

Slovenská zdravotnícka univerzita v Bratislave
Lekárska fakulta

Diafragmatické hernie

Diplomová práca

2017

Viktor Vidiščák

Slovenská zdravotnícka univerzita v Bratislave
Lekárska fakulta

Diafragmatické hernie

Diplomová práca

Študijný program:

Všeobecné lekárstvo

Vedúci záverečnej práce/školiteľ:

Doc. MUDr. Katarína Furková CSc,
mim. prof.

Bratislava 2017
Viktor Vidiščák



SLOVENSKÁ ZDRAVOTNÍCKA UNIVERZITA v Bratislave

Lekárska fakulta

Katedra pediatrie

Z A D A N I E Z Á V E R E Č N E J P R Á C E

Evidenčné číslo: 10132

Názov záverečnej práce:

Diafragmatické hernie

Študijný odbor: Všeobecné lekárstvo

Študijný program: Všeobecné lekárstvo

Typ záverečnej práce: Diplomová práca

Akademický rok: 2016/2017

Autor záverečnej práce: Viktor Vidiščák

Vedúci záverečnej práce: Doc. MUDr. Katarína Furková, CSc., mim. prof.

Dátum zadania záverečnej práce: 21. 3. 2016

Anotácia

Diplomová práca

Názov práce v SJ: Diafragmatické hernie

Názov práce v AJ: Diaphragmatic hernias

Dátum zadania práce:

Dátum odovzdania práce:

Vysoká škola, fakulta: Slovenská zdravotnícka univerzita v Bratislave
Lekárska fakulta

Autor práce: Viktor Vidiščák

Školiteľ práce: Doc. MUDr. Katarína Furková, CSc, mim. prof.

Oponent práce: MUDr. Ivo Topoľský, MPH

Abstrakt

VIDIŠČÁK, Viktor: *Diafragmatické hernie* [diplomová práca]. – Slovenská zdravotnícka univerzita. Lekárska fakulta; Všeobecné lekárstvo – Školiteľ: Doc. MUDr. Katarína Furková CSc, mim. prof. Bratislava: LF SZU, SZU, 2017

Diplomová práca sa zaoberá problematikou kongenitálnych diafragmatických hernií, ako aj liečbou pridružených anomálií. Venuje sa opodstatnenosti kvalitnej prenatalnej diagnostiky a problematike záchytu vrodených defektov bránice počas intrauterinného vývoja. Dôraz sa kladie na špecifický intenzivistický prístup k manažmentu novorodencov s vrodeným defektom bránice z hľadiska pediatrickej anestéziológie a intenzívnej medicíny so zameraním na postihnutie podstaty, dôležitosti a súčinnosti pôrodníka, neonatológa a detského anestéziológa-intenzivistu. Za prínos tejto práce možno považovať porovnanie výsledkov miery prežívania novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou od domácich autorov s výsledkami zo zahraničia a identifikovanie prípadných možností, ktoré by zvýšili mieru prežívania novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou. V tejto diplomovej práci sa rozoberajú detailné aspekty správneho manažmentu pacientov s touto diagnózou.

Kľúčové slová v slovenčine: kongenitálna diafragmatická hernia, novorodenec, vrodený defekt bránice, intenzivistická liečba novorodenca

Abstract

VIDIŠČÁK, Viktor: *Diaphragmatic hernias* [graduation thesis]. – Slovak Medical University. Faculty of Medicine; General Medicine – Supervisor: Bratislava: LF SZU, SZU, 2017

The graduation thesis presented is devoted to congenital diaphragmatic hernia issues, as well as treatment concerns of their associated anomalies. Attention is given to importance of due prenatal diagnostics and aspects of congenital diaphragm malformation detection during the intrauterine development. The emphasis is placed on specific intensive care approach to the management of neonates with congenital diaphragm malformation in terms of paediatric anaesthesiology and intensive care treatment focusing on seizing essence, importance and synergy of an obstetrician, a neonatologist and a paediatric anaesthesiologist. Comparing survival rate results of neonates with congenital diaphragmatic hernias from domestic authors with results from abroad and identifying potential options that would increase survival rate of neonates with congenital diaphragmatic hernias can be considered the merit of the graduation thesis. Within the thesis, detailed aspects of proper patient management with the related diagnosis are discussed.

Keywords: Congenital diaphragmatic hernia, newborn, neonate, IMCU newborn management

Prehlásenie

Prehlasujem, že som diplomovú prácu vypracoval samostatne pod vedením pani doc. MUDr. Kataríny Furkovej, CSc, mim. prof. a použil som len uvedené informačné zdroje.

Bratislava 15. 5. 2017

.....

Viktor Vidiščák

Pod'akovanie

Moje pod'akovanie patrí:

Pani doc. MUDr. Kataríne Furkovej, CSc, mim. prof., za odborné vedenie diplomovej práce, ako aj Katedre pediatrie A. Getlíka v nemocnici sv. Cyrila a Metoda na Antolskej ulici 1 v Bratislave.

Rodine za ochotu, podporu, trpezlivosť a cenné rady počas celého štúdia.

Obsah

0. Úvod.....	1
1. História diagnózy	2
2. Epidemiológia a výskyt kongenitálnej diafragmatickej hernie	3
3. Pridružené ochorenia kongenitálnej diafragmatickej hernie	4
4. Fyziológia vývoja bránice	5
5. Poruchy embryonálneho vývoja bránice	6
6. Vývoj pľúc	8
7. Poruchy vývoja pľúc v súvislosti s kongenitálnou diafragmatickou herniou	9
8. Pľúcna hypertenzia ako komplikácia pľúcnej hypoplázie	10
9. Možnosti prenatalnej diagnostiky	13
10. Prognóza podľa výsledku prenatalnej diagnostiky	15
11. Klinické prejavy novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou	19
12. Popôrodná diagnostika kongenitálnej diafragmatickej hernie	20
13. Starostlivosť o novorodenca po pôrode	22
14. Starostlivosť o novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou bezprostredne po pôrode.....	24
15. Intenzivistická starostlivosť o novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou a príprava na operačný zákrok	28
16. Osobitosti v anestéziológii a intenzívnej medicíne v detskom veku	33
17. Chirurgická liečba novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou.....	39
18. Postrekonštrukčné komplikácie	43
19. Pooperačná starostlivosť o novorodenca s vrodeným defektom bránice	43
Diskusia.....	47
Záver	49
Zoznam použitej literatúry	51
Zoznam internetových zdrojov.....	52
Zoznam tabuliek	54

0. Úvod

Kongenitálna diafragmatická hernia patrí medzi najkomplikovanejšie a najvážnejšie diagnózy v hrudnej chirurgii. Zároveň táto diagnóza tvorí 8 % zo všetkých vrodených vývojových chýb. (Javid et al., 2004; Grushka et al., 2009) Starostlivosť o novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou je multidisciplinárna. Kľúčovú úlohu plní gynekológ prvého kontaktu, ktorý by mal v rámci prenatálnej diagnostiky diagnostikovať prítomný defekt bránice a odoslať pacientku na špecializované pracovisko, na ktorom bude o matku aj novorodenca adekvátne postarané.

Cieľom tejto práce je poskytnúť prehľad o aktuálnych svetových trendoch v diagnostike, manažmente, liečbe a výslednej prognóze novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou a porovnať svetovú úspešnosť s poznatkami od domácich autorov.

Druhým cieľom je poskytnúť náhľad do anesteziologicko-intenzivistických postupov v manažmente novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou. Nakoľko ide o diagnózu, ktorá spadá pod pôsobnosť detskej chirurgie, veľkú časť predoperačnej a pooperačnej starostlivosti vykonávajú práve pediatrickí anesteziológovia-intenzivisti, a to najmä v zmysle kardiopulmonálneho stabilizovania pacienta a postupného zvládnutia pulmonálnej hypertenzie na takú kompenzovanú úroveň, aby mohol prebehnúť chirurgický zákrok.

Nakoľko rešerše z domácich aj zahraničných zdrojov odhalili relatívne diskrepancie v informáciách, diskusia na konci tejto práce je venovaná práve týmto rozdielom a odlišnostiam. Okrem vyslovenia predpokladu odôvodnenia daných diskrepancií po konzultácii s odborníkmi v problematike liečby pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou táto diplomová práca ponúka náčrt riešenia, ktoré by mohlo zlepšiť kvalitu prežívania novorodencov s vrodeným defektom bránice.

1. História diagnózy

Prvé záznamy o pacientoch s diagnostikovanou vrodenou diafragmatickou herniou siahajú v anglosaskej literatúre až do čias 18. storočia. V roku 1754 bol opísaný prvý prípad dieťaťa s touto diagnózou. (Golombek SG., 2002)

V Brownlowskej nemocnici v Anglicku sa narodil zdravej matke donosený chlapec s ťažkou dychovou nedostatočnosťou, ktorá mu bránila plakať. Dieťa prežilo iba jeden a pol hodiny od narodenia. Pri pitve sa zistilo, že v brušnej dutine sa nachádzali len hrubé črevo a žalúdok. Tenké črevo a slezina boli v ľavej hrudnej dutine a sternum bolo značne elevované. Následkom toho boli mediastinum, aorta, srdce a pažerák posunuté smerom doprava. (Coran et al., 2012)

V roku 1827 a 1834 došlo k zmene pohľadu na kongenitálnu diafragmatickú herniu. Začal sa zastávať názor, že včasná laparotómia by mohla byť život zachraňujúcim úkonom pre pacientov s touto vrodenou vývojovou chybou. (Rob, Smith et al., 1983)

V roku 1848 popísal Bochdalek posterolaterálnu kongenitálnu diafragmatickú herniu a pri nej pridruženú pľúcnu hypopláziu. (Coran et al., 2012)

Prvá úspešná chirurgická operácia u dospelého pacienta s diafragmatickou herniou sa uskutočnila až v roku 1901 a vykonal ju Dr. Aue. (Coran et al., 2012)

Prvú úspešnú chirurgickú intervenciu u pacienta s kongenitálnou diafragmatickou herniou uskutočnil v roku 1905 Dr. Heidenhain. (Coran et al., 2012)

V roku 1925 prvé komplexnejšie výskumy ukázali, že úmrtnosť novorodencov s diagnózou kongenitálnej diafragmatickej hernie je až 75 %. Začalo sa uvažovať o nutnosti skoršej intervencie v novorodeneckom období. (Coran et al., 2012)

V rokoch 1976-1980 sa pohľad na skorú chirurgickú intervenciu pri kongenitálnej diafragmatickej hernii mení. Ustupuje sa od okamžitej operácie a prikláňa sa k predoperačnej stabilizácii pacienta a intenzívnej starostlivosti. K operácii sa pristupuje až vtedy, keď je pacient kardiopulmonálne kompenzovaný a pulmonálna hypertenzia je pod kontrolou. (Gupta et al., 2000)

2. Epidemiológia a výskyt kongenitálnej diafragmatickej hernie

Vrodené defekty bránice patria medzi relatívne zriedkavé vrodené vývojové chyby. Ide o mimoriadne nebezpečné, život ohrozujúce stavy, nakoľko bránica je hlavný dýchací sval a má vitálny význam z hľadiska dýchania novorodenca. Okrem tejto funkcie, oddeľuje brušnú a hrudnú dutinu a podieľa sa na mechanike dýchania.

Incidencia kongenitálnej diafragmatickej hernie je 1:2000 až 1:5000 živonarodených detí. Dvakrát častejšie sa vyskytuje u chlapcov než u dievčat. Pracovisko v Banskej Bystrici uvádza v rozmedzí rokov 1996 a 2006 výskyt 20 prípadov kongenitálnej diafragmatickej hernie. Z toho 17 prípadov pravostrannej, 2 prípady ľavostrannej a 1 prípad obojstrannej diafragmatickej hernie. (Koreň et al., 2007)

Mortalita novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou je pomerne vysoká, pohybuje sa v rozmedzí 40 % až 62 %. Významnými faktormi, ktoré ovplyvňujú a elevujú úmrtnosť novorodencov na kongenitálnu diafragmatickú herniu, je pľúcna hypoplázia, perzistujúca pľúcna hypertenzia, vrodené vývojové chyby srdca prípadne iné vrodené vývojové chyby novorodenca. (Gottschallová et al., 2013)

Epidemiológia z hľadiska typu a lokalizácie kongenitálnej diafragmatickej hernie hovorí, že až 90 % živonarodených novorodencov má posterolaterálnu Bochdalekovu formu diafragmatickej hernie a 1 % až 2 % novorodencov má anteromediálnu Morganiho kongenitálnu diafragmatickú herniu. Medzi zvyšné percentá patria mimoriadne vzácne typy kongenitálnych diafragmatických herní ako retrosternálna Morganiho hernia, perikardiálna hernia, paraezofageálna hernia a hernia v centrum tendineum. (Gottschallová et al., 2013)

3. Pridružené ochorenia kongenitálnej diafragmatickej hernie

Výskyt pridružených vývojových anomálií u živonarodených novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou je pomerne vysoký. Podľa dostupných údajov sa pohybuje v rozmedzí 39 % až 50 %. U mŕtvonarodených jedincov s vrodenou herniou bránice výskyt pridružených anomálií stúpa až na 95 %. Takto vysoký výskyt pridružených anomálií je zároveň aj dôvodom úmrtí novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou. Viacero združených ťažkých anomálií postihujúcich súčasne viaceré orgánové systémy nie je možné naraz kompenzovať, a to ani operačne ani intenzivisticky. Medzi najvážnejšie pridružené vrodené vývojové chyby patria vrodené chyby srdca, neurálnej trubice a vrodené vývojové chyby pľúc. (Steinhorn, 2013)

Vrodené vývojové chyby srdca sa najčastejšie vyskytujú, ako hypoplastické srdce, defekty predsieňového septa, defekty komorového septa, Falottova tetralógia, koarktácia aorty prípadne syndróm hypoplázie ľavého srdca. (Vidiščák et al., 2008)

Vrodené defekty respiračného systému sú častou komplikáciou pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou. Stretávame sa najmä s rôznymi stupňami pulmonálnej hypoplázie a s ňou asociovanou pľúcnou hypertenziou. (Coran et al., 2012)

Vrodené vývojové chyby gastrointestinálneho traktu ako pridružené anomálie kongenitálnej diafragmatickej hernie sú zriedkavé. Pravidlom však je, že tráviaca trubica je v non-rotáčnom postavení, čo znamená, že tráviaca trubica počas intrauterinného vývoja nemohla dokončiť rotáciu a anatomickú fixáciu, pretože sa črevná kľučka dostala do hrudníka. V závislosti od toho, kedy nastal presun brušných orgánov do hrudníka v rámci defektu bránice, môžu byť prítomné aj Laddove pruhy. Ide o pruhy tkaniva, ktoré smerujú od nedorotovaného céka cez duodenum smerom k bránici. Spôsobujú hyperfixáciu duodena a môžu byť príčinou črevnej nepriechodnosti na úrovni duodena pomocou stlačenia. Laddove pruhy sú však mimoriadne zriedkavé. Práve malrotácia tráviaceho traktu je súčasťou kongenitálnej diafragmatickej hernie a je nutné uložiť tráviacu tubicu do brušnej dutiny podľa Ladda, tenké črevo na pravú stranu a hrubé na ľavú stranu, v smere zhora nadol. (Haruštiak, 2010)

Vrodené vývojové chyby ostatných orgánových systémov, akým je uropoetický trakt, skeletu, prípadne chromozómové aberácie, patria k mimoriadne zriedkavým. Ak sa však vyskytnú, zvyknú byť fatálne. (Vidiščák et al., 2008)

4. Fyziológia vývoja bránice

Vznik diafragmatickej hernie je podmienený buď úrazom, alebo pri kongenitálnych formách vzniká už počas prenatalného vývoja ako vrodená vývojová chyba bránice.

Podľa klasickej teórie vývoja bránice sa tento proces začína na konci tretieho a na začiatku štvrtého gestačného týždňa. Definitívna bránica, ako hlavný dýchací sval a zároveň ako prvok deliaci brušnú a hrudnú dutinu, vzniká zo štyroch embryonálnych komponentov. (Ganong, 1976)

Septum transversum tvorí centrum tendineum diafragmy, rastie dorzálne a ventrolaterálne od strany tela a vytvára platňu oddeľujúcu srdce od pečene.

Mediastinum a dorzálne mezogastrium tvorí strednú časť a ramená bránice.

Pleuroperitoneálne membrány splývajú s dorzálnym mezentériom pažeráku a spájajú sa so septum transversum. Dávajú základ pre vznik primitívnej bránice.

Invázia svalstva hrudnej steny znamená prerastanie svalov hrudnej steny do priestoru brušnej dutiny a tvorí periférne časti bránice. Počas piateho týždňa do primitívnej bránice vputujú myoblasty nesúce so sebou inerváciu bránice, teda nervus phrenicus, ktorý tvorí základ inervácie bránice. (Kappeler et al., 1991)

Teória vývoja základov bránice podľa Klutha však hovorí, že tento proces je zložený z dvoch fáz, ktoré na seba nadväzujú. Kluth sa podrobne venoval skúmaniu vývoju bránice a prostredníctvom nitrofénu navodil potkanom diafragmatickú herniu a pomocou elektrónového mikroskopu skúmal celý proces vzniku bránice. (Gupta et. al., 2000)

Vývoj základov bránice sa začína na konci tretieho a na začiatku štvrtého gestačného týždňa. V tejto fáze vývoja bránicu tvorí mezenchýmové tkanivo medzi vrstvami mezotelu peritoneálnej dutiny a perikardiálneho vaku. Dorzálne je bránica ohraničená perikardoperitoneálnymi kanálmi. Z dolnej strany postupne sa zväčšujúca pečeň vrastá do septum transversum a toto septum tlačí kraniálnym smerom. Septum transversum rastie ponad pľúcne lišty, ktorých rast predbieha rast pleuro-peritoneálnych membrán. (Gupta et al., 2000)

K vývoju pleurálnej dutiny a k uzáveru pleuro-peritoneálnych kanálov dochádza v priebehu štvrtého až ôsmeho gestačného týždňa a zohráva významnú úlohu priebehu vývoja bránice. Uzavretie týchto kanálov má za následok definitívne oddelenie pleurálnej, teda hrudníkovej dutiny od dutiny brušnej. (Gupta et. al., 2000)

5. Poruchy embryonálneho vývoja bránice

Jeden z prvých pohľadov na vznik diafragmatickej hernie počas embryonálneho obdobiarazil teóriu, že ide o následok nedokonalého uzavretia pleuro-peritoneálnych kanálov a tým k perzistencii otvoru v bránici. Týmto mechanizmom malo dôjsť k dorzolaterálnemu defektu bránice a k herniácii orgánov peritoneálnej dutiny do dutiny hrudnej a tým k útlaku hrudných orgánov. Tlak v pleurálnej dutine, ktorý vznikol na podklade herniácie intraperitoneálnych orgánov do pleurálnej dutiny mal mať za následok hypopláziu pľúc a tým ťažkú dychovú nedostatočnosť novorodenca. (Coran et al., 2012)

Z dnešného pohľadu je však zrejmé, že otvor, ktorý perzistuje pri nedokonalom uzatvorení pleuroperitoneálnych kanálov, nie je dostatočne veľký na to, aby ním prešla aspoň jedna črevná kľučka, a teda nie je možné, aby ním prešiel žalúdok aj s tenkým črevom. Tento poznatok jasne ukazuje, že oneskorene uzavreté alebo neuzavreté pleuroperitoneálne kanály nemajú podiel na vzniku diafragmatickej hernie a teda popierajú pôvodnú teóriu. (Vidiščák et al., 2008)

Aktuálny pohľad na etiológiu poruchy vývoja bránice je relatívne odlišný. Prišlo sa na to počas pokusov na potkanoch, pri ktorých sa použil nitrofén ako činiteľ navodzujúci diafragmatickú herniu. Zistilo sa, že potkany vystavené nitrofénu majú poruchy vývoja bránice v 13. gestačnom týždni. To zodpovedá 5. týždňu gestácie u človeka. Ak dôjde k poruche vývoja bránice v období 5. týždňa, nachádzame na kaudálnom okraji posthepatálnej mezenchýmovej platne pri dorzálnej stene perikardu, nezvyčajné zhluky buniek obsahujúce okrem iného aj bunky vyvíjajúcej sa pečene. Keďže sa posthepatálna mezenchýmová platňa nevyvíja správne, následkom toho chýba dorzálna riasa, ktorá by za normálnych okolností u zdravého embrya už mala byť vyvinutá. Poškodenie bránice je zreteľné už na 14. deň. Oproti dorzálnej časti perikardu a dorzálnej hranici septum transversum leží proximálny okraj defektu. Na podklade týchto nálezov je zrejmé, že ak dôjde k patologickému vývinu bránice a tým ku kongenitálnej diafragmatickej hernii, stane sa tak už v 5. týždni gestačného veku, a teda oveľa skôr, ako nastáva uzáver pleuroperitoneálnych kanálov, ktoré sa uzatvárajú v 8. – 10. týždni. Tento fakt teda poukazuje na skutočnosť, že chybné uzavretie pleuroperitoneálnych kanálov nemá vplyv na vznik kongenitálnej diafragmatickej hernie. (Coran et al., 2012,; Kappeler et al., 1991)

Pri pravostranných Morganiho kongenitálnych diafragmatických herniách je etiológia podobná ako pri ľavostranných s tým rozdielom, že pravostranné sa objavujú s menšou latenciou, zvyčajne v 6. týždni gestácie. Je to spôsobené polohou dolnej dutej žily paravertebrálne vpravo. Vyskytujú sa však menej ako ľavostranné. (Koreň et al.,2007)

Uvádza sa, že existuje priama súvislosť vrodených diafragmatických hernií a expozícií embrya nitrofénu, nakoľko výskum ukázal, že pri 24-hodinovej expozícii dochádza k bilaterálnemu odumieraniu buniek somitov v oblasti C2 – C4 a vznikol predpoklad existencie špecifického mediátora, ktorý by mohol byť aj hormonálneho pôvodu pôsobiaceho na nervus phrenicus a ovplyvňuje okrem inervácie aj správny vývoj diafragmy a môže byť jedným z faktorov vzniku kongenitálnej diafragmatickej hernie. (Gupta et. al., 2000,)

6. Vývoj pľúc

Zdravému plodu sa pľúca začínajú vyvíjať koncom 3. gestačného týždňa. Samotný vývoj pľúc sa rozdeľuje do piatich fáz. Základ pľúc vzniká na podklade vykľutia endodermálnej rúry primitívneho čreva, čo dáva základ pre pľúcnu výstelku endodermálneho pôvodu, kým všetky ostatné súčasti dýchacieho systému vznikajú z okolitého mezenchýmového tkaniva. Tento základ respiračného aparátu následne vrastá kraniálnym smerom a dáva základ pleurálnej dutine. Ako prvý sa začína formovať larynx spolu s primitívnou glottis a laryngeálnym vchodom na konci laryngotracheálneho základu. Neskôr sa vyvíja trachea ako kaudálne pokračovanie laryngotracheálneho základu, ktorá rastie kaudálnym smerom. Na konci trachey sa nachádza rozvetvenie primárnych bronchov a pľúcne vačky. (Stanek, 1972)

Embryonálna fáza

Začína 3. týždňom ako kaudálne predlžovanie tracheálneho základu a rastom a rozvíjaním sa pľúcnych vačkov na konci bifurkácie základu trachey. Koncom 6. týždňa sa tento proces ukončuje, čoho výsledkom je trachea, dva primárne bronchy a diferencované lobárne štruktúry.

Pseudoglandulárna fáza

Táto fáza nastáva v období medzi 7. a 16. týždňom, kedy dochádza k diferenciacii a vývoju dýchacích ciest, kedy sa rozvíja bronchiálny strom a na ňu nadväzujúca kanálikulárna fáza.

Kanálikulárna fáza

Medzi 16. a 24. týždňom sa vývoj dýchacích ciest nachádza v kanálikulárnej fáze. Dochádza k diferenciacii pneumocytov I. rádu a začínajú sa objavovať prekursori pneumocytov II. rádu. Na konci tejto fázy je už možná výmena dýchacích plynov.

Sakulárna fáza

Od 24. týždňa až do pôrodu sa pľúca nachádzajú v sakulárnej fáze, kedy dozrievajú, prebieha remodelácia dýchacích ciest a priestorov.

Alveolárna fáza

Začína narodením a plné kompletne dozretie všetkých alveol nastáva koncom 2. roka života novorodenca. (Stanek, 1972)

7. Poruchy vývoja pľúc v súvislosti s kongenitálnou diafragmatickou herniou

V dôsledku vzniknutej diafragmatickej hernie počas procesu vývoja pľúc nastáva okrem iného aj útlak pľúcneho tkaniva. Zároveň vzniká zmenšenie intrapleurálneho priestoru. To má vplyv na vznik hypoplázie pľúcnych lalokov na tej strane, kde sa nachádza kongenitálna diafragmatická hernia.

Aby sa pľúca mohli fyziologicky vyvíjať a rozvíjať, je nutné, aby bol hrudný kôš kompaktný, uzavretý zo všetkých strán a aby pleurálna dutina bola oddelená od brušnej dutiny, priestorov krku a, samozrejme, voči vonkajšiemu prostrediu. Práve toto hermetické uzavretie pleurálnej dutiny je základným predpokladom pre budúcu funkciu pľúc, nakoľko sa v interpleurálnom priestore nachádza tekutina zodpovedná za adhérenciu pleury visceralis a pleury parietalis a zároveň udržiava v pleurálnej dutine záporný Dondersov tlak mínus 2 atm.

Ďalším faktorom, ktorý narušuje fyziologický vývin pľúc, je prítomnosť cudzieho telesa, teda v tomto prípade črevných kľučiek, prípadne aj žalúdka v hrudnej dutine, ktorá tvorí mechanickú prekážku. Táto herniovaná masa orgánov, ktorá môže, alebo nemusí mať herniový vak, mechanicky bráni vývoju a následnému rozvoju pľúcneho tkaniva na tej strane, na ktorej sa nachádza diafragmatická hernia. (Coran et al., 2012)

Kombináciou straty integrity hrudníka a mechanického útlaku rozvíjajúcich sa pľúc, dochádza k ťažkej hypoplázii práve na strane lézie bránice. Druhá strana pľúc sa síce rozvíja fyziologicky, čo sa týka integrity hrudníka, ako aj priestoru, avšak hrozí jej útlak prenesený z opačnej strany, kde sa nachádza hernia.

Pľúca na postihnutej strane sú výrazne menšie, štruktúra parenchýmu je zmenená. Je znížená perfúzia a štruktúralne zmeny parenchýmu spôsobujú poruchu výmeny dýchacích plynov.

Medzi typické postnatálne príznaky unilaterálnej pľúcnej hypoplázie patrí dyspnoe, akútna dychová nedostatočnosť, cyanóza a patologické dýchacie pohyby hrudníka. (Šašínska et al., 2007)

8. Pľúcna hypertenzia ako komplikácia pľúcnej hypoplázie

Pľúcna hypertenzia je chronické život ohrozujú ochorenie, v tomto prípade vo forme pridruženej komplikácie kongenitálnej diafragmatickej hernie. Za pulmonálnu hypertenziu sa považuje vzostup tlaku v pľúcnom riečisku nad 25mmHg v pokoji, alebo nad 30 mmHg pri záťaži. (Šimková, 2008)

Vznik hypertenzie v pľúcnych cievach. Je podmienený neadekvátnym rozvojom pľúcneho parenchýmu počas embryonálneho vývoja. Pľúcny parenchým sa v dôsledku útlaku pri kongenitálnej diafragmatickej hernii nedokáže rozvíjať a zväčšovať svoj objem, nakoľko je pleurálna dutina vyplnená kľučkami čreva a obsahom brušnej dutiny. Vzniká teda útlak postihnutej strany pľúc. Pľúca po narodení zostávajú nerozvinuté, hypoplastické, parenchým nie je dostatočne vzdušný a interstícium je menej priestranné. Takisto pľúcne cievne riečisko je touto hypopláziou poškodené, nakoľko sa takisto vyvíjalo v podmienkach útlaku. Steny ciev sú rigidnejšie a menej poddajné, čo je spôsobené zvýšeným počtom svalových buniek v stene artérií, čím sa zvyšuje rezistencia cievneho riečiska. (Šimková, 2008)

Medzi ďalšie faktory vzniku pľúcnej hypertenzie patrí aj skutočnosť, že v hypoplastických pľúcach je menej pľúcnych artérií než v zdravých pľúcach, čo za predpokladu normálneho tlaku zo strany pravej srdcovej komory a za predpokladu fyziologického prietoku nie je dostatočné a vzniká tým pľúcna hypertenzia na multifaktoriálnom podklade. (Šimková, 2008)

Zvýšený tlak v pľúcnych artériách môže mať za následok vznik pravo-ľavého skratu po narodení a tým pádom k progresu hypoxie a hypoxémie, ako aj rozdiel medzi preduktálnou a postduktálnou saturáciou. K pravo-ľavému skratu dochádza zvyčajne cez foramen ovale, kým cez ductus arteriosus je to zriedkavejšie. Novorodenci s kongenitálnou diafragmatickou herniou a ľavokomorovou insuficienciou majú bez ohľadu na pôvod insuficiencie relatívne zlú prognózu. Ich obeh je veľmi nestabilný, sú respiračne insuficientní a tým pádom je prognóza veľmi nepriaznivá. (Standardized, 2010)

Diagnostika pľúcnej hypertenzie u novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou sa v prvej fáze opiera o dvojdimenziálnu echokardiografiu, ktorá by sa mala vykonať do 24 hodín od narodenia dieťaťa s kongenitálnou diafragmatickou herniou. Pomocou echokardiografie je možné vizualizovať priemer pulmonálnej artérie a veľkosť

pravej komory, ako aj jej funkciu, čo sú dôležité premenné v diagnostike pľúcnej hypertenzie. Najmä u pacientov s ťažkou pulmonálnou hypertenziou je možné diagnostikovať a vizualizovať pomocou echokardiografie pravostranné srdcové zlyhávanie prípadne pravostranné srdcové preťaženie, ktoré môže taktiež vyústiť do pravostranného srdcového zlyhania. Ak však pacientovi s kongenitálnou diafragmatickou herniou zlyháva aj ľavá časť srdca v kombinácii s pravostranným preťažením prípadne zlyhávaním, prognóza je veľmi zlá, nakoľko pacienta vo väčšine prípadov nie je možné stabilizovať do uspokojivej miery. (Standardized, 2010; Šimková 2008)

V manažmente pľúcnej hypertenzie sa ukázalo, že v prípadoch, kedy preduktálna saturácia krvi kyslíkom klesne pod 85 % a objavujú sa znaky hypoperfúzie orgánov spojenej s hypoxémiou, je nutné začať pľúcnu hypertenziu okamžite riešiť.

Terapia pulmonálnej hypertenzie,

V prvej fáze terapie sa odporúča optimalizovať arteriálny tlak udržaním adekvátneho intravaskulárneho objemu pomocou intravenózneho podávania tekutín. Ďalšou možnosťou je transfúzia erytrocytovej masy, ktorá v podobe nosičov kyslíka zvýši počet elementov transportujúcich kyslík v objeme krvi a napomôže tým k lepšej oxygenácii orgánov a tkanív. V prípade potreby existuje tretia možnosť a tou je podávanie liečiv s inotropným účinkom, teda účinkom zosilňujúcim srdcovú kontrakciu a tým zvyšujúcim krvný tlak. Medzi tieto lieky patrí dopamín, dobutamín, adrenalín prípadne noradrenalín, ktoré majú betamimetický účinok a stimulujú myokard k silnejšej kontrakcii. Pomocou liečiv s inotropným účinkom je možné dosiahnuť vyšší krvný tlak a tým zvýšiť perfúziu organizmu, je to však na zváženie, nakoľko zosilnenie srdcovej kontraktility v prípade pľúcnej hypertenzie môže znamenať, že pravé srdce bude pracovať ešte viac proti zvýšenému odporu v pulmonálnom riečisku a tým môže dôjsť k jeho zlyhaniu prípadne k celkovému pravostrannému srdcovému zlyhaniu. (Castillo et al., 2008)

V prípade zlyhania terapie v podobe zvýšenia objemu cirkulujúcej tekutiny a podania inotropík, kedy pľúcna hypertenzia napriek liečbe perzistuje, sa odporúča prejsť na liečbu pulmonálnym vazodilatátorom. Inhaláciou oxidu dusného, ktorý funguje ako vysoko selektívny a relatívne potentný pulmonálny vazodilatátor, dôjde k relaxácii svalových buniek v stenách pulmonálneho riečiska a tým k vazodilatácii v povodí pulmonálnych artérií, čo má za následok pokles tlaku v malom krvnom obeh. Využitie inhalovaného oxidu dusného má podľa aktuálnych štúdií pozitívny vplyv na zvýšenie oxygenácie tkanív

a na zníženie potreby extrakorporálnej membránovej oxygenácie. V prípade, že rozdiel medzi preduktálnou a postduktálnou saturáciou je 10 %, alebo viac, je vhodné využiť možnosť inhalovaného oxidu dusného minimálne na 60 minút v rámci terapie akútnej dychovej nedostatočnosti spôsobenej pľúcnou hypertenziou. (Standardized, 2010)

Vo veľmi ťažkých prípadoch pľúcnnej hypertenzie, ktorá nereaguje na liečbu inhalovaným oxidom dusným, prípadne, ak reakcia a zlepšenie oxygenácie nie je uspokojivé, odporúča sa podať prostacyklín v intravenózne forme. Je to veľmi efektívny vazodilatátor so silným účinkom na pľúcne cievy. Okrem vazodilatácie má aj antiagregačný a antiproliferatívny efekt. Jeho ďalší vedľajší efekt, ktorý je možné využiť v prospech pacienta s pľúcnou hypertenziou, je pozitívne inotropný efekt, takže prostacyklín vhodne dopĺňa liečbu inotropikami. (Standardized, 2010)

Ďalšou možnosťou liečby kritickej formy pľúcnnej hypertenzie je použitie agonistov endotelínových receptorov. Nakoľko je preukázaný vplyv endotelínov na zhoršenie pľúcnnej hypertenzie ich silným vazokonstrikčným a mitogénnym efektom, podaním agonistov endotelínových receptorov dochádza k inhibícii sekrécie endotelínov. Tým nastáva vazodilatácia a zlepšenie ako perfúzie, tak aj prietoku krvi pulmonálnym riečiskom. Zároveň klesá vaskulárna rezistencia v pľúcnom riečisku, čo spätným efektom znižuje nároky na prácu pravého srdca.

K dispozícii je možnosť podať inhibítor fosfodiesterázy 5, ktorý je vysoko selektívnym vazodilatátorom práve pre pľúcne riečisko. Jeho benefitom je schopnosť narušiť akútnu vazokonstrikciu v pulmonálnom riečisku, ktorá je navodená náhlým nedostatkom kyslíka a rozťahnuť pulmonálne artérie bez toho, aby došlo k negatívnemu vplyvu na výmenu dýchacích plynov. Efekt tohto lieku sa pripisuje vysokej selektivite z hľadiska účinku na arterioly v pulmonálnom riečisku, ktoré najviac blokujú výmenu dýchacích plynov v prípade ich vazokonstrikcie. (Šimková, 2008)

9. Možnosti prenatalnej diagnostiky

S postupom modernej medicíny a vývojom nových vyšetrovacích metód sa okrem bežnej diagnostiky začalo klásť stále viac dôrazu na prenatalnú diagnostiku. Teda na možnosti, ako diagnostikovať vrodené vývojové chyby ešte počas intrauterinného vývoja a buď začať s liečbou, pripraviť sa na liečbu v popôrodnom období, alebo informovať matku o možnosti umelého prerušenia tehotnosti.

Základná prenatalná diagnostika sa delí podľa metódy vyšetrenia:

- Vyšetrenie krvi matky
- Odber vzorky krvi plodu
- Sonografické vyšetrenie
- Tokografia
- Amniocentéza
- Odber krvi z chóriových klkov
- Biopsia kože plodu
- Magnetická rezonancia

(Kovács, 2010)

Ako prvý spôsob prenatalnej diagnostiky kongenitálnej diafragmatickej hernie sa už v roku 1970 začala využívať ultrasonografia plodu, na tú dobu jediná možnosť prenatalnej diagnostiky plodu.

V súčasnosti sa na diagnostiku diafragmatickej hernie využívajú najmä tri metódy a to:

1) *Koncentrácia alfafetoproteínu v sére matky*

Urobí sa odber krvi a z nej sa stanovuje koncentrácia alfafetoproteínu. Toto vyšetrenie sa robí už od 12. gestačného týždňa, kedy je pozorovateľný signifikantný vzostup alfafetoproteínu v sére a pretrváva až do 30. – 32. týždňa gestácie. Ak však ide o plod s diafragmatickou herniou, trizómiou 18 alebo 21, jeho koncentrácia klesá. Aj keď znížená koncentrácia alfafetoproteínu nie je absolútnym príznakom, pri deviacii jeho fyziologickej koncentrácie pre dané obdobie smerom nadol je nutné v rámci diferenciálnej diagnostiky myslieť na diafragmatickú herniu a spomínané trizómie.

2) *Ultrasonografia*

Patrí k najstarším vyšetrovacím metódam v prenatalnej diagnostike a v súčasnej dobe tvorí zároveň zlatý štandard. Na USG vyšetrení plodu je vidno tieto základné znaky poukazujúce na diafragmatickú herniu.

- a. Polyhydramnion
- b. Neprítomnosť alebo ektopia žalúdočnej bubliny, ktorá sa môže nachádzať v hrudníku
- c. Presun mediastina v zmysle útlaku brušnými orgánmi
- d. Hydrops fetus
- e. Ďalšie pridružené anomálie, akou je vrodená vývojová chyba srdca alebo neurálnej trubice
- f. Presun ľavého laloka pečene

3) *Chromozómová analýza*

Patrí medzi genealogické prenatalne diagnostické metódy, kedy sa skúma počet chromozómov a ich detaily. Pre toto vyšetrenie je nutná amniocentéza, kedy práve plodová voda je zdrojom pre analýzu fetálnych chromozómov. Chromozómová predispozícia pre neskorší vývin kongenitálnej diafragmatickej hernie je trizómia 18 a 13, ďalej mikrodélcia 3p a tetrazómia 12p. (Frenckler BP et al., 2007)

Podľa aktuálneho trendu vo využívaní prenatalnej diagnostiky platí, že by v rámci už dnes známych markerov a výsledkov nemalo dôjsť k tomu, že sa narodí dieťa s kongenitálnou diafragmatickou herniou bez toho, aby o tom ošetrujúci lekár vedel a aby boli poskytnuté adekvátne kroky v rámci terapie.

10. Prognóza podľa výsledku prenatalnej diagnostiky

Výsledkom využitia možností prenatalnej diagnostiky, jednak genealogickej, ale najmä ultrasonografie by mala byť stanovená prognóza pacienta po narodení. Prostredníctvom ultrasonografie možno zobrazit' mieru poškodenia, zistiť lokalizáciu, veľkosť a závažnosť diafragmatickej hernie, ako aj iné pridružené vrodené vývojové chyby. Zvyčajne ide o súbor vrodených vývojových chýb bránice, srdca alebo pľúc. Je preto nutné stanoviť mieru celkovej pravdepodobnosti prežitia pacienta. V prípade infaustnej prognózy plodu môže prichádzať do úvahy možnosť voľby umelého prerušenia gravidity. (Gottschallová et al., 2013)

Z hľadiska prognózy je takisto nutné zvoliť správnu metódu pôrodu. Ak ide o plod s infaustnou prognózou, je z dlhodobého hľadiska lepšie vyvolať pôrod per vaginam, nakoľko rodička je s veľkou pravdepodobnosťou schopná znova otehotnieť a porodiť prirodzenou cestou ďalšie zdravé dieťa. V prípade, že ide o plod s kongenitálnou diafragmatickou herniou, ale s priaznivou prognózou, je treba zvoliť pôrod sekciou. (Gottschallová et al., 2013)

Vplyv stupňa hypoplázie pulmonálneho tkaniva plodov s kongenitálnou diafragmatickou herniou na prognózu a prežitie novorodencov. Práve stupeň pľúcnej hypoplázie je jedným z rozhodujúcich faktorov prežitia novorodencov. Autori vo svojom prieskume túto skutočnosť preukázali na súbore prežívajúcich pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou na základe stupňa pľúcnej hypoplázie. Z týchto informácií vyplýva, že novorodencov s ťažkým stupňom pulmonálnej hypoplázie bolo v analyzovanom spektre 12, z tejto skupiny ťažko stigmatizovaných plodov však 28 dní po pôrode neprežil ani jeden, to znamená, že prežívanie pacientov s ťažkým stupňom pulmonálnej hypoplázie pri kongenitálnej diafragmatickej hernii bolo 0 %. V skupine novorodencov so stredne ťažkou pulmonálnou hypopláziou bolo zaradených šesť novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou, z tohto počtu traja pacienti zomreli v priebehu 28 dní a traja prežili. To znamená, že celkové prežívanie novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou so stredným stupňom pulmonálnej hypoplázie bolo 13,04 %. Z výsledkov prieskumu ďalej vyplýva, že prežívanie pacientov so stredne

ťažkou pulmonálnou hypertenziou bolo na úrovni 50 %. Medzi pacientmi s ľahkým stupňom pulmonálnej hypoplázie asociovej s kongenitálnou diafragmatickou herniou bolo päť prípadov, z ktorých 1 pacient zomrel počas prvých 28 dní a štyria prežili viac ako 28 dní po pôrode. Miera prežitia z celkového počtu pacientov predstavuje 17,39 % a z hľadiska prežívania v kategórii pacientov s ľahkým stupňom pulmonálnej hypoplázie spojenej s kongenitálnou diafragmatickou herniou je publikované prežívanie na úrovni 80 %. (Gottschallová et al., 2013)

Z týchto výsledkov od autorov prieskumu je zrejmé, že stupeň pľúcnej hypoplázie výrazne mediuje ďalšiu prognózu prežitia pacienta a je teda jednou s najzávažnejších pridružených anomálií kongenitálnej diafragmatickej hernie. (Gottschallová et al., 2013)

Vplyv lokalizácie kongenitálnej diafragmatickej hernie na prognózu prežívania novorodencov. Podľa výsledkov prieskumu sa vyskytujú dve základné skupiny rozdelenia lokalizácie kongenitálnej diafragmatickej hernie. V prvej skupine bolo 26 pacientov s ľavostrannou kongenitálnou diafragmatickou herniou, čo činí 92,85 % z celkového počtu 28 diagnostikovaných plodov s kongenitálnou diafragmatickou herniou. Druhú skupinu tvorili 2 prípady s diagnostikovanou pravostrannou kongenitálnou diafragmatickou herniou, čo tvorí 8,15 % z celkového počtu 28 diagnostikovaných plodov. Pri pravostrannej kongenitálnej diafragmatickej hernii prežilo 7 novorodencov, čomu zodpovedá 26,92 %, kým pri pravostrannej lokalizácii kongenitálnej diafragmatickej hernie neprežil ani jeden novorodenec, teda 0 %. (Gottschallová et al., 2013)

Zhodnotenie vplyvu pomeru veľkosti pľúc na hypoplastickej strane k obvodu hlavy na prežívanie a prognózu novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou. Ide o metódu prenatálnej diagnostiky, takže vyšetrované boli gravidné pacientky v celkovom počte 18. Celkový počet pacientok bol rozdelený do troch skupín, pričom plody prvej skupiny mali hodnotu „lung-to-head ratio“ 1,0 a menej. V tejto skupine bolo 9 pacientok, pričom ani jeden plod z tejto skupiny neprežil dlhšie než 28 dní po pôrode. V druhej skupine, v ktorej boli 4 prípady a hodnota „lung-to-head ratio“ sa nachádzala v rozmedzí 1,0 – 1,4, taktiež ani jeden novorodenec neprežil dlhšie než 28 dní po pôrode. V tretej skupine, ktorú tvorilo 5 pacientok a pomer „lung-to-head ratio“ ich plodov bol 1,4 a viac, sa ukázalo, že v priebehu prvých 28 dní zomreli dvaja novorodenci a traja prežili,

čo zároveň znamená, že pri hodnotách pomeru „lung-to-head ratio“ 1,4 a vyšších prežívanie pacientov stúpa. Z celkového počtu 18 prípadov vyšetrených pri skúmaní vplyvu pomeru „lung-to-head ratio“ tvorí prežívanie novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou 16,6 %. (Gottschallová et al., 2013)

Nakoľko nie vždy je prognóza novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou priaznivá, či už z dôvodu ťažkého defektu bránice, ťažkého stupňa pulmonálnej hypoplázie, alebo kumulácie viacerých pridružených anomálií, môže byť rodičke navrhnuté na zváženie umelé prerušenie gravidity do 24. týždňa gravidity. Z hľadiska morálneho sa tu naskytá etická otázka, ktorá môže byť pre niektoré rodičky neprípustná ako z hľadiska morálneho tak aj náboženského. Z medicínskeho hľadiska je po umelej terminácii gravidity možné, aby žena za nejaký čas znova fyziologicky otehotnela a donosila zdravé dieťa.

Popísanie trendu počtu diagnostikovaných plodov s kongenitálnou diafragmatickou herniou, počtu terminovaných gravidít a počet pôrodov. Od roku 2008 do roku 2013 priamo úmerne stúpal počet diagnostikovaných plodov s kongenitálnou diafragmatickou herniou, pričom oproti roku 2007, kedy boli zachytené len dva prípady, v roku 2012 tento počet stúpol na sedem prípadov za rok. Za uvedené obdobie bolo predčasne ukončených 5 gravidít, čo tvorí 17,86 % celkového počtu diagnostikovaných plodov s kongenitálnou diafragmatickou herniou. (Gottschallová et al., 2013)

Medzi ďalšie významné faktory v prognóze prežívania novorodencov s diagnostikovanou kongenitálnou diafragmatickou herniou patrí aj gestačný týždeň, v ktorom bola diagnóza kongenitálna diafragmatická hernia stanovená. Včasná diagnostika je významná aj z hľadiska možnosti matky graviditu predčasne ukončiť. Citovaní autori skúmali súvislosť gestačného týždňa, v ktorom bola postavená diagnóza kongenitálnej diafragmatickej hernie s prognózou z hľadiska prežívania novorodencov dlhšie než 28 dní po pôrode. (Gottschallová et al., 2013)

Súvislosť týždňa, v ktorom bola stanovená diagnóza kongenitálnej diafragmatickej hernie plodu, s jeho prognózou a výsledným prežívaním. V skupine pacientov, v ktorej bola táto diagnóza stanovená do 24. gestačného týždňa, kde bolo zachytených 12 prípadov novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou, bolo terminovaných 5 gravidít,

čo z tohto množstva tvorí až 41,66 %. Ďalej je pri tejto skupine autori uvádzajú, že 7 detí bolo porodených, avšak dlhšie než 28 dní po pôrode prežilo len 1 dieťa. Nasledujúca skupina novorodencov, ktorým bola kongenitálna diafragmatická hernia diagnostikovaná v rozmedzí 25. – 28. gestačného týždňa, mala zachytených dvoch novorodencov, pričom jedno dieťa zomrelo do 28 dní po pôrode a druhé prežilo. Tretiu skupinu, v ktorej bola kongenitálna diafragmatická hernia stanovená v rozmedzí 29. – 32. gestačného týždňa, tvorilo 10 diagnostikovaných prípadov, z ktorých 7 novorodencov zomrelo v priebehu prvých 28 dní po pôrode, 3 novorodenci prežili. Do poslednej skupiny, v ktorej bola kongenitálna diafragmatická hernia zachytená až v rozmedzí 33. – 40. gestačného týždňa, boli zaradené 4 prípady, z ktorých 2 novorodenci zomreli v priebehu prvých 28 dní a dvaja prežili. (Gottschallová et al., 2013)

Z týchto údajov je zrejmé, že existuje mnoho premenných ako aj mnoho faktorov, ktoré vplyvajú na prežitie a následnú prognózu plodov a novorodencov s diagnostikovanou kongenitálnou diafragmatickou herniou. Veľmi veľkú úlohu hrá najmä gestačný týždeň, v ktorom sa stanoví diagnóza, ako aj charakter defektu bránice a pridružené život ohrozujúce anomálie. Na podklade dôsledného zváženia všetkých faktorov, akými sú: rozsiahly defekt bránice, ťažký stupeň pulmonálnej hypoplázie, nízky index „lung-to-head ratio“, vrodené vývojové chyby srdca, prípadná chromozómová aberácia a iné faktory, môže byť matke odporúčané zväziť ukončenie gravidity. Ak sa však napriek všetkému pacientka rozhodne pokračovať v gravidite, bude naďalej sledovaná gynekológom a pravidelne vyšetovaná ultrasonografom každých 4 až 6 týždňov. Taktiež sa opakuje vyšetrenie brucha matky pomocou nukleárnej magnetickej rezonancie, ktorá je vysoko senzitívna práve na záchyt defektov bránice. Pôrod sa následne plánuje po konzultácii s detskou fakultnou nemocnicou, detskými chirurgmi, pediatrickým anesteziológom, gynekológom a anesteziológom, ktorý bude mať na starosti spinálnu anestéziu počas cisárskeho rezu, ak sa zvolí táto forma pôrodu. (Gottschallová et al., 2013)

11. Klinické prejavy novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou

Klinická manifestácia kongenitálnej diafragmatickej hernie závisí v prvej fáze po pôrode najmä od toho, aký veľký objem brušnej dutiny sa v hrudnej dutine nachádza a ako veľmi táto masa obmedzila rast a zrenie pľúc počas intrauterinného vývoja.

Medzi okamžité klinické príznaky kongenitálnej diafragmatickej hernie patrí predovšetkým cyanóza, syndróm akútnej respiračnej tiesne, zrýchlené dýchanie, grunting. Sú prítomné retrakčné fenomény. Pri fyzikálnom vyšetrení je zreteľne zväčšený predozadný priemer hrudníka. Srdcové ozvy sú oslabené a dýchanie je na postihnutej strane nepočuteľné. Tu vzniká riziko prvotnej zámeny za tenzný pneumotorax. Brucho je skafoidného tvaru, nakoľko črevá a žalúdok bývajú presunuté v hrudníku. Na základe viditeľného posunu trachey je možné diagnostikovať posun mediastina kontralaterálnym smerom od postihnutej strany. V prípade kongenitálnej diafragmatickej hernie je možné namiesto dýchacích fenoménov a srdcových oziev auskultačne v hrudníku zachytiť peristaltiku čriev, ktorá je jasným fyzikálnym znakom diafragmatickej hernie. (Standardized, 2010)

Ďalšie fyzikálne príznaky sa prejavujú zvyčajne s odstupom niekoľkých hodín po narodení. Z celkového počtu živonarodených novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou má neskoré symptómy len 10 % – 20 % detí. Medzi tieto príznaky patrí, vracania, rekurentná intratorakálna infekcia prípadne príznaky strangulácie žalúdka.

Pri stanovovaní diagnózy respiračnej tiesne je dôležité brať do úvahy, že natívna röntgenová snímka hrudníka nevylučuje prítomnosť kongenitálnej diafragmatickej hernie a je nutné spraviť ďalšie vyšetrenia. (Gupta et al., 2000)

12. Popôrodná diagnostika kongenitálnej diafragmatickej hernie

Popôrodná diagnostika je postavená na natívnej röntgenovej snímke hrudníka, kde je vidieť vzduchom naplnené črevné kľučky v hrudníku, ako aj malé množstvo vzduchu v žalúdku. Ďalším rádiologickým znakom je absencia okrajov bránice, ako aj presun mediastina. Kraniálnym smerom je vidno malé množstvo nevzdušného pľúcneho tkaniva na poškodenej strane. Z diferenciálno-diagnostického hľadiska je treba myslieť na adenomatoidnú malformáciu pľúc, ako aj na kongenitálne pľúcne cysty. Rozlíšiť je ich možné tak, že pri kongenitálnej adenomatoidnej cystickej malformácii je zreteľná hranica medzi parenchýmom pľúc a bránicou. Plyn v črevných kľučkách a žalúdočná bublina sa jasne nachádzajú v brušnej dutine a klenby bránice bývajú zreteľne identifikovateľné.

V prípade nejasností alebo nie úplne priekaznej röntgenovej snímky je možné cez nazogastrickú sondu instilovať malé množstvo vodnej kontrastnej látky a znázorniť žalúdok, duodenum a časť jejuna a tým definitívne určiť ich polohu voči bránici. (Gupta et. al., 2000)



Obr. 1: Diafragmatická hernia (natívna röntgenová snímka)
(Vidiščák et al., 2008)

Obr. 1 znázorňuje diagnosticky priekaznú snímku kongenitálnej diafragmatickej hernie u novorodenca. V hrudníku je vidno posun mediastina na pravú stranu a vzduchové

bublíny čriev siahajúce až po siedme medzirebrie. V ľavej časti hrudníka chýba frenikokostálny uhol, nakoľko je tam defekt bránice. (Vidiščák et al., 2008)

Medzi ďalšie zobrazovacie metódy potvrdzujúce diagnózu kongenitálnej diafragmatickej hernie je možné spraviť ultrasonografiu alebo počítačovú tomografiu, ktorá nám znázorní bránicu a prípadne je možné nimi identifikovať defekt v bránici, ako aj prítomnosť črevných kľučiek v hrudníku.

Nakoľko veľmi častou pridruženou komplikáciou kongenitálnej diafragmatickej hernie bývajú vrodené vývojové chyby srdca, je dôležité spraviť aj dvojdimenzionálnu echokardiografiu, ktorá znázorní prípadný defekt predsieňového septa, defekt komorového septa, perzistujúci foramen ovale, pravostrannú srdcovú hypopláziu, prípadne preťaženie pravej strany srdca spôsobené zvyčajne pulmonálnou hypertenziou. (Gupta et. al., 2000)

V súčasnej dobe s dnešnými medicínskymi poznatkami a so súčasným diagnostickým vybavením by sa už nemalo stať, že príde na svet novorodenec s kongenitálnou diafragmatickou herniou, ktorá by nebola rozpoznaná už v prenatálnom období. V prípade, že diagnóza kongenitálnej diafragmatickej hernie je stanovená už prenatálne, tak sa po pôrode okamžite začína adekvátna terapia. Vyššie uvedené diagnostické metódy sú len doplnkom k prenatálnej diagnostike, prípadne v takých situáciách, kedy kongenitálna diafragmatická hernia prenatálne diagnostikovaná nebola a novorodenec je po pôrode z nevyvetliteľných príčin v akútnej respiračnej nedostatočnosti. (Vidiščák et. al., 2008)

13. Starostlivosť o novorodenca po pôrode

Samotný pôrod v nemocničných podmienkach vedie gynekológ – pôrodník, ktorý je adekvátne erudovaný a skúsený vo vedení pôrodu. Aj v prípade pôrodu sekciou, sekciu vykonáva gynekológ, ktorý následne odovzdá novorodenca neonatológovi a sám dokončí sekciu na rodičke.

V momente prerušenia pupočnej šnúry preberá starostlivosť a zodpovednosť za novorodenca neonatológ. V prípade fyziologického pôrodu per vaginam by sa mala bezprostredná popôrodná starostlivosť odohrávať na bruchu matky, aby bol zabezpečený kontakt matky a dieťaťa. Ak však ide o pôrod sekciou, alebo je nutné dieťa kriesiť, využíva sa na túto starostlivosť neonatologický pult, ktorý je vyhrievaný, obsahuje kompletnú výbavu na resuscitáciu a slúži na urgentný manažment kritického novorodenca.

- *Bezprostredná starostlivosť o novorodenca*

Starostlivosť o novorodenca tesne po pôrode sa delí na tri základné skupiny výkonov. Na úvodné orientačné zhodnotenie zdravotného stavu, odber biologického materiálu a na prvotné ošetrenie po pôrode.

Úvodné orientačné zhodnotenie zdravotného stavu novorodenca je zamerané na hodnotenie vitálnych funkcií podľa Apgarovej skóre (tab. 1), pri ktorom sa hodnotí stav vedomia, motoriky a prostredníctvom farby kože aj oxygenácia. Následne sa vykoná základné klinické vyšetrenie novorodenca, ktorým sa pátra po vrodených vývinových chybách a preskúma sa aj úroveň donosenosti novorodenca. V tomto bode je dôležité rozhodnúť, či ide o zdravého novorodenca, alebo je nutný jeho urgentný manažment. V prípade, že ide o fyziologického, zdravého novorodenca, pristupuje sa k ďalšej fáze vyšetrenia.

Odber biologického materiálu sa vykonáva s relatívnym odkladom najmä vzhľadom na to, že to nie je emergentný výkon. Vykonáva sa odber materiálu na mikrobiologické vyšetrenie z placenty, pôrodných ciest, kože, zvukovodu, pupočného pahýľu a pod. Novorodencom, ktorých krv matky je Rh negatívna, sa vykoná odber pupočníkovej krvi na vyšetrenie bilirubínu, stanovenie krvnej skupiny a stanovenie Rh faktora.

Prvé ošetrovanie po pôrode zahŕňa základne postupy starostlivosti o čerstvo narodené dieťa. U novorodencov s adaptačnými ťažkosťami sa toto ošetrovanie odkladá až na dobu, kedy bude novorodenec stabilný, nakoľko sa uprednostňuje urgentná liečba. Medzi základné postupy popôrodného ošetrovania patrí podviazanie pupočníkového pahýľa, osušenie a zabezpečenie tepelného komfortu, zhodnotenie základných vitálnych funkcií vrátane hmotnosti a dĺžky novorodenca. Neskôr sa vykoná sondovanie žalúdka na vylúčenie ezofagiálnej nepriechodnosti a označenie dieťaťa nápisom na kožu, ako aj štítkom na zápästí.

Tab. 1 Apgarovej skóre

(Šašinka et al., 2007)

Apgarovej skóre			
	2	1	0
Akcia srdca	> 100/min	< 100/min	sine
Dýchanie	silný krik	slabý krik	sine
Svalový tonus	flexia	slabá flexia	chabosť
Dráždenie reflexov	krik	mierny pohyb	sine
Koža	ružová	modré akra	modrá

Apgarovej skóre je všeobecne, medzinárodne akceptovaný skórovací systém, ktorý sa používa na hodnotenie zdravotného stavu novorodencov okamžite po narodení. Vyjadruje sa číslami od 0 až po 10 bodov, hodnotenie sa opakuje v prvej, v piatej a v desiatej minúte života novorodenca. Hodnotí sa päť základných kritérií, a to akcia srdca, dýchanie, svalový tonus, dráždenie reflexov a farba kože. Podľa Apgarovej je výsledkom hodnotenia novorodenca, ktorého možno považovať za zdravého a fyziologického, dosiahnutie minimálneho počtu 8 bodov. Ak je hodnota Apgarovej skóre nižšia, ide o rizikového novorodenca. Čím sú tieto hodnoty nižšie, tým vážnejší je stav malého pacienta. (Šašinka et al., 2007)

14. Starostlivosť o novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou bezprostredne po pôrode

Novorodenec s vrodenou diafragmatickou herniou patrí medzi vysokorizikových pacientov, ako z hľadiska neonatológie, gynekológie, anestéziológie, tak aj detskej chirurgie. Vzhľadom na patologicko-anatomické pomery v hrudníku ide o novorodenca s akútnou respiračnou insuficienciou navodenou na jednej strane pľúcnou hypopláziou a na druhej strane mechanickou obštrukciou v pleurálnej dutine a závažnou poruchou integrity hrudníka a mechaniky dýchania.

Na základe tejto patológie, ktorá sa u daného novorodenca prenatálne diagnostikovala, je nutné viesť pôrod cisárskym rezom, nakoľko prežívanie novorodencov narodených sekciou je vyššie než vaginálnym spôsobom.

Po vykonaní sekcie, ktorá sa robí v spinálnej anestézii, je nutná okamžitá intervencia neonatológa a pediatrického anestéziológa. V prvej fáze, keď sa dieťa nadýchne, je dôležité počítať s ťažkou respiračnou insuficienciou, ktorá bude mať v krátkom čase za následok hypoxiu. Automatickosť dýchania bude pravdepodobne zachovaná, nakoľko dýchacie centrum nie je poškodené. Defekt dýchania však bude spočívať v poruche ako mechaniky dýchania, tak v nedostatočnej minútovej ventilácii, nedostatočnej respirácii, ako aj útlaku zdravej časti pľúcneho parenchýmu a mediastína.

Porucha mechaniky dýchania

Aby mohlo inšpírium a expírium z fyzikálneho hľadiska fungovať, musí byť hrudný kôš kompaktný, elastický a hermeticky uzavretý. Ako prvé dve, tak aj hermetická uzavretosť patrí medzi kľúčové podmienky najmä inšpíria. Diafragmatická hernia túto uzavretosť narušuje, pretože pri inšpíriu sa zvyšuje podtlak v pleurálnej dutine a vnikne vzduch do pľúc, ale zároveň sa vtiahnu črevné kľučky kraniálnym smerom do pleurálnej dutiny. Tým, že v danej pleurálnej dutine nie je možné vytvoriť adekvátny podtlak, nie je možné adekvátne inšpírium. (Kinsinella et al.,2006)

Nedostatočná minútová ventilácia

Na podklade poruchy mechaniky dýchania vzniká komplikácia nedostatočnej minútovej ventilácie a teda objem vzduchu, ktorý sa za minútu v pľúcach vymení, je nedostatočný.

Táto komplikácia je v podstate spôsobená dvoma príčinami. Pulmonálnou hypopláziou, čiže daná časť pľúc je menšia, a zároveň nedostatočnou schopnosťou nasat' vzduch počas inšpiria práve na základe diafragmatickej hernie a teda neschopnosti vytvoriť adekvátny podtlak v pleurálnej dutine. (Kinsinella et al.,2006)

Nedostatočná respirácia

Ide o poruchu funkčnosti parenchýmu pľúc, kedy nedostatočne vyvinuté hypoplastické pľúca nie sú schopné adekvátne vymieňať dýchacie plyny cez alveolo-kapilárnu membránu. A teda krv nie je dostatočne saturovaná kyslíkom, čoho následok je hypoxia. Zároveň nie je adekvátne odstraňované CO₂, čím vzniká hyperkapnia a respiračná acidóza.

Útlak časti pľúc a mediastina

Táto vážna komplikácia vzniká až pri extrémnom preniknutí črevných kľúčiek spolu so žalúdkom do pleurálnej dutiny. Obsah brušných orgánov vytvára tlak na mediastinum a tým útlak srdca, ktoré následkom vysokého vnútrohrudného tlaku nie je schopné adekvátne pracovať. Je to stav analogický tamponáde perikardu. Tlak sa prenáša do druhej polovice hrudníka a utláča aj zdravú, vyvinutú časť pľúc, a tým ešte zhoršuje celkový stav pacienta. (Gupta et al., 2000)

Malého pacienta s prenatálne diagnostikovanou kongenitálnou diafragmatickou herniou je nutné okamžite intenzivisticky riešiť a popôrodne stabilizovať. Ako prvý nastupuje neonatológ, ktorý vykoná prvotné popôrodné ošetrovanie novorodenca.

Prvotné ošetrovanie novorodenca

Ako prvé si neonatológ všima dýchanie a krik, následne farbu kože, nasleduje vyšetrenie vitálnych funkcií, akými sú tlak, pulz, saturácia a auskultačne sa vyšetří srdcová činnosť. Ak je to potrebné, tak neonatológ spolu s pediatrickým anestéziológom začnú resuscitáciu. (Kovács et al., 2010)

Následne nastupuje team detských anestéziológov-intenzivistov, aby novorodenca popôrodne stabilizovali. Nakoľko je vysoko pravdepodobné, že už počas prvotného ošetrovania sa novorodenec dostane do dychovej tiesne, je nutné túto skutočnosť okamžite riešiť. Podľa aktuálnych odporúčaní je postup nasledovný. (Standardized, 2010)

- 1) Dôležité je dieťa čo najskôr napojiť na monitor vitálnych funkcií, ktorý monitoruje saturáciu periférnej oxygenácie, srdcovú frekvenciu, krvný tlak, preduktálnu saturáciu a elektrokardiografiu. Správny monitoring a správna interpretácia nameraných hodnôt prispieva k adekvátnemu manažmentu detského pacienta s kongenitálnou diafragmatickou herniou. Na podklade monitoringu preduktálnej saturácie sa odporúča udržiavať túto hodnotu medzi 85 % a 95 %, nakoľko dosiahnutie vyšších hodnôt saturácie by znamenalo použitie vyššej koncentrácie kyslíka, agresívnejší ventilačný režim a tým pádom aj zvýšené riziko vzniku prejavov kyslíkovej toxicity a ventilátorom navodenej pľúcnej barotraumy.
- 2) Po úvodnom napojení dieťaťa na monitor vitálnych funkcií je dôležitým krokom zabezpečiť dýchacie cesty a pripojiť pacienta k umelej pľúcnej ventilácii. Podľa najnovších odporúčaní je vhodné detského pacienta s kongenitálnou diafragmatickou herniou intubovať, a to čím skôr, aby sa minimalizovala ventilácia samorozpínacím vakom a maskou. Pomocou ambuvaku je relatívne ťažké, ak nie dokonca nemožné ventilovať s tak nízkym inspiračným tlakom, aby sa eliminovalo riziko barotraumy pľúcneho parenchýmu a distenzii pľúc. Medzi ďalšie faktory podporujúce teóriu včasnej intubácie patrí prevencia vzniku respiračnej acidózy navodenej hypoxiou pri nedostatočnej spontánnej ventilácii.
- 3) Zavedenie nazogastrickej sondy je takisto jedným zo základných terapeutických výkonov, zavedenie sondy sa odporúča na základe toho, že odvádzanie žalúdočnej tekutiny, ako aj prípadného vzduchu zo žalúdka napomáha jeho dekompresii a tým dochádza k zmenšeniu jeho objemu na minimum. Toto zmenšenie objemu žalúdka odsatím a priebežným odsávaním jeho obsahu vyvolá dekompresiu brušnej dutiny a prenášaným tlakom aj dekompresiu hrudníka. Výsledkom je znížený intraabdominálny tlak a znížený intratorakálny tlak, ktorý sa zvyšoval práve distenziou žalúdka a vtlačením črevných kľučiek do hrudníkovej dutiny. Táto dekompresia hrudníka umožňuje už aj tak hypoplastickým pľúcam sa rozvíjať a zníži to ich útlak a tým zlepši ventiláciu a oxygenáciu pacienta.
- 4) Cievny prístup musí byť spoľahlivý s dostatočne veľkým lúmenom na prívod tekutín. Okrem kanylácie periférnej žily je nutné zaviesť pacientovi s kongenitálnou diafragmatickou herniou aj centrálny venózný katéter. Vstup do centrálného žilového systému je podstatný najmä pre podávanie parenterálnej výživy a na podávanie liekov a tekutín, nakoľko na rozdiel od periférneho žilového katétra je možné centrálny venózný katéter využívať dlhodobo.

- 5) Okrem kanylácie venózneho riečiska je z hľadiska monitoringu pacienta nutné zaviesť aj arteriálny cievny vstup. Ako najvhodnejší arteriálny vstup sa považuje kanylácia pravej arterie radialis, nakoľko pri analýze krvných plynov poskytuje informáciu o preduktálnom parciálnom tlaku kyslíka v krvi. Ďalšou možnosťou artériového vstupu je umbilikálna artéria, ktorá však nie je vhodná na analýzu preduktálnych hodnôt parciálneho tlaku kyslíka. Okrem využitia na monitoring krvných plynov a acidobázy sa arteriálny prístup využíva aj na invazívne meranie tlaku artériovej krvi, čo je jednou z podstatných parametrov monitoringu kritického pacienta.
- 6) Po zavedení monitorovacích techník a spoľahlivých cievnych prístupov je nutné začať dbať o podporu krvného obehu a stabilizáciu krvného tlaku pacienta. U novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou býva podľa literatúry pomerne častá pľúcna vaskulárna rezistencia, ktorá má za následok pulmonálnu hypertenziu a tým zhoršenú oxygenáciu organizmu. Preto sa odporúča v prípade úpadku saturácie v prvej fáze podávať volumoterapiu v podobe fyziologického roztoku o objeme 20 ml/kg, ak však nedôjde k zlepšeniu stavu a k zvýšeniu saturácie, bude treba prejsť k liekovej podpore a pomocou liečiv s inotropným účinkom stimulovať myokard k silenejšej kontrakcii a tým k zvýšeniu artériového tlaku na vyššie hodnoty než normálne. (Standardized, 2010)

15. Intenzivistická starostlivosť o novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou a príprava na operačný zákrok

Podľa aktuálneho trendu už nie je primárnym cieľom čo najrýchlejší operačný zákrok, ale trpezlivá intenzivistická príprava pacienta. Podľa starších zdrojov, patrilo novorodenec s diafragmatickou herniou okamžite do rúk chirurgov s cieľom minimalizovať čas medzi pôrodom a operačným zákrokom. Táto metóda však z dlhodobého hľadiska nezvyšovala prežívanie, nakoľko operovať pacienta s takouto diagnózou bez predošlej prípravy a adekvátneho dlhodobého stabilizovania je mimoriadne rizikové.

Pacient s kongenitálnou diafragmatickou herniou býva v stave ťažkej dychovej nedostatočnosti a akútneho respiračného zlyhávania. Klesá saturácia hemoglobínu kyslíkom a stúpa parciálny tlak CO₂, čo má za následok pokles pH a respiračnú acidózu. Z toho je zrejmé, že okrem samotnej dychovej tiesne je nutné riešiť aj poruchy stálosti vnútorného prostredia. Organizmus sa respiračnej acidóze začína brániť zvyšovaním frekvencie dýchania, čo však za daných okolností rýchlo vedie k stratám energetických rezerv a celkovému vyčerpaniu organizmu.

V prípade, že dychová efektívnosť nie je dostatočná a hrozí spomínané zlyhanie rezerv, je nutné pacienta uviesť do umelého spánku, zaintubovať a napojiť na umelú pľúcnu ventiláciu v režime CMV (Continuous Mechanical Ventilation) s PEEP (Positive End Expiratory Pressure) 10 – 15 mmHg, aby nedošlo ku kolapsu alveol.

1) Umelý spánok – anestézia

Ide o medikamentózne navodenú plne kontrolovanú zmenu vedomia, hĺbku narkózy je možné regulovať od plytkej až po hlbokú, pri ktorej kompletne vymiznú všetky obranné reflexy a vedomie je na úrovni Glasgow Coma Scale 3.

Tab. 2 Glasgow Coma Scale – skórovacia stupnica bezvedomia (Bydžovský, 2010)

	Najlepšia reakcia	Počet bodov
a) Otváranie očí	Spontánne	4
	Na oslovenie	3
	Na bolesť	2
	Bez reakcie	1

b) Verbálny prejav	Orientovane	5
	Dezorientovane	4
	Nesúvislé slová	3
	Nezrozumiteľne	2
	Bez reakcie	1
c) Pohyb	Plní príkazy	6
	Lokalizácia bolesti	5
	Úniková reakcia	4
	Dekortikácia (flexia)	3
	Decerebrácia (extenzia)	2
	Bez reakcie	1

Využívajú sa hypnotiká, relaxanciá a analgetiká. Práve kombináciou týchto troch medikamentov, ktorých účinok sa navzájom potencuje, je možné dosiahnuť hlboký komatózny stav pacienta.

Z hypnotík je zvyčajne využívaný intravenózne perfúzorom podávaný Propofol, Etomidat alebo dnes už menej využívaný Thiopental.

Ako analgetikum s vysokou účinnosťou sa používa fentanyl prípadne jeho potentnejší derivát sufentanyl. Teoreticky sa zvažovalo siahnuť po remifentanyle, ale pre jeho ultrakrátke pôsobenie sa nezačal plošne na tieto účely využívať. (Málek et al., 2011)

Po úvode do anestézie použitím Propofolu sa na udržiavanie umelého spánku využíva najčastejšie sufentanyl v kombinácii s Dormicom alebo iným liekom zo skupiny benzodiazepínov. Nakoľko pacient môže byť vystavovaný vplyvu Propofolu maximálne 24 hodín, po uplynutí tejto doby je nutné zmeniť anestetikum a miesto anestetika využiť spomenutú liekovú kombináciu, ktorá udrží adekvátnu hĺbku bezvedomia a zároveň pôsobí analgezujuco.

Pri svalových relaxanciách je zase možnosťou voľby pri úvode do anestézie Esmeron alebo Norcuron. (Carbajal R et al., 2007)

2) Umelá pľúcna ventilácia

Táto fyzikálno-mechanická metóda náhrady spontánneho dýchania prístrojom poskytuje spôsob, akým možno do pacienta vháňať dýchaciu zmes, a pritom mať možnosť ovplyvňovať dychový objem, tlak v dýchacích cestách, frekvenciu a zloženie vdychovanej dýchacej zmesi presne podľa potrieb pacienta. Voľbou správneho režimu je možné kompenzovať akútnu respiračnú insuficienciu, za určitých podmienok korigovať acidobázickú rovnováhu a zabrániť obehovému zlyhaniu pri celkovej vyčerpanosti organizmu. (Firment et al., 2009)

Základným problémom pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou je respiračné zlyhávanie na podklade pľúcnej hypoplázie, útlaku pľúcneho parenchýmu herniovanými orgánmi brušnej dutiny a zvyčajne aj pľúcnou hypertenziou, ktorá je indukovaná pľúcnou hypopláziou a tým zvýšenou cievnou rezistenciou v pľúcnom riečisku. Na podklade odporúčaní Eurokonsenzu 2010 je dôležité zvoliť správny ventilačný režim, ktorý zabezpečí adekvátnu oxygenáciu. Cieľom terapie je udržať preduktálnu saturáciu krvi na hodnotách 85 % až 95 %, postduktálnu saturáciu krvi približne 70 % a parciálny tlak CO₂ na hodnotách 45-60 mmHg v rámci permisívnej hyperkapnie. Okrem saturácie je nutné sledovať aj pH krvi, pričom hodnoty okolo 7,2 nasvedčujú adekvátnej orgánovej perfúzii, rovnako aj hodnoty laktátu okolo 5 mmol/l a diuréza 1 ml/kg/h a je prípustné tolerovať aj nižšie hodnoty saturácie krvi. Napriek pokročilým výskumom stále nebol stanovený adekvátny a fixne najvhodnejší režim ventilácie pacienta s kongenitálnou diafragmatickou herniou. Po zvážení všetkých aspektov sa však dospelo k názoru, že najlepšie prežívanie bolo dosiahnuté pri jemnom ventilačnom režime, aby sa predišlo ventilátorovej pľúcnej barotraume v spojení s permisívnou hyperkapniou. (Proceedings,2005)

Konvenčný ventilačný režim, ktorý sa využíva pri ventilácii a manažmente pacientov s diafragmatickou herniou, je tlakovo kontrolovaná ventilácia, pri ktorej je dýchací plyn, ktorý sa vháňa do pacienta, regulovaný na podklade prednastaveného tlaku v dýchacích cestách, a nie na základe vopred stanoveného objemu. Je to nastavenie, pri ktorom po dosiahnutí prednastaveného tlaku v dýchacích cestách dôjde k prerušeniu umelého inšpiria a nastane fáza expíria. Týmto sa líši od objemovo riadenej ventilácie s prednastaveným inšpiračným objemom, ktorý patientsky ventilátor dodržiava. Inšpirium trvá dovtedy, kým nie je do pacienta vtlačený celý stanovený objem. U detí a dnes už ani u dospelých sa tento

objemovo kontrolovaný mód nevyužíva, nakoľko je pri jeho použití vysoké riziko barotraumy pľúc, pretože detské pľúca sú veľmi poddajné a fragilné. Pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou a tým spojenou pľúcnou hypopláziou a pľúcnou hypertenziou ventilátorová barotrauma ešte viac ohrozuje a riziko poškodenia dýchacích ciest príliš veľkým objemom je ešte vyššie. Práve na základe týchto skutočností bolo zvykom voliť tlakovo kontrolovaný ventilačný mód, ktorý u detí s diafragmatickou herniou neprekročí tlak v dýchacích cestách o viac než 25 mmH₂O, čo sa považuje za bezpečný tlak, ktorý zároveň udrží dýchacie cesty otvorené, bráni kolapsu pľúc a popri tom zabezpečí adekvátnu ventiláciu bez ohrozenia tkaniva väčším objemom než je vhodné.

Vysokofrekvenčná ventilácia pľúc je špeciálny ventilačný režim, pri ktorom dochádza k relatívne rýchlemu striedaniu inšpiria a expíria s malým dychovým objemom, ale konštantným tlakom. Tento ventilačný režim je zvyčajne indikovaný ako posledná možnosť záchranu v prípadoch, kedy zlyháva konvenčná tlakovo riadená ventilácia a u pacienta pretrváva hypoxémia a hyperkapnia väčšia než je hranica permissívnej hyperkapnie, ktorá sa udržiava z terapeutických dôvodov. Napriek tomu, že nie sú štúdie, ktoré by odporúčali vysokofrekvenčnú ventiláciu ako iniciálny ventilačný režim u pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou, sú záznamy o prípadoch, kedy pri zlyhaní konvenčného ventilačného módu práve vysokofrekvenčný mód zvrátil stav pacienta a zabezpečil adekvátnu ventiláciu pľúc a tým aj oxygenáciu tkanív. (Standardized, 2010)

Paušálne podávanie surfaktantu sa neodporúča.

V nedávnej minulosti prevládal názor brániť kolapsu pľúc u novorodencov, a to najmä u prematúrnych novorodencov, paušálnym podávaním surfaktantu. Podľa aktuálnych štúdií sa od tejto terapeutickkej metódy upúšťa, nakoľko sa ukázalo, že paušálne podávanie surfaktantu zvyšuje úmrtnosť a predlžuje nutnosť využívania extrakorporálnej membránovej oxygenácie u pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou. (Van Meurs, 2004)

Extrakorporálna membránová oxygenácia je metóda arteficiálnej oxygenácie krvi, ktorá sa využíva pri nedostatočnej funkcii pľúc. Podstatou tejto metódy je kanylácia femorálnej artérie, ktorou sa krv z tela pacienta odoberá, ženie do oxygenátora, kde sa krv obohacuje o kyslík a následne vháňa naspäť do tela pacienta cez venózný katéter. Existuje aj jednoduchšia forma extrakorporálnej membránovej oxygenácie, pri ktorej sa pacientovi

zavedie véno-venózný dvojlúmenový katéter do vény jugularis externa, pričom mimo tela však prebieha rovnaký proces ako pri véno-arteriálnom type extrakorporálnej membránovej oxygenácie. Využitie extrakorporálnej membránovej oxygenácie v liečbe pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou je relatívne sporné. Existujú rôzne indikačné kritéria, zvyčajne sa viažu na konkrétne pracovisko a hovoria o tom, v akom štádiu hypoxie extrakorporálnu membránovú oxygenáciu nasadiť a v akom móde. Využitie extrakorporálnej membránovej oxygenácie je indikované v prípadoch, kedy má pacient slabú systémovú perfúziu, tým pádom aj nedostatočnú oxygenáciu tkanív a orgánov s pretrvávajúcou závažnou hypoxémiou. Vplyv dlhotrvajúcej hypoxémie a hypoperfúzie tkanív má za následok metabolickú acidózu, ktorú však detský pacient s kongenitálnou diafragmatickou herniou nemá schopnosť kompenzovať. Sú však štúdie, ktoré odporúčajú nasadiť extrakorporálnu membránovú oxygenáciu len u novorodencov, ktorí majú dostatočné množstvo pľúcneho parenchýmu a budú schopní neskôr dýchať aj samostatne. Extrakorporálna membránová oxygenácia sa v dnešnej dobe využíva najmä v predoperačnej starostlivosti, počas procesu stabilizovania novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou a počas prípravy na definitívne chirurgické riešenie defektu bránice. Podľa aktuálnych odporúčaní je vhodnejšie chirurgický zákrok robiť až po odpojení novorodenca od extrakorporálnej membránovej oxygenácie než počas napojenia detského pacienta na extrakorporálnu membránovú oxygenáciu. Využívanie tejto technológie u vysokorizikových pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou výrazne zvýšilo ich prežívanie a ukázalo sa ako veľmi efektívna metóda v liečbe akútnej respiračnej insuficiencie navodenej kongenitálnou diafragmatickou herniou. (Standardized, 2010)

16. Osobitosti v anestéziológii a intenzívnej medicíne v detskom veku

Detský pacient, ako uvádza mnoho autorov, nie je malý dospelý. Spravidla je to tak, že čím menšie je dieťa, tým významnejšie rozdiely oproti dospelému je nutné brať do úvahy. Dieťa sa odlišuje v anatomickej, fyziologickej, biochemickej a aj po psychologickej stránke a je nutné na všetky tieto oblasti brať ohľad.

Medzi všeobecné odlišnosti patrí telesný povrch pacienta, pomer hlavy k telu, mozog novorodenca, ktorý je relatívne väčší a teda vyžaduje väčšiu zásobu krvi, ďalej miecha končí nižšie než u dospelého, teda v oblasti dolného okraja L₅, kým u dospelého je to v oblasti L₁–L₂, čo je významné v prípade lumbálnej punkcie.

Z hľadiska rozdelenia anatomických odlišností podľa jednotlivých orgánových systémov je tieto odlišnosti možné rozdeliť nasledujúcim spôsobom.

Dýchací systém

V závislosti od gestačného veku plodu v čase pôrodu sa vyskytuje nezrelosť pľúc, úzke nosové priechody, orofarynx a trachea, ktorá je okrem malého lúmenu ešte aj relatívne krátka.

Jazyk je v pomere k dutine ústnej veľký a tým sa zvyšuje riziko pri svalovej hypotónii, že dôjde k obturácii dýchacích ciest.

Anatómia hrudníka je zmenená oproti dospelému, hrudník novorodenca je relatívne krátky, rebrá sú v kolmom postavení a celková poddajnosť hrudníka u novorodenca je vysoká. Môžu za to okrem iného aj slabo vyvinuté interkostálne svaly.

Epiglottis je takisto veľká, z riedkeho väziva s veľkou tendenciou k opuchom a rizikom obturácie dýchacích ciest.

Ďalšou veľmi podstatnou záležitosťou je regulácia dýchania, ktorá je založená na báze pCO₂, pO₂ a pH. Tento autoregulačný mechanizmus je však relatívne nezrelý, najmä u prematúrnych novorodencov a spôsobuje apnoické pauzy. (Firment et al., 2009)

Pľúcna poddajnosť v detskom veku, obzvlášť u novorodencov, je veľmi vysoká, hrudník je mäkký a nedokáže klásť adekvátny odpor pri nadmernej inflácii, tým vzniká riziko volumotraumy pri nadmernej inflácii pri umelej pľúcnej ventilácii.

Vysoký odpor dýchacích ciest z hľadiska dýchania, ale aj umelej pľúcnej ventilácie, je spôsobený úzkym lúmenom a malým objemom pľúc. Tieto malé rozmery zároveň predisponujú novorodenca k dychovej tiesni aj pri relatívne malom opuchu dýchacích

ciest. Surfactant je povrchovo aktívna substancia, ktorú produkujú pneumocyty II. rádu. Bráni kolapsu alveol pri expírii, tvorí sa v 35. – 36. gestačnom týždni a jeho nedostatok u prematúrnych novorodencov spôsobuje komplikáciu pri ventilácii a spontánnom dýchaní. (Firment et al., 2009)

Nezrelosť tkanív, ako ďalší z rizikových faktorov novorodencov, je nebezpečný z dôvodu zvýšenej reaktivity najmä zmyslových tkanív na vyšší parciálny tlak kyslíka, predovšetkým počas resuscitácie. Riziko poškodenia je závislé od intervalu podávania a od výšky parciálneho tlaku kyslíka v krvi novorodenca. Spravidla novorodenci mladší ako 44 gestačných týždňov, ktorí sú exponovaní viac ako 3 hodiny kyslíku s parciálnym tlakom viac než 80 mmHg, sú najrizikovejší.

Kardiovaskulárny systém

Srdcovo-cievne systémy plodu, novorodenca a dospelého sa veľmi líšia ako po anatomickej, tak aj po fyziologickej a funkčnej stránke. Miera donosenosti novorodenca a funkčnosť novorodeneckého obehu determinujú priebeh transformácie fetálneho krvného obehu na neonatálny počas procesu adaptácie novorodenca. Nakoľko sú pľúca pred pôrodom nevzdušné, okysličená krv prúdi z placenty do vena cava inferior a odtiaľ do pravej predsieni, odkiaľ však neprúdi do pravej komory a do pľúcneho obehu, ale cez foramen ovale prechádza priamo do ľavej predsieni. Zároveň to malé množstvo krvi, ktoré sa dostane do pravej komory, sa dostáva cez ductus arteriosus Botali priamo do aorty. Nevzdušné fetálne pľúca produkujú svojou konzistenciou vysoký tlak, čiže vysoký tlakový odpor v krvnom riečisku, čo má za následok vznik pravo-ľavého skratu cez ductus arteriosus a foramen ovale. Krátko po pôrode, ako súčasť popôrodnej adaptácie novorodenca, dôjde k prvému nádychu a tým k expanzii pľúc, ich prvému prevzdušneniu a tým k relatívne prudkému poklesu odporu v krvnom riečisku malého krvného obehu. Táto zmena tlaku má za následok uzatvorenie foramen ovale a k uzatvoreniu ductus arteriosus Botali, čím sa fetálny krvný obeh za normálnych okolností definitívne mení na novorodenecký. Odkysličená krv prichádza prostredníctvom vena cava superior et inferior do pravej predsieni, odtiaľ prúdi cez trikuspidálnu chlopňu do pravej komory, ktorá krv vytlačí do arterie pulmonalis a tým do pľúc, kde sa následne okyslí a pľúcnymi žilami priteká naspäť do srdca do ľavej predsieni, odtiaľ bikuspidálnou chlopňou do ľavej komory a prostredníctvom aorty do veľkého krvného obehu.

Novorodenec má fyziologickú tachykardiu, nakoľko má vystupňovaný metabolizmus a novorodenecké srdce má relatívne málo kontraktilných elementov. Nároky na kyslík a zásobenie tkanív krvou sú vysoké, je teda nevyhnutný vysoký srdcový výdaj. Uvádza sa až 200 ml/kg/min, pričom takýto vysoký srdcový výdaj je možný len zvýšenou frekvenciou. Normálna tepová frekvencia novorodenca je 120 pulzov za minútu. (Firment et al., 2009)

Tab. 2 Hodnoty pulzovej frekvencie u detí (Firment et al., 2009)

Vek	Stredná hodnota srdcovej frekvencie P/min	Dolná hranica	Horná hranica
novorodenec	120	90	170
1-12 mes.	120	80	160
2 roky	110	80	130
4 roky	100	80	120
6 rokov	100	75	115
8 rokov	90	70	110
10 rokov	90	70	110

Tlak krvi u novorodencov a detí sa fyziologicky pohybuje v nižších hodnotách než u väčších detí a dospelých. Zvyčajne sa pohybuje v rozmedzí 75-80 mmHg systoly a 40-50 mmHg diastoly u novorodenca. Do štyroch rokov sa tlaková amplitúda zvyšuje na približne 85 mmHg systoly a 60 mmHg diastoly a do 15 rokov by malo mať dieťa fyziologické hodnoty tlakovej amplitúdy okolo 115 mmHg systoly a 72 mmHg diastoly. Spolu s postupným zvyšovaním hodnoty krvného tlaku dochádza ku klesaniu srdcovej frekvencie, nakoľko pri vyššom tlaku nie je na udržanie adekvátneho prietoku a postačujúcej oxygenácie tkanív potrebné, aby srdce pumpovalo krv takou vysokou frekvenciou.

Tab. 3 Tlak krvi u detí v mmHg

(Firment et al., 2009)

Vek	Systolický tlak	Diastolický tlak
Novorodenec	75-80	40-50
2 týž. – 4 roky	85	60
6 rokov	90	60
8 rokov	95	62
10 rokov	100	65
15 rokov	115	72

S tlakom krvi novorodenca je priamo spojená aj hodnota celkového objemu krvi, ktorá je vo vzťahu k telesnej hmotnosti vyššia než u dospelého jedinca. Vekom však táto hodnota klesá. Počas intenzivistickej starostlivosti o novorodenca, respektíve o dieťa je vždy nutné myslieť na to, že aj minimálna strata krvi prípadne dehydratácia môže mať oveľa väčší a vážnejší dopad na malý detský organizmus. Medzi ďalšie dôležité hematologické hodnoty však patrí aj hematokrit, leukocyty a celkový objem krvi. Všetky tieto hodnoty sa u novorodenca líšia od dospelého a u prematúrneho novorodenca sa líšia ešte výraznejšie, okrem absolútnej hodnoty však rýchlejšie prebieha aj ich zmena, s čím je potrebné počas liečby počítať.

Tab. 4 Normálne hematologické hodnoty u detí

(Firment et al., 2009)

Vek	Hemoglobín (g/l)	Hematokrit (%)	Leukocyty (/mm ³)	Objem krvi (ml/kg)
Prematúrnik				95
1-7 dní	160-200	61		85
1-4 týždne	110-160	54	18 000	
2-3 mesiace	100-120	31		80
6 mesiacov	123	36	10 000	
1 rok	100-120	36		
6 rokov	110-130	38		
10-12 rokov	130	39	8000	
Dospelý	140	45	8000	

Termoregulácia u novorodencov

Udržanie telesnej teploty patrí medzi základné životne dôležité autoregulačné mechanizmy organizmu. Slúži na to povrch tela, koža, schopnosť potenia, krv ako nosič, pečeň a metabolizmus, ktorý sa na základe potreby tepla zvyšuje alebo znižuje. Novorodenci majú povrch tela v porovnaní s dospelým človekom odlišný, je jednak menší a jednak hlavička novorodenca je v pomere k telu väčšia než u dospelého, preto prostredníctvom povrchu hlavy dieťaťa dochádza k väčším stratám tepla v porovnaní s dospelým jedincom. Ďalším aspektom je relatívne veľký povrch tela v pomere k hmotnosti, ako aj tenká koža a slabá tuková vrstva, ktorá by pôsobila ako izolant. Práve kvôli týmto anatomicko-fyziologickým parametrom je novorodenec a malé dieťa veľmi náchylný na podchladenie. Počas liečby a hospitalizácie novorodenca, najmä prematúrneho novorodenca, je nutné dbať na tepelný komfort v zmysle inkubátora alebo vyhrievanej postieľky, nesmie však dôjsť k prehriatiu dieťaťa, pretože tak ako nedokáže regulovať svoje ohriatie, nedokáže adekvátne ochladzovacími metódami reagovať ani na iatrogénnu hypertermiu, ktorá môže dieťa takisto ohrozovať.

Špecifiká laboratórnych parametrov

Všeobecne platí, že detský organizmus obsahuje vyššie percento vody než telo dospelého človeka. U nedonosených novorodencov sa podiel vody môže blížiť až k 90 %, z toho extracelulárna tekutina tvorí približne 60 %. Deťom práve z dôvodu vysokého podielu celkovej vody v tele hrozí vysoké riziko dehydratácie spojenej s akútnym renálnym zlyhaním.

Tab. 5 Základná potreba tekutín

(Firment et al., 2009)

	Hmotnosť	Potreba tekutín
Novorodenec	3,5 kg	6,5 ml/kg/h
Dojča	10 kg	5,0 ml/kg/h
Malé dieťa	13 kg	4,0 ml/kg/h
Mladší školský vek	20 kg	3,5 ml/kg/h
Starší školský vek	50 kg	2,0 ml/kg/h
Dospelý	70 kg	1,5 ml/kg/h

Spolu s podielom vody v tele je dôležité dbať aj o elektrolytovú bilanciu, nakoľko pri dehydratácii môže dôjsť k iónovej disbalancii a tým ku kritickému rozvratu vnútorného prostredia. (Firment et al., 2009)

Tab. 6 Vybrané laboratórne parametre

(Kovács et al., 2010)

	Novorodenci	Dojčatá	Deti do 15 rokov
Sodík	130 – 150 mmol/l		
Draslík	3,50 – 5,50 mmol/l		
Vápnik ionizovaný	1,10 – 1,45 mmol/l	1,15 – 1,40 mmol/l	1,20 – 1,35 mmol/l
Chloridy	95 – 107 mmol/l		
Magnézium	0,70 – 1,00 mmol/l		
Fosfor	1,90 – 2,80 mmol/l	1,30 – 2,30 mmol/l	1,50 – 2,20 mmol/l
Kreatinín	< 60 μ mol/l	< 70 μ mol/l	< 85 μ mol/l
Kyselina močová	< 250 μ mol/l	< 260 μ mol/l	< 360 μ mol/l
Osmolarita	280 – 300 mOsm/kg		
Laktát	0,70 – 2,10 mmol/l		

17. Chirurgická liečba novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou

Chirurgickú intervenciu pri novorodencoch s kongenitálnou diafragmatickou herniou je nutné v prvom rade správne načasovať a musí jej predchádzať adekvátna predoperačná intenzivistická príprava. V minulosti, keď sa narodilo dieťa s kongenitálnou diafragmatickou herniou, prevládala tendencia dostať takto poškodeného novorodenca čo najskôr na operačný stôl s cieľom vykonať čo najrýchlejšiu dekompresiu hrudníka, nakoľko prevládala teória, že čím včasnejšia dekompresia, tým lepšia prognóza.

Postupným výskumom sa zistilo, že príliš včasná operácia je práve kontraproduktívna, nakoľko novorodenec s kongenitálnou diafragmatickou herniou je tesne po narodení respiračne aj hemodynamicky veľmi nestabilný a za týchto podmienok je vyššie riziko úmrtia pri včasnom operačnom zákroku než v prípade, kedy operačnému zákroku predchádza adekvátna intenzivistická starostlivosť. (Vidiščák et al., 2008)

V plánovaní chirurgického výkonu je podstatné okrem samotnej diagnózy kongenitálnej diafragmatickej hernie zvážiť a dodiagnostikovať všetky prípadne pridružené anomálie, ako možno z kardiovaskulárneho systému napríklad menovať otvorený ductus arteriosus, neuzatvorený foramen ovale, Fallotovu tetralógiu, defekt komorového septa, defekt predsieňového septa alebo koarktáciu aorty. Z hľadiska respiračného systému je dôležité stanoviť stupeň pulmonálnej hypoplázie a zároveň aj závažnosť pulmonálnej hypertenzie a schopnosť perfúzie pľúcneho tkaniva, ako aj respirácie a výmeny dýchacích plynov. Okrem vrodených vývojových chýb srdca a pľúc je dôležité myslieť na priamo asociovanú malformáciu gastrointestinálneho traktu a tou je malrotácia črevnej rúry, nakoľko je to porucha priamo spojená s kongenitálnou diafragmatickou herniou a je treba na ňu myslieť. Optimálne načasovanie chirurgického zákroku zostáva napriek metóde oneskoreného chirurgického zákroku nie presne určené. Čas potrebný na predoperačnú prípravu je u každého pacienta individuálny a pohybuje sa v rozmedzí niekoľkých dní až po niekoľko týždňov. Coran uvádza ako adekvátny čas vhodný na operáciu obdobie, kedy je novorodenec s kongenitálnou diafragmatickou herniou schopný samostatne dýchať prípadne potrebuje len minimálnu podporu umelej pľúcnej ventilácie. (Coran et al., 2002) Gupta uvádza ako rozhodujúci faktor stupeň pulmonálnej hypertenzie, jej rozvoj a to, ako prebieha jej stabilizácia prípadne liečba. (Gupta et al., 2000) Ďalší autori uvádzajú, že

vhodný čas na chirurgickú intervenciu je vtedy, keď je pulmonálna hypertenzia na ústupe, prípadne, keď je kompenzovaná natoľko, že pacient je schopný samostatného dýchania. (Standardized 2010)

Po preštudovaní oboch pohľadov na voľbu najvhodnejšieho času pre chirurgický zákrok je zrejmé, že ideálnou voľbou bude na základe interdisciplinárneho konzília pediatrického anestéziológa, detského chirurga a pediatra zvážiť oba faktory, ako aj to, či už je pacient schopný samostatne dýchať a či je aktuálny stav pulmonálnej hypertenzie akceptovateľný pre celkovú anestéziu a je možné očakávať pozitívny výsledok operácie a následné prežívanie. (CORAN et al., 2002), (Clark RH et al., 1998)

Po dôslednej príprave a voľbe správneho termínu operácie, kedy je novorodenec s kongenitálnou diafragmatickou herniou pripravený na operačný výkon, je nutné ďalšie rozhodnutie, a to voľba najvhodnejšieho operačného prístupu, ako aj operačného postupu na podklade povahy diafragmatickej hernie a pridružených anomálií.

V súčasnosti je možné vybrať si z dvoch možností operačných prístupov pri chirurgickej intervencii pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou.

- 1) Jedna možnosť je prístup z hrudníka – a to dvoma metódami. Klasickou otvorenou metódou, ktorá je výhodnejšia, nakoľko existuje riziko, že brušná dutina bude nedostatočne objemovo vyvinutá a herniované orgány nebude možné vrátiť naspäť do brušnej dutiny bez rizika vzniku kompartment syndrómu. V tomto prípade sa herniované orgány voľne uložia do brušnej dutiny, ktorá sa nechá otvorená a dočasne sa prekryje Sillastic Dacronovou sieťkou. Takto ošetrená brušná dutina postupne dorastie a defekt bude možné uzavrieť. Druhá možnosť je torakoskopická metóda, ktorá sa však obvykle využíva pri korekcii diafragmatickej hernie vo vyššom veku, nakoľko u novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou, ak nastane problém s nedostatkom miesta v brušnej dutine počas operácie torakoskopickou metódou, je nutné aj tak konvertovať na klasickú otvorenú metódu.
- 2) Druhá možnosť voľby operačného prístupu je prístup cez brušnú dutinu laparotomickou otvorenou metódou.

Počas laparotómie sa roztiahnu svaly brušnej steny a vytvorí sa prístup do brušnej dutiny. Následne sa opatrne vytiahnu herniované orgány mimo brušnú dutinu, kde sú podrobené dôkladnej revízii. Zvyčajne ako prvé ide hrubé črevo, nasleduje

tenké, duodenum, žalúdok a na koniec býva z hrudnej dutiny mobilizovaná pečeň a slezina. Uvoľnenie herniovaných brušných orgánov z dutiny hrudníka je relatívne náročné, musí to však byť uskutočnené tak, aby žiaden z orgánov nebol poškodený ťahom, tlakom alebo iným mechanizmom.

Medzi faktory, ktoré komplikujú mobilizáciu orgánov z hrudnej dutiny môže patriť aj malformácia hepatálnych ciev, pri ktorej hrozí riziko ich poškodenia počas pokusu o mobilizáciu. Po uvoľnení orgánov z hrudnej dutiny je možné vizualizovať kongenitálnu diafragmatickú herniu a zaujať postoj k jej uzatvoreniu. Približne v 20 % prípadov je súčasťou diafragmatického defektu herniový vak, ktorý tvorí parietálna pleura a peritoneum. Herniový vak je nutné excidovať v maximálnom možnom rozsahu, a to za účelom minimalizácie pravdepodobnosti rekurencie. Následne je nutné nájsť predný okraj bránice, ktorý býva pomerne ľahko identifikovateľný. Problém však zvykne robiť zadný okraj bránice, ktorý je nutné vyhľadať v relatívne neprehľadnom teréne retroperitonea, kde býva zrolovaný ťahom peritonea. Po identifikácii oboch okrajov bránice je možné posúdiť, či je tohto tkaniva na uzatvorenie defektu v bránici dostatok, alebo situácia bude vyžadovať syntetickú záplatu. V prípade, že je dostatok tkaniva, vykoná sa sutúra nevstrebateľným materiálom. (CORAN et al., 2002)

Ak je diafragmatický defekt príliš rozsiahly a nie je ho možné zošiť priamo, existuje možnosť plastiky pomocou syntetického materiálu, ktorý sa našije na zostávajúci okraj bránice a pod miernym ťahom sa prišije druhý koniec, aby vzniklo prekrytie. V záujme minimalizovania pooperačných komplikácií, akou je napríklad reherniácia, ktorá sa prejavuje ileóznym stavom a akútnou respiračnou tiesňou, má používaný syntetický materiál kónický tvar, ktorý lepšie kopíruje fyziologické kontúry bránice a po prišití vytvára deliacu prepážku brušnej a hrudnej dutiny tvarovo veľmi podobnú fyziologickej bránici.

Abdominálny kompartment syndróm ako komplikácia chirurgickej liečby kongenitálnej diafragmatickej hernie sa okrem rekurencie hernie javí aj nedostatok tkaniva brušnej steny na jej uzavretie spolu s uloženými brušnými orgánmi. V prípade násilného uloženia čriev, duodena, žalúdka, pečene a sleziny do brušnej dutiny a zašitia brušnej steny môže dôjsť k intraabdominálnemu kompartment syndrómu a k vážnemu poškodeniu tráviaceho traktu, pečene a sleziny stlačením a ischémiou. Ako prevencia sa využíva chirurgická metóda

nekompletného uzatvorenia brušnej steny, pri ktorom sa ponechá brušná stena dočasne otvorená a brušné orgány sa zavesia nad pacienta do Gore-texovej sieťky a nechajú sa voľne, samospádom vsunúť do brucha, pričom sa brušná stena bude postupne rozťahovať a narastať. Alebo druhá možnosť je využitie expanderu a dočasný defekt v brušnej stene možno prekryť syntetickým krytím dovtedy, pokiaľ tkanivo brušnej steny nedorastie natoľko, že bude brušnú dutinu možné chirurgicky uzavrieť. (CORAN et al., 2002)

Po uzatvorení brušnej dutiny je nutné monitorovať intraabdominálny tlak nepriamou metódou. Využíva sa na to metóda merania tlaku tekutiny v močovom mechúre pomocou permanentného katétra a nakalibrovaného meracieho zariadenia. Hodnota intraabdominálneho tlaku by sa mala pohybovať v rozmedzí 12 – 15 mmHg. V prípade, ak hodnota tlaku v brušnej dutine stúpne na hodnotu 20 mmHg je nutné urobiť chirurgickú dekompresiu. (Gupta et al., 200)

18. Postrekonštrukčné komplikácie

Po chirurgickej rekonštrukcii u novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou je relatívne vysoké riziko vzniku pooperačných komplikácií, nakoľko ide o náročný výkon.

Komplikácie sa delia na včasné a neskoré.

Včasné pooperačné komplikácie sú také, ktoré vzniknú v krátkom čase po operačnom výkone napriek tomu, že nemusia byť priamo spojené s operačným výkonom. Medzi najzávažnejšie akútne pooperačné komplikácie patrí perzistujúca pulmonálna hypertenzia, ktorá spôsobuje hypoxiu a preťaženie pravej strany srdca. Sú opísané prípady, kedy sa po operačnom výkone pulmonálna hypertenzia zhoršila natoľko, že bolo nutné novorodenca opäť pripojiť na extrakorporálnu membránovú oxygenáciu. Ďalej sa ako akútna pooperačná komplikácia vyskytuje krvácanie v oblasti uzatvoreného defektu bránice prípadne akútna infekcia implantovaného syntetického materiálu. (Standardized, 2010)

Neskoré pooperačné komplikácie u novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou nebývajú také náhle ako skoré a rovnako nezvyknú tak akútne ohrozovať pacienta na živote. Najväčšou z neskorých pooperačných komplikácií je vytvorenie rekurentnej diafragmatickej hernie, čo znamená, že dôjde k uvoľneniu prišitého syntetického materiálu a k opätovnej herniácii brušných orgánov do hrudnej dutiny. Tento stav je, samozrejme, spojený s akútnou respiračnou nedostatočnosťou, ale obvykle je možné tento stav dostať pod kontrolu pomocou reoperácie. Ďalšími pooperačnými komplikáciami u pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou sú časté infekcie dýchacích ciest, ťažkosti s trávením, motilitou a prechodnosťou gastrointestinálneho traktu. (Standardized, 2010)

Z hľadiska jednotlivých orgánových systémov je možné rozdeliť pooperačné komplikácie do piatich skupín.

Dýchací systém býva najťažšie postihnutý na základe pulmonálnej hypoplázie, útlaku pľúcneho tkaniva, ako aj pulmonálnej hypertenzie. Najčastejšie komplikácie sú časté infekcie dýchacích ciest, zvyčajne u novorodencov, ktorí boli istý čas napojení na extrakorporálnu membránovú oxygenáciu. Z rovnakých dôvodov majú novorodenci

v neskoršom období aj znížené hodnoty pulmonálnych funkčných testov. Aj keď sa totiž ich dýchanie zlepši, pľúcne tkanivo na postihnutej strane ostane na celý život menejcenné.

Rekurencia diafragmatickej hernie sa vyskytuje od 2 do 22% z prežívajúcich novorodencov. Obvykle je diagnostikovaná natívnou snímkou brucha, ktorá bola indikovaná na podklade ťažkostí zo strany dýchacieho alebo gastrointestinálneho systému. Komplikácie spojené so syntetickou záplatou sú zvyčajne spojené s chronickou infekciou záplaty. Takýto stav sa vyskytuje podľa niektorých autorov až v 40 % pooperačných komplikácií a vyžaduje chirurgické odstránenie záplaty a opätovnú plastiku defektu v bránici, v prípade možnosti ideálne natívnym tkanivom.

Gastrointestinálne ťažkosti sa najčastejšie vyskytujú v dvoch formách. Vo forme gastroezofageálneho refluxu a to v 40 % až 50 %, alebo vo forme obštrukčného ileu s ťažkosťami s pasážou v 10 %. Z celkového hľadiska sú ťažkosti asociované s gastrointestinálnym traktom spojené s pôvodnou malrotáciou tráviacej rúry, poruchou gastroezofageálneho spojenia na podklade posunu mediastína, skrátenou intraabdominálnou časťou pažeráka, prípadne ako následok zmeny tlakových pomerov v brušnej dutine počas dýchania.

Poslednou skupinou z pooperačných komplikácií sú muskuloskeletálne deformácie hrudníka, najmä ako následok využitia natívneho štepu na prekrytie defektu v bránici.

Ako autori uvádzajú, pooperačných komplikácií je relatívne veľa, avšak adekvátnou starostlivosťou a pooperačným manažmentom je možné väčšine predchádzať. Kvalitný pooperačný manažment je rovnako podstatný, ako aj predoperačná príprava a samotná operácia, nakoľko táto diagnóza u pacienta nekončí sutúrou operačnej rany. Je podstatné pacienta s kongenitálnou diafragmatickou herniou dispenzarizovať a pravidelne kontrolovať, či nedochádza k niektorej z neskorých pooperačných komplikácií. (Coran et al., 2002)

19. Pooperačná starostlivosť o novorodenca s vrodeným defektom bránice

Adekvátna pooperačná starostlivosť je podstatným faktorom v prežívaní novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou. Operačným zákrokom starostlivosť o novorodenca s vrodeným defektom bránice nekončí. Bezprostredne po ukončení chirurgického uzatvorenia defektu v bránici nasleduje opäť starostlivosť anesteziológa-intenzivistu.

V prípadoch, v ktorých nebolo možné počas operačného výkonu uzatvoriť brušnú dutinu a brušné orgány zostali mimo abdominálneho priestoru, pokračuje chirurgická liečba v postupnej relokácii častí tráviaceho traktu do postupne rastúcej brušnej dutiny. Keď brušná dutina dorastie natoľko, že je možné tráviacu rúru reponovať do peritoneálnej dutiny bez toho, aby po uzavretí vzniklo riziko abdominálneho kompartment syndrómu, je novorodenec pripravený na definitívne uzavretie brušnej dutiny.

Za predpokladu, že brušné orgány bolo možné uložiť do peritoneálnej dutiny a primárne uzavrieť brušnú stenu už počas operačného uzáveru defektu v bránici, tak v pooperačnom období, ak nenastanú komplikácie, chirurgická terapia je zavŕšená.

V oboch prípadoch však pokračuje intenzivistická liečba, počas ktorej sa pokračuje v rovnakom režime ako pred operačným zákrokom. Je dôležité správnym nastavením ventilátora udržiavať saturáciu krvi kyslíkom na hodnote vyššej než 90 % a parciálny tlak oxidu uhličitého v krvi na hodnote nižšej než 60 mmHg. Odporúča sa robiť kontrolné vyšetrenia echokardiografom z dôvodu monitoringu stavu pulmonálnej hypertenzie a stavu funkčnosti srdcových komôr. Okrem starostlivosti v zmysle podpornej ventilácie a monitorovania stavu pulmonálnej hypertenzie sa pokračuje v citlivom manažmente tekutín a prevencii malnutricie, dehydratácie a hypovolémie prostredníctvom podávania parenterálnej výživy a tekutinových náhrad.

Akonáhle sa dosiahne, že novorodenec s kongenitálnou diafragmatickou herniou je kardiopulmonálne kompenzovaný a pulmonálna hypertenzia je plne pod kontrolou, nastane vhodný čas na postupné odpájanie od ventilátora. Odvykanie od umelej pľúcnej ventilácie musí byť pomalé a zmeny stupňa ventilačnej podpory musia byť v korelácii s tým, ako

novorodenec zníženú ventilačnú podporu toleruje. Po definitívnom odpojení novorodenca od ventilátora musí novorodenec plnohodnotne spontánne dýchať. V prvej fáze po kompletnom odpojení od umelej pľúcnej ventilácie je pacientovi nutné podávať zvlhčovaný a ohrievaný kyslík. Neskôr, výsledkom adekvátnej komplexnej interdisciplinárnej terapie by mal novorodenec s kongenitálnou diafragmatickou herniou byť schopný samostatnej ventilácie a respirácie, takže môže byť preložený z oddelenia anestéziológie a intenzívnej medicíny na novorodenecké oddelenie. (Coran et al., 2012; Kenneth et al., 1986)

Diskusia

Kongenitálna diafragmatická hernia predstavuje jednu zo závažnejších hrudných kongenitálnych patológií a tvorí 8 % zo všetkých závažných vrodených chýb. Je spojená so signifikantnou mortalitou a morbiditou.

Prežívanie pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou je podľa svetovej literatúry veľmi rozporuplné. Mnohé centrá uvádzajú prežívanie od 82 % do 93 % (Javid et al., 2004; Grushka et al., 2009), ale v iných centrách je prežívanie na úrovni 54 % až 56 %. (Colvin et al., 2005; Levison et al., 2006).

Slovenskými autormi publikované výsledky prežívania novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou výrazne zaostávajú za vyššie spomenutými výsledkami zo zahraničných pracovísk. Prežívanie podľa slovenských autorov (Gotschalova a kol., 2013) je 21,43 %, čo je významne nižšie než vo svetových centrách.

Na základe týchto protichodných údajov je nutné zvážiť, čo spôsobuje taký veľmi významný rozdiel v prežívaní. Existuje viacero suspektných odôvodnení, ktoré by mohli poskytovať vysvetlenie.

Ako prvá, najzávažnejšia možnosť, sa ukazujú byť nedostatky v prenatalnej diagnostike, najmä čo sa týka nemocníc nižšieho typu a polikliník mimo krajských nemocníc. Pravdepodobne počas prenatalného skríningu nedochádza k dostatočnému záchytu plodov s kongenitálnou diafragmatickou herniou a tým pádom sa rodia novorodenci s vrodeným defektom bránice, o ktorom sa pred pôrodom nevedelo. Narodenie novorodenca, ktorý má vrodený defekt bránice, ale táto skutočnosť nebola diagnostikovaná prenatalne, nebol stanovený rozsah pulmonálnej hypoplázie ani prognóza, predstavuje komplikovanú situáciu, ktorej sa mohlo predísť správnou prenatalnou diagnostikou a tým zefektívniť liečbu novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou.

Druhá možnosť je filozofický postoj ako lekárov, tak aj matiek k umelej terminácii gravidity pri plode, ktorému bola pomocou prenatalnej diagnostiky diagnostikovaná kongenitálna diafragmatická hernia s infaustnou prognózou. Z hľadiska štatistiky narodenie takéhoto dieťaťa zvyšuje celkovú úmrtnosť na kongenitálnu diafragmatickú herniu.

Okrem predošlých dvoch odôvodnení je vhodné sa zamyslieť nad komorbiditami novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou a ich správnym predoperačným manažmentom. Z hľadiska prežitia novorodenca je potrebné, aby všetky pridružené malformácie k diagnóze kongenitálnej diafragmatickej hernie boli včas rozpoznané a bol k nim zaujatý liečebno-terapeutický postoj. Aby mohla byť správne vedená starostlivosť o pacienta s kongenitálnou diafragmatickou herniou, je nevyhnutné mať diagnostikované aj všetky prípadné pridružené anomálie.

V rámci zvýšenia efektivity liečby a zvýšenia prežívania pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou je dôležité, aby sa zvýšil záchyt plodov s kongenitálnou diafragmatickou herniou už v podmienkach prenatalnej diagnostiky, ako aj zvýšila presnosť diagnostiky pridružených anomálií a tým sa zvýši aj úspešnosť liečby.

Záver

Cieľom mojej diplomovej práce bolo zamerať sa na diagnózu kongenitálnej diafragmatickej hernie, jej špecifiká, ako aj možnosti liečby a vyzdvihnúť interdisciplinárnu problematiku. Získané poznatky, ktoré sú uvedené v tejto práci, by mohli slúžiť všetkým tým, ktorí majú záujem venovať sa tomuto špecifickému ochoreniu s prelínaním pediatrie, detskej chirurgie a pediatrickej anestéziológie.

Prístup k novorodencovi s kongenitálnou diafragmatickou herniou musí byť komplexný a musí začať ešte v prenatalnom období. Z literárnych zdrojov je zrejmé, že ide o interdisciplinárnu problematiku, v ktorej reťazi terapeutických zásahov má každý odbor svoju nezastupiteľnú úlohu, ktorú musí plniť. Úlohou gynekológa je v rámci prenatalnej diagnostiky odhaliť pomocou ultrasonografie kongenitálnu diafragmatickú herniu, posúdiť jej závažnosť spolu s pridruženými vrodenými vývojovými chybami a stanoviť prognózu plodu. Neskôr nastupuje skupina detských anestéziológov-intenzivistov, ktorých úlohou je novorodenca stabilizovať a pripraviť na operačný výkon. Počas operácie chirurg uzatvorí defekt v bránici. Následne proces liečby novorodenca zavŕši tím anestéziológov-intenzivistov, ktorí precíznou starostlivosťou dosiahnu možnosť návratu do plnohodnotného života.

Práve erudovaná, nepretržitá a správne vedená intenzivistická starostlivosť je kľúčovou doménou výsledného úspechu liečby novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou.

Na základe informácií a postupov nadobudnutých pri tvorbe tejto práce som zistil veľký význam kvalitnej prenatalnej diagnostiky, ktorej rozvoj sa poslednom desaťročí výrazne posunul vpred. Na základe dosiahnutých výsledkov hrá práve prenatalná diagnostika kľúčovú úlohu v stanovení prognózy prežívania novorodencov s vrodenou diafragmatickou herniou.

Druhou významnou skutočnosťou je relatívny paradox tejto diagnózy. Napriek tomu, že diagnóza kongenitálna diafragmatická hernia sa radí medzi diagnózy spadajúce do

pediatrickej chirurgie, tak primárna predoperačná a pooperačná starostlivosť spadá pod detského anesteziológa-intenzivistu. Chirurgickú časť liečby novorodenca s kongenitálnou diafragmatickou herniou iniciuje detský anesteziológ-intenzivista po zvládnutí pulmonálnej hypertenzie a kardiopulmonálnej stabilizácie pacienta.

Úspešnosť liečby, prenatálnej diagnostiky a miery prežívania pacientov s kongenitálnou diafragmatickou herniou v ostatnom období stúpa aj v dôsledku komplexnej interdisciplinárnej starostlivosti. Jedným z dôvodov sú aj medzinárodné európske odporúčania a dohody, ako aj skvalitňovanie a kladenie zvýšeného dôrazu na prenatálnu diagnostiku, intervencie a pooperačnú starostlivosť.

Zvýšiť počet prežívajúcich by mohlo zostavenie tímu pediatrických anesteziológov, pediatrických chirurgov a gynekológov, ktorí by sa na liečbu kongenitálnej diafragmatickej hernie sústredili v špecializovaných centrách a v prípade diagnostiky plodu s kongenitálnou diafragmatickou herniou kdekoľvek v Slovenskej republike by mala byť matka okamžite odoslaná na sledovanie a vedenie práve tomuto tímu odborníkov na špecializované pracovisko. Výsledkom vzniku a pôsobenia takéhoto tímu by teoreticky mohlo byť významné zvýšenie prežívania novorodencov s kongenitálnou diafragmatickou herniou.

Zoznam použitej literatúry

CORAN G. A. et al. 2012, Pediatric surgery, 2012, 7. vydanie, Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012. 969 strán. ISBN: 978-0-323-07255-7

FIRMENT J. et al. 2009, Anestéziológia a intenzívna medicína, 2009, 1. vydanie, Košice: Aprilla s.r.o., 2009. 387 strán. ISBN: 978-80-89346-16-5

GANONG F. W. 1976, Přehled lékařské fyziologie, 6. vydanie, Praha: Avicenum 1976, 632.

GUPTA K. D. et al. 2000, Textbook of neonatal surgery, 2000, 1. vydanie, New Delhi: Modern Publisher, 2000. 580 strán. ISBN: 81-7724-004-8

KAPPELER K, Pospíšilová V. 1991, Embryológia človeka, 1. vydanie, Martin: Osveta, 1991. 265 strán.

KENNETH J. W. et al., 1986, Pediatric Surgery, 1986, 4. vydanie, Chicago: Year Book medical publisher, 1986. 726 strán. ISBN: 0-8151-9210-X

KOVÁCS L. et al. 2010, Pediatria, 2010, 1. vydanie, Bratislava: Arete s.r.o., 2010. 412 strán. ISBN: 978-80-970624-0-8

MÁLEK J. et al. 2011, Praktická anesteziologie, 2011, 1. vydanie, Praha: Grada Publishing a.s., 2011. 192 strán. ISBN: 978-80-247-3642-6

ROB G. Ch. et al., 1988, Operative surgery, 1988, 4. vydanie, London: Butterworth, 1988. 703 strán. ISBN: 0-407-00666-4

ŠAŠINKA M. et al. 2007, Pediatria, 2007, 2. vydanie, Bratislava: Herba, spol. s.r.o., 2007. 740 strán. ISBN: 978-80-89171-49-1

STANEK I. 1972, Embryológia človeka, 1972, 4. vydanie, Bratislava: Vydavateľstvo Slovenskej akadémie vied, 1972. 404 strán.

VIDIŠČÁK M. 2008, Novorodenecká chirurgia I., 2008, 1. vydanie, Bratislava: M-Servis s.r.o., 2008, 225 strán. ISBN: 978-80-969978-1-7

Zoznam internetových zdrojov

De Buys Roessingh AS, Dinh-Xuan AT: Congenital diaphragmatic hernia: current status a review of the literature. *Eur J Pediatr* 2009;168:393

Bohn D: Congenital diaphragmatic hernia. In: *Critical care* 2002;166:911-915

Carbajal R et al.: Premedication for tracheal intubation in neonates: confusion or controversy? In: *Semin Perinatol* 2007;31:309

Castillo A, Sola A, Baquero H et al.: Pulse oxygen saturation levels and arterial oxygen tension values in newborns receiving oxygen therapy in the neonatal intensive care unit. In: Is 85 % to 93 % an acceptable range? *Pediatrics* 2008;121:882

Clark RH, Hardin, DJ Hirschl RB et al., Current surgical management of congenital diaphragmatic hernia. In: *Congenital diaphragmatic hernia study group*. *J Pediatr Surg*. 1998 July;33(7): 1004-1009

Frenckler BP, Lally PA, Hintz SR, Lally KP: Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: how should the babies be delivered? *J Pediatr Surg* 2007;42:1533

Golombek SG: The history of congenital diaphragmatic hernia from 1850 to present. *J Perinatol* 2002;242:246

Gottschalová A. et al., 2013. Kongenitálne diafragmatické hernie – CDH (analýza klinického materiálu z rokov 2004 – 2013). In *Aktuální gynekologie a porodnictví* [online]. 2013, [cit. 2013-11-27]. Dostupné na internete

Grushka JR, Laberge JM, Puligandla P, Skarsgard ED: Effect of hospital case volume outcome in congenital diaphragmatic hernia: The experience of the Canadian Pediatric Network. *J Pediatr Surg* 2009;44:873

Hedrick H. L. et al., 2017. Congenital diaphragmatic hernia in neonate. In *Uptodate* [online]. 2017 <https://www.uptodate.com/contents/congenital-diaphragmatic-hernia-in-the-neonate>

Kinsinella JP, Greenough A, Abman SH.: Bronchopulmonary dysplasia. In: *Lancet* 2006;376:1421

Koreň R, Kočajda J, Novotný J, Michalisko M 2007: Rekonštrukcia defektu bránice, 10-ročné skúsenosti s kongenitálnou diafragmatickou herniou. In: *Miniinvazívna chirurgia a endoskopia* 2007;33:148

Ondrejčák M, Hinšt J, Lukáčová M, Kleskeň P, 1982: Prenatal diagnosis of the hernia of the diafragma, Ist multilateral symposium of Socialistic Countries, Working groups. In: *Supplementum Prenatal Diagnosis of Genetic Diseases* 1982;104

Proceedings of the 2005 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science with treatment recommendations. *Resuscitation* 2005;67:157

Reiss I. et al., 2010. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus. In *Neonatology* [online]. 2010, [cit. 2010-10-27]. Dostupné na internete

Šimková I., 2008, Nové formy liečby pľúcnej hypertenzie. In *Via Practica* [online]. 2008 <http://www.hypertenziapluc.szm.com/PH2.pdf>

Steinhorn RH., 2013: Pediatric congenital diaphragmatic hernia. In: *Medscape* 2013

Van Meurs: Is surfactant therapy beneficial in the treatment of the term newborn infant with congenital diaphragmatic hernia? *J Pediatr* 2004;145:312

Zoznam tabuliek

Tab. 1: Apgarovej skóre

Tab. 2: Hodnoty pulzovej frekvencie u detí (Firment et al., 2004)

Tab. 3: Krvný tlak u detí v mmHg (Firment et al., 2004)

Tab. 4: Normálne hematologické hodnoty u detí (Firment et al., 2004)

Tab. 5: Základná potreba tekutín (Firment et al., 2004)

Tab. 6: Vybrané laboratórne parametre (Kovács et al., 2010)

Zoznam obrázkov

Obr. 1: Diafragmatická hernia (natívna röntgenová snímka) (Vidiščák et al., 2008)