

# ANESTESIA EN EL NEONATO CON MALFORMACIONES CONGÉNITAS: HERNIA DIAFRAGMÁTICA, HIPOPLASIA DE VENTRÍCULO IZQUIERDO, ATRESIA DE ESÓFAGO

---

P. Bourgeois

*Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario "La Paz". Madrid.*

## INTRODUCCIÓN

Numerosas enfermedades neonatales suelen ser consecuencia de anomalías en el desarrollo embrionario. Cuando se ven afectados órganos principales (pulmón, corazón...), el pronóstico vital está en juego.

La anestesia neonatal precisa de una conducta basada en las peculiaridades anatomofisiológicas, farmacológicas y farmacodinámicas del recién nacido (RN) y en las de la enfermedad subyacente que motiva la intervención.

La hernia diafragmática congénita (HDC), el ventrículo izquierdo hipoplásico (VIH) y la atresia de esófago (AE) se encuentran entre ellas.

La HDC fuente de complicaciones respiratorias severas, es de pronóstico reservado (30 a 70% de mortalidad)<sup>(1)</sup>, siendo un rompecabezas terapéutico.

El VIH se incluye en una entidad clínica denominada síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) (atresia mitral, atresia de aorta ascendente...).

La supervivencia de pocos días o semanas dependerá de la persistencia del *shunt* fisiológico derecho-izquierdo (*foramen ovale, ductus arteriosus*)<sup>(2)</sup>. La corrección quirúrgica pasa por "sistemizar" el ventrículo derecho.

La AE se asocia frecuentemente con fístula traqueoesofágica (85%). En su corrección, se trata de establecer la continuidad esofágica y el cierre de la fístula. El cuidado perioperatorio se orienta hacia la prevención de las complicaciones respiratorias secundarias a la aspiración del contenido gástrico<sup>(3)</sup>.

## HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

### Generalidades

La HDC aparece en 1/2.500 recién nacidos vivos, la mayoría de gestación a término y afecta al sexo masculino en 2/3 de los casos<sup>(4)</sup>. Siendo de etiología desconocida, se han involucrado posibles agentes como la talidomida, quinina, fenometrazina, nitrofen o el déficit de vitamina A.

La HDC y sus consecuencias (hipoplasia pulmonar, hipertensión arterial pulmonar) han sido origen de múltiples tentativas de tratamiento. En la actualidad las tendencias terapéuticas se orientan, por una parte, hacia el cuidado perioperatorio (ventilación de alta frecuencia (VAF), inhalación de óxido nítrico (ON) y oxigenación por membrana extracorporal (OMEC)), y por otra parte, hacia la reparación quirúrgica precoz intraútero.

La supervivencia no va a depender tanto del diagnóstico prenatal, de la planificación del parto, de la urgencia del tratamiento quirúrgico, como de la gravedad de la hipoplasia pulmonar y de la persistencia de la hipertensión arterial pulmonar<sup>(5)</sup>.

### Patogenia

El diafragma se desarrolla en sentido anteroposterior como un tabique entre corazón e hígado, siendo la parte posterolateral izquierda (foramen de Bochdalek) la última en cerrarse aproximadamente en la 8<sup>a</sup>-10<sup>a</sup> semana de gestación. El intestino migra del saco vitelino hacia la 10<sup>a</sup> semana, y si llega antes del cierre del diafragma, se produce una protrusión de órganos abdominales dentro de la cavidad torácica<sup>(6)</sup>. En el 98% de los casos ocurre a nivel posterior, de los cuales el 90% es posterolateral izquierdo (hernia de Bochdalek)<sup>(7)</sup>. Excepcionalmente afecta al foramen retroesternal (hernia de Morgagni) o al hiato esofágico (hernia hiatal)<sup>(8)</sup>.

Se ha visto en modelos experimentales que la compresión pulmonar desde una edad temprana, se asocia a una hipoplasia pulmonar ipsilateral severa (reducción del 80-90%) y sorprendentemente, del lado contralateral (30-40%). Histológicamente esto corresponde a una disminución de las generaciones bronquiales, del número de alveolos por acino y de vasos arteriales. Hay una hipertrofia muscular de la media de las arterias pulmonares y acinares con reducción del calibre del vaso<sup>(9)</sup>, siendo la causa del aumento de las resistencias vasculares pulmonares (RVP).

Al igual que en recién nacidos prematuros con deficiencia de surfactante, se producen similares modificaciones en los parámetros ventilatorios (compliance...) y complicaciones (membrana hialina)<sup>(10,11)</sup>.

Recientemente datos ecocardiográficos señalan que la hipoplasia pulmonar se asocia a una reducción significativa de la masa miocárdica del ventrículo izquierdo, constituyéndose como un factor predictivo<sup>(12)</sup>.

### Diagnóstico

**Prenatal:** se realiza por ecografía (desviación del mediastino y polihidramnios)<sup>(13)</sup>.

La asistencia obstétrica requiere la presencia de una unidad de cuidados intensivos neonatales<sup>(14)</sup>.

**Neonatal:** el síntoma de presentación suele ser la dificultad respiratoria (distrés, cianosis) durante las primeras horas o días de vida, tan precoz como la severidad de la afectación pulmonar. En su grado máximo, debuta en la sala de parto con una reanimación difícil. A la inspección se observa un tórax en forma de tonel, un abdomen excavado o escafoideo. A la auscultación el murmullo vesicular en el lado izquierdo está abolido; en su lugar, ocasionalmente, se perciben ruidos intestinales. El latido cardíaco se encuentra desplazado hacia la derecha. En la radiografía toracoabdominal se objetiva un hemitórax izquierdo ocupado por asas intestinales (sonda gástrica en posición torácica) y un abdomen libre de sombras intestinales y de imágenes de gas. En casos dudosos, el contraste con bario ayuda al diagnóstico diferencial (quistes pulmonares congénitos, neumatocele). La hipercapnia y la hipoxemia severa aparecen con la hipoplasia y la hipertensión arterial pulmonar (cortocircuito derecha-izquierda)<sup>(7,8,15)</sup>.

La HDC puede asociarse a otras malformaciones (malrotación intestinal, catarata, defecto del miembro superior,...)<sup>(16,17)</sup>. Incluso se han descrito formas menores de transmisión genética<sup>(18,19)</sup>.

### Pronóstico

El pronóstico depende del grado de hipoplasia pulmonar determinado por la edad gestacional en la que se produjo la herniación<sup>(20)</sup>. Actualmente se tiende a unificar criterios para clasificar la HDC y adecuar el tratamiento. Son numerosos los factores predictivos:

**Ecografía prenatal:** la posición torácica del estómago es un elemento precoz de alta mortalidad. Según Hatch y cols. (1992) la supervivencia se reduce a un 29% en estos casos comparada al 93% cuando la localización es infradiaphragmática<sup>(13)</sup>.

**Ecocardiografía neonatal:** el índice de masa ventricular izquierda (IMVI) por kg de peso, es significativamente menor del normal (1,96 g/kg vs 2,84 g/kg) y varía inversamente proporcional al grado de hipoplasia pulmonar. Un IMVI < 1,53 g/kg requiere OMEC prequirúrgica<sup>(12)</sup>.

**Parámetros gasométricos y ventilatorios:** Boix-Ochoa y cols. determinaron una serie de parámetros gasométricos de mal pronóstico<sup>(21)</sup> recogidos en la siguiente tabla:

Ventilación espontánea	pH < 7	PaO <sub>2</sub> < 50 mmHg postductal	PaCO <sub>2</sub> > 60 mmHg
Ventilación mecánica convencional (VMC) FiO <sub>2</sub> = 1	DO <sub>2</sub> (A-a) > 500 mmHg	PaO <sub>2</sub> < 300 mmHg	PaCO <sub>2</sub> > 40 mmHg

### Otros parámetros orientativos:

Presión media en vía respiratoria (PMVA), Frecuencia respiratoria (FR),

Volumen tidal espiratorio (Vte), Presión de insuflación (Pi)

Índice de ventilación (IV) = PMVA x FR,

Índice de oxigenación (IO) = FiO<sub>2</sub> x 100 x PMVA / PaCO<sub>2</sub>

Índice de expansión pulmonar (IEP) = Vte / Pi

Según Bohn y cols. si IV < 1.000, PaCO<sub>2</sub> < 40 mmHg, IO < 40, la supervivencia es > del 75%<sup>(22,23,24)</sup>.

De acuerdo con estos datos, el criterio de urgencia para esta cirugía ha sido modificado.

Actualmente se consiguen mejores resultados con la estabilización clínica preoperatoria (6-12 h) al reducir la HTAP y el *shunt* D-I<sup>(26)</sup>.

Haugen y cols.<sup>(27)</sup> determinan el momento óptimo para la cirugía con la monitorización por eco-Doppler de la presión arterial pulmonar (PAP)<sup>(28)</sup>. Estiman necesario un tiempo medio de 8 días para disminuir la hiperreactividad pulmonar (la PAP se reduce de 65 a 30 mmHg).

## Tratamiento

**Medidas generales:** en primer término, debemos prestar mayor atención al grado de:

HIPOXEMIA/HIPERCAPNIA consecuencia de la hipoplasia pulmonar, de la HTAP y de la atelectasia (hiperdistensión gástrica)<sup>(29)</sup>.

HIPOTENSIÓN ARTERIAL SISTÉMICA derivada de la desviación del mediastino y de los grandes vasos, de la acidosis y del bajo gasto cardíaco (GC).

La primera medida consiste en introducir una sonda nasogástrica y aspirar continuamente, con el fin de reducir la cantidad de aire gástrico y disminuir así la compresión del pulmón. A continuación, se realiza la asistencia respiratoria con intubación nasotraqueal (nº 3-3,5) con paciente despierto (poco sedado + anestesia local de glotis) dado el riesgo de ventilar con mascarilla y bolsa.

Para realizar la anestesia general, prevalecen tres consideraciones:

- Efecto de los agentes anestésicos,
- Influencia de los parámetros ventilatorios sobre las RVP,
- El mantenimiento del GC y de la presión de perfusión coronaria.

**Tabla II** Factores que modifican la RVP<sup>(30)</sup>.

↑ RVP	↓RVP
Hipoxia	Oxígeno
Hipercapnia	Hipocapnia
Acidosis	Alcalosis
Hiperinsuflación	CRF normal
Atelectasia	
Estimulación simpática	Bloqueo de la estimulación simpática
Hcto. alto	Hcto. bajo
Estímulo quirúrgico	Agitación
Sedación	

**Fármacos:** que reducen las RVP:

**NARCÓTICOS:** el más potente es la morfina (utilizado en las crisis hipoxémicas por espasmo infundibulopulmonar de la tetralogía de Fallot) a dosis bolo de 0,1 mg/kg i.v.<sup>(31)</sup>. Paradójicamente el sulfentanilo provoca una discreta vasoconstricción pulmonar y una reducción del gasto cardíaco.

**BENZODIAZEPINAS:** actúan reduciendo la ansiedad y la agitación (midazolam dosis bolo 0,1 mg/kg i.v.).

HALOGENADOS: el halotano (1,5%) es el que mejor vence la vasoconstricción pulmonar hipóxica. Se limita su utilización en la HDC por su efecto cardiodepresor<sup>(32)</sup>.

MIORRELAJANTES: facilitan la ventilación mecánica. El bromuro de pancuronio tiene efectos cardiorrespiratorios moderados (taquicardia, ↑ GC), y es mínimamente liberador de histamina.

que aumentan las RVP:

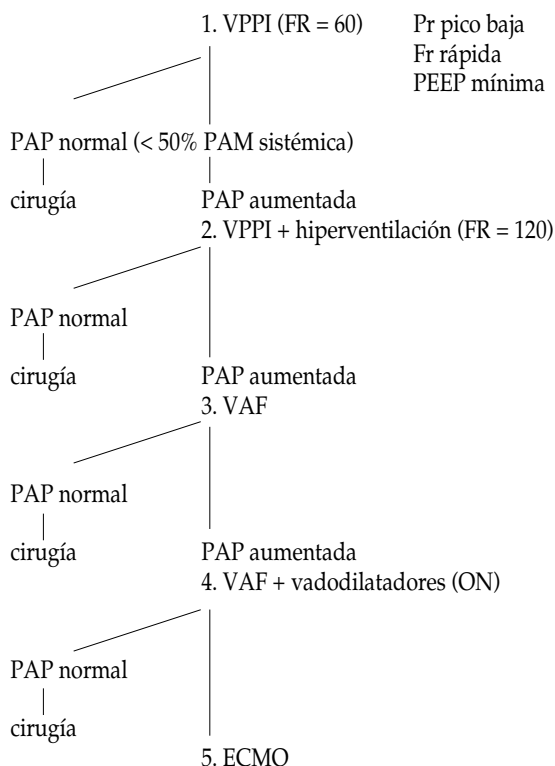
KETAMINA y OXIDO NITROSO: están contraindicados<sup>(33,34)</sup>.

**Ventilación:** el CO<sub>2</sub> es el vasoconstrictor pulmonar de los más potentes. El control ventilatorio de la PaCO<sub>2</sub> determinará en gran parte la probabilidad de supervivencia<sup>(23)</sup>.

No se desestima el riesgo de retinopatía por hiperoxia (FiO<sub>2</sub> > 0,6), sabiendo la preponderancia de una pO<sub>2</sub> postductal normal<sup>(35)</sup>.

Algoritmo de tratamiento según respuesta clínica

CONSEGUIR PaCO<sub>2</sub> 30-35 mmHg y PO<sub>2</sub> > 90 mmHg



Este protocolo es susceptible de modificaciones, según escuelas.

La relación P/V del aparato respiratorio del paciente permite precisar los límites del régimen de presión mecánica para asegurar un reclutamiento alveolar máximo evitando las lesiones de sobredistensión<sup>(36)</sup>. Durante la VMC, el volumen pulmonar cambia constantemente y

transcurre muy poco tiempo ese valor de presión media de vías aéreas (PMVA). En vez de ello, el pulmón está "ciclado" de un estado de baja a máxima insuflación<sup>(37)</sup>. Durante la VAF, el volumen pulmonar permanece relativamente constante alrededor del volumen pulmonar medio. La VAF parece desafiar la fisiología pulmonar convencional eliminando CO<sub>2</sub> mediante ventilación rápida con volúmenes corrientes menores que el espacio muerto anatómico. Los estudios comparativos indican que la VAF se acompaña de un mejor patrón de insuflación pulmonar<sup>(38)</sup>. Hay una mejoría del cociente V/Q disminuyendo el *shunt* intrapulmonar. El riesgo de barotrauma parece ser menor. La presión traqueal no refleja fielmente la alveolar, por lo que se tiene que monitorizar el volumen pulmonar<sup>(39)</sup>. Las lesiones ocurridas en este tipo ventilatorio (neumopericardio y lesión del epitelio traqueal) se definen bajo el término VOLUTRAUMA.

Se indica VAF cuando persisten alteraciones gasométricas no corregibles con la VMC (Tabla III).

**Tabla III**

	VPPI	VAF
FR (ciclos/min)	68 ± 24	457 ± 98
FiO <sub>2</sub>	0,92 ± 0,16	0,99 ± 0,04
PMVA (cm H <sub>2</sub> O)	15 ± 5	14 ± 7
P pico (cm H <sub>2</sub> O)	35 ± 14	37 ± 16
PPFE (cm H <sub>2</sub> O)	4,4 ± 1,5	4,7 ± 2,1
F I/E	1/1,7	1/4,9

Otras medidas específicas consisten en colocar un catéter en la arteria radial derecha (pre-ductal) para valorar el cortocircuito D-I<sup>(40)</sup>, un catéter venoso central (PVC) y periférico para corrección cardiovascular (hipovolemia, bajo gasto...). Se corrige la acidosis metabólica (bicarbonato sódico) una vez controlada la acidosis respiratoria.

Se deben poner en práctica medidas para la prevención del estrés térmico y de las embolias gaseosas paradójicas.

**Tratamiento de la HTAP:** además del control ventilatorio de la PaCO<sub>2</sub>, existen fármacos y técnicas específicos en el tratamiento de la HTAP:

**SURFACTANTE:** actúa indirectamente, instilado a través del tubo endotraqueal (100 mg/kg en 20 min). Mejora la complianza pulmonar<sup>(41)</sup>.

**VASODILADORES PULMONARES** i.v. (prostaglandinas, tolazolina...): son frecuentemente incapaces de conseguir una PaO<sub>2</sub> correcta utilizados a dosis que no produzcan efectos secundarios sistémicos (hipotensión arterial, taquicardia, apnea...), incrementando el *shunt* D-I<sup>(41,42)</sup>.

**ÓXIDO NÍTRICO (ON):** es un factor de relajación derivado del endotelio vascular<sup>(43)</sup>. Reduce las RVP en adultos como en recién nacidos<sup>(44)</sup>. Su inactivación rápida le impide desarrollar hipo-

tensión sistémica<sup>(45,46,47)</sup>. Según autores, las dosis pueden fluctuar desde 6-20 ppm hasta 80 ppm<sup>(45-49)</sup>. Pueden aparecer complicaciones tóxicas por síntesis de nitrosil-hemoglobina (metahemoglobinemia)<sup>(50)</sup> o dióxido de nitrógeno ( $\text{NO}_2$ ) (edema pulmonar, hemorragia<sup>(51)</sup>) en tratamientos a dosis altas y/o de larga duración.

OMEC: el sistema consiste en una bomba giratoria, un oxigenador de membrana y un intercambiador de calor conectados en serie y preparados con sangre heparinizada<sup>(52)</sup>. Se introduce un catéter en la vena yugular derecha, cuyo extremo alcance la aurícula dcha; y otro en la arteria carótida primitiva derecha con su extremo en el cayado aórtico. Se hepariniza el paciente y se le conecta al sistema infundiéndole sangre oxigenada en la aorta (Figura 1). El flujo se aumenta gradualmente hasta 200 ml/kg/min a lo largo de 30 min; entonces la ventilación mecánica puede ser reducida ( $\text{FiO}_2 = 0.3$ , P. pico 20 cm  $\text{H}_2\text{O}$ , FR= 10) para reposo pulmonar<sup>(53)</sup>. Se mantiene una  $\text{PaO}_2$  de 50-70 mmHg, ajustando el flujo de la OMEC.

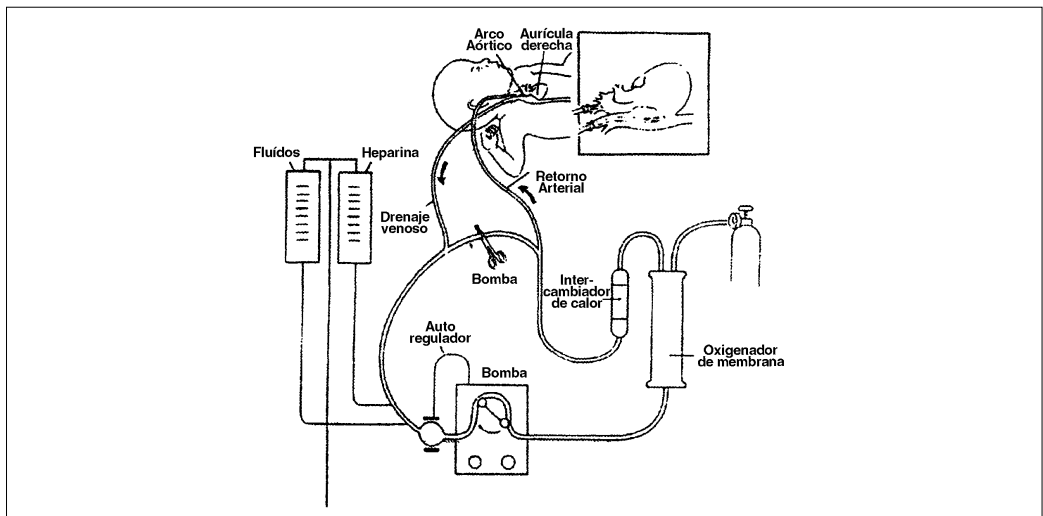


Figura 1.

Se indica en recién nacidos que supuestamente, según los criterios de Bohn, tendrían una mortalidad del 100%<sup>(23)</sup> y/o son refractarios al tratamiento farmacológico.

Se inicia antes o después de la cirugía, cuando aumentan las RVP<sup>(54)</sup>. Tras 4 ó 5 días de tratamiento, se suele reducir el flujo lentamente a fin de permitir al pulmón que reasuma su papel fisiológico. En este momento, el tratamiento con ON es más efectivo<sup>(55)</sup>.

Se contraindica en recién nacidos de peso < 2.000 g y/o < 34 semanas de gestación (por la alta incidencia de hemorragia cerebral), y en malformaciones severas asociadas<sup>(56)</sup>.

La supervivencia es variable. Según O'Rourke y cols. (1991) en una serie de 45 casos de HDC tratados con OMEC tuvieron 47% de supervivencia<sup>(58)</sup>.

**Tratamiento quirúrgico:** la cirugía se ve favorecida por un abordaje abdominal. Cuando el

defecto diafragmático es mayor, se injerta un parche sintético. Si la cavidad abdominal tiene un desarrollo demasiado pobre para acomodar al intestino, entonces corresponde efectuar el cierre sólo con piel y reparar más tarde la hernia ventral. Se recomienda la colocación de un tubo de toracostomía conectado a un sistema de "sello de agua", sin aspiración, para controlar el desplazamiento mediastínico y el volumen del trasudado<sup>(29)</sup>.

### Evolución

Según el grado de hipoplasia la expansión pulmonar puede requerir días, semanas o meses, y se evalúa por control ecográfico<sup>(58)</sup>.

A largo plazo, persiste cierto grado de hipoplasia, tanto parenquimatosa, como vascular, predominando la última. Paradójicamente la Rx de torácx aparece normal. Pueden surgir otras complicaciones digestivas (reflujo gastro esofágico) u ortopédicas (escoliosis) afectando la función respiratoria que precisarán de tratamiento corrector<sup>(59,60)</sup>.

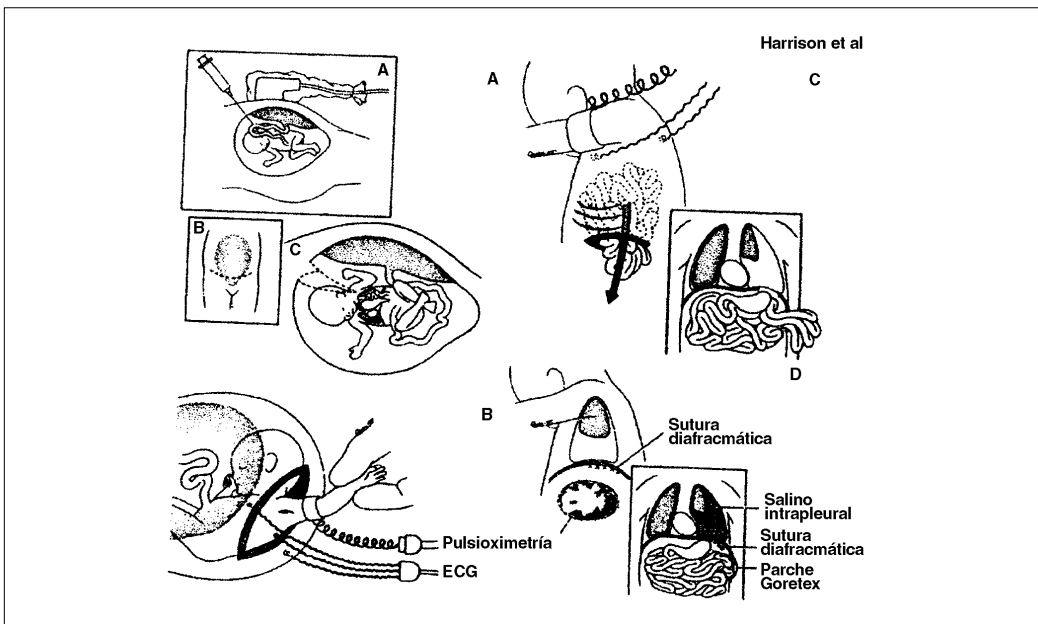


Figura 2.

### Perspectivas

**Cirugía intraútero:** desde la década de los 80, se han desarrollado programas de cirugía experimental intraútero (Harrison y cols. 1985) verificándose el retroceso del proceso de constitución de la hipoplasia pulmonar<sup>(61)</sup>. Desde entonces, no se han conseguido buenos resultados por la alta incidencia de abortos inducidos por la estimulación uterina<sup>(62,63)</sup> (Figura 2).

**Trasplante pulmonar lobar o segmentario:** en humanos, se realizaron los primeros tras-

plantes para HDC a partir de donante cadáver y/o vivo en 1994<sup>(64)</sup>. Es la última opción de supervivencia en las formas más graves. Se podría considerar como situación “puente” mientras se desarrolla y madura el pulmón contralateral. Las condiciones inmunológicas durante el primer año de vida favorecen esta situación.

## VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO

### Generalidades

El VIH se incluye como elemento del síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) descrito en 1958 por Noonan y Nadas<sup>(66)</sup>: atresia o hipoplasia severa de VI y Ao ascendente (entre arterias coronarias e innominada) y dilatación de VD y AP. Representa el 7,5% de las cardiopatías congénitas (1/6.000 RN vivos)<sup>(67)</sup>. Su esperanza de vida era de 4<sup>1/2</sup> días<sup>(68,69)</sup>. El entendimiento de su fisiopatología permitió diseñar un tratamiento perioperatorio y una corrección paliativa específica (intervención de Norwood I)<sup>(69)</sup>, incluso dio lugar al desarrollo de un programa de trasplante cardíaco neonatal<sup>(70)</sup>. Comenzó este programa en el H. Infantil “La Paz” en 1994<sup>(71)</sup>.

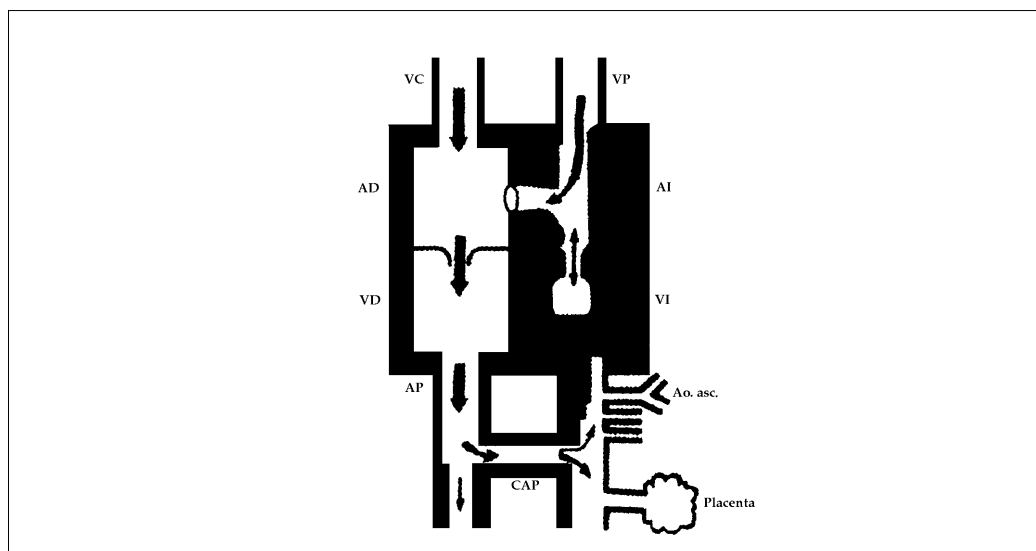


Figura 3.

### Fisiopatología

En el feto con hipoplasia de corazón izquierda, el foramen ovalado (FO) reducido limita el cortocircuito interauricular derecha-izquierda. Prácticamente todo el retorno venoso sistémico que ingresa en la AD pasa al VD y es expulsado hacia la AP (Figura 3), ductus arterioso y Ao descendente debido a las resistencias pulmonares altas. Una pequeña fracción sigue por la Ao ascen-

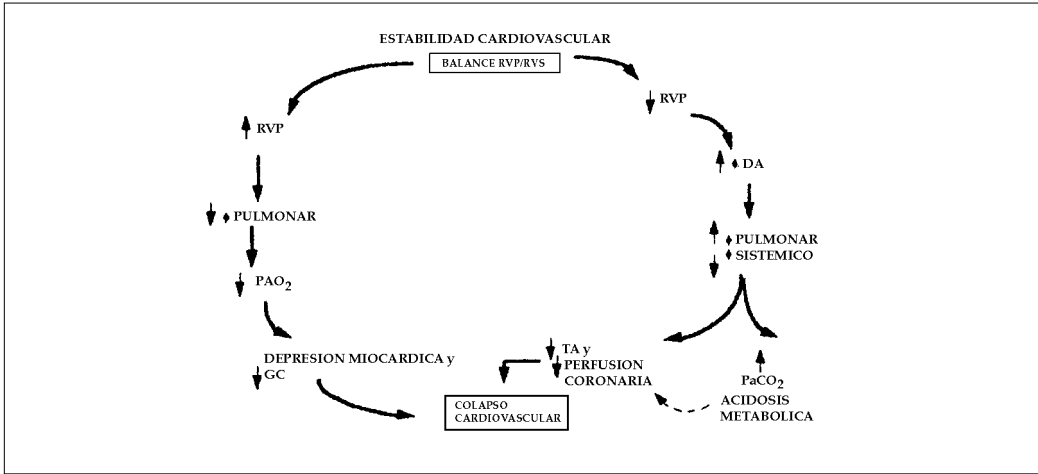


Figura 4.

dente atrésica nutriendo las arterias coronarias en sentido retrógrado, debido a la alta resistencia mitro- aórtica.

En el RN, la RVP cae y la RVS aumenta favoreciendo el flujo pulmonar. La hipoplasia de la AI y del FO puede determinar el desarrollo de edema agudo pulmonar (EAP).

La primera medida a adoptar es mantener la permeabilidad del ductus mediante la perfusión continua de PGE1 (0,05-0,15  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  i.v.) cuyos efectos secundarios son taquicardia, hipertensión, hipertermia y apnea<sup>(72)</sup>.

La viabilidad de esta cardiopatía depende del equilibrio entre la circulación sistémica y pulmonar determinado por la resistencia de sus lechos. (Figura 4).

En condiciones ideales, un flujo balanceado tiene como resultado la desviación de una parte igual del flujo cardíaco hacia los lechos sistémico y pulmonar, provocando un cortocircuito  $Q_p/Q_s$  1:1. La dimensión del FO define 3 grupos de pacientes:

GRUPO 1  $Q_p/Q_s \approx 1$ : corresponde a la mayoría de los pacientes, como consecuencia de la comunicación interatrial moderadamente restrictiva. Son pacientes con  $Q_p$  adecuado, HTAP moderada sin congestión. Se encuentran bien perfundidos, sin acidosis metabólica. Respirando aire ambiental, mantienen una gasometría arterial (pH 7,40;  $\text{PaO}_2$  40 mmHg,  $\text{PaCO}_2$  40-45 mmHg). Estabilidad hemodinámica que debemos mantener hasta la intervención.

GRUPO 2  $Q_p/Q_s > 1$ : presenta hiperaflujo pulmonar por amplia comunicación interauricular cuya consecuencia se traduce por hipoperfusión sistémica y acidosis metabólica. Intentan compensar la acidosis metabólica con hiperventilación, provocando disminución de RVP e incrementando paulatinamente el  $Q_p$ , la hipoperfusión sistémica y la acidosis. Provisionalmente la administración de bicarbonato corrige la situación, pero resulta más eficaz el reajuste del balance  $Q_p/Q_s$  modificando la  $\text{PaCO}_2$  (intubación traqueal, ventilación mecánica) de gran impacto sobre las RVP. La hipoventilación conduce por disminución de la CRF, atelectasias,... a la desaturación arterial de oxígeno. La medida más eficaz para mantener una  $\text{PaCO}_2$  de 40-45 mmHg con ventilación de pará-

metros normales consiste en añadir dióxido de carbono (CO<sub>2</sub>) al 1-4% a la mezcla inspiratoria<sup>(73)</sup>. La PEEP desempeña un importante papel en el control de flujo del cortocircuito, porque en el RN la capacidad de cierre está por encima de la CRF. Niveles bajos de PEEP pueden restaurar la CRF y reducir la RVP. Con niveles altos de PEEP aparece una sobredistensión alveolar, que comprime capilares alveolares e intersticio, provocando aumento de RVP y reducción del Qp.

GRUPO 3 Qp/Qs < 1: poco representado, con defecto septoatrial muy restrictivo, se manifiesta con una hipoxemia profunda y un colapso circulatorio<sup>(72)</sup>. La emergencia quirúrgica es el único planteamiento racional. Se hiperventila con FiO<sub>2</sub> = 1 asegurando la mejor estabilidad hemodinámica hasta empezar la circulación extracorpórea (CEC). El soporte inotrópico (dopamina y/o dobutamina de 3-5 µg/kg/min) debe reducir el bajo GC y evitar la vasoconstricción sistémica. Se complementa con una perfusión continua de bicarbonato.

En resumen, en la mayoría de los casos el hiperflujo pulmonar se reduce aumentando la PaCO<sub>2</sub> y/o reduciendo la FiO<sub>2</sub> al 21% y/o añadiendo PEEP de 5-7 cm H<sub>2</sub>O.

## Clínica

Por lo general, al nacer, los niños son normales, pero pronto debutan con taquipnea y disnea. La cianosis rara vez es prominente, pese a la mezcla total de las circulaciones sistémica y pulmonar, dado que el flujo pulmonar está muy aumentado<sup>(73)</sup>. En este momento las pruebas complementarias muestran:

ECG: taquicardia sinusal, alteraciones del segmento ST y de la onda T (en caso de isquemia coronaria), desviación del eje a la derecha e hipertrofia de cavidades derechas.

RX TÓRAX: cardiomegalia derecha y signos de hiperflujo pulmonar.

ECOCARDIOGRAMA: agrandamiento de corazón derecho e hipoplasia del izquierdo.

CATETERISMO: el cateterismo arterial y venoso femoral percutáneo valora el grado de hipoplasia de todas las estructuras afectadas. Indicado en los pacientes propuestos para trasplante cardíaco. A veces se les realiza la maniobra de Rashkind para ampliación del FO.

La situación se hace más patente a medida que se cierra el ductus apareciendo ICC, hepatomegalia, isquemia coronaria, acidosis metabólica... evolucionando hacia la muerte<sup>(74)</sup>.

## Manejo preanestésico

Se intenta estabilizar a los pacientes antes de la intervención. Para ello se lleva a cabo una monitorización intensiva y extensiva (catéteres arterial y venoso umbilicales, venoso central).

El uso de PGE1 requiere asistencia ventilatoria con intubación intratraqueal (riesgo de apnea).

El transporte hacia el quirófano de un enfermo crítico causa desestabilización clínica. Se practica en una cuna diseñada específicamente (respirador portátil, fuentes de O<sub>2</sub>/aire/CO<sub>2</sub>, monitores de TA, FC, SpO<sub>2</sub>, EtCO<sub>2</sub>).

## Anestesia

El agente anestésico idóneo tendría que preservar el Qp/Qs = 1 y no deprimir el miocardio.

**Inducción:** en el paciente no intubado se administra una dosis de atropina (5-10 µg/kg i.v.) y fentanilo (10 µg/kg i.v.)<sup>(76)</sup>, para controlar la respuesta adrenérgica a la maniobra de intu-

bación. A continuación se administra bromuro de pancuronio a dosis altas (0,15-0,2 µg/kg i.v.) para prevenir la rigidez torácica de los narcóticos. El modo de ventilación manual es fundamental ( $FiO_2$ /aire 50%,  $V_t$  10 ml/kg, FR **baja** ≈ 15 rpm) a fin de no incrementar la  $PaO_2$  (↓ RVP) y mantener la  $PaCO_2$  (40-45 mmHg).

**Mantenimiento:** tras la intubación, prioritariamente se controla los gases arteriales:

Si la  $PaO_2 > 100$  mmHg:

1. Se reduce la  $FiO_2$  de 50 a 21% y los parámetros ventilatorios para ↑ la  $PaCO_2$  (↑ RVP, ↓ FSP y ↓  $PaO_2$ ).
2. Se añade una PEEP de 5 cm  $H_2O$ .
3. Se incorpora  $CO_2$  (1 -4 %) a la mezcla inspiratoria.
4. Si persiste un hiperflujo pulmonar ( $PaO_2 > 100$  mmHg, colapso cardiovascular...) el cirujano se verá obligado a "clampar" una de las arterias pulmonares.

Posteriormente, se completa la narcosis (fentanilo hasta 50 µg/kg i.v.)<sup>(77,78)</sup> y la relajación. Se mantiene la perfusión de PGE1.

La fase preCEC es rápida (20 min) para iniciar una hipotermia profunda (18°-20° C) en situación estable y realizar una parada cardiocirculatoria (de 40-60 min). El procedimiento quirúrgico, según Norwood (Figura 5), consiste en seccionar la AP y anastomosar la Ao ascendente,

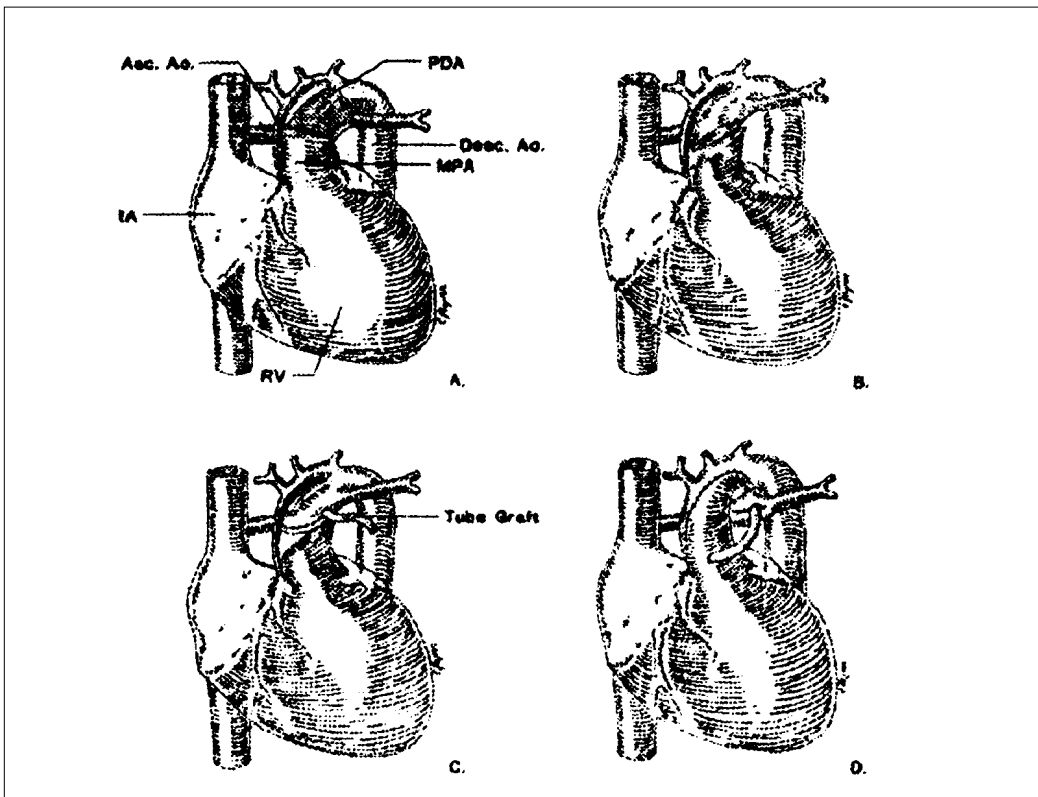


Figura 5.

reconstruida con un homoinjerto criopreservado, a la porción proximal de la AP. Se amplía el defecto atrioseptal quedando como si fuera una aurícula bicameral. Una fístula sistémicopulmonar (calibre 3-4 mm) de Ao ascendente reconstruida a la porción distal de la AP, da flujo al lecho pulmonar. Se trata entonces, de un ventrículo único derecho conectado directamente a la circulación sistémica y en paralelo a la circulación pulmonar.

**Fase postCEC:** cuando se para la asistencia circulatoria, pueden aparecer dos tipos de complicaciones: insuficiencia o exceso de flujo pulmonar.

LA INSUFICIENCIA DE FLUJO PULMONAR ( $\text{PaO}_2 < 20 \text{ mmHg}$  y  $\text{FiO}_2 = 1$ ) reconoce varias causas:

- Disfunción de la fístula (trombosis, acodamiento, calibre insuficiente).
- Disfunción miocárdica (isquemia coronaria, hipocalcemia)<sup>(79)</sup>.
- Aumento de las RVP.

La primera medida consiste en reinstaurar una CEC parcial ( $\uparrow\text{PaO}_2$ ) y comprobar el funcionamiento de la fístula. En segundo lugar, intentar mejorar la función miocárdica (vasodilatación coronaria, aumento de la precarga y del inotropismo) y disminuir las RVP<sup>(80,81)</sup>. En último lugar, se tendrá que aumentar el calibre de la fístula.

Cuando persiste un HIPERAFLUJO PULMONAR, se trata de aumentar las RVP. Si a pesar de estas medidas persiste una  $\text{PaO}_2 > 50 \text{ mmHg}$  con  $\text{FiO}_2 = 21\%$  (acidosis metabólica, colapso cardiocirculatorio) se reduce el calibre de la fístula.

## Evolución

En el postoperatorio los pacientes necesitan soporte inotrópico y ventilatorio durante una media de 7 días. La estancia media hospitalaria de los supervivientes (50%) es de 30 días. Posteriormente, se someterán al segundo tiempo quirúrgico (procedimiento tipo Fontan o derivación cavopulmonar) que separará de manera definitiva las dos circulaciones<sup>(82)</sup>.

## ATRESIA DE ESÓFAGO (AE) Y FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA (FTE)

### Generalidades

La AE y la FTE pueden aparecer como defectos congénitos independientes. Más frecuentemente se asocian de diversas formas (Figura 6)<sup>(83)</sup>. La más común (85%) comporta un esófago proximal terminando en fondo de saco ciego y una fístula que comunica el esófago distal y la tráquea a nivel de los 2/3 inferiores (Figura 6a).

La incidencia de la AE con FTE varía desde 1/3.000 a 1/4.000 RN vivos. Del 30 al 40 % son prematuros y con ligero predominio masculino<sup>(84)</sup>.

Aunque no está esclarecida la participación de factores genéticos, se ha comunicado una transmisión horizontal y vertical de la malformación<sup>(85)</sup>.

El diagnóstico precoz disminuye el riesgo de complicaciones respiratorias graves y valora la importancia de anomalías asociadas (40%). Por lo general, son múltiples: intestinales (atresia anal y/o duodenal, malrotación, estenosis pilórica...), cardiovasculares (20%) (coartación

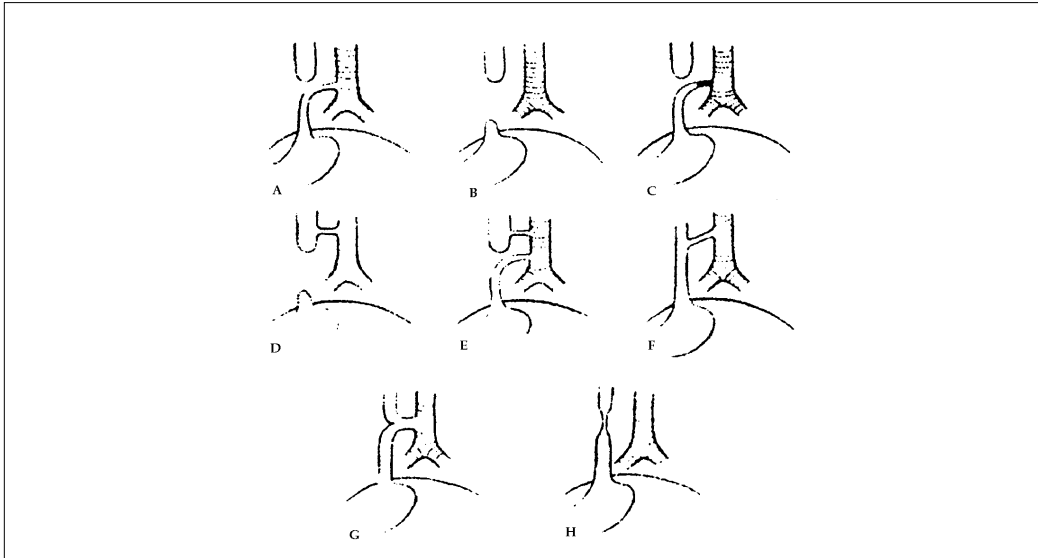


Figura 6.

aórtica, CIA, CIV, tetralogía de Fallot...)<sup>(86)</sup>. La asociación VATER (anomalías vertebrales, anales, fístula Traqueoesofágica, atresia Esofágica y displasias Radiales y Renales), se observa más frecuentemente en niños de madres diabéticas<sup>(87)</sup>. La asociación VACTERAL es una extensión de la precedente e incluye anomalías cardíacas y de los miembros (Limb).

### Patogenia

Antes de la 8ª semana de gestación, el intestino anterior, se divide en un tubo ventral y otro dorsal por replegamiento de sus paredes laterales, lo que da origen a la tráquea y al esófago. Se desconoce el mecanismo exacto de este proceso malformativo<sup>(3)</sup>.

### Fisiopatología

Se han descrito múltiples variantes de la asociación AE y FTE (Figura 6). Su característica común, en mayor grado, es la imposibilidad de tragar debido a la AE. Los recién nacidos afectados sufren neumonitis química por aspiración de líquido gástrico, a causa de la FTE<sup>(15)</sup>.

### Diagnóstico

**Prenatal:** 1/3 de las gestantes cuyo feto tiene AE, presenta polihidramnios.

**Neonatal:** a las pocas horas de nacer, el neonato acumula gran cantidad de secreciones orales que desencadenan tos y dificultad respiratoria<sup>(88)</sup>. Este cuadro crítico ocurre en FTE proximales (Figura 6d, 6e, 6f y 6g). Al inicio de la alimentación oral, aparecen vómitos, cianosis y/o shock. La distensión abdominal progresiva puede también sugerir una FTE distal (Figura 6a). Secreciones bucales abundantes con abdomen plano o sin gas orientan hacia una AE sin FTE (Figura 6b). En la forma común (Figura 6a), el diagnóstico se confirma ante los intentos

frustrados de introducir una sonda en el estómago. El enrollamiento de la sonda en el fondo de saco del esófago crea una impresión falsa de permeabilidad. Lo desmiente el control radiográfico. En caso de duda, se instila 0,5 ml de contraste que delinea la bolsa e incluso puede revelar la existencia de una fístula proximal<sup>(89)</sup>.

## Tratamiento

Los principales aspectos que el anestesiólogo debe vigilar son:

- La neumonía por aspiración,
- La hiperdistensión del estómago y
- Las manifestaciones clínicas de otras malformaciones.

A la menor sospecha de FTE, se coloca al paciente en Trendelenburg invertido y se suspende de la alimentación<sup>(89)</sup>.

Una vez establecido el diagnóstico, algunos cirujanos prefieren realizar una gastrostomía bajo anestesia local, demorando la reparación definitiva de 48-72h.; tiempo para diagnosticar otras anomalías<sup>(3)</sup>. La intervención de elección es la división de la fístula con anastomosis término-terminal o látero-terminal de los segmentos mediante toracotomía derecha. En casos raros, la esofagostomía cervical suple la imposibilidad inmediata de anastomosis.

Un tiempo esencial para el anestesista es el de la intubación. Se realiza en paciente despierto y en ventilación espontánea. Existen tres técnicas de colocación del TET a fin de ventilar los pulmones excluyendo la fístula:

- Se intuba intencionadamente el bronquio principal derecho, desplazando la extremidad del tubo hasta quedar justo encima de la carina para ventilar así el pulmón izquierdo (habitualmente la fístula se encuentra 1-2 cm por encima de la carina).
- Se intuba selectivamente el bronquio principal izquierdo porque durante la toracotomía derecha se comprime el pulmón homolateral<sup>(89)</sup>.
- Se sumerge en agua la extremidad del tubo de gastrostomía. Si el TET se queda por encima de la FTE, durante la ventilación aparecen burbujas en el recipiente con agua y si el TET sobrepasa la FTE, desaparecen<sup>(83)</sup>.

La monitorización se lleva a cabo con: catéter para gasometrías seriadas, estetoscopio en hemitórax izquierdo y pulsioxímetro, decisivos para controlar la posición adecuada del TET.

**Fase postoperatoria:** la extubación temprana reduce el estrés en las líneas de sutura. Durante la primera semana se instaura una alimentación parenteral y/o enteral por la gastrostomía o sonda traspilórica. Tras Rx con contraste verificando la ausencia de filtración periesofágica, se inicia la alimentación oral.

## Evolución

La dehiscencia de suturas origina mediastinitis, sepsis y empiema torácico de pronóstico grave. Las formas menores se resuelven por fistulización espontánea hacia la piel<sup>(3)</sup>.

A largo plazo, la mayoría de los niños suelen desarrollar secuelas como trastornos de motilidad y deglución, estenosis esofágica que precisa de dilataciones y reflujo gastroesofágico (70%)<sup>(15)</sup>.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Vadalà G, Caragliano V, Matera R, Calcamo A, Bentivegna S e Vadalà V. Ernie diafragmatiche congenita. *Minerva Chir* 1992; 47: 1537-1540.
2. Norwood WI, KirKlin JK, Sanders SP. Hypoplastic left heart syndrome: experience with paliative surgery. *Am J Cardiol* 1980; 45: 87-91.
3. Byrne WJ. Trastornos del esófago. En: Schaffer y Avery. *Enfermedades del Recién Nacido*. 6ª Ed. Buenos Aires. Ed: Panamericana 1993; 703-709.
4. Harrison MR, Bjordal R, Langmark F, et al. Congenital diaphragmatic hernia: the hidden mortality. *J Ped Surg* 1978; 13: 227-230.
5. Klutz D, Tenbrinck R, Von Ekesparre M, et al. The natural history of congenital diaphragmatic hernia and pulmonary hypoplasia in the embryo. *J Ped Surg*. 1993; 28(3): 456-463.
6. Giroud A, Lelievre A. En: *Éléments D'embryologie*. 8th ed. Paris. Ed: Librairie le François, 1971; 231-256.
7. Hansen T, Corbet A. Trastornos de la pared torácica y el diafragma. En: Schaffer y Avery. *Enfermedades del Recién Nacido*. 6ª ed. Buenos Aires. Ed: Panamericana 1993; 589-594.
8. Santulli TV. Malformaciones de las paredes abdominales. En: Rudolph AM. *Pediatría*. 17ª ed. San Francisco. Editorial Labor 1985; 1032-1036.
9. Tenbrinck R, Gaillard JL, Tibboel D, et al. Pulmonary vascular abnormalities in experimentally induced congenital diaphragmatic hernia in rats. *J Ped Surg* 1992; 27(7): 862-865.
10. Suen HS, Catlin EA, Ryan DP, et al. Biochemical immaturity of lungs in congenital diaphragmatic hernia. *J Ped Surg*. 1993; 28(3): 471-477.
11. Glick LP, Leach CL, Besner GE, et al. Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia: exogenous surfactant therapy for the high-risk neonate with CDH. *J Ped Surg* 1992; 27(7): 866-869.
12. Schwartz SM, Vermilion RP, Hirschl RB. Evaluation of left ventricular mass in children with left-sided CDH. *J Pediatrics* 1994; 9: 447-451.
13. Hatch El Jr, Kendall J, Blumhagen J. Stomach position as an in utero predictor of neonatal outcome in left- side CDH. *J Ped Surg* 1992; 27(6): 778 -779.
14. Pequegot C, Lassaue F, Aubert D et al. Anesthésie-Réanimation des hernies diaphragmatiques congénitales- Evolution sur 10 ans-A propos de 21 cas. *Agressologie* 1990; 31(1): 56-58.
15. Coté CJ. Anestesia Pediátrica. En: Miller RD. *Anestesia* 2ªed. Barcelona, Ed: Doyma 1993; 1729-1756.
16. Mac Credie J, Reid F. Congenital Diaphragmatic Hernia asociated with homolateral upper limb malformation: a study of posible pathogenesis in four cases. *J Pediatr* 1978; 92: 762-765.
17. Frey P, Glanzmann R, Nars P, Herzog B. Familial congenital diaphragmatic defect: transmission from father to daughter. *J Ped Surg* 1991; 26(12): 1396-1398.
18. Carmi R, Meizner I, Katz M. Familial diaphragmatic defectand asociated midline anomalies: further evidence for an X-linked midline gene? *Am J Med Genetics* 1990; 36: 313 -315.
19. Hitch DC, Carson JA, Smith EI, et al. Familial congenital diaphragmatic hernia is an autosomal recessive variant. *J Ped Surg* 1989; 24(9): 860-864.
20. Nguyen L, Guttman F.M, Dechadaverian J.P. The mortality of congenital diaphragmatic hernia. Is total pulmonary mass inadequate, no matter what? *Ann Surg* 1983; 198: 766.
21. Boix-Ochoa J, Perguero G, Seijo G. Acid-base balance and blood gases in prognosis and therapy of congenital diaphragmatic hernia. *J Ped Surg* 1974; 9: 49-57
22. Cloutier R, Fournier L, Major D. Index of pulmonary expansion: a new method to estimated lung hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. *J Ped Surg* 1992; 27(4): 456-458.

23. Bohn D, James I, Filler R. The relationship between PaCO<sub>2</sub> and ventilation parameters in congenital diaphragmatic hernia. *J Ped Surg* 1984; 19: 666-671.
24. Bohn D, Tamura M, Perrin D. Ventilatory predictors of pulmonary hypoplasia congenital diaphragmatic hernia, confirmed by morphologic assessment. *J Pediatr* 1987; 111: 423-431.
25. O'Rourke P. Congenital diaphragmatic hernia: are there reliable clinical predictors? *Critical Care Medicine* 1993; 21(9): suppl S 380.
26. Hazebroek FWJ, Tibboel D, Bos AP, et al. Congenital diaphragmatic hernia: impact of preoperative stabilization. A prospective pilot study in 13 patients. *J Ped Surg* 1988; 23(12): 1139-1146.
27. Haugen SE, Linker D, Eik-Nes S, et al. Congenital diaphragmatic hernia: determination of the optimal time for operation by echocardiographic monitoring of the pulmonary arterial pressure. *J Ped Surg* 1991; 26(5): 560-562.
28. Lonnqvist P.A, Winberg P, Lundell B, et al. Inhaled nitric oxide in neonates and children with pulmonary hypertension. *Acta Paediatr.* 1994; 83: 1132-1136.
29. Cloutier R, Fournier L, Levasseur L. Reversion to fetal circulation in congenital diaphragmatic hernia: a preventable postoperative complication. *J Ped Surg* 1983; 18: 551-554.
30. Abman SH, Wolfe RR, Accurso FJ. Pulmonary vascular response to oxygen in infants with severe bronchopulmonary dysplasia. *Pediatrics* 1985; 75: 80-84.
31. De Castro J, Van Der Water A, Wouters L, et al. Comparative study of cardiovascular, neurological and metabolic side-effects of 8 narcotics in dogs- pethidine, piritramide, morphine, phenoperidine, fentanyl, R 39209, sulfentanyl, R 34995. *Acta Anaesthesiol Belg* 1979; 30: 35-54.
32. Bjertnaes LJ. Intravenous vs inhalation anesthesia pulmonary effects. *Acta Anaesthesiol Scand* 1982; 26(suppl 75): 18-24.
33. Hickey PR, Hansen DD, Cramolini GM. Pulmonary and systemic responses to ketamine in infants with normal and elevated pulmonary vascular resistance. *Anesthesiology* 1985; 62: 287- 293.
34. Hickey PR, Hansen DD, Stadfford M. Pulmonary and systemic effects of nitrous oxide in infants with normal and elevated pulmonary vascular resistance. *Anesthesiology* 1986; 65: 374-378.
35. Lucey JF, Dangman B. A reexamination of the role of oxygen in retrolental fibroplasia. *Pediatrics* 1984; 73: 82.
36. Roustan JP. Jet-ventilation à haute fréquence combinée à la ventilation traditionnelle dans le traitement du SDRA. *Ann Fr Anesth Rea* 1995; 14: 276-288.
37. Blume-Hoffman E, Kopotic RJ, Mannino FL. High-frequency oscillatory ventilation combined with intermittent mandatory ventilation in critically ill neonates: 3 years of experience. *Eur J Pediatr* 1988; 147: 392.
38. Hamm CR, Millan JC, Curtet N. High-frequency jet ventilation preceded by lung volume recruitment decreases hyaline membrane formation in surfactant deficient lungs. *Pediatr Res* 1990; 27: 305A
39. Cros AM, Kays C, Ravussin P, Guenard H. La pression trachéale de fin d'expiration est-elle un bon monitoring de la jet-ventilation à haute fréquence chez le nouveau-né et le nourrisson en cours de laryngoscopie?. *Ann Fr Anesth Rea* 1995; 35: R89
40. Schumacher RE, Farrel PM. Congenital diaphragmatic hernia: a major remaining challenge in neonatal respiratory care. *Perinatology Neonatology* 1985; 4: 29.
41. Summer E, Frank JD. Tolazoline in the treatment of congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child* 1981; 56: 350-353.
42. Murcia J, Prada C, Lassaletta L. Estado actual del tratamiento de la hernia diafragmática congénita. *An Esp Pediatría* 1985; 23(6): 439-444.
43. Kààpa P, Koivisto M, Ylikorlaka O, Kovalainen K. Prostacyclin in the treatment of neonatal pulmonary hypertension *J Pediatr* 1985; 107: 951-953.

44. Palmer R, Ferrige A, Moncada S. Nitric oxide release accounts for the biological activity of endothelium-derived relaxing factors. *Nature* 1987; 327: 524-526.
45. Journois D. L'inhalation de monoxyde d'azote réduit sélectivement l'hypertension artérielle pulmonaire du nourrisson après réparation de cardiopathies congénitales complexes. *Ann Fr Anesth Rea* 1992; 11: R166
46. Frostell CG, Fratacci MD, Wain JC, et al. Inhaled nitric oxide: a selective pulmonary vasodilator reversing hypoxic pulmonary vasoconstriction. *Circulation* 1991; 83: 2038-2047.
47. Roberts JD, Polaner DM, Lang P, Zapol WM. Inhaled nitric oxide in persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Lancet* 1992; 340: 818-819.
48. Kinsella JP, Neish SR, Schaffer E, Abman SH. Low-dose inhalational nitric oxide in persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Lancet* 1992; 340: 819-820.
49. Frostell CG, Lonnqvist PA, Sonesson SE, et al. Near fatal pulmonary hypertension after surgical repair of congenital diaphragmatic hernia: successful use of inhaled nitric oxide. *Anaesthesia* 1993; 48: 679-683.
50. Zayek M, Cleveland D, Morin FC. Treatment of persistent pulmonary hypertension in the newborn lamb by inhaled nitric oxide. *J Pediatr* 1993; 122: 743-750.
51. Stanler JS, Singel DJ, Loscalzo J. Biochemistry of nitric oxide and its redox-activated forms. *Science* 1992; 258: 1898-1902.
52. Greenbaum R, Bay J, Hargraves M. Effects of higher oxides of nitrogen on the anaesthetized dog. *Br J Anaesth* 1967; 39: 393-403.
53. Short BL, Pearson GD. Neonatal extracorporeal membrane oxygenation: a review. *J Intens Care Med* 1986; 1: 47.
54. Bartlett RH, Roloff DW, Cornell RG. Extracorporeal circulation in neonatal respiratory failure: a prospective randomized study. *Pediatrics* 1985; 76: 479.
55. Sakai H, Tamura M, Hosokawa Y. Effects of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 1987; 111: 432-438.
56. Karamanoukian HL, Glick PL, Zayek M, et al. Inhaled nitric oxide in congenital hypoplasia of the lungs due to diaphragmatic hernia or oligohydramnios. *Pediatrics* 1994; 94(5): 715-718.
57. Cilley RE, Zwischenberger JB, Andrews AF, et al. Intracranial hemorrhage during extracorporeal membrane oxygenation in neonates. *Pediatrics* 1986; 78: 699.
58. O'Rourke PP, Lillehei CW, Crone RK, Vacanti JP. The effects of extracorporeal membrane oxygenation on the survival of neonates with high risk congenital diaphragmatic hernia. 45 cases from a single institution. *J Pediatr Surg* 1991; 26(2) 147-152.
59. O'Callaghan C, Chapman B, Coxon R, et al. Evaluation of infants by echoplanar imaging after repair of diaphragmatic hernia. *Archives of Disease in Childhood* 1988; 63: 186-189.
60. Bos AP, Hussain SM, Hazebroek FWJ, et al. Radiographic evidence of bronchopulmonary dysplasia in high-risk congenital diaphragmatic hernia survivors. *Pediatric Pulmonology* 1993; 15: 231-234.
61. Delepoulle F, Martinot A, Leclerc F, et al. Devenir à long terme des hernies diaphragmatiques congénitales. Etude de 17 patients. *Arch Fr Pediatr* 1991; 48: 703-707.
62. Harrison MR, Langer JC, Adzick NS, et al. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. Initial clinical experience. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 47-57.
63. Harrison MR, Adzick NS. The fetus as a patient: surgical considerations. *Ann Surg* 1991; 213: 279-291.
64. Esteve C, Toubas F, Gaudiche O, et al. Bilan de cinq années de chirurgie expérimentale in utero pour la réparation des hernies diaphragmatiques. *Ann Fr Anesth Reanim* 1992; 11: 193-200.
65. Van Meurs KP, Rhine WD, Benitz WE, et al. Lobar lung transplantation as a treatment for congenital diaphragmatic hernia. *J Ped Surg* 1994; 29(12): 1557-1560.

66. Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Clin North Am* 1958; 5: 1029-56.
67. Fyler DC. Report of The New England Infant regional cardiac program. *Pediatrics* 1980; 65: 376-471
68. Milos S, Ho SY, Anderson RH. Hypoplastic left heart syndrome. Can this malformation be treated surgically? *Thorax* 1980; 35: 351-354.
69. Norwood WI, Kirklin JK, Sanders SP. Hypoplastic left heart syndrome. Experience with paliative surgery. *Am J Cardiol* 1980; 45: 87-91.
70. Bailey L, Conception W, Shattuck H, Huang L. Method of heart transplantation for treatment of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardivasc Surg* 1986; 92: 1 -5.
71. Cabo J, Cordovilla G, Del Cerro M, Guereta L, Sanz E, Rubio D, Álvarez F. Trasplante cardíaco en el neonato con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico: experiencia inicial. *Rev Esp Cardiol* 1994; 62: 47-52.
72. Freed MA, Heymann MA, Lewis AB. Prostaglandin E1 in infants with ductus arteriosus- dependent congenital heart disease. *Circulation* 1981; 64: 889-905.
73. Jacobs ML, Norwood WI. Carbon dioxide prevents pulmonary overcirculation in hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thoracic Surg* 1992; 54: 150-151.
74. Rudolph AM, Yuan S. Response to the pulmonary vascular resistance to hypoxia and H<sup>+</sup> ion concentration changes. *J Clin Invest* 1966; 45: 395.
75. Greeley WJ, Kern FH. Anestesia para cirugía cardíaca pediátrica. En: Miller RD. Anestesia 2<sup>a</sup> ed. Barcelona, Ed. Doyma 1993: 1505-1540.
76. Hickey PR, Hansen DD, Wessel DL. Pulmonary and systemic hemodynamic responses to fentanyl in enfants. *Anesth-Analg* 1985; 65: 1137-1142.
77. Hansen DD, Hickey PR. Anesthesia for hypoplastic left heart syndrome. Use of high dose fentanyl in 30 neonates. *Anesth-Analg* 1986; 65: 127-132.
78. Hickey PR, Hansen DD. High dose fentanyl reduces intraoperative ventricular fibrillation in neonates with hypoplastic left heart syndrome. *J Clin Anesth* 1991; 3: 295-300.
79. Baffa JM, Chen SL, Guttenberg ME, et al. Coronary arteries abnormalities and right ventricular histology in hypoplastic left heart syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 350-358.
80. Peckham GJ, Fox WW. Physiologic factors affecting pulmonary artery pressure in infants with persistent pulmonary artery hypertension. *J Pediatrics* 1978; 93: 1005-1010.
81. Drummond WH, Gregory GA, Heyman MA, Phibbs RA. The independent effects of hyperventilation, tolazoline and dopamine on infants with persistent pulmonary artery hypertension. *J Pediatrics* 1981; 98: 603-611.
82. Farrell PE Jr, Chang AC, Murdison KA, et al. Outcome and assessment after modified Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 1992; 85: 116-122.
83. Dierdorf SF, Krishna G. Anesthetic management of neonatal surgical emergencies *Anesth- Analg*. 1981; 60: 209
84. Seahore JH. Malfomaciones esofágicas. En: Rudolph AM. *Pediatría*. 17<sup>a</sup> ed. Barcelona Ed: Labor 1985; 1008-1013.
85. Ericksen C, Hauge M, Madsen CM. Two generation transmission of oesophageal atresia with tracheo-oesophageal fistula. *Acta Pediatr Scand*. 1981; 70: 253-258.
86. Grennwood RO, Rosenthal A. Cardiovascular malformations associated tracheo- oesophageal fistula and oesophageal atresia. *Pediatrics* 1976; 57: 87-93.
87. Quan L, Smith DW. The VATER association: vertebral defects, anal atresia, tracheo- oesophageal fistula with oesophageal atresia, radial and renal displasia. Spectrum of associated defects. *J Pediatr* 1973; 104: 7-12.
88. Gregory GA. Reanimación del Recién Nacido. En: Miller RD. Anestesia 2<sup>a</sup>ed. Barcelona, Ed. Doyma 1993; 1709-1727.
89. Stenger MM. Tratamiento anestésico de las urgencias neonatales y pediátricas. En: Bell C, Hughes CW, Oh TH. *Manual de anestesia pediátrica*. Barcelona. Ed. Mosby-Doyma 1993; 433-452.

