

# Obustronna wrodzona przepuklina przeponowa - opis przypadku

## Bilateral Congenital diaphragmatic hernia – a case report

Paweł Kopcza<sup>1</sup>, Dorota Nadbrzeźna<sup>1</sup>, Andrzej Grabowski<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Klinika Chirurgii Wad Rozwojowych Dzieci i Traumatologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach, ul. 3 maja 13-15, 41-800 Zabrze, PL

### Streszczenie

**Wstęp:** Wrodzona przepuklina przeponowa (CDH) to wada rozwojowa polegająca na przemieszczeniu treści w obręb klatki piersiowej przez patologiczny otwór w przeponie, powstały w wyniku jej nieprawidłowego rozwoju.

**Opis przypadku:** Opisujemy przypadek noworodka płci żeńskiej, u którego po porodzie wystąpiła sinica obwodowa, tachypnoe i świst krtaniowy. Na podstawie RTG klatki piersiowej rozpoznano wrodzone zapalenie płuc oraz zaburzenia homeostazy. W 3 tyg. pobytu wystąpiły objawy niedrożności jelit oraz wstrząsu. Zdiagnozowano przepuklinę przeponową lewostronną – operacyjnie pierwotnie zamknięto ubytek. W dziesiątym miesiącu życia pacjentka została ponownie hospitalizowana z powodu niedrożności przewodu pokarmowego - stwierdzono ubytek w prawej części przepony, który pierwotnie zamknięto. Po 17 dniach wypisana ze szpitala.

**Wnioski:** Zwykle CDH jest przyczyną hipoplazji płuca i znacznej niewydolności oddechowej, w rzadkich przypadkach skąpoobjawowy przebieg odwleka rozpoznanie. O obecności wrodzonej przepukliny przeponowej trzeba pamiętać w każdym przypadku zaburzeń wentylacji u noworodka. Do postawienia trafnej diagnozy wystarczające jest wykonanie badania radiologicznego klatki piersiowej, ale w razie wątpliwości konieczne jest wykonanie kontrastowego badania pasażu jelitowego.

**Słowa kluczowe:** przepuklina przeponowa, wentylacja mechaniczna, niewydolność oddechowa

### Abstract

**Background:** A congenital diaphragmatic hernia (CDH) is a congenital malformation permitting the displacement of abdominal contents into the thoracic cavity through a pathological hole in the diaphragm.

**Case Report:** A newborn female was observed to have peripheral cyanosis, tachypnea, and stridor immediately after birth. Based on a chest x-ray, diagnoses of congenital pneumonia and homeostasis disorders were made. In the third week of life, symptoms of bloating and general deterioration appeared leading to subsequent shock. A left-sided diaphragmatic hernia was diagnosed and was treated with primary surgical closure. In the tenth month of life the patient was again hospitalized, this time with symptoms of ileus. An x-ray revealed a right-sided diaphragmatic hernia and the patient again underwent primary surgical closure. She was discharged home on post-operative day seventeen.

**Conclusions:** CDH commonly causes lung hypoplasia and respiratory failure. Rarely, the symptoms may be mild, leading to a delay in diagnosis. The presence of CDH must be considered in any case of respiratory distress in a neonate. For an accurate diagnosis, usually a chest x-ray is sufficient but barium swallow can also be performed.

**key words:** diaphragmatic hernia, mechanical ventilation, respiratory insufficiency

Otrzymano: 02-01-2013 → Zaakceptowano: 05-01-2013 → Opublikowano: 28-04-2013

✉ Klinika Chirurgii Wad Rozwojowych Dzieci i Traumatologii ŚUM w Katowicach, ul. 3 maja 13-15, 41-800 Zabrze, PL, e-mail: pawel.kopcza@interia.eu, tel. 600340159

## Wstęp

Wrodzona przepuklina przeponowa (CDH) jest zwykle poważną i zagrażającą życiu wadą rozwojową polegającą na ubytku znacznej części przepony, co skutkuje niedorozwojem płuca po stronie ubytku, przemieszczeniem trzewi w obręb klatki piersiowej, niedodmą drugiego płuca oraz przetrwałym krążeniem płodowym z nadciśnieniem w krążeniu płucnym [1, 2]. Zazwyczaj powoduje to trwający od urodzenia stan ciężkiej niewydolności oddechowej, jednak możliwy jest też przebieg bezobjawowy. Pomimo dużych postępów w dziedzinie diagnostyki prenatalnej i okołoporodowej oraz leczenia noworodków wrodzona przepuklina przeponowa wciąż jest ważną przyczyną okołoporodowej chorobowości i umieralności na całym świecie [3, 4].

Przedstawiamy unikalny przypadek obustronnej wrodzonej przepukliny przeponowej – chociaż wydawałoby się, że stan taki jest letalny, opóźnienie manifestacji prawostronnej zwiększyło szanse pacjentki na przeżycie i powrót do zdrowia. Chcemy także zwrócić uwagę na fakt, iż nawet często występujące w wieku noworodkowym i niemowlęcym objawy ze strony układów oddechowego i pokarmowego mogą być zwiastunem poważnej w skutkach, rzadkiej jednostki chorobowej.

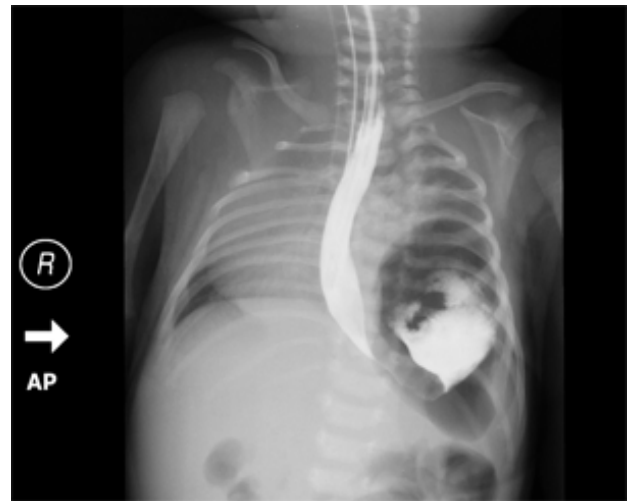
## Opis przypadku

Pacjentka urodzona o czasie siłami natury z ciąży 2., porodu 2., masa ciała 3080 g, punktacja w skali Apgar 9/9/10. Matka pacjentki od 7 tyg. ciąży leczona *rowamycyną* z powodu rozpoznanej toksoplazmozy. Bez obciążeń w prenatalnym badaniu USG.

Po porodzie u noworodka wystąpiła sinica obwodowa, tachypnoe i świst krtaniowy, bez innych istotnych objawów. Na podstawie badania fizykalnego i RTG klatki piersiowej rozpoznano u dziecka wrodzone zapalenie płuc oraz częściowy zrost 3. i 4. żebra po stronie prawej. Obserwowano przemijającą kwasicę metaboliczną i krótkotrwałe incydenty spadku saturacji z bradykardią. W badaniu MR stwierdzono cechy zatoki skórnej na poziomie Th3 i bloku kostnego Th10 i Th11, równocześnie opisano cechy relaksacji przepony po stronie lewej. W wyniku zastosowanego leczenia uzyskano remisję zmian zapalnych w płucach. W 3 tyg. pobytu wystąpiły objawy bolesności i wzdęcia brzucha z pogorszeniem stanu ogólnego, z objawami wstrząsu. Poszerzono diagnostykę o pasaż jelitowy, uwidoczniono przepuklinę przeponową lewostronną rys. 1.

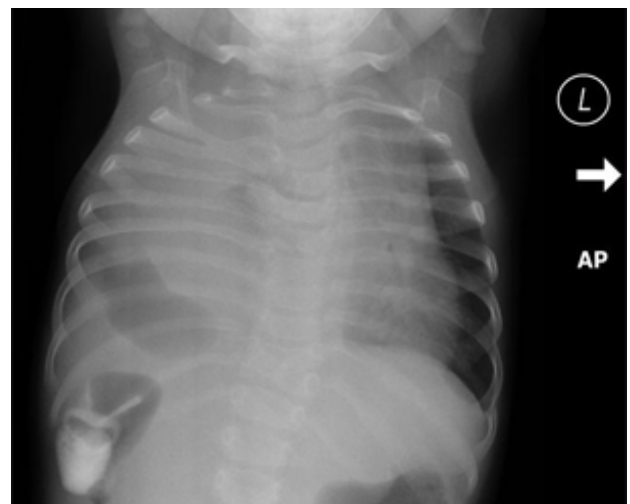
Przeprowadzono zabieg operacyjny – laparotomię z dostępu pod lewym łukiem żebrowym - stwierdzono przepuklinę rzekomą tylno-boczną, w lewej jamie opłucnowej znajdował się żołądek, śledziona i lewa nerka oraz hipoplastyczne lewe płuco. Odprowadzono trzewia do jamy otrzewnej. Wykonano pierwotne zamknięcie ubytku w przeponie bez zastosowania łąty. Po zabiegu pacjentka wymagała przejściowo intensywnego wsparcia oddechowego - uzyskano rozprężenie

płuca lewego, wentylację mechaniczną utrzymano do 4. doby.



Rysunek 1: RTG klatki piersiowej po podaniu kontrastu przez zgłębnik dożołądkowy. Lewostronna CDH. Widoczne przemieszczenie żołądka w obręb klatki piersiowej

W trakcie 35-dniowej hospitalizacji stwierdzono posocznicę bakteryjną oraz rozsiane wykrzepianie wewnątrznaczyniowe – po włączeniu odpowiedniego leczenia i uzyskaniu poprawy stanu klinicznego pacjentkę wypisano do domu. W 10. miesiącu życia pacjentka została ponownie hospitalizowana z powodu nasilających się wymiotów. W badaniu pasaży przewodu pokarmowego nie stwierdzono przechodzenia kontrastu do dwunastnicy – zdiagnozowano przepuklinę przeponową prawostronną rys. 2.



Rysunek 2: RTG klatki piersiowej. Prawostronna CDH. Prawostronne zacinienie klatki piersiowej z widocznym gazem w pętlach jelitowych. Przesunięcie śródpiersia w lewo

Przeprowadzono zabieg z cięcia pod prawym łukiem żebrowym. W części tylnobocznej przepony stwierdzono ubytek średnicy 1.5 cm, przez który przemieściła się 50-centymetrowa pętla jelita końcowego wraz z krezką. Zaobserwowano liczne wynaczynienia i zastój limfatyczny w obrębie krezki i pętli zadzierzgniętych jelit. Dokonano pierwotnego zamknięcia ubytku w przeponie, ponadto usunięto wy-

rostek robaczkowy. Po zabiegu pacjentka była wentylowana mechanicznie i leczona w OIOM. Na podstawie RTG klatki piersiowej rozpoznano odmę opłucnową prawostronną, którą odbarczono. W wyniku zastosowanego leczenia stan ogólny pacjentki systematycznie poprawiał się, w 14. dobie pacjentka została przekazana na Oddział Gastroenterologiczny rys. 3. Wypisana ze szpitala w 17. dobie po zabiegu operacyjnym.



Rysunek 3: RTG klatki piersiowej. Stan po ostatecznej korekcie chirurgicznej zmian rozwojowych opisywanych poprzednio

## Dyskusja

Częstość występowania wrodzonej przepukliny wynosi od 1/2000 do 1/3000 żywo urodzonych dzieci, średnio 1/2500 urodzeń [5, 6]. Spośród CDH okresu noworodkowego najczęściej stwierdza się przepukliny tylnoboczne, tradycyjnie znane pod nazwą przepukliny typu Bochdaleka [7]. W ok. 80% przypadków CDH są to przepukliny lewostronne, w 85% rzekome [8]. Przepukliny przeponowe obustronne występują z częstotliwością mniej niż 3% wszystkich przypadków CDH i są związane z dużo częstszą obecnością dodatkowych anomalii rozwojowych [9]. W większości przypadków zgon następuje jeszcze w życiu płodowym, przeżywa mniej niż 35% przypadków [10, 11]. Obustronna CDH w 8,3-10% przypadków występuje jako postać rodzinna i jest związana z anomalią chromosomalnymi, charakteryzuje się dwukrotnie wyższą śmiertelnością niż jednostronna CDH [9, 12, 13]. Ponadto przepuklina przeponowa jest klasycznym przypadkiem związanym z opisywanym przez Harrisona zjawiskiem „*ukrytej śmiertelności*”, na który składają się zgony wewnątrzmaciczne płodów, martwe urodzenia oraz zgony pacjentów przed przyjęciem do ośrodków specjalistycznych często nie uwzględniane w badaniach statystycznych, co powoduje niedoszacowanie wskaźnika śmiertelności [2, 14, 15]. Przypadki rejestrowane w ośrodkach leczniczych mogą stanowić tylko 40% wszystkich z CDH [16].

Najczęstszymi wadami wrodzonymi towarzyszącymi CDH są wady układu krążenia (42%), moczowo-

płciowego (27%), ośrodkowego układu nerwowego, kostnoszkieletowego oraz pokarmowego [17]. Z wymienionych wad u opisywanej pacjentki stwierdzono blok kostny w odcinku piersiowym kręgosłupa oraz częściowy zrost 3. i 4. żebra, natomiast obecna hipoplazja płuca uważana jest za zmianę wtórną do obecności trzewi w klatce piersiowej [18]. W przytaczanym przypadku diagnoza CDH lewostronnej została postawiona w okresie noworodkowym, lecz rozpoznanie przepukliny prawostronnej miało miejsce 9 miesięcy później, co można tłumaczyć zjawiskiem „*korka od butelki*”, polegającym na zamknięciu przez wątrobę istniejącego otworu w przeponie [13, 19]. W opisywanym przypadku manifestacja CDH początkowo miała postać niewydolności oddechowej owocującej zapaleniem płuc, a w późniejszym okresie objawami ze strony przewodu pokarmowego, co jest zgodne z doniesieniami w piśmiennictwie (objawy ze strony układu oddechowego jako pierwsza manifestacja w 43% przypadków, ze strony układu pokarmowego 33%) [19].

Do postawienia rozpoznania CDH wystarczające może być wykonanie radiogramu klatki piersiowej i jamy brzusznej i stwierdzenie w nim przesunięcia śródpiersia oraz obecność trzewi jamy brzusznej w klatce piersiowej, z mięszem płucnym widocznym jedynie w części szczytowej jamy opłucnej [2]. Dodatkowo ocena rozkładu powietrza w jamie brzusznej umożliwia różnicowanie CDH (miernego stopnia i nieregularne upowietrzenie jelit w jamie brzusznej) z innymi jednostkami chorobowymi, takimi jak sekwestracja płuc, gruczolakowatość torbielowata płuc, torbiele bronchogenne [1, 2]. W przypadku pacjentów w stabilnym stanie przydatne bywa również wykonanie badania rezonansem magnetycznym (MRI) [20], jednak na podstawie doświadczeń własnych stwierdzamy, że badanie dynamiczne (skopia rtg z oceną ruchów oddechowych przepony) umożliwia ostateczne różnicowanie pomiędzy relaksacją przepony a przerwaniem jej ciągłości. MRI jest też niezastąpionym narzędziem w diagnozowaniu CDH w okresie życia płodowego [20].

Strategią leczenia CDH jest ustabilizowanie stanu klinicznego oraz przeprowadzenie zabiegu pierwotnego zamknięcia ubytku w przeponie w celu zmniejszenia ciśnienia panującego w jamie opłucnowej co umożliwia rozprężenie niedorozwiniętego płuca [21]. W niewielkich ubytkach w przeponie na plan pierwszy wysuwa się ryzyko zadziergnięcia jelit w obrębie ubytku. W opisywanym przypadku spotkaliśmy się z obiema manifestacjami klinicznymi tej patologii. Zabiegi zamknięcia ubytku w przeponie, przywracając anatomiczne proporcje w obrębie klatki piersiowej i jamy brzusznej, prowadzą do zmniejszenia śmiertelności w grupie chorych z obustronną CDH [1, 22].

## Wnioski

Obustronna przepuklina przeponowa, pomimo że jest wadą potencjalnie letalną, w opisanym przypadku nie doprowadziła do śmierci pacjentki, co było spowodowane niewielkim

stopniem przemieszczenia trzewi po stronie lewej oraz początkowo brakiem ich przesunięcia po stronie prawej.

Zwłoka w rozpoznaniu przepukliny lewostronnej była spowodowana niejednoznacznyymi wynikami badań obrazowych i stosunkowo dobrą początkowo odpowiedzią na leczenie zachowawcze patologii płuc. O obecności wrodzonej przepukliny przeponowej należy pamiętać w każdym przypadku zaburzeń wentylacji u noworodka. Niedrożność przewodu pokarmowego może być także objawem przepukliny wewnętrznej jaką powoduje ubytek w przeponie. Do postawienia trafnej diagnozy zwykle wystarczające jest wykonanie badania rentgenowskiego klatki piersiowej, ale w sytuacjach niejednoznacznych konieczne może być wykorzystanie innych badań obrazowych.

## Bibliografia

1. Szmít J. *Podstawy chirurgii*, wolumen II. Medycyna Praktyczna, Kraków, wydanie 2, 2010. ISBN 987-83-7430-270-8.
2. Czernik J. *Chirurgia dziecięca*. PZWL, Warszawa, wydanie 1, 2005. ISBN 83-200-3066-8.
3. Cohen M.S., Rychik J., Bush D.M. et al. Influence of congenital heart disease on survival in children with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr*, 141:25–30, 2002.
4. Stege G., Fenton A., Jaffray B. Nihilism in the 1990s: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*, 112:532–5, 2003.
5. Langham M.R., Kays D.W., Ledbetter D.J. et al. Congenital diaphragmatic Hernia: Epidemiology and outcome. *Clin Perinatol*, 23:671–88, 1996.
6. Bajaj P., Tayal A., Logani K.B. et al. Congenital diaphragmatic hernia: a retrospective autopsy study. *Indian Pediatr*, 28:495–500, 1991.
7. Torfs C.P., Curry C.J., Bateson T.F. et al. A population-based study of congenital diaphragmatic hernia. *Teratology*, 46(6):555–65, 1992.
8. Stolar C.J.H. Congenital diaphragmatic hernia. In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, eds. *Surgery of infants and children: scientific principles and practice*, strony 883–95, 1997.
9. Neville H.L., Jaksic T., Wilson J.M. et al. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group: Bilateral congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*, 38(3):522–4, 2003.
10. Jandus P., Savioz D., Purek L. et al. Bochdalek hernia: a rare cause of dyspnea and abdominal pain in adults. *Rev Med Suisse*, 5:1061–4, 2009.
11. Neville H.L., Jaksic T., Wilson J.M. et al. Bilateral congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*, 38:522–4, 2003.
12. Machado A.P., Ramalho C., Portugal R. et al. Concordance for Bilateral Congenital Diaphragmatic Hernia in a Monozygotic Dichorionic Twin Pair – First Clinical Report. *Fetal Diagn Ther*, 27:106–9, 2010.
13. Kufeji D.I., Crabbe D.C. Familial bilateral congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int*, 15:58–60, 1999.
14. Colvin J., Bower C., Dickinson J.E. et al. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a population-based study in Western Australia. *Pediatrics*, 116:356–63, 2005.
15. Elhalaby E.A., Abo Sikeena M.H. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int*, 18:480–5, 2002.
16. Harrison M.R., Bjordal R.I., Langmark F. et al. Congenital diaphragmatic hernia: the hidden mortality. *J Pediatr Surg*, 13:227–30, 1978.
17. Dharmik A., Gupta P.R., Menon P. et al. Congenital Diaphragmatic Hernia Associated With Aplasia of Left Lobe of the Liver. *J Pediatr Surg*, 38(7):E21–2, 2003.
18. Hosgor M., Karaca I., Karkiner A. et al. Associated Malformations in Delayed Presentation of Congenital Diaphragmatic Hernia. *J Pediatr Surg*, 39(7):1073–6, 2004.
19. Robinson P.D., Fitzgerald D.F. Congenital diaphragmatic hernia. *Pediatric Respiratory Reviews*, 8:323–35, 2007.
20. Taylor G.A., Atalabi O.M., Estroff J.A. Imaging of congenital diaphragmatic hernias. *Pediatr Radiol*, 39:1–16, 2009.
21. Czernik J. *Powikłania w chirurgii dziecięcej*. PZWL, Warszawa, wydanie 1, 2009. ISBN 978-83-200-3722-7.
22. Cigdem M.K., Onen A., Otcu S. et al. Late Presentation of Bochdalek-Type Congenital Diaphragmatic Hernia in Children: A 23-Year Experience at a Single Center. *Surg Today*, 37:642–5, 2007.

## Komentarz:

Ciekawy artykuł przedstawiający rzadko występujący przypadek obustronnej przepukliny przeponowej, którego leczenie zakończyło się sukcesem. Schorzenie miało dosyć nietypowy przebieg kliniczny, któremu towarzyszyły dodatkowo problemy diagnostyczne. Autorzy dokładnie przedstawili cały proces leczniczy, oraz problemy, z którymi się spotkali. Praca stanowi cenne uzupełnienie wiedzy dotyczącej diagnostyki i leczenia wrodzonej przepukliny przeponowej.

prof. dr hab. Dariusz Patkowski