

ΘΕΜΑΤΑ ΠΑΙΔΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ

(Υπό μορφή ερωτήσεων-απαντήσεων)

Από τα μέλη Δ.Ε.Π της Πανεπιστημιακής Παιδοχειρουργικής Κλινικής



Παιδοχειρουργική Κλινική
Διευθυντής: Καθηγητής Σ. Γαρδίκης
Ιατρικό Τμήμα
Δημοκρίτειο Πανεπιστήμιο Θράκης

ΕΡΩΤΗΣΕΙΣ ΠΑΙΔΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ

1. **α) Τι είναι η λεμφική δυσπλασία (λεμφαγγείωμα-κυστικό ύγρωμα) και που οφείλεται.**
β) Πότε αυτή γίνεται εμφανής και που συνήθως εντοπίζεται
γ) Ποιες είναι οι κύριες μέθοδοι αντιμετώπισης των λεμφικών δυσπλασιών

Απάντηση

α) Τα λεμφαγγείωματα είναι καλοήθεις κυστικές μάζες που επενδύονται από ενδοθηλιακά κύτταρα. Οφείλονται στην ανώμαλη ανάπτυξη και απόφραξη του λεμφικού συστήματος που έχει σαν αποτέλεσμα τη δημιουργία απομονωμένων περιοχών λεμφικού ιστού, οι οποίες δεν επικοινωνούν με το φυσιολογικό σύστημα.

β) Το 50-60% των λεμφικών δυσπλασιών παρουσιάζεται στη γέννηση και το 90% μέχρι το 2^ο έτος της ζωής
 Συνήθως εντοπίζονται:

- i) Στο οπίσθιο τραχηλικό τρίγωνο (75%)
- ii) Στη μασχάλη (20%)

Το υπόλοιπο ποσοστό (5%) εντοπίζεται στο μεσοθωράκιο, στον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο και στη βουβωνική περιοχή.

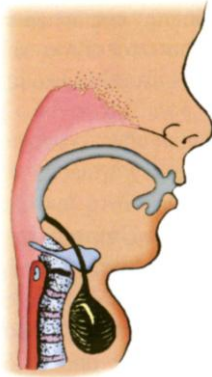
γ) Η αντιμετώπιση μπορεί να γίνει με 2 τρόπους: Σκληροθεραπεία ή Χειρουργική εκτομή. Η επιλογή της αντιμετώπισης καθορίζεται από τη μορφολογία και την έκταση της βλάβης, όπως αυτή αναδεικνύεται από τις απεικονιστικές μεθόδους (αξονική τομογραφία - CT ή μαγνητική τομογραφία -MRI)

Σκληροθεραπεία: Η θεραπεία αυτή συνήθως επιλέγεται για μονόχωρες ή μακροκυστικές βλάβες. Με τη μέθοδο αυτή γίνεται έκχυση σκληρυντικών παραγόντων (OK-432 ή μπλεομυκίνη, ή δοξουκυκλίνη) εντός της βλάβης.

Χειρουργική εκτομή: Η χειρουργική εκτομή αφορά συνήθως σύνθετες λεμφικές δυσπλασίες και απαιτεί συχνά σταδιακή προσπέλαση με περισσότερα των ένα χειρουργείων. Η μετεγχειρητική διαφυγή λέμφου είναι συχνή επιπλοκή η οποία αντιμετωπίζεται με κλειστή αναρρόφηση για ημέρες μέχρι εβδομάδες. Το ποσοστό υποτροπής μετά από χειρουργική επέμβαση είναι 50%, αφού η ατελής εκτομή είναι ο κανόνας προκειμένου να αποφευχθεί η κάκωση των γειτονικών νευροαγγειακών δεματίων.

2. α) Κλινικά ευρήματα και β) θεραπεία της κύστης θυρεογλωσσικού πόρου

Απάντηση



α) Η κύστη του θυρεογλωσσικού πόρου αποτελεί υπόλειμμα του θυρεοειδούς αδένα. Το συχνότερο εύρημα κατά τη φυσική εξέταση είναι μία ανώδυνη περιγεγραμμένη στρογγυλή κυστική μάζα στη μέση τραχηλική γραμμή η οποία ακολουθεί τις καταποτικές κινήσεις, ενώ υπάρχει περιορισμός της κινητικότητας με την προβολή της γλώσσας εκτός της στοματικής κοιλότητας. Η θυρεογλωσσική κύστη εντοπίζεται κατά

μήκος της μέσης γραμμής του τραχήλου σε οιοδήποτε σημείο της πορείας καθόδου του θυρεοειδούς. Στην πλειονότητα των περιπτώσεων εντοπίζεται στο ύψος του υοειδούς. Εντούτοις σε ένα ποσοστό 3% εντοπίζεται υπογλώσσια και σε ένα 7% στη σφαγιτιδική εντομή. Αν και η κύστη του θυρεογλωσσικού πόρου είναι συγγενής ανωμαλία αυτή σπάνια εμφανίζεται κατά τη νεογνική ηλικία. Γίνεται συνήθως αντιληπτή σε ηλικία 2-10 χρονών. Είναι άξιο προσοχής το γεγονός ότι το 1/3 των περιπτώσεων αυτής της διαταραχής γίνεται αντιληπτό σε ηλικία >20 χρονών.

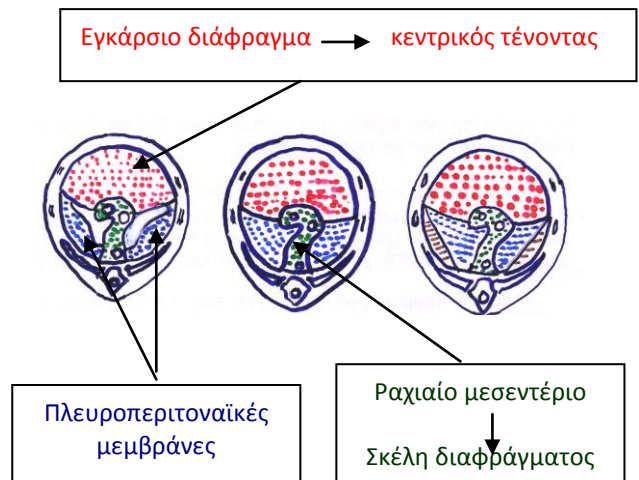
β) Η θεραπεία της κύστης θυρεογλωσσικού πόρου είναι η πλήρης εκτομή της (μέχρι τη βάση της γλώσσας) με συναφαίρεση του μέσου τμήματος του υοειδούς οστού (επέμβαση Sistrunk). Η οξεία φλεγμονή της κύστης του θυρεογλωσσικού πόρου πρέπει να αντιμετωπίζεται αρχικά με αντιβιοτικά και σε δεύτερο χρόνο αφού υποχωρήσει πλήρως η φλεγμονή (6 βδομάδες περίπου) ακολουθεί η χειρουργική εκτομή της. Υποτροπές παρουσιάζονται όταν το υοειδές οστό δεν αφαιρείται ή όταν η κύστη προηγουμένως έχει φλεγμανθεί.

3. Πως δημιουργείται η συγγενής διαφραγματοκήλη, ποια η συχνότητα εμφάνισής της και με ποιες άλλες παθήσεις συνοδεύεται;

Απάντηση

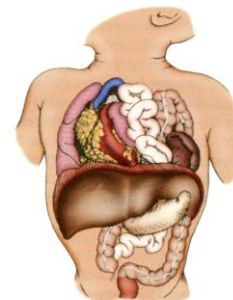
Ανατομικά, η συγγενής διαφραγματοκήλη οφείλεται στην αδυναμία συνένωσης των εμβρυικών τμημάτων του διαφράγματος, η οποία επιτρέπει την πρόπτωση κοιλιακών σπλάχνων εντός της θωρακικής κοιλότητας. Η συνένωση του εγκάρσιου διαφράγματος με τις πλευροπεριτοναϊκές πτυχές συμβαίνει φυσιολογικά κατά την 8η εβδομάδα της εμβρυικής ανάπτυξης. Αν ο σχηματισμός του διαφράγματος είναι ατελής παραμένει ανοικτό το πλευροπεριτοναϊκό τρήμα (τρήμα του Bochdalek).

Η συχνότητα εμφάνισης της συγγενούς διαφραγματοκήλης είναι 1 στις 2000 γεννήσεις ζώντων νεογνών και έχει υψηλή θνησιμότητα και νοσηρότητα.



Σωματικό τοίχωμα
↓
Μυϊκή μοίρα

Συνυπάρχει με ανωμαλία της μη στροφής του εντέρου γιατί καθώς το έντερο προσπίπτει εντός του θώρακα δεν ακολουθεί τη φυσιολογική διαδικασία στροφής και καθήλωσης. Τα σοβαρά ελλείμματα οδηγούν σε πνευμονική υποπλασία, πνευμονική υπέρταση και δυσλειτουργία της καρδιάς. Όσο μεγαλύτερη είναι η διαφραγματοκήλη και όσο νωρίτερα σχηματίζεται κατά την κύηση τόσο βαρύτερη πνευμονική υποπλασία



4. Ποια είναι τα απεικονιστικά ευρήματα της ακτινογραφίας θώρακα στην συγγενή διαφραγματοκήλη;

Απάντηση

Η ακτινογραφία θώρακα θα δείξει τα ακόλουθα:

- μικρή ποσότητα αέρα στην κοιλιά
- ακτινοσκιερό ημιθωράκιο εάν το έντερο δεν περιέχει μεγάλη ποσότητα αέρα ή αν ο αριστερός λοβός του ήπατος καταλαμβάνει το μεγαλύτερο τμήμα του ημιθωρακίου
- απώλεια του φυσιολογικού περιγράμματος του ομόπλευρου ημιθωρακίου
- παρουσία εντέρου στο θώρακα
- ετερόπλευρη μετατόπιση του μεσοθωρακίου και
- περιελιγμένο το ρινογαστρικό σωλήνα εντός του ημιθωρακίου.

Οι κήλες της δεξιάς πλευράς μπορεί να είναι δύσκολο να διαφοροδιαγνωστούν από την άνοδο του θόλου του διαφράγματος. Η διαφορική διάγνωση μπορεί να γίνει με τη χρήση της μαγνητικής τομογραφίας. Η μαγνητική ή η αξονική τομογραφία μπορεί επίσης να διαφοροδιαγνώσει τη συγγενή διαφραγματοκήλη από μια κυστική πνευμονική βλάβη (πχ συγγενής κυστική αδενωματοώδης δυσπλασία)

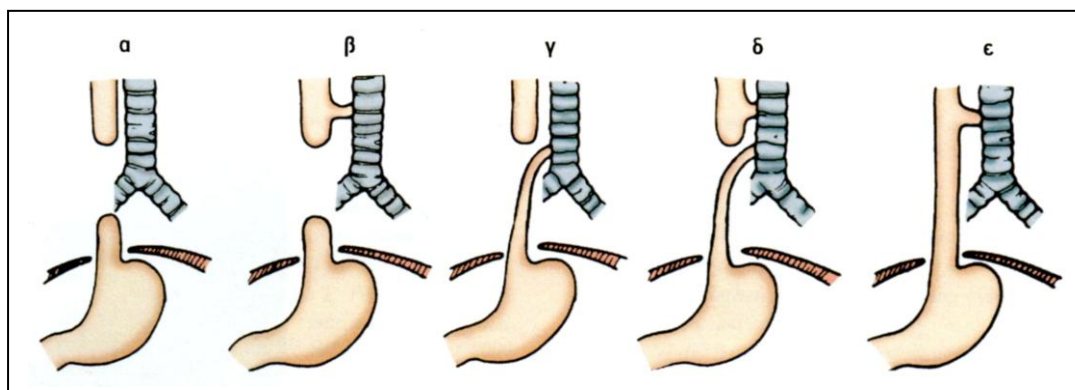
5. α) Ποια η συχνότητα και η ταξινόμηση (τύποι) της ατρησίας οισοφάγου (Α.Ο)

β) Παράγοντες κινδύνου από τους οποίους εξαρτάται η έκβαση των περιπτώσεων ατρησίας του οισοφάγου

Απάντηση

α) Η συχνότητα της Α.Ο κυμαίνεται μεταξύ 1: 2.500 και 1:10.000 γεννήσεις. Υπάρχει μία μικρή υπεροχή στην αναλογία αγόρια/κορίτσια (1.2/1). Εάν σε μία οικογένεια το πρώτο παιδί γεννήθηκε με Α.Ο οι πιθανότητα και το 2 παιδί να γεννηθεί με Α.Ο είναι 0.5-2%.

Η ταξινόμηση (τύποι) της ατρησίας οισοφάγου είναι:



Τύπος α (10%) Ατρησία οισοφάγου χωρίς συρίγγιο με μεγάλη απόσταση των δύο κολοβωμάτων

Τύπος β (1%) Ατρησία οισοφάγου με κεντρικό συρίγγιο (άνω κολόβωμα οισοφάγου)

Τύπος γ (85%) Ατρησία οισοφάγου με περιφερικό συρίγγιο (κάνω κολόβωμα οισοφάγου)

Τύπος δ (2%) Ατρησία οισοφάγου με κεντρικό συρίγγιο και περιφερικό συρίγγιο.

Τύπος ε (4-5%) Τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο (δίκην Η) χωρίς ατρησία οισοφάγου

β) Οι παράγοντες κινδύνου από τους οποίους εξαρτάται η έκβαση των περιπτώσεων ατρησίας του οισοφάγου είναι:

1. Νεογνά <1,5 kg
2. Πρώωρα νεογνά < 37 εβδομάδων κύησης
3. Συνοδές ανωμαλίες καρδιάς
4. Συνοδή πνευμονίτιδα
5. Μεγάλη απόσταση (>3 σπονδύλους) μεταξύ άνω και κάτω κολοβώματος

6. Ποια η κλινική εικόνα της ατρησίας οισοφάγου (ΑΟ) και με ποιες άλλες συγγενείς ανωμαλίες συνοδεύεται

Απάντηση

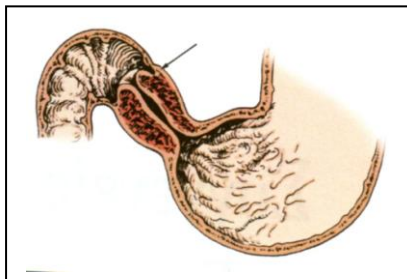
Η Α.Ο αναπτύσσει συμπτωματολογία στις πρώτες ώρες της ζωής. Πρώτο και κυρίαρχο σύμπτωμα είναι η παρουσία **αφρωδών σιέλων** και η συνύπαρξη αναπνευστικής δυσχέρειας και κυάνωσης. Σε προσπάθεια σίτισης του νεογνού αυτό εμφανίζει βήχα, φαινόμενα πνιγμονής και αναγωγές. Λόγω της ύπαρξης του τραχειο-οισοφαγικού συριγγίου (τύπος γ) παρουσιάζεται παλινδρόμηση γαστρικού υγρού στο τραχειοβρογχικό δένδρο με συνέπεια την ανάπτυξη πνευμονίας. Επίσης η διάταση της κοιλίας αποτελεί χαρακτηριστικό εύρημα.

Η εισαγωγή ρινογαστρικού καθετήρα 10 F έχει σαν αποτέλεσμα την περιέλιξη αυτού εντός του άνω οισοφαγικού κολοβώματος καθώς αυτός δε μπορεί να προωθηθεί στο στόμαχο.

Σε ένα ποσοστό 30-70% τα παιδιά με Α.Ο παρουσιάζουν και άλλες συγγενείς ανωμαλίες οι οποίες είναι τόσο πιο συχνές όσο πιο πρώωρο και λιπόβαρες είναι το νεογνό. Οι ανωμαλίες αυτές αφορούν το καρδιοαγγειακό, το ουροποιητικό, το πεπτικό και μυοσκελετικό σύστημα. Οι καρδιακές ανωμαλίες είναι η κύρια αιτία της θνητότητας των παιδιών με Α.Ο.

7. Βρεφική Υπερτροφική Πυλωρική Στένωση (ΒΥΠΣ) Αιτιολογία, Ηλικία εκδήλωσης, Κλινικά συμπτώματα, Διαφοροδιάγνωση.

Απάντηση



Η αιτιολογία της ΒΥΠΣ παραμένει άγνωστη. Η ΒΥΠΣ χαρακτηρίζεται από υπερτροφία των μυϊκών στιβάδων του πυλωρού και ιδιαίτερα της κυκλοτερούς. Πρόσφατα ενοχοποιείται ή έλλειψη της συνθετάσης του νιτρικού οξειδίου (Nitric oxide synthase) ένζυμου απαραίτητου για την παραγωγή νιτρικού οξειδίου (Nitric

Oxide –NO), νευροβιβαστικής ουσίας που προκαλεί χάλαση στη μυϊκή στοιβάδα του πυλωρού. Συνέπεια της έλλειψης NO είναι η μη χάλαση του πυλωρού (πυλωρόσπασμος) με αποτέλεσμα τη δευτεροπαθή υπερτροφία της μυϊκής στοιβάδας η οποία με τη πάροδο του χρόνου αποφράσσει τον αυλό του πυλωρού.

Η ΒΥΠΣ εκδηλώνεται κύρια μεταξύ 3 και 6 βδομάδας της ζωής με ρουκετοειδείς μη χολώδεις εμετούς 20 με 30 ml μετά το γεύμα. Το παιδί πεινάει, σιτίζεται και επαναλαμβάνει το επεισόδιο. Η κατάσταση αυτή ένα δεν αντιμετωπισθεί θα οδηγήσει σε αφυδάτωση, χάσιμο βάρους και ηλεκτρολυτικές διαταραχές (υποχλωραιμική, υποκαλιαιμική αλκάλωση).

Η ΒΥΠΣ θα πρέπει να διαφοροδιαγνωστεί από:

- Κακή σίτιση
- Γαστροισοφαγική παλινδρόμηση
- Αδρογεννητικό σύνδρομο
- Συγγενή στένωση πυλωρού

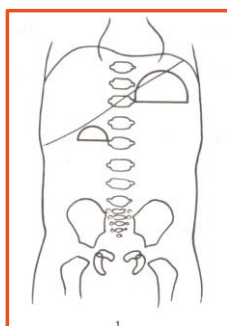
8. Ατρησία 12/δακτύλου

α) Επικρατούσα θεωρία παθογένεσης

β) Κύρια κλινικά και ακτινολογικά γνωρίσματα

Απάντηση

α) Η αποτυχία της διεργασίας της απόπτωσης (apoptosis – προγραμματισμένος κυτταρικός θάνατος) των επιθηλιακών κυττάρων του εντέρου έχει σαν αποτέλεσμα την ατελή αυλοποίηση του 12/δακτύλου. Φυσιολογικά, το συμπαγές 12/δάκτυλο αυλοποιείται στο τέλος της 8^{ης}-9^{ης} εμβρυϊκής βδομάδας.



β) Οι χολώδεις εμετοί (στο 85% των περιπτώσεων η απόφραξη εδράζεται περιφερικά του φύματος του Vater) και η σκαφοειδής κοιλία είναι τα κύρια κλινικά

χαρακτηριστικά. Παθognωμονικό σημείο είναι ή ύπαρξη της διπλής φυσαλίδας στη απλή ακτινογραφία κοιλίας. Το εν λόγω σημείο (double bubble) παράγεται από τον διατεταμένο στόμαχο και την διατεταμένη 1^η μοίρα του 12/δακτύλου

9. Ατρησία λεπτού εντέρου

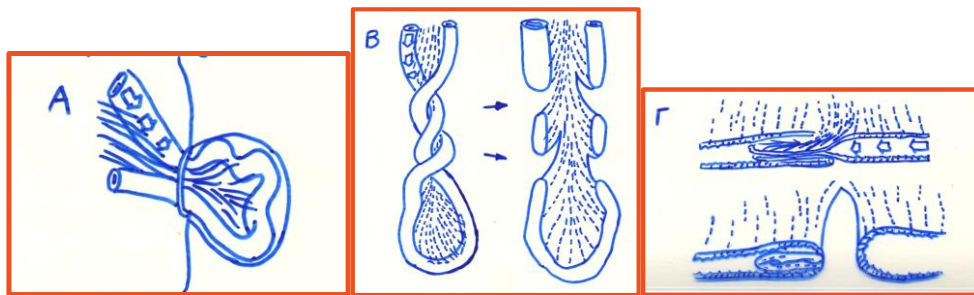
α) Επικρατούσα θεωρία παθογένεσης

β) Τύποι ατρησίας λεπτού εντέρου

γ) Κλινικά ευρήματα ατρησίας λεπτού εντέρου

Απάντηση

α) Η ατρησία λεπτού εντέρου είναι αποτέλεσμα αγγειακής απόφραξης η οποία συμβαίνει κατά την εμβρυϊκή ζωή με συνέπεια τη δημιουργία ατρησίας. Καταστάσεις που ενοχοποιούνται για την αγγειακή απόφραξη είναι:



(Α) η περίσφιξη του εντέρου στον ομφαλικό δακτύλιο,
(Β) η ενδομήτρια συστροφή
και (Γ) ο ενδομήτριος εγκολεασμός

β) Τύποι ατρησίας λεπτού εντέρου

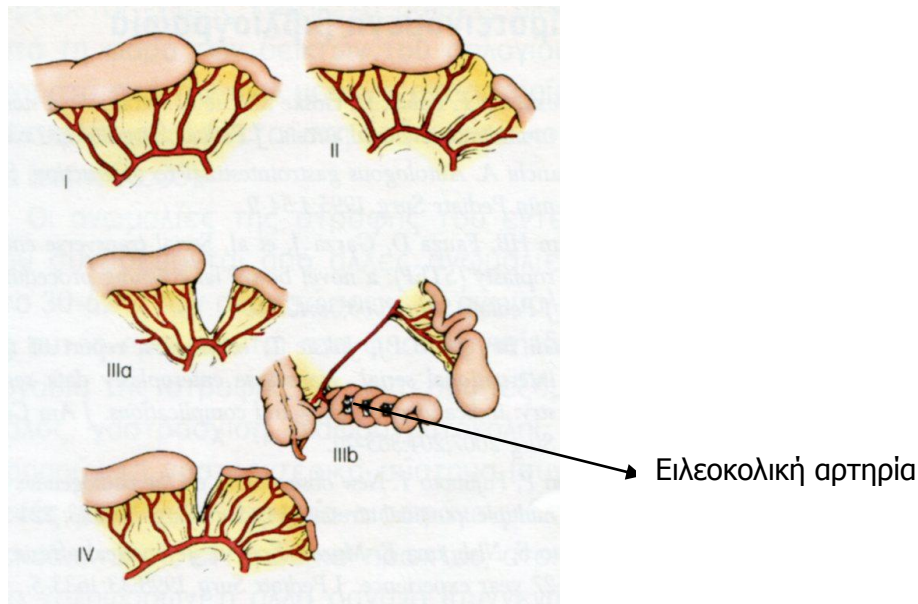
Τύπος I Μεμβρανώδης ατρησία με ακέραια τη μυϊκή στιβάδα

Τύπος II Μονήρης ατρησία με ύπαρξη χορδής που ενώνει τα δύο άτρητα μέρη

Τύπος IIIa Μονήρης ατρησία με ασυνέχεια των άτρητων τμημάτων και έλλειμμα μεσεντερίου

Τύπος IIIb Ατρησία σα "φλούδα μήλου" (apple-peel deformity), κατά την οποίαν απουσιάζει μεγάλο τμήμα του λεπτού εντέρου και ο τελικός ειλεός είναι περιελιγμένος γύρω από μία υποπλαστική ειλεοκολική αρτηρία.

Τύπος IV Πολλαπλές ατρησίες



γ) Χολώδεις έμετοι, διάταση της κοιλίας και αδυναμία αποβολής μηκωνίου είναι χαρακτηριστικές εκδηλώσεις της ατρησίας λεπτού εντέρου. Αν και η ατρησία μπορεί να εμφανιστεί σε οποιοδήποτε τμήμα του εντέρου, οι περισσότερες περιπτώσεις αφορούν το κεντρικό τμήμα της νήστιδας (υψηλή εντερική απόφραξη - ήπια διάταση της κοιλίας) ή το περιφερικό τμήμα του ειλεού (χαμηλή εντερική απόφραξη - έντονη διάταση της κοιλίας)

10. Συγγενές Μεγάκολο (Αγαγγλιονικό μεγάκολο - Νόσος του Hirschsprung)

α) Τι είναι και ποια η μακροσκοπική παθολογική εικόνα του

β) Πως αυτό εκδηλώνεται

Απάντηση

α) Το συγγενές μεγάκολο χαρακτηρίζεται από μερική ή πλήρη απόφραξη του παχέος εντέρου με έλλειψη των ενδοτοιχωματικών γαγγλιακών κυττάρων του μυεντερικού (Auerbach) και υποβλενογόννιου (Meissner) μυϊκού πλέγματος του παχέος εντέρου κατά το περιφερικό τμήμα του.

Μακροσκοπικά αναγνωρίζεται η ύπαρξη κεντρικής διάτασης του παχέος εντέρου (Γαγγλιονικό - Φυσιολογικό), που μεταπίπτει απότομα ή βαθμιαία (ζώνη μετάβασης) περιφερικά σε φυσιολογική διάμετρο (Αγαγγλιονικό - Παθολογικό)

β)

Νεογνά (1/3 περιπτώσεων)

1. Καθυστέρηση αποβολής μηκωνίου (πέρα του 24-48ωρου στο 90%)
2. Χολώδεις έμετοι
3. Κοιλιακή διάταση

Βρεφική ηλικία(2/3 περιπτώσεων)

1. Όσο το βρέφος θηλάζει δεν παρουσιάζονται διαταραχές κενώσεων (υδαρείς κενώσεις). Με την πάροδο του χρόνου προοδευτικά επέρχεται μείωση της συχνότητας των κενώσεων.
2. Απότομη επιδείνωση όταν το βρέφος αρχίζει να σιτίζεται με γάλα αγελάδας
 - Δυσκοιλιότητα (όχι εγκόπριση)
 - Μείωση όρεξης
 - Μετωρισμός κοιλίας
 - Κακή θρέψη
3. Ιστορικό καθυστέρησης αποβολής μηκωνίου

Μεγαλύτερα παιδιά

1. Απίσχνανση
2. Διατεταμένη κοιλία με τις έλικες του εντέρου να διαγράφονται από το λεπτό κοιλιακό τοίχωμα.
3. Χρόνια δυσκοιλιότητα

Σε ένα ποσοστό 10-30% των παιδιών με συγγενές megacolon η αρχική εκδήλωση μπορεί να είναι η εμφάνιση **εντεροκολίτιδας**

Είναι άγνωστης αιτιολογίας (ενοχοποιείται το *Clostridium difficile*)

Εμφανίζεται συχνότερα σε ηλικίες < 3χρ.

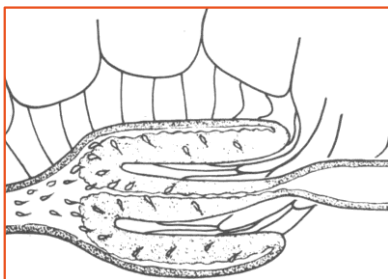
Χαρακτηρίζεται από:

- Κοιλιακή διάταση
 - Εμετούς, Πυρετό
 - Εκρηκτικές, δύσοσμες αιματηρές διάρροιες
- Αποτελεί την κυριότερη αιτία θανάτου (25-30 % θνητότητα)

- 11) α) Τι είναι ο εγκολεασμός εντέρου.
β) Κλινικά ευρήματα εγκολεασμού**

Απάντηση

α)



Ο εγκολεασμός είναι η παθολογική κατάσταση κατά την οποία δημιουργείται **τηλεσκοπική εγκόλπωση** κεντρικού τμήματος εντέρου (**εγκολεαζόμενο**) εντός περιφερικού τμήματος (**εγκολεάζον**). Το εγκολεαζόμενο και το εγκολεάζον τμήμα εντέρου σχηματίζουν τον **άλλαντα του εγκολεασμού**.

Με τον τρόπο αυτό συμπαρασύρεται και παγιδεύεται εντός του άλλαντα το μεσεντέριο του εντέρου με συνέπεια να παραβλάπτεται αρχικά η λεμφική και φλεβική

κυκλοφορία και στη συνέχεια και η αρτηριακή. Αν η κατάσταση αυτή παραμείνει χωρίς αντιμετώπιση το εμπλεκόμενο έντερο νεκρώνεται και ρήγνυται με συνέπεια την ανάπτυξη περιτονίτιδας

β) Ο τυπικός ασθενής είναι ένα υγιές παιδί που ξαφνικά αρχίζει να κλαίει και να διπλώνεται λόγω κοιλιακού άλγους. Το άλγος εμφανίζεται με επεισόδια που διαρκούν περίπου 1 λεπτό και εναλλάσσονται με διαλείματα εμφανούς ηρεμίας. Ο αντανακλαστικός έμετος αποτελεί πρώιμο σημείο, αλλά ο έμετος λόγω εντερικής απόφραξης εμφανίζεται καθυστερημένα (Προσοχή! Ο εγκολεασμός δεν εγκαθιστά άμεσα εντερική απόφραξη). Το αίμα, εξ αιτίας της φλεβικής στάσης και η βλέννη προσδίδουν στις κενώσεις μορφή ζελέ φραγκοστάφυλλου (όψιμο σημείο). Συνήθως ψηλαφάται μάζα κατά μήκος της πορείας του κόλου, συνηθέστερα στο δεξιό άνω τεταρτημόριο της κοιλίας.

12. Ποία είναι τα είδη του εγκολεασμού και η αιτιολογία τους

Απάντηση

Στην πλειονότητα των περιπτώσεων ο εγκολεασμός είναι **ιδιοπαθής** (95%) και συμβαίνει κυρίως στις ηλικίες μεταξύ **6** και **2χρονών**. Η αιτιολογία του παραμένει άγνωστη. Παρόλα αυτά κύρια ενοχοποιείται η ιογενής λοίμωξη από αδενοϊούς ή ροτοϊούς (γαστρεντερίτιδα, αναπνευστική λοίμωξη) η οποία έχει σαν αποτέλεσμα την υπερπλασία του λεμφικού ιστού στον τελικό ειλεό (πλάκες του Peyer). Ο υπερπλαστικός αυτός λεμφικός ιστός προσβάλλει όλη την περιφέρεια του τελικού ειλεού προκαλώντας στένωση και οδόντωση του αυλού του διευκολύνοντας έτσι τη δημιουργία εγκολεασμού. Στις περισσότερες φορές πρόκειται για ειλεο-κολικό ή ειλεο-τυφλικό εγκολεασμό (90%), ή για λιγότερο συχνά για ειλεο-ειλικό (6%) ή για κολικο-κολικό εγκολεασμό (4%). Σε μερικές ασυνήθεις περιπτώσεις ο εγκολεασμός μπορεί να αφορά και δύο (διπλός) ή και περισσότερα μέρη του εντέρου (πολλαπλός).

Σε ένα ποσοστό 5% των παιδιών υπάρχει παθολογικό οδηγό σημείο εγκολεασμού (lead point) (**δευτεροπαθής εγκολεασμός**) το οποίο προκαλεί οδόντωση ή απόφραξη του εντέρου, αρχίζοντας έτσι τη διαδικασία ανάπτυξης του εγκολεασμού. Το είδος αυτό του εγκολεασμού προσβάλλει κατά κύριο λόγο μεγαλύτερα παιδιά (>2 χρονών). Τα πλέον συχνά οδηγά σημεία του 2παθούς εγκολεασμού είναι:

- Εκκόλπωμα του Meckel (συχνότερο)
- Πολύποδες εντέρου
- Β-Λέμφωμα, Λεμφοσάρκωμα
- Τοιχωματικό αιμάτωμα (πορφύρα Henoch Scnlein)
- Εντερικός διπλασιασμός (σφαιρικός)
- Αιμαγγείωμα εντέρου

13. Ατρησία ορθού

α) Τι είναι.

β) Πως αυτή κατατάσσεται.

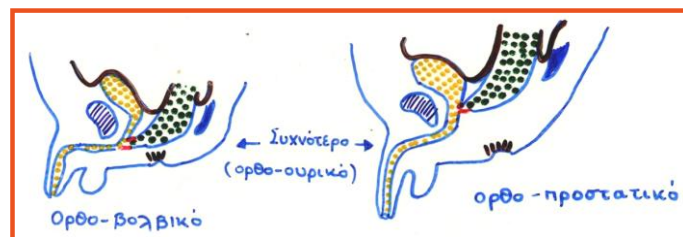
γ) Ποιοι η συχνότεροι τύποι στα κορίτσια και αγόρια.

Απάντηση

α) Ατρησία ορθού ονομάζεται η ανώμαλη εκβολή του ορθοπρωκτού. Αυτή η συγγενής ανωμαλία περιλαμβάνει ένα μεγάλο φάσμα κλινικών εκδηλώσεων από συρίγγιο στο περίνεο μέχρι τυφλό κολόβωμα χωρίς συρίγγιο.

β) Η ατρησία ορθού κατατάσσεται ανάλογα με το φύλο και την απόληξη του ορθοπρωκτού εν σχέση προς το ηβο-ορθικό μυϊκό σύμπλεγμα (muscle complex) ως χαμηλή και υψηλή ατρησία. Η ανωμαλία περαιτέρω υποδιαιρείται ανάλογα με την παρουσία ή μη συριγγίου στο ουρογεννητικό σύστημα ή στο περίνεο.

γ) Στα αγόρια ο συχνότερος τύπος είναι ατρησία ορθού με ορθοουρηθρικό συρίγγιο



Στα κορίτσια οι συχνότεροι τύποι ατρησίας ορθού είναι αυτοί με ορθοπροδρομικό ή ορθοκολπικό συρίγγιο



14. Αποκατάσταση ατρησίας ορθού

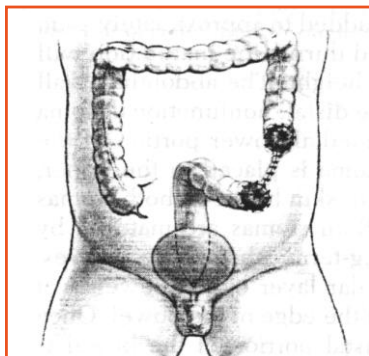
Απάντηση

Η επέμβαση εκλογής είναι η Οπίσθια Οβελιαία ΟρθοΠρωκτοΠλαστική (PSARP, Posterior Sagittal AnoRectoPlasty or Peña procedure).

Η επέμβαση για μεν τις χαμηλές ατρησίες (απόσταση δέρματος-ορθού <1.5cm) πραγματοποιείται σε ένα χειρουργικό χρόνο χωρίς τη δημιουργία κολοστομίας στα πρώτα 24ωρα της ζωής.

Για δε τις υψηλές ατρησίες (απόσταση δέρματος – ορθού >1.5cm) κατά αρχάς δημιουργείται κολοστομία στις πρώτες ώρες της ζωής (διαχωριστική κολοστομία στην αρχή του σιγμοειδούς) σε δεύτερο χρόνο πραγματοποιείται η PSARP (σε ηλικία 4-12 μηνών. Σήμερα οι περισσότεροι Παιδοχειρουργοί διεθνώς την πραγματοποιούν όταν το βρέφος συμπληρώσει τις 3 εβδομάδες ζωής) και σε τρίτο χρόνο (μετά 4-6 εβδομάδες) ακολουθεί σύγκλιση της στομίας. Σήμερα υπάρχει η τάση ακόμη και οι

υψηλές ατρησίες σε ορισμένα νεογνά να διορθώνονται σε ένα χειρουργικό χρόνο χωρίς κολοστομία τις πρώτες ώρες της ζωής.



Διαχωριστική κολοστομία στην αρχή του σιγμοειδούς

15. Κλινικά και εργαστηριακά ευρήματα της οξείας σκωληκοειδίτιδας

Απάντηση

Στα μικρά παιδιά, είναι δύσκολο να τεθεί η διάγνωση της οξείας σκωληκοειδίτιδας καθώς είναι δύσκολη η λήψη ιστορικού.

Η τυπική κλινική εικόνα περιλαμβάνει την εμφάνιση **επιγαστρικού ή περιομφαλικού άλγους**, που ακολουθείται από **ανορεξία** (σημαντικό εύρημα στα παιδιά καθώς αυτά αρνούνται τα αγαπημένα τους φαγητά), **ναυτία**, και **έμετο**.

Ακολουθεί δεκαδική **πυρετική κίνηση** και **μετατόπιση του άλγους** στο δεξιό κάτω τεταρτημόριο της κοιλίας

Κλινικά σημεία για την παρουσία περιτονίτιδας είναι:

i) Η πρόκληση άλγους στο δεξιό κάτω τεταρτημόριο κατά τη ψηλάφηση του αριστερού κάτω τεταρτημορίου (αντανακλώσα ευαισθησία – σημείο του Rovsing)

ii) Ο ακούσιος σπασμός του δεξιού τμήματος του ορθού κοιλιακού

Τα **λευκά αιμοσφαίρια** είναι πάνω από 10.000/μ/L (συχνά με στροφή προς τα αριστερά – πολυμορφοπυρηνικός τύπος λευκών) σε περισσότερο από το 80% των ασθενών με οξεία σκωληκοειδίτιδα.

Η ακτινολογική εξέταση θα πρέπει να περιλαμβάνει **ακτινογραφία θώρακα** για να αποκλειστεί η πνευμονία του δεξιού κάτω λοβού. Τα ευρήματα της ακτινογραφίας κοιλίας δεν είναι ειδικά.

Το υπερηχογράφημα κοιλίας χρησιμοποιείται κυρίως σε ασθενείς χωρίς τυπικό ιστορικό και με άτυπα ευρήματα από τη φυσική εξέταση (ευαισθησία 80-100%, ειδικότητα 78-98% και ακρίβεια 91%). Τα ειδικά υπερηχογραφικά ευρήματα είναι μεγάλη μεγέθους, μη συμπίεσιμη σκωληκοειδής απόφυση με μέγιστη διάμετρο >6 mm.

16. Ποιες οι κλινικές εκδηλώσεις της Μεκελείου απόφυσης και ποια η θεραπεία της

Απάντηση

Η πλειονότητα των ανθρώπων με Μεκέλειο απόφυση δεν παρουσιάζει συμπτώματα (ύπαρξη ευρείας βάσεως, πτωχή ανάπτυξη λεμφικού ιστού). Περίπου το 4% από αυτούς θα εκδηλώσουν συμπτωματολογία και τα περισσότερα είναι αγόρια (αγόρια/κορίτσια: 3/1)

Η συνήθης ηλικία που παρουσιάζονται κλινικές εκδηλώσεις είναι μεταξύ **1-4χρ** (85%) με τα περίπου μισά από αυτά τα παιδιά (45%) να έχουν ηλικία μεταξύ 1-2χρ. Είναι δηλαδή μία ηλικιοεξαρτώμενη νόσος όσο αφορά την παρουσία ή όχι συμπτωματολογίας (Μόνο το 15% των παιδιών με Μεκέλειο, ηλικίας μεγαλύτερης των 4 χρ. θα παρουσιάσει συμπτώματα.)

Η συμπτωματολογία με την οποία η μεκέλειος απόφυση μπορεί να εκδηλωθεί είναι:

i. Αιμορραγία (40%)

ii. Φλεγμονή ή διάτρηση (περιτονίτιδα) (12 – 24%)

ii. Απόφραξη (15 %)

i. Αιμορραγία

Πρόκειται για ανώδυνη, μαζική αιμορραγία, αιφνίδιας έναρξης, χρώματος συνήθως σκούρου κόκκινου που οφείλεται σε διάβρωση των άνω μεσεντεριδίων αρτηριών – φλεβών από το έλκος που δημιουργείται από τον έκτοπο γαστρικό βλεννογόνο. Η συνήθης εντόπιση της ελκωτικής επεξεργασίας εντοπίζεται:

i. Εντός της Μεκελείου απόφυσης

ii. Στη συμβολή γαστρικού – ειλεϊκού βλεννογόνου (Συχνότερα)

iii. Στο μεσεντερικό χείλος του ειλεού

ii. Φλεγμονή (Μεκελίτιδα) – Διάτρηση - Περιτονίτιδα

Παρουσιάζει κλινική εικόνα οξείας σκωληκοειδίτιδας, η οποία οφείλεται στη στάση περιεχομένου όταν ο αυχέννας της Μεκελείου είναι στενός.

iii. Εντερική απόφραξη

Αυτή είναι δυνατόν να προκληθεί από:

I. **Εγκολεασμό** (β'παθής, οδηγό σημείο εγκολεασμού). Σπάνια επί ανοικτού ομφαλεντερικού πόρου μπορεί να συμβεί εγκολεασμός λεπτού εντέρου στον ομφαλό.

II. Από την ύπαρξη ινώδους χορδής που συνδέει τη Μεκέλειο με τον ομφαλό (**Volvulus** ή **εσωτερική κήλη**).

III. Από την εκκολπωματική αρτηρία, η οποία αφίσταται από το μεσεντέριο που αιματώνει την Μεκέλειο. (Θέση παγίδευσης του εντέρου – **εσωτερική κήλη**).

III. **Συστροφή** της Μεκελείου απόφυσης στη βάση της.

Γίνεται εκτομή με λαπαροτομία ή λαπαροσκόπηση. Το ομφαλομεσεντερικό υπόλειμμα με στενή βάση μπορεί να θεραπευτεί με εκτομή και σύγκλιση του ελλείμματος του εντερικού τοιχώματος (συνήθως με συρραπτικό εργαλείο). Στις περιπτώσεις που η ανωμαλία έχει ευρεία βάση και περιέχει έκτοπο ιστό ή υπάρχει κάποια φλεγμονώδης ή ισχαιμική διεργασία που επεκτείνεται στον παρακείμενο ειλεό, απαιτείται εκτομή του τμήματος του εντέρου που περιλαμβάνει το εκκόλπωμα και αναστόμωση. Το εκκόλπωμα που αποκαλύπτεται τυχαία διεγχειρητικά στα νεαρά παιδιά πρέπει να εκτέμνεται λόγω της δια βίου πιθανότητας επιπλοκών και της μικρής νοσηρότητας της χειρουργικής επέμβασης.

17. α) Πότε πρέπει να χειρουργείται στα παιδιά:

i. Η βουβωνοκήλη

ii. Η υδροκήλη (απλή, επικοινωνούσα, κύστη τόνου)

β) Τι είναι η ομφαλοκήλη και πως αντιμετωπίζεται

Απάντηση

α) i. Στα πρόωρα νεογνά με βουβωνοκήλη η εγχείρηση πρέπει να γίνεται πριν από την έξοδο από το νοσοκομείο όταν το βρέφος αποκτήσει βάρος τουλάχιστον 1800-2000 g και η γενική του κατάσταση κρίνεται άριστη. Στα τελειόμηνα βρέφη η αποκατάσταση της κήλης θα πρέπει να γίνεται σε διάστημα που να μην ξεπερνά τον ένα μήνα από τη διάγνωση. Στα μεγαλύτερα παιδιά αυτό το διάστημα μπορεί να είναι και μεγαλύτερο. Τα παιδιά με περισφιγμένη κήλη θα πρέπει σε πρώτο χρόνο να ανατάσσεται η κήλη και η επέμβαση να γίνει εντός 24-48 ώρες. Σε περίπτωση που η κήλη δεν ανατάσσεται η επέμβαση πρέπει να πραγματοποιηθεί άμεσα σε επείγουσα βάση.

ii. Η υδροκήλη έχει ένδειξη χειρουργικής διόρθωσης εάν παραμένει πέραν του ενός χρόνου ή εμφανιστεί μετά τον πρώτο χρόνο της ζωής. Γενικά η αποκατάσταση της πραγματοποιείται όταν το παιδί είναι περίπου 2 χρονών.

β) Η Ομφαλοκήλη οφείλεται σε έλλειμμα περιτονίας στην περιοχή του ομφαλού. Παρατηρείται συχνά στα νεογνά και περισσότερο στα πρόωρα. Στα περισσότερα παιδιά το μέγεθος του ομφαλικού δακτυλίου ελαττώνεται προοδευτικά και ο δακτύλιος τελικά κλείνει. Ελλείμματα διαμέτρου μικρότερης του 1 cm κλείνουν αυτόματα μέχρι το 5ο έτος στο 95% των περιπτώσεων. Όταν το έλλειμμα όμως είναι μεγαλύτερο από 1,5 εκ σπάνια κλείνει αυτόματα. Χειρουργική αποκατάσταση της ομφαλοκήλης απαιτείται σε περίπτωση περίσφιξης του εντέρου (σπάνια προκαλείται), όταν το έλλειμμα είναι μεγαλύτερο από 1,5 εκ και σε όλα τα παιδιά μεγαλύτερα των 4 ετών.

18. Τι είναι η νεκρωτική εντεροκολίτιδα και ποιοι παράγοντες ενοχοποιούνται για την εκδήλωσή της;

Απάντηση

Η νεκρωτική εντεροκολίτιδα είναι η βαρύτερη και συχνότερη διαταραχή του γαστρεντερικού συστήματος κυρίως στα πρόωρα νεογνά, με μέση ηλικία έναρξης των συμπτωμάτων τις δέκα μέρες μετά τη γέννηση. Το 80% των περιπτώσεων είναι πρόωρα νεογνά με βάρος γέννησης μικρότερο από 2500g και το 50% έχει βάρος μικρότερο από 1500gr, όμως μπορεί να εμφανιστεί και σε τελειόμηνα νεογνά. Η έναρξη της νεκρωτικής εντεροκολίτιδας επισπεύδεται από την κάκωση του εντερικού επιθηλίου. Η προκύπτουσα διάσπαση του εντερικού φραγμού επιτρέπει τη μετατόπιση βακτηριδίων και έτσι διεγείρεται η παραγωγή διαφόρων φλεγμονωδών παραγόντων. Η νεκρωτική εντεροκολίτιδα χαρακτηρίζεται από νέκρωση, εξέλκωση και εσχαροποίηση του εντερικού βλεννογόνου που συχνά εξελίσσεται σε ολοτοιχωματική νέκρωση και διάτρηση.

Στην παθογένεια της νόσου αυτής εμπλέκονται πολλοί παράγοντες όπως

- 1.η προωρότητα,
- 2.ο χρόνος έναρξης, η σύσταση και η συχνότητα της χορήγησης της εντερικής διατροφής,
- 3.οι βακτηριδιακές λοιμώξεις και
- 4.η εντερική ισχαιμία.

19. Ποιά η κλινική εικόνα της νεκρωτικής εντεροκολίτιδας και με ποια απεικονιστική μέθοδο επιτυγχάνεται η διάγνωσή της;

Απάντηση

Η νεκρωτική εντεροκολίτιδα εκδηλώνεται με αυξημένο γαστρικό υπόλειμμα, χολώδεις εμέτους, διάταση της κοιλίας, αιματηρά κόπρανα, λήθαργο και ελαττωμένη ενυδάτωση του δέρματος. Όταν υπάρχει διάτρηση του εντέρου, η σύσπαση του κοιλιακού τοιχώματος είναι εμφανής κατά την εξέταση. Στην αντικειμενική εξέταση εκτιμάται η διάταση της κοιλίας και η καθήλωση των εντερικών ελίκων. Η παρουσία ερυθήματος, οιδήματος ή κριγμού στο κοιλιακό τοίχωμα μπορεί να είναι σημεία νέκρωσης του εντέρου.

Η ύπτια και πλάγια ακτινογραφία κοιλίας απεικονίζουν έγκαιρα τη διάταση του λεπτού εντέρου, η οποία ακολουθείται από πνευμάτωση του εντερικού τοιχώματος. Μπορεί να παρατηρηθεί αέρας στην πυλαία φλέβα, αλλά η παρουσία του μπορεί να είναι παροδική. Ο επαναληπτικός ακτινολογικός έλεγχος μπορεί να δείξει καθηλωμένες ή διατεταμένες εντερικές έλικες. Στο 20% των ακτινογραφιών εμφανίζεται διάτρηση με διαφυγή αέρα στην περιτοναϊκή κοιλότητα.

20. Ποιοι είναι οι τρόποι θεραπείας της νεκρωτικής εντεροκολίτιδας; Ποιες οι απόλυτες και σχετικές ενδείξεις χειρουργικής αποκατάστασης;

Απάντηση

Η θεραπεία περιλαμβάνει στέρηση της σίτισης, ρινογαστρική αναρρόφηση, συστηματική χορήγηση αντιβιοτικών και διόρθωση της υποξαιμίας, της οξέωσης και των ηλεκτρολυτικών διαταραχών. Η μοναδική **απόλυτη ένδειξη** για χειρουργική αντιμετώπιση είναι το πνευμοπεριτόναιο. **Σχετικές ενδείξεις** αποτελούν η παρουσία αέρα στην πυλαία φλέβα, η επιδείνωση της κλινικής εικόνας, η καθήλωση εντερικής έλικας στον επαναληπτικό ακτινολογικό έλεγχο, η ερυθρότητα του κοιλιακού τοιχώματος, η παρουσία κοιλιακής μάζας και η θετική για βακτηρίδια παρακέντηση. Η κλινική εκτίμηση του νεογνού στο οποίο υπάρχει υποψία νέκρωσης του εντέρου πρέπει να είναι ακριβής διότι η νέκρωση μπορεί να μη συνοδεύεται από πνευμοπεριτόναιο, γιαυτό και κάποιοι υποστηρίζουν ότι ο καταλληλότερος χρόνος για την εκτομή του νεκρωμένου εντέρου είναι πριν συμβεί η διάτρησή του.

22. Τι είναι η ατρησία χοληφόρων, ποιοι είναι οι ανατομικοί τύποι της και ποια τα κύρια συμπτώματα και σημεία;

Απάντηση

Η ατρησία των χοληφόρων είναι η απουσία βατότητας των χοληφόρων που παροχετεύουν το ήπαρ. Η αιτιολογία της νόσου είναι άγνωστη, αλλά πρόσφατες μελέτες έδειξαν ότι ίσως υπάρχει γενετική ανωμαλία κατά τη μορφογένεση περίπου στο 20% των περιπτώσεων. Στο υπόλοιπο 80% ενοχοποιείται η ιογενής, αυτοάνοση ή ανοσο-μεταφερόμενη παθογένεια ή βλάβη των χοληφόρων από τοξικά μονουδροξυλικά χολικά οξέα.

Ο βαθμός συμμετοχής των χοληφόρων στην ατρησία ποικίλλει σημαντικά. Υπάρχουν τρεις ανατομικές μορφές απόφραξης:

1. Τα κεντρικά εξωηπατικά χοληφόρα είναι βατά, ενώ τα χοληφόρα περιφερικά του κυστικού πόρου αποφραγμένα.
2. Η χοληδόχος κύστη, ο κυστικός πόρος και ο χοληδόχος πόρος είναι βατοί ενώ τα κεντρικά χοληφόρα είναι αποφραγμένα, και
3. Ολόκληρο το εξωηπατικό σύστημα των χοληφόρων είναι αποφραγμένο.



Type I
(8%)



Type II
(21%)



Type III
(67%)

Το νεογνό με ατρησία χοληφόρων αμέσως μετά την γέννηση έχει φυσιολογική πορεία, έως ότου παρατηρηθεί ίκτερος στις 2-3εβδομάδες της ζωής.

Τα κόπρανα μπορεί να είναι φυσιολογικά ή να έχουν χρώμα πηλού. Τα ούρα αποκτούν σκουρόχρωμη χροιά.

Αρχικά το ήπαρ έχει φυσιολογικό μέγεθος, αλλά διογκώνεται με την πάροδο του χρόνου και αποκτά σκληρά υφή σαν αποτέλεσμα της προοδευτικής κίρρωσης.

Συνήθως αναπτύσσεται σπληνομεγαλία, ενώ ασκίτης και πυλαία υπέρταση εκδηλώνονται μετά από αρκετούς μήνες.

21. Τι είναι η κύστη χοληδόχου πόρου, ποιοι είναι οι τύποι με τους οποίους εμφανίζεται και ποια τα κύρια κλινικά ευρήματα

Απάντηση

Η κύστη χοληδόχου πόρου είναι η διάταση ή το εκκόλπωμα ολόκληρου ή τμήματος του χοληδόχου πόρου. Αναφέρονται πέντε τύποι κύστεων χοληδόχου πόρου. Η επίπτωση της νόσου κυμαίνεται από 1:13.000 έως 1:2.000.000. Υπερέχουν τα θήλεα (3:1), και η νόσος είναι συχνότερη στους Ασιάτες ενώ η πλειονότητα των περιπτώσεων προέρχεται από την Ιαπωνία

Τύπος I: Ατρακτοειδής διάταση των εξωηπατικών χοληφόρων

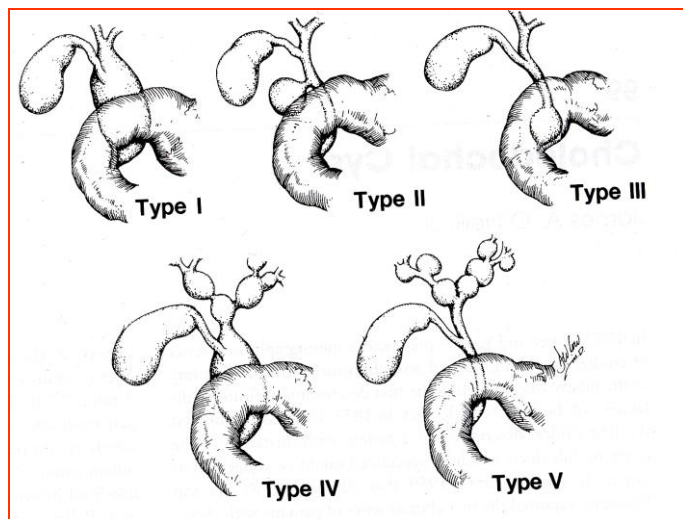
Τύπος II: Σακκοειδής προβολή του χοληδόχου πόρου (εκκόλπωμα)

Τύπος III: Χοληδοχοκήλη

Τύπος IV: Κυστική διάταση των ενδοηπατικών και εξωηπατικών χοληφόρων

Τύπος V: Αποτελείται από πολλαπλές ενδοηπατικές κύστεις χωρίς εξωηπατικές διατάσεις των χοληφόρων και όταν συνδυάζεται με ηπατική ίνωση ονομάζεται νόσος του Caroli.

Συχνότερες είναι οι μορφές τύπου I και IV (κυρίως ο τύπος I) που αποτελούν το 85% αυτών των ανωμαλιών.



Οι κλινικές εκδηλώσεις της κύστης του χοληδόχου πόρου περιλαμβάνουν υποτροπιάζων κοιλιακό άλγος, επεισόδια ίκτερου και μάζα στο δεξιό άνω τεταρτημόριο της κοιλίας.

Καθώς τα παιδιά μεγαλώνουν, η κύστη μπορεί να γίνει επώδυνη ή να μολυνθεί. Σε σπάνιες περιπτώσεις λόγω ρήξης της κύστης τα παιδιά μπορεί να εμφανίσουν χολώδη περιτονίτιδα