

Συγγενής διαφραγματοκήλη Bochdalek

Η χειρουργική άποψη

Μόσχος Βερβερίδης

Επιμελητής Α΄

Β΄ Χειρουργική Κλινική

Νοσοκομείο Παιδών «Π. & Α. Κυριακού

Συγγενής διαφραγματικήλη Bochdalek

Συγγενές οπισθοπλάγιο έλλειμμα του διαφράγματος,
διά μέσου του οποίου διέρχονται
ενδοκοιλιακά σπλάχνα στο θώρακα και συνοδεύεται
από ποικίλου βαθμού πνευμονική δυσπλασία-υποπλασία

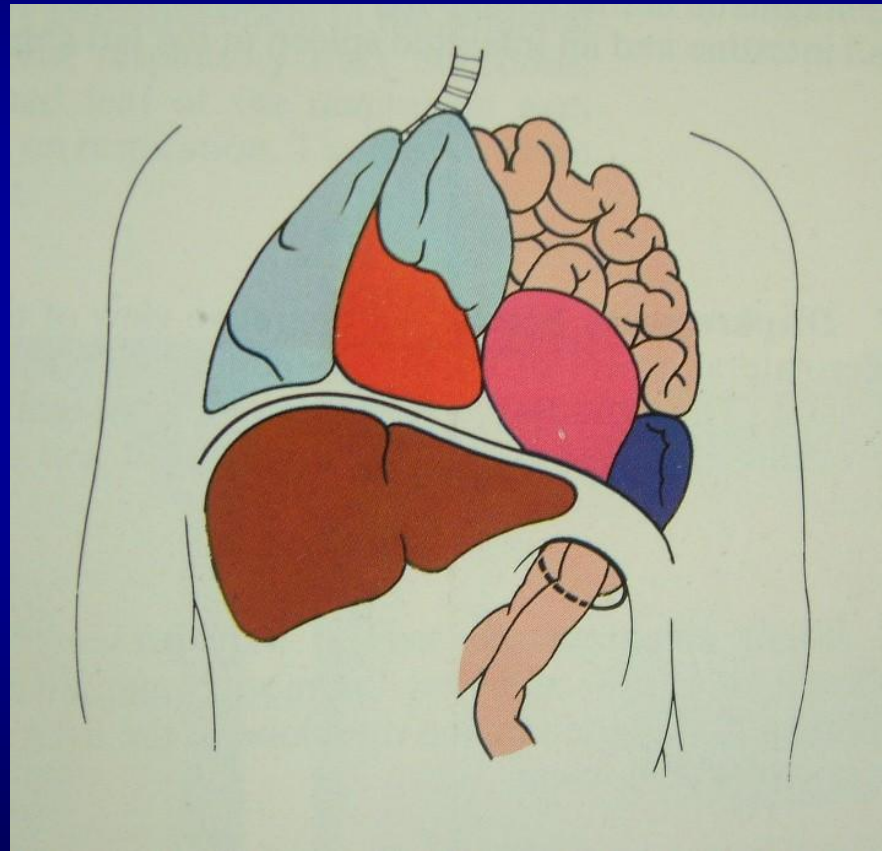
- Συχνότης 1: 2000- 1: 5000 γεννήσεις
- Συχνότερα **αριστερά** (1:10)

Συγγενής διαφραγματοκήλη Bochdalek

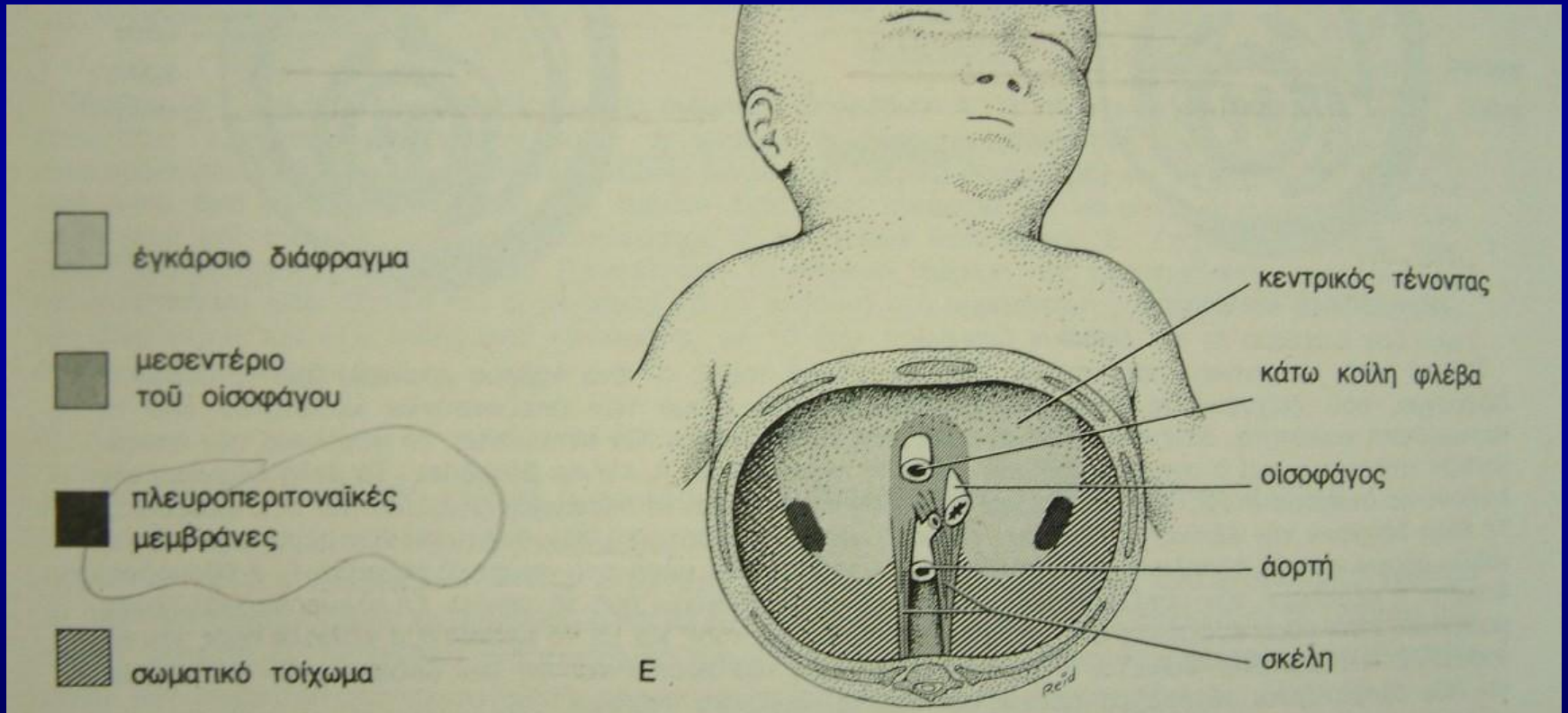
Ο ρόλος του χειρουργού

- Προγεννητική αντιμετώπιση
- Διάγνωση και διαφορική διάγνωση
- Επιλογή του κατάλληλου χρόνου για την χειρουργική αντιμετώπιση
- Χειρουργική επέμβαση
- Αντιμετώπιση μετεγχειρητικών επιπλοκών

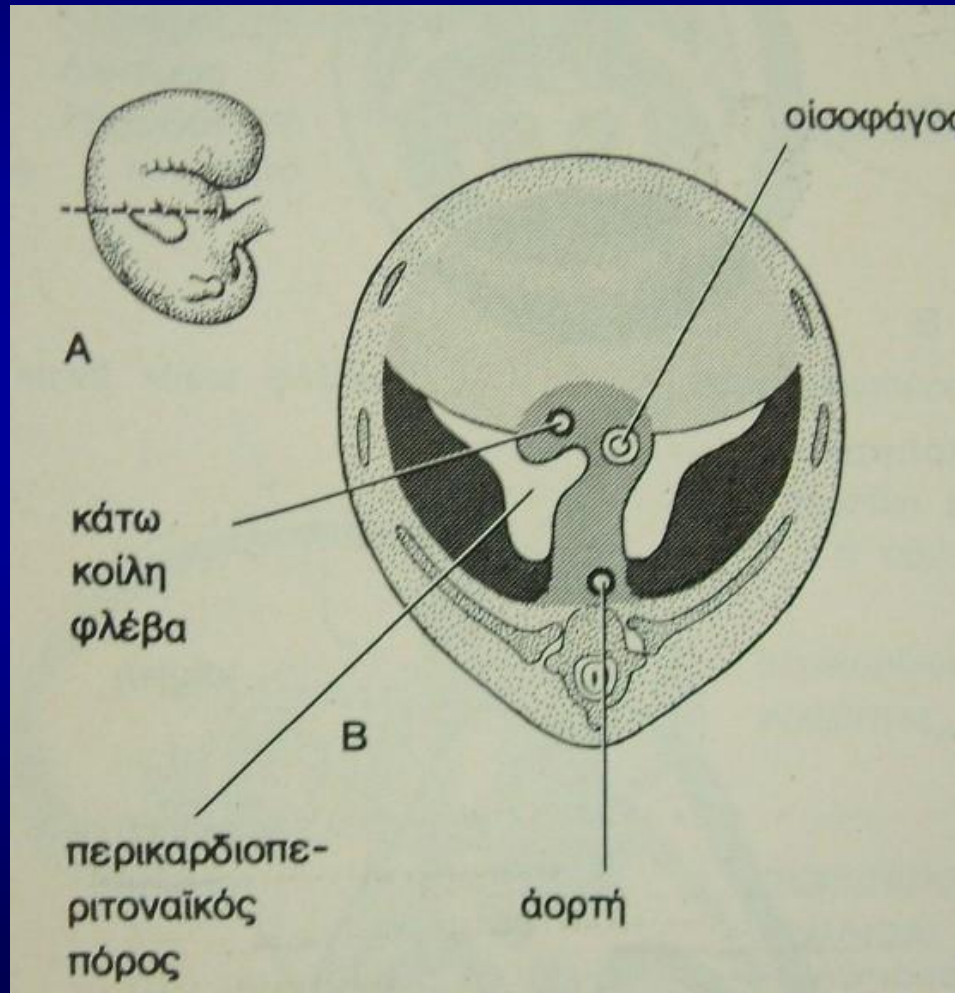
Ανατομία



Εμβρυολογία



Εμβρυολογία



Προγεννητική διάγνωση

- Υπερηχογραφικός προγεννητικός έλεγχος
 - Μετάθεση μεσοθωρακίου
 - Εντερο/ήπαρ/στόμαχος στο θώρακα
 - Η καρδιά και ο στόμαχος στο ίδιο επίπεδο

Προγεννητική διάγνωση



Προγεννητική αντιμετώπιση

- Καλή πρόγνωση
 - Οψιμη διάγνωση
 - > 25η εβδομάδα
 - Το ήπαρ στην κοιλία
 - Μικρή μετάθεση μεσοθωρακίου
 - Lung/head ratio >1
- Αντιμετώπιση μετά τη γέννηση
 - Μεταφορά σε ειδικό κέντρο για νεογνική υποστήριξη
 - Τελειόμηνος κανονικός τοκετός
- Θνησιμότητας 30%

Προγεννητική αντιμετώπιση

- Κακή πρόγνωση
 - Πρώιμη διάγνωση (< 25η εβδομάδα)
 - Το ήπαρ στο θώρακα
 - Διατεταμένος στόμαχος στο θώρακα
 - Μεγάλη μετάθεση μεσοθωρακίου
- Lung/head ratio >1

Προγεννητική αντιμετώπιση εμβρύων κακής πρόγνωσης

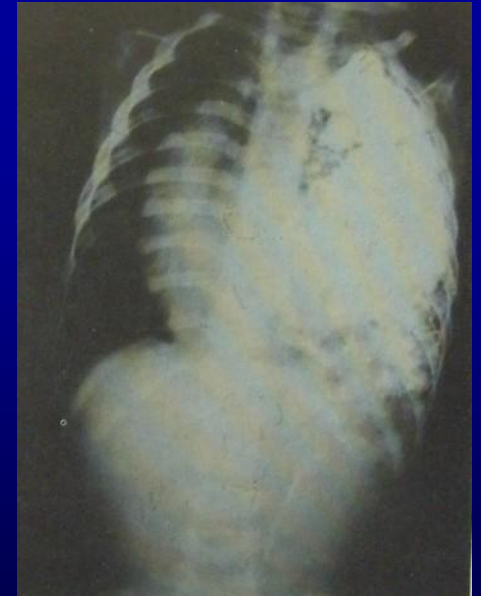
- Διακοπή κύησης (συμβουλευτική γονέων)
- Εάν > 32 εβδομάδων
 - Αντιμετώπιση μετά την γέννηση
 - Θνησιμότητας 60%
- Εάν < 32 εβδομάδων
 - Προγεννητική εμβρυική επέμβαση (πειραματική)
Ενδοσκοπικός αποκλεισμός τραχείας (PLUG)
 - Θνησιμότητας 50%

Διάγνωση

- Αναπνευστική δυσχέρεια
 - Ταχύπνοια, γογγυσμός, κυάνωση
- Βορβορυγμοί στο θώρακα
- Σκαφοειδής κοιλία

- Ακτινογραφία θώρακος-κοιλίας

Διάγνωση



Διαφορική διάγνωση

- Συγγενής κυστική αδενωματώδης δυσπλασία
 - Φυσιολογικός αερισμός εντέρου
 - Α/α με ρινογαστρικό / διάβαση άνω πεπτικού
- Χάλαση του ημιδιαφράγματος
 - Παράδοξη κινητικότητα του διαφράγματος
- Πνευμοθώραξ υπό τάσιν
 - ΔΔ από γαστροθώρακα/διατεταμένος στόμαχος στο θώρακα

Αρχική αντιμετώπιση

- **Αποφυγή** αερισμού με μάσκα
Διασωλήνωση / Πνευμοθώραξ υπό τάσιν
- **Αποφυγή** αφυδάτωσης, υποθερμίας, υποξαιμίας, οξέωσης
Υποστηρικτική αγωγή
- **Όχι επείγον χειρουργείο**
Πρώτα σταθεροποίηση (1-2 ημέρες τουλάχιστον)

Αναπνευστική υποστήριξη

- Συμβατικός αναπνευστήρας

Χαμηλές πιέσεις

- Αρτηριακός καθετήρας στα άνω άκρα και στην ομφαλική αρτηρία

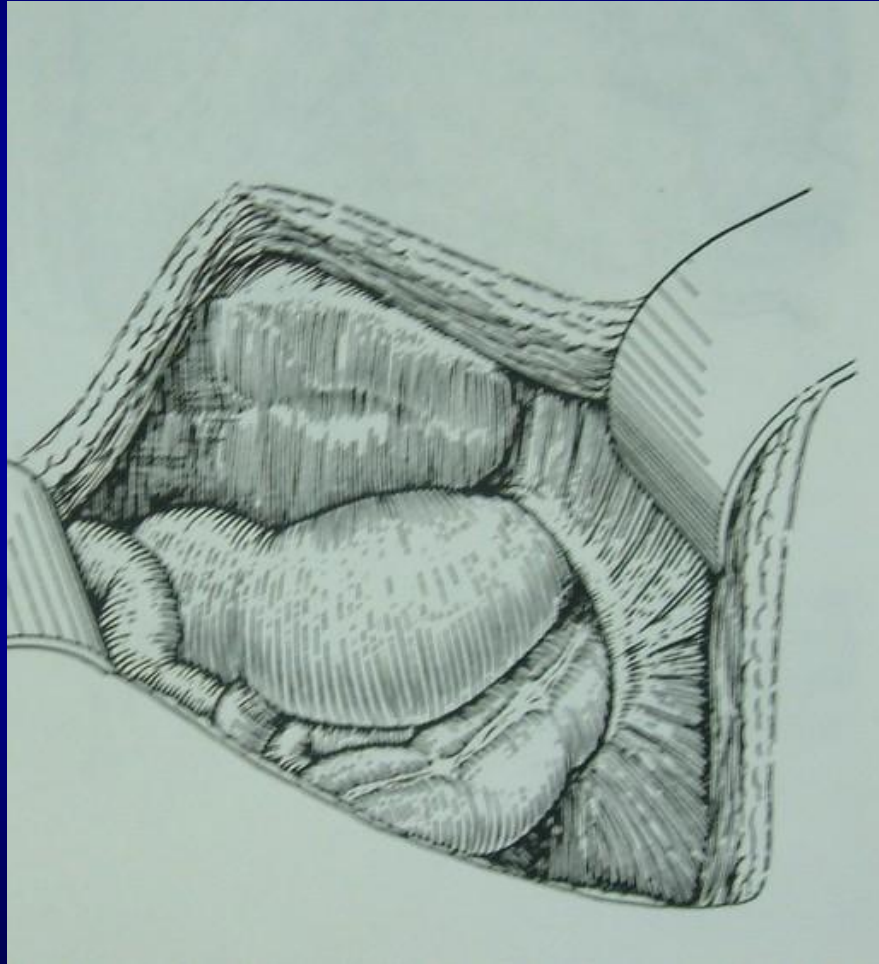
Pre and post-ductal blood gas monitoring

- Υψίσυχνος αναπνευστήρας
- ECMO
- Perfluorocarbon partial liquid ventilation

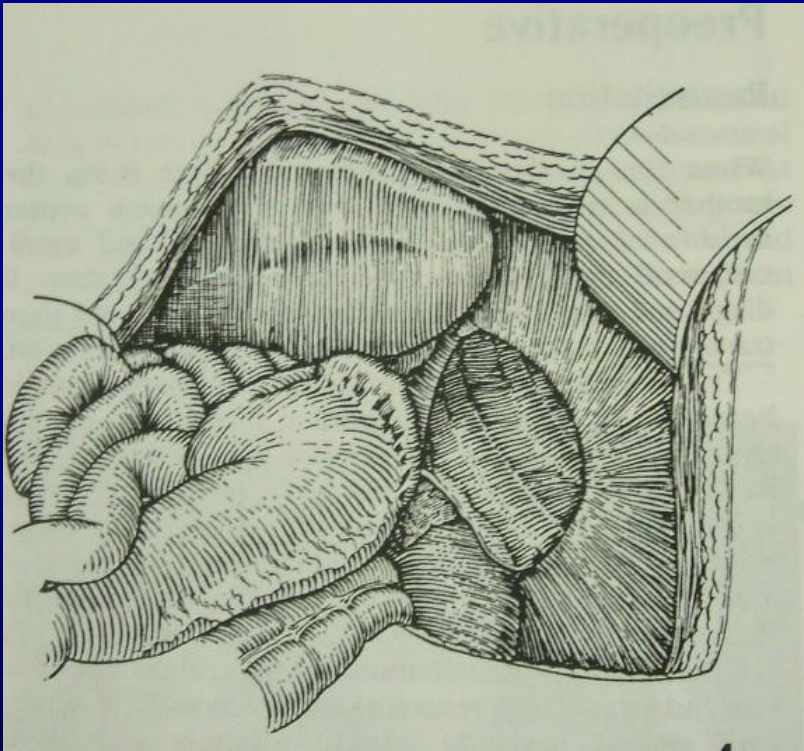
Χειρουργική επέμβαση

- Αναμονή στα αρχικώς ασταθή νεογνά
- Διακοιλιακή προσπέλαση
Θωρακική προσπέλαση
- Τοποθέτηση συνθετικού προθέματος
Goretex 1mm
- Λαπαροσκοπική χειρουργική
Μεγαλύτερα παιδιά (όψιμη διάγνωση)

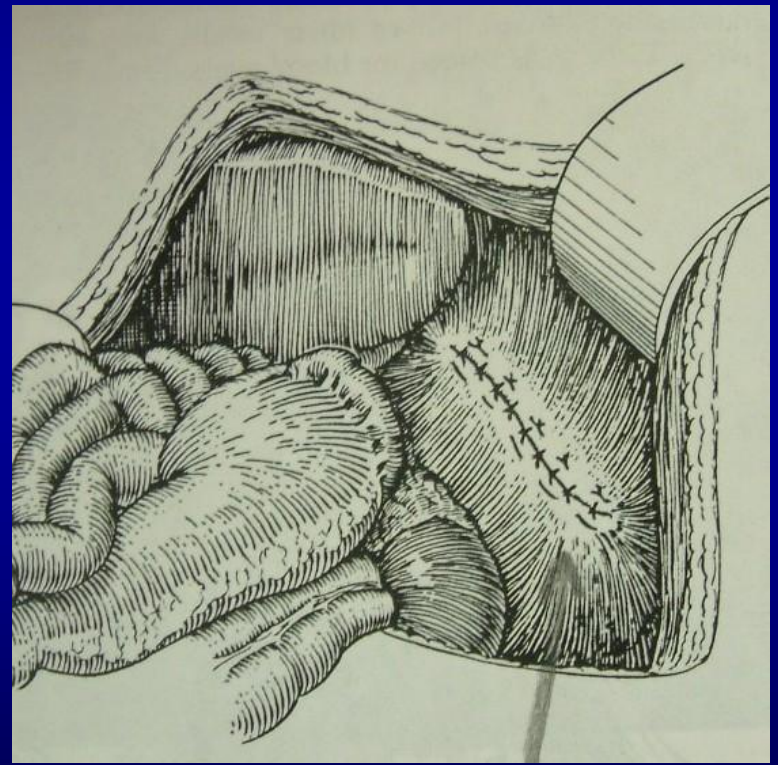
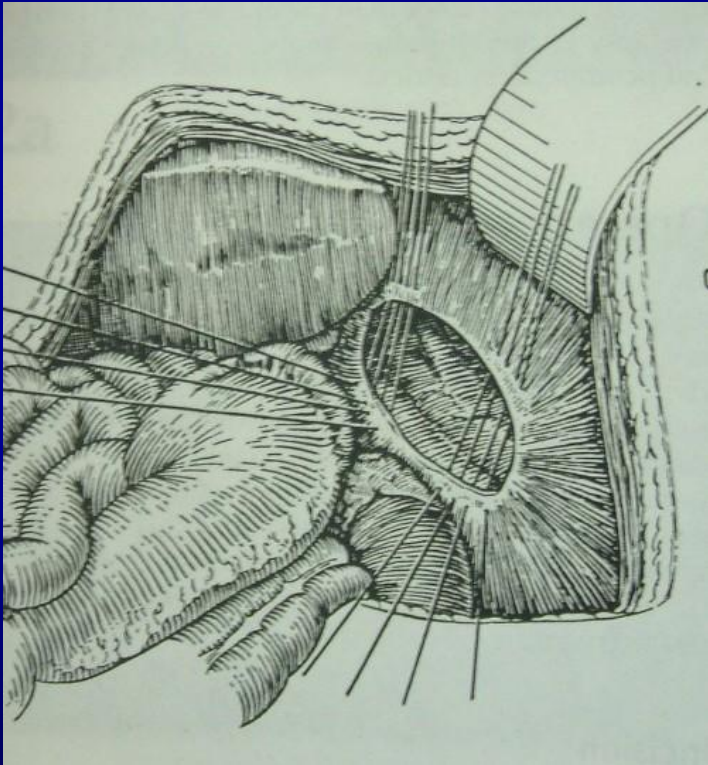
Χειρουργική επέμβαση



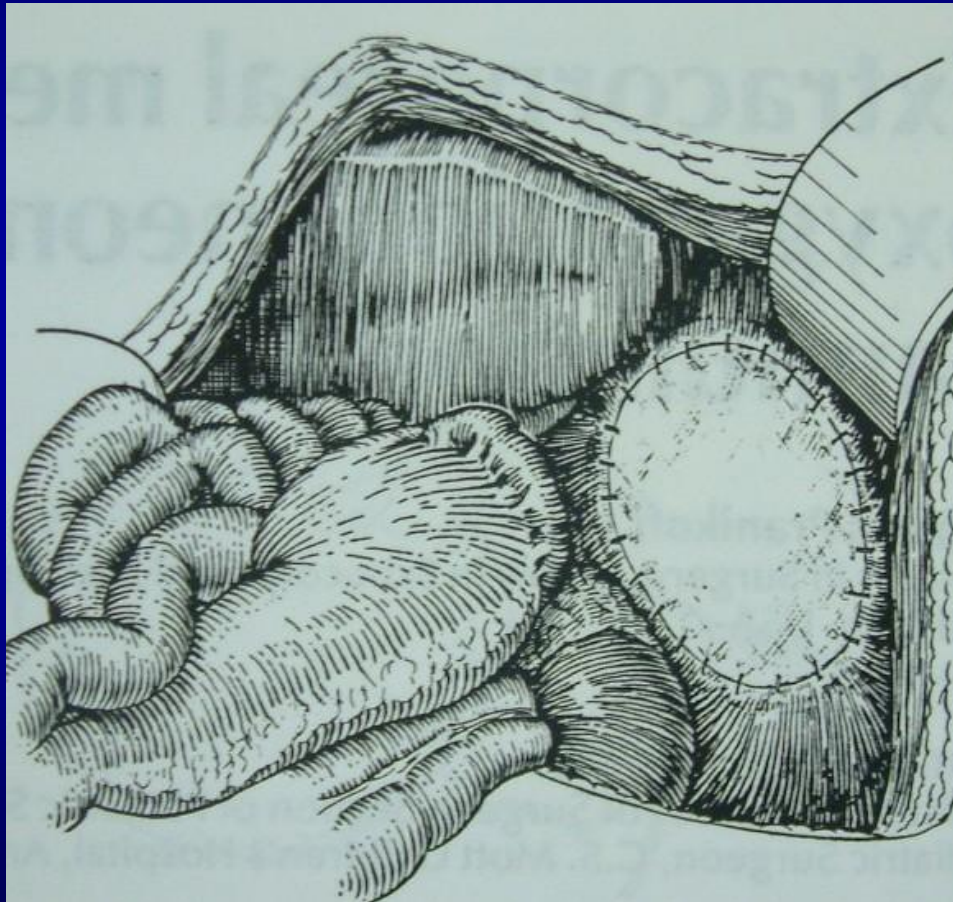
Χειρουργική επέμβαση



Χειρουργική επέμβαση



Χειρουργική επέμβαση



Προεγχειρητικό ECMO και Χειρουργική Επέμβαση

- Αγγειακή προσπέλαση
 Ηπαρίνη
- Επιμελής αιμόσταση
- Αποφυγή διάτασης των κοιλιακών τοιχωμάτων
- Αποφυγή διαίρεσης των ινών του Ladd
- Αποφυγή σκωληκοειδεκτομής

Μετεγχειρητικές επιπλοκές

- Υποτροπή διαφραγματοκήλης
- Συμφυτικός ειλεός (10%)
- Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση
- Αναπνευστική – καρδιακή ανεπάρκεια
Θνησιμότης 10-60%

Συγγενής διαφραγματοκήλη

Μελλοντικές θεραπείες

- Προγεννητική παρέμβαση
 - PLUG therapy
- Μεταμόσχευση πνεύμονα
- Liquid ventilation / perfluorocarbons
- Φαρμακευτική αγωγή
 - Αυξητικοί παράγοντες για τον πνεύμονα
 - TRH, Γλυκοκορτικοειδή

Ευχαριστώ

