Hérnia diafragmática congênita

Bruno Pinheiro Falcão, Gilvan de Sousa Sampaio, Kalynne Rodrigues Marques, Rogério de Araújo Medeiros

DEFINIÇÃO

A hérnia diafragmática congênita (HDC) é uma das anomalias mais temidas por pediatras no contexto da unidade de terapia intensiva neonatal. Ela geralmente se manifesta por uma falha de desenvolvimento da porção póstero-lateral do diafragma, o que resulta na permanência do canal pleuroperitoneal ou forame de Bochdalek.

Antes da formação completa, existe uma comunicação entre a cavidade torácica e a cavidade abdominal por meio dos canais pericárdio-peritoneais, que se fecham posteriormente.

Com a formação incompleta do diafragma posterior, a abertura permite que órgãos como fígado, estômago e intestino ocupem a cavidade torácica e afetem o desenvolvimento do parênquima pulmonar, ocasionando hipoplasia se fecham pulmonar, em diferentes graus, variando desde acometimento mínimo homolateral à hérnia, até hipoplasia bilateral grave.

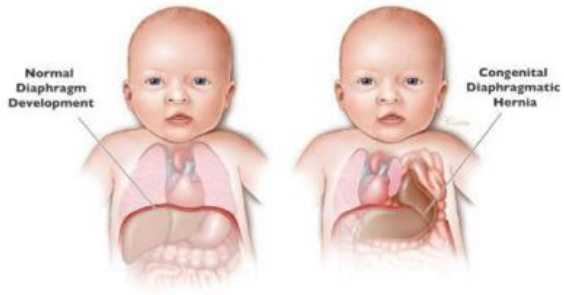
A compressão do pulmão em formação implica na redução da alveolarização, redução do volume alveolar, assim como da área de trocas gasosas. Outra implicação possível é o espessamento dos septos alveolares, levando à hipertensão pulmonar.

A HDC acomete aproximadamente 1 entre 2.000 e 5.000 nascidos vivos, correspondendo a 8% das principais anomalias congênitas. Não é possível ter uma estimativa mais exata, uma vez que nem sempre o diagnóstico pré-natal ou pós-natal imediato é realizado, o que acarreta o não preenchimento de todos os casos na declaração de nascido vivo.

Em torno de 50% dos recém-nascidos com hérnia diafragmática apresentam associação com outras malformações, especialmente defeitos do tubo neural, como é nos casos de anencefalia, meningomielocele, hidrocefalia e encefalocele, sistema genital e urinário, diferenças nos membros, alteração no crânio/face, problemas cardíacos (alterações no septo ventricular, anel vascular e coarctação de aorta) e atresia de esôfago, onfalocele e anomalia de rotação intestinal. A síndrome 45XO pode aparecer como parte das síndromes de Goldenhar, BeckwithWiedemann, Pierre Robin, Goltz-Gorlin e rubéola congênita.

Na **Figura 27.1** é possível perceber as diferenças ao comparar uma criança com o desenvolvimento diafragmático dentro da normalidade com uma em que é verificada a presença de hérnia diafragmática congênita.

Figura 27.1 Hérnia diafragmática congênita



Fonte: Nest Medicina Fetal (2020).

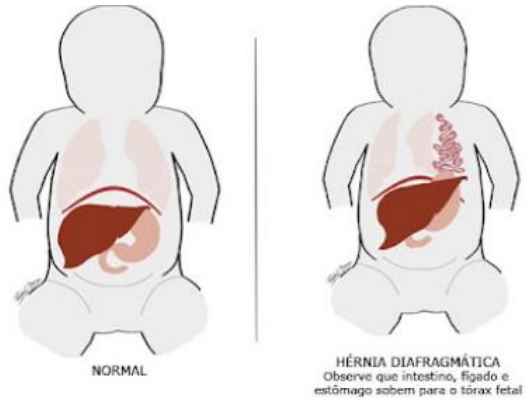
DOI: 10.59290/978-65-6029-180-5.27

DIAGNÓSTICO

Por conta do defeito diafragmático, órgãos como fígado, estômago e intestino se deslocam para a cavidade torácica, comprimindo e comprometendo a formação dos pulmões.

A **Figura 27.2** retrata como os órgãos são afetados com a presença da hérnia diafragmática na anatomia do feto.

Figura 27.2 Intestino, fígado e estômago no tórax fetal por presença de hérnia diafragmática



Fonte: Fetalmed.net (2014).

ANAMNESE E EXAME FÍSICO

Logo após o nascimento, percebe-se, na forma clássica da HDC, o abdome escavado, com respiração desconfortável, cianose e taquipneia, ausência ou redução do murmúrio vesicular na ausculta do lado afetado pela hérnia e, em alguns casos, é possível auscultar ruídos hidroaéreos no tórax e deslocamento das bulhas cardíacas para o lado contralateral ao defeito congênito.

DIAGNÓSTICO E EXAMES COMPLEMENTARES

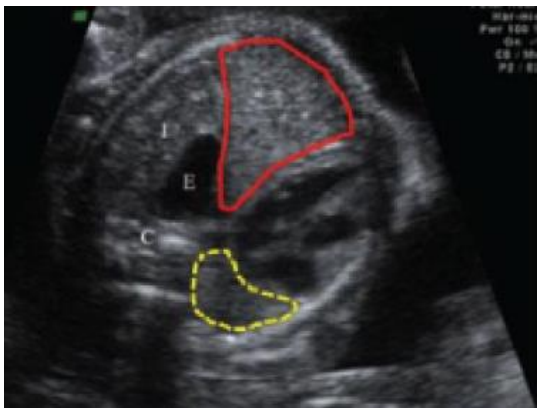
Ainda durante a gestação, a ultrassonografia materna, recomendada para acompanhamento pré-natal, pode fazer o diagnóstico da HDC. Em alguns casos, o defeito diafragmático é identificado durante a ultrassonografia morfológica, entre a 18ª e 22ª semana de gestação, pela ausência da bolha gástrica e pela presença de alças intestinais, fígado ou outras vísceras na região do tórax fetal, no mesmo plano de corte do coração.

Ainda na avaliação ultrassonográfica, deve ser avaliada a relação pulmão/cabeça (RPC) para definição de prognóstico e planejamento terapêutico. Essa relação compara as medidas da área do pulmão contralateral à HDC e a circunferência da cabeça fetal. Um estudo multicêntrico apontou que fetos com o fígado herniado e com relação pulmão/cabeça menor que 1,0 têm probabilidade de sobreviver após o parto menor que 15%, por serem casos com alta gravidade. Relação superior a 1,4 sugere bom prognóstico, enquanto relação menor que 0,6 sugere prognóstico reservado.

Na **Figura 27.3**, destaca-se pela linha em vermelho a herniação do lobo esquerdo do fígado, as alças do intestino (identificadas com a letra I) e o estômago (marcado com a letra E). O tracejado amarelo delimita a área do pulmão contralateral à hérnia diafragmática. A ressonância nuclear magnética ultrarápida pode auxiliar em casos de dúvida diagnóstica.

Sendo identificada a hérnia diafragmática congênita no período pré-natal, recomenda-se que a mãe busque o acompanhamento com um cirurgião pediátrico, tirando dúvidas e planejando intervenções pré e/ou pós-natais.

Figura 27.3 Ultrassonografia da secção transversal do tórax de um feto com hérnia diafragmática localizada à esquerda



Fonte: Peralta *et al.* (2011).

Quando o diagnóstico não ocorre durante a gestação, deve ser feito logo após o nascimento do bebê, por meio do exame clínico e exames complementares, como exemplificado na imagem radiográfica apresentada na **Figura 27.4**.

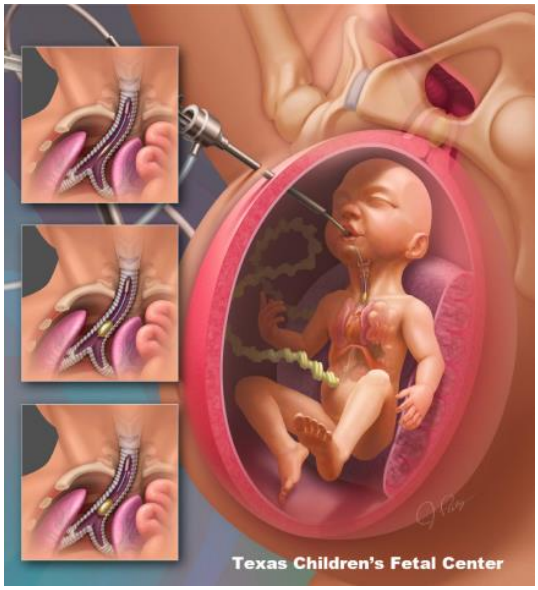
Figura 27.4 Radiografia de tórax/abdome de recém-nascido, com imagem sugestiva de HDC à esquerda



Fonte: Acervo pessoal.

Após o nascimento, na maioria das vezes, a radiografia simples de tórax/abdome é suficiente para o diagnóstico. Em casos duvidosos, a ultrassonografia do tórax e/ou a radiografia com contraste podem auxiliar no diagnóstico definitivo. A tomografia computadorizada de tórax raramente é necessária, contudo, pode auxiliar no diagnóstico diferencial de malformações congênitas pulmonares.

Figura 27.5 Procedimento intraútero para tratamento de HDC



Fonte: FMFLA – Medicina Fetal (2020).

TRATAMENTO

Em casos selecionados, pode ser indicada a intervenção pré-natal, que atualmente consiste na colocação de um balão traqueal. O balão impede a saída de fluidos dos pulmões do feto em desenvolvimento, o que auxilia o crescimento e alveolarização pulmonar, minimizando os danos compressivos relativos à hipoplasia e hipertensão pulmonar, ilustrado pela **Figura 27.5**. Ao nascimento as intervenções podem envolver tratamento clínico, farmacológico e cirúrgico, como apresentados a seguir.

Tratamento clínico e farmacológico

O tratamento da hérnia diafragmática congênita envolve o manejo da hipoplasia pulmonar, hipertensão pulmonar e deficiência de surfactante. Tais intervenções

servirão para evitar ou minimizar a asfixia perinatal. Dessa forma, o tratamento clínico é realizado, inicialmente, de acordo com as etapas a seguir:

1. Oferecendo suporte respiratório e cardiovascular, de acordo com a necessidade, visando evitar barotrauma e minimizar hipertensão pulmonar. Para tanto, é importante que logo ao nascimento, o hospital conte com condições adequadas para que todos os procedimentos possam ser conduzidos da forma correta.

Destaca-se que não é recomendada a ventilação com balão e máscara, para que não ocorra o aumento da distensão das vísceras, o que poderia comprometer de forma mais acentuada a expansibilidade pulmonar e a oxigenação.

Recomenda-se o suporte ventilatório através de intubação orotraqueal, com a utilização de pressões inspiratórias mais baixas, pois o pulmão é hipoplásico e o pneumotórax ocorre com facilidade.

A ocorrência de morte por pneumotórax no lado oposto é comum em manobras de ressuscitação. O esforço é direcionado para eliminar o CO2, manter uma PO2 adequada e reduzir a resistência vascular pulmonar.

2. Deve ser feita nos primeiros instantes de vida do recém-nascido a reposição de surfactante exógeno.

3. Utilização de sonda oro ou nasogástrica, para descompressão do trato gastrointestinal presentes na cavidade torácica.

4. Cateterizar artéria e veia umbilical.

5. Medir o gradiente gasométrico pré e pós-ducto arterioso. A disparidade entre oximetria de pulso pré-ductal e pós-ductal confirma a comunicação direito-esquerda e a manutenção da circulação fetal.

6. Realização de tratamento de forma efetiva para hipertensão pulmonar por meio do uso do óxido nítrico (NO) inalatório, vasodilatador pulmonar seletivo, sem produzir hipotensão sistêmica. Pode-se usar drogas, como a tolazolina, que age na circulação pulmonar abrindo a vasculatura pulmonar e melhorando a oxigenação. Outras formas de tratar, caso ocorra dificuldade respiratória grave, são a ventilação de alta frequência e a oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO).

7. Realizar correção da hipovolemia, acidose, hipotermia.

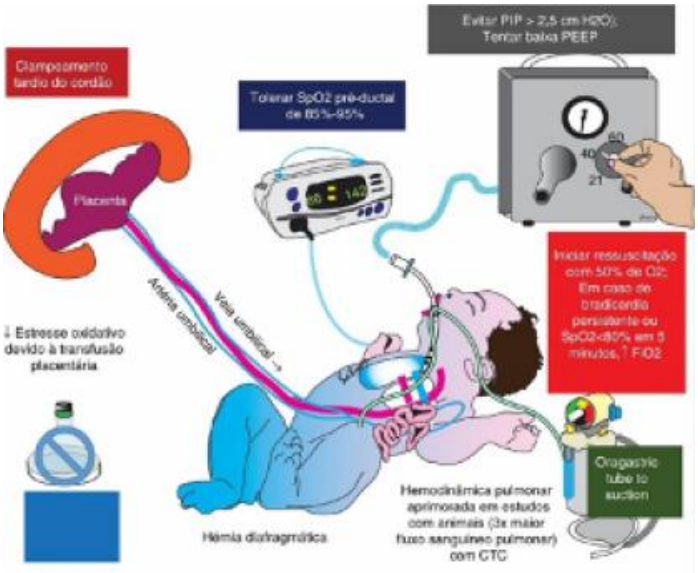
8. A utilização de sedativos narcóticos e relaxantes musculares é importante para o controle da ventilação, servindo ainda para a redução da pressão nas vias aéreas.

Na **Figura 27.6** é apresentado como pode ser feito o manejo da HDC.

Tratamento cirúrgico

Uma recomendação importante é que a intervenção cirúrgica não seja realizada de imediatamente após o nascimento. A orientação se deve à possibilidade de piorar a instabilidade circulatória pulmonar. Caso o recém-nascido já esteja por pelo menos 24 horas seguidas com estabilidade respiratória e hemodinâmica, eles podem ser encaminhados para o procedimento cirúrgico.

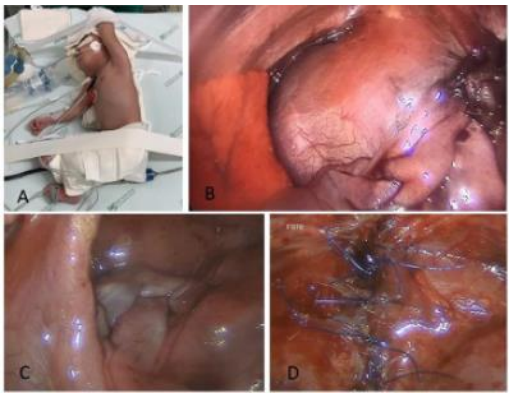
Figura 27.6 Manejo da HDC na sala de parto



Fonte: Lakshminrusimha e Vali (2020).

A cirurgia consiste na redução das vísceras abdominais de volta ao abdome. Normalmente estômago, parte do intestino delgado e grosso, baço e em alguns casos, lobo esquerdo do fígado ocupam a cavidade torácica, comprimindo o pulmão e o coração e desviando o mediastino. Após a redução do conteúdo, a falha diafragmática deve ser avaliada e procedido o seu fechamento. Em caso de grandes defeitos, uma prótese pode ser utilizada para auxiliar o fechamento. A cirurgia pode ser realizada tanto por laparotomia quanto por toracoscopia, nos serviços com equipe treinada e equipamento disponível (**Figura 27.7**).

Figura 27.7 Correção toracoscópica de HDC



Legenda: A) Posicionamento do paciente na mesa cirúrgica; B) Identificação do defeito diafragmático com saco herniário; C) Detalhe da borda diafragmática muscularizada utilizada no fechamento do defeito; D) Imagem final após fechamento completo da hérnia diafragmática. **Fonte:** Acervo pessoal.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

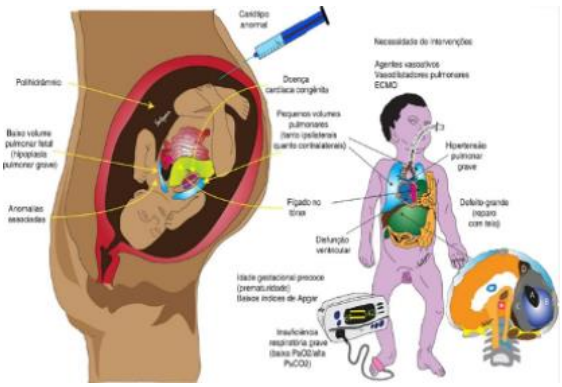
A hérnia diafragmática congênita deve ser diferenciada de outras anomalias que podem levar a sintomatologia semelhante, principalmente as malformações congênitas das vias aéreas pulmonares (MCVAP), anteriormente denominada malformação adenomatoide cística. Para

o diagnóstico diferencial, os exames de imagem são relevantes, como a radiografia simples de tórax/abdome, a radiografia contrastada e a tomografia computadorizada de tórax.

PROGNÓSTICO

Quando existe a associação entre a hérnia diafragmática congênita e outras anomalias, o índice de mortalidade tende a ser maior, por agravar ainda mais o quadro clínico. Quando os sintomas aparecem de forma mais precoce, o prognóstico é pior, com altos índices de mortalidade. Quando os sintomas surgem mais tardiamente, entre uma e cinco horas após o nascimento, a porcentagem de óbitos cai para um terço, aproximadamente. Quando se apresenta do lado direito, o prognóstico também é pior do que quando ocorre do lado oposto. Na **Figura 27.8** são apresentados fatores associados ao prognóstico ruim da HDC.

Figura 27.8 Fatores associados ao prognóstico ruim da HDC



Fonte: Lakshminrusimha e Vali (2020).

Em estudo de coorte que analisou crianças de 0 a 12 meses admitidas em unidade de terapia intensiva, entre os anos de 2005 e 2015, foi apontado que 61% das crianças com diagnóstico de HDC foram a óbito. Do total de 129 crianças, 50 sobreviveram, sendo que 33 tinham ainda outras malformações associadas. Alguns fatores foram citados como mais associados ao óbito, como gestacional polidrâmnio, mais precoce, diagnóstico anomalias congênitas associadas e hipoplasia pulmonar. A presença apenas de intestino no conteúdo herniário foi apontado como um fator de proteção.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

CARMO, R.I.S. *et al*. Fatores prognósticos para o óbito de crianças no primeiro ano de vida por hérnia diafragmática congênita: análise de uma coorte hospitalar de 2005 a 2015. *Jornal de Pediatria*, v. 96, p. 569, 2020.

Declaração de Nascido Vivo - Manual de Anomalias Congênitas. 2a ed. São Paulo: Secretaria Municipal da Saúde, 2012. 97p.

DEPREST, J. *et al*. Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results. Ultrasound Obstet Gynecol. 2004;24(2):121-6.

DEPREST, J.A. *et al*. Changing perspectives on the perinatal management of isolated congenital diaphragmatic hernia in Europe. Clin Perinatol. 2009;36(2):329-47.

DOYLE, N.M. & LALLY, K.P. The CDH Study Group and advances in the clinical care of the patient with congenital diaphragmatic hernia. Semin Perinatol. 2004;28(3):174-84.

DUARTE, E.D. & BRAGA, P.P. Anamnese e Exame Físico do Recém-nascido. Proenf, Saúde Maternal e Neonatal, Sescad. 2011. Fetalmed.net.Hérnia Diafragmática Congênita. Disponível em: https:// www.fetalmed.net/hernia-diafragmatica- congenita/

GALLINDO, R.M. *et al*. Manejo pré- natal da hérnia diafragmática congênita: presente, passado e futuro. Rev Bras Ginecol Obstet. 2015; 37(3):140-7.

HARRISON, M.R. *et al*. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero, V. Initial clinical experience. J Pediatr Surg. 1990;25(1):47-55.

JANI, J.C. *et al*. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. Ultrasound Obstet Gynecol. 2009;34(3):304-10.

JANI, J. *et al*. Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. Ultrasound Obstet Gynecol. 2006;27(1):18-22.

KOTECHA, S. *et al*. Congenital diaphragmatic hernia. Eur Respir J. 2012;39(4):820-9.

LABERGE, J.M. & FLAGEOLE, H. Fetal tracheal occlusion for the treatment of congenital diaphragmatic hernia. World J Surg. 2007;31(8):1577-86.

LAKSHMINRUSIMHA, S. & VALI, P. Hérnia diafragmática congênita: 25 anos de conhecimento compartilhado; e a sobrevivência? Jornal de Pediatria (2020) 96(5), 527-532.

OLIVEIRA, T.M. *et al*. Sessão de Anatomia Clínica: Hérnia Diafragmática Congênita. Escola Superior de Ciências da Saúde (ESCS). Brasília, 2012.

PERALTA, C.F.A. *et al*. Oclusão traqueal para fetos com hérnia diafragmática esquerda grave isolada: um estudo experimental controlado não randomizado. Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia. 2011. 33(12), 381-387.

TONKS, A. *et al*. Congenital malformations of the diaphragm: findings of the West Midlands Congenital Anomaly Register 1995 to 2000. Prenat Diagn. 2004;24(8):596-604.