

**DIRETRIZ CLÍNICA BRASILEIRA DE LINHA DE CUIDADO
PARA MALFORMAÇÃO CIRÚRGICA:
HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA**

**Diretriz clínica brasileira de linha de cuidado para malformação cirúrgica:
hérnia diafragmática congênita**

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Nísia Verônica Trindade Lima

PRESIDÊNCIA DA Fiocruz

Mario Moreira

VICE-PRESIDÊNCIA DE PESQUISA E COLEÇÕES BIOLÓGICAS (VPPCB/Fiocruz)

Rodrigo Correa de Oliveira

PROGRAMA DE POLÍTICAS PÚBLICAS E MODELOS DE ATENÇÃO E GESTÃO À SAÚDE – (PMA/VPPCB/Fiocruz)

Isabela Soares Santos

Roberta Argento Goldstein

Rosane Marques de Souza

Beatriz da Costa Soares

Isabella Koster

Lais Sousa Jannuzzi

Glória Maria dos Santos Rodrigues

Edjane Alves de Santana

INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA (IFF/Fiocruz)

Antônio Flávio Vitarelli Meirelles

PESQUISA “Elaboração de um modelo para linha de cuidado para malformações cirúrgicas no período neonatal”

José Roberto de Moraes Ramos

Cynthia Magluta

Maria Auxiliadora de Souza Mendes Gomes

Camilla Ferreira Catarino Barreiros

Fernando Maia Peixoto-Filho

Renato Sá

Maria Dolores Salgado Quintans

Arnaldo Costa Bueno

Jamil Pedro Siqueira Caldas

Sergio Tadeu Martins Marba

Walusa Assad Gonçalves-Ferri

Enrico Ghizoni

Maura Calixto Cecherelli de Rodrigues

Livia Rangel Lopes Borgeth

Bruno Leonardo Scofano Dias

Sandro Rachevsky D’Orf

DIAGRAMAÇÃO

Dalila dos Reis

FOTO

AdobeStock

Este trabalho é fruto de uma pesquisa interinstitucional e recebeu apoio da Fundação Oswaldo Cruz/ Vice-Presidência de Pesquisa e Coleções Biológicas/ Programa de Políticas Públicas e Modelos de Atenção e Gestão à Saúde – Fiocruz/VPPCB/PMA.

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	8
Apresentação da diretriz: escopo e finalidades	8
A quem esta diretriz se destina	9
MÉTODOS	10
Processo de elaboração da diretriz	10
Avaliação, síntese e classificação das evidências	11
Referências	12
RECOMENDAÇÕES	14
CAPÍTULO 1 – PRÉ-NATAL E RASTREIO	14
Métodos de rastreamento	14
População elegível para o rastreio	15
Momento indicado para o rastreio	15
Manejo das famílias após o diagnóstico de uma anormalidade estrutural no feto	16
Outros exames de imagem	16
Testes adicionais	16
Aconselhamento	17
Cuidados posteriores	17
Recomendação	17
Exames complementares	17
Indicadores prognósticos	17
Recomendação	19
Cuidados adicionais	19
Cirurgia fetal	20
Recomendação	20
Referências	20
CAPÍTULO 2 – CUIDADOS NA SALA DE PARTO E TRANSPORTE	22
Recomendação	23
Referências	24
CAPÍTULO 3 – LINHA DE CUIDADOS NA UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA	25
Abordagem ventilatória inicial	25
Recomendações	25
Limites de pH, PaCO ₂ e saturação de oxigênio admitidos como normais	25
Recomendação	26
Uso do surfactante na hérnia diafragmática	26
Recomendação	26
Indicação de ventilação de alta frequência	26
Recomendação	26
Uso do Óxido Nítrico	27

Recomendação	27
Suporte hemodinâmico e drogas vasoativas	27
Recomendações	28
Indicação de analgesia e sedação	28
Recomendação	28
Indicação do uso de paralisantes musculares	28
Recomendação	28
Monitorização respiratória e hemodinâmica	28
Recomendação	29
Cuidados ventilatórios e hemodinâmicos no pós-operatório imediato	29
Programação de extubação	29
Recomendação	29
Suporte ventilatório pós-extubação	29
Recomendação	30
Cuidados na alimentação parenteral	30
Alimentação enteral	30
Recomendação	30
Cuidados com alimentação enteral, via de alimentação e velocidade de progressão	30
Recomendação	30
Referências	31
CAPÍTULO 4 – ABORDAGEM CIRÚRGICA NEONATAL E PÓS-OPERATÓRIO	33
Melhor momento para realização do procedimento cirúrgico	33
Recomendação	33
Sobre técnicas cirúrgicas	33
Recomendação	33
Sobre material das próteses para reconstrução do diafragma	33
Recomendação	34
Referências	34
CAPÍTULO 5 – SEGUIMENTO APÓS A ALTA HOSPITALAR	35
Desfechos pulmonares	35
Recomendações	36
Desfechos gastrointestinais e nutricionais	36
Recomendações:	37
Neurodesenvolvimento	37
Recomendações	38
Neuroimagem	39
Recomendação	39
Desfechos auditivos	39
Recomendação	40
Desfechos cirúrgicos tardios	40
Recomendações	41
Referências	41
CAPÍTULO 6 – CUIDADO CENTRADO NA FAMÍLIA	44
Recomendações	46
Referências	47

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AAP – Academia Americana de Pediatria
DCS – Defeitos congênitos
DBP – Displasia broncopulmonar
DRGE – Doença do refluxo gastroesofágico
ECMO – Oxigenação extracorpórea por membrana
HDC – Hérnia diafragmática congênita
INO – Óxido nítrico
HOPV – Ventilação de alta frequência
HP – Hipertensão pulmonar
LHR – *Lung to head ratio*
MAP – Pressão média em vias aéreas
MIS – Técnica minimante invasiva por toracoscopia
MS – Ministério da Saúde do Brasil
OMS – Organização Mundial da Saúde
PEEP – Pressão positiva final expiratória
PIP – Pressão inspiratória
PTFE – Politetrafluoretileno
RN – Recém-nascido
SBP – Sociedade Brasileira de Pediatria
US – Ultrassonografia
VMC – Ventilação mandatória convencional
VSR – Vírus sincicial respiratório

Esta lista de abreviaturas e siglas foi elaborada a partir de consenso em oficina de trabalho reunindo o comitê gestor e líderes de equipes revisoras. Optou-se por utilizar a sigla mais conhecida e correntemente empregada em nosso meio, independentemente se originada de nomenclatura em português ou em outro idioma.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1 – Nível de Evidência Científica por Tipo de Estudo - “Oxford Centre for Evidence-based Medicine” - última atualização maio de 2001 – página 13

EQUIPE DE TRABALHO – COMITÊ GESTOR

José Roberto de Moraes Ramos

Doutor em Ciências pelo Instituto Fernandes Figueiras – Fiocruz. Membro do Grupo executivo do Programa de Reanimação Neonatal da Sociedade Brasileira de Pediatria. Chefe do Laboratório de Função Pulmonar Neonatal do Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz.

Cynthia Magluta

Médica Sanitarista e Doutora em saúde coletiva pelo Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz. Docente do mestrado profissional do Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz.

Maria Auxiliadora de Souza Mendes Gomes

Pesquisadora e Coordenadora de Ações Nacionais e de Cooperação – Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz.

EQUIPES DE REVISÃO TÉCNICA

GERAL

Camilla Ferreira Catarino Barreiros

Enfermeira Doutora do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG/UFRJ) e da Secretaria Municipal do Rio de Janeiro (SMS-RJ). Doutora pelo programa de Saúde da Mulher e da Criança, do Instituto Nacional de Saúde da Mulher da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira.

PRÉ-NATAL

Fernando Maia Peixoto-Filho

Mestre, Doutor e Pós-Doutor em Ciências Médicas – Universidade Federal Fluminense – UFF. Coordenador do Programa de Pós-Graduação em Pesquisa Aplicada à Saúde da Criança e da Mulher – Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz). Diretor Acadêmico – IETECs – Instituto de Estudos em Tecnologia da Saúde. Membro da Comissão Nacional em Ultrassonografia em Ginecologia e Obstetrícia – FEBRASGO. Consultor em Medicina Fetal – Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz).

Renato Sá

Pesquisador em saúde pública do Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz Professor titular de obstetrícia da faculdade de medicina da Universidade Federal Fluminense.

MANUSEIO NA SALA DE PARTO E TRANSPORTE

José Roberto de Moraes Ramos

Doutor em Ciências pelo Instituto Fernandes Figueiras – Fiocruz. Membro do Grupo executivo do Programa de Reanimação Neonatal da Sociedade Brasileira de Pediatria. Chefe do Laboratório de Função Pulmonar Neonatal do Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz.

Maria Dolores Salgado Quintans

Professora assistente de Pediatria da Universidade Federal Fluminense. Mestre em Saúde da criança e do adolescente pela Universidade Federal Fluminense. Membro da comissão executiva do título de especialista em Neonatologia da Sociedade Brasileira de Pediatria.

Arnaldo Costa Bueno

Professor Doutor de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense. Doutor pelo Programa em Saúde da Mulher e da Criança, do Instituto Fernandes Figueira/Fiocruz. Consultor nacional do Método Canguru no Ministério da Saúde do Brasil. Membro do Departamento Científico de Perinatologia da Sociedade de Pediatria do Estado do Rio de Janeiro.

CUIDADOS NA UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA NEONATAL

Jamil Pedro Siqueira Caldas

Mestrado e doutorado em Saúde da Criança e do Adolescente da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (Unicamp). Professor associado do Departamento de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (Unicamp). Diretor da Divisão de Neonatologia do Hospital da Mulher Prof. Dr. José Aristodemo Pinotti – Centro de Atenção Integral à Saúde da Mulher – CAISM – da Universidade Estadual de Campinas (Unicamp).

Sergio Tadeu Martins Marba

Prof. Titular do Departamento de Pediatria da FCM/Unicamp e Divisão de Neonatologia do Hospital da Mulher CAISM/Unicamp.

Walusa Assad Gonçalves-Ferri

Professora Doutora da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto – Universidade de São Paulo. Doutora pelo Programa de Saúde da Criança e do Adolescente – FMRP-USP. Pós-doutorado em Medicina Fetal pela Universidad Autonoma de Barcelona – Catalunha, Espanha.

PROCEDIMENTOS CIRÚRGICOS

Lourenço Sbragia Neto

Professor Associado e Chefe da Divisão de Cirurgia Pediátrica do Departamento de Cirurgia e Anatomia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo.

SEGUIMENTO DO RECÉM-NASCIDO

Maura Calixto Cecherelli de Rodrigues

Doutora em Ciências pelo Instituto Fernandes Figueira/Fiocruz. Professora Associada do Departamento de Pediatria/FCM/UERJ. Coordenadora projeto de extensão Seguimento Ambulatorial do Recém-Nascido de Alto Risco/HUPE/UERJ. Membro do Departamento de Pediatria do Desenvolvimento e Comportamento da Sociedade Brasileira de Pediatria 2022-2024.

Vivian Mara Gonçalves de Oliveira Azevedo

Professora Adjunta da Faculdade de Educação Física e Fisioterapia/Universidade Federal de Uberlândia (UFU). Consultora Nacional para o Método Canguru/Ministério da Saúde.

Eduardo de Macedo Soares

Professor Assistente Departamento de Pediatria/FCM/Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).

Rita de Cassia Silveira

Professora Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, UFRGS. Neonatologista coordenadora do Ambulatório de Alto Risco da Neonatologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre – HCPA; Chefe da UTI Neonatal e da Área Neonatal no Centro Obstétrico do HCPA.

INTRODUÇÃO

Apresentação da diretriz: escopo e finalidades

As linhas de cuidado em saúde têm como objetivo promover a organização dos caminhos a serem percorridos pelos usuários de forma mais racional, sistêmica e humanizada, a fim de garantir que os recursos necessários, em razão do diagnóstico e terapêutica prescrita, sejam disponibilizados em tempo oportuno. Elas são estratégicas, principalmente, para problemas de saúde prioritários e de relevância epidemiológica, para condições crônicas e complexas em saúde e que demandem cuidados prolongados ou reabilitação.

O desenho das linhas de cuidado parte dos protocolos/diretrizes clínicas e da definição de um conjunto de parâmetros e recomendações estratégicas para a organização do cuidado e dos serviços de saúde. Este processo permite a disponibilização de informações para programação e planejamento da rede de serviços de saúde, a qualificação do cuidado, a promoção de melhorias na coordenação, na regulação e acesso aos serviços, maior racionalidade e adequação no uso dos recursos em saúde e apoio na tomada de decisão clínica.

Nas últimas décadas, ocorreu relevante mudança nos padrões de elaboração das rotinas e protocolos nos serviços de saúde, migrando para o modelo de diretrizes baseadas em evidências. Uma DC baseada em evidências tem por finalidade oferecer maior benefício, reduzir a chance de danos à saúde, além de otimizar os custos destinados à saúde. É capaz de subsidiar não só os profissionais de saúde envolvidos, mas aqueles que desempenhem atividades na gestão. (Brasil, 2016 http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2016/Diretrizes_Metodologicas_WEB.pdf)

Na perspectiva do cuidado à criança e no que diz respeito às políticas nacionais, destaca-se a estruturação da Rede Cegonha, iniciativa voltada a agregar os esforços e estratégias de qualificação do acesso e do cuidado materno, neonatal e infantil. No entanto, a mortalidade neonatal precoce ainda se mantém como o principal componente na ocorrência dos óbitos infantis, sendo as malformações congênitas a segunda principal causa de morbimortalidade neonatal e uma das principais demandas de serviços especializados – ambulatoriais e hospitalares.

Dados da Organização Mundial da Saúde (OMS) demonstram que as anomalias congênitas estão entre as principais causas de mortalidade infantil, condições crônicas e incapacidade no mundo. Estas constatações não são recentes e já levaram muitos países a congregarem esforços para a qualificação dos seus dados epidemiológicos, elaboração de diretrizes de diagnóstico/terapêuticas e definição de centros de referência para as anomalias congênitas.

Considerando que o manejo de recém-nascidos com malformações congênitas (MCs) se torna complexo, principalmente, diante dos profissionais cujo manejo não é habitual, o desenvolvimento de um documento capaz de direcionar a equipe de saúde é fundamental.

O objetivo deste documento de revisão foi traçar uma linha de cuidados para os recém-nascidos com hérnia diafragmática congênita (HDC), baseado em evidências, na perspectiva do Sistema Único de Saúde, tentando definir estratégias que possam ser factíveis e que possam ser utilizadas por todos que tenham acesso a este documento.

As recomendações representam as melhores evidências disponíveis na literatura atual e, quando ausente a evidência, realizou-se consenso com os principais especialistas do Brasil.

A elaboração de diretrizes clínicas, atualmente, tem sido uma importante estratégia, principalmente, na perspectiva do Sistema Único de Saúde brasileiro, considerando que se traduz como ferramenta capaz de direcionar e padronizar o cuidado multiprofissional baseado na melhor evidência científica disponível.

A quem esta diretriz se destina

Esta DC foi construída para os profissionais de saúde, gestores, usuários, cuidadores e pesquisadores da área de saúde.

MÉTODOS

Processo de elaboração da diretriz

Para a elaboração de diretrizes, há necessidade de se acompanhar várias etapas de revisão da literatura, assim como a análise crítica realizada por especialistas, através do debate e conclusão das evidências até o consenso ou recomendação. Estas etapas são abarcadas na recomendação da Portaria SAS/MS no 375, de 10 de novembro de 2009 (Brasil, 2009).

Sendo assim, o processo teve início em janeiro de 2015, quando foi constituído um comitê gestor com representantes da Fundação Oswaldo Cruz/Instituto Fernandes Figueira, e com posterior seleção de profissionais com experiência e saber de diversas instituições, os quais foram convidados para participar do processo de elaboração deste documento.

O processo de revisão da literatura, a escolha das melhores evidências e, por fim, a opinião dos especialistas envolvidos seguiram as recomendações de KISCH (2001), com algumas modificações.

A organização de comitê gestor do processo foi representada por líderes da Fundação Oswaldo Cruz/Instituto Fernandes Figueira, Universidade Federal Fluminense, Universidade Estadual do Rio de Janeiro, Rede Sarah, Universidade de Campinas e Universidade de Ribeirão Preto. Cada um desses líderes representava áreas dentro do contexto da assistência ao recém-nascido (RN) na perspectiva da integralidade. As áreas envolvidas foram: (1) Obstetrícia (pré-natal, parto e nascimento); (2) Neonatologia 1 (Cuidados Imediatos e Transporte); (3) Neonatologia 2 (Manejo clínico na UTIN); e (4) Acompanhamento ambulatorial. Os líderes identificaram profissionais que participaram da seleção e revisão das evidências.

A busca pela melhor evidência foi realizada através da estratégia PICO, que representa um acrônimo para Paciente, Intervenção, Comparação e "Outcomes" (desfecho). Dentro da Prática Baseada em Evidência (PBE), esses quatro componentes são os elementos fundamentais da questão de pesquisa e da construção da pergunta para a busca bibliográfica de evidências. A Pergunta de pesquisa adequada (bem construída) possibilita a definição correta de quais informações (evidências) são necessárias para a resolução da questão clínica de pesquisa. Cada grupo trabalhou na seleção e revisão das evidências encontradas, além da avaliação do nível de evidência dos estudos. Para avaliar o nível de evidência utilizou-se a classificação do Oxford Centre for Evidence-Based Medicine (quadro X). Posteriormente, foi desenvolvido o texto, privilegiando as graduações da força das recomendações.

Após a seleção e construção do primeiro texto, fez-se a revisão do texto proposto, com retorno aos líderes de equipe pelo comitê gestor.

Foram realizadas duas oficinas de trabalho presenciais com todo o grupo de trabalho para discutir os pontos divergentes e ajustar o texto.

Sobre as funções do comitê gestor e das equipes de trabalho destacam-se:

- Delinear o escopo da diretriz;
- Buscar na literatura da área de ciências da saúde as evidências disponíveis, sintetizando e qualificando-as segundo níveis de recomendação;

- Construir texto da diretriz, com recomendações mais robustas que preenchessem os “vazios” de informações apontados pelo comitê gestor, elaborando o texto conforme hierarquia de evidências (revisões sistemáticas com ou sem metanálises, ensaios clínicos randomizados, grandes estudos observacionais com mínimo de risco de viés, etc.);
- Analisar as contribuições recebidas durante o processo da consulta pública, acatando e retificando as cabíveis.

Avaliação, síntese e classificação das evidências

Estratégia de busca da literatura

Foram utilizadas as seguintes plataformas de busca: PubMed, Biblioteca Cochrane, Scielo, Lilacs, além de manuais e livros textos. O limite de tempo para a pesquisa dos artigos foi de janeiro de 2000 a março de 2018, tendo sido selecionados artigos publicados em português, inglês ou espanhol. Empregou-se o filtro de idade do paciente entre o nascimento e 1 mês de vida de espécie humanos. Especificamente para o capítulo de seguimento, ampliou-se o filtro idade para zero mês a 3 anos incompletos.

Para a avaliação dos artigos, os critérios de inclusão e exclusão foram aplicados por duas vezes, a primeira na análise dos títulos e dos resumos e a segunda na fase de avaliação do artigo completo. O processo de dois estágios é o mesmo usado em revisões sistemáticas e foi projetado para ser eficiente, minimizar os erros, para ser transparente e reprodutível, e foi realizado por dois pesquisadores.

A estratégia de busca composta por descritores (Mesh) e operadores booleanos utilizados para o texto da parte de obstetrícia foi: “hernia AND diaphragmatic AND congenital AND prenatal diagnosis AND congenital abnormalities”, com busca em todos os campos. No PubMed foram encontrados 472 artigos; na Biblioteca Cochrane, 0 artigos (apenas três *trials* registrados); na Scielo, seis artigos; e na Lilacs, 12. Após seleção por dois pesquisadores, foram selecionados 74 para leitura na íntegra e 36 foram utilizados para a redação do texto final.

Para a pesquisa sobre cuidados de sala de parto e transporte, adotou-se a seguinte estratégia de busca: “congenital diaphragmatic hernia AND infant OR neonate OR neonatal AND transport OR transportation OR neonatal transport AND delivery room OR labor room AND treatment OR management”. Foram encontrados 662 artigos; após seleção por dois pesquisadores, com 83 selecionados para leitura na íntegra, e 11 para a redação do texto final.

Para a pesquisa do texto de cuidados para o paciente na unidade de terapia intensiva neonatal (UTIN), empregou-se a seguinte estratégia de busca: “congenital diaphragmatic hernia AND neonate OR infant OR neonatal AND management”. Foram encontrados 679 artigos na busca, com 89 selecionados para leitura na íntegra e 40 utilizados na confecção do texto.

Para a pesquisa da parte cirúrgica de hérnia diafragmática congênita (HDC) foi utilizada a seguinte estratégia de busca: “congenital diaphragmatic hernia AND infant OR newborn OR neonate OR neonatal AND surgery OR postoperative OR complications OR management”. Foram encontrados 252 artigos na busca, sendo 64 selecionados para leitura na íntegra e 18 utilizados para a construção do texto.

Para a pesquisa sobre seguimento, a estratégia de busca adotada por dois pesquisadores foi: “congenital diaphragmatic hérnia AND patient care; congenital diaphragmatic hérnia AND continuity of patient care; congenital diaphragmatic hérnia AND follow-up studies; congenital diaphragmatic hernia AND complications”.

Quando utilizados os descritores “congenital diaphragmatic hérnia and patient care”, encontraram-se 12 artigos, seis foram lidos na íntegra e cinco utilizados para a construção do texto. Com os descritores: “congenital diaphragmatic hérnia and continuity of patient care”, cinco artigos foram encontrados, todos selecionados para leitura e um utilizado para o texto. Quando os descritores foram: “congenital diaphragmatic hérnia and follow-up studies”, 165 estudos foram encontrados, com 17 selecionados para leitura na íntegra e 16 utilizados para confecção do texto. E, quando utilizados os descritores: “congenital diaphragmatic hérnia and complications”, foram encontrados 191 artigos, selecionados 16 para leitura na íntegra e utilizados 11 para o texto.

Além dos artigos que emergiram da busca sistematizada, outros materiais como Diretrizes do Ministério da Saúde e instrumentos padronizados de aferição do desenvolvimento foram incorporados ao texto por sua relevância, perfazendo um total de 41 materiais utilizados na confecção do texto.

Com o objetivo principal de auxiliar o profissional de saúde na tomada de decisões frente ao recém-nascido com malformação, esta diretriz utilizou o grau de recomendação associado à citação da bibliografia correspondente. Tal prática demonstra maior transparência da origem das informações empregadas para o documento, assim como ajuda na avaliação crítica do leitor. (Figura 1)

Referências

- Brasil, 2009. Portaria no 375 do Ministério da Saúde/Secretaria de Atenção à Saúde, de 10 de novembro de 2009. Publicada no DOU em 11 de novembro de 2009.
- Kisch MA. Guide to development of practice guidelines. Clin Infect Dis. 2001; 32:8511.

Nível de Evidência Científica por Tipo de Estudo - "Oxford Centre for Evidence-based Medicine" - última atualização maio de 2001

Grau de Recomendação	Nível de Evidência	Tratamento/ Prevenção – Etiologia	Diagnóstico
A	1 ^a	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de Ensaios Clínicos Controlados e Randomizados	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de Estudos Diagnósticos nível 1 Critério Diagnóstico de estudos nível 1B, em diferentes centros clínicos
	1B	Ensaio Clínico Controlado e Randomizado com Intervalo de Confiança Estreito	Coorte validada, com bom padrão de referência Critério Diagnóstico testado em um único centro clínico
	1C	Resultados Terapêuticos do tipo "tudo ou nada"	Sensibilidade e Especificidade próximas de 100%
B	2 ^a	Revisão Sistemática " (com homogeneidade) de Estudos de Coorte	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de estudos diagnósticos de nível > 2
	2B	Estudo de Coorte (incluindo Ensaio Clínico Randomizado de Menor Qualidade)	Coorte Exploratória com bom padrão de referência Critério Diagnóstico derivado ou validado em amostras fragmentadas ou banco de dados
	2C	Observação de Resultados Terapêuticos (<i>outcomes research</i>) Estudo Ecológico	
	3 ^a	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de Estudos Caso-Controle	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de estudos diagnósticos de nível > 3B
	3B	Estudo Caso-Controle	Seleção não consecutiva de casos, ou padrão de referência aplicado de forma pouco consistente
C	4	Relato de Casos (incluindo Coorte ou Caso-Controle de menor qualidade)	Estudo caso-controle; ou padrão de referência pobre ou não independente
D	5	Opinião desprovida de avaliação crítica ou baseada em matérias básicas (estudo fisiológico ou estudo com animais)	

Figura 1 – Nível de Evidência Científica por Tipo de Estudo - "Oxford Centre for Evidence-based Medicine" - última atualização maio de 2001.

RECOMENDAÇÕES

Capítulo 1 – Pré-natal e rastreio

Os Defeitos Congênitos (DCs) são defeitos da morfogênese de órgãos ou sistemas do corpo ocorridos durante o período gestacional. A prevalência na América Latina, no período de 1995 a 2008, foi de 2,7% e, no Brasil, de 4,2% (NAZER, CIFUENTES, 2011). Estima-se que a prevalência em todo o mundo seja de cerca de 3% (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2014). Os DCs são um conjunto de desordens variadas com origem no período pré-natal, que podem ser causadas por alterações de um único gene, herança multifatorial, teratógenos ambientais, deficiência de micronutrientes, doenças maternas de base e doenças infecciosas. No entanto, a maioria dos DCs não possui etiologia conhecida ou história familiar, ou seja, ocorre em gestações consideradas de baixo risco para a anomalia (NELSON, 1989).

No Brasil, os DCs são a segunda causa de mortalidade perinatal, não superando as afecções perinatais, que estão relacionadas principalmente às complicações da prematuridade (Ministério da Saúde do Brasil, 2009). A mortalidade por DCs é mais proeminente em países onde a mortalidade neonatal é baixa, como na região dos países europeus, onde cerca de 25% das mortes neonatais são causadas por DCs (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2010).

Métodos de rastreamento

A ultrassonografia (US) pré-natal tornou-se o método de eleição para rastreamento dos DCs em todo o mundo. Os avanços tecnológicos das últimas décadas da US e seu caráter não invasivo estabeleceram este exame de imagem como a principal forma de monitorização do desenvolvimento anatômico do feto durante a gestação, possibilitando um número cada vez maior de diagnósticos de DCs no período antenatal (CLEMENTI, 2001). A detecção de anomalias fetais é uma das informações desejadas para que o profissional possa aconselhar e conduzir o caso da forma mais adequada. Por outro lado, a gestante e sua família, em geral, desejam a realização do exame, uma vez que querem saber sobre o bem-estar do concepto e da possibilidade de haver alguma alteração física. Quando a anomalia está presente, anseiam por informações sobre o prognóstico, possíveis tratamentos e recuperação (LEVI, 1998).

Estudos sobre a análise do desempenho da US obstétrica na detecção pré-natal de DCs demandam recursos financeiros volumosos, por ser necessária a realização de pesquisas populacionais devido à baixa prevalência das anomalias (LEVI, 1998). Desta forma, estudos acerca desta questão são escassos, mesmo em países desenvolvidos. O estudo Eurofetus (GRANDJEAN, 2009) foi o maior estudo prospectivo avaliando a sensibilidade e especificidade da US no diagnóstico das malformações fetais, a *performance* para os diferentes DCs variando muito. Esse estudo foi realizado de 1990 a 1993, com a participação de 61 centros, distribuídos em 14 países europeus. Nesse estudo foi realizada pelo menos uma US obstétrica para rastreamento de DCs, preferencialmente, em 18 e 22 semanas de gestação, executada por um examinador qualificado para esta função. Todas as anomalias detectadas pelo exame foram registradas, assim como aquelas detectadas somente após o nascimento, tendo sido detectadas 4615 anomalias. Nos resultados desse estudo, foi encontrada sensibilidade de 61,4%, atingindo 73,7% para os DCs maiores e 45,7% para os DCs menores. A sensibilidade foi maior para anomalias do sistema nervoso central e sistema gênito-urinário e menor para defeitos cardíacos, musculoesqueléticos, fendas labial e palatina. A taxa de detecção também foi menor quando o DC era isolado.

A utilização da US obstétrica para rastreamento de DCs ainda é motivo de debate. No entanto, a sensibilidade do exame não deve ser o único critério adotado para definir o rastreamento de DCs como política de saúde, já que diversos parâmetros apresentados nesses estudos podem alterar a taxa de detecção. Alguns desses parâmetros são a frequência de anomalias na amostra, a proporção de anomalias maiores e menores em cada amostra, a proporção de defeitos isolados e associados, o número de exames e o momento da gestação em que a US foi realizada. Outros fatores mais difíceis de serem quantificados são o nível de treinamento do examinador e a qualidade técnica do aparelho no qual o exame foi executado (LEVI, 2003). As mulheres devem receber informação compreensível antes do exame e, se uma mulher escolher declinar do teste de triagem, este desejo deverá ser respeitado.

Esta condição foi escolhida para este documento, porque é considerada importante, pois pode ser fatal ou associada com morbidade grave ou necessidade de suporte pós-natal imediato. Habitualmente apresenta taxas de detecção pré-natal que excedem 50%. A anatomia que deve ser avaliada de modo que as condições possam ser detectadas será definida neste documento. Com base na literatura existente, admite-se que seja meta de 60% de rastreamento nacional.

População elegível para o rastreio

A maioria dos DCs não está associada a uma causa definida, como alterações genéticas ou exposição a teratógenos, portanto, acomete primordialmente gestações de baixo risco. Desta forma, um rastreamento satisfatório de DCs deveria englobar todas as gestações, não somente aquelas que possuam algum risco para a anomalia. Na Europa, por exemplo, a taxa de detecção das DCs é maior em países em que existe uma política de rastreamento fetal para DCs em gestações de baixo risco, quando comparados com países que não apresentam esta rotina estabelecida (CLEMENTI, 2001).

A população elegível é identificada através de serviços de assistência pré-natal onde o rastreamento de anomalias fetais inclui mulheres com idade gestacional inferior a 24 semanas de gravidez confirmada por US.

Momento indicado para o rastreio

O *National Institute for Health and Clinical Excellence* (NICE) recomenda que uma US obstétrica para rastreamento de defeitos congênitos seja realizada entre 18 semanas e 20 semanas e 6 dias como parte da rotina pré-natal, que o profissional executor do exame seja submetido a um treinamento específico e que o aparelho de US não deva ter mais de 5 anos de uso. Outro país europeu que aconselha o rastreamento de DCs é a França, onde o *Ministère des Affaires Sociales et de la Santé* propõe a realização de uma US obstétrica com esta finalidade, em torno de 22 semanas de gestação (MINISTÈRE DES AFFAIRES SOCIALES, 2006). No Brasil, as diretrizes sobre o tema são escassas. No último “Cadernos de Atenção Básica – Atenção ao Pré-natal de Baixo Risco”, do Ministério da Saúde do Brasil (MS), de 2012, é citado que a US obstétrica não é obrigatória, mas pode ser realizada com a função de verificar a idade gestacional. Em outro documento, referente à divulgação da Rede Cegonha, “Diretrizes Gerais e Operacionais da Rede Cegonha” (MINISTÉRIO DA SAÚDE DO BRASIL, 2011), há garantia de um exame de US obstétrica para cada gestante. Entretanto, não há normatização sobre a idade gestacional em que o exame deve ser realizado ou se o rastreamento de DCs é uma das finalidades da avaliação.

A Organização Mundial da Saúde (OMS), em seu relatório sobre DCs, de 2010, ressalta a importância da prevenção, diagnóstico e tratamento dos DCs para a redução da mortalidade neonatal (WORLD HEALTH

ORGANIZATION, 2010). Uma das recomendações desse documento inclui a realização de uma US obstétrica para rastreamento de DCs, em torno de 18 semanas de gestação, como forma de melhorar a assistência ao período perinatal. A OMS destaca, ainda, que a aceleração da redução da mortalidade neonatal é primordial para atingir a Meta do Desenvolvimento do Milênio número 4, que tem como objetivo diminuir em dois terços a mortalidade infantil até 2015, em comparação ao nível de 1990 (UNITED NATIONS, 2014).

Manejo das famílias após o diagnóstico de uma anormalidade estrutural no feto

Enquanto resultados normais promovem sentimentos positivos sobre a gravidez, a constatação de anormalidades isoladas ou múltiplas graves no exame de US pré-natal é inevitavelmente estressante para as famílias. Isto exigirá da equipe de assistência informações rápidas e precisas, incluindo a confirmação da anormalidade, a etiologia provável, associações relevantes, novas investigações necessárias (o que pode envolver mais imagens ou testes genéticos) e implicações para o restante da gravidez.

Na maioria das vezes, envolverá o encaminhamento para uma unidade terciária e uma equipe multidisciplinar. Os princípios básicos do manejo incluem revisão oportuna, a participação multidisciplinar na avaliação diagnóstica, aconselhamento detalhado da mulher e sua família, assim como os planos para cuidados continuados na gravidez.

Uma abordagem sugerida para o manejo das famílias após o diagnóstico de uma anormalidade estrutural no feto deverá incluir (RANZCOG, 2018):

1. Avaliação clínica

Uma vez que uma anormalidade estrutural do feto tenha sido identificada, uma reavaliação da anamnese familiar e pessoal deve ser realizada, buscando a identificação de possíveis fatores de risco não identificados na primeira abordagem.

Outros exames de imagem

A confirmação da anormalidade numa unidade de referência é recomendada pelos protocolos das principais sociedades de obstetrícia, medicina materno-fetal e ultrassonografia, e por institutos nacionais de saúde. (GAGNON et al., 2009). Outras modalidades de imagem, como ultrassom 3D e ressonância magnética, podem ser apropriadas para uma adequada avaliação pré-natal de anomalias estruturais fetais (RANZCOG, 2018).

Testes adicionais

Isto pode incluir testes de sangue dos pais, se uma condição genética ou infecção congênita é suspeita e testes invasivos usando hibridização fluorescente *in situ* (FISH), reação quantitativa em cadeia da polimerase fluorescente (QF-PCR), cariotipagem ou *microarrays* dependendo da anormalidade associada identificada.

A análise do cariótipo fetal por amniocentese ou biópsia de vilo corial é geralmente recomendada pelos protocolos das principais sociedades de obstetrícia, medicina materno-fetal e US e por institutos nacionais de saúde, quando se diagnostica uma anormalidade estrutural no feto (VAN den VEYVER et al., 2009, RANZCOG, 2018).

Aconselhamento

O aconselhamento após o diagnóstico de anomalia fetal precisa ser rápido, abrangente, preciso, imparcial e compassivo. Este aconselhamento deve ser individualizado, levando em conta o contexto da mulher em sua família e na comunidade, sua circunstância social, e os valores culturais e religiosos devem ser respeitosamente considerados.

Cuidados posteriores

A continuidade da assistência pré-natal pode envolver encaminhamento para um centro terciário, dependendo da natureza da anormalidade, da presença de outras comorbidades maternas ou fetais, a necessidade de vigilância ultrassonográfica e a necessidade de assistência ou intervenção por uma equipe especializada (KIRWAN et al., 2010).

Recomendação

O rastreio pré-natal da HDC é realizado pela US obstétrica preferencialmente no segundo trimestre, podendo ser suspeitada a partir do primeiro trimestre (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B).

Exames complementares

Múltiplos indicadores prognósticos têm sido propostos na avaliação da HDC, incluindo as proporções dos ventrículos cardíacos, o volume de líquido amniótico, o grau de desvio do mediastino e a posição do estômago. Contudo, a maioria não demonstrou fornecer correlação clinicamente útil. Devido à importância da hipoplasia pulmonar e da hipertensão pulmonar, a avaliação quantitativa da massa pulmonar relativa usando uma variedade de técnicas de imagem tem-se mostrado mais bem-sucedida.

São fatores de mau prognóstico propostos na HDC à esquerda: as anomalias morfológicas associadas, as anormalidades cromossômicas, a idade gestacional precoce ao diagnóstico, o parto prematuro, a hérnia ampla, a presença de fígado intratorácico, o pulmão contralateral pequeno e a desproporção ventricular (ventrículo esquerdo pequeno). A HDC bilateral tem o pior prognóstico do espectro, sem sobreviventes reportados.

No grupo de HDC isolada sem anomalias adicionais e anormalidades cromossômicas, o prognóstico permanece dependente do volume do pulmão funcional. Em particular, três fatores são associados a um pior prognóstico: diagnóstico precoce antes de 25 semanas, fígado intratorácico e pulmão direito contralateral de pequeno tamanho (MADENCI et al., 2013).

Indicadores prognósticos

Relação pulmão/cabeça fetal

A avaliação ultrassonográfica é uma modalidade de exame por imagem amplamente disponível, relativamente pouco dispendiosa e rotineiramente usada na avaliação de DCs. Ela é observador-

dependente, permite avaliação no leito e não carrega essencialmente qualquer desconforto materno. A melhoria no equipamento e na técnica nos últimos anos permitiu aumento da sensibilidade na identificação pré-natal e avaliação do feto portador de HDC (VICTORIA, DANZER, ADZICK, 2013).

A melhor medida validada é a relação área pulmonar (avaliada por US bidimensional do pulmão contralateral) para circunferência cefálica (LHR = *lung-to-head ratio*). O pulmão contralateral é usado para estimar o grau de hipoplasia pulmonar e desvio do mediastino, porque o pulmão ipsilateral frequentemente tem difícil distinção do fígado ou intestino herniados. Inicialmente, essa medida foi obtida pela área do pulmão direito, em milímetros quadrados, em uma imagem de quatro câmaras do tórax, idealmente, entre 23-28 semanas. Esses dois diâmetros do pulmão, que são obtidos pelas linhas perpendiculares nos maiores eixos, devem ser multiplicados e divididos pela circunferência cefálica em milímetros.

Subsequentemente, dois métodos alternativos para medição da LHR foram propostos: (1) o método AP, que envolve o diâmetro anteroposterior do pulmão na linha hemiclavicular multiplicado pelo diâmetro perpendicular no ponto médio do diâmetro AP; (2) o método do traçado, cujo traçado manual delimita o pulmão direito (VICTORIA, DANZER, ADZICK, 2013). Embora diferentes métodos para medida da LHR tenham sido propostos, o mais acurado e reprodutível envolve o traçado do contorno pulmonar, com menores diferenças inter e intraobservadores. O método original, que utiliza os maiores diâmetros perpendiculares, demonstrou ser o menos reprodutível, superestimando a área do pulmão direito em até 45%.

A relação igual a 1,0 é considerada indicador de alta mortalidade fetal, com uma mortalidade alta de até 100% em alguns estudos, diferentemente de uma taxa acima de 1,4, que é associada virtualmente com mortalidade ausente.

A LHR foi sugerida como um meio de estimar o grau de hipoplasia pulmonar e prever desfecho em pacientes com HDC. A LHR baixa é associada com aumento na mortalidade e uso de oxigenação extracorpórea por membrana (ECMO). Sabendo que a hipertensão pulmonar é uma causa comum de mortalidade e morbidade entre sobreviventes com HDC, um estudo realizou ecocardiograma seriado em 106 recém-nascidos (RNs) com HDC entre 2001 e 2011, buscando fatores pré-natais que pudessem ser usados para determinar a sobrevivência a longo prazo em pacientes com HDC. Foi observada uma diminuição da incidência geral de hipertensão pulmonar com o tempo, com apenas 16% de sobreviventes a longo prazo necessitando de tratamento. Nesse estudo, a LHR foi significativamente associada com uso de circulação extracorpórea (ECMO) e morte, como anteriormente relatado. A LHR pré-natal foi preditiva de hipertensão pulmonar com 1 mês, porém não a longo prazo em neonatos com HDC, sugerindo que ocorre significativo remodelamento da vasculatura pulmonar ao longo do tempo em RNs sobreviventes com HDC (GARCIA, FINGERET, THIRUMOORTHY, 2013). Todos os tipos de medida de LHR têm várias limitações. A LHR subestima o real volume pulmonar em fetos com HDC devido, em parte, à compressão do pulmão direito pelo mediastino e pelas vísceras herniadas no tórax. Essa compressão é mais pronunciada no plano lateral do que no vertical, o que é verificado pelo comprimento pulmonar médio ser 15% maior do que em controles para a mesma idade gestacional, embora a área pulmonar média seja cerca de metade. Além disso, tem sido demonstrado variabilidade nas medidas de LHR entre diferentes observadores e entre os mesmos observadores em diferentes momentos (VICTORIA, DANZER, ADZICK, 2013). Por último, a principal limitação da LHR é a dependência da idade gestacional. Entre 12 e 32 semanas, a área pulmonar fetal aumenta quatro vezes mais rápido do que a circunferência cefálica, sendo a LHR inadequada para avaliação do crescimento pulmonar em diferentes idades gestacionais. Para superar essa dificuldade, surgiu o conceito de LHR observada comparada à esperada (OE LHR), no qual a LHR é corrigida para a idade gestacional usando valores pulmonares normais esperados. A OE LHR é uma razão que não se altera significativamente com a idade gestacional. Esta razão não apenas fornece a avaliação do tamanho pulmonar independente da gestação, mas também tem boa predição do desfecho pós-natal (VICTORIA, DANZER, ADZICK, 2013).

Num estudo retrospectivo com pacientes com HDC isolada diagnosticada, entre 2004 e 2008, a LHR apresentou-se com maior confiabilidade associada à mortalidade quando medida na avaliação pré-natal entre 24-26 semanas (O'MAHONY, STEWART, SAMPPSON, EAST, PALMAS-DIAS, 2012). Esse estudo questiona a associação entre a LHR e a mortalidade, visto que a LHR varia em função da idade gestacional. Isso se deve ao fato de que, durante a gestação inicial em fetos não portadores de HDC, o crescimento lateral e vertical do parênquima pulmonar, em desenvolvimento são equivalentes, enquanto mais tardiamente na gestação há um maior aumento no crescimento vertical. Como o pulmão contralateral é medido em um plano bidimensional transverso para calcular a LHR, o crescimento lateral afeta a medida. Além disso, é sugerido que em fetos com HDC a compressão do pulmão contralateral devido à herniação é mais grave lateralmente do que na direção vertical. Esses achados sugerem que a medida da razão do tamanho pulmonar (OE LHR e volume pulmonar) é um indicador de desfecho pós-natal válido ao longo do amplo espectro do desenvolvimento pré-natal (MADENCI et al., 2013).

Recomendação

A medida por US da relação pulmão-cabeça observada para a esperada deve ser usada entre 22 e 32 semanas de idade gestacional para prever a gravidade da hipoplasia pulmonar na HDC isolada (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B)

Herniação hepática intratorácica

A herniação hepática tem sido demonstrada como preditora independente de desfecho. Conforme a detecção pré-natal do fígado intratorácico se torna mais confiável, a correlação com pior taxa de sobrevida se torna evidente. Quando o fígado permanece intra-abdominal (*liver down*), a taxa de sobrevida pós-natal é otimista (93%), comparada com pior taxa de sobrevida (43%) naqueles com fígado intratorácico (*liver up*). Também é um fator altamente preditivo de necessidade de ECMO, com 80% dos pacientes apresentando *liver up* necessitando desta terapia, comparados com 25% daqueles sem herniação hepática (HEDRICK, 2013).

Anomalia adicional

A presença de uma anomalia adicional apresentou-se com forte impacto na mortalidade e é um indicador prognóstico clinicamente forte. No estudo de O'Mahony et al. (2012), com 86 casos de diagnóstico pré-natal de HDC, a ocorrência de anomalia adicional demonstrou ser uma variável com aumento da mortalidade associado estatisticamente significativo (18,8%, $p=0,007$).

Cuidados adicionais

A identificação da HDC requer uma avaliação detalhada da anatomia fetal e teste diagnóstico do cariótipo fetal seguido de aconselhamento perinatal dos pais. O aconselhamento deve ser realizado por equipe multidisciplinar composta por obstetra especialista em medicina fetal, geneticista, neonatologista e cirurgião pediátrico. A família deve entender a severidade da anomalia e ser informada, de forma clara, sobre a gravidade dos possíveis desfechos, incluindo alterações neurológicas, pulmonares, gastrointestinais e até morte (VICTORIA, DANZER, ADZICK, 2013).

Cirurgia fetal

A proposta inicial era o fechamento do defeito diafragmático com colocação de tela abdominal, prevenindo, assim, o aumento da pressão intra-abdominal e o comprometimento do fluxo sanguíneo na veia umbilical (JAN DEPREST et al., 2011). Tal proposta foi abandonada por não ser possível a realização em fetos com herniação do fígado e após um pequeno estudo demonstrar que não havia vantagem na sobrevivência dos demais fetos que, em geral, exibem melhor prognóstico (HARRISON et al., 1994). Recentemente, a oclusão traqueal endoscópica (Fetoscopic Endoluminal Tracheal Occlusion – FETO) foi indicada como forma de prevenir a hipoplasia pulmonar induzida pela HDC (profilaxia terciária). A oclusão impede a saída de líquido do interior do pulmão, aumentando a pressão na via aérea, causando proliferação, aumento do espaço aéreo alveolar e maturação da vascularização pulmonar (KHAN, CLOUTIER, PIEDBOUEF, 2007). A cirurgia fetal, apesar de muito promissora, ainda não possui evidência científica para recomendá-la na prática clínica (GRIVELL, ANDERSEN, DODD, 2015).

Recomendação

A cirurgia fetal, apesar de muito promissora, ainda não possui evidência científica para recomendá-la na prática clínica e deve ser realizada em protocolos de pesquisa (Grau de recomendação A e nível de evidência 1A).

Referências

- Alkazaleh F, Thomas M, Grebenyuk J, Glaude L, Savage D, Johannesen J, et al. What women want: women's preferences of caregiver behavior when prenatal sonography findings are abnormal. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004;23(1):56-62.
- Blatter BM, Roeleveld N. Spina bifida and parental occupation in a Swedish register-based study. *Scand J Work Environ Health.* 1996;22:433-7.
- Canfield MA, Annegers JF, Brender JD, Cooper SP, Greenberg F. Hispanic origin and neural tube defects in Houston/Harris County, Texas. II. Risk factors. *Am J Epidemiol.* 1996;143:12-24.
- Clementi M, Stoll C. The Euroscan study. *Ultrasound Obs Gynecol.* 2001;18:297-300.
- Crane JP, LeFevre ML, Winborn RC, Evans JK, Ewigman BG, Bain RP, et al. A randomized trial of prenatal ultrasonographic screening: impact on the detection, management, and outcome of anomalous fetuses. The RADIUS Study Group. *Am J Obstet Gynecol.* 1994;171(2):392-9.
- Deprest J, Nicolaides K, Done E, Lewi P, Barki G, Largen E, et al. Technical aspects of fetal endoscopic tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery.* 2011;46:22-32.
- Elwood JM, Little J, Elwood JH. *Epidemiology and control of neural tube defects.* New York: Oxford University Press, 1992.
- Frey L, Hauser WA. Epidemiology of neural tube defects. *Epilepsia.* 2003;44 Suppl 3:4-13.
- Gagnon A, Wilson RD, Allen VM, Audibert F, Blight C, Brock JA, et al. Evaluation of prenatally diagnosed structural congenital anomalies. *J Obstet Gynaecol Can.* 2009;31(9):875-81.
- Garcia AV, Fingeret AL, Thirumoorthi AS, Hahn E. Lung to head ratio in infants with congenital diaphragmatic hernia does not predict long term pulmonary hypertension. *Journal of Pediatric Surgery.* 2013;48:154-157.
- Garne E, Haeusler M, Barisic I, Gjergja R, Stoll C, Clementi M. Congenital diaphragmatic hernia: Evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;19:329-333.
- Grandjean H, Larroque D, Levi S. The performance of routine ultrasonographic screening of pregnancies in the Euro-fetus Study. *Am J Obstet Gynecol.* 2009;181(2): 1-9.
- Grivell RM, Andersen C, Dodd JM. Prenatal interventions for congenital diaphragmatic hernia for improving outcomes. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;Nov 27;(11):CD008925.

- Harrison MR, Adzick NS, Estes JM, Howell LJ. A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia. *J Am Med Assoc.* 1994;271:382–4.
- Hedrick, HL. Management of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Pediatric Surgery.* 2013;22, 37-43.
- Hendricks KA, Nuno OM, Suarez L, Larsen R. Effects of hyperinsulinemia and obesity on risk of neural tube defects among Mexican Americans. *Epidemiology.* 2001;12:630–5.
- Khan PA, Cloutier M, Piedboeuf B. Tracheal occlusion: a review of obstructing fetal lungs to make them grow and mature. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2007;145C:125-38.
- Kirwan D, and NHS Fetal Anomaly Screening Programme in collaboration with the Royal College of Obstetricians and Gynaecologists (RCOG), British Maternal and Fetal Medicine Society (BMFMS) and the Society and College of Radiographers (SCoR). 18+0 to 20+6 Weeks Fetal Anomaly Scan. National Standards and Guidance for England. 2010 ISBN 978-0-9562084-1-5.
- Levi S. Routine Ultrasound Screening of Congenital Anomalies - An Overview of the European Experience. *Ann N Y Acad Sci.* 1998; 18(847): 86–98.
- Levi S. Mass screening for fetal malformations: the Eurofetus study. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003;22(6),555–8.
- Madenci AL, Sjogren AR, Treadwell MC, Latino-Torres MF, Drongowski RA, Kreutzman J, et al. Another dimension to survival: predicting outcomes with fetal MRI versus prenatal ultrasound in patients with congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery.* 2013;48:1190-7.
- Milunsky A, Ulcickas M, Rothman KJ, Willett W, Jick SS, Jick H. Maternal heat exposure and neural tube defects. *JAMA.* 1992;268:882–5.
- Ministério da Saúde, Manual de Vigilância do Óbito Infantil e Fetal e do Comitê de Prevenção do Óbito Infantil e Fetal. 2009.
- Ministério da Saúde, Atenção Integral à Saúde da Mulher e da Criança - REDE CEGONHA. Brasil, 2011.
- Ministère des Affaires Sociales et de la Santé, Carnet de Santé Maternité. 2006.
- National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE) - Clinical guideline [CG62] Antenatal care for uncomplicated pregnancies – 2008- Disponível em <https://www.nice.org.uk/guidance/cg62/chapter/1-Guidance#screening-for-fetal-anomalies>. Acessado em 05/08/2018
- Nazer HJ, Cifuentes OL. Congenital malformations in Latin America in the period 1995-2008. *Rev Med Chil.* 2011;139(1):72-8.
- Nelson K. Malformations due to presumed spontaneous mutations in newborn infants. *N Engl J Med.* 1989;320(1): 19–23
- O'Mahony E, Stewart M, Sampson A, East C, Palmas-dias R. Perinatal outcome of congenital diaphragmatic hernia in an Australian tertiary hospital. *Australian and New Zealand Journal of Obstetrics And Gynaecology.* 2012;52:189-194.
- Shaw GM, Todoroff K, Velie EM, Lammer EJ. Maternal illness, including fever and medication use as risk factors for neural tube defects. *Teratology.* 1998;57: 1–7.
- United Nations, “The Millennium Development Goals Report”. 2014;1:72–8.
- Van den Veyver IB, Patel A, Shaw CA, Pursley AN, Kang SH, Simovich MJ, et al. Clinical use of array comparative genomic hybridization (aCGH) for prenatal diagnosis in 300 cases. *Prenat Diagn.* 2009;29(1):29-39.
- Victoria T, Danzer E, Adzick NS. Use of ultrasound and MRI for evaluation of lung volumes in fetuses with isolated left congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Pediatric Surgery, Philadelphia.* 2013;22:30-36.
- Windham GC, Sever LE. Neural tube defects among twin births. *Am J Hum Genet.* 1982;34:988–98.
- Windham GC, Bjerkedal T. Malformations in twins and their siblings, Norway, 1967–79. *Acta Genet Med Gemellol (Roma).* 1984;33:87–95.
- World Health Organization, Birth defects: report by the Secretariat of a SIXTY-THIRD WORLD HEALTH ASSEMBLY A63/10, 01 april 2010. Disponível em https://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA63/A63_10-en.pdf?ua=1 (Acessado em 05/08/2018)
- WHO/CDC/ICBDSR. Birth defects surveillance: a manual for programme managers. Geneva: World Health Organization; 2014.

Capítulo 2 – Cuidados na sala de parto e transporte

A HDC é considerada uma anomalia rara, com incidência relatada de um a cada 3.000 nascimentos, e, apesar de avanços na área neonatal, a sobrevivência se mantém em torno de 50 a 70%, na dependência de diversos fatores (LOGAN, RICE, GOLDBERG, COTTEN, 2007).

O tipo mais comum desta enfermidade é a denominada hérnia de Bochdalek, de localização pósterolateral (70-75%), sendo a maioria no lado esquerdo (85%), menos frequente no lado direito (13%) e mais raramente bilateral (2%), seguida pela localização anterior denominada hérnia de Morgagni (CHANDRASEKKHARAN, RAWAT, MADAPPA, ROTHSTEIN, LAKSHMINRUSIMHA, 2017).

O manuseio e a sobrevivência de pacientes com HDC permanece um desafio na prática clínica diária. Obstetras, neonatologistas, fisioterapeutas, enfermeiros e cirurgiões pediátricos buscam opções terapêuticas capazes de modificar o prognóstico da doença. Através de implementação de diretrizes clínico-cirúrgicas, vários centros ao redor do mundo obtiveram resultados promissores, elevando suas taxas de sobrevivência para mais de 80% em RNs com HDC. Apesar dos avanços na abordagem cirúrgica fetal, não foi possível observar isoladamente nenhuma terapia com impacto efetivo na redução da mortalidade. O diagnóstico pré-natal, a realização do parto em centro terciário, com maior experiência clínico-cirúrgica, com equipe multiprofissional e com protocolos bem estabelecidos sobre o tratamento apontam para melhores resultados em termos de sobrevivência (LOGAN, RICE, GOLDBERG, COTTEN, 2007). Trabalho publicado pela Canadian Pediatric Surgery Network (NASR, LANGER, 2011) descreve acompanhamento de 140 RNs com diagnóstico antenatal de HDC, sendo 75 nascidos no local do tratamento e 65, fora deste local, necessitando de transporte para o tratamento. Os autores concluíram que nascer fora do hospital terciário, associado a outros fatores (escore de SNAP II, presença de comorbidades, necessidade de vasopressores e ECMO) é um fator preditivo de mortalidade. Recomendam, por isto, que estes pacientes acometidos, sempre que possível, possam nascer em centros terciários. O grupo europeu The CDH EURO Consortium (SNOEK et al., 2016) também recomenda, em suas diretrizes, que o parto seja realizado de preferência após 39 semanas de idade gestacional e em centros terciários, onde há grande concentração de casos da patologia, com profissionais com mais experiência.

Quando houver necessidade de transporte inter-hospitalar, recomenda-se seguir rotinas adequadas para tal procedimento (SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA, 2017).

Não é possível demonstrar superioridade entre as vias de parto vaginal ou cesárea quando de um feto com diagnóstico de HDC. Porém, há recomendação para programação do parto, induzido ou operatório mais próximo do termo, pela possibilidade da presença de toda a equipe necessária e envolvida no processo e para evitar problemas inerentes à própria prematuridade (PULIGANDLA et al., 2015; CHANDRASEKKHARAN, 2017; SNOEK et al., 2016).

A assistência adequada na sala de parto para os RNs com diagnóstico ou suspeita clínica de HDC irá minimizar a evolução do quadro de hipertensão da artéria pulmonar, comorbidade que se associa com desfecho desfavorável e óbito, na maioria dos pacientes, antes mesmo que o reparo cirúrgico da lesão seja possível. Os procedimentos iniciais de reanimação a serem seguidos devem ser os indicados pelo Programa de Reanimação Neonatal da Sociedade Brasileira de Pediatria. (SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA, 2016).

A proposta baseia-se em estratégias de ventilação pulmonar em que o pulmão possa ser poupado de danos e lesões decorrentes do barotrauma – “ventilação gentil” – desde o nascimento e associa-se com um melhor prognóstico nos pacientes que sobreviveram. Quando necessária, a intubação imediata dos RNs com diagnóstico de HDC é recomendável, sendo contraindicado ventilar o paciente com bolsa-valva-máscara (CHANDRASEKKHARAN, 2017). *The CDHEURO Consortium Consensus* (SNOEK et al., 2016) descreve a possibilidade de que RNs a termo nos quais a avaliação pré-natal evidencie um bom desenvolvimento do pulmão e que apresentem respiração espontânea ao nascer possam ser mantidos em ar ambiente a fim de evitar lesões associadas à ventilação mecânica.

Após intubação, quando necessária, recomenda-se instalar sonda oro ou nasogástrica com sucção contínua ou intermitente, com a finalidade de evitar a distensão intestinal (SNOEK et al., 2016).

Importante detectar, se possível ainda na sala de parto, malformações ou síndromes associadas à HDC. Anomalias congênitas estão presentes em 25% dos casos e anomalias cardíacas, em 20% (SNOEK et al., 2016; PULIGANDLA et al., 2015). Não há indicação para uso de bloqueadores neuromusculares após a intubação, pois pode haver deterioração da complacência pulmonar (MURTHY et al., 2013).

A ventilação mecânica convencional (mandatória intermitente), de preferência com ventilador manual em T, está recomendada como modo ventilatório inicial para os RNs na sala de parto, não devendo exceder pressões inspiratórias (PIP) de 25 mmHg, pressão positiva expiratória final (PEEP) entre 3-5 mmHg e evitando também a hiperventilação (CHANDRASEKKHARAN, RAWA, MADAPPA, ROTHSTEIN, LAKSHMINRUSIMHA, 2017). Ofertas iniciais de fração inspirada de oxigênio (FiO_2) de 1,0 deverão ser gradualmente reduzidas, caso a $SatO_2$ pré-ductal seja superior a 95%. A monitorização contínua da saturação pré-ductal de oxigênio é ideal para acompanhar a resposta à ventilação do paciente. Alvos de saturação acima de 85% nas primeiras horas de vida são satisfatórios e o pCO_2 entre 50 e 70 mmHg com pH acima de 7,2 demonstram boa resposta terapêutica. Caso seja necessário aumentar a PIP, outro modo ventilatório deve ser ponderado com o paciente já internado na UTIN (PULIGANDLA et al., 2015).

Evidências recentes não mostram benefícios com a administração materna antenatal de corticoide em gestações acima de 34 semanas, mantendo-se, portanto, as orientações de administração quando haja risco de parto prematuro (GILSTRAP LC et al., 1995; PULIGANDLA et al., 2015).

Da mesma forma, não há recomendação de reposição de surfactante em RNs a termo com HDC devido ao risco de deterioração clínica rápida e aumento da gravidade após administração intratraqueal da droga. Nos casos em que a reposição esteja indicada pela evidente deficiência pulmonar de surfactante, recomenda-se a instilação lenta, a fim de evitar possíveis complicações (LOGAN, RICE, GOLDBERG, COTTEN, 2007). O aumento da mortalidade associada com administração de surfactante e a falta de evidências claras sobre o benefício da reposição em RNs a termo com HDC não indicam seu uso rotineiro (LOGAN, RICE, GOLDBERG, COTTEN, 2007; VAN MEURS, 2004; LALLY et al., 2004).

Recomendação

O parto deve ser realizado de preferência após 39 semanas de idade gestacional e em centros terciários, onde há grande concentração de casos da patologia, com profissionais com mais experiência (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B).

Referências

- Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, Rothstein DH, Lakshminrusimha S. Congenital Diaphragmatic Hernia—a review. *Maternal Health. Neonatology and Perinatology*. 2017; 3:6.
- Gilstrap LC, Christensen R, Clewell WH, D'Alton ME, Ezra C, Davidson EC, Escobedo MB, et al. Effect of Corticosteroids for Fetal Maturation on Perinatal Outcomes. NIH Consensus Development Panel on the Effect of Corticosteroids for Fetal Maturation on Perinatal Outcomes. *Jama*. 1995;273(5):413-418.
- Lally KP, Lally PA, Langham MR, Hirschl R, Moya FR, Tibboel D, et al. Surfactant does not improve survival rate in pre-term infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2004;39(6):829-833.
- Logan JW, Rice HE, Goldberg RN, Cotten CM. Congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and summary of best-evidence practice strategies. *J Perinatol*. 2007;27(9):535-49.
- Murthy V, D'Costa W, Nicolaidis K, Davenport M, Fox G, Milner AD, Campbell M, et al. Neuromuscular blockade and lung function during resuscitation of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Neonatology*. 2013;103:112-7.
- Nasr A, Langer JC. Influence of location of delivery on outcome in neonates with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surgery*. 2011;46:814-6.
- 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; 50(11):1958-70.
- Snoek KG, Reiss IKM, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, et al. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus - 2015 Update. *Neonatology*. 2016;2-16,66-74.
- Sociedade Brasileira de Pediatria. Reanimação do recém-nascido ≥ 34 semanas em sala de parto: Diretrizes 2016 da Sociedade Brasileira de Pediatria / Reanimação do Prematuro < 34 semanas em sala de parto: Diretrizes 2016 da Sociedade Brasileira de Pediatria - 26 de janeiro de 2016 - Texto disponível em https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/DiretrizesSBPReanimacaoRNMaiores34semanas26jan2016.pdf, acesso em 20/02/2019.
- Sociedade Brasileira de Pediatria. Transporte do recém-nascido de alto risco: manual do aluno/Sociedade Brasileira de Pediatria 2.ed. Rio de Janeiro: Sociedade Brasileira de Pediatria. 2017.
- Van Meurs K. Is surfactant therapy beneficial in the treatment of the term newborn infant with congenital diaphragmatic hernia? *J Pediatr*. 2004;145(3): 312-6.

Capítulo 3 – Linha de cuidados na unidade de terapia intensiva

Abordagem ventilatória inicial

A estratégia de ventilação inicial foi investigada por SNOEK et al. (2016), que compararam ventilação de alta frequência (HFOV) e ventilação convencional. Não houve diferença estatisticamente significativa no resultado combinado de mortalidade ou displasia broncopulmonar (DBP). Nesse estudo, 91 (53,2%) pacientes receberam inicialmente ventilação mandatória convencional (VMC) e 80 (46,8%), HFOV. Quarenta e um pacientes (45,1%) randomizados para VMC morreram ou apresentaram DBP, comparados com 43 pacientes (53,8%) no grupo HFOV. Uma *odds ratio* de 0,62 [intervalo de confiança 95% (IC 95%) 0,25-1,55] ($P=0,31$) para morte/DBP para VMC vs HFOV foi demonstrada. Pacientes inicialmente ventilados pelo VMC foram ventilados por menos dias ($P=0,03$), apresentaram menor necessidade de ECMO ($P=0,007$), menor necessidade de Óxido nítrico inalado (iNO) ($p=0,045$), sildenafil ($p=0,004$), menor duração de drogas vasoativas ($p=0,02$) e tratamento com êxito ($p=0,01$), em comparação com pacientes inicialmente ventilados pela HFOV (VAN DEN et al., 2011). Importante observar que as diretrizes para configurações iniciais para VMC nesse estudo incluíram baixa PEEP (3 a 5 cm H₂O) e PIP (20 a 25 cm H₂O).

Embora o resultado primário (morte/displasia broncopulmonar no dia 28) não tenha sido significativamente diferente entre os dois grupos, foi observado que os RNs inicialmente ventilados por VMC apresentaram redução significativa da duração da ventilação e apresentaram menor necessidade de iNO. Portanto, o CDH EURO Consortium (2016) recomenda a VMC como a estratégia de ventilação inicial.

Não há consenso sobre os parâmetros iniciais a serem utilizados nem o modo ventilatório da VMC, em uma enquete com especialistas americanos, 82% utilizavam o modo ventilatório SIMV – limitado a pressão (FARKOUH et al., 2017), entretanto, não há estudos randomizados sobre a utilização de diferentes modos ventilatórios da VMC em HDC.

Independentemente do modo ventilatório escolhido, é consenso que a ventilação protetora deva ser utilizada, com o volume corrente protetor de 4-6 ml/kg (GUIDRY et al., 2012; LUPO et al., 2013).

Recomendações

- Abordagem ventilatória inicial: a VMC é a melhor estratégia inicial de ventilação (Grau de recomendação A e nível de evidência 1C).
- Recomenda-se o modo ventilatório pressão controlada com os seguintes parâmetros iniciais: PIP < 25 cm H₂O, PEEP de 3-5 cm H₂O, volume corrente protetor de 4-6 ml/kg e frequência respiratória de 40-60 rpm (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B).

Limites de pH, PaCO₂ e saturação de oxigênio admitidos como normais

A hipercapnia permissiva na HDC é bem aceita. Nas primeiras duas horas após o nascimento, níveis de SpO₂ pré-ductais tão baixos quanto 70% são aceitáveis, desde que a perfusão dos órgãos esteja satisfatória (indicada por um pH > 7,2, lactato < 5 mmol/l e diurese > 1 ml/kg/h) (LUPO et al., 2012; LUPO et al., 2013).

Após duas horas, os níveis de saturação pré-ductal devem se manter, preferencialmente, entre 85 e 95%. Em casos individuais, no entanto, níveis de até 80% podem ser aceitos, desde que o pH > 7,2, lactato < 5 mmol/l e diurese > 1 ml/kg/h.

Menores concentrações possíveis de oxigênio devem ser oferecidas para evitar a toxicidade, portanto, é recomendável utilizar os níveis de saturação propostos acima (SNOEK et al., 2015).

Recomendação

A saturação pré-ductal recomendada é entre 80 e 95% e níveis de PaCO₂ arterial entre 50 e 70 mm Hg, desde que o pH se mantenha em valores não inferiores a 7,2 mmHg (Grau de recomendação B e nível de evidência 2C).

Uso do surfactante na hérnia diafragmática

Em um estudo comparativo entre fetos humanos com e sem hérnia diafragmática, observaram que a produção de surfactante não é afetada pela doença (BOUCHERAT et al., 2007).

Recomendação

Não é indicada a terapia de reposição do surfactante na HDC no RN a termo (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B).

Indicação de ventilação de alta frequência

Se for necessária PIP de pico maior que 28 cm de H₂O para atingir a pCO₂ e os níveis de saturação dentro do intervalo-alvo (85-95% de saturação e pCO₂ entre 50-70 mmHg), outra modalidade ventilatória deve ser considerada (tais como HOPV ou ECMO) (SNOEK et al., 2016; VAN DEN et al., 2011).

A recomendação de parâmetros ventilatórios iniciais para doenças pulmonares não homogêneas, como a HDC, é iniciar ventilação com pressão média de vias aéreas (MAP) mínima, devido ao risco de hiperinsuflação parcial, igual ou 1 a 2 pontos abaixo da convencional e frequência baixa, aproximadamente 7 Hz. Se não houver melhora da oxigenação, a MAP pode ser aumentada 1 a 2 pontos, entretanto, se, após a instalação desses parâmetros ventilatórios, ainda assim, não ocorrer melhora, deve-se voltar para a VMC.

Recomendação

HFOV pode ser utilizada como terapia de resgate se a VMC falhar (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B).

Uso do Óxido Nítrico

Não foi demonstrado efeito dependente da dose ou tempo de administração de iNO e melhora da hipertensão pulmonar, sendo assim, muitas vezes, os pacientes recebem iNO desnecessariamente.

Portanto, o iNO deve ser administrado, inicialmente, com 20 ppm, por pelo menos 1 hora. Se não ocorrer um efeito consistente, ou seja, um aumento em 10 pontos na saturação de oxigênio, o iNO deve ser retirado (WOOD et al., 1999).

Se não houver resposta ao iNO, a recomendação é que sejam utilizadas medicações como sildenafil e prostaciclina, como o alprostadil, nas doses usuais (USLU et al., 2011; MOHAMED et al., 2012).

Em RNs com hipertensão pulmonar secundária, o ventrículo direito está sobrecarregado, com pré-carga excessiva, e o ventrículo esquerdo pode estar apresentando pós-carga insuficiente, portanto, o uso de prostaglandina para reabrir o ductus arteriosus pode minimizar os efeitos da pós-carga excessiva (MOHSENI-BOD et al., 2007).

Recomendação

Utilizar terapia com iNO quando índice de oxigenação igual ou superior a 20 e/ou saturação pré e pós-ductal com diferença de 10 pontos percentuais ou mais (Grau de recomendação Benível de evidência 2B).

Suporte hemodinâmico e drogas vasoativas

Se não houver sinais de perfusão comprometida nos tecidos, indicada por um pH > 7,2, lactato < 5 mmol/l e diurese > 1 ml/kg/h, não é necessária a administração de aminas vasoativas (BONAFIDE et al., 2009; BONAFIDE et al., 2013).

A realização de ecocardiograma é recomendada. Este exame pode identificar se a causa da instabilidade hemodinâmica é devida à falência miocárdica ou hipovolemia. A terapêutica hemodinâmica será dependente dessa informação (SNOEK et al., 2016).

Em relação à medicação a ser utilizada no manejo hemodinâmico, não há consenso sobre as drogas. O mais importante é fazer o diagnóstico da causa da instabilidade hemodinâmica no paciente, pela realização de um ecocardiograma. Após esse diagnóstico, o choque distributivo ou cardiogênico deve ser conduzido de acordo com os *guidelines* referentes a essas patologias no paciente neonatal (DAVIS et al., 2017).

A milrinona, um inibidor da fosfodiesterase 3, foi investigada em apenas seis RNs e demonstrou melhora da função ventricular direita e do índice de oxigenação (PATEL, 2012).

Quando o suporte hemodinâmico não oferecer resposta, pode ser introduzida hidrocortisona, na dose habitual para choque distributivo (KAMATH et al., 2010).

Recomendações

- No caso de hipotensão e perfusão comprometida dos tecidos por componente distributivo, hipovolemia, indicada por um pH < 7,2, lactato > 5 mmol/l e diurese < 1 ml/kg/h, a abordagem inicial deve ser a administração de 10-20 ml/kg de NaCl 0,9% e, se necessário, a expansão pode ser repetida uma vez (Grau de recomendação C e nível de evidência 4).
- Em casos de perfusão tecidual diminuída mantida após a administração de expansão NaCl 0,9%, agentes inotrópicos e vasopressores devem ser considerados (Grau de recomendação C e nível de evidência 4).

Indicação de analgesia e sedação

Uma ampla gama de práticas sedativas e analgésicas tem sido descrita. Em neonatologia, sugerem-se opioides como sulfato de morfina ou fentanil nas doses usuais. A sedação deve ser mantida até a estabilidade do paciente e início do desmame ventilatório (ARANDA et al., 2005; BELLU et al., 2008; LAGO et al., 2017).

Recomendação

O paciente com HDC deve estar sedado. A sedação e a analgesia devem ser constantemente reavaliadas por escalas de avaliação de sedação em neonatologia (Grau de recomendação C e nível de evidência 4).

Indicação do uso de paralisantes musculares

Embora não existam dados sobre o uso de bloqueadores neuromusculares em pacientes com HDC, a paralisia neuromuscular está associada com hipoxemia e, portanto, deve ser evitado (ARANDA et al., 2005; BELLU et al., 2008).

Recomendação

Os paralisantes neuromusculares não são recomendados nos pacientes com HDC (Grau de recomendação C e nível de evidência 4).

Monitorização respiratória e hemodinâmica

A pressão arterial invasiva em membro superior direito deve ser garantida para verificação de valores gasométricos pré-ductais e medidas pressóricas, sendo este modo de mensuração de pressão o mais adequado nos RNs com HDC.

Também é seguro garantir o acesso umbilical venoso e arterial, uma vez que a manutenção de pressão arterial invasiva em RNs pode apresentar dificuldades técnicas, podendo ser instalada no cateter umbilical arterial (HOUFFLIN et al., 2007; SNOEK et al., 2016).

Pela necessidade de oferta de oxigênio elevada na HDC, devido à queda nos níveis de saturação, a rápida elevação da oferta de oxigênio pode levar a hiperóxia cerebral, portanto, existem sugestões de que a ventilação e a oferta de oxigênio sejam monitorizadas pelo monitor de fluxo cerebral/NRIS (*Near-infrared spectroscopy*) (KASHYAP et al, 2019).

Recomendação

Os RNs devem ser monitorizados com monitores multiparamétricos e com pressão arterial invasiva em membro superior direito. Garantir o acesso vascular umbilical venoso, arterial e Color NIRS (*Near-infrared spectroscopy*) para a monitorização cerebral (Grau de recomendação D e nível de evidência 4).

Cuidados ventilatórios e hemodinâmicos no pós-operatório imediato

Em relação a aminas vasoativas, não há estudos específicos de uso de aminas em HDC.

Dopamina é a amina mais comumente utilizada em casos de hipotensão arterial. Milrinone é uma droga testada em HDC, entretanto, em um estudo de apenas seis pacientes. Dobutamina pode ser utilizada em casos de comprometimento miocárdico, se milrinone não for uma opção.

Adrenalina deve ser evitada, pois pode aumentar os níveis de lactato e influenciar no manejo clínico. Sobre a vasopressina, foi descrito o uso em alguns estudos, com demonstração de diminuição na pressão pulmonar (SERI et al., 2001; NOORI et al., 2012; ACKER et al., 2014).

Programação de extubação

A extubação na HDC não deve ser postergada, deve ser realizada no momento em que o RN apresente respirações espontâneas efetivas. Não existem estudos significativos sobre estratégias de desmame nestes pacientes (GENTILI et al., 2013; KITTY et al., 2016).

Recomendação

A extubação deve ser programada quando o paciente apresentar adequada respiração espontânea (Grau de recomendação D e nível de evidência 5).

Suporte ventilatório pós-extubação

O suporte ventilatório pós-extubação ainda não foi estudado na HDC. Sendo assim, devido a limitações da caixa torácica e presença de hipoplasia pulmonar, recomenda-se o uso de suporte ventilatório não invasivo.

Não há estudos suficientes para recomendar tipo ou parâmetros ventilatórios não invasivos (GENTILI et al., 2013; CAULEY et al., 2015; KITTY et al., 2016).

Recomendação

O paciente deve ser extubado para suporte ventilatório não invasivo (Grau de recomendação D e nível de evidência 5).

Cuidados na alimentação parenteral

A oferta de aminoácidos, glicose e lipídios deve seguir as normas de nutrição parenteral para o RN. Os pacientes que foram submetidos à cirurgia de reparo de HDC, geralmente, são hipermetabólicos, sendo assim, necessitam de uma oferta calórica diária de 125 ± 20 kcal/kg/dia (KITTY et al., 2016; HALIBURTON et al., 2016).

O paciente deve receber nutrição parenteral logo após o nascimento e imediatamente após a correção cirúrgica da HDC. Só deve ser administrado soro de manutenção durante procedimento cirúrgico (Grau de recomendação C e nível de evidência 4).

Alimentação enteral

A alimentação do RN com HDC deve ser introduzida assim que o paciente apresentar sinais de retomada do trânsito intestinal, mesmo que esteja intubado (KITTY et al., 2016; PRAVEEN et al., 2017).

Recomendação

A alimentação enteral deve ser iniciada assim que forem observados sinais de trânsito intestinal, ausculta de ruídos hidroaéreos com diminuição do resíduo gástrico (Grau de recomendação C e nível de evidência 4).

Cuidados com alimentação enteral, via de alimentação e velocidade de progressão

Os pacientes com HDC devem receber dieta por via enteral, com progressão da dieta conforme rotina do serviço. A progressão de dieta para o RN mais comumente preconizada é um aumento de 20 ml/kg/dia. As medicações antirrefluxo que devem ser administradas não estão bem estabelecidas, sem evidência científica sobre o assunto, entretanto, a introdução de tratamento antirrefluxo ao iniciar a alimentação para o paciente com HDC é recomendada (SNOEK et al., 2016)

O tipo de alimentação enteral a ser oferecido também não está bem determinado, sendo assim, devido aos inúmeros benefícios, recomenda-se a introdução de leite materno cru. A vigilância das condições das alças intestinais deve ser valorizada, uma vez que pacientes com correção de HDC apresentam chances aumentadas de patologias intestinais (BRADE et al., 2011; VERBELEN et al., 2013; ROLLINS et al., 2016; ZANINI et al., 2017; VAN GINDERDEUREN et al., 2017).

Recomendação

Os pacientes devem receber medicações antirrefluxo assim que a dieta for iniciada (Grau de recomendação C e nível de evidência 4).

Referências

- Acker SN, Kinsella JP, Abman SH, Gien J. Vasopressin improves hemodynamic status in infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr*. 2014; 165(1):53–8.
- Aranda JV, Carlo W, Hummel P, Thomas R, Lehr VT, Anand KJ. Analgesia and sedation during mechanical ventilation in neonates. *Clin Ther*. 2005; 27:877–899.
- Bellu R, de Waal KA, Zanini R. Opioids for neonates receiving mechanical ventilation. *Cochrane Database Syst Rev* 2008;1:CD004212.
- Bonafide J, Carcillo JA, Choong K, Cornell T, Decaen A, Deymann A, et al. Clinical practice parameters for hemodynamic support of Pediatric and neonatal septic shock: 2007 update from the American College of Critical Care Medicine. *Crit Care Med*. 2009; 37:666–688.
- Bonafide CP, Brady PW, Keren R, Conway PH, Marsolo K, Daymont C. Development of heart and respiratory rate percentile curves for hospitalized children. *Pediatrics*. 2013;131:e1150–e1157.
- Boucherat O, Benachi A, Chailley-Heu B, Franco-Montoya ML, Elie C, Martinovic J et al. Surfactant maturation is not delayed in human fetuses with diaphragmatic hernia. *PLoS Med*. 2007;4: e 237.
- Brade J, Reinshagen K. Preventive antireflux surgery in neonates with congenital diaphragmatic hernia: a single-blinded prospective study. *J Pediatr Surg*. 2011; 46:1510–15.
- Cauley RP, Potanos K, Fullington N, Bairdain S, Sheils CA, Finkelstein JA, et al. Pulmonary support on day of life 30 is a strong predictor of increased 1 and 5-year morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2015;50(5):849-55.
- Farkouh-Karoleski C, Najaf T, Wynn J, Aspelund G, Chung WK, Stolar CJ, et al. *J Perinat Med*. 2017 Dec 20;45(9): 1031-38.
- Davis AL, Carcilio JA, Aneja RK, Deymann AJ, Lui JC, Nguyen TC, et al. American College of Critical Care Medicine Clinical Practice Parameters for Hemodynamic Support of Pediatric and Neonatal Septic Shock. *Crit Care Med*. 2017;45(6):1061-93.
- Deeney S, Howley LW, Hodges M, Liechty KW, Marwan AI, Gien J, et al. Impact of Objective Echocardiographic Criteria for Timing of Congenital Diaphragmatic Hernia Repair. *J Pediatr*. 2018; 192:99-104.
- Gentili A, Masciopinto F, Mondardini MC, Ansaloni S, Reggiani ML, Baroncini S. Neurally adjusted ventilatory assist in weaning of neonates affected by congenital diaphragmatic hernia. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2013;26(6):598-602.
- Guidry CA, Hranjec T, Rodgers BM, Kane B, McGahren ED. Permissive hypercapnia in the management of congenital diaphragmatic hernia: our institutional experience. *J Am Coll Surg*. 2012; 214:640–45.
- Haliburton B, Chiang M, Marcon M, Moraes TJ, Chiu PP, Mouzaki M. Nutritional Intake, Energy Expenditure, and Growth of Infants Following Congenital Diaphragmatic Hernia Repair. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2016;62(3):474-8.
- Houfflin DV, Sicot B, Jaillard S, Gueorgival, Delelis A, Deruelle P, et al. The mechanisms of pain-induced pulmonary vasoconstriction: an experimental study in fetal lambs. *Anesth Analg*. 2007; 104:799–806.
- la Hunt de MN, Madden N, Scott JE, Matthews JN, Beck J, Sadler C, et al. Is delayed surgery really better for congenital diaphragmatic hernia? a prospective randomized clinical trial. *J Pediatr Surg*. 1996;31(11):1554–6.
- Kamath BD, Fashaw L, Kinsella JP. Adrenal insufficiency in newborns with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr*. 2010; 156:495–7.e491.
- Kashyap AJ, Crossley KJ, DeKoninck PLJ, Rodgers KA, Thio M, Skinner SM, et al. Neonatal cardiopulmonary transition in an ovine model of congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2019;104(6):F617–23.
- Snoek KG, Reiss IK, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, et al. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus – 2015 Update. *Neonatology*. 2016; 110:66–74.
- Lago P, Frigo AC, Baraldi E, Pozzato R, Courtois E, Rambaud J, et al. Sedation and analgesia practices at Italian neonatal intensive care units: results from the EUROPAIN study. *Ital J Pediatr*. 2017;43(1):26.
- Landolfo F, Savignoni F, Capolupo I, Columbo C, Calzolari F, Giliberti P et al. Functional residual capacity (FRC) and lung clearance index (LCI) in mechanically ventilated infants: application in the newborn with congenital diaphragmatic hernia (CDH). *J Pediatr Surg*. 2013;48(7):1459-62.

- Lupo CA, Hranjec T, Rodgers BM, Kane B, McGahren ED. Permissive hypercapnia in the management of congenital diaphragmatic hernia: our institutional experience. *J Am Coll Surg.* 2012; 214:640–5; discussion 646–7.
- Lupo E, Castoldi F, Maestri L, Rustico M, Dani C, Lista G. Outcome of congenital diaphragmatic hernia: analysis of implicated factors. *Minerva Pediatr.* 2013;65: 279–85.
- Moyer V, Moya F, Tibboel D, Losty PD, Nagaya M, Lally KP. Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2002;3:CD001695.
- Mohamed WA, Ismail M. A randomized, double-blind, placebo-controlled, prospective study of bosentan for the treatment of persistent pulmonary hypertension of the newborn. *J Perinatol.* 2012; 32:608–13.
- Mohseni-Bod H, Bohn D. Pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 2007; 16:126–33.
- Nio M, Haase G, Kennaugh J, Bui K, Atkinson JB. A prospective randomized trial of delayed versus immediate repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1994;29(5):618–21.
- Noori S, Seri I. Neonatal blood pressure support: the use of inotropes, lusitropes, and other vasopressor agents. *Clin Perinatol.* 2012;39(1):221–38.
- Patel N. Use of milrinone to treat cardiac dysfunction in infants with pulmonary hypertension secondary to congenital diaphragmatic hernia: a review of six patients. *Neonatology.* 2012; 102: 130–6.
- Praveen KC, Munmun R, Rajeshwari M, David HR and Satyan L. Congenital Diaphragmatic hernia – a review. *Maternal Health, Neonatology, and Perinatology.* 2017; 3:6.
- 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; 50(11):1958-70.
- Rainer Stachow. High-Frequency Ventilation–Basics and Practical Applications. Dräger. ISBN 3-926762-09-8
- Rollins NC, Bhandari N, Hajeerhoy N, Horton S, Lutter CK, Martines JC et al. Lancet Breastfeeding Series Group. Why invest, and what it will take to improve breastfeeding practices? *Lancet.* 2016; 387(10017):491-504.
- Seri I, Tan R, Evans J. Cardiovascular effects of hydrocortisone in preterm infants with pressor-resistant hypotension. *Pediatrics.* 2001;107(5):1070–4.
- Snoek KG, Reiss IKM, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, et al. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus – 2015 Update. *Neonatology* 2016;110:66–74.
- Uslu S, Kumtepe S, Bulbul A, Comert S, Bolat F, Nuhoglu A. A comparison of magnesium sulphate and sildenafil in the treatment of the newborns with persistent pulmonary hypertension: a randomized controlled trial. *J Trop Pediatr.* 2011;57:245–50.
- Van den Hout L, Tibboel D, Vijfhuizen S, te Beest H, Hop W, Reiss I. CDH EURO Consortium: The VICI-trial: high frequency oscillation versus conventional mechanical ventilation in newborns with congenital diaphragmatic hernia: an international multicentre randomized controlled trial. *BMC Pediatr.* 2011;11:98.
- Van Ginderdeuren E, Allegaert K, Decaluwe H, Deprest J, Debeer A, Proesmans M. Clinical Outcome for Congenital Diaphragmatic Hernia at the Age of 1 Year in the Era of Fetal Intervention. *Neonatology.* 2017;112(4):365-71.
- Verbelen T, Lerut T, Coosemans W, De Leyn P, Nafteux P, Van Raemdonck D, et al. Antireflux surgery after congenital diaphragmatic hernia repair: a plea for a tailored approach. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;44:263–67; discussion 268.
- Wood KS, McCaffrey MJ, Donovan JC, Stiles AD, Bose CL. Effect of initial nitric oxide concentration on outcome in infants with persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Biol Neonate.* 1999;75:215–24.
- Zanini A, Macchini F, Farris G, Morandi A, Festa I, Brisighelli G, et al. Follow-up of Congenital Diaphragmatic Hernia: Need for Routinary Assessment of Acid Gastroesophageal Reflux with pH-metry. *Eur J Pediatr Surg.* 2018;28(6):502-7.

Capítulo 4 – Abordagem cirúrgica neonatal e pós-operatório

Melhor momento para realização do procedimento cirúrgico

Embora não seja consenso absoluto, grande parte das publicações utilizadas em uma grande revisão Cochrane indica a cirurgia para reparação da HDC assim que houver estabilização clínica, incluindo os parâmetros de gasometria, circulatório e ecocardiográfico com o fluxo de pressão da artéria pulmonar <80% (MOYER et al., 2002; DEENEY, 2018). A decisão do melhor momento para o ato cirúrgico acaba sendo uma decisão entre as equipes clínica e cirúrgica neonatal. Não houve diferença no prognóstico da sobrevivência com operação realizada precoce ou tardiamente no seguimento da HDC em seis meses (NIO et al., 1994; la RANT, 1996; PULIGLANDA et al., 2015).

Recomendação

Recomenda-se correção cirúrgica da HDC assim que for obtida estabilização clínica do RN (Grau de recomendação C e nível de evidência 3).

Sobre técnicas cirúrgicas

Existem duas possibilidades: a técnica convencional abrindo cirurgicamente o paciente pelo abdome ou tórax e a técnica minimamente invasiva por toracoscopia (MIS). Em revisão sistemática, os autores demonstraram que a MIS para a correção da HDC deve ser reservada a pacientes menos graves e que o risco de recorrência da hérnia torna-se três vezes maior, com tempo cirúrgico mais prolongado e maior risco de acidose e hipóxia intraoperatória (TSAO, 2011; FISHMAN et al., 2011; BISHAY et al., 2013).

Recomendação

Para correção cirúrgica da HDC por técnica minimamente invasiva por toracoscopia (Grau de recomendação C e nível de evidência 2).

Sobre material das próteses para reconstrução do diafragma

As próteses mais estudadas e utilizadas são as da mucosa do intestino delgado de porco e politetrafluoretileno (PTFE, Gore-Tex). Ambas são muito semelhantes, com nível de recorrência de 37% após a colocação e com índices de obstrução intestinal, respectivamente, de 13 e 7% (ROMAO et al., 2012), mostrando vantagem para a tela de PTFE. Resultados podem ser melhorados em relação à recorrência da hérnia quando a prótese de PTFE é feita em forma de paraquedas ou domo (GOURLAY et al., 2009; McHONEY et al., 2010). Na impossibilidade econômica de aquisição da prótese, uma alternativa recomendada é a realização de retalho muscular de músculo oblíquo interno, com bons resultados em relação à diminuição da recorrência da hérnia (NASR et al., 2010).

Recomendação

Utilizar próteses de politetrafluoretileno para reconstrução do diafragma (Grau de recomendação C e nível de evidência 4). A mais comum complicação cirúrgica pré-operatória é o pneumotórax. No pós-operatório imediato, é o refluxo gastroesofágico (30%), seguindo-se o quilotórax (30%), o pneumotórax (10%), o balanço mediastinal (5%), o volvo do intestino, a obstrução intestinal por bridas e infecções.

Referências

- Bishay M, Giacomello L, Retrosi G, Thyoka M, Garriboli M, Brierley J, et al. Hypercapnia and acidosis during open and thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia and esophageal atresia: results of a pilot randomized controlled trial. *Ann Surg*. 2013;258(6):895–900.
- Deeney S, Howley LW, Hodges M, Liechty KW, Marwan AI, Gien J, et al. Impact of Objective Echocardiographic Criteria for Timing of Congenital Diaphragmatic Hernia Repair. *J Pediatr*. 2018;192:99-104.
- Fishman JR, Blackburn SC, Jones NJ, Maden N, Caluwe D, Haddad MJ, et al. Does thoracoscopic congenital diaphragmatic hernia repair cause a significant intraoperative acidosis when compared to an open abdominal approach? *J Pediatr Surg*. 2011;46(3):458–61.
- Gourlay DM, Cassidy LD, Sato TT, Lal DR, Arca MJ. Beyond feasibility: a comparison of newborns undergoing thoracoscopic and open repair of congenital diaphragmatic hernias. *J Pediatr Surg*. 2009;44(9):1702–7.
- De la Hunt MN, Madden N, Scott JE, Matthews JN, Beck J, Sadler C, et al. Is delayed surgery really better for congenital diaphragmatic hernia? a prospective randomized clinical trial. *J Pediatr Surg*. 1996;31(11):1554–6.
- Lally KP, Lasky RE, Lally PA, Bagolan P, Davis CF, Frenckner BP, et al. Standardized reporting for congenital diaphragmatic an international consensus. *J Pediatric Surg*. 2013;48:2408-15.
- McHoney M, Giacomello L, Nah SA, Coppi PD, Kiely EM, Curry JI, et al. Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia: intraoperative ventilation and recurrence. *J Pediatr Surg*. 2010;45(2):355–9.
- Moyer VA, Moya FR, Tibboel D, Losty PD, Nagaya M, Lally KP. Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2002;3:CD001695.
- Nasr A, Struijs MC, Ein SH, Langer JC, Chiu PP. Outcomes after muscle flap vs prosthetic patch repair for large congenital diaphragmatic hernias. *J Pediatr Surg*. 2010;45:151 e 4.
- Nio M, Haase G, Kennaugh J, Bui K, Atkinson JB. A prospective randomized trial of delayed versus immediate repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 1994;29(5):618–21.
- 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; 50(11):1958-70.
- Romao RLP, Nasr A, Chiu PPL, Langer JC. What is the best prosthetic material for patch repair of congenital diaphragmatic hernia? Comparison and meta-analysis of porcine small intestinal submucosa and polytetrafluoroethylene. *J Pediatr Surg*. 2012;47(8):1496–500.
- Tsao K, Lally PA, Lally KP. Minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2011;46(6): 1158–64.

Capítulo 5 – Seguimento após a alta hospitalar

Com o advento de novas tecnologias e estratégias de ventilação, assim como a melhora do diagnóstico pré-natal nas últimas décadas, a sobrevivência das crianças com HDC aumentou. Entretanto, muitos destes sobreviventes evoluem com morbidades clínicas em curto e longo termo que comprometem seu crescimento e desenvolvimento e a consequente inclusão social. Sequelas pulmonares, distúrbios gastrointestinais, problemas nutricionais, perda auditiva, déficits no neurodesenvolvimento, deformidades ortopédicas e recorrência da hérnia estão entre as mais frequentes morbidades relatadas, principalmente, nos primeiros dois a três anos de vida (HARTNETT, 2008; TRACY et al., 2014; CHANDRASEKHARAN et al., 2017).

Nesta sugestão de cuidados que devem ser prestados a esta população de alto risco após sua alta hospitalar, será abarcada a faixa etária até 3 anos incompletos, demonstrando-se a importância de uma equipe multiprofissional de atuação interdisciplinar para melhor assistir a complexidade destes pequenos pacientes (PENNAFORTE, 2012; SAFAVI et al., 2012; TRACY et al., 2014; CHANDRASEKHARAN et al., 2017). E, como doentes complexos, a família deve continuar a fazer parte do plano de cuidados após a alta, como uma extensão de todos aqueles prestados desde o diagnóstico inicial (HARTNETT, 2008).

Desfechos pulmonares

As anormalidades no desenvolvimento vascular e pulmonar associadas à HDC são as principais causas de mortalidade e morbidade na infância destas crianças (KOTECHA et al., 2012; PENNAFORTE et al., 2012; PENNAFORTE et al., 2013). A infecção respiratória recorrente é a principal morbidade pulmonar nos primeiros cinco anos de vida (26 a 50% das crianças com HDC após a alta) e responsável pelo maior número de readmissões hospitalares (TRACY et al., 2014). Em uma coorte prospectiva que avaliou os resultados clínicos de crianças com HDC no primeiro ano de vida (incluindo aquelas submetidas ao tratamento pré-natal por oclusão traqueal endoluminar fetoscópica), foi possível observar que 56% das readmissões hospitalares ocorreram por problemas respiratórios (GINDERDEUREN et al., 2017).

Resch e colaboradores (2017), em coorte retrospectiva com pacientes portadores de HDC, demonstraram que os casos de internação por infecção por Vírus Sincicial Respiratório (VSR) foram nulos naqueles pacientes que utilizaram profilaxia com Palivizumabe; entretanto, a classificação de infecção por VSR foi exclusivamente clínica, independente de isolamento do VSR; e há dificuldade de estudos de alto nível de evidência por se tratar de evento raro (Pignotti et al., 2016). Pacientes com HDC que estejam nos grupos de doença pulmonar crônica e/ou doença cardíaca dentro dos critérios previstos para imunização passiva com anticorpo monoclonal devem se beneficiar do uso de Palivizumabe (CONITEC: 6ª reunião ordinária de 05/07/12). A incidência de casos de doença pulmonar crônica (broncodisplasia pulmonar) dentre os portadores de HDC situa-se entre 30 e 50%, associada a quadros de broncoespasmo e infecções respiratórias recidivantes (PENNAFORTE et al., 2012; PENNAFORTE et al., 2013). Em uma coorte de 167 pacientes de HDC, no 28º dia de vida, dos 82% sobreviventes, 49% tinham broncodisplasia (VAN DEN HOUT et al., 2011).

Pacientes com HDC grave e ou patch *repair* (reparos com tela) são mais propensos a desenvolver complicações pulmonares (MURATORE et al., 2001). As sequelas pulmonares de longo prazo podem ser bastante diversas, incluindo prejuízo às funções pulmonares, cor *pulmonale* e até mesmo morte. Até 33% dos pacientes com HDC são dependentes de O₂ por um longo período, comparados a 20% dos pré-termo e RNs de baixo peso ao nascer (KINSELLA et al., 2006). Os sobreviventes que foram submetidos a patch *repair* apresentaram risco aumentado de diferença na relação ventilação/perfu-

são (TRACY et al., 2014). A AAP (2008), a partir de consenso de especialistas, recomenda a realização de radiografias de tórax seriadas em idades-chave (1-3 meses, 4-6 meses, 9-12 meses e 15-18 meses e depois anual até os 16 anos) para os pacientes de HDC submetidos a *patch repair*, assim como a realização de provas de função respiratória conforme indicado a partir de 4 meses, ressaltando, entretanto, que há pouca evidência científica e que as recomendações devem ser individualizadas, a depender das necessidades específicas de cada criança.

Em uma coorte de sobreviventes de HDC, 16% necessitaram de oxigênio à alta hospitalar e até 2% permaneceram dependentes de oxigênio aos 2 anos de idade. Terapêutica com broncodilatadores mostrou-se necessária em 40% dos sobreviventes durante o primeiro ano de vida. A hipertensão pulmonar (HP) persistiu em 30% dos sobreviventes aos 2 meses e esteve associada a um maior risco de morte precoce (KOTECHA et al., 2012). Crianças com HDC e HP persistente demonstram maior sobre-distensão do espaço aéreo com o crescimento, sendo importante a monitorização da função pulmonar e hipertensão pulmonar através de Testes de Função Pulmonar e ecocardiograma (HEARLY et al., 2015).

A AAP (2008) recomenda fazer ecocardiograma e acompanhamento com cardiologista para os pacientes com necessidade de suplementação de oxigênio ou que tenham ecocardiograma alterado antes da alta hospitalar.

Recomendações

- Pacientes de HDC grave e/ou submetidos a *patch repair* devem ser monitorados radiologicamente em idades-chave (grau de recomendação C e nível de evidência 4) e realizar provas de função respiratória conforme indicação do especialista (pneumologista) (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B).
- Pacientes com necessidade de suplementação de oxigênio ou com ecocardiograma alterado antes da alta hospitalar devem realizar ecocardiograma trimestralmente e fazer acompanhamento cardiológico (Grau de recomendação C e nível de evidência 4).

Desfechos gastrointestinais e nutricionais

As crianças com HDC apresentam aumento da incidência de doença do refluxo gastroesofágico (DRGE), com relatos histológicos e/ou endoscópicos de esofagite. A DRGE pode implicar em dificuldades no crescimento e pressupõe-se que ocorra por questões anatômicas (dilatação do esôfago e posição anormal da junção gastroesofágica) (HARTNETT, 2008; PENNAFORTE et al., 2012; PENNAFORTE et al., 2013; TRACY et al., 2014).

Pacientes que receberam *patch repair* são mais propensos a ter DRGE (TRACY et al., 2014) e *patch repair* se correlaciona com maior morbidade auxológica, pulmonar e gastroesofageana sem aumento de parede torácica (VALFFRÈET et al., 2011).

A abordagem clínica, incluindo sinais/sintomas e terapêutica, deve seguir o preconizado pela Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP) para DRGE por causas diversas (2017).

O tratamento cirúrgico dos casos de DRGE associados à HDC está relacionado à refratariedade ao tratamento medicamentoso, sendo a funduplicatura de Nissen videolaparoscópica a técnica mais utilizada nos diversos serviços de cirurgia pediátrica (SBP, 2017).

Em pacientes com HDC pode haver déficit de crescimento pândero-estatural grave com *catch up* considerável aos 8 anos; contudo, quando comparados à população padrão, tais pacientes apresentam menor peso e estaturas finais, sendo mais acentuados naqueles submetidos à ECMO (LEEUWEN, 2017). Importante monitorar as curvas de crescimento da Caderneta da Criança, garantir acompanhamento nutricional multidisciplinar, tratar DRGE existente e suplementar de O₂ apropriadamente (manter saturação de oxigênio em uma variação da média adequada) (LEEUWEN, 2017).

A aversão oral e as dificuldades respiratórias comumente associadas a um maior tempo de ventilação no período neonatal também contribuem para um déficit no crescimento (GINDERDEUREN et al., 2017), e a colocação de um tubo de gastrostomia se faz necessária em cerca de 30% dos pacientes em diversas coortes (TRACY et al., 2014).

O melhor método de acompanhamento do crescimento infantil é o registro periódico do peso, da estatura e do IMC da criança na Caderneta de Saúde da Criança (BARROS, 2008; MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012). A altura para a idade é o melhor indicador de crescimento da criança e, no Brasil, representa o déficit antropométrico mais importante (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012). A Organização Mundial da Saúde (OMS) e o MS recomendam a utilização dos valores de referência para o acompanhamento do crescimento e do ganho de peso das curvas da OMS de 2006 (para crianças menores de 5 anos) e 2007 (para a faixa etária dos 5 aos 19 anos) (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008).

Recomendações

- Monitorar crescimento através das curvas da Caderneta da Criança, garantir acompanhamento nutricional multidisciplinar, tratar DRGE existente e suplementar de O₂ apropriadamente (manter saturação de oxigênio em uma variação da média adequada) (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B).
- A abordagem clínica, incluindo sintomas e tratamento (clínico e ou cirúrgico), deve seguir o preconizado pela SBP (2017) para DRGE por causas diversas (Grau de recomendação C, nível de evidência 4).

Neurodesenvolvimento

Crianças com HDC corrigida exibem mais alterações em seu neurodesenvolvimento, quando comparadas a crianças nascidas a termo e saudáveis (PENNAFORTE et al., 2012; TRACY et al., 2014), independentemente do método utilizado para correção da HDC (CORTES et al., 2005). Embora sequelas como convulsão, paralisia cerebral ou acidentes vasculares ocorram em menor percentual nestes sobreviventes, problemas com habilidades motoras grosseiras e finas, integração visuomotora, funcionamento executivo, problemas comportamentais e dificuldades de aprendizagem são mais prevalentes (CORTES et al., 2005; DANZER, 2011). Performances cognitivas se mostraram suspeitas ou baixadas em 16-25% e 20-31%, respectivamente, em coortes diversas de seguimento (DANZER, 2011).

Com 1 ano de idade, metade dos pacientes sobreviventes de HDC exibiram atraso moderado em pelo menos um domínio de desenvolvimento. Aqueles com trajetória de menores escores z de perímetro cefálico foram os com piores resultados (ANTIETL et al., 2017).

Em pacientes com HDC grave (fígado herniado para o tórax e baixo volume pulmonar), necessidade de oxigênio (O₂) suplementar à alta foi um preditor de pior neurodesenvolvimento aos 1 e 2 anos:

o resultado neuromotor anormal predominante foi a hipotonia e os achados de imagem cerebral neonatal não se correlacionaram bem com todo o estado de neurodesenvolvimento (CORTES et al., 2005).

Chen e colaboradores (2007) observaram alta incidência de problemas motores e de linguagem aos 12 meses de idade (60% e 18%, respectivamente) e 36 meses (73% e 60%, respectivamente). A duração do suporte ventilatório no período neonatal se mostrou preditiva para problemas motores com 1 ano de idade (TRACY et al., 2014).

Wynn e colaboradores avaliaram o desempenho do neurodesenvolvimento de crianças com HDC aos 2 anos de idade, de cinco centros de seguimento, as quais se encontravam significativamente abaixo do esperado para a idade. Os fatores associados a esse atraso foram necessidade de ECMO, necessidade de terapia com oxigênio aos 28 dias de vida, questões médicas em andamento e nível socioeconômico mais baixo (SAFAVI et al., 2012; WYNN et al., 2013; TRACY et al., 2014).

Danzer e Hedrick (2011) verificaram, comparando sete estudos, que o percentual de atrasos neurocognitivos leves variou de 13 a 37% e dos severos, de 5 a 57%. Na faixa etária até 3 anos, os escores neuromotores se mostram ainda piores do que os neurocognitivos, no que contribui a alteração de tônus – notadamente a hipotonia.

Recentemente, Danzer e colaboradores (2017) verificaram que, embora a maior parte das crianças com HDC evolua com desfechos no neurodesenvolvimento compatíveis com sua faixa etária (5 anos), taxas de escores de coeficiente de inteligência limítrofes ou extremamente baixas são significativamente mais elevadas do que na população geral. Elas também estão em maior risco para sintomas de problemas emocionais e pervasivos do desenvolvimento. O risco de autismo é significativamente elevado. A gravidade da HDC e a disfunção neurológica precoce parecem ser preditivas para prejuízos de longo prazo.

A variedade de instrumentos utilizados nos diversos estudos dificulta a generalização dos resultados (DANZER, 2011; SNOEK et al., 2016). A utilização de instrumentos padronizados de triagem e diagnóstico de desenvolvimento permitiriam a melhor avaliação da evolução dessas crianças, assim como comparabilidade entre as diversas coortes; dentre os mais descritos estão as Escalas de Bayley e de Wechsler (TRACY et al., 2014; SNOEK et al., 2016).

A AAP (2008) recomenda que seja feita uma triagem do neurodesenvolvimento antes da alta hospitalar e ao longo do primeiro ano de vida, em cada visita médica e à equipe de saúde, assim como avaliações do neurodesenvolvimento antes da alta, aos 9 e 12 meses após o nascimento e anualmente até os 5 anos de idade.

Tendo-se em perspectiva o exposto acima, é consenso de especialistas que o acompanhamento do neurodesenvolvimento nestas crianças deva ser feito idealmente em centro de referência por equipe multiprofissional.

Recomendações

- Monitorar alterações no neurodesenvolvimento, sendo mais prevalentes problemas com habilidades motoras grosseiras e finas e alteração de tônus (principalmente hipotonia), integração visuomotora, funcionamento executivo, problemas comportamentais na presente faixa etária (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B).

- Verificar fatores de risco que aumentem a chance de alterações no neurodesenvolvimento: necessidade de oxigênio (O₂) suplementar à alta, necessidade de ECMO, necessidade de terapia com oxigênio aos 28 dias de vida, questões médicas em andamento e nível socioeconômico mais baixo (grau de recomendação B e nível de evidência 2B), e trajetória de menores escores z de perímetro cefálico (Grau de recomendação B e nível de evidência 2C).
- Realizar testes de triagem padronizados como de Denver II (Frankenburg,1992) ou Bayley nas consultas de rotina, e diagnósticos – quando possíveis – como a Escala Bayley III (2006), se testes de triagem alterados (usar idade corrigida para prematuridade em pacientes de HDC prematuros) (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B).
- Tratar em equipe de reabilitação multiprofissional de atuação interdisciplinar de fisioterapia, fonoaudiologia, terapia ocupacional e/ou psicologia, quando identificados alteração, atraso ou desvio do desenvolvimento normal, o mais adequada e precocemente possível (Grau de recomendação D e nível de evidência 5).

Neuroimagem

Anormalidades encontradas na neuroimagem incluem hemorragia intraventricular, infarto, leucomalácia periventricular, etc. (HARTNETT, 2008).

Uma revisão de literatura de 14 artigos ratificou que crianças submetidas à ECMO têm incidências de lesões hemorrágicas intracranianas variando de 4 a 54% (TRACY et al., 2014).

A AAP (2008) recomenda que todos os RNs com HDC que tenham alterações ao exame de ultrassonografia transfontanela, convulsões, alterações neurológicas, história de ECMO ou reparo com tela (*pach repair*) façam tomografia computadorizada de crânio ou ressonância magnética de crânio antes da alta da unidade neonatal. Exames de imagem posteriores devem ser pedidos conforme a necessidade.

Recomendação

Realizar ressonância magnética ou tomografia computadorizada de crânio quando houver ultrassonografia transfontanelar alterada no período neonatal e/ou alterações neurológicas (Nível de evidência C4).

Desfechos auditivos

A prevalência global de deterioração auditiva nas crianças com HDC excede a da população pediátrica em geral (0,1-0,2%) e a da população egressa de terapia intensiva neonatal por outras causas (2%) (DANZER et al., 2011).

Em pacientes com HDC grave (fígado herniado para o tórax e baixo volume pulmonar), perda auditiva requisitando amplificação foi diagnosticada em 44% dos pacientes (CORTES et al., 2005).

A incidência de perda auditiva sensorio-neural nas crianças com HDC pode chegar a 60% nas submetidas à ECMO, podendo ser tardia (após 2 anos de idade e até mesmo aos 8 anos) em vários pacientes. Robertson e colaboradores (2002), analisando uma coorte de pacientes com HDC, constataram perda auditiva neurossensorial em 100% dos pacientes avaliados aos 2 e 4 anos de idade. Coortes

mais recentes têm exibido índices menores desta sequela, sem diferença significativa para outros RNs internados em unidades de terapia intensiva por causas diversas, provavelmente, demonstrando que as novas técnicas de ventilação associadas ao uso consciencioso de antibióticos ototóxicos podem ter contribuído para essa redução (TRACY et al., 2014).

De acordo com a AAP, o seguimento deve incluir avaliações audiológicas antes da alta hospitalar, a cada seis meses até a idade de 3 anos, e depois anualmente até os 5 anos (TRACY et al., 2014). Dificuldades audiológicas impactam negativamente na aquisição da linguagem, a qual, por sua vez, impacta negativamente o desenvolvimento cognitivo e global. Mais estudos prospectivos e abrangentes se fazem necessários para verificar o tempo de instalação da perda auditiva sensorio-neural nos pacientes de HDC, seus preditores e o estabelecimento tardio desta sequela, assim como a verdadeira incidência nos sobreviventes mais graves e menos graves (AAP, 2008).

Recomendação

Triar, retestar e acompanhar audiológicamente todas as crianças com HDC, pois pacientes sobreviventes de HDC estão em maior risco de déficits auditivos, e – com HDC grave – a perda auditiva requisitando amplificação foi diagnosticada em 44% dos pacientes, de acordo com as Diretrizes de Atenção da Triagem Auditiva Neonatal/MS (2012) (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B).

Desfechos cirúrgicos tardios

Muitos pacientes com HDC continuam a ter necessidades cirúrgicas após o fechamento inicial. Dentre estas, as mais comuns são re-herniação, obstrução intestinal, necessidade de gastrostomia, deformidade da parede torácica e escoliose (TRACY et al., 2014). A recorrência da hérnia ocorreu em 56% da população total e somada ao déficit de crescimento e às descompensações respiratórias foram responsáveis por um terço das reinternações no primeiro ano de vida. A recorrência da hérnia foi o motivo predominante de reinternação no segundo ano de vida (CORTES et al., 2005).

Em uma coorte canadense de 160 sobreviventes de HDC, a re-herniação ocorreu em 15% das crianças que se submeteram ao fechamento primário e *patch repair* (reparo com tela) com materiais diversos, com um tempo médio de ocorrência de 0,7 anos (0-8.5) após a primeira intervenção cirúrgica (JANCELEWICZ et al., 2013).

A recorrência da HDC é bimodal, sendo o primeiro período de 1 a 36 meses, com mediana de 12 meses, e o segundo de 10 a 36 meses (MOSS et al., 2001), e seu risco em diferentes grupos estaria relacionado ao uso de ECMO (CHIU, 2012) e à severidade da hérnia (NAGATA et al., 2015). Em coorte holandesa de 112 pacientes com HDC com um seguimento médio de 7,3 anos, a recorrência da HDC foi de 7%, com risco de aumentado para pacientes com ECMO, especialmente, com os que tinham sido reparados por *patch* (JANSSEN et al., 2018).

A incidência de obstrução intestinal e deformidade torácica, em especial o *pectus excavatum*, varia entre 8% e 20%, com idade média de ocorrência, respectivamente, de 0,7 e 5 anos (TRACY et al., 2014; TAKAYASU et al., 2016; Janssen et al., 2018). Em outra coorte com 99 sobreviventes, *patch repair* mostrou-se forte preditor de obstrução intestinal, e um preditor independente de re-herniação e deformidade de parede torácica (TRACY et al., 2014).

A escoliose é frequentemente encontrada em pacientes com índice de oxigenação baixo nas primeiras 24 horas de vida, em portadores de grandes HDCs e pacientes submetidos a *patch repair* (TAKAYASU et al., 2016). Geralmente as deformidades de coluna são moderadas e não influenciam na qualidade de vida do paciente. Contudo, é recomendado acompanhamento regular da criança até a puberdade (PENNAFORTE et al., 2013).

Recomendações

- Atentar para recorrência da hérnia: 56% na população total de crianças com HDC, sendo o principal motivo de reinternação no segundo ano de vida (Grau de recomendação B, nível de evidência 2B).
- Monitorar obstrução intestinal e deformidade torácica (pectus excavatum): idade média 8,4 meses e 5 anos, respectivamente (Grau de recomendação C, nível de evidência 4).

Referências

- Academia Americana de Pediatria (AAP). Postdischarge Follow-up of Infants With Congenital Diaphragmatic Hernia Section on Surgery and the Committee on Fetus and Newborn. *Pediatrics*. 2008;121(3).
- Antiel RM, Lin N, Licht DJ, Hoffman C, Waqar L, Xiao R, et al. Growth trajectory and neurodevelopmental outcome in infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatric Surg*. 2017;52(12):1944–48.
- Barros F C, Victora CG. Maternal-child health in Pelotas, Rio Grande do Sul State, Brazil: major conclusions from comparisons of the 1982, 1993, and 2004 birth cohorts. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro. 2008;24, Sup.
- Bayley N. Bayley Scales of Infant Development III. San Antonio: Harcourt Brace; 2006.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Orientações para a coleta e análise de dados antropométricos em serviços de saúde: Norma Técnica do Sistema de Vigilância Alimentar e Nutricional - SISVAN / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Básica. – Brasília: Ministério da Saúde, 2011. 76 p.: il. – (Série G. Estatística e Informação em Saúde).
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Diretrizes de Atenção da Triagem Auditiva Neonatal / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Ações Programáticas Estratégicas e Departamento de Atenção Especializada. – Brasília: Ministério da Saúde, 2012.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Saúde da criança: crescimento e desenvolvimento / Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. – Brasília: Ministério da Saúde, 2012. 272 p.: il. – (Cadernos de Atenção Básica, nº 33).
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Manual do Método Canguru: seguimento compartilhado entre a Atenção Hospitalar e a Atenção Básica / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015. 274 p.: il.
- Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, Rothstein DH, Lakshminrusimha S. Congenital Diaphragmatic hernia – a review. *Maternal Health, Neonatology, and Perinatology*. 2017; 3:6.
- Chen C, Jeruss S, Terrin N, Tighiouart H, Wilson JM, Parsons SK. Impact on family of survivors of congenital diaphragmatic hernia repair: a pilot study. *J Pediatr Surg*. 2007;42(11):1845-52.
- Chiu PPL, Ijsselstijn H. Morbidity and Long-Term Follow-Up in CDH Patients. *Eur J Pediatr Surg*. 2012; 22:384–92.
- CONITEC 2012. Secretaria de atenção à saúde. Secretaria de ciência, tecnologia e insumos estratégicos. Portaria conjunta nº 23, de 3 de outubro de 2018. Protocolo de Uso do Palivizumabe para a Prevenção da Infecção pelo Vírus

- Sincial Respiratório. Portaria no 522/SAS/MS, de 13 de maio de 2013, publicada no Diário Oficial da União nº 92, de 15 de maio de 2013, seção 1, páginas 43 à 45.
- Cortes RA, Keller RL, Townsend T, Harrison MR, Farmer DL, Lee H, et al. Survival of severe congenital diaphragmatic hernia has morbid consequences. *Journal of Pediatric Surgery*. 2005; 40:36–46.
- Danzer E, Hedrick HL. Neurodevelopmental and neurofunctional outcomes in children with congenital diaphragmatic hernia. *Early Human Development*. 2011; 87:625–32.
- Danzer E, Hoffman C, D'Agostino JA, Gerdes M, Bernbaum J, Antiel RM, et al. Neurodevelopmental outcomes at 5 years of age in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2017;52(3):437-43.
- Frankenburg WK, Dodds J, Archer P, Shapiro H, Bresnick B. DENVER II: training manual. 2nd ed. Denver, USA: Denver Developmental Materials; 1992.
- Ginderdeuren EV, Allegaert K, Deprest J, Debeer A, Proesmans M. Clinical Outcome for Congenital Diaphragmatic Hernia at the Age of 1 Year in the Era of Fetal Intervention. *Neonatology*. 2017; 112:365–71.
- Hartnett KS. Congenital Diaphragmatic Hernia: Advanced Physiology and Care Concepts. *Advances in Neonatal Care*. 2008; 2: 107-115.
- Healy F, Lin W, Feng R, Hanna BD, Hedrick H, Panitch HB. An association between pulmonary hypertension and impaired lung function in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol*. 2015; 50:672–82. <https://doi.org/10.1002/ppul.23035>.
- Jancelewicz T, Chiang M, Oliveira C, Chiu PP. Late surgical outcomes among congenital diaphragmatic hernia (CDH) patients: why long-term follow-up with surgeons is recommended. *J Pediatr Surg*. 2013;48(5):935-41.
- Janssen S, Heiweggen K, van Rooij IA, Scharbatke H, Roukema J, de Blaauw I, et al. Factors related to long-term surgical morbidity in congenital diaphragmatic hernia survivors. *J Pediatr Surg*. 2018;53(3):508-12.
- Kinsella JP, Greenough A, Abman SH. Bronchopulmonary dysplasia. *Lancet*. 2006;367(9520):1421–31.
- Kotecha S, Barbato A, Bush A, Claus F, Davenport M, Delacourt J, et al. Congenital diaphragmatic hernia. *Eur Respir J*. 2012; 39: 820–29.
- Leewen L, Mous D, van Rosmalen J, Olieman JF, Andriessen L, Saskia J et al. Congenital Diaphragmatic Hernia and Growth to 12 Years. *Pediatrics*. 2017; 140(2):e20163659.
- Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Protocolos do Sistema de Vigilância Alimentar e Nutricional – SISVAN na assistência à saúde. Brasília: Editora MS, 2008a. (Série B. Textos Básicos de Saúde).
- Moss RL, Chen CM, Harrison MR. Prosthetic patch durability in congenital diaphragmatic hernia: a long-term follow-up study. *Pediatr Surg*. 2001; 36:152-4.
- Muratore CS, Kharasch V, Lund DP, Sheils C, Friedman S, Brown C, et al. Pulmonary morbidity in 100 survivors of congenital diaphragmatic hernia monitored in a multidisciplinary clinic. *J Pediatr Surg*. 2001;36(1):133–40.
- Nagata K, Usui N, Terui K, Takayasu H, Goishi K, Hayakawa M et al. Risk Factors for the Recurrence of the Congenital Diaphragmatic Hernia. *Eur J Pediatr Surg*. 2015; 25: 9–14.
- Pennaforte T, Rakza T, Sfeir R, Aubry E, Bonnevalle M, Fayoux P, et al. Hernie de coupole diaphragmatique: devenir respiratoire et vasculaire e pulmonaire. *Revue des Maladies Respiratoires*. 2012;29,337-46.
- Pennaforte t, Rakza T, Fily A, Mur S, Diouta I, Sfeir R, et al. Hernie de coupole diaphragmatique: devenir à long terme. *Archives de Pédiatrie*. 2013;20:S11-S18.
- Pignotti MS, Carmela Leo M, Pugi A, De Masi S, Biermann KP, Galli L, et al. Consensus conference on the appropriateness of palivizumab prophylaxis in respiratory syncytial virus disease. *Pediatr Pulmonol*. 2016; 51:1088 e 96.
- Resch B, Krisztina L, Friedrich R, Thomas F, Michaela H, Berndt U. Respiratory syncytial virus associated hospitalizations in children with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics and Neonatology*. 2017;59(2):184-8.
- Robertson CM, Tyebkhan JM, Hagler ME, Cheung PY, Peliowski A, Etches PC. Late-onset, progressive sensorineural hearing loss after severe neonatal respiratory failure. *Otol Neurotol*. 2002;23(3):353-6.
- Safavi A, Synnes AR, O'Brien K, Chiang M, Skarsgard ED, Priscilla P L Chiu PPL, et al. Canadian Pediatric Surgery Network. Multi-institutional follow-up of patients with CDH. *J of Pediatr Surg*. 2012;47,836–841.

- Snoek KG, Capolupo I, Braguglia A, Aite L, van Rosmalen J, Valfrè L, et al. Neurodevelopmental Outcome in High-Risk Congenital Diaphragmatic Hernia Patients: An Appeal for International Standardization. *Neonatology*. 2016; 109:14–21.
- Sociedade Brasileira de Pediatria, Departamento Científico de Gastroenterologia, Regurgitação do lactente (Refluxo Gastroesofágico Fisiológico) e Doença do Refluxo Gastroesofágico em Pediatria (2017).
- Takayasu H, Masumoto K, Goishi K, Hayakawa M, Tazuke Y, Yokoi A, et al. Japanese Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Musculoskeletal abnormalities in congenital diaphragmatic hernia survivors: Patterns and risk factors: Report of a Japanese multicenter follow-up survey. *Pediatrics International*. 2016.
- Tracy S, Chen C. Multidisciplinary long-term follow-up of congenital diaphragmatic hernia: A growing trend. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine*. 2014;19(2014)385e39.
- Valfrè L, Braguglia A, Conforti A, Morini F, Trucchi A, B Iacobelli BD, et al. Long term follow-up in high-risk congenital diaphragmatic hernia survivors: patching the diaphragm affects the outcome. *J Pediatr Surg*. 2011;46(1):52-6.
- Van den Hout L, Schaible T, Cohen-Overbeek TE, Hop W, Siemer J, van de Ven K, Wessel L, et al. Actual Outcome in Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia: The Role of a Standardized Postnatal Treatment Protocol. *Fetal Diagn Ther*. 2011;29:55–63.
- Wynn J, Aspelund G, Zygmunt A, Stolar CJH, Mychaliska G, Butcher J, et al. Developmental outcomes of children with congenital diaphragmatic hernia: a multicenter prospective study. *J Pediatr Surg*. 2013;48(10):1995–2000.

Capítulo 6 – Cuidado centrado na família

Algumas condições de alto risco, como HDC, necessitam de seguimento ambulatorial especializado com equipe de saúde associada a um centro hospitalar terciário. Uma equipe de saúde que esteja preparada para o cuidado centrado nas necessidades da criança é fundamental.

A prática de envolver os pais, cuidadores e membros próximos da família no cuidado de uma criança que tenha ficado longo período hospitalizada não é uma novidade. Mas há ainda, nos dias de hoje, a necessidade de reforço de protocolos práticos, especificamente, no acompanhamento após a alta hospitalar de casos de HDC, patologia grave e onde as múltiplas demandas que envolvem os cuidadores podem dificultar o manejo ambulatorial (AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, 2004; CRUZ, 2011).

Estabelecer um relacionamento com a família desde a internação neonatal, com grupo de apoio que possa responder com clareza e segurança as dúvidas da família, possibilita ao neonatologista e a todo profissional de saúde adquirir uma visão ampla dos problemas, compreendendo as necessidades e prioridades dessa família. Assim, definindo prioridades gerais e específicas de cada situação familiar e de acordo com o grau de morbidades para planejamento da alta hospitalar segura, que envolverá obrigatoriamente o desenvolvimento de um plano de cuidado efetivo para a criança com uma doença crônica e seus familiares (AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, 2004; MANUAL DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA: SEGUIMENTO DO PREMATURO DE RISCO, 2012; MORGAN, 2013).

O plano de cuidado ambulatorial deve ser organizado/criado junto com a família e desde antes da alta hospitalar, ou seja, deverá haver um preparo para a alta do paciente (MANUAL DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA: SEGUIMENTO DO PREMATURO DE RISCO, 2012; MORGAN, 2013).

Plano de cuidado

- 1– Promoção da escuta: Reservar espaço para a manifestação das dúvidas e ansiedades da família. A doença crônica impõe modificações na vida da família, exigindo readaptações à nova situação e estratégias para o enfrentamento, o que geralmente gera muita ansiedade.
- 2– O plano de cuidado depende da complexidade e da gravidade da doença; das estruturas disponíveis para satisfazer as necessidades de cada criança e de sua família. Assim, é fundamental conhecer a condição social e o nível de escolaridade familiar, incluindo o potencial de entendimento das orientações que sejam dadas ao cuidador principal.
- 3– No plano de cuidado devem ser abordadas as necessidades psicossociais e socioeconômicas das famílias, buscando alternativas oferecidas pelo serviço social, e, quando houver necessidade, encaminhar para benefícios de programas de apoio de organizações.
- 4– O desenvolvimento de medidas educativas para otimizar o cuidado: orientações gerais que minimizam a busca pelos serviços de emergência, tais como: orientações para medicações de uso crônico, medidas preventivas como vacinas, higiene e avaliação ambulatorial sistemática no seguimento após a alta.
- 5– Orientações para interações de qualidade da família (especialmente a mãe e/ou cuidador principal), com vínculos mais bem estabelecidos. Criando-se um programa de estimulação precoce, onde os pais possam atuar na estimulação diária, com orientação específica conforme as necessidades.

As orientações que promovem vínculos pais-bebês exercem influência positiva no desenvolvimento infantil. Os primeiros três anos de vida de uma criança são um período-chave do desenvolvimento físico, fisiológico, cognitivo e social. A relação de apego do cuidador ao seu filho, com estabelecimento de vínculos de qualidade, é importante para o desenvolvimento da criança, podendo conferir uma influência positiva sobre a criança ou ser uma fonte de risco (no caso de um vínculo mal estabelecido) (GIUSEPPINA et al., 2017).

Orientações aos cuidadores devem ser fornecidas de modo sistemático no seguimento ambulatorial, em conjunto com as consultas periódicas de avaliação. Nos dois primeiros anos de forma mais frequente, pois é quando há maior receptividade para essa interação progressiva e estabelecimento de vínculo duradouro (GIUSEPPINA et al., 2017; SILVEIRA et al., 2018)

Há diversas propostas de intervenção que “empoderam mãe e/ou cuidador principal”. O sistema CareToy é uma ferramenta inovadora de telerreabilitação, útil no fornecimento de Intervenção Precoce Intensiva, individualizada, cuja proposta é a realização das atividades domiciliares centradas na família e na criança. O treinamento CareToy é inspirado pelo conceito de ambiente enriquecido e baseia-se em atividades direcionadas à utilização objetivos e brinquedos, destinadas a incentivar as crianças a realizar tarefas específicas. O treinamento pode ser monitorado remotamente e adaptado pela equipe de reabilitação de acordo com as necessidades de desenvolvimento específicas de cada criança, enquanto os pais brincam ativamente com seus filhos. Envolve basicamente a recuperação de habilidades motoras. Os programas de desenvolvimento que estão associados a efeitos positivos nas crianças são muito heterogêneos. Isso implica que nosso conhecimento sobre os elementos efetivos de uma intervenção ainda é limitado (GIUSEPPINA et al., 2017)

O que já está estabelecido é o conceito de que é necessário ensinar o cuidador a ser capaz de interpretar as pistas comportamentais que a criança fornece, respondendo de forma a cumprir as necessidades emocionais e físicas (SILVEIRA et al., 2018).

Alguns exemplos práticos

Promover vocalizações infantis (“mamanhes”); cantar e usar expressões faciais, respeitando o estado de estresse e de excitação da criança. A “conversa explicativa”, por exemplo, referente a um procedimento, como exame de sangue ou mesmo uma sondagem vesical, deve ser realizada com um lactente pré-verbal. A criança de risco, ao desenvolver estratégias adaptativas para responder e regular o estresse de forma independente, será menos vulnerável a um estresse futuro (SILVEIRA et al., 2018)

Para estimulação cognitiva é fundamental aproximar-se e falar devagar com a criança, cantando baixo e mostrando partes do corpo. O uso de espelho para ver as semelhanças é muito importante para a identidade. Objetos coloridos, como chocalho e móbile, que façam a criança girar a cabeça 180 graus, devem ser oferecidos de forma sistemática (SILVEIRA et al., 2018; LIU Y et al., 2018).

Aproveitar as atividades diárias, como o momento da higiene (banho, troca de fraldas) para estimulação. Nominalizar partes do corpo durante essas atividades do cotidiano é simples e prático. Todas as oportunidades de estimulação devem ser aproveitadas. A conversa “olho no olho” é uma forma de captar a atenção (SILVEIRA et al., 2018).

Brincadeiras de cadê-achou, imitar atividades físicas, risca e rabisca, jogos com cubos, bolas e encaixes, brinquedos e objetos com diferentes texturas estimulam a habilidade motora fina e a capacitação para a realização da pinça (SILVEIRA et al., 2018).

Atividades motoras amplas e finas envolvem o “brincar como criança”. Uso de bola para jogar, e até na troca de roupas diária os pais podem fazer brincadeiras que estimulem (SILVEIRA et al., 2018; LIU Y et al., 2018).

Os pais são aconselhados a reservar um tempo para a leitura de alguns livros todos os dias. Quando estão lendo esses livros, devem falar com a criança sobre os sentimentos que aquela leitura deve despertar: mostrar como é a expressão facial quando se está feliz, com fome, com raiva, medo, etc. Falando repetidamente e reforçando a conquista de cada criança quando apresenta o entendimento da leitura. Esse exercício cognitivo é evolutivo, uma vez que a dificuldade do contexto da leitura é maior com avançar da idade. (ROBERTS et al., 2014; SILVEIRA et al., 2018; NADEEJA et al., 2018).

Quando um cuidador está despreparado, pouco sensibilizado a frequentar as consultas de seguimento e, por consequência cronicamente desorganizado, sem interagir e participar adequadamente das atividades e das necessidades diárias da criança, os processos típicos de regulação didática da criança não ocorrem. De forma que, diante de níveis cronicamente altos de estresse que não sejam resolvidos com sucesso pelo cuidador, essa criança irá desenvolver estratégias mínimas ou mal adaptativas e com prejuízo adicional ao neurodesenvolvimento. O bem-estar emocional e a competência social fornecem uma base sólida para o surgimento de habilidades, e precisam de reforço positivo para adequar a trajetória do desenvolvimento desta criança com maior risco. Os primeiros anos são importantes pré-requisitos para o sucesso na escola e, mais tarde, no local de trabalho e na comunidade, daí a importância do cuidado precoce centrado em orientar a família para suporte da criança (MORGAN et al., 2014; ROBERTS et al., 2014).

Há evidências de que interações pais-filhos de alta qualidade exercem influência positiva no desenvolvimento social e cognitivo da criança.

Como o seguimento ambulatorial é uma extensão dos cuidados perinatais, o grupo de profissionais da saúde deverá acompanhar a criança e sua família desde durante a internação neonatal, trabalhando a redução do stress parental, melhores vínculos pais-bebê. Além disso, nas etapas evolutivas do desenvolvimento da criança, promover estímulos específicos para cada fase e, principalmente, envolvendo aspectos motores, cognitivos e de linguagem.

Recomendações

- Orientações para interações de qualidade da família (especialmente a mãe e/ou cuidador principal), com vínculos mais bem estabelecidos desde a UTI Neonatal e no seguimento apresentam impacto positivo no neurodesenvolvimento motor (Grau de recomendação A e nível de evidência 1B).
- Orientações oportunas envolvendo cuidadores exercem influência positiva nos aspectos neurocognitivos (Grau de recomendação B e nível de evidência 2B).

Referências

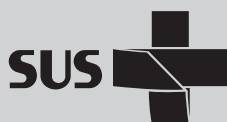
- American Academy of Pediatrics. Follow-up care of high-risk infants. *Pediatrics*. 2004; 114:1377-97.
- Cruz AC, Angelo M. Cuidado centrado na família em pediatria: redefinindo os relacionamentos. *Cienc Cuid Saude*. 2011;10(4):861-5.
- Manual da Sociedade Brasileira de Pediatria: Seguimento do Prematuro de Risco. Silveira RC (coordenação) e colaboradores. 2012. Disponível on line em www.sbp.com.br/documentos_cientificos/manuais.
- Morgan C, Novak I, Badawi N. Enriched Environments and motor outcomes in cerebral palsy: systematic review and meta-analysis. *Pediatrics*. 2013; 132(3):e735–e746.
- Sgandurra G, Lorentzen J, Inguaggiato E, Bartalena L, Elena Beani, Cecchi F, et al. A randomized clinical trial in pre-term infants on the effects of a home-based early intervention with the 'CareToy System'. *PLoS One*. 2017;12(3): e0173521. Published online 2017 Mar 22.
- Silveira RC, Mendes EW, Fuentesfria RN, Valentini NC, Procianoy RS. Early intervention program for very low birth weight preterm infants and their parents: a study protocol. *BMC Pediatr*. 2018;18(1):268.
- Liu Y, McGowan E, Tucker R, Glasgow L, Kluckman M, Vohr B. Transition Home Plus Program Reduces Medicaid Spending and Health Care Use for High-Risk Infants Admitted to the Neonatal Intensive Care Unit for 5 or More Days. *J Pediatr*. 2018; 200: 91-97 e 3.
- Nadeeja INS, Christine BT, Cathy B, Yinghui W, Jane B. The Neonatal Behavioral Assessment Scale (NBAS) and Newborn Behavioral Observations (NBO) system for supporting caregivers and improving outcomes in caregivers and their infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018 Mar;2018(3).
- Morgan C, Novak I, Dale RC, Guzzetta A, Badawi N. GAME (Goals - Activity - Motor Enrichment): protocol of a single blind randomised controlled trial of motor training, parent education and environmental enrichment for infants at high risk of cerebral palsy. *BMC Neurol*. 2014;7(14):203.
- Roberts MY, Kaiser AP, Wolfe CE, Bryant JD, Spidalieri AM. Effects of the teach-model-coach-review instructional approach on caregiver use of language support strategies and children's expressive language skills. *J Speech Lang Hear Res*. 2014;57(5):1851-69.



Ministério da Saúde

FIOCRUZ
Fundação Oswaldo Cruz

Vice-presidência de Pesquisa e Coleções Biológicas



MINISTÉRIO DA
SAÚDE

