

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΚΗΛΗ

Διαφραγματοκήλη καλείται η είσοδος κάποιου κοιλιακού οργάνου στον θώρακα από ένα συγγενές ή επίκτητο χάσμα του διαφράγματος.

Υπάρχουν πολλοί τύποι διαφραγματοκήλης, ανάλογα με το τμήμα του διαφράγματος μέσω του οποίου διέρχονται τα σπλάχνα, αλλά η πιο συχνή συγγενής διαφραγματοκήλη είναι αυτή η οποία εμφανίζεται μέσω του χάσματος στην περιοχή του οσφυοπλευρικού τριγώνου (κήλη του Bochdalek). Οφείλεται στην αδυναμία ικανοποιητικής ανάπτυξης της πλευροπεριτοναϊκής μεμβράνης, ώστε να διαχωρίσει πλήρως την θωρακική από την περιτοναϊκή κοιλότητα κατά την 10^η εβδομάδα της κύησης. Μέσω αυτού χάσματος εντερικές έλικες εισέρχονται στον θώρακα και προκαλούν υποπλασία του σύστοιχου πνεύμονα (ελαττωμένος αριθμός κυψελίδων ανά cm³ πνευμονικού ιστού). Το χάσμα αυτό βρίσκεται στην οπισθοπλάγια περιοχή του διαφράγματος και ποικίλλει σε μέγεθος. Μέσω αυτού μπορούν να εισέλθουν στον θώρακα, αναλόγως και με την πλευρά στην οποία βρίσκεται, εκτός από τις εντερικές έλικες, ο στόμαχος, το ήπαρ ή ο σπλήνας. Η πάθηση εμφανίζεται στο 90% των περιπτώσεων αριστερά.

Όταν η διάγνωση της πάθησης γίνεται με το προγεννητικό υπερηχογράφημα, τότε μετά τον τοκετό, η θνησιμότητα αυτών των παιδιών πλησιάζει το 60%.

Κλινικά εκδηλώνεται αμέσως μετά τον τοκετό με κυάνωση, ελαττωμένο αερισμό των πνευμόνων και οξέωση. Τα συμπτώματα σχετίζονται με το βαθμό πνευμονικής υποπλασίας. Η ακτινογραφία θώρακος δείχνει εντερικές έλικες στην κοιλιά. Παράγοντες υψηλού κινδύνου αποτελούν η πρόωμη εμφάνιση κλινικών συμπτωμάτων, η προωρότητα και η συνύπαρξη άλλων συγγενών διαμαρτιών.



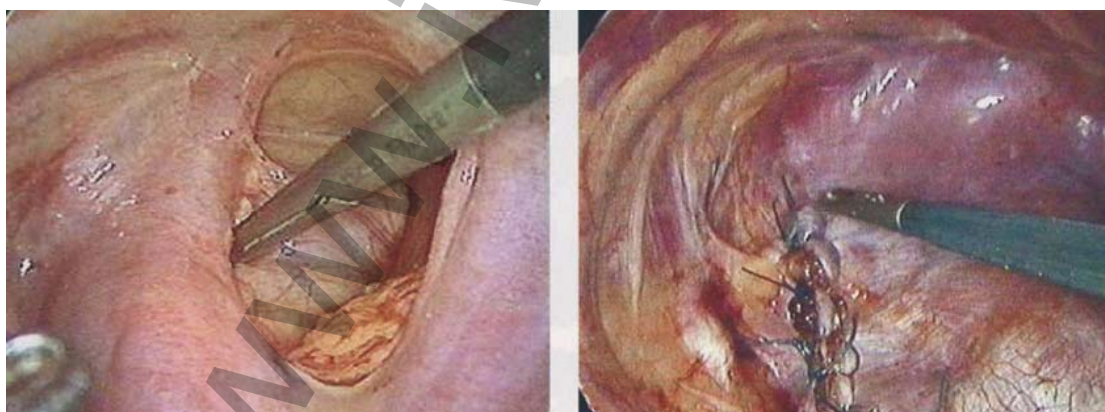
Νεογνό με διαφραγματοκήλη. Η κοιλιά του παιδιού είναι άδεια, επειδή τα σπλάχνα έχουν εισέλθει στο θώρακα.

Η θεραπεία συνίσταται σε άμεση διασωλήνωση του νεογνού και η τοποθέτηση σε υψίσυχνο αναπνευστήρα, η τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα για να προληφθεί η διάταση από αέρια των εντερικών ελίκων και η προεγχειρητική σταθεροποίηση των αερίων του αίματος και της οξεοβασικής ισορροπίας. Η χειρουργική επέμβαση μπορεί να γίνει όταν τα αέρια αίματος φθάσουν σε φυσιολογικά επίπεδα και δεν υπάρχει σημαντική διαφορά μεταξύ των δειγμάτων αίματος που προέρχονται αγγεία πριν τον βοττάλειο πόρο και μετά από αυτόν ή το υπερηχοκαρδιογράφημα δείχνει μείωση της πνευμονικής πίεσης και των περιφερικών πνευμονικών αντιστάσεων.

Στη χειρουργική επέμβαση (ανοικτή λαπαροτομία ή στα σύγχρονα ιατρικά κέντρα με λαπαροσκόπηση) γίνεται ανάταξη των σπλάχνων στην περιτοναϊκή κοιλότητα,

σύγκλειση του χάσματος με ή χωρίς τη χρήση πλέγματος και διόρθωση των ανωμαλιών της θέσης των εντέρων (malrotation), η οποία πάντα συνυπάρχει. Η μετεγχειρητική πορεία είναι πολύ δύσκολη. Λόγω των υποπλαστικών πνευμόνων εμφανίζεται συχνά πνευμονική υπέρταση, η οποία οδηγεί σε διαφυγή του αίματος από τους κόλπους στις κοιλίες (με ενεργοποίηση διόδων που χρησιμοποιούνται στην εμβρυική ζωή) χωρίς αυτό να περάσει από τους πνεύμονες για να οξυγονωθεί, με συνέπεια την εμφάνιση υπερκαπνίας (αύξηση του CO₂ στο αίμα), οξέωσης (αύξηση του pH του αίματος), οι οποίες επιδεινώνουν την πνευμονική υπέρταση και δημιουργείται έτσι ένας φαύλος κύκλος. Μετεγχειρητικά το βρέφος πρέπει να είναι σε αναπνευστήρα, σε πλήρη χάλαση και να επιχειρηθεί απογαλακτισμός από τον αναπνευστήρα πολύ αργά και σταδιακά. Η βαρύτητα της πνευμονικής υποπλασίας σύστοιχα και αντίστοιχα προς την βλάβη, καθορίζουν την έκβαση. Ο ECMO, συσκευή εξωσωματικής οξυγόνωσης του αίματος που χρησιμοποιείται σε λίγα κέντρα, βελτίωσε λίγο την επιβίωση αυτών των παιδιών.

Όπως προαναφέρθηκε, η θνησιμότητα εξαρτάται κυρίως από τον βαθμό πνευμονικής υποπλασίας. Ο θάνατος επέρχεται από επιμένουσα πνευμονική υπέρταση και ανεπάρκεια της δεξιάς κοιλίας. Αν η διάγνωση της πάθησης γίνει πριν την 25^η εβδομάδα της κύησης, το 60% των ασθενών θα αποβιώσουν παρά την άριστη ιατρική φροντίδα. Η διαρκής προσπάθεια επίλυσης αυτού του προβλήματος οδήγησε στην ανάπτυξη νέων θεραπευτικών επιλογών, όπως της προεγχειρητικής σταθεροποίησης, του αναπνευστήρα υψηλής συχνότητας και του ECMO. Ένα άλλο πεδίο προσπαθειών είναι η **εμβρυική χειρουργική**. Για να είναι επιτυχημένη η χειρουργική επέμβαση στο έμβρυο, πρέπει να μην διατρέξει κανένα κίνδυνο η ζωή της μητέρας ή μελλοντική της δυνατότητα τεκνοποίησης, να αποφευχθεί η μετεγχειρητική αποβολή του κηρύματος εξ αιτίας έντονων συσπάσεων της μήτρας λόγω της χειρουργικής επέμβασης (χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής για τοκόλυση) και τα αποτελέσματα της επέμβασης να είναι καλύτερα από αυτά της μετά την γέννηση θεραπείας. Για τους λόγους αυτούς επιχειρήθηκε η χειρουργική επέμβαση, με περιορισμένη επιτυχία, σε έμβρυα με μεγάλες διαφραγματοκήλες, οι οποίες μάλλον ήταν ασύμβατες με την ζωή.



Λαπαροσκοπική εικόνα διαφραγματοκήλης. Αριστερά το χάσμα του διαφράγματος και δεξιά η εικόνα μετά την συρραφή και σύγκλεισή του.

Στις επεμβάσεις αυτές γινόταν διάνοιξη της μήτρας, εξωτερίκευση του εμβρύου, θεραπεία της διαφραγματοκήλης και επανατοποθέτηση του εμβρύου στη μήτρα, για να συνεχισθεί η κύηση. Μια άλλη μέθοδος, λιγότερο επεμβατική, είναι η προσπάθεια αύξησης του μεγέθους των πνευμόνων αποφράσσοντας την τραχεία, ώστε το υγρό που παράγεται μέσα στους πνεύμονες κατά την κύηση να τους διατείνει και

παράλληλα να επαναφέρει μέρος των σπλάχνων στην κοιλιά. Η μέθοδος αυτή μπορεί να γίνει και λαπαροσκοπικά, μειώνοντας στο ελάχιστο τους κινδύνους για τη μητέρα και το έμβryo. Η εφαρμογή αυτών των μεθόδων περιορίζεται σε ελάχιστα κέντρα στις ΗΠΑ και την Ευρώπη.

Η κλινική εκδήλωση της διαφραγματοκήλης μπορεί να γίνει και μετά την νεογνική περίοδο, περίπου στο 4-6% των περιπτώσεων. Τα βρέφη και τα μικρά αυτά παιδιά εμφανίζουν συμπτώματα από το αναπνευστικό ή το πεπτικό, όπως χρόνιες λοιμώξεις του αναπνευστικού, εμέτους, διαλείποντα ειλεό και δυσκολίες στη σίτιση. Μερικές φορές το παιδί είναι ασυμπτωματικό και η πάθηση ανακαλύπτεται τυχαία. Σ' αυτές τις περιπτώσεις το χάσμα είναι μικρό και προστατεύεται από το ήπαρ ή τον σπλήνα, ή υπάρχει κάποιος κηλικός σάκος που εμποδίζει τις εντερικές έλικες να εισέλθουν στον θώρακα. Η διάγνωση επιβεβαιώνεται με ακτινογραφία θώρακα ή διάβαση πεπτικού. Η χειρουργική επέμβαση γίνεται αμέσως μόλις σταθεροποιηθεί ο ασθενής και συνήθως είναι εφικτή η σύγκλειση του χάσματος χωρίς πλέγμα. Τα αποτελέσματα σ' αυτές τις περιπτώσεις είναι κατά κανόνα άριστα.

www.invalioulis.com