

# Pozdní manifestace pravostranné brániční hernie

MUDr. Michaela Chino<sup>1</sup>, MUDr. Hana Záhorová<sup>1</sup>, MUDr. Tomáš Polanský<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dětské oddělení Nemocnice s poliklinikou Česká Lípa

<sup>2</sup>Neonatologická klinika Fakulty zdravotnických studií UJEP Ústí nad Labem

Autoři prezentují kazuistiku původně nezralého novorozence s náhle vzniklou dušností, hyposaturací a poslechovým nálezem nad pravou plicí, který v rámci diferenciální diagnostiky po prvním provedeném rentgenovém snímku svědčil spíše pro netypickou pneumonii. Na kontrolním snímku, který byl proveden druhý den, již byla popsána pravostranná Bochdalkova brániční hernie. Vrozená brániční hernie je poměrně vzácná vrozená vada bránice, která i přes pokroky dnešní medicíny zůstává stále s vysokým procentem následné morbidit a mortality. Existuje několik teorií jejího vzniku. Zásadní je porucha na úrovni nejen samotného vývoje bránice, ale i plic. Výsledkem je defekt v bránici, kterým dochází k dislokaci břišních orgánů do hrudníku, a tím k útlaku plic. Diagnóza může být stanovena již prenatálně. Postnatálně se pak může jednat o akutní stav vzniklý záhy po porodu, možná je i pozdější manifestace, jak je patrné v předložené kazuistice.

**Klíčová slova:** brániční hernie, Bochdalkova hernie, pozdní manifestace, náhle vzniklá dušnost, nezralý novorozenec.

## Late presentation of right sided diaphragmatic hernia

A case report of a premature newborn with an acute sudden shortness of breath, hypoxia and abnormal breath sounds over a right lung is presented. On a first X-ray image of a pneumonia was rather considered even though the X-ray image was not completely typical. The next day a review X-ray has showed a sign of a Congenital diaphragmatic hernia (CDH). Bochdalek hernia. CDH is a rare defect of a diaphragm with high morbidity and mortality despite the advances in medicine. There are several etiological theories mainly based on a developmental disruption of a diaphragm, but also a lung. A compression of a lung is caused by herniation of abdominal viscera through a defect in the diaphragm in to the chest cavity. An antenatal diagnosis is possible. The condition can manifest acutely after a delivery, but can be delayed as in our case.

**Key words:** diaphragmatic hernia, Bochdalek hernia, late presentation, sudden shortness of breath, premature neonates.

## Seznam zkratk:

USG – ultrasonografie

NGS – nasogastrická sonda

cPAP – continous positive airway pressure

PEEP – positive end expiratory pressure

FiO<sub>2</sub> – fraction of inspired oxygen O<sub>2</sub>

MRI – magnetic resonance imaging

UPV – umělá plicní ventilace

obsahu dutiny břišní do dutiny hrudní a z toho vyplývající ovlivnění normálního vývoje plicní tkáně (1). Její incidence je udávána 1 : 3 000 živě narozených dětí (2). Dle velikosti bráničního defektu vzniká různě velký útlak plic, na podkladě kterého dochází k abnormálnímu plicnímu vývoji. Díky tomu může dojít k rozvoji plicní hypoplazie a plicní hypertenze. Defekt může být různé velikosti, od drobného až po absenci celé bránice (1). Klinický obraz se může lišit dle toho, na jaké straně bránice hernie vzniká. U novorozenců s vrozenou brániční

## DECLARATIONS:

### Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

### Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research in Human Subjects adopted by the 18<sup>th</sup> WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

### Conflict of interest and financial disclosures:

None.

### Funding/Support:

None.

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2025;26(2):126-129

<https://doi.org/10.36290/ped.2025.024>

Článek přijat redakcí: 27. 2. 2025

Článek přijat k tisku: 15. 4. 2025

**MUDr. Michaela Chino**

hornova.michaelaa@seznam.cz

## Úvod

Brániční hernie je stav, který je charakterizován defektem v bránici vedoucí k protruzi

hernií dochází velmi často záhy po porodu k respiračnímu selhání, můžeme se však setkat i s pozdější manifestací (3). Podstatnou roli hraje i zralost dítěte při narození, přičemž nezralí novorozenci s nízkou porodní hmotností mají nižší pravděpodobnost přežití. Dle studie zvýšení porodní hmotnosti o 1 kg zvýšilo přežití o 34 % (8).

### Kazuistika

Nezralá dívka rozena v perinatologickém centru v 31 + 1 týdnu gestace (porodní hmotnost 1 480 g, porodní délka 41 cm) pro progresí vaginálního nálezu a zvýšené zánětlivé parametry matky. Porod proběhl spontánně, bez dokončené plicní maturace, s dobrou bezprostřední poporodní adaptací (skóre dle Apgarové 10-10-10). V dalším průběhu patrný mírné symptomy RDS (respiratory distress syndrome), s dobrou odezvou na distenzní terapii (celkem 51 hodin), bez známek infekce. První čtyři dny byla nutná částečná parenterální výživa, v dalším průběhu dívka krmena plně enterálně. Pro nekonjugovanou hyperbilirubinemii byla přechodně nutná fototerapie (celkem 93 hod), jinak stav bez pozoruhodností. Provedena všechna screeningová vyšetření s normálním nálezem. Vzhledem k nezralosti proveden ultrazvuk mozku, který byl bez významnější patologie.

K nám na novorozeneckou jednotku intenzivní péče byla dívka přeložena v gestačním stáří 33 + 2, s hmotností 1 440 g, medikována kofein citrátem jako prevence apnoických pauz, Kanavitem a Vigantolem, krmena kombinovaně NGS a savičkou. Další průběh byl klidný, vstupní laboratorní vyšetření bez nápadností, kultivačně bez významného osídlení.

24. den života při rehabilitaci proběhla jedna náhlá epizoda několik sekund trvajícího prošednutí, která se obešla bez intervence, se spontánní úpravou, toho času bez zaznamenané desaturace vzhledem k odpojení od monitoru v době rehabilitace. Od té doby se dívka zdála unavenější zejména při krmení, proto opět krmena plně NGS. Následně bez další symptomatologie, dítě čilé, kardiopulmonálně stabilní.

28. den proběhly plánované odběry, kde bez elevace zánětlivých parametrů, pouze zaznamenána mírná normocytární anémie (hemoglobin 102 g/l). Tedy opět zahájen

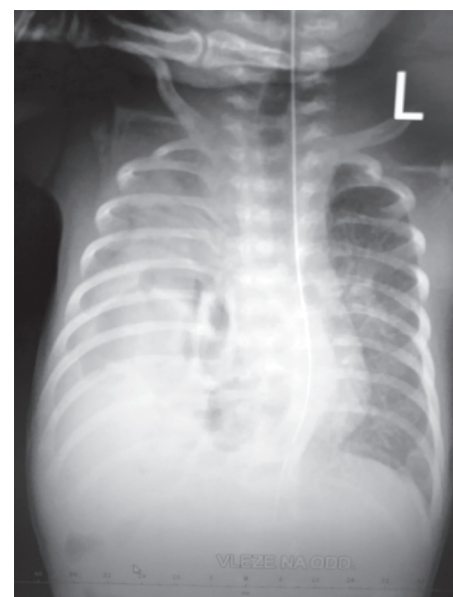
nácvik krmení savičkou, vcelku s dobrou tolerancí.

29. den dopoledne dívce podány 2 ml odstříkaného mateřského mléka, více netolerováno, zbytek dávky podán do NGS. O zhruba 3,5 hodiny později (cca 30 minut po dalším krmení do sondy) náhle došlo ke zhoršení stavu, kdy se velmi rychle rozvíjela tachydyspnoe s dechovou frekvencí 80/min, dívka zatahovala jugulum i podžebří, naznačen grunting, k tomu desaturace k 80 %, tachykardie kolem 200/min. Tou dobou zahájena oxygenoterapie maskou, po které se saturace normalizovala, tachydyspnoe a tachykardie přetrvávala, k tomu poslechový nálezu vlhkých fenoménů bazálně nad pravou plicí, dále i v pravé axile, febrilie nenaměřena. Vzhledem k akutnímu rozvoji symptomů jsme nejprve pomýšleli na aspiraci podaného mléka. Kontrolní zánětlivé parametry zůstaly nízké včetně prokalcitoninu, patrná pouze trombocytóza ( $637 \times 10^9/l$ ), v kapilárním Astrupu patrný zvýšený parciální tlak  $CO_2$  (6,4 kPa) a vyšší hladina laktátu (3,1 mmol/l). Dále proveden rentgenový snímek plic a srdce (Obr. 1), který rentgenolog popsal jako: Nevzdušná plíce vpravo s naznačeným projasněním ve středním a dolním plicním poli. Vpravo pouze drobné vzdušné okrsky paramediastinálně. Kontura bránice vpravo nediferencovatelná. Vlevo bez patologického nálezu. Přesun středových struktur doleva. Touto dobou dle rentgenového nálezu v rámci diferenciální diagnózy námi pomýšlelo i na brániční hernii, rentgenový obraz ale pro tuto diagnózu přesvědčivý nebyl.

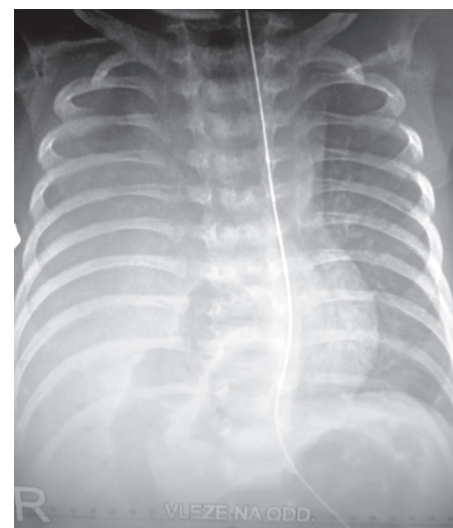
Vzhledem k popsanému nálezu a klinickému obrazu dívka ihned zajištěna dvojkombinací antibiotik (ampicilin, gentamicin), převedena na plnou parenterální výživu.

Stav dívky konzultován s neonatologem a rentgenologem perinatologického centra, kteří snímek hodnotili spíše jako netypický obraz pneumonie, nakonec změna antibiotik z ampicilinu na ceftazidim a zahájena distenzní terapie nasální cPAP (PEEP 5–6 mm  $H_2O$ ,  $FiO_2$ : 0,25–0,30). Na této terapii se stav zlepšoval, dyspnoe v řádu desítek minut ustoupila, dechová frekvence se zpomalila na 60 dechů za minutu, dívka byla klidná, růžová, bez desaturací, přes noc ztolerovala 5 ml mateřského mléka do NGS, postupně vyklesáno s  $FiO_2$  na 0,23.

**Obr. 1.** První rentgenový snímek plic s netypickým obrazem, suspekce na pneumonii, v dif. dg. brániční hernie



**Obr. 2.** Již kompletně nevzdušné pravé plicní křídlo, potvrzená pravostranná Bochdalkova brániční hernie



Následující den (celkem po 17 hodinách) bylo možné ukončit distenzní terapii, s dobrou tolerancí. Poslechový nálezu nad pravou plicí byl zlepšen, plíce se zdála poslechově vzdušnější, klinický stav dívky stabilní, bez desaturací, fyziologické funkce v normě, termostabilní. V kontrolní laboratoři byl mírný posun doleva v krevním obraze bez přítomné leukocytózy, trombocytóza s mírným poklesem, trvala mírná anémie, ostatní zánětlivé markery bez elevace, iontogram v normě, hemokultura toho času negativní. Proveden kontrolní rentgenový snímek plic (Obr. 2), s nálezem: již kompletně nevzdušné pravé plicní křídlo. Bránice vysunutá výrazně kranálně, není zřetelný ani naznačený vzdušný bronchogram pravého

plicního křídla. V epigastriu zřetelný žaludek a v sumaci se srdečním stínem i vzduchem naplněné duodenum či hepatální ohbí tračnicku. Vlevo bez patologického nálezu. V tuto chvíli již nález hodnocen jako velmi suspektní brániční hernie. Nález konzultován s lékaři z dětské chirurgie fakultní nemocnice Motol, kde byla potvrzena pravostranná Bochdalkova hernie. Ještě tentýž den byla dívka přeložena k následnému řešení. Druhý den byla provedena operace, perioperačně nález nepravé brániční kýly, s patrnou herniací části střevních klíčků a pravého jaterního laloku. Byla provedena repozice orgánů a vzhledem k silné svalovině bránice byla možná primární sutura, bez nutnosti užití syntetického materiálu. Kontrolní RTG snímek plic po operaci (Obr. 3) byl oboustranně s rozvinutými plicními křídly, bez známek komplikujícího pneumotoraxu, pneumonie či fluidotoraxu. Pouze popsána lehce nižší transparence pravého plicního pole. Extubace byla možná 2. pooperační den, následující 4 dny nCPAP. Během hospitalizace podány transfuze erymasy, nutné přechodně inhalace s adrenalinem a hydrokortisonem pro smíšený postintubační stridor, podpora diurézy furosemidem do 4. dne, jinak další průběh nekomplikovaný. Byla možná časná reiniciace stravy. Dívka byla po stabilizaci pooperačního stavu přeložena zpět na dětskou kliniku MNÚL, odkud propuštěna do domácí péče 18. pooperační den, plně kojena s fortifikací. Dle dokumentace praktického lékaře byla dívka v kojeneckém i batolecím věku s běžnou nemocností, pouze prokázána pylová alergie a atopický ekzém, s přiměřeným psychomotorickým vývojem.

## Diskuze

Brániční hernie vnikají do dutiny hrudní nejčastěji v oslabených místech bránice. Tradičně jsou klasifikovány na základě lokalizace těchto defektů na posterolaterální a retrosternální. Nejobvyklejším místem je posterolaterálně ve foramen Bochdaleki (4). Odtud název Bochdalkova hernie, která se v naprosté většině vyskytuje na levé straně. Dívka v prezentované kazuistice měla hernii na pravé straně, na tuto variantu připadá asi 13 % případů (3). Druhým méně zastoupeným typem je hernie Morgagniho, podle foramen Morgagni, který je lokalizován za sternem.

Vzácně se může vyskytnout oboustranná brániční hernie, která je sdružená s těžkou plicní hypoplazií (10). Hernie kromě dělení anatomického můžeme dělit i dle přítomnosti kýlního vaku na hernie pravé a nepravé. V případě nepravých hernií (tedy bez kýlního vaku), přechází parietální peritoneum v místě otvoru přímo v parietální pleuru (10).

Prenatální diagnostika je založena na ultrasonografickém vyšetření. Přibližně 60 % případů vrozené hernie je diagnostikováno prenatálně buď na rutinním screeningovém vyšetření mezi 20.–24. gestačním týdnem, nebo při pátrání po příčině polyhydramnionu (5).

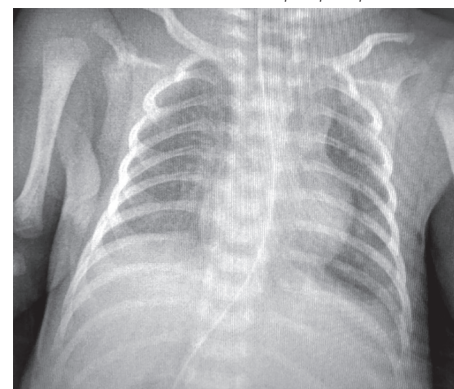
Brániční hernie se může vyskytovat jako izolovaná vrozená vada, nebo jako součást syndromu, případně v kombinaci s jinými vrozenými vadami. Etiologie je multifaktoriální a není zcela jasná, je zvažován mimo jiné i podíl nutričních nedostatků. Studie na myších ukazují možnou souvislost s defektní dráhou vitamínu A (1). Byla prokázána souvislost i s některými léky.

Detekce vady se zvyšuje s rostoucím gestačním týdnem (6). Roli určitě hraje i velikost hernie, protože ne každá hernie je dostatečně velká natolik, aby prenatálním sítem prošla. Při nejasném nálezu lze diagnózu ověřit MRI plodu. Komplikace při diagnostice mohou nastat při herniaci jaterní tkáně, jelikož játra mají na ultrasonografii podobný vzhled jako plicní tkáň (6).

Při postnatální diagnostice dosud nemanifestované brániční hernie je metodou volby rentgenový snímek plic, který se stejně jako v předložené kazuistice provádí většinou kvůli dechovým obtížím novorozence, případě kvůli poruše pasáže gastrointestinálním traktem (4). Při diagnostických rozpacích lze prostý snímek případně doplnit podáním kontrastní látky do NGS, eventuálně lze použít irigografické vyšetření.

Nejčastěji herniovaným orgánem bývá tenké či tlusté střevo, žaludek, případně játra, slezina či ledvina. Herniace jater většinou znamená větší defekt, to bývá spjato s vyšším stupněm hypoplazie plic a celkově komplikovanějším stavem a následnou péčí (8). Nejčastější levostranná brániční hernie bývá většinou nepravá. V těchto případech bývají takřka všechny orgány dutiny břišní v hrudníku (10). Pravostranná Bochdalkova hernie,

Obr. 3. Kontrolní RTG snímek plic po operaci



kteřá je popisována u dívky v předložené kazuistice bývá většinou pravá, v tomto případě se jednalo dle operačního nálezu o hernii nepravou, tedy bez přítomnosti vaku. Nejčastěji se u pravostranných hernií jedná o herniaci jater, které spolu s případným kýlním vakem mohou bránit časné eventraci dalších orgánů dutiny břišní do hrudníku. I to je jedna z možných teorií, proč došlo k symptomatice až s takovým odstupem.

Klinický obraz je závislý na tom, zda je hernie přítomna ihned po porodu, nebo zda k její manifestaci dojde až později. Většina dětí má klinické projevy během prvních 24 hodin (10). Mezi typické klinické příznaky u těžce postižených dětí po porodu patří progresivně se zhoršující respirační insuficience, která je důsledkem kombinace hypoplazie plic a plicní hypertenze. Ta vzniká na podkladě cévních zkrátů v terénu omezeně vyvinutého a utlačovaného parenchymu plic (4). Na podkladě plicní hypertenze dále dochází k přetlaku a následné dysfunkci pravé srdeční komory (1). V různé míře bývá postižena i levá komora srdeční. Novorozenci mají různě vyjádřenou cyanózu špatně reagující na oxygenoterapii, bývá dyspnoe, dextrokardie, soudkovitý hrudník, člunkovité břicho, vymizení dechových fenoménů na postižené straně, přesun srdečních ozvů a slyšitelná střevní peristaltika při poslechu hrudníku (3). Příznaky pozdější manifestace této vrozené vady bývají různorodé. Jedná se zejména o chronické respirační či gastrointestinální obtíže. V takovém případě stále není jasné, zda se o vrozenou vadu jedná, či jde o stav získaný.

Rentgenový obraz brániční hernie může být různorodý, jak je patrné i v případě prezentované dívky. Mezi typické znaky patří střevní klíčky v hrudníku, deviace mediastina, hypo-

plazie plic, žádná nebo malá plynová náplň v dutině břišní.

V rámci diferenciální diagnostiky je dobré pomýšlet na bronchopulmonální sekvestrace, cystickou adenomatoidní malformaci, nej-různější patologické procesy v dutině hrudní a plevře, perzistentní plicní hypertenze novorozenců či pneumothorax (7).

Co se terapie týká, jen na okraj je vhodné zmínit existenci prenatální terapeutické metody FETO – fetoskopická endoluminální tracheální okluze, která spočívá v uzavření trachey. Tímto uzávěrem se zablokuje odtok plicní tekutiny, čímž dojde ke zvýšení tlaku v plicích. Toto zvýšení tlaku posléze může stimulovat růst plic prostřednictvím místních růstových faktorů (7). Tato metoda je užívána pouze u úzké skupiny dětí s nejzávažnější hypoplazií plic.

V případě postnatální terapie, ať už se jedná o dítě s prenatálně zjištěnou vadou či brzy po porodu zjištěnou, je základem stabilizace dítěte a léčba plicní hypertenze (zejména optimální ventilace, oxid dusný, případně kardiální podpora, výjimečně ECMO – extracorporeal membrane oxygenation). Následuje chirurgické řešení vzniklého defektu v bráni, které nemá být odkládáno. Cílem výkonu je defekt uzavřít, ať už vlastní okolní tkání, nebo s použitím syntetického materiálu, nejčastěji GoreTexu. V případě nutnosti ECMO podpory je zásadní správné načasování zákroku. Stále probíhají studie, které by toto načasování optimalizovaly (9). V případě pozdní manifestace

brániční hernie se reaguje na vzniklé okolnosti, nicméně zůstává základem managementu stabilizace dítěte a následné chirurgické řešení.

Kromě toho se pracuje i na použití nových farmakologických intervencí, které reagují na nové poznatky patofyziologie vrozené brániční hernie. Postnatální farmakologické intervence se zaměřují zejména na plicní hypertenzi, která se spolu s hypoplazií plic a srdeční dysfunkcí zdá být určujícím faktorem morbidity i mortality (7, 8).

V případě dívky popisované v tomto článku se nabízí několik nezodpovězených otázek. Jednou z nich je, zda by mohla být brániční hernie patrna na rentgenovém snímku, kdyby se prováděl již po narození. Dívka sice byla krátce po porodu na distenzní terapii, ale vzhledem k nekomplikovanému stavu nebylo zobrazení nutné provést. Další otázkou zůstává, proč na prvním provedeném snímku nebyl jasný obraz herniovaného střeva a proč druhý den bylo střevo na snímku již prokazatelné. Jednou z variant je samozřejmě i příspěvek distenzní terapie, kdy i přes zavedení orogastričké sondy dojde k určitému nahromadění vzduchu i v gastrointestinálním traktu. Na druhé straně i děti s pozdější manifestací hernie mívají rentgenový snímek do poslední chvíle bez patologického nálezu. V takových případech se předpokládá podíl zvýšení nitrobřišního tlaku, díky kterému k herniaci dojde. Vhodné je také zmínit, že při prenatálně diagnostikované brániční hernii se po porodu

dítě při nutnosti zajišťuje pomocí UPV namísto užití distenzní terapie, která může způsobit dilataci střev a žaludku, a tím zhoršit přesun mediastina. V tomto případě se zavádí k dekompresi žaludku NGS.

Na závěr je pro zajímavost vhodné ještě zmínit to, že v posledních letech je stále větší důraz kladen na klíčovou roli mikroRNA v patogenezi vrozené brániční hernie, kdy několik miRNA bylo explicitně spojeno se specifickými fázemi vývoje plic. Využít by se toho dalo i v časně prenatální diagnostice. Ačkoliv je prenatální miRNA terapie spjata s velkým potenciálem a narůstá výzkumné úsilí v této oblasti, prozatím je její aplikace primárně omezena na zvířecí modely (9).

## Závěr

Vrozená brániční hernie je vada, která se může projevit širokou škálou možných příznaků a může mít mnoho podob. Můžeme se setkat s fulminantně probíhajícím stavem ihned po porodu, zároveň je možná i pozdější manifestace jako v předložené kazuistice. Data o novorozenecké úmrtnosti se sice rozcházejí (vzhledem k široké škále možných manifestací a podtypů této vady), ale pozdní manifestace vrozené brániční hernie je spojena s obecně lepší prognózou, pakliže se zvládne akutní stav. Na tuto diagnózu je dobré pomýšlet vždy, když dojde k náhle vzniklé dušnosti či jiným patologiím dýchání. Dobré je tuto diagnózu vzít v potaz i při střevní neprůchodnosti nejasné etiologie.

## LITERATURA

1. Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, et al. Congenital Diaphragmatic hernia – a review. *Matern Health Neonatol Perinatol.* 2017;11(3):6. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5356475/?fbclid=IwAR3OoWQhdyUAbVo8-lkfUv4xyCKFJgGXQQ6xsZFUiigm8uL8TpbcdnsaAo>.
2. Cannata G, Caporilli Ch, Grassi F, et al. Management of Congenital Diaphragmatic hernia (CDH): Role of molecular genetics. *Int J Mol Sci.* 2021;22(12):6353. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28331629/>.
3. Papež J, Jabandžiev P, Pavlákova T, et al. Neobvyklý případ respiračního selhání v kojeneckém věku – brániční kýla. *Pediatr. praxi.* 2015;16(5):344-346.
4. Janota J, Straňák Z. Neonatologie. *Chirurgická onemocnění*

ní novorozenců. EEZY Publishing. 2023:301-302.

5. Chatterjee D, Richard J, Gien J. Update on Congenital Diaphragmatic Hernia. *Anesth Analg.* 2020;131(3):808-821. doi: 10.1213/ANE.0000000000004324. PMID: 31335403. Available from: [https://journals.lww.com/anesthesia-analgesia/fulltext/2020/09000/update\\_on\\_congenital\\_diaphragmatic\\_hernia.23.aspx](https://journals.lww.com/anesthesia-analgesia/fulltext/2020/09000/update_on_congenital_diaphragmatic_hernia.23.aspx).
6. Kosiński P, Wielgoś M. Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management – literature review. *Gynekologia Polska.* 2017;88(1):24-30.
7. Steinhorn RH. Pediatric Congenital Diaphragmatic Hernia Workup; *Pediatrics: Cardiac Disease and Critical Care Medicine.* Dec 22, 2020; Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/978118-overview?form=fpf>.
8. Holden KI, Harting MT. Recent advances in the treatment of complex congenital diaphragmatic hernia – a narrative review. *Translational Pediatrics.* 2023;12(7). Available from: <https://tp.amegroups.org/article/view/115367/html>.
9. Renik-Jankowska W, Buczyńska A, Sidorkiewicz I, et al. Exploring new perspectives on congenital diaphragmatic hernia: A comprehensive review. *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular Basis of Disease.* 2024;1870(4):167105. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S09255443924000942?via%3DIihub#s0035>.
10. Śnajdauf J, Škába R, et al. Dětská chirurgie, Hrudní chirurgie, Brániční kýly, Pýcha K. Galén. 2005:141-149.