

Случай на кърмаче с хипоплазия на белия дроб и вродена диафрагмална херния

Д-р Гергана Петрова,¹ г-р Ралица Георгиева,² г-р Татяна Чолчева,¹ доц. Пенка Переновска¹
¹Детска клиника, МБАЛ „Александровска“, София; ²Клиника по неонатология, СБАЛ-ДБ, София

Резюме

Белодробната хипоплазия и вродената диафрагмална херния са все още неразрешен проблем за клиничната практика и наука. Белодробната хипоплазия се отнася към групата на малформациите, свързани с непълно развитие на белодробната тъкан. Тежестта на засягането зависи от наличието на съпътстващи аномалии и степента на развитие на белия дроб.

Представен е случай на 8-месечно момче с оперативно коригирана диафрагмална херния и хипоплазия на левия бял дроб. Момчето е хоспитализирано в Детска клиника по повод на съпътстваща остра инфекция с цел уточняване на аномалията и изготвяне на терапевтичен план за проследяване и поведение.

Ключови думи: вродена диафрагмална херния (ВДХ), белодробна хипоплазия

Abstract

Lung hypoplasia and congenital diaphragmatic hernia (CDH) are an unsolved problem for clinical practice and science yet. Lung hypoplasia is a part of the malformations connected with underdevelopment of lung tissue. The severity of the condition depends on presence of additional anomalies and the stage of lung development.

The authors present a case of 8 month old boy with surgically corrected CDH and hypoplasia of the left lung. The boy was admitted in the hospital for concomitant acute infection with aim to clarify the type of the anomaly and to obtain appropriate treatment and follow-up regimen.

Key words: congenital diaphragmatic hernia, lung hypoplasia

Въведение

Вродената диафрагмална херния (ВДХ) е комплексна аномалия, която се среща при 1 на 2000 живородени деца.¹ Описана е за първи път през 1597 година. Три века по-късно, през 1905 г., е извършена и първата успешна оперативна корекция. В 50% от случаите с ВДХ се диагностицира и груга вродена аномалия.² При почти 100% от пациентите е налице малротация. Предполага се, че ВДХ е резултат от:³

1. съпътстващото абнормно развитие на унсилатералния бял дроб;

2. незатваряне на плевро-перитонеалния канал (това е най-разпространената теория);

3. абнормна инервация на диафрагмата от нервус френикус;

4. неправилно формиране на плевро-перитонеалната гънка;

5. неправилно формиране на мускулните синцитиуми.

Белодробната хипоплазия се отнася към групата на малформациите, свързани с непълно развитие на белодробната тъкан. Тежестта на клиничната картина зависи от наличието на съпътстващи аномалии и от степента на недоразвитие на белия дроб.

Хипопластичният бял дроб се състои от карина, малформативно бронхиално дърво и липсващо или лошо обособена периферна белодробна тъкан. В над 50% от случаите са налице и съпътстващи сърдечни, гастроинтестинални, пикочо-полови и скелетни малформации. За точно определяне на белодробната хипоплазия са разработени специфични критерии в зависимост от понижения белодробен обем, намаленото белодробно тегло и резултата от ДНК-анализ.

Собствено наблюдение

Представя се случай на момче, родено от първа патологична бременност на 33-годишна майка с миома утери и с полихидрамнион. Въпреки високорисковата бременост, раждането е станало в център, неразполагащ с възможност за интензивно обгрижване на рискови деца. Детето е родено в 35 гестационна седмица чрез *sectio cesarea*, с тегло 2250 грама и дължина 47 см, с индекс на морфологична зрялост, отговарящ на 34 г.с., в тежко депресивно състояние. Адекватна оксигенация е подържана чрез обдишване с амбу. След раждането е с белези на изразена дихателна недостатъчност, генерализирана цианоза, намален мускулен тонус. При физикалното изследване е установено двустранно отслабено дишане и сърдечен удар акултаторно и палпаторно в ясно. Не са устано-

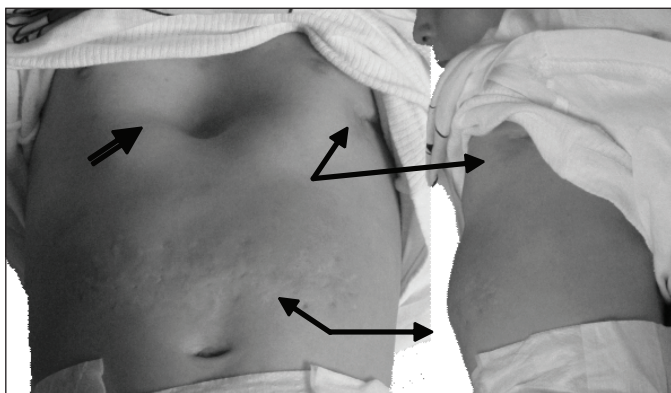
вени видими аномалии. Описаната симптоматика налага интубация и транспортиране в Клиниката по неонатология при СБАЛ-ДБ, София. На извършената рентгенография на гръдния кош е визуализирана левостранна диафрагмална херния.

В отделението за недоносени детето остава в тежко увредено общо състояние, свръхвъзбудимо, с мускулна хипотония и негативни примитивни рефлексии. Дихателна честота – 80 уд/мин, оценка по Силверман 8, двустранно отслабено дишане, крепитации и перисталтика в лявата гръдна половина. Клиничният ход обуславя необходимостта от апаратна вентилация при относително високи кислородни нужди и умерени честоти на обдишване.

След стабилизиране на основните жизнени показатели на 5-дневна възраст детето е оперирано - извършена е пластика на левия купол на диафрагмата и на предната коремна стена. По време на операцията е установена съпътстваща хипоплазия на левия бял дроб. Постоперативният период протича тежко с хипотермия и хипоксемия, което е причина за провеждане на апаратна вентилация до 24-дневна възраст, трайна негативна аспирация до 21-дневна възраст и кислородотерапия до 37-дневна възраст. Рентгенологичното проследяване обективизира засенчване в лявата гръдна половина. От ехокардиографията не е установена съпътстваща кардиопатия,



Фиг. 1. Фас и профил на пациента



Фиг. 2. Лицева и профилна фотография на гръдния кош на детето - общарски тип гръден кош (двойната стрелка) и два постоперативни цикатрикса



Фиг. 3. Рентгенография на гръдния кош - високо разположен ляв диафрагмален купол (вероятно в следствие на пареза на п. phrenicus). Плътно, нехомогенно засенчено ляво белодробно поле, повишена прозрачност в дясната белодробна основа, посилен рисунък перихилерно и паракардиално

отбелязани са косвени данни за хипоплазия на левия бял дроб, хиповентилирани участъци в левия бял дроб и плеврални колекции в ляво, лумен на лявата белодробна артерия - 50% от лумена на дясната.

Детето е изписано на 8-месечна възраст с тегло 2570 гр, в задоволително общо състояние, със самостоятелно хранене, без кислородна зависимост.

На 6-месечна възраст по повод на бронхиолит е проведен 5-дневен антибиотичен курс.

На 8-месечна възраст постъпи в Детска клиника на МБАЛ „Александровска“ (ИЗН^о 18728/25.07.2005) по повод остра инфекция на дихателните пътища, с цел уточняване на вродената белодробна аномалия, наличието на допълнителни аномалии, както и изготвяне на режим за проследяване.

Детето постъпва в задоволително общо състояние с тегло 7000 гр и дължина 65 см. При обективното изследване се установява малформативен фациес (фиг. 1), бледа кожа със запазени тургор и еластичност, умерено изразена подкожна мастна тъкан, линейарни цикатрикси по предната коремна стена и гръдния кош вляво. Гръден кош - общарски тип (фиг. 2). Глава: с изпъкнали тубери, голяма фонтанела 15/15 мм, леко фиброзира.

Дихателна честота 64 уд/мин, смесен тип диспнея с дискретен интеркостален и епигастрален тираж, трудно проходим нос. Скъсен перкуторен тон вляво, с отслабено везикуларно дишане в същия участък, хрипове не се долавят. Сърдечен удар: в 4 ляво междуребрие, ритмична сърдечна дейност, прото-мезосистулен шум 2/6 на върха, пулсова честота 100 удара в минута. Устна лигавица бледа-розова, незачервени небни дъги и фаринкс. Корем под нивото на гръдния кош, без диастаза на правите коремни мускули, палпаторно

неболезнен. Черният гроб се палпира на 2 см под ребрената гъга с меко-еластична консистенция, объл ръб и гладка повърхност. Не се палпира увеличена слезка. Незавършен десцензус тестикулорум в ляво, без фимоза. Грацилен костен скелет, нормален мускулен тонус, активни и пасивни движения на крайниците възможни в пълен обем. Не се установиха отклонения в неврологичния статус.

Извършиха се насочени изследвания:

- периферна кръвна картина с диференциално броене - в референтни стойности;
- кръвно-газов анализ - хипоксемия с хиперкапния (pO_2 7,54 kPa; pCO_2 6,51 kPa);
- урина - без изменения;
- рентгенография на гръден кош (фиг. 3);
- КАТ (фиг. 4).

С оглед на съчетанието от няколко мафромативни стигми, детето бе консултирано от генетик. Направената кардиограма бе нормална.

Проведе се лечение със симптоматични средства и активна дихателна гимнастика. Изготвен беше и имунизационен план (противогрипна ваксина ежегодно и пневмококова - до 5-годишна възраст). Прогнозата при детето и оптималното му развитие, изискват активно проследяване от личния лекар и при необходимост консултация със специалист.

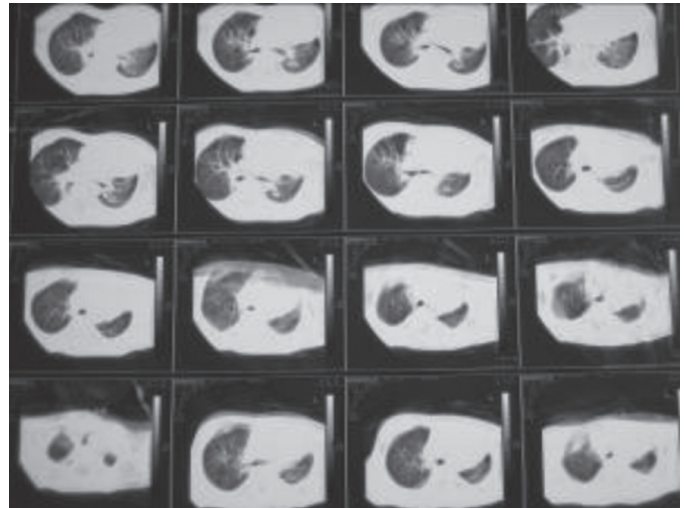
Обсъждане

Вродената диафрагмална херния (ВДХ) се характеризира с висока смъртност (до 50-80%), която до голяма степен е свързана с асоциираните аномалии и най-вече с белодробна хипоплазия и развитие на белодробна хипертония.^{4, 5} Пациентите с оперативна корекция на ВДХ имат 62% преживяемост.⁶ Абнормното развитие на диафрагмата вероятно е причина за нарушение във формирането на белия гроб в ранните етапи от органогенезата, което води до съчетание на белодробна хипоплазия и белодробна хипертония.

При установяване на ВДХ е необходимо комплексно терапевтично поведение с участие на екип от акушер-гинеколози, неонатолози, ретгенолози, педиатри и хирурзи.

Резултатите от феталните интервенции се спорни. Родоразрешението трябва да е по възможност на термин и по вагинален път. Задължителна е предоперативна ресусцитация до преодоляване на белодробната хипертония. Екстракорпоралната мембранна оксигенация при достатъчно белодробен паренхим е метод на избор при предоперативното стабилизиране на пациента, тъй като чрез него се намалява налягането в дихателните пътища, кислородната токсичност. Избягва се и формирането на дясно-ляв шънт.⁷

Изследванията на R. Jeandot и кол.⁸ при голяма група пациенти с ВДХ пет години след корекция на диафрагмална херния са установили нормални



Фиг. 4. КАТ на гръден кош - не се установяват инфилтративни промени в белодробния паренхим; медиастиналните структури са изместени ипсилатерално в ляво, не се установяват пространство-заемащи процеси в белодробния паренхим и медиастинума

Вентилаторни показатели от страната на хернията при 4 от 5 пациенти и абнормен белодробен кръвоток в 80% от всички пациенти. Това доказва прогресивно подобрене на вентилацията с персистиращо намаление на перфузията от страната на диафрагмалната херния (предполага се първична съдова белодробна хипоплазия).

Пациентите с коригирана ВДХ се представят със симптоматика, свързана с асоциираните аномалии и усложнения на приложеното лечение - приблизително 60% имат гастроезофагеален рефлукс, а 10% - изоставане в нервно-психичното развитие.⁹

Прогнозата зависи от степента на белодробната хипоплазия и от развитието на белодробна хипертония.¹⁰

Етиологията на първичната белодробната хипоплазия не е уточнена. Необходимо е определяне на типа на белодробната хипоплазия и на евентуалните причини за формирането ѝ, както и наличието на съпътстващи аномалии.¹¹

Диагностично-терапевтичният план най-често би трябвало да включва:

1. консултация с кардиолог за изключване на тетралогия на Фало, хипоплазия на белодробната артерия, Scimitar S-те и други вродени сърдечни малформации (евентуално извършване на контрастно изследване);

2. консултация с нефролог за изключване на ренална агенезия, дисплазия, обструкция, поликистоза или други аномалии на отделителната система;

3. консултацията с хирург е задължителна за изготвянето на оперативен план;

4. консултация с невролог за изключване на лезии на централната и периферната нервна система, миотонична дистрофия и спинална мускулна атрофия;

	2-седмична възраст	3-месечна възраст	6-месечна възраст	Годишно	При нужда (симптоматика)
Общ преглед	✓	✓	✓	✓	✓ и консултации
Рентгенография		✓		✓	✓
pH-метрия			✓		✓
Ехография			✓		✓
ФИД				✓ след 6-годишна възраст	
Оценка на нервно-психическото развитие		✓		✓	✓

Табл. 1.

5. консултация с генетик за изключване на тризомия 13,18 или 21, както и ахондроплазия, танатоформен нанизъм, остеогенезис имперфекта и други генетични заболявания, които могат да доведат до развитие на белодробна хипоплазия.

Най-честите усложнения при пациенти с белодробна хипоплазия са пневмоторакс; намален толеранс при физическо натоварване; сколиоза; чести респираторни инфекции; персистираща белодробна хипертония; хронична дихателна недостатъчност, трахеобронхиална компресия и трахеомалация. Тези усложнения могат да бъдат свързани както с подлежащата патология, така и с лечебните процедури.

Клиничният ход на заболяването налага редовно проследяване на тези пациенти. Ние предлагаме следната примерна схема за необходимите консултации, изследвания и процедури при деца с белодробна хипоплазия (табл. 1).

Поради риска от рецидивиращи и хронични респираторни инфекции, удачна е активната имунизация с противогрипна ваксина всяка година; по възможност и индикации – RSV-профилактика и пневмококова ваксина до 5-годишна възраст ежегодно.

Прогнозата при белодробна хипоплазия и ВДХ зависи от степента на хипоплазията и вида на ВДХ. Прогнозата е по-лоша при херниране на левия лоб на черния дроб при левостранна ВДХ (в сравнение с левостранна ВДХ без херниране на част от черния дроб). Десностранните ВДХ (около 20% от ВДХ с белодробна хипоплазия в дясно) са с по-лоша прогноза от левостранните. Прогнозата е лоша при белодробна хипоплазия, позиционни деформитети на крайниците, лице на Potter и интраутеринна хипоплазия, както и при съпътстващи сърдечни, неврологични и бъбречни аномалии.

Заклучение

При вродената диафрагмална херния 30-50% от смъртността се дължи на развитието на хипоплазия на белия дроб.⁴ Усилията за подобряване на преживяемостта са насочени преди всичко към пре-

наталната диагностика и феталната хирургия. Традиционното разбиране за вторичния произход на белодробната хипоплазия при ВДХ, като резултат от компресия in utero, все повече се сблъсква с доказателствения материал за първичния характер на белодробния дефект. Насочените клинични проучвания за ролята на растежните фактори и сигнални пътища са установили сходства при недоносени деца и деца с ВДХ и белодробна хипоплазия, както и вероятно бъдещата роля на антенаталните кортикостероиди. Подобряването на основните научни познания в областта на развитието на белия дроб е ключът към решаването на проблемите при проследяването на тези пациенти.

Литература

1. Arkovitz MS, Hyatt BA, Shannon JM., Lung development is not necessary for diaphragm development in mice, *J Pediatr Surg*. 2005 Sep; 40(9):1390-4.
2. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al: Diaphragmatic hernia in the fetus: prenatal diagnosis and outcome in 94 cases. *J Pediatr Surg* 1985 Aug; 20(4): 357-61
3. Groshe, J., Islam, S., & Boulanger, S. Congenital diaphragmatic hernia: searching for answers. *The American Journal of Surgery*. 2005, Vol. 190, pg. 324-332
4. Hellmeyer L et al, Evaluation of the development of lung hypoplasia in the premature lamb. *Arch Gynecol Obstet*. 2005 Mar; 271(3):231-4.
5. Smith NP, Jesudason EC, Losty PD., Congenital diaphragmatic hernia. *Paediatr Respir Rev*. 2002 Dec; 3(4):339-48.
6. Clark RH, Hardin WD Jr, Hirschl RB, et al: Current surgical management of congenital diaphragmatic hernia: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *J Pediatr Surg* 1998 Jul; 33(7): 1004-9
7. Janssen DJ, Tibboel D, Carnielli VP: Surfactant phosphatidylcholine pool size in human neonates with congenital diaphragmatic hernia requiring ECMO. *J Pediatr* 2003 Mar; 142(3): 247-52
8. Jeandot R. et al, Lung ventilation and perfusion scintigraphy in the follow up of repaired congenital diaphragmatic hernia, *Eur. J Nuc. Med. and Molec. Im.*, 1999, Vol 15, №9, pp. 591-6
9. Zach M.S., Eber Congenital lung malformations and their long-term consequences *Eur Respir Mon*, 2002, 19, 81-98
10. Yoshimura S, Masuzaki H, Gotoh H: Ultrasonographic prediction of lethal pulmonary hypoplasia: comparison of eight different ultrasonographic parameters. *Am J Obstet Gynecol* 1996 Aug; 175(2): 477-83
11. Warburton D, Olver BE: Coordination of genetic, epigenetic, and environmental factors in lung development, injury, and repair. *Chest* 1997 Jun; 111(6 Suppl): 1195-1225