

HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA: PANORAMA GERAL E INTERVENÇÕES MÉDICAS

Data de submissão: 08/08/2023

Data de aceite: 01/09/2023

Bruno Teixeira Giuntini

Universidade Católica de Brasília
Brasília -DF
<https://lattes.cnpq.br/2237445650212681>

Ana Beatriz Neri Rollemberg

Hospital Materno Infantil de Brasília
Brasília-DF
<http://lattes.cnpq.br/5145111205602863>

Anderson Pedrosa Mota Junior

Universidade Católica de Brasília
Brasília -DF
<https://lattes.cnpq.br/6797980008197692>

Andressa Rollemberg Cruciol Figueiredo

Universidade Católica de Brasília
Brasília – DF
<http://lattes.cnpq.br/8102552647330857>

Brenda Cassiano de Souza

Universidade Católica de Brasília
Brasília - DF
<http://lattes.cnpq.br/1524860437720122>

Nicole Beatriz Lopes Damascena Costa

Universidade Católica de Brasília
Brasília – DF
<http://lattes.cnpq.br/2551425201640788>

Nicole Maria Monteiro Alves

Universidade Católica de Brasília
Brasília – DF
<https://lattes.cnpq.br/0842237315582848>

RESUMO: O presente artigo é uma revisão sistemática de literatura com consulta às bases de dados PubMed e LILACS. Foram selecionados 10 artigos que estavam em conformidade com a proposta. A Hérnia diafragmática congênita (HDC) é caracterizada pela ausência ou por uma falha no fechamento do diafragma após a idade gestacional de 10 semanas, idade na qual já deveria ter seu processo de formação completo e sem defeitos. Sua etiologia ainda é pouco elucidada, mas presume-se que seja multifatorial. Essa comunicação entre cavidades permite que órgãos abdominais se movam para o tórax, pressionando os pulmões e impedindo seu desenvolvimento adequado. As principais consequências da HDC são graus variáveis de hipoplasia e de hipertensão pulmonar, refluxo gastroesofágico e obstrução intestinal, cursando com alta morbidade e mortalidade. Para diagnóstico precoce e manejo eficaz dos casos, se faz fundamental a identificação

e estudo dos meios diagnósticos, como ultrassonografia e Ressonância Magnética; das principais intervenções médicas pré (Oclusão Traqueal Endoluminal ou “FETO”) e pós-natais (Oxigenação por Membrana Extracorpórea ou “ECMO”), além de protocolos atuais de oxigenação e manejo do pH após o nascimento.

PALAVRAS-CHAVE: “Hérnia Diafragmática Congênita”; “Hipoplasia Pulmonar”; “Hipertensão Pulmonar”; “ECMO”; “FETO”.

CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA: GENERAL OVERVIEW AND MEDICAL INTERVENTIONS

ABSTRACT: The present article is a systematic literature review with consultation of PubMed and LILACS databases. 10 articles were selected that were in accordance with the proposal. Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is characterized by the absence or failure of the diaphragm to close after 10 weeks of gestational age, an age at which it should have already completed its formation process without defects. Its etiology is still poorly elucidated, but it is presumed to be multifactorial. This communication between cavities allows abdominal organs to move into the thorax, putting pressure on the lungs and preventing their proper development. The main consequences of CDH are variable degrees of pulmonary hypoplasia and hypertension, gastro-oesophageal reflux and intestinal obstruction, leading to high morbidity and mortality. For early diagnosis and effective management of cases, it is essential to identify and study the diagnostic means, such as ultrasound and Magnetic Resonance Imaging; the main prenatal (Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion or “FETO”) and postnatal medical interventions (Extracorporeal Membrane Oxygenation or “ECMO”) and current protocols for oxygenation and pH management after birth.

KEYWORDS: “Congenital Diaphragmatic Hernia”; “Pulmonary Hypoplasia”; “Pulmonary Hypertension”; “ECMO”; “FETO”.

1 | INTRODUÇÃO

A Hérnia Diafragmática Congênita (HDC) é um defeito congênito do diafragma que ocorre em cerca de 1:3000 nascidos-vivos, sendo decorrente de uma falha na separação da cavidade abdominal e da cavidade torácica durante estágios críticos do desenvolvimento embrionário. Assim, permite-se que os órgãos da cavidade abdominal herniem para a cavidade torácica, impedindo o desenvolvimento normal do pulmão ipsilateral ao defeito, o que leva também ao desenvolvimento inadequado dos bronquíolos terminais, alvéolos e vasos pulmonares, cursando com severa falência respiratória, hipoplasia pulmonar e hipertensão pulmonar ao nascimento. Acomete predominantemente recém-nascidos do sexo masculino (1,5:1), mas não há diferença na incidência entre raças. Anatomicamente, é mais frequente a ocorrência da hérnia póstero-lateral (ou de Bochdalek), com a maioria ocorrendo à esquerda (80%). Ocorre em menor frequência à direita, bilateralmente, anteriormente (ou de Morgagni) ou centralmente. Cerca de 30% dos pacientes apresentam anomalias cromossômicas associadas, tais como trissomia do 13 ou do 18 ou outros

defeitos associados, sendo os mais frequentes os cardíacos.

A patogênese da HDC é complexa e pouco compreendida ainda, sendo provavelmente de origem multifatorial. O desenvolvimento do diafragma ocorre por volta da 4^a até a 12^a semana de gestação, derivado de estruturas embrionárias como o septo transversal e o folheto pleuroperitoneal, que se fundem em condições normais, juntamente com o crescimento do mesentério do esôfago e de tecido muscular que cresce a partir da parede do corpo. A união dessas estruturas é responsável por formar a parte muscular do diafragma, que deve estar totalmente formada por volta da 9^a semana de gestação. Caso essas estruturas não passem pelo processo adequado de fusão, dá-se origem às hérnias diafragmáticas congênitas, na qual as vísceras contidas na cavidade abdominal herniam para a cavidade torácica, de modo que os órgãos abdominais presentes dentro do tórax (geralmente fígado, estômago e intestino) atuam como massas que impedem que o pulmão cresça, comprimindo o órgão e comprometendo seu desenvolvimento adequado. Essa compressão leva à hipoplasia pulmonar bilateral, pois há desvio do mediastino e também ocorre compressão do pulmão contralateral. Também há hipertrofia da camada média das arteríolas pulmonares e aumento da resistência vascular pulmonar, processo responsável por levar à hipertensão pulmonar que, conforme sua gravidade, pode levar à persistência do padrão fetal de circulação, acidose metabólica, respiratória e morte neonatal.

Há uma hipótese que postula que a causa da HDC seja a hipoplasia pulmonar primária, ocorrendo antes da formação do diafragma, tendo como precedentes alterações ambientais e genéticas. Por sua vez, essa alteração pulmonar levaria à malformação diafragmática. Como consequência, o pulmão ipsilateral do defeito diafragmático ainda sofreria com a interferência causada pela compressão do parênquima pulmonar pelos órgãos herniados.

2 | METODOLOGIA

A revisão de literatura foi realizada por meio de consultas às bases de dados PubMed e LILACS, com as palavras-chave: “congenital diaphragmatic hernia”, e com os filtros: “Books and Documents, Review, Systematic Review, in the last 10 years, English, Portuguese, Humans”, obtendo-se 324 resultados na plataforma Pubmed e 20 na plataforma Lilacs. Foram selecionados 10 artigos para a confecção de uma revisão de literatura sistemática. Os critérios para seleção dos artigos foram: estar escrito em língua portuguesa ou inglesa, ter sido escrito entre os anos 2012 e 2022, ser um relato de caso ou capítulo de livro e estar em conformidade com a proposta do trabalho.

3 | DISCUSSÃO

I. Fisiopatologia das complicações

Há três principais complicações em razão do não fechamento do diafragma na oitava semana de vida embrionária: Hérniação do intestino para a cavidade torácica, hipoplasia associada à hipertensão pulmonar e deformidade cardíaca. O intestino, que estava em processo de crescimento no cordão umbilical, retorna ao abdome na décima semana e hernia para a cavidade torácica devido à pressão intra-abdominal. Estando no tórax, o intestino não sofrerá seu processo natural de rotação e fixação intra-abdominais e passará a comprimir os pulmões. Essa compressão acaba causando parada de desenvolvimento em fases variadas, resultando na hipoplasia pulmonar.

A hipoplasia pulmonar caracteriza-se por um número reduzido de bronquíolos e de alvéolos (menos pneumócitos II e conseqüente menos surfactante). Além de o número das artérias ser inferior ao normal, elas têm menor diâmetro e parede muscular espessa, dificultando a troca de gases respiratórios. Estas modificações do espaço aéreo originam alterações nos vasos pulmonares, diminuição do número desses vasos, hiperplasia da túnica média, extensão periférica do músculo para as arteríolas intra-acinares e espessamento da túnica adventícia. A hipertrofia da parede das pequenas artérias pulmonares provoca um aumento da resistência vascular pulmonar e condiciona hiperreatividade 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. A hipoplasia pulmonar e as alterações vasculares são mais intensas no pulmão ipsilateral mas também são observadas, em menor grau, no pulmão contralateral, dependendo do grau de desvio do mediastino.

II. Métodos diagnósticos dos diferentes tipos de HDC

A HDC classifica-se em Hérnia de Bochdalek, hérnia de Morgagni e hérnia do Hiato Esofágico. A clínica e o exame físico são fundamentais para o diagnóstico, que deve ser rápido e preciso.

De forma geral, o diagnóstico é geralmente um achado inesperado na ecografia morfológica de rotina realizada no segundo trimestre. Assim, o diagnóstico pré-natal pode ser feito em 40-90% dos casos pela Ultrassonografia, a partir da 18ª semana de gestação, embora há referências que citam a possibilidade de detecção da HDC por ecografia com 15 semanas de gestação. Polidrâmnio materno está presente em até 80% dos casos, devido ao acotovelamento do esôfago abdominal ou do estômago que impede que ocorra deglutição e absorção do líquido amniótico pelo feto. A radiografia simples de tórax e abdome no pós-natal mostrará imagem de alças intestinais no tórax, desvio do mediastino e pouco gás no abdome. O exame radiológico simples, em alguns casos, pode ser confundido com imagem de cistos pulmonares congênitos. A hipertensão pulmonar é confirmada pelo

ecocardiograma.

Em relação à clínica e ao exame físico, no período pós-natal, há insuficiência respiratória nas primeiras 24 horas de vida, abdome escavado associado a assimetria torácica, hipotensão arterial por movimentação da traquéia e grandes vasos ao lado da hérnia, com obstrução do retorno venoso ao coração, gerando hipertensão de cabeça e pescoço. Na ausculta, há ausência de murmúrio vesicular unilateralmente, bulhas cardíacas translocadas e presença de ruídos hidroaéreos no tórax. Em casos que não são diagnosticados durante o período pré-natal, o lactente irá apresentar, no período pós-natal, uma clínica compatível com o exame físico supracitado, em franco estresse respiratório agudo.

Para diagnosticar os diferentes tipos de HDC, busca-se identificar a singularidade de cada um dos tipos. No caso da Hérnia de Bochdalek, os achados ecográficos que sugerem o seu diagnóstico são: nos cortes transversais do tórax no plano de quatro câmaras do coração, é visualizado a existência de desvio do coração e do mediastino, além da presença de estômago, alças intestinais ou fígado. Já nos cortes longitudinais, é visto a ausência de integridade da hemicúpula diafragmática esquerda e/ ou direita. Além dos achados ecográficos, são sinais indiretos de hérnia de Bochdalek a presença de movimentos paradoxais das vísceras abdominais para o hemitórax ipsilateral durante os movimentos respiratórios, a ausência de visualização do estômago ou da vesícula biliar no abdome, a posição anômala do estômago ou da vesícula biliar, do fígado ou da veia umbilical no abdome e a presença de polidrâmnio.

Na hérnia de Morgagni, geralmente existe herniação do fígado. O estômago pode permanecer abaixo do diafragma e pode ocorrer ascite, derrame pleural ou derrame pericárdico. Há um certo grau de dificuldade para identificar herniação do fígado para a cavidade torácica, devido à semelhança na ecogenicidade entre o fígado e o pulmão. Assim, a utilização do Doppler a cores e do Doppler espectral para verificar a presença da veia porta ao nível ou acima do diafragma é uma ferramenta interessante para realizar o diagnóstico desse tipo de hérnia. Além disso, a visualização da veia porta ao nível ou acima do diafragma e a presença de estômago intratorácico em posição posterior são considerados, por alguns autores, os melhores fatores preditivos para a presença de fígado intratorácico. A Ressonância Magnética Nuclear (RMN) para confirmar a presença de fígado intra-torácico pode ser utilizada após a utilização das técnicas de Doppler referidas; e a visualização por fluxometria Doppler dos vasos mesentéricos estendendo-se para a cavidade torácica também confirma o diagnóstico de HDC.

As hérnias de hiato são raras na criança. Os sintomas são semelhantes aos dos adultos com dor retroesternal e vômitos. Na hérnia paraesofágica, quando há uma grande porção do estômago intratorácica, poderá ocorrer um volvo gástrico e suas consequências. Nem sempre ocorre refluxo gastroesofágico quando existe hérnia de hiato. O diagnóstico é feito pela radiografia contrastada do esôfago e estômago que evidenciará a herniação

gástrica.

III. Oclusão Traqueal Endoluminal (FETO)

FETO (Fetoscopic endoluminal tracheal occlusion) ou Oclusão Traqueal Fetal é uma cirurgia que deve ser indicada para apenas alguns casos de HDC. Primeiramente, devem ser analisadas as chances do bebê sobreviver sem a intervenção intra-uterina, ou seja, quando os marcadores de gravidade estão presentes. São eles: quando parte do fígado também sobe para o tórax e/ou a relação da área do pulmão pelo perímetro da cabeça é desfavorável. Estes marcadores são os achados ecográficos identificados nas hérnias em que uma grande quantidade de vísceras abdominais subiu para o tórax, causando intensa obstrução ao adequado desenvolvimento pulmonar, tornando o caso potencialmente fatal após o nascimento. Nestas situações, onde o bebê não terá praticamente nenhuma chance de sobreviver, tenta-se a Oclusão Traqueal Fetal para expandir o pulmão

Para realizar o procedimento FETO, a gestante é submetida à anestesia peridural e sedação, enquanto o feto é submetido à anestesia geral. Através da punção da pele do abdome materno, é introduzido o fetoscópio e um micro cateter introdutor acoplado ao balão vazio. Por visualização direta, navega-se na bolsa amniótica e, através da boca do feto, chega-se à laringe e introduz-se o conjunto fetoscópio-microcateter-balão na árvore traqueobrônquica. Progride-se até a bifurcação dos brônquios, confirmando-se a posição traqueal. Em seguida, recua-se o conjunto até uma posição imediatamente inferior à laringe, onde o balão é inflado e destacado do microcateter, que permanece neste nível e oclui a traqueia. O líquido, então retido nos pulmões, induz o aumento pulmonar. Essa cirurgia dispensa incisões e é classificada como minimamente invasiva.

A Oclusão Traqueal Fetal só foi realizada em humanos após uma série de testes com conclusões positivas em animais. Nesses testes, foi comprovado que a cirurgia garantiu o desenvolvimento e a recuperação dos pneumócitos tipo II e produção do surfactante pulmonar ainda durante o período intrauterino.

O tempo de gestação também impacta na decisão pela realização da cirurgia, normalmente feita entre a 26^a e a 29^a semana. A retirada do Balão Endotraqueal ocorre entre a 32^a a 34^a semana de gestação, porque o tratamento prolongado pode levar à diminuição de pneumócitos tipo II e da produção do surfactante pulmonar. Sabe-se, ainda, que o balão causa leves alterações na traqueia, com mudanças inflamatórias locais, e defeitos epiteliais limitados, como diminuição da superfície de contato com o ar.

IV. Oxigenação por Membrana Extracorpórea (ECMO)

A HDC consiste em uma das indicações mais comuns para iniciar ECMO (Oxigenação por Membrana Extracorpórea), dado que essa modalidade terapêutica extracorpórea possibilita a estabilização temporária do paciente em falência pulmonar e/ou cardíaca.

Fatores pós-natais associados à hipertensão pulmonar grave (baixo PaO₂), à hipoplasia pulmonar (alto PaCO₂), ao defeito grande requerendo reparo com *patch*, à

disfunção ventricular e à necessidade de agentes vasoativos e/ou ECMO estão associados a uma maior mortalidade. A mortalidade geral, no entanto, é significativamente maior em comparação com a relatada em grandes centros onde a oxigenação por membrana extracorpórea está disponível.

As indicações comuns para ECMO em bebês com HDC incluem hipotensão refratária secundária à disfunção sistólica do ventrículo esquerdo, saturação pré-ductal <80% refratária à manipulação do ventilador e à terapia médica, índice de oxigenação > 40, pico de pressão inspiratório > 25cm, resistência aos hipotensores pressóricos, escape de ar grave e acidose mista (pH < 7,2). O uso de ECMO geralmente é restrito a bebês com peso maior que 2 quilos e idade gestacional > 34 semanas, na ausência de hemorragia intracraniana significativa, de anomalias cromossômicas ou de outras anomalias congênitas.

O diagnóstico pré-natal de HDC, as melhores modalidades de testes de imagem e o uso de ecocardiografia fetal podem fornecer informações que ajudam a determinar o sucesso da sobrevida e a necessidade de ECMO. A ressonância magnética tem demonstrado valor preditivo superior ao ultrassom na avaliação do volume pulmonar, sendo que percentual do volume pulmonar previsto (PPLV) < 15% e volume pulmonar total (TLV) < 20 mL parecem ser fortes preditores de desfecho ruim e de maior uso da ECMO. Além disso, a avaliação precoce da função cardíaca por ecocardiografia em recém-nascidos com HDC mostra que a diminuição da função cardíaca é um preditor melhor para a necessidade de ECMO do que a gravidade da hipertensão pulmonar. Ainda, a idade gestacional no parto pode ser inversamente correlacionada com a necessidade de ECMO e herniação hepática indica possível maior defeito no diafragma, com maior impacto no desenvolvimento pulmonar e com maior probabilidade de necessidade de uso do suporte de vida extracorpóreo.

Em contrapartida, pacientes com uma $PCO_2 < 70$ mmHg pré-ECMO não possuem uma boa taxa de sobrevida, mesmo com uso do suporte de vida extracorpóreo. Portanto, a decisão de oferecer ECMO para um paciente com falência pulmonar é desafiadora, pois ainda não apresenta resultados positivos em muitos casos e acrescenta muitos custos ao tratamento.

A respeito de possíveis complicações, estudos identificam como grupo de maior risco para desenvolvimento de refluxo gastroesofágico os sobreviventes de HDC que passaram por ECMO, além de que o tempo de ventilação e o uso de ECMO são preditores significativos de futuras deficiências neurológicas. Mesmo assim, a melhoria na sobrevida desses pacientes mostra uma tendência promissora. Estudos mostram que o uso da ECMO permitiu a reversão da hipóxia, da hipercapnia e da acidose, podendo o pulmão permanecer em repouso por vários dias, o que pode diminuir a hipertensão local e a restauração da capacidade de trocas gasosas. O colapso cardiopulmonar que acompanha insuficiência ventricular esquerda grave na HDC tem sido, então, melhor tratado com ECMO.

Por fim, é recomendada a transferência materna para um centro com capacidade de uso de ECMO antes do parto, visto que pode melhorar a sobrevida dos recém-nascidos

mais gravemente afetados.

V. Manejo da Oxigenação

Devido à hipoplasia e hipertensão pulmonares, os portadores de HDC são de difícil manuseio ventilatório, além de apresentarem shunt direita-esquerda, hipóxia, hipercapnia e acidose mista como consequência da hipertensão pulmonar. O manejo pós-natal evoluiu nos últimos anos e hoje inclui ventilação com parâmetros baixos, hipercapnia permissiva, reparo cirúrgico postergado para após estabilização clínica, e uso de óxido nítrico inalatório (iNO), ventilação oscilatória de alta frequência (HFOV) e ECMO como terapias de resgate.

É recomendado que o parto ocorra em um centro totalmente equipado, capaz de realizar a ressuscitação do recém-nascido. Ainda na sala de parto, lactentes com HDC grave devem ser intubados. A máscara ventilatória deve ser evitada por levar à distensão gástrica das vísceras intra-torácicas. Também a fim de evitar complicações causadas por distensão gástrica, pode se realizar a descompressão gástrica via tubo de sucção ou por inserção de sonda orogástrica.

A hipertensão pulmonar é reconhecida como a maior causa de morbi-mortalidade em recém-nascidos com HDC, e hoje se entende que a HDC é uma emergência fisiológica, e não cirúrgica, de modo que o manejo adequado inicial da HDC é primariamente voltado para o controle da hipertensão pulmonar. A meta abrangente do cuidado inicial é prover oxigenação e ventilação sem causar mais dano aos pulmões mal-desenvolvidos ou desencadear vasoespasmos. Isso significa que se aceita taxas de saturação de oxigenação menores e hipercapnia enquanto tenta se manter o pH acima de 7,2. Também inclui controle meticuloso da ventilação mecânica.

A ventilação mecânica na HDC segue o princípio da ventilação com parâmetros baixos, que incorpora o controle do pico da pressão de insuflação, limitando a pressão da ventilação enquanto tolerando uma saturação de oxigênio de 85% e uma elevação da pCO₂ no sangue (hipercapnia permissiva). Essa estratégia promove adequada oxigenação enquanto evita injúria aos pulmões pela pressão positiva. Em crianças com hipertensão pulmonar resistente, permitir uma PCO₂ de 40-60 mmHg (hipercapnia permissiva) melhorou a taxa de sobrevivência, possibilitando um manejo com volume e pressão menores na ventilação mecânica. Vários estudos mostraram melhores resultados com essas estratégias, apesar de usar diferentes modos de ventilação.

Ventilação de alta frequência (HFOV) também tem sido muito utilizada, pois permite adequada oxigenação e eliminação de CO₂ com baixas pressões, reduzindo o risco de barotrauma iatrogênico, tendo apresentado resultados favoráveis em lactentes com HDC, além de representar um padrão mais próximo da respiração fisiológica do lactente. A (HFOV) tem sido utilizada no manejo perinatal como “terapia de resgate” antes do uso de ECMO e como estratégia ventilatória primária para melhorar a sobrevivência de pacientes com HDC.

Pressão sanguínea adequada é importante para uma perfusão adequada do parênquima pulmonar e do restante do corpo. Hipertensão pulmonar severa pode levar à falência do lado direito do coração em crianças pequenas, o que resulta em um ciclo vicioso em que há aumento da resistência vascular pulmonar, redução da perfusão pulmonar e piora da acidose e da oxigenação. O manejo da falência do coração direito consiste no uso de inotrópicos (sendo dopamina o agente mais comum) e redução da carga pós-ventricular por meio de vasodilatadores, sendo os principais o óxido nítrico inalatório (iNO) e sildenafil. A terapia com iNO não mostrou redução na necessidade de ECMO nem na mortalidade em HDC em estudos publicados, enquanto o sildenafil mostrou-se promissor como vasodilatador pulmonar, com resultados positivos em pequenos números de séries de casos de HDC; no entanto, a disponibilidade do medicamento e sua eficácia terapêutica podem ser afetadas pela absorção irregular pelo trato gastrointestinal. Nenhum estudo randomizado prospectivo mostrou melhora em pacientes com HDC grave com o uso dessas medidas.

Atualmente, prioriza-se a estabilização pré-operatória, optando pela realização da cirurgia somente após otimização do estado respiratório e cardíaco.

VI. Manejo cirúrgico

O planejamento do reparo cirúrgico na HDC depende da estabilidade clínica do lactente, em especial da estabilidade respiratória e cardíaca, no que se refere saturação pré-ductal adequada, normotensão, estabilidade do pH sanguíneo e pressão da artéria pulmonar inferior à pressão sistêmica.

O objetivo do procedimento é o reparo da falha diafragmática, sendo que a técnica utilizada depende da extensão da falha e da quantidade de conteúdo herniado. O fechamento primário do diafragma é viável em 60 a 70% dos casos, onde realiza-se uma incisão subcostal para que se realize o correto reposicionamento das vísceras herniadas e fechamento da falha livre de tensão. Em casos onde o defeito é mais extenso, é necessário o uso de um material de síntese, como telas de politetrafluoretileno. Outros tipos de material têm sido estudados para corrigir o defeito, mas ainda não existem estudos que demonstrem a superioridade de um tipo específico.

O pós-operatório da correção da HDC necessita de cautela, dado o risco de insucesso da cirurgia e recidiva da hérnia. Fatores de risco importantes incluem defeitos de grande extensão, uso de técnica minimamente invasiva e a necessidade de remendo protético, sendo que em 50% dos casos pode haver ruptura precoce do remendo. Complicações pós-operatórias relacionadas ao procedimento, como o quilotórax, pneumotórax e a síndrome do compartimento abdominal, também demandam um diagnóstico cuidadoso, podendo ser potencialmente fatais a depender da gravidade do caso.

4 | CONCLUSÃO

A Hérnia diafragmática congênita (HDC) é uma condição desafiadora que afeta o desenvolvimento pulmonar adequado e pode ter consequências graves para os recém-nascidos afetados. Apesar dos recentes avanços no tratamento e da aparente melhoria na sobrevivência desses pacientes nas últimas décadas, as taxas de mortalidade e morbidade continuam altas, evidenciando a necessidade de aprofundar o conhecimento sobre a abordagem ideal para as crianças afetadas.

A suspeita clínica precoce e o conhecimento da patologia são fundamentais para um diagnóstico preciso e oportuno, tanto no período pré-natal quanto no pós-natal. Atualmente, exames como a ecografia morfológica e a ultrassonografia permitem o diagnóstico intrauterino rápido e preciso, ampliando as possibilidades de intervenção. A técnica FETO tem sido utilizada em casos selecionados para expandir os pulmões do feto antes do nascimento. No período pós-natal, o manejo avançado visa controlar a hipertensão pulmonar e otimizar a oxigenação, recorrendo a estratégias como ventilação com parâmetros baixos, hipercapnia permissiva e ventilação oscilatória de alta frequência (HFOV).

Além disso, o melhor entendimento da hipoplasia do ventrículo esquerdo e da disfunção miocárdica associadas à HDC permitiram melhorias no manejo hemodinâmico e do pH. As técnicas cirúrgicas minimamente invasivas e o suporte de vida extracorpóreo (ECMO) também têm sido explorados para reduzir a morbidade em recém-nascidos frágeis. É essencial que esses procedimentos sejam realizados em centros altamente especializados, com equipe médica experiente e infraestrutura adequada.

O contínuo trabalho conjunto entre profissionais de diferentes especialidades e a pesquisa científica são cruciais para avançar no entendimento e tratamento dessa complexa condição, proporcionando melhor cuidado e prognóstico para as crianças com HDC. A realização desta revisão sistemática permitiu sintetizar e analisar criticamente evidências científicas disponíveis sobre a HDC. Essa abordagem rigorosa e imparcial oferece uma visão abrangente do estado atual do conhecimento, servindo como base para orientar tomadas de decisões informadas por profissionais da saúde, educadores e outros, contribuindo para fortalecer o conhecimento e melhorar a abordagem terapêutica da HDC.

REFERÊNCIAS

1. CHATTERJEE, Debnath; ING, Richard J.; GIEN, Jason. **Update on Congenital Diaphragmatic Hernia**. *Anesthesia & Analgesia*, [s. l.], v. 131, ed. 3, p. 808-821, set 2020. DOI 10.1213/ANE.0000000000004324. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31335403/>. Acesso em: 12 out. 2022.
2. DINGELDEIN, Michel. **Congenital Diaphragmatic Hernia: Management & Outcomes**. *Advances in pediatrics*, [s. l.], v. 65, ed. 1, p. 241-247, ago 2018. DOI 10.1016/j.yapd.2018.05.001. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30053927/>. Acesso em: 12 out. 2022.

3. GALLINDO, Rodrigo Melo et al. **Manejo pré-natal da hérnia diafragmática congênita: presente, passado e futuro.** Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia [online]. 2015, v. 37, n. 3 [Acessado 20 Agosto 2022], pp. 140-147. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/S0100-720320150005203>>. ISSN 1806-9339. <https://doi.org/10.1590/S0100-720320150005203>.
4. KOSIŃSKI, Przemysław; WIELGOŚ, Mirosław. **Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management - literature review.** Ginekologia Polska, Polónia, v. 88, ed. 1, p. 24-30, 2017. DOI <https://doi.org/10.5603/gp.a2017.0005>. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28157247/>. Acesso em: 1 nov. 2022.
5. KOVLER, Mark L.; JELIN, Eric B. **Fetal intervention for congenital diaphragmatic hernia.** Seminars in pediatric surgery, [s. l.], v. 28, ed. 4, p. 150818, ago 2019. DOI <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2019.07.001>. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1055858619300769?via%3Dihub>. Acesso em: 2 nov. 2022.
6. LAKSHMINRUSIMHA, Satyan; VALI, Payam. **Congenital diaphragmatic hernia: 25 years of shared knowledge; what about survival?** Jornal de pediatria, Rio de Janeiro, v. 96, ed. 5, p. 527-532, 2020. DOI <https://doi.org/10.1016/j.jpmed.2019.10.002>. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0021755719305911?via%3Dihub>. Acesso em: 1 nov. 2022.
7. LEEUWEN, Lisette; FITZGERALD, Dominic A. **Congenital diaphragmatic hernia.** Journal of paediatrics and child health, [s. l.], v. 50, ed. 9, p. 667-673, set 2014. DOI doi: 10.1111/jpc.12508. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/jpc.12508>. Acesso em: 27 set. 2022.
8. LOSTY, Paul D. **Congenital diaphragmatic hernia: where and what is the evidence?** Seminars in pediatric surgery, [s. l.], v. 23, ed. 5, p. 278-282, out 2014. DOI doi: 10.1053/j.sempedsurg.2014.09.008. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25459012/>. Acesso em: 12 out. 2022.
9. YU, Lan *et al.* **The influence of genetics in congenital diaphragmatic hernia.** Seminars in perinatology, [s. l.], v. 44, ed. 1, p. 151-169, fev 2020. DOI <https://doi.org/10.1053/j.semperi.2019.07.008>. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31443905/>. Acesso em: 2 nov. 2022.
10. ZANI, Augusto *et al.* **Congenital diaphragmatic hernia.** Nature reviews: Disease primers, [s. l.], v. 8, ed. 1, p. 37, jun 2022. DOI doi: 10.1038/s41572-022-00362-w. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35650272/>. Acesso em: 2 nov. 2022.