



**Associação de Cirurgia Pediátrica
do Estado do Rio de Janeiro**

foto: Lisieux Eyer de Jesus | Orla Conde

ISSN 2318-9509

Volume VII - Número II - novembro de 2019





www.ciperj.org

DIRETORIA CIPERJ biênio 2018/2020

Lisieux Eyer de Jesus
presidente
Danielle Nunes Forny
vice-presidente
André Lima da Cunha
secretário
Marco Daiha
tesoureiro

REVISTA CIPERJ

EDITORA Lisieux Eyer de Jesus

CONSELHO EDITORIAL

Arnaldo Bueno; Camila Fachin;
Claudia Penna; Danielle Forny;
Deborah Chagas; Douglas
Caetano; Laura Helman; Maria
Aparecida Siqueira de Andrade;
Mila Torii Leite; Patricia
Mortimer; Stella Sabbatini.

**PROJETO GRÁFICO E
DIAGRAMAÇÃO**
Gois Comunicação

NORMAS PARA PUBLICAÇÃO DE ARTIGOS

Podem ser vistas em
www.ciperj.org/novo/revista-ciperj/

EDIÇÃO DE ABRIL A OUTUBRO DE 2019

O conteúdo e as opiniões
expressas nos casos e artigos
aqui publicados são de
responsabilidade exclusiva de
seus autores, não expressando a
posição da revista.

A Revista CIPERJ é um
instrumento de divulgação de
trabalhos de interesses técnicos e
geral dos cirurgiões pediatras do
Estado do Rio de Janeiro; de
educação em Cirurgia Pediátrica
aos especialistas, médicos
trabalhando em campos
correlatos e médicos em
formação e de divulgação de
eventos e informativos da
Associação de Cirurgia Pediátrica
do Estado do Rio de Janeiro.



LISIEUX EYER DE JESUS

Editora da Revista CIPERJ

Com vocês, o número 13. Com algumas novidades e uma série temática especial sobre cirurgia fetal.

Nossa trilogia sobre cirurgia fetal (colaboração da equipe de cirurgia fetal de Curitiba) fala sobre anestesia (risco no mínimo duplo, caminhos difíceis – certamente não é um passeio no parque), ética (conforme temos visto, há muito que perceber e amadurecer nesta área) e, finalmente, uma atualização do que estamos fazendo em cirurgia fetal (no Brasil).

Uma das novidades nos deixa bastante felizes e orgulhosos: pela primeira vez temos uma colaboração de colegas chilenos. Sempre foi um sonho (mais um...) transformar a nossa revista num veículo de expressão da cirurgia pediátrica na América Latina. Obrigada a PJ Lopez e sua equipe por nos ajudar nisso. Tomara que seja apenas o começo de uma parceria com – todos – os países latino-americanos, em prol da criança cirúrgica e da divulgação do trabalho de todos os cirurgiões deste continente enorme – em tamanho, beleza e dificuldades.

A outra novidade, que, particularmente, me parece muito importante, é a estréia da sessão opinião. Hoje, mais do que nunca, precisamos ouvir a voz de pacientes, advogados, público leigo.

E a nossa própria voz, além dos problemas técnicos e científicos que discutimos sempre. Precisamos disso, mas também precisamos ser cidadãos, nos enxergar como profissionais que devem ter influência sobre o dia a dia da profissão e da saúde no país, mediante uma reflexão madura e diálogo com os colegas e a própria sociedade. Precisamos defender os pacientes e a nós mesmos. Discutir nossos problemas enquanto pessoas exercendo a medicina (não somos máquinas, somos gente). Ouvir a voz interna dos pacientes e das famílias, saber como as situações que tratamos influenciam o presente e o futuro das pessoas, como delinearam a vida das famílias, a personalidade e as escolhas dos pacientes. Precisamos ser mais do que técnicos, porque ser médico com certeza é mais do que ser técnico. Precisamos ser ouvidos também como gente. Sofrer menos (e de forma menos silenciosa), ser menos passivos, ser mais felizes, sem burn-out sistemático, sem desgastes extremos e injustos. Para isso temos que enxergar, dialogar e compreender os processos relacionais que nos envolvem.

Espero que todos gostem da nossa Revista CIPERJ 13 e, claro, mais colaborações para o próximo número.

Novamente, aguardamos muitas cartas ao editor. Sobre temas técnicos da especialidade, sobre os artigos que publicamos, sobre a revista (críticas, para que a gente melhor e elogios, para que a gente se anime ainda mais), sobre a profissão. A porta está aberta, queremos ser veículo para o que o cirurgião pediátrico quer – ou precisa – dizer.

Abraço e Boas Festas para todos!



NOVA SEÇÃO OPINIÃO

Este artigo é o primeiro de nossa nova seção OPINIÃO. Esta sessão pretende explorar vivências, experiências, opiniões, divergências, novas idéias que tenham relação com o nosso dia a dia profissional.

Pretende dar vez e voz aos dilemas, debates, problemas e experiências existenciais que cercam a vida do médico. Da mesma forma que algumas – poucas, infelizmente – publicações (entre elas o respeitadíssimo JAMA), achamos que o médico tem uma função social – ligada especialmente à advocacia do paciente, de forma direta ou indireta. E temos certeza que as questões pessoais, psicológicas, financeiras e políticas que nos cercam e nos afetam são tão importantes quanto as questões técnicas às quais nos dedicamos tanto.

Médicos não são (apenas) técnicos: somos humanistas com relação aos pacientes, somos humanos, nós mesmos.

Este primeiro artigo traz a vivência de uma paciente,

adulta e estudante de medicina, com uma doença congênita que teve o diagnóstico extremamente tardio. Alguém que consegue enxergar as coisas tanto da janela do profissional quanto da janela do médico. Uma moça adulta que sofreu com incontinência urinária a vida inteira. Ela nos conta como exames invasivos são difíceis, como o jeito de apresentar uma situação tem importância, como a falta de conhecimento de doenças congênitas e a falta de cirurgiões pediátricos como consultores faz diferença, como viver doenças que não matam mas dificultam a vida tem importância. Como ajustes pequenos ajudam. Como a família da pessoa afetada por doenças congênitas também é afetada.

Enfim, como cirurgia pediátrica não é algo trivial, pequeno ou desnecessário.

2 EDITORIAL

3 OPINIÃO: INCONTINÊNCIA URINÁRIA: É BEM DIFÍCIL VIVER ASSIM

7 ANESTESIA PARA CIRURGIA FETAL

12 ÉTICA EM CIRURGIA FETAL

18 O QUE ESTAMOS FAZENDO ATUALMENTE NA CIRURGIA FETAL

24 NEFROLITIASIS EN PEDIATRÍA: REVISIÓN ACTUALIZADA

31 ENDOSCOPIC CYSTOGASTROSTOMY TO TREAT PEDIATRIC POST-TRAUMATIC PSEUDOCYST: DO WE HAVE EVIDENCE?

34 CISTO BRONCOGÊNICO, UMA CAUSA RARA DE ESTRIDOR: RELATO DE CASO

37 COLEDOCOLITÍASE EM LACTENTE: RELATO DE CASO

40 UMBILICAL CORD HERNIA ASSOCIATED WITH A PATENT URACHUS: A CASE REPORT

44 ECONOMIA

46 CLASSIFICAÇÕES EM CIRURGIA PEDIÁTRICA

INCONTINÊNCIA URINÁRIA: É BEM DIFÍCIL VIVER ASSIM

Bruna Daniele de Souza Ramalho, interna do curso de Medicina da Universidade Federal Fluminense (UFF)



Até 2 anos atrás eu, adulta e estudante de Medicina, nunca imaginei que teria uma vida sem incontinência urinária.

Nunca houve um momento no qual a incontinência não esteve presente na minha vida. Desde que sai das fraldas e comecei a ter controle esfinteriano apresentei uma perda urinária constante, que não tinha explicação. Até os dois anos de idade eu também apresentava inúmeras infecções do trato urinário, e fui submetida a diversos exames de investigação, entre ultrassonografias, uretrocistografias miccionais e cintilografias. Como morava em uma cidade pequena no interior de São Paulo tive que me deslocar muitas vezes para locais maiores onde realizavam os exames.

Lembro especialmente de ir para o sul de Minas Gerais para fazer as uretrocistografias, que eram meu pior pesadelo. A colocação do cateter vesical na época, com apenas 4 anos, era uma experiência muito ruim. Chorava nas primeiras vezes e me lembro dos meus pais me segurando

na maca para que eu não me movesse durante a colocação e exame, de como era ruim estar exposta, da disúria pós exame e de isso se repetir muitas vezes.

Fui diagnosticada com refluxo vesico ureteral (RVU), que para mim e meus pais o era a causa de toda a clínica que eu apresentava. Optou-se por ter uma abordagem conservadora, com acompanhamento e a profilaxia das infecções com quimioprofilaxia antibiótica. Tudo certinho, o estado da arte na época.

Depois de dois anos o RVU desapareceu. Mas a incontinência não. Não fazia sentido para mim estar curada do RVU e ainda estar incontinente.

Eu fazia acompanhamento com uma pediatra desde o início do quadro, e nesse momento ela me solicitou um Estudo Urodinâmico. Foi explicado como era o exame, e a única coisa que pensei era que seria cateterizada mais uma vez, mas que ele ajudaria a entender qual era a causa da incontinência urinária.

Sofri muito para conseguir ter coragem de fazer o exame. Foram anos ouvindo de meus pais e de minha médica o quanto ele seria importante. Aos 10 anos de idade, aceitei fazer o procedimento. Fomos eu e minha mãe até a clínica. Nesta época já havia um local que fazia este exame perto de nossa cidade.

Aquele dia seria um dos piores para nós. Um médico, sem estabelecer qualquer relação comigo, pediu para que me deitasse para realizar o exame e avisou que iria passar duas sondas (vesical e retal). Isso me desestabilizou: achava que era "apenas" a vesical. Fiquei muito nervosa e com muito medo e

pedi que ele esperasse um pouco. Ele, a meu ver sem qualquer sensibilidade e de maneira bem grosseira, disse que para que eu parasse de chorar e o deixasse realizar o exame, pois havia pessoas esperando. Tentou inserir a sonda vesical enquanto me pressionava com palavras. Aquilo para mim foi aterrorizante. Minha mãe, no mesmo instante, falou que íamos embora e que não faria mais nenhum exame com ele.

Essa situação bastou para criar um trauma. Não conseguia pensar no exame sem chorar. E me conformava com a incontinência como um mal menor, no meio de uma angústia enorme, convencida de que o exame era essencial para a minha cura.

Voltamos à médica pediatra, que nos orientou a procurar um urologista pediátrico. Fomos novamente para outra cidade, dessa vez Campinas, a 4 horas de casa. Lembro-me do quanto estava nervosa e do quanto sofri para ir até lá, com medo de ter que fazer a tal urodinâmica. O médico me examinou, viu o quão tensa eu estava e disse então que não seria possível realizar o exame naquele dia. Propôs começar um tratamento medicamentoso, com um anticolinérgico, o que para mim foi a esperança de não ter que sofrer mais com as minhas queixas nem ter que realizar nenhum outro procedimento. Só que não. Infelizmente, o medicamento não me trouxe melhora.

Continuei sofrendo a cada aula de educação física na escola: ao me exercitar, a perda urinária piorava e minha calça ficava mais molhada, tendo que ficar na escola cheirando a urina. Sofria a cada passeio, principalmente em lugares frios, nos quais não havia como me trocar e minha calça mais uma vez ficava toda molhada. Sofria todos os dias sentindo aquele cheiro e tentando esconder a calça molhada, puxando sempre ela para frente e utilizando blusas amarradas na cintura, sofrendo bullying. Sofria ao ir para praia ou piscina tendo

que ficar de biquíni o dia todo. O medo e a sensação de perda urinária sem nenhuma proteção eram muito ruins. Estranhamente ninguém e nenhum médico até então havia abordado a questão mais importante da incontinência para mim, como o problema afetava a minha vida. Uma barreira de silêncio me cercava. Sempre em busca de um diagnóstico, ninguém se lembrava de perguntar qual era o impacto da incontinência no meu dia a dia, qual era o meu sofrimento, o que poderia ser feito para melhorar.

A história fica assim, até fazer 12 anos e ter a primeira menstruação. Aprendi sozinha que o absorvente poderia ser o meu grande aliado e passei a usá-lo diariamente por conta própria. Isso mudou a minha vida. Nada de calças molhadas ou cheiro de urina, passei ter o absorvente como meu melhor amigo. Claro que eu ainda apresentava algumas questões, a vergonha e o medo de alguém descobrir sobre esse meu problema eram constantes, principalmente no ambiente escolar, entre amigos e com o namorado, mas sem dúvida vivia uma nova vida. Cheguei a não me importar mais com a situação, passei a aceitar que conviveria com isso durante toda a vida, fiquei acomodada.

Isso mudou quando entrei na faculdade de medicina. Ao estudar os tipos de incontinência vi que gostaria de saber qual é o meu diagnóstico específico. Lembro da abordagem das aulas de ginecologia sobre o assunto e de não conseguir chegar em uma conclusão sobre meu quadro, pois a minha incontinência não era nenhuma daquelas descritas, não encaixava.

Criei coragem para fazer o tão temido Estudo Urodinâmico. Pensava que, como estudante de medicina, não poderia ter medo de algo que me traria o diagnóstico, e que eu talvez um dia indicasse aos pacientes. Procurei um urologista, fui conhecê-lo com meu pai, me senti confortável com o médico e tive a certeza que iria dar certo. Então, já com 21 anos, consegui realizar o exame, e foi muito mais

fácil do que imaginava. Só que, para minha tristeza (estranho dizer isso, não é não?), não apresentei nenhuma alteração, de acordo com ele eu era normal.

Inconformada, fui conversar com meu professor nefrologista. Ele sem dúvida foi meu anjo da guarda, o médico de quem eu precisava, que tinha buscado a vida inteira, aquele que realmente abordou tudo o que sentia e me acolheu. Este professor me pediu para fazer uma ressonância magnética urinária. Para minha surpresa, o exame estava anormal: havia uma imagem cística próxima do ureter direito. Ele também pediu um exame ginecológico para descartar alguma má-formação ou fístula.

Esse foi o primeiro momento no qual algum médico pensou nesse diagnóstico para mim, uma malformação, uma doença congênita. Eu nunca tinha ouvido ou pensado que poderia ser isso, mas naquele momento tudo fez sentido. No exame físico nenhuma alteração foi encontrada, então fui submetida a uma Tomografia Computadorizada, e com ela veio o meu tão esperado diagnóstico: duplicação ureteral à direita. Não acreditei que era real, me emocionei muito, duvidei que isso fosse a causa da incontinência. Não conseguia acreditar que teria descoberto o porquê de todo o meu sofrimento, na maioria das vezes velado. Foi uma emoção saber que algo de objetivo poderia ser feito (e ao mesmo tempo não queria acreditar nisso, para não me decepcionar de novo).

Meu professor então disse que uma professora da UFF, de cirurgia pediátrica, era especialista em cirurgias de correção de malformações desse tipo, que eu a procurasse. Fui então a encontro da professora, que me acolheu da melhor forma, me explicou como seria o procedimento no qual eu me submeteria e qual resultado teria. Eu não apresentaria mais nenhuma perda urinária, pois apresentava uma incontinência urinária paradoxal por conta da duplicação, que

estava associada a um ureter ectópico. Em apenas dois meses a cirurgia foi marcada.

Fui tomada pelo medo nesse meio tempo, tendo questionado inúmeras vezes se faria ou não. Já convivía com o problema há anos. Estava acostumada. Mas gostaria de ter uma vida sem incontinência. Criei coragem e enfrentei a cirurgia, uma heminefrectomia à direita com ureterectomia parcial.

De novo, foi mais fácil do que esperava.

Não estava confiante do resultado. Nunca achei que realmente fosse deixar de apresentar a incontinência um dia. Lembro-me de minha professora perguntando após a cirurgia se não havia nenhuma perda urinária. Com medo de ser não ser verdade, disse que não sabia dizer. Mas lá estava eu, sem mais nenhuma queixa.

Foi até um pouco estranho me acostumar. Não usar absorvente diariamente foi algo desafiador. Confiar que não teria nenhuma perda foi difícil. Ir à praia sem me sentir desprotegida, meu maior desafio.

Analizando tudo que passei, não me vejo com a sensação de que a vida deveria ter sido diferente. Por mais que pense que poderia ter passado uma vida sem incontinência, esta é a minha história, e sou grata a todos que fizeram parte dela. Ela me fez quem eu sou, com as dificuldades, inclusive.

Mas deixo como reflexão que nós, médicos, precisamos perceber e considerar a queixa e o sofrimento dos pacientes, para tentar ajudar da melhor forma. Os exames são aliados e não a (única) solução. Trazer ao paciente uma melhor qualidade de vida e bem estar deve ser nosso objetivo de satisfação pessoal e profissional.

ANESTESIA PARA CIRURGIA FETAL

AUTORES

Dinamene de Oliveira Nogueira ¹, Camila Girardi Fachin ²,
André Ivan Bradley dos Santos Dias ³

¹ Anestesiologista da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil;

² Cirurgiã Pediatra, Professora Adjunto do Departamento de
Cirurgia da Universidade Federal do Paraná e médica

integrante da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil;

³ Cirurgião Pediatra, Professor Adjunto do Departamento de
Cirurgia da Universidade Federal do Paraná e médico
integrante da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil.

RESUMO:

A anestesia para a cirurgia fetal carrega em si as peculiaridades próprias da anestesia obstétrica, utilizando seus princípios para tratar um ou mais pacientes, além da gestante. A anestesia tem como objetivo a segurança e o bem-estar do binômio materno-fetal e diminuir o risco de rotura prematura de membranas.

É essencial que o anestesiologista tenha conhecimento das peculiaridades fisiológicas tanto maternas quanto fetais, bem como da circulação útero-placentária e da transferência placentária de drogas entre mãe e feto.

Os princípios que regem a anestesia para cirurgia fetal são: garantir segurança materna, garantir fluxo sanguíneo útero-placentário adequado, evitar asfixia fetal e evitar trabalho de parto prematuro e rotura das membranas.

Diversas modalidades anestésicas podem ser utilizadas (sedação, anestesia regional ou anestesia geral), a depender do procedimento fetal a ser realizado; cada uma dessas técnicas é discutida pormenorizadamente neste artigo.

Palavras-chave: anestesia, terapia fetal, fisiologia, anestesia geral, anestesia regional, sedação

ABSTRACT

The anesthesia for fetal surgery includes the particularities of obstetric anesthesia, using its principles to subject one or more patients (fetus/es and pregnant woman) to anesthesia through the mother, aiming at the safety and well-being of the maternal-fetal binomial, as well as to reduce the risk of premature rupture of membranes.

It is essential for the anesthesiologist to be aware of maternal and fetal physiological peculiarities, as well as uteroplacental circulation and placental drug transfer between mother and fetus.

The principles governing anesthesia for fetal surgery are: to ensure maternal safety and adequate uteroplacental blood flow, to avoid fetal asphyxia and premature labour and/or rupture of membranes.

Several anesthetic modalities may be used (sedation, regional or general anesthesia), depending on the fetal procedure to be performed; each of these techniques is discussed in detail in this article.

Key words: anesthesia, fetal therapy, physiology, sedation

INTRODUÇÃO

A história da Cirurgia Fetal se inicia em 1963, no Reino Unido, com a primeira transfusão de um feto com eritroblastose. Desde então tornou-se uma ciência pungente em desenvolvimento^{1,2}. A ideia de melhorar ou corrigir defeitos congênitos ainda intraútero, alterando a morbi-mortalidade neonatal, é extremamente atraente e tem impulsionado o crescimento vertiginoso dessa especialidade, mudando o desfecho da história natural dessas doenças.

Em 1982 foi fundada a International Fetal Medicine and Surgery Society (IFMSS), responsável por desenvolver critérios elegíveis para as intervenções³.

Para a Anestesiologia é um grande desafio, dadas as peculiaridades próprias da anestesia obstétrica, agora utilizando seus princípios para submeter um ou mais pacientes à anestesia através de

outrem, sem jamais perder a perspectiva do bem-estar e segurança do binômio materno-fetal ⁴.

Trata-se de um conjunto de intervenções de complexidades diferentes, desde a cirurgia endoscópica até cirurgias fetais abertas, incluindo a realização do procedimento EXIT (Ex Utero Intrapartum Therapy), sempre envolvendo uma equipe multidisciplinar afinada em sua comunicação e devidamente especializada para estes procedimentos.

Os objetivos globais a serem alcançados incluem a manutenção da segurança materna e fetal, a garantia da anestesia tanto fetal quanto materna, a preservação da estabilidade hemodinâmica materna e fetal e a diminuição do risco de desenvolvimento de trabalho de parto prematuro e ruptura precoce das membranas ⁵.

Peculiaridades fisiológicas

MATERNAS

As modificações fisiológicas na gravidez têm sido extensamente documentadas e sua compreensão têm impacto direto sobre o manejo anestésico dessas pacientes ⁶. Abaixo, um resumo dessas alterações.

- Respiratórias: há aumento progressivo do consumo de oxigênio devido às demandas metabólicas aumentadas, redução da capacidade residual funcional e do volume residual funcional, com consequente diminuição da reserva de oxigênio. Há estimulação do centro respiratório, com elevação da ventilação-minuto, levando a uma alcalose respiratória crônica leve com PaCO₂ 28-32 mmHg. Ocorrem alterações anatômicas das vias aéreas superiores (edema e vascularização aumentada). Tais alterações colocam a paciente em risco de desenvolver hipoxemia e rápida dessaturação quando em apnéia. As alterações das vias aéreas, com ingurgitamento das mucosas, maior fragilidade e diminuição do seu diâmetro por edema e posicionamento das estruturas faríngeas mais anteriormente, podem levar a mudanças na classificação de Mallampati em até dois níveis.

- Cardiovasculares e hematológicas: a volemia se eleva rapidamente até por volta do segundo trimestre. Após este período mantém-se em elevação mais lenta,

atingindo volume 30-40% superior ao basal no termo. Há aumento do débito cardíaco da ordem de 40% e diminuição da resistência vascular pulmonar (20%) e sistêmica (35%), o que explica a hipotensão relativa na gravidez. Ocorrem anemia dilucional e compressão aortocava – fenômeno de suma importância no manejo anestésico, pois na posição supina pode ocorrer redução do retorno venoso em até 30-50%.

- Gastrointestinal: o tônus do esfíncter gastroesofágico está reduzido a partir da 15ª semana de gestação e há diminuição na velocidade de esvaziamento gástrico mediada pela progesterona, aumentando o risco de aspiração pulmonar.

- Sistema nervoso: a progesterona promove certa depressão do sistema nervoso da grávida, aumentando sua sensibilidade a todos os anestésicos. A necessidade de anestésicos locais e a concentração alveolar mínima (CAM) de agentes inalatórios estão ambas reduzidas em 25-40% durante a gravidez. A dispersão rostral dos anestésicos na anestesia raquidiana está aumentada, seja pelas mudanças no pH e níveis proteicos do líquido, seja pelo aumento da pressão no espaço peridural.

·FETAIS

A oxigenação do feto é dependente da placenta, sendo o pulmão órgão produtor de líquido amniótico. Assim, é mantido um alto fluxo sanguíneo placentário e mínimo fluxo sanguíneo pulmonar. Outros fatores importantes envolvidos com a oxigenação do feto são o conteúdo arterial de oxigênio no sangue materno e a concentração de hemoglobina no feto. O débito cardíaco fetal é determinado pela frequência cardíaca, com uma contratilidade miocárdica quase fixa e sem possibilidade de aumento do volume sistólico. O volume sanguíneo do feto é estimado em 120 a 160ml/Kg entre a 16ª e a 22ª semanas de gestação, sendo 2/3 desse volume aprisionados no lado placentário da unidade feto-placentária ⁷.

A discussão sobre a maturidade neurológica do feto e sua possibilidade de experimentar dor ainda não é finda, mas há uma forte tendência de bloquear os estímulos nociceptivos ao feto. Há suficientes evidências de que o feto apresenta resposta a

estímulos nociceptivos após a 18ª semana, com aumento de cortisol, β -endorfinas e outros hormônios, além da redistribuição do fluxo sanguíneo para órgãos vitais quando submetido a situações de estresse. Os receptores periféricos de dor se desenvolvem a partir da 7ª semana e até a 20ª semana gestacional estão presentes em toda superfície corporal. Os sistemas de aferência, modulação e eferência da dor, incluindo a substância subgelatinosa do corno dorsal da medula espinhal, as conexões espino-talâmicas e as conexões tálamo-corticais de desenvolvem entre a 13ª e a 20ª semanas gestacionais.

Os efeitos dos anestésicos sobre o SNC fetal ainda não estão completamente desvelados. Não há evidência de teratogenicidade dos anestésicos usados habitualmente em doses clínicas. Alguns estudos em animais demonstraram que a exposição de cérebros imaturos a agentes anestésicos poderia causar neurodegeneração, mas essas evidências são frágeis 8. Os procedimentos realizados em neonatos pré-termo em Unidades de Terapia Intensiva sugerem que estímulos dolorosos e estressantes podem alterar o substrato neurológico para dor, levando a alterações neurocomportamentais permanentes. A prevenção de consequências do neurodesenvolvimento parece ser muito importante, devendo-se prover adequada anestesia/analgesia ao feto 8.

Circulação útero-placentária, Fluxo sanguíneo Uterino e Transferência Transplacentária

A vascularização uterina é feita a partir das artérias uterinas, ramos das hipogástricas e, em menor escala, pelas artérias ovarianas, ramos diretos da Aorta, abaixo das artérias renais. Durante a gravidez, as artérias uterinas dão origem a artérias espiraladas, desprovidas de musculatura lisa: a circulação útero-placentária é sistema dilatado, de baixa resistência e dependente da pressão média de perfusão uterina, com pouca capacidade de autorregulação 9.

O fluxo sanguíneo uterino atinge 700 a 900ml/min na gestação a termo. Por conta da incapacidade de regulação, a diminuição da pressão de perfusão de forma prolongada e profunda resulta em hipoxemia e acidose fetais. No manejo da anestesia, a causa mais importante da diminuição do fluxo sanguíneo útero-placentário é a hipotensão

arterial materna, produto da somatória da compressão aorto-cava e da vasodilatação produzida quer por bloqueios do neuroeixo, quer por anestesia geral 9.

A placenta é um órgão que tem por objetivo manter nutrição e oxigenação fetal até o termo, permitindo a troca de substâncias entre mãe e feto, além de ter funções hormonais, como produção de progesterona, por exemplo, e função de barreira. Seus exatos mecanismos de atuação são de difícil aferição por sua inacessibilidade, sendo a maioria dos estudos em modelo animal 9.

Manejo Anestésico

Os princípios na abordagem anésteica para Cirurgia Fetal são semelhantes àqueles para cirurgia não obstétrica na paciente gestante 9. São eles:

- garantir segurança materna
- garantir fluxo sanguíneo útero-placentário adequado
- evitar asfixia fetal
- evitar trabalho de parto prematuro e rotura das membranas.

Segurança Materna

As duas causas mais frequentes de óbito durante anestesia em gestante dizem respeito a abordagem da via aérea e o insucesso em manejar adequadamente sangramentos.

Dentre os procedimentos de Cirurgia Fetal, aqueles que expõem o útero por maior período de tempo em tocólise estão associados a sangramento significativo. Para o manejo de tal condição, preconiza-se uso de acessos venosos calibrosos, reserva prévia de hemoderivados, monitorização mais invasiva, incluindo monitorização de débito cardíaco minimamente invasivo 4.

A abordagem da via aérea da gestante constitui-se em um tema em destaque na anestesia obstétrica. A dificuldade de manejo da via aérea da paciente gestante, com falha de intubação, pode ser estimada em até 08 vezes maior do que quando comparada à população geral 11.

Manutenção de circulação útero-placentária adequada

A realização de anestesia de condução ou anestesia geral, com bloqueio simpático associado a essas técnicas, sempre produz hipotensão. A abordagem recomenda política de tolerância zero, com tratamento agressivo da hipotensão. Acessos venosos adequados, de grande calibre, devem ser providenciados. Os vasopressores de escolha são Fenilefrina, com baixa passagem pela barreira placentária, meia vida curta e início de ação imediato, associada à Efedrina ¹². Outra manobra a ser utilizada é o deslocamento do útero para esquerda através de coxins, com descompressão da Veia cava inferior e melhora do retorno venoso. Em procedimentos com previsão de hipotensão significativa, como cirurgias a céu aberto, pode ser considerado o uso de Noradrenalina.

Há descrição de episódios de edema agudo de pulmão desenvolvido durante a cirurgia fetal, sendo seus prováveis mecanismos a absorção do líquido de irrigação pelo miométrio e o aumento da permeabilidade capilar pulmonar por drogas como nitroglicerina e sulfato de magnésio ¹³. Volumes de cristaloides entre 500 e 1500ml são suficientes, adequados ao porte cirúrgico.

Técnicas Anestésicas

- Sedação

Há indicação do uso de sedativos com o objetivo de anestésiar parcialmente os fetos e diminuir a ansiedade materna. A presença de movimentação fetal excessiva pode aumentar a dificuldade técnica para execução do procedimento. Para tanto, a escolha de drogas que melhor atravessem a barreira placentária se faz necessária.

Recomenda-se o uso de opióides e benzodiazepínicos para esse fim, sendo o objetivo manter a gestante em um nível de sedação leve a moderado, com BIS em torno de 80. Clinicamente, a paciente deve estar em plano de sedação que permita acordá-la ao chamado. O uso de Diazepam associado a Remifentanil é uma boa opção ¹⁴. Outra alternativa, é uso de Diazepam associado a Fentanil. Há ainda possibilidade de uso de indutores, como Propofol, em doses baixas ¹⁵.

O uso de Oxigênio suplementar é sempre recomendado, tanto pela diminuição da reserva

funcional na gestante, como pela necessidade de otimizar a oferta de O₂ aos fetos. E os cuidados com a via aérea devem ser mantidos, e embora o nível de sedação seja de leve a moderado, todo o material para a abordagem da via aérea deve estar disponível e preparado.

- Anestesia Regional

A realização de anestesia no neuroeixo, raquianestesia ou anestesia peridural, se coloca como opção para realização de procedimentos de fetoscopia, quando a anestesia local associada à sedação não for bem tolerada ou aceita pela mãe. Destaque-se a necessidade de realização de anestesia fetal por via intramuscular, com a utilização de opióides e bloqueadores neuromusculares ^{5,6,16}.

- Anestesia Geral

Nos procedimentos de cirurgia fetal a céu aberto ou EXIT, a indicação de anestesia geral se dá pela necessidade de manutenção do relaxamento uterino adequado pela laparotomia e histerotomia materna. São os procedimentos de maior morbimortalidade tanto materna quanto fetal, significando para a mãe um risco significativo sem que haja um benefício direto. Entre as complicações maternas descritas, encontramos hemorragia, infecção – corioamnionite, lesão de órgãos adjacentes, edema agudo de pulmão e TVP e TEP.

Os fetos com diagnóstico de mielomeningocele respondem por grande parcela desse grupo da cirurgia fetal. Parece haver importante mudança no prognóstico desses fetos quando submetidos à cirurgia intrauterina, como, por exemplo o que foi demonstrado pelo estudo MOMS – The Management of Myelomeningocele Study, publicado em 2011. Trata-se de um estudo prospectivo, randomizado que foi interrompido após 183 dos 200 pacientes elencados, que evidenciou a segurança do procedimento, a diminuição da necessidade de derivações ventrículo-peritoneais e a melhora do desenvolvimento motor no seguimento até 30 meses de vida ¹⁷.

Com relação à técnica anestésica, trata-se de anestesia geral em plano profundo, habitualmente se utilizando halogenado em doses acima de 2 CAM

5,6,15. A técnica utilizada exige extrema atenção à hipotensão produzida, principalmente em função do uso de tocolíticos como nitroglicerina e sulfato de magnésio. A abordagem da via aérea sempre será feita com máximo cuidado, incluindo o uso do ultrassom para verificar o esvaziamento do estômago. As drogas utilizadas para indução anestésica são as habituais, como opióides, hipnóticos e bloqueadores neuromusculares, tanto succinilcolina com rocurônio. O objetivo do halogenado é obter atonia uterina e não o plano anestésico, que ocorre consequentemente. O uso de bloqueador neuromuscular adicional ao da indução normalmente não é requerido, devido ao plano profundo da anestesia. O uso de monitorização invasiva é imperioso, sempre sendo indicada a cateterização arterial, já que é esperado sangramento de maior volume. Há indicação precisa de monitorização do débito cardíaco de forma minimamente invasiva, a fim de realizar intervenções precisas 18,19. Durante o procedimento, a coleta de gasometrias arteriais seriadas deve guiar a infusão de líquidos e ajuste de drogas vasoativas para correção de acidose metabólica, bem como ajuste da ventilação para normocapnia.

Conclusão

No âmbito do crescimento do número de procedimentos de cirurgia fetal em nosso meio, a Anestesiologia comporta-se incorporando toda a normativa padrão e acrescentando atenção especial aos aspectos peculiares. Assim, avaliação pré-anestésica com assinatura de termo de consentimento esclarecido, planejamento dos atos de perioperatório ou provimento de analgesia devem ser realizados como rotina, enfatizados os aspectos próprios dos quais se cerca a cirurgia fetal: necessidade de um time que esteja entrosado e realize o planejamento em conjunto – anestesiológico, cirurgiões, obstetras, habilitados em Medicina Fetal, neonatologistas e todos os que compõem a equipe multidisciplinar 6,20.

Bibliografia

1. Liley AW. Intrauterine Transfusion of Foetus in Haemolytic Disease. *Br Med J*. 1963 Nov 2;2(5365):1107-9.
2. Baumgarten HD, Flake AW. Fetal Surgery. *Pediatr Clin North Am* [Internet]. 2019;66(2):295–308.
3. Harrison MR, Filly RA, Golbus MS, Berkowitz RL, Callen PW CT. Fetal

Treatment. *N Engl J Med*. 1982;307:1651–2.

4. Rollins MD. Chapter 78 - Anesthesia for Fetal Surgery and Other Fetal Therapies in: *Miller's Anesthesia*, Saunders, 8th edition, 2014.
5. Van De Velde M, De Buck F. Fetal and maternal analgesia/anesthesia for fetal procedures. *Fetal Diagn Ther*. 2012;31(4):201–9.
6. Lin EE, Tran KM. Anesthesia for fetal surgery. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2013;22(1):50–5.
7. Brusseau R, Mizrahi-Arnaud A. Fetal anesthesia and pain management for intrauterine therapy. *Clin Perinatol*. 2013 Sep;40(3):429–42.
8. Andropoulos, Dean B. Effect of anesthesia on the developing brain: Infant and fetus *Fetal Diagn Ther*. 2018;43(1):1–11
9. Mark Zakowski. Chapter 4 in: *Chestnut's Obstetric Anesthesia: Principles and Practice*, Elsevier, 6th edition, 2019.
10. Bamber JH, Evans SA. The value of decision tree analysis in planning anaesthetic care in obstetrics. *Int J Obstet Anesth* [Internet]. 2016;27:55–61.
11. Mushambi MC, Kinsella SM, Popat M, Swales H, Ramaswamy KK, Winton AL, et al. Obstetric Anaesthetists' Association and Difficult Airway Society guidelines for the management of difficult and failed tracheal intubation in obstetrics. *Anaesthesia*. 2015 Nov;70(11):1286–306.
12. Mavridou I, Stewart A, Fernando R. Maternal Hypotension During Spinal Anesthesia for Cesarean Delivery. *Curr Anesthesiol Rep* [Internet]. 2013;3(4):282–91.
13. Duron VD, Watson-Smith D, Benzuly SE, Muratore CS, O'Brien BM, Carr SR, et al. Maternal and fetal safety of fluid-restrictive general anesthesia for endoscopic fetal surgery in monochorionic twin gestations. *J Clin Anesth*. 2014 May;26(3):184–90.
14. Smith JA, Donepudi R V., Argoti PS, Giezantanner AL, Jain R, Boring N, et al. Exploring the pharmacokinetic profile of remifentanyl in mid-trimester gestations undergoing fetal intervention procedures. *Front Pharmacol*. 2017;8(jan):1–6.
15. Myers LB, Bulich LA, Hess P, Miller NM. Fetal endoscopic surgery: Indications and anaesthetic management. *Best Pract Res Clin Anaesthesiol*. 2004;18(2):231–58.
16. Lin EE, Moldenhauer JS, Tran KM, Cohen DE, Scott Adzick N. Anesthetic Management of 65 Cases of Ex Utero Intrapartum Therapy: A 13-Year Single-Center Experience. *Anesth Analg*. 2016 Aug;123(2):411–7.
17. Richardson MG, Litman RS. In utero myelomeningocele repair: Baby steps and giant leaps for fetal surgery. *Anesthesiology*. 2013 May;118(5):1016–8.
18. Saracoglu A, Saracoglu KT, Schuerg R, Kafali H. Advanced hemodynamic monitoring during fetal surgery. *Trends Anaesth Crit Care*. 2016;6:3–5.
19. Saracoglu A, Saracoglu KT, Alatas I, Kafali H. Secrets of anesthesia in fetoscopic surgery. *Trends Anaesth Crit Care* 2015;5:179–83.
20. Sviggum HP, Kodali BS. Maternal anesthesia for fetal surgery. *Clin Perinatol* 2013;40(3):413–27.

ÉTICA EM CIRURGIA FETAL

AUTORES

André Ivan Bradley dos Santos Dias **1**, Camila Girardi Fachin **2**, Dinamene de Oliveira Nogueira **3**, Daniel Bruns **4**, Rafael Frederico Bruns **5**

1 Cirurgião Pediatra, Professor Adjunto do Departamento de Cirurgia da Universidade Federal do Paraná e médico integrante da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil; **2** Cirurgiã Pediatra, Professora Adjunto do Departamento de Cirurgia da Universidade Federal do Paraná e médica

integrante da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil; **3** Anestesiologista da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil. **4** Ginecologista-obstetra habilitado em Medicina Fetal integrante da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil. **5** Ginecologista-obstetra habilitado em Medicina Fetal, Professor Adjunto do Departamento de Obstetrícia da Universidade Federal do Paraná, Professor da Disciplina de Obstetrícia da PUC-PR e médico assistente da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil.

RESUMO

A ética na prática da Cirurgia Fetal deve levar em conta importantes particularidades: a abordagem de dois pacientes no binômio materno-fetal, a necessidade de equipe verdadeiramente multidisciplinar e uma visão compassiva e integral no cuidado desta família extremamente fragilizada pela descoberta de um feto gravemente doente.

O objetivo é atingir um equilíbrio entre o benefício para o feto e o risco de morbidade para a gestante. Pelo princípio da não-maleficência, apenas procedimentos que tragam benefícios importantes para a saúde do futuro neonato justificam o risco à saúde materna. A mãe deve ser informada extensamente sobre todos os riscos e benefícios. Todas as possibilidades, inclusive a do não tratamento, devem ser expostas igualmente.

A equipe deve ser composta por obstetras, cirurgiões pediatras, neonatologistas, anestesiolistas, neurocirurgiões, entre outros, para que cada um agregue sua expertise e visão, conseguindo um melhor tratamento para a mãe e seu feto.

É importante que não se confunda inovação clínica com pesquisa clínica. Esta última é essencial e propostas clínicas devem sempre que possível deve ser precedidas por estudos em modelos animais.

Do ponto de vista prático médicos e

instituições relacionadas à intervenção materno-fetal devem atentar para os seguintes aspectos para superar os desafios éticos: formação de equipe multidisciplinar, fornecer suporte compassivo e integral à gestante e familiares, manter comitê de supervisão de inovações, abster-se da autopromoção antes da validação dos resultados, comprometimento com a pesquisa e manutenção de um registro fidedigno de seus resultados.

Palavras-chave: terapia fetal, ética, pesquisa fetal, inovação, equipe de assistência ao paciente

ABSTRACT

Ethics in the practice of Fetal Surgery must consider important particularities such as the simultaneous approach of two patients (the maternal-fetal binomial); the need for a truly multidisciplinary team and a compassionate and integral view in the care of this fragile family by the discovery of a severely sick fetus.

The objective is to obtain a balance between the benefit to the fetus and the risk of morbidity for the pregnant woman. By the principle of non-maleficence, only procedures that bring important health benefits to the future newborn justify the risk to maternal health. The mother should be extensively informed about all risks and benefits and all possibilities, including non-treatment, should be exposed equally.

The team should be composed of obstetricians,

pediatric surgeons, neonatologists, anesthesiologists and neurosurgeons, among others, so that each one adds their expertise and vision, culminating in a better treatment for the mother and her fetus. It's important to emphasize that clinical innovation should not be confused with clinical research: the latter is more desirable than the former and whenever possible clinical proposals should be preceded by studies in animal models.

From a practical standpoint physicians and institutions that perform maternal-fetal interventions should consider the following aspects to overcome ethical challenges: multidisciplinary team building, providing compassionate and comprehensive support to pregnant women and their families, maintaining an innovation oversight committee, abstaining from self-promotion before validation of results, commitment to research and maintenance of a reliable record of their results.

Keywords: fetal therapies, ethics, patient care team, fetal research

INTRODUÇÃO

A discussão ética na prática da Cirurgia Fetal (CF) suscita considerações no cuidado do paciente individualmente utilizando os modelos e linhas tradicionais do que denominamos ética médica em seu conceito geral, mas é adicionada a complexidade de se balancear o risco aumentado de morbidade para a gestante e a possibilidade de benefício para o feto.¹ Esta é a mais notória particularidade da CF: o fato de se abordar um paciente doente (o feto) através de sua mãe hígida. Tal particularidade levou muitos autores a adotarem o termo Cirurgia Materno-Fetal e não apenas Cirurgia Fetal, já que a cirurgia para benefício do feto ocorre também em sua mãe.¹⁻³

Abordar uma família fragilizada pelo surgimento inesperado de uma intercorrência na gestação demanda da equipe uma postura diferenciada. Quase sempre nos deparamos com um núcleo familiar dividido entre dúvidas e angústias relacionados a uma doença grave do feto, a esperança

na resolução ou melhora pela intervenção da CF e a apreensão em relação aos agravos que essa intervenção pode causar na saúde da mãe. Como um campo de atuação ainda jovem dentro da Medicina, a CF já nasce carregando sobre seus ombros a peculiar e árdua tarefa de dar suporte integral a essa família.

Os princípios da Ética Médica e sua aplicação na Cirurgia Fetal

Na prática médica geral a ética médica (EM) pode ser analisada sob três aspectos: a relação médico-paciente, o relacionamento dos médicos entre si e deles com a sociedade.⁴ O seu estudo atenta-se aos princípios de não prejudicar, à equidade, à autonomia do paciente, ao sigilo, ao respeito à vida⁴.

A CF é um dos mais recentes campos da prática médico-cirúrgica e suscita peculiaridades éticas que diariamente nos desafiam. Características como a multidisciplinaridade, o tratamento de dois pacientes simultâneos no binômio mãe-feto e a necessidade de invasão através da mãe (hígida) para se tratar o feto (doente) demandam uma visão ética também peculiar. A seguir, pormenorizaremos cada um destes aspectos.

A equipe multidisciplinar e o relacionamento entre os seus componentes

A partir deste ponto, podemos compreender quais são então os desafios éticos que se impõem. Aliados aos princípios básicos, como autonomia, beneficência, não maleficência e justiça, a CF exige um cuidado empático e compassivo por parte da equipe multiprofissional se aliando a essa família na busca do que seria o caminho ótimo para cada situação.

O primeiro grande desafio é a formação da equipe multidisciplinar. São obstetras, cirurgias pediátricas, neonatologistas, neurocirurgias, cirurgias cardíacas, anesthesiologists, fisioterapeutas, enfermeiros e todas as especialidades que necessitem ser agregadas.

O fio condutor do proceder de todos esses profissionais é a alta carga de tecnologia exigida

nesses procedimentos, sempre aliada à capacidade de dialogar com a família, priorizando a escuta atenciosa de seus sentimentos e demandas enquanto se desenha um plano de intervenção para o feto.

O modelo clássico nos ensina que as equipes cirúrgicas têm um responsável pela equipe, mas isto não atende à Cirurgia Fetal. O relacionamento hierárquico na equipe de CF deve ser direcionado quando as questões administrativas e burocráticas o exigem. Há de se exercitar a capacidade de se estabelecer uma relação de equidade técnica tendo-se em mente que a expertise de todos e cada um é de fundamental importância na otimização dos resultados.

O novo texto do Código de Ética Médica, em vigor a partir de 30 de abril de 2019, não trouxe avanços referentes à relação entre médicos (Capítulo VII) que atendam a demanda da Cirurgia Fetal. Estão envolvidos cirurgiões pediatras, obstetras, médicos fetais, neonatologistas, entre outros, que são diretamente responsáveis pela saúde dos pacientes e muitas vezes não têm habilidade ou formação para o trabalho em equipe.

As considerações éticas e sociais da cirurgia materno-fetal têm pesos distintos quando analisados pelas visões dos diferentes membros da equipe multiprofissional. Em um estudo que analisou estas variações, observou-se que os neonatologistas tinham uma visão fetocêntrica, os cirurgiões pediatras valorizavam os riscos de complicações maternas e os médicos fetais o impacto familiar.¹ Este é um importante aspecto que corrobora com a necessidade de vários especialistas compondo uma equipe para que se tenha uma visão mais ampla da situação.

Embora haja diferenças pelo próprio caminho de formação de cada especialidade, como demonstrou o estudo de Antiel et al ¹, a forma ideal de trabalho será desenvolvida por uma equipe que consiga manter um embate dialógico dos diversos aspectos de cada caso aliado à prática de valores morais como sensibilidade, compromisso,

humanidade e outros tantos. Somente esta prática conseguirá fazer o elo entre a alta tecnologia necessária e a indispensável capacidade de se cuidar integralmente dos pacientes – mãe e feto.

A gestante faz acompanhamento com um obstetra e, quando o feto apresenta algum problema, geralmente é o primeiro médico a opinar sobre a questão, usualmente já baseado em uma avaliação do colega que realizou o exame ultrassonográfico. O impacto disto varia conforme o problema apresentado pelo feto. Tomemos como exemplo para discussão um caso de hérnia diafragmática congênita: algumas equipes têm realizado o tamponamento traqueal fetal em casos não tão graves, seguindo o racional de que sempre se tem benefícios. O cirurgião pediatra e o neonatologista, profissionais especialistas e com experiência no manejo pós-natal da HDC, muitas vezes ficam alijados do processo decisório. Mas a indicação de se realizar o procedimento de oclusão traqueal fetal não deve ser monocrática: a opinião do neonatologista e do cirurgião pediatra, em conjunto com a do obstetra, devem balizar a conduta a ser tomada. Mas, infelizmente, com frequência seguem-se “racionais terapêuticos” sem validação: é fácil um obstetra isolado imaginar que se a oclusão traqueal pode contribuir nos casos graves de HDC, também o faria nos casos mais leves. É verdade que, de certa forma, a Medicina é uma ciência de verdades mutantes, mas as condutas têm que ser baseadas na verdade do estado da arte e não em possibilidades ainda não comprovadas. Também não se pode esquecer que o balonamento traqueal fetal não é inofensivo: ruptura de membranas com prematuridade (por vezes extrema); traqueomalácia neonatal; risco do balão descer à traquéia torácica e se necessitar de um EXIT (ex-utero intrapartum treatment) para a sua retirada, eventualmente com traqueostomia perinatal são riscos reais. Um neonato com balão traqueal nascido de parto prematuro inesperado e sem a devida assistência para a retirada do balão tem um risco

óbvio de ir a óbito com a traqueia ocluída, exceto se houver um cirurgião pediatra para a sua retirada imediata.

De forma simétrica, extrapolando o exemplo acima citado, não se pode esquecer que há inúmeras circunstâncias onde a indicação de procedimentos sem a total anuência e colaboração do obstetra da equipe pode ter graves repercussões para a mãe na gestação atual e/ou gestações futuras.

A ocorrência de dois pacientes simultâneos no binômio mãe-feto

Primum non nocere é um conceito básico da bioética atribuído a Hipócrates, também conhecido como princípio da não-maleficência, nos remetendo ao conceito de que o médico deve "primeiro, não prejudicar". Este é o primeiro conflito adaptativo da ética médica em seu sentido amplo e foi previamente discutido nas circunstâncias de transplantes de órgãos intervivos. Toda a justificativa ético-filosófica da intervenção em um indivíduo hígido em prol de um paciente estão embasadas naquelas circunstâncias.

A gestante é um indivíduo vulnerável, principalmente quando tem notícia que uma condição fetal grave foi diagnosticada.⁵ Qualquer terapia fetal invasiva só deve ser indicada se houver uma boa chance de, através dela, salvar a vida do feto, evitar uma lesão irreversível ou atenuar sequelas graves. Riscos à saúde da gestante não devem ser aceitos além dos mínimos inevitáveis.

Após o diagnóstico de uma lesão fetal potencialmente tratável a gestante deverá ser encaminhada o mais breve possível para uma avaliação de uma equipe multidisciplinar de Cirurgia Fetal. Todas as opções terapêuticas, inclusive não intervenção, devem ser neutralmente explicadas e oferecidas com total respeito à opção materna após esta ter completa percepção de todos os benefícios e riscos.

Toda a terapia fetal só pode ser realizada com consentimento voluntário e total da gestante. Se houver dúvida neste sentido, consultas devem ser realizadas sem a presença de outros familiares, para

que fique clara a verdadeira expressão autônoma do desejo materno.

Inovação e Pesquisa em Cirurgia Fetal

Sempre que existirem modelos adequados os procedimentos materno-fetais devem ser estudados inicialmente em animais, após a adequada aprovação dos comitês de ética em pesquisa com animais (CEUA).²

Inovação e pesquisa clínicas são, ambas, formas de experimentação.³ Experimentação pode ser definida quando é feita uma intervenção clínica na qual não há como prever com confiabilidade o desfecho final a partir de dados anteriores. Inovação clínica é definida como uma experimentação feita em um paciente específico, para o benefício daquele único indivíduo, enquanto pesquisa clínica é a experimentação em um grupo de sujeitos humanos (que também são pacientes), com a intenção de produzir conhecimento que possa ser generalizado vindo potencialmente a beneficiar outros pacientes futuros.²

Inovação clínica não produz conhecimento que possa ser generalizado, porque o sucesso clínico em um único caso ou em poucos casos gera dados insuficientes para que possa ser testada uma hipótese usando metodologia científica.² A inovação clínica pode estabelecer a viabilidade inicial da hipótese em relação ao benefício fetal e os riscos maternos de determinado procedimento materno-fetal, garantindo a formulação de uma hipótese, que a partir daí deve ser testada em um estudo clínico, quanto à eficácia e segurança.² Neste contexto, sociedades médicas sugerem que os hospitais mantenham Comitês de Inovação Cirúrgica⁶, nos quais todas as inovações clínicas propostas seriam revisadas antes de colocadas em prática, além de garantir que o paciente em questão entenda que se trata de um procedimento sem comprovação científica de eficácia e estudo de riscos.² Neste tipo de situação, de forma absolutamente esporádica, quando uma terapia fetal não tem seu benefício cientificamente provado, a falta

de evidência científica deve ser claramente explicada à gestante.

Em nosso meio foi divulgado pela imprensa leiga e mídias sociais o tratamento intrauterino de gastrosquise por uma abordagem cirúrgica vídeo-ambnoscópica.^{7,8} Trata-se de um procedimento cujo benefício não tem comprovação científica até o momento e que nunca foi testado experimentalmente. Desta forma, a única forma de ser indicado seria em caráter excepcional e com o completo conhecimento por parte da mãe da falta de comprovação científica de seu benefício. Infelizmente para este feto, os riscos teóricos e potenciais para este experimento prevaleceram: o parto ocorreu em menos de 24 horas após a cirurgia, acrescentando-se a morbidade relativa à prematuridade. Como a condição nosológica em tela tem uma terapia pós-natal bem definida com índices de sucesso considerados muito bons⁹, em nosso ponto de vista, a situação não autorizaria a indicação de procedimentos alternativos relacionados a riscos maternos sem a devida comprovação científica.

O exercício verdadeiramente multidisciplinar da Cirurgia Fetal, com médicos fetais, cirurgiões pediatras, obstetras, neurocirurgiões, anesthesiologistas e neonatologistas capazes de discutir em conjunto cada caso traz um grande benefício. O compartilhamento do melhor da experiência de cada especialista com certeza se reverte em benefício para o binômio mãe-feto.

A ética na cirurgia fetal envolve pesar os potenciais riscos, benefícios e outras consequências relativas à gestante, ao feto e a outros familiares.¹ Os profissionais que intervêm neste campo materno-fetal frequentemente se deparam com desafios éticos resultantes do conflito da obrigação ética do benefício à saúde da mãe e a do feto/ neonato.

O princípio da Equidade na prática da Cirurgia Fetal

Equidade consiste na adaptação da regra existente à situação concreta, observando-se os critérios de justiça. Privilegia a obediência aos

princípios de ordem ética e moral, em vez de formalismo jurídico. Este princípio exige um tratamento desigual aos desiguais. É uma forma de se adaptar a regra a um caso específico com o intuito de torná-la mais justa.¹⁰

No exercício da Cirurgia Fetal o princípio da Equidade deve estar sempre presente. O feto, em nossa estrutura jurídica, e em muitos outros países, como o Canadá¹¹, não é reconhecido como sujeito de direito. No artigo 2 do Código Civil brasileiro tem-se que a personalidade civil da pessoa começa do nascimento com vida; mas a lei põe a salvo, desde a concepção, os direitos do nascituro. Se nascer com vida, e somente após nascer com vida, ele exerce os direitos que eventualmente surgiram desde a concepção.

A gestante e toda a família de um feto gravemente doente está, via de regra, fragilizada. Geralmente têm que enfrentar demandas jurídicas para que a intervenção fetal ocorra o que contribui para desgastar ainda mais os envolvidos. Formalmente não há cobertura no Sistema Único de Saúde para as intervenções fetais, que também não fazem parte do rol de procedimentos de cobertura obrigatória das empresas operadoras de planos de saúde. Estes são fatores que, per si, demandam um olhar mais compassivo e acolhedor a estes indivíduos em situação de desigualdade.

Atitudes a serem implementadas juntamente com a prática da Cirurgia Fetal

Austin et al¹², em recente artigo sobre os desafios éticos da intervenção materno-fetal, aponta tensões conflitantes entre as obrigações éticas de praticar o bem para a gestante e para o feto. Deste conflito emerge a necessidade da instituição que disponibiliza a CF contar com recursos técnicos e humanos para que estas obrigações éticas se encontrem de forma harmoniosa.

São imprescindíveis neste contexto:

- Uma rígida política de diretrizes de consentimento informado.
- Equipe multidisciplinar com reuniões regulares para

discussão de todos os casos.

- Serviço de suporte para as gestantes e familiares: aconselhamento genético, psicologia, assistência social, equipe de cuidados paliativos, etc.

- Comitê de supervisão de inovações: para análise crítica de procedimentos cujos resultados ainda não estejam cientificamente definidos.

- Abstenção de autopromoção antes da validação dos resultados. Inovação e pesquisa clínica em CF são geralmente percebidos como “medicina de ponta”. Pode ser tentador para instituições e médicos a promoção e propaganda de suas capacidades para pacientes, familiares, médicos referenciadores e a própria comunidade (isto para não mencionar que pode ser muito rentável).¹²

- Manutenção de comitê de pesquisa atuante com forte comprometimento com pesquisa, o que inclui a manutenção robusta de dados evolutivos dos pacientes.

CONCLUSÃO

O exercício da CF demanda uma atenção especial dos médicos no sentido observar não apenas os aspectos gerais da EM, mas os demandados pelas peculiaridades desta área de atuação. Dentre estas, revestem-se de especial importância no sentido de abrir novos desafios e questionamentos éticos: a premência da multidisciplinaridade e suas implicações relacionais, a ocorrência do binômio mãe-feto e a necessidade da aplicação do princípio de equidade.

Do ponto de vista prático, médicos e instituições relacionadas à intervenção materno-fetal devem atentar para os seguintes aspectos para superar os desafios éticos: formação de equipe multidisciplinar, fornecer suporte compassivo e integral à gestante e familiares, manter comitê de supervisão de inovações, abster-se da autopromoção antes da validação dos resultados, comprometimento com a pesquisa e manutenção de um registro fidedigno de seus resultados.

Referências bibliográficas

1. Antiel RM, Flake AW, Collura CA, Johnson MP, Rintoul NE, Lantos JD, et al. Weighing the social and ethical considerations of

maternal-fetal surgery. *Pediatrics*. 2017; 140(6). pii: e20170608.

2. Chervenak FA, McCullough LB. The ethics of maternal-fetal surgery. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2018 Feb;23(1):64-67.

3. Chervenak FA, McCullough LB. An ethically justified framework for clinical investigation to benefit pregnant and fetal patients. *Am J Bioeth* 2011;11:39-49.

4. Monte F. A ética na prática médica. *Bioética*. 2002;10(2):31-46.

5. Deprest J, Toelen J, Debyser Z, Rodrigues C, Devlieger R, De Catte L, Lewi L, Van Mieghem T, Naulaers G, Vandevelde M, Claus F, Dierickx K. The fetal patient - ethical aspects of fetal therapy. *Facts Views Vis Obgyn*. 2011;3(3):221-227.

6. Biffl WL, Spain DA, Rietsma AM, et al. Responsible development and application of surgical innovations: a position statement of the Society of University Surgeons. *J Am Coll Surg* 2008;206:1204e9.

7. Pavarino R. Pais comemoram cirurgia em feto com malformação ainda na barriga da mãe: “Vai nascer muito abençoada.” Available from: <https://g1.globo.com/sp/sao-jose-do-rio-preto-aracatuba/noticia/2019/06/19/pais-comemoram-cirurgia-em-feto-com-malformacao-ainda-na-barriga-da-mae-vai-nascer-muito-abencoada.ghtml>

8. Tomazela JM. Hospital realiza cirurgia inédita de bebê no útero da mãe em Rio Preto. Available from: <https://saude.estadao.com.br/noticias/geral,hospital-realiza-cirurgia-inedita-em-bebe-no-utero-da-mae-em-rio-preto,70002878462>

9. Suominen J, Rintala R. Medium and long-term outcomes of gastroschisis. *Semin Pediatr Surg*. 2018;27(5):327-9.

10. Jardim E. Equidade [Internet]. Available from: <https://enciclopediajuridica.pucsp.br/verbete/312/edicao-1/equidade>.

11. Radic JAE, Illes J, McDonald PJ. Fetal Repair of Open Neural Tube Defects: Ethical, Legal, and Social Issues. *Camb Q Healthc Ethics*. 2019 Jul;28(3):476-487.

12. Austin MT, Cole TR, McCullough LB, Chervenak FA. Ethical challenges in invasive maternal-fetal intervention. *Semin Pediatr Surg*. 2019;28(4):150819.

O QUE ESTAMOS FAZENDO ATUALMENTE NA CIRURGIA FETAL

AUTORES

André Ivan Bradley dos Santos Dias **1**, Camila Girardi Fachin **2**, Dinamene de Oliveira Nogueira **3**, Daniel Bruns **4**, Rafael Frederico Bruns **5**

1 Cirurgião Pediatra, Professor Adjunto do Departamento de Cirurgia da Universidade Federal do Paraná e médico integrante da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil; **2** Cirurgiã Pediatra, Professora Adjunto do Departamento de Cirurgia da Universidade Federal do Paraná e médica

integrante da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil; **3** Anestesiologista da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil. **4** Ginecologista-obstetra habilitado em Medicina Fetal integrante da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil. **5** Ginecologista-obstetra habilitado em Medicina Fetal, Professor Adjunto do Departamento de Obstetrícia da Universidade Federal do Paraná, Professor da Disciplina de Obstetrícia da PUC-PR e médico assistente da Equipe Cirurgia Fetal, Curitiba – PR, Brasil.

RESUMO

A Cirurgia Fetal moderna nasceu dos esforços do cirurgião pediatra americano Prof. Michael Harrison. A escola europeia acrescentou grande contribuição, pelos obstetras com formação em Medicina Fetal, com a disseminação de procedimentos guiados por ultrassonografia e fetoscopia. Em nosso meio, é crescente o interesse de cirurgiões pediatras em compor e agregar expertise às equipes de Cirurgia Fetal.

O presente artigo descreve, de forma resumida, os principais procedimentos em Cirurgia Fetal que são realizados no Brasil. Torna-se evidente que, considerando a complexidade dos procedimentos e que em nosso meio são realizadas todas as técnicas empregadas nos melhores centros da América do Norte e Europa, a Cirurgia Fetal no Brasil tem papel de destaque.

Palavras-chave: terapia fetal, mielomeningocele, transfusão feto-fetal, hérnia diafragmática, isoimunização Rh, hidronefrose

ABSTRACT

Modern Fetal Surgery departed from the efforts of the American pediatric surgeon Prof Michael Harrison. The European school has made a great contribution, by obstetricians trained in Fetal Medicine, that developed procedures guided by ultrasound and fetoscopy. In our country, pediatric surgeons are increasingly interested in composing and adding expertise to Fetal Surgery teams.

This article briefly describes the main procedures in Fetal Surgery performed in Brazil. Considering the complexity of the procedures and that in our country all the techniques employed in the best centers of North America and Europe are performed, it's evident that Fetal Surgery in Brazil has a prominent role.

Keywords: fetal therapies, meningocele, fetofetal transfusion, diaphragmatic hernia, Rh isoimmunization

INTRODUÇÃO

A Cirurgia Fetal surgiu de uma longa história de estudos clínicos e experimentais em diagnóstico pré-natal e fisiologia fetal e neonatal, conduzidos de forma multidisciplinar. É um dos mais novos campos de atuação da Medicina. Envolve alta tecnologia e está em constante aprimoramento técnico.

O cirurgião pediatra Professor Michael Harrison, co-fundador do Centro de Tratamento Fetal da Universidade da Califórnia em São Francisco (UCSF), nos Estados Unidos, é considerado o pai da Cirurgia Fetal moderna. Sua contribuição desde a década de 80 foi decisiva na implementação desta nova área de atuação médica. Definiu as bases técnicas através de inúmeros estudos experimentais **1-3** e clínicos **4,5**, também definindo os primeiros alicerces éticos de sua prática.

A importante contribuição europeia se iniciou após pouco mais de uma década, propondo uma abordagem menos invasiva, com procedimentos guiados por ultrassonografia e fetoscopia, realizados

por obstetras especializados em Medicina Fetal.

No nosso meio, prevaleceu inicialmente a escola europeia, com atuação majoritária de obstetras. A contribuição dos cirurgiões pediatras teve início mais recentemente, quando alguns deles se incorporaram a equipes de obstetras previamente existentes ou compuseram novas equipes com destacado caráter multidisciplinar.

No Brasil, destaca-se o pioneirismo do Prof. Antônio Fernandes Moron, que iniciou a abordagem intrauterina da mielomeningocele fetal em 2003 ⁶, antes mesmo do estudo americano MOMS7.

A Cirurgia Fetal brasileira, por influência dos obstetras especialistas em Medicina Fetal, tem destaque na correção intrauterina da mielomeningocele fetal e ampla expertise em técnicas minimamente invasivas, por via fetoscópica ou ecográfica.

A partir deste pano de fundo, compreende-se que se pratica no nosso país uma terapia fetal de elevado nível técnico. Todos os procedimentos propostos internacionalmente nesta área estão disponíveis em nosso meio.

Cabe, por fim, destacar que se tem observado um movimento recente de aumento de interesse de cirurgiões pediatras na Cirurgia Fetal. Considerando-se que se trata de área estritamente multidisciplinar, este fenômeno contribuirá certamente para a evolução da Cirurgia Fetal brasileira.

Procedimentos em Cirurgia Fetal realizados no Brasil

- Correção intrauterina de mielomeningocele (MMC)

A mielomeningocele decorre do não fechamento da porção caudal do tubo neural. Esta extremidade da medula fica exposta ao ambiente amniótico com comprometimento progressivo da inervação distal. Ademais, ocorre herniação parcial do cerebelo pelo forame magno e consequente hidrocefalia (síndrome de Arnold Chiari tipo II). O diagnóstico é feito geralmente durante ecografia morfológica, entre 18 e 22 semanas, pela visualização direta do defeito e, indiretamente, por alterações na cabeça do feto. Estes sinais, mais fáceis de serem visualizados que a própria MMC, são: a alteração do

formato do perímetro cefálico (cabeça “em limão”), deslocamento póstero-inferior do cerebelo que adquire formato de banana e dilatação dos ventrículos laterais.

O estudo randomizado controlado MOMS7, publicado em 2011, evidenciou que o tratamento intrauterino reduziu significativamente a necessidade de derivação ventrículo-peritoneal e acarretou melhora no desenvolvimento mental e função motora, aumentando a probabilidade da criança deambular sozinha.

Os critérios de inclusão e exclusão para a correção intrauterina da MMC ainda hoje utilizados por diversos grupos são praticamente os mesmos do estudo MOMS. Os critérios de inclusão foram: gravidez única, mielomeningocele com o limite superior localizado entre T1 e S1, evidência de herniação do cerebelo, idade gestacional de 19 a 25 semanas e seis dias, cariótipo normal e idade materna de pelo menos 18 anos. Os principais critérios de exclusão foram: presença de outra anomalia fetal não relacionada à mielomeningocele, cifose grave, risco alto de nascimento prematuro (incluindo colo do útero curto e nascimento prematuro anterior), descolamento da placenta, índice de massa corporal (IMC) de 35 ou mais (40 em alguns centros) e contraindicação à cirurgia, incluindo histerotomia prévia no segmento uterino ativo. ⁷⁻⁸

Portanto, em não havendo contraindicações maternas ou fetais para a realização da cirurgia, esta deve acontecer idealmente até a 26a semana de gestação. Classicamente é feita por via aberta (cirurgia fetal a céu aberto), a técnica utilizada no estudo MOMS.

Uma contribuição brasileira digna de nota é a correção da MMC fetal por mini-histerotomia desenvolvida por Peralta⁹. Com uma incisão uterina bem menor do que a utilizada pelos grupos americanos, ele comprovou ser factível e seguro o reparo do defeito, possivelmente com menor risco de prematuridade extrema e complicações maternas e fetais.

A opção fetoscópica, descrita por um cirurgião pediatra na Alemanha ¹⁰ por via percutânea materna,

apresenta maior índice de descolamento prematuro de membranas, mas pode vir a ser mais amplamente utilizada a partir de abordagens que reduzam tal descolamento e consequente parto prematuro. Um passo neste sentido é a técnica inicialmente desenvolvida em modelos experimentais por Peiró ¹¹, na qual é realizada uma laparotomia na mãe com exposição uterina e colocação dos trocateres por via transuterina. Estudo publicado em 2017 com 22 casos de dois diferentes centros utilizando esta técnica concluiu que o reparo fetoscópico não parece aumentar as complicações materno-fetais em comparação com o reparo por histerotomia e ainda permite o parto vaginal, podendo reduzir os riscos maternos a longo prazo.¹²

- Tratamento da síndrome da transfusão feto-fetal

Gestações gemelares monocoriônicas têm uma maior incidência de desfecho adverso e transfusão feto-fetal é um dos fatores que colaboram para esta característica.¹³ Em função da angio-arquitetura da placenta compartilhada há passagem de sangue entre um feto (doador) e o outro (receptor).

No ultrassom é possível identificar diferenças em relação à quantidade de líquido amniótico entre as bolsas; o feto doador pode ter a bexiga vazia; podem ocorrer alterações hemodinâmicas e cardíacas ou até óbito fetal, segundo o estadiamento da doença descrito por Quintero.¹⁴ Em função da gravidade da doença, um dos fetos pode evoluir rapidamente para o óbito.

O tratamento intrauterino consiste na ablação das anastomoses vasculares na superfície placentária que causam a transfusão, seguida de cauterização do equador vascular placentário.¹⁵ Este procedimento é realizado por fetoscopia com o emprego de fibra ótica e fonte de laser, visualização direta dos vasos e cauterização dos mesmos. Pode ser realizado com anestesia local materna.

- Tratamento da Hérnia Diafragmática Congênita (HDC)

A HDC é uma doença bem conhecida pelos cirurgiões pediatras e neonatologistas, com incidência variável entre 1 a cada 2500 a 4000 nascidos vivos.¹⁶ A falha do fechamento completo do diafragma na fase

embrionária, antes da redução da herniação fisiológica do intestino médio, é a base fisiopatológica. O hemitórax passa a ser ocupado por vísceras abdominais, resultando em hipoplasia e hipertensão pulmonar.¹⁷

Casos graves de HDC com prognóstico reservado definido no pré-natal (de acordo com relação pulmão-cabeça corrigida pela idade gestacional e posição do lobo hepático esquerdo) ¹⁸ podem se beneficiar da intervenção intrauterina. Nestes fetos, na ausência de contraindicações, como a ocorrência de outras malformações associadas, faz-se a oclusão traqueal fetal, pela inserção de um balão por fetoscopia/ laringoscopia fetal, com o emprego de um microcateter e posterior insuflação. O balão é então destacado do microcateter e permanece ocluindo a luz traqueal, induzindo o desenvolvimento do pulmão e melhorando a chance de sobrevivência neonatal.¹⁹ Pesquisas de tratamentos pré-natais mais eficazes e menos invasivos estão em curso, como a administração pré-natal transplacentária de sildenafil, associada ou não à oclusão traqueal.¹⁶

- Tratamento da anemia fetal

A anemia fetal pode ter etiologia imunológica, geralmente por incompatibilidade sanguínea, sendo a mais comum a incompatibilidade Rh-D. A sua incidência caiu drasticamente em função da profilaxia com anticorpo anti-D administrado em gestantes Rh negativas. Casos relacionados a outros antígenos da superfície da hemácia que eram clinicamente menos relevantes e, no caso do Brasil, ainda a aloimunização anti-Rhesus D, mantêm a anemia fetal relevante. Outra etiologia possível da anemia fetal é a infecciosa, como a infecção por parvovirus.²⁰

A anemia quando grave induz hepatoesplenomegalia e hidropsia fetais. ²¹ O sangue fetal anêmico tem uma velocidade aumentada podendo ser identificada na artéria cerebral média, pelo Doppler ecográfico. ²² Quando indicada, realiza-se transfusão sanguínea fetal de concentrado de hemácias irradiadas por punção percutânea guiada por ecografia da veia umbilical. Sempre que possível tecnicamente, preferimos a punção da veia umbilical ao nível da inserção do cordão na placenta.

- Tratamento das bandas ou bridas amnióticas

A banda amniótica é uma entidade não completamente compreendida do ponto de vista etiológico, estando relacionados diferentes fatores intrínsecos e extrínsecos.^{23,24}

Tem uma incidência estimada de 1 caso para cada 11.200 nascimentos.²³ Entretanto, a incidência ultrassonográfica pré-natal pode ser maior, com aumento importante da incidência quando são incluídos natimortos.²⁵

Do ponto de vista fisiopatológico, são aderências (bridas) dentro do saco amniótico que podem provocar o aprisionamento e constrição de partes do corpo fetal, comprometendo a perfusão sanguínea. Clinicamente pode se apresentar com um amplo e heterogêneo espectro de deformidades e evoluir até para amputações destas partes, geralmente extremidades.

O diagnóstico é feito pela visualização ultrassonográfica de membro fetal com mobilidade limitada e alterações do fluxo sanguíneo ao Doppler, podendo já haver importantes alterações anatômicas.

O procedimento indicado é cirurgia fetoscópica para lise de brida amniótica e liberação das extremidades acometidas.²⁴

- Tratamento de lesões pulmonares fetais

O diagnóstico ultrassonográfico de lesões pulmonares fetais ocorre em uma a cada 10.000 a 35.000 gestações.²⁶ Este complexo e heterogêneo grupo inclui malformação adenomatóide cística congênita (MACC), sequestro pulmonar, cisto broncogênico, enfisema lobar congênito, estenose brônquica segmentar, atresia brônquica, agenesia pulmonar unilateral, tumores mediastinais e obstrução de via aérea superior.¹⁷

A MACC é uma alteração hamartomatosa congênita caracterizada por múltiplos cistos de diversos tamanhos no pulmão do feto pode ser macrocística, microcística ou mista.²⁷ Classicamente se diferencia do sequestro pulmonar por não apresentar suprimento arterial sistêmico, embora existam lesões que são císticas, porém com este suprimento, sendo consideradas lesões mistas.¹⁷ Seu diagnóstico pode ser realizado via de regra durante ecografia

morfológica do segundo trimestre, pela visualização direta de imagens císticas de tamanhos variáveis, únicas ou múltiplas (mais frequentes) no pulmão do feto.²⁸ A relação entre o volume da massa e o perímetro encefálico é um excelente preditor prognóstico e útil na seleção de casos candidatos à intervenção pré-natal.²⁹ Quando há sinais de repercussão fetal pelo volume da MACC, observa-se importante desvio de mediastino, polidrâmnio e sinas de hidropsia fetal; nestas situações, há indicação de tratamento.²⁸ Nas formas macrocísticas, pode ser realizada a drenagem do cisto maior para a cavidade amniótica. Este procedimento é realizado mais comumente por controle ultrassonográfico com a introdução de um cateter de Harrison (tipo double pig tail) com uma extremidade no interior do cisto pulmonar dominante e a outra na cavidade amniótica. Nas formas microcísticas, quando há repercussão fetal, é feita terapêutica com corticoide materno.³⁰

O sequestro pulmonar pode apresentar remissão espontânea inclusive intrauterina. Entretanto, quando as lesões pulmonares apresentam suprimento vascular evidente e têm repercussão fetal com indicação de intervenção, a cauterização destes vasos pode ser uma medida terapêutica útil.³¹

- EXIT (EX-utero Intrapartum Treatment)

Não se trata de uma terapêutica específica, mas um procedimento realizado quando se necessita fazer uma intervenção no feto durante o nascimento sob suporte placentário.³²

A indicação clássica é a obstrução da via aérea superior incompatível com a vida, cuja correção pós-natal demandará um tempo incompatível com a sobrevivência da criança sem sequelas secundárias. Incluem-se nesse grupo volumosos tumores cervicais (teratoma, higroma cístico) e o epignatus. Sua indicação tem sido ampliada, na instalação de ECMO, diversas ressecções e até algumas cirurgias para separação em gemelaridades imperfeitas.³²

- Tratamento da obstrução do trato urinário inferior

A uropatia obstrutiva fetal foi a primeira anomalia anatômica tratada com cirurgia fetal, empregando-se a técnica de derivação vésico-amniótica por introdução percutânea de cateter.³³

A obstrução do trato urinário inferior, mais conhecida pelo acrônimo em inglês LUTO (Lower Urinary Tract Obstruction), ocorre em até 1% de todos os fetos, causada por bloqueios de graus de obstrução variáveis do trato urinário inferior. A morbidade associada é dependente do grau e duração da obstrução.¹⁷ Além do acometimento de função renal, o futuro neonato pode apresentar hipoplasia pulmonar importante face à condição de oligodrâmnia prologada.³⁴

Nos fetos femininos, o LUTO está mais frequentemente relacionado a anomalias cloacais e, portanto, não é passível de intervenção. Nos fetos masculinos, a causa mais comum de LUTO é a válvula de uretra posterior, resultando em distensão da bexiga nas semanas gestacionais 8 a 10, com subseqüentes pelviectasias renais e aumento da ecogenicidade do córtex renal observadas no ultrassom fetal entre 18 e 20 semanas.³⁵⁻³⁸

O grande desafio é descobrir o momento da intervenção. O oligodrâmnio é considerado fator pré-requisito para a intervenção fetal.¹⁷ Por outro lado, quando presente, muito fetos já apresentam evidências de displasia e insuficiência renais. Critérios preditivos foram descritos e devem ser estudados antes da intervenção.^{35,36,39,40,41}

A intervenção propriamente dita é realizada pela inserção percutânea do cateter de derivação vésico-amniótica tipo Harrison que é feito sob controle ultrassonográfico e com anestesia local. Em um estudo prospectivo multicêntrico, a derivação percutânea mostrou uma sobrevida neonatal e ao final do primeiro ano de vida de 50 e 44%, respectivamente, para o grupo intervenção, contra 27 e 20% no grupo de tratamento expectante.⁴² O estudo não pode ser finalizado, pois havia dificuldade de recrutamento de pacientes face à possibilidade legal e cultural de interrupção da gestação. Em ambos os grupos, havia importante dano à função renal.

A cistoscopia fetal para ablação da válvula utilizando fulguração a laser apresenta bons resultados⁴³ para um número restrito de pesquisadores. Não foram consistentemente reproduzidos resultados semelhantes por outros

centros.

Em um caso nosso conseguimos observar fluxo uretral após infusão de salina em bolus no óstio uretral interno durante cistoscopia fetal com bom resultado. Nossa indicação, a princípio, é de derivação vésico-amniótica, ficando a cistoscopia fetal para casos selecionados.

CONCLUSÃO

A Cirurgia Fetal praticada em nosso meio compreende todos os procedimentos realizados nos melhores centros americanos e europeus. O recente aumento do interesse por parte dos cirurgiões pediatras em agregar sua expertise às equipes deve contribuir sobremaneira à qualidade dos resultados dos procedimentos materno-fetais no Brasil.

Referências bibliográficas

1. Harrison MR, Jester JA RN. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. *Surgery*. 1980;88(1):174-82.
2. Harrison MR, Anderson J RM. Fetal surgery in the primate *J Pediatr Surg*. 1982;17(2):115-22.
3. Flake AW, Harrison MR, Adzick NS, Zanjani ED. Transplantation of fetal hematopoietic stem cells in utero: The creation of hematopoietic chimeras. *Science* 1986;233(4765):776-8.
4. Harrison MR, Golbus MS, Filly RA, et al. Fetal surgery for congenital hydronephrosis. *N Engl J Med* 1982;308:591-3.
5. Harrison MR, Keller RL, Hawgood SB, Kitterman JA, Sandberg PL, Farmer DL, Lee H, Filly RA, Farrell JA, Albanese CT. A randomized trial of fetal endoscopic tracheal occlusion for severe fetal congenital diaphragmatic hernia. *N Engl J Med*. 2003 Nov 13;349(20):1916-24.
6. Almodin CG, Moron AF, Cavaliero S, Yamashita A, Hisaba W, Piassi J. The Almodin-Moron trocar for uterine entry during fetal surgery. *Fetal Diagn Ther*. 2006;21(5):414-7.
7. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW, Burrows PK, Johnson MP, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med*. 2011;364(11):993-1004.
8. Moise KJ, Moldenhauer JS, Bennett KA, Goodnight W, Luks FI, Emery SP, et al. Current Selection Criteria and Perioperative Therapy Used for Fetal Myelomeningocele Surgery. *Obstet Gynecol*. 2016;127(3):593-7.
9. Botelho RD, Imada V, Rodrigues Da Costa KJ, Watanabe LC, Rossi Júnior R, De Salles AAF, et al. Fetal Myelomeningocele Repair through a Mini-Hysterotomy. *Fetal Diagn Ther*. 2017;42(1):28-34.
10. Kohl T, Hering R, Heep A, Schaller C, Meyer B, Greive C, et al. Percutaneous fetoscopic patch coverage of spina bifida aperta in the human - Early clinical experience and potential. *Fetal Diagn Ther*. 2006;21(2):185-93.
11. Peiro JL, Fontecha CG, Ruano R, Esteves M, Fonseca C, Marotta M, et al. Single-Access Fetal Endoscopy (SAFE) for myelomeningocele in sheep model I: Amniotic carbon dioxide gas approach. *Surg Endosc*. 2013;27(10):3835-40.
12. Belfort MA, Whitehead WE, Shamshirsaz AA, Batani ZH, Olutoye OO, Olutoye OA, et al. Fetoscopic open neural tube defect repair: Development and refinement of a two-port, carbon dioxide

insufflation technique. *Obstet Gynecol*. 2017;129(4):734–43.

13. Benoit RM, Baschat AA. Twin-to-Twin Transfusion Syndrome: Prenatal Diagnosis and Treatment. *Am J Perinatol*. 2014 Aug;31(7):583–94.

14. Quintero RA, Morales WJ, Allen MH, Bornick PW, Johnson PK KM. Staging of twin-twin transfusion syndrome. *J Perinatol*. 1999;19(8):550–5.

15. Dhillon RK, Hillman SC, Pounds R, Morris RK, Kilby MD. Comparison of Solomon technique with selective laser ablation for twin-twin transfusion syndrome: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* [Internet]. 2015;46(5):526–533.

16. van der Veeken L, Russo FM1, van der Merwe J1, Basurto D, Sharma D, Nguyen T1, Eastwood MP1, Khoshgoo N, Toelen J, Allegaert K, Dekoninck P, Hooper SB, Keijzer R, De Coppi P DJ. Antenatal management of congenital diaphragmatic hernia today and tomorrow. *Minerva Pediatr*. 2018;70(3):270–80.

17. Baumgarten HD, Flake AW. Fetal Surgery. *Pediatr Clin North Am* [Internet]. 2019;66(2):295–308.

18. Jani J, Nicolaides KH, Keller RL, Benachi A, Peralta CF, Favre R, et al. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007 Jul;30(1):67–71.

19. Klaritsch P, Albert K, Van Mieghem T, Gucciardo L, Done' E, Bynens B, et al. Instrumental requirements for minimal invasive fetal surgery. *BJOG An Int J Obstet Gynaecol*. 2009;116(2):188–97.

20. Abbasi N, Johnson J-A, Ryan G. Editorial Fetal anemia. *Ultrasound Obs Gynecol*. 2017;50:145–53.

21. Pasman SA, Claes L, Lewi L, Van Schoubroeck D, Debeer A, Emonds M, et al. Intrauterine transfusion for fetal anemia due to red blood cell alloimmunization: 14 years-experience in Leuven. Facts, views Vis ObGyn [Internet]. 2015;7(2):129–36.

22. Nagey DA, Laks MP, Cohen T, Mari G, Zimmerman R, Oz U. Noninvasive diagnosis of fetal anemia by Doppler ultrasonography [2] (multiple letters). *N Engl J Med*. 2000;343(1):66–8.

23. Orioli IM, Ribeiro MG, Castilla EE. Clinical and epidemiological studies of amniotic deformity, adhesion, and mutilation (ADAM) sequence in a South American (ECLAMC) population. *Am J Med Genet*. 2003;118A(2):135–45.

24. López-Muñoz E, Becerra-Solano LE. An update on amniotic bands sequence. *Arch Argent Pediatr*. 2018;116(3):e409–20.

25. Cignini P, Giorlandino C, Padula F, Dugo N, Cafà EV, Spata A. Epidemiology and risk factors of amniotic band syndrome, or ADAM sequence. *J Prenat Med* [Internet]. 2012;6(4):59–63.

26. Wenstrom KD, Carr SR. Fetal surgery: Principles, indications, and evidence. *Obstet Gynecol*. 2014;124(4):817–35.

27. Ursini WP PC. Congenital pulmonary airway malformation. *Autops Case Rep* [Internet]. 2018;8(2):e2018022.

28. Hellmund A, Berg C, Geipel A, Bludau M, Heydweiller A, Bachour H, et al. Prenatal diagnosis and evaluation of sonographic predictors for intervention and adverse outcome in congenital pulmonary airway malformation. *PLoS One*. 2016;11(3):1–16.

29. Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, Liechty K, Howell L, Flake AW, et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg*. 2002;37(3):331–8.

30. Loh KC, Jelin E, Hirose S, Feldstein V, Goldstein R, Lee H. Microcystic congenital pulmonary airway malformation with hydrops

fetalis: Steroids vs open fetal resection. *J Pediatr Surg* [Internet]. 2012;47(1):36–9.

31. Oepkes D, Devlieger R, Lopriore E, Klumper FJCM. Successful ultrasound-guided laser treatment of fetal hydrops caused by pulmonary sequestration. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007;29(4):457–9.

32. Bence CM, Wagner AJ. Ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedures. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2019;28(4):150820.

33. Harrison BMR, Golbus MS, Filly RA, Nakayama DK, Callen PW, Lorimier AA De, et al. Management of the Fetus with Congenital Hydronephrosis. *J Ped Surg*. 1982;728–42.

34. Cheung KW, Morris RK, Kilby MD. Congenital urinary tract obstruction. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2019 Jul;58:78–92.

35. Glick PL, Harrison MR, Golbus MS, Adzick NS, Filly RA, Callen PW, et al. Management of the Fetus With Congenital Hydronephrosis II: Prognostic Criteria and Selection for Treatment. *J Urol* [Internet]. 1985;135(2):444–5.

36. Glick, P. L., Harrison, M. R., Adzick, N. S., Noall, R. A., & Villa RL. Correction of Congenital Hydronephrosis In Utero IV: In Utero Decompression Prevents Renal Dysplasia. *J Pediatr Surg*. 1984;19(6):649–57.

37. Glick PL, Harrison MR, Noall RA et al. Correction of congenital hydronephrosis in utero III. Early mid-trimester ureteral obstruction produces renal dysplasia. *J Pediatr Surg*. 1983;18(6):681–7.

38. Estes JM HM. Fetal obstructive uropathy. *Semin Pediatr Surg*. 1993;2(2):129–35.

39. Crombleholme TM, Harrison MR, Longaker MT et al. Prenatal diagnosis and management of bilateral hydronephrosis. *Pediatr Nephrol*. 1988;2(3):334–42.

40. Enninga EA RR. Fetal surgery for lower urinary tract obstruction: the importance of staging prior to intervention. *Minerva Pediatr*. 2018;70(3):263–9.

41. Morris RK, Kilby MD, Khan KS. Systematic review of accuracy of fetal urine analysis to predict poor postnatal renal function in cases of congenital urinary tract obstruction. *Prenat Diagn* 2007;(July):900–11.

42. Morris RK, Malin GL, Quinlan-Jones E, Middleton LJ, Diwakar L, Hemming K, et al. The Percutaneous shunting in Lower Urinary Tract Obstruction (PLUTO) study and randomised controlled trial: Evaluation of the effectiveness, cost-effectiveness and acceptability of percutaneous vesicoamniotic shunting for lower urinary tract obstruction. *Health Technol Assess*. 2013;17(59):1–232.

43. Ruano R, Sananes N, Sangi-Haghpeykar H, Hernandez-Ruano S, Moog R, Becmeur F, et al. Fetal intervention for severe lower urinary tract obstruction: A multicenter case-control study comparing fetal cystoscopy with vesicoamniotic shunting. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2015;45(4):452–8.

NEFROLITIASIS EN PEDIATRÍA: REVISIÓN ACTUALIZADA

AUTORES

Carolina Acuña **1**, Pedro José Lopez **2**, María Santos **3**

1. Urólogo pediátrico. Hospital Padre Hurtado, Santiago Chile.

2. Urólogo pediátrico. Hospital Exequiel González Cortés, Clínica Alemana Santiago.

3. Residente Cirugía Pediátrica. UDD – Clínica Alemana

Santiago

Nombre autor responsable: Dra. María Santos C.

Correo autor responsable: mariasantosc@gmail.com

Dirección autor responsable: Las Ñipas 4207, Vitacura, Santiago

RESUMO

INTRODUÇÃO: A incidência de urolitíase na população pediátrica aumentou nos últimos anos, motivo pelo qual o interesse em entender a causa do fenômeno e em buscar atualização no manejo da doença tem sido maior. O objetivo desta revisão é fornecer dados atualizados quanto à apresentação, abordagem e manejo da urolitíase em pediatria.

MATERIAS E MÉTODOS: Foi feita uma revisão bibliográfica em fevereiro de 2017, consultando as bases de dados PubMed, Scielo, e Lilacs, usando os termos "nefrolitíase" e "pediatria", sem restrições ao tipo de estudo. A informação foi então estruturada em epidemiologia, etiologia, diagnóstico e manejo.

RESULTADOS: A etiologia da urolitíase é multifatorial. Entre as causas mais frequentes estão as malformações genitourinárias, infecções urinárias recorrentes, drogas, reconstruções do trato urinário e transtornos metabólicos. A suspeita inicial começa com a clínica e os estudos iniciais exigem exames de laboratório e de imagens, escolhidos caso a caso. O manejo cirúrgico tem evoluído recentemente pelo desenvolvimento de técnicas de nefrolitotomia percutânea (Micro-perc e Ultraminiperc), deixando como escolhas secundárias técnicas como a litotripsia extracorpórea, ainda que sem substituí-las completamente.

CONCLUSÕES: Os métodos terapêuticos têm se desenvolvido muito, predominando atualmente as opções menos invasivas. A escolha terapêutica deve ser feita de forma individualizada para cada paciente, tendo em conta idade, tamanho e composição do

cálculo.

PALAVRAS-CHAVE: Nefrolitíase, litíase, cálculo, pediatria, cálculo renal

ABSTRACT

INTRODUCTION: The incidence of urolithiasis has risen during the past years. We believe it's important to understand this increase as well as to update our management of this pathology. The aim of our review is to revise the etiology, presentation and management of urolithiasis in pediatric patients.

MATERIALS AND METHODS: A revision of the literature was done the 5th of February 2017, searching in Pubmed, Scielo and Lilacs under the terms "nefrolitiasis" and "pediatria". No restrictions were done. The information analysed was structured in epidemiology, aetiology, diagnosis and management.

RESULTS: The etiology is multifactorial. The more frequent associations are genitourinary malformations, recurrent urinary tract infections, drugs, urinary tract reconstruction and metabolic abnormalities. The first approach begins with a thorough patient history followed with laboratory exams and images, which will be chosen considering each patient's characteristics. The surgical management has evolved during the last years, due to innovating technologies (Micro-perc and Ultraminiperc), leaving behind older techniques such as extracorporeal lithotripsy, without replacing them completely.

CONCLUSIONS: The different therapeutic options have been in constant development, particularly less

invasive techniques. The decision of management should be done individually for each patient depending on age, anatomy, size, location and composition of the stone.

KEY WORDS: Nephrolithiasis, lithiasis, calculi, paediatrics, kidney calculi

INTRODUCCION

La urolitiasis es una patología poco frecuente dentro de la población pediátrica, con una prevalencia que ha ido en aumento durante los últimos años, es por esto que revisamos este tema. A pesar de ser una patología poco frecuente, es necesario cuestionarse el por qué de éste aumento, como también tener claridad en cómo abordar y tratar la patología de la manera menos invasiva y más eficiente posible.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una revisión bibliográfica el 5 de Febrero 2017, consultando en las bases de datos PubMed, Scielo, y Lilacs. Utilizando una búsqueda avanzada con los términos "nefrolitiasis" y "pediatría". Desde Enero de el 2004 a Diciembre 2016, en los idiomas español e inglés. No se hicieron restricciones respecto al tipo ni disponibilidad de estudio. Las referencias obtenidos oscilaron entre 5 y 310 según las distintas bases de datos, siendo utilizados los artículos más relevantes para el desarrollo de éste, con un total de 46. Se incluyeron los artículos que contenían la información relevante a nuestro tema, sin criterios de inclusión o exclusión específicos. La información analizada se estructuró en epidemiología, etiología, clínica, diagnóstico y manejo.

RESULTADOS

I. EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de la urolitiasis en pediatría es de aproximadamente un 2% del total de casos, siendo mayor en ciertos países como Turquía, Pakistán y algunos países del Sur de Asia y Africa. No obstante, ha presentado un aumento marcado en su prevalencia, reportándose un aumento de un 4% anual durante los años 1984-2008, aumentado aún más durante los últimos 10 años. Actualmente no se conoce con exactitud su prevalencia, pero en EEUU estudios muestran que durante los últimos 10 años se ha cuadruplicado. Asimismo, en Japón se observó un

aumento de 18.4 a 57 por cada 100.000 pacientes durante un período de 9 años. Este aumento se ha visto principalmente en adolescentes entre 9 y 18 años, manteniendo una prevalencia relativamente estable en pacientes menores de 9 años.

En términos generales la hospitalización por urolitiasis según Pearle es de 62 por 100.000 en la población general y de 4,7 por 100.000 en pacientes menores de 18 años ¹⁻². Este aumento en la prevalencia de urolitiasis en la población pediátrica es multifactorial. Se cree que por una parte estaría el alza real de la prevalencia de esta patología, que se podría explicar por cambios en la alimentación, como aumento de ingesta de sodio y fructosa, disminución de la ingesta de calcio y agua, mayor uso de antibióticos, como también la obesidad siendo este un factor discutido y no bien aclarado. Por otro lado, ha habido un progreso tecnológico en imagenología diagnóstica que ha aumentado la sensibilidad diagnóstica y a la vez existe una mayor sospecha de la enfermedad. Al comparar con poblaciones mayores, la incidencia de adolescentes es solo de un 1 a 2% de la de los adultos ³⁻⁴, esto se podría explicar por concentraciones mayores de calcio y magnesio en adultos, así como diferencias en estilos de vida, pH urinario y factores anatómicos ⁵.

En relación al género también se han observado cambios, en el año 1996 se describe una relación mujeres a hombres de 8 : 7.7, Sas describe un aumento en la prevalencia femenina, aumentando el diferencial entre género, obteniendo una relación de mujeres a hombres de 21.9 : 15.3 respectivamente. ⁵ A diferencia de la población adulta donde sigue siendo mayor en el sexo masculino. ⁶

II. ETIOLOGIA

La etiología de la urolitiasis es multifactorial, influenciada por factores ambientales y antecedentes personales del paciente. Entre las causas más frecuentes están las malformaciones genitourinarias, infecciones recurrentes del tracto urinario, drogas, reconstrucción del tracto urinario y trastornos metabólicos. Estos se dividen principalmente en hipercalciuria, hiperuricosuria, hiperoxaluria, hipocitraturia, hipomagnesemia y cistinuria ⁷.

En general, entre el 50% y 75% de los pacientes pediátricos con litiasis tendrían una patología identificable. Los factores de riesgo metabólicos explicarían más del 50% de los casos, luego las malformaciones del tracto urinario se encuentran en 30% de los casos y las infecciones urinarias juegan un rol causal en 5% de ellos. La evaluación metabólica es indispensable en todo paciente pediátrico sobre todo si consideramos la alta recurrencia de la nefrolitiasis en pediatría, la cual alcanza un 16 a 20% dentro de los siguientes 3 a 13 años y aumenta 5 veces al presentar alguna alteración metabólica 7.

III. DIAGNOSTICO

Los síntomas en niños varían ampliamente con la edad, siendo de similar presentación en adolescentes y adultos, y de extrema dificultad diagnóstica mientras menor el paciente. En ellos los síntomas son inespecíficos, presentándose en un 40 a 75 % con dolor en abdomen, flanco o pelvis. Los cálculos suelen presentarse a nivel renal y no a nivel ureteral, por lo que generalmente se presentan de manera más asintomática que en niños mayores. Mientras más pequeño el paciente, mayor es la posibilidad de que el cálculo pase desapercibido evolucionando con resolución espontánea o diagnosticándose dentro del estudio de una ITU. En los lactantes suele manifestarse como llanto inconsolable 8.

La principal forma de presentación es el cólico

renal (56 – 76%). Este cuadro clásico aparece habitualmente en el adolescente. Solo un 14 a 32% de los pacientes presentan hematuria macroscópica y hasta 40% presentan microhematuria. 20 a 50% de los pacientes puede presentar un síndrome miccional con disuria y poliaquiuria, sobretudo en cálculos vesicales y uretrales o cuando se asocian a ITU. Por último de un 8 a 20% de los pacientes con litiasis presentan ITU concomitante 9.

El estudio debe siempre comenzar con una anamnesis exhaustiva, incluyendo clínica detallada, antecedentes familiares, antecedentes personales (p. ej. enfermedad de Crohn, fibrosis quística, malabsorción, prematurez), malformaciones anatómicas, enfermedades metabólicas, fármacos (p. ej. corticoides, diuréticos, anticonvulsivantes) y dieta; indagando en la ingesta de calcio, lácteos, sodio, suplementos o dietas específicas. Siguiendo con un examen físico detallado en busca de signos de alguna enfermedad metabólica.

El estudio de laboratorio inicial debe incluir exámenes de laboratorio: electrolitos plasmáticos, función renal, ácido úrico, calcio y fósforo, como también exámenes de orina: orina completa y urocultivo para evaluar la presencia de hematuria, para descartar infección, evaluar la osmolaridad y pH, que pueden ayudar a diferenciar la composición del cálculo.

El estudio imagenológico de rutina incluye la

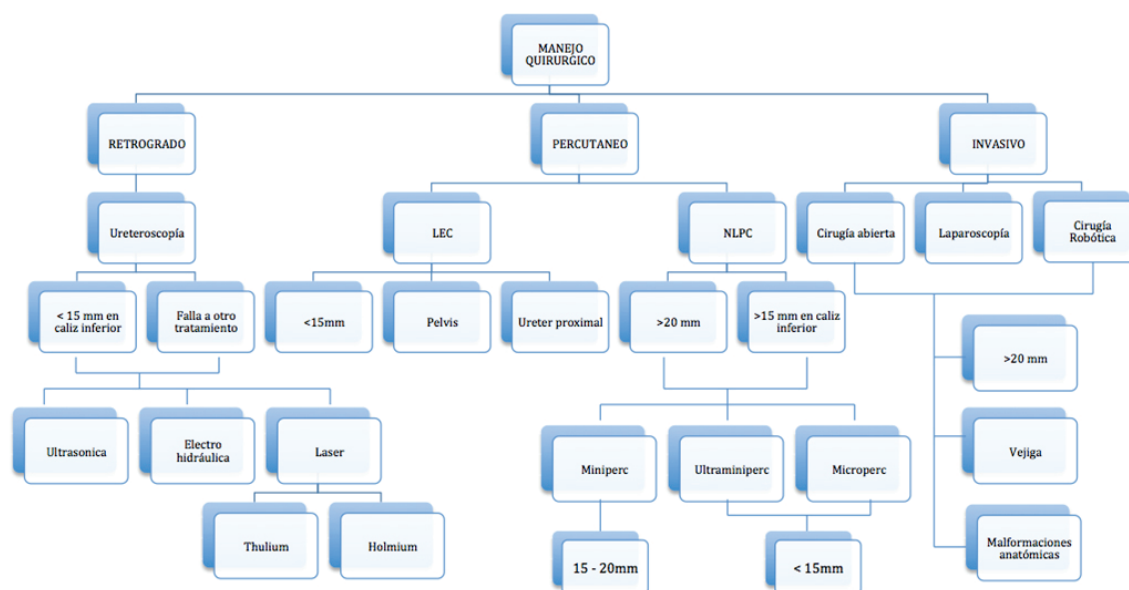


FIGURA 1: Flujograma de manejo quirúrgico en nefrolitiasis pediátrica

LEC: litotripsia extracorpórea, NLPC: nefrolitotomía percutánea

radiografía de abdomen simple, con una sensibilidad entre un 45 – 58% ⁷, insuficiente como único elemento diagnóstico por lo que se apoya con la ecografía renal y vesical, la cual tampoco tiene alta sensibilidad, ya que depende del tamaño y localización del cálculo. Es por esto que la tomografía axial computada abdominal sin contraste (pielotAC) es considerado actualmente como el gold estándar para urolitiasis ya que puede diagnosticar tamaño, densidad y ubicación.

La ultrasonografía (US) es útil para detectar cálculos a nivel renal, pieloureteral, uréter proximal y uréter distal, sin embargo, no visualiza los cálculos a nivel del uréter medio ni cálculos pequeños (generalmente menores de 5 mm) ⁷. Se pueden observar signos sugerentes, secundarios a obstrucción como hidronefrosis, hidroureteronefrosis y la ausencia de jet ureteral intravesical. Ray describe que el US tiene una sensibilidad de 45% para cálculos renales como ureterales, pero una especificidad de 94% para cálculos ureterales y 88% para cálculos renales ¹⁰. Sumado a esto, en términos generales según Passerotti el US tiene una sensibilidad de 76% y especificidad de 100%, con un VPP de 96% y VPN de 62% ¹¹. Por último, se observó que la mayoría de los cálculos no detectados por US eran menores a 5 mm, por lo que no tendrían mayores consecuencias clínicas.

Ahora, incluso cuando el cálculo ha sido identificado en la radiografía simple y en el ultrasonido, podríamos considerar necesario solicitar una pielotAC para individualizar la forma y densidad del cálculo y planificar el tratamiento de ese paciente ¹². Por todo lo mencionado previamente el estudio imagenológico debe ser evaluado caso a caso, pero sigue permaneciendo la US como estudio inicial en pacientes pediátricos y se reserva el pielotAC, a pesar de que sea el gold estándar, para casos no diagnosticados con US o síntomas persistentes de litiasis ¹¹. Evitando también controlar con TAC para evitar mayor radiación.

IV. MANEJO:

Creemos que para el manejo de la nefrolitiasis no existe un algoritmo determinado a seguir. El manejo va a ser personalizado paciente a paciente y va

a depender de varios factores, principalmente de la expertiz del cirujano y sus conocimientos en cada una de las técnicas como también de los recursos disponibles en cada centro. Creemos que los pacientes se pueden clasificar en dos subgrupos según su patología: baja y alta complejidad. Los del subgrupo de baja complejidad pueden ser manejados en un hospital básico y los de alta complejidad en centros especializados donde se cuente con el profesional y tecnología adecuada. Es por esto que planteamos las distintas opciones terapéuticas disponibles, para así conocerlas y elegir la mejor según sus oportunidades y necesidades.

Dentro de las alternativas terapéuticas urológicas tenemos el manejo médico expectante, la litotripsia extracorpórea y cirugía. El objetivo principal del tratamiento de la litiasis es lograr pacientes libres de cálculos, con la mínima intervención posible y con las mínimas complicaciones. En adultos se define libre de cálculos un paciente con fragmentos residuales de 2 a 3 mm siendo "clínicamente insignificantes". Sin embargo, fragmentos residuales pueden servir como base para la formación de nuevos cálculos, especialmente en pacientes con trastornos metabólicos como suelen ser los niños.

a) Quirúrgico

Dentro de las opciones de manejo quirúrgico, tenemos manejo invasivo; cirugía laparoscópica o abierta, o mínimamente invasivo; vía retrógrada a través de ureteroscopía o vía percutánea: litotripsia extracorpórea (LEC) o nefrolitotomía percutánea (NLPC). La elección de las medidas terapéuticas va a depender principalmente de los recursos disponibles y de las características del paciente como son la edad, el peso, el tamaño del cálculo y su ubicación. Se resumen las opciones de tratamiento quirúrgico en la figura 1.

La LEC aún es un procedimiento utilizado pero en menor medida en comparación con años anteriores, ya que ha sido reemplazado por la aparición de nuevas técnicas e instrumentos. Es una eficiente alternativa, para algunos, de elección en cálculos menores de 15 mm en pelvis renal o uréter proximal. ¹⁵ Este es un procedimiento ambulatorio que a diferencia de los adultos requiere de anestesia

general, donde se utilizan ondas de choque desde el exterior para fragmentar el cálculo bajo fluoroscopia. Sus complicaciones son, en general, menores como: fiebre, infección urinaria, permanencia de cálculos pequeños en el uréter (Steinstrasse) con una incidencia de un 6% y cólico abdominal con una incidencia de 6.29% ¹⁶. También se han reportado casos de complicaciones mayores, aunque en menor medida, como son aparición de hematomas subcapsulares, intrarenales y perirenales.

La ureteroscopia es una buena alternativa en litiasis del tracto urinario inferior, debido a ser seguro y ser un procedimiento mínimamente invasivo que utiliza instrumental pediátrico de menor tamaño, siendo de elección en cálculos ureterales distales. Mediante cistoscopia se introduce un ureteroscopio, ya sea semirrígido o flexible. Una vez enfrentado el cálculo, existen distintas alternativas de "energía" para fragmentarlo. Estas son litotripsia ultrasónica, electrohidráulica y mediante láser (Holmium, Thulium), estos últimos de elección. La extracción de fragmentos podría realizarse mediante un canastillo o esperar que estos desciendan por sí mismos ¹⁷. Las indicaciones generales para la ureteroscopia son limitadas, indicada generalmente en pacientes que la LEC ha fallado o en cálculos menores a 15 mm localizados en el cáliz inferior. Es un procedimiento seguro, con tasas de complicaciones aceptables de un 8.7%, siendo las complicaciones más frecuentes la perforación ureteral, ITU postoperatoria, hematuria y dolor persistente en flanco. Se ha descrito un aumento de complicaciones y falla del tratamiento en pacientes menores de 6 años ¹⁸.

Ahmed et al comparan la LEC vs la ureteroscopia en pacientes con cálculos entre 10 y 20 mm, donde describen que no hay diferencias significativas en relación a las complicaciones pero sí existe una diferencia significativa en relación a la tasa de pacientes libres de cálculos. Siendo de un 86.5% luego del manejo con ureteroscopia y de un 66.7% con LEC ¹⁹. Moscardi et al compara también LEC y Ureteroscopia flexible (F-URS) en pacientes pediátricos con cálculos del tracto urinario superior de ≤ 20 mm. Concluyen que tanto la ureteroscopia flexible como la litotripsia extracorpórea son opciones efectivas y de bajo riesgo en el manejo de cálculos ≤ 20

mm en tracto urinario superior y que la ureteroscopia flexible tiene un número levemente mayor de pacientes libres de cálculos comparado a LEC cuando se consideran pacientes sin anomalías urológicas ²⁰.

Antiguamente la nefrolitotomía percutánea era el tratamiento de elección en cálculos renales grandes, mayores de 20 mm o mayores de 15 mm en caso de ubicarse en el cáliz inferior, utilizando en un principio instrumentos de adulto y frecuentemente en combinación con LEC. Esta técnica requiere de paciente en pabellón, bajo anestesia general, donde se introduce el instrumento a través de la piel directamente hacia el riñón, ubicando el cálculo mediante fluoroscopia y así permitiendo fragmentar y extraer el cálculo. En el post operatorio es necesario dejar un catéter ureteral y eventualmente un tubo de nefrostomía. La ventaja de dejar una nefrostomía es que permite un "second look" en caso de fragmentos residuales.

Saad realizó un estudio con 43 pacientes para comparar los resultados de la NLPC y la ureteroscopia demostrando una mayor tasa de pacientes libres de cálculos con la NLPC pero mayor número de días de hospitalización, mayor exposición a radiación y complicaciones que la ureteroscopia ²¹.

Uno de los últimos avances en relación a la NLPC ha sido la creación de instrumentos percutáneos de menor longitud y grosor para ser utilizado en la población pediátrica. Las principales complicaciones de la nefrolitotomía percutánea son la urosepsis, el sangrado, perforación de la pelvis renal y/o lesión de órganos vecinos. Actualmente estas han disminuido significativamente debido a los avances tecnológicos que han miniaturizado los endoscopios y sistemas de litofragmentación y extracción. A menor calibre menor riesgo de sangrado, siendo así cada vez un procedimiento menos invasivo ²². Para disminuir las complicaciones como sangrado, dolor postoperatorio y mayor estadía hospitalaria se utiliza actualmente la microlitotomía percutánea siendo el último avance tecnológico. Dentro de las opciones terapéuticas mínimamente invasivas para la litiasis en pediatría existe la Miniperc, Microperc y Ultraminiperc (nefrolitotomía percutánea con mínimo acceso).

El Miniperc consiste en una vaina de 13 Fr. Esta vaina se introduce de igual manera que la litotomía percutánea, utilizando energía de fragmentación neumática o por láser. La gran diferencia con la nefrolitotomía percutánea tradicional es que no se realiza extracción de fragmentos por drenaje ²². Es un procedimiento menos traumático y más rápido. Sen et al describen un éxito de un 85% ²³.

El Microperc consiste en una técnica similar al Miniperc pero de menor tamaño aún, utilizando una aguja de punción de 4,85 Fr. El objetivo es pulverizar y no fragmentar el cálculo para no generar fragmentos que no puedan ser extraídos por la vaina ²⁴. Esta pulverización se logra con un laser que es insertado junto con a la óptica vía percutánea. Otro beneficio de la cirugía micro percutánea es que no requiere drenaje percutáneo ya que no hay fragmentos residuales. Esto además favorece un menor dolor post operatorio. Para la Microperc se ha descrito un éxito de un 83 - 100% ²⁴. En relación a sus desventajas la ureteroscopia requirió de mayor utilización de un catéter JJ y el Microperc presentó mayor pérdida de sangre, dolor y requerimientos de analgesia ²⁵.

No existen indicaciones estrictas para el uso de estas técnicas, pero se recomienda para cálculos entre 15 y 20 mm utilizar Miniperc y para menores a 15 mm con más de 1,200 HU Microperc y ultra Miniperc ²².

Finalmente la cirugía abierta, cada vez es menos necesaria, pero en algunos casos inevitable. Hoy día se limita a cálculos muy grandes, sobretodo en vejiga, pacientes con malformaciones anatómicas o pacientes en que posicionarlos para alguno de los procedimientos antes mencionados sea imposible debido a malformaciones espinales o de las extremidades. Actualmente se está utilizando la laparoscopia, e la cirugía robótica, en pacientes adultos con litiasis y obstrucción pieloureteral, así como en cálculos coraliformes ²⁶. En población pediátrica hay poca experiencia. Sen et al describen una tasa de éxito de 94% en pacientes manejados con cirugía abierta, sin diferencias de tasa libre de cálculos con respecto a nefrolitotomía percutánea ²³. Los procedimientos laparoscópicos son menos invasivos, con menor tiempo de hospitalización, menor morbilidad post operatoria y menor tiempo de

recuperación.

b) Manejo médico:

El manejo médico es fundamental en la patología de litiasis. En primera instancia, se deben indicar cambios en la dieta, aumentando la ingesta de agua a 1.5 L/m²/d en niños y más de 2.5 L/día en adolescentes y restringir la ingesta de sodio a menos de 2-3 mEq/kg/día para niños y menos de 2.4 gr en adolescentes. Se ha demostrado en adultos que una dieta baja en proteínas animales también ayuda a reducir la formación de cálculos, siendo una medida que se considera en adolescentes pero se evita en población pediátrica por la necesidad de proteínas en la etapa de crecimiento ³. No se recomienda la restricción de calcio en la dieta ²⁷.

En segundo lugar, existen una serie de recomendaciones según la causa específica del cálculo. La hipercalciuria es la anomalía más frecuente, hasta 50% de los niños con urolitiasis, siendo la mayoría de ellos, normocalcémicos. El manejo de estos pacientes en primer lugar, es restringir la ingesta de sodio y luego indicar manejo con Tiazidas, diurético que estimula la reabsorción de calcio en el túbulo distal. Su efecto, sin embargo, va atenuándose en el tiempo. Cuando éstos se utilizan, hay que estar alerta a los efectos adversos como son la dislipidemia y la hipokalemia ⁸.

La hiperoxaluria primaria es un error congénito del metabolismo hepático siendo el único manejo definitivo el trasplante hepático. Es importante disminuir la ingesta de sodio y oxalatos. En otras formas de hiperoxaluria, por ejemplo secundaria a absorción elevada de oxalatos en enfermedades inflamatorias intestinales, el manejo es con citrato de potasio y suplemento de calcio, que reduce la absorción intestinal de oxalato ²⁸.

Los pacientes hiperuricosúricos corresponden al 8%. Habitualmente es idiopático pero hay que descartar asociación con lisis tumoral, enfermedades linfoproliferativas y enfermedades metabólicas. El manejo es con restricción de sodio, alcalinización de la orina y suplementación con citrato y alopurinol. Además, en adultos, es necesario restringir la ingesta de purinas, disminuyendo carnes rojas, productos del mar, alimentos con cebada y bebidas alcohólicas, algo

que no ha sido comprobado en la población pediátrica²⁸.

Entre el 2 a 7% de los pacientes tienen cistinuria, defecto del transporte tubular renal por lo cual falla la reabsorción de cistina.⁸ Esta tiene baja solubilidad en orina por lo cual, frente a excreción elevada, precipita formando cálculos. El manejo en este caso es con hidratación y alcalinización de la orina con citrato de potasio. Existen fármacos de segunda línea, no muy bien tolerados, como la Tiopronina que forma dímeros solubles excretables por la orina, reduciendo los niveles urinarios de cistina, previniendo así la formación de cálculos.

En la población pediátrica hay poca evidencia disponible respecto al manejo farmacológico para la eliminación de cálculos. Se han replicado tratamientos en base a la población adulta, en niños sin insuficiencia renal, sin riñón único, sin signos de infección y con sintomatología bien manejada en los cuales resulta apropiado esperar expectante ante el avance de los cálculos. Esta postura puede potenciarse con el uso de alfa bloqueadores, como la Tamsulosina, aprobado por la FDA para niños y adolescentes. Actualmente no hay evidencias significativas en pediatría sobre su uso, pero estudios como Tasian et al¹³ y Mokhless et al¹⁴ han demostrado mayor eficacia en la eliminación de cálculos con Tamsulosina que con placebo en cálculos menores de 10 y 12 mm respectivamente.

CONCLUSIONES

En pacientes pediátricos hay que considerar que pudiera ser una condición para toda la vida, por lo tanto el estudio y eventual radiación, como su tratamiento a largo plazo deben ser muy bien analizados.

El objetivo principal es lograr pacientes libres de cálculos, y con la menor posibilidad de recidiva y complicaciones posibles, factores que buscan preservar la función renal. Debido al aumento en la prevalencia y el mayor conocimiento de esta patología, las alternativas terapéuticas se han mantenido en constante desarrollo, siendo fundamental mantenerse actualizado en estas. Actualmente predominan las opciones terapéuticas menos invasivas como el último desarrollo del Microperc y el Ultraminiperc, dejando atrás algunas técnicas

como la LEC, sin embargo no las reemplazan. Siempre debe realizarse una elección adecuada de manera individualizada para cada paciente teniendo en cuenta su edad, su anatomía, la localización, tamaño y composición del cálculo, así como también la experiencia del equipo médico y los recursos disponibles.

REFERENCIAS

1. Pearle MS, Calhoun E, Curhan GC. Urologic Diseases in America Project: Urolithiasis. *J Urol* 2005; 173:848-857.
2. Gnessin E, Chertin L, Chertin B. Current management of paediatric urolithiasis. *Pediatr Surg Int*. 2012; 28:659-665.
3. Tasian GE, Copelovitch L. Evaluation and Medical Management of Kidney Stones in Children. *J Urol*. 2014; 192: 1329-36.
4. Gonzalez M, Morante R, Tordable C, Cabeza D, López F, Gómez Fraile A. Abordaje de la litiasis en tracto urinario en niños. *Cir Pediatr* 2014; 27: 135-139.
5. Sas D. An update on the changing epidemiology and metabolic risk factors in pediatric kidney stone disease. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2011; 6: 2062-2068.
6. Shoag J, Tasian G, Goldfarb D, Eisner B. The new epidemiology of nephrolithiasis. *Advances in Chronic Kidney Disease*. 2015; 22: 273-278.
7. Copelovitch L. Urolithiasis in children. *Pediatr Clin North Am*. 2012; 59: 881-896.
8. McKay CP. Renal stone disease. *Pediatrics in review*. 2010; 31: 179-188.
9. Areses Trapote R, M.A. Urbieto Garagorri, M. Ubetagoyena Arrieta, T. Mingo Monge, D. Arruebarrena Lizarraga. Evaluación de la enfermedad renal litiasica. *An Pediatr (Barc)* 2004; 61: 418-426.
10. Andrew Ray, Daniela Ghiculete, Kenneth T. Pace, R. John DA. Honey. Limitations to ultrasound in the detection and measurement of urinary tract calculi. *Urology*. 2010; 76:295-300.
11. Passerotti C, Chow J. S, Silva A, Schoettler C. L, et al. Ultrasound versus computerized tomography for evaluating urolithiasis. *J Urol*. 2009; 182: 1829-1834.
12. Turk C, Knoll T, Petrik A, K. Sarica, A. Skolarikos, M. Straub, C. Seitz. Guidelines on Urolithiasis. European association of urology. 2014. <https://uroweb.org/wp-content/uploads/EAU-Guidelines-Urolithiasis-2016-1.pdf>.
13. Tasian G, Cost N, Granberg C, Pulido J, Rivera M, Schwen Z, Schulte M, Fox J. Tamsulosin and the spontaneous passage of ureteral stones in children: A multi-institutional cohort study. *J Urol*. 2014; 192: 506-511.
14. Mokhless I, Zahran A, Youssif M, Fahmy A. Tamsulosin for the management of distal ureteral stones in children: A prospective randomized study. *J Pediatr Urol*. 2012; 8: 544-548.
15. Farhat WA, Kropp BP. Surgical treatment of pediatric urinary stones. *AUA Update Series* 2007; 26: lesson 3.
16. Pei Lu, Wang Z, Song R, Wang X, Qi K, Dai Q, Zhang W, Gu M. The clinical efficacy of extracorporeal shock wave lithotripsy in pediatric urolithiasis: a systemic review and meta-analysis. *Urolithiasis*. 2015; 43: 199-206.
17. Smaldone MC, Cannon GM Jr, Wu HY, Bassett J, Polsky EG, Bellinger FG, Docimo SG, Schneck FX. Is ureteroscopy first line treatment for pediatric stone disease? *J Urol* 2007; 178: 2128.
18. Ishii H, Griffin S, Somani BK. Ureteroscopy for stone disease in the paediatric population a systemic review. *BJU Internat* 2015; 115: 867-873.
19. El-Nahas AR, Ibrahim HM, Youssef RF, Sheir KZ. Flexible ureterorenoscopy versus extracorporeal shock wave lithotripsy for treatment of lower pole stones of 10-20mm. *BJU Internat*. 2012; 110: 898-902.
20. Moscardi P, Ransford G, Blachman-Braun R. Flexible Ureteroscopy Versus Extracorporeal Shock Wave Lithotripsy for Upper Urinary Tract Stones $\leq$ 20mm in Pediatric patients. *Journal of Pediatric Urology*. En prensa.
21. Saad KSM, Youssif ME, Hamdy SAIN, Fahmy A, Hanno AGED, EL-Nahas AR. Percutaneous Nephrolithotomy (PCNL) Versus Retrograde Intra-renal Surgery (RIRS) in Treatment of Large Renal Stones (>2cm) In Pediatric Patients: A Randomized Controlled Trial. *J Urol* 2015; 194: 1716-20.
22. Ganpule AP, Bhattu AS, Desai M. PCNL in the twenty-first century: role of Microperc, Miniperc and Ultraminiperc. *Worl J Urol*. 2015; 33: 235-240.
23. Sen H, Seckiner I, Bayrak O, Erturhan S, Demirbag A. Treatment alternatives for urinary system stone disease in preschool aged children: results of 616 cases. *J Pediatr Urol*. 2015; 11: 34e1-e5.
24. Pérez-Fentes D, Blanoc-Gomez B, García-Freire C. Nefrolitotomía micropercutánea: una nueva opción terapéutica para la litiasis renal pediátrica. *Actas Urol Esp*. 2014; 38: 483-487.
25. Sabnis RB, Ganesamoni R, Doshi A, Ganpule AP, Jagtap J, Desai MR. Micropercutaneous nephrolithotomy (microperc) vs retrograde intrarenal surgery for the management of small renal calculi: a randomized controlled trial. *BJU Internat* 2013; 112: 355-361.
26. Smaldone MC, Corcoran AT, Docimo SG, Ost MC. Endourological management of pediatric stone disease: present status. *J Urol* 2009; 181: 17-28.
27. Moudi E, Ghaffari R, Moradi A. Pediatric nephrolithiasis: Trend, Evaluation and Management: A systemic review. *J Pediatr Rev*. 2017; 5: e7785.
28. Bartosh SM. Medical management of stone pediatric disease. *Urol Clin North Am* 2004; 31: 575-587.

ENDOSCOPIC CYSTOGASTROSTOMY TO TREAT PEDIATRIC POST-TRAUMATIC PSEUDOCYST: DO WE HAVE EVIDENCE?

AUTORES

Lisieux Eyer de Jesus – Tania Cristina Lund – Shirley S Pan –
Alana Bandeira Martins – Eduardo P Lasmar Junqueira

Department of Pediatric Surgery and Urology - Servidores do
Estado Federal Hospital, Ministry of Health, Rio de Janeiro,
Brazil

ABSTRACTS

The treatment of post-traumatic pseudocysts (PTPPC) is controversial. Most protocols to treat pancreatic pseudocyst (PPC) were defined to treat adults, that present a different physiopathology of the disease. Reports about endoscopic treatment of PTPPC in children are scarce and complications of the procedure are even more difficult to find. We present herein a case of gastric rupture secondary to endoscopic treatment of PTPPC in a school-aged girl, aiming to describe a severe complication of endoscopic treatment of PTPPC and to discuss the protocols to use endoscopic treatment for PPC in Pediatrics. In our opinion the limitations and protocols for endoscopic PPC usage in children are not well-defined. New evidence and prospective comparative data are needed.

INTRODUCTION

Post-traumatic pseudocysts (PTPPC) are not rare among children: pancreatic injury affects 15.1% of the children after abdominal blunt trauma caused by bicycle handlebar injury ¹, but treatment remains controversial. Length and duration of expectant treatment, indications for parenteral octreotide and/or special diets and criteria for percutaneous, surgical or endoscopic drainage are ill-defined ².

Most treatment protocols for pancreatic pseudocyst (PPC) were defined to treat adults, but the physiopathology of the disease differ in adults and children: most adult PPC are secondary to biliary pancreatitis or chronic pancreatitis secondary to alcoholism. Also, most adult endoscopic series mix PPC caused by different etiologies. It is also common to present in the same series cases of pancreatic necrosis drainage an PPC treatment, with serious consequences, as the risks, prognosis and technical difficulties are different in cases of pancreatic necrosis, as compared to PPC ³. Transpapillary and transgastric drainage, demanding different technical skills are often presented in the same series and the results are presented together. Metabolism and cicatrization differ

in children. Sizes, areas and volumes need to be normalized to the size of the child. Therefore, direct transfer of adult data to treat children may not be entirely safe or conceptually satisfactory and evidence presented in the available series is difficult to interpret.

Endoscopic treatment of PTPPC in children was initially suggested in 1999 ⁴. Reports are scarce on the literature and complications of the procedure are even more difficult to find. We present herein a case of gastric rupture secondary to endoscopic treatment of PTPPC in a school-aged girl, aiming to describe a severe complication of endoscopic treatment of PTPPC and to discuss the protocols to use endoscopic treatment for PPC in Pediatrics.

CASE REPORT

A 7 years-old female was transferred to our facility a month after the traumatic event to treat a PTPPC. The patient, previously healthy, suffered a closed abdominal/epigastric trauma after falling from her bicycle and colliding against the vehicle's handlebar. Immediately after the episode the patient presented abdominal pain and vomits which responded to symptomatic medications and total parenteral nutrition for 6 days. A CT 24 hours after the trauma showed a hypodense ill-defined image attaining the pancreatic tail. Serum amilase and lipase remained abnormally high and a new CT, 28 days after the trauma episode, showed a PTPPC adjacent to the pancreatic tail, confirmed by ultrasound and MRI and measuring 40x35x42 mm (31 ml), with a thin wall. No pancreatic parenchymal or ductal rupture/dilatation were detected. The patient remained asymptomatic and expectant treatment was chosen initially.

After three months the girl returned to our facility complaining of abdominal pain and showing a palpable abdominal mass on the left superior abdominal quadrant/epigastrium. Serum amilase and lipase remained abnormally high. A new ultrasound confirmed the

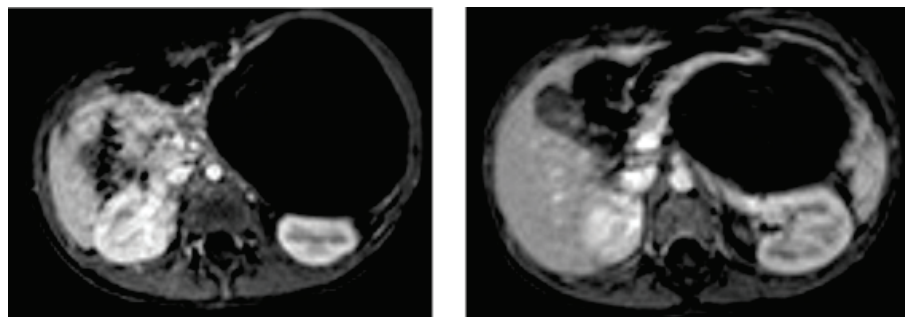


Figure 1: RMRI before endoscopic drainage of the pseudocyst, showing the pancreatic pseudocyst attached to the pancreas and left kidney (posteriorly) and posterior gastric wall (anteriorly). No defects or dilatations of the main pancreatic duct were demonstrated. Please note the thin wall of the cyst

persistence of the PTPPC, now measuring 86 x 74 x 86 mm (290 ml), still showing a thin wall. Intravenous octreotide (0.1 mg 12/12 h) and low fat diet were initiated, but the PTPPC persisted and enlarged on ultrasound (430 ml), after 15 days. A new MRI confirmed the presence of a caudal PPC with a thin wall, posterior to the stomach and posteroinferior to the pancreatic tail, without visible lesions to the Wirsung duct or pancreatic parenchyma (Figure 1). An ultrasound after 14 days confirmed growth of the PTPPC despite treatment (129 x 99 x 119 mm - 800 ml).

Endoscopic cystogastrostomy was indicated and done 4 months 1 day after trauma. 24 hours after insertion of a metallic endoscopic stent the patient presented with an acute abdomen and pneumoperitoneum and was operated on emergently (figure 2). A laceration of the posterior gastric wall was detected, with extrusion of the endoscopic prosthesis and gastric juice in the abdominal cavity. No pancreatic lesions were detected. The stomach laceration was sutured and a peripancreatic drain was inserted, after removing the endoscopic prosthesis. There were no post-operative problems and no post-operative evidence of a pancreatic fistula, with full recovery of the patient. The abdominal drain was removed after 10 days. One and a half year after the trauma episode the patient is healthy and asymptomatic.

DISCUSSION

Half of the PTPPC in childhood resolve after conservative treatment. Time-to-resolution is still ill-defined ⁵, as well as predictive factors for non-resolution.

External percutaneous drainage guided by image is the standard treatment of persistent, symptomatic or enlarging PTPPC in children, but external equipment is needed and prolonged drainage may be needed due to persistent pancreatic fistulae, despite being uncommon. Surgical treatment is reserved for recurrent cases, long-term persistent fistulae or PPC that do not allow safe percutaneous puncture. Recently, transgastric drainage of pancreatic pseudocysts has become available for children, but indications, advantages and limitations are still ill-defined. Papers comparing endoscopic to percutaneous puncture are not available ⁶.

Endoscopic treatment of PPC may involve transpapillary drainage/stenting and/or pseudocystogastrostomy (PCG) is nowadays preferable to surgery in adults, due to safety, minimally invasive characteristics and quick resolution. Endoscopic methods compete with percutaneous drainage, due to the absence of external hardware. Complications and recurrence occur in less than 10% of the patients ³.

Thickness of the wall of the PPC (≥ 3 mm and < 10 mm), "maturation" time (> 4 weeks), location (impressing the stomach wall) and size (> 50 mm diameter) to permit PCG are well defined for adults ⁷, but not for children. Makin et al suggested, empirically, that the endoscopic procedure should not be done less than 8 weeks after the trauma/pancreatitis in children ⁸. Our patient is the second case of stent migration in children ⁸.

Endoscopic treatment of PPC is uncommon in Pediatrics: a recent multicentric series concerning 86 cases of severe pancreatic injury in children attests that most cases resolve spontaneously. 10% of PTPPC were treated endoscopically as compared to 26% with percutaneous drainage or needle aspiration ², and most series concerning endoscopic PCG in children deal with non-traumatic PPC. This may be related to the need of sophisticated equipment, adequate endoscopic prostheses and expertise to allow endoscopic treatment of PPC in children.

Pediatric series of endoscopic drainage of PPC suggest a high degree of success. School-aged children and adolescents clearly predominate and data are restricted to small cohorts ⁸⁻¹¹, and case reports ^{4, 12-15}, with rare technical complications (a case of stent migration) and recurrences. Mixed etiologies are the rule and non-traumatic PPC predominate (18/22 cases in 4 papers) ^{8, 13-15}.

In our opinion endoscopic PCG is a new option that should be considered in the treatment of PPC in children, but the limitations and protocols for its usage in children are not well-defined. New evidence and prospective comparative data are needed. Percutaneous drainage is safe, easily available and associated to a short period of external drainage in most patients. To this moment,



Figure 2: Post-endoscopy pneumoperitoneum.

percutaneous drainage is probably preferable to endoscopic PCG to treat PTPPC in children, considering cost, invasiveness, need of specific expertise, specific risks involved and lack of Pediatric protocols for endoscopic treatment. Endoscopic PCG is probably better than surgical drainage and is best chosen for patients in whom percutaneous drainage is not feasible.

REFERENCES:

1. Dai LN, Chen CD, Lin XK, Wang YB, Xia LG, Liu P et al. Abdominal injuries involving bicycle handlebars in 219 children: results of 8-year follow-up. *Eur J Trauma Emerg Surg* 2015, 41:552-5.
 2. Naik-Mathuris BJ, Rosenfeld EH, Gosain A, Burd R, Falcone RA, Thakkar R et al. Proposed clinical pathway for nonoperative management of high-grade pediatric pancreatic injuries based on a multicenter analysis: a pediatric trauma society collaborative. *J Trauma Acute Care Surg* 2017, 83:589-96.
 3. Sharma SS, Singh B, Jain M, Maharshi S, Nijhawan S, Sapra B et al. Endoscopic management of pancreatic pseudocysts and walled-off pancreatic necrosis: a two decade experience. *Indian J Gastroenterol* 2016, 35:40-7.
 4. Kimble RM, Cohen R, Williams S. Successful endoscopic drainage of a posttraumatic pseudocyst in a child. *J Pediatr Surg* 1999, 34:1518-20.
 5. Aydogdu B, Arslan S, Zeytun H, Arslan MS, Basuguy E, Icer M et al. Predicting pseudocyst formation following pancreatic trauma in pediatric patients. *Pediatr Surg Internat* 2016, 32:559-63.
 6. Teoh AYB, Dhir V, Jin Z, Kida M, Seo DW, Ho KY. Systematic review comparing endoscopic, percutaneous and surgical pancreatic pseudocyst drainage. *World J Gastrointest Endosc* 2016, 8:310-8.
 7. Aghdassi AA, Mayerle J, Kraft M, Sielenkamper AW, Heidecke C, Lerch MM. Pancreatic pseudocysts – when and how to treat. *HPB (Oxford)* 2006, 8:432-341.
 8. Makin E, Harrison PM, Patel S, Davenport M. Pancreatic pseudocysts in children: treatment by endoscopic cyst gastrostomy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012, 55:556-8.
 9. Sharma SS, Maharshi S. Endoscopic management of pancreatic pseudocysts in children – a long-term follow up. *J Pediatr Surg* 2008, 43:1636-9.
 10. Jazrawi SF, Barth BA, Sreenarasimhaiah J. Efficacy of endoscopic ultrasound-guided drainage of pancreatic pseudocysts in a pediatric population. *Dig Dis Sci* 2011, 56:902-8.
 11. Al-Shanafey, Shun A, Williams S. Endoscopic drainage of pancreatic pseudocysts in children *J Pediatr Surg* 2004, 39:1062-5.
 12. Budhiraja S, Sood A, Gill CS. Endoscopic cystogastrostomy. *Indian J Pediatr* 2008, 75:398-9.
 13. Breckon V, Thomson SR, Hadley GP. Internal drainage of pancreatic pseudocysts in children using an endoscopically-placed stent. *Pediatr Surg Internat* 2001, 17:621-3.
 14. Patty I, Kalaoui M, Al-Shamali M, Al-Hassan F, Al-Naqeeb B. Endoscopic drainage for pancreatic pseudocyst in children *J Pediatr Surg* 2001, 36:503-5/ Al-Shanafey, Shun A, Williams S. Endoscopic drainage of pancreatic pseudocysts in children *J Pediatr Surg* 2004, 39:1062-5.
- Nouira F, Ben Ahamed Y, Sarrai N, Ghorbel S, Jlidi S, Chaouachi B. Pancreatic pseudocyst in children: what is the best therapeutic approach? *Arch Pediatr* 2011, 18:1176-80.

CISTO BRONCOGÊNICO, UMA CAUSA RARA DE ESTRIDOR: RELATO DE CASO

Broncogenic cyst, a rare cause of stridor: case report

AUTORES

Julio Onofre de Oliveira Tavares¹, Mauro Roberto Basso²,
Andrea Morgato Mello Miyasaki²; Ricardo Silva Parreira²;
Heloisa de Carvalho Mota Menezes¹, Mayara Angélica de
Campos¹.

1) Residente em Cirurgia Pediátrica, Universidade Estadual de
Londrina e Preceptor assistente do Hospital Universitário

Regional do Norte do Paraná, Londrina, PR, Brasil.

2) Professor, Departamento de Pediatria e Cirurgia Pediátrica,
Universidade Estadual de Londrina, Hospital Universitário
Regional do Norte do Paraná, Londrina, PR, Brasil.

Autor correspondente: Julio Onofre de Oliveira Tavares,
julioonofre.qi@gmail.com

RESUMO

Estridor em crianças é um sinal clínico respiratório com grande potencial de morbidade e mortalidade e tem o cisto broncogênico como uma causa rara. A combinação de suspeição clínica, broncoscopia rígida ou flexível e exames de imagem, tais como tomografia computadorizada ou ressonância magnética, fornece informações importantes para o diagnóstico. O tratamento de escolha é a excisão cirúrgica. Descreve-se um caso de uma criança de 6 meses com estridor e insuficiência respiratória causado por cisto broncogênico cervical. Em pacientes com estridores persistentes, massas compressivas deve ser feito um protocolo de diagnóstico diferencial. A identificação correta da causa dos sintomas e seu tratamento trazem resultados satisfatórios.

Palavras-chave: Cisto Broncogênico, Sons respiratórios,
Criança.

ABSTRACT

Stridor in children is a respiratory clinical sign with great potential for morbidity and mortality and has bronchogenic cyst as a rare cause. A combination of clinical suspicion, rigid or flexible bronchoscopy and imaging such as computed tomography or magnetic resonance imaging provides important information for diagnosis. The treatment of choice is surgical excision. We report a case of a 6-month-old child with stridor and respiratory failure caused by cervical bronchogenic cyst. Patients with persistent stridor, compressive masses should enter the differential diagnosis and their correct identification and treatment bring satisfactory results.

Key-words: Bronchogenic cyst, respiratory sounds,
Child.

INTRODUÇÃO

O estridor em crianças é um sinal clínico

respiratório com grande potencial de morbidade e mortalidade que inclui nos diagnósticos diferenciais anormalidades das vias aéreas superiores e inferiores, lesões inflamatórias e neoplásicas, paralisia de pregas vocais e lesões vasculares.¹

O cisto broncogênico é uma causa rara de estridor. Outros sintomas também ocorrem, geralmente devido ao efeito de massa, incluindo tosse, chiado, dispneia, disfagia e dor torácica. A ocorrência de infecção secundária também é comum. Apesar da possibilidade de um quadro clínico respiratório exuberante, cerca de um terço dos cistos broncogênicos permanece assintomático.²

Os cistos broncogênicos são remanescentes do intestino primitivo e se formam entre a 26 e 40 semanas de gestação. A localização mais comum é o mediastino (85% dos casos). São raros, com prevalência entre 1: 42.000 e 1:68:000 das doenças císticas pulmonares congênitas, sendo responsáveis por 6% das massas mediastinais em crianças¹. Uma combinação de suspeição clínica, broncoscopia e exames de imagem como tomografia computadorizada ou ressonância magnética fornece informações importantes para o diagnóstico e planejamento terapêutico. A excisão cirúrgica é o tratamento padrão, devido ao risco de complicações cardiorrespiratórias, infecciosas e neoplásicas³.

RELATO DE CASO

Criança de 6 meses, nascida a termo, gestação sem intercorrências. Deu entrada no pronto-socorro pediátrico com quadro de desconforto respiratório grave e estridor. Apresentava taquidispneia, retração subcostal e de fúrcula esternal associadas à queda de saturação de oxigênio.

A criança apresentava história pregressa de quadros de estridor, engasgo e cianose desde os 2 meses de vida, com diagnóstico de doença do refluxo



Figura 1: TC com massa cística à esquerda comprimindo via aérea e estruturas cervicais

gastroesofágico e laringomalácia pela Otorrinolaringologia Pediátrica. Apresentou também dois episódios de pneumonia atribuídos a broncoaspiração.

Durante o internamento evoluiu com parada cardiorrespiratória (PCR), revertida em um ciclo de ressuscitação, sendo então encaminhada para a UTI. Foi, então, solicitada uma Broncoscopia. No procedimento, após a anestesia geral, notou-se massa de provável conteúdo cístico em região lateral do pescoço. O exame com broncoscópico rígido evidenciou região glótica e subglótica sem alterações, compressão traqueal à esquerda no seu terço proximal e médio por provável lesão extrínseca e colapso traqueal devido a traqueomalácia moderada. No procedimento houve nova PCR, revertida após cinco ciclos de ressuscitação. Seguindo a investigação clínica na UTI se realizou uma tomografia computadorizada, que mostrou volumosa formação cística em região cervical à esquerda, se estendendo até a região cervicotorácica, deslocando a traqueia e comprimindo estruturas adjacentes, medindo 4 x 3 cm (figura 1). Optou-se então pela exérese cirúrgica da lesão.

Foi realizada uma cervicotomia esquerda ampla com dissecação do cisto, que estava aderido a planos profundos e íntimo à traqueia, hipofaringe e esôfago, rechaçando bainha carotídea posteriormente e adentrando o mediastino superior. A cirurgia aconteceu sem intercorrências, com retirada de lesão de aproximadamente 4 x 5 cm (figura 2a). O resultado histopatológico mostrou cisto broncogênico com

revestimento epitelial do tipo respiratório com áreas de metaplasia escamosa e glândulas seromucinosas do tipo brônquica (figura 2b).

A criança foi extubada no primeiro dia pós-operatório, porém, no mesmo dia, evoluiu com desconforto respiratório e necessidade de nova entubação. Realizada nova broncoscopia rígida, em que não foi evidenciada mais a compressão extrínseca. No entanto, verificamos traqueomalácia, que colabava toda a luz traqueal durante a ventilação. Foi então indicada uma traqueostomia.

O paciente teve alta após 30 dias, devido a sequelas neurológicas (encefalopatia hipóxico-isquêmica). Evoluiu estável, sendo acompanhada no ambulatório para futura reavaliação das vias aéreas e possibilidade de decanulação traqueal.

DISCUSSÃO

Os cistos broncogênicos foram primeiramente relatados por Meyer em 1859 como resultado do brotamento anormal durante o desenvolvimento da árvore traqueobrônquica e do intestino primitivo ⁴. Representam 6% das massas mediastinais, sendo mais comuns à direita e no sexo masculino numa proporção 4:1. Locais incomuns como região cervical, pericárdio e abdome também foram relatados ⁵. No caso exposto, a região cervical esquerda foi acometida numa criança do sexo feminino, contrariando a maioria dos casos da literatura.

Em geral são uniloculares, preenchidos com líquido claro e revestidos por epitélio colunar pseustratificado ciliado e outros elementos do trato respiratório normal (cartilagem, músculo liso e tecido glandular) ⁵. Em sua maioria são assintomáticos e os sintomas (estridor, cianose e insuficiência respiratória) estão relacionados à compressão da via aérea. A topografia dos cistos parece ser mais importante que o volume na determinação dos sintomas compressivos, devido ao efeito de massa: 57% nos paratraqueais, 68% na carina ou ao nível do hilo pulmonar e 18% nas lesões abaixo do hilo pulmonar ¹. Em lactentes o quadro pode se iniciar com retração, tosse e sibilância. No período neonatal podem apresentar desconforto respiratório com estridor grave. No caso em questão o lactente apresentava sintomas desde o primeiro mês de vida ².

O diagnóstico inclui exame físico com a presença de massas cervicais e anamnese detalhada com história de desconforto respiratório. A broncoscopia está indicada para avaliar compressões extrínsecas na traqueia/brônquios. A Tomografia Computadorizada

(Padrão Ouro) ou RNM de pescoço e tórax ajudam no diagnóstico diferencial com outras doenças, tais como linfangioma, cisto de duplicação esofágica ou cisto tímico. Esses exames de imagem também mostram a topografia do cisto e sua relação com as estruturas adjacentes. A ultrassonografia morfológica ajuda no diagnóstico pré-natal, com uma precisão relatada em mais de 70% dos casos ⁶. No nosso caso a paciente tinha uma massa cervical percebida somente após o primeiro procedimento broncoscópico, não tendo sido descrita ao exame físico prévio. A TC sugeriu um cisto cervical paratraqueal e esofágico esquerdo e a broncoscopia compressão extrínseca traqueal. A análise histopatológica estabeleceu a confirmação diagnóstica: os achados microscópicos avaliados foram compatíveis com cisto broncogênico devido à presença de tecido de via aérea (epitélio pseudoestratificado e glândulas seromucinosas do tipo brônquica).

Complicações são mais presentes em crianças do que em adultos e incluem compressão traqueal, fistulização, síndrome de veia cava superior, hemoptise, formação de abscessos e ruptura para a árvore respiratória. Raros casos relatados de transformação maligna, incluindo blastoma pulmonar, rabdomiossarcoma e carcinoma broncoalveolar foram encontrados em 0,7% dos cistos ressecados entre adultos e crianças ⁷. No relato apresentado a principal complicação e a mais dramática foi a insuficiência respiratória. Outra complicação presente no caso e descrita na literatura foi a traqueobroncomalácia como consequência da compressão extrínseca pela massa cervical, que levou a paciente a uma traqueostomia no 15º dia Pós-operatório.

Para evitar complicações graves a completa excisão cirúrgica do cisto broncogênico é o tratamento de escolha e pode ser realizada por via aberta ou por toracoscopia naqueles localizados no tórax. A aspiração do cisto não é recomendada devido ao risco de recidiva. Pode ser realizada em casos de urgência absoluta com insuficiência respiratória por compressão das vias aéreas.

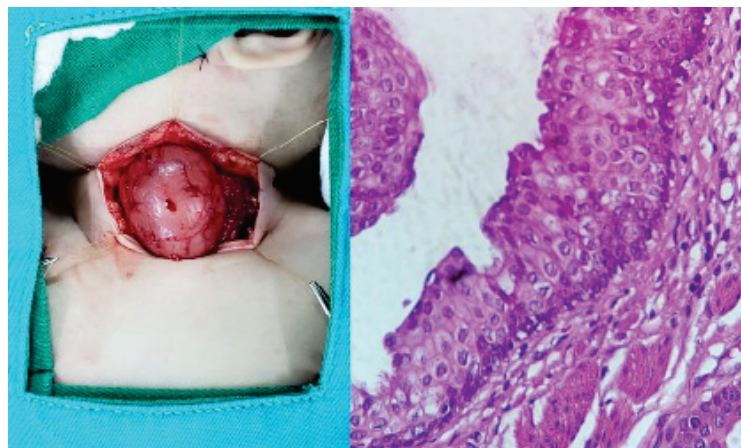
CONCLUSÃO

Embora o cisto broncogênico seja uma causa rara de estridor e de massa cervical e mediastinal, sua presença deve sempre ser considerada pelo pediatra ou cirurgião pediátrico, particularmente em lactentes que apresentam sintomas persistentes de estridor e desconforto respiratório, pois a excisão cirúrgica proporciona uma cura confiável com prevenção de complicações imprevisíveis.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1- Goswamy J, de Kruijf S, Humphrey G, Rothera MP, Bruce IA. Bronchogenic cysts as a cause of infantile stridor:

Figura 2a: Cisto Broncogênico cervical
Figura 2b: Revestimento epitelial do tipo respiratório e glândulas seromucinosas do tipo brônquica



case report and literature review. *J Laryngol Otol* 2011;125:1094-7.

2- Zedan M, Elgamal MA, Zalata K, Nasef N, Fouda K. Progressive stridor: could it be a congenital cystic lung disease? *Acta Paediatr* 2009;98:1533-6.

3- Kiralj A, Vučković N, Mijatov I. Congenital cervical bronchogenic cyst: a case report. *Srp Arh Celok Lek*. 2015;143:317-21.

4- Ozkan A, Okur M, Kaya M, Kucuk A. A case of bronchogenic cyst mimicking foreign body aspiration. *Pediatr Emerg Care*. 2013;29:833-5.

5- Nolasco-de-la Rosa AL, Nuñez-Trenado LA, Román-Guzmán ER, Chávez-Villicaña CE. Quiste broncogénico en cuello. Reporte de un caso y revisión de la bibliografía. *Cir Cir*. 2016;84:235-9.

6- Li XH, Zang T, Wang S, He BC, Yang XN, Zhong WZ, Chen JM. Minimally invasive, multidisciplinary approach for surgical management of a mediastinal congenital bronchogenic cyst in a 6-month-old infant. *J Thorac Dis*. 2017;9:e743-E47.

7- Abushahin A, Zarroug A, Wagdi M, Janahi I. Bronchogenic cyst as an unusual cause of a persistent cough and wheeze in children: a case report and literature review. *Case Rep Pediatr*. 2018;2018:9590829.

COLEDOLITÍASE EM LACTENTE: RELATO DE CASO

AUTORES

Souza Jr **a**, WA, Souza **a**, JA, Camacho **a**, JG, Costa **b**, CM, Guirra **b**, AC

a Preceptores do serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis, SC.

b Residentes do serviço de cirurgia pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis, SC.

Endereço para correspondência:

Centro de Estudos Miguel Sales Cavalcanti

Hospital Infantil Joana de Gusmão, R Rui Barbosa, 152.

CEP 88025-301. Florianópolis, SC. (48) 3251 9091

drwalbertojr@gmail.com

RESUMO:

Coledocolitíase em lactentes é uma doença rara que não há consenso na literatura quanto ao melhor tratamento. Diante disso, este trabalho tem como objetivo realizar uma revisão bibliográfica e relatar um caso de coledocolitíase em uma criança de dois meses, sintomática, tratada de forma conservadora, com boa evolução clínica. Concluímos que, apesar de serem necessários estudos randomizados, coledocolitíase em lactentes que se apresentem estáveis e sem complicações pode ser tratada de forma conservadora, pois existe um alto índice de resolução espontânea.

Palavras-chave: Coledocolitíase, lactentes, obstrução biliar

ABSTRACT:

Choledocholithiasis is a rare disease in infants. There is no consensus in the literature about the best treatment. Therefore, this study aims to perform a literature review and to report a case of choledocholithiasis in a symptomatic two-months-old child treated conservatively due to good condition, with satisfactory clinical evolution. We conclude that, although randomized studies are required, choledocholithiasis in clinically well and with no complications infants can be treated conservatively, as there is a high rate of spontaneous resolution in such cases.

Key words: Choledocholithiasis, infants, biliary obstruction

INTRODUÇÃO:

Coledocolitíase em menores de um ano é uma

doença rara e, por isso, não existe consenso quanto ao melhor tratamento.^{1,2} Cálculos biliares possuem prevalência entre 0,13% e 0,22% em menores de 16 anos e apenas 11% a 13% deles evoluem para coledocolitíase. Essa doença tem como fatores de risco nesta faixa etária prematuridade, cirurgia intestinal ou cardíaca prévia, doenças hemolíticas, sepse e uso de nutrição parenteral.^{3,4} Em sua maioria, lactentes com coledocolitíase são assintomáticos e são diagnosticados através de USG abdominal de rotina¹.

OBJETIVO:

Relatar o caso raro de coledocolitíase sintomática em lactente encaminhado para o centro de referência Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), Florianópolis - Brasil.

MATERIAL E MÉTODOS:

Realizada revisão de literatura na base de dados PubMed e relatado caso clínico atendido no HIJG.

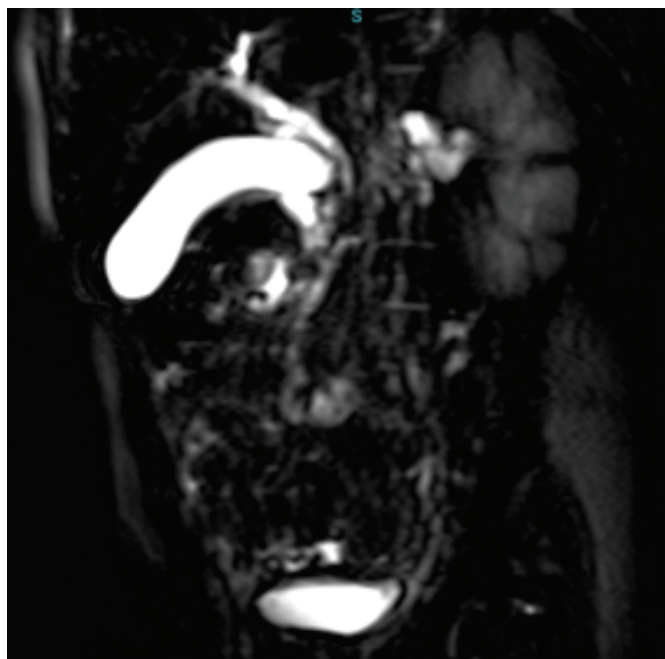
RELATO DE CASO:

O lactente JFSM, masculino, 2 meses e 28 dias, em aleitamento materno exclusivo, foi internado no HIJG devido a icterícia e acolia fecal. Não apresentou febre, inapetência, tosse, náusea ou vômitos. Sem história prévia de uso de antibióticos ou nutrição parenteral ou internações anteriores.

Nasceu de parto normal pós-termo (42 semanas), sem intercorrências, com alta hospitalar nas primeiras 24h de vida. Pré-natal sem achados patológicos ou intercorrências.

Ao exame físico, apresentava icterícia de

Figura 1: Colangioressonância mostrando imagem de falha de preenchimento em via biliar principal.



escleras, abdome globoso e depressível, com ruídos hidroaéreos presentes e fígado palpável a 3 cm do rebordo costal. Baço não palpável.

Nos exames complementares realizados no dia da consulta, apresentou transaminases levemente aumentadas (TGO 190 U/L; TGP 186 U/L), elevação de GGT (523 U/L); Bilirrubina total 4,43 mg/dL (direta 3,13 mg/dL e indireta 1,30 mg/dL).

Uma ultrassonografia de abdome total feita na admissão mostrou colédoco dilatado (4mm), com cálculo de 5mm na porção distal, ao nível da cabeça do pâncreas, com dilatação à montante, sem colelitíase associada.

Numa colangiorressonância apresentava duas imagens compatíveis com cálculos em terço distal do hepatocolédoco, com pequena dilatação das via biliares intra e extra-hepáticas e lama biliar no terço proximal do ducto cístico (Figura 1).

Foi, então, iniciado tratamento conservador com antibiótico profilático, ácido ursodesoxicólico e reposição de vitaminas lipossolúveis. O paciente evoluiu com melhora progressiva da icterícia e acolia fecal e normalização dos valores de bilirrubina total. Uma ultrassonografia de controle, após 4 semanas de

tratamento, mostrou colédoco de 2mm, sem evidências de litíase biliar. Em seguimento ambulatorial pós-alta, a mãe relatou eliminação espontânea de cálculos nas fezes, sem complicações associadas (Figura 2).

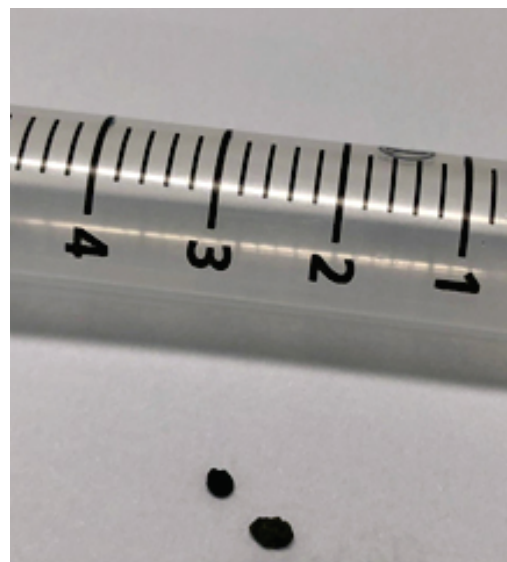
DISCUSSÃO

A colelitíase na infância apresenta incidência crescente e apresenta vários fatores de risco incluindo desidratação, doenças hemolíticas, infecção do trato urinário, colestase hepática, uso de nutrição parenteral, prematuridade e deficiência de imunoglobulina A. Apesar disto, coledocolitíase em lactantes ainda é uma condição rara, com incidência estimada de menos de 1:5000 casos de colelitíase.^{3,4} No presente estudo não identificamos fatores de risco associados para desenvolvimento da doença em nosso paciente.

O quadro clínico da coledocolitíase na infância, além de icterícia, acolia fecal e colúria, podem estar associados irritabilidade e hiporexia.⁴ Existe o risco de complicações como colangite e, mais raramente, ruptura do ducto biliar comum (cerca de 1:1000000 nascidos vivos). Na literatura, no entanto, observa-se que na maioria dos casos ocorre resolução espontânea sem complicações associadas^{1,3}.

Não existe consenso quanto ao melhor tratamento para coledocolitíase nessa faixa etária,

Figura 2: Cálculos eliminados pelo paciente e coletados pela mãe



pois ainda não existem protocolos publicados 1. Porém, como entre 35-60% dos casos ocorre resolução espontânea com baixa taxa de recorrência, a literatura advoga usar inicialmente tratamento conservador em pacientes assintomáticos 3. O tratamento conservador pode ser apenas monitorização clínica ou vigilância associada ao uso de antibióticos e ácido ursodesoxicólico 2,4. Alguns autores defendem que o antibiótico reduz o processo inflamatório na árvore biliar e o ácido ursodesoxicólico ajuda a aumentar o fluxo biliar 5. Optamos no presente caso, por esta segunda alternativa, com evolução favorável do paciente.

Nos casos em que são observados pacientes com sintomas recorrentes ou falha no tratamento medicamentoso a primeira opção terapêutica deve ser a colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE). Todavia, apesar de ser um método seguro e eficiente, na maioria dos centros de referência não se tem material disponível para crianças, tampouco endoscopistas experientes para realizar essa terapêutica em lactentes, pela raridade da condição. Não havendo disponibilidade da CPRE ou se o paciente apresentar alguma complicação,, deve-se realizar intervenção cirúrgica, através da exploração de via biliares que pode ser laparoscópica ou laparotômica. Ainda há a possibilidade de drenagem percutânea via radioscopia nos pacientes sem condições clínicas para uma cirurgia segura.

REFERÊNCIAS:

1. Yu P, Fenton SJ, Delaplain PT, Vrecenak J, Scott-Adzick N, Nance SL, Guner YS. Management of choledocholithiasis in an infant." J Pediatr Surg Case Reports 2018, 29: 52-58.
2. Maruyama, K., Koizumi T. Choledocholithiasis in an infant of extremely low birthweight. J Paediatr Child Health 2002, 38: 204-205.
3. Thomas M, Kadiwar K, Domajnko B, Santos MK. Choledocholithiasis in a 4-month-old infant." J Pediatr Surg 2007, 42: e19-e21.
4. Elhosiny AA, ElHoussiny AA, Elkhoully MM, Rayes OM. Common bile duct exploration in an infant with choledocholithiasis. Saudi Surg J 2017, 5: 47-50.

5. Peters, Lindsay E., Alan P. Ladd, and Troy A. Markel. Obstructive choledocholithiasis requiring intervention in a three week old neonate: A case report and review of the literature. J Pediatr Surg Case Reports 2016, 4: 13-16.

UMBILICAL CORD HERNIA ASSOCIATED WITH A PATENT URACHUS: A CASE REPORT

AUTORES

María Santos C.¹, Pedro-José López E.², Marina Poblete S.³, Carolina Acuña M.⁴.

¹ Pediatric Surgery resident, Hospital Padre Hurtado & Clínica Alemana Santiago, Universidad del Desarrollo.

² Professor in Pediatric Surgery and Urology, Hospital Exequiel Gonzalez Cortes & Clínica Alemana, Universidad de Chile.

³ Pediatric Surgeon, Hospital Padre Hurtado & Clínica

Alemana.

⁴ Associate Professor in Pediatric Urology, Hospital Padre Hurtado, Universidad del Desarrollo.

Corresponding author:

Maria Santos C.

+569 82561025

mariasantosc@gmail.com

We disclose no reprints, conflicts of interest, sources of support, or funding for this article. All authors agree to the publication of the article in Revista CIPERJ.

Running head: Association of umbilical cord hernia and urachal persistence

RESUMO

A hérnia de cordão umbilical (HCU) é um defeito da parede abdominal que afeta 6 de cada 10.000 neonatos. A persistência de úraco é um remanescente embrionário que conecta a bexiga à parede abdominal no nível do umbigo, sendo ainda mais incomum. Revisamos a literatura através do PUBMED, com os termos "Hernia of umbilical cord", "Congenital hernia of cord" e "Persistent urachus". Poucos casos desta associação foram descritos. Nosso maior objetivo é destacar as características clínicas, embriogênese, prognóstico e anomalias associadas a estas duas embriopatias raras e descrever um caso apresentando-as simultaneamente.

As HCU são frequentemente confundidas com outros defeitos da parede abdominal (onfaloceles, hérnias umbilicais, gastrosquise e cistos do cordão umbilical). A inserção normal do cordão, desenvolvimento adequado da parede abdominal e um defeito da parede menor que 5 cm a diferenciam da onfalocele. A HCU tem baixa morbidade se não está associada com outras anomalias.

As anomalias uracais mais frequentes são a persistência de úraco e o cisto de úraco. O diagnóstico antenatal de úraco patente pode ser feito por US ou RMN, sendo facilmente confundido com defeitos da parede abdominal. O diagnóstico é confirmado com ultrassom pós

natal. A persistência de úraco pode se resolver espontaneamente. Se isto não acontecer a cirurgia é recomendada. Assim como a HCU, a persistência de úraco mostra pouca associação com outras malformações.

É importante conhecer a apresentação clínica e os métodos de diagnóstico perinatal para uma conduta adequada e resultados favoráveis para o tratamento das duas condições, que depende da suspeição de anomalias associadas e solicitação de exames complementares adequados. Também é importante o conhecimento de que as duas doenças podem se apresentar simultaneamente.

ABSTRACT

An umbilical cord hernia (UCH) is a form of abdominal wall defect, affecting 6 out of every 10,000 newborns. The persistent urachus is an embryonic remnant that connects the bladder to the abdominal wall at the level of the umbilicus, being even more uncommon. We reviewed the literature, searching in PUBMED under the terms "Hernia of umbilical cord", "Congenital hernia of cord" and "Persistent urachus". Only a few similar cases associating both pathologies have been described. Our main objective is to highlight the distinct clinical features, embryogenesis, prognosis and associated anomalies of those two infrequent embryopathies and to describe an infrequent case associating both abnormalities simultaneously.

UCH are often confounded with other abdominal wall defects, such as omphalocele, umbilical hernias, gastroschisis and umbilical cord cysts. A normal cord insertion, adequate muscular development of the

Table 1: Differential diagnosis of abdominal wall defects

	UCH	Cord cyst		Omphalocele	Gastroschisis	Umbilical hernia
Definition	Herniation inside the umbilical cord.	Real cyst	Pseudo cyst	Anterior central defect of the abdominal wall, with evisceration of intestinal organs covered by amniotic sac.	Evisceration of abdominal organs through the abdominal wall, normally on the right side of the umbilical cord.	Protrusion of the contents of the abdominal cavity through a weak point of the umbilical ring. Defect covered by skin.
		Accumulation of fluid within an epithelial capsule, derived from the allantois or omphalomesenteric duct.	Wharton gelatin edema and liquefaction (8, 9).			
Embryology	Persistence of physiological herniation of the midgut after 10-12 wks. of gestation	Unknown: It is thought to be an alteration of the embryogenesis of the vessels and the physiological herniation of the small intestine.		Umbilical defect due to a failure in the lateral folding of the embryonic disc.	Incomplete fusion of the lateral folds during the 4th week of gestation. It is also thought to be due to a disruption of the right umbilical vein.	Failure of the rectus abdominis to fuse at the midline, leaving a defect in the linea alba.
Physical exam	Umbilical cord increased in size containing abdominal viscera, normal umbilical cord insertion.	Generally of 4-60 mm, located towards the anterior abdominal wall, between the umbilical vessels. With liquid contents.	Smaller, and can be located anywhere in the umbilical cord (8).	Organs covered by hernial sac (transparent or whitish). Cord insertion in the distal portion of the defect. Wall defect of variable size, can reach the total diameter of the abdomen. Small abdominal volume.	The defect is about 3-4 cm in the paraumbilical area, usually to the right of the cord. Normal insertion of the cord. Intact viscera float in the amniotic fluid. Thin and edematous intestinal wall.	Umbilical region increased in volume. Defect covered by intact skin. It becomes more evident with the Valsalva maneuver.
Association with other pathologies	No association with chromosomal anomalies if presenting as an isolated UCH	Persistent cysts during 2 nd and 3 rd trimester are associated with abdominal wall deformities and urinary tract abnormalities, including omphalocele and PU. Chromosomal anomalies, especially trisomy 18.		50-70% with other major anomalies primarily in cardiac, CNS, and urogenital systems. 30 – 40% associated with karyotype abnormalities.	8-10% are associated with other major abnormalities. 1-3% with cardiac abnormalities. No association with karyotype abnormalities if isolated presentation (3).	No common association with karyotype abnormalities when isolated presentation.
Prognosis	Excellent	Isolated defect shows good prognosis.		Depends on the associated anomaly and karyotype.	25% have intestinal complications.	Good.

abdominal wall and a wall defect of less than 5 cm is what differentiates UCH from an omphalocele. UCH has a low morbidity overall as it is rarely associated to other anomalies.

The most frequently observed urachal malformations are the persistence of a urachus and urachal cyst. The prenatal diagnosis of patent urachus is made by ultrasound or magnetic resonance, being easily mistaken with abdominal wall defects. The diagnosis is confirmed by an ultrasound at birth. The persistence of urachus may resolve spontaneously. Whenever no spontaneous resolution happens surgery is recommended. Similarly to UCH, patent urachus rarely associates to other malformations.

It is important to know the clinical presentation and the diagnostic perinatal methods employed for appropriate management and favorable results for both pathologies. This relies on knowing when to suspect possible associated

anomalies and whether complementary studies might be needed. It is also important to be aware that there is the possibility of a UCH and a patent urachus existing simultaneously.

INTRODUCTION

An umbilical cord hernia (UCH) is a form of abdominal wall defect, affecting 6 out of every 10,000 newborns 1. In a UCH the bowel herniates into the base of a normally inserted umbilical cord through a patent umbilical ring. Diagnosis is based on physical examination and it is crucial to differentiate UCH from other similar abdominal wall defects such as omphalocele, gastroschisis, umbilical hernia or umbilical cyst, all of which are different in anatomy, presentation, management and prognosis. Although difficult at times, the key to making an accurate diagnosis is assessing the position of the cord, its contents and the relationship of the wall defect to the cord's insertion. The first

impression on physical examination is crucial to guide the physician to make an accurate diagnosis and to ask for further investigations.

Even more uncommon is the presence of a concomitant patent urachus (PU). This is a preperitoneal embryonic remnant derived from the involution of the allantois, which connects the bladder to the abdominal wall at the level of the umbilicus. The PU is easily misdiagnosed as a cord abnormality or other urachal abnormalities such as urachal cyst, umbilical-urachal sinus and vesico-urachal diverticulum.

Cases of UCH associated with extracelomic colonic atresia, short gut and patent omphalomesenteric duct have been reported in the literature, but only a few similar cases describing swelling of the umbilical cord or cord cyst associated with a PU have been described 2-6.

Our aim is to present a case of a newborn with both UCH and PU and to highlight the distinct clinical features, embryology and associated anomalies thereof. We also discuss the importance of an adequate management plan to avoid further complications.

CASE REPORT

A full-term male baby, severely small for gestational age (2.260kg), was delivered by emergency C-section, due to oligohydramnios (amniotic fluid index 2.7) and intrauterine growth retardation. On physical examination at birth, a cyst at the base of the umbilical cord was noted, with no other gross congenital anomalies. (figure 1). A perinatal ultrasound showed an "umbilical cord cyst" 10 to 12cm in length. Over the following days the umbilical cord remained moist and increased in size.

A postnatal ultrasound was done, showing extension of the bladder vertex, consistent with a PU. No other anatomic malformations or signs of urinary tract obstruction were observed (figure 2).

Surgery was carried out eight days after delivery. A supra- and infra-umbilical midline laparotomy was performed, followed by sectioning and ligation of the umbilical vessels. A wide, permeable urachal defect (2cm length) was identified, extending to the bladder. A Foley catheter was installed and the bladder was filled with saline, confirming permeability from the bladder to the umbilical defect. The PU was sectioned at the bladder dome, followed by closure of the bladder with in two planes. To complete

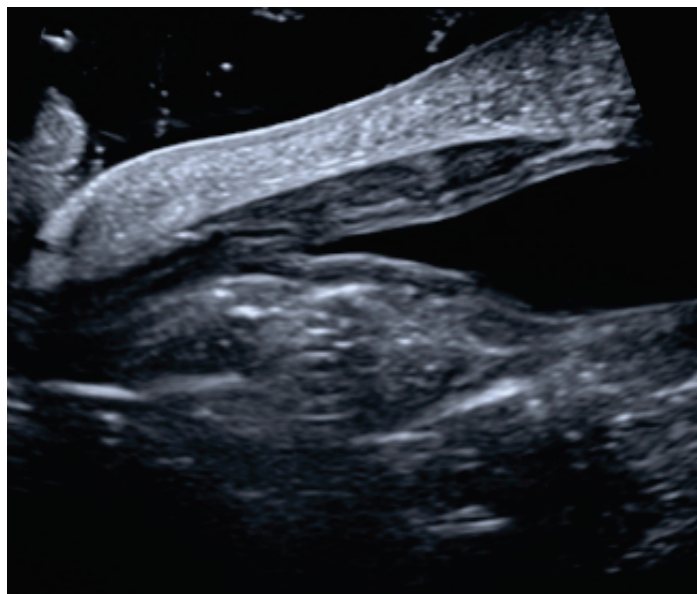
Figure 1: Physical examination at birth, a cyst at the base of the umbilical cord was noted with no other gross congenital anomalies



the operation, closure of the abdominal wall and an umbilicoplasty were performed. A Foley catheter was left for seven days. There were no intraoperative complications and postoperative recovery was uneventful. The patient was discharged after nine days in good clinical condition. One month after surgery the umbilical scar looked acceptable and there was no evidence of recurrence or complications on ultrasound.

DISCUSSION

Figure 2: Postnatal ultrasound was performed, showing extension of the bladder vertex, consistent with a persistent urachus



UCHs arise due to failure of closure of the abdominal wall following the return of the physiologically eviscerated abdominal contents to the umbilical coelom during fetal life ⁷. It is commonly misdiagnosed as a small omphalocele, but UCH shows normal cord insertion, adequate muscle development of the abdominal wall and a wall defect smaller than 5cm, despite omphaloceles also presenting with healthy skin surrounding the base of the cord ⁸. We present a table with the main differential diagnoses of UCH comparing embryological origin, clinical features, associated anomalies and prognosis. (Table 1)

The management of UCH begins at delivery, as inadequate clamping of the umbilical cord may cause damage to its contents. UCH represents a defect at a more advanced stage of embryological development than the aforementioned abnormalities. UCH has a lower morbidity overall, as it is not commonly associated with other anomalies, has fewer complications and is relatively straightforward to resolve, with an excellent prognosis. Furthermore, the surgical procedure to manage a UCH carries lower morbidity in comparison to that for gastroschisis and omphalocele.

As mentioned previously, the urachus is an embryologic remnant derived from the lack of obliteration of the allantois lumen ⁹. It carries arteries on either side, which undergo fibrosis forming the medial umbilical ligaments. The most frequently observed urachal malformations are PU and urachal cyst. Due to their anatomical location they are sometimes misdiagnosed as omphalitis, granulomas secondary to scarring of the umbilicus or infection of the umbilical vessels. The prenatal diagnosis of PU is made by ultrasound or magnetic resonance, showing a cystic mass at the base of the umbilical cord communicating with the bladder, easily mistaken for an omphalocele or gastroschisis ⁹⁻¹⁰. Suspicion of PU begins in the physical exam, by observing an abnormal umbilicus that is permanently wet. The clinical diagnosis is confirmed by US, where a connection between the bladder dome and the umbilicus is visualized. A cystogram can be performed: the introduction of contrast through the umbilicus in PU cases shows a conduit that leads to the bladder.

Urachal remnants in patients less than six months old can resolve spontaneously, sometimes supported with urethral catheterization to facilitate closure. If it fails to

resolve spontaneously, surgery (open or laparoscopic) is recommended. The goal for management is to prevent urinary tract infections and, to a lesser extent, to avoid neoplastic urachal changes. The risk of malignancy of the umbilical remnant is rare and controversial ². Some authors suggest that the absence of epithelial elements would make it unlikely; therefore, waiting for spontaneous resolution would be a reasonable alternative ³. Similar to UCH, PU shows little association with other malformations and its early and accurate diagnosis is crucial to avoid further complications.

There are a few case reports of umbilical cord cysts described in the literature ^{3-6, 12} and, as mentioned previously, it is one of the main differential diagnosis of UCH and is commonly related to PU ¹³⁻¹⁴. Our case shows UCH, with evisceration of abdominal contents into the cord, which derives from the same embryologic origin as umbilical cord cysts. Therefore, we think it is important to rule out the presence of a urinary anomaly when a pathologic swelling of the cord is found.

Due to the low incidence of UCHs and PU, as well as the broad range of differential diagnoses, it is important to know their clinical presentation and the diagnostic perinatal methods employed for appropriate management and favorable results. This relies on knowing when to suspect possible associated anomalies and when complementary studies might be needed. Furthermore, it is important to note that trivial umbilical pathologies may be misdiagnosed as UCHs and other abdominal defects. One should also be aware that despite being rare, the rather interesting possibility of an association of simultaneous UCH and PU is real.

REFERENCES

- Victoria T, Andronikou S, Bowen D, Laje P, Weiss D, A, Johnson A, M, et al. Fetal anterior abdominal wall defects: prenatal imaging by magnetic resonance imaging. *Pediatr Radiol* 2018; 48:499–512.
- Copp H, Wong I, Krishnan C, Malhotra S, Kennedy W. Clinical presentation and urachal remnant pathology: implications for treatment. *J Urol* 2009; 182:1921–1924.
- Haac B, Garcia A, Moore J. Urachal remnant presenting as a giant, cystic umbilical cord. *Pediatr Surg Int* 2017; 33:393–395.
- Nguyen M, Addicott B, Chu J, Parham D, Kim E. Congenital cyst of the umbilical cord. *Fetal Pediatric Pathol* 2016; 35:344–347.
- Tekesin I, Küper-Steffen R. Prenatal Diagnosis and Clinical Course of a Patent Urachus Associated with an Allantoic Cord Cyst and a Giant Umbilical Cord. *Ultrasound Int Open*. 2018; 4:E104-E105.
- Deshmukh H, Caty M, Ryan R, Lakshminrusimha S. Intermittent "bulge" in the umbilical cord. *J Perinatol* 2010; 30:500–502.
- Raju R, Satti M, Lee Q, Vetrano I. Congenital hernia of cord: an often misdiagnosed entity. *BMJ Case Rep* 2015. doi:10.1136/bcr-2015-209642
- Ionescu S, Mocanu M, Andrei B, Bunea B, Carstoveanu C, Gurita A, Tabacaru R, Licsandru E, Stanescu D, Sallah M. Differential Diagnosis of Abdominal Wall Defects - Omphalocele versus Gastroschisis. *Chirurgia*, 2014; 109; 7-14.
- Pakdaman R, Woodward PJ, Kennedy A. Complex Abdominal Wall Defects: Appearances at Prenatal Imaging. *RadioGraphics* 2015; 35, 636–649.
- Arlen A, M, Smith E. A. Disorders of the Bladder and Cloacal Anomaly. *Clin Perinatol* 2014; 41:695–707.
- Thomson WL, Wood RJ, Millar AJ. A literature review of spontaneous evisceration in paediatric umbilical hernias. *Pediatr Surg Internat* 2012; 28, 467–470.
- Nguyen M, Addicott B, Chu J, Parham D, Kim E. Congenital Cyst of the Umbilical Cord, Fetal and Pediatric Pathology. *F1000 research*, 2016; doi:10.1080/15513815.2016.1188871.
- Swigos J, Khurana S, Munt C, Sinhal S, Bernardo J. Presentation of an umbilical cord cyst with a surprising jet: a case report of a patent urachus 2013; doi:10.12688/f1000research.2-38.v1
- Arango-Pineda J, C, Olivares-Concha D, S, Rojas-Salazar M, F, Quintero-Mejia J, C, Saldarriaga-Gil W. Pseudoquistes del cordón umbilical: reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología*, 2013; 64, 344–349.

SEGURO DE “VIDA” – Informações Importantes

AUTOR

Paulo C. I. Domingues, CFP® - (21) 98133-2379 - paulo.cid@iteranex.com.br



As coberturas de um Seguro de “Vida” estão estruturadas da seguinte forma:

MORTE – Capital destinado aos beneficiários “dependentes”. Não passa por inventário, não se mistura a dívidas e é pago em até 01 mês. Um método bem simples de cálculo seria estimar as despesas mensais da família, dar um desconto nos gastos (30%?), multiplicar por 12 e estimar quantos anos faltariam para os dependentes se tornarem independentes. E então verificar se o prêmio (parcela) mensal a ser paga é factível.

É muito importante estabelecer os critérios para a designação dos beneficiários, principalmente quando há menores de idade envolvidos. Aspectos como definição de TUTORES devem complementar o seguro que faz parte do PLANEJAMENTO SUCESSÓRIO da família. Esta etapa é muito subestimada.

MORTE ACIDENTAL – Capital “adicional” se a causa da MORTE for um acidente.

ANTECIPAÇÃO DA COBERTURA DE MORTE – se houver um diagnóstico “inexorável”, de DOENÇA TERMINAL, pode ser antecipada uma parcela do capital de MORTE para o segurado. O objetivo principal é auxiliá-lo em procedimentos durante este “breve” período.

INVALIDEZ PERMANENTE TOTAL OU PARCIAL POR ACIDENTE - Capital destinado ao próprio segurado. Se for invalidez parcial, há uma tabela que define os percentuais dependendo dos casos. É importante conhecê-la. Não depende da profissão. Para calcular esta cobertura é importante examinar as despesas mensais da família, mas deve ser lembrado que os gastos mensais devem aumentar, assim como o período de necessidade, porque a pessoa poderá não estar habilitada a trabalhar mais durante toda a vida. Esta cobertura tende a ser subvalorizada na contratação. A família é que cuidará do segurado no futuro em caso de sinistro.

INVALIDEZ FUNCIONAL PERMANENTE TOTAL POR DOENÇA – Capital destinado ao segurado. Será

pago se a pessoa perder a autonomia. É importante entender muito bem as situações. NÃO É INVALIDEZ LABORIAL por doença. Para o cálculo, segue a preocupação do item anterior.

DISPENSA DE PRÊMIO EM CASO DE INVALIDEZ PERMANENTE TOTAL – o segurado mantém ativo o capital de MORTE, se ficar inválido em caráter permanente e total, sem precisar continuar a pagar prêmios (parcelas) para a cobertura.

DOENÇAS GRAVES – capital destinado ao segurado em caso de diagnóstico de alguma doença grave prevista no “regulamento”, se ele sobreviver. Em resumo, é importante examinar as condições gerais, mas a pessoa não precisa ter um desfecho ruim para receber um capital que até o ajudará no tratamento futuro.

DIÁRIAS DE INCAPACIDADE TEMPORÁRIA – se o segurado ficar incapacitado de exercer a profissão em caráter temporário receberá uma “ajuda de custo” até se recuperar. O prazo máximo é de 365 dias. Carências e franquias são estabelecidas, assim como as regras de comprovação de rendimento. Muitos chamam o seguro de LUCROS CESSANTES, mas o termo está incorreto.

DIÁRIAS DE INTERNAÇÃO HOSPITALAR – funciona como no item anterior, mas apenas em caso de internações.

As SEGURADORAS podem oferecer as coberturas em módulos separados ou de forma agregada. Nem todas oferecem todos os módulos.

A contratação de um SEGURO DE “VIDA” e suas ramificações deve ser analisada também por outros critérios:

- Vida Inteira ou Prazo Temporário?
- Resgatável ou não? Quais as regras?
- Pagamento antecipado de prêmios ou conforme a vigência?
- Capital Fixo ou Decrescente?
- Que prêmios (parcelas) variam com a FAIXA ETÁRIA?

Ao escolher, examine alternativas. Se um “Life Planner” representa somente uma instituição, converse com outros profissionais. Lembre-se também que, mesmo que o seguro seja resgatável, o

objetivo dele não é o de substituir uma previdência ou outro instrumento de longo prazo para acumulação de capital. Cuidado também com as simulações, principalmente com as que usam taxas “nominais” de juros e não taxas “reais” de juros.

A contratação de um SEGURO DE “VIDA” faz parte do PLANEJAMENTO FINANCEIRO PESSOAL E FAMILIAR. Todos os módulos devem estar bem integrados e conectados.

CLASSIFICAÇÃO DE HIDRONEFROSES FETAIS – SOCIETY OF FETAL UROLOGY (SFU)

GRAU	CARACTERÍSTICA
0	Seio renal sem separação
1	Urina visível apenas na pelve renal
2	Urina visível na pelve renal (intra e extra-renal) e nos cálices maiores
3	Urina visível na pelve renal (intra e extra-renal) e nos cálices maiores e menores
4	Urina visível na pelve renal (intra e extra-renal) e nos cálices maiores e menores, com parênquima afilado

