



---

## RELATO DE CASO

---

# *Hérnia diafragmática congênita de apresentação tardia: uma possível causa de dificuldade respiratória aguda na criança*

*Late-presenting congenital diaphragmatic hernia:  
a possible cause of sudden respiratory distress in children*

Jeferson F. Aita<sup>1</sup>, Gabriela R. Zanolla<sup>1</sup>, Andréia Barcelos<sup>2</sup>, Leir Nascimento<sup>3</sup>,  
Rogério Knebel<sup>3</sup>, Yvelise Verney<sup>4</sup>

### Resumo

**Objetivos:** Enfatizar que os defeitos congênitos do diafragma devem ser considerados no diagnóstico diferencial da dificuldade respiratória de instalação súbita em crianças.

**Métodos:** Dois casos ilustrativos de crianças (com 2 anos de idade) com hérnia diafragmática congênita de apresentação tardia que desenvolveram dificuldade respiratória aguda e foram tratados no Hospital Universitário de Santa Maria são relatados. A literatura médica foi revisada para identificar relatos de casos e outros artigos relacionados a hérnia diafragmática congênita de apresentação tardia. Uma pesquisa computadorizada foi realizada com o uso do banco de dados do MEDLINE para identificar as publicações editadas nos últimos 25 anos.

**Resultados:** Em ambos os casos, a avaliação clínica inicial e as radiografias simples de tórax foram interpretadas erroneamente como outras doenças pleuropulmonares, tais como pneumotórax e/ou pneumatocele. Uma das crianças foi submetida a drenagem de tórax emergencial sem melhora clínica. A ausência de sintomatologia respiratória prévia que justificasse esse tipo de patologia motivou uma investigação mais cuidadosa, com fibroendoscopia e serigrafia gastrointestinal. Essa investigação subsequente mostrou que a causa era hérnia diafragmática congênita de apresentação tardia.

**Conclusão:** Ainda que muitas hérnias diafragmáticas que se manifestam tardiamente tenham sintomas respiratórios crônicos, algumas se apresentam agudamente. Uma maior atenção é necessária a fim de evitar confusão com outras patologias intratorácicas como pneumatocele e pneumotórax, para que um diagnóstico incorreto possa ser evitado. Uma interpretação errônea das radiografias é provável se a possibilidade de hérnia diafragmática não for considerada, o que poderia resultar em aumento da morbidade. A atonia gástrica pode ocorrer no período pós-operatório imediato.

*J. pediatr. (Rio J.). 1999; 75(2): 135-138: hérnia diafragmática, criança, insuficiência respiratória.*

### Abstract

**Objective:** To emphasize that congenital defects of the diaphragm should be considered in the differential diagnosis of sudden onset of respiratory distress in children.

**Method:** Two illustrative cases of children (aged 2 years) with late presenting congenital diaphragmatic hernia who developed sudden respiratory distress and were managed at the University Hospital of Santa Maria are reported. The medical literature was reviewed to identify cases reports and other articles related to late presenting congenital diaphragmatic hernia. A computerized search was performed using the MEDLINE data base to identify papers published within the last 25 years.

**Results:** In both cases the initial clinical examination and plain chest X-rays were misinterpreted as another pleuropulmonary disease like pneumothorax/pneumatoceles. One of the children underwent to emergency chest tube placement without clinical improvement. The absence of respiratory symptoms that could justify this kind of pathology motivated a more careful investigation, involving fiberoptic endoscopy and intestinal seriography. This subsequent investigation revealed that the cause was late-presenting congenital diaphragmatic hernia.

**Conclusion:** Although many congenital diaphragmatic hernias that present late have a history of chronic respiratory symptoms, some of them present with acute symptoms. A higher degree of attention is required to avoid confusion with other intrathoracic conditions, such as pneumatoceles and pneumothorax, if an incorrect diagnosis is to be avoided. Misinterpretation of the radiographs is likely if the possibility of a congenital diaphragmatic hernia is not considered, and may result in increased morbidity. Gastric atony may occur in the early postoperative period.

*J. pediatr. (Rio J.). 1999; 75(2): 135-138: diaphragmatic hernia, children, respiratory failure.*

---

1. Acadêmicos do curso de Medicina.

2. Residente de Pediatria.

3. Cirurgiões Pediátricos.

4. Chefe do Serviço de Cirurgia Pediátrica.

Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Maria, Santa Maria, RS.

### Introdução

A herniação de vísceras abdominais para o tórax através do hiato pleuropéritoneal é a forma mais comum de Hérnia Diafragmática Congênita (HDC) como também a

mais séria. A maioria destes pacientes apresentam sintomas logo após o nascimento, porém 5 a 10% podem manifestar essa anomalia congênita tardiamente ou, mesmo, nunca expressá-la<sup>1,2</sup>.

Dadas as potenciais complicações da HDC de apresentação tardia (encarceramento, estrangulamento de vísceras herniadas e até morte súbita), preconiza-se o tratamento cirúrgico logo que possível. O objetivo desse trabalho é mostrar que os defeitos congênitos do diafragma devem ser considerados na abordagem diagnóstica da dificuldade respiratória de instalação súbita em crianças.

### Métodos

São relatados os casos clínicos de duas crianças com idades de dois anos e sete meses e de dois anos e oito meses, que foram encaminhadas ao Pronto Atendimento Pediátrico do Hospital Universitário de Santa Maria/RS, com sinais de insuficiência respiratória aguda. O quadro clínico e radiológico foi inicialmente atribuído a outras patologias pleuropulmonares, mas a investigação diagnóstica final mostrou ser ele devido à presença de HDC de manifestação tardia.

### Relato dos Casos

**Caso 1:** P.R.S.S., 2 anos e 7 meses, masculino, branco, natural e procedente de Santa Maria/RS, chegou ao PA Pediátrico do HUSM com história de há cerca de 5 horas, após alimentar-se, ter iniciado com dor abdominal difusa, tosse persistente e angústia respiratória. História pregressa: criança previamente hígida. Exame físico: bom estado geral, eutrófica, hidratada, taquipnéica, com MV abolido no hemitórax esquerdo à ausculta pulmonar. O RX de tórax mostrou uma imagem de hipertransparência no hemitórax esquerdo, sugerindo uma doença pleuropulmonar aguda tal como pneumatocele e/ou pneumotórax. Na fibrobroncoscopia, foi afastada a hipótese de aspiração de corpo estranho. A seguir, realizou-se a drenagem torácica à esquerda, mas a criança permaneceu com dificuldade respiratória. Foi passada uma sonda nasogástrica de demora, seguindo-se de melhora clínica e radiológica do quadro. Ao ser liberada a via oral a criança reiniciou com desconforto respiratório, vômitos e agitação. Rx de tórax de controle mostrou dreno de tórax bem posicionado, aumento da hipertransparência no hemitórax esquerdo, desvio do mediastino para a direita e imagem sugestiva de alça intestinal no hemitórax correspondente (Figura 1). No pré-operatório, quando o dreno de tórax foi retirado, houve a exteriorização de epíplon pela incisão cirúrgica (Figura 2), confirmando a presença de vísceras abdominais dentro do hemitórax esquerdo, ou seja, uma HDC. A cirurgia para correção da HDC, por via de acesso abdominal, constatou um defeito póstero-lateral do diafragma com herniação do estômago, cólon e baço. No pós-operatório, a criança desenvolveu quadro de atonia gástrica, permanecendo com drenagem nasogástrica por 1 semana. Recebeu nutri-



**Figura 1** - Rx de controle após drenagem torácica mostrando persistência da imagem cística hipertransparente

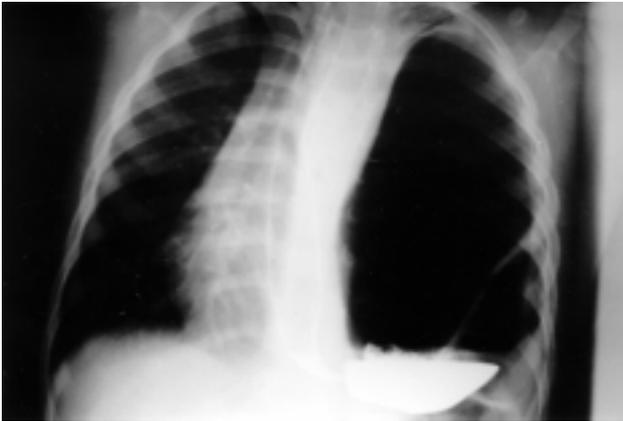
ção parenteral por 10 dias, até restabelecer boa aceitação da via oral. Obteve alta hospitalar no 15º PO.

**Caso 2:** A.C.S., 2 anos e 8 meses, masculino, branco, natural e procedente de Santa Maria/RS, encaminhado ao PA Pediátrico do HUSM com suspeita radiológica de pneumotórax ou pneumatocele. A história era de gemência, taquipnéia e dispnéia há 1 dia. Os antecedentes eram gripe e desnutrição, sem sintomas gastrointestinais relacionados. Ao exame, a criança apresentava-se hidratada, desnutrida de II grau, taquidispnéica, com MV abolido no hemitórax esquerdo. Após sondagem nasogástrica, solicitou-se um novo RX de tórax, com contraste de bário injetado através da SNG, o qual evidenciou a presença do estômago no hemitórax esquerdo, que correspondia à



**Figura 2** - Exteriorização do epíplon pelo orifício de drenagem torácica

imagem de hipertransparência, de contornos regulares, vista no RX da admissão hospitalar (Figura 3). Firmado o diagnóstico de HDC, a conduta foi a imediata intervenção cirúrgica para corrigir o defeito diafragmático. Submetido à laparotomia subcostal à esquerda, confirmou-se a existência de defeito diafragmático póstero-lateral, de cerca de 3 cm de diâmetro, com ângulo esplênico do cólon, baço e todo o estômago herniados (Figura 4). A SNG foi retirada no 3º PO e a via oral restabelecida no dia seguinte. Alta no 7º PO em bom estado geral.



**Figura 3** - Contraste baritado delineando esôfago e localizando fundo gástrico em hemitórax direito; a imagem de hipertransparência corresponde ao estômago intra-torácico

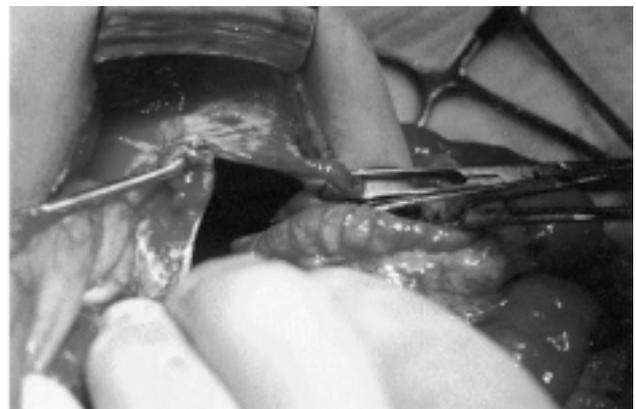
## Discussão

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, especialmente, na urgência. O tratamento inapropriado desta patologia, confundindo-a com um derrame pleural ou pneumotórax, pode resultar na colocação de um dreno torácico dentro de uma víscera e, conseqüentemente, um pior prognóstico destas crianças. A HDC pode estar associada a outras malformações congênitas concomitantes, sendo a má rotação intestinal a mais frequente, a qual ocorre em 6 a 81% de todos os casos relatados na literatura<sup>3</sup>.

As HDC de apresentação tardia podem ser divididas em dois grupos: 1 - o defeito diafragmático tem o seu orifício tamponado por um saco herniário ou víscera sólida; os sintomas irão ocorrer quando houver ruptura do saco ou aumento súbito da pressão intra-abdominal; 2 - a herniação já está presente, porém assintomática ou com sintomas subagudos de longa duração, isto é, infecções respiratórias recorrentes. Clinicamente, manifesta-se quan-

do ocorre complicação por vólculo ou estrangulamento do conteúdo herniário. Nos dois grupos não existe uma sintomatologia específica que permita uma caracterização do quadro clínico. Os pacientes do grupo 1 podem demonstrar radiografias de tórax prévias normais<sup>4</sup>. Na nossa casuística, os defeitos diafragmáticos não possuíam saco herniário e não havia má rotação intestinal associada.

É importante lembrar que a HDC pode se manifestar para além do período neonatal, caso contrário, o seu diagnóstico provavelmente será retardado e confundido com pneumonias, pneumatoceles, pneumotórax, derrame pleural, malformação adenomatóide cística, seqüestros pulmonares, eventração diafragmática e hérnia de hiato esofágico. Por ser uma condição pouco comum, geralmente a investigação é complementada com a solicitação de exames radiológicos contrastados do trato gastrointestinal e tomografia computadorizada<sup>5</sup>. O diagnóstico diferencial da HDC de apresentação tardia com outras afecções pleuropulmonares que causam desconforto respiratório pode ser feito com a realização de um RX de tórax após sondagem nasogástrica. 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)<sup>1</sup>. A confirmação da posição gástrica dentro da cavidade pleural pode ser obtida pela injeção de contraste baritado pela sonda nasogástrica. No caso 1, a imagem radiológica sugeria pneumotórax e o hemitórax esquerdo foi prontamente drenado. Devido à persistência da sintomatologia, suspeitou-se de HDC de apresentação tardia. No caso 2, os achados do RX de tórax também eram sugestivos de pneumotórax, e/ou pneumatocele, mas como já havia o antecedente do caso 1, a hipótese de HDC foi incluída no diagnóstico diferencial. Sugestivamente, essa criança apresentava antecedentes de infecções respiratórias e desnutrição. A posição gástrica intra-torácica foi confirmada com injeção de pequena quantidade de bário pela SNG.



**Figura 4** - Defeito diafragmático póstero-lateral

As complicações da HDC são a obstrução intestinal, insuficiência cardiorrespiratória e isquemia intestinal. O tratamento cirúrgico está indicado na confirmação do diagnóstico, mesmo quando ocasional<sup>6,7</sup>. A via de acesso recomendada para herniorrafia diafragmática é a abdominal, pois permite, também, a correção da má rotação intestinal associada<sup>8</sup>. O emprego da videolaparoscopia endoscópica para o reparo da HDC é uma inovação no tratamento cirúrgico e tem como vantagens diminuição da dor pós-operatória, alta hospitalar precoce e melhor estética da ferida operatória<sup>9</sup>. A colocação de dreno torácico ipsilateral é controversa, alguns autores mostram que essa conduta não resulta em aumento da expansibilidade do pulmão hipoplásico<sup>10</sup>. A complicação pós-operatória mais comumente relatada é a atonia gástrica. No relato de Weber et al., ela ocorreu em 58%<sup>8</sup> dos casos de HDC de apresentação tardia, necessitando drenagem nasogástrica prolongada e instituição de nutrição parenteral, e, até mesmo, uma nova intervenção em 4 pacientes<sup>11</sup>. Nosso paciente que apresentou atonia gástrica (caso 1) foi aquele em que o diagnóstico foi mais demorado, e o estômago permaneceu dentro do tórax cerca de 48 horas, o que sugere alguma correlação entre o tempo de sofrimento visceral e a alteração da motilidade gástrica.

### Conclusão

A apresentação da hérnia diafragmática congênita em pré-escolares abrange um pequeno grupo de pacientes com sintomatologia prévia respiratória e gastrointestinal pouco significativa. É um quadro clínico de instalação súbita e com grande potencial de complicações fatais. Deve ser lembrado no diagnóstico diferencial de patologias intrapleurais, pois a interpretação incorreta do RX de tórax pode resultar em diagnóstico equivocado e conduta terapêutica ineficaz.

### Referências bibliográficas

1. Berman L, Stringer D, Ein SH, Shandling B. The late-presenting pediatric Bochdalek hernia: a 20-year review. *J Ped Surg* 1988; 23:735-39.
2. Fauza DO, Wilson JM. Hérnia diafragmática. In: Maksoud JG. *Cirurgia Pediátrica*. 1ª ed. Rio de Janeiro: Revinter; 1998. p.451-84.
3. Bingham JAW. Hernia through congenital diaphragmatic defects. *Br J Surg* 1959; 201:1-15.
4. Osebold WR, Soper RT. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia past infancy. *Am J Surg* 1976; 131:748-54.
5. Cullen ML, Klein MD, Philippart AI. Hérnia diafragmática congênita. *Clin Cir Am Norte* 1985; 5:1163-89.
6. Kirkland JA. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia in the adult. *Br J Surg* 1959; 47:16-22.
7. Whittaker LD Jr, Lynn HB, Dawson B, et al. Hernias of the foramen of Bochdalek in children. *Mayo Clin Proc* 1968; 43:580-91.
8. Malone PS, Brain AJ, Kiely EM, Spitz L. Congenital diaphragmatic defects that present late. *Arch Dis Child* 1989; 64:1542-44.
9. Zee DC, Bax NM. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in a 6-month-old child. *Surg Endosc* 1995; 9:1001-3.
10. Cerilli GJ. Foramen of Bochdalek hernia: a review of the experience at Children's Hospital of Denver, Colorado. *Ann Surg* 1964; 159: 385-89.
11. Weber TR, Tracy T Jr, Bailey PV, Lewis JE, Westfall S. Congenital diaphragmatic hernia beyond infancy. *Am J Surg* 1991; 162:643-46.

Endereço para correspondência:

Dra. Yvelise Maria de Verney  
Hospital Universitário de Santa Maria,  
Cidade Universitária, Universidade Federal  
de Santa Maria - Santa Maria, RS  
Fone: (055) 220.8593 - Fax:(055) 221.7452