

Problemy diagnostyczne i losy płodów z przepukliną przeponową w ośrodku referencyjnym ICZMP w latach 1994-2006

Diaphragmatic hernia in Reference Hospital ICZMP – diagnostic problems and outcome

Respondek-Liberska Maria¹, Foryś Sebastian^{1,7}, Janiszewska-Skorupa Joanna^{1,7}, Szaflik Krzysztof², Wilczyński Jan³, Oszukowski Przemysław⁴, Krasomski Grzegorz⁵, Maroszyńska Iwona⁶, Biegański Tadeusz⁷, Kulig Andrzej⁸, Jakubowski Lucjusz⁹, Chilarski Andrzej¹⁰

¹ Zakład Diagnostyki i Profilaktyki Wad Wrodzonych ICZMP & UM w Łodzi

² Zakład Ultrasonografii Ginekologiczno-Położniczej oraz Kierownik Kliniki Terapii Płodu ICZMP & UM w Łodzi

³ Klinika Medycyny Matczyno-Płodowej ICZMP & UM w Łodzi

⁴ Klinika Perinatologii ICZMP & UM w Łodzi

⁵ Klinika Położniczej ICZMP & UM w Łodzi

⁶ Klinika Neonatologii i OION ICZMP

⁷ Zakład Radiologii ICZMP & UM

⁸ Zakład Patomorfologii ICZMP

⁹ Zakład Genetyki ICZMP

¹⁰ Klinika Chirurgii Dziecięcej ICZMP

Streszczenie

Cel pracy: Celem pracy była analiza wyników badań USG/ECHO oraz losów płodów z przepukliną przeponową (DH) diagnozowanych i leczonych w ICZMP w latach 1994-2006.

Materiał i metody: Retrospektywna analiza bazy danych Zakładu Diagnostyki i Profilaktyki Wad Wrodzonych ICZMP: spośród 14 481 badań u 10 077 płodów, wyodrębniono 115 płodów z (DH).

Wyniki: Średnia wieku w czasie diagnostyki USG/ECHO płodów wynosiła 30 tygodni ciąży. Odnotowano 8 przypadków terminacji ciąży (średnio w 21 tyg.), 6 zgonów in utero, 60 zgonów po porodzie (w 1-3 dobie), 8 zgonów po leczeniu chirurgicznym, 19 noworodków wypisano do domu, w 14 przypadkach nie uzyskano danych na temat dalszych losów pacjentów.

Do najczęstszych wad towarzyszących DH w naszej grupie badanej, należały wady OUN (łącznie około 20%), wielowodzie (około 16%) oraz wady serca (około 10%). W tej grupie odnotowano 100% zgonów. Izolowana DH występowała u co trzeciego płodu. Z tej grupy operowanych było 27 noworodków, łączna przeżywalność 70%, ale od 2004 roku nie odnotowano zgonu.

Adres do korespondencji:

Maria Respondek-Liberska
Zakład Diagnostyki Profilaktyki Wad Wrodzonych ICZMP i Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
ul. Rzgowska 281/289, 93-345 Łódź
majkares@uni.lodz.pl

Otrzymano: 02.08.2007

Zaakceptowano do druku: 10.12.2007

Respondek-Liberska M, et al.

Wnioski: DH to wada stosunkowo trudna do wykrycia w przesiewowym badaniu USG położniczym, o czym wyda-
je się świadczyć wysoka średnia wieku ciążowego płodów w czasie diagnostyki w ośrodku referencyjnym. DH
u płodów z towarzyszącymi jej innymi anomaliami to wada letalna. Izolowana DH występowała znacznie rzadziej
(u co trzeciego płodu (29%), a w tej grupie płodów nastąpiła zdecydowana poprawa przeżywalności (łącznie 70%),
niezależnie od sposobu ukończenia ciąży (cięcie cesarskie lub poród siłami natury).

Słowa kluczowe: **przepuklina przeponowa / ultrasonografia / echokardiografia /**

Summary

Objectives: The aim of the study was to analyze US/ECHO examinations in fetuses with diaphragmatic hernia (DH) diagnosed and treated in our institution from 1994-2006, and their follow-up.

Material and methods: Retrospective analysis of the data base from Department for Diagnoses & Prevention of Fetal Malformations, Research Institute of the Polish Mother's Memorial Hospital: 14 481 fetal echo/ultrasound examinations in 10 077 fetuses have been analyzed to retrieve 115 fetuses with DH.

Results: The mean gestational age at the targeted US/ECHO examination was 30 wks. There were 8 terminations of pregnancies (at mean 21 wks), 6 intrauterine demises, 60 neonatal deaths after delivery (in 1-3rd day of postnatal life), 8 deaths after surgery, 19 neonates were discharged home and in 14 cases the follow-up could not be monitored.

The most common anomalies accompanying DH have been central nervous system anomalies (20%), polyhydramnion (16%) and congenital heart defects (10%). In this subgroup, there was 100% mortality. Isolated DH has been diagnosed in every third case. In this subgroup, 27 neonates had undergone surgery and the survival rate was 70%, however since 2004 there was not a single death on record.

Conclusions: Late gestational age of US/ECHO examinations in our tertiary center suggests that DH has been relatively difficult to detect during ultrasound screening.

DH and the other structural malformations have been a lethal disease in our series in 100%.

Isolated DH was much less frequent and was present in every third case (29%), and in this group the survival rate was 70%, regardless of the way of the delivery (CS or Vaginal).

Key words: **diaphragmatic hernia / ultrasonography – examination /
/ echocardiography – examination / diagnosis /**

Wstęp

Przepuklina przeponowa jest wadą wrodzoną po raz pierwszy opisaną przez anatomopatologa w roku 1848 [1]. Aktualnie przepuklina przeponowa jest wykrywana prenatalnie coraz częściej i w coraz wcześniejszym wieku ciążowym przez położników wykonujących przesiewowe badania USG u płodów.

Zwykle przypadki te trafiają do ośrodków referencyjnych, położniczo-chirurgicznych między innymi do ICZMP. Wiadomo iż o rokowaniu i przeżyciu noworodka z prenatalnie rozpoznaną przepukliną przeponową decydujący wpływ ma obecność anomalii współistniejących (zarówno innych wad strukturalnych, w tym wad serca, jak i aberracji chromosomalnych) czy hipoplazji płuc płodu [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7] a także adaptacja przyszłej mamy do problemu wady wrodzonej.

W wybranych przypadkach izolowanej przepukliny przeponowej można rozważać próbę terapii prenatalnej [8, 9].

Zarówno w Europie, USA jak i Australii, prawie 50% kobiet po wykryciu u ich potomków przepukliny przeponowej decyduje się na terminację ciąży [2, 3, 6].

W Polsce, czy to ze względów kulturowych, religijnych czy późnego wykrycia wady w większości przypadków mamy możliwość prześledzenia naturalnego przebiegu rozwoju tej ciężkiej anomalii w okresie płodowym i po porodzie.

Cel pracy

Celem niniejszej analizy było prześledzenie wyników badań i losów płodów z przepukliną przeponową trafiających w okresie ostatnich 13 lat do naszego ośrodka diagnostyczno-położniczo-chirurgicznego.

Materiał i metody

W latach 1994-2006 w Zakładzie Diagnostyki i Profilaktyki Wad Wrodzonych ICZMP wykonano 14 481 badań u 10 077 płodów. Z tej grupy wyodrębniono liczbę 115 płodów z przepukliną przeponową (DH). Badanie „USG genetyczne” – celowane oraz badanie echokardiograficzne wykonywano średnio w 30 t. c.

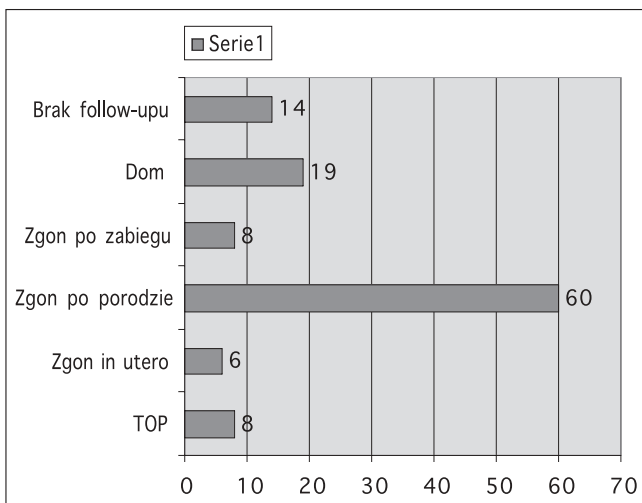
W całej grupie odnotowano 8 przypadków terminacji ciąży (średnio w 21 t. c.), 6 zgonów *in utero*, 60 zgonów po porodzie (w 1-3 dobie, przed podjęciem leczenia operacyjnego), 8 zgonów po leczeniu chirurgicznym, 19 noworodków wypisano do domu, w 14 przypadkach nie uzyskano danych na temat dalszych losów pacjentów. (Tabela I, Rycina 1).

Podsumowano występowanie DH w ciążach wysokiego i niskiego ryzyka. Niskie ryzyko występowania DH zdefiniowano jako ciążę bez powikłań, z negatywnym wywiadem położniczym, internistycznym i rodzinnym. Każda inna ciąża traktowana była jako ciąża wysokiego ryzyka.

Problemy diagnostyczne i losy płodów z przepukliną przeponową ...

Tabela I. Losy 115 płodów z bazy danych ZDiPWW w latach 1994-2006.

	Liczba płodów	%
TOP	8	7
Zgon <i>in utero</i>	6	5
Zgon po porodzie	60	52
Zgon po zabiegu	8	7
Dom	19	17
Brak <i>follow-up</i>	14	12
	115	100%

**Rycina 1.** Wykres obrazujący dane zawarte w tabeli I – losy 115 płodów z przepukliną przeponową DH, z bazy danych ZDiPWW ICZMP w latach 1994-2006.

Analizowano średnią wieku ciążowego w czasie badania w ośrodku referencyjnym w poszczególnych latach, liczbę badań USG/ECHO, występowanie innych anomalii strukturalnych, sposób ukończenia ciąży oraz losy noworodka: zgon lub wypis do domu.

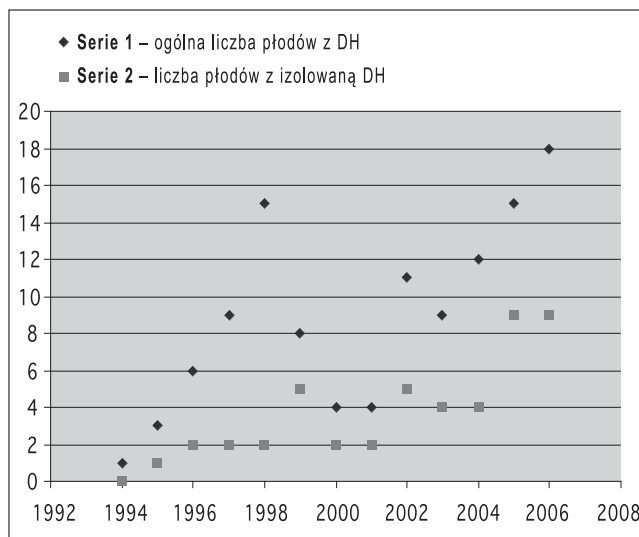
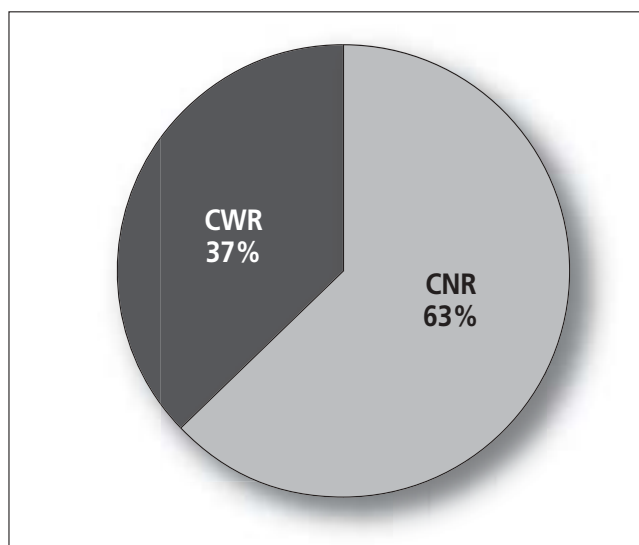
W analizie statystycznej uwzględniono średnią statystyczną, odchylenie statystyczne oraz test Chi-kwadrat, test Fishera, test t- studenta.

Wyniki

Analiza ostatnich 13 lat wykazała że, w latach 1994-1999 diagnozowano rocznie od 1 do 15 przypadków płodów z przepukliną przeponową, a w latach 2000-2006 od 4 do 18 przypadków ze stałą tendencją wzrostową. Wyjątkowo w okresie 2000-2001 diagnozowano w naszym ośrodku jedynie po 4 przypadki rocznie. (Rycina 2). W każdym roku dominowały płody z DH oraz innymi anomaliami. Do grupy niskiego ryzyka urodzenia potomka z wadą wrodzoną należało 63% ciążarnych. (Rycina 3).

Analizę średniej wieku ciążowego 115 płodów badanych w latach 1994-2006 przedstawia rycina 4. Nie zaobserwowano istotnych różnic na przestrzeni 13 lat.

W latach 1994-2002 wykonywano w ZDiPWW średnio 1,1 badań echokardiograficzno/ultrasonograficznych u płodów z DH. W latach 2002-2006 średnia liczba badań wzrosła do 1,7 (t-test, p=0,0033).

**Rycina 2.** Liczba płodów z przepukliną przeponową w ZDiPWW ICZMP w poszczególnych latach (serie 1 – ogólna liczba płodów z DH, serie 2 – liczba płodów z izolowaną DH).**Rycina 3.** Odsetek ciąż niskiego ryzyka w stosunku do ciąż wysokiego ryzyka w przypadkach 115 płodów z przepukliną przeponową.

Wśród 115 płodów z przepukliną przeponową dominowały przypadki złożonych wad strukturalnych, wśród których przepuklina przeponowa była jedną z wad. (Tabela II).

Do najczęstszych wad towarzyszących przepuklinie przeponowej w naszej serii przypadków, należały wady OUN (łącznie około 20%), na drugim miejscu wielowodzie (około 16%), na trzecim miejscu wady serca (łącznie około 10%).

W grupie zarówno wad OUN jak i wad serca towarzyszących przepuklinie przeponowej odnotowano 100% zgonów.

W grupie 16 płodów z „izolowaną” DH i wielowodziem odnotowano 14 zgonów (87,5%). W grupie z izolowaną DH bez wielowodzia zmarło 13 noworodków (57%), w tym wszystkie z masą ciała <2000g. Różnica nie była istotna statystycznie (test Chi-kwadrat, p=0,09).

Respondek-Liberska M, et al.

Tabela II. Lista anomalii „strukturalnych” towarzyszących przepuklinie przeponowej w serii 115 płodów. U danego płodu mogły występować różne anomalie. Nie uwzględniono hipoplazji płuc.

Wada towarzysząca	Liczba płodów	%
<i>Hydrocephalus/ventriculomegalia</i>	5	5
<i>Hydrocephalus + spina bifida</i>	7	7
<i>Craniorachisis</i>	1	1
<i>Chorionic plexus cyst</i>	2	2
<i>Cystic hygroma</i>	1	1
<i>Cleft lip/palate**</i>	4	4
<i>Hydrothorax</i>	2	2
Sekwestracja	2	2
Torbiel płuca	1	1
Wada serca	9	9
Ektopia serca	1	1
<i>Esophageal atresia</i>	1	1
<i>Ileus</i>	1	1
<i>Omphalocele</i>	2	2
<i>Gastroschisis</i>	1	1
<i>Renal malformation**</i>	6	6
<i>Renal pyelectasis</i>	2	2
<i>Renal agenesis</i>	2	2
<i>Ascites</i>	1	1
<i>Cryptorchismus</i>	1	1
<i>Skeletal anomalies*</i>	6	6
<i>2 vessels cord</i>	6	6
IUGR	7	7
<i>Conjoined twins</i>	1	1
<i>Ahydramnion</i>	2	2
<i>Polyhydramnion ("isolated")</i>	16	16

* *skoliosis*, (u jednego z płodów rozpoznano zespół Jarcho-Levina),
pes equivo-varus, *overlapping fingers*

** u płodu z DH, torbielami nerek i rozszczepem podniebienia rozpoznano zespół Frynsa (z prawidłowym kariotypem)

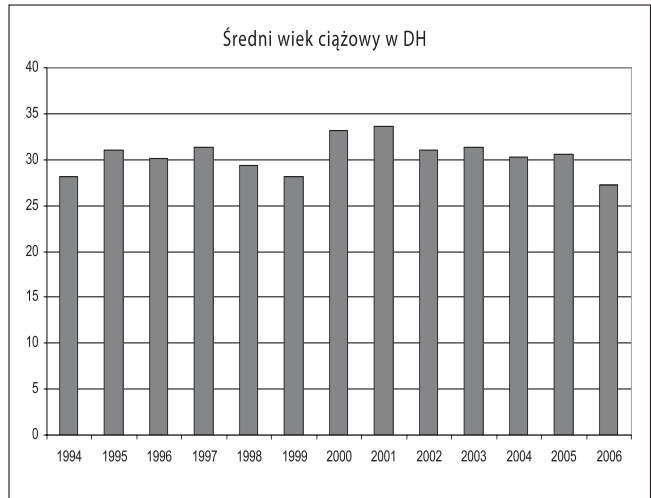
W grupie płodów z izolowaną DH oraz z izolowaną DH ale z towarzyszącym wielowodziem (jako jedyną dodatkową anomalią), odnotowano 57% porodów drogą cięcia cesarskiego, 43% siłami natury.

Za pomocą testu Chi-kwadrat i testu Fishera nie wykazano zależności statystycznej pomiędzy sposobem ukończenia ciąży, a przeżyciem płodu/norodka z przepukliną przeponową ($p>0,05$).

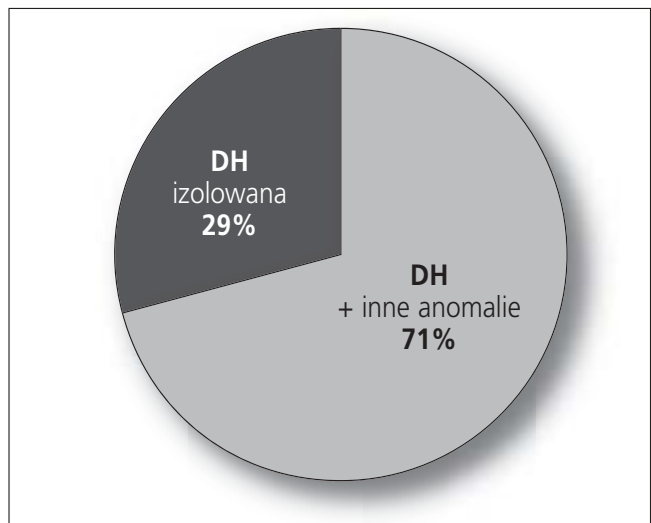
Izolowana przepuklina przeponowa w grupie 101 płodów ze znanymi losami, stanowiła 29% analizowanego materiału, a w przebiegu wad złożonych (w tym z wielowodziem) 71%. (Rycina 5).

Losy operowanych 27 noworodków po prenatalnej diagnostyce izolowanej DH przedstawia rycina 6, z której wynika iż w latach 2003-2006 nastąpiła zdecydowana poprawa w zakresie przeżywalności noworodków z prenatalnie diagnozowaną izolowaną DH (test Fishera, $p=0,04$). Od 2004 roku nie odnotowano zgonów.

Grupa płodów z izolowaną DH poddana zabiegowi chirurgicznemu w okresie noworodkowym, była stosunkowo nieznaczna ($n=27$), ale przeżyło zabieg operacyjny 70% noworodków. (Rycina 7).



Rycina 4. Średni wiek ciąży 115 płodów z przepukliną przeponową w ośrodku referencyjnym w latach 1994-2006.



Rycina 5. Podział 101 przypadków ze znanymi losami płodów, na grupę płodów z przepukliną przeponową (DH) „izolowaną” oraz grupę płodów z DH i innymi anomaliami.

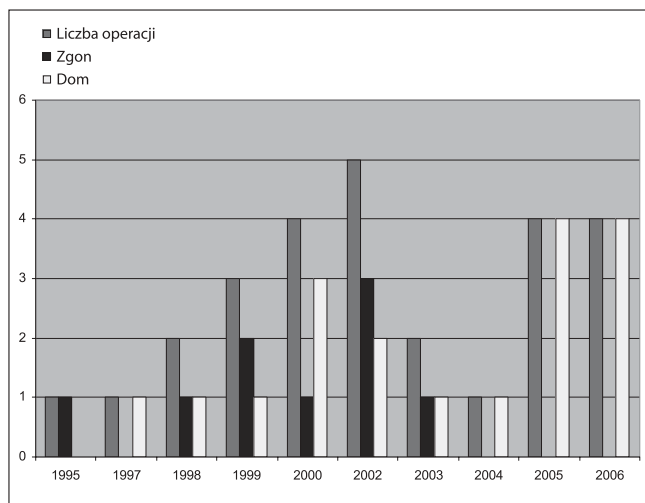
Większość przypadków przepuklin przeponowych odnotowano w ciążach pojedynczych. Ciąże wielopłodowe, w których przepuklina przeponowa wystąpiła u jednego z płodów dotyczyły 3 ciążarnych, w tym u jednej z nich były to zrosłaki.

Wyniki badań cytogenetycznych uzyskano w 14 przypadkach (12%), w tym w 11 był on prawidłowy, a w 3 rozpoznano trisomię 18.

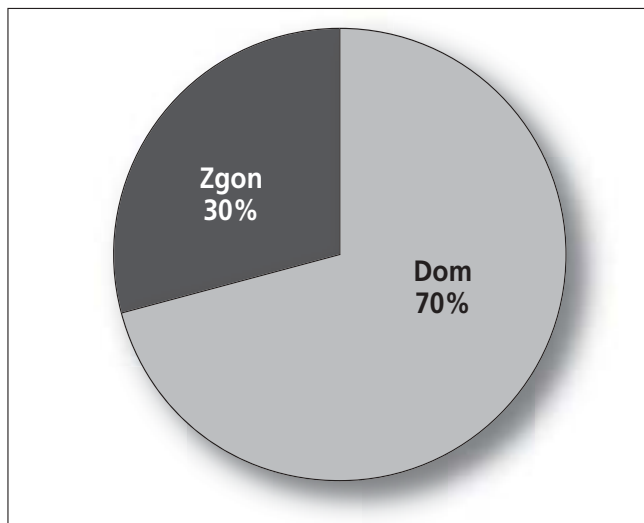
Dyskusja

Częstość występowania DH określa się aktualnie na 2,5-3,8/10 000 żywych urodzeń niezależnie od rasy i strefy geograficznej [3]. Według danych francuskich z roku 2007 [5] oraz australijskich [2], praktycznie co drugi przypadek jest aktualnie wykrywany prenatalnie. W przypadku braku wykrycia prenatalnego wady 33% noworodków z przepukliną przeponową umiera przed dotarciem do ośrodka chirurgii dziecięcej [2].

Problemy diagnostyczne i losy płodów z przepukliną przeponową ...



Rycina 6. Losy operowanych 27 płodów z izolowaną przepukliną przeponową w poszczególnych latach (w roku 2001 nie było w naszym ośrodku operacji DH u noworodka po diagnostyce prenatalnej).



Rycina 7. Odsetek noworodków z prenatalną diagnozą izolowanej przepukliny przeponowej zmarłych oraz wypisanych do domu.

W okresie życia prenatalnego pomiędzy 8 a 10 tygodniem może dojść do niecałkowitego zamknięcia kanału otrzewno-opłucnowego i powstania przepukliny przeponowej. Pod koniec lat 40-tych zwrócono uwagę, iż przyczyną nieprawidłowego rozwoju przepony może być niedobór witaminy A.

Znacznie później zwrócono uwagę, że być może translokacja lub delecja 15q24-26 prowadzi do zaburzeń transkrypcji białek wiążących komórkowy retinol [6], ale prac na ten temat jest stosunkowo niewiele.

Chociaż nasza analiza nie miała na celu ustalenia przyczyny występowania DH, warto odnotować że większość płodów z DH pochodziło z ciąży niskiego ryzyka (Rycina 3) a na przestrzeni 13 lat, odnotowaliśmy w naszej bazie danych 21 kobiet, które ponownie zaszły w ciążę i u żadnej z ich potomków nie powtórzyła się DH.

Nasze obserwacje potwierdzają tendencję wzrostową do

coraz częstszego wykrywania przez położników przepukliny przeponowej co może być odzwierciedleniem coraz lepiej wykonywanych badań przesiewowych, jak i coraz większego zaufania lekarzy do naszego ośrodka referencyjnego (Rycina 2), jako unikalnego w Polsce i w Europie, który może zaoferować pełną diagnozę, opiekę położniczą, neonatologiczną, chirurgiczną i genetyczną w ramach jednej instytucji bez konieczności transportu pacjenta lub jego krwi [10].

Jednym z problemów diagnostycznych w przepuklinie przeponowej jest jej późne wykrywanie w skriningowym badaniu USG. Na przestrzeni ostatnich lat pozostawało ono niezmiennie wysokie (około 30 t. c.), co sugeruje iż jest to wada stosunkowo trudna do wykrycia. W porównaniu do innych wad np. przedniej ściany brzucha średnia wieku diagnozowania wady w ośrodku referencyjnym w latach 1997-2002 wynosiła 24 tygodnie [11], a w przypadku rozszczepu kręgosłupa 26 tygodni [12]. Diagnostyka złożonych wad wrodzonych jest aktualnie w Polsce możliwa już na znacznie wcześniejszym etapie ciąży [10].

W przypadku wykrycia przez położnika przepukliny przeponowej u płodu zasadniczym problemem w ośrodku referencyjnym staje się poszukiwanie anomalii serca oraz wad pozasercowych, które praktycznie jednoznacznie wykluczają możliwość przeżycia noworodka. Ponieważ do wad strukturalnych szczególnie trudnych do wykrycia w badaniu skriningowym w każdej ciąży, a w przypadku anomalii w zakresie budowy narządów klatki piersiowej szczególnie, należą wady serca, badanie echokardiograficzne płodu wydaje się niezbędne. Czy anomalie czynnościowe w zakresie układu krążenia mogą wpływać na dalsze losy noworodka z DH, będzie to przedmiotem naszej odrębnej analizy.

Wśród wad pozasercowych, które najczęściej towarzyszą DH, wymienia się, poza wadami serca, wady twarzoczaszki, wady OUN [6], aberracje chromosomalne.

Część jednak kobiet kontynuuje ciążę pomimo obecności wady wrodzonej u płodu.

Według piśmiennictwa w przypadku DH izolowanej, dominują przepukliny lewostronne (80%) [7, 13]. W naszym materiale stanowiły one 90% przypadków.

Do znanych niekorzystnych czynników rokowniczych zalicza się obecność wątroby i śledziony w klatce piersiowej płodu, znaczne przesunięcie śródpiersia, a także stosunek pola powierzchni płuca do obwodu główki (LHR) <1 [14, 15]. W tych przypadkach ze względu na potencjalną możliwość zapobiegnięcia hipoplazji płodu, m.in. w Belgii oferuje się balonowy zabieg FETO (*fetal endoluminal tracheal occlusion*). Możliwe powikłania po takim zabiegu to min. poród przedwczesny czy repozycja balona [16].

Pomimo ustalonego zakresu wiedzy na temat tej anomalii, według części badaczy przesunięcie śródpiersia nie jest czynnikiem decydującym o przeżyciu płodu z DH [17], podobnie pogłębienie diagnozy prenatalnej o badania NMR i ocenę objętości płuc płodu okazało się zwodnicze [18]. Kwestionowana jest także wartość wskaźnika LHR [19].

Jak trudna jest ocena rokownicza w izolowanej DH pokazuje przykład płodu (Fotografie 1-4), u którego pomimo obecności żołądka, jelit i śledziony w klatce piersiowej oraz niekorzystnego stosunku LHR, noworodek przeżył zabieg operacyjny i został wypisany do domu.

Respondek-Liberska M, et al.



Fot. 1. Obraz przepukliny przeponowej lewostronnej u płodu w przekroju poprzecznym klatki piersiowej.



Fot. 2. Obraz przepukliny przeponowej lewostronnej u płodu w osi długiej – śledzona w obrębie klatki piersiowej.



Fot. 3. Pierwszy obraz RTG u noworodka z DH (z fot.1 i 2) po porodzie.



Fot. 4. RTG klatki piersiowej tego samego noworodka (z fot. 1, 2, 3) po operacji.

W dotychczasowej literaturze często porównywano przebieg historii naturalnej DH zależnie od tego czy wada była diagnozowana prenatalnie czy postnatalnie, zwracając uwagę na wysoką śmiertelność w grupie „prenatalnej”, co wiąże się z cięższym spektrum anomalii u płodów niż u noworodków, które przeżyły pierwsze dni po porodzie. Podobnie zwracano uwagę na wysoki odsetek terminacji ciąży od 45% na Węgrzech do 59% we Francji [4, 6, 7].

Wśród populacji badanej i leczonej w ICZMP mieliśmy unikalną sytuację, ponieważ wśród badanej populacji opcja terminacji ciąży dotyczyła jedynie 7%, nie było także możliwości inwazyjnych działań terapeutycznych. Nie wykonywano badań NMR (wykonujemy je od roku 2007) a więc diagnozę prenatalną ustalano wyłącznie w oparciu o tzw. „genetyczne badanie USG + echokardiografię”, natomiast badania cytogenetyczne dotyczyły tylko 12% badanej populacji. W naszym materiale nie było wyników fałszywie dodatnich ani fałszywie ujemnych, nie analizowano przypadków DH rozpoznawanych postnatalnie.

Do analizy nie włączano innych anomalii rozwojowych klatki piersiowej (takich jak zwyrodnienia gruczołakowego płuc lub sekwestracji płuca występujących w innych analizach). To wszystko łącznie pozwoliło na wyjątkową możliwość przeanalizowania naturalnego przebiegu wady wrodzonej pod postacią przepukliny przeponowej u 101 płodów-pacjentów na przestrzeni 13 lat 1994-2006, i działalności naszego ośrodka referencyjnego dla wad płodów/novorodków.

Na tle danych z piśmiennictwa jest to jedna z najdłuższych opisanych serii przypadków z diagnostyki prenatalnej pochodzącej z jednego ośrodka.

Warto zwrócić uwagę, iż w latach 1994=2002 średnio wykonywano u płodów z DH 1,1 badań echokardiograficzno/ultrasonograficznych, a w latach 2002-2006 średnia liczba badań w naszym ośrodku wzrosła do 1,7 (t-test, p= 0,0033).

Związane było to z wprowadzeniem w ZDiPWW ICZMP dodatkowych ultrasonograficzno/echokardiograficznych metod diagnostycznych polegających m.in. na analizie wpływu

sterydów na zmiany czynnościowe w obrębie płuc płodu, z wprowadzeniem dodatkowego testu tlenowego mającego na celu ocenę potencjalnego rozwoju płuc płodu, oraz z wprowadzeniem funkcji VOCAL do oceny objętości płuc płodu.

Wyniki tych badań analizowane są odrębnie, ale pragniemy zwrócić uwagę iż wraz z postępem wiedzy oraz postępem technologicznym proces diagnostyczny u naszych pacjentów wydłuża się w istotny sposób, w stosunku do sytuacji sprzed kilku lat.

Ponieważ Hamrath i wsp. [7] zwrócili uwagę, że odsetek przeżyć noworodków z prenatalną diagnozą DH jest 3x wyższy w przypadku rozwiązania ciąży drogą cięcia cesarskiego niż porodu siłami natury, przeanalizowaliśmy ten aspekt w naszej badanej grupie, w odniesieniu do przypadków izolowanej DH. Nasze dane nie potwierdziły zależności zaobserwowanej przez Hamratha (test Fishera, $p > 0,05$).

Wysoki odsetek cięć cesarskich w naszym ośrodku, w grupie pacjentów z izolowaną przepukliną przeponową (57%), wydaje się odzwierciedlać bardziej powszechną tendencję do kończenia porodów drogą zabiegową w przypadku anomalii stwierdzanych prenatalnie [20], ale obserwacja ta wymaga dalszych szczegółowych badań.

W naszej analizie odnotowano istotny statystycznie wzrost przeżywalności noworodków z izolowaną przepukliną przeponową operowanych w latach 2003-2006 w stosunku do przeżywalności w latach 1994-2002 (test Fishera, $p = 0,041$). Aktualnie odsetek ten w naszym ośrodku jest wyższy od podawanego np. we Francji, gdzie wynosił on 66% [5].

W grupie noworodków, które przeżyły zabieg operacyjny znajdowały się zarówno takie, u których stwierdzano prenatalnie poza żołądkiem i jelitami, obecność wątroby i śledziony w klatce piersiowej, jak i masywne przesunięcie śródpiersia, lub wskaźnik LHR $< 1,5$. W grupie płodów, które przeżyły z izolowaną DH maksymalny wskaźnik AFI wynosił 24.

Zbyt mała liczebnie grupa przypadków płodów z izolowaną przepukliną przeponową na obecnym etapie analizy nie pozwoliła na wykazanie istotnych czynników prognostycznych w tej grupie pacjentów.

Poza aspektem diagnostycznym i rokowniczym warto zwrócić uwagę na zmiany w postępowaniu neonatologów w przygotowaniu pacjenta do zabiegu operacyjnego.

Według Japończyków [21], podawanie tlenu azotu oraz prostaglandyn celem utrzymania drożności przewodu tętniczego u noworodków z nadciśnieniem płucnym wyraźnie wpłynęło na odsetek przeżyć tak leczonych pacjentów.

W naszym ośrodku tlenek azotu stosowany jest od roku 1996, a od roku 2003 używana jest wentylacja wysokimi częstotliwościami (HFOV).

Reasumując w ciągu ostatnich kilku lat w naszym ośrodku noworodki z prenatalnie zdiagnozowaną izolowaną przepukliną przeponową, urodzone w optymalnym czasie, w dobrym stanie ogólnym, planowo zakwalifikowane do operacji chirurgicznej (bez konieczności stosowania transportu noworodka), prawidłowo zaopatrzone przez wykwalifikowany zespół neonatologów, mają coraz większe szanse na przeżycie.

Wnioski

1. Przepuklina przeponowa to wada nadal stosunkowo trudna do wykrycia w przesiewowym badaniu USG położniczym, o czym wydaje się świadczyć wysoka średnia wieku ciążowego płodów z DH, diagnozowanych w naszym ośrodku referencyjnym w ciągu ostatnich 13 lat (około 30 tyg. $\pm 4,9$ tyg.).
2. Przepuklina przeponowa u płodów z towarzyszącymi innymi anomaliami była wadą letalną (100% zgonów w przypadku towarzyszących wad OUN i wad serca).
3. Izolowana przepuklina przeponowa występowała znacznie rzadziej (u co trzeciego płodu (29%)), a w tej grupie płodów nastąpiła zdecydowana poprawa przeżywalności, nie zależnie od sposobu ukończenia ciąży (cięcie cesarskie lub poród siłami natury).

Piśmiennictwo

1. Aite L, Zaccara A, Nahom A, [et al.]. Mothers' adaptation to antenatal diagnosis of surgically correctable anomalies, *Early Hum Dev.* 2006, 82, 649-653.
2. Colvin J, Bower C, Dickinson J. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a population-based study in Western Australia. *Pediatrics.* 2005, 116, 356-363.
3. Forrester M, Merz R. Rates for specific birth defects among offspring of Japanese mothers in Hawaii, 1986-2002. *Congenit Anom.* 2006, 46, 76-80.
4. Gallot D, Boda C, Ughetto S, [et al.]. Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a French registry-based study, *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007, 29, 276-283.
5. Gallot D, Coste K, Francannet C, [et al.]. Antenatal detection and impact on outcome of congenital diaphragmatic hernia: a 12-year experience in Auvergne, France. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2006, 125, 202-205.
6. Harmath A, Hajdu J, Csaba A, [et al.]. Associated malformations in congenital diaphragmatic hernia cases in the last 15 years in a tertiary referral institute, *Am J Med Genet A.* 2006, 140, 2298-2304.
7. Harmath A, Hajdú J, Hauzman E, [et al.]. Experiences in the perinatal management of congenital diaphragmatic hernia during the last 15 years in a tertiary referral institute. *Fetal Diagn Ther.* 2007, 22, 209-216.
8. Deprest J, Jani J, Gratacos E, [et al.]. FETO Task Group: Fetal intervention for congenital diaphragmatic hernia: the European experience. *Semin Perinatol.* 2005, 29, 94-103.
9. Deprest J, Jani J, Van Schoubroeck D, [et al.]. Current consequences of prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2006, 41, 423-430.
10. Borowski D, Hincz P, Wyrwas D, [et al.]. Prenatal ultrasound findings in complete trisomy 9. *Ginekol Pol.* 2006, 77, 394-397.
11. Kucińska-Chahwan A, Roszkowski T, Dębski R. Anterior abdominal wall defects- retrospective analysis of fetuses diagnosed in the Department of Obstetrics & Gynecology of the Postgraduate Center of Medical Education between 1997-2002. *Ginekol Pol.* 2004, 76, 831-839.
12. Kucińska-Chahwan A, Roszkowski T, Dębski R.: Spina bifida – retrospective analysis of fetuses diagnosed in the department of Obstetrics & Gynecology of the Postgraduate Center of Medical Education between 1997-2004. *Ginekol Pol.* 2006, 75, 831-839.
13. Garne E, Haessler M, Barisic I, [et al.]. Euroscan Study Group: Congenital diaphragmatic hernia: evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002, 19, 329-333.
14. Jani J, Keller R, Benachi A, [et al.]. Antenatal-CDH-Registry Group, Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006, 27, 18-22.
15. Jani J, Nicolaides K, Gratacos E, [et al.]. FETO Task Group, Fetal lung-to-head ratio in the prediction of survival in severe left-sided diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion (FETO). *Am J Obstet Gynecol.* 2006, 195, 1646-1650.
16. Laberge J, Flageole H. Fetal Tracheal Occlusion for the Treatment of Congenital Diaphragmatic Hernia. *World J Surg.* 2007, 31, 1977-1986.
17. Kalache K, Mkhitarian M, Bamberg C, [et al.]. Isolated left-sided congenital diaphragmatic hernia: cardiac axis and displacement before fetal viability has no role in predicting postnatal outcome. *Prenat Diagn.* 2007, 27, 322-326.
18. Gaillot T, Ferry M, Beuchée A, [et al.]. Magnetic resonance imaging measurement of fetal lung volume does not match postnatal survival. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2007, 92, 78.
19. Arkovitz M, Russo M, Devine P, [et al.]. Fetal lung-head ratio is not related to outcome for antenatal diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2007, 42, 107-110; discussion 110-111.
20. Włoch S, Włoch A, Sikora J, [et al.]. Analysis of mode of delivery in cases with fetal premature atrial contractions. *Ginekol Pol.* 2003, 74, 1353-1359.
21. Inamura N, Kubota A, Nakajima T, [et al.]. A proposal of new therapeutic strategy for antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2005, 40, 1315-1319.

Respondek-Liberska M, et al.

Lista lekarzy biorących udział w procesie diagnostyczno-terapeutycznym omawianych pacjentów w latach 1994-2006 w ICZMP.

Jednostka	Nazwiska lekarzy
Zakład Diagnostyki i Profilaktyki Wad Wrodzonych ICZMP & UM w Łodzi	prof. M. Respondek-Liberska dr n. med. K. Janiak dr n. med. P. Kaczmarek dr n. med. Krasoń dr n. med. M. Grzesiak dr n. med. M. Słodki lek. med. J. Janiszewska lek. med. S. Foryś lek. med. A. Żarkowska
Zakład Ultrasonografii Położniczo-Ginekologicznej	prof. K. Szaflik dr n. med. D. Borowski dr n. med. A. Kunert dr n. med. D. Wyrwas
Klinika Medycyny Matczyno-Płodowej ICZMP & UM w Łodzi	prof. J. Wilczyński dr n. med. L. Podciechowski dr n. med. M. Krekora dr n. med. P. Hincz dr n. med. M. Grzesiak dr n. med. A. Bielak
Klinika Perinatologii ICZMP & UM w Łodzi	prof. P. Oszukowski dr n. med. B. Jaczewski dr n. med. P. Kaczmarek dr n. med. A. Pięta-Dolińska dr n. med. S.G. Stachowiak
Klinika Położnictwa i Ginekologii	prof. G. Krasomski doc. Z. Pietrzak dr n. med. L. Biesiada dr n. med. A. Krasoń dr n. med. S. Sobantka lek. med. J. Błaszczuk lek. med. M. Jacaszek lek. med. P. Krajewski lek. med. L. Obuchowska
Klinika Neonatologii i OION ICZMP	prof. E. Helwich prof. J. Gadzinowski doc. dr hab. I. Maroszyńska doc. dr hab. E. Gulczyńska dr n. med. A. Ptaszyńska lek. med. J. Czop
Zakład Radiologii ICZMP & UM	prof. T. Biegański lek. med. S. Foryś lek. med. J. Janiszewska
Klinika Chirurgii Dziecięcej ICZMP	prof. A. Chilariski doc. dr hab. Piotrowska Piotrowicz dr n. med. Bułhak-Guz
Zakład Patomorfologii ICZMP	prof. A. Kulig dr n. med. E. Czichos dr n. med. A. Krawczyk dr n. med. S. Łukaszek

Mazowiecka Szkoła Ultrasonografii

Zaprasza na kursy:

Echokardiografia płodowa – warsztaty.

Kierownictwo naukowe:

Prof. dr hab. n. med. **M. Respondek-Liberska**

Termin kursu: **07.03.2008**

Diagnostyka dopplerowska w położnictwie i ultrasonografia w ginekologii.

Kierownictwo naukowe:

Prof. dr hab. n. med. **Jacek Brązert**

Termin kursu: **14-16.03.2008**

Niepłodność – diagnostyka i leczenie w prywatnej praktyce lekarskiej

Kierownictwo naukowe:

Prof. dr hab. n. med. **Jerzy Radwan**

Termin kursu: **11-12.04.2008**

Diagnostyka wad wrodzonych i ultrasonografia w ginekologii z ultrasonografią sutka.

Kierownictwo naukowe:

Prof. dr hab. n. med. **Jacek Brązert**

Termin kursu: **16-18.05.2008**

Echokardiografia płodowa – kurs do Dyplomu Skryningowego Badania Serca Płodu.

Kierownictwo naukowe:

Prof. dr hab. n. med. **M. Respondek-Liberska**

Termin kursu **13-15.06.2008**

Diagnostyka dopplerowska w położnictwie i ultrasonografia w ginekologii.

Kierownictwo naukowe:

Prof. dr hab. n. med. **Jacek Brązert**

Termin kursu: **27-29.06.2008**

Programy kursów i zapisy:

www.mszu.pl

mazowiecka@mszu.pl

tel. **602 122 513**