

CIÊNCIAS DA SAÚDE: ATUALIZAÇÃO DE ÁREA

JANEIRO E
FEVEREIRO
DE 2023



LIVROS ACADÊMICOS
NÚCLEO DO CONHECIMENTO

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/1770

C569c

Ciências da Saúde: Atualização de Área - janeiro e fevereiro de 2023 [recurso eletrônico] / Organizadores Carla Viana Dendasck, [et al.]. – 1.ed. -- São Paulo: CPDT, 2023.

Vários autores

Formato: ePUB

Inclui bibliografia

ISBN: 978-65-85442-03-9

1. Ciências da Saúde 2. Atualização de Área 3. I. Dendasck, Carla Viana.

CDD: 610

CDU: 61

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2076

EDITORAL

Diretor-Presidente

Profa. Dra. Carla Viana Dendasck

Organizadores

Carla Viana Dendasck

Anísio Francisco Soares

Cláudio Alberto Gellis de Mattos Dias

Débora Teixeira da Cruz

Marcia Rodrigues Dos Santos

Denilson Carlos Ferreira Lopes

Sabryna Brito Oliveira

Enrico Jardim Clemente Santos

Izael Oliveira Silva

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2087

Fernanda Vicioni Marques

Paulo Cesar Gonçalves de Azevedo Filho

Darlan Tavares dos Santos

Mesa Editorial

Alfredo Cesar Antunes

Universidade Estadual de Ponta Grossa – UEPG

Anísio Francisco Soares

Universidade Federal Rural de Pernambuco – UFRPE

Antonio Luiz da Silva

Fundação Centro Integrado de Apoio ao Portador de Deficiência –
FUNAD e Instituto dos Cegos da Paraíba – ICPAC – Adalgisa Cunha

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2087

Claudio Alberto Gellis de Mattos Dias

Instituto Federal do Amapá – IFAP

Daniela da Silva Santos

Fundação Oswaldo Cruz – FIOCRUZ

Darlan Tavares dos Santos

Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro – UNIRIO

Debora Teixeira da Cruz

Centro Universitário Unigran Capital – Campo Grande – MS

Denilson Carlos Ferreira Lopes

Academia da Força Aérea

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2087

Eliane Silva e Silva

Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Estado do Pará –
Hemopa e Secretaria de Educação do Estado do Pará – SEDUC/PA

Elisandra Villela Gasparetto Sé

Empresa Almagora do Brasil e Grupo de Pesquisa COGITES do
Laboratório de Neurolinguística do Instituto de Estudos da Linguagem
da UNICAMP

Enrico Jardim Clemente Santos

CELLTROVET

Fabio Peron Carballo

Universidade do Estado de Minas Gerais – UEMG – Unidade
Divinópolis

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2087

Fabio Rodrigo Ferreira Gomes

Centro Universitário Ítalo brasileiro e Universidade Municipal de São
Caetano do Sul – USCS

Felipe Camargo Munhoz

Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos – ITPAC

Fernanda Ribeiro Martins

Faculdade UNIS São Lourenço mantida pela Fundação de Ensino e
Pesquisa do Sul de Minas – FEPESMIG

Fernanda Vicioni Marques

Universidade de São Paulo, Faculdade de Odontologia de Ribeirão
Preto – FORP/USP

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2087

Givanildo de Oliveira Santos

Secretaria Estadual de Educação do estado de Goiás, Instituto de
Capacitação Profissional – ICPsCursos e Centro Universitário
UniMauá

Guilherme de Andrade Ruela

Universidade Federal de Juiz de Fora – UFJF – Campus Avançado
Governador Valadares e Faculdade Presidente Antônio Carlos de
Governador Valadares

Inez Silva de Almeida

Universidade do Estado do Rio de Janeiro – UERJ

Izrael Oliveira Silva

Centro Educacional Pesquisa Robótica e Inovação-CEPRI/SEMED de
São Miguel dos Campos/AL e Secretaria Estadual de Educação de
Alagoas SEDUC/AL 2º GERE

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2087

João Carlos Moreno de Azevedo

Universidade Veiga de Almeida-RJ – UVA

João Italo Fortaleza de Melo

Universidad San Sebastián – San Lorenzo – Paraguai – UASS

José Aderval Aragão

Universidade Federal de Sergipe – UFS

José Felipe Costa da Silva

Universidade Federal do Rio Grande do Norte – UFRN

Juliana Mara Flores Bicalho

Faculdade UNA

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2087

Luiza Rayanna Amorim de Lima

Universidade de Pernambuco – UPE

Marcia Rodrigues dos Santos

Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, UNIRIO, RJ

Maria do Rosário de Fátima Brandão de Amorim

Universidade Federal Rural de Pernambuco – UFRPE

Maria Luzinete Alves Vanzeler

Universidade Federal de Mato Grosso (UFMT) – Departamento de Ciências Básicas em Saúde (DCBS) – Faculdade de Medicina (FM)

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2087

Marina de Oliveira Cardoso Macedo

Instituto Federal de Educação Ciência e Tecnologia. Programa de Engenharia de Materiais – Teresina e Universidade Estadual do Maranhão – Anexo de Saúde – Caxias -MA

Marina Matos de Moura Faíco

Centro universitário de Caratinga – UNEC e Fundação Educacional de Caratinga – FUNEC

Paulo Cesar Gonçalves de Azevedo Filho

Instituto Federal do Maranhão – IFMA

Patrick Rodrigues Fleury Cabral

Universidade de Cuiabá – UNIC

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2087

Renato Araujo da Costa

Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia do Pará

Rosane de Fatima Zanirato Lizarelli

Instituto de Física de São Carlos – USP

Sabryna Brito Oliveira

Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG

Assistentes

Sara Stefanie de Oliveira

Ayla Beatriz Viana Lino Dendasck

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2087

SUMÁRIO

1. ATUALIZAÇÃO EM EVIDÊNCIAS CIENTÍFICAS DE PROTOCOLOS FISIOTERÁPICOS PARA O TRATAMENTO DO TORCICOLO CONGÊNITO

*Fernanda Ribeiro Marins
Marcelo Limborço-Filho*

2. O ESTADO DA ARTE DA BIOFOTÔNICA

*Adriana Schapochnik
Karina Alexandra Batista da Silva Freitas
Karina Jullienne de Oliveira Souza
Rosimeire Fernandes da Matta
Sandra Batista da Costa
Rosane de Fátima Zanirato Lizarelli*

3. MALOCCLUSÃO UMA QUESTÃO DE SAÚDE PÚBLICA

*Priscila Pinto Brandão de Araújo
Carlos Eduarde Bezerra Pascoal
Diana Aparecida Athayde Fernandes
Fabiane Louly Baptista Santos Silva*

4. A TOXINA BOTULÍNICA TIPO A NO TRATAMENTO DAS LINHAS FACIAIS HIPERCINÉTICAS

Vicente Alberto Lima Bessa

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2090

5. REFLEXÕES SOBRE OS IMPACTOS PSICO-SOCIAIS DA SÍNDROME DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA ADQUIRIDA NA VIDA DOS PACIENTES

*Pedro Henrique Tostes Braga
Maria Bernardina Cupertino
Denise Monteiro da Silva
Sabryna Brito Oliveira*

6. PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS CASOS DE SÍFILIS GESTACIONAL E SÍFILIS CONGÊNITA NO PERÍODO DE 2017 A 2021 NO ESTADO DE SÃO PAULO

*Stefane Santos de Jesus Pitanga
Larissa Santos Machado
Larissa Da Hora de Souza
Márcia Rodrigues dos Santos*

7. MODULAÇÃO ESTROGÊNICA DA DOR RELACIONADA À ENDOMÉTRIO

Marina Matos de Moura Faíco

8. CARACTERÍSTICAS DE PACIENTES OBSTÉTRICAS ADMITIDAS EM UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA

*Patrícia Saraiva Araújo
Priscila Ferreira Saraiva
Gilson Rogerio Becil de Oliveira
Jovania Barbosa Maklouf de Oliveira*

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2090

9. USO DO ANIS ESTRELADO COMO ANALGÉSICO E NOS TRANSTORNOS GÁSTRICOS EM ADULTOS E CRIANÇAS

Maríllice Winckler de Oliveira
Larissa Alves de Oliveira
João Ítalo Fortaleza de Melo

10. HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA: UMA BREVE REVISÃO DA LITERATURA

José Aderval Aragão
Matheus Jhonnata Santos Mota
Victor Petersen Dantas Moreno
Iapunira Catarina Sant'Anna Aragão
Felipe Matheus Sant'Anna Aragão
Bárbara Costa Lourenço
Vera Lúcia Correa Feitosa
Francisco Prado Reis

11. SÍNDROME DE BURNOUT: SINTOMAS, MÉTODOS DIAGNÓSTICOS, ESTRATÉGIAS DE PREVENÇÃO E TRATAMENTOS

Maria Luzinete Alves Vanzeler
Laís Santana Gonçalves

12. UMA REVISÃO INTEGRATIVA DA LIDERANÇA EM ENFERMAGEM NO BRASIL

Marcia Rodrigues Dos Santos
Carla Ferreira Rodrigues Dias Barros
Luciana Pinheiro Barbosa da Silva

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2090

APRESENTAÇÃO

“Lembre-se que as pessoas podem tirar tudo de você, menos o seu conhecimento”. Iniciando com essa afirmação de Albert Einstein, convidamos a todos para expandir o próprio e levar ao colega um pouco mais desse bem tão precioso.

A Revista Núcleo do Conhecimento, por meio da Mesa Editorial Ciências da Saúde, permite que leigos, estudantes e profissionais tenham contato com o que há de mais recente em desenvolvimento de conhecimento científico nacional. As mentes que estão por trás de cada capítulo podem não serem reconhecidas na rua, e aqui cabe a nossa missão, expor ao país as pesquisas em desenvolvimento, para benefício maior sempre de nossa sociedade, e desenvolvimento como nação.

Dessa forma, nossa equipe trabalha arduamente para trazer a você, leitor, nosso compromisso com a expansão do conhecimento, para que isso se torne uma cultura frente a demais outras, atualizando-se com fontes de conhecimento confiáveis.

A leitura desse conteúdo contribui para o aprimoramento de seu capital intelectual, que são as informações e experiências obtidas por toda a vida por cada indivíduo. Então, aperte as fivelas da poltrona e aproveite o voo no conhecimento.

Com carinho e sabedoria, Profa.
Dra. Fernanda Vicioni Marques.

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2092

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/2092

10. HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA: UMA BREVE REVISÃO DA LITERATURA

José Aderval Aragão¹
Matheus Jhonnata Santos Mota²
Victor Petersen Dantas Moreno³
Iapunira Catarina Sant'Anna Aragão⁴
Felipe Matheus Sant'Anna Aragão⁵
Bárbara Costa Lourenço⁶
Vera Lúcia Correa Feitosa⁷
Francisco Prado Reis⁸

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/1770

INTRODUÇÃO

A Hérnia Diafragmática Congênita (em inglês – Congenital Diaphragmatic Hernia, doravante simbolizada pela sigla CDH) pode ser entendida como um abaulamento de parte do conteúdo abdominal para a cavidade torácica como resultado de um distúrbio no desenvolvimento embriológico do diafragma. Apresenta topografia variável e a Hérnia de Bochdalek, em região póstero-lateral, é a mais comum. A herniação do intestino grosso é a mais prevalente, sendo responsável por até 75% dos casos, seguida por omento maior com 65%, intestino delgado, estômago e fígado (SVETANOFF e RENTEA, 2021). Pode estar isolada em 50 a 60% dos casos ou associado a anomalias de outros órgãos incluindo coração, encéfalo, rins e genitálias (QI et al., 2018), com incidência de 34 a 50% (SVETANOFF e RENTEA, 2021). O prognóstico é pior na presença

136

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/1770

de hérnias hepáticas, prematuridade, baixo peso ao nascer e outras anomalias congênitas (YAMOTO *et al.*, 2016). A mortalidade pode ser agravada por alterações pulmonares, como ramificação broncoalveolar diminuída, perda de massa pulmonar e vasculopatia pulmonar. Isso resulta em hipoplasia e hipertensão pulmonar, uma das maiores causas de morte na CDH (AL BAROUDI *et al.*, 2020).

Com efeito, a hipertensão pulmonar persistente do neonato (PPHN – sigla em inglês) pode ocorrer como consequência da hipoplasia pulmonar e se caracteriza por aumento da resistência vascular que persiste após o nascimento, o que causa mistura veno-arterial entre os lados do coração (GIEN e KINSELLA, 2016).

Há alguns estudos promissores para a prevenção da PPHN. Desse modo, a triagem pela ultrassonografia (USG) pré-natal permite a detecção precoce de malformações e massas que ocupam a cavidade torácica, sendo dentre várias causas tumores e órgãos da cavidade abdominal na CDH (SCHIERZ *et al.*, 2018). Com essa detecção precoce é possível melhorar o prognóstico do paciente e prevenir a PPHN.

O presente trabalho teve como objetivo revisar os aspectos epidemiológicos, etiológicos, embriológicos, assim como a fisiopatologia, classificação, principais manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento das hérnias diafragmáticas congênitas.

DESENVOLVIMENTO

EPIDEMIOLOGIA

Os dados epidemiológicos da CDH são pouco variáveis no mundo. No período de 1986 a 2013 a incidência geral de CDH foi de 2,7 a 4,9 para cada 1.000 nascidos vivos (AL BAROUDI SA *et al.*, 2020). E Schierz *et al.*, (2018) estimam uma incidência de 0,28% entre nascidos vivos. Ademais, dessa gama de indivíduos que possuem a enfermidade, cerca de 15% dos neonatos com CDH possuem malformações cardiovasculares e desfechos clinicamente significativos (BLANCHA *et al.*, 2017). Deste modo, podemos afirmar que é uma entidade rara, porém clinicamente importante, que necessita de atenção devido à alta taxa de mortalidade, que, segundo Al Baroudi *et al.* (2020), permaneceu inalterada desde os anos 2000, sendo nos Estados Unidos de 31 a 33% e na Europa de 36 a 62%.

Em relação à prevalência, quando o defeito é anteromedial, tem-se uma hérnia de Morgagni, que corresponde a menos de 2% da totalidade das CDH. No entanto, à direita temos uma maior incidência, sendo de 90%, enquanto a bilateral é apenas 8%. É importante salientar que existe uma leve prevalência no sexo feminino, de 2 para 1 em relação aos indivíduos do sexo masculino (MARINHO *et al.*, 2017).

Na hérnia de Morgagni, especialmente quando descoberta na primeira infância, está geralmente relacionada a outras anomalias

congênitas, com uma incidência de 34 a 50%. E dentre essas anomalias congênitas, as mais comuns são cardíacas, com 25 a 60% e trissomia do cromossomo 21 de 15 a 71% (SVETANOFF e RENTEA, 2021).

ETIOLOGIA

No contexto da etiologia, a CDH isolada é geralmente de caráter esporádico, no entanto, quando associado a um distúrbio congênito a causa mais provável é a mutação cromossômica ou distúrbio de um ou mais genes. Farrell *et al.* (2017) observaram dois fetos, irmãos, com padrão único de anomalias congênitas múltiplas, incluindo a hérnia diafragmática, intestino curto e asplenia. Ambos homocigotos para variantes do gene HLX, que é a provável causa das anomalias fetais. Diante desse fato, o mesmo estudo relatou a confirmação por estudos em camundongos com deleção para este gene, e eles tiveram morte precoce por hipoplasia hepática, intestino curto e hipoplasia do músculo diafragma; um fenótipo análogo aos dos irmãos citados, sendo considerada a mutação homocigótica HLX como a explicação dos achados nos fetos (FARRELL *et al.*, 2017).

Kammoun *et al.* (2018) identificaram variantes provavelmente patogênicas em 10% da coorte. Essas variantes afetam ambos os genes causadores de CDH conhecidos, *ZFPM2*, *GATA4* e *NR2F2*, e novos genes, nomeadamente *TBX1*, *TBX5*, *GATA5* e *PBX1*. Além disso, a análise da carga de mutação identificou *LBR*, *CTBP2*, *NSD1*, *MMP14*, *MYOD1* e *EYA1* como

Hérnia diafragmática congênita: uma breve revisão da literatura

genes candidatos com enriquecimento em variantes prejudiciais raras, mas previstas. Skoric-Milosavljević et al., (2019) relataram que as mutações GATA 6 podem estar associadas à hérnia diafragmática congênita.

A Hérnia de Morgagni possui forte associação a trissomia do cromossomo 21. Acredita-se que isso se deve a uma migração dos rabiomioblastos causada pelo aumento da adesividade entre eles, que é muito vistos em pacientes com essa trissomia. Isto pode explicar o motivo pelo qual pacientes portadores de CDH e Síndrome de Down possuem maior probabilidade de reincidências após reparo da hérnia (SVETANOFF e RENTEA, 2021).

Chen *et al.* (2020) relataram um caso em que um feto de 21 semanas com hérnia diafragmática congênita apresentou uma deleção no cromossomo 10q26 e uma duplicação de 5q31.3-q35.5 abrangendo 195 genes, inclusive, os genes candidatos NDST1, NSD1, MAML1 e ADAM19. A deficiência do gene NDST1 está associada à hérnia diafragmática congênita porque afeta a angiogênese e a migração endotelial (TAKAHASHI *et al.*, 2017; ZHANG *et al.*, 2014). A deleção NSD1 está associada à síndrome autossômica dominante Sotos, que já foi associada à CDH em uma criança com deleção 5q35.3 (SEARLE; BALA e DOBBIE, 2012). MAML1 e ADAM19 são genes que já foram associados à CDH (DALMER e CLUGSTON, 2019).

Hongjian *et al.* (2018) observaram variantes de novo no fator MYRF (*Myelin Regulatory Factor*) em quatro indivíduos sem parentesco com hérnia diafragmática congênita. Por meio de análise da literatura, Hongjian et al., (2018) relataram um total de treze

pacientes com variantes *de novo* em MYRF, sendo 7 com hérnia diafragmática congênita e todos com cardiopatia congênita. Observado também que GATA 4, um gene já associado a CDH esporádica e familiar (YU *et al.*, 2013), esteve significativamente “down regulated” na casuística. Russell *et al.* (2012) mostraram que os níveis de MYRF estão elevados no desenvolvimento diafragmático de ratos. Com isso, Hongjian *et al.*, (2018) concluíram que as variantes *de novo* em MYRF estabelecem esse fator como um gene síndrômico da hérnia diafragmática congênita.

FISIOPATOLOGIA

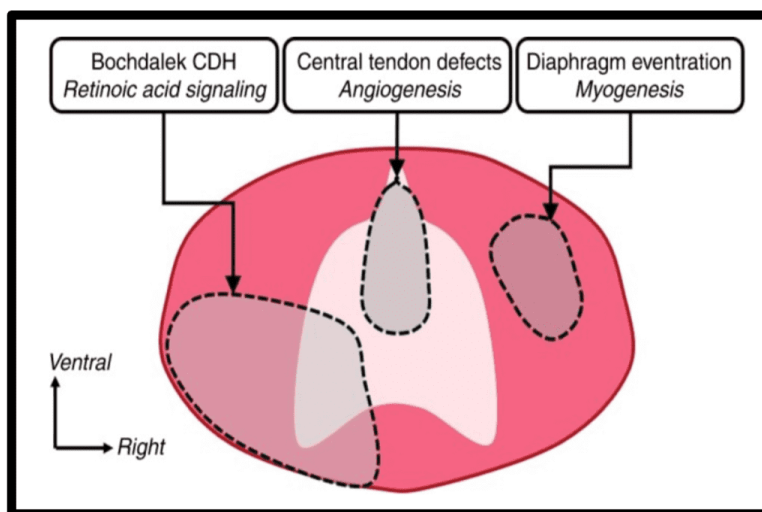
A base embriológica pode estar associada a um defeito no fechamento do diafragma, resultando em um canal pleuroperitoneal patente ou a um prejuízo no desenvolvimento da placa mesenquimal pós-hepática, gerando um diafragma defeituoso (CHANDRASEKHARAN *et al.*, 2017; IRITANI, 1984).

A hipótese de dois acertos afirma que há um defeito na organogênese com hipoplasia bilateral, seguida de compressão do pulmão ipsilateral secundária à herniação das vísceras abdominais posteriormente. Por isso, há uma variabilidade da hipoplasia pulmonar no lado contralateral (CHANDRASEKHARAN *et al.*, 2017; KEIJZER *et al.*, 2000). Além disto, há uma remodelação vascular pulmonar devido à redução do número de vasos, resultando em hipertensão pulmonar e disfunção ventricular (CHANDRASEKHARAN *et al.*, 2017).

Hérnia diafragmática congênita: uma breve revisão da literatura

Dalmer e Clugston (2018), defendem que cada fenótipo de hérnia tem uma fisiopatologia distinta. Eles estudaram 218 genes associados à hérnia diafragmática congênita para identificar possíveis vias patogênicas (Figura 1).

Figura 1. Ilustração das vias patogênicas associadas à hérnia diafragmática congênita



Fonte: Dalmer e Clugston (2018).

Dalmer e Clugston (2018), fizeram um importante estudo dos genes associados à hérnia diafragmática congênita e correlacionaram aos principais fenótipos de hérnias. A hérnia de bochdalek esteve relacionada a 34,9% dos 218 genes. Sua causa está mais ligada a um distúrbio na sinalização do ácido retinóico. É válido assinalar que a

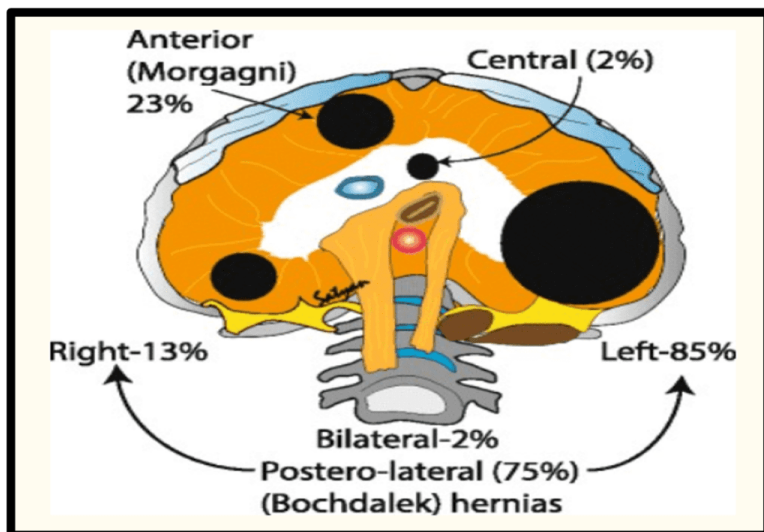
hérnia de Bochdalek não surge de mutações em genes associados ao desenvolvimento muscular (DALMER e CLUGSTON, 2018). O fenótipo eventração ou defeito muscular do diafragma esteve associado a 21,6% dos genes, sendo causado por alterações no desenvolvimento do campo cardíaco e proliferação de cardioblastos. O fenótipo de defeitos no tendão central esteve relacionado a 2,821,6% dos genes, tendo como causa a angiogênese aberrante e não a alteração da orientação axonal. O fenótipo hérnia de Morgagni esteve relacionado a 2,3% dos genes (DALMER e CLUGSTON, 2018). Uma revisão recente explica que a hérnia de morgagni é causada por uma falha de fusão entre a pars tendinalis do arco costochondral e a pars sternalis. Normalmente ocorre do lado direito e tem tamanho pequeno (SVETANOFF e RENTEA, 2021).

CLASSIFICAÇÃO

As hérnias póstero-laterais conhecidas como Hérnias de Bochdalek são as mais comuns (70-75%) com a maioria ocorrendo do lado esquerdo (85%). Defeito anterior ou Hérnia de Morgagni (23-28%) e hérnia central são outros tipos (CHANDRASEKHARAN *et al.*, 2017).

Hérnia diafragmática congênita: uma breve revisão da literatura

Figura 2. Classificação quanto à localização das hérnias diafragmáticas



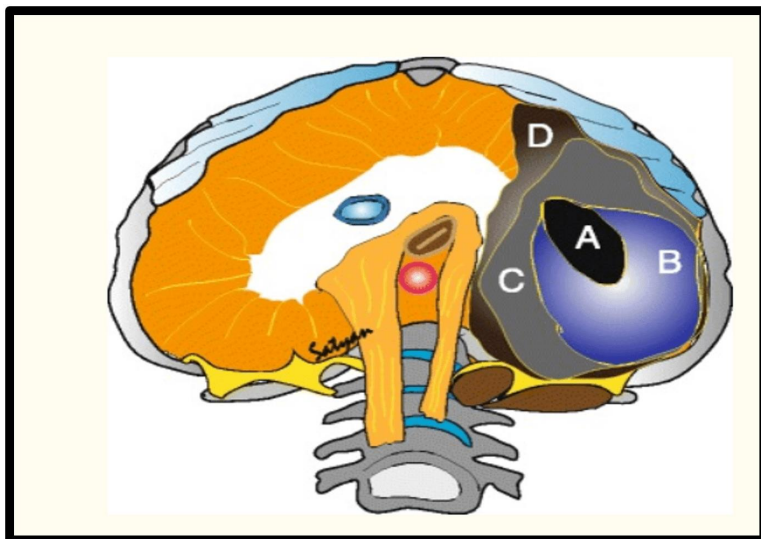
Fonte: Chandrasekharan et al. (2017).

A hérnia pode ser classificada como intrapleural ou mediastinal. A primeira inclui a hérnia de bochdalek, hérnias anteriores ou mediais. Na segunda o defeito ocorre ora anteriormente na região retroesternal, envolvendo o tendão central, tendo como subtipo a hérnia de Morgagni, ora posteriormente, sendo conhecido o hiato esofágico ou hiato da veia cava inferior (MEHOLLIN-RAY, 2020).

<https://www.nucleodoconhecimento.com.br/livros/ciencias-da-saude/ciencias-da-saude-jan-fev-2023>

DOI: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/livros/1770

Figura 3. Classificação quanto ao tamanho do defeito.



Fonte: Chandrasekharan et al. (2017).

A hérnia pode ser classificada como isolada, quando não há outras anormalidades congênicas adicionais, ou complexa, se estiver associada a outras anormalidades congênicas ou distúrbios do neurodesenvolvimento (HONGJIAN *et al.*, 2018).

Há divergência em relação a classificação do fenótipo eventração. Esse é caracterizado por uma fraqueza no diafragma e pode ser considerado uma hérnia (DALMER e CLUGSTON, 2018) ou ser um diagnóstico diferencial com uma hérnia diafrágica verdadeira (CHANDRASEKHARAN *et al.*, 2017).

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A apresentação clínica pode variar conforme o conteúdo herniário. A hérnia de hiato esofágico normalmente engloba estômago e, se for grande, pode ter intestino delgado, mas não envolve fígado. A hérnia de veia cava inferior é tipicamente pequena e pode conter fígado. Já a hérnia mediastinal anterior pode causar deslocamento do coração e herniação do fígado. E a hérnia de morgagni, pode ter conteúdo do intestino e do fígado. Em crianças, pode haver taquipneia e infecção pulmonar recorrente. Em adultos, sintomas respiratórios, dispneia e gastrointestinais incluindo dor retroesternal. O exame físico pode evidenciar sons intestinais na ausculta torácica. Pode ter volvo intestinal evoluindo com vômito persistente, taquicardia e sangramento retal (MEHOLLIN-RAY, 2020).

Hongjian *et al.* (2018) relatam que a síndrome MYRF pode se manifestar com hérnia diafragmática congênita associada a cardiopatia congênita, anomalia genital e outras malformações congênitas.

CONDIÇÕES ASSOCIADAS

As CDH possuem diversas complicações importantes, dentre elas, cardiopatias congênitas e pneumopatias como a hipoplasia pulmonar. Nesse sentido, há fatores relacionados à CDH que auxiliam na predição diagnóstica e possíveis complicações associadas. Por

exemplo, quando o conteúdo herniado é um órgão sólido, como o fígado, o grau de hipoplasia pulmonar é maior. além da questão relacionada aos órgãos sólidos tem-se complicações relacionadas à hipertensão pulmonar, que gera hipoplasia de ventrículo esquerdo (VE), o que contribui para o defeito e resultados adversos. (GIEN e KINSELLA, 2016).

Em relação aos fatores prognósticos, já foram realizados diversos estudos que conseguem, no pós-natal, predizer o curso clínico da doença. Com isso, os fatores são: Posição do fígado, gravidade da hipoplasia do pulmão, hipoplasia de ventrículo esquerdo e desenvolvimento e reatividade da vasculatura pulmonar. Adicionando-se a isso, a presença de doenças cardíacas congênicas ou síndromes genéticas possui relação no prognóstico assim como os fatores supracitados. E, além disso, cada um desses parâmetros deve estar associados para ter uma boa validade prognóstica (GIEN e KINSELLA, 2016).

A hipertensão pulmonar na hérnia diafragmática congênita possui um mau prognóstico e está associada a uma remodelação vascular pulmonar sobreposta à hipoplasia. Essas alterações pulmonares são responsáveis por aumentar o tônus vascular e alterar a vasorreatividade ao nascimento. Nesse sentido, o manejo da hipertensão pulmonar no recém-nascido (RN) com CDH é complicado devido às alterações estruturais e funcionais do coração, circulação pulmonar, vias aéreas e parênquima pulmonar e os objetivos do tratamento dessa condição muda conforme fisiopatologia subjacente em dias ou semanas após o nascimento. Desse modo, a hipertensão

pulmonar pode ser vista de 3 formas principais dependendo do tempo de aparecimento, em aguda, subaguda e crônica.

Em relação à hipertensão pulmonar aguda, após o nascimento a criança com CDH tipicamente apresenta hipoxemia severa com falências respiratórias e choque. A etiologia da hipoxemia, na CDH é multifatorial, ocorrendo secundariamente a *shunts* intrapulmonares, assim como nos condutos fetais (ducto arterioso e forame oval). Com isso, a direção do fluxo nos *shunts* é de extrema importância prognóstica, pois quando o RN com CDH grave possui *shunt* extrapulmonar no forame oval do lado esquerdo para o lado direito para esquerdo no ducto arterioso. Decorrente desse fato, a direção do *shunt* ao nível atrial é determinada pelas pressões relativas diastólicas finais dos ventrículos direito e esquerdo. Assim, o *shunt* da esquerda para direita no septo interatrial ocorre quando a pressão diastólica final do ventrículo esquerdo excede a pressão diastólica do ventrículo direito com enchimento do ventrículo esquerdo prejudicado e pressão no átrio direito prejudicado.

Ademais, a hipertensão pulmonar subaguda possui a mesma causa que a aguda, porém ocorrendo mais tardiamente, o que leva a um alto índice de mortalidade após alta hospitalar. Outrossim, na hipertensão pulmonar crônica há alguns achados na realização do cateterismo, que é hipoplasia ou estenose da artéria pulmonar esquerda, estenose da veia pulmonar ou retardo do retorno venoso. Por fim é importante salientar que o tratamento da hipertensão pulmonar aguda em CDH com vasodilatador é limitado devido às alterações estruturais e funcionais no ventrículo esquerdo. Alguns RNs podem

persistir com hipertensão pulmonar por meses ou semanas até obter melhora do desempenho cardíaco. E, em contrapartida, na hipertensão pulmonar tardia essa terapia é fundamental para a sobrevivência. (GIEN e KINSELLA, 2016).

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da CDH é feito por radiologia, se iniciando com raio x de tórax em incidência pósterio-anterior e perfil. Em 71% dos casos e principalmente quando o intestino se encontra dentro do saco herniário, apenas a radiografia é suficiente para confirmação. Entretanto, quando o conteúdo herniário for um órgão sólido ou omento, será vista uma opacidade arredondada no seio cardiofrênico. Nesse sentido, em casos como este, outros métodos podem ser necessários, como tomografia computadorizada, estudo de deglutição por enema opaco de bário para confirmação diagnóstica. É importante salientar que a tomografia computadorizada possui 100% de acurácia para o diagnóstico de CDH, sendo o omento visualizado como uma massa retroesternal com densidade de gordura e as alças intestinais visualizada com nível hidroaéreo (SVETANOFF e RENTEA, 2021).

Outras malformações que ocupam o espaço torácico, podem ocorrer, a exemplo a malformação adenomatóide cística congênita que ocorre em 0,11% dos nascidos vivos, sendo, portanto, um diagnóstico diferencial (SCHIERZ *et al.*, 2018).

TRATAMENTO

O tratamento da hérnia diafragmática congênita é cirúrgico. Porém, ainda não há um consenso podendo ser laparotomia, toracotomia, toracosopia e laparoscopia. Atualmente, as técnicas minimamente invasivas são consideradas padrão ouro. No estudo de Almeida *et al.* (2019) foi escolhido a laparoscopia por motivo de a equipe cirúrgica ter uma boa experiência nessa abordagem com reparos simples ou uso de prótese.

Desse modo, defendem que defeitos herniários pequenos, ou seja, menores que 20 cm cúbicos na CDH podem ser tratados apenas com fios de sutura não absorvíveis, enquanto, maiores que 30 cm cúbicos, a tela já é indicada. Nesse sentido, por motivo de localização anatômica a CDH não possui uma borda anterior, sendo difícil seu fechamento. Com isso, há duas diferentes propostas: a primeira é sutura intracorporal entre a borda posterior e a parede muscular anterior abdominal, e a segunda é sutura extra-abdominal da borda da parede posterior para a totalidade da parede anterior abdominal (ALMEIDA *et al.*, 2019).

No entanto, um estudo de Alkady *et al.* (2018) demonstra um caso clínico onde foi escolhido a esternotomia como abordagem terapêutica, com o saco herniário sendo aberto e reduzido com parte do cólon nele contido. Após a redução houve reparação com tela e junto a ela o saco herniário reduzido foi utilizado como reforço, para assim evitar uma recidiva. Ademais, o autor argumenta preferência pela abordagem torácica tendo em vista o número de incidências de

cardiopatias congênitas e por isso, esse tipo de abordagem garante também a possibilidade de reparo dessas cardiopatias (ALKADY *et al.*, 2018).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Pode-se concluir que a hérnia diafragmática congênita é uma enfermidade rara, mas com diversas complicações importantes, que podem levar o indivíduo ao óbito ou a graves comorbidades. Neste sentido, em relação à clínica dessa doença é sabido que ela varia com a localização da hérnia e com o conteúdo herniado, sendo assim relativo a cada caso clínico.

O diagnóstico precoce junto ao tratamento adequado, portanto, é uma boa opção na prevenção das complicações dessas hérnias.

INFORMAÇÕES SOBRE OS AUTORES

¹ José Aderval Aragão

Professor Titular de Anatomia Clínica. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2300-3330>.

Currículo

Lattes:

<http://lattes.cnpq.br/6911783083973582>.

² Matheus Jhonnata Santos Mota

Estudante de medicina. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3229-7796>. Currículo Lattes: <http://lattes.cnpq.br/3093741290380090>.

Hérnia diafragmática congênita: uma breve revisão da literatura

³ Victor Petersen Dantas Moreno

Estudante de medicina. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8072-6618>. Currículo Lattes: <http://lattes.cnpq.br/4953798121626759>.

⁴ Iapunira Catarina Sant'Anna Aragão

Residente de Clínica Médica. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5298-537X>. Currículo lattes: <http://lattes.cnpq.br/6291628187714859>.

⁵ Felipe Matheus Sant'Anna Aragão

Residente de Clínica Médica. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9211-7000>. Currículo Lattes: <http://lattes.cnpq.br/4619345212343744>.

⁶ Bárbara Costa Lourenço

Estudante de medicina. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5924-8658>. Currículo Lattes: <http://lattes.cnpq.br/1862815448788019>.

⁷ Vera Lúcia Correa Feitosa

Professor Titular de Biologia Molecular. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5705-6433>. Currículo Lattes: <http://lattes.cnpq.br/3337321488338686>.

⁸ Francisco Prado Reis

Professor Titular da Faculdade de Medicina. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7776-1831>. Currículo Lattes: <http://lattes.cnpq.br/6858508576490184>.

REFERÊNCIAS

AL BAROUDI, Sahar *et al.* Clinical features and outcomes associated with tracheostomy in congenital diaphragmatic hernia. **Pediatric pulmonology**, v. 55, n. 1, p. 90-101, 2020.

ALKADY, Hesham *et al.* Repair of Morgagni hernia and ventricular septal defect through sternotomy. **Asian Cardiovascular and Thoracic Annals**, v. 26, n. 2, p. 158-160, 2018.

Hérnia diafragmática congênita: uma breve revisão da literatura

ALMEIDA, Carlos Costa *et al.* Laparoscopic repair of a Morgagni hernia with extra-abdominal transfascial sutures. **BMJ Case Reports CP**, v. 12, n. 1, p. e227600, 2019.

BLANCHA, Victoria L. *et al.* Survival of three neonates with congenital diaphragmatic hernia and D-transposition of the great arteries. **World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery**, v. 8, n. 2, p. 239-241, 2017.

CHANDRASEKHARAN, Praveen Kumar *et al.* Congenital Diaphragmatic hernia—a review. **Maternal health, neonatology and perinatology**, v. 3, p. 1-16, 2017.

CHEN, Chih-Ping *et al.* Prenatal diagnosis of concomitant distal 5q duplication and terminal 10q deletion in a fetus with intrauterine growth restriction, congenital diaphragmatic hernia and congenital heart defects. **Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology**, v. 59, n. 1, p. 135-139, 2020.

DALMER, Timothy RA; CLUGSTON, Robin D. Gene ontology enrichment analysis of congenital diaphragmatic hernia-associated genes. **Pediatric research**, v. 85, n. 1, p. 13-19, 2019.

FARRELL, Sandra A. *et al.* HLX is a candidate gene for a pattern of anomalies associated with congenital diaphragmatic hernia, short bowel, and asplenia. **American Journal of Medical Genetics Part A**, v. 173, n. 11, p. 3070-3074, 2017.

GIEN, J.; KINSELLA, J. P. Management of pulmonary hypertension in infants with congenital diaphragmatic hernia. **Journal of Perinatology**, v. 36, n. 2, p. S28-S31, 2016.

IRITANI, Isao. Experimental study on embryogenesis of congenital diaphragmatic hernia. **Anatomy and embryology**, v. 169, p. 133-139, 1984.

Hérnia diafragmática congênita: uma breve revisão da literatura

KAMMOUN, Molka *et al.* Genetic profile of isolated congenital diaphragmatic hernia revealed by targeted next-generation sequencing. **Prenatal Diagnosis**, v. 38, n. 9, p. 654-663, 2018.

KEIJZER, Richard *et al.* Dual-hit hypothesis explains pulmonary hypoplasia in the nitrofen model of congenital diaphragmatic hernia. **The American journal of pathology**, v. 156, n. 4, p. 1299-1306, 2000.

MARINHO, Ana Sofia *et al.* Hérnia diafragmática de Morgagni: um caso clínico. **Nascer E Crescer-Birth And Growth Medical Journal**, v. 25, p. S22-S22, 2016.

MEHOLLIN-RAY, Amy R. Congenital diaphragmatic hernia. **Pediatric Radiology**, v. 50, n. 13, p. 1855-1871, 2020.

QI, Hongjian *et al.* De novo variants in congenital diaphragmatic hernia identify MYRF as a new syndrome and reveal genetic overlaps with other developmental disorders. **PLoS genetics**, v. 14, n. 12, p. e1007822, 2018.

RUSSELL, Meaghan K. *et al.* Congenital diaphragmatic hernia candidate genes derived from embryonic transcriptomes. **Proceedings of the National Academy of Sciences**, v. 109, n. 8, p. 2978-2983, 2012.

SCHIERZ, Ingrid Anne Mandy *et al.* Clinical cardiac assessment in newborns with prenatally diagnosed intrathoracic masses. **Italian Journal of Pediatrics**, v. 44, n. 1, p. 1-6, 2018.

SEARLE, Claire; BALA, Pronab; DOBBIE, Angus. Diaphragmatic hernia: a previously unreported association with Sotos syndrome. **Clinical dysmorphology**, v. 21, n. 3, p. 177-178, 2012.

ŠKORIĆ-MILOSAVLJEVIĆ, Doris *et al.* GATA6 mutations: Characterization of two novel patients and a comprehensive overview of the GATA6 genotypic and phenotypic spectrum. **American**

Hérnia diafragmática congênita: uma breve revisão da literatura

Journal of Medical Genetics Part A, v. 179, n. 9, p. 1836-1845, 2019.

SVETANOFF, Wendy Jo; RENTEA, Rebecca M. Morgagni Hernia. **StatPearls**, 2020. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557501/>. Acesso em: 25 jun. 2021.

TAKAHASHI, Toshiaki *et al.* Down-regulation of N-deacetylase-N-sulfotransferase-1 signaling in the developing diaphragmatic vasculature of nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia. **Journal of Pediatric Surgery**, v. 52, n. 6, p. 1035-1039, 2017.

YAMOTO, Masaya *et al.* Echocardiographic predictors of poor prognosis in congenital diaphragmatic hernia. **Journal of Pediatric Surgery**, v. 51, n. 12, p. 1926-1930, 2016.

YU, Lan *et al.* Variants in GATA4 are a rare cause of familial and sporadic congenital diaphragmatic hernia. **Human genetics**, v. 132, p. 285-292, 2013.

ZHANG, Bing *et al.* Heparan sulfate deficiency disrupts developmental angiogenesis and causes congenital diaphragmatic hernia. **The Journal of clinical investigation**, v. 124, n. 1, p. 209-221, 2014.