

## Hérnia Diafragmática Congénita. Casuística de 10 Anos

MICAELA SERELHA, M. NEVES TAVARES, M. TERESA NETO, EUGÉNIA SOARES, JOÃO M. VIDEIRA AMARAL

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
Hospital de Dona Estefânia

### Resumo

Os autores fizeram a revisão dos casos de hérnia diafragmática congénita admitidos na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Dona Estefânia de Janeiro de 1984 a Dezembro de 1993 (10 anos). Neste período foram internados 53 recém-nascidos (RN) com hérnia diafragmática congénita tipo Bochdalek.

A pesquisa incidu sobre os índices de gravidade clínicos, radiológico, ventilatório, de oxigenação e mortalidade.

Em 54,7% dos RN houve asfixia neonatal. A dificuldade respiratória teve início antes das 6 horas de vida em 43 dos RN (81.1%), mas o início dos sintomas foi imediato em 31.

A hérnia localizava-se à esquerda em 77.4% dos casos. Em 5 casos não foi possível a correcção cirúrgica do defeito diafragmático. A mortalidade global foi 47.2%. Dos 48 RN operados faleceram 20 (41.7%). Em todas as crianças que faleceram, excepto numa, houve início imediato dos sintomas. A mortalidade dos RN com índice radiológico >6 foi de 81.5%.

O índice ventilatório >1000 e o índice de oxigenação >40 tiveram valor preditivo de morte (mortalidade de 100% em ambos os casos). Nesta casuística, os achados que melhor se correlacionaram com o prognóstico foram: início imediato dos sintomas, I.R. >6, I.V. > 1000 e I.O. > 40.

**Palavras-chave:** Hérnia diafragmática congénita, recém-nascido, índices de gravidade.

### Summary

The medical records of 53 consecutive congenital diaphragmatic hernia (CDH) admitted to Dona Estefânia Hospital's NICU during the last 10 years (from January 1st, 1984 to December 31st, 1993) were reviewed.

Clinical, radiographic, ventilatory and oxygenation scores and mortality rate were studied.

Neonatal asphyxia occurred in 54.7%. Forty-three (81.1%) newborns presented with respiratory distress within the first six hours of life, but symptoms began in the delivery room in 31.

The hernia was present on the left side in 77.4% patients. Five out of the 53 infants were not operated on. Twenty out of 48 (41.7%) submitted to surgical repair, died. All deaths but one, occurred in the group of infants with very early respiratory distress (immediately after birth).

Mortality rate in newborns with X-ray score >6 was 81.5%.

All infants with ventilatory score >1000 died; so did infants with oxygenation score >40. Ventilatory score >1000 and oxygenation score >40 were predictive factors of death (100% mortality in both cases).

In our study the main predictors of poor outcome were: onset of symptoms at birth, X-ray score >6, ventilatory score >1000 and oxygenation score >40.

**Key-words:** Congenital diaphragmatic hernia, newborn, prognostic scores.

### Introdução

A assistência ao recém-nascido com hérnia diafragmática congénita (HDC), constitui uma das situações mais difíceis das unidades de cuidados intensivos neonatais (UCIN). Com efeito, a mortalidade mantém-se muito ele-

vada, apesar da melhoria dos cuidados perinatais. Este facto reflecte uma maior frequência do diagnóstico pré-natal<sup>(1-6)</sup>, com orientação da grávida para centros dispostos de cirurgia neonatal e cuidados perinatais diferenciados, onde chegam actualmente um maior número de casos de mau prognóstico. Para além do grau de hipoplasia pulmonar e da gravidade da hipertensão pulmonar persistente (HPP) – factores determinantes do prognóstico<sup>(7-10)</sup> – também um diagnóstico precoce, avaliação e programa-

ção cirúrgica correctas, assim como assistência intensiva no pós-operatório, são condições imprescindíveis para um bom resultado <sup>(11)</sup>.

Dos 3 tipos de hérnia diafragmática – de Bochdalek, de Morgagni e trans-hiatal – a primeira, ou seja a hérnia postero-lateral, é de longe a mais frequente no RN <sup>(12)</sup>, constituindo 85-90% do total dos defeitos diafragmáticos. É também a mais grave, pela repercussão que tem no desenvolvimento pulmonar <sup>(11)</sup>.

Têm sido referidos vários factores de gravidade, de ordem clínica uns, como a presença de hidrâmnios <sup>(4-6)</sup>, diagnóstico pré-natal anterior às 25 semanas <sup>(1,3,5,6,13)</sup>, existência de asfixia neonatal, início dos sintomas antes das 6 horas de vida <sup>(7,10)</sup> e as anomalias congénitas associadas <sup>(1,14,15)</sup> que, por vezes, são a causa de morte; outros, de ordem clínico-radiológica, como a localização da hérnia, tipo e volume dos órgãos herniados, existência de pneumotórax e, ainda e sobretudo, como já referimos, o grau de hipoplasia pulmonar e de hipertensão pulmonar. A repercussão funcional destas duas últimas condições pode ser avaliada através da determinação dos seguintes parâmetros: índice de oxigenação (I.O.), índice ventilatório (I.V.), PaCO<sub>2</sub>, PaO<sub>2</sub> e dissociação alveolo-arterial (DO<sub>2</sub>A-a).

O Hospital de Dona Estefânia é centro de referência para patologia cirúrgica neonatal, recebendo RN com anomalias congénitas da zona sul do País. Em caso de diagnóstico pré-natal de malformação, a grávida é dirigida para a Consulta de Alto Risco, ou transferida para a Maternidade do Hospital.

Com o intuito de conhecer globalmente os resultados obtidos no tratamento da hérnia de Bochdalek, foi feita a revisão dos casos admitidos na UCIN do Hospital de Dona Estefânia.

### Material e Métodos

De Janeiro de 1984 a Dezembro de 1993 foram admitidos na UCIN do Hospital de Dona Estefânia 53 recém-nascidos com hérnia diafragmática congénita tipo Bochdalek.

Foi feita a revisão dos processos clínicos destes RN, incidindo a pesquisa sobre os índices de gravidade e mortalidade.

Os índices de gravidade estudados foram os seguintes: presença de asfixia (Índice de Apgar inferior ou igual a 3 ao 1.<sup>o</sup> minuto ou inferior ou igual a 6 aos 5 minutos), idade de início dos sintomas, índice radiológico (I.R.) de Touloukian e Markowitz <sup>(16)</sup>, índice de oxigenação (I.O.), e índice ventilatório (I.V.) (quadro I) e ainda a PaO<sub>2</sub> pós-ductal. Todos os valores são pré-operatórios. Foram considerados de mau prognóstico os seguintes resultados: I.R.>6; I.O.>40; I.V.>1000 e PaO<sub>2</sub><50 mm Hg <sup>(16-18)</sup>.

A percentagem de pulmão arejado foi avaliada por médico radiologista, pela observação da radiografia simples do tórax.

O I.O., o I.V. e a PaO<sub>2</sub> foram determinados apenas em 31 RN já que algumas das crianças, sobretudo nos primeiros anos do estudo, foram admitidas na unidade após intervenção cirúrgica ou só necessitaram de ventilação no pós-operatório e, em dois recém-nascidos, não foi conseguido o cateterismo da artéria umbilical. Os RN foram submetidos a ventilação mecânica convencional utilizando ventiladores de pressão Bourns BP-200 ou Bear Cub 2001.

Nos cálculos estatísticos utilizou-se o teste de comparação de proporções e foram considerados significativos valores de p<0.05.

### Resultados

As características da população encontram-se representadas no quadro II. Predominou o sexo masculino e 73.6% dos RN foram admitidos do exterior. Na figura 1 representa-se o número de casos, origem e evolução do diagnóstico pré-natal ao longo dos anos, verificando-se que o número de crianças com HDC nascidas na maternidade do hospital (MMC) tem vindo a aumentar progressivamente.

Apenas em 39.6% das mães (21/53) foi realizada ecografia durante a gravidez; em 10 destas (47.6%), foi feito o diagnóstico pré-natal de hérnia diafragmática e em 2 casos o diagnóstico foi anterior às 25 semanas. Houve 2 casos de hidrâmnios. Em 54.7% dos RN houve asfixia neonatal.

A dificuldade respiratória teve início antes das 6 horas de vida em 43 RN (81.1%) mas, em 31 destes, o início dos sintomas foi imediato.

A hérnia estava localizada à esquerda em 77.4% das crianças e em 62.3% o estômago localizava-se no tórax. No quadro III podem consultar-se os valores dos IR, IO, IV e Pa O<sub>2</sub>.

Em 35.8% dos RN foram detectadas outras anomalias, discriminadas no quadro IV. Em 17% das crianças havia anomalias cardiovasculares, das quais as mais graves foram: ventrículo esquerdo hipoplásico, ventrículo direito de dupla saída, coartação da aorta com ventrículo único e coartação da aorta isolada. As malformações do aparelho digestivo foram atresia do esófago e imperfuração anal, atresia das vias biliares e hérnia do hiato.

Em 5 casos (9.4%) não foi possível a correção cirúrgica da anomalia por não terem sido atingidas as condições de estabilidade necessárias à sua realização, tendo as crianças falecido poucas horas após a admissão.

No quadro V podemos analisar os índices pré-operatórios e a sua correlação com a mortalidade. O estudo

estatístico mostrou-se significativo quando comparámos a existência com ausência de condição em qualquer dos índices, nos óbitos ou nos sobreviventes. A mortalidade foi 82.8% nos RN com asfixia. Todas as crianças que faleceram tiveram início imediato dos sintomas excepto uma. A mortalidade foi 81.5% nos RN com I.R.>6. Todos os RN que tinham, em simultâneo, I.O.>40, IV>1000 e I.R.>6 faleceram.

Na Fig. 2 pode ver-se a evolução da mortalidade com a curva de tendência e, na figura 3, as causas de morte. A mortalidade global foi 47.2%; nos RN com sintomatologia antes das 6 horas de vida foi 55.6%; nas hérnias direitas a mortalidade foi mais elevada – 67.7% versus 41.5%; nos RN operados foi 41.7% (nos operados sem cardiopatia grave 34,9%). A mortalidade devida exclusivamente a HDC foi 37,8%.

### Discussão

Ao longo do período do estudo verificou-se um aumento progressivo do número de casos transferidos «in utero», traduzindo uma maior frequência de diagnóstico pré-natal e envio da grávida em tempo útil para um centro de referência. Tal facto não se traduziu, no entanto, numa melhoria de resultados, significando, antes, uma melhor organização dos cuidados perinatais, com diagnósticos precoces que resultam no transporte «in utero» de fetos com situações muito graves que anteriormente faleciam no hospital de origem.

Apesar de o estudo abranger um período de 10 anos, durante os quais a evolução nos cuidados de saúde à grávida e ao feto é de todos bem conhecida, com grandes diferenças entre 1984 e 1993, impressionou-nos o pequeno número de ecografias pré-natais na população estudada. A ecografia é, desde há muito, um dos exames «obrigatórios» no seguimento da grávida e, sem ele, é impossível detectar algumas situações de risco fetal cujo prognóstico depende, em parte, do diagnóstico pré-natal (D.P.N.). A percentagem de D.P.N. dos defeitos congénitos do diafragma varia segundo os autores <sup>(1,2,4-6,12,13)</sup>. Na série de 55 casos publi-cada por Gurleen Sharland <sup>(1)</sup> houve 100% de D.P.N., sendo 30 (54.5%) diagnosticados antes das 25 semanas. Na casuística apresentada o diagnóstico foi realizado em 47,6% das grávidas com ecografia, 20% dos quais antes das 25 semanas.

Outro dado que, provavelmente, não tem sido valorizado é a existência de hidrâmnios já que, apenas em dois casos, ele foi referido.

Numa tentativa de relacionar a idade de início dos sintomas com o prognóstico, foram analisados os casos cujos início da sintomatologia ocorrera antes das 6 horas de vida. Verificou-se, então, que, todas as crianças sinto-

máticas nesse período e que vieram a falecer, excepto uma, tiveram início imediato dos sintomas, deixando «vazio» de óbitos o período mediando entre o «início imediato» e «antes das 6 horas de vida». Estes resultados sugerem que o mais importante e significativo é, não o «início dos sintomas antes das 6 horas de vida» como é habitualmente considerado <sup>(7,10,19)</sup>, mas o início imediato dos sintomas. Estas crianças sintomáticas ao nascer, terão sempre um índice de Apgar baixo apesar de reanimação correcta.

A frequência e a gravidade das anomalias não pulmonares nos RN com HDC impõem um exame cuidadoso que deve incluir avaliação cardíaca e renal pré-operatória. A sua incidência na nossa casuística é semelhante à referida por outros autores <sup>(1,2,14,15)</sup>. As anomalias associadas mais comuns em todas as séries, são as cardíacas (cerca de 18%). A sua existência constitui um factor de mau prognóstico, podendo ser a causa da morte, como sucedeu em cinco dos doentes da série estudada.

O índice radiológico revelou ter um bom valor prognóstico já que 81.5% das crianças com índice >6 faleceram, como referido por outros autores <sup>(16)</sup>. No entanto, foram o índice de oxigenação e o índice ventilatório que melhor se correlacionaram com a evolução, tendo mesmo valor preditivo de morte os valores superiores a 40 e 1000 respectivamente.

Podemos concluir que os factores que melhor se correlacionaram com o prognóstico foram o «início imediato dos sintomas», o índice de oxigenação e o índice ventilatório.

Nos últimos anos tem vindo a impôr-se a ideia de que a intervenção cirúrgica só deve ter lugar após serem atingidas as melhores condições ventilatórias <sup>(17,19-24)</sup>. Hoje, parece óbvio que nenhum RN deve ser enviado para o bloco operatório, se essas condições não tiverem sido atingidas. O «stress» cirúrgico num RN em acidose e hipóxia condiciona, com muita probabilidade, um mau resultado, qualquer que seja a patologia subjacente. No entanto, a ventilação prolongada não vai corrigir a hipoplasia pulmonar e, assim, alguns RN nunca chegarão à intervenção cirúrgica. Nos outros, a melhoria de condições será devida à reversão do quadro de hipertensão pulmonar. Isto mesmo é confirmado pelo trabalho de Michael Antunes <sup>(18)</sup> ao estudar a importância da capacidade residual funcional (CRF) na HDC. Neste estudo, o autor conclui que, RN com CRF normal ou próximo do normal e IO<25, terão evolução favorável com terapêutica convencional; RN com valores de CRF satisfatórios mas I.O. muito elevado, >40, sugerindo hipertensão pulmonar grave, beneficiarão de ECMO ou outras formas de ventilação não convencional. Noutros RN, com valores muito baixos de CRF, a mortalidade será muito elevada devido a hipoplasia pulmonar, independentemente do grau da hipertensão pul-

monar, e estas crianças não irão beneficiar de qualquer terapêutica incluindo ECMO. Para este autor a avaliação pré-operatória da CRF para além do seu valor prognóstico, seria fundamental na orientação terapêutica.

Em relação à mortalidade, várias perspectivas podem ser consideradas: mortalidade global; nos RN com início dos sintomas nas primeiras 6 horas de vida; nos RN operados; finalmente, mortalidade por HDC propriamente dita (hipoplasia pulmonar e ausência de anomalias congénitas ou complicações que justifiquem o óbito). Em cada estudo deverão ser bem especificadas as circunstâncias subjacentes ao óbito, de modo a possibilitar a comparação de resultados.

A taxa de mortalidade nos RN com início dos sintomas nas primeiras 6 horas de vida é superior à referida por outros e certamente condicionada pela ventilação convencional e pelas anomalias congénitas associadas. Nos centros com possibilidade de efectuar terapêuticas não convencionais (ventilação de alta frequência ou ECMO), os resultados serão melhores, mesmo nos casos com I.O. e I.V. elevados <sup>(7,10,18)</sup>.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Sharland GK, Lockhart SM, Heward AJ, Ilan LD: Prognosis in fetal diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 166: 9-13.
2. Philip N, Gambarelli D, Guys JM, Camboulines J, Ayme S: Epidemiological study of congenital diaphragmatic defects with special reference to aetiology. *Eur J Pediatr* 1991; 150: 726-9.
3. Benacerraf BR, Greene MF: Congenital Diaphragmatic Hernia: US Diagnosis Prior to 22 Weeks Gestation. *Radiology* 1986; 158: 809-10.
4. Adzick NS, Harrison MR, Click PL, Nakayama DK, Manning FA, Lorimer AA: Diaphragmatic hernia in the fetus: Prenatal diagnosis and outcome in 94 cases. *J Pediatr Surg* 1985; 20: 357-61.
5. Adzick NS, Vacanti JP, Lillehei CW, Ó'Rourke PP, Crone RK, Wilson JM: Fetal Diaphragmatic Hernia: Ultrasound and Clinical Outcome in 38 Cases. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 654-8.
6. Harrison MR, Langer JC, Adzick NS, Golbus MS, Filly RA, Anderson RL, Rosen MA, Callen PW, Goldstein RB, deLorimer AA: Correction of Congenital Diaphragmatic Hernia in Utero. V. Initial Clinical Experience. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 47-57.
7. Bohn D, Tamura M, Perrin D, Barker G, Rabinovitch M: Ventilatory predictors of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia, confirmed by morphologic assesment. *J Pediatr* 1987; 111: 423-31.
8. Geggel RL, Murphy JD, Langleben D, Crone RK, Vacanti JP, Reid LM: Congenital diaphragmatic hernia: Arterial structural changes and persistent pulmonary hypertension after surgical repair. *J Pediatr* 1985; 107: 457-64.
9. Sawyer SF, Faterman KW, Goldsmith JP, Arensman RM: Improving Survival in the Treatment of Congenital Diaphragmatic Hernia. *Ann Thorac Surg* 1986; 41: 75-78.
10. Norden M A, Butt W, McDougall P: Predictors of Survival for Infants With Congenital Diaphragmatic Hernia. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 1442-6.
11. Butler MW, Stolar CLH, Altman RP: Contemporary Management of Congenital Diaphragmatic Hernia. *World J Surg* 1993; 17: 350-5.
12. Butler NR, Claireaux AE: Congenital diaphragmatic hernia as a cause of perinatal mortality. *Lancet* 1962; 1: 659.
13. Benacerraf BR, Adzick NS: Fetal diaphragmatic hernia: Ultrasound diagnosis and clinical outcome in 19 cases. *Am J Obstet Gynecol* 1987; 156: 573-576.
14. Puri P, Sweed Y: Congenital diaphragmatic hernia: influence of associated malformations on survival. *Arch Dis Child* 1993; 69: 68-70.
15. Cunniff C, Jones KL, Jones MC: Patterns of malformations in children with congenital diaphragmatic defects. *J Pediatr* 1990; 116: 258-61.
16. Touloukian RJ, Markowitz RI: A Preoperative X-Ray Scoring System for Risk assesment of Newborns with Congenital Diaphragmatic Hernia. *J Pediatr Surg*. 1984; 19: 252-7.
17. Hazebroek FWJ, Tibboel D, Bos AP, Pattenier AW, Madern GC, Bergmeijer JH, Molenaar JC: Congenital Diaphragmatic Hernia: Impact of Preoperative stabilization. A Prospective Pilot Study in 13 Patients. *J Pediatr Surg*. 1988; 23: 1139-46.
18. Antunes MJ, Greenspan JS, Cullenn JA, Holt WJ, Baumgart S, Spitzer A: Prognosis With Pulmonary Function and Lung Volume Assessment in Infants With Congenital Diaphragmatic Hernia. *Pediatrics* 1995; 96: 1117-22.
19. Marques L, Castro R, Monteiro V, Rodrigues C, Vilarinho A, Carrapato R: Hérnia Diafragmática Congénita com Sintomatologia Antes das 6 Horas de Vida. *Rev. Port. Pediatr*. 1994; 25: 415-8.
20. Cartledge PHT, Mann NP, Kapila L: Preoperative stabilisation in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child* 1986; 61: 1226-8.
21. Sakai H, Tamura M, Hosokawa Y, Bryan AC, Barker GA, Bohn DJ: Effect of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr*. 1987; 111: 432-8.
22. Langer JC, Filler RM, Bohn DJ, Shandling B, Ein SH, Wesson DE, Superina RA: Timing of Surgery for Congenital Diaphragmatic Hernia: Is Emergency Operation Necessary? *J Pediatr Surg*. 1988; 23: 731-4.
23. Shanbhogue LKR, Tam PKH, Ninan G, Lloyd DA: Preoperative stabilisation in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child* 1990; 65: 1043-4.
24. Nakayama DK, Motoyama ET, Tagge EM: Effect of preoperative stabilization respiratory system compliance and outcome in newborn infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 1991; 118: 793-9.

Correspondência: Micaela Serelha  
 Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
 Hospital de Dona Estefânia  
 Rua Jacinta Marto  
 1100 Lisboa