

HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA



A-Questões pré-natais
B-Características clínicas,
diagnóstico e tratamento

Apresentação:

Karoline Araújo: R5 em Neonatologia
do HMIB/SES/DF

Camila Luz: R5 R5 em
Neonatologia do HMIB/SES/DF

Coordenação:

Diogo Pedroso

www.paulomargotto.com.br

Brasília, 25/1/2025





A-QUESTÕES PRÉ-NATAIS





UpToDate®

Official reprint from UpToDate®

www.uptodate.com © 2025 UpToDate, Inc. and/or its affiliates. All Rights Reserved.

Congenital diaphragmatic hernia: Prenatal issues

AUTHORS: [Holly L Hedrick, MD](#), [N Scott Adzick, MD](#)

SECTION EDITOR: [Louise Wilkins-Haug, MD, PhD](#)

DEPUTY EDITOR: [Vanessa A Barss, MD, FACOG](#)

All topics are updated as new evidence becomes available and our [peer review process](#) is complete.

Literature review current through: **Dec 2024**.

This topic last updated: **Oct 07, 2024**.

- É uma descontinuidade do desenvolvimento do diafragma que permite que as vísceras abdominais herniem para o tórax.
- A herniação intrauterina das vísceras pode resultar em hipoplasia pulmonar e hipertensão pulmonar.
- Uma porcentagem substancial de casos de HDC está associada a anormalidades adicionais, incluindo grandes anomalias estruturais em outros sistemas de órgãos, anormalidades cromossômicas e/ou distúrbios de gene único.
- Ainda há um risco de morbimortalidade muito grande, mesmo com os avanços no diagnóstico pré-natal, intervenção intrauterina e cuidados neonatais.
- O espectro e a gravidade dos efeitos adversos dependem da idade gestacional que aconteceu a herniação.

PATOGÊNESE

O período logo após a terceira semana pós-fertilização (pós-concepção) até a 16ª semana de gestação é um período crítico do desenvolvimento pulmonar.

A falha do fechamento normal das pregas pleuroperitoneais durante a quarta à décima semana pós-fertilização permite a herniação das vísceras na cavidade torácica e outras consequências severas:

- Redução na ramificação bronquiolar.
- Truncamento e hiper muscularização da árvore arterial pulmonar, levando a menor área transversal dos vasos pulmonares, remodelação vascular estrutural, e vasoconstrição com vasorreatividade alterada.
- Perda de massa pulmonar, levando à hipoplasia pulmonar pós-natal.
- Disfunção do sistema surfactante.
- Hipoplasia de estruturas cardíacas ipsilaterais.

A razão para a falha do fechamento diafragmático normal é desconhecida.

Gatilhos genéticos e/ou ambientais podem interromper a diferenciação de células mesenquimais durante a formação do diafragma e outras estruturas somáticas.

Embora casos familiares envolvendo padrões de herança autossômica recessiva, autossômica dominante e ligada ao X tenham sido relatados, a maioria das hérnias diafragmáticas congênitas (HDC) ocorre esporadicamente, sem vínculo familiar identificável. Entre gêmeos monozigóticos, a concordância para HDC é rara: em um grande registro de HDC, não houve casos concordantes entre os cinco pares de gêmeos monozigóticos. Vários defeitos genéticos (por exemplo, aneuploidias, deleções, duplicações, translocações) foram identificados entre casos esporádicos.

A possibilidade de um gatilho ambiental é apoiada por casos de HDC associados à deficiência de vitamina A [19-24] ou exposição à talidomida, anticonvulsivantes ou quinina.



PREVALÊNCIA E EPIDEMIOLOGIA

A prevalência de HDC é de aproximadamente 1 a 4 casos por 10.000 nascidos vivos.

Em uma análise de dados europeus baseados na população ao longo de um período de 29 anos, incluindo mais de 12 milhões de nascimentos, a prevalência geral de HDC foi de 2,3 por 10.000 nascidos vivos e a prevalência isolada foi de 1,6 por 10.000 nascidos vivos.

No entanto, esses números não levam em conta interrupções de gravidez e natimortos, que foram responsáveis por 30 por cento de todos os casos de HDC em um estudo.

A maioria dos estudos não observou uma associação de sexo, embora pelo menos um estudo tenha relatado uma prevalência ligeiramente maior em homens. A prevalência não parece estar associada a idade materna.

ACHADOS ANATÔMICOS:

- A ausência do hemidiafragma (agenesia diafragmática) é a forma mais extrema e tem um prognóstico pior do que a HDC clássica.
 - Aproximadamente 95% dos defeitos diafragmáticos são posterolaterais (hérnia de Bochdalek), com o restante anterior-retroesternal ou anterior-peristernal (hérnia de Morgagni), ou raramente central.
 - A hérnia é à esquerda em 80 a 85% dos casos, à direita em 10 a 15 por cento dos casos, e bilateral em <2 por cento dos casos.
 - A hérnia do lado esquerdo geralmente envolve deslocamento do estômago e pode envolver o fígado; a hérnia do lado direito quase sempre envolve deslocamento para cima do fígado. As hérnias do lado direito e esquerdo podem envolver intestino delgado ou grosso. O conteúdo abdominal herniado pode ser coberto por um saco pleuroperitoneal (chamado de "tipo de saco")
-

ACHADOS ANATÔMICOS:

- O desenvolvimento e a função vascular pulmonar anormais podem ocorrer bilateralmente. As alterações pulmonares são mais graves no lado ipsilateral, mas geralmente também ocorrem no lado contralateral se o mediastino se desloca e comprime o pulmão contralateral. O fluxo sanguíneo pulmonar deficiente resulta de uma redução na área transversal do leito vascular pulmonar nos pulmões hipoplásicos, espessamento da adventícia e da média das paredes arteriais pulmonares e vasoconstrição com vasorreatividade pulmonar alterada.
 - Hérnias do lado esquerdo com desvio mediastinal podem diminuir a massa ventricular esquerda, o que pode levar à síndrome do coração esquerdo hipoplásico. Uma porcentagem substancial de casos de HDC está associada a grandes malformações extracardíacas (68% em um estudo).
-

DIAGNÓSTICO PRENATAL:

Utilidade — O diagnóstico pré-natal dá aos pais a oportunidade de obter aconselhamento multidisciplinar sobre o prognóstico de seus filhos e suas opções, que incluem intervenção pré-natal (oclusão traqueal no útero) ou manejo pré-natal expectante, intervenção pós-natal ou cuidados paliativos pós-natais, bem como interrupção da gravidez.

Apresentação — Mais de 60% dos casos são inicialmente suspeitos em ecografia fetal de rotina de 18 a 22 semanas. A apresentação em uma idade gestacional mais avançada pode ser devido à falta de hérnia precoce do conteúdo abdominal no tórax fetal, o que pode acontecer com um pequeno defeito, ou devido a problemas técnicos ou interpretativos em um exame anterior. Casos leves podem não ser identificados até mais tarde na vida pós-natal, quando o indivíduo apresenta sintomas gastrointestinais ou respiratórios leves ou faz uma radiografia de tórax.

Achados de ultrassom — O diagnóstico ultrassonográfico pré-natal definitivo é baseado na visualização de órgãos abdominais no tórax fetal. Esses achados anatômicos característicos podem ser acompanhados por polidrâmnio ou (raramente) hidropsia. O polidrâmnio se deve a compressão esofágica secundária ao desvio mediastinal (comumente diagnosticado no final do 2º e 3º trimestre). A obstrução do retorno venoso raramente ocorre mas pode resultar em hidropsia.

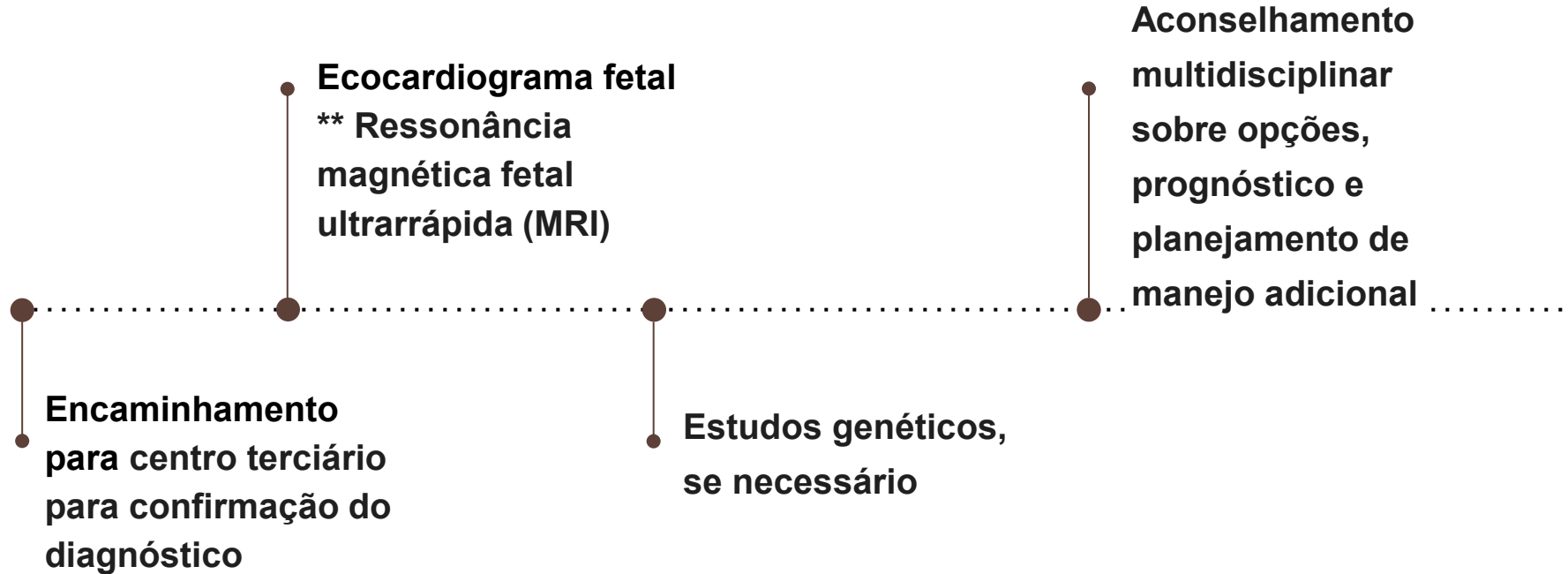
DIAGNÓSTICO PRENATAL:

HDC isolada — ocorrem em 30-70% dos casos. Um ecocardiograma cardíaco fetal é necessário antes de definir se é forma isolada, devido a dextroposição cardíaca, o ventrículo esquerdo frequentemente pequeno e a conhecida associação de cardiopatia congênita. Em uma revisão sistemática, 15% dos bebês com HDC também tinham doença cardíaca congênita, que foi crítica em 42 %.

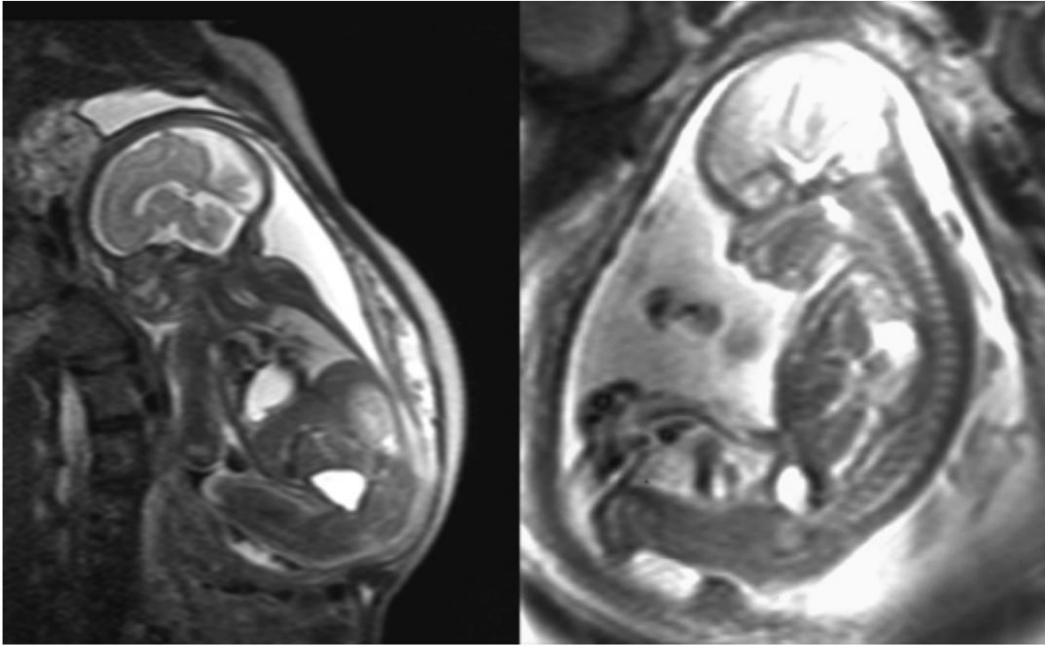
Anomalias - são mais comuns na HDC bilateral e em bebês natimortos, onde a prevalência chega a 95%. Anomalias em natimortos consistem principalmente em defeitos do tubo neural e anomalias cardíacas (defeito ventriculoseptal, anéis vasculares e coarctação da aorta). Outras anomalias da linha média também foram relatadas e incluem atresia esofágica, onfalocele e fenda palatina.

Em 10 a 20% dos casos pré-natais têm anomalias cariotípicas, sendo as mais comuns as trissomia 18, 13 e 21. A síndrome de Fryns é a doença autossômica mais comum associada.

Avaliação Fetal Pós Diagnóstico



Magnetic resonance imaging of fetal liver position



Ultrafast fetal MRI using HASTE technique demonstrates (left) liver intraabdominal and (right) liver herniation into left chest.

MRI: magnetic resonance imaging; HASTE: half-Fourier acquisition single-shot turbo spin-echo.

Prognóstico

Depende de uma série de fatores avaliáveis no período pré-natal

Menos provável em casos:

- Microarranjo cromossômico anormal ou achados sugestivos de síndrome fetal
 - Anomalias graves associadas
 - Grande volume de hérnia hepática
 - Menor volume pulmonar fetal
-

Manejo da Gravidez

Oclusão traqueal endoscópica fetal (FETO)

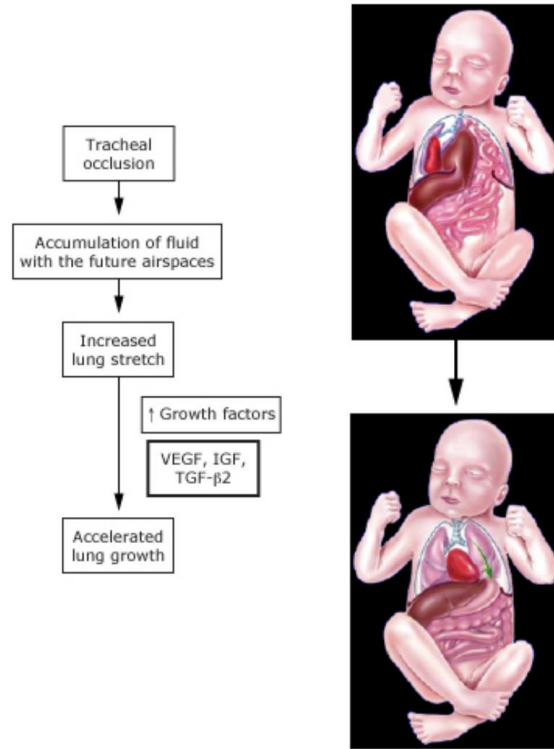
Objetivo é prevenir ou reverter a hipoplasia pulmonar e restaurar o crescimento pulmonar adequado para sobrevivência neonatal.

Procedimento percutâneo usando um balão para oclusão traqueal endoscópica fetal sob anestesia local materna, com analgesia e imobilização fetal, tem sido desenvolvido para diminuir os riscos de trabalho de parto prematuro, reduzir o risco de ruptura uterina mais tarde na gravidez e restaurar a deficiência de surfactante.

- O momento ideal, a duração e a liberação da oclusão não são conhecidos.
- Idealmente, a oclusão é revertida com 34 semanas, geralmente por fetoscopia ou punção guiada por ultrassom e a gravidez pode continuar. Mas a reversão também pode ser realizada após parto com o feto ainda em circulação placentária.

É uma terapia experimental e só deve ser considerado para fetos com prognóstico ruim de HDC em centros capazes de cobertura 24 horas por dia, 7 dias por semana para emergências.

Schematic representation of tracheal occlusion (TO) for severe CDH



TO occludes trachea preventing normal egress of lung fluid, resulting in increased lung stretch and accelerated lung growth.

CUIDADOS PRÉ NATAIS / AVALIAÇÃO FETAL:

USG seriadas e Perfil Biofísico — USG cada quatro semanas para medir o crescimento fetal e a índice de líquido amniótico. Se houver evidência de restrição de crescimento ou anormalidades de fluidos. Perfis biofísicos semanais começando em 32 a 34 semanas.

Manejo do polidrâmnio - podem se desenvolver em 28 a 32 semanas e sugere que a deglutição fetal está prejudicada. Amniorredução pode ser necessária distante do termo devido ao desconforto materno. Para pacientes a termo com sintomas graves, opta por interrupção com 38 semanas.

Corticosteróides antenatais – são administrados de acordo com protocolos padrão para diminuir a morbidade e mortalidade quando o nascimento prematuro é antecipado. Tem estudos com animais que relataram que esta terapia melhorou as trocas gasosas, a ventilação eficiência e morfologia pulmonar, e diminuição da hipertrofia medial do pulmão arteríolas. Contudo, ainda não há estudos em humanos para apoiar o uso em paciente com apenas HDC.

CUIDADOS PRÉ NATAIS / AVALIAÇÃO FETAL:

Local de nascimento - centro médico com experiência para estabilizar função pulmonar e cardiovascular neonatal e realização de cirurgia corretiva quando apropriado. Cerca de 50% dos paciente necessitarão de ECMO.

Momento e tipo de parto - O modo e a idade gestacional ideais para o parto o feto é incerto. Sugerimos uma indução planejada do parto às 39 semanas de gestação para minimizar complicações do parto prematuro. Não há evidências de que o parto cesáreo de rotina seja benéfico.



**B-CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS
DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**





UpToDate®

Official reprint from UpToDate®

www.uptodate.com © 2025 UpToDate, Inc. and/or its affiliates. All Rights Reserved.

Congenital diaphragmatic hernia (CDH) in the neonate: Clinical features and diagnosis

AUTHORS: Holly L Hedrick, MD, N Scott Adzick, MD

SECTION EDITOR: Joseph A Garcia-Prats, MD

DEPUTY EDITOR: Niloufar Tehrani, MD

All topics are updated as new evidence becomes available and our peer review process is complete.

Literature review current through: **Dec 2024**.

This topic last updated: **Mar 12, 2024**.

Introdução

Hérnia diafragmática congênita (HDC) é um defeito de desenvolvimento do diafragma que permite que as vísceras abdominais herniem para o tórax.

Os RN afetados geralmente se apresentam nos primeiros minutos a horas após o nascimento com dificuldade respiratória que pode variar de leve a fatal.

Com melhorias no diagnóstico pré-natal e no atendimento pré-natal, a sobrevivência melhorou.

No entanto, os bebês com CDH continuam a ter um risco considerável de mortalidade e morbidade.

Prevalência

As taxas de prevalência de HDC relatadas variam de 2 a 3 casos por 10.000 nascidos vivos.

Mais comum em homens do que em mulheres, com uma proporção homem-mulher de 1,4 para 1.

Aproximadamente 5 a 10 % dos casos estão associados a uma anormalidade cromossômica ou síndrome genética.

Impacto no desenvolvimento Cardiopulmonar

Como a herniação ocorre durante um período crítico do desenvolvimento pulmonar, as manifestações clínicas da CDH resultam dos efeitos patológicos das vísceras herniadas no desenvolvimento pulmonar.

Com o aumento da gravidade da compressão pulmonar, há reduções correspondentes na ramificação arterial brônquica e pulmonar, resultando em graus crescentes de hipoplasia pulmonar.

A hipoplasia pulmonar é mais grave no lado ipsilateral. Entretanto, a hipoplasia pulmonar pode se desenvolver no lado contralateral se o mediastino se deslocar e comprimir o pulmão.

A ramificação arterial é reduzida, resultando em hiperplasia muscular da árvore arterial pulmonar, o que contribui para o aumento do risco de hipertensão pulmonar (HP) .

Além disso, a hipoplasia do ventrículo esquerdo e de outras estruturas cardíacas esquerdas (válvula aórtica, arco aórtico transversal, istmo aórtico) contribuem para resultados adversos na HDC

Manifestações Clínicas

Apresentação pré-natal — Muitos pacientes com HDC são identificados por meio de exames pré-natais de rotina em ultrassom.

O ultrassom pré-natal também pode identificar outras anomalias associadas (por exemplo, anormalidades cardíacas).

Descobertas pós-natais

Apresentação — Pós-natal, RN com HDC geralmente apresentam dificuldade respiratória nos primeiros minutos após o nascimento. Menos comumente, um pequeno subconjunto de pacientes com HDC tem sintomas mínimos ou nenhum sintoma no período neonatal e se apresentam mais tarde na vida.

Manifestações Clínicas

Em pacientes que se apresentam como neonatal, o grau de dificuldade respiratória depende da gravidade da hipoplasia pulmonar e do desenvolvimento de hipertensão pulmonar (HP).

Após o parto, hipoxemia, hipercapnia e acidose aumentam o risco de HP ao induzir um elemento vasoconstritor reativo ao componente de hiperplasia muscular arterial fixa preexistente. Em alguns casos, a hipoplasia pulmonar é tão grave que é incompatível com a vida.

Manifestações Clínicas

Achados físicos — Achados físicos no recém-nascido incluem um tórax em forma de barril, um abdômen com aparência de escafoide (por causa da perda do conteúdo abdominal para o tórax) e ausência de sons respiratórios no lado ipsilateral.

Em pacientes com uma HDC do lado esquerdo, o batimento cardíaco é deslocado para a direita por causa de um deslocamento no mediastino.

Manifestações Clínicas

Lateralidade

Na maioria dos casos de HDC, a hérnia ocorre à esquerda.

A HDC do lado direito ocorre em aproximadamente 15 por cento dos casos e a hérnia bilateral em 1 a 2%.

Pode haver uma maior incidência de complicações pulmonares associadas à HDC do lado direito em comparação ao lado esquerdo. A hérnia bilateral está associada a uma alta taxa de mortalidade.

Manifestações Clínicas

Condições associadas

Anormalidades congênicas associadas são vistas em aproximadamente 50% dos nascidos com HDC.

Em alguns casos, as anormalidades associadas são identificadas no pré -natal. No entanto, em muitos casos, a extensão total das anormalidades associadas não é apreciada até depois do parto.

Manifestações Clínicas

Doença cardíaca congênita

A doença cardíaca congênita é o tipo mais comum de anormalidade congênita associada em bebês com HDC.

Em uma meta-análise de 51 estudos observacionais incluindo >15.000 nascidos com HDC, 17% dos pacientes tinham doença cardíaca congênita associada.

Os defeitos mais comuns eram:

Defeitos do septo ventricular (responsáveis por 24 por cento de todos os defeitos cardíacos congênitos nesses relatórios)

Defeitos do septo atrial (21 %)

Defeitos de ventrículo único, incluindo síndrome do coração esquerdo hipoplásico (12%)

Coarctação da aorta (9 %)

Tetralogia de Fallot (5 %)

Devido à forte associação entre HDC e doença cardíaca congênita, todos os bebês com HDC devem ser submetidos à ecocardiografia pós-natal.

Manifestações Clínicas

Anormalidades não cardíacas

Uma ampla gama de anormalidades não cardíacas pode ser observada em bebês com HDC, incluindo:

Defeitos do tubo neural

Malformações do sistema nervoso central (por exemplo, agenesia do corpo caloso, hidrocefalia)

Defeitos geniturinários (por exemplo, hidronefrose, megaureter, hipospádia, rim solitário, rins císticos)

Atresia esofágica

Polisplenia

Criptorquidia

Anormalidades esqueléticas (por exemplo, costelas supranumerárias, anormalidades nos membros, hemivértebras)

Manifestações Clínicas

Síndromes genéticas –

Aproximadamente 5 a 10% dos nascidos com HDC apresentam uma] síndrome genética subjacente identificada ou uma anormalidade cromossômica. Uma síndrome genética subjacente é mais provável se houver outras malformações associadas (por exemplo, doença cardíaca congênita) e/ou o recém-nascido tiver HDC bilateral. Exemplos incluem:

Síndrome de Fryns, que é caracterizada por HDC, hipoplasia pulmonar, anormalidades craniofaciais e deformidades distais dos membros. Geralmente é letal no período fetal.

Síndrome de Donnai-Barrow (mutação LRP2), que é caracterizada por HDC, dismorfismos faciais (sobrancelha proeminente, nariz curto, hipertelorismo), anormalidades oculares e perda auditiva neurossensorial.

Outros – Várias outras síndromes genéticas são ocasionalmente associadas à HDC. Exemplos incluem a associação CHARGE, Síndrome de Apert, Síndrome de Coffin-Siris, síndrome de Emanuel, Síndrome de Cornelia De Lange, Síndrome de Goldenhar (também chamada de microsomia hemifacial), síndrome de Beckwith-Wiedemann, síndrome de Pallister Killian, Síndrome de Stickler, Síndrome de Wolf Hirschhorn, e outros.

Diagnóstico

Pré-natal — Muitos casos de HDC são diagnosticados no pré-natal por meio de exames de ultrassom de rotina.

Pós-natal — Enquanto a maioria dos bebês com HDC são diagnosticados no pré-natal, um pequeno subconjunto apresenta pós-natal com dificuldade respiratória. Nesses recém-nascidos, os esforços de estabilização na sala de parto têm precedência sobre os testes de diagnóstico. Uma vez que o recém-nascido é estabilizado, são realizadas imagens de tórax e ecocardiografia.

Diagnóstico

Estabilização inicial — Pós-natal, bebês com HDC geralmente apresentam dificuldade respiratória grave nos primeiros minutos após o nascimento. A estabilização na sala de parto inclui intubação, colocação de sonda nasogástrica e outras medidas para dar suporte ao estado respiratório e hemodinâmico do recém-nascido.

Diagnóstico

Imagem do tórax — Os achados da radiografia de tórax incluem:

- Herniação do conteúdo abdominal (geralmente intestino contendo ar ou líquido) para o hemitórax com pouco ou nenhum pulmão aerado visível no lado afetado
- Deslocamento de estruturas mediastinais (por exemplo, coração) em direção ao pulmão contralateral
- Compressão do pulmão contralateral Tamanho reduzido do abdômen com diminuição ou ausência de ar dentro do intestino. Se a HDC estiver do lado direito, o fígado pode ser o único órgão herniado, aparecendo como uma grande massa de tecido mole torácico com ausência de sombra hepática intra-abdominal.-



Há alças intestinais cheias de ar no tórax esquerdo causando efeito de massa e desvio mediastinal para a direita. O tubo nasogástrico termina no estômago torácico esquerdo. O cateter venoso umbilical toma um curso atípico porque o fígado está parcialmente herniado no tórax esquerdo.

Diagnóstico

O diagnóstico pode ser facilitado pela colocação de uma sonda naso ou orogástrica.

A radiografia de tórax mostrará desvio do curso anatômico esperado da sonda, tipicamente mostrando a sonda dentro da cavidade torácica.

A imagem transversal (por exemplo, com tomografia computadorizada) só é necessária em casos raros, quando o diagnóstico é incerto.

Diagnóstico

Ecocardiografia — Todos os pacientes com HDC devem ser submetidos a ecocardiografia no início o curso pós-natal para detectar quaisquer anomalias cardíacas associadas, avaliar a função ventricular, avaliar o tamanho do canal arterial patente, avaliar o grau e a direção do desvio ductal e intracardíaco e avaliar a hipertensão pulmonar (HP).

Diagnóstico

Doença cardíaca congênita – Aproximadamente 15 a 20 % dos pacientes com HDC apresentam defeitos cardíacos congênitos associados. Crianças com anomalias cardíacas graves associadas apresentam risco consideravelmente maior de morbidade e mortalidade, e esses achados podem ter impacto nas decisões de gestão. O prognóstico é particularmente ruim para RN com síndrome do coração esquerdo hipoplásico comórbido (SCE)

Diagnóstico

HP e função ventricular – Além de avaliar a anatomia cardíaca, o eletrocardiograma avalia a função ventricular e estima a pressão ventricular direita para estabelecer se há evidência de HP.

A avaliação ecocardiográfica para determinar a presença e a gravidade de HP

Pacientes com disfunção biventricular grave geralmente necessitam de suporte de oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO) e apresentam alto risco de morbidade e mortalidade

Apresentação Tardia

Raramente, defeitos leves de HDC se apresentam após o período neonatal. Em uma série de casos de 15 crianças que se apresentaram tardiamente com HDC, a idade média na apresentação foi de 18 meses (variação de 38 dias a 10 anos). Os principais sintomas apresentados foram queixas respiratórias em 40% dos pacientes, sintomas gastrointestinais (GI) em 40% e sintomas respiratórios e GI em 20%. Um terço dos pacientes apresentou falha de crescimento.

O diagnóstico foi feito por radiografia de tórax em seis pacientes, e os outros pacientes foram diagnosticados por séries de contraste gastrointestinal ou tomografia computadorizada (TC). O reparo primário foi bem-sucedido em todos os pacientes, e todos os pacientes estavam vivos e clinicamente bem em um acompanhamento médio de dois anos.

Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial da HDC fetal inclui outras causas de dificuldade respiratória fetal, incluindo infecções (sepse, pneumonia) e etiologias não infecciosas. A HDC é diferenciada dessas condições pelo achado característico da radiografia de tórax de conteúdo abdominal herniado no tórax.

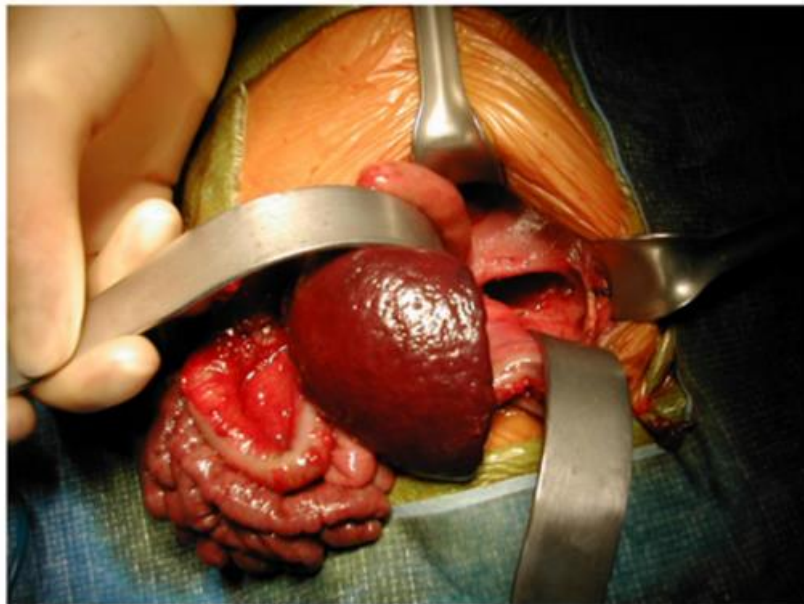
TRATAMENTO

Tratamento

Gestão da HDC:

Tratamento médico pré-operatório, que consiste na estabilização da oxigenação, pressão arterial e estado ácido-básico do bebê, especialmente aqueles com hipoplasia pulmonar e hipertensão pulmonar. Reparo cirúrgico, que inclui o fechamento do defeito diafragmático e a redução das vísceras na cavidade abdominal. A gravidade do comprometimento pulmonar determina o momento da cirurgia.

Visão intraoperatória de uma hérnia diafragmática congênita antes da cirurgia primária reparo em uma criança



Cortesia de Holly L Hedrick, MD.

Tratamento

Tratamento médico pré-operatório — As evidências observacionais disponíveis sugerem que os resultados para crianças com HDC são melhorados quando são tratadas inicialmente com tratamento médico, adiando o reparo cirúrgico até que seu estado respiratório e hipertensão pulmonar (HP) tenham melhorado.

O tratamento médico de suporte inicial consiste em ventilação mecânica, suporte hemodinâmico e terapia vasodilatadora pulmonar, se necessário. Pacientes refratários a essas medidas podem necessitar de oxigenação por membrana extracorpórea.

Tratamento

Intervenções iniciais — As seguintes intervenções são iniciadas na sala de parto quando o diagnóstico é feito ou suspeito:

Intubação e ventilação – Pacientes diagnosticados no pré-natal são intubados na sala de parto. Isso evita o uso de pressão positiva oronasal (por exemplo, ventilação bolsa-máscara), que pode distender o estômago e comprimir os pulmões. O objetivo da ventilação mecânica é evitar altas pressões para minimizar a lesão pulmonar. A ventilação mecânica convencional (VMC) com respirações limitadas por pressão é usada inicialmente na maioria dos casos, embora a ventilação de alta frequência possa ser preferida em pacientes com defeitos HDC graves.

Tratamento

Pequenos estudos retrospectivos em centros únicos exploraram o uso de suporte respiratório não invasivo (por exemplo, CPAP ou oxigenação por cânula nasal) em neonatos com HDC leve diagnosticada no pré-natal como uma alternativa à intubação imediata e relataram resultados favoráveis.

No entanto, estudos maiores são necessários para determinar a segurança e eficácia dessa abordagem. Na experiência do autor, mesmo recém-nascidos robustos com preditores pré-natais favoráveis frequentemente requerem intubação para cirurgia e para evitar o desenvolvimento de hipertensão pulmonar.

Tratamento

Sonda nasogástrica – Na sala de parto, uma sonda nasogástrica é colocada e conectada à sucção contínua para descomprimir o conteúdo abdominal e reduzir a compressão pulmonar.

Acesso arterial e venoso – O bebê deve ter um cateter de artéria umbilical (CAU) colocado para monitoramento frequente de gases sanguíneos e pressão arterial (PA). Além disso, um cateter venoso umbilical (CVU) é colocado para administração de fluidos e medicamentos. Em pacientes com fígado no tórax, o CVU é frequentemente difícil de posicionar e, portanto, uma vez que o paciente esteja estabilizado, outro acesso venoso deve ser obtido.

Tratamento

Suporte hemodinâmico – O suporte hemodinâmico inclui fluidos isotônicos e agentes inotrópicos. O objetivo é manter a PA nos limites superiores do normal (ou seja, PA média de 45 a 55 mmHg) para minimizar o desvio da direita para a esquerda. A abordagem para controlar a PA em neonatos com HDC é geralmente a mesma que para aqueles com hipertensão pulmonar persistente de outras causas.

Em alguns casos, a hidrocortisona pode ser usado para neonatos com choque refratário.

Tratamento

Uso seletivo de surfactante – Usamos surfactante nos seguintes cenários clínicos:

Em neonatos prematuros <34 semanas de gestação com achados radiográficos de tórax de atelectasia alveolar sugestivos de síndrome do desconforto respiratório (SDR);

Em recém-nascidos submetidos à oclusão traqueal fetal quando a liberação da oclusão é inferior a 48 horas antes do parto.

Não administramos surfactante rotineiramente em todos os bebês com HDC, pois as evidências disponíveis sugerem que ele não melhora os resultados em neonatos a termo com HDC.

Tratamento

Ventilação mecânica — Uma vez feito o diagnóstico de HDC, os pacientes são intubados e ventilados mecanicamente para evitar distensão gástrica e compressão pulmonar. A estratégia de ventilação visa minimizar o trauma aos pulmões hipoplásicos.

Convencional versus alta frequência — A escolha da modalidade de ventilação inicial (VMC versus ventilação de alta frequência (AFV)) depende da gravidade do defeito da HDC

Tratamento

Defeito grave de HDC (posição do fígado no lado direito e/ou torácico) – Para bebês com posição do fígado no lado direito ou HDC, normalmente administramos uma fração inicial de oxigênio inspirado (FiO_2) de 0,5 durante a ressuscitação na sala de parto e transição para AFV assim que o tubo endotraqueal estiver preso. Também usamos AFV para neonatos refratários a CMV. Visamos uma pressão média nas vias aéreas (MAP) de 11 a 13 cm H₂O (titulada com base na expansão pulmonar na radiografia de tórax) e uma frequência de 6 a 8 Hertz (frequência mais alta é usada para bebês menores ou prematuros). Embora as indicações para AFV não estejam claramente definidas, o uso de AFV precoce para esta população de alto risco é apoiado por dados observacionais retrospectivos

Tratamento

Defeito menos grave (posição do fígado do lado esquerdo e abdominal) – Para pacientes com HDC menos grave, administramos uma FiO₂ inicial de 0,3 durante a ressuscitação na sala de parto e fazemos a transição para CMV assim que o tubo endotraqueal é fixado.

O gerenciamento de VMC consiste em ventilação limitada por pressão com pressão inspiratória máxima (PIP) alvo < 25 cm H₂O e pressão expiratória final positiva de < 5 cm H₂O, visando volumes correntes de 4 a 6 mL/kg. As configurações do ventilador podem então ser ajustadas conforme necessário para atingir as metas de troca gasosa.

Tratamento

Existem poucos dados comparando VMC e AFV em neonatos com HDC. Em um estudo randomizado com 171 crianças com cardiopatia congênita diagnosticada pré-natalmente (lado esquerdo em 87 %), as taxas de DISPLASIA BRONCOPULMONAR (DBP) ou morte foram menores naqueles designados para VMC em comparação com AFV (45 versus 54 por cento); no entanto, a descoberta não foi estatisticamente significativa (razão de chances 0,62, IC 95% 0,25-1,55).

Pacientes no grupo VMC tiveram menos dias de ventilador (mediana de 10 versus 13 dias) e menor necessidade de ECMO(18 versus 30 por cento).

Entre os pacientes gerenciados em centros sem ECMO, um terço daqueles designados para VMC posteriormente transitaram para AFV.

Esses dados apoiam o uso inicial de VMC na maioria dos pacientes com HDC do lado esquerdo, particularmente aqueles com defeitos menos graves

Tratamento

Metas de troca gasosa — Nossa estratégia de ventilação usa as configurações mínimas necessárias para **manter saturações de oxigênio pré-ductal (SpO₂) >85 por cento ou pressão parcial de oxigênio pré-ductal (PaO₂) >30 mmHg**. Usamos uma estratégia de **hipercapnia permissiva**, visando pressão parcial de dióxido de carbono (PaCO₂) entre **45 e 7,25 a 7,4**. Gasometrias sanguíneas são obtidas frequentemente para orientar ajustes do ventilador.

Tratamento

Sedação e bloqueio neuromuscular — A sedação é apropriada para neonatos que têm agitação significativa e/ou dissincronia do ventilador, apesar dos esforços para otimizar as configurações do ventilador (por exemplo, usando um modo acionado pelo paciente). A abordagem é geralmente semelhante à abordagem usada para bebês com hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido.

Pode haver uma vantagem em permitir que o RN mantenha uma contribuição espontânea para a ventilação por minuto. Assim, a sedação deve ser titulada para manter um estado que preserva a respiração espontânea, se possível. Agentes bloqueadores neuromusculares são usados somente quando necessário (por exemplo, dissincronia significativa do ventilador, apesar da otimização das configurações do ventilador e da sedação).

Tratamento

Gestão da hipertensão pulmonar — A gestão da HIPERTENSÃO PULMONAR (HP) inclui:

Suporte hemodinâmico— Pacientes com HP grave (ou seja, associada à disfunção ventricular e/ ou hipotensão sistêmica) requerem administração imediata de agentes inotrópicos. O objetivo é manter a PA nos limites superiores do normal (ou seja, PA média de 45 a 55 mmHg) para minimizar o desvio da direita para a esquerda

Terapia vasodilatadora pulmonar— Um teste de terapia vasodilatadora pulmonar é apropriado para pacientes com HP que está associada a hipoxemia significativa devido ao desvio da direita para a esquerda (ou seja, SpO pré-ductal 10 por cento), apesar da otimização do suporte ventilatório e da sedação

Tratamento

Óxido nítrico inalado (iNO) é o agente inicial preferido na maioria dos casos. A abordagem é geralmente semelhante ao tratamento de bebês com HPERTENSÃO PULMONAR PERSISTENTE DO RECÉM-NASCIDO(HPPRN).

Embora o iNO tenha demonstrado reduzir a necessidade de ECMO em neonatos com outras formas de HPP, os ensaios clínicos e estudos observacionais disponíveis não demonstrou consistentemente o benefício do iNO em bebês com HDC.

No entanto, é comumente usado na prática clínica, uma vez que dados limitados e experiência clínica sugerem que pode evitar a necessidade de ECMO em alguns bebês

Tratamento

Outros vasodilatadores pulmonares (por exemplo, inibidores da fosfodiesterase tipo 5 [por exemplo, sildenafil], análogos da prostaciclina [por exemplo, treprostinil, iloprost], e antagonistas do receptor de endotelina [por exemplo, bosentan]) são ocasionalmente usados em pacientes com HDC para tratar HP refratário ou persistente.

O uso de prostaglandina E1 (PGE1) também foi descrito como uma estratégia para descarregar o ventrículo direito em pacientes com HP grave devido a HDC.

Tratamento

Impacto no momento da cirurgia – O reparo cirúrgico geralmente é adiado até que haja melhora na HP (ou seja, no mínimo, a pressão ventricular direita estimada [PVD] no eletrocardiograma deve ser $< 80\%$ da Pressão arterial sistêmica).

Tratamento

Oxigenação por membrana extracorpórea — Quando disponível, ECMO é uma opção para bebês que têm instabilidade respiratória e/ou hemodinâmica refratária, apesar da terapia médica ideal (incluindo suporte ventilatório, suporte inotrópico e iNO). É improvável que tais pacientes sobrevivam sem ECMO.

ECMO é usado para dar suporte ao paciente até que os pulmões se abram e a HP se resolva, o que pode levar semanas. Suporte ECMO para neonatos com HDC geralmente consiste em ECMO venoarterial (VA). No entanto, C tiveram sucesso usando ECMO veno-venoso (VV) em neonatos selecionados com HDC.

Tratamento

Critérios – A indicação primária para ECMO é a falha da terapia médica.

O ideal é que a ECMO seja considerada em pacientes que se acredita terem doença respiratória reversível e HP. No entanto, na prática, prever a reversibilidade da doença pulmonar geralmente não é possível. Portanto, geralmente consideramos a ECMO uma opção para a maioria dos neonatos com instabilidade respiratória ou hemodinâmica refratária, desde que não haja contraindicações.

Tratamento

Em nossa prática, a ECMO é oferecida a pacientes que atendem aos seguintes critérios:

Hipoplasia pulmonar e HP refratárias ao tratamento médico (definidas como ≥ 1 dos seguintes):

Incapacidade de manter a SpO pré-ductal SpO >85 por cento ou PaO pós-ductal >30 mmHg apesar das configurações ideais do ventilador e do iNO

Incapacidade PIP >28 cm H₂O ou MAP >15 cm H₂O para atingir a troca gasosa alvo

Hipotensão resistente a fluidos e suporte inotrópico

- Fornecimento inadequado de oxigênio com acidose metabólica persistente

Contraindicações ao ECMO:

Hemorragia intracraniana maior que grau II.

Condição subjacente limitante da vida (por exemplo, aneuploidias cromossômicas graves)

- **Defeito cardíaco complexo irreparável.**

Prematuridade e/ou baixo peso ao nascer (PN) – A prática varia em relação à idade gestacional (IG) de corte e aos limites de PN usados para esses critérios de exclusão.

A prática usual tem sido considerar IG > 34 semanas e/ou PN >2000g com contraindicações relativas a ECMO.

No entanto, alguns Centros expandiram os critérios de elegibilidade para permitir o uso de ECMO em neonatos prematuros selecionados e de baixo PN, caso eles atendam aos critérios de elegibilidade da ECMO.

Para neonatos de 32 a 34 semanas IG ou PN 1500 a 2000g elegibilidade é determinada caso a caso. O uso bem-sucedido de ECMO foi relatado em tais neonatos, embora eles tenham um risco maior de morbidade e mortalidade em comparação com neonatos mais maduros.

Contraindicações ao ECMO:

A ultrassonografia da cabeça deve ser realizada antes de colocar o bebê no ECMO.

Hemorragia intracraniana de grau II ou superior é geralmente uma contraindicação para ECMO, pois a hemorragia provavelmente se expandirá com a anticoagulação contínua necessária para ECMO. Não consideramos cardiopatia congênita comórbida como uma contraindicação absoluta à ECMO, com exceção de defeitos cardíacos graves irreparáveis.

Houve relatos de pacientes com HDC com doença cardíaca congênita grave associada que foram colocados em ECMO e sobreviveram. No entanto, a decisão deve ser cuidadosamente ponderada em lactentes com cardiopatia congênita complexa grave (por exemplo, cardiopatia hipoplásica esquerda), uma vez que os resultados para esses neonatos são geralmente ruins.

Tratamento

Desmame – Com base na estabilidade clínica e na tolerância ao tratamento, aumentaremos gradualmente as configurações do ventilador, acompanharemos os volumes correntes e realizaremos testes de redução do fluxo ECMO guiados por achados ecocardiográficos.

Se os volumes correntes permanecerem baixos e os campos pulmonares estiverem opacificados na radiografia de tórax, obtemos ultrassom de tórax para avaliar derrames pleurais. Se grandes derrames pleurais estiverem presentes, eles são drenados com toracostomia tubular.

Outras intervenções para melhorar os volumes pulmonares podem incluir troca do tubo endotraqueal, broncoscopia e lavagem para limpar tampões.

Uma vez que os pulmões estejam abertos, se a HP persistir apesar dessas medidas durante a tentativa de desmame do suporte de ECMO, consideramos terapia vasodilatadora pulmonar adicional.

Após otimizar o suporte cardiorrespiratório, são feitas tentativas adicionais de desmame do suporte ECMO

Tratamento

Retirada – Os principais motivos para a retirada do suporte ECMO são **hemorragia intracraniana e falta de resposta à terapia:**

Desenvolvimento ou extensão de hemorragia intracraniana – Em nossa prática, **ultrassons da cabeça são realizados diariamente durante os primeiros cinco dias e depois em dias alternados durante o tratamento com ECMO para detectar e monitorar qualquer extensão de hemorragia intracraniana.**

Também realizamos rotineiramente monitoramento contínuo de eletroencefalografia por vídeo (EEG) durante o ECMO.

Tratamento

Resposta ruim à terapia – Em um pequeno subconjunto de pacientes com hipoplasia pulmonar grave e HP, não há resposta à terapia de nenhum tipo, incluindo ECMO. Nesse grupo, o suporte é frequentemente retirado. Em nossa prática, utilizamos uma abordagem gradual de intervenções para melhorar a função pulmonar e não definimos um tempo arbitrário para a resolução de HP. A decisão de retirar o apoio do ECMO neste cenário é individualizada e tomada em colaboração com a equipe de atendimento multidisciplinar e os pais/cuidadores.

Tratamento

Eficácia – A eficácia do ECMO para neonatos com HP grave devido a HDC é apoiada por estudos observacionais que sugerem que a sobrevivência entre esses bebês gravemente afetados melhorou desde que o uso do ECMO foi introduzido. É importante reconhecer que os resultados para bebês tratados com ECMO variam dependendo dos critérios de seleção usados, que podem variar de acordo com a instituição. De fato, à medida que os critérios de seleção se tornaram menos restritivos, as taxas relatadas de sobrevivência para bebês com HDC tratados com ECMO diminuíram um pouco. A explicação provável para essa descoberta é que coortes mais recentes representam uma população de maior risco.

Cirurgia

Momento do reparo — Com uma melhor compreensão da fisiopatologia e da variação no grau de comprometimento pulmonar, o momento da cirurgia mudou de intervenção cirúrgica precoce para o adiamento da correção cirúrgica até que o paciente esteja estabilizado clinicamente. O momento da cirurgia depende da gravidade do comprometimento pulmonar:

Pacientes sem hipoplasia pulmonar ou HP — Para pacientes com apenas comprometimento pulmonar leve que requerem suporte mínimo, nos quais não há evidência de HH ou hipoplasia pulmonar, o reparo é normalmente realizado entre **48 e 72 horas de idade**

Cirurgia

Pacientes com HP reversível (sem necessidade de ECMO) — Para pacientes com hipoplasia pulmonar leve a moderada e HP reversível, o momento do reparo é adiado até que a HP seja resolvida e a complacência pulmonar melhore. O curso do tempo é variável e depende da resposta ao tratamento médico (estabilização da pressão arterial, oxigenação e correção da acidose). A maioria dos pacientes nesta categoria demonstra labilidade inicial, mas então se estabiliza, permitindo o reparo após 5 a 10 dias.

Pacientes que necessitam de ECMO — Para bebês com hipoplasia pulmonar grave e HP grave que requer ECMO, o momento ideal para o reparo operatório é incerto.

Cirurgia

Reparo cirúrgico durante o ECMO – Em nosso Centro, o reparo cirúrgico precoce na ECMO é realizado seletivamente nas seguintes circunstâncias:

- Quando a ventilação antes do ECMO é muito ruim. Bebês nesta categoria provavelmente não serão desmamado
- Quando o fluxo de ECMO é comprometido pelo grau de desvio mediastinal. Neste cenário, o reparo cirúrgico é realizado para permitir suporte adequado de ECMO.

Cirurgia

Tipo de reparo — O reparo cirúrgico consiste na redução das vísceras abdominais e no fechamento do defeito diafragmático. O tamanho do defeito determina o tipo de reparo. Se o defeito diafragmático for relativamente pequeno, ele pode ser reparado apenas com suturas (reparo primário). Para pacientes com grandes HDCs, um remendo de Gore-Tex ou um reparo de retalho muscular da parede abdominal dividido geralmente é necessário, pois o reparo primário nesses pacientes criaria tensão excessiva e comprometeria a complacência torácica.

Se a parede abdominal for difícil de fechar após a redução da hérnia, o uso de um silo ou remendo temporário na parede abdominal pode ser útil. Em uma revisão retrospectiva de reparos de HDC em uma única instituição, o fechamento tardio da parede abdominal foi necessário em 9% de todos os reparos, incluindo 2% dos reparos fora do ECMO e 40% dos reparos no ECMO. O fechamento tardio da parede abdominal foi associado a uma maior necessidade de transfusões de sangue, mas não foi um fator de risco independente para mortalidade.

Complicações perioperatórias

As complicações perioperatórias do reparo de HDC incluem:

- Exacerbação de HP, que pode exigir suporte de ECMO em alguns casos

Sangramento – O risco é maior para aqueles que passam por reparo enquanto estão em ECMO, principalmente se o fechamento abdominal for atrasado

Quilotórax

Infecção – O risco geral de infecção é baixo. O risco de infecção da ferida cirúrgica é maior em pacientes submetidos ao fechamento com *patch*. O retalho muscular é uma boa alternativa quando o paciente já teve complicações infecciosas, pois essa abordagem evita o uso de material protético. Outras complicações infecciosas perioperatórias incluem sepse e infecção do trato urinário

Complicações

Crescimento deficiente – Dificuldades de alimentação e crescimento deficiente são comuns em bebês com HDC. As recomendações para mitigar esse problema incluem o uso de leite humano, reconhecimento rápido de falha de crescimento e início mais precoce de regimes de alimentação de alto teor calórico. A abordagem é semelhante à usada para bebês submetidos a cirurgia cardíaca

Seguimento

Devido às morbidades associadas (ou seja, complicações pulmonares, atraso no neurodesenvolvimento, refluxo gastroesofágico, perda auditiva e crescimento deficiente), o acompanhamento após a alta hospitalar é crítico. O acompanhamento estruturado, envolvendo uma equipe multidisciplinar, facilita o reconhecimento e o tratamento dessas complicações.

O acompanhamento é personalizado para cada indivíduo e depende do tipo de reparo e do curso clínico do bebê durante a hospitalização inicial.

Seguimento

O acompanhamento geralmente inclui o seguinte:

Medição dos parâmetros de crescimento – Peso, comprimento/altura e circunferência da cabeça devem ser medidos em cada visita de rotina

Radiografia de tórax – Realizada em consultas de acompanhamento se um patch foi usado no reparo do defeito ou se houver sintomas respiratórios ou gastrointestinais.

Teste de função pulmonar

Profilaxia do vírus sincicial respiratório (VSR)

Ecocardiografia

Seguimento

Triagem auditiva

Triagem do desenvolvimento

Avaliação da alimentação oral

Avaliação para refluxo gastroesofágico

Avaliação para escoliose e deformidade da parede torácica

NOTA DO EDITOR DA PÁGINA NEONATAL
WWW.PAULOMARGOTTO.COM.BR DR. PAULO R.
MARGOTTO. VEJAM TAMBÉM



Drs. Gabriel Variane (SP), Evaldo Trajano, Sandra Lins e Paulo R. Margotto
2º Congresso Internacional de Neonatologia do DF, 29/11/2024

HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA (Congenital diaphragmatic hernia)



Clique Aqui!

Congenital diaphragmatic hernia.

Zani A, Chung WK, Deprest J, Harting MT, Jancelewicz T, Kunisaki SM, Patel N, Antounians L, Puligandla PS, Keijzer R. Nat Rev Dis Primers. 2022 Jun 1;8(1):37. doi: 10.1038/s41572-022-00362-w.PMID: 35650272 Review.

Realizado por Paulo R. Margotto.

Excelente e profunda revisão sobre essa grave patologia nas Unidades Neonatais publicada esse mês, enviada a nós pelo colega Dr. Guilherme Sant'Anna (Canadá). As altas taxas de mortalidade e morbidade associadas à HDC estão diretamente relacionadas à gravidade da fisiopatologia cardiopulmonar (tem origem poligênica em aproximadamente um terço dos casos!). O manejo pós-natal concentra-se na estabilização cardiopulmonar (**é importante o ecocardiograma nas primeiras 24 horas de vida!**) e, em casos graves, pode envolver suporte de vida extracorpóreo. As diretrizes de prática clínica continuam a evoluir devido à rápida mudança no cenário das opções terapêuticas, que incluem o manejo da hipertensão pulmonar, estratégias de ventilação e abordagens cirúrgicas. Sobreviventes muitas vezes têm morbidades multissistêmicas de longo prazo, incluindo disfunção pulmonar, refluxo gastroesofágico, deformidades musculoesqueléticas e comprometimento do neurodesenvolvimento. O tratamento da HDC não deve ser interrompido quando os neonatos recebem alta hospitalar. O acompanhamento multidisciplinar de longo prazo visando à morbidade ao longo da vida associada à HDC e a transição dos cuidados para a vida adulta são necessários para caracterizar o curso da HDC ao longo da vida e permitir os melhores resultados possíveis para os pacientes.

Função ventricular na hérnia diafragmática congênita: revisão sistemática e metanálise



Ventricular function in congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and meta-analysis.

Prasad R, Saha B, Kumar A. Eur J Pediatr. 2022 Mar;181(3):1071-1083. doi: 10.1007/s00431-021-04303-9. Epub 2021 Nov 1. PMID: 34725730.

Realizado por Paulo R. Margotto

Essa revisão sistemática mostrou que as **funções ventriculares direita e esquerda foram preditores promissores de sobrevida e necessidade de oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO) em recém-nascidos com hérnia diafragmática congênita (HDC)**. Marcadores ecocardiográficos específicos da função ventricular podem ser valiosos na determinação do prognóstico. Na fisiopatologia da HDC é de primordial importância o conhecimento do envolvimento cardíaco para a mais racional abordagem farmacológica (**o manejo pós-natal concentra-se na estabilização cardiopulmonar!**).

Ventilação oscilatória de alta frequência versus ventilação convencional no manejo respiratório de recém-nascidos a termo com hérnia diafragmática congênita: um estudo de coorte retrospectivo



High-frequency oscillatory ventilation versus conventional ventilation in the respiratory management of term neonates with a congenital diaphragmatic hernia: a retrospective cohort study. Semama C, Vu S, Kyheng M, Le Duc K, Plaisant F, Storme L, Claris O, Mur S, Butin M. Eur J Pediatr. 2022 Nov;181(11):3899-3906. doi: 10.1007/s00431-022-04590-w. Epub 2022 Aug 22. PMID: 35994123.

Realizado por Paulo R. Margotto

O objetivo deste estudo retrospectivo foi comparar ventilação oscilatória de alta frequência (VOAF) com pressão média das vias aéreas (MAP) abaixo de 12 cmH₂O e ventilação mecânica convencional (VMC) em recém-nascidos com HDC em termos de morbidade respiratória de curto prazo quantificada pela duração da oxigenoterapia.

Comparando ventilação de alta frequência com pressão de vias aéreas (PAM) baixa de 12 cmH₂O e ventilação convencional nesses recém-nascidos (RN) como modo inicial de ventilação nesses pacientes não foi associado a diferenças na duração da oxigenoterapia ou na sobrevida do paciente.

Os resultados deste estudo sugerem que a VOAF continua sendo uma escolha válida para a ventilação inicial de pacientes com HDC. Esse estudo enfatiza a importância da estratégia geral de ventilação em relação ao modo inicial de ventilação, incluindo a escolha da pressão das vias aéreas, critérios para extubação e experiência no manejo desses pacientes. Seja para VOAF ou VMC, equipes experientes ajustam com precisão as pressões das vias aéreas para reduzir o risco de hiperdistensão. O presente estudo prepara o terreno para trabalhos futuros na melhoria da gestão e resultados de recém-nascidos com HDC.

O Fenótipo da Doença Cardíaca na Hérnia diafragmática Congênita



Gabriel Altit (Canadá). Primeiro Congresso Internacional de Neonatologia do Distrito Federal, 30/11 a 2/12/2022.

Realizado por Paulo R. Margotto

Esses pacientes devem ter um ecocardiograma (ECO) entre 24-48 h de vida (seleciona quem pode se beneficiar do iNO). Pense no ECO antes de acionarmos a artilharia farmacológica que muitas vezes pode complicar mais. A função ventricular dentro de 48 horas de vida em recém-nascidos com HDC tem o potencial de ser um marcador prognóstico para a necessidade de ECMO e sobrevida. Muitas vezes pensa-se em hipertensão pulmonar, mas na verdade trata-se de uma **DISFUNÇÃO VENTRICULAR ESQUERDA** (nesse caso o uso do iNO piorar o quadro clínico com edema pulmonar e hemorragia pulmonar!). Nessa situação, a milrinona é preferível (Inotrópico, lusitrópico [promove enchimento], diminui resistência vascular sistêmica e pulmonar levando à diminuição da pós-carga em disfunção de VE e/ou VD). Se não funcionar PÁRE! Considere Prostaglandina se canal arterial restritivo e falha ventricular porque assim você pode resgatar o seu ventrículo. Geralmente são operados em 3-5 dias (a HDC e uma emergência fisiológica e não cirúrgica). **O cuidado multidisciplinar é muito importante. As Enfermeiras são as guardiãs desses pacientes e são essas as salvadoras desses pacientes. Desculpem-me, não somos nós os médicos os salvadores e sim as Enfermeiras!**

Hérnia diafragmática congênita



Paulo R. Margotto, Geórgia Quintiliano C. da Silva, Evely Mirela F. França, Samiro Assreuy, Jefferson G. Resende, Martha G. Vieira. capítulo do livro Assistência ao Recém-Nascido de Risco, 4a Edição, 2021.

A principal fisiopatologia subjacente da HÉRNIA DIAFRAMÁTICA CONGÊNITA (HDC) parece ser uma combinação de imaturidade pulmonar e hipoplasia ipsilateral e contralateral, o que leva a **hipertensão pulmonar**. Isso pode ser ainda agravado pelo subdesenvolvimento ventricular esquerdo e hipertrofia ventricular direita, resultando em disfunção ventricular. Esta é a razão pela qual a **ecocardiografia** é de fundamental importância na condução racional da administração das drogas vasoativas e inclusiva na administração de prostaglandina E-1. A HDC não é uma emergência cirúrgica (como nos anos 80) e sim uma **EMERGÊNCIA FISIOLÓGICA**. Já na Sala de Parto, o **clampeamento tardio do cordão é de fundamental importância** (a pressão arterial pulmonar é 20 mmHg menor do que naqueles RN com hérnia diafragmática com clampeamento imediato do cordão umbilical, segundo informação recente do australiano Stuart Hooper, apresentado no 7o Simpósio Internacional de Reanimação Neonatal em abril de 2018. **O reparo cirúrgico do defeito diafragmático deve ser realizado após a estabilização médica da hipertensão pulmonar, incluindo pressão arterial média para a idade gestacional, saturação pré-ductal de 85-95% com FiO2 abaixo de 50%, lactado abaixo de 3 mmol/L, débito urinário superior a 1 ml/Kg/hora.**

OBRIGADA!!



Residentes em Neonatologia do HMIB/SES/DF (29/11/2024)