

Cuprins

1	Introducere	2
2	Noțiuni de anatomie.....	Error! Bookmark not defined.
3	Dezvoltarea embrionară a diafragmei și pulmonului.....	Error! Bookmark not defined.
4	Hernia diafragmatică congenitală.....	Error! Bookmark not defined.
4.1	Epidemiologie.....	Error! Bookmark not defined.
4.2	Patogenie.....	Error! Bookmark not defined.
4.3	Morfopatologie. Consecințe fiziopatologice.....	Error! Bookmark not defined.
4.4	Diagnostic	Error! Bookmark not defined.
4.4.1	Diagnosticul prenatal.....	Error! Bookmark not defined.
4.4.2	Tabloul clinic	Error! Bookmark not defined.
4.5	Factori de pronostic.....	Error! Bookmark not defined.
4.6	Tratamentul.....	Error! Bookmark not defined.
4.6.1	Îngrijirea prenatală	Error! Bookmark not defined.
4.6.2	Îngrijirea preoperatorie	Error! Bookmark not defined.
4.6.3	Tratamentul chirurgical.....	Error! Bookmark not defined.
4.6.4	Îngrijirea postoperatorie.....	Error! Bookmark not defined.
4.6.5	Intervențiile fetale.....	Error! Bookmark not defined.
4.7	Evoluție. Rezultate	Error! Bookmark not defined.
4.7.1	Rata de supraviețuire	Error! Bookmark not defined.
4.7.2	Funcția respiratorie	Error! Bookmark not defined.
4.7.3	Morbidități nonpulmonare.....	Error! Bookmark not defined.
5	Material și metodă	2
6	Elemente de epidemiologie și etiopatogenie	Error! Bookmark not defined.
7	Diagnostic	Error! Bookmark not defined.
7.1	Diagnosticul prenatal.....	Error! Bookmark not defined.
7.2	Diagnosticul postnatal	Error! Bookmark not defined.
7.2.1	Debut. Tabloul clinic.....	Error! Bookmark not defined.
7.2.2	Parametrii somatometrici ai nou-născutului cu HDC.....	Error! Bookmark not defined.
7.2.3	Diagnosticul imagistic.....	Error! Bookmark not defined.
8	Tratamentul	Error! Bookmark not defined.
8.1	Diagnosticul prenatal și nașterea.....	Error! Bookmark not defined.
8.2	Tratamentul și procedurile inițiale în sala de naștere	Error! Bookmark not defined.
8.3	Managementul în terapia intensivă neonatală.....	Error! Bookmark not defined.
8.3.1	Managementul ventilației.....	Error! Bookmark not defined.
8.3.2	Managementul hipertensiunii pulmonare	Error! Bookmark not defined.
8.3.3	Alte măsuri și mijloace terapeutice	Error! Bookmark not defined.
8.4	Tratamentul chirurgical.....	Error! Bookmark not defined.
8.5	Îngrijirea postoperatorie.....	Error! Bookmark not defined.
9	Rezultate	Error! Bookmark not defined.
10	Discuții.....	3
11	Concluzii.....	12

Cuvinte cheie: hernia diafragmatică congenitală, diagnostic prenatal, stabilizare respiratorie preoperatorie, tratament

INTRODUCERE

Herniile diafragmatice congenitale reprezintă una dintre cele mai severe malformații congenitale, asocierea lor aproape constantă cu hipoplazia pulmonară și concomitența cu alte malformații congenitale cardiovasculare, digestive, neurologice sau scheletice făcând ca aceasta să fie grevată până nu demult de o mortalitate foarte ridicată (70-80%), în pofida faptului că malformația beneficiază de tratament chirurgical în marea majoritate a cazurilor.

În ultimele decenii au fost parcurse etape importante în înțelegerea etiopatogeniei acestei malformații complexe, care schimbat concepția terapeutică și au condus implicit la îmbunătățirea semnificativă a prognosticului și rezultatelor terapeutice; aceste progrese s-au materializat în:

- aprofundarea cunoștințelor referitoare la embriogeneza diafragmului și înțelegerea corectă a consecințelor pe care hernia diafragmatică le are asupra dezvoltării și funcției pulmonare
- stabilirea diagnosticului prenatal posibil odată cu introducerea ecografiei prenatale ca examen imagistic de rutină în monitorizarea sarcinii, ceea ce a permis pe de-o parte informarea corectă a părinților asupra riscurilor și implicit deciziei referitoare la evoluția sarcinii și pe de altă parte monitorizarea gravidei pe tot parcursul sarcinii și îndrumare ei spre un centru specializat, capabil să asigure mamei și nou-născutului o asistență medicală specializată de înalt nivel
- modificarea conceptuală a conduitei terapeutice în sensul că hernia diafragmatică congenitală nu mai este considerată o urgență chirurgicală, repararea defectului trebuind să fie precedată de resuscitarea și stabilizarea respiratorie preoperatorie
- dezvoltarea și introducerea în practica curentă a unei game largi de mijloace terapeutice moderne de resuscitare și stabilizare respiratorie preoperatorie și îngrijire postoperatorie (ventilația mecanică, surfactantul, oxidul nitric, ECMO) fiecare cu indicații, contraindicații și limite proprii.

Pornind de la cele menționate mai sus, am întreprins un studiu prospectiv și retrospectiv multicentric asupra unui număr de 49 cazuri de hernii diafragmatice congenitale internate, monitorizate și operate în ultimii 5 ani (2007-2012) în Clinica de Chirurgie Pediatrică a Spitalului Clinic de Copii „Marie Curie” București (Lotul I) și în Clinica de Chirurgie Pediatrică a Spitalului Clinic Județean de Urgență Nr. 1 Craiova (Lotul II), având ca obiectiv stabilirea unui algoritm de diagnostic și tratament care să conducă la îmbunătățirea rezultatelor și inclusiv a prognosticului bolii.

PARTEA GENERALĂ

Partea generală reprezintă stadiul actual al cunoașterii și tratează în capitole separate noțiuni de anatomie a diafragmei, dezvoltarea embrionară a diafragmei și pulmonului, precum și elementele referitoare la epidemiologia, etiopatogenia, morfopatologia, diagnosticul și tratamentul herniilor diafragmatice congenitale.

MATERIAL ȘI METODĂ

Teza reprezintă un studiu prospectiv și retrospectiv multicentric asupra unui număr de 49 cazuri de hernii diafragmatice congenitale internate, monitorizate și operate în ultimii 5 ani (2007-2012) în Clinica de Chirurgie Pediatrică a Spitalului Clinic de Copii „Marie Curie” București (Lotul I) și în Clinica de Chirurgie Pediatrică a Spitalului Clinic Județean de Urgență Nr. 1 Craiova (Lotul II), având ca obiectiv stabilirea unui algoritm de diagnostic și tratament care să conducă la îmbunătățirea rezultatelor și inclusiv a prognosticului bolii

Menționăm că au fost luate în studiu numai cazurile de hernie diafragmatică congenitală de tip Bochdaleck; herniile anterioare de tip Morgani – Larrey și herniile hiatale, rare la nou născut, fără risc vital de la naștere, cu o evoluție îndelungată, uneori până la vârsta adultă și care, cu excepția complicațiilor evolutive, nu pun probleme de gravitatea celor de tip Bochdaleck au fost excluse din prezentul studiu.

Datele necesare studiului au fost extrase din: foile de observație clinică ale secțiilor de nou-născuți și clinicilor de chirurgie ale celor două spitale, fișele de terapie intensivă, protocoalele operatorii, rezultatele examinărilor biologice și/sau bacteriologice, buletinele sau protocoalele examinărilor imagistice, protocoalele de necropsie și rezultatele examinărilor morfologice

Toate cazurile au fost fișate, datele obținute fiind incluse într-o vastă bază de date și prelucrate statistic cu ajutorul programului Excel; în alcătuirea bazei de date au fost urmăriți următorii parametrii pentru fiecare caz în parte:

- date demografice: nume, prenume, sex, mediu de proveniență, domiciliu

- date despre mamă: vârsta mamei, ocupația, nivel educațional, consum de toxice (alcool, tutun, cafea, toxice profesionale, etc.), numărul sarcinilor și nașterilor care au precedat nașterea copilului cu hernie diafragmatică congenitală
- perioada prenatală:
 - o diagnosticul prenatal
 - o controale prenatale periodice
 - o ecografia fetală și parametri urmăriți: circumferința craniană, circumferința abdominală, diametrul antero-posterior și transversal al toracelui, lungimea humerusului și femurului, prezența hipoplaziei pulmonare, hernierea ficatului în torace, prezența sacului herniar intratoracic, prezența malformațiilor asociate, ecocardiografia pentru depistarea malformațiilor cardiace asociate.
- Perioada neonatală:
 - o Vârsta gestațională
 - o Greutatea și lungimea, perimetru cranian și toracic la naștere
 - o Scorul Apgar la 1, 5, 10 și respectiv 20 minute
 - o Prezența semnelor de hipertensiune pulmonară
 - o Investigații imagistice postnatale: radiografie toraco-abdominală, ecografie abdominală, ecocardiografie
 - o sindromul de detresă respiratorie: modul de debut, forma clinică: severă, medie, ușoară
 - o conduita terapeutică postnatală – tratamentul de resuscitare și stabilizare respiratorie de pregătire preoperatorie a bolnavului: intubația oro-traheală, oxigenoterapie, ventilația mecanică, durata și tipurile de ventilație mecanică folosite, surfactantul, oxidul nitric, ECMO, aspirație digestivă superioară continuă, transfuzii, antibioterapie, corticoterapie, tratamentul HTP
- intervenția chirurgicală
 - o momentul operator
 - o tipul de anestezie
 - o calea de abord
 - o date intraoperatorii: topografia și mărimea defectului, numărul și tipul viscerelor herniate,
 - o modalitatea de închidere a defectului, drenajul (abdominal și/sau pleural), refacerea peretelui, etc.
 - o incidente și accidente intraoperatorii
- Îngrijirea postoperatorie:
 - o ventilație mecanică postoperatorie: tipul și numărul zilelor până la reluarea ventilației spontane eficiente
 - o tipul alimentației și reluarea tranzitului
 - o zile terapie intensivă
- evoluție postoperatorie:
 - o complicații postoperatorii imediate și la distanță
 - o mortalitate postoperatorie și cauzele de deces
 - o rezultate la distanță – controale periodice, dispensarizare

REZULTATE ȘI DISCUȚIA REZULTATELOR

Herniile diafragmatice congenitale reprezintă una dintre cele mai severe malformații congenitale, asocierea lor aproape constantă cu hipoplazia pulmonară și concomitența cu alte malformații congenitale cardiovasculare, digestive, neurologice sau scheletice făcând ca aceasta să fie grevată până nu demult de o mortalitate foarte ridicată (70-80%), în pofida faptului că malformația beneficiază de tratament chirurgical în marea majoritate a cazurilor.

Incidența este evaluată în literatură între 1/2000-1/5000 născuți vii, cu o prevalență de 2,4-3.8/10.000 nașteri [26, 180]. Incidența reală a malformației este însă mult mai mare, dacă se iau în calcul și născuții morți, având în vedere faptul că aproximativ 1/3 din copii cu hernii diafragmatice congenitale sunt născuți morți, dar moartea se datorește de regulă unor anomalii incompatibile cu viața [23, 24, 27].

În studiul nostru (2 loturi, 49 cazuri în 5 ani) am înregistrat o incidență de 1/1597 născuți vii, evaluarea fiind făcută numai pentru lotul II (Craiova), unde copiii luați în studiu au provenit în marea majoritate a cazurilor din rândul celor născuți în clinicile de Obstetrică și Ginecologie și din secția de Nou-

născuți ale Spitalului Județean Craiova, în timp ce pentru lotul II (București), incidența nu a putut fi evaluată, lotul fiind neuniform din punctul de vedere al provenienței cazurilor.

Etiopatogenia herniilor diafragmatice congenitale este neclară și controversată; apariția defectului diafragmatic este rezultatul unui complex de factori (carențe alimentare, deficite de reglare spontană a căii acidului retinoic, factori teratogeni diverși sau factori genetici), care duc la dereglări în formarea diafragmului primordial în toate etapele embriogenezei: întârzierea închiderii membranelor pleuro-pulmonare, dereglări în migrarea miocitelor sau a componentelor neuronale ale nervului frenic. În ceea ce privește hipoplazia pulmonară, principala cauză de deces, deosebit de important în modificarea concepției terapeutice s-a dovedit a fi acceptarea ipotezei „dual hit”, conform căreia factorii teratogeni afectează independent morfogeneza pulmonară și apariția defectului diafragmatic, așa încât defectul diafragmatic devine o a doua injurie asupra pulmonului, accentuând și mai mult hipoplazia pulmonară prin efect de masă [180]

Herniile diafragmatice congenitale izolate sunt mai frecvente la sexul masculin, 1/3 dintre ele fiind forme severe, însă dacă se ia în calcul și așa zisa „mortalitate ascunsă”, leziunea este mai des întâlnită la sexul feminin [21]. În ambele loturi studiate de noi am constatat prevalența bolii la nou-născuții de sex masculin, cu sex ratio=2.5 pe ambele loturi cumulate și de 1.9 pentru lotul I, respectiv 6 pentru lotul II

Fără a avea conotații etiopatogenice deosebite, am luat în studiu câteva date referitoare la mamă: mediul de proveniență, nivelul educațional, vârsta, antecedentele obstetricale (numărul sarcinilor, numărul nașterilor), antecedentele patologice ale mamei, consumul de toxice sau desfășurarea activității în mediu toxic, nivelul spitalului unde a avut loc nașterea, date pe care le-am considerat utile pentru a putea aprecia modul în care s-a desfășurat monitorizarea și urmărirea sarcinii, existența unor eventuali factori de risc, precocitatea diagnosticului și a primelor gesturi terapeutice, etc.

În ceea ce privește mediul de proveniență și nivelul educațional al mamei am constatat că, per ansamblu, majoritatea mamelor (59,18%) provin din mediul urban, având un nivel educațional inferior în 51% din cazuri, mediu în 37% și superior în 12% din cazuri. Vârsta mamelor a acoperit toată perioada fertilă (17-46 ani) majoritatea cazurilor fiind încadrate în grupa de vârstă 31-35 ani; am reținut însă un număr de 12 mame cu vârste între 36-46 ani în condițiile în care datele din literatură apreciază un risc cu peste 50% mai mare pentru mamele peste 35 ani [180]. Referitor la numărul sarcinilor și al nașterilor, 18 mame au fost primigeste, 15 secundigeste, celelalte fiind la a treia (8 cazuri), a patra (3 cazuri) sau chiar la a cincea sarcină (5 cazuri), iar în ceea ce privește numărul nașterilor în 26 cazuri malformația a apărut la primipare, în 12 cazuri la secundipare, iar în rest la a treia naștere în 10 cazuri și la cincea naștere într-un caz.

Pornind de la premisa că nivelul spitalului unde a avut nașterea poate fi hotărâtor în ceea ce privește posibilitățile de diagnostic postnatal și în special mijloacele de stabilire a gradului hipoplaziei pulmonare, resuscitare și stabilizare respiratorie preoperatorie, am constatat că în 15 (30,6%) cazuri (10 lotul I și 5 lotul II) nașterea a avut loc într-o clinică universitară, în 11 (22,44%) cazuri în spitale de nivel județean, în 21 (42,85%) cazuri în spitale de nivel municipal și într-un caz la domiciliu.

În conformitate cu datele din literatură, prezenta herniei diafragmatice congenitale, în special a celei izolate nu reprezintă o contraindicație pentru nașterea naturală, iar studiul nostru confirmă aceste date; astfel în 31 cazuri (63,26%) nașterea a fost naturală și numai în 18 cazuri (36,74%) nașterea s-a efectuat prin operație cezariană, cu indicații obstetricale sau la cerere

Diagnosticul prenatal al herniilor diafragmatice congenitale este rezultatul unui complex de investigații imagistice: ecografia fetală, începând din săptămâna 28 de sarcină, ecocardiografia fetală pentru depistarea eventualelor malformații cardiace congenitale asociate și rezonanța magnetică. Principalele avantaje ale diagnosticului prenatal sunt: definirea istoriei naturale a leziunii, determinarea elementelor fiziopatologice care afectează evoluția clinică, formularea unei strategii de management bazat pe elementele de pronostic, facilitează îngrijirea postnatală a nou-născutului și permite îndrumarea și transportul mamei spre un centru neonatal de înaltă performanță, unde nașterea poate fi dirijată, iar nou-născutul poate fi resuscitat, stabilizat și operat de o echipă antrenată de neonatologi, anesteziști și chirurghi.

Diagnosticul prenatal al herniei diafragmatice congenitale este în exclusivitate unul imagistic, ecografia prenatală fiind metoda de elecție, care stabilește diagnosticul în proporție de 50-60% din cazuri, având o acuratețe de 40-90% [8, 65]. În general vârsta medie a sarcinii în momentul depistării ecografice a herniei diafragmatice congenitale a fost de 24 săptămâni, deși au fost raportate și cazuri diagnosticate la 11 săptămâni [66].

Ecografia poate fi efectuată ca investigație obstetricală de rutină sau poate fi impusă de prezența polihidramniosului. Din acest punct de vedere, studiul nostru a relevat deficiențele sistemului în ceea ce privește evidența gravidelor și monitorizarea evoluției sarcinii, elemente ce se reflectă în faptul că

diagnosticul prenatal al herniei diafragmatice congenitale a fost stabilit doar în 26,53% din cazuri (9 cazuri în lotul I și 4 cazuri în lotul II), mai ales în rândul gravidelor cu un nivel social și educațional superior, în care monitorizarea evoluției sarcinii s-a făcut în cabinete private, dotate cu ecografe de mare performanță.

Principalele date care au stat la baza diagnosticului ecografic al herniilor diafragmatice congenitale au fost prezența stomacului sau a anselor intestinale pline cu lichid în toracele fătului pe o secțiune transversală la nivelul cordului, masă heterogenă intratoracică, semnificând prezența anselor intestinale în torace, deplasarea mediastinului spre partea controlaterală, absența stomacului din abdomen (bula de gaz a stomacului absentă sau prezentă intratoracic), ascensionarea intratoracică a ficatului și a veziculei biliare

Ecografia prenatală este de asemenea utilă în evaluarea evoluției bolii prin utilizarea tehnicilor cantitative de estimare a severității hipoplaziei pulmonare, prin: estimarea tridimensională a volumului pulmonar fetal, calcularea raportului dintre suprafața pulmonului drept și suprafața toracică și a raportului dintre circumferința pulmonului și circumferința toracelui [68, 69, 70]. Au fost propuși câțiva parametri prognostici pentru a evalua evoluția feților sau nou-născuților cu hernie diafragmatică congenitală și pentru a decide strategia de resuscitare și stabilizare respiratorie preoperatorie:

- poziția ficatului: prezența ficatului intratoracic este un semn de prognostic defavorabil, rata de supraviețuire fiind evaluată, în funcție de autor între 43 și 56% pentru cazurile cu ficatul herniat intratoracic, comparativ cu 90-100% dacă ficatul este situat subdiafragmatic
- L/T Ratio (raportul dintre aria pulmonului controlateral și aria toracelui pe secțiune transversală) – a fost propusă ca indicator de predicție a gravității bolii și a ratei de supraviețuire:
 - o >0.13 – formă ușoară – mortalitate 0
 - o >0.8 și <0.13 – forma severă – mortalitate 30%
 - o <0.13 + hernierea ficatului – forma letală – mortalitate 100%
- LHR (Lung to Head Ratio – raportul dintre aria pulmonului controlateral măsurată pe secțiune transversală la nivelul atriilor și circumferința craniană). Predicția de supraviețuire a copiilor cu hernie diafragmatică congenitală evaluată statistic în funcție de LHR a fost de 100% pentru $LHR > 1,35$, 55% pentru LHR între $1,35-0,6$ și 0 pentru $LHR < 0,6$. Având în vedere faptul că acest raport este dependent de vârsta gestațională, este necesară calcularea raportului O/E (Observed to Expected)
 - o $O/E LHR < 5\%$ → hipoplazie pulmonară extremă; supraviețuire 0
 - o $O/E LHR 15-25\%$ → hipoplazie pulmonară severă; supraviețuire 15%
 - o $O/E LHR 26-45\%$ → hipoplazie pulmonară moderată; supraviețuire 30-60% funcție de mărimea pulmonului
 - o $O/E LHR > 45\%$ → hipoplazie pulmonară moderată și probabilitate de supraviețuire înaltă

Limitele ultrasonografiei țin de un contrast insuficient între pulmonul fetal și viscerale herniate, poziția fătului și experiența operatorului, așa încât, evaluarea prenatală RM (rezonanță magnetică) este din ce în ce mai des folosită ca metodă adjuvantă a ecografiei atunci când aceasta detectează o anomalie complexă, fiind o metodă ideal adaptată pentru hernia diafragmatică congenitală [71, 72]. RM poate evidenția cu ușurință hernierea ficatului în torace și poate fi folosită pentru evaluarea volumului pulmonar, pentru determinarea hipoplaziei pulmonare și drept criteriu pentru evaluarea riscului și evoluției ulterioare; dacă raportul volum măsurat /volum așteptat este $< 20\%$ există o diminuare semnificativă a ratei de supraviețuire postnatale. [73, 74, 75]

Diagnosticul postnatal. Nou născuții cu hernie diafragmatică congenitală tipică prezintă suferință respiratorie, spectrul simptomelor respiratorii fiind în funcție de gradul hipoplaziei și hipertensiunii pulmonare reactive. Tabloul clinic variază de la suferința respiratorie imediată, cu un scor Apgar mic, până la o perioadă inițială stabilă și instalarea semnelor respiratorii la 24-48 ore după naștere, sau chiar la apariția semnelor clinice târziu, după luni sau ani.

În studiul nostru, diagnosticul a fost stabilit de la naștere sau în primele 24 ore în 85,71% din cazuri (42 cazuri: 28 cazuri în lotul I București și toate 14 cazurile din lotul II Craiova); în 3 cazuri din lotul bucureștean diagnosticul a fost stabilit în primul an de viață, iar în alte 4 cazuri după vârsta de 2 ani.

Suferința fetală, scorul Apgar mic și semnele de insuficiență respiratorie au ridicat suspiciunea diagnosticului de hernie diafragmatică congenitală în marea majoritate a cazurilor. Suferința fetală evaluată pe baza scorului Apgar la 1 minut de la naștere a fost severă în 18 (40,9%) cazuri (8 lotul I, 10 lotul II), moderată în 16 (36,36%) cazuri (14 lotul I, 2 lotul II) și ușoară în 10 (22,72%) cazuri (8 lotul I, 2 lotul II). Măsurile de resuscitare și stabilizare au condus la îmbunătățirea suferinței fetale, așa încât, la 10 minute doar 2 nou-născuți au mai prezentat un scor Apgar de 5, restul ajungând la valori ale scorului

Apgar de 6 în 8 cazuri, 7 în 10 cazuri, 8 în 8 cazuri, 9 în 7 cazuri și 10 în 2 cazuri. Principala cauză a suferinței fetale la naștere a fost insuficiența respiratorie, manifestată clinic prin dispnee, tahipnee, tiraj, cornaj, cianoza și un efort respirator crescut. Insuficiența respiratorie acută a fost severă în 23 (53,48%) cazuri (12 lotul I și 11 lotul II), moderată în 17 (39,53%) și ușoară în 3 (6,97%) cazuri.

Examenul fizic al nou născutului a pus în evidență unul sau mai multe dintre semnele obiective caracteristice: abdomen excavat datorită absenței viscerelor abdominale herniate intratoracic, torace destins asimetric, distensie care se accentuează progresiv, pe măsură ce aerul deglutit trece în stomac și în ansele intestinale. șocul apexian deplasat controlateral, sugerând deplasarea mediastinului, amplitudinea mișcărilor respiratorii limitată, sugerând un volum respirator scăzut, prezența zgomotelor intestinale la nivelul toracelui, concomitent cu diminuarea murmurului vezicular.

Deși diagnosticul de hernie diafragmatică congenitală se stabilește în majoritatea cazurilor în primele 24 ore de la naștere, în 7 (14,28%) cazuri (10-20% în literatură) diagnosticul a fost stabilit mai târziu (3 cazuri în primul an de viață și 4 cazuri după vârsta de 2 ani), infecțiile respiratorii recurente și/sau revărsatele pleurale fiind principalele circumstanțe care au impus investigațiile imagistice ținute și au condus la stabilirea diagnosticului [76]. Pacienții la care manifestările clinice ale herniei diafragmatice se manifestă mai târziu au un pronostic mult mai bun datorită hipoplaziei pulmonare minore sau absente.

Evaluarea parametrilor somatometrici ai nou-născuților cu hernie diafragmatică congenitală ne-au permis să apreciem dacă prezența herniei influențează evoluția sarcinii, dezvoltarea intrauterină a fătului și declanșarea nașterii, constatările noastre fiind următoarele:

- Sarcina a fost dusă la termen în 81,63% din cazuri iar nașterea s-a desfășurat pe căi naturale în 79,48% cazuri, ceea ce confirmă datele din literatură, conform cărora, hernia diafragmatică nu constituie indicație pentru nașterea prin secțiune cezariană decât în cazul în care există indicații de ordin obstetrical
- Greutatea raportată la vârsta gestațională la naștere a arătat că 85% dintre copii cu hernie diafragmatică congenitală au fost normoponderali, 15% subponderali și 18,36% prematuri (7 gradul I și 2 gradul II)
- Lungimea și perimetrul cranian s-au situat în limitele normale
- Perimetrul toracic (medie 35,7 cm lotul I și 34,5 lotul II) a fost cu 2-4 cm mai mare decât normalul (31-33 cm); creșterea perimetrului toracic și aspectul asimetric, globulos, așa zisul „torace în butoi” datorat hernierii viscerelor abdominale în torace, contrastând cu abdomenul excavat este un semn constat întâlnit la nou-născuții cu hernie diafragmatică congenitală.

Diagnosticul imagistic a inclus radiografia toraco-abdominală simplă, ecografia abdominală și toracica și ecocardiografia.

Radiografia toracico-abdominală simplă, investigația imagistică de elecție pentru diagnosticul postnatal, a fost efectuată în toate cazurile în ambele loturi și a relevat unul sau mai multe dintre semnele radiologice caracteristice: prezența anselor intestinale în torace și deplasarea mediastinului controlateral (51.02%), pulmonul ipsilateral vizibil numai centrohilar, restul hemitoracelui fiind ocupat de o opacitate neomogenă cu sau fără imagini transparente, prezența stomacului/fornixului gastric intratoracic, nivele hidroaerice în torace, hernierea intratoracică a ficatului și absența pneumatizării intestinale.

Odată diagnosticul stabilit și confirmat, trebuie efectuate examinări ecografice și radiologice complementare pentru a decela eventualele anomalii congenitale asociate, ecocardiografia și investigația ultrasonografică craniană și renală fiind primele indicate. Dintre acestea, în lotul studiat de noi, ecocardiografia a fost singura investigație imagistică complementară efectuată doar în 11 cazuri (22.44%); ea a fost normală în 2 cazuri și condus la descoperirea următoarelor leziuni asociate în celelalte 9 cazuri: hipertensiune pulmonară (2 cazuri), DSA tip ostium secundum (2 cazuri), DSA tip foramen ovale (1 caz), hipoplazie de arteră pulmonară (2 cazuri), dublă cale de ieșire din ventriculul drept (1 caz) și canal arterial permeabil (1 caz)

Tratamentul. Înțelegerea patogeniei și fiziopatologiei herniei diafragmatice congenitale și în special al rolului pe care îl joacă hipoplazia și hipertensiunea pulmonară ca principală cauză de prognostic infaust și mortalitate a condus la modificarea concepției terapeutice și trecerea de la conceptul reparării chirurgicale în regim de urgență imediată, grevată de o mortalitate extremă, la conceptul chirurgiei amânate, așa încât tratamentul modern este un complex de măsuri medicale și chirurgicale sintetizate într-un algoritm terapeutic care include cel puțin trei etape distincte: resuscitarea și stabilizarea preoperatorie, repararea chirurgicală, monitorizarea și tratamentul postoperator [180]. Principalul câștig al acestui concept terapeutic este recunoașterea hipoplaziei și hipertensiunii pulmonare ca principala cauză de mortalitate și în consecință concentrarea eforturilor terapeutice, cel puțin în prima fază, asupra resuscitării și stabilizării respiratorii.

Pe plan mondial, diagnosticul și tratamentul herniilor diafragmatice congenitale este atât de importantă încât a dus la constituirea a două mari grupuri de studiu: „Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group” la Houston-Texas și „CDH EURO Consortium Consensus” în Europa de Vest, care, au elaborat și standardizat ghiduri de diagnostic și tratament, în lumina cărora am analizat și prezentat experiența noastră [181, 182, 183]. În conformitate cu ghidurile enumerate mai sus, algoritmul standard de tratament a herniilor diafragmatice congenitale include:

- Diagnosticul prenatal, monitorizarea sarcinii și nașterii
- Managementul nou-născutului în sala de naștere
- Managementul nou-născutului în terapia intensivă nou-născuți
- Chirurgia: momentul operator, probleme de tehnică și tactică operatorie
- Managementul postoperator: administrarea fluidelor, alimentația, etc

Diagnosticul prenatal a fost posibil după introducerea ecografiei prenatale ca mijloc de monitorizare a evoluției sarcinii, examinare care, în România nu a devenit încă una de sistem, așa încât diagnosticul prenatal a fost stabilit în studiul nostru doar întâmplător în 26,5% din cazuri (13 cazuri, 9 în lotul I București și 4 în lotul II Craiova). Diagnosticul prenatal este important cel puțin din următoarele puncte de vedere [182, 183, 184]:

- evaluarea parametrilor predictivi ai evoluției sarcinii și șanselor de supraviețuire postpartum și decelarea eventualelor malformații asociate
- îndrumarea gravidei pentru naștere într-un centru performant cu dotare tehnică și expertiză în neonatologie, terapie intensivă neonatală și chirurgie pediatrică unde managementul nou-născutului cu hernie diafragmatică congenitală. Din acest punct de vedere, doar 30,61% dintre nașteri (10 lotul I și 5 lotul II) s-au desfășurat în clinici universitare cu posibilități tehnice și expertiză în resuscitarea și stabilizarea nou-născuților cu insuficiență respiratorie.
- Nașterea planificată după săptămâna 37-38, pe cale vaginală sau prin secțiune cezariană, cu mențiunea că existența herniei diafragmatice izolate, în absența unor indicații obstetricale nu contraindică nașterea naturală.

Tratamentul în sala de naștere include un set de manevre și proceduri care trebuie inițiate imediat după nașterea copilului [182, 183, 185]. Din acest punct de vedere, neo-natologul care preia copilul se confruntă cu două situații diferite: nou născut cu diagnosticul stabilit prenatal sau suspiciunea de hernie diafragmatică bazată pe suferința fetală dominată de insuficiența respiratorie (dispnee, tahipnee, tiraj, cornaj, cianoza și un efort respirator crescut), torace mărit de volum, asimetric, abdomen excavat, murmur vezicular absent de partea herniei, deplasarea zgomotelor cardiace și prezența zgomotelor intestinale la nivelul toracelui, diagnostic confirmat ulterior de radiografia toraco-abdominală. Primele măsuri vizează insuficiența respiratorie acută și sunt măsuri de resuscitare și stabilizare respiratorie, cheia succesului fiind evitarea presiunilor ridicate în căile aeriene și obținerea unei saturații arteriale precapilare de 80-95%. Nou-născuții au fost monitorizați imediat după naștere, principalii parametri urmăriți fiind alura ventriculară, presiunea arterială și saturația arterială pre- și postcapilară. La copiii resuscitați din ambele loturi au fost efectuate în sala de naștere următoarele gesturi și procedee terapeutice:

- Intubația oro-traheală; ea a fost efectuată imediat după naștere în 25 cazuri (15 lotul I și 10 lotul II) cu insuficiență respiratorie severă, pentru a reduce riscul accentuării hipertensiunii pulmonare datorită acidozei și hipoxiei supraadăugate și mai târziu, după 24-72 ore în cazurile cu insuficiență respiratorie moderată la naștere sau cu o perioadă de stabilitate respiratorie tranzitorie.
- Ventilația mecanică instituită imediat după IOT cu o presiune de vârf mică în aerul inspirat (<25 cm H₂O); în ce privește oxigenoterapia am utilizat o FiO₂ (fracția de oxigen în aerul inspirat) plecând de la 1.0 și ajustată în jos pentru a obține o saturație precapilară de 80-95%. Nu am folosit niciodată ventilația pe mască sau cu balon, care poate produce distensia stomacului și limitează expansiunea pulmonului hipoplazic
- Sondă de aspirație naso-gastrică în toate cazurile, menținută până la repararea chirurgicală a defectului, cu scopul de a preveni distensia intestinală și compresiunea asupra pulmonului
- Acces vascular sigur, central sau periferic, necesar pentru administrarea de fluide și droguri inotrope (la nevoie).
- Sedarea și analgezia instituite imediat ce calea de acces venos a fost disponibilă

Resuscitarea și stabilizarea preoperatorie a continuat în terapia intensivă neonatală și, în principiu, trebuie să realizeze trei deziderate fundamentale: managementul ventilației, tratamentul hipertensiunii pulmonare și managementul hemodinamic.

Managementul ventilației. Strategia ventilatorie a suferit în lungul timpului modificări conceptuale considerabile; astfel, până în anii 90, strategia ventilatorie obișnuită a constat în ventilație mecanică cu presiune inspiratorie de vârf și presiune medie în căile aeriene (MAP) cu valori mari, pentru a obține valori ale $\text{PaCO}_2 < 40$ mmHg și $\text{PaO}_2 > 100$ mmHg, atitudine grevată de o rată de supraviețuire scăzută și de o rată mare a morbidității secundare prin leziuni ventilator induse.

Strategia ventilatorie actuală, bazată pe conceptul „ventilației mecanice blânde și hipercapniei permissive” (gentle ventilation and permissive hypercapnia), propus de Wung (1985) are ca obiective realizarea următorilor parametri: saturația precapilară 85-95%, saturația postcapilară 70% și PaCO_2 40-60% (hipercapnia permisivă). [182, 183, 185, 186, 187]. În ce privește tipul de ventilație mecanică folosit aceasta a depins în primul rând de performanțele și posibilitățile ventilatoarelor aflate în dotarea celor două servicii de terapie intensivă. Ventilația mecanică convențională (CMV) a fost folosită în 32 cazuri, 20 în lotul I București și 12 în lotul II Craiova, la următorii parametri: $\text{PIP} \leq 25$ cm H_2O , $\text{PEEP} = 2-5$ mmHg, $\text{FiO}_2 = 0.36-1$ (medie 0.42), cu ajustarea ratei ventilației pentru a obține PaCO_2 de 45-60 mmHg. Ca modalități de ventilație mecanică convențională au fost folosite SIMV (Sincrone intermitent Mandatory Ventilation) în 9 cazuri și IPPV (Intermittent Positive Pressure Ventilation) în 17 cazuri. După stabilizare, FiO_2 a fost scăzută dacă saturația precapilară este mai mare de 95%. Dacă pentru obținerea parametrilor țintă de mai sus este necesar un $\text{PIP} > 28$ cm H_2O trebuie luate în considerare alte metode de ventilație.

HFOV (High Frequency Oscillatory Ventilation), folosită numai în lotul bucureștean (6 cazuri), combină ratele respiratorii înalte cu un tidal volum scăzut, folosirea ei fiind justificată de capacitatea sa de a păstra volumul pulmonar la sfârșitul expirului (End Expiratory Lung Volume), evitând supradistensia și implicit lezarea pulmonului la sfârșitul inspirului. Folosită de unii autori ca strategie primară, este indicată în special în cazurile de hipercapnie persistentă, refractară la CMV, fiind considerată o strategie sigură atât pentru prematuri, cât și pentru nou-născuții la termen. [183]

Managementul hipertensiunii pulmonare. Hipertensiunea pulmonară, se datorește numărului mic de structuri arteriale pulmonare, îngroșării mediei și adventiceii datorită unui număr mare de celule musculare netede în arterele pulmonare de toate mărimile și prezenței de arteriole acinare anormale, având ca rezultat creșterea rezistenței vasculare pulmonare și apariția șunturilor dreapta-stânga imediat după naștere, ceea ce duce la hipoxemie și diferență de saturație pre- și postductală. Hipertensiunea pulmonară este un proces reversibil, care se rezolvă în timp, dar poate deveni cronic în cazurile în care tratamentul eșuează sau dacă se supraadaugă leziuni pulmonare ventilator-induse. Debutul semnelor clinice este la câteva ore după naștere, de regulă după o perioadă inițială de stabilitate. [182, 183, 185, 186, 187]

Dacă saturația precapilară scade sub 85% și apar semnele de perfuzie tisulară inadecvată ($\text{pH} < 7.25$, $\text{PaCO}_2 > 60$ mmHg) tratamentul hipertensiunii pulmonare trebuie început, folosind unul sau mai multe dintre următoarele mijloace terapeutice:

- Terapie volemică (28 cazuri: 15 lotul I, 12 lotul II) cu scopul de a asigura o perfuzie tisulară adecvată.
- Transfuzia de masă eritocitară în scopul de a optimiza oxigenarea tisulară - 9 cazuri (6/3)
- Drogurile inotrope (dopamina, dobutamina, epinefrina) folosite în 19 cazuri (lot1/lot2 – 12/7) pentru a menține presiunea arterială la valorile normale vârstei gestaționale (> 40 mmHg)

Dacă hipertensiunea pulmonară persistă este necesară inițierea terapiei vasodilatatoare pulmonare, **inhalarea de oxid nitric (iNO)** fiind prima opțiune, folosită exclusiv la pacienții din lotul I București (8 cazuri). Vasodilatator pulmonar puternic, oxidul nitric reglează tonusul vascular prin relaxarea fibrelor musculare netede, îmbunătățind oxigenarea; administrat prin inhalare directă, are efect imediat spectaculos dar tranzitoriu și deși este considerat „golden standardul” tratamentului nou-născuților cu hipertensiune pulmonară, 30% din cazuri sunt fără răspuns și există autori care au demonstrat o recrudescență a hipertensiunii pulmonare greu de controlat după întreruperea administrării, așa încât inhalarea de NO nu trebuie folosit de rutină, administrarea sa fiind rezervată copiilor care prezintă presiuni pulmonare suprasistemice pentru a reduce presiunea în ventriculul drept [182, 183, 185, 186, 187].

Nu avem experiență și nu comentăm utilitatea și eficiența celorlalte vasodilatatoare pulmonare de tipul prostacilinei și prostaglandinei E1, folosite în cazurile în care inhalarea de oxid nitric este fără răspuns și nici cu celelalte vasodilatatoare pulmonare ca sildenafilul (inhibitor al 5 fosfodiesterazei), antagoniștii endotelinei și inhibitorii ai tirozin-kinazei, utilizați mai degrabă în faza cronică a hipertensiunii pulmonare di herniile diafragmatice congenitale.

Nu am utilizat niciodată ECMO (Extracorporeal Membrane Oxygenation) care lipsește din dotarea clinicilor în care am realizat studiul.

Managementul hemodinamic are ca scop asigurarea unei perfuzii tisulare adecvate, evaluată pe baza următorilor parametri: ritmul cardiac conform vârstei gestaționale, reumplere capilară sub 3

secunde, debitul urinar > 1 ml/kg/oră, lactatul < 3 mmoli/l. Dacă acești parametri sunt atinși suportul inotrop nu este necesar. În cazul în care apar semne de perfuzie tisulară inadecvată (presiune arterială sub valoarea normală a vârstei gestaționale și saturația precapilară < 80%) ecocardiografia poate determina dacă perfuzia tisulară inadecvată este dată de șocul hipovolemic sau cardiogen. Hipovolemia acută impune terapie volemică (administrarea de 10-20 ml NaCl 0.9% până la de 3 ori în primele 2 ore la care se adaugă terapia inotropă și corticoterapia dacă tratamentul convențional a eșuat.

Sedarea și analgezia am folosit-o în toate cazurile, cu evitarea folosirii agenților blocați neuro-musculari.

Surfactantul a fost folosit într-un singur caz din lotul I. dar, deși nu avem experiență, menționăm că literatura menționează că nu există date clinice care să susțină administrarea surfactantului

Tratamentul chirurgical. Locul chirurgiei în algoritmul terapeutic al herniilor diafragmatice congenitale s-a schimbat radical în ultimii 25 ani. Istoric, hernia diafragmatică congenitală a fost considerată o urgență chirurgicală imediată, având ca obiectiv reducerea viscerelor abdominale herniate și decompresivitatea pulmonului, atitudine grevată de o mortalitate postoperatorie ridicată. Aprofundarea și înțelegerea cunoștințelor de fiziopatologie pe de-o parte și perfecționarea managementului insuficienței respiratorii au modificat strategia terapeutică în herniile diafragmatice congenitale în favoarea chirurgiei amânate, precedată de o perioadă de resuscitare și stabilizare respiratorie, atitudine care este creditată în literatură cu o rată de supraviețuire de 79-82% [96, 136, 137, 182, 183, 185].

Cu toate că repararea chirurgicală a herniei diafragmatice congenitale este în general o problemă relativ simplă, există câteva probleme controversate:

- momentul operator
- modalitatea de închidere a defectului
- necesitatea și modalitatea de închidere a peretelui
- indicațiile și oportunitatea abordului miniminvasiv

Momentul operator rămâne la latitudinea chirurgului, având în vedere faptul că perioada de stabilizare variază în limite foarte largi (zile – săptămâni) și că atâta timp cât nu există criterii universale valabile care să definească stabilizarea preoperatorie, pare rezonabil ca chirurgia să fie amânată până când stabilitatea medicală este obținută [126, 138, 139, 140, 141, 188, 189]. Există totuși o serie de parametri care permit aprecierea eficienței terapiei de resuscitare și stabilizare preoperatorie și stabilirea momentului operator optim [186]: presiunea arterială medie normală pentru vârsta gestațională, saturația preductală 85-95% pe FiO₂ 0.5, concentrația lactatului < 3 mmoli/l și debitul urinar > 2ml/kg/h

În loturile studiate de noi 31 cazuri (63,26%) au fost operate în primele 72 ore de viață, 10 cazuri în primele 24 ore (3 lotul I și 7 lotul II), 12 cazuri între 24-48 ore (7 lotul I/5 lotul II) și 9 cazuri între 48-72 ore (7 lotul I și 2 lotul II); am remarcat preponderența intervențiilor precoce (primele 24 ore) în lotul II Craiova, în timp ce în lotul I București majoritatea bolnavilor au fost operați după o perioadă de resuscitare și stabilizare preoperatorie de minimum 24 ore. De asemenea, 8 (16.12%) cazuri au necesitat o perioadă de stabilizare preoperatorie mai lungă, (4-14 zile) până la atingerea parametrilor care să permită repararea chirurgicală în condiții de risc minim. În alte 7 cazuri (14.28%), toate din lotul I București, repararea chirurgicală s-a efectuat după vârsta de 1 lună (3 între 1 lună și 1 an și 4 după vârsta de 2 ani); este vorba despre copii cu forme ușoare de insuficiență respiratorie la care intervenția a putut fi amânată, sau de copii cu hernii diafragmatice diagnosticate târziu după naștere, întâmplător, cu ocazia unor radiografii efectuate pentru infecții respiratorii intercurrente repetate.

Calea de abord. Laparotomia mediană xifo-subombilicală a fost calea de abord cel mai des folosită în ambele loturi (41 cazuri = 83.67), deși literatura recomandă incizia subcostală ipsilaterală; am ales această opțiune pornind de la avantajele cunoscute ale inciziilor mediane: nu interesează structurile musculo-aponevrotice, nu intercepțează vascularizația și inervației, ceea ce reduce semnificativ riscul complicațiilor parietale imediate și la distanță, iar rezultatele obținute (1 eviscerație și 1 eventrație postoperatorie) ne-au întărit convingerea că a ales opțiunea corectă.

Nu am folosit toracotomia nici ca abord inițial și nici nu am fost obligați de situația anatomică intraoperatorie să recurgem la calea combinată abdomino-toracică pentru a reduce visceralele herniate intratoracic sau pentru adezioliză.

În ceea ce privește abordul miniminvasiv, experiența noastră se limitează la 3 cazuri: 2 reparări laparoscopice reușite în lotul bucureștean și o tentativă de abord toracosopic pentru o hernie dreaptă în lotul craiovean, convertită. De altfel, există încă ezitări și controverse referitoare la indicațiile chirurgiei miniminvasive pentru herniile diafragmatice congenitale, justificate de posibilitatea existenței unei instabilități cardio-pulmonare care ar putea fi activată de hipercarbie și acidoză. Ideale pentru copii mari, prezența tardivă, tehnicile miniminvasive pot fi grevate de o rată mai mare a incidentelor și accidentelor intraoperatorii și a complicațiilor fiziopatologice la nou-născut [142, 143, 144, 145, 146, 190, 191]

Explorarea intraoperatorie, unul dintre cei mai importanți timpi operatori; ea permite localizarea defectului, evaluarea stării viscerelor herniate și reducerea acestora în cavitatea abdominală, aprecierea dimensiunilor și calității marginilor defectului, elemente deosebit de importante în alegerea modalității de închidere a acestuia.

Hernia diafragmatică congenitală stângă a fost forma topografică dominantă (67.34% din cazurile investigate). Intestinul subțire a fost viscerul cel mai frecvent herniat (32 cazuri=65.3%), urmat în ordine de colon (31=61.26%), splină (20=4.08%), ficat (17=14.69%) și rinichiul stâng într-un caz. În ceea ce privește numărul viscerelor herniate, doar în 7 cazuri a fost întâlnit un singur viscer herniat, de regulă intestinul subțire; în cele mai multe cazuri au fost herniate intratoracic două sau trei viscere, cea mai frecventă asociere fiind intestin subțire, stomac și colonul stâng sau chiar în totalitate în cazul în care au fost prezente și defecte de acolare ale colonului.

Reducerea viscerelor abdominale herniate în torace a fost făcută cu mare blândețe, splina în herniile stângi și ficatul în cele drepte fiind ultimele mobilizate și reduse, manevră care poate fi uneori dificilă datorită unor posibile aderențe la diafragm; o sondă boantă de politen introdusă în torace prin defect, cu grijă pentru a nu leza ansele intestinale, permite intrarea aerului în torace, egalizând presiunea intra- și extratoracică și facilitând astfel reducerea.

Examinarea defectului diafragmatic, situat de regulă în poziție postero-laterală a fost făcută după reducerea viscerelor herniate; în 12 (24.48%) cazuri am constatat prezenta unui sac herniar format din pleură și peritoneu, care a fost rezecat pentru a preveni șansele de recidivă. Pentru evaluarea defectului am folosit clasificarea propusă de CDH Study Group, care în funcție de dimensiunile defectului și calitatea marginilor împarte herniile diafragmatice congenitale de tip Bogdalek în patru tipuri, A, B, C și D (tipul D corespunde aplaziei de diafragm); clasificarea a fost propusă în special ca ghid în alegerea procedurii de închidere a defectului, închiderea primară fiind recomandată în defectele de tip A și B, în timp ce pentru defectele de tip C și D intră în discuție procedee plastice sau protezarea cu patch. În studiul nostru, 35 de cazuri s-au încadrat în tipul B și C.

Modalitatea de închidere a defectului depinde de dimensiunile acestuia. În principiu, există 3 modalități de închidere a defectului: închiderea primară „tension free” prin sutura marginilor defectului cu fir nerezorbabil, rezervată defectelor mici, de tip A, tehnici reconstructive, care folosesc structuri de vecinătate ca fascia prerenală, structuri costale sau diverse tipuri de lambouri confecționate din musculatura peretelui abdominal sau toracic, procedee rezervate defectelor de tip B sau chiar C [148, 149, 150, 151, 152, 192] și protezarea defectului cu un patch confecționat din plasă de polipropilenă, larg acceptată deoarece oferă posibilitatea unei reparări fără tensiune, reducând astfel presiunea abdominală în momentul închiderii peretelui este rezervată defectelor mari de tip C și D [153, 193].

Închiderea primară a defectului a fost procedeul de elecție folosit în ambele loturi pentru defectele de tip A și B (25 cazuri = 51,02%); pentru defectele de tip C (12 cazuri) am utilizat un artificiu tehnic personal al Clinicii de Chirurgie „Marie Curie” București introdus de Prof. Alexandru Pesamosca; în mod obișnuit există o margine anterioară a diafragmului bine individualizată, de dimensiuni variabile în timp ce marginea posterioară trebuie căutată în țesutul retroperitoneal, deoarece uneori ea poate fi răsfrântă și ascunsă de peritoneu, care trebuie incizat deasupra acestui fald și țesutul diafragmatic mobilizat. Procedând de această manieră am reușit închiderea defectului fără tensiune și în herniile de tip C, așa încât nu a fost necesar să folosim nici unul dintre procedeele plastice reconstructive cunoscute.

Închiderea primară prin sutură simplă a fost procedeul folosit și în herniile anterioare (4 cazuri) și în cele bilaterale (1 caz).

Nu am folosit închiderea defectului cu proteză în primul rând datorită faptului că prin artificul tehnic descris mai sus am reușit să închidem în condiții optime chiar și defectele de tip C și în al doilea rând pentru a evita dezavantajele cunoscute ale protezelor și anume acela că ele nu cresc și sunt grevate de o rată mare de recidive (până la 50%), care pot fi asimptomatice dar și generatoare a unor complicații evolutive severe de tipul ocluziei intestinale sau insuficienței respiratorii severe [154, 155].

Drenajul pleural, tip Beclaire, efectuat în 11 cazuri (5 lotul I și 6 lotul II), a fost menținut timp de 2-30 zile (în medie 6 zile), până când controlul radiologic a evidențiat expansiunea pulmonului și absența unor epanșamente lichidiene sau aerice importante. Majoritatea autorilor susțin însă că drenajul pleural nu este necesar, rațiunea fiind de a lăsa pulmonul să se destindă progresiv și nu forțat prin aspirație deoarece acesta poate atrage mediastinul de partea operată, creând supradistensia pulmonului controlateral pe de-o parte, iar pe de altă parte, presiunea negativă datorată drenajului aspirativ s-ar putea adăuga barotraumei și hipertensiunii pulmonare induse de ventilația mecanică; în principiu, el trebuie rezervat sângerărilor active și/sau pierderilor aeriene necontrolabile [182, 183, 194].

Închiderea peretelui abdominal poate fi uneori o problemă; în herniile voluminoase, după reducerea conținutului herniar în abdomen și închiderea defectului diafragmatic, închiderea peretelui abdominal poate să nu fie posibilă sau se poate realiza în tensiune, cu prețul unei presiuni

intraabdominale care să ducă la apariția sindromului de compartiment abdominal, care duce rapid la compromiterea respirației la un copil și așa fragil. În aceste cazuri, închiderea peretelui abdominal se poate limita numai la închiderea pielii, urmând ca celelalte structuri parietale să fie refăcute câteva luni mai târziu; dacă nici pielea nu poate fi închisă fără tensiune, închiderea temporară poate fi realizată folosind materialele protetice, SILO sau procedee de abdominoplastie.

Noi nu am întâmpinat dificultăți din acest punct de vedere, reușim totdeauna închiderea peretelui anatomic, fără tensiune sau cu tensiune acceptabilă.

Îngrijirea postoperatorie a continuat obiectivele și direcțiile stabilite preoperator: Suportul ventilator a fost necesar în 32 (65.30%) cazuri (22 cazuri lotul I și 10 cazuri lotul II) și a avut ca obiectiv menținerea unui nivel al PO_2 mai mare de 85 mmHg și a unui nivel al PCO_2 mai mic de 30-35 mmHg. Așa cum am menționat și în capitolul rezervat resuscitării și stabilizării respiratorii preoperatorii, tipul ventilației mecanice a fost în funcție de performanțele ventilatoarelor aflate în dotarea celor două servicii, mai variat în lotul I și limitat la ventilația mecanică convențională pentru pacienții din lotul II. Valoarea medie a parametrilor folosiți pentru a atinge obiectivele menționate mai sus au fost: PIP=18 cm H₂O, PEEP=4 cm H₂O, FiO₂=0.5 și frecvența respiratorie = 40, iar durata ventilației mecanice a variat între 6 ore și 30 zile (4 zile în medie). Întreruperea suportului respirator a fost făcută lent, progresiv, atunci când este bine tolerată de copil, principalii parametri de care s-a ținut cont fiind starea clinică a copilului și nivelul gazelor sangvine. Intervențiile terapeutice din perioada de resuscitare și stabilizare preoperatorie au fost reluate ori de câte ori au reapărut semnele de decompensare respiratorie [182, 183, 195, 196]

Statusul fluidelor a fost atent monitorizat, mai ales în perioada imediat postoperatorie, când acești copii pot deveni hipovolemici și necesită suplimentarea aportului de fluide; regimul lichidian a fost restrictiv în primele 24 ore, limitat la 40 ml/kg/zi de fluide, inclusiv medicația, după care aportul lichidian și caloric a fost crescut progresiv în funcție de starea clinică a pacientului.

Diureticele au fost administrate în cazurile cu balanță lichidiană pozitivă, pentru a obține o diureză de 1-2 ml/kg/oră

Nutriția enterală a fost începută postoperator odată cu restabilirea tranzitului, combinată cu medicația antireflux.

Rezultate. Pe ambele loturi cumulate am înregistrat evoluție favorabilă în 59.18% ((29 cazuri), însa cele două loturi nu au fost omogene din acest punct de vedere (Graficele 17, 18, 19); astfel, în lotul I am înregistrat o rată a morbidității postoperatorii de 37%, comparativ cu lotul II, în care morbiditatea postoperatorie a fost de 50%. Analiza structurii morbidității postoperatorii ne-a relevat faptul că decompensarea respiratorie a fost principala complicație postoperatorie în ambele loturi, impunând reluarea strategiei de stabilizare respiratorie având în vedere riscul vital al acesteia. Celelalte complicații postoperatorii (pneumotoraxul postoperator, sepsisul, chilotoraxul și eviscerația) au fost întâlnite în proporție situată în limitele datelor din literatură.

Rata de supraviețuire este dificil de evaluat datorită variațiilor mari, reprezentând diferențe instituționale semnificative în ceea ce privește strategiile manageriale (tehnicile ventilatorii, criteriile de includere pentru ECMO, etc.), momentul operator și tehnicile chirurgicale folosite și creșterea numărului de pacienți [124, 161]. În plus, prezența anomaliilor asociate, în special bolile congenitale ale inimii, au rămas un factor de risc semnificativ pentru o evoluție defavorabilă a acestor copii [162,163, 197, 198].

Scara de risc elaborată și introdusă începând din anul 2001 de către CDHSG (Congenital Diaphragmatic Hernia Registry Group), care împarte herniile diafragmatice congenitale în trei grade de risc în funcție de severitatea bolii (mic, mediu și crescut) a permis o mai bună comparare și evaluare a rezultatelor.

Oricum, rata de supraviețuire pentru copii cu hernii diafragmatice congenitale izolate s-a îmbunătățit semnificativ în ultimele decade, comparativ cu rata istorică de 50%. Astăzi, deși variază în limite largi (25-83%), supraviețuirea globală la copii la care greutatea la naștere este corelată cu un scor Apgar bun este evaluată la 64%, supraviețuiri de până la 80-93% au fost atinse cu modalitățile și strategiile curente de tratament [46, 109, 164, 165, 166, 167]

În studiul nostru au existat diferențe semnificative atât în ceea ce privește rata de supraviețuire, cât și mortalitatea postoperatorie (Graficele 20, 21, 22 și Tabelul 15); astfel în lotul I am înregistrat o rată de supraviețuire de 82,85% și o rată a mortalității postoperatorii globale de 17,15%; dacă excludem din lotul I cele 7 cazuri diagnosticate și operate după vârsta de 6 luni, la care mortalitatea nu am înregistrat decese, pentru cazurile operate la nou-născut, după resuscitare și stabilizare preoperatorie rata mortalității postoperatorii a fost de 21.42%, date care, comparate cu cele din literatură, se încadrează în categoria rezultatelor bune. Chiar și pentru lotul II, unde am înregistrat o rată de supraviețuire de 64.29% cu o mortalitate postoperatorie de 35.71%, rezultatele situate la limita inferioară a datelor specificate în literatură, pot fi considerate favorabile. Diferențele semnificative dintre cele două loturi se datoresc în primul rând diferențelor de dotare a serviciilor de terapie intensivă neo-natală și implicit a colectivelor

implicate în resuscitarea și stabilizarea preoperatorie, a numărului de cazuri la care se raportează decesele, precum și a experienței echipelor chirurgicale.

CONCLUZII

1. Hernia diafragmatică congenitală este una dintre cele mai severe malformații, grevată încă de o mortalitate ridicată determinată de asocierea aproape constantă cu hipoplazia și hipertensiune pulmonară și de concomitența cu alte malformații (cardiace, digestive, neurologice, scheletice), unele compatibile cu viața.

2. Etiopatogenie incomplet elucidată în care sunt implicate carențe alimentare, deficite de reglare ale căii acidului retinoic și factori teratogeni diverși care produc dereglări în formarea diafragmului primordial, acționând în tapate etapele embriogenezei: închiderea membranelor pleuro-pulmonare, migrarea miocitelor sau a componentelor neuronale ale nervului frenic

3. Modificarea concepției patogenice care a dus implicit la celei terapeutice a fost posibilă odată cu acceptarea teoriei „dual hit” referitoare la hipoplazia și hipertensiune pulmonară secundară acesteia, conform căreia factorii teratogeni afectează independent morfogeneza pulmonară și apariția defectului diafragmatic, care devine o a doua injurie, accentuând și mai mult hipoplazia pulmonară prin efect de masă.

4. Incidența – 1/2000-1/5000 nou născuți vii, cu o prevalență de 2,4-3,8/10000 nașteri (incidență 1/1597 nou născuți vii în studiul personal)

5. Predomină la sexul masculin la care 1/3 din cazuri sunt forme severe de boală (sex ratio: 2,5 ambele loturi cumulată, 1,9 lotul I și 6 lotul II)

6. Vârsta mamelor genitoare a inclus toată perioada fertilă (limite 17-46 ani), cu 12 cazuri peste vârsta de 35 ani, creditate în literatură cu risc de 50% mai mare de a da naștere unui copil cu hernie diafragmatică

7. Nașterea (naturală în 63,26% din cazuri) – doar în 52,50% în clinici universitare și/sau spitale județene cu logistică și expertiză în resuscitarea și stabilizarea respiratorie preoperatorie.

8. Diagnosticul prenatal este exclusiv imagistic (ecografie ± RM) și permite determinarea elementelor fiziopatologice care afectează evoluția clinică, formularea unei strategii de management bazată pe elemente de pronostic și îndrumarea mamei spre un centru terțiar de înaltă performanță, unde nașterea, resuscitarea și stabilizarea preoperatorie, intervenția chirurgicală și îngrijirea postoperatorie pot fi asigurate de o echipă bine antrenată de neonatologi, anesteziști și chirurghi pediatrii.

9. Ecografia, ca investigație obstetricală de rutină, efectuată doar în 26,5% din cazurile luate n studiu și numai în sistem privat, permite stabilirea diagnosticului prenatal (stomacul și/sau ansele intestinale herniate în torace, deplasarea mediastinului controlateral, ascensiunea intratoracică a ficatului, etc.), evaluarea evoluției sarcinii și aprecierea șanselor de supraviețuire pe baza următorilor parametri: poziția ficatului, L/T ratio și LHR

10. Diagnosticul postnatal (85,7% în primele 24 ore) a fost stabilit pe semne clinice (scor Apgar mic, suferință fetală, detresă respiratorie, abdomen excavat, torace destins, asimetric, etc.) și radiologice (anse intestinale în torace, deplasarea mediastinului controlateral, opacitate neomogenă ± imagini transparente, nivele hidro-aerice în torace, etc.)

11. Ecocardiografia stabilește gradul hipertensiunii pulmonare și decelează anomaliile asociate, cele cardiace fiind cele mai frecvente (9 cazuri din 11 examinate)

12. Modificări conceptuale majore în tratamentul herniilor diafragmatice congenitale – trecerea de la conceptul reparării chirurgicale cu caracter de urgență imediată la conceptul chirurgiei amânate, precedată de resuscitare și stabilizare respiratorie preoperatorie

13. Algoritmul standard de tratament, conform standardelor elaborate de CDH Study Group și CDH EURO Consortium Consensus, include: diagnosticul prenatal, monitorizarea sarcinii și nașterii, managementul nou-născutului în sala de naștere, managementul nou născutului în terapia intensivă nou-născuți (managementul ventilației, managementul hipertensiunii pulmonare și managementul hemodinamic), chirurgia (momentul operator, calea de abord, modalități de reparare a defectului, drenajul pleural, închiderea peretelui) și managementul postoperator

14. Primele măsuri de resuscitare și stabilizare trebuie inițiate în sala de naștere imediat după stabilirea diagnosticului și includ: intubația oro-traheală imediat după naștere, ventilație mecanică cu presiunea de vârf în căile aeriene < 25 cm H₂O, sondă de aspirație naso-gastrică, acces vascular sigur, sedare și analgezie

15. Managementul ventilației are la bază strategia ventilatorie actuală: „ventilație mecanică blândă și hipercapnie permisivă”, având ca obiective atingerea următorilor parametri: saturație

precapilară 85-95%, saturație postcapilară 70% și PaCO₂ 40-60 mmHg; în alegerea tipului de ventilație (CMV, HFOV, etc.) se va ține seama de indicațiile specifice dar și de performanțele aparatului

16. Managementul hipertensiunii pulmonare trebuie inițiat dacă există semne de perfuzie tisulară inadecvată (pH<7.25, PaCO₂> 60 mmHg) și include: terapia volemică, transfuzii de masă eritrocitară, droguri inotrope, inhalarea de oxid nitric și ECMO

17. Momentul operator (după 24-48 ore) este stabilit în funcție de atingerea parametrilor care marchează eficiența terapiei de resuscitare și stabilizare preoperatorie (presiunea arterială medie normală pentru vârsta gestațională, saturație preductală 85-95%, concentrația lactatului seric < 3 mmoli/l și debitul urinar > 2 ml/kg/h)

18. Abordul abdominal (incizia subcostală recomandată în literatură, laparotomia mediană xifo-subombilicală 83,67% în statistica personală) este cel mai des folosit, chirurgia miniminvasivă fiind rezervată copiilor mari

19. Închiderea defectului, evaluat în funcție de clasificarea CDH Study Group, are la dispoziție 3 posibilități: închiderea primară, folosită în toate cazurile noastre, procedee plastice reconstructive și protezarea cu plasă de polipropilenă

20. Îngrijirea postoperatorie continuă direcțiile și obiectivele stabilite preoperator și include: suportul ventilator (65,3% în statistica personală), managementul fluidelor, administrarea diureticelor și nutriția enterală

21. Rezultatele, evaluate comparativ cu datele din literatură au fost bune în lotul I (supraviețuire 82,85% și mortalitate postoperatorie 17,15%) și acceptabile pentru lotul II (supraviețuire 64,29% și mortalitate postoperatorie 35,71%)