



## Uso de oxigenação extra corporal (ECMO) em recém-nascidos com hérnia diafragmática congénita – dois casos de sucesso

Rita Marques<sup>1</sup>, Stefanie Pereira<sup>2</sup>, Francisco Abecasis<sup>3</sup>, Sandra Valente<sup>4</sup>, José Pedro Neves<sup>5</sup>, Miguel Abecasis<sup>5</sup>, Miroslava Gonçalves<sup>2</sup>, Leonor Boto<sup>3</sup>, Joana Rios<sup>3</sup>, Cristina Camilo<sup>3</sup>, Marisa Vieira<sup>3</sup>

1. Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada
2. Serviço de Cirurgia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte
3. Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte
4. Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte
5. Serviço de Cirurgia Cardiorácica, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

### Resumo

Atualmente a utilização de ECMO (oxigenação por membrana extracorporeal) constitui a terapêutica de última linha no tratamento da insuficiência respiratória de doentes com hérnia diafragmática congénita. Apresentam-se os casos de dois recém-nascidos com hérnia diafragmática esquerda grave, com hipoxemia e hipertensão pulmonar refratárias às medidas máximas de terapêutica convencional, que necessitaram de suporte de ECMO para a normalização da oxigenação.

**Palavras-chave:** Hérnia diafragmática congénita, ECMO

*Acta Pediatr Port 2013;44(4):172-5*

### Extra corporeal membrane oxygenation (ECMO) in neonates with congenital diaphragmatic hernia – two success stories

#### Abstract

Currently the use of ECMO (Extra Corporeal Membrane Oxygenation) is the rescue treatment of respiratory failure in patients with congenital diaphragmatic hernia. We present two neonates with severe left diaphragmatic hernia with refractory hypoxemia and pulmonary hypertension despite maximal conventional therapy, who required ECMO support to increase blood oxygenation.

**Key words:** Congenital diaphragmatic hernia, ECMO

*Acta Pediatr Port 2013;44(4):172-5*

### Introdução

A hérnia diafragmática congénita (HDC) é uma malformação que afeta um em 3.000 recém-nascidos vivos<sup>1</sup> e deve-se a um defeito do diafragma com passagem de órgãos abdominais para o tórax. A combinação de hipoplasia pulmonar e morfologia anormal da vasculatura pulmonar leva frequentemente a insuficiência respiratória grave nas primeiras horas após o nascimento.

Os recém-nascidos com HDC têm risco aumentado de desenvolver hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido (HPPRN), devido ao desenvolvimento anormal da vasculatura pulmonar, hipoxemia, acidose e à lesão pulmonar causada pela ventilação mecânica. Apesar dos avanços nos cuidados neonatais, a HDC está associada a um elevado risco de mortalidade e morbidade.

Vários relatos e uma meta-análise têm confirmado que a introdução de oxigenação por membrana extracorporeal (ECMO) melhorou a sobrevivência de crianças com HDC, aumentando a sobrevida até 80% nos melhores centros de ECMO<sup>2-4</sup>.

De acordo com um consenso europeu (CDH EURO Consortium, 2010)<sup>5</sup> os critérios para ECMO são: incapacidade de manter saturações pré-ductal >85% e pós-ductal >70%, aumento da PaCO<sub>2</sub> e acidose respiratória com pH <7,15 apesar da otimização da ventilação, necessidade de pressão de pico >28 cmH<sub>2</sub>O ou pressão média das vias aéreas (MAP) >17 cmH<sub>2</sub>O para alcançar saturações > 85%, incapacidade de entregar adequadamente oxigénio com acidose metabólica (pH <7.15) e lactato >5 mmol/L, hipotensão sistémica refratária com débito urinário < 0,5 ml/kg/h nas últimas 12-24h, e índice de oxigenação (MAP x FiO<sub>2</sub>/PaO<sub>2</sub>) > 40 de forma consistente.

**Recebido:** 18.04.2013

**Aceite:** 22.08.2013

**Correspondência:**

Francisco Abecasis  
francisco@abecasis.name

As contraindicações para a realização de ECMO incluem patologias irreversíveis e pré-existentes que afetem de forma significativa a qualidade de vida, como lesões graves do sistema nervoso central. O peso do recém-nascido e a necessidade de anticoagulação sistémica são as principais limitações da técnica<sup>6</sup>. A maioria das contraindicações é relativa, devendo o caso ser sempre discutido com o centro de ECMO.

Apresentam-se dois casos de sucesso com a utilização de ECMO no tratamento de recém-nascidos com HDC em Portugal.

### Relato de caso 1

Recém-nascido do sexo feminino com diagnóstico pré-natal de hérnia diafragmática esquerda desde as 16 semanas e ecocardiograma fetal sem sinais de cardiopatia. O parto foi por cesariana eletiva às 37 semanas e 2 dias, em hospital terciário, com índice de Apgar 9/10 e peso ao nascer de 2340g. Foi intubada na sala de partos e transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais em ventilação convencional. Na radiografia do tórax à admissão observavam-se ansas intestinais ocupando todo o hemitórax esquerdo (Figura 1). Por manter hipoxemia passou para ventilação de alta frequência oscilatória (VAFO) no 2º dia de vida e a cirurgia corretiva foi realizada no 3º dia de vida. No pós-operatório imediato ocorreu pneumotórax hipertensivo à direita com instabilidade hemodinâmica grave e lesão renal aguda. Após a cirurgia manteve-se em VAFO, e ao 6º dia de vida verificou-se agravamento respiratório com hipoxemia pré-ductal sustentada, tendo o ecocardiograma revelado hipertensão pulmonar grave. Foi instituída terapêutica com óxido nítrico inalado (iNO), mas manteve hipoxemia refratária pelo que ao 8º dia de vida foi iniciada ECMO veno-arterial com canulação da artéria carótida e veia jugular interna direitas. Houve melhoria hemodinâmica progressiva, resolução da insuficiência renal e normalização da oxigenação e do equilíbrio ácido-base. Manteve suporte de ECMO até ao 27º dia de vida e, durante este período, esteve em ventilação invasiva convencional com parâmetros mínimos e evolução pulmonar favorável (Figura 1). Foi extubada ao 31º dia de vida para ventilação não invasiva (VNI) e posteriormente transferida para a enfermaria em programa de desmame de VNI.

Do ponto de vista técnico, houve necessidade de substituição do circuito de ECMO por duas vezes devido a coágulos nas cânulas e no circuito, que decorreram sem complicações.

Como intercorrências clínicas, salienta-se pneumonia associada ao ventilador, sepsis sem agente isolado e síndrome de abstinência a opióides. Durante o internamento não apresentou alterações no exame neurológico e o controlo ecográfico transfontanelar seriado foi normal.

Teve alta para o domicílio com 4 meses de vida (Figura 1). Atualmente não necessita de suporte ventilatório, mantendo oxigénio suplementar contínuo e está medicada com fluticasona por sibilância recorrente.

### Relato de caso 2

Recém-nascido do sexo feminino com diagnóstico pré-natal de hérnia diafragmática esquerda. O parto por cesariana de emergência ocorreu em Hospital terciário às 38 semanas e 6 dias por cardiotocograma patológico e ecografia com alterações de fluxo e hemodinâmicas graves. O índice de Apgar era 3/5/8 (1º, 5º e 10º minutos) e o peso ao nascer de 2340g. Intubada na sala de partos, foi transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, ficando ventilada em VAFO (Figura 2). Algumas horas depois verificou-se instabilidade clínica, com hipoxemia persistente e refratária. Foi avaliada por cardiologista pediátrico que confirmou sinais de hipertensão pulmonar *major* com cavidades direitas muito aumentadas e *shunt* direito-esquerdo no canal arterial, pelo que foi iniciada vasodilatação pulmonar (iNO e sildenafil) e apoio aminérgico. Por hipoxemia refratária apesar da otimização da terapêutica médica, decidiu-se colocar a doente em ECMO veno-arterial com canulação da artéria carótida e veia jugular interna direitas, verificando-se uma subida imediata da saturação pós ductal. Foi submetida a reparação da hérnia diafragmática no 5º dia de vida, procedimento realizado sob ECMO, sem complicações. Durante a cirurgia foram otimizados os parâmetros da circulação extracorporeal e, para minimizar o risco hemorrágico, reduziu-se a dose de heparina e administrado ácido tranexâmico. A partir do 10º dia de vida verificou-se obstrução da drenagem torácica colocada intra-operatoriamente, diminuição progressiva da hemoglobina, e agravamento radiológico com hipotransparência à esquerda e desvio das estruturas do mediastino novamente para a direita, pelo que no 13º dia de vida foi submetida a toracotomia exploradora, constatando-se a presença de hematoma organizado que foi drenado. A cirurgia e pós-operatório decorreram sem complicações. No 16º dia de vida teve oclusão súbita do circuito de ECMO, relacionada com um coágulo na cânula arterial, com grande instabilidade hemodinâmica, hipoxemia e acidose metabólica graves. Recuperou progressivamente após substituição urgente do circuito.

Do ponto de vista ventilatório esteve em VAFO do 1º ao 27º dia de vida, seguindo-se ventilação convencional. Ao 38º dia de vida suspendeu iNO e no 59º dia foi extubada eletivamente para VNI (Figura 2). Ocorreram três episódios de pneumonia associada aos cuidados de saúde.

Necessitou de amins vasoactivas até ao 19º dia de vida. Mantém hipertensão pulmonar grave, estando atualmente medicada com furosemida e sildenafil.

Do ponto de vista neurológico, iniciou crises convulsivas no 4º dia de vida, que cederam à terapêutica com fenobarbital, suspenso no 16º dia de vida. O EEG realizado não mostrou alterações e as ecografias transfontanelares seriadas mostraram hiperecogenicidade dos núcleos da base/vasos lenticulo-estriados e lesão isolada redonda adjacente ao corno frontal do ventrículo lateral direito.

No 38º dia de vida realizou-se ressonância magnética crânio-cerebral que revelou focos talâmicos e lenticulares bilaterais e na substância branca da coroa radiária traduzindo lesões de hipóxia/isquemia e duas imagens nodulares adjacentes ao corno

frontal do ventrículo lateral direito e hemisférica cerebelosa direita interpretadas como sequelas de pequenas hemorragias.

Teve alta para a enfermaria de pneumologia pediátrica em VNI aos dois meses de vida. Neurologicamente à data de transferência apresentava-se reativa, fixava e seguia com o olhar, mobilizando ativamente e de forma simétrica os quatro membros, com tónus periférico e reflexos osteotendinosos normais, sem clónus. Aos cinco meses teve episódio de pneumonia bilateral grave com necessidade de reinternamento na unidade de cuidados intensivos e VAFO com parâmetros agressivos. Recuperou e atualmente está novamente em programa de desmame de VNI no domicílio.

A indicação mais frequentemente citada para a utilização de ECMO em doentes com HDC é o fracasso do tratamento médico convencional. No entanto, a melhor altura para a colocação em ECMO, pré ou pós reparação cirúrgica, é ainda controversa<sup>8</sup>.

Os casos apresentados são ilustrativos de como a utilização de ECMO pode ser uma alternativa terapêutica em doentes com hérnia diafragmática congénita e insuficiência respiratória grave, que de outro modo teriam um prognóstico muito reservado e permitem concluir que o ECMO neonatal, nomeadamente em recém-nascidos com HDC, é uma realidade no nosso país.

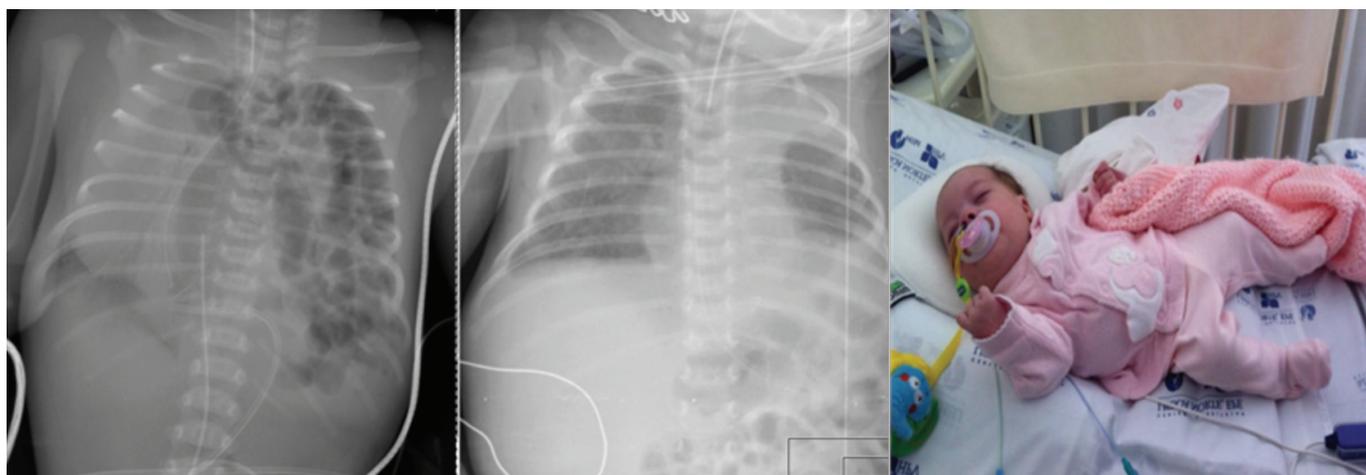


Figura 1. Radiografia de tórax à nascença e após oxigenação extra corporal e fotografia à data da alta hospitalar (Caso 1)



Figura 2. Radiografia de tórax à nascença e após oxigenação extra corporal e fotografia no dia da extubação para ventilação não invasiva (Caso 2)

### Discussão

O suporte com ECMO permite oxigenação e ventilação através de uma membrana de troca de gás preservando o pulmão de qualquer lesão de pressão pela ventilação mecânica, tornando-se assim um auxiliar útil no tratamento de doentes com hérnia diafragmática congénita<sup>6</sup>. De facto, uma ventilação com parâmetros pouco agressivos em conjunto com a utilização criteriosa de ECMO são as técnicas pós-natais que produziram os melhores resultados<sup>7</sup>.

Estes doentes constituem um desafio e a colaboração multidisciplinar entre a equipa médica e de enfermagem com experiência em ECMO, Cirurgia Cardiorrástica, Cirurgia Pediátrica e perfusionistas, é um dos fatores determinantes para o sucesso da técnica.

É de reforçar a importância da discussão atempada do caso com o centro de ECMO de forma a selecionar quais os melhores candidatos e qual a melhor altura para iniciar suporte, minimizando-se, assim, lesões de órgão alvo.

Aguardam-se ainda estudos multicêntricos para estabelecer indicadores pré e pós-natais que determinem os doentes que mais poderão beneficiar desta técnica.

### Referências

1. Lally K. Congenital diaphragmatic hernia. *Curr Opin Pediatr* 2002; 14: 486-90.
2. Reickert CA, Hirschl RB, Atkinson JB, Dudell G, Georgeson K, Glick P, et al. Congenital diaphragmatic hernia survival and use of extracorporeal life support at selected level III nurseries with multimodality support. *Surgery* 1998; 123: 305-10.
3. Kattan J, Godoy L, Zavala A, Faunes M, Becker P, Estay A, et al. Improvement of survival in infants with congenital diaphragmatic hernia in recent years: effect of ECMO availability and associated factors. *Pediatr Surg Int* 2010; 26: 671-6. doi: 10.1007/s00383-010-2624-3
4. Morini F, Goldman A, Pierro A. Extracorporeal membrane oxygenation in infants with congenital diaphragmatic hernia: a systematic review of the evidence. *Eur J Pediatr Surg* 2006; 16: 385-91.
5. Reiss I, Schaible T, van den Hout L, Capolupo I, Allegaert K, van Heijst A, et al. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus. *Neonatology* 2010; 98: 354-64.
6. Bartlett RH, Gazzaniga AB, Toomasian J, Coran AG, Roloff D, Rucker R. Extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) in neonatal respiratory failure, 100 cases. *Ann Surg* 1986, 204: 236-45.
7. Tovar JA. Congenital Diaphragmatic Hérnia. *Orphanet J Rare Dis* 2012, 7: 1. . doi: 10.1186/1750-1172-7-1.
8. Rothenbach P, Lange P and Powell D. The use of extracorporeal membrane oxygenation in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol* 2005, 29: 40-44.