

Recent Trends in the Management Of Congenital Diaphragmatic Hernia

**An Essay
Submitted for Partial Fulfillment of
Master Degree in General Surgery**

By
Wafeek Talaat Nazir
(M. B., B. ch. - Assiut University 2003)

Under supervision of

Prof. Dr. Rafik Ramsis Morcos
Professor of General Surgery
Faculty of Medicine
Ain Shams University

Dr. Mohamed El-Sayed El-Shinawi
Associate Professor of General Surgery
Faculty of Medicine
Ain Shams University

Dr. Mohamed Mahmoud Abou Zeid
Lecturer of General Surgery
Faculty of Medicine
Ain Shams University

**Faculty of medicine
Ain Shams University
2010**

List of Contents

- **Introduction.**
 - **Aim of the work.**
 - **Review of literature...**
 - Embryology of the diaphragm.
 - Anatomy of the diaphragm.
 - Pathophysiology of the hernia.
 - Diagnosis:
 - Clinical Presentation.
 - Investigation
 - Management:
 - Prenatal
 - Perinatal
 - Surgical
 - Prognosis
 - **English summary.**
 - **References.**
 - **Arabic summary.**
-

INTRODUCTION

Congenital diaphragmatic hernia (CHD) is defined as a protrusion of abdominal viscera into the thorax through an abnormal opening or defect that is present at birth. In some cases, this protrusion is covered by a membranous sac. In contrast, diaphragmatic eventrations are extreme elevations, rather than protrusions, of part of the diaphragm that is often atrophic and abnormally thin (***Arensman et al., 2000***).

Ninety percent of the patients with C.D.H are symptomatic within the first 24 hours of life. The main clinical manifestation is respiratory distress, the earlier the onset of signs and symptoms the more severe is the pulmonary disease (***Fauza et al., 2005***).

Congenital Diaphragmatic Hernia has a mortality rate of 40-62%, outcomes being more favorable in the absence of other congenital abnormalities. Individual rates vary greatly dependent upon multiple factors; size of hernia, organs involved, additional birth defects or genetic problems, amount of lung growth, age and size at birth, type of treatments, timing of treatments, complications such as infections and lack of lung function (***Gaxiola et al., 2009***).

There are three types of congenital diaphragmatic hernia, postero lateral's Bochdalek, hernia subcastosternal, Morgagni hernia and eventuation of diaphragm (**Charles et al., 1999**).

C.D.H. is not a surgical emergency it is a physiological emergency. New therapies have emerged for the management of C.D.H., including delayed operative repair, inhaled nitric oxide (INO), high frequency oscillation ventilation (HFOV), gentle ventilation with permissive hypercapnea, and extra corporeal membrane oxygenation (ECMO) (**Downard et al., 2003**).

Minimal invasive surgery (MIS) has been first reported in infants with delayed hernias. In neonates, several reports of diaphragmatic hernia repair by videosurgery have been published. However, this topic remains controversial as the benefits and risks have not been comparatively studied. The thoracoscopic approach for CDH initially was developed for late-presenting hernias in infants and children and then used in newborns. The advantages and disadvantages of these procedures versus laparoscopy should be evaluated (**Arca et al., 2003**).

Aim of the Work

The aim of this work is to high light the incidence, clinical presentation, work up, and prognosis of congenital diaphragmatic hernia and to evaluate the approved management as regard studies done and still going on.

الاتجاهات الحديثة في

علاج فتق الحجاب الحاجز الطبقى

رسالة مقدمة من

الطبيب / وفاق طلعت نظير

بكالوريوس الطب و الجراحة - ٢٠٠٣
كلية الطب
جامعة أسيوط

توطئة للحصول على درجة الماجستير في الجراحة العامة

تحت إشراف كل من

الأستاذ الدكتور / رفاق رمسيس مرقص

أستاذ الجراحة العامة
كلية الطب
جامعة عين شمس

الدكتور / محمد السيد الشناوى

مدرس مساعد الجراحة العامة
كلية الطب
جامعة عين شمس

الدكتور / محمد محمود أبوزيد

مدرس الجراحة العامة
كلية الطب
جامعة عين شمس

٢٠١٠

المحتويات

- مقدمة.
 - الهدف من الرسالة.
 - التطور الخلقي للحجاب الحاجز.
 - تشريح الحجاب الحاجز.
 - فسيولوجية فتق الحجاب الحاجز.
 - طرق التشخيص.
 - التشخيص الإكلينيكي.
 - الفحوصات الطبية.
 - العلاج.
 - الملخص.
 - المراجع.
 - الملخص العربي.
-

الملخص العربي

يعرف فتق الحجاب الحاجز الخلقي بأنه عبارة عن بروز لأحشاء البطن داخل القفص الصدري من خلال فتحه غير طبيعية والتي تظهر بعد الولادة وفي بعض الحالات يكون هذا البروز مغطى بحويصلة غشائية. على النقيض ضعف الحجاب الحاجز يعبر عن ارتفاع شديد بالحجاب الحاجز بخلاف بروز أجزاء من الحجاب الحاجز التي غالباً مما تكون ضامرة أو قليلة السمك بطريقة غير طبيعية.

ولا تظهر أعراض فتق الحجاب الحاجز الخلقي خلال ٢٤ ساعة الأولى من الحياة في ٩٠% من المرض، ويعتبر العرض الرئيسي هو ضيق في التنفس وكلما ظهرت الأعراض مبكراً كلما زادت حدة المرض الرئوي.

ويتراوح معدل وفيات فتق الحجاب الحاجز الخلقي ما بين ٤٠-٦٢% ويقل في غياب العيوب الخلقية الأخرى، وتختلف معدلات الوفاة من حالة إلى أخرى اختلافاً كبيراً علي حسب عوامل متعددة منها حجم الفتق، الأعضاء الموجودة بالفتق، العوامل الوراثية، نمو الرئة، العمر، حجم الفتق أثناء الولادة، نوع ووقت العلاج، والمضاعفات مثل الالتهابات ونقص في وظائف الرئة.

ويوجد ثلاثة أنواع من فتق الحجاب الحاجز الخلقي وهم الخلفي الجانبي (بوغداليك) ، ما حول القص (مورجاني) ، ضعف عضلة الحجاب الحاجز .

يعتبر الفتق الخلقي للحجاب الحاجز طارئاً فسيولوجي وليس جراحياً إلا عند حدوث اختناق لمحتويات هذا الفتق. التدخل الجراحي العاجل أمر غير مطلوب وغالباً ما يكون طارئاً ولكن التركيز علي الفترة ما قبل الجراحة يؤدي دائماً إلي تحسن النتائج الجراحية.

وقد تمكنت مناظير البطن الجراحية في الأطفال اقل من سنة ملاحظة الفتق المتأخر في حدوث الأعراض وفي الأطفال حديثي الولادة نشرت تقرير متعددة لتصوير الفيديو الجراحي لإصلاح فتق الحجاب الحاجز ومع ذلك يعتبر هذا الموضوع خاضع للجدل لان الفوائد والمخاطر لم تقارن بعد.وقد تطورت التدخلات بمناظير الصدر لعلاج الفتق في الأطفال اقل من سنة والأطفال عاما متأخري ظهور الأعراض ثم استعملت في الأطفال حديثي الولادة ويجب تقييم مميزات وعيوب هذه الطريقة مقارنة بمناظير البطن الجراحية.

الهدف من الرسالة

إن الهدف من هذا العمل هو تسليط الضوء علي نسبة حدوث فتق الحجاب الحاجز الخلقي وطرق تشخيصه والتعامل معه، ومحاولة تقييم طرق علاجه طبقاً للدراسات التي أجريت والتي مازالت تحت البحث.

List of figures

Figure	Discription	Page
Figure (1)	Development of the Diaphragm	4
Figure (2)	Stages of Lung development	8
Figure (3)	The diaphragm as seen from the abdomen	12
Figure (4)	Structures passing through the diaphragm	14
Figure (5)	Chest radiograph showing massive gastrothorax of the chest on the left side with mediastinal shift to the Right	24
Figure (6)	Chest radiograph showing the stomach with the nasogastric tube (arrow) on the left side of the chest	24
Figure (7)	CT scan at midthoracic level showing the herniation of the stomach into the left hemithorax with nasogastric tube (arrow) and collapse of the left lung.	25
Figure (8)	Chest radiography suspected pneumonic changes in the left lower zone and mild mediastinal shift to the right side.	26
Figure (9)	Ultrasonography (transverse view) of left lower hemithorax showed hypoechoic tubular structures with peristalsis suggestive of small bowel loops.	27
Figure (10)	Posteroanterior (A) and lateral (B) chest radiographs showing large gastric air bubble and air within bowel loops herniated into left chest.	30
Figure (11)	Transverse view of the thorax with stomach seen at the level of the four chamber view of the fetal heart.	33
Figure (12)	Longitudinal parasagittal plane on ultrasound through the fetal thorax and abdomen with color Doppler showing marked distortion of the hepatic vasculature and massive herniation of the left liver lobe into the fetal chest	36
Figure (13)	Magnetic resonance image of Lt sided congenital diaphragmatic hernia clearly demonstrating herniation of the left lobe of the liver into the	38

	thorax.	
Figure (14)	Axial T2 shows “liver up” left-sided CDH at 24 weeks of gestation. Stomach (S) is displaced posteriorly in left hemithorax because liver (L) herniates anteriorly. Note herniated bowel loops (B) posterior to stomach, heart (asterisk) and right lung (arrow) shifted to right. Left lung is not seen.	39
Figure (15)	Axial T2 shows “liver down” Lt sided CDH at 25 weeks of gestation. stomach (S) lying anteriorly in Lt hemithorax (compare with Figure 2). Also herniated bowel loops (B), heart (asterisk), and displaced Rt lung (arrow).	39
Figure (16)	“Liver up” Lt sided CDH at 28 weeks of gestation. A, Sagittal T1 shows upward herniation of liver, confirming diagnosis. Stomach (S) is displaced posteriorly by anteriorly located liver (L). B, Sagittal T1 shows liver (L) positioned normally inferior to right lung (asterisk).	40
Figure (17)	Lt sided CDH at 33 Weeks of gestation. Coronal T2 shows distended stomach (S). Greater curvature (arrow) is superior to lesser curvature, consistent with organoaxial volvulus.	41
Figure (18)	Rt sided CDH at 29 weeks of gestation A, Coronal T1 shows upward herniation of Rt hepatic lobe (L). Large area of artifactual signal loss (asterisk) in root of neck is caused by therapeutic tracheal occlusion device. B,	42

	Corresponding T2 shows Rt hepatic lobe (L) in chest and nonherniated stomach (S).	
Figure (19)	Rt sided CDH at 31 weeks of gestation with diaphragmatic defect directly visualized. A, Sagittal T2 shows intact Lt hemidiaphragm (arrows) inferior to Lt lung (asterisk). B, Sagittal T2 shows herniation of liver (L) and bowel loops (B) between defective diaphragmatic ridges (arrows).	43
Figure (20)	Lt sided CDH at 23 weeks of gestation A, shows stomach (S) and multiple bowel loops (arrow) above expected position of Lt hemidiaphragm. B, also shows stomach (S) and multiple bowel loops (arrow) above Lt hemidiaphragm.	44
Figure (21)	Plain CXR of a new born with CDH Gas filled intestinal loops(B), the Stomach(S), displacing the Heart(H), mediastinum and endotracheal tube (T). Vertebral anomalies (V) also apparent indicating global embryopathy in CDH.	46
Figure (22)	fetoscopic images of ballon insertion .The catheter loaded with the ballon is inserted,the ballon is inflated between tha carina and vocal cords,an ultrasound image showing the ballon in place,the bollon is retrieved by fetoscopic extraction using a 1 mm forceps	50
Figure (23)	Minimally invasive approach to Bochdalek defects	58
Figure (24)	AUC for predicting outcome in CDH	78

Abbreviations

3DPD	Three-Dimensional Power Doppler
AECs	Alveolar Epithelial Cells
AGV	Acute Gastric Volvulus
APN	Accessory Phrenic Nerve
AUC	Area Under The Curve
BNP	B-type Natriuretic Peptide
CDHSG	Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group
cGMP	cyclic Guanosine Mono Phosphate
CHD	Congenital Diaphragmatic Hernia
CNS	Central Nervous System
CPR	Cardio Pulmonary Resuscitation
CV	Conventional Ventilation
CXR	Chest X-Ray
DNA	Deoxy ribo Nucleic Acid
EA	Esophageal Atresia
ECLS	Extra Corporeal Life Support
ECMO	Extra Corporeal Membrane Oxygenation
EGF	Epidermal Growth Factor
ELSO	Extracorporeal Life Support Organization
eNOS	endothelial Nitric Oxide Synthetase
ET	Endothelin
FETO	Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion
GER	Gastro-Esophageal Reflux