

**PERFIL EPIDEMIOLÓGICO E AVALIAÇÃO DA ATENÇÃO PRÉ
E PÓS-NATAL NOS PACIENTES PORTADORES DE HÉRNIA
DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA TRATADOS NO INSTITUTO DE
MEDICINA INTEGRAL PROF. FERNANDO FIGUEIRA (IMIP) –
ESTUDO DESCRITIVO**

**EPIDEMIOLOGIC PROFILE AND PRE AND POST-NATAL CARE
ASSESSMENT IN PATIENTS WITH CONGENITAL DIAPHRAGMATIC
HERNIA TREATED AT THE INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROF.
FERNANDO FIGUEIRA (IMIP): A DESCRIPTIVE STUDY**

Autores:

Melina Franco Pires¹

Raquel Nogueira Cordeiro¹

Rodrigo Melo Gallindo^{1,2}

¹ Faculdade Pernambucana de Saúde – Avenida Mal. Mascarenhas de Moraes, 4861, Imbiribeira, Recife-PE; CEP: 51.150-000

² Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira – R. dos Coelhos, 300, Boa Vista- Recife-PE; CEP: 50.070-550.

Autor responsável pela correspondência:

Prof. Dr. Rodrigo Melo Gallindo, MD, PhD

Departamento de Cirurgia Pediátrica

Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira

Rua dos Coelhos, nº 300, Boa Vista- Recife-PE-Brasil; CEP: 50.070-550

Telefone: (81) 2122-4104 / (81) 99948-6586

E-mail: rodrigogallindo@hotmail.com

Financiamento: CNPq - IMIP, com bolsa de Iniciação Científica (PIBIC).

Declaramos não haver conflitos de interesse.

RESUMO

OBJETIVO: Avaliar a epidemiologia e a assistência pré e pós-natal de pacientes tratados com hérnia diafragmática congênita (HDC) no Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP). **MÉTODOS:** Foi realizado um estudo descritivo, retrospectivo do tipo corte transversal através da análise dos prontuários dos pacientes com diagnóstico de HDC tratados no IMIP no período entre janeiro de 2008 e de dezembro de 2017. Foram estudados aspectos relacionados ao pré-natal, ao puerpério imediato e ao período pós-natal, observando as taxas de sobrevida, características da hérnia e do tratamento da patologia. O estudo se desenvolveu através do preenchimento de formulários de acordo com os dados colhidos nos prontuários desses pacientes e de suas genitoras. **RESULTADOS:** Entre os 54 pacientes analisados, 64,8% foram diagnosticados no período pré-natal. 38% apresentavam a falha no lado esquerdo do diafragma e 50% dos pacientes tinham registro de fígado intratorácico. 63% dos pacientes foram submetidos à correção cirúrgica. 53,7% dos portadores de hérnia diafragmática congênita evoluíram para óbito. **CONCLUSÃO:** Observou-se uma elevada taxa de mortalidade entre os pacientes, principalmente daqueles que são portadores de outras malformações além da hérnia diafragmática congênita, sendo necessário investigar e avaliar a presença das mesmas durante o pré-natal e no período pós-natal. Também notamos uma baixa oferta do tratamento fetal no IMIP.

Palavras-chave: Hérnias Diafragmáticas Congênitas; Epidemiologia; Cuidado Pré-Natal; Terapêutica.

ABSTRACT

OBJECTIVE: To evaluate the epidemiology and pre and post-natal care of patients born with congenital diaphragmatic hernia CDH at Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP). **METHODS:** A retrospective, descriptive, cross-sectional study was held through the analysis of medical records of patients diagnosed with CDH and treated at IMIP between January 2008 and December 2017. We studied aspects related to prenatal, to postpartum and to the postnatal periods, observing survival rates, characteristics of the hernia and the treatment of the disease. The study was developed upon the completion of forms according to the data collected from the medical records of these patients and their mothers. **RESULTS:** Among the 54 analyzed patients, 64,8% were diagnosed before birth. 38% showed the defect on the left side of diaphragma and 50% of the patients had description of intrathoracic liver. 63% of the patients had the corrective surgery done. 53,7% of the children with congenital diaphragmatic hernia evolved to death. **CONCLUSION:** We observed a high rate of mortality rate, especially among those who carried other abnormalities besides the congenital diaphragmatic hernia. Therefore it is necessary to investigate and evaluate these malformations during the prenatal care and postnatal period. We also noticed a low offer of fetal treatment at IMIP.

KEYWORDS: Hernias, Diaphragmatic, Congenital; Epidemiology; Prenatal care; Therapeutics.

INTRODUÇÃO

A hérnia diafragmática congênita (HDC) consiste na falha do fechamento do diafragma durante a fase embrionária, permitindo, assim, a passagem de conteúdo intra-abdominal para o tórax.^{1,2} Devido à herniação das vísceras abdominais há compressão do pulmão, deslocamento do mediastino e o comprometimento da função respiratória e cardiovascular, que associados a outras malformações congênitas, causam considerável morbidade e mortalidade.¹

Estima-se que a incidência da HDC seja entre 1:2.000 a 1:4.000 nascidos vivos e corresponda a 8% das principais malformações congênitas. A anomalia ocorre mais frequentemente em fetos do sexo masculino, não havendo diferença de incidência entre raças.³ Sua etiologia é multifatorial e, na maioria dos casos, desconhecida.⁴ Contudo, há crescentes evidências que apoiam o envolvimento de anormalidades genéticas na origem da HDC.²

Os pacientes acometidos podem apresentar a herniação diafragmática isolada ou associada a outras malformações ou síndromes (30-40% dos casos).² A hérnia ocorre mais comumente no lado esquerdo (85-90%), na região póstero-lateral do diafragma (hérnia de Bochdalek). No entanto, o defeito pode se desenvolver, menos frequentemente, no hemidiafragma direito, na região anterior (hérnia de Morgagni), região central ou bilateral.⁴

O diagnóstico da HDC pode ser feito por exame ultrassonográfico pré-natal que vai detectar a presença de conteúdo intra-abdominal no tórax, tamanho reduzido do pulmão e outros achados sugestivos (poliidrâmnio, ausência de bolha gástrica, deslocamento mediastinal para o lado contralateral à hérnia e tamanho reduzido da circunferência abdominal do feto).^{1,5} Para avaliar o prognóstico calcula-se o índice pulmão/cabeça (*lung-to-head ratio* – LHR) e observa-se se há presença de herniação do

fígado no tórax.³ Ainda durante o período pré-natal, a avaliação cardíaca ultrassonográfica e a amniocentese são realizadas no intuito de detectar possíveis anormalidades associadas.¹ Uma vez diagnosticado, a gestação deve ser prolongada o mais próximo possível do termo e o parto feito em um centro especializado para o tratamento do recém-nascido com HDC.^{1,6} O diagnóstico pós-natal pode ser realizado tendo como base o quadro clínico de dificuldade respiratória com grave cianose, exame físico e na investigação por radiografia torácica.^{5,7}

Atualmente, a terapêutica fetal pela técnica de oclusão traqueal fetal endoscópica (*Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion – FETO*) tem sido aplicada em fetos entre 26 e 29 semanas de gestação. A FETO consiste em um procedimento minimamente invasivo e reversível em que se obstrui a traqueia do feto com um balão inserido por broncoscopia, e mais tardiamente, o balão é retirado ainda no período pré-natal.³ A oclusão traqueal permite o crescimento do pulmão induzido pelo acúmulo de líquido pulmonar, conseqüentemente, reduzindo a herniação torácica e a hipoplasia pulmonar. Santos & Ribeiro relataram que a realização da FETO em fetos com HDC isolada grave (com herniação de fígado e LHR <1.0) entre as 26 e 28 semanas mostrou melhora da sobrevida.⁷ No entanto, ainda não há um consenso para a utilização da FETO no tratamento da HDC.³

O manejo do paciente com HDC é iniciado dentro da sala de parto com a monitorização da frequência cardíaca, pressão sanguínea e das saturações pré e pós-ductal. Imediatamente após o nascimento, o recém-nascido deve ser intubado e ventilado usando a *gentle ventilation*, que consiste na ventilação usando baixas pressões, hipercapnia permissiva e uso mínimo de oxigênio suplementar.^{3,4} Essa técnica possibilita a ventilação e saturação de oxigênio satisfatórios com diminuição da ocorrência de barotrauma e lesões pulmonares. Outras técnicas foram desenvolvidas e

aplicadas nos neonatos com HDC, como o ventilador de alta frequência (*high frequency ventilator* – HFV), o óxido nítrico inalatório (*nitric oxide* – iNO) e a oxigenação por membrana com circulação extracorpórea (*extracorporeal membrane oxygenation* – ECMO).³ Somado a isso, a inserção do tubo oro ou nasogástrico, o acesso venoso central ou periférico e o acesso arterial são medidas que devem ser empregadas para auxiliar na estabilização e manutenção do paciente.⁴

O tratamento cirúrgico pós-natal é adiado até se atingir um período de estabilidade de pelo menos 24 horas. A abordagem pode ser feita por laparotomia por incisão subcostal (nos casos de hérnias esquerdas) ou toracotomia (no caso de hérnias direitas), seguida pela redução do conteúdo herniado para a cavidade abdominal finalizando com o encerramento do defeito diafragmático.⁷

Apesar dos avanços nas técnicas de cuidado neonatal, a mortalidade por HDC continua elevada.⁷ A hipoplasia pulmonar, a anormalidade da vasculatura pulmonar, deficiência de surfactante e as anomalias associadas (tais como malforções cardíacas, genitourinárias, gastrointestinais, do sistema nervoso central, esqueléticas e cromossômicas) vão definir o grau de gravidade.⁸ A hipertensão pulmonar é a principal causa de morte na criança com HDC. Ela se apresenta horas após o nascimento e, caso não seja tratada adequadamente, pode se tornar crônica. A taxa de sobrevivência global da HDC encontra-se entre 60-70%.⁴ Em um estudo feito na Faculdade de Medicina/Universidade de São Paulo com 38 casos de HDC, dos quais 55% possuíam malformações congênitas associadas, a mortalidade global foi de 92%.⁹ Na nossa revisão não encontramos dados sobre a mortalidade no Nordeste. Cerca de 87% dos sobreviventes desenvolvem morbidades associadas como disfunções pulmonares, gastrointestinais e neurológicas. Além disso, os pacientes podem vir a desenvolver complicações pós-cirúrgicas como obstrução por aderências ou recidiva da hérnia. Nos

casos em que há síndromes cromossômicas ou anomalias cardíacas, a assistência multidisciplinar é necessária.⁶

Ainda que os índices mostrem altas taxas de mortalidade, os dados sobre os pacientes portadores de HDC são pobres no Brasil e inexistentes do Nordeste. Por esta razão, faz-se necessário um estudo dos fatores que influenciam esta taxa. Tal análise deverá levar em consideração aspectos como a oferta do tratamento fetal e a conduta realizada no Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira, centro de referência em malformações no estado de Pernambuco.

MATERIAL E MÉTODOS

Foi realizado um estudo descritivo, retrospectivo do tipo corte transversal com base na análise de prontuários médicos arquivados no Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME) do IMIP. Foram avaliados prontuários de pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita (HDC) internados e tratados no Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP) nascidos período de 01 de janeiro de 2008 a 31 de dezembro de 2017 e de suas respectivas genitoras. Foram excluídos os prontuários com mais de 50% das informações ausentes ou que não puderam ser resgatados pelo o SAME.

Além da presença da HDC os seguintes aspectos foram avaliados: idade gestacional ao nascimento; relação entre peso e idade gestacional ao nascimento; presença de herniação de fígado; o índice pulmão/cabeça (*lung-to-head ratio* – LHR); período de realização do diagnóstico (se pré ou pós-natal); lado da hérnia; presença de malformações, cardiopatias e anomalias genéticas; uso terapêutico de óxido nítrico; presença de sepse; pH, pCO₂, pO₂ no período pré-operatório; realização da cirurgia e desfecho (alta, óbito ou transferência para outro serviço).

Os dados foram digitados no banco de dados e analisados Softwares SPSS 13.0 e o Excel[®] 2010. Todos os testes foram aplicados com 95% de segurança. Foi utilizado um $p < 0,05$ para significância. Os resultados estão apresentados em forma de tabelas com suas respectivas frequências, absoluta e relativa, e as variáveis numéricas representadas pelas medidas de tendência central e medidas de dispersão. Foram utilizados o Teste Qui-Quadrado e o Teste Exato de Fisher para as variáveis categóricas. Na comparação com dois grupos usou-se o Teste Mann-Whitney (Não Normal).

Esta pesquisa foi autorizada pelo Comitê de Ética do IMIP sob o CAAE: 68482317.1.0000.5201

RESULTADOS

Pela nossa metodologia conseguimos identificar 98 pacientes com diagnóstico de HDC acompanhados pelo serviço da Cirurgia Pediátrica do IMIP, no período supracitado, dos quais foram 34 excluídos por não serem resgatados pelo SAME. Entre os 64 prontuários resgatados pelo SAME, 10 foram excluídos, pois no prontuário do paciente havia falta de informações relevantes, sendo então considerados válidos para o estudo 54 pacientes, que representa 55% da população portadora de HDC nascida no período avaliado.

Entre os 54 pacientes estudados, 57,4% das genitoras fizeram o acompanhamento pré-natal adequado, enquanto 29,6% não possuíam registro de realização das consultas. 64,8% dos pacientes foram diagnosticados ainda antes do nascimento, dos quais 27,7% possuíam a aferição do LHR. A média do LHR destes pacientes foi de 1,26 (\pm 0,51). Dos 39 pacientes em que foi pesquisada presença de fígado herniado para o tórax, 69,2% tiveram resultado positivo. (Tabela 1)

Em relação à idade gestacional ao nascimento, 37% dos pacientes eram prematuros, 57,4% nasceram no termo e 5,6% nasceram pós-termo. No que se refere à via de parto 55,6% nasceram de parto cesárea, 37% de parto vaginal e 7,4%, pacientes que nasceram fora do IMIP, não havia registro da via do parto. Dos pacientes diagnosticados com HDC durante o pré-natal, 91,1% foram intubados ainda na sala de parto. Das 52 crianças que tiveram registro do peso ao nascer, a porcentagem da classificação do peso relacionado à idade gestacional foi de 37% de pequenos para a idade gestacional (PIG), 53,7% de adequados para a idade gestacional (AIG) e 5,6% de grandes para a idade gestacional (GIG). Quanto à herniação, 38 (70,3%) apresentavam a falha no lado esquerdo do diafragma. (Tabela 1)

No que diz respeito às malformações associadas, 44,4% possuíam outras anomalias além da HDC. Das malformações congênitas associadas, as malformações cardíacas foram as mais prevalentes e presentes em 37% dos pacientes. Tivemos também quatro pacientes com criptorquidia; um com onfalocele associada à anomalia anorretal; dois apresentavam anomalias em sistema nervoso central; e dois com prováveis anomalias cromossômicas. Na população estudada, 26% tiveram presença de sepse documentada.

Em relação aos pacientes internados em unidade de terapia intensiva (UTI) no pré e no pós-operatório, 18,5% fez uso de óxido nítrico inalatório (iNO), dos quais 90% foram a óbito. (Tabelas 1 e 2)

Foi observado que, ao que se refere à gasometria, 20,4% dos pacientes apresentaram acidose e 5,5% possuíam pressão parcial de gás carbônico (pCO₂) maior do que 60mmHg no período pré-operatório; no entanto, 30% não tinha registro de gasometria no prontuário. A média do pH, pCO₂ e pO₂ da gasometria no pré-operatório foi respectivamente 7,36 (±0,57), 39,6 (±11,88) e 151,54 (±69,27). (Tabela 1 e 3)

Foi visto que 63% dos pacientes foram submetidos ao tratamento cirúrgico pós-natal. Os 27% que não foram submetidos à correção cirúrgica foram a óbito antes da realização do procedimento. No geral, 46,3% pacientes obtiveram desfecho favorável, tendo alta hospitalar ou sendo encaminhados para outro serviço. (Tabela 1)

DISCUSSÃO

A HDC está associada à alta morbimortalidade e por ser uma malformação rara, poucos são os estudos realizados em território brasileiro que buscam esclarecer a sua epidemiologia, após vasta revisão da literatura, não encontramos estudos epidemiológicos sobre a anomalia no Nordeste.

Após a análise dos dados, observou-se que 83,3% das genitoras eram maiores que 20 anos, e em relação ao nível de escolaridade, 63% haviam completado o ensino médio. Foi registrado que 57,4% das genitoras dos portadores de HDC fizeram mais de seis consultas pré-natais e 64,8% dos pacientes obtiveram diagnóstico antes do nascimento.

No entanto, foi visto que 71,4% dos pacientes que tiveram a HDC identificada no período pré-natal foram a óbito. Isso se deve provavelmente à maior gravidade e dimensão da herniação ao exame ultrassonográfico. Existe também a possibilidade de que os pacientes mais graves nascidos fora do IMIP evoluíram para óbito antes mesmo de serem transferidos para o serviço de referência em cirurgia pediátrica. Dos que fizeram exame de imagem pré-natal, 50% possuía fígado dentro do tórax e 15% não tinha registro deste dado no prontuário. A presença de fígado intratorácico aumenta o grau da hipoplasia e tem relação direta com o prognóstico.³ Em nossa amostra, 59,3% dos pacientes que possuíam fígado herniado para o tórax foram a óbito, no entanto, 66,7% dos pacientes que não apresentavam herniação do fígado obtiveram o mesmo desfecho. Contudo, não houve diferença estatística.

Ainda sobre a avaliação ultrassonográfica do paciente portador de HDC, apesar de ser um importante indicador de sobrevida, foi constatado que o LHR foi aferido em apenas 27,8% dos fetos. Na nossa população, a média do LHR dos pacientes que foram a óbito foi de 1,27 ($\pm 0,57$) e dos pacientes que tiveram alta, 1,24 ($\pm 0,25$). Porém,

também não houve diferença estatística. De uma maneira geral, a média do LHR foi 1,26 ($\pm 0,51$), sendo o LHR mínimo 0,61 e máximo 2,45.

Em nossa amostra, o tratamento fetal com a FETO foi oferecido e realizado em apenas um paciente. O procedimento foi realizado às 24 semanas de gestação em um centro especializado fora de Pernambuco. O paciente em questão foi a óbito dois dias após a cirurgia corretiva da HDC. 98,1% dos pacientes não tinham registro de indicação ou de oferta do tratamento fetal.

No tocante às malformações, foi percebido que 44,4% dos pacientes possuíam malformações associadas, sendo as anomalias cardíacas as mais frequentes, estando presente em 38,9% dos portadores de HDC. Dois pacientes apresentavam fenótipos sugestivos de trissomia do 18 e 21. De acordo com McGivern *et. al.*, as cardiopatias são as malformações mais comumente associadas à HDC. Relatam ainda que a trissomia do 18 é a anomalia cromossômica mais frequente, estando a trissomia do 21 em terceiro lugar. Ruan *et. al* também relataram a associação da HDC com trissomia do 18, no entanto não houve relato de trissomia do 21.^{9,10} Na nossa avaliação, observamos um caso de HDC associado à onfalocele que recebeu alta após a correção cirúrgica das duas herniações. Ruano *et. al.* atribuíram o desfecho favorável à menor compressão dos pulmões e das estruturas mediastinais pelos órgãos intra-abdominais.⁹ Vimos que 55,17% dos óbitos eram de pacientes portadores de HDC associada a outras malformações, correspondendo a uma mortalidade global da nossa amostra de 29,6% dos pacientes.

Durante a análise, observamos que todos os pacientes possuíam idade gestacional conhecida, e constatou-se que 57,4% dos pacientes nasceram com mais de 37 semanas de gestação, enquanto 37% eram prematuros. 94,4% possuíam registro da via de parto, destes 58,9% nasceram por cesárea, dos quais 34,4% tiveram como única

indicação a HDC e 48,3% não havia registro da indicação da cesárea. Na revisão da literatura, vimos que a via de parto preferível é a vaginal e a HDC não justifica indicação para cesárea, a não ser que haja condição patológica materna ou que o feto seja submetido ao EXIT.¹¹ Com relação ao peso ao nascimento, 53,7% eram AIG e 37% FIG. Na nossa amostra todos eram nascidos vivos e registramos 2 partos gemelares, em que ambos os casos, apenas um dos gêmeos era portador da HDC. Houve uma prevalência de HDC nos pacientes do sexo masculino, sendo a relação M:F para todos os casos de 1:0,55. Esses dados são provavelmente semelhantes com os resultados encontrados por McGivern *et. al.* que observaram uma mediana da idade gestacional de 39 semanas, média de peso ao nascer de 3.170g e distribuição do sexo de 1:0,69.¹⁰ No entanto, devido à diferença de métodos usados na análise dos dados, essa informação não é completamente confiável.

No presente estudo, vimos que a hérnia do lado esquerdo do diafragma foi mais frequente, totalizando 70,3% dos casos. Esse dado é compatível com o que é dito pela literatura e ao encontrado nos outros estudos. Na nossa população houve apenas um caso de HDC bilateral. A porcentagem de óbitos dos pacientes com HDC à esquerda foi de 55,3% e HDC à direita foi de 53,3% ($p < 0,05$).

É importante ressaltar a importância da intubação do recém-nascido portador de HDC logo após a exteriorização do polo cefálico, quando ainda há circulação uteroplacentária, para que se seja possível fornecer suporte ventilatório adequado com a *gentle ventilation* e para prevenir a distensão abdominal, que pode vir a comprimir mais ainda o pulmão acometido e aumentar o desvio das estruturas mediastinais.⁸ A realização do parto por via vaginal não impede a realização da intubação orotraqueal com HDC logo após a exteriorização da cabeça do feto. Foi visto que dos pacientes com diagnóstico pré-natal, 91,1% foram intubados ainda na sala de parto. O único paciente

com diagnóstico pré-natal de HDC que não foi intubado possuía múltiplas malformações e prognóstico reservado, e provavelmente por estas razões, foi optado por não intubá-lo, e evoluiu para óbito com menos de 24 horas de vida.

Observamos que, apesar das cardiopatias congênitas serem as malformações mais associadas à HDC, o ecocardiograma pós-natal foi feito em apenas 39% dos pacientes. Isso reflete a dificuldade da realização do exame em nosso serviço. Outra variável estudada que influencia o prognóstico do paciente é a sepse, presente em 26% dos pacientes da nossa população. No entanto, só foi possível isolar o agente etiológico em 3 casos. Não houve correlação importante entre o índice de óbitos e o de sepse no nosso estudo.

As variáveis que usamos na nossa análise da gasometria arterial foram o pH, pCO₂ e o pO₂ pré-operatórios, porém apenas o último apresentou variáveis com diferença estatística. 46,2% dos pacientes com pO₂ acima de 100 foram a óbito, sendo a média da pO₂ da véspera da cirurgia 107,47 (\pm 63,6). Provavelmente, se tratavam de pacientes mais graves e com maior demanda de O₂ para estabilização. Em 55,6% dos pacientes não foi realizada a gasometria, o que pode estar relacionado ao bom quadro clínico, à evolução para o óbito antes da coleta ou à falha do serviço. Constatamos que 18,5% dos pacientes fizeram uso de iNO, e nesse grupo a mortalidade foi de 90%. Isso pode ser explicado pelo fato de que a terapia com iNO é usada apenas nos pacientes graves, refratários a outros tratamentos.

O índice de pacientes que foram submetidos à cirurgia corretiva foi de 63%, dentre quais 73,5% tiveram alta hospitalar. Portanto, apenas os pacientes operados obtiveram maior sobrevida. Dentre os pacientes que evoluíram para óbito, 69% não chegaram a ser submetidos à cirurgia. Provavelmente, estes pacientes apresentavam um quadro mais grave e não conseguiram ser estabilizados hemodinamicamente para serem

operados. Registramos que três (5,5%) pacientes apresentavam falhas extensas, necessitando de uso de tela para a correção. Todos os pacientes que fizeram uso de tela foram a óbito. A taxa de complicações relacionadas à cirurgia foi de 16,6%, representando apenas 1,8% da mortalidade da nossa amostra.

A taxa de mortalidade geral encontrada em nossa amostra foi de 53,7, um valor menor que os 92% encontrado por Ruano *et al.*, quando se considera apenas sua amostra de pacientes nascidos e tratados neste serviço, entre o ano 1995 a 2003.

CONCLUSÃO

A taxa de mortalidade dos pacientes com HDC do nosso serviço ainda é muito alta e está relacionada diretamente às malformações associadas e às falhas da assistência na identificação das anomalias no pré-natal tanto a nível primário quanto terciário de saúde. É uma malformação pouco frequente, mas sua detecção precoce, a realização do LHR, identificação de estruturas herniadas, realização do ecocardiograma fetal e pós-natal e identificação dos critérios de indicação da FETO, são capazes de mudar o prognóstico destes pacientes. Além disso, foi visto que o acesso ao ecocardiograma pós-natal no IMIP é restrito, porém sua realização é de suma importância devido à alta frequência de cardiopatias congênitas associadas à HDC e influencia a programação anestésica. Possivelmente, por não dispormos de métodos de ventilação e oxigenação adequados, tais como a ventilação de alta frequência e ECMO respectivamente, os pacientes portadores de HDC não estabilizam o suficiente para serem submetidos à correção cirúrgica.

REFERÊNCIAS

1. Tovar J A. Congenital Diaphragmatic Hernia. *Orphanet J. Rare Dis.* 2012;7(1):1.
2. Pober BR. Overview of epidemiology, genetics, birth defects, and chromosome abnormalities associated with CDH. *Am. J. Med. Genet. Part C Semin. Med. Genet.* 2007;145(2):158–171.
3. Gallindo RM, Gonçalves FL, Figueira RL, Sbragia L. Manejo pré-natal da hérnia diafragmática congênita: presente, passado e futuro. *Rev. Bras. Ginecol. e Obs.* 2015;37(3):140–147.
4. Kumar VHS. Current Concepts in the Management of Congenital Diaphragmatic Hernia in Infants. *Indian J. Surg.* 2015;77(4):313–321.
5. Kesieme EB, Kesieme CN. Congenital diaphragmatic hernia: review of current concept in surgical management. *ISRN Surg.* 2011;2011:974041.
6. Hout L Van Den, Sluiter I, Gischler S, Klein A De, Rottier R, Ijsselstijn H, et al. Can we improve outcome of congenital diaphragmatic hernia? *Pediatr. Surg. Int.* 2009;25(9):733–743.
7. Santos E, Ribeiro S. Congenital diaphragmatic hernia – a review. *Acta Obs Ginecol Port.* 2008;2(1):25–33.
8. Wung JT. Hérnia diafragmática congênita. In: Moreira MEL, Lopes JM de A, Carvalho M de, organizadores. *O recém-nascido de alto risco: teoria e prática do cuidar.* Rio de Janeiro: Editora FIOCRUZ; 2004. p. 510–524.
9. Ruano R, Bunduki V, Silva MM, Yoshizaki CT, Tanuri U, Macksoud JG, et al. Prenatal diagnosis and perinatal outcome of 38 cases with congenital diaphragmatic hernia: 8-year experience of a tertiary Brazilian center. *Clinics (Sao Paulo).*

2006;61(3):197–202.

10. McGivern MR, Best KE, Rankin J, *et al.* Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal.* 2014;100:F137–F144.
11. Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger RC, Caldamone AA. *Pediatric Surgery.* 7 ed. Philadelphia: Elsevier saunders; 2012.

TABELAS

Tabela 1 - Perfil epidemiológico dos elementos perinatais, neonatais e pós-natais dos pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita.

Variáveis	N	%
Teve diagnóstico pré-natal		
Sim	35	64,8
Não	19	35,2
Fígado no tórax		
Sim	27	50,0
Não	12	22,2
Sem Informação	15	27,8
IG		
Pré-termo	20	37,0
Termo	31	57,4
Pós-termo	3	5,6
Peso do RN		
PIG	20	37,0
AIG	29	53,7
GIG	3	5,6
Sem Informação	2	3,7
Lado da hérnia		
Direto	15	27,8
Esquerdo	38	70,3
Bilateral	1	1,9
Malformações cardíacas		
Sim	20	37,0
Não	34	63,0
Sem Informação	30	55,6
Fez iNO		

Sim	10	18,5
Não	44	81,5
Sepse		
Sim	14	25,9
Não	40	74,1
Fez cirurgia		
Sim	34	63,0
Não	20	37,0
Desfecho		
Óbito	29	53,7
Alta / Transferência	25	46,3

PIG: Pequeno para idade gestacional; AIG: Adequado para idade gestacional; GIG: Grande para a idade gestacional; iNO: Óxido nítrico inalatório.

Tabela 2 - Correlação do perfil epidemiológico dos elementos perinatais, neonatais e pós-natais dos pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita com o tipo de desfecho.

Variáveis	Desfecho		p-valor
	Óbito	Saída Hospitalar	
	n (%)	n (%)	
Teve diagnóstico pré-natal			
Sim	25 (71,4)	10 (28,6)	< 0,001 *
Não	4 (21,1)	15 (78,9)	
Fígado no tórax			
Sim	16 (59,3)	11 (40,7)	NS **
Não	8 (66,7)	4 (33,3)	
IG			
Pré-termo	12 (60,0)	8 (40,0)	NS **
Termo	15 (48,4)	16 (51,6)	

Pós-termo	2 (66,7)	1 (33,3)	
Peso do RN			
PIG	13 (65,0)	7 (35,0)	NS **
AIG	15 (51,7)	14 (48,3)	
GIG	1 (33,3)	2 (66,7)	
Lado da hérnia			
Direto	8 (53,3)	7 (46,7)	NS **
Esquerdo	21 (55,3)	17 (44,7)	
Bilateral	0 (0,0)	1 (100,0)	
Malformações cardíacas			
Sim	11 (55,0)	9 (45,0)	NS*
Não	18 (52,9)	16 (47,1)	
Fez iNO			
Sim	9 (90,0)	1 (10,0)	0,014 **
Não	20 (45,5)	24 (54,5)	
SEPSE			
Sim	7 (50,0)	7 (50,0)	NS *
Não	22 (55,0)	18 (45,0)	
Fez Cirurgia			
Sim	9 (26,5)	25 (73,5)	< 0,001 *
Não	20 (100,0)	0 (0,0)	

(*) Teste Qui-Quadrado (**) Teste Exato de Fisher

PIG: Pequeno para idade gestacional; AIG: Adequado para idade gestacional; GIG: Grande para a idade gestacional; iNO: Óxido nítrico inalatório.

Tabela 3- Perfil da gasometria arterial pré-operatória dos pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita.

Variáveis	N	%
-----------	---	---

pH véspera da cirurgia

< 7,35	11	20,4
7,35 - 7,45	12	22,2
≥ 7,46	1	1,9
Sem Informação	30	55,6

pCO2 véspera da cirurgia

<35 mmHg	6	11,1
35-45mmHg	12	22,2
≥ 46mmHg	6	11,1
Sem Informação	30	55,6

pO2 véspera da cirurgia

< 80mmHg	9	16,7
80-100mmHg	1	1,9
>100mmHg	13	24,1
Sem Informação	31	57,4

	Média ± DP	Mínimo – Máximo
pH Véspera da cirurgia	7,35 ± 0,07	7,21 – 7,49
pCO2 - Véspera da cirurgia	45,54 ± 29,59	24,40 – 174,40
pO2 - Véspera da cirurgia	107,47 ± 63,60	25,70 – 209,50

pO₂: Pressão parcial de oxigênio; pCO₂: Pressão parcial de gás carbônico.

Tabela 4 - Correlação do perfil da gasometria arterial com o tipo de desfecho.

Variáveis	Desfecho		p-valor
	Óbito	Saída Hospitalar	
	n (%)	n (%)	
pH Véspera da cirurgia			
< 7,35	3 (27,3)	8 (72,7)	NS *
7,35 - 7,45	5 (41,7)	7 (58,3)	

≥ 7,46	0 (0,0)	1 (100,0)	
pCO2 - Véspera da cirurgia			
<35 mmHg	3 (50,0)	3 (50,0)	NS *
35-45mmHg	3 (25,0)	9 (75,0)	
≥ 46mmHg	2 (33,3)	4 (66,7)	
pO2 - Véspera da cirurgia			
< 80mmHg	2 (22,2)	7 (77,8)	NS *
80-100mmHg	0 (0,0)	1 (100,0)	
>100mmHg	6 (46,2)	7 (53,8)	
	Média ± DP	Média ± DP	
pH Véspera da cirurgia	7,36 ± 0,08	7,35 ± 0,06	NS **
pCO2 - Véspera da cirurgia	39,60 ± 11,88	48,51 ± 35,33	NS **
pO2 - Véspera da cirurgia	151,54 ± 69,27	83,97 ± 47,49	0,024 **

(*) Teste Exato de Fisher (**) Teste de Mann-Whitney

pO₂: Pressão parcial de oxigênio; pCO₂: Pressão parcial de gás carbônico.