

# BOCHDALEKOVA BRÁNIČNÍ KÝLA S POZDĚJŠÍ KLINICKOU MANIFESTACÍ

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.<sup>1</sup>, MUDr. Kamila Michálková<sup>2</sup>, MUDr. Jaroslav Wiedermann, CSc.<sup>1</sup>, MUDr. Tomáš Malý, Ph.D.<sup>3</sup>, MUDr. Miroslav Musílek<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

<sup>2</sup>Radiologická klinika LF UP a FN Olomouc

<sup>3</sup>I. chirurgická klinika LF UP a FN Olomouc

<sup>4</sup>Dětské oddělení JIP, Šumperská nemocnice a. s.

**Autoři prezentují kazuistiku tříměsíčního kojence, který byl hospitalizován ve spádovém dětském oddělení pro náhle vzniklé zvracení a rozvíjející se dušnost. Při vstupním vyšetření bylo prokázáno oslabené dýchání vlevo. Následné rentgenové vyšetření plic potvrdilo levostrannou brániční kýlu. Po stabilizaci zdravotního stavu a zavedení žaludeční sondy bylo dítě po domluvě s dětským chirurgem přeloženo na Dětskou kliniku v Olomouci. Tentýž den byla na I. chirurgické klinice provedena plastika vrozeňého defektu bránice.**

Pediatr. pro Praxi, 2007; 8(6): 399–400

## Úvod

Kongenitální diafragmatická hernie (KDH) je častým vrozeňým defektem (incidence 1:2 000–1:5 500 živě narozených), která je provázána vysokou mortalitou (20–40%) i morbiditou. Mortalita je často ovlivněna dalšími přidruženými a chromozomálními aberacemi (6, 7). Nejhorší prognózu mají plody, u kterých je diagnóza stanovena před 25. gestačním týdnem, a plody s herniací laloku jater do hrudníku (2, 8). O přežití novorozenců nerozhoduje velikost defektu bránice, ale stupeň hypoplázie plic a úspěšnost neonatální intenzivní péče v prevenci a léčbě plicní hypertenze (1).

## Kazuistika

Děvče z druhé rizikové gravidity z indikace věku matky, perinatálně byla bez patologie, porod SC v 38. týdnu, PH 2 600 g, PD 47 cm, kříšena nebyla, poporodní adaptace v normě. Byla plně kojena, prospívala dobře. Matka se léčila pro exostózy kloubů DKK a vrozeňou vadu ledvin – zdvojení močovodů. Otec zdravý, otec matky diabetik.

V den přijetí rodiče pozorovali, že dítě odmítá pít, je mrzuté, uplakané, opakovaně zvrací, zrychleně dýchá, matce se zdálo být bledší, s chladnější kůží, teplota 36,8°C. V posledních zvracích byla pozorovaná žluč. Při přijímacím vyšetření na JIP dětského oddělení bylo dítě stále mrzuté, zvracelo, poplakávalo, VF 2×2 cm byla v niveau, hrdlo bylo klidné, dýchání poslechově vlevo výrazně oslabené, počet dechů 70–80/min., pulz 125/min. Na rentgenovém vyšetření plic (obrázek 1) byla nalezena levostranná brániční kýla. Po konzultaci s dětským chirurgem byla zavedena NG sonda a dítě bylo přeloženo na JIRP Dětské kliniky v Olomouci. Po předoperační přípravě bylo převezeno na operační sály, kde byla provedena plastika vrozeňého defektu diafragmatické hernie. V posterolaterálním trigonu byl

**Obrázek 1.** Rtg hrudníku v AP průmětu: V dolních dvou třetinách levé poloviny hrudníku se zobrazují protáhlá projasnění s jemnou stěnou, odpovídající klíčkám tenkého střeva a tračnicku, které jsou herniovány do dutiny hrudní. Levá plíce je hodnotitelná jen v horní třetině a je bez zřetelné patologie. Levou bránci nelze ohraničit. Pravá plíce je bez změny. Srdce nezvětšené, mírně posunutě doprava. Pravá bránci je hladká, zvykle uložená.



nalezen defekt bránice velikosti jednoho centimetru v průměru. Z levého hemitoraxu byla provedena volná repozice celého tračnicku i s jeho sestupnou

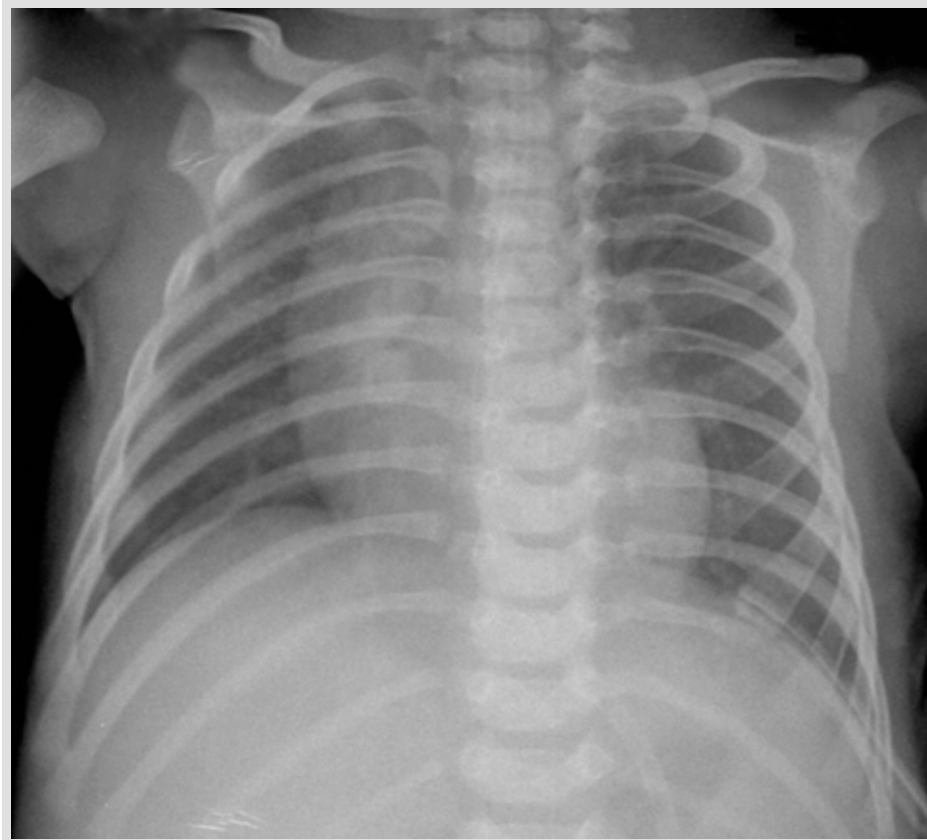
částí a částí tenkých klíčků. Po provedené plastice vrozeňého defektu ve dvou vrstvách došlo ihned ke kompletnímu rozvinutí obou plicních laloků.

Pooperační průběh byl bez komplikací, pět dnů po operaci byla na rtg snímku hrudníku levá plíce kompletně rozvinutá, bez infiltrací, bez známek pneumotoraxu. Levá bránice byla hladká, zvykle uložená (obrázek 2). Devátý den po operaci bylo dítě propuštěno v dobrém celkovém stavu do domácí péče.

## Diskuze

Asi ve 20 % případů může být KDH pozorována i v pozdějším věku. Dechové potíže u Bochdalekovy kýly s pozdější manifestací jsou obvykle zapříčiněny mechanickou kompresí již dobře vyvinutých plicních laloků. Tyto případy jsou charakterizovány výrazně lepší prognózou (3, 4, 5, 9). Po bezpříznakovém období různé délky trvání se obvykle rozvinou mírné dechové potíže a výraznější střevní příznaky (zvracení, střevní neprůchodnost). Pozdější klinická manifestace u našeho pacienta měla zřejmě výše popsany charakter. I když je incidence KDH relativně nízká, měla by diferencně diagnostická rozvaha u dítěte s náhle vzniklou střevní neprůchodností (zvracení) a respirační dušností (tachypnoe, cyanóza, syndrom respirační tísně) zahrnovat vždy možnost kongenitální diafragmatické hernie.

**Obrázek 2.** Rtg hrudníku v AP průmětu vleže: Kontrolní snímek pátý den po operaci. Levá plíce je rozvinutá, bez infiltrací, bez známek pneumotoraxu, levá bránice je hladká, zvykle uložená, nad bránicí zaveden drén. Příznivý nález.



## Literatura

1. Bonfils M, Emeriaud G, Furane C et al. Fetal lung volume in congenital diaphragmatic hernia. Arch Dis Child Fetal Neonatol Ed 2006; 91: F363–F364.
2. Flake AW, Crombeholve TM, Johnson MP et al. Treatment of severe congenital diaphragmatic hernia by fetal trachea occlusion: clinical experience with fifteen cases. Am J Obstet Gynecol 2000; 5: 1059–1066.
3. Mihál V, Zlámal Z, Michálková K et al. Ileus jako projev Bochdalekovy brániční kýly v adolescentním věku u pacienta s mentálním defektem. Pediatr. pro Praxi 2005; 6: 268–2670.
4. Muratore CS, Kharasch V, Lund DP et al. Pulmonary morbidity in 100 survivor of congenital diaphragmatic hernia monitored in a multidisciplinary clinic. J Pediatr Surg 2001; 36: 133–140.
5. Rygl M, Pýcha K, Zeman L et al. Pozdní manifestace vrozené brániční kýly. Rozhl Chir 2003; 82: 616–619.
6. Slavotinek AM. Genetics of congenital diaphragmatic hernia. Semin Perinatol 2005; 29: 77–85.
7. Slavotinek AM. Single gene disorders associated with congenital diaphragmatic hernia. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2007; 145: 172–183.
8. Šípek A, Gregor V, Krofta L et al. Historie registrace vrozených vad v České republice. www.vrozene vady.cz.
9. Wilson JM, Lund DP, Lillehei CW et al. Congenital diaphragmatic hernia – A tale of two cities: The Boston experience. J Pediatr Surg 1997; 32: 401–405.