

RELATO DE CASO

Diagnóstico Pré-Natal de Hérnia Diafragmática Congênita por Imagem de Ressonância Magnética.

Lionel Leitzke¹, Cristina Moraes Osório², Fernanda Giongo², Gislene Rosa Feldman Moretti³

Resumo

Introdução: A Hérnia Diafragmática Congênita (HDC) é a falha no fechamento do músculo diafragmático, ocasionando a migração de estruturas abdominais para o tórax, podendo causar hipoplasia pulmonar. O diagnóstico pré-natal se faz necessário para avaliação de malformações, aconselhamento familiar e caso seja preciso o encaminhamento para centros especializados. Em relação à ultra-sonografia quando utilizada como método de rastreamento apresenta o índice de falha diagnóstica de 41%. Já a ressonância magnética devido a melhor precisão da imagem, permite uma melhor visualização anatômica, com achados mais precisos de herniações e uma boa acurácia em relação ao grau de hipoplasia pulmonar; no entanto com indicações restritas e selecionadas para realização do exame. A imagem por ressonância magnética possibilitou que a cirurgia fetal aumentasse para até 75% a sobrevivência dos fetos de alto risco com indicação para o procedimento.

Objetivo: Através de uma revisão bibliográfica, avaliar o papel da imagem por ressonância magnética (IRM) no diagnóstico fetal de hérnia diafragmática.

Métodos: Foi realizada uma extensa revisão utilizando os sites de pesquisa: Medline, Scielo e Cochrane. A pesquisa incluiu somente artigos compreendidos no período de janeiro de 1996 a agosto de 2006.

Conclusão: Na suspeita de Hérnia Diafragmática Congênita, está indicada a solicitação de ressonância magnética para confirmar o posicionamento dos órgãos abdominais, detectar o grau de hipodesenvolvimento pulmonar e avaliar anomalias associadas. Não é utilizado como método de rastreamento devido à sua restrita disponibilidade, alto custo e a segurança do método que ainda está em discussão.

Descritores: 1. Hérnia Diafragmática Congênita;
2. Imagem por Ressonância Magnética;
3. Ultra-Sonografia Pré-Natal.

Abstract

Introduction: Congenital Diaphragmatic Hernia is the imperfection of closing of this muscle and it takes the migration of abdominal structures for the thorax, causing pulmonary hypoplasia. Prenatal diagnostic is useful for family counseling, to evaluation of malformations associated and, if necessary, guiding for specialized center. In relation to the ultrasonography when used as screening method it presents a fail diagnostic in 41%. Already the magnetic resonance which had the best precision of the image, allows one better anatomical visualization with more findings of herniations and a good accuracy in relation to the pulmonary hypoplasia degree however with restricted and selected indications for accomplishment of the exam Magnetic Resonance Imaging made possible that the fetal surgery increase to 75% fetus survival of high risk with indication to the procedure.

Objective: Through a bibliographic revision to evaluate the role of Magnetic Resonance Imaging in fetal diagnostic of Congenital Diaphragmatic Hernia.

¹Professor Assistente do Curso de Medicina da Universidade Luterana do Brasil - ULBRA-RS, Cirurgião Pediátrico.

²Acadêmica do Curso de Medicina da Universidade Luterana do Brasil - ULBRA-RS

²Acadêmica do Curso de Medicina da Universidade Luterana do Brasil - ULBRA-RS

³Acadêmica do Curso de Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina - UNISUL-SC

Methodos: We realize a revision utilizing sites like: Medline, Scielo and Cochrane. We include in this research articles between January 1996 to August 2006 period.

Conclusion: In the suspicion of Congenital Diafragmatic Hernia, the request of magnetic resonance is indicated to confirm the positioning of the abdominal structures, to detect the degree of pulmonary hipodevelopment and to evaluate anomalies associates. It is not used as method of screening because it has a restricted availability, high cost and the security of the method that still is in quarrel.

Keywords: 1. *Congenital Diaphragmatic Hernia;*
2. *Magnetic Resonance Imaging;*
3. *Prenatal Ultrasonography.*

Introdução

A hérnia diafragmática congênita (HDC) é a falha do fechamento embrionário do músculo diafragmático, resultando em um defeito de continuidade, com potencial migração torácica de estruturas abdominais em formação.^{1,2} Este deslocamento das estruturas abdominais associado a outras alterações causam o hipodesenvolvimento pulmonar.³

Os tipos mais comuns de apresentação de hérnia diafragmática congênita são Bochdalek e Morgani que representa 78 a 90% e 8 a 21% dos casos respectivamente.^{1,4,5} A hérnia de Bochdalek é caracterizada por um defeito na parede pósterolateral do músculo diafragma, sendo mais freqüente a esquerda em 80% dos casos e envolve principalmente o intestino delgado, estômago e intestino grosso.^{1,7} A hérnia de Morgani é um defeito anterior que acomete o lado direito do tórax, apresentando com freqüência herniação hepática.

A incidência deste defeito congênito é um a cada 2 a 5 mil nascidos vivos.^{3,4} Estudos retrospectivos sobre hérnia diafragmática congênita, têm demonstrado taxas de sobrevivência entre 41% a 81% nos centros especializados, como também mostram, que a sobrevivência em crianças com herniação hepática, cai para 20 a 40%.^{6,7,8} Luis et al,⁹ constatou em seu estudo, que através de sua amostra de pacientes com diagnóstico de hérnia diafragmática congênita, que 85% foram nascimentos a termo, destes 22% tinham critérios para oxigenação por membrana

extracorpórea (ECMO) e 74% foram submetidos ao tratamento cirúrgico ocorrendo 25% de óbitos.

Em 40 a 50% dos casos de HDC, há outras anomalias associadas, que acomete principalmente o sistema nervoso central, porém, as malformações cardíacas são responsáveis por maior morbidade.^{1,10,11} Em relação as anomalias cromossômicas 31% estão associadas à HDC, sendo as mais prevalentes as síndromes de trissomia dos cromossomos 13, 18 e 21, a síndrome de Fryn's e Turnne.^{1,4,7,10}

O diagnóstico pré-natal de hérnia diafragmática congênita precoce é importante no aconselhamento familiar em relação a opções de tratamento e expectativa quanto ao problema vivenciado e na possível transferência para centros especializados caso seja necessário, além de poder indicar a amniocentese para avaliação de outras malformações estruturais e cromossômicas.⁷

O objetivo desta revisão é avaliar o papel da IRM no diagnóstico fetal de hérnia diafragmática congênita e nas anomalias associadas.

Métodos

O método aplicado para a realização desta revisão foi à utilização de sites de pesquisa médica: Medline, Scielo e Cochrane. Os estudos foram identificados usando os termos "prenatal diagnosis", "antenatal diagnosis", "Fetal MRI in congenital diaphragmatic hernia", "Diagnosis of congenital diaphragmatic hernia", "Fetal MRI" e "congenital diaphragmatic hernia". Incluído na pesquisa somente artigos compreendidos no período de janeiro de 1996 a agosto de 2006, estudos completos e obras relevantes citadas na literatura.

Revisão Bibliográfica

A hérnia diafragmática é considerada por alguns autores como uma síndrome, que tem como consequência a compressão das estruturas torácica, imaturidade pulmonar e câmaras cardíacas esquerdas hipoplásicas, que finaliza com hipertensão pulmonar persistente em neonato.¹ O desenvolvimento de hipertensão pulmonar leva conseqüentemente a hipercapnia e hipoxemia recorrentes que acaba agravando o quadro.¹²

Pacientes com hipoplasia pulmonar severa geralmente apresentam uma trama vascular mal desenvolvida e com anormalidade na musculatura das artérias pulmonares, por isso mínimos estímulos como altos ruídos e dor podem causar um aumento na demanda sanguínea levando a

piora da resistência vascular pulmonar e conseqüente hipertensão pulmonar.⁹ Desse modo o manejo dos neonatos com hipoplasia pulmonar deve ser cuidadoso.

A principal causa de morte nos neonatos com HDC é a hipertensão pulmonar persistente que gera diminuição do retorno venoso e/ou insuficiência cardíaca direita, resultante de deslocamento do mediastino, persistência da circulação fetal e deficiência de surfactante, que levam a instabilidade hemodinâmica.^{1,13}

É importante ressaltar que o comprometimento pulmonar é tanto mais grave quanto mais cedo se instala a herniação das vísceras abdominais. A severidade da disfunção pulmonar pode variar de branda, com leves alterações de gasometria até a hipoplasia pulmonar grave, com hipoxemia refratária ao tratamento convencional e as novas técnicas de ventilação.¹⁰ Os recém nascidos sintomáticos representam 88% dos casos.¹

Ultrassonografia

Os critérios diagnósticos ultrassonográficos de hérnia diafragmática congênita já são conhecidos há algum tempo.³ Os achados mais relevantes encontradas são: deslocamento do mediastino (71%), polidrâmnio por compressão do esôfago (86%) e impossibilidade de demonstrar a anatomia do abdome superior (100%).^{7,14} O diagnóstico se baseia na visualização de vísceras abdominais no interior do tórax e não diretamente pela visualização da cúpula diafragmática.³ Outro parâmetro importante a ser analisado é a visualização das quatro câmaras cardíacas pelo risco de hipoplasia.⁷

A ultrassonografia obstétrica está sendo utilizada como o método de imagem na avaliação das biomedidas fetais principalmente torácicas. No entanto este exame tem limitações para determinar se o estágio de maturação é suficiente para garantir a sobrevivência do feto ao nascer especialmente em crianças com hérnia diafragmática congênita.¹⁵

Harrison et al,¹⁶ descreveram uma medida de volume pulmonar por ultrassonografia pré-natal, o "lung to head ratio" (LHR). Segundo eles é um método de medida confiável para determinar sobrevivência pós-natal e a necessidade de suporte convencional ou oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO) após o nascimento. Este grupo realizou um estudo retrospectivo e mais tarde um estudo prospectivo em pacientes com idade gestacional de 24 a 26 semanas. No primeiro estudo, retrospectivo, todos os pacientes que apresentaram valores de LHR menores que 0,6 morreram, os que ficaram entre 0,6 e 1,35 tiveram uma sobrevivência de 61%

e todos os pacientes com LHR maior que 1,35 sobreviveram. Na segunda observação, prospectivamente, foi encontrado valores limítrofes para LHR entre 1,0 e 1,4, sendo que valores intermediários apresentaram 38% de sobrevivência. A necessidade do uso de ECMO foi, para todos os pacientes com LHR menor que 1,0, para um paciente na amostra de 15 com valor acima de 1,4 e para 75% dos pacientes com valores intermediários de LHR.¹⁶

A ultrassonografia apresenta um índice de falha diagnóstica de 41% dos casos de hérnia diafragmática.³ No entanto, este índice cai para 28% quando associado a outras anomalias.¹⁴ A capacidade de diagnosticar HDC e determinar a posição do fígado com o ultrassom, depende também da habilidade e experiência do examinador.³

No entanto exames ultrassonográficos fetais realizados antes de 16 semanas de idade gestacional, possuem grande dificuldades de mostrar as anomalias presentes, devido ao tamanho e posicionamento fetal. Após este período, os motivos mais comuns de falhas no diagnóstico, é o não seguimento dos protocolos, como a não documentação da localização do estômago e da posição cardíaca no tórax, correspondendo a 57% dos casos e a falha do examinador, sendo este responsável por 33% dos erros diagnósticos.⁷

Outro dado importante difícil de quantificar é o tamanho do defeito diafragmático e o volume visceral herniado pelo ultrassom.³ A posição hepática na hérnia diafragmática congênita fica comprometida pelo exame principalmente quando apenas uma pequena porção do fígado estiver no tórax.^{3,17} A presença de estômago no tórax em posição posterior ou medial geralmente se associa a herniação hepática.³

Dorothy et al³⁸ achou que 88% das hérnias diafragmáticas esquerdas eram diagnosticadas corretamente no período pré-natal, enquanto que o mesmo ocorria com as hérnias à direita em apenas 25% dos casos, devido a ecogenicidade hepática ser semelhante à pulmonar.⁷ Sinais de herniação do fígado para a cavidade torácica, são na maioria indiretos, na qual inclui abaulamento do segmento umbilical da veia porta, direcionando-se superior e à esquerda da linha média, e alteração do curso dos ramos do segmento lateral do lobo hepático esquerdo, em direção ou acima da dobra diafragmática.^{3,6} O Doppler pode aprimorar a visualização desta veia umbilical e da vascularização porta.³

Ressonância Magnética

A imagem de ressonância magnética fetal foi introduzida em 1983, no entanto, as indicações se restringiam a anormalidades placentárias e maternas.¹⁸ Só foi possível uma visualização precisa da anatomia e um sistema mais rotineiro do exame para indicações fetais, depois do advento das seqüências rápidas. Os artefatos de movimento do feto no líquido amniótico causavam distorção da imagem e para amenizar este efeito era necessário a sedação da gestante ou uma injeção intramuscular direta de brometo de pancurônio no feto.^{3,19}

A segurança materno-fetal é uma preocupação em qualquer exame imagiológico ou em qualquer procedimento. Apesar de estudos terem mostrado alteração teratogênica em animais, não há evidências de efeitos deletérios em fetos humanos.^{3,20} Estudos prospectivos demonstraram que crianças que foram submetidas a imagem de ressonância magnética no período fetal não apresentam perda de acuidade auditiva.^{3,18} Outra pesquisa importante realizada em mulheres que trabalham na área de ressonância magnética, também não apresentaram aumento significativo em anormalidades na gestações, quando comparadas ao estudo controle.^{32,21} No mesmo estudo a temperatura intrauterina também foi uma variável preocupação, no entanto, foi demonstrado que ao contrário do que acontece com coelhos, a temperatura uterina em humanos não se eleva de maneira significativa.²¹ Portanto, devido a incerteza da influência na organogênese, a imagem de ressonância magnética fetal deve ser evitada no primeiro semestre de gestação.²⁰

Vale ressaltar que o contraste endovenoso deve ser evitado, uma vez que, a segurança, no período pré-natal, não está comprovado.²⁰ Foi evidenciado que quelantes de gadolínio ultrapassam a placenta, aparecem na bexiga do feto, sendo reabsorvido do líquido amniótico por deglutição. A meia vida biológica no feto é desconhecida.²⁰

O Comitê da Sociedade de Ressonância Magnética publicou um documento com protocolo e recomendações para segurança e manejo de pacientes no qual sugere: "Imagem de ressonância magnética pode ser usada em mulheres grávidas se outra forma não ionizante de diagnóstico forem inadequadas ou se o exame de informações que necessitem de exposição à imagem ionizante. É recomendado que a gestante seja informada que até o momento não há evidências de lesão deletéria à exposição à IRM. No entanto, como mostra o FDA, a segurança da IRM ainda não foi provada." ^{apud 5}

As indicações para IRM, ocorrem principalmente no

segundo e terceiro trimestre de gestação e é definido por suspeita de anormalidades que não tem um diagnóstico conclusivo somente através do método de rastreamento.²⁰ Também é importante para fazer uma avaliação prognostica da anomalia, planejar o tratamento, além de possibilitar o seguimento da doença.²²

Técnica e achados

Para a realização do exame algumas medidas devem ser tomadas em relação a gestante, é necessário que ela esteja bem alimentada, hidratada e de bexiga vazia. Deve ser confortavelmente posicionada em decúbito lateral esquerdo. Todas as seqüências devem ser feitas com uma inspiração profunda da mãe.^{17,20}

Em relação à orientação do exame deve sempre seguir a anatomia do feto e não da mãe.²⁰ Para a interpretação da IRM fetal é importante estar familiarizado com os estágios do desenvolvimento fetal e, também, saber exatamente a idade gestacional, para não haver erros quanto aos achados fisiológicos em diferentes estágios de maturação.²⁰

Rypens et al,²⁹ enfatizaram que uma imagem é classificada de alta qualidade quando o tórax fetal completo é apresentado em uma única imagem, e quando na ausência de artefatos de movimento podem ser analisadas imagens nítidas das margens pulmonares, do mediastino e da porção parietal incluindo timo, coração, artérias e veias pulmonares principais, esôfago, traquéia, brônquio lobar e principalmente, diafragma e parede torácica.¹⁵

É importante ressaltar que a imagem por ressonância magnética não é afetada por problemas que prejudicam o exame ultrassonográfico especialmente, como a obesidade materna, alças distendidas, ossos, mau posicionamento fetal ou oligodrômio.^{5,6} No entanto, o polidrômio pode aumentar a movimentação fetal criando artefatos.⁶

A melhor seqüência para avaliar o período fetal é a HASTE. Esta seqüência deve ser obtida em no máximo 20 segundos.^{3,24} As aquisições padrão têm uma espessura de 4-5 mm, mas cortes adicionais, de 3 mm, são realizados para obter mais informações de achados anormais.¹⁹

O movimento fetal pode diminuir a precisão do exame, por isso se faz necessário cortes nos planos coronal e sagital.²⁴ As imagens são obtidas com melhor resolução e menos artefatos após a 18ª à 20ª semanas de idade gestacional, devido ao maior tamanho do feto e de seus órgãos e menor movimentação fetal.^{19,25}

Em relação à interpretação das imagens, o pulmão

normal em imagens ponderadas em T2, é homogêneo, com moderada intensidade de sinal ao ser comparado à musculatura fetal. (Figura 1) A mudança de padrão, com a maturação pulmonar, é analisada pela IRM uma imagem progressivamente menos intensa em T1 e mais intensa em T2. O desenvolvimento pulmonar também pode ser comprometido por fatores intrínsecos (bioquímicos) e extrínsecos (estruturais), que influenciam nas alterações de sinal características do tecido pulmonar fetal.^{8,24}

Tanto os pulmões quanto a traquéia dos fetos são cheios de líquido amniótico. Com o seu desenvolvimento essas estruturas se enchem de secreção. O que faz com que apareçam suavemente mais hipointenso em T1 e hiperintenso em T2, ao ser comparado ao líquido amniótico ao seu redor. No último trimestre de gestação se torna ainda menos contrastado com o líquido amniótico se tornando cada vez mais hiperintenso em T2. Os vasos pulmonares que não são vistos inicialmente aparecem como estruturas hipointensas lineares, com a progressão da maturação pulmonar. Estas alterações cronológicas de sinal servem como guia de maturação pulmonar. O diafragma também é bem demonstrado pela IRM (FIGURA 2).^{19,20}

Já no diagnóstico de hérnia diafragmática pode ser analisado na IRM fetal, como um deslocamento torácico das estruturas abdominais e redução ipsilateral do volume pulmonar. (Figura3). Esses achados estão associados à hipoplasia pulmonar. Outro dado a ser documentado é o volume herniado que está diretamente proporcional à piora do prognóstico fetal. Portanto é sempre importante descrever o grau da herniação e a consequente redução do volume pulmonar.²⁰ Com isso o volume pulmonar pode ser facilmente estimado quando a imagem em três planos é obtida. Geralmente está fortemente relacionado com as medidas biométricas da ultrassonografia: diâmetro biparietal, circunferência abdominal e comprimento do fêmur.^{15,19} Assim a melhor incidência para obter o volume pulmonar é a seqüência ponderada em T2, em cortes axiais examinando todo o tórax do feto. Observado em imagem coronal e sagital ponderadas em T2, é essencial o exame do diafragma bilateralmente, procurando possível perfuração.²⁰

A imagem da ressonância magnética possibilita a uma melhor diferenciação entre o fígado e o pulmão, ao contrário da ultrassonografia que pode haver distorção entre eles.²² A IRM permite a visualização direta da posição do fígado em relação ao diafragma. Com imagens seqüenciais em T1, o fígado é hiperintenso comparado

com as outras estruturas do feto. Em T2 o fígado é hipointenso em comparação com o músculo fetal. Com as duas seqüências, a vascularização hepática pode ser vista no parênquima hepático e nas porções íntegras do diafragma anterior, podendo ser identificado o volume de fígado herniado pelo defeito.⁶

A posição do estômago pode ser visualizada com uma certa facilidade, desse modo auxilia na correta posição hepática. Considerando que o estômago está cheio de líquido amniótico, este aparece com sinal hiperintenso nas imagens em HASTE, ponderadas em T2.³ Esta informação pode ser a grande vantagem da RM em comparação à US. Em T1, o mecônio também é hiperintenso e conseqüentemente a posição do intestino distal é visualizado.⁶ Isto pode auxiliar na diferenciação entre tumores primários e o intestino, pois é fator de confusão no US se os movimentos peristálticos estiverem ausentes.²²

Maturação Pulmonar

O determinante mais importante de sobrevivência, após o nascimento, é um adequado desenvolvimento pulmonar. Desde o início dos experimentos com ressonância magnética fetal nos anos 80, este método tem se mostrado eficiente na avaliação do desenvolvimento pulmonar, após 18 semanas de gestação.^{24,26}

As maneiras de avaliar o volume pulmonar são a ultrassonografia convencional, mais recentemente em 3D e a IRM que demonstra melhor o parênquima pulmonar, dado importante nos casos de hérnia diafragmática congênita.^{15,24,26}

Devido a importância da maturação pulmonar no feto para sobrevivência pós-natal, tem sido estudado com muita atenção parâmetros de ressonância magnética para a avaliação do desenvolvimento pré-natal.¹⁷ Esses parâmetros se baseiam em elementos diagnósticos para avaliação pulmonar; como estudo da intensidade de sinal que fornece informações sobre a maturação pulmonar, a medida da volumetria pulmonar que identifica restrição e insuficiência pulmonar e o contraste com alta resolução dos tecidos que permite a avaliação de estruturas do pulmão fetal fornecendo mais detalhes e diagnósticos de patologias pulmonares.^{17,24}

Foram estudados as proporções entre pulmão e outras estruturas como fígado, líquido, músculo fetal, líquido amniótico e gordura materna. Os achados se modificam, intensificando-se com a progressão da IG. O sinal do parênquima aparece hipointenso, comparado com o líquido na 24ª semana. Na 30ª semana, o pulmão fetal fica

marcadamente mais claro, tornando-se isoíntenso como o líquido.²⁴

A hipoplasia pulmonar é caracterizada como uma falha no desenvolvimento alveolar e dos vasos pulmonares, e esta relacionado a um volume pulmonar fetal reduzido e a um prognóstico reservado.¹⁵ Foi observado no estudo de Kasprian et al¹⁰, que grande parte de sua amostra de 33 pacientes avaliados apresentavam uma isoíntensidade em comparação ao pulmão contralateral.²⁴ Esta observação sugere que na HDC há uma pressão intratorácica mais branda que a suposta, considerando que os pulmões comprimidos aparecem hipointensos em T2.^{15,24}

Uma redução acentuada da intensidade de sinal e da medida do volume pulmonar são parâmetros que devem sempre ser combinados para atingir uma maior sensibilidade e especificidade na detecção de fetos com risco de complicações respiratórias ao nascer. A associação entre medidas ultrassonográficas do volume corpóreo fetal e a volumetria pulmonar por IRM tem uma sensibilidade de 89% na detecção de hipoplasia pulmonar.²⁴

Diagnóstico Diferencial

A ressonância é capaz de determinar a anatomia das malformações torácicas, diferenciando a HDC de outros comprometimentos pulmonares, como a malformação cística adenomatosa (MAC), seqüestro pulmonar (SBP) e enfisema lobar congênito.^{6,8} Estas são as malformações torácicas mais freqüentes e devido a seu potencial de gravidade necessitam um diagnóstico muito preciso.²²

A malformação cística adenomatosa é uma lesão rara, que se caracteriza por uma massa multicística de tecido pulmonar, com uma proliferação das estruturas bronquiolares, que se conectam com a árvore brônquica normal. O suplemento vascular vem das artérias pulmonares e são drenados pelas veias pulmonares. A aparência destes tumores na IRM é variável dependendo se as lesões são macro ou microcísticas. O tipo 1 são lesões microcísticas homogêneas e com alta intensidade de sinal, comparado com tecido pulmonar normal. Esta lesão pode ocorrer em qualquer segmento ou lobo do pulmão e podendo se desenvolver em múltiplos lobos. Hidropsia pode ocorrer em mais de 40% dos fetos com MAC, principalmente com grandes cistos. A história natural do MAC é variável, podendo as lesões regredirem de 15 a 30 % dos casos.^{8,27}

A seqüestro pulmonar é uma massa não funcionante de tecido pulmonar, que não se conecta com o tecido da

árvore brônquica, quando detectado antes do nascimento, geralmente é extralobar. O seqüestro recebe suplemento sanguíneo de artérias sistêmicas. Cursa com um prognóstico favorável. Em relação à hidropsia é rara a não ser que esteja associado com efusão pleural. Nas IRM esta lesão aparece como uma massa pontiaguda com alto sinal, homogêneo e de margens bem definidas.^{27,28}

Enfisema lobar congênito é uma massa torácica menos comum. O lobo afetado aparece como um hemitórax estendido, na IRM, com alto sinal em T2. Estas imagens são úteis na demonstração de uma distensão excessiva do lobo superior concomitante a um colapso do lobo inferior.¹⁷

Indicadores Prognósticos

Após o diagnóstico fetal de hérnia diafragmática congênita, o próximo passo é predizer prognóstico. Os principais achados que indicam prognóstico são a associação com outras anormalidades e o grau de hipoplasia pulmonar e cardíaca secundário a herniação.¹⁴

Dos indicadores prognósticos analisados a ressonância magnética pode detectar com maior precisão herniação hepática; que esta associado a maior mortalidade, e o grau de hipoplasia pulmonar medindo o volume pulmonar relativo.^{18,29}

Outro indicador importante a ser analisado é o cálculo do volume pulmonar, Paek et al,¹⁴ calcularam usando o volume observado na ressonância magnética como uma porcentagem da medida feita pela ultrassonografia usando a fórmula: volume pulmonar total US= (0.47 x volume hepático)+ (0.76 x diâmetro biparietal) - (0.39 x comprimento do fêmur)-18.9, todos os valores em milímetros. Os valores obtidos por essa equação foram previamente bem relacionados com o volume pulmonar em fetos normais. Neste estudo os resultados tiveram boa associação com os achados de LHR nas hérnias à esquerda. Valores abaixo de 40% foram indicativos de mau prognóstico.²⁹

Estudos têm sido realizados para identificar indicadores prognósticos de sobrevida, para um melhor planejamento em relação ao parto. Os resultados de estudos sobre evolução e prognóstico são variados e algumas vezes contraditórios. Os indicadores de boa evolução, após o nascimento em fetos com HDC, incluem, diagnóstico após 25 semanas de gestação, fígado não herniado para o tórax e alto grau de área Lung to head ratio.^{3,30}

No trabalho realizado por Germana Casaccia et al,³¹

na qual utilizaram como variável do estudo o peso de nascimento, a idade gestacional, o sexo, o diagnóstico pré-natal, o lado da hérnia como possíveis fatores de risco para mortalidade. No entanto foi observado que apenas o peso de nascimento e o Modified McGoon Index (MGI) tiveram valores estatisticamente significativos como fatores preditivos de mortalidade. Vale ressaltar que o McGoon Index (MGI) é um índice calculado pela razão entre o diâmetro de duas artérias pulmonares e a aorta descendente sendo utilizado como preditor de mortalidade. Isoladamente, o peso de nascimento tem uma sensibilidade de 70% quando menor que 2755g. O MGI apresenta uma sensibilidade de 73% quando abaixo de 1.25. As duas variáveis com valor abaixo do valor de corte, têm uma sensibilidade de 80%. O MGI pode estimar indiretamente a hipoplasia pulmonar, pela razão entre duas artérias pulmonares no hilo e a aorta descendente no diafragma. Um valor baixo de MGI está associado à hipoplasia pulmonar e a um pior prognóstico.³¹

Na meta análise, realizada por Hans Skari,³² ficou constatado que a mortalidade em pacientes com HDC diagnosticado antes do nascimento com US aumenta em relação aos casos que são diagnosticados após o nascimento. Malformações associadas fatais, não pulmonares, foram encontradas em 95% dos natimortos e mais de 60% nos neonatos que faleceram até as primeiras 24 horas de vida. Demonstrou também uma maior mortalidade em relação à hérnia diafragmática direita quando comparada com a esquerda.³²

A sobrevida pós cirúrgica de pacientes com HDC depende da severidade da hipoplasia e da hipertensão pulmonar persistente, ocasionalmente resultando em circulação fetal persistente. Estudos angiográficos e ultrassonográficos revelam, que o tamanho das artérias pulmonares principais, foram inversamente proporcionais ao grau de hipoplasia pulmonar.³³

Deve-se considerar que nenhum fator isoladamente se mostrou ideal para prever a sobrevida em pacientes com hérnia diafragmática congênita. Isto decorre tanto da variabilidade dos tratamentos empregados em cada centro como da extrema instabilidade clínica desses recém nascidos, que podem apresentar deterioração clínica súbita, devido a piora da hipertensão pulmonar.³⁴

Tratamento

Em meados da década de 90, diversos tratamentos foram introduzidos como a utilização de óxido nítrico, a administração de surfactante, e o manejo circulatório com administração de prostaglandina E1 que de certa maneira

aumentou a sobrevida desses pacientes.^{9,34}

A Hérnia Diafragmática Congênita especialmente as diagnosticadas antes do parto, apresentam uma disfunção respiratória grave logo após o nascimento. A conduta neonatal imediata é baseada na tentativa de prevenir a distensão gástrica, com isso diminuindo a compressão pulmonar.³⁵

É necessária uma intubação imediata e suave para prevenir a ocorrência de pneumotórax. Monitoramento cardíaco para confirmar a estabilidade fetal e também diminuir o stress durante o parto assim reduzindo o risco de hipertensão pulmonar.⁹

Algumas opções de tratamento são disponíveis no período pré-natal, após a identificação anatômica fetal ter sido estabelecida.³ Técnicas de cirurgia fetal têm aumentado a sobrevida em 75% de pacientes com HDC, de prognóstico reservado. A cirurgia fetal é um tratamento contemporâneo que pode ser realizada com histerotomia ou por técnicas minimamente invasivas.^{3,36} São utilizados como critérios de seleção dos pacientes que vão à cirurgia; hérnia isolada, menos de 26 semanas, fígado herniado e LHR 1.0.²²

As morbidades relacionadas à cirurgia fetal são: refluxo gastroesofágico, lesão traqueal e hérnias recorrentes.^{30,36} Outras complicações incluem: perda sanguínea, perda de líquido amniótico, infecção de ferida operatória, infecção do líquido amniótico e também alterações emocionais na gestante, parto prematuro ocorrendo geralmente antes de 30 semanas, eventos tromboembólicos podem levar a agenesia renal e atresia intestinal, fechamento prematuro do ducto arterioso que leva a uma insuficiência cardíaca e morte neonatal.³⁶

No entanto, as complicações como a lesão uterina e parto prematuro, fazem com que sejam necessários mais estudos. A discussão ética da cirurgia fetal continua uma realidade devido aos riscos maternos e fetais envolvidos assim como as complicações cirúrgicas.³⁶

Considerações Finais

A ultrassonografia permanece como método de rastreio para diagnóstico pré-natal devido a sua disponibilidade, ao seu relativo baixo custo e a segurança indiscutível do exame, além de avaliar o bem estar fetal.

A ressonância magnética fetal é um método complementar que está indicado quando houver suspeita de hérnia diafragmática congênita ao ultrassom. Não é utilizado como método de rastreamento devido à sua restrita disponibilidade, alto custo e a segurança do

método que ainda está em discussão. Este exame tem uma melhor acurácia em avaliar herniação hepática e hipoplasia pulmonar, por apresentar melhor diferenciação entre os tecidos. Também é importante para uma avaliação prognóstica, planejar o tratamento e o seguimento da doença. No entanto é importante ressaltar a incerteza da influência na organogênese, com isso a imagem de ressonância magnética fetal deve ser evitada no primeiro semestre de gestação.

Referências bibliográficas:

- 1- Kuhn, Jerald; Slovis, Thomas; Haller, Jack. Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging. Nova York: MOSBY, 2004.
- 2- HEDRICK, Holly; CROMBLEHOLME., Timothy et al. Right Congenital Diaphragmatic Hernia: Prenatal Assesment and Outcome. Journal of Pediatric Surgery, v.3, n.39 p. 319-323, mar. 2004.
- 3- Ertl-Wagner, Birgit; Lienemann, Andreas et al. Fetal Magnetic resonance imaging: indications, thecnique, anatomical considerations and a review of fetal abnormalities. European Radiology, n.12, p. 1931-1940, 2002.
- 4- MOORE, Keith. Embriologia Clínica. Traduzido por Ithamar Vugman. Rio de Janeiro; Guanabara, 2000. Tradução de: The developing human: clinically oriented embryology.
- 5- Bohn, Desmond. Congenital Diaphragmatic hernia. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, n. 166, p. 911-915, 2002.
- 6- MAKSOUD, João; FAUZA, Dario; WILSON, Jay. Cirurgia Pediátrica. Rio de Janeiro, Revinter, 1998.
- 7- Tradução de: The developing human: clinically oriented embryology. Skari, Hans; Bjornland, Kristin et al. Congeniatl Diafragmatic Hernia: A Meta-Analysis of Mortality Factors. Journal of Pediatric Surgery, v.35, n.8, p.1187-1197, ago. 2000.
- 8- Coakley, Fergus; Glenn, Orit; Qayyum, Aliya. Fetal MRI: A developing technique for the developing patient. American Journal of Roentgenology, n.182, p.243-252, 2004.
- 9- Au-Yeung, Jeff Ying-Kit; Chan, Kwong-Leung. Prenatal Surgery for Congenital Diaphragmatic Hernia. Asian Journal of Surgery, v.26, n.4, p.240-243, out. 2003.
- 10- Kasprian, Gregor; Balassy, Csilla et al. MRI of normal and pathological fetal lung development. European Journal of Radiology, v. 57, p. 261-270, 2006.
- 11- Lipshutz, Gerald; HARRISON, Michael et al. Prospective Analisis of Lung-to-Head Ratio Predicts Survival for Pacients with Prenatally Diagnosed Congenital Diaphragmatic Hernia. Journal of Pediatric Surgery, v.32, n.11, p.1634-1636, nov. 1997.
- 12- VanderWall, Karen; Harrison, Michael et al. Fetal Diaphragmatic hernia: Echocardiography and Clinical outcome. Journal of Pediatric Surgery, v.132, n.2, p.223-226, fev. 1997.
- 13- Hubbard, Anne; Adzick, Scott et al. Congenital Chest Lesions: Diagnosis and Characterization with Prenatal MR Imaging. Radiology, n.212, p.43-48, 1999.
- 14- Paek, Bettina; Coakley, Fergus et al. Congenital Diaphragmatic Hernia: Prenatal Evaluation with MR Lung Volumetry—Preliminary Experience. Radiology, n.220, p.63-67, 2001.
- 15- Quinn, Theresa; Hubbard, Anne; Adzick, Scott. Prenatal magnetic resonance imaging enhances fetal diagnosis. Journal of Pediatric Surgery, v.4, n. 33, p. 553-558, abr.1998.
- 16- Casaccia, Germana; Crescenzi, Francesco et al. Birth weight and McGoon Index predict mortality in newborn infants with CDH. Journal of Pediatric Surgery, v.41, p.25-28, 2006.
- 17- Hubbard, Anne. Ultrafast fetal MRI and prenatal diagnosis. Seminars in pediatric surgery, v.12, n.3, p. 143-153, ago. 2003.
- 18- Hubbard, Anne. Imaging of Congenital Lower Respiratory Tract Malformations: Prenatal Diagnosis by Magnetic Resonance Imaging. Pediatric Pulmonology, suplemento 23, p118-119, 2001.
- 19- Hubbard, Anne; Harty, Patrícia; States Lisa. New tool for prenatal diagnosis: Ultrafast Fetal MRI. Seminars of Perinatology, v. 23, n. 6, p. 437-447, dez. 1999.
- 20- Castanho, M; Munhoz, M. et al. Valor preditivo da RM prenatal no diagnóstico de lãs malformações congênitas torácicas. Cirurgia Pediátrica, n. 16, p. 107-111, 2003.
- 21- Premo, Menon; Rao KL, N. Current Status of Fetal Surgery. The Indian Journal of Pediatrics, v.5, n.72, p.433-436, 2005.
- 22- Trop, Isabelle; Levine, Deborah. Normal Fetal Anatomy as Visualized with Fast Magnetic Resonance Imaging. Topics in magnetic resonance imaging, v.1, n. 12, p. 3-17, fev. 2001.

- 23- Hubbard, Anne. Imaging of Congenital Lower Respiratory Tract Malformations: Prenatal Diagnosis by Magnetic Resonance Imaging. *Pediatric Pulmonology*, suplemento 23, p118-119, 2001.
- 24- Suita, Sachiyo; Taguchi, Tomoaki et al. Fetal stabilization for antenatally diagnosed diaphragmatic hernia. *Journal of pediatric surgery*, v. 34 n.11, p.1652-1657, nov.1999.
- 25- INAMURA, Noboru; KUBOTA, Akio et al. A proposal of new therapeutic strategy for antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*, v.8, n.40, p.1315-1319, ago. 2005.
- 26- Graham, G; Devine, P.C. Antenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in perinatology*, v.2, n.29, p.69-76, abr. 2005.
- 27- Levine, Deborah. Ultrasound versus Magnetic Resonance Imaging in Fetal Evaluation. *Topics in Magnetic Resonance Imaging*, v. 1, n. 12, p. 25-38, fev. 2001.
- 28- Gidson, A.T.; Steiner, G.M. Imaging the neonatal chest. *Clinical Radiology*, n.52, p.172-186, 1997.
- 29- Rypens, Françoise; Metens, Thierry et al. Fetal Lung Volume: Estimation at MR Imaging—Initial Results. *Radiology*, n.219, p.236-241, 2001.
- 30- BENACHI, Alexandra; CHAILLEY-HEU, Bernadette et al, Lung Growth and Maturation after Tracheal Occlusion in Diaphragmatic Hernia *American Journal of Respiratory Critical Care Medicine*, v.157, n.3, p. 921-927, mar 1998.
- 31- Brown, Stephen; Estroff, Judy; Barnewolt, Carol. Fetal MRI Applied Radiology, v.2, n.33, p.9-25, 2004.
- 32- Fumino,S; Shimotake, T. A Clinical Analysis of Prognostic Parameters os Survival in Children with Congenital Diaphragmatic hernia. *European Journal of Pediatric Surgery, Nova York*, n.15, p. 399-403, 2005.
- 33- Santos, L; Maksoud-Filho, J et al. Fatores prognósticos e sobrevida em recém-nascidos com hérnia diafragmática congênita. *Jornal de Pediatria, Rio de Janeiro*, v.79, n.1, fev. 2003.
- 34- Arun, Kumar; V, Bhatnagar. Respiratory Distress in Neonates. *The Indian Journal of Pediatrics*, v.5, n.72, p.425-428, 2005.
- 35- Cortes, Raul; Farmer, Diana. Recent advances in fetal surgery. *Seminars of Perinatology*, v.3, n. 28, p.199-211, jun. 2004.
- 36- Levine, D.; Barnes, P.D. Fetal fast MR imaging: reproducibility, technical quality, and conspicuity of anatomy. *Radiology*, v.2, n.206, p.549-554, fev.1998.
- 37- Kawabata, I.; Takahashi, Y. et al. MRI during pregnancy. *Journal of Perinatal Medicine*, v.6, n.31, p.449-58, 2003.
- 38- Dorothy; Reickert, Craig et al. Prenatal Ultrasonography frequently fails to diagnose congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*, v.32, n.2, p.352-356, feb.1997.

Figuras

Figura1- Imagem ponderada em T2 corte coronal de um feto de 32 semanas mostra claramente a traquéia (cabeça de seta branca), carina e os brônquios principais.¹⁵



Figura 2. Imagem paramediana sagital esquerda de um feto de 26 semanas de idade gestacional mostra o diafragma (setas) como uma estrutura contínua e hipodensa. O estômago é bem visualizado devido ao seu conteúdo líquido.¹⁹

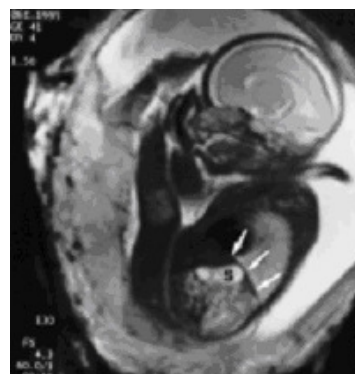
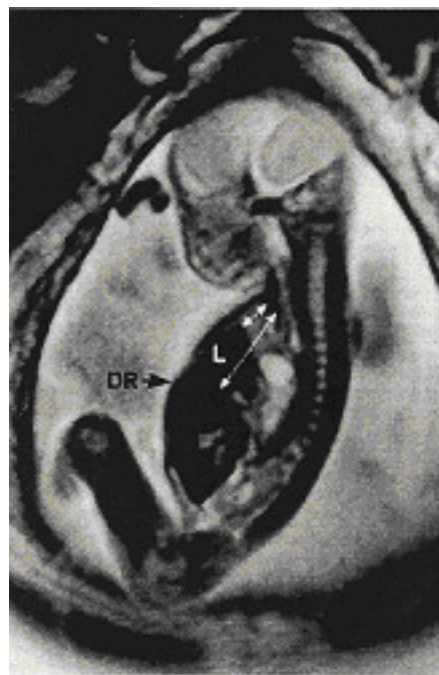
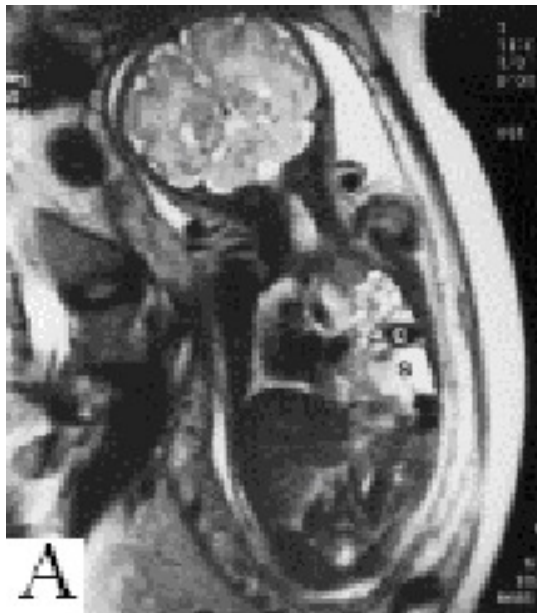


Figura 3. Nas imagens A e B coronal em T2 mostram o estômago (s), cólon(c), intestino delgado, e rim (k) no tórax, com desvio do mediastino(seta preta) para a direita. Pulmão normal (L) pode ser visto na porção superior direita do tórax.³⁷



Endereço para Correspondência:

Gislene Rosa Feldman Moretti

Rua Mário da Cunha Carneiro, nº 85, apto 402, Bairro Pio Correa, Criciúma - SC, CEP 88811470

E-mail : gislenemoretti@hotmail.com



Figura 4. Razão hérnia sobre diafragma é calculado em IRM parassagital e é um indicativo da quantidade de fígado esta herniado no tórax esquerdo. A distancia do ponto mais superior do fígado (L) até o ápice do tórax esquerdo é dividido pela distancia do diafragma restante (DR), até o ápice do tórax esquerdo.¹⁴