

VROZENÉ CHYBĚNÍ ŽEBER A MALFORMACE PŘIDRUŽENÝCH OBRATLŮ U NOVOROZENCE

Navrátilová M., Malý J., Eimer L., Kokštein Z.

Dětská klinika FN a UK Hradec Králové

Autoři prezentují případ dítěte s vrozenou vývojovou vadou kostěného hrudníku vedoucí k chronické respirační insuficienci. Cílem sdělení je prezentovat raritní onemocnění včetně RTG dokumentace.

Donošená holčička s porodní hmotností 3820 g byla přijata na JIRP pro novorozence FN Hradec Králové v únoru 2014. Gravidita nebyla prenatalně sledována. Po narození dominovala deformita levého hemithoraxu s retrakcemi mezižebří, pacientka byla dyspnoická, při oxygenoterapii 1 l/min měla normální saturace kyslíku a hodnoty ABR. Na RTG byla zobrazena VVV žebér a obratlů: aplázie IV.-VIII. žebra vlevo, hypoplázie I. žebér oboustranně, malformace obratlů Th4 – Th8, hemivertebra Th8 - Th9 a dextroskolióza.

Čtvrtý den života došlo k ventilačnímu zhoršení (prohloubení dyspnoe, respirační insuficience), přítomny echokardiografické známky perzistující plicní hypertenze a zkraty přes fetální spojky (FoA, PDA), byla zahájena UPV. V průběhu 1. měsíce života byl případ konzultován s lékaři Kliniky dětské chirurgie FN Motol, kde byla holčička hospitalizována. Dítě vyžadovalo trvale UPV, Botallova dučej byla operačně ligována. Na základě doplněných vyšetření (CT, NMR) byl doporučen konzervativní postup a to vzhledem k absenci zkušeností (včetně literárních) s řešením takto rozsáhlé vrozené aplázie žebér. Operace kostěného hrudníku a skoliózy není indikována před 1. rokem života.

Dítě je dosud hospitalizováno na Dětské klinice FN Hradec Králové. V průběhu 2. měsíce byla extubována, dále dýchala s pomocí distenční dechové podpory (NCPAP) a později s podporou vysokoprůtokovými nosními kanyly (HFNC) s potřebou FiO_2 do 0,30. Ventilace s použitím negativního tlaku vedla k prohloubení dechových potíží a dyskomfortu pacientky. Přes maximální úsilí o neinvazivní ventilační podporu došlo u pacientky k rozvoji globální respirační insuficience a od 4. měsíce věku měsíce vyžaduje UPV. Budoucí vývoj dítěte je nejistý.