

# Hernia diafragmática congénita e Hipertensión pulmonar: Una guía para los pacientes y las familias

Por: Melissa Magness, NP (Enfermera profesional calificada), Anna Brown, NP, Elizabeth Colglazier, NP, Alicia Grenolds, NP, Emma Jackson, NP, y Elise Whalen, NP, en nombre de la Red de la Hipertensión Pulmonar Pediátrica (The Pediatric Pulmonary Hypertension Network, PPHNET APP) y del Comité de Enfermería (Nursing Committee)



## ¿Sabía usted?

- La mayoría de las hernias diafragmáticas congénitas suelen ubicarse en el lado izquierdo.
- La hernia diafragmática congénita es una de las principales anomalías congénitas y de las más comunes, que afecta alrededor de 1 cada 2.500 a 3.000 nacimientos.
- Hay un amplio rango de gravedad y consecuencias para los niños con hernia diafragmática congénita e hipertensión pulmonar (Pulmonary Hypertension, PH).

## ¿Qué es la hernia diafragmática congénita?

La hernia diafragmática congénita (Congenital diaphragmatic hernia, CDH) es una afección que se desarrolla antes del nacimiento. Los niños con hernia diafragmática congénita tienen un orificio en el diafragma, el músculo plano y ancho que separa el tórax de la cavidad abdominal y que es importante para respirar. El orificio en el diafragma hace que algunos de los órganos abdominales, como el estómago, parte de los intestinos y el hígado, se muevan hacia arriba, hacia el tórax. Estos órganos abdominales ocupan un espacio en el tórax que no permite que los pulmones crezcan a un tamaño normal antes del nacimiento. El crecimiento de ambos pulmones puede verse afectado, pero el pulmón del lado del orificio en el diafragma, es generalmente más pequeño. Cuando un pulmón tiene un tamaño menor al que debería tener, esta afección se llama hipoplasia pulmonar.

## ¿Qué es la hipertensión pulmonar?

Los niños con hernia diafragmática congénita también tienen pocos y pequeños vasos sanguíneos (arterias) en los pulmones. Esto provoca alta presión arterial en los pulmones, que se conoce como hipertensión pulmonar. La hipertensión pulmonar puede causar problemas con el ingreso de la sangre en los pulmones, lo que lleva a bajos niveles de oxígeno en la sangre. La hipertensión pulmonar también puede afectar la capacidad del sector derecho del corazón (el ventrículo derecho) para bombear sangre correctamente. La hipertensión pulmonar es muy común en niños con hernia diafragmática congénita, en especial poco después del nacimiento, y puede ser aún más grave en niños con hernias diafragmáticas más grandes. La hipertensión pulmonar a menudo sucede tempranamente, pero puede continuar en el tiempo y

# Tratamiento temprano de la hipertensión pulmonar en recién nacidos con hernia diafrágica congénita

Los niños con hernia diafrágica congénita y con hipertensión pulmonar requieren los cuidados de un equipo multidisciplinario experimentado y de cuidados intensivos especializados en neonatología. Casi todos los niños con hernia diafrágica congénita necesitarán un catéter respiratorio y un respirador al nacer. Los especialistas de su hijo(a) decidirán el mejor momento para la intervención quirúrgica para cerrar el orificio en el diafragma, pero normalmente se realiza lo antes posible de forma segura. Sin embargo, incluso con el cierre del orificio mediante cirugía, los problemas pulmonares y de hipertensión pulmonar deben vigilarse estrechamente y seguirán requiriendo tratamiento.

Hay un amplio rango de gravedad de la hernia diafrágica congénita. En el mejor de los casos, su hijo(a) estará muy bien con la cirugía después del nacimiento y la hipertensión pulmonar mejorará y se resolverá en las primeras semanas de vida. Por otra parte, los niños

## Medicamentos para el tratamiento temprano de la hernia diafrágica congénita y de la hipertensión pulmonar

Durante el tratamiento temprano de la hernia diafrágica congénita, lo más importante es mantener los pulmones funcionando lo mejor posible con la ayuda de un respirador y oxígeno. El equipo médico evaluará con frecuencia la hipertensión pulmonar y se asegurará de que el corazón bombea bien. Hay varios medicamentos que el equipo médico de su hijo(a) puede decidir utilizar para tratar la hipertensión pulmonar.

Óxido nítrico inhalado (Inhaled Nitric Oxide, iNO)	Milrinona (Milrinone)	Prostaglandina E1 (Prostaglandin E1, PGE1)	Prostaglandinas
Un gas inhalado que se introduce en el tubo respiratorio del (de la) niño(a) y que ayuda a relajar los vasos sanguíneos de los pulmones.	Medicación continua que ayuda a relajar los vasos sanguíneos y a contraer el corazón.	Medicación continua que se utiliza para mantener abierto el conducto arterial persistente (CAP) con el fin de aliviar la presión en el corazón y los pulmones cuando es demasiado elevada.	Se utiliza para relajar los vasos sanguíneos de los pulmones cuando la hipertensión pulmonar es muy grave.

### SÍNTOMAS DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR DEBIDOS A LA HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

- Hipoxemia (bajos niveles de oxígeno en sangre)
- Taquicardia (ritmo cardíaco acelerado)
- Hipotensión (presión arterial baja)
- Taquipnea (respiración acelerada)
- Dificultad respiratoria o retracciones (tirones de la piel entre o alrededor de las costillas).
- Aleteo de las fosas nasales o gruñidos al respirar
- Retraso del desarrollo (retraso del crecimiento o alimentación deficiente)



## Pruebas de laboratorio

- Gases en sangre: una prueba de sangre que mide el oxígeno y el dióxido de carbono en los pulmones.
- Pruebas de péptidos natriuréticos (porción N-terminal del propéptido natriurético (N-Terminal - Pro-Brain Natriuretic Peptide, [NT-proBNP] péptido natriurético cerebral [Brain Natriuretic Peptide, BNP]): una prueba de sangre que muestra la presión en el corazón, que puede ser causada por la hipertensión pulmonar.

## Otros estudios

- Cateterismo cardíaco: un procedimiento para medir directamente la presión en el corazón y los pulmones, diagnosticar la hipertensión pulmonar o abordar un problema como un defecto cardíaco congénito.
- Estudio de la deglución: una prueba realizada para ver cómo está tragando su hijo(a) y si está aspirando (cuando la comida “se va por el lado equivocado” en las vías respiratorias).
- Electrocardiograma (ECG): una prueba de las señales eléctricas que emite el corazón de su hijo(a).
- Pruebas genéticas: una prueba de sangre para buscar diferencias genéticas que puedan afectar a su hijo(a).

## Imágenes

Ecocardiograma: una ecografía del corazón para ayudar a estimar qué presión hay en los pulmones mediante la observación del corazón.

Radiografía de tórax: imágenes del corazón, los pulmones, las vías aéreas, los vasos sanguíneos, los huesos de la columna vertebral y el tórax.

Tomografía computada de tórax: un examen más profundo de los pulmones, que puede mostrar cambios en las vías respiratorias, vasos sanguíneos y tejidos pulmonares.

Resonancia magnética cardíaca: una prueba realizada para evaluar la estructura, tamaño y función de las cámaras del corazón, las válvulas y el flujo por los principales vasos sanguíneos.

Gammagrafía pulmonar de ventilación-perfusión (cociente de ventilación [ventilation quotient, VQ]) una prueba que evalúa los patrones de flujo de aire y sangre en los pulmones.

## Tratamiento posterior de la hipertensión pulmonar

Tras la corrección de la hernia diafragmática congénita de su hijo(a), se espera que su hipertensión arterial mejore con el tiempo a medida que los pulmones y los vasos sanguíneos crezcan y se desarrollen. La gravedad de la hipertensión pulmonar y la velocidad en la que mejora, varían según el (la) niño(a). Esto depende del tamaño del orificio del diafragma y de la gravedad de la enfermedad pulmonar o de los problemas cardíacos relacionados. En la mayoría de los niños, la hipertensión pulmonar mejora y se resuelve antes de abandonar la unidad de cuidados intensivos de neonatología. Para otros, la medicación para la hipertensión pulmonar y la asistencia respiratoria a largo plazo serán necesarias durante muchos meses o años. Durante este tiempo, será muy importante mantener sanos los pulmones y el corazón de su hijo(a).

## Medicamentos a largo plazo para la hipertensión pulmonar

La decisión de utilizar medicamentos para tratar la hipertensión pulmonar en niños con hernia diafragmática congénita debe tomarla un especialista capacitado en el uso de estos medicamentos. Los niños con hipertensión pulmonar requieren una revisión cuidadosa antes de empezar a tomar la medicación a fin de asegurarse de que no provoque que el cuadro clínico empeore. Si se dan medicamentos, se recomienda hacer un seguimiento estrecho. Aunque la FDA (Administración de Alimentos y Medicamentos de Estados Unidos) no los aprobó para el uso en este grupo etario o tipo de hipertensión pulmonar, hay tres clases de fármacos que se han utilizado en niños con hernia diafragmática congénita.

Clase de fármacos	Ejemplos de medicamentos	Vías de administración	Efectos secundarios comunes en lactantes	Consideraciones e información especiales
Inhibidores de la fosfodiesterasa 5 (Phosphodiesterase-5 Inhibitors)	Sildenafil (Sildenafil) (Revatio®)	Vía intravenosa (IV) (solo en entorno hospitalario)	Puede causar aumento de la regurgitación/reflujo, presión arterial baja en el organismo, desajuste entre la interfase aire/sangre en los pulmones, erecciones en los varones.	Los pacientes pueden tomar estos medicamentos en su presentación líquida (suspensión) o en comprimidos en régimen ambulatorio.
	Bosentán (Bosentan) (Tracleer®)	Vía oral	Puede causar baja presión arterial en el organismo y lesiones hepáticas reversibles. Requiere protección si se manipula durante el embarazo ya que su ingesta puede dañar al feto en desarrollo.	El (La) niño(a) debe participar en un programa de seguimiento (Estrategia de evaluación y mitigación del riesgo [Risk Evaluation and Mitigation Strategy, REMS]) debido a los problemas de toxicidad para el hígado y el embarazo. Deben controlarse los resultados de los análisis todos los meses.
	Prostaciclina (Prostacyclins)	Epoprostenol (Flolan®, Veletri®)	Vía intravenosa (IV) (solo en entorno hospitalario)	Inhalado, puede irritar los pulmones.
	Treprostinil (Remodulin®)	Vía intravenosa/Subcutánea (SC)	Vía intravenosa y subcutánea puede causar baja presión arterial en el organismo, dolor de cabeza, náuseas, vómitos y diarrea. La vía subcutánea puede causar dolor, enrojecimiento o hinchazón en el lugar de la infusión.	Las opciones de vías intravenosa y subcutánea requieren de un entrenamiento extensivo en cómo preparar y administrar los medicamentos en la casa. Estos medicamentos requieren una bomba para su aplicación las 24 horas del día, 7 días a la semana.
	Iloprost (Ventavis®)	Por inhalación	Inhalado, puede irritar los pulmones.	Dosificación frecuente cada 2 o 3 horas.



## Otras terapias

- El oxígeno se puede utilizar para relajar y ayudar a abrir los vasos sanguíneos de los pulmones.
- Los diuréticos suelen utilizarse para ayudar al organismo a eliminar el exceso de líquido. Algunos ejemplos de diuréticos son la furosemida (furosemide), la bumetanida (bumetanide) y la clorotiazida (chlorothiazide). Se pueden administrar por vía intravenosa, por vía oral o a través de la sonda de alimentación.
- Los broncodilatadores se utilizan cuando hay obstrucción en las vías aéreas o sibilancias. Entre ellos se encuentran el albuterol y el levalbuterol.
- Se pueden utilizar esteroides por inhalación, por vía oral o vía intravenosa para tratar a su hijo(a).

## Cuidados a largo término y seguimiento

Todos los niños con hernia diafragmática congénita requieren un seguimiento a largo plazo, y los que presentan hipertensión pulmonar por hernia diafragmática congénita requieren la atención de varios especialistas pediátricos, incluido un equipo de hipertensión pulmonar. Algunos pacientes con hernia diafragmática congénita pueden necesitar oxigenoterapia de largo plazo y ayuda respiratoria de dispositivos como respiradores, incluso después de volver a casa. Los principales objetivos para los niños con hipertensión pulmonar por hernia diafragmática congénita son crecer y que los pulmones estén lo más sanos posible. Esto se logra siguiendo las recomendaciones indicadas a continuación:

- Asegurarse de que el avance de la alimentación por vía oral se realiza de forma segura sin aspiración crónica, que puede empeorar la hipertensión pulmonar. Si hay preocupación por aspiración (tos o ahogo con la alimentación, cambios en la radiografía de tórax), se recomienda un estudio de deglución.
- Estar al día con las vacunas infantiles, incluida la vacunación anual y los refuerzos para la gripe (vacuna antigripal) y COVID-19, así como Pneumovax 23 después de los 2 años de edad.
- Recibir tratamiento con Synagis® (palivizumab) si su hijo(a) reúne los requisitos. Se trata de una inyección mensual (anticuerpos) que protege frente al virus respiratorio sincitial (VRS), un virus que puede enfermar gravemente a los lactantes. Puede obtenerse para los niños que cumplan determinados criterios durante los primeros 2 años de vida y será necesario que su equipo médico lo solicite.
- Evitar que su hijo(a) esté expuesto(a) al humo del tabaco como fumador pasivo en casa o en otros lugares. Esto incluye humo de cigarrillo y el vapeo.
- Permanecer en el interior y utilizar mascarillas si la calidad del aire es mala, por ejemplo en caso de incendios forestales o contaminación.
- Extremar las precauciones para minimizar la exposición a enfermedades virales. Esto incluye evitar a las personas enfermas, una buena higiene de las manos y el distanciamiento social durante la temporada viral.
- Proporcionar una estrecha vigilancia respiratoria y cuidados de apoyo en caso de enfermedad viral, ya que la hipertensión pulmonar puede empeorar en los niños durante una enfermedad viral aguda.
- Realizar un seguimiento estrecho con el pediatra, neumonólogo o equipo de hipertensión pulmonar de su hijo(a) para controlar el crecimiento, el estado respiratorio y los progresos en el desarrollo.
- Conversar sobre cualquier cirugía o procedimiento programado que su hijo(a) pueda necesitar con su equipo de hipertensión pulmonar para que puedan asegurarse de que es seguro administrarle la anestesia.
- Retirar cuidadosamente el oxígeno y la medicación para la hipertensión pulmonar cuando esté preparado, bajo la supervisión del equipo médico. Este proceso se llevará a cabo lentamente. Por lo general, solo se retirará una intervención a la vez.