



Hérnia Diafragmática Congênita: Relato de Caso

Congenital Diaphragmatic Hernia: Case Report

Lucas Tavares dos Santos¹
Tânia Massini Evangelista²

1. Médico, Residente do 2º ano do Programa de Residência Médica de Pediatria do Hospital Escola de Itajubá (HE/ FMIIt). Itajubá/MG
2. Médica, Especialista em Pediatra, Preceptora do Programa de Residência Médica de Pediatria do Hospital Escola de Itajubá (HE/ FMIIt). Itajubá/MG

RESUMO

Introdução: A hérnia diafragmática congênita é a falha do fechamento embrionário do músculo diafragmático, resultando em um defeito de continuidade. Esta patologia pode ocorrer pela passagem de estruturas do abdome através de um defeito no diafragma, ou haver herniação parcial do estômago através do hiato esofágico, paralisia frênica com deslocamento do conteúdo abdominal para cima, mas sem herniação e, eventração do diafragma. **Casuística:** Foi relatado um caso de hérnia diafragmática congênita, hérnia de Bochdalek, em um recém-nascido do sexo feminino, que nas ultrassonografias da gestante apresentavam sem alterações. O diagnóstico da patologia foi feito apenas após a realização de raios-X de tórax e abdome para confirmar a posição do cateterismo umbilical venoso.

Discussão: A apresentação clínica da hérnia congênita de diafragma inclui desconforto respiratório moderado a grave, com repercussão sistêmica. O diagnóstico, em cerca de 80% dos casos, é feito por ultrassom pré-natal. O tratamento proposto foi intubação endotraqueal com ventilação mecânica e programação para correção cirúrgica da hérnia. **Conclusão:** Após correção cirúrgica da patologia, a paciente permaneceu na unidade de terapia intensiva neonatal por 21 dias para acompanhamento de pós-operatório e intercorrências na evolução.

Palavras chave: hérnia diafragmática congênita, recém-nascido, hérnia de Bochdalek.

ABSTRACT

Introduction: Congenital diaphragmatic hernia is the failure of embryonic closure of the diaphragm, resulting in a lack of continuity. This condition can occur by passing structures of the abdomen through a defect in the diaphragm, or be part herniation of the stomach through the esophageal hiatus, phrenic paralysis with displacement of abdominal contents up but no herniation, and eventration of the diaphragm. **Case Report:** We report a case congenital diaphragmatic hernia, such as Bochdalek hernia, in a new-born female that in ultrasounds of pregnant women showed without change. The diagnosis of the disease was made only after conducting X-ray of the chest and abdomen to confirm the position of umbilical venous catheterization.

Discussion: Clinical presentation of congenital diaphragmatic hernia includes moderate to severe respiratory distress with systemic repercussions. The diagnosis in about 80% of the cases is done by ultrasound prenatally. The proposed treatment was endotracheal intubation with mechanical ventilation and programming for surgical correction of the hernia. **Conclusion:** After surgical pathology, the patient remained in neonatal intensive care unit for 21 days to monitor post-operative complications and evolution.

Key words: congenital diaphragmatic hernia, newborn, Bochdalek hernia

Recebido em novembro de 2012

Aceito em fevereiro de 2013

Correspondência:

Lucas Tavares dos Santos
Rua Miguel Viana, 420, Morro Chic Itajubá -
MG, CEP: 37500-080
Email: lucspiui@yahoo.com.br

INTRODUÇÃO

A hérnia diafragmática congênita é a falha do fechamento embrionário do músculo diafragmático, resultando em um defeito de continuidade.¹⁻³

Esta patologia ocorre pela passagem de estruturas do abdome através de um defeito no diafragma, ou haver herniação parcial do estômago através do hiato esofágico, paralisia frênica com deslocamento do conteúdo abdominal para cima, mas sem herniação, e, eventração do diafragma. A herniação ocorre mais comumente nos segmentos póstero-laterais do diafragma, com uma frequência maior no lado esquerdo do que no direito. O defeito é o não fechamento do canal pleuroperitoneal durante o desenvolvimento embrionário (Forame de Bochdalek). Mais raramente, a herniação se dá na porção anterior do diafragma, na área retroesternal, representando defeito de fusão na linha mediana dos dois primórdios do diafragma com elementos do pericárdio (Forame de Morgagni).⁴⁻⁷

Desde a descrição do defeito congênito localizado na região póstero-lateral do diafragma por Bochdalek, em 1848, até a organização dos primeiros centros de cirurgia pediátrica, raros casos de hérnia diafragmática congênita eram descritos, sendo a correção do defeito excepcionalmente executada, devido à alta mortalidade após o procedimento.⁸

A prevalência de hérnia diafragmática congênita varia de 1:1.200 a

1:12.000 nascimentos, sendo mais comum à esquerda em 88 a 97% dos casos. A grande maioria dos pacientes é sintomática nas primeiras 24h de vida (90%), devido à grande disfunção respiratória consequente.⁹⁻¹³

O quadro clínico é de desconforto respiratório em grau variável. As bulhas cardíacas estão deslocadas e o hemitórax envolvido apresenta macicez à percussão. Pode ser auscultado peristaltismo no tórax.²⁻³

Cerca de 60-80% dos casos o diagnóstico é feito por ultrassom pré-natal. Após o nascimento, a radiografia simples de tórax é quase sempre suficiente para confirmar o diagnóstico, sendo que a presença de sonda gástrica radiopaca muitas vezes ajuda na interpretação da radiografia. Nos casos de hérnia diafragmática congênita de manifestação tardia é feito pelos raios-X simples de tórax, sendo um elemento de achado casual.⁹⁻¹³

O tratamento do recém-nascido portador do defeito deve se basear em intubação endotraqueal ao nascimento, respiração assistida com baixas pressões intratraqueais e hipercapnia permissiva. Após estabilização, a cirurgia poderá ser eletivamente indicada.¹⁴⁻¹⁷

Os índices de mortalidade de recém-nascidos com hérnia diafragmática póstero-lateral de Bochdalek persistem altos, a despeito dos últimos avanços nos cuidados intensivos neonatais. As alterações do desenvolvimento estrutural pulmonar, decorrentes da compressão

mecânica que as vísceras abdominais, em posição intratorácica, exercem sobre os pulmões durante o desenvolvimento fetal são responsáveis pelo óbito.¹⁴⁻¹⁷

Este trabalho tem como objetivo relatar o caso de um recém-nascido do sexo feminino que apresentou hérnia diafragmática congênita, sendo diagnosticada tardiamente.

CASUÍSTICA

Recém-nascido (RN), do sexo feminino, peso 2.380 gramas, parto transvaginal no dia 12/12/2012, com idade gestacional (IG) corrigida pelo método New Ballard 37 semanas e 1 dia, nasceu deprimido na sala de parto. No carrinho de reanimação, o RN foi aquecido, aspirado boca e vias aéreas superiores, com líquido de aspecto claro com grumos. Realizado ventilação com pressão positiva (VPP) com unidade ventilatória máscara – válvula – balão e oxigênio, obtendo Apgar no primeiro minuto de 7 e no quinto minuto 8. Mesmo após tais manobras o RN apresentou cianose central, sendo então transferido para unidade de terapia intensiva neonatal (UTI NEO) em incubadora de transporte aquecida com oxigênio.

A mãe foi acompanhada com seis consultas de pré-natal, realizado sorologias com resultado positivo apenas para toxoplasmose no primeiro trimestre de gestação, com presença de imunoglobulina G (IgG) e ausência de imunoglobulina M

(IgM), com tipagem sanguínea materna “O” positivo, realizado três ultra-sonografias obstétricas (IG:13 semanas e 3 dias; IG: 22 semanas e 5 dias; IG: 34 semanas e 4 dias) sem alterações e sem outras intercorrências na gestação.

Na UTI NEO o RN, em incubadora aquecida, apresentava discreto desconforto respiratório, hidratado, anictérico, reflexos presentes, tônus preservados, na ausculta cardíaca (AC) ritmo cardíaco regular, em dois tempos, bulhas normofonéticas e sem sopros; na ausculta pulmonar (AP) presença de murmúrio vesicular; abdome: flácido, coto umbilical com 2 artérias e 1 veia, sem massas palpáveis. O RN foi mantido em incubadora aquecida, com Halo de oxigênio a 60%, jejum até segunda ordem, iniciado soroterapia, método credê, argirol 1% nos olhos e dextro a cada 8 horas. Devido à dificuldade de acesso, solicitado material para cateterismo umbilical. Solicitado Raios-X de tórax e abdome após procedimento e hemograma, proteína C reativa (PCR) com 12 horas de vida e gasometria arterial.

Na evolução clínica noturna, o RN estava em regular estado geral, taquidispnéico, com acrocianose, ativo, reativo, corado, com fontanela anterior normotensa, pletórico, com tempo de enchimento capilar 3-4 segundos, sem edemas e sem demais alterações. Na gasometria arterial: pH: 7,23; pCO₂: 25,2; pO₂: 45; HCO₃: 10,7; BE: -15,3; SO₂: 82,5; após resultado de gasometria, realizado expansão volumétrica com soro fisiológico

e correção de bicarbonato e aguardando resultado de raios-X de tórax e abdome.

O Raio-X de tórax apresentou o seguinte resultado: presença de áreas circunscritas radio-transparentes ocupando

o hemitórax esquerdo com desvio contralateral do mediastino; observa-se ainda ausência de gás no abdome; os achados descritos são sugestivos de hérnia diafragmática de Bochdaleck. (Figura:1)



Figura 1: presença de áreas circunscritas radio-transparentes ocupando o hemitórax esquerdo com desvio contralateral do mediastino; observa-se ainda ausência de gás no abdome.

A conduta após resultado de Raio-X foi intubação oro-traqueal e iniciado ventilação mecânica. Observado melhora do padrão respiratório e perfusão periférica do RN e comunicado equipe da cirurgia pediátrica.

A partir das condutas estabelecidas, o RN estava em bom estado geral, confortável em ventilação mecânica, sem alteração no exame físico. No segundo dia, o RN estava estável, sendo então realizada a cirurgia para correção da hérnia diafragmática, através da herniorrafia. Foi

colocado dreno torácico à esquerda e mantido RN em ventilação mecânica para melhor suporte ventilatório. A antibioticoterapia foi iniciada após resultado de exames pós – operatório. Durante internação a paciente apresentou icterícia fisiológica, sendo realizada fototerapia.

No quinto dia, a paciente se encontrava estável e foi realizado ecocardiograma, que apresentou hipertensão pulmonar, com anatomia cardíaca normal, forame oval pérvio e canal arterial pequeno.

A nutrição enteral foi iniciada no sexto dia de internação de modo gradativo. No dia seguinte a paciente estava estável e sem intercorrências, sendo então extubada, porém no decorrer do dia a mesma apresentou desconforto respiratório, retornando para a ventilação mecânica.

No oitavo dia de internação, o RN apresentou palidez intensa e cianose labial e no exame físico a paciente estava em parada cardiorrespiratória, sendo realizadas as manobras de reanimação. Houve restabelecimento da frequência cardíaca e aumentado parâmetros ventilatórios. Nos exames laboratoriais foi diagnosticado anemia e acidose metabólica, obtendo melhora do quadro clínico após correção de ambas intercorrências.

DISCUSSÃO

Telles *et al*, em 2010, demonstraram a importância que os exames

Realizado ecocardiograma, no nono dia, concluindo anatomia cardíaca normal e hipertensão pulmonar discreta, sendo introduzido sildenafil.

O RN apresentou piora clínica, taquidispnéico, descorado, hipoativo, e laboratorial, reiniciado antibioticoterapia e realizado concentrado de hemácias. Após o início das condutas adotadas, a paciente evoluiu bem gradativamente. No dia seguinte ocorreu extubação acidental, optando assim por um suporte apenas de oxigênio, conduta que evoluiu favorável para a paciente, que não apresentou intercorrências.

No decorrer da internação, o RN teve boa aceitação na progressão da dieta enteral, com ganho de peso pequeno, mas gradativo, apresentava uma respiração confortável, hemodinamicamente estável e após exames laboratoriais com boa evolução clínica foi finalizado antibioticoterapia no vigésimo dia de internação.

A paciente recebeu alta da UTI NEO no vigésimo primeiro dia de internação em boas condições clínicas, com receita da vitamina de uso no primeiro ano de vida (vitamina A e D), sildenafil e orientação para acompanhamento com o pediatra.

radiológicos favorecem no diagnóstico dos defeitos congênitos no neonato. Porém, no presente trabalho, observou-se a presença das falhas que esses exames ainda

apresentam, pois o diagnóstico de hérnia diafragmática congênita pela ultrassonografia no pré-natal materno aproxima-se de 50 a 60 % dos casos, mostrando que o poder de detecção de malformações pela ultrassonografia é operador-dependente.^{4,11,12}

O Comitê da Sociedade de Ressonância Magnética publicou um documento com protocolo e recomendações para segurança e manejo de pacientes no qual sugere: “Imagem de ressonância magnética (IRM) pode ser usada em mulheres grávidas, se outra forma não ionizante de diagnóstico for inadequada ou se o exame de informações necessite de exposição à imagem ionizante. É recomendado que a gestante seja informada que até o momento não há evidências de lesão deletéria à exposição à IRM. No entanto, a segurança da IRM ainda não foi provada.” Por isso, a ultrassonografia permanece como método de rastreamento para diagnóstico pré-natal, devido a sua disponibilidade, ao seu relativo baixo custo e à segurança indiscutível do exame, além de avaliar o bem estar fetal.^{11,13,14}

A principal causa de morte nos neonatos com hérnia diafragmática congênita é a hipertensão pulmonar persistente que gera diminuição do retorno venoso e/ou insuficiência cardíaca direita, resultante de deslocamento do mediastino, persistência da circulação fetal e deficiência de surfactante. Os achados ecocardiográficos da paciente em discussão são compatíveis com os da literatura, o que

mostra a dificuldade na estabilidade hemodinâmica.^{8,9,12,13}

Loch *et al*, em 2008, relataram que o uso de dreno torácico ipsilateral, após a correção cirúrgica da hérnia diafragmática, é controverso, mas no presente trabalho observou-se que o uso do mesmo favoreceu na evolução da paciente, tendo os parâmetros ventilatórios reduzidos e em seguida extubação.^{1,2}

A conduta neonatal imediata consiste na intubação e monitoramento cardíaco, para confirmar a estabilidade fetal e também diminuir o estresse durante o parto, assim reduzindo o risco de hipertensão pulmonar; porém, no caso em questão, na falta do diagnóstico precoce, as condutas acima foram tomadas tardiamente. Após a estabilidade hemodinâmica da paciente do caso descrito, a conduta seguinte foi a correção cirúrgica com herniorrafia diafragmática, via abdominal, semelhantes às da literatura médica.^{7,8,9,11,15}

Em relação ainda ao tratamento, existem intervenções intra-útero, quando diagnosticada a hérnia diafragmática no pré-natal, porém não confirmam um impacto significativo na sobrevivência dos recém-nascidos, além de complicações, como lesão uterina e parto prematuro, que agravam ainda mais o quadro, bem como a necessidade de um serviço de maior complexidade,^{7-9,11,15} o que não é caso do nossa instituição.

CONCLUSÃO

A hérnia diafragmática congênita é uma patologia que deve ser diagnosticada no período do pré-natal materno, para que

REFERÊNCIAS

1. Aital JF, Zanolla GR, Barcelos A, Nascimento L, Knebel R, Verney Y. Hérnia diafragmática congênita de apresentação tardia: uma possível causa de dificuldade respiratória aguda na criança. *J Pediatr*. 1999;75(2):135-8.
2. Loch LF, Ferrari MD, Corrêa EM, Guidolin BL. Hérnia diafragmática congênita de apresentação tardia. *Rev AMRIGS*. 2008;52(3):212-5.
3. Torre MB, Ohta C, Duchene M, Bogus LCN, Andrade MR, Scotigno Neto A. Hérnias diafragmáticas. *Ped São Paulo*. 1994;16(3):133-4.
4. Oliveira FRS, Santos EMC, Taromaru VM, Rodrigues CT, Nicola H. Hérnia diafragmática congênita [Internet]. 2009. [acesso em 2012 jan 05]. Disponível em: <http://www.cetrus.com.br/artigos-cientificos/hernia-diafragmatica-congenita-revisao/>
5. Módolo NSP, Navarro LHC. Anestesia para emergências cirúrgicas neonatais. In: Cavalcanti IL, Cantinho FAF, Assad A, editores. *Medicina perioperatória*. Rio de Janeiro: Sociedade de Anestesiologia do Estado do Rio de Janeiro; 2006. p. 637-58.
6. Freitas LF, Amâncio FM, Souza LRMF, Oliveira MRP, Bosi TCC, Andrade FCG, et al. Hérnia de Morgagni: relato de caso. *Rev Imagem*. 2007;29(2):67-70.
7. Westphal FL, Lima LC, Netto CLJ, Cardoso RAM, Silva MS. Correção cirúrgica de hérnia diafragmática de Morgagni: relato de caso. *Rev HUGV*. 2010;9(1):68-72.
8. Maksoud Filho JG, Diniz EMA. Recentes avanços no tratamento de recém-

as intervenções clínica e cirúrgica ocorram o mais precoce possível, para evitar complicações clínicas e aumentar a taxa de sobrevivência desses pacientes.

- nascidos portadores de hérnia diafragmática congênita. *Pediatr Mod [Internet]*. 2000 [acesso em 2012 jan 05]. Disponível em: http://www.moreirajr.com.br/revistas.asp?fase=r003&id_materia=226
9. Tannuri U, Tannuri ACA. Métodos de prevenção ou tratamento das alterações estruturais pulmonares decorrentes da hérnia diafragmática congênita. *Rev Assoc Med Bras*. 2003;49(3):228-9.
10. Figueras J. Hérnia diafragmática congênita grave [Internet] 2000. [acesso em 2012 jan 05]. Disponível em: <http://www.se-neonatal.es/Portals/0/HDC.pdf>
11. Miyadahira S, Nomura RMY, Zugaib M. Sequência de alterações do doppler na circulação fetal central e periférica. *Rev Assoc Med Bras*. 2003;49(3):28.
12. Telles JAB, Faccini LS. Defeitos congênitos no Rio Grande do Sul: diagnóstico ultrassonográfico pelo estudo morfológico fetal. *Rev AMRIGS*. 2010;54(4):421-6.
13. Leitzke L, Osório CM, Giongo F, Moretti GRF. Diagnóstico pré-natal de hérnia diafragmática congênita por imagem de ressonância magnética. *Arq Catarinenses Med*. 2007; 36(2):86-95.
14. Amim B, Werner Jr. H, Daltro PA, Antunes E, Fazecas T, Rodrigues L, et al. O valor da ultrassonografia e da ressonância magnética fetal na avaliação das hérnias diafragmáticas. *Radio Bras*. 2008;41(1):1-6.
15. Ruano R, Silva MM, Tannuri U, Zugaib M. Controvérsias em medicina fetal: a cirurgia fetal endoscópica deve ser realizada em todos os casos de hérnia diafragmática congênita grave isolada? *Rev Assoc Med Bras*. 2009;55(4):363-81.

16. Santos LRL, Maksoud Filho JG, Tannuri U, Andrade WC, Maksoud JG. Fatores prognósticos e sobrevida em recém-nascidos com hérnia diafragmática congênita. J Pediatr. 2003;79(1):81-6.

17. Rossi FS, Warth AN, Deutsch AD, Troster EJ, Rebello CM. Abordagem ventilatória protetora no tratamento da hérnia diafragmática congênita. Rev Paul Pediatr. 2008; 26 (4): 378-82.

]

Correspondência: Lucas Tavares dos Santos - Rua Miguel Viana, 420, Morro Chic Itajubá - MG, CEP: 37500-080 Email: lucaspiui@yahoo.com.br