientes no tuvieron (42%); de los 42 pacientes con HTAP, 38 pacientes fallecieron y de los 30 sin HTAP fallecieron 7, lo que deja una mortalidad porcentual con un 90% de mortalidad en los pacientes que presentaron HTAP contra un 23% de mortalidad en los pacientes sin HTAP. (Cuadro 5)

Al analizar la mortalidad y cirugía, se analizaron los 73 pacientes, a 36 pacientes se les realizó cirugía (49%) y 37 pacientes no tuvieron la posibilidad de una cirugía (51%); los 37 pacientes a los que no se les realizó cirugía fue porque fallecieron antes de realizarla lo que representa una mortalidad de un 100% en ese grupo; mientras que de los 36 pacientes a los que se les realizó cirugía, solamente 8 pacientes fallecieron (22%).

En relación a la mortalidad en los pacientes con diagnóstico prenatal comparado con el diagnóstico postnatal en el estudio, se analizó a 73 pacientes, 29 pacientes tuvieron diagnóstico prenatal (40%) y 44 pacientes no tuvieron diagnóstico prenatal (60%); de los 29 pacientes con diagnóstico prenatal, 22 pacientes fallecieron y de los 44 sin diagnóstico prenatal fallecieron 23, lo que deja una mortalidad porcentual de un 76% en los pacientes que presentaron diagnóstico prenatal comparada con un 52% de mortalidad en los pacientes sin diagnóstico prenatal. (Cuadro 6)

En tanto a la mortalidad en los pacientes con lugar de nacimiento, según hospital central del GAM comparada con hospital fuera del GAM, se analizó a 72 pacientes porque de un paciente no se encontraba el lugar de nacimiento, 37 pacientes nacieron en un hospital del GAM(51%) y 35 pacientes nacieron en un hospital fuera del GAM (49%); de los 37 pacientes que nacieron en hospital del GAM, 27 pacientes fallecieron y de los 35 pacientes que nacieron en hospital fuera del GAM, fallecieron 18, lo que deja una mortalidad porcentual de un 73% en los pacientes que nacieron en un hospital central perteneciente al GAM, comparada con un 51% de mortalidad en los pacientes que nacieron en hospital regional fuera del GAM. (Cuadro 5-II)

Para mortalidad y defecto congénito asociado, se analizó a todos los pacientes, se presentan 12 casos de defectos menores, 45 casos en los que se presentaban defectos mayores y un caso con defecto cromosómico; de los 12 casos con defectos congénitos menores, 9 pacientes fallecieron (75%), de los 45 casos de defectos mayores, 28 pacientes fallecieron (62%) y no falleció el paciente que presentaba un defecto cromosómico.

Es importante al analizar la causa de muerte de los pacientes, que en la mayoría de los pacientes se colocan en el expediente 2 o 3 causas de muerte, de manera similar a como se realiza en el acta de defunción, por este motivo en el Gráfico 17 se presentan más causas de muerte que fallecidos.

Como se mencionó anteriormente, el número total de pacientes fallecidos en el estudio fue 45 pacientes; como era de esperar la HDC se menciona como causa de muerte en gran parte de estos pacientes, ya que es la condición principal, por lo que se menciona en 41 de los 45 pacientes, pero excluyendo esta primera, la principal causa de muerte en estos pacientes se debió a una HTAP severa, seguido por la hipoplasia pulmonar, las cuales se reportan en 27 y 19 pacientes respectivamente.

Shock séptico, fue la causa de muerte en 9 pacientes y sepsis neonatal en 1 pacientes, para un total de 10 casos. Neumotórax bilateral se reportan en 4 casos como causa de muerte, solamente 2 casos de shock cardiogénico, al igual que 2 casos en que se reporta displasia broncopulmonar (DBP) y 2 casos de riñones multiquísticos. Cada uno de los siguientes se reporta en una ocasión como causa de muerte en estos pacientes con HDC: atresia de esófago, CIV, prematuridad, Síndrome de heterotaxia, corioamnioitis, cardiopatía congénita (de manera inespecífica), ano imperforado y asociación VACTERL.

De los 45 casos de pacientes fallecidos, solamente en 2 casos se autorizó por parte de los padres la realización de una autopsia. El primer caso fue un paciente nacido en el 2012, prematuro, fallece de 13 días de vida y las causas de muerte que se anotan son shock séptico, cardiopatía congénita y ano imperforado; el segundo caso fue un paciente nacido en el 2013, recién nacido de término, fallece de 13 días de vida y las causas de muerte que se anotan son HTAP severa, hipoplasia pulmonar y hernia diafragmática congénita.

## DISCUSION

Una hipótesis del aumento de la prevalencia en los casos de HDC, es que se deba al aumento del diagnóstico prenatal y aumento de nacimiento en los hospitales de la gran área metropolitana.

La prevalencia de casos totales se obtuvo de los casos reportados a nivel nacional, esto tomado de la base de datos del CREC, que es el centro de recepción de las boletas de notificación obligatoria de enfermedades congénita presentes en los recién nacidos a lo largo de todo el territorio costarricense, por lo que en la teoría todos los pacientes del país que nacieron con hernia diafragmática congénita en Costa Rica debería de estar en esta base de datos del CREC; por este motivo se toma como la prevalencia a nivel nacional y se compara con la prevalencia de pacientes ingresados al HNN, notando un número de pacientes menor en el HNN, excepto en el 2008 cuando el número de pacientes era mayor en el HNN. Es importante notar que a partir del año 2009 se incluye al HNN como un centro de notificación obligatoria de enfermedades congénitas para el CREC, lo cual surge como hipótesis para explicar el aumento en prevalencia en el CREC ya que muchos pacientes son trasladados de las maternidades al HNN y omiten enviar la boleta.

De los 45 eran del sexo masculino y 28 femenino, con un valor porcentual de 62% y 38% respectivamente, lo cual representa que 2/3 partes de los pacientes fueron masculinos; comparándolo con la literatura los resultados son esperables, ya que se ha evidenciado que no existe diferencia significativa respecto al sexo, se reporta un 55% de hombres y un 45% mujeres, pero ha variado según el estudio, hasta llegarse a reportar una distribución de 87% en hombres.<sup>2,7,14</sup>

Al analizar la edad materna, como lo expone el Cuadro 1, existe una gran variabilidad desde madres con 15 años hasta los 44 años, con mayor incidencia en aquellas madres menores de 30 años; al igual que la literatura lo reporta, edad materna no parece ser un predisponente para aumento en el riesgo de hernia diafragmática, mencionándose en un estudio un rango de edad materna que iba desde 16 hasta 42 años y presentándose en el estudio mujeres desde los 15 a los 44 años. El promedio de edad por año oscila entre 25 a 28 años, excepto en el 2015 cuando disminuyó a 22 años.<sup>2,7,14</sup>

Un análisis del gran número de pacientes con ingreso temprano al HNN se generó alrededor de varias hipótesis, una de estas fue si el diagnóstico prenatal pudo haber influido en esto; por lo que se analizaron los datos al respecto. El Cuadro 2 muestra que de los 73 pacientes a 29 pacientes se les realizó diagnóstico prenatal (40%), en comparación con la literatura que refiere que la detección por ultrasonido prenatal se presenta en solo 50% de los casos en promedio, pero con una variabilidad entre el 29 al 100%. También se obtuvo en el análisis de los datos que de los 29 pacientes a los que se le realizó diagnóstico prenatal, 28 pacientes fueron ingresados al HNN en el día 0 de vida y el paciente restante ingresó al día 1 de vida, es decir; el que se realizara un diagnóstico prenatal influyó de manera positiva en el traslado temprano de los pacientes.

Por otra parte llama la atención que 9 pacientes fueron ingresados posterior al mes de edad e incluso 2 de esos pacientes se ingresaron más allá del primer año de edad: al analizar los datos, ninguno de estos 9 pacientes tuvo un diagnóstico prenatal, a nivel internacional se reporta que una posible causa de diagnóstico tardío son las pocas o nulas manifestaciones clínicas secundarias o un defecto muy pequeño o solamente una eventración diafragmática, sin embargo; los datos en los expedientes clínicos eran insuficientes para intentar hacer una

correlación con el diagnóstico temprano y el tamaño del defecto porque solo en un limitado número de pacientes se describe el tamaño del defecto en la nota operatoria.<sup>13</sup>

La edad de ingreso de los pacientes con diagnóstico postnatal son muy similares a los que tienen el diagnóstico prenatal. Esto por fácil accesibilidad y la emergencia que conlleva un traslado a la mayor prontitud posible a un centro donde se realiza el tratamiento médico y posteriormente quirúrgico en caso de poder realizarlo.

Respecto al diagnóstico postnatal, como se mencionó en los resultados, la etapa neonatal temprana se diagnosticó a 32 de los 44 casos de diagnóstico de HDC postnatal lo que representa el 74% de dichos casos, solo 1 paciente correspondiente al 2% de los casos fueron diagnosticados en la etapa neonatal tardía. En el período post neonatal se diagnosticó a los restantes 9 pacientes que son el 20% de los pacientes del número total de 46 casos previamente mencionados. Estos diagnósticos “tardíos” se asemejan con lo reportado en otros países que refieren que cuando la HDC es leve, los síntomas pueden no manifestarse inmediatamente e incluso puede aparecer después de varios meses y aproximadamente el 10% de las hernias diafragmáticas congénitas pueden presentarse en etapas tardías de la vida, con una edad media de diagnóstico al año de edad (32 días a 15 años).<sup>1,2,4,13</sup>

De los 73 pacientes, ninguno tuvo una hernia bilateral, en 54 pacientes la hernia diafragmática congénita era izquierda lo que corresponde al 74% de los pacientes, el 26% restante fueron pacientes con HDC derecha para un total de 19 pacientes. Esto datos son muy similares a los reportados a nivel internacional donde el defecto diafragmático generalmente se presenta a nivel izquierdo, en aproximadamente un 85% de los pacientes pero varía entre 61-85% de todos los

casos, el defecto derecho es de 14-20% y se presenta en ambos hemidiafragmas en aproximadamente el 2% de los casos.<sup>1, 2,8,11,14,17</sup>

Respecto a la localización del defecto, 24 pacientes fue posterolateral (o hernia de Bochdalek) y en 3 pacientes fue anteromedial (o hernia de Morgagni), lo que representa el 89% y el 11% de los pacientes respectivamente; según la literatura la hernia posterolateral se produce en casi 95% de los pacientes mientras que la hernia diafragmática de Morgagni es relativamente rara y representa entre 3-5% de todos los tipos de hernias diafragmáticas.<sup>20</sup>

Con respecto a la herniación de vísceras revela que el 100% de los pacientes tenía herniación de colón, comparado con lo que sucede en otros países que señala que se presenta saco herniario en más del 95% de los casos, siendo el colon transversal el órgano más frecuente herniado.<sup>4</sup>

En relación al estudio de los defectos congénitos asociados, debemos saber que un defecto congénito (DC) puede clasificarse como DC mayor en aquel defecto que tiene una gran probabilidad de aumentar la morbimortalidad con necesidad de manejo médico o quirúrgico y posible problema psicosocial por estigmatización u otro asunto relacionado, DC menor en aquel defecto que no tiene grandes repercusiones en la morbimortalidad, DC sindrómico aquel asociado a algún síndrome particular o DC cromosómico en aquel defecto congénito que se deba a alguna cromosomopatía.

En 21 pacientes (29%) no se presentaron otros defectos congénitos asociados, mientras que 52 pacientes (71%) presenta uno o más tipos de defectos congénitos asociados, un número mayor al reportado en la literatura, que refiere que un importante porcentaje de los casos (10 a 46%), se presenta asociada a otras anomalías congénitas.<sup>1,2,11,21</sup>

A nivel internacional ha reportado que las anomalías cardíacas asociadas en la HDC se presentan en 8-51% de los casos, comparado a 24-48% de presencia de anomalías no cardíacas; en este estudio se evidencia un 47% de DC mayores cardíacos y otro 53% de DC mayores no cardíacos.<sup>7</sup>

Respecto a la sobrevida anual, diversos estudios arrojan resultados distintos, ya que está muy influenciada por muchas características clínicas del paciente, un estudio en Inglaterra muestra 61% sobrevida al 1 año, pero en comparación con los pacientes con anomalías asociadas la sobrevida disminuye al 19%. La sobrevida al año de edad en este estudio es de 56%, muy similar al estudio antes mencionado. Otros estudios muestran una sobrevida que varía desde 65 a 90%. La literatura refiere que un factor determinante es la edad gestacional, en recién nacidos a término es significativamente mayor que en prematuros (68% y 41% respectivamente), en este estudio la sobrevida anual en los prematuros fue de apenas 9%, mucho menor que la previamente mencionada a nivel internacional; cosa contraria en el caso de los no prematuros, en los que la sobrevida es de 45%, menor a la que menciona la literatura (68%).<sup>2,7,21</sup>

La literatura reporta la sobrevida antes del año de edad, aproximadamente el 29% mueren en los primeros 6 días de vida, aproximadamente 6% de los pacientes fallecieron entre los 7 y 28 días y el restante 4% de los 29 a 365 días; en este estudio la sobrevida fue muy similar a la reportada, ya que respectivamente fue 23%, 14% y 7%.<sup>2</sup>

Los estudios señalan que la hernia diafragmática congénita tiene una tasa de mortalidad de aproximadamente 20% a 40%, pero es muy variable y dependiente de múltiples factores, pudiendo ser incluso un 30 a 60%, los principales determinantes en la sobrevida son la edad gestacional, el grado de hipoplasia pulmonar y la gravedad de la hipertensión pulmonar, ya que estos llevan a una

distensibilidad pulmonar disminuida, abortos, óbitos, una mayor hipoxemia, acidosis progresiva e insuficiencia cardíaca, que están implicado directamente en la mortalidad de los paciente con hernia diafragmática congénita. Cuando las anomalías asociadas son graves, la tasa de mortalidad puede ser tan alta como 90%. La mortalidad en nuestro estudio fue de 44%, similar a los estudios internacionales, tal vez un poco mayor. Al tomar en cuenta los principales determinantes en la sobrevida notamos que la prematuridad influyó de manera muy importante con 91% de fallecidos de los prematuros y 10 de los 45 pacientes que fallecieron; caso similar al que ocurre con los pacientes que tenían defecto congénito asociado e HTAP quienes tuvieron un 62% y un 67% de mortalidad respectivamente (Gráfico 19).<sup>1,5,9,10,14,21,24</sup>

A nivel mundial, la primera causa de mortalidad en pacientes con hernia diafragmática congénita es la hipertensión pulmonar refractaria debida a la hipoplasia pulmonar con reducida área de superficie alveolar y la deficiencia de surfactante. Lo que se observó de igual manera en este estudio en donde se observa la HTAP severa junto a la hipoplasia pulmonar como la principal causa de muerte en estos pacientes.<sup>25</sup>

Por último, al analizar la razón por la cual la mortalidad fue mayor en los pacientes con diagnóstico prenatal y los que nacieron en hospitales de la gran área metropolitana, se observa la presencia de algunas variables confusoras; como se observa en el cuadro 10, los principales motivos por los que fallecieron estos pacientes sugieren ser su asociación con HTAP y su prematuridad, ya que el 91% de los pacientes fallecidos con diagnóstico prenatal presentaban HTAP Y 48% eran prematuros, comparado con un 78% y un 22% de los fallecidos con diagnóstico postnatal. De manera similar de los pacientes nacidos en los hospitales del GAM que fallecieron, 93% tenían HTAP comparado con solo 48% en los fallecidos que habían nacido en un hospital regional fuera del GAM.

## CONCLUSIONES

En el período de estudio:

- Hubo una tendencia al aumento de la prevalencia por tasa de natalidad de hernia diafragmática congénita
- Las provincias de mayor prevalencia por tasa de natalidad de hernia diafragmática congénita fueron San José y Alajuela
- La principal causa de muerte de hernia diafragmática congénita fue la hipertensión arterial pulmonar
- El defecto congénito asociado aumentó la mortalidad, pero no hay diferencia al comparar la mortalidad de los pacientes con defecto congénito asociado vs aquellos sin defecto congénito asociado
- La mortalidad en la hernia diafragmática congénita ha tenido un aumento mínimo pero progresivo
- El descenso más acelerado en la supervivencia acumulada en los pacientes con hernia diafragmática congénita se presentó durante el período neonatal temprano y se estabilizó antes del año de edad

## **LIMITACIONES Y SESGOS**

Varios pacientes con diagnóstico de hernia diafragmática congénita que no ingresan al Hospital Nacional de Niños

Expedientes extraviados

Propias de estudio retrospectivo

- Datos incompletos

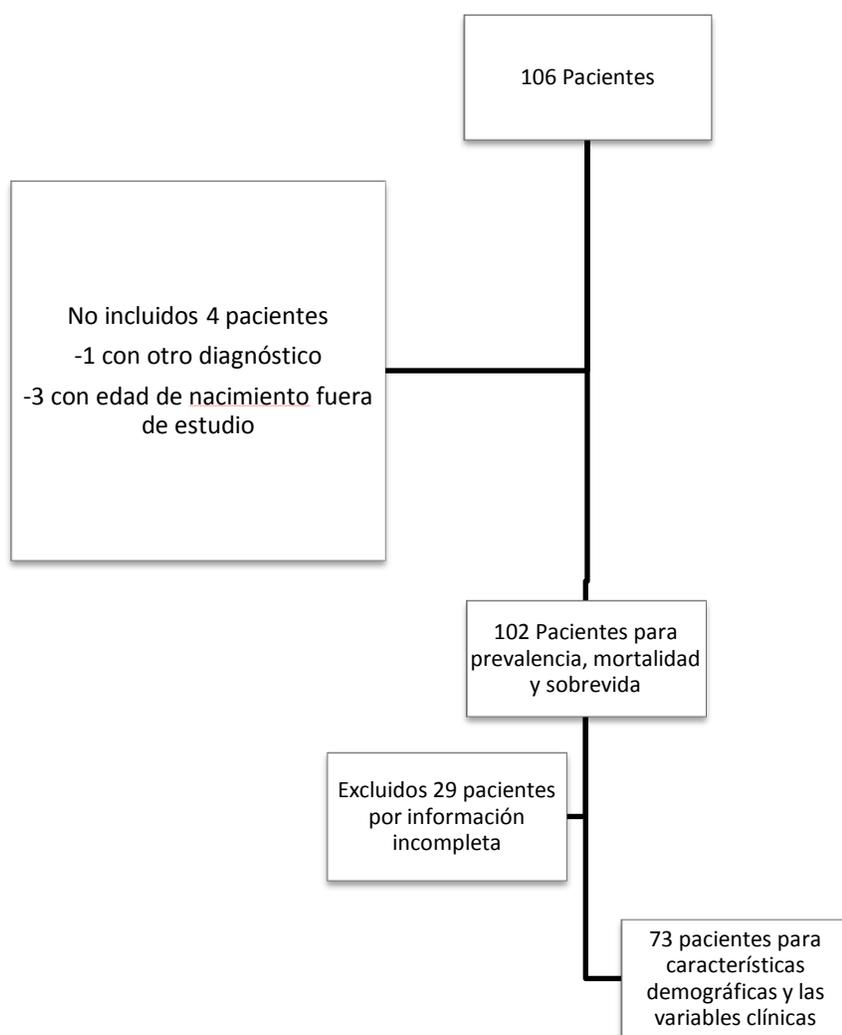
## RECOMENDACIONES

1. Mejorar almacenamiento de datos de pacientes
2. Fortalecer envío de boletas de Enfermedades congénita al CREC
3. Implementar nuevas terapias de tratamiento pacientes con Hernia diafragmática congénita (ECMO)
4. Coordinar nacimiento de pacientes con diagnóstico prenatal de HDC en Hospitales de fácil acceso al HNN

## ANEXOS

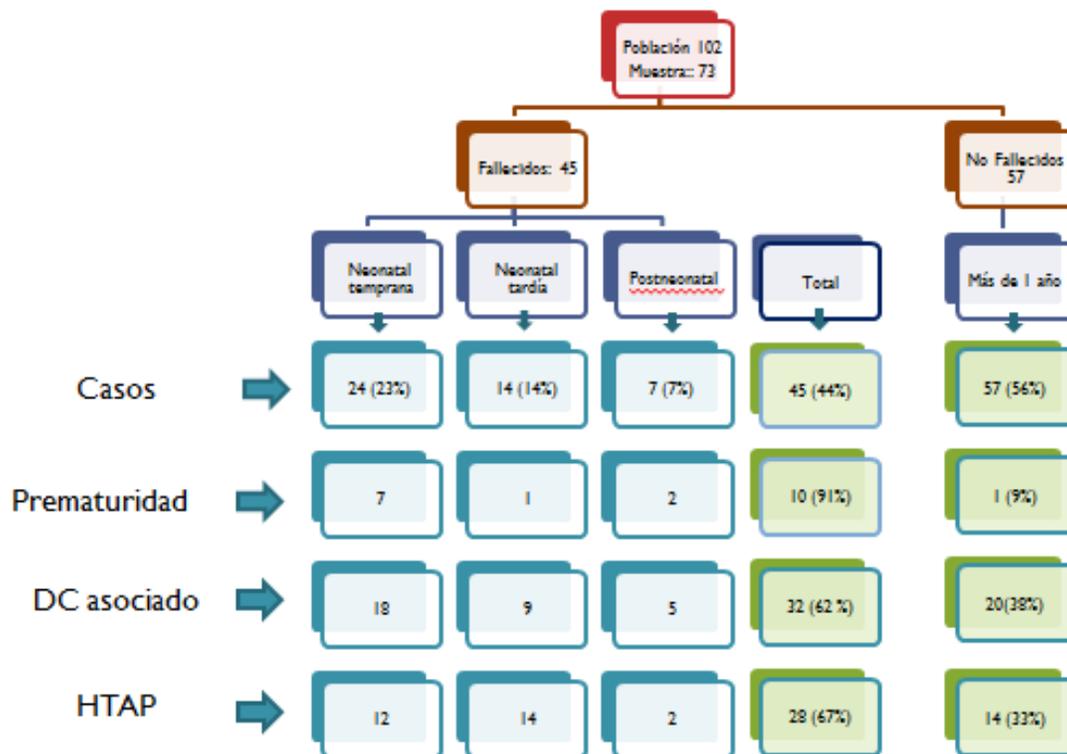
### Anexo 1 Diagramas

Diagrama 1. Distribución de análisis de acuerdo a los criterios de inclusión y criterios de exclusión de los pacientes vivos ingresados al Hospital Nacional de Niños en el período del 1 de Enero del 2008 al 31 de Diciembre del 2015



Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

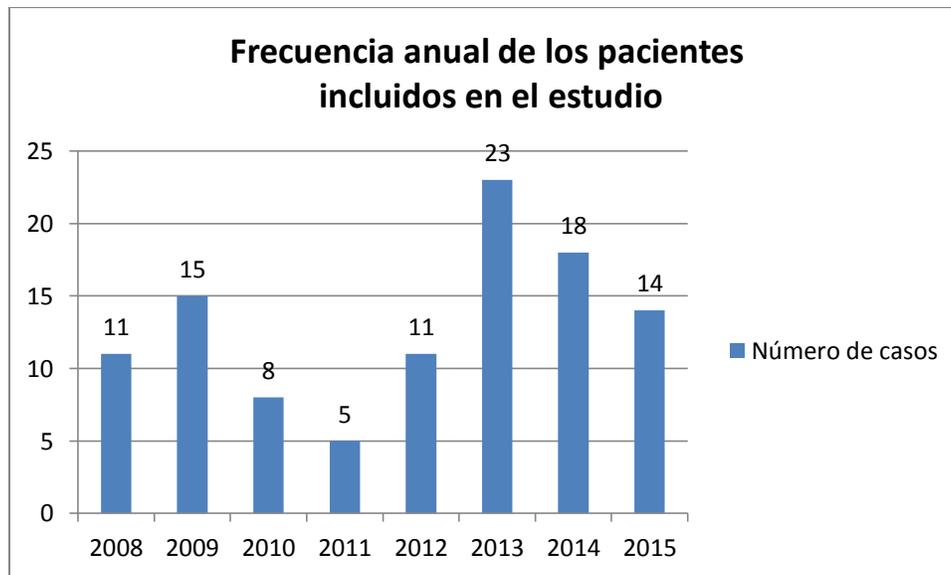
Diagrama 2. Distribución de la mortalidad y no mortalidad de acuerdo a etapa de vida y su correlación con comorbilidades en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafrágica congénita en el período de 2008 al 2015. (N:102) (n:73)



Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera

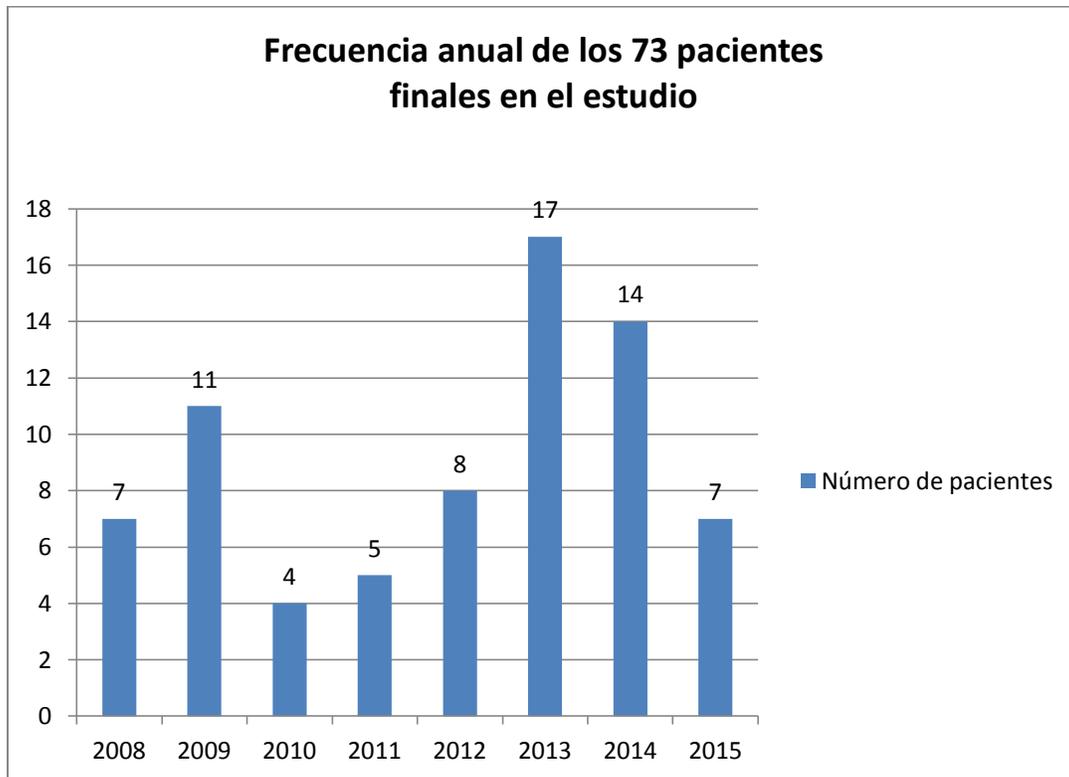
## Anexo 2. Gráficos

Gráfico 1. Frecuencia anual del total de pacientes incluidos con hernia diafragmática congénita en el Hospital Nacional de Niños del año 2008 al 2015. (N: 102)



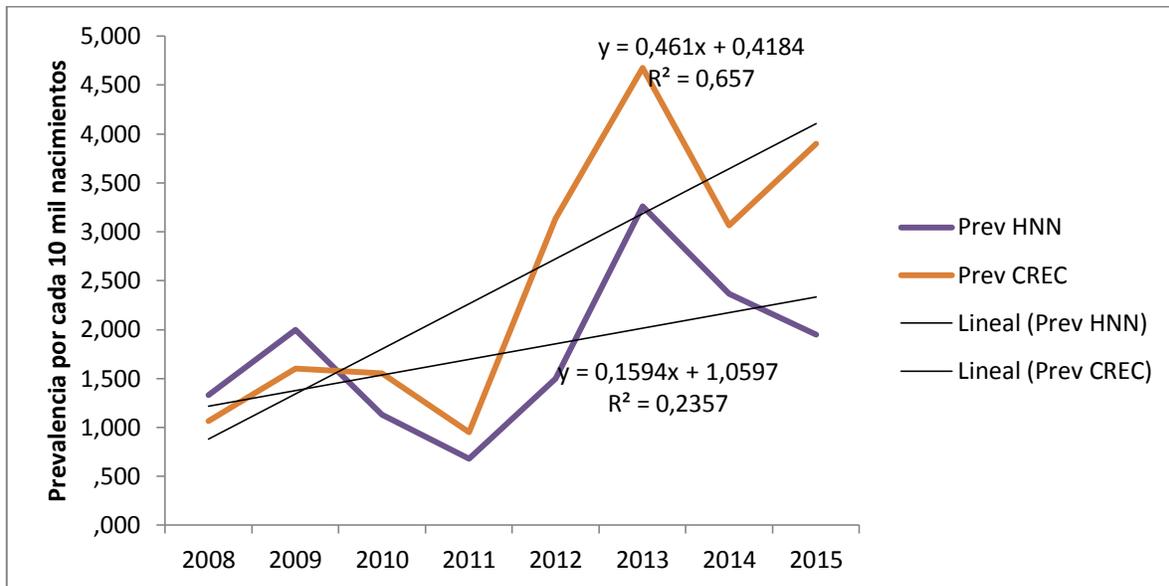
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 2. Frecuencia anual de los pacientes ingresados con hernia diafragmática congénita en el Hospital Nacional de Niños del año 2008 al 2015 que no fueron excluidos. (n: 73)



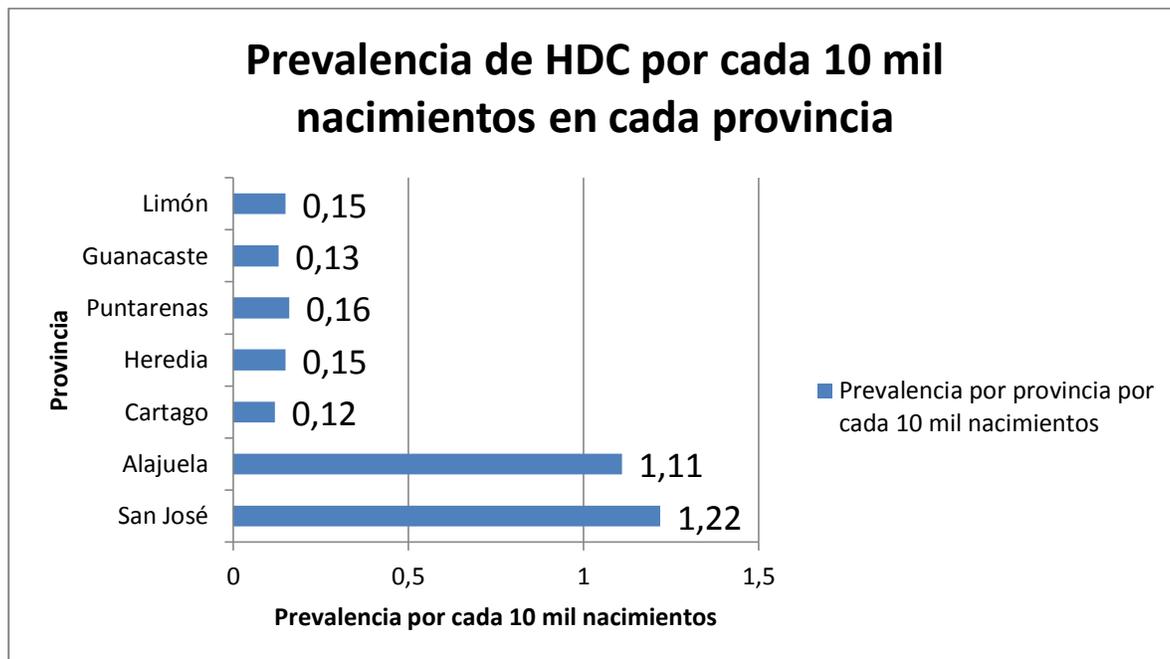
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 3. Prevalencia por cada 10 mil nacidos vivos con hernia diafragmática congénita en Costa Rica; Casos reportados al CREC (N:144) contra casos ingresados al HNN (N:102) en el período del 2008 al 2015.



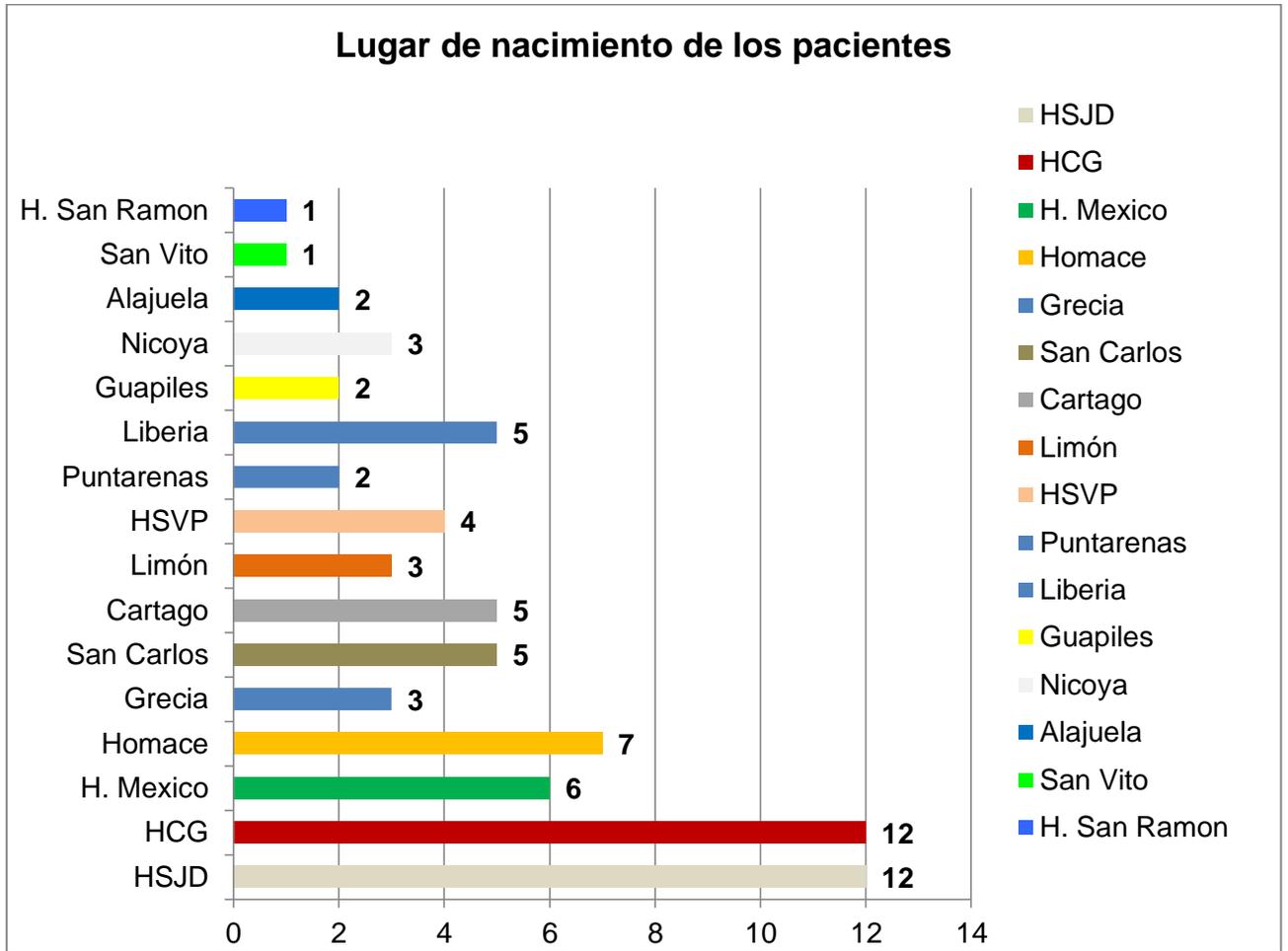
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN, base de datos del Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC), Instituto nacional de estadística y censos (INEC)

Gráfico 4. Prevalencia provincial por cada 10 mil nacimientos, de acuerdo a la natalidad específica de cada provincia, de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73)



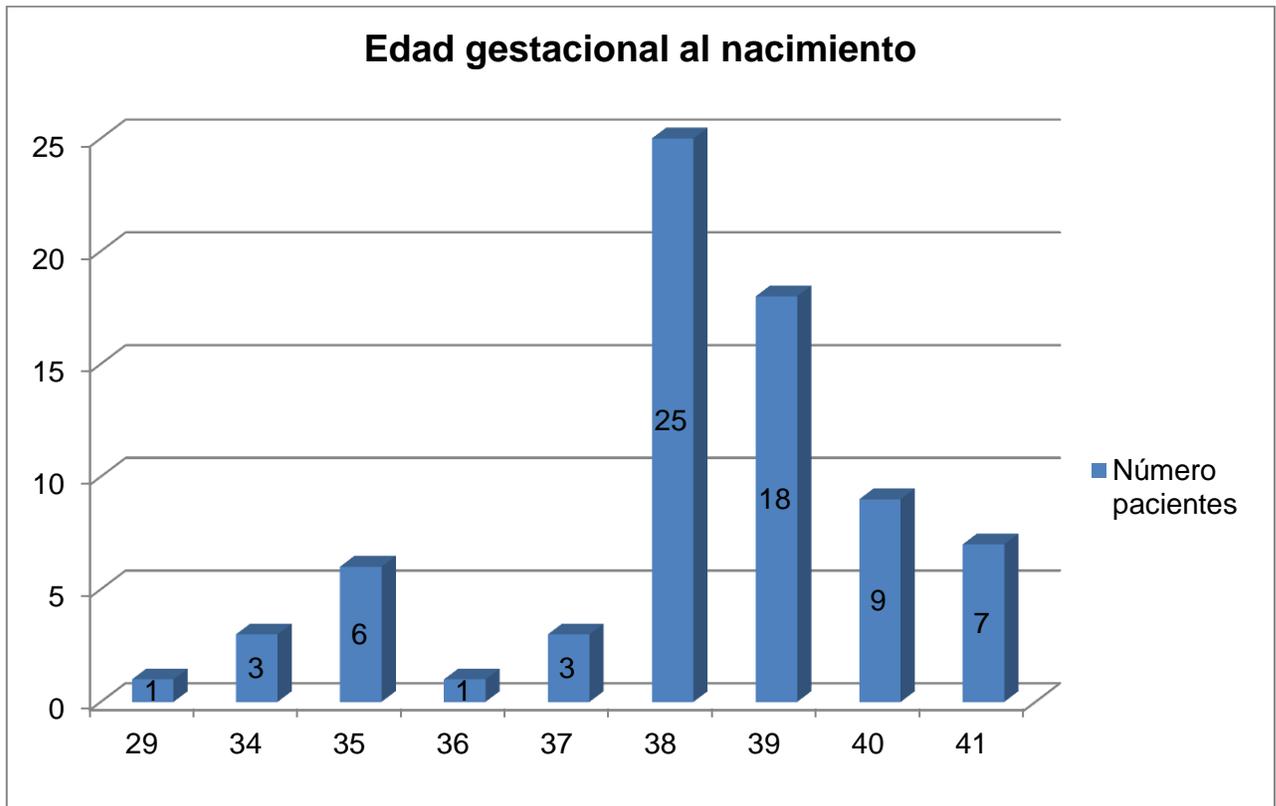
Fuente: Fuente: Bases de datos, expedientes físicos y electrónicos del Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera, Instituto Nacional de Estadística y Censos (INEC)

Gráfico 5. Distribución de pacientes de acuerdo a hospital de nacimiento de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n: 73)



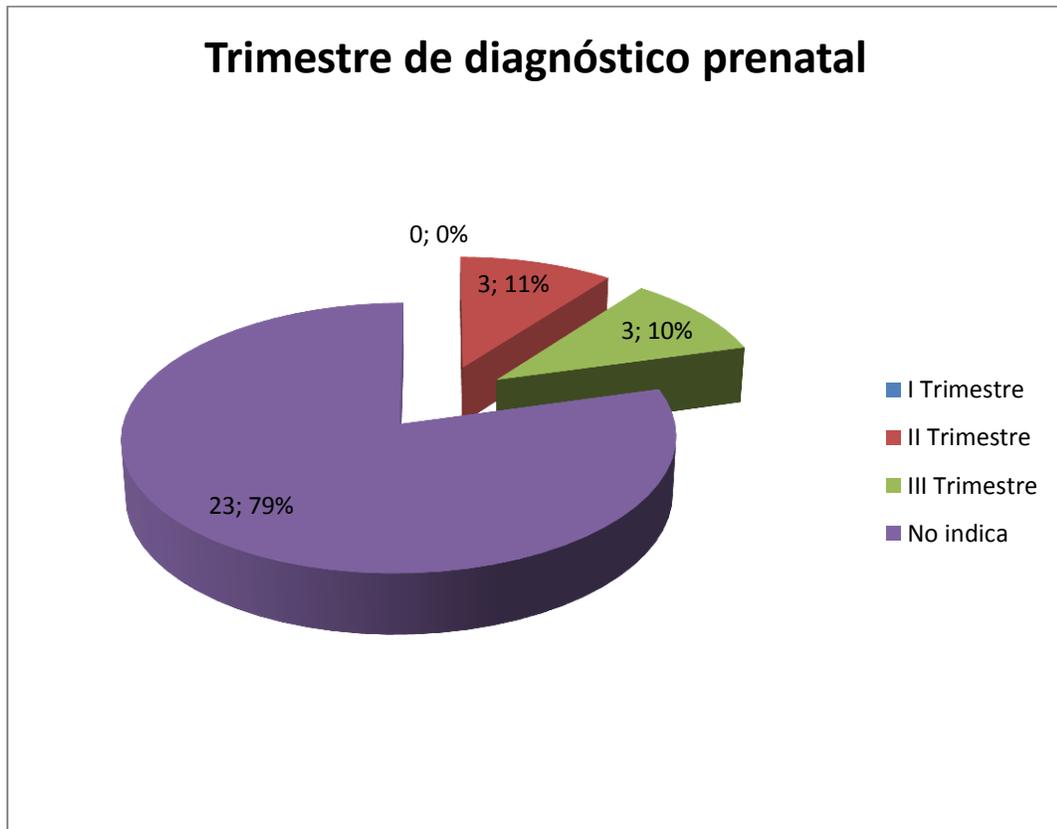
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 6. Número de pacientes de acuerdo a la edad gestacional al nacimiento ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73)



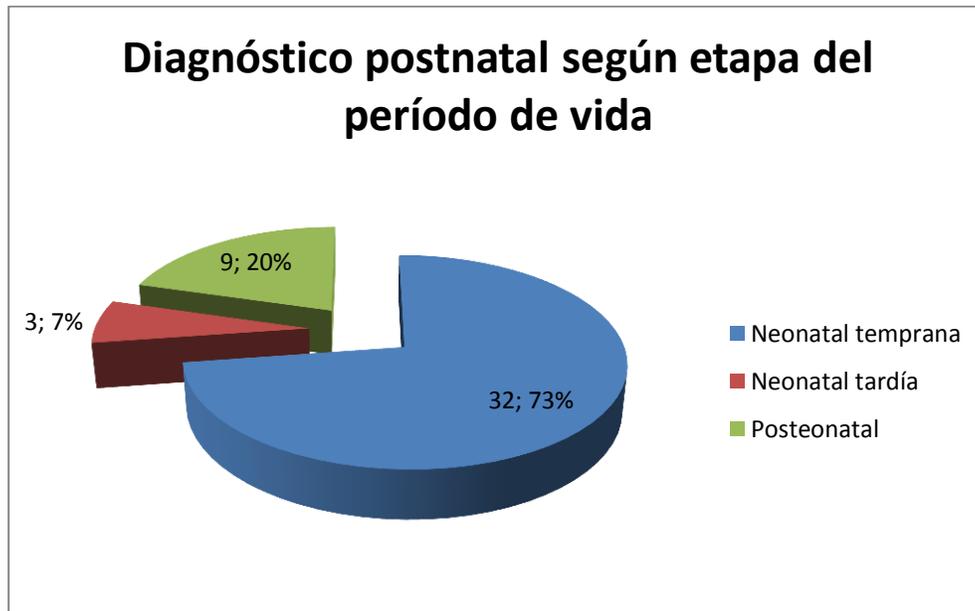
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 7. Número de pacientes y distribución porcentual del diagnóstico prenatal según trimestre de embarazo de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n: 29)



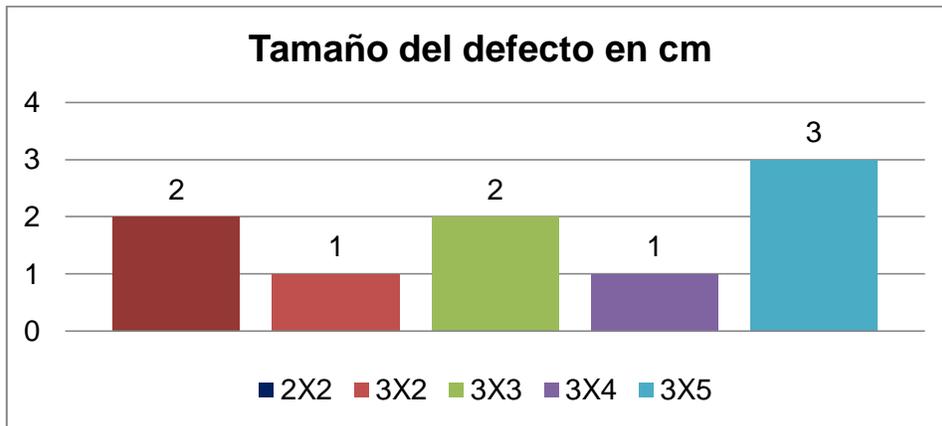
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 8. Subdivisión numeral y porcentual de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015 según la etapa del período de vida en la que se realizó en diagnóstico postnatal. (n: 44)



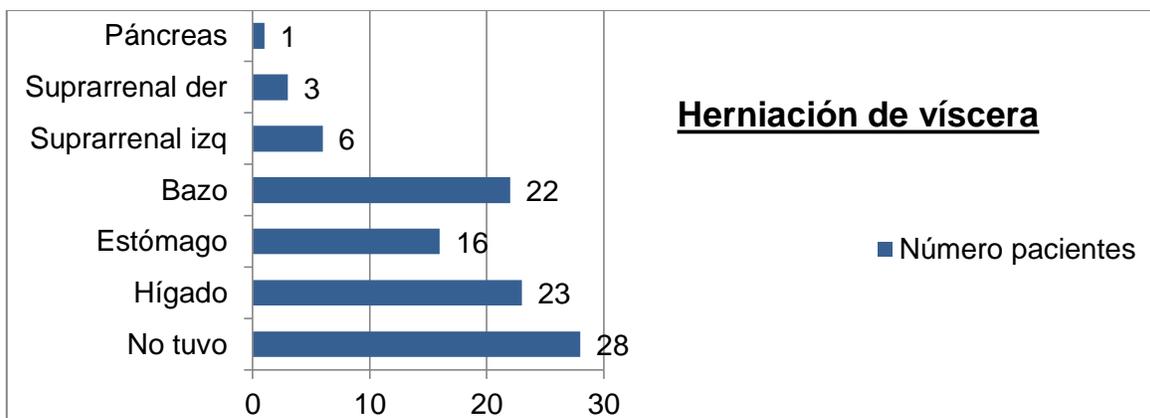
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 9. Distribución de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015 a los que se les describe el tamaño del defecto en centímetros (cm). (n: 9)



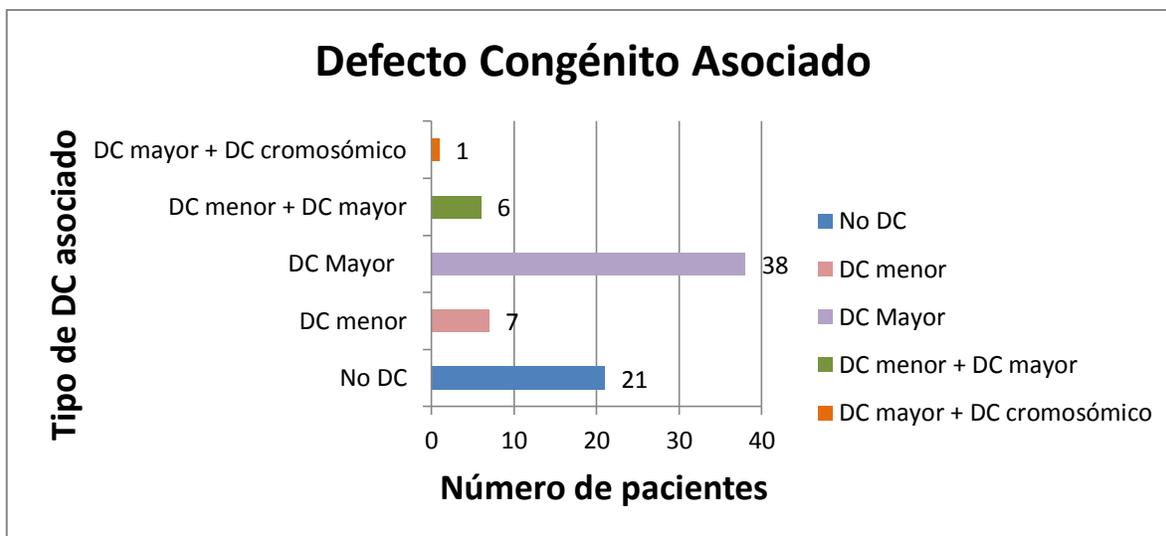
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 10. Distribución de acuerdo a la herniación de otro órgano diferente del colon en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n: 73)



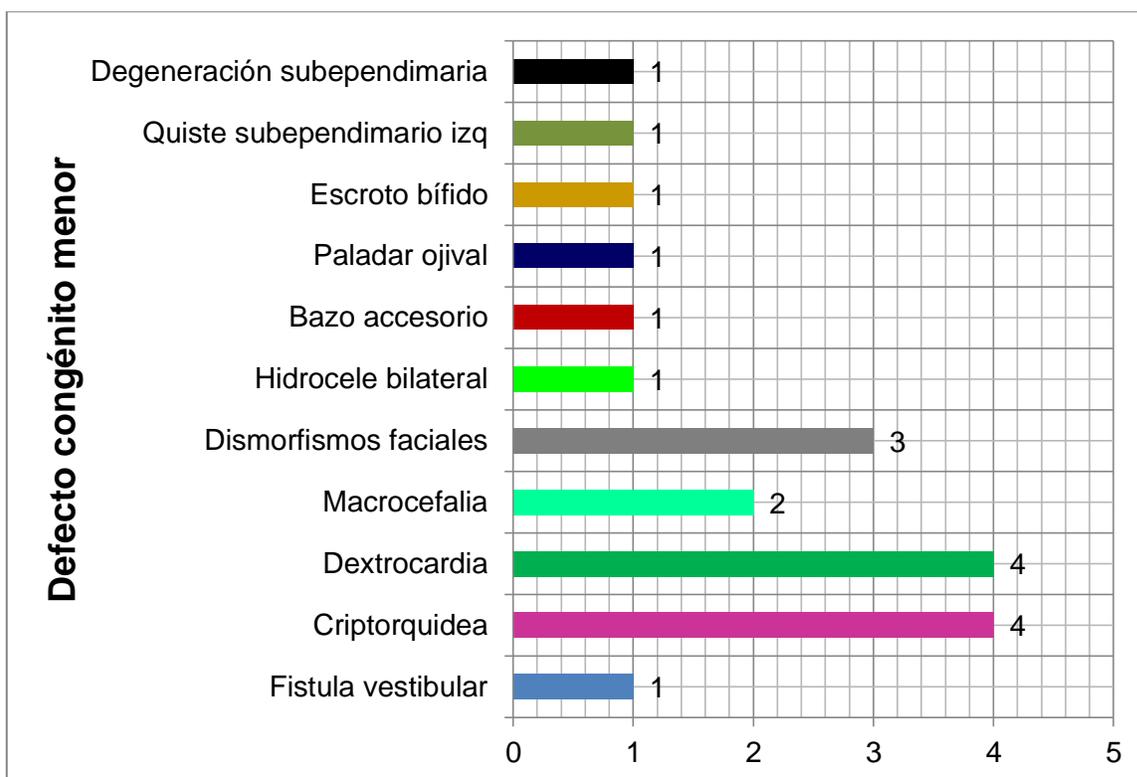
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 11. Distribución de los pacientes con defectos congénitos asociados en los ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73)



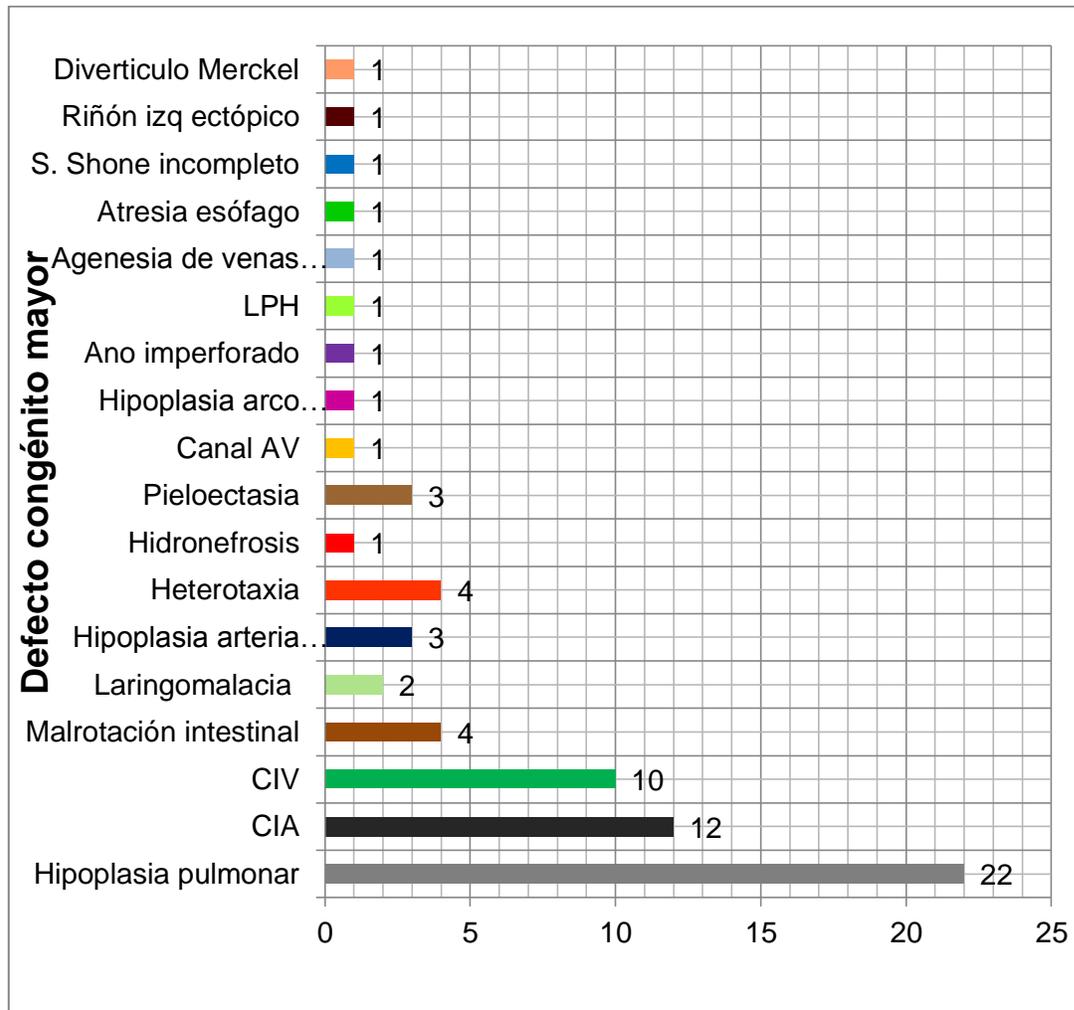
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera

Gráfico 12. Subdivisión de los casos de acuerdo al defecto congénito menor presente en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:12)



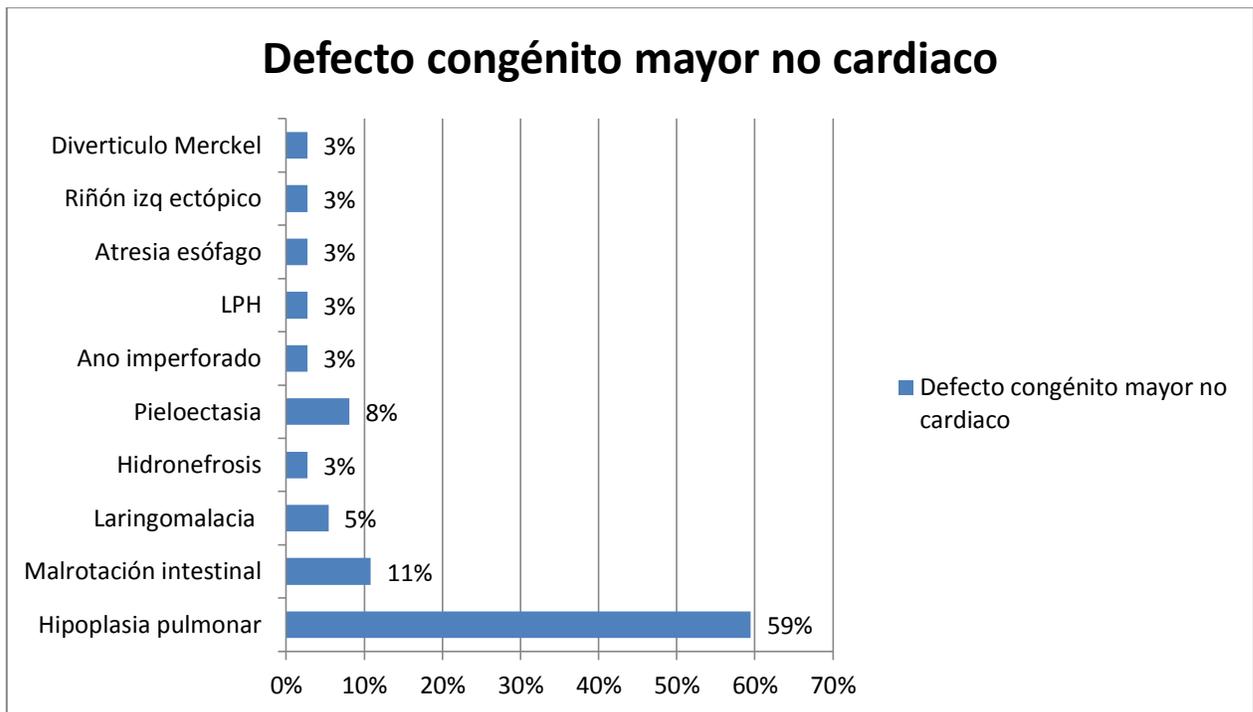
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 13. Subdivisión de los casos de acuerdo al defecto congénito mayor presente en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n: 45)



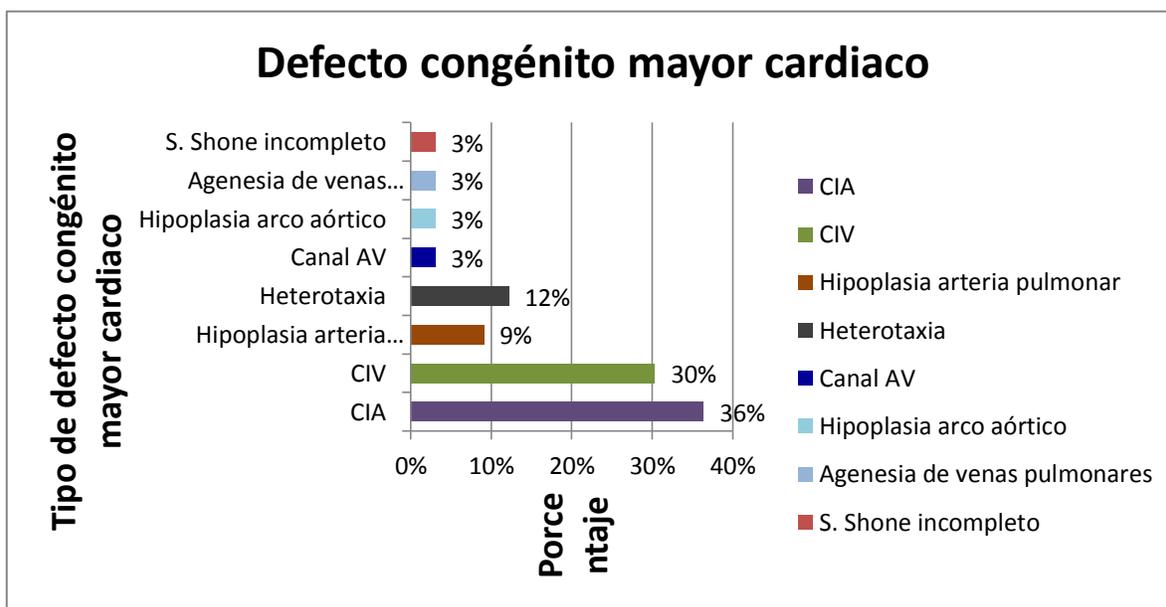
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 14. Subdivisión porcentual de los casos según su defecto congénito mayor no cardiaco en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:37)



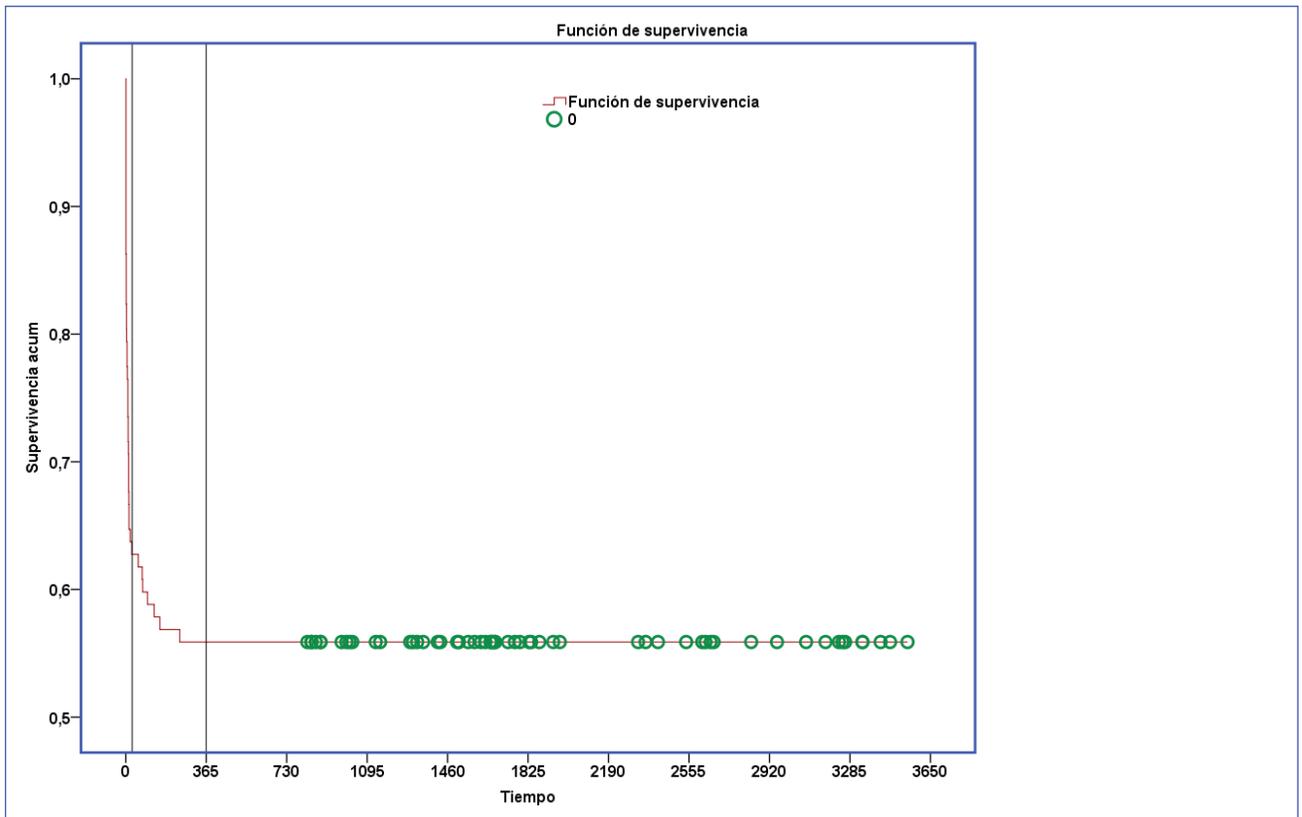
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 15. Subclasificación porcentual de los casos de defectos congénitos mayores cardiacos en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:33)



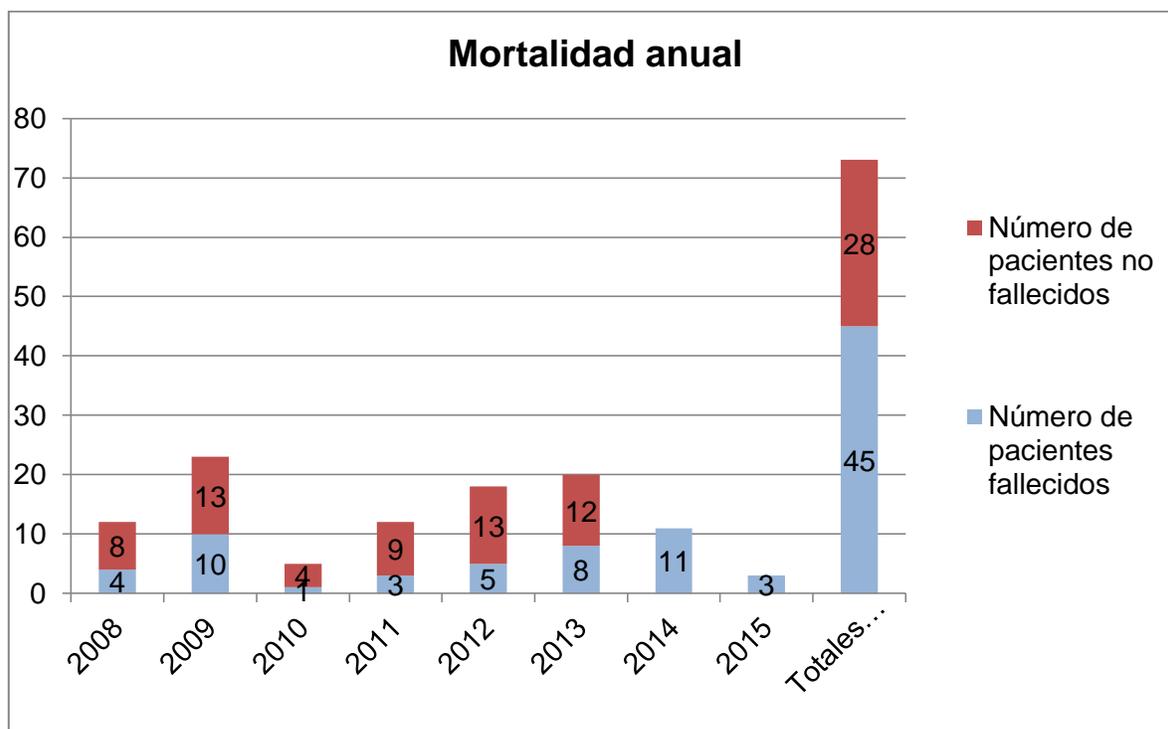
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 16. Función de supervivencia anual de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (N:102)



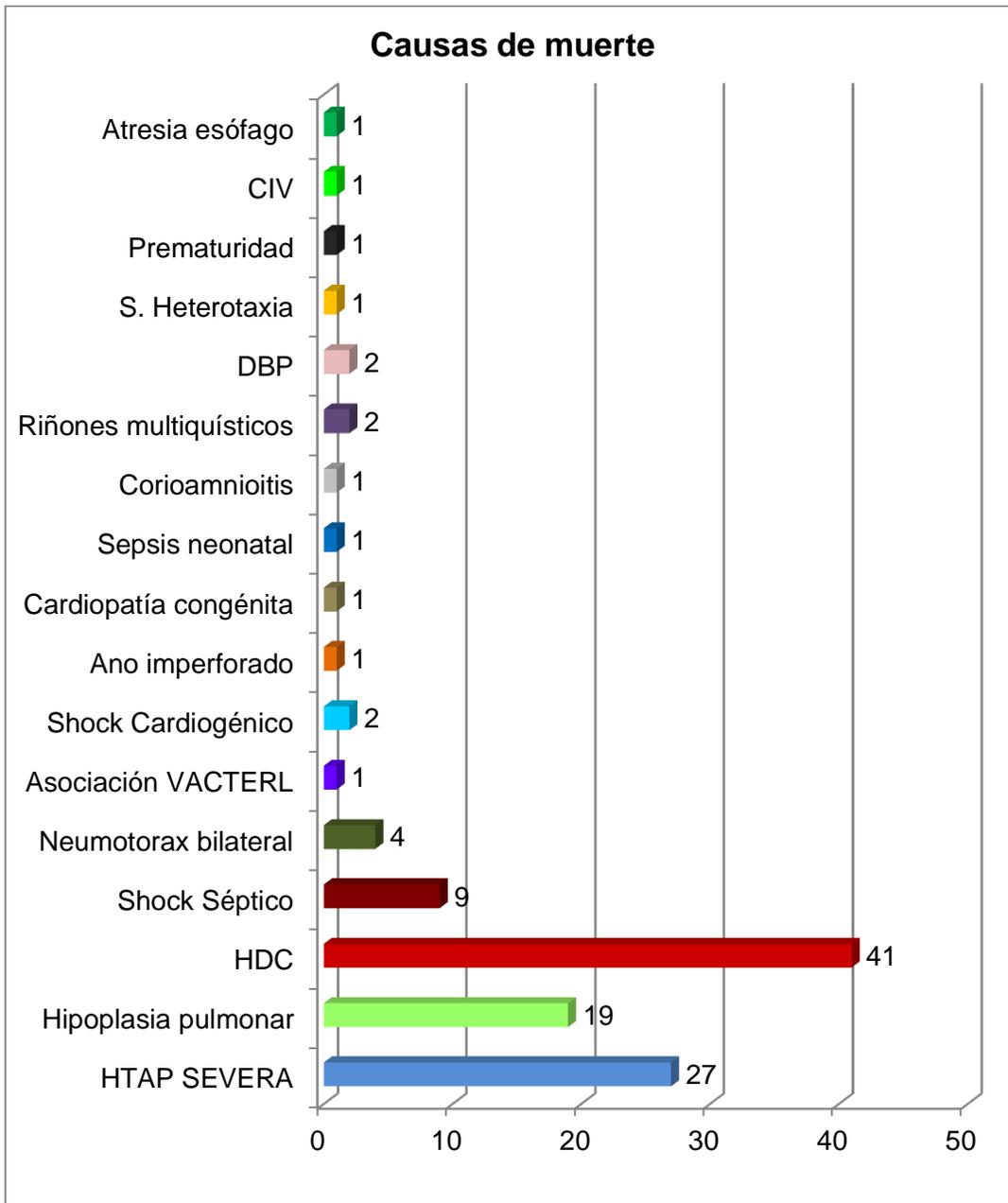
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera

Gráfico 17. Fallecidos y no fallecidos según distribución anual de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73)



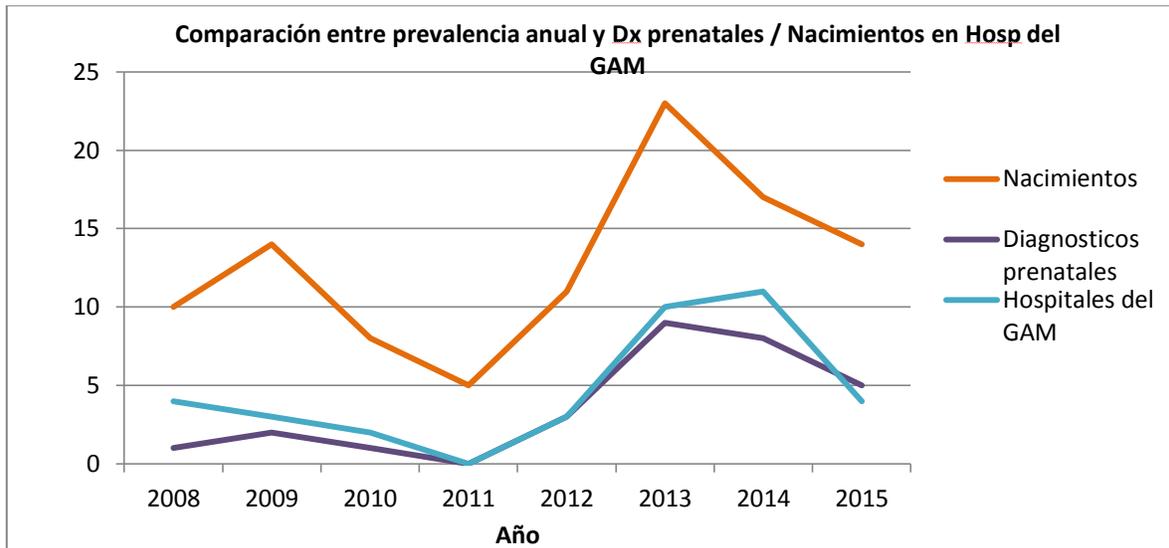
Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 18. Distribución de causas de muerte en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafrágica congénita en el período de 2008 al 2015. n: 73



Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Gráfico 19. Comparación entre prevalencia anual y su relación con diagnóstico prenatal y nacimientos en hospitales de la gran área metropolitana en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n: 73)



Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera

### Anexo 3. Cuadros

Cuadro 1. Distribución de las variables demográficas y clínicas de interés de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73) (I Parte)

Variables y sus estratos	n	Porcentaje	IC 95%
<u>Género</u>			
Femenino	28	38%	28,1-49,8
Masculino	45	62%	50,2-72,0
<u>Tipo de maternidad de nacimiento</u>			
Gran Área Metropolitana	37	51%	39,5-61,8
Regional (Fuera del GAM)	36	49%	38,2-60,5
<u>Clasificación del RN</u>			
RNTAEG	54	75%	62,9-82,7
RNPAEG	11	15%	7,8-25,4
RNTGEG	4	5%	1,5-13,4
RNTPEG	4	5%	1,5-13,4
<u>Peso al nacer</u>			
Extremadamente muy bajo peso	0	0%	0,1-7,4
Muy bajo peso	1	1%	3,1-17,0
Bajo peso	15	21%	5,8-22,1
Peso adecuado	55	75%	63,9-84,7
Macrosómico	2	3%	0,3-9,6
<u>Grupo de edad materna</u>			
≤19 años	14	19%	10,9-30,08
20-34 años	54	74%	62,4-83,5
≥35 años	5	7%	2,3-15,3

Fuente: Bases de datos, expedientes físicos y electrónicos del Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera

Cuadro 2. Distribución de las variables demográficas y clínicas de interés de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73) (II Parte)

VARIABLES Y SUS ESTRATOS	n	Porcentaje	IC 95%
<u>Diagnóstico prenatal</u>			
Si	29	40%	28,4-51,9
No	44	60%	48,1-71,6
<u>Lateralidad</u>			
Izquierda	54	74%	61,9-81,8
Derecha	19	26%	17,3-37,1
<u>Localización del defecto</u>			
Anteromedial	3	11%	1,4-11,4
Posterolateral	24	89%	23,2-44,3
<u>Asociación DC</u>			
SI	52	71%	60-80,4
NO	21	29%	19,7-40
<u>Cirugía</u>			
Si	37	51%	39,47-61,83
No	36	49%	38,17-60,53

Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Cuadro 3. Distribución de las comorbilidades de los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73)

Variables y sus estratos	n	Porcentaje	IC 95%
<u>Comorbilidad</u>			
Si	65	89%	79,8-94,3
No	8	11%	5,7-20,2
<u>Nutrición parenteral</u>			
Si	39	53%	42,1-64,4
No	34	47%	35,6-57,9
<u>Sepsis</u>			
Si	24	33%	23,2-44,3
No	49	67%	55,7-76,8
<u>Distrés respiratorio</u>			
Si	12	16%	9,7-26,6
No	61	84%	73,43-90,34
<u>HTAP</u>			
Si	42	58%	46,1-68,2
No	30	42%	30,5-52,6
<u>Hipotensión</u>			
Si	54	74%	62,9-82,7
No	19	26%	17,3-37,1
<u>Prematuridad</u>			
Si	11	15%	7,8-25,4
No	62	85%	74,6-92,2
<u>VMA prequirúrgica o premorten</u>			
Si	60	82%	71,9-89,3
No	13	18%	10,7-28,1

Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Cuadro 4. Distribución numeral y porcentual de la hipertensión arterial pulmonar (HTAP) e Hipotensión en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73)

<b>Hipotensión</b>			<b>HTAP</b>		
	Número pacientes	Porcentaje		Número pacientes	Porcentaje
No	19	25%	No	30	41%
Si, amerita líquidos	0	0%	Si, Resuelve	4	6%
Si, amerita inotrópicos	10	14%	Si, Refractaria	38	52%
Si, refractario	44	60%	Desconocido	1	1%
Desconocido	0	0%	Total	73	100%
Total	73	100%			

Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera

Cuadro 5. Distribución de la mortalidad y variables asociadas de interés en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73) (I Parte)

VARIABLES Y SUS ESTRATOS	n	Porcentaje	Valor p	OR (IC 95%)
<u>Sepsis</u>			1	1,0 (0,4-2,2)
Casos	24	33%		
Mortalidad	14	58%		
<u>No sepsis</u>				
Casos	49	67%		
Mortalidad	29	59%		
<u>Prematuridad</u>			0,45	1,5 (0,6-4,0)
Casos	11	15%		
Mortalidad	9	82%		
<u>No prematuridad</u>				
Casos	62	85%		
Mortalidad	34	55%		
<u>HTAP</u>			0,004	3,9 (1,6-9,9)
Casos	42	58%		
Mortalidad	38	90%		
<u>No HTAP</u>				
Casos	30	42%		
Mortalidad	7	23%		

Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Cuadro 6. Distribución de la mortalidad y variables asociadas de interés en los pacientes ingresados al Hospital Nacional de Niños con hernia diafragmática congénita en el período de 2008 al 2015. (n:73) (II Parte)

Variables y sus estratos	n	Porcentaje	Valor p	OR (IC 95%)
<u>Diagnóstico prenatal</u>			0,35	1,5 (0,7-3,1)
Casos	29	40%		
Mortalidad	22	76%		
<u>Diagnóstico postnatal</u>				
Casos	44	60%		
Mortalidad	23	52%		
<u>Hospital GAM</u>			0,35	1,5 (0,6-4,0)
Casos	37	51%		
Mortalidad	27	73%		
<u>Hospital fuera del GAM</u>				
Casos	36	49%		
Mortalidad	18	51%		
<u>Defecto congénito asociado</u>				1,0 (0,4-2,3)
Casos	52	71%		
Mortalidad	32	62%		
<u>No Defecto congénito asociado</u>				
Casos	21	29%		
Mortalidad	13	62%		

Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del HNN

Cuadro 7. Análisis de factores distractores relacionados con la mortalidad de los pacientes con diagnóstico prenatal y nacidos en hospitales del GAM. (n 73)

<b>MORTALIDAD RELACIONADA CON FACTORES DITRACTORES</b>				
	Dx prenatal	Dx Postnatal	Hosp GAM	Hosp Regional
<b>Casos totales</b>	29 (40%)	44 (60%)	37 (51%)	35 (49%)
<b>Casos fallecidos</b>	22 (76%)	23 (52%)	27 (73%)	18(51%)
<b>Fallecidos con HTAP</b>	20 (91%)	18 (78%)	25 (93%)	11 (48%)
<b>Fallecidos con Sepsis</b>	5 (23%)	11 (48%)	5 (19%)	12 (67%)
<b>Fallecidos prematuros</b>	11 (48%)	5 (22%)	6 (22%)	4 (22%)
<b>Fallecidos con DC asociado</b>	16 (73%)	16 (70%)	20 (74%)	12 (67%)

Fuente: Bases de datos del HNN, expedientes físicos y electrónicos del Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera

## Anexo 4. Hoja de recolección de datos

Formulario de recolección de datos: Análisis epidemiológico de los recién nacidos vivos con hernia diafragmática congénita ingresados al Hospital Nacional de Niños del año 2008 al 2015. Investigadores: Dr. Jonathan Rodriguez, Dra Adriana Benavides, Dr Carlos Paniagua

Fecha (d/m/a): \_\_/\_\_/\_\_

Formulario #: \_\_\_\_\_ (código)

Criterios de inclusión de los participantes:

1. Nacidos vivos con diagnóstico de hernia diafragmática congénita
2. Ingresado en el HNN
3. En el periodo de estudio: del 1 enero del 2008 al 31 de diciembre del 2015

Cumple los criterios inclusión SI \_\_\_ NO \_\_\_

Criterios de exclusión:

1. Pacientes cuyo expediente médico esté extraviado
2. Paciente en cuyo expediente la información sea ilegible,
3. Paciente en cuyo expediente la información esencial esté ausente (Edad gestacional al nacer, peso al nacer, edad al momento del diagnóstico, tamaño y lateralidad del defecto).
4. Más de un 50% de información ausente en el expediente

Cumple criterios de exclusión SI \_\_\_ NO \_\_\_

1. Datos personales del niño **(complete los siguientes datos según se especifica)**

1.1. Fecha de nacimiento: (día/mes/año) \_\_\_\_\_

1.2. Sexo (seleccione una opción): Femenino \_\_\_ Masculino \_\_\_ Ambiguo\_\_\_

1.3. Centro de Salud de nacimiento: \_\_\_\_\_

1.4. Peso al nacimiento en gramos \_\_\_\_\_

- 1.5. Edad gestacional en semanas \_\_\_\_\_
- 1.6. Clasificación del estado nutricional del niño de acuerdo a su EG y Peso al nacer \_\_\_\_\_
- 1.7. Nacionalidad: \_\_\_\_\_

2. Datos maternos y familiares

- 2.1. Edad de la madre (años): \_\_\_\_\_
- 2.2. Nombre y Cédula materna: \_\_\_\_\_
- 2.3. Residencia habitual de la madre  
Provincia \_\_\_\_\_ Cantón: \_\_\_\_\_ Distrito: \_\_\_\_\_
- 2.4. Nacionalidad materna: \_\_\_\_\_

3. Diagnóstico y datos clínicos pre-quirúrgicos

- 3.1. Edad de ingreso: (días) \_\_\_\_\_
- 3.2. Momento de diagnóstico (seleccione una opción):
- 3.2.1. fetal \_\_\_\_\_
  - 3.2.2. postnatal \_\_\_\_\_
  - 3.2.3. No específica \_\_\_\_\_
- 3.3. Edad de diagnóstico: (semanas EG si prenatal / días si postnatal) \_\_\_\_\_
- 3.4. Lateralidad del defecto: (1) Izquierda \_\_\_\_\_ (2) Derecha \_\_\_\_\_ (3) Bilateral \_\_\_\_\_
- 3.5. Localización del defecto: (1) Posterolateral \_\_\_\_\_ (2) Anteromedial \_\_\_\_\_ (3) Otro \_\_\_\_\_
- 3.6. Tamaño del defecto (en cm) \_\_\_\_\_
- 3.7. Herniación de otras vísceras
- 3.7.1. (0) No hay herniación de otras vísceras
  - 3.7.2. (1) Herniación del hígado \_\_\_\_\_
  - 3.7.3. (2) Herniación del estómago \_\_\_\_\_
  - 3.7.4. (3) Otra víscera \_\_\_\_\_
  - 3.7.5. (4) otras vísceras (especifique) \_\_\_\_\_
  - 3.7.6. (5) Datos no se encuentran \_\_\_\_\_

3.8. Defecto congénito asociada (seleccione una o varias opciones):

- 3.8.1. Ninguna \_\_\_\_
- 3.8.2. No sindrómica menor \_\_\_\_
- 3.8.3. No sindrómica mayor \_\_\_\_
- 3.8.4. Síndrómica o cromosómica \_\_\_\_

Especifique el o los diagnósticos:

---

---

3.9. Cromosomopatía (seleccione una opción):

- Sí \_\_\_\_ (Diagnosticada por fenotipo \_\_\_\_ Confirmada por laboratorio \_\_\_\_)
- No \_\_\_\_

3.10. Comorbilidad no malformativa (seleccione una o varias opciones):

- 3.10.1. Ninguna \_\_\_\_\_
- 3.10.2. Sepsis \_\_\_\_\_
- 3.10.3. Nutrición parenteral \_\_\_\_\_ días \_\_\_\_\_
- 3.10.4. Distrés respiratorio \_\_\_\_\_
- 3.10.5. Hipertensión pulmonar \_\_\_\_\_
  - 3.10.5.1. Resuelve \_\_\_\_\_
  - 3.10.5.2. Refractaria \_\_\_\_\_
  - 3.10.5.3. Datos no se encuentran \_\_\_\_\_
- 3.10.6. Hipotensión \_\_\_\_\_
  - 3.10.6.1. Amerita líquidos \_\_\_\_\_
  - 3.10.6.2. Amerita inotrópicos \_\_\_\_\_
  - 3.10.6.3. Refractario \_\_\_\_\_
  - 3.10.6.4. Datos no se encuentran \_\_\_\_\_
- 3.10.7. Prematuridad \_\_\_\_\_
- 3.10.8. VMA prequirúrgica: \_\_\_\_\_ días \_\_\_\_\_

---

---

4. Datos de estancia hospitalaria

4.1. Estancia hospitalaria en días: \_\_\_\_\_

4.2. Edad exacta del paciente al egreso (años/meses/días) \_\_\_\_\_

5. En caso de defunción (llenar por investigador principal o coinvestigador)

5.1. Fecha de defunción (día/mes/año): \_\_\_\_\_

5.2. Causas de defunción (anote según certificado de defunción):

A -----

B -----

C -----

5.3. Autopsia: Sí \_\_\_ (#)\_\_\_\_\_ No \_\_\_

Diagnóstico \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Nombre y firma de investigador que completa el formulario:

\_\_\_\_\_

## **BIBLIOGRAFIA**

1. Buys A, D-Xua A. Congenital diaphragmatic hernia: current status and review of the literature. *Eur J Pediatr.* 2009; 168:393–406
2. Wright J, Budd J, Field D, Draper E. Epidemiology and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a 9-year experience. *Paediatr Perinat Epidemiol.* 2010; 25: 144–149.
3. Naranjo G, Arrea C. Hernia diafragmática congénita. *Rev. Méd. Hosp. Nal Niños Costa Rica.* 1983. 18 (2): 143-152.
4. Al Salem Ahmed, H. Congenital hernia of Morgagni in infants and children. *J Pediatr Surg.* 2007; 42:1539-1543.
5. Eren S, Ciris F. Diaphragmatic hernia: diagnostic approaches with review of the literature. *Eur J Radiol.* 2005;54:448-459.
6. Harting MT, Lally KP. Surgical management of neonates with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 2007;16:109-114.
7. Pandey A, Tandon R, Kureel S, Wakhlu A, Rawat J. Evaluation of congenital diaphragmatic hernia in a tertiary health center of a developing country: management and survival. *Hernia.* 2008; 12:189–192
8. Abdullah F, Zhang E, Sciortino C, Camp M, Gabre-Kidan A, Price M, et al. Congenital diaphragmatic hernia: outcome review of 2,173 surgical repairs in US infants. *Pediatr Surg Int.* 2009; 25:1059–1064

9. Kattan J, Godoy L, Zavala A, Faunes M, Becker P, Estay A, et al. Improvement of survival in infants with congenital diaphragmatic hernia in recent years: effect of ECMO availability and associated factors. *Pediatr Surg Int.* 2010; 26:671–676
10. Aly H, Bianco-Batlles D, Mohamed M, Hammad T. Mortality in infants with congenital diaphragmatic hernia: a study of the United States National Database. *J Perinatol.* 2010; 30, 553–557.
11. Peetsold M, Heij H, Kneepkens C, Nagelkerke A, Huisman J, Gemke J. The long-term follow-up of patients with a congenital diaphragmatic hernia: a broad spectrum of morbidity. *Pediatr Surg Int.* 2009; 25:1-17.
12. Smith NP, Jesudason EC, Losty PD. Congenital diaphragmatic hernia. *Paediatr Resp Rev.* 2002;339-348.
13. Robinson PD, Fitzgerald DA. Congenital diaphragmatic hernia. *Paediatr Resp Rev.* 2007;8:323-335.
14. Robert E, Källén B, Harris J. The epidemiology of diaphragmatic hernia. *Eur J Epidemiol.* 1997. 13: 665–673.
15. Waag KL, Loff S, Zahn K, Ali M, Hien S, Kratz M, et al. Congenital diaphragmatic hernia: a modern day approach. *Semin Pediatric Surg.* 2008;17(4):244-254.
16. Keijzer R, Prui P. Congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 2010;19:180-185.

17. Brownlee EM, Howatson AG, Davis CF, Sabharwal AJ. The hidden mortality of congenital diaphragmatic hernia: a 20-year review. *J Pediatr Surg.* 2009; 44:317-320.
18. Fisher JC, Jefferson RA, Arkovitz MS, Stolar CJH. Redefining outcomes in right congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2008;43:373-379.
19. Mallick MS, Alaghtani A. Laparoscopic-assisted repair of Morgagni hernia in children. *J Pediatr Surg.* 2009;44:1621-1624.
20. Chang SW, Lee HC, Yeung CY, Chan WT, Hsu CH, Kao HA, et al. A Twenty-year Review of Early and Late-presenting Congenital Bochdalek Diaphragmatic Hernia: Are they different clinical spectra? *Pediatr Neonatol.* 2010;51(1):26-30.
21. Garriboli M, Duesse J, Ruttenstock E, Bishay M, Eaton S, De Coppi P, et al. Trends in the treatment and outcome of congenital diaphragmatic hernia over the last decade. *Pediatr Surg Int.* 2012, 28:1177–1181.
22. Graziano, JN. Cardiac anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia and their prognosis: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *J Pediatr Surg.* 2005;40:1045-1050.
23. Migliazza L, Bellan C, Alberti D, Auriemma A, Burgio GP, Locatelli G, Colombo A. Retrospective study of 111 cases of congenital diaphragmatic hernia with early High-frequency oscillatory ventilation and presurgical stabilization. *J Pediatr Surg.* 2007;42:1526-1532.

24. Al-Hathlol K, Elmahdy H, Nawaz s, Ali I, Al-Saif s, Tawakol H, Tawil K. Perioperative course of pulmonary hypertension in infants whit congenital diaphragmatic hernia: impact on outcome following succesful repair. J Pediatr Surg.2011;46:625-629
25. Tiruvoipati R, Vinogradova Y, Faulkner G, Sosnowski AW, Firmin RK, Peek GJ. Predictors of outcome in patients with congenital diaphragmatic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation. J Pediatr Surg. 2007;42:1345-1350.
26. Karadeniz L, Guven S,Atay E, Ovali F, Celayir A. Bilateral diaphragmatic defect and associated multiple anomalies. J Chin Med Assoc. 2009;72(3):163-165.