

# Hérnia diafragmática Congênita: aspectos clínico-hospitalares em um hospital de referência materno-infantil na região Amazônica

*Congenital diaphragmatic hernia: clinical and hospital aspects in a maternal and child reference hospital in the Amazon region*

*Hernia diafragmática congênita: aspectos clínicos y hospitalarios en un hospital de referencia materno-infantil de la Amazonía*

Lorena Costa Malaquias<sup>1</sup>, George Alberto da Silva Dias<sup>2</sup>, Katiane da Costa Cunha<sup>3</sup>, Natalia Velia Silva Ceí<sup>4</sup>, Elineth da Conceição Braga Valente<sup>5</sup>, André Gustavo Moura Guimarães<sup>6</sup>

**RESUMO** | O objetivo deste estudo é analisar o perfil clínico-hospitalar de neonatos com o diagnóstico de hérnia diafragmática congênita (HDC), no período de 2008 a 2018 em um hospital de referência materno-infantil. Trata-se de um estudo transversal e analítico descritivo, que incluiu principalmente dados de prontuários com os códigos Q79.0, Q79.1, J98.6, K44 e K44.0 da Classificação Internacional de Doenças (CID-10). Os critérios de exclusão de prontuários foram o diagnóstico de outros tipos de hérnia diafragmática, sem o aspecto congênito; a internação em unidades que não fossem UTI Neonatal; e a idade no ato de internação igual ou superior a 29 dias. Analisou-se um total de 25.602 prontuários, dos quais 14 corresponderam a HDC. O acometimento por gênero foi de 71,43% masculino (10 casos) e 28,57% feminino (4), com 21,34% das localizações de HDC tipo Bochdalek à direita (3) e 78,57% à esquerda (11). Todos os neonatos deste estudo passaram por ventilação mecânica invasiva (VMI) 9,21 ± 5,55 dias. A cirurgia foi indicada em 11 casos (78,57%), com vias de acesso por toracotomia em 4 (36,36%) e por laparotomia subcostal em 7 (63,64%), todos com uso de dreno torácico homolateral ao hemitórax. O tempo total de internação foi de 19,42 ± 15,36 dias. Observou-se a evolução de alta

melhorada em oito pacientes (57,14%) e o óbito de seis (42,86%), com idade de 6,19 ± 4,79 dias, sem referência de acompanhamento do desenvolvimento neuropsicomotor posteriormente. Ocorreram baixas incidências de casos por ano, e o gênero de acometimento, as malformações associadas e o tempo de VMI foram semelhantes a outras populações no mundo.

**Descritores** | Hérnias Diafragmáticas Congênitas; Recém-Nascido; Fisioterapia.

**ABSTRACT** | The aim of this study is to analyze the clinical and hospital profile of newborns diagnosed with Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH) from 2008 to 2018 in a maternal and child reference hospital. It is a cross-sectional and descriptive analytical study, which mainly included data from medical records with the codes Q79.0, Q79.1, J98.6, K44 and K44.0 of the International Classification of Diseases (ICD-10). The exclusion criteria of medical records were the diagnosis of other types of diaphragmatic hernia, without the congenital aspect; hospitalization in units that were not Neonatal ICUs; and the age at admission equal to or greater than 29 days. A total of 25,602 records were analyzed, of which 14 corresponded to CDH. The gender involvement

Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará. Belém, Pará, Brasil

<sup>1</sup>Universidade do Estado do Pará (UEPA) – Belém (PA), Brasil. E-mail: lorena.c.malaquias@hotmail.com. Orcid: 0000-0002-8753-4093

<sup>2</sup>Universidade do Estado do Pará (UEPA) – Belém (PA), Brasil. E-mail: georgealbertodias@yahoo.com.br. Orcid: 0000-0002-9807-6518

<sup>3</sup>Universidade do Estado do Pará (UEPA) – Belém (PA), Brasil. E-mail: katiandefisio@yahoo.com.br. Orcid: 0000-0001-5361-5090

<sup>4</sup>Universidade do Estado do Pará (UEPA) – Belém (PA), Brasil. E-mail: natvscei@gmail.com. Orcid: 0000-0003-1400-3897

<sup>5</sup>Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMP) – Belém (PA), Brasil. E-mail: elineth@uol.com.br. Orcid: 0000-0002-1397-0212

<sup>6</sup>Universidade do Estado do Pará (UEPA) – Belém (PA), Brasil. E-mail: fisioandregustavo@gmail.com. Orcid: 0000-0001-6607-9901

Endereço para correspondência: Lorena Costa Malaquias – Travessa Capitão Pedro Albuquerque, 215 – Belém (PA), Brasil – CEP: 66020-180 – E-mail: lorena.c.malaquias@hotmail.com – Fonte de financiamento: nada a declarar – Conflito de interesses: nada a declarar – Apresentação: 03 maio 2020 – Aceito para publicação: 19 out. 2020 – Aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará [Protocolo nº 3.612.293].

was 71.43% male (10 cases) and 28.57% female (4), with 21.34% of Bochdalek-type CDH located on the right (3) and 78.57% on the left (11). All newborns in this study underwent invasive mechanical ventilation (IMV)  $9.21 \pm 5.55$  days. Surgery was indicated in 11 cases (78.57%), with thoracotomy access routes in four (36.36%) and subcostal laparotomy in seven (63.64%), all using a chest tube homolateral to the hemithorax. The total hospital stay was  $19.42 \pm 15.36$  days. There was an improved discharge evolution in eight patients (57.14%) and the death of six (42.86%), with ages around  $6.19 \pm 4.79$  days, with no follow-up of neuropsychomotor development afterwards. There were low incidences of cases per year, the gender involvement, the associated malformations and the IMV time were similar to other populations in the world.

**Keywords** | Congenital Diaphragmatic Hernias; Newborn; Physiotherapy.

**RESUMEN** | El objetivo de este estudio es analizar el perfil clínico-hospitalario de neonatos diagnosticados con hernia diafragmática congénita (HDC) en el período de 2008 a 2018 en un hospital de referencia materno-infantil. Este es un estudio transversal, analítico-descriptivo, realizado con base en datos de historias clínicas con los códigos Q79.0, Q79.1, J986, K44 y K44.0 de la Clasificación

Internacional de Enfermedades (CIE-10). Los criterios de exclusión de las historias clínicas fueron el diagnóstico de otros tipos de hernia diafragmática sin el aspecto congénito; hospitalización en unidades que no sean UCI neonatales; y edad de ingreso igual o mayor a 29 días. Se analizaron un total de 25.602 registros, de los cuales 14 correspondían a HDC. Entre el género afectado, el 71,43% fue el género masculino (10 casos) y el 28,57% el femenino (4), con un 21,34% de las ubicaciones de la HDC de tipo Bochdalek a la derecha (3) y un 78,57% a la izquierda (11). Todos los recién nacidos en este estudio estuvieron bajo ventilación mecánica invasiva (VMI) por  $9,21 \pm 5,55$  días. La cirugía estuvo indicada para 11 casos (78,57%), con vías de acceso por toracotomía para 4 (36,36%) y laparotomía subcostal para 7 (63,64%), todos con sonda torácica homolateral al hemitórax. La estancia hospitalaria total fue de  $19,42 \pm 15,36$  días. Se observó una mejor evolución del alta en ocho pacientes (57,14%) y muerte de seis (42,86%) con  $6,19 \pm 4,79$  días de edad, sin referencia de seguimiento del desarrollo neuropsicomotor posteriormente. Hubo baja incidencia de casos por año; y el género que acomete, las malformaciones asociadas y el tiempo de VMI fueron similares a otros estudios de la literatura.

**Palabras clave** | Hernias Diafragmáticas Congénitas; Recién Nacido; Fisioterapia.

## INTRODUÇÃO

A hérnia diafragmática congênita (HDC) é um defeito caracterizado pela presença de órgãos abdominais dentro da cavidade torácica fetal, com prevalência de 1:2.000 gestações e incidência 0,8-5:10.000 nascidos vivos. A HDC representa cerca de 8% das malformações vistas em recém-nascidos (RN), podendo se associar a outras malformações, como anomalias cardíacas, do tubo neural, cromossômicas ou renais<sup>1,2</sup>.

A patologia advém da não-evolução da membrana diafragmática, que tem seu desenvolvimento normal iniciado entre a quarta e a oitava semana de gestação. Essa desordem tem consequências pós-natais, como hipoplasia pulmonar e hipertensão pulmonar, além de morfologia anormal da vasculatura pulmonar. A HDC culmina em indicadores de elevada morbidade e mortalidade em torno dos 50-60%, e indivíduos com esse quadro necessitam de cuidados especializados intensivos<sup>3,4</sup>.

Os tratamentos são marcados por diversas vertentes, pré-natais e pós-natais, como o uso de fármacos, abordagens cirúrgicas e estratégias de assistência ventilatória, para a melhora sistêmica e de sobrevivência<sup>5</sup>.

No que tange às pesquisas nacionais, o Brasil dispõe de poucos estudos que abordam a HDC, tanto em características populacionais quanto clínicas, fato que pode estar associado à dimensão geográfica do país e a disparidade de distribuição de recursos e tecnologia. O estado do Pará, incorporado ao âmbito amazônico, é composto de particularidades sociais, culturais e geográficas, cuja representatividade mostra-se baixa atualmente frente ao panorama nacional e internacional. Outrossim, a caracterização da patologia na região mostra-se importante para a descrição dos processos de abordagem clínica no norte do país, despontando possibilidades de mudança e adaptação ao contexto.

Diante do levantado, o objetivo desta pesquisa foi descrever o perfil clínico-hospitalar de neonatos com o diagnóstico de HDC em hospital de referência no estado do Pará em atendimento materno-infantil de 2008 a 2018.

## METODOLOGIA

Trata-se de estudo transversal e analítico descritivo, com dados dos prontuários com o diagnóstico de HDC no período de 1 de janeiro de 2008 a 31 de dezembro de 2018.

A amostra foi constituída de prontuários do setor de neonatologia arquivados na Gerência de Dados do Paciente da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMP), sendo caracterizada como não probabilística por conveniência. Foram incluídos para análise todos os prontuários de UTI Neonatal com os seguintes códigos do Código Internacional de Doenças (CID-10): Q79.0 (hérnia diafragmática congênita); Q79.1 (outras malformações congênitas do diafragma); J986 (transtornos do diafragma); K44 (hérnia diafragmática) e K44.0 (hérnia diafragmática com obstrução, sem gangrena). Os códigos não correlacionados diretamente com a doença foram utilizados para reduzir a possibilidade de perda amostral, uma vez que houve a utilização de dados secundários com um longo período de tempo. Foram excluídos os prontuários de neonatos internados em outras unidades do hospital que não fossem UTI Neonatal, com idade no ato de internação igual ou superior a 29 dias e/ou descrição incompleta de dados.

Utilizou-se uma ficha de características clínico-hospitalar, organizada pelos autores, de acordo com: código de identificação alfanumérico, necessidade de internação em UTI, idade gestacional, idade corrigida, gênero, etnia, procedência, intercorrências no parto, malformações associadas, hipertensão pulmonar sistêmica, surgimento de complicações, necessidade de suporte ventilatório invasivo (VMI), ventilação mecânica não invasiva (VMNI), suporte de oxigênio suplementar, assim como o tempo de utilização de cada uma das terapêuticas.

Ainda avaliou-se a existência e o tipo de abordagem cirúrgica, a idade do neonato na abordagem, intercorrências cirúrgicas e assistenciais, o status vital de alta, o tempo total de internação, idade e peso durante a alta, acompanhamento do desenvolvimento.

Para análise estatística, as variáveis categóricas foram apresentadas como frequências e as numéricas por meio de medidas de tendência central (média) e dispersão (desvio-padrão). Na análise estatística inferencial utilizou-se o teste do qui-quadrado ( $\chi^2$ ) para análise de uma amostra. Já para análise de duas amostras independentes, utilizou-se o teste G (Contingência). Todo o processamento estatístico foi realizado nos softwares Epi Info 3.5.1 e BioEstat 5.3, adotando nível alfa de significância de 5% ( $p$ -valor  $\leq 0,05$ ).

## RESULTADOS

A partir do recorte de tempo, obteve-se junto à Gerência de Dados do Paciente da FSCMP um total de

25.602 prontuários, com média de 2.327 por ano. Desse total, 14 prontuários obedeciam aos requisitos da pesquisa, 12 (85,7%) apresentando o código CID-10 Q790 e dois (14,3%) o código K440. Não se obteve prontuários com os códigos Q79.1, J986 e K44 em unidades de internação neonatal, tampouco apresentando idade no ato de internação superior a 28 dias ou prontuários incompletos. Dessa maneira, a pesquisa seguiu sem exclusões.

Tabela 1. Principais características neonatais de 2008 a 2018, (N=14). Belém, Pará, 2019

Características neonatais	Média e desvio-padrão
Idade de internação	4,50 $\pm$ 5,22 dias
Idade gestacional (Capurro)	37,78 $\pm$ 2,19 semanas
Peso (gramas)	2.894,64 $\pm$ 516,30
APGAR 1 min	5,5 $\pm$ 2,3
APGAR 5 min	7,9 $\pm$ 1,4
Região de procedência	N (%)
Mesorregião metropolitana de Belém	7 (50%)
Mesorregião do nordeste Paraense	4 (28,57%)
Mesorregião do sudeste Paraense	2 (14,28%)
Mesorregião do Marajó	1 (7,14%)

Cerca de 50% dos prontuários procederam da região metropolitana de Belém, apresentando idade de internação de 4,50  $\pm$  5,22 dias e idade gestacional pelo método Capurro de 37,78  $\pm$  2,19 semanas (Tabela 1). As proporções de acometimento as características de sexo foram: 10 (71,43%) masculino e quatro (28,57%) feminino, correspondendo a 2,5:1, sem significância estatística ( $p=0,18$ ). As localizações da hérnia foram relatadas como do tipo Bochdalek, sendo 3 (21,43%) a direita e 11 (78,57%) a esquerda (Figura 1).

		CLASSIFICAÇÃO DA HÉRNIA		
		Direita	Esquerda	
SEXO	Femenino	0	4	4
	Masculino	3	7	10
		3	11	14

Figura 1. Classificação da hérnia diafragmática congênita quanto ao sexo e característica de acometimento, (N=14). Belém, Pará, 2019

As malformações associadas encontradas foram 3 casos de hipoplasia pulmonar, um caso de cardiopatia congênita e dois casos de suspeita de síndrome de Down (SD), sendo descritas neste trabalho como anomalias cromossômicas. Todos os neonatos deste estudo passaram por intubação orotraqueal com exposição média de  $9,21 \pm 5,55$  dias. Quando testada a associação entre o tempo de VMI e a ocorrência de extubação utilizando o teste G, o resultado não foi estatisticamente significativo ( $p=0,09$ ). Portanto, não há associação entre as variáveis analisadas.

O tratamento com VMNI como parte do desmame ventilatório pós-cirúrgico ocorreu em 6 casos (42,86%), contabilizando  $0,92 \pm 1,32$  dias de terapia. A oxigenoterapia foi utilizada em 10 casos (71,43%), com a média de dias de  $3,38 \pm 3,98$ .

Nesta série de casos (Tabela 2), três evoluíram para óbito (21,43%) no grupo de 14 neonatos durante a estabilização pré-cirúrgica, sendo todos de HDC à esquerda, dois do sexo masculino e um do feminino. A cirurgia corretiva foi indicada em 11 casos (78,57%), com idade de  $7,35 \pm 6,23$  dias no ato do reparo.

Tabela 2. Principais características clínico-hospitalares de 2008 a 2018 (N=14), Belém, Pará, 2019

Variáveis	
Características cirúrgicas	Média e desvio-padrão (N=11)
Idade no ato cirúrgico	$7,35 \pm 6,23$ dias
Idade no óbito	$8,66 \pm 6,11$ dias
Tipo de operação	N=11 (100%)
Laparotomia subcostal	7 (63,64%)
Toracotomia	4 (36,36%)
Óbitos	N=11 (100%)
Pré-cirúrgico	3 (21,43%)
Pós-cirúrgico	3 (21,43%)
Características de alta	N=14 (100%)
Alta melhorada	8 (57,14%)
Óbito	6 (42,86%)
Tempo total de internação	$19,42 \pm 15,36$ dias

As vias cirúrgicas de acesso foram quatro (36,36%) por toracotomia e sete (63,64%) por laparotomia subcostal, sendo inserido dreno torácico homolateral ao hemitórax com o defeito diafragmático. Ademais, ocorreram três (21,43%) óbitos pós-cirúrgicos, todos de neonatos do gênero masculino, com idade de  $8,66 \pm 6,11$  dias, sendo dois de HDC à direita e um à esquerda.

O tempo total de internação em ambiente hospitalar desses neonatos foi de  $19,42 \pm 15,36$  dias. Observou-se evolução de alta melhorada oito (57,14%) pacientes e óbito de seis (42,86%), com idade de  $6,19 \pm 4,79$  dias. Em nenhum prontuário houve referência de acompanhamento do desenvolvimento neuropsicomotor após a intervenção cirúrgica e/ou alta hospitalar.

## DISCUSSÃO

A idade gestacional e peso do grupo foram semelhantes aos de outras populações ao redor do mundo, como os encontrados em estudo com 119 neonatos em Sydney (Austrália), que obteve a idade gestacional de  $37,9 \pm 2,5$  semanas e o peso de  $2,990 \pm 650$ g<sup>6</sup>.

Em outro estudo, com 330 pacientes na cidade da Filadélfia (Estados Unidos), visando uma análise comparativa das características da HDC do lado direito versus esquerdo, obteve-se idade gestacional de 37 semanas para o grupo com defeito à esquerda e de 36 semanas para o grupo à direita. Nesse estudo, destacou-se que o peso de nascimento dos RN com defeito à esquerda foi significativamente maior<sup>7</sup>.

Quanto à caracterização com a frequência de acometimento do defeito ao gênero, obteve-se maior expressividade no sexo masculino (71,43%), sem um padrão de significância estatística ( $p=0,18$ ) esperado ( $p\text{-valor} \leq 0,05$ ). O dado corrobora a caracterização de crianças vivas com HDC de 28 centros cirúrgicos pediátricos no Reino Unido e Irlanda, onde se observou 1,5 vezes mais nascimentos de HDC do sexo masculino em relação ao feminino<sup>8</sup>.

Esses dados também são semelhantes aos obtidos por autores brasileiros<sup>9</sup> que, por meio de análise de óbitos HDC em um serviço de referência em cirurgia pediátrica da região Sul do Brasil, obtiveram 42 (60%) casos do sexo masculino, em um total de 70 pacientes.

A prevalência de hérnia póstero-lateral (Bochdalek) – que se verifica neste estudo a partir da ocorrência em 100% dos neonatos analisados, sendo 3 (21,43%) a direita e 11 (78,57%) a esquerda, com predomínio de HDC a direita em meninos – é semelhante a outros estudos, em que há uma maior incidência de hérnias de aspecto póstero-lateral de 70-75%, com proporção de 85% esquerda, 13% à direita e 2% bilateral<sup>10</sup>. Este fato é reiterado com o achado de 56 (17%) de HDC à direita, sendo 31 (51%) destes do sexo masculino<sup>7</sup>.

No que corresponde à hipertensão pulmonar (HP) e hipoplasia pulmonar, estas mostram-se intimamente

ligadas ao prognóstico de morbidade e mortalidade. A partir de avaliação em escala multicêntrica de fatores de risco a mortalidade em RN com HP com sete hospitais de seis países asiáticos, concluiu-se que HP e hipoplasia são agravantes significativos, que aumentam o risco de mortalidade neonatal<sup>11</sup>.

A HP e a clínica respiratória de 0-24 meses de idade em crianças com HDC concluiu que as complicações da HP e dificuldades respiratórias tendem a diminuir com o passar do tempo e o desenvolvimento da criança. Observa-se uma baixa frequência de piora da HP após os 6 meses de idade, sem associação significativa à necessidade de novas hospitalizações<sup>12</sup>.

As malformações cardíacas e hipoplasia pulmonar são achados comuns na HDC, advindas de características da vasculatura pulmonar nessa injúria, como o espessamento dos vasos nas camadas média e adventícia, a presença de leito vascular hipoplásico com arborização reduzida e a resposta não convencional da artéria/arteríola pulmonar a sinais fisiológicos e farmacológicos, logo culminando em sobrecarga cardíaca<sup>13,14</sup>.

Neste estudo, tem-se o resultado de dois casos de suspeita de SD associado à HDC, ambos com evolução para óbito. A partir de um levantamento de 14 anos para a caracterização dos riscos de mortalidade neonatal na população com SD<sup>15</sup>, concluiu-se que ocorriam maiores óbitos no grupo de SD com HDC. Ademais, o estudo destaca que o diagnóstico unicamente de HDC já é um preditor de alta mortalidade.

No que tange à cirurgia corretiva, observou-se a sua indicação em 11 (78,57%) casos, com idade de  $7,35 \pm 6,23$  dias no ato do reparo. Este tempo para correção contraria o concluído com a população de Belgrado, no sudeste da Europa, onde 29 (69%) neonatos passaram por correção, principalmente, no segundo, terceiro e quarto dia de vida<sup>16</sup>. Em estudo com população da região Sul do Brasil, os dados também divergem dos achados neste estudo: 26 (45,6%) neonatos foram operados no primeiro dia e 31 (54,4%) do segundo ao quarto dia de vida<sup>9</sup>.

Quando avaliada a influência de tempo para a correção cirúrgica de HDC com 477 pacientes, concluiu-se que o momento do reparo parece não afetar a sobrevida em 90 dias, independentemente da gravidade de acometimento do defeito. Mas, destaca-se que pacientes com gravidade “moderada” podem se beneficiar da cirurgia em 48 horas, reduzindo a duração da ventilação, oxigênio e hospitalização<sup>17</sup>.

Já sobre a técnica cirúrgica utilizada, tem-se que nesta pesquisa todos os indivíduos passaram por intervenções

para correção com via de acesso abertas de toracotomia (n=4, 36,36%) e laparotomia subcostal (n=6, 63,64%), sendo as operações mais comuns<sup>10,18</sup>.

O uso de dreno torácico homolateral ao hemitórax com o defeito diafragmático foi observado em todos os indivíduos participantes deste estudo. Essa prática é contraindicada como rotina pós-operatória pelo Consenso Europeu, visto que o derrame pleural após o reparo é de rápido preenchimento, em que o dreno promove contaminação do espaço pleural sem benefícios e, ainda, culmina na aceleração da expansão do pulmão ipsilateral. Não obstante, sua avaliação deve ser criteriosa e indicada apenas após o procedimento cirúrgico em casos de comprometimento da função pulmonar e ventilação<sup>19</sup>.

Os desfechos clínicos obtidos com prevalência de oito (57,14%) pacientes com evolução de alta melhorada e seis (42,86%) óbitos foi semelhante ao observado em população da região Sul do Brasil, com 38 (54,6%) sobreviventes e 36 (45,7%) óbitos<sup>9</sup>. Já internacionalmente, há estudos que se opõem a essa média, com variação de óbitos de 20,1% em seis centros de UTI neonatais<sup>11</sup>. Pode-se inferir que as possibilidades de diagnóstico, o acompanhamento pré-natal, a qualidade de estrutura de recepção e assistência imediata desses casos são pontos determinantes para as diferenças numéricas.

Não foi observado acompanhamento do desenvolvimento infantil após a alta hospitalar, fato que alarma quanto à vigilância em longo prazo, uma vez que estes apresentam riscos de complicações respiratórias advindas tanto da hipoplasia pulmonar e HP, quanto de lesões decorrentes da cirurgia, VMI agressiva, refluxo gastroesofágico, riscos de déficit motores e osteomioarticulares.

Como já comentado, existe uma estreita relação embriológica entre os pulmões, a caixa torácica e o diafragma. Dessa maneira, dentro da fisiopatologia da injúria, é razoável esperar deformidades da parede torácica e da coluna torácica<sup>20</sup>.

A caracterização quanto à frequência e severidade de escoliose, deformidades da parede torácica e abdominal após reparo cirúrgico foi realizada em estudo de 1989 a 2012. Nele concluiu-se que escoliose e deformidade torácica eram comuns em crianças com CDH grande e que a técnica operatória não pareceu afetar a incidência de deformidades esqueléticas posteriormente<sup>21</sup>. Assim, este é um ponto de observância aos profissionais da área da saúde quando em contato de avaliação com esse público.

No que diz respeito ao tempo total de internação, obteve-se como resultado o total de  $19,42 \pm 15,36$  dias,

divergente do encontrado por outros estudos, de 12 dias<sup>11</sup> e  $33 \pm 24$  dias no grupo sem uso de óxido nítrico (ONi),  $67 \pm 40$  dias no grupo responsivo ao ONi e  $32 \pm 32$  dias para o grupo não responsivo ao uso de ONi<sup>22</sup>.

Autores destacam que a necessidade de suportes avançados de estabilização, como o ONi, e uso de tela para o reparo do defeito diafragmático influenciam no aumento de permanência na UTI, sendo um fator de piores expressões de desenvolvimento global da criança<sup>23</sup>.

Este estudo apresentou limitações importantes quanto à busca por meio do CID-10 por um pequeno quantitativo amostral, mesmo com a inclusão de outros CID-10 que não correspondiam diretamente à patologia em sua forma congênita. O fato suscita a suposição da existência de erros de registro durante o nascimento e percurso de internação dos pacientes, como a ausência de alteração do CID-10 mesmo após a identificação correta da patologia de base e/ou associada.

Expõe-se, também, como fator limitador o levantamento realizado em um único centro de atendimento materno infantil, estimulando a possibilidade de abrangência de novas pesquisas em outros centros de referência ao mesmo público tanto na região Norte, quanto em outras regiões do Brasil.

## CONCLUSÃO

Foram observadas baixas frequências de casos registrados por ano, assim como aspectos de gênero de acometimento e malformações associadas muito semelhantes a outras pesquisas ao redor do mundo.

Sobre a terapêutica de abordagem para tratamento, observou-se o uso majoritário de VMI. Os desfechos clínicos dos casos foram semelhantes aos observado na região Sul do Brasil, e o tempo total de internação divergiu de todos os estudos encontrados – supõe-SE que as principais razões para esse fato são as diferenças de suporte assistencial e de gravidade de acometimento da patologia.

## REFERÊNCIAS

- Quinney M, Wellesley H. Anaesthetic management of patients with a congenital diaphragmatic hernia. *BJA Educ.* 2018;18(4):95-101. doi: 10.1016/j.bjae.2018.01.001
- Zhu Q, High FA, Zhang C, Cerveira E, Russell MK, Longoni M, et al. Systematic analysis of copy number variation associated with congenital diaphragmatic hernia. *Proc Natl Acad Sci USA.* 2018;115(20):5247-52. doi: 10.1073/pnas.1714885115
- Barbosa BML, Rodrigues AS, Carvalho MHB, Bittar RE, Francisco RPV, Bernardes LS. Spontaneous prematurity in fetuses with congenital diaphragmatic hernia: a retrospective cohort study about prenatal predictive factors. *BMC Pregnancy Childbirth.* 2018;8(1):27. doi: 10.1186/s12884-017-1652-6
- Ferreira HC, Arakaki VSNM. Hérnia diafragmática congênita: cuidados ao manuseio pela fisioterapia. In: Martins J, Schivinski C, Ribeiro SNS, organizadores. PROFISIO: Programa de atualização em fisioterapia pediátrica e neonatal: cardiopulmonar e terapia intensiva. Porto Alegre: Artmed; 2018. p. 79-114.
- Lauriti G, Zani-Ruttenstock E, Catania VD, Antounians L, Chiesa PL, Pierro A, et al. Open versus laparoscopic approach for Morgagni's hernia in infants and children: a systematic review and meta-analysis. *J Laparoendosc Adv Surg Tech.* 2018;28(7):888-93. doi: 10.1089/lap.2018.0103
- Al-Iede MM, Karpelowsky J, Fitzgerald DA. Recurrent diaphragmatic hernia: modifiable and non-modifiable risk factors. *Pediatr Pulmonol.* 2016;51(4):394-401. doi: 10.1002/ppul.23305
- Partridge EA, Peranteau WH, Herkert L, Rendon N, Smith H, Rintoul NE, et al. Right- versus left-sided congenital diaphragmatic hernia: a comparative outcomes analysis. *J Pediatr Surg.* 2016;51(6):900-2. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.02.049
- Long AM, Bunch KJ, Knight M, Kurinczuk JJ, Losty PD. Early population-based outcomes of infants born with congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2018;103(6):F517-22. doi: 10.1136/archdischild-2018-314820
- Reuter C, Souza J, Maurici R. Hérnia diafragmática congênita: fatores associados ao óbito. *Arq Catarin Med.* 2019 [citado em 5 mar. 2021];48(1):82-93. Disponível em: <http://www.acm.org.br/acm/seer/index.php/arquivos/article/view/388>
- Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, Rothstein DH, Lakshminrusimha S. Congenital diaphragmatic hernia: a review. *Matern Health Neonatol Perinatol.* 2017;3(1):6. doi: 10.1186/s40748-017-0045-1
- Nakwan N, Jain S, Kumar K, Hosono S, Hammoud M, Elsayed YY, et al. An Asian multicenter retrospective study on persistent pulmonary hypertension of the newborn: incidence, etiology, diagnosis, treatment and outcome. *J Matern Fetal Med.* 2020;33(12):2032-7. doi: 10.1080/14767058.2018.1536740
- Núñez Cerezo V, Rumo Muñoz M, Encinas JL, Elorza Fernández MD, Herrero B, Antolín L, et al. Estudio de la hipertensión pulmonar y la clínica respiratoria a largo plazo en los niños con hernia diafragmática congénita. *Cir Pediatr.* 2018 [citado em 5 mar. 2021];31:76-80. Disponível em: [https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2018\\_31-2\\_76-80.pdf](https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2018_31-2_76-80.pdf)
- Harting MT. Congenital diaphragmatic hernia-associated pulmonary hypertension. *Semin Perinatol.* 2020;44(1):147-53. doi: 10.1053/j.semperi.2019.07.006
- Coffman ZJ, McGahren ED, Vergales BD, Saunders CH, Vergales JE. The effect of congenital diaphragmatic hernia on the development of left-sided heart structures. *Cardiol Young.* 2019;29(6):813-8. doi: 10.1017/S1047951119000891
- Cua CL, Haque U, Santoro S, Nicholson L, Backes CH. Differences in mortality characteristics in neonates with Down's syndrome. *J Perinatol.* 2017;37(4):427-31. doi: 10.1038/jp.2016.246

16. Kalanj J, Salevic P, Rsovac S, Medjo B, Antunovic SS, Simic D. Congenital diaphragmatic hernia: a Belgrade single center experience. *J Perinat Med.* 2016;44(8):913-8. doi: 10.1515/jpm-2015-0333
17. Okuyama H, Usui N, Hayakawa M, Taguchi, T. Appropriate timing of surgery for neonates with congenital diaphragmatic hernia: early or delayed repair? *Pediatr Surg Int.* 2016;33(2):133-8. doi: 10.1007/s00383-016-4003-1
18. Weems MF, Jancelewicz T, Sandhu HS. Congenital diaphragmatic hernia: maximizing survival. *Neoreviews.* 2016;17(12):e705-e718. doi: 10.1542/neo.17-12-e705
19. Snoek KG, Reiss I, Grenough 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. doi: 10.1159/000444210
20. Morini F, Valfrè L, Bagolan P. Long-term morbidity of congenital diaphragmatic hernia: a plea for standardization. *Semin Pediatr Surg.* 2017;26(5):301-10. doi:10.1053/j.sempedsurg.2017.09.002
21. Russell KW, Barnhart DC, Rollins MD, Hedlund G, Scaife ER. Musculoskeletal deformities following repair of large congenital diaphragmatic hernias. *J Pediatr Surg.* 2014;49(6):886-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.01.018
22. Kumar VHS, Dadiz R, Koumoundouros J, Guilford S, Lakshminrusimha S. Response to pulmonary vasodilators in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int.* 2018;34(7):735-42. doi: 10.1007/s00383-018-4286-5
23. Leeuwen L, Mous DS, van Rosmalen J, Olieman JF, Andriessen L, Gischler SJ, et al. Congenital diaphragmatic hernia and growth to 12 years. *Pediatrics.* 2017;140(2):e20163659. doi: 10.1542/peds.2016-3659