

ILEUS JAKO PROJEV BOCHDALEKOVY BRÁNIČNÍ KÝLY V ADOLESCENTNÍM VĚKU U PACIENTA S MENTÁLNÍM DEFEKTEM

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.¹, MUDr. Zdeněk Zlámal, CSc.², MUDr. Kamila Michálková³,
MUDr. Vratislav Smolka¹, MUDr. Jiří Bučil, Ph.D.³

¹Dětská klinika LF UP a FN, Olomouc

²1. chirurgická klinika LF UP a FN, Olomouc

³Radiologická klinika LF UP a FN, Olomouc

Bochdalekova hernie vzniká, když obsah dutiny břišní vyhrězne přes lumbokostální trigonum bránice do pleurální dutiny. Bochdalekova kýla je u novorozenců vážné onemocnění s poměrně značnou mortalitou. Většinou (80%) se projeví v časném postnatálním období těžkou dušností novorozence. Když se defekt bránice projeví v pozdějším období života, bývá klinická symptomatologie méně dramatická a prognóza obvykle dobrá. Pozdní prezentace Bochdalekovy hernie je vzácné onemocnění. V databázi MEDLINE je méně než sto prací popisujících Bochdalekovu hernii u adolescentů a dospělých pacientů. Autoři prezentují sedmnáctiletého chlapce s progredující retardací psychomotorického vývoje, u kterého Bochdalekova brániční kýla byla příčinou ileózního stavu s rozvojem septicko-toxického šoku.

Úvod

Kongenitální defekt bránice se vyvine v prvních 9 týdnech gestace. V tomto období probíhá synchronní vývoj plic, bránice a střev. Střevo je prvně umístěno v coelomové dutině, kterou následně pleuroperitoneální membrána rozdělí na budoucí dutinu hrudní a břišní (6, 9, 15). Pokud se tento proces zastaví, pak vzniká buď úplný defekt (pravá kýla), nebo defekt krytý pouze pleuroperitoneální membránou (zastaví-li se pouze prorůstání mezodermy), ve kterém tlakem břišních útrob může dojít k herniaci (pravá kýla). Neznámá příčina může vést k opožděné „abdominální“ dislokaci střevních kliček nebo opožděnému uzavěru pleuroperitoneální membrány. Břišní orgány jsou v pleurální dutině a utlačují vyvíjející se plíce. Výsledkem je plicní hypoplazie. Velikost plicní hypoplazie je úměrná stupni vývoje plíce v době herniace. Čím dříve je viscerální přítomnost v pleurální dutině, tím větší je plicní hypoplazie a horší prognóza života. Rozlišujeme tři typy vrozených bráničních kýl:

- a) posterolaterální nebo Bochdalekova (pravá nebo nepravá) brániční kýla
- b) retrosternální a parasternální hernie (Morgagniho či Larreyova, vždy pravá) a
- c) hiátová (pravá nebo skluzná) a paraesofageální (vždy pravá) kýla.

Branku Bochdalekově brániční kýle tvoří vrozený defekt bránice v posterolaterální části (trigonum lumbocostale Bochdaleki) v oblasti 10. a 11. žebra, kde vznikne volná komunikace mezi břišní a hrudní dutinou (4, 5). U více než 80% případů je defekt bránice nalézán na levé straně, ale může být nalezen i na straně pravé (19%) nebo

na obou stranách (1%). Nejčastěji deponovanými orgány břišní dutiny v levostranné brániční kýle jsou tračník, tenké střevo, žaludek a slezina. Při pravostranné kýle tračník a játra. Vak brániční hernie bývá přítomen jen asi u 20–30% případů. Incidence vrozené brániční kýle je asi 4,8/10 000 živě narozených dětí. Jejím typickým klinickým projevem je život ohrožující respirační nouze vzniklá ihned po narození nebo v průběhu několika hodin po porodu.

Asi ve 20% případů může být kongenitální brániční kýla pozorována i v pozdějším věku. Pozdější herniace nevede k plicní hypoplazii a obvykle dominuje symptomatologie primární plicní hypertenze (1, 3) a gastrointestinálních potíží. Viscerální herniace přes kongenitální defekt bránice se může vyvinout v kterémkoliv čase a to určuje typ klinické prezentace i prognózu. Příznaky mají charakter gastrointestinální obstrukce nebo mírných dechových potíží (6, 7, 8, 9, 10). Bez klinických příznaků může být 7–10% pacientů. Děti, u nichž se brániční hernie projevuje střevními příznaky bývají výrazně starší než pacienti s respiračními symptomy (11). Dechové potíže u levostranné Bochdalekovy kýly starších dětí jsou zapříčiněny pouze mechanickou kompresí již dobře vyvinuté plíce. Vyplývá z toho výrazně lepší prognóza (2). Po bezpříznakovém období různé délky trvání se rozvinou pouze mírné dechové (kašel a bolest na hrudníku) nebo lehké srdeční problémy (šelest a extrasystoly) a dominují střevní příznaky (zvracení a bolest břicha). U starších dětí a adolescentů jsou častými klinickými příznaky herniace poruchy pasáže zažívacího traktu až do stadia akutní inkarcerace a ileu.

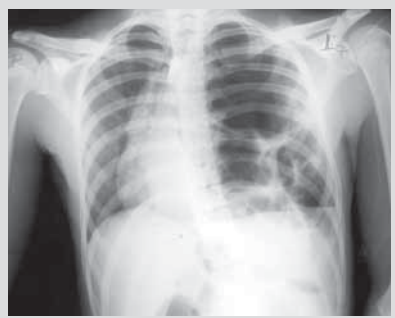
U staršího dítěte bývá tato vzácná diagnóza při diferenčně diagnostické rozvaze opomíjena. Nález bývá mylně interpretován jako masivní pleuropneumonie, empyém, pneumotorax, plicní cysty a buly a volvulus žaludku (12, 13).

Kazuistika

Sedmnáctiletý chlapec z druhého fyziologického těhotenství. Porod ve 35. týdnu spontánně koncem pánevním. Porodní hmotnost 2300 g, délka 43 cm, byl kříšen. Druhý den po porodu byl pro vrozenou vadu srdce přeložen do Dětského kardiocentra v Brně, kde byl diagnostikován defekt komorového septa, který byl řešen operací. V dalším průběhu byl dále diagnostikován asymetrický vnitřní hydrocefalus a centrální tonusová porucha. Opakovaně byl hospitalizován pro recidivující bronchitidy a laryngitidy. Pro progredující retardaci psychomotorického vývoje a rozvoj epilepsie byl od roku 1994 umístěn do ústavu sociální péče. V posledních letech pozoroval ošetřující personál agresivitu s tendencí k sebepoškození.

Pacient byl s dvoudenní anamnézou opakovaného zvracení, odmítání jídla a tekutin přeložen z okresní nemocnice k hospitalizaci na Dětské klinice v Olomouci. Před dvěma dny byl vyšetřen v chirurgické ambulanci okresní nemocnice, kde byla vyloučena náhlá příhoda břišní a chlapec byl doporučen k observaci na dětském oddělení tamní nemocnice. Vzhledem k velmi obtížnému ošetřování (velmi zlá komunikace pro mentální zaostávání) byl druhý den předán znovu do péče ústavu sociální péče. Zdravotní stav se ale postupně zhoršoval, opakovaně zvracel žaludeční šťávy, odmítal jídlo i tekutiny

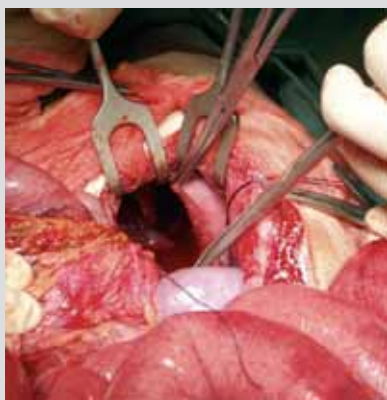
Obrázek 1. AP snímek plic, obraz levostranné brániční hernie s distendovanými vzduchem naplněnými kličkami střevními v celém levém hemithoraxu, levá plic kolabovaná, promítá se bazálně do stínu srdce. Stín mediastina dislokován doprava



Obrázek 2. CT plic nativně, vrstva v dolní části hrudníku zobrazuje plynem distendované tenké i tlusté střevo s širokou hladinou v dorzální části hrudníku. Levá plic kolabována. Mediastinum přesunuto doprava

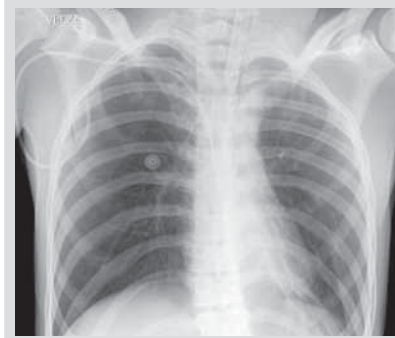


Obrázek 3. Operační nález defektu bránice po jeho rozšíření. Mediálně je vidět omentum, část střevních kliček je dosud deponována v pleurální dutině



velké. Část kliček – terminální ileum, coecum a ascendens – byla uvězněna adhezemi k mediální části pleurální dutiny a nebylo možné je reponovat zpět. Chirurg byl nucen zvětšit defekt bránice (obrázek 3) a zasunutou rukou „odlupovat“ dilatované kličky pevně adherované k mediastinu ve snaze vyhnout se eventuální pomocné

Obrázek 4. AP snímek plic po operaci, parenchym plicní téměř rozvinutý, pouze reziduální atelektatické změny v dolním laloku vlevo, mediastinum bez posunu. Levá bránice hladká, v obvyklé poloze



torakotomii. Podařilo se to za cenu protržení tlustého střeva v rozsahu 10 cm a vylití sterkorálního obsahu do pleurální i břišní dutiny! Uvolněné kličky měly několik nekompletně strangulačních adhezí. Do břišní dutiny byla reponována i nevelká slezina. Masivní peroperační laváží ředěnou betadynou byla provedena toaleta obou dutin. Po založení silného pleurálního drénu byla bez obtí-

a začal mít i dechové potíže (tachypnoe), proto byl znovu přijat na dětském oddělení. Byl trvale afebrilní. Po podání kyslíku nosními brýlemi (3l/min.) byla saturace přes 92%. Oběhově byl stabilizován. Na rentgenovém snímku plic (obrázek 1) byla v levém plicním poli řada bublinových fenoménů, tvořených střevními kličkami v levé pleurální dutině. Mediastinum bylo přetlačeno doprava. Byla tak diagnostikována brániční kýla. S touto diagnózou byl přeložen na Dětskou kliniku do Olomouce k akutnímu operačnímu výkonu. V průběhu parenterální rehydratace bylo provedeno **CT vyšetření** (obrázek 2): Levý hemitorax byl vyplněn až do úrovně hrotu distendovanými kličkami střevními s širokými hladinami tekutiny a prokazatelnými pruhovitými hausty. Kličky volně, široce přecházely do dutiny břišní. Struktury mediastina byly významně dislokovány doprava. Po kontrastním vyšetření bylo potvrzené komprimované, atelektatické levé plicní křídlo a utlačené pravé křídlo. Pacient byl převezen na 1. chirurgickou kliniku, kde byl operován. **Operační nález:** střední laparotomií byla otevřena dutina břišní, kde byly nalezeny značně dilatované jejunální kličky a kolabované kolon descendent a sigma. Zbytek střev, a také slezina, byl v levé pleurální dutině. Tenké kličky byly bez nesnází z větší části luxovány zpět. Bylo zjištěno, že kličky pronikají do pleurálního prostoru Bochdalekovým trigonem, jehož strany byly asi 4 a 7 cm

ží pevnými vikrylovými U-stehy uzavřena branka kýly. Následovala resekce roztrženého omenta a resekce asi 30 cm terminálního ilea a coeka s napojením ileo-ascendens end to end. Po opětovné laváži břicha byl založen silnější Redonův drén do Douglasova prostoru a břišní dutina byla po vrstvách sešita. V důsledku sterkorální infekce obou dutin došlo k rozvoji toxicko-septického šoku. Chlapec byl po operaci převezen na kliniku anesteziologie a resuscitace, byla zahájena léčba noradrenalinem, pokračovala ÚPV, intenzivní infúzní terapie. Již v průběhu operačního výkonu byla i.v. nasazena kombinace piperacilinu a gentamycinu. Postupně převeden na CPAP, oběhově byl stabilní, afebrilní, pokles laboratorních známek zánětu (CRP 15 mg/l). Sedm dní po operaci byl znovu přeložen na JIRP oddělení DK, kde další den proběhla extubace bez vážnějších potíží. Na kontrolním rtg snímku (obrázek 4) byla zřejmá kompletně rozvinutá levá plic se zmnoženou bronchovaskulární kresbou centrálně. Vlevo bazálně bylo ostře ohraničené zastření podmíněné segmentální atelaktázou. Srdce bylo normální velikosti. Přechodně byly mírně zvýšené sérové aminotransferázy (ALT 1,17 μ kat/l), hemokultury opakovaně negativní. Desátý den po operaci bylo zrušené hrudní sání, při vzestupu teplot změněna antibiotika na kombinaci ciprofloxacinu a flukonazolu. Tři týdny po operaci byla postupně vysazena oxygenoterapie, zrušen centrální žilní katétr a chlapec byl převeden na kompletní enterální příjem. Krmen byl pouze nasogastrickou sondou, protože odmítal jakýkoliv pokus o krmení lžičkou. Chlapce jsme mohli k další péči přeložit do ústavu sociální péče bez dechových a střevních potíží.

Diskuze

Bochdalekova brániční kýla se vyskytuje v novorozeneckém období jako těžká respirační tíseň. Pozdní prezentace kýly je spojena s lepší prognózou. Pacienti s pozdní prezentací kongenitální diafragmatické hernie rozdělil Mei-Zahav z klinického hlediska do tří skupin:

1. **Děti s akutním začátkem** (od věku 2 měsíců do 12,5 roků) **příznaků** (akutní symptomy v délce trvání 0–5 dnů). Většina z nich se klinicky projevila střevními příznaky (zvracení, krvavý průjem, zvracení s obsahem žluči), u ostatních se vrozená vada prezentovala respiračními příznaky (tachypnoe, cyanóza, syndrom respirační nouze).

2. **Děti s chronickými symptomy** (od věku 2 měsíců do 3 let). Jejich klinické příznaky

byly chronická bolest břicha a obstipace (dvě děti byly léčeny opakovanými nálevy a projímadly). Jedno dítě mělo krvavé stolice, jakož i dítě, kterému je přisuzována intolerance laktózy.

3. **Symptomatické děti s vedlejší (náhodným) nálezem** (od věku 6 měsíců do 9,5 let).

Děti, adolescenti i dospělí pacienti s akutním začátkem příznaků tvoří více než 70% všech pacientů ze skupiny s pozdním výskytem Bochdalekovy hernie (8, 11). Častou nebezpečnou komplikací těchto pacientů bývá zejména akutní inkarcerace již dříve herniovaného střeva. I když se herniace u všech třech typů objevuje v pozdějším věku, nebyla zatím zodpovězena otázka, zda je brániční defekt vrozený, nebo získaný. Předpokládá se, že posterolaterální defekt bránice je přítomný již prenatálně, je malý a uzavřený nasedajícími játry a slezinou. Získaná brániční kýla byla nejčastěji pozorována i ve spojitosti s úrazy (tupé úrazy břicha) a také v graviditě (13). V dětském věku je tento typ brániční kýly s pozdním projevem velmi vzácný (1, 2). Mortalita pozdního výskytu Bochdalekovy kýly se v publikacích v období 1970–1980 pohybovala v rozmezí 8–18% a bývala způsobena zejména nesprávnou

i opožděnou diagnózou. Dnes se pohybuje jen v rozmezí 0–3% (9).

Nelze vyhodnotit, zda branka naší Bochdalekovy hernie vznikla již kongenitálně, nebo v pozdější době. Nález ilea i s cékem a ascendens v kyle svědčí pro nedokončenou rotaci střeva, a tedy spíše pro vrozený původ defektu. Víme zcela jistě, že hernie nebyla přítomna po narození v době kardiologického vyšetřování. Jisté je také, že hernie trvala nejméně týdně, možná i měsíce nebo roky, v průběhu nichž se vytvořily masivní adheze klíčků s výstelkou mediastinální pleury.

I na základě naší kazuistiky si dovoluujeme upozornit na některé její praktické důsledky:

- a) obtížnou diagnostiku brániční kýly, pokud se na ni nemyslí, včetně záměny s plicními afekcemi různého, především zánětlivého původu (v našem případě mohla být diagnostika mírně opožděna i kvůli základnímu onemocnění pacienta)
- b) vhodnost podrobného vyšetření pacientů s chronickými a nespecifickými respiračními a/nebo gastrointestinálními obtížemi (opakované infekty dýchacích cest)
- c) nutnost včasné diagnostiky při akutním průběhu pozdně se manifestující brániční kýly vzhledem k rozvoji obstrukční či strangulační náhlé příhody břišní se širokou škálou morbidit, pokud není včasné indikován chirurgický zákrok.

Literatura

1. Ameh EA, Chiran LB, Nmadu PT. Blunt abdominal trauma in children: epidemiology, management, and management problems in a developing country. *Pediatr Surg Int* 2000; 16: 505–509.
2. Arak T, Solheim K, Pillgram-Larsen J. Diaphragmatic injuries. *Injury* 1997; 28: 113–117.
3. Banac S, Ahel V, Rozmanic V, Gazik M, et al. Congenital diaphragmatic hernia in older children. *Acta Med Croatica* 2004; 58: 225–228.
4. Cosenza UM, Raschella GF, Giacomelli L, et al. The Bochdalek hernia in the adult: case report and review. *G Chir* 2004; 25: 175–179.
5. Drahovský P, Dankovský J, Bodnarova A, et al. Congenital diaphragmatic manifestation after the neonatal period. *Rozhl Chir* 1999; 78: 123–126.
6. Elhalaby EA, Sikeena MHA. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int* 2002; 18:480–485.
7. Losanoff JE, Kauter ER. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia in an adult. *Hernia* 2004; 8:83–85.
8. Machtelinck C, De Man R, De Coster M, et al. Acute torsion and necrosis of the greater omentum herniated into foramen of Morgagni. *Abdom Imaging* 2001; 26: 83–85.
9. Mei-Zahav M, Salomon M, Trachsel D, Langer JC. Bochdalek diaphragmatic hernia: not only a neonatal disease. *Arch Dis Child* 2003; 88: 532–535.
10. Miller BJ, Martin IL. Bochdalek hernia with hemorrhage in an adult. *Can J Surg* 1993; 36: 476–478.
11. Pelizzo G, Lembo MA, Franchella A, et al. Gastric volvulus associated with congenital diaphragmatic hernia, wandering spleen, and intrathoracic left kidney: CT findings. *Abdom Imaging* 2001; 26: 306–308.
12. Rodic BB, Pribic LR, Petrovic S, Bagdanovic D. Congenital postero-lateral right diaphragmatic hernia – case report. *Med Pregl* 2000; 53: 613–616.
13. Senkyrik M, Husova L, Lata J, et al. Uncommon case of a giant diaphragmatic hernia in a pregnant patient. *Vnitř Lek* 2001; 47: 185–189.
14. Sterk P, Gunter S. Bochdalek hernia in adulthood: case report and overview. *Zentralbl Chir* 1998; 123: 1184–1187.
15. Vukic Z. Left Bochdalek hernia with delayed presentation: report of two cases. *Croat Med J* 2001; 42: 569–571.
16. Yamaguchi M, Kuwano H, Hashizume M, et al. Thoracoscopic treatment of Bochdalek hernia in the adult: report of a case. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 8: 106–108.
17. Zenda T, Kauzami C, Mori Y, et al. Adult right-sided Bochdalek hernia facilitated by coexistent hepatic hypoplasia. *Abdom Imaging* 2000; 25: 394–396.