

Sessão clínica 7 de Fevereiro 2014

Cirurgia Pediátrica



Hérnia diafragmática congénita
Revisão teórica

Dir. Serviço: Isabel Pimenta França

Hospital Professor Doutor Fernando da Fonseca

Sofia Ferreira de Lima

Índice



- Introdução
- Epidemiologia
- Fundamentos Genéticos
- Embriologia
- Patogénese
- Diagnóstico pré-natal
- Apresentação clínica
- Tratamento Médico
- Tratamento cirúrgico
- Prognóstico
- Novas intervenções

Introdução



Defeito póstero-lateral do diafragma

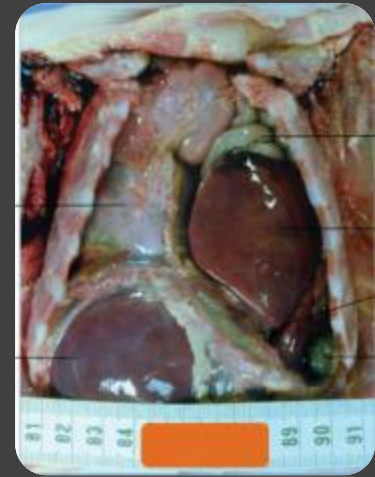
Em 1946 Gross reportou o 1º caso de reparação de sucesso

Um desafio na Cirurgia Pediátrica

- largo espectro da patologia
- pequeno volume de doentes
- Significativa mortalidade e morbilidade

Sobrevivência actual – 50-60%

Avanços mais recentes têm sido nas terapêuticas não cirúrgicas



Epidemiologia



Incidência 1 em 2000-5000 nascimentos

1/3 são nados-mortos

HD isolada

- predomina sexo masculino
- menos na raça negra
- 80% são unilaterais esquerdas

Defeitos bilaterais raros e associados a outras anomalias major;

Hernia dta pior prognóstico

Fundamentos Genéticos



Risco familiar 1º grau- 2%

Vários genes e defeitos cromossômicos identificados

Vários síndromes associados (50)- S. Fryns, Donnai-Barrow

Todos os tipos de transmissão

- HD como defeito isolado (43,7%)

Sequelas



- ❖ Hipoplasia pulmonar
- ❖ Mal-rotação intestinal
- ❖ Ducto Art.patente e malf.cardíacas

- HD associado com outras anomalias não relacionadas (7.1%)

- Ocorrem em 40-60% dos casos

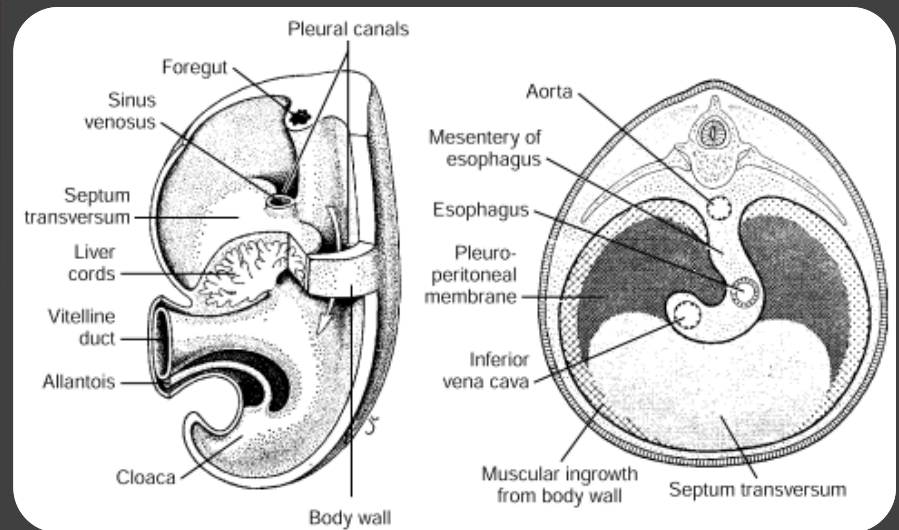
-

Se diagnóstico pré-natal → amniocentese e cariotipagem e análise cromossômica (20%) é mandatório

Embriologia



- Embriologia pouco esclarecida
- Início- 4ª semana
- Fusão 4 componentes
 - Septo transverso- Ant
 - Mesoderme da parede –Post.
 - Membranas pleuroperitoneais- Dorso-Lat.
 - Crura do Mesentério esofágico- Dors.
- Prega pleuroperitoneal
- Encerramento das cavidades-6ª semana (dta 1º)



Patogénese



Anormal desenvolvimento do diafragma:

- defeito de fusão das Membranas PL-peritoneais
- Desenvolvimento da prega pleuroperitoneal
- Desenvolvimento anormal da lamina mesenquimal pós-hepática

● Hipoplasia pulmonar

- ↓ das ramificações respiratórias e alt. estruturais alveolares e vasculares (bilateral), ↓surfactante.
- 1-Teoria tradicional: consequência da compressão direta pelas estruturas herniárias
- 2-Teoria: hipoplasia ocorre previamente à herniação visceral
- 3-Teoria mais aceite: hipótese “duplo hit”

Diagnóstico Pré-Natal

- Ecografia – 50-60% das gravidezes (24ª semana)



- Não há indicadores de prognóstico independentes
- Combinação: LHR* e herniação hepática → 60% mortalidade
- RMI uso recente

Achados

Polidrâmnios
Ansas intestinais T.
Massa ecogénica T.
Câmara gástrica T.

C. gravidade

Fígado I-Torácico
Desvio mediastínico
Hidrópsia fetal

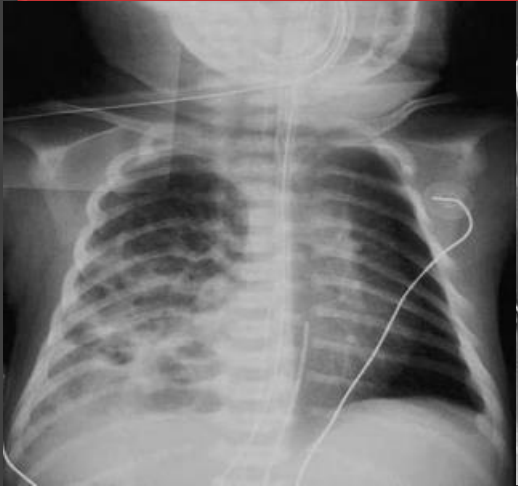


Apresentação clínica



- Benefício na gestação prolongada; P.Vaginal vs cst
- Stress respiratório- imediato, 24-48H ou mesmo ao fim de anos de vida (2%), (20% pós-neonatal)

Exame Obj:



Rx torax

- SNG p/ localizar C. Gástrica
- Sinais de Herniação podem não haver
- Abdómen com pouco gás
- Compressão lobar: pode ser o único sinal!

Diagnóstico diferencial

- Malformações quísticas adenomatosas
- Sequestrações pulmonares
- Quistos broncopulmonares quistos neurogénicos
- Teratomas quísticos

Manifestações tardias: Infecções pulmonares crónicas, obstrução intestinal ou volvo → melhor prognóstico

Tratamento Médico



Ressuscitação e estabilização pós-natal

Ventilação Mecânica

EOT; s/mascara

SaO₂ preductal > 85%;
hipercárbia permissiva

Estratégias ventilatórias:

PIP (<25 cm H₂O);
Ventilação oscilatória de alta
frequência

Outros Agentes

Sem benefício comprovado
(não recomendado)

Surfactante

NO

Sildenafil

bonsentan

ECMO

HDC- ¼ de todas as crianças
que utilizam p/ IR(30% vão
precisar)

Piores resultados HDC

Indicação: falência
terapêutica

Benefício sobrevivência 67%
(80% sem)

Mortalidade superior se
cirurgia durante ECMO
(50%) vs apos ECMO(17%)

NÃO É CONSENSUAL

Tratamento Cirúrgico



- Tempo de decisão cirurgica é controverso e **cirurgião-dependente**
 - Tendência no adiamento do tempo cirúrgico (piora a compliance pulmonar*)
 - Estudos comparativos – sem diferença na mortalidade ou uso de ECMO
 - Muitas instituições têm reportado melhoria na sobrevivência
 - Consensual após estabilização cardiopulmonar (Ecocardiograma!)
 - alguns apos resolução de HT pulmonar mas antes de descanalizar ECMO
 - Apos descanalizar ECMO-mas em VM convencional
 - Pode ocorrer segunda necessidade de ECMO pós-cirurgia (sobrevivencia-50%)

Tratamento cirúrgico



- Incisão: sub-costal no lado ipsilateral vs abordagem torácica (<10%)
- Redução de órgãos- baço! Saco herniario-20% casos
- Inspeção torácica e abdominal - sequestrações pulmonares
- Dimensão do defeito:
 - Pequeno- encerramento 1º
 - Grande- encerramento interposto

Retalho protésico
PTFE/ Gore-Tex

- Recorrência de 50% (forma de cone!!)
- Mais obstrução intestinal?
- Deformação torácica

Retalho biossintético
Surgisis/ SIS ou
Alloderm

- Menos aderente aos tecidos, menos obstrução?
- Cresce com o crescimento da criança

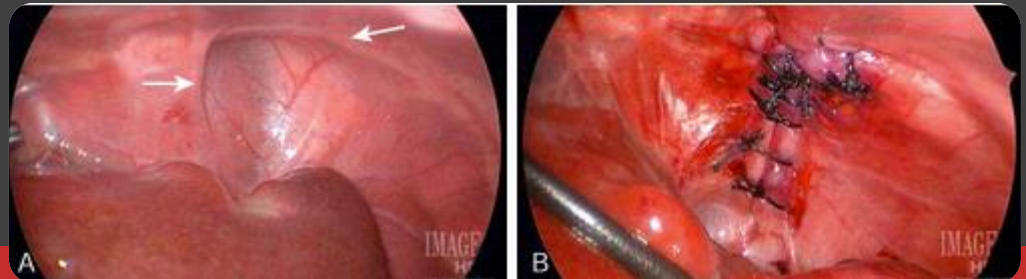


**Estudo: semelhantes
recorrências/ taxas de
obstrução intestinal**

Tratamento Cirúrgico



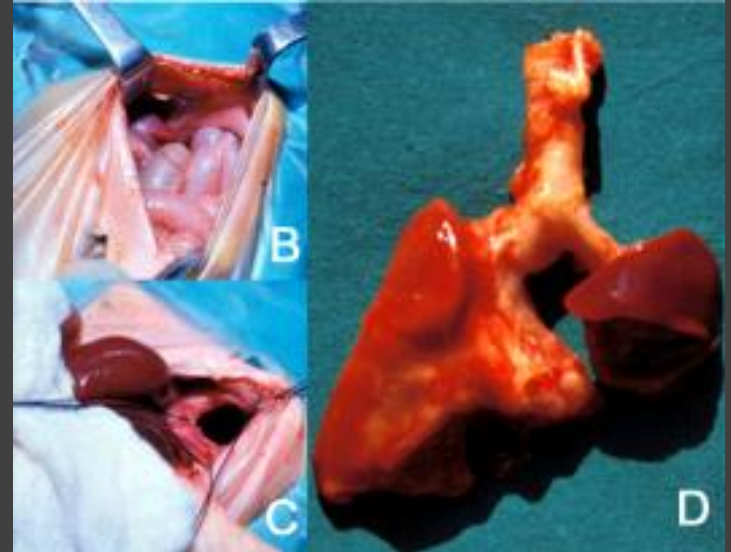
- Retalho Muscular- obliquo int., transverso, serrado anterior, grande dorsal.
 - Técnicas recentes: grande dorsal com micro-neural anastomose toracodorsal e frenico- (sem movimentos paradoxais)
- Tubo toracostomia pos operatoria-Não recomendado
 - Excepto ECMO, quilotorax, compromisso hemodinamico por liquido pleural
 - Sob selante liquido vs sucção.
- Encerramento abdominal
 - Encerramento temporario- pele, silo protésico, abdominoplastia
- ECMO- complicações hemorrágicas (fibrina, trombina, ac.aminocaproico)
- Cirurgia min. Invasiva- selecção criteriosa*, sem beneficio comprovado



Prognóstico



- Muito variável
- Pulmonar
 - Boa função pulmonar em 50-70% sobreviventes
 - Doença pulmonar crônica (rest/ obst), inf. Resp.
 - Pior prognostico: necessidade de ECMO e retalho
 - Radiografia torácica normal
- Neurológico
 - Sequelas neurodesenvolvimento
 - Surdez sensório-neural sequela comum.
- GI
 - RGE, volvo, obstrução intestinal por aderência (25%)
- Muscoloesquelético
 - Defomidades toracicas/escoliose → maioria assintomáticos s/ nec. Cirúrgica



Novas intervenções



- Recuo na cirurgia fetal por maus resultados
 - Compressão veia umbilical
 - Estudo randomizado não demonstrou benefício vs tratamento pós-natal
- Oclusão traqueal endoscópico- FETO
 - Sem necessidade de laparotomia e anestesia geral.
 - entre 24 e 28 semanas, e desinsuflado as 34 semanas
 - Mostraram benefício para alto risco (LHR<1)-> sobrevivência 50%
 - Sem recomendação universal por falta de estudos
- Administração de corticóides durante a gestação
 - Sem benefício comprovado

Bibliografia



- Holcomb, George Whitfield, Murphy J. Patrick; Ashcraft's pediatric surgery, 5th ed, 2010
- Mielniczuk Mariusz et al., Current guidelines on management of congenital diaphragmatic hernia, Anaesthesiology Intensive Therapy, 2012, vol. 44, no 4, 232–237
- Tovar, Juan A , Congenital Diaphragmatic Hernia review, Orphanet Journal of Rare Diseases 2012, 7 :1
- S. Kotecha et al, Congenital diaphragmatic hernia, ERS TASK FORCE REPORT, Eur Respir J 2012; 39: 820–829
- L. van den Hout, Can we improve outcome of congenital diaphragmatic hernia? REVIEW ARTICLE, Pediatr Surg Int (2009) 25:733–743