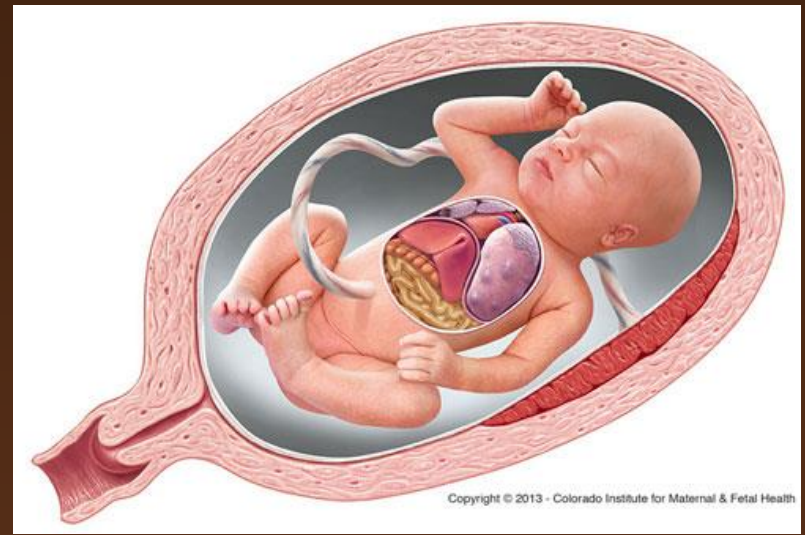


ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗ ΑΔΕΝΩΜΑΤΩΔΗΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΑ

ΠΑΙΔΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
Δ/της Καθ. Σ. ΓΑΡΔΙΚΗΣ
ΔΗΜΟΚΡΕΤΕΙΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΡΑΚΗΣ



ΓΕΝΙΚΑ



ΑΜΑΡΤΩΜΑ

7^η ΕΜΒΡΥΙΚΗ ΕΒΔΟΜΑΔΑ

ΜΕΓΑΛΗ ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΤΩΝ ΤΕΛΙΚΩΝ
ΒΡΟΓΧΙΟΛΙΩΝ

ΠΟΛΛΑΠΛΕΣ ΚΥΣΤΕΙΣ ΜΕ ΒΡΟΓΧΙΚΟ
ΕΠΙΘΗΛΙΟ ΠΟΥ ΕΜΦΑΝΙΖΕΙ ΠΟΛΥΠΟΕΙΔΗ
ΥΠΕΡΠΛΑΣΙΑ ΧΩΡΙΣ ΒΛΕΝΝΟΓΟΝΙΟΥΣ
ΑΔΕΝΕΣ ΚΑΙ ΧΟΝΔΡΟ

ΓΕΝΙΚΑ

ΣΠΑΝΙΑ

1/25000-35000 ΜΕ ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

ΗΛΙΚΙΑ ΕΜΦΑΝΙΣΗΣ:

ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΑ

ΝΕΟΓΕΝΝΗΤΑ (Αναπνευστική δυσχέρεια)

ΜΕΓΑΛΥΤΕΡΑ ΠΑΙΔΙΑ (Επαναλαμβανόμενες λοιμώξεις)

ΘΝΗΤΟΤΗΤΑ: 25-30% ΣΤΑ ΝΕΟΓΕΝΝΗΤΑ

9-49% ΣΤΑ ΕΜΒΡΥΑ

ΤΥΠΟΙ

1977 Stocker



ΤΥΠΟΣ I: Πολλές μεγάλες κύστες >2 cm ή μια μεγάλη που συνοδεύεται από μικρότερες γύρω της. Συχνότερος τύπος. Πολύ καλή πρόγνωση.

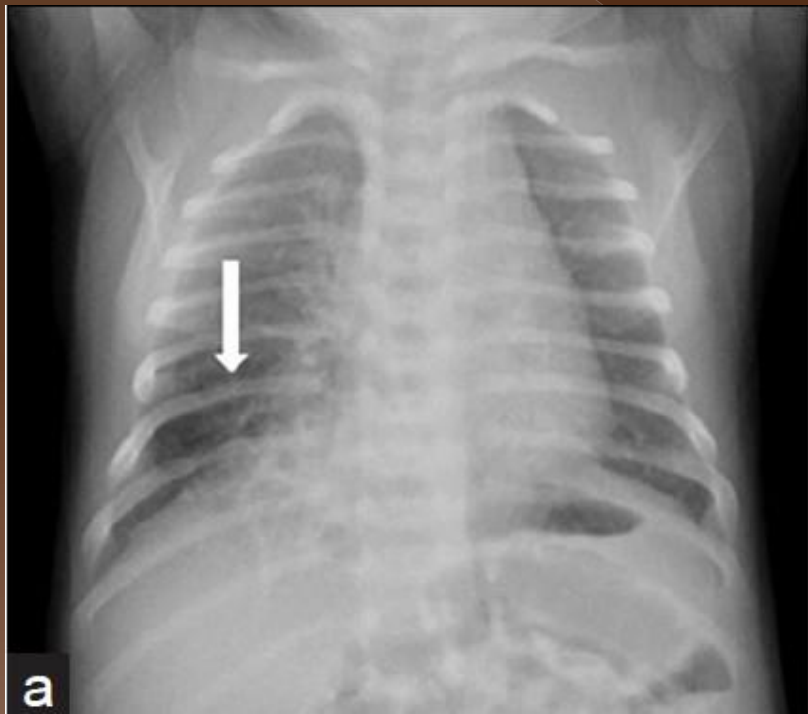
ΤΥΠΟΣ II: Μικρές κύστες <1 cm . Αποτελεί το 40 % των περιπτώσεων. Το 60 % συνοδεύεται από άλλες συγγενείς ανωμαλίες πχ νεφρική αγενεσία.

ΤΥΠΟΣ III: Πολλαπλές μικρές κύστες <0.5 cm. Δίνεται η εντύπωση ότι η βλάβη είναι συμπαγής. Εμφανίζεται στο 5% των περιπτώσεων.

ΤΥΠΟΣ Ι

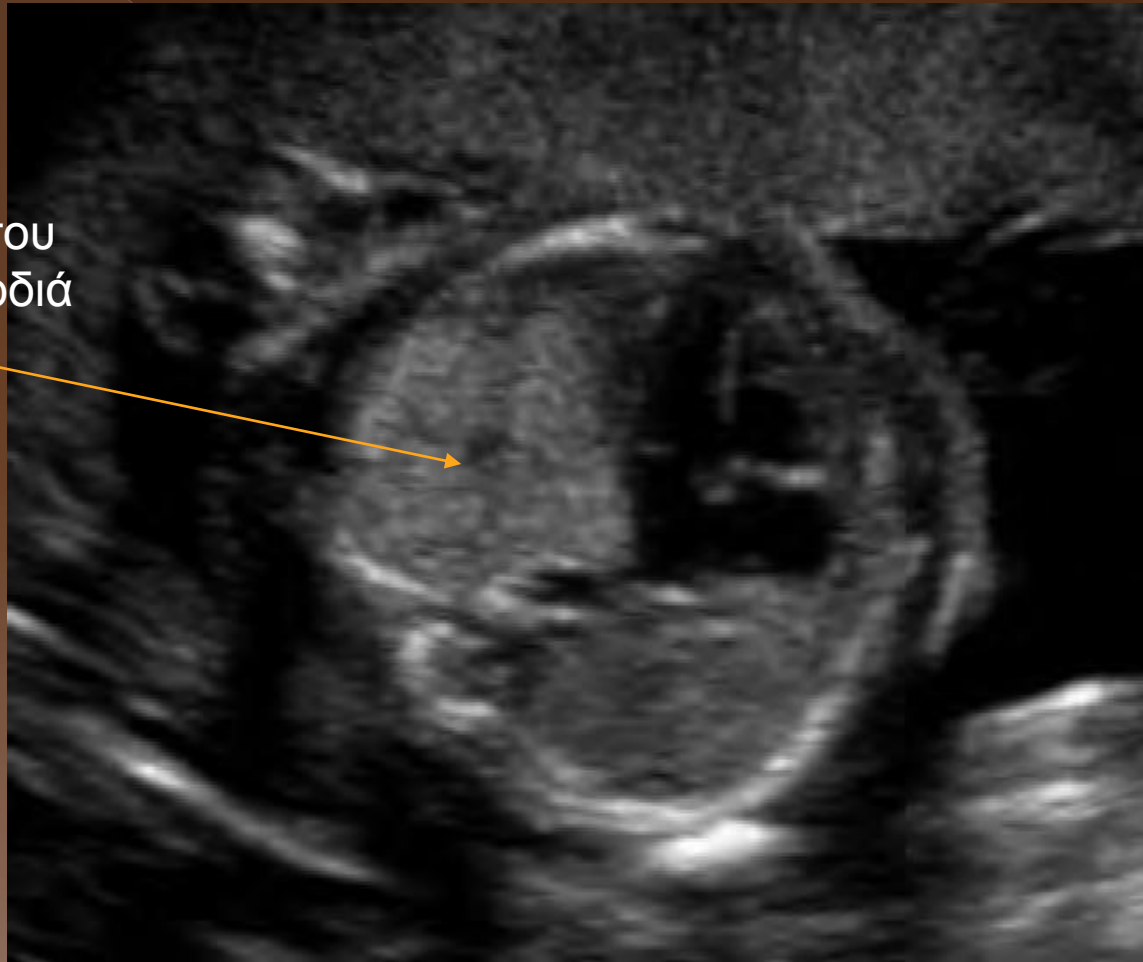


ΤΥΠΟΣ II



ΤΥΠΟΣ III

Συμπαγής μάζα που
σπρώχνει την καρδιά



ΤΥΠΟΙ

1993 Adzick

ΤΥΠΟΣ I : Μικροκυστικές βλάβες <5 mm που συνοδεύονται από ύδρωπα- κακή πρόγνωση

ΤΥΠΟΣ II: Μακροκυστικές βλάβες >5 mm –χωρίς ύδρωπα- καλή πρόγνωση

ΚΛΙΝΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ



ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΑ:

Εμβρυϊκός ύδρωπας: από πίεση της κάτω κοίλης φλέβας – κακό προγνωστικό σημείο- ένδειξη ακόμα και για διακοπή κύησης γιατί μετά τη γέννηση σοβαρή αναπνευστική δυσχέρεια

Πολυυδράμνιο: αυξημένη ενδοθωρακική πίεση που οδηγεί σε πίεση του οισοφάγου-αδυναμία κατάποσης

Έχουν περιγραφεί όμως και περιπτώσεις αυτόματης υποστροφής και ίασης πριν τη γέννηση.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΝΕΟΓΝΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ

Αναπνευστική δυσχέρεια

Επανειλημμένες λοιμώξεις(λόγω παγίδευσης αέρα και αδυναμίας αποβολής των εκκρίσεων)

Αιμόπτυση

Δύσπνοια και θωρακικό άλγος (πνευμοθώρακας)

Βήχας- πυρετός- αναστολή ανάπτυξης.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΠΑΙΔΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ

Ταχύπνοια

Πνευμοθώρακας

Κυάνωση

Χρήση των επικουρικών θωρακικών μυών για αναπνοή

Αναστολή ανάπτυξης

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

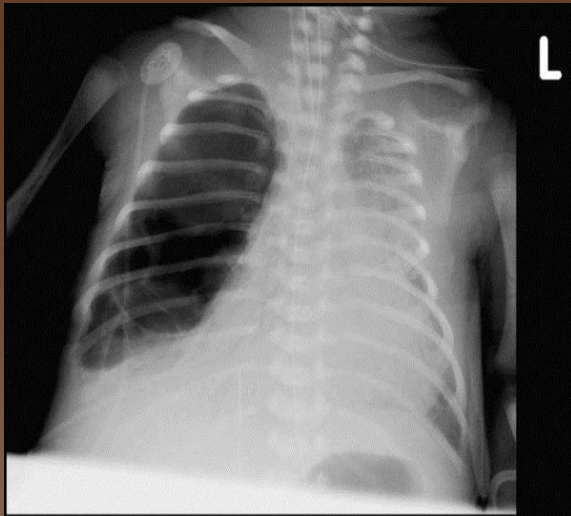
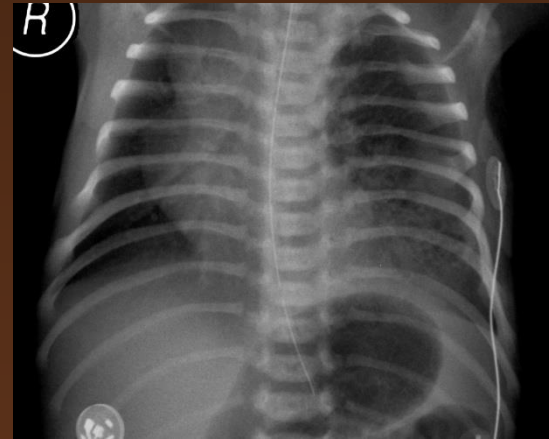
ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΟΣ ΥΠΕΡΗΧΟΣ:



ΟΡΑΤΟΣ Ο ΥΔΡΩΠΑΣ-ΑΣΚΙΤΗΣ-ΥΔΡΟΘΩΡΑΚΑΣ
ΚΑΙ ΟΙ ΚΥΣΤΙΚΕΣ ΒΛΑΒΕΣ ΤΩΝ ΠΝΕΥΜΟΝΩΝ

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

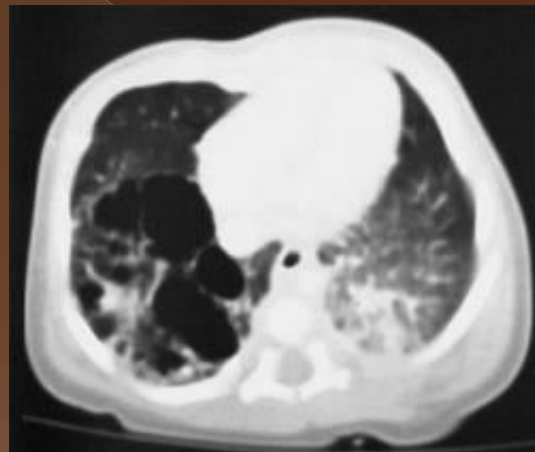
Α/Α ΘΩΡΑΚΟΣ



ΥΠΑΡΞΗ ΚΥΣΤΕΩΝ-ΣΥΜΠΙΕΣΗ ΚΑΤΩ ΛΟΒΟΥ
ΑΤΕΛΕΚΤΑΣΙΑ-ΜΕΤΑΤΟΠΙΣΗ ΜΕΣΟΘΩΡΑΚΙΟΥ

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

ΑΞΟΝΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ ΘΩΡΑΚΟΣ

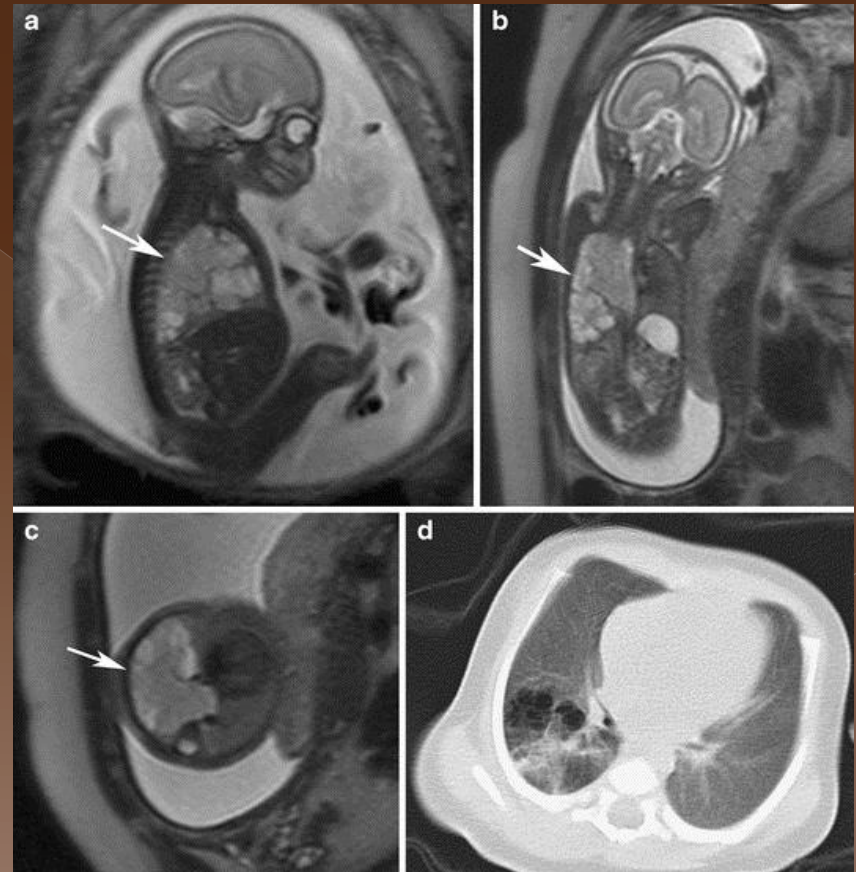


ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ ΓΙΑ ΤΟΝ ΤΥΠΟ ΚΑΙ ΤΗΝ ΕΚΤΑΣΗ ΤΗΣ ΒΛΑΒΗΣ

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

MRI

ΣΤΗΝ ΕΓΚΥΜΟΣΥΝΗ
ΧΩΡΙΣ ΑΚΤΙΝΟΒΟΛΙΑ
ΓΙΑ ΔΙΑΦΟΡΟΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ
(ΠΧ ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΚΗΛΗ)



ΔΙΑΓΝΩΣΗ

ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΗΜΑ ΝΕΦΡΩΝ

ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΗΜΑ ΚΑΡΔΙΑΣ

ΑΠΟΚΛΕΙΣΜΟΣ
ΑΛΛΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ
ΑΝΩΜΑΛΙΩΝ ΠΟΥ
ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΣΥΝΥΠΑΡΧΟΥΝ

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

ΕΜΒΡΥΙΚΗ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ

Συνήθως σε περιπτώσεις με μεγάλης έκτασης βλάβες που συνυπάρχει ύδρωπας και έχουν φτωχή πρόγνωση

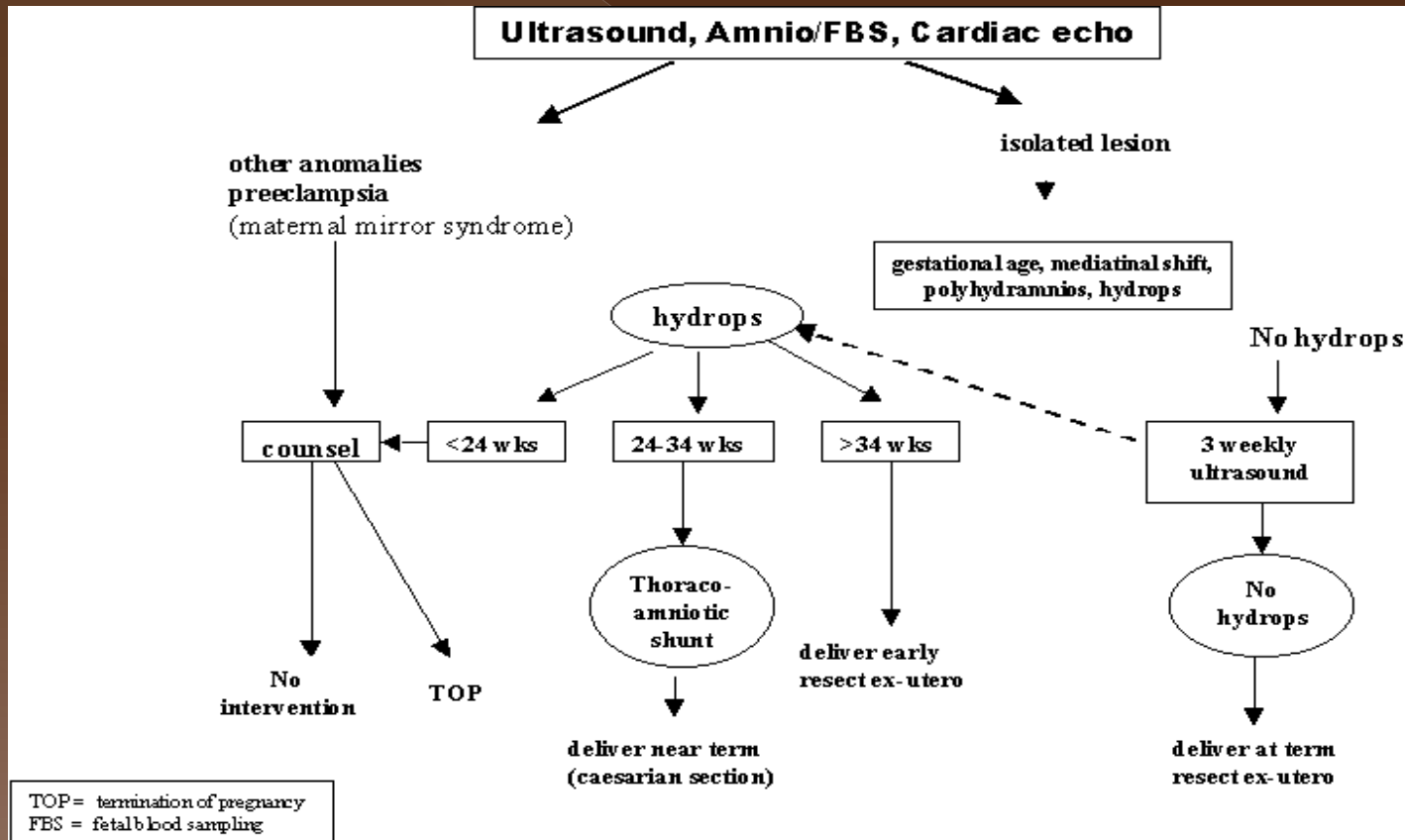
Θωρακοκέντηση: Παροχέτευση μιας μεγάλης κύστης όμως γρήγορα αναπαράγεται το υγρό

Δημιουργία θωρακο-αμνιακής παροχέτευσης: Συνεχής παροχέτευση με σωλήνα στην αμνιακή κοιλότητα. Επιπλοκή: απόφραξη του σωλήνα ή παρεκτόπισή του.

Λοβεκτομή ενδομήτρια: Children's Hospital of Philadelphia 14 περιπτώσεις- 50% ποσοστό επιβίωσης

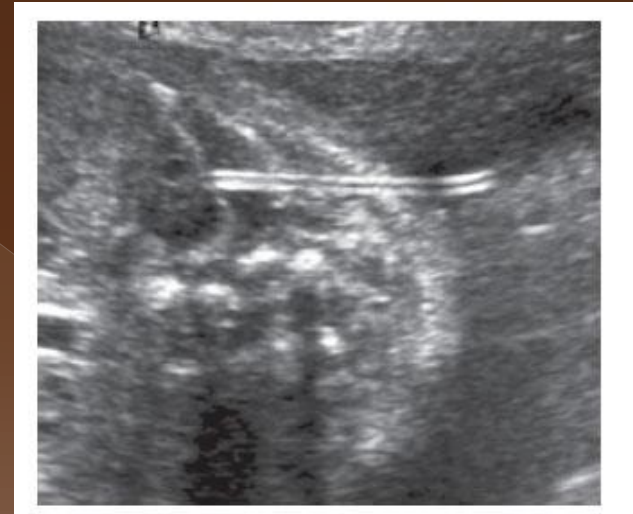
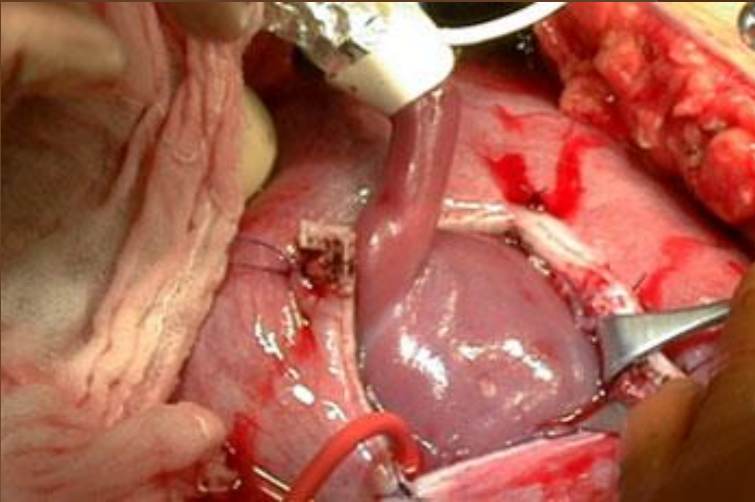
ΘΕΡΑΠΕΙΑ

◎ ΕΜΒΡΥΙΚΗ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ



ΘΕΡΑΠΕΙΑ

◎ ΕΜΒΡΥΙΚΗ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ



ΘΕΡΑΠΕΙΑ

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Εκτομή των βλαβών (αποφυγή πνευμοθώρακα- λοιμώξεων-κακοήθους εξαλλαγής)

Στο 1/3 των περιπτώσεων μεγαλύτερων ασθενών με επανειλημμένα επεισόδια πνευμονίας – εκτεταμένη εκτομή πνευμονικού παρεγχύματος

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

