ACADEMY 27. 12. 2018

Brániční kýla

Bránice se latinsky označuje jako diaphragma a řecky jako pren. Jde o blánu tvořenou svalovými vlákny a šlachami. Najdeme ji u téměř všech savců…

Brániční kýla je vrozená nebo získaná abnormalita bránice neboli diafragmy. Jde o defekt této svalnaté membrány, která odděluje hrudník a břišní dutinu. Ve většině případů jde o vrozenou poruchu, která se vyskytuje přibližně u 1 z 2500 narozených dětí. Vývojově k poruše dochází mezi 5. a 10. týdnem těhotenství.

Brániční kýla se někdy nazývá také jako **brániční hernie** nebo **diafragmatická hernie** - nebo také opačně **hernie diafragmy**.

Bránice a její význam v těle

Bránice se latinsky označuje jako *diaphragma* a řecky jako *pren*. Jde o **blánu tvořenou svalovými vlákny a šlachami**. Najdeme ji u téměř všech savců včetně člověka a odděluje orgány hrudníku od orgánů dutiny břišní. **Bránice má kopulovitý tvar** a **funkčně se podílí na dýchání**.

Kontrakce svalu bránice vede k **nádechu** a relaxace pak k **výdechu**. Bránice není jednolitá, ale **má několik otvorů**. Středem například prochází **dolní dutá žíla**. Embryonálně je bránice v podstatě krční sval a je inervovaná z oblasti krčních nervů, což má velký význam při úrazech páteře - **ochrnutí bránice znamená závislost na ventilátoru**.

Výskyt brániční kýly

K brániční kýle dochází, pokud bránice **není embryonálně správně vyvinutá**. Bránice může chybět nebo je v ní příliš velký otvor, kterým se z břišní dutiny tlačí do hrudníku břišní orgány. Asi **85-90 % všech bráničních kýl** se vyskytuje **na levé straně bránice**, zbylých **10-15 % na straně pravé** a méně než jedno procento pak na obou stranách - **bilaterálně**.

Asi **10-20 % všech kýl je způsobeno genetickým syndromem** jako jsou **trizomie 21., 13. nebo 18. chromozomu**. Zbytek je pak způsoben neznámou příčinou nebo úrazem.

Příčiny vzniku brániční kýly

S brániční kýlou se setkáváme nejčastěji u malých dětí. K nejdůležitějším částem vývoje bránice dochází embryonálně mezi **4. a 10. týdnem těhotenství**. Pokud v tomto citlivém období dojde k nějaké poruše a nedojde ke správnému uzávěru bránice, **vznikají v ní otvory**.

- Otvory nebo otvorem se pak tlačí břišní orgány směrem do hrudníku.
- **Břišní orgány utlačují plíce**, které se nevyvíjí jak by měly a **novorozenec má dýchání po narození velmi zkomplikováno**.
- Do hrudníku se nejčastěji protlačují **střevní kličky a žaludek**.
- **Přesná přičina vrozené brániční kýly není známá**. Uvažuje se nad vlivy dědičnosti a genetiky (trisomie), vlivy prostředí, vlivy nutričními (nedostatek vitamínů), ale s největší pravděpodobností jde o kombinaci vlivů.
- Je známo více jak **dvanáct jednogenových syndromů**, které vedou ke vzniku brániční kýly.
- Příkladem je Cornelia de Lange syndrom, kraniofrontonasální syndrom, Denys-Drash syndrom, Frasierův syndrom a další. Další mnohem méně častou příčinou vzniku brániční kýly je **úraz nebo postoperační změny**. Úrazem může dojít k netržení bránice a tímto otvorem se pak opět mechanicky tlačí břišní orgány směrem do hrudníku.

Základní projevy brániční kýly

I když k poruše správného vývoje bránce dochází embryonálně již mezi **4. a 10. týdnem těhotenství**, abnormality lze rozpoznat nejdříve **ve 2. trimestru těhotenství**. Při ultrazvukovém vyšetření je možné vidět žaludek nebo jiné břišní orgány částečně nebo úplně v hrudní dutině.

Velmi důležitým znamením nebo projevem je **pozice jater plodu**. Závažná brániční kýla je rozpoznatelná také pokud je přítomná **hypoplasie plic** (= vývoj plic je abnormální, plíce jsou utlačované břišními orgány) nebo **plicní hypertenze** (= vysoký tlak v plicních tepnách vede k pravostranému srdečnímu selhávání).

Poslední dva zmíněné projevy mohou ale kromě brániční kýly **indikovat další abnormality** a nejsou tedy specifickým projevem. V dnešní době při podezření na brániční kýlu **existuje dostatek diagnostických metod**, které jsou schopny tuto závažnou poruchu odhalit - a to utrazvuk nebo magnetická rezonance.

Vedlejší projevy brániční kýly

- Další projevy brániční kýly **závisí na velikosti kýlní branky** - tedy otvoru, kterým mohou procházet orgány břišní dutiny, a také na poloze otvoru nebo otvorů.

- Nejčastější komplikací je již zmíněná **plicní hypoplazie**, což znamená, že plíce plodu jsou

nedostatečně vyvinuty. Orgány dutiny břišní (játra, žaludek, střeva) tlačí na vyvíjející se plícní tkáň, a tím plíce nemohou růst do všech stran tak, jak by měly.

- **Plicní hypoplazie** pak po narození dítěte vede k mnoha dalším komplikacím jako je **plicní hypertenze s návazným pravostranným selháváním srdce**, dále pak **dechová tíseň až dechové selhání**, **cyanóza** (promodrávání), **tachykardie**, **dyspnoe** a problémy při krmení nebo neschopnost novorozence sát mléko nebo mentální retardace.
- Pro přežití je **velmi kritických prvních 72 hodin po narození**. Zažívací obtíže jsou typické. V mnoha případech je plicní hypoplazie natolik rozsáhlá, že **vůbec nedovolí samostatný život novorozence po porodu**, a ten rychle po příchodu na svět umírá.
- Celkový průběh brániční kýly opět závisí na rozsahu a poloze. Může se jednat o **drobné potíže zažívací** jako zvracení novorozence a dechové potíže nebo může celá situace rychle a dramaticky vést ke smrti plodu nebo novorozence.
- V mnoha případech je diagnostickým vodítkem **propadnutý hrudník**, který je viditelný u novorozeného dítěte. Tento příznak vzniká tím, že bránice není napjatá tak jak normálně bývá a tvoří tím **spodinu hrudníku**.
- V případě získané brániční kýle a to nejčastěji po úrazu k hlavním potížím patří **dechová tíseň nebo žaludeční reflux** (pálení žáhy, zvracení), bolest břicha či na hrudi, palpitace, poruchy srdečního rytmu a další.

Diagnostika brániční kýly

Jak již bylo nastíněno výše, brániční kýla může být diagnostikovaná při **klasickém ultrazvukovém vyšetření plodu** v děloze matky. Na ultrazvuku lze vidět tekutinou či vzduchem naplněný žaludek, který má **abnormální polohu v dutině hrudní**.

Dalším znakem může byt **anomálie plic** (= hypoplazie). K co nejpřesnějšímu zjištění rozsahu brániční kýly **lze využít magnetické rezonance**. Rentgenové záření nebo počítačová tomografie (CT) by mohly mít **nežádoucí vliv na další vývoj plodu**, proto se jako metoda volby nepoužívají.

K další vyšetřovací metodě patří **fetální echokardiogram** (EKG), které sleduje stav a funkci srdce. Veškerá vyšetření se soustředí nejenom na rozsah brániční kýly, ale také na další **případné abnormality**. Je možné, že je brániční kýla součástí syndromu, který se kládá z více abnormalit. Ke zjištění, zda jde o nějaký známý syndrom lze využí **vyšetření plodové vody**. Odběrem plodové vody se získají buňky plodu a z nich je možné **detailně vyšetřit DNA dítěte**.

Léčba brániční kýly

Možnosti léčby brániční kýly závisí na jejím rozsahu a celkovém stavu novorozence. **Léčba je vždy komplexní** a vyžaduje tým specialistů z oborů **hrudní a břišní chirurgie**, **intenzivní medicíny**, **anestezie**, **rehabilitace** a mnoho dalších odborníků.

Základem léčby je **udržení základní životních fukcí jako je srdeční akce a dýchání**. Dýchání bývá velmi komplikované útlakem břišních orgánů a abnormalitou plic. Před samotným narozením dítěte se doporučuje **podat matce dávku kortikosteroidů**, které urychlí zrání plic plodu.

Po narození je většinou **nezbytná umělá plicní ventilace**. Novorozenec se zaintubuje tracheální

rourkou a připojí k přístoji, který mechanicky dýchá za něj. Je důležité sledovat EKG srdce, **zajistit výživu novorozence** a zjistit rozsah postižení.

Novinky v léčbě brániční kýly

Jedním z modernějších přístrojů je tzv. **ECMO** (*extracorporeal membrane oxygenation*). Jde o přístroj, který nahrazuje částečně funkci špatně vyvinutých plic. **Dokáže okysličit krev** a vrátit ji do těla dítěte. Metoda se dá použít po dobu **maximálně asi 6 týdnů**, což ne vždy zaručí dozrání plic, ale pomáhá to **překlenout nejrizikovější období novorozence**.

Existuje také několik metod, které dokážou podpořit vývoj nezralých plic, příkladem je **FETO**. Jakmile jsou zajištěny základní životní funkce, **je možné naplánovat operaci**, která má za cíl vrátit břišní orgány zpět tam, kam patří, odlehčit tlak na plíce a oddělit opět hrudní dutinu od břišní. Někdy je možné drobný otvor v bránici uzavřít, jindy je nutné rozsáhlý prostor **nahradit bránicí umělou**.

Operace brániční kýly

Proběhla řada pokusů na zvířatech, kdy se chirurg pokusil operovat plod *in utero*. To znamená, že byl operován plod v děloze matky, který ještě nebyl porozen na svět. Pokusy bylo zjištěno, že **tímto způsobem dojde k vývoji plic nohem lépe než po narození dítěte**. Tento typ operace je ale zatím jen otázka budoucnosti.

Ještě donedávna se mělo za to, že okamžitá chirurgická náprava brániční kýly je stěžejní a **operace probíhala jen několik málo hodin po narození dítěte**. To ale vedlo k hemodynamické a dechové nestabilitě.

Proto se dnes na operační zákrok čeká. Doporučuje se **vyčkat 3 až 5 dní** po celkové stabilizaci dítěte po porodu. Rizikem této vyčkávací strategie je **plicní hypertenze s velmi vysokými až systémovými tlaky**. V některých případech je možné s operací vyčkat několik týdnů až měsíců.

Strategie léčby u malých dětí

Strategie léčby se dala **popsat několika body** a tím je:

- umělá plicní ventilace,
- léčba plicní hypertenze,
- echokardiogram, který slouží ke sledování funkce srdce a zjištění plicní hypertenze,
- chirurgický zákrok,
- udržování krevního tlaku,
- zajištění dýchacích cest,
- dostatečná výživa dítěte.

Díky profesionální odborné péči a chirurgickým zákrokům je možné **pravděpodobnost přežití novorozonce mnohonásobně zvýšit**. Statisticky můžeme najít desítky lidí, kteří se narodili s velmi vážnou brániční kýlou a **dnes žijí ve svých dospělých letech spokojení**.

Operace brániční kýly je většinou mnohahodinovým zákrokem a je často potřeba **umělý materiál, který bránici nahradí**. V případě poúrazové brániční kýly je nutné **poraněné místo sešít stehy** a zajistit, aby orgány břišní dutiny zůstaly tam, kde mají.

Operace brániční kýly v pozdějším věku dětí

Pokud jde o brániční kýlu velmi mírnou, která začala činit potíže až v pozdějším věku, je možné ji **operovat laparoskopicky**. Tento typ operace zajišťuje to, aby mohl nemocný domů za několik málo dní po zákroku bez velkých jizev a dlouhé rekonvalescence.

Součástí léčby vrozené brániční kýly je **dlouhodobá rehabilitace**. Děti mívají časté záněty dýchacích cest a obtíže dechové. Dnes existuje **řada speciálních cviků**, které zahrnují pro zajímavost hru na dechové nástroje, které pomáhají dětem s dýcháním a dechovou rehabilitací.

Prevence brániční kýly neexistuje

Bohužel neexistuje vůbec žádný způsob, jak by se dalo vzniku brániční kýly předejít. Pokud nemluvíme o získané kýle (úraz), jde především o **vývojové abnormality či dědičné syndromy**.

Jedinou možností je prenatální diagnostika, která vzniku nemoci nezabrání, ale dokáže ji relativně včas odhalit pomocí ultrazvukového vyšetření během **rutinních prohlídek v těhotenství**.