



Sessão de Anatomia Clínica:

Hérnia diafragmática congênita

Unidade de Neonatologia do HRAS

Hospital Regional da Asa Sul

(HRAS)/SES/DF

Escola Superior de Ciências da Saúde

(ESCS)



Apresentação: Tatiane Melo de Oliveira (R3 em UTI Pediátrica), Fernanda Laiza (Acadêmica do 3º Ano da Escola Superior de Ciências da Saúde)

Coordenação: Paulo R. Margotto, Ana Quirino (Patologista), Regina Maria de Araújo Fróz (Patologista)

www.paulomargotto.com.br

Brasília, 31 de maio de 2012

-
- ▶ Recém-nascido (RN) de JPL, nascido de parto cesariana por indicação de hérnia diafragmática e amniorrexe prematura, com idade gestacional de 35 semanas e 2 dias (DUM).

 - ▶ Condições do parto:
 - ▶ Bolsa rota há 11h, LAC
 - ▶ APGAR 6/9
 - ▶ CAPURRO 34 semanas e 4 dias
 - ▶ P: 2300g, E: 46.5cm e PC 33,5cm
 - ▶ RN pré-termo – Adequado para a idade gestacional (Curva de Margotto, 1995)
-



▶ Condições do parto

- ▶ Necessitou de reanimação ao nascer (choro fraco) - intubado com tubo 3,5.
- ▶ Evoluiu com pele mosqueada – iniciado hidratação venosa com Taxa Hídrica 80mL/kg/dia e taxa de infusão de glicose (TIG) de 5,5mg/kg/min
- ▶ Mantido sedado com fentanil e midazolan.
- ▶ A mãe foi considerada inadequadamente tratada para sífilis durante a gestação. Iniciado penicilina cristalina.



▶ **Pré-natal:**

- ▶ Mãe 31 anos, G2P1A0, Tipagem Sanguínea B +.
- ▶ 8 consultas pré-natais
- ▶ Sorologias:
 - ▶ VDRL positivo no 1º trimestre; mãe fez uso de benzetacil. Parceiro não fez uso, pois a sorologia dele e a 2ª sorologia da mãe foram negativos.
 - ▶ HIV : não reagente no 1º e 3º trimestres
 - ▶ Toxoplasmose e Hepatite B imunes no 1º e 2º trimestre, respectivamente.

Feto portador de hérnia diafragmática em acompanhamento com a equipe do Alto Risco.

Feito oclusão traqueal do feto, intra-útero quando diagnosticada a hérnia (2º trimestre).



-
- ▶ Deu entrada na UTIN – HRAS com 1 hora de vida. Mantido em ventilação mecânica com parâmetros elevados (PI 23, PEEP 5, FR 40 e FiO2 50%), feito cateterismo umbilical, passado sonda orogástrica e mantida a mesma aberta.
 - ▶ Colhido gasometria: pH 7.25, PaCO2 70.5, PaO2 42, BE 3.6, HCO3 25.4, Lac 1.6
 - ▶ Modificado parâmetros ventilatórios: aumentado FR 50irpm.



-
- ▶ Radiografia de tórax: desvio do mediastino para esquerda, opacificação nos 2/3 superiores do tórax direito, alças intestinais no 1/3 inferior do tórax direito.
 - ▶ Radiografia de abdome: distensão gástrica.
 - ▶ Colhida sorologia de sangue periférico, solitado Rx de ossos longos (protocolo para sífilis congênita). Evitada realização de punção lombar, devido ao quadro clinico do paciente.
-



-
- ▶ **Realizado herniorrafia diafragmática direita no 2º dia de vida:**
 - ▶ Presença de fígado e alças intestinais no tórax direito;
 - ▶ Pulmão com moderada hipoplasia;
 - ▶ Presença de resquício diafragmático posterior, ausência de diafragma anterior;
 - ▶ Colocação de tela de silicone que foi fixado no diafragma e no gradil costal anterior e fechamento total da cavidade.
 - ▶ Relato de abdome flácido e depressível.
 - ▶ Puncionado subclávia direita.
 - ▶ Mantido com HV, iniciado nutrição parenteral total (NPT) e prescrito dobutamina (10).
-



2º Dia de Vida

- ▶ Apresentou drenagem sanguinolenta no trajeto da sonda orogástrica – iniciado ranitidina;
- ▶ Perfusão ruim – mantida a dobutamina e feito 3 fases rápidas com diurese após;
- ▶ Reação alérgica a penicilina INTERROGADA .
(rash cutâneo, taquicardia e hipertermia). Prescrito hidrocortisona



2º Dia de Vida

- ▶ Radiografia de tórax e abdome com derrame pleural à direita, diafragma alto com presença de alças subdiafragmáticas em topografia hepática, pneumotórax à direita secundário à toracostomia e grande distensão gasosa abdominal.
- ▶ Avaliado pela Cirurgia Pediátrica que orientou conduta expectante.



7º Dia de Vida

- ▶ Queda de saturação à manipulação com retorno lento e acidose persistente
 - ▶ Hipertensão pulmonar?
 - ▶ Iniciado infusão de bicarbonato contínuo (0,5mEq/kg/h) por 24 horas. Depois, iniciada Prostaglandina E1 (0,03mg/Kg/min)
- ▶ Apresentou melhora parcial do quadro clínico e dos valores da gasometria:
 - ▶ pH 7.44, PaCO₂ 44.5, PaO₂ 79.8, HCO₃ 29.3, BE +8, Sat 96%



1 1º Dia de Vida

- ▶ **Ecocardiograma:**

- ▶ Forame oval patente (FOP) com shunt D-E;
- ▶ Cana Arterial pérvio e shunt bidirecional;
- ▶ Dilatação de câmaras direitas, com abaulamento do septo; interventricular para o VE (pressão de VD suprassistêmica);
- ▶ **Hipertensão Pulmonar.**

- ▶ Celulite em ferida operatória, não responsiva ao antibiótico;

- ▶ Labilidade à qualquer mobilização;

- ▶ Diminuição do murmúrio vesicular à direita.



▶ 12º Dia de Vida

- ▶ Drenagem torácica à direita com saída de 40mL de líquido achocolatado e 15mL de ar.
- ▶ Piora dos sinais flogísticos na ferida operatória;

▶ 14º Dia de Vida:

▶ Reabordagem cirúrgica na UTIN:

- ▶ **Secreção fecalóide em cavidade torácica e abdominal;**
- ▶ **Volvo de alça de delgado com massa fecal formando um plastrão;**
- ▶ Feito rafia de **microperfurações de delgado** e ressecado parte do íleo terminal e jejuno;
- ▶ Fixado o fígado na tentativa de funcionar como tela.



22º Dia de Vida

▶ Diagnósticos

- ▶ Prematuridade e baixo peso.
- ▶ 21º DPO Hérnia diafragmática (agenesia de diafragma/colocação de tela).
- ▶ 11º DPO **Ressecção intestinal por volvo**/ retirada da tela diafragmática.
- ▶ **Hipertensão Pulmonar importante**, FOP, PCA.

▶ Em uso de

- ▶ D13 Vancomicina; D7 Anfoterecina B; D6 Meropenem;
- ▶ Adrenalina (0.5), Dobutamina (15), Alprostadil (0.01) suspenso, Fentanil e Midazolam;

** Feito bicarbonato contínuo, corticóide, várias fases rápidas, concentrados de hemácias e plasmas.



25° Dia de Vida

- ▶ Permaneceu gravíssimo, com drogas vasoativas, bicarbonato contínuo, antibiótico e sedoanalgesia.
- ▶ Ao exame: hipoativo, pouco reativo, cianose generalizada, pulsos finos.
- ▶ 23:20
 - ▶ Parada cardiorrespiratória irreversível.
 - ▶ Realizado massagem cardíaca externa.
 - ▶ Constatado **óbito**.



Hipóteses Diagnósticas

- ▶ **Hérnia Diafragmática** – agenesia diafragmática com colocação de tela
- ▶ **Hipertensão Pulmonar**
- ▶ Forâmen Oval Patente
- ▶ Persistência do Canal Arterial
- ▶ **Volvo intestinal (íleo terminal e jejuno)**
- ▶ **Peritonite e pleurite fecal**





Agora vamos conhecer as informações da Patologia com as patologistas Dras. Regina Maria de Araújo Fróz e Ana Quirino e Fernanda Laíza (Acadêmica do 3^a Ano da ESCS)

Identificação da necropsia

Necropsia:

Recém nascido;

Sexo: feminino;

Peso: 2600 gramas;

Comprimento: 47 cm.



Ectoscopia

Palidez cutâneo-mucosa;

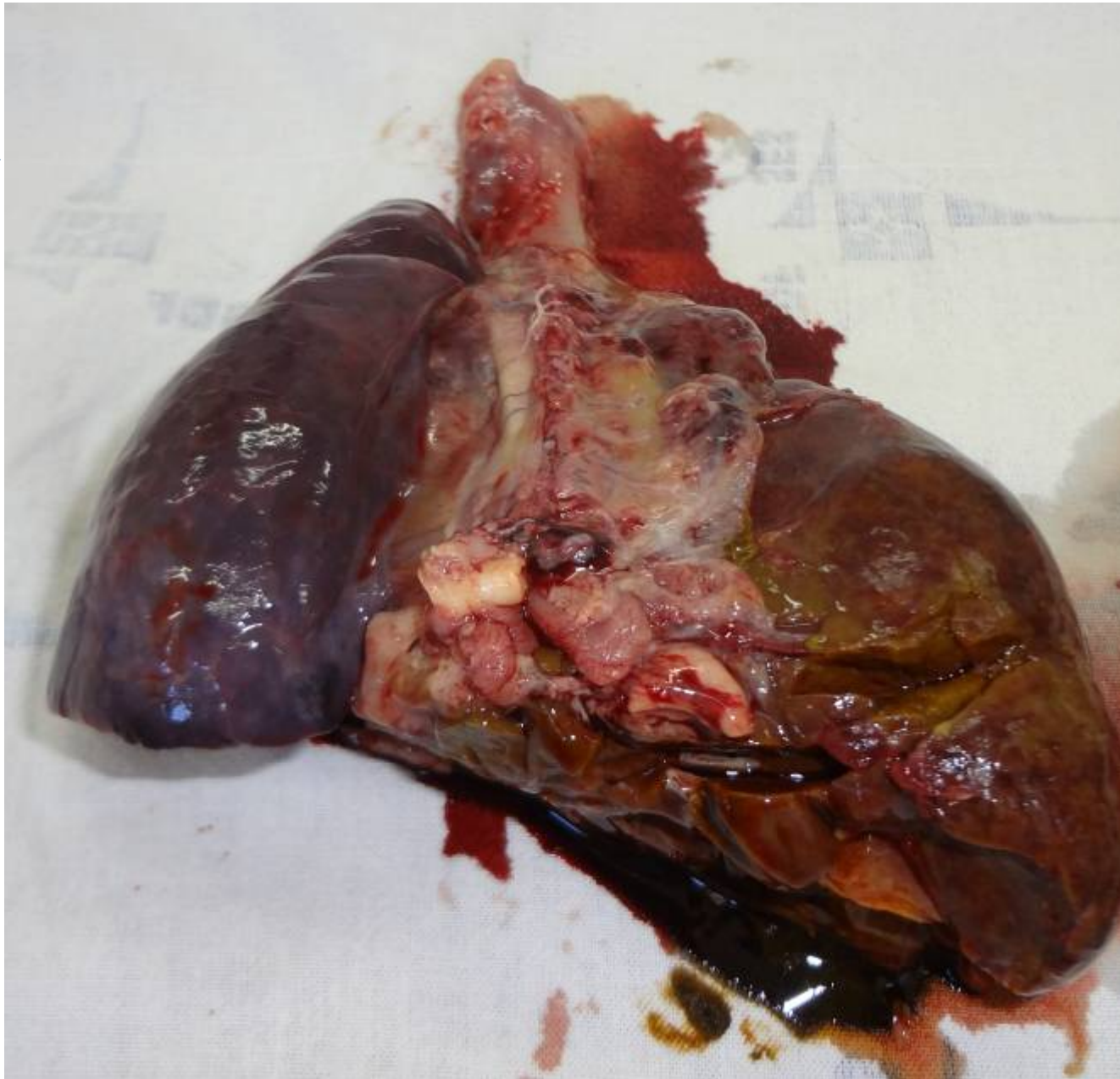
Cicatriz cirúrgica recente de 18 cm ao nível da região intercostal direita;

Ascite de 10 ml e aderências em cavidade torácica e abdominal.

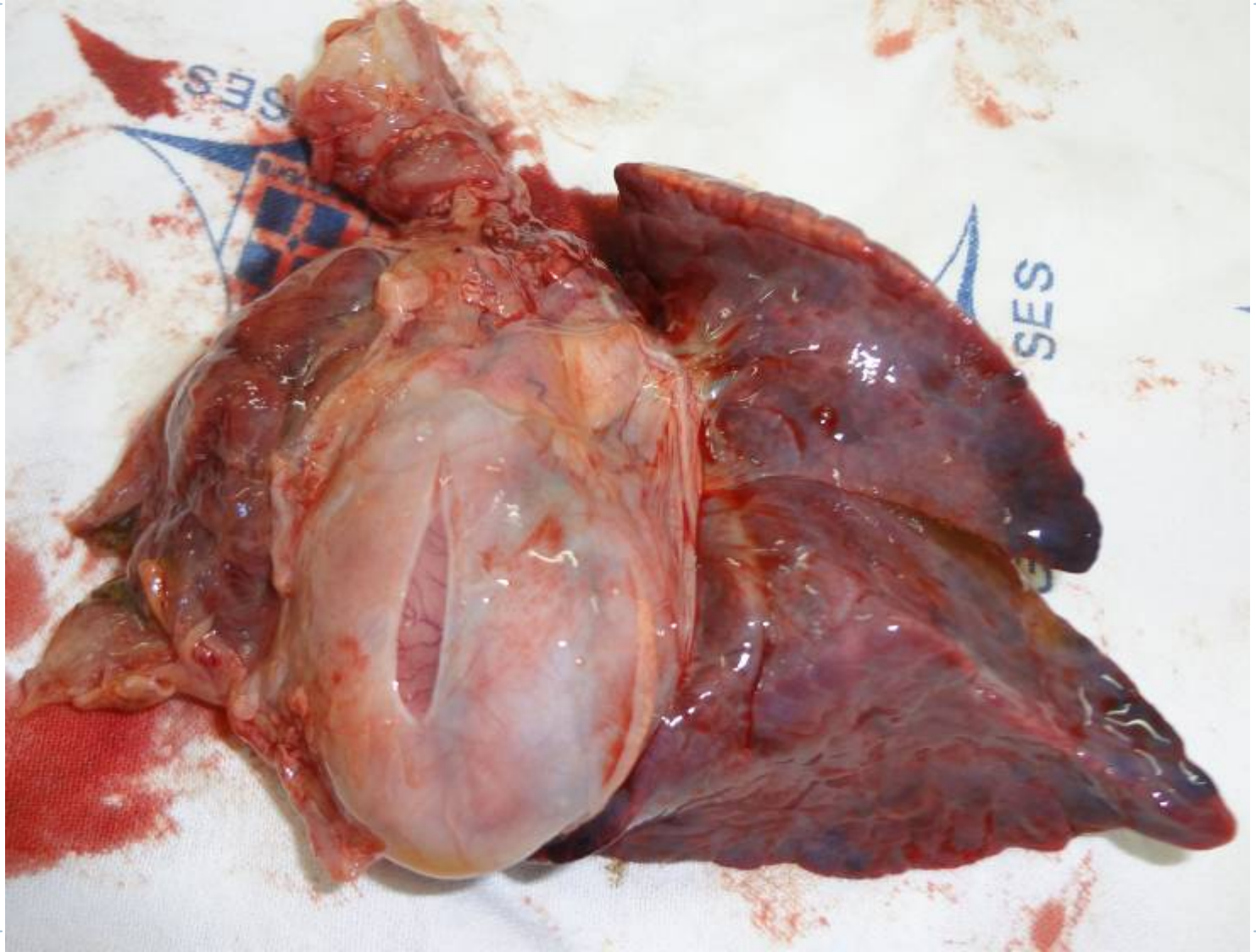


ASPECTOS MACROSCÓPICOS



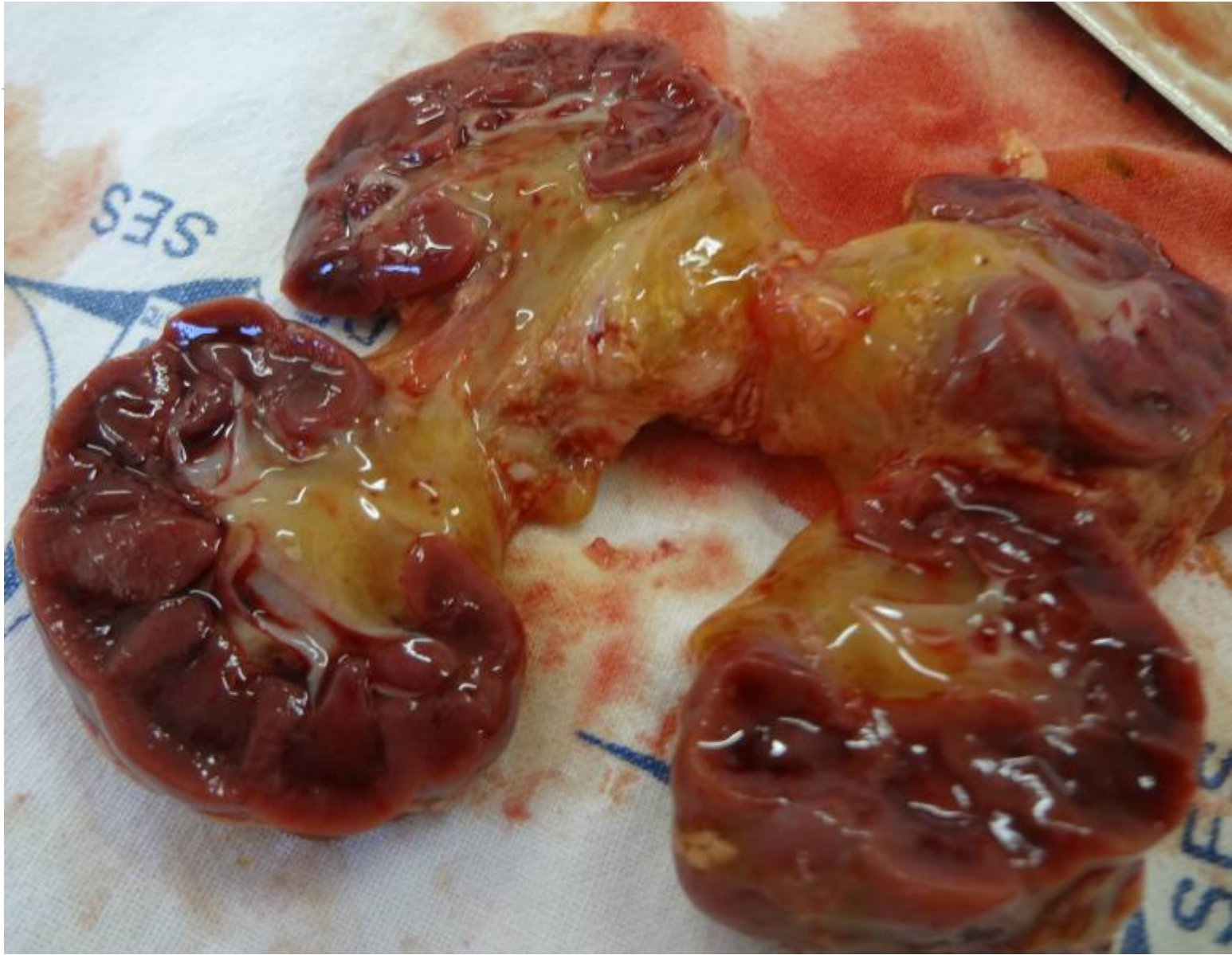














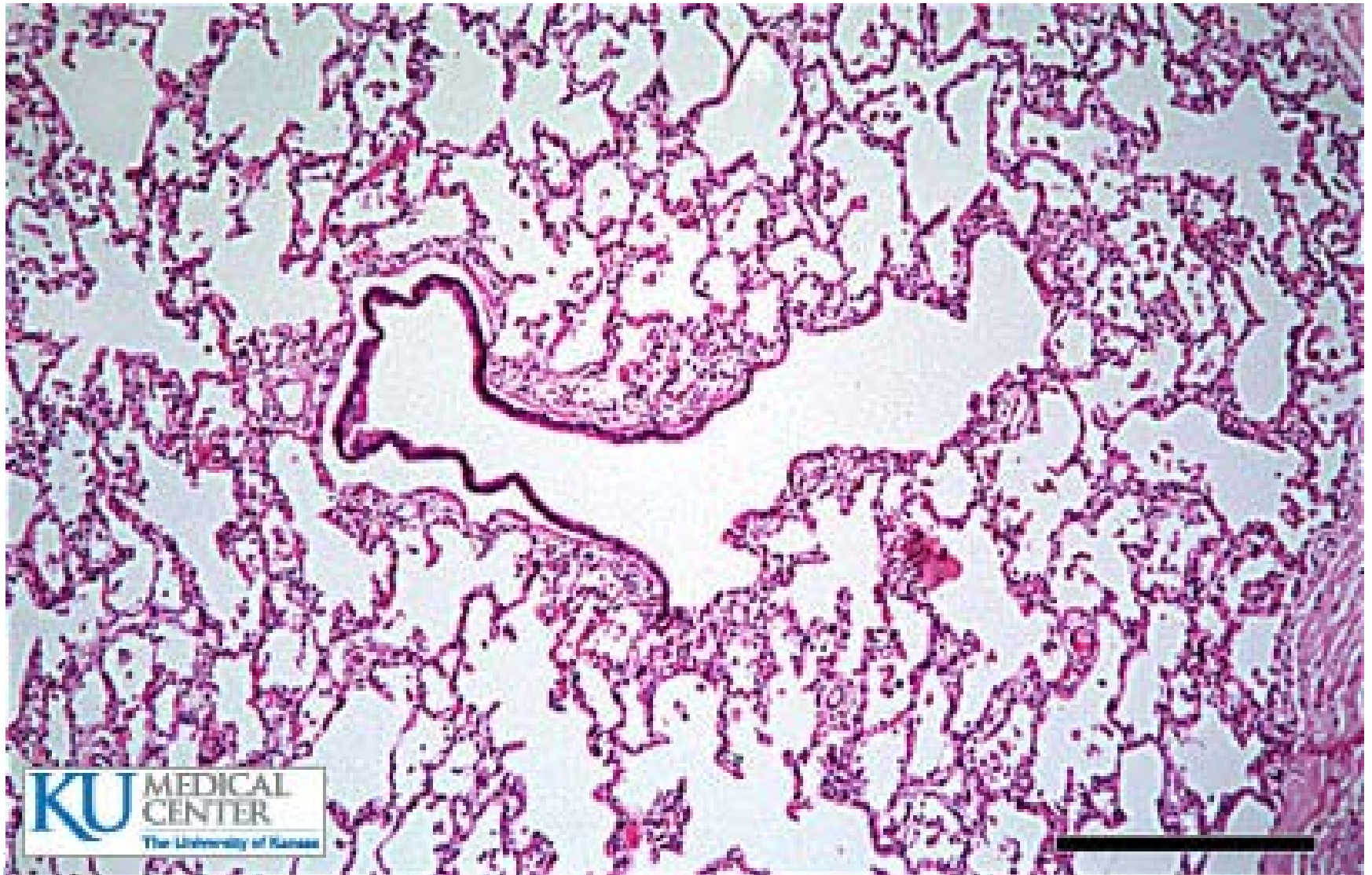


Microscopia

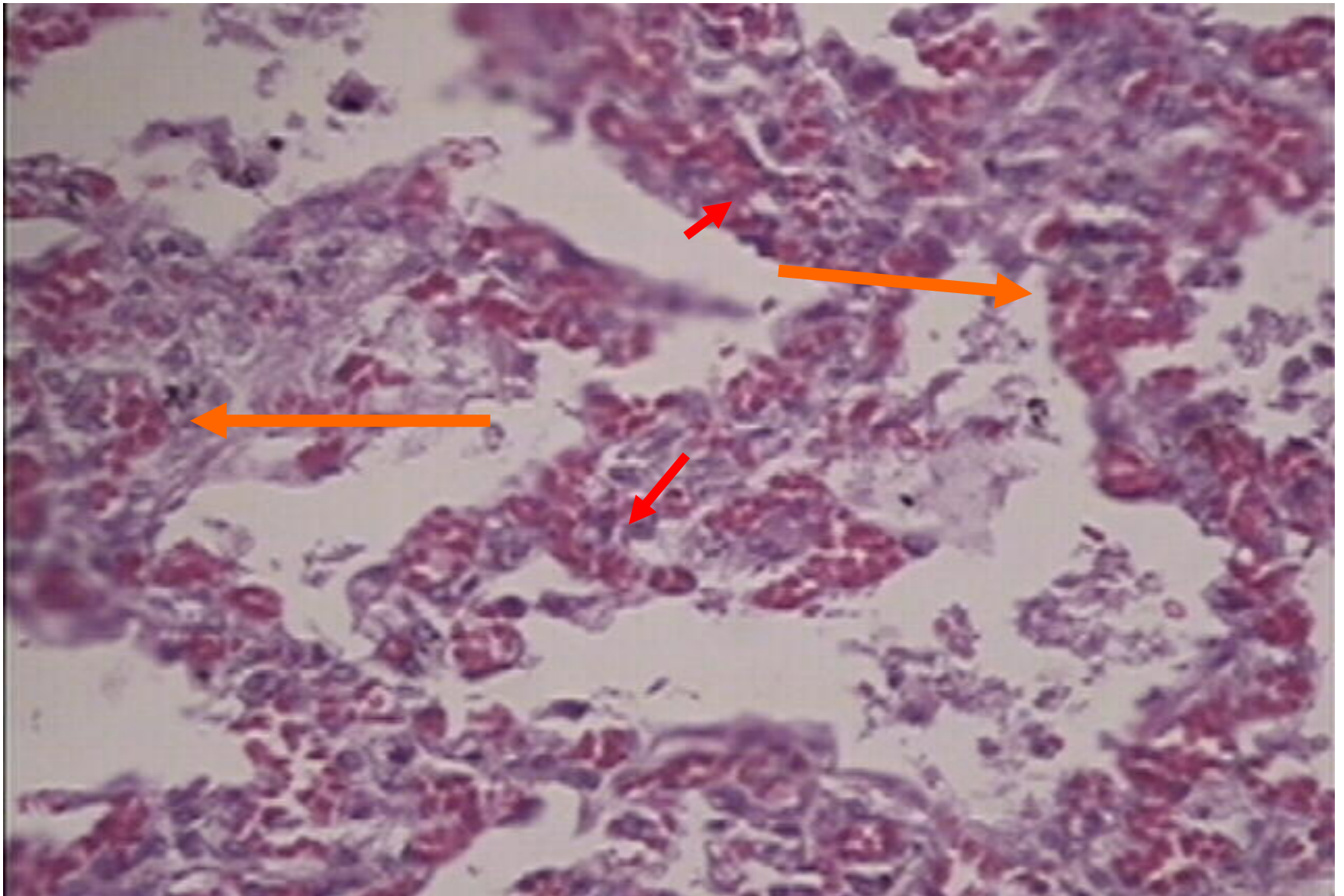
1. Pulmão
2. Intestino delgado e grosso
3. Fígado
4. Rins
5. Adrenal
6. Cérebro e cerebelo



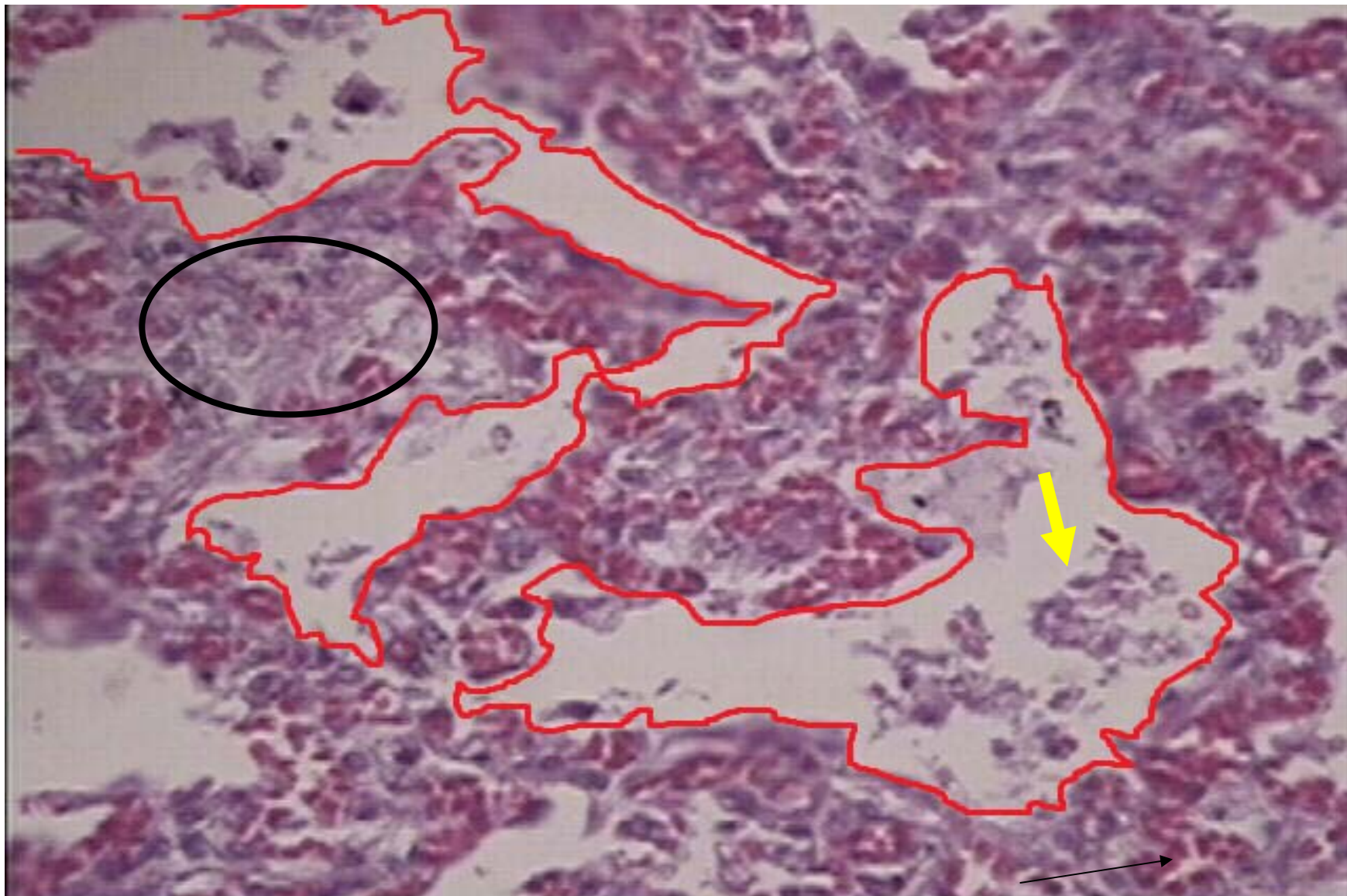
Pulmão Normal



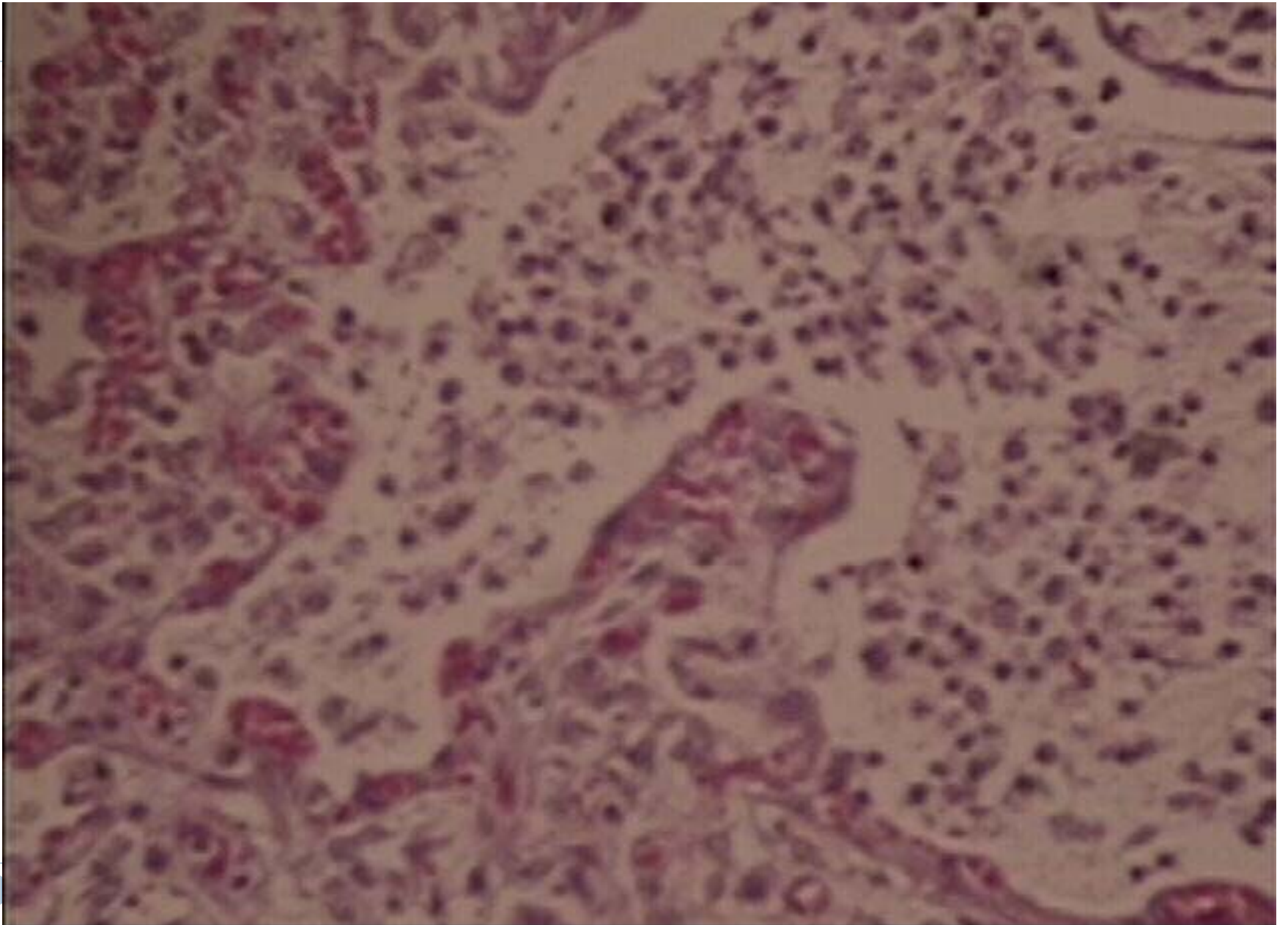
Pulmão



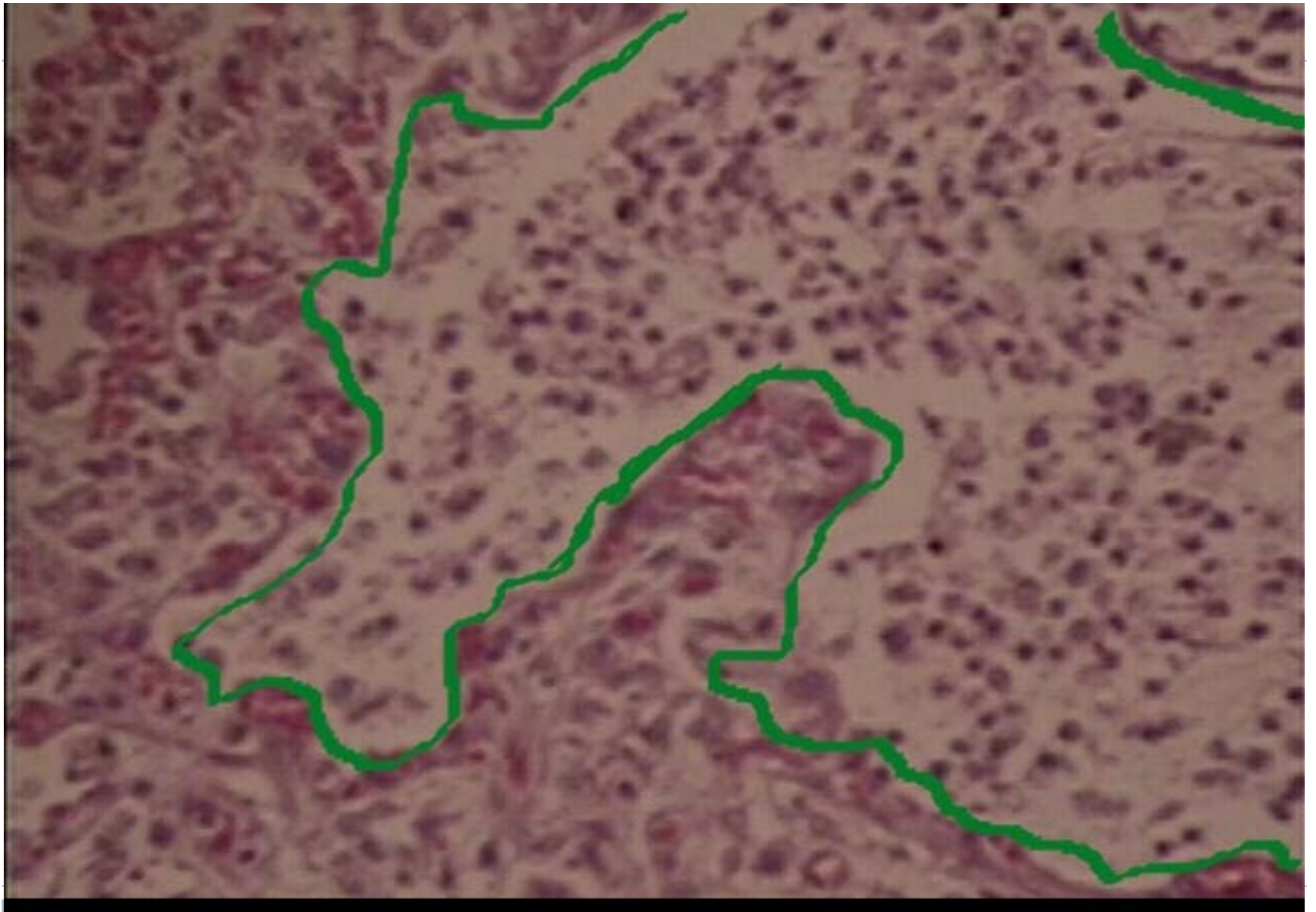
Pulmão



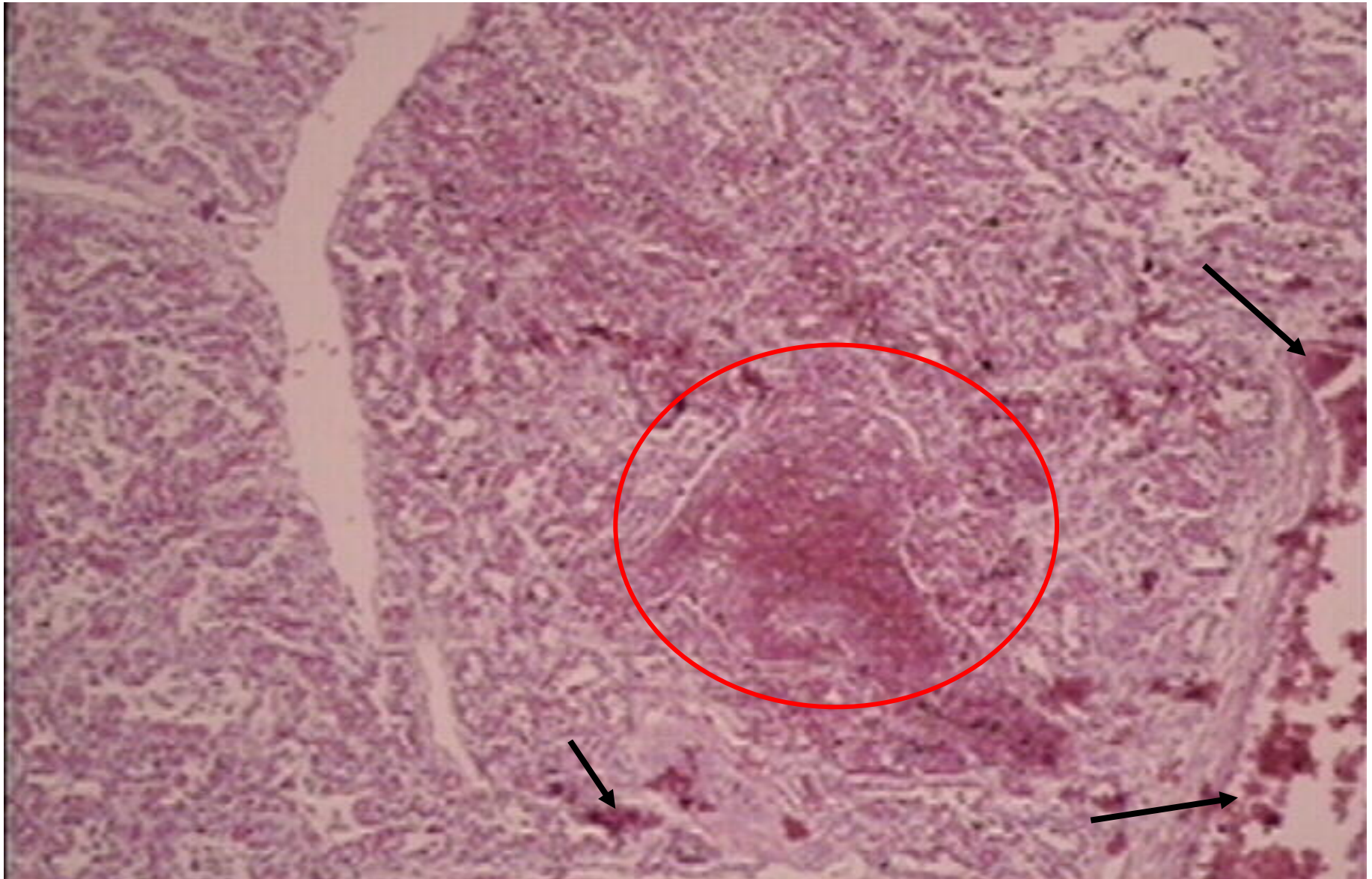
Pulmão



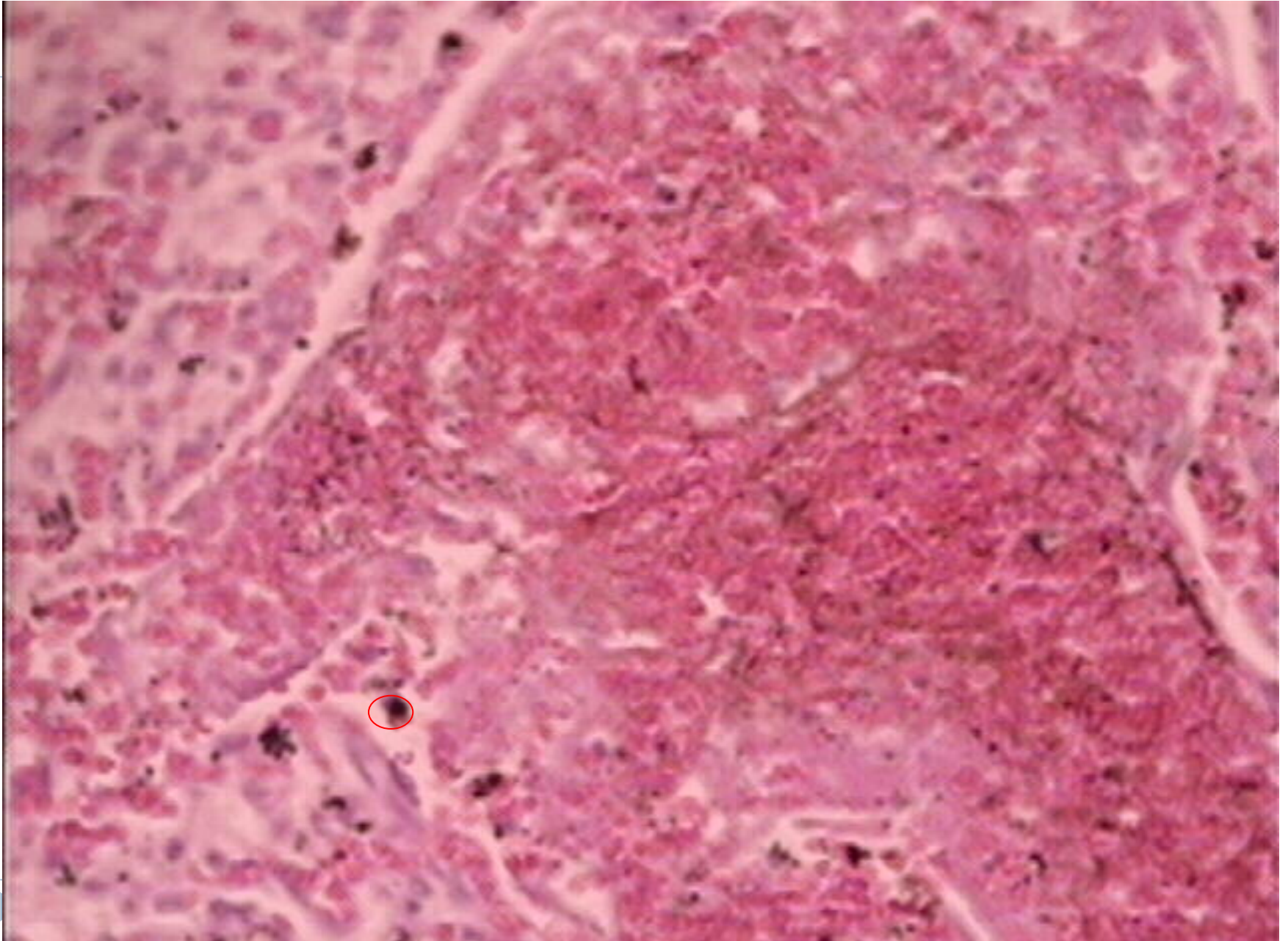
Pulmão



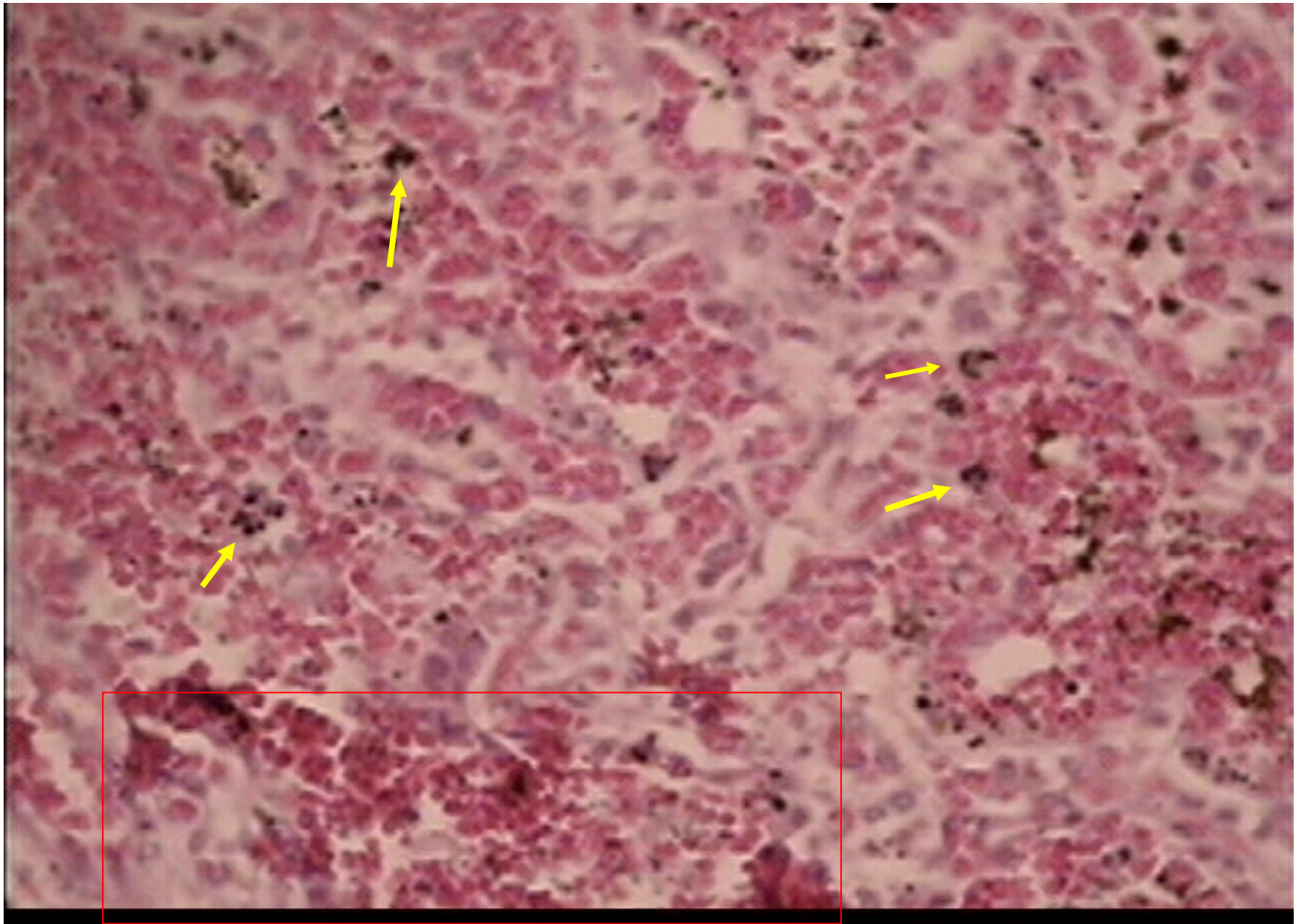
Pulmão



Pulmão



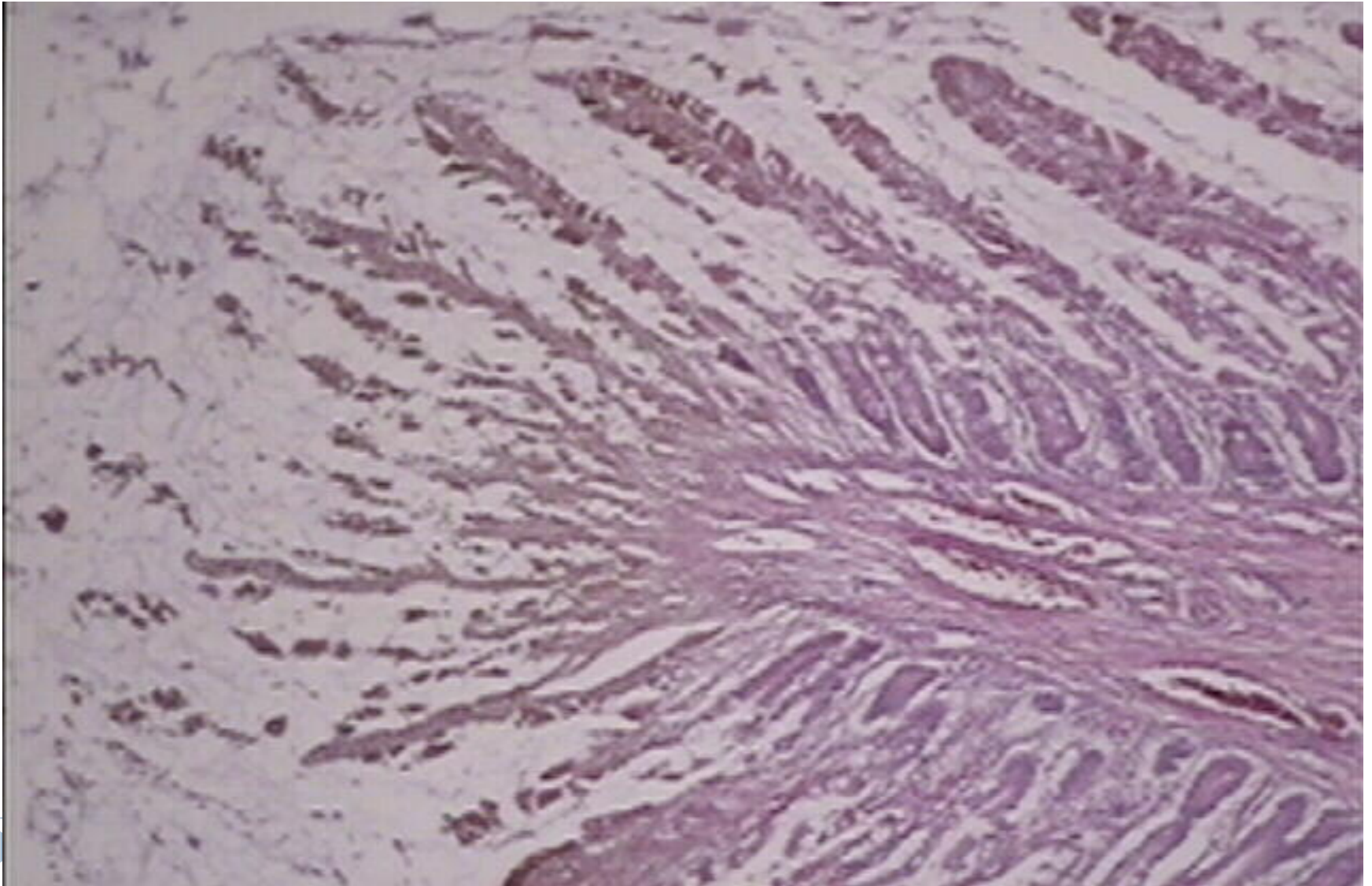
Pulmão



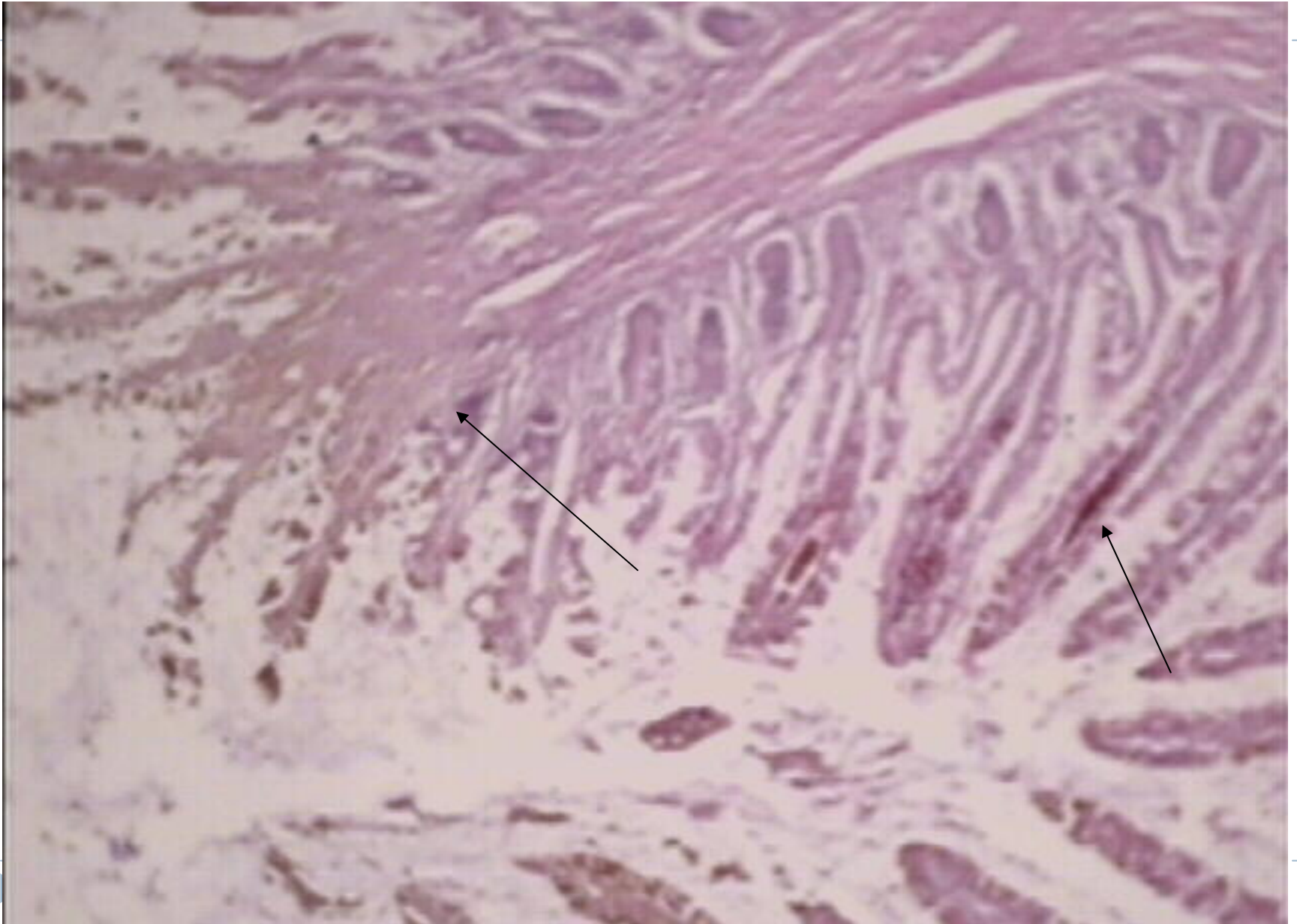
Intestino delgado normal



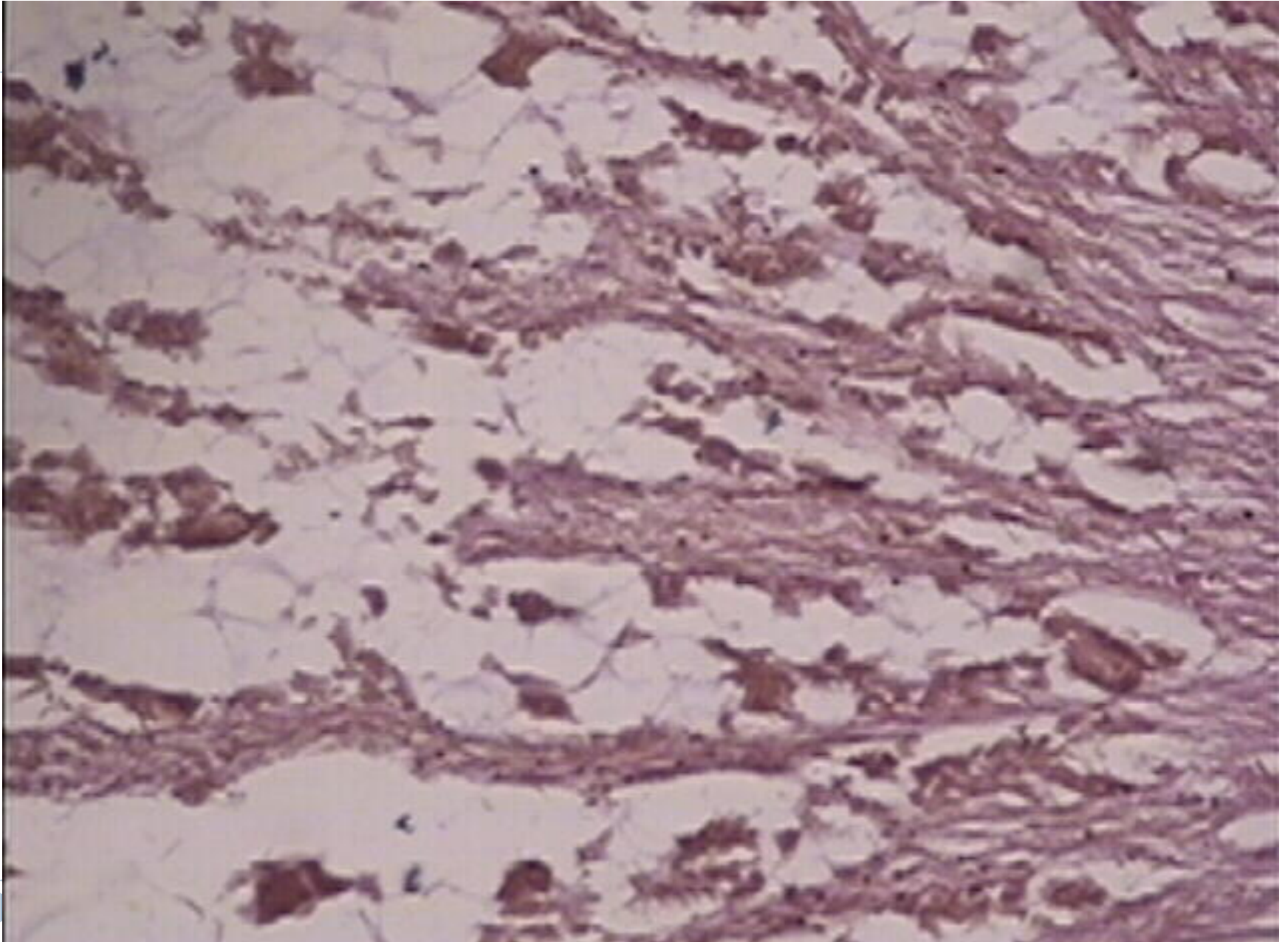
Intestino delgado



Intestino delgado

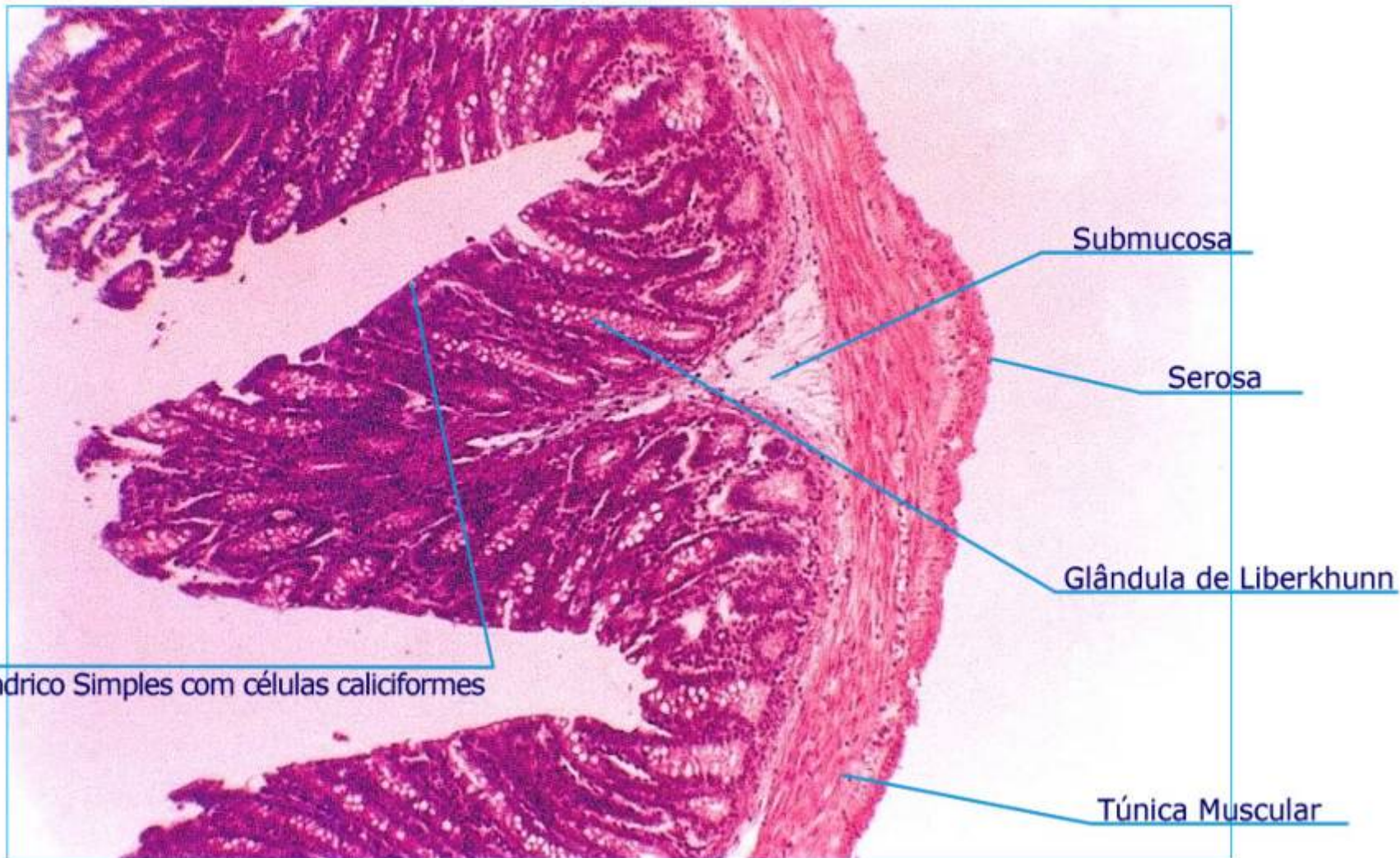


Intestino delgado

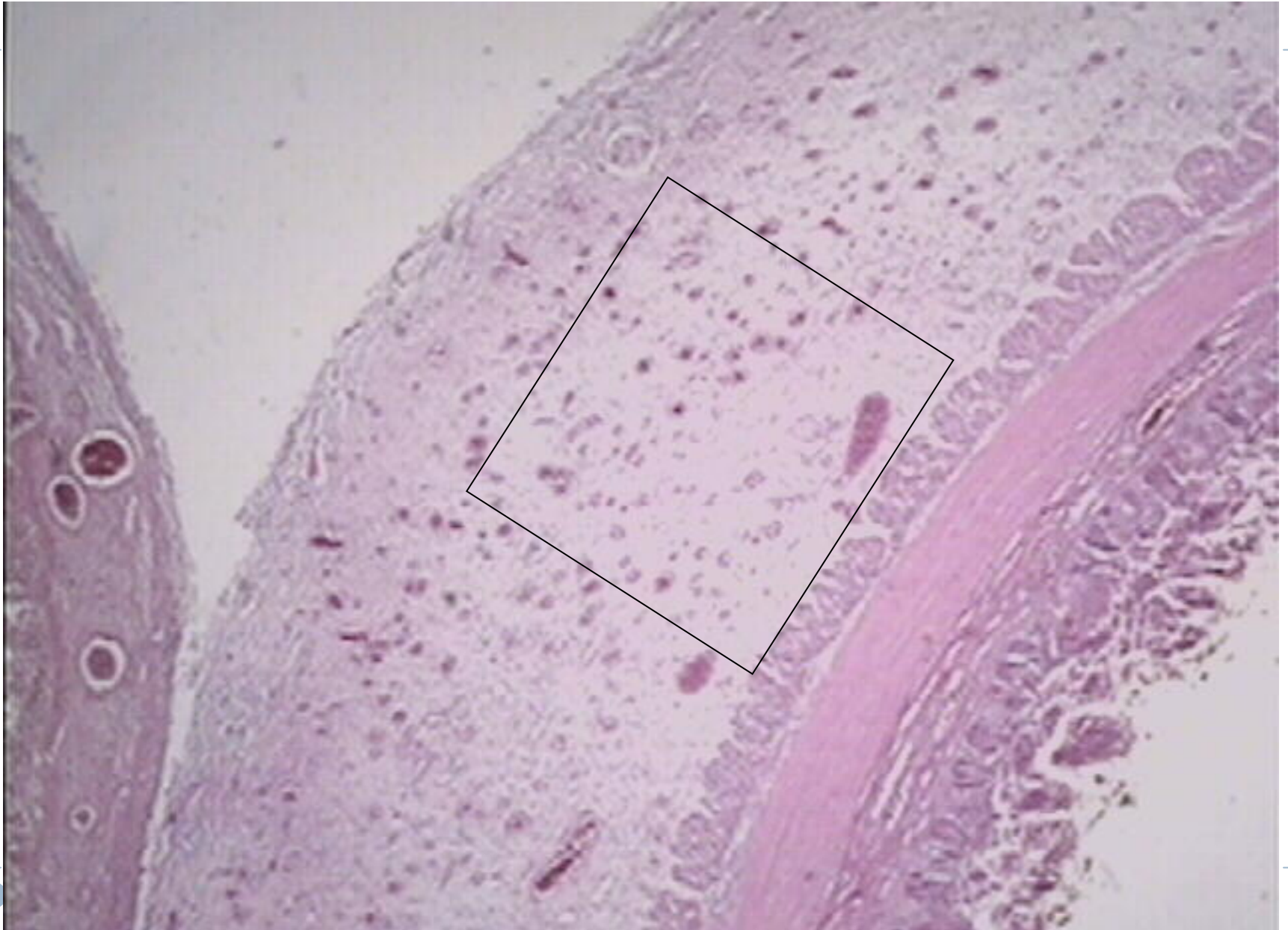


Intestino Grosso

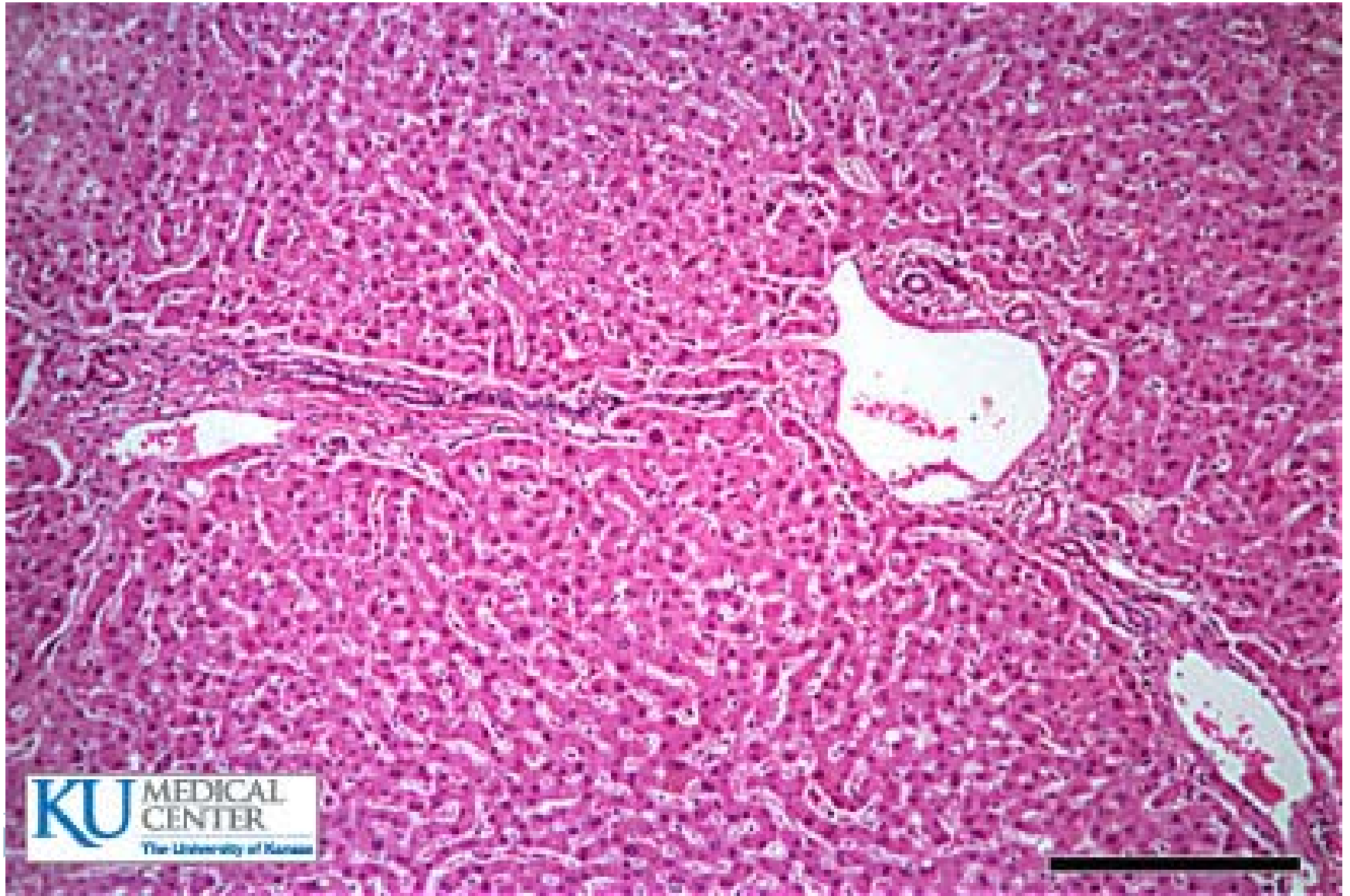
Intestino Grosso



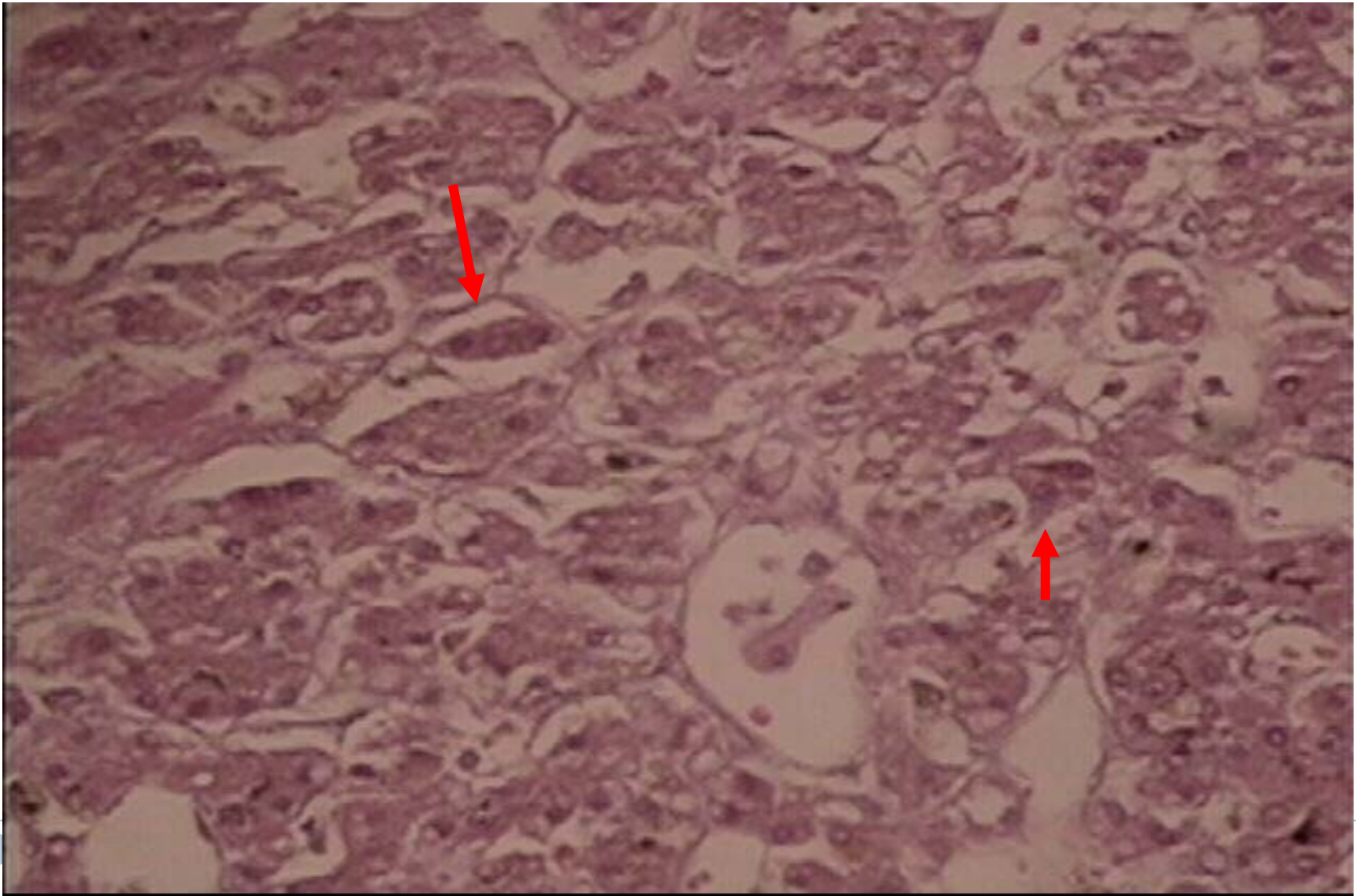
Intestino Grosso



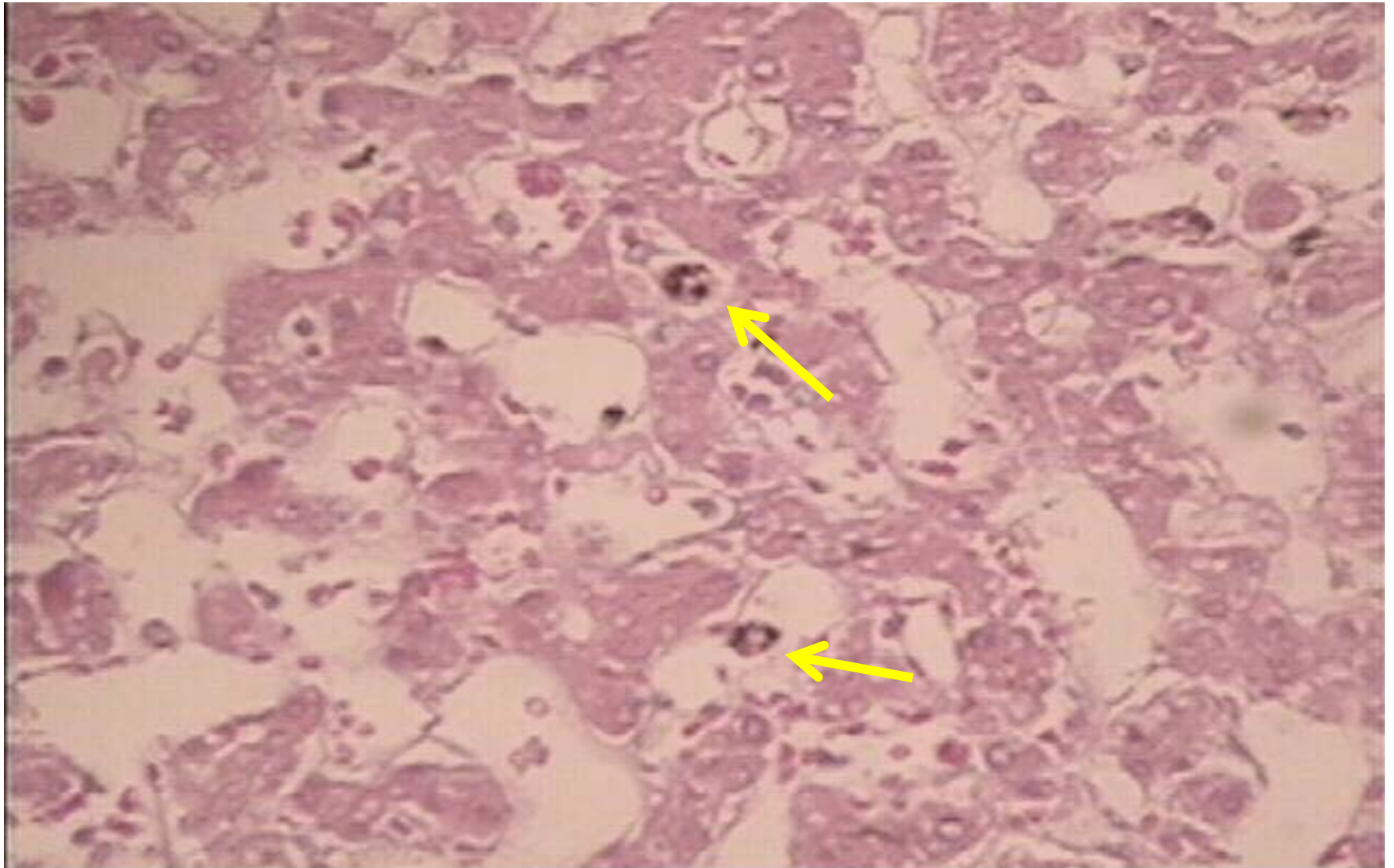
Fígado normal



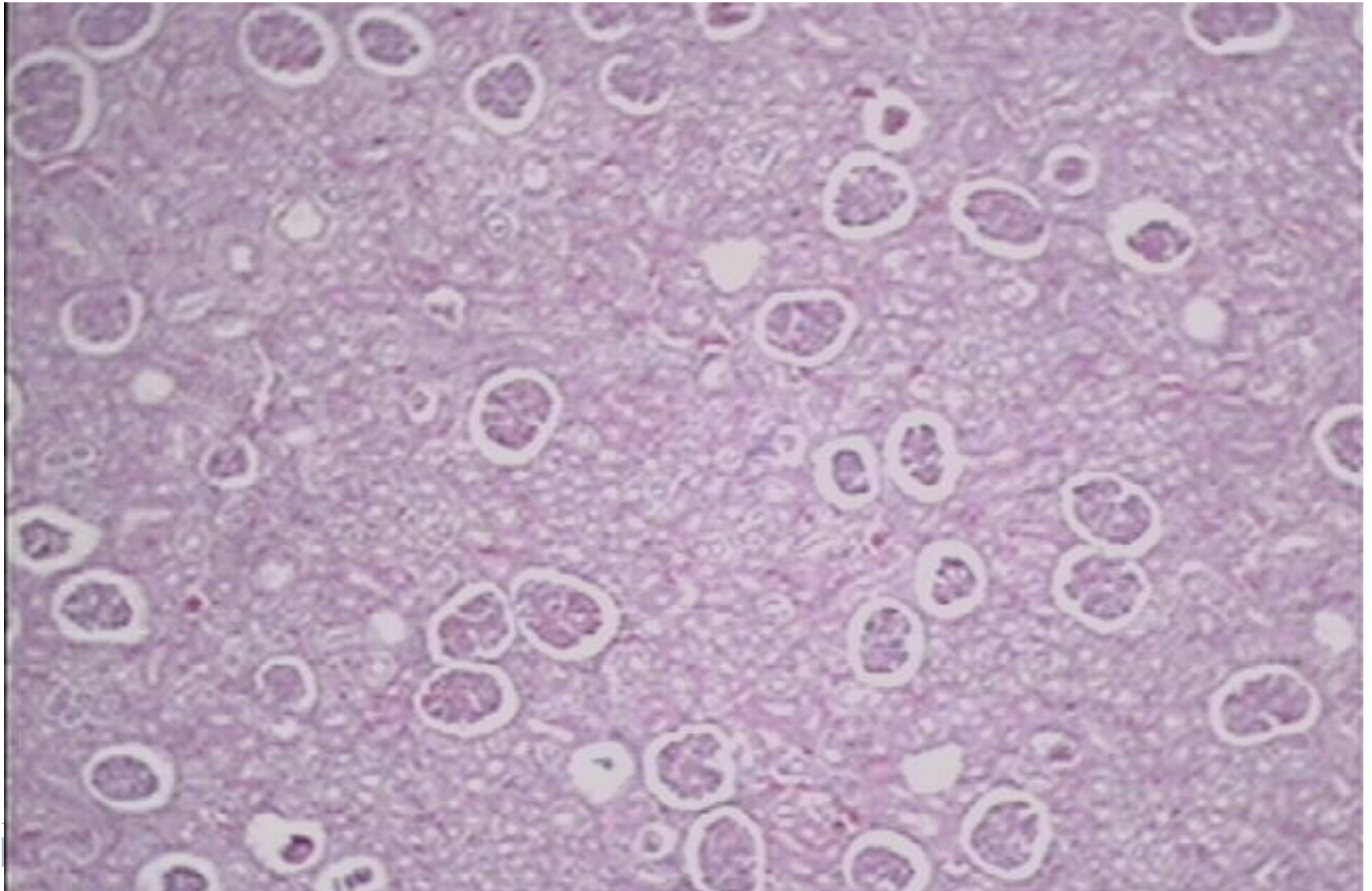
Fígado



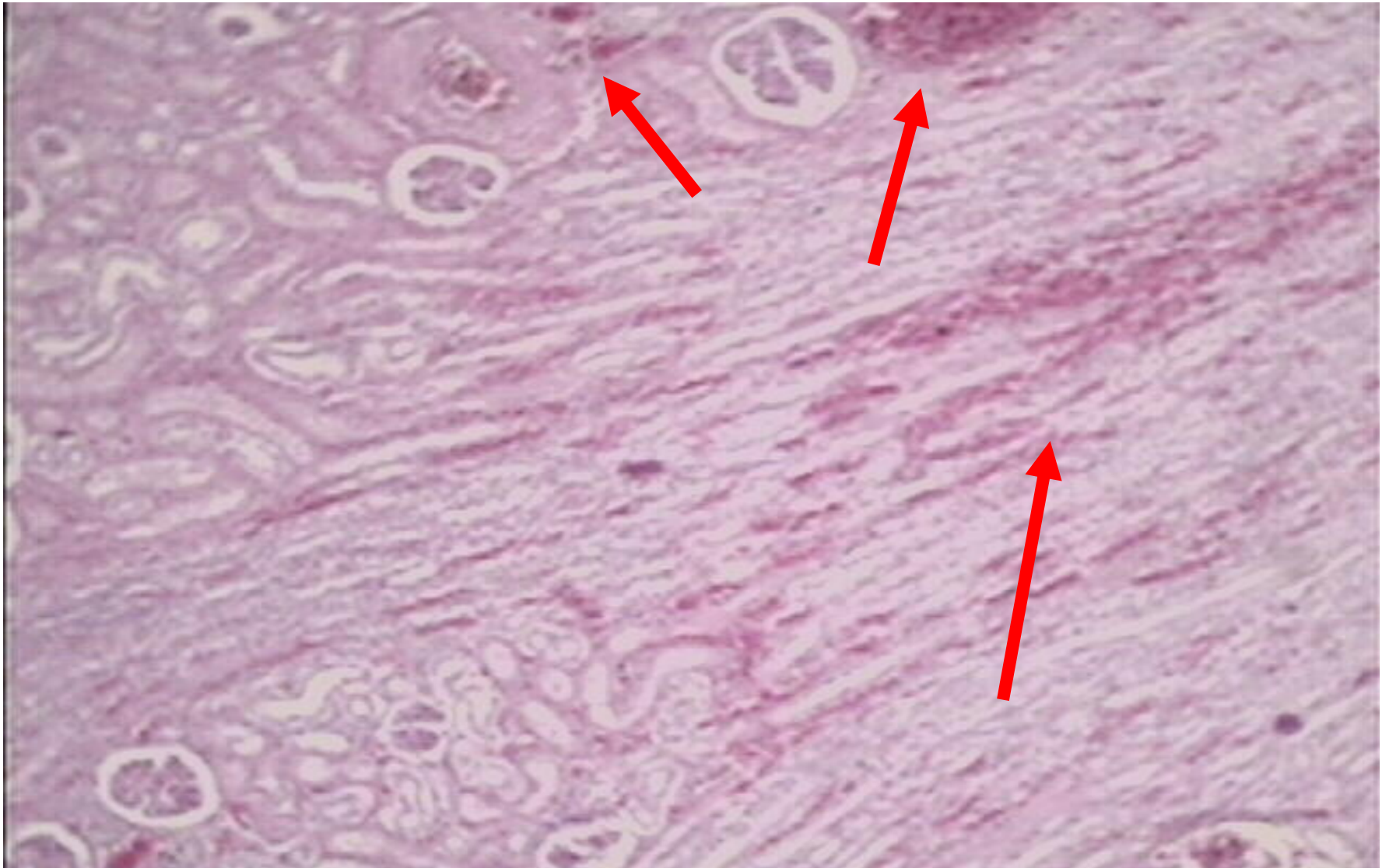
Fígado



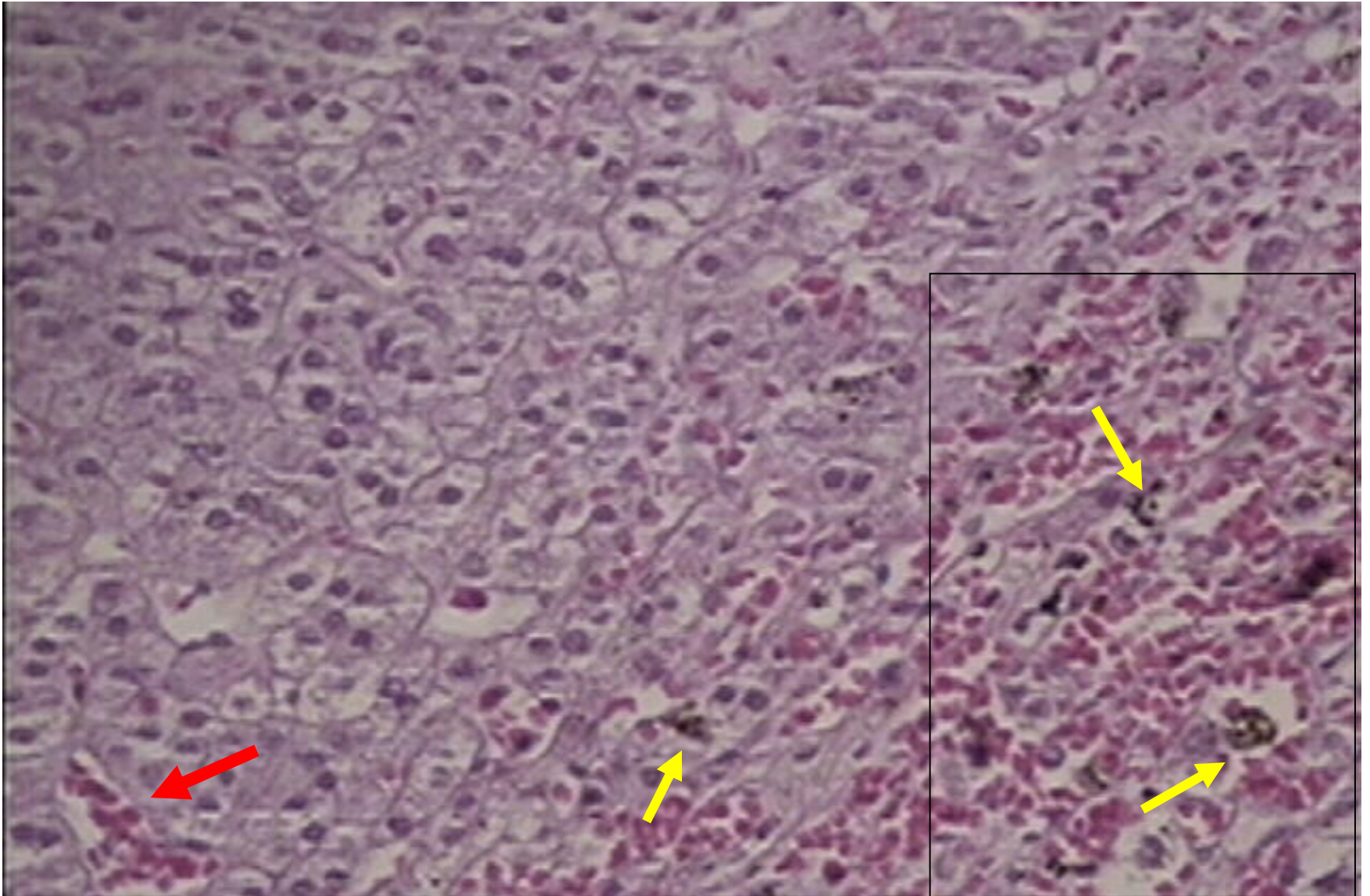
Rins



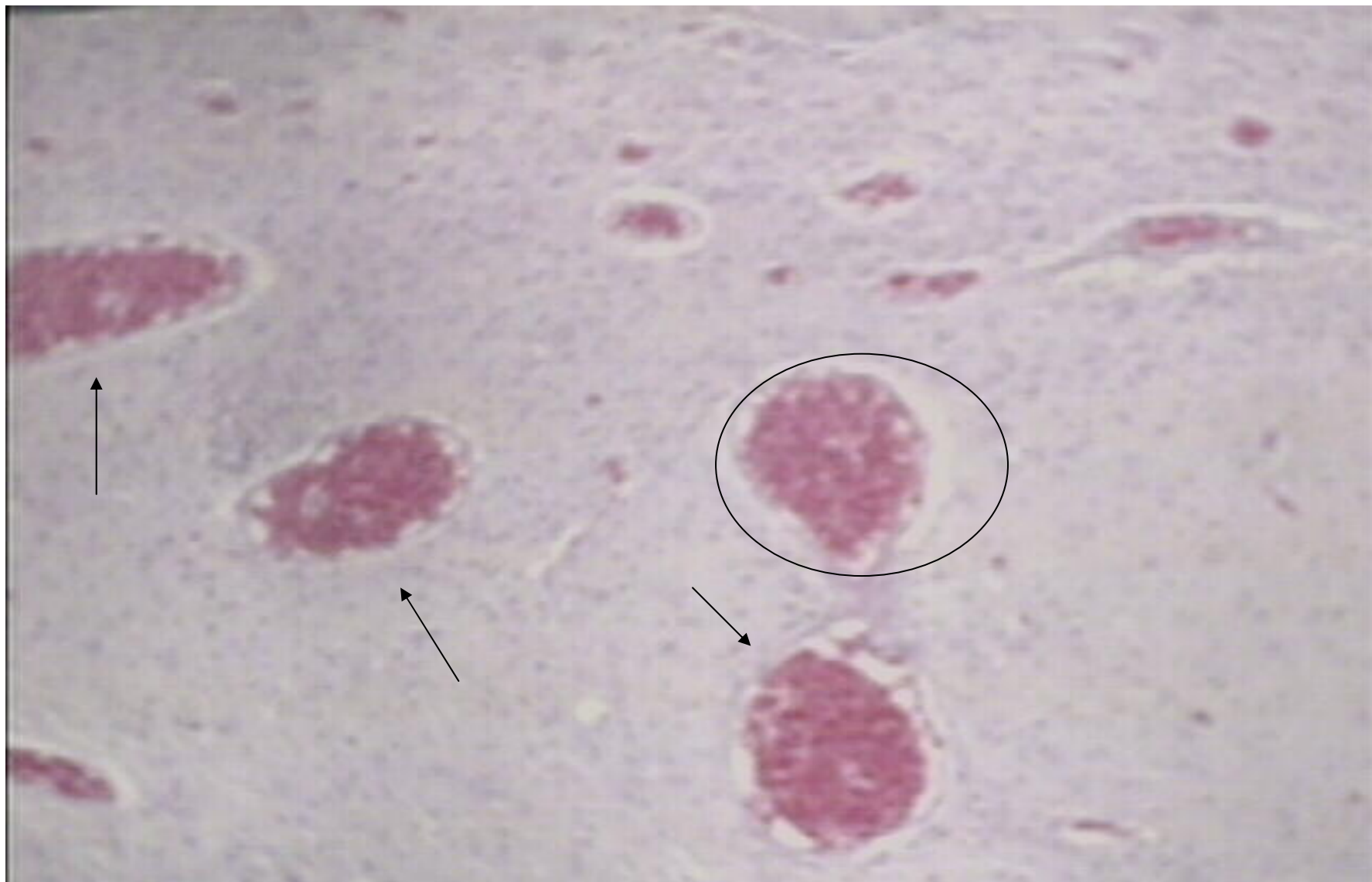
Rins do paciente (SEM ALTERAÇÕES)



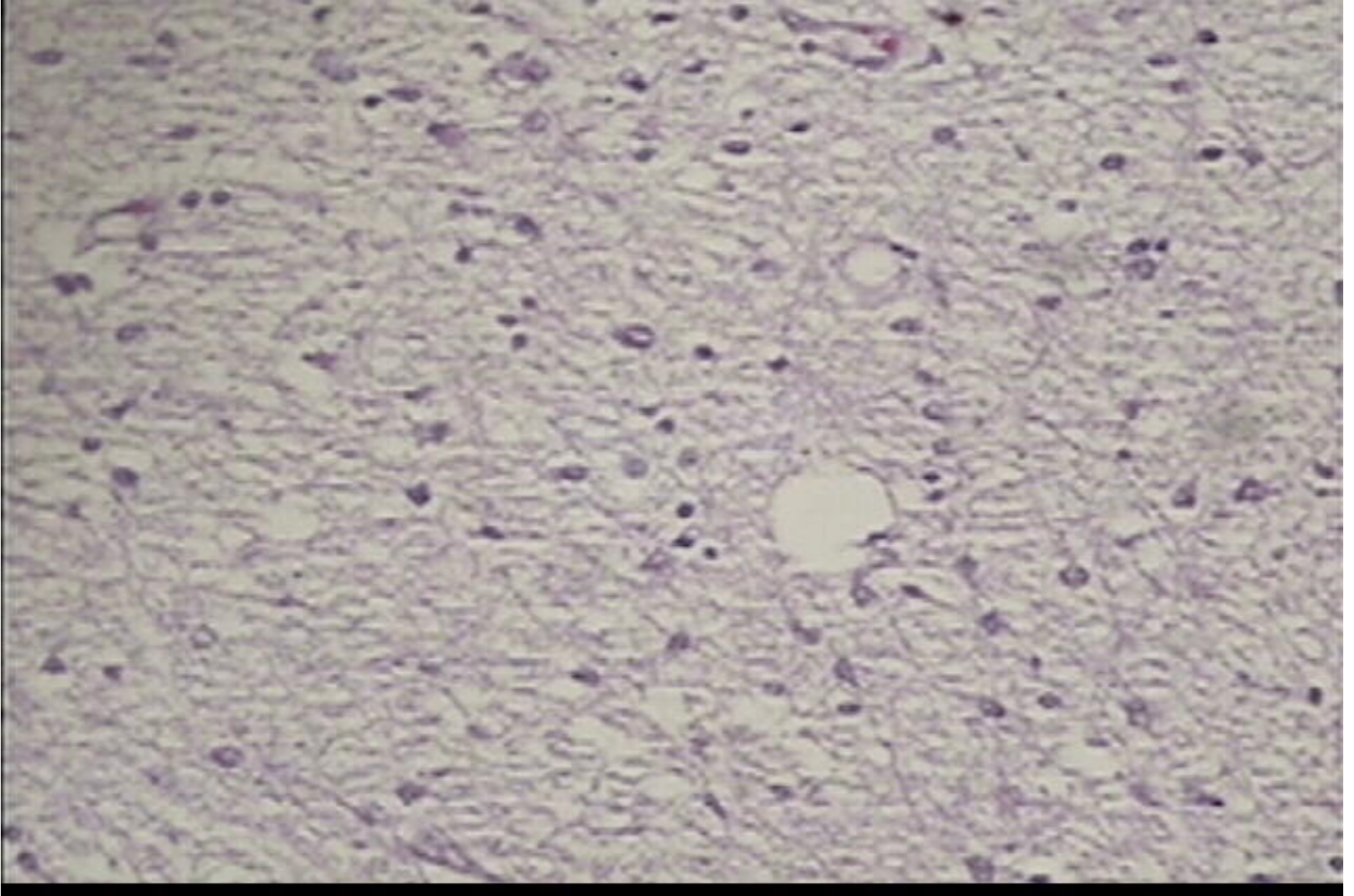
Adrenal



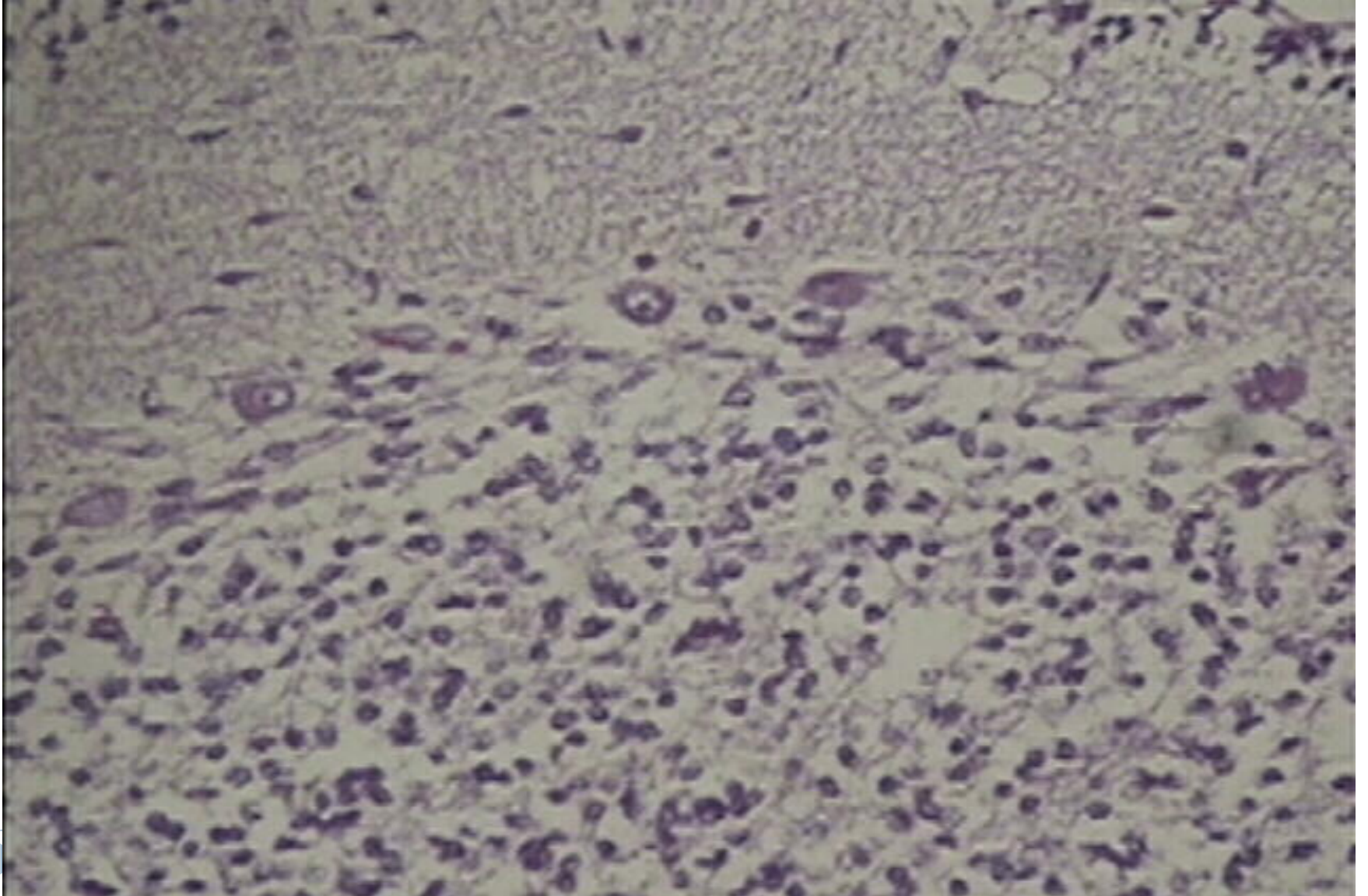
Cérebro



Cérebro



Cerebello



Laudo Anátomo-patológico

Causa da morte: Sepsé

Doença Principal : Hérnia diafragmática à direita
Pneumonia aguda bilateral



Outros achados

Pulmão

Pneumonia aguda bilateral;

Edema e vasocongestão pulmonar acentuada;

Hemorragia pulmonar acentuada;

Hipoplasia pulmonar bilateral com achados à microscopia de microhemorragias e áreas de atelectasia e de hiperinsuflação alveolar compensatória;

Intestino delgado e grosso

Enterocolite aguda;



Outros achados

Cérebro e cerebello

Edema e vasocongestão cerebral e cerebelar;

Fígado

Infiltrado inflamatório mononuclear em fígado;



DISCUSSÃO CLÍNICA

Hérnia Diafragmática

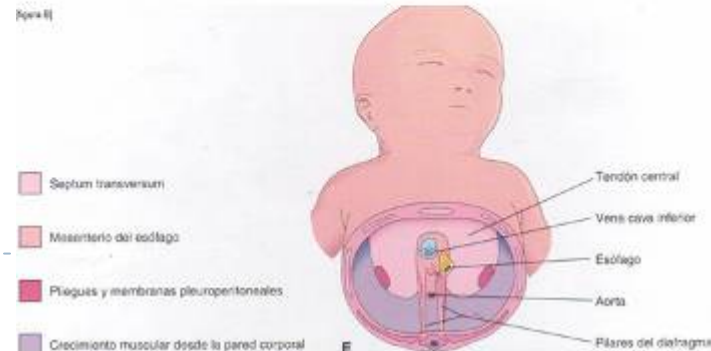
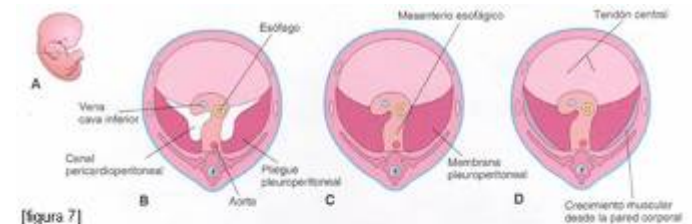
Tatiane Melo de Oliveira

Paulo R. Margotto



Introdução

- ▶ O diafragma se forma no final da terceira semana de gestação e é composto por:
 - ▶ Septo transverso
 - ▶ Primórdio do tendão central do diafragma que separa o coração do fígado.
 - ▶ Membranas pleuroperitoniais
 - ▶ Responsável por pequenas porções do diafragma, que se fundem na 7ª semana.
 - ▶ Diafragma primitivo.
 - ▶ Mesentério dorsal do esôfago
 - ▶ Constitui a porção mediana do diafragma.
 - ▶ São feixes musculares divergentes.
 - ▶ Camada muscular



Introdução

- ▶ A hérnia diafragmática congênita decorre do não fechamento dos canais pleuroperitoneais, resultando em uma grande abertura na região póstero-lateral do diafragma, com presença de vísceras abdominais em cavidade torácica.
 - ▶ Forame de Bochdalek
- ▶ Combina um defeito muscular entre abdome e a cavidade torácica com hipoplasia pulmonar.



Introdução

- ▶ A abertura pleuroperitoneal fecha-se mais tardiamente à esquerda, sendo a mais prevalente entre as encontradas (80%).
- ▶ Equivale a 8% das malformações nos recém-nascidos.
- ▶ Frequentemente está associada com anomalias cardíacas, gastrointestinais, esquelética, estenose traqueal ou renal e cromossomopatias.



Diagnóstico

- ▶ O diagnóstico pré-natal é feito por meio de USG ou RNM;
 - ▶ Os achados pré-natais são:
 - ▶ Vísceras abdominais na cavidade torácica (ausência de bolha gástrica abdominal);
 - ▶ Desvio do mediastino;
 - ▶ Polihidrâmnio.
 - ▶ No pós-natal:
 - ▶ Abdome escavado;
 - ▶ Insuficiência respiratória;
 - ▶ Ruídos hidroaéreos no tórax;.
-
- ▶ ▶ Bulhas cardíacas deslocadas



Diagnóstico Diferencial



Malformação adenomatóide cística do pulmão
(achados radiológicos ocorrerem no **lado direito**
ou a posição do **estômago** está abaixo do
diafragma)

Caso Clínico: Malformação adenomatóide
cística

Autor(es): Gabriela G. Dias, Paulo R. Margotto



Pneumonia com formação de pneumatoceles



Hérnia diafragmática congênita

Tratamento

- ▶ Intubação imediata:
 - ▶ VPP100% - a asfixia piora a hipertensão pulmonar.
 - ▶ Objetivos:
 - PI 25cmH₂O, FR 30-40irpm, PaCO₂ 45-60mmHg.
 - Saturação 85-95% pré-ductal e >70% pós-ductal.
 - Cateterismo de artéria umbilical para monitorização.
 - ▶ Hipercapnia permissiva.
 - ▶ Contra-indicado o uso de máscara.



Tratamento

- ▶ Elevação do decúbito:
 - ▶ Colocar o paciente de preferência sobre o lado afetado (facilita a expansão do lado normal).
- ▶ Descompressão do estômago e alças intestinais:
 - ▶ Aspirar o conteúdo gástrico com sonda orogástrica (SOG) nº 8 e mantê-la aberta para descompressão do estômago e alças intestinais que estão na caixa torácica.



Tratamento

- ▶ Monitorização da pressão arterial:
 - ▶ Shunt D-E pelo PCA e FOP acarreta: hipoxemia, hipercapnia e hipertensão pulmonar devido à intensa vasoconstricção pulmonar;
 - ▶ Óxido Nítrico (se houver shunt D-E extra-pulmonar, com IO >20 e/ou diferença de saturação pré e pós-ductal >10%).
 - ▶ Pode ser agravado pela hipotensão arterial sistêmica.
 - ▶ Objetivo: Manter a pressão arterial média (PAM) em níveis normais, de acordo com a idade gestacional - > 30mmHg nos pré-termos e >50mmHg nos termos.



Tratamento

- ▶ Monitorização da Pressão Arterial:
 - ▶ Sempre avaliar função cardíaca.
 - ▶ Caso RN hipovolêmico:
 - ▶ Fase rápida com SF 0.9% 10-20mL/Kg
 - ▶ Drogas vasoativas: dopamina, dobutamina, adrenalina ou noradrenalina.



Tratamento

- ▶ **Analgesia/sedação/manipulação mínima:**
 - ▶ Estes RN apresentam grande labilidade na oxigenação arterial;
 - ▶ Manipular o estritamente necessário;
 - ▶ Manter calmo e silencioso o ambiente ao redor do paciente;
 - ▶ Recomenda-se uso de sedoanalgesia.
- ▶ **Evitar Paralisia muscular:**
 - ▶ Conseqüências indesejáveis na mecânica ventilatória.
- ▶ **Diuréticos:**
 - ▶ Em caso de balanço hídrico positivo, objetivando diurese entre 1-2 ml/kg/h.



Tratamento

- ▶ Ecocardiograma
 - ▶ Inicial com 24 horas de vida e seriado.
 - ▶ Avalia o grau de hipertensão pulmonar e a função ventricular direita.
- ▶ Indicação de Cirurgia:
 - ▶ **Após estabilização clínica:**
 - ▶ ***PAM igual a IG;***
 - ▶ ***Saturação pré-ductal 85-95% sob FiO₂ <50%;***
 - ▶ ***Lactato <3 mmol/l;***
 - ▶ ***Débito urinário >2ml/kg/h;***



Tratamento pré-natal

Oclusão Traqueal Fetal

- ▶ Na vida fetal, os pulmões produzem um fluido que escapa através da traquéia e da boca dentro da cavidade amniótica.
- ▶ Com a oclusão traqueal ocorre retenção do fluido no interior dos pulmões e um melhor desenvolvimento pulmonar.
- ▶ Para as formas graves, oclusão traqueal fetal tem sido sugerida como uma opção terapêutica, uma vez que este procedimento tem sido demonstrado para estimular o crescimento de pulmão fetal em modelos animais e humanos.

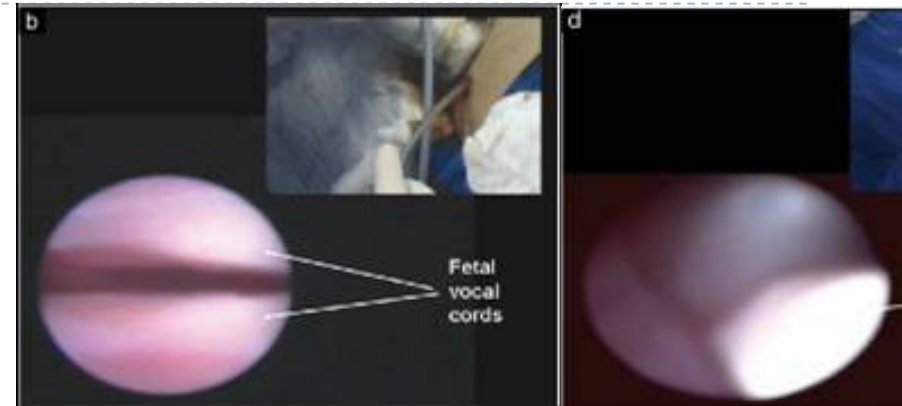


Tratamento pré-natal

Oclusão Traqueal Fetal

▶ Ruano et al (SP) concluíram que:

- ▶ *Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion* – FETO melhora a sobrevivência infantil na hérnia diafragmática grave isolada.
- ▶ No entanto, o risco de prematuridade e ruptura prematura de membranas foi elevada, apesar do uso de pequeno diâmetro dos fetoscópios.



Hipertensão pulmonar (HP)



Crescimento Pulmonar Fetal

- ▶ Antes de 26 semanas a histologia do pulmão é normal, incluindo o componente vascular.
- ▶ Mais tardiamente, a compressão exercida pelas vísceras herniadas, especialmente o fígado, expressa seu efeito nocivo tanto no desenvolvimento alveolar como vascular:
 - ▶ Inicialmente no pulmão esquerdo e posteriormente no pulmão direito.
- ▶ A hipoplasia pulmonar piora com o progredir da gestação (Bargy F et al)

Crescimento do pulmão fetal na hérnia diafragmática congênita

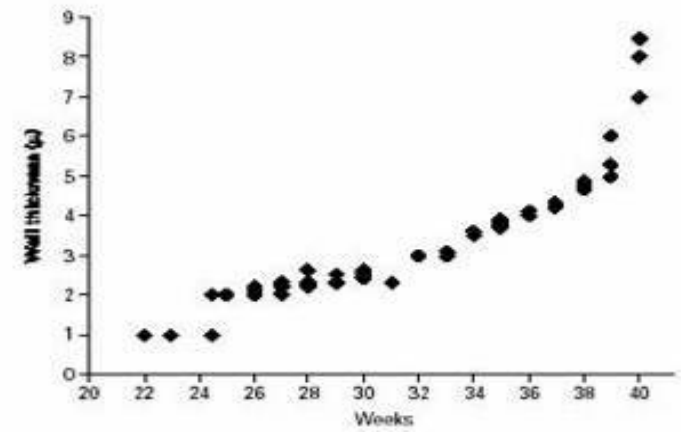
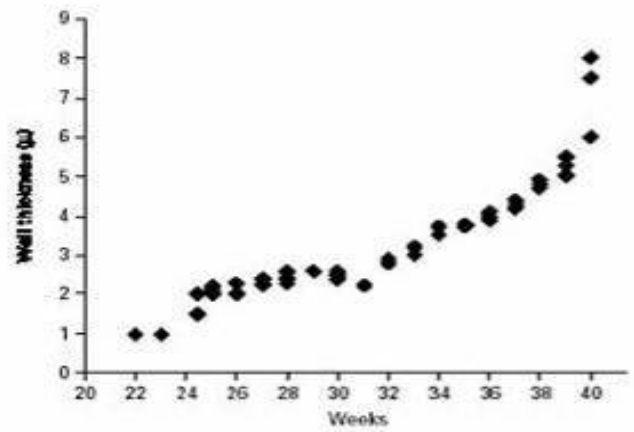
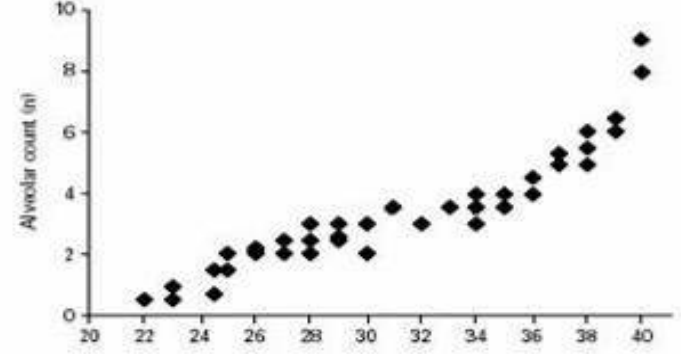
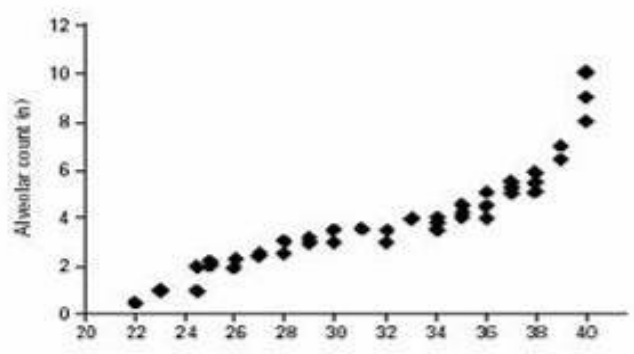
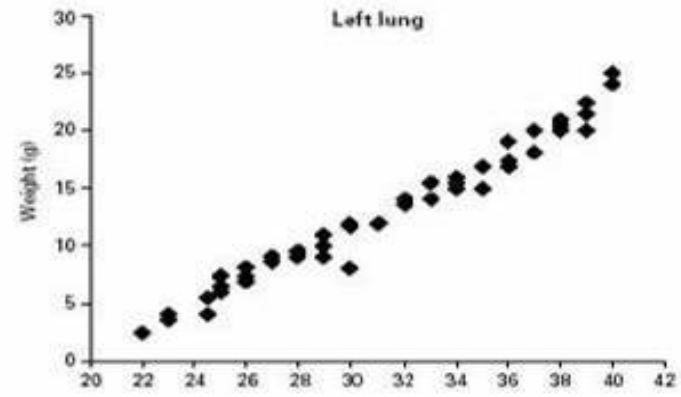
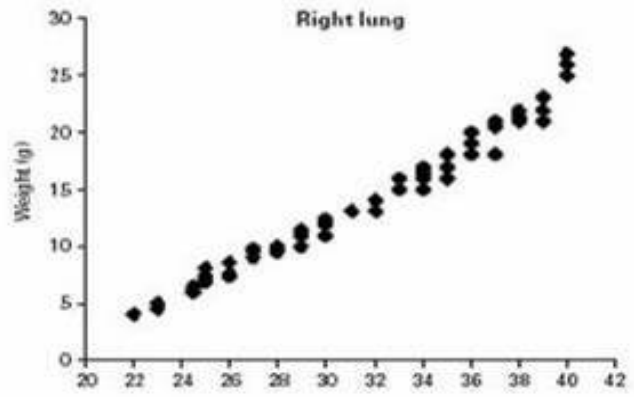
Autor(es): Bargy F, Beaudoin S, Barbet P (França)



Clique aqui!

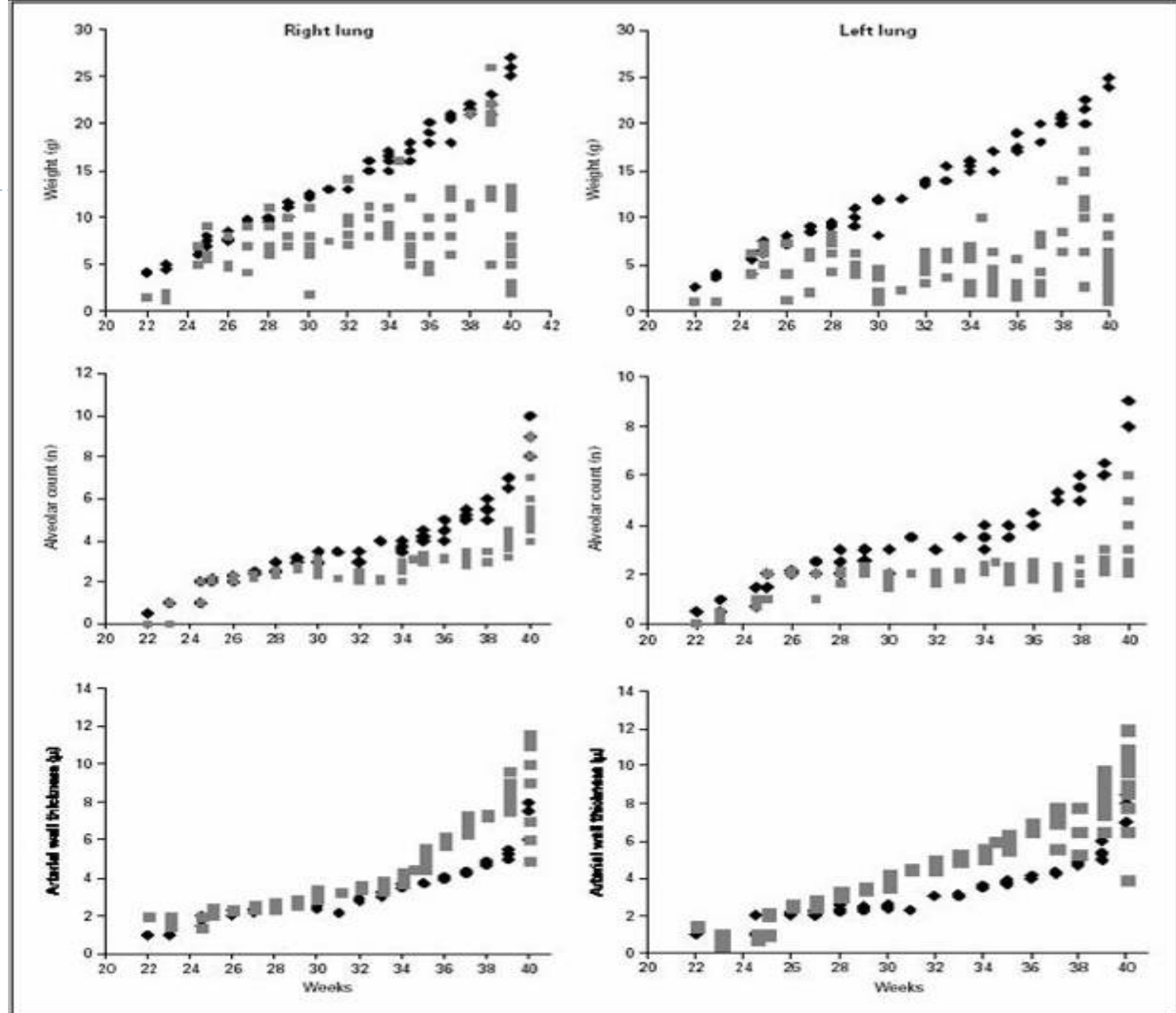
- ▶ Relativamente menos severa com 34 semanas do que com 40 semanas para a mesma forma anatômica.





Curvas de crescimento dos pulmões de fetos sem comprometimento pulmonar (Bargy F et al)





► **Comparação entre os grupos com Hérnia diafragmática congênita e controle. Na cor cinza, os fetos com hérnia diafragmática congênita (Bargy F et al)**

Patogenia

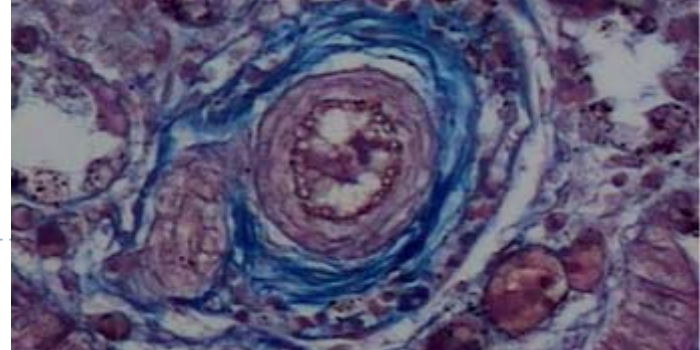
- ▶ A patogenia esta dividida entre estes 3 fatores:
- ▶ **Vasoconstricção**
 - ▶ A musculatura ao redor da artéria pulmonar uma vez que se contrai reduz o lúmen do vaso levando a um aumento da resistência vascular pulmonar e com isso acontece o *shunt* D-E;
 - ▶ Responde a vasodilatadores.



Patogenia

▶ Remodelação vascular:

- ▶ No processo normal de desenvolvimento da vasculatura pulmonar, à medida que o vaso se aproxima do alvéolo tem menos músculo. Ao nível do alvéolo os capilares não tem músculo nenhum.
- ▶ No caso da HP ocorre a migração ou proliferação de músculo a nível de capilares e de vasos muito próximos do alvéolo e isso levaria a um aumento da capacidade de vasoconstrição;
- ▶ Além disso, a camada muscular na remodelação vascular esta aumentada.
- ▶ Existe deposição de colágeno e elastina nesses vasos, obstruindo o lúmen do vaso, portanto não responde ao óxido nítrico.



Margotto.PR



Patogenia

▶ Diminuição da vasculatura pulmonar:

- ▶ O crescimento da vasculatura depende de um processo de angiogênese que é complementar a formação dos vasos.
 - ▶ Vasculogênese é a formação de vasos e a angiogênese é a continuação, com a formação de ramos cada vez mais finos desses vasos.
- ▶ Na HP há uma diminuição do alvéolo e existe também uma diminuição da vasculatura pulmonar.
 - ▶ Acarreta aumento da resistência vascular pulmonar porque a trama vascular está diminuída.
- ▶ Não responde a vasodilatadores.



Diagnóstico

▶ Clínico:

- ▶ Cianose (shunt D-E extrapulmonar).
- ▶ Flutuação na paO₂ (40 e depois 100-120mmHg).
- ▶ Labilidade da saturação ao manuseio.

▶ Imagem:

- ▶ Rx de tórax com hipofluxo pulmonar (casos graves).
- ▶ Padrão-ouro – Ecocardiograma Doppler colorido

▶ Avaliação do gradiente pré e pós ductal:

- ▶ Avalia a resposta à intervenção;
- ▶ Diferença de PaO₂ \geq 20mmHg entre a pré-ductal (MSD) e pós-ductal (MI).



Tratamento

▶ Cuidados Básicos:

- ▶ Manuseio mínimo.
- ▶ Ambiente isolado de barulho e com o mínimo de luminosidade.
- ▶ Corrigir os distúrbios metabólicos, a policitemia e a acidose.

▶ Assistência Respiratória:

- ▶ Manter PaO₂ entre 50-80mmHg, PaCO₂ entre 40-60mmHg e pH ≤ 7.25
 - ▶ Ventilação mecânica com PI 20, PEEP 2, FR 40, I:E 1:2
-



Tratamento

- ▶ Sedoanalgesia
- ▶ Alcalinização (NaHCO₃)
 - ▶ Diminuição no tônus dos vasos pulmonares quando submetidos a $\text{pH} \leq 7,25$.
 - ▶ Objetivo: manter pH entre 7,50 - 7,55.
 - ▶ O limite máximo da PaCO₂ é próximo de 60mmHg.



Tratamento

▶ Óxido Nítrico

- ▶ O NO promove a dilatação da musculatura endotelial por meio do aumento de cGMP a nível intracelular.
- ▶ Tem efeito vasodilatador exclusivamente pulmonar.
- ▶ O óxido nítrico é um estimulador da angiogênese.
- ▶ O objetivo do uso de óxido nítrico por tempo prolongado na HP não é com a finalidade de se obter a vasodilatação mas sim promover a angiogênese.



Tratamento

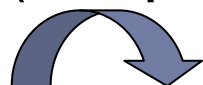
Prostaciclina (PGI₂):

- ▶ Estimula a adenilciclase no músculo liso, aumentando o cAMP intracelular, resultando em vasodilatação.
- ▶ É um vasodilatador sistêmico e pulmonar potente de ação prolongada.

Sildenafil (inibidores da fosfodiesterases):

- ▶ Ação vasodilatadora específica pulmonar por meio do aumento da concentração de cGMP no músculo liso das artérias, produzido pelo NO.
- ▶ NO + Sildenafil
- ▶ **Bosentan** (bloqueador da endotelina)

Consultem:



Um estudo randomizado, duplo-cego, placebo-controlado, prospectivo do bosentan para o tratamento de hipertensão pulmonar persistente hipertensão do recém-nascido

Autor(es): WA Mohamed, M Ismail. Realizado por Paulo R. Margotto



Tratamento

▶ Drogas vasoativas (epinefrina, milrinona*)

- ▶ O VD bombeia contra uma resistência vascular aumentada;
- ▶ O objetivo é o componente inotrópico da droga vasoativa (em dose baixa):
 - ▶ Melhora a contratilidade do VE e conseqüentemente do VD;
 - ▶ Diminui a pressão no AD;
 - ▶ Diminuindo o shunt D-E
- Se dose mais elevada de drogas vasoativas, com objetivo de aumentar de resistência vascular sistêmica, ocorrerá aumento da resistência vascular pulmonar, mantendo o shunt D-E.
- Prostin neste caso manterá a PCA e naturalmente a pressão do VD levará a um *shunt* de D-E no canal;

Quando usar Prostaglandina E-1. Consultem:

Uso da prostaglandina E-1 na hipertensão pulmonar grave e refratária na hérnia diafragmática congênita

Autor(es): Buss M et al e Shiyonagi, S et al. Apresentação: Reinaldo Ferreira, Marcelo Campelo, Ricardo Oliveira, Paulo R. Margotto



Tratamento

- ▶ **Ventilação Mecânica de Alta Frequência:**
 - ▶ Utiliza volume corrente menor do que o volume do espaço morto anatômico (1–3 mL/Kg) com frequência bem acima da fisiológica (5–10 Hertz, 300–600 ciclos/minuto).
 - ▶ Instituir a ventilação oscilatória de alta frequência naqueles que não respondem à ventilação convencional.
- ▶ **Oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO):**
 - ▶ Terapia de resgate, quando todas as outras medidas falham.
 - ▶ Baseia-se na idéia de que o vasoespasmo pulmonar é transitório e que, até a resolução do mesmo, pode ser mantida uma adequada oxigenação.



Consultem também:

Hérnia diafragmática congênita

Autor(es): Paulo R. Margotto, Jefferson Guimarães Resende, Martha G. Dias, Samiro Assreuy, Evely Mirela F. França



Hipertensão pulmonar persistente

Autor(es): Paulo R. Margotto



HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA - TRATAMENTO

Hospital de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

Gustavo Rocha e Equipe (2011)

Acessos vasculares

veia periférica

catéteres – arterial e venoso umbilicais

Algaliação, sonda nasogástrica 8F em aspiração contínua (5 cmH₂O) excepto se medicação oral (sildenafil)

Enema de limpeza intestinal (eventualmente)

Fluidos – carga hídrica D1 = 40 ml/kg (incluindo medicação), > D1 aumentar progressivamente até 80 ml/kg/dia até período pós operatório (iniciar NPT em D2)

Antibióticos - ampicilina + gentamicina

Drogas vasoactivas

Dopamina – 3 mcg/kg/min (independentemente da tensão arterial); se RN hipotenso e/ou malperfundido considerar bólus de soro fisiológico (10-20 ml/kg) e otimizar a perfusão de dopamina.

Dobutamina – 5-10 mcg/kg/min (se disfunção cardíaca moderada a severa)

Sedação – perfusão de midazolam 0,01 mg/kg/hora

perfusão de morfina 0,01 mg/kg/hora

(se hipotensão – stop morfina e considerar perfusão de fentanyl 1 mcg/kg/h)

(evitar bólus extra de morfina e midazolam; se necessário aumentar a perfusão ev)

(na incapacidade em ventilar, considerar vecurónio)

“Gentle” ventilation – PIP 20 – 25 cmH₂O (PIP máxima 25; PIP> 28 => ECMO)

PEEP 3 – 5 cm H₂O

I: E = 1: 2; Ti = 0,3; Frequência elevada 60 – 80 ciclos/min

FiO₂ 100% volume corrente 5-6 ml/kg

Surfactante - se RN pré-termo (\leq 35 semanas)

Monitorização

pré-ductal - saturação > 85 - 95%, PaO₂ > 75 – 90 mmHg. Tolerar saturação pré-ductal > 80%, saturação pós-ductal > 60% no doente com boa perfusão e não acidótico.

PaCO₂ < 65 mmHg

[se PaCO₂ > 65 mmHg com frequência rápida(60 – 80/min) => HFOV (MAP < 14; Freq 6-8 Hz)]

pós-ductal – PaCO₂ 40 – 65 mmHg (Nota – sangue colhido pelo catéter arterial

umbilical é pós-ductal)

Tratar a acidose metabólica.

AaDO₂ = [(FiO₂ x 713) – PaCO₂] - PaO₂ (> 600 mmHg durante 6 horas – mortalidade > 80%)

a/A = PaO₂ / (FiO₂ x 713) – PaCO₂ (30% - 40% > 80% mortalidade)

NT pro – BNP – laboratório de bioquímica – às 24 horas, depois seriadamente (> 12,500 => pior prognóstico)

Hemoglobina – manter ≥ 15 g/dl

Ecocardiograma – na admissão e alta da UCIN (avaliação pressão na artéria pulmonar)

nos episódios de hipotensão ou deterioração agudos

Desmame de FiO₂ – iniciar às 6 horas, no doente estável com PaO₂ > 150 mmHg

diminuir 3% em cada hora

mantendo PaO₂ > 75 mmHg e sat pré-ductal > 95%

Hipertensão pulmonar – minimizar estímulos (luz, som, aspirações, manipulações)

corrigir acidose, hipoxemia, hipercápnia

considerar óxido nítrico inalado

Óxido nítrico inalado - IO = $\text{FiO}_2 \times \text{MAP} / \text{PaO}_2 \text{ pós-ductal} \times 100$ (se > 20 => NOi)

iniciar a 20 ppm

se saturação O₂ pós-ductal 10 pontos inferior à pré-ductal,

PaO₂ pós ductal < 100 mmHg com FiO₂ 100%

evidência ecocardiográfica de HTP

desmame de NOi, se não responder* em 6 – 12 horas

continuar NOi até pressão no ventrículo direito < pressão sistémica, após

correção cirúrgica de HDC

* falência do NOi: aumento de PaO₂ < 10%, ou diminuição IO < 10%, ou

IO > 25

Monitorizar NO₂: muito tóxico (>3ppm); manter < 0,5 ppm

Monitorizar metahemoglobinemia (às 0, 4 e 24 horas e posteriormente de 24/24horas): manter < 2%

Sildenafil – considerar na HTP importante em fase sub-aguda ou crónica
0,25 mg/kg/dose q 6h, PO (SOG), adequar até 2 mg/kg/dose q 3h
contra-indicações: insuficiência hepática ou renal severas

Oxigénio – manter O₂ suplementar até pressão no ventrículo direito < metade da
pressão sistémica

Cirurgia – 24 horas após FiO₂ < 50%, PIP < 25 cmH₂O, MAP < 12, resolução da
HTP, TA estável, equilíbrio ácido-base estável, resolução da anasarca. Doentes
em ECMO ou NOi devem ser operados na NICU.

ECMO – incapacidade em manter sat pré-ductal > 85% ou PaO₂ pós-ductal > 30
PIP > 28 cmH₂O, volume corrente > 7 ml/kg, MAP > 15
hipotensão resistente
hipoxémia com acidose metabólica persistente ou elevação do lactato
incapacidade em desmamar de FiO₂ 100% nas primeiras 48 horas
contra-indicações relativas: PN < 2 Kg; IG < 34 semanas, HIV > grau I
outras anomalias congénitas ou cromossómicas importa



Referencial Bibliográfico

- ▶ Margotto PR, Resende JG, Dias MG, Assreuy S, França EMF. Hérnia Diafragmática. In. Margotto PR. Assistência ao Recém-Nascido de Risco, ESCS, Brasília, 3a Edição, 2012 (no prelo).
 - ▶ Margotto PR. Hipertensão Pulmonar Persistente. In. Margotto PR. Assistência ao Recém-Nascido de Risco, ESCS, Brasília, 3a Edição, 2012 (no prelo)
 - ▶ Bargy F, Beaudoin S, Barbet P; Fetal lung growth in congenital diaphragmatic hernia. Fetal Diagn Ther 2006; 21: 39-44.
 - ▶ Alcorn D, Adamson TM, Lambert TF, Maloney JE, Ritchie BC, Robinson PM. Morphological effects of chronic tracheal ligation and drainage in the fetal lamb lung. J Anat 1977; 123: 649–660.13. Evrard VA, Flageole H, Deprest JA,
 - ▶ Vandenberghe K, Verhaeghe J, Lerut TE. Intrauterine tracheal obstruction, a new treatment for congenital diaphragmatic hernia, decreases amniotic fluid sodium and chloride concentrations in the fetal lamb. Ann Surg 1997; 226: 753–758.
 - ▶ Ruano R, Yoshiasaki CT, Silva MM, Ceccon MEJ, Grasi MS, Tannuri U, Zugaib M. A randomized controlled trial of fetal endoscopic tracheal occlusion versus postnatal management of severe isolated congenital diaphragmatic hernia. Ultrasound Obstet Gynecol 2012; 39: 20–27
 - ▶ Deprest J, Gratacos E, Nicolaides KH. Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results. Ultrasound Obstet Gynecol 2004; 24: 121–126.
 - ▶ Jani JC, Nicolaides KH, Gratacos E, Valencia CM, Done E, Martinez JM, Gucciardo L, Cruz R, Deprest JA. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. Ultrasound Obstet Gynecol 2009; 34: 304–310.
-



Referencial Bibliográfico

- ▶ Ruano R, Okumura M, Zugaib M. Four-dimensional ultra-sonographic guidance of fetal tracheal occlusion in a congenital diaphragmatic hernia. J Ultrasound Med 2007; 26: 105–109.
- ▶ Reissa I, Schaible T, Hout LVD, Capolupo I, Allegaert K, Heijst AV, Silva MG, Greenough A, Tibboel D. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus. Neonatology 2010;98:354–364.
- ▶ Mohseni-Bod HMD, Desmond BMB. Pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia. Seminars in Pediatric Surgery, Vol 16, No 2, May 2007.
- ▶ Kathleen SH. Congenital Diaphragmatic Hernia: Advanced Physiology and Care Concepts. Advances in Neonatal Care 2008;8: 107-115.
- ▶ Moore, Keith. Embriologia clínica. 6 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2000; 195 - 206.
- ▶ Fioretto JR, Rebello CM. Ventilação oscilatória de alta frequência em pediatria e neonatologia. Rev Bras Ter Intensiva. 2009; 21(1):96-103.
- ▶ Suguihara C. Tratamento da hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido. Jornal de Pediatria - Vol. 77, Supl.1, 2001.



OBRIGADO!



Acadêmica 3ª Ano ESCS Ana Laiza, Dra. Ana Quirino, Dra. Regina Fróz, Dr. Alexandre Serafim, Dra. Tatiane Oliveira, Dr. Paulo R. Margotto, Ddo. Vinicius Paranaiba (6ª Série, ESCS)