

**Anna Pałka**

# **OCENA ROZWOJU I SPRAWNOŚCI FIZYCZNEJ DZIECI PO OPERACJI WRODZONEJ PRZEPUKLINY PRZEPONOWEJ**

**ROZPRAWA NA STOPIEŃ DOKTORA NAUK MEDYCZNYCH**

## **Streszczenie**

### **Wprowadzenie**

Wrodzona przepuklina przeponowa to złożona wada wrodzona, na którą składa się obecność ubytku w przeponie, przemieszczenie trzewi do klatki piersiowej, hipoplazja płuc, nadciśnienie płucne, niejednokrotnie zaburzenia zwrotu jelit. Występuje ona z częstością 0,8-5/10 000 żywych urodzeń, a rokowanie jest nadal bardzo poważne, gdyż śmiertelność wynosi 45-57%. Obraz kliniczny pacjenta zależy najbardziej od stopnia zaawansowania hipoplazji płuc, nasilenia nadciśnienia płucnego oraz współistnienia innych wad. Wielu pacjentów umiera w okresie noworodkowym, często nie dożywając zabiegu operacyjnego. W późniejszych latach natomiast, pacjenci z wrodzoną przepukliną przeponową borykają się z przewlekłymi następstwami m.in.: nawracającymi infekcjami układu oddechowego, refluksem żołądkowo-przełykowym, wadami postawy i zniekształceniami klatki piersiowej, zaburzeniami rozwoju neurologicznego, nawrotem przepukliny, niedoborem wzrostu i masy ciała, problemami w funkcjonowaniu przewodu pokarmowego. Według doniesień z piśmiennictwa pacjenci z wrodzoną przepukliną przeponową znacznie częściej wymagają konsultacji lekarskich, w porównaniu do ogólnej populacji dziecięcej. Natomiast niezwykle mało wiadomo o sprawności fizycznej i motorycznej dzieci z wrodzoną przepukliną przeponową, a literatura naukowa przedstawia niezwykle mało informacji dotyczących tego tematu.

### **Cel pracy**

1. Analiza wybranych danych medycznych dzieci po operacji wrodzonej przepukliny przeponowej dotyczących istoty wady i prowadzonego leczenia w okresie prenatalnym/novorodkowym mogących mieć wpływ na ich stan zdrowia i rozwój fizyczny.
2. Przeprowadzenie oceny wybranych danych antropometrycznych w grupie dzieci po operacjach wrodzonej przepukliny przeponowej oraz w grupie zdrowych dzieci w wieku przedszkolnym.

3. Ocena sprawności fizycznej i motorycznej dzieci w wieku przedszkolnym, które były operowane w okresie noworodkowym z powodu wrodzonej przepukliny przeponowej oraz ich zdrowych rówieśników.

4. Porównanie otrzymanych wyników oceny sprawności fizycznej i motorycznej dzieci po operacji wrodzonej przepukliny przeponowej z wynikami osiągniętymi przez ich zdrowych rówieśników.

5. Analiza wyników testów sprawności fizycznej i motorycznej dzieci po operacji wpp ze zwróceniem uwagi na grupę dzieci, u których w okresie prenatalnym czy noworodkowym stwierdzono obecność czynników uważanych za rokowniczo niekorzystne.

### **Material i metoda**

W latach 2016-2019 w Instytucie Centrum Zdrowia Matki Polki urodziło się 83 pacjentów z wrodzoną przepukliną przeponową. Czterdziestu ośmiu (57,83%) pacjentów zmarło w trakcie leczenia. Trzydziestu pięciu (42,17%) pacjentów przeżyło i zostało wypisanych ze szpitala. Do badania zaproszono dzieci leczone z powodu wpp (Grupa badana - Grupa I; n=31 dzieci) i ich zdrowych rówieśników (Grupa referencyjna - Grupa II; n=44 dzieci). W pierwszej kolejności przeprowadzone badanie polegało na retrospektywnej analizie dokumentacji medycznej pacjentów z wrodzoną przepukliną przeponową - Grupa I, z uwzględnieniem czynników mogących mieć wpływ ich na stan ich zdrowia i rozwój fizyczny między innymi: wskaźnika LHR/o/eLHR, wieku ciążowego, masy urodzeniowej, typu wady i rodzaju przeprowadzonego zabiegu operacyjnego, terapii ECMO, wad współistniejących, obecności hipoplazji płuc, czasu rozpoczęcia żywienia enteralnego, itp.

Następnie wykonano pomiary antropometryczne wszystkich dzieci (Grupa I i II) oceniając wzrost, wagę, obwód głowy oraz obwód klatki piersiowej. Zebrane dane antropometryczne przeniesiono na siatki centylowe.

W dalszym etapie badania przeprowadzono u wszystkich dzieci test sprawności fizycznej - Test Wrocławski oraz test sprawności motorycznej – Test według skali metrycznej Oziereckiego w modyfikacji Barańskiego.

Przeprowadzono analizę statystyczną otrzymanych wyników. Przeprowadzono również analizę otrzymanych wyników dzieci z grupy badanej z uwzględnieniem wybranych parametrów związanych z czynnikami uznanymi za niekorzystne rokowniczo dla wrodzonej przepukliny przeponowej.

### **Wyniki**

U trójki dzieci z Grupy I przeprowadzono interwencję prenatalną - procedurę Fetendo. Średnia długość trwania ciąży w tej grupie do  $Me = 38$  tygodni, natomiast średnia masa urodzeniowa  $Me = 3000g$ . Większość stanowiły przepukliny przeponowe lewostronne ( $n = 29$ ; 93,55%), o typie B i C ( $n = 26$ ; 83,87%). U dwudziestu ośmiu pacjentów stwierdzono przepuklinę przeponową rzekomą (90,32%). U jedenastu (35,48%) pacjentów konieczne było użycie łąty Gore-tex podczas zabiegu operacyjnego, do uzupełnienia ubytku w przeponie. U siedmiu (22,58%) pacjentów stwierdzono śródoperacyjnie obecność fragmentu lewego płata wątroby. W trakcie leczenia wpp pięcioro (16,13%) pacjentów wymagało zastosowania procedury ECMO. Przeciętnie pacjenci mieli prowadzoną wentylację mechaniczną przez  $Me = 18$  dni, natomiast żywienie enteralne wprowadzano średnio w  $Me = 14$  dobie. W Grupie badanej potwierdzono hipoplazję płuc u 16 dzieci (51,61%). U ośmiu pacjentów z Grupy I obecne były wady towarzyszące (wady serca, wady chromosomalne, wady klatki piersiowej), również u ośmiu pacjentów obserwowano powikłania odległe (opóźnienie psychoruchowe, GER, nawrót przepukliny przeponowej). Średnia wieku wszystkich dzieci biorących udział w badaniu wynosiła  $M = 4,35$  lat. Dzieci włączone do Grupy I były starsze od dzieci z Grupy II, tj.  $M = 4,71$  ( $SD = 1,10$ ) lat *versus*  $M = 4,09$  ( $SD = 0,94$ ) lat (różnica istotna statystycznie;  $p = 0,020$ ). Większość dzieci włączonych do badania stanowiły dziewczynki - 39 (52,00%), natomiast jeżeli weźmiemy pod uwagę przynależność do Grupy osobno, to w Grupie I większość stanowili chłopcy - 17 (54,84%), a w Grupie II większość stanowiły dziewczynki 25 (56,82%).

Przeprowadzone przeze mnie badanie nie wykazało istotnej statystycznie różnicy w wynikach pomiarów antropometrycznych takich jak: obwód głowy, masa ciała, oraz wzrost pomiędzy dziećmi z Grupy I i dziećmi z Grupy II. Jedynie obwód klatki piersiowej był istotnie mniejszy w Grupie I (różnica istotna statystycznie;  $p = 0,036$ ). Co ciekawe po naniesieniu powyższych danych na siatki centylowe, narzędzie oceniające rozwój somatyczny dzieci z danej populacji, jedynie w pomiarach obwodu głowy nie wykazano różnicy istotnej statystycznie ( $p = 0,498$ ). Obwód klatki piersiowej ( $p < 0,001$ ), masa ciała ( $p = 0,001$ ) i wzrost ( $p < 0,001$ ) osiągały zdecydowanie niższe kanały na siatkach centylowych Grupie I w porównaniu do wyników z Grupy II oraz populacji dziecięcej w Polsce (różnice istotne statystycznie).

W przeprowadzonym teście oceniającym sprawność fizyczną - Teście Wrocławskim, dzieci po operacjach wpp (Grupa I) osiągnęły mniejszą liczbę punktów porównaniu do rówieśników zdrowych (Grupa II), tj. w Grupie I średnia liczba zdobytych punktów wynosiła  $Me = 194$ , natomiast w Grupie II  $Me = 204,5$  punktów ( $p = 0,036$ ) (różnica istotna statystycznie). Co

więcej, wykazałam, iż większa liczba dzieci w Grupie I zakwalifikowała się do niskiego i dostatecznego poziomu sprawności fizycznej, natomiast uczestnicy badania w Grupie II częściej uzyskiwali dobry i wysoki poziom sprawności fizycznej, jednakże ta różnica nie była istotna statystycznie ( $p=0,081$ ). Dzieci z Grupy I zdecydowanie słabiej wypadły w próbie siły, szybkości i zwinności (różnice istotne statystycznie). W próbie mocy uzyskane w obu Grupach wyniki były podobne.

W przeprowadzonym przeze mnie Teście wg Skali Metrycznej Ozierckiego w modyfikacji Barańskiego wykazałam, iż dzieci z Grupy I osiągnęły niższy wiek rozwoju motorycznego w porównaniu do dzieci z Grupy II oraz znacznie mniejsze przyspieszenie rozwoju motorycznego. Różnice te nie były istotne statystycznie ( $p=0,566$  oraz  $p=0,204$ ).

Ponadto w badaniu przeprowadzono analizę danych dotyczących zależności pomiędzy przeprowadzeniem interwencji prenatalnej Fetendo oraz koniecznością zastosowania procedury ECMO, a wynikami testów sprawnościowych i motorycznych w Grupie badanej. Wykazała ona, iż wyniki Testu Wrocławskiego u pacjentów, u których przeprowadzono interwencję Fetendo, skrajnie się różniły: od wyniku 74 punkty – bardzo słaba sprawność fizyczna dziecka, do 211 punktów – sprawność bardzo dobra. Podobnie wypadły również wyniki testu sprawności motorycznej Ozierckiego, w tej grupie pacjentów. Jedno z trojga dzieci, u których w okresie płodowym przeprowadzono zabieg Fetendo osiągnęło w teście jeden z najwyższych wyników, wskazujący na jego bardzo dobrą sprawność motoryczną. Wyniki testu u pozostałej dwójki dzieci były bardzo słabe.

W badanej grupie dzieci po operacji wpp słabsze wyniki w przeprowadzonych testach oceniających sprawność fizyczną i motoryczną osiągnęły dzieci, u których konieczne było zastosowanie ECMO w okresie noworodkowym, w porównaniu do rówieśników, którzy nie wymagali zastosowania tej procedury. Podobnie dzieci, u których konieczne było zastosowanie łąty syntetycznej podczas zabiegu plastyki przepony osiągały słabsze wyniki, w stosunku do dzieci, u których ubytek w przeponie zaopatrzony był bez użycia łąty,

Przeprowadzona analiza porównawcza wyników obu testów osiągniętych przez grupę dzieci z wpp, u których w trakcie zabiegu operacyjnego stwierdzono przemieszczenie fragmentu wątroby do klatki piersiowej z grupą dzieci bez przemieszczenia wątroby, wykazała nieco lepsze wyniki w pierwszej grupie. Może to oznaczać, że przemieszczenie wątroby uznane za czynnik rokowniczo niekorzystny dla wrodzonej przepukliny przeponowej, ma znaczenie rokownicze w pierwszych miesiącach życia pacjentów z wpp. W okresie późniejszym, u żyjących pacjentów nie ma już tak istotnego wpływu na ich rozwój fizyczny i motoryczny.

## **Wnioski**

1. W okresie przedszkolnym dzieci po operacji wrodzonej przepukliny przeponowej wykazują nieco słabszy rozwój fizyczny w porównaniu do rówieśników zdrowych, o czym świadczą niższe wartości centylowe takich parametrów rozwoju somatycznego jak wzrost, waga oraz obwód klatki piersiowej.
2. Sprawność fizyczna dzieci po operacji wpp w okresie przedszkolnym w oparciu o wyniki Testu Wrocławskiego należy ocenić jako nieco słabszą w porównaniu do rówieśników zdrowych. Aczkolwiek różnica osiągniętych wyników przez obie grupy nie jest istotna statystycznie.
3. W okresie przedszkolnym dzieci po operacji wrodzonej przepukliny przeponowej wykazują nieco gorszą sprawność motoryczną w porównaniu do rówieśników zdrowych – wskazują na to wyniki Testu wg Skali Metrycznej Oziereckiego w modyfikacji Barańskiego (różnice jednak nie są istotne statystycznie).
4. Wydaje się, że niekorzystne czynniki rokownicze stwierdzane u płodu z wpp takie jak: niskie LHR/o/eLHR i związane z tym przeprowadzenie terapii płodu, czy obecność wątroby w klatce piersiowej większe znaczenie mają w okresie noworodkowym. W wieku przedszkolnym rozwój fizyczny i motoryczny tych dzieci jest zróżnicowany, a u części z nich nie odbiega od rozwoju zdrowych rówieśników.
5. Dzieci z wrodzoną przepukliną przeponową, które w okresie noworodkowym wymagały terapii ECMO, oraz u których zastosowano materiał syntetyczny celem zamknięcia rozległego ubytku w przeponie, w wieku przedszkolnym wykazują gorszą sprawność fizyczną oraz sprawność motoryczną, na co wskazują wyniki przeprowadzonego Testu Wrocławskiego i Testu wg Skali Metrycznej Oziereckiego w modyfikacji Barańskiego.
6. Uzyskane informacje mogą stanowić wartościowe źródło danych dotyczących rozwoju fizycznego i motorycznego dzieci po operacji wpp, zarówno dla lekarzy leczących tych pacjentów, jak i dla rodziców spodziewających /opiekujących się dzieckiem z wpp.

## 5.1. Summary

### Introduction

Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is a complex, congenital malformation, that involves the presence of pathological diaphragmatic defect, transposition of the viscera to the thoracic cavity, pulmonary hypoplasia, pulmonary hypertension and intestinal malrotation. This malformation is observed in 0,8-5/10 000 live births, and the prognosis is still very serious, as the mortality rate is 45-75%. The clinical condition of the patient depends on the severity of lung hypoplasia, pulmonary hypertension and the presence of other congenital malformations.

Many of the patients die in neonatal period, often before surgery. In long-term follow up these patients struggle with numerous chronic consequences such as: recurring respiratory system infections, GER, postural defects and chest deformities, neurological development disorders, hernia recurrence, height and weight deficiency and gastrointestinal motility disorders. According to literature, patients after CDH repair, require medical consultation much more often than the general paediatric population. However, very little is known about physical and motor skills in children with CDH, and the scientific literature presents not much information on this topic.

### **Aim of work**

1. Analysis of selected medical data of children after CHD surgery regarding the specificity of the defect and the treatment carried out in the prenatal/neonatal period, which may affect their health and physical development.
2. Evaluation of selected anthropological data in a group of preschool children after CDH operation and in a group of healthy peers.
3. Assessment of physical and motor skills in a group of preschool children, who were operated due to CDH in neonatal period.
4. Comparison of the results of these tests with the assessment of physical and motor skills of children with no medical history.
5. Analysis of the results of the physical fitness test and motor skills test in children after CDH surgery, paying attention to the group of children in whom the presence of factors considered to have unfavorable prognosis was detected in the prenatal or neonatal period.

### **Material and methods**

Between 2016 and 2019, in the Polish Mother's Health Memorial Institute 83 patients with CDH were born. Forty-eight (57,83%) patients died during treatment. Thirty-five (42,17%) patients lived and was discharged from the hospital. The study involved children treated for CDH (Study Group – Group 1; n=31 children) and their healthy peers (Reference Group – Group II; n=44 children).

At first, retrospective analysis of medical records of children with CDH was made (Group I). Special attention was paid of those factors, that could affect their health physical development. These factors were, for instance: LHR/o/e LHR index, gestational age, birth weight, type of defect and type of surgery that was performed, ECMO therapy, coexisting defects, presence of pulmonary hypoplasia, time of reaching the full enteral nutrition, etc.

Secondly, the anthropometric measurements of all children included into the study was made (Group I and Group II). Height, weight, head circumference and chest circumference were assessed. Collected anthropometric data was transformed to percentile charts.

In the next step of the study, the physical fitness test – Test Wrocławski, and motor skill test – The Oziercki metric scale, modified by Barański was performed on all participants.

A statistical analysis of the obtained results was performed. An analysis of the results obtained among children from Group I was also carried out, taking into a consideration the unfavourable prognostic factors for CDH.

## Results

Three children from Group I underwent prenatal intervention – Fetendo procedure. An average length of pregnancy in this group was  $Me = 38$  weeks and the average birth weight was  $Me = 3000g$ . The majority were left-sided diaphragmatic hernia ( $n = 29$ ; 93,55%), type B and C ( $n = 26$ ; 83,87%). The majority was pseudo-diaphragmatic hernias ( $n = 28$ ; 90,32%). Eleven patients (35,48%) had Gore-tex patch placed during surgery to correct the defect in the diaphragm. A fragment of left lobe of the liver in thoracic cavity was found intraoperatively in seven patients (22,58%). The use of ECMO procedure was required in 5 cases (16,13%). On average the mechanical ventilation was used for  $Me = 18$  days. The full enteral nutrition was initiated on average since  $Me = 14$  days. In Group I, pulmonary hypoplasia was confirmed in 16 children (51,61%). Eight patients from the Study Group had associated congenital malformations (heart defects, chromosomal defects, chest defects), and eight of them had long-time complications (psychomotor retardation, GER, recurrence of CDH).

The average age of all children participating in the study was  $M = 4,35$  years. The children included into Group I were older than the children in Group II, i.e.  $M = 4,71$  ( $SD = 1,10$ ) years versus  $M = 4,09$  ( $SD = 0,94$ ) years (statistically significant difference;  $p = 0,020$ ). The majority of children included in the study was girls – 39 (52,00%), but if we take into account the group membership separately, in Group I the majority were boys – 17 (54,84%) and in Group II the majority were girls (56,82%).

The study did not show any statistically significant difference in the results of anthropometric measurements such as head circumference, body weight and height between children from Group I and Group II. Only the chest circumference was significantly smaller in Group I (statistically significant difference;  $p = 0.036$ ). Interestingly, after marking the above data on percentile charts, a tool assessing the somatic development of children from a specific

population, no statistically significant difference was found only in head circumference measurements ( $p= 0,498$ ). Chest circumference ( $p< 0,001$ ), body weight ( $p= 0,001$ ) and height ( $p< 0,001$ ) in the Group I reached significantly lower channels in percentile charts if compared to Group II results and the Polish pediatric population (statistically significant differences).

In Test Wrocławski (the test assessing the physical fitness) children after CDH operations (Group I) achieved a lower number of points compared to their healthy peers (Group II), i.e. in Group I the average number of points scored was  $Me= 194$ , while in Group II  $Me= 204,5$  points ( $p= 0,036$ ) (statistically significant difference). Moreover, I revealed, that a larger number of children in Group I qualified for low and sufficient levels of physical fitness, while study participants in Group II more often achieved good and high levels of physical fitness, but the difference was not statistically significant ( $p= 0,081$ ). Children from Group I performed significantly worse in strength, speed and agility tests (statistically significant difference). In the power test, the results achieved by both groups were similar.

In the Ozierecki Metric Scale Test I proved, that children from Group I reached a lower age of motor development compared to children from Group II and that the acceleration of motor development was much smaller. These differences were not statistically significant ( $p= 0,566$  and  $p= 0,204$ ).

In addition, the study analysed data regarding the relationship between the Fetendo prenatal intervention and the need to use ECMO procedure, and the results of fitness and motor tests in Study Group. It showed that the results of Test Wrocławski in patients who underwent Fetendo intervention were extremely different: from 74 points – very poor physical fitness of a child, to 211 points – very good physical fitness. The results of the Ozierecki Motor Test were also similar in this group of patients. One of the three children who underwent Fetendo treatment achieved very good motor skills. The test results of the remaining two children were very poor. In the Studied Group of children after CDH repair, poorer results in tests assessing physical and motor skills were achieved by children who requires ECMO in the neonatal period compared to their peers who did not receive this procedure in their treatment, and children who required the use of synthetic patch during operation of CDH compared to children whose diaphragmatic defect was closed without the need to use a patch.

The comparative analysis of the results of both tests achieved by the group of children with the displacement of a fragment of the liver to the chest was found during surgery with the group without this displacement showed slightly better results in the first group. This may mean that liver displacement, considered as an unfavourable prognostic factor for CDH, has prognostic

significance in the first months of life of patients with CDH. Later, in living patients, there is no such significant impact on their physical and motor development.

### **Conclusions**

1. In the preschool period, children after CDH surgery show slightly slower physical development compared to healthy peers, as evidenced by lower percentile values of somatic development parameters such as height, weight and chest circumference.
2. The physical fitness of children after CDH surgery in preschool period, based on the results of the Wrocław Test, should be assessed as slightly weaker compared to their healthy peers. However, the difference in the results achieved by both groups is not statistically significant.
3. In the preschool period, children after surgery for congenital diaphragmatic hernia show slightly worse motor skills compared to their healthy peers - this is indicated by the results of the Oziercki Metric Scale Test, modified by Barański (however, the differences are not statistically significant).
4. It seems that unfavorable prognostic factors found in fetuses with CDH, such as low LHR/o/eLHR and the associated fetal therapy or the presence of the liver in the chest, are more important in the neonatal period. At preschool age, the physical and motor development of these children is varied, and some of them do not differ from the development of healthy peers.
5. Children with congenital diaphragmatic hernia who required ECMO therapy in the neonatal period and in whom synthetic material was used to close an extensive defect in the diaphragm, at preschool age show worse physical fitness and motor skills, as indicated by the results of the Wrocław Test and the Test according to the Oziercki Metric Scale in Barański's modification.
6. The information obtained may be a valuable source of data regarding the physical and motor development of children after CDH surgery, both for doctors treating these patients and for parents expecting/taking care of a child with CDH.

