

Pozdní manifestace brániční kýly

MUDr. Kateřina Konopásková, MUDr. Mahulena Mojžíšová, MUDr. Jana Kalousová, doc. MUDr. Michal Rygl, MUDr. Petra Kuklová, MUDr. Kateřina Kučerová

Klinika dětské chirurgie, 2. LF UK a FN Motol, Praha

Klinika zobrazovacích metod, 2. LF UK a FN Motol, Praha

Vrozená brániční kýla musí být zahrnuta do diferenciální diagnostiky u každého dítěte s neobvyklými respiračními nebo gastrointestinálními symptomy a/nebo se suspektním nálezem na rentgenovém snímku hrudníku. Manifestovat se může chronickými nespecifickými příznaky nebo urgentním život ohrožujícím stavem. V uvedených kazuistikách jsou popsány obě možné klinické manifestace.

Klíčová slova: brániční kýla, ileus, respirační selhání, diagnostika, léčba.

Late manifestations of diaphragmatic hernia

Congenital diaphragmatic hernia must be considered in differential diagnosis in every infant with unusual respiratory or gastrointestinal symptoms or with an abnormal chest X-ray finding. It can present with chronic nonspecific symptoms or an urgent life-threatening condition. The case reports presented include a case with manifestations of ileus as well as one with respiratory symptoms.

Key words: diaphragmatic hernia, ileus, respiratory failure, diagnosis, treatment.

Pediatr. pro Praxi 2010; 11(1): 42–43

Úvod

Brániční kýla je vada, která se přibližně v 10–25 % případů manifestuje až po novorozeneckém období (1, 2). Léčba těchto dětí je výhradně chirurgická, problematika plicní hypoplazie a plicní hypertenze typická pro novorozenecké období zde ustupuje do pozadí. Věk manifestace, příznaky a průběh onemocnění může být velmi rozmanitý. Setkáváme se s náhodným zachytem při jiném onemocnění, s nespecifickými respiračními a gastrointestinálními příznaky (recidivující bronchopneumonie, neprospívání, subileózní stavy atd.), ale i s urgentní manifestací v případě uskrtnutí brániční kýly (3, 4). V souhrnu publikovaných případů do roku 2003 je uvedeno následující zastoupení symptomů: gastrointestinální příznaky 25 %, respirační příznaky 37 %, smíšená manifestace 29 % a asymptomatictí pacienti 6 % (2).

Na pracovišti autorů bylo v období 1994–2009 léčeno 165 novorozenců s neonatální manifestací brániční kýly (přežití 72 %) a 37 dětí s pozdní manifestací vrozené brániční kýly (přežití 97 %). Podíl případů s pozdní manifestací (22 %) odpovídá nálezům v ostatních vyspělých zemích. Na dvou vybraných kazuistikách prezentujeme jak pacienta s akutní manifestací s projevy ileózního stavu, tak pacienta s respiračními příznaky.

Kazuistika I

Rok starý chlapec byl přijatý do regionální nemocnice se zvracením a poruchou vědomí. Byla vyloučena neuroinfekce a intoxikace. Pro ventilační obtíže byl proveden rtg snímek hrudníku, nativní snímek břicha a byla stanovena dia-

gnóza pravostranné brániční kýly (obrázek 1). Chlapec byl převezen na vyšší pracoviště v šokovém stavu a s počínajícím respiračním a renálním selháním. Po přijetí na ARK kliniku byla zahájena umělá plicní ventilace a oběhová resuscitace, byla korigována acidobazická rovnováha. Po stabilizaci stavu byla provedena chirurgická revize s nálezem uskrtnutí tenkého střeva v pravostranné brániční kýle. Při operaci bylo nutné resekovat nekrotickou část ilea, obnovit kontinuitu střeva anastomózou a uzavřít čtyřcentimetrový defekt v bránici. Pooperační průběh byl komplikován již před operací rozvinutým multiorgánovým selháním, pneumonií a sepsí. Pacient nadále vyžadoval řízenou ventilaci a intenzivní péči. Dvacátý pooperační den došlo k rozvoji hyperkoagulačního stavu s trombózou dolní duté žíly a k progresi renálního selhání. Byla zahájena antikoagulační terapie nízkomolekulárním heparinem a proveden pokus o zprůchodnění dolní duté žíly streptokinázou. Renální funkce se postupně zlepšily a obnovila se střevní peristaltika. Třicátý den došlo náhle k poklesu TK, trombocytopenii, rozvoji anémie a k prohloubení šokového stavu a pacient zemřel na masivní intracerebrální krvácení.

Kazuistika II

Tříapůlletý, dosud zdravý chlapec byl přijat do spádové nemocnice pro febrilie, kašel a dušnost. Postupně došlo k progresi dušnosti, tachypnoei a ke zvyšování nároků na kyslík s opakovanými hyposaturacemi. V laboratorních nálezech byla leukocytóza a střední vzestup CRP. Na rtg plic se zobrazilo nejasné kulovité ložisko bazálně vpravo. Druhý den byl chlapec přeložen

na dětskou kliniku, kde byla zahájena ATB terapie Unasynem. Doplněné ultrazvukové vyšetření břicha bylo bez patologického nálezu, k objasnění rtg nálezu bylo indikováno CT vyšetření, které prokázalo pravostrannou brániční kýlu s herniací části jaterního parenchymu (obrázek 2). Klinický stav i laboratorní parametry se během ATB léčby postupně upravily. Vzhledem k nálezu na CT byla indikována operační revize, při které byl nalezen centrální defekt v pravé polovině bránice s vakem. Kýlní vak byl srostlý s dolním lalokem pravé plíce a dislokovaným malformovaným lalokem jater. Při operaci byla uvolněna plíce, resekován vak a defekt v bránici byl uzavřen v jedné vrstvě. Pooperační průběh byl nekomplikovaný a pacient byl 9. pooperační den propuštěn do domácí péče.

Diskuze

Otázkou zůstává, zda je brániční kýla s pozdní manifestací vrozeným defektem, nebo získá-

Obrázek 1. Kličky tenkého střeva v pravé pohrudniční dutině při uskrtnutí v defektu bránice



ným onemocněním. Nejpravděpodobnější je hypotéza o pozdní herniaci orgánů do hrudníku vrozeným defektem ve svalovině bránice. Děti s pozdní manifestací nemívají přidružené anomálie, nejsou ohroženy plicní hypoplazií ani plicní hypertenzí.

Nástup obtíží je ovlivněn velikostí defektu a přítomností kýlního vaku. Akutní symptomy jsou způsobeny náhlou dislokací břišních orgánů do hrudníku nebo uskřinutím dislokovaných dutých orgánů v úzkém defektu bránice. Riziko akutního uskřinutí břišních orgánů je spojeno s malými defekty ve většině případů bez vaku (5). Distenze uskřinutého žaludku a střeva může způsobit kompresi plic a přesun mediastina, což může přispět k rozvoji oběhového selhání a zástavě srdce (6). Pro velké brániční defekty s kýlním vakem jsou příznačné intermitentní nespecifické problémy. Respirační příznaky jsou způsobené pozvolným, dlouhodobým útlakem plic na postižené straně.

Při souhrnné analýze literatury zahrnující 273 dětí našel Baglaj stranové rozdíly v manifestaci: při levostranné kýle se 61 % případů manifestovalo akutními příznaky, 34 % chronickými příznaky a 5 % bylo asymptomatických. Při pravostranné kýle mělo 32 % akutní příznaky, 57 % chronické symptomy a 11 % bylo asymptomatických (2). Obě výše uvedené kazuistiky prezentují akutní manifestaci pravostranné kýly.

Mortalita onemocnění se udává okolo 3 % a nejčastěji je způsobena pozdní diagnostikou (4, 5). Pozdní diagnostika se podílela na závažném průběhu a úmrtí u chlapce z první kazuistiky. Stanovení diagnózy brániční kýly u starších dětí je obtížné zejména proto, že se na ni v diferenciální diagnostice nepomýšlí. Diagnostika kýl vychází z nativního rentgenového snímku hrudníku (předozační a boční), zejména při nespecifických symptomech je nutné věnovat zvýšenou pozornost poloze a tvaru bránice. V případě levostranné kýly s herniací trávicí trubice bývá dostačující kontrastní vyšetření gastrointestinálního traktu. Počítačová tomografie a magnetická rezonance jsou vhodné pro potvrzení pravostranné kýly s herniací jater (obrázek 2)

a k odlišení níže uvedených hrudních patologií. Diferenciálně diagnosticky je nutné vyloučit cystickou adenomatoidní malformaci plic, plicní a perikardiální cysty, plicní sekvestrace, zánětlivá onemocnění plic a mediastinální nádory.

Operace se provádí za standardních podmínek po stabilizaci nemocného (3). Pacienti, u kterých došlo k akutnímu uskřinutí části GIT s rozvojem oběhového a respiračního selhání, vyžadují urgentní gastrointestinální dekompresi, oběhovou resuscitaci tekutinami a umělou plicní ventilaci (4–7). Při operaci brániční kýly u starších dětí je možné volit mezi laparotomií a thorakotomií. Na našem pracovišti preferujeme přístup z laparotomie. V posledních letech jsou na některých pracovištích stále častěji používány laparoskopické nebo thorakoskopické přístupy (8–11). Miniinvasivní techniky jsou u stabilních dětí přínosem, protože snižují riziko dlouhodobých komplikací (pooperační deformity hrudníku, skolióza a střevní neprůchodnost ze srůstů). Jejich použití by mělo být omezené na asymptomatické a stabilizované případy, u dětí s akutními symptomy ho nepovažujeme za vhodné.

Závěr

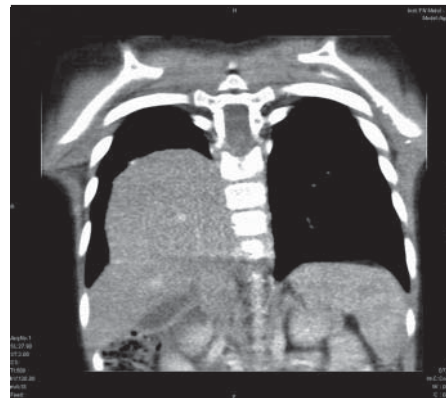
Možnost pozdní manifestace vrozené brániční kýly by měla být zahrnuta do diferenciální diagnostiky u každého dítěte s neobvyklými respiračními a gastrointestinálními symptomy a suspektním rtg nálezem na snímku hrudníku. Při časném stanovení diagnózy nebývá chirurgická léčba obtížná a v dalším průběhu pacienti netrpí trvalými následky ani sníženou kvalitou života. Pozdní stanovení diagnózy až při projevech akutního uskřinutí vrozené brániční kýly pak může být život ohrožujícím onemocněním.

Článek vznikl za podpory VZ FNM 6309 a IGA NS 10572-3/2009.

Literatura

1. Berman L, Stringer D, Ein SH, Shandling B. The late-presenting pediatric Bochdalek hernia: a 20-year review. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 735–739.
2. Baglaj M. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a clinical spectrum. *Pediatr Surg Int* 2004; 20: 658–669.

Obrázek 2. Herniace malformovaného laloku jater do hrudníku defektem v bránici



3. Rygl M, Pycha K, Zeman L, et al. Late manifestations of congenital diaphragmatic hernia. *Rozhl Chir* 2003; 82: 616–619.
4. Ayala JA, Naik-Mathuria B, Olutoye OO. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia manifesting as combined-type acute gastric volvulus: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2008; 43: E35–39.
5. Rygl M, Skaba R, Lisy J, Pycha K. Acute gastro-intestinal obstruction as a late presentation of congenital diaphragmatic hernia. A report of three cases. *Acta Chir Belg* 2006; 106: 430–432.
6. Kutzsche S, Sangolt GK, Schistad O, Sunde S. Severe complications during the management of a child with late presentation of a diaphragmatic hernia. *Acta Anaesthesiol Scand* 2003; 47: 1302–1304.
7. Carlucci A, Bianchi A, Pace F, et al. Delayed presentation of congenital diaphragmatic Bochdalek hernia. Case report. *Minerva Pediatr* 2003; 55: 283–286, 286–288.
8. Arca MJ, Barnhart DC, Lelli JL, jr., et al. Early experience with minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernias: results and lessons learned. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 1563–1568.
9. Becmeur F, Jamali RR, Moog R, et al. Thoracoscopic treatment for delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia in the infant. A report of three cases. *Surg Endosc* 2001; 15: 1163–1166.
10. Gourlay DM, Cassidy LD, Sato TT, et al. Beyond feasibility: a comparison of newborns undergoing thoracoscopic and open repair of congenital diaphragmatic hernias. *J Pediatr Surg* 2009; 44: 1702–1707.
11. Shah SR, Wishnew J, Barsness K, et al. Minimally invasive congenital diaphragmatic hernia repair: a 7-year review of one institution's experience. *Surg Endosc* 2009; 23: 1265–1271.

MUDr. Kateřina Konopásková

Klinika dětské chirurgie,
2. LF UK a FN Motol
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
ptack@email.cz