

Kongenitálne diafragmatické hernie – CDH (analýza klinického materiálu z rokov 2004-2013)

A. Gottschallová, I. Rusňák, A. Čunderlík, J. Hinšt, P. Kleskeň,
1. Gynekologicko-pôrodná klinika SZU a UNB Kramáre, Bratislava

Korešpondenčná adresa: MUDr. Anna Gottschallová, 1. Gynekologicko-pôrodná klinika SZU a UNB, Nemocnica akad. L. Déřera, Limbová 5, 833 05, Bratislava, Slovak Republic, tel.: + 421 905 639 541, e-mail: annag1719@gmail.com

Publikováno: 30. 12. 2013 Přijato: 31. 8. 2013 Akceptováno: 27. 11. 2013
Actual Gyn 2013, 5, 91-96 ISSN 1803-9588 © 2013, Aprofema s.r.o.
Článek lze stáhnout z www.actualgyn.com



Citujte tento článek jako: Gottschallová A, Rusňák I, Čunderlík A, Hinšt J, Kleskeň P. Kongenitálne diafragmatické hernie – CDH (analýza klinického materiálu z rokov 2004-2013). Actual Gyn. 2013;5:91-96

CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA – CDH (ANALYSIS OF CLINICAL MATERIAL FROM 2004-2013)

Original article

Abstract

The authors in a retrospective study analyzed 28 prenatal diagnosed cases of CDH fetuses. The aim of the study was to analyze the number of diagnosed cases of CDH fetuses for the given period compared to the number of births and terminations. They show how the location, defect size, the week of diagnosis, degree of hypoplasia of the pulmonary tissue, the result of the LHR (lung-to-head ratio) in fetuses with CDH influence the prognosis and survival rates of affected newborns. LHR is the ratio between the length and width of the hypoplastic lung to the periphery of the fetal head. They tried to establish the principles of management of pregnancy and the birth of fetuses with CDH, based on our analysis of clinical material collected between 2004 -2013.

The worst prognosis fetuses were in diagnosed before 25th week of gestation, fetuses with liver lobe herniation into the thoracic cavity, fetuses with severe hypoplasia of the pulmonary parenchyma, fetuses with large diaphragmatic defects and low index LHR. The prognosis and survival of newborns in our study depended directly on the degree of pulmonary hypoplasia, the degree of persistent pulmonary hypertension, severity of associated birth defects and the success of neonatal intensive care in the prevention and treatment of pulmonary hypertension. Neonatal survival rate in our study was 21.43%.

Key words: congenital diaphragmatic hernia, hypoplasia of the pulmonary parenchyma, LHR index, management of pregnancy and the birth of fetuses with CDH

Pôvodná práca

Abstrakt

Autori v retrospektívnej štúdií analyzovali 28 prenatalne diagnostikovaných prípadov CDH u plodov. Cieľom práce bola analýza 28 prenatalne diagnostikovaných prípadov CDH u plodov za uvedené obdobie k počtu terminácií a pôrodov. Poukazujú na vplyv lokalizácie, veľkosti defektu, stanovenia týždňa diagnózy, stupňa hypoplázie pľúcneho tkaniva, výsledku LHR (lung-to-head ratio) u plodov s CDH na prognózu a výsledné prežívanie takto postihnutých novorodencov, pričom LHR je pomer násobku dĺžky a šírky hypoplastických pľúc k obvodu hlavičky plodu. Autori sa pokúsili stanoviť zásady manažmentu gravidity a pôrodu u plodov s CDH, ktorý vychádza z analýzy nášho klinického materiálu z rokov 2004–2013.

Najhoršiu prognózu mali plody, u ktorých bola diagnóza stanovená pred 25. týždňom gravidity, plody s herniáciou laloka pečene do dutiny hrudnej, plody s ťažkou hypopláziou pľúcneho parenchýmu, plody s veľkým diafragmatickým defektom a nízkym indexom LHR.

Prognóza a prežívanie novorodencov v našom prípade priamoúmerne závisela od stupňa hypoplázie pľúc, stupňa perzistujúcej pľúcnej hypertenzie, závažnosti pridružených vrodených vývojových chýb a úspešnosti neonatálnej intenzívnej starostlivosti v prevencii a liečbe pľúcnej hypertenzie. Prežívanie novorodencov v našom súbore bolo 21,43 %.

Kľúčové slová: kongenitálna diafragmatická hernia, hypoplázia pľúcneho parenchýmu, index LHR, menežment gravidity a pôrodu u plodov s CDH

Úvod

Kongenitálna diafragmatická hernia (congenital diaphragmatic hernia – CDH) patrí medzi závažné vrodené vývojové anomálie plodu.

Prvé záznamy o CDH pochádzajú z roku 1679 od Lazara Riveriusa. S názvom CDH sú taktiež spojené mená Giovanni Battista Morgagni, Vincent Alexander Bochdalek, Nauman, Heidenhain, Hedbolm, Gross, Arrechon, Reid a iní (1).

Vzniká poruchou splynutia jednotlivých častí, komponentov bránice do konca 8. gestačného týždňa, pričom dochádza k prestupu orgánov z dutiny brušnej do dutiny hrudnej (žalúdok, tenké črevo, pečeň, slezina, žlčník), s následným posunom srdca doprava, hypopláziou pľúcneho parenchýmu a vznikom možného polyhydramnionu, ktorý vzniká na základe kompresie pažeráka a pľúcnej hypoplázie, pri ktorej dochádza k zníženému vstrebávaniu tekutiny.

Súčasťou môže byť tiež prítomná intrauterinná rastová retardácia plodu, hydrops plodu a iné pridružené vývojové chyby (vrodené chyby srdca, malformácie centrálného nervového systému, malformácie gastrointestinálneho traktu, urogenitálneho traktu, chromozomálne aberácie – predovšetkým T 18, T 13).

Podľa literárnych údajov sa incidencia CDH vyskytuje od 1:2 000 až 1:5 500 živorodených novorodencov (2,3). Mužské pohlavie je zastúpené dvakrát častejšie ako ženské.

Mortalita CDH predstavuje 40–62 % (4). Na mortalite sa podieľajú, okrem stupňa hypoplázie pľúcneho tkaniva a stupňa perzistujúcej pľúcnej hypertenzie, tiež spomínané pridružené vývojové anomálie.

Podľa Kapellera et al. (5) CDH rozdeľujeme na:

1. Pravú prietrž - hernia diaphragmatica vera (prietrž bránice má vlastný prietržový vak). Pravé prietrže tvoria 25 % všetkých prietrží.
2. Nepravú prietrž – hernia diaphragmatica spuria (defekt v bránici je otvorený)

90 % tvorí posterolaterálna, Bochdalekova ľavostranná hernia s perzistujúcim pleurálnym kanálom. 1–2 % prípadov tvorí Morgagniho anteromediálna hernia.

Vzácnejšie sa vyskytuje retrosternálna hernia, paraesofageálna hernia, hernia v centrum tendineum.

Pri hiátovej hernii preniká prietržový vak cez rozšírený esofageálny hiátus do mediastína. Pre sklznú herniu je typický presun žalúdka do hrudníka v podobe presýpacích hodín.

Od CDH treba odlíšiť vrodenú relaxáciu bránice, vzniknutú na základe vrodenej hypoplázie svalov bránice, alebo pri

poruche jej inervácie. Ochabnutá bránica je vysoko vyklenutá, čo môže spôsobiť dojem CDH.

Problematika CDH je veľmi komplexná. So zlepšujúcou sa diagnostikou sa následne zvyšoval počet zachytených prípadov. To nás viedlo k potrebe analýzy daných prípadov v predmetnej oblasti aj v našich podmienkach.

Na našom pracovisku sa dlhšiu dobu venujeme tejto problematike (6), a preto sme sa rozhodli publikovať naše výsledky.

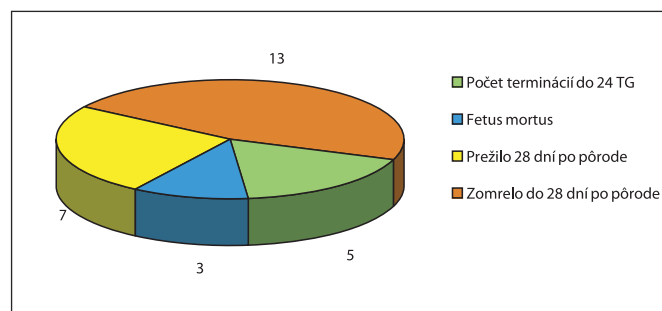
Súbor a metodika

V období od 1. 1. 2004 do 1. 4. 2013 sme na našom pracovisku prenatálne diagnostikovali 28 prípadov postihnutia plodov CDH. Tento súbor sme podrobili retrospektívnej analýze. Sledovali sme počet diagnostikovaných prípadov CDH u plodov k počtu terminácií gravidity a pôrodov. Snažili sme sa poukázať na vplyv lokalizácie, veľkosti defektu, stanovenia týždňa diagnózy, stupňa hypoplázie pľúcneho tkaniva, výsledku LHR u plodov s CDH na prognózu a výsledné prežívanie takto postihnutých novorodencov. Z výsledkov analýzy nášho klinického materiálu z rokov 2004–2013 sme sa pokúsili v našich reálnych podmienkach stanoviť zásady manažmentu gravidity a pôrodu u plodov s CDH.

Výsledky

Ako vyplýva z **Grafu 1**, z uvedeného počtu 28 diagnostikovaných prípadov sa 5 pacientok rozhodlo pre termináciu gravidity. Tento počet zahŕňal tie pacientky, kde bol u plodov diagnostikovaný veľký diafragmatický defekt - nález žalúdka, črevných kľučiek, pečeneho laloka v dutine hrudnej, plody s nálezom ťažkej hypoplázie pľúcneho tkaniva, s nízkym indexom LHR. Taktiež boli prítomné ďalšie pridružené anomálie, medzi ktoré patrili vrodené srdcové chyby, ascites a hydrops. U jednej pacientky bola

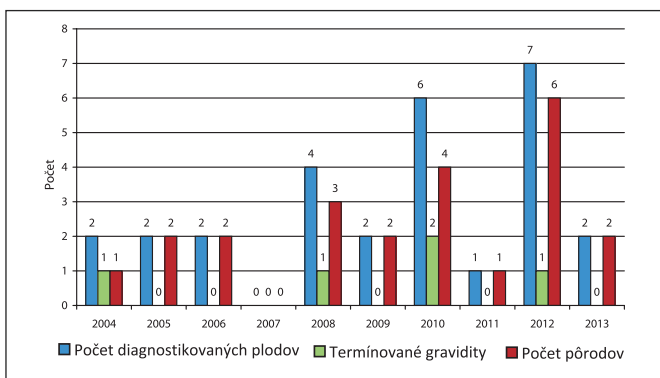
Graf 1 Počet terminácií do 24 TG, počet mŕtvych plodov, počet novorodencov ktorí prežili 28 dní po pôrode a ktorí zomreli do 28 dňa po pôrode, z celkového počtu 28 prenatálne diagnostikovaných plodov s CDH



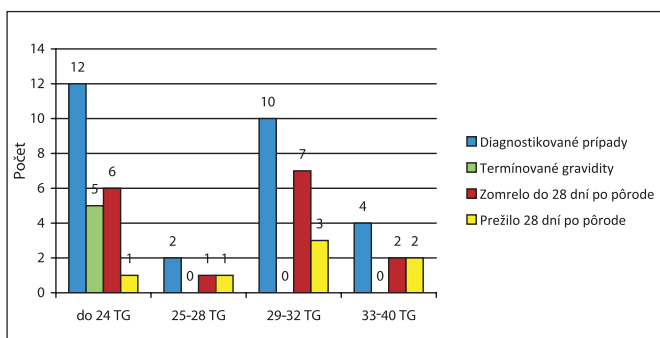
pomocou AMC diagnostikovaná chomozómová aberácia – T 18. Prognóza quo ad vitam u týchto plodov bola nepriaznivá, až infaustná. U 3 pacientok bol pri opakovanej UZV kontrole, ktorá bola vykonaná po 30. týždni gravidity, diagnostikovaný fetus mortuus. Z celkového súboru 28 prípadov bol počet živonarodených novorodencov 20, čo predstavovalo 71,4 %. Z 20 živonarodených novorodencov prežilo 28 dní po pôrode 7 detí, čo predstavuje 35 % z počtu živonarodených novorodencov, a 25 % z celkového počtu diagnostikovaných plodov s CDH.

Následne sme sledovali pomer počtu diagnostikovaných prípadov CDH u plodov v uvedenom období (2004–2013) k počtu termínácií gravidít a pôrodov. Z **Grafu 2** vyplýva, že od roku 2008 do roku 2013 priamoúmerne stúpol počet zachytených plodov s CDH. Do roku 2007 sme mali zachytené 2 prípady s CDH za 1 rok. Po roku 2008 to boli štyri, následne v roku 2010 šesť a v roku 2012 sedem prípadov za rok.

Za uvedené obdobie, sme mali 5 termínácií gravidít, čo je 17,86 % z celkového počtu diagnostikovaných. Ich počet sa diametrálne nelíši v priebehu jednotlivých rokov. Najviac termínácií gravidít bolo v roku 2010. Boli to 2 prípady termínácie zo 6 diagnostikovaných plodov s CDH, čo predstavuje 33,3 %.



Graf 2 Pomer počtu diagnostikovaných prípadov CDH u plodov k počtu termínácií a pôrodov



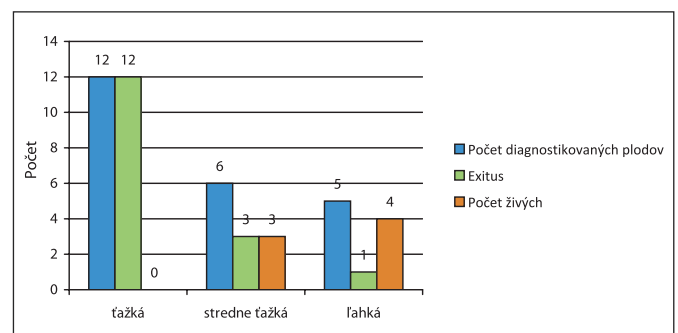
Graf 3 Vplyv týždňa stanovenia diagnózy na prognózu a výsledné prežívanie

Graf 3 zobrazuje vplyv týždňa stanovenia diagnózy na prognózu a výsledné prežívanie novorodencov s CDH. Celý súbor diagnostikovaných prípadov sme rozdelili na štyri časti – podľa toho, v ktorom týždni bola daná chyba diagnostikovaná. 1. skupinu prípadov tvorila diagnostika do

24. týždňa gravidity. Tu bolo zachytených 12 prípadov, z čoho bolo terminovaných 5 gravidít (41,66 %). 7 detí sa porodilo, pričom z tohto počtu prežilo jedno dieťa 28 dní po pôrode. 2. skupinu tvorili prípady CDH u plodov zachytené medzi 25. až 28. týždňom gravidity. V tejto skupine boli zachytené 2 prípady, z ktorých jedno dieťa exitovalo a jedno prežilo. Do 3. skupiny sme zaradili novodiagnostikované prípady medzi 29. až 32. týždňom gravidity. V tejto skupine bolo 10 diagnostikovaných prípadov, z ktorých 7 novorodencov exitovalo do 28 dní po pôrode a 3 prežili. Do poslednej, 4. skupiny sme zaradili prípady diagnostikované po 33. týždni gravidity. Zo štyroch takto zachytených prípadov dvaja novorodenci exitovali a dvaja prežili.

Graf 4 znázorňuje vplyv stupňa hypoplázie pľúcneho tkaniva u plodov s CDH na prognózu a výsledné prežívanie novorodencov. Stupeň hypoplázie pľúcneho tkaniva sme si rozdelili na tri podskupiny – ťažký, stredne ťažký a ľahký stupeň hypoplázie pľúcneho parenchýmu. Rozdelenie sme vykonali na základe sonografického vyšetrenia a výsledkov vyšetrenia magnetickou rezonanciou.

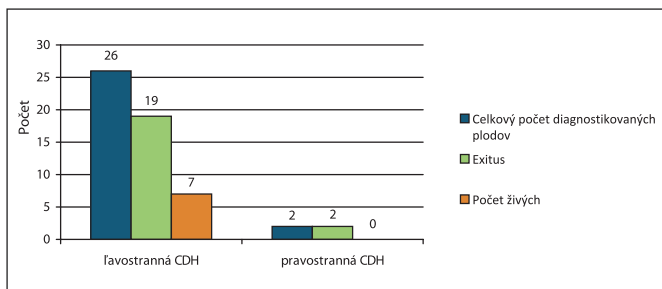
V skupine s prítomnosťou „ťažkého“ stupňa hypoplázie pľúcneho parenchýmu bolo 12 prípadov. Z tejto skupiny neprežil 28 dní po pôrode ani jeden novorodenec, z čoho vyplýva, že prežívanie novorodencov s CDH s prítomnosťou ťažkého stupňa hypoplázie pľúcneho parenchýmu bolo 0 %. V skupine stredne ťažkej hypoplázie pľúcneho tkaniva bolo zaradených 6 prípadov, z ktorých 3 novorodenci exitovali a 3 prežili 28 dní po pôrode, čo predstavuje



Graf 4 Vplyv stupňa hypoplázie pľúcneho tkaniva u plodov na prognózu a výsledné prežívanie

13,04 % z celkového počtu diagnostikovaných porodených novorodencov. Prežívanie novorodencov s CDH s prítomnosťou stredne ťažkého stupňa hypoplázie pľúcneho parenchýmu bolo 50%. V skupine s prítomnosťou ľahkého stupňa hypoplázie pľúcneho parenchýmu bolo zaradených 5 prípadov, z ktorých 1 novorodenec exitoval a 4 prežili 28 dní po pôrode, čo predstavuje 17,39 % z celkového počtu diagnostikovaných porodených novorodencov. Prežívanie novorodencov s CDH s prítomnosťou ľahkého stupňa hypoplázie pľúcneho parenchýmu v našej vzorke bolo 80%.

Graf 5 znázorňuje vplyv lokalizácie CDH na prognózu a výsledné prežívanie novorodencov. Túto skupinu prípadov sme rozdelili na dve podskupiny. Prvú podskupinu tvorilo 26 prípadov s ľavostrannou CDH, čo predstavovalo 92,85 % z celkového počtu 28 diagnostikovaných plodov s CDH. Druhá

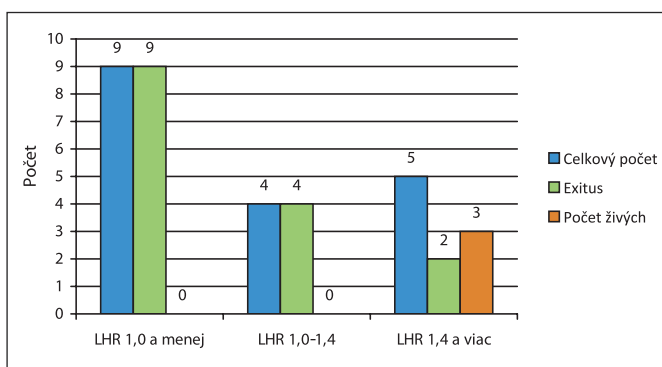


Graf 5 Vplyv lokalizácie CDH na prognózu a výsledné prežívanie novorodencov

podskupinu tvorili 2 prípady (8,15 % z celkového počtu 28 diagnostikovaných plodov s CDH). Pri ľavostrannej diafragmatickej hernii prežilo 7 novorodencov (26,92 %), kým pri pravostrannej lokalizácii CDH neprežil ani jeden novorodenec.

Vplyv výsledku LHR u plodov s CDH na prognózu a výsledné prežívanie znázorňuje **Graf 6**. Sledovanie tohto ukazovateľa sme realizovali od roku 2009. V priebehu 5 rokov sme takto vyšetrili 18 pacientok. Celý sledovaný súbor sme rozdelili na tri skupiny, kde sme sledovali počet exitovaných novorodencov a tých, ktorí prežili.

1. skupinu – LHR 1 a menej, tvorilo 9 prípadov, z ktorých všetci exitovali, neprežil ani jeden novorodenec. 2. skupinu, kde LHR bolo 1,0-1,4, tvorili 4 prípady. Taktiež všetci novorodenci po pôrode exitovali. 3. skupinu tvorilo 5 prípadov – pri LHR 1,4 a viac. Z piatich prípadov 2 exitovali a 3 prežili 28 dní po pôrode, čo predstavuje 60 % z tohto súboru. Z celkového počtu 18 prípadov vyšetrených LHR tvorí prežívanie novorodencov 16,6 %.



Graf 6 Vplyv výsledku LHR u plodov s CDH na prognózu a výsledné prežívanie

Návrh manažmentu prenatalne diagnostikovaných CDH u plodu v podmienkach nášho pracoviska

1. Dôležitou súčasťou manažmentu je centralizácia tehotných pacientok s diagnostikovanou CDH a multidisciplinárny prístup, na ktorom sa zúčastňuje okrem gynekológa perinatológ, genetik, detský kardiológ, rádiodiagnostik, detský chirurg, anesteziológ, sociálny pracovník a iní....
2. Podrobná ultrazvuková diagnostika plodu, kde stanovujeme lokalizáciu, typ, rozsah defektu, rozsah stupňa pľúcnej hypoplázie
3. Echokardiografické vyšetrenie plodu

4. Prenatálne vyšetrenie plodu magnetickou rezonanciou so stanovením indexu LHR
5. Genetické konzílium so stanovením karyotypu plodu v súvislosti s výskytom možných chromozómových aberácií (T 18, T 13
6. Konzultácia s detským chirurgom ohľadom riešenia stavu novorodenca po narodení a stanovenia jeho post-natálnej prognózy.

V prípade nepriaznivého nálezu, akým je napr.: veľký defekt, ťažká hypoplázia pľúcneho parenchýmu, nízky index LHR, iné pridružené VVCH, prítomná chromozómová aberácia, navrhujeme pacientke termináciu gravidity.

Ak sa pacientka rozhodne pokračovať v gravidite, pokračujeme v sonografickom sledovaní pacientky. Stanovili sme si obdobie sledovania každých 4–6 týždňov. Vykonávame opakované NMR vyšetrenie. Pôrod programujeme po dohode termínu s detským chirurgom a s následným prevozom dieťaťa do DFNSp po zaintubovaní.

Diskusia

Kongenitálna diafragmatická hernia patrí medzi závažné vývojové chyby plodu. V celosvetovej štatistickej databáze CDH IDB sa uvádza, že každých 10 minút sa vo svete narodí dieťa s CDH. Od 1. 1. 2000 sa narodilo vo svete viac ako 700 000 detí s CDH (7).

V predkladanej práci autori prezentujú súbor 28 prípadov CDH u plodov v časovom horizonte od 1. 1. 2004 do 1. 4. 2013.

Analyzujú výskyt danej chyby v danom roku, vplyv lokalizácie, veľkosti defektu, stanovenia týždňa tehotnosti prenatalnej diagnózy, stupňa hypoplázie pľúcneho tkaniva, výsledku LHR na prognózu a prežívanie takto postihnutých novorodencov.

Autori si uvedomujú, že ide o malý súbor zachytených prípadov, z ktorého len ťažko môžu vyvodzovať všeobecne platné štatisticky významné závery. Závery ktoré vznikli pri tejto analýze, sú striktné viazané regionálne s možnosťami, ktoré má dané pracovisko.

Z analýzy počtu diagnostikovaných prípadov CDH od roku 2008 do roku 2013 sa zistil priamoúmerný nárast počtu zachytených plodov s CDH. Autori sa domnievajú, že tento nárast súvisí so zvyšujúcou sa kvalitou ultrazvukových prístrojov a skúsenosťami sonografistov. Čím bol spôsobený pravidelný pokles diagnostikovaných prípadov ob rok 2007, 2009, 2011 si autori nevedia vysvetliť.

Príčina vzniku CDH je multifaktoriálna. Podľa literárnych údajov (2,3,5) ľavostranné defekty bránice predstavujú 80–90 % a pravostranné 10–20 % (2,3,5) zo zdiagnostikovaných prípadov. Je to porovnateľné s našimi zisteniami, kde ľavostranné CDH predstavovali 90 % prípadov. Najviac zachytených diagnostikovaných gravidít bolo v období do 24. týždňa gravidity a medzi 29. až 32. týždňom gravidity, čo je logické, pretože v tomto období sa vykonáva morfológické sonografické vyšetrenie plodu. Z analýzy nášho súboru vyplýva, že so zvyšujúcim sa týždňom záchytu CDH u plodu sa zvyšuje počet novorodencov, ktorí prežili. Otázne zostáva, či diagnostikované CDH u plodov okolo 30. týždňa gravidity vznikli až neskôr, a tým aj následná hypoplázia pľúcneho parenchýmu nebola taká ťažká, alebo diagnostikované boli neskôr z dôvodu prehľadnutia v 20. týždni gravidity. V súbore diagnostikovanom po 30. týždni gravidity sa totiž vyskytli aj nálezy s veľkým diafragmatickým defektom a ťažkou hypopláziou pľúc-

neho parenchýmu. Nesmieme zabúdať na to, že 50 % diagnostikovaných hernií vzniká až po 30. týždni gravidity, keď je intraabdominálny tlak taký veľký, že je schopný vytlačiť orgány z brušnej dutiny do hrudníka cez prítomný defekt v bránici.

Dobu prežitia si autori stanovili v rozpätí 28 a viac dní. Stanovenie doby úmrtia do 28. dňa po narodení súviselo s tým, že autori sa snažili zaradiť do danej analýzy aj prípady z roku 2013. Autori si však uvedomujú možné následné skreslenie výsledkov analýzy.

Veľkosť defektu bránice v danom súbore priamoúmerne súvisel s veľkosťou herniácie orgánov z dutiny brušnej do hrudníka plodu a so stupňom hypoplázie pľúcneho parenchýmu.

Mortalita novorodencov s CDH je determinovaná tromi faktormi: stupňom perzistujúcej pľúcnej hypertenzie, stupňom hypoplázie pľúc a závažnosťou pridružených vrodených vývojových chýb plodu (2). Mortalita novorodencov s CDH v centrách, ktoré disponujú modernými technikami liečby akútneho respiračného zlyhania, sa v posledných rokoch zlepšila. Prežívanie sa odhaduje na 62-80 % podľa Tovara (8). Straňák (2) uvádza rozpätie 44-78 %. Analýzou nášho súboru sme potvrdili literárne údaje, že so zvyšovaním stupňa hypoplázie pľúcneho tkaniva sa priamoúmerne zvyšuje mortalita novorodencov, následne prežívanie novorodencov klesá (2). Mortalita v našom súbore bola dosť vysoká – dosiahla hodnotu 78,57 %, a tak prežívanie predstavovalo len 21,43 %. Pri ťažkom stupni hypoplázie pľúcneho parenchýmu v našom súbore neprežil 28 dní po narodení ani jeden novorodenec. Pri stredne ťažkom stupni hypoplázie sa táto hodnota zvýšila na 50 % a pri ľahkom stupni hypoplázie pľúcneho parenchýmu sa prežívanie zvýšilo na 80 %.

Na stanovenie prognózy prežitia novorodencov s CDH sa používajú viaceré indexy získané výpočtom zo snímkov vyšetrenia magnetickou rezonanciou – NMR (LHR, O/E LHR – observed/expected lung to head ratio, QLI – the Quantitative Lung Index ...) (9,10,11,12,13). Pri našej analýze sme použili výsledok LHR, ktorý nám určoval rádio-diagnostik pomocou výpočtu z nálezu NMR.

Podľa Metkus, Harrison – University of California, San Francisco (9,10,11) pri LHR 1 a menej je prognóza prežitia novorodencov veľmi kritická. Pri LHR 1,0–1,4 je prognóza prežitia novorodencov sporná. Vyžaduje sa ECMO – extrakorporálna membránová oxigenácia – pričom sa v literatúre uvádza prežitie u 38 % (2). Pri LHR 1,4 a viac je popisovaná prognóza vcelku dobrá. Na našom pracovisku sme LHR sledovali od roku 2009 do 2013.

Prežívanie novorodencov v našom súbore bolo pri hodnote LHR 1 a menej 0 %. Pri hodnote LHR 1,0–1,4 bolo prežívanie taktiež 0 %. Až pri hodnote LHR 1,4 a viac predstavovala hodnota prežitia 60 %.

Z celkového počtu vyšetrených LHR – 18 prípadov, predstavovalo prežívanie novorodencov 16,6 %.

Tým sa nám potvrdili niektoré literárne údaje, zvyšujúce sa úmrtnosti pri znižujúcej sa hodnote LHR (9,10).

Deprest (14), Skarsgard a Harrison (15) vykonávajú v indikovaných prípadoch prenatalnú chirurgickú liečbu CDH. Metódou je fetálna endoskopická tracheálna oklúzia - Fetendo PLUG. Cieľom je zábrana hypoplázie pľúc, udržiavaním tekutiny v pľúcach vplyvom oklúzie trachei, čím sa urýchľuje rast pľúc a znižuje sa percento pľúcnej hypoplá-

zie. Ako indikácie na fetálnu endoskopickú chirurgiu sa uvádzajú: favostranná CDH, prítomnosť laloka pečene v dutine hrudnej, ťažký stupeň pľúcnej hypoplázie (14,15). Sú to nálezy u plodov s CDH, kde šanca na prežitie sa odhaduje na 10–40 % (16).

Prežívanie novorodencov pri použití fetálnej endoskopickej tracheálnej oklúzie sa predpokladá 50–65 % (16). Využitie tejto metódy v podmienkach nášho pracoviska zatiaľ neprichádza do úvahy.

Nespornú úlohu v prežívaní novorodencov s CDH zohrávajú taktiež postnatálne liečebné postupy, medzi ktoré patrí cirkulačná a respiračná stabilizácia novorodenca, neonatálna intenzívna starostlivosť v prevencii a liečbe pľúcnej hypertenzie a následný uzáver defektu bránice do 24 hodín po narodení.

Záver

Z uvedenej analýzy nášho súboru sme dospeli k nasledovným záverom. Najhoršiu prognózu v prežívaní mali tie plody, u ktorých bola diagnóza stanovená pred 25. týždňom gravidity (**Graf 3**), plody s veľkým diafragmatickým defektom, plody s herniáciou laloka pečene do dutiny hrudnej, plody s ťažkou hypopláziou pľúcneho parenchýmu (**Graf 4**) a plody, kde bol stanovený nízky index LHR pri NMR vyšetrení. Výstupy sú približne totožné aj so zisteniami iných autorov, ktorí uvádzajú podobné závery vo svojich prácach (2,9,10). Prežívanie novorodencov v našom súbore bolo 21,43 %. Ak neberieme do úvahy termínované gravidity a prežívanie vypočítavame z porodených novorodencov, toto percento sa zvyšuje na 30,43 %. Podľa Straňáka (2) prežívanie novorodencov kolíše v rozmedzí 44–78 %, pričom v centrách, ktoré disponujú dostupnými technikami liečby akútneho respiračného zlyhania, sa toto percento zvyšuje až na 62 %. Pri diagnostikovaní CDH do 24. týždňa gravidity sa úmrtnosť pohybuje medzi 60-80 %. V našom súbore to bolo 91,66 %. Podľa výsledkov svetovej multicentrickej štúdie CDH group je prežívanie u diagnostikovaných plodov s CDH 63 % (17). Z výsledkov analýzy nášho klinického materiálu z rokov 2004–2013 sme sa pokúsili stanoviť zásady manažmentu gravidity a pôrodu u plodov s CDH. Je však potrebné zdôrazniť, že pri manažmente sú zohľadnené regionálne zvyklosti a možnosti pracoviska.

Literatúra

1. Golombek SG. The history of congenital diaphragmatic hernia from 1850s to the present. *J Perinatol.* 2002;22:242-246
2. Straňák Z. Kongenitální diafragmatická hernie. *Moderní babictví.* 2005;6:1-6
3. Bohn D. Congenital diaphragmatic hernia. *Respir Crit Care Med.* 2002;166:911-915
4. Steinhorn RH. Pediatric Congenital Diaphragmatic Hernia. <http://emedicine.medscape.com/article/978118-overview> 2013 January 21
5. Kappeler K, Pospíšilová V. Embryológia človeka. Martin. Osveta. 1991:265
6. Ondřejčák M, Hinš J, Lukáčová M, Kleskeň P. Prenatal diagnosis of the Hernia of the diaphragm, I. multilateral symposium of Socialistic Countries, Working Groups, In: Supplementum Prenatal Diagnosis of Genetic Diseases, Rostock, Wilhelm Pieck Universität. 1982;104

7. www.cherubs-cdh.org/research/cdh-statistics
8. Tovar JA. Congenital diaphragmatic hernia. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2012;7:1 doi:10.1186/1750-1172-7-1
9. <http://fetus.ucsfmedicalcenter.org/cdh/> - overview 2011 February 17
10. <http://www.perinatology.com/calculators/LHR.htm> overview 2011 January 21
11. Metkus AP, et al. Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 1996 Jan;31(1):148-51
12. Alfaraj MA, et al. Congenital diaphragmatic hernia : lung to head ratio and lung volume for prediction of outcome. Am J Obstet Gynecol. 2011 Jul;205(1):43.e 1-8
13. Lipshutz GS, et al. Prospective analysis of lung to head ratio predicts survival for patients with prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 1997 Nov;32(11):1634-1636
14. Deprest J, Jani J, Cannie M, et al. Prenatal intervention of isolated congenital diaphragmatic hernia. Curr Opin Obstet Gynecol. 2006;18:355-367
15. Skarsgard ED, Harrison MR, Mueli M. Fetal endoscopic tracheal occlusion (Fetendo-PLUG) for congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 1996 Oct;31(10):1335-1338
16. <http://med.brown.edu/pedisurg/Fetal/FetalProgramCDHNarrative.html>, 2012 February 14
17. Clark RH, Hardin, DJ Hirschl RB, et al. Current surgical management of congenital diaphragmatic hernia: A report from the congenital diaphragmatic hernia study group. J Pediatr Surg. 1998 July;33(7):1004-1009