

# Vrozená brániční kýla

Tvoří 80 % všech vrozených plicních anomálií. Prevalence je 1:2000–4000, mortalita 25,9 %<sup>[zdroj?]</sup>. V 95 % je levostranná (**Bochdalekova hernie** – lumbokostálně vlevo)<sup>[1]</sup>. V 5 % je pravostranná (**Morgagniho hernie** – sternokostálně vpravo)<sup>[1]</sup>. Ve většině případů není kryta kýlním vakem (nepravá hernie). Defekt v bránici může být malý nebo může chybět i celá bránice. Obsahem kýly může být část tenkého i tlustého střeva, žaludek, někdy i játra, slezina nebo ledvina.

## Klinický obraz

Hlavním problémem je **insuficience plicního parenchymu** (plicní hypoplázie; abnormálně malá funkční plocha plic) a **plicní hypertenze**.<sup>[2]</sup>

Hned po narození se rozvíjí těžký **syndrom dechové tísně**, který provází dušnost, cyanóza a tachykardie. Dyspnoe ustupuje ve zvýšené poloze hrudníku. Dochází k přesunu srdce na zdravou stranu (místo ozev se může měnit – stěhování ozev – tzv. *Peterův příznak*). Dýchání bývá slabé a na straně hernie je na hrudníku bubínkový poklep. Na hrudníku můžeme slyšet škroukání. Břicho je propadlé. Pro přežití je důležité prvních kritických 72 hodin po narození. Po tomto období se projevuje chronickými respiračními a GIT obtížemi.<sup>[3]</sup>

## Diagnóza

Uvádí se **trias: dušnost, cyanóza, dextrokardie**. Nativní rtg potvrdí diagnózu – v břiše chybí vzdušná náplň střev, mediastinum je posunuto, v levé části hrudníku se nacházejí kruhovitá projasnění připomínající kličky střev (tvar pečetního prstenu). Je možné diagnostikovat prenatálně pomocí ultrazvuku, na kterém je viditelný polyhydramnion.

## Terapie

- Před operací – aplikace kyslíku, intubace, ventilace nízkými tlaky, zavedení žaludeční sondy k odsátí obsahu žaludku, poloha na postižené straně, zvýšení horní části těla.
- Inhalace surfaktantu – plíce jsou nezralé.
- Ke snížení plicní hypertenze – inhalace NO (vyvolá vazodilataci).
- Chirurgická repozice orgánů do břišní dutiny a překrytí defektu bránice je urgentní a život zachraňující výkon.

**⚠ Ventilace maskou je kontraindikována - naplňuje žaludek vzduchem a tím ještě více zhoršuje kompresi plic<sup>[1]</sup>.**

## Prognóza

Prenatální ultrazvukové vyšetření umožňuje odhadnout prognózu pomocí tzv. o/e LHR (*observed/expected Lung area to Head circumference Ratio*), tedy porovnáním obvodu hlavy plodu a velikosti plíce na opačné straně než je vrozená brániční kýla a korekcí pro gestační věk („o/e“). Prognózu určuje také uložení jater plodu (intratorakální vs. intraabdominální), kdy uložení jater v hrudníku zhoršuje prognózu. Tíže levostranné brániční kýly podle parametrů o/e LHR – extrémně závažná: < 15 %; závažná: < 25 %; středně závažná: 25 – 34,9 % nebo 35 – 44,9 % s játry v hrudníku; mírná: 35 – 44,9 % s játry v dutině břišní nebo o/e LHR > 45 %.<sup>[4]</sup>

## Odkazy

### Související články

- VVV novorozence vyžadující urgentní řešení
- Novorozenecké pneumopatie

### Externí odkazy

- Web o vrozené brániční kýle (<http://www.branicni-kyla.cz/>)

## Reference

1. MUNTAU, Ania Carolina. *Pediatric*. 4. vydání. Praha : Grada, 2009. s. 17-18. ISBN 978-80-247-2525-3.
2. GOMELLA, TL, et al. *Neonatology : Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases, and Drugs*. 7. vydání. Lange, 2013. s. 888-889. ISBN 978-0-07-176801-6.
3. BENEŠ, Jiří. *Studijní materiály* [online]. [cit. 2010]. <<http://jirben.wz.cz>>.
4. SNOEK, Kitty G., Nina C. J. PETERS a Joost VAN ROSMALEN. The validity of the observed-to-expected lung-to-head ratio in congenital diaphragmatic hernia in an era of standardized neonatal treatment; a multicenter study. *Prenatal Diagnosis*. 2017, roč. 7, vol. 37, s. 658-665, ISSN 0197-3851. DOI: 10.1002/pd.5062 (<http://dx.doi.org/10.1002%2Fpd.5062>).

## Zdroj

- BENEŠ, Jiří. *Studijní materiály* [online]. [cit. 2010]. <<http://jirben.wz.cz>>.

## Literatura

- HRODEK, Otto a Jan VAVŘINEC, et al. *Pediatric*. 1. vydání. Praha : Galén, 2002. ISBN 80-7262-178-5.
- ŠAŠINKA, Miroslav, Tibor ŠAGÁT a László KOVÁCS, et al. *Pediatric*. 2. vydání. Bratislava : Herba, 2007. ISBN 978-80-89171-49-1.



### Článek neobsahuje vše, co by měl.

Můžete se přidat k jeho autorům ([https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Vrozen%C3%A1\\_br%C3%A1ni%C4%8Dn%C3%AD\\_k%C3%BDla&action=history](https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Vrozen%C3%A1_br%C3%A1ni%C4%8Dn%C3%AD_k%C3%BDla&action=history)) a jej.

O vhodných změnách se lze poradit v diskusi.