



RELATO DE CASO

Broncopneumonias de repetição versus hérnia de Morgagni

Recurrent bronchopneumonia and Morgagni hernia

Maurício V. Schotkis¹, Helena Mocelin², Ieda M. M. da Silva³, Ricardo B. Feijó⁴

Resumo

A hérnia de Morgagni constituiu-se em um defeito diafragmático retro-esternal raro, apesar de que, quando não diagnosticado precocemente, pode acarretar em complicações clínicas importantes e piora do prognóstico. Este artigo apresenta o caso de um paciente de 11 meses de idade com sintomatologia respiratória persistente e inúmeras hospitalizações para investigação de broncopneumonias de repetição, tendo sido diagnosticada, de forma tardia, a presença de hérnia de Morgagni. Conclui-se sobre a importância do diagnóstico precoce desta malformação, cujo tratamento significa bom prognóstico e prevenção de complicações clínicas crônicas.

J. pediatr. (Rio J.). 1995; 71(1):45-48: broncopneumonia de repetição, hérnia diafragmática, hérnia de Morgagni.

Introdução

Conceito - as variedades de hérnias diafragmáticas podem ser classificadas em dois grandes grupos: congênicas e adquiridas¹. Os três tipos de defeitos são: Morgagni (anterolateral) com 2%, retro-esternal (2%) e Bochdalek (pósterolateral) com 96%.²

A hérnia de Morgagni localiza-se atrás do osso esterno, através de defeitos no diafragma e, talvez, secundariamente a uma anomalia no desenvolvimento do segmento teroesternal do *septum transversum*. A malformação é obliterada pelo pericárdio; portanto, a maioria das hérnias estão localizadas à direita.³ Este tipo de defeito é raro e pouco enfatizado, apresentando-se como uma alteração solitária ou como parte de um complexo maior, associado com malformações tóraco-abdominais.⁴

Abstract

The Morgagni hernia occurs behind the sternum and is a rare diaphragmatic defect although the late diagnosis may result in important clinic symptoms and poor prognosis. The authors present a case report of a child with 11 months and respiratory symptoms with chronic pulmonary infections and several hospitalizations without etiologic diagnosis. The conclusion was for the early Morgagni hernia diagnosis and the prevention of chronic complications.

J. pediatr. (Rio J.). 1995; 71(1):45-48: recurrent bronchopneumonia, diaphragmatic hernia, Morgagni hernia.

Entre 5 e 30% das anomalias congênicas apresentam-se após o período neonatal, mas, apesar desta alta incidência, os defeitos diafragmáticos não são freqüentemente reconhecidos.^{5,6} Infelizmente, pouco se sabe sobre a etiologia e patologia desta séria, freqüentemente letal, anomalia anatômica conhecida como hérnia diafragmática.⁷

Incidência - segundo Lorimieri (1993), 5 a 25% das hérnias diafragmáticas são diagnosticadas após o período neonatal, com idades que variam entre 1 mês até a idade adulta.⁸

A incidência varia de 1:2000 até 1:7000.^{9,10} Na experiência de Rasheed, Coughlan & O'Donnell (1992), foi mais presente no sexo masculino (57%) do que no feminino (43%)¹¹, sendo demonstradas evidências de herança multifatorial na maioria dos casos de hérnia diafragmática.¹²

Torfs, Curry, Bateson & Honor (1992) encontraram hérnia diafragmática como defeito isolado em 54% dos casos estudados, com múltiplas anomalias, incluindo ausência de cromossomas em 36%, trissomia em 4% e outras alterações cromossômicas em 6%.²

Há associação com múltiplas anomalias no tubo neural^{9,12}, coluna vertebral⁹ e cardiovasculares^{9,13,14} em cerca de 30%, sendo tais malformações os fatores que mais

1. Médico Residente do 2º ano do Programa de Pediatria do Hospital da Criança Santo Antônio - Porto Alegre - RS.
2. Médica Estagiária do Serviço de Pneumologia do Hospital da Criança Santo Antônio - Porto Alegre - RS.
3. Médica Residente do 2º ano do Programa de Medicina Social e Comunitária São José do Murialdo - Porto Alegre - RS.
4. Médico Assistente da Enfermaria de Lactentes 1ºB do Hospital da Criança Santo Antônio - Porto Alegre - RS. Mestre em Medicina: Clínica Médica da UFRGS.

contribuem para a mortalidade peri-natal⁹. Apenas 5,5% dos pacientes com anomalias múltiplas sobrevivem¹⁵. As necrópsias em natimortos revelam anomalias associadas em 95% dos casos.

Diagnóstico - a radiografia do tórax pode apresentar um tumor denso, geralmente no ângulo cardiofrênico direito na incidência pósterio-anterior e no mediastino anterior na incidência lateral. O enema baritado pode delinear um cólon transverso torácico. A ultrassonografia pré-natal é precisa em 88 a 94%.³

O exame radiológico do tórax pode sugerir derrame pleural, empiema ou cistos pulmonares, podendo ser indicada, inapropriadamente, drenagem torácica.⁸ Malone, Braich, Kiely & Spitz (1989) encontraram associação de infecção pelo estrepto β -hemolítico do grupo β e hérnia diafragmática de apresentação tardia que já havia sido descrita anteriormente em outros estudos, considerando que a compressão pulmonar pode predispor a criança a esta infecção.⁶

Manifestações clínicas - é pequeno o grupo de crianças que apresentam sintomas respiratórios na primeira infância.¹ Em muitos lactentes e crianças, os defeitos do diafragma anterior são assintomáticos^{1,4}, e a hérnia pode ser encontrada acidentalmente em uma radiografia. Por outro lado, alguns pacientes podem manifestar sintomas de dor retro-esternal, dispnéia e tosse.^{3,4} Dispnéia, cianose e dextrocardia configuram a tríade clássica presente em 50% dos casos.⁹

Os sintomas respiratórios podem simular infecção respiratória com presença de febre e tosse, assim como a compressão pulmonar pode produzir disfunção respiratória e obstrução gastro-intestinal.⁸ Infecções pulmonares recorrentes e refluxo gastro-esofágico são as complicações mais comuns a longo prazo.¹¹

Prognóstico / Tratamento - o tratamento é preferencialmente a cirurgia reparadora (herniorrafia), pela possibilidade de encerramento e estrangulação, e o prognóstico depende da severidade da malformação.⁴ O resultado da cirurgia é muito bom no pós-operatório imediato e também no *follow-up* a longo prazo, principalmente na ausência de outras anomalias.¹⁶ Está confirmado que a extensão da hipoplasia pulmonar ao nascimento, assim como a prontidão da cirurgia reparadora e a eficiência da equipe de terapia intensiva podem significar os maiores fatores no índice de mortalidade.¹² É registrada uma mortalidade média de 28%, 33%^{18,19} e até 48%, sendo 27,6% em neonatos a termo e 33,6% em prematuros.¹⁹

A viabilidade do paciente com hérnia diafragmática congênita depende da área de superfície dos alvéolos no leito arterial na época do nascimento. A hérnia determina uma parada do crescimento brônquico e observa-se um número menor de ramificações.²⁰

Relato de Caso

J.E.S., masculino, branco, 11 meses de idade, foi encaminhado ao Hospital da Criança Santo Antônio (H.C.S.A.)

no dia 20/08/94 para investigação de broncopneumonias de repetição; apresentava disfunção respiratória e febre persistente há 30 dias. Iniciou com infecção respiratória aos 7 meses de idade, sem resposta satisfatória após inúmeros esquemas terapêuticos. Esta foi a terceira hospitalização por suspeita de infecção respiratória.

A história obstétrica relata parto vaginal, a termo, pré-natal sem intercorrências. Peso ao nascer: 3200 g. Aleitamento materno até os 2 meses de idade, vacinação adequada para a idade cronológica.

DNPM: sorriso social aos 2 meses, firmou a cabeça com 7 meses, não engatinha.

Antecedentes mórbidos: diagnosticada Síndrome de Down ao nascimento, sendo confirmado cariótipo 47XY+21.

Antecedentes familiares: pais jovens, hígidos, ausência de cosanguinidade. Família com perfil sócio-econômico de classe média-baixa.

Exame físico na admissão revelou: estatura de 78 cm (percentil 90-95), peso 9290 g (percentil 25-50), perímetro cefálico 43,5 cm (percentil 25-50), fácies mongolóide, epicancto, prega simiesca, hipotônico ao manuseio, edema palpebral discreto. Tiragem sub-costal, BAN, tórax com *pectus carinatum*. Ausculta pulmonar com MV rude, roncospinosos e sibilos difusos. Ausculta cardíaca: RR, 2T, sem sopros. Abdômen com presença de hepatomegalia e hérnia umbilical.

Exames complementares: Hemograma = Htc: 33,3; Hb: 10,0; Leucócitos: 12.300, com 20% de formas jovens (bastões). Rx de tórax com focos de consolidação broncopneumônicos bilaterais (dorsais) e imagem retro-esternal sugestiva de pneumatoceles ou alça intestinal (figuras 1 e 2).

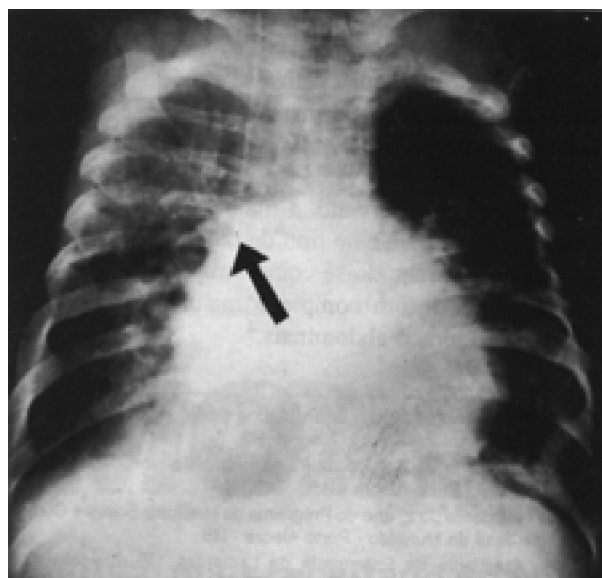


Figura 1

O Rx de abdômen demonstrou moderada hepatomegalia e coleções aéreas intratorácicas na linha média, sendo indicado clister opaco que revelou fluxo retrógrado de contraste baritado em situação anterior, característico de hérnia diafragmática do tipo Morgagni (figura 3).

Ecocardiograma: mínima CIA secundária restritiva (0,74 cm de diâmetro), sem repercussão hemodinâmica e sem sinais de hipertensão pulmonar. ECG: sobrecarga de ventrículo direito.

Comentários

Conforme estudos de Malone, Braich, Kiely & Spitz (1989), apesar da alta incidência de defeitos diafragmáticos, o mesmo não são diagnosticados precocemente, facilitando o desenvolvimento de complicações clínicas.⁶

Assim como neste caso relatado, o diagnóstico pôde surgir através de uma adequada investigação etiológica de broncopneumonias recorrentes, embora em muitos outros ocorra acidentalmente na interpretação de uma radiografia torácica.¹

Na avaliação de crianças com história de broncopneumonias de repetição é de fundamental importância o diagnóstico diferencial com hérnia diafragmática, pois sua identificação tardia significa maior morbidade clínica, podendo ocorrer disfunção respiratória crônica e hospitalizações sucessivas. Entretanto, tal anomalia, quando precocemente identificada e encaminhada a tratamento cirúrgico, configura-se em uma patologia de bom prognóstico.



Figura 2

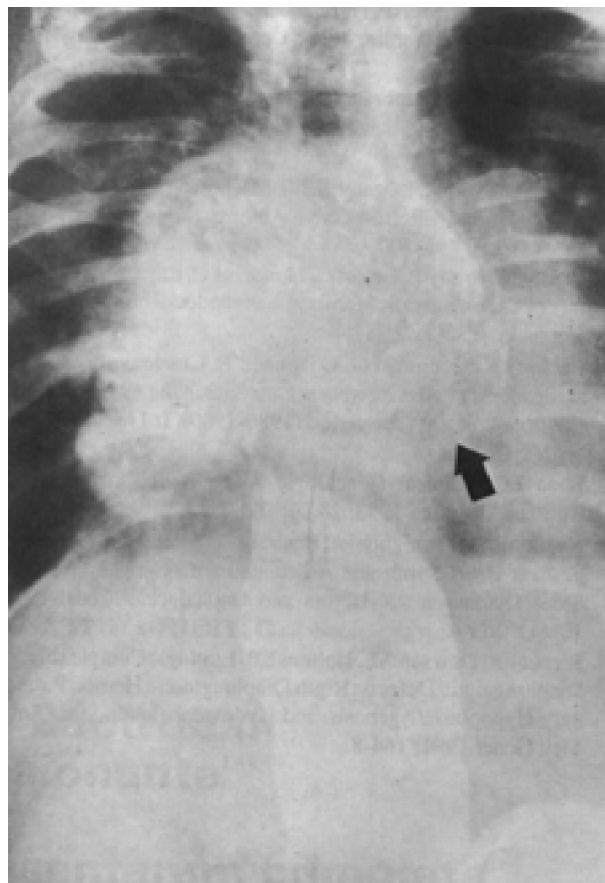


Figura 3

O fato de os defeitos diafragmáticos ocorrerem frequentemente em associação com outras anomalias cromossômicas evidencia a necessidade de um minucioso exame físico e laboratorial, assim como aconselhamento genético.^{12,14}

Referências bibliográficas

1. Stokes KB. Unusual Varieties of Diaphragmatic Hernial. *Prog Pediatr Surg* 1991; 27:127-47.
2. Torfs CP, Curry CJ, Bateson TF, Honor ELH. A Population Based of Congenital Diaphragmatic Hernia. *Teratology* 1992; 46(6):555-65.
3. Salzberg AM, Krumlmd TM. Congenital Malformation of the Lower Respiratory Tract. In: Chernick. *Disorders of the Respiratory Tract in Children*, 5ª ed. Philadelphia, Ed. W.B. Saunders Company, 1990, 227-267.
4. Steiner Z, Mares AJ. Anterolateral Diaphragmatic Hernia: is it a Morgagni Hernia. *Eur J Pediatr Surg* 1993; 3(2):112-4.
5. Lorimieri AA, Adzich NS, Harrison M. *Pediatric Surgery*. In: Lawrenew W. *Current Surgical Diagnosis and Treatment*. 9ª ed. Philadelphia, Ed. Appleton & Lange, 1991: 1162-1206.
6. Malone PS, Braich AY, Kiely EM, Spitz L. Congenital Diaphragmatic Defects that Present Late. *Arch Dis Child* 1989; 64:1542-1544.

7. Molenaar JC, Bos AP, Haze Broek FN, Tibboel D. Congenital Diaphragmatic Hernia, What Defect? *J Pediatr Surg* 1991; 26(3): 248-54.
8. Lorimieri AA. Diaphragmatic Hernia. In: Holder A. *Pediatric Surgery*, 2ª ed., Philadelphia, Ed. W.B. Saunders Company, 1993: 204-218.
9. Bajaj P, Tayal A, Logany KB, Bhan S. Congenital Diaphragmatic Hernia: A Retrospective Autopsy Study Indian. *Pediatr* 1991; 28(5): 495-500.
10. Sarda P, Devaury P, Lefort G, Humeaus C, Riev D. Epidemiology of Diaphragmatic Hernia in Languedoc-Roussillon. *Genet Couns* 1991; 2(2):77-81.
11. Rasheed K, Coughlan G, O'Donnell B. Congenital Diaphragmatic Hernia in the Newborn. Outcome in the 59 Consecutive Cases Over a ten Year period (1980-1989). *Ir J Med Sci* 1992; 161:(1)16-7.
12. Il'ina EG. Clinical Genealogic Analysis of Diaphragmatic Hernias. *Genetika* 1992; 28(7): 165-71.
13. Nishimura M, Taniguchi A, Imanaka H, Taenaka N. Hypoplastic Left Heart Syndrome Associated with Congenital Right-Sides Diaphragmatic Hernia and Onphalocele. *Chest* 1992; 101(1): 263-4.
14. Bieber FR, Dawson AE, Holmes LB. Etiologic Complexities of Diaphragmatic Defects: Righth Diaphragmatic Hernia, Pulmonary Hypoplasia/Agenesis, and Hydrocephalus in Sibs. *Am J Med Genet* 1991; 164-8.
15. Wenstrom KD, Weiner CP, Hanson J. A Five Year Statewide Experience with Congenital Diaphragmatic Hernia. *Am J Obstet Gynecol* 1991; 838-42.
16. Vadalma G, Caragliano R, Calciano A, Bentevegna S, Vadal V. Congenital Diaphragmatic Hernias. *Minerva Chir* 1992; 47(19):1537-40.
17. Ehren H, Frencher B, Palmer K. Diaphragmatic Hernia in Infancy and Childhood - 20 Years Experience. *Eur J Pediatr Surg* 1992; 2(6):327-31.
18. Goh DW, Daake DP, Brereton RJ, Kiely EM, Spitz L. Delayed Surgery for Congenital Diaphragmatic Hernia. *Br J Surg* 1992; 79(7):644-6.
19. Ring-Maozir E, Hecker WC, Hutteher C, Hofmann D. Indication and Results of Thoracic Surgical Procedures in Premature Infants. *Prog Pediatr Surg* 1991; 27:244-50.
20. Weinstein S, Stolar CJH. Emergências Cirúrgicas do Recém-Nascido. *Clínicas Ped Am Norte* 1993; 40(4):1401-1419.

Endereço para correspondência:

Dr. Maurício V. Schotkis

Rua Jerônimo de Ornelas, 696

CEP 90040-341 - Porto Alegre - RS

Fone: (051) 223.4558