

Odległa obserwacja niemowląt z wrodzoną przepukliną przeponową po wypisaniu ze szpitala

Sekcja Chirurgii i Komisja ds. Płodów i Noworodków

American Academy of Pediatrics



Wskazówki dla lekarzy dotyczące opieki nad dziećmi

STRESZCZENIE

Niemowlęta z wrodzoną przepukliną przeponową często po urodzeniu wymagają intensywnego leczenia, dłużej przebywają w szpitalu i występują u nich inne wady wrodzone. Po wypisaniu ze szpitala mogą pojawić się u nich odległe następstwa wady, takie jak niewydolność oddechowa, refluks żołądkowo-przelykowy, zaburzenia wzrostu, opóźnienie rozwoju, zaburzenia zachowania, utrata słuchu, nawrót przepukliny oraz zniekształcenia układu mięśniowo-szkieletowego. Prowadzona zgodnie z planem obserwacja takich chorych ułatwia wczesne rozpoznanie i leczenie tych powikłań. W niniejszym artykule przedstawiono zarys odległych obserwacji niemowląt z wrodzoną przepukliną przeponową.

Wprowadzenie

Odsetek przeżyć chorych z wrodzoną przepukliną rozworu przełykowego przepony (congenital diaphragmatic hernia, CDH) zwiększył się w ciągu ostatnich 10 lat dzięki wprowadzeniu udoskonalonych strategii wentylacji i uwzględnieniu swoistych cech fizjologicznych, stosowaniu wentylacji o wysokiej częstotliwości, pozaustrojowej oksygenacji membranowej (extracorporeal membrane oxygenation, ECMO) oraz dzięki lepszemu postępowaniu wspomagającemu.¹⁻³ Uzyskano też poprawę przeżycia wśród niemowląt z CDH powikłaną poważnym niedorozwojem płuc, nadciśnieniem płucnym oraz przewlekłą chorobą płuc.⁴ Po zakończeniu okresu noworodkowego na jakość życia wielu niemowląt z CDH nadal wpływają znaczące powikłania, takie jak opóźnienie rozwoju neuropoznawczego, refluks żołądkowo-przelykowy, utrata słuchu, zniekształcenie klatki piersiowej, zaburzenia wzrostu, nawrót przepukliny oraz powikłania związane ze współistniejącymi wadami wrodzonymi.^{1,5,6}

Skoordynowanie złożonych potrzeb medycznych i chirurgicznych tych niemowląt sprawia dużą trudność. Sprzyja mu stworzenie wielospecjalistycznych ośrodków klinicznych łączących lekarzy i oddziały różnych specjalności, umożliwiających współpracę podczas oceny chorych i planowania postępowania. W poszczególnych ośrodkach zespoły złożone z wielu specjalistów usprawniają wspólne działania w porozumieniu z rodzinnymi lekarzami odpowiedzialnymi za opiekę nad ogólnym stanem zdrowia niemowląt oraz wspierają ich pracę. Niestety, nie wszystkie niemowlęta z CDH mają dostęp do takich ośrodków. Podane niżej informacje mają na celu ułatwienie lekarzom zajmującym się takimi dziećmi ustalenie wszechstronnego planu działania, służącego rozpoznawaniu zaburzeń współistniejących z CDH i postępowaniu z nimi.

Słowa kluczowe

wrodzona przepuklina przeponowa, refluks żołądkowo-przelykowy, niedorozwój płuc, obserwacja

Skróty

CDH – wrodzona przepuklina przeponowa
ECMO – pozaustrojowa oksygenacja membranowa

Wszystkie raporty kliniczne American Academy of Pediatrics automatycznie tracą ważność po 5 latach od ich opublikowania, chyba że przed upływem tego czasu zostaną potwierdzone, zmodyfikowane lub unieważnione. Zawarte w raporcie zalecenia nie stanowią o jedynym możliwym sposobie postępowania i nie mogą służyć za standard w opiece medycznej. Dopuszczalne są odstępstwa uwzględniające indywidualne okoliczności kliniczne.

Powikłania ze strony płuc

Dzieci, które przebyły CDH, po pierwotnym pobycie w szpitalu mogą wymagać leczenia z powodu przewlekłej choroby płuc, skurczu oskrzeli, nadciśnienia płucnego, zachłyśnięcia, zapalenia oraz niedorozwoju płuc. U każdego z nich może być konieczne zastosowanie tlenoterapii, zwłaszcza jeśli wcześniej przebyły ECMO lub wszczęcie łąty.⁷⁻⁹ Wiele chorych dzieci, których nie leczono ECMO, przyjmuje też leki rozszerzające oskrzela lub steroidy podawane wziewnie.⁸ Co najmniej 4% dzieci wymaga długotrwałego utrzymywania tracheostomii.^{9,10} Prawie u jednej czwartej niemowląt leczonych wcześniej z powodu CDH drożność dróg oddechowych jest upośledzona w wieku 5 lat,^{10,11} a u niektórych rozwija się nadciśnienie płucne utrzymujące się przez miesiące lub lata. Nadciśnienie płucne trwające dłużej niż przez kilka pierwszych tygodni po urodzeniu jest czynnikiem ryzyka wczesnego zgonu.¹² Wykazano też utrzymywanie się upo-

śledzenia czynności płuc w scyntygrafi perfuzyjno-wentylacyjnej płuc.^{8,12-15}

Zapalenie płuc występuje w pierwszym roku życia u około 70% niemowląt z CDH.^{5,16,17} Częstość występowania zapalenia płuc i skurczu oskrzeli z powodu zachłyśnięcia można zmniejszyć, unikając doustnego żywienia dzieci ze znaczącymi zaburzeniami czynności motorycznej jamy ustnej oraz wcześniej rozpoznając refluks żołądkowo-przełykowy. Zapaleniu płuc zapobiega się, lecząc przewlekłą chorobę płuc, skutecznie usuwając wydzielinę z płuc oraz uodporniając chorych szczepionkami zalecanymi w wieku dziecięcym (przeciw dwoince zapalenia płuc, grypie oraz innymi zalecanymi). U niemowląt z CDH i przewlekłą chorobą płuc sugeruje się też stosowanie paliwizumabu (przeciwciała monoklonalnego przeciw wirusowi RS, Synagis [MedImmune, Inc., Gaithersburg, MD]), co opisano w technicznym raporcie i sprawozdaniu American Academy of Pediatrics, zatytułowanym „Revised Indica-

TABELA. Zalecany schemat obserwacji noworodków leczonych z powodu CDH

	Przed opuszczeniem szpitala	1-3 miesiące po urodzeniu
Masa ciała, wzrost, obwód potyliczno-czołowy	X	X
Radiologiczne zdjęcie klatki piersiowej	X	Jeśli wszczęto łątę
Badania czynnościowe płuc		
Immunizacja w wieku dziecięcym	Zgodne z kalendarzem szczepień	X
Profilaktyka RSV	W okresie zakażeń RSV przez pierwsze 2 lata życia (jeśli rozpoznano przewlekłą chorobę płuc)	X
Echokardiogram i obserwacja kardiologiczna	X	Jeśli wcześniej występowały nieprawidłowości lub podawano tlen
Tomografia komputerowa lub MR głowy	Jeśli: 1) badanie ultrasonograficzne głowy ujawniło nieprawidłowości, 2) wystąpiły drgawki lub zaburzenia neurologiczne ^a albo 3) stosowano ECMO lub wszczęto łątę	Gdy są wskazania
Badanie słuchu ⁴⁴	Słuchowe potencjały wywołane z pnia mózgu lub badanie przesiewowe emisji otoakustycznej	X
Badania przesiewowe oceniające rozwój	X	X
Ocena rozwoju układu nerwowego	X	
Ocena problemów z żywieniem doustnym	X	X
Badania górnego odcinka układu pokarmowego, oznaczenie pH, scyntygrafia żołądka	Rozważyć u wszystkich chorych	Gdy występują objawy
Ezofagoscopia		Gdy występują objawy
Badania przesiewowe w kierunku skrzywienia boczno-kręgosłupa i zniekształcenia klatki piersiowej (badanie przedmiotowe, radiologiczne zdjęcie klatki piersiowej lub tomografia klatki piersiowej)		
Wykonywanie testów neurosensorycznych i częstość badań kontrolnych mogą różnić się wśród niemowląt z CDH z uwagi na różnorodność zaburzeń neurologicznych, rozwojowych i fizjologicznych. Sposób obserwacji należy dostosować do każdego niemowlęcia. RSV – wirus RS.		
^a Oslabienie siły mięśniowej, niedostateczne lub nadmierne napięcie mięśni lub inne objawy świadczące o zaburzeniach ze strony układu nerwowego.		

tions for the Use of Palivizumab and Respiratory Syncytial Virus Immune Globulin Intravenous for the Prevention of Respiratory Syncytial Virus Infections”.^{18,19}

Chociaż w chwili wypisania ze szpitala po leczeniu z powodu CDH u 33-52% niemowląt występuje przewlekła choroba płuc, u większości z czasem następuje poprawa.^{6,16,17} Niemniej jednak u niemal 50% z nich badania czynności płuc wykonywane w wieku dorosłym wykazują nieprawidłowości.¹⁶

Refluks żołądkowo-przełykowy/zaburzenia motoryki przedniej części prajelita

U 45-90% niemowląt z CDH występuje refluks żołądkowo-przełykowy i pewna forma zaburzeń ruchliwości przedniej części prajelita.²⁰⁻²⁴ Tak dużą częstość rozpoznawania refluksu tłumaczy się nieprawidłową budową anatomiczną rozworu przełykowego przepony lub połączenia żołądkowo-przełykowego, brakiem kąta Hisa

u niektórych chorych oraz przepukliną rozworu przełykowego z przemieszczeniem części żołądka do klatki piersiowej i jego skręceniem. U niektórych niemowląt z CDH opisywano też poszerzenie lub rozdęcie przełyku, z którym aż u 70% dzieci współistnieje poważny refluks żołądkowo-przełykowy.²¹ Częstość występowania refluksu koreluje też z wielkością wady i koniecznością wszczęcia łąty podczas operacji naprawczej.^{20,25} Zachłyśnięcie związane z refluksiem może pogłębić powikłania płucne. Co ważne, duża częstość zapaleń przełyku wśród dorosłych, leczonych wcześniej z powodu CDH, świadczy o konieczności długotrwałej obserwacji chorych.²⁶ U wszystkich chorych z CDH należy poważnie podejrzewać występowanie refluksu żołądkowo-przełykowego. Niepowodzenie jego leczenia metodami zachowawczymi może nasuwać konieczność wykonania operacji przeciwrefluksowej, choć nie udowodniono długotrwałej skuteczności tego zabiegu.

4-6 miesięcy po urodzeniu	9-12 miesięcy po urodzeniu	15-18 miesięcy po urodzeniu	Co roku do 16 r.ż.
X	X	X	X
Jeśli wszczepiono łątę	Jeśli wszczepiono łątę	Jeśli wszczepiono łątę	Jeśli wszczepiono łątę
Gdy są wskazania		Gdy są wskazania	Gdy są wskazania
X	X	X	X
X	X	X	X
Jeśli wcześniej występowały nieprawidłowości lub podawano tlen	Jeśli wcześniej występowały nieprawidłowości lub podawano tlen	Jeśli wcześniej występowały nieprawidłowości lub podawano tlen	Jeśli wcześniej występowały nieprawidłowości lub podawano tlen
Gdy są wskazania	Gdy są wskazania	Gdy są wskazania	Gdy są wskazania
X	X	X	Co pół roku do ukończenia 3 lat, potem co roku do ukończenia 5 lat
X	X		Co roku do ukończenia 5 lat
	X		Co roku do ukończenia 5 lat
Jeśli występują problemy	Jeśli występują problemy	Jeśli występują problemy	Jeśli występują problemy
Gdy występują objawy	Rozważyć u wszystkich chorych	Gdy występują objawy	Gdy występują objawy
Gdy występują objawy	Gdy występują objawy lub nieprawidłowe wyniki badań przewodu pokarmowego	Gdy występują objawy	Gdy występują objawy
	X		X

Zaburzenia wzrastania

U wielu dzieci po przebytej CDH obserwuje się zaburzenia wzrastania w porównaniu ze zdrowymi niemowlętami urodzonymi o czasie, dlatego ich żywienie wymaga ścisłego nadzoru, a niekiedy interwencji.^{6,9,20} Niemowlęta, u których z CDH współistnieje przewlekła choroba płuc, często mają trudności z doustnym przyjmowaniem posiłków. Powszechnie występuje refluks żołądkowo-przełykowy oraz niechęć do przyjmowania posiłków doustnie, a oba zjawiska wpływają na zaburzenie wzrastania. W jednej z badanych grup u ponad 50% niemowląt z CDH masa ciała była poniżej 25 centyla.²⁰ U 33% z nich wytworzono gastrostomię. Van Meurs i wsp.⁶ wykazali, że u ponad 40% dzieci po przebytej CDH masa ciała w wieku 2 lat była poniżej 5 centyla. Niektórzy specjaliści opowiadają się za wytworzeniem gastrostomii, ponieważ zgłębnik wprowadzony do żołądka przez jamę ustną lub nos upośledza odżywianie doustne. Inni zalecają wykorzystywanie takiego zgłębnika przez pewien czas, szczególnie wtedy, gdy można się spodziewać rozpoczęcia doustnego karmienia w ciągu kilku miesięcy. Mimo kontrowersji dotyczących najlepszego sposobu żywienia niemowląt z CDH po wypisaniu ze szpitala niemal 33% z nich pije zbyt mało płynów, aby zapewnić odpowiednie wzrastanie, są zatem karmione przez zgłębnik żołądkowy wprowadzony przez nos lub przez dren gastrostomijny.^{6,20} Zapewnienie wzrostu somatycznego i wzrostu pęcherzyków płucnych niemowlęcia z CDH wymaga wczesnego rozpoznania zaburzeń, szybkiego podjęcia interwencji oraz długotrwałej obserwacji.

Opóźnienie neuropoznawcze i zaburzenia zachowania

U wielu niemowląt z CDH opisywano opóźnienie neuropoznawcze i zaburzenia zachowania. Najbardziej zagrożone są niemowlęta z rozległymi wadami przepony i wymagające stosowania ECMO.²⁷⁻³⁶ Nobuhara i wsp.²⁷ opisali opóźnienie rozwoju u ponad 33% dzieci leczonych przez nich z powodu CDH. McGahren i wsp.³⁰ donieśli o zaburzeniach neurologicznych u 67% niemowląt z CDH leczonych za pomocą ECMO w porównaniu z 24%, u których nie stosowano tej metody.

Ciężka choroba i zaburzenia procesów fizjologicznych występujące u obciążonych dużym ryzykiem niemowląt z CDH stwarzają znaczne zagrożenie upośledzeniem ich rozwoju. U wielu niemowląt z objawami CDH wkrótce po urodzeniu stwierdza się niestabilny stan ogólny i niedotlenienie, wówczas należy zastosować nadzwyczajne metody utrzymujące je przy życiu, takie jak ECMO i inne techniki inwazyjne. Chociaż nasilenie choroby jest głównym czynnikiem pozwalającym przewidzieć odległy wynik leczenia, powikłania zastosowanych technik inwazyjnych mogą wpływać na zachorowalność niemowląt, które przeżyły CDH. Podczas badania, które przeprowadzili Bernbaum i wsp.,³⁷ wśród niemowląt leczonych ECMO, chorujące na CDH były obciążone większym ryzykiem

znacznego opóźnienia neuropoznawczego niż te, u których stosowano tę metodę z innych przyczyn. Spostrzeżenie to sugeruje, że za wystąpienie takich zaburzeń wśród niemowląt z CDH mogą odpowiadać co najmniej 3 czynniki: 1) wewnętrzne nieprawidłowości neurologiczne, 2) częstsze i bardziej nasilone powikłania upośledzające rozwój niemowląt wymagających stosowania ECMO oraz 3) większa liczba powikłań towarzyszących ECMO.

Utrata słuchu

U wielu chorych leczonych wcześniej z powodu CDH opisywano ubytek słuchu czuciowo-nerwowy.^{27,28,33,35} Wydaje się, że dochodzi do niego u niemowląt niezależnie od stosowania ECMO. Przyczyna ubytku słuchu pozostaje nieznana, podejrzewa się jednak, że dochodzi do niego z powodu leczenia niewydolności oddechowej (takimi metodami, jak hiperwentylacja, leki ototoksyczne oraz hamujące przewodzenie nerwowo-mięśniowe).³⁸ Czynniki ryzyka są też niedotlenienie, przedłużające się wspomaganie oddychania oraz ECMO. Upośledzenie słuchu w późnym okresie niemowlęcym rozwija się u około połowy dzieci wyjściowo słyszących prawidłowo.³⁹⁻⁴¹

Nawrót przepukliny

Nawrót przepukliny przeponowej opisywano u 8-50% chorych z CDH. Pojedynczym najsilniejszym czynnikiem przepowiadającym nawrót jest rozległy ubytek przepony, wymagający wszczęcia łąty.^{2,6,42,43} Wznowy pojawiają się po miesiącach lub latach od pierwotnego leczenia w szpitalu. Niekiedy przebiegają bez objawów i są rozpoznawane przypadkowo na zdjęciach klatki piersiowej wykonywanych w ramach obserwacji lub z innych powodów.^{6,43} Ryzyko pojawienia się nawrotu przepukliny w ciągu życia chorych operowanych z wszczęciem łąty pozostaje nieznane.

Zniekształcenia kostno-mięśniowe

U osób leczonych z powodu CDH opisywane są zniekształcenia klatki piersiowej i postępująca asymetria jej ścian.^{27,28,44} Takie zaburzenia występują w 21-48% przypadków. Wiele z nich ma charakter łagodny i nie wymaga interwencji chirurgicznej. W tej grupie chorych stwierdzano też skrzywienie boczne kręgosłupa, występujące u 10-27%.^{27,44} Częstość występowania takich nieprawidłowości jest większa wśród chorych z rozległym ubytkiem przepony, wymagających wszczęcia łąty. Zaleca się przeprowadzanie badań kontrolnych w regularnych odstępach czasu, aby zapobiec następującym wraz z rozwojem dziecka zniekształceniom mającym znaczenie czynnościowe.

Inne wady wrodzone

Współistnienie innych wad wrodzonych obserwuje się u około 40% niemowląt z CDH.⁴⁵⁻⁴⁸ Blisko dwie trzecie z nich stanowią wady serca, znacząco zwiększające zagrożenie zgonem.^{45,48} Wśród wad wrodzonych innych układu

dów stosunkowo często występują zaburzenia ze strony ośrodkowego układu nerwowego, zarośnięcie przełyku i przepuklina pępowinowa. Przepuklina przeponowa jest jednym ze składowych elementów różnych zespołów genetycznych (takich jak trisomia 21, 13 i 18, zespół Frynsa, zespół Brachmana-de Lange oraz zespół Pallistera-Killana). Każdy z tych zespołów sprawia, że choroba staje się bardziej złożona i niemowlę wymaga specjalnej opieki, odpowiednio dobranej dla poszczególnych chorych i zaplanowanej przez zespół złożony z wielu specjalistów.

Podsumowanie

Przebyta CDH stwarza ryzyko wystąpienia wielu powikłań, mogących wpłynąć na rozwój i funkcjonowanie dziecka. Największym ryzykiem obciążone są niemowlęta z dużym ubytkiem przepony, leczone ECMO i wymagające wszczepienia łąty podczas operacji naprawczej. Ci chorzy, zwłaszcza obciążeni dużym ryzykiem, stanowią nieliczną grupę, która powinna być długotrwale obserwowana przez zespół wielospecjalistyczny, w tym pediatrów, chirurgów oraz specjalistów zajmujących się rozwojem dziecka, aby rozpocząć leczenie powikłań zanim spowodują one dodatkowe upośledzenie. Zapobiegawczy nadzór pediatrów, prowadzony zgodnie z zasadami American Academy of Pediatrics, powinien obejmować wszystkie dzieci, również te z CDH.⁴⁹⁻⁵² W celu podkreślenia znaczenia obserwacji w kierunku swoistych powikłań CDH przedstawiono dodatkowe propozycje (tabela). Są one najbardziej przydatne u dzieci z nadzwyczajnymi medycznymi i chirurgicznymi powikłaniami CDH i należy je stosować indywidualnie, w zależności od indywidualnych potrzeb poszczególnych niemowląt.

Sekcja Chirurgii, 2006-2007

Kurt D. Newman, MD, przewodniczący
 Mary Lynn Brandt, MD
 Richard R. Ricketts, MD
 Robert C. Schamberger, MD
 Brad W. Warner, MD
 *Kevin P. Lally, MD

Pracownik

Aleksandra Stolic, MPH

Komisja ds. Płodów i Noworodków, 2006-2007

Ann R. Stark, MD, przewodnicząca
 David H. Adamkin, MD
 Daniel G. Batton, MD
 Edward F. Bell, MD
 Vinod K. Bhutani, MD
 Susan E. Denson, MD
 Gilbert I. Martin, MD
 Kristi L. Watterberg, MD
 *William Engle, MD

Współpraca

Keith J. Barrington, MD
 Canadian Paediatric Society
 Gary D.V. Hankins, MD
 American College of Obstetrics and Gynecology
 Tonse N.K. Raju, MD
 National Institutes of Health
 Kay M. Tomashek, MD
 Centers for Disease Control and Prevention
 Carol Wallman, MSN
 National Association of Neonatal Nurses i Association of Women's Health, Obstetric and Neonatal Nurses

Pracownik

Jim Couto, MA

*Główni autorzy

Artykuł ukazał się oryginalnie w *Pediatrics*, Vol. 121, No. 3, March 2008, p. 627: Postdischarge Follow-up of Infants With Congenital Diaphragmatic Hernia, wydawanym przez American Academy of Pediatrics (AAP). Polska wersja publikowana przez *Medical Tribune Polska*. AAP i *Medical Tribune Polska* nie ponoszą odpowiedzialności za nieścisłości lub błędy w treści artykułu, w tym wynikające z tłumaczenia z angielskiego na polski. Ponadto AAP i *Medical Tribune Polska* nie popierają stosowania ani nie ręczą (bezpośrednio lub pośrednio) za jakość ani skuteczność jakichkolwiek produktów lub usług zawartych w publikowanych materiałach reklamowych. Reklamodawca nie ma wpływu na treść publikowanego artykułu.

Piśmiennictwo

1. Muratore CS, Wilson JM. Congenital diaphragmatic hernia: where are we and where do we go from here? *Semin Perinatol.* 2000; 24(6):418-428
2. Ssemakula N, Stewart DL, Goldsmith LJ, Cook LN, Bond SJ. Survival of patients with congenital diaphragmatic hernia during the ECMO era: an 11-year experience. *J Pediatr Surg.* 1997;32(12): 1683-1689
3. Wilson JM, Lund DP, Lillehei CW, Vacanti JP. Congenital diaphragmatic hernia: a tale of two cities – the Boston experience. *J Pediatr Surg.* 1997;32(3):401-405
4. Lally KP, Lally PA, Van Meurs KP, et al. Treatment evolution in high-risk congenital diaphragmatic hernia: ten years' experience with diaphragmatic agenesis. *Ann Surg.* 2006;244(4):505-513
5. Davis PJ, Firmin RK, Manktelow B, et al. Long-term outcome following extracorporeal membrane oxygenation for congenital diaphragmatic hernia: the UK experience. *J Pediatr.* 2004;144(3): 309-315
6. Van Meurs KP, Robbins ST, Reed VL, et al. Congenital diaphragmatic hernia: long-term outcome in neonates treated with extracorporeal membrane oxygenation. *J Pediatr.* 1993;122(6):893-899
7. Ijsselstijn H, Tibboel D, Hop WJ, Molenaar JC, de Jongste JC. Long-term pulmonary sequelae in children with congenital diaphragmatic hernia. *Am J Respir Crit Care Med.* 1997;155(1):174-180
8. Muratore CS, Kharasch V, Lund DP, et al. Pulmonary morbidity in 100 survivors of congenital diaphragmatic hernia monitored in a multidisciplinary clinic. *J Pediatr Surg.* 2001;36(1):133-140
9. Jaillard SM, Pierrat V, Dubois A, et al. Outcome at 2 years of infants with congenital diaphragmatic hernia: a populationbased study. *Ann Thorac Surg.* 2003;75(1):250-256
10. Bagolan P, Casaccia G, Crescenzi F, Nahom A, Trucchi A, Giorlandino C. Impact of a current treatment protocol on outcome of high-risk congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2004;39(3):313-318
11. Wischermann A, Holschneider AM, Hubner U. Long-term follow-up of children with diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg.* 1995; 5(1):13-18

12. Dillon PW, Cilley R, Mauger D, Zachary C, Meier A. The relationship between pulmonary artery pressures and survival in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2004;39(3):307–312
13. Okuyama H, Kubota A, Kawahara H, Oue T, Kitayama Y, Yagi M. Correlation between lung scintigraphy and long-term outcome in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol.* 2006;41(9):882–886
14. Arena F, Baldari S, Centorrino A, et al. Mid- and long-term effects on pulmonary perfusion, anatomy and diaphragmatic motility in survivors of congenital diaphragmatic hernia [published correction appears in *Pediatr Surg Int.* 2006;22(3):304]. *Pediatr Surg Int.* 2005; 21(12):954–959
15. Falconer AR, Brown RA, Helms P, Gordon I, Baron JA. Pulmonary sequelae in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Thorax.* 1990;45(2):126–119
16. Vanamo K, Rintala R, Sovija rvi A, et al. Long-term pulmonary sequelae in survivors of congenital diaphragmatic defects. *J Pediatr Surg.* 1996;31(8):1096–1100
17. Bos AP, Hussain SM, Hazebroek FW, Tibboel D, Meradji M, Molenaar JC. Radiographic evidence of bronchopulmonary dysplasia in chronic lung disease survivors. *Pediatr Pulmonol.* 1993;15(4):231–234
18. Meissner HC, Long SS; American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases and Committee on Fetus and Newborn. Revised indications for the use of palivizumab and respiratory syncytial virus immune globulin intravenous for the prevention of respiratory syncytial virus infections [technical report]. *Pediatrics.* 2003;112(6 pt 1):1447–1452
19. American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases and Committee on Fetus and Newborn. Revised indications for the use of palivizumab and respiratory syncytial virus immune globulin intravenous for the prevention of respiratory syncytial virus infections [policy statement]. *Pediatrics.* 2003;112(6 pt 1):1442–1446
20. Muratore CS, Utter S, Jaksic T, Lund DP, Wilson JM. Nutritional morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2001;36(8):1171–1176
21. Stolar CJ, Levy JP, Dillon PW, Reyes C, Belamarich P, Berdon WE. Anatomic and functional abnormalities of the esophagus in infants surviving congenital diaphragmatic hernia. *Am J Surg.* 1990; 159(2): 204–207
22. Fasching G, Huber A, Uray E, Sorantin E, Lindbichler F, Mayr J. Gastroesophageal reflux and diaphragmatic motility after repair of congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg.* 2000;10(6): 360–364
23. Koot VCM, Bergmeijer JH, Bos AP, Molenaar JC. Incidence and management of gastroesophageal reflux after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1993;28(1):48–52
24. Kieffer J, Sapin E, Berg A, Beaudoin S, Barga F, Helardot PG. Gastroesophageal reflux after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1995;30(9):1330–1333
25. Sigalet DL, Nguyen LT, Aldolph V, Laberge JM, Hong AR, Guttman FM. Gastroesophageal reflux associated with large diaphragmatic hernias. *J Pediatr Surg.* 1994;29(9):1262–1265
26. Vanamo K, Rintala RJ, Lindahl H, Louhimo I. Long-term gastrointestinal morbidity in patients with congenital diaphragmatic defects. *J Pediatr Surg.* 1996;31(4):551–554
27. Nobuhara KK, Lund DP, Mitchell J, Karasch V, Wilson JM. Long-term outlook for survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Clin Perinatol.* 1996;23(4):873–887
28. Lund DP, Mitchell J, Kharasch V, Quigley S, Kuehn M, Wilson JM. Congenital diaphragmatic hernia: the hidden morbidity. *J Pediatr Surg.* 1994;29(2):258–264
29. Bouman NH, Koot HM, Tibboel D, Hazebroek FW. Children with congenital diaphragmatic hernia are at risk for lower levels of cognitive functioning and increased emotional and behavioral problems. *Eur J Pediatr Surg.* 2000;10(1):3–7
30. McGahren ED, Mallik K, Rodgers BM. Neurological outcome is diminished in survivors of congenital diaphragmatic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation. *J Pediatr Surg.* 1997;32(8): 1216–1220
31. Hunt RW, Kean MJ, Stewart MJ, Inder TE. Patterns of cerebral injury in a series of infants with congenital diaphragmatic hernia utilizing magnetic resonance imaging. *J Pediatr Surg.* 2004;39(1):31–36
32. Davenport M, Rivlin E, D'Souza SW, Bianchi A. Delayed surgery for congenital diaphragmatic hernia: neurodevelopmental outcome in late childhood. *Arch Dis Child.* 1992;67(11):1353–1356
33. Rasheed A, Tindall S, Cueny DL, Klein MD, Delaney-Black V. Neurodevelopmental outcome after congenital diaphragmatic hernia: extracorporeal membrane oxygenation before and after surgery. *J Pediatr Surg.* 2001;36(4):539–544
34. Stolar CJ, Crisafi MA, Driscoll YT. Neurocognitive outcome for neonates treated with extracorporeal membrane oxygenation: are infants with congenital diaphragmatic hernia different? *J Pediatr Surg.* 1995;30(2):366–371; discussion 371–372
35. Cortes RA, Keller RL, Townsend T, et al. Survival of severe congenital diaphragmatic hernia has morbid consequences. *J Pediatr Surg.* 2005;40(1):36–45; discussion 45–46
36. Crankson SJ, Al Jadaan SA, Namshan MA, Al-Rabeeah AA, Oda O. The immediate and long-term outcomes of newborns with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int.* 2006;22(4):335–340
37. Bernbaum J, Schwartz IB, Gerdes M, D'Agostino JA, Coburn CE, Polin RA. Survivors of extracorporeal membrane oxygenation at 1 year of age: the relationship of primary diagnosis with health and neurodevelopmental sequelae. *Pediatrics.* 1995;96(5 pt 1):907–913
38. Cheung PY, Tyebkhan JM, Peliowski A, Ainsworth W, Robertson CM. Prolonged use of pancuronium bromide and sensorineural hearing loss in childhood survivors of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr.* 1999;135(2 pt 1):233–239
39. Robertson CM, Tyebkhan JM, Hagler ME, Cheung PY, Peliowski A, Etches PC. Late-onset, progressive sensorineural hearing loss after severe neonatal respiratory failure. *Otol Neurotol.* 2002;23(3):353–356
40. Masi R, Capolupo I, Casaccia G, et al. Sensorineural hearing loss is frequent and progressive in infants with high risk congenital diaphragmatic hernia not treated with extracorporeal membrane oxygenation [abstr]. Presented at the 53rd annual congress of the British Association of Paediatric Surgeons; July 18–21, 2006; Stockholm, Sweden. Abstract 072
41. Fligor BJ, Neault MW, Mullen CH, Feldman HA, Jones DT. Factors associated with sensorineural hearing loss among survivors of extracorporeal membrane oxygenation therapy. *Pediatrics.* 2005; 115(6):1519–1528
42. Lally KP, Paranka MS, Roden J, et al. Congenital diaphragmatic hernia: stabilization and repair on ECMO. *Ann Surg.* 1992; 216(5):569–573
43. Moss RL, Chen CM, Harrison MR. Prosthetic patch durability in congenital diaphragmatic hernia: a long-term follow-up study. *J Pediatr Surg.* 2001;36(1):152–154
44. Vanamo K, Peltonen J, Rintala R, Lindahl H, Jaaskelainen J, Louhimo I. Chest wall and spinal deformities in adults with congenital diaphragmatic defects. *J Pediatr Surg.* 1996;31(6):851–854
45. Cohen MS, Rychik J, Bush DM, et al. Influence of congenital heart disease on survival in children with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr.* 2002;141(1):25–30
46. Fauza DO, Wilson JM. Congenital diaphragmatic hernia and associated anomalies: their incidence, identification, and impact on prognosis. *J Pediatr Surg.* 1994;29(8):1113–1117
47. Hartman GE. *Diaphragmatic hernia.* In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics.* 17th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2004:1353–1355
48. Graziano JN; Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Cardiac anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia and their prognosis: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *J Pediatr Surg.* 2005;40(6):1045–1049
49. American Academy of Pediatrics. *Bright Futures: Guidelines for Health Supervision of Infants, Children, and Adolescents.* 3rd ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2007
50. American Academy of Pediatrics, Committee on Practice and Ambulatory Medicine. *Recommendations for preventive pediatric health care.* *Pediatrics.* 2000;105(3):645–646
51. Follow-up care of high-risk infants. *Pediatrics.* 2004;114(5 suppl): 1377–1397
52. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics.* 2000;106(4):798–817

Komentarz

Dr n. med. Ludmiła Bacewicz, Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Instytut „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie

Mimo ogromnego postępu nauk i technologii medycznych, jaki dokonał się w ostatnich latach, umieralność noworodków z wrodzoną przepukliną przeponową nadal pozostaje bardzo wysoka. Główną przyczyną zgonów tych noworodków jest hipoplazja płuc i nadciśnienie płucne. O tym, jak ważne jest to zagadnienie, świadczy chociażby liczba publikacji w piśmiennictwie fachowym oraz ciągłe poszukiwanie nowych metod leczniczych. W okresie okołoperacyjnym noworodki dotknięte wadą wymagają intensywnego i czasami agresywnego inwazyjnego postępowania. Stany niedotlenienia ośrodkowego układu nerwowego spowodowane niedostateczną wymianą gazową na skutek powrotu do krążenia płodowego, kwasica metaboliczna i często zbyt agresywna wentylacja mechaniczna nie pozostają bez śladu dla dalszego rozwoju tych dzieci.

Autorzy artykułu poruszają bardzo ważny temat odległych obserwacji niemowląt po operacji wrodzonej przepukliny przeponowej, ponieważ mimo utrzymania ich przy życiu w najtrudniejszym okresie okołoperacyjnym, ich problemy się nie kończą. Na ten temat doniesienia są nieliczne.

Wśród tych problemów na pierwszym miejscu autorzy wymieniają powikłania płucne. Choć po urodzeniu rozpoczyna się ostatni etap rozwoju płuc, który polega na namnożeniu się tkanki płucnej i naczyń kapilarowych oplatających pęcherzyki płucne, proces ten jest powolny i długotrwały, szczególnie w sytuacji pierwotnej hipoplazji płuc. Dlatego też wielu chorych wymaga biernej tlenoterapii nawet przez kolejne miesiące i lata. Przewlekła choroba płuc obserwowana jest nawet u 62% niemowląt i jest skutkiem pierwotnej hipoplazji płuc, dysplazji oskrzelowo-płucnej, barotraumy tkanki płucnej na skutek długotrwałej lub zbyt agresywnej wentylacji mechanicznej, toksycznego stężenia tlenu oraz aspiracji do dróg oddechowych.

Refluks żołądkowo-przełykowy jest jednym z najczęstszych odległych powikłań u niemowląt po operacji przepukliny przeponowej. Wskaźnik ten wg autorów artykułu sięga nawet 90%. Przyczynami tak częstego występowania refluksu żołądkowo-przełykowego mogą być: wady anatomiczne rozworu przełykowego przepony, szczególnie w sytuacji rozległych ubytków i niedorozwoju jednej z odnóg, brak ostrego kąta Hisa (jednego z najważniejszych elementów bariery przeciwréfluksowej) oraz formowanie się przepukliny rozworu przełykowego. Do tych czynników należy dodać nieprawidłowe

położenie dwunastnicy z powodu niedokonanego zwrotu jelit, powodujące zwolnione opróżnianie się żołądka, wzmożone ciśnienie wewnątrzbrzuszne, zaburzenia motoryki przełyku i żołądka. Ponadto u około 20% niemowląt występują objawy niedrożności przewodu pokarmowego. Niedokonany zwrot jelit, tworzenie się zrostów jelit pod kątem ostrym, długotrwałe zwiótczenie tych krytycznie chorych dzieci, późne rozpoczęcie karmienia doustnego lub dożołądkowego są przyczynami niedrożności przewodu pokarmowego, często wymagającej leczenia operacyjnego.

Przewlekła choroba płucna, refluks żołądkowo-przełykowy, stany niedrożności i zaburzenia motoryki przewodu pokarmowego skutkują opóźnionym rozwojem fizycznym oraz niedoborem masy ciała i wzrostu.

Kolejnym powikłaniem w obserwacjach odległych, wymienianym przez autorów, są zaburzenia neurologiczne. Niedotlenienie okołoporodowe, toksyczność środków farmakologicznych, czynniki jatrogenne (ECMO, zwiótczenie, hiperwentylacja w celu uzyskania alkalozji oddechowej) są najczęściej wymienianymi czynnikami odpowiedzialnymi za różnego rodzaju zaburzenia neurologiczne, takie jak mózgowie porażenie dziecięce, opóźnienie rozwoju psychoruchowego, funkcji neuropoznawczych, a także zaburzenia słuchu. Im cięższy jest przebieg okołoperacyjny i im agresywniejsze są metody leczenia, tym większy odsetek tych powikłań.

Nawrót przepukliny przeponowej w miejscu operowanym jest szczególnie ważny dla chirurgów, ponieważ stan ten wymaga ponownego zabiegu operacyjnego. Szczególnie często nawrót przepukliny występuje u dzieci z rozległym ubytkiem przepony, wówczas istnieje konieczność zastosowania łąty z tworzywa sztucznego w miejsce ubytku. Jeżeli jeden brzeg łąty fiksuje się bezpośrednio do ściany klatki piersiowej, dziecko „wyrasta” z łąty. Wymiar poprzeczny i podłużny klatki piersiowej się powiększa, a wielkość łąty pozostaje niezmienną. Wobec powyższego łąta odrywa się od klatki piersiowej i powstaje ubytek, przez który narządy jamy brzusznej przedostają się do klatki piersiowej. Pętle jelitowe mogą wówczas ulegać uwięzieniu, co stanowi o bezpośrednim zagrożeniu życia i zabieg operacyjny wykonywany jest wówczas w trybie nagłym. W celu zapobiegania takim powikłaniom niektórzy autorzy proponują wypełnienie ubytku przepony własnym płatem mięśniowym z mięśnia poprzecznego lub prostego przedniej ściany jamy brzusznej lub prostownika kręgosłupa.

W wieku wykraczającym poza niemowlęcy mogą się pojawić różnego rodzaju deformacje klatki piersiowej oraz niekiedy skrzywienia kręgosłupa, które częściej występują po operacjach z dostępu przez klatkę piersiową. Ale wady te, jak podkreślają autorzy artykułu, rzadko wymagają leczenia operacyjnego.

Obserwacje dorosłych, którzy byli operowani w okresie noworodkowym z powodu przepukliny przeponowej, wykazują znacznie większą zachorowalność w porównaniu z populacją ogólną. Znacznie częściej stwierdza się u nich takie objawy, jak poranny kaszel z odkrztuszaniem wydzieliny z dróg oddechowych, skrócenie oddechu podczas wysiłku fizycznego, uporczywa czkawka, pieczenie zamostkowe i bóle żołądka. Znacznie częściej ci pacjenci powyżej 20 roku życia są przyjmowani do szpitala (17 vs 4%) i konsultowani przez specjalistów-fizjoterapeutów (13 vs 7%), częściej korzystają z porad lekarza rodzinnego (96 vs 74%), a także zażywają więcej leków (41 vs 10%).

Autorzy artykułu poruszają bardzo ważny temat problemów zdrowotnych u niemowląt po operacjach wrodzonej przepukliny przeponowej. Okazuje się, że nie wystarczy wygrać dramatyczną walkę o utrzymanie noworodka dotkniętego wadą przy życiu. Problemy zdrowotne tych dzieci przechodzą przez okres niemowlęcy i dziecięcy w dorosłość.

Zalecane piśmiennictwo

- Vanamo K, Rintala RJ, Lindahl H, et al. Long-term gastrointestinal morbidity in patients with congenital diaphragmatic defects. *J Ped Surg.* 1996;4:551-554.
- Stewart DL. Current management of congenital diaphragmatic hernia. *Arch Perinat Med.* 2004;10 (2):7-10.
- Scaife ER, Johnson DG, Meyers RL, et al. The split abdominal wall muscle flap – a simple, mesh-free approach to repair large diaphragmatic hernia. *J Ped Surg.* 2003; 12:1748-1751.
- Steinau G, Dreuw B, Schleef J, et al. Short-term absorbable material for diaphragmatic replacement. *Pediatr Surg Int.* 2000;16:19-22.
- Poley MJ, Stolk EA, Tibboel D, et al. The cost-effectiveness of treatment for congenital diaphragmatic hernia. *J Ped Surg.* 2002;9:1245-1252.

Ciąg dalszy piśmiennictwa ze str. 23

61. Centers for Disease Control and Prevention. Mass treatment of humans exposed to rabies: New Hampshire, 1994. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 1995;44(26):484-486
62. Chang HG, Eidson M, Noonan-Toly C, et al. Public health impact of reemergence of rabies, New York. *Emerg Infect Dis.* 2002; 8(9):909-913
63. Centers for Disease Control and Prevention. Public health response to a potentially rabid bear cub: Iowa, 1999. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 1999;48(42):971-973
64. Bender JB, Shulman SA. Reports of zoonotic disease outbreaks associated with animal exhibits and availability of recommendations for preventing zoonotic disease transmission from animals to people in such settings. Animals in Public Contact Subcommittee, National Association of State Public Health Veterinarians. *J Am Vet Med Assoc.* 2004;224(7):1105-1109
65. Eidson M, Matthews SD, Willsey AL, Cherry B, Rudd RJ, Trimarchi CV. Rabies virus infection in a pet guinea pig and seven pet rabbits. *J Am Vet Med Assoc.* 2005;227(6):932-935
66. Applegate JA, Walhout MF. Childhood risks from the ferret. *J Emerg Med.* 1998;16(3):425-427
67. Paisley JW, Lauer BA. Severe facial injuries to infants due to unprovoked attack by pet ferrets. *JAMA.* 1988;259(13): 2005-2006
68. Elliott SP. Rat bite fever and *Streptobacillus moniliformis*. *Clin Microbiol Rev.* 2007;20(1):13-22
69. American Academy of Allergy Asthma & Immunology. Tips to remember: indoor allergens. Available at: www.aaaai.org/patients/publicedmat/tips/indoorallergens.stm. Accessed January 23, 2008
70. Fairley JA, Suchniak J, Paller AS. Hedgehog hives. *Arch Dermatol.* 1999;135(5):561-563
71. Centers for Disease Control and Prevention. Discussions regarding exotic animal importation, sale, and distribution: summary of information presented at public meeting. Fed Regist. 2006; 71(151):44698-44699. Available at: <http://a257.g.akamaitech.net/7/257/2422/01jan20061800/edocket.access.gpo.gov/2006/pdf/E6-12736.pdf>. Accessed January 23, 2008
72. Villar RG, Connick M, Barton LL, Meaney FJ, Davis MF. Parent and pediatrician knowledge, attitudes, and practices regarding pet-associated hazards. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 1998;152(10): 1035-1037
73. Centers for Disease Control and Prevention. USPHS/IDSA guidelines for treatment and prevention of opportunistic infections in children and adolescents infected with HIV. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2008; in press
74. Smith KA, Bradley KK, Stobierski MG, Tengelsen LA; National Association of State Public Health Veterinarians, Psittacosis Compendium Committee. Compendium of measures to control *Chlamydophila psittaci* (formerly *Chlamydia psittaci*) infection among humans (psittacosis) and pet birds, 2005. *J Am Vet Med Assoc.* 2005;226(4):532-539
75. American Academy of Pediatrics, American Public Health Association. Caring for Our Children: National Health and Safety Performance Standards—Guidelines for Out-of-Home Child Care Programs. 2nd ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2002. Available at: <http://nrc.uchsc.edu/CFOC/index.html>. Accessed January 23, 2008
76. David ST, MacDougall L, Louie K, et al. Petting zoo-associated *Escherichia coli* O157:H7: secondary transmission, asymptomatic infection, and prolonged shedding in the classroom. *Can Commun Dis Rep.* 2004;30(20):173-180
77. Enserink M. Medicine: initiative aims to merge animal and human health science to benefit both. *Science.* 2007;316(5831):1553