

Hérnia diafragmática congênita

Jen-Tien Wung

SciELO Books / SciELO Livros / SciELO Libros

MOREIRA, MEL., LOPES, JMA and CARALHO, M., orgs. *O recém-nascido de alto risco: teoria e prática do cuidar* [online]. Rio de Janeiro: Editora FIOCRUZ, 2004. 564 p. ISBN 85-7541-054-7. Available from SciELO Books <<http://books.scielo.org>>.



All the contents of this chapter, except where otherwise noted, is licensed under a Creative Commons Attribution-Non Commercial-ShareAlike 3.0 Unported.

Todo o conteúdo deste capítulo, exceto quando houver ressalva, é publicado sob a licença Creative Commons Atribuição - Uso Não Comercial - Partilha nos Mesmos Termos 3.0 Não adaptada.

Todo el contenido de este capítulo, excepto donde se indique lo contrario, está bajo licencia de la licencia Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-CompartirIgual 3.0 Unported.

HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA

20

Jen-Tien Wung

Estima-se que a incidência de hérnia diafragmática congênita (HDC) seja de um caso para cada dois mil a cinco mil nascimentos. O diagnóstico pré-natal pode ser estabelecido por volta da 14ª ou 15ª semana de vida intra-uterina e o diagnóstico ainda na vida intra-uterina, tem contribuído para uma melhor abordagem ao nascimento e no período neonatal imediato.

DESENVOLVIMENTO EMBRIOLÓGICO

O diafragma é formado entre a quarta e a oitava semanas de vida intra-uterina, a partir de contribuições da membrana pleuroperitoneal, do septo transversal, do mesentério dorsal do esôfago e da parede torácica. A fusão da membrana pleuroperitoneal se dá habitualmente entre a sexta e a oitava semanas de vida intra-uterina, ocorrendo mais tarde no lado esquerdo. Se a membrana pleuroperitoneal não se funde às outras porções do diafragma, o resultado é uma hérnia das vísceras abdominais através do defeito diafragmático - conhecido como forâmen de Bochdalek -, que ocorre mais freqüentemente em situação pósterolateral.

De todas as hérnias diafragmáticas, de 85 a 90% são hérnias de Bochdalek. Destas, 80% são do lado esquerdo, 15% do lado direito e menos de 5% são bilaterais (e habitualmente fatais). Há uma incidência levemente superior no sexo masculino (Moore et al., 1982).

FISIOPATOLOGIA

A hipoplasia pulmonar é a condição mais importante associada à hérnia diafragmática congênita. Sua gravidade depende do tempo de duração e da intensidade com que se deu a herniação visceral. A repercussão clínica dependerá da área comprometida na superfície dos alvéolos e do leito arterial.

Em natimortos com hérnia diafragmática, observa-se que, em 95% dos casos, havia outros defeitos associados além da hipoplasia e da má rotação intestinal (Adzick, Harrison & Glick, 1985). Essas anomalias envolvem o sistema nervoso central, o trato urinário, o sistema cardiovascular e outros defeitos cromossômicos (trissomias do 13 e do 21). Anormalidades cardiovasculares são observadas entre 10 a 20% dos casos e incluem defeitos do septo ventricular, coactação da aorta, persistência do canal arterial e anel vascular. Os defeitos associados contribuem significativamente para a mortalidade.

Em crianças com HDC, o crescimento brônquico é interrompido em decorrência da herniação visceral e do número de ramos brônquicos, que fica reduzido. Como cada brônquio pode conduzir a um número normal de alvéolos, o número total de alvéolos para a troca gasosa estará diminuído (Arrechon & Reid, 1963). Observa-se também uma redução no total de ramos arteriais e um aumento do músculo liso das artérias pulmonares, tanto por extensão (Geggel et al., 1985) em direção às periferias quanto na espessura (Berk et al., 1982). Essas alterações respondem pela hiperreatividade das artérias pulmonares, pela hipertensão pulmonar persistente do recém-nato (HPPRN) e pelo *shunt* da direita para a esquerda.

DIAGNÓSTICO

Atualmente, a HDC é facilmente diagnosticada na ultra-sonografia pré-natal. Evidências de estômago ou de intestino cheio de líquido, acompanhadas de desvio do mediastino, coexistindo com um coração com quatro câmaras ou a ausência de bolha estomacal no abdome ou polidramnia são todos sugestivos de HDC.

O recém-nascido (RN) com HDC apresenta-se habitualmente com taquipnéia, retrações e cianose no período pós-natal imediato, podendo

apresentar também abdome escavado e assimetria torácica. O murmúrio vesicular pode não ser audível no lado acometido, o que pode, ocasionalmente, levar ao diagnóstico errôneo de pneumotórax hipertensivo, acompanhado por distensão abdominal causada pelo rebaixamento do diafragma. Uma radiografia de tórax e abdome mostrando as alças intestinais no hemitórax, estabelece o diagnóstico.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A natureza complexa e variada da hipoplasia pulmonar, a anormalidade da vasculatura pulmonar, a deficiência de surfactante (Glick et al., 1992) e outras anormalidades freqüentemente associadas complicam a HDC, resultando em um espectro de gravidade com ampla variação. Em geral, as crianças com HDC podem ser divididas em três grupos, tendo como base a gravidade do sofrimento respiratório:

- o primeiro grupo é o das apresentações tardias, com pouca ou nenhuma angústia respiratória ao nascer. Em alguns casos, o diagnóstico pode permanecer oculto até a adolescência. Essas crianças têm hipoplasia e hipertensão pulmonar mínimas e evoluem bem numa conduta convencional;
- o segundo, com apresentações precoces e angústia respiratória grave, que não apresenta qualquer melhora a despeito de cuidados médicos intensivos, habitualmente mostra PaCO₂ maior que 100 mmHg abaixo de 40 mmHg, com acidose metabólica grave. Essas crianças têm hipoplasia pulmonar fatal incompatível com a vida extra-uterina. A correção cirúrgica e a oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO - *extracorporeal membrane oxygenation*) não lhes devem ser oferecidas. O transplante de pulmão pode ser a única solução possível;
- no terceiro grupo, há angústia respiratória precoce, acompanhada de melhora clínica após um bom cuidado pré-operatório. Essas crianças têm hipertensão pulmonar e tecido pulmonar suficiente para suportar a vida, tal como demonstrado pela melhora inicial, com oxigenação pré-ductal adequada. Com um meticuloso manuseio da hipertensão pulmonar do recém-nascido (HPRN), essas crianças têm boa chance de sobreviver.

Entretanto, podem sucumbir à insuficiência pulmonar progressiva em decorrência de complicações iatrogênicas. Nesse caso, o tratamento com ECMO pode ser necessário para resgatá-las.

MANUSEIO PRÉ-OPERATÓRIO

A intubação traqueal em crianças com HDC e insuficiência respiratória ao nascer deve ser feita imediatamente. Preferimos a intubação nasotraqueal devido ao conforto que proporciona ao paciente e à maior segurança no posicionamento do tubo. Ressuscitação com pressão positiva através de máscara facial está contra-indicado, porque causa distensão gasosa do trato gastrointestinal, resultando em desvio do mediastino. O estômago deve ser descomprimido por meio de uma sonda nasogástrica de dupla luz, submetido à sucção fraca. Além da monitorização cardíaca e da pressão sangüínea, são monitorizadas a tensão de oxigênio transcutânea e a oximetria de pulso pré-ductal e pós-ductal, visando a detectar a discrepância da saturação de oxigênio (SaO_2) entre eles. Um cateter é inserido na artéria umbilical para infusão parenteral de líquidos, coleta de amostras para pH e gasometria e monitorização de PA invasiva. Uma radiografia tóraco-abdominal confirma o diagnóstico, a posição do tubo endotraqueal, da sonda nasogástrica e do cateter arterial umbilical. O ecocardiograma é realizado para detecção de qualquer anomalia cardíaca associada à HPPRN.

As crianças são ventiladas por meio do ventilador ciclado por tempo, limitado por pressão e de fluxo contínuo (Wung et al., 1985; Wung, 1993). O objetivo da ventilação mecânica é manter uma oxigenação adequada (PaO_2 pré-ductal > 50 mmHg ou saturação de HB $> 90\%$) e minimizar a lesão pulmonar enquanto se espera pela remodelação vascular pulmonar que normalmente se segue ao nascimento. Relaxantes musculares não devem ser usados; os RNs devem apresentar movimentos respiratórios e continuar no modo IMV (*Intermittent Mandatory Ventilation*) ou SIMV (*Synchronized IMV*). O grau do suporte ventilatório depende do grau de falência respiratória e da capacidade de respirar do doente, diminuindo os riscos do barotrauma e do comprometimento cardiovascular (Moffitt et

al., 1995). Hiperventilação intencional não deve ser praticada e a hipercapnia permissiva deve ser adotada tolerando um PaCO_2 em torno de 60 mmHg.

Inicialmente, o RN é colocado no respirador com os seguintes parâmetros:

- FiO_2 - 100% (depende da saturação e PaO_2); freqüência - 20 a 40;
- pressão (PIP) - 20 a 25 cm H_2O (verificando expansibilidade torácica);
- PEEP - 5 cm H_2O ;
- tempo inspiratório (T_i) - 0,5s.

Assim que o paciente melhorar, o desmame deve ser agressivo. Se a oxigenação estiver adequada mas o PaCO_2 for maior que 60 ou o paciente estiver muito desconfortável no respirador, a estratégia de ventilação com freqüência alta no ventilador convencional pode ser usada:

- FiO_2 - depende da saturação e da PaO_2 ;
- freqüência - 100;
- tempo inspiratório - 0,3 s;
- PIP - 20 cm H_2O ;
- PEEP - 0 (zero) - pelo PEEP inadvertente no nível da traquéia em tempos inspiratórios curtos.

Na maioria dos pacientes, o quadro respiratório melhora com essa estratégia, e o desmame pode ser feito em poucos dias. A ventilação de alta freqüência (HFOV - *high frequency oscillatory ventilation*) deve ser usada se o paciente persistir em hipóxia ou hipercapnia apesar da ventilação com freqüência alta anterior. Em geral, utilizamos a HFOV nos casos de bebês que nasceram em outro hospital e foram submetidos a hiperventilações que ocasionaram dano pulmonar. Surfactante exógeno e óxido nítrico raramente são necessários. ECMO é usado como último recurso. Interessantemente temos observado que nossos RNs com HDC apresentam hipóxia e hipercapnia por curtos períodos de tempo, geralmente durante manuseios como cateterismo arterial ou intubação. Se deixados sozinhos sem manipulações, eles melhoram gradualmente, sem os desnecessários

manuseios ventilatórios. É importante também ter em mente que a melhora da saturação pré-ductal é anterior à pós-ductal. Portanto, os ajustes na FiO_2 devem ser feitos pela pré-ductal (mantendo acima de 90%).

Quadro 1 - Resumo do manuseio pré-operatório

1. intubação traqueal (não usar máscara e ambú);
2. sonda nasogástrica de duplo lúmen em aspiração contínua;
3. cateterismo arterial umbilical;
4. controle de temperatura e outros suportes;
5. monitorização - monitor cardíaco com ECG, oxímetro de pulso pré e pós-ductal e/ou monitor transcutâneo de PaO_2 ;
6. hidratação venosa:
 - a. 4 ml/kg/hora;
 - b. reposição de perdas pela sonda gástrica;
7. exames:
 - a. ecocardiograma;
 - b. Rx de tórax e abdome;
 - c. gasometrias, leucograma, ionograma;
8. manuseio respiratório:
 - a. FiO_2 para manter PaO_2 maior que 90;
 - b. hipercapnia permissiva;
 - c. ventilação convencional (IMV ou SIMV);
 - d. ventilação convencional com frequência alta;
 - e. HFOV se necessário;
9. não usar relaxantes musculares. Se necessário, usar sedação leve;
10. posicionar o paciente em decúbito contra-lateral, mínimo manuseio, seguir com gasometria e corrigir a acidose;
11. usar vasodilatador se houver hipertensão pulmonar grave. Considerar a saturação pré-ductal e não a diferença pré e pós-ductal:
 - a. Tolazolina;
 - b. Óxido Nítrico;
12. surfactante e óxido nítrico raramente são necessários;
13. retardar a correção cirúrgica até que a resistência vascular pulmonar caia. Isso acontece em média com 100 horas de vida;
14. ECMO como último recurso.

Fonte: Wung (2003)

MANUSEIO PER-OPERATÓRIO

O momento adequado para a correção cirúrgica é controverso. Historicamente, a hérnia diafragmática congênita foi considerada uma emergência cirúrgica. Os pacientes por ela acometidos eram levados para a sala de operações logo após o nascimento. Essa noção tem sido questionada. Informações recentes (Charlton, Bruce & Davenport, 1991; Miyasaka et al., 1984) sugerem que os pacientes podem beneficiar-se de um retardo na cirurgia, durante o qual a conduta médica meticulosa permite a melhora da função pulmonar (Nakayama, Motoyama & Tagge, 1991) e a redução da resistência vascular pulmonar (Haugen et al., 1991).

Sakai et al. (1987) também demonstraram que a redução cirúrgica da hérnia não melhora a mecânica pulmonar, podendo até mesmo piorá-la. Atualmente, em nossa instituição, a correção cirúrgica é postergada até que os parâmetros do respirador sejam reduzidos a um mínimo, com SaO_2 alta e FiO_2 baixa, ocasião em que não há discrepância entre a SaO_2 pré e pós-ductal e o ecocardiograma mostra evidências mínimas de hipertensão pulmonar, o que leva em torno de 100 horas.

No centro cirúrgico, os pacientes são ventilados no respirador convencional para RNs e não são usados os respiradores da anestesia. A maioria dos pacientes é anestesiada com Fentanyl 5 mg/kg em bolus até um total de 25 a 50 mg/kg e paralisados com relaxantes musculares não-despolarizantes (Quadro 2).

O óxido nitroso não deve ser empregado, a fim de evitar distensão intestinal. Usamos soluções de Ringer lactato para a correção das perdas líquidas para o terceiro espaço ou devidas à evaporação. A queda súbita na pressão sangüínea que ocorre na cirurgia se deve à compressão da veia cava inferior, reduzindo o retorno de sangue venoso para o coração, e não à hipovolemia. A perda sangüínea é habitualmente insignificante nesse tipo de operação. Nenhum esforço deve ser feito para expandir o pulmão ipsilateral, particularmente após a redução das vísceras herniadas para fora da cavidade torácica.

A maior parte das correções das hérnias diafragmáticas realiza-se por meio de abordagens abdominais. Uma exposição subcostal permite a

redução de vísceras abdominais presentes no tórax ipsilateral. A correção primária do defeito é feita com dissecação mínima. Se não for possível, uma prótese Goretex® de 1 mm (*Gore Associated, Tucson, Arizona*) é fixada em posição anatômica com pontos contínuos não absorvíveis. Se a parede abdominal não puder ser fechada sem uma tensão indevida, uma outra prótese Goretex® deve ser empregada. Como prevenção para que não haja desvio mediastinal rápido e hiperinflação dos pulmões hipoplásicos, nenhum dreno torácico profilático ipsilateral é inserido. Cloutier, Fournier & Levasseur (1983) afirmam que o ar é rapidamente expulso pelas oscilações respiratórias com a inserção de um dreno torácico ligado a um selo d'água, e, como não há pressão retrógrada para impedir que ambos os pulmões se expandam rapidamente em uma cavidade muito grande para eles, haverá uma hiperinsuflação pulmonar e, conseqüentemente, um barotrauma, com hipóxia, acidose e o retomo da circulação fetal (Raffensperger et al., 1979).

Charlton, Bruce & Davenport (1991) relataram um aumento na taxa de sobrevivência de 47% - entre 58 crianças operadas com a política convencional de cirurgia de emergência -, para 71 % entre 86 crianças tratadas com cirurgia postergada. Cloutier, Fournier & Levasseur (1983) relataram a sobrevivência de sete entre sete crianças operadas sem a inserção de dreno torácico, em contraste com a sobrevivência de cinco entre 16 crianças operadas com a inserção de um tubo torácico de drenagem.

MANUSEIO PÓS-OPERATÓRIO

O uso de analgésicos no período pós-operatório raramente é necessário se uma dose alta de narcótico - exemplo: Fentanyl, mais de 25 mg/kg - tiver sido usada durante a cirurgia. Para a dor, se necessário, podem ser administrados Morfina 0,1 mg/kg ou Fentanyl 2 mg/kg por via venosa (Quadro 3). Na ausência de um dreno torácico, a conduta pós-operatória quanto aos líquidos é fácil: a reposição de líquidos é necessária para repor a drenagem pela sonda gástrica e para encher o espaço pleural ipsilateral durante o período pós-operatório imediato. O pulmão ipsilateral é pequeno para o seu hemitórax, e o espaço pleural restante é ocupado inicialmente pelo ar, sendo posteriormente preenchido passivamente por líquido.

Quadro 2 - Resumo do manuseio per-operatório na HDC

1. controle de temperatura, proteção com cobertor plástico;
2. monitorização - monitor cardíaco com ECG, oxímetro de pulso pré e pós-ductal, monitor de CO₂ expirado, gasometrias;
3. ventilação com ventilador convencional;
4. manuseio hídrico:
 - a. manutenção de 4 ml/kg/hora;
 - b. Ringer lactato 10 a 20 ml/kg para repor perdas por evaporação e terceiro espaço;
5. agentes anestésicos dependem da oxigenação e da estabilidade cardiovascular:
 - a. Fentanyl até 20 a 25 mg/kg, relaxante muscular;
 - b. não usar óxido nítrico;
6. não colocar dreno de tórax;
7. se durante a cirurgia a frequência cardíaca e a pressão arterial (PA) aumentarem, considerar aumentar o anestésico, provavelmente é dor. Se a pressão arterial e a frequência cardíaca caírem, considerar o diagnóstico de compressão de cava. Se a pressão arterial cair e a frequência cardíaca aumentar, considerar aumentar a oferta hídrica.

Fonte: Wung (2003)

O mediastino gradualmente se desvia para o lado ipsilateral, levando para isso vários dias, até mesmo semanas. A despeito desse lento progresso, a maior parte das crianças pode ser desmamada do respirador e extubada em uns poucos dias após a correção cirúrgica. Todos os bebês são transferidos para um regime de pressão aérea positiva contínua nasal (CPAP - *continuous positive airway pressure*) e então desmamados, tendo como base a avaliação clínica do esforço respiratório.

USO DE VASODILADORES

Para a criança portadora de hipertensão pulmonar que permanece com boa excursão torácica e com hipóxia persistente - a despeito de uma ventilação mecânica apropriada -, o tratamento vasodilatador com óxido nítrico inalado (ONI) e/ou tolazolina pode ser tentado tanto no pré quanto no pós-operatório. A tolazolina é dada sob forma de uma injeção em bolus de 1 mg/kg, por via intravenosa. Se um efeito benéfico for demonstrado após o bolus inicial, uma infusão contínua de tolazolina é dada a 1 mg/kg/h. A droga é administrada por meio de uma veia periférica de uma extremidade superior

ou numa veia do couro cabeludo, para favorecer a sua distribuição pela veia cava superior, e daí pelo lado direito do coração, para o leito vascular pulmonar.

Quadro 3 - Resumo do manuseio pós-operatório

1. controle da temperatura e medidas de suporte;
2. monitorização - monitor cardíaco com ECG, oxímetro de pulso pré e pós-ductal, pressão arterial;
3. hidratação venosa com reposição do volume gástrico drenado;
4. posicionamento sobre o lado ipsilateral;
5. ventilação mecânica convencional:
 - a. hiperinsuflação do pulmão evitada;
 - b. desmame agressivo;
6. vasodilatador: somente se necessário;
7. não usar relaxante muscular;
8. analgésico (Fentanyl ou Morfina);
9. ECMO como último recurso.

Fonte: Wung (2003)

A pressão sistêmica sangüínea é continuamente monitorizada por um cateter arterial de demora. Uma queda de aproximadamente 10 mmHg na pressão sangüínea sistêmica ocorre habitualmente após a injeção em bolus de tolazolina, durando cerca de 10 minutos, desde que a criança não esteja hipovolêmica ou hiperventilada. A pressão sangüínea sistólica raramente diminui abaixo de 50 mmHg. Se a hipotensão persiste, uma injeção em bolus de 10 ml/kg de soro fisiológico é administrada como um expansor de volume. Ocasionalmente, o paciente que recebe tolazolina se torna agitado devido à vasodilatação cerebral, sendo então tratado com fenobarbital intravenoso, na dose de 5-10 mg/kg.

Informações de Roberts (1992) e de Kinsella et al. (1992), obtidas em estudos feitos em humanos, sugerem que o óxido nítrico pode ter um papel significativo na HPRN. Há quatro ensaios randomizados, controlados e multicêntricos (Clark et al., 2000; Davidson et al.; 1998; Kinsella et al., 1997; *The neonatal INO study group*, 1997) usando ONI no tratamento

da HPRN. Esses estudos mostraram uma redução significativa da necessidade de ECMO em crianças recebendo ONI. Relatos de resposta ao ONI em pacientes com HDC consistiram, na sua maior parte, em relatos de casos isolados ou de pequenas séries (Dillon et al., 1995; Finer et al., 1994; Frostell et al., 1993; Henneberg et al., 1995; Karamanoukian et al., 1994; Leveque et al., 1994; Shan et al., 1994). Os resultados foram, na melhor das hipóteses, inconsistentes. Alguns estudos mostraram significativas melhoras e outros relataram poucas respostas transitórias ou nenhuma alteração, o que provavelmente reflete o fato de que o ONI diminui o desvio da direita para a esquerda em crianças nas quais a hipoxemia deve-se predominantemente à alta resistência vascular pulmonar, tendo, no entanto, pequeno efeito em crianças com hipoplasia pulmonar grave ou ARDS por lesão pulmonar aguda. Os pacientes que respondem, o fazem habitualmente com uma concentração que não excede 20 ppm. Em nossa experiência, entretanto, o tratamento vasodilatador é raramente necessário e ineficaz em crianças com HDC. A discrepância entre a saturação pré e pós-ductal de oxigênio, com ventilação cuidadosa e delicada, resolve-se com o tempo.

HIPERVENTILAÇÃO

O emprego de hiperventilação para o tratamento de crianças com HPPRN surgiu da observação de que a hiperventilação era acompanhada de uma melhora em curto prazo da PaO_2 (Drummond et al., 1981; Fox & Duara, 1983). O protocolo recomendado inclui a utilização de frequências de 100 a 150 incursões respiratórias por minuto e a necessidade de picos de pressão inspiratória tão altos como 70 cmH_2O para diminuir a PaCO_2 a um nível crítico, que pode ser tão baixo quanto 16 mmHg.

A melhora inicial na PaO_2 durante a hiperventilação pode resultar da diminuição do volume pulmonar. Entretanto, uma deterioração freqüentemente se segue à instituição da hiperventilação, talvez devida a um aumento da resistência vascular pulmonar, causado pela hiperinflação do pulmão (Levine, Boyd & Milstein, 1992; Mansell, Mcateer & Pipkin, 1992), pelo comprometimento do retorno venoso e do débito cardíaco e

pela lesão pulmonar aguda, levando, finalmente, à insuficiência respiratória, hipoxemia e hipotensão. Conseqüentemente, a criança tratada com relaxantes musculares e hiperventilação necessita de líquido adicional com freqüência. Albumina e vasopressores também são constantemente administrados para hipotensão. A albumina pode extravasar para os alvéolos e inibir a atividade do surfactante. Embora a maioria das crianças com HDC apresente HPRN, o tratamento com hiperventilação é prejudicial devido à rápida hiperexpansão do pulmão hipoplásico, especialmente após a redução das vísceras herniadas e à lesão pulmonar aguda.

Em ratos normais, a ventilação mecânica com alta pressão nas vias aéreas e grandes volumes correntes resulta em edema pulmonar (Webb & Tiemey, 1974) secundário a graves alterações da permeabilidade e à lesão alveolar difusa. A hiperventilação prolongada causa grave comprometimento da função pulmonar (Kolobow et al., 1987). Kolobow et al. mostraram que a ventilação de carneiros saudáveis curarizados e anestesiados com pressão inspiratória máxima de 50 cmH₂O resulta em morte por insuficiência respiratória entre 2 e 35 horas. É ainda mais inquietante que uma diminuição de 50% no fluxo sanguíneo cerebral tenha sido descrita com uma diminuição da PaCO₂ e 40 para 20 mmHg (Bernbaum et al., 1984). A maior afinidade da hemoglobina por oxigênio durante a alcalose exacerba ainda mais a hipóxia tecidual. Dados de acompanhamento de crianças com HPRN conduzidas com hiperventilação mostraram uma mortalidade (Brett et al., 1981) de 50%, um significativo comprometimento do desfecho neurológico (Bifano & Pfannenstiel, 1988) e surdez neurossensorial (Hendricks-Munoz & Walton 1988).

CONCLUSÃO

Os fatores que afetam a evolução de crianças com HDC são as anomalias coexistentes, a hipoplasia do pulmão, a hipertensão pulmonar e a conduta per-operatória. É inevitável que haja uma mortalidade significativa, em razão da freqüência com que coexistem importantes anomalias associadas. Os pacientes com hipoplasia pulmonar extremamente graves, com PaCO₂ persistente maior que 100 mmHg, PaO₂ menor que

40 mmHg (pré-ductal) e acidose metabólica intratável - a despeito de máxima ventilação mecânica - são incapazes para a vida extra-uterina e não devem ser submetidos aos complexos e caros tratamentos por ECMO, a menos que um transplante de pulmão esteja planejado. Felizmente, a maioria das crianças tem tecido pulmonar suficiente para as trocas gasosas. Com atenção aos detalhes, metuculoso cuidado com as vias aéreas, estratégia de ventilação delicada, retardo na cirurgia e nenhum tubo de tórax profilático ipsilateral, a sua evolução é muito boa.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ADZICK, N. S.; HARRISON, M. R. & GLICK, P. L. Diaphragmatic hernia in the fetus: Prenatal diagnosis and outcome in 94 cases. *Journal of Pediatric Surgery*, 20: 357-361, 1985.
- ARRECHON, W. & REID, L. Hypoplasia of lung with congenital diaphragmatic hernia. *British Medical Journal*, 1: 230-233, 1963.
- BERK, C. et al. High risk lecithin/sphingomyelin ratio associated with congenital diaphragmatic hernia. Case reports. *British Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 89: 252-251, 1982.
- BERNBAUM, J. C. et al. Long-term follow-up of newborns with persistent pulmonary hypertension. *Critical Care Medicine*, 12: 579-583, 1984.
- BIFANO, E. M. & PFANNENSTIEL, A. Duration of hyperventilation and outcome in infants with persistent pulmonary hypertension. *Pediatrics*, 81: 657-661, 1988.
- BRETT, C. et al. Developmental follow-up of hyperventilated neonates: preliminary observation. *Pediatrics*, 68: 588-591, 1981.
- CHARLTON, A. J.; BRUCE, J. & DAVENPORT, M. Timing of surgery in congenital diaphragmatic hernia: low mortality after pre-operative stabilisation. *Anaesthesia*, 46: 820-823, 1991.
- CLARK, R. H. et al. Low-dose nitric oxide therapy for persistent pulmonary hypertension of the newborn. *The New England Journal of Medicine*, 342(7): 469-474, 2000.

- CLOUTIER, R.; FOUMIER, L. & LEVASSEUR, L. Reversion to fetal circulation in congenital diaphragmatic hernia: a preventable postoperative complication. *Journal of Pediatric Surgery*, 18: 551-554, 1983.
- DAVIDSON, D. et al. Inhaled nitric oxide for the early treatment of persistent pulmonary hypertension of the term newborn; a randomized double-masked, placebo-controlled, dose-response, multicenter study, the I-NO/PPHN Study Group. *Pediatrics*, 101(3 Pt 1): 325-34, 1998.
- DILLON, P. W. et al. Nitric oxide reversal of recurrent pulmonary hypertension and respiratory failure in infant with CDH after successful ECMO therapy. *Journal of Pediatric Surgery*, 30: 743-744, 1995.
- DRUMMOND, W. H. The independent effects of hyperventilation, tolazoline, and dopamine on infants with persistent pulmonary hypertension. *Pediatrics*, 98: 603-611, 1981.
- FINER, N. N. et al. Inhaled nitric oxide in infants referred for extracorporeal oxygenation: dose response. *The Journal of Pediatrics*, 124: 302-308, 1994.
- FOX, W. W. & DUARA, S. Persistent pulmonary hypertension in the neonate: diagnosis and management. *Pediatrics*, 103: 505-514, 1983.
- FROSTELL, C. G. et al. Near fatal pulmonary hypertension after surgical repair of congenital diaphragmatic hernia. Successful use of inhaled nitric oxide. *Anaesthesia*, 48: 679-683, 1993.
- GEGGEL, R. L. et al. Congenital diaphragmatic hernia: arterial structural changes and persistent pulmonary hypertension after surgical repair. *The Journal of Pediatrics*, 107: 457-464, 1985.
- GLICK, P. L. et al. Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia II: The fetal lamb CDH model is surfactant deficient. *Journal of Pediatric Surgery*, 27: 382-387, 1992.
- HAUGEN, S. E. et al. Congenital diaphragmatic hernia: determination of the optimal time for operation by echocardiographic monitoring of the pulmonary artery pressure. *Journal of Pediatric Surgery*, 26: 560-562, 1991.

- HENDRICKS-MUNOZ, K. D. & WALTON, J. E. Hearing loss in infants with persistent fetal circulation. *Pediatrics*, 81: 650-656, 1988.
- HENNEBERG, S. W. Inhalation of nitric oxide as a treatment of pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*, 30: 853-855, 1995.
- KARAMANOUKIAN, H. L. et al. Inhaled nitric oxide in congenital hypoplasia of the lungs due to diaphragmatic hernia or oligohydramnio. *Pediatrics*, 94: 715-718, 1994.
- KINSELLA, J. P. Low-dose inhalation nitric oxide in persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Lancet*, 340: 819, 1992.
- KINSELLA, J. P. et al. Randomized, multicenter trial of inhaled nitric oxide and high-frequency oscillatory ventilation in severe, persistent pulmonary hypertension of the newborn. *The Journal of Pediatrics*, 131(1Pt1): 55-62, 1997.
- KOLOBOW, T. et al. Severe impairment in lung function induced by high peak airway pressure during mechanical ventilation. An experimental study. *The American Review of Respiratory Disease*, 135: 312-315, 1987.
- LEVEQUE, C. et al. Successful repair of a severe left congenital diaphragmatic hernia during continuous inhalation of nitric oxide. *Anesthesiology*, 80: 1171-1175, 1994.
- LEVINE, G.; BOYD, G. & MILSTEIN, J. Influence of air-way state on hemodynamics of the pulmonary circulation in newborn lambs. *Pediatric Research*, 31(4): 1869A, 1992.
- MANSELL, A. L.; MCATEER, A. L. & PIPKIN, A. C. Maturation of interdependence of the extra-alveolar arterioles and lung parenchyma in piglets. *Circulation Research*, 71: 701-710, 1992.
- MIYASAKA, K. et al. Congenital diaphragmatic hernia: is emergency radical surgery really necessary? *Japanese Journal of Pediatric Surgery*, 16: 1417-1422, 1984.
- MOFFITT, S. T. et al. Preoperative cardiorespiratory trends in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*, 30: 604-611, 1995.

- MOORE, K. L. et al. *The Developing Human*. Philadelphia: WB Saunders, 1982.
- NAKAYAMA, D. K.; MOTOYARNA, E. K. & TAGGE, E. M. Effect of preoperative stabilization of respiratory system compliance and outcome in newborn infant with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*, 118: 793-799, 1991.
- RAFFENSPERGER, J. G. et al. The effect of overdistension of the lung on pulmonary function in beagle puppies. *The Journal of Pediatrics*, 14: 757-760, 1979.
- ROBERTS, J. D. Inhaled nitric oxide: a selective pulmonary vasodilator for the treatment of persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Lancet*, 340: 818, 1992.
- SAKAI, H. et al. Effect of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernia. *The Journal of Pediatrics*, 111: 432, 1987.
- SHAH, N. et al. Inhaled nitric oxide in congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*, 29: 1010-1015, 1994.
- THE NEONATAL INHALED NITRIC OXIDE STUDY GROUP. Inhaled nitric oxide in full-term and nearly full-term infants with hypoxic respiratory failure. *The New England Journal of Medicine*, 336(9): 597-604, 1997.
- WEBB, H. H. & TIEMEY, D. F. Experimental pulmonary edema due to intermittent positive pressure ventilation with high inflation pressures. Protection by positive end expiratory pressure. *The American Review of Respiratory Disease*, 110: 556-565, 1974.
- WUNG, J. T. et al. Management of infants with severe respiratory failure and persistence of fetal circulation, without hyperventilation. *Pediatrics*, 76: 488, 1985.
- WUNG, J. T. Mechanical ventilation using conventional infant respirators. In: POMERANCE, J. J. et al. (Ed.) *Neonatology for the Clinician*, 1993.
- WUNG, J. T. Diaphragmatic Hernia. In: *Respiratory Care of the newborn: a practical approach 15th Annual Course*. New York: Columbia Presbyterian Medical Center, 2003.