

ιατρικά ανάλεκτα

Τόμος Δ' Τεύχος 1 Ιανουάριος - Μάρτιος 2016



Αφιέρωμα στις Συγγενείς Χειρουργικές Παθήσεις

ΟΜΙΛΟΣ ΥΓΕΙΑ



ISSN 1790-4045

Τριμηνιαία Έκδοση των Νοσοκομείων του Ομίλου ΥΓΕΙΑ

Διανέμεται δωρεάν

ιατρικά ανάλεκτα

ΟΜΙΛΟΣ ΥΓΕΙΑ



Τριμηνιαία έκδοση των ΥΓΕΙΑ, ΜΗΤΕΡΑ, ΛΗΤΩ
και HYGEIA HOSPITAL TIRANA του Ομίλου ΥΓΕΙΑ
ISSN 1790-4045

Επιτροπή Σύνταξης

Κωστής Γεωργιλής

Παθολόγος - Λοιμωξιολόγος,
Διευθυντής Β' Παθολογικής Κλινικής του ΥΓΕΙΑ
Ελπίδοφόρος Δουράτος
Μαιευτήρας - Γυναικολόγος,
Πρόεδρος Επιστημονικού Συμβουλίου του ΛΗΤΩ
Γεώργιος Καλλιπολίτης
Μαιευτήρας - Γυναικολόγος,
Πρόεδρος Επιστημονικού Συμβουλίου του ΜΗΤΕΡΑ
Βασίλειος Πρασόπουλος
Πυρηνικός Ιατρός, Πρόεδρος
Επιστημονική Ένωσης Ιατρών ΥΓΕΙΑ
Ελευθερία Κρικέλη
Παθολόγος, Διευθύντρια
Α' Παθολογικής Κλινικής ΜΗΤΕΡΑ
Μένη Σακλαμάκη - Κοντού
Νεογνολόγος Παιδίατρος, Διευθύντρια Μονάδας
Εντατικής Νοσηλείας Νεογνών ΜΗΤΕΡΑ

Διευθυντής Σύνταξης

Ιωάννης Αποστολάκης

Παθολόγος,
Διευθυντής Ιατρικής Υπηρεσίας του ΥΓΕΙΑ
(i.apostolakis@hygeia.gr)

Βοηθό Διευθυντή Σύνταξης

Ιωάννης Πατούλης

Χειρουργός του ΥΓΕΙΑ
(ipatoulis@hygeia.gr)
Εμμανουήλ Δ. Παπαδάκης
Ειδικός Παθολόγος του ΥΓΕΙΑ
(e.papadakis@hygeia.gr)

Δημοσιογραφική Επιμέλεια

Μαριλένα Καραμήτρου

Δημοσιογράφος,
Υπεύθυνη Γραφείου Τύπου Ομίλου ΥΓΕΙΑ
(m.karamitrou@hygeia.gr, τηλ.: 210 6867044)

www.hygeia.gr, www.mitera.gr, www.letto.gr

Εκδότης

Media2day Εκδοτική Α.Ε.

Υπεύθυνος

Χρήστος Ζαρίφης (zarifis@media2day.gr)

Δημιουργικό

Τάσος Λοβέρδος, Άντζελα Σοφιανοπούλου

Επιμέλεια Ύλης

Χρήστος Γαδ

Παραγωγή

MEDIA2DAY ΕΚΔΟΤΙΚΗ Α.Ε.

Παπανικολή 50, Χαλάνδρι 15232
Τηλ.: 210 6856120 | fax: 210 6843704

Άρθρα

4

Ο ρόλος της προγεννητικής διάγνωσης στην αντιμετώπιση των συγγενών χειρουργικών παθήσεων
Χάρης Χ. Χνιάδης

8

Συγγενείς χειρουργικές ανωμαλίες νεογνών: ακτινολογική διάγνωση
Γεωργία Παπαϊωάννου MD, PhD

13

Νεογνολογική αντιμετώπιση των συγγενών χειρουργικών ανωμαλιών
Μελπομένη Σακλαμάκη-Κοντού

19

Συγγενείς περιγεννητικές χειρουργικές ανωμαλίες και ψυχολογικές επιπτώσεις: η ψυχολογική παρέμβαση
Ελίνα Γκίκα, PhD

22

Συγγενείς χειρουργικές ανωμαλίες νεογνών: η αισιοδοξολογική προσέγγιση και αντιμετώπιση
Κωνσταντίνος Πατρός
Ελισσάβετ Υψηλάντη

25

Συγγενείς ανωμαλίες αναπνευστικού συστήματος
Τριαντάφυλλος Φωκαεύς, MD, PhD

29

Συγγενής διαφραγματοκήλη
Φωτεινή Γεντίμη MD, PhD
Φωτεινή Φίλη MD

34

Ελλείματα κοιλιακού τοιχώματος: εξόμφαλος, γαστροσχισμα
Αυγερινός Αυγερόπουλος

37

Ατρησίες εντέρου
Χρήστος Χιωτίνης

41

Συγγενείς παθήσεις ήπατος και χοληφόρων
Εύη Βασιλειάδου

45

Συγγενείς ορθοπρωκτικές ανωμαλίες
Στυλιανός Υψηλάντης MD, PhD,
UEMS/EBPS

50

Μορφώματα νεογνών προγεννητικά διαγνωσθέντα
Γιώργος Μαναϊλόγλου
Ελευθερία Ευσταθίου

54

Συγγενείς ανωμαλίες έξω γεννητικών οργάνων
Γεώργιος Χαρμάνης

58

Ο ρόλος του νοσηλευτή στην προετοιμασία των γονέων νεογνών που υποβάλλονται σε χειρουργική αντιμετώπιση συγγενών ανωμαλιών
Ευανθία Κωνσταντάκη, MSc, PhD
Νίκολη Μπόωση, MSc

61

Φωτογραφικός άτλας ιδιαίτερων νεογνικών χειρουργικών παθήσεων από το αρχείο της κλινικής

Οδηγίες προς τους συγγραφείς

Τα ΙΑΤΡΙΚΑ ΑΝΑΛΕΚΤΑ είναι τριμηνιαίο περιοδικό γενικής ύλης και απευθύνεται στους γιατρούς κάθε ειδικότητας. Δεκτά για δημοσίευση είναι άρθρα γραμμένα από γιατρούς των Νοσοκομείων του Ομίλου ΥΓΕΙΑ και από επιστήμονες συναφών επαγγελματιών. Τα άρθρα πρέπει να έχουν επίκαιρο επιστημονικό ενδιαφέρον, να είναι βιβλιογραφικά πλήρως τεκμηριωμένα, σύντομα, μέχρι 1.200 λέξεις, γραμμένα με σαφήνεια, κατανοητά από γιατρούς όλων των ειδικοτήτων, όχι μόνο από τους ειδικούς επί του θέματος που πραγματεύονται. Κύριο κομμάτι του περιοδικού αποτελούν οι ανακοινώσεις περιπτώσεων, οι σύντομες ανασκοπήσεις, τα επίκαιρα θέματα. Δεκτές, επίσης, διδακτικές απεικονίσεις, κοιζ, δοκιμασίες αυτοελέγχου. Για τη μορφή του άρθρου και την αναγραφή της βιβλιογραφίας παρακαλούνται οι συγγραφείς να συμβουλευθούνται προηγούμενα τεύχη του περιοδικού. Όλα τα άρθρα ελέγχονται από συντακτική επιτροπή, η οποία κρίνει αν το άρθρο είναι κατάλληλο προς δημοσίευση ως έχει ή ύστερα από υποδεικνυόμενες τροποποιήσεις. Μετά την έγκριση της συντακτικής επιτροπής, το άρθρο υπόκειται σε συντακτικές και γραμματικές διορθώσεις, οι οποίες μπορεί να περιλαμβάνουν και περικοπές φράσεων ή ολόκληρων παραγράφων, ώστε να γίνει περισσότερο περιεκτικό και εύληπτο.

Απαγορεύεται η αναδημοσίευση και γενικά η αναπαραγωγή, μερική ή ολική, περιληπτική ή κατά παράφραση ή διασκευή του περιεχομένου του περιοδικού, με οποιοδήποτε μέσο και τρόπο, χωρίς έγγραφη άδεια του εκδότη και του ιδιοκτήτη. Η άποψη των συντακτών των άρθρων δεν εκφράζει απαραίτητα και την επίσημη άποψη του εκδότη και του ιδιοκτήτη.

Γράμμα από τη σύνταξη

Το παρόν τεύχος του περιοδικού «Ιατρικά Ανάλεκτα» είναι αφιερωμένο στις συγγενείς χειρουργικές παθήσεις.

Την ιδέα και την επιμέλεια για την κατανομή και συγγραφή των άρθρων είχε ο Παιδοχειρουργός - Διευθυντής της Β΄ Παιδοχειρουργικής Κλινικής του Παιδων ΜΗΤΕΡΑ, κ. Στυλιανός Υψηλάντης.

Το φάσμα των συγγενών ανωμαλιών του εμβρύου και νεογνού είναι ευρύ. Αντίστοιχα ευρύ είναι και το περιεχόμενο του τεύχους, με άρθρα που καλύπτουν όλους τους τομείς αυτών των παθήσεων, από τη διάγνωση μέχρι και την ψυχική υποστήριξη των γονέων αυτών των παιδιών.

Οι αρθρογράφοι είναι όλοι στο ΜΗΤΕΡΑ. Με τα άρθρα τους αναδεικνύουν τις δυνατότητες της Κλινικής στη διάγνωση και αντιμετώπιση των συγγενών χειρουργικών παθήσεων. Και από τη θέση αυτή εκφράζονται οι ευχαριστίες της Συντακτικής Επιτροπής για τη συμβολή τους στην άρτια έκδοση του τεύχους.

Ιωάννης Αποστολάκης
Δ/ντής Ιατρικής Υπηρεσίας

Ο ρόλος της προγεννητικής διάγνωσης στην αντιμετώπιση των συγγενών χειρουργικών παθήσεων

Χάρης Χ. Χνιάδης

Μαιευτήρας-Χειρουργός Γυναικολόγος, ΜΗΤΕΡΑ & ΥΓΕΙΑ
doctor@hiniadis.com

Ο προγεννητικός έλεγχος στηρίζεται όλο και περισσότερο στην υπερηχογραφική διάγνωση όχι μόνο για την ομαλή ανάπτυξη του εμβρύου, αλλά και για την πρώιμη διάγνωση συγγενών ανωμαλιών. Η πρόοδος στην τεχνολογία των υπερηχοτομογράφων και η εύκολη πρόσβαση σε γυναικολόγους ειδικευμένους στη μαιευτική υπερηχογραφία έχουν βοηθήσει στη διάγνωση ανωμαλιών ήδη από το υπερηχογράφημα της αυχενικής διαφάνειας του 1ου τριμήνου της κύησης στο πλαίσιο του ελέγχου για το σύνδρομο Down. Ο αναλυτικότερος έλεγχος, όμως, γίνεται αργότερα και είναι πλέον αποδεδειγμένη η χρησιμότητα του υπερηχογραφικού προγεννητικού ελέγχου στο 2ο τρίμηνο της κύησης για τη διάγνωση συγγενών και χρωμοσωμικών ανωμαλιών.

Μεγάλες συγγενείς ανωμαλίες αναφέρονται σε τουλάχιστον 2% όλων των εμβρύων και νεογνών και έχουν σοβαρή επίπτωση στην περιγεννητική και νεογνική νοσηρότητα και θνητότητα. Τις τελευταίες δεκαετίες, με τη χρήση του προγεννητικού υπερηχογραφήματος, η συχνότητα διάγνωσης των συγγενών ανωμαλιών έχει αυξηθεί σημαντικά.

Τα τελευταία χρόνια έχει γίνει συχνότερη η χρήση της μαγνητικής τομογραφίας στον προγεννητικό έλεγχο. Όμως, η επιπλέον χρήση της μαγνητικής τομογραφίας στην προγεννητική διάγνωση των συγγενών χειρουργικών ανωμαλιών του κοιλιακού τοιχώματος, φαίνεται να έχει σημαντικότητα όσον αφορά στη διάγνωση του είδους του ιστού της βλάβης και όχι στη διάγνωση της βλάβης αυτής καθ' εαυτήν, ισχυροποιώντας την αξία του προγεννητικού υπερηχογραφήματος.

Ο ρόλος της προγεννητικής διάγνωσης είναι να αυξήσει την πιθανότητα να έχει το νεογνό την πρόπαια παρακολούθηση της κύησης, τη γέννηση σε πλήρη Μαιευτική Μονάδα, τη φροντίδα σε Μονάδα Εντατικής Θεραπείας Νεογνών και το σχεδιασμό της αποκατάστασης της βλάβης μετά τον τοκετό. Σε πανευρωπαϊκό επίπεδο η προγεννητική διάγνωση είναι επιτυχής στο 64% των περιπτώσεων, ενώ το 68% αυτών έγινε πριν από τις 24 εβδομάδες

κύησης. Παρ' όλα αυτά μεγάλο ποσοστό εγκύων (43%) επιλέγει τη διακοπή της κύησης μετά την προγεννητική διάγνωση.

Η στατιστική αυτή επιβεβαιώνει πως ακόμα και σε περιπτώσεις όπως η ομφαλοκήλη και η γαστροσχισση, που μπορεί να είναι μεμονωμένα ευρήματα, η επιλογή της εγκύου είναι -πιο συχνά απ' ότι πρέπει- η διακοπή της κύησης. Αυτό σηματοδοτεί την ανάγκη για πρώιμο, ενδελεχή έλεγχο, αλλά και αναλυτική ενημέρωση των γονέων για το εύρος των περιγεννητικών επιπλοκών και επεμβάσεων.

Είναι πλέον αποδεδειγμένο ότι η παρουσία του παιδοχειρουργού και η ενημέρωση τόσο της εγκύου όσο και του μαιευτήρα στο προγεννητικό στάδιο της διάγνωσης, μπορεί να επιφέρουν αλλαγές προς το καλύτερο στις αποφάσεις για διακοπή της κύησης, τον τρόπο, το χρόνο και τον τόπο της γέννησης του παιδιού. Με αυτόν τον τρόπο εξασφαλίζονται οι ιδανικές συνθήκες αντιμετώπισης των χειρουργικών ανωμαλιών και μειώνεται η επίπτωσή τους στην υγεία του νεογνού.

► **Κύστη ωοθήκης:** Οι συγγενείς κύστες ωοθήκης είναι οι πιο συχνά ευρισκόμενες κοιλιακές κύστες και 50% τουλάχιστον από αυτές υποχωρούν αυτόματα είτε πριν είτε μετά τη γέννηση. Στις υπόλοιπες περιπτώσεις είναι συχνή η χειρουργική παροχέτευση ή και η αφαίρεση ολόκληρου του εξαρτήματος εάν κριθεί απαραίτητο λόγω συστροφής ή υποκείμενης παθολογίας.

► **Διαφραγματοκήλη:** Η συγγενής διαφραγματοκήλη αντιστοιχεί στο 8% όλων των μεγάλων συγγενών ανωμαλιών. Η διάγνωσή της είναι εύκολη, ακόμα και από τη 16η εβδομάδα της κύησης. Η επιλογή του χρόνου γέννησης του νεογνού με διαφραγματοκήλη, φαίνεται να ευνοεί την περίοδο της 37ης εβδομάδας με καισαρική τομή. Παρ' όλα αυτά, φαίνεται πως δεν υπάρχει απόλυτη συμφωνία μεταξύ των μελετητών, με ορισμένους να υποστηρίζουν την περαιτέρω αναμονή προς την 39η-40ή εβδομάδα. Επίσης, παρά την πρόοδο της ιατρικής και της νεογνολογίας, το ποσοστό θνησιμότητας και νοσηρότητας παραμένει υψηλό.

► **Ατρησία λεπτού και παχέος εντέρου:** Η ατρησία του δωδεκαδακτύλου είναι η συχνότερη αιτία απόφραξης του λεπτού εντέρου. Η προγεννητική διάγνωση είναι συχνή (23%-31%) και έχει στατιστικά σημαντικό ρόλο στο ποσοστό επιβίωσης του νεογνού. Σήμερα η άμεση χειρουργική αντιμετώπιση λόγω της έγκαιρης διάγνωσης με υπερήχους, βοηθά στην άμεση χειρουργική αποκατάσταση της λειτουργικότητας του εντέρου μετά τη γέννηση με υψηλά ποσοστά επιβίωσης (78%-94%).

► **Ομφαλοκήλη:** Η ομφαλοκήλη, η πιο συχνή ανωμαλία του κοιλιακού τοιχώματος (1:5.000 γεννήσεις) σε ποσοστό μεγαλύτερο του 40% σχετίζεται με επιπλέον συγγενείς και χρωμοσωμικές ανωμαλίες. Παρότι διαγιγνώσκεται προγεννητικά σε ποσοστό μεγαλύτερο του 75%, υπάρχει σημαντική διαφορά στη θνητότητα, που σχετίζεται με το αν είναι παρούσες και επιπλέον ανωμαλίες, χρωμοσωμικές ή μη. Η προγεννητική διάγνωση με επεμβατικό έλεγχο - αμνιοπαρακέντηση/λήψη τροφωβλάστης- βοηθά στη σωστή επιλογή της μητέρας για την πιθανή διακοπή της κύησης ή την πρόοδο της κύησης και τη γέννηση μετά τις 34 εβδομάδες.

► **Γαστρόςχιση:** Στη γαστρόςχιση η επιλογή του χρόνου γέννησης πρέπει να ισορροπήσει μεταξύ της καθυστέρησης της εντερικής λειτουργίας λόγω της έκθεσης των ελίκων στο αμνιακό υγρό και της προωρότητας του εμβρύου. Η καισαρική τομή πρέπει να γίνεται στο τέλος της 36ης εβδομάδας κύησης ή το αργότερο μέχρι την 38η εβδομάδα. Η άμεση σύγκλιση του κοιλιακού τοιχώματος μετά τη γέννηση έχει σημαντική αξία στην μείωση της νοσηρότητας.

Διεπιστημονική συνεργασία

Από τα παραπάνω συμπεραίνεται πως, παρότι υπάρχει σημαντική πρόοδος στην πρώιμη διάγνωση και την έγκαιρη αντιμετώπιση των χειρουργικών συγγενών ανωμαλιών, πρέπει να δίνεται η επιλογή της διακοπής της κύησης σε περιπτώσεις σημαντικών ανωμαλιών. Η αυξημένη θνητότητα και η νοσηρότητα είναι παράγοντες που επηρεάζουν τους γονείς στη λήψη τέτοιων αποφάσεων και επιπλέον έχουν σημαντική επίπτωση στη φυσιολογική εξέλιξη του νεογνού και στη μετέπειτα ανάπτυξή του.

Απαραίτητη είναι η διεπιστημονική ενημέρωση, με παρουσία του μαιευτήρα, του εμβρυομητρικού γυναικολόγου, του γενετιστή, του νεογνολόγου και φυσικά του παιδοχειρουργού. Ο μαιευτήρας είναι αυτός που βρίσκεται πιο κοντά στους γονείς και πρέπει να οργανώσει τη διερεύνηση

και την αντιμετώπιση του περιστατικού μέχρι τον τοκετό. Ο ρόλος του κλινικού γενετιστή είναι απαραίτητος στις περιπτώσεις όπου είναι πιθανόν να συνυπάρχουν επιπλέον ανωμαλίες. Ο παιδοχειρουργός είναι ο καταλληλότερος να εξηγήσει το σχέδιο δράσης μετά τη γέννηση, τους διεχειρητικούς κινδύνους και τις απώτερες μετεχειρητικές επιπλοκές.

Για λιγότερο σοβαρές ανωμαλίες η έγκαιρη διάγνωση και η παρακολούθηση των κυήσεων υψηλού κινδύνου σε οργανωμένες μαιευτικές μονάδες με εξειδικευμένο τμήμα υπερήχων, βοηθά στη μείωση των αδιάγνωστων περιστατικών και στη σωστή προγεννητική παρακολούθησή τους.

Η γέννηση και η επέμβαση

Η γέννηση των νεογνών υψηλού κινδύνου πρέπει να γίνεται σε μεγάλα περιφερειακά μαιευτήρια με μονάδες εντατικής θεραπείας νεογνών και οργανωμένες παιδοχειρουργικές κλινικές. Η συσσωρευμένη εμπειρία του νοσηλευτικού προσωπικού και των ιατρών στην αντιμετώπιση τέτοιων περιστατικών προσδίδει την καλύτερη δυνατή πρόγνωση για το νεογνό.

Είναι αποδεδειγμένα πλέον προτιμότερο να γεννιούνται τα νεογνά στη μονάδα όπου και θα χειρουργηθούν -in utero transfer- και να υπάρχει προγραμματισμένη και άμεση χειρουργική αντιμετώπιση, παρά να γίνεται μεταφορά των νεογνών σε αυτές μετά τη γέννηση - ex-utero transfer.

Επιπλέον, υπάρχει σε πολλές περιπτώσεις στη βιβλιογραφία διαφωνία για το βέλτιστο τρόπο γέννησης, ανάλογα με το είδος της χειρουργικής πάθησης. Φαίνεται όμως πως στην πράξη προτιμάται η καισαρική τομή, τόσο για λόγους μειωμένης έκθεσης του εμβρύου σε στρες όσο και για λόγους πρακτικούς, που έχουν να κάνουν με το συγχρονισμό των διαφορετικών ειδικοτήτων.

Ο φυσιολογικός τοκετός πριν από την 40ή εβδομάδα της κύησης -που συχνά απαιτείται- εμπεριέχει τη διαδικασία πρόκλησης τοκετού με ό,τι αυτό συνεπάγεται. Ειδικότερα, υπάρχουν σημαντικά αυξημένες πιθανότητες αποτυχίας της πρόκλησης, αλλά και ανάγκης επείγουσας καισαρικής τομής σε περίπτωση εμβρυϊκής δυσχέρειας. Μια τέτοια κατάσταση είναι ιδιαίτερα στρεσογόνος για το νεογνό και το επιβαρύνει οργανικά περισσότερο, ειδικά εν όψει της επακολουθούμενης χειρουργικής επέμβασης.

Τέλος, όποιος και αν είναι ο τρόπος γέννησης -καισαρική τομή ή φυσιολογικός τοκετός- πρέπει να λαμβάνεται σοβαρά υπόψη η σημασία που έχει το βάρος γέννησης στην επιβίωση του νεογνού μετεχειρητικά. Είναι στατιστικά

σημαντικό και αποδεδειγμένο πως για το ίδιο βάρος γέννησης, νεογνά διαφορετικής ηλικίας έχουν διαφορετικά ποσοστά νοσηρότητας και θνητότητας. Πρέπει δηλαδή να επιτυγχάνεται η μέγιστη δυνατή ωριμότητα του εμβρύου και το τουλάχιστον ελάχιστα ενδεδειγμένο για τη χειρουργική επέμβαση βάρος. Αυτό πρέπει ο μαιευτήρας να το λαμβάνει σοβαρά υπόψη του στον προγραμματισμό του τοκετού και να συμβουλευέται τον παιδοχειρουργό για το βέλτιστο βάρος γέννησης και το βαθμό ωριμότητας του νεογνού.

γκή επέμβαση βάρος. Αυτό πρέπει ο μαιευτήρας να το λαμβάνει σοβαρά υπόψη του στον προγραμματισμό του τοκετού και να συμβουλευέται τον παιδοχειρουργό για το βέλτιστο βάρος γέννησης και το βαθμό ωριμότητας του νεογνού.

Abstract

Hiniadis H. The significance of antenatal diagnosis of the congenital surgical malformation. Iatrika Analekta, 2016; 4: 4-7

The evolution of ultrasound scanning and the number of specialized fetal-maternal medicine obstetricians has increased the ease of access to specialists and the detection rate of fetal anomalies, including congenital surgical malformations. More often than necessary parents decide to terminate the pregnancy. Therefore parents should take an informed decision regarding the termination of pregnancy. There is a need for serial antenatal ultrasound scans before a multidisciplinary team takes a decision regarding the time, mode and place of delivery. In most cases it is recommended to reach the early term period of pregnancy ensuring the maturity of the newborn and the adequate birth weight to sustain the physical stress of the surgical correction of the malformation. It is definitely recommended to deliver in a tertiary center with a planned in-utero transfer procedure. The latter gives an advantage to elective caesarean section than to induced labor with an aim to vaginal delivery.

Βιβλιογραφία

1. Grandjean H, Larroque D, Levi S. *The performance of routine ultrasonographic screening of pregnancies in the Eurofetus study.* Am J Obstet Gynecol 1999; 181: 446-454.
2. EUROCAT Working Group. *Appendix 7 & Appendix 8 in Report 8: Surveillance of Congenital Anomalies in Europe 1980-99.* University of Ulster, 2002: 18-19.
3. Stoll C, Tenconi R, Clementi M, and the Euroscan Study Group. *Detection of congenital anomalies by fetal ultrasonographic examination across Europe.* Community Genet, 2001; 4: 225-232.
4. Saari-Kemppainen A, Karjalainen O, Ostalo P, Heinonen OP. *Ultrasound screening and perinatal mortality: controlled trial of systemic one-stage screening in pregnancy.* Lancet 1990; 336: 387-391.
5. Grandjean H, Larroque D, Levi S, and the Eurofetus Study Group. *The performance of routine ultrasonographic screening of pregnancies in the Eurofetus Study.* Am J Obstet Gynecol 1999; 181: 446-454.
6. Brook J. Hill, Bonnie N. Joe, Aliya Qayyum. *Supplemental Value of MRI in Fetal Abdominal Disease Detected on Prenatal Sonography: Preliminary Experience.* AJR 2005; 184: 993-998.
7. Garne E, Loane M, Dolk H. *Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe.* Ultrasound Obstet Gynecol 2005; 25: 6-11.
8. Barisic I, Clementi M, Hausler M. *Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries.* Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 18: 309-316.
9. Crombleholme TM, D'Altona M, Cendrona M. *Prenatal diagnosis and the pediatric surgeon: The impact of prenatal consultation on perinatal management.* Journal of Pediatric Surgery, 1996; 31 (1): 156-163.
10. Zamora M, Gonzales N. *Spontaneous resolution of a sonographically complicated fetal ovarian cyst.* J Ultrasound Med 1992; 11: 567-569.
11. Nussbaum AR, Sanders RC, Hartman DS. *Neonatal ovarian cysts: Sonographic and pathologic correlation.* Radiology 1988; 168: 817-821.
12. Meizner I, Levy A. *Fetal ovarian cysts: Prenatal ultrasonographic detection and postnatal evaluation and treatment.* Am J Obstet Gynecol 1991; 164: 874-878.
13. Sweed Y, Puri P. *Congenital diaphragmatic hernia: influence of associated malformations on survival.* Arch Dis Child 1994; 69: 68-70.
14. Steinhorn RH, Kriesmer PJ, Green TP, et al. *Congenital diaphragmatic hernia in Minnesota.* Arch Pediatr Adolesc Med 1994; 148: 626-663.
15. Stevens TP, van Wijngaarden E, Ackerman KG. *Timing of Delivery and Survival Rates for Infants With Prenatal Diagnoses of Congenital Diaphragmatic Hernia.* Pediatrics, 2009; 123(2): 494-502.
16. Charlotte L, Huddy J, Boyd P, et al. *Congenital diaphragmatic hernia: prenatal diagnosis, outcome and continuing morbidity in survivors.* British Journal of Obstetrics and Gynaecology, 1999; 106: 1.192-1.196.

17. Phelps S, Fisher R, Partington A, et al. *Prenatal ultrasound diagnosis of gastrointestinal malformations*. J Pediatr Surg, 1997; 32: 438-440.
18. Romero R, Ghidini A, Costigan K. *Prenatal Diagnosis: Does it make any difference?* Obstet Gynecol, 1988; 71 (5): 739-741.
19. Kumaran N, Shankar KR, Lloyd DA, et al. *Trends in the management and outcome of jejuno-ileal atresia*. Eur J. Pediatr Surg 2002; 12: 163-167.
20. Barisic I, Clementi M, Hausler M, et al. *Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries*. Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 18: 309-316.
21. Brantberg A, Blaas HG, Haugen SE, Eik-Nes SH. *Characteristics and outcome of 90 cases of fetal omphalocele*. Ultrasound Obstet Gynecol 2005; 26: 527-537.
22. Lakasing L, Cicero S, Davenport M, et al. *Current outcome of antenatally diagnosed exomphalos: an 11 year review*. J Pediatr Surg 2006; 41: 1.403-1.406.
23. Cohen-Overbeek TE, Tong WH, Hatzmann TR. *Omphalocele: comparison of outcome following prenatal or postnatal diagnosis*. Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 687-692.
24. Kominarek MA, Noelia ZS, Pierce M, Zollinger T. *Perinatal Outcome in the Liveborn Infant with Prenatally Diagnosed Omphalocele*. Am J Perinatol. 2011; 28 (8): 627-634.
25. Ergüna O, Barksdalea E, Ergünd F. *The timing of delivery of infants with gastroschisis influences outcome*. Journal of Pediatric Surgery, 2005; 40 (2)2: 424-428.
26. Soares H, Silva A, Rocha G. *Gastroschisi: Preterm or Term Delivery?* Clinics 2010; 65 (2): 139-142.
27. Santiago-Munoz PC, McIntire DD, Barber RG. *Outcomes of Pregnancies With Fetal Gastroschisis*. Obstetrics & Gynecology 2007; 110 (3): 663-668.
28. Gupta DK, Sharma S, Gupta M. *Outcome of Antenatally Referred Congenital Surgical Anomalies - A Pediatric Surgeon's Perspective*. Journal of Pediatric Surgical Specialties, 2015; 9(2): 1-52.
29. Garne E, Loane M, Dolk H. *Gastrointestinal malformations: impact of prenatal diagnosis on gestational age at birth*. Paediatric and Perinatal Epidemiology 2007; 21: 370-375.

Συγγενείς χειρουργικές ανωμαλίες νεογνών: ακτινολογική διάγνωση

Γεωργία Παπαϊωάννου MD, PhD

Διευθύντρια Παιδιατρικής Ακτινολογίας ΜΗΤΕΡΑ

gpaipao@hotmail.com

Η ακτινολογική προσέγγιση των συγγενών χειρουργικών ανωμαλιών ξεκινά από την εμβρυϊκή ηλικία. Η πρώτη ένδειξη τίθεται συχνά στο υπερηχογράφημα κύησης (Β' επιπέδου) κατά την 20ή-22η εβδομάδα κύησης. Ο πρώτος απεικονιστικός έλεγχος πραγματοποιείται άμεσα (περί την 23η εβδομάδα κύησης) με μαγνητική τομογραφία εμβρύου, η οποία έχει σκοπό να επιβεβαιώσει τη διάγνωση και να ελέγξει για παρουσία συνοδών ανωμαλιών, που επιβαρύνουν την πρόγνωση του εμβρύου. Η μαγνητική τομογραφία εμβρύου θεωρείται απόλυτα ασφαλής για το έμβρυο μετά το 1ο τρίμηνο και έχει διεθνώς δώσει ώθηση στην εμβρυϊκή και νεογνική ιατρική. Εφόσον η συμβουλευτική καταλήξει σε πρόοδο της κύησης, η μαγνητική τομογραφία εμβρύου επαναλαμβάνεται στο 3ο τρίμηνο (32η εβδομάδα), με σκοπό να αξιολογήσει την εξέλιξη της ανωμαλίας και να βοηθήσει στην κατάλληλη προετοιμασία του τοκετού, ως προς τον τρόπο και τη χρονική στιγμή.

Η απεικονιστική μελέτη των συγγενών χειρουργικών ανωμαλιών στα νεογνά θα αναλυθεί σε κάθε περίπτωση α-κολούθως. Ωστόσο, είναι σημαντικό να τονιστεί η διεθνής πρόθεση προστασίας των νεογνών από άσκοπες απεικονιστικές εξετάσεις, ιδιαίτερα αυτές που το επιβαρύνουν με ιοντίζουσα ακτινοβολία, ιδιαίτερα αναγνωρίζοντας το πλεονέκτημα ότι οι περισσότερες συγγενείς ανωμαλίες έχουν ταυτοποιηθεί προγεννητικά ως προς τον τύπο και τη βαρύτητα. Σε όλες τις εξετάσεις με ιοντίζουσα ακτινοβολία λαμβάνονται τα κατάλληλα μέτρα ακτινοπροστασίας και εφαρμόζονται παιδιατρικά πρωτόκολλα με σκοπό τη βέλτιστη ποιότητα απεικόνισης με την ελάχιστη βιολογική επιβάρυνση του νεογνού. Τόσο η αξονική όσο και μαγνητική τομογραφία θα πρέπει να εφαρμόζονται έπειτα από κατάλληλη καταστολή του νεογνού, ώστε να προκύψουν διαγνωστικές εξετάσεις χωρίς τεχνικά σφάλματα λόγω κίνησης. Ανάλογα με την ένδειξη, επιλέγεται ο κατάλληλος τρόπος σε κάθε νεογνό (τεχνική ταΐσματος - φασικώματος, χορήγηση κλωράλης, σπανιότερα καταστολή ή δισωλήνωση).

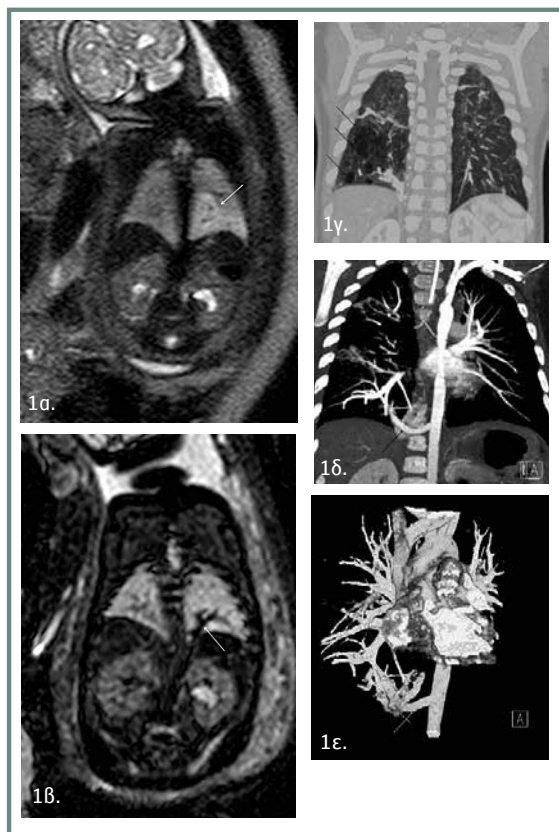
Με την ανάπτυξη της πολυτομικής τεχνικής στον αξο-

νικό τομογράφο, οι χρόνοι και η ένταση της αναισθησίας έχουν σημαντικά μειωθεί, καθώς αυτά τα σύγχρονα μηχανήματα επιτρέπουν την ογκομετρική ανάκτηση ισοτροπικών δεδομένων με σημαντική μείωση των τεχνικών λαθών λόγω κίνησης και σημαντική βελτίωση της ποιότητας της εικόνας. Σχεδόν αναγκαία στο σύνολο των εξετάσεων θεωρείται η χρήση ενδοφλέβιου σκιαγραφικού (μη ιονικού χαμηλής ωσμωτικότητας για τον αξονικό τομογράφο και παραμαγνητικής ουσίας για το μαγνητικό τομογράφο), καθώς η αξιολόγηση των αγγειακών δομών είναι απαραίτητη στις περισσότερες συγγενείς ανωμαλίες. Στα νεογνά, οι δόσεις του σκιαγραφικού αναπροσαρμόζονται. Η ανατομική περιοχή που καλύπτεται απεικονιστικά καθορίζεται κάθε φορά από τις ενδείξεις της εξέτασης και από πιθανούς προηγούμενους απεικονιστικούς ελέγχους, π.χ. σε υποψία απολύματος, είναι αναγκαία η κάλυψη και του ανώτερου τμήματος της κοιλίας για αποκλεισμό ανώμαλης έκφυσης τροφοφόρου αρτηρίας από την κοιλιακή αορτή.

Συγγενείς ανωμαλίες αναπνευστικού

Η απεικόνιση αυτών των ανωμαλιών στο νεογνό περιλαμβάνει την απλή ακτινογραφία, την αξονική τομογραφία και τη μαγνητική τομογραφία θώρακα. Η απλή ακτινογραφία είναι η πρώτη απεικονιστική προσέγγιση στο νεογνό, που είτε έχει γνωστό πρόβλημα προγεννητικά είτε έχει κλινική συμπτωματολογία και περιλαμβάνει προσθιοπίσθια λήψη σε ύπτια θέση. Σε αυτή αξιολογείται η ικανοποιητική έκπτυξη του πνευμονικού παρεγχύματος (το παραμένον πνευμονικό υγρό τις πρώτες ώρες ζωής μπορεί να προκαλέσει ψευδώς θετικά ευρήματα), περιοχές παθολογικής σκίασης ή διαύγασης, θέση, μορφολογία και μέγεθος καρδιοθυμικής σκιάς, παρουσία πιθανής υπεζωκοτικής συλλογής ή πνευμοθώρακα και ακεραιότητα ημιδιαφραγμάτων. Παρεμπιπτόντως, ελέγχεται η αναμενόμενη φυσιολογική σκίαση του ήπατος και η γαστρική φυσαλίδα, ενώ αξιολογείται η σωστή τοποθέτηση πιθανών σωλήνων και γραμμών.

Η απεικόνιση με πολυτομική αξονική τομογραφία εί-



Εικ. 1. Μαγνητική τομογραφία εμβρύου 32 εβδομάδων κύησης, στεφανιαίες τομές. α. Ακολουθία T2W SSH: Περιοχή αυξημένης έντασης σήματος στο δεξιό κάτω πνευμονικό λοβό (βέλος), με ανάδειξη πιθανού τροφοφόρου κλάδου (βέλος) στην ακολουθία EPI β. ΔΔ: απόλυμα, υβριδική αλλοίωση ΔΚΛ. γ. Στεφανιαία ανασύνθεση αξονικής τομογραφίας θώρακος στο νεογνό σε πνευμονικό αλγόριθμο: πολυμικροκυστικές μορφολογίας περιοχή στο δεξιό κάτω πνευμονικό λοβό (βέλη), συνδυάζεται με παρουσία ευμεγέθους τροφοφόρου αρτηριακού κλάδου (βέλος) στην αντίστοιχη ανασύνθεση σε αλγόριθμο μαλακών μορίων (δ.) και στην τρισδιάστατη ανασύνθεση (ε.), επιβεβαιώνοντας την προγεννητική διάγνωση υβριδικής αλλοίωσης (κυστική αδενωματοειδής δυσπλασία και απόλυμα) του ΔΚΛ.

ναι η πιο αξιόπιστη τεχνική και απαιτεί επιλογή σωστής τεχνικής και συχνά συνδυασμό αξονικής αγγειογραφίας για την καλύτερη αξιολόγηση της αγγειακής συνιστώσας των συγγενών ανωμαλιών του πνεύμονα. Επιβεβαιώνει την ύπαρξη και αξιολογεί λεπτομερώς την έκταση και τη φύση των αλλοιώσεων, προσφέροντας ανατομική χαρτογράφηση, αναδεικνύοντας πιθανές άλλες σχετιζόμενες ανωμαλίες (τροφοφόρο αρτηρία σε υβριδική ανωμαλία με συνιστώσα απολύματος, αγγειακού δακτυλίου σε εξωγενή πίεση τραχειοβρογχικού δέντρου), ακόμη και με ανασυνθέσεις εικονικής βροχοσκόπησης. Οι τελευταίες αποκτούν μεγαλύτερη αξία όταν η κλασική βροχοσκόπηση δεν μπορεί να εφαρμοστεί. Οι πολυεπίπεδες και



Εικ. 2. Αξονική τομογραφία θώρακος, εγκάρσια ανασύνθεση MIP (α.). Ανώμαλη έκφυση της αριστερής πνευμονικής αρτηρίας από τη δεξιά (βέλος) με περιβρογχισμό της τραχείας (*), που καταλήγει σε επιμήκη στένωση στις 3D ανασυνθέσεις (βέλη στη β.). Τραχειακός βρόγχος (* στη β.) καθίσταται εμφανής στις ανασυνθέσεις.

τρισδιάστατες ανασυνθέσεις αυξάνουν τη διαγνωστική ακρίβεια και διευκολύνουν την προεγχειρητική αξιολόγηση βελτιώνοντας την επικοινωνία των κλινικών ιατρών και των ασθενών.

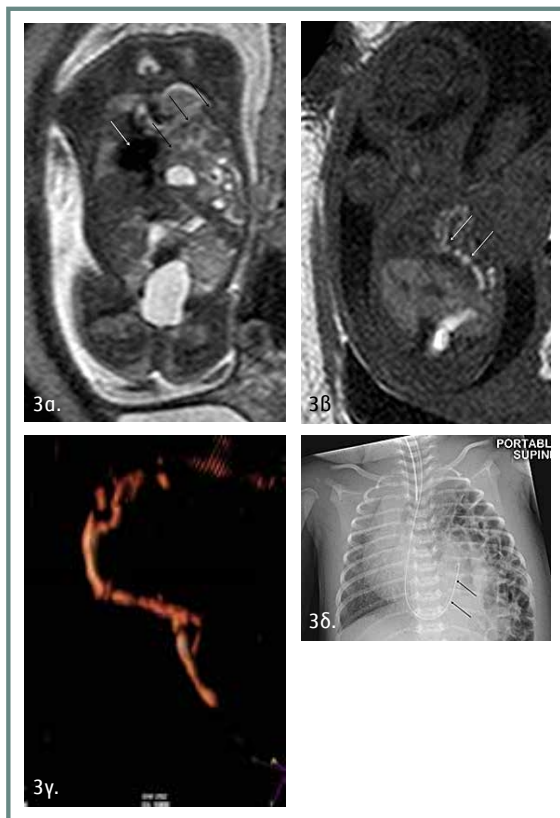
Η μαγνητική τομογραφία βρίσκει ειδική εφαρμογή για λόγους ακτινοπροστασίας, κυρίως στις ανωμαλίες που σχετίζονται με μεμονωμένες αγγειακές παραλλαγές χωρίς συμμετοχή του πνευμονικού παρεγχύματος (εικόνες 1, 2).

Οπισθοπλάγια διαφραγματοκήλη

Η συγγενής διαφραγματοκήλη στα νεογνά έχει συνήθως απεικονιστεί και ελεγχθεί με λεπτομέρεια προγεννητικά, ώστε κατά τη γέννηση να είναι γνωστή η πλευρά (δεξιά - αριστερή), τα όργανα που συμπεριλαμβάνονται στη θωρακική κοιλότητα (έντερο, ήπαρ, στομάχος), ο βαθμός μετατόπισης του μεσοθωρακίου και ο βαθμός υποπλασίας του σύστοιχου προς τη διαφραγματοκήλη πνεύμονα. Σε αυτήν την περίπτωση, ο μοναδικός προεγχειρητικός απεικονιστικός έλεγχος που απαιτείται είναι η ακτινογραφία θώρακος. Σε περιπτώσεις όπου η ανωμαλία δεν είναι γνωστή προγεννητικά και εφόσον η κατάσταση του νεογνού επιτρέπει μεταφορά στο παιδοακτινολογικό τμήμα, η εξέταση εκλογής είναι η αξονική τομογραφία θώρακος - κοιλίας με χορήγηση ενδοφλέβιας σκιαγραφικής ουσίας. Από αυτή προκύπτει πολυεπίπεδη χαρτογράφηση των ανωμαλιών και λεπτομερής ταυτοποίηση των δομών που περιέχονται στο ημιθώρακιο (εικόνα 3).

Ατρησία οισοφάγου

Η υποψία των βαρύτερων συγγενών ανωμαλιών του οισοφάγου (πλήρης ατρησία) έχει συνήθως τεθεί προγεννητικά. Σε αυτές τις περιπτώσεις, επιβεβαιώνεται στο νεογνό



Εικ. 3. Μαγνητική τομογραφία εμβρύου 22 εβδομάδων κύησης με ευρήματα αριστερής διαφραγματοκήλης. α. Στεφανιαία τομή T2W SSH, με ανομοιογενή αλλοίωση στο αριστερό ημιθωράκιο (μαύρα βέλη) και μετατόπιση του μεσοθωρακίου δεξιά (άσπρο βέλος). β. Ίδια διατομή σε ακολουθία T1W, επιβεβαιώνει πρόπτωση παχέος εντέρου στο αριστερό ημιθωράκιο (βέλη), η οποία φαίνεται και στην ανασύνθεση 3D (γ.), χωρίς εικόνα πρόπτωσης ήπατος. Η απλή ακτινογραφία θώρακος στο νεογνό (δ.) επιβεβαιώνει τα προγεννητικά ευρήματα και, μέσω της πορείας του ρινογαστρικού καθετήρα (βέλη), υποδεικνύει την πρόπτωση και του στόμαχου στο αριστερό ημιθωράκιο.

με την απλή ακτινογραφία θώρακος, όπου διαπιστώνεται η αδυναμία πρόωθησης του ειδικού ρινογαστρικού καθετήρα, ενώ συχνά συνυπάρχει απουσία της γαστρικής φυσαλίδας. Ωστόσο, ηπιότερης βαρύτητας και έκτασης ανωμαλίες του φάσματος, όπως παρουσία τραχειοοισοφαγικού συριγγίου, είναι σχεδόν αδύνατο να διαγνωστούν προγεννητικά και απαιτούν ειδική ακτινοσκοπική μελέτη οισοφάγου με καθετήρα σίτισης (tube esophogram). Σε αυτό το φάσμα ανωμαλιών, ο ακτινολογικός έλεγχος θα πρέπει να αποκλείσει παρουσία συνοδών ανωμαλιών (υπερηχογράφημα NOK, μελέτη σκελετικών ανωμαλιών από την απλή ακτινογραφία θώρακος).

Απόφραξη εντέρου

Το φάσμα των ανωμαλιών σε συγγενή απόφραξη εντέρου

διερευνάται απεικονιστικά με βάση την κλινική εικόνα του νεογνού, ενώ κάποιες φορές είναι ήδη γνωστό προγεννητικά (σημείο διπλής φυσαλίδας σε ατρησία - στένωση δωδεκαδακτύλου, δακτυλιοειδές πάγκρεας, συστροφή - ανωμαλίες στροφής, εξωγενείς πιέσεις - κύστη χοληδόχου πόρου, μεσεντερίου κ.λπ., διάταση εντερικής έλικας στην πύελο σε ειλεό μπκωνίου, ατρησία ειλεού, ατρησία ορθού).

Σε κλινική εικόνα υψηλής απόφραξης, η εξέταση εκλογής είναι η ακτινοσκοπική διάβαση ανώτερου πεπτικού με per os χορήγηση διαλύματος ιωδιούχου σκιαγραφικής ουσίας. Σε κλινική εικόνα χαμηλής απόφραξης, η εξέταση εκλογής είναι ο ακτινοσκοπικός υποκλυσμός, ο οποίος στα νεογνά πραγματοποιείται συνήθως με χορήγηση διαλύματος ιωδιούχου σκιαγραφικής ουσίας. Σε βρέφη ή παιδιά με υποψία συγγενούς μεγακόλου, χορηγείται διάλυμα βαρίου. Η διερεύνηση αυτών των καταστάσεων συμπληρώνεται με υπερηχογράφημα κοιλίας.

Ορθοπρωκτικές ανωμαλίες

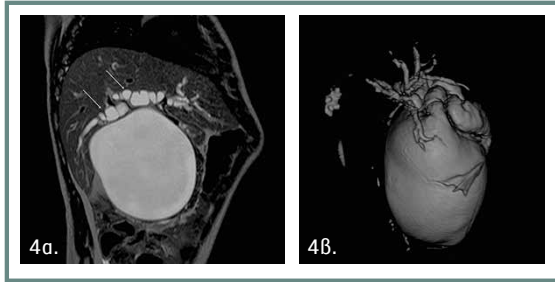
Η απεικονιστική διερεύνηση ορθοπρωκτικών ανωμαλιών συμβάλλει στη διαβάθμιση της βαρύτητας (υψηλή - χαμηλή ατρησία), αλλά και στην ανάδειξη συνοδών και αναμενόμενων παθολογιών. Ο καθορισμός του επιπέδου απόφραξης γίνεται παραδοσιακά με απλή ακτινογραφία πυέλου σε πλάγια, ανάρροπη θέση του νεογνού, ωστόσο πλέον διερευνάται λεπτομερώς και άμεσα με υπερηχογράφημα ιεροκοκκυγικής χώρας - περινέου και απώτερα με μαγνητική τομογραφία πυέλου. Σκοπός των τελευταίων είναι αφενός η επιβεβαίωση του επιπέδου απόφραξης, αλλά και η μελέτη της μορφολογίας και ακεραιότητας των μυών του περινέου και της κατώτερης σπονδυλικής στήλης. Τέλος, είναι συχνά δυνατή η απεικόνιση του συριγγίου που αναπτύσσεται μεταξύ του ατρησικού ορθού και των γύρω ανατομικών δομών.

Ανωμαλίες εξωηπατικών χοληφόρων

Η απεικόνιση των συγγενών ανωμαλιών του χοληφόρου δέντρου γίνεται αρχικά προγεννητικά και επιβεβαιώνεται στο νεογνό άμεσα με υπερηχογράφημα κοιλίας και στη συνέχεια με μαγνητική χολαγγειοπακρεατογραφία. Σε υποψία ατρησίας χοληφόρων, η λειτουργική επιβεβαίωση γίνεται με σπινθηρογραφική μελέτη (HIDA) (εικόνα 4).

Ανωμαλίες κοιλιακού τοιχώματος

Η διάγνωση ανωμαλιών του κοιλιακού τοιχώματος γίνε-



Εικ. 4. Στεφανιαία διατομή μαγνητικής τομογραφίας σε νεογνό με προγεννητική διάγνωση ευμεγέθους ενδοκοιλιακής κύστης, ακολουθία T2W GE (α.), η κύστη με υπερηχητική εντόπιση επιβεβαιώνεται ενώ συνυπάρχει διάταση των ενδοηπατικών χοληφόρων (βέλη). Στις τρισδιάστατες ανασυνθέσεις της MRCP (β.) η ευμεγέθης κύστη χοληδόχου πόρου (τύπου I) αναδεικνύεται λεπτομερώς.

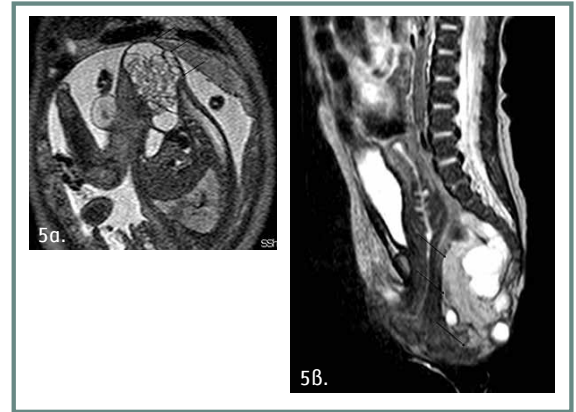
ται σχεδόν αποκλειστικά προγεννητικά με το υπερηχοτομογράφημα κύησης και συμπληρώνεται με μαγνητική τομογραφία εμβρύου. Στην τελευταία επιβεβαιώνεται η εντόπιση των ενδοκοιλιακών σπλάχνων, ώστε να προγραμματιστεί κατάλληλα η μέθοδος τοκετού και να οργανωθεί η άμεση χειρουργική αντιμετώπιση του νεογνού.

Μορφώματα (ενδοκοιλιακές - ενδοθωρακικές μάζες)

Η διάγνωση και διερεύνηση συγγενών εξεργασιών γίνεται στην εμβρυϊκή φάση με το υπερηχοτομογράφημα κύησης και με τη μαγνητική τομογραφία εμβρύου. Με αυτόν τον τρόπο διερευνάται η σύσταση, οι ανατομικές σχέσεις, το όργανο προέλευσης, ενώ παρακολουθείται η εξέλιξη της εξεργασίας κατά τη διάρκεια της κύησης. Στο νεογνό, τα ευρήματα επιβεβαιώνονται με υπερηχοτομογράφημα, ενώ επί αμφιβολιών διερευνώνται περαιτέρω με μαγνητική τομογραφία (εικόνα 5).

Ανωμαλίες έξω γεννητικών οργάνων

Σε νεογνό με αμφίβολα έξω γεννητικά όργανα, η απεικονιστική εξέταση εκλογής είναι το υπερηχογράφημα κοιλίας και μηροβουβωνικών χωρών. Σε αυτά ελέγχεται η μορφολογία και το μέγεθος των επινεφριδίων, γίνεται αποκλεισμός παρουσίας ενδοκοιλιακών εξεργασιών, επιβεβαιώνεται



Εικ. 5. Μαγνητική τομογραφία εμβρύου 23 εβδομάδων κύησης, T2W SSF (α.). Πολυκύστικη εξεργασία αναγνωρίζεται στην πύελο και προβάλλει ελαφρώς εξωφυτικά με χαρακτηριστές ιεροκοκκυγικού τερατώματος, τύπου II-III (βέλη). Μαγνητική τομογραφία πύελου σε νεογνό με ιεροκοκκυγικό τεράτωμα τύπου II (βέλη).

ται ο τύπος, η μορφολογία και το μέγεθος των έσω και έξω γεννητικών οργάνων. Σε ειδικές περιπτώσεις, όπως κλοάκη, η διερεύνηση μπορεί να συμπληρωθεί με ανιούσα κυστεοουρηθρογραφία ή και μαγνητική τομογραφία πύελου.

Συμπέρασμα

Οι περισσότερες συγγενείς χειρουργικές ανωμαλίες ανιχνεύονται πλέον με τον υψηλής ευκρίνειας προγεννητικό έλεγχο, ώστε να αποφασίζεται η κατάλληλη μέθοδος τοκετού και ο περιγεννητικός χειρισμός. Ωστόσο, σε κάποιες περίπλοκες ή αδιευκρίνιστες προγεννητικά καταστάσεις, ο απεικονιστικός έλεγχος του νεογνού είναι ουσιαστικός για την τελική χαρτογράφηση της ανωμαλίας και την ανάδειξη πιθανών συνοδών καταστάσεων. Η άμεση απεικόνιση γίνεται με το υπερηχογράφημα και την ακτινογραφία, και επί ενδείξεων με την ακτινοσκοπική μελέτη. Ωστόσο, η εξέλιξη της τεχνολογίας με εφαρμογή των πολυτομικών αξονικών τομογράφων και του μαγνητικού τομογράφου έχει ανοίξει νέους ορίζοντες στην αξιολόγηση και χαρτογράφηση αυτών των ανωμαλιών με την ελάχιστη βιολογική επιβάρυνση του νεογνού, ώστε να επιτυγχάνεται στοχευόμενη θεραπευτική αντιμετώπιση, ιδιαίτερα σε περίπλοκες καταστάσεις.

Abstract

Papaioannou G. **Congenital Surgical in Neonates: Radiological Diagnosis.** *Iatrika Analekta*, 2016; 4: 812

The majority of the congenital surgical anomalies are nowadays detected with the advanced prenatal scans. Thus, the indicated method of delivery and perinatal management is carefully scheduled. However, in prenatally complex or inconclusive cases, the imaging evaluation of the neonate is crucial in order to clarify the final nature and extend of the anomaly and reveal additional pathology. Immediate imaging is performed with bed-side sonography and plain X-ray; if indicated fluoroscopic studies may prove beneficial. However, with the technological advent of the multidetector CT and MRI scanners, these anomalies can be explored in detail with the minimum biological burden on the neonate and targeted treatment is achieved, even in complex cases.

Βιβλιογραφία

1. Papaioannou G, Young C, Owens CM. *Multidetector row CT for imaging the paediatric tracheobronchial tree.* *Pediatr Radiol* 2007; 37: 515-529.
2. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. *Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies.* *Radiology* 2008; 247: 632-648.
3. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, et al. *Congenital lung abnormalities: Embryologic Features, Prenatal Diagnosis and Postnatal Radiologic-Pathologic Correlation.* *Radiographics* 2010; 30: 1.721-1.738.
4. Alamo L, Gudinchet F, Meuli R. *Imaging findings in fetal diaphragmatic anomalies.* *Pediatr Radiol* 2015 Aug 9. (Epub ahead of print).
5. Berrocal T, et al. *Congenital anomalies of the upper gastrointestinal tract.* *Radiographics* 1999; 19: 855-872.
6. Mortelet KJ, Rocha TC, Streeter JL, Taylor AJ. *Multimodality imaging of pancreatic and biliary congenital anomalies.* *Radiographics* 2006; 26: 715-731.

Νεογνολογική αντιμετώπιση των συγγενών χειρουργικών ανωμαλιών

Μελομένη Σακλαμάκη-Κοντού

Παιδίατρος-Νεογνολόγος, Διδάκτωρ Παν/μίου Αθηνών, Δ/ντρια ΜΕΝΝ ΜΗΤΕΡΑ
msaklamaki@mitera.gr

Η ραγδαία ανάπτυξη και εξέλιξη των Μονάδων Εντατικής Νοσηλείας Νεογνών (ΜΕΝΝ) τα τελευταία 20 χρόνια έχει συμβάλει καθοριστικά στην αύξηση της επιβίωσης των πρόωρων νεογνών, ακόμη και των εξαιρετικά χαμηλού βάρους γέννησης, των μικρότερων των 1.000 gr και των 28 εβδομάδων κύησης. Σημαντική είναι εξάλλου η προσφορά των ΜΕΝΝ στην αντιμετώπιση και των τελειόμηνων νεογνών με ποικίλα προβλήματα, όπως σοβαρή υποξική ισχαιμική εγκεφαλοπάθεια, συγγενείς καρδιοπάθειες, συγγενείς χειρουργικές ή άλλες ανωμαλίες και λοιμώξεις. Μειώθηκαν έτσι σημαντικά η περιγεννητική και νεογνική θνησιμότητα διεθνώς, αλλά και στη χώρα μας. Στο ΜΗΤΕΡΑ, στο οποίο η ΜΕΝΝ λειτουργεί από τον Απρίλιο του 1979, η περιγεννητική θνησιμότητα περιορίστηκε το 2013 στο 5,17 και το 2014 στο 4,33, ενώ η νεογνική θνησιμότητα άγγιξε τα εξαιρετικά χαμηλά ποσοστά 0,86 το 2013 και 0,90 το 2014 (εικόνα 1).

Προεγχειρητική νεογνολογική φροντίδα

Για τη σωστή αντιμετώπιση των νεογνών με συγγενείς χειρουργικές ανωμαλίες έχει καθοριστική σημασία η έγκαιρη προγεννητική διάγνωση, η οποία τίθεται με υπερηχογράφημα στο δεύτερο τρίμηνο της κύησης. Συμπληρωματικά, μπορεί να γίνει αμνιοκέντηση για αποκλεισμό τυχόν χρωμοσωμικών ανωμαλιών ή γενετικών συνδρόμων. Προγεννητικά διαγιγνώσκονται η συγγενής διαφραγματοκία, ανωμαλίες του κοιλιακού τοιχώματος, όπως εξόμφαλος και γαστρόςχιση, συγγενείς ανωμαλίες του πνεύμονα, όπως συγγενής κυστική αδενωματώδης δυσπλασία,

πνευμονικό απόλυμα, τεράτωμα μεσοθωρακίου, ενδοκοιλιακές μάζες όπως κύστη ωθήκης και μάζες στην τραχηλική χώρα. Κατά τη γέννηση διαγιγνώσκεται συνήθως ή ατρησία του οισοφάγου, λόγω αυξημένης σιελόρροιας και αδυναμίας προώθησης του στοματογαστρικού καθετήρα στο στομάχι, κατά τον αρχικό έλεγχο του νεογέννητου. Επίσης, η ατρησία πρωκτού, αμιγής ή με άλλες συνοδές ορθοπρωκτικές ανωμαλίες, συγγενείς ανωμαλίες των έξω γεννητικών οργάνων και νεογνικά μορφώματα. Τα νεογνά με διαγνωσμένη προγεννητικά ή αμέσως μετά τη γέννηση συγγενή χειρουργική ανωμαλία, μεταφέρονται από την αίθουσα τοκετών ή το χειρουργείο απ' ευθείας στη ΜΕΝΝ. Υπάρχουν περιπτώσεις εξάλλου στις οποίες το χειρουργικό πρόβλημα εκδηλώνεται μετά τη γέννηση, με την έναρξη σίτισης ή και αργότερα, όπως η ατρησία δωδεκαδακτύλου, η πλήρης ατρησία ή η στελής απόφραξη του εντέρου, οι ανωμαλίες στροφής και καθήλωσης του εντέρου και το συγγενές αγγλιονικό megacolon (v. Hirschsprung) στο οποίο καθυστερεί και η αποβολή μηκωνίου. Το νεογνό εμφανίζει μετεωρισμό, εμέτους ενίοτε χολώδεις, κακή περιφερική κυκλοφορία και άπνοιες. Η ατρησία των εξωπατικών χοληφόρων εκδηλώνεται με παράταση του νεογνικού ίκτερου, σταδιακή αύξηση της άμεσης χολερυθρίνης και της γ-GT και αποχρωματισμό των κοπράνων. Στις παθήσεις αυτές το νεογνό εισάγεται στη ΜΕΝΝ με την έναρξη των συμπτωμάτων.

Σταθεροποίηση νεογνού στη ΜΕΝΝ

► Μετά την είσοδό του στη ΜΕΝΝ, το νεογνό τοποθετείται σε κλειστή θερμοκοιτίδα και συνδέεται με παλμικό οξύμετρο για τη συνεχή καταγραφή του καρδιακού ρυθμού και του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης σε οξυγόνο (SpO_2). Φυσιολογικά ο κορεσμός οξυγόνου κυμαίνεται μεταξύ 92%-96%. Εάν η οξυγόνωση του νεογνού δεν είναι ικανοποιητική ($SpO_2 < 90\%$), τότε χορηγείται οξυγόνο, είτε διάχυτο στη θερμοκοιτίδα είτε με hood. Αν το νεογνό παρουσιάζει εντονότερη αναπνευστική δυσχέρεια, όπως σε περιπτώσεις με συγγενή αδενωματώδη δυσπλασία του



Εικ. 1. Η ΜΕΝΝ ΜΗΤΕΡΑ.

Πίνακας 1	Προεγχειρητικός εργαστηριακός έλεγχος
1:	Γενική αίματος, CRP, καλλιέργεια αίματος
2:	Ομάδα αίματος, Rh, διασταύρωση για αίμα και πλάσμα
3:	Αέρια αίματος
4:	Σάκχαρο αίματος, ηλεκτρολύτες, ουρία, κρεατινίνη
5:	Έλεγχος ηπκτικότητας
6:	Ακτινογραφία θώρακος - κοιλίας
7:	Υπερηχογράφημα κοιλίας
8:	Διάβαση ανωτέρου πεπτικού με γαστρογραφίνη (επί υποψίας ατρησίας εντέρου)
9:	Βαριούχος υποκλυσμός (σε χαμηλή ατρησία εντέρου ή πιθανό συγγενές megάκολο)
10:	Καρδιολογική εκτίμηση και υπερηχογράφημα καρδιάς
11:	Υπερηχογράφημα εγκεφάλου και νεφρών

πνεύμονα, γίνεται μηχανική υποστήριξη με ρινικό-CPAP ή NIPPV (ήπιοι τρόποι μηχανικού αερισμού). Νεογνά με σοβαρή αναπνευστική δυσχέρεια, όπως τα νεογνά με συγγενή διαφραγματοκήλη, διασωληνώνονται κατά τη γέννηση και παραμένουν σε μηχανική υποστήριξη στη MENN, σε συμβατικό ή υψίσυχο αναπνευστήρα, ενώ παρακολουθούνται τα αέρια αίματος (φυσιολογικά PO₂ 60-80 mmHg).

- ▶ Ελέγχεται και καταγράφεται κατά διαστήματα η αρτηριακή πίεση.
- ▶ Εξασφαλίζεται η σταθερή θερμοκρασία του νεογνού, με ειδικό διαδερμικό αισθητήρα, ο οποίος τοποθετείται στην περιοχή του ήπατος και συνδέεται με servo-control με τη θερμοκοιτίδα, ώστε η θερμοκρασία δέρματος του νεογνού να διατηρείται σταθερή, μεταξύ 36,5-37,0°C.
- ▶ Το νεογνό παραμένει νηστικό, ενώ τοποθετείται μόλιμος ρινογαστρικός καθετήρας για αποσυμφόρηση του στομάχου.
- ▶ Καταγράφεται η διούρηση του νεογνού, ρυθμίζονται τα προσλαμβανόμενα και αποβαλλόμενα υγρά. Χορηγείται ολική παρεντερική διατροφή με αυξημένο ποσόν αμινοξέων και λίπους, από το πρώτο 24ωρο ζωής, βάσει ειδικών πρωτόκολλων, ανάλογα με την ηλικία κύησης και την ημέρα ζωής του νεογνού.
- ▶ Στέλνεται ο απαραίτητος προεγχειρητικός έλεγχος και αρχίζει αντιβίωση, συνήθως αμπικυλλίνη και γενταμικίνη.

Προεγχειρητικός εργαστηριακός έλεγχος

Ο συνήθης προεγχειρητικός εργαστηριακός έλεγχος παρουσιάζεται αναλυτικά στον Πίνακα 1.

Ειδική προεγχειρητική νεογνολογική φροντίδα

Η αρτηριακή πίεση στο νεογέννητο εξαρτάται από την ηλικία κύησης, παρακολουθείται στενά και στο τελειόμνηο η μέση αρτηριακή πίεση φυσιολογικά είναι >50 mmHg. Εάν το νεογνό παρουσιάζει υπόταση, χορηγούνται επι-

πλέον όγκος υγρών για αύξηση του ενδαγγειακού χώρου, συνήθως NaCl 0,9% 15 ml/kg I.V., πλάσμα 15 ml/kg I.V., ινóτροπα φάρμακα Dopamine και Dobutamine 5-10 µg/kg/min, καθώς και υδροκορτιζόνη 0,5-1,0 mg/kg/8-12 hrs I.V. Εάν το νεογνό παρουσιάζει εικόνα οξείας χειρουργικής κοιλίας και σπυραιμίας με έντονο μετεωρισμό, χολώδεις εμέτους, αίμα στα κόπρανα, γογγυσμό ή άπνοιες, πυρετό, κακή περιφερική κυκλοφορία, υπόταση ή κυκλοφορική καταπληξία, η κατάσταση θεωρείται κρίσιμη και λαμβάνονται ταχύτατα δραστικά μέτρα. Η οξεία χειρουργική κοιλία παρατηρείται σε οξεία διάτρηση του εντέρου, ανωμαλία στροφής και καθήλωσης του εντέρου με συστροφή (volvulus), σε εγχολεασμό του εντέρου και σε συγγενές αγγιλιονικό megάκολο με οξεία εντεροκολίτιδα (σπάνια επιπλοκή κατά την νεογνική περίοδο, συνοδεύεται και από εκρηκτική διάρροια έπειτα από δακτυλική εξέταση). Το νεογνό διασωληνώνεται και γίνεται μηχανική υποστήριξη της αναπνοής με χορήγηση οξυγόνου. Για την αντιμετώπιση της κυκλοφορικής καταπληξίας χορηγούνται επιπλέον όγκος υγρών, ινóτροπα, υδροκορτιζόνη, πλάσμα και αίμα. Προστίθενται αντιβιοτικά ευρέος φάσματος με κάλυψη και για αναερόβια (Metronidazole) και για Gram αρνητική μικρόβια (Meropenem). Τέλος, το νεογνό οδηγείται επειγόντως στο χειρουργείο για περαιτέρω αντιμετώπιση.

Μετεγχειρητική νεογνολογική φροντίδα

Μετά τη χειρουργική επέμβαση, το νεογνό μεταφέρεται συνήθως διασωληνωμένο στη MENN και τοποθετείται σε θερμοκοιτίδα.

- ▶ Ρυθμίζονται οι ανάγκες μηχανικής υποστήριξης από τον αναπνευστήρα ανάλογα με τα αέρια αίματος και το νεογνό συνδέεται με παλμικό οξύμετρο, για τη συνεχή καταγραφή των καρδιακών παλμών και του κορεσμού του οξυγόνου (SpO₂). Παρακολουθούνται και καταγράφονται ανά τακτά διαστήματα η αρτηριακή πίεση, η θερμοκρασία δέρματος και η διούρηση του νεογνού.



Εικ. 2. Συγγενής διαφραγματοκήλη.

► Η μηχανική υποστήριξη της αναπνοής συνεχίζεται για χρονικό διάστημα που εξαρτάται από το είδος της χειρουργικής επέμβασης. Η αποσωλήνωση του νεογνού γίνεται είτε σταδιακά σε NIPPV, ρινικό-CPAP και τελικά σε αέρα δωματίου, είτε επιχειρείται απευθείας αποσωλήνωση, εάν το νεογνό παρουσιάζει ικανοποιητική αυτόματη αναπνευστική προσπάθεια.

► Χορηγείται εκ νέου ολική παρεντερική διατροφή, παρακολουθείται η διούρηση του νεογνού και γίνεται ισοζύγιο προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.

► Εάν το νεογνό παρουσιάζει κακή περιφερική κυκλοφορία ή χαμηλή αρτηριακή πίεση, χορηγούνται επιπλέον όγκος με φυσιολογικό ορό, πλάσμα ή ινότροπα, ενώ, εάν έχει χαμηλή αιμοσφαιρίνη, λόγω σημαντικής απώλειας αίματος στο χειρουργείο, δίδονται συμπυκνωμένα ερυθρά.

► Ελέγχεται το χειρουργικό τραύμα για τυχόν αιμορραγία και ενημερώνεται ανάλογα ο θεράπων παιδοχειρουργός.

► Εάν το νεογνό έχει θωρακική παροχέτευση, ελέγχεται η καλή λειτουργία της παροχέτευσης. Εάν έγινε στομία του εντέρου, παρακολουθείται η έναρξη λειτουργίας της στομίας και στη συνέχεια η σωστή περιποίηση της στομίας. Εάν έχει μόνιμο ρινογαστρικό καθετήρα, καταγράφονται και αναπληρώνονται τα αποβαλλόμενα υγρά μέσω του καθετήρα.

► Μετεχειρητικά χορηγούνται αναλγητικά στο νεογνό, παρακεταμόλη 10 mg/kg IV, μορφίνη σε δόση εφόδου 100 µg/kg IV και συντήρηση 10-20 µg/kg/hr IV ή Fentanyl

1-4 µg/kg IV αργά εφάπαξ ή σε επαναλαμβανόμενες δόσεις ανά 2-4 ώρες ή σε στάγδην ενδοφλέβια έγχυση 1-4 µg/kg/hr.

► Μετεχειρητικά το νεογνό παραμένει νηστικό, υπό ολική παρεντερική διατροφή για χρονικό διάστημα ανάλογα με το χειρουργικό του πρόβλημα, ενώ επαναλαμβάνεται ο αιματολογικός και βιοχημικός του έλεγχος και καλύπτεται με αντιβίωση. Η έναρξη σίτισης καθορίζεται από το θεράποντα παιδοχειρουργό και αυξάνεται σταδιακά, ενώ μειώνεται και τελικά διακόπτεται η παρεντερική διατροφή. Η σίτιση των πρόωρων νεογνών γίνεται με ρινογαστρικό καθετήρα, ενώ των τελειόμηνων με μπιπερό. Για τη σίτιση τόσο των πρόωρων όσο και των τελειόμηνων νεογνών προτιμάται το μητρικό γάλα, το οποίο είναι καλύτερα ανεκτό. Εκτός από την άριστη αναλογία των θεραπευτικών συστατικών του, περιέχει και τους πολύτιμους αμυντικούς του παράγοντες, αντιμικροβιακούς, αντιφλεγμονώδεις και ανοσορρυθμιστικούς, οι οποίοι θωρακίζουν μετεχειρητικά το νεογνό και προσφέρουν πολύτιμη ασπίδα προστασίας έναντι των λοιμώξεων.

Συνήθως η μετεχειρητική πορεία του νεογνού εξελίσσεται ομαλά και το νεογνό εξέρχεται από τη MENN με οδηγίες για τη μετέπειτα παρακολούθησή του τόσο από το θεράποντα παιδοχειρουργό όσο και από τον παιδίατρο-νεογνολόγο.

Συγγενής διαφραγματοκήλη

Στη συνέχεια θα αναφερθούμε λεπτομερέστερα στα νεογνά με συγγενή διαφραγματοκήλη, τα οποία χρειάζονται ειδική προεχειρητική και μετεχειρητική αντιμετώπιση από πλευράς νεογνολογικής.

Η συγγενής διαφραγματοκήλη χαρακτηρίζεται από έλλειμμα του διαφράγματος, με ατελή σύγκλιση της πλευροπεριτοναϊκής μεμβράνης, με αποτέλεσμα την παρεκτόπιση των ενδοκοιλιακών οργάνων στη θωρακική κοιλότητα, σε μια χρονική περίοδο κρίσιμη για την ανάπτυξη του εμβρυϊκού πνεύμονα, μεταξύ της 4ης-10ης εβδομάδας κύησης. Στην αριστερή διαφραγματοκήλη, η οποία είναι και η συχνότερη, παρεκτοπίζονται εντερικές έλικες και το στομάχι, ενώ στη δεξιά παρεκτοπίζεται κυρίως το ήπαρ, με βαρύτερη πρόγνωση. Η παρεκτόπιση των ενδοκοιλιακών σπλάχνων εντός της θωρακικής κοιλότητας συνεπάγεται τη συμπίεση του εμβρυϊκού πνεύμονα στη σύστοιχη πλευρά ή και την παρεκτόπιση του μεσοθωρακίου από τη μέση γραμμή. Προκαλείται πνευμονική υποπλασία με

μείωση των διακλαδώσεων των τελικών βρογχιολίων και του αριθμού των κυψελίδων, καθώς και υποπλασία των πνευμονικών αγγείων με πάχυνση του μυϊκού τους χιτώνα. Επακόλουθα είναι σημαντική εμμένουσα πνευμονική υπέρταση και σοβαρή αναπνευστική ανεπάρκεια στο νεογέννητο. Η συγγενής διαφραγματοκλή διαγιγνώσκεται σε προγεννητικό υπερηχογράφημα στο 2ο τρίμηνο κύησης με την ανεύρεση εντερικών ελίκων στη θωρακική κοιλότητα αριστερά και στη συνέχεια το έμβρυο παρακολουθείται στενά. Λόγω της συνοδού υψηλής θνησιμότητας, τα τελευταία χρόνια δοκιμάζεται σε εξειδικευμένα κέντρα του εξωτερικού η ενδομήτρια χειρουργική αντιμετώπιση, μεταξύ της 26ης-28ης εβδομάδας σε βαριά και μεταξύ 30ής-32ης σε μέτριας βαρύτητας διαφραγματοκλή, με εμβρυοσκοπική απόφραξη της εμβρυϊκής τραχείας με ειδικό μπαλόνι. Αυτό συκράτει τα εμβρυϊκά υγρά εντός του πνεύμονα και βοηθά στην καλύτερη ανάπτυξη του εμβρυϊκού πνεύμονα, ενώ αφαιρείται κατά την 34η εβδομάδα κύησης, για να δοθεί χρόνος να αναπτυχθούν τα τύπου II πνευμονοκύτταρα, τα οποία παράγουν τον επιφανειοδραστικό παράγοντα.

► Η προγεννητική διάγνωση του νεογνού με συγγενή διαφραγματοκλή είναι ύψιστης σημασίας για τη σωστή του αντιμετώπιση. Ο νεογνολόγος ειδοποιείται και παρευρίσκεται στο χειρουργείο πριν από τον τοκετό. Το νεογνό διασωληνώνεται αμέσως μετά τη γέννηση και γίνεται σταθεροποίηση με χορήγηση οξυγόνου. Απαγορεύεται η ανάνηψη με μάσκα και ασκό οξυγόνου, διότι έτσι προκαλείται περαιτέρω διάταση του παρεκτοπισμένου στομάχου και των εντερικών ελίκων, συμπίεση του πνεύμονα ετερόπλευρα και επιδείνωση της αναπνευστικής δυσχέρειας του νεογνού. Κατά τη γέννηση είναι χαρακτηριστική η σκαφοειδής κοιλία του νεογνού από τη μετατόπιση των εντερικών ελίκων και του στομάχου εντός της θωρακικής κοιλότητας, η απουσία αναπνευστικού ψιθυρίσματος στη σύστοιχη πλευρά, καθώς και σοβαρή αναπνευστική δυσχέρεια.

► Μετά τον τοκετό, το νεογνό μεταφέρεται διασωληνωμένο στη ΜΕΝΝ και υποστηρίζεται μηχανικά με αναπνευστήρα. Τοποθετείται μόνιμος ρινογαστρικός καθετήρας σε συνεχή αναρρόφηση, για αποσυμφόρηση του στομάχου και μείωση της συμπίεσης του πνεύμονα. Γίνεται ακτινογραφία θώρακος, η οποία επιβεβαιώνει τη μετατόπιση των ενδοκοιλιακών σπλάγχων. Δοκιμάζεται αρχικά συμβατικός αναπνευστήρας (SIMV+PS). Εάν, όμως, οι ανάγκες του

νεογνού σε οξυγόνο είναι υψηλές ($FiO_2 > 0,60$) χρειάζεται μεγάλη εισπνευστική πίεση ($PIP > 25$ mbar) και διαπιστώνεται οξέωση στα αέρια αίματος ($pH < 7,20$), τότε γίνεται μηχανικός αερισμός με υψίσυχνο αναπνευστήρα.

► Καθετηριάζονται τα ομφαλικά αγγεία για λήψη αερίων αίματος και παρακολούθηση της οξυγόνωσης του νεογνού (ομφαλική αρτηρία), καθώς και τη χορήγηση παρεντερικής διατροφής (ομφαλική φλέβα). Στα νεογνά με συγγενή διαφραγματοκλή υπάρχει διαφορά PO_2 στα αέρια αίματος που λαμβάνονται από τη δεξιά κερκιδική αρτηρία (pre-ductal) και την ομφαλική αρτηρία (post-ductal), λόγω της δεξιο-αριστερής διαφυγής αίματος μέσω του ανοικτού βολταλλείου πόρου. Αν η διαφορά PO_2 είναι μεγαλύτερη του 10%, αυτό υποδηλώνει σοβαρή δεξιο-αριστερή διαφυγή αίματος, λόγω υψηλής πνευμονικής υπέρτασης.

► Το νεογνό εκτιμάται από παιδοκαρδιολόγο και γίνεται υπερηχογράφημα καρδιάς, αφενός για να αποκλειστεί τυχόν συνυπάρχουσα συγγενής καρδιοπάθεια και αφετέρου για να εκτιμηθεί η βαρύτητα της εμμένουσας πνευμονικής υπέρτασης και η δεξιο-αριστερή διαφυγή αίματος.

► Εάν διαπιστωθεί σημαντική πνευμονική υπέρταση, τότε πέραν του υψίσυχνου αερισμού, στη θεραπευτική μας φαρέτρα προστίθεται και εισπνεόμενο μονοξείδιο του αζώτου (iNO), το οποίο χορηγείται με συνεχή ροή μέσω του αναπνευστήρα, σε δόση 20 ppm.

► Το μονοξείδιο του αζώτου είναι ένα αγγειοδιασταλτικό μόριο το οποίο παράγεται ενδογενώς από το ενδοθήλιο των πνευμονικών αγγείων (eNO) από την L-αργινίνη με τη δράση της συνθετάσης του NO κατά την αντίδραση: $O_2 + L\text{-αργινίνη} - NOS \rightarrow L\text{-κίτρουλλίνη} + NO$ και μέσω της cGMP προκαλεί αγγειοδιαστολή των πνευμονικών αγγείων. Το εξωγενώς χορηγούμενο μέσω του αναπνευστήρα iNO ενεργοποιεί στα πνευμονικά αγγεία τη διαλυτή γουανυλ-κυκλάση η οποία αυξάνει τη σύνθεση cGMP από GPT (κυκλικής μονοφωσφορικής γουανίνης από τριφωσφορική γουανίνη). Η αύξηση της cGMP προκαλεί ενεργοποίηση ειδικών πρωτεϊνών κινασών, οι οποίες οδηγούν σε έξοδο ασβεστίου από τα κύτταρα, με αποτέλεσμα χάλαση των λείων μυϊκών ινών, αγγειοδιαστολή των πνευμονικών αγγείων και πτώση των πιέσεων στην πνευμονική κυκλοφορία. Το εισπνεόμενο iNO δεν επηρεάζει τη συστηματική κυκλοφορία και δεν προκαλεί συστηματική υπόταση διότι συνδέεται ταχύτατα με την αιμοσφαιρίνη, σχηματίζει μεθαιμοσφαιρίνη και αδρανοποιείται.

► Εάν το νεογνό με συγγενή διαφραγματοκλή παρου-

σιάζει συστηματική υπόταση, με μέση αρτηριακή πίεση <50 mmHg, τότε χορηγούνται φυσιολογικός ορός, καθώς και ινότροπα, ώστε να αυξηθεί η συστηματική αρτηριακή πίεση και να μειωθεί η δεξιο-αριστερή διαφυγή αίματος. Εάν το νεογνό είναι πρόωρο <34 εβδομάδων κύησης με εικόνα συνδρόμου αναπνευστικής δυσχέρειας στην ακτινογραφία θώρακος, χορηγείται και επιφανειοδραστικός παράγοντας ενδοτραχειακά. Το νεογνό με συγγενή διαφραγματοκήλη δε χειρουργείται άμεσα, αλλά δίνεται χρονικό διάστημα 24-48 ωρών, ώστε να σταθεροποιηθεί αναπνευστικά, να μειωθούν οι ανάγκες του σε οξυγόνο, να βελτιωθεί η εμμένουσα πνευμονική υπέρταση, να διορθωθεί η μεταβολική οξέωση και τότε με μεγαλύτερη

ασφάλεια οδηγείται στο χειρουργείο. Σε περιπτώσεις με βαρύτατη εμμένουσα πνευμονική υπέρταση, σε εξειδικευμένα κέντρα του εξωτερικού εφαρμόζεται προεχειρηπτικά και εξωσωματική οξυγόνωση με μεμβράνη (ECMO).

► Μετά τη χειρουργική διόρθωση της διαφραγματοκήλης το νεογνό επιστρέφει στη MENN και παραμένει σε μηχανική υποστήριξη, με στενή παρακολούθηση των ζωτικών του σημείων και των αερίων αίματος. Σταδιακά γίνεται μείωση της μηχανικής υποστήριξης ως την πλήρη αποσωλήνωσή του και έναρξη σίτισης. Κατά την έξοδο του νεογνού, δίδονται οδηγίες για προφύλαξη από λοιμώξη από τον αναπνευστικό συγκυτιακό ιό (RSV) με ειδικό εμβολιασμό με Palivizumab (Synagis) για τα δύο πρώτα χρόνια ζωής.

ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΕΣ: CPAP: continuous positive airway pressure / NIPPV: nasal intermittent positive pressure ventilation / SIMV: synchronous intermittent mandatory ventilation / PS: Pressure support / SpO2: partial oxygen saturation / ECMO: extra corporeal membrane oxygenation / iNO: inhaled nitric oxide / NOS: nitric oxide synthase / RSV: Respiratory syncytial virus.

Abstract

Saklamaki - Kontou M. Neonatal care of newborns with congenital surgical anomalies. Iatrika Analekta, 2016; 4: 13-18

The development and significant progress of the neonatal Intensive Care Units (NICUs) in the last 20 years has contributed enormously to the increase of survival of premature neonates, including those with extremely low birth weight and has also offered superior care to full term neonates, with several problems among which are neonates with congenital surgical anomalies. This has led to decreased perinatal and neonatal mortality, worldwide and also in Greece. Concerning the management of neonates with congenital surgical anomalies, prenatal diagnosis via a second trimester ultrasound is of utmost importance. After birth the neonate is stabilized in the NICU and this includes the vital signs, arterial blood pressure, thermal control, intake and output, mechanical support if necessary, total parenteral nutrition and use of broad spectrum antibiotics. Pre-operative laboratory work up is always included. Following surgical repair, the neonate returns to the NICU and depending on the type of surgery and clinical improvement, the baby is gradually extubated and oral feeds are started. Special priorities are given to neonates with pre-natally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. The newborn is intubated in the delivery room by the Neonatologist right after birth. Mask and bagging should be avoided by all means, so that the displaced stomach and intestinal loops won't be further distended. Prior to surgery the neonate is stabilized in the NICU for a day or two, with the use of conventional or high frequency oscillation ventilation, oxygen supplementation, iNO inhalation for treatment of the persistent pulmonary hypertension and inotropes for correction of systemic hypotension and broad spectrum antibiotic coverage. Also a full cardiac evaluation including echocardiogram is very important before surgery.

Βιβλιογραφία

1. <http://www.adhb.govt.nz/newborn/guidelines/surgery/syrgeryprpo.htm>, 2005. *Neonatal Syrgery, Preoperative Care - Standard Steps*. Accessed October 21, 2015; 1-2.
2. <http://www.adhb.govt.nz/newborn/guidelines/surgery/syrgerypostop.htm>, 2004. *Neonatal Syrgery, Postoperative Care - Standard Steps*. Accessed October 21, 2015; 1-2.
3. <http://www.adhb.govt.nz/newborn/guidelines/surgery/surgeryTOF.htm>, 2005. *Neonatal Surgery Oesophageal Atresia with a distal Tracheo-oesophageal Fistula*. Accessed October 21, 2015; 1-3.
4. Erlichman J, Loomes MK. *Biliary atresia*. UpToDate, Aug. 03, 2015; 1-17.
5. Brandt LM. *Intestinal malrotation*. UpToDate, Oct 24, 2014; 1-27.
6. Endom EE, Wessom ED. *Emergency complications of Hirschsprung disease*. UpToDate, Oct.19, 2015; 1-9.
7. Puligandla SP, Laberge JM. *Congenital Lung Lesions*. Clinics in Perinatology, 2012; 39 (2): 331-348.
8. Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, et al. *Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions*. Journal of Pediatrics Surgery, 2009; 44, 1.027-1.033.
9. Kunisaki MS, Foker EJ. *Surgical Advances in the Fetus and Neonate: Esophageal Atresia*. Clinics in Perinatology, 2012; 39 (2): 349-362.
10. Islam S. *Advances in Surgery for Abdominal Wall Defects: Gastroschisis and Omphalocele*. Clinics in Perinatology, 2012; 39 (2): 289-300.
11. Wesson ED. *Intestinal atresia*. UpToDate, June 12, 2014; 1-15.
12. Shue HE, Miniati D, Lee H. *Advances in Prenatal Diagnosis and Treatment of Congenital Diaphragmatic Hernia*. Clinics in Perinatology, 2012; 39 (2): 289-300.
13. Beres LA, Fuligandla SP, Brindle EM. *CAPSNet, Stability prior to surgery in Congenital Diaphragmatic Hernia: Is it necessary?* Journal of Pediatric Surgery, 2013; 48: 919-923
14. Karamanukian HL, Glick PL, Zayek M, et al. *Inhaled nitric oxide in congenital hypoplasia of the lungs due to diaphragmatic hernia or oligohydramnios*. Pediatrics 1994; 94: 715.
15. *Inhaled nitric oxide and hypoxic respiratory failure in infants with congenital diaphragmatic hernia*. The Neonatal Inhaled Nitric oxide Study Group (NINOS) Pediatrics 1997; 99: 838.
16. American Academy of Pediatrics, Committee on Fetus and Newborn. *Use of inhaled nitric oxide*. Pediatrics 2000; 106: 344.
17. Hedric LH, Adzic NS. *Congenital Diaphragmatic hernia in the neonate*. UpToDate, Oct. 20, 2015; 1-23.

Συγγενείς περιγεννητικές χειρουργικές ανωμαλίες και ψυχολογικές επιπτώσεις: η ψυχολογική παρέμβαση

Ελίνα Γκίκα, PhD
Κλινική Ψυχολόγος, Ψυχοθεραπεύτρια ΜΗΤΕΡΑ
gkikaelina@yahoo.com

Η ψυχολογική παρέμβαση στην περίπτωση των συγγενών ανωμαλιών στα νεογνά αφορά πρωτίστως τους γονείς. Σε δεύτερο επίπεδο, και κάποιες φορές αργότερα, η ψυχολογική παρέμβαση αφορά στα ίδια τα παιδιά, την ποιότητα ζωής των παιδιών, τις νοητικές και γνωστικές τους λειτουργίες, στη νηπιακή, σχολική και εφηβική ηλικία.

Τις συγγενείς περιγεννητικές χειρουργικές ανωμαλίες θα μπορούσαμε να τις κατηγοριοποιήσουμε/ταξινομήσουμε ανάλογα με τη σοβαρότητά τους σε τρεις ομάδες: Σε εκείνες που αντιμετωπίζονται άμεσα χειρουργικά (π.χ. εντερική απόφραξη), σε εκείνες που απαιτούν πάνω από μία χειρουργικές επεμβάσεις (π.χ. υποσπαδίας) και σε εκείνες που απαιτούν μεταμοσχεύσεις και κάποιες φορές απειλούν τη ζωή του παιδιού (π.χ. ανωμαλίες χοληφόρων). Και στις τρεις αυτές κατηγορίες η ύπαρξη συγγενών ανωμαλιών του νεογνού, η χειρουργική επέμβαση, καθώς και η εισαγωγή του στη μονάδα εντατικής θεραπείας είναι για τους γονείς μια σειρά τραυματικών εμπειριών που καλούνται να αντιμετωπίσουν και να διαχειριστούν ψυχικά.

Έρευνες αναφέρουν ότι ένα ποσοστό 29,3% των γονέων που το παιδί τους υπέστη τέτοιου είδους επέμβαση βίωσαν σε σημαντικό βαθμό συμπτώματα μετατραυματικού στρες. Κύρια πηγή του μετατραυματικού στρες είναι η υπαρκτή απειλή ή η απειλητική ύπαρξη του θανάτου. Επιπλέον, έντονα συμπτώματα φόβου, απελπισίας και τρόμου προστίθενται στην αγωνία για τη σωματική ακεραιότητα του ίδιου του ατόμου, αλλά και των άλλων.

Γίνεται συνεπώς εύκολα κατανοητό, όπως μαρτυρούν και πληθώρα ερευνών, ότι η ψυχολογική παρέμβαση στους γονείς σε όλες τις περιπτώσεις συγγενών ανωμαλιών πριν, κατά τη διάρκεια και έπειτα από τις χειρουργικές επεμβάσεις του νεογνού, κρίνεται αναγκαία και χρήσιμη. Η προγεννητική ψυχολογική προετοιμασία των γονιών αποσκοπεί στην αντιμετώπιση του φόβου, τη μείωση της αγωνίας και του άγχους, αλλά και στη μελλοντική σχέση και ψυχικό δεσμό που θα δημιουργηθεί αργότερα μεταξύ βρέφους και μητέρας/γονέων.

Ιδιαίτερο ενδιαφέρον παρουσιάζει σχετική έρευνα, η

οποία διεξήχθη και δημοσιεύτηκε από την BioMed Central το 2008 σχετικά με τις επιπτώσεις των συγγενών ανωμαλιών ενός παιδιού στους γονείς. Τα στοιχεία που έφερε στο φως αξίζουν της προσοχής μας.

Το ερωτηματολόγιο που κλήθηκαν να συμπληρώσουν, έξι εβδομάδες και έξι μήνες μετά τη γέννηση του παιδιού, μητέρες και πατέρες 100 παιδιών από το Erasmus MC-Sophia Children's Hospital (Ρότερταμ, Ολλανδία) με σοβαρή συγγενή ανωμαλία, μετρούσε έξι τομείς:

1. Την επαφή με τους φροντιστές, δηλαδή την επαφή με το ιατρικό και παραϊατρικό προσωπικό και τις υπηρεσίες ψυχοκοινωνικής στήριξης.
2. Το κοινωνικό δίκτυο που σηματοδοτεί την επαφή με την οικογένεια και τους φίλους.
3. Τη σχέση του ζεύγους, που δηλώνει τη σχέση με τον συν-γονέα του παιδιού.
4. Τη διανοητική κατάσταση, την κατάσταση δηλαδή του νου των γονέων ως αποτέλεσμα της γέννησης του παιδιού.
5. Την αποδοχή του παιδιού, που σηματοδοτεί τον τρόπο με τον οποίο το παιδί μπορεί να γίνει αποδεκτό ως μέλος της οικογένειας.
6. Τους φόβους και άγχος, την ανησυχία και την αγωνία για την άμεσο και μακροπρόθεσμο μέλλον του παιδιού και την επιβάρυνση που βιώνουν οι γονείς.

Σύμφωνα με τα αποτελέσματα της έρευνας διαπιστώθηκε και στις δυο μετρήσεις και για τους δυο γονείς ότι η διανοητική κατάσταση συσχετίζεται με ψυχικούς και φυσικούς/σωματικούς παράγοντες. Σημαντικότερες συσχετίσεις αναφέρονται στη διανοητική κατάσταση με το άγχος και το φόβο, ενώ μετά την πάροδο των έξι μηνών παρατηρήθηκε ελαφρά μείωση των μετρούμενων αυτών μεταβλητών. Φαίνεται δηλαδή ότι το επίπεδο του φόβου και του άγχους που αισθάνονται για το μέλλον του παιδιού τους, μειώνεται σημαντικά με την πάροδο του χρόνου και για τους δύο γονείς με τη βοήθεια της ψυχολογικής παρέμβασης.

Παρουσιάζονται δύο πιθανές εξηγήσεις. Από τη μία πλευρά, οι γονείς μπορεί να έχουν αποκτήσει καλύτερη

κατανόηση του τι να περιμένουν στο μέλλον. Από την άλλη, η σοβαρότητα της ασθένειας και της δυσφορίας του παιδιού, μπορεί να έχει υποχωρήσει με την πάροδο του χρόνου. Παρατηρήθηκε επιπλέον ότι παράγοντες κινδύνου για τη γονική σχέση και την αποδοχή του παιδιού, αντιστοίχως και για τους δύο γονείς, είναι η υψηλή γονική ηλικία και η μεγαλύτερη διάρκεια της γονικής σχέσης. Διαφορές στον βαθμό επίπτωσης της συγγενούς ανωμαλίας του παιδιού στους δυο γονείς, υποδηλώνουν έλλειψη επικοινωνίας, άνιση επιβάρυνση και άλλες πιθανές διαταραχές της γονικής σχέσης.

Προγενέστερη έρευνα της ίδιας ομάδας έδειξε ότι η προγεννητική αναγνώριση των συγγενών ανωμαλιών μπορεί να έχει σημαντικό αντίκτυπο στους γονείς. Ως εκ τούτου, τεκμαίρεται ότι μετά τη γέννηση οι επιπτώσεις της γέννησης ενός παιδιού με συγγενή ανωμαλία στην ψυχική και διανοητική κατάσταση των γονέων, αλλά και του ίδιου, μπορούν να είναι ακόμα πιο εκτεταμένες και μεγαλύτερης διάρκειας. Ένας προβληματισμός σχετικά με τις σοβαρές επιπτώσεις αυτού του φαινομένου αφορά στην πρόκληση της διαδικασίας του γονικού πένθους. Εγκαταλείποντας τις προσδοκίες ενός υγιούς παιδιού, οι γονείς πρέπει να προετοιμαστούν για την ανατροφή ενός παιδιού σοβαρά άρρωστου, είτε προσωρινά είτε δια βίου. Τα παιδιά με συγγενείς ανωμαλίες αντιμετωπίζουν πολλά προβλήματα, συμπεριλαμβανομένων των πολλαπλών χειρουργικών επεμβάσεων, μακρά νοσηλεία και, συχνά, αβεβαιότητα

σχετικά με τη μελλοντική ποιότητα ζωής. Καθυστέρηση στη δημιουργία οριστικής εικόνας των ανωμαλιών ή της διάγνωσης ενός συγκεκριμένου συνδρόμου δυσμορφίας, μπορεί να αυξήσει ακόμη περισσότερο τη γονική ανασφάλεια. Η πρώιμη φάση είναι πιθανό να είναι η πιο αγχωτική περίοδος για τους γονείς.

Η θέση της μητέρας

Η μητέρα έχει να αντιμετωπίσει την πραγματικότητα και να αναδομήσει το νοητικό της κόσμο σύμφωνα με το παιδί που κρατά στα χέρια της και τις ανάγκες του, και να αποστασιοποιηθεί από το φανταστικό παιδί.

Κάποια δυσκολία στη φάση αυτή μπορεί να επηρεάσει τη μητέρα και να της δημιουργήσει ψυχολογικά προβλήματα. Ενίοτε η μητέρα μπορεί να παρουσιάσει κατάθλιψη ή επιλόχεια ψύχωση. Πρώιμα σημάδια κατάθλιψης της μητέρας και τυχόν δυσχερεία της στη δημιουργία σχέσης με το νεογνό πρέπει έγκαιρα να ανακαλύπτονται από τον ψυχολόγο, ώστε με την κατάλληλη φροντίδα τα προβλήματα να εξομαλύνονται.

Όπως καταδεικνύεται από τις έρευνες και τα αποτελέσματά τους, η αναγκαιότητα της ψυχολογικής παρέμβασης στους γονείς πριν και μετά τη γέννηση του παιδιού με συγγενείς ανωμαλίες κρίνεται απαραίτητη. Τελικός στόχος η ψυχοεκπαίδευση για τη στήριξη της τριάδας βρέφος - μητέρα - πατέρας για ομαλή συνύπαρξη και ανάπτυξη ψυχικού δεσμού μεταξύ τους.

Abstract

Gkika E. Congenital surgical anomalies and psychological impact. *Iatrika Analekta*, 2016; 4: 19-21

During the past years, scientists have emerged the critical discussion about parental counselling in cases of congenital surgical anomalies of their infants. Several studies have argued that such a stressful medical procedure has a respective impact on parents' psychology. More specifically 29,3% of the measured population shown that it had been through a period of high post-traumatic stress disorder symptoms. Confronting the possibilities of death increases the perception of threat and fear responses. A research published by BioMed Central, in 2008, suggested that parental counselling enforces the understanding of the condition, the expected stages of cure and how they should approach practically their child. Professional support has been noticed as a critical factor in coping with the parental psychological distress, while in the meantime, the individuals have the opportunity to overcome the 'ideal child' and calibrate with the needs of their child.

Βιβλιογραφία

1. Wallander JL, Thompson RJ Jr. *Psychosocial adjustment of children with chronic physical conditions*. In Roberts, M.C. (ed) *Handbook of Pediatric Psychology*. 2nd ed. NY: Guilford Press; 1995: 124-141.
2. Achenbach TM. *Manual for the child behaviour Checklist/4-18 and 1991 Profile*. Burlington, VT: University of Vermont, Department of Psychiatry.
3. Kemp J, Davenport M, Pernet A. *Antenatally diagnosed surgical anomalies: the psychological effect of parental antenatal counselling*. *Pediatric Surg*. 1998; 33: 1.376-1.379.
4. Edwards M, Titman P. In J. *Promoting Psychological Well-Being in children with acute and chronic illness*. Kingsley Publishers, 2010.
5. Winnicott D. *Le bébé et sa mère*. Science de l'Homme, Payot, 1992.
6. Winnicott D. *L'enfant et le monde extérieur*. Paris, Payot, Science de l'Homme, p. 107.
7. Dunn J. *Distress and Comfort, The Developing Child*. Fontana / Open Books, 1978; 43-44.
8. Bretherton I, Ainsworth MDS. *Response of one-year-olds to a stranger in a strange situation*. In Lewis M Rosenblum LA (eds) *The origin of fear*.
9. Piaget J. *The Origins of Intelligence in Children*. New York, Norton Library, 1963.
10. Bouman NH. *The psychological adjustment of children with major congenital abdominal anomalies*. PhD thesis. Sophia Children's hospital, Erasmus University, Department of child and adolescent psychiatry; 1999.

Συγγενείς χειρουργικές ανωμαλίες νεογνών: η αναισθησιολογική προσέγγιση και αντιμετώπιση

Κωνσταντίνος Πατρίς
Αναισθησιολόγος, Παιδων ΜΗΤΕΡΑ
kostaspatriis@googlemail.com

Ελισσάβητ Υψηλάντη
Ειδικευόμενη Αναισθησιολόγος
ypselis@yahoo.gr

Οι συγγενείς χειρουργικές ανωμαλίες των νεογνών είναι σύνθετη πρόκληση για τον αναισθησιολόγο. Μέσα σε μια γενιά αναισθησιολόγων η ιδέα ότι τα νεογνά «δε βιώνουν πόνο» στα χειρουργικά ερεθίσματα, αντικαταστάθηκε από τη γνώση ότι όχι απλά αυτό δεν είναι αληθές, αλλά και ότι η αδυναμία κάλυψης των αναλγητικών αναγκών μπορεί να έχει φυσιολογικές και ψυχολογικές επιπτώσεις στη μετέπειτα ζωή τους.

Στην αναισθησιολογική κοινότητα υπάρχει ανησυχία σχετικά με πρόσφατες ενδείξεις σε πειραματόζωα που βρίσκονται στα άκρα των ηλικιών, ότι έκθεσή τους σε αναισθητικούς παράγοντες επιφέρει δομικές αλλαγές στο κεντρικό νευρικό σύστημα (απόπτωση). Οι ισχύουσες ενδείξεις είναι ότι η αναισθησία είναι μια ασφαλής διαδικασία για τα νεογνά, όπως και για τον υπόλοιπο πληθυσμό, με την προοπτική ότι τηρούνται οι προδιαγραφές ασφαλείας. Η πρωιμότητα των νεογνικών οργανικών συστημάτων σε συνδυασμό με τη χειρουργική παθολογία καθιστούν αναγκαίους λεπτούς χειρισμούς και εξαιρετική προσοχή στη λεπτομέρεια και στο μονίτοριγκ. Οι αναισθησιολόγοι καλούνται να συνδυάσουν γνώση και εμπειρία για να ανταποκριθούν στις ανάγκες αυτής της ειδικής κατηγορίας ασθενών.

Για τον αναισθησιολόγο, οι συγγενείς χειρουργικές ανωμαλίες των νεογνών αποτελούν πολυεπίπεδη πρόκληση. Μια πρόκληση που ξεκινά από αυτή καθ' εαυτή την ενασχόληση με τα νεογνά. Όπως αναφέρθηκε, μέσα σε λιγότερο από μία γενιά αναισθησιολόγων η εντύπωση ότι τα νεογνά δε βιώνουν πόνο και ότι έχουν ελάχιστες ή καθόλου ανάγκες αναλγησίας σε χειρουργικά ερεθίσματα, αντικαταστάθηκε από τη γνώση πως όχι μόνο αυτό δεν ισχύει, αλλά και ότι η μη αντιμετώπιση των χειρουργικών ερεθισμάτων στα νεογνά έχει ψυχολογικές και συμπεριφορολογικές συνέπειες αργότερα στη ζωή τους. Ακόμη πιο πρόσφατα, εδώ και περίπου μια δεκαετία, στη βιβλιο-

γραφία έχουν εμφανιστεί πειραματικές ενδείξεις ότι η έκθεση σε αναισθητικούς παράγοντες πειραματόζωων που βρίσκονται και στα δύο ηλικιακά άκρα (βρέφη και ηλικιωμένοι), έχει σαν αποτέλεσμα μακροχρόνιες αλλαγές στο κεντρικό νευρικό σύστημα, υπονοώντας σαφώς νευρολογικές αλλαγές! Επιπρόσθετα, η εξέλιξη τη χειρουργικής επιστήμης, αλλά και της περιεχειρητικής υποστήριξης από τις μονάδες νεογνών προσέφερε τη δυνατότητα να χειρουργούνται όλο και πιο μικρά και πιο άρρωστα νεογνά. Αυτό με τη σειρά του καθιστά επιτακτική την ανάγκη για πιο επεμβατικό και ακριβές μονίτοριγκ, προσαρμοσμένο στις ανάγκες του νεογνού.

Όλα αυτά σε έναν οργανισμό που το αναπνευστικό τους σύστημα είναι ακόμη υπό διαμόρφωση, το καρδιαγγειακό φυσιολογικά υφίσταται τεράστιες αλλαγές εντός ωρών από την ενδομήτριο στην εξωμήτριο ζωή και τα όργανα μεταβολισμού και απέκκρισης των φαρμάκων είναι ακόμη ανώριμα. Και φυσικά η παθοφυσιολογία των ανωμαλιών αφενός δεν επιδέχεται αναβολής (τις περισσότερες φορές), αφετέρου επηρεάζει περαιτέρω τη φυσιολογία του νεογνού. Τα παραπάνω συνθέτουν ένα «συναρπαστικό» σκηνικό, στο οποίο ο αναισθησιολόγος πρέπει να συνδυάσει εμπειρία και γνώση για να ανταποκριθεί. Στη συνέχεια παρατίθεται μια σειρά ζητημάτων που αφορούν στην αναισθησιολογική προσέγγιση των μικρών αυτών ασθενών.

Το θέμα της ασφάλειας

«Είναι ασφαλής η αναισθησία στα νεογνά;». Αυτή είναι η πρώτη και πιο επίμονη ερώτηση των γονιών όταν συνειδητοποιήσουν ότι το μωράκι τους μπαίνει σε μια διαφορετική κατάσταση που χρειάζεται χειρουργική επέμβαση ή και αναισθησία. Συνήθως αναζητείται ως απάντηση η διαβεβαίωση ότι «όλα θα πάνε καλά» και ότι δε χρειάζεται κανείς να ανησυχεί και για επιμέρους παρενέργειες της αναισθησίας σε ένα νεογνό που ήδη έχει κάποιο πρό-

βλημα προς χειρουργική επίλυση.

Με τα μέχρι σήμερα δεδομένα η απάντηση είναι ότι είναι τόσο ασφαλής όσο και για τον υπόλοιπο κόσμο, δηλαδή μια πολύ ασφαλής διαδικασία. Η ασφάλεια είναι κεντρική επιλογή για τον αναισθησιολόγο και το σύνολο των διαδικασιών γύρω από την αναισθησία έχουν σκοπό τη διαφύλαξή της. Σε ό,τι αφορά νεογνά και βρέφη έχει συσταθεί ειδική ομάδα συνεργασίας του FDA (Εθνικός Οργανισμός Φαρμάκων της Αμερικής) και της IARS (Διεθνής Κοινότητα Αναισθησιολογικής Έρευνας) που λέγεται smarttots (<http://smarttots.org/>) και σκοπό έχει την πρόταση και διασφάλιση της ασφάλειας στην αναισθησία στα νεογνά και βρέφη.

Τα τελευταία χρόνια πληθαίνουν οι πειραματικές ενδείξεις ότι η έκθεση σε αναισθητικούς παράγοντες πειραματόζων που βρίσκονται σε ακραίες ηλικίες έχει σαν αποτέλεσμα δομικές (μοριακές και κυτταρικές) αλλαγές στο κεντρικό σύστημα, οι οποίες προκαλούν αλλαγή στη συμπεριφορά και πιθανόν και σε άλλες νοητικές λειτουργίες. Οι πιθανές επιπτώσεις της αναισθησίας στη μετέπειτα ζωή του νεογνού δεν είναι δυνατό να προβλεφθούν, όπως δεν είναι δυνατό να προβλεφθεί και η εξέλιξη αν δεν γίνει χειρουργική επέμβαση για να διορθωθεί ένα πρόβλημα.

Το Δεκέμβριο του 2015 δημοσιεύθηκε στην ιστοσελίδα <http://smarttots.org/> το αποτέλεσμα μιας προοπτικής πολυκεντρικής μελέτης που συνέκρινε νεογνά και βρέφη κάτω από 6 μηνών, τα οποία για χειρουργείο κήλης έλαβαν είτε γενική αναισθησία είτε περιοχική αναισθησία. Δύο έτη μετά τη χειρουργική επέμβαση δεν παρουσιάζεται διαφορά στη γνωσιακή λειτουργία σε μια από τις δύο ομάδες, χρησιμοποιώντας ένα ευρέως αποδεκτό τεστ γνωσιακής λειτουργίας για την ηλικία. Στόχος της μελέτης είναι η σύγκριση των ομάδων με ένα τεστ στα 5 έτη, οπότε και τα αποτελέσματα θα είναι πιο ενδεικτικά. Σε κάθε περίπτωση συνιστάται προσοχή στην ερμηνεία αυτών των αποτελεσμάτων όσο και στην προβολή πειραματικών μετρήσεων που γίνονται σε πειραματόζωα, για να εξαχθούν συμπεράσματα στους ανθρώπους. Επίσης συνιστάται κάθε περίπτωση νεογνού που χρειάζεται χειρουργείο ή και αναισθησία για οποιονδήποτε λόγο, να εξετάζεται χωριστά και η απόφαση για αναισθησία να λαμβάνεται μόνο όταν τα προσδοκώμενα οφέλη υπερτερούν των πιθανών κινδύνων.

Σε ό,τι αφορά στο κατά πόσο αυτή η πληροφορία πρέπει να αποτελεί ενημέρωση και μέρος της διαδικασίας

συγκατάθεσης, το FDA θεωρεί ότι δεν υπάρχουν επαρκή στοιχεία για κάτι τέτοιο, ενώ οι αναισθησιολόγοι που ασχολούνται με νεογνά θεωρούν ότι αυτό πρέπει να συζητείται σε εξατομικευμένη βάση λαμβάνοντας υπόψη την πληροφορία που χρειάζεται ο κάθε γονιός.

Πέρα από την ασφάλεια χορήγησης αναισθησίας σε νεογνά, ο πληθυσμός των νεογνών, και ιδίως των πρόωγων, ο οποίος χρειάζεται χειρουργείο και αναισθησία, αυξάνει συνεχώς, καθώς βελτιώνεται το επίπεδο παροχής περίθαλψης, αλλά και η επιθυμία να επιβιώσουν ακόμη και τα νεογνά με σοβαρές χειρουργικές ανωμαλίες. Προκύπτει, λοιπόν, η ανάγκη εξέλιξης της αναισθησιολογικής αντιμετώπισης αυτών των ασθενών σε τέτοιο βαθμό που η παιδοαναισθησιολογία θεωρείται υποειδικότητα στις ΗΠΑ. Ο παιδοαναισθησιολόγος οφείλει, συνδυάζοντας γνώση αλλά και εμπειρία, να προσαρμόζει την αναισθησία στις εκάστοτε συνθήκες, οι οποίες μπορεί να είναι εξαιρετικά πολύπλοκες, διατηρώντας τις καθορισμένες προδιαγραφές ασφαλείας και συνθήκες, τόσο για τη χορήγηση αναισθησίας όσο και για την ασφάλεια στην περιεχειρητική περίοδο.

Υποθερμία

Τα νεογνά έχουν μεγάλη επιφάνεια σώματος σε σχέση με το μέγεθός τους. Σε συνδυασμό με τη διαταραχή στη θερμορύθμιση που προκαλεί η αναισθησία, το πολύ κρύο περιβάλλον του χειρουργείου για τα δεδομένα των νεογνών, αλλά και την αδυναμία παραγωγής σημαντικών ποσών θερμότητας από τα νεογνά, η υποθερμία καθίσταται αναπόφευκτη, εκτός εάν λαμβάνονται μέτρα ενεργητικής θέρμανσης των νεογνών (κουβέρτες ζεστού αέρα με παράλληλο έλεγχο της θερμοκρασίας). Η υποθερμία προκαλεί διαταραχή στην επούλωση των τραυμάτων, αλλά και ευνοεί την ανάπτυξη λοιμώξεων και επομένως είναι σκόπιμο να αποφεύγεται.

Πόνος - Περιοχική αναισθησία

Η αντίληψη ότι τα νεογνά δε βιώνουν πόνο καταρρίφθηκε όταν αποδείχθηκε ότι νεογνά και βρέφη που υποβάλλονταν σε επεμβάσεις περιτομής χωρίς αναισθησία, είχαν σημαντικά περισσότερα συμπεριφερσιολογικά και ψυχολογικά προβλήματα στη μετέπειτα ζωή τους. Η αναισθησία και η αναλγησία είναι κεφαλαίως σημασίας εφόσον γίνονται με ασφάλεια και δεν προκαλούν αναπνευστική καταστολή. Η παρακεταμόλη χρησιμοποιείται συχνά, με

σχετικά καλό προφίλ ασφαλείας.

Τα μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα συνήθως αποφεύγονται στη νεογνική ηλικία λόγω πιθανών επιπλοκών (αιμορραγία). Έτσι η χρήση περιοχικής αναισθησίας, λαμβάνοντας υπόψη τις μέγιστες ασφαλείς δόσεις των τοπικών αναισθητικών, είναι μια πολύ καλή λύση περιεγχειρητικής αναλγησίας. Τόσο η διήθηση του δέρματος και υποδορίου όσο και εξειδικευμένοι αποκλεισμοί χρησιμοποιούνται όλο και περισσότερο με εξαιρετικά αποτελέσματα, επομένως η χρήση τους εξαπλώνεται και ενθαρρύνεται.

Συμπερασματικά η αναισθησία για τις συγγενείς χειρουργικές ανωμαλίες των νεογνών εξαπλώνεται και εξελίσσεται για να καλύψει τις αυξανόμενες ανάγκες αυτών των ασθενών. Οι αλλαγές στην ειδικότητα είναι διαρκείς και σημαντικές και ο αναισθησιολόγος καλείται να αναλάβει όλο και μεγαλύτερο ρόλο στην περιεγχειρητική πορεία των ασθενών σε τομείς που μπορεί να αφορούν και πέρα από το χώρο του χειρουργείου, προκειμένου να επιτευχθεί το καλύτερο αποτέλεσμα γι' αυτήν την ξεχωριστή ομάδα ασθενών.

Abstract

Patris K, Ypsilanti E. Congenital surgical anomalies of newborns: anaesthesiologic approach. *Iatrika Analekta*, 2016; 4: 22-24

Neonatal congenital surgical anomalies pose a complex challenge for the anaesthetist. Over a generation of anaesthetists, the concept that neonates "feel no pain" during surgical stimuli, has been replaced by the knowledge that, not only do they feel pain, but failure to meet their analgesic needs may have physical and psychological consequences in future life. In anaesthetic society, concerns have been raised regarding experimental indications that anaesthetics given to extremes of age in laboratory provoke structural changes to central nervous system (apoptosis). Current evidence support the belief that anaesthesia is as a safe procedure for neonates as for the rest of population, provided that safety standards are met. The prematurity of neonatal system organs, combined with surgical pathology make necessary delicate manipulation and meticulous attention to detail and monitoring. Anaesthetists should combine knowledge and experience to meet the demands of this special category of patients.

Βιβλιογραφία

1. <http://smarttots.org/about/consensus-statement/>
2. Nemergut ME, Aganga D, Flick RP. *Anesthetic neurotoxicity: what to tell the parents?* *Ped Anes* 2014; 24: 120-126.
3. Fanaroff JM, Wilson-Costello DE, Newman NS, et al. *Treated hypotension is associated with neonatal morbidity and hearing loss in extremely low birth weight infants.* *Pediatrics* 2006; 117: 1.131-1.135.
4. *Smith's Anesthesia for infants and children.* 8th ed. 2011, Elsevier.

Συγγενείς ανωμαλίες αναπνευστικού συστήματος

Τριαντάφυλλος Φωκαεύς, MD, PhD

Διευθυντής Α΄ Παιδοχειρουργικής Κλινικής Παίδων ΜΗΤΕΡΑ
tfokaefs@mitera.gr

Οι συγγενείς ανωμαλίες του αναπνευστικού συστήματος σε συχνότητα ακολουθούν τις ανωμαλίες του νευρικού σωλήνα, του ουροποιογεννητικού συστήματος, τις καρδιάς και του πεπτικού σωλήνα. Για τις περισσότερες από αυτές είναι δυνατή η προγεννητική διάγνωση και διαφορική διάγνωση στο πρώτο τρίμηνο της κύησης.

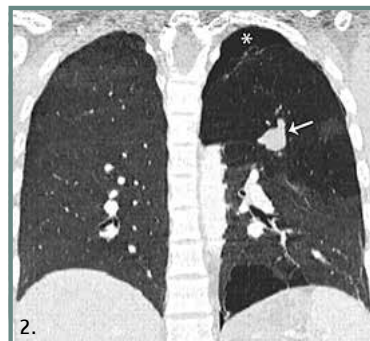
► **Ατρησία λάρυγγα:** Είναι σπάνια. Χαρακτηρίζεται στο προγεννητικό υπερηχογράφημα από ευμεγέθεις και υπερηχογενείς πνεύμονες (εικόνα 1). Το ποσοστό θνητότητας είναι 100%. Έχουν περιγραφεί ελάχιστες περιπτώσεις επιβίωσης με EXIT (Ex Utero Intrapartum Treatment).

► **Ατρησία βρόγχου:** Είναι σπάνια (εικόνα 2). Συνοδεύεται με αγενεσία ή υποπλασία του αντίστοιχου λοβού του πνεύμονα. Το άτρητο άκρο απεικονίζεται πλήρες εκκρίσεων (bronchcele).

► **Ατρησία λάρυγγα - βρόγχου (CHAOS-Congenital High Airway Obstruction):** Είναι σπάνια. Χαρακτηρίζεται από ευμεγέθεις υπερηχογενείς πνεύμονες και ανωμαλία της



Εικ. 1. Ευμεγέθεις και υπερηχογενείς πνεύμονες επί ατρησίας του λάρυγγα. Παθολογοανατομική εικόνα.



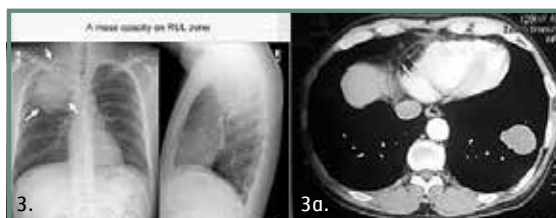
Εικ. 2. Ατρησία βρόγχου. Το άτρητο άκρο απεικονίζεται πλήρες εκκρίσεων.

τραχεΐας ή του βρόγχου.

► **Βρογχογενής κύστη:** Είναι μονόχωρη ή πολύχωρη, κοντά στην τραχεία ή τον κύριο βρόγχο, με ή χωρίς επικοινωνία προς το βρογχικό δέντρο (εικόνα 3, 3α). Η συχνότητα εμφάνισής της είναι 1:68.000. Εντοπίζεται στο μέσο μεσοθωράκιο. Όσες επικοινωνούν με το βρόγχο, έχουν τον κίνδυνο της επιμόλυνσης. Όσες δεν επικοινωνούν, συμπεριφέρονται ως χωροκατακτητικές επεξεργασίες και είναι δυνατόν να προκαλέσουν πιεστικά φαινόμενα και στένωση του βρόγχου. Περιγράφονται και σε έκτοπη θέση, π.χ. τραχηλική ή τοιχωματική εντόπιση. Αφαιρείται χειρουργικά.

► **Μονήρης κύστη πνεύμονα:** Πολύχωρη ή μονόχωρη, κείται εντός του πνευμονικού παρεγχύματος. Είναι σπάνια. Η διαφορική διάγνωση γίνεται από τη βρογχογενή κύστη (εικόνα 4). Αφαιρείται χειρουργικά. Έχει περιγραφεί ανάπτυξη καρκινώματος επί συγγενούς κύστης του πνεύμονα. Οι βρογχογενείς κύστεις και η μονήρης κύστη του πνευμονικού παρεγχύματος κατά τον προγεννητικό έλεγχο απεικονίζονται σαν κυστικές ενδοθωρακικές μάζες.

► **Συγγενείς αδενωματοειδής δυσπλασία του πνεύ-**



Εικ.3, 3α. Ακτινολογική εικόνα βρογχογενούς κύστης.



Εικ. 4. Μονήρης κύστη πνεύμονα εντός του πνευμονικού παρεγχύματος.



Εικ. 5. CCAM τύπου I με ενιαία μεγάλη κύστη.

μονα (CCAM - Congenital Adenomatoid Malformation of the Lung ή CPAM - Congenital Pulmonary Airway Malformation): Εμφανίζεται σε συχνότητα 1:25.000-35.000. Απεικονίζεται σαν χωροκατακτητική ή πχογενής μάζα. Σε ποσοστό 2% είναι αμφοτερόπλευρη. Πιθανό να προκαλέσει πολυδράμνιο ή και ύδρωπα λόγω παρακάλυψης της ομαλής επανόδου του αίματος στην καρδιά με ένδειξη για τη διακοπή της κύησης, καθόσον η εμβρυϊκή θνητότητα είναι 100%. Διακρίνεται σε τρεις τύπους: τύπος I με ενιαία μεγάλη κύστη (εικόνες 5, 6, 6α), τύπος II (μικροκυστική μορφή) (εικόνες 7, 8) και τύπος III (συμπαγής μορφή) (εικόνα 9). Σε ποσοστό 59% υποστρέφει κατά τη διάρκεια της κύησης ή και μετά τον τοκετό σε 3-6 μήνες. Η ακτινογραφία θώρακα στη νεογνική περίοδο συχνά δεν είναι ενδεικτική. Η αξονική τομογραφία σε ηλικία 3 μηνών θεωρείται πιο αξιόπιστη. Η διάγνωση της συγγενούς αδενωματοειδούς δυσπλασίας του πνεύμονα στο προγεννητικό υπερχογράφημα γίνεται σε πολύ υψηλό ποσοστό και απαιτείται συχνή παρακολούθηση για το ενδεχόμενο

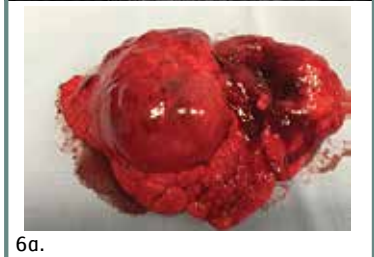
εμφάνισης ύδρωπα του εμβρύου. Ο τύπος I και συχνά ο τύπος II απεικονίζονται σαν κυστικές ενδοθωρακικές μάζες, ενώ ο τύπος III σαν συμπαγής υπερπχογενής ενδοθωρακική μάζα. Στην περίπτωση του τύπου I υπάρχει ένδειξη για αφαίρεση στη νεογνική περίοδο επειδή είναι πιθανή η ρήξη της κύστης, η οποία είναι μεγάλη και με πολύ λεπτό τοίχωμα, με αποτέλεσμα βαρύ πνευμοθώρακα με αβέβαιο αποτέλεσμα. (εικόνα 6α). Στη βιβλιογραφία ανευρίσκονται πολλές αναφορές για την πιθανότητα ανάπτυξης κακοήθων νεοπλασμάτων επί εδάφους συγγενούς αδενωματοειδούς δυσπλασίας του πνεύμονα στην παιδική ηλικία.

► **Αγενεσία και υποπλασία πνεύμονα:** Στην αγενεσία παρατηρείται απουσία του ενός ή και των δύο κύριων βρόγχων και συνοδεύεται από παντελή έλλειψη του ενός ή και των δύο πνευμόνων. Η διάγνωση στην προγεννητική περίοδο είναι ευχερής (εικόνες 10, 11). Στην υποπλασία οι βρόγχοι είναι φυσιολογικοί, αλλά ο ένας ή και οι δύο πνεύμονες είναι πολύ μικρότεροι από το φυσιολογικό τους μέγεθος.

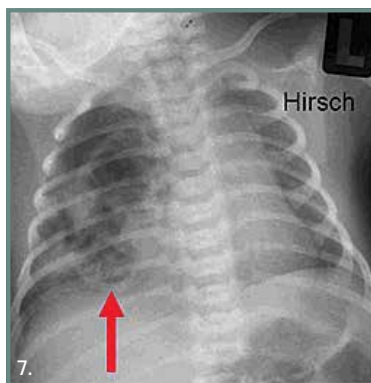
► **Συγγενές λοβώδες εμφύσημα:** Πρόκειται για υπερδιάταση των αεροφόρων κοιλοτήτων τμήματος ή λοβού,



Εικ. 6. CCAM τύπου I με ενιαία μεγάλη κύστη (Υ/Γ).



Εικ. 6α. CCAM τύπου I με ενιαία μεγάλη κύστη. Παθ/κό παρασκευάσμα.



Εικ. 7. CCAM τύπου II (μικροκυστική μορφή).



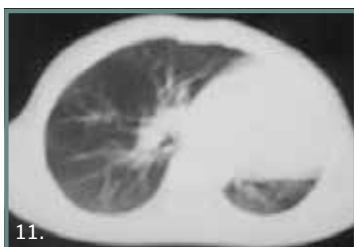
Εικ. 8. CCAM τύπου II (μικροκυστική μορφή). Αξονική Τομογραφία.



Εικ. 9. CCAM τύπου III (συμπαγής μορφή).

με αποτέλεσμα την πίεση στον υπόλοιπο πνεύμονα και πρόκληση αναπνευστικής ανεπάρκειας και σε ορισμένες περιπτώσεις ακόμα και θανάτου από σημαντική μετατόπιση και στροφή του μεσοθωρακίου. Ως εκ τούτου συχνά έχει ένδειξη επείγοντος χειρουργείου. Σαν αιτιολογία θεωρείται η στένωση του βρόγχου ή η πίεσή του εκ των έξω. Η ίνωση, η υποπλασία ή η υπερπλασία των κυψελίδων θεωρούνται επίσης αιτιολογικοί παράγοντες. Η διαφορική διάγνωση γίνεται προγεννητικά από τον CCAM τύπου III και από μονήρη κύστη του πνεύμονα (εικόνες 12, 13).

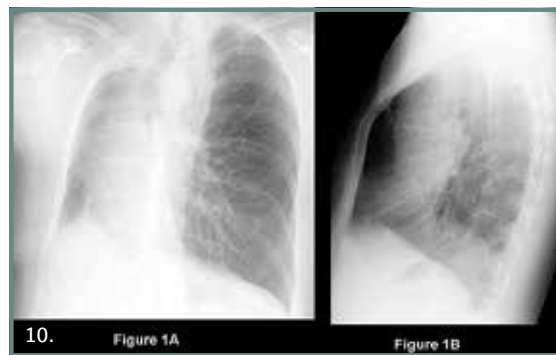
► **Πνευμονικό απόλυμα, λοβιακό ή εξωλοβιακό:** Η συχνότητά του είναι 0,29%. Πρόκειται για μάζα πνευμονικού ιστού, χωρίς επικοινωνία προς το βρογχικό δέντρο, με αιμάτωση από ανώμαλο αγγείο που εκφύεται από την αορτή ή από αγγεία που εκφύονται κάτω από το διάφραγμα. Εντοπίζεται εντός του πνευμονικού παρεγχύματος (ενδολοβιακό) στο 80% των περιπτώσεων (εικόνα 14) ή εκτός παρεγχύματος (εξωλοβιακό) σε ποσοστό 20% και στην περίπτωση αυτή καλύπτεται από ίδιο πέταλο υπεζωκότα. Συνήθης θέση του ενδολοβιακού είναι ο κάτω λοβός του



Εικ. 11. Αγενεσία δεξιού πνεύμονα (αξονική τομογραφία).



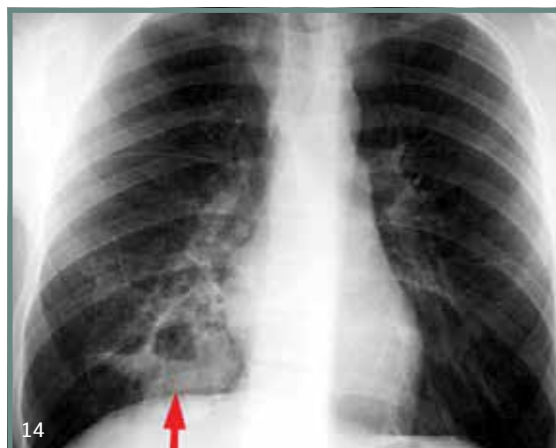
Εικ. 12. Συγγενές λοβώδες εμφύσημα.



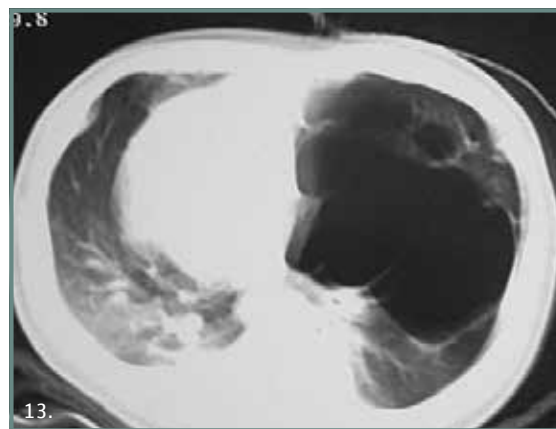
Εικ. 10. Αγενεσία δεξιού πνεύμονα.

αριστερού πνεύμονα χωρίς να αποκλείονται και οι άλλοι λοβοί, ενώ ο εξωλοβιακός σε ποσοστό 20% ανευρίσκεται και υποδιαφραγματικά. Σπάνια έχει αμφοτερόπλευρη εντόπιση. Τα εξωλοβιακά είναι συμπαγή. Όταν επιμολυνθεί, ενίοτε δίνει εικόνα υδραερικού επιπέδου. Αφαιρείται χειρουργικά. Στο προγεννητικό υπερηχογράφημα απεικονίζεται σαν συμπαγής ενδοθωρακική μάζα.

Συμπερασματικά, η προγεννητική και μεταγεννητική υπερηχογραφική απεικονιστική μελέτη μας δίνει χρήσιμα στοιχεία για τη διάγνωση και τη διαφορική διάγνωση, με σημαντική βοήθεια στην αντιμετώπιση των ανωμαλιών αυτών.



Εικ. 14. Πνευμονικό απόλυμα.



Εικ. 13. Συγγενές λοβώδες εμφύσημα (αξονική τομογραφία).

Abstract

Fokaefs T. **Congenital malformations of respiratory tract.** *Iatrika Analekta*, 2016; 4: 25-28.

Congenital malformations of the respiratory tract are rare and affect airways, parenchyma and the vasculature. They occur at different stages of intrauterine life. Usually are detected prenatally during the first trimester of pregnancy. After birth they may cause respiratory distress and need surgical intervention or may stay asymptomatic until late life.

Βιβλιογραφία

1. Atakan R, Guvendag E, Akturk Z, et al. *Prenatal diagnosis of isolated laryngeal atresia. Case report and review of literature.* J. of ultrasound medicine, 2007; 26: 1.243-1.249.
2. Thakral CL, Maji DC, Sajwain MJ. *Congenital lobar emphysema.* Ped. Surg.Intl. 2001; 17: 88-93.
3. van der Velden APS, Severijnen RSVM, Wobbes T. *A bronchogenic cyst under the scapula with a fistula on the back.* Pediatric Surgery International, 2006; 22 (10): 857-860.
4. Pujari K, Pujari P, Shetty P, et al. *Cervical bronchogenic cyst.* Intern. G of Pediatric Otorhinolaryngology 2001; 57 (2): 145-148.
5. William KS. *Lung cysts, Sequestration, and Bronchopulmonary dysplasia.* In Ped. Surg. Welch K. et al. Year Book Medical Publisher 4th edition; 645-654.
6. Huntington HW, et al. *Carcinoma arising in a congenital lung cyst.* Dis. Chest 1963; 44: 329.
7. Duncombe GJ, Dickeson JE, Kikiros CS. *Prenatal diagnosis and management of congenital cystic malformation of the lung.* Am J Obstet Gyn 2002; 187: 950-954.
8. Nadeem M, Elnazir B, Grealley P. *Congenital Pulmonary Malformation in Children.* Scientifica 2012: Art ID209896.
9. Ozcan C, Celik A, Veral A, et al. *Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within congenital adenomatoid malformation of the lung.* J Ped Surg 2001; 36 (7): 1.062-1.065.
10. West D, Nicholson AG, Colquhoun I, Pollock J. *Bronchoalveolar carcinoma in congenital adenomatoid malformation of the lung.* Ann Thor Sur 2007; 83 (2): 687-689.
11. Nasr A, Himidan S, Pastor AC, et al. *Is congenital adenomatoid malformation of the lung a premalignant lesion?* J Ped Surg 2010; 45 (6): 1.086-1.089.

Συγγενής διαφραγματοκήλη

Φωτεινή Γεντίμη MD, PhD

Χειρουργός Παιδων, Παιδων ΜΗΤΕΡΑ

faygenti@yahoo.gr

Φωτεινή Φίλη MD

Χειρουργός Παιδων, Παιδων ΜΗΤΕΡΑ

docfotini@gmail.com

Η συγγενής διαφραγματοκήλη (ΣΔΚ) χαρακτηρίζεται από πρόπτωση των ενδοκοιλιακών σπλάχνων στο θώρακα, διαμέσου φυσιολογικών ή παθολογικών τρημάτων του διαφράγματος (εικόνα 1). Οι κυριότερες ευένδοτες θέσεις του διαφράγματος είναι το τρήμα του Larrey ή Morgagni ή στερνοπλευρική σχισμή και το τρήμα ή τρίγωνο του Bochdalek ή οσφυοπλευρική σχισμή (εικόνα 2).

Παθολογοανατομικοί τύποι διαφραγματοκηνών:

1. Bochdalek ή οπισθοπλαγία διαφραγματοκήλη: Είναι η πιο συχνή, με ποσοστό εμφάνισης πάνω από 95%. Η πλειονότητα βρίσκεται στην αριστερή πλευρά (80%-85%), 10%-15% στη δεξιά και 1% αμφοτερόπλευρη. Η αναστολή της σύγκλισης της πλευροπεριτοναϊκής πτυχής, στην οπισθοπλαγία μοίρα του διαφράγματος (τρήμα του Bochdalek), συμβαίνει μεταξύ της 8ης και 10ης εμβρυϊκής εβδομάδας. Μετά τη 10η εμβρυϊκή εβδομάδα, μέρος των ενδοκοιλιακών σπλάχνων που επιστρέφουν στην κοιλιακή χώρα, προπίπτουν μέσω του τρήματος του Bochdalek μέσα στη θωρακική κοιλότητα. Η παρουσία των σπλάχνων μέσα στο θώρακα, με τη συνεχή και μακροχρόνια ενδομήτρια πίεση, εμποδίζει τη φυσιολογική ανάπτυξη των πνευμόνων, προκαλώντας διαφόρου βαθμού πνευμονική υποπλασία στο σύστοιχο πνεύμονα. Μικρότερες, αλλά σημαντικές βλάβες μπορεί να εμφανίζει και ο ετερόπλευρος πνεύμονας. Έχει υψηλή θνητότητα (εικόνα 2).

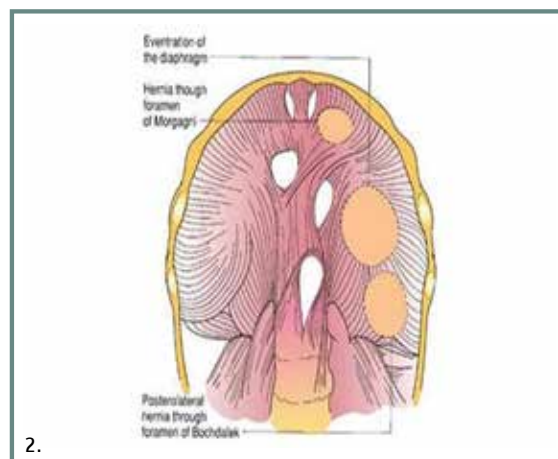
2. Συγγενής χάλαση ή ανύψωση του διαφράγματος (Diaphragmatic eventration): Η διάγνυσή της τίθεται όταν υπάρχει ανώμαλη θέση - άνωση τμήματος ή ολοκλήρου



1.

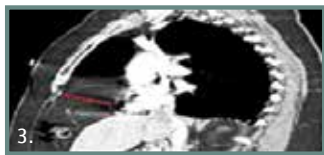
Εικ. 1. Συγγενής διαφραγματοκήλη.

του διαφράγματος μέσα στη θωρακική κοιλότητα. Αυτός ο σπάνιος τύπος CDH δημιουργείται λόγω της συγγενούς μυϊκής υποπλασίας του διαφράγματος κατά την εμβρυϊκή περίοδο, που έχει σαν αποτέλεσμα τον ελαττωμένο μυϊκό τόνο και την πρόπτωση ενδοκοιλιακών σπλάχνων μέσα στο θώρακα. Η κατάσταση αυτή προσομοιάζει σε διαφραγματοκήλη με κηλικό σάκο. Στο 50% των περιπτώσεων εκδηλώνεται κατά τη νεογνική περίοδο ή τη βρεφική ηλικία. Είναι συχνότερα η αριστερή σε σχέση με τη δεξιά, σε αναλογία 2:1. Στο 50% των περιπτώσεων η συγγενής χάλαση του διαφράγματος μπορεί να είναι ασυμπτωματική λόγω της μικρής ανύψωσής του, οπότε η διάγνωση μπορεί να είναι τυχαίο εύρημα, έπειτα από μια απλή ακτινογραφία θώρακα. Στο υπόλοιπο ποσοστό εκδηλώνεται συνήθως με έντονα συμπτώματα αναπνευστικής δυσχέρειας με βαριά γενική κατάσταση, συνήθως αμέσως μετά τη γέννηση. Σε άλλες, πιο ήπιες κλινικές μορφές, η διαμαρτία εκδηλώνεται με υποτροπιάζουσες λοιμώξεις από το αναπνευστικό σύστημα. Οι κυριότερες συνυπάρχουσες ανωμαλίες είναι της στροφής και της καθήλωσης του εντέρου (Malrotation), που συνυπάρχουν σχεδόν σε όλες τις περιπτώσεις, ενώ σπανιότερα αναφέρονται υποπλασία του σύστοιχου πνεύμονα ή συγγενείς καρδιοπάθειες. Η διάγνωση βασίζεται



2.

Εικ. 2. Οι κυριότερες ευένδοτες θέσεις του διαφράγματος.



Εικ. 3. Διαφραγματοκίλη Larrey ή Morgagni σε CT.



Εικ. 4. Υπερηχογράφημα β-επιπέδου που απεικονίζει συγγενή διαφραγματοκίλη.

στην εργαστηριακή μελέτη, αφορά κυρίως την οξεοβασική ισορροπία, την απλή ακτινογραφία του θώρακα, τη μελέτη του οισοφάγου, του στομάχου, του δωδεκαδακτύλου, τη διάβαση του παχέος εντέρου, την υπερηχοτομογραφία και την αξονική τομογραφία. Η διαφορική διάγνωση θα γίνει από τη διαφραγματοκίλη του Bochdalek, την παράλυση του διαφράγματος και την πνευμονία. Τα αποτελέσματα από τη χειρουργική θεραπεία είναι απόλυτα ικανοποιητικά, με θνητότητα εξαιρετικά χαμηλή (εικόνα 2).

3. Διαφραγματοκίλη Larrey ή Morgagni ή οπισθοστερνική: Είναι η σπανιότερη και αντιστοιχεί στο 5%-7% των διαφραγματοκίλων. Είναι μικρότερη σε μέγεθος, αλλά σπάνια εκδηλώνεται κατά τη νεογνική ηλικία. Η εντόπισή της είναι μόνο οπισθοστερνική και τα σπλάχνα που προσπίπτουν μέσα σε αυτή είναι συνήθως το παχύ έντερο, σπάνια ο στόμαχος και σπανιότερα το λεπτό έντερο ή συμπαγή σπλάχνα. Οι οπισθοστερνικές διαφραγματοκίλες συνήθως είναι ασυμπτωματικές. Τα συμπτώματα συνήθως είναι πιο ήπια και άτυπα και προέρχονται από το αναπνευστικό ή το πεπτικό σύστημα (εικόνας 2, 3).

Η συχνότητα σε σχέση με τις γεννήσεις είναι 1:4.000 ζώντα νεογνά ενώ σε σχέση με το φύλο, η αναλογία αγόρια προς κορίτσια είναι 1:1

Συνυπάρχουσες διαμαρτίες

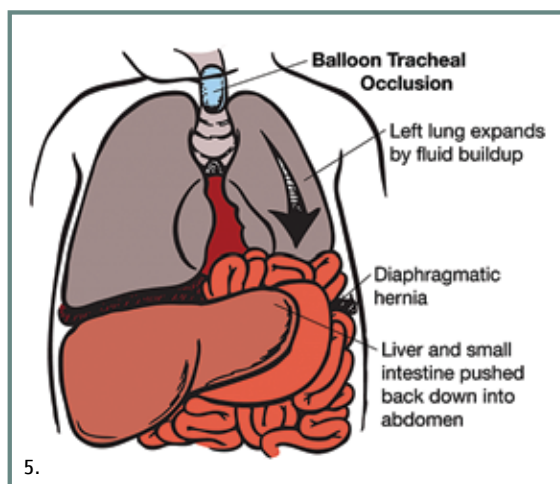
Συνυπάρχουσες διαμαρτίες συνυπάρχουν σε ποσοστό που ανέρχεται στο 40%-50% των περιπτώσεων. Έτσι, η διαφραγματοκίλη ανευρίσκεται σε ασθενείς που πάσχουν από μεγάλο αριθμό χρωμοσωμικών ανωμαλιών και συνδρόμων, όπως η τρισωμία 18, το σύνδρομο Turner (45XO), το σύνδρομο Fryns, το σύνδρομο Goldenhar, το σύνδρομο Beckwith-Wiedeman, το σύνδρομο Pierre-Robin, το σύνδρομο Goltz-Goulen και η συγγενής ερυθρά, συγγενείς καρδιοπάθειες, οι μπιγγομυελοκίλες, οι σκελετικές ανωμαλίες, οι ατρησίες εντέρου και οι νεφρικές ανωμαλίες.

Οι συγγενείς ανωμαλίες που επηρεάζουν τη θνησιμότητα είναι οι χρωμοσωμικές ανωμαλίες και οι συγγενείς καρδιοπάθειες. Η επιβίωση των νεογνών με ΣΔΚ, χωρίς άλλες συγγενείς ανωμαλίες, είναι 67%, ενώ των νεογνών με συνυπάρχουσες συγγενείς καρδιοπάθειες είναι 41%. Από

τις συγγενείς καρδιοπάθειες, η πιο συχνή (42%), η μεσοκοιλιακή επικοινωνία, δεν έχει σημαντική επίδραση στην επιβίωση, τα νεογνά με μονήρη κοιλία (14%) έχουν επιβίωση <5% και αυτά με μετάθεση μεγάλων αγγείων (2,5%) δεν επιβιώνουν. Εκτός από τις συνυπάρχουσες συγγενείς ανωμαλίες, στην επιβίωση των νεογνών με ΣΔΚ παίζει καθοριστικό ρόλο και η ιατρογενής βλάβη του πνεύμονα, που δημιουργείται από την υπερβολικά επιθετική ανάνηψη και τον τραυματικό μηχανικό αερισμό σε έδαφος υποπλαστικών πνευμόνων. Η επιβίωση σχετίζεται με υπερηχογραφικές μετρήσεις του όγκου των πνευμόνων συγκρινόμενες με την περίμετρο της κεφαλής (lung to head ratio/LHR).

► **Παθοφυσιολογία:** Η κύρια αιτία για την ανάπτυξη της αναπνευστικής δυσχέρειας των νεογνών είναι η παρουσία της πνευμονικής υποπλασίας. Η υποξία και η υπερκαπνία οδηγεί σε αγγειοσύσπαση της πνευμονικής αρτηρίας και ανάπτυξη πνευμονικής υπέρτασης. Αυτό προκαλεί αναστροφή του shunt, με αποτέλεσμα την αναστροφή της αιματικής ροής από τις δεξιές στις αριστερές καρδιακές κοιλότητες δια του αρτηριακού πόρου και του ωοειδούς τρήματος, οδηγώντας τελικά το νεογνό σε κατάσταση φαύλου κύκλου.

► **Κλινική εικόνα:** Τα περισσότερα νεογνά εμφανίζουν εικόνα αναπνευστικής δυσχέρειας και κυάνωση αμέσως μετά τη γέννηση μέσα στη αίθουσα τοκετού. Ένα μικρό ποσοστό των νεογνών, που φθάνει το 5%, εμφανίζουν ήπια κλινική εικόνα και η διάγνωση τίθεται αργότερα, κατά τη βρεφική ή την παιδική ηλικία. Από την κλινική εξέταση διαπιστώνεται σκαφοειδής κοιλιά, απουσία αναπνευστικού ψιθυρίσματος στο πάσχον ημιθωράκιο, εντερικοί ήχοι μέσα στο θώρακα και παρεκτόπιση των καρδιακών ήχων, συνήθως στο αντίθετο ημιθωράκιο. Η ακτινολογική εικόνα είναι χαρακτηριστική λόγω της παρουσίας εντερικών ελίκων στο πάσχον ημιθωράκιο, αλλά και τη μεγάλη μετατόπιση της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων στο αντίθετο με την πάσχουσα πλευρά ημιθωράκιο. Η διάγνωση της πάθησης θα γίνει από τα κλινικά ευρήματα και τη χαρακτηριστική ακτινογραφική εικόνα.



Εικ. 5. Απόφραξη της τραχείας με μπαλόνι σε έμβryo.

► **Διαφορική διάγνωση:** Αυτή βασίζεται στην απλή ακτινογραφία θώρακα, το υπερηχογράφημα, την αξονική τομογραφία και τον έλεγχο του γαστρεντερικού. Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει όγκους, συγγενή αδενωματώδη κυστική δυσπλασία, βρογχογενείς κύστει, πάρεση διαφράγματος, συγγενή χάλαση ημιδιαφράγματος, πνευμονικές κύστει, πνευμονικό απόλυμα και πλευριτικές συλλογές.

► **Προγεννητική διάγνωση:** Κύριο εύρημα του προγεννητικού ελέγχου είναι το πολυάμνιο. Το υπερηχογράφημα απεικονίζει τις εντερικές έλικες μέσα στο θώρακα από τη 12η εμβρυϊκή εβδομάδα. Η διάγνωση τίθεται μετά τη 16η εβδομάδα. Άλλες εξετάσεις είναι η μαγνητική τομογραφία και το υπερηχογράφημα β-επιπέδου. Η σημασία της προγεννητικής διάγνωσης συνίσταται στη διακομιδή της επιτόκου σε τριτοβάθμιο κέντρο και παρέχει τον απαραίτητο χρόνο για προγεννητική εκτίμηση από το χειρουργό παιδών και το νεογνολόγο. Σε ορισμένα ειδικά κέντρα εμβρυϊκής χειρουργικής γίνεται η αποκατάσταση του διαφράγματος κατά την εμβρυϊκή περίοδο (εικόνα 4).

► **Τοκετός:** Σε μια πρόσφατη μεγάλη πολυκεντρική μελέτη σε 357 νεογνά με ΣΔΚ, διαπιστώθηκε ότι η πλέον κατάλληλη ηλικία κύησης στην οποία πρέπει να γίνει ο τοκετός, είναι μεταξύ 37-38 εβδομάδων. Όσον αφορά στο είδος του τοκετού, φαίνεται ότι είναι προτιμότερη η καισαρική τομή, δεδομένου ότι η επιβίωση χωρίς ECMO στα νεογνά με ΣΔΚ ήταν 60% μετά από καισαρική τομή και 49% μετά από φυσιολογικό τοκετό ($p < 0,05$).

Η χειρουργική αντιμετώπιση

Η χειρουργική επέμβαση μπορεί να γίνει όταν τα αέρια

αίματος φθάσουν σε φυσιολογικά επίπεδα και δεν υπάρχει σημαντική διαφορά μεταξύ των δειγμάτων αίματος που προέρχονται αγγεία πριν το βοττάλειο πόρο και μετά από αυτόν ή το υπερηχοκαρδιογράφημα δείχνει μείωση της πνευμονικής πίεσης και των περιφερικών πνευμονικών αντιστάσεων.

Η χειρουργική προσπέλαση μπορεί να γίνει με ανοικτή λαπαροτομία, λαπαροσκοπικά ή ρομποτικά. Γίνεται ανάταξη των ενδοκοιλιακών σπλάχνων στην περιτοναϊκή κοιλότητα, σύγκλιση του χάσματος με ή χωρίς τη χρήση πλέγματος και διόρθωση των ανωμαλιών της θέσης των εντέρων (malrotation), η οποία σχεδόν πάντα συνυπάρχει. Συνήθως το κύτος της κοιλιάς είναι μικρό σε χωρητικότητα λόγω της απουσίας μέρους των ενδοκοιλιακών σπλάχνων κατά την εμβρυϊκή περίοδο. Για την αύξηση της χωρητικότητάς του χρησιμοποιούνται η διάταση των κοιλιακών τοιχωμάτων (stretch) ή, συχνότερα, η δημιουργία μιας προσωρινής μετεγχειρητικής κοιλιοκήλης, με τη χρήση ειδικών προθεμάτων τύπου GoreTex. Έτσι, αποφεύγεται η αύξηση της ενδοκοιλιακής πίεσης και η συμπίεση των μεγάλων αγγείων της κοιλιάς, που έχει σαν αποτέλεσμα την ελάττωση της αιμάτωσης των νεφρών και τη λίμναση του αίματος στο κάτω μέρος του σώματος, λόγω ελάττωσης της φλεβικής επαναφοράς.

Η μετεγχειρητική πορεία είναι δύσκολη. Λόγω των υποπλαστικών πνευμόνων εμφανίζεται συχνά πνευμονική υπέρταση, η οποία οδηγεί σε διαφυγή του αίματος από τους κόλπους στις κοιλίες (με ενεργοποίηση διόδων που χρησιμοποιούνται στην εμβρυϊκή ζωή) χωρίς αυτό να περάσει από τους πνεύμονες για να οξυγονωθεί, με συνέπεια την εμφάνιση υπερκαπνίας (αύξηση του CO_2 στο αίμα), οξέωσης (αύξηση του pH του αίματος), οι οποίες επιδεινώνουν την πνευμονική υπέρταση και δημιουργείται έτσι ένας φαύλος κύκλος.

Μετεγχειρητικά το βρέφος πρέπει να είναι σε αναπνευστήρα, σε πλήρη χάλαση και να ακολουθήσει διακοπή από τον αναπνευστήρα πολύ αργά και σταδιακά.

Η βαρύτητα της πνευμονικής υποπλασίας σύστοιχα και αντίστοιχα προς τη βλάβη και οι συνοδές ανωμαλίες καθορίζουν την έκβαση. Ο ECMO, συσκευή εξωσωματικής οξυγόνωσης του αίματος που χρησιμοποιείται σε λίγα κέντρα, βελτίωσε λίγο την επιβίωση αυτών των παιδιών.

Σε κάποια κέντρα εφαρμόζεται και η εμβρυϊκή χειρουργική. Στις επεμβάσεις αυτές γινόταν διάνοιξη της μήτρας, εξωτερίκευση του εμβρύου, θεραπεία της διαφραγματοκή-

λης και επανατοποθέτηση του εμβρύου στη μήτρα, για να συνεχιστεί η κύηση. Για να είναι επιτυχημένη η χειρουργική επέμβαση στο έμβρυο, πρέπει να μη διατρέξει κανένα κίνδυνο η ζωή της μητέρας ή η μελλοντική της δυνατότητα τεκνοποίησης, να αποφευχθεί η μετεγχειρητική αποβολή του κηρύματος εξαιτίας έντονων συσπάσεων της μήτρας λόγω της χειρουργικής επέμβασης (χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής για τοκόλυση) και τα αποτελέσματα της επέμβασης να είναι καλύτερα από αυτά της μετά την γέννηση θεραπείας. Για τους λόγους αυτούς επιχειρήθηκε η χειρουργική επέμβαση, με περιορισμένη επιτυχία, σε έμβρυα με μεγάλες διαφραγματοκήλες, οι οποίες μάλλον ήταν ασύμβατες με τη ζωή.

Μια άλλη μέθοδος, λιγότερο επεμβατική, είναι η προσπάθεια αύξησης του μεγέθους των πνευμόνων αποφράσσοντας την τραχεία, ώστε το υγρό που παράγεται μέσα στους πνεύμονες κατά την κύηση να τους διατείνει και παράλληλα να επαναφέρει μέρος των σπλάχνων στην κοιλιά. Η μέθοδος αυτή μπορεί να γίνει και λαπαροσκοπικά, μειώνοντας στο ελάχιστο τους κινδύνους για τη μητέρα και το έμβρυο. Η εφαρμογή αυτών των μεθόδων περιορίζεται σε ελάχιστα κέντρα στις ΗΠΑ και την Ευρώπη (εικόνα 5).

Η άνοση του διαφράγματος θεραπεύεται θωρακοσκοπικά με πτύκωση του διαφράγματος. Ατρακτοειδής εκτομή διαφράγματος, ραφή σε δύο στρώματα κατά Mayo.

Πάρεση ή παράλυση του διαφράγματος

Η κάκωση ή παράλυση του διαφράγματος μετά από κάκωση του φρενικού νεύρου είναι μια σχετικά σπάνια επίκτητη πάθηση της περιγεννητικής περιόδου.

Σε ελαφρές μορφές παράλυσης, τα συμπτώματα είναι ήπια και η πάθηση είναι ασυμπτωματική. Στις περισσότερες

περιπτώσεις, η πάθηση εκδηλώνεται με έντονη αναπνευστική δυσχέρεια ή υποτροπιάζουσες λοιμώξεις του αναπνευστικού. Η παράλυση του διαφράγματος συνοδεύεται πάντοτε με διαφόρου βαθμού σύστοιχη με τη βλάβη πάρεση του βραχιονίου πλέγματος, τύπου Erb. Η πάρεση αυτή αποτελεί το διαφοροδιαγνωστικό σημείο μεταξύ της συγγενούς ανύψωσης και της πάρεσης του διαφράγματος. Επίσης, πάντα υπάρχει ιστορικό δυστοκίας κατά τη γέννηση.

Στην επίκτητη πάρεση του ημδιαφράγματος, η θεραπεία είναι αρχικά συντηρητική. Εάν η αναπνευστική υποστήριξη παρατείνεται για διάστημα μεγαλύτερο από 2 εβδομάδες, θα πρέπει να αντιμετωπίζεται χειρουργικά, με πτύκωση του διαφράγματος ή την τεχνική μας, που συνίσταται στην αφαίρεση τμήματος και πλαστική κατά Mayo.

Μετά τη χειρουργική διόρθωση της διαφραγματοκήλης και την έξοδό τους, τα νεογνά χρήζουν παρακολούθησης. Πολλά νεογνά έχουν αναπνευστικά προβλήματα λόγω πνευμονικής υποπλασίας, κόπωση στην άσκηση, άσθμα, μπορεί να χρειαστούν υποστήριξη με οξυγόνο στο σπίτι. Είναι επιρρεπή σε λοιμώξεις του αναπνευστικού (Respiratory Syncytial Virus), έχουν πνευμονική υπέρταση έως και μήνες μετά τη γέννηση. Από το γαστρεντερικό, λόγω δυσκολίας στην αναπνοή, παρουσιάζουν δυσκολία στην από του στόματος σίτιση.

Συχνή είναι η γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, η οποία χρήζει συντηρητικής αγωγής ή και θολοπλαστική). Λόγω της άτυπης θέσης του εντέρου και άτυπης θέσης της σκολοκοειδούς απόφυσης, προσοχή χρειάζεται όταν έχουν οξύ κοιλιακό άλγος. Για άγνωστη αιτία έχουν δυσκοιλιότητα ή εντερική απόφραξη από συμφύσεις μετεγχειρητικά. Επίσης, σκελετικά προβλήματα (σκολίωση, ανωμαλίες στο στέρνο), προβλήματα στην ακοή, καθυστέρηση στην ανάπτυξη.

Abstract

Gentimi F, Fili F. Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH). *Iatrika Analekta*, 2016; 4: 29-33.

Congenital Diaphragmatic Hernia is defined by the presence of a defect in the diaphragm through which the intraabdominal organs herniate into the thoracic cavity. The incidence is 1/3.000 live births. Can be posterolateral, anteromedial or diaphragmatic eventration. The etiology is unknown possibly disturbance in retinoid - signaling pathway during organogenesis. Antenatal diagnosis allows prenatal management, otherwise postnatal diagnosis needs surgical intervention right after the neonate is stabilized. Prognosis has to do with associated anomalies, the size and site of the defect as also the degree of lung hypoplasia. Long term follow up is important since most patients have gastroesophageal reflux, developmental delay, chronic lung disease, chest wall deformities.

Βιβλιογραφία

1. Graziano JN. *Cardiac anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia and their prognosis: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study group.* J Pediatr Surg 2005; 40: 1.045-1.050.
2. Thebaud B, Tibboel D, Rambaud C, et al. *Vitamin A decreases the incidence and severity of nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia in rats.* Am J Physiol 1999; 277: L423-L429.
3. Baptista MJ, Melo-Roche G, Pedrosa C, et al. *Antenatal vitamin A administration attenuates lung hypoplasia by interfering with early instead of late determinants of lung underdevelopment in congenital diaphragmatic hernia.* J Pediatr Surg 2005; 40: 658-665.
4. Thebaud B, Barlier-Mur AM, Chailley-Heu B, et al. *Restoring effects of vitamin A on surfactant synthesis in nitrofen - induced congenital diaphragmatic hernia in rats.* Am J Respir Crit Care Med 2001; 164: 1.083-1.089.
5. Stevens TP, Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *What is the optimal Gestation Age (GA) to electively deliver term infants known to have CDH?* E-PAS 2007: 617935, 4.
6. Frenckner BP, Lally PA, Hintz SR, et al. *Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: how should the babies be delivered?* J Pediatr Surg 2007; 42: 1.533-1.538.
7. Van Meurs K. *Is surfactant therapy beneficial in the treatment of the term newborn infant with congenital diaphragmatic hernia?* J Pediatr 2004; 145: 312-316.
8. Valls-i-Soler A, Fernandez-Ruanova MB, Robertson B, et al. *Surfactant (SF) treatment on congenital diaphragmatic hernia (CDH). A retrospective study.* [abstract] Pediatr Res 1999; 45: 324A.
9. Logan JW, Rice HE, Goldberg RN, et al. *Congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and summary of best evidence practice strategies.* J Perinatol 2007; 27: 535-549.
10. Wung JT, Sahni R, Moffitt ST, et al. *Congenital diaphragmatic hernia: survival treated with very delayed surgery, spontaneous respiration, and no chest tube.* J Pediatr Surg 1995; 30: 406-409.
11. Pranikoff T, Gauger P, Fox WW. *Physiologic factors affecting pulmonary artery pressure in infants with persistent pulmonary hypertension.* J Pediatr 1978; 93: 1.005-1.010.
12. Kays DW, Langham MR Jr, Ledbeter DJ, et al. *Detrimental effects of standard medical therapy in congenital diaphragmatic hernia.* Ann Surg 1999; 230: 340-351.
13. Reyes C, Chang LK, Waffarn F, et al. *Delayed repair of congenital diaphragmatic hernia with early high-frequency oscillatory ventilation during preoperative stabilization.* J Pediatr Surg 1998; 33: 1.010-1.016.
14. Pranikoff T, Gauger P, Hirschl R. *Partial liquid ventilation in newborn patients with congenital diaphragmatic hernia.* J Pediatr Surg 1996; 31: 613-618.
15. Harrison MR, Adzick NS, Estes JM, et al. *A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia.* JAMA 1994; 271: 382-384.
16. Schwartz SM, Vermilion RP, Hirschl RB. *Evaluation of left ventricular mass in children with left-sided congenital diaphragmatic hernia.* J Pediatr 1994; 125: 447-451.
17. The Neonatal Inhaled Nitric Oxide Group (NINOS). *Inhaled nitric oxide and hypoxic respiratory failure in infants with congenital diaphragmatic hernia.* Pediatrics 1997; 99: 838-845.
18. Harris K. *Extralobar sequestration with congenital diaphragmatic hernia: a complicated case study.* Neonatal Netw 2004; 23: 7-24.
19. Khan AM, Lally KP. *The role of extracorporeal membrane oxygenation in the management of infants with congenital diaphragmatic hernia.* Semin Perinatol 2005; 29: 118-122.
20. Boloker J, Bateman DA, Wung JT, et al. *Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnea/spontaneous respiration/ elective repair.* J Pediatr Surg 2002; 37: 357-366.
21. Gaxiola A, Varon J, Valladolid G. *Congenital diaphragmatic hernia: an overview of the etiology and current management.* Acta Paediatr, 1992; 98(4): 621-627.
22. Migliazza L, Bellan C, Alberti D, et al. *Retrospective study of 111 cases of congenital diaphragmatic hernia treated with early high-frequency oscillatory ventilation and presurgical stabilization.* Journal of Pediatric Surgery, 2007; 42(9): 1.526-1.532.
23. Arraez-Aybar LA, Gonzalez-Gomez CC, Torres-Garcia AJ. *Morgagni-Larrey parasternal diaphragmatic hernia in the adult.* Rev Esp Enferm Dig, 2009; 101(5), 357-366.
24. *Deadly hernia corrected in womb - Surgeons have developed an operation to repair a potentially fatal abnormality in babies before they are born.* BBC news. 2004-07-26 - report of new operation, pioneered at London's King's College Hospital which reduced death rates in the most at risk by 50%. Swain F, Klaus A, Achem S, Hinder R. *Congenital Diaphragmatic Hernia in Adults.* Surgical Innovation, 2001; 8(4): 246-255.
25. Tiruvoipati R, Vinogradova Y, Faulkner G, et al. *Predictors of outcome in patients with congenital diaphragmatic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation.* J. Pediatr. Surg. 2007; 42(8): 1.345-1.350.
26. Chen B, Finnerty BM, Schamberg NJ, et al. *Transabdominal robotic repair of a congenital right diaphragmatic hernia containing an intrathoracic kidney: a case report.* Robot Surg. 2015; 9(4): 357-360. doi: 10.1007/s11701-015-0530-3. Epub ahead of print 2015 Sep 2.
27. Mesas Burgos C, Hammarqvist-Vejde J, Frenckner B, et al. *Differences in Outcomes in Prenatally Diagnosed Congenital Diaphragmatic Hernia Compared to Postnatal Detection: A Single-Center Experience.* Fetal Diagn Ther. 2015.
28. Dapri G, Jottard K, Grozdev K, et al. *Single-Incision Laparoscopic Nontraumatic Left Lateral Diaphragmatic Hernia Repair.* Surg Laparosc Endosc Percutan Tech. 2015; 25(5): e166-169.
29. Antolin E, Rodriguez R, Encinas JL, et al. *Patterns of fetal lung growth in fetuses with isolated left-sided congenital diaphragmatic hernia.* J Matern Fetal Neonatal Med. 2015; 28: 1-8.

Ελλείματα κοιλιακού τοιχώματος: εξόμφαλος, γαστρόσχιση

Αυγερινός Αυγερόπουλος

Χειρουργός Παιδών, Επιμελητής Γ΄ Παιδοχειρουργικής Κλινικής Παιδων ΜΗΤΕΡΑ

avgerinos@hotmail.gr

Ο εξόμφαλος και η γαστρόσχιση αποτελούν δύο σημαντικές μορφές ελλείμματος του κοιλιακού τοιχώματος που προκύπτουν λόγω μεταβολών κατά την ανάπτυξη του εμβρύου. Η γαστρόσχιση χαρακτηρίζεται από την παρουσία μικρού χάσματος, δεξιά και κάτω από τον ομφαλό, από το οποίο προβάλλει το μεγαλύτερο μέρος του γαστρεντερικού σωλήνα χωρίς περίβλημα περιτοναίου. Ο εξόμφαλος χαρακτηρίζεται από χάσμα στον ομφαλό, μέσα από το οποίο προβάλλουν σπλάχνα που καλύπτονται από περιτόναιο.

► Ο εξόμφαλος (εικόνα 1) χαρακτηρίζεται από έλλειμμα της μέσης γραμμής του κοιλιακού τοιχώματος με συχνότητα 1-2/10.000 ζώντα νεογνά. Το μέγεθος του ελλείματος ποικίλλει και μπορεί να είναι μικρότερο από 4 εκατοστά και ονομάζεται κήλη του ομφάλιου λώρου, ή και μεγαλύτερο των 10 εκατοστών. Τα σπλάχνα (κυρίως το έντερο και το ήπαρ) περιέχονται σε σάκο, ο οποίος αποτελείται από περιτόναιο και αμνιακή μεμβράνη. Ο ομφάλιος λώρος προσφύεται στον κηλικό σάκο. Η περιτοναϊκή κοιλότητα είναι πάντα μικρότερη από το φυσιολογικό και παρατηρείται σχεδόν πάντα ανωμαλία στροφής και καθήλωσης του εντέρου (malrotation). Όταν δεν έχει συμβεί ρήξη του σάκου κατά την ενδομήτρια ζωή, η λειτουργία του εντέρου είναι φυσιολογική. Σε ένα ποσοστό που μπορεί να φτάνει το 70% των νεογνών με εξόμφαλο, υπάρχουν συνοδές ανωμαλίες στις οποίες περιλαμβάνονται οι χρωμοσωμικές ανωμαλίες (τρισωμία 13, 18, 21), καρδιοπάθειες (τετραλογία Fallot, έλλειμμα κοιλιακού διαφράγματος), σύνδρομο Beckwith - Wiedemann, πενταλογία του Cantrell και σύνδρομο prune belly (απουσία των μυών του κοιλιακού τοιχώματος, ανωμαλίες του ουροποιογεννητικού συστή-

ματος, κρυφορχία).

► Στη γαστρόσχιση (εικόνα 2) το έλλειμμα του κοιλιακού τοιχώματος εντοπίζεται συνήθως δεξιά της φυσιολογικής θέσης του ομφάλιου λώρου. Η συχνότητά της είναι διπλάσια συγκριτικά με τον εξόμφαλο, αλλά το έλλειμμα είναι συνήθως μικρότερο (2-4 εκατοστά). Τα σπλάχνα που προπίπτουν, δεν περιβάλλονται από σάκο και μπορεί να είναι το στομάχι, το λεπτό και το παχύ έντερο και ενίοτε οι γονάδες. Το ήπαρ, όμως, σχεδόν ποτέ. Το έντερο, λόγω της επαφής του με το αμνιακό υγρό, είναι οίδηματώδες με μειωμένο περισταλτισμό και απορροφητική ικανότητα και μοιάζει να είναι παθολογικά βραχύ. Ένα ποσοστό 70% των νεογνών με γαστρόσχιση είναι πρόωρα, αλλά συνοδές συγγενείς ανωμαλίες παρατηρούνται σε λιγότερο από το 10% των περιπτώσεων. Στο περίπου 10%-15% συνυπάρχει ατρησία του εντέρου, η οποία οφείλεται σε ενδομήτρια έμφρακτα των τμημάτων του εντέρου που προπίπτουν δια του ελλείμματος.

Προγεννητική διάγνωση και προσέγγιση

Τα ερωτήματα που προκύπτουν σε αυτές τις περιπτώσεις είναι πολύ σημαντικά: Είναι δυνατόν να καθοριστεί η φύση του προβλήματος προγεννητικά; Ποια είναι η πρόγνωση του νεογνού αυτού μετά τον τοκετό; Πρέπει να συνεχιστεί η κύηση ή πρέπει να γίνει διακοπή της;

Με τη διάδοση των υπερήχων στη μαιευτική σε συνδυασμό με την αμνιοπαρακέντηση και τον προσδιορισμό της AFP (alpha fetoprotein) στο αίμα της μητέρας και στο αμνιακό υγρό, καθώς και της AChE (acetylcholinesterase) στο αμνιακό υγρό, η διάγνωση των συγγενών ελλειμμάτων του κοιλιακού τοιχώματος γίνεται συνήθως προγεννητικά και αυτό μπορεί να καθορίσει τη μαιευτική και περιγεννητική αντιμετώπιση, απαντώντας στα ανωτέρω ερωτήματα.

Το κύριο χαρακτηριστικό, τόσο στον εξόμφαλο όσο και στη γαστρόσχιση, είναι το έλλειμμα στο πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα. Υπάρχουν όμως σημαντικές διαφορές στα υπερηχογραφικά ευρήματα ανάμεσα στις δύο αυτές καταστάσεις:



Εικ. 1. Εξόμφαλος.



Εικ. 2. Γαστρόσχισση.

1. Η θέση του ήπατος του νεογνού: Εάν το ήπαρ προβάλλει έξω από το πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα του νεογνού, τότε πιθανόν πρόκειται για ευμεγέθη εξόμφαλο. Στη γαστρόσχισση είναι πολύ σπάνιο να προβάλλει το ήπαρ μέσω του χάσματος.

2. Η παρουσία κηλικού σάκου: Το στοιχείο αυτό είναι παθολογικό για τον εξόμφαλο. Όταν όμως δεν υπάρχει κηλικός σάκος, είναι πολύ δύσκολο να γίνει διαφορική διάγνωση μεταξύ ραγέντος εξόμφαλου και γαστρόσχισσης υπερηχογραφικά. Σε αυτήν την περίπτωση, η θέση του ήπατος και της καρδιάς σε σχέση με το έλλειμμα στο πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα ή η παρουσία υπολειμμάτων κηλικού σάκου θα μπορούσε να βοηθήσει στον καθορισμό του προβλήματος.

3. Το μέγεθος του χάσματος: Ο εξόμφαλος με μικρό ή μεσαίο χάσμα συνδυάζεται σε μικρότερη συχνότητα με άλλες σημαντικές συγγενείς ανωμαλίες και η πρόγνωσή του είναι καλύτερη σε σχέση με ένα ευμεγέθες εξόμφαλο. Αντίθετα η πρόγνωση των νεογνών με γαστρόσχισση, που το χάσμα είναι μεγαλύτερο από 2,5 cm είναι πολύ καλύτερη σε σχέση με εκείνα που το χάσμα έχει διάμετρο μικρότερη από 2,5 cm. Αυτό συμβαίνει γιατί οι περισσότερες περιπτώσεις εντερικής ατρησίας που συνδυάζονται με τον εξόμφαλο παρουσιάζονται όταν υπάρχει μικρό χάσμα και προκαλεί στραγγαλισμό και ισχαιμία στο προπίπτον έντερο.

4. Η θέση της καρδιάς: Όταν η καρδιά προβάλλει έξω από τη θωρακική κοιλότητα ή βρίσκεται σε έκτοπη θέση, τότε η διάγνωση είναι εξόμφαλος με πενταλογία του Cantrell.

Ο προγεννητικός έλεγχος συμβάλλει στην αναγνώριση των εμβρύων εκείνων, που μπορούν να έχουν μια φυσιολογική ζωή μετά τη χειρουργική αντιμετώπιση του προβλήματος, ενώ εάν διαπιστώσει ότι πρόκειται για έλλειμμα κοιλιακού τοιχώματος που συνδυάζεται με μια μεγάλη συγγενή ανωμαλία, όπως τρισωμία, πενταλογία Cantrell, θα πρέπει να συζητηθεί η πιθανή διακοπή της κύησης.

Όταν έχει τεθεί η προγεννητική διάγνωση του εξόμφαλου ή της γαστρόσχισσης, τότε συνιστάται να γίνεται ο τοκετός σε ένα πλήρως οργανωμένο κέντρο που διαθέτει τις κατάλληλες ιατρικές ειδικότητες και τμήματα. Επίσης, η προγεννητική διάγνωση μπορεί να καθορίσει το χρόνο

και τον τρόπο του τοκετού

Θεραπεία στον εξόμφαλο

Ο κύριος στόχος της χειρουργικής επέμβασης είναι η ανάταξη των σπλάχνων εντός της περιτοναϊκής κοιλότητας και η σύγκλειση του χάσματος. Εάν ο σάκος δεν έχει υποστεί ρήξη, δεν είναι απαραίτητη η επείγουσα χειρουργική επέμβαση και έτσι υπάρχει και ο απαραίτητος χρόνος για τη διερεύνηση συνοδών συγγενών ανωμαλιών.

Η πρωτογενής σύγκλειση μπορεί να είναι επιτυχής σε μικρά ελλείματα. Εάν αυτό δεν είναι δυνατό, τότε έχει θέση η σταδιακή χειρουργική αποκατάσταση με τη χρήση διαφόρων τεχνικών, όπως η ευρεία χειρουργική κινητοποίηση του δέρματος γύρω από τον εξόμφαλο και η σύγκλειση μόνο του δέρματος με τη δημιουργία κοιλοκήλης και σε αργότερο χρόνο η τελική αποκατάσταση ή η χρησιμοποίηση silo ή ακόμα και ειδικών εμβολωμάτων και σε δεύτερο χρόνο η οριστική σύγκλειση.

Θεραπεία και πρόγνωση στη γαστρόσχισση

Σε αντίθεση με τον εξόμφαλο, απαιτείται επείγουσα χειρουργική αποκατάσταση μετά την αρχική περιγεννητική φροντίδα του νεογνού. Η πρωτογενής σύγκλειση του ελλείματος θα πρέπει να επιχειρείται όταν αυτό είναι επιτυχώς, σε μικρά ελλείματα, μετά από διάταση του κοιλιακού τοιχώματος με τα χέρια. Συχνά όμως απαιτείται σταδιακή προσέγγιση με τη χρήση silo (εικόνα 3). Έπειτα από ένα διάστημα 10-20 ημερών περίπου, το έντερο ανατάσσεται εύκολα εντός της περιτοναϊκής κοιλότητας και αφαιρείται το silo και το κοιλιακό τοίχωμα συγκλείεται.

Η θνησιμότητα στη γαστρόσχισση είναι μικρότερη από 5%. Νεογνά με γαστρόσχισση που συνοδεύεται από ατρησία εντέρου, νεκρωτική εντεροκολίτιδα, καρδιοπάθεια ή πνευμονική υποπλασία, έχουν μέχρι και 14 φορές μεγαλύτερο κίνδυνο αποβίωσης. Μπορεί να παρατηρηθεί παρατεταμένος μετεγχειρητικός ειλεός ακόμα και για περισσότερο από δύο εβδομάδες, λόγω του επηρεασμένου εντέρου.

Ακόμα θα πρέπει να αναφερθεί ότι η πρωτογενής διόρ-



Εικ. 3. Αντιμετώπιση γαστρόσχισσης με silo.

θωση μιας συνοδού ατρησίας εντέρου πρέπει να αποφεύ- συνέχεια του εντέρου αποκαθίσταται μετά από περίπου
γεται. Συνήθως σχηματίζεται μια κεντρική στομία και η 6 εβδομάδες.

Abstract

Avgeropoulos A. Defects of abdominal wall. Iatrika Analekta, 2016; 4: 34-36.

Gastroschisis and omphalocele both represent defects of abdominal wall development. Gastroschisis results from an anterior abdominal wall defect with herniation of the abdominal viscera into amniotic sac. The defect is always to the right of the umbilicus and is generally 2-3 cm in diameter. Omphalocele is a consequence of a central abdominal wall defect, which unless ruptured, is covered by a membrane. These defects can be small (1-2 cm), also referred to as hernias of the cord or large and involving most of the abdominal wall and including the liver. Infants with omphalocele frequently have associated anomalies and syndromes.

Βιβλιογραφία

1. Ledbetter DJ. *Gastroschisis and omphalocele*. Surg Clin N Am 2006; 86: 249-260.
2. Puri P, Hollwarth ME (eds). *Pediatric Surgery*. Springer, Berlin, Heidelberg, 2006; 16: 153-170.
3. Schuster SR. *A new method for the staged repair of large omphaloceles*. Surg Gynecol Obstet, 1967; 125: 837-850.
4. Weber TR, Au-Fliegner M, Downward CD, Fishman SJ. *Abdominal wall defects*. Curr Opin Pediatr 2002; 14: 491-497.
5. Wilson DR, Johnson MP. *Congenital abdominal wall defects: An update*. Fetal Diag Ther 2004; 19: 385-398.

Ατρπίες εντέρου

Χρήστος Χιωτίνης

Ειδικός Χειρουργός Παιδών, Διευθυντής Γ΄ Παιδοχειρουργικής Κλινικής Παιδών ΜΗΤΕΡΑ
chchiotinis@mitera.gr

Η ατρπία εντέρου (ΑΕ) υποδηλώνει την πλήρη διακοπή της συνέχειας του λεπτού ή του παχέος εντέρου και αποτελεί γνωστή αιτία εντερικής απόφραξης στα νεογνά. Η πρόγνωση έχει παρουσιάσει σημαντική πρόοδο λόγω εξέλιξης των Μονάδων Εντατικής Νοσηλείας Νεογνών (MENN), χρήσης ολικής παρεντερικής διατροφής (TPN) και νεότερων εγχειρητικών τεχνικών. Σκοπός του άρθρου είναι να περιγράψει τα αίτια ΑΕ, τους τύπους, τα προγεννητικά ευρήματα, την κλινική εικόνα, τη χειρουργική αντιμετώπιση και τη μετεγχειρητική φροντίδα του νεογνού.

Προγεννητικά ευρήματα

Η προγεννητική διάγνωση ΑΕ εξαρτάται από το σημείο της ατρπίας, την παρουσία άλλων συνοδών συγγενών ανωμαλιών και την εβδομάδα κύησης. Υπερηχογραφικά διαπιστώνεται η παρουσία διατεταμένων εντερικών ελίκων (εικόνα 1).

Η κοιλιακή κοιλότητα μεγαλώνει, ενώ επηρεάζεται ο περισταλτισμός του εντέρου. Υδράμνιο εμφανίζεται κυρίως σε εγγύς βλάβες, συνήθως μετά την 25η εβδομάδα. Σε βλάβες του πρωκτικού σωλήνα η διάγνωση είναι δύσκολη, επειδή δεν απεικονίζεται σημαντική διάταση του εντέρου και το αμνιακό υγρό συνήθως είναι φυσιολογικό. Η παρουσία ασβεστοποιημένου μηκωνίου στην εμβρυϊκή πύελο μπορεί να θέσει υποψία της νόσου.

Ο μαγνητικός συντονισμός (MRI) απεικονίζει το έντερο του εμβρύου με ευκρίνεια και ξεχωρίζει εύκολα από γειτονικά όργανα όπως το ήπαρ, σπλήνας, νεφροί, χοληδόχος κύστη και ουροδόχος κύστη (εικόνα 2).



Εικ. 1. Διατεταμένες εντερικές έλικες λόγω ΑΕ.

Τύποι ΑΕ

1. Ατρπία δωδεκαδακτύλου

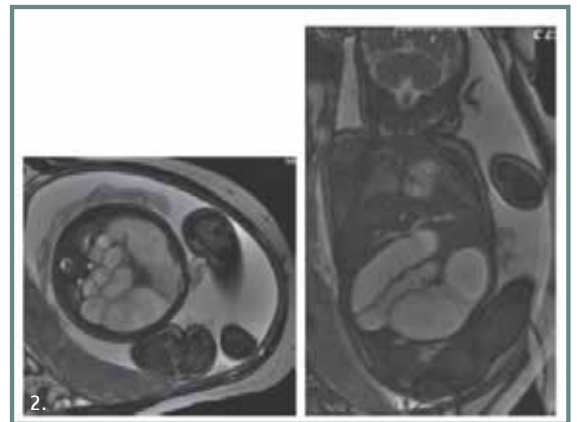
Η συχνότητα εμφάνισης (εικόνα 3) είναι 1/2.500 ζώντα νεογνά. Τα μισά από αυτά γεννιούνται πρόωρα, ενώ περίπου στα 2/3 των περιπτώσεων συνυπάρχουν και άλλες συγγενείς ανωμαλίες από την καρδιά, το ουροποιητικό και το πεπτικό σύστημα. Το 40% έχει σύνδρομο Down. Κλινικά λίγες ώρες μετά τη γέννηση παρουσιάζονται χολώδεις έμετοι, ενώ μπορεί να διαταθεί η άνω κοιλία. Η διάγνωση τίθεται με απλή ακτινογραφία κοιλίας. Αναδεικνύει τη χαρακτηριστική διπλή φυσαλίδα στην περιοχή του στομάχου (εικόνα 4). Η θεραπεία είναι χειρουργική, αφού προηγουμένως διορθώσουμε την υπογκαιμία και τις ηλεκτρολυτικές διαταραχές που συνήθως παρουσιάζονται.

Η προτεινόμενη χειρουργική τεχνική είναι η δωδεκαδακτυλο-δωδεκαδακτυλική αναστόμωση με ανοικτή ή λαπαροσκοπική προσπέλαση. Τα αποτελέσματα είναι απόλυτα ικανοποιητικά, με εξαιρετικά χαμηλή θνητότητα.

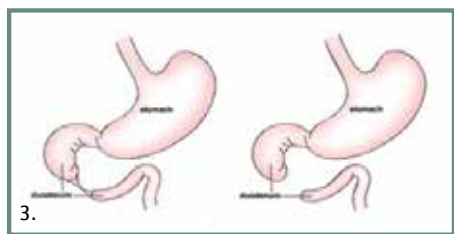
2. Ατρπία λεπτού εντέρου (νήστιδα - ειλεός)

Το 44% των νεογνών γεννιούνται πρόωρα. Σε ένα σημαντικό ποσοστό συνυπάρχει ανωμαλία στροφής και καθήλωσης του εντέρου (malrotation) και σπανιότερα γαστροσχισση και εξόμφαλος.

Κατάταξη των ατρπιών (εικόνα 5):



Εικ. 2. MRI εμβρύου: διατεταμένες έλικες γεμάτες με υγρό ενδεικτικό ΑΕ.



Εικ. 3. Ατρησία δωδεκαδακτύλου.



Εικ. 4. Ακτινογραφία κοιλίας: εικόνα διπλής φυσαλίδας.

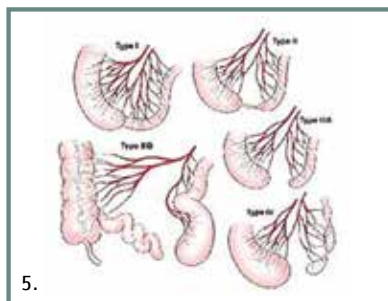
- ▶ **Τύπος I:** Μεμβρανώδης ατρησία, με διατήρηση της εξωτερικής συνέχειας του τοιχώματος.
- ▶ **Τύπος II:** Τα δύο τυφλά άτρητα τμήματα συνδέονται με ινώδη ταινία.
- ▶ **Τύπος IIIa:** Τα δύο άτρητα τμήματα διαχωρίζονται από έλλειμμα μεσεντερίου σε σχήμα V.
- ▶ **Τύπος IIIb:** Προσομοιάζει με χριστουγεννιάτικο δέντρο (Christmas Tree). Εντοπίζεται κοντά στο σύνδεσμο Treitz, με μεγάλο έλλειμμα μεσεντερίου, βραχύ έντερο και ανώμαλη αιμάτωση.
- ▶ **Τύπος IV:** Πολλαπλές ατρησίες δίκην «δεσμίδας λουκάνικων».

Από το ιστορικό της μητέρας αντλούμε πληροφορίες για τις συνθήκες του τοκετού, για προγενθείσες αποβολές, ιογενείς λοιμώξεις κατά την εγκυμοσύνη ή αιμορραγίες. Η χρήση φαρμάκων, ο σακχαρώδης διαβήτης και η προωρότητα, έχουν αιτιολογική συσχέτιση. Προγεννητικά χαρακτηριστικά είναι η παρουσία υδράμιου και μαζικού ασκίτη.

Κλινικά τα νεογνά παρουσιάζουν επώδυνη μετεωρισμένη κοιλιά, χολώδεις εμέτους και μη αποβολή μκωνίου.

Η απλή ακτινογραφία κοιλίας σε όρθια και κατακεκλιμένη θέση καταδεικνύει πολλαπλά υδραερικά επίπεδα και απουσία αέρα στο ορθό (εικόνα 6). Οι εντερικές έλικες κεντρικότερα της ατρησίας είναι λίαν διατεταμένες. Χρήσιμη επίσης είναι η διάβαση λεπτού εντέρου με γαστρογραφίνη και ιωδιούχα μη ιονικά σκευάσματα. Εργαστηριακά διαπιστώνονται διαταραχές ηλεκτρολυτών, αφυδάτωση, ίκτερος, αναιμία, λευκοκυττάρωση.

Η θεραπεία είναι χειρουργική. Αποσκοπεί στην αποκα-



Εικ. 5. Τύποι ατρησίας.

τάσταση της συνέχειας του αυλού του εντέρου, με τελικοτελική και σπανιότερα με τελικοπλάγια αναστόμωση με πολύ καλά αποτελέσματα.

Μετεχειρρηκτικά το νεογνό παραμένει στη MENN για αναπνευστική υποστήριξη, με ρινογαστρικό καθετήρα, ενώ θερμιδικά καλύπτεται με χορήγηση TPN. Μόλις η κινητικότητα του εντέρου αποκατασταθεί, ξεκινάμε σταδιακά τη σίτιση μικρής ποσότητας γάλακτος από το στόμα ή καθετήρα.

3α. Ατρησία παχέος εντέρου

Πρόκειται για τη σπανιότερη ατρησία του πεπτικού με συχνότητα 1:20.000 γεννήσεις. Κλινικά εκδηλώνεται τα πρώτα 24ωρα της ζωής έντονος μετεωρισμός και χολώδεις έμετοι. Η διάγνωση τίθεται με υποκλυσμό δια του ορθού, με τη χρήση σκιαγραφικού (εικόνα 7). Αιτιολογικά η διαμαρτία πιστεύεται ότι οφείλεται σε διαταραχή της αιμάτωσης του εντέρου στην ενδομήτρια ζωή ή σε ενδομήτριο στραγγαλισμό. Συχνά συνυπάρχει με άλλες ατρησίες του εντέρου, συγγενές megacolon, γαστροόχιση, ανωμαλίες κοιλιακού τοιχώματος και ουροποιογεννητικού.

Η χειρουργική αντιμετώπιση έχει σκοπό την αποκατάσταση της συνέχειας του παχέος εντέρου. Κατά την επέμβαση αποκλείονται άλλες ατρησίες και διατηρείται όσο το δυνατόν μεγαλύτερο μήκος εντέρου. Συνήθως αποφεύγεται η πρωτογενής αναστόμωση, για το φόβο εμφάνισης επιπλοκών, λόγω υφιστάμενης δυσλειτουργίας του εντέρου. Διενεργείται αρχικά κολοστομία και σε δεύτερο χρόνο αναστόμωση των δύο τμημάτων του παχέος εντέρου.

Η πρόγνωση σήμερα είναι πολύ καλή. Εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την ύπαρξη συνδρόμου βραχέος εντέρου και την παρουσία άλλων συγγενών ανωμαλιών.

3β. Ορθοπρωκτικές διαμαρτίες

Οι περισσότερες διαγιγνώσκονται αμέσως μετά τη γέννηση, με απλή επισκόπηση του περινέου (εικόνα 8). Γίνεται εμφανής η παρουσία έκτοπου πρωκτού, ορθοπερινεϊκού συριγγίου ή πλήρης απουσία του πρωκτού. Σε περίπτωση ύπαρξης ορθοουρηθρικού ή ορθοκυστικού συριγγίου, παρατηρείται έξοδος αέρα ή μκωνίου από την ουρήθρα. Η ύπαρξη μκωνίου στην είσοδο του κόλπου αποτελεί κλι-



Εικ. 6. Ατρησία νήστιδος: διατεταμένες έλικες, απουσία αέρα περιφερικά και στην ελάσσονα πύελο.

νικό σημείο ορθοπροδομικού ή ορθοκολπικού συριγγίου.

Διαγνωστική μέθοδος εκλογής αποτελεί η απλή ανάστροφη πλάγια ακτινογραφία της πυέλου, 12-24 ώρες μετά τη γέννηση (εικόνα 9). Με την ακτινογραφία αυτή επισημαίνονται πιθανές δυσπλασίες του ιερού οστού, ενώ επιτρέπει το χαρακτηρισμό των αχρησιών του πρωκτού σε υψηλές, ενδιάμεσες και χαμηλές.

Θεραπευτικά, στις χαμηλές ατρησίες διενεργείται σε πρώτο χρόνο χειρουργική επέμβαση από το περίνεο κατάσπασης του ορθού, δια μέσου του σφικτηριακού μηχανισμού, κατά Pena. Στις ενδιάμεσες και υψηλές ατρησίες προηγείται διαχωριστική κολοστομία στο ύψος του σιγμοειδούς και ακολουθεί η επέμβαση Pena μετά από 8-10 μήνες. Τα τελευταία χρόνια στις ενδιάμεσες και υψηλές ατρησίες λαπαροσκοπικά επιτυγχάνεται κατάσπαση του ορθού χωρίς απαραίτητα να προηγηθεί κολοστομία.

Η πρόγνωση εξαρτάται από το είδος της ατρησίας, την ανάπτυξη του σφικτηριακού μηχανισμού και των μυών του περινέου και από την ύπαρξη υποπλαστικού ιερού οστού, που συνήθως συνοδεύεται με διαταραχές της νεύρωσης του ορθού και της ουροδόχου κύστεως. Σήμερα, με την ευρεία χρήση της εγχείρησης Pena και της λαπαροσκοπικής μεθόδου, όλες οι ατρησίες του ορθού αντιμετωπίζονται επιτυχώς, με άριστα λειτουργικά αποτελέσματα και με θνητότητα εξαιρετικά χαμηλή.

Συμπέρασμα

Η ΑΕ είναι μεγάλη πρόκληση για το γυναικολόγο, το νεογνολόγο και τον παιδοχειρουργό.

Μεγάλη σημασία έχει η πρώιμη διάγνωση, ιδιαίτερα



Εικ. 8. Περίνεο σε άρρενα και θήλεα νεογνά με ατρησία ορθού.



Εικ. 7. Αριστερά: Ακτινογραφία κοιλίας, διατεταμένες έλικες λεπτού εντέρου. Δεξιά: Βαριούχος υποκλυσμός, διακοπή της συνέχειας του σκιαγραφικού στο ύψος της ηπατικής καμψής ενδεικτικό ατρησίας παχέος εντέρου.

η προγεννητική, που θα δώσει στο μέλλον δυνατότητες διόρθωσης των συγγενών διαμαρτιών στην εμβρυϊκή περίοδο. Όμως, η διάγνωση της ΑΕ στο έμβρυο παραμένει δύσκολη. Πολλές από τις περιπτώσεις μέχρι το τέλος του 2ου τριμήνου κύησης δεν είναι εμφανείς. Απεικονιστικά ο διαχωρισμός μιας διατεταμένης έλικας μεταξύ λεπτού, παχέος έντερου ή μεγαουρητήρα είναι δυσχερές. Σε μια πολυκεντρική μελέτη το συνολικό ποσοστό ανάδειξης υπερηχογραφικά ΑΕ ήταν 34%, από το οποίο στο 40% το υπερηχογράφημα έγινε πριν από την 24η εβδομάδα κύησης. Η μελέτη αναδεικνύει σε ποσοστό 52% απόφραξη δωδεκαδακτύλου, 40% απόφραξη λεπτού εντέρου, 29% απόφραξη παχέος, 6%-8% ατρησία πρωκτού.

Η πρόγνωση έχει βελτιωθεί σημαντικά. Όμως, η θεραπεία των νεογνών με ΑΕ, μερικές φορές περιπλέκεται, λόγω προωρότητας, συνοδών ανωμαλιών (ιδίως από την καρδιά), ανωριμότητας του εντερικού τοιχώματος που συνεπάγεται μειωμένο περισταλιτισμό, σήψης, καθώς και της σημαντικότερης επιπλοκής που μπορεί να προκύψει, του συνδρόμου βραχέος εντέρου.

Οι μετεγχειρητικές επιπλοκές είναι σπάνιες, μπορεί όμως να συμβούν. Στην άμεση μετεγχειρητική περίοδο η διαφυγή από την αναστόμωση, προκαλεί λοίμωξη που



Εικ. 9. Πλάγια ακτινογραφία κοιλίας: αναδεικνύει ατρησία ορθού.

μπορεί να οδηγήσει σε νέα επέμβαση.

Η συστηματική παρακολούθηση της ανάπτυξης και της θρέψης παιδιών που έχουν χειρουργηθεί για ΑΕ είναι ανα-

γκαία, προκειμένου να αποφύγουμε απώτερες επιπλοκές, όπως το σύνδρομο δυσαπορρόφησης λόγω μη ικανοποιητικού μήκους εντέρου.

Abstract

Chiotinis C. *Intestinal Atresia*. *Iatrika Analekta*, 2016; 4: 37-40.

Intestinal Atresia is a well-recognized cause of bowel obstruction in the newborn. The management of neonates with intestinal atresia has improved in recent decades due to refinements in neonatal intensive care, operative technique and use of total parenteral nutrition (TPN). This article analyses the causes and subtypes, prenatal findings, clinical presentation, diagnosis, operative management and postoperative care.

Βιβλιογραφία

1. Barksdale E, Chwok W, et al. *Selected Gastrointestinal Anomalies. Fanaroff and Martin*. Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine. Diseases of the Fetus and Infant. 9th. St. Louis, Missouri: Elsevier; 2011. 1: 1.400-1.431.
2. Werler MM, Sheehan JE, Mitchell AA. *Maternal medication use and risks of gastroschisis and small intestinal atresia*. Am J Epidemiol. 2002; 155(1): 26-31.
3. Stollman TH, de Blaauw I, Wijnen MH, et al. *Decreased mortality but increased morbidity in neonates with jejunoileal atresia; a study of 114 cases over a 34-year period*. J Pediatr Surg. 2009; 44(1): 217-221.
4. Ruiz M, Thatch KA, Fisher JC, et al. *Neonatal outcomes associated with intestinal abnormalities diagnosed by fetal ultrasound*. J Pediatr Surg. 2009; 44(1): 71-4; discussion 74-75.
5. Lee JH, Im SA, Lee G. *Evolution of sonographic findings in a fetus with ileal atresia*. J Clin Ultrasound, 2011; 39(6): 359-362.
6. Riquelme M, Aranda A, Riquelme-QM, Rodríguez C. *Laparoscopic treatment of duodenal obstruction: report on first experiences in Latin America*. Eur J Pediatr Surg. 2008; 18(5): 334-336.
7. Li B, Chen W, Wang S, et al. *Application of laparoscopy in the diagnosis and treatment of neonates and infants with congenital intestinal atresia and stenosis*. Zhonghua Wei Chang Wai Ke Za Zhi. 2014; 17(8): 816-819.
8. Sigalet DL. *Short bowel syndrome in infants and children: an overview*. Semin Pediatr Surg. 2001; 10(2): 49-55.
9. Piper HG, Alesbury J, Waterford SD, et al. *Intestinal atresias: factors affecting clinical outcomes*. J Pediatr Surg. 2008; 43(7): 1.244-1.288.

Συγγενείς παθήσεις ήπατος και χοληφόρων

Εύη Βασιλειάδου

Παιδοχειρουργός, Αναπλ. Διευθύντρια Β΄ Παιδοχειρουργικής Κλινικής Παιδων ΜΗΤΕΡΑ
evivasiliadou@hotmail.com

Το ηπατικό εκκόλωμα, που αποτελεί την καταβολή του ήπατος και των χοληφόρων, εμφανίζεται στα τέλη της τρίτης εβδομάδας της εμβρυϊκής ανάπτυξης στο πρόσθιο έντερο. Τα κύτταρά του, προερχόμενα από ενδοδερμικό επιθήλιο, στη συνέχεια αναπτύσσονται έντονα και διεισδύουν στο εγκάρσιο διάφραγμα. Έτσι, διαμορφώνονται οι ηπατικές δοκίδες, αλλά και η επιθηλιακή επένδυση των ενδοηπατικών χοληφόρων μέχρι τη 10η εβδομάδα της εμβρυϊκής ανάπτυξης. Παράλληλα, προκύπτει το σύστημα του αριστερού και ιδίως του δεξιού ηπατικού πόρου και ο κοινός ηπατικός πόρος μέχρι την 8η εβδομάδα.

Η απομάκρυνση του κεφαλικού τμήματος του ηπατικού εκκολώματος από το πρόσθιο έντερο δημιουργεί το χοληδόχο πόρο. Η χοληδόχος κύστη σχηματίζεται από προσεκβολή του χοληδόχου πόρου και συνδέεται μαζί του μέσω του κυστικού πόρου. Η ωρίμασή τους (μέχρι διαμορφώσεως του αυλού τους) ολοκληρώνεται την 7η

εβδομάδα της ανάπτυξης, ενώ από τη 12η εβδομάδα ανευρίσκεται χολή στο χοληφόρο σύστημα, η οποία παροχετεύεται στο έντερο από τον 5ο μήνα της εμβρυϊκής ανάπτυξης.

Ωστόσο, λόγω διαταραχών σε αυτήν τη διαδικασία της οργανογένεσης, μπορεί να προκύψει η ατρησία των εξωηπατικών χοληφόρων πόρων, η οποία είναι και η πιο συχνή διαταραχή. Καθώς και άλλες ανωμαλίες όπως οι κύστες του χοληδόχου πόρου

Ατρησία των χοληφόρων πόρων

Αποτελεί διαταραχή κατά την οποία τα εξωηπατικά χοληφόρα δεν είναι βατά μακροσκοπικά. Είναι η συχνότερη από τις συγγενείς διαταραχές των χοληφόρων, με συχνότητα εμφάνισης 1/9.600-16.700 γεννήσεις. Εμφανίζεται ελαφρώς συχνότερα στα κορίτσια σε σχέση με τα αγόρια, καθώς και στην κίτρινη φυλή, ενώ είναι λιγότερο συχνή

Πίνακας 1	Οι συνηθέστερες εργαστηριακές και απεικονιστικές εξετάσεις για την ατρησία των χοληφόρων πόρων	
	Εργαστηριακά ευρήματα	Απεικονιστικές εξετάσεις
	Υπερχοληρυθριναιμία (8-18mg/dl)	Υπερηχογράφημα
	Αύξηση κυρίως της άμεσης χοληρυθρίνης	Ισοτοπικός έλεγχος με χολοσπινθηρογράφημα του ήπατος (99m-Tc-IDA)
	Αύξηση της αλκαλικής φωσφατάσης	Ενδοφλέβια χολαγγειογραφία
	Αύξηση της γGT μεγαλύτερες από 300 IU/L	Ενδοσκοπική ανάστροφος χολαγγειοπαγκρεατογραφία (ERCP)
	SGOT και SGPT είναι μετρίως αυξημένες	Διαδερμική διηπατική χολαγγειοπαγκρεατογραφία
	Μέτρηση χολικών οξέων του δωδεκαδακτύλου	
Οριστικοποίηση της διάγνωσης γίνεται με βιοψία		

Πίνακας 2	Οι συνηθέστερες εργαστηριακές και απεικονιστικές εξετάσεις για κύστες του χοληδόχου πόρου	
	Εργαστηριακές εξετάσεις	Απεικονιστικές εξετάσεις
	Δεν υπάρχουν ειδικές	Υπερηχογραφία (US)
	Αύξηση των λευκών αιμοσφαιρίων	Αξονική τομογραφία
	Λιπάση - αμυλάση αυξάνουν σε περίπτωση παγκρεατίτιδος	Μαγνητική τομογραφία (MRI)
		MRCP
		Σπινθηρογράφημα (HIDA)

στη μαύρη.

Η αιτιολογία της παθολογικής αυτής κατάστασης βασικά παραμένει άγνωστη. Παρ' όλα αυτά, για την ερμηνεία της κατά καιρούς έχουν προταθεί διάφορες θεωρίες. Η ισχύουσα θεωρία χαρακτηρίζεται ως βρεφική αποφρακτική χολαγγειοπάθεια.

Αιτιολογικοί παράγοντες είναι:

- ▶ Ιογενής λοίμωξη.
- ▶ Διαταραχές στη συνένωση του παγκρεατικού με το χοληδόχο πόρο.
- ▶ Αγγειακά συμβάματα.
- ▶ Περιβαλλοντικοί - τοξικοί παράγοντες.
- ▶ CMV, ιοί Rota της ομάδας C, ιοί Reo, στελέχη του HPV, ρετροϊοί.
- ▶ Παλινδρόμηση του παγκρεατικού υγρού -> ίνωση και απόφραξη.
- ▶ Ισχαιμία των χοληφόρων πόρων.

Υπάρχουν τρεις κύριες κατηγορίες ατρησίας χοληφόρων:

1. **Κατηγορία I:** Παρουσιάζεται ατρησία του χοληδόχου πόρου με βατότητα του κυστικού και του κοινού ηπατικού. Η χοληδόχος κύστη περιέχει χολή.
2. **Κατηγορία II:** Σ' αυτήν ανήκουν οι περιπτώσεις στις οποίες υπάρχει βατό χολαγγείο περί των πυλών του ήπατος, όπως ο αριστερός ή ιδίως ο δεξιός ηπατικός πόρος ή κάποιο κυστικό μόνιωμα στις πύλες του ήπατος.
3. **Κατηγορία III:** Δεν υπάρχει βατός εξωηπατικός πόρος.

Η συχνότερη μορφή από όλες είναι η τρίτη - 90% των περιπτώσεων (εικόνα 1).

Η πλειονότητα των βρεφών γεννιούνται μετά από μια φυσιολογική κύηση με φυσιολογικό βάρος και αναπτύσσονται φυσιολογικά. Συνήθεστερα η κατάσταση εκδηλώνεται με ίκτερο, ο οποίος εμφανίζεται κατά την 1η-2η εβδομάδα της ζωής του νεογνού, συχνά σαν εξέλιξη του φυσιολογικού ίκτερου, είναι αποφρακτικού τύπου και παραινόμενος. Ο ίκτερος αυτός από την 4η-6η εβδομάδα οδηγεί σε αποχρωματισμό των κοπράνων, σε σκουρόχροα ούρα και ήπια ηπατομεγαλία, ενώ το βρέφος τελικά απο-

κτά μια βαθυπράσινη ή χαλκοπράσινη χροιά. Το ήπαρ παραμένει μαλακό κατά την ψηλάφηση κατά τη διάρκεια των δύο πρώτων μηνών, διογκώνεται ήπια και είναι λείο, όμως στη συνέχεια, με την εξέλιξη σε κίρρωση, γίνεται σκληρό, ρικνό και ανώμαλο. Ο σπλήνας ενδέχεται να παρουσιάζει ήπια διογκωση. Η καθυστέρηση στην ανάπτυξη και η πυλαία υπέρταση εμφανίζονται συνήθως από τον 3ο μήνα, οπότε παρουσιάζεται και κνησμός, ασκίτης, οιδήματα και διαταραχές πήξης με τρανσαμινασαιμία και αύξηση χολοστατικών ενζύμων.

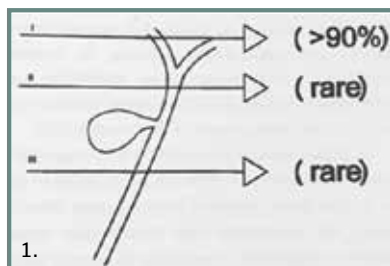
Η θεραπεία της ατρησίας των εξωηπατικών χοληφόρων είναι μόνο χειρουργική. Στην περίπτωση της ατρησίας τύπου I η εγχείρηση εκλογής είναι η ηπατικοησθιδική αναστόμωση. Έγκειται στην τελικοπλάγια αναστόμωση του κολοβάματος του κοινού ηπατικού πόρου με το αντιμεσεντερικό χείλος μιας Roux-en-Y έλικος. Η πρόγνωση είναι αμφίβολη. Αν και ορισμένες φορές είναι ίασιμη, σε αρκετά παιδιά παραμένει υπολειμματική ηπατική λειτουργία. Στην περίπτωση των ατρησιών τύπου II και III, εγχείρηση εκλογής είναι η ηπατική πυλοεντεροστομία, γνωστή και ως εγχείρηση Kasai, εκτός της περίπτωσης υποπλασίας των χοληφόρων.

Διάφορες παραλλαγές της ηπατικής πυλοεντεροστομίας εφαρμόστηκαν, όπως η τεχνική κατά Suruga, η τεχνική κατά Sawaguchi και άλλες, με τις οποίες βελτιώθηκαν τα αποτελέσματα της εγχείρησης και μειώθηκαν τα ποσοστά μετεγχειρητικής χολαγγειίτιδας.

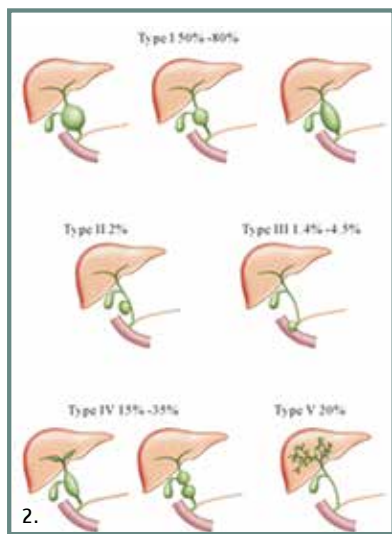
Κύστεις χοληδόχου πόρου

Οι κύστεις του χοληδόχου πόρου είναι συγγενείς ανωμαλίες εκδηλούμενες σαν μονήρεις ή πολλαπλές διατάσεις του ενδο- και εξω-ηπατικού χοληφόρου δέντρου. Συναντιούνται συχνότερα στους ασιατικούς πληθυσμούς και ιδιαίτερα στις γυναίκες. Δεν υπάρχει ενιαία θεωρία που να αιτιολογεί τις κύστεις των χοληφόρων. Η παθογένεια πιθανόν είναι πολλαπλής αιτιολογίας. Η πιο αποδεκτή θεωρία είναι η παρουσία ανώμαλης χοληδοχο-παγκρεατικής συμβολής, εντοπιζόμενης κεντρικότερα του ρυθμιστικού σφιγκτηριακού μηχανισμού μέσα στο 12ωδεκαδακτυλικό τοίχωμα. Αυτό προκαλεί χολαγγειίτιδα, παγκρεατίτιδα ή και καρκινογένεση στο χοληφόρο δέντρο.

Αυτές οι συγγενείς ανωμαλίες ταξινομούνται σύμφωνα με το σύστημα Todani σε 5 κατηγορίες με υποδιαίρεση των τύπων I και IV (IA, IB, IC και IVA, IVB), όπως φαίνεται στην εικόνα 2.



Εικ. 1. Ταξινόμηση ατρησίας χοληφόρων.



Εικ. 2. Ταξινομή-
ση κύστεων χοληδόχου πόρου.

Η κλινική εικόνα ποικίλλει ανάλογα με την ηλικία κατά το χρόνο της κλινικής εκδηλώσεως. Στην νεογνική ηλικία παρουσιάζεται με ίκτερο και αποχρωματισμό των κοπράνων και η εικόνα αυτή μπορεί να παρακινήσει στη διερεύνηση για πιθανή ατρησία των χοληφόρων. Επιπροσθέτως, μπορεί να παρουσιαστεί ψηλαφητή μάζα στο δεξιό υποχόνδριο και ηπατομεγαλία.

Στην παιδική ηλικία παρουσιάζεται εικόνα διαλείποντος αποφρακτικού ίκτερου ή υποτροπιάζοντα επεισόδια παγκρεατίτιδος. Επίσης, άλλα ευρήματα περιλαμβάνουν ψηλαφητή μάζα του δεξιού υποχονδρίου και ίκτερο.

Σύμφωνα με ορισμένες αναφορές, περίπου 20% των ασθενών δεν έχουν συμπτώματα μέχρι την ενήλικη ζωή και συχνά παρουσιάζονται με άτυπα ενοχλήματα που έχουν σχέση με τη νόσο των χοληφόρων. Στον πίνακα 1 αναφέρονται οι συννηθέστερες εργαστηριακές και απεικονιστικές εξετάσεις

Η θεραπεία εκλογής είναι η πλήρης εκτομή των κύστεων, με τη δημιουργία χολοπεπτικής αναστομώσεως, για να αποκατασταθεί η συνέχεια του γαστρεντερικού σωλήνα. Ασθενείς που παρουσιάζονται σε τελικά στάδια μετά την ανάπτυξη προχωρημένης κίρρωσεως και πυλαίας υπερτάσεως, μπορεί να μην είναι υποψήφιοι για χειρουργική θεραπεία.

Η χειρουργική θεραπεία ανάλογα με τον τύπο της κύστεως έχει ως ακολούθως:

► **Τύπος I:** Πλήρης εκτομή του προσβεβλημένου τμήματος της κύστεως του εξω-ηπατικού χοληφόρου δένδρου και αποκατάσταση της χολεντερικής συνέχειας με απομονωμένη έλικα λεπτού εντέρου (Roux-Y-ηπατικο-

νησιδοστομία) (εικόνα 3).

► **Τύπος II:** Το διατεταμένο μονήρες εκκόλωμα εκτέμνεται τελείως και το τοίχωμα του κοινού χοληδόχου πόρου συρράπτεται με τοποθέτηση σωλήνος «T».

► **Τύπος III (χοληδοχοκίλη):** Η εκλογή της θεραπείας εξαρτάται από το μέγεθος της κύστεως. Χοληδοχοκίλες μήκους ≤ 3 cm αντιμετωπίζονται αποτελεσματικά με ενδοσκοπική σφιγκτηροτομή. Βλάβες >3 cm τυπικά προκαλούν ένα βαθμό δωδεκαδακτυλικής αποφράξεως. Οι βλάβες αυτές εκτέμνονται με δια-δωδεκαδακτυλική προσέγγιση. Εάν ο παγκρεατικός πόρος εισέρχεται στο τοίχωμα της χοληδοχοκίλης, επανεμφυτεύεται στο δωδεκαδάκτυλο μετά την εκτομή της κύστεως.

► **Τύπος IV:** Ο διατεταμένος εξωηπατικός πόρος εκτέμνεται τελείως και η αποκατάσταση της συνέχειας γίνεται με απομονωμένη έλικα λεπτού εντέρου (Roux-Y-ηπατικο-νησιδοστομία).

► **Τύπος V (νόσος Caroli):** Νόσος περιορισζόμενη σε ένα λοβό υποβάλλεται σε λοβεκτομή.

Την τελευταία δεκαετία έχουν προκύψει καλά αποτελέσματα από τη χρήση τόσο στα παιδιά όσον και στους ενήλικες της λαπαροσκοπικής αντιμετώπισης των συγγενών αυτών κύστεων, αλλά σε περιορισμένο αριθμό ασθενών. Στις επεμβάσεις αυτές θέση επιμερίζεται και η ρομποτική αφαίρεση κύστεων τύπου I με καλά βραχυπρόθεσμα αποτελέσματα, αλλά ο αριθμός των ασθενών είναι μικρός και απαιτείται περαιτέρω εμπειρία.

Γενικά, οι ασθενείς χρειάζονται μετεγχειρητική παρακολούθηση εφ' όρου ζωής λόγω του αυξημένου κινδύνου αναπτύξεως χολαγγειοκαρκινώματος, ακόμη και μετά από πλήρη εκτομή της κύστεως.



Εικ. 3. Χολοπεπτική αναστομωση μετά από αφαίρεση κύστεως χοληδόχου πόρου.

Abstract

Vassiliadou E. **Congenital abnormalities of the biliary tract.** *Iatrika Analekta*, 2016; 4: 41-44.

Congenital abnormalities of the biliary tract belong to a family of bile duct malformations that are mostly related to abnormal remodeling of the embryonic ductal plate («ductal plate malformation»). They can be inherited or not inherited, and can affect the intra- and/or the extra-hepatic biliary tree. They are broadly divided into two categories: cystic and non-cystic. Congenital non-cystic diseases of the biliary tract are probably not the result of a malformation process, but rather of gradual destruction of bile ducts during fetal life. These include paucity of interlobular bile ducts (syndromic and non-syndromic) and atresia of extrahepatic bile ducts. We discuss about biliary atresia and choledochal cysts of the biliary tree.

Βιβλιογραφία

1. Moore KL, Persaud TVN. *Η ανθρώπινη διάπλαση - Εμβρυολογία κλινικού προσανατολισμού*. 1η ελληνική έκδοση, 2009; 250-252.
2. Sandler T, Langman's. *Ιατρική Εμβρυολογία*. Ιατρικές εκδόσεις Λίτσας, 2005; 272-274.
3. *Liver and biliary tract surgery*. Karaliotas Broelsch Habid (eds) SpringerWien New York 2016; 135-147.
4. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. *Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis*. *Can J Surg*. 2009; 52: 434-440.
5. Mukhopadhyay B, Shukla RM, Mukhopadhyay M, et al. *Choledochal cyst: A review of 79 cases and the role of hepaticoduodenostomy*. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2011; 16: 54-57.

Συγγενείς ορθοπρωκτικές ανωμαλίες

Στυλιανός Υψηλάντης MD, PhD, UEMS/EBPS

Παιδοχειρουργός, Διευθυντής Β΄ Παιδοχειρουργικής Κλινικής Παίδων ΜΗΤΕΡΑ

ypsiladis@yahoo.com

Οι προσπάθειες αποκατάστασης των ορθοπρωκτικών ανωμαλιών από την πρώτη περιγραφή του Ιπποκράτη μέχρι και τον 19ο αιώνα ήταν ανεπιτυχείς και ο θάνατος ήταν το αναμενόμενο αποτέλεσμα. Από τα μέσα του 20ού έως και το 1980 είχε εφαρμοστεί το λεγόμενο pull through δια του ηβοορθικού δακτυλίου, όπως περιγράφηκε από τον Stephens, αλλά τα αποτελέσματα ήταν μάλλον απογοητευτικά λόγω του τυφλού χειρουργικού χρόνου της διεκβολής του ορθού δια των περινεϊκών μυϊκών μαζών (εικόνα 1). Η οπίσθια οβελιαία ορθοπρωκτοπλαστική που περιγράφηκε το 1982 από τους Pena και DeVries έδωσε τη λύση τόσο για τη λειτουργική όσο και για την αισθητική αποκατάσταση των μικρών ασθενών. Το 2000 ο Georgeson περιέγραψε τη λαπαροσκοπική προσέγγιση της ανωμαλίας.

Οι ορθοπρωκτικές ανωμαλίες είναι μία από τις αιτίες εντερικής απόφραξης στα νεογνά, ιδιαίτερα σπάνια (1/4.500 γεννήσεις) και μόνο στο 1/3 αμιγής, καθώς οι υπόλοιπες συνοδεύονται από συνυπάρχουσες ανωμαλίες. Είναι ελαφρώς πιο συχνή στα αγόρια και με αμφίβολη οικογενή κατανομή, περισσότερο επειδή είναι μέρος ορισμένων γενετικών συνδρόμων (Trisomy 21,8, Towne-Brook, FG, Johanson-Blizzard κ.ά.).

Αυτές οφείλονται στην αποτυχία επαναυλοποίησης, κατά την 9η εβδομάδα κύησης, του τελευταίου τμήμα-

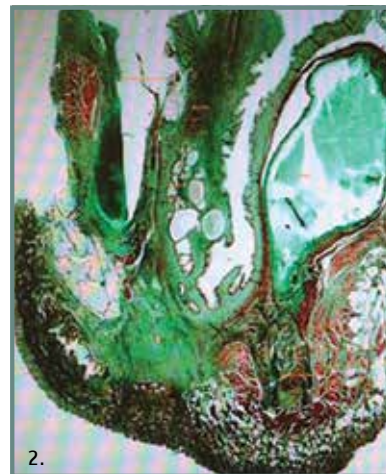
τος του εμβρυϊκού εντέρου (hindgut) μέχρι το πρωκτικό εντύπωμα της κλοάκης. Το ύψος ατρησίας, καθώς και η δημιουργία συριγγίου εξαρτώνται από την αναστολή ή όχι των περινεϊκών διαφραγμάτων του κόλπου, της ουρήθρας και της ουροδόχου κύστεως (εικόνα 2).

Η προγεννητική διάγνωση έχει χαμηλά ποσοστά εξειδίκευσης και ευαισθησίας. Περιστασιακά θα μπορούσε να παρατηρηθεί ολιγάμνιο, διάταση του εντέρου ή του κόλπου. Πιο πιθανό είναι να περιγραφούν συνυπάρχουσες ανωμαλίες.

Μετά τη γέννηση συνήθως είναι εύκολο να αναγνωριστεί μια ορθοπρωκτική ανωμαλία παρατηρώντας την παρουσία ή όχι του πρωκτού, του κόλπου και της ουρήθρας, αλλά και τη σχετική θέση τους στο περίνεο. Επόμενο βήμα είναι η επιβεβαίωση ή μη συριγγίου παρατηρώντας την έξοδο μπκωνίου στην πρόσθια μέση γραμμή του περινέου, τον πρόδομο του κόλπου ή τον κόλπο, καθώς και την παρουσία του στα ούρα με ή χωρίς αέρα στην ουροδόχο κύστη του νεογνού. Η διαπίστωση ανεπτυγμένου (good looking bottom) ή όχι (flat bottom) περινέου υποδηλώνει το βαθμό ατροφίας των μυϊκών μαζών και είναι σημαντικό για να προσανατολιστούμε ως προς το ύψος της ανωμαλίας, καθώς και ως προγνωστικός παράγοντας. Η παρουσία ενός κοινού ουρογεννητικού κόλπου είναι ένδειξη κλοάκης (σχήματα 1, 2).



Εικ. 1. Οβελιαία νεκροτομική διατομή εμβρύου (φυσιολογική πύελος και περίνεο).



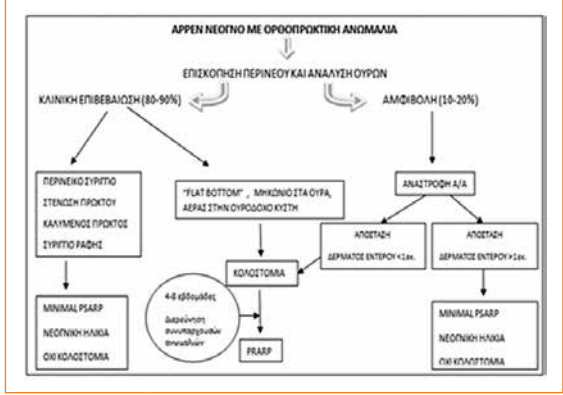
Εικ. 2. Οβελιαία νεκροτομική διατομή θήλεος εμβρύου με ορθοπρωκτική ανωμαλία.



Εικ. 3. α. Νοτιές ευθείες που προσδιορίζουν το ύψος της ατρησίας. β. Ανάστροφη ακτινογραφία που ο αέρας του ορθού απεικονίζει το ύψος της ατρησίας.

Η ακτινολογική εικόνα βοηθά τόσο στη διαπίστωση του βαθμού διάτασης του εντέρου όσο και για τον προσδιορισμό του ύψους της ανωμαλίας με την πραγματοποίηση ανάστροφης ακτινογραφίας. Αξιοπίστα αποτελέσματα με αυτήν τη λήψη έχουμε 24 ώρες μετά τη γέννηση, όταν ο υπάρχων αέρας στο έντερο προωθηθεί μέχρι το άτρητο τμήμα, έχοντας υπόψη τον επικείμενο κίνδυνο ρήξης του εντέρου λόγω της μεγάλης διάτασής του (εικόνες 3α και 3β). Η MRI είναι ιδανική μέθοδος για να αναδειχθούν ο τύπος της ανωμαλίας και να μελετηθούν το πυελικό έδαφος και ο νωτιαίος σωλήνας, δίνοντας πολύτιμες πληροφορίες τόσο για τη στρατηγική αντιμετώπισης όσο και για την πρόγνωση της πάθησης. Μετά την αρχική εκτίμηση πρέπει να διερευνηθεί η ύπαρξη συνυπαρχουσών ανωμαλιών. Αυτές παρουσιάζονται στο 60% των ασθενών με ορθοπρωκτικές ανωμαλίες και αφορούν σε ανωμαλίες σπονδύλων, καρδιακές και νεφρικές δομικές βλάβες, ανωμαλίες της τραχείας του οισοφάγου και των άκρων

Σχήμα 1. Αλγόριθμος αντιμετώπισης άρρενος νεογνού με ορθοπρωκτική ανωμαλία (PSARP = Posterior Sagittal AnoRectoPlasty)

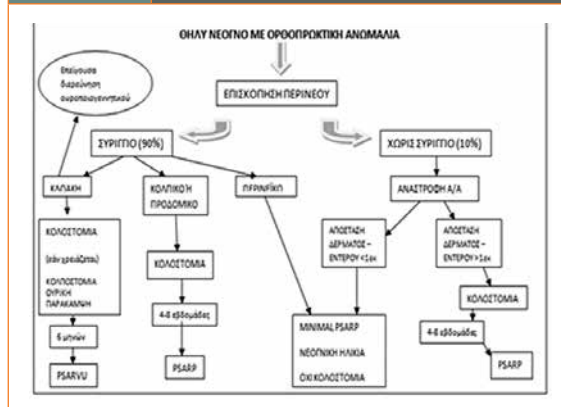


(γνωστό ως σύνδρομο VACTERL) (πίνακας 1).

Η ατρησία ορθού χωρίς συρίγγιο είναι ο τύπος της ανωμαλίας που το τυφλό άκρο του ορθού βρίσκεται 1-2 εκ. από το πρωκτικό εντύπωμα με καλώς ανεπτυγμένο περίεο. Είναι η ανωμαλία που συνήθως γίνεται αντιληπτή από τη νοσηλεύτρια στην προσπάθειά της να θερμομετρήσει ένα νεογνό με επισκοπικά φυσιολογικό περίεο. Σε κάποιες περιπτώσεις υπάρχει μεμβράνη στο όριο ορθού - πρωκτού με ή χωρίς τρήμα (εικόνα 4).

Οι ορθοπρωκτικές ανωμαλίες στα αρρενα νεογνά είναι μέρος ενός ευρέος φάσματος, που περιλαμβάνει από την απλή ατρησία πρωκτού μέχρι την ιδιαίτερα σύνθετη ανωμαλία με ορθοκυστικό συρίγγιο (εικόνα 5). Η αντιμετώπι-

Σχήμα 2. Αλγόριθμος αντιμετώπισης θήλεος νεογνού με ορθοπρωκτική ανωμαλία (PSARP = Posterior Sagittal AnoRectoPlasty, PSARVUP= Posterior Sagittal



Εικ. 4. Ακτινογραφία με σκιαγραφική ουσία (βέλος στο διάφραγμα) και επισκόπηση πρωκτού σε άρρεν βρέφος με διάτρητο διάφραγμα ορθού. Η περιπρωκτική περιοχή έχει εμποτισθεί από το χρησιμοποιημένο για παράτρημα μελάνι. Τα κόπρανα εξέρχονται από μικρό τρήμα.

Κυριότερες συνυπάρχουσες ανωμαλίες, ποσοστά εμφάνισης και διαγνωστική προσέγγιση					
Πάθηση	Μεσοκολπική ή μεσοκοιλιακή επικοινωνία	Καθήλωση τελικού νηματίου	Τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο**	Κυστεοουρηθρική παλινδρόμηση	Ατρησία κόλπου
		Ημισπόνδυλοι απουσία ιερών σπονδύλων*		Αγενεσία ή υποπλασία νεφρού	Αγενεσία κόλπου τραχήλου μήτρας***
Ποσοστό	10%-30%	20%-30%	5%-10%	33%-50%	7%
Διάγνωση	υ/γ-MRI	υ/γ-MRI	a/a	υ/γ	υ/γ-MRI

*Ανωμαλία που προσδιορίζει την εγκράτεια των χειρουργημένων ασθενών
 **Ανωμαλία που χρήζει άμεσης διόρθωση προ της διόρθωσης της ορθοπρωκτικής ανωμαλίας
 ***Επειδή οι ανωμαλίες αυτές μπορεί να γίνουν συμπτωματικές στην εφηβεία, πρέπει να υπάρχει παρακολούθηση των ασθενών με ορθοπρωκτική ανωμαλία

σή τους αρχίζει με την κατηγοριοποίηση της ανωμαλίας (εικόνα 6). Η χαμηλή ή η υψηλή θέση του άτρητου ορθού είναι σημαντική για την αντιμετώπιση και την πρόγνωση ειδικά σε ό,τι αφορά την εγκράτεια.

Τις καλύτερες προϋποθέσεις για ικανοποιητική αποκατάσταση έχουν οι χαμηλές ανωμαλίες με ορθοπερινεϊκό συρίγγιο. Η παρουσία ενός φυσιολογικού ιερού οστού, η ικανοποιητική ανάπτυξη των μυϊκών μαζών (muscle complex) και ένα καλώς διαμορφωμένο περίνεο (good looking perineum) μεταφράζεται σε ικανοποιητικό λειτουργικό και αισθητικό αποτέλεσμα. Τα νεογνά με ενδιάμεσου τύπου ανωμαλία, όπως οι ατρησίες με ορθοουρηθρικό συρίγγιο, έχουν συγκρατημένες ελπίδες ικανοποιητικού αποτελέσματος. Ακόμη περισσότερο είναι μη ικανοποιητικά τα μετεγχειρητικά αποτελέσματα στα νεογνά με υψηλού τύπου ατρησίες, όπου το μη ανεπτυγμένο ιερό με φτωχή νεύρωση, ατροφικούς μύες και περίνεο οδηγεί σε υψηλά ποσοστά ακράτειας και μη ικανοποιητικό αισθητικό αποτέλεσμα (προπίπτων εντερικός βλεννογόνος, χαλαρός πρωκτός). Στόχος του χειρουργού είναι να τοπο-

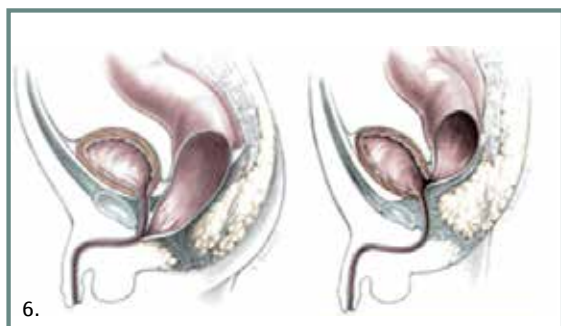
θετήσει το ορθό εντός των ανεκκλήρων μυών που είναι ατροφικοί. Σε ευτυχώς λίγες περιπτώσεις είναι αδύνατον να αναγνωριστούν μυϊκές μάζες. Στο 10% των περιπτώσεων με ορθοκυστικό συρίγγιο χρειάζεται και ενδοκοιλιακή προσπέλαση για την αναγνώριση και σύγκλιση του συριγγίου. Η λαπαροσκοπική προσέγγιση του ενδοκοιλιακού χειρουργικού χρόνου είναι ευνοϊκότερη ως προς τη βαρύτητα της επέμβασης, αλλά τα απώτερα αποτελέσματα παραμένουν αναλλοίωτα.

Στα θήλα νεογνά η πιο απλή ανωμαλία είναι το περινεϊκό συρίγγιο με σαφές χειρουργικό πεδίο και εύκολα αναγνωρίσιμα ανατομικά στοιχεία. Η αμέσως επόμενη σε βαρύτητα κατάσταση είναι η ατρησία με ορθοπροδομικό συρίγγιο, που μπορεί να συγκριθεί με το ορθοουρηθρικό συρίγγιο των αρρένων. Το ενδιαφέρον χαρακτηριστικό αυτής της ανωμαλίας είναι ότι το πρόσθιο τοίχωμα του ορθού και το οπίσθιο τοίχωμα του κόλπου είναι συγκεχυμένα, χωρίς ένα σαφές χειρουργικό πεδίο διαχωρισμού τους (εικόνα 7). Παρ' όλα αυτά η πρόγνωση είναι ιδιαίτερα καλή λόγω της ικανοποιητικής ανάπτυξης του περινέου. Αμέσως επόμενες σε βαρύτητα είναι οι ανωμαλίες με ορθοκολπικό συρίγγιο, που ευτυχώς είναι σπανιότερες. Η παθολογία των τελευταίων προσομοιάζει με το ορθοκυστικό συρίγγιο στα άρρενα και οι ασθενείς έχουν κοινό ορθοκολπικό τοίχωμα και φτωχή ανάπτυξη των ανεκκλήρων μυών. Σε αυτές τις περιπτώσεις είναι αναγκαία και η διακοιλιακή προσπέλαση.

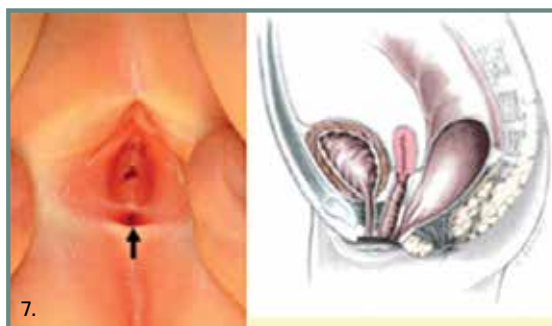
Η κλοάκη ή αμάρα είναι η πιο περίπλοκη ανωμαλία με ένα κοινό χαρακτηριστικό: το ορθό, ο κόλπος και η ουρήθρα εκβάλλουν στο περίνεο σε έναν κοινό κόλπο (εικόνα 8). Το μήκος του κοινού εντερο-ουρο-γενετικού



Εικ. 5. Άρρεν νεογνό με ορθοπερινεϊκό συρίγγιο.



Εικ. 6. Άρρενα νεογνά με ορθοουρηθρικό και ορθοκυστικό συρίγγιο.



Εικ. 7. Θήλυ νεογνό με ορθοπροδομικό συρίγγιο.

κόλπου είναι σημαντικό για την πρόγνωση (εγκράτεια και τεχνικές δυσκολίες χειρουργικής αποκατάστασης). Για ασθενείς με μήκος κοινού κόλπου μικρότερο των 3 εκ. η πρόγνωση είναι ευνοϊκότερη σε σχέση με αυτούς με μήκος μεγαλύτερο των 3 εκ. Συχνά συνυπάρχει υδρόκολπος, που προκαλεί πίεση στο κυστικό τρίγωνο με αποτέλεσμα megacolon και υδρονέφρωση, που οδηγεί σε επείγουσα παροχέτευση του κόλπου. Η διάγνωση της κλοάκης γίνεται επισκοπικά, αλλά ένας περαιτέρω ενδελεχής έλεγχος με υπερηχογράφημα, κολόγραμμα (μετά τη διενέργεια κολοστομίας) και γεννητόγραμμα με σκιαγραφική ουσία θα αναδείξει καλύτερα την ακριβή ανατομία της περιοχής.

Πολλοί χειρουργοί υποβαθμίζουν την ανάγκη δημιουργίας κολοστομίας. Εκ των αποτελεσμάτων είναι σαφές πλέον ότι πρέπει πάντα να διενεργείται κολοστομία όταν υπάρχει επικοινωνία δια συρίγγιου του πεπτικού σωλήνα με το ουρογεννητικό σύστημα. Αυτή δε πρέπει να είναι διαχωριστική, ώστε να αποτρέπεται η διάδοση εντερικού περιεχομένου στο περιφερικό τμήμα του εντέρου, και σε σημείο (όριο σιγμοειδούς - κατιόντος) ώστε να υπάρχει ικανοποιητικό μήκος περιφερικού εντέρου για την οπίσθια οβελιαία ορθοπρωκτοπλαστική (εικόνα 9).

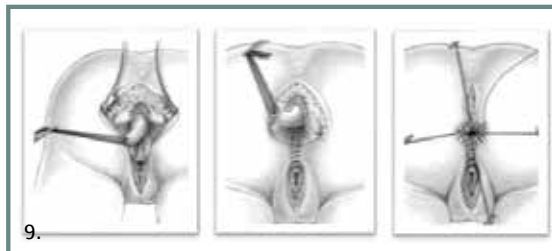
Οι άμεσες και απώτερες επιπλοκές των ασθενών με ορθοπρωκτικές ανωμαλίες είναι συνυφασμένες με τη βαρύτητα της ανωμαλίας. Η επιμόλυνση του χειρουργικού τραύματος προκαλεί επούλωση κατά 2ο σκοπό χωρίς απότοκες

επιπλοκές. Η στένωση του νεοπρωκτού, η πρόπτωση (4%) και η νευρογενής κύστη είναι αναμενόμενες επιπλοκές. Οι ασθενείς με χαμηλή ανωμαλία συχνά παρουσιάζουν κοπρόσταση, ενώ αυτοί με υψηλού τύπου απώλεια κοπράνων. Σχεδόν όλοι οι ασθενείς παρουσιάζουν δυσαρμονία στην αίσθηση της ανάγκης για κένωση. Συχνά η αίσθηση προκαλείται από τη διάταση του ορθού, ενώ είναι πιθανόν ρευστά κόπρανα να μη γίνονται αντιληπτά. Το 90% των ασθενών με χαμηλή ατρησία έχουν εγκράτεια, σε αντίθεση με το 10% των ασθενών με υψηλή ή κλοάκη. Όταν οι ασθενείς φθάνουν σε εφηβεία, αναφέρουν σεξουαλική δυσλειτουργία και κοπρόσταση. Πολλές αναφορές έχουν σχέση με τη μειωμένη παρακολούθηση των ασθενών μέχρι την εφηβεία. Οι ασθενείς είναι σαφώς ευνοημένοι από μια καλή συνεργασία του παιδοχειρουργού με τον παιδίατρο και ενδεχομένως με τον ψυχολόγο και το νοσηλεύτη. Η κοπρόσταση είναι μάλλον το σημαντικότερο πρόβλημα των ασθενών αυτών και, όταν δεν αντιμετωπίζεται με τις κατάλληλες ιατρικές παρεμβάσεις (διατροφή, υποκλυσμοί, εκγύμναση), συνήθως καταλήγουν σε μεγαορθό και ψευδοδιάρροιες. Πολλές φορές αυτά τα προβλήματα εξαφανίζονται μετά την εφηβεία, χωρίς να υπάρχει σαφής επεξήγηση αυτής της ευτυχούς διαπίστωσης.

Συνοψίζοντας, να επισημάνουμε ότι οι ορθοπρωκτικές ανωμαλίες διέπονται από ένα ευρύ φάσμα εμφάνισης και ότι μπορεί να είναι μέρος κάποιου γενετικού συνδρόμου.



Εικ. 8. Θήλεα νεογνά με ορθοπερινεϊκό συρίγγιο και με κλοάκη.



Εικ. 9. Αντιπροσωπευτικοί χειρουργικοί χρόνοι της οπίσθιας οβελιαίας ορθοπρωκτοπλαστικής σε θήλυ νεογνό.

Ενδεχομένως να είναι αμιγείς ή να παρουσιαστούν με άλλες συνυπάρχουσες ανωμαλίες. Η επιτυχία στην αντιμετώπισή τους καθορίζεται από τον τύπο της ανωμαλίας, το βαθμό της νευρομυϊκής δυστροφίας, την χειρουργική μέθοδο και την επιθετική μετεγχειρητική παρακολούθηση και διαχείριση.

Abstract

Ypsilantis S. Congenital anorectal malformations. Iatrika Analekta, 2016; 4: 45-49.

Anorectal malformations are rare anomalies that exist in a wide range of complexity occurring in about 1:4000 live births, with about 2/3 of the cases associated with other abnormalities (cardiac, spinal, vertebral, tracheoesophageal, genitourinary, gynecologic). Workup of patients with anorectal malformations should begin with a physical examination. Ruling out significant associated anomalies is necessary before initial surgical repair. Posterior sagittal anorectoplasty is the intervention with best long-term functionally and esthetical results. Laparoscopically assisted repair is a good option for high type of anomaly even if final statistical results seems to be the same. The type of defect, low intermediate high, as well the neuromuscular deficits associated, have a significant impact on continence and long-term outcomes. Associated gynecologic problems are not uncommon and may not be picked up until puberty or later. Aggressive postoperative follow up and management is necessary for optimal treatment.

Βιβλιογραφία

1. Holschneider AM, Huyson JM, editors. *Anorectal malformations in children*. Berlin: Springer; 2006.p.3.
2. deVries PA, Pena A. *Posterior sagittal anorectoplasty*. J Pediatr Surg 1982;5:638-643.
3. Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT. *Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus - a new technique*. J Pediatr Surg 2000; 35(6): 927-931.
4. Cuschieri A. *Descriptive epidemiology of isolated anal anomalies: a survey of 4.6 million births in Europe*. Am J Med Genet 2001; 103: 207-215.
5. Marcelis C, de Blaauw I, Brunner H. *Chromosomal anomalies in the etiology of anorectal malformations: a review*. Am J Med Genet Part A 2011; 155: 2.692-2.704.
6. Sadler TW. *Langman's medical embryology*. 8th edition: Lippincott, Williams & Wilkins; 2000.p.297-301.
7. Narasimharao KL, Prasad GR, Katarina S. *Prone cross-table lateral view: An alternative to the invertogram in imperforate anus*. AJR Am J Roentgenol 1983; 140: 227-229.
8. Stoll C, Alembik Y, Dott B. *Associated malformations in patients with anorectal anomalies*. Eur J Med Genet 2007; 50: 281-290.
9. Pena A. *Posterior sagittal anorectoplasty: Result in the management of 332 cases of anorectal malformations*. Pediatr Surg Int 1998; 3: 94-104.
10. Rintala RJ, Lindhal H. *Is normal bowel function possible after repair of intermediate and high anorectal malformations?* J pediatr Surg 1995; 30: 491-494.
11. Senel E, Akbiyik F, Atayaurt H. *Urological problems or fecal continence during long term follow up of patients with anorectal malformation*. Pediatr Surg Int 2010; 26: 683-689.

Μορφώματα νεογνών προγεννητικά διαγνωσθέντα

Γιώργος Μαναιλόγλου

Παιδοχειρουργός, Παιδων ΜΗΤΕΡΑ

manailog@yahoo.com

Ελευθερία Ευσταθίου

Παιδοχειρουργός, Παιδων ΜΗΤΕΡΑ

Efstathiou.elfetheria@gmail.com

Τις τελευταίες δεκαετίες έχει επιτευχθεί σημαντική πρόοδος στην προγεννητική διάγνωση διαφόρων μορφωμάτων κύστεων, με αποτέλεσμα τον καλύτερο προγραμματισμό για τον τοκετό και την ενδεδειγμένη χειρουργική επέμβαση για το νεογνό σε εξειδικευμένο παιδοχειρουργικό κέντρο. Η προγεννητική διάγνωση μπορεί να επηρεάσει τόσο το χρόνο όσο και το είδος του τοκετού (φυσιολογικός-καισαρική ή και διακοπή της κύησης σε ορισμένες περιπτώσεις). Οι διαγνωστικές μέθοδοι προγεννητικής διάγνωσης είναι το υπερηχογράφημα (U/S), η μαγνητική

τομογραφία (MRI), η αμνιοπαρακέντηση, η βιοψία χοριακών λαχνών, διάφοροι βιοχημικοί δείκτες από το μητρικό αίμα και η διαδερμική αιμοληψία από τον ομφάλιο λώρο.

Υπάρχει μια πλειάδα μορφωμάτων, όγκων και κύστεων που μπορεί να αναπτυχθεί κατά την εμβρυϊκή ζωή. Επίσημη ταξινόμησή τους δεν υπάρχει και έτσι, πέρα από τη διάκρισή τους σε συμπαγείς, κυστικούς ή μικτούς, η καλύτερη ταξινόμηση είναι με βάση την εντόπισή τους (πίνακας 1).

Στη συνέχεια θα γίνει αναφορά σε μορφώματα-όγκους νεογνικούς προγεννητικά διαγνωσθέντων, που έχουν παι-

Πίνακας 1	Ταξινόμηση νεογνικών όγκων με βάση τη μορφή τους
Ενδοκράνιοι όγκοι	Τεράτωμα Κρανιοφαρυγγίωμα Επιδερμοειδής και δερμοειδής κύστη Γερμίνωμα Μυελοβλάστωμα Ολιγοδενδρογλιώμα Γαγγλιοκύττωμα Μηνιγγιοσάρκωμα Λίπωμα του μεσολοβίου Οζώδης σκλήρυνση
Όγκοι προσώπου τραχήλου	Επιγνάθια Μυοβλάστωμα Αυχενικό τεράτωμα Λεμφαγγείωμα τραχήλου - κυστικό ύγρωμα
Όγκοι θώρακα	Όγκοι μεσοθωρακίου (νευροβλάστωμα, αιμαγγείωμα) Ραβδομύωμα της καρδιάς Ενδοπερικαρδιακό τεράτωμα Κυστική αδενωματοώδης δυσπλασία
Όγκοι κοιλίας και οπισθοπεριτοναϊκού χώρου	Όγκοι ήπατος Όγκοι νεφρών Νευροβλάστωμα Κύστεις μεσεντερίου - επιπλόου Κύστεις - τερατώματα ωοθηκών Ιεροκοκκυγικό τεράτωμα
Όγκοι των άκρων	Αγγειακά αμαρτώματα Αιμαγγειώματα Λεμφαγγειώματα-κυστικό ύγρωμα Σάρκωμα - ραβδομυοσάρκωμα



Εικ. 1. Ιεροκοκκυγικό τεράτωμα τύπου I.

δοχειρουργικό ενδιαφέρον.

Ιεροκοκκυγικό τεράτωμα

Το ιεροκοκκυγικό τεράτωμα (I.T.) είναι ένα συγγενές νεόπλασμα και είναι η συχνότερη νεοπλασία στα νεογνά, με επίπτωση 1:35.000 γεννήσεις ζώντων. Στην πλειονότητά τους, αυτοί οι όγκοι είναι καλοήθεις, ακόμη και αυτοί με μεγάλο μέγεθος, γι' αυτό και η πλήρης εξαίρεσή τους επιφέρει την ίαση. Το συγγενές αυτό νεόπλασμα προέρχεται και από τα τρία βλαστικά δέρματα και εμφανίζεται συχνότερα στον κόκκυγα. Το τεράτωμα προκύπτει από αδιαφοροποίητα σωματικά κύτταρα που προέρχονται από το αρχέγονο κομβίο του Hensen.

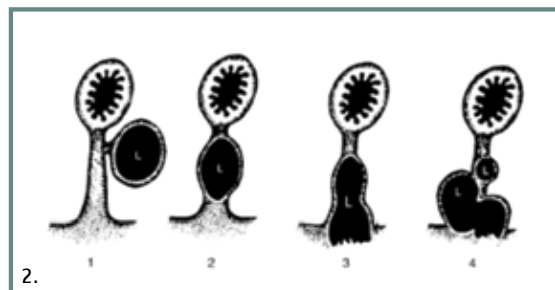
Τα I.T. ταξινομούνται σύμφωνα με την AAPSS (American Academy of Pediatrics Surgical Section) ανάλογα με τη θέση τους και τις σχέσεις τους με τους γύρω ιστούς σε:

- ▶ **ΤΥΠΟΣ I:** Όγκοι κυρίως εξωτερικοί, με ελάχιστη προϊερή συμμετοχή (Εικόνα 1).
- ▶ **ΤΥΠΟΣ II:** Όγκοι εξωτερικοί, αλλά με σημαντική πνευλική επέκταση.
- ▶ **ΤΥΠΟΣ III:** Όγκοι με επέκταση στην πύελο και στην κοιλία, αλλά οριακά είναι ορατοί και εξωτερικά.
- ▶ **ΤΥΠΟΣ IV:** Όγκοι ενδοπνευλικοί, με μόνο προϊερή συμμετοχή, χωρίς να είναι ορατοί εξωτερικά.

Πάντως, η πλειονότητα των όγκων αυτών είναι τύπου I και τύπου II και μόνο το 10% είναι τύπου IV. Οι όγκοι τύπου IV συνήθως ανευρίσκονται σε μεγαλύτερες ηλικίες δίνοντας συμπτώματα από την πίεση σε γειτονικά όργανα, όπως κατακράτηση ούρων και δυσκοιλιότητα, ενώ είναι πιο συχνή η κακοήθη εξαλλαγή τους.

Το I.T. μπορεί να είναι κυστικό, συμπαγές ή μικτό στην υπερηχογραφική του εικόνα και μπορεί να περιέχει υπερηχογραφικά χαρακτηριστικά νέκρωσης, κυστικής εκφύλισης, αποπιτάνωσης και αιμορραγικής διήθησης.

Το προγεννητικό υπερηχογράφημα και η MRI είναι εξετάσεις χρήσιμες στη διάγνωση και την ταξινόμηση του όγκου, αλλά και στην παρακολούθηση της πορείας του,



Εικ. 2. Ταξινόμηση κύστεων μεσεντερίου.

για την καλύτερη αντιμετώπιση του νεογνού και τη διασφάλιση της υγείας της μητέρας.

Η πρόγνωση του I.T. δε σχετίζεται μόνο με το μέγεθός του, αλλά και με το περιεχόμενο. Τα έμβρυα με συμπαγείς μάζες, που εμφανίζουν και έντονη αγγείωση, έχουν χειρότερη πρόγνωση από αυτά με κυστική υφή, χωρίς έντονη αγγείωση. Χαρακτηριστικό, πάντως, του I.T. είναι η συχνή ανάπτυξη δικτύου αρτηριοφλεβικών αναστομώνσεων, με αποτέλεσμα την υποκλοπή αίματος και την ανάπτυξη καρδιακής ανεπάρκειας και κατά συνέπεια ύδρωπα, πολυδραμνίου, πλακουντομεγαλίας και δυστοκίας. Η κατάσταση αυτή του εμβρύου είναι δυνατόν να οδηγήσει σε «καθρεπτιζόμενα» συμπτώματα στη μητέρα, το λεγόμενο σύνδρομο καθρέπτη (mirror syndrome), γι' αυτό η διαχείριση αυτών των όγκων προϋποθέτει προσεκτική αξιολόγηση και στενή παρακολούθηση από ομάδα γιατρών (ακτινολόγος, γυναικολόγος, χειρουργός παιδών, παιδίατρος-νεογνολόγος).

Ένα πλάνο διαχείρισης ενός προγεννητικά διαγνωσθέντος I.T. θα μπορούσε να είναι το εξής: αν το έμβρυο έχει καρδιακή ανεπάρκεια ή και πλακουντομεγαλία ή και εμβρυϊκό ύδρωπα, τότε πρέπει να γίνει διακοπή της κύησης, αν το έμβρυο δεν είναι βιώσιμο ή επείγουσα καισαρική τομή, αν το έμβρυο είναι βιώσιμο και άμεση χειρουργική επέμβαση. Αν ο όγκος είναι μικρότερος από 5 εκατοστά, χωρίς τα προαναφερθέντα σημεία, τότε υπό συνεχή παρακολούθηση θα μπορούσε να προγραμματιστεί πρόωρος τοκετός, μετά τις 30 εβδομάδες κύησης ή καισαρική τομή σε τελειόμνηνη κύηση, για μικρούς όγκους, με προσοχή στην αποφυγή τραυματισμού του όγκου, σε πολυδύναμο παιδοχειρουργικό κέντρο.

Η θεραπεία του I.T. είναι πάντοτε χειρουργική. Πραγματοποιείται πλήρης εξαίρεση αυτού αμέσως μετά τη γέννηση και, λόγω της πρόσφυσής του με τον κόκκυγα, απαιτείται και η εκτομή του κόκκυγα, για την αποφυγή υποτροπών. Όλα τα νεογνά με πλήρη εξαίρεση του I.T. πρέπει να παρακολουθούνται για τα τρία επόμενα χρόνια, για το ενδεχόμενο υποτροπής, άσχετα με το ιστολογικό εύρημα του όγκου. Μελλοντικές κατευθύνσεις για την αντιμετώπιση του προγεννητικού I.T. με ύδρωπα περιλαμβάνουν τη νεογνοσκοπική εξαίρεση ή την εξάχνωση με

υπερήχους υψηλής έντασης.

Κύστεις μεσεντερίου-επιπλόου

Ως κύστεις μεσεντερίου-επιπλόου αναφέρονται οι κύστεις με εντόπιση στο μεσεντέριο ή στο μείζον ή έλασσον επίπλου. Οι κύστεις μεσεντερίου και επιπλόου είναι γενικά σπάνιες. Αξίζει να σημειωθεί ότι παρότι η θεραπευτική αντιμετώπιση είναι η ίδια, οι κύστεις διαχωρίζονται στο κυστικό λεμφαγγείωμα και στις κύστεις μεσεντερίου και επιπλόου. Το τοίχωμα των πρώτων καλύπτεται από κύτταρα ενδοθηλίου και μπορεί να εντοπίζονται στο μεσεντέριο και στον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο και εμφανίζονται νωρίτερα στη ζωή, ενώ το τοίχωμα των δεύτερων καλύπτεται από κύτταρα μεσοθηλίου (κυβοειδή ή κυλινδρικά κύτταρα). Η διαφοροδιάγνωση κατά την εμβρυϊκή ηλικία θα πρέπει να γίνει από τον κυστικό διπλασιασμό του εντέρου, τις κύστεις ωοθηκών και χοληδόχου πόρου, την ψευδοκύστη εκ μπκωνίου, την υδρονέφρωση και το κυστικό τεράτωμα. Οι κύστεις μπορεί να είναι μονές ή πολλαπλές, μονόχωρες ή πολύχωρες να περιέχουν ορό, χυλό ή αιμορραγικό υλικό. Οι πιο συχνές επιπλοκές είναι η εντερική απόφραξη, το νολνυλις, η ενδοκυστική αιμορραγία, η ρήξη και η συστροφή της κύστης.

Το υπερηχογράφημα και η μαγνητική τομογραφία είναι τα χρησιμοποιότερα εργαλεία για τη διάγνωση και τη διαφοροδιάγνωση. Όταν διαγνωστεί προγεννητικά, η κύηση μπορεί να είναι τελειόμηνη, με φυσιολογικό τοκετό και το νεογνό να οδηγείται στο χειρουργείο, μετά τις απαραίτητες εξετάσεις. Μια ταξινόμηση των κύστεων είναι αυτή που φαίνεται στην εικόνα 2. Στους τύπους 1 και 2 είναι δυνατή η πλήρης εξαίρεσή τους, με ή χωρίς εντερεκτομή, στους τύπους 3 και 4 με οπισθοπεριτοναϊκή επέκταση η χειρουργική αντιμετώπιση είναι πιο πολύπλοκη και με χρήση πιθανά σκληροθεραπείας.

Κύστεις-όγκοι ωοθηκών

Οι κύστεις-όγκοι ωοθηκών που συναντάμε σε έμβρυα και θήλα νεογνά είναι 4 διαφορετικών τύπων

1. Καλοήθεις κύστεις επιθηλιακής προέλευσης, που είναι και οι πιο συχνές (97% των εμβρυϊκών-νεογνικών κύστεων).
2. Όγκοι κοκκιωδών κυττάρων.
3. Ωριμο κυστικό τεράτωμα.
4. Μεσονέφρωμα.

Αυτές μπορούν να διαγνωστούν με τον προγεννητικό

υπέρηχο από τη 19η εβδομάδα κύησης. Χρήσιμη κρίνεται και η χρήση της MRI. Αυτές οι κύστεις έχουν μέγεθος από 2,5 cm έως και 10 cm και σπανίως έως και 20 cm. Κύστεις με μέγεθος 10 εκατοστά και μεγαλύτερο έχουν ένδειξη για καισαρική τομή, για την αποφυγή ρήξης της κύστης κατά τον τοκετό.

Επιπλοκές αποτελούν η συστροφή, η ρήξη, το αιμοπεριτόναιο, η εντερική απόφραξη, ο στραγγαλισμός της σε συνύπαρξη με περισφιγμένη βουβωνοκίλη, το πολυδράμνιο, η δυστοκία, ακόμη και ο θάνατος του εμβρύου από σοκ, έπειτα από ρήξη.

Η θεραπεία είναι χειρουργική, όταν οι κύστεις είναι μεγαλύτερες των 5 cm σε διάμετρο ή αν έχουν επιπλοκή (ρήξη, αιμορραγία, συστροφή). Οι απλές κύστεις, με μέγεθος μικρότερο των 5 cm, λόγω του ότι μειώνονται τα επίπεδα HCG, μπορεί να υποστραφούν μέσα στους πρώτους έξι μήνες και έτσι παρακολουθούνται με υπέρηχο ή και MRI.

Κυστικό ύγρωμα ή λεμφαγγείωμα τραχήλου

Το κυστικό ύγρωμα ή λεμφαγγείωμα τραχήλου (εικόνα 3) είναι μια συγγενής βλάβη του λεμφικού συστήματος, που εμφανίζεται ως μια πολυκυστική μάζα, πλήρης υγρού, στην πλάγια τραχηλική χώρα. Οφείλεται στη μη επικοινωνία των λεμφαγγείων της περιοχής με το λεμφικό σύστημα. Μπορεί να λάβει μεγάλες διαστάσεις και να προκαλέσει πίεση σε οισοφάγο, αγγεία και αεροφόρο οδό. Όταν μάλιστα η διάγνωση τεθεί πρώιμα, πριν από την 30ή εβδομάδα κύησης, τότε υπάρχει αυξημένη πιθανότητα συνύπαρξης άλλων παθήσεων, όπως το σύνδρομο Turner και το σύνδρομο Noonan, αλλά και ορισμένων χρωμοσωμικών ανωμαλιών, όπως τρισωμίες 13, 18, και 21.

Το κυστικό ύγρωμα, όπως και το τεράτωμα τραχήλου, είναι δυνατόν να διαγνωσθούν κατά την ενδομήτρια ζωή, με τον προγεννητικό υπέρηχο. Χρήσιμη επίσης είναι και η MRI.

Επειδή ο κίνδυνος για μια χρωμοσωμική ανωμαλία



Εικ. 3. Κυστικό ύγρωμα τραχήλου.

προσεγγίζει το 50%, όταν βρεθεί κυστικό υγρώμα προγεννητικά, συνιστάται αμνιοπαρακέντηση ή CVS (δειγματοληψία χοριακής λάχνυς).

Τα κυστικά υγρώματα που διαγιγνώσκονται σε προκωρημένη κύηση, έχουν καλύτερη πρόγνωση, γιατί συνήθως αποτελούν μεμονωμένες διαμαρτίες και υπάρχει μειωμένη πιθανότητα εμφάνισης ύδρωπα, πολυαμνίου και χρωμοσωμικών ανωμαλιών. Ο τοκετός πρέπει πάντα να προγραμματίζεται σε τριτοβάθμιο κέντρο περίθαλψης, για

να μπορεί να αντιμετωπιστούν με ασφάλεια η ενδεχόμενη δυστοκία ή δύσπνοια του εμβρύου. Για μεγάλα λεμφαγγείωματα, θα πρέπει να εξασφαλίζεται η αεροφόρος οδός αμέσως μετά τη γέννηση και ενώ το νεογνό βρίσκεται σε πλακουντιακή παροχή.

Η θεραπεία είναι χειρουργική, με την όσο το δυνατόν πληρέστερη αφαίρεση του υγρώματος, με προσοχή στη διαφύλαξη των αγγειακών δομών και των νεύρων της περιοχής.

Abstract

Maniologlou G, Efstathiou E. Neonatal masses prenatally diagnosed. *Iatrika Analekta*, 2016; 4: 50-53.

With the improvement of imaging methods in recent decades has increased prenatally diagnosed masses tumors and malformations, resulting in better planning for delivery and the best treatment option for the newborn. Prenatal diagnosis can affect both the time and the type of delivery. The diagnostic methods of prenatal diagnosis are ultrasound (U/S), magnetic resonance imaging (MRI), amniocentesis, chorionic villi biopsy, several biochemical markers from maternal blood and percutaneous blood sampling from the umbilical cord. Treatment for sacrococcygeal teratoma is always total surgical removal immediately after birth. All neonates with total removal of sacrococcygeal teratoma should be monitored for the next three years for the possibility of recurrence, regardless of histological findings of the tumor. When ovarian cysts is diagnosed and are greater than 5 cm in diameter or have complicated the treatment is surgery. Simple cysts, with a size less than 5 cm, can regression within the first six months so followed with ultrasound or MRI. For neonates with cystic hygromas the birth must always be programmed in a tertiary care center, in order to cope safely possible dystocia or fetal dyspnea.

Βιβλιογραφία

1. Altmann AE, Halliday JL, Giles GG. *Associations between congenital malformations and childhood cancer: A register-based case-control study*. Br J Cancer 1998; 78: 1.244-1.249.
2. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. *Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey*. Journal of Pediatric Surgery, 1974; 9: 389-398.
3. Αναστάσιος Πετρόπουλος. *Νεογνική Χειρουργική. Προγεννητική Διάγνωση των Χειρουργικών Συγγενών Διαμαρτιών*. Ιατρικές εκδόσεις ΛΙΤΣΑ, Αθήνα 2007; 6: 87-97.
4. Arnold G. Coran, MD. *Pediatric Surgery*. 7th edition. *Prenatal Diagnosis and Fetal Therapy* 2012; 5:77-88, Philadelphia, Elsevier.
5. Arnold G. Coran, MD. *Pediatric Surgery*. 7th edition. *Mesenteric and Omental Cysts*, 2012; 91:1165-1170, Philadelphia, Elsevier.
6. Carachi R, Grosfeld J, Azmy A. *Perinatal Tumors. The Surgery of Childhood Tumors*. 2008; 9:145-164.
7. Entezami M, et al. *Cystic Hygroma of the Neck. Ultrasound Diagnosis of Fetal Anomalies*. 2004; 3:63-65.
8. Grosfeld J, O'Neil J, et al. *Ovarian Tumors. Pediatric surgery*. 2006; 36: 593-621.
9. Grosfeld J, O'Neil J, et al. *Lymphatic Disorders. Pediatric Surgery*. 2006; 133:2.137-2.146.
10. Καλμαντίς Κ, κ.ά. *Υπερηχογραφία. Α' Μαιευτική-Γυναικολογική Κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών Νοσοκομείο «Αλεξάνδρα»*, 2010; 7 (1): 31-36,.
11. Spitz L, Coran A. *Sacrococcygeal teratoma*. *Operative Pediatric Surgery*, 2013; 77:724-729.
12. Munim S, Nadeem S, Khuwaja NA. *The accuracy of ultrasound in the diagnosis of congenital abnormalities*. J Paed Med Assoc 2006; 56(1): 16-18.
13. Παπασευθιμίου Όλγα. *Υπερηχογράφημα 2ου τριμήνου-Εμβρυϊκοί όγκοι*. ΙΑΣΠΙΣ (Ιδεώδες Ασκληπιακό Πάρκο Ιατρικής Σχολής [www://papacea.med.uoa.gr/topic.aspx?id=381](http://www.papacea.med.uoa.gr/topic.aspx?id=381) [προσπ. 24-11-2015]
14. Shinjiro Hirose. *Fetal Surgery for sacrococcygeal teratoma*. Clinics in perinatology 2003; 493-506. Fetal treatment center, University of California.
15. (2007) *Journal of Perinatology* 27,523-526; doi:10.1038/sj.jp7211760

Συγγενείς ανωμαλίες έξω γεννητικών οργάνων

Γεώργιος Χαρμάνης

Παιδοχειρουργός, Παίδων ΜΗΤΕΡΑ

giorgosharmanis@yahoo.gr

Κρυφορχία

Η κρυφορχία είναι μια ανωμαλία καθήλωσης του ενός ή και των δύο όρχεων στο όσχεο. Η κρυφορχία αποτελεί τη συχνότερη συγγενή ανωμαλία των έξω γεννητικών οργάνων του άρρενος και υπάρχει σε ποσοστό 3%-4% σε τελειόμνηνα νεογνά και 0,8%-1% σε βρέφη κατά το τέλος του πρώτου έτους ζωής, ενώ στα πρόωρα μπορεί να φτάσει μέχρι 30%, πιθανώς γιατί η φυσιολογική κάθοδος του όρχεως δεν έχει ολοκληρωθεί πριν από την 35η εβδομάδα της κύησης.

Ο όρχις από τη αρχή της διήλυσής του μέχρι την έβδομη εβδομάδα της κύησης βρίσκεται περίπου στο επίπεδο του 10ου θωρακικού σπονδύλου στον οπίσθιο περιτοναϊκό χώρο. Ο όρχις κατεβαίνει στο όσχεο καθοδηγούμενος από τον οσχεϊκό σύνδεσμο, μια μεσεγχυματική ταινία που αρχικά καταλήγει στη βουβωνική χώρα μεταξύ των αναπτυσσομένων εέσω και έξω πλαγίων κοιλιακών μυών. Αργότερα, την περίοδο που ο όρχις διέρχεται μέσα από το βουβωνικό πόρο, αυτό το εξωκοιλιακό τμήμα φτάνει στο έδαφος του οσχέου και «έλκει» τον όρχι στη τελική του θέση. Κάθε διαταραχή αυτού του μηχανισμού προκαλεί αναστολή καθόδου του όρχεως στην τελική θέση και καθήλωση σε οποιοδήποτε σημείο κατά τη διαδρομή καθόδου ή εκτός αυτής.

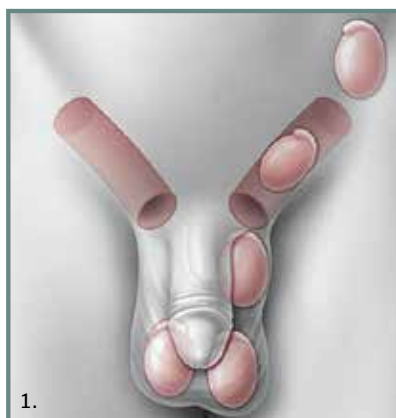
Τα αίτια είναι μηχανικά (ανώμαλη πρόσφυση του ορχικού συνδέσμου), ορμονικά (διαταραχή παραγωγής και

έκφραση των ορμονών), γονιδιακά (αυξημένη συχνότητα σε θετικό ιστορικό οικογενειακού περιβάλλοντος), φαρμακευτικά (έκθεση σε αντιανδρογόνα, αλκοόλη, τοξικές ουσίες), τοξιναιμία κύησης, διαβήτης κύησης κ.ά. Η συχνότερη θέση εμφάνισης είναι ο βουβωνικός πόρος (50%), ενώ ενδοκοιλιακά είναι σε ποσοστό 10%. Η κρυφορχία είναι ετερόπλευρη κατά 75% και συχνότερη αριστερά. Στο 20% είναι απηλάφτος κατά την κλινική εξέταση (εικόνα 1).

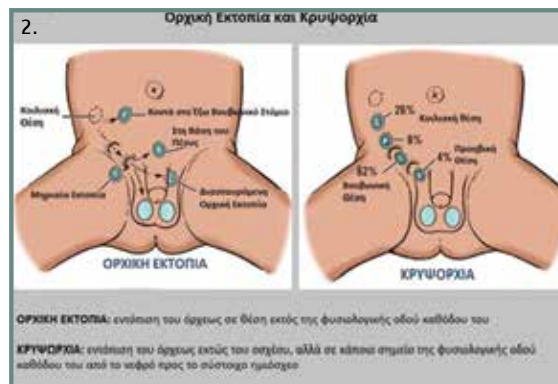
Έκτοπος όρχις είναι ο όρχις που δεν ψηλαφάται στο όσχεο και βρίσκεται εκτός της φυσιολογικής διαδρομής καθόδου. Η ανωμαλία αυτή οφείλεται σε διαταραχή καθήλωσης του οίακα. Εκτοπία εμφανίζεται σε ποσοστό 5%-8% (εικόνα 2).

Η κρυφορχία συνήθως διαπιστώνεται από τον παιδίατρο κατά την κλινική εξέταση. Η απουσία όρχεως μπορεί να οφείλεται επίσης σε ατροφία λόγω ενδομήτριας ή περιγεννητικής συστροφής. Σε περίπτωση αμφοτερόπλευρης κρυφορχίας με μη ψηλαφητούς όρχεις, πρέπει να εκτιμάται κλινικά και εργαστηριακά η πιθανότητα διαταραχής του φύλου.

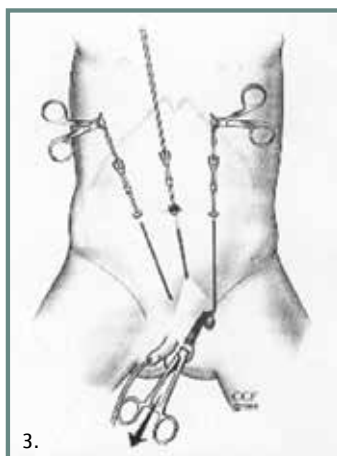
Η διαγνωστική προσέγγιση συμπληρώνεται με απεικονιστικές μεθόδους, ορμονικές - βιοχημικές μετρήσεις και γενετική διερεύνηση των ασθενών. Ο υπέρηχος από



Εικ. 1. Θέσεις εμφάνισης όρχεως σε κρυφορχία.



Εικ. 2. Αριστερά, ορχική εκτοπία: εντόπιση του όρχεως σε θέση εκτός της φυσιολογικής οδού καθόδου του. Δεξιά, κρυφορχία: εντόπιση του όρχεως εκτός του οσχέου, αλλά σε κάποιο σημείο της φυσιολογικής οδού καθόδου του από το νεφρό προς το σύστοιχο ημιόσχεο.



Εικ. 3. Λαπαροσκοπική αντιμετώπιση της κρυφορχίας.

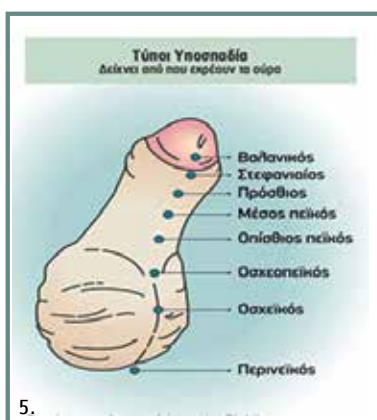


Εικ. 4. Υποβαλανικός υποσπαδίας.

ακτινολόγο που έχει εμπειρία στην εξέταση βρεφών και παιδιών, συμβάλλει στην εντόπιση της ακριβούς θέσης του όρχι, στη μελέτη της σύστασης και της μορφολογίας του, στον καθορισμό των διαστάσεών του (πολύτιμοι παράμετροι και για την παρακολούθηση της μετεγχειρητικής πορείας) και στη συνύπαρξη βουβωνοκήλης ή υδροκήλης.

Εάν ο όρχις δεν ανευρεθεί υπερηχογραφικά, μπορεί να βοηθήσει η CT και η MRI, ιδίως σε παχύσαρκα παιδιά. Τα τελευταία χρόνια η λαπαροσκόπηση συμβάλλει σημαντικά στην εντόπιση του ενδοκοιλιακού όρχι και προσφέρει τη δυνατότητα αποκατάστασης. Σε περίπτωση διαταραχών της ανάπτυξης των έξω γεννητικών οργάνων (Disorder sex development - DSD), η ενδοκρινολογική διερεύνηση και ο καρτύπος ολοκληρώνουν τη διάγνωση.

Η αποκατάσταση της φυσιολογικής θέσεως του όρχεως είναι επιβεβλημένη γιατί ο όρχις βρίσκεται σε θέσεις όπου η θερμοκρασία είναι αυξημένη σε σχέση με αυτή του όσχεου (34 °C, ενώ 37 °C ενδοκοιλιακά), με αποτέλεσμα να παρατηρείται δυσπλασία και ατροφία του όρχι και αναστολή της ανάπτυξης των σπερματικών κυττάρων.



Εικ. 5. Οι μορφές του υποσπαδία ανάλογα με το σημείο εκβολής του έξω στομίου της ουρήθρας.

Οι αλλοιώσεις αυτές ξεκινούν από πολύ νωρίς, ίσως και ενδομήτρια.

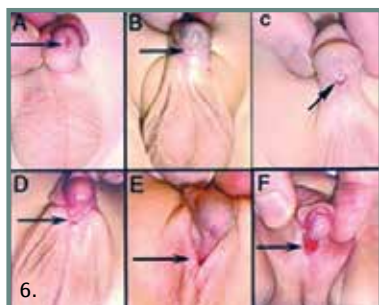
Επίσης, τα άτομα με κρυφορχία, πέρα από την ψυχολογική επιβάρυνση, έχουν μεγαλύτερη προδιάθεση για κακοήθεια κατά 5-10 φορές μεγαλύτερη απ' ό,τι στο γενικό πληθυσμό και αυξάνεται σε 15-33 φορές, σε ενδοκοιλιακούς όρχεις. Η πιθανότητα συστροφής είναι μεγαλύτερη λόγω του μη καθηλωμένου οίακα, ενώ ο τραυματισμός σε άμεση πλήξη στην περιοχή λόγω σύνθλιψης του όρχεως στο κοιλιακό τοίχωμα μπορεί να προκαλέσει μεγάλες βλάβες.

Η θεραπεία είναι χειρουργική (ορχεοπηξία), ενώ η ορμονοθεραπεία λόγω της χαμηλής αποτελεσματικότητάς της (<15%) σταδιακά αποσύρεται.

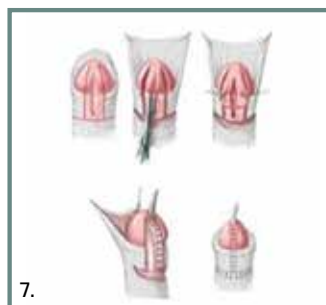
Η χειρουργική καθήλωση του όρχεως στο όσχεο όταν είναι ψηλαφητός γίνεται με βουβωνική τομή και η πλέον προσφιλή τεχνική είναι η κατά Lattimer-Benson lofti, με την τοποθέτηση του όρχεως μεταξύ του δέρματος και του δαρτού χιτώνος του οσχείου (dartos pouch technique). Ο βουβωνικός πόρος διανοίγεται για την παρασκευή του υπολείμματος του ελυτροπεριτονοϊκού πόρου που συνοδεύει την κρυφορχία και την υψηλή απολίνωσή του (εικόνα 3).

Στις περιπτώσεις της ενδοκοιλιακής κρυφορχίας με μη ψηλαφητό όρχι σήμερα προτιμούμε τη λαπαροσκοπική προσπέλαση με εντοπισμό και παρασκευή του ενδοκοιλιακού όρχι και προσπάθεια καθηλώσεως με την κλασική τεχνική. Εάν όμως η ορχεοπηξία δεν είναι εφικτή κατ' αυτόν τον τρόπο, εναλλακτική λύση είναι η διατομή των σπερματικών αγγείων και η ορχεοπηξία κατά Fowler - Stephens σε ένα ή δύο χειρουργικούς χρόνους (σταδιακή ορχεοπηξία). Όταν ο όρχις είναι δυσγενετικός ή ατροφικός, αφαιρείται. Οι σοβαρές επιπλοκές της ορχεοπηξίας μπορεί να είναι ο τραυματισμός του σπερματικού πόρου και η ισχαιμική ατροφία του όρχεως. Η ηλικία χειρουργικής διόρθωσης της κρυφορχίας σήμερα ξεκινά από τους πρώτους 6 μήνες ζωής για να προληφθούν οι βλάβες από την έκθεση των όρχεων σε αυξημένη θερμοκρασία.

Επίκτητη κρυφορχία εμφανίζεται έπειτα από εγχείρηση



Εικ. 6. Εικόνες υποσπαδία.



Εικ. 7. Μια από τις τεχνικές αποκατάστασης υποσπαδία.

βουβωνοκήλης ή άλλων επεμβάσεων της βουβωνικής χώρας, πιθανόν λόγω δημιουργίας συμφύσεων.

Συγγενής έλλειψη όρχεων

Η συγγενής έλλειψη του ενός ή και των δυο όρχεων είναι σπάνια (1/5.000 και 1/20.000 άρρενες αντίστοιχα) και θεωρείται αποτέλεσμα ενδομήτριας συστροφής.

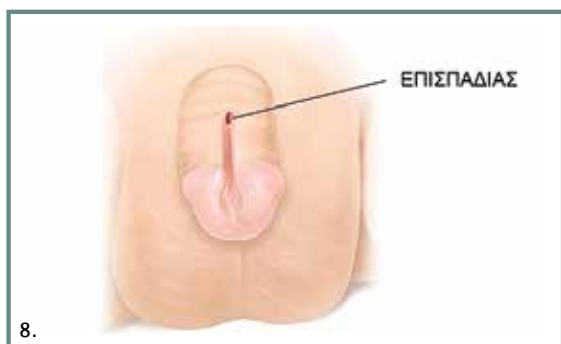
Πολυορχία

Εξαιρετικά σπάνια. Προέρχεται από τη διαίρεση των ορχικών ταινιών και οι όρχεις είναι συνήθως δυσγενετικοί και αφαιρούνται.

Υποσπαδίας

Ο υποσπαδίας (εικόνα 4) είναι συγγενής ανωμαλία του πέους, που χαρακτηρίζεται από την έκτοπη εκβολή του έξω στομίου της ουρήθρας σε οποιοδήποτε σημείο της κάτω επιφάνειας του πέους αντί της κορυφής της βαλάνου. Ανάλογα διακρίνουμε τις εξής μορφές:

- ▶ τον βαλανικό υποσπαδία (50%),
- ▶ τον στεφανιαίο,
- ▶ τον υψηλό, μέσο και χαμηλό πείκο υποσπαδία (30%),
- ▶ τον οσχεοπείκο,
- ▶ τον οσχεϊκό, και
- ▶ τον περινεϊκό,



Εικ. 8. Επισπαδίας.

ανάλογα με το σημείο εκβολής του έξω στομίου της ουρήθρας (εικόνα 5).

Στις βαριές μορφές υποσπαδία, πρέπει να λαμβάνεται και το ενδεχόμενο αμφιβόλου φύλου.

Ο υποσπαδίας είναι μια σύνθετη ανωμαλία, μια και το έκτοπο έξω στόμιο της ουρήθρας συνοδεύεται από υποπλασία των ιστών της βαλάνου, της περιφερικής ουρήθρας και του σπογγώδους σώματός της. Εκτός από την έκτοπη εκβολή της ουρήθρας, συνήθως συνυπάρχει και γωνίωση του πέους (χορδή), η οποία γίνεται εύκολα αντιληπτή όταν αυτό είναι σε στύση και είναι αποτέλεσμα ανάπτυξης ινώδους ιστού που αντικαθιστά τον δαρτό και την περιτονία του Buck, καθώς και έλλειψη συνένωσης της ακροποσθίας κατά την κοιλιακή επιφάνεια του πέους. Μπορεί να υπάρχει υποσπαδιακή πόσθη με κανονική θέση της ουρήθρας ή και χορδή χωρίς υποσπαδία.

Η συχνότητα εμφάνισης είναι 1/300 γεννήσεις αρέων νεογνών, είναι αγνώστου αιτιολογίας και συνυπάρχει με βουβωνοκήλη σε ποσοστό 10% και με κρυφορχία σε ποσοστό 8%. Μικρή είναι η πιθανότητα συνυπάρξεως ανωμαλιών από το ουροποιητικό επειδή η διάπλαση της ουρήθρας ακολουθεί την εμφάνιση της ουρηθρικής καταβολής. Υπάρχει σαφής οικογενής προδιάθεση που αυξάνει το ποσοστό εμφανίσεως σε 8% όταν προϋπάρχει στον πατέρα και σε 14% όταν παρατηρείται σε αδελφό του πάσχοντος (εικόνα 6).

Εμβρυολογικά ο υποσπαδίας είναι το αποτέλεσμα της αδυναμίας συνένωσης των ουρογεννητικών πτυχών κατά μήκος της κοιλιακής επιφάνειας του πέους. Η αιτιολογία είναι ασαφής, όμως ενοχοποιούνται παράγοντες όπως ελαττωμένη παράγωγή τεστοστερόνης ή υποδοχέων αυτής στο έμβρυο, οικογενειακή προδιάθεση, διαταραχές του πλακούντα σε νεαρής και μεγάλης ηλικίας μητέρες, νεογνά χαμηλού βάρους γέννησης, μονοζυγωτικά δίδυμα, αυξημένη έκθεση της μητέρας σε προγεστερόνη, περιβαλλοντικοί παράγοντες.

Η διάγνωση του υποσπαδία γίνεται με την επισκόπηση των γεννητικών οργάνων των αρρένων νεογνών αμέσως μετά τη γέννηση. Μπορεί να τεθεί μερικές φορές κατά την εμβρυϊκή περίοδο (προγεννητικά), όμως δεν υπάρχει καμία απολύτως ένδειξη για διακοπή της κύησης εξαιτίας του υποσπαδία.

Η χειρουργική επέμβαση, που διενεργείται σε ηλικία 6-24 μηνών, αποσκοπεί στη δημιουργία νεο-ουρήθρας, με τοποθέτηση νέου έξω στομίου ουρήθρας στη φυσιολογική του θέση στην κορυφή της βαλάνου, ευθειασμό του πέους και αισθητική αποκατάσταση της ακροποσθίας, κατά κανόνα σε ένα χειρουργικό χρόνο, ενώ στις βαριές μορφές μπορεί να γίνει σε δύο (εικόνα 7).

Οι επιπλοκές της χειρουργικής αποκατάστασης έχουν

άμεση σχέση με τη βαρύτητα του υποσπαδία, με κυριότερες το μετεγχειρητικό συρίγγιο της ουρήθρας, τη στένωση του ουρηθρικού στομίου, την υποτροπή της χορδής και το εκκόλπωμα της νεοουρήθρας. Η αντιμετώπισή τους κατ' ανάγκη απαιτεί νέα χειρουργική επέμβαση.

Επισπαδίας

Επισπαδίας χαρακτηρίζεται η συγγενής ανωμαλία κατά την οποία το έξω στόμιο της ουρήθρας εκβάλλει στη ραχιαία επιφάνεια του πέους. Επισπαδίας παρατηρείται συνήθως με εκτροφή της ουροδόχου κύστης. Η συχνότητά του κυμαίνεται μεταξύ 0,3-1:100.000. Η χειρουργική αποκατάσταση είναι τεχνικά δύσκολη και απαιτεί μεγάλη πείρα του χειρουργού (εικόνα 8).

Abstract

Harmanis G. Congenital anomalies of male genital tract. Iatrika Analekta, 2016; 4: 54-57.

In this article there is a brief review of the epidemiology the associated anomalies, the embryology and the etiology of the undescended testis, hypospadias and epispadias. The clinical features, the surgical management and the complications are also described.

Βιβλιογραφία

1. Huson JM. *Treatment of undescended testis*. Acta Paediatrica 2007; 96: 608-610.
2. Lattimer JK. *Scrotal pouch technique for orchiopexy*. J Urol 1957; 78: 628.
3. *Handbook of Pediatric Surgery*. ISBN978-1-84882-131-6 Springer 2010; 239-245.
4. Baskin LS. *Hypospadias and urethral development*. J Urol 2000; 163: 951-956.
5. Belman AB, King LR, Kramer SA (eds). *Clinical pediatric urology*. 4th edition Martin Dunitz, London, 2002; 1.076-1.077.
6. *Langmans Ιατρική Εμβρυολογία*. ISBN 960-372-015-01; 272-312.
7. Ludwig M, Ching B, Reutter H, et al. *Bladder exstrophy-epispadias complex*. Birth Defects ResA Clin Mol Teratol 2009; 85(6): 509-522.
8. Marshal VF, Muecke EC. *Variations in exstrophy of the bladder*. J Urol 1962; 88: 766.

Ο ρόλος του νοσηλεύτη στην προετοιμασία των γονέων νεογνών που υποβάλλονται σε χειρουργική αντιμετώπιση συγγενών ανωμαλιών

Ευανθία Κωνσταντάκη, MSc, PhD

Νοσηλεύτρια ΠΕ, Προϊσταμένη Παιδων ΜΗΤΕΡΑ

Evakonstantaki1@gmail.com

Νίκολη Μπώση, MSc

Νοσηλεύτρια ΠΕ, Παιδων ΜΗΤΕΡΑ

nmitosi@hmail.com

Οι εξελίξεις στη χειρουργική αντιμετώπιση των συγγενών ανωμαλιών των νεογνών και της εξειδικευμένης νοσηλευτικής φροντίδας κατά τη νοσηλεία τους στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας, έχουν συμβάλει στη σημαντική μείωση της νεογνικής θνησιμότητας, καθώς και στη βελτίωση της ποιότητας ζωής των μικρών ασθενών.

Τόσο η χειρουργική επέμβαση όσο και η εισαγωγή του νεογνού στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας, αποτελούν μία τραυματική εμπειρία για τους γονείς. Ακόμα και όταν είναι ενήμεροι από τον προγεννητικό έλεγχο των νεογνών για την ανάγκη χειρουργικής επέμβασης σε αυτά, η πραγματοποίηση της επέμβασης και η μετέπειτα εντατική θεραπεία τους, παραμένουν ανυπόφορα στρεσογόνοι παράγοντες. Οι νοσηλευτικές δραστηριότητες κατευθύνονται τόσο προς τη βελτίωση της υγείας του παιδιατρικού ασθενούς όσο και στην προαγωγή της θετικής λειτουργίας της οικογένειας. Η ανάγκη για υποστήριξη, συμπόνια, ορθή και με απλή και κατανοητή γλώσσα πληροφόρηση, αποτελούν τα θεμέλια της νοσηλευτικής αντιμετώπισης του στρες των γονέων ενός χειρουργημένου νεογνού.

Η οικογένεια χρειάζεται υποστήριξη για να αναπτύξει συμπεριφορά συνεργασίας και να διαχειριστεί με επιτυχία τους πολλαπλούς στρεσογόνους παράγοντες, που προκύπτουν από τη νοσηλεία του νεογνού. Η ανάπτυξη σχέσης εμπιστοσύνης αποτελεί τη βάση ανάπτυξης κοινών αναγνωρισμένων στόχων τόσο για το διάστημα της παραμονής του νεογνού στο νοσοκομείο τόσο και για τη φροντίδα του στο σπίτι.

Η ενημέρωση

Αρχικά, πριν από τη χειρουργική επέμβαση, οι γονείς πρέπει να παρευρίσκονται σε μια συνάντηση με τη διεπιστημονική ομάδα, που πρόκειται να αναλάβει τη χειρουργική και μετεγχειρητική φροντίδα του παιδιού τους, έχοντας τη

δυνατότητα να συνομιλήσουν με όλα τα μέλη της και να εκφράσουν τις απορίες και τους φόβους τους. Έπειτα, ο εξειδικευμένος νοσηλευτής στη χειρουργική φροντίδα των νεογνών, αναλαμβάνει τη διαδικασία της εκπαίδευσης των γονέων.

Κατά τη διαδικασία αυτή, οι γονείς πρέπει αρχικά να κατανοήσουν το είδος της επέμβασης στην οποία θα υποβληθεί το νεογνό, το λόγο για τον οποίο αυτή πραγματοποιείται, τα πλεονεκτήματα και τα μειονέκτημα των αναμενόμενων αποτελεσμάτων της. Η χορήγηση αναισθησίας στο νεογνό επίσης αποτελεί μία ιδιαίτερα τρομακτική διαδικασία για τους γονείς. Εκτιμώντας τη δεκτικότητα και την ψυχραιμία των γονέων, ο νοσηλευτής αναλαμβάνει την παροχή πληροφοριών που σχετίζονται με τη διαδικασία της αναισθησίας, τον πλήρη προεγχειρητικό έλεγχο που θα πραγματοποιηθεί, τη διακοπή σίτισης πριν από την επέμβαση, την τοποθέτηση φλεβικών γραμμών και, εάν οι γονείς το επιθυμούν, την επίδειξη του χώρου του χειρουργείου και του αναισθησιολογικού τμήματος. Η ξενάγηση των γονέων στους χώρους αυτούς ενισχύει την πληροφόρησή τους στην πραγματικότητα και μειώνει το αίσθημα ανασφάλειας. Έχοντας πλήρη αντίληψη του χώρου και των μέσων πραγματοποίησης της χειρουργικής επέμβασης, μειώνεται η δημιουργία φανταστικών σεναρίων, που οφείλονται στην άγνοια.

Έπειτα ακολουθεί η ενημέρωση των γονέων για την αναμενόμενη μετεγχειρητική κατάσταση του νεογνού. Αναλόγως της επέμβασης στην οποία θα υποβληθεί το νεογνό τους, θα πρέπει να προετοιμαστούν για την ύπαρξη κάποιας στομίας (γαστροστομία, οισοφαγοστομία, ειλεοστομία). Η προετοιμασία αυτή περιλαμβάνει την επίδειξη φωτογραφιών ή και προπλάσμάτων. Η θέα της ύπαρξης οποιασδήποτε στομίας σε ένα νεογνό αποτελεί σοκαριστική εικόνα για τους γονείς, διαταράσσοντας την εικόνα σώματος του παιδιού τους. Ο εξειδικευμένος νοσηλευτής επεξηγεί στους

γονείς το λόγο και τη διάρκεια ύπαρξης των στομιών.

Ο όρος στομία χρησιμοποιείται για να δηλώσει τη δημιουργία ενός ανοίγματος (στομίου) προσωρινού ή μόνιμου μεταξύ κοίλου οργάνου και του δέρματος ή μεταξύ δυο κοίλων οργάνων. Η καλή λειτουργία της όποιας στομίας εξασφαλίζεται με την άσφηση κατασκευή της και την επιμελή παρακολούθηση και φροντίδα. Το χρώμα της ελέγχεται από το νοσηλευτή τις πρώτες μετεγχειρητικές ώρες, που πρέπει να είναι ανοιχτό ή ζωηρώς ερυθρό. Το οίδημα που δημιουργείται μετά την επέμβαση και που προκαλεί κάποιο άγχος, επιτείνεται τις πρώτες ημέρες και ο βλεννογόνος, καθώς διογκώνεται, γίνεται πιο ωχρός, ενώ το στόμιο μπορεί λόγω του οιδήματος να μην είναι ορατό, χωρίς όμως να δημιουργούνται προβλήματα στη λειτουργία της στομίας, δεδομένου ότι το οίδημα είναι πρόσφατο και επομένως μαλακό. Κατά τις πρώτες μετεγχειρητικές ημέρες, ενδείκνυται η χρησιμοποίηση συσκευής με στόμιο μεγαλύτερης διαμέτρου, για να μην ασκείται πίεση στη στομία. Συνήθως την πέμπτη μετεγχειρητική ημέρα το οίδημα υποχωρεί σχεδόν τελείως. Ο νοσηλευτής είναι εκείνος, που θα φροντίσει για την ενδεδειγμένη σωστή επιλογή του όλου συστήματος κάλυψης, υποδοχής του περιεχομένου της και προστασίας της στομίας, ώστε να εξασφαλιστεί η καλή εφαρμογή και λειτουργία της που θα διατηρήσει το δέρμα στεγνό και καθαρό, αποτρέποντας έτσι τον ερεθισμό του και την εμφάνιση δερματοπαθειών ή άλλων βλαβών, που αντιμετωπίζονται δύσκολα.

Επιπλέον ο νοσηλευτής ενημερώνει και εξηγεί τους γονείς για τη μετεγχειρητική εισαγωγή και την παραμονή του ασθενούς στη Μονάδα Εντατικής Νοσηλείας Νεογνών (MENN). Η επίσκεψη αυτών στο χώρο της MENN, η ενημέρωση για τους κανόνες επισκεπτηρίου, της σίτισης των νεογνών με μητρικό θηλασμό, όποτε αυτή επιτρέπεται, της παρεντερικής σίτισης, της παρακολούθησης των νεογνών και της περιποίησης των νεογνών από το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό, της εκτίμησης και της αντιμετώπισης του μετεγχειρητικού πόνου, της προτροπής των γονέων στην εφαρμογή του θετικού αγγίγματος και της επαφής δέρμα του με δέρμα (Kangaroo Care), συμβάλλει στη δημιουργία θετικής εικόνας για τη μονάδα εντατικής νοσηλείας, η οποία αποτελεί μία ιδιαίτερα τρομακτική φράση για τους γονείς.

Η σίτιση του νεογνού

Επίσης σημαντικό θέμα αποτελεί η σίτιση των νεογνών

έπειτα από τη χειρουργική αντιμετώπιση συγγενών ανωμαλιών. Το γαστρεντερικό σύστημα των φυσιολογικών τελειόμηνων νεογνών μπορεί να επιτελέσει μεγάλο αριθμό λειτουργιών, όπως πέψη και απορρόφηση θρεπτικών συστατικών, διατήρηση υγρών και ηλεκτρολυτών και ανοσολογική προφύλαξη από τοξίνες και μικροοργανισμούς. Τα πρόωρα και τα νοσηλευόμενα νεογνά παρουσιάζουν προβλήματα στη θρέψη εξαιτίας της ανωριμότητας του γαστρεντερικού σωλήνα. Έτσι, τα νεογνά είναι επιρρεπή σε αφυδάτωση, παλινδρόμηση, εισρόφηση, ηλεκτρολυτικές διαταραχές και νεκρωτική εντεροκολίτιδα. Ο νοσηλευτής οφείλει να αξιολογεί την κατάσταση και το βαθμό ωρίμανσης του νεογνού για να αποφασίσει τη μέθοδο σίτισης που θα εφαρμόσει. Η σίτιση συνήθως στα χειρουργημένα νεογνά πραγματοποιείται μέσω καθετήρα ή με ελάχιστη εντερική σίτιση. Η έναρξη της εντερικής σίτισης στα πρόωρα νεογνά μπορεί να γίνει με την τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα. Η σίτιση πραγματοποιείται από το νοσηλευτή με αργούς ρυθμούς, μέσα σε ένα χρονικό διάστημα 15-30 λεπτών.

Μία άλλη μέθοδος που χρησιμοποιείται συχνά είναι η ολική παρεντερική διατροφή με τη βοήθεια αντλίας συνεχούς έγχυσης. Είναι απαραίτητη η καταγραφή του ισοζυγίου υγρών και ηλεκτρολυτών, ο έλεγχος των ζωτικών σημείων, η καταγραφή του αριθμού και της ποιότητας των κενώσεων, καθώς και η μέτρηση του βάρους σώματος καθημερινά.

Η φροντίδα στο σπίτι

Ιδιαίτερη σημασία έχει η εκπαίδευση των γονέων από το νοσηλευτή κατά τη διάρκεια της νοσηλείας του νεογνού στη MENN, με σκοπό να αναλάβουν σταδιακά τη φροντίδα του νεογνού στο σπίτι. Η έξοδος από το νοσοκομείο προϋποθέτει την προετοιμασία της οικογένειας και τη διασφάλιση ότι οι γονείς διαθέτουν τις απαιτούμενες γνώσεις και δεξιότητες για να φροντίσουν το νεογνό τους. Η κατάλληλη προετοιμασία και εκπαίδευση των γονέων για θέματα που αφορούν τη σίτιση, την καθημερινή φροντίδα του νεογνού, τη φροντίδα τυχόν στομιών αποτελούν τα θεμέλια της αποτελεσματικής διαχείρισης του νεογνού στο σπίτι.

Οι γονείς πρέπει να έχουν τη δυνατότητα να εκφράζουν τα συναισθήματά τους και να θέτουν τις απορίες τους. Ψυχολογική υποστήριξη παρέχεται όταν κριθεί απαραίτητο και οι ίδιοι το επιθυμούν. Ο νοσηλευτής αναλαμβάνει τη δημιουργία ενός γραπτού σχεδίου φροντίδας για το σπίτι,

Βασισμένο στις ανάγκες του νεογνού και της οικογένειας, στο οποίο αναγράφονται ευκρινώς οι ενέργειες που θα πρέπει να πραγματοποιούν οι γονείς στο σπίτι, σημεία και συμπτώματα που πρέπει να αναγνωρίσει έγκαιρα ο γονέας και να ενημερώσει την διεπιστημονική ομάδα, καθώς και τηλέφωνα επικοινωνίας για όλο το 24ωρο.

Επισημαίνεται ότι είναι απαραίτητος ο προγραμματισμός επισκέψεων επανελέγχου, καθώς μειώνει το άγχος των γονέων και προλαμβάνει πιθανές επιπλοκές. Επίσης, είναι σημαντικό να παροτρύνονται οι γονείς να επικοινωνούν

με τη διεπιστημονική ομάδα οποιαδήποτε στιγμή και για οποιαδήποτε απορία τους.

Οι προαναφερόμενες διαδικασίες, απαιτούν εξειδικευμένη γνώση, δεξιότητες και εμπειρία από την πλευρά του νοσηλεύτη για την αποτελεσματική προετοιμασία των γονέων νεογνών που υποβάλλονται σε χειρουργική αντιμετώπιση των συγγενών ανωμαλιών. Ο εξειδικευμένος νοσηλεύτης αποτελεί αναπόσπαστο μέλος αυτής της διαδικασίας, διασφαλίζοντας το συντονισμό και την αποτελεσματικότητά της.

Abstract

Konstantaki E, Mitosi N. *The nurse role in congenital anomalies. Iatrika Analekta, 2016; 4: 58-60.*

The aim of the present article is to describe the role of the specialist nurse in surgical neonate at providing information to the parents of newborns with congenital anomalies. In the last two decades, advancements in neonatal surgery, anesthesia, and intensive care have improved the outcome for newborns proceeding surgical correction congenital anomalies. The neonatal specialist nurse is responsible for informing the parents for the preoperative, intraoperative and the postoperative care of their baby. The specialist nurse not only provides information for the inpatient care of the neonatal but also educates the parents in the care required at home after the exit of the hospital. Moreover an individualized care plan is also created to provide written information to the parents for the home care. This educational process requires specialist knowledge and practical skills for the management of parental stress generating from the newborn's hospitalization as well as the home care. The nursing role prevails outstanding at securing the cooperation between the multidisciplinary team and the parents during the hospitalization of the newborn as well as the home care after the exit of the hospital.

Βιβλιογραφία

1. Adams EA, Towle MA. *Pediatric Nursing Care*. Pearson, Prentice Hall 2009.
2. Ball JW, Bindler RC. *Pediatric nursing care for children*. Pearson, Prentice Hall, 4th ed., 2008.
3. Berseth CL, Bisquera JA, Paje VU. *Prolonging small feeding volumes early in life decreases the incidence of Necrotizing Enterocolitis in very low birth weight infants*. Pediatrics 2003; 111 (3): 529-534.
4. Bruns DA, McCollum JA. *Partnerships between mothers and professionals in the NICU: caregiving, information exchange, and relationships*. Neonatal Netw 2002; 21(7): 15-22, 27.
5. Colson ER, Chapman RL, Held MR. *Evaluation and care of the normal neonate*. The Merch Manuals Online Medical Library, February 2010.
6. Kelly A, Liddell M, Davis C. *The nursing care of the surgical neonate*. Semin Pediatr Surg. 2008; 17(4): 290-296.
7. Kyle T. *Essentials of Pediatric Nursing*. Wolters Kluwer - Lippincott Williams & Wilkins, 2008.
8. Mcgarth JM, Medoff-Cooper B. *Alertness and feeding competence in extremely early born preterm infants: A pilot study*. Newborn and Infant Nursing Reviews 2002; 2(3): 174-186.
9. Seideman RY, Watson MA, Corff KE, et al. *Parent stress and coping in NICU and PICU*. J Paediatr Nurs 1997; 12(3): 169-176.
10. Μάτζιου Β. *Παιδιατρική Νοσηλευτική: Σχεδιασμός Νοσηλευτικής Φροντίδας*. Ιατρικές Εκδόσεις Λαγός, 3η Έκδοση, 1999.
11. Μάτζιου-Μεγαπάνου Β. *Κλινικές Δεξιότητες στην Παιδιατρική Νοσηλευτική, Φροντίδα Παιδιών*. Ιατρικές Εκδόσεις Δ. Λαγός, 4η Έκδοση, Αθήνα 2009.

Φωτογραφικός άτλας ιδιαίτερων νεογνικών χειρουργικών παθήσεων από το αρχείο του Παίδων ΜΗΤΕΡΑ



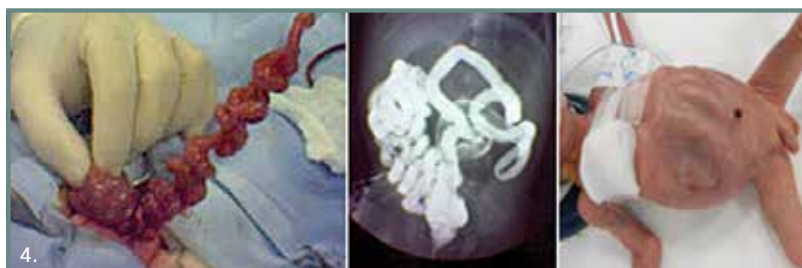
Εικ. 1. Γαστροσχιση.



Εικ. 2. Αγαγγλιονικό
κόλον.



Εικ. 3. Κυστικό ύγρωμα τραχήλου.



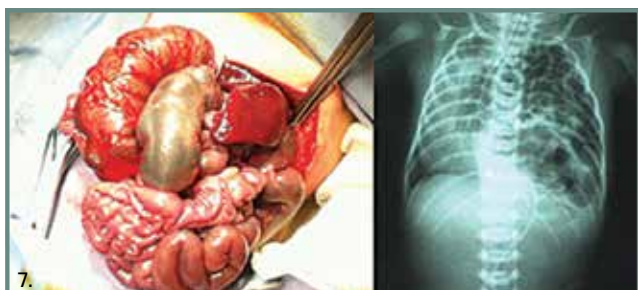
Εικ.4. Αιτηρία εντέρου (apple peel).



Εικ. 5. Ανώμαλη
ειλεϊκή αρτηρία.



Εικ. 6. Μεσεγχυματικός όγκος πleurών.



Εικ. 7. Δεξιά διαφραγματοκήλη.



Εικ. 8. Νεογνικό ινομύωμα.



Εικ. 9. Συστροφή εντέρου.



Εικ. 10. Στένωση βρόγχου - λοβεκτομή.



Εικ. 11. Ιεροκοκκυγικό τεράτωμα.



Εικ. 12. Ορθοπροδομικό συρίγγιο.



Εικ. 13. Κύστη μεσεντερίου.



Εικ. 14. Έλλειμα δέρματος.



Εικ. 15. Νεκρωτική εντεροκολιτιδα (ενδοτοιχωματικός αέρας).



Εικ. 16. Μεκέλειος απόφυση.



Εικ. 17. Αμφίβολα έξω γεννητικά όργανα.



Εικ. 18. Ατρησία εντέρου.



Εικ. 19. Ατρησία εντέρου (εκταμέν τμήμα).

Τμήματα

παθολογικός τομέας παιδών

- > Αλλεργιολογία
- > Αναπτυξιακή Παιδιατρική
- > Δερματολογία
- > Διαβητολογία
- > Διαιτολογία - Διατροφή
- > Γαστρεντερολογία
- > Εφηβική Ιατρική
 - Ενδοκρινολογία - Παχυσαρκία & Ελέγχου βάρους Παίδων/Εφήβων
 - Παιδική & Εφηβική Γυναικολογία
- > Καρδιολογία
- > Κλινική Παιδιατρική
- > Κλινική Γενετική
- > Μελέτη Διαταραχών Ύπνου
- > Μουσικοθεραπεία
- > Νευρολογία
 - Ιατρείο Κεφαλαλγίας Παίδων/Εφήβων
 - Ιατρείο Επιληψίας
 - Ιατρείο Εγκεφαλικής Παράλυσης
- > Ογκολογικό Κέντρο παιδών & εφήβων
- > Παιδιατρικών Λοιμώξεων
- > Πνευμονολογία - Ιατρείο Κυστικής Ίνωσης
- > Ρευματολογία
- > Ψυχική Υγεία Παίδων/Εφήβων

διαγνωστικός τομέας παιδών

- > Αιμοδυναμικό Εργαστήριο
- > Αξονικό Μαγνητικό Τομογράφο
- > Εργαστήριο Ηλεκτροφυσιολογίας
- > Κλασσική Ακτινολογία
- > Παιδιατρικοί Υπέρηχοι
- > Παιδική Ηλεκτρο-εγκεφαλογραφία

χειρουργικός τομέας παιδών

- > Αναισθησιολογία
- > Καρδιοχειρουργική
- > Κρανιοπροσωπική - Γναθοπροσωπική
- > Νευροχειρουργική
- > Ορθοπαιδική
- > Ουρολογία
- > Οφθαλμολογία
- > Πλαστική Χειρουργική
- > Χειρουργική (Α, Β, Γ)
- > Ωτορινολαρυγγολογία

κεντρικά εργαστήρια

Μικροβιολογικό / Αιματολογικό / Βιοχημικό

εξωτερικά Ιατρεία / επείγοντα περιστατικά

> 24 ώρες το 24ωρο / 365 ημέρες το χρόνο

μονάδες εντατικής νοσηλείας

- > Μ.Ε.Θ. - Πολυδύναμη Παίδων
- > Παιδοκαρδιοχειρουργική Μ.Ε.Θ.

κινητή μονάδα μεταφοράς νεογνών

ογκολογικό κέντρο για παιδιά και εφήβους

Το πρώτο στην Ελλάδα ιατρείο **Νι.Κα** (Νικητών Καρκίνου) για την φροντίδα των αποθεραπευμένων από καρκίνο, σε συνεργασία με τον Σύλλογο ενηλίκων που νόσησαν από καρκίνο στην παιδική ή εφηβική ηλικία «ΚΥΤΤΑΡΟ».

Η Μονάδα Εντατικής Νοσηλείας Νεογνών του ΜΗΤΕΡΑ, λειτουργεί από το 1979 προσφέροντας υψηλού επιπέδου υπηρεσίες υγείας στα νεογνά. Στα 35 χρόνια λειτουργίας της (1979 - 2014), γεννήθηκαν στο ΜΗΤΕΡΑ 436.000 νεογνά και νοσηλεύτηκαν στη ΜΕΝΝ 77.000 νεογνά.

Τα εξαιρετικά της αποτελέσματα* κατατάσσουν την ΜΕΝΝ του ΜΗΤΕΡΑ - την πρώτη οργανωμένη Μονάδα Εντατικής Νοσηλείας Νεογνών που λειτουργήσε εντός ιδιωτικού μαιευτηρίου - ανάμεσα στις καλύτερες παγκοσμίως. Η ΜΕΝΝ είναι εξοπλισμένη με σύγχρονα τεχνολογικό εξοπλισμό και στελεχώνεται με έμπειρο ιατρικό, παραϊατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό, ενώ υποστηρίζεται από συνεργάτες ιατρούς διαφόρων ειδικοτήτων.

99,92%

Επιβίωση
στο ΜΗΤΕΡΑ
(2013)

99,64%

Επιβίωση στη
ΜΕΝΝ ΜΗΤΕΡΑ
(2013)

0,86‰

Νεογνική
θνησιμότητα
(2013)

5,17‰

Περιγεννητική
θνησιμότητα
(2013)



Επίπεδο 1



Επίπεδο 2



Επίπεδο 3

* Η περιγεννητική θνησιμότητα (αριθμός νεογνών που γεννιούνται νεκρά και νεογνά που πεθαίνουν τις πρώτες 7 ημέρες ζωής -αναφέρεται σε ποσοστό ανά 1.000 γεννήσεις) μειώθηκε σημαντικά από 13,3 ‰ το 1980 στο 5,17 ‰ το 2013. Η νεογνική θνησιμότητα (θάνατοι νεογνών τις πρώτες 4 εβδομάδες ζωής -εκφράζεται σε ποσοστό ανά 1.000 γεννηθέντα ζώντα νεογνά) υπο-δεκαπλάσιαστηκε, από 8,1 ‰ το 1980 στο ποσοστό ρεκόρ 0,86 ‰ το 2013. Αντίστοιχα, η επιβίωση των νεογνών που γεννήθηκαν στο ΜΗΤΕΡΑ αυξήθηκε θεαματικά και το 2013 άγγιξε το 99,92%, ενώ η επιβίωση των νεογνών που νοσηλεύτηκαν στη ΜΕΝΝ εκτοξεύθηκε στο 99,64% το 2013. Επίσης κατά την τριετία 2011 - 2013 και επί του συνόλου 4.720 νοσηλευθέντων νεογνών, δεν σημειώθηκε κανένας θάνατος από λοίμωξη και δεν απομονώθηκε κανένα πολυσυνθετικό στέλεχος μικροβίου.



www.mitera.gr
Facebook/mitera.hospital
LinkedIn/company/mitera-hospital-
Youtube/Ekdiloseismitera