



ARTIGO ORIGINAL

HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA: FATORES ASSOCIADOS AO ÓBITO
CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA: FACTORS ASSOCIATED WITH DEATH

Cristina Reuter¹
José de Souza²
Rosemeri Maurici³

RESUMO

Analisar a associação de mortalidade com variáveis clínicas, antropométricas e sociodemográficas em recém-nascidos (RN) com hérnia diafragmática congênita. Estudo em fonte de dados secundária de 1995 a 2015, em um serviço de cirurgia pediátrica de referência do sul do Brasil. O óbito foi a variável dependente. Para verificar a associação das variáveis com o óbito foi utilizado o teste qui-quadrado em um nível de significância de 5%. Dos 70 pacientes analisados, 53 (75,7%) nasceram a termo, 42 (60%) eram do sexo masculino e 57 (81,4%) apresentaram peso adequado. O diagnóstico pré-natal foi realizado em 29 (41,4%). Quatorze (20%) tiveram Apgar ≤ 3 no 1º minuto e destes, 10 (14,3%) evoluíram para óbito ($p=0,03$). Foram operados 57 RN (81,4%) e 13 (18,6%) não apresentaram condições clínicas. Dos operados, 57 (100%) foram submetidos à laparotomia subcostal esquerda, 26 (45,6%) foram operados nas primeiras 24 horas e 24 (42,1%) apresentaram o fígado no tórax. Sobreviveram no pós-operatório 38 pacientes (66,7%), 2 (3,5%) recidivaram e 6 (10,5%) necessitaram de tela. A hérnia de Bochdalek à esquerda foi a mais frequente em 60 RN (85,7%), 9 (12,9%) tiveram cardiopatia e 17 (24,3%) outras malformações. O óxido nítrico inalatório (ONi) foi utilizado em 24 RN (34,3%) e 16 destes (22,9%) evoluíram para óbito ($p=0,01$). Dos 33 (47,1%) que apresentaram barotrauma, 21 (30%) não sobreviveram ($p=0,004$). As variáveis Apgar ≤ 3 no 1º minuto, hipertensão pulmonar com necessidade de ONi e barotrauma, foram preditoras para a mortalidade.

Descritores: Hérnia diafragmática. Recém-nascido. Mortalidade perinatal. Sobrevida.

ABSTRACT

To analyze the association of mortality with clinical, anthropometric and sociodemographic variables in newborns (NB) with congenital diaphragmatic hernia. Study in a secondary data source from 1995 to 2015, in a reference pediatric surgery service in southern Brazil. Death was the dependent variable. To verify the association of variables with death, the chi-square test was used at a significance level of 5%. Of the 70 patients analyzed, 53 (75.7%) were born at term, 42 (60%) were males and 57 (81.4%) presented adequate weight. The previous diagnosis was made in 29 (41.4%). Fourteen (20%) had Apgar ≤ 3 in the 1st minute and of these, 10 (14.3%) evolved to death ($p = 0.03$). Fifty-seven (81.4%) newborns were operated and 13 (18.6%) had no clinical conditions, 57 (100%) underwent left subcostal laparotomy, 26 (45.6%) underwent surgery in the first 24 hours and 24 (42.1%) underwent the liver in the chest. Thirty-eight patients (66.7%) survived in the postoperative period, 2 (3.5%)

¹Mestre em Cuidados Intensivos e Paliativos pela Universidade Federal de Santa Catarina - UFSC. E-mail: cristinareuter@gmail.com.

²Doutor em Técnicas Operatórias e Cirurgia Experimental pela Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP. E-mail: souza.jas@gmail.com.

³Doutora em Pneumologia pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul - UFRGS. E-mail: rosemaurici@gmail.com.



relapsed and 6 (10.5%) required a screen. The left hernia of Bochdalek was more frequent in 60 (85.7%) NB, 9 (12.9%) had heart disease and 17 (24.3%) other malformations. Inhaled nitric oxide (iNO) was used in 24 infants (34.3%) and 16 (22.9%) evolved to death ($p = 0.01$). Of the 33 (47.1%) who presented barotrauma, 21 (30%) did not survive ($p = 0.004$). The variables Apgar ≤ 3 at the 1st minute, pulmonary hypertension requiring iNO and barotrauma were predictive of mortality.

Keywords: Diaphragmatic hernia. Newborn. Perinatal mortality. Survival.

INTRODUÇÃO

As hérnias diafragmáticas congênitas (HDC) são caracterizadas por um defeito embriológico do diafragma que resulta na migração das vísceras abdominais para o interior da cavidade torácica¹. A incidência varia de 1:2.500 a 1:4.000 nascidos vivos e habitualmente apresentam alta mortalidade devido ao grave comprometimento respiratório e cardiovascular⁽¹⁻⁴⁾.

As HDC são classificadas conforme a localização do defeito em Bochdalek e Morgagni⁵. As mais frequentes são as hérnias de Bochdalek, que apresentam defeitos póstero-laterais e podem associar-se à hipoplasia pulmonar e à insuficiência respiratória quando na presença de hipertensão pulmonar⁽⁵⁻⁶⁾. Já as hérnias de Morgagni, presentes em apenas 2 a 4% dos recém-nascidos (RN), constituem um defeito no segmento anterior do diafragma e geralmente não estão associadas à hipoplasia pulmonar⁽⁵⁻⁷⁾.

É consenso na literatura que a correção cirúrgica, tanto por técnica aberta quanto por minimamente invasiva, logo após o nascimento ou nas primeiras 24 horas de vida não está mais indicada, devido a uma diminuição considerável da função pulmonar⁽⁶⁻¹⁰⁾. Atualmente a estabilização pré-operatória é mandatória e permite aumentar a complacência pulmonar e diminuir a resistência vascular^(6,8).

Este trabalho propõe-se a analisar os fatores relacionados ao óbito dos pacientes com HDC internados do ano de 1995 ao ano de 2015 na unidade de terapia intensiva neonatal de um serviço de referência em cirurgia pediátrica do sul do Brasil.

MÉTODOS

Estudo clínico observacional, analítico, transversal e de coleta retrospectiva dos dados de um serviço de cirurgia pediátrica de referência.

Os pacientes foram identificados a partir dos registros da unidade de terapia intensiva (UTI) neonatal e do serviço de arquivo médico e estatística (SAME) do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), localizado em Florianópolis, SC.



Foram incluídos na pesquisa os prontuários de pacientes com diagnóstico de HDC admitidos na UTI neonatal do HJG no período de 1º de janeiro de 1995 a 31 de dezembro de 2015. Foram excluídos os prontuários não encontrados, com dados insuficientes e os pacientes com eventração diafragmática.

A coleta de dados foi orientada por um protocolo de pesquisa previamente elaborado pelos autores onde foram obtidas informações sobre: sexo, naturalidade, diagnóstico pré e pós-natal, tipo de parto, peso ao nascer, Apgar no 1º e 5º minutos, idade gestacional, tempo de início da dificuldade respiratória, correção cirúrgica, malformações associadas, idade ao ser operado, óbito/sobrevida após a cirurgia, tipo de HDC, conteúdo da hérnia, tipo de operação realizada, uso de tela, recidiva pós-operatória, uso do ONi, presença de complicações, e óbito/sobrevida independente do ato cirúrgico.

Quanto a naturalidade, os pacientes foram distribuídos segundo os critérios do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)⁽¹¹⁾ em Grande Florianópolis ou em outras mesorregiões de Santa Catarina (Norte Catarinense, Oeste Catarinense, Serrana, Sul Catarinense e Vale do Itajaí).

Para o diagnóstico pré-natal foram considerados dados referentes à ultrassonografia, e para o diagnóstico pós-natal foram considerados dados clínicos e radiológicos relatados nos prontuários.

Em relação ao tipo de parto, foram classificados em parto cesáreo ou vaginal.

Quanto ao peso ao nascer, foram categorizados em peso adequado (acima de 2.500g), baixo peso (entre 1.500g e 2.500g), muito baixo peso (entre 1.000g e 1.500g) e extremo baixo peso (abaixo de 1.000g)⁽¹²⁾.

Sobre a presença de asfixia ao nascer foram analisados os índices de Apgar \leq a 3 no 1º minuto e \leq a 6 no 5º minuto⁽¹³⁾.

Quanto à idade gestacional os RN foram distribuídos em pré-termo (menos de 37 semanas de gestação), termo (entre 37 e 42 semanas de gestação) e pós-termo (mais de 42 semanas de gestação)⁽¹²⁾.

A dificuldade respiratória foi considerada quando mencionados nos prontuários dados como: cianose, taquipneia, retração subcostal e de fúrcula, queda de saturação de oxigênio, dentre outras; e foi categorizada em ao nascer, antes de seis horas de vida e após seis horas de vida⁽⁸⁾.

Quanto ao tratamento cirúrgico os pacientes foram distribuídos em operados e não operados.

As malformações associadas analisadas foram: cardiovasculares, geniturinárias, gastrintestinais, neurológicas, musculoesqueléticas, cromossômicas, pulmonares e outras.

Sobre a idade ao serem operados, os pacientes foram distribuídos em quatro grupos: até vinte e quatro horas de vida, entre vinte e quatro horas a quarenta e oito horas de vida, entre quarenta e oito a setenta e duas horas de vida e mais de setenta e duas horas de vida⁽¹⁾; e se sobreviveram ou não após o procedimento cirúrgico.



O tipo de HDC foi classificado em Bochdalek (póster lateral direita, esquerda ou bilateral) e Morgagni (retroesternal)⁽⁶⁾.

Quanto ao conteúdo encontrado no momento da correção foram identificados: estômago, cólon, baço, fígado (um dos dois lobos ou os dois), e intestino delgado.

Em relação ao procedimento cirúrgico, os pacientes foram distribuídos entre aqueles submetidos à laparotomia ou toracotomia, os que fizeram uso de tela e os que apresentaram recidiva no pós-operatório.

A hipertensão pulmonar foi considerada quando mencionada no prontuário e nos casos em que foi utilizado o ONi. Este, por sua vez, foi utilizado quando havia hipertensão pulmonar no ecocardiograma pós-natal.

Quanto às complicações foram analisados: presença de pneumonia, sepse, hemorragia pulmonar, atelectasia, insuficiência renal aguda, abscesso de parede, deiscência de ferida operatória e barotrauma⁽¹⁴⁾. Barotrauma foi considerado quando ocorreu pneumotórax em vigência de ventilação mecânica.

Por último foram categorizados os pacientes que evoluíram para óbito no período neonatal ou sobreviveram independente do ato cirúrgico.

Os dados foram tabulados em uma planilha do Microsoft Excel 2010[®] e exportados para o software SPSS 22.0[®]. Os dados foram sumarizados como números absolutos e percentuais, medidas de tendência central e dispersão. As associações entre óbito e demais variáveis foram avaliadas por intermédio do teste de qui-quadrado, em um nível de significância de 5%.

Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do HJIG, número do parecer 1.488.564. Conforme exigência do CEP houve necessidade de termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) para os pais dos pacientes que mantinham seguimento ambulatorial durante a realização da pesquisa.

RESULTADOS

Foram avaliados 77 prontuários de pacientes com HDC. Destes, sete prontuários foram excluídos por dados insuficientes ou diagnóstico equivocado nos registros. As características descritivas detalhadas em frequência e porcentagem encontram-se na tabela 1. Os dados da associação do óbito com as variáveis Apgar nos 3º e 5º minuto, uso de ONi, presença de barotrauma, presença de fígado no tórax e uso tela estão nas tabelas 2 e 3.

Não houve associação estatisticamente significativa entre o óbito e local de nascimento, presença de diagnóstico pré-natal, peso ao nascer, tipo de parto, recidiva e cardiopatia. Porém,



constatou-se uma tendência ao maior número de óbito nos pacientes com Apgar ≤ 6 no 5º minuto (tabela 2), que necessitaram o uso de tela e que apresentaram fígado no tórax (tabela 3).

DISCUSSÃO

Apesar da melhora dos cuidados intensivos neonatais da atualidade os pacientes com HDC ainda apresentam alta mortalidade^(4,6). Segundo Fumino *et al.*⁽⁴⁾, a taxa de mortalidade está entre 25% e 55%, principalmente devido à hipoplasia pulmonar e à hipertensão pulmonar persistente^(4,6).

Já se sabe que o parto realizado fora de um centro perinatal, bem como o transporte para um hospital de referência aumenta a mortalidade em lactentes diagnosticados com HDC⁽¹⁾. Todavia, neste estudo, 38,6% dos neonatos eram naturais de outras mesorregiões do estado e não houve associação estatisticamente significativa entre o local de nascimento e o óbito. Isto pode ser atribuído possivelmente ao transporte adequado dos pacientes estudados até o serviço de referência.

Rocha *et al.*⁽¹⁵⁾, em um centro de referência cirúrgico neonatal sem ECMO (extracorporeal membrane oxygenation), revisaram 61 prontuários de RN diagnosticados com HDC entre janeiro de 1997 e dezembro de 2006⁽¹⁵⁾. Quanto ao tipo de parto, 21 (64%) RN nasceram de parto cesáreo e 12 (36%) de parto vaginal, semelhante aos resultados deste estudo, aonde 45 (64,3%) nasceram de parto cesáreo⁽¹⁵⁾. Pode-se sugerir que a indicação obstétrica pelo parto cesáreo em detrimento ao parto normal tem relação com a disponibilidade de vaga de UTI neonatal, pois frequentemente encontra-se indisponível. Quatorze (23%) eram prematuros, 18 (30%) morreram durante a estabilização pré-operatória, e 42 (69%) tiveram diagnóstico pré-natal⁽¹⁵⁾. A cirurgia corretiva foi indicada em 43 (70%) e a sobrevivência global foi de 43%⁽¹⁵⁾. Nesta casuística, também sem ECMO, foram identificados 17 (24,3%) prematuros e 53 (75,7%) crianças a termo. Isto pode ser justificado pelo fato de o obstetra prorrogar ao máximo o nascimento destes bebês a fim de não agregar ao recém-nato os fatores complicadores oriundos da prematuridade. Ainda nesta série, 13 (18,5%) evoluíram para óbito durante a estabilização pré-operatória e 57 (81,5%) foram submetidos à cirurgia. Houve uma sobrevida global de 54,3%. Quanto ao diagnóstico pré-natal, 29 (41,4%) pacientes apresentaram, o que pode sugerir uma deficiência na qualidade da ultrassonografia obstétrica realizada no período em estudo ou dificuldade de acesso das gestantes ao exame. Rocha *et al.*⁽¹⁵⁾ identificaram fatores como peso ao nascimento, hérnia de Bochdaleck direita, pneumotórax, sexo feminino e diagnóstico pré-natal preditivos para a mortalidade nas crianças com HDC⁽¹⁵⁾. Contudo, neste estudo não foram encontradas associações com estes fatores, com exceção do barotrauma. Isto chama a atenção para os cuidados com a ventilação mecânica, onde o método preferido é a experiência clínica com a ventilação convencional aliada as estratégias que minimizem o barotrauma e permitam uma hipercapnia permissiva⁽¹³⁾. Para Rocha *et al.*⁽¹⁵⁾, apenas 10 (6%) pacientes tiveram barotrauma em comparação com 33 (47,1%) desta série⁽¹⁵⁾. A frequência elevada de barotrauma neste trabalho teve relação com o



aumento da mortalidade ($p = 0,004$). Pode-se sugerir para o futuro, utilizar estratégias de ventilação mecânica que otimizem a ventilação e minimizem o barotrauma e a toxicidade do oxigênio, sendo que dentre elas estão a ventilação controlada por pressão e a ventilação oscilatória de alta frequência⁽¹⁶⁾.

Em um estudo multicêntrico conduzido pelo Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group, envolvendo 69% sobreviventes de 3062 recém-nascidos com HDC, o tamanho do defeito foi o preditor mais significativo do resultado⁽¹⁷⁾. Em 2001, este mesmo grupo analisou os dados de 1054 crianças de 71 centros e encontrou os fatores Apgar no 5º minuto baixo e o peso ao nascer como fatores preditivos de mortalidade⁽¹⁸⁾. Neste trabalho nenhum dos três fatores esteve associado à mortalidade, talvez pelo pequeno número de pacientes analisados. Todavia, houve uma tendência ao óbito nos recém-nascidos com Apgar ≤ 6 no 5º minuto.

Tanto para Fumino *et al.*⁽⁴⁾ quanto para este estudo não houve associação estatística em: peso ao nascer, diagnóstico pré-natal e presença de malformações cardíacas⁽⁴⁾. Para Zaiss *et al.*⁽¹⁹⁾, a malformação mais comum associada foi a cardiovascular, com 112 anomalias detectadas (41,2%), seguida de malformações gastrointestinais e urogenitais⁽¹⁹⁾. Para Lin *et al.*⁽²⁰⁾ atualmente há um declínio da mortalidade nos pacientes com malformações cardíacas associadas à HDC, devido aos avanços terapêuticos⁽²⁰⁾. Nesta pesquisa apenas 9 crianças (12,9%) apresentaram cardiopatias e 17 (24,3%) outras malformações. A baixa gravidade das anomalias apresentadas pode justificar o fato de que a associação destas com o óbito não foi relevante.

Quanto à presença do fígado no tórax, sabe-se que é considerada um preditor de mau prognóstico^(17, 21). Nos achados operatórios de Fumino *et al.*⁽⁴⁾, a presença do fígado na cavidade intratorácica foi relevante estatisticamente entre os sobreviventes e não sobreviventes (25,9% x 36,8%, $p=0,05$)⁽⁴⁾. Nesta pesquisa a presença do fígado no tórax apresentou uma tendência ao óbito, todavia sem significância estatística (32,2% x 57,8%, $p=0,08$).

O ONi é um potente vasodilatador pulmonar seletivo e o seu uso melhora o prognóstico dos RN com hipertensão pulmonar⁽²²⁾. Entretanto o uso do ONi na hipertensão pulmonar secundária à HDC não mostrou nenhum benefício, e a literatura atual ainda é conflitante em relação ao tema⁽²²⁾. Nesta pesquisa, dos 24 (34,3%) neonatos que utilizaram o ONi, apenas 8 (11,4%) sobreviveram; em contrapartida, 30 (42,8%), dos 46 pacientes (64,7%) que não utilizaram, sobreviveram ($p=0,01$). Isto sugere que os pacientes com hipertensão pulmonar, que necessitaram de ONi, eram mais graves e com maior mortalidade.

Igualmente a este estudo, Rocha *et al.*⁽¹⁵⁾ encontraram apenas 1 paciente que foi submetido a intervenção fetal com a colocação do plug traqueal⁽¹⁵⁾.

No trabalho retrospectivo de Kalanj *et al.*⁽¹⁾, durante um período de 10 anos, 29 neonatos (69%) foram submetidos à correção cirúrgica, principalmente no segundo, terceiro e quarto dia de



vida⁽¹⁾. Já neste estudo, 57 (81,5%) RN foram operados. Destes, 26 (45,6%) foram operados no primeiro dia e 31 (54,4%) do segundo ao quarto dia. Nesta pesquisa, as cirurgias realizadas no primeiro dia ocorreram do ano de 1995 até o ano de 2011. Mesmo o serviço de cirurgia pediátrica do HIJG mantendo uma taxa de sobrevida de 66,7% nos pacientes operados, somente nos últimos quatro anos foi que passou a adotar o tempo cirúrgico preconizado pela literatura atual⁽¹³⁾. Ainda quanto ao tratamento, sabe-se que cada vez mais aprimoram-se as técnicas cirúrgicas minimamente invasivas. Na revisão sistemática de Puligandla *et al.*⁽²³⁾, percebeu-se que o reparo cirúrgico minimamente invasivo não pode ser comparado ao aberto devido a danos potenciais ao paciente como o aumento da PaCO₂, baixo pH sanguíneo e altas taxas de recorrência⁽²³⁾. Para Morini *et al.*⁽²⁴⁾ a cirurgia minimamente invasiva ainda é controversa pela alta taxa de recorrência, e para Putnam *et al.*⁽¹⁰⁾ a associação entre a abordagem minimamente invasiva e a recorrência existe, todavia existem fatores positivos, como a diminuição de aderência intestinal e do tempo de permanência hospitalar^(10,24). Neste estudo, 57 (100%) RN foram submetidos ao reparo cirúrgico aberto por laparotomia subcostal esquerda, sendo que apenas 6 (10,5%) necessitaram uso de tela por apresentar grandes defeitos ou agenesia do diafragma e 2 deles (3,5%) evoluíram com recidiva. Houve uma tendência ao óbito nos neonatos que necessitaram o uso de tela ($p=0,06$), sugerindo que eram casos de maior gravidade.

No estudo de Beaumier *et al.*⁽²⁵⁾, a única complicação significativa em relação a HDC direita quando comparada à HDC esquerda foi a recidiva (4,1% x 0,6%; $p=0,038$)⁽²⁵⁾. Neste trabalho apenas 2 casos recidivaram (3,5%), ambos à esquerda, sem associação com o óbito, provavelmente pelo fato do diafragma nos casos à direita encontrar-se suficiente para a correção cirúrgica.

Neste trabalho as variáveis barotrauma, Apgar ≤ 3 no 1º minuto e hipertensão pulmonar com necessidade de ONi foram preditoras para a mortalidade. Não houve associação significativa entre o óbito e as seguintes variáveis: local de nascimento, presença de diagnóstico pré-natal, peso ao nascer, tipo de parto, recidiva e cardiopatia. Contudo, constatou-se uma tendência ao maior número de óbito nos pacientes que tiveram Apgar ≤ 6 no 5º minuto, necessitaram o uso de tela e apresentaram fígado no tórax.

Espera-se que este estudo possa alertar sobre os fatores que aumentam a mortalidade e contribuir para a melhora dos cuidados neonatais e consequentemente melhora da sobrevida.

REFERÊNCIAS

1. Kalanj J, Salevic P, Rsovac S, Medjo B, Antunovic SS, Simic D. Congenital diaphragmatic hernia - a Belgrade single center experience. *J Perinat Med.* 2016 Oct 1; 44(8): 913 – 8.



2. Kipfmüller F, Heindel K, Schoreder L, Berg C, Dewald O, Reutter H, et al. Early postnatal echocardiographic assessment of pulmonary blood flow in newborns with congenital diaphragmatic hernia. *J Perinat Med*. 2017 Jul 25; 1-9.
3. Lally KP. Congenital Diaphragmatic Hernia – the past 25 (or so) years. *J Pediatr Surg*. 2016 May; 51(5):695 - 8.
4. Fumino S, Shimotake T, Kume Y, Tsuda T, Aoi S, Kimura O, et al. A clinical analysis of prognostic parameters of survival in children with congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg*. 2005 Dec;15(6): 399 – 403.
5. Kardon G, Ackerman KG, McCulley DJ, Shen Y, Wynn J, Shang L, et al. Congenital diaphragmatic hernias: from genes to mechanisms to therapies. *Dis Model Mech*. 2017 Aug 1;10(8):955-70.
6. Santos E, Ribeiro S. Hérnia diafragmática congênita – artigo de revisão. *Acta Obstet Ginecol Port*. 2008; 2(1)25:33.
7. Golden J, Barry WE, Jang G, Nguyen N, Bliss D. Pediatric Morgagni diaphragmatic hernia: a descriptive Study. *Pediatr Surg Int*. 2017 Jul;33(7):771 – 5.
8. Wung JT. Hérnia diafragmática congênita. In : O recém-nascido de alto risco: teoria e prática do cuidar. Moreira MEL, Lopes JMA, Carvalho M. Rio de Janeiro: Editora FIOCRUZ. 2004; (20):509 - 24.
9. Zani A, Zani-Ruttenstock E, Pierro A. Advances in the surgical approach to congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2014 Dec;19 (6):364 – 9.
10. Putnam LR, Tsao K, Lally KP, Blakely ML, Jancelewicz T, Lally PA, et al. Minimally Invasive vs Open Congenital Diaphragmatic Hernia Repair: Is There a Superior Approach? *J Am Coll Surg*. 2017 Apr;224(4):416-22.
11. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Censos demográficos: população residentes, por situação do domicílio e sexo, seguindo as mesorregiões, as microrregiões, os municípios, os distritos e os bairros – Santa Catarina – 2010. [Internet]. IBGE.
12. Ramos, JLA. O Recém-nascido: Conceitos e cuidados básicos: Avaliação da idade gestacional e da adequação do crescimento intra-uterino. In: MARCONDES, Eduardo et al. *Pediatria Básica: Pediatria geral e neonatal*. 9. ed. São Paulo: Sarvier, 2002. Cap. 3: 321-9.
13. Okuyama H, Usui N, Hayakawa M, Hayakawa M, Taguchi T, Japanese CHH study group. Appropriate timing of surgery for neonates with congenital diaphragmatic hernia: early or delayed repair? *Pediatr Surg Int*. 2017 feb;33(2):133-8.
14. Rozmiarek AJ, Qureshi FG, Cassidy L, Ford HR, Hackam DJ. Factors influencing survival in newborns with congenital diaphragmatic hernia: the relative role of timing of surgery. *J Pediatr Surg*. 2004 Jun; 39(6):821-4.



15. Rocha GM, Bianchi RF, Severo M, Rodrigues MM, Baptista MJ, Correia-Pinto J, *et al.* Congenital diaphragmatic hernia – The neonatal period (part I). *Eur J Pediatr Surg.* 2008 Aug; 18(4): 219 – 23.
16. Garcia A, Stolar CJ. Congenital diaphragmatic hernia and protective ventilation strategies in pediatric surgery. *Surg Clin North Am.* 2012 Jun; 92(3): 659-68.
17. De Coppi P, Deprest J. Regenerative medicine solution in congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 2017 Jun; 26(3):171-7.
18. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Estimating disease severity of congenital diaphragmatic hernia in the first 5 minutes of life. *J Pediatr Surg.* 2001 Jan; 36(1): 141-5.
19. Zaiss I, Kehl S, Link K, Neff W, Schaible T, Sutterlin M, *et al.* Associated Malformation in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Am J Perinatol.* 2011; 28:211–18.
20. Lin AE, Pober BR, Adatia I. Congenital diaphragmatic hernia and associated cardiovascular malformations: type, frequency, and impact on management. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2007 May 15;145C(2):201–16.
21. Kadir D, Lilja HE. Risk factors for postoperative mortality in congenital diaphragmatic hernia: a single-centre observational study. *Pediatr Surg Int.* 2017 Mar; 33(3):317 – 23.
22. Tiryaki S, Ozcan C, Erdener A. Initial oxygenation response to inhaled nitric oxide predicts improved outcome in congenital diaphragmatic hernia. *Drugs R D.* 2014 Dec;14(4):215-9.
23. Puligandla PS, Grabowski J, Austin M, Hedrick H, Renaud E, Arnold M, *et al.* Management of congenital diaphragmatic hernia: A systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. *J Pediatr Surg.* 2015 Nov; 50(11): 1958 -70.
24. Morini F, Lally PA, Lally KP, Bagolan P. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group Registry. *Eur J Pediatr Surg.* 2015 Dec; 25(6): 488-96.
25. Beaumier CK, Beres AL, Puligandla PA, Skarsgard ED, Canadian Pediatric Surgery Network. Clinical characteristics and outcomes of patients with right congenital diaphragmatic hernia: A population-based study. *J Pediatr Surg.* 2015; 50(5):731-3.



TABELAS

Tabela 1 - Números absolutos e percentuais dos fatores de risco para o óbito na hérnia diafragmática congênita

Variáveis	Frequência	Porcentagem
Sexo		
Feminino	28	40%
Masculino	42	60%
Total	70	100%
Naturalidade		
Grande Florianópolis	43	61,4%
Outras mesorregiões	27	38,6%
Total	70	100%
Presença de diagnóstico pré-natal		
Sim	29	41,4%
Não	41	58,6%
Total	70	100%
Tipo de parto		
Vaginal	25	35,7%
Cesáreo	45	64,3%
Total	70	100%
Peso ao nascer		
Peso adequado > 2500g	57	81,4%
Baixo peso – entre 1500 e 2500g	11	15,7%
Muito baixo peso – entre 1000 e 1500g	2	2,9%
Extremo baixo peso - < 1000g	-	-
Total	70	100%
Apgar < ou = a 3 no 1º minuto		
Sim	14	20%
Não	56	80%
Total	70	100%
Apgar < ou = a 6 no 5º minuto		
Sim	17	24,3%
Não	53	75,7%
Total	70	100%
Idade gestacional ao nascer		
Pré-termo (< 37 semanas)	17	24,3%
Termo (entre 37-42 semanas)	53	75,7%
Pós-termo (> 42 semanas)	-	-
Total	70	100%
Início da dificuldade respiratória		
Ao nascer	60	85,7%
Antes de 6 horas	01	1,4%
Após 6 horas	09	12,9%
Total	70	100%
Correção cirúrgica		
Sim	57	81,4%
Não	13	18,6%
Total	70	100%

continua



Presença de cardiopatia		
Sim	9	12,9%
Não	61	87,1%
Total	70	100%
Presença de outras malformações		
Sim	17	24,3%
Não	53	75,7%
Total	100	100%
Idade ao ser operado		
Até 24h de vida	26	45,6%
Entre 24-48h	17	29,8%
48-72h	3	5,3%
Mais que 72h	11	19,3%
Total	57	100%
Sobreviveram após a cirurgia		
Sim	38	66,7%
Não	19	33,3%
Total	57	100%
Tipo de Hérnia Diafragmática Bochdalek		
Direita	10	14,3%
Esquerda	60	85,7%
Bilateral	0	0%
Total	70	100%
Presença de fígado no tórax		
Sim	24	42,1%
Não	33	57,9%
Total	57	100%
Tipo de operação		
Laparotomia	57	100%
Toracotomia	-	-
Total	57	100%
Uso de tela		
Sim	6	10,5%
Não	51	89,5%
Total	57	100%
Recidiva no período neonatal		
Sim	2	3,5%
Não	55	96,5%
Total	57	100%
Uso de Óxido Nítrico Inalatório		
Sim	24	34,3%
Não	46	65,7%
Total	70	100%
Presença de Barotrauma		
Sim	33	47,1%
Não	37	52,9%
Total	70	100%
Óbito		
Sim	32	45,7%

continua

**Óbito**

Não	38	54,3%
Total	70	100%

Fonte: Dados da pesquisa (2015).

Tabela 2 - Fatores relacionados ao desfecho dos recém-nascidos com hérnia diafragmática congênita

	Óbitos n = 32 (45,7%)	Sobreviventes n = 38 (54,3%)	Total n = 70 (100%)	p
Apgar ≤ 3 no 1º minuto	10 (14,3%)	4 (5,7%)	14 (20%)	0,03
Apgar > 3 no 1º minuto	22 (31,4%)	34 (48,6%)	56 (80%)	
Apgar ≤ 6 no 5º minuto	11 (15,7%)	6 (8,6%)	17 (24,3%)	0,07
Apgar > 6 no 5º minuto	21 (30%)	32 (45,7%)	53 (75,7%)	
Fez uso de ONi^a	16 (22,9%)	8 (11,4%)	24 (34,3%)	0,01
Não fez uso de ONi^a	16 (22,9%)	30 (42,8%)	46 (65,7%)	
Presença de barotrauma	21 (30%)	12 (17,1%)	33 (47,1%)	0,004
Ausência de barotrauma	11 (15,7%)	26 (37,1%)	37 (52,8%)	

Fonte: Dados da pesquisa (2015).

^aONi, Óxido nítrico inalatório

Tabela 3 - Fatores relacionados ao desfecho dos recém-nascidos com hérnia diafragmática congênita submetidos à correção cirúrgica

	Óbitos n = 19 (33,3%)	Sobreviventes n = 38 (66,7%)	Total n = 57 (100%)	p
Presença de fígado no tórax	11 (19,3%)	13 (22,8%)	24 (42,1%)	0,08
Ausência de fígado no tórax	8 (14%)	25 (43,8%)	33 (57,9%)	
Utilizou tela	4 (7%)	2 (3,5%)	6 (10,5%)	0,06
Não utilizou tela	15 (26,3%)	36 (63,1%)	51 (89,4%)	

Fonte: Dados da pesquisa (2015).