Hérnia diafragmática congênita de apresentação tardia

Late-presenting congenital diaphragmatic hernia

LUIZ FERNANDO LOCH – Chefe da UTI Pediátrica do Hospital Universitário da ULBRA. Professor Adjunto da disciplina de Semiologia Pediátrica.
MAIGREI DANI FERRARI – Acadêmico do Curso de Medicina, ULBRA.
EVELINE MACIEL CORRÊA – Acadêmico do Curso de Medicina, ULBRA.
BRUNO LUIZ GUIDOLIN – Acadêmico do Curso de Medicina, ULBRA.

Universidade Luterana do Brasil
ULBRA Canoas.

✉ Endereço para correspondência:
Rua Oswaldo Cruz, 1483
95032-400 Caxias do Sul, RS – Brasil

RESUMO

Hérnia Diafragmática Congênita (HDC) é um defeito diafragmático em que as vísceras abdominais herniadas para o tórax impedem o desenvolvimento normal dos pulmões. A grande maioria dos pacientes é sintomática nas primeiras 24 horas de vida (90%), devido à grande disfunção respiratória conseqüente. No entanto, esta anomalia pode, mais raramente, passar despercebida até a idade adulta avançada. Dada a raridade da manifestação tardia da HDC, como dificuldade respiratória, este estudo relata o caso de uma criança de 9 meses de idade, com dificuldade respiratória, que após investigação foi diagnosticado HDC.

UNITERMOS: Hérnia Diafragmática Congênita, Insuficiência Respiratória, Criança.

ABSTRACT

Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH) is a diaphragmatic imperfection where the abdominal viscera protrude to the thorax obstructing the regular development of the lungs. The great majority of affected patients are symptomatic in the first 24 h live (90%) due to the consequent severe respiration dysfunction. Rather rarely, however, this anomaly can pass unnoticed until late adulthood. Given the rarity of late-presenting CDH with respiratory distress, here we report the case of a 9-month-old with respiratory distress who upon investigation was diagnosed as suffering from CDH.

KEYWORDS: *Congenital Diaphragmatic Hernia, Respiratory Failure, Child.*

INTRODUÇÃO

Hérnia diafragmática congênita (HDC), ou hérnia de Bochdaleck, resulta de um defeito na fusão das membranas pleuroperitoneais, mantendo uma solução de continuidade na porção póstero-lateral dos músculos. É um defeito primariamente diafragmático em que as vísceras abdominais herniadas para o tórax impedem o desenvolvimento normal dos pulmões, causando hipoplasia e/ou hipertensão pulmonar. Caso este fechamento seja apenas membranoso, o mesmo irá acontecer, porém haverá um saco herniário (15% casos) (1).

A prevalência varia de 1:1.200 a 1:12.000 nascimentos, sendo mais comum à esquerda em 88 a 97% dos casos. A grande maioria dos pacientes são sintomáticos nas primeiras 24h de vida (90%), devido à grande disfunção respiratória conseqüente (2). No entanto, esta anomalia pode manifestar-se em todas as faixas etárias, sendo que 5 a 10% podem ter uma apresentação tardia, e, mais raramente, passar despercebida até a idade adulta avançada, ou nunca se expressar clinicamente (3).

Quando a HDC se manifesta fora do período neonatal, síndromes sub-oclusivas ou oclusivas do TGI são mais comuns que desconforto respiratório. O espectro de expressões clínicas é bastante amplo, incluindo: infecções de vias aéreas e/ou pneumonias de repetições, obstrução urinária por herniação do ureter, dor abdominal ou torácica, vômitos, diarréia, anorexia, abdome agudo, entre outras (1).

O diagnóstico, em cerca de 80% dos casos, é feito por US pré-natal. Após o nascimento, a radiografia simples de tórax é quase sempre suficiente para confirmar o diagnóstico, sendo que a presença de sonda gástrica radiopaca muitas vezes ajuda na interpretação da radiografia; caso a dúvida persista, realizar radiografia após infusão de contraste pela sonda gástrica, ou menos freqüente, realizar uma ultrasonografia abdominal. Nos casos de HDC de manifestação tardia é feito pelos raios-X simples de tórax, sendo um elemento de achado casual (1).

O reparo do defeito diafragmático de achado tardio é, em geral, eletivo, sendo realizado através de rafia simples ou colocação de prótese (4).

RELATO DE CASO

E.F.S, 9 meses, feminina, branca, natural e procedente de São Jerônimo/RS. Paciente previamente hígida, com história de febre há 1 semana, foi levada ao pediatra, que diagnosticou otite média aguda e iniciou amoxacilina. Após 2 dias iniciou quadro de inape-

Recebido: 29/1/2008 – Aprovado: 9/7/2008

16-165-Hérnia diafragmática congênita.pmd 212 15/10/2008, 11:03

tência, vômitos e prostração, internou-se no hospital da sua cidade por BCP e derrame pleural à esquerda, tendo recebido oxacilina e cloranfenicol. Ao raio × de tórax, imagem densa em lobo inferior direito e derrame pleural à esquerda (Figura 1). Foi transferida para a UTI Pediátrica do Hospital Universitário por necessidade de investigação e drenagem. Na história médica pregressa: gestação ocorreu sem intercorrências, foram realizadas 4 ecografias no pré-natal, sendo que todas sem anormalidades. Criança nasceu de parto normal, prematura de 36 semanas, com 2.460 kg, teve icterícia neonatal, ficando internada por 5 dias para realização de fototerapia. Nega internações ou cirurgias anteriormente. Ao exame físico: bom estado geral, afebril, corada, hidratada, com murmúrio vesicular diminuído no hemitórax esquerdo, com roncos à ausculta pulmonar. Abdome normotenso, ruídos hidroaéreos presentes. Mantidos antibióticos e solicitado raio × de tórax, que evidenciou presença de ar na ½ superior do tórax esquerdo (Figura 2), ecografia torácica, que evidenciou derrame pleural com pequena quantidade de líquido e intestino em hemitórax esquerdo. Após avaliação da cirurgia pediátrica, em função dos episódios repetitivos de vômitos, foi realizado raio × de trânsito intestinal (Figuras 3 e 4) mais ecografia torácica para elucidar o diagnóstico de hérnia diafragmática de situação póstero-lateral à esquerda (hérnia de Bochdalek), desvio do mediastino à direita com hipertensão pulmonar mediastinal anterior. Provável hipoplasia de pulmão esquerdo, sendo que o menor calibre dos vasos pulmonares à direita pode indicar hipoplasia pulmonar à direita e/ou aumento da resistência na circulação pulmonar. Presença de ponta do baço, parte do rim esquerdo, intestino delgado e intestino grosso com ampla hérnia. Foram realizados exames de preparo pré-operatórios, e 5 dias após o diagnóstico conclusivo foi realizada a cirurgia para correção da HDC, por via abdominal, com incisão subcostal esquerda, abertura por planos e identificação do saco herniário com conteúdo (cólon, intestino delgado e baço), reduzido o conteúdo herniário com ressecção do saco e fechamento do defeito com pontos separados.

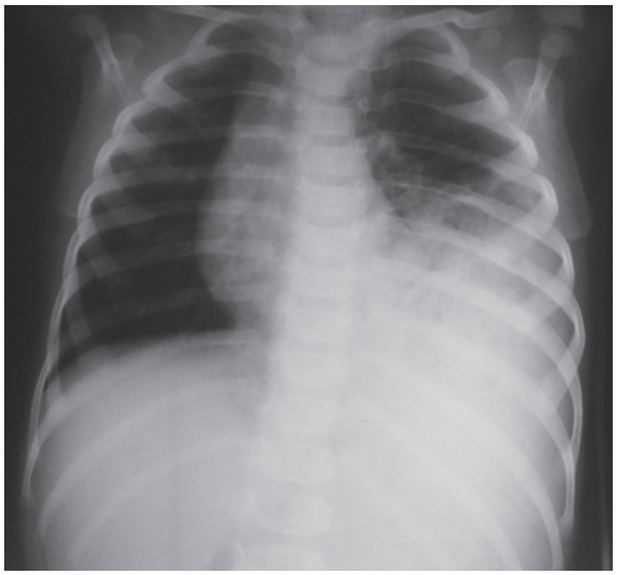


Figura 1 – Raio X simples de tórax com imagem densa em LID e derrame pleural à E.



Figura 2 – Raio X simples de tórax com ar na ½ superior do tórax.

A cirurgia do caso mencionado neste relato ocorreu sem intercorrências, por via abdominal, realizada por fechamento direto, sem o uso de prótese. Paciente apresentou quadro de choque transfusional, no pós-operatório imediato, com boa evolução. Foram substituídos oxacilina e cloranfenicol, por cefalotina, usada por apenas dois dias. Após o tempo determinado para o uso de cefalotina, a paciente foi transferida para a internação pediátrica. Teve boa evolução, mantendo-se afebril, com boa aceitação por via oral, recebendo alta 6 dias após a cirurgia.

DISCUSSÃO

Cinco a 10% das hérnias diafragmáticas congênitas podem ter uma apresentação tardia. As manifestações clínicas são bastante variáveis, o que dificulta o seu pronto diagnóstico. Segundo Bringham, a HDC pode estar associada a outras malformações congênitas concomitantes, sendo a má rotação

16-165-Hérnia diafragmática congênita.pmd 213 15/10/2008, 11:03



Figura 3 – Raio X de trânsito intestinal contrastado, sugerindo conteúdo intestinal no tórax esquerdo (ântero-posterior).

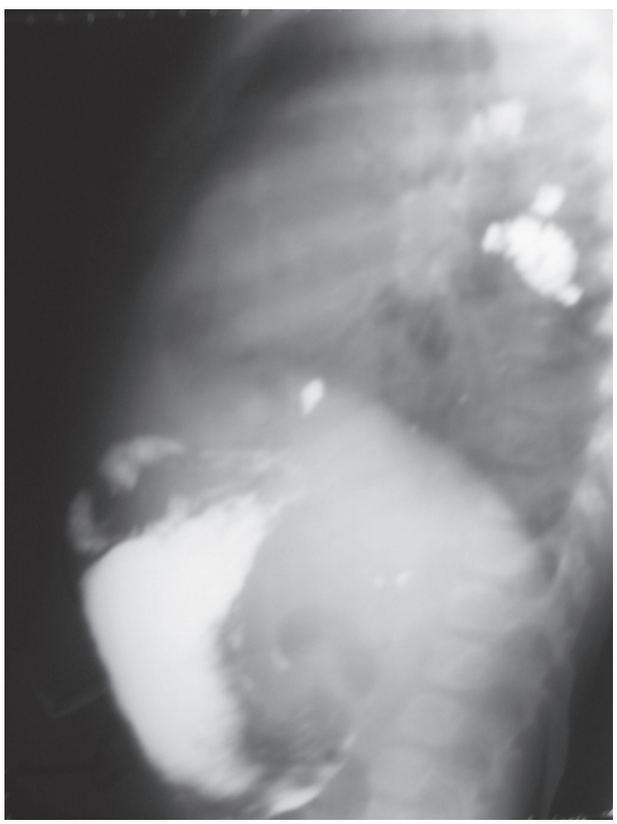


Figura 4 – Raio X de trânsito intestinal contrastado, sugerindo conteúdo intestinal no tórax esquerdo (perfil).

intestinal a mais freqüente (5). Em um outro estudo, Benjamin et al. estudaram 108 casos de HDC, sendo que hérnia diafragmática congênita isolada ocorreu em 65 casos, e em 43 casos esteve associada a malformações, como: síndrome de Turner, Trissomia do 21, entre outras (6).

As HDC de apresentação tardia podem ser divididas em dois grupos: a) o defeito diafragmático tem seu orifício tamponado por um saco herniário ou víscera sólida e os sintomas irão ocorrer quando houver ruptura do saco ou aumento súbito da pressão intra-abdominal; b) a herniação já está presente, porém assintomática ou com sintomas subagudos de longa duração, isto é, infecções respiratórias recorrentes (3).

No caso relatado, o diagnóstico suspeitado inicialmente foi de broncopneumonia e derrame pleural, sendo repetidas várias vezes as radiografias pela discrepância entre a clínica e os achados radiológicos. No quarto raio × simples de tórax, ficou evidente a presença de gás em hemitórax esquerdo. O diagnóstico de hérnia de Bochdaleck foi confirmado pelo raio × de trânsito intestinal mais a ecografia abdominal.

O diagnóstico de hérnia diafragmática congênita é realizado com ultrasonografia pré-natal em aproximadamente 50 a 60% dos casos, por volta da 16ª e 24ª semanas de gestação (7).

Berman et al. relatam que o estômago é a víscera mais comumente herniada (68% dos casos) e, na vigência de insuficiência respiratória aguda, geralmente, é a única víscera herniada (80% dos casos) (8). A incidência lateral muitas vezes demonstra o intestino passando através da parte posterior do diafragma. Em alguns casos, lesões císticas congênitas do pulmão podem produzir uma aparência radiográfica semelhante. A ultrasonografia e a fluoroscopia ajudam a distinguir a eventração da hérnia verdadeira, e a tomografia computadorizada pode ser necessária para excluir pneumatoceles ou derrames complicados (9).

O diagnóstico diferencial da HDC de apresentação tardia com outras afecções pleuropulmonares que causam desconforto respiratório pode ser feito com a realização de um raio × de tórax após sondagem nasogástrica com injeção de

16-165-Hérnia diafragmática congênita.pmd 214 15/10/2008, 11:03

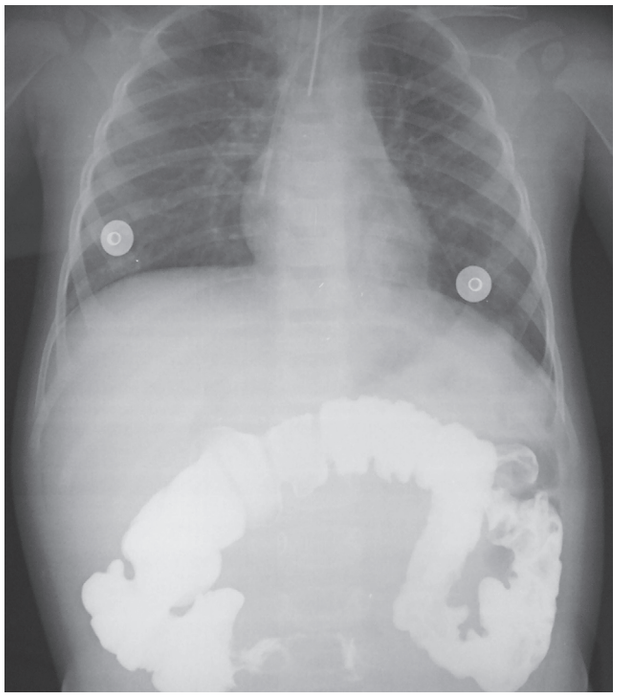


Figura 5 – Raio X de tórax no PO.

contraste baritado pela mesma (3). A radiografia de tórax geralmente é diagnóstica, podendo muitas vezes o diagnóstico ser ocasional (10).

O tratamento cirúrgico está indicado na confirmação do diagnóstico, mesmo quando ocasional (11, 12). A correção geralmente é realizada por fechamento direto ou uso de prótese, se necessário. Entretanto, retalhos de peritônio ou de fáscia da musculatura posterior têm sido utilizados (4).

A via de acesso recomendada para herniorrafia diafragmática é a abdominal, a qual foi usada neste caso (13). A videolaparoscopia endoscópica para o reparo da HDC é uma inovação no tratamento cirúrgico e tem como vantagens diminuição da dor no pós-operatório e alta hospitalar precoce (14).

A colocação de dreno torácico ipsilateral é controversa; alguns autores discutem que esta conduta não aumenta a expansão do pulmão hipoplásico. A complicação pós-operatória mais comumente relatada é a atonia gástrica, que pode ocorrer em 58% dos casos de HDC de apresentação tardia (13).

A busca de indicadores prognósticos confiáveis tem sido um aspecto marcante do estudo da HDC, sabe-se que certas variáveis clínicas têm relação com índice de sobrevida, como a relação inversa entre o tempo do início dos sintomas e a mortalidade, sendo chamados de alto risco os recém–nascidos sintomáticos nas primeiras 6 horas de vida, já que é neste grupo que são observados os menores índices de sobrevida (1).

A mortalidade de acordo com a conduta terapêutica se dá na proporção de 25% no tratamento conservador, 18% por reparo e drenagem e 29% devido a derivação e drenagem (15).

Dada a raridade da manifestação tardia da HDC e a raridade de se manifestar, tardiamente, como dificuldade respiratória, devemos considerar os defeitos congênitos do diafragma na abordagem diagnóstica de manifestações respiratórias de instalação súbita em crianças, sendo isto o que justifica a apresentação de tal relato.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fauza DO, Wilson JM. Hérnia Diafragmática Congênita. In: Maksoud JG, Cirurgia Pediátrica. Rio de Janeiro: Editora Revinter, 2003: 469-507.
2. Souza HP, Breigeiron R, Oliveira JK, Tatim JO, Costa LB. Hérnia Diafragmática Congênita simulando tumor de cólon em paciente adulto jovem. Revista da AMRIGS 2004; 48:265-7.
3. Aita JF, Zanolla GR, Barcelos A, Nascimento L, Knebel R, Verney Y. Hérnia Diafragmática Congênita de apresentação tardia: uma possível causa de dificuldade respiratória aguda na criança. Jornal de Pediatria 1999; 75:135-8.
4. Lone GN, Bhat MA, Syed SA, Ahmad T, Zaide SZ. Bochdalek Hernia in Adulthood: an unusual presentation & diagnostic diler. Ind J Chest Diseases and Al Sci 2001; 43:469-73.
5. Bingham JAW. Hérnia Through congenital diaphragmatic defects. Br J Surg 1959; 201:1-15.
6. Gilbert EF, Opitz JM. Malformations and Genetic Disorders of the Respiratory Tract. In: Stocker TJ, Pediatric Pulmonary Disease. Chicago: Hemisphere Publishing Corporation, 1989: 82-3.
7. Arensman RM, Bambini DA, Chiu B. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration. In: Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP, Pediatric Surgery. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005: 304-18.
8. Sondheimer JM, Gastrointestinal Tract. In: Hay WW, Hayward AR, Levin MJ, Sondheimer JM, Current Pediatric Diagnosis & Treatment. Stamford: Appleton and Lange, 1999: 528-56.
9. Hartman GE. Hérnia Diafragmática. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, Nelson: Tratado de Pediatria. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan, 2002: 1214-17.
10. Berman L, Stringer D, Ein SH, Shandling B. The latepresenting pediatric Bochdalek hernia: a 20-year review. J Ped Surg 1988; 23:735-39.
11. Kirkland JA. Congenital posterolateral diaphragmatic herniain the adult. Br J Surg 1959; 47:16-22.
12. Whittaker LD et al. Hernias of the foramen of Bochdalek in children. Mayo Clin Proc 1968; 43:580-91.
13. Malone PS, Brain AJ, Kiely EM, Spitz L. Congenital diaphragmatic defects that present late. Arch Dis Child 1989; 64:1542-44.
14. Zee DC, Bax NM. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in a 6-month-old child. Surg Endosc 1995; 9:1001-3.
15. Tolentino MM, Faifer JG, Trentini EA. Corpo Estranho, Perfurações, Hérnias Diafragmáticas e Síndrome de Mallory–Weiss. In: Dani R, Gastroenterologia Essencial. Rio de Janeiro: Editora Guanabara, 2001:101-9.

16-165-Hérnia diafragmática congênita.pmd 215 15/10/2008, 11:03