

dr Janusz Jabłoński, dr Maciej Kubus, Mateusz Bednarczyk

WRODZONA PRZEPUKLINA PRZEPONOWA

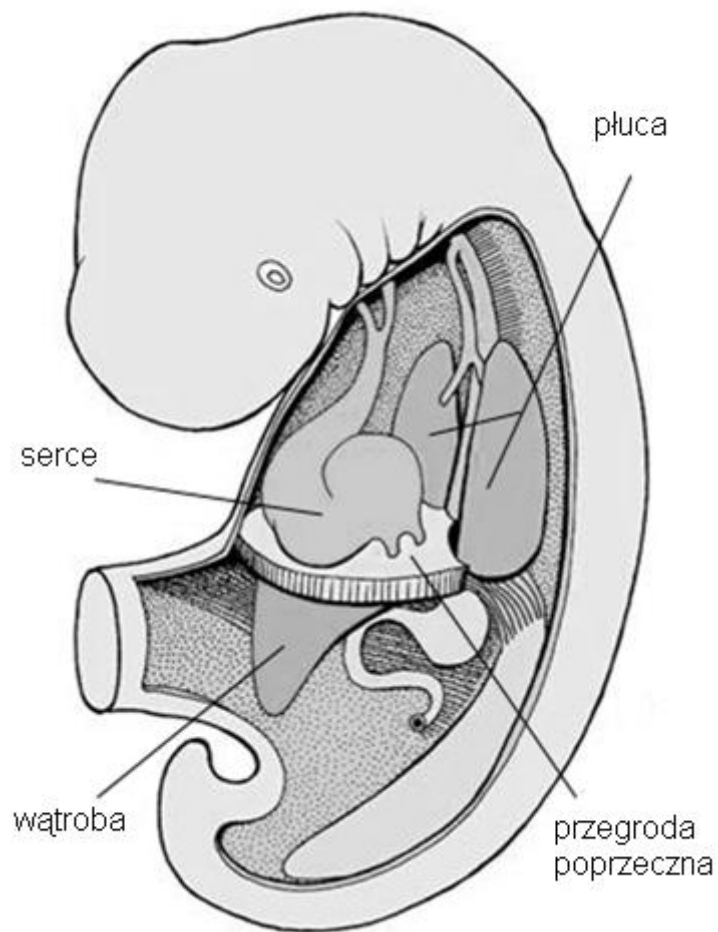
Kierownik Kliniki:
Dr hab. n. med.
Ewa Andrzejewska

Klinika Chirurgii i Onkologii Dziecięcej

Przepona - embriologia

- Pochodzenie mezodermalne
- Formowanie z III-V miotomu szyjnego
- Rozwój z 4 części między 4. a 8. hbd (*hebdomas=tydzień*)
 - ▣ przegroda poprzeczna
 - ▣ błony opłucnowo-otrzewnowe
 - ▣ grzbietowa kreska przełyku
 - ▣ mięśnie ścian jamy ciała
- Wcześniejsze zamknięcie prawego kanału opłucnowo-otrzewnowego

Przepona - embriologia



fald opłucnowo-otrzewnowy
kanał opłucnowo-otrzewnowy



5
hbd

20 hbd



Przepuklina przeponowa

- Przemieszczenie narządów jamy brzusznej poprzez ubytek w przeponie do klatki piersiowej
- Głównie przepuklina rzekoma
- Naturalne wrota:
 - od tyłu trójkąt lędźwiowo-żebrowy (Bochdaleka)
 - od przodu – mostkowo-żebrowy (Larreya-Morgagniego).
- 3 najczęstsze lokalizacje
 - tylnoboczna lewostronna 85-90%
 - prawostronna 5-10%
 - mostkowo-żebrowa 2-4%

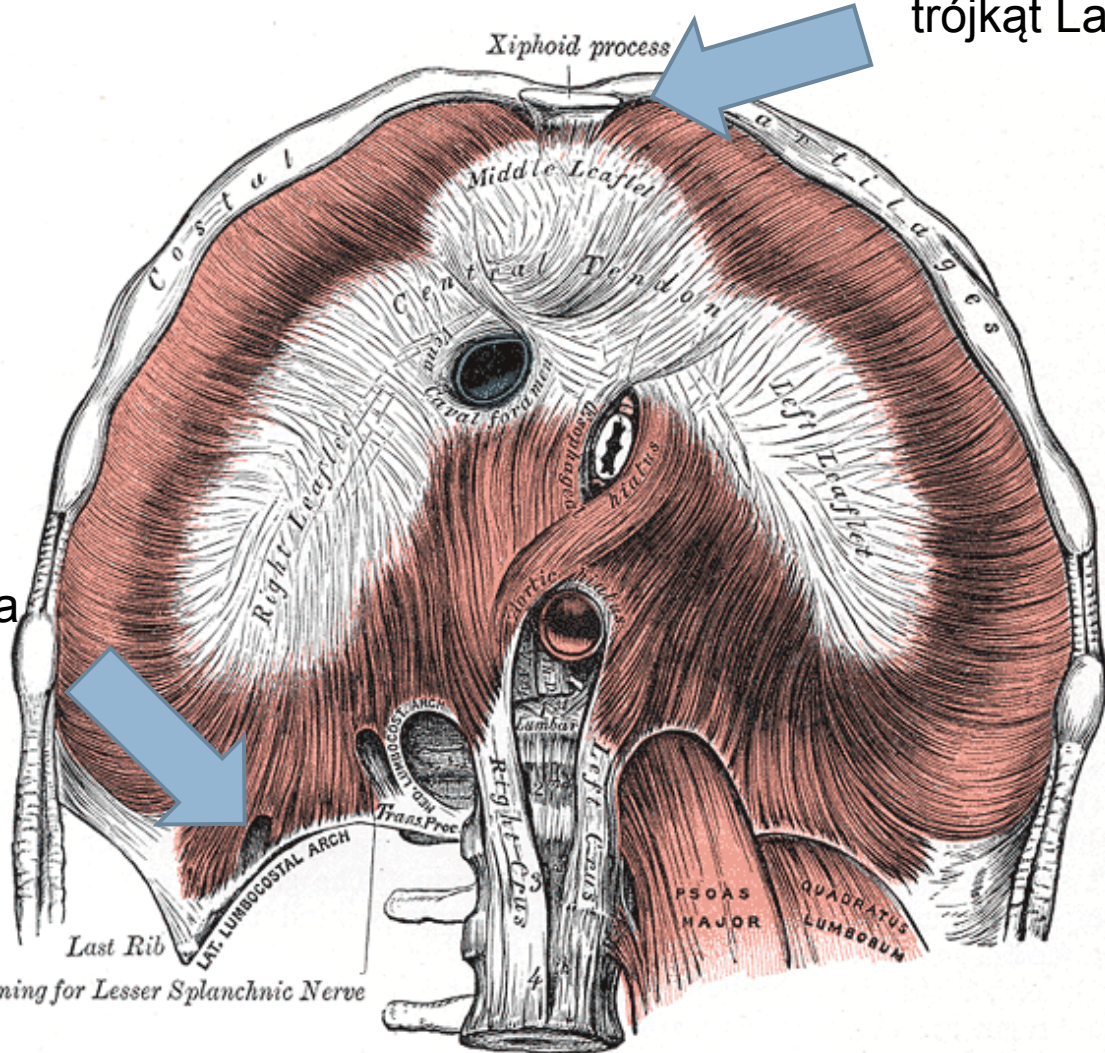
Przepuklina przeponowa

Najliczniejszą grupę stanowią

- przepukliny rozworu przełykowego
- przepukliny pourazowe w następstwie pęknięcia przepony.

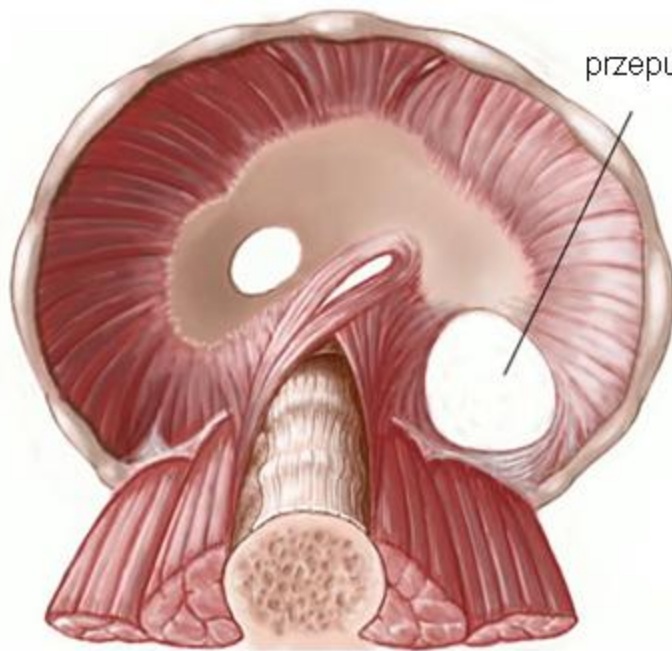
Do klatki piersiowej mogą się przedostać:
okrężnica, jelito cienkie, sieć, żołądek, nerka,
wątroba, śledziona.

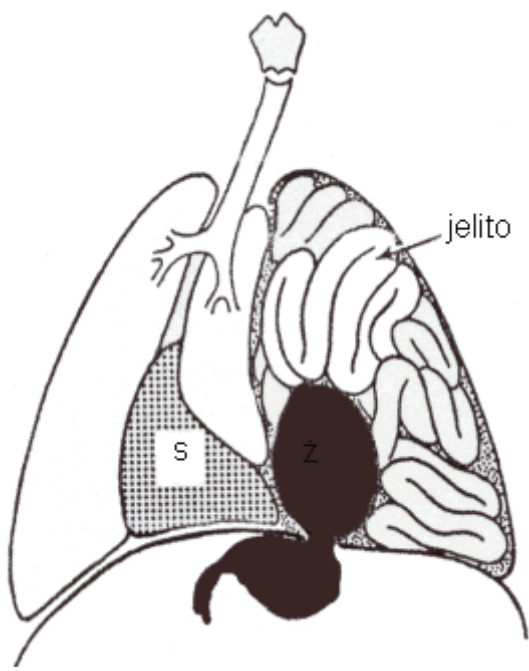
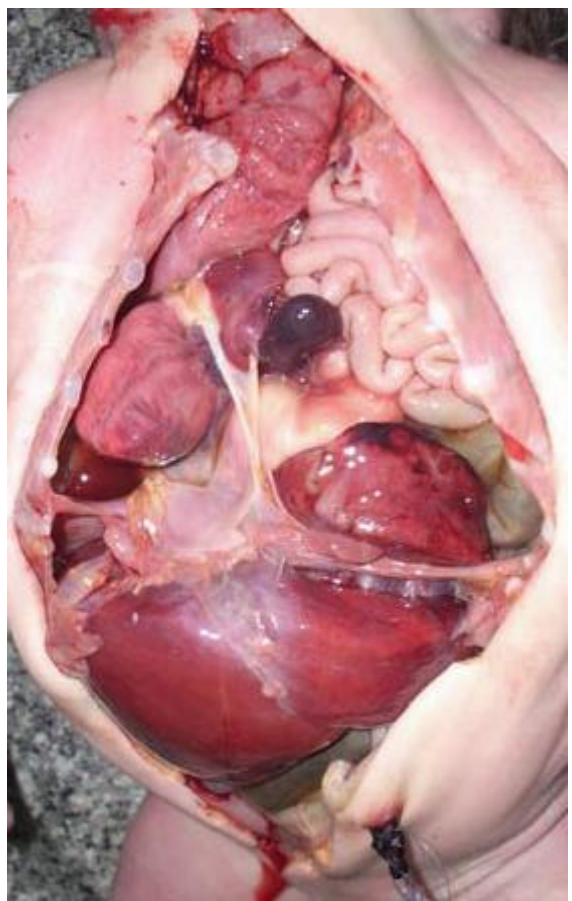
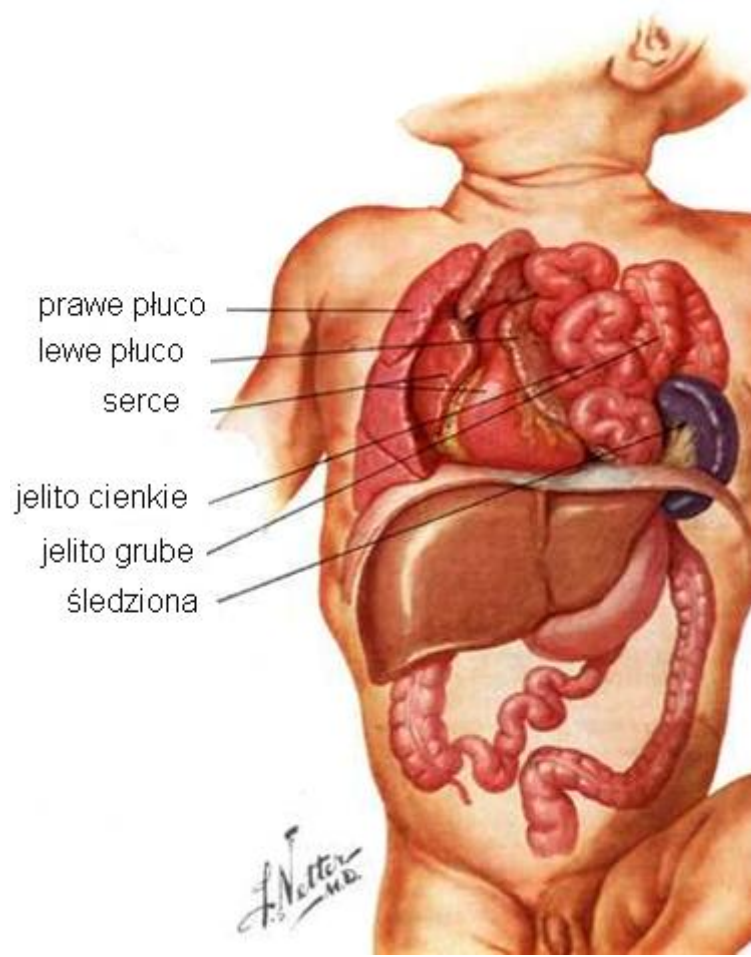
trójkąt Larreya



trójkąt Bochdaleka

Lokalizacja





Przepukliny rozworu przełykowego

- Chorzy często łączą je z bólami serca.
- **Przepuklina wślizgowa** to stan, w którym najczęściej niewielka część żołądka z wpustem przemieszcza się do klatki piersiowej. Stan taki może być odwracalny i dlatego dolegliwości mogą być chwilowe lub okresowe.
- Jeżeli większa część żołądka znajduje się w klatce piersiowej, mówimy o **przepuklinie rozworu przełykowego** żołądka .
- Najniebezpieczniejsza jest **przepuklina rozworu przełykowego żołądka okołoprzełykowa**, ponieważ ta najczęściej ulega uwięźnięciu i daje wtedy ostre i ciężkie objawy kliniczne. W tej przepuklinie wpust pozostaje w prawidłowym, podprzeponowym położeniu, a obok przełyku do klatki piersiowej przemieszcza się część żołądka, najczęściej dno, krzywizna większa.
- Rozpoznanie przepukliny rozworu przełykowego wymaga specjalistycznego badania radiologicznego z użyciem środka cieniującego i często w **pozycji Trendelenburga**.

Pozycja Trendelenburga



Epidemiologia

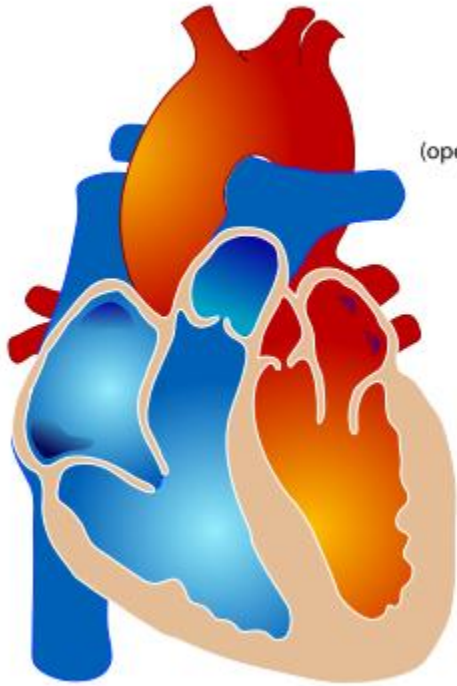
- Częstość 1:2000 – 1:3000 noworodków*
- Rodzinne występowanie – 2%
- Wskaźnik przeżywalności do 67%
- 85% po stronie lewej
- Zawartość przepukliny
 - ▣ jelita 88%**
 - ▣ śledziona 81%
 - ▣ żołądek 59%

*Keijzer R, Puri P. Congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Pediatric Surgery* (2010) 19, 180-185 **Chao PH, Huang CB, Liu CA, et al. Congenital diaphragmatic hernia in the neonatal period: review of 21 years' experience. *Pediatr Neonatol.* 2010;51:97-102.

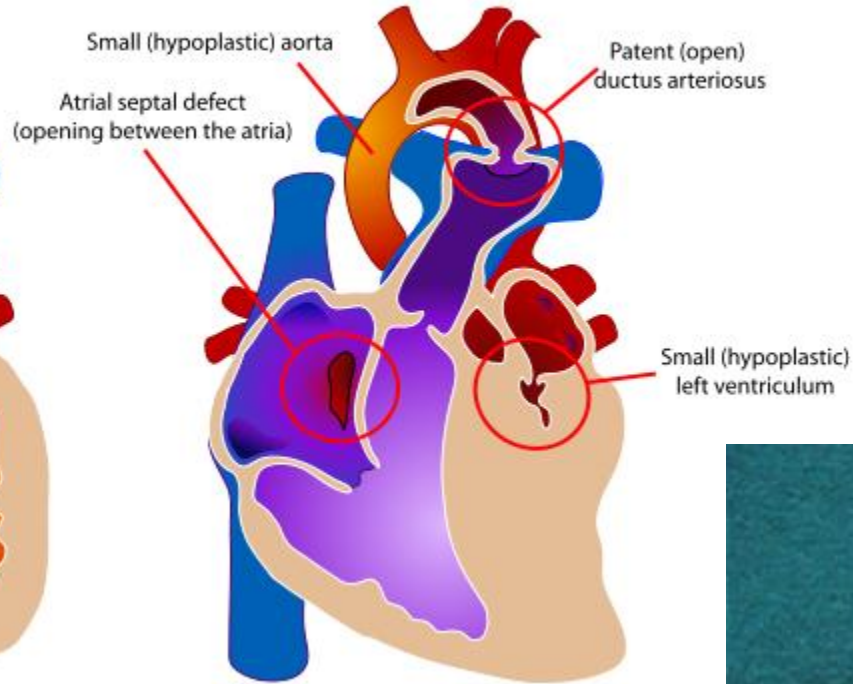
Diagnostyka prenatalna

- USG
- 59% wykrywanych po 24. hbd
- Nieprawidłowe położenie żołądka
- Niekorzystne rokowniczo
 - ▣ przepuklina przed 24. hbd
 - ▣ obecność wątroby i/lub śledziony w klatce piersiowej
 - ▣ hipoplazja lewego serca

Normal heart



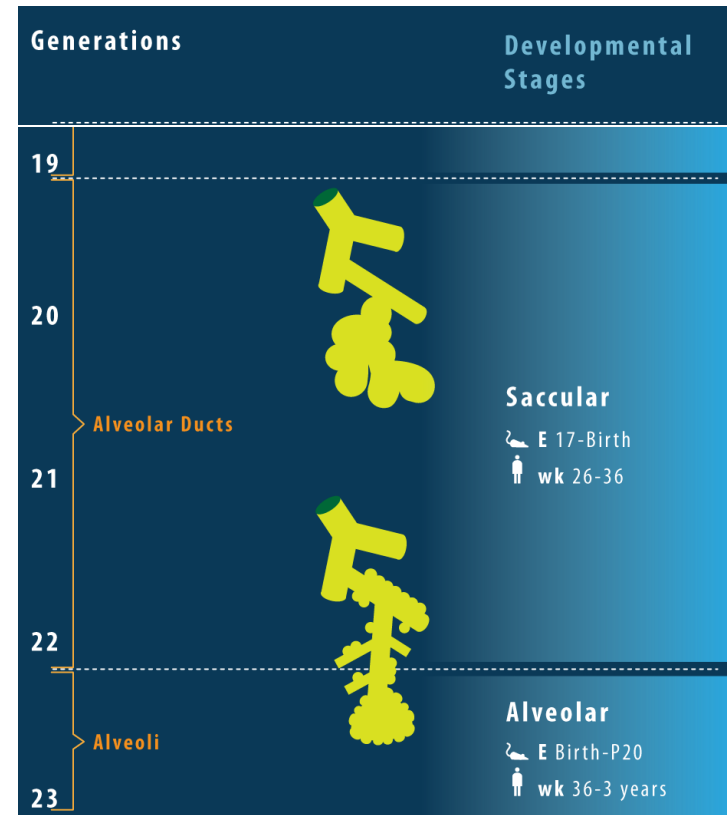
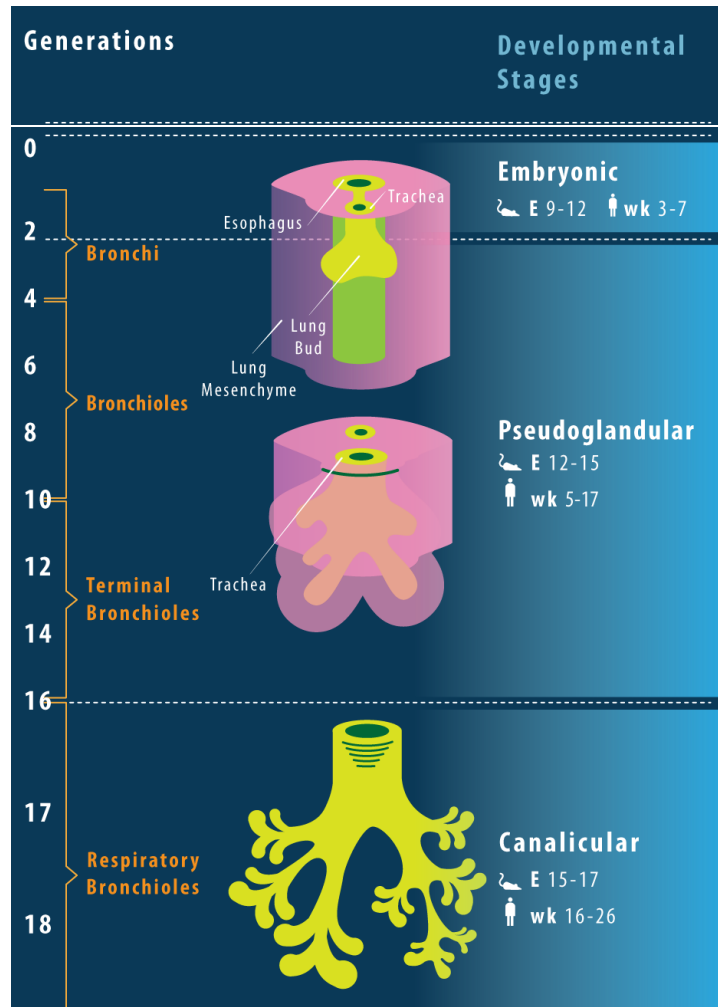
Hypoplastic left heart syndrome



Płuca - embriologia

- Pochodzenie endodermalne
- Uwypuklenie brzusznej ściany cewy pokarmowej
- 4 etapy rozwoju od 4. hbd
 - ▣ rzekomogruczołowy
 - ▣ kanalikowy
 - ▣ woreczków pęcherzykowych
 - ▣ pęcherzykowy

Płuca – stadia rozwoju



- Przepuklina przeponowa prowadzi do
 - ▣ zahamowania podziału drzewa oskrzelowego i zmniejszenia liczby pęcherzyków
 - ▣ redukcji pojemności łożyska naczyniowego
 - ▣ zmniejszenia powierzchni wymiany gazowej oraz produkcji surfaktantu
 - ▣ przerostu mięśniówki gładkiej naczyń tętniczych w obrębie gronka
 - ▣ wzrostu wydzielania mediatorów naczynioskurczowych i spadku naczyniorozkurczowych

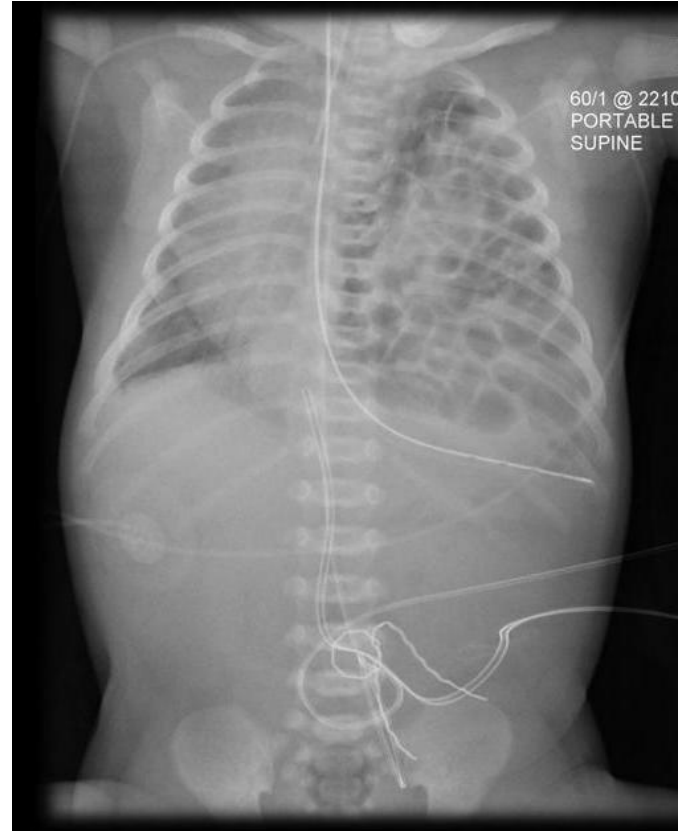
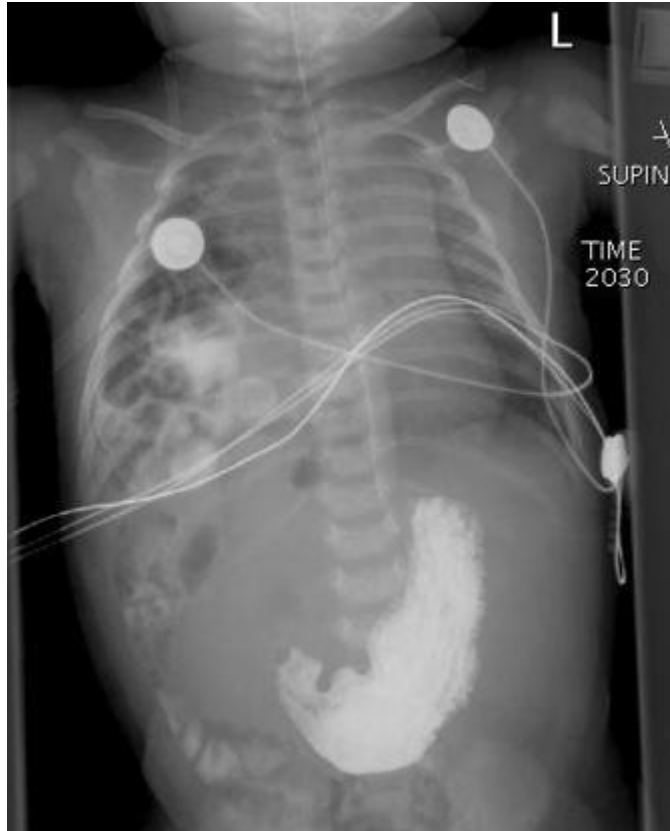
Objawy kliniczne

- Okres noworodkowy
 - ▣ bezobjawowo 5%
 - ▣ sinica oraz różnego stopnia zaburzenia oddechowe 95% (np. przyspieszenie oddechu)
- Późniejsze okresy życia
 - ▣ zaburzenia drożności jelit
 - ▣ wymioty
 - ▣ bóle brzucha
 - ▣ nawracające zaburzenia oddechowe
 - ▣ przyspieszony rytm serca

Rozpoznawanie

- RTG/USG
 - ▣ przesunięcie śródpiersia
 - ▣ obecność jelit w klatce piersiowej
- Badanie przedmiotowe
 - ▣ asymetria ruchów klatki piersiowej
 - ▣ zniesienie szmeru pęcherzykowego
 - ▣ łódkowaty brzuch







Przepuklina przeponowa

- Wady chromosomalne 15% (trisomia 21,18 i 13 chromosomu)
- Stałe elementy wady
 - ▣ niedorozwój płuc
 - ▣ przetrwały przewód tętniczy
 - ▣ niedokonany zwrot jelit
- Wchodzi w skład zespołów
 - ▣ **Pentalogia Cantrella** (wada serca, rozszczep wargi, ektopia serca, wytrzewienie, encephalocele)
 - ▣ **Di Georga** (wada serca, rozszczep wargi, mikrognacja, hiperteloryzm)
 - ▣ **Fryns'a** (wada serca, rozszczep wargi, wada nerek, wada przewodu pokarmowego)



©2000 Carlos Alberto Meija Escobar



Różnicowanie

- Relaksacja przepony
- Ropień płuca
- Torbiele śródpiersia
- Wrodzona torbiel lub torbielowatość płuc
- Sekwestracja płuc

Postępowanie przedoperacyjne

- Pobyt w Oddziale Intensywnej Terapii
- Korekcja zaburzeń układu oddechowego i krążenia
 - ▣ hipoplazja płuc
 - ▣ nadciśnienie płucne
- Metody leczenia niewydolności oddechowej
 - ▣ HFOV (high frequency oscillatory ventilation)
 - ▣ ECMO (extracorporeal membrane oxygenation)
 - ▣ egzogenny surfaktant
 - ▣ wentylacja tlenkiem azotu

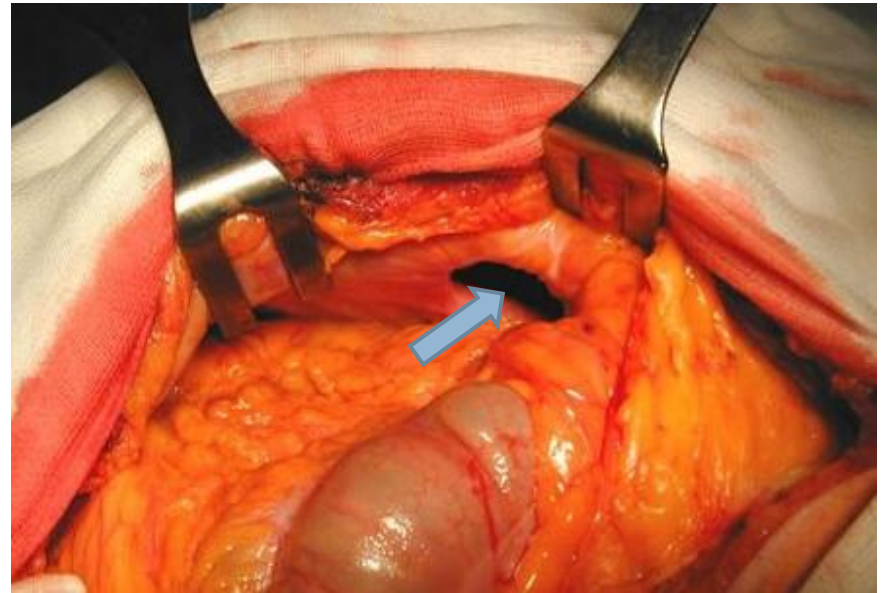
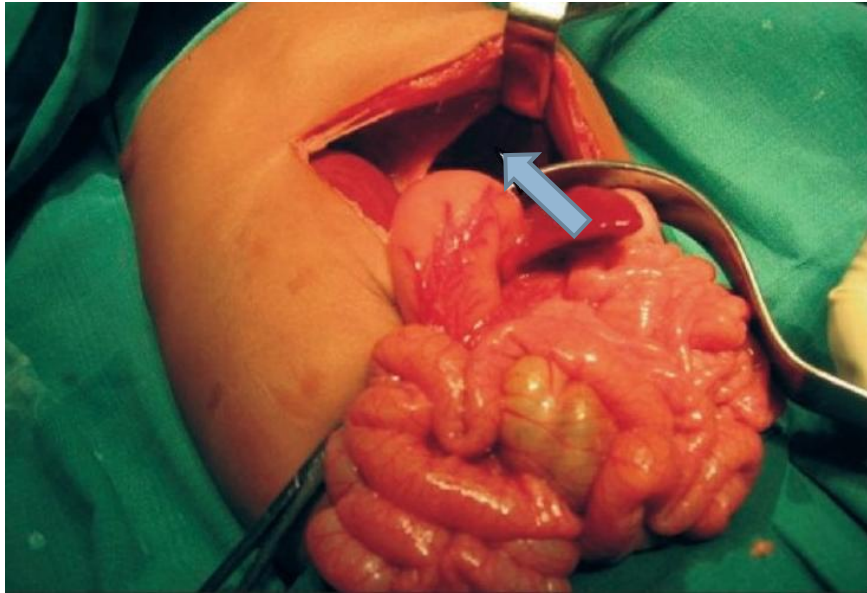
HFOV (high frequency oscillatory ventilation)

- Zapobiega zapadaniu się pęcherzyków płucnych
- Objętość oddechowa jest bardzo mała- ok1-2ml/kg
- Ogranicza wzrost objętości płuc

ECMO (extracorporeal membrane oxygenation) –
pozaustrojowe utlenianie krwi.

Zabieg operacyjny

- Moment zabiegu
 - ▣ obniżenie ciśnienia w tętnicy płucnej < 40 mmHg
- Odprowadzenie przemieszczonych narządów z klatki piersiowej do brzucha i zamknięcie ubytku przepony
- Dostęp klasyczny lub techniki małoinwazyjne
 - ▣ laparotomia/laparoskopia
 - ▣ torakotomia/torakoskopia



Prezentacja przypadku

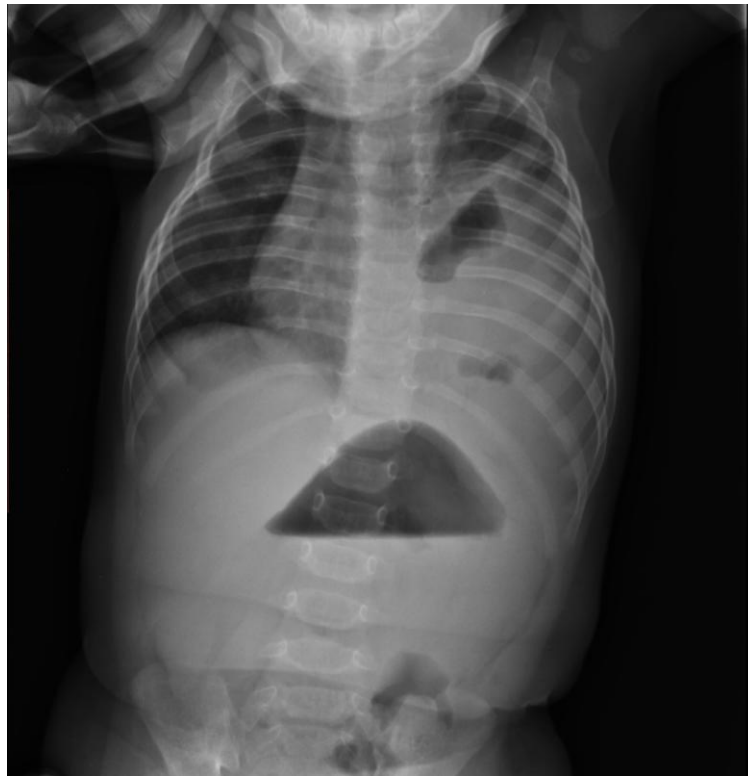
- 6 miesięczna niemowlę płci żeńskiej
- C II, PII, 32. hbd, 2180 g, Apgar 8
- 20/10/2013 przyjęcie do Oddziału pediatrycznego
 - ▣ stan ogólny średni
 - ▣ apatia
 - ▣ podsypianie
 - ▣ okresowe postękiwania
 - ▣ wielokrotne wymioty

Wywiad

- Hospitalizacja w Klinice Neonatologii
12/04/2013 – 22/04/2013
 - wrodzone zapalenie płuc
 - przejściowe zaburzenia oddychania
 - IVH II stopnia
 - FoA -foramen ovale apertum
 - hiperbilirubinemia wcześniaków

- USG brzucha 15/04/2013: bz
- RTG 12/04/2013:
 - ▣ Płuca o nierównomiernej powietrzości, z zagęszczeniami w okolicach przyśrodkowych, zależnymi od zmian zapalnych wrodzonych. Nie można wykluczyć zmian związanych z RDS- zespół zaburzeń oddechowych. **Zarys serca i przepony zatarte.** Serce niepowiększone. W widocznym fragmencie jamy brzusznej prawidłowa ilość powietrza jelitowego

21/10/2013



□ RTG 21/10/2013:

- Widoczny jedynie powietrzny górny fragment płuca lewego. Pozostała część lewej strony klatki piersiowej jednolicie zaciemiona z widocznymi powietrznymi przejaśnieniami, niewidoczny zarys lewej przepony – **pęknięta przepona? wada?** Prawe płuco bez zmian ogniskowych. Przepona i kąty po prawej wolne. Serce nie do oceny. Rozdęty wypełniony powietrzem z poziomem płynu żołądek

22/10/2013



31/10/2013



- Hospitalizacja w Klinice Chirurgii i Onkologii Dziecięcej 21/10/2013 – 26/10/2013
- Operacja 22/10/2013
- Pobyt w Oddziale Intensywnej Terapii i Anestezjologii 22/10/2013 – 24/10/2013

Wnioski

- Objawy przepukliny przeponowej mogą pojawić się po okresie noworodkowym
- Nowoczesne techniki małoinwazyjne wydają się być optymalnym sposobem zaopatrzenia przepukliny przeponowej.