

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. *Gyneologia 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%3Dihub#s0035>.
10. Šnajdauf J, Škába R, et al. Dětská chirurgie, Hrudní chirurgie, Brániční kýly, Pýcha K. Galén. 2005:141-149.