

Neobvyklý případ respiračního selhání v kojeneckém věku – brániční kýla

MUDr. Jan Papež¹, MUDr. Petr Jabandžiev¹, MUDr. Tamara Pavlíková², MUDr. Ivana Červinková², MUDr. Milan Horák³

¹Pediatrická klinika LF MU a FN Brno

²Klinika dětské radiologie LF MU a FN Brno

³Klinika dětské chirurgie, ortopedie a traumatologie LF MU a FN Brno

Autoři předkládají kazuistiku tříměsíčního kojence, který byl přijat k hospitalizaci pro neklid, neztišitelný pláč a nechutenství. Při vstupním vyšetření byl prokázán přesun srdečních ozvů doprava a vymizelé dechové fenomény nad levou plicí. Následně provedené rtg vyšetření hrudníku potvrdilo levostrannou diafragmatickou hernii. Brániční kýla je poměrně vzácná vrozená vada bránice, kterou u novorozenců provází různý stupeň plicní hypoplazie a plicní hypertenze. K první manifestaci brániční hernie však může dojít i v pozdějším věku dítěte a diagnóza bývá opožděná.

Klíčová slova: diafragmatická hernie, respirační selhání, diagnóza.

An unusual case of respiratory failure in infancy – diaphragmatic hernia

The authors present a case report about a three-month-old infant who was taken to hospital due to unrest, immitigable cry, and anorexia. The physical examination proved a shift of cardiac sounds to the right side and absence of breathing sounds on the left side. Subsequent chest X-rays confirmed the diagnosis congenital diaphragmatic hernia (CDH). CDH is an uncommon congenital anomaly of the diaphragm accompanied with various degrees of pulmonary hypoplasia and persistent pulmonary hypertension in newborns. The diaphragmatic hernia can, however, manifest itself for the first time even in later ages and the diagnosis is then delayed.

Key words: congenital diaphragmatic hernia, respiratory failure, diagnosis.

Pediatr. praxi 2015; 16(5): 344–346

Úvod

Kongenitální diafragmatická hernie (KDH) je vrozená anomálie s incidencí přibližně 1:2500–5000 živě narozených dětí (1). KDH vzniká v průběhu embryonálního vývoje, kdy se vytvoří defekt v bránici, který umožňuje přesun orgánů dutiny břišní do dutiny hrudní. Pokud je velikost bráničního defektu značná, komprimují břišní orgány vyvíjející se plicní tkáň s následným rozvojem plicní hypoplazie a plicní hypertenze (2). U novorozenců s KDH proto obvykle dochází brzy po narození k rozvoji respiračního selhání. Na druhé straně se však můžeme setkávat s dětmi, u nichž se brániční hernie manifestuje až v pozdějším věku.

Kazuistika

Tříměsíční chlapec z druhé fyziologické gravidity, s normální poporodní adaptací (PH 3770 g, délka 51 cm), s rodinnou i osobní anamnézou bez pozoruhodností, byl vyšetřen v ambulanci lékařské pohotovostní služby pro několik hodin trvající neztišitelný pláč, neklid a nechutenství. Začátek těchto potíží udávali rodiče po úderu ruky dítěte do vodovodní baterie při večerním přebalování. Zlomenina ruky nebyla rtg vyšetřením prokázána a dítě bylo přijato k pozorování.

Vstupnímu fyzikálnímu vyšetření dominoval intermitentní pláč, který se dařilo krátce tišit v náručí matky a v těchto okamžicích byly výrazně oslabené až téměř neslyšitelné dýchací šelesty vlevo a přesun srdečních ozvů doprava. Kojenec byl afebrilní, měl dechovou frekvenci 44/min a srdeční frekvenci 128/min, krevní tlak nebyl pro epizody neklidu dítěte změřen. V hodnotách základního biochemického (ionogram, urea, kreatinin, bilirubin, ALT, AST, glykemie, CRP) a hematologického vyšetření (KO + diff. rozpočet + trombocyty) nebyly zjištěny žádné odchylky. Vstupní vyšetření acidobazické rovnováhy prokázalo parciální respirační acidózu (pH 7,22; pCO₂ 6,2 kPa; pO₂ 10,1 kPa; st. bikarbonát 18,6 mmol/l; BE – 7 mmol/l; sat. O₂ 92%). Na rtg hrudníku bylo vysloveno podezření na brániční kýlu vlevo (obrázek 1). Dítěti byla zavedena nazogastrická sonda, bylo umístěno do kyslíkové atmosféry (FiO₂ 0,3) a byl konzultován dětský chirurg. Ten požadoval k upřesnění nálezu provedení CT hrudníku. V průběhu 45 minut od přijetí na kliniku došlo u kojence velmi rychle k rozvoji tachypnoe (počet dechů až 68/min) a dyspnoe provázené poklesem saturace O₂ (při transkutánní monitoraci byly hodnoty v rozmezí 75–80%), dítě bylo nutné intubovat a za-

Obrázek 1. Rtg plic a srdce – předozadní projekce. Vlevo objemné projasnění imponující jako intrathorakálně uložený žaludek, bránice nediferencovatelná. Středočárové struktury výrazně přesunuty doprava – srdce, thymus i trachea – vpravo z plicního křídla přehledná pouze vzdušná část dolního laloku, bránice volná



hájit umělou plicní ventilací (UPV). Následně provedené CT brániční hernii jednoznačně prokázalo (obrázek 2). Peroperačně byl zjištěn defekt asi 3 × 3 cm při dorzálním okraji bránice vlevo. V levém hemitoraxu dislokovaný žaludek a slezina byly reponovány zpět do dutiny břišní a byla provedena primární sutura defektu bránice. Pooperační průběh byl bez komplikací, UPV bylo možno ukončit po 36

Obrázek 2. CT hrudníku. Levý hemithorax a paramediální část pravého vyplňuje dilatovaný žaludek. Mediastinum přetlačeno doprava, břišní orgány poněkud níže. Do hrudníku zasahuje kromě žaludku též slezina a kauda pankreatu. Levá plicе těžce komprimovaná. Vpravo je velká atelektáza horního laloku, dolní lalok má sníženou transparentci s výraznými peribronchovaskulárními infiltráty



hod. od operace. Za 24 hodin po chirurgickém zákroku byla na rtg snímku zobrazena již plně rozvinutá levá plicе. Dítě bylo v dobrém stavu propuštěno za 10 dnů po operaci do domácí péče.

Diskuze

Za normálních okolností začíná vývoj bránice kolem čtvrtého týdne gestace a plně vytvořena je ve dvanáctém týdnu těhotenství (3). U dětí s KDH se jedna z částí bránice nevytvoří správně a je umožněn vstup pobřišnice do hrudníku. KDH je tradičně klasifikována na základě lokalizace defektu na posterolaterální (Bochdalekova hernie), která se vyskytuje v 70–75 % případů, retrosternální (Morgagniho hernie) s četností 23–28 % a KDH s centrálními defekty, jejíž zastoupení je uváděno v rozmezí 2–7 % případů. Posterolaterální defekt se nejčastěji vyskytuje na levé straně (85 %), vpravo ve 13 % a oboustranně pouze ve 2 % případů (4). Patogeneze KDH je komplexní a zůstává objasněna pouze z části. Allan et al. dospěli při svých experimentech s Nitrofenem u myši a krysy k závěru, že plicní hypoplazie je důsledkem zmenšeného nitrohrudního prostoru daného přemístěním nitrobřišních orgánů do dutiny hrudní (5). Keijzer et al. však přichází na základě vlastních experimentů s nitrofenovým modelem KDH s tzv. hypotézou dvojího zásahu (dual-hit hypotesis) (6). Ta tvrdí, že hypoplazie plic vzniká jako následek dvou vývojových faktorů - první z nich postihuje obě plicе a objevuje se před úplným vyvinutím plic jako následek genetické predispozice i vnějších faktorů, druhá ovlivňuje

Tabulka 1. Vrozené abnormality asociované s KDH (9, 10)

Genetické syndromy	Chromozomální vady	Vrozené vady
Beckwith-Wiedemann sy	Trisomie 13	Plicní
CHARGE sy	Trisomie 18	Kardiovaskulární
Cornelia de Lange sy	Trisomie 21	CNS
Craniofrontonasal sy	Turnerův sy	Gastrointestinální
Denys-Drash sy		Urogenitální
Donnai-Barrow sy		Muskuloskeletální
Fryns sy		
Pallister-Killian sy		
Simpson-Golabi-Beckwith sy		
Thoracoabdominal sy		
Wolf-Hirschhorn sy		

pouze stejnostrannou plicí, kterou utlačují herniované břišní orgány.

Předpokládá se, že důležitou roli v patogenezi KDH hrají také retinoidy. Bylo prokázáno, že sérové hladiny retinolu a RBP (retinol-binding protein) jsou signifikantně sniženy u novorozenců s KDH (7). Některé studie potvrdily vyšší riziko vzniku KDH u dětí, jejichž matky jsou v průběhu těhotenství vystaveny alkoholu, kouření, antimikrobiálním léčivům, jsou obézní nebo mají nízký příjem retinolu (8). Narůstá také množství důkazů podporujících genetickou příčinu KDH, která má ve 40 % případů asociovanou genetickou abnormalitu (9, 10) (tabulka 1). Kauzální gen podmiňující vznik KDH však doposud nalezen nebyl.

KDH může být diagnostikována prenatálně ultrazvukovým vyšetřením nebo postnatálně při brzkém rozvoji symptomů. Asi v 60 % případů je diagnóza KDH určena před narozením při sonografickém vyšetření plodu a to na základě přítomnosti orgánů dutiny břišní v hrudníku. Podezření na KDH by měl budit také průkaz polyhydramnia nebo dislokace mediastinu či abnormální sklon srdeční osy u plodu. U pravostranných KDH jsou játra obvykle jediným herniovaným orgánem a jelikož mají podobnou echogenitu jako plicе, bývá diagnóza pravostranné KDH nezářadka opožděná (11). Ačkoliv je většina případů KDH diagnostikována prenatálně, až ve 40 % je brániční hernie prokazována postnatálně. U nediagnostikované KDH dochází obvykle krátce po narození k rozvoji akutního respiračního selhání. Fyzikální vyšetření novorozence může odhalit soudkovitý hrudník, člunkovité břicho, vymizení dechových fenoménů na postižené straně, přesun srdečních ozvů a slyšitelnou střevní peristaltiku při poslechu hrudníku (12). Rtg hrudníku a břicha představuje iniciální zobrazovací modalitu, v nejednoznačných případech je pak nezbytné vyšetření pomocí CT. O přežití novorozence nerozhoduje velikost bráničního

defektu, ale stupeň hypoplazie plic a úspěšná neonatální intenzivní péče.

K pozdní manifestaci KDH dochází až ve 20 % případů, přitom se může jednat o děti různého věku. Je stálou otázkou, zda brániční hernie s pozdní manifestací je vrozeným defektem nebo onemocněním získaným. Dítě s pozdní manifestací bráničního defektu nemívá obvykle žádné přidružené anomálie, nemá hypoplazii plic ani plicní hypertenzi (13, 14). Rozvoj potíží ovlivňuje velikost defektu a přítomnost kýlního vaku. V popředí klinické manifestace bývají měnlivé dechové potíže, které mohou vrcholit výraznou tachypnoí, dyspnoí a respiračním selháním. Tak tomu bylo i v našem případě. Uvedený stav může být komplikován uskřínutím dislokovaných orgánů zaživačního traktu s doprovodným oběhovým selháním. Urgentní chirurgická revize je metodou léčby brániční hernie s pozdější manifestací.

Závěr

V rámci diferenciální diagnostiky u dítěte s měnlivými/neobvyklými dechovými příznaky anebo dítěte se symptomy náhle vzniklé střevní neprůchodnosti by se mělo pomýšlet také na pozdní manifestaci KDH. Včasně stanovená diagnóza přispívá k nekomplikované léčbě i dobrému pooperačnímu průběhu. Naopak pozdní stanovení KDH může být život ohrožující situací.

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNBr65269705).

Literatura

- Langham MRJ, Kays DW, Ledbetter DJ, frentzen B, Sandford LL, Richards DS. Congenital diaphragmatic hernia. epidemiology and outcome. Clin. Perinatol. 1996; 23: 671–688.
- Kitigawa M, Hislop A, Boyden EA, Reid L. Lung hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. A quantitative study of airway, artery, and alveolar development. Br. J. Surg. 1971; 58: 342–346.

3. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. The Developing Human: Clinically Oriented Embryology, 8th edn. Philadelphia: Saunders, 2008.
4. Veenma DC, de Klein A, Tibboel D. Developmental and genetic aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Pulmonol.* 2012; 47: 534–545.
5. Allan DW, Greer JJ. Pathogenesis of nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia in fetal rats. *J. Appl. Physiol.* 1997; 83: 338–347.
6. Keijzer R, Liu J, Deimling J, Tibboel D, Post M. Dual hit hypothesis explains pulmonary hypoplasia in the nitrofen model of congenital diaphragmatic hernia. *Am. J. Pathol.* 2000; 156: 1299–306.
7. Beurskens LW, Tibboel D, Lindermans J, et al. Retinol status of newborn infants is associated with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 2010; 126: 712–720.
8. Beurskens LW, Tibboel D, Steegers-Theunissen RP. Role of nutrition, lifestyle factors, and genes in the pathogenesis of congenital diaphragmatic hernia: human and animal studies. *Nutr. Rev.* 2009; 67: 719–730.
9. Pober BR. Genetic aspects of human congenital diaphragmatic hernia. *Clin. Genet.* 2008; 74: 1–15.
10. Enns GM, Cox VA, Goldstein RB, Gibbs DL, Harrison MR, Golabi M. Congenital diaphragmatic hernia defects and associated syndromes, malformations, and a chromosome anomalies: a retrospective study of 60 patients and literature review. *Am. J. Med. Genet.* 1998; 79: 215–225.
11. Graham G, Devine PC. Antenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *Semin. Perinatol.* 2005; 29: 69–76.
12. van den Hout L, Sluiter I, Gischler S et al. Can we improve outcome of congenital diaphragmatic hernia? *Pediatr. Surg. Int.* 2009; 25: 733–743.
13. Mihál V, Michálková K, Wiedermann J, et al. Bochdalekova brániční kýla s pozdější klinickou manifestací. *Pediatr. Praxi* 2007; 8(6): 399–400.
14. Konopásková K, Mojžíšová M, Kalousová J, et al. Pozdní manifestace brániční kýly. *Pediatr. Praxi* 2010; 11(1): 42–43.

Článek doručen redakci: 3. 7. 2015
Článek přijat k publikaci: 2. 9. 2015

MUDr. Jan Papež

Pediatrická klinika LF MU a FN Brno
Černopolní 9, 625 00 Brno
honza.papez@seznam.cz
