

UMA ABORDAGEM HEMODINÂMICA PARA A HIPERTENSÃO PULMONAR CRÔNICA NA HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA

[A hemodynamic-driven approach to chronic pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia.](#) Byrd CE, Wren JT Jr, Desiraju S, McNamara PJ.J Perinatol. 2026 Feb 23. doi: 10.1038/s41372-026-02582-4. Online ahead of print.PMID: 41731046 Review.

Realizado por Paulo R. Margotto
Neonatologista Ultrassonografista Cerebral do Hospital Santa Lúcia e
Unidade de Neonatologia do HMIB/SES/Dwww.paulomargotto.com.br



<https://ipnpr.com.br>

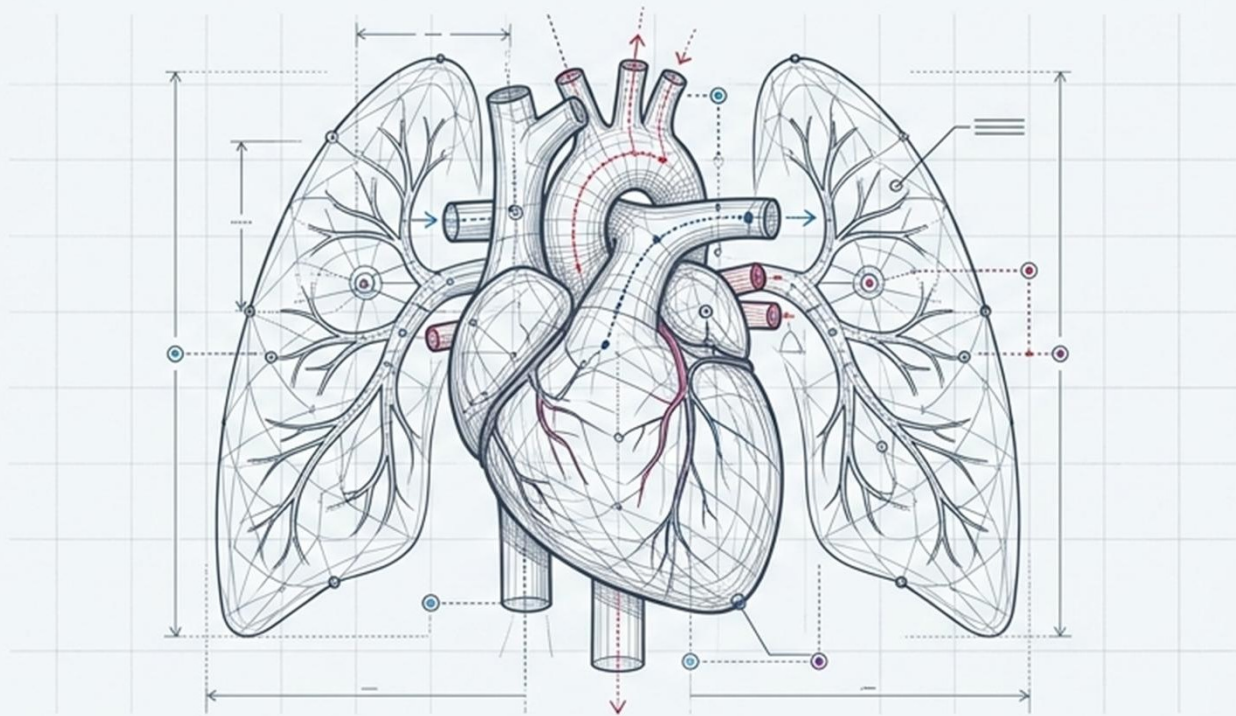


Gerado por IA!

O Paradigma Hemodinâmico: Hipertensão Pulmonar Crônica na HDC

Um guia visual para fenotipagem e medicina de precisão à beira do leito na Hérnia Diafragmática Congênita.

Público: Intensivistas,
Neonatologistas,
Cardiologistas



Foco: Fase Crônica
(>3 meses pós-correção / Alta)

A Sobrevivência Aumentou. E agora?

**Sobrevivência Aguda
com Ventilação
Protetora e Cirurgia**

O que é a HP Crônica na HDC?

- ✓ **Critério Proposto:** Pressão da artéria pulmonar (PAP) persistentemente elevada no ecocardiograma.
- ✓ **Marco Temporal:** Pelo menos 3 meses pós-correção OU na alta hospitalar (o que ocorrer primeiro).
- ✓ **Sinalizadores Clínicos:** Necessidade de oxigênio suplementar e/ou medicações para HP.

**Morbidade Oculta:
HP Crônica**

Incidência

5-10% na população geral, disparando para >33% em sobreviventes de ECMO (ECLS).
Alta correlação com mortalidade tardia.

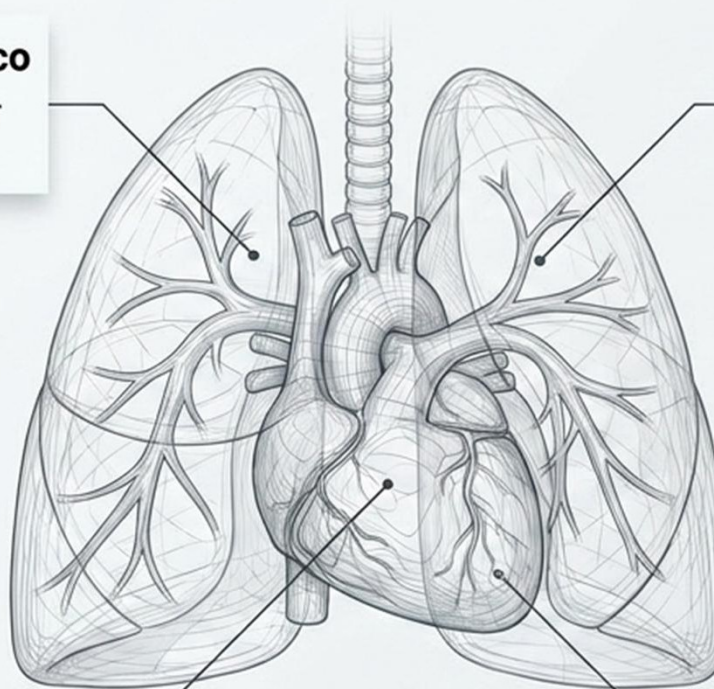
Os *Hits* do Desenvolvimento: Mapeando os Riscos

Mál-desenvolvimento Anatômico

- Hipoplasia do parênquima pulmonar
- Hipoplasia vascular pulmonar

Doença Pulmonar Crônica

- VILI (Volutrauma, Barotrauma)
- Risco de Aspiração & Infecções



Fluxo Sanguíneo Excessivo

- Shunts Patológicos (PDA, VSD)
- Vasodilatação iatrogênica

Doença Cardiovascular

- Disfunção Cardíaca (VE)
- Doença da Veia Pulmonar

A Lente Hemodinâmica: Descodificando a Pressão Pulmonar

$$\text{PAP} = (\text{PVR} \times \text{PBF}) + \text{LAp}$$

PVR: Resistência Vascular

A "Dureza" dos vasos
(Hipoplasia / Remodelamento)

PBF: Fluxo Sanguíneo

O "Volume" de tráfego
(Shunts / Iatrogenia)

LAp: Pressão do Átrio Esquerdo

O "Congestionamento" traseiro
(Disfunção do VE / Veias)

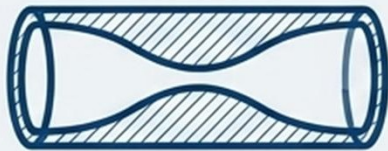
**No Ecocardiograma Focado (TNE), todos os três elevam a PAP e causam 'septo achatado'.
Apenas a avaliação seriada consegue isolar o verdadeiro culpado.**

Os 3 Fenótipos Clínicos da HP Crônica

$$\text{PAP} = \text{PVR} \times \text{PBF} + \text{LAp}$$

Fenótipo Mediado por Resistência (↑ PVR)

O mais comum.



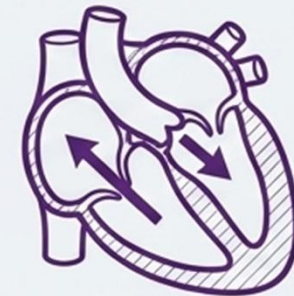
Fenótipo Mediado por Fluxo (↑ PBF)

O insidioso.



Fenótipo Pós-Capilar (↑ LAp)

O subdiagnosticado.



Nota Clínica: Os fenótipos são dinâmicos. Pacientes podem apresentar "Fenótipos Mistos" ou transitar entre eles ao longo do tempo (ex: do fluxo para a resistência via remodelamento).

Fenótipo 1: Mediada por Resistência

Curva Bimodal



$$PAP = PVR \times PBF + LAp$$

Gatilhos Fisiológicos

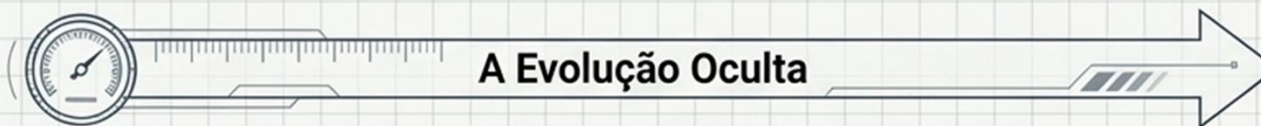
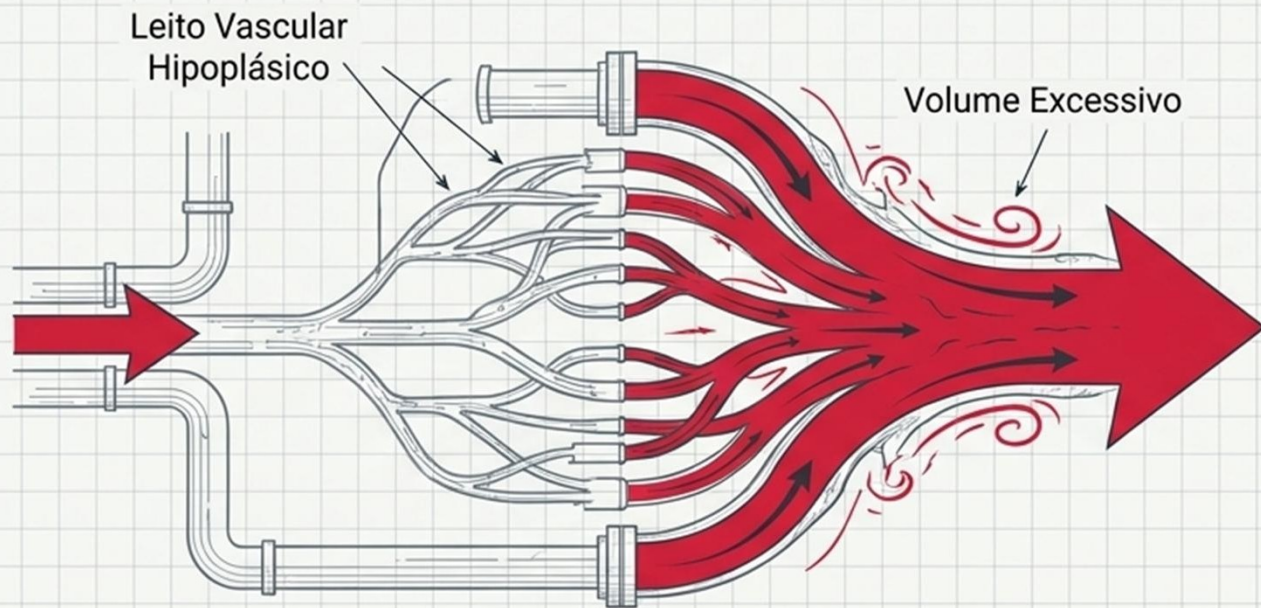
- Doença Pulmonar Crônica
- Ventilação Prolongada (VILI)
- Refluxo / Aspiração Inflamatória

Alvo Terapêutico

Otimização da FRC (Capacidade Residual Funcional), Vasodilatadores pulmonares, e nutrição focada no crescimento somático.

Fenótipo 2: Mediada por Fluxo

$$PAP = PVR \times PBF + LAP$$



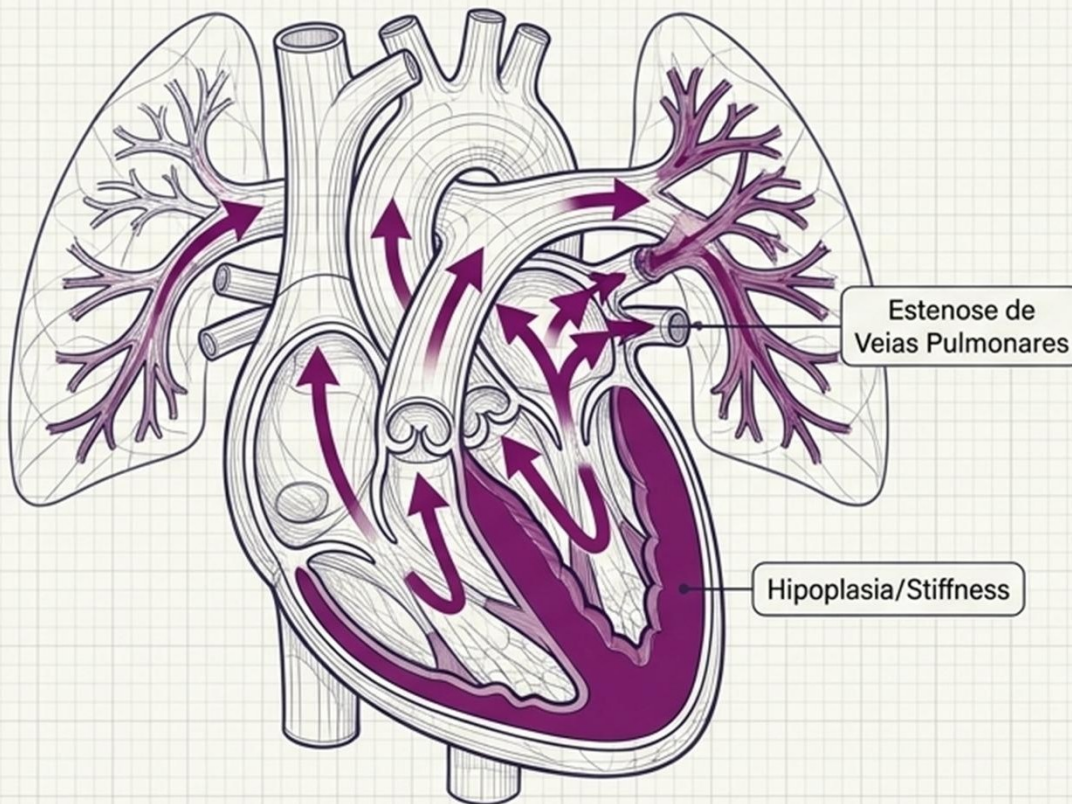
Fluxo Excessivo → Dano Endotelial → Proliferação Muscular → Transição para Fenótipo de Resistência (Efeito Eisenmenger)

Gatilhos Fisiológicos

- **Anatômicos:** Shunts esquerdo-direito persistentes (PDA, VSD, ASD).
- **Iatrogênicos:** Uso excessivo de vasodilatadores pulmonares ou FiO2 supra-fisiológica.

PERIGO: Vasodilatadores são tóxicos aqui. O tratamento exige mitigação de shunts (diuréticos) e suspensão de prostin/sildenafil. Cautela extrema com Furosemida na presença de PDA ativo.

Fenótipo 3: Pós-Capilar



$$PAP = PVR \times PBF + LAp$$

Gatilhos Fisiológicos

- **Disfunção Diastólica do VE (LVDD):** Presente em ~50% dos neonatos com HDC pós-alta.
- **Estenose de Veias Pulmonares:** Teoria do “no flow, no grow” no lado ipsilateral da hérnia.
- **Hipertensão Sistêmica Oculta:** Frequentemente secundária ao uso de corticoides.

O Mecanismo Oculto

Pressão forçada contra os pulmões cria hipertensão venosa grave mascarada de HP arterial.

Alvo Terapêutico

Anti-hipertensivos sistêmicos (iECA crônico) e diuréticos para descongestão atrial. Vasodilatadores pulmonares são estritamente contraindicados.

A Matriz Diagnóstica: Consulta Rápida à Beira do Leito

Fenótipo	Marcadores no Eco (TNE)	Conduta Recomendada	ZONA DE PERIGO (Evitar)
Resistência (↑ PVR) ●	VD hipertrofiado / dilatado, septo achatado.	Otimizar ventilação (FRC), Vasodilatador pulmonar.	Hiperinsuflação, volutrauma.
Fluxo (↑ PBF) ●	Shunt PDA/VSD alto volume, VD/VE hiperdinâmicos.	Fechar shunt, suspender vasodilatador, diuréticos.	Vasodilatadores, FiO2 alta.
Pós-Capilar (↑ LAp) ●	VE pequeno/rígido, disfunção diastólica, veias estenosadas.	iECA, anti-hipertensivos, diuréticos.	Vasodilatadores pulmonares (risco de edema agudo).
Misto ●●●	Sobreposição (ex: shunt + hipertrofia).	Manejo cauteloso e seriado (cateterismo precoce).	Tratamento empírico sem reavaliação ecocardiográfica freqüente.

A Armadilha da Terapia Genérica

Gatilho Clínico (O Sintoma)

Bebê com hipóxia persistente e septo achatado no ecocardiograma.

A Ação Automática (O Erro)

Prescrição imediata e isolada de Óxido Nítrico ou Sildenafil.

Se for Resistência (\uparrow PVR)

Ocorre melhora temporal e alívio dos sintomas.

Se for Fluxo (\uparrow PBF)

Vasodilatação agrava o shunt:
Piora abrupta do edema pulmonar e insuficiência cardíaca.

Se for Pós-Capilar (\uparrow LAP)

Inunda o coração esquerdo rígido:
Risco iminente de edema agudo de pulmão fatal.

O ecocardiograma ambulatorial focado (TNE) não é um luxo acadêmico. É o único sistema de radar capaz de evitar toxicidade terapêutica letal e guiar decisões corretas.

Estratificação de Risco na Alta Hospitalar

Risco Baixo

- ✓ Sem oxigênio domiciliar
- ✓ Sem uso de vasodilatadores
- ✓ Eco de alta sem evidência de HP
- ✓ Sem histórico de ECLS (ECMO)

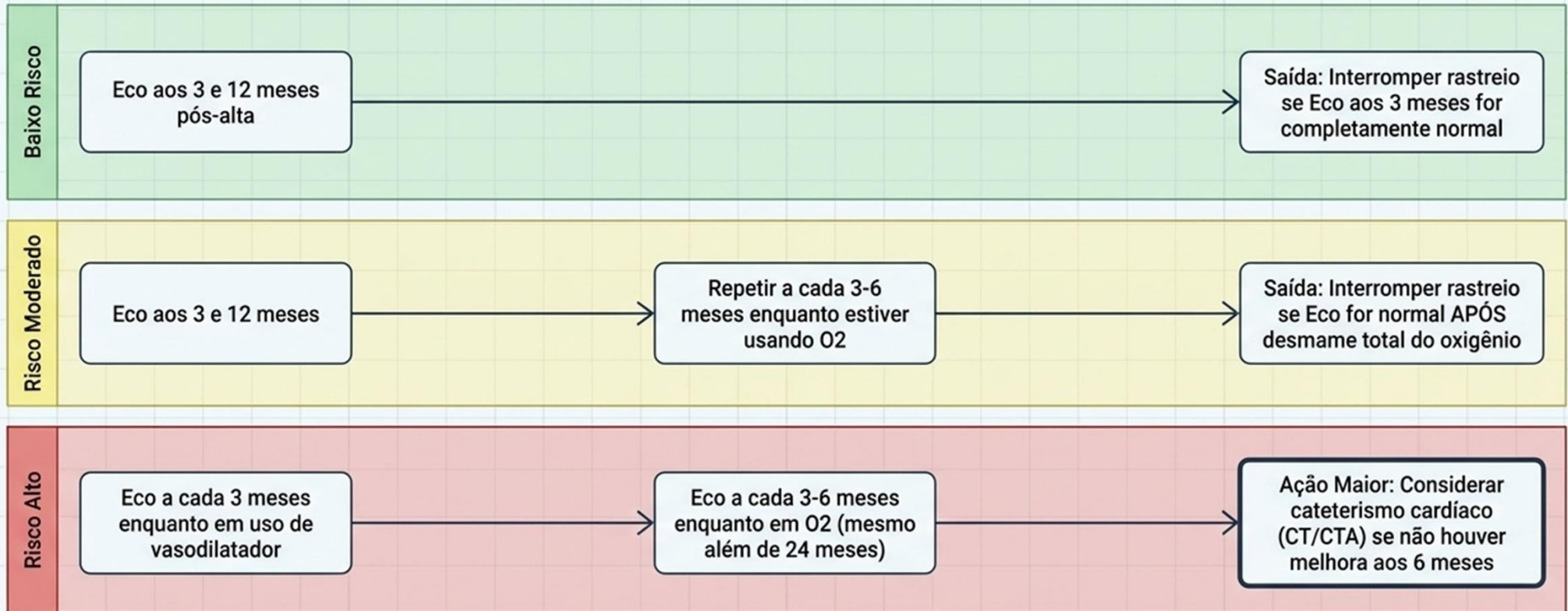
Risco Moderado

- Alta com oxigênio domiciliar
- Sem uso de vasodilatadores
- Eco de alta sem HP (mas esteve doente na UTI)
- Sem histórico de ECLS

Risco Alto

- **Alta com oxigênio E vasodilatadores**
- **Eco demonstrando HP evidente na alta**
- **Histórico de uso de ECLS (independente de O2 atual)**

O Algoritmo de Vigilância Ambulatorial

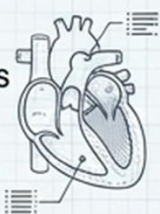


Nota Global: Pacientes com anormalidades anatômicas persistentes (hipoplasia de arco, shunts grandes) exigem co-manejo permanente com a Cardiologia Pediátrica.

A Nova Fronteira: Lacunas e Necessidades Atuais

1. A Caixa Preta Cardíaca

Necessidade urgente de mapear a Disfunção Diastólica do VE (LVDD) e as trajetórias de crescimento do coração esquerdo na HDC.



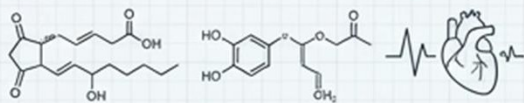
2. Dados Compartilhados

Criação de registros multicêntricos de ecocardiografia para centralizar parâmetros e criar frameworks padronizados de imagem.



3. Terapias em Xequê

Monitoramento rigoroso dos impactos a longo prazo de prostaglandinas e vasodilatadores (risco de induzir HP mediada por fluxo).

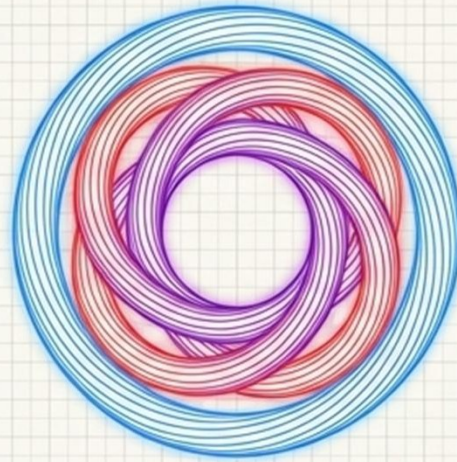


4. Assinatura Genética

Compreensão do 'segundo hit' biológico: polimorfismos que predispõem apenas subgrupos específicos ao remodelamento severo.



A Regra de Ouro da Sobrevivência Crônica



Medicina de precisão na Hérnia Diafragmática Congênita significa tratar a hemodinâmica, não o sintoma. Avaliações ecocardiográficas seriadas são o único GPS para navegar pela complexidade fenotípica crônica.

1. Identifique o Fator
(Resistência, Fluxo, Pós-Capilar).

2. Evite Iatrogenia
(Vasodilatador não é panaceia).

3. Rastreie pelo Risco
(Siga o cronograma ambulatorial).