



ARTIGO ORIGINAL

Prognostic factors of death in children during the first year of life due to congenital diaphragmatic hernia: analysis of a hospital cohort from 2005 to 2015^{☆,☆☆}



Roberta Ivanira Silva do Carmo ^{a,*}, Fernando Maia Peixoto-Filho ^b,
Arnaldo Bueno ^{c,d}, Marlon Fonseca ^{e,f} e Saint Clair dos Santos Gomes Junior ^{e,g}

^a Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF), Departamento de Ensino, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil

^c Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Saúde da Criança e da Mulher, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^d Universidade Federal Fluminense (UFF), Departamento Materno Infantil, Niterói, RJ, Brasil

^e Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^f Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Instituto Fernandes Figueira (IFF), Departamento de Saúde da Mulher, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^g Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Instituto Fernandes Figueira (IFF), Unidade de Pesquisa Clínica, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Recebido em 20 de dezembro de 2018; aceito em 21 de março de 2019

KEYWORDS

Congenital diaphragmatic hernias;
Prognosis;
Congenital abnormalities;
Newborn

Abstract

Objective: To describe and analyze the prognosis of children during the first year of life with a diagnosis of congenital diaphragmatic hernia admitted between the years 2005 and 2015 in the Neonatal Intensive Care Unit.

Method: In a retrospective cohort, 129 children with a diagnosis of congenital diaphragmatic hernia were studied. The prognostic factors were analyzed, whereupon prenatal, delivery, and postnatal exposure variables were associated with death during the first year of life. The odds ratio and the confidence interval (95% CI) were calculated for all the studied variables, using the chi-squared test and Student's *t*-test.

DOI se refere ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.jpmed.2019.03.005>

[☆] Como citar este artigo: Carmo RI, Peixoto-Filho FM, Bueno A, Fonseca M, Junior SC. Prognostic factors of death in children during the first year of life due to congenital diaphragmatic hernia: analysis of a hospital cohort from 2005 to 2015. J Pediatr (Rio J). 2020;96:569–75.

^{☆☆} Estudo vinculado a Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

* Autor para correspondência.

E-mail: robertaivanira@gmail.com (R.I. Carmo).

PALAVRAS-CHAVE

Hérnias diafragmáticas congênitas; Prognóstico; Anormalidades congênitas; Recém-nascido

Results: The study included 129 children hospitalized from January of 2005 to December of 2015. Seventy-nine (61%) patients died, 50 survived, and 33 had other associated malformations. Among the prognostic factors, the following were significant and increased the chance of death: polyhydramnios ($p=0.001$), gestational age of the earliest diagnosis ($p=0.004$), associated congenital abnormalities (OR: 3.013, $p=0.022$), pO_2 of the first gasometry ($p=0.000$), pCO_2 of the first gasometry ($p=0.000$), presence of pulmonary hypoplasia (OR: 3.074, $p=0.000$), use of preoperative vasoactive drugs (OR: 2.881, $p=0.000$), and use of nitric oxide (OR: 1.739, $p=0.000$). The presence of only intestines in the hernia content was a protective factor (OR: 0.615, $p=0.001$).

Conclusion: The mortality in the first year of life in patients with congenital diaphragmatic hernia in this study was 61% in the years 2005–2015. Among the prognostic factors that demonstrated a significant effect, pulmonary hypoplasia had the greatest impact.

© 2019 Sociedade Brasileira de Pediatria. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fatores prognósticos para o óbito de crianças no primeiro ano de vida por hérnia diafragmática congênita: análise de uma coorte hospitalar de 2005 a 2015

Resumo

Objetivo: Descrever e analisar o prognóstico de crianças ao longo do primeiro ano de vida com diagnóstico de hérnia diafragmática congênita admitidas entre 2005 e 2015 na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal.

Método: Em uma coorte retrospectiva estudamos 129 crianças com diagnóstico de hérnia diafragmática congênita. Foram analisados os fatores prognósticos onde as variáveis de exposição do pré-natal, parto e pós-natais foram associadas ao óbito no primeiro ano de vida. Calculamos a odds ratio (OR) e o intervalo de confiança (IC95%) para todas as variáveis estudadas, sendo utilizados os testes de qui-quadrado e o teste T Student.

Resultados: Foram incluídos no estudo 129 crianças, internados de janeiro/2005 a dezembro/2015. Foram a óbito 79 (61%) pacientes, 50 sobreviveram e 33 tinham outras malformações associadas. Entre os fatores prognósticos foram significativos e aumentaram a chance de óbito a polidramnia ($p=0,001$), idade gestacional do diagnóstico mais precoce ($p=0,004$), anomalias congênitas associadas (OR: 3,013, $p=0,022$), pO_2 da primeira gasometria ($p=0,000$), pCO_2 da primeira gasometria ($p=0,000$), presença de hipoplasia pulmonar (OR: 3,074, $p=0,000$), uso de drogas vasoativas pré-operatórias (OR: 2,881, $p=0,000$) e o uso de óxido nítrico (OR: 1,739, $p=0,000$). A presença de apenas intestinos no conteúdo da hérnia foi um fator protetor (OR: 0,615, $p=0,001$).

Conclusão: A mortalidade no primeiro ano de vida em portadores de hérnia diafragmática congênita, neste estudo, foi de 61% de 2005 a 2015. Entre os fatores prognósticos que demonstraram um efeito significativo, a hipoplasia pulmonar foi o de maior impacto.

© 2019 Sociedade Brasileira de Pediatria. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introdução

A hérnia diafragmática congênita (HDC) está associada a uma falha na fusão das membranas pleuroperitoneais caudais que formam o diafragma, resulta em um defeito de continuidade, com potencial migração torácica de estruturas abdominais em formação, ocorre a compressão dos pulmões e, por conseguinte, o hipodesenvolvimento pulmonar que pode ocasionar na morte do recém-nascido.¹⁻³ A incidência da HDC é de 1:2.500 a 1:4.000 nascidos vivos, representa 8% das principais anomalias congênitas. No Brasil, foram registrados 1.011 casos de HDC em 2014 segundo dados do Datasus,^{4,5} porém a taxa de mortalidade devido a esse agravo ainda é desconhecida.

Avanços tecnológicos nos últimos 30 anos favoreceram o diagnóstico pré-natal, a cirurgia intraútero, o manejo clínico e cirúrgico neonatal. Os avanços tecnológicos disponíveis como a ventilação de alta frequência, ventilação mecânica, CPAP (pressão positiva contínua nas vias aéreas) convencional, ciclado e Oxyhood destinados ao tratamento dos recém-nascidos com HDC proporcionaram a manutenção da estabilidade hemodinâmica do recém-nascido até que seja possível o reparo cirúrgico e o aumento da sobrevivência, porém a taxa de mortalidade ainda mantém se expressiva em relação às demais anomalias congênitas. Além dos avanços no campo neonatal, o desenvolvimento da cirurgia fetoscópica para oclusão traqueal tem permitido a sobrevivência de muitos casos graves. Existem ainda

poucos trabalhos no nosso meio sobre os fatores prognósticos associados à mortalidade de recém-nascidos com HDC no primeiro ano de vida, é necessária a determinação deles, para possibilitar um apoio avançado durante a assistência dos recém-nascidos.⁶

Nesse sentido, o objetivo desta pesquisa foi descrever e estimar a taxa de mortalidade e os fatores prognósticos associados de recém-nascidos no primeiro ano de vida com diagnóstico de hérnia diafragmática congênita de 2005 a 2015.

Métodos

O estudo foi uma coorte retrospectiva de crianças com HDC internadas no Instituto Fernandes Figueira IFF/ Fiocruz, no Estado do Rio de Janeiro, um centro de referência para gestações de alto risco fetal e anomalias congênitas.

Os critérios de inclusão foram todas as crianças nascidas no Instituto Fernandes Figueira com diagnóstico de hérnia diafragmática congênita de 2005 a 2015. Os critérios de exclusão foram recém-nascidos transferidos ou internados somente para fazer a cirurgia pós-natal, em função da ausência de dados sobre pré-natal e parto.

Os dados foram coletados em revisão de prontuários desde o início do acompanhamento no ambulatório de medicina fetal até a alta na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (UTIN) e os fatores prognósticos analisados foram divididos em dois grupos: antenatais e do período de internação na UNTI. Os dados antenatais foram compostos pela idade gestacional no momento do diagnóstico pela ultrassonografia, idade gestacional ao nascimento por Ballard, sexo do recém-nascido, peso ao nascer, tipo de hérnia diafragmática (esquerda e direita), anomalias congênitas, óbito neonatal precoce, óbito neonatal tardio, óbito pós-neonatal, quantidade de líquido amniótico (polidrâmnia, oligodrâmnia, adrâmnia e normodrâmnia), via de parto (vaginal e cesáreo), resultado do cariótipo (alterado), feitura de cirurgia intraútero, índice de Apgar e a primeira gasometria arterial (pO_2 e pCO_2).

Os fatores prognósticos do período de internação na UTIN incluíram dados referentes à taquipneia transitória do recém-nascido, doença da membrana hialina, hipoplasia pulmonar, sepse suspeita, sepse confirmada, displasia broncopulmonar, PCA (persistência do canal arterial), drogas vasoativas pré-operatórias, drogas vasoativas pós-operatórias, transfusão pré-operatória, transfusão pós-operatória, uso de oxido nítrico, sildenafil, refluxo gastroesofágico, GTT (gastrostomia) com ou sem Nissen (funduplicatura), cateter umbilical arterial, cateter umbilical venoso, PICC (cateter central de inserção periférica), correção cirúrgica, uso de tela, complicações cirúrgicas, hérnia de fígado, hérnia de estômago, hérnia de intestino, reoperação e o uso de tela na reoperação.

Os dados foram armazenados em um banco de dados do programa EPI INFO 7 e os dados foram analisados com o software SPSS versão 13.0.

Considerando o óbito como desfecho principal, calculamos a *odds ratio* e os intervalos de confiança (IC95%) para todas as variáveis estudadas e usamos o teste de qui-quadrado de Pearson para testar sua associação com

variáveis dicotômicas (potenciais preditores) e o teste *t* de Student para comparar as médias de variáveis contínuas.

O projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa Envolvendo Seres Humanos do IFF/Fiocruz no dia 02/06/2015 e foi aprovado sob o número do CAAE: 45777215.5.0000.5269.

Resultados

No período estudado encontramos 141 crianças com diagnóstico HDC. Após aplicação dos critérios de inclusão e exclusão foram considerados para análise 129 prontuários, foram excluídos 12 referentes aos recém-nascidos transferidos somente para procedimento cirúrgico. Desses, 121 foram levados para a UTIN e oito foram a óbito na sala de parto.

No diagnóstico pré-natal, a idade gestacional média no momento do diagnóstico foi de 19 semanas. Foram identificados 40 (31%) prematuros, com IG inferior a 37 semanas e 89 (69%) a termo, com IG de 37 a 41 semanas.⁷

A maioria dos recém-nascidos era do sexo masculino 77 (59,7%), a média de peso ao nascimento foi de 2,622 g (820 g a 3940 g) e o tipo de hérnia mais prevalente foi a do lado esquerdo 106 (82,2%), 33 (25,6%) apresentaram outras anomalias congênitas. De acordo com a investigação ultrassonográfica intrauterina, os achados mais frequentes foram fenda palatina e labial, hidrocefalia, mielomeningocele, onfalocele, pé torto congênito, pentalogia de Cantrell, síndrome da banda amniótica, atresia de esôfago, malformações renais e malformações cardíacas.

A cirurgia intrauterina começou a ser feita a partir de 2012 em nosso Instituto, destinada somente aos casos mais graves de hérnia diafragmática. A oclusão traqueal endoscópica fetal é feita entre a 24ª e a 28ª semana de gestação, é programada a retirada do balão traqueal entre a 32ª e a 34ª semana de gravidez, porém somente quatro (3,1%) dos recém-nascidos foram submetidos ao procedimento de oclusão traqueal endoscópica até o momento. Desses três sobreviveram e um foi a óbito, tinha uma síndrome genética associada (síndrome de Fryns), condição não diagnosticável no cariótipo convencional no líquido amniótico.

Em relação aos recém-nascidos até seis dias completos de vida, ocorreram em nossa amostra 58 (73,4%) óbitos neonatais precoces. Já entre os recém-nascidos de sete a 27 dias completos de vida foram identificados 17 (21,5%) de óbito neonatal tardio e os recém-nascidos de 28 a 364 dias que compreendem o óbito pós-neonatal representaram quatro (5,1%) dos casos.⁸

No período antenatal e no momento do parto foram avaliados 129 prontuários de puérperas (tabela 1).

Na tabela 1 estão descritos os fatores antenatais e de parto dos recém-nascidos com hérnia diafragmática congênita segundo a ocorrência de óbito. Houve associação significativa do óbito com polidrâmnia no líquido amniótico, anomalias congênitas associadas, idade gestacional no diagnóstico de HDC, peso ao nascimento, Apgar no 1º min < 7, Apgar no 5º min < 7, baixo PO2 da primeira gasometria e alto pCO_2 da primeira gasometria.

Na tabela 2 apresentam os dados referentes ao período de internação na UTIN. Observam-se diferenças significativas do óbito com hipoplasia pulmonar, drogas vasoativas pré-operatórias e a herniação do intestino.

Tabela 1 Informações antenatais e do parto dos recém-nascidos segundo a ocorrência de óbito (n = 129)

	n = 129(%)	Óbito = 79 (%)	Sobrevivem = 50 (%)	OR (IC 95%)	p valor
Líquido amniótico (polidrâmnia)	35 (27,1)	29 (36,7)	6 (12,0)	*	0,001
Parto cesáreo	91 (70,5)	56 (70,9)	35 (70,0)	1,010 (0,749-1,363)	1,000
Cariótipo alterado	4 (3,1)	3 (3,8)	1 (2,0)	2,280	0,516
Hérnia esquerda	106(82,2)	65 (82,3)	41 (82,0)	1,019 (0,404-2,568)	1,000
Anomalias congênitas associadas	33 (25,6)	26 (32,9)	7 (14,0)	3,013 (1,193-7,611)	0,022
Masculino	77 (59,7)	47 (59,5)	30 (60,0)	0,979 (0,475-2,017)	1,000
Apgar 1º min < 7	93 (72,1)	69 (87,3)	24 (48,0)	0,136 (0,055 -0,319)	0,000
Apgar 5º min < 7	37 (28,7)	31 (39,2)	6 (12,0)	0,213 (0,074-0,542)	0,000
PO2 da primeira gasometria	118 (91,5)	48 ± 45,25	83 ± 46,84	-	0,000
PCO2 da primeira gasometria	118 (91,5)	68 ± 44,73	52 ± 24,70	-	0,000

IC 95%, intervalo de confiança, OR, *odds ratio*, teste qui-quadrado.

Tabela 2 Informações do período de internação na UTIN. Fatores pós-natais dos recém-nascidos com hérnia diafragmática congênita segundo a ocorrência de óbito

	n = 121 (%)	Óbito = 71 (%)	Sobrevivem = 50 (%)	OR (IC 95%)	p valor
Taquipneia transitória do RN	3 (2,5)	1 (1,4)	2 (4,0)	0,541 (0,106-2,697)	0,337
Doença da membrana hialina	11 (9,1)	6 (8,4)	5 (10,0)	0,891 (0,510-1,558)	0,449
Hipoplasia pulmonar	93 (76,8)	69 (97,2)	24 (48,0)	3,074 (1,595-5,925)	0,000
Sepse suspeita	74 (61,2)	42 (59,1)	32 (64,0)	0,844 (0,643-1,106)	0,152
Sepse confirmada	9 (7,4)	2 (2,8)	7 (14,0)	0,346 (0,101-1,184)	0,017
Displasia broncopulmonar	4 (3,3)	1 (1,4)	3 (6,0)	0,165 (0,073-2,210)	0,403
PCA	87 (71,9)	52 (73,2)	35 (70,0)	1,195 (0,804-1,778)	0,396
Drogas vasoativas pré-operatórias	91 (75,2)	69 (97,2)	22 (44,0)	2,881 (1,671-4,967)	0,000
Drogas vasoativas pós-operatórias	49 (40,5)	23 (32,4)	26 (52,0)	0,671 (0,482-0,933)	0,015
Transfusão pré-operatória	22 (18,2)	14 (19,7)	8 (16,0)	1,048 (0,738-1,488)	1,000
Transfusão pós-operatória	30 (24,8)	12 (16,9)	18 (36,0)	0,591 (0,374-0,935)	0,010
Óxido nítrico	66 (54,5)	51 (71,8)	15 (30,0)	1,739 (1,281-2,360)	0,000
Sildenafil	13 (10,7)	8 (11,3)	5 (10,0)	1,005 (0,639-1,582)	1,000
Refluxo gastroesofágico	5 (4,1)	0 (0)	5 (10,0)	2,758 (2,182-3,479)	0,008
GTT	10 (8,3)	2 (2,8)	8 (16,0)	0,309 (0,089-1,075)	0,013
Nissen	9 (7,4)	2 (2,8)	7 (14,0)	0,346 (0,101-1,184)	0,027
Cateter umbilical arterial	86 (71,1)	56 (78,9)	30 (60,0)	1,217 (0,885-1,674)	0,251
Cateter umbilical venoso	105 (86,8)	68 (95,8)	37 (74,0)	1,413 (0,894-2,232)	0,106
PICC	67 (55,4)	19 (26,8)	48 (96,0)	0,293 (0,200-0,430)	0,000
Correção cirúrgica	77 (63,6)	27 (38,0)	50 (100)	0,351 (0,259-0,475)	0,000
Uso de tela	46 (38,0)	18 (25,3)	28 (56,0)	1,011 (0,517-1,789)	1,000
Complicações cirúrgicas	6 (4,9)	4 (5,6)	2 (4,0)	1,872 (0,983-3,565)	0,194
Herniação do fígado	48 (39,7)	30 (42,2)	18 (36,0)	1,033 (0,780-1,368)	0,854
Herniação do estômago	78 (64,5)	48 (67,6)	30 (60,0)	1,012 (0,764-1,342)	1,000
Herniação do intestino	95 (78,5)	50 (70,4)	45 (90,0)	0,615 (0,487-0,782)	0,001
Reoperação	7 (5,8)	3 (4,2)	4 (8,0)	0,688 (0,289-1,636)	0,429
Uso de tela na reoperação	4 (3,3)	1 (1,4)	3 (6,0)	0,500 (0,077-3,265)	0,571

GTT, gastrostomia, IC 95%, intervalo de confiança, n, número de pacientes, OR, *odds ratio*, PCA, persistência do canal arterial, PICC, cateter venoso central de inserção periférica, RN, recém nascidos, teste *t* de Student.

Discussão

Esta pesquisa avaliou que os fatores prognósticos associados ao óbito desde o período intrauterino até o primeiro ano de vida, a determinação dos fatores significativos associados ao óbito, possibilitaram identificar o perfil dos casos mais graves de hérnia diafragmática congênita de nossa instituição.

A determinação dos fatores de pior prognósticos continua a ser um desafio a ser vencido para proporcionar a essa

população uma assistência antenatal e pós-natal adequada, com vistas à redução da mortalidade, minimizar os danos na vida adulta, diminuir o tempo de internação hospitalar, adequar às condutas clínicas na tentativa de diminuir os agravos ocasionados pelas complicações e morbidades inerentes aos casos mais graves.

A taxa de mortalidade nesta pesquisa foi de 79 (61,2%), se assemelha à taxa de mortalidade encontrada na literatura nacional. Uma análise retrospectiva de 27 prontuários entre

abril de 1991 e janeiro de 2002, feita com 27 recém-nascidos no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP (HC-FMUSP), descreveu uma taxa de mortalidade de 67% dos recém-nascidos com hérnia diafragmática congênita.⁹

Os critérios de exclusão visaram a homogeneizar a amostra, visto que as crianças transferidas somente para o procedimento cirúrgico foram excluídas desta pesquisa devido às condições diferentes na assistência e no registro dos dados antenatal, na sala de parto e no atendimento na UTIN, podem ocorrer alterações em fatores prognósticos como na ocorrência de sepse e de broncodisplasia.

Na nossa amostra a sobrevivência foi semelhante entre os dois tipos de HDC, a taxa de sobrevivência no lado esquerdo foi de 38,6% e de 39% no lado direito. Não há um consenso em relação à taxa de sobrevida, visto que alguns autores relatam taxas de sobrevivência maiores nos recém-nascidos com hérnia diafragmática do lado direito, enquanto que outros relatam que não há diferença na taxa de sobrevivência em relação ao tipo de hérnia, assim como em nossa população.^{10,11}

O tipo de hérnia foi identificado durante o pré-natal através da detecção ultrassonográfica e posteriormente foram confirmadas pela descrição do boletim operatório para os casos em que a cirurgia pós-natal foi feita ou pelo laudo anatomopatológico nos casos que foram a óbito antes do procedimento cirúrgico.

Em nossa amostra, a idade gestacional média do diagnóstico de HDC no pré-natal foi de 19 semanas. Assim como em nosso estudo, Colvin et al. identificaram que a idade gestacional para o diagnóstico de HDC foi de 19 semanas, Nesse sentido, nossos dados corroboram a maioria dos autores que identificaram que a idade gestacional do diagnóstico no pré-natal foi entre 19-29 semanas.^{10,12-14}

Artigos publicados recentemente descreveram a incidência de hérnia diafragmática com malformações associadas em 35% a 50%. Neste estudo, 25,6% dos recém-nascidos tinham malformações e 3,1% tinham cariótipo alterado, o pior prognóstico.^{13,15} A polidrâmnia foi identificada em 27,1% das gestações que foram a óbito, um valor maior do que o observado em artigos publicados que identificaram um percentual entre 14,8- 20,2% casos de polidrâmnia. Acredita-se que esse índice elevado esteja relacionado a não possibilidade de aborto para essa anomalia congênita.^{10,12,14-16}

Em nosso estudo, a incidência de HDC foi maior no lado esquerdo, representou 82% dos casos quando comparados com apenas 18% dos casos do lado direito. A frequência encontrada em nosso estudo corrobora diversos autores, que relataram uma menor incidência de hérnia diafragmática do lado direito.^{10,14,17}

O momento ideal para o parto ainda é incerto, porém uma revisão sistemática demonstrou que houve uma sobrevida maior quando a idade gestacional do nascimento ocorreu entre 37 a 38 semanas. Outros autores afirmam que o parto deve ocorrer por volta de 39-40 semanas. Sabemos que as intercorrências inerentes à prematuridade acentuam a instabilidade hemodinâmica dos recém-nascidos, porém em nosso estudo a idade gestacional ao nascimento foi em média de 37 semanas, em sua maioria composta por recém-nascidos a termo.¹⁸

O tipo de parto não alterou a sobrevida do recém-nascido em nossa casuística, o que concordou com outros estudos que também não encontraram diferença na sobrevivência de bebês com hérnia diafragmática após parto por cesariana ou parto normal.^{10,12,14,17,19}

A instabilidade hemodinâmica apresentada pelo recém-nascido na sala de parto foi determinante para os prognósticos de maior gravidade e a consequente evolução para o óbito. Foram evidenciadas pelo índice de Apgar no primeiro e no quinto minuto < 7, que neste estudo apresentaram taxa de mortalidade de 87,3% e 39,2%, respectivamente, o que corroborou outros estudos em que o índice de Apgar é preditor de mortalidade nos casos de hérnia diafragmática congênita.^{12,15,20}

Os casos mais graves do defeito diafragmático, cujos recém-nascidos apresentaram maior comprometimento pulmonar, foram identificados pela gasometria arterial colhida logo após o nascimento. O pO₂ da primeira gasometria mais baixo e o pCO₂ da primeira gasometria mais alto apresentaram significância estatística com a mortalidade.

Existe muita discussão em relação ao momento ideal para a cirurgia pós-natal, porém a maioria dos estudos internacionais propõe que a reparação cirúrgica do defeito diafragmático seja feita após a estabilização clínica. Os recém-nascidos que fizeram a correção cirúrgica pós-natal o mais precocemente, ou seja, com menos de 10 dias de vida, apresentaram o melhor prognóstico em nosso estudo, foi possível também uma menor taxa de complicações cirúrgicas quando comparadas as descritas por Colvin et al.¹²

O uso de tela com a finalidade de ocluir o orifício diafragmático foi necessário em 38% dos recém-nascidos com defeito extenso no diafragma, apesar de esses representarem os casos mais graves de hérnia diafragmática. Os recém-nascidos que a usaram apresentaram uma taxa de sobrevida maior.

A persistência do canal arterial (PCA) foi confirmada pelo ecocardiograma feito antes da cirurgia ou o mais precocemente possível, foi identificada como um fator de risco, assim como o uso de drogas vasoativas no período pré-operatório e o uso de óxido nítrico também foram identificados como fator de risco ao óbito do recém-nascido em nossa pesquisa, determinaram os casos de pior prognóstico de hérnia diafragmática.¹⁸

Apesar do tempo prolongado de internação, tivemos em nossa pesquisa poucos casos de sepse confirmada através do resultado da hemocultura positiva colhida ao decorrer da internação na UTIN.

Nos estudos internacionais sobre mortalidade associadas à hérnia diafragmática, aproximadamente 87% dos sobreviventes têm morbidade associada, tal como doença pulmonar, gastrointestinal e problemas neurológicos, e essas complicações também foram responsáveis pelo maior tempo de internação hospitalar.¹⁵

Em nossa pesquisa apenas 3,9% dos pacientes apresentaram refluxo gastroesofágico se compararmos com outro estudo cuja porcentagem foi de 11%.²¹ Os que o apresentaram retornaram à instituição devido a repetidas internações pelo quadro de pneumonia, foi necessária gastrostomia com funduplicatura. Apesar dos poucos casos, as repetidas internações foram um risco para os lactentes.

A consequência do uso de ventilação mecânica por um longo período sobre o pulmão imaturo do recém-nascido gera o aparecimento de uma doença pulmonar típica da prematuridade, a displasia broncopulmonar, porém em nosso estudo as crianças foram acompanhadas até um ano de vida e apenas 3,1% apresentaram displasia broncopulmonar, um número pequeno comparado com outro estudo de seguimento de até dois anos de lactentes com hérnia diafragmática, no qual a incidência de doença pulmonar crônica foi de 50%.²²

Os órgãos herniados pelo defeito diafragmático foram identificados pela descrição do boletim operatório, descrição dos laudos de ultrassonografia e anatomopatológicos, a herniação do intestino foi mais frequente e representou um fator de proteção para ocorrência de óbito em nossa população.

A herniação do fígado foi identificada em 42,2% dos casos de hérnia diafragmática que evoluíram para o óbito em nossa pesquisa, corroborou outros autores que descrevem a presença de hérnia de fígado intratorácica como um fator prognóstico ultrassonográfico mais confiável para a ocorrência de morte neonatal.^{13,15,22,23}

A forte associação da hipoplasia pulmonar com a mortalidade também foi identificada por outros autores, que afirmaram que hérnias diafragmáticas com defeitos menores estavam associadas com menor grau de hipoplasia pulmonar e tiveram uma maior taxa de sobrevivência.^{13,24}

Entre as limitações do nosso estudo ressaltamos que pode ter ocorrido um viés de seleção, já que os pacientes transferidos somente para o procedimento cirúrgico nesta instituição foram excluídos e provavelmente seriam os casos de menor gravidade e, conseqüentemente, com menor mortalidade.

A definição de fatores prognósticos confiáveis é uma preocupação constante dos centros que tratam pacientes com hérnia diafragmática e nenhum fator isoladamente se mostrou ideal para prever a sobrevivência. Porém, identificamos que a presença somente de intestino no conteúdo da hérnia foi um fator de proteção para a mortalidade em nossa amostra.

Concluimos que entre os fatores prognósticos associados à mortalidade de recém-nascidos com hérnia diafragmática congênita, os que representaram um pior prognóstico e desencadeiam uma chance mais elevada de ocorrência de óbito foram o uso de aminas pré-operatórias, decorrentes da extrema instabilidade hemodinâmica desses recém-nascidos, e a presença de hipoplasia pulmonar, que representou os casos mais graves e de maior extensão da hérnia diafragmática.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Agradecimentos

Aos professores da pós-graduação, pela partilha de seus conhecimentos e ensinamentos, que nos proporcionaram a reflexão e o aprendizado, e aos funcionários do setor de arquivos do Instituto Fernandes Figueira, pelas inúmeras

idas ao arquivo para verificar o banco de dados e os prontuários e deixá-los separados para posterior análise.

Referências

- Leitzke L, Osório CM, Giongo F, Rosa G, Moretti F. Diagnóstico pré-natal de hérnia diafragmática congênita por imagem de ressonância magnética. *Arq Catarinenses Med.* 2007;36:86–95.
- Moore K, Persaud TVN. *Embriologia clínica.* 6th ed. Guanabara Koogan; 2000.
- Berhrman RE, Kliegman R, Jenson H. *Nelson tratado de pediatria.* 17th ed. Elsevier; 2013.
- Who. Congenital anomalies. Disponível em: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/en/> [acesso 15.08.18].
- Datasus. Informações de Saúde – TabNet Win32 3 – Nascidos vivos. Disponível em: tabnet.datasus.gov.br [acesso 15.08.18].
- Braga AF, Silva BF, Nascimento SP, Verri B, Peralta FC, Benini Junior J, et al. Oclusão traqueal por fetoscopia em hérnia diafragmática congênita grave: estudo retrospectivo. *Braz J Anesthesiol.* 2017;67:331–6.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. *Atenção à saúde do recém-nascido: guia para os profissionais de saúde.* 2012. 2nd ed. 192:29–31p.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. *Manual de Vigilância do óbito infantil e fetal e do comitê de prevenção do óbito infantil e fetal.* 2009. 2nd ed.
- Santos LR, Maksoud-Filho JG, Tannuri U, Andrade WC, Maksoud JG. Prognostic factors and survival in neonates with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr (Rio J).* 2003;79:81–6.
- Samangaya RA, Choudhri S, Murphy F, Zaidi T, Gillham JC, Morabito A. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a 12-year experience. *Prenat Diagn.* 2012;32:523–9.
- Gallot D, Coste K, Francannet C, Laurichesse H, Boda C, Ughetto S, et al. Antenatal detection and impact on outcome of congenital diaphragmatic hernia: a 12-year experience in Auvergne (France). *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2006;125:202–5.
- Colvin J, Bower C, Dickinson JE, Sokol J. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a population-based study in Western Australia. *Pediatrics.* 2005;116:63–356.
- Tudorache S, Chiuțu LC, Iliescu DG, Georgescu R, Stoica GA, Simionescu CE, et al. Prenatal diagnosis and perinatal outcome in congenital diaphragmatic hernia. Single tertiary center report. *Rom J Morphol Embryol.* 2014;55:33–823.
- Kitano Y, Okuyama H, Saito M, Usui N, Morikawa N, Masumoto K, et al. Re-evaluation of stomach position as a simple prognostic factor in fetal left congenital diaphragmatic hernia: a multicenter survey in Japan. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2011;37:82–277.
- O'Mahony E, Stewart M, Sampson A, East C, PalmaDias R. Perinatal outcome of congenital diaphragmatic hernia in an Australian tertiary hospital. *Aust New Zeal J Obstet Gynaecol.* 2012;52:94–189.
- Spaggiari E, Stirnemann JJ, Bernard J-P, Saint Blanquat L, Beaudoin S, Ville Y. Prognostic value of a hernia sac in congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;41:90–286.
- Spaggiari E, Stirnemann JJ, Sonigo P, Khen-Dunlop N, Saint Blanquat L, Ville Y. Prenatal prediction of pulmonary arterial hypertension in congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;45:572–7.
- Snoek KG, Reiss IK, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, et al. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: the CDH EURO Consortium Consensus – 2015 update. *Neonatology.* 2016;110:66–74.

19. Ruano R, Yoshisaki CT, Silva MM, Ceccon ME, Grasi MS, Tannuri U, et al. A randomized controlled trial of fetal endoscopic tracheal occlusion versus postnatal management of severe isolated congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012;39:7–20.
20. Brindle ME, Cook EF, Tibboel D, Lally PA, Lally KP. A clinical prediction rule for the severity of congenital diaphragmatic hernias in newborns. *Pediatrics.* 2014;134:413–9.
21. Rollins MD. Recent advances in the management of congenital diaphragmatic hernia. *Curr Opin Pediatr.* 2012;24:85–379.
22. Jani JC, Benachi A, Nicolaides KH, Allegaert K, Gratacós E, Mazkereth R, et al. Prenatal prediction of neonatal morbidity in survivors with congenital diaphragmatic hernia: a multicenter study. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009;33:64–9.
23. Mullassery D, Ba'Ath ME, Jesudason EC, Losty PD. Value of liver herniation in prediction of outcome in fetal congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35:609–14.
24. Jani J, Peralta CF, Van Schoubroeck D, Deprest J, Nicolaides KH. Relationship between lung-to-head ratio and lung volume in normal fetuses and fetuses with diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;27:545–50.