

## **PRODUÇÃO TÉCNICA**

**DESENVOLVIMENTO DE MATERIAL DIDÁTICO OU INSTRUCIONAL**

**FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU- UNESP**

**Programa de PG em Medicina**

**Mestrado Profissional Associado à Residência Médica**

**MEPAREM**

AUTOR: MESTRANDA SARAH DE LIMA ALLOUFA DA SILVEIRA

ORIENTADOR: MARIA REGINA BENTLIN

CO-ORIENTADOR: JOÃO CESAR LYRA

**Título: “Oclusão Traqueal Fetal Endoscópica (FETO) na  
Hérnia Diafragmática Congênita grave à direita”.**

OBJETIVO: Projeto realizado com o objetivo de mostrar aos alunos e residentes um método alternativo que ajuda o crescimento do pulmão fetal.

## Resumo

**Introdução:** A Hérnia Diafragmática Congênita (HDC) é caracterizada por conteúdo abdominal na cavidade torácica através de abertura anormal no diafragma e pode ser diagnosticada no período pré-natal por ecografia. A compressão pulmonar é responsável pelo desenvolvimento de hipoplasia e hipertensão pulmonar persistente (HPP). A Oclusão Traqueal Fetal Endoscópica (FETO) foi desenvolvida como uma estratégia alternativa para promover o crescimento do pulmão fetal.

**Descrição do caso:** RN termo, parto cesárea, bolsa rota de 38 horas com quimioprofilaxia, Apgar 2/4/7/7, trabalho de parto prematuro inibido, US obstétrico evidenciando hérnia diafragmática à direita com hipoplasia pulmonar grave e realização de FETO sem intercorrências. Com 35 semanas de idade gestacional foi retirado balão traqueal. Ao nascimento foi intubado e encaminhado UTI neonatal. Fez uso de óxido nítrico inalatório (NOi) em decorrência de grave hipertensão pulmonar, surfactante (melhorar trocas gasosas e oxigenação), drogas vasoativas (disfunção miocárdica) e após estabilização clínica foi submetido à correção cirúrgica. No pós operatório apresentou ainda desidratação, insuficiência renal aguda, além de lesão hepática pós trauma cirúrgico. Evoluiu com melhora progressiva da hipertensão pulmonar e do débito cardíaco sendo possível o desmame do óxido nítrico, das drogas vasoativas e da ventilação mecânica. **Discussão:** As ocasionais hérnias direitas apresentam fígado, intestino, colón, mais raramente, vesícula e rim herniados. O tratamento é cirúrgico consiste na redução dos órgãos herniados e fechamento do orifício diafragmático. No caso relatado a conduta endoscópica fetal, foi importante para a manutenção do crescimento pulmonar e conseqüente melhoria do prognóstico pulmonar. **Conclusão:** O tratamento tem evoluído nas últimas décadas. A estabilização clínica pré cirúrgica tem sido fundamental para melhor evolução desses pacientes. FETO e novas estratégias terapêuticas como ventilação gentil, ventilação de alta frequência, NOi e ECMO (oxigenação por membrana extracorpórea) tem melhorado o prognóstico dos casos graves, mas a HDC continua sendo um desafio para obstetras, neonatologistas e cirurgiões pediátricos.

## Introdução

A Hérnia Diafragmática Congênita (HDC) é caracterizada por conteúdo abdominal na cavidade torácica através de abertura anormal no diafragma e pode ser diagnosticado no período pré-natal por ecografia ou ao nascimento devido desconforto respiratório importante associado abdome escavado. A incidência neonatal é cerca de 1:3000 a 1:5000 nascidos vivos, com uma incidência pré-natal de 1:2000.<sup>1</sup> A herniação ocorre mais comumente nos segmentos póstero-laterais do diafragma, com uma frequência maior no lado esquerdo do que no direito. O defeito é o não fechamento do canal pleuroperitoneal durante o desenvolvimento embrionário (Forame de Bochdalek). Mais raramente, a herniação se dá na porção anterior do diafragma, na área retroesternal, representando defeito de fusão na linha mediana dos dois primórdios do diafragma com elementos do pericárdio (Forame de Morgagni).<sup>2</sup>

A compressão pulmonar, causada pelos órgãos herniados, é responsável pelo desenvolvimento de hipoplasia e hipertensão pulmonar persistente (HPP). As alterações pulmonares são várias: diminuição do número dos alvéolos, redução dos pneumócitos tipo II, espessamento da parede alveolar, aumento do espaço intersticial, diminuição acentuada do espaço aéreo alveolar com diminuição da área de trocas gasosas. Estas modificações do espaço aéreo originam alterações nos vasos pulmonares com diminuição do número dos vasos, hiperplasia da média, extensão periférica do músculo para as arteríolas intra-acinares e espessamento da adventícia<sup>3</sup>. A hipertrofia da parede das pequenas artérias pulmonares provoca um aumento da resistência vascular pulmonar e condiciona hiper-reatividade arteriolar, levando ao aparecimento de hipertensão pulmonar e persistência da circulação fetal, com manutenção do shunt direito esquerdo via forame oval e canal arterial, após o nascimento.<sup>4</sup>

A Oclusão Traqueal Fetal Endoscópica (FETO) foi desenvolvida como uma estratégia alternativa para promover o crescimento do pulmão fetal<sup>5</sup>. Esse procedimento minimamente invasivo consiste na colocação de um balão dentro da traqueia do feto, acima da carina, por via endoscópica, e retirada ainda no período pré-natal por traqueoscopia fetal ou punção ecoguiada. A reversão intra-uterina da obstrução traqueal permite in útero a recuperação pulmonar e melhora a produção de surfactante.<sup>6</sup>

Atualmente não está mais indicada correção cirúrgica imediata e novas estratégias como ventilação gentil com hipercapnia permissiva, ventilação de alta frequência, óxido nítrico inalatório, inibidores da fosfodiesterase, corticoide, surfactante permitem aumentar a complacência pulmonar e melhorar os resultados pós-operatórios, incluindo a sobrevivência<sup>7</sup>. Este trabalho tem como objetivo relatar o caso de um recém nascido com diagnóstico precoce de hérnia diafragmática congênita grave à direita na ultrassonografia obstétrica, evidenciando hipoplasia pulmonar com indicação e realização de conduta endoscópica fetal e estabilização clínica para correção cirúrgica após o nascimento.

## Descrição do caso

Recém-nascido de termo (38 semanas e 3 dias), sexo masculino, peso de nascimento 2.920g, parto cesárea por parada da dilatação e bolsa rota de 38 horas com quimioprofilaxia adequada para estreptococo do grupo B. Mãe de 21 anos, secundigesta com histórico de vaginose bacteriana tratada no primeiro trimestre, polidramnio tratado com indometacina, trabalho de parto prematuro com 33 semanas de idade gestacional inibido. Em uso regular de levotiroxina 50mcg/dia devido hipotireoidismo, sorologias não reagentes e ultrassonografia (US) obstétrica evidenciando hérnia diafragmática à direita com hipoplasia pulmonar grave sendo indicada e realizada a Oclusão Traqueal Fetal Endoscópica (FETO). Após procedimento, foi repetido o US que mostrou aumento de ecogenicidade dos pulmões e melhora na relação pulmão-cabeça (LHR). Com 35 semanas de idade gestacional foi retirado balão traqueal através de punção ecoguiada.

Nasceu hipotônico, bradicárdico, cianótico e choro fraco com clampeamento de cordão umbilical imediato. Foi intubado em  $\text{FiO}_2$  de 1,0 com dificuldade em obter expansibilidade torácica (Apgar de 2-4-7). Encaminhado para Unidade de Terapia Intensiva (UTI) neonatal após melhora da frequência cardíaca e saturação de oxigênio.

Durante a evolução na UTI neonatal paciente foi cateterizado veia e artéria umbilical, mantido em jejum com sonda orogástrica aberta, ventilação mecânica com parâmetros elevados, berço aquecido, iniciado antibiótico por risco infeccioso, monitorização da Pressão Arterial Invasiva (PAI) e colhidos os exames de controle (Tab.1 e 2) e radiografia de tórax (Fig.1). Necessitou de expansão volêmica 20ml/kg, surfactante 100mg/kg, óxido nítrico inalatório (NOi) 20ppm e dobutamina nas primeiras horas de vida. Paciente avaliado pela equipe de cirurgia pediátrica (CIPE) e programada correção cirúrgica após estabilização clínica. O ecocardiograma funcional na beira do leito demonstrou baixo débito de ventrículo esquerdo, contratilidade ruim e hipertensão pulmonar importante (gradiente pressórico máximo de 58mmHg), após exames iniciado adrenalina e sedação contínua com midazolam e fentanil com melhora da contratilidade no ecocardiograma de controle (Tab. 3).

EXAMES	Pré-operatório	POI	Pós operatório
Na/K	138 / 4	137 / 3,7	139 / 3,1
Ca/Mg	7,4 / 2	8,2 / 1,8	9,9 / 1,8
U/Cr	13 / 0,9	<b>51 / 1,6</b>	<b>72 / 1,0</b>
TGO/TGP	66 / 33	<b>1.721 / 683</b>	<b>229 / 300</b>
BD/BI	0,0 / 0,8	-	1,7 / 0,9
Albumina	2,3	-	2,6
Trig.	158	-	209
PCR	0,6	5,1	4,4
Hct/Hb	38,8 / 12,6	36,7 / 11,4	36,8 / 13,9
Plaquetas	216.000	179.000	190.000
GB	10.700	9.100	12.100

TABELA 01 – Evolução laboratorial

GASOMETRIA	Ao nascimento	Pré-operatório	Pós-operatório
pH	6,981	7,14	7,281
PaO2	52,8	71,6	70,2
PaCO2	45,7	52,8	30,4
HCO3	9,2	15,5	14,3
BE	-21,1	-11,4	-11,3
SatO2	78,7	93,9	96

TABELA 02 – Evolução gasométrica

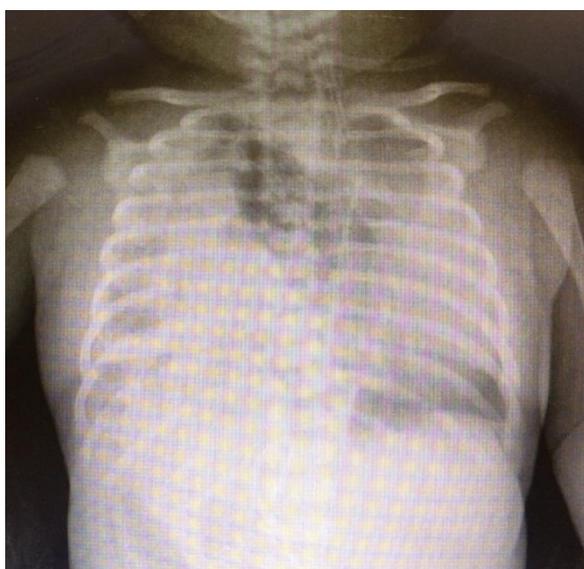


FIGURA 01 – Radiografia de tórax no pré-operatório.

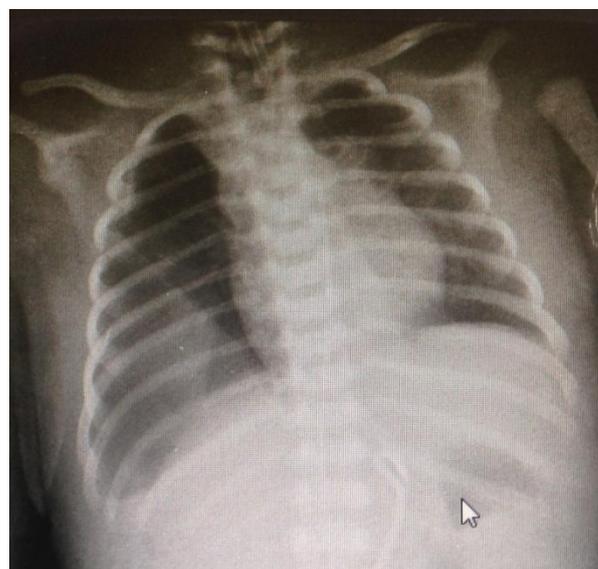
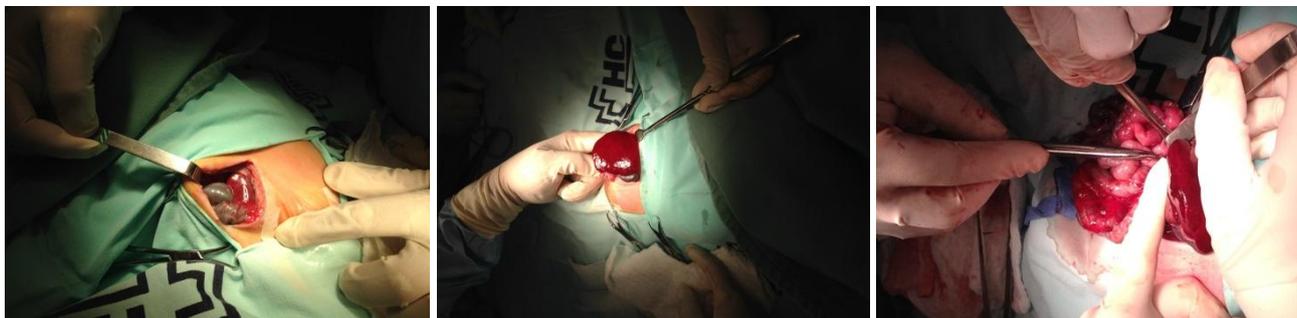


FIGURA 02 – Radiografia de tórax no pós operatório.

ECOCARDIOGRAMA	Pré-operatório	POI	Pós-operatório
AE/Aorta (<1,4)	1	normal	normal
Septo (<3,5mm)	3,8	abaulado para E	menos abaulado para E
FE (Teichholz)	44%	86%	70%
Fração de encurtamento (25-40%)	20%	52%	35%
DCVD (ml/kg/min) (150-300)	170	220	153
DCVE (ml/kg/min) (150-300)	140	220	140
PAP (mmHg) (AD=5mmHg)	58	65-70	44
Conclusão	Baixo débito de VE contratilidade ruim e HP	HP grave	HP em regressão débito cardíaco no limite inferior

TABELA 03 – Evolução ecocardiográfica da função cardíaca do paciente à beira do leito.

Paciente apresentou melhora clínica e após estabilização indicado correção cirúrgica com incisão subcostal no lado da hérnia, exposição das vísceras abdominais, redução do conteúdo da hérnia para abdome (Fig. 3).



**FIGURA 03** – Abertura torácica no **intra-operatório** e visualização dos órgãos abdominais na cavidade torácica

No pós operatório imediato (POI) apresentou desidratação, insuficiência renal aguda pré-renal, lesão hepática pós trauma cirúrgico. Evolui com melhora radiológica (Fig. 2), regressão parcial da HPP e melhora progressiva do débito cardíaco com redução gradual das drogas vasoativas. Recebeu alta com trinta e dois dias de vida com medicação para doença do refluxo esofágico, sildenafil e orientação de seguimento ambulatorial com equipe da neonatologia, cirurgia pediátrica e cardiologia infantil.

## Discussão

Estudos mostram que nos casos com progressão da herniação do fígado deve-se ponderar cirurgia fetal. Se houver herniação do fígado a conduta obstétrica vai depender da idade gestacional e do valor da relação pulmão-cabeça (LCR)<sup>8</sup>. O LCR calcula-se dividindo a área do pulmão pelo perímetro cefálico. Se a idade gestacional (IG) for menor que 26 semanas e o LCR menor que 1.0 deve-se ponderar cirurgia fetal; se a IG for maior que 26 semanas e o LCR superior a 1.0 deve-se ponderar a administração de corticoide, promover o parto a termo e a terapia pós-natal. No caso relatado com 25 semanas, hipoplasia pulmonar grave e LCR próximo de 1.0 foi indicada e realizada a FETO. Após o procedimento fetal endoscópico, evidenciou aumento da ecogenicidade dos pulmões e melhora do LCR.

Muitos estudos tem sido realizados cm objetivo de identificar fatores prognósticos pré e pós natais. Vários autores têm utilizado o LCR para avaliar a gravidade da hipoplasia pulmonar e determinar o prognóstico nas HDC<sup>1,9,10,11,12</sup>. O LCR constitui um bom fator preditivo da evolução dos fetos com HDC isolada quando existe herniação do fígado. Nos casos sem herniação do fígado a sobrevivida foi de 76,5%, não estando esta relacionada com o LCR<sup>9</sup>. Presença de fígado intra torácico constitui um fator de mau prognóstico, estando associado a uma sobrevivida de apenas de 35% em

alguns estudos<sup>3</sup>. Fetos com LCR inferiores a 0,9 têm uma baixa taxa de sobrevivência e continuam a ser o foco para o desenvolvimento de novas estratégias de tratamento, quer antes ou depois do nascimento<sup>5</sup>. A sobrevida também é pior nos prematuros e nos recém nascidos de baixo peso<sup>13</sup>. No caso relatado o recém nascido é termo e com peso adequado para idade gestacional. A determinação da pressão parcial de dióxido de carbono (PaCO<sub>2</sub>) e da pressão parcial de oxigênio (PaO<sub>2</sub>) podem ser utilizadas na avaliação do prognóstico. Um estudo verificou-se uma sobrevida de 91% em crianças que atingiram uma PaO<sub>2</sub> >100 mmHg em comparação com uma sobrevida de apenas 7% naquelas que não atingiram este valor<sup>14</sup>.

As ocasionais hérnias direitas apresentam fígado, intestino, colón, mais raramente, vesícula e rim herniados. O tratamento é cirúrgico e consiste na redução dos órgãos herniados e fechamento do orifício diafragmático. No caso relatado, não houve dificuldade no diagnóstico precoce e a conduta endoscópica fetal, indicada pela gravidade, interferiu positivamente no desfecho.

A correção cirúrgica é postergada até que os parâmetros do respirador sejam reduzidos a um mínimo<sup>15</sup>, estabilidade hemodinâmica e cardiorrespiratória alcançados. No caso relatado, com aproximadamente 60 horas de vida, os valores gasométricos ficaram aceitáveis com a ventilação convencional, foi possível regredir NO<sub>i</sub> e FiO<sub>2</sub>, indicando a correção cirúrgica nesse momento. A colocação de dreno torácico não foi necessária, evitando-se assim a hiperdistensão e ruptura pulmonar. Nos casos em que o volume das vísceras herniadas é demasiado grande para o fechamento da parede abdominal pode-se recorrer à colocação de um silo abdominal<sup>16</sup>. Esse procedimento não foi necessário no caso relatado e apesar do aumento da pressão abdominal no pós operatório imediato, o paciente evoluiu bem e não apresentou síndrome compartimental.

## **Conclusão**

O tratamento tem evoluído nas últimas décadas. FETO e novas estratégias terapêuticas: ventilação gentil, atraso na correção cirúrgica, estabilização clínica, ventilação de alta frequência, corticoide, surfactante, NO<sub>i</sub> e oxigenação extracorporeal de membrana (ECMO) tem melhorado o prognóstico dos casos graves, mas continua sendo um desafio para obstetras, neonatologistas, e cirurgiões pediátricos. Novas técnicas terapêuticas estão a ser investigadas e a mortalidade da HDC continua elevada e deve-se principalmente à de hipoplasia pulmonar e à hipertensão pulmonar persistente.

## Referências:

1. SANTOS, E.; RIBEIRO, S. **Congenital diaphragmatic hernia – a review.** Acta Obstet Ginecol Port 2008;2(1):25-33.
2. SANTOS, L.T.; EVANGELISTA, T. M. **Congenital Diaphragmatic Hernia: Case Report.** Revista Ciências em Saúde v3, n1, jan/mar 2013.
3. JANI J., GRATACOS E., GREENOUGH, A. et al. **Percutaneous fetal endoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe left-sided congenital diaphragmatic hernia.** Clin Obstet Gynecol 2005; 48: 910-22.
4. GODSTEIN, R. **Ultrasound Evaluation of the Fetal Thorax.** In: **Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology.** Callen PW (eds). Philadelphia 2004: 426-55.
5. HARRISON, M. R.; KELLER, R. L.; HAWGOOG, S. B.; KITTERMAN, J. A.; SANDBERG, P. L.; FARMER, D. L.; LEE, H.; FILLY, R.A.; FARREL, J. A. and ALBANESE, C.T.A **Randomized Trial of Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion for Severe Fetal Congenital Diaphragmatic Hernia.** N Engl J Med 2003;349:1916-24.
6. DEPREST, J; GRATACOS, E; NICHOLAIDES, K.H. **Fetosopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia evolution of a technique and preliminary results.** Ultrasound Obstet Gynecol 2004; 24: 121-6.
7. KHOLDEBARIN, R.; IWASIOW, B. M.; KEIJZER, R. **Pulmonary development considerations in the surgical management of congenital diaphragmatic hernia.** Early Human Development 87 (2011) 755–758.
8. CROMBLEHOLME, T. M.; **Estimation of fetal Well-being.** In: **Neonatal Perinatal Medicine.** Fanaroff AA, Martin RJ (eds). Mosby 2002:190-99.
9. JANI, J.; KELLER, R. L.; BENACHI, A. et al. **Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia.** Ultrasound Obstet Gynecol 2006; 27: 18-22.
10. KELLER, R. L.; GLIDDEN, D. V; PAEK, B. W. et al. **The lung-to-head ratio and fetoscopic temporary tracheal occlusion prediction of survival in severe left congenital diaphragmatic hernia.** Ultrasound Obstet Gynecol 2003; 21: 244-9.
11. LAUDY, J. A. M; VAN GUCHT, M.; VAN DOOREN, M. F.; WLADMIROFF, J. W.; TIBBOEL, D. **Congenital diaphragmatic hernia an evaluation of the prognostic value of the lung-to-head ratio and other prenatal parameters.** Pren Diagn 2003; 23: 634-9.
12. HELLING, K. S.; WAUER, R. R.; HAMMER, H.; BOLLMANN, R.; CHAOUI, R. **Reability of the lung-to-head ratio in predicting outcome and neonatal ventilation parameters in fetuses whit congenital diaphragmatic hernia.** Ultrasound Obstet Gynecol 2005; 25:112-8.

13. SLUITER, I.; VAN DE VEN, C.P.; WIJNEN, R. M. H.; TIBBOEL, D. **Congenital diaphragmatic hernia: Still a moving target.** Seminars in Fetal & Neonatal Medicine 16 (2011) 139e144.
14. WILSON, J. M.; LUND, D. P.; LILLEHEI, C. W.; VACANTI, J. P. **Congenital diaphragmatic hernia: predictors of severity in the ECMO era.** J Pediatr Surg 1991; 26: 1028-34.
15. MOREIRA, M.; LOPES, J. M. A.; CARALHO, M. **O recém-nascido de alto risco: teoria e prática do cuidar.** Rio de Janeiro: Editora FIOCRUZ, 2004. 564 p. ISBN 85-7541-054-7.
16. HARTMAN, G. E.; BOYAJIAN, M. J.; CHOI, S. S.; EICHELBERGER, M. R.; NEWMAN, K. D.; POWELL, D. M. **Surgical Care of Conditions Presenting in the Newborn. In: Neonatology Pathophysiology and Management of the Newborn.** Lipincott Williams and Williams 2005: 1105-134.

Agradecimento especial: Dra. Ana Karina Cristiuma de Lucca pelo auxílio na descrição do caso.