

Ked príčinu vracania odhalí RTG hrudníka...

MUDr. Kristína Kubejová, prof. MUDr. Ľudmila Podracká, CSc.

1. klinika detí a dorastu LF UPJŠ a DFN Košice

V kazuistike prezentujeme prípad 5-týždňového Mareka, ktorý bol prijatý pre vracanie a intoleranciu perorálneho príjmu. Ambulantne realizované USG vyšetrenie brušných orgánov neodhalilo príčinu Marekovho stavu. Vysvetlenie priniesla až RTG snímka hrudníka.

Kľúčové slová: vracanie, novorodenec, RTG, diafragmatická hernia.

Pediatr. prax, 2012, 13(3): 133–134

Úvod

Kongenitálne diafragmatické abnormality sa vyskytujú vo frekvencii 1/2 000 až 1/4 000 pôrodov. Najčastejší defekt je kongenitálna diafragmatická hernia. Ide o vývojovú chybu bránice charakterizovanú prienikom vnútrobrušných orgánov cez vrodený komunikačný otvor do hrudnej dutiny. Čím sú včasnejšie prítomné časti brušných orgánov v hrudníku, tým závažnejšia je pľúcna hypoplázia a horšia prognóza. Defekt bránice vzniká v prvých deviatich týždňoch gestácie, v období synchronného embryonálneho vývoja bránice, pľúc, čriev a ďalších orgánov. Takmer u polovice detí býva bráničná prietrž asociovaná aj s inými vrodenými anomáliami. Kongenitálna diafragmatická hernia patrí do skupiny život ohrozujúcich ochorení. Klinická symptomatológia sa môže dramaticky rozvíjať už v prvých hodinách po narodení pod obrazom závažnej respiračnej insuficiencie. Mortalita aj v ére modernej medicíny a dostupnosti ECMO (extrakorporálnej membránovej oxygenácie) je stále vysoká. V kazuistike prezentujeme prípad 5-týždňového dojčaťa s kongenitálnou diafragmatickou herniou, ktorá sa manifestovala gastrointestinálnymi príznakmi.

Kazuistika

5-týždňový Marek ráno jedenkrát prúdom vracal a následne odmietal perorálny príjem. Vzhľadom na vek dieťaťa a charakter vracania sa vyslovilo podozrenie na kongenitálnu pylorostenózu a chlapec bol odoslaný na hospitalizáciu do našej nemocnice. Pri ambulantnom USG vyšetrení brušných orgánov sa pre pneumatózu gastrointestinálneho traktu pylorus nezobrazil, črevné kľučky boli bez distenzie a známkov invaginácie.

Rodičia dieťaťa a jeho traja súrodenci sú zdraví. Marek sa narodil v 39. gestačnom týždni. Pôrodná hmotnosť bola 3 400 g, dĺžka 51 cm a Apgarovej skóre 10/10 bodov. Priebeh gravidity, pôrod a perinatálna adaptácia boli fyziologické. Chlapec bol dojčený a hmotnostne dobre prosperoval. **Pri prijatí do nemocnice** bol Marek

Obrázok 1. RTG hrudníka a brucha vo vise, AP projekcia. Bráničná hernia vľavo s dislokáciou črevných kľučiek do ľavého hemithoraxu a s prešunom mediastína na kontralaterálnu stranu.



somnolentný, hranične hydratovaný a afebrilný. Bruško mal voľne priehmatné, bez palpačnej citlivosti, ale so slabšie počuteľnou peristaltikou. Pylorická oliva nebola hmatná. V popredí fyzikálneho nálezu bola tachykardia do 160/min., srdcové ozvy boli počuteľné viac vpravo. Ostatný fyzikálny nález vrátane auskultácie pľúc bol bez pozoruhodností. V laboratórnych vyšetreniach bola nízka zápalová aktivita. Krvný obraz, hemokoagulácia, základna biochémia, ionogram a acidobázická rovnováha boli bez patologických posunov. Vzhľadom na auskultačný kardiálny nález sme hneď po prijímaní realizovali **RTG hrudníka a brucha vo vise**. Prekvapením bola **bráničná hernia vľavo** s dislokáciou črevných kľučiek siahajúcou až do 2/3 ľavého hemithoraxu (obrázok 1). **Echokardiografické vyšetrenie** potvrdilo hemodynamicky nezávažný foramen ovale apertum a minimálny perikardiálny výpotok do 3 mm. Po konzultácii chirurga sme dieťa pripravili na operáciu. Z laparotomického

Obrázok 2. RTG hrudníka, AP projekcia, 3. pooperačný deň. Primeraná transparenca pľúcnych poľí, ľavé pľúca sú pekne rozvinuté, bez známkov pneumothoraxu a ložiskových infiltratívnych zmien.



prístupu cez **3 cm dlhý posterolaterálny defekt dobre vyvinutej bránice** chirurgovia anteponovali z hrudníka **celé tenké črevo a voľnú časť hrubého čreva**. Následne defekt bránice uzavreli. Pooperačný priebeh bol bez komplikácií. Marek bol eupnoický, kardiopulmonálne kompenzovaný a nevyžadoval oxygenoterapiu. Na kontrolnej RTG snímke hrudníka boli ľavé pľúca pekne rozvinuté (obrázok 2). Marek bol už na tretí pooperačný deň na plnom perorálnom prijímaní a do ambulantnej starostlivosti sme ho prepustili po šiestich dňoch hospitalizácie.

Diskusia

V článku opisujeme kazuistiku 5-týždňového fyziologického novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou, ktorá sa manifestovala nie respiračnou, ale gastrointestinálnou symptomatológiou. Vodítkom k správnej diagnóze bolo klinické vyšetrenie. Prijímajúci lekár pre auskultačný nález srdcových oziev s posunom vpravo ordinoval RTG hrudníka, ktoré odhalilo lavostrannú bráničnú prietrž.

Kongenitálna diafragmatická hernia je charakteristická prítomnosťou brušných orgánov v dutine hrudníka. Môže sa vyskytovať izolovane, alebo je asociovaná s vrodenými chybami srdca (10 – 35 %), urogenitálneho systému (23 %), gastrointestinálneho systému (14 %), CNS (10 %) či chromozomálnymi aberáciami (1, 4, 7). U nášho

Tabuľka 1. Negatívne prognostické faktory kongenitálnej diafragmatickej hernie

Polyhydramnion
Nízky index LHR (Lung-size to Head-size Ratio) = pomer kontralaterálne pľúca/obvod hlavy korigovaný na gestačný vek
Nízky gestačný vek v čase diagnostiky (< 25. gestačný týždeň)
Predčasný pôrod
Nízke Apgarovej skóre
Včasná postnatálna manifestácia
Zlé ventilačné pomery (↓ pO ₂ , ↑ pCO ₂ , funkčná reziduálna kapacita pľúc < 9 ml/kg)
Veľký diafragmatický defekt
Herniácia pečene alebo žalúdka
Iné vrodené vývojové chyby
Abnormálny karyotyp

pacienta sme echokardiografickým vyšetrením vrodenú srdcovú chybu vylúčili.

Podľa lokalizácie bráničného defektu **rozlišujeme tri typy vrodených diafragmatických prietrží:**

- 1) *posterolaterálna hernia (90 %)*,
- 2) *retrosternálna a parasternálna hernia a*
- 3) *hiatová a paraezofageálna hernia (4)*.

Najčastejšie je defekt v posterolaterálnej časti bránice, hovoríme o tzv. **Bochdalekovej diafragmatickej hernii**. Zvyčajne ide o ľavostrannú prietrž, cez ktorú sa do hrudníka dostáva črevo, žalúdok, slezina a niekedy aj časť ľavého laloka pečene. Výnimkou však nie je ani pravostranný, či dokonca obojstranný defekt. Pokiaľ sa prietrž nachádza vpravo, do hrudného priestoru sa dostáva črevo a pravý lalok pečene (1, 3, 4).

Vek manifestácie, klinické príznaky a priebeh ochorenia sú variabilné. Ovplyvňuje ich časový faktor herniácie orgánov do hrudníka, veľkosť a lokalizácia defektu. Závažná diafragmatická hernia sa typicky prejavuje respiračnou poruchou hneď a/alebo krátko po narodení. Novorodenec má súdkovité hrudník, ktorý je na postihnutej strane klenutejší, bruško môže mať člnkovito vpadnuté. Srdcové ozvy sú presunuté na protiahlú stranu defektu, dýchanie je obojstranne oslabené, niekedy je počuteľná

peristaltika v hrudníku. Ako to dokazuje aj kazuistika nášho pacienta, **až u 1/5 detí môže byť kongenitálna diafragmatická hernia diagnostikovaná v neskoršom veku.** Tieto prípady majú výrazne lepšiu prognózu, pretože pľúca dieťaťa sú „len“ mechanicky komprimované, nie hypoplastické. Po rôzne dlho trvajúcim bezpríznakovom období má pacient nešpecifické príznaky zo strany respiračného, kardiovaskulárneho alebo gastrointestinálneho systému (2, 3, 5).

Diagnostika sa opiera o zobrazovacie vyšetrenia. Takmer u polovice prípadov sa diafragmatická hernia zistí už prenatálne medzi 16. – 24. gestačným týždňom. Nízky gestačný vek v čase diagnostiky (< 25. gestačný týždeň), sonografický nález polyhydramnionu, herniácie pečene alebo nízky index LHR (Lung-size to Head-size Ratio) signalizujú závažnú prognózu. Postnatálne na určenie diagnózy zvyčajne postačuje **RTG snímka hrudníka** – v prípade Bochdalekovej hernie, ako to bolo aj u nášho pacienta, sú na postihnutej strane viditeľné črevné kľučky a mediastinum je presunuté na opačnú stranu. Pri nejasnom náleze sú indikované ďalšie zobrazovacie vyšetrenia (1, 4, 7, 8).

Kongenitálne diafragmatické hernie spojené s respiračnou insuficienciou krátko po narodení predstavujú život ohrozujúci stav a vyžadujú rýchly a najmä správny postup. Počas resuscitácie sa treba vyvarovať predychávania dieťaťa maskou, lebo dôjde k distenzii črevných kľučiek v hrudníku. Novorodenca je nutné zaintubovať a zaviesť nazogastrickú sondu na dekompresiu tráviaceho traktu, pri ťažkej respiračnej insuficiencii podať surfaktant. Po stabilizácii dieťaťa pristupujeme k chirurgickej repozícii vnútrobrušných orgánov a uzavretiu bráničného defektu. V zahraničí sa prenatálne diagnostikované diafragmatické hernie riešia operačne už „in utero“. V liečbe postnatálne diagnostikovaných prietrží sa do popredia dostávajú miniinvazívne chirurgické postupy, ktoré znižujú riziko dlhodobých komplikácií ako sú pooperačné deformity hrudníka, rekurentná hernia, skolióza či črevná nepriechodnosť v dôsledku väčších zravstov (1, 3, 4).

Celková mortalita kongenitálnej diafragmatickej hernie je veľmi vysoká a môže dosahovať až 60 % (6). Prognóza pacienta závisí najmä od stupňa **pľúcnej hypoplázie** a rozvíjajúcej sa **pľúcnej hypertenzie**. Ďalšie negatívne prognostické faktory uvádzame v tabuľke 1. V porovnaní s celkovou mortalitou kongenitálnej diafragmatickej prietrže sa úmrtnosť oneskorene manifestovanej Bochdalekovej hernie pohybuje v súčasnosti len okolo 3 % a najčastejšie je spôsobená nesprávnou diagnózou. **Preto pri nešpecifických respiračných alebo gastrointestinálnych príznakoch musíme vždy myslieť aj na možnosť bráničnej prietrže** (3, 5, 6). Pri dôkladnom fyzikálnom vyšetrení, rýchlej diagnostike a správne časovanej chirurgickej liečbe u dieťaťa bez ďalších rizikových faktorov je prognóza kongenitálnej diafragmatickej hernie dobrá.

Literatúra

1. Fox G. Diaphragmatic hernia. Oxford Handbook of Neonatology. USA, Oxford University Press, 2010, first edition: 128–129.
2. Gomella TL. Diaphragmatic hernia. Neonatology. Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases, and Drugs. McGraw-Hill Medical Publishing Division, 2004, 5th edition: 766–768.
3. Hedrick HL, Adzik NS. Congenital diaphragmatic hernia in neonate. UpToDate 2012.
4. Kliegman RM. Diaphragmatic hernia. Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia, Saunders Elsevier 2007, 18th edition: 746–750.
5. Konopásková K. Pozdní manifestace brániční kýly. Pediatrie pro praxi 2010; 11(1): 42–43.
6. Mupanemunda R. Diaphragmatic hernia. Key Topics in Neonatology. Oxon, Taylor & Francis Group, 2005, second edition: 97–101.
7. Schwartz MW. Diaphragmatic hernia. The 5-minute pediatric consult. Lippincott Williams and Wilkins, 4th edition, 2005: 270–271.
8. Zibolen M. Diafragmatická hernia. Praktická neonatológia. Martin: Geografie 2001: 68–69.

MUDr. Kristína Kubejová

1. klinika detí a dorastu LF UPJŠ a DFN Košice
Trieda SNP 1, 040 01 Košice
kristina.kubejova@yahoo.com



Viac informácií nájdete na

www.solen.sk