



KONGENITALNA DIJAFRAGMALNA HERNIJA

Lukavac Tešin Marija

DEFINICIJA

Kongenitalna dijafragmalna hernija (CDH) jeste embriološki defekt dijafragme kada deo organa iz trbušne prelazi u grudnu duplju.

EPIDEMIOLOGIJA

- Incidencija: 1:2000-1:5000 živorođene dece;
- Većinom terminska novorođenčad; 2/3 su muškog pola;
- Bochdalekova kila se u 90 % slučajeva javlja levostrano, a u 10 % desnostrano;
- U 10-20% slučajeva restrosternalni defekt u predelu foramena Morgagni;
- U 1% slučajeva bilateralna i uglavnom inkompatibilna sa životom.
- Često je udružena sa drugim anomalijama (anencefalija, kardiovaskularne, skeletne anomalije ...)

PATOFIZIOLOGIJA

- CDH nastaje ukoliko dođe do ranog povratka abdominalnih organa iz ekstraceloma ili zastoja u zatvaranju dijafragme;
- Abdominalni organi prelaze u grudnu duplju gde ometaju normalan razvoj pluća;
- Što je hernijacija ranije nastala veća je hipoplazija pluća;
- Ipsilateralno pluće je teže oštećeno;
- Hipoplazija dovodi do povećanog otpora i reaktivnosti plućnog vaskularnog korita;



- Sledi perzistentna plućna hipertenzija, često dominantan problem u pre i postoperativnom periodu.

KLINIČKA SLIKA

- Zavisi od stepena kardiorespiratorne insuficijencije, a ona od stepena hipoplazije pluća;
- Dominiraju znaci respiratornog distresa već u porođajnoj sali ili u prvih nekoliko sati po rođenju:
 - Cijanoza;
 - Bradikardija (srčani tonovi su pomereni, najčešće desno);
 - Skafoidan trbuh;
- Na strani hernije oslabljen je disajni šum, a mogu se čuti zvuci crevnog pretakanja;
- Oko 5% novorođenčadi nema simptome u neonatalnom periodu

DIJAGNOZA

- Prenatalna dijagnoza moguća je već pre 25 GN. Defekt je često udružen sa polihidramnionom;
- Postnatalna;
 - Klinička slika;
 - Rtg grudnog koša: u grudnom košu se uočavaju abdominalni organi (želudac, creva, jetra, slezina...) u jednom hemitoraksu, sa potiskivanjem medijastinuma na suprotnu stranu.

DIFERENCIJALNA DIJAGNOZA

- Cistične adenomatoidne malformacije pluća;
- Kongenitalni lobarni emfizem;
- Cistična pluća;
- Pneumotoraks;
- Paraliza dijafragme;
- Pleuralna efuzija



TERAPIJA

- Plasirati nazogastričnu sondu i sprovesti stalnu sukciju;
 - Intubirati novorođenče ukoliko je respiratorno ugroženo i započeti mehaničku ventilaciju.
- * Kontraindikovana je ventilacija putem maske i reanimacionog balona.
- Ukoliko primena konvencionalne mehaničke ventilacije ne dovede do poboljšanja ili dođe do razvoja perzistentne plućne hipertenzije primeniti NO i razmotriti primenu HFOV;
 - Uspostaviti intravensku liniju i pratiti oksigenaciju putem pulsoksimetra (ukoliko za to postoje uslovi plasirati arterijsku liniju);
 - Sedirati novorođenče;
 - Održavati adekvatnu arterijsku tenziju, elektrolitni i acidobazni status,
 - Razmotriti primenu surfaktanta;
 - ECMO.
- * Operativni tretman se odlaže 3-6 dana do stabilizacije kliničkog stanja deteta, u cilju što bolje preoperativne pripreme za hiruršku intervenciju.

KOMPLIKACIJE

Rane

- Perzistentna plućna hipertenzija;
- Crevna opstrukcija;
- Dehiscencija rane;
- Hilothoraks.

Kasne

- Rekurentna dijafragmalna hernija;
- Crevna opstrukcija;
- Gastro ezofagealni refluks (GER);
- Torakolumbalna skolioza;
- Hronična plućna insuficijencija;



PROGNOZA

- Primena HFOV, ECMO i odlaganje operativnog lečenja imaju povoljan efekat na ishod bolesti kod pacijenata sa ranom pojavom cijanoze (u prva 24 sata);
- Operativne intervencije na fetusu nakon intrauterusno postavljene dijagnoze (pre 25 GN), treba pažljivo razmotriti.
- Stopa smrtnosti kod dece kod kojih se dijagnoza postavi u prva 24 sata je do 60%.

LITERATURA

1. Boloker J, Bateman DA, Wung JT, Stolar CJ (2003). Congenital diaphragmatic haernia in 120 infants treated with permissive hypercapnea/spontaneous respiration/elective repair. *J Pediatr Surg* 37(3): 357-66.
2. Desfrere L, Jerreau PH, Domergues M, Brunhes A, Hulert P, nihoul-Fekete C, Mussat Moriete G. Impact of delayed repair and elective high frequency on survival of antenataly diagnosed congenital diaphragmatic hernia-first aplication of these strategies in the more 2000; 26(7): 934-941.
3. Miller MJ, Fanaroff AA, Martin RM. Respiratory Disorders in Preterm and Term Infant. In Fanaroff AA, Martin RJ: *Neonatal-Perinatal Medicine*, St.Louis, Mosby,1998.
4. Schumplick V, Steinau G, Schluper I, Prescher A. Surgical embriology and anathomy of the diaphragm with surgical applications. *Surg Clin North Am* 2000; 80: 213-239.
5. Sydorak RM, Harrison MR. Congenital diaphragmatic haernia: advanced in prenatal therapy. *World J Surg* 2003; 27(1): 68-76.
6. Živković MS. Nova saznanja o kongenitalnim dijafragmatskim hernijama. Personal communication; 2003.