

lek. Żaneta Słowik-Moczydłowska

**Znaczenie radiologicznego obrazu płuca po stronie przepukliny
bezpośrednio po urodzeniu oraz po korekcji wady u noworodków
z wrodzoną przepukliną przeponową.**

**Rozprawa na stopień doktora nauk medycznych i nauk o zdrowiu
w dyscyplinie nauki medyczne**

Promotor: prof. dr hab. Andrzej Kamiński

Klinika Chirurgii Dziecięcej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego



Obrona rozprawy doktorskiej przed Radą Dyscypliny Nauk Medycznych
Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Warszawa 2021r.

3. STRESZCZENIE

Wrodzona przepuklina przeponowa (CDH) jest złożoną wadą polegającą na przemieszczeniu się narządów jamy brzusznej do klatki piersiowej przez powstały w okresie prenatalnym ubytek w przeponie. Powoduje to ucisk przemieszczonych narządów na płuco po stronie ubytku, utrudniając jego rozwój. Wraz z ubytkiem w przeponie wadzie tej towarzyszy różnego stopnia hipoplazji płuc. To właśnie hipoplazja płuc i w konsekwencji oporne na leczenie nadciśnienie płucne prowadzące do niewydolności krążeniowo-oddechowej jest w przypadku tych pacjentów największym wyzwaniem terapeutycznym, wciąż obciążonym wysoką, sięgającą nawet 50% śmiertelnością. Nadal sporną kwestią pozostaje jak duże znaczenie ma sam ucisk przemieszczonych do klatki piersiowej trzewi a jakie pierwotna hipoplazja płuc.

Przez ostatnie dekady główny nacisk i wysilek kładzione były na identyfikację prenatalnych czynników prognostycznych CDH opartych na pośrednim obrazie płuc płodu. Ma to pozwolić rozpoznać pacjentów o najpoważniejszym rokowaniu, zapewnić odpowiednią opiekę nad ciężarną i płodem, skierować ich do ośrodka trzeciego stopnia referencyjności celem przygotowania do leczenia. Nadal około 15% noworodków rodzi się z wrodzoną przepukliną przeponową bez wcześniejszego jej rozpoznania w okresie prenatalnym. Czynniki prognostyczne określane po urodzeniu dawałyby możliwość dokładnego zaplanowania leczenia pacjenta z CDH od pierwszych minut jego życia, rozszerzenia, ograniczenia lub modyfikacji terapii. U tych pacjentów poza parametrami klinicznymi: wentylacyjnymi i laboratoryjnymi, jedyną informację dotyczącą obrazu płuc możemy uzyskać na podstawie wykonywanych standardowo i obligatoryjnie zdjęć RTG klatki piersiowej przed i po leczeniu operacyjnym.

Poniższa analiza jest próbą odpowiedzi na pytanie czy widziany w RTG AP klatki piersiowej obraz płuca po stronie przepukliny bezpośrednio po urodzeniu i po korekcji wady u noworodków z wrodzoną przepukliną przeponową typu Bochdaleka może mieć znaczenie rokownicze. Również, które czynniki, poza pierwotną hipoplazją płuc, związane z jego uciskiem, mają wpływ na jego obraz.

Materiał obejmuje 142 noworodki leczone w latach 2007-2019 przez zespół Kliniki Chirurgii Dziecięcej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego z powodu wrodzonej

przepukliny przeponowej typu Bochdaleka. Retrospektywnie, u pacjentów tych analizowano obraz płuca jednoimiennego do wady w RTG klatki piersiowej w projekcji AP wykonanym po urodzeniu oraz bezpośrednio po zabiegu operacyjnym. Dane z analizy porównano pomiędzy grupą pacjentów, którzy przeżyli z grupą, w której pacjenci zmarli.

Analiza obrazu RTG wykonanego tuż po urodzeniu objęła ocenę obecności lub brak upowietrznionej tkanki płucnej po stronie wady. Wykazano, iż istotnie częściej obecne upowietrznione płuco po stronie wady obecne było w grupie pacjentów, którzy przeżyli. Analiza obrazu RTG wykonanego po zabiegu operacyjnym objęła wyznaczenie współczynnika powierzchni płuca WPP jako parametru wielkości, a tym samym stopnia hipoplazji jednoimiennego do wady płuca, a następnie analizę czynników wpływających na jego wartość. W grupie pacjentów, którzy przeżyli oceniane na podstawie WPP płuco po stronie wady było istotnie większe. Wykazano, iż WPP o wartości 0,45 może mieć diagnostyczną wartość jako punkt odcięcia prognozowanego przeżycia lub zgonu.

Analiza czynników wpływających na wartość WPP wykazała istotną statystycznie zależność wartości WPP od wielkości ubytku w przeponie oraz obecności worka przepukliny. Zależności WPP nie wykazano w stosunku do obecności przemieszczonego do klatki piersiowej fragmentu wątroby ani w odniesieniu do strony wystąpienia wady. Analiza związku wielkości płuca z okresem okołoperacyjnym, tj. czasem stabilizacji krążeniowo-oddechowej wykazała, iż wartość WPP po stronie wady nie różniła się istotnie pomiędzy grupą pacjentów, u których operacja była możliwa do trzeciej lub w trzeciej dobie życia, a grupą pacjentów, u których czas stabilizacji przedoperacyjnej był dłuższy. Istotne statystycznie różnice wartości WPP wykazano pomiędzy grupami pacjentów w zależności od czasu trwania stabilizacji pooperacyjnej. Wielkość płuca po stronie wady była istotnie większa u pacjentów, u których ekstubacja była możliwa do 7 doby po operacji, natomiast istotnie mniejsze płuco po stronie wady stwierdzono u pacjentów, u których czas stabilizacji krążeniowo-oddechowej, a tym samym możliwość ekstubacji był dłuższy. Analiza korelacji współczynnika LHR z WPP wykazała istotną zbieżność przy podziale pacjentów na dwie grupy: z $LHR \leq 1.4$ lub $LHR > 1.4$. W tym przypadku wykazano istotną proporcjonalną zależność obu parametrów. Takich korelacji nie wykazano przy podziale na grupy $LHR < 1$, $LHR 1-1.4$, $LHR > 1.4$.

Wnioski: 1. Obecność upowietrznionej tkanki płucnej po stronie CDH w wykonanym tuż po urodzeniu RTG AP klatki piersiowej jest samodzielnym istotnym statystycznie czynnikiem rokowniczym przeżycia noworodków z tą wadą. 2. Pooperacyjny obraz RTG i wyliczony na jego podstawie współczynnik powierzchni jednoimiennego płuca (WPP) po korekcji chirurgicznej CDH jest istotnym statystycznie czynnikiem rokowniczym przeżycia pacjentów poddanych leczeniu operacyjnemu. WPP o wartości 0.45 jest dobrze sprawdzającym się punktem odcięcia pomiędzy dobrym i niepomyślnym rokowaniem. 3. WPP w sposób istotny statystycznie zależy od wielkości ubytku przepony i obecności worka przepukliny, natomiast nie zależy od strony wystąpienia wady i przemieszczenia wątroby do klatki piersiowej. 4. Nie wykazano istotnego statystycznie związku WPP z czasem stabilizacji przedoperacyjnej, co może potwierdzać znaczenie ucisku przemieszczonych do klatki piersiowej trzewi w okresie przed korekcją chirurgiczną wady, a nie tylko samego stopnia hipoplazji płuc. 5. Wykazano istotny statystycznie związek WPP z czasem trwania wentylacji mechanicznej w okresie pooperacyjnym, będący jego czynnikiem prognostycznym.