

Επείγουσες Χειρουργικές Καταστάσεις
Αναπνευστικού Συστήματος Νεογνού

ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ



ΠΑΙΔΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
Διευθυντής Καθηγητής Σ. Γαρδίκης
ΔΗΜΟΚΡΙΤΕΙΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΡΑΚΗΣ



ΕΛΛΕΙΜΑΤΑ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΑ

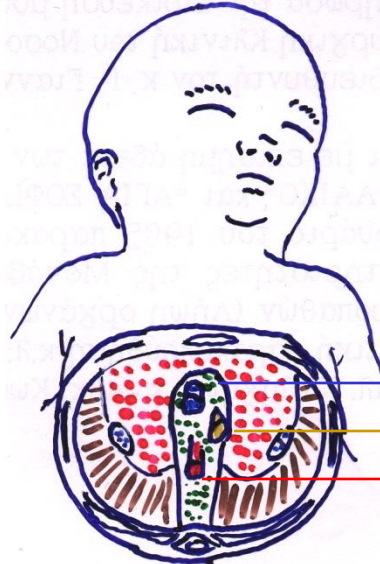
5 w

8w

12w



Εγκάρσιο διάφραγμα
Πλευροπεριτοναϊκές
μεμβράνες
Ραχιαίο μεσεντέριο
Σωματικό τοίχωμα



Κεντρικός τένοντας
Πλευροπεριτοναϊκός πόρος
Σκέλη διαφράγματος
Μυϊκή μοίρα διαφράγματος

Κάτω κοίλη (Θ8)

Οισοφάγος (Θ10)

Αορτή (Θ12)

Νεογέννητο

Προγεννητικά στάδια ανάπτυξης πνεύμονα

Εμβρυϊκή περίοδος

0-7 εβδομάδες

Ψευδοαδενική περίοδος

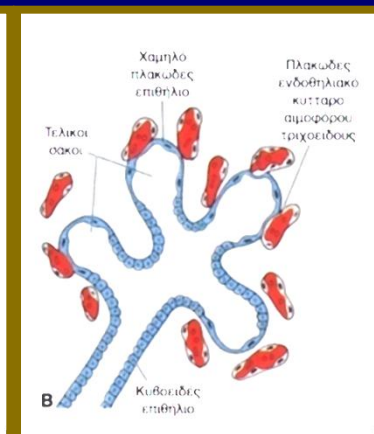
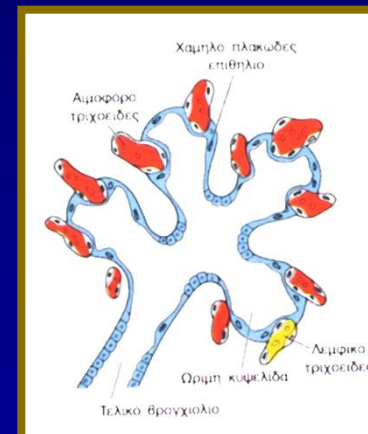
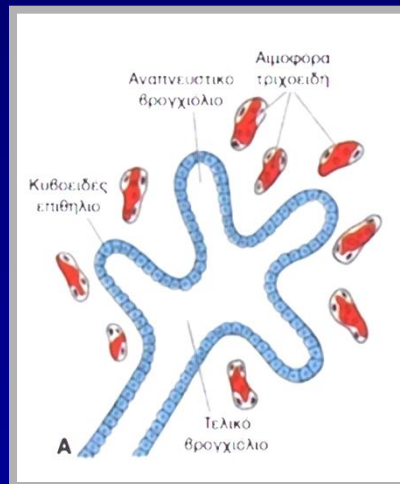
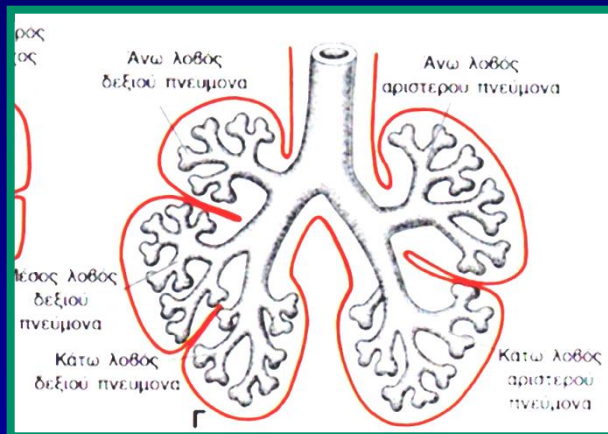
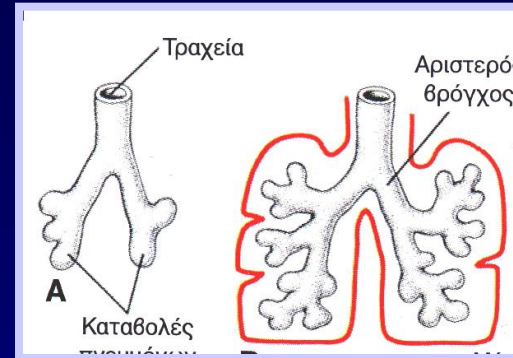
8-16 εβδομάδες

Σωληνίσκων περίοδος

17-24 εβδομάδες

Τελικών σάκων περίοδος

24-γέννηση



Όριμες κυψελίδες δεν παρατηρούνται πριν από τη γέννηση

Η ωρίμαση και ο πολλαπλασιασμός των κυψελίδων συνεχίζεται μέχρι 8 χρονών

Γέννηση 1/6-1/8 (24 εκατομμύρια)



8 χρονών 200-600 εκατομμύρια

Μηχανικοί παράγοντες που επιδρούν στην ανάπτυξη του πνεύμονα

Υγρό πνεύμονα

Αύξηση εμβρυϊκού πνεύμονα – Προοδευτική αύξηση παραγωγής υγρού μέχρι τη γέννηση, μείωση υπό την επίδραση των στρεσογόνων ορμονών με τον τοκετό

Αμνιακό υγρό

Ολιγο-υδράμιο → Πνευμονική υποπλασία
(αγενεσία νεφρού, απόφραξη ουροφόρων οδών)
CDH πολυ-υδράμιο βαριά υποπλασία ?

Ενδοθωρακική μάζα

Πειραματική προοδευτική αύξηση όγκου μπαλονιού σε εμβρυϊκό θώρακα → μικρός πνεύμονας, ελαττωμένη ενδοτικότητα compliance

Εμβρυϊκή αναπνοή

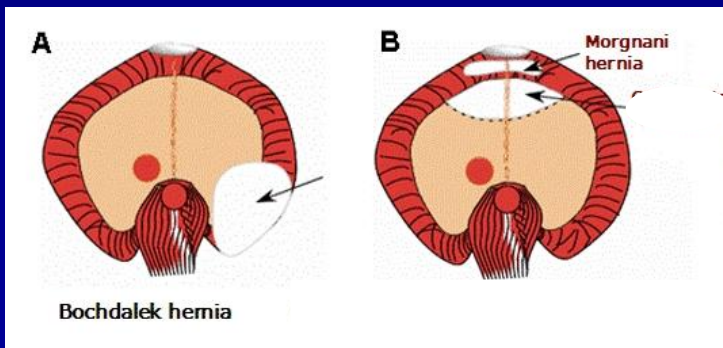
Κινήσεις του διαφράγματος στην όψιμη εμβρυϊκή περίοδο αυξάνουν την παραγωγή υγρού πνεύμονα.
Πειραματική κατάργηση → μικρός πνεύμονας, ελαττωμένη ενδοτικότητα

Είδη Συγγενών Ανωμαλιών Διαφράγματος

85-90% κήλη Bochdalek στο οσφυοπλευρικό τρίγωνο (οπισθοπλάγια)

2% κήλη Morgani στο στερνοπλευρικό τρίγωνο (Σχισμή Larrey)

Άνοδος θόλου (Χάλαση) διαφράγματος (eventration)



Κήλη Bochdalek (CDH)

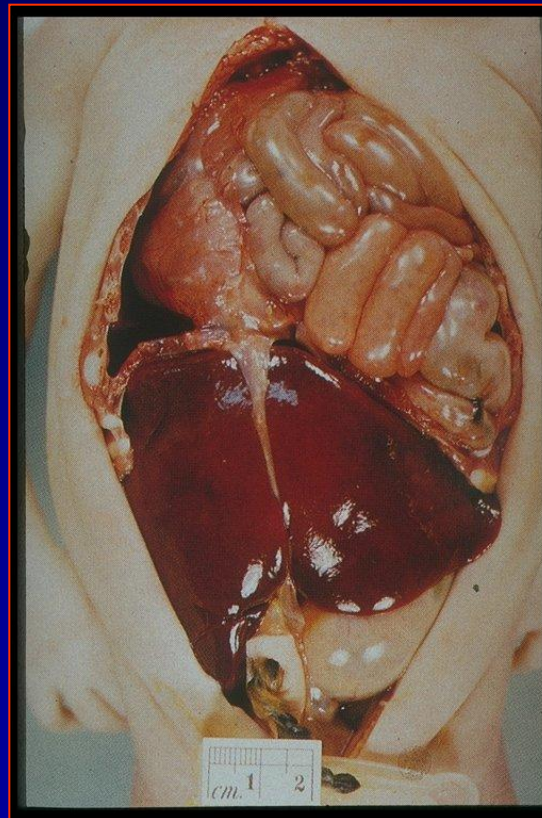
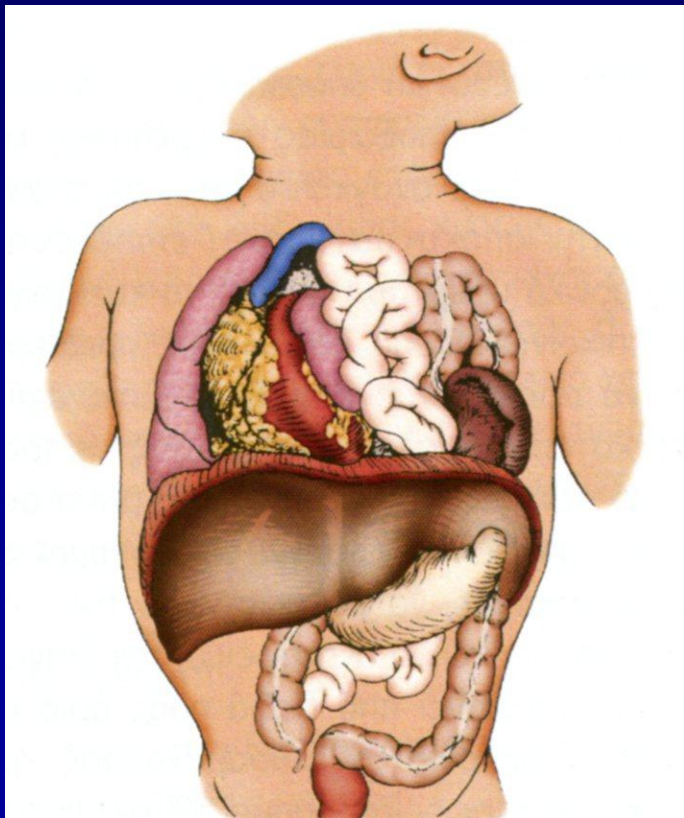
1:2.000 - γεννήσεις

Αριστερά 80%

Δεξιά 19%

Άμφω 1%

Συγγενής διαφραγματικήλη, Congenital Diaphragmatic Hernia *CDH*



Αποτυχία
σύγκλεισης του
πλευροπεριτοναϊκού
πόρου 8-10 w

ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Υποπλασία Πνεύμονα

Ανωμαλίες πνευμονικού παρεγχύματος

Ανωμαλίες πνευμονικών αγγείων

Πνευμονική υπέρταση → Παραμονή εμβρυϊκής κυκλοφορίας

Ανεπάρκεια επιφανειοδραστικού παράγοντα (surfactant)

ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Υποπλασία Πνεύμονα

Η σοβαρότητα εξαρτάται:

⇒ Όγκο του κοιλιακού περιεχομένου που έχει εισέλθει στην θωρακική κοιλότητα (μέγεθος διαφραγματοκήλης)

⇒ Πρώιμη βλάβη



✓ Μικρός πνεύμονας

✓ Υποπλασία πνεύμονα αντίστοιχα της βλάβης

ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Ανωμαλίες πνευμονικού παρεγχύματος

Αεροφόροι οδοί Μείωση βρογχικών υποδιαίρέσεων

12-14 σύστοιχα, 16-18 αντίστοιχα (κ.φ 24)

Κυψελίδες

Μείωση βρογχικών υποδιαίρέσεων → μείωση αριθμού κυψελίδων,

Μείωση αναπνευστικής επιφάνειας

Ανωριμότητα πνεύμονα

ανώριμες κυψελίδες

λιγότερα διαφραγμάτια,

μεγαλύτερο μεσοδιάστημα τριχοειδών και αέρα

Πνευμονοκύτταρα ατελής διαφοροποίηση

Type I κυβοειδές

Type II ανώριμα (πεταλώδη σωματίδια λιγότερα σε αριθμό)

ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Ανωμαλίες πνευμονικών αγγείων

Μείωση αριθμού πνευμονικών αγγείων → Μείωση αγγειακής χωρητικότητας

Παθολογικά πνευμονικά αγγεία

Ανώμαλο μυϊκό πάχος αρτηριών

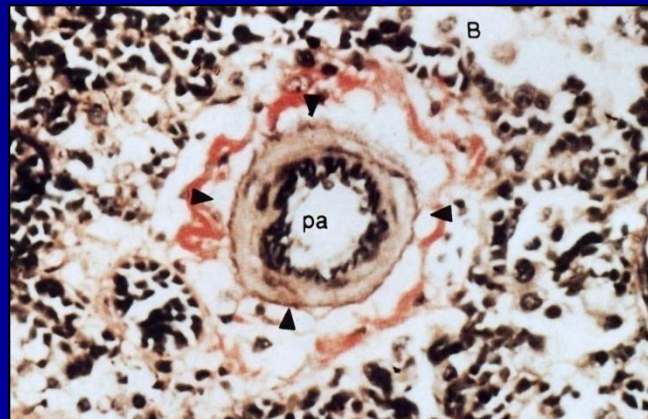
Μικρότερη διάμετρος

Αυξημένη ευαισθησία αρτηριών για αγγειοσύσπαση $PO_2 < 40 \text{ mmHg}$

$PCO_2 > 30 \text{ mmHg}$

$pH < 7.5$

Υποθερμία



ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Πνευμονική υπέρταση

Αύξηση αντιστάσεων

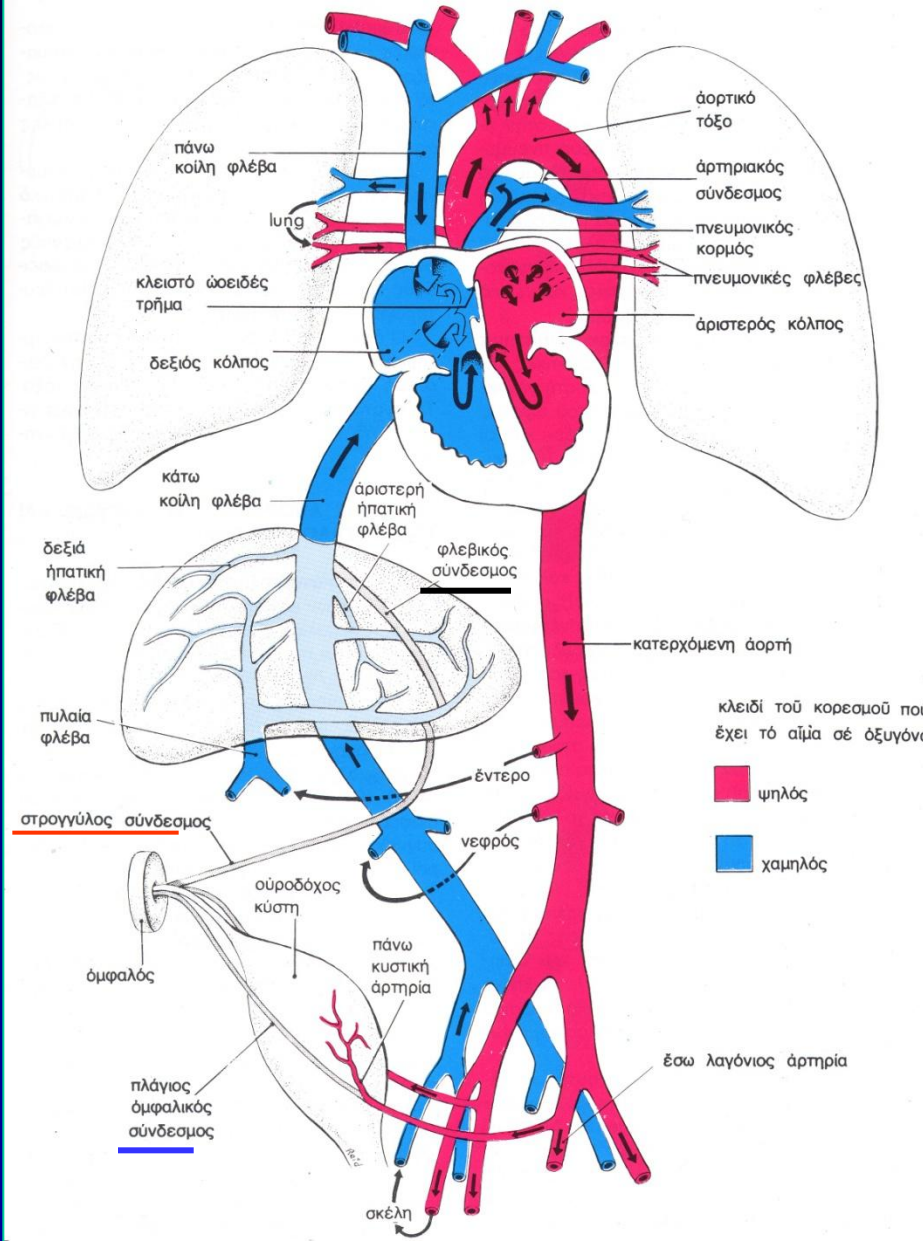
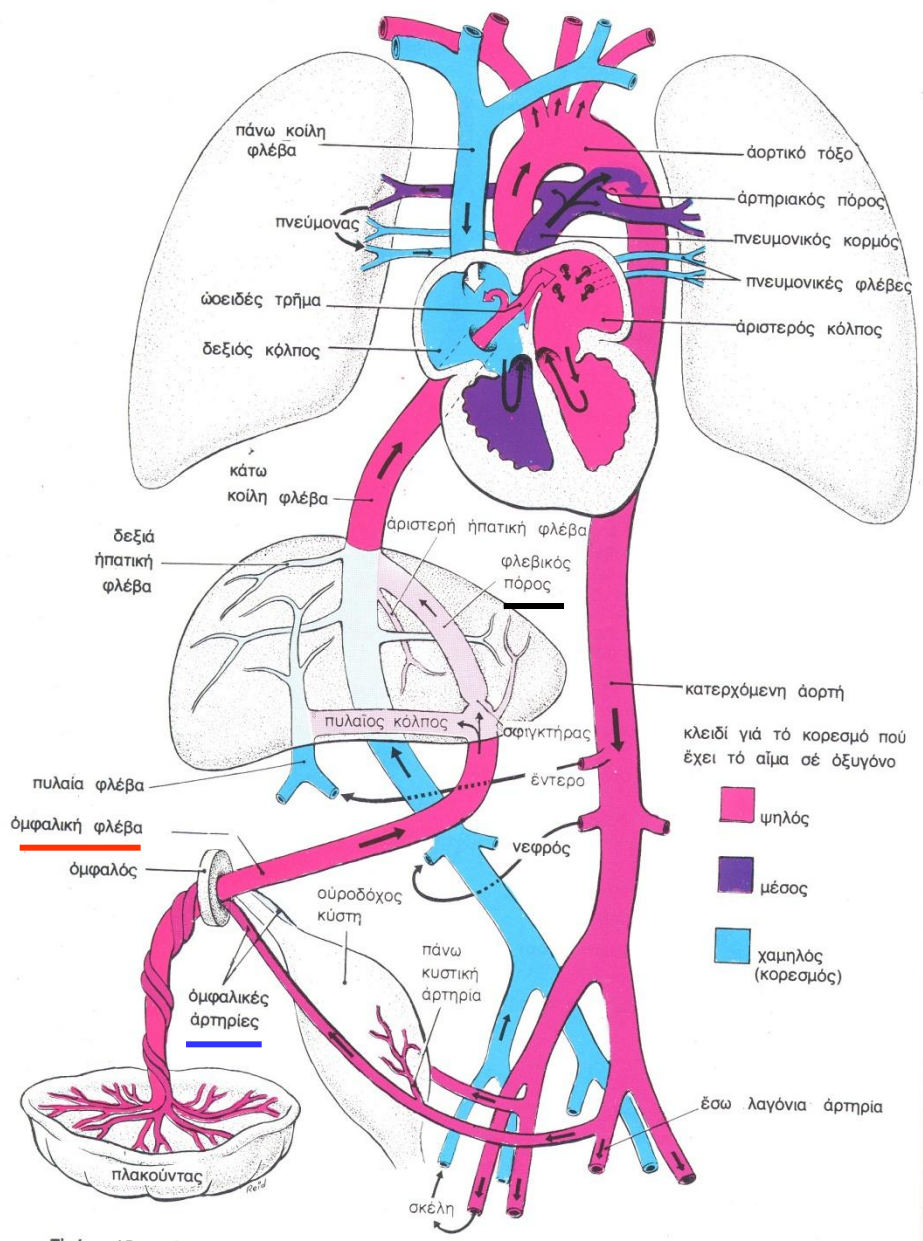
- ⇒ Μείωση αγγειακής χωρητικότητας (Μείωση αριθμού πνευμονικών αγγείων)
- ⇒ Μικρότερη διάμετρος
- ⇒ Αυξημένη ευαισθησία αρτηριών για αγγειοσύσπαση

Υποξία, Υπερκαπνία, Οξέωση, Υποθερμία

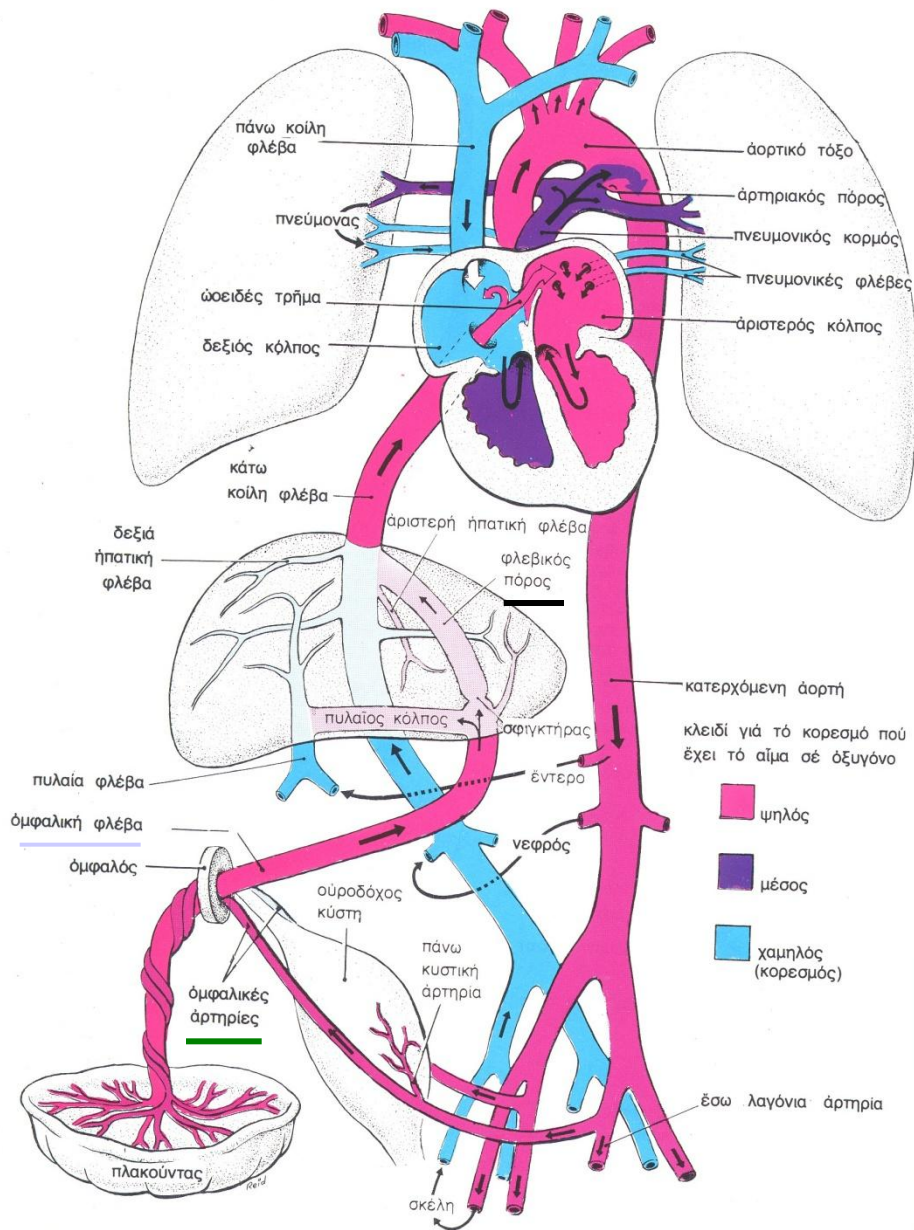
Εμβρυϊκή κυκλοφορία



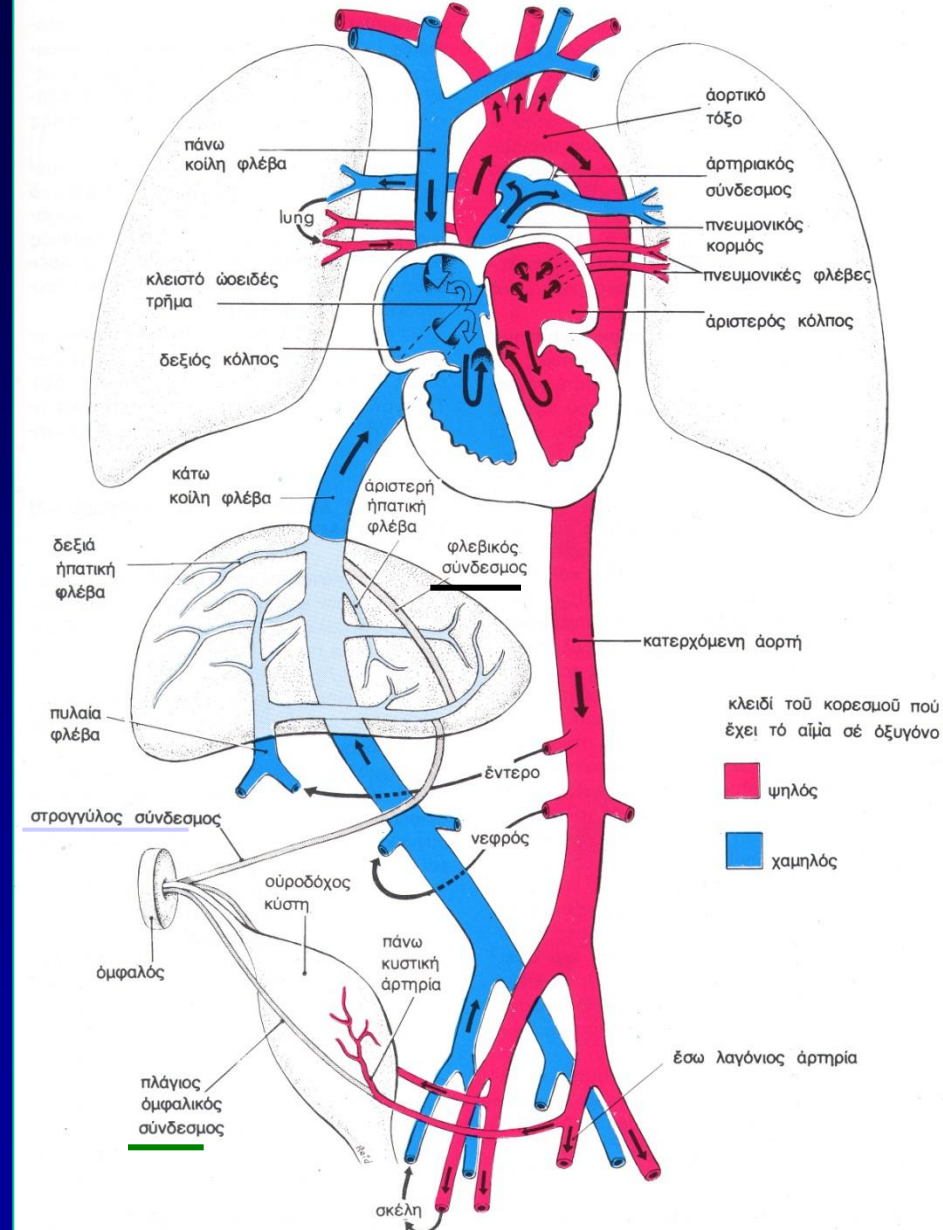
Μετά γέννηση κυκλοφορία



Εμβρυϊκή κυκλοφορία



Μετά γέννηση κυκλοφορία



ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Συγγενής Διαφραγματοκήλη

Υποπλασία πνεύμονα
Υποπλασία AP κοιλίας
Ανεπάρκεια surfactant



Υποξία-Υπερκαπνία-Οξέωση



Εμβρυική κυκλοφορία
Rt → Lt shunt



Αγγειοσύσπαση
πνευμονικών
αρτηριών



Πνευμονική υπέρταση



ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Οι πνευμονικές αρτηρίες έχουν ανώμαλο παχύ μυϊκό τοίχωμα και παρουσιάζουν μία αυξημένη ευαισθησία σε μεσολαβητές που προκαλούν αγγειοσύσπαση

Αγγειοσύσπαση

$P_{O_2} < 40 \text{ mmHg}$

$P_{CO_2} > 30 \text{ mmHg}$

$pH < 7.5$

Υποθερμία

Serotonin

Epinephrine

Αγγειοδιαστολή

$P_{O_2} > 40 \text{ mmHg}$

$P_{CO_2} < 30 \text{ mmHg}$

$pH > 7.5$

NO

Tolazolin

Halothane

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

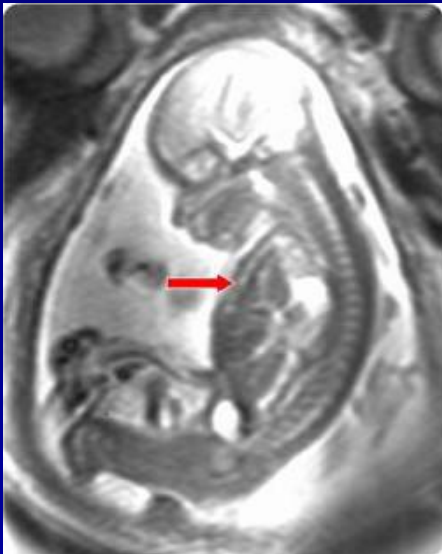
Προγεννητικά:

US (50%-93%) 16-24w

Πολυυδράμνιο (70-75%)

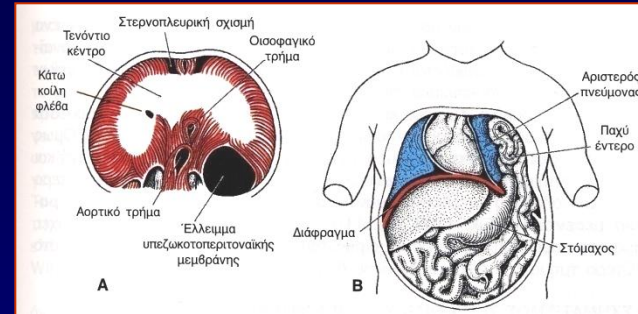
Δυσοίωνα προγνωστικά σημεία

- Προσπίπτων ήπαρ
- Όγκος Πνεύμονα / Περίμετρος κεφαλής < 1
- Διάγνωση < 25 βδομάδες



Fetal MRI

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ



⇒ Εισέχουσα (σκαφοειδής) κοιλία

⇒ Αναπνευστική δυσχέρεια

Ανεπάρκεια διαφράγματος (Διαταραχή μηχ. αναπνοής)
Μετατόπιση μεσοθωρακίου προς την υγιή πνεύμονα, πίεση
Ύπαρξη πνευμονικής υποπλασίας

Κατάπνοση μεγάλων ποσοτήτων αέρα Περαιτέρω διάταση εντερικών ελίκων

⇒ Κυάνωση

⇒ Παράδοξη αναπνοή (Κατά τη φάση της εισπνοής η αρνητική πίεση που δημιουργείται ευνοεί την περαιτέρω είσοδο κοιλιακού περιεχομένου στο θώρακα)

⇒ Ελάττωση αναπν ψιθυρισμ ομοπλ.

⇒ Εντερικοί ήχοι ομόπλευρα

⇒ Ετερόπλευρος πνευμοθώρακας

⇒ Ειλεός

⇒ Καταπληξία



ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Ασυπτωματική πορεία – Καθυστερημένη εκδήλωση

- ⇒ Πεπτικό: Κοιλιακό άλγος, εμετοί, ειλεός
- ⇒ Αναπνευστικό: Λοιμώξεις
- ⇒ Καρδιά: Έκτακτες συστολές, φύσημα
- ⇒ Αναστολή ανάπτυξης

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

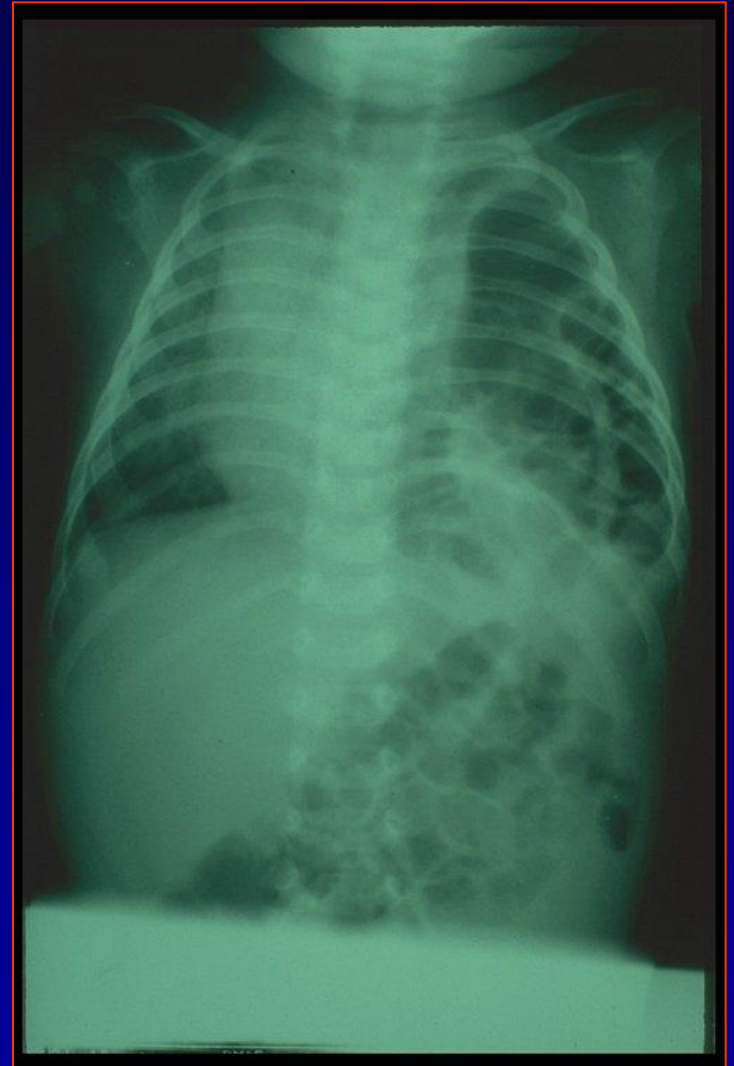
Α/α Θώρακος-Κοιλίας:

Αριστερά CDH

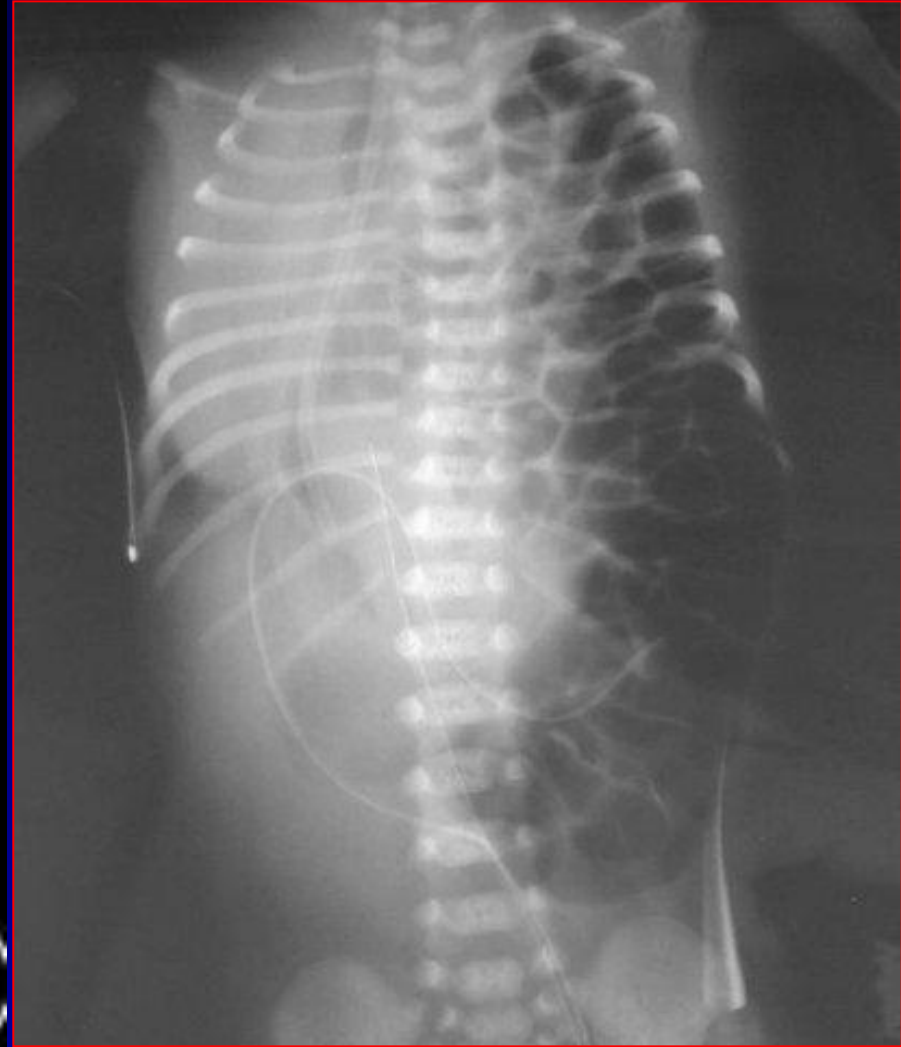
Μετατόπιση μεσοθωρακίου ετερόπλευρα

Εντερικές έλικες σύστοιχα

Πτωχή εντερική πνευμάτωση



Αριστερά CDH



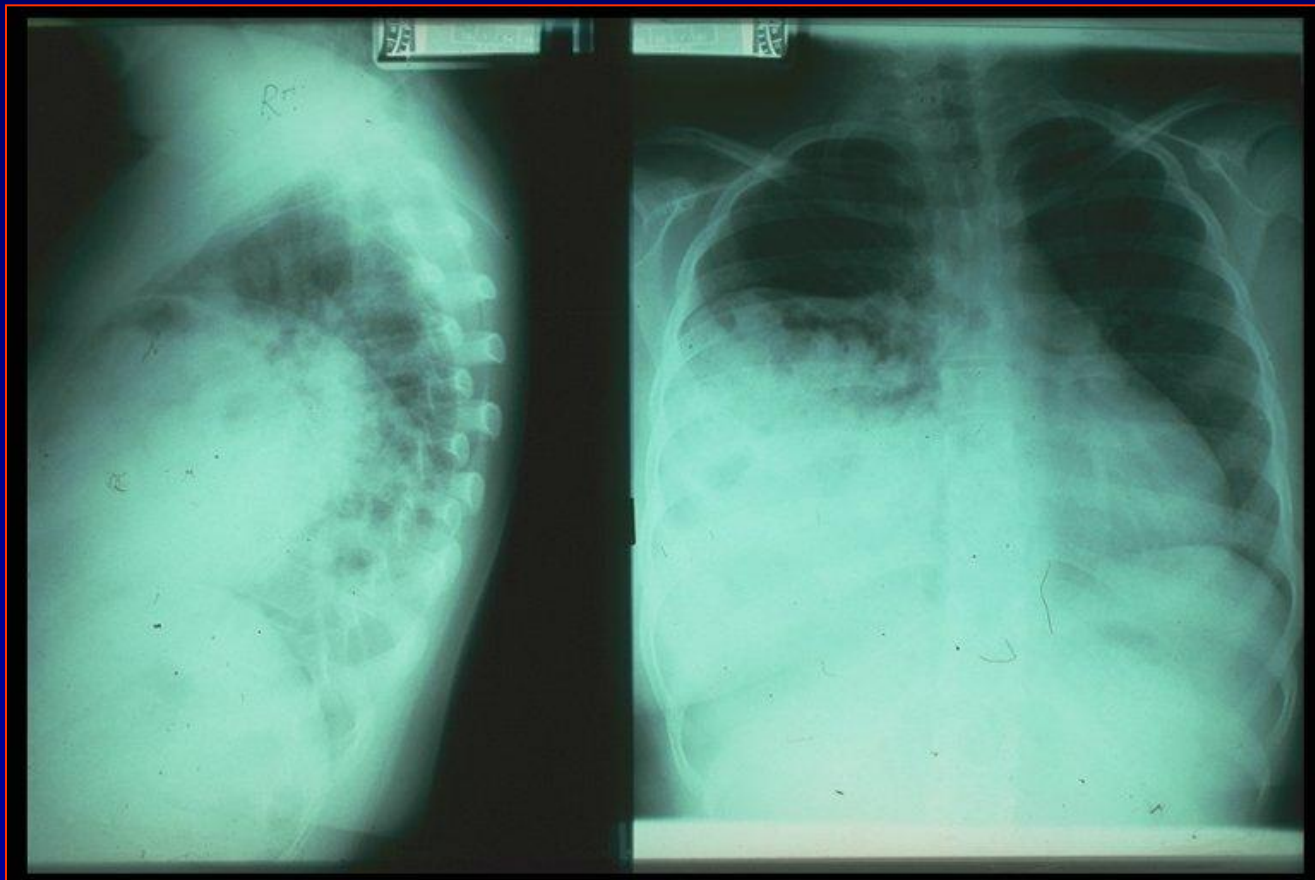
ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Α/α Θώρακος-Κοιλίας:

Δεξιά CDH

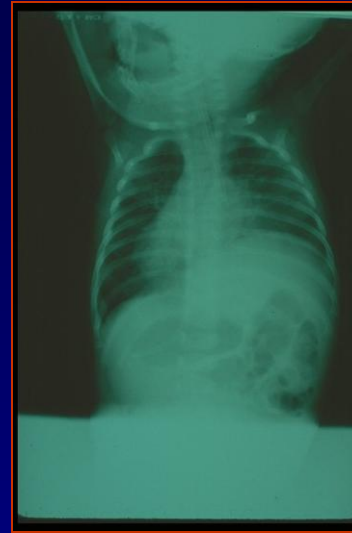
Πύκνωση αριστερού κάτω λοβού

Παρουσία υγρού

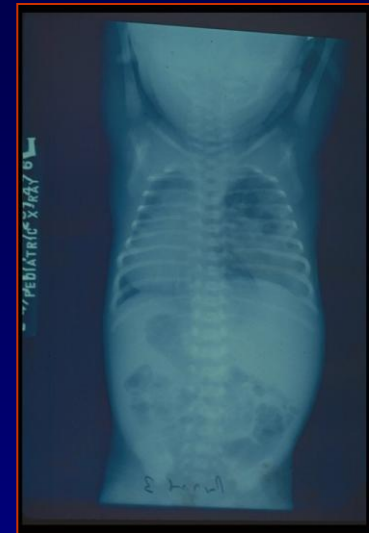


ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Χάλαση ημιδιαγράμματος
- Κυστική αδενωματώδης δυσπλασία πνεύμονα
- Βρογχογενή κύστη
- Χυλοθώρακας
- Κυστικό τεράτωμα
- Πνευμονικό απόλυμα
- Νευρογενείς όγκοι
- Πρωτοπαθές σάρκωμα
- Πνευμοθώρακας
- Συγγενή πνευμονία



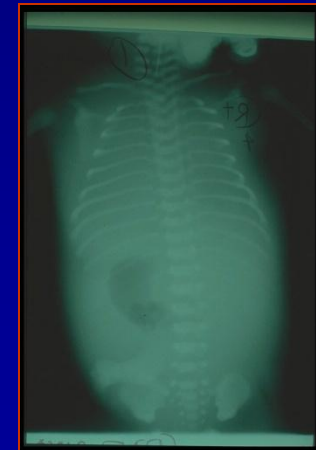
Χάλαση ημιδιαγράμματος



Κυστική Αδενωματώδης
δυσπλασία



Κύστη πνεύμονος



Χυλοθώρακας

Συνοδές Ανωμαλίες 20 % CDH

Νευρικό Ανεγκεφαλία, Υδροκέφαλος, Μηνιγγομυελοκήλη, Εγκεφαλοκήλη

Καρδιοαγγειακό Κοιλιακό έλλειμμα, Διπλό αορτικό τόξο, Στένωση αορτής

ΓΕΣ Malrotation, Ατρησία οισοφάγου, Ατρησία 12δακτύλου

Ουροποιητικό

Λοιπά Εξόμφαλος, Υπερωισχιστία, Απόλυμα πνεύμονα



ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Προεγχειρητική Θεραπεία

- ⇒ Ειδικό κέντρο
- ⇒ Ρινογαστρικός καθετήρας (Levin)
- ⇒ Τοποθέτηση νεογνού σε θερμοκοιτίδα, σε αριστερή πλάγια θέση (πάσχουσα πλευρά) με το θώρακα ανυψωμένο 45°
- ⇒ Διασωλήνωση (**Όχι μάσκα**)
- ⇒ Surfactant (πριν την πρώτη αναπνοή!)
- ⇒ Αναπνευστική υποστήριξη
 - H.F.V** (Height Frequency Ventilation)
80-100 αναπνοές /min, P 18-22mmHg, FiO₂=1.0
 - E.C.M.O**
- ⇒ Monitoring (Αέρια αίματος, Η.Κ.Γ, $\theta^{\circ}\text{C}$, Α.Π, σφίξεις)

ΘΕΡΑΠΕΙΑ



Όχι μάσκα



Διασωλήνωση

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

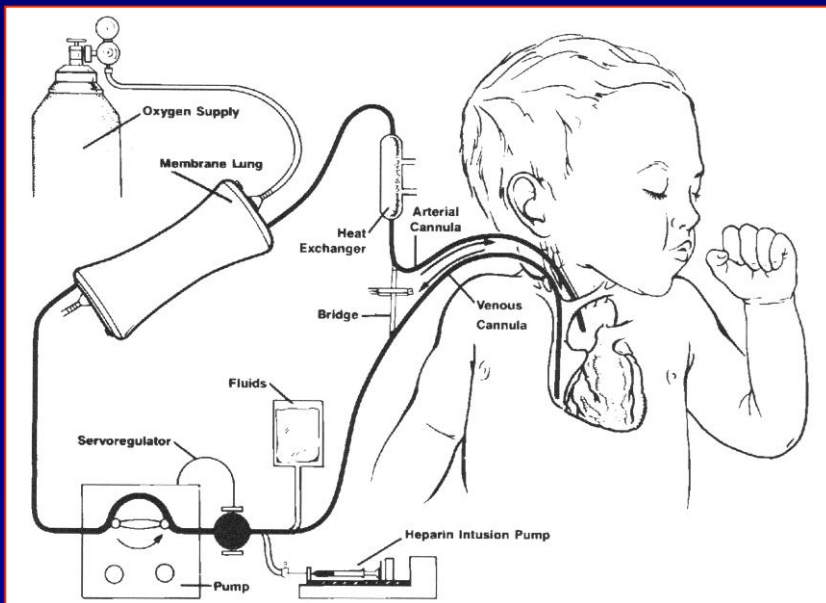
Προεγχειρητική Θεραπεία

Στόχος = P_{O_2} 90-100 mmHg, P_{CO_2} <30 mmHg, pH >7.5

E.C.M.O

Extra Corporal Membrane Oxygenation
Εξωσωματική Οξυγόνωση μέσω Μembrάνης

Η καλύτερη μέθοδος ώστε να μπορεί να ελεγχθεί R → L shunt



ΔΕ έσω σφαγίτιδα → ΔΕ κόλπος



E.C.M.O



Αορτικό τόξο ← ΔΕ καρωτίδα

Μορφή καρδιοπνευμονικής παράκαμψης

ΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Αναισθησία

Halothane

Pancurium (40-90 $\mu\text{g}/\text{Kg}$)

Fentanyl (1 $\mu\text{g}/\text{Kg}$)

Χειρουργική Επέμβαση

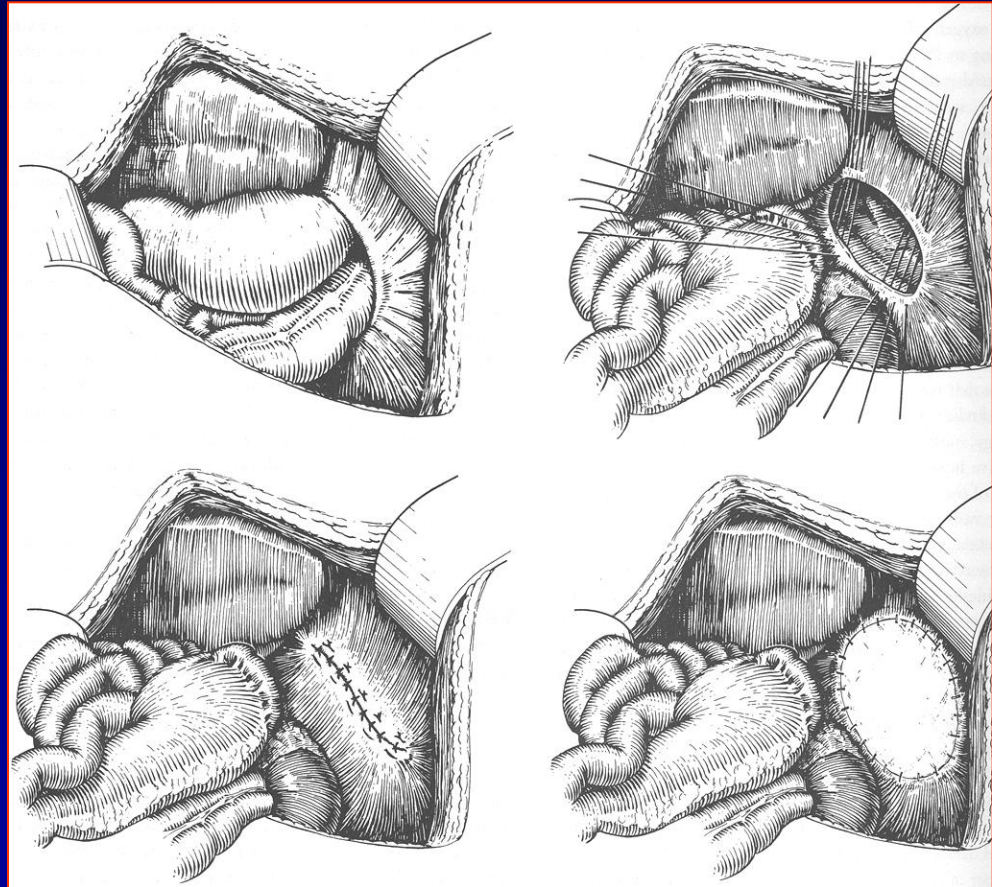
Κοιλιακή προσπέλαση

Ανάταξη σπλάχνων

Σύγκλειση ελλείμματος

άμεσα ή με μόσχευμα

Goretex



ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Αναπνευστική υποστήριξη με H.F.V

Tolazolin (1mg/Kg, Μείωση πνευμονικών αντιστάσεων)

Δακτυλίτιδα

Surfactant

Ringers lactate

Προσοχή: Honey moon period

(Επιδείνωση-επανεμβρυοποίηση της κυκλοφορίας)

Η σημερινή τάση είναι η αναβολή της επέμβασης για ένα 48ωρο ή και περισσότερο ώστε να επιτευχθεί “optimum ventilation” με την ελπίδα να μειωθεί ή να εξαφανισθεί η **αντιδραστική πνευμονική υπέρταση**

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Επιβίωση 60-90%

Η θνητότητα εξαρτάται

Βαρύτητα πνευμονικής υποπλασίας

Παρουσία συγγενών ανωμαλιών

Εξειδικευμένο κέντρο

θνητότητα 80% σε νεογνά υψηλού κινδύνου χωρίς ECMO

Η επιβίωση έχει καλύτερη με τη χρήση

Φαρμάκων (NO, Tolazolin)

E.C.M.O

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Απώτερα αποτελέσματα

Χρόνια αναπνευστικά προβλήματα

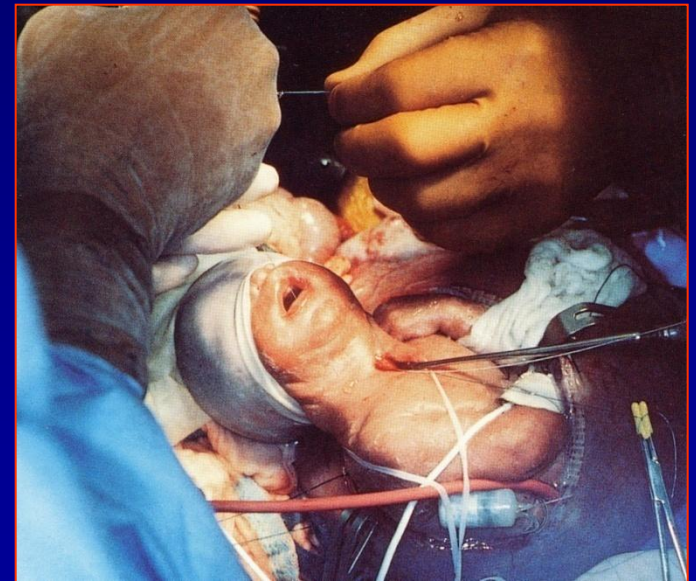
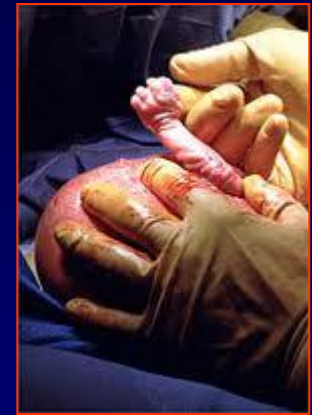
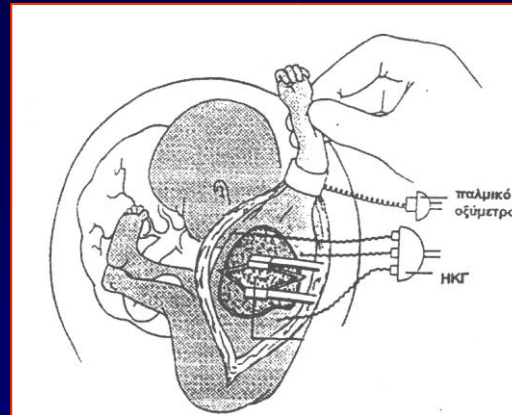
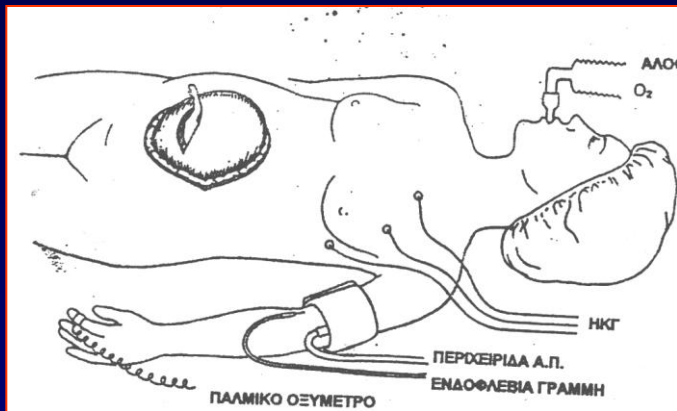
Νευρολογικές διαταραχές (καθυστέρηση πνευματικής ανάπτυξης, οφθαλμικές διαταραχές)

Διαταραχές κινητικότητας οισοφάγου στομάχου

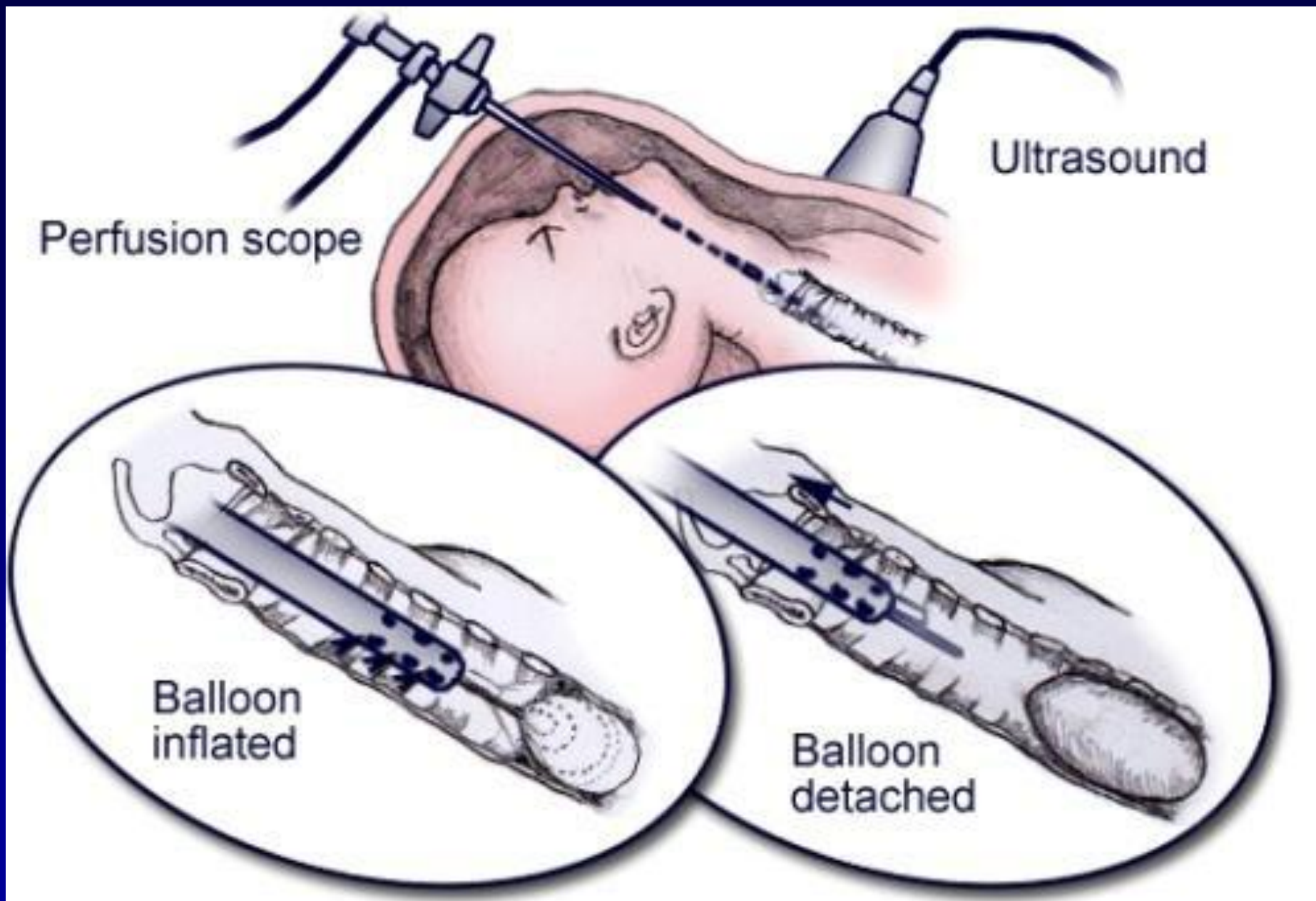
ΓΟΠ (συχνή)

Υποτροπή διαφραγματοκήλης (10-20%)

ΕΜΒΡΥΙΚΗ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ

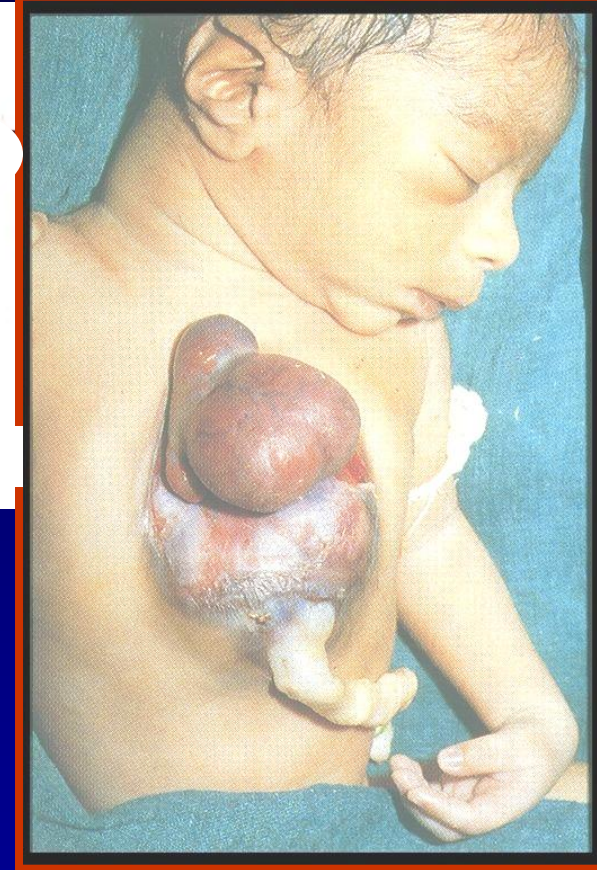
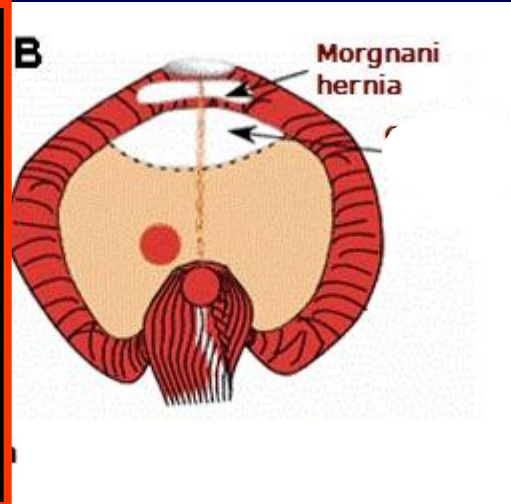
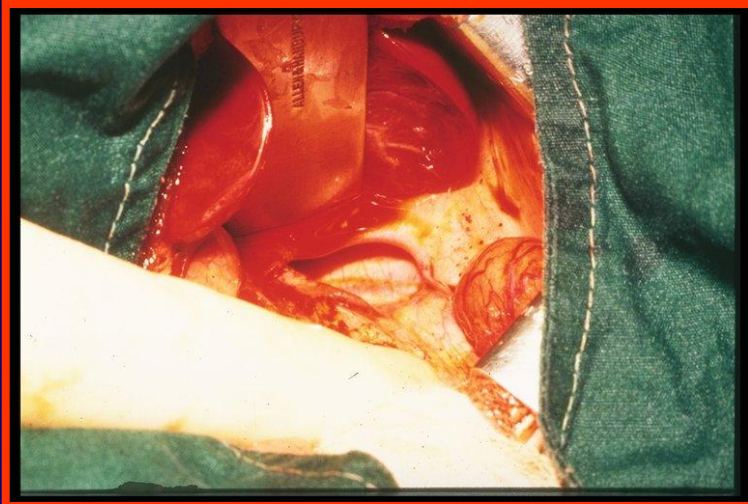


FETENDO – FETal ENDOscopic techniques



Τοποθέτηση αποφρακτικού μπαλονιού εντός της τραχείας (24^η -28^η και μέχρι την 34^η βδομάδα κύησης

Κήλη τρήματος Morgagni (2%)



Στερνοπλευρικό τρίγωνο (Σχισμή Larrey)

Ασυπτωματική

Όχι πνευμονική υποπλασία

Όχι πνευμονική υπέρταση

Πενταλογία του Cantrell

Πρόσθιο έλλειμμα διαφράγματος

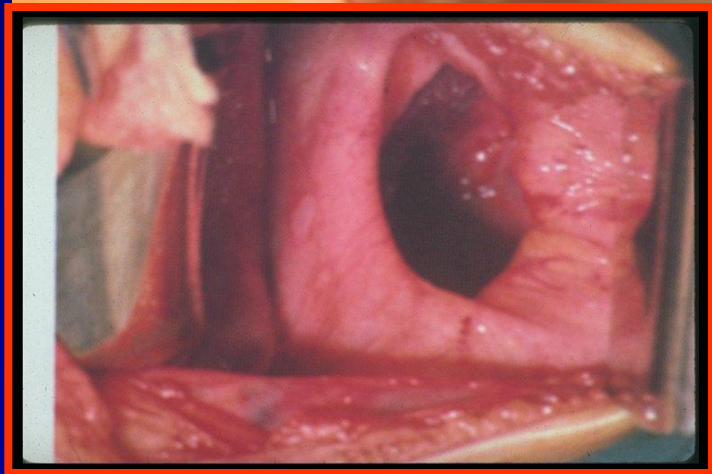
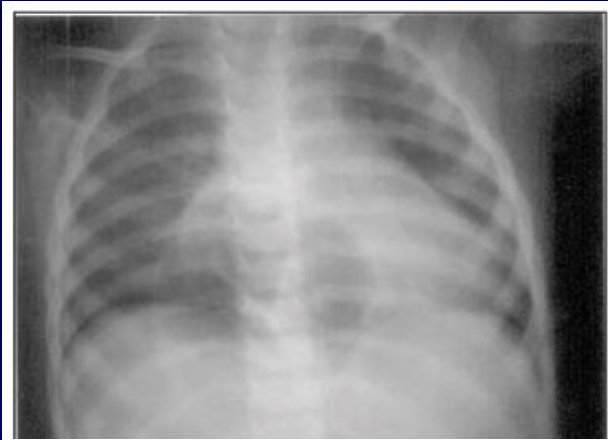
Περιφερική στερνική σχισμή

Επιγάστρια ομφαλοκήλη

Έλλειμμα κορυφής περικαρδίου

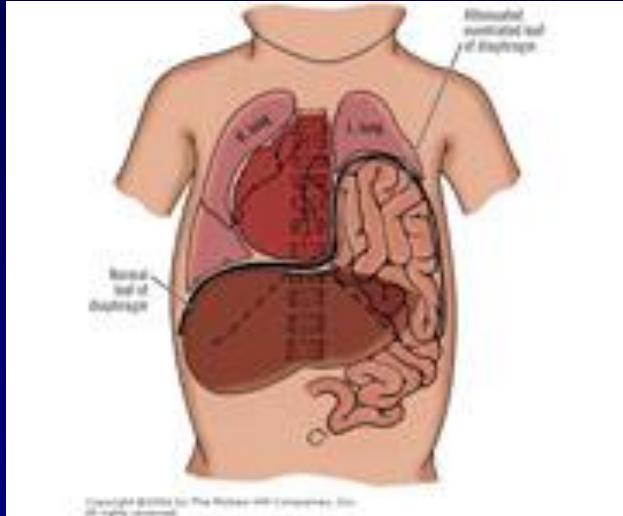
Συγγενής καρδιοπάθεια

Κήλη τρήματος Morgagni



Εξαιρετική πρόγνωση

Άνοδος θόλου διαφράγματος



Παθολογική ανύψωση
Εξασθένηση τμήματος

Συγγενής

ιδιοπαθής
μυοπάθειες
ενδομήτρια λοίμωξη

Επίκτητη (κάκωση φρενικού)

τοκετός
επέμβαση

Κλινική εικόνα - Διάγνωση

Αναπνευστική δυσχέρεια

Πνευμονία

Εμετός



Θεραπεία

Πτύχωση διαφράγματος

