

Hérnia diafragmática congênita: análise epidemiológica e reavaliação pós-alta

Congenital diaphragmatic hernia: epidemiological analysis and post-discharge reassessment

Adriana Saito Jasper¹, Akira Barbosa Hirota¹, Amanda Ginani Antunes¹, Christiano Barbieri de Oliveira Martoni¹, Fernando Mateus Pinto Nunes¹, Gabriela Nizer Sell¹, Isadora Klüber¹, Lucas Kazuo Ogasawara¹, Lucas Proner Pereira¹

RESUMO

Introdução: A hérnia diafragmática congênita representa malformação do diafragma, comunicando a cavidade abdominal e torácica ocasionando disfunções.

Objetivo: Traçar perfil epidemiológico dos pacientes e avaliar a condição clínica pós-alta em curto prazo.

Método: Trata-se de estudo retrospectivo observacional epidemiológico de prontuários médicos e de análise pós-alta hospitalar. A análise foi realizada com o auxílio do programa de computador SPSS v.22.0

Resultados: Dos 39 pacientes analisados, 64,1% eram do sexo masculino, 68,2% a termo e média de peso de nascimento de 2807 g. Hérnia de Bochdalek esteve presente em 79,5%; 84,6% tinham hipertensão pulmonar e foram a óbito; e 71,8% possuíam malformações cardíacas. Na reavaliação, 27,3% apresentavam broncoespasmo, 3% com atraso na linguagem, 9% de aprendizagem, e 60% encontravam-se no percentil 50 da curva de peso e estatura da OMS.

Conclusão: HDC mostrou-se mais prevalente no sexo masculino, em recém-nascidos a termo, com peso adequado para idade gestacional, e com defeito à esquerda. Os que necessitaram drogas vasoativas, e os com hipertensão pulmonar tiveram piores desfechos. Quanto ao momento em que o procedimento cirúrgico foi realizado, a mortalidade não diferiu entre os grupos, mas os que foram operados tiveram melhores desfechos. Na reavaliação pós-alta hospitalar, pôde-se inferir bom prognóstico em curto prazo.

PALAVRAS-CHAVE: Hérnia diafragmática congênita. Hipertensão pulmonar. Malformações do aparelho respiratório. Prognóstico.

Mensagem Central

Sempre há dificuldades no manejo dos pacientes com hérnia diafragmática congênita e suas sequelas, que permanecem mesmo após correção cirúrgica. Com relação às causas, ainda são elas desconhecidas e não existe forma de prevenção eficaz, embora ocorra maior risco quanto à idade materna e condições neonatais. Apesar de ainda ser anomalia cujo risco de vida é grande, nas últimas 3 décadas houve aumento de 50% para 80% de sobrevida com os tratamentos efetuados.

Perspectiva

Hérnia diafragmática congênita é condição que resulta na formação incompleta do diafragma, permitindo que os órgãos abdominais invadam a cavidade torácica, propiciando anomalias fisiológicas ao recém-nascido, sobretudo malformações respiratórias por impedimento do desenvolvimento correto dos pulmões. Em longo prazo, existem possíveis comprometimentos em diferentes sistemas, podendo repercutir com dificuldades cognitivas e comportamentais, obstrução intestinal, escoliose, asma, perda neurossensorial de audição, insuficiência pulmonar crônica, entre outros possíveis acometimentos. Este estudo procura traçar perfil epidemiológico com essa anomalia e avaliar a condição clínica pós-alta em curto prazo com os tratamentos realizados.

ABSTRACT

Introduction: Congenital diaphragmatic hernia represents a malformation of the diaphragm, communicating the abdominal and thoracic cavity, causing dysfunctions.

Objective: To trace the epidemiological profile of patients with it and to evaluate the short-term clinical condition after discharge.

Method: Retrospective observational epidemiological study of medical records and post-hospital discharge analysis. The analysis was performed with the aid of SPSS v.22.0 computer program.

Results: Of the 39 patients analyzed, 64.1% were male, 68.2% were born at term with appropriate weight for gestational age and mean birth weight of 2807 g. Bochdalek hernia was found in 79.5%; 84.6% had pulmonary hypertension and died; and 71.8% had cardiac malformations. In the reevaluation, 27.3% had bronchospasm, being diagnosed with asthma in 6 of them; 3% with language delay; and 9% with learning delay; 60% were in the 50th percentile of the WHO weight and height curve.

Conclusion: The disease was more prevalent in males, in full-term newborns, with adequate weight for gestational age, and with defect on the left. Those requiring vasoactive drugs and those with pulmonary hypertension had worse outcomes. Regarding the time when the surgical procedure was performed, mortality did not differ between groups, but those who underwent surgery had better outcomes. In the post-discharge reassessment, a good short-term prognosis could be inferred.

KEYWORDS: Congenital diaphragmatic hernias. Pulmonary hypertension. Respiratory system abnormalities. Prognosis.

¹Curso de Medicina, Universidade Positivo, Curitiba, PR, Brasil

Conflito de interesse: Nenhum | Financiamento: Nenhum | Recebido em: 17/01/2024 | Aceito em: 05/03/2024 | Correspondência: adrianasaitojasper@gmail.com | Editor Associado: Ronaldo Mafía Cuenca²

Como citar:

Jasper AS, Hirota AB, Antunes AG, Martoni CBO, Nunes FMP, Sell GN, Klüber I, Ogasawara LK, Pereira LP. Hérnia diafragmática congênita: análise epidemiológica e reavaliação pós-alta. *BioSCIENCE*. 2024;82:e014

INTRODUÇÃO

A hérnia diafragmática congênita (HDC) é malformação do diafragma que ocorre em 3,5 a cada 10.000 nascidos vivos nos Estados Unidos e 2,3 a cada 10.000 na Europa.¹ No Brasil, segundo dados do DataSUS, em 10 anos (2009-2019) registraram-se 2.502 nascidos vivos com ela. O dado mais recente corresponde ao ano de 2020, em que 276 casos foram detectados. Nesse mesmo ano, no estado do Paraná foram encontrados 17 casos vivos.²

Os dados de países de baixa e média renda com relação ao custo humano e econômico de anomalias congênicas são escassos na literatura, embora sejam considerados a segunda causa de mortalidade perinatal no Brasil.^{3,4}

Estudo brasileiro⁵ revelou a prevalência da HDC no estado de São Paulo, o qual pode seguir de base para avaliação epidemiológica do país, visto que ele tem 45 milhões de habitantes. Segundo o estudo, com base em informações do DataSUS, dos 7,3 milhões de nascimentos ocorridos entre 2006 e 2017 no estado, 1.100 apresentavam algum problema relacionado à HDC. Na pesquisa, evidenciou-se que houve 1 caso para cada 6.329 nascidos vivos, com mortalidade de 63,72%, taxa considerada alta se comparada a outros países, sobretudo desenvolvidos. Notou-se que as características mais relevantes associadas à enfermidade, relacionavam-se com mães acima de 35 anos, presença de outras anomalias complexas associadas e baixo peso ao nascer. Com relação às causas de HDC, ainda são desconhecidas e não existe forma de prevenção eficaz, embora exista maior risco relacionados à idade materna e às condições neonatais.⁵

Apesar de ainda ser anomalia cujo risco de vida é possível, nas últimas 3 décadas houve aumento de 50% para 80% de sobrevivência.⁶ Dentre as herniações mais comuns, está a hérnia de Bochdalek (póstero-lateral) correspondendo a 85-90% dos casos, sendo 80-85% à esquerda, 10-15% à direita, e em menos de 2%, com maior mortalidade, bilateralmente.^{1,7}

HDC é a condição que resulta na formação incompleta do diafragma, permitindo que os órgãos abdominais invadam a cavidade torácica, propiciando diversas anomalias fisiológicas ao recém-nascido, sobretudo malformações respiratórias por impedimento do desenvolvimento correto dos pulmões. Devido a essa condição, cerca de 87% dos neonatos que sobrevivem à hérnia diafragmática congênita podem evoluir com algumas complicações em curto e médio prazos; dentre elas, pode-se citar doença do refluxo gastroesofágico, dificuldade de alimentação e do crescimento, deformidades esqueléticas e atraso no neurodesenvolvimento.⁸

Essa hérnia geralmente se apresenta nas primeiras horas de vida com angústia respiratória, sintoma que pode ser tão severo a ponto de ser incompatível com a vida. Quando ocorrem em período crítico da formação pulmonar intra-útero, o grau de compressão pulmonar pelas vísceras herniadas pode determinar queda da capacidade de ramificação arterial e brônquica, resultando em diferentes graus de hipoplasia pulmonar. Com a menor ramificação

vascular há hiperplasia da musculatura pulmonar, seqüência que contribui para o desenvolvimento de hipertensão pulmonar. Durante o atendimento, orienta-se intubar imediatamente para não ocorrer entrada de ar no trato gastrointestinal, provocando piora do quadro respiratório. A ventilação mecânica deve ocorrer com hipercapnia permissiva, para diminuir as chances de lesões causadas pela ventilação mecânica e, dessa forma, diminuir as possíveis complicações. A HDC necessita de tratamento cirúrgico após a intubação e medidas iniciais e estabilização do quadro cardiorrespiratório. Para aqueles pacientes que necessitam de oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO) – hipertensão pulmonar resistente a medicamentos – não há consenso acerca do momento ideal da intervenção, antes do início da ECMO, até 72 h do início ou após a descontinuação dela.⁸

Os dois terços das crianças que sobrevivem à HDC costumam apresentar variada gama de comorbidades que os afetam de diferentes formas. A partir disso, se faz necessário estudos epidemiológicos que melhor relatem as comorbidades e a qualidade de vida dos sobreviventes.^{9,10}

Com relação às repercussões em longo prazo, grupo de pacientes com HDC grave persistem com hipertensão pulmonar além da infância. Neles – como naqueles nascidos com o fígado posicionado até o tórax e com defeitos mais graves que necessitam de correções cirúrgicas mais complexas – ocorrem piores testes de função pulmonar na adolescência. Ainda, em longo prazo, existem possíveis comprometimentos em diferentes sistemas, podendo repercutir com dificuldades cognitivas e comportamentais, obstrução intestinal, escoliose, asma, perda neurossensorial de audição, insuficiência pulmonar crônica, entre outros possíveis acometimentos.^{11,12,13}

Assim, o objetivo deste estudo foi traçar perfil epidemiológico dos pacientes com HDC e avaliar a condição clínica pós-alta em curto prazo

MÉTODO

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Infantil Pequeno Príncipe – CAAE no. 46889021.6.0000.0097. A pesquisa obedeceu aos preceitos éticos da Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde.

Trata-se de pesquisa retrospectiva observacional por análise de prontuários médicos com informações desde o momento da internação até a alta ou óbito do paciente e em segundo momento, pela análise de consultas realizadas pós-alta hospitalar.

Os critérios de inclusão foram pacientes com diagnóstico de HDC que ficaram internados na UTIN no período de 2009 a 2019. Foram excluídos os com prontuários incompletos por prejuízo na coleta de dados, e aqueles em que não foi possível a consulta pós-alta. Todos os dados foram registrados nos prontuários eletrônicos (sistema MV e PEP), sendo possível acompanhar a evolução caso a caso, inclusive o seguimento pós-alta hospitalar.

Foram selecionados todos os pacientes que se enquadraram nos critérios de inclusão e a partir daí, foi preenchido o formulário de pesquisa do estudo

“Hérnia diafragmática congênita neonatal”. Nesse protocolo, os dados de interesse foram: sexo; idade gestacional, peso de nascimento, Apgar, idade materna, diagnóstico antenatal de HDC, dados relacionados a característica da HDC (lado acometido e extensão), complicações associadas (hipertensão pulmonar persistente e instabilidade hemodinâmica), presença de outras malformações, tempo (dias de vida) da correção cirúrgica da HDC e tempo de internação.

A hipertensão pulmonar persistente é síndrome clínica caracterizada por hipoxemia grave e refratária proveniente da diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar e shunt direito-esquerdo pelo forame oval e/ou canal arterial. Há um aumento relativo da pressão na artéria pulmonar em relação à sistêmica. Esse quadro pode ocorrer de forma primária ou secundária à grande variedade de doenças cardiopulmonares neonatais, como a hipoplasia pulmonar e HDC.¹⁴

A reavaliação pós-alta hospitalar foi realizada através da análise das consultas de retorno. Nessa análise foram coletados dados referentes à condição clínica, ponderal, e estatural através da curva de crescimento da OMS, bem como a avaliação dos marcos do desenvolvimento e neuropsicomotor esperado para idade de acordo com o Ministério da Saúde.

Como desfecho primário do estudo foi avaliado se houve óbito intra-hospitalar ou alta hospitalar. Como desfecho secundário foi avaliado o prognóstico em curto prazo dos que receberam alta hospitalar.

RESULTADOS

No período de 10 anos, 41 pacientes tiveram o diagnóstico de HDC. Desse total, 2 foram excluídos devido preenchimento incompleto dos dados, totalizando amostra final de 39 recém-nascidos. Desses, 25 (64,1%) eram do sexo masculino e 14 (35,9%) feminino. Em relação ao lado acometido do hemitórax, em 31 (79,5%) o defeito era a esquerda (hérnia de Bochdalek).

O pré-natal foi realizado em 65,9% dos casos, sendo que o diagnóstico antenatal foi possível em 18 (46%), 17 deles por ultrassonografia morfológica obstétrica e 1 por ressonância magnética. Vinte e um tiveram seus diagnósticos realizados por radiografia de tórax pós-natal.

A média de idade materna foi de 28,6 anos (mediana 29,5+/-6,2), sendo que 7 gestantes se apresentaram acima do extremo de idade superior definido como gestação de risco (acima de 35 anos). A idade máxima foi de 39 anos, e a mínima de 17. Somente 5 apresentaram idade inferior a 20 anos (13%).

Quanto à idade gestacional, 68,2% foram recém-nascidos a termo (IG maior ou igual a 37 semanas) e com peso adequado para idade gestacional (87,1%), 5 pequenos para idade gestacional (PIG), dos quais 4 morreram.

A média do peso de nascimento foi de 2.807 g, com peso mínimo de 975 g e máximo de 3.500 g (mediana 2.882,5 g).

Quanto ao Apgar, no 1º min de vida, 43% apresentaram-no entre 4 a 7. Já no 5º min, 64% foram maior ou igual a 8 (Figura 1).

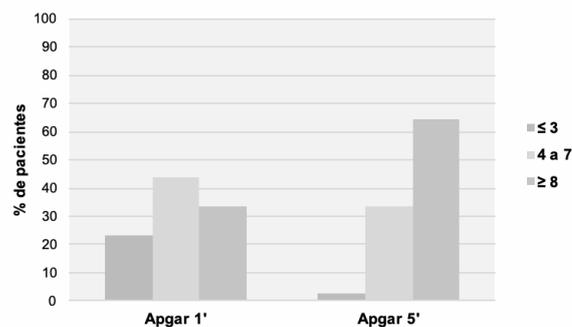


FIGURA 1 — Escore de Apgar no 1º e 5º min vs. percentual de pacientes

Vinte apresentaram hipertensão pulmonar secundária à HDC. Desses, 11 (84,6%) foram a óbito. Dos 19 que não apresentaram hipertensão pulmonar, 17 (65,4%) receberam alta e apenas 2 (15,4%) foram a óbito (Tabela 1).

Em relação ao uso de drogas vasoativas no pré e/ou pós-operatório, pôde-se observar que 22 recém-nascidos fizeram uso dessas medicações, sendo que desse total, 13 (92,9%) evoluíram ao óbito ($p=0,001$, Tabela 1). As drogas utilizadas para tratamento da hipertensão pulmonar foram milrinona, óxido nítrico e sildenafil em associação com outras medicações como dopamina, dobutamina, noradrenalina e adrenalina. De um total de 39 pacientes, 8 (20%) usaram óxido nítrico para esse tratamento, com tempo médio de 5,8 dias.

TABELA 1 — Perfil epidemiológico dos pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita no período de 2009 a 2019

Variáveis	Desfecho		Valor de p pelo teste exato de Fischer
	Óbito (%)	Alta (%)	
Peso ao nascer			
AIG	9 (69,2)	25 (96,2)	0,035
PIG	4 (30,8)	1 (3,8)	
Hipertensão pulmonar			
Sim	11 (84,6)	9 (34,6)	0,006
Não	2 (15,4)	17 (65,4)	
Uso droga vasoativa			
Sim	13 (92,9)	9 (36)	0,001
Não	1 (7,1)	16 (64)	
Anomalia cardíaca			
Sim	10 (76,9)	18 (72,0)	1,000
Não	3 (23,1)	7 (28,0)	
Fígado no tórax			
Sim	4 (36,4)	7 (26,9)	0,699
Não	7 (63,6)	19 (73,1)	

Quanto à malformação cardíaca, 28 (71,8%) as apresentavam associadas à HDC sendo 10 PCA; 7 PCA e CIA; 3 PCA e CIV; 5 CIV isolado; 1 CIA isolado; 1 CIA, PCA e CIV; 1 cardiopatia complexa (ventrículo esquerdo hipoplásico, válvula mitral atresica, dupla via de saída de ventrículo direito com transposição de grandes vasos). Malformações não cardíacas ocorreram em 13 (33,3%), destacando-se a má-rotação intestinal em 6.

Quatro pacientes morreram antes da correção cirúrgica. Em relação a via de abordagem cirúrgica, das 35 operações realizadas, 26 (74,3%) foram via aberta, 5 (14,3%) laparoscópica e 4 (11,4%) iniciaram via laparoscópica sendo convertidas para procedimento aberto.

Em relação aos dias de vida no momento do ato cirúrgico, 23 pacientes o realizaram com até 72 h de vida e 12 com mais de 72 h. A Figura 2 mostra que a média de idade no momento da operação foi de 4,3

dias, com idade mínima de 1 dia e máxima de 15. As taxas de mortalidade entre os grupos se mantiveram entre 22% (grupo com menos de 72 h) e 25% (grupo com mais de 72 h). A mortalidade pós-operatória foi de 22,8% (Figura 3).

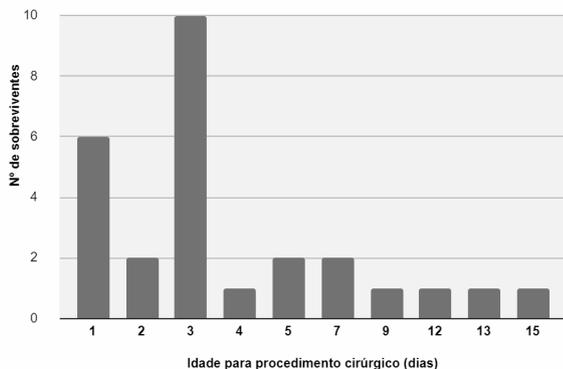


FIGURA 2 — Relação idade para procedimento cirúrgico (dias de vida) e número de sobreviventes

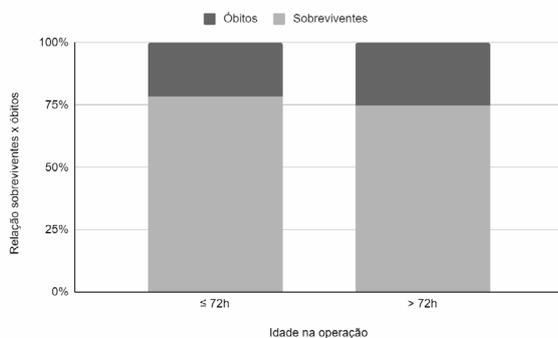


FIGURA 3 — Relação sobreviventes vs. óbitos e idade na operação

O tempo de internamento permaneceu na média de 36,2 dias (min. 1, max 215). O tempo de internamento mínimo nos que receberam alta hospitalar com vida foi de 11 dias.

Fatores associados ao óbito

Dos recém-nascidos que tiveram Apgar de 5≥8 min, 92% sobreviveram (Figura 4).

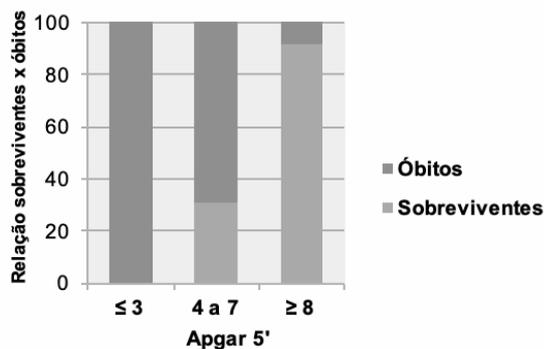


FIGURA 4 — Escore de Apgar 5º min e relação de sobreviventes e óbitos

Dos 35 pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico, 27 (77,1%) tiveram alta hospitalar e 8 (22, 9%)

morreram. Não houve relação entre a idade em que os pacientes foram submetidos ao procedimento cirúrgico e o desfecho. Dos 4 que não foram operados, 100% evoluiu para óbito.

Se considerarmos a amostra total de 39 recém-nascidos, 12 (30,7%) morreram, sendo que 91,6% tinham hipertensão pulmonar. Na análise bivariada, as variáveis significativamente associadas ao óbito foram presença de hipertensão pulmonar e uso de drogas vasoativas (p<0,05).

Reavaliação pós-alta hospitalar

Do total de 39 recém-nascidos, foi possível a reavaliação por meio de consultas ambulatoriais e realizadas no hospital em 33 pacientes. Os demais não tinham consultas registradas no sistema eletrônico.

Quanto à condição clínica, 9 (27,3%) apresentavam broncoespasmo sendo diagnosticado asma em 6; 1 (3%) apresentou refluxo gastroesofágico tratado com inibidor de bomba de prótons.

No quesito desenvolvimento neuropsicomotor e marcos do desenvolvimento, 1 (3%) evoluiu com atraso na linguagem, e 3 (9%) com atraso de aprendizagem em seguimento multidisciplinar.

Quanto à avaliação pômbero-estatural, 60% encontravam-se no percentil 50 da curva de peso e estatura da OMS; 15% entre 15-50; 18% entre 50-85; 3% no percentil acima de 85 e 3% no 3.

DISCUSSÃO

Na análise realizada, pôde-se observar proporção entre menino/menina de 1:0,56, um pouco abaixo da taxa europeia (1:0,69)¹⁴ e da paulista (1:0,73)⁵; entretanto, corrobora com a prevalência deste estudo, em que há incidência maior nos meninos (64,1%). Tal ponto foi observado também em estudo realizado em hospital de referência materno-infantil da região amazônica (71,43%)¹⁵ com valores próximos de análise realizada em crianças que receberam alta hospitalar de 28 centros cirúrgicos pediátricos no Reino Unido e Irlanda, 61% de prevalência masculina.¹⁶

A prevalência de HDC à esquerda foi de 79,5%, próximo aos valores de Vieira et al.¹ em sua revisão sistemática sobre os fatores de mortalidade em lactentes com HDC e por Chandrasekharan et al.¹⁷ em sua revisão sistemática sobre HDC, ambas com 85% de prevalência do lado esquerdo.

Dos 39 prontuários analisados, 27 pacientes (77,1%) receberam alta hospitalar e 12 foram a óbito. Apesar dos avanços de conhecimento sobre a anomalia e fatores que aumentam a sobrevida, como ECMO e atos cirúrgicos, as taxas de mortalidade ainda se mantêm altas frente, mas com sobrevida dentro dos valores encontrados na literatura internacional – em torno de 50-70% no período neonatal.¹³

A ultrassonografia morfológica de segundo trimestre conseguiu identificar o defeito congênito em 17 pacientes. Porém, este diagnóstico precoce, mesmo permitindo a elaboração de planos de cuidado pré-natal e pós-natal, manejo e recursos, parece não ter sido suficiente para

evitar o óbito de 41,1% deste grupo (n=7), indicando gama variada de apresentação da doença. O exame permite obter prognóstico da condição em caso de observação hepática na cavidade pulmonar, aumentando o grau de hipoplasia pulmonar, ou aferindo o índice pulmão-cabeça (LHR), medida obtida através da divisão entre o produto dos maiores diâmetros do pulmão contralateral à hérnia e o perímetro cefálico.¹⁴ Dois dos 7 óbitos com diagnóstico antenatal apresentaram herniação hepática. Os valores do LHR não foram obtidos em prontuário.

Durante a análise da idade gestacional, pôde-se notar que dos 12 pacientes abaixo de 37 semanas, 5 morreram. Contudo, mais da metade amostral (68,2%) nasceu a termo (com uma IG média de 37,6±2,3 semanas), corroborando com a média encontrada por estudos no Brasil e ao redor do mundo (37,9±2,5 semanas).¹⁴

Além disso, baseando-se em outros artigos, revisão sistemática que incluiu 357 crianças com HDC e seus fatores de mortalidade, não houve associação da idade gestacional com mortalidade.¹

O peso ao nascer teve como média 2.807 g, semelhante aos valores médios ou medianos de 2.500 g da literatura.¹ Ainda, embora a maioria apresentasse peso adequado para idade gestacional (87,1%), daqueles que se classificaram como PIG (5), apenas um não foi a óbito. Ao comparar com outros estudos, o pior prognóstico também esteve associado ao baixo peso ao nascer, como publicado pela The Lancet Regional Health, em significância na mortalidade de $p < 0,05$.⁵

Além da prematuridade, o valor do Apgar no 5º min é importante fator de mau prognóstico. Reuter et al.¹⁸ avaliaram 70 prontuários de pacientes com HDC, e 14 tiveram o Apgar do 1º min ≤ 3 ; desses, 10 (71,5%) morreram ($p=0,03$). Dezesete tiveram Apgar do 5º min ≤ 6 , dos quais, 11 (65%) morreram ($p=0,07$). Barrière et al.¹⁹ encontraram 92 (81%) pacientes de um total de 114 nascidos vivos com HDC, que possuíam Apgar do 5º min ≤ 6 , dos quais 37 (40%) não sobreviveram ($p=0,01$). Os achados de Reuter et al. e Barrière et al.^{18,19} concordam com os nossos resultados, sugerindo que o Apgar, especialmente o do 5º min de vida, pode ser bom indicador do prognóstico na HDC.

A hipertensão pulmonar foi prevalente em nosso estudo, e se dá devido ao subdesenvolvimento da vasculatura pulmonar, causada pela hipoplasia pulmonar consequente à HDC. Com isso, a resistência vascular pulmonar não consegue regredir aos níveis fisiológicos esperados após o nascimento, resultando na hipertensão pulmonar persistente neonatal (HPPN). Em seu estudo, Lusk et al.²⁰, reportaram que em neonatos saudáveis, a pressão sistólica da artéria pulmonar atinge menos de 2/3 da pressão sistêmica em até 24 h de vida, enquanto, metade dos pacientes do seu estudo, que possuíam HDC, só atingiram esses valores com 3 semanas de idade, justificando a prevalência da HPPN nessa população. Em nosso estudo, dos 39 pacientes avaliados, 20 (51,3%) apresentaram hipertensão pulmonar, destes, 11 (84,6%) morreram. Com isso, a hipertensão pulmonar se mostrou importante preditor para a mortalidade ($p=0,006$). Barrière et al.¹⁹ avaliaram o Registro Nacional Francês

de HDC no ano de 2011, e dos 141 nascidos vivos, 114 apresentavam dados sobre HPPN, dos quais 63 (55%) a desenvolveram nas primeiras 48 h de vida, e desses, 28 (44%) morreram, corroborando com os números encontrados em nosso estudo.

Dos pacientes analisados, 28 (71,8%) apresentaram alguma anomalia cardíaca associada, 11 não tinham nenhuma. Foi encontrada proporção mais elevada de anomalias cardíacas em comparação a outros estudos, como no estudo brasileiro de Reuter et al.¹⁸ onde 24,3% tinham cardiopatias. Também mais frequente do que quando comparados aos estudos internacionais de Ria LC7, onde 27,5% de 139 pacientes apresentaram anomalias cardíacas, no estudo de Graziano JN²¹ que entre 2.636 pacientes de 82 centros diferentes apenas 208 (10,6%) as tinham, e no estudo de Bojanić et al.²² onde 15,6% foram referidas com frequentes permanência do ducto arterial e defeito do septo atrial.

Quanto à intervenção cirúrgica e os índices de sobrevida e mortalidade, sabe-se que a HDC segue como um dos grandes desafios para neonatologistas e cirurgiões pediátricos, podendo ser comprovado ao analisarmos as mudanças no seu manejo ao longo dos anos. Até final da década de 1980, acreditava-se que HDC era emergência cirúrgica, devendo ser corrigida nas primeiras 48 h de vida, resultando em taxas de mortalidade ao redor de 50%. Os primeiros relatos de intervenção cirúrgica mais tardia ocorreram em 1987 e 1988 trouxeram um novo raciocínio sobre o manejo da HDC, reforçando a necessidade de estratégias de cuidados respiratórios que evitassem a hiperdistensão pulmonar ("ventilação gentil") encarando operação como medida que deveria ser retardada após terem sido adotadas essas estratégias.

A abordagem cirúrgica pode ser realizada de 2 maneiras principais, a via laparoscópica e a aberta, ambas possuindo suas próprias indicações e contraindicações, porém não possuem idade ideal de abordagem. Os dados obtidos mostraram não haver correlação entre o óbito pós-cirúrgico e o tempo para abordagem ($p=0,315$) que demonstra a não significância entre os dados; de 35 operações realizadas, 23 foram antes de 72 h de vida e 12 após. Os mesmos dados são observados em literatura internacional, os quais não demonstram diferenças significativas entre abordagem precoce e tardia quando o paciente não está com circulação extracorpórea mostrando não haver momento ideal para abordagem cirúrgica, pois não há necessariamente benefício imediato ao quadro. O presente estudo mostrou dados semelhantes, nos quais a idade no momento da operação não interfere no desfecho, tendo importância a estabilização pré-operatória. A literatura indica que, em pacientes sem necessidade de ECMO, a operação geralmente ocorre entre 48-72 h desde que o paciente esteja estável do ponto de vista hemodinâmico e pulmonar.¹⁷ Quando há critérios para utilização da ECMO, a literatura indica haver melhor prognóstico quando a operação é realizada antes de iniciar ou após a retirada do sistema, pois quando realizado durante o uso da circulação extracorpórea há maior número de

complicações durante e após o procedimento, a mais comum é o sangramento.²³

Quanto à idade materna encontrada no presente estudo, com mediana de 29,5 e 13% de mães com idade abaixo de 20 anos, coincidiu com os dados etários próximos a outros estudos, como os de Long e Galindo et al.^{24, 25} que demonstraram mediana de 29 anos, e 16% com idade materna inferior a 20 anos.

O internamento apresentou diferentes valores de tempo, sendo 36,2 dias de média. Malaquias et al.¹⁵ encontraram média de 19,4 dias, valores diferentes do nosso estudo.

Esse estudo teve 8 pacientes que usaram NO no pré-operatório, todos eram portadores de hipertensão pulmonar e todos foram tratados com a dose de 20 ppm. NO inalatório promove vasodilatação pulmonar seletiva e diminui o shunt direita-esquerda, sendo usado como uma das principais terapêuticas para a hipertensão pulmonar, podendo diminuir a oxigenação por membrana com circulação extracorpórea.¹³ Desses 8, 5 morreram (62,5%). Como demonstrado nos estudos de Van den Hout et al.²⁶, mesmo NO sendo uma das terapêuticas mais aceitas, em torno de 30% dos pacientes não respondem a ela. O uso dele inalatório continua sendo tema controverso, muito efetivo em alguns casos e não sendo em outros. Faz-se assim necessário mais estudos sobre o tema.²⁷

Reavaliação pós-alta hospitalar

Com relação à alta pós-hospitalar, é demonstrado na literatura que pode haver comprometimento em diversos órgãos e sistemas. Em nosso estudo, as variáveis que apresentaram, de fato, comprometimento estão relacionadas ao aparelho pulmonar, à dismotilidade esofágica, ao desenvolvimento neuropsicomotor e à evolução pâncreo-estatural.

No tocante ao aparelho pulmonar, embora a hipertensão pulmonar possa persistir ao longo da infância, tem-se demonstrado resolução ecocardiográfica em muitos pacientes.¹¹ Ainda, a HDC está relacionada com maior uso de broncodilatadores inalatórios ao longo da vida ou às consultas relacionadas à asma²⁸, fato que também se observou em nosso estudo, em que 27,3% dos pacientes apresentaram broncoespasmo, e apenas 3 deles não receberam o diagnóstico de asma.

A doença do refluxo gastroesofágico (DRGE) também contribui negativamente no prognóstico desses pacientes; a dismotilidade esofágica ou ausência de cura diafragmática são fatores de risco para essa população. Em revisão sistemática, em que se estudou a prevalência de DRGE na população, pôde-se notar que afetou cerca de 50% dos pacientes com HDC e em 35% persistiu após um ano²⁹. No entanto, neste estudo esse valor foi menos significativo, já que da amostra apenas 3% apresentou DRGE.

Quanto ao desenvolvimento neuropsicomotor e marcos do desenvolvimento, em nosso estudo houve 3% com atraso na linguagem e 9% com atraso de aprendizagem em seguimento multidisciplinar. Hollinger e Buchmiller¹¹ descreveram que pacientes submetidos à ECMO, longitudinalmente possuem maior comprometimento neurológico, dificuldades

comportamentais e algum grau de deficiência motora. Contudo, as pontuações de qualidade de vida desses foram semelhantes às dos seus pares saudáveis, embora haja obstáculo com déficit de atenção, aprendizagem e problemas auditivos.

Por fim, em relação ao desenvolvimento pâncreo-estatural, na análise realizada 15% esteve abaixo da curva de peso e estatura da OMS (entre percentil 15 e 50); no entanto, mais da metade (60%) no percentil 50. Ao comparar com um estudo observacional retrospectivo multicêntrico de Nagata et al.³⁰ com 228 pacientes, teve-se déficit de crescimento em 22,7%, sendo que o peso corporal entre 1,5 e 3 anos de idade melhorou em casos de retardo de crescimento; concluiu-se que embora alguns pacientes possam evoluir com desnutrição crônica em detrimento da aguda, o manejo agressivo desta última pode contribuir para melhor prognóstico no crescimento daqueles com HDC.

CONCLUSÃO

HDC mostrou-se mais prevalente no sexo masculino, em recém-nascidos a termo, com peso adequado para idade gestacional, e com defeito à esquerda. Aqueles que necessitaram drogas vasoativas, e os com hipertensão pulmonar tiveram piores desfechos. Quanto ao momento em que o procedimento cirúrgico foi realizado, a mortalidade não diferiu entre os grupos, mas os que foram operados tiveram melhores desfechos. Na reavaliação pós-alta hospitalar, pôde-se inferir bom prognóstico em curto prazo.

Contribuição dos autores

Conceituação: Adriana Saito Jasper

Análise formal: Akira Barbosa Hirota

Investigação: Amanda Ginani Antunes

Metodologia: Christiano Barbieri de Oliveira Martoni

Administração do projeto: Fernando Mateus Pinto Nunes

Supervisão: Gabriela Nizer Sell

Redação (esboço original): Isadora Klüber, Lucas Kazuo Ogasawara

Redação (revisão e edição): Lucas Proner Pereira

REFERÊNCIAS

- Vieira R, Pearse R, Rankin J. Mortality factors in infants with congenital diaphragmatic hernia: A systematic review. *Birth Defects Research*. 2018;110(16):1241–9.
- TabNet Win32 3.0: Anomalia ou Defeito Congênito em Nascidos Vivos. SINASC. Available from: <http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/deftohtm.exe?sinasc/Anomalias/anomabr.def>
- Sitkin NA, Ozgediz D, Donkor P, Farmer DL. Congenital Anomalies in Low- and Middle-Income Countries: The Unborn Child of Global Surgery. *World Journal of Surgery*. 2014;39(1):36–40.
- Guinsburg R, Sanudo A, Kiffer CRV, Marinonio ASS, Costa-Nobre DT, Areco KN, et al. Tendência anual da mortalidade neonatal e suas causas básicas: estudo de base populacional – Estado de São Paulo, Brasil, 2004–2013. *BMC Pediatrics*. 2021;21(1).
- Maia VO, Pavarino E, Guidio LT, de Souza JPD, Ruano R, Schmidt AF, et al. Crossing birth and mortality data as a clue for prevalence of congenital diaphragmatic hernia in Sao Paulo State: A cross sectional study. *The Lancet Regional Health - Americas*. 2022;14:100328.
- Puligandla PS, Skarsgard ED. The Canadian Pediatric Surgery Network Congenital Diaphragmatic Hernia Evidence Review Project: Developing national guidelines for care. *Paediatrics & Child Health*. 2016;21(4):183–6.
- Caetano RL. Hérnia diafragmática congênita [Internet]. Trabalho Final do Curso de Mestrado Integrado em Medicina, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa. 2016. Available from: <http://hdl.handle.net/10451/29485>

8. Congenital Diaphragmatic Hernia. Dynamed. EBSCO Information Services. Available from: <https://www.dynamed.com/condition/congenital-diaphragmatic-hernia>
9. Putnam LR, Harting MT, Tsao K, Morini F, Yoder BA, Luco M, et al. Congenital Diaphragmatic Hernia Defect Size and Infant Morbidity at Discharge. *Pediatrics*. 2016;138(5):e20162043.
10. Lally KP MD. Defect Size Determines Survival in Infants With Congenital Diaphragmatic Hernia. *Pediatrics*. 2007;120(3):e651–7.
11. Hollinger LE, Buchmiller TL. Long term follow-up in congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Perinatology*. 2020;44(1):151171.
12. Cabral JEB, Belik J. Persistent pulmonary hypertension of the newborn: recent advances in pathophysiology and treatment. *Jornal de Pediatria*. 2013;89(3):226–42.
13. Gallindo RM, Gonçalves FL, Figueira RL, Sbragia L. Manejo pré-natal da hérnia diafragmática congênita: presente, passado e futuro. *Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia*. 2015;37(3):140–7.
14. McGivern MR, Best KE, Rankin J, Wellesley D, Greenlees R, Addor M-C, et al. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition*. 2014;100(2):F137–44.
15. Malaquias LC, Dias GA da S, Cunha K da C, Cei NVS, Valente E da CB, Guimarães AGM. Hérnia diafragmática Congênita: aspectos clínico-hospitalares em um hospital de referência materno-infantil na região Amazônica. *Fisioterapia e Pesquisa*. 2020;27(4):392–8.
16. Long A-M, Bunch KJ, Knight M, Kurinczuk JJ, Losty PD. One-year outcomes of infants born with congenital diaphragmatic hernia: a national population cohort study. *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition*. 2019;104(6):F643–7.
17. Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, Rothstein DH, Lakshminrusimha S. Congenital Diaphragmatic hernia – a review. *Maternal Health, Neonatology and Perinatology*. 2017;3(1).
18. Reuter C, de Souza J, Maurici R. Hérnia diafragmática congênita: fatores associados ao óbito. *ACM arq catarin med*. 2019;48(1):82–93.
19. Barrière F, Michel F, Loundou AD, Fouquet V, Kermorvant E, Blanc S, et al. One-Year Outcome for Congenital Diaphragmatic Hernia: Results From the French National Register. *The Journal of Pediatrics*. 2018;193:204–10.
20. Lusk LA, Wai KC, Moon-Grady AJ, Steurer MA, Keller RL. Persistence of Pulmonary Hypertension by Echocardiography Predicts Short-Term Outcomes in Congenital Diaphragmatic Hernia. *The Journal of Pediatrics*. 2015;166(2):251–256.e1.
21. Graziano JN. Cardiac anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia and their prognosis: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *Journal of Pediatric Surgery*. 2005;40(6):1045–50.
22. Bojanić K, Grizelj R, Vuković J, Omerza L, Grubić M, Čaleta T, et al. Health-related quality of life in children and adolescents with congenital diaphragmatic hernia: a cross-sectional study. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2018;16(1).
23. Partridge EA, Peranteau WH, Rintoul NE, Herkert LM, Flake AW, Adzick NS, et al. Timing of repair of congenital diaphragmatic hernia in patients supported by extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). *Journal of Pediatric Surgery*. 2015;50(2):260–2.
24. Long A-M, Bunch KJ, Knight M, Kurinczuk JJ, Losty PD. Early population-based outcomes of infants born with congenital diaphragmatic hernia. *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition*. 2018;103(6):F517–22.
25. Galindo RM, Pires MF, Cordeiro RN, Lima DL, Medeiros CS de, Holanda EV de. Perfil epidemiológico e avaliação da atenção pré e pós-natal nos pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita. *Revista de Medicina*. 2019;98(6):382–8.
26. Van den Hout L, Sluiter I, Gischler S, De Klein A, Rottier R, Ijsselstijn H, et al. Can we improve outcome of congenital diaphragmatic hernia? *Pediatric Surgery International*. 2009 Aug 9;25(9):733–43.
27. Kumar VHS. Current Concepts in the Management of Congenital Diaphragmatic Hernia in Infants. *Indian Journal of Surgery*. 2015;77(4):313–21.
28. Levesque M, Lum Min SA, Morris MI, Shawyer AC, Keijzer R. Asthma Medication Use in Congenital Diaphragmatic Hernia Survivors: A Retrospective Population Level Data Analysis. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2019;30(01):039–44.
29. Arcos-Machancoses JV, Ruiz Hernández C, Martín de Carpi J, Pinillos Pison S. A systematic review with meta-analysis of the prevalence of gastroesophageal reflux in congenital diaphragmatic hernia pediatric survivors. *Diseases of the Esophagus*. 2018;31(6).
30. Nagata K, Hayakawa M, Okuyama H, Goishi K, Yokoi A, Tazuke Y, et al. Growth Assessment and the Risk of Growth Retardation in Congenital Diaphragmatic Hernia: A Long-Term Follow-Up Study from the Japanese Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2015;26(01):060–6