

O valor da ultra-sonografia e da ressonância magnética fetal na avaliação das hérnias diafragmáticas*

The value of fetal ultrasonography and magnetic resonance imaging in the assessment of diaphragmatic hernias

Bruno Amim¹, Heron Werner Jr.², Pedro Augusto Daltró³, Erika Antunes⁴, Tatiana Fazecas⁵, Leise Rodrigues⁵, Fernando Guerra⁶, Edson Marchiori⁷, Emerson Leandro Gasparetto⁸, Romeu Côrtes Domingues⁹

Resumo OBJETIVO: Demonstrar a significância dos achados da ressonância magnética e da ultra-sonografia na caracterização pré-natal e avaliação do prognóstico de pacientes com hérnia diafragmática congênita. MATERIAIS E MÉTODOS: Catorze gestantes (idade gestacional média de 28,7 semanas) examinadas com ultra-sonografia e apresentando fetos com suspeita de hérnia diafragmática congênita foram avaliadas por meio da ressonância magnética. Os exames foram realizados em aparelho de 1,5 tesla usando seqüências-padrão. Dois radiologistas avaliaram as imagens e estabeleceram os achados por consenso. RESULTADOS: Doze fetos tinham hérnia diafragmática à esquerda e dois, à direita. O fígado fetal foi localizado no interior do tórax de cinco fetos pela ultra-sonografia (três com hérnia diafragmática esquerda e dois com hérnia diafragmática direita) e de oito pela ressonância magnética (seis com hérnia diafragmática esquerda e dois com hérnia diafragmática direita). Herniação do estômago e alças de intestino delgado foi observada em todos os fetos com hérnia diafragmática esquerda ($n = 12$), tanto pela ultra-sonografia quanto pela ressonância magnética. Oito fetos sobreviveram após cirurgia (sete com hérnia diafragmática esquerda e um com hérnia diafragmática direita). CONCLUSÃO: A ultra-sonografia e a ressonância magnética são métodos de imagens complementares na avaliação das hérnias diafragmáticas congênitas. A ressonância magnética pode auxiliar a ultra-sonografia na avaliação da posição do fígado, o qual representa importante fator prognóstico. *Unitermos:* Feto; Hérnia diafragmática congênita; Ultra-sonografia; Ressonância magnética.

Abstract OBJECTIVE: To demonstrate the relevance of ultrasonography and magnetic resonance imaging findings in the prenatal characterization and prognostic evaluation in cases of congenital diaphragmatic hernia. MATERIALS AND METHODS: Fourteen pregnant women (mean gestational age = 28.7 weeks) who had undergone ultrasonography for suspicion of fetuses with congenital diaphragmatic hernia were assessed by means of magnetic resonance imaging on a 1.5 tesla equipment, following the standard protocol. Two radiologists evaluated the images and the findings were defined by consensus. RESULTS: Twelve fetuses had left diaphragmatic hernia and two, right diaphragmatic hernia. Ultrasonography showed the fetal liver inside the thorax of five fetuses (three with left diaphragmatic hernia, and two with right diaphragmatic hernia) and magnetic resonance imaging in eight fetuses (six with left diaphragmatic hernia, and two with right diaphragmatic hernia). Stomach and small bowel loop herniation was observed in all of the fetuses with left diaphragmatic hernia ($n = 12$) at both magnetic resonance imaging and ultrasonography. Eight fetuses (seven with left diaphragmatic hernia and one with right diaphragmatic hernia) survived after surgical treatment. CONCLUSION: Ultrasonography and magnetic resonance imaging are complementary imaging methods in the evaluation of congenital diaphragmatic hernia. Magnetic resonance imaging is a helpful diagnostic method complementary to ultrasonography for evaluation of the fetal liver positioning, considering its relevance as a prognostic factor in cases of congenital diaphragmatic hernia.

Keywords: Fetus; Congenital diaphragmatic hernia; Ultrasonography; Magnetic resonance imaging.

Amim B, Werner Jr H, Daltró PA, Antunes E, Fazecas T, Rodrigues L, Guerra F, Marchiori E, Gasparetto EL, Domingues RC. O valor da ultra-sonografia e da ressonância magnética fetal na avaliação das hérnias diafragmáticas. *Radiol Bras.* 2008;41(1):1-6.

* Trabalho realizado na Clínica de Diagnóstico por Imagem (CDPI), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

1. Mestrando do Curso de Pós-graduação em Radiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Médico Estagiário da Clínica de Diagnóstico por Imagem (CDPI), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

2. Médico da Clínica de Diagnóstico por Imagem (CDPI), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

3. Médico Radiologista responsável pelo Serviço de Radiologia Pediátrica da Clínica de Diagnóstico por Imagem (CDPI), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

4. Médica Estagiária da Clínica de Diagnóstico por Imagem (CDPI), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

5. Médicas Radiologistas da Clínica de Diagnóstico por Imagem (CDPI), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

6. Médico Cirurgião do Instituto Fernandes Figueira, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

7. Professor Titular de Radiologia da Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Coordenador Adjunto do Curso de Pós-graduação em Radiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

8. Professor Adjunto de Radiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Médico Radiologista da Clínica de Diagnóstico por Imagem (CDPI), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

9. Médico Radiologista, Diretor da Clínica de Diagnóstico por Imagem (CDPI), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Endereço para correspondência: Dr. Bruno Amim. Avenida das Américas, 4666, sala 325, Barra da Tijuca. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 22640-120. E-mail: brunoamim@gmail.com

Recebido para publicação em 8/5/2007. Aceito, após revisão, em 19/6/2007.

INTRODUÇÃO

A hérnia diafragmática congênita (HDC) é um defeito de desenvolvimento do diafragma pósterolateral que ocorre em torno da nona semana de gestação, com herniação de vísceras abdominais para o interior do tórax. Sua incidência é de cerca de 1 em 3.000 a 4.000 nascidos vivos, sendo uma das causas mais comuns de morbidade e mortalidade neonatais⁽¹⁻³⁾. Sua etiologia é desconhecida, mas um terço dos casos está associado a anomalias cromossômicas ou malformações anatômicas⁽³⁾. A morbidade e a mortalidade estão relacionadas à hipoplasia pulmonar, resultante de compressão mecânica nos pulmões em desenvolvimento⁽⁴⁾, e à presença de herniação hepática. Entretanto, existem estudos mostrando que a hipoplasia pulmonar seria um defeito primário associado à HDC⁽⁵⁾.

O diagnóstico pré-natal da HDC é feito pela ultra-sonografia (US). Todavia, em alguns casos, esta fica limitada devido a artefatos oriundos de posição fetal inadequada, ou por limitações outras como obesidade materna ou operador insuficientemente treinado^(6,7). O diagnóstico eficaz é de grande importância, principalmente em centros que adotam terapêutica intra-uterina por meio da oclusão traqueal, com a finalidade de aumentar a pressão broncoalveolar, levando ao aumento do volume pulmonar⁽²⁾. Assim, com a necessidade de um diagnóstico preciso, a ressonância magnética (RM) vem em auxílio da US para confirmar o diagnóstico e ajudar na avaliação do prognóstico fetal^(8,9).

O advento de novas técnicas de RM possibilitou um melhor estudo do feto, uma vez que a realização de seqüências mais rápidas permitiu a aquisição de imagens durante uma única pausa respiratória da mãe, o que diminuiu os artefatos causados pela movimentação fetal e eliminou a necessidade de sedação⁽¹⁰⁻¹²⁾. Em virtude de maior resolução e contraste da RM em relação à US, torna-se mais fácil avaliar o grau da lesão diafragmática, quais as vísceras herniadas e o grau de maturidade pulmonar^(11,12).

O objetivo deste trabalho foi demonstrar a significância dos achados da RM e da US na caracterização em 14 casos de diagnóstico pré-natal de HDC.

MATERIAIS E MÉTODOS

O estudo foi realizado na Clínica de Diagnóstico por Imagem (CDPI), Rio de Janeiro, RJ, no período entre julho de 1999 e fevereiro de 2007, com pacientes provenientes do Instituto Fernandes Figueira e de consultórios particulares. O estudo foi aprovado pelo comitê de ética da instituição, e todas as pacientes assinaram consentimento informado padrão. Foram avaliadas 14 gestantes com idade entre 20 e 37 anos (idade média de 29,5 anos), as quais haviam realizado US obstétrica entre a 13ª e 26ª semanas de gestação (média de 22,3 semanas), que sugeriu o diagnóstico de HDC, sendo solicitada a RM para elucidação diagnóstica.

Cada paciente preencheu um questionário padrão do serviço de RM, o qual informava sobre possíveis contra-indicações ao exame, e foi esclarecida pelo médico sobre o procedimento do exame. Foi realizado o exame de RM, que depois foi complementado com a US. Os exames de RM foram realizados entre a 26ª e 36ª semanas de gestação (média de 28,7 semanas), com aparelhos Magnetom Avanto e Magnetom Vision de 1,5 tesla (Siemens; Alemanha). Utilizou-se bobina de superfície posicionada sobre o abdome da gestante. Foram realizadas seqüências pesadas em T2 HASTE (tempo de repetição (TR) = 1.000 ms e tempo de eco (TE) = 85-87 ms; *field of view* (FoV) = 250-380 mm; matriz = 256 × 112-256 mm) no plano axial, coronal e sagital do feto, e pesadas em T1 (TR = 201 ms e TE = 4,72 ms; FoV = 250-400 mm; matriz 256 × 90-256 mm), com cortes de 3,0 mm a 7,0 mm. A seguir as pacientes foram submetidas a exames de US, realizados com aparelhos Logic 500 e Voluson 730 (General Electric; EUA), com transdutores de 3,5 MHz e 5,0 MHz e volumétrico (3D e 4D).

Todos os exames de US e RM foram revisados de forma independente por dois radiologistas experientes, os quais definiram por consenso quais vísceras estavam herniadas e em qual grau isto ocorria. No exame ultra-sonográfico, avaliou-se a integridade do diafragma pela observação do estômago no interior da cavidade torácica, causando desvio do mediastino e redução do volume pulmonar. Foi utilizado o Dop-

pler colorido para visualizar o fluxo sanguíneo das veias supra-hepáticas e porta, de modo a identificar a presença ou não do fígado no tórax. No exame de RM, o estômago foi identificado como estrutura hiperintensa nas seqüências pesadas em T2, e as alças intestinais, como estruturas serpiginosas com intensidade de sinal variável (em função da presença ou não de mecônio). Nas seqüências pesadas em T1 foi determinada a posição do fígado, sendo definido se estava ou não herniado.

Além disso, todas as pacientes foram acompanhadas em relação ao seguimento da gestação e da evolução pós-natal. Todas as gestações foram interrompidas entre a 37ª e 38ª semanas (média de 37,6 semanas). Três gestações chegaram ao término por parto vaginal e 11, por cesariana. Os fetos apresentaram peso médio ao nascimento de 2.933 g (1.919 g a 3.520 g).

RESULTADOS

Entre os 14 fetos estudados, 12 tinham hérnia diafragmática esquerda (HDE) e dois, hérnia diafragmática direita (HDD). O fígado fetal foi localizado no interior do tórax de oito fetos pela RM (seis com HDE e dois com HDD) e de cinco fetos pela US (três com HDE e dois de HDD) (Figura 1). A presença de estômago e alças do intestino delgado dentro da cavidade torácica, causando desvio do mediastino para a direita, foi vista em todos os 12 fetos portadores de HDE, tanto pelo exame ultra-sonográfico quanto pela RM (Figuras 2 a 4). Discreto desvio mediastinal para a esquerda também foi observado, em ambos os métodos de imagem, nos dois casos de HDD. Detectou-se, ainda, deslocamento cranial do rim esquerdo em um feto com HDE. Tal aspecto foi observado tanto na US quanto na RM.

Polidramnia foi encontrada tanto pela US quanto pela RM em cinco gestações (três com fetos com HDE e nos dois casos de HDD). Um feto (com HDD) apresentou microftalmia, que foi mais bem visualizada no exame de US. Um outro feto (com HDE) mostrou hipoplasia do vérmis cerebelar, que foi detectada na US e na RM, e malformação cardíaca tipo comunicação interventricular, observada apenas na US. Ocorreu um caso de imperfuração anal, que não

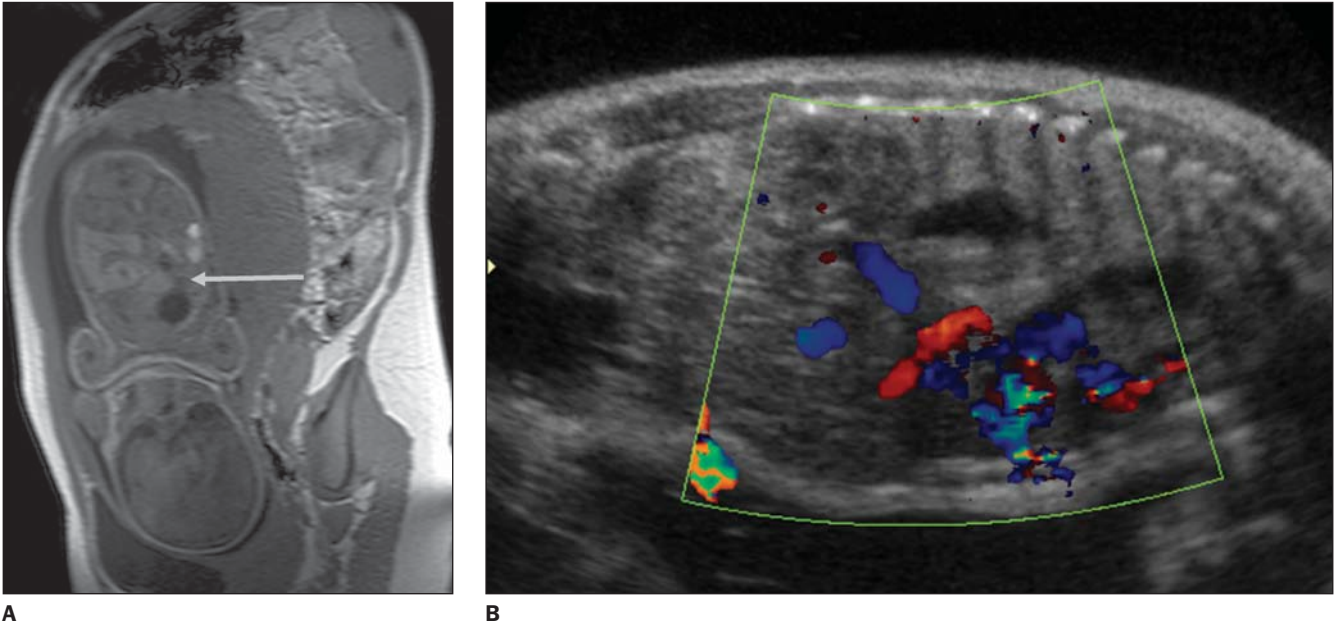


Figura 1. Em **A**, corte coronal de RM pesado em T1 demonstrando fígado levemente hiperintenso, herniado para a cavidade torácica esquerda (seta). Em **B**, corte sagital de US com Doppler colorido demonstrando o fígado dentro da cavidade torácica.

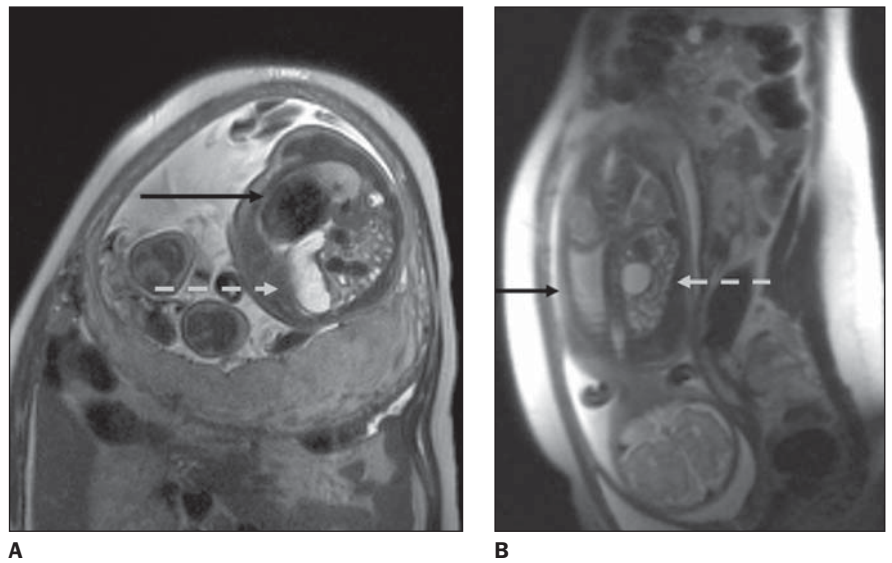
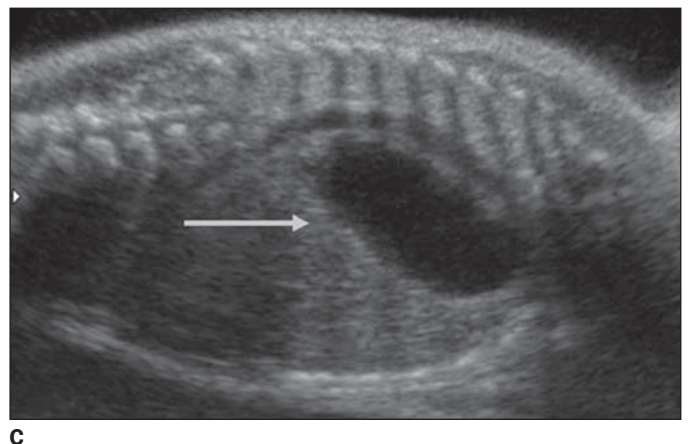
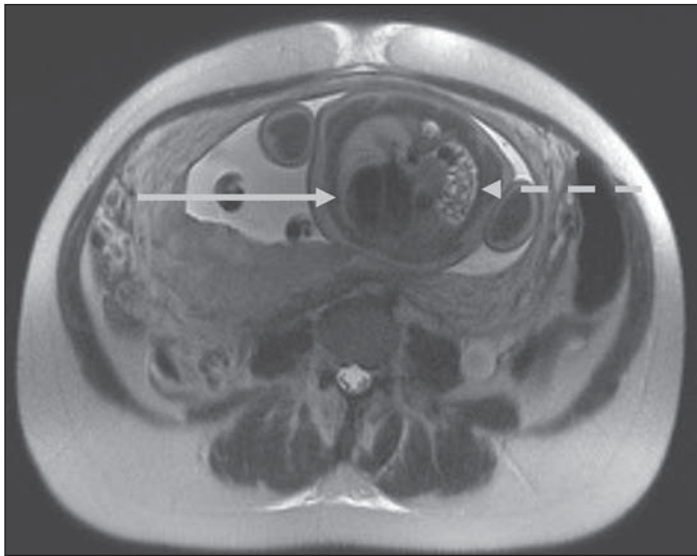
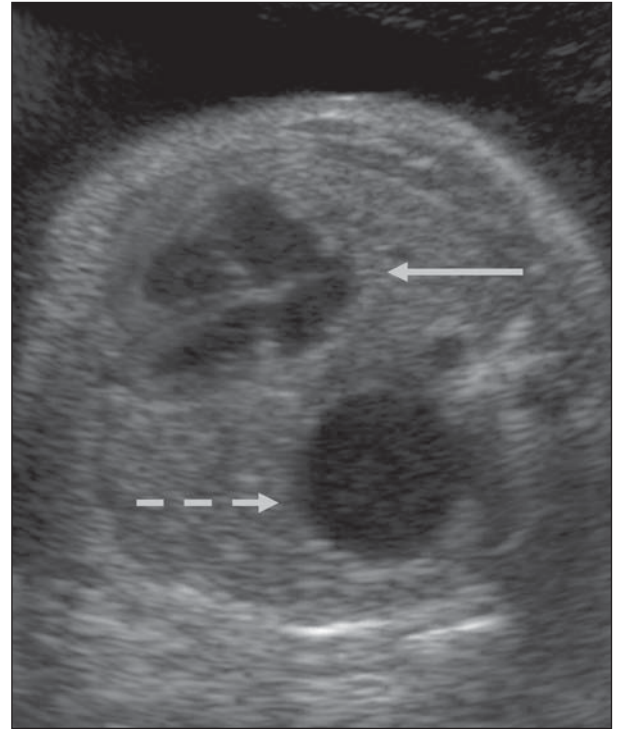


Figura 2. Imagens de RM pesadas em T2 (**A,B**) e de US (**C**) de pacientes diferentes. Em **A**, corte axial apresentando o estômago hiperintenso (seta tracejada) e alças intestinais causando desvio do coração (seta contínua) e compressão do pulmão contralateral. Em **B**, corte coronal demonstrando hemitórax esquerdo ocupado pelo estômago e alças do intestino delgado (seta tracejada). O pulmão direito apresenta intensidade de sinal normal (seta contínua). Em **C**, corte sagital de US demonstrando o estômago dentro da cavidade torácica (seta) comprimindo o pulmão anteriormente.



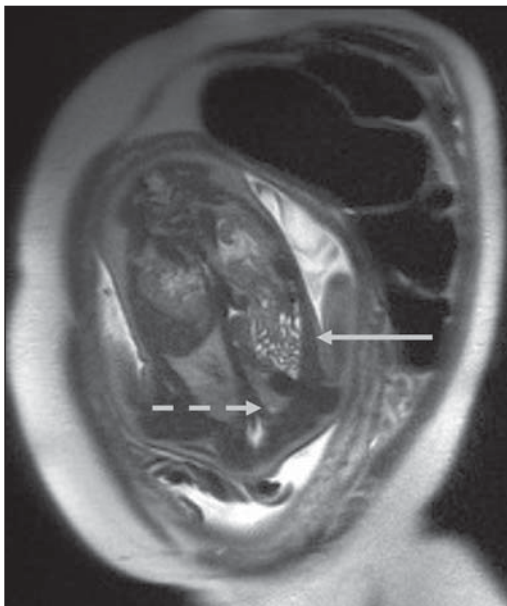


A

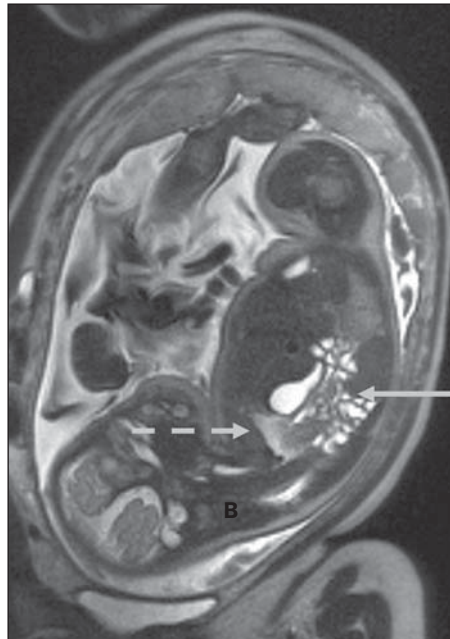


B

Figura 3. Em **A**, corte axial de RM pesado em T2 demonstrando herniação de alças do intestino delgado (seta tracejada) e desvio mediastinal à direita (seta contínua). Em **B**, corte axial de US demonstrando estômago herniado (seta tracejada) e desvio mediastinal à direita (seta contínua).



A



B

Figura 4. Imagens de RM pesadas em T2 com cortes coronal (**A**) e sagital (**B**) demonstrando herniação de alças do intestino delgado e do estômago para o hemitórax esquerdo (seta contínua), causando compressão do pulmão ipsilateral (seta tracejada). O pulmão direito apresenta intensidade de sinal normal.

foi detectada nem na US, nem na RM. Houve dois casos com alteração do cariótipo — um feto era portador de trissomia do 18 (46, XX + 18) e o outro tinha cariótipo 46, X, der (X), t (X,Y) (p22.3;q12).

Dos 14 fetos estudados, seis (42,8%) — cinco com HDE e um com HDD — evoluíram para o óbito pós-natal, sendo dois deles após cirurgia para correção da hérnia. Oito fetos (57,1%) sobreviveram após ci-

urgia (sete com HDE e um com HDD). Destes sete fetos com HDE que sobreviveram, seis apresentavam o fígado em sua topografia habitual, comprovando a importância da herniação hepática no prognós-

tico fetal. Das oito crianças vivas, seis chegaram à idade de sete meses, sendo identificado refluxo gastroesofágico em quatro (três com correção de HDE e um com HDD) e pneumonia em três (dois com correção de HDE e um com HDD). Em uma das crianças havia relato de retardo no desenvolvimento neurológico, além de importante déficit visual.

DISCUSSÃO

As HDCs são resultantes de falha na formação do diafragma, em razão de um defeito no fechamento do canal pleuropéritoneal entre a 9ª e a 10ª semanas de gestação⁽⁴⁾. Neste período, a cavidade peritoneal é pequena e o intestino encontra-se fisiologicamente herniado através do cordão umbilical. Se a muscularização dos canais peritoneais não ocorrer no retorno do intestino para a cavidade abdominal, as vísceras podem se deslocar para o tórax, devido ao limitado espaço intra-abdominal⁽⁴⁾. Assim, nos fetos portadores de HDC, os brônquios estão presentes, mas os bronquíolos estão reduzidos. O número de alvéolos por ácinos está normal, mas o número absoluto de alvéolos está reduzido por causa do número inferior de divisões bronquiolares. O leito vascular também está alterado, com uma redução substancial no número de vasos e importante hiperplasia muscular. O prognóstico de uma criança portadora de HDC vai estar diretamente relacionado com o grau de hipoplasia pulmonar, este estando associado com o período com que a herniação se instalou por completo⁽⁴⁾.

O diagnóstico pré-natal de HDC por meio da US é sugerido ao demonstrar-se a presença do estômago no interior do tórax fetal⁽³⁾. Pode-se observar também desvio cardiomediastinal e a presença de ramos da veia porta esquerda ao nível ou acima do diafragma, indicando a herniação do fígado no tórax fetal⁽¹³⁾.

A RM mostra nitidamente o estômago e as alças intestinais no hemitórax esquerdo, principalmente nas seqüências pesadas em T2^(7,8,14). Quanto ao fígado herniado, este é mais visível nas seqüências pesadas em T1. O estômago é visualizado como estrutura de intensidade de sinal alta nas seqüências pesadas em T2 e com baixa intensidade de sinal nas seqüências pesadas

em T1. As alças intestinais se apresentam como estruturas serpiginosas com alto ou baixo sinal nas seqüências pesadas em T2 e T1. Esta variação está na presença ou não de mecônio^(7,8). O desvio cardiomediastinal para a direita, com conseqüente compressão pulmonar, é mais bem visualizado no plano axial. O parênquima pulmonar pode ser facilmente visualizado nas seqüências pesadas em T2, como uma estrutura com hipersinal, em virtude do seu grande conteúdo de líquido. Em 57% a 86% das HDEs existe herniação de parte do parênquima hepático (*liver-up*)⁽³⁾. Na RM, o fígado tem intensidade alta de sinal nas seqüências pesadas em T1 e baixa em T2. Assim, a RM passa a ter grande importância na avaliação do prognóstico fetal, pois a presença ou não de parte do fígado no interior do tórax corresponde a uma taxa de mortalidade de 57% e 7%, respectivamente⁽³⁾. No plano axial o fígado herniado pode ser facilmente visualizado anteriormente ao estômago. Este também pode ser visto no interior do tórax no plano coronal, tanto nas seqüências pesadas em T2 como nas em T1. O volvo gástrico também pode ser identificado no interior do tórax fetal, quando a maior curvatura do estômago estiver superior à pequena curvatura⁽³⁾.

A HDD corresponde a 12% de todas as HDCs^(3,15). O fígado está no interior do tórax em todos os casos, comprimindo a área cardíaca no hemitórax esquerdo. Um deslocamento de alças intestinais para o hemitórax direito é menos freqüente. A taxa de mortalidade deste tipo de hérnia está em torno de 80%^(3,15). Pode ainda haver presença de ascite e hidrotórax conseqüente à obstrução do pedículo hepático, levando ao mecanismo de Budd-Chiari, embora o edema cervical e cefálico possa ser oriundo de uma obstrução da veia cava superior⁽³⁾.

Os dois maiores indicadores de avaliação do prognóstico fetal são a detecção da herniação hepática, mais bem visualizada pela RM, e a maturidade pulmonar, que pode ser avaliada por meio da relação pulmão-circunferência cefálica (RPC) ou da intensidade de sinal do parênquima pulmonar. A RPC é obtida pelo exame ultrasonográfico no plano axial, ao nível do corte das quatro câmaras cardíacas, entre as idades gestacionais de 24 e 26 semanas. Uma RPC inferior a 1,0 está associada a morta-

lidade de 100%, enquanto uma RPC superior a 1,4 está associada a bom prognóstico. Para as RPCs de valor entre 1,0 e 1,4, a mortalidade está em torno de 60%^(9,16). No exame de RM, a alta intensidade homogênea do parênquima pulmonar fetal indica ausência de hipoplasia pulmonar, enquanto a baixa intensidade sugere o contrário⁽¹⁴⁾.

Neste estudo, parte do fígado fetal foi localizada no interior do tórax de oito fetos pela RM, sendo seis deles com HDE e dois com HDD. Assim, a RM complementou a US, que identificou a herniação hepática em cinco fetos (três com HDE e dois com HDD). A RM demonstrou possível hipoplasia pulmonar, pela dificuldade de identificação do parênquima pulmonar, em cinco fetos, sendo três deles com HDE e dois com HDD. Polidramnia acentuada foi identificada tanto pela US quanto pela RM em cinco casos, sendo dois deles com HDD e três com HDE (um destes portador de trissomia do 18). Neste grupo de fetos com polidramnia acentuada, apenas dois sobreviveram. A US avaliou melhor do que a RM a presença de microftalmia associada à HDD. O feto portador de trissomia do 18 apresentou, além da HDE, hipoplasia do vérmis cerebelar, visualizada tanto pela US quanto pela RM, além de comunicação interventricular, identificada pela US.

Em conclusão, a US e a RM são métodos de imagem complementares na avaliação de pacientes com HDC. A RM tem grande importância como método complementar da US no diagnóstico e na avaliação do prognóstico da HDC, podendo identificar com facilidade a posição do fígado. Além disso, a RM não apresenta as dificuldades típicas da US, como posição fetal inadequada, degradação da imagem nos casos de obesidade materna e o fato do exame ser operador-dependente.

REFERÊNCIAS

1. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al. Diaphragmatic hernia in the fetus: prenatal diagnosis and outcome in 94 cases. *J Pediatr Surg.* 1985;20:357-61.
2. Harrison MR, Mychaliska GB, Albanese CT, et al. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero IX: fetuses with poor prognosis (liver herniation and low lung-to-head ratio) can be saved by fetoscopic temporary tracheal occlusion. *J Pediatr Surg.* 1998;33:1017-23.
3. Leung JW, Coakley FV, Hricak H, et al. Prenatal MR imaging of congenital diaphragmatic hernia. *AJR Am J Roentgenol.* 2000;174:1607-12.

4. Harrison MR, Adzick NS, Flake AW. Congenital diaphragmatic hernia: an unsolved problem. *Semin Pediatr Surg.* 1993;2:109–12.
5. Ijsselstijn H, Tibboel D. The lungs in congenital diaphragmatic hernia: do we understand? *Pediatr Pulmonol.* 1998;26:204–18.
6. Guibaud L, Filiatrault D, Garel L, et al. Fetal congenital diaphragmatic hernia: accuracy of sonography in the diagnosis and prediction of the outcome after birth. *AJR Am J Roentgenol.* 1996; 166:1195–202.
7. Hubbard AM, Adzick NS, Crombleholme TM, et al. Congenital chest lesions: diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. *Radiology.* 1999;212:43–8.
8. Hubbard AM, Adzick NS, Crombleholme TM, et al. Left-sided congenital diaphragmatic hernia: value of prenatal MR imaging in preparation for fetal surgery. *Radiology.* 1997;203:636–40.
9. Sydorak RM, Harrison MR. Congenital diaphragmatic hernia: advances in prenatal therapy. *Clin Perinatol.* 2003;30:465–79.
10. Frates MC, Kumar AJ, Benson CB, et al. Fetal anomalies: comparison of MR imaging and US for diagnosis. *Radiology.* 2004;232:398–404.
11. Blasbalg R, Ogawa RE, Costa DN, et al. Como fazer exames com imagens ponderadas em T2 para o estudo do abdome superior? *Radiol Bras.* 2005;38(5):v–vi.
12. Francisco VV, D'Ippolito G, Silva GPA, et al. Prevalência de artefatos em exames de ressonância magnética do abdome utilizando a seqüência GRASE: comparável com as melhores seqüências rápidas? *Radiol Bras.* 2005;38:323–8.
13. Goldstein RB. Avaliação ultra-sonográfica do tórax fetal. In: Callen PW, editor. *Ultra-sonografia em obstetrícia e ginecologia.* 4ª ed. Philadelphia: Guanabara Koogan; 2002. p.401–29.
14. Kuwashima S, Nishimura G, Imura F, et al. Low-intensity fetal lungs on MRI may suggest the diagnosis of pulmonary hypoplasia. *Pediatr Radiol.* 2001;31:669–72.
15. Hedrick HL, Crombleholme TM, Flake AW, et al. Right congenital diaphragmatic hernia: prenatal assessment and outcome. *J Pediatr Surg.* 2004;39: 319–23.
16. Metkus AP, Filly RA, Stringer MD, et al. Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1996;31:148–52.