

## Eventração Diafragmática Congénita. Dois Casos de Apresentação Tardia

HELENA PORFÍRIO, MANUEL SALGADO, JÚLIA GIL, OCHOA DE CASTRO,  
PEREIRA DA SILVA, NICOLAU DA FONSECA

*Consulta Externa de Medicina  
Hospital Pediátrico de Coimbra*

### Resumo

Apresentam-se dois casos clínicos assintomáticos de eventração diafragmática congénita diagnosticados como achado fortuito em rapazes de 2,5 e 9 anos de idade. Em ambos o parto foi não traumático e o período neonatal decorreu sem problemas. Mantêm-se assintomáticos à data do último controlo aos 7 e 11 anos respectivamente. Trata-se de um quadro clínico raro e de evolução benigna uma vez ultrapassado o período neonatal. Chama-se a atenção para a evolução favorável, com melhoria radiológica nalguns casos.

**Palavras-chave:** Eventração diafragmática; patologia do diafragma; criança.

### Summary

Two cases of congenital diaaphragmatic eventration in two boys, 2 and 9 years old, are described. They had no pathologic occurrence during the perinatal and neonatal periods and were symptom-free before and after the diagnosis till last follow-up at 7 and 11 years old. It is a rare diagnosis with a benign outcome out of the neonatal period, that can lead to excessive investigation.

**Key-words:** diaaphragmatic eventration; diaaphragm abnormalities; children.

### Introdução

À excepção da hérnia diafragmática, em geral de diagnóstico peri-natal, a patologia do diafragma é muito rara, e poderá ser observada em qualquer idade, podendo afectar um ou ambos os hemidiafragmas. A eventração diafragmática congénita ocorre por um defeito na muscularização do diafragma primitivo, que normalmente se faz entre os dois folhetos pleuroperitoniais pelas 8-10 semanas de gestação<sup>(1)</sup>. Deste facto resulta uma membrana muito fina e complacente, com movimentos diminuídos ou mesmo paradoxais que permitem a protrusão do conteúdo abdominal para a cavidade torácica. Do ponto de vista anatómico-patológico é constituído por tecido fibroso podendo possuir algumas fibras musculares<sup>(1, 2)</sup>. É mais comum no sexo masculino<sup>(1)</sup> e pode associar-se a outras malformações congénitas como a ectopia renal, cardiopatia, situs inversus, pé boto, costelas hipoplásicas, fenda palatina, hemivertebbras e cromossomopatia<sup>(1)</sup>.

A clínica da eventração diafragmática congénita tem um espectro muito amplo, resultante do tipo de eventração (total ou parcial) e da maior ou menor elevação e função da cúpula hemidiafragmática<sup>(1, 3)</sup>. Pequenos defeitos, com diafragma pouco elevado e com preservação de alguma função muscular, sem compromisso do hemitórax contralateral são frequentemente assintomáticos<sup>(1, 3-8)</sup>. As formas intermédias poderão manifestar-se por infecções respiratórias recorrentes, má progressão ponderal, intolerância ao esforço<sup>(1, 3-6, 8-10)</sup> e, nas crianças mais velhas e adultos poderá haver apenas queixas digestivas, tais como dores abdominais, vômitos e flatulência<sup>(1, 3, 6, 9, 11)</sup>. As formas de apresentação neonatal determinam um síndrome de dificuldade respiratória agudo potencialmente fatal, que frequentemente se complica com desvio do mediastino e hipoplasia pulmonar<sup>(1, 3-6, 9, 11, 12)</sup> mimetizando a hérnia diafragmática congénita.

Por vezes o diagnóstico de eventração diafragmática congénita faz-se na sequência de um exame de rotina ou como achado radiográfico ocasional tanto na criança como no adulto.

Os autores relatam estes casos, como situação de ambulatório, pela sua raridade e porque apesar de se tratar

de uma entidade em geral benigna, põe problemas de diagnóstico diferencial e de abordagem.

### Caso Clínico 1

Rapaz de 5 anos, de raça caucasiana, segundo filho de pais jovens, saudáveis e não consanguíneos, foi enviado à Consulta Externa de Medicina (CEM) do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC), em 1994, para avaliação de eventração diafragmática.

Cerca dos 2 anos e meio de idade fez radiograma torácico por deformidade torácica «em quilha» – como achado apresentava elevação da hemicúpula diafragmática esquerda com ligeiro desvio do mediastino para a direita (Fig. 1: a e b). O diagnóstico radiológico foi de eventração diafragmática. A criança estava assintomática do ponto de vista respiratório e digestivo, crescia regularmente no P25 para o peso e no P50 para a estatura. Eram negadas infecções respiratórias de repetição. O parto tinha sido eutócico e o período neonatal decorreu sem problemas.

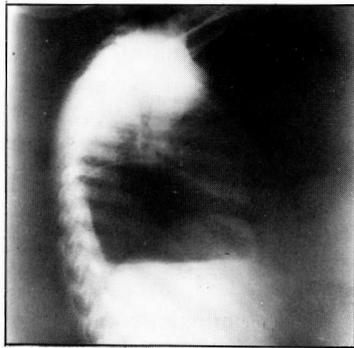
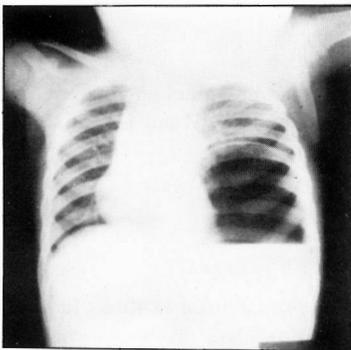


Fig. 1: a – Radiograma aos 2 anos e meio. Observa-se a elevação da hemicúpula diafragmática esquerda e desvio do mediastino para a direita.

b – Radiograma de perfil aos 2 anos e meio. Confirma-se a elevação e a regularidade do contorno do hemidiafragma esquerdo.

Aos 4 anos e meio, mantinha-se assintomático, repetiu radiograma torácico (Fig. 2: a e b) que mostrou imagem sobreponível à anterior, mas o diagnóstico radiológico sugerido foi de hérnia diafragmática congénita. Rea-

lizou trânsito esofagogástrico que mostrou ascensão do polo superior do estômago em continuidade com a superfície elevada do hemidiafragma, mas intra-abdominal. Nos filmes em Trandelenburg é observado «mínimo refluxo gastro-esofágico». Fez ecografia abdominal que foi descrita como normal, não se referindo no entanto à posição das vísceras. Foi então enviado.

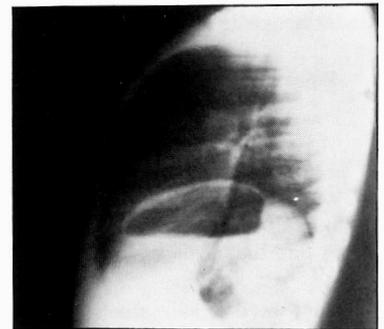
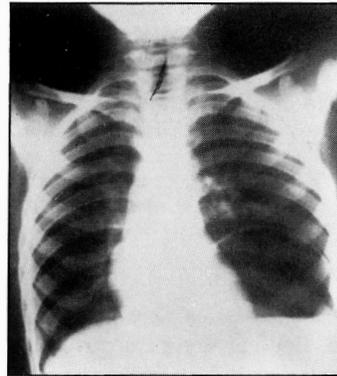


Fig. 2: a e b – Radiogramas de frente e perfil aos 4 anos e meio. Continua a observar-se a elevação da hemicúpula diafragmática esquerda sendo todavia menos evidente o desvio do mediastino para o lado contralateral.

Ao exame objectivo apresentava bom estado geral, *pectus carinatum*, fenda esternal inferior com hipoplasia das últimas costelas verdadeiras. Os movimentos toraco-abdominais eram normais e a frequência respiratória (FR) de 22/min. A auscultação pulmonar (AP) evidenciou ausência de murmúrio vesicular (MV) na metade inferior do hemitorax esquerdo, sem ruídos adventícios. A auscultação cardíaca (AC) foi normal, com tons cardíacos e choque da ponta não desviados, frequência cardíaca (FC) – 100/min, tensão arterial (TA) – 105/65mmHg, e o restante exame sem alterações. Realizou radioscopia que confirmou a eventração diafragmática póstero-mediana esquerda sem movimento paradoxal do diafragma. As provas ventilatórias, por espirometria (débitos e fluxos) foram considerados normais para a idade.

Foi pedida avaliação em Consulta de Cirurgia. Nesta repetiu radiograma e radioscopia torácicos cujos resultados foram sobreponíveis aos anteriores. Fez pletismografia que mostrou diminuição da capacidade residual funcio-

nal (CRF) e do fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% da capacidade vital (FEF25-75), e esofagoscopia que excluiu esofagite.

No último controlo aos 7 anos o Rx mostrou marcada redução da elevação da hemicúpula diafragmática (Fig. 3). Mantinha-se assintomático, com bom crescimento estato-ponderal. Foi decidido não intervir cirurgicamente.

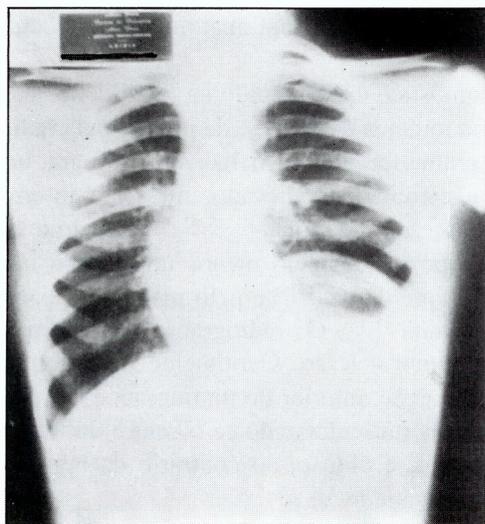


Fig. 3 – Radiograma torácico aos 7 anos mostrando melhoria da eventração da hemicúpula diafragmática esquerda comparativamente aos radiogramas anteriores.

### Caso Clínico 2

Rapaz de 9 anos, sexo masculino, raça caucasiana, consultou o médico assistente por dor contínua, a nível do flanco esquerdo, sem desencadeante conhecido, que cedeu espontaneamente em algumas horas. No decurso da observação foi constatada ausência de MV no 1/3 inferior do hemitórax posterior esquerdo. Os radiogramas torácicos de frente e de perfil (Fig. 4 a e b) mostraram elevação da porção posterior da hemicúpula diafragmática esquerda. Para esclarecimento desta imagem foi solicitada observação na CEM do HPC (em 1992).

Era filho único de pais jovens, tendo a mãe asma brônquica. Nasceu de parto eutócico às 40 semanas, com 3550g de peso, sem incidentes neonatais. Manteve crescimento regular no P50-75 para a estatura e no P25-50 para o peso, bem como um bom desenvolvimento psicomotor. Dos antecedentes pessoais apenas a referir adenoidectomia aos 7 anos e obstipação.

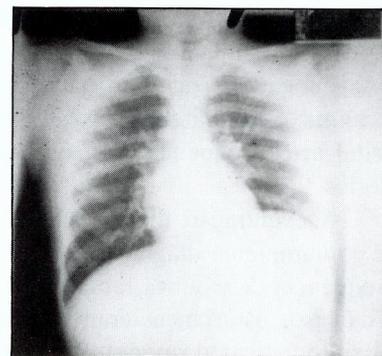


Fig. 4: a – Eventração diafragmática esquerda, na altura do diagnóstico aos 9 anos.  
b – Radiograma de perfil evidencia a localização posterior desta eventração.

Negava traumatismos importantes ou queixas do foro cardiorespiratório. Praticava natação e futebol sem limitações aparentes.

Ao exame objectivo, no HPC, apresentava bom estado geral, sem assimetrias nem deformidades torácicas, FR – 20/min, FC – 92/min, TA – 100/60mmHg, AC – tons puros, e choque da ponta não desviados, AP – ausência de MV no 1/3 pósterio – inferior do hemitorax esquerdo. O restante exame era normal.

A radioscopia torácica revelou mobilidade da hemicúpula diafragmática esquerda de menor amplitude que a da contralateral. A ecografia mostrou o baço imediatamente adjacentes e abaixo da hemicúpula esquerda. Realizou provas ventilatórias por espirometria (débitos e fluxos) que foram normais. Em controlo clínico 2 anos depois, mantinha-se assintomático, e com as mesmas alterações radiográficas. Teve então alta passando a ser seguido pelo médico assistente.

### Comentários

O diafragma é o principal músculo respiratório, sendo responsável por cerca de 2/3 do volume corrente da respiração de repouso. Daí que uma perturbação significativa do diafragma possa acarretar compromisso respiratório.

rio <sup>(8, 13)</sup>. Contudo, se se mantiver alguma função e não houver movimento paradoxal, como nestes casos, as pressões negativas inspiratórias asseguradas pelo hemidiafragma contralateral, asseguram uma boa capacidade vital e, conseqüentemente ausência de sintomas respiratórios <sup>(13)</sup>.

A eventração diafragmática congénita assintomática é comumente diagnosticada de uma forma accidental, na sequência de exames radiográficos de rotina <sup>(2)</sup>. Nos nossos casos as crianças eram saudáveis e estiveram sempre assintomáticas do ponto de vista respiratório e digestivo, tendo o diagnóstico sido feito de uma forma ocasional por um achado inespecífico do exame objectivo. Contudo num número significativo de casos poderão existir queixas de fatigabilidade, pneumonias, infecções respiratórias superiores recorrentes, especialmente nos casos em que a eventração interessa toda a hemicúpula <sup>(1, 3)</sup>.

Existem 2 tipos de eventração diafragmática: total, interessando toda a cúpula diafragmática, que é raríssima <sup>(1)</sup> e as parciais que afectam parte da cúpula podendo ser uni ou bilaterais <sup>(1, 2)</sup> mais frequentemente à direita <sup>(1-3)</sup>. As localizações posteriores são excepcionais <sup>(1, 2)</sup>.

O diagnóstico diferencial faz-se principalmente com a paralisia do nervo frénico. Esta determina a atrofia progressiva das fibras musculares. Alguns autores denominam-na de eventração diafragmática adquirida. Mais frequentemente é unilateral, à direita, associando-se a história de parto traumático (fractura da clavícula, paralisia do plexo braquial) ou a lesões pós-cirurgia cardiotorácica <sup>(1, 3-7, 9, 11, 12)</sup>. Outras causas mais raras de lesão do frénico unilateral no seu trajecto mediastínico devem-se a compressão por neoplasia, aneurisma da aorta, ou traumatismo. No seu trajecto cervical o nervo frénico também pode ser atingido por infecção raquidiana, tumor ou traumatismo, este por estiramento ou por lesão directa no decurso de uma anestesia locorregional ou duma punção venosa jugular <sup>(13)</sup>. Mais raras são as paralisias bilaterais, nas quais etiologicamente estão implicadas, entre outras, a doença da ponta anterior da medula, as poliradiculonevrites, o síndrome de Guillan-Barré <sup>(1, 5, 9, 13, 14)</sup>.

Quando a eventração se situa à direita é premente o seu diagnóstico diferencial com a hérnia diafragmática (forma pseudo-pleurética com ou sem saco) <sup>(2)</sup>, assim como nos defeitos anteromedianos uni ou bilaterais com a hérnia de Morgagni (retro-costoxifoideia) <sup>(2)</sup>, pela diferente estratégia terapêutica que implicam. Por vezes existe patologia que não do diafragma, que condiciona uma elevação aparente daquele músculo, como no derrame pleural enquistado. A elevação verdadeira de uma ou ambas as hemicúpulas poderá ainda ocorrer com o aumento da pressão intra-abdominal (ascite ou massa abdominal), ou por colapso ou fibrose pulmonar <sup>(13)</sup>.

A ausência de factores de risco obstétricos ou pós-natais, e o exame objectivo normal, nos casos apresentados, levaram a excluir a paralisia diafragmática por lesão do frénico em qualquer local do seu trajecto.

No 1.º caso verifica-se a associação com malformação da grelha costal: fenda esternal e hipoplasia das últimas costelas verdadeiras, esta também referida por outros autores <sup>(1)</sup>.

O 2.º caso apresentou-se com dor abdominal súbita que cede espontânea e rapidamente. Está descrita esta forma de apresentação com dor subcondral, relacionada ou não com a refeição <sup>(6, 9, 11)</sup>, provavelmente como resultado da alteração da normal anatomia das vísceras regionais <sup>(1, 9, 11)</sup>.

O diagnóstico é esclarecido na maioria dos casos pela radiografia torácica de frente e de perfil e pela radioscopia. No radiograma torácico visualiza-se, em regra, um hemidiafragma estreitado e elevado, mas não interrompido, sobre as vísceras abdominais <sup>(1, 3, 4, 14)</sup>, estando mais elevado que o oposto, em pelo menos um espaço intercostal quando à esquerda <sup>(11, 14, 15)</sup> e pelo menos 2 espaços intercostais à direita <sup>(7, 15)</sup>. Os radiogramas permitem localizar anatomicamente a lesão. Geralmente na eventração está poupada a porção anterior do diafragma, e o ângulo entre os locais mais muscularizados e o centro da lesão, menos muscularizado, é obtuso, ao contrário da hérnia em que esse ângulo é agudo <sup>(2)</sup>.

Com a radioscopia observamos a cinética do diafragma. Na eventração a excursão diafragmática é síncrona com a respiração, embora de amplitude menor que a contralateral. O movimento paradoxal, e eventualmente o desvio do mediastino no sentido oposto ao da lesão poderão existir nos casos graves <sup>(1, 3-5, 8, 12, 10, 16)</sup>.

Igualmente conclusiva é a ecografia torácica, permitindo visualizar a elevação do diafragma, a sua excursão diminuída ou paradoxal (total ou segmentar), mostrando também o conteúdo visceral subjacente à eventração ou herniação <sup>(10)</sup>. Contudo não permite apurar o estado da continuidade do diafragma. Por não possuir os inconvenientes da exposição aos raios ionizantes <sup>(5, 8, 16)</sup>, a ecografia torácica deve ser o exame complementar por excelência nesta situação.

As provas ventilatórias, realizadas em indivíduos sintomáticos, mostram frequentemente diminuição mais ou menos significativa da capacidade vital e do volume expiratório forçado <sup>(9)</sup>. É problemática a valorização das mesmas no 1.º caso. A criança mantém-se assintomática 5 anos após o diagnóstico, e os parâmetros ventilatórios alterados são aqueles que seria de esperar dada a diminuição do volume torácico.

Talvez fosse dispensável alguma da investigação realizada no 1.º caso, apesar da sua extensão radiográfica aparatosa ocupando cerca de 2/3 do hemitórax esquerdo

(Fig. 1 a e b). Não havia sintomas que justificassem a cirurgia nesta idade, e mesmo na presença de moderados sintomas respiratórios alguns AA defendem uma posição expectante <sup>(1)</sup>. Por outro lado está descrita a melhora e até a cura em raros casos <sup>(2, 16)</sup>, provavelmente devida à muscularização do diafragma com o crescimento da criança. No 1.º caso verificamos ao longo de 5 anos de evolução uma nítida melhora com abaixamento progressivo da hemicúpula (Fig. 1 e 2).

### Conclusão

O tratamento cirúrgico será preconizado em função da sintomatologia apresentada. Nas situações assintomáticas sem qualquer prejuízo para a actividade diária dos seus portadores como nos casos apresentados, não é defendida a cirurgia <sup>(1)</sup>. Nos indivíduos sintomáticos particularmente no período neonatal está indicada a plicatura do diafragma, cujos objectivos são aumentar o volume torácico e a capacidade vital e reduzir o movimento paradoxal <sup>(1, 4)</sup>. Os resultados são aceitáveis a bons, não interferindo com o posterior desenvolvimento do diafragma <sup>(1, 8, 9)</sup>. O prognóstico pós-operatório depende das lesões congénitas associadas e da situação pulmonar subjacente <sup>(9)</sup>.

Conhecida que é a boa evolução espontânea da eventração diafragmática nos indivíduos assintomáticos ou com sintomatologia ligeira, justifica-se a atitude expectante <sup>(2)</sup> sob vigilância clínica periódica.

### BIBLIOGRAFIA

1. Wayne E R et al. Eventration of the Diaphragm. *J Pediatr Surg* 1974; 9(5): 643-51.
2. Arnaud O, Diard F, Nicolau A, Bernard S, Bouin H. Les Eventrations Diaphragmatiques Congénitales de l'Enfant. *Sem Hôp Paris* 1987; 63: 1875-87.
3. Salzberg AM. Diaphragmatic Deformities. In: Kendig E L, Chernick V. Disorders of the Respiratory Tract in Children. 4th Ed. Philadelphia. WB Saunders Company, 1983: 173-9.
4. Lierl M. Congenital Diaphragmatic Hernia. In: Helman BC. Pediatric Respiratory Disease. Philadelphia. WB Saunders Company, 1993; 489-92.
5. Silverman F N, Kuhn J P. Caffey's Pediatric X-Ray Diagnosis – an integrated imaging approach. Section 3 Diaphragm 9th ed A C V Mosby USA, 1993: 415-20.
6. Rodgers BM, Hawk P. Bilateral Congenital Eventration of the Diaphragms: successful surgical management. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 858-64.
7. Greene W, L'Heureux P, Hunt CE. Paralysis of the Diaphragm. *Am J Dis Child* 1975; 129: 1402-5.
8. Kizilcan F, Tanyel FC, Hicsonmez A, Buyukpamukcu N. The Long-term Results of Diaphragmatic Plication. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 42-4.
9. Ribet M, Linder JL. Plication of the Diaphragm for Unilateral Eventration or Paralysis. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 1992; 6: 357-60.
10. Merten D F et al. Anteromedial Diaphragmatic Defects in Infancy: Current Approaches to Diagnostic Imaging. *Radiology* 1982; 142: 361-5.
11. Katz S M et al. Eventration of the Diaphragm With Gastric Perforation. *J Pediatr Surg* 1974; 9(3): 411-2.
12. Hedlung GL, Kirks DR. Diaphragmatic Abnormalities. In: Kirks DR. Practical Pediatric Imaging. Diagnostic Radiology of Infants and Children. 2nd ed. Boston. Little Brown Company, 1991; 552-4; 742-4.
13. Simonneau G, et al. Les Dysfonctions Diaphragmatiques. *Rev Practicien* 1983; 33: 2155-68.
14. Oh K S, Newman B, Bender TM, Bowen AD. Radiologic Evaluation of the Diaphragm. *Rad Clin N Am* 1988; 26: 355-64.
15. Schwartz MZ, Filler RM. Plication of the Diaphragm for Symptomatic Phrenic Nerve Paralysis. *J Pediatr Surg* 1978; 13: 259-63.
16. Robinson A E, Gooneratne N S, Brogdon BG. Bilateral Anteromedial Defect of the Diaphragm in Children. *Am J Roentg* 1980; 135: 301-6.

Correspondência: Dr.ª Helena Porfírio  
Hospital Pediátrico  
3000 Coimbra