

OrphanAnesthesia

Recomendaciones anestésicas para pacientes con

Hernia diafragmática congénita

Nombre de la enfermedad: Hernia diafragmática congénita (HDC).

CIE-10: Q 79.0

Sinónimos: (HDC) Hernia diafragmática congénita.

En la hernia diafragmática congénita (HDC) el diafragma no se desarrolla correctamente, por lo que órganos abdominales se hernian hacia la cavidad torácica. Esta malformación se asocia a hipoplasia pulmonar de grado variable e hipertensión pulmonar. Estas son las principales causas de mortalidad. La HDC también puede asociarse a otras anomalías congénitas (p. ej., cardíacas, urológicas, gastrointestinales, neurológicas) o con diferentes síndromes (trisomía 13, trisomía 18, síndrome de Fryns, síndrome de Cornelia de Lange, síndrome de Wiedemann-Beckwith y otros). Esta malformación puede detectarse mediante ecografía prenatal o resonancia magnética. Existen varios parámetros que correlacionan los hallazgos prenatales con la supervivencia posnatal, necesidad de terapia con membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO), necesidad de reconstrucción diafragmática con un parche y el desarrollo de enfermedad pulmonar crónica. Estos hallazgos incluyen: la relación pulmón-cabeza observada/esperada en la ecografía en la ecografía prenatal, el volumen pulmonar fetal relativo en la RM y la posición intratorácica del hígado y/o estómago en la HDC izquierda.

Dependiendo de la gravedad de la enfermedad, el tratamiento puede suponer un reto para neonatólogos, cirujanos pediátricos y anestesiólogos.

Medicina en elaboración

Quizá haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo

Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía típica

Según el CDH-EURO-Consortium existe un consenso sobre la reparación quirúrgica de la hernia diafragmática tras una estabilización suficiente del neonato (cirugía diferida). La definición de estabilidad, que determina la preparación para la cirugía, depende de varios parámetros (véase más adelante).

Dependiendo del tamaño del defecto diafragmático, se puede lograr una reconstrucción primaria del diafragma o se deben utilizar parches protésicos o colgajos musculares para lograr el cierre del defecto. Se han utilizado diferentes materiales para los parches, incluido el uso de parches no reabsorbibles que reducen el riesgo de recidiva de la hernia. La cirugía puede realizarse mediante un abordaje abdominal abierto (y posiblemente torácico) o con métodos mínimamente invasivos (laparoscopia, toracoscopia). Las técnicas mínimamente invasivas sólo deben aplicarse en pacientes que puedan tolerar la insuflación de CO₂. El momento de la reparación quirúrgica vendrá determinado por la estabilidad del paciente. Los factores a considerar son: gravedad de la hipoplasia pulmonar, necesidad de terapia ECMO, necesidad de óxido nítrico inhalado (iNO) y cantidad de soporte inotrópico. También hay que tener en cuenta que el implante de parches en defectos grandes es técnicamente más difícil y requiere más tiempo de intervención. Se ha informado de que las tasas de recurrencia son más elevadas tras la reconstrucción mínimamente invasiva del diafragma.

Por otra parte, en la cirugía abierta existe el riesgo de obstrucción intestinal debido a las adherencias, mientras que la recurrencia se limita sobre todo a los defectos diafragmáticos grandes que requieren reparación con parche, lo que puede exigir una cirugía secundaria. En neonatos con grandes defectos diafragmáticos y una cavidad abdominal pequeña, puede ser necesaria la implantación de un parche en la pared abdominal para prevenir el síndrome compartimental abdominal. Por este motivo, en los niños gravemente afectados se suele utilizar un abordaje de laparotomía media. También pueden tratarse al mismo tiempo otras malformaciones gastrointestinales asociadas. El parche de la pared abdominal suele retirarse más adelante, mientras que el parche protésico del diafragma se deja en su sitio. También puede ser necesaria una cirugía secundaria más adelante, por ejemplo en caso de reflujo gastroesofágico grave con colocación de una sonda de alimentación percutánea, hiatoplastia o funduplicatura. Realizar una funduplicatura en el momento de la cirugía primaria no parece ser beneficioso a largo plazo.

Tipo de anestesia

La cirugía se realiza siempre con anestesia general. En nuestra institución, preferimos dejar al niño con el respirador utilizado en la unidad de cuidados intensivos. Por lo tanto, utilizamos anestesia intravenosa total (TIVA), principalmente con midazolam (0,03-0,1mg/kg/h) y fentanilo (4-10µg/kg/h). La relajación muscular se realiza durante toda la intervención con rocuronio o vecuronio. Hasta donde sabemos, no existen informes sobre el uso de anestesia regional en lactantes con HDC. La anestesia epidural adicional suele ser posible en estos casos, para la reparación abdominal abierta parece razonable la anestesia caudal. Algunos centros realizan bloqueo intercostal tras cirugía toracoscópica. Teniendo en cuenta la necesidad de ventilación mecánica postoperatoria durante un periodo de varios días y la consiguiente necesidad de sedación, actualmente no vemos un gran beneficio de la anestesia regional en este grupo de pacientes.

Tratamiento preoperatorio en la unidad de cuidados intensivos:

El tratamiento preoperatorio es uno de los factores clave, probablemente el más importante, en el cuidado de los lactantes con HDC. La CDH Euro Consortium Consensus Statement (1) ofrece

un buen resumen de los cuidados estándar aceptados. Se recomienda la intubación inmediatamente después del nacimiento y evitar la ventilación mediante mascarilla con bolsa para prevenir la insuflación intestinal. Debe colocarse una sonda orogástrica o nasogástrica con succión continua o intermitente para reducir la distensión intestinal que puede aumentar la compresión pulmonar. Los principios clave son evitar las presiones elevadas en las vías respiratorias y establecer una perfusión y oxigenación adecuadas, medidas por la saturación de oxígeno preductal. Se recomienda la ventilación mecánica convencional como estrategia inicial con ajustes del ventilador de una presión inspiratoria máxima < 25 cm H₂O, aplicación de presión positiva al final de la espiración (PEEP) de 3-5 cm H₂O, una frecuencia de ventilación de 40-60/min y volúmenes corrientes de 5-6 ml/kilogramo de peso corporal (2). La estrategia ventilatoria persigue una saturación preductal del 85-95% y unos niveles arteriales de CO₂ entre 50 y 70 mmHg (pH $> 7,2$). La ventilación oscilatoria de alta frecuencia es una alternativa en caso de fracaso de la ventilación mecánica convencional. Debe insertarse una vía arterial preductal y un acceso venoso central lo antes posible. La tensión arterial debe mantenerse principalmente en valores normales para la edad gestacional. En caso de hipotensión, puede administrarse un bolo de líquido cristalino de 10-20 ml/kg dos veces en las dos primeras horas. Si es necesario, esto debe ir seguido de apoyo inotrópico y/o vasopresor. Los signos de una perfusión adecuada de los órganos finales son una frecuencia cardíaca dentro del rango normal, una diuresis > 1 ml/kg/h y una concentración de lactato < 3 mmol/l. El aumento de la resistencia vascular sistémica puede ser una opción terapéutica en caso de cortocircuito derecha-izquierda importante. El tratamiento de la hipertensión pulmonar debe iniciarse si la saturación preductal cae por debajo del 85%, la diferencia de saturación pre y posductal es $> 10\%$ y/o hay signos de mala perfusión de los órganos finales. El método de elección debe ser el inicio de óxido nítrico inhalado (iNO). Si no se observa respuesta o ésta es insuficiente, debe suspenderse el iNO al cabo de 1 hora. La prostaciclina intravenosa o los inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 pueden utilizarse como tratamiento adicional. Los criterios para el inicio de la ECMO pueden encontrarse detallados en la mencionada CDH Euro Consortium Consensus Statement (1).

La cirugía debe realizarse de forma electiva. Aún existen controversias en relación con los pacientes sometidos a ECMO. Mientras que algunos centros prefieren destetar a los niños de la ECMO antes de realizar la cirugía, otros informan de resultados favorables cuando operan mientras están en ECMO (3)(4)(5). Si es necesario operar a un paciente con ECMO, el momento ideal puede ser al principio del tratamiento con ECMO, ya que el circuito de ECMO es menos procoagulante. El CDH EURO Consortium recomienda realizar la cirugía tras la estabilización clínica definida como sigue (1):

- Tensión arterial media normal para la edad gestacional
- Niveles de saturación preductal del 85-95% con una fracción de oxígeno inspirado (FiO₂) inferior al 50%
- Lactato inferior a 3 mmol/l
- Gasto urinario superior a 1 ml/kg/h.

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

La ecocardiografía debe realizarse en las primeras 24 horas tras el nacimiento. Los objetivos de la investigación son descartar anomalías cardíacas, evaluar la función ventricular derecha y determinar el grado de hipertensión pulmonar. La ecocardiografía puede repetirse durante el curso de la enfermedad para hacer un seguimiento de la hipertensión pulmonar. Debe realizarse una radiografía de tórax para evaluar el desplazamiento mediastínico. Además de una exploración física completa, debe realizarse una evaluación ecográfica del cerebro y los riñones para descartar anomalías. La evaluación preoperatoria se completa con estudios de laboratorio que incluyen hemograma, función renal, estudios de coagulación y parámetros de infección. Los

niveles de péptido natriurético tipo B (BNP) pueden utilizarse como marcador pronóstico para el desarrollo de hipertensión pulmonar y la necesidad de ECMO (1)(6)(7).

Los marcadores de gravedad de la HDC utilizados prenatalmente son la hernia izquierda frente a la derecha, la relación pulmón-cabeza observada frente a la esperada y el porcentaje de hernia hepática (8). Para el pronóstico posnatal puede utilizarse un modelo de predicción basado en datos del CDH Study Group. Este modelo evalúa el riesgo de mortalidad de un paciente con HDC en función de: peso al nacer, la puntuación Apgar a los 5 minutos, la presencia de hipertensión pulmonar grave y el hallazgo de una anomalía cardíaca o cromosómica, y estratifica a los neonatos en grupos de mortalidad de riesgo bajo, intermedio o alto (9). La puntuación SNAP II (Simplified neonatal acute Physiology Score) es una medida validada de la gravedad de la enfermedad en recién nacidos y puede utilizarse como índice pronóstico en lactantes con HDC. Consta de seis parámetros fisiológicos, a saber, la tensión arterial media (TAM) más baja, la peor relación entre la presión parcial de oxígeno (PaO₂) y la fracción de oxígeno inspirado (FiO₂), la temperatura más baja (en °F), el pH sérico más bajo, la aparición de múltiples convulsiones y la diuresis (<1mL/kg/h). Otro predictor simplificado del resultado posnatal en lactantes con HDC es la fórmula de Wilford Hall/Santa Rosa (PaO₂ más alta - PaCO₂ más alta) generada a partir de los valores de gasometría arterial obtenidos durante las 24 horas iniciales de vida antes de la corrección quirúrgica. Un valor positivo se asocia a un mejor resultado clínico.

Intervenciones fetales:

Como se sabe por estudios en animales y fetos con obstrucción congénita de las vías respiratorias altas, la oclusión *in utero* de la tráquea favorece el crecimiento pulmonar. En un subconjunto muy seleccionado de lactantes con HDC, la oclusión traqueal fetoscópica puede reducir la hipoplasia pulmonar. Por ello, algunos centros de terapia fetal realizan una oclusión endoscópica temporal mínimamente invasiva de la tráquea con balón durante el embarazo. La retirada del balón debe realizarse antes del nacimiento o en un tratamiento intraparto ex útero (procedimiento EXIT). La oclusión traqueal fetal (FETO) para la HDC sigue siendo un tratamiento en investigación cuyos beneficios a largo plazo aún no se han demostrado en estudios bien controlados.

Actualmente se está llevando a cabo un ensayo aleatorizado y controlado para detectar el beneficio de la oclusión traqueal con balón en neonatos con HDC izquierda grave y moderadamente afectados para determinar el riesgo y el impacto de la prematuridad en la supervivencia (ensayo TOTAL). Por lo tanto, por el momento, se recomienda realizar la FETO sólo en el contexto del ensayo TOTAL.

Preparación específica para el manejo de la vía aérea

El tratamiento estándar recomendado es la intubación inmediatamente después del nacimiento. Para los niños sometidos a reparación toracoscópica se recomienda un tubo endotraqueal con manguito para minimizar las fugas de aire. La laringoscopia y la intubación no suelen ser más difíciles que en los niños sin HDC. Sin embargo, la HDC puede asociarse a diversos síndromes que predisponen a una vía aérea difícil, como el síndrome de Cornelia de Lange, el síndrome de Fryns o el síndrome de Pallister-Killian (10).

Preparación específica para la transfusión o administración de productos sanguíneos

Aunque la hemorragia masiva es una complicación poco frecuente de la cirugía de HDC, deben solicitarse y administrarse hemoderivados antes de la intervención, especialmente en los

pacientes que requieren cirugía con ECMO. Los niños a menudo se presentan a la cirugía con niveles de hemoglobina en el rango inferior normal. El umbral de transfusión en estos pacientes cardiopulmonarmente graves no debe establecerse demasiado bajo. Los niveles de hemoglobina deben mantenerse por encima de 12 g/dl.

Preparación específica para la anticoagulación

No es necesaria ninguna preparación especial para la anticoagulación. En los pacientes sometidos a ECMO, la anticoagulación es necesaria y suele realizarse con heparina no fraccionada. El intervalo del tiempo de coagulación activado y el modo de monitorización en general siguen siendo objeto de debate (11).

Precauciones específicas de colocación, traslado o movilización

El traslado de estos pacientes en estado crítico conlleva un riesgo considerable de complicaciones y debe realizarse con la máxima precaución. El equipo debe estar preparado para problemas respiratorios y cardiovasculares importantes y, por lo tanto, debe estar equipado con medicación inmediatamente disponible, como sedantes, relajantes musculares y catecolaminas. Además de los riesgos relacionados con las complicaciones del traslado, los pacientes con HDC grave e hipertensión pulmonar severa tienen un equilibrio extremadamente lábil y cualquier factor aparentemente pequeño (por ejemplo, la reducción de la temperatura corporal) puede romper la estabilidad conseguida. Debido al alto riesgo del traslado y la colocación, preferimos realizar la cirugía en los pacientes más enfermos y vulnerables en la unidad de cuidados intensivos.

Probable interacción entre los agentes anestésicos y la medicación a largo plazo del paciente

El sildenafil es un inhibidor no selectivo de la FDE-5 que se utiliza para tratar la hipertensión pulmonar aguda y crónica en neonatos y lactantes con HDC. Debido a su propiedad de no ser selectivo, la hipotensión sistémica es un efecto secundario frecuente y debe tenerse en cuenta al tratar a niños con sildenafil.

La milrinona es un inhibidor de la FDE-3 con efectos inotrópicos y lusitrópicos. Además, inhibe la degradación del AMPc en las células musculares lisas y, por tanto, funciona como vasodilatador. La hipotensión sistémica parece ser una complicación bastante rara de la milrinona en lactantes.

El bosentán es un antagonista de los receptores para endotelina ETA que favorece la vasodilatación pulmonar. Puede utilizarse como tratamiento agudo o crónico, pero actualmente no está aprobado para el tratamiento de la hipertensión pulmonar en niños o la hipertensión pulmonar neonatal grave (PPHN). Un posible efecto secundario es la elevación de las transaminasas o la insuficiencia hepática. También puede causar anemia, leucopenia y trombocitopenia (12).

En el tratamiento de la insuficiencia cardíaca crónica en lactantes y niños con HDC, la furosemida, los inhibidores de la ECA y la espirolactona se utilizan habitualmente para reducir la poscarga y la precarga. Estos tratamientos no deben interrumpirse perioperatoriamente.

Procedimiento anestesiológico

Reparación abdominal abierta:

La cirugía se realiza en decúbito supino. La vía venosa central suele colocarse en los vasos femorales, ya que así se reservan los vasos cervicales para una posible canulación ECMO posterior. Las líneas para inotrópicos y sedantes se conectan cerca del catéter. Se recomienda una línea periférica adicional para transfusiones de sangre y bolos de fluidos. Los niños suelen colocarse con los brazos hacia arriba, de modo que la vía arterial y periférica sean fácilmente accesibles. La ventilación sigue los mismos principios que en la unidad de cuidados intensivos. La ventilación suele mejorar tras la recolocación de las vísceras herniadas. Sin embargo, estos niños sufren una verdadera hipoplasia pulmonar del desarrollo y no tienen mucho tejido pulmonar reclutable. El cambio de volumen intraoperatorio puede ser considerable y es esencial una evaluación cuidadosa del estado hídrico del niño para evitar la sobrecarga de volumen. Debido a la frecuente disminución de los niveles basales de hemoglobina y a la necesidad de hidratación intravenosa, puede ser necesaria una transfusión de eritrocitos incluso sin una pérdida sustancial de sangre. En niños taquicárdicos con grandes necesidades de volumen y necesidad de soporte inotrópico a dosis moderadas, puede ser necesaria la transfusión de sangre.

Reparación toracoscópica:

La anestesia para la reparación toracoscópica es esencialmente diferente de la de los procedimientos abdominales abiertos. Los niños se colocan en decúbito lateral derecho (para la HDC izquierda) cerca del borde de la mesa del quirófano, por lo que deben estar bien sujetos y asegurados. Una estrecha comunicación con el cirujano es esencial para la colocación de los electrodos para ECG, vías y tubos. Aunque todos los niños tienen una vía arterial, solemos tener colocada una medición de la presión arterial no invasiva por si se pierde la vía arterial. Como la luz se atenúa para la toracoscopia hay que tener una linterna preparada para iluminar bajo los paños quirúrgicos. La insuflación de gas en el hemitórax del niño puede provocar un deterioro considerable de la ventilación y la oxigenación. Dado que estos niños tienen un mayor riesgo de crisis hipertensiva pulmonar, hay que evaluar cuidadosamente los beneficios de la reparación quirúrgica mínimamente invasiva frente a los riesgos de insuficiencia cardiorrespiratoria progresiva. Algunos autores temen un empeoramiento de la acidosis respiratoria y una reducción de la oxigenación del tejido cerebral en la reparación toracoscópica (13). Otros estudios no señalan diferencias en cuanto a ventilación y oxigenación entre la reparación toracoscópica y la reparación abdominal abierta (14). Desde nuestro punto de vista, tras una cuidadosa selección de los pacientes, los procedimientos toracoscópicos ofrecen más ventajas que inconvenientes. Los marcadores de una perfusión orgánica suficiente son un nivel de lactato <3 mmol/l, una diuresis >1 ml/kg/h y una frecuencia cardíaca próxima a la normal. Debe mantenerse una PaO₂ mínima de 60 mmHg y el pH sanguíneo más bajo aceptable es 7,25. La presión inspiratoria máxima no debe superar los 25 cm H₂O. En caso de duda, la reparación toracoscópica debe interrumpirse y la reparación debe realizarse por vía abdominal.

Monitorización específica o adicional

Todos los niños deben estar equipados con una vía arterial y una vía venosa central multilumen. Para la medición de la gasometría arterial, es deseable la colocación preductal de la vía arterial. La colocación de la vía venosa central parece más razonable en los vasos femorales, ya que así se reservan los vasos cervicales para una posible canulación por ECMO más adelante. La capnografía es especialmente importante en la cirugía toracoscópica, ya que permite al anestesiólogo percibir rápidamente los problemas ventilatorios. La espectroscopia cercana al infrarrojo puede utilizarse para monitorizar la saturación regional de oxígeno cerebral. Aún no

está muy extendida y hay que esperar a que se realicen más investigaciones para dar recomendaciones definitivas.

Posibles complicaciones

La complicación más grave en los lactantes con HDC es la crisis hipertensiva pulmonar con desviación de derecha a izquierda. Los desencadenantes más frecuentes son la hipoxia, la hipercarbia y la acidosis. La hipotermia y la hipoglucemia también pueden desencadenar hipertensión pulmonar. Debido a un foramen oval permeable y/o un conducto arterioso, un aumento de la presión de la arteria pulmonar suele provocar una derivación significativa de derecha a izquierda, lo que empeora aún más la hipoxia y la hipercarbia. Por lo tanto, el pilar de la atención de estos niños gravemente enfermos es evitar la hipoxia, la hipercarbia y la acidosis. En caso de hipertensión pulmonar persistente con ventilación optimizada, el tratamiento de elección es el NO inhalado. También pueden utilizarse sildenafil, milrinona, bosentán o prostanoídes (15). La ventilación oscilatoria de alta frecuencia o la ECMO son terapias de segunda línea para los casos de fracaso del tratamiento. En la reparación toracoscópica, la ventilación y la oxigenación suelen verse dificultadas. Si no es posible mantener una oxigenación o ventilación adecuadas, la cirugía debe convertirse en una reparación abdominal abierta. Aunque la pérdida de sangre sea mínima en la mayoría de los casos, el desplazamiento de fluidos puede ser significativo y puede ser necesaria la transfusión de glóbulos rojos.

Cuidados posoperatorios

La reparación quirúrgica de una HDC es un procedimiento estresante y cabe esperar un deterioro transitorio de las condiciones generales y cardiorrespiratorias tras la cirugía. Los cuidados postoperatorios en la unidad de cuidados intensivos siguen los mismos principios descritos anteriormente para el tratamiento preoperatorio. Tan pronto como se establezca la situación cardiopulmonar, se debe empezar a retirar el respirador a los pacientes.

Información sobre situaciones de emergencia / Diagnóstico diferencial

La hipotensión sistémica en respuesta a una sedación profunda, especialmente en combinación con agentes bloqueantes neuromusculares y posicionamiento lateral en la reparación toracoscópica, es posible y siempre debe diferenciarse del fallo circulatorio debido a una crisis hipertensiva pulmonar.

Anestesia ambulatoria

El abanico de condiciones físicas de los niños que han sido sometidos a una reparación de HDC en la infancia es extremadamente amplio. La anestesia ambulatoria suele ser posible en niños pequeños y mayores, pero siempre debe basarse en las comorbilidades y el estado físico de cada paciente. Se prefieren las técnicas anestésicas combinadas para reducir el consumo de opiáceos.

Anestesia obstétrica

La fisiología durante el embarazo puede afectar y empeorar las condiciones preexistentes de las parturientas que han sido sometidas a una reparación de la HDC en la infancia. En general, la función cardiopulmonar y la capacidad de ejercicio son los factores más importantes. La evaluación ecocardiográfica y, en caso de anomalías, el seguimiento cardiológico parecen razonables. Son posibles las técnicas anestésicas generales, regionales y combinadas. Deben

tenerse en cuenta las interacciones entre la medicación permanente de las parturientas y los medicamentos anestésicos.

Referencias:

1. Snoek KG, Reiss IK, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, Storme L, Deprest J, Schaible T, van Heijst A, Tibboel D; CDH EURO Consortium. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus - 2015 Update. *Neonatology*. 2016;110(1):66-74. doi: 10.1159/000444210.
2. Snoek KG, Capolupo I, van Rosmalen J, Hout Lde J, Vijfhuizen S, Greenough A, Wijnen RM, Tibboel D, Reiss IK; CDH EURO Consortium. Conventional Mechanical Ventilation Versus High-frequency Oscillatory Ventilation for Congenital Diaphragmatic Hernia: A Randomized Clinical Trial (The VICI-trial). *Ann Surg*. 2016 May;263(5):867-74. doi: 10.1097/SLA.0000000000001533.
3. Fallon SC, Cass DL, Olutoye OO, Zamora IJ, Lazar DA, Larimer EL, Welty SE, Moise AA, Demny AB, Lee TC. Repair of congenital diaphragmatic hernias on Extracorporeal Membrane Oxygenation (ECMO): does early repair improve patient survival? *J Pediatr Surg*. 2013 Jun;48(6):1172-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.03.008.
4. Desai AA, Ostlie DJ, Juang D. Optimal timing of congenital diaphragmatic hernia repair in infants on extracorporeal membrane oxygenation. *Semin Pediatr Surg*. 2015 Feb;24(1):17-9. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2014.11.004.
5. Partridge EA, Peranteau WH, Rintoul NE, Herkert LM, Flake AW, Adzick NS, Hedrick HL. Timing of repair of congenital diaphragmatic hernia in patients supported by extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). *J Pediatr Surg*. 2015 Feb;50(2):260-2. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.11.013.
6. Partridge EA, Hanna BD, Rintoul NE, Herkert L, Flake AW, Adzick NS, Hedrick HL, Peranteau WH. Brain-type natriuretic peptide levels correlate with pulmonary hypertension and requirement for extracorporeal membrane oxygenation in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2015 Feb;50(2):263-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.11.009.
7. Steurer MA, Moon-Grady AJ, Fineman JR, Sun CE, Lusk LA, Wai KC, Keller RL. B-type natriuretic peptide: prognostic marker in congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Res*. 2014 Dec;76(6):549-54. doi: 10.1038/pr.2014.136.
8. Akinkuotu AC, Cruz SM, Abbas PI, Lee TC, Welty SE, Olutoye OO, Cassady CI, Mehollin-Ray AR, Ruano R, Belfort MA, Cass DL. Risk-stratification of severity for infants with CDH: Prenatal versus postnatal predictors of outcome. *J Pediatr Surg*. 2016 Jan;51(1):44-8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.10.009.
9. Brindle ME, Cook EF, Tibboel D, Lally PA, Lally KP; Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. A clinical prediction rule for the severity of congenital diaphragmatic hernias in newborns. *Pediatrics*. 2014 Aug;134(2):e413-9. doi: 10.1542/peds.2013-3367.
10. Kumar VH. Current Concepts in the Management of Congenital Diaphragmatic Hernia in Infants. *Indian J Surg*. 2015 Aug;77(4):313-21. doi: 10.1007/s12262-015-1286-8.
11. Gadepalli SK, Hirschl RB. Extracorporeal life support: updates and controversies. *Semin Pediatr Surg*. 2015 Feb;24(1):8-11. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2014.11.002.
12. Lakshminrusimha S, Mathew B, Leach CL. Pharmacologic strategies in neonatal pulmonary hypertension other than nitric oxide. *Semin Perinatol*. 2016 Apr;40(3):160-73. doi: 10.1053/j.semperi.2015.12.004.
13. Bishay M, Giacomello L, Retrosi G, Thyoka M, Nah SA, McHoney M, De Coppi P, Brierley J, Scuplak S, Kiely EM, Curry JI, Drake DP, Cross KM, Eaton S, Pierro A. Decreased cerebral oxygen saturation during thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia and esophageal atresia in infants. *J Pediatr Surg*. 2011 Jan;46(1):47-51. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.09.062.
14. Fishman JR, Blackburn SC, Jones NJ, Madden N, De Caluwe D, Haddad MJ, Clarke SA. Does thoracoscopic congenital diaphragmatic hernia repair cause a significant intraoperative acidosis when compared to an open abdominal approach? *J Pediatr Surg*. 2011 Mar;46(3):458-61. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.08.062

15. Pandya KA, Puligandla PS. Pulmonary hypertension management in neonates. *Semin Pediatr Surg.* 2015 Feb;24(1):12-6. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2014.11.003.

Fecha de la última modificación: Noviembre 2017

Esta recomendación ha sido preparada por:

Autores:

Tom Terboven, Department of Anesthesiology, Mannheim University Medical Center, Mannheim, Germany tom.terboven@umm.de

Michael Schöler, Department of Anesthesiology, Mannheim University Medical Center, Mannheim, Germany

Katrin Zahn, Department of Pediatric Surgery, Mannheim University Medical Center, Mannheim, Germany

Thomas Schaible, Department of Neonatology and Pediatric Intensive Care Medicine, Mannheim University Medical Center, Mannheim, Germany

Revisor 1:

Mark Twite, Assistant Professor & Director of Cardiac Anesthesia Children's Hospital Colorado University of Colorado, USA
Mark.Twite@childrenscolorado.org

Revisión 2:

Francesco Morini, Department of Medical and Surgical Neonatology, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, Italy
francesco.morini@opbg.net

Esta recomendación ha sido traducida por:

Traductor:

Alfredo Rosado Bartolomé, Médico de Familia, Madrid, España
Comité Científico Orphanet-España
alfredorosado76@gmail.com

Declaración de conflicto de intereses. El traductor no tienen conflicto de intereses económicos o competitivos que declarar. Esta traducción no ha recibido financiación.