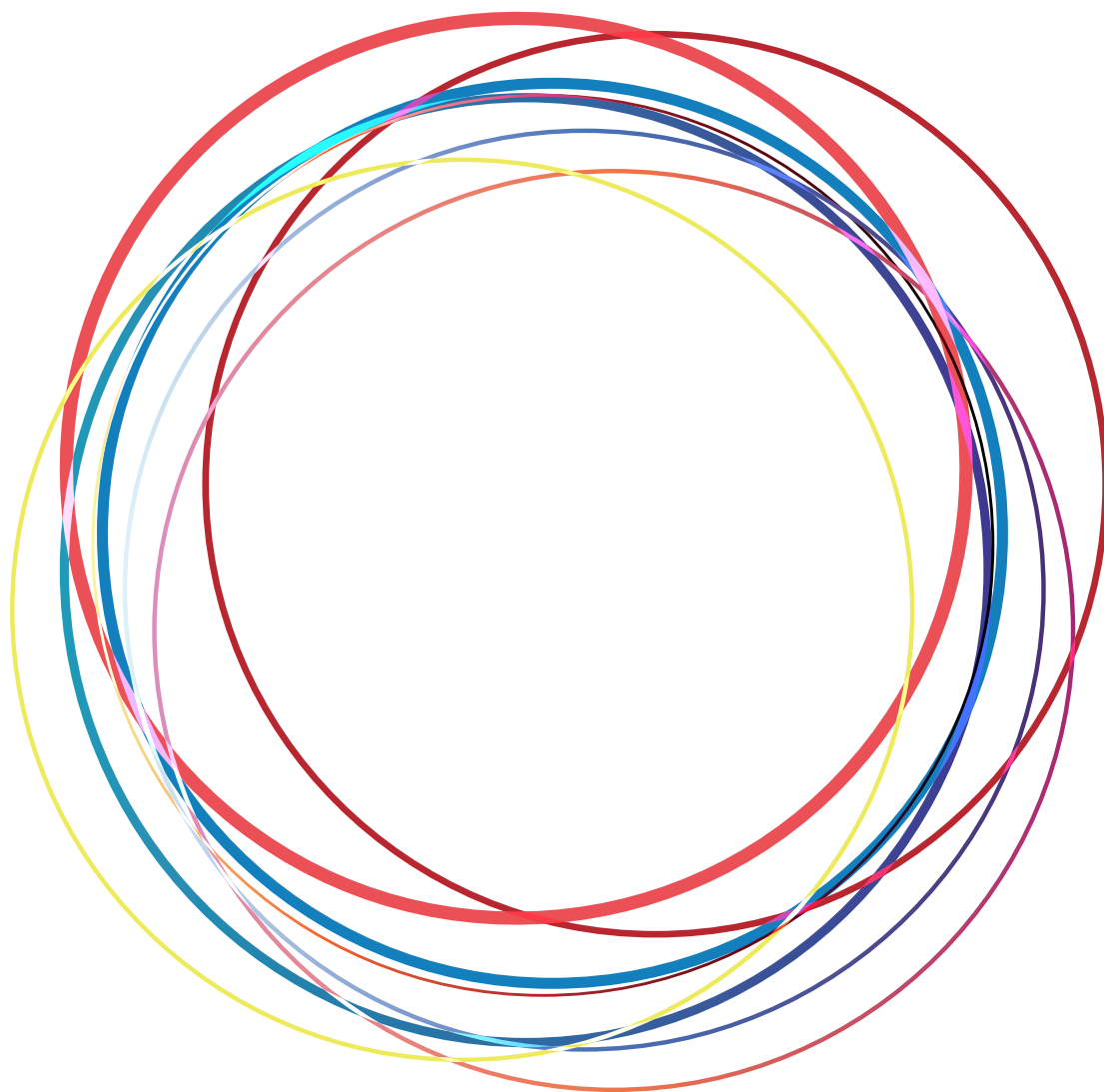


Αρχές Παιδοχειρουργικής & Παιδοουρολογίας

Στέφανος Γαρδίκης
Καθηγητής Παιδοχειρουργικής Δ.Π.Θ.



Ελληνικά Ακαδημαϊκά Ηλεκτρονικά
Συγγράμματα και Βοηθήματα
www.kallipos.gr

HEALLINK
Σύνδεσμος Ελληνικών Ακαδημαϊκών Βιβλιοθηκών



Ευρωπαϊκή Ένωση
Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο



ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΠΑΙΔΕΙΑΣ ΚΑΙ ΘΡΗΣΚΕΥΜΑΤΩΝ
ΕΙΔΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗΣ
Με τη συγχρηματοδότηση της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης



ΣΤΕΦΑΝΟΣ ΓΑΡΔΙΚΗΣ
Καθηγητής Παιδοχειρουργικής Δ.Π.Θ.

Αρχές Παιδοχειρουργικής & Παιδοουρολογίας



Ελληνικά Ακαδημαϊκά Ηλεκτρονικά
Συγγράμματα και Βοηθήματα
www.kallipos.gr

Αρχές Παιδοχειρουργικής & Παιδοουρολογίας

Συγγραφή

Στέφανος Γαρδίκης

Κριτικός αναγνώστης

Αικατερίνη Καμπούρη

Συντελεστές έκδοσης

Γλωσσική Επιμέλεια: Αικατερίνη Δεμέστιχα

ISBN: 978-960-603-428-2

Copyright © ΣΕΑΒ, 2015



Το παρόν έργο αδειοδοτείται υπό τους όρους της άδειας Creative Commons Αναφορά Δημιουργού - Μη Εμπορική Χρήση - Όχι Παράγωγα Έργα 3.0. Για να δείτε ένα αντίγραφο της άδειας αυτής επισκεφτείτε τον ιστότοπο <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/gr/>

ΣΥΝΔΕΣΜΟΣ ΕΛΛΗΝΙΚΩΝ ΑΚΑΔΗΜΑΪΚΩΝ ΒΙΒΛΙΟΘΗΚΩΝ

Εθνικό Μετσόβιο Πολυτεχνείο

Ηρώων Πολυτεχνείου 9, 15780 Ζωγράφου

www.kallipos.gr

Περιεχόμενα

Κεφάλαιο Α' Εισαγωγικά στοιχεία	Σελίδα
1. Η εκτίμηση του παιδοχειρουργικού ασθενούς	7
2. Φυσιολογία των νεογνών	9
3. Υγρά και ηλεκτρολύτες – -Θερμιδικές ανάγκες παιδοχειρουργικού ασθενούς	13
4. Βασικές αρχές παιδοαναισθησιολογίας	20
 Κεφάλαιο Β' Τραύμα και ατύχημα στα παιδιά	
1. Παιδικό τραύμα	24
2 Ξένα σώματα πεπτικού	27
3. Εγκαυματική νόσος	33
4 Κάκωση θώρακα	44
5. Κάκωση κοιλίας	49
6. Κάκωση κεφαλής	54
7. Πρόληψη παιδικού ατυχήματος	59
 Κεφάλαιο Γ' Τράχηλος	
1. Κύστεις και συρίγγια τραχήλου	64
2. Υπόλειμμα του θυρεογλωσσικού πόρου	68
3. Ραιβόκρανο	72
 Κεφάλαιο Δ' Θώρακας	
1. Συγγενείς παθήσεις του θωρακικού τοιχώματος	76
2. Συγγενές λοβώδες εμφύσημα	83
3. Συγγενείς παθήσεις διαφράγματος	88
4. Συγγενείς παθήσεις οισοφάγου	103
α) Ατρησία οισοφάγου	
β) Λαρυγγοτραχειακή σχισμή	
 Κεφάλαιο Ε' Κοιλία	
1. Παθήσεις στομάχου	120
2. Βρεφική υπερτροφική πυλωρική στένωση	123
3. Ατρησία-στένωση 12δακτύλου	130

4. Ατρησία νήστιδας ειλεού	138
5. Ατρησία παχέος εντέρου	146
6. Συγγενείς ορθο-πρωκτικές δυσπλασίες	149
7. Ανωμαλίες στροφής και καθήλωσης του μέσου εντέρου- -Συστροφή μέσου εντέρου	166
8. Παθήσεις μηκωνίου	186
9. Συγγενές megacolon	198
10. Νεκρωτική εντεροκολίτιδα	212
11. Εγκολεασμός	222
12 Παραμονή ολική ή μερική ομφαλεντερικού πόρου και ουραχού	120
13. Διπλασιασμοί πεπτικού	241
14. Παθήσεις σκωληκοειδούς απόφυσης	250
15. Συγγενείς παθήσεις χοληφόρων α) Ατρησία Χοληφόρων β) Συγγενής κυστική διάταση του χοληδόχου πόρου	263
16. Συγγενή ελλείμματα πρόσθιου κοιλιακού τοιχώματος	287
17. Εντερική απόφραξη	301
18. Νεογνικός ασκίτης	310
19. Λαπαροσκοπική παιδοχειρουργική	313

Κεφάλαιο ΣΤ' Κήλες στην παιδική ηλικία

1. Παθήσεις ομφαλικής περιοχής	321
2. Παθήσεις ελντροπεριτοναϊκής απόφυσης	326

Κεφάλαιο Ζ' Παιδοουρολογία

1. Έλεγχος ουροποιητικού	334
2. Ανωμαλίες ανάπτυξης και θέσεις των νεφρών	354
3. Απόφραξη ουροποιητικού συστήματος α) Απόφραξη πυελοουρητηρικής συμβολής β) Μεγαουρητήρας	363
4. Διπλασιασμός ανώτερου ουροποιητικού- Έκτοπος ουρητήρας- Ουροτηροκλήλη	375
5. Κυστεουρητηρική παλινδρόμηση	395

6. Βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας	404
7. Οξεία διόγκωση του οσχέου	414
8. Κρυπορχία	425
9. Υποσπαδίας	435
10. Επισπαδίας	449
11. Φίμωση, Περιτομή	452
12. Κιρσοκήλη	457
13. Διαταραχές διαφοροποίησης του φύλου	462

Κεφάλαιο Η' Παιδιατρική Ογκολογία

1. Όγκοι μεσοθωρακίου	488
2. Νεφροβλάστωμα	495
3. Ορχικοί και παραορχικοί όγκοι	507
4. Όγκοι και κύστεις ωοθήκης	516
5. Όγκοι ήπατος	531
6. Νευροβλάστωμα	538
7. Λέμφωμα	546
8. Ραβδομυοσάρκωμα	553
9. Τεράτωμα	558
10. Πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία	563

Κεφάλαιο Θ' Ειδικά θέματα

1. Μεταμοσχεύσεις οργάνων στα παιδιά	575
α) Μεταμόσχευση νεφρού	
β) Μεταμόσχευση ήπατος	
2. Αγγειακές ανωμαλίες	600
3. Νόσος εχινοκόκκου κύστης	608

Κεφάλαιο Α' Εισαγωγικά στοιχεία

1. Η εκτίμηση του παιδοχειρουργικού ασθενούς
2. Φυσιολογία των νεογνών
3. Υγρά και ηλεκτρολύτες - Θερμιδικές ανάγκες παιδοχειρουργικού ασθενούς
4. Βασικές αρχές παιδοαναισθησιολογίας

1. Η εκτίμηση του παιδοχειρουργικού ασθενούς

Η καλύτερη κατανόηση των διαφορών μεταξύ παιδιού και ενήλικα, όσον αφορά την ανατομία, τη φυσιολογία και την ψυχosύνθεση είχε ως αποτέλεσμα τη δημιουργία και την ανάπτυξη της παιδοχειρουργικής ως ξεχωριστής ειδικότητας. Σήμερα λοιπόν το παιδί δεν πρέπει να θεωρείται και να αντιμετωπίζεται σαν μια μικρογραφία ενήλικα, καθώς ο οργανισμός του βρίσκεται σε συνεχή ανάπτυξη, έχει διαφορετική φυσιολογία και παρουσιάζει διαφορετική βιολογική και ψυχολογική αντίδραση στις διάφορες παθολογικές καταστάσεις (π.χ. σοβαρότερη αντίδραση στο χειρουργικό τραύμα, στην απώλεια αίματος, στις διαταραχές θερμοκρασίας).

Η λήψη ιστορικού στις περισσότερες των περιπτώσεων γίνεται με τη βοήθεια των γονέων – κηδεμόνων, καθώς πολλά από τα εξεταζόμενα παιδιά, είτε δεν έχουν αναπτύξει έναρθρο λόγο, είτε αδυνατούν να εκφράσουν επακριβώς τη συμπτωματολογία τους. Η οξυδέρκεια και η διαίσθηση των οικείων του παιδιού διαδραματίζει καθοριστικό ρόλο για την παροχή αξιόπιστων πληροφοριών, οι οποίες θα χρησιμεύσουν για τη διάγνωση της παρούσας νόσου ή στην εκτίμηση της κλινικής κατάστασης σε χρόνιες παθήσεις. Χαρακτηριστικό παράδειγμα αποτελεί η βουβωνοκήλη, που στη συντριπτική πλειοψηφία των περιπτώσεων η μητέρα είναι αυτή, η οποία πρώτη αντιλαμβάνεται την παρουσία περιοδικής διόγκωσης κατά τη βουβωνική χώρα και η επακριβής περιγραφή θέτει σχεδόν τη διάγνωση.

Επειδή πολλές από τις ασθένειες, τις οποίες καλείται να αντιμετωπίσει ο παιδοχειρουργός, έχουν την αφετηρία τους από την εμβρυϊκή ζωή, η λήψη ενός ιδιαίτερα προσεκτικού ιστορικού εγκυμοσύνης της μητέρας είναι σημαντικής σπουδαιότητας (προγεννητική φροντίδα, προγεννητικός έλεγχος, επεμβάσεις, επιπλοκές κατά την εγκυμοσύνη και τον τοκετό). Επίσης, επειδή πολλές από τις ασθένειες της παιδικής ηλικίας έχουν γενετική προδιάθεση πρέπει να δίδεται ιδιαίτερη προσοχή και στο οικογενειακό ιστορικό, ειδικά μάλιστα στις περιπτώσεις αδελφών ή συγγενών που έχουν προσβληθεί από την ίδια νόσο.

Ο εξεταστικός χώρος πρέπει να είναι καλά θερμαινόμενος, ιδίως αν πρόκειται για την εξέταση βρέφους, πολύ δε μάλλον αν πρόκειται για νεογνό, γιατί ελλοχεύει ο κίνδυνος της ανάπτυξης υποθερμίας. Κρίνεται σκόπιμο ιδίως όσον αφορά μεγαλύτερα παιδιά η αποφυγή χρήσης της ιατρικής άσπρης μπλούζας, καθώς αυτή αποτελεί ιδιαίτερα επιβαρυντικό ψυχολογικό παράγοντα για το παιδί.

Ο στόχος της φυσικής εξέτασης είναι να προσδιοριστεί η παιδοχειρουργική πάθηση και να επιβεβαιωθεί ότι άλλα συστήματα οργάνων είναι υγιή και γι' αυτό πρέπει να είναι πλήρης. Αντίθετα από τον ενήλικα, στον οποίο η φυσική εξέταση είναι προκαθορισμένη και τυποποιημένη, η παιδοχειρουργική εξέταση εξατομικεύεται για κάθε ασθενή, ιδίως σε μικρά παιδιά με μικρό βαθμό συνεργασίας.

Η πλύση των χεριών (με χλιαρό νερό) πριν και μετά από την εκτέλεση της φυσικής εξέτασης είναι ουσιαστικής σημασίας. Η πλύση των χεριών εξυπηρετεί περισσότερους σκοπούς από τον έλεγχο της μόλυνσης. Ψυχολογικά καθησυχάζει το γονέα, ότι η υγιεινή είναι σημαντική για τον παιδοχειρουργό. Σε πρακτικό επίπεδο, θερμαίνει τα χέρια πριν από την επαφή με το παιδί.

Τα βρέφη θα πρέπει να εξετάζονται απευθείας στο εξεταστικό κρεβάτι. Νήπια και μικρά παιδιά μπορούν να καθίσουν στην αγκαλιά του γονέα τους κατά το αρχικό μέρος της εξέτασης και μετά να μετακινηθούν προς στο εξεταστικό κρεβάτι για την εξέταση της κοιλίας, των βουβώνων, των γεννητικών οργάνων, και της πρωκτικής περιοχής. Η παρουσία του γονέα σε απευθείας οπτική επαφή με το εξεταζόμενο παιδί μειώνει την ανησυχία του και διευκολύνει τη συνέχιση της εξέτασης. Επίσης, μία προσέγγιση που μπορεί να βοηθήσει στη συνεργασία του παιδιού είναι η εξέταση με τη βοήθεια του παιδικού χεριού.

Νεογνά, νήπια, παιδιά προσχολικής και σχολικής ηλικίας που έχουν ένα μεμονωμένο παιδοχειρουργικό πρόβλημα, τα οποία πρόκειται να αντιμετωπισθούν σε τακτικό χειρουργείο (π.χ. βουβωνοκήλη, ομφαλοκήλη, κρυπορχία, φίμωση, υποσπαδία κ.λπ.) και είναι κατά τα άλλα υγιή, δεν απαιτούν εργαστηριακές εξετάσεις πριν από τη χειρουργική επέμβαση. Μία καλή λήψη ιστορικού και μία προσεκτική φυσική εξέταση θεωρούνται αρκετά για την ασφαλή προεγχειρητική εκτίμηση. Παιδιά, όμως, που έχουν και άλλα ιατρικά προβλήματα, όπως και εκείνα που πρόκειται να υποβληθούν σε μείζονες παιδοχειρουργικές επεμβάσεις πρέπει να έχουν έναν πλήρη εργαστηριακό έλεγχο (γενική αίματος, ηλεκτρολύτες, έλεγχο πηκτικότητας κ.λπ.), στον οποίο μπορεί να επιπροστεθούν και άλλες εξετάσεις ανάλογα με τη συνυπάρχουσα ιατρική πάθηση (π.χ. πλήρης καρδιολογικός έλεγχος σε παιδιά με καρδιολογικό πρόβλημα κ.λπ.) Εάν αναμένεται σημαντική απώλεια αίματος κατά την επέμβαση, πρέπει επίσης να σταλεί δείγμα αίματος στην αιμοδοσία για να προετοιμαστεί αίμα για την πιθανή μετάγγιση του ασθενούς.

2. Φυσιολογία νεογνών - βρεφών

Το παιδί δεν πρέπει να θεωρείται μικρός ενήλικας, καθώς αυτό βρίσκεται σε συνεχή ανάπτυξη, έχει διαφορετική φυσιολογία, διαφορετική βιολογική και ψυχολογική αντίδραση σε νόσους. Επίσης, το παιδί εμφανίζει σοβαρότερη αντίδραση στο χειρουργικό τραύμα, στην απώλεια αίματος και στις διαταραχές της θερμοκρασίας.

Είναι σαφές, ότι οι διαφορές από τον ενήλικα είναι τόσο μεγαλύτερες, όσο μικρότερο είναι το παιδί, με αποτέλεσμα μικρές παρεκκλίσεις από τις φυσιολογικές τιμές να οδηγούν σε σοβαρές διαταραχές, ιδιαίτερα, σε ότι αφορά την ισορροπία ύδατος-ηλεκτρολυτών, τη λειτουργία των νεφρών και τη ρύθμιση της θερμοκρασίας.

Στη νεογνική ηλικία, η αναλογία εξωκυττάριου προς ενδοκυττάριο υγρό είναι διαφορετική από ότι στον ενήλικα. Όσο μικρότερο είναι το παιδί, τόσο μεγαλύτερος είναι ο εξωκυττάριος χώρος υγρών. Αυτή η αναλογία που στον ενήλικα αντιστοιχεί στο 15-20% του όγκου, φτάνει στο 60% στα πρόωρα και στο 35-40% στα βρέφη και τα νεογνά. Αποτέλεσμα αυτής της αναλογίας είναι, αφ' ενός μεν οι διαφορετικές συγκεντρώσεις φαρμάκων, αφ' ετέρου δε το γεγονός ότι τα σχετικά ανώριμα νεφρά πρέπει να ελέγχουν και να διαχειρίζονται έναν πολύ μεγαλύτερο εξωκυττάριο όγκο υγρών. [1]

Η άδηλη αναπνοή (δέρμα, πνεύμονες) στη νεογνική και τη βρεφική ηλικία αντιπροσωπεύει το 25-40% των απωλειών του ύδατος. Ανάλογα με το περιβάλλον και τους θεραπευτικούς χειρισμούς, μπορεί η απώλεια του ύδατος, μέσω άδηλης αναπνοής, να αυξηθεί ή να μειωθεί κατά 20-30%. Στα μικρότερα παιδιά, το νάτριο είναι αυξημένο, ενώ το κάλιο είναι ελαττωμένο, με συνέπεια οι διαταραχές ύδατος και ηλεκτρολυτών να είναι πολύ συχνές στην παιδική ηλικία.

Η σχέση επιφανείας του σώματος είναι 2-3 φορές μεγαλύτερη στα νεογνά και τα βρέφη απ' ότι στους ενήλικες, με αποτέλεσμα τη μεγαλύτερη απώλεια θερμότητας. Μία από τις μορφές αντιστάθμισης της απώλειας θερμότητας στον ενήλικα είναι το μυϊκό ρίγος. Σε αντίθεση, τα νεογνά και τα βρέφη αδυνατούν να αντισταθμίσουν μ' αυτόν τον τρόπο την απώλεια της θερμότητας και αντ' αυτού καταναλίσκουν τα αποθέματα γλυκογόνου για την παραγωγή θερμότητας. Λόγω της περιορισμένης ποσότητας αποθεμάτων γλυκογόνου αναπτύσσεται γρήγορα υπογλυκαιμία, συνέπεια δε όλων αυτών είναι η ύπαρξη οξέωσης και υποξίας. Από τα ανωτέρω καθίσταται σαφές, ότι η θερμοπροστασία του νεογνού και του βρέφους αποτελεί την πρώτη

φροντίδα, πριν από όλους τους διαγνωστικούς και τους θεραπευτικούς χειρισμούς.[1,2]

Σε μέτριες και σοβαρές χειρουργικές επεμβάσεις, το χειρουργικό τραύμα επηρεάζει σοβαρότερα, απ' ό τι στον ενήλικα, την ορμονική και τη μεταβολική κατάσταση του παιδιού και, ιδιαίτερα, αυτή των νεογνών και των βρεφών. [3, 4]

Η μεταβολική αντίδραση του παιδιού στο χειρουργικό τραύμα περιλαμβάνει τρεις φάσεις:

1. Την οξεία καταβολική φάση που διαρκεί, ανάλογα με το τραύμα, 12-48 ώρες.
2. Τη μεταβατική φάση που διαρκεί 2-7 ημέρες.
3. Την αναβολική φάση που διαρκεί από την 8^η ημέρα μέχρι μερικές εβδομάδες.

Οξεία καταβολική φάση

Η οξεία καταβολική φάση χαρακτηρίζεται από:

- την καταστολή απέκκρισης ινσουλίνης,
- την υπερλειτουργία των επινεφριδίων,
- τη μέγιστη ενδογενή γλυκογονόλυση, πρωτεϊνόλυση, λιπόλυση,
- την κατακράτηση νερού (αυξημένη έκκριση αντιδιουρητικής ορμόνης),
- την κατακράτηση νατρίου (αυξημένη έκκριση αλδοστερόνης),
- την αυξημένη αποβολή καλίου,
- την αυξημένη απέκκριση αζώτου (ιστογενής καταβολισμός).

Στην οξεία καταβολική φάση, κυριαρχούν η καταστολή απέκκρισης ινσουλίνης και η υπερλειτουργία των επινεφριδίων που έχουν ως συνέπεια την αυξημένη απέκκριση κορτικοστεροειδών, κατεχολαμινών και αλδοστερόνης. Η απόλυτη έλλειψη ινσουλίνης, στη φάση αυτή, έχει ως αποτέλεσμα τη μέγιστη ενδογενή γλυκογονόλυση, πρωτεϊνόλυση και λιπόλυση. Η κατακράτηση νερού μπορεί να έχει ως επακόλουθα, σοβαρά οίδημα και δηλητηρίαση από νερό, ενώ ταυτόχρονα, τα νεφρά κατακρατούν νάτριο και αποβάλλουν κάλιο. Στη φάση αυτή δεν ενδείκνυται η πρόσληψη τροφής, η χορήγηση παρεντερικής σίτισης και υπερωσμωτικών διαλυμάτων γλυκόζης.

Μεταβατική φάση

Η μεταβατική φάση περιλαμβάνει:

- την ομαλοποίηση απέκκρισης της ινσουλίνης,
- την ομαλοποίηση της λειτουργίας των επινεφριδίων,
- τη φυσιολογική αποβολή καλίου, νατρίου, αζώτου.

Κατά τη μεταβατική φάση, το χειρουργημένο παιδί αρχίζει να αναλαμβάνει, όταν η απέκκριση ινσουλίνης και η λειτουργία των επινεφριδίων ομαλοποιούνται. Στο στάδιο αυτό μπορεί να αρχίσει η σίτιση.

Αναβολική φάση

Η αναβολική φάση χαρακτηρίζεται από:

- τη φυσιολογική απέκκριση ινσουλίνης,
- τη φυσιολογική λειτουργία των επινεφριδίων,
- το θετικό ισοζύγιο αζώτου, καλίου.

Στην αναβολική φάση, η μεταβολική κατάσταση του ασθενούς βρίσκεται εντός των φυσιολογικών ορίων και ο οργανισμός αρχίζει την αναπλήρωση των αποθεμάτων του λίπους. [5,6,7]

Βιβλιογραφία

1. Antonoff M, Marquez T, Saltzman D. «Physiology of the newborn». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 3–18.
2. Katz DA, Smith SD. «Physiology of the newborn». In: Ascraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL editors, *Pediatric Surgery*, 3rd ed. Philadelphia, PA: WB Saunders Co; 2000, 1–16.
3. Jaksic T, Shew SB. «Metabolic Response to Illness and Operation». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 61-70.
4. Chwals WJ. «Metabolic considerations». In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG editors, *Pediatric surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998, p. 57–70.
5. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
6. Rowe MI. «The newborn as a surgical patient». In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG editors. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998, p. 43–57.
7. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.

3. Υγρά-Ηλεκτρολύτες-Θερμιδικές ανάγκες παιδοχειρουργικού ασθενούς

Η ισορροπία υγρών-ηλεκτρολυτών του παιδοχειρουργικού ασθενή είναι ένα θέμα κρίσιμο, το οποίο χρήζει ιδιαίτερης προσοχής. Τα παιδιά είναι ευαίσθητα ακόμη και σε αφυδάτωση σε μικρό βαθμό και τα συνήθως χρησιμοποιούμενα παιδιατρικά πρωτόκολλα δεν λαμβάνουν αρκετά υπ' όψιν τους τις γρήγορες μεταβολές των υγρών και των ηλεκτρολυτών που λαμβάνουν χώρα κατά την περι-εγχειρητική περίοδο.

Σύσταση σωματικών υγρών

Η ολική περιεκτικότητα του σώματος σε ύδωρ (ΟΠΣΥ) σε ένα τελειόμηνο νεογνό είναι 75-80%. Αυτή μειώνεται κατά 4-5% κατά τη διάρκεια της πρώτης εβδομάδας της ζωής και απεικονίζεται από την φυσιολογική απώλεια βάρους που παρουσιάζει το νεογνό. Μέχρι την ηλικία του ενός έτους, η ΟΠΣΥ μειώνεται αργά φτάνοντας στα επίπεδα του ενήλικα (60%).

Η κατανομή των υγρών στο νεογέννητο είναι διαφορετική από αυτή του ενήλικα. Το εξωκυττάριο υγρό αποτελεί το 45% της ΟΠΣΥ. Αυτό ελαττώνεται παράλληλα με τη μείωση της ΟΠΣΥ και φτάνει στα επίπεδα του ενήλικα (20-25%) μέχρι την ηλικία του ενός έτους.

Οι μεταβολές των υγρών του σώματος που λαμβάνουν χώρα μετά τη γέννηση, κυρίως οφείλονται στη ρυθμιστική λειτουργία των νεφρών μέσω της αποβολής ύδατος και νατρίου.

Το ποσοστό σπειραματικής διήθησης σ' ένα νεογέννητο (GFR - *Glomerular Filtration Rate*) είναι το 25% του GFR ενός ενήλικα. Ο GFR αυξάνεται γρήγορα κατά τη διάρκεια της πρώτης εβδομάδας της ζωής και ακολουθώντας μία αργή αύξηση φτάνει στα επίπεδα του ενήλικα περίπου στην ηλικία των 2 ετών. Παρόλα αυτά, ένα τελειόμηνο νεογνό μπορεί να διαχειριστεί μεγάλες ποσότητες υγρών. Η αρνητική επίδραση του ελαττωμένου GFR αντισταθμίζεται από τη μικρή συμπτωτική ικανότητα που παρουσιάζουν οι νεογνικοί νεφροί. Δεν ισχύει όμως το ίδιο και για τα πρόωρα νεογνά, τα οποία έχουν περιορισμένους αντισταθμιστικούς μηχανισμούς και δεν μπορούν να ανεχτούν μεγάλα φορτία ύδατος, χωρίς σοβαρές κλινικές επιπτώσεις. Έτσι πρόωρα νεογνά με αυξημένη χορήγηση υγρών, παρουσιάζουν αυξημένη συχνότητα για ανοικτό βοτάλειο πόρο, αριστερή κοιλιακή ανεπάρκεια, αναπνευστική δυσχέρεια και νεκρωτική εντεροκολίτιδα. [1,2]

Θεραπεία διαταραχών υγρών- ηλεκτρολυτών του παιδοχειρουργικού ασθενούς

Η θεραπεία των διαταραχών υγρών-ηλεκτρολυτών διαιρείται σε 3 φάσεις: (1) θεραπεία ελλείμματος, (2) θεραπεία συντήρησης και (3) θεραπεία αναπλήρωσης.

1. Θεραπεία ελλείμματος

Η θεραπεία ελλείμματος αναφέρεται στην αποκατάσταση υγρών και ηλεκτρολυτών, που εμφανίστηκαν πριν από την παρουσίαση του ασθενούς και έχει 3 συστατικά: (α) εκτίμηση της σοβαρότητας της αφυδάτωσης, (β) προσδιορισμό του τύπου αφυδάτωσης και (γ) αποκατάσταση ελλειμμάτων.

(α) Εκτίμηση σοβαρότητας αφυδάτωσης

Η σοβαρότητα της αφυδάτωσης υπολογίζεται από το ιστορικό και τη φυσική εξέταση του ασθενούς. Καμιά εργαστηριακή εξέταση από μόνη της δεν μπορεί να προσδιορίσει το βαθμό αφυδάτωσης. Τα παιδιά με ήπια αφυδάτωση (όγκος απώλειας υγρών 1-5% ΟΠΣΥ), έχουν συνήθως ιστορικό εμετών και διάρροιας που χρονολογείται από 12-24 ώρες, με ελάχιστα έως καθόλου ευρήματα από τη φυσική εξέταση. Τα παιδιά με μέτρια αφυδάτωση (δηλαδή, 6-10%) έχουν ιστορικό απώλειας υγρών, όπως επίσης και ευρήματα από τη φυσική εξέταση που περιλαμβάνουν, άρση του δέρματος σε πτυχή, απώλεια βάρους, εμβύθιση ματιών και πηγών, ήπιο λήθαργο και στεγνό βλεννογόνο στόματος. Οι περισσότεροι ασθενείς με σοβαρή αφυδάτωση (δηλαδή, 11-15%) παρουσιάζουν διάστικτο δέρμα, έχουν καρδιαγγειακή αστάθεια (π.χ. ταχυκαρδία, υπόταση) και αναπτύσσουν νευρολογική σημειολογία (π.χ. ευερεθιστικότητα, κώμα). Αφυδάτωση παρατεταμένης περιόδου μπορεί να είναι πιο σοβαρή από ότι κλινικά δείχνει.

(β) Προσδιορισμό τύπου αφυδάτωσης

Ο τύπος της αφυδάτωσης μπορεί να υπολογιστεί από το ιστορικό του ασθενούς, τα ευρήματα της φυσικής εξέτασης, τις τιμές των ηλεκτρολυτών, και την οσμωτικότητα του ορού. Οι τύποι αφυδατώσεων είναι: α) ισοτονικός (osmolality 270-300, Na^+ ορού 130-150), β) υποτονικός (osmolality ορού < 270, Na^+ ορού < 130), και γ) υπερτονικός (osmolality ορού >310, Na^+ ορού >150). Οι ασθενείς με υπερτονική αφυδάτωση απαιτούν ιδιαίτερη προσοχή,

επειδή επιπλοκές, όπως το εγκεφαλικό οίδημα, μπορούν να εμφανιστούν κατά τη διάρκεια ενυδάτωσης.

(γ) Αποκατάσταση ελλειμμάτων.

Η αποκατάσταση των ελλειμμάτων ύδατος και ηλεκτρολυτών αποσκοπεί, κατά κύριο λόγο, στην επανόρθωση της καρδιαγγειακής λειτουργίας, της λειτουργίας του ΚΝΣ, και της νεφρικής perfusion. Η θεραπεία αρχίζει με τη χορήγηση ισοτονικού διαλύματος. Η συνολική αποκατάσταση των ελλειμμάτων μπορεί να απαιτήσει ιδιαίτερο χρόνο και οι απώλειες ειδικότερα του καλίου δεν πρέπει να διορθωθούν γρήγορα. Αφότου το παιδί παράγει ούρα, προστίθεται κάλιο στα χορηγούμενα υγρά (λιγότερο από 40 mEq/l). Πρέπει να ελέγχεται συνεχώς η επαρκής θεραπεία της αποκατάστασης ελλειμμάτων με τη φυσική εξέταση, την καταγραφή παραγωγής ούρων, και την εξέταση του ειδικού βάρους των ούρων. [3,4,5]

Υπάρχουν δύο τύποι με τους οποίους κανείς μπορεί να υπολογίσει τα ελλείμματα Na^+ και K^+ :

Έλλειμμα Na^+ (mEq) = (Φυσιολογική τιμή Na^+ - ευρεθείσα τιμή Na^+) xKg κα
(μέγιστη χορηγούμενη δόση 50mEq/L)

α= πρόωρο 0,45

νεογνό 0,50

βρέφος 0,35

νήπιο 0,30

σχολική ηλικία 0,25

Έλλειμμα K^+ (mEq) = (Φυσιολογική τιμή K^+ - ευρεθείσα τιμή K^+) xKg x0.75
(μέγιστη ημερήσια δόση 3 mEq/Kg, μέγιστη χορηγούμενη δόση 40mEq/L)

Είναι χρήσιμο για πρακτικούς λόγους να γνωρίζουμε ότι:

1 φύσιγγα $\text{NaCl}^{(15\%)}$ των **10ml** περιέχει **25,4 mEq Na^+**

1 φύσιγγα $\text{KCl}^{(10\%)}$ των **10ml** περιέχει **13,5 mEq K^+**

Επίσης, η περιεκτικότητα των συνήθως χορηγούμενων διαλυμάτων σε ηλεκτρολύτες είναι η πιο κάτω:

	Ηλεκτρολύτες (mEq/L)			
	Na ⁺	K ⁺	Cl ⁻	HCO ₃ ⁻
RL	130	4	109	0
NS	154	0	154	0

RL= Ringer lactate,

NS= normal saline (Isotonic sodium chloride solution)-Φυσιολογικός ορός

Κατά γενικό κανόνα, η αποκατάσταση των ελλειμμάτων γίνεται σταδιακά εντός 24ώρου, έτσι ώστε το 50% να χορηγείται στο πρώτο δωρο και το άλλο 50% στο επόμενο 16ωρο.

2. Θεραπεία συντήρησης

Ένας τυπικός οδηγός της θεραπείας συντήρησης είναι ο ακόλουθος:

<u>Βάρος Σώματος</u>	<u>Όγκος Χορηγούμενων Υγρών</u>
Πρόωρα (<2Kg)	150ml/Kg/ημ (D ₁₀ W)
Νεογνό 1 ημ (>3Kg)	50-60 ml/Kg/ ημ (D ₁₀ W)
Νεογνό 2 ημ	100 ml/Kg/ ημ (D ₁₀ ^{1/4} NS)
Νεογνό > 7 ημ	100-150 ml/Kg/ ημ (D ₅₋₁₀ ^{1/4} NS)
Νεογνά-Βρέφη(<10Kg)	100ml/Kg (4ml/kg/ώρα)
Βρέφη-Παιδιά(10-20Kg)	1000ml/day +50ml/Kg/ημ (40ml/ώρα) +2ml/kg/ώρα)
Παιδιά >20Kg	1500ml/day +25ml/Kg/ημ (60ml/ώρα) +1ml/kg/ώρα)

ημ= ημέρα, D₁₀W= 10% διάλυμα γλυκόζης, D₁₀^{1/4} NS= 10% γλυκόζη σε ένα-τέταρτο διάλυμα φυσιολογικού ορού, D₅₋₁₀^{1/4} NS= 5-10% διάλυμα γλυκόζης

Η φυσιολογική απώλεια υγρών του σώματος επιτελείται με δύο διαδικασίες: (1) απώλειες από εξάτμιση (33% των ολικών απωλειών) και (2) απώλειες μέσω των ούρων (66% των ολικών απωλειών). Οι απώλειες από εξάτμιση είναι αυτές που

γίνονται μέσω του δέρματος και των πνευμόνων και χρησιμεύουν στην θερμορύθμιση του σώματος και στην υγροποίηση του εισπνεόμενου αέρα αντίστοιχα. Οι απώλειες από εξάτμιση επηρεάζονται από την υγρασία και τη θερμοκρασία του περιβάλλοντος. Οι ασθενείς που λαμβάνουν υγροποιημένο αέρα (π.χ. παιδιά σε αναπνευστήρα, σε θερμοκοιτίδα) έχουν μικρότερου βαθμού απώλειες από εξάτμιση (μείωση κατά 20-30%). Αντίθετα, ασθενείς με υπερθερμία (π.χ. πυρετός, φωτοθεραπεία), ταχύπνοια, έχουν μεγάλες απώλειες από εξάτμιση (αύξηση κατά 20-30%). Οι απώλειες μέσω των ούρων επηρεάζονται από ποικίλες καταστάσεις. Έτσι βρέφη με άποιο διαβήτη έχουν παραγωγή αραιών ούρων και γι' αυτό το λόγο θα πρέπει κατάλληλα να αυξηθεί και ο όγκος των υγρών συντήρησης. Επίσης σε καταστάσεις με αυξημένη παραγωγή αντιδιουρητικής ορμόνης ή φυσιολογικού stress, η ωσμωτικότητα των ούρων μπορεί να μειωθεί και έτσι ο όγκος των υγρών συντήρησης θα πρέπει ανάλογα να μειωθεί σ' αυτούς τους ασθενείς. [1,2,3]

Στη περιεγχειρητική περίοδο στη θεραπεία συντήρησης θα πρέπει να λαμβάνονται υπόψη και οι αυξημένες απώλειες του τρίτου χώρου στους διάμεσους ιστούς και στο έντερο και να αποκαθίστανται ανάλογα. Ένα σχέδιο για την περιεγχειρητική θεραπεία συντήρησης περιγράφεται πιο κάτω:

Ηλικία	Μετεγχειρητικά υγρά
	(<12 ώρες μετεγχειρητικά)
< 6 μηνών	D ₁₀ ¹ / ₂ NS at 1.5 times maintenance rate
> 6 μηνών	D ₅ RL at 1.5 times maintenance rate

NS = isotonic sodium chloride solution, RL = Ringer lactate solution

Η κατάσταση του ασθενούς πρέπει να εκτιμάται κατά τη διάρκεια της θεραπείας συντήρησης. Εάν η εκτίμηση των αναγκών συντήρησης είναι σωστή, τα επίπεδα ηλεκτρολυτών του ασθενούς πρέπει να παραμείνουν σταθερά, και ο ασθενής πρέπει να παραμένει κλινικά ευολαιμικός. Τα ανώμαλα επίπεδα ηλεκτρολυτών ή τα κλινικά σημάδια της υποβολαιμίας ή της υπερβολαιμίας απαιτούν την επαναξιολόγηση κάθε συστατικού της θεραπείας συντήρησης.

3. Θεραπεία αναπλήρωσης

Η θεραπεία αναπλήρωσης έχει ως σκοπό να αντικαταστήσει τις τρέχουσες απώλειες υγρών και ηλεκτρολυτών. Ο πιο κάτω πίνακας παρουσιάζει τη χαρακτηριστική σύνθεση ηλεκτρολυτών των υγρών σώματος.

Υγρά Σώματος (mEq/L)	Na⁺	K⁺	Cl⁻	HCO⁻
Γαστρικό	70	5-15	120	0
Παγκρεατικό	140	5	50-150	100
Χολή	130	5	100	40
Ειλεοστομία	130	15-20	120	25-30
Διάρροια	130	4	109	28

Σ' ένα παιδί με ανώμαλες απώλειες υγρών και ηλεκτρολυτών από αυτές τις περιοχές, μετράται η περιεκτικότητα σε ηλεκτρολύτες και αντικαθίστούνται ανάλογα (mEq για mEq και mL για mL). [4,5,6]

Βιβλιογραφία

1. Gorman WA. «Fluid and electrolyte balance in the newborn». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold: 2003, p. 89-102.
2. Coran AG. Homeostasis: «Fluid and Electrolyte Balance». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnold: 1998, p. 102-15.
3. Juggle DW. «Fluid and Electrolyte Management». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 55-60.
4. Nilesh Mehta, Tom Jaksic. «Nutritional support of the pediatric patient». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 19-31.
5. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
6. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.

4. Βασικές αρχές παιδοαναισθησιολογίας

Στις προγραμματισμένες επεμβάσεις, τα παιδιά θα πρέπει να υποβάλλονται σε προεγχειρητική νηστεία και προνάρκωση (ηρεμιστική, αναλγητική αγωγή). Στις συνήθεις επεμβάσεις στην Παιδοχειρουργική (βουβονοκήλη, υδροκήλη, ομφαλοκήλη, κρυπορχία, υποσπαδίας) στα υγιή παιδιά, η προεγχειρητική εκτίμηση βασίζεται στην καλή παιδιατρική και αναισθησιολογική εκτίμηση. Απαιτείται η ακριβής καταγραφή του βάρους και του ύψους του ασθενούς. Δεν συνιστάται αιματολογικός και βιοχημικός έλεγχος (το πολύ αν και δεν κρίνεται απαραίτητο, μπορεί να ελεγχθεί ο αιματοκρίτης).

Πριν την είσοδο της αναισθησίας είναι απαραίτητη η θερμοπροστασία (ιδίως των νεογνών και των βρεφών), η σωστή ενυδάτωση και η αποσυμφόρηση του στομάχου και των ανωτέρων αναπνευστικών οδών. Σε μεγάλες επεμβάσεις που προβλέπεται να διαρκέσουν κάποια ώρα, τοποθετείται καθετήρας ουροδόχου κύστης (folley). [1,2]

Σε περίπτωση διασωλήνωσης και τεχνητής αναπνευστικής υποστήριξης είναι αναγκαία η πρόωρη καταστολή, με Fentanyl (0,001mg/kg) και χάλαση, με Pancuronium (0,01 mg/kg), έτσι ώστε οι πιέσεις κατά τη διάρκεια της αναισθησίας να βρίσκονται σε χαμηλά επίπεδα. Η αναισθησία διατηρείται, συνήθως, με πτητικά αέρια.

Σε περίπτωση που προβλέπεται μετεγχειρητική αναπνευστική υποστήριξη με αναπνευστήρα (π.χ. προωρότητα, διαφραγματοκήλη, μεγάλος εξόμφαλος), τότε προτιμάται ο συνδυασμός αναισθησίας με Fentanyl-O₂-διοξειδίου του αζώτου και μυοχάλαση. Ιδιαίτερη προσοχή χρειάζεται στις περιπτώσεις, στις οποίες συνυπάρχει ίκτερος με ηπατική δυσλειτουργία, σηψαιμία, καρδιακή και νεφρική ανεπάρκεια και διαταραχές πήκτικότητας του αίματος. [2,3]

Στις περισσότερες περιπτώσεις, ιδίως στις μικρές ηλικίες, ενδείκνυται η διασωλήνωση με τραχειοσωλήνες χωρίς cuff. [4] Πρέπει να τοποθετούνται δύο περιφερικοί φλεβοκαθετήρες, εκ των οποίων ο ένας τουλάχιστον να βρίσκεται στο οπτικό πεδίο του αναισθησιολόγου. Σε ειδικές περιπτώσεις, καθετηριάζεται η κερκιδική αρτηρία με άμεση μέτρηση της οξυγόνωσης, της αρτηριακής πίεσης και των σφίξεων. Εάν λόγω της χειρουργικής νόσου προβλέπεται μακροχρόνια παρεντερική σίτιση (π.χ. γαστροσχισή, ατρησία εντέρου) τοποθετείται κεντρικός

φλεβικός καθετήρας (διαδερμικά στην έσω σφαγίτιδα, στην αποκάλυψη της σαφηνούς φλέβας).

Διεγχειρητικά ο ασθενής παρακολουθείται (monitoring) με συνεχή και διαρκή έλεγχο του ηλεκτροκαρδιογραφήματος, των σφίξεων, της αρτηριακής πίεσης και της θερμοκρασίας, με διαδερμική μέτρηση του pO_2 και pCO_2 , με μέτρηση του O_2 στον εισπνεόμενο αέρα (FiO_2). Σε ορισμένες περιπτώσεις γίνεται διεγχειρητικός έλεγχος του αιματοκρίτη, των αερίων αίματος, του Ca, Na και K του ορού, όπως επίσης και της πίεσης της πνευμονικής αρτηρίας. [4,5]

Διεγχειρητικά ο αναισθησιολόγος χορηγεί 5-10 ml/kg/h ισοτονικό διάλυμα γλυκόζης, εμπλουτισμένο μόνο σε Na (70 mmol/l) χωρίς προσμείξεις K. Σε περιπτώσεις ολιγουρίας ή ανουρίας, μειώνεται αντίστοιχα η χορήγηση υγρών (2-4 ml/kg/h) και είναι δυνατό να χορηγηθεί φρέσκο πλάσμα.

Στις περισσότερες επεμβάσεις στην παιδοχειρουργική δεν είναι αναγκαία η χορήγηση αίματος. Απώλεια αίματος, η οποία πρέπει να διορθωθεί διεγχειρητικά με μετάγγιση αίματος, συμβαίνει, συνήθως, σε επεμβάσεις για την αποκατάσταση μεγάλων ελλειμμάτων των κοιλιακών τοιχωμάτων, σε επεμβάσεις στην ελάσσονα πύελο (συγγενές megacolon, υψηλή ατρησία ορθού), σε νεκρωτική εντεροκολίτιδα, σε σύγκλειση κολοστομίας, όπως επίσης και στις επεμβάσεις ήπατος, σπληνός, νεφρών, παγκρέατος και πνευμόνων. Ο ασθενής μεταγγίζεται με 10-15 ml/kg ολικό αίμα. [6]

Βιβλιογραφία

1. Spargo PM, Munro HM. « Paediatric anaesthesia». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p.86-101.
2. Warde D. «Anaesthesia». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 59-70.
3. Greenough A. Update on modalities of mechanical ventilators. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002; 87: 3–6.
4. Weber T, Salvi N, Orliaguet G, Wolf A. Cuffed vs non-cuffed endotracheal tubes for pediatric anesthesia. *Paediatr Anaesth*. 2009 ;19:46-54.
5. Hatch D, Fletcher M. Anaesthesia and the ventilatory system in infants and young children. *Br J Anaesth* 1992; 68: 398–410.
6. Berlin RE. «Analgesia and Anesthesia». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 133-52.

Κεφάλαιο Β' Τραύμα και ατύχημα στα παιδιά

1. Παιδικό τραύμα
- 2 Ξένα σώματα
3. Εγκαυματική νόσος
- 4 Κάκωση θώρακα
5. Κάκωση κοιλίας
6. Κάκωση κεφαλής
7. Πρόληψη παιδικού ατυχήματος

1. Παιδικό τραύμα

Το τραύμα είναι η πιο κοινή αιτία θνητότητας και νοσηρότητας στον παιδικό πληθυσμό. Η αντιμετώπιση του τραυματισμένου παιδιού απαιτεί ειδικές γνώσεις και σχολαστική προσοχή στις λεπτομέρειες. Όλοι οι ιατροί που είναι υπεύθυνοι για τη φροντίδα ενός παιδιού με τραύμα, θα πρέπει να είναι ενήμεροι και εξοικειωμένοι με κάθε σύγχρονη γνώση που σχετίζεται με το τραυματισμένο παιδί. Επίσης, πρέπει να έχουν κατά νου τα ανατομικά και τα φυσιολογικά χαρακτηριστικά, καθώς και τις μοναδικές ανάγκες των τραυματισμένων παιδιών που τα καθιστούν ξεχωριστά.

Επιδημιολογία

Το τραύμα είναι η κύρια αιτία θανάτου στα παιδιά, τα μεγαλύτερα του ενός έτους, ξεπερνώντας όλες τις άλλες αιτίες θανάτου. Ο θάνατος από ακούσιο τραυματισμό αντιπροσωπεύει το 65% όλων των θανάτων σε παιδιά, μικρότερα των 19 ετών. Τα αυτοκινητιστικά δυστυχήματα είναι η κύρια αιτία θανάτου σε παιδιά ηλικίας 1-19 ετών, με δεύτερη αιτία τον πνιγμό. Κάθε χρόνο, στις ΗΠΑ περίπου 20.000 παιδιά και έφηβοι χάνουν τη ζωή τους από τραυματισμό. Επιπλέον, για κάθε παιδί που πεθαίνει από έναν τραυματισμό, 40 εισάγονται και νοσηλεύονται, ενώ 1.120 αντιμετωπίζονται στο τμήμα επειγόντων περιστατικών. Εκτιμάται ότι 50.000 παιδιά, κάθε χρόνο, αποκτούν μόνιμη αναπηρία, η οποία είναι το αποτέλεσμα κλειστού τραύματος στο κεφάλι. Έτσι, το παιδικό τραύμα εξακολουθεί να είναι μία από τις μεγαλύτερες απειλές για την υγεία και την ευημερία των παιδιών.

Διάφοροι παράγοντες επηρεάζουν τον τραυματισμό στην παιδική ηλικία, όπως η ηλικία, το φύλο, ο χαρακτήρας, η συμπεριφορά του παιδιού και το περιβάλλον. Απ' αυτούς, η ηλικία και το φύλο είναι οι πιο σημαντικοί παράγοντες που επηρεάζουν τη συχνότητα του τραύματος. [1, 2]

Αγόρια, κάτω των 18 ετών, έχουν τα υψηλότερα ποσοστά τραυματισμού και θνησιμότητας. Αυτό, ίσως εν μέρει, οφείλεται στην πιο επιθετική συμπεριφορά και στα αθλήματα συγκρούσεων, στα οποία λαμβάνουν μέρος (ποδόσφαιρο, καλαθοσφαίριση κ.λπ.).

Οι πτώσεις είναι πιο κοινές αιτίες σοβαρού τραυματισμού στα βρέφη και τα νήπια, ενώ ο τραυματισμός με το ποδήλατο, με ή χωρίς εμπλοκή μηχανοκίνητων οχημάτων, είναι οι κύριες αιτίες για τον τραυματισμό των μεγαλύτερων παιδιών και

των εφήβων. Η χρήση του κράνους οδηγεί σε λιγότερα τραύματα στο κεφάλι και μειώνει τη βαρύτητά τους.

Περίπου το 35% των σημαντικών τραυματισμών συμβαίνει στο περιβάλλον του σπιτιού.

Η πλειονότητα των περιστατικών είναι αποτέλεσμα αμβλέος τραύματος, ενώ το διατιτραίνον αποτελεί το 10-20%. Ανεξάρτητα από την ταξινόμηση, οι δύο μηχανισμοί πρόκλησης τραυματισμών είναι αλληλένδετοι μεταξύ τους. [3]

Βιβλιογραφία

1. MacKellar A. «Causes and Prevention of Accidents in Children». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 738-46.
2. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
3. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005

2 Ξένα σώματα πεπτικού

Τα βρέφη και τα παιδιά εμφανίζουν μια φυσική ροπή για αξιολόγηση του περιβάλλοντος τους, δοκιμάζοντας και, στη συνέχεια, καταπίνοντας νέα και ασυνήθιστα αντικείμενα. Η τάση αυτή των παιδιών, να καταπίνουν οτιδήποτε μπορούν να βάλουν στο στόμα τους, καθιστά την κατάποση των ξένων σωμάτων μια κοινή κλινική κατάσταση στον παιδικό πληθυσμό, με μεγαλύτερη συχνότητα στις ηλικίες μεταξύ 6 μηνών και 3 χρονών.

Περίπου το 80% των καταπινομένων ξένων σωμάτων, που φτάνει στο στομάχι, περνά από το υπόλοιπο γαστρεντερικό σωλήνα και αποβάλλεται αυτόματα, χωρίς επιπλοκές μέσα σε 4-5 μέρες. Το υπόλοιπο 20% αντιμετωπίζεται με ενδοσκοπική παρέμβαση. Αντικείμενα, που συνήθως δεν αποβάλλονται αυτόματα, είναι αυτά με μεγάλο μήκος (π.χ. 5 εκατοστά) ή μεγάλη διάμετρο (π.χ. 2 εκατοστά) με συχνές περιοχές κατακράτησης το δωδεκαδάκτυλο και το σύνδεσμο του Treitz.

Σε ποσοστό μικρότερο του 1% των καταπινομένων ξένων σωμάτων χρειάζεται χειρουργική επέμβαση για την αφαίρεσή τους ή για την αντιμετώπιση επιπλοκών. [1, 2]

Κλινικές εκδηλώσεις

Τα περισσότερα παιδιά με κατάποση ξένου σώματος είναι ασυμπτωματικά κατά την αρχική εξέταση. Στην περίπτωση συμπτωματολογίας τα παιδιά μπορεί να εμφανίσουν σιελόρροια, δυσφαγία, ελαττωμένη όρεξη ή άρνηση λήψης τροφής, ναυτία, εμετούς, αιματέμεση, αιμορραγία από το ορθό, άλγος στον τράχηλο, οπισθοστερνικό άλγος, κοιλιακό άλγος, δυσοσμία στόματος, βήχα, συριγμό, δύσπνοια, αναπνευστική δυσχέρεια. Επίσης οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάσουν σημειολογία αποφρακτικού ειλεού ή διάτρησης (περιτονίτιδα). Αμυχές ή πληγή στην στοματική κοιλότητα μπορεί να προκαλέσει η κατάποση αιχμηρού αντικειμένου.

Ξένα σώματα υποφάρυγγος

Ο υποφάρυγγας αποτελεί συχνή περιοχή κατακράτησης βλωμού και ξένων σωμάτων, ιδίως αιχμηρών (π.χ. οδοντογλυφίδα, κόκκαλο ψαριού, βελόνες). Η κατάσταση αυτή μπορεί να είναι εξαιρετικά επείγουσα στην περίπτωση ασφυκτικών φαινομένων.

Ξένα σώματα οισοφάγου

Στον οισοφάγο κατακρατούνται συνήθως ένας μεγάλος βλωμός και αιχμηρά αντικείμενα (π.χ. ανοικτές παραμάνες). Συμβαίνει συχνότερα σε παιδιά που έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση οισοφάγου (π.χ. ατρησία οισοφάγου).

Οι κοινές θέσεις κατακράτησης είναι ο άνω οισοφαγικός σφιγκτήρας, η μεσότητα του οισοφάγου που αντιστοιχεί στο αορτικό εντύπωμα και ο κάτω οισοφαγικός σφιγκτήρας.

Η συμπτωματολογία περιλαμβάνει δυσφαγία, οδυνοφαγία, σιελόρροια, οπισθοστερνικό άλγος και αίσθημα ξένου σώματος. [3]

Ξένα σώματα στομάχου

Τα ξένα σώματα του στομάχου συνήθως δεν προκαλούν συμπτώματα. Η παρουσία πόνου, πυρετού, αιμορραγίας ή εμέτων είναι ενδεικτικά επιπλοκών, όπως η ενσφήνωση στον πυλωρό, και η διάτρηση.

Ξένα σώματα λεπτού εντέρου

Τα ξένα σώματα μήκους τουλάχιστον 5 cm ή διαμέτρου >2 εκ. μπορεί να κατακρατηθούν στην αγκύλη του δωδεκαδακτύλου, στο σύνδεσμο του Treitz και στην ειλεοτυφλική συμβολή. Απόφραξη ή διάτρηση από αιχμηρά αντικείμενα μπορεί να συμβεί στον τελικό ειλέο και στην ειλεοτυφλική βαλβίδα.

Η συμπτωματολογία, που μπορεί να αναπτυχθεί, περιλαμβάνει εμέτους, κοιλιακό πόνο, μετεωρισμό της κοιλίας, πυρετό και αιμορραγία από το ορθό. [1, 2]

Ξένα σώματα παχέος εντέρου

Ξένα σώματα, τα οποία έχουν καταποθεί, είναι δυνατόν να παγιδευτούν στο παχύ έντερο και στο ορθό και να προκαλέσουν συμπτωματολογία χαμηλής εντερικής απόφραξης ή διάτρησης.

Διάγνωση

Παιδιά με υποψία κατάποσης ξένου σώματος πρέπει να υποβάλλονται σε ακτινολογικό έλεγχο με απλές ακτινογραφίες, οι οποίες πρέπει να περιλαμβάνουν τον τράχηλο, τον θώρακα και την κοιλία. Στην περίπτωση που το ξένο σώμα (π.χ. νόμισμα) εντοπίζεται στη πορεία του οισοφάγου η λήψη πλάγιας ακτινογραφίας θα βοηθήσει στην εντόπιση, εάν βρίσκεται στον οισοφάγο ή στην τραχεία.

Τα μη ακτινοσκοιερρά αντικείμενα αποτελούν πρόβλημα στην απεικόνισή τους. Η υπολογιστική τομογραφία είναι χρήσιμη στην ανάδειξη τέτοιων αντικειμένων, όταν αυτά εντοπίζονται στον υποφάρυγγα ή στον οισοφάγο και αποτελεί την εξέταση εκλογής στην υποψία διάτρησης ή σχηματισμού αποστήματος. Σε μερικές περιπτώσεις η ύπαρξη των καταπινομένων αντικειμένων μπορεί να αργήσει να διαγνωστεί ειδικά σε πολύ μικρά παιδιά ή σ' αυτά που παρουσιάζουν διανοητική υστέρηση. Η παρουσία τους γίνεται αντιληπτή σε τυχαίο ακτινολογικό έλεγχο στη διερεύνηση κάποιας πάθησης. [4, 5]

Διαφορική διάγνωση

Καταστάσεις που μπορούν να δώσουν παρόμοια σημειολογία με αυτή της κατάποσης ξένου σώματος είναι:

- Γαστρεντερίτιδα,
- Οισοφαγίτιδα,
- Πεπτικό έλκος,
- Οξεία σκωληκοειδίτιδα,
- Εγκολεασμός,
- Πνευμονία.

Επιπλοκές

Η επινόηση και η ευρεία χρήση των εύκαμπτων ενδοσκοπίων με εξειδικευμένα εξαρτήματα έχει διευκολύνει την αφαίρεση των ξένων σωμάτων, ιδίως στα παιδιά, με αποτέλεσμα να προλαμβάνονται σε μεγάλο βαθμό οι επιπλοκές, οι οποίες είναι: έλκος, αιμορραγία, απόφραξη, ρήξη και ανάπτυξη περιτονίτιδας, σχηματισμός αποστήματος, πνευμονία, πνευμοθώρακας. Παιδιά με ιστορικό επέμβασης στον γαστρεντερικό σωλήνα, λόγω συγγενών ανωμαλιών (π.χ. ατρησία οισοφάγου, ατρησία εντέρου κ.ά.) έχουν μεγαλύτερες πιθανότητες για ενσφήνωση του ξένου σώματος στις περιοχές των αναστομώνσεων και για ρήξη. [2]

Συχνότερα καταπινόμενα αντικείμενα

Μεταλλικά νομίσματα

Τα μεταλλικά νομίσματα περιέχουν 97,6% ψευδάργυρο και 2,4% χαλκό και αποτελούν το συνηθέστερο καταπινόμενο αντικείμενο στα παιδιά. Ο ψευδάργυρος

έχει διαβρωτικές ικανότητες και η παρουσία του σε εντοπισμένη ανατομική περιοχή για μεγάλο χρονικό διάστημα μπορεί να προκαλέσει ρήξη. Επίσης, σε περίπτωση κατάποσης μεγάλης ποσότητας νομισμάτων μπορεί να προκληθεί δηλητηρίαση, που οδηγεί και στο θάνατο.

Τα νομίσματα που έχουν σφηνωθεί στον οισοφάγο πρέπει να αφαιρούνται. Στην περίπτωση που ο ασθενής είναι ασυμπτωματικός, η αφαίρεση μπορεί να αναβληθεί για 24 ώρες, με το σκεπτικό ότι σ' αυτό το χρονικό διάστημα δεν προκαλείται διάτρηση και ότι αυτά μπορεί να περάσουν στο στομάχι.

Τα νομίσματα στο στομάχι μπορούν με ασφάλεια να παρακολουθούνται μέχρι 4 εβδομάδες. Νόμισμα με διάμετρο $<2,5$ εκ. συνήθως περνά στο λεπτό έντερο, ενώ αυτά με διάμετρο $>2,5$ εκ. στα παιδιά δεν περνούν και πρέπει να αφαιρεθούν. Αδυναμία να περάσει το νόμισμα στο έντερο 4 εβδομάδες μετά την κατάποση, αποτελεί ένδειξη για ενδοσκοπική αφαίρεση. [1,6]

Μεταλλικές δισκοειδείς μπαταρίες

Η αυξημένη χρήση δισκοειδών μπαταριών στις διάφορες ηλεκτρονικές συσκευές καθημερινής χρήσης λόγω των μικρών διαστάσεων, έχει αυξήσει τη συχνότητα κατάποσης των με συνέπεια την αύξηση της καυστικής διάβρωσης του οισοφάγου στα παιδιά. Μπαταρίες με διάμετρο <20 mm περνούν το γαστρεντερικό σωλήνα και αποβάλλονται αυτόματα. Οι μπαταρίες μεγαλύτερης διαμέτρου συνήθως παγιδεύονται στον οισοφάγο ή στο στόμαχο. Η βλαπτική δράση τους στους ιστούς και κύρια στον οισοφάγο οφείλεται σε 3 μηχανισμούς i) νέκρωση λόγω πίεσης, ii) χαμηλής τάσης ηλεκτρικό ρεύμα και iii) απελευθέρωση του αλκαλικού τους περιεχομένου που προκαλεί νέκρωση και ρήξη.

Οι μπαταρίες στον οισοφάγο αποτελούν κατεπείγον περιστατικό και πρέπει να αφαιρούνται άμεσα το γρηγορότερο δυνατόν. Παραμονή της για μια ώρα μπορεί να προκαλέσει διάβρωση στο βλεννογόνο. Παραμονή για 4 ώρες μπορεί να προκληθούν βλάβες σε όλες τις στιβάδες. Παραμονή για μεγαλύτερα χρονικά διαστήματα προκαλούν ρήξη στον οισοφάγο. Εάν διαπιστωθούν σοβαρές βλάβες στον οισοφάγο κατά την διάρκεια της ενδοσκόπησης, οι ασθενείς πρέπει να υποβάλλονται, μετά από 36 ώρες, σε ακτινολογικό έλεγχο με σκιαγραφικό για τον αποκλεισμό της ρήξης. Επίσης η ίδια εξέταση πρέπει να επαναληφθεί, μετά από 2-3 εβδομάδες, για τον αποκλεισμό στένωσης ή συριγγίου.

Οι μπαταρίες στο στομάχι με διάμετρο <20 mm και όταν οι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί πρέπει να παρακολουθηθούν για 48 ώρες. Περαιτέρω παραμονή ή σε ανάπτυξη συμπτωμάτων πρέπει να αφαιρούνται επείγοντως.

Οι μπαταρίες πέρα από τη 2η μοίρα του 12δακτύλου αποβάλλονται αυτόματα σε 2-3 ημέρες. Στην περίπτωση που δεν αποβληθούν μετά από 5 ημέρες ή αναπτυχθούν κοιλιακά συμπτώματα και σημεία (κοιλιακό άλγος, περιτοναϊκός ερεθισμός), αυτές πρέπει να αφαιρούνται χειρουργικά. [1,7,8]

Αιχμηρά και μεγάλου μήκους αντικείμενα

Τα αιχμηρά και μεγάλου μήκους αντικείμενα (>5 εκ.), όπως μακριές βελόνες, καρφίτσες και οδοντογλυφίδες, έχουν αυξημένη νοσηρότητα και θνητότητα, καθώς αποτελούν το 15-35% των ρήξεων λόγω κατάποσης ξένων σωμάτων. Αν και η ρήξη μπορεί να προκληθεί σε οποιοδήποτε περιοχή του γαστρεντερικού, αυτή συμβαίνει κυρίως στο 12/δάκτυλο και στην ειλεοτυφλική συμβολή. Ως γενικός κανόνας, αντικείμενα μήκους μεγαλύτερου των 5 εκ. (3 εκ. σε μικρά παιδιά) ή διαμέτρου μεγαλύτερης των 2 εκ., τα οποία εντοπίζονται στο στομάχι, πρέπει να αφαιρούνται, προτού περάσουν στο έντερο. Μικρότερα αντικείμενα, όπως μικρές βίδες, μικρά καρφιά, πινέζες, μπορεί να αντιμετωπισθούν συντηρητικά με παρακολούθηση, καθώς αυτά στην πλειοψηφία τους αποβάλλονται αυτόματα.

Οι ανοικτές παραμάνες παρουσιάζουν μια ιδιαίτερη δυσκολία στην αντιμετώπισή τους. Στον οισοφάγο γίνεται προσπάθεια σύγκλεισης και αφαίρεσής της. Επί αποτυχίας, αυτή προωθείται στο στομάχι, όπου και επαναεπιχειρείται η σύγκλειση και η ενδοσκοπική της αφαίρεση. [1, 2, 7]

Κόκαλα από ψάρι

Τα κόκαλα από ψάρι αποτελούν τον πιο συχνό τύπο ξένου σώματος που εντοπίζεται στον οροφάρυγγα, τον υποφάρυγγα και τον οισοφάγο. Αυτά συνήθως ενσφηνώνονται στις φαρυγγικές αμυγδαλές, στη βάση της γλώσσας, στην επιγλωττίδα και στον απιοειδή βόθρο. Αν και σ' αυτή τη θέση μπορούν να αφαιρεθούν σχετικά εύκολα, μπορεί να εμφανίσουν επιπλοκές, όπως διάτρηση του υποφάρυγγα και του οισοφάγου, με αποτέλεσμα τη δημιουργία οπισθοφαρυγγικού αποστήματος, μεσοθωρακίτιδα και οισοφαγοαορτικό συρίγγιο. Επειδή τα κόκαλα του ψαριού είναι ακτινοδιαβατά η μέθοδος εκλογής για την ανάδειξή τους στον οισοφάγο είναι η υπολογιστική τομογραφία θώρακα. [7, 9]

Βιβλιογραφία

1. Stack LB, Munter DW. Foreign bodies in the gastrointestinal tract. *Emerg Med Clin North Am.* 1996;14:493-521.
2. Joseph L. Lelli Jr. «Foreign bodies». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 135-43.
3. Pokharel R, Adhikari P, Bhusal CL, Guragain RP. Oesophageal foreign bodies in children. *JNMA J Nepal Med Assoc.* 2008; 7:186-8.
4. Lee SC, Ebert CS Jr, Fordham L, Rose AS. Plain films in the evaluation of batteries as esophageal foreign bodies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72:1487-91.
5. Lue AJ, Fang WD, Manolidis S. Use of plain radiography and computed tomography to identify fish bone foreign bodies. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;123:435-8.
6. Connors GP. A literature-based comparison of three methods of pediatric esophageal coin removal. *Pediatr Emerg Care.* 1997;13:154-7.
7. Litovitz T, Whitaker N, Clark L, White NC, Marsolek M. Emerging battery-ingestion hazard: clinical implications. *Pediatrics.* 2010;125:1168-77.
8. Louie JP, Alpern ER, Windreich RM. Witnessed and unwitnessed esophageal foreign bodies in children. *Pediatr Emerg Care.* 2005;21:582-5.
9. Leopard D, Fishpool S, Winter S. The management of oesophageal soft food bolus obstruction: a systematic review. *Ann R Coll Surg Engl.* 2011;93:441-4.

3. Εγκαυματική νόσος

Τα εγκαύματα στην παιδική ηλικία αποτελούν μία σημαντική αιτία νοσηρότητας και θνησιμότητας. Αποτελούν, περίπου, το 10-15% του συνόλου των ατυχημάτων και συμβαίνουν στο σπίτι, στο 90% των περιπτώσεων. Η αντιμετώπιση του παιδιατρικού εγκαύματος αποτελεί μία μεγάλη πρόκληση και οι ειδικοί ιατροί που ασχολούνται με παιδιά, πρέπει να έχουν κατά νου ότι «τα παιδιά δεν είναι, απλώς, μικροί ενήλικες». Υπάρχουν ιδιαίτερα χαρακτηριστικά σ' αυτή την ηλικιακή ομάδα που χρήζουν ιδιαίτερης προσοχής. Οι ιδιαιτερότητες στη διαχείριση των υγρών και των ηλεκτρολυτών, η διαφορετικότητα των ανά ηλικία ενεργειακών αναγκών και οι διαφορές στις αναλογίες του σώματος στα παιδιά υπαγορεύουν, ότι η αντιμετώπιση του παιδιατρικού εγκαύματος είναι διαφορετική απ' αυτή των ενηλίκων. [1, 2]

Είδη εγκαυμάτων

Τα εγκαύματα μπορεί να οφείλονται σε:

- Θερμική ενέργεια (υγρή, αέρια και ξηρά θερμότητα).
- Ηλεκτρική ενέργεια (επίδραση ηλεκτρικού ρεύματος).
- Χημική ενέργεια (επίδραση χημικών ουσιών π.χ. οξέα-βάσεις).
- Ενέργεια από ακτινοβολία (ηλιακή ή ιονίζουσα ακτινοβολία).

Τα θερμικά εγκαύματα από υγρή θερμότητα αποτελούν το συχνότερο είδος εγκαύματος σε ηλικίες μικρότερες των τριών χρόνων και στην πλειονότητά τους συμβαίνουν στο σπίτι (κουζίνα, μπάνιο). Τα θερμικά εγκαύματα από αέρια και ξηρά θερμότητα (φωτιά, άμεση επαφή με πυρακτωμένη επιφάνεια π.χ. μάτι κουζίνας, σόμπα) συμβαίνουν σε μεγαλύτερα παιδιά και είναι σοβαρότερα.

Τα ηλεκτρικά εγκαύματα δημιουργούνται στο σημείο επαφής με την ηλεκτρική πηγή και εμφανίζουν πύλη εισόδου και πύλη εξόδου. Είναι σοβαρά εγκαύματα και είναι δυνατό να προκαλέσουν βλάβες σε εσωτερικά όργανα (καρδιά, εγκέφαλος).

Τα χημικά εγκαύματα προκαλούνται από τη δράση, συνήθως, υγρών καυστικών ουσιών (οξέα, αλκάλια). Τα τελευταία μπορούν να προσβάλλουν, τόσο το δέρμα, όσο και τους βλεννογόνους, μετά από κατάποση (κατάποση οικιακών καθαριστικών π.χ. χλωρίνη). Η βλάβη που δημιουργείται στον οισοφάγο και στο

στόμαχο μπορεί να είναι πολύ σοβαρή, εφόσον είναι πιθανό να οδηγήσει σε ουλώδη ρίκνωση του οισοφάγου, σε τέτοιο βαθμό, ώστε η αντικατάστασή του να είναι αναπόφευκτη.

Τα εγκαύματα από ακτινοβολία προκαλούνται από ιονίζουσα (ραδιενέργεια) ή από ηλιακή (ηλιακά εγκαύματα) και συγκεκριμένα από την Α υπεριώδη (UVA).[3,4]

Ταξινόμηση – Έκταση εγκαύματος

Ταξινόμηση (βαθμός) εγκαύματος

Σήμερα τα εγκαύματα ταξινομούνται σε τρεις βασικές κατηγορίες:

1. Επιφανειακά μερικού πάχους.
2. Βαθιά μερικού πάχους.
3. Ολικού πάχους.

1. Επιφανειακά μερικού πάχους

Αυτά τα εγκαύματα είναι επιφανειακά με βλάβη, η οποία περιορίζεται στην επιδερμίδα και στο επιφανειακό χόριο. Χαρακτηρίζονται από επώδυνη ερυθριματώδη επιφάνεια δέρματος, με δημιουργία φλυκταινών που περιέχουν ορώδες υγρό. Οι επιφανειακές μερικού πάχους βλάβες επουλώνονται από μόνες τους, μέσα σε δύο εβδομάδες, χωρίς, συνήθως, δημιουργία ουλών. Κατά κανόνα, τα επιφανειακά μερικού πάχους εγκαύματα δημιουργούνται, ή από ηλιακή ακτινοβολία, ή από θερμά υγρά με μικρή παραμονή της θερμότητας, στο σώμα του παιδιού. Αντιμετωπίζονται με άμεση αφαίρεση των ρούχων και με διαβροχή με κρύο νερό (1-5°C, όχι πάγος).

2. Βαθιά μερικού πάχους

Αυτά είναι βαθιά εγκαύματα με προσβολή της επιδερμίδας και του βαθύτερου χορίου. Σε ορισμένες περιπτώσεις, το χόριο παραμένει βιώσιμο. Η περιοχή του δέρματος, που έχει υποστεί τη βλάβη, είναι πιο λευκή και λιγότερο ερυθριματώδης, όσο το βάθος της βλάβης του χορίου αυξάνει. Η διάκριση μεταξύ βαθιών εγκαυμάτων μερικού πάχους και πλήρους πάχους, αρχικά, μπορεί να είναι δύσκολη. Τα βαθιά εγκαύματα μερικού πάχους επουλώνονται, συχνά, από μόνα τους, μετά από 3-4 εβδομάδες. Ο βαθμός των ουλών σχετίζεται με το χρονικό διάστημα, το οποίο απαιτείται για την εκ νέου επιθηλιοποίηση.

3. Ολικού πάχους

Σε αυτές τις περιπτώσεις, η βλάβη αφορά την επιδερμίδα και όλο το χόριο. Η βλάβη του δέρματος είναι ανώδυνη με χροιά λευκή, καφέ, ή μαύρη. Αυτά τα εγκαύματα δεν επουλώνονται από μόνα τους (εκτός από τις πολύ μικρές βλάβες που επουλώνονται με ουλώδη ρίκνωση). [2,3]

Έκταση εγκαύματος

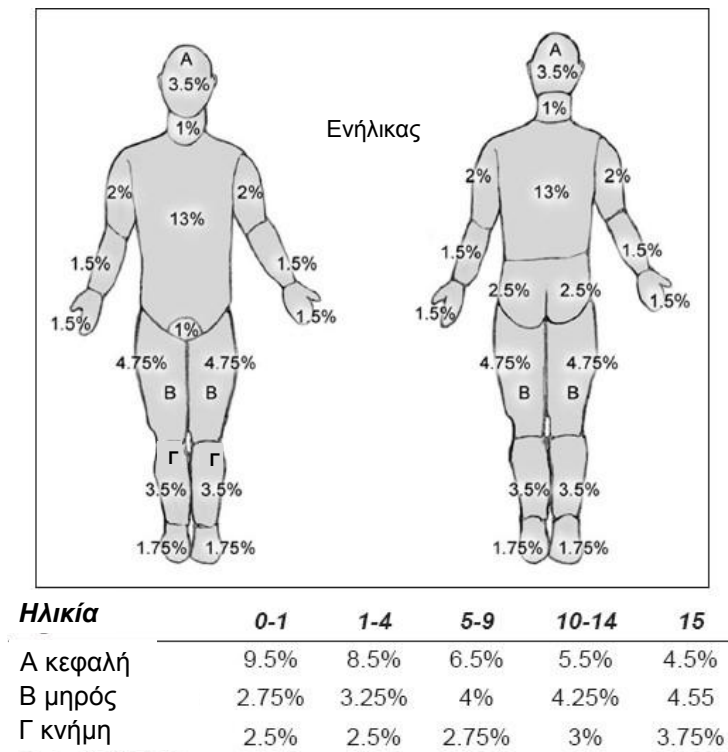
Στα παιδιά, η σχετική σωματική επιφάνεια σώματος (ΣΕΣ) της κεφαλής και του λαιμού είναι πολύ μεγαλύτερη, απ' ό τι στους ενήλικες και η ΣΕΣ των κάτω άκρων είναι πολύ μικρότερη. Ο κανόνας των εννέα, ο οποίος επινοήθηκε από τους Pulaski και Tennison, με την τροποποίηση κατά Lund και Browder που είναι προσαρμοσμένη στα παιδιά, αποτελεί ένα χρήσιμο και πρακτικό οδηγό για το γρήγορο υπολογισμό της έκτασης του εγκαύματος. (Σχήμα)

Πίνακας

Επί τοις εκατό επιφάνεια σώματος, ανάλογα με την ηλικία

	Νεογέννητο	3 χρόνων	6 χρόνων	12 χρόνων
Κεφαλή	18%	15%	12%	6%
Κορμός	40%	40%	40%	38%
Άνω άκρα	16%	16%	16%	19%
Κάτω άκρα	26%	29%	32%	36%

Σχήμα. Κανόνας των 9. Ενήλικας, Παιδιά ηλικία σε χρόνια



Σοβαρότητα εγκαύματος

Η σοβαρότητα του εγκαύματος εξαρτάται από τους πιο κάτω παράγοντες:

Το βαθμό του εγκαύματος. Τα εγκαύματα ολικού πάχους είναι σοβαρότερα από τα βαθιά μερικού πάχους και τα τελευταία από τα επιφανειακά μερικού πάχους.

Την έκταση της βλάβης. Όσο πιο μεγάλη είναι η έκταση του εγκαύματος, άσχετα από το βαθμό, τόσο πιο σοβαρή είναι η βλάβη.

Τη διάρκεια της έκθεσης. Υψηλή θερμοκρασία για μικρό χρονικό διάστημα προκαλεί ελαφρότερες βλάβες, απ' ότι η ίδια θερμοκρασία για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα.

Την εντόπιση της βλάβης. Το δέρμα δεν έχει παντού το ίδιο πάχος και όσο μικρότερο είναι, τόσο σοβαρότερη προκύπτει η βλάβη. Το δέρμα της πλάτης έχει διπλάσιο πάχος από το δέρμα του τραχήλου και πενταπλάσιο από το δέρμα των βλεφάρων.

Τα εγκαύματα προσώπου, χεριών, ποδιών και του περινέου είναι σοβαρότερα και αφήνουν δύσμορφες ουλές.

Την ηλικία. Τα εγκαύματα σε παιδιά μικρότερα των δύο χρόνων είναι σοβαρότερα, επειδή το δέρμα είναι πιο λεπτό και το ανοσοποιητικό σύστημα ανεπαρκές. [2,4, 5]

Θεραπεία

Η ταχεία αξιολόγηση και η θεραπεία του παιδιατρικού εγκαύματος είναι ζωτικής σημασίας, καθώς τοιούτοτρόπως μπορούν να προληφθούν οι άμεσες και οι απειλητικές για τη ζωή συνθήκες. Διασωλήνωση ενδείκνυται σε παιδιά με αναπνευστική δυσχέρεια ή με απόφραξη των αεραγωγών που προκαλείται από οίδημα. Τα παιδιά με εγκαύματα, τα οποία καλύπτουν περισσότερο από το 10% της συνολικής επιφάνειας σώματος (ΣΕΣ), θα πρέπει να λαμβάνουν ενδοφλέβια χορήγηση υγρών. Οι εγκαυματικές επιφάνειες θα πρέπει, αρχικά, να καλύπτονται με ξηρά αποστειρωμένα φύλλα αλουμινίου. Στους ασθενείς, θα πρέπει να διατηρείται η θερμοκρασία του σώματος σε φυσιολογικά όρια, γεγονός που επιτυγχάνεται με τη χορήγηση ενδοφλέβιων υγρών θερμοκρασίας δωματίου ($20-22^{\circ}\text{C}$), ομοίως με την κατάλληλη θερμοκρασία του περιβάλλοντος χώρου ($28-30^{\circ}\text{C}$), αλλά και την ελαχιστοποίηση της έκθεσης των ασθενών. Η ανοσοποίηση για τέτανο (εμβόλιο και ορός) πρέπει να χορηγείται, όπου ενδείκνυται. Επίσης, τοποθετείται καθετήρας ουροδόχου κύστης (foley) για παρακολούθηση της διούρησης, η οποία αποτελεί αξιόπιστο δείκτη της επαρκούς ενυδάτωσης και πρέπει να διατηρείται σε 1-2ml/kg/ώρα. Ρινογαστρικός καθετήρας (levine) θα πρέπει να τοποθετείται σε όλα τα παιδιά, με εγκαύματα περισσότερο από το 20% της ΣΕΣ.

Η πρώιμη σίτιση, είτε από το στόμα, είτε μέσω του levine, εντός 6-8 ωρών από το γεγονός του εγκαύματος, μειώνει την υπερμεταβολική απόκριση και διατηρεί την ακεραιότητα του εντέρου. [5,6]

Κριτήρια εισαγωγής στο νοσοκομείο

Τα κριτήρια εισαγωγής στο νοσοκομείο, για παιδιατρικούς ασθενείς με εγκαυματική νόσο, αποτελούν τα εξής:

- Μερικού πάχους (επιφανειακά και βαθιά) εγκαύματα μεγαλύτερης έκτασης από 10% της ΣΕΣ.
- Πλήρους πάχους εγκαύματα μεγαλύτερης έκτασης από 2% της ΣΕΣ.

- Εγκαύματα που αφορούν το πρόσωπο, τα χέρια, τα γεννητικά όργανα, το περίνεο και τις μεγάλες αρθρώσεις.
- Κυκλοτερή εγκαύματα των άκρων.
- Όλα τα ηλεκτρικά εγκαύματα, συμπεριλαμβανομένων και αυτών από κεραυνό-αστραπή.
- Χημικά εγκαύματα.
- Εγκαύματα από εισπνοή.
- Εγκαύματα σε ασθενείς, με προϋπάρχουσες ιατρικές παθήσεις που θα μπορούσαν να περιπλέξουν τη θεραπεία (π.χ. διαβήτη, ανοσοκαταστολή).
- Υποψία παιδικής κακοποίησης (εγκαύματα τσιγάρου).
- Περιπτώσεις κατά τις οποίες διαπιστώνεται, ότι υπάρχει γονική αδυναμία φροντίδας του εγκαύματος στο σπίτι.

Παρεντερική χορήγηση υγρών

Η κατάλληλη χορήγηση παρεντερικών υγρών και ο ακριβής υπολογισμός των χορηγούμενων υγρών είναι ζωτικής σημασίας. Η ανεπαρκής χορήγηση υγρών έχει ως αποτελέσματα, την ισχαιμία των ιστών, τη νεφρική ανεπάρκεια και την επέκταση του βάθους του εγκαύματος. Υπέρμετρη χορήγηση υγρών έχει ως αποτελέσματα, το πνευμονικό οίδημα, την καρδιακή ανεπάρκεια, το σύνδρομο διαμερίσματος (των άκρων, του θώρακα, ή της κοιλίας) και την επέκταση του πάχους της βλάβης.

Σε μικρής έκτασης εγκαύματα, η παρεντερική χορήγηση υγρών δεν είναι απαραίτητη. Ως γενικός κανόνας, κάθε παιδί με επιφανειακά εγκαύματα έκτασης μικρότερης από 10% της ΣΕΣ δεν χρειάζεται παρεντερικά υγρά. Ωστόσο, η συνύπαρξη με βαθιά εγκαύματα άλλης εντόπισης μπορεί να καθιστά αναγκαία την παρεντερική χορήγηση. Έτσι, κάθε περίπτωση πρέπει να εξατομικεύεται. Ένα βρέφος που αρνείται οτιδήποτε από το στόμα, είναι δυνατό να απαιτήσει παρεντερική χορήγηση υγρών.

Σ' ένα παιδί με έγκαυμα, η παρεντερική χορήγηση υγρών απαιτεί ακριβή γνώση του μεταβολισμού του νερού και του όγκου των υγρών του σώματος, κατά ηλικία. Στα βρέφη, το εξωκυττάριο υγρό αποτελεί, περίπου, το 50% του βάρους του σώματος. Αυτό μειώνεται στο 35% σε μεγαλύτερα παιδιά και στο 20% σε ενήλικες. Ο υψηλότερος μεταβολικός ρυθμός των βρεφών είναι υπεύθυνος για τη μεγαλύτερη απώλεια νερού, με την άδηλη αναπνοή και τους νεφρούς, απ' ότι στους ενήλικες.

Επιπλέον, είναι περιορισμένη η ικανότητα του ανώριμου νεφρού να εκκρίνει συμπυκνωμένα ούρα πάνω από 800 mmol/l. Συνεπώς, η ικανότητα διατήρησης της ομοιόστασης του νερού είναι περιορισμένη και η αφυδάτωση μπορεί να αναπτυχθεί πολύ γρήγορα.

Η εγκαυματική νόσος προκαλεί μεγάλες απώλειες υγρών από μια ποικιλία αιτιών, μέσα στις πρώτες 24-36 ώρες. Αμέσως μετά τη θερμική βλάβη, υπάρχει αύξηση στη διαπερατότητα των τριχοειδών. Νερό, ηλεκτρολύτες και πρωτεΐνες εξαγγειώνονται προς το μεσοκυττάριο χώρο. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα γενικευμένο οίδημα (στις περιπτώσεις βαρέως εγκαύματος μεγαλύτερου από 30% της ΣΕΣ), το οποίο είναι εντονότερο στην περιοχή της βλάβης. Η αγγειακή βλάβη πιστεύεται ότι οφείλεται, τόσο στην άμεση θερμική βλάβη, όσο και στις αγγειοδραστικές ουσίες που απελευθερώνονται από τους εγκαυματικούς ιστούς. Η απώλεια ύδατος είναι πιο σοβαρή, κατά τη διάρκεια των πρώτων οκτώ ωρών, από το γεγονός του εγκαύματος. Ως εκ τούτου, οι περισσότεροι τύποι χορήγησης υγρών προτείνουν, το ήμισυ των αναγκών του 24ώρου να παρέχεται στις πρώτες οκτώ ώρες.

Υπολογισμοί με βάση το βάρος του παιδιού τείνουν να υποεκτιμούν τις ανάγκες των υγρών στα μικρά παιδιά, με μικρής έκτασης εγκαύματα, αφού παρέχουν πληροφορίες, ακόμη, και για λιγότερες χορηγήσεις από τις απαιτήσεις των υγρών συντήρησης. Συνεπώς, ο πιο κατάλληλος τρόπος για τον υπολογισμό των απαιτήσεων σε υγρά είναι αυτός, ο οποίος βασίζεται στο ποσοστό της ΣΕΣ που έχει υποστεί έγκαυμα.

Οι σημερινοί, πιο διαδεδομένοι τρόποι υπολογισμού των αναγκών σε υγρά είναι η φόρμουλα του Warden, που αποτελεί τροποποίηση της φόρμουλας του Parkland και η φόρμουλα Galveston, η οποία βασίζεται στη ΣΕΣ και όχι στο βάρος σώματος, όμως, είναι πιο χρονοβόρα στους υπολογισμούς.

Αρχικά και άμεσα, μέσα σε μισή ώρα, χορηγείται διάλυμα ringer lactate, και σε ποσότητα 20 ml/kg.

Στη συνέχεια για το πρώτο 24ωρο, χορηγείται ποσότητα διαλύματος ringer lactate και δεξτρόζης 5%, σύμφωνα με τους πιο κάτω τύπους;

Φόρμουλα του Warden

$(3-4) * \text{ml} \times \text{kg} \times \% \text{ εγκαυματική επιφάνεια} + 1500 \text{ml/m}^2 \text{ επιφάνειας σώματος}$

*3 για συνολική εγκαυματική επιφάνεια μέχρι 35% της ΣΕΣ

*4 για συνολική εγκαυματική επιφάνεια πάνω από 35% της ΣΕΣ

Φόρμουλα του Galveston

$$5000 \text{ mL/m}^2 \times \% \text{ εγκαυματική επιφάνεια} + 2000 \text{ mL/m}^2$$

m^2 = τετραγωνική επιφάνεια σώματος

Το μισό της ποσότητας χορηγείται στο πρώτο δωρο και το υπόλοιπο κατά το επόμενο 16ωρο.

Η δεξτρώζη προστίθεται στα υγρά ανάνηψης, για την πρόληψη της υπογλυκαιμίας, γιατί τα παιδιά έχουν μικρότερες αποθήκες γλυκογόνου, σε σχέση με τους ενήλικες.

Μέχρι το τέλος του πρώτου 24ώρου, οι περισσότεροι από τους ασθενείς είναι αιμοδυναμικά σταθεροί, εφόσον η χορήγηση των υγρών είναι επαρκής.

Η διαπερατότητα των τριχοειδών μειώνεται και ο ρυθμός απώλειας ύδατος είναι, σημαντικά, μικρότερος από εκείνον που παρατηρείται στις πρώτες 24 ώρες.

Οι απαιτήσεις σε υγρά του δεύτερου 24ώρου, μετά την ανάνηψη του ασθενούς, μπορούν να υπολογιστούν με την προσθήκη των απωλειών, λόγω άδηλης αναπνοής και με τις ημερήσιες ανάγκες συντήρησης. Αυτό μπορεί να υπολογιστεί με τη χρήση του ακόλουθου τύπου:

$$(35 + \% \text{ εγκαυματική επιφάνεια}) \times \text{ΣΕΣ} \times 24 + 1500 \text{ mL/m}^2$$

Στο δεύτερο 24ωρο, μπορεί να αρχίσει η χορήγηση 5% αλβουμίνης (0,5 mL/kg/% εγκαυματική επιφάνεια) προς αναπλήρωση των χαμένων ενδοαγγειακών πρωτεϊνών. [2, 3, 5, 6]

Αντιμετώπιση του πόνου

Μικρές δόσεις ενδοφλέβιων ναρκωτικών (0,1 mg/kg μορφίνη) μπορούν, αρχικά, να χορηγηθούν, κατά τη διάρκεια της περιόδου ανάνηψης, για τη μείωση του πόνου. Όταν ο ασθενής παραμένει αιμοδυναμικά σταθερός και δεν εμφανίζει ενδείξεις αναπνευστικής καταστολής, η δόση μπορεί να αυξηθεί, εάν ο ασθενής συνεχίζει να αισθάνεται πόνο. Η απορρόφηση της μορφίνης μετά από ενδομυϊκή χορήγηση είναι ασταθής και δυνητικά επικίνδυνη κατά τη διάρκεια της ανάνηψης, λόγω της καθυστερημένης απορρόφησης και πρέπει να αποφεύγεται. Η ενδοφλέβια χορήγηση παρακεταμόλης είναι ένα καλό συμπλήρωμα μαζί με οπιοειδή, στην οξεία διαχείριση του πόνου. Σε μικρής έκτασης εγκαύματα, η συστηματική χορήγηση

παρακεταμόλης μπορεί να καταπραΰνει το άλγος και να καθιστά μη αναγκαία τη χορήγηση μορφίνης.

Θρέψη

Πρώωρη έναρξη της εντερικής διατροφής μειώνει την ανάγκη για γλυκόζη που περιέχεται στα χορηγούμενα υγρά, κατά τη διάρκεια της ανάνηψης. Τα περισσότερα παιδιά ανέχονται, ήδη, καλά την εντερική τροφή, μετά από 3-6 ώρες, από το γεγονός του εγκαύματος. Οι ημερήσιες θερμιδικές ανάγκες του παιδιού δύνανται να υπολογιστούν, σύμφωνα, με τον τύπο:

$$1.800 \text{ kcal/m}^2 + 1.300 \text{ kcal/\% εγκαυματικής επιφάνειας σώματος}$$

Σχετικά με την αναλογία των χορηγούμενων θερμίδων, αυτές πρέπει να προέρχονται: το 20% από πρωτεΐνες, το 48% από υδατάνθρακες και το υπόλοιπο ποσοστό από λίπος.

Αντιβίωση

Προφυλακτική χορήγηση αντιβιοτικών δεν ενδείκνυται για τη θεραπεία ασθενών με εγκαύματα, επειδή αυξάνει τον κίνδυνο μόλυνσης σε ανθεκτικούς μικροοργανισμούς. Η χρήση των αντιβιοτικών ενδείκνυται με την πρώτη ένδειξη μόλυνσης.

Ο *staphylococcus aureus* είναι ο πιο συχνός υπεύθυνος μικροοργανισμός, ο οποίος προκαλεί μόλυνση της εγκαυματικής επιφάνειας.

Η σήψη που μπορεί να προκαλέσει το έγκαυμα, οδηγεί σε συστηματική τοξικότητα, με υψηλό πυρετό, με βακτηραιμία και με υπερδυναμική κυκλοφορία, όπως υπόταση και καρδιαγγειακή ανεπάρκεια.

Αντιμετώπιση εγκαυματικών επιφανειών

Ο στόχος της περιποίησης του εγκαυματικού τραύματος είναι να προληφθεί η μόλυνση, ώστε να διευκολυνθεί η επούλωση σε επιφανειακά εγκαύματα. Ο επιπλέον σκοπός είναι να προσφέρει τις κατάλληλες συνθήκες για αυτομεταμόσχευση δέρματος. [7]

Η αντιμετώπιση των φλυκταινών στην εγκαυματική επιφάνεια παραμένει αμφιλεγόμενη. Παρ' όλα αυτά, η επικρατούσα άποψη είναι, ότι θα πρέπει, κατά κανόνα, να διατηρούνται ανέπαφες, γιατί βοηθούν στην έγκαιρη επιθηλιοποίηση της τραυματικής επιφάνειας. Ωστόσο, εάν είναι πάρα πολύ μεγάλες ή καλύπτουν τα μάτια ή στόμια, θα πρέπει να διαρρηγνύονται και να αφαιρούνται.

Για να καθυστερήσει ο βακτηριακός αποικισμός, οι εγκαυματικές επιφάνειες θα πρέπει να καλύπτονται με τοπική αντιβιοτική θεραπεία ευρέως φάσματος. Η κρέμα σουλφαδιαζίνης με άργυρο (π.χ. sylfio κρέμα) είναι η πλέον συχνά χρησιμοποιούμενη τοπική αντιμικροβιακή θεραπεία. Αυτή εφαρμόζεται σε λεπτό στρώμα, καλυπτόμενο με γάζες, δύο φορές την ημέρα.

Η χρήση της κρέμας σουλφαδιαζίνης πρέπει να αποφεύγεται στο πρόσωπο, επειδή μπορεί να προκαλέσει σοβαρό οφθαλμικό ερεθισμό, αλλά και στα αυτιά, γιατί μπορεί να εμφανίσει χονδρίτιδα. Γι' αυτούς τους λόγους, στο μεν πρόσωπο προτείνεται κρέμα που περιέχει πολυμυξίνη Β, νεομυκίνη και βακιτρακίνη (π.χ. neosporin αλοιφή), στα δε αυτιά κρέμα με μαφενίδιο (mafenide cream), λόγω των εξαιρετικών ιδιοτήτων διείσδυσής της στους χόνδρους. Δεν κυκλοφορεί, όμως, στην Ελλάδα.

Οι νεκρωτικές εσχάρες πρέπει να εξαιρούνται, μέσα στην πρώτη εβδομάδα και οι εναπομείνουσες επιφάνειες να καλύπτονται με αυτομόσχευμα, ή προσωρινά με κάποιο βιολογικό υλικό, μέχρι την οριστική αυτομεταμόσχευση. [8, 9]

Στα εγκαύματα ολικού πάχους (με την εξαίρεση των πολύ μικρής έκτασης που είναι δυνατό να επουλωθούν με ουλοποίηση) θα πρέπει να ακολουθείται η διαδικασία της αυτομεταμόσχευσης. Επιπλέον, βαθιά εγκαύματα μερικού πάχους, τα οποία χρειάζονται, περισσότερο χρόνο από τρεις εβδομάδες, για να επουλωθούν, συνήθως, επωφελούνται από τη μεταμόσχευση, με λιγότερες υπερτροφικές ουλές και καλύτερο αισθητικό αποτέλεσμα. [10]

Προεγχειρητικά, οι ασθενείς πρέπει να είναι αιμοδυναμικά σταθεροί και να έχουν φυσιολογική οξεοβασική και ηλεκτρολυτική ισορροπία. Επαρκής ποσότητα αίματος πρέπει να είναι διαθέσιμη, πριν από την εκτομή των εσχάρων και τη μεταμόσχευση. Χορηγείται προφυλακτική δόση αντιβιοτικού (πρώτης γενιάς κεφαλοσπορίνη). Γενικά, η εκτομή και η μεταμόσχευση πραγματοποιούνται, περίπου, 5-7 ημέρες μετά το συμβάν του εγκαύματος, με επιτρεπόμενο όριο εκτομής και μεταμόσχευσης κάθε φορά, του 5-15% της ΣΕΣ. [11, 12, 13]

Βιβλιογραφία

1. Grout P, Horsley M, Touquet R. Epidemiology of burns presenting to an accident and emergency department. *Arch Emerg Med* 1993;10:100-7.
2. Levick P. «Thermal and Chemical Burns». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 719-23.
3. Dai H. Chung, David N. Herndon. «Burns». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 154-66.
4. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
5. Crow JP, AndrewsD, Klein RL. «Burn Injury». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 1143-52.
6. 'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
7. Alexander JW, MacMillan BG, Law E, Kittur DS. Treatment of severe burns with widely meshed skin autograft and meshed skin allograft overlay. *J Trauma* 1981; 21: 433–8.
8. Desai MH, Rutan RL, Herndon DN. Conservative treatment of scald burns is superior to early excision. *Journal of Burn Care Rehabilitation* 1991; 12: 482–4.
9. Heimbach DM, Engrav LH. *Surgical Management of the Burn Wound*. New York: Raven Press, 1984.
10. Sheridan RL, Tompkins RG. Skin substitutes in burns. *Burns* 1999; 25: 97–103
11. Heimbach D, Luterman A, Burke J, et al. Artificial dermis for major burns. A multi-center randomized clinical trial. *Ann Surg* 1988; 208: 313–20.
12. Janzekovic Z. A new concept in the early excision and immediate grafting of burns. *J Trauma* 1970; 10: 1103–8.
13. Herndon DN, Barrow RE, Rutan RL, Rutan TC, Desai MH, Abston S. A comparison of conservative versus early excision. Therapies in severely burned patients *Ann Surg* 1989;209:547-52.

4. Κάκωση θώρακα

Η κάκωση του θώρακα αποτελεί τη δεύτερη αιτία θανάτου στον παιδικό πληθυσμό. Η κάκωση του θώρακα, συνήθως, συνδυάζεται με κάκωση και από άλλα συστήματα σε ποσοστό 50% και αυτό οφείλεται σε δύο κύριους λόγους:

1. Στην πλειονότητα των περιπτώσεων, η κάκωση του θώρακα οφείλεται σε τροχαία ατυχήματα ή πτώσεις από ύψος.
2. Στο μικρότερο μέγεθος του θώρακα, σε σχέση με το κεφάλι και την κοιλία, κατά την παιδική ηλικία.

Η θνησιμότητα είναι 5% για μεμονωμένο τραύμα θώρακα, προσεγγίζει το 20% σε ασθενείς με ταυτόχρονο κοιλιακό τραύμα και υπερβαίνει το 30%, όταν συνδυάζεται με τραύματα στο κεφάλι. [1]

Τα αγόρια εμφανίζουν μεγαλύτερη συχνότητα απ' ότι τα κορίτσια (όπως και σε όλα τα είδη τραύματος), ενώ παρατηρείται μεγαλύτερη επίπτωση, την άνοιξη και το καλοκαίρι (αύξηση των σωματικών δραστηριοτήτων στα παιδιά).

Επειδή ο θωρακικός κλωβός στα παιδιά παρουσιάζει ελαστικότητα, οι εξασκούμενες επί αυτού μηχανικές δυνάμεις μπορούν να απορροφηθούν, έτσι ώστε ενδέχεται η πλήξη στο θώρακα να έχει δημιουργήσει σοβαρή ενδοθωρακική βλάβη, χωρίς, όμως, να υπάρχει οστική κάκωση (π.χ. κάταγμα πλευρών). [2]

Επιπτώσεις κάκωσης θώρακα

Οι πιθανές επιπτώσεις της κάκωσης του θώρακα περιλαμβάνουν:

- Υποδόριο εμφύσημα,
- Κάταγμα πλευρών-κλείδας,
- Πνευμοθώρακα,
- Αιμοθώρακα,
- Ρήξη διαφράγματος.

Υποδόριο εμφύσημα

Το υποδόριο εμφύσημα δημιουργείται, λόγω διάχυσης του αέρα στους ιστούς γύρω από το θώρακα. Αποτελεί ένδειξη τραυματισμού, κυρίως, της τραχείας και των βρόγχων, αλλά και του πνευμονικού παρεγχύματος. Στην ψηλάφησή του δίνει το χαρακτηριστικό τριγμό. [3,4]

Η θεραπεία αποσκοπεί στην αποκατάσταση της υποκείμενης βλάβης, καθώς ο παγιδευμένος υποδόριος αέρας απορροφάται αυτόματα.

Κατάγμα πλευρών-κλείδας

Η ύπαρξη κατάγματος πλευρών στα παιδιά ενέχει μεγάλη πιθανότητα ανάπτυξης πνευμοθώρακα ή πνευμονικής θλάσης. Προσοχή απαιτείται στα πολλαπλά κατάγματα πλευρών, που είναι δυνατό να οδηγήσουν σε χαλαρό θώρακα.

Η θεραπεία των μη επιτεπλεγμένων καταγμάτων πλευρών και κλείδας είναι συντηρητική, με χορήγηση αναλγητικών.

Πνευμοθώρακας

Πνευμοθώρακας είναι η συλλογή αέρα στην υπεζωκοτική κοιλότητα, λόγω ρήξης του πνευμονικού παρεγχύματος. Ο τραυματικής αιτιολογίας πνευμοθώρακας, συνήθως, συνδυάζεται με κατάγματα πλευρών και υποδόριο εμφύσημα. Ειδικά, στα νεογνά αυτός, συνήθως, είναι απότοκος εργώδους τοκετού.

Ο πνευμοθώρακας μπορεί να είναι απλός ή βαλβιδικός. Στο βαλβιδικό (υπό τάση) πνευμοθώρακα, σε κάθε αναπνευστική κίνηση, παγιδεύεται νέα ποσότητα αέρα στην υπεζωκοτική κοιλότητα, με συνέπεια τη συνεχή αύξηση του πνευμοθώρακα και της καρδιοαναπνευστικής δυσπραγίας. [5, 6]

Κλινική εικόνα

Τα κύρια συμπτώματα του πνευμοθώρακα είναι η δύσπνοια, η ταχύπνοια, η ταχυσφυγμία και, σε βαρύτερες περιπτώσεις, η κυάνωση. Η κλινική εικόνα προοδευτικά επιτείνεται, ιδιαίτερα, στο βαλβιδικό πνευμοθώρακα. Σε περίπτωση ύπαρξης εμφυσήματος του μεσοθωρακίου προκαλείται διόγκωση του τραχήλου, των υπερκλείδιων βόθρων και του προσώπου. Προοδευτικά, το εμφύσημα θα εντοπιστεί υποδόρια στο θωρακικό τοίχωμα.

Η ακτινογραφία θώρακα αναδεικνύει διάγνωση, χωρίς εντός αυτής, να σκιαγραφείται το βρογχοαγγειακό δίκτυο. [7]

Θεραπεία

Η θεραπεία αποσκοπεί στην άμεση αποσυμπίεση του θώρακα, η οποία επιτυγχάνεται με την τοποθέτηση σωλήνα κλειστής παροχέτευσης, στην υπεζωκοτική κοιλότητα (Bullau).

Αιμοθώρακας

Η παρουσία αίματος και αέρα στην υπεζωκοτική κοιλότητα αποτελούν τον αιμοθώρακα. Η ακτινογραφία σε όρθια θέση απεικονίζει την ύπαρξη υγραερικού επιπέδου στην πλευροδιαφραγματική γωνία.

Θεραπεία

Τοποθετείται σωλήνας κλειστής παροχέτευσης θώρακα. Επειδή η παρουσία αίματος αυξάνει την πιθανότητα επιμόλυνσης και ανάπτυξης εμπυήματος, καθώς και τη δημιουργία πηγμάτων, η παραμονή του, για αρκετές ημέρες μετά την τοποθέτηση του Bullau, απαιτεί περαιτέρω αντιμετώπιση για καθαρισμό της θωρακικής κοιλότητας. Αυτό μπορεί να επιτευχθεί, είτε με μικρή θωρακοτομή και αναρρόφηση, ή καλύτερα, αν υπάρχει η δυνατότητα, με υποβοηθούμενη θωρακοσκόπηση (VATS). [8]

Ρήξη διαφράγματος

Η τραυματική ρήξη διαφράγματος στα παιδιά, αν και σπάνια, συμβαίνει, είτε από τραυματισμό με αιχμηρά αντικείμενα, είτε συνηθέστερα ως αποτέλεσμα κλειστών κακώσεων, λόγω τροχαίων ατυχημάτων. Η τελευταία αιτιολογία αφορά στην πλειονότητά τους παιδιά με τραυματισμό δύο ή περισσότερων συστημάτων (πολυτραυματίας).

Δεν υπάρχουν τυπικά κλινικά συμπτώματα. Η κλινική εκδήλωση της εισόδου των κοιλιακών οργάνων στο ημιθώρακιο εκδηλώνεται με αναπνευστική δυσχέρεια, η σοβαρότητα της οποίας εξαρτάται από το μέγεθος της ρήξης. Ένα τυπικό σύμπτωμα, το οποίο ενδέχεται να υπάρχει, είναι το άλγος που αντανακλά στον ώμο, σύστοιχα με τη βλάβη (σημείο Kehr).

Σε περίπτωση που η βλάβη έχει διαλάβει της διάγνωσης, είναι δυνατόν ο ασθενής να παραπονείται για δυσπεπτικά ενοχλήματα. Επίσης, υπάρχει πιθανότητα να έχει προκληθεί περίσφιγξη των προσπιπτόντων οργάνων με την ανάλογη συμπτωματολογία απόφραξης (άλγος, εμετοί).

Ακτινογραφικά, μπορούν να απεικονιστούν σπλάγχνα στο ημιθώρακιο, μετατόπιση του ημιθωρακίου αντίθετα της βλάβης, ασάφεια ή κατάργηση της διαφραγματικής σκιάς.

Σε λιγότερο εμφανείς περιπτώσεις, ακτινολογικά σημεία που μπορούν να βοηθήσουν έμμεσα στη διάγνωση, είναι η ανύψωση του θόλου του τραυματισμένου διαφράγματος, η ατελεκτασία και η συλλογή πλευριτικού υγρού.

Το υπερηχογράφημα, η υπολογιστική τομογραφία και ο μαγνητικός συντονισμός παρέχουν σημαντικές και λεπτομερείς πληροφορίες, σχετικά με την εντόπιση και το μέγεθος της βλάβης.

Θεραπεία

Η αντιμετώπιση της τραυματικής ρήξης του διαφράγματος είναι χειρουργική, με συρραφή των χειλέων της ρήξης. Ο χρόνος της επέμβασης θα καθοριστεί από τη γενική κατάσταση του ασθενούς. [4, 9]

Βιβλιογραφία

1. Cooper A. Thoracic injuries. *Semin Pediatr Surg* 1995;4:109-15.
2. Devin P. Puapong, David W. Tuggle. «Thoracic trauma». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 182-9.
3. Hanafi M, Al-Sarraf N, Sharaf H, Abdelaziz A. Pattern and presentation of blunt chest trauma among different age groups. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2011;19:48-51.
4. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
5. Garcia VE, Mooney D. «Thoracic Injuries». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 1115-24.
6. Beasley SW. «Thoracic Injuries». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 692-5.
7. Holscher CM, Faulk LW, Moore EE, Cothren Burlew C, Moore HB, Stewart CL, et al. Chest computed tomography imaging for blunt pediatric trauma: not worth the radiation risk. *J Surg Res* 2013;184:352-7.
8. Coley E, Roach P, Macmillan AI, West AT, Johnston AM. Penetrating paediatric thoracic injury. *J R Army Med Corps* 2011;157:243-5.
9. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.

5. Κακώσεις κοιλίας

Η κάκωση της κοιλιακής χώρας είναι η τρίτη, πιο συχνά, τραυματιζόμενη ανατομική περιοχή στα παιδιά, μετά το κεφάλι και τα άκρα. Το κοιλιακό τραύμα συνδέεται με σημαντική νοσηρότητα και μπορεί να έχει θνησιμότητα που φτάνει το 8,5%.

Η αντιμετώπιση των κοιλιακών τραυματισμών στα παιδιά έχει εξελιχθεί σημαντικά. Έχει αναδειχθεί, ότι η συντηρητική θεραπεία παιδιών, με αμβλύ κοιλιακό τραύμα, είναι επιτυχής σε ποσοστό πάνω από 95%.

Αιτιολογία

Περισσότερο από το 80% των τραυματικών κακώσεων της κοιλίας είναι αποτέλεσμα από αμβλύ μηχανισμό. Συνηθέστερα, αυτές συνδέονται με τροχαία ατυχήματα. Κοιλιακός τραυματισμός μπορεί, επίσης, να προκύψει από πτώσεις, ή άμεσο χτύπημα στο κοιλιακό τοίχωμα (π.χ. τραυματισμός από τιμόνι ποδηλάτου). [1]

Επιδημιολογία

Η κάκωση της κοιλίας, λόγω τραύματος, αποτελεί το 8-10% του συνόλου των εισαγωγών στα παιδιατρικά νοσοκομεία. Τα διατιτραίνοντα τραύματα είναι λιγότερο συχνά στα παιδιά και αποτελούν το 8-12% των περιστατικών με κοιλιακό τραύμα. [2, 3]

Κατά σειρά συχνότητας, οι κακώσεις των ενδοκοιλιακών οργάνων μετά από αμβλύ τραύμα είναι:

Σπλήνας	27%
Νεφρός	27%
Ήπαρ	15%
Λεπτό έντερο	6%
Δωδεκαδάκτυλο	3%
Πάγκρεας	2%
Παχύ έντερο	2%
Στόμαχος	1%

Διαγνωστική προσέγγιση

Η διαγνωστική προσέγγιση του παιδιατρικού τραύματος ενός ασθενούς περιλαμβάνει επιλεγμένες εργαστηριακές εξετάσεις και αξονική τομογραφία (CT). Μπορεί, επίσης, να εξεταστεί με εστιασμένη εκτίμηση του τραύματος, με υπερηχογράφημα (Focused assessment with sonography in trauma-FAST), αν και δεν έχει καθοριστεί ο ρόλος του στον παιδιατρικό πληθυσμό. Η διαγνωστικά περιτοναϊκή πλύση (DPL) δεν χρησιμοποιείται τόσο συχνά, όσο στο παρελθόν.

Όλα τα παιδιά, με υποψία ενδοκοιλιακής βλάβης, πρέπει να αξιολογούνται διεξοδικά. Η διερεύνηση πρέπει να περιλαμβάνει εργαστηριακή αξιολόγηση (π.χ. δοκιμασίες ηπατικής λειτουργίας, τα επίπεδα αμυλάσης και λιπάσης, γενική αίματος και ανάλυση ούρων) και διαγνωστική απεικόνιση με CT. [4, 5]

Κάκωση σπληνός

Η κάκωση του σπληνός κατέχει σε ποσοστό, περίπου, το 27% των ενδοκοιλιακών κακώσεων. Περισσότερο από το 70% των περιπτώσεων, αυτή συνοδεύεται και από άλλη κάκωση κοιλιακού οργάνου.

Η κάκωση του σπληνός εκδηλώνεται με άλγος, εντοπιζόμενο στο αριστερό υποχόνδριο. Μπορεί να υπάρχει μετεωρισμός της κοιλίας και άλγος στον αριστερό ώμο (σημείο Kehr, λόγω ερεθισμού του διαφράγματος).

Το υπερηχογράφημα και η αξονική κοιλίας θα αναδείξουν την έκταση της βλάβης.

Η αντιμετώπιση, τις περισσότερες φορές, είναι συντηρητική, με αυστηρή κατάκλιση, ο χρόνος της οποίας εξαρτάται από την έκταση της βλάβης, ο οποίος σε κάθε περίπτωση, δεν πρέπει να είναι μικρότερος των 10 ημερών, με προσεκτική παρακολούθηση των ζωτικών σημείων. Κατά τη διάρκεια της νοσηλείας, το παιδί επιβάλλεται να επανελέγχεται με υπερηχογράφημα. Το παιδί είναι σωστό, τουλάχιστον για 3 μήνες από την κάκωση, να αποφεύγει την έντονη σωματική δραστηριότητα. Ενδείξεις για χειρουργική επέμβαση (σπληνεκτομή) αποτελούν: (α) η αιμοδυναμική αστάθεια, (β) συνοδές ενδοκοιλιακές κακώσεις που απαιτούν χειρουργική επέμβαση και (γ) η ανάγκη για μετάγγιση αίματος, περισσότερη ή ίση με το μισό του όγκου αίματος του παιδιού. [4, 5, 6]

Κάκωση ήπατος

Στα παιδιά, το μέγεθος του ήπατος, εν σχέσει με το μέγεθος της κοιλίας, είναι μεγάλο, με συνέπεια να καταλαμβάνει μεγάλο μέρος της περιτοναϊκής κοιλότητας. Στα δε βρέφη φτάνει μέχρι τον ομφαλό.

Η βλάβη του ήπατος στην πλειονότητα των περιπτώσεων είναι αποτέλεσμα κλειστής κάκωσης της κοιλίας, απότοκη αμβλέος τραύματος. Πιο συχνά τραυματίζεται ο δεξιός λοβός.

Η συμπτωματολογία είναι το άλγος και ο μετεωρισμός κοιλίας, ενώ η ύπαρξη εκδορών ή εκχυμώσεων, στο δεξιό υποχόνδριο, αποτελούν ενδείξεις ηπατικού τραύματος.

Η αντιμετώπιση είναι συντηρητική, όπως και της κάκωσης του σπληνός, με τους προαναφερθέντες περιορισμούς. [7,8]

Κάκωση δωδεκαδακτύλου

Οι κακώσεις του δωδεκαδακτύλου είναι ασυνήθεις και συμβαίνουν με κάκωση και άλλων οργάνων της κοιλίας. Το συχνότερο είδος κάκωσης του δωδεκαδακτύλου είναι το αιμάτωμα, ενώ η ρήξη είναι σπάνια.

Συνήθως, η διάγνωση καθυστερεί, γιατί η ανάπτυξη των αποφρακτικών φαινομένων δεν είναι συχνή. Η ακτινογραφία μπορεί να αναδείξει τη χαρακτηριστική σπειροειδή εικόνα που δίνει το αιμάτωμα. Η αξονική τομογραφία φανερώνει την ύπαρξη του αιματώματος.

Η αντιμετώπιση είναι συντηρητική, καθώς το αιμάτωμα υποστρέφεται, μετά την πάροδο 15 έως 20 ημερών. Η ρήξη του δωδεκαδακτύλου απαιτεί χειρουργική επέμβαση, η οποία είναι, ιδιαίτερα, δυσχερής. [5,6]

Κάκωση παγκρέατος

Οι κακώσεις παγκρέατος συμβαίνουν, περίπου, στο 2% του ποσοστού των παιδιών, τα οποία έχουν υποστεί τραύματα κοιλίας. Ο συνήθης μηχανισμός κάκωσης είναι ο τραυματισμός της άνω κοιλίας, από το τιμόνι του ποδηλάτου.

Στην πλειονότητα των περιπτώσεων, η συμπτωματολογία περιλαμβάνει άτυπο κοιλιακό άλγος, γεγονός που καθιστά τη διάγνωση δύσκολη. Η αναγνώριση της βλάβης γίνεται, πολλές φορές, από τις επιπλοκές της κάκωσης.

Η παρατεταμένη αύξηση των επιπέδων της αμυλάσης και της λιπάσης του ορού αποτελούν ειδικούς δείκτες μιας παγκρεατικής κάκωσης. Η αξονική τομογραφία θα αναδείξει και θα προσδιορίσει το μέγεθος της βλάβης.

Επειδή τα 2/3 των κακώσεων του παγκρέατος στα παιδιά είναι μικρά, η αντιμετώπιση είναι συντηρητική. Οι βασικότερες επιπλοκές της κάκωσης είναι η δημιουργία ψευδοκύστης παγκρέατος, επιπλέον ο παγκρεατικός ασκίτης, το συρίγγιο και τα αποστήματα. Οι επιπλοκές αυτές χρήζουν χειρουργικής αντιμετώπισης. [9,10,11]

Κακώσεις λεπτού και παχέος εντέρου

Τα αίτια των κακώσεων λεπτού και παχέος εντέρου, συνήθως, είναι τα τροχαία ατυχήματα και συνοδεύονται και από κακώσεις άλλων οργάνων.

Συμβαίνουν, λόγω μεγάλης πίεσης που αναπτύσσεται στην κοιλιακή χώρα, οπότε και προκαλείται σύνθλιψη των εντερικών ελίκων. Η περιοχή στην οποία, συνήθως, παρατηρείται η σύνθλιψη, είναι ο σύνδεσμος του Treitz.

Η συμπτωματολογία περιλαμβάνει μετεωρισμό κοιλίας και επί ρήξεως, εικόνα περιτονίτιδας, η οποία εγκαθίσταται 6-8 ώρες μετά το συμβάν.

Η ακτινογραφία κοιλίας (αριστερή decubitus), η οποία, λόγω της γενικής κατάστασης του ασθενούς, γίνεται σε κατακεκλιμένη θέση, θα αναδείξει ελεύθερο αέρα, πάνω από το ήπαρ. Η αξονική τομογραφία μπορεί να αποκαλύψει το ακριβές σημείο της βλάβης.

Η θεραπεία εξαρτάται από τη βαρύτητα της βλάβης. Στις μικρές θλάσεις του εντέρου, η αντιμετώπιση είναι συντηρητική, με ολιγοήμερη αναστολή της σίτισης. Σε βαρύτερες κακώσεις και ρήξεις διενεργούνται, είτε εκτομή του κακοποιημένου τμήματος εντέρου και εντεροαναστόμωση, είτε δημιουργία στομίας και αποκατάσταση της συνέχειας του εντέρου, σε δεύτερο χρόνο. [4,6]

Βιβλιογραφία

1. Lutz N, Nance ML, Kallan MJ, et al. Incidence and clinical significance of abdominal wall bruising in restrained children involved in motor vehicle crashes. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 972–5.
2. Tepas JJ, Frykberg ER, Schinco MA, et al. Pediatric trauma is very much a surgical disease. *Ann Surg* 2003; 237: 775–81.
3. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
4. Steven Stylianos, Barry A. Hicks. «Abdominal and renal trauma». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 190-208.
5. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
6. Eichelberger MR, Mooney D. «Abdominal Trauma». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 1125-42.
7. Stylianos S, and the APSA Trauma Committee. Evidence-based guidelines for resource utilization in children with isolated spleen or liver injury. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 164–9.
8. Brown RA. «Blunt Trauma to the Abdomen». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 696-708.
9. Canty TG, Weinman D. Management of major pancreatic duct injuries in children. *J Trauma* 2001; 50: 1001–7.
10. Meier DR, Coln CD, Hicks BA, et al. Early operation in patients with pancreas transection. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 341–4.
11. Shilyansky J, Sen LM, Kreller M, et al. Nonoperative management of pancreatic injuries in children. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 343–5.

6. Κρανιοεγκεφαλικές κακώσεις

Η κρανιοεγκεφαλική κάκωση (ΚΕΚ), είτε μεμονωμένη, είτε σε συνδυασμό με τραύμα από άλλα συστήματα, είναι η πιο σοβαρή αιτία τραύματος και προκαλεί τους περισσότερους θανάτους στον παιδικό πληθυσμό. Τα τραύματα στο κεφάλι είναι, κυρίως, υπεύθυνα για πρόκληση αναπηρίας στα παιδιά.

Η ΚΕΚ είναι, μεταξύ των παιδιών, ο συνηθέστερος τραυματισμός μεμονωμένου οργάνου. Επειδή η ΚΕΚ είναι η κύρια αιτία θανάτου μεταξύ των τραυματισμένων παιδιών, η αντιμετώπισή της αποτελεί τον κύριο και τον καθοριστικό παράγοντα της έκβασης.

Μελέτες έχουν δείξει, ότι τα παιδιά με ΚΕΚ ανανήπτουν συχνότερα, γρηγορότερα και πληρέστερα, σε σχέση με ενήλικες και παρόμοιους τραυματισμούς. Αυτό δείχνει ότι τα τραυματισμένα παιδιά με ΚΕΚ ανταποκρίνονται εξαιρετικά καλά, στη διατήρηση της εγκεφαλικής οξυγόνωσης και αιμάτωσης. Ως εκ τούτου, η αντιμετώπιση του ασθενούς με ΚΕΚ πρέπει να επικεντρώνεται στη διατήρηση της εγκεφαλικής αιμάτωσης και την εξάλειψη των πιθανών επιπτώσεων στον εγκέφαλο από τραύμα εξωκρανιακής εντόπισης.

Η πιο κοινή αιτία σοβαρού τραύματος στο κεφάλι, σε παιδιά ηλικίας δύο ετών ή μικρότερα, είναι η σωματική κακοποίηση. Το σύνδρομο βίαιης ανακίνησης του μωρού (Shaken baby syndrome) χαρακτηρίζεται από αιμορραγία του αμφιβληστροειδούς, την υποσκληρίδια ή την υπαραχνοειδή αιμορραγία, με ελάχιστο ή κανένα εμφανές εξωτερικό τραύμα.

Σε παιδιά ηλικίας τριών ετών και άνω, η πτώση και τα ατυχήματα με μηχανοκίνητα οχήματα, ή ατυχήματα πεζών είναι υπεύθυνα για τις περισσότερες τραυματικές βλάβες του εγκεφάλου.

Τα παιδιά με ΚΕΚ έχουν την τάση να αναπτύσσουν διάχυτο εγκεφαλικό οίδημα και όχι εστιακή χωροκατακτητική βλάβη. Γι' αυτόν το λόγο, τα παιδιά με σοβαρή ΚΕΚ, τα οποία υποβάλλονται, νωρίς, σε αξονική τομογραφία (CT), μπορεί να έχουν ελάχιστα ακτινολογικά ευρήματα από το εγκεφαλικό παρέγχυμα. Επαναλαμβανόμενη CT εγκεφάλου, μετά την πάροδο αρκετών ωρών, μπορεί να αποκαλύψει πολύ σοβαρότερα ευρήματα. Σ' αυτό το σημείο, η συνετή αναζωογόνηση με υγρά, η ακριβής αναπνευστική υποστήριξη και η προσεκτική ενίσχυση της εγκεφαλικής αιμάτωσης αποτελούν το κλειδί της επιτυχίας. [1, 2]

Η Κλίμακα Γλασκώβης (GCS), τροποποιημένη για παιδιά, είναι ένα πολύ χρήσιμο εργαλείο για την ταχεία αξιολόγηση του επιπέδου συνείδησης των παιδιών με ΚΕΚ. Η τροποποιημένη για παιδιά Κλίμακα Γλασκώβης, με σκορ 3-15, βασίζεται στην καλύτερη ανταπόκριση των παιδιών σε τρεις τομείς: (1) στην κινητική δραστηριότητα, (2) στην προφορική απάντηση, και (3) στο άνοιγμα των ματιών.

Η τραυματική βλάβη του εγκεφάλου στα παιδιά έχει ταξινομηθεί ως ήπια (GCS 13-15), μέτρια (GCS 9-12), ή σοβαρή (GCS 3-8).

Ανεξάρτητα από το σκορ της GCS, η αξονική τομογραφία κεφαλής θα πρέπει να γίνεται σε κάθε παιδί με ιστορικό τραύματος, απώλειας των αισθήσεων διάρκειας περισσότερης από 5 λεπτά, ή μεταβολής του επιπέδου της συνείδησης.

Τροποποιημένη κλίμακα Γλασκώβης για παιδιά			
Ανταπόκριση	>5 ΕΤΩΝ	<5 ΕΤΩΝ	Βαθμοί
Μάτια	Αυθόρμητες κινήσεις		4
	Σε εντολή		3
	Στον πόνο		2
	Καμιά αντίδραση		1
Ομιλία	Προσανατολίζεται και μιλάει	Μπαμπαλίζει, παράγει ήχους, φωνούλες, λέξεις	5
	Δεν προσανατολίζεται και μιλάει	Ευερέθιστο κλάμα	4
	Ασυνάρτητη ομιλία	Κλαίει στον πόνο	3
	Ακατανόητοι ήχοι	Γογγύζει στον πόνο	2
	Καμιά αντίδραση	Καμιά αντίδραση	1
Κινητικότητα	Υποκρίει σε εντολές	Φυσιολογικές αυτόματες κινήσεις	6
	Εντοπίζει τον υπερκόγχιο πόνο. (> 9 μηνών)		5
	Απόσυρση από την πίεση στη βάση του νυχιαίου		4
	Κάμψη στον υπερκόγχιο πόνο		3
	Έκταση στον υπερκόγχιο πόνο		2
	Καμιά αντίδραση		1
Σύνολο			3-15

Διάφοροι παράγοντες προβλέπουν τη θνητότητα της ΚΕΚ. Βαθμολογία GCS μικρότερη των 8 και μυδρίαση ενός οφθαλμού, σχετίζεται με θνησιμότητα, περίπου, 70-98%. Η υπόταση και η υποξία, αν υπάρχουν, θα πρέπει να ανατάσσονται άμεσα, γιατί είναι γνωστό ότι προκαλούν δευτερογενείς βλάβες. Αυτές οι δευτερογενείς βλάβες αποτελούν μια σημαντική αιτία νοσηρότητας.

Μελέτες μεταβολισμού παιδιών με πολλαπλά τραύματα και σοβαρή ΚΕΚ δείχνουν, ότι οι συνολικές ανάγκες του μεταβολισμού είναι σημαντικά αυξημένες. Ως εκ τούτου, ο έλεγχος των σπασμών και του πυρετού είναι υψίστης σημασίας, διότι και οι δύο αυξάνουν σημαντικά μεταβολικές ανάγκες του εγκεφάλου. Η έναρξη της σίτισης, όσο το δυνατό μετά τη σταθεροποίηση του ασθενούς (η εντερική σίτιση προτιμάται), είναι σημαντικός παράγοντας για την κάλυψη των αυξημένων μεταβολικών αναγκών και της κατανάλωσης οξυγόνου. [1,3]

Ήπια ΚΕΚ (GCS 13-15)

Η διάσειση ορίζεται ως «τραύμα, το οποίο προκαλεί μεταβολή της διανοητικής κατάστασης που μπορεί να συνοδεύεται ή όχι με απώλεια της συνείδησης».

Τα παιδιά με ήπια ΚΕΚ, με ιστορικό παροδικής απώλειας της συνείδησης ή αμνησίας των γεγονότων και φυσιολογικά ευρήματα από την αξονική τομογραφία εγκεφάλου, μετά από τουλάχιστον 6 ώρες παρακολούθηση, στο παιδιατρικό τμήμα επειγόντων περιστατικών και χωρίς να παρουσιάσουν παθολογική σημειολογία, μπορούν να επιστρέψουν και να παρακολουθούνται στο σπίτι.

Στους κηδεμόνες θα πρέπει να παρέχονται συγκεκριμένες γραπτές οδηγίες για την παρακολούθηση του παιδιού, στο σπίτι. Απαραίτητη είναι η ενημέρωση για την πιθανή εμφάνιση του συνδρόμου μετά τη διάσειση, το οποίο περιλαμβάνει κεφαλαλγία, απώλεια μνήμης, διαταραχές συμπεριφοράς και συγκέντρωσης. Η εμφάνιση αυτού του συνδρόμου θα πρέπει να οδηγήσει σε επαναξιολόγηση και, ενδεχομένως, σε επανάληψη της αξονικής τομογραφίας εγκεφάλου.

Τα συμπτώματα του συνδρόμου είναι πιθανό να διαρκέσουν μέχρι και μήνες μετά τον τραυματισμό, αλλά σπάνια διαρκούν πέραν των τριών μηνών. Δεν υπάρχει ειδική θεραπεία για τα συμπτώματα αυτά, εκτός από συμπτωματική υποστήριξη. Ωστόσο, παιδοψυχιατρική θεραπεία είναι δυνατό να ενδείκνυται σε σοβαρή μεταβολή της διάθεσης.

Ο καθορισμός των παιδιατρικών ασθενών με ήπια ΚΕΚ, που πρέπει να υποβάλλονται σε CT εγκεφάλου, είναι δύσκολος. Έχει αναφερθεί, ότι λιγότερο από το 5% των παιδιών με ήπια ΚΕΚ έχουν CT ευρήματα, ενδεικτικά τραυματικής βλάβης του εγκεφάλου. Το κάταγμα κρανίου, τα εστιακά νευρολογικά σημεία, GCS λιγότερο από 15 και η απώλεια της συνείδησης έχουν βρεθεί, ότι συνδέονται,

στατιστικά σε σημαντικό βαθμό, με τραυματική βλάβη του εγκεφάλου. Αντίθετα, η κεφαλαλγία και ο εμετός δεν σχετίζονται με τραυματική βλάβη του εγκεφάλου.

Η αξιολόγηση παιδιού ηλικίας <2 ετών με ήπια ΚΕΚ είναι, ίσως, η πιο δύσκολη. Το βασικό που πρέπει να θυμόμαστε, είναι ότι υπάρχει μια υψηλότερη συχνότητα εμφάνισης κατάγματος του κρανίου, ως και εγκεφαλικής βλάβης σε παιδιά κάτω των δύο χρόνων, μετά από ήπια ΚΕΚ. Έως και 30% των παιδιών κάτω των δύο ετών με κάταγμα κρανίου παρουσιάζουν παθολογικά ευρήματα στην αξονική τομογραφία. [1,2,4]

Μέτρια (GCS 9-12)-Σοβαρή (GCS 3-8) ΚΕΚ

Ο στόχος της αρχικής ανάνηψης είναι η πρόληψη ή ο περιορισμός της δευτερογενούς βλάβης του εγκεφάλου, με την επαρκή εγκεφαλική αιμάτωση και την παροχή οξυγόνου, μειώνοντας, ταυτόχρονα, την αυξημένη ενδοκρανιακή πίεση (ICP). Η υποξία και η υπόταση θα πρέπει να αντιμετωπίζονται άμεσα.

Το επισκληρίδιο αιμάτωμα εμφανίζεται σε περίπου 2% των παιδιών με τραύμα στο κεφάλι. Το χαρακτηριστικό «φωτεινό διάλειμμα» διάστημα εμφανίζεται σε περίπου 33% των παιδιών με σοβαρή ΚΕΚ.

Οι φυσιολογικές τιμές της πίεσης της εγκεφαλικής αιμάτωσης (cerebral perfusion pressure -CPP) εξαρτώνται από την ηλικία, σε γενικές γραμμές όμως, η πίεση της εγκεφαλικής αιμάτωσης θα πρέπει να διατηρείται πάνω από 40 mm Hg.

Η πίεση της εγκεφαλικής αιμάτωσης είναι η διαφορά μεταξύ της μέσης αρτηριακής πίεσης (MAP) και της ενδοκρανιακής πίεσης (ICP). Η ενδοκρανιακή πίεση (ICP) θα πρέπει να διατηρείται λιγότερο από 20 mm Hg.

Η θεραπεία της αυξημένης ενδοκρανιακής πίεσης (ICP) περιλαμβάνει παροχέτευση εγκεφαλονωτιαίου υγρού, καταστολή, νευρομυϊκό αποκλεισμό, μαννιτόλη και υπέρτονο αλατούχο διάλυμα.

Ο υπεραερισμός θα πρέπει να αποφεύγεται, γιατί η προζενούμενη υποκαπνία προκαλεί αγγειοσυστολή, η οποία μειώνει, περαιτέρω, την εγκεφαλική αιματική ροή. [1,2,4]

Βιβλιογραφία

1. Lang DA. «Head Injuries». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnold: 1998, p. 681-91.
2. Kelly Tieves. «Pediatric head trauma». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 209-20.
3. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
4. Rice HE, Hernan LJ, Denk MJ, Azizkhan RG. «Head and Neck Trauma». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 1097- 114.

7. Πρόληψη παιδικού ατυχήματος

Το ατύχημα αποτελεί τη σπουδαιότερη απειλή για την υγεία των παιδιών και την κύρια αιτία θανάτου, μετά τον πρώτο χρόνο ζωής.

Η πρόληψη του ατυχήματος αποτελεί τη θεμελιώδη βάση για την αποφυγή των κακώσεων στην παιδική ηλικία και το βασικότερο βήμα είναι η υπέρβαση της αντίληψης, ότι τα ατυχήματα είναι τυχαία γεγονότα που δεν μπορούν να προβλεφθούν. Αντίθετα, οι κακώσεις δεν είναι τυχαία γεγονότα και είναι δυνατό να προβλεφθούν με βάση την ηλικία, το φύλο, την ώρα της ημέρας και την εποχή του έτους.

Η συνέπεια του ατυχήματος, δηλαδή η κάκωση, είναι νόσος, η οποία εξαρτάται από τις αρχές της επιδημιολογίας, της μηχανολογίας, της βιολογικής μηχανικής και της εκπαίδευσης για την πρόληψη.

Οι μέθοδοι που αποσκοπούν στην πρόληψη του ατυχήματος περιγράφονται ως ενεργητικές και παθητικές.

Οι ενεργητικές παρεμβάσεις επιβάλλουν την αλλαγή συμπεριφοράς, όπως είναι η χρήση της ζώνης ασφαλείας. Η ενεργητική μέθοδος είναι πιθανότερο να είναι αποτελεσματική, όταν οι πράξεις που χρειάζονται είναι απλές και ανέξοδες.

Οι παθητικές παρεμβάσεις απαιτούν μικρό βαθμό αυτενέργειας από τη μεριά του ατόμου που προστατεύεται (π.χ. αερόσακος αυτοκινήτου), είναι αποτελεσματικότερες, αλλά δεν έχουν εφαρμογή, σε όλους τους τύπους κινδύνων ατυχήματος. [1,2]

Τροχαία ατυχήματα

Τα τροχαία ατυχήματα σχετίζονται με την κίνηση των δρόμων και αφορούν επιβαίνοντες σε αυτοκίνητα και σε δίκυκλα, καθώς και πεζούς.

Τα τροχαία ατυχήματα αποτελούν το κύριο αίτιο θανάτου σε παιδιά και σε εφήβους. Σοβαροί τραυματισμοί είναι δυνατό να προκληθούν ακόμα και σε μικρές ταχύτητες.

Σχεδόν το 25% των βαριών ΚΕΚ (Κρανιοεγκεφαλικών κακώσεων) σε παιδιά ηλικίας 14 χρόνων σχετίζεται με δίκυκλα. [1]

Οι ενεργητικές και οι παθητικές παρεμβάσεις μπορούν να συνδυαστούν, έτσι ώστε να υπάρξει μείωση των τροχαίων ατυχημάτων. Μερικά παραδείγματα είναι τα πιο κάτω:

- Αύξηση της ηλικίας στην οποία χορηγείται δίπλωμα οδήγησης, ιδίως, στα δίκυκλα (παθητική).
- Χρήση των ζωνών ασφαλείας και του κράνους (ενεργητική).
- Κατάλληλος σχεδιασμός-κατασκευή των παιδικών καθισμάτων (παθητική) και σωστή χρήση αυτών (ενεργητική).

Οι τραυματισμοί των πεζών αποτελούν ένα πολύπλοκο πρόβλημα και δεν υπάρχει ένας ικανός τύπος παρέμβασης να προκαλέσει μεγάλη μείωση σ' αυτό το είδος των ατυχημάτων. Προγράμματα του σχολείου που αφορούν την κυκλοφοριακή αγωγή, αποτελούν το αποτελεσματικότερο μέτρο πρόληψης. Τα προγράμματα αυτά αποσκοπούν στη βελτίωση του τρόπου, με τον οποίο τα παιδιά διασχίζουν τους δρόμους.

Δηλητηριάσεις

Ο πιο αποτελεσματικός τρόπος για την αποφυγή δηλητηριάσεων με οικιακά υγρά είναι η ασφαλής τοποθέτηση και φύλαξή τους από τους γονείς (ενεργητική), καθώς και η δημιουργία ασφαλούς συσκευασίας με μείωση των δόσεων στη συσκευασία από τις εταιρείες (παθητική).

Πτώσεις από ύψος

Οι πτώσεις από ύψος αποτελούν σημαντικό αίτιο θανάτου και σοβαρής αναπηρίας, ιδίως, σε αστικές περιοχές. Η εγκατάσταση φτηνών προστατευτικών κιγκλιδωμάτων, σε όλα τα παράθυρα και στα μπαλκόνια διαμερισμάτων, στα οποία διαμένουν παιδιά ηλικίας μικρότερης των 11 χρόνων, κρίνεται απαραίτητη, αφού προκαλεί μείωση των πτώσεων από ύψος κατά 96%. [2]

Εγκαύματα

Ένας μεγάλος αριθμός παιδιών υφίσταται εγκαύματα από βραστό νερό ή ατμούς. Επίσης, αρκετά παιδιά πεθαίνουν, κάθε χρόνο, λόγω πυρκαγιών, οι μισές από τις οποίες οφείλονται σε τσιγάρα. Το πλείστον αυτών των ατυχημάτων συμβαίνει στο

σπίτι, γεγονός που καταδεικνύει τη μεγάλη ανάγκη δημιουργίας ενός ασφαλούς περιβάλλοντος, το οποίο θα προλαμβάνει τους τραυματισμούς αυτού του είδους. [3]

Βιβλιογραφία

1. MacKellar A. «Causes and Prevention of Accidents in Children». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 738-46.
2. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
3. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.

Κεφάλαιο Γ' Τράχηλος

1. Κύστεις και συρίγγια τραχήλου
2. Υπόλειμμα του θυρεογλωσσικού πόρου
3. Ραιβόκρανο

1. Συγγενείς κύστεις-συρίγγια τραχήλου

Οι συγγενείς κύστεις του τραχήλου εμφανίζονται κατά τη βρεφική και την παιδική ηλικία, με εξαίρεση τη λεμφική δυσπλασία του τραχήλου (κυστικό ύγρωμα) που είναι εμφανής με τη γέννηση. Τα συγγενή συρίγγια του τραχήλου, όπως και τα χονδροδερμικά κολοβώματα, είναι εμφανή με τη γέννηση. Πρόκειται για υπολείμματα του εδάφους του φάρυγγα και των πλάγιων δομών του (βραγχιακές σχισμές). Οι πιο συχνές ανωμαλίες είναι οι σχετιζόμενες με την κάθοδο του θυρεοειδούς και την 1^η και 2^η βραγχιακή σχισμή.

Οι συγγενείς κύστεις του τραχήλου αποτελούν το 74%, τα συρίγγια το 25% και τα χονδροδερμικά κολοβώματα το 1%. [1,2]

Ταξινόμηση συγγενών κύστεων-συριγγίων τραχήλου με βάση την τραχηλική εντόπιση

A) Κύστεις και συρίγγια της μέσης γραμμής

- Κύστη θυρεογλωσσικού πόρου,
- Υπογνάθια επιδερμοειδής κύστη,
- Καταδυόμενο βατράχιο,
- Έκτοπος θυρεοειδής (κυστική μορφή),
- Επιπολής πωγωνοστερνικό συρίγγιο,
- Επιδερμοειδής κύστη σφαγιτιδικής εντομής.

B) Κύστεις και συρίγγια της πλάγιας χώρας

- Προωτιαίο συρίγγιο,
- Βραγχιακή κύστη,
- Βραγχιακό συρίγγιο,
- Υπολείμματα βραγχιακού τόξου,
- Λεμφική δυσπλασία του τραχήλου,
- Τραχηλική εκτοπία θύμου (κυστική μορφή),
- Βρογχογενής κύστη.

Δερμοειδείς-Επιδερμοειδείς κύστεις

Η δερμοειδής κύστη παριστά εξωδερματικά στοιχεία, τα οποία περιορίζονται κάτω από το δέρμα και περιέχουν σμηγματογόνους αδένες και θύλακες τριχών. Ιστολογικά οι επιδερμοειδείς κύστεις διαχωρίζονται από τις δερμοειδείς, λόγω της απουσίας αδενικών δομών.

Η πιο συχνή εντόπιση είναι στην άκρη του οφθαλμικού κόγχου (κύστη κέρκους οφρύος) και μπορεί να συμφύονται ή και να διαβρώνουν το περιόστεο. Οι δερμοειδείς κύστεις της μέσης γραμμής πιθανά οφείλονται σε παγίδευση του επιθηλίου των βραγχιακών τόξων, τη χρονική περίοδο της συνένωσής τους στη μέση γραμμή. Δεν ακολουθούν τις καταποτικές κινήσεις και δεν χάνουν την κινητικότητά τους με την προβολή της γλώσσας. Οι δερμοειδείς κύστεις μπορεί να φλεγμάνουν και να διαπυηθούν. Η χειρουργική εξαίρεση αποτελεί τη θεραπεία. [3]

Καταδυόμενο βατράχιο

Το συγγενές βατράχιο αποτελεί μια ανώδυνη μικρή κύστη με γυαλιστερή επιφάνεια μπλε χροιάς. Αυτή εντοπίζεται κάτω από τη γλώσσα στα πλάγια του εδάφους του στόματος. Η κύστη φέρει επιθήλιο (πραγματική κύστη). Οι μεγάλες κύστεις στα μικρής ηλικίας παιδιά μπορεί να προκαλέσουν αναπνευστική δυσχέρεια. Οφείλονται σε απόφραξη του πόρου του υπογλώσσιου αδένα. Δεν είναι συχνές και η ηλικία εμφάνισής τους είναι από τα 3 ως 61 χρόνια.

Το καταδυόμενο βατράχιο είναι σπάνιο και τις περισσότερες φορές συνοδεύει το βατράχιο της στοματικής κοιλότητας. Πάρα πολύ σπάνια μπορεί να αποτελεί ανεξάρτητη οντότητα.

Το καταδυόμενο βατράχιο δημιουργείται στην περίπτωση που ο παθολογικός υπογλώσσιος αδένας προεξέχει μέσω του γναθοειδούς μυός, ή όταν αυτός είναι έκτοπος στο αυχενικό τμήμα του γναθοειδούς.

Το καταδυόμενο βατράχιο μπορεί να εκδηλωθεί ως διόγκωση στον τράχηλο σε συνδυασμό με ή χωρίς ύπαρξη κύστης στο έδαφος του στόματος. Χαρακτηριστικά, πιέζοντας την τραχηλική μάζα προκαλείται διόγκωση στο έδαφος του στόματος.

Το υπερηχογράφημα (US), ο μαγνητικός συντονισμός (MRI) και υπολογιστική τομογραφία τραχήλου (CT) αναδεικνύουν και αποσαφηνίζουν τη φύση της βλάβης στην τραχηλική εντόπισή της.

Όταν οι κύστεις είναι μικρές (<1.5 cm), η αφαίρεση του άνω τμήματος και η μαρσιμοποίησή της έχει ικανοποιητικά αποτελέσματα. Στις μεγάλες κύστεις πρέπει

να συναφαιρείται και ο παθολογικός αδένας, γιατί σε αντίθετη περίπτωση το ποσοστό υποτροπής είναι μεγάλο (>50%). Στην αφαίρεση του αδένου χρειάζεται προσοχή να μην βλαφτούν το υπογλώσσιο και γλωσσικό νεύρο, τα οποία μπορεί να παγιδεύονται στην κυστική μάζα.

Η χειρουργική τεχνική για την αφαίρεση του καταδυόμενου βατραχίου περιλαμβάνει τη διαστοματική και την τραχηλική προσπέλαση. [4,5]

Βιβλιογραφία

1. Stephanie Acierno, John H.T. Waldhausen. «Head and neck sinuses and masses». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 997-1011.
2. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
3. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
4. Drake DP. «Head and Neck». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnold: 1998, p. 461-72.
5. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.

2. Κύστη θυρεογλωσσικού πόρου

Εμβρυολογία

Ο θυρεοειδής αδένας αναπτύσσεται, την 3^η εμβρυϊκή βδομάδα (3w), από μια επιθηλιακή πάχυνση του εδάφους του αρχέγονου φάρυγγα, μεταξύ 1^{ου} και 2^{ου} φαρυγγικού θύλακα σε ένα σημείο, το οποίο υποδηλώνεται αργότερα από το τυφλό τρήμα της γλώσσας. Η πάχυνση την 4w γίνεται μια εγκόλπωση που αποτελεί το θυρεοειδικό εγκόλπωμα, το οποίο βρίσκεται σε γειτονία με τον αορτικό σάκο της αναπτυσσόμενης καρδιάς. Την 5w η επιμήκυνση του εμβρύου ξεχωρίζει το θυρεοειδικό σχηματισμό από το σημείο προέλευσης (τυφλό τρήμα βάσης της γλώσσας). Ο αναπτυσσόμενος θυρεοειδής αδένας κατέρχεται μπροστά από το τράχηλο (φαρυγγικό πρόσθιο έντερο), υπό τη μορφή δίλοβου εγκολπώματος, διατηρώντας την ένωσή του με τη βάση της γλώσσας (τυφλό τρήμα) με ένα πολύ στενό θυρεογλωσσικό πόρο. Κατά την ίδια χρονική περίοδο, σχηματίζεται από το χόνδρο του 2^{ου} και 3^{ου} βραγχιακού τόξου το υοειδές οστό (από το 2^ο τα ελάσσονα κέρατα, από το 3^ο το σώμα και τα μείζονα κέρατα του υοειδούς). Σαν αποτέλεσμα αυτού του γεγονότος ο θυρεογλωσσικός πόρος περνά σχεδόν πάντα διαμέσου του κεντρικού τμήματος του υοειδούς οστού και σπανιότερα μπροστά ή οπίσθια απ' αυτό. Την 7w ο θυρεοειδής έχει συμπληρώσει την κάθοδο του και βρίσκεται στη φυσιολογική θέση του. Την ίδια περίοδο ο θυρεογλωσσικός πόρος εκφυλίζεται. Εάν δεν υπάρξει η φυσιολογική κάθοδος του θυρεοειδούς, ο αδένας θα εντοπίζεται στη βάση της γλώσσας (γλωσσικός θυρεοειδής). Σ' ένα ποσοστό 60% το περιφερικό μέρος του παραμένει και βρίσκεται ενωμένο με το θυρεοειδή, αποτελώντας τον πυραμοειδή λοβό. [1]

Παθολογοανατομία

Πρόκειται για κύστη σε σφαιροειδή σχηματισμό που καλύπτεται από πλακώδες πολύστοιβο επιθήλιο και από ψευδοπολύστοιβο κυλινδρικό βλεφαριδιφόρο (αναπνευστικό). Φέρει βλεννώδεις αδένες που παράγουν τη χαρακτηριστική λάμπουσα βλέννα, την οποία περιέχει η κύστη. Συνδέεται με το τυφλό τρήμα με μονήρεις ή πολλαπλούς πόρους, οι οποίοι συνήθως περνούν δια μέσου του υοειδούς και μπορεί να εντοπίζεται από τη βάση της γλώσσας μέχρι το άνω στερνικό χείλος, λίγο κάτω από το υοειδές (συχνότερη εντόπιση). Η κύστη του θυρεογλωσσικού πόρου πρωτοπαθώς δεν έχει άνοιγμα (συρίγγιο) προς το δέρμα του τραχήλου, γιατί

εμβρυολογικά δεν φτάνει στην επιφάνεια του δέρματος. Σε ποσοστό 10-45% υπάρχει έκτοπος θυρεοειδικός ιστός εντός ή πλησίον του πόρου. Η συχνότητα του καρκίνου της κύστης θυρεογλωσσικού πόρου, που ανευρίσκεται στα ιστολογικά παρασκευάσματα των εξαιρεθέντων κύστεων, είναι 1%. [2]

Διάγνωση

Κλασικά η κύστη εντοπίζεται στη μέση γραμμή, ακριβώς κάτω από το υοειδές οστό. Γίνεται συνήθως αντιληπτή στην προσχολική ηλικία (5-6 χρονών) ως ένα ανώδυνο, περιγεγραμμένο μόρφωμα στη μέση γραμμή πιο πάνω από τον κρικοειδή χόνδρο. Εάν εντοπίζεται στη βάση της γλώσσας μπορεί να προκαλέσει αναπνευστική δυσχέρεια στα νεογνά.

Η κύστη του θυρεογλωσσικού πόρου ακολουθεί τις καταποτικές κινήσεις, ενώ υπάρχει περιορισμός της κινητικότητάς της με την προβολή της γλώσσας, λόγω της πρόσφυσης με το τυφλό τρήμα. Η εξέταση με υπερήχους βοηθά στη διάγνωση της βλάβης. [3, 4]

Επειδή υπάρχει επικοινωνία με τη στοματική κοιλότητα μέσω του τυφλού τρήματος, η κύστη είναι επιρρεπής για λοίμωξη (χλωρίδα στόματος). Η κύστη λόγω της επιμόλυνσης μπορεί να εμφανιστεί αρχικά σαν φλεγμαίνουσα μάζα στις περιπτώσεις που η κύστη δεν έχει αντιμετωπιστεί έγκαιρα ή πιο σπάνια να αποτελεί την πρώτη εκδήλωση. Επίσης λόγω της αυτόματης ρήξης της διαπυηθείσας κύστης δημιουργείται συρίγγιο.

Διαφορική διάγνωση

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει κύρια τη δερμοειδή κύστη και τον υπογενειδίο λεμφαδένα. Και στις δύο περιπτώσεις, αυτές οι διογκώσεις δεν ακολουθούν τις καταποτικές κινήσεις, ούτε καθηλώνονται με την προβολή της γλώσσας.

Η διαφοροδιάγνωση είναι πολύ δύσκολη στην ασυνήθη περίπτωση έκτοπου θυρεοειδούς στη μεσότητα του τραχήλου, ο οποίος μπορεί να αποτελεί και το μοναδικό θυρεοειδικό ιστό. [5]

Θεραπεία

Η εξαίρεση της κύστης πρέπει να γίνεται σε σύντομο χρονικό διάστημα από τη διάγνωση, λόγω του κινδύνου της φλεγμονής και της διαπύησης. Πρέπει πάντα να

συναφαιρείται περίπου 1 εκ. από το κεντρικό τμήμα του υοειδούς, επειδή στην πλειονότητα των περιπτώσεων ο πόρος διέρχεται μέσα από το υοειδές (επέμβαση Sistrunk). [6]

Η διαπυηθείσα κύστη αρχικά αντιμετωπίζεται συντηρητικά και σε 2^ο χρόνο, μετά την πλήρη υποχώρηση της φλεγμονής, αυτή αφαιρείται. Σ' αυτή την περίπτωση, η εξαίρεσή της είναι πιο δύσκολη και με μεγαλύτερη συχνότητα υποτροπής.

Υποτροπή συμβαίνει στο 2.6%-5%, ενώ εάν δεν αφαιρεθεί το υοειδές, αυτή κυμαίνεται από 40% έως 65%. Οι πιθανοί λόγοι υποτροπής, οι οποίοι παρατηρούνται και μετά την αφαίρεση του υοειδούς, είναι η ύπαρξη διακλαδιζόμενων πόρων ή περισσότερων κύστεων. [7,8]

Τελευταία έχει προταθεί η σκληροθεραπεία με αιθανόλη για την αντιμετώπιση της βλάβης. Σε αυτή την επιλογή θα πρέπει να αποκλεισθεί η πιθανότητα ύπαρξης καρκίνου [9]. Ενδείξεις ύπαρξης κακοήθειας αποτελούν η ύπαρξη ασβεστώσεων και όζων στην κύστη του θυρεογλωσσικού πόρου, όπως αυτές αναδεικνύονται στην υπολογιστική τομογραφία τραχήλου.

Βιβλιογραφία

1. Brereton RJ, Symonds E. Thyroglossal cysts in children. *Br J Surg* 1978; 65: 507–8.
2. Brown BM, Judd ES. Thyroglossal duct cysts and sinuses. *Am J Surg* 1961; 102: 494–501.
3. Drake DP. «Head and Neck». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 461-72.
4. Gupta P, Maddalozzo J. Preoperative sonography in presumed thyroglossal duct cysts. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127:200–2.
5. Solomon J, Rangecroft L. Thyroglossal duct lesions in children. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 555-61.
6. Pelausa ME, Forte V. Sistrunk revisited: a 10-year review of revision thyroglossal duct surgery at Toronto's Hospital for Sick Children. *J Otolaryngol* 1989;18:325-33.
7. Telander RL, Deane SA. Thyroglossal and branchial cleft cysts and sinuses. *Surg Clin North Am* 1977; 57: 779-91.
8. Stephanie Acierno, John H.T. Waldhausen. «Head and neck sinuses and masses». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 997-1011.
9. Yasuda K, Ozaki O, Sugino K, Yamashita T, Toshima K, Ito K, Harada T. Treatment of cystic lesions of the thyroid by ethanol instillation. *World J Surg* 1992 ;16:958-61.

3. Ραιβόκρανο

Το ραιβόκρανο αποτελεί πάθηση του στερνοκλειδομαστοειδούς μυός κατά την οποία ο μυς έχει καταστεί ινώδης και βραχύς με αποτέλεσμα την έλξη της μαστοειδούς απόφυσης προς την στερνοκλειδική άρθρωση. Η κατάσταση αυτή έχει σαν συνέπεια την ανώμαλη θέση της κεφαλής με κλίση προς την πάσχουσα πλευρά και στροφή προς την υγιή. [1]

Αιτιολογία

Η αιτιολογία του ραιβόκρανου παραμένει άγνωστη. Παρόλα αυτά έχουν ενοχοποιηθεί δύο παράγοντες που συμβάλουν στη δημιουργία του:

1. Ενδομήτρια διαταραχή της αιμάτωσης του στερνοκλειδομαστοειδούς μυός
2. Εργώδης τοκετός που προκαλεί θλάση του στερνοκλειδομαστοειδούς μυός

Κλινική εικόνα – εξέλιξη

Περίπου στο 30-40% των ασθενών σε ηλικία 1 έως 8 εβδομάδων γίνεται αντιληπτή μια ανώδυνη, σκληρή διόγκωση περίπου στη μεσότητα του στερνοκλειδομαστοειδούς μυός μεγέθους 1-3 cm. που συμφύεται με το μυ. [2]

Διαφορική διάγνωση

Στην διαφορική διάγνωση υπεισέρχονται οι ακόλουθες καταστάσεις:

- Αυχενικός ημισπόνδυλος. Η Α/α αυχενικής μοίρας θα αναδείξει την παθολογία
- Αστιγματισμός (οφθαλμολογική εξέταση εάν το ραιβόκρανο εμφανιστεί σε μεγαλύτερες ηλικίες)
- Οξύ ραιβόκρανο (κυνάγχη-αμυγδαλίτιδα)
- Υποτονικό μυϊκό ραιβόκρανο, Η κλίση της κεφαλής πραγματοποιείται προς την υγιή πλευρά.
- Όγκοι παρεγκεφαλίδας. [3,4,5]

Συνέπειες ραιβόκρανου

Σε περίπτωση που το ραιβόκρανο δεν αντιμετωπιστεί προκαλούνται οι ακόλουθες μόνιμες βλάβες:

Ασυμμετρία κρανίου

Υποπλασία προσώπου

Αντισταθμιστική σκολίωση [2]

Θεραπεία

Στους πρώτους 10-12 μήνες η θεραπεία είναι συντηρητική με φυσιοθεραπεία. Οι γονείς θα πρέπει να τοποθετούν παιχνίδια και άλλα επιθυμητά αντικείμενα στην σύστοιχη πλευρά, προκειμένου να ενθαρρυνθεί η στροφή προς εκείνη την πλευρά. Σε ποσοστό 80% η διόγκωση αυτή εξαφανίζεται σε 4-6 μήνες ενώ σε ποσοστό 20% προκαλείται ίνωση του μυός. Στην τελευταία περίπτωση εάν το ραιβόκρανο παραμένει σε ηλικία μεγαλύτερη των 18 μηνών ο ασθενής πρέπει να υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση (Διατομή της στερνικής και της κλειδικής κατάφυσης του στερνοκλειδομαστοειδούς μυός). [6,7]

Βιβλιογραφία

1. Cheng JC, Au AW. Infantile torticollis: a review of 624 cases. *J Pediatr Orthop* 1994; 14: 802–8.
2. Cheng JC, Tang SP, Chen TM, Wong MW, Wong EM. The clinical presentation and outcome of treatment of congenital muscular torticollis in infants – a study of 1,086 cases. *J Pediatr Surg* 2000; 35:1091–6.
3. Ballock RT, Song KM. The prevalence of nonmuscular causes of torticollis in children. *J Pediatr Orthop* 1996;16:500–4.
4. Williams CR, O’Flynn E, Clarke NM, Morris RJ. Torticollis secondary to ocular pathology. *J Bone Joint Surg Br* 1996;78: 620–4.
5. Drigo P, Carli G, Laverda AM. Benign paroxysmal torticollis of infancy. *Brain Dev.* 2000; 22:169–72.
6. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
7. O’Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.

Κεφάλαιο Δ' Θώρακας

1. Συγγενείς παθήσεις του θωρακικού τοιχώματος
2. Συγγενές λοβώδες εμφύσημα
3. Συγγενείς παθήσεις διαφράγματος
4. Συγγενείς παθήσεις οισοφάγου
 - α) Ατρησία οισοφάγου
 - β) Λαρυγγοτραχειακή σχισμή

1. Συγγενείς παθήσεις του θωρακικού τοιχώματος

Το θωρακικό τοίχωμα αποτελείται από το οστέινο τμήμα που περιλαμβάνει το στέρνο, τις πλευρές και τους θωρακικούς σπονδύλους και από τα μαλακά μέρη (μύες, μαζικούς αδένες, δέρμα).

Οι κυριότερες συγγενείς διαμαρτίες του θωρακικού τοιχώματος, οι οποίες αφορούν ανωμαλίες του στέρνου είναι το σκαφοειδές στέρνο (χοανοειδής θώρακας), που αποτελεί το 90% του συνόλου των συγγενών παθήσεων του θωρακικού τοιχώματος, και το τροπιδοειδές στέρνο (καρινοειδής θώρακας), το οποίο αποτελεί το 5-7%. [1]

Σκαφοειδές στέρνο - χοανοειδής θώρακας (*Pectus excavatus*)

Το σκαφοειδές στέρνο χαρακτηρίζεται από εμβύθιση του σώματος του στέρνου, προς τη σπονδυλική στήλη. Αποτελεί, σχετικά, συχνή ανωμαλία με οικογενή προδιάθεση, η οποία συνδυάζεται με άλλες σκελετικές ανωμαλίες, με το σύνδρομο Marfan, με συγγενείς καρδιοπάθειες και με το σύνδρομο Poland (απλασία μείζονος και ελάσσονος θωρακικού μυός, απλασία σύστοιχου μαζικού αδένα, δυσπλασία-ελλείμματα 2^{ου} έως 5^{ου} πλευρικού χόνδρου).

Συχνότητα

Ο χοανοειδής θώρακας εμφανίζεται με συχνότητα 1 σε 300-400 γεννήσεις, με υπεροχή των αγοριών (αναλογία αγόρια/κορίτσια 3:1), ενώ οικογενής επίπτωση υπάρχει στο 35% των περιπτώσεων. [1,2]

Παθοφυσιολογία

Στο χοανοειδή θώρακα, η αύξηση του οστού και του χόνδρου στο πρόσθιο θωρακικό τοίχωμα είναι ανώμαλη, προσβάλλοντας 4 με 5 πλευρές σε κάθε μεριά του στέρνου. Η εμφάνιση του ελαττώματος ποικίλλει ευρέως, από ήπια έως πολύ σοβαρή. Μερικοί ασθενείς εμφανίζουν σημαντική ασυμμετρία μεταξύ της δεξιάς και αριστερής πλευράς. Ο ακριβής μηχανισμός που εμπλέκεται σ' αυτήν την ανωμαλία δεν είναι γνωστός και μέχρι σήμερα, δεν έχει βρεθεί κάποιο γενετικό ελάττωμα, το οποίο να είναι άμεσα υπεύθυνο για τη δημιουργία του χοανοειδούς θώρακα. [2]

Τύποι

Υπάρχουν τρεις τύποι σκαφοειδούς στέρνου:

1. Ο περιγεγραμμένος τύπος. Σ' αυτόν τον τύπο, το πιο βαθύ σημείο του σώματος του στέρνου βρίσκεται στο ύψος του 4^{ου}-5^{ου} πλευρικού χόνδρου.
2. Ο ρηχός εκτεταμένος τύπος. Η εμβύθιση του σώματος του στέρνου αρχίζει από το ύψος του 1^{ου} πλευρικού τόξου.
3. Ο ασύμμετρος τύπος. [3]

Κλινική εικόνα

Η πάθηση είναι εμφανής από τη γέννηση, στο 90% των περιπτώσεων. Στην αρχή η δυσμορφία είναι ελαφρά, αλλά αυτή επιτείνεται με την πάροδο της ηλικίας. Στις περισσότερες των περιπτώσεων η πάθηση είναι ασυμπτωματική. Μπορεί, όμως, να αναπτυχθεί συμπτωματολογία, κυρίως κατά την εφηβική ηλικία, όπως εισπνευστικός συριγμός, λοίμωξη του αναπνευστικού, διαταραχές του καρδιακού ρυθμού, δυσκαταποσία. Επίσης, είναι πιθανό να προκαλέσει μετατόπιση της καρδιάς, μείωση του βάθους εισολκής κατά την αναπνοή και παράδοξη κινητικότητα του στέρνου. [4,5]

Θεραπεία

Η αντιμετώπιση του χοανοειδούς θώρακα είναι χειρουργική, η οποία πραγματοποιείται σε ηλικίες 3-8 ετών. Συντηρητικές αγωγές με προγράμματα άσκησης ή χρήσης ειδικών κατασκευών για έλξη του στέρνου δεν είναι αποτελεσματικές.

Ενδείξεις χειρουργικής επέμβασης

Οι ενδείξεις χειρουργείου προς αντιμετώπιση του χοανοειδούς θώρακα βασίζονται στα κάτωθι:

1. Στην ανάπτυξη συμπτωματολογίας (διαταραχές αναπνευστικής και καρδιακής λειτουργίας, υποτροπιάζουσες αναπνευστικές λοιμώξεις, δυσκαταποσία).
2. Σε απεικονιστικά και εργαστηριακά ευρήματα (στερνοσπονδυλικός άξονας μικρότερος του 25% του φυσιολογικού, μετατόπιση ή πίεση της καρδιάς με ηλεκτροκαρδιογραφικά ευρήματα).

3. Σε ψυχολογικούς-κοσμητικούς λόγους. Οι δύο αυτές ενδείξεις διαδραματίζουν καθοριστικό ρόλο στη λήψη της απόφασης, από τον ίδιο τον ασθενή ή τους οικείους του για χειρουργική διόρθωση της βλάβης. [4,6]

Μέχρι τα μέσα της δεκαετίας του 1990, η χειρουργική θεραπεία του χοανοειδούς θώρακα βασιζόταν στην ανοικτή μέθοδο, όπως αυτή αρχικά περιγράφηκε από τον Ravitch το 1949 και από τις παραλλαγές, που, κατά καιρούς, προτάθηκαν. Παρά τη βαριά φύση της επέμβασης Ravitch, η οποία απαιτεί εκτεταμένη παρασκευή του πρόσθιου θωρακικού τοιχώματος, τη δημιουργία κρημνού από μύες και δέρμα, την εκτεταμένη εκτομή των χόνδρων και την οστεοτομία του στέρνου, τα αποτελέσματα της τεχνικής αυτής είναι εξαιρετικά, με χαμηλό ποσοστό επιπλοκών. [3]

Σήμερα, η πλέον διαδεδομένη τεχνική είναι αυτή που προτάθηκε το 1987 από τον Donald Nuss, τροποποιημένη από τον Herba το 2000. Η μέθοδος περιλαμβάνει τη θωρακοσκοπική τοποθέτηση οπισθοστερνικά κυρτής μεταλλικής ράβδου, χωρίς εκτομή των πλευρικών χόνδρων, η οποία προκαλεί ώθηση του στέρνου προς τα εμπρός. Η μεταλλική ράβδος παραμένει περίπου για δύο χρόνια. [4, 7, 8]

Τροπιδοειδές στέρνο - καρινοειδής θώρακας (*Pectus carinatum*)

Το τροπιδοειδές στέρνο χαρακτηρίζεται με προβολή του στέρνου, από το πρόσθιο θωρακικό τοίχωμα.

Συχνότητα

Ο χοανοειδής θώρακας είναι πιο συχνός από τον καρινοειδή θώρακα, με αναλογία 6-10/1. Ο συνολικός επιπολασμός του καρινοειδούς θώρακα εκτιμάται σε ποσοστό 0,06%. Σε ένα ποσοστό 25% των ασθενών υπάρχει θετικό οικογενειακό ιστορικό δυσμορφίας του θωρακικού τοιχώματος. Το τροπιδοειδές στέρνο μπορεί, επίσης, να παρατηρηθεί σε συνδυασμό με το σύνδρομο Marfan και συγγενή καρδιοπάθεια. Τα αγόρια προσβάλλονται 4 φορές συχνότερα, από τα κορίτσια. [9]

Παθοφυσιολογία

Οι περισσότερες περιπτώσεις ασθενών με καρινοειδή θώρακα θεωρούνται ότι είναι ασυμπτωματικές. Ωστόσο, ορισμένοι ασθενείς αναπτύσσουν ένα άκαμπτο θωρακικό τοίχωμα, στο οποίο η προσθιοπίσθια διάμετρος παραμένει, σχεδόν,

σταθερή κατά τη διάρκεια των αναπνευστικών κινήσεων. Σ' αυτούς τους ασθενείς, η ζωτική χωρητικότητα είναι μειωμένη και ο υπολειμματικός αέρας αυξάνεται. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα τον κυψελιδικό υποαερισμό, την υποξαιμία και την ανάπτυξη πνευμονικής καρδιάς. Καθώς οι πνεύμονες χάνουν την ενδοτικότητα, η συχνότητα εμφάνισης εμφυσήματος και πνευμονικής λοίμωξης αυξάνονται. Πρόπτωση της μιτροειδούς ανευρίσκεται στο 97% των ασθενών. [10]

Τύποι

Υπάρχουν δύο κύριοι τύποι του καρινοειδούς θώρακος:

1. Ο συμμετρικός τύπος που είναι και ο συχνότερος. Ο τύπος αυτός χαρακτηρίζεται από τη συμμετρική προβολή του στέρνου και των πλευρικών χόνδρων.
2. Ο ασύμμετρος τύπος, ο οποίος χαρακτηρίζεται από ασύμμετρη προβολή του ενός πλαγίου του στέρνου. [11]

Κλινική εικόνα

Η δυσμορφία είναι εμφανής κατά τη γέννηση, στο 33% των παιδιών, ενώ, συνήθως, γίνεται αντιληπτή μετά την ηλικία των 4 χρόνων, με την πλειονότητα να διαγιγνώσκεται σε ηλικία των 11-15 ετών. Οι περισσότεροι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί. Παρόλα αυτά, είναι δυνατό να παρουσιασθούν δύσπνοια και ταχύπνοια με ελαφρά σωματική άσκηση, θωρακικό άλγος, καθώς και συμπτώματα άσθματος σε ποσοστό 22% των ασθενών. [5, 11]

Θεραπεία

Οι κυριότερες ενδείξεις για την αντιμετώπιση του τροπιδοειδούς στέρνου είναι η αισθητική διαταραχή και το θωρακικό άλγος.

Οι περισσότεροι ασθενείς, ειδικά εκείνοι κάτω των 18 ετών, με εύπλαστο θωρακικό τοίχωμα, χρήζουν ορθωτικών αντιστηρίξεων (orthotic bracing). Αυτές εξασκούν πίεση επί του στέρνου και αποτελούν την πρώτη γραμμή θεραπείας. Τα ποσοστά επιτυχίας της συντηρητικής αυτής αγωγής είναι 65-80%, με ικανοποιητικά μακροπρόθεσμα αποτελέσματα. Για τους μεγαλύτερους ασθενείς, με περισσότερο άκαμπτα τοιχώματα, η αντιστήριξη δεν είναι αποτελεσματική και η χειρουργική επέμβαση αποτελεί τη μόνη λύση. [11, 12]

Η χειρουργική αντιμετώπιση περιλαμβάνει τη θωρακοσκοπική εκτομή των πλευρικών χόνδρων με οστεοτομία του στέρνου, όπως και την ανοικτή χειρουργική διόρθωση με διάφορες τεχνικές π,χ Del Frari 2011 και Cohee 2013. [13,14]

Βιβλιογραφία

1. Shamberger RC. «Congenital thoracic deformities». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 239-46.
2. Shamberger RC. «Pectus Excavatum». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p.255-68.
3. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
4. Donald Nuss, Robert E. Kelly Jr. «Congenital chest wall deformities». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 249-65.
5. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
6. Shamberger R. Congenital chest wall deformities. *Curr Probl Surg* 1996; 33: 471–542.
7. Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP, et al. A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 545–52.
8. Croitoru DP, Kelly RE Jr, Nuss D, et al. Experience and modifications update for the minimally invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 437–45.
9. Molenaar JC. «Deformities of the Chest Wall». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 455-60.
10. Nuss D. «Chest wall deformities». In: Stringer MD, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 135-49.
11. Golladay JJ. «Pectum Carinatum and other deformities of the chest wall». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 269-94.
12. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
13. Del Frari B, Schwabegger AH. Ten-year experience with the muscle split technique, bioabsorbable plates, and postoperative bracing for correction of pectus carinatum: the Innsbruck protocol. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;141:1403-9.

14. Cohee AS, Lin JR, Frantz FW, Kelly RE Jr. Staged management of pectus carinatum. *J Pediatr Surg* 2013;48:315-20.

2. Συγγενές λοβώδες εμφύσημα

Το συγγενές λοβώδες εμφύσημα (ΣΛΕ) αποτελεί συχνό αίτιο αναπνευστικής δυσχέρειας στα νεογνά και στα βρέφη. Περιγράφεται ως μια υπερδιάταση ενός ή, σπανιότερα, περισσοτέρων λοβών ενός ιστολογικά φυσιολογικού πνεύμονα, η οποία είναι αποτέλεσμα ανεπάρκειας των χόνδρινων στοιχείων του τραχειοβρογχικού δένδρου. Αυτή η οντότητα θεωρείται συγγενής, κατά την οποία η βρογχομαλακία δημιουργεί βαλβιδικό μηχανισμό παγιδεύοντας αέρα, με συνέπεια την υπερδιάταση του ελαττωματικού τμήματος του πνεύμονα.

Το λοβώδες εμφύσημα μπορεί να είναι και επίκτητης αιτιολογίας π.χ. πρόωρα νεογνά που βρίσκονται στον αναπνευστήρα για μεγάλο χρονικό διάστημα. Σ' αυτές τις περιπτώσεις, η βλάβη εντοπίζεται, συχνότερα, στο δεξιό κάτω λοβό. Άλλα αίτια δευτεροπαθούς λοβώδους εμφυσήματος αποτελούν:

1. Η μερική βρογχική απόφραξη από έκτοπο αγγείο της πνευμονικής αρτηρίας.
2. Η ανώμαλη πορεία ή η ανευρυσματική διάταση πνευμονικής αρτηρίας.
3. Οι κεντρικές βρογχογενείς κύστεις.
4. Η συγγενής βρογχική στένωση-ατρησία.
5. Το βύσμα από πυκνόρευστη βλέννα (π.χ. ινοκυστική νόσος). [1, 2]

Παθολογοανατομία

Μακροσκοπικά, ο προσβεβλημένος λοβός καταλαμβάνει, σχεδόν, ολόκληρη την πλευρική κοιλότητα και έχει ρόδινη χροιά. Με το άνοιγμα του θώρακα, ο διατεταμένος λοβός προβάλλει και εξέρχεται από την τομή. Αντίθετα, με τον υγιή πνεύμονα, το ΣΛΕ δεν μεταβάλλει τον όγκο του, με τις αλλαγές της πίεσης που δημιουργεί ο αναπνευστήρας. Η σύστασή του είναι ελαστική με σπογγώδη εμφάνιση. Ακόμη και μετά την αφαίρεσή του ο πάσχων λοβός παραμένει “φουσκωμένος”.

Υπάρχουν δύο τύποι ΣΛΕ ο υποκυψελιδικός και ο πολυκυψελιδικός:

Ο υποκυψελιδικός τύπος παρουσιάζει μειωμένο αριθμό βρογχικών κλάδων με λιγότερα και μικρότερα αγγεία. Υπάρχει μειωμένος αριθμός κυψελίδων με σχηματισμό μεγάλων αεροθυλακίων. Η βλάβη έχει μικρό όγκο και δεν επηρεάζει τον παρακείμενο φυσιολογικό πνεύμονα.

Στον πολυκυψελιδικό τύπο, οι βρογχικοί κλάδοι είναι φυσιολογικοί σε αριθμό και μέγεθος. Υπάρχουν, όμως, πολυάριθμες παθολογικές κυψελίδες, οι οποίες είναι επιρρεπείς σε υπέρμετρη διάταση, με αποτέλεσμα την ανάπτυξη εμφυσήματος. Ο

πολυκυψελιδικός τύπος, λόγω της πίεσης που προκαλεί, επηρεάζει την αναπνευστική λειτουργία και την αιματική ροή του υπόλοιπου πνεύμονα. [3,4]

Συχνότητα

Η συχνότητα υπολογίζεται σε 1:20.000-30.000 γεννήσεις, με τα αγόρια να προσβάλλονται συχνότερα, από τα κορίτσια (αγόρια/κορίτσια: 2-3/1). Συχνότερα, προσβάλλονται οι άνω και οι μέσοι λοβοί. Συγκεκριμένα, τα ποσοστά προσβολής των λοβών έχουν ως ακολούθως:

- Αριστερός άνω λοβός (41%).
- Δεξιός μέσος λοβός (39%).
- Δεξιός άνω λοβός (21%).
- Κάτω λοβοί (<5%).

Σε ποσοστό 10% συνυπάρχουν καρδιαγγειακές ανωμαλίες (ανωμαλίες μεσοκοιλιακού διαφράγματος, στένωση αορτής, ανοικτός βοτάλειος πόρος). [1,5]

Διάγνωση

Το ΣΛΕ αποτελεί συχνό αίτιο αναπνευστικής δυσχέρειας στα νεογνά. Στο 33% των πασχόντων η συμπτωματολογία εμφανίζεται με τη γέννηση, στο 50% εμφανίζεται στον πρώτο μήνα της ζωής, ενώ σε ένα ποσοστό 5% τα συμπτώματα εμφανίζονται μετά τον 6ο μήνα. Υπάρχουν περιπτώσεις που το ΣΛΕ προκαλεί ήπια ή και καθόλου συμπτωματολογία και παρατηρείται, κυρίως, στον υποκυψελιδικό τύπο.

Το πάσχον παιδί εμφανίζει δύσπνοια, ταχύπνοια, ταχυκαρδία, κυάνωση, συριγμό και βήχα. Κατά την επίκρουση του πάσχοντος λοβού υπάρχει τυμπανικότητα, ενώ στην ακρόασή του το αναπνευστικό ψιθύρισμα είναι μειωμένο. [1,2,6]

Τα ευρήματα της ακτινογραφία θώρακος περιλαμβάνουν:

1. Υπερδιαύγαση πνευμονικού πεδίου που αντιστοιχεί στον προσβεβλημένο λοβό. Εντός της διαυγαστικής περιοχής διαγράφεται το βρογχοαγγειακό δίκτυο (διαφοροδιαγνωστικό σημείο από πνευμοθώρακα).
2. Ατελεκτασία του παρακείμενου πνεύμονα (λόγω πίεσης που προκαλεί το ΣΛΕ).
3. Μετατόπιση μεσοθωρακίου προς την υγιή πλευρά του πνεύμονα.
4. Κοίλανση διαφράγματος.
5. Πλευρές σε οριζόντια θέση.

6. Πρόσθια προβολή στήρνου.

Η υπολογιστική τομογραφία θώρακα (CT) καθορίζει τα ακριβή όρια της βλάβης:

- σπινθηρογράφημα,
- βρογχοσκόπηση.

Ο μαγνητικός συντονισμός (MRI) παρέχει λεπτομερείς πληροφορίες της βλάβης και της αγγείωσης. [1,3,6]

Διαφορική διάγνωση

- Συγγενής κύστη πνεύμονα.
- Αγενεσία–Δυσπλασία πνεύμονα.
- Πνευμονικό απόλυμα.

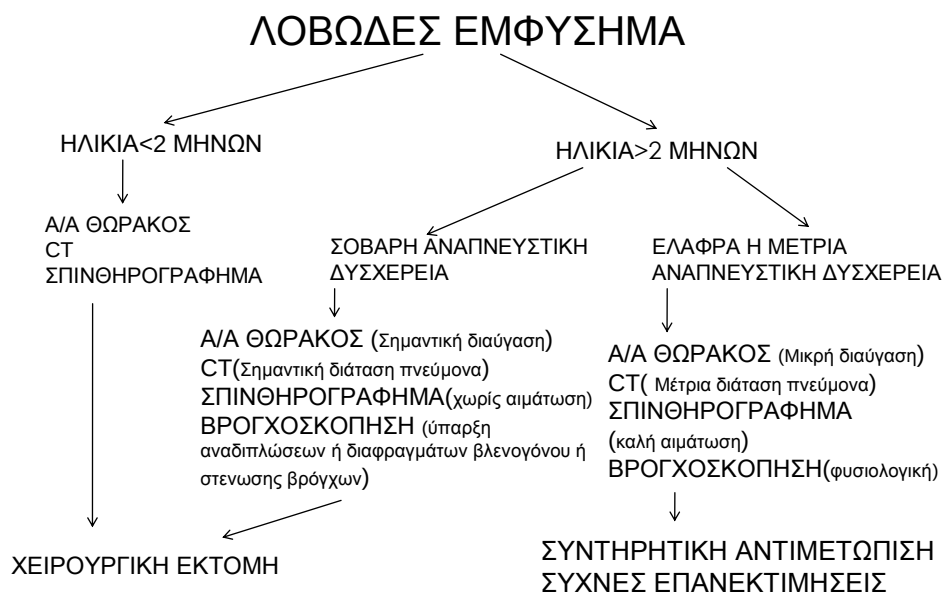
Θεραπεία

Σε νεογνά και σε βρέφη με σοβαρή αναπνευστική δυσχέρεια εκτελείται επείγουσα θωρακοτομή και λοβεκτομή του πάσχοντος πνεύμονα. Με την έξοδο της βλάβης από το θωρακικό κλωβό, η αναπνευστική λειτουργία αποκαθίσταται σε σημαντικό βαθμό. [7]

Η αντιμετώπιση παιδιών, με ήπια συμπτωματολογία και μικρή έκταση βλάβης, αποτελεί θέμα συζήτησης. Μερικοί συνιστούν συντηρητική αντιμετώπιση και παρακολούθηση, ενώ άλλοι προτείνουν τη χειρουργική εκτομή της βλάβης. [1, 5]

(Σχήμα)

Σχήμα. Αλγόριθμος αντιμετώπισης λοβώδους εμφυσίματος



Πρόγνωση

Η πρόγνωση του ΣΛΕ είναι καλή. Σε ποσοστό 5% των ασθενών, η συμπτωματολογία, αν και υφίεται, επιμένει. Αυτό οφείλεται σε διάσπαρτες ανωμαλίες του βρογχικού δένδρου. Η μετεγχειρητική θνητότητα, η οποία παρατηρείται σε ποσοστό 5-7%, οφείλεται στις συνυπάρχουσες καρδιαγγειακές ανωμαλίες. [8, 9]

Βιβλιογραφία

1. Karl G. Sylvester, Saif Ghole, Craig T. Albanese. «Congenital bronchopulmonary malformations». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 279-89.
2. Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006.
3. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
4. Al-Salem AH. Congenital lobar emphysema. *Saudi Med J* 2002;23:335-7.
5. Tapper D, Azizkhan RG. «Congenital and Acquired Lobar Emphysema». p. In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 439-44.
6. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
7. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
8. McBride JT, Wohl ME, Strieder DJ, et al. Lung growth and airway function after lobectomy in infancy for congenital lobar emphysema. *J Clin Invest* 1980;66:962-70.
9. Ruchonnet-Metrailler I, Leroy-Terquem E, Stirnemann J, Cros P, Ducoin H, Hadchouel A, et al. Neonatal Outcomes of Prenatally Diagnosed Congenital Pulmonary Malformations. *Pediatrics* 2014;133:e1285-91.

3. Συγγενείς παθήσεις διαφράγματος

Οι κυριότερες συγγενείς παθήσεις του διαφράγματος είναι:

- Η συγγενής διαφραγματοκήλη του Bochdalek, η οποία είναι η πλέον συχνή πάθηση (85-90%) εντοπιζόμενη οπισθοπλάγια κατά το οσφυοπλευρικό τρίγωνο.
- Η συγγενής διαφραγματοκήλη του Morgani αποτελεί το 4-6% των συγγενών παθήσεων του διαφράγματος (20 φορές λιγότερο συχνή από τη συγγενή διαφραγματοκήλη) και εντοπίζεται οπισθοστερνικά στο στερνοπλευρικό τρίγωνο (σχισμή του Larrey).
- Η χάλαση διαφράγματος (eventration), η οποία είναι μία εξασθένιση των μυϊκών δομών ή του κεντρικού τένοντα του διαφράγματος. [1]

Συγγενής Διαφραγματοκήλη

Η Συγγενής Διαφραγματοκήλη (ΣΔ) του Bochdalek είναι μια από τις πιο προκλητικές συγγενείς χειρουργικές παθήσεις, που καλείται να αντιμετωπίσει ο παιδοχειρουργός στη νεογνική ηλικία. Παρά τις αυξημένες διαγνωστικές ικανότητες που παρέχει η σύγχρονη βιο-τεχνολογία, οι εξελίξεις της παιδοχειρουργικής και η τεράστια πρόοδος που έχει επέλθει στην αντιμετώπιση των νεογνών, στις εξειδικευμένες εντατικές νεογνικές μονάδες (NICU, *Neonatal Intensive Care Unit*), η ΣΔ παραμένει ακόμα να παρουσιάζει μια υψηλή θνησιμότητα. Η βέλτιστη αντιμετώπιση της ΣΔ στα νεογνά παραμένει θέμα συζήτησης, προβληματισμού και αντιμαχίας, καθώς αυτή είναι ακόμη άγνωστη. [2]

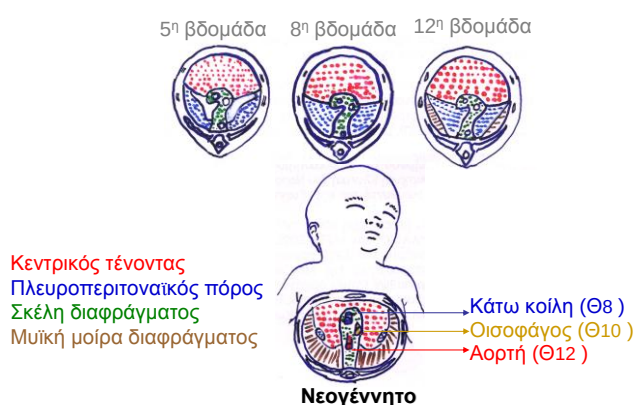
Εμβρυολογία

Το διάφραγμα δημιουργείται από τη συνένωση 4 εμβρυολογικών δομών:

- 1) Το *εγκάρσιο διάφραγμα* το οποίο δημιουργεί τον κεντρικό τένοντα. Αυτός αποτελεί και το μεγαλύτερο μέρος του διαφράγματος (περίπου το 1/3 της ολικής επιφάνειας), καταλαμβάνοντας το πρόσθιο και το κεντρικό μέρος αυτού.
- 2) Το *οισοφαγικό (ραχιαίο) μεσεντέριο* που δημιουργεί τα σκέλη του διαφράγματος, τα οποία περικλείουν την αορτή και τον οισοφάγο.
- 3) Τη *θωρακική ομάδα των μεσοπλεύριων μυών (σωματικό τοίχωμα)* που δημιουργεί τη μυϊκή μοίρα του διαφράγματος.

- 4) Τις *πλευροπεριτοναϊκές μεμβράνες*, οι οποίες αρχικά κατά την εμβρυολογική ανάπτυξη του διαφράγματος δεν βρίσκονται σε συνένωση με τις υπόλοιπες δομές, αφήνοντας ένα χάσμα τον *πλευροπεριτοναϊκό πόρο* που φέρνει σε επικοινωνία την κοιλιακή με τη θωρακική κοιλότητα. Κατά την 8^η εμβρυϊκή εβδομάδα επέρχεται σύγκλειση του πλευροπεριτοναϊκού πόρου. Αρχικά οι πλευροπεριτοναϊκές μεμβράνες καταλαμβάνουν μεγάλο μέρος της επιφάνειας του αρχέγονου διαφράγματος, μετά όμως αυτές υποστρέφονται, καταλαμβάνοντας τελικά μία μικρή περιοχή κατά το οπισθοπλάγιο μέρος του. [3] (Σχήμα 1)

Σχήμα 1. Εμβρυολογική ανάπτυξη διαφράγματος



Η ΣΔ εντοπίζεται συχνότερα (85%) οπισθοπλάγια κατά το οσφυοπλευρικό τρίγωνο (συχνότερα αριστερά) και είναι αποτέλεσμα της μη σύγκλεισης του πλευροπεριτοναϊκού πόρου κατά την 8^η-10^η εμβρυϊκή εβδομάδα. Αν και ο ακριβής μηχανισμός της αποτυχίας σύγκλεισης του πλευροπεριτοναϊκού πόρου παραμένει ασαφής, πειραματικές μελέτες έχουν αποκαλύψει ότι η αύξηση του ήπατος είναι σε διαδοχική ισορροπία με μια περιοχή του μεσεγχύματος που καλείται μεθηπατική μεσεγχυματική πλάκα (posthepatic mesenchymal plate –PHMP-), της οποίας η ουραία και η πλευρική αύξησή της οδηγεί τελικά στη σύγκλειση του πλευροπεριτοναϊκού πόρου. Η PHMP φαίνεται να χρησιμοποιεί την επιφάνεια ήπατος ως υπόστρωμα για τη φυσιολογική ανάπτυξή της.

Η βλάβη μπορεί να ποικίλλει από ένα μικρό έλλειμμα μέχρι την πλήρη αγενεσία των διαφραγματικών δομών (πλήρη έλλειψη ημιδιαφράγματος). [4]

Προγεννητικά στάδια ανάπτυξης πνεύμονα

- **Στάδιο I.** *Εμβρυϊκή περίοδος (0-7^η εμβρυϊκή εβδομάδα-w-).* Η καταβολή του πνεύμονα εμφανίζεται ως ένα εκκόλψωμα του πρόσθιου εντέρου κατά το ουραίο άκρο του λαρυγγοτραχειακού εκκόλψωματος. Αυτό γρήγορα διαιρείται στις 2 βρογχοπνευμονικές καταβολές (4^ηw). Περί το τέλος της 6^ηw έχουν σχηματισθεί τα 3 και 2 βρογχοπνευμονικά τμήματα αριστερά και δεξιά αντίστοιχα.
- **Στάδιο II.** *Ψευδοαδενική περίοδος (8^η-16^η εμβρυϊκή εβδομάδα).* Στο τέλος αυτής της περιόδου η διαφοροποίηση των πνευμονικών αεραγωγών έχει δημιουργήσει όλες τις βρογχικές και βρογχιολιτικές καταβολές. Η διαφοροποίηση του αναπνευστικού επιθηλίου δημιουργεί τους 4 από τους 8 τύπους επιθηλιακών κυττάρων που απαντώνται στους πνεύμονες των ενηλίκων (κροσσωτό, μη κροσσωτό -pre Clara cells-, εκκριτικά και πρόιμα βασικά κύτταρα).
- **Στάδιο III.** *Περίοδος Σωληνίσκων (17^η-24^η εμβρυϊκή εβδομάδα).* Σχηματισμός ανώριμων αναπνευστικών σακοειδών σχηματισμών (κυψελιδικοί πόροι). Τα κυψελδικά επιθηλιακά κύτταρα τύπου I (πνευμονοκύτταρα τύπου I) αρχίζουν να διαφοροποιούνται (λέπτυνση, από κυβοειδές σε χαμηλό πλακώδες). Εμφάνιση πρόδρομων μορφών των κυψελδικών επιθηλιακών κυττάρων τύπου II (πνευμονοκύτταρα τύπου II), τα οποία θα εκκρίνουν τον επιφανειοδραστικό παράγοντα -surfactant-.
- **Στάδιο IV.** *Περίοδος τελικών σάκων (24^η εμβρυϊκή εβδομάδα-γέννηση).* Οι κυψελιδικοί πόροι σχηματίζουν αθροίσματα από πολύ λεπτούς τελικούς σάκους που περιέχουν αέρα και ονομάζονται πνευμονικές κυψελίδες. Παραγωγή επιφανειοδραστικού παράγοντα. [3]

Ωριμες κυψελίδες δεν παρατηρούνται πριν από τη γέννηση. Η ωρίμαση και ο πολλαπλασιασμός των κυψελίδων είναι μια διαδικασία, η οποία συνεχίζεται μέχρι και την ηλικία των 8 χρονών. Κατά τη γέννηση υπάρχει μόνο το 1/6 έως το 1/8 του τελικού αριθμού των αναπνευστικών κυψελίδων (24 εκατομμύρια στο νεογέννητο, 200-600 εκατομμύρια σε ηλικία 8 χρονών).

Μηχανικοί παράγοντες που επιδρούν στην ανάπτυξη του πνεύμονα

- Πνευμονικό υγρό. Υγρό το οποίο ενεργά εκκρίνεται από το επιθήλιο των πνευμόνων, συμβάλλει στην ανάπτυξη του εμβρυϊκού πνεύμονα. Υπάρχει προοδευτική αύξηση της παραγωγής υγρού μέχρι τη γέννηση, μετά υπό την επίδραση των στρεσογόνων ορμονών του τοκετού η παραγωγή μειώνεται. Το ανώτερο αναπνευστικό (π.χ η γλωττίδα) φαίνεται να ρυθμίζει τον όγκο και την πίεσή του σε στενά όρια.
- Όγκος αμνιακού υγρού. Καταστάσεις που οδηγούν σε oligoάμνιο, όπως η αγενεσία νεφρών και η απόφραξη ουροφόρων οδών, συνοδεύονται άλλοτε, με άλλου βαθμού πνευμονική υποπλασία. Παράδοξα όμως, οι πιο βαριές μορφές πνευμονικής υποπλασίας που απαντώνται στη ΣΔ, παρατηρούνται στις περιπτώσεις που συνοδεύονται από πολυάμνιο.
- Ενδοθωρακική μάζα. Πειραματική προοδευτική αύξηση του όγκου μπαλονιού σε εμβρυϊκό θώρακα πειραματόζωων έχει αποτέλεσμα τη δημιουργία μικρού πνεύμονα με ελαττωμένη ενδοτικότητα (compliance). Αυτό το πειραματικό μοντέλο αναπαριστά την επίδραση του κοιλιακού περιεχομένου στον πνεύμονα, όπως στη ΣΔ.
- Εμβρυϊκή αναπνοή. Στην όψιμη εμβρυϊκή περίοδο παρατηρούνται σπαστικές κινήσεις του διαφράγματος, οι οποίες αυξάνουν την παραγωγή του πνευμονικού υγρού. Πειραματική κατάργηση αυτών έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία μικρού πνεύμονα με ελαττωμένη ενδοτικότητα. [5]

Παθοφυσιολογία

Η αριστερά εντοπιζόμενη διαφραγματοκήλη επιτρέπει την είσοδο λεπτού και παχέος εντέρου, καθώς επίσης και ενδοκοιλιακών συμπαγών οργάνων στη θωρακική κοιλότητα. Στη δεξιά διαφραγματοκήλη, μόνο το ήπαρ και ένα μέρος του παχέος εντέρου μπορεί να εισέρχονται στο θώρακα. Η ύπαρξη αμφοτερόπλευρης διαφραγματοκήλης είναι ασυνήθης και συνήθως μη συμβατή με τη ζωή.

Η ΣΔ χαρακτηρίζεται από άλλοτε άλλου βαθμού υποπλασία του πνεύμονα, της οποίας η σοβαρότητα εξαρτάται από τον όγκο του κοιλιακού περιεχομένου που έχει εισέλθει στην θωρακική κοιλότητα. Η υποπλασία αυτή, σε μικρότερο βαθμό μπορεί να αφορά και τον αντίστοιχα της βλάβης, πνεύμονα. Μακροσκοπικά ο

πνεύμονας σύστοιχα της βλάβης είναι μικρός. Σε πολύ βαριές περιπτώσεις, παρατηρείται υποπλασία της αριστερής κοιλίας.

Ανωμαλίες πνευμονικού παρεγχύματος

- *Αεροφόροι οδοί*: Υπάρχει μείωση των βρογχικών υποδιαίρέσεων. Η διαίρεση των βρόγχων σταματά στις 12-14 υποδιαίρέσεις σύστοιχα της βλάβης, και στις 16-18 αντίστοιχα αυτής (ο φυσιολογικός πνεύμονας φέρει 24 βρογχικές υποδιαίρέσεις).
- *Κυψελίδες*: Υπάρχει μείωση της αναπνευστικής επιφάνειας. Με τη μείωση των βρογχικών υποδιαίρέσεων, ο αριθμός των λειτουργικών κυψελίδων περιορίζεται. Επιπρόσθετα, οι πνεύμονες παρουσιάζονται ολιγότερα ώριμοι με σταμάτημα της ανάπτυξης στην περίοδο των σάκων. Συνέπεια αυτού είναι η ύπαρξη λιγότερων διαφραγμάτων και μικρότερου αριθμού ώριμων κυψελίδων. Τα διαφραγμάτια έχουν περισσότερο διάμεσο χώρο και έτσι το μεσοδιάστημα μεταξύ τριχοειδών και αέρα είναι μεγαλύτερο. Το γεγονός αυτό παρεμποδίζει σημαντικά την ανταλλαγή αερίων στους πνεύμονες.
- *Πνευμονοκύτταρα*: Τα πνευμονοκύτταρα δεν είναι πλήρως διαφοροποιημένα. Ο τύπος I παραμένει να είναι κυβοειδής, όπως στην περίοδο των σάκων. Ο αριθμός του τύπου II πνευμονοκυττάρων είναι πολυπληθέστερος στο σύστοιχα της βλάβης πνεύμονα και τα περιεχόμενα εντός αυτού πεταλιώδη σώματα (υπεύθυνα για τη αποθήκευση του επιφανειοδραστικού παράγοντα) είναι μειωμένα σε αριθμό με αποδιοργάνωση της δομής των. Όλα αυτά είναι σημεία κυτταρικής ανωριμότητας και παρατηρούνται και στον πνεύμονα αντίστοιχα της βλάβης.

Ανωμαλίες πνευμονικών αγγείων

Υπάρχει μεγάλη μείωση του αριθμού των πνευμονικών αρτηριακών κλάδων. Το τοίχωμα των αγγείων είναι πεπαχυσμένο, λόγω υπερπλασίας των λείων μυϊκών ινών, όπως επίσης και αυτό της πνευμονικής αρτηρίας, λόγω της αυξημένης μυϊκής μάζας. Ως αποτέλεσμα αυτών είναι η μείωση της αγγειακής χωρητικότητας του πνεύμονα με συνέπεια την ανάπτυξη πνευμονικής υπέρτασης. Μερικοί ασθενείς εμφανίζουν παραμονή της εμβρυϊκής κυκλοφορίας (μη λειτουργική σύγκλειση ωοειδούς τρήματος – βοτάλειου πόρου) με αποτέλεσμα την από δεξιά (μη οξυγονωμένο) προς τα αριστερά (συστηματική κυκλοφορία) διαφυγή μη

οξυγονωμένου αίματος. Επίσης τα πνευμονικά αρτηριακά αγγεία παρουσιάζουν μια αυξημένη ευαισθησία για αγγειοσύσπαση στην υποξία, υπερκαπνία οξέωση και υποθερμία. [1, 4, 6]

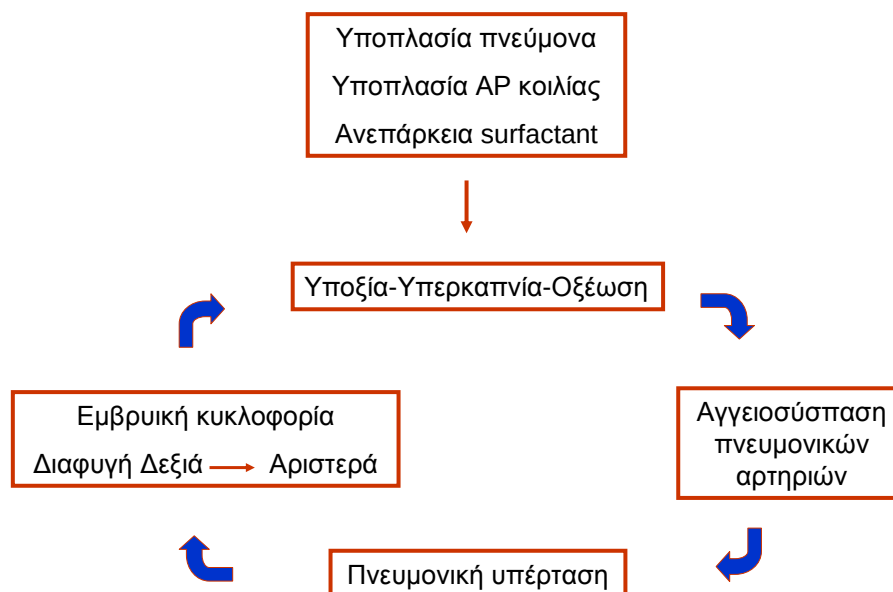
Πνευμονική υπέρταση – Παραμονή εμβρυϊκής κυκλοφορίας

Όπως έχει λεχθεί, η πνευμονική υπέρταση και παραμονή της εμβρυϊκής κυκλοφορίας είναι αποτέλεσμα της μείωσης αριθμού πνευμονικών αγγείων, της μείωσης της αγγειακής χωρητικότητας και κυρίως της αυξημένης ευαισθησίας των πνευμονικών αρτηριών για αγγειοσύσπαση (υποξία, υπερκαπνία οξέωση και υποθερμία). Η υποξία που προκαλείται, λόγω της εκ δεξιών προς τα αριστερά διαφυγής, επιδεινώνει και διαιωνίζει την πνευμονική υπέρταση και την παραμονή της εμβρυϊκής κυκλοφορίας (η διόρθωση ή μη της υποξίας αποτελεί τον κυριότερο δείκτη για την απόκριση ή μη της αγωγής και είναι προγνωστικός παράγοντας για την έκβαση του ασθενούς). Όλα αυτά έχουν ως αποτέλεσμα την αύξηση των αντιστάσεων στην πνευμονική κυκλοφορία (πνευμονική υπέρταση), η οποία αποτελεί την κύρια αιτία θανάτου, απ' αυτή καθαυτή τη νόσο, στα νεογνά με ΣΔ. [7]

Ανεπάρκεια επιφανειοδραστικού παράγοντα (surfactant)

Ο επιφανειοδραστικός παράγοντας είναι μίγμα φωσφολιπιδίων (90%) και πρωτεϊνών συζευγμένων με τον επιφανειοδραστικό παράγοντα (5-10%). Συντίθεται και αποθηκεύεται στα τύπου II πνευμονοκύτταρα. Η κύρια λειτουργία του είναι η ρύθμιση-μεταβολή της επιφανειακής τάσης των κυψελίδων κατά την έκπτυξη και σύμπτυξη του πνεύμονα. Η δράση του επάγει τη σταθεροποίηση των κυψελίδων, περιστέλλει την ατελεκτασία, ελαττώνει το σχηματισμό οιδήματος, μειώνοντας έτσι το αναπνευστικό έργο (το σύνολο του έργου που επιτελείται από τους αναπνευστικούς μύες κατά τη διάρκεια της αναπνοής· αύξηση των αντιστάσεων οδηγεί σε αυξημένο αναπνευστικό έργο που τελικά οδηγεί σε αναπνευστική ανεπάρκεια).

Σχήμα 2. Ο φαύλος κύκλος της συγγενούς διαφραγματοκήλης



Επιδημιολογία–Συχνότητα

Η ΣΔτΒ εμφανίζεται σε συχνότητα 1:2000-4000 περιπτώσεις ζώντων νεογνών και αποτελεί το 85-90% των συγγενών ανωμαλιών του διαφράγματος, αντιπροσωπεύοντας το 8% του συνόλου των βαρέων συγγενών ανωμαλιών. Σε ποσοστό 80% παρουσιάζεται αριστερά οπισθοπλάγια, σε 19% δεξιά και σε 1% αμφοτερόπλευρα. Ο κίνδυνος επανεμφάνισης ΣΔ σε επόμενο παιδί της οικογένειας είναι περίπου 2%. Η ΣΔ μπορεί επίσης να εμφανιστεί ως μέρος του συνδρόμου Fryns, (διαφραγματοκήλη, υπερωιοσχιστία ή χειλοεσχιστία, και περιφερική υποπλασία των δακτύλων), το οποίο μεταβιβάζεται με υπολειπόμενο σωματικό χαρακτήρα. Τα αγόρια προσβάλλονται συχνότερα από τα κορίτσια (αναλογία αγόρια/κορίτσια: 1.5-2:1). Η κλινική συμπτωματολογία της ΣΔ παρουσιάζεται και διαγιγνώσκεται κυρίως κατά τη νεογνική ηλικία. Παρόλα αυτά ένα 10% των ασθενών με ΣΔ μπορεί να εκδηλωθεί ή να διαγνωσθεί πέραν από τη νεογνική ηλικία και ακόμη και κατά τη διάρκεια της ενηλικίωσης. [1, 8, 9]

Αιτιολογία

Η αιτία, η οποία οδηγεί στη μη σύγκλειση του πλευροπεριτοναϊκού πόρου στη ΣΔ, παραμένει κατά ένα μεγάλο μέρος άγνωστη. Παρόλο αυτά διάφορες χημικές ουσίες, όπως *polybrominated*, *diphenyl*, *thalomide*, *phenmetrazine*, *quinine* και

nitrofen, έχει βρεθεί ότι προκαλούν συγγενή διαφραγματοκήλη σε πειραματόζωα. Η χρήση του *nitrofen* έχει από καιρό χρησιμοποιηθεί ως πειραματικό μοντέλο για τη πρόκληση συγγενούς διαφραγματοκήλης σε έμβρυα αρουραίων. Επειδή αυτή αλληλοεπιδρά και διαταράσσει την ομοιοσύσταση των ορμονών του θυροειδούς, έρευνες έχουν στραφεί στην επίδραση που έχει ο θυροειδής στην ανάπτυξη των πνευμόνων. Επίσης η έλλειψη της βιταμίνης Α σε πειραματόζωα έχει αναφερθεί ότι επάγει τη δημιουργία διαφραγματοκήλης. Πάντως μέχρι τώρα, κανένα τελικό συμπέρασμα δεν έχει εξαχθεί.

Περίπου (4%) των ασθενών με ΣΔ παρουσιάζει κάποια χρωμοσωμική ανωμαλία. Τρισωμίες 13, 18 και 21 έχουν συνδεθεί με περιπτώσεις ΣΔ. Οι οικογενείς περιπτώσεις αποτελούν το 2% επί του συνόλου των συγγενών διαφραγματοκηλών. [1, 5, 10]

Συνοδές ανωμαλίες

Συνοδές συγγενείς ανωμαλίες παρατηρούνται στο 20% των παιδιών με ΣΔ. Το ποσοστό αυτό αγγίζει το 100%, εάν περιληφθούν μόνο τα θνησιγενή νεογνά.

- *Νευρικό σύστημα*: Ανεγκεφαλία, Υδροκέφαλος, Μηνιγγομυελοκήλη, Εγκεφαλοκήλη.
- *Καρδιοαγγειακό σύστημα* (συχνότερα -68%-): Καρδιακή υποπλασία, Κοιλιακό έλλειμμα, Διπλό αορτικό τόξο, Στένωση αορτής.
- *Γαστρεντερικό σύστημα*: Ατρησία οισοφάγου, Ατρησία 12δακτύλου, Malrotation.

Επίσης, μπορεί να συνυπάρχουν ανωμαλίες από το *Ουροποιητικό σύστημα*, καθώς επίσης: Εξόμφαλος, Υπερωιοσχιστία και Πνευμονικό απόλυμα. [10]

Διάγνωση

Προγεννητικά

Η διάγνωση της ΣΔ σε ποσοστό 93% μπορεί να γίνει με τον προγεννητικό υπέρηχο από την 25^η εβδομάδα της κύησης. Τα ευρήματα μπορεί να περιλαμβάνουν την ύπαρξη εντερικών ελίκων στο θώρακα, την απουσία ή την ενδοθωρακική παρουσία γαστρικής φυσαλίδας, πολυάμνιο, μετατόπιση μεσοθωρακίου και εμβρυϊκό ύδρωπα.

Δυσοίωνα υπερηχογραφικά ευρήματα για την μετά τη γέννηση έκβαση της αριστερής ΣΔ είναι η ενδοθωρακική παρουσία του ήπατος, η μείωση του λόγου όγκος πνεύμονα

/ περίμετρος κεφαλής <1 , και όταν η διάγνωση με τον προγεννητικό υπέρηχο γίνει πριν την 25^η εβδομάδα της κύησης. [10, 11]

Φυσική Εξέταση

Αριστερή ΣΔ

Τα πιο συχνά ευρήματα στην αριστερή ΔΚ είναι η αναπνευστική δυσχέρεια, η κυάνωση και η σκαφοειδής κοιλία. Όλα αυτά είναι συνήθως εμφανή από τα πρώτα λεπτά ή λίγες ώρες μετά τον τοκετό. Η καρδιακή ώση ψηλαφιέται κάτω από το στέρνο ή κατά το δεξιό ημιθωράκιο. Η ακρόαση της καρδιάς και του θώρακα αποκαλύπτει μετατόπιση των καρδιακών ήχων κατά το δεξιό ημιθωράκιο, ελάττωση του αναπνευστικού ψιθυρίσματος και πιθανή ακρόαση εντερικών ήχων κατά το αριστερό ημιθωράκιο.

Δεξιά ΣΔτΒ

Ασυμπτωματική πορεία – Καθυστερημένη εκδήλωση

Όπως έχει ήδη λεχθεί ένα 10% των ασθενών με ΣΔ μπορεί να εκδηλωθεί ή να διαγνωσθεί πέραν από τη νεογνική ηλικία και ακόμη και κατά τη διάρκεια της ενηλικίωσης. Η συμπτωματολογία σ' αυτή την κατηγορία ασθενών, κυρίως, προέρχεται από το πεπτικό (κοιλιακό άλγος, εμετοί, ειλεός). Μπορεί επίσης οι ασθενείς να εμφανίζουν υποτροπιάζουσες λοιμώξεις αναπνευστικού, έκτακτες καρδιακές συστολές, φύσημα και αναστολή ανάπτυξης. [2, 8, 9]

Παρακλινικές εξετάσεις

Η επιβεβαίωση της διάγνωσης γίνεται, συνήθως, από την ακτινογραφία θώρακα-κοιλίας.

Αριστερή ΣΔ

Τα ακτινολογικά ευρήματα στην αριστερή ΣΔ περιλαμβάνουν την παρουσία εντερικών ελίκων (παρουσία αερικών ή και υδραερικών σχηματισμών) κατά το αριστερό ημιθωράκιο, με μετατόπιση του μεσοθωρακίου προς τα δεξιά. Συνήθως υπάρχει πτωχή εντερική πνευμάτωση και η γαστρική φυσαλίδα μπορεί να προβάλλει εντός του αριστερού ημιθωρακίου.

Δεξιά ΣΔ

Τα ακτινολογικά ευρήματα στη δεξιά ΣΔ είναι δυσκολότερο να εκτιμηθούν και περιλαμβάνουν την πύκνωση του αριστερού κάτω λοβού και παρουσία υγρού. Χρήσιμη στη διαφοροδιάγνωση είναι η εξέταση με υπερήχους, όπου και αναδεικνύεται η παρουσία του ήπατος εντός του θώρακα. [4, 6, 11]

Διαφορική διάγνωση

- Αδενοματοειδής κυστική δυσπλασία,
- Κυστικό τεράτωμα,
- Βρογχογενής κύστη,
- Χάλαση ημιδιαγράμματος,
- Πνευμονικό απόλυμα,
- Νευρογενείς όγκοι πνεύμονα,
- Πρωτοπαθές σάρκωμα πνεύμονα,
- Πνευμοθώρακας,
- Συγγενής πνευμονία,
- Χυλοθώρακας.

Θεραπεία

Το νεογνό με ΣΔ πρέπει να βρίσκεται σε τριτοβάθμιο νοσοκομείο που να διαθέτει εντατική μονάδα νεογνών και παιδοχειρουργική κλινική. Οι στόχοι είναι:

1. Η διόρθωση των διαταραχών οξυγόνωσης και οξεοβασικής ισορροπίας, που παρουσιάζουν τα νεογνά, λόγω της πνευμονικής υπέρτασης και πνευμονικής υποπλασίας που είναι ανάλογες με τη σοβαρότητα της ΣΔ.
2. Η χειρουργική ανάταξη των σπλάγχχνων για να επιτραπεί στο πνευμονικό παρέγχυμα που έχει τη δυνατότητα (αντιστρεπτές βλάβες) να εκπτυχθεί.

Η επανέκπτυξη του πνεύμονα πρέπει να πραγματοποιείται ήπια, ώστε να μην προκληθεί υπερδιάταση με αποτέλεσμα το βαροτραύμα. Γι' αυτό το λόγο η εισπνευστικές πιέσεις του αναπνευστήρα πρέπει να διατηρούνται στο χαμηλότερο δυνατό βαθμό.

Τα επίπεδα των PaO_2 και PaCO_2 που πρέπει να επιτευχθούν παραμένουν αμφιλεγόμενο θέμα. Συγκεντρώσεις PaO_2 μεγαλύτερες από 50 mm Hg συνήθως παρέχουν επαρκή παροχή οξυγόνου στο επίπεδο των ιστών. Προσπάθεια για

υψηλότερες συγκεντρώσεις PaO_2 μπορεί να οδηγήσει σε αύξηση της αναπνευστικής υποστήριξης και βαροτραύμα. Ομοίως, τα βρέφη με ΣΔ έχουν συχνά υπερκαπνία, λόγω της πνευμονικής υποπλασίας. Μελέτες δείχνουν ότι ήπιος αερισμός, που επιτρέπει ήπια υπερκαπνία, σχετίζεται με βελτιωμένη επιβίωση. [2, 4, 11]

Προεγχειρητική θεραπεία

Η προεγχειρητική αντιμετώπιση περιλαμβάνει:

- ⇒ Τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα (Levin).
- ⇒ Τοποθέτηση νεογνού σε θερμοκοιτίδα, σε αριστερή πλάγια θέση (πάσχουσα πλευρά) με το θώρακα ανυψωμένο κατά 45° .
- ⇒ Διασωλήνωση (απαγορεύεται η χορήγηση οξυγόνου με μάσκα, γιατί θα επιδεινώσει την αναπνευστική δυσχέρεια, λόγω διάτασης του στομάχου). Χορηγείται *pancuronium* 40-90 $\mu\text{g/kg}$ για χάλαση και Fentanyl 1 $\mu\text{g/kg}$ για αναλγησία.
- ⇒ Αμέσως μετά την διασωλήνωση, μέσω του σωλήνα, χορηγείται ο επιφανειοδραστικός παράγοντας (surfactant), αν είναι δυνατόν, πριν την πρώτη αναπνοή! Η χορήγηση του, πάντως, παραμένει αμφιλεγόμενη.
- ⇒ Αναπνευστική υποστήριξη:
 - Με συμβατικό αναπνευστήρα.
 - Με αναπνευστήρα υψίσυχνου αερισμού (H.F.V, High Frequency Ventilation, 80-100 αναπνοές/min, $P=18-22\text{mmHg}$, $\text{FiO}_2=1.0$). Η χρήση του, πάντως, σε ΣΔ παραμένει αμφιλεγόμενη. Ωστόσο, ο αναπνευστήρας HFV μπορεί να επιτρέψει τη χρήση χαμηλότερων πιέσεων και μπορεί να βοηθήσει στην ομαλοποίηση του PCO_2 .
- ⇒ Μεμβράνη εξωσωματικής οξυγόνωσης (ECMO). Η υποστήριξη φλεβοαρτηριακή ή φλεβοφλεβική ECMO είναι μια μορφή της καρδιοπνευμονικής παράκαμψης μέσω της χρήσης τεχνητής μεμβράνης πνεύμονα. Αποτελεί την καλύτερη μέθοδο, ώστε να μπορεί να ελεγχθεί, η από τα δεξιά προς τα αριστερά

διαμέσου του αρτηριακού πόρου και του ωοειδούς τρήματος, διαφυγή (right to left shunt).

Η ECMO χρησιμοποιείται ως θεραπευτική επιλογή σε παιδιά, στα οποία ο συμβατικός αερισμός ή ο αερισμός υψηλής συχνότητας (HFV) απέτυχε να βελτιώσει την οξυγόνωση. Ο τρόπος σύνδεσης με το μηχάνημα ECMO περιλαμβάνει δύο τρόπους, είτε εισαγωγή 2 καθετήρων, στην δεξιά έσω σφαγίτιδα φλέβα και την δεξιά καρωτίδα αρτηρία, (φλεβοαρτηριακή ECMO), είτε ενός δίαυλου καθετήρα, στη δεξιά έσω σφαγίτιδα φλέβα. Παρά το γεγονός πως δεν υπάρχουν πειστικές αποδείξεις ότι η ECMO βελτιώνει την επιβίωση ή την έκβαση για νεογνά με ΣΔ, παραμένει μια ευρέως χρησιμοποιούμενη θεραπεία για τις περιπτώσεις νεογνών που πάσχουν σοβαρά. [1, 7]

⇒ Συνεχής καταγραφή (monitoring) που περιλαμβάνει: αέρια αίματος, Η.Κ.Γ, θερμοκρασία $^{\circ}\text{C}$, αρτηριακή πίεση, σφίξεις.

Χειρουργική θεραπεία

Μέχρι πρόσφατα, πιστευόταν ότι η αποκατάσταση της βλάβης θα πρέπει να γίνεται επείγοντως, αμέσως μετά τη γέννηση. Ωστόσο, σήμερα επικρατεί η άποψη, ότι η χειρουργική αποκατάσταση πρέπει να αναβάλλεται σε χρόνο, που να επιτρέπει την προεγχειρητική σταθεροποίηση του ασθενούς, γεγονός που μειώνει τη νοσηρότητα και τη θνησιμότητα. Η αλλαγή αυτή οφείλεται στην κατανόηση ότι η πνευμονική υποπλασία και η επιμένουσα πνευμονική υπέρταση ευθύνονται σε μεγάλο βαθμό για την έκβαση της ΣΔ και ότι η σοβαρότητα αυτών των παθοφυσιολογικών διαταραχών είναι σε μεγάλο βαθμό προκαθορισμένα ενδομήτρια.

Μέχρι σήμερα ο ιδανικός χρόνος, κατά τον οποίο η επέμβαση πρέπει να πραγματοποιηθεί, παραμένει άγνωστος. Μερικοί προτείνουν ότι η επέμβαση πρέπει να γίνει 24 ώρες μετά τη σταθεροποίηση του νεογνού. Άλλοι προτείνουν καθυστέρηση έως και 7-10 ημέρες (σήμερα πολλοί χειρουργοί υιοθετούν αυτή την προσέγγιση). Άλλοι χειρουργοί πάλι προτιμούν να χειρουργήσουν αυτά τα νεογνά, όταν η φυσιολογική πίεση της πνευμονικής αρτηρίας διατηρείται για τουλάχιστον 24-48 ώρες με βάση το υπερηχοκαρδιογράφημα.

Προτιμάται η κοιλιακή προσπέλαση που πραγματοποιείται στην άνω κοιλιακή χώρα στην πλευρά της κήλης, διότι είναι πιο εύκολη i) η επανατοποθέτηση των σπλάχνων στην περιτοναϊκή κοιλότητα, ii) η ανεύρεση και η επιδιόρθωση άλλων συγγενών ανωμαλιών του γαστρεντερικού σωλήνα. Επίσης η κοιλιακή προσπέλαση

επιτρέπει με χειρισμούς την αύξηση της κοιλιακής χωρητικότητας (τεχνική διάτασης των κοιλιακών τοιχωμάτων, δημιουργία κοιλιοκλήλης). Πραγματοποιείται ανάταξη των σπλάχνων στην κοιλιακή χώρα, εντοπίζονται τα χείλη του διαφράγματος και συρράβονται. Σ' ένα ποσοστό 20% υπάρχει κηλικός σάκος (αποτελείται από υπεζωκότα και περιτόναιο) ο οποίος πρέπει να αφαιρείται. Όταν το χάσμα είναι πολύ μεγάλο και δεν μπορεί να πραγματοποιηθεί πρωτογενής συρραφή των χειλαίων, τότε η σύγκλειση του ελλείμματος πραγματοποιείται με μόσχευμα Gore-Tex ή με μισχωτό μόσχευμα από παρακείμενη ομάδα μυών. Κατά τη διάρκεια της επέμβασης, η επιδείνωση των ζωτικών σημείων συνήθως οφείλεται σε πνευμοθώρακα, ο οποίος απαιτεί τοποθέτηση σωλήνα κλειστής παροχέτευσης θώρακα.

Η κλειστή παροχέτευση του θώρακα είναι απαραίτητη, σε ύπαρξη πνευμοθώρακα υπό τάση. Ωστόσο, η χρήση παροχέτευσης θώρακα μετά από κάθε χειρουργική αποκατάσταση της ΣΔ είναι αμφιλεγόμενη. [1, 8, 9, 11]

Μετεγχειρητική θεραπεία

Αναπνευστική υποστήριξη με H.F.V ή ECMO.

Χορήγηση:

- Tolazolin (1mg/Kg) για μείωση πνευμονικών αντιστάσεων),
- Dopamin (2-4 /μg/kg/min),
- Dobutamin 2-10 ((2-4 /μg/kg/min),
- Fentanyl.

Το πρώτο 24-48ωρο χορηγείται ορός Ringers lactate.

Επιδείνωση στις τιμές των αερίων αίματος μπορεί να συμβεί, λόγω υπερδιάτασης των κυψελίδων με μείωση της πνευμονικής τριχοειδικής διάχυσης.

Η επιδείνωση των ζωτικών σημείων συνήθως οφείλεται σε πνευμοθώρακα, ο οποίος απαιτεί τοποθέτηση σωλήνα κλειστής παροχέτευσης θώρακα. [1, 4, 5]

Πρόγνωση

Η επιβίωση των νεογνών με ΣΔ είναι 60-90%.

Η θνητότητα εξαρτάται: Από τη βαρύτητα της πνευμονικής υποπλασίας και την επιμένουσα πνευμονική υπέρταση. Από τη παρουσία συγγενών ανωμαλιών ιδίως καρδιακών.

Τη διαθεσιμότητα ECMO (νεογνά υψηλού κινδύνου χωρίς τη χρήση ECMO εμφανίζουν θνητότητα 80%). [5]

Απώτερα αποτελέσματα

- Χρόνια αναπνευστικά προβλήματα,
- Νευρολογικές διαταραχές,
(καθυστέρηση πνευματικής ανάπτυξης,
οφθαλμικές διαταραχές,
διαταραχές ακοής, κώφωσης, ιδίως, στα παιδιά που παρέμειναν σε ECMO για μεγάλο χρονικό διάστημα).
- Διαταραχές κινητικότητας οισοφάγου στομάχου,
- Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση ΓΟΠ (συχνή),
- Υποτροπή διαφραγματοκήλης (10-20%).

Εμβρυϊκή Χειρουργική

Θεωρητικά, η πρόιμη αποκατάσταση της ΣΔ με εμβρυϊκή χειρουργική παρέχει μια ικανοποιητική λύση στο δύσκολο πρόβλημα αυτής της συγγενούς ανωμαλίας. Δυστυχώς, όμως, αυτό απέχει πολύ από την πραγματικότητα. Οι Harrison και συν. ανέφεραν την πρώτη εμβρυϊκή χειρουργική επέμβαση για ΣΔ το 1990. Ωστόσο, τυχαιοποιημένες μελέτες έδειξαν ότι η ενδομήτρια διόρθωση της ΣΔ δεν βελτιώνει την επιβίωση σε σύγκριση με την καθιερωμένη θεραπεία.

Μεταγενέστερες μελέτες επικεντρώθηκαν στην απόφραξη της τραχείας του εμβρύου με ΣΔ. Ο εμβρυϊκός πνεύμονας εκκρίνει υγρό και αυτό το υγρό των πνευμόνων αποτελεί σημαντικό παράγοντα για την ανάπτυξη των πνευμόνων. Απόφραξη της εμβρυϊκής τραχείας προκαλεί κατακράτηση του υγρού και διεγείρει την ανάπτυξη των πνευμόνων, είτε από την κατακράτηση των αυξητικών παραγόντων εντός του πνεύμονα, είτε από την ήπια διάταση που προκαλείται από το υγρό. Τυχαιοποιημένες μελέτες διαπίστωσαν ότι η απόφραξη της τραχείας του εμβρύου δεν βελτιώνει την έκβαση σε σύγκριση με την καθιερωμένη θεραπεία. [2, 5, 12]

Βιβλιογραφία

1. KuoJen Tsao, Kevin P. Lally. «Congenital diaphragmatic hernia and eventration». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 304-21.
2. Burge D, Samuel M. «Congenital Diaphragmatic Hernia». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 153-69.
3. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology* 9th ed. Canada: Saunders Elsevier; 2013.
4. Tracy Jr TF, Luks FI. «Diaphragmatic Hernias and Eventration». p. In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 481-98.
5. Granholm T, Albanese CT, Harrison MR. «Congenital diaphragmatic hernia». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 309-16.
6. Almendinger N, West SL, Wilson J. «Congenital diaphragmatic hernia». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 150-57.
7. Geggel RL, Murphy JD, Langleben D, Crone RK, Vacanti JP, Reid LM. Congenital diaphragmatic hernia: arterial structural changes and persistent pulmonary hypertension after surgical repair. *J Pediatrics* 1985; 107: 457–64.
8. Βάος Γ. Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011
9. Πετρόπουλος ΑΣ. Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
10. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
11. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
12. Boloker J, Wung JT, Stolar CJH. Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnea, spontaneous respiration, elective surgery *J Pediat Surg* 2002; 37: 357–66.

4. Συγγενείς παθήσεις οισοφάγου

4α. Ατρησία οισοφάγου

Η ατρησία οισοφάγου (ΑΟ) αποτελεί μια συγγενή διαταραχή, κατά την οποία υπάρχει διακοπή της συνέχειας του οισοφάγου. Στην πλειονότητα των περιπτώσεων υπάρχει επικοινωνία (συρίγγιο) μεταξύ του ανώμαλου οισοφάγου και της τραχείας.

Εμβρυολογία

Το αρχέγονο πρόσθιο έντερο δίδει γέννηση στον οισοφάγο και την τραχεία. Οι δύο αυτές δομές διαχωρίζονται με τις τραχειοοισοφαγικές πτυχές (τραχειοοισοφαγικό διάφραγμα) με την διεργασία να αρχίζει περιφερικά από την καρίνα και κατευθυνόμενη κεντρικά προς το άνω πέρας του οισοφάγου. [1]

Ανατομία

Ο οισοφάγος φυσιολογικά παρουσιάζει 2 καμπές και 4 στενώματα.

Οι καμπές είναι: η τραχηλική αριστερά της μέσης γραμμής και η θωρακική δεξιά της μέσης γραμμής.

Τα στενώματα είναι:

- Το κρικοειδές που παράγεται από τον κρικοφαρυγγικό μυ.
- Το αορτικό από το αορτικό τόξο.
- Το βρογχικό από τον αριστερό βρόγχο.
- Το υπερφρενικό από το οισοφαγικό τρήμα.

Ο μυϊκός χιτώνας του οισοφάγου αποτελείται από την έσω κυκλοτερή στιβάδα και την έξω επιμήκη στιβάδα. Το άνω τριτημόριο του οισοφάγου αποτελείται από γραμμωτές μυϊκές ίνες, ενώ τα δύο κάτω τριτημόρια από λείες μυϊκές ίνες. Ο οισοφάγος δεν διαθέτει ορογόνο χιτώνα.

Ο οισοφάγος διαχωρίζεται ανάλογα με την αιμάτωση του σε 3 μοίρες. Πρέπει να σημειωθεί ότι όλοι οι κλάδοι που αιματώνουν τον οισοφάγο είναι ακροτελεύτιοι (ανεπάρκεια παράπλευρης κυκλοφορίας).

Αυχενική (τραχηλική) μοίρα. Τα όρια της είναι από την αρχή του οισοφάγου μέχρι την πρώτη πλευρά. Είναι στερεά συνδεδεμένη με τον λάρυγγα, ενώ κάτω από τον κρικοφαρυγγικό μυ παρουσιάζει λέπτυνση του τοιχώματος (χειρουργική σημασία). Η αιμάτωση προέρχεται από τα θυρεοαυχενικά αγγεία (κλάδοι των υποκλειδίων αγγείων).

Θωρακική μοίρα. Τα όρια της είναι από την πρώτη πλευρά μέχρι το διάφραγμα. Βρίσκεται πλάγια του αορτικού τόξου και σε ανατομική σχέση με την αορτή και το περικάρδιο. Η αιμάτωση της προέρχεται από πλάγιους και ραχιαίους κλάδους της θωρακικής αορτής. (Προσοχή!!! Δεν πρέπει να γίνεται μεγάλη χειρουργική κινητοποίηση -παρασκευή- κατά την επέμβαση αποκατάστασης της ατρησίας οισοφάγου, γιατί υπάρχει κίνδυνος ισχαιμίας).

Κοιλιακή μοίρα. Η αιμάτωση προέρχεται από την κάτω φρενική (ο πρώτος κλάδος της κοιλιακής αορτής) και από την αριστερή γαστρική.

Συχνότητα

Η συχνότητα της ΑΟ υπολογίζεται σε 1:2500-3000 γεννήσεις χωρίς διαφορά μεταξύ των δύο φύλων. Ο κίνδυνος εμφάνισης είναι μεγαλύτερος, όταν η ηλικία της μητέρας είναι <20 χρόνων ή >35 χρόνων, ενώ σε ποσοστό 2%, ο αδελφός παιδιού με ΑΟ, μπορεί να γεννηθεί με αυτή την πάθηση.

Παθολογοανατομικοί τύποι

Η κατάταξη της ΑΟ κατά Gross έχει ως ακολούθως:

Τύπος Α - ΑΟ χωρίς τράχειο-οισοφαγικό συρίγγιο (ΤΟΣ) (10%).

Σ' αυτόν τον τύπο η απόσταση των κολοβωμάτων του οισοφάγου συνήθως είναι μεγάλη, καθώς το μήκος του κολοβώματος του περιφερικού (στομαχικού) οισοφάγου είναι 1–2 εκατοστά πάνω από το διάφραγμα. Επειδή το αμνιακό υγρό δεν φτάνει στο στόμαχο, αυτός μπορεί να έχει μικρές διαστάσεις.

Τύπος Β - ΑΟ με κεντρικό ΤΟΣ (<1%).

Το συρίγγιο επικοινωνεί τον κεντρικό (στοματικό) οισοφάγο με την τραχεία. Συνήθως υπάρχει μεγάλη απόσταση μεταξύ των κολοβωμάτων. Το συρίγγιο

καταλήγει με λοξή φορά στην τραχεία 1-4 εκατοστά ψηλότερα από το τυφλό άκρο του στοματικού οισοφάγου.

Τύπος C - ΑΟ με περιφερικό ΤΟΣ (85%).

Το συρίγγιο επικοινωνεί τον περιφερικό (στομαχικό) οισοφάγο με την τραχεία. Αποτελεί το συχνότερο τύπο. Το κολόβωμα του στοματικού οισοφάγου τελειώνει συνήθως στο ύψος του Θ₃ σπονδύλου (από Α₇ μέχρι Θ₅), ενώ το συρίγγιο εντοπίζεται 1-1,5 εκ. πάνω από την καρίνα. Η απόσταση των 2 κολοβωμάτων είναι 3-6 εκ. Ο στοματικός οισοφάγος έχει μεγαλύτερη διάμετρο και με πιο παχύ μυϊκό τοίχωμα από το στομαχικό. Η αιμάτωση του στοματικού οισοφάγου προέρχεται από το θυρεοαυχενικό πλέγμα και γι' αυτό είναι δυνατή η κινητοποίησή του, κατά τη διάρκεια της επέμβασης, χωρίς μεγάλο κίνδυνο για την αιμάτωσή του. Αντίθετα, η αιμάτωση του στομαχικού οισοφάγου προέρχεται από τελικούς κλάδους της θωρακικής αορτής και γι' αυτό το λόγο η αιμάτωση επαπειλείται ακόμη και με μικρή προσπάθεια κινητοποίησής του. Γι' αυτούς τους λόγους στη χειρουργική αποκατάσταση της συνέχειας του οισοφάγου (οισοφάγο-οισοφάγο αναστόμωση) η παρασκευή και η κινητοποίηση των κολοβωμάτων αφορά κυρίως το στοματικό οισοφάγο.

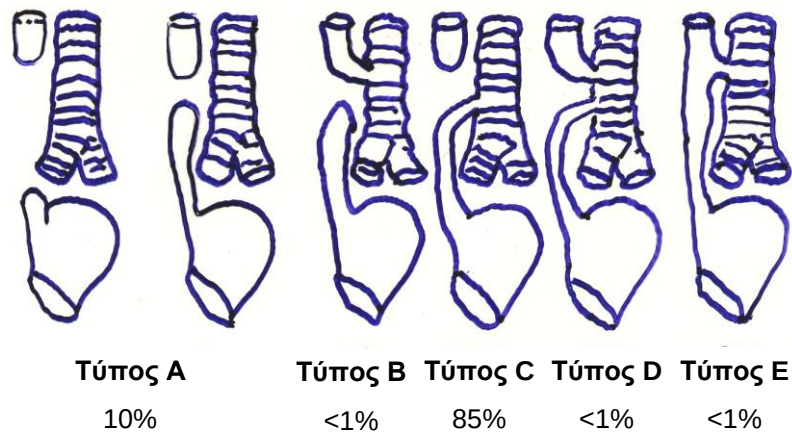
Τύπος D - ΑΟ με διπλό ΤΟΣ (<1%).

Τα συρίγγια επικοινωνούν, τόσο με το στοματικό, όσο και το στομαχικό οισοφάγο με την τραχεία. Σ' αυτόν τον τύπο η απόσταση των κολοβωμάτων είναι μικρή.

Τύπος E - Ύπαρξη ΤΟΣ χωρίς ατρησία οισοφάγου (τύπος H, <1%).

Το συρίγγιο συνήθως έχει ικανό μήκος, μικρή διάμετρο (2-4 mm) και ακολουθεί λοξή πορεία από την τραχηλική τραχεία μέχρι λίγο άνωθεν της καρίνας. Γι' αυτούς τους λόγους τις περισσότερες φορές η συμπτωματολογία είναι ήπια και η βλάβη μπορεί να μείνει αδιάγνωστη για πολλά χρόνια. [2, 3] (Σχήμα 1)

Σχήμα 1. Τύποι ατρησίας οισοφάγου



Συνοδές ανωμαλίες

Σε ποσοστό 40-50% στους ασθενείς με ΑΟ συνυπάρχουν συνοδές ανωμαλίες, με τα χαμηλού βάρους νεογνά να παρουσιάζουν το μεγαλύτερο ποσοστό. Αυτές οι ανωμαλίες είναι κύρια υπεύθυνες για τη νοσηρότητα και τη θνητότητα των νεογνών με ΑΟ.

Καρδιοαγγειακές ανωμαλίες (35%). Αυτές κύρια παρουσιάζονται στα μικρού βάρους γέννησης νεογνά και στα πολύ πρόωρα. Περιλαμβάνουν μεσοκοιλιακή επικοινωνία, ανοικτό βοτάλειο πόρο (συχνότερες), μεσοκολπική επικοινωνία, δεξιό αρτηριακό τόξο, τετραλογία του Fallot (μεσοκοιλιακή επικοινωνία, στένωση πνευμονικής, υπερτροφία δεξιάς κοιλίας, μετατόπιση αορτής προς τη δεξιά κοιλία).

Γαστροεντερικές ανωμαλίες (27%). Αυτές περιλαμβάνουν: ατρησία ορθού (συχνότερο), ατρησία εντέρου, malrotation, πλωρική στένωση.

Μυοσκελετικές ανωμαλίες (15%). Δυσπλασία ή απουσία κερκίδας, συνδακτυλία, πολυδακτυλία, δυσπλασία σπονδυλικών σωμάτων και πλευρών.

Ανωμαλίες ουροποιητικού (20%). Κ.Ο.Π., πεταλοειδής νεφρός, νεφρική αγενεσία.

Χρωμοσωματικές ανωμαλίες (8%). Αυτές περιλαμβάνουν τρισωμίες 13, 21, ή 18.

Παθοφυσιολογία

Η ύπαρξη συριγγίου επιτρέπει τη διόδο αερίων και υγρών, τόσο προς το στόμαχο, όσο και προς την τραχεία. Όταν το νεογνό κλαίει ή βήχει, η ενδοτραχειακή πίεση αυξάνει και αέρας περνά μέσω του συριγγίου στον οισοφάγο. Εάν το ΤΟΣ εντοπίζεται στο στομαχικό οισοφάγο (Τύπος C), ο στόμαχος και το λεπτό έντερο διατείνονται, προκαλώντας άνοδο του διαφράγματος. Επίσης, γαστρικό υγρό παλινδρομεί από το διατεταμένο στόμαχο στην τραχεία, με συνέπεια την ανάπτυξη χημικής τραχειοβροχίτιδας, η οποία προδιαθέτει σε ατελεκτασικές βλάβες και πνευμονία.

Δύο μηχανισμοί εμποδίζουν τη φυσιολογική ανάπτυξη της τραχείας και των πνευμόνων στο έμβρυο:

- α) Το κολόβωμα του στοματικού οισοφάγου διατείνεται από το καταπινόμενο αμνιοτικό υγρό και πιέζοντας την τραχεία προκαλεί κακή ανάπτυξη των χόνδρων και τραχειομαλακία.
- β) Το περιφερικό ΤΟΣ επιτρέπει τη διαφυγή του αμνιοτικού υγρού του πνεύμονα προς το στόμαχο και το έντερο, μειώνοντας έτσι την εσωτερική πίεση των αεροφόρων οδών, η οποία είναι απαραίτητη για τη φυσιολογική ανάπτυξή τους.

Η περισταλτικότητα του οισοφάγου στους ασθενείς με ΟΑ είναι παθολογική. Μανομετρικές μελέτες ασθενών έδειξαν απουσία ή ασθενή περισταλτικότητα του οισοφάγου με φυσιολογική λειτουργία του άνω οισοφαγικού σφιγκτήρα. [4, 5]

Κλινική σημειολογία

Τύπος C - ΑΟ με περιφερικό ΤΟΣ (85%)

Στην εγκυμοσύνη υπάρχει πολυδράμνιο σε ποσοστό 60%, ενώ υπάρχει αδυναμία αναγνώρισης του στομάχου στο εμβρυϊκό υπερηχογράφημα.

Από τις πρώτες ώρες της ζωής το νεογνό εμφανίζει αφρώδη σάλια (κυρίαρχο σύμπτωμα), αναπνευστική δυσχέρεια, κυάνωση. Σε περίπτωση σίτισης τα συμπτώματα επιδεινώνονται και προστίθεται βήχας, αναγωγές και φαινόμενα πνιγμονής. Υπάρχει διάταση της κοιλίας.

Η βατότητα του οισοφάγου και το ύψος του κολοβώματος του στοματικού οισοφάγου μπορούν να ελεγχθούν με την είσοδο ρινογαστρικού ακτινοσκιερού καθετήρα διαμέτρου 8-10 Fr. καθώς και με απλή ακτινογραφία θώρακος. Σε ύπαρξη ΑΟ ο καθετήρας δεν μπορεί να προωθηθεί περισσότερο από 9-12 εκ. (φυσιολογικά η απόσταση ρώθωνος-στομάχου είναι περίπου 17 εκ.). Η ακτινογραφία αναδεικνύει τον καθετήρα με την άκρη του, στο πέρας του κολοβώματος, καθώς και την ύπαρξη διατεταμένου με αέρα στομάχου και πνευμάτωση των εντερικών ελίκων. Πάντως η απουσία αέρα στο γαστρεντερικό σωλήνα δεν αποκλείει την ύπαρξη ΤΟΣ, καθώς αυτό μπορεί να είναι πολύ μικρής διαμέτρου και αποφραγμένο με βλέννα. Συνήθως αποφεύγεται η χορήγηση σκιαγραφικού για την εντόπιση του ύψους της βλάβης, καθώς ελλοχεύει ο κίνδυνος εισρόφησης και ανάπτυξης πνευμονίας. Αν παρόλα αυτά αποφασισθεί η χρήση σκιαγραφικού, αυτό πρέπει να είναι υδατοδιαλυτό και να χορηγείται σε μικρή ποσότητα (0,5-1 ml). [6, 7]

Τύπος Ε – Ύπαρξη ΤΟΣ χωρίς ατρησία οισοφάγου (τύπος Η, <1%)

Αυτός ο τύπος συνήθως δεν δίνει εμφανή συμπτωματολογία και η διάγνωση διαλανθάνει για αρκετό χρονικό διάστημα. Τα παιδιά με τον τύπο αυτό μπορεί να εμφανίζουν φαινόμενα πνιγμονής, κυρίως στα υγρά ή να έχουν επαναλαμβανόμενα επεισόδια πνευμονίας. Η ανάδειξη του ΤΟΣ, που συνήθως εντοπίζεται στο ύψος του τραχήλου, μπορεί να επιτευχθεί με βρογχοσκόπηση, καθώς αναδεικνύεται καλύτερα από αυτή την οδό παρά με οισοφαγοσκόπηση. [8]

Θεραπεία

Προεγχειρητικά

Το νεογνό τοποθετείται σε θερμοκοιτίδα, σε θέση πρηνή ή αριστερή πλάγια με ανυψωμένο των θώρακα (45^0). Τοποθετείται ρινο-οισοφαγικός καθετήρας υπό συνεχή ήπια αναρρόφηση. Χορηγείται ατροπίνη εφάπαξ για καταστολή του σιέλου (0,02 mg/Kg), καθώς και αντιβίωση (αμπικιλίνη – γενταμικίνη). Εκτιμάται η αναπνευστική λειτουργία και γίνεται έλεγχος για τυχόν συνυπάρχουσες συνοδές ανωμαλίες.

Επεμβατικές πρακτικές

1. Εάν η απόσταση των κολοβωμάτων είναι <5cm (2-3 Θ.Σ) και η γενική κατάσταση του νεογνού είναι καλή, πραγματοποιείται σύγκλειση συριγγίου και τελικοτελική οισοφαγική αναστόμωση με ή χωρίς γαστροστομία. (Σχήμα 2 α,β)

2. Εάν η απόσταση των κολοβωμάτων είναι $>5\text{cm}$ ($>3\Theta.\Sigma$)

α) Σε *πρώτο χρόνο* γίνεται προσπάθεια επιμήκυνσης των κολοβωμάτων με τη μέθοδο Howard-Myers (εισαγωγή ειδικών κηρίων “*bougienage*” 14 Fr από το στόμα του ασθενούς και εξάσκηση ήπιας πίεσης επί του οισοφαγικού κολοβώματος για 5 λεπτά κάθε ώρα).

Σε *δεύτερο χρόνο* όταν η απόσταση των κολοβωμάτων γίνει $<5\text{cm}$, πραγματοποιείται η επέμβαση αποκατάστασης του οισοφάγου.

β) Σε *πρώτο χρόνο* πραγματοποιείται σύγκλειση του Τ.Ο.Σ, γαστροστομία (σίτιση) με ή χωρίς τραχηλική οισοφαγοστομία.

Έχει παρατηρηθεί ότι ο στομαχικός οισοφάγος επιμηκύνεται και κατέρχεται μέχρι του $\Theta 3$ - $\Theta 4$ σπονδύλου μετά από μερικές βδομάδες, επιτρέποντας έτσι την τελικοτελική οισοφαγική αναστόμωση. Η διαδικασία αυτή μπορεί να ενισχυθεί με την εισαγωγή κηρίων από την οισοφαγοστομία και εξάσκηση ήπιας πίεσης επί του κολοβώματος.

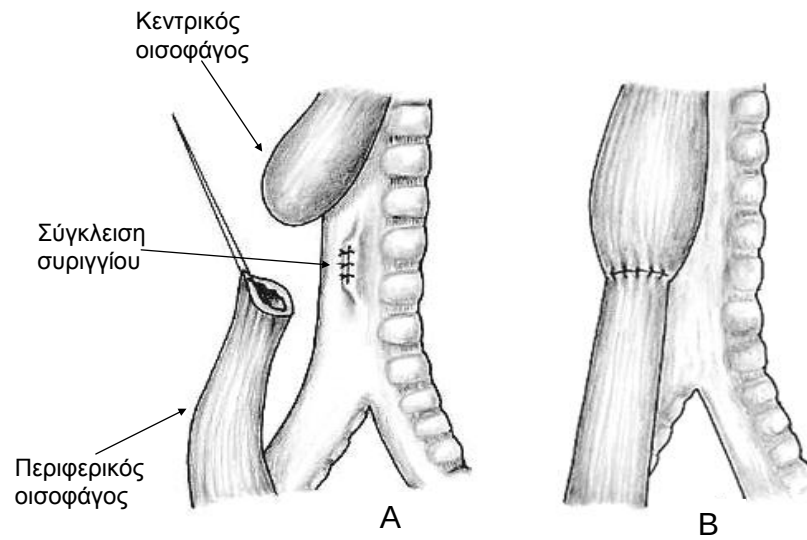
Εάν η απόσταση των 2 κολοβωμάτων παραμένει $>5\text{cm}$, τότε σε *δεύτερο χρόνο* (μετά 10-12 μήνες) γίνεται αντικατάσταση του οισοφάγου με μετάθεση του παχέος εντέρου ή με σωληνωτό γαστρικό κρημό. (Σχήμα 3)

3. Νεογνά υψηλού κινδύνου (πρόωρα με βάρος γέννησης $<1500\text{g}$, βαριές συνοδές ανωμαλίες, ύπαρξη πνευμονίας) αντιμετωπίζονται με γαστροστομία με ή χωρίς σύγκλειση του συριγγίου και σε δεύτερο χρόνο αποκατάσταση του οισοφάγου, όταν η γενική κατάσταση του ασθενούς το επιτρέπει.

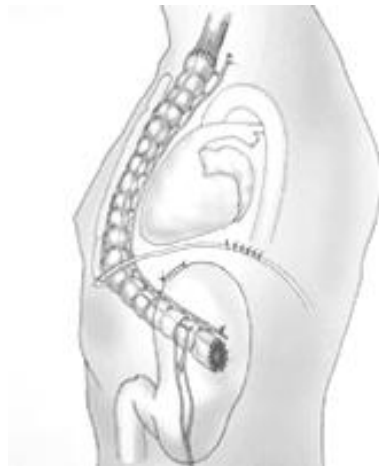
Η γαστροστομία πρέπει να γίνεται σε απόσταση από το μείζον τόξο του στομάχου, για να μην αποτελέσει εμπόδιο στην περίπτωση αντικατάστασης του οισοφάγου με σωληνωτό γαστρικό κρημό. [3, 9, 10, 11, 12]

Σχήμα 2.

- α. Απολίνωση συριγγίου, παρασκευή κεντρικού και περιφερικού οισοφάγου
 β. Τελικο-τελική αναστόμωση



Σχήμα 3. Αντικατάσταση οισοφάγου με τμήμα παχέος εντέρου



Τεχνική τραχηλικής οισοφαγοστομίας

Τομή αριστερή εγκάρσια μήκους 1,5-2 εκ. και σε απόσταση 1 εκ. πάνω από την αριστερή κλείδα. Γίνεται απώθηση του στερνοκλειδομαστοειδούς, του ωμοϋοειδούς και του αγγειακού δεματίου του τραχήλου (κοινή καρωτίδα, έσω σφαγίτιδα, πνευμονογαστρικό). Αναγνωρίζεται ο οισοφάγος (ψηλάφηση ρινογαστρικού καθετήρα). Εξωτερίκευση του τυφλού άκρου του οισοφάγου και καθήλωση στο μυώδες πλάτυσμα και το δέρμα.

Η οισοφαγοστομία μπορεί να αποφραχθεί τις πρώτες ώρες από οίδημα. Επίσης, μπορεί να αποφραχθεί αργότερα λόγω ουλώδους ρίκνωσης. [11]

Τεχνική Τύπος Ε – Υπαρξη ΤΟΣ χωρίς ατρησία οισοφάγου

Τομή δεξιά εγκάρσια 1 εκ. πάνω από την δεξιά κλείδα. Διάνοιξη μυώδους πλατύσματος και απώθηση προς τα πλάγια του στερνοκλειδομαστοειδούς (μπορεί να χρειαστεί να κοπεί η στερνική μοίρα), του ωμοϋοειδούς και του αγγειακού δεματίου του τραχήλου. Αποκαλύπτονται η τραχεία, ο οισοφάγος και ο θυρεοειδής. Ανεύρεση του δεξιού κάτω λαρυγγικού νεύρου (παλίνδρομο λαρυγγικό). Απολίνωση της μέσης και κάτω θυρεοειδικής φλέβας. Ανεύρεση, απολίνωση και εκτομή του συριγγίου. Παρεμβάλλεται μυϊκή μάζα μεταξύ των δύο δομών (τραχεία-οισοφάγος) για αποτροπή υποτροπής του συριγγίου. [11]

Επιπλοκές

Πρώιμες

Διαφυγή από την αναστόμωση (10%)

Το πρώτο σημείο με το οποίο γίνεται εμφανής η διαφυγή συνήθως την 4^η-5^η μετεγχειρητική ημέρα, είναι η παρουσία σιέλου στον σωλήνα κλειστής παροχέτευσης του θώρακα (Bullau) και αυτή επιβεβαιώνεται με τη χορήγηση μικρής ποσότητας κυανού του μεθυλενίου (methylene blue). Το νεογνό μπορεί να εμφανίσει ταχύπνοια, πυρετό, λήθαργο. Στην πλειονότητα των περιπτώσεων μικρή διαφυγή αντιμετωπίζεται συντηρητικά με καλή έκβαση. Υπάρχει, όμως, το ενδεχόμενο η διαφυγή να προκαλέσει σήψη και υποτροπή του ΤΟΣ. Σε περίπτωση μεγάλης διαφυγής ή ολικής ρήξης της αναστόμωσης, ο ασθενής πρέπει να υποβληθεί σε τραχηλική οισοφαγοστομία και σε δεύτερο χρόνο σε αντικατάσταση του οισοφάγου.

Στένωση οισοφάγου (25%)

Τα παιδιά που αναπτύσσουν αυτή την επιπλοκή εμφανίζουν δυσκαταποσία, φαινόμενα πνιγμονής, άπνοιας και πνευμονίας λόγω εισρόφησης. Η διάγνωση τίθεται με το οισοφαγογράφημα. Η αντιμετώπιση μπορεί να είναι συντηρητική, με πρόγραμμα διαστολών με οισοφαγικά κηρία ή χειρουργική, είτε λόγω αποτυχίας της συντηρητικής αντιμετώπισης, είτε λόγω ανάπτυξης πολύ μεγάλης στένωσης. Η χειρουργική αντιμετώπιση περιλαμβάνει: α) επιμήκη τομή της στενωτικής περιοχής (ουλής) και εγκάρσια συρραφή κατά Miculitz, β) εκτομή της ουλής και τελικοτελική αναστόμωση, γ) επιμήκη τομή της ουλής με τοποθέτηση εμβλώματος με μόσχευμα.

Υποτροπή συριγγίου (6-10%)

Συνήθως αυτή η επιπλοκή οφείλεται σε τεχνικό λάθος. Η συμπτωματολογία περιλαμβάνει βήχα και πνιγμονή με τη λήψη υγρών, υποτροπιάζουσες πνευμονίες, ανάπτυξη ατελεκτασιών. Η αντιμετώπιση περιλαμβάνει, καταρχάς, τη δημιουργία γαστροστομίας για τη θρέψη του ασθενούς. Όταν η κατάσταση του ασθενούς το επιτρέψει και η τοπική φλεγμονή υποχωρήσει, συνήθως μετά από 3-6 μήνες, ακολουθεί επέμβαση για διακοπή της επικοινωνίας.

Απώτερες

Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση (Γ.Ο.Π 50%)

Η γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση οφείλεται σε ανεπάρκεια του λειτουργικού γαστροοισοφαγικού σφιγκτήρα και στη μειωμένη κινητικότητα του οισοφάγου, που σε ένα βαθμό οφείλεται στην διατομή ινών του πνευμονογαστρικού κατά την παρασκευή του περιφερικού κολοβώματος του οισοφάγου. Κύριο ρόλο όμως στην εμφάνιση ΓΟΠ φαίνεται να διαδραματίζουν ενδογενείς παράγοντες που είναι υπεύθυνοι για τη δυσλειτουργία της κινητικότητας του οισοφάγου. Η αντιμετώπιση της ΓΟΠ στα παιδιά με ΑΟ είναι σε ποσοστό 15-45% χειρουργική, λόγω του κινδύνου της στένωσης της αναστόμωσης από το γαστρικό υγρό που παλινδρομεί στον οισοφάγο. Η προτεινόμενη τεχνική είναι η θολοπλαστική κατά Thal, γιατί εμποδίζει λιγότερο την εκκένωση του οισοφάγου, δεδομένης της ανώμαλης οισοφαγικής κινητικότητας.

Τραχειομαλακία (10-20%)

Η τραχειομαλακία οφείλεται στη μη καλή ανάπτυξη των χόνδρων της τραχείας, λόγω πίεσης από το διατεταμένο κολόβωμα του στοματικού οισοφάγου, της ανιούσης αορτής ή της ανώνυμης αρτηρίας. Είναι υπεύθυνη για τη μετεγχειρητική ανάπτυξη συμπτωμάτων που παρουσιάζονται κυρίως τον 2^ο-3^ο μήνα και εκδηλώνονται μετά τη σίτιση (κυάνωση, βραδυκαρδία, άπνοια). Εάν τα συμπτώματα είναι ήπια, συνήθως μετά τον 1^ο-2^ο χρόνο της ζωής, λόγω ανάπτυξης του κρικοειδούς χόνδρου, αυτά υποχωρούν και υπάρχει σημαντική βελτίωση, σε τέτοιο βαθμό που δεν επηρεάζεται η υγεία του παιδιού. Εάν όμως η συμπτωματολογία είναι έντονη, το παιδί θα πρέπει να υποβληθεί σε αορτοπηξία.

Τεχνική αορτοπηξίας

Η χειρουργική τομή γίνεται αριστερά, στο 3^ο μεσοπλεύριο διάστημα, αρχόμενη παραστερνικά και περατούμενη στην πρόσθια μασχαλιαία γραμμή. Αναγνωρίζεται η ανώνυμος αρτηρία, διανοίγεται το περικάρδιο και τοποθετούνται ραφές μεταξύ του έξω χιτώνα της ανιούσης αορτής και της οπίσθιας επιφάνειας του στέρνου.

Δυσφαγία (Διαταραχές κινητικότητας οισοφάγου)

Αποτελέσματα

Η πλειονότητα των ασθενών έχει μια φυσιολογική ζωή.

Παράγοντες που επηρεάζουν αρνητικά την πρόγνωση είναι:

- Το μικρό βάρος γέννησης (Νεογνά <1.5 kg),
- Η προωρότητα με ηλικία κύησης <37 βδομάδων,
- Η ύπαρξη συνοδών ανωμαλιών ιδίως από την καρδιά,
- Η βαριά πνευμονία,
- Η μεγάλη απόσταση κολοβωμάτων (>5 cm).

Πρόγνωση

Η ολική θνητότητα των παιδιών με ΑΟ είναι 15-20%. Τα παιδιά μπορεί να χωρισθούν σε τρεις ομάδες Α, Β και Γ ανάλογα με το βάρος γέννησης, την ύπαρξη ή μη πνευμονίας και συνοδών ανωμαλιών.

Η Ομάδα Α παρουσιάζει θνητότητα <10% . Αυτή περιλαμβάνει παιδιά με βάρος γέννησης >2.500g σε καλή γενική κατάσταση και χωρίς συνοδές ανωμαλίες.

Η Ομάδα Β έχει θνητότητα 30%. Αυτή περιλαμβάνει δύο υποομάδες παιδιών:

i) Παιδιά με βάρος γέννησης >2.500 g με μέτριας βαρύτητας πνευμονία ή συνοδές ανωμαλίες.

ii) Παιδιά με βάρος γέννησης 1.500-2.500g σε καλή γενική κατάσταση και χωρίς συνοδές ανωμαλίες ή μικρής βαρύτητας.

Η Ομάδα Γ έχει θνητότητα 90%. Αυτή περιλαμβάνει παιδιά με βάρος γέννησης <1500g και παιδιά με βαριά πνευμονία και συνοδές ανωμαλίες. [3, 6, 13, 14]

Βιβλιογραφία

1. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology* 9th ed. Canada: Saunders Elsevier; 2013.
2. Klaas Bax. «Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 345-61.
3. Losty PD, Baillie CT. «Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond; 2003, p. 337-52.
4. Benjamin B, Pham T. Diagnosis of H-type tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 66–71.
5. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
6. Morrow SE, Ashcraft KW. «Esophageal Atresia». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 349-54.
7. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
8. Gans SL, Johnson RO. Diagnosis and management of ‘H’ type tracheoesophageal fistula in infants and children. *J Pediatr Surg* 1977; 12: 233–6.
9. Beasley SW. «Esophageal atresia». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 192-16.
10. O’Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
11. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
12. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005
13. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. At-risks groups in esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 723–5.
14. Morrow SE, Ashcraft KW. «Esophageal Atresia». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 349-54.

4β . Λαρυγγοτραχειακή σχισμή

Πρόκειται για μια σπάνια συγγενή ανωμαλία, η οποία παρουσιάζεται σε συχνότητα 1: 10.000-20.000 γεννήσεις. Προέρχεται από ολοκληρωτική έλλειψη του τραχειοοισοφαγικού διαφράγματος, με αποτέλεσμα το μη διαχωρισμό του εμβρυϊκού πρόσθιου εντέρου σε τραχεία και οισοφάγο. Η σχισμή βρίσκεται στη μέση γραμμή μεταξύ οπίσθιου τοιχώματος λάρυγγα-τραχείας και της πρόσθιας επιφάνειας του οισοφάγου. Η ανωμαλία αυτή μπορεί να συνοδεύεται με ΑΟ και περιφερικό ΤΟΣ.

Παθολογοανατομικοί τύποι

Η λαρυγγοτραχειακή σχισμή περιλαμβάνει τους πιο κάτω τύπους (κατάταξη κατά Benjamin-Inglis):

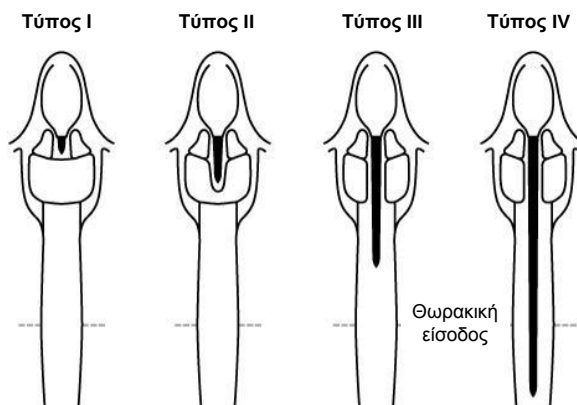
Τύπος I (31%). Διααρυταινοειδή σχισμή: Από την αρυταινοειδή εντομή μέχρι το κατώτερο τμήμα του κρικοειδούς χόνδρου, (άνωθεν της γλωττίδας).

Τύπος II (47%). Μερική κρικοειδής σχισμή: Από την αρυταινοειδή εντομή μέχρι τη μεμβρανώδη τραχεία (τραχηλικό μέρος της τραχείας).

Τύπος III. Ολική κρικοειδής σχισμή: Από την αρυταινοειδή εντομή μέχρι λίγο κάτω από την τρόπιδα.

Τύπος IV (22%). Πλήρης λαρυγγοτραχειακή σχισμή: Από την αρυταινοειδή εντομή μέχρι του ενός ή και των δύο βρόγχων (θωρακική τραχεία). [1, 2] (Σχήμα)

Σχήμα. Τύποι λαρυγγοτραχειακής σχισμής



Διάγνωση

Η διάγνωση είναι σχετικά δύσκολη. Συνήθως συγχέεται με την ΑΟ με ΤΟΣ. Τα συμπτώματα εμφανίζονται μετά τη γέννηση με βήχα, αναπνευστική δυσχέρεια, φαινόμενα εισρόφησης-πνιγμονής και ανώμαλο κλάμα, λόγω των ασθενών αρυταινοειδών μυών και της παρακώλυσης των φωνητικών χορδών για παράθεση.

Το οισοφαγογράφημα αναδεικνύει διασπορά του ακτινοσκοπικού υλικού στην τραχεία και σε πλάγια λήψη, πρόσθια μετατόπιση του ρινογαστρικού καθετήρα. Σ' αυτές τις περιπτώσεις οι ασθενείς πρέπει να υποβάλλονται συμπληρωματικά σε λαρυγγοσκόπηση και τραχειοσκόπηση. [1, 3, 4]

Θεραπεία

Στις ήπιες περιπτώσεις (τύπος Ι) τα συμπτώματα είναι ελάχιστα και ήπια με τάση βελτίωσης με την πάροδο του χρόνου. Οι ασθενείς αυτοί συνήθως δεν χρήζουν κάποιας θεραπείας. Δίνονται συμβουλές για παρασκευή παχύρευστου γάλατος και το παιδί να βρίσκεται σε όρθια θέση κατά την διάρκεια της σίτισης του.

Οι Τύποι ΙΙ και ΙΙΙ μπορεί να διορθωθούν μέσω τραχηλικής τομής, ενώ ο τύπος ΙV απαιτεί πλευρική θωρακοτομή, σε συνδυασμό με τομή στον τράχηλο.

Σε βαριές μορφές οι ασθενείς αρχικά υποβάλλονται σε τραχειοτομία και γαστροστομία και σε δεύτερο χρόνο σε αποκατάσταση της βλάβης. [4, 5 ,6]

Πρόγνωση

Ασθενείς με τύπους Ι και ΙΙ εμφανίζουν θνητότητα 30%, ενώ αυτοί με τους τύπους ΙΙΙ και ΙV 80%. [4, 6]

Βιβλιογραφία.

1. Klaas Bax. «Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 345-61.
2. Mounghthong G, Holinger LD. Laryngotracheoesophageal clefts. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1997 106:1002-11.
3. Evans JN. Management of the cleft larynx and tracheoesophageal clefts. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1985;94:627-30.
4. Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989 ;98:417-20.
5. DuBois JJ, Pokorny WJ, Harberg FJ, et al. Current management of laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts. *J Pediatr Surg.* 1990 ;25:855-60.
6. Moukheiber AK, Camboulives J, Guys JM, et al. Repair of a type IV laryngotracheoesophageal cleft with cardiopulmonary bypass. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2002 ;111:1076-80.

Κεφάλαιο Ε' Κοιλία

1. Παθήσεις στομάχου
2. Βρεφική υπερτροφική πυλωρική στένωση
3. Ατρησία-στένωση 12δακτύλου,
4. Ατρησία νήστιδας ειλεου και παχέος εντέρου
5. Ατρησία παχέος εντέρου
6. Συγγενείς ορθο-πρωκτικές δυσπλασίες
7. Ανωμαλίες στροφής και καθήλωσης του μέσου εντέρου
8. Παθήσεις μηκωνίου
9. Συγγενές megacolon
10. Νεκρωτική εντεροκολίτιδα
11. Εγκολεασμός,
12. Παθήσεις ομφαλοεντερικού πόρου
13. Διπλασιασμοί πεπτικού
14. Παθήσεις σκωληκοειδούς απόφυσης
15. Συγγενείς παθήσεις χοληφόρων
 - α) Ατρησία Χοληφόρων
 - β) Συγγενής κυστική διάταση του χοληδόχου πόρου
16. Συγγενή ελλείμματα πρόσθιου κοιλιακού τοιχώματος
17. Εντερική απόφραξη
18. Νεογνικός Ασκίτης
19. Λαπαροσκοπική παιδοχειρουργική

1. Παθήσεις στομάχου

Η πυλωρική ατρησία είναι μια σπάνια οντότητα και αποτελεί περίπου το 1% των ατρησιών του γαστρεντερικού σωλήνα.

Οι παθολογοανατομικοί τύποι σύμφωνα με τους οποίους η πυλωρική ατρησία μπορεί να παρουσιασθεί είναι:

1. *Απλασία πυλωρού* (ύπαρξη δύο μη συνδεδεμένων κολοβωμάτων, στομάχου-δωδεκαδακτύλου).
2. *Ατρησία με ινώδη χορδή* (ύπαρξη χορδής που ενώνει τα δύο κολοβώματα, στομάχου-δωδεκαδακτύλου).
3. *Διάφραγμα πυλωρού* (ύπαρξη τέλειου ή ατελούς μεμβρανώδους διαφράγματος που διαχωρίζει πλήρως ή μερικά στόμαχο-δωδεκαδάκτυλο). [1,2,3]

Κλινικά ευρήματα

Συνήθως υπάρχει ιστορικό πολυδραμνίου κατά την εγκυμοσύνη. Το νεογνό παρουσιάζει μη χολώδεις εμέτους και διάταση του επιγαστρίου. Είναι δυνατόν, λόγω της μεγάλης διάτασης του στομάχου, το νεογνό να παρουσιάσει αναπνευστική δυσχέρεια λόγω πίεσης ή ακόμη και ρήξη του στομάχου.

Η πυλωρική ατρησία μπορεί να συνοδεύεται με φυσαλιδώδη επιδερμόλυση (epidermolysis bullosa–Herlitz syndrome). Η φυσαλιδώδης επιδερμόλυση μεταβιβάζεται με υπολειπόμενο σωματικό χαρακτήρα και προκαλείται από ανωμαλία των ημιδεσμοσωμάτων του γαστρικού βλεννογόνου. Κλινικά το νεογνό παρουσιάζει συσσώρευση φυσαλίδων στο δέρμα και η νόσος έχει θανατηφόρο κατάληξη. [3]

Απεικονιστικός έλεγχος

Η απλή ακτινογραφία κοιλίας αναδεικνύει διατεταμένο στόμαχο και έλλειψη αερώσεως στην υπόλοιπη κοιλιακή χώρα, ενώ η σκιαγραφική απεικόνιση του ανώτερου πεπτικού αποκαλύπτει την ατρησία ή στένωση του πυλωρού–στομάχου.

Θεραπεία

i) Απλασία πυλωρού–Ατρησία με ινώδη χορδή

Πραγματοποιείται γαστρο-δωδεκαδακτυλική αναστόμωση. Δεν πρέπει να εκτελείται γαστρονηστιδική αναστόμωση, λόγω κινδύνου ανάπτυξης αναστομωτικού έλκους και συνδρόμου τυφλής έλικας.

ii) Διάφραγμα πυλωρού

Διεγχειρητικά αρχικά ανευρίσκεται το διάφραγμα με την βοήθεια ρινογαστρικού καθετήρα 12-14 French. Ακολουθεί επιμήκης διατομή από το στόμαχο προς το 12/δάκτυλο, αφαιρείται το διάφραγμα, και η αποκατάσταση πραγματοποιείται με εγκάρσια συρραφή (πυλωροπλαστική κατά Heineke–Mikulicz). [3,4]

Ατελές μεμβρανώδες διάφραγμα πυλωρού (στένωση πυλωρού)

Το ατελές διάφραγμα του πυλωρού-άνδρου προκαλεί φαινόμενα ατελούς απόφραξης με υποτροπιάζοντες μη χολώδεις εμέτους, επιγαστρικό άλγος και αναστολή ανάπτυξης. Λόγω της ύπουλης καθυστερημένης συμπτωματολογίας που οφείλεται στη αντιρροπιστική αύξηση του γαστρικού τόνου, αρκετοί ασθενείς εκδηλώνουν τη συμπτωματολογία σε μεγαλύτερες ηλικίες (6–80 χρονών). Η συγγενής αυτή ανωμαλία εντοπίζεται στο περιφερικό άντρο, καλύπτεται με γαστρικό βλεννογόνο χωρίς την παρουσία μυϊκών ινών. Η διάγνωση γίνεται με σκιαγράφιση του ανωτέρου πεπτικού και γαστροσκόπηση.

Λόγω της χρόνιας στάσης του γαστρικού περιεχομένου δημιουργείται ερεθισμός του άντρου με συνέπεια την υπερέκκριση υδροχλωρικού οξέως. Η κατάσταση αυτή μπορεί να προκαλέσει τις πιο κάτω επιπλοκές:

1. Έλκος του ατελούς διαφράγματος.
2. Διάτρηση.
3. Ενδοτοιχωματική φλεγμονή κεντρικά της στένωσης.

Η θεραπεία περιλαμβάνει την ενδοσκοπική αφαίρεση και την ενδοσκοπική διαστολή με μπαλόνι. [3,5]

Βιβλιογραφία

1. MG Caty. «Stomach: Obstruction, Microgastria, Foreign Body, and Peptic Ulcer». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 569-74.
2. Atwel JD. «Neonatal Intestinal Obstruction». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 197-205.
3. Jasonni V. «Pyloric atresia and prepyloric antral diaphragm». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 383-8.
4. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
5. Curt S. Koontz, Mark Wulkan. «Lesions of the stomach». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 391-9.

2. Βρεφική Υπερτροφική Πυλωρική Στένωση

Η Βρεφική Υπερτροφική Πυλωρική Στένωση (ΒΥΠΣ), επίσης γνωστή και ως πυλωρική στένωση, είναι η πιο κοινή αιτία εντερικής απόφραξης στη βρεφική ηλικία. Εμφανίζεται ως υπερτροφία και υπερπλασία των μυϊκών στοιβάδων του πυλωρικού σφιγκτήρα (κυκλοτερείς και επιμήκεις), με κύρια κλινική εκδήλωση τους ρουκετοειδείς, μη χολώδεις εμετούς λίγο μετά τη σίτιση.

Παθοφυσιολογία

Η ΒΥΠΣ χαρακτηρίζεται από υπερτροφία και υπερπλασία των δύο μυϊκών στοιβάδων του πυλωρού (κύρια της κυκλοτερούς), με αποτέλεσμα το στένωμα του πυλωρικού καναλιού. Το πυλωρικό κανάλι επιμηκώνεται, ολόκληρος ο πυλωρός παχύνεται και ο βλεννογόνος του συνήθως καθίσταται οιδηματώδης. Σε προχωρημένες καταστάσεις υπάρχει δευτεροπαθής διάταση του στομάχου.

Η αιτιολογία παραμένει άγνωστη και μπορεί να είναι, είτε συγγενής, είτε επίκτητη. Οι επικρατούντες αιτιολογικοί παράγοντες είναι:

- Υπερέκριση γαστρίνης που οδηγεί σε υπεροξύτητα του στομάχου, με αποτέλεσμα τον πυλωρικό σπασμό και την υπερτροφία του.
- Ανεπάρκεια νιτρικού οξειδίου (NO), λόγω ανεπάρκειας της συνθετάσης του νιτρικού οξειδίου (NOS). Το NO αποτελεί νευροδιαβιβαστική ουσία των λείων μυϊκών ινών που προκαλεί χάλαση. Απουσία αυτού οδηγεί σε μη χάλαση του πυλωρικού σφιγκτήρα με συνέπεια την υπερτροφία του.
- Απουσία διάμεσων κυττάρων Cajal. Τα κύτταρα Cajal θεωρούνται βηματοδότες του πεπτικού. Απουσία αυτών έχει ως αποτέλεσμα ανώμαλη κινητικότητα.

Οι παρατεταμένοι εμετοί οδηγούν σε απώλεια ηλεκτρολυτών, κύρια ιόντων H^+ και Cl^- και λιγότερο Na^+ και K^+ . Καθώς ο συνολικό όγκος υγρών του σώματος μειώνεται (αφυδάτωση), η έκκριση της αλδοστερόνης αυξάνεται, έτσι ώστε να αυξηθεί η σωληναριακή απορρόφηση Na^+ και H_2O . Αυτό όμως έχει ως αποτέλεσμα τα επίπεδα του καλίου να μειώνονται ακόμη πιο πολύ, καθώς η απέκκριση μέσω των ούρων, τόσο του K^+ όσο και του H^+ αυξάνεται. Ο συνδυασμός χαμηλών επιπέδων K^+ και Cl^- (απώλεια γαστρικού υγρού λόγω εμετών) οδηγεί στη χαρακτηριστική για τη νόσο υποκαλιαιμική υποχλωραιμική αλκάλωση. Στα παιδιά αυτά, εάν αναπτυχθεί σοβαρή αφυδάτωση, το pH των ούρων μειώνεται πολύ (παράδοξη οξυνουρία), επειδή η ικανότητα για επαναρρόφηση οξέων χάνεται, σε μια προσπάθεια του οργανισμού

να συγκρατήσει ιόντα Na^+ και K^+ . Το έλλειμμα αυτό της νεφρικής επαναρρόφησης οξέων συντελεί περαιτέρω στη μεταβολική αλκάλωση και αυτός ο φαύλος κύκλος μπορεί να σπάσει μόνο με την επαρκή χορήγηση υγρών και τη διόρθωση των ηλεκτρολυτικών διαταραχών. [1,2]

Επιδημιολογία-Συχνότητα

Η συχνότητα της ΒΥΠΣ υπολογίζεται σε 1-3 περιπτώσεις ανά 1.000 γεννήσεις ζωντανών νεογνών και είναι πιο συχνή στα αρρενα (αναλογία αρρεν/ θήλυ 4:1). Αφορά κύρια τελειόμηνα νεογνά και μόνο 10% από αυτά είναι πρόωρα. Στη δίδυμη κύηση, τα μονοζυγωτικά νεογνά σε ποσοστό 85.7% έχουν και τα δύο ΒΥΠΣ, έναντι του 8.4% των διζυγωτικών. Φαίνεται ότι υπάρχει οικογενής προδιάθεση για την παρουσίαση της νόσου. Μητέρα που είχε ΒΥΠΣ, υπάρχει πιθανότητα εμφάνισης της νόσου στα παιδιά της, για μεν το αγόρι 19%, για δε το κορίτσι 7%, ενώ πατέρας με ΒΥΠΣ έχει μικρότερες πιθανότητες τα παιδιά του να εμφανίσουν ΒΥΠΣ (αγόρι 5%, κορίτσι 2.5%). Αναφέρεται ότι η μεγαλύτερη ηλικία κύησης, το υψηλό μορφωτικό επίπεδο της μητέρας και το χαμηλό βάρος γέννησης αποτελούν παράγοντες που μειώνουν τον κίνδυνο εμφάνισης ΒΥΠΣ. Ποσοστό 7% των παιδιών με ΒΥΠΣ παρουσιάζουν συνοδές συγγενείς ανωμαλίες, με κυριότερες την ατρησία οισοφάγου, αποφρακτικές ουροπάθειες και ανωμαλίες περιστροφής και καθήλωσης του εντέρου (intestinal malrotation). [3,4]

Διάγνωση

Ιστορικό

Η συνήθης ηλικία εκδήλωσης της νόσου είναι περίπου οι 3-8 εβδομάδες της ζωής (όρια διακύμανσης 1 βδομάδα-5 μήνες). Σποραδικά έχουν αναφερθεί περιπτώσεις με εκδήλωση, από την πρώτη ημέρα της ζωής, γεγονός που συνηγορεί υπέρ της συγγενούς αιτιολογίας της ΒΥΠΣ τουλάχιστον σε μερικές περιπτώσεις. Πάντως περίπου το 95% των περιπτώσεων εμφανίζονται σε ηλικία από 3-12 εβδομάδες.

ο Εμετός

Το κυρίαρχο σύμπτωμα στη ΒΥΠΣ είναι ο μη χολώδης ρουκετοειδής εμετός. Η έναρξη των εμετών μπορεί να είναι απότομη με γρήγορη επιδείνωση ή αρχικά να υπάρχουν μόνο αναγωγές τροφής, που με την πάροδο του χρόνου σταδιακά επιδεινώνονται και εξελίσσονται σε ρουκετοειδείς εμετούς. Οι εμετοί μπορεί να είναι

διαλείποντες αρχικά, αλλά με την πάροδο του χρόνου εμφανίζονται σταθερά λίγη ώρα μετά από κάθε σίτιση. Το βρέφος αισθάνεται πεινασμένο και τις περισσότερες φορές αναζητά τροφή μετά τον εμετό. Ο εμετός μπορεί να αποκτήσει χροιά καφετί από πρόσμειξη αίματος, που εμφανίζεται, είτε λόγω της αναπτυχθείσης γαστρίτιδας από στάση, είτε λόγω τραυματικών σχισμών που δημιουργούνται λόγω των εμετών στη γαστροοισοφαγική συμβολή (Mallory-Weiss tear).

ο Αφυδάτωση – Απώλεια βάρους

Η σοβαρότητα της αφυδάτωσης είναι ανάλογη με τη χρονική περίοδο έναρξης των εμετών. Σε περιπτώσεις με παρατεταμένη περίοδο εμετών, το βρέφος μπορεί να παρουσιάσει σημαντική απώλεια βάρους και αναστολή ανάπτυξης. Πάντως εάν η ΒΥΠΣ διαγνωσθεί, μέσα στις πρώτες 7 ημέρες από την έναρξη της, μόνο ένα 10% των ασθενών θα παρουσιάσει σοβαρές μεταβολικές διαταραχές και αφυδάτωση.

ο Ίκτερος

Ίκτερος παρατηρείται σε περίπου 5% των βρεφών, ο οποίος υποχωρεί μετά την χειρουργική επέμβαση και την επανασίτιση του βρέφους. Πιστεύεται ότι οφείλεται σε διαταραχή λειτουργικότητας της γλυκουρονικής τρανσφεράσης.

Φυσική Εξέταση

Η κλινική εξέταση μπορεί να ανακαλύψει διάταση του επιγαστρίου και ορατό γαστρικό περισταλτισμό. Σε ποσοστό 60-80% των βρεφών με ΒΥΠΣ, είναι δυνατή η ψηλάφηση μίας κινητής σκληρής μάζας, 1-2 εκατ. μήκους, γνωστής ως πυλωρική ελιά, κατά το επιγάστριο, δεξιά της μέσης γραμμής. Η προσπάθεια ανεύρεσης της μάζας είναι καλύτερα να γίνεται, αφότου το βρέφος έχει κάνει εμετό και βρίσκεται σε ηρεμία. Η σημειολογία της αφυδάτωσης είναι ανάλογη της σοβαρότητάς της (μειωμένη σπαργή δέρματος, ξηρότητα βλεννογόνων, εμβύθιση ματιών και πηγών, μειωμένη παραγωγή ούρων, λήθαργος κ.λπ.).

Παρακλινικές εξετάσεις

Εργαστηριακός έλεγχος

Στα βρέφη με ΒΥΠΣ πρέπει να εξετάζονται οι ηλεκτρολύτες, το pH, η ουρία και η κρεατινίνη. Τα συνήθη εργαστηρικά ευρήματα είναι:

- ο Η υποχλωραιμική, υποκαλιαϊμική, μεταβολική αλκάλωση που αποτελεί την κλασική ηλεκτρολυτική και οξεοβασική διαταραχή (παθογνωμονική της πυλωρικής στένωσης).

- Η αφυδάτωση μπορεί να οδηγήσει σε υπερνατριαιμία ή υπονατριαιμία και να έχει ως αποτέλεσμα προσωληνιαριακή νεφρική ανεπάρκεια.
- Αυξημένη τιμή μη συζευμένης χολερυθρίνης (σε ποσοστό 5%).

Απεικονιστικές Μέθοδοι

- Εάν η κλινική συμπτωματολογία είναι χαρακτηριστική και η πυλωρική ελιά γίνεται αισθητή στην ψηλάφηση, ο απεικονιστικός έλεγχος δεν είναι αναγκαίος.
- Απλή ακτινογραφία κοιλίας. Η απλή ακτινογραφία κοιλίας είναι χρήσιμη, ώστε να αποκλεισθεί η παρουσία ελεύθερου ενδοπεριτοναϊκού αέρα. Η ύπαρξη μιας διασταλμένης φυσαλίδας στομάχου είναι υποδηλωτική, αλλά μη διαγνωστική της πυλωρικής στένωσης.
- Υπερηχογράφημα. Το υπερηχογράφημα αποτελεί πιθανώς τη μέθοδο εκλογής για τη διάγνωση της ΒΥΠΣ. Αναδεικνύει τον υπερτροφικό πυλωρικό μυ ως ένα ευρύ δαχτυλίδι χαμηλής ηχογένειας, που περικλείει έναν εσωτερικό δαχτύλιο υψηλής ηχογένειας, που αντιστοιχεί στο βλεννογόνο. Τα κριτήρια για τη διάγνωση περιλαμβάνουν: (α) το πάχος του πυλωρικού μυός $>4\text{mm}$, ($>3\text{ mm}$ για τα νεογνά), (β) την πυλωρική διάμετρος $>14\text{ mm}$ και (γ) το μήκος του πυλωρού $>17\text{ mm}$. Ο υπέρηχος είχε ευαισθησία 97% και ειδικότητα 100%.
- Σκιαγραφική απεικόνιση ανώτερου πεπτικού. Η σκιαγραφική απεικόνιση του ανώτερου πεπτικού επιβεβαιώνει τη διάγνωση της ΒΥΠΣ, αλλά συνήθως δεν εκτελείται, εκτός αν ο υπέρηχος είναι, είτε μη διαθέσιμος, είτε μη διαγνωστικός. Επίσης αυτός έχει ένδειξη, εάν υπάρχει διαφοροδιαγνωστικό πρόβλημα (π.χ. γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, διάφραγμα πυλωρού). Η μελέτη με σκιαγραφικό του ανώτερου πεπτικού αναδεικνύει ένα επιμηκυμένο πυλωρικό κανάλι (σημείο χορδής) και μια διόγκωση του πυλωρικού μυός στο 12/δάκτυλο (σημάδι ώμου ή μανιταριού). Επίσης, παρατηρείται καθυστέρηση της κένωσης του στομάχου. [5,6]

Διαφορική διάγνωση

Η διαφορική διάγνωση των μη χολωδών εμετών περιλαμβάνει:

- Τον κακό τρόπο σίτισης,
- Τη γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση,
- Το ανδρογεννητικό σύνδρομο (με απώλεια νατρίου),
- Ανατομικές ανωμαλίες πυλωρού (διάφραγμα πυλωρού, διπλασιασμός πυλωρού).

Θεραπεία

Η θεραπεία της ΒΥΠΣ είναι χειρουργική. Προτεινόμενες συντηρητικές αντιμετώπισεις (συνεχείς μικρές ποσότητες τροφής, υδρική διαίτα, η δια του στόματος ή ενδοφλεβίως χορήγηση ατροπίνης) δεν είναι ευρέως αποδεκτές. Η ενδοσκοπική διαστολή με μπαλόνι (endoscopic balloon dilatation) μπορεί να αποτελεί λύση στις περιπτώσεις, όπου η χειρουργική παρέμβαση δεν είναι δυνατή, με κίνδυνο, όμως, την ολική ρήξη του πυλωρού.

Προεγχειρητική προετοιμασία

Η προεγχειρητική προετοιμασία περιλαμβάνει:

ο Διόρθωση αφυδάτωσης και οξεοβασικών-ηλεκτρολυτικών διαταραχών.

Η χειρουργική επέμβαση μπορεί με ασφάλεια να γίνει, μόνον και όταν διορθωθούν η αφυδάτωση και οι –οξεοβασικές-ηλεκτρολυτικές διαταραχές. Ένα παιδί με αφυδάτωση >5% και χωρίς ηλεκτρολυτικές διαταραχές μπορεί άμεσα να χειρουργηθεί. Αυτό, όμως, με σοβαρή μεταβολική αλκάλωση και συνοδό υπογλωραιμία, απαιτεί περίπου πλέον των 48 ωρών προετοιμασία για να διορθωθούν οι διαταραχές.

- Αρχικά χορηγούνται σε δόση εφόδου (bolus) 10-20 ml/kg φυσιολογικός ορός.
- Ακολουθεί η συνεχής χορήγηση διαλύματος δεξτρόζης 5-10% σε 0.45 φυσιολογικό ορό σε ποσότητα 1.5 φορές των ημερήσιων αναγκών.
- Η χορήγηση K^+ και Cl^- αρχίζει μόνο, όταν έχει επέλθει επαρκής ενυδάτωση, όπως αυτή διαπιστώνεται από την ικανοποιητική διούρηση (1cc/kg/min).

ο Τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα

Χειρουργική επέμβαση

Η πυλωρομυοτομή, όπως αυτή περιγράφηκε το 1912 από τον Ramstedt, αποτελεί τη μέθοδο χειρουργικής αποκατάστασης της ΒΥΠΣ. Η συνήθης χειρουργική τομή είναι η εγκάρσια κατά το άνω δεξιό τεταρτημόριο της κοιλίας, περίπου 2 cm κάτωθεν του πλευρικού τόξου, μήκους 3-4 cm, η οποία αρχίζει πλαγίως του έξω χείλους του ορθού κοιλιακού μυ. Πρόσφατα, διάφορες νέες χειρουργικές προσπελάσεις έχουν προταθεί, (π.χ. υπερ-ομφάλιος τομή εντός της ομφαλικής

πτυχής, η ομφαλική τομή) χωρίς όμως ιδιαίτερα πλεονεκτήματα η μία της άλλης, εκτός των κοσμητικών αποτελεσμάτων. Το ίδιο ισχύει και για τη λαπαροσκοπική πυλωρομυτομή. [2,7]

Η τομή επί πυλωρού πρέπει να αρχίζει 1-2 mm από την πυλωρο-δωδεκαδάκτυλο συμβολή (ανατομικό σημείο η δεξιά γαστρική φλεβα–Mayo) προς το άνδρο του στομάχου. Κατόπιν με αμβλύ διαχωρισμό διασπώνται οι μυϊκές του πυλωρού, έτσι ώστε να προβάλει ο βλεννογόνος. Ιδιαίτερη προσοχή χρειάζεται κατά τη διάσπαση του μυϊκού χιτώνα, εγγύς της πυλωρο-δωδεκαδάκτυλο συμβολής, επειδή στο σημείο αυτό υπάρχει αυξημένος κίνδυνος για ρήξη του 12/δακτύλου. Η πυλωρομυτομή θεωρείται επαρκής, όταν τα δύο ημιμόρια του υπερτροφικού μυός μπορούν να μετακινούνται ανεξάρτητα το ένα από το άλλο σε αντίθετες κατευθύνσεις. Μετά την επιτέλεση της πυλωρομυτομής ελέγχεται η ακεραιότητα του πυλωρικού βλεννογόνου. Ύπαρξη φυσαλίδων αέρος ή χολής αποτελεί ένδειξη για διάτρηση του βλεννογόνου, η οποία απαιτεί αποκατάσταση (σύγκλειση της διάτρησης και εκτέλεση νέας πυλωρομυτομής μακρόθεν της προηγούμενης). [1,7]

Η επανασίτιση του βρέφους αρχίζει 6-8 ώρες μετεγχειρητικά. Ο υπερτροφικός πυλωρικός μυς επανέρχεται σε φυσιολογικές διαστάσεις, σε χρονικό διάστημα 4-12 μηνών.

Επιπλοκές

Οι επιπλοκές της επέμβασης είναι σπάνιες. Αυτές περιλαμβάνουν:

- Ρήξη βλενογόννου (πυλωρού-12/δακτύλου) 1-4%
- Επιμόλυνση - Διάσπαση του τραύματος (1%)
- Επιμένοντες μετεγχειρητικοί εμετοί (3-31%). Η παρουσία εμετών, πέραν του 48ώρου μετεγχειρητικά, αποτελεί δυσεπίλυτο πρόβλημα. Αυτοί, πιθανόν, μπορούν να οφείλονται σε ανεπαρκή πυλωρομυτομή, ρήξη βλενογόννου ή συνυπάρχουσα ΓΟΠ. Πάντως στην περίπτωση που δεν υπάρχει απόφραξη ή διάτρηση, αυτοί υποχωρούν σχεδόν πάντα. [8,9]

Θνητότητα

Η θνητότητα της νόσου είναι 0,3% και, συνήθως, αυτή είναι αποτέλεσμα βαρείας αφυδάτωσης και καρδιαγγειακής καταπληξίας.

Βιβλιογραφία

1. Puri P, Lakshmanadass G. «Hypertrophic pyloric stenosis». In: Puri P editor. *Nerwborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 389-98.
2. Barksdale EM. «Pyloric Stenosis». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 583-8.
3. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
4. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
5. Crabbe DCG. «Infantile hypertrophic pyloric stenosis». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 296-304.
6. Scharli AF, Leditschke JF. Gastric motility after pyloromyotomy in infants. A reappraisal of postoperative feeding. *Surgery* 1968; 64: 1133–7.
7. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
8. Spitz L. Vomiting after pyloromyotomy for infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Arch Dis Child* 1979; 54: 886–9.
9. Atwel JD. «Neonatal Intestinal Obstruction». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 197-205.

3. Ατρησία-στένωση δωδεκαδακτύλου

Αιτιολογία

Η απόφραξη του δωδεκαδακτύλου μπορεί να οφείλεται σε ενδογενή (ενδοαυλικά) ή εξωγενή αίτια και να προκαλεί ολική ή μερική απόφραξη.

Τα ενδογενή αίτια του 12/δακτύλου περιλαμβάνουν:

- την ατρησία,
- το διάφραγμα,
- τη στένωση. [1]

Στα εξωγενή αίτια περιλαμβάνονται:

- Η συστροφή της 12/δάκτυλο-νηστιδικής καμπής και η ύπαρξη ινών του Ladd που οφείλονται στις ανωμαλίες στροφής και καθήλωσης του μέσου εντέρου (malrotation).
- Κυστικός διπλασιασμός 12/δακτύλου.
- Όγκοι και κύστες που εντοπίζονται, είτε οπισθοπεριτοναϊκά, είτε ενδοπεριτοναϊκά.
- Αγγειακές ανωμαλίες, όπως:
 - Ανώμαλη πορεία άνω επιγαστρικών αγγείων,
 - Σύνδρομο άνω μεσεντέριου αρτηρίας,
 - Προδωδεκαδακτυλική πυλαία. [2,

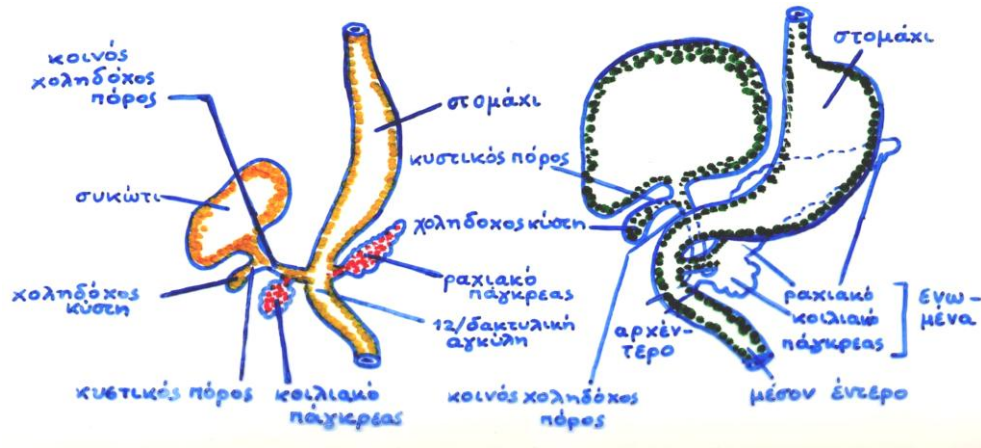
Ατρησία-Στένωση 12/δακτύλου

Εμβρυολογία

Την 3η εμβρυϊκή εβδομάδα από το πρόσθιο έντερο εμφανίζεται το 12/δάκτυλο που αρχικά είναι συμπαγές. Στη συνέχεια παρουσιάζει κενोटόπια και αυλοποιείται. Η συγγενής αυτή ανωμαλία οφείλεται σε αναστολή – διαταραχή της φάσης σχηματισμού διακένων και αυλοποίησης του 12/δακτύλου μεταξύ 5ης και 10ης εμβρυϊκής εβδομάδας. Το πάγκρεας σχηματίζεται από τη ραχιακή και κοιλιακή καταβολή στο ουριαίο τμήμα του πρόσθιου εντέρου. Όταν το 12/δάκτυλο αναπτυχθεί

και περιστραφεί (αντιωρολογιακά), οι καταβολές συνενώνονται, σχηματίζοντας το πάγκρεας. (Σχήμα 1) [4]

Σχήμα 1. Εμβρυολογική προέλευση παγκρέατος



Συχνότητα

Η συχνότητα της ατρησίας του 12/δακτύλου κυμαίνεται 1:5.000-10.000 γεννήσεις. Είναι η πλέον κοινή αιτία εντερικής απόφραξης, αποτελώντας το 1/3 των συνολικών εντερικών αποφράξεων.

Παθολογοανατομικοί τύποι

Ατρησία 12/δακτύλου. Αποτελεί το 40-60% και μπορεί να εμφανίζεται με 2 μορφές:

- ι) έλλειμμα 12/δακτύλου με χωριστά τα 2 κολοβώματα,
- ιι) ύπαρξη χορδής που ενώνει τα 2 κολοβώματα.

Διάφραγμα 12/δακτύλου (40%) το οποίο μπορεί να είναι:

- ι) τέλειο και να προκαλεί ολική απόφραξη,
- ιι) ή ατελές και να προκαλεί μερική απόφραξη.

Στένωση 12/δακτύλου (7-20%) Ο στενωμένος αυλός επιτρέπει τη δίοδο αέρα, τη μικρή ποσότητα εκκρίσεων, αλλά όχι τη δίοδο της ποσότητας γάλακτος που θα δεχτεί το νεογνό.

Στην πλειονότητα των περιπτώσεων (80%) η απόφραξη εδράζεται κάτω από το φύμα του Vater, ενώ σε μικρότερο ποσοστό (15-20%) αυτή απαντάται άνωθεν του φύματος. [5,6]

Στις περιπτώσεις ολικής απόφραξης, το 12/δάκτυλο πάνω από την απόφραξη μεγεθύνεται πάρα πολύ, αποκτά περίπου το μισό του μεγέθους του στομάχου και το τοίχωμα του παχύνεται.

Αν η απόφραξη οφείλεται σε διάφραγμα, λόγω της περισταλτικότητας, αυτό μπορεί να λάβει τη μορφή «ανεμοδείκτη», μια κατάσταση, η οποία συχνά συνοδεύεται από ανώμαλη εκβολή του χοληδόχου πόρου.

Η απόφραξη του 12δακτύλου μπορεί να συνυπάρχει με δακτυλιοειδές πάγκρεας. (Σχήμα 2) [3,7,8]

Σχήμα 2: Δακτυλιοειδές Πάγκρεας



ΔΑΚΤΥΛΙΟΙΔΕΣ ΠΑΓΚΡΕΑΣ

Συνοδές ανωμαλίες

Οι συνοδές ανωμαλίες που μπορεί να εμφανίζονται στην ενδογενή απόφραξη 12/δακτύλου κυμαίνονται 30-50%, ποσοστό κατά πολύ μεγαλύτερο από αυτό των λοιπών εντερικών ατρησιών.

Η πιο συχνή συνοδή ανωμαλία είναι η τρισωμία 21 (σύνδρομο Down), η οποία εμφανίζεται στο 30% τα παιδιών με ενδογενή απόφραξη 12/δακτύλου. Οι λοιπές συνοδές ανωμαλίες παρουσιάζονται στον πίνακα. [6]

Διάγνωση

Προγεννητικά

Υπερηχογράφημα

διπλή φυσαλίδα
 πολυυδράμνιο
 Εξέταση αμνιοτικού υγρού
 α- φετοπρωτεΐνη
 καρυότυπος
 χολικά οξέα

Κλινικά Σημεία-Συμπτώματα

Εμετός: Αυτός παρουσιάζεται σχεδόν αμέσως μετά τη γέννηση.

Όταν η απόφραξη είναι κάτω από το φύμα του Vater (4/5 των περιπτώσεων) αυτός είναι χολοβαφής (πράσινη χροιά), ενώ όταν η απόφραξη είναι άνωθεν του φύματος (1/4 των περιπτώσεων), ο εμετός περιέχει μόνο γαστρικό περιεχόμενο (κίτρινη χροιά).

Αποβολή μηκωνίου: Στην πλειονότητα των περιπτώσεων (70%) υπάρχει καθυστέρηση στην αποβολή μηκωνίου και αυτό όταν αποβληθεί είναι μικρής ποσότητας.

Στίγματα τρισωμίας 21: Στο 1/3 των παιδιών ανευρίσκονται σημεία του συνδρόμου, ενώ αυτά είναι παρόντα σχεδόν σε όλες στις περιπτώσεις, που η απόφραξη εδράζεται άνωθεν του φύματος.

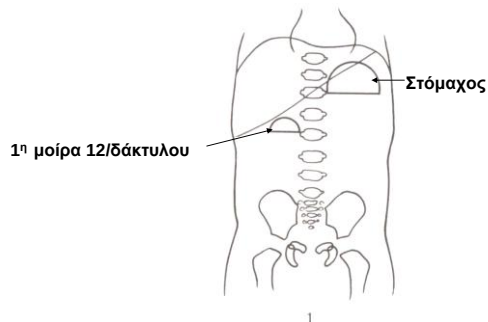
Σε περιπτώσεις ατελούς απόφραξης 12/δακτύλου (ατελές διάφραγμα, ενδογενής στένωση μέτριου βαθμού, εξωγενής ατελής απόφραξη λόγω malrotation), είναι δυνατόν ο ασθενής:

- i) να παραμένει ασυμπτωματικός για πολλά χρόνια,
- ii) να εμφανίζει υποτροπιάζοντες εμετούς,
- iii) να αναπτύξει δευτεροπαθές έλκος. [6,9]

Απεικονιστικός έλεγχος

Απλή ακτινογραφία σε όρθια θέση: Αυτή αναδεικνύει το παθολογικό εύρημα της διπλής φυσαλίδας, μιας μεγάλης, αριστερά της μέσης γραμμής που αντιστοιχεί στο διατεταμένο στόμαχο, και μιας μικρής, δεξιά της μέσης γραμμής που αντιστοιχεί στην 1^η μοίρα του 12/δακτύλου. Η διπλή φυσαλίδα παρουσιάζει στο μέσο της, ισθμό που αντιστοιχεί στο μη διατεταμένο πυλωρό. Η απλή ακτινογραφία σε πρόσθια κατακεκλιμένη θέση δεν αναδεικνύει τα υγραερικά επίπεδα και είναι δύσκολη στην ερμηνεία της. (Σχήμα 3)

Σχήμα 3. Διπλή φυσαλίδα



Στην περίπτωση 12/δακτυλικής στένωσης μπορεί να υπάρχει σχετική έλλειψη αερώσεως περιφερικά του 12/δακτύλου, χωρίς το χαρακτηριστικό σημείο της περιφερικής απόφραξης. Χορήγηση 50ml αέρα μέσω ρινογαστρικού καθετήρα, θα αναδείξει το εύρημα της διπλής φυσαλίδας.

Dianosil propylidone

Θεραπεία

Η ατρησία-στένωση του 12/δακτύλου απαιτεί χειρουργική διόρθωση, αλλά δεν αποτελεί μια άμεση και επείγουσα επέμβαση. Υπάρχει χρόνος για πλήρη σταθεροποίηση του νεογνού και διόρθωση τυχόν μεταβολικών και αναπνευστικών διαταραχών.

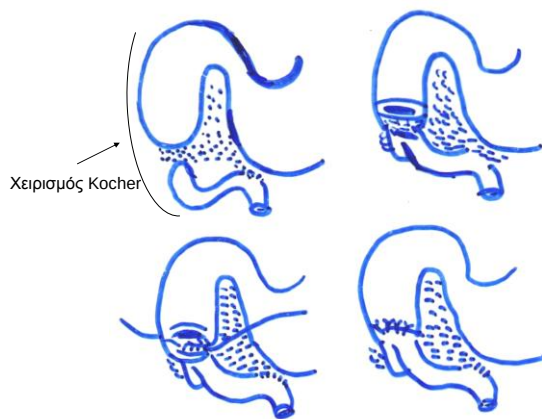
Προεγχειρητικά

- Θερμορύθμιση νεογνού.
- Τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα για αποσυμφόρηση του στομάχου και πρόληψη εισρόφησης.
- Τοποθέτηση φλεβικής γραμμής και διόρθωση διαταραχών ύδατος και ηλεκτρολυτών.
- Αιμοληψία-Διασταύρωση αίματος.
- Έναρξη προφυλακτικής αντιβίωσης για το ενδεχόμενο πνευμονίας και περιτονίτιδας.

Χειρουργική επέμβαση

Η επέμβαση εκλογής είναι η πλαγιοπλάγια 12/δάκτυλο-12/δακτυλική αναστόμωση σχήματος διαμαντιού (μήκος αναστόμωσης διπλάσιο του εύρους του περιφερικού εντέρου). Η παρασκευή του 12δακτύλου πραγματοποιείται με το χειρισμό Kocher. Στις περιπτώσεις ύπαρξης διαφράγματος, εναλλακτικά μπορεί να γίνει αφαίρεση του διαφράγματος με 12/δάκτυλο- τομή με επακόλουθη πλαστική αποκατάσταση του. Δεν υπάρχει ομοφωνία ως προς την τοποθέτηση δια-αναστομικού καθετήρα, με σκοπό την πρώιμη εντερική σίτιση, μέσω του καθετήρα. (Σχήμα 4) [10,11]

Σχήμα 4. Παρασκευή 12δακτύλου (χειρισμός Kocher) 12δάκτυλο-12δάκτυλο αναστόμωση



Μετεγχειρητικά

Χορήγηση ολικής παρεντερικής διατροφής (ΟΠΔ). Η αναστόμωση λειτουργεί συνήθως μετά από 5-7 ημέρες. Υπάρχουν όμως περιπτώσεις, που λόγω της μεγάλης δυσαναλογίας κεντρικού και περιφερικού τμήματος και της επακόλουθης δυσλειτουργίας της αναστόμωσης, η λειτουργία της μπορεί να καθυστερήσει ακόμη περισσότερο (21 ημέρες). Ενδείξεις για τη λειτουργία της αναστόμωσης και της έναρξης της σίτισης είναι η μείωση του γαστρικού υπολείμματος κάτω των 25 ml ημερησίως με μη χολώδη χροιά και η παρουσία κενώσεων. [1,12]

Πρόγνωση

Η θνητότητα των ασθενών με ατρησία 12/δακτύλου είναι χαμηλή (<10%). Οι πιο κοινές αιτίες θανάτου είναι οι συνοδές ανωμαλίες (ιδιαίτερα οι καρδιακές) και η μεγάλη προωρότητα.

Απώτερα αποτελέσματα

Η πλειοψηφία των ασθενών είναι ασυμπτωματικοί. Μερικοί λόγω ύπαρξης διευρυμένου δωδεκαδακτύλου με διαταραχή κινητικότητας (μέγα 12/δάκτυλο) εμφανίζουν υποτροπιάζοντες, δύσσομους εμετούς. Οι ασθενείς αυτοί επί επιμονής των συμπτωμάτων πρέπει να υποβληθούν σε 12/δακτυλοπλαστική. [12,13]

Βιβλιογραφία

1. Girvan DP, Stephens CA. Congenital intrinsic duodenal obstruction: a twenty-year review of its surgical management and consequences. *Journal of Pediatric Surgery* 1974; 6: 833–9.
2. Fonkalsrud EW, deLorimier AA, Hays DM. Congenital atresia and stenosis of the duodenum. *Pediatrics* 1969; 43: 79–83.
3. Sweed Y. «Duodenal obstruction. In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 423-434.
4. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
5. Atwel JD. «Neonatal Intestinal Obstruction». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 197-205.
6. Pablo Aguayo, Daniel J. Ostlie. «Duodenal and intestinal atresia and stenosis». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 400-415.
7. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
8. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
9. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
10. Kimura K, Mukohara N, Nishijima E, Muraji T, Tsugawa C, Matsumoto Y. Diamond-shaped anastomosis for duodenal atresia: an experience with 44 patients over 15 years. *Journal of Pediatric Surgery* 1990; 25: 977–9.
11. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
12. Ein SH, Kim PC, Miller HA. The late nonfunctioning duodenal atresia repair – a second look. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35(5):690–1.
13. Kokkonen M-L, Kalima T, Jaaskelainen J, Louhimo I. Duodenal atresia:late follow-up. *Journal of Pediatric Surgery* 1988; 23: 216–20.

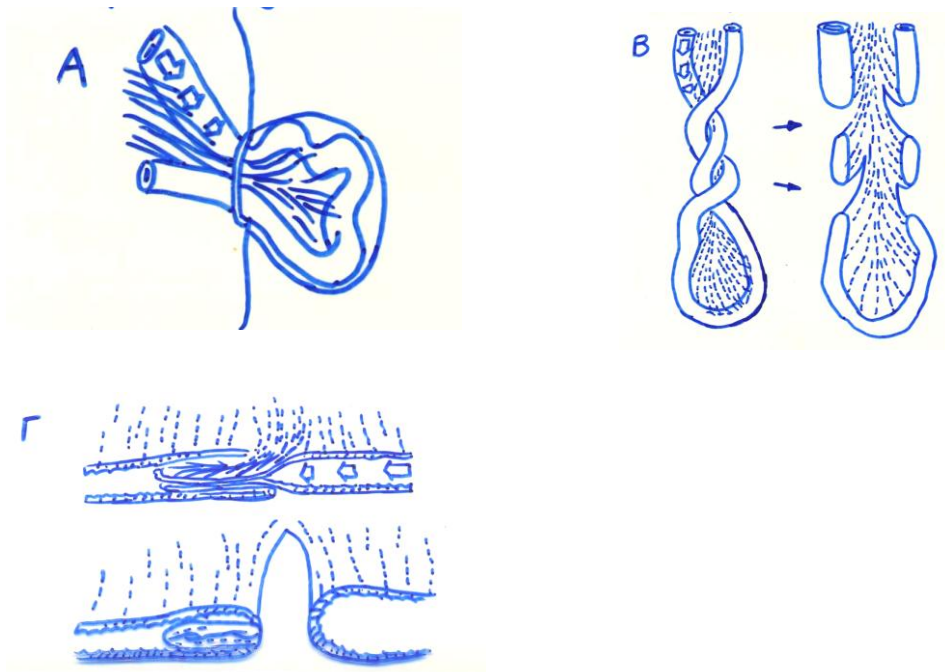
4. Ατρησία Νήστιδας-Ειλεού

Αιτιολογία-παθογένεια

Για τη δημιουργία της ατρησίας και της στένωσης του λεπτού εντέρου ενοχοποιείται αγγειακό σύμβαμα, κατά την εμβρυϊκή ζωή, λόγω:

- Περίσφιξης του εντέρου στον ομφαλικό δακτύλιο
- Ενδομήτριας συστροφής του εντέρου
- Ενδομήτριου εγκολεασμού (Σχήμα 1 α,β,γ) [1]

Σχήμα 1 α Περίσφιξης του εντέρου στον ομφαλικό δακτύλιο
 β Ενδομήτρια συστροφή εντέρου
 γ Ενδομήτριος εγκολεασμός

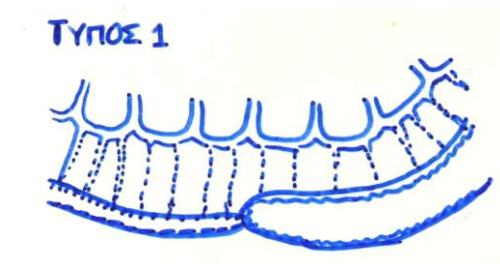


Παθολογοανατομικοί τύποι

Περιγράφονται οι ακόλουθοι παθολογοανατομικοί τύποι ατρησίας νήστιδας ειλεού:
 [2]

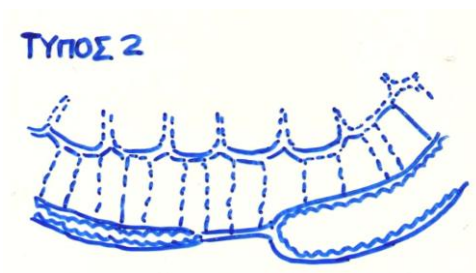
Τύπος Ι (20%): Ύπαρξη διαφράγματος, το οποίο βρίσκεται σε συνέχεια με τον μυϊκό χιτώνα, τόσο του κεντρικού, όσο και του περιφερικού εντέρου. (Σχήμα 2)

Σχήμα 2. Τύπος I



Τύπος II (35%): Το κεντρικό και το περιφερικό έντερο βρίσκονται ενωμένα με ινώδη χορδή, με ή χωρίς έλλειμμα μεσεντερίου. (Σχήμα 3)

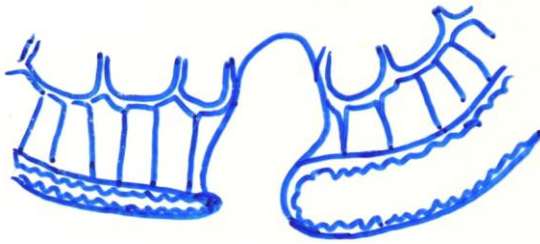
Σχήμα 3. Τύπος II



Τύπος IIIα: Το κεντρικό και το περιφερικό έντερο είναι πλήρως διαχωρισμένα με έλλειμμα μεσεντερίου σχήματος V. (Σχήμα 4)

Σχήμα 4. Τύπος IIIα

Τύπος 3α



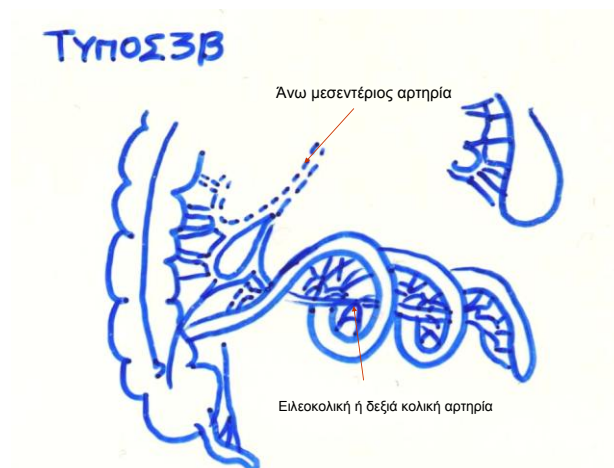
Τύπος IIIβ: (11%, δυσμορφία “ξεφλουδισμένου μήλου”)

Ο τύπος αυτός χαρακτηρίζεται από:

- Ατρησία νήστιδας,
- Μεγάλο έλλειμμα μεσεντερίου,
- Ελικοειδή πορεία ειλεού γύρω από την ειλεοκολική αρτηρία, η οποία αποτελεί και την αιμάτωσή του,
- Σημαντική μείωση του μήκους του εντέρου.

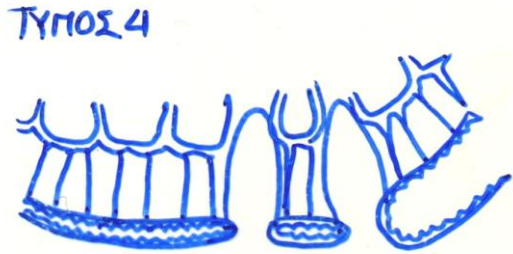
Σ’ αυτόν τον τύπο υπάρχει κληρονομική προδιάθεση, με τα περισσότερα νεογνά να γεννιούνται σε μεγάλο βαθμό πρόωρα. (Σχήμα 5)

Σχήμα 5. Τύπος IIIβ



Τύπος IV (6%): Ύπαρξη πολλαπλών ατρησιών, κατά μήκος του εντέρου, οι οποίες στην πλειονότητα είναι τύποι I και IIIα. (Σχήμα 6)

Σχήμα 6. Τύπος IV



Παθοφυσιολογία

Κοινό γνώρισμα, σε κάθε τύπο ατρησίας, είναι η διάταση του κεντρικού τμήματος. Η δυσαναλογία εύρους κεντρικού και περιφερικού τμήματος είναι αντιστρόφως ανάλογη προς την απόσταση που βρίσκεται το άτρητο τμήμα του εντέρου από το στόμαχο.

Τόσο στο άτρητο τμήμα του κεντρικού, όσο και στο περιφερικό τμήμα του εντέρου

- i) απουσιάζει η δραστηριότητα της ακετυλοχολινεστεράσης,
- ii) τα χολινεργικά γάγγλια και νεύρα είναι μη αναγνωρίσιμα,
- iii) η μυϊκή στιβάδα έχει αντικατασταθεί από ουλώδη ιστό.

Η περισταλτικότητα του κεντρικού τμήματος του εντέρου είναι μειωμένη.

Οι εντερικές λάχνες παρουσιάζουν υπερτροφία στο περιφερικό έντερο (περίπου διπλάσιες σε μήκος), ενώ αυτές είναι φυσιολογικές στο κεντρικό τμήμα. Η παρατηρούμενη αυτή υπερτροφία είναι παρόμοια με την αντιρροπιστική υπερτροφία των λάχνων που συναντάται μετά από εκτεταμένη εντερεκτομή. [3]

Εντόπιση-συχνότητα

Η απόφραξη εντοπίζεται συνήθως στο κεντρικό τμήμα της νήστιδας ή στο περιφερικό του ειλεού. Η συχνότητα είναι 1/3.000 γεννήσεις. Η ατρησία εμφανίζεται στο 95% των ασθενών, ενώ η στένωση στο 5%.

Συνοδές Ανωμαλίες

Οι συνοδές ανωμαλίες δεν είναι συχνές (10%). Αυτές είναι οι εξής:

- Ειλεός εκ μηκωνίου (IKN) (20%),
- Hirschprung's Disease (συγγενές megacolon),
- Γαστρόσχιση,
- Malrotation (9%),
- Περιτονίτιδα εκ μηκωνίου (12%).

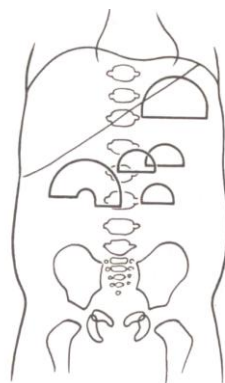
Επειδή 1 στα 5 παιδιά πάσχουν από ινοκυστική νόσο, συνιστάται έλεγχος τεστ ιδρώτα στα παιδιά με ατρησία νήστιδας-ειλεού. [4]

Διάγνωση

Υπάρχει ιστορικό πολυδράμνιου (24%). Το νεογνό παρουσιάζει κοιλιακή διάταση (12-24 ώρες μετά τη γέννηση) που είναι ανάλογη του ύψους της απόφραξης, χολώδεις εμετούς, αδυναμία αποβολής μηκωνίου, ίκτερο (20%).

Η απλή ακτινογραφία κοιλίας αναδεικνύει διατεταμένες εντερικές έλικες και υγραερικά επίπεδα. Ύπαρξη αποτιτανώσεων είναι ενδεικτικές ενδομήτριας διάτρησης. Ο βαριούχος υποκλυσμός θα αναδείξει μικρόκολον (unused colon). (Σχήματα 7,8) (Εικόνες Α,Β)

Σχήμα 7: Υψηλή ατρησία εντέρου



Σχήμα 8: Χαμηλή ατρησία εντέρου



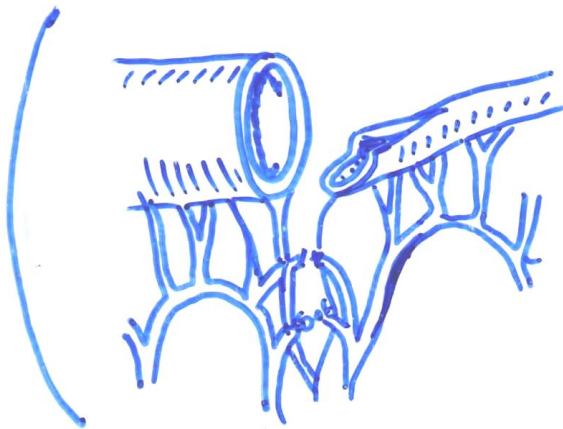
Διαφοροδιάγνωση

Η διαφοροδιάγνωση περιλαμβάνει τον ειλεό από μηκόνιο, την ατρησία παχέος εντέρου και το συγγενές megacolon (νόσος του Hirschsprung).

Θεραπεία

Η χειρουργική επέμβαση είναι επείγουσα, λόγω του αυξημένου κινδύνου της διάτρησης και της περιτονίτιδας. Εκτέμνονται 10-15 εκατοστά του κεντρικού τμήματος και 4-5 εκατ. του περιφερικού κατά λοξή φορά. Λόγω της ασυμμετρίας κεντρικού περιφερικού εντέρου, ο αυλός του περιφερικού τμήματος αυξάνεται με διάνοιξη του αντιμεσεντερικού χείλους. Η συνέχεια του εντέρου αποκαθίσταται με τελικοτελική αναστόμωση. (Σχήμα 9) [5,6]

Σχήμα 9: Διάνοιξη του αντιμεσεντερικού χείλους του περιφερικού εντέρου



Πριν την πραγματοποίηση της αναστόμωσης πρέπει πάντα να γίνεται έλεγχος για την πιθανότητα ύπαρξης και άλλων ατρησιών, με την έκχυση φυσιολογικού ορού στο περιφερικό τμήμα.

Μετεγχειρητική αγωγή

Η έναρξη της εντερικής λειτουργίας αναμένεται από 1-3 βδομάδες.

Η μετεγχειρητική φροντίδα περιλαμβάνει τη χορήγηση αντιβίωσης, ολική παρεντερική διατροφή. Επίσης την 3^η μετεγχειρητική ημέρα, πραγματοποιείται ερεθισμός του ορθού με υποκλυσμό 15-20 ml φυσιολογικού ορού για αποβολή βυσμάτων μηκωνίου και διέγερση του περισταλτισμού.

Ενδείξεις για διαφυγή από την αναστόμωση ή εμπλοκή με NEK αποτελούν τα πιο κάτω κλινικά σημεία:

- Λήθαργος,
- Ασταθής θερμοκρασία,

- Κοιλιακή διάταση,
- Αύξηση του γαστρικού υπολείμματος στο Levin,
- Υποβολαιμία, σημεία σήψης.

Η επιβίωση στους ασθενείς με ατρησία νήστιδας-ειλεού είναι 93-95%. [7,8]

Εικόνα Α. Υψηλή ατρησία νήστιδας. Απλή ακτινογραφία σε όρθια θέση. Απεικόνιση 3 υγραιερικών επιπέδων

Εικόνα Β. Υψηλή ατρησία νήστιδας. Διεγχειρητικά ευρήματα (τύπος 1). Ύπαρξη μεγάλης ασυμμετρίας κεντρικού περιφερικού εντέρου. Διάταση τμήματος κεντρικά της απόφραξης μικρή διάμετρος περιφερικά της απόφραξης.

Υψηλή ατρησία νήστιδας



A



B

Βιβλιογραφία

1. Aguayo P, Ostlie DJ. «Duodenal and intestinal atresia and stenosis». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 400-415.
2. Rode H, Millar AJW. «Jejuno-ileal atresia and stenosis». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold: 2003, p. 445-456.
3. Strauch ED, Laurance Hill J. «Intestinal Atresia». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 589-596.
4. Fuchs JR, Langer JC. «Small bowel disorders». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 305-314
5. Kling K, Applebaum H, Dunn J, Buchmiller T, Atkinson J. A novel technique for correction of intestinal atresia at the ligament of Treitz. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35: 353–6.
6. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
7. Smith GHH, Glasson M. Intestinal atresia: factors affecting survival. *Aust N Z J Surg* 1989; 59: 151–6.
8. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.

5. Ατρησία Παχέος Εντέρου

Συχνότητα

Η ατρησία του παχέος εντέρου αποτελεί τη λιγότερη συχνή ατρησία του ΓΕΣ (1% του συνόλου των ατρησιών ΓΕΣ). Η συχνότητα εμφάνισης είναι 1/15.000-20.000 γεννήσεις. Η ατρησία εμφανίζεται στο ανιόν σε ποσοστό 60%, στο εγκάρσιο 5% και στο κατίον 35%.

Αιτιολογία

Όπως και στην περίπτωση της ατρησίας νήστιδας-ειλεού, υπεύθυνο θεωρείται αγγειακό σύμβαμα (θρόμβωση μέσης κολικής αρτηρίας) στο έμβρυο.

Παθολογοανατομικοί τύποι

Υπάρχουν τρεις παθολογοανατομικοί τύποι:

Τύπος I: Ύπαρξη διαφράγματος του βλεννογόνου με άθικτο το εντερικό τοίχωμα του παχέος.

Τύπος II: Το κεντρικό και το περιφερικό παχύ έντερο βρίσκονται ενωμένα με ινώδη χορδή.

Τύπος III: (συχνότερος τύπος): Το κεντρικό και το περιφερικό παχύ έντερο είναι πλήρως διαχωρισμένα με μεγάλο έλλειμμα μεσεντερίου σχήματος V.

Οι περισσότερες ατρησίες (70%) αφορούν το ανιόν και το εγκάρσιο. [1]

Συνοδές ανωμαλίες

Περίπου το 1/3 των παιδιών παρουσιάζει συνοδές ανωμαλίες (γαστρόσχιση, συγγενές megacolon).

Διάγνωση

Υπάρχει μεγάλη διάταση της κοιλίας, ενώ οι έμετοι εμφανίζονται αργότερα.

Στην απλή ακτινογραφία κοιλίας υπάρχουν διατεταμένες εντερικές έλικες και υγραερικά επίπεδα.

Διαφορική διάγνωση

Η διαφοροδιάγνωση περιλαμβάνει:

- τη νόσο του Hirschsprung,

- ο τον ειλεό εκ μηκωνίου,
- ο τη χαμηλή ατρησία ειλεού,
- ο το σύνδρομο βύσματος μηκωνίου.

Θεραπεία

Η χειρουργική επέμβαση θεωρείται επείγουσα, λόγω του κινδύνου της διάτρησης. Υπάρχει σχεδόν πάντοτε πολύ μεγάλη δυσαναλογία στο μέγεθος, μεταξύ κεντρικού και περιφερικού τμήματος του παχέος. Σε πρώτο χρόνο δημιουργείται κολοστομία και σε δεύτερο χρόνο, μετά από 3-8 βδομάδες, ακολουθεί η αποκατάσταση της συνέχειας του εντέρου με τελικό-τελική αναστόμωση . [2,3]

Πρόγνωση

Όταν η διάγνωση και η αντιμετώπιση πραγματοποιούνται άμεσα, τότε η πρόγνωση είναι πολύ καλή, με την επιβίωση να φθάνει το 100%. [1]

Βιβλιογραφία

1. Wester T. «Colonic and rectal atresias». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold: 2003, p. 457-64.
2. Strauch ED, Laurance Hill J. «Intestinal Atresia». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 589-96.
3. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παιδών Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.

6. Συγγενείς ορθοπρωκτικές δυσπλασίες

Οι ορθοπρωκτικές δυσπλασίες περιλαμβάνουν ένα ευρύ φάσμα ανωμαλιών, οι οποίες αφορούν την ανάπτυξη του τελικού τμήματος του εντέρου, με ή χωρίς τη συμμετοχή του ουροποιογεννητικού συστήματος, του ιερού οστού και του νωτιαίου σωλήνα.

Σφιγκτηριακός μηχανισμός

Η γνώση της ανατομίας του σφιγκτηριακού μηχανισμού είναι απαραίτητη για την ανατομική συσχέτιση του είδους των ορθοπρωκτικών ανωμαλιών και του σφιγκτηριακού μηχανισμού.

Ο σφιγκτηριακός μηχανισμός, ο οποίος είναι υπεύθυνος για τον έλεγχο της αφόδευσης, αποτελείται από:

- τον ανελκτήρα μυ
- το μυϊκό σύμπλεγμα
- τον έξω σφιγκτήρα μυ
- τον έσω σφιγκτήρα μυ

Ο σφιγκτηριακός μηχανισμός στην ολότητά του έχει σχήμα «χωνιού», το οποίο περιβάλλει το ορθόν, μέχρι το περιπρωκτικό δέρμα. Το πάνω ευρύ μέρος αυτού του χωνοειδούς σχηματισμού δημιουργείται από τον ανελκτήρα μυ, το κάτω στενό μέρος του από τον έξω σφιγκτήρα μυ, το δε ενδιάμεσο μέρος αποτελεί το καλούμενο μυϊκό σύμπλεγμα (muscle complex).

Ο ανελκτήρας μυς εκτείνεται από το ηβικό οστό, μέχρι τον κόκκυγα ή το κατωφερέστερο τμήμα του ιερού οστού.

Το μυϊκό σύμπλεγμα σχηματίζεται από την ανάμειξη των μυϊκών ινών του ανελκτήρα και του έξω σφιγκτήρα. Οι μυϊκές ίνες αυτών των μυών είναι αδύνατο να διαχωριστούν.

Ο έξω σφιγκτήρας μυς περιβάλλει το κατώτερο τμήμα του ανελκτήρα μυ. Αποτελείται από τοξοειδείς που εκφύονται από τον κόκκυγα (πρωκτοκοκκυγικός σύνδεσμος) και καταφύονται στο κέντρο του περινέου (ραφή βολβοσυραγωγδών μυών).

Ο έσω σφιγκτήρας μυς αποτελείται από λείες μυϊκές ίνες και είναι μέρος του μυϊκού χιτώνα του ορθού (έσω κυκλοτερής στιβάδα). Δεν διαδραματίζει ουσιαστικό ρόλο στην εγκράτεια. [1]

Ταξινόμηση ορθοπλαστικών δυσπλασιών κατά Krickenbeck [2]

Αγόρια

- Δερματικό (περινεϊκό) συρίγγιο.
- Ορθο-ουρηθρικό συρίγγιο.
 - ορθο-βολβικό συρίγγιο,
 - ορθο-προστατικό συρίγγιο.
- Ορθο-κυστικό (αυχένας) συρίγγιο.
- Ατρησία ορθού χωρίς συρίγγιο.
- Στένωση πρωκτού.
- Μεμβράνη πρωκτού.
- Ατρησία ορθού και στένωση.

Κορίτσια

- Δερματικό (περινεϊκό) συρίγγιο.
- Ορθοπροδομικό συρίγγιο.
- Ατρησία ορθού χωρίς συρίγγιο.
- Στένωση πρωκτού.
- Μεμβράνη πρωκτού.
- Ατρησία ορθού και στένωση.
- Κλοάκη.

Τύποι ορθοπρωκτικών ανωμαλιών στα αγόρια

Δερματικό (περινεϊκό) συρίγγιο

Αυτό το είδος χαρακτηρίζεται ως χαμηλή βλάβη, με το συρίγγιο να παρουσιάζει μικρή διάμετρο (στενωτικό). Το μεγαλύτερο τμήμα του ορθού βρίσκεται εντός του σφιγκτηριακού μηχανισμού, ενώ το περιφερικότερο και το μικρότερο

τμήμα του ορθού βρίσκεται εκτός σφιγκτηριακού μηχανισμού, μετατοπισμένο πρόσθια, προς το όσχεο.

Σε μερικές περιπτώσεις, το συρίγγιο δεν ανοίγει στο περίνεο, αλλά ακολουθεί υποδερμάτια πορεία, κατά μήκος της μέσης γραμμής και μπορεί να καταλήγει στη μέση περινεϊκή ραφή, στο όσχεο ή ακόμα στη βάση του πέους. (Σχήμα 1)

Σχήμα 1: Δερματικό (περινεϊκό) συρίγγιο



Ορθο-ουρηθρικό συρίγγιο

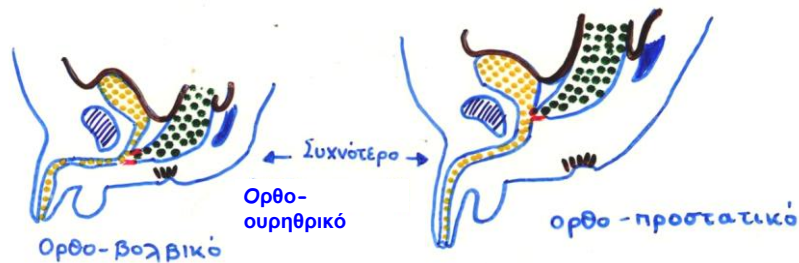
Αποτελεί την πλέον συχνή ανωμαλία στα αγόρια.

Το συρίγγιο μπορεί να καταλήγει, είτε στη βολβώδη μοίρα της ουρήθρας (ορθο-βολβικό συρίγγιο), είτε στην προστατική μοίρα (ορθο-προστατικό συρίγγιο). Αμέσως άνωθεν του συριγγίου, το ορθόν και η ουρήθρα μοιράζονται κοινό τοίχωμα (έχει χειρουργική σημασία). Χαρακτηριστικό εύρημα είναι η αποβολή μηκωνίου με τα ούρα.

Ορθο-βολβικό συρίγγιο. Χαρακτηρίζεται ως χαμηλή βλάβη. Το περίνεο έχει καλή μυϊκή ανάπτυξη, με τη μέση αύλακα και το πρωκτικό εντύπωμα να είναι εμφανή, ενώ το ιερό οστό είναι καλά σχηματισμένο.

Ορθο-προστατικό συρίγγιο. Χαρακτηρίζεται ως υψηλή βλάβη. Το περίνεο έχει ανεπαρκή μυϊκή ανάπτυξη (είναι επίπεδο), χωρίς η μέση αύλακα και το πρωκτικό εντύπωμα να είναι εμφανή, ενώ το ιερό οστό παρουσιάζει ανωμαλίες. (Σχήμα 2)

Σχήμα 2: Ορθο-ουρηθρικό συρίγγιο



Ορθο-κυστικό συρίγγιο

Το συρίγγιο καταλήγει στον αυχένα της ουροδόχου κύστης. Αυτή η βλάβη συνοδεύεται από ανεπαρκή σφιγκτηριακό μηχανισμό (υποτυπώδης ανάπτυξη του ανελκτήρα, του ηβο-ορθικού, του έξω σφιγκτήρα) και το περίνεο εμφανίζεται επίπεδο. Συνήθως, συνυπάρχουν ανωμαλίες του ιερού οστού, ενώ η συχνότητα των συνοδών ανωμαλιών από το ουροποιητικό σύστημα φτάνει και το 90%. Στην περίπτωση αυτή, εκτός από την περινεϊκή, απαιτείται και κοιλιακή προσπέλαση. Η πρόγνωση, όσον αφορά τη λειτουργία και την εγκράτεια, είναι πτωχή. (Σχήμα 3)

Σχήμα 3: Ορθο-κυστικό συρίγγιο



Ατρησία ορθού χωρίς συρίγγιο

Στον τύπο αυτό, το άτρητο ορθόν βρίσκεται, περίπου, σε 2 εκ. απόσταση από το δέρμα. Ο σφιγκτηριακός μηχανισμός είναι καλά αναπτυγμένος, το ιερό οστό είναι

φυσιολογικό και η πρόγνωση, όσον αφορά την εγκράτεια, είναι καλή. Το 50% των ασθενών με αυτή την ανωμαλία πάσχει από σύνδρομο Down. Από χειρουργική σκοπιά έχει σημασία να τονισθεί ότι, αν και δεν υπάρχει επικοινωνία μεταξύ ορθού και ουρήθρας, οι δύο αυτές δομές μοιράζονται ένα λεπτό κοινό τοίχωμα.

Στένωση Πρωκτού

Η συγγενής αυτή βλάβη, συχνά, συνοδεύεται από ελαφριά πρόσθια μετατόπιση (εκτοπία).

Μεμβράνη πρωκτού

Πρόκειται για μη συνηθισμένη βλάβη που οφείλεται στην ύπαρξη πρωκτικής μεμβράνης.

Ατρησία ορθού και στένωση

Αποτελεί σπάνια διαταραχή, αφού αντιπροσωπεύει λιγότερο από 1% του συνόλου των ορθοπρωκτικών ανωμαλιών. Ο σφιγκτηριακός μηχανισμός είναι καλά αναπτυγμένος. Επισκοπικά διαπιστώνεται η ύπαρξη πρωκτού. Το κανάλι του, όμως, τελειώνει τυφλά μετά από 1-2 εκ. Το τελικό τμήμα του ορθού είναι άτρητο ή στενωμένο και παρουσιάζει διάταση. [Σχήμα 4]

Σχήμα 4: Ατρησία ορθού και στένωση



Τύποι ορθοπρωκτικών ανωμαλιών στα κορίτσια

Δερματικό συρίγγιο

Το δερματικό συρίγγιο στα κορίτσια είναι ισοδύναμο με αυτό των αγοριών και είναι συχνό. Το μεγαλύτερο τμήμα του ορθού βρίσκεται εντός του σφιγκτηριακού μηχανισμού, ενώ το περιφερικότερο και το μικρότερο τμήμα του ορθού βρίσκεται εκτός σφιγκτηριακού μηχανισμού, μετατοπισμένο πρόσθια προς το αιδοίο. Ο κόλπος και το ορθόν είναι καλά διαχωρισμένα. (Σχήμα 5)

Σχήμα 5. Δερματικό συρίγγιο



Ορθοπροδομικό συρίγγιο

Πρόκειται για τη συχνότερη ανωμαλία στα κορίτσια και έχει εξαιρετική πρόγνωση. Το συρίγγιο εντοπίζεται, ακριβώς, μπροστά από τον παρθενικό υμένα, μέσα στον πρόδομο του κόλπου. Πάνω από το συρίγγιο, ο κόλπος και το ορθόν διαχωρίζονται από ένα κοινό λεπτό διάφραγμα. Οι μύες του περινέου είναι καλά αναπτυγμένοι. (Σχήμα 6)

Σχήμα 6. Ορθοπροδομικό συρίγγιο



Ορθοκολπικό συρίγγιο

Αποτελεί σπάνια οντότητα (συχνότητα μικρότερη από 1%) και μπορεί να χαρακτηριστεί ως υψηλή ή χαμηλή βλάβη, ανάλογα με την περίπτωση, εάν, δηλαδή, το συρίγγιο εκβάλλει υψηλά ή χαμηλά στον κόλπο. Κλινικά διαπιστώνεται έξοδος μηκωνίου από τον κόλπο. (Σχήμα 7)

Σχήμα 7. Ορθοκολπικό συρίγγιο Χαμηλό, Υψηλό



Ατρησία ορθού χωρίς συρίγγιο (όπως και στα αγόρια).

Στένωση πρωκτού (όπως και στα αγόρια).

Μεμβράνη πρωκτού (όπως και στα αγόρια).

Ατρησία ορθού και στένωση (όπως και στα αγόρια).

Παραμονή αμάρας (Cloaca)

Η παραμονή αμάρας είναι η ανωμαλία, κατά την οποία τα σημεία, ορθόν, κόλπος και ουρήθρα είναι συνενωμένα, δημιουργούν, τότε, ένα κοινό κανάλι, το οποίο εκβάλλει με κοινό στόμιο στο αιδούιο. Τα έξω γεννητικά όργανα είναι μικρού μεγέθους, ενώ προσεκτική επισκόπηση θα φανερώσει την παρουσία ενός, μόνο, στομίου.

Το κοινό κανάλι μπορεί να έχει μήκος από 1 έως 7 εκ. και διαδραματίζει κρίσιμο ρόλο στη χειρουργική αποκατάσταση και στην πρόγνωση της βλάβης. Όταν το μήκος του κοινού καναλιού είναι >3 εκ., η χειρουργική αποκατάσταση είναι πιο δύσκολη και, συνήθως, συνοδεύεται με πολύπλοκη χειρουργική παθολογία. Στην περίπτωση αυτή, εκτός από την περινεϊκή, απαιτείται και κοιλιακή προσπέλαση.

Όταν το μήκος του κοινού καναλιού είναι <3 εκ., υπάρχει καλή μυϊκή ανάπτυξη του περινέου και του ιερού οστού, απαιτείται δε, μόνο, περινεϊκή προσπέλαση και η πρόγνωση είναι καλή.

Στην παραμονή αμάρας είναι συχνή η παρουσία υδρόκολπου, ο οποίος μπορεί να λάβει μεγάλες διαστάσεις και να προκαλέσει πίεση στις εκβολές των ουρητήρων, στο κυστικό τρίγωνο, με συνέπεια την ανάπτυξη μεγαλοουρητήρων.

Η ύπαρξη διπλασιασμού ή διαφράγματος του κόλπου και της μήτρας είναι, επίσης, συχνά ευρήματα. (Σχήμα 8) [3,4,5,6,7]

Σχήμα 8: Τυπική αμάρα



Εμβρυολογία

Η αγενεσία του ορθοπρωκτού με ή χωρίς συρίγγιο είναι αποτέλεσμα του ατελούς διαχωρισμού της αμάρας, από το ουροορθικό διάφραγμα.

Η στένωση του πρωκτού είναι αποτέλεσμα μιας ραχιαίας παραλλαγής του ουροορθικού διαφράγματος, καθώς αυξάνει η ουραία μεμβράνη για να ενωθεί με την αμαρική μεμβράνη.

Η μεμβρανώδης ατρησία του πρωκτού είναι αποτέλεσμα αδυναμίας της διάτρησης της πρωκτικής μεμβράνης, στο τέλος της 7^{ης} εμβρυϊκής εβδομάδας.

Η αποτυχία ή η αναστολή ανάπτυξης του ουροορθικού διαφράγματος να εξελιχθεί φυσιολογικά, έχει ως αποτέλεσμα την έκτοπη θέση του πρωκτού. Αυτή παρατηρείται στις δυσπλασίες, στις οποίες συνυπάρχει ατρησία του ορθού, καθώς και στις περιπτώσεις παθολογικών συνδέσεων, ανάμεσα στο ορθόν και το ουροποιογεννητικό σύστημα. (Σχήμα 9 α,β) [8]

Σχήμα 9: Εμβρυολογική ανάπτυξη ορθοπρωκτικού σωλήνα

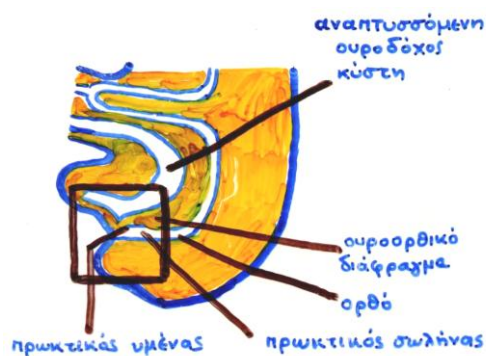
α)

Κατά την 4η εβδομάδα της ενδομήτριας ζωής
είναι εντοπίσιμα:

- α) Η εμβρυϊκή αμάρα
- β) Η αλλαντοΐδα
- γ) Το ουροορθικό διάφραγμα
- δ) Η αμαρική μεμβράνη



β)



Συχνότητα

Η συχνότητα των ορθοπρωκτικών δυσπλασιών είναι 1:4.000-5.000 γεννήσεις, με μια ελαφρά υπεροχή των αγοριών (αγόρια/κορίτσια = 1,3/1)

Η πιο συχνή ανωμαλία, στα μεν αγόρια, είναι η ατρησία ορθού με ορθο-ουρηθρικό συρίγγιο, στα δε κορίτσια, είναι η ατρησία ορθού με ορθο-προδομικό συρίγγιο. [9]

Αντιμετώπιση νεογνού με ορθοπρωκτική ανωμαλία

Κλινική εξέταση

1. Επισκόπηση του περινέου για την ύπαρξη ή όχι συριγγίου.

2. Εκτίμηση της μυϊκής επάρκειας του περινέου (π.χ. καλό περίνεο με ύπαρξη της μεσογλουτιαίας αύλακας και του πρωκτικού εντυπώματος, ή επίπεδο περίνεο).

Απεικονιστικός έλεγχος

Υπερηχογράφημα κοιλίας

Ο υπερηχογραφικός έλεγχος είναι απαραίτητος για την ανάδειξη πιθανής συνύπαρξης ανωμαλίας από το ουροποιητικό.

Ακτινολογικός έλεγχος

Απλή ακτινογραφία προς απεικόνιση του ιερού οστού.

Πλάγιο αναστροφογράφημα (cross-table lateral radiograph)

Ο ενδοαυλικός εντερικός αέρας εντοπίζεται στο ορθόν, μετά από 24 ώρες από τη γέννηση. Για το λόγο αυτό, η εξέταση πραγματοποιείται μετά την παρέλευση του προαναφερόμενου χρόνου. Το νεογνό τοποθετείται σε πρηνή θέση, με την πύελο ανυψωμένη, όπως φαίνεται στην εικόνα.

Η βλάβη χαρακτηρίζεται ως χαμηλή ή υψηλή, ανάλογα με το εύρημα, εάν δηλαδή, ο αέρας στο ορθόν εντοπίζεται κάτω ή πάνω από τον κόκκυγα. Συγκεκριμένα:

Εάν ο αέρας στο ορθόν εντοπίζεται κάτω από τον κόκκυγα, η βλάβη χαρακτηρίζεται ως χαμηλή. Η επέμβαση οπίσθια οβελιαία ορθοπρωκτοπλαστική (Posterior Sagittal AnoRectoPlasty–PSARP), υπό προϋποθέσεις (καλή κλινική κατάσταση, απουσία σοβαρών συνοδών ανωμαλιών), μπορεί να πραγματοποιηθεί στο πρώτο 48ωρο της ζωής του νεογνού, με ή χωρίς προφυλακτική κολοστομία. Αν αποφασισθεί προφυλακτική κολοστομία, αυτή πραγματοποιείται στον ίδιο χειρουργικό χρόνο.

Εάν ο αέρας εντοπίζεται πάνω από τον κόκκυγα, η βλάβη χαρακτηρίζεται ως υψηλή. Αρχικά, στο νεογνό δημιουργείται προφυλακτική κολοστομία και μετά, σε ηλικία 1-3 μηνών, πραγματοποιείται η επέμβαση PSARP. (Σχήμα 10) [3,10,11]

Σχήμα 10. Θέση νεογνού για τη λήψη πλάγιου αναστροφογράφηματος



Συνοδές ανωμαλίες

Η συχνότητα των συνοδών συγγενών ανωμαλιών κυμαίνεται από 50% έως 60%. Οι ανωμαλίες συνοδεύουν τις ορθοπρωκτικές δυσπλασίες και αφορούν, πιο συχνά, τις σχηματιζόμενες στη διάπλαση του ιερού οστού και στο ουροποιογεννητικό σύστημα.

Ανωμαλίες ιερού οστού

Η συχνότητα των ανωμαλιών του ιερού οστού στις χαμηλές ατρησίες είναι 10%, ενώ στις υψηλές 25%. Αυτές περιλαμβάνουν το ασύμμετρο ιερό, το ευθύ ιερό, το υποπλαστικό ιερό και την έλλειψη ενός ή περισσότερων ιερών σπονδύλων.

Η απουσία ενός ιερού σπονδύλου είναι χωρίς κλινική σημασία. Αντίθετα, η απουσία δύο ή περισσότερων συνοδεύεται από ανεπάρκεια του σφιγκτηριακού μηχανισμού (ακράτεια κοπράνων) και σε ορισμένες περιπτώσεις και από ακράτεια ούρων (νευρογενής κύστη).

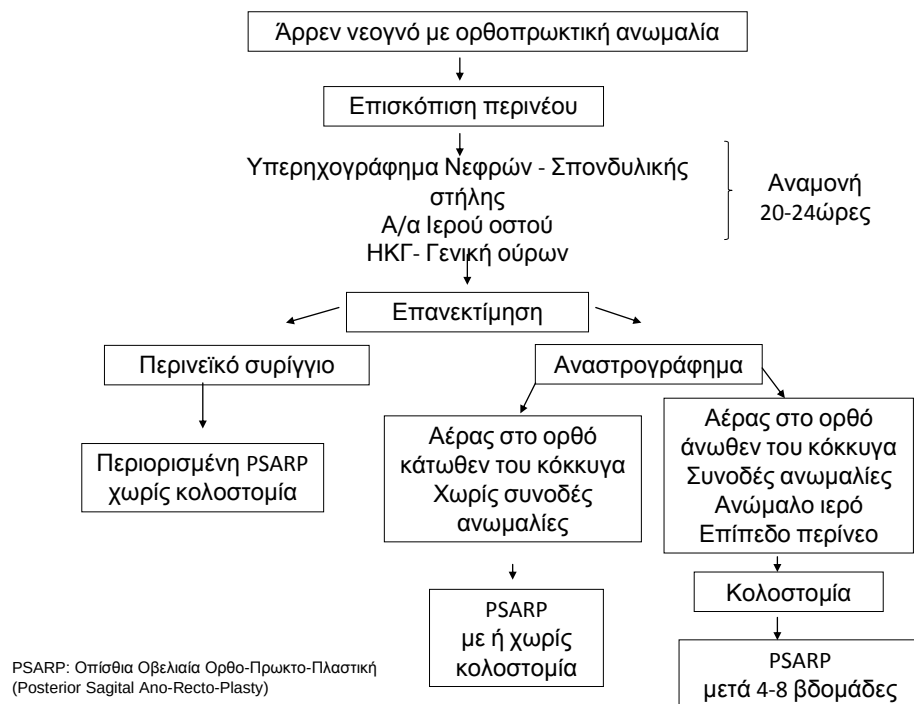
Μια διαταραχή, η οποία συνοδεύει τις υψηλές ορθοπρωκτικές ανωμαλίες (ορθοκυστικό συρίγγιο-αμάρα) σε ποσοστό 25%, είναι η καθήλωση-παγίωση του νωτιαίου μυελού (tethered cord). Η τελευταία οφείλεται σε ατελή σύγκλειση του νωτιαίου σωλήνα. Φυσιολογικά, το περιφερικό άκρο του νωτιαίου μυελού (μυελικός κώνος) περατώνεται μεταξύ 1^{ου} και 2^{ου} οσφυϊκού σπονδύλου. Στους ασθενείς με την προαναφερθείσα διαταραχή, ο μυελικός κώνος βρίσκεται σε χαμηλότερο επίπεδο, από το 2^ο οσφυϊκό σπόνδυλο και είναι καθηλωμένος από ένα κοντό πεπαχυσμένο

τελικό νημάτιο, από ινώδεις ταινίες, και από λίπωμα, υπό την σκληρά μήνιγγα. Η κατάσταση αυτή συνοδεύεται από ακράτεια κοπράνων και ούρων, από προοδευτική εξασθένηση της κινητικότητας και της αισθητικότητας των κάτω άκρων, από έντονη οσφυαλγία και σκολίωση. Η χειρουργική διόρθωση στη βρεφική ή την πρώιμη παιδική ηλικία είναι απαραίτητη για την αποφυγή των νευρολογικών διαταραχών των κάτω άκρων και της δυσλειτουργίας της ουροδόχου κύστης. [12]

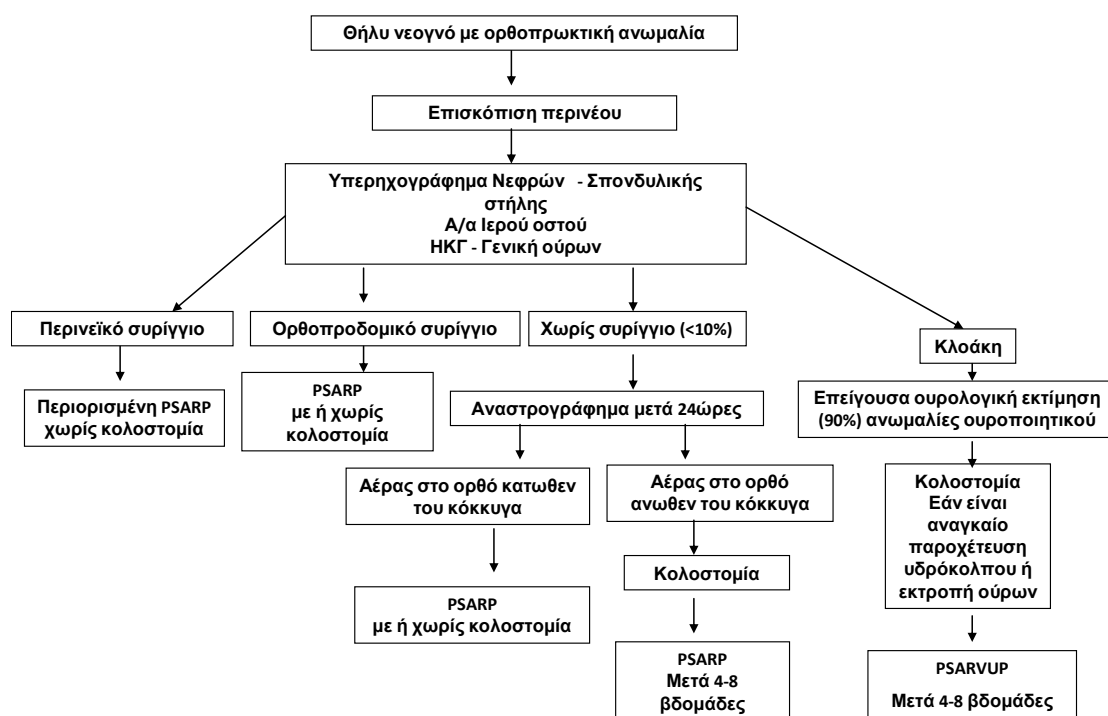
Ουροποιογεννητικές ανωμαλίες

Η συχνότητα των συνοδών ανωμαλιών από το ουροποιογεννητικό σύστημα κυμαίνεται από 20 % έως 54% και βρίσκεται σε άμεση συσχέτιση με το είδος και το ύψος της ατρησίας. Έτσι, στην υψηλή αμάρα και στο ορθοκυστικό συρίγγιο, η συχνότητα των ανωμαλιών από το ουροποιογεννητικό φτάνει και το 90%, ενώ στο περινεϊκό συρίγγιο δεν υπερβαίνει το 10%. Η πλέον συχνή διαταραχή είναι η κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση. Άλλες συνοδές ανωμαλίες, οι οποίες συναντώνται στις ορθοπρωκτικές δυσπλασίες, είναι η υδρονέφρωση, ο μεγαουρητήρας, η δυσπλασία ή η αγενεσία νεφρού, η νευρογενής κύστη, η κρυπορχία και ο υποσπαδίας. [13]

Σχήμα: 11. Αλγόριθμος αντιμετώπισης άρρενος νεογνού με ορθοπρωκτική ανωμαλία



Σχήμα 12. Αλγόριθμος αντιμετώπισης θήλεος νεογνού με ορθοπρωκτική ανωμαλία



Θεραπεία

Με την εγχείρηση PSARP, η οποία γίνεται με τομή εκτεινόμενη από τα κάτω όρια του ιερού οστού, ως το κέντρο της περιμέτρου του δακτυλίου, διαχωρίζονται οι μύες, ο έξω σφιγκτήρας, ο ανελκτήρας και το μυϊκό σύμπλεγμα. Θεμελιώδη ρόλο στον διαχωρισμό των μυϊκών στιβάδων κατά μήκος της μέσης γραμμής διαδραματίζει ο ηλεκτρικός διεγέρτης. Το έντερο αποκολλάται από το περιτόναιο, καθελκύεται και διανοίγεται η τυφλή του απόληξη. Το συρίγγιο διαχωρίζεται και ράβεται μέσα από το ανοιγμένο έντερο. Το εύρος του εντέρου περιορίζεται στις διαστάσεις κηρίου Hegar 10. Τέλος, το έντερο καθηλώνεται στο δακτύλιο και συρράπτονται, πίσω από αυτό, οι μύες σε δύο στρώματα. Με την προσπέλαση αυτή δεν βλάπτονται οι μύες ή τα νεύρα, λόγω της φοράς τους από τα πλάγια προς τη μέση γραμμή, όπου γίνεται η τομή. [14,15]

Αντένδειξη για την εγχείρηση αποτελεί το επίπεδο περίνεο. Παρατηρείται, όταν υπάρχει νευρική βλάβη με μυϊκή πάρεση, λόγω συνυπάρχουσας ανωμαλίας της οσφυοϊεράς μοίρας της σπονδυλικής στήλης και αποτελεί κακό προγνωστικό σημείο, όσον αφορά την εγκράτεια.

Μετεγχειρητικά ακολουθείται πρόγραμμα διαστολών του νεοπρωκτού

Επιπλοκές

Οι μετεγχειρητικές επιπλοκές περιλαμβάνουν:

1. Διαπύηση τραύματος
2. Στένωση νεοπρωκτού. Συνήθως αυτή οφείλεται σε μη συμμόρφωση στο πρόγραμμα διαστολών.
3. Στένωση ορθοσιγμοειδούς (λόγω απαγγείωσης του ορθού)
4. Δυσκοιλιότητα. Η επιπλοκή αυτή αποτελεί τη συχνότερη λειτουργική διαταραχή στις χαμηλές ατρησίες και οφείλεται στην ανεπαρκή κινητικότητα του ορθοσιγμοειδούς.
5. Υποτροπή ορθοουρηθρικού συριγγίου.
6. Ουρηθροκολπικό συρίγγιο
7. Κακώσεις νεύρων
8. Στένωση ουρήθρας
9. Υποτροπιάζουσες ουρολοιμώξεις [16,17,18]

Αποτελέσματα

Εγκράτεια επιτυγχάνεται στο 85-90% στις χαμηλές ατρησίες και στο 50-65% στις υψηλές ατρησίες. Οι ασθενείς με ανώμαλο ιερό οστό (έλλειψη 2 ιερών σπονδύλων) και επίπεδο περίνεο στο σύνολό τους παρουσιάζουν ακράτεια. [19]

Βιβλιογραφία

1. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
2. Nah SA, Ong CC, Lakshmi NK, Yap TL, Jacobsen AS, Low Y. Anomalies associated with anorectal malformations according to the Krickenbeck anatomic classification. *J Pediatr Surg* 2012;47:2273-8
3. Shaul DB, Harrison EA. Classification of anorectal malformations –initial approach, diagnostic tests, and colostomy. *Semin Pediatr Surg* 1997; 6: 187–95.
4. Peña A. «Anorectal anomalies». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 535-52.
5. Marc A. Levitt, Alberto Peña. «Imperforate anus and cloacal malformations». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 468-90.
6. Rosen, NG, Hong AR, Soffer SZ, Rodriguez G, Pepa A. Recto–vaginal fistula: a common diagnostic error with significant consequences in female patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 961–5.
7. Rich MA, Brock WA, Peña A. Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. *Pediatr Surg Int* 1988; 3: 110–13.
8. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology* 9th ed. Canada: Saunders Elsevier; 2013.
9. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
10. 24. Freeman NV. «Congenital Ano-Rectal Anomalies». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 213-25.
11. Peña A, Levitt MA. «Anorectal malformations: experience with the posterior sagittal approach». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 401-5.
12. Levitt MA, Patel M, Rodriguez G, Gaylin DS, Pepa A. The tethered spinal cord in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 462–8.
13. Parrott TS. Urologic implications of anorectal malformations. *Urol Clin North Am* 1985; 12: 13–21.

14. De Vries PA, Peña A. Posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 638–43.
15. Pepa A, De Vries PA. Posterior sagittal anorectoplasty. Important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 796–811.
16. Pepa A. Posterior sagittal anorectoplasty: results in the management of 332 cases of anorectal malformations. *Pediatr Surg Intl* 1988; 3: 94–104.
17. Hong AR, Rosen N, Acupa MF, Pepa A, Chaves L, Rodriguez G. Urological injuries associated with the repair of anorectal malformations in male patients. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 339–44.
18. Pepa A, Guardino K, Tovilla JM, Levitt MA, Rodriguez G, Torres R. Bowel management for fecal incontinence in patients with anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 1998; 33(1): 133–7.
19. Peña A. «Anorectal Malformations». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 739-762.

7. Ανωμαλίες στροφής και καθήλωσης του μέσου εντέρου (malrotation)-

Συστροφή μέσου εντέρου (volvulus)

Η γνώση της εβρυολογικής ανάπτυξης του γαστρεντερικού σωλήνα είναι ουσιαστικής σημασίας για την κατανόηση των ανωμαλιών της περιστροφής και της καθήλωσης του μέσου εντέρου (malrotation), καθώς και της συστροφής του μέσου εντέρου (volvulus).

Εμβρυολογία

Ο αρχέγονος εμβρυϊκός γαστρεντερικός σωλήνας διαχωρίζεται σε 3 μέρη, ανάλογα με την κύρια αρτηριακή αιμάτωση την οποία δέχεται:

1. Το πρόσθιο έντερο-foregut (από στοματική κοιλότητα μέχρι και 1η μοίρα 12/δάκτυλου).
2. Το μέσο έντερο-midgut (από 2η μοίρα 12/δάκτυλου μέχρι 2/3 του εγκάρσιου κόλου, με αιμάτωση στην άνω μεσεντέριο αρτηρία (AMA). Στον άνθρωπο το εμβρυϊκό μέσο έντερο αντιστοιχεί στο κομμάτι του αρχέγονου εντέρου με άνοιγμα κοιλιακά εντός του λεκιθικού ασκού).
3. Το οπίσθιο έντερο-hindgut (από 2/3 του εγκάρσιου κόλου μέχρι πρωκτό, με αιμάτωση στην κάτω μεσεντέριο αρτηρία).

Η φυσιολογική περιστροφή του μέσου εντέρου πραγματοποιείται γύρω από την AMA, η οποία και αποτελεί τον άξονα περιστροφής, με κορυφή τον ομφαλοεντερικό πόρο.

Το μέσο έντερο, σε σχέση με την AMA, αποτελείται από δύο τμήματα:

- το **προ-αρτηριακό τμήμα** (12/δάκτυλο, νήστιδα και το μεγαλύτερο μέρος του ειλεού),
- και το **μετα-αρτηριακό τμήμα** (τελικός ειλεός, τυφλό, ανιόν κόλον και μέρος του εγκάρσιου).

Τα δύο αυτά τμήματα πραγματοποιούν συνολικά 270° αντιωρολογιακή περιστροφή, κατά τη διάρκεια της φυσιολογικής ανάπτυξης. Στο τέλος αυτής της διαδικασίας, το έντερο με το μεσεντέριό του προσφύεται στο οπίσθιο περιτόναιο με ευρεία βάση (από το ύψος του 5ου οσφυϊκού δεξιά, μέχρι του ύψους του 12ου

θωρακικού αριστερά), σχηματίζεται η αγκύλη του 12/δακτύλου, τοποθετημένη όπισθεν της AMA, η 12δακτυλονηστιδική συμβολή αριστερά της μέσης γραμμής, το τυφλό στο δεξιό κάτω τεταρτημόριο της κοιλίας.

Η όλη διαδικασία αρχίζει με τα δύο αυτά τμήματα να βρίσκονται σ' ένα κάθετο επίπεδο, παράλληλο στην AMA με το μεν προ-αρτηριακό τμήμα, αρχικά, να βρίσκεται άνωθεν της AMA, το δε μετα-αρτηριακό τμήμα κάτωθεν της AMA. Στο τέλος, μετά την ολοκλήρωση της περιστροφής, τα δύο τμήματα βρίσκονται σε οριζόντιο επίπεδο, με το προ-αρτηριακό τμήμα αριστερά της μέσης γραμμής.

Η περιστροφή του μέσου εντέρου ολοκληρώνεται σε τρεις φάσεις:

- ο **Φάση I** (5-10 εμβρυϊκή εβδομάδα, στάδιο φυσιολογικής ομφαλοκήλης, αντιωρολογιακή στροφή 180°).

Κατά την 5 εμβρυϊκή εβδομάδα (w), το κοιλιακό άνοιγμα του μέσου εντέρου στο λεκιθικό ασκό στενεύει και σχηματίζει τον ομφαλοεντερικό πόρο. Το μέσο έντερο κατά την 5w μεγαλώνει και επιμηκύνεται σε δυσανάλογο βαθμό, σε σχέση με την χωρητικότητα της αρχέγονης εμβρυϊκής περιτοναϊκής κοιλότητας. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα το μέσο έντερο να προβάλλει εντός του ομφαλοεντερικού πόρου (ομφάλιος λώρος, στάδιο φυσιολογικής ομφαλοκήλης) και να παραμένει εκεί, περίπου, έως την 10w. (Σχήμα 1)

Το προ-αρτηριακό τμήμα, αρχικά, βρίσκεται σε θέση άνωθεν της AMA και περιστρέφεται συνολικά 180°, σε μια κατεύθυνση αντίθετη προς τη φορά των δεικτών του ρολογιού (αντιωρολογιακή στροφή). Σε στροφή 90°, είναι δεξιά της AMA. Το κεντρικότερο τμήμα του προαρτηριακού τμήματος του μέσου εντέρου, μαζί με μέρος του περιφερικού τμήματος του πρόσθιου εντέρου σχηματίζουν το 12/δάκτυλο, το οποίο βρίσκεται δεξιά της μέσης γραμμής. Σε συνεχόμενη στροφή και άλλων 90° (συνολικά 180°) το προ-αρτηριακό τοποθετείται κάτω από την AMA. Το πιο κεντρικό κομμάτι του προαρτηριακού τμήματος περνά όπισθεν της ANA και προσφύεται αριστερά της AMA. Το οριζόντιο τμήμα αυτού του κομματιού σχηματίζει την 3η και 4η μοίρα του 12/δακτύλου, η οποία φυσιολογικά βρίσκεται όπισθεν της ANA και προσφύεται στο οπίσθιο κοιλιακό τοίχωμα στο σύνδεσμο του Treitz, αριστερά της αορτής.

Το μετα-αρτηριακό τμήμα, αρχικά, βρίσκεται σε θέση κάτωθεν της AMA και περιστρέφεται και αυτό συνολικά 180° αντιωρολογιακά. Έτσι, το τυφλό αρχικά βρίσκεται κάτωθεν της ANA, μετά αριστερά της (90°), και μετέπειτα πρόσθια (180°).

Και τα δύο αυτά τμήματα διατηρούν αυτές τις θέσεις, έως ότου το μέσο έντερο αρχίζει να επιστρέφει στην κοιλιακή κοιλότητα ($10w$). Επίσης κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου, το μέσο έντερο μακραίνει κατά μήκος της AMA και καθώς η περιστροφή συνεχίζεται, διαμορφώνεται ένας πολύ ευρύς μίσχος στη βάση του μεσεντερίου. (Σχήμα. 2 α)

- ο **Φάση II** ($10w$, στάδιο επιστροφής του μέσου εντέρου εντός της περιτοναϊκής κοιλότητας, αντι-ωρολογιακή στροφή $+90^\circ$, συνολικά συμπλήρωση 270°).

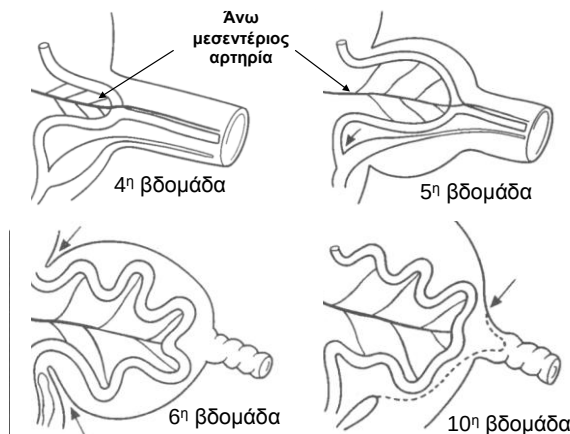
Το δεύτερο στάδιο της περιστροφής επιτελείται την $10w$, περίοδο κατά την οποίαν το μέσο έντερο επιστρέφει στην κοιλιακή κοιλότητα. Πρώτα επιστρέφει το προαρτηριακό τμήμα, κατά την διάρκεια της οποίας με επιπρόσθετη στροφή 90° πραγματοποιεί συνολικά 270° περιστροφή, έτσι ώστε να τοποθετείται αριστερά της AMA με το 12/δάκτυλο όπισθεν αυτής.

Το μετα-αρτηριακό τμήμα ολοκληρώνει ένα άλλο 90° της περιστροφής (συνολικά 270°), καθώς επανεισέρχεται στην κοιλιακή κοιλότητα. Αυτή η στροφή το τοποθετεί δεξιά και πρόσθια της ANA, έτσι ώστε το τυφλό να βρίσκεται δεξιά και μπροστά της.

- ο **Φάση III** (από $11w$ -γέννηση, στάδιο καθόδου του τυφλού στο δεξιό λαγόνιο βόθρο, και πρόσφυσης-καθήλωσης του μεσεντερίου),

Η τρίτη και τελική φάση περιστροφής εμφανίζεται μετά την $11w$ και διαρκεί μέχρι τη γέννηση. Το τυφλό ολοκληρώνει την τελική κάθοδό του στο δεξιό κάτω τεταρτημόριο της κοιλίας. Μόλις ολοκληρωθεί αυτή η διαδικασία, το έντερο προσφύεται σταθερά στο οπίσθιο κοιλιακό τοίχωμα. (Εικ. 5) Κατά αυτόν τον τρόπο το 12/δάκτυλο λαμβάνει το σχήμα U και τοποθετείται οπίσθια της ANA. Η 12/δάκτυλο-νηστιδική συμβολή προσφύεται στο σύνδεσμο Treitz, αριστερά της αορτής, και προσθίως της αριστερής νεφρικής φλέβας, ενώ και το τυφλό διαμορφώνει τις συνδέσεις στο δεξιό λαγόνιο βόθρο. Αυτά τα 2 σημεία της σύνδεσης προσδίδουν στο μεσεντέριο και στα αγγεία του μία σταθερή και ευρεία βάση. Αυτή η ευρεία βάση αποτρέπει τη συστροφή του μέσου εντέρου (volvulus midgut). (Σχήμα. 2 α) [1]

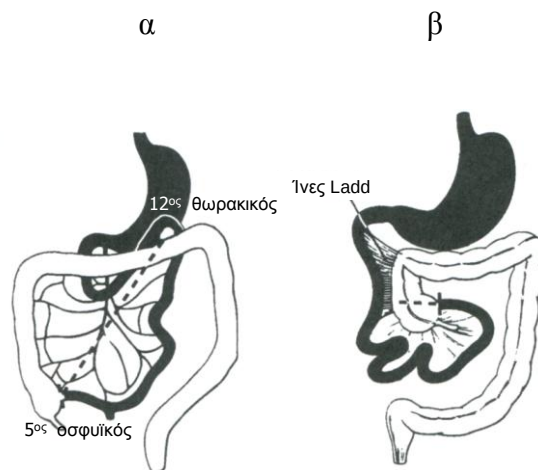
Σχήμα 1: Στάδια φυσιολογικής ομφαλοκήλης στο αρχέγονο μέσο έντερο



Παθοφυσιολογία

Κάθε διαταραχή των προαναφερθέντων εμβρυϊκών γεγονότων έχει ως αποτέλεσμα το σχηματισμό ανωμαλιών γνωστών με τον όρο *malrotation* (αν και ο όρος είναι αδόκιμος, έχει επικρατήσει στη διεθνή βιβλιογραφία). Η αναστολή της ανάπτυξης σε οποιοδήποτε στάδιο, όχι μόνο αλλάζει την ανατομική τοποθέτηση των οργάνων αλλά, α) και στενεύει τη βάση του μεσεντερίου β) και εξασθενίζει την πρόσφυσή του, καθιστώντας έτσι το μέσο έντερο ευάλωτο για συστροφή (*volvulus*). Επιπρόσθετα οι ανώμαλες περιτοναϊκές πτυχές-προσφύσεις-σύνδεσμοι (ίνες του Ladd-εμβρυϊκή προέλευση: ραχιαίο μεσογάστρο), οι οποίες συνδέουν το μη σωστά τοποθετημένο τυφλό και κόλον με το οπίσθιο κοιλιακό τοίχωμα, μπορούν να προκαλέσουν *απόφραξη του 12/δακτύλου*, λόγω εξωτερικής συμπίεσής του. (Σχήμα 2β)

Σχήμα 2 α,β: Φυσιολογική και παθολογική καθήλωση του εντέρου (Διακεκομμένες γραμμές αναπαριστούν το μέγεθος της πρόσφυσης.



Οι πιο συνήθεις ανωμαλίες περιστροφής και καθήλωσης του εντέρου (malrotation) μπορούν να διαιρεθούν ανάλογα με τη φάση, στην οποία έχει συμβεί η διαταραχή:

- Διαταραχή Φάσης (5-10w). Αναστολή της πρώτης φάσης έχει ως αποτέλεσμα τη μη περιστροφή του μέσου εντέρου (nonrotation).

Nonrotation είναι η πλέον κοινή ανωμαλία των malrotation και προκύπτει από την αστοχία της φυσιολογικής αντιωρολογιακής περιστροφής γύρω από την AMA. Η περιστροφή των πρώτων 90° μπορεί να είναι εντελώς απύσχα ή έχει επιτελεσθεί μερικώς. Το λεπτό έντερο παραμένει εξ ολοκλήρου δεξιά της αρτηρίας, το τυφλό στη /ή πλησίον της μέσης γραμμής και το κόλον στην αριστερή κοιλία. Το κεντρικό μέρος της νήστιδας και το κόλον βρίσκονται σε πολύ κοντινή απόσταση από την AMA, αφήνοντας ένα στενό μίσχο ως βάση του μεσεντερίου. Αυτό καλείται "γλωσσίδι κουδουνιού" ή "σχηματισμός ωμέγα". Έτσι το έντερο καθίσταται ιδιαίτερα ευαίσθητο για ανάπτυξη volvulus με ωρολογιακή φορά. (Εικ. 7) (Πίνακας)

- Διαταραχή Φάσης II (10w). Διαταραχή κατά τη διάρκεια της δεύτερης φάσης μπορεί να οδηγήσει, σε:
 - ο Ελλιπή περιστροφή (incomplete rotation).
 - ο Σε μικτές διαταραχές περιστροφής π.χ υπερ-περιστροφή (hyperrotation <270⁰), αντίθετη περιστροφή (ωρολογιακή- reversed rotation).
 - ο Στην εμφάνιση μεσοκολικών (παρα12/δακτυλικώς) κηλών, (mesocolic – paraduodenal hernias), οι οποίες δημιουργούνται κατά το τέλος της δεύτερης φάσης, όπως επίσης και στην αρχή της τρίτης.

Ελλιπής περιστροφή (incomplete rotation). Η ελλιπής περιστροφή είναι η επόμενη πιο κοινή ανωμαλία, η οποία χαρακτηρίζεται από τη διακοπή της φυσιολογικής περιστροφής στις/ ή κοντά στις 180° αντί των φυσιολογικών 270⁰. Αυτή η ανωμαλία τοποθετεί το τυφλό στην άνω κοιλία, συνήθως αριστερά της AMA και μπροστά από το 12/δάκτυλο. Οι ανώμαλες περιτοναϊκές συνδέσεις (ίνες του Ladd), από το μη ορθά τοποθετημένο τυφλό προς το μεσεντέριο, περνούν μπροστά και πλάγια του 12/δακτύλου και μπορούν να προκαλέσουν εξωγενή απόφραξη του 12/δακτύλου, λόγω συμπίεσης.

Το 12/δάκτυλο αποτυγχάνει να σχηματίσει τη φυσιολογική αγκύλη του και βρίσκεται μπροστά από την ANA. Η απόσταση της 12/δάκτυλο-νηστιδικής συμβολής από τη φυσιολογική θέση της στην αριστερή κοιλία εξαρτάται από το βαθμό της περιστροφής, η οποία έχει επιτελεσθεί. Συνήθως αυτή βρίσκεται κοντά στη φυσιολογική θέση της. Και σε αυτήν την περίπτωση, ο μίσχος της ANA είναι επίσης στενός και επιρρεπής για volvulus. Το μεγαλύτερο μέρος του προαρτηριακού τμήματος βρίσκεται δεξιά της μέσης γραμμής.

Οι ανώμαλες τυφλο-εντερικές περιτοναϊκές συνδέσεις (ίνες του Ladd) διασχίζουν το 12/δάκτυλο και όπως στο nonrotation, έτσι και στην ελλιπή περιστροφή, αυτές μπορούν να προκαλέσουν ισχαιμία του 12/δακτύλου πριν από τη γέννηση, γεγονός που οδηγεί σε ενδοαυλική δωδεκαδακτυλική ατρησία ή στένωση (8-12% των ασθενών που χειρουργήθηκαν για malrotation). Επομένως, η βατότητα του 12/δακτύλου πρέπει να ελέγχεται πάντα, κατά τη διάρκεια της διορθωτικής χειρουργικής επέμβασης.

- Διαταραχή Φάσης III (11w – γέννηση)

Πρόκειται για διαταραχή που προκαλεί μη κάθοδο του τυφλού στο δεξιό κάτω τεταρτημόριο. Το τυφλό εντοπίζεται ψηλά κάτω από το ήπαρ.

Μικτές διαταραχές περιστροφής. Οι μικτές ανωμαλίες περιστροφής είναι ασυνήθιστες και περιλαμβάνουν μία μεγάλη ποικιλία διαταραχών, η οποία μπορεί να αφορά, είτε το προ-αρτηριακό, είτε το μετα-αρτηριακό τμήμα ή και τα δύο.

Η υπερ-περιστροφή (hyperrotation) μπορεί να στενέψει το μίσχο της AMA ή να οδηγήσει τη σκωληκοειδή απόφυση σε έκτομη θέση, προκαλώντας, έτσι, συγκεχυμένη κλινική εικόνα στην οξεία σκωληκοειδίτιδα. Η αποτυχία καθόδου του τυφλού στο δεξιό λαγόνιο βόθρο μπορεί να οδηγήσει σε τυφλοεντερικό volvulus.

Στην αντίθετη περιστροφή (reversed rotation) γίνεται μια ωρολογιακή περιστροφή περίπου 90° γύρω από τον άξονα της ANA, τοποθετώντας το εγκάρσιο κόλον πίσω από την ANA και το 12/δάκτυλο μπροστά από την ANA. Σε αυτήν την περίπτωση, το εγκάρσιο κόλον μπορεί παγιδευτεί σε ένα μεσοκολικό θύλακα (μεσοκολική κήλη, βλ. κατωτέρω) ή μπορεί να αποφραχθεί από την ANA. Το volvulus της αντίθετης περιστροφής συνήθως αποφράσσει το εγκάρσιο κόλον.

Μεσοκολικές (Παρα12/δακτυλικές) κήλες. Οι μεσοκολικές κήλες είναι σπάνιες και δημιουργούνται όταν το μεσεντέριο (μεσόκολο) του δεξιού κόλου, του αριστερού κόλου και του 12/δάκτυλου δεν σταθεροποιούνται οπισθοπεριτοναϊκά. Τα διάστημα που παραμένει μεταξύ του μεσόκολου και του οπίσθιου κοιλιακού τοιχώματος είτε δεξιά είτε αριστερά επιτρέπει την παγίδευση και την περίσφιξη τμημάτων εντέρου. (Εικ. 10)

Η αριστερή μεσοκολική κήλη (αριστερό άνω τεταρτημόριο της κοιλίας) εμφανίζεται συχνότερα και συμβαίνει, όταν το προ-αρτηριακό τμήμα του μέσου εντέρου δεν περιστέφεται (nonrotation), ενώ το κόλον και το τυφλό βρίσκονται σε φυσιολογική θέση. Το κατιόν μεσόκολο μεταξύ της κάτω μεσεντέριας φλέβας και των περιτοναϊκών συνδέσεων, που επεκτείνονται στο οπίσθιο κοιλιακό τοίχωμα, παραμένει μη καθηλωμένο. Σε αυτήν την περίπτωση, έλικες του λεπτού εντέρου μπορούν να παγιδευθούν εντός του κηλικού σάκου με αυχένα, που αποτελείται από την κάτω μεσεντέριο φλέβα και τις περιτοναϊκές συνδέσεις, που επεκτείνονται στο οπίσθιο κοιλιακό τοίχωμα.

Η δεξιά μεσοκολική κήλη (δεξιό άνω τεταρτημόριο της κοιλίας) δημιουργείται, όταν η στο 12/δάκτυλο και τη νήστιδα συμβολή δεν περιστρέφεται, αλλά το μετα-αρτηριακό τμήμα περιστρέφεται και προσφύεται στο οπίσθιο κοιλιακό τοίχωμα. Αυτή η κατάσταση συνοδεύεται με συγγενές βραχύ έντερο. Χαρακτηρίζεται από παγίδευση εντερικών ελίκων οπισθίως του δεξιού κόλου και του τυφλού.

Volvulus

Το Volvulus του μέσου εντέρου είναι αποτέλεσμα της στενής βάσης του μεσεντερίου. Το λεπτό έντερο κρέμεται στην κοιλία ως “γλωσσίδι καμπάνας”. Αυτή η κατάσταση επιτρέπει τη συστροφή του εντέρου, γύρω από τον άξονα της ANA και χαρακτηρίζεται από ωρολογιακή περιστροφή 720⁰. Κατ’ αρχήν παραβλάπτεται η φλεβική και η λεμφική κυκλοφορία λόγω των χαμηλότερων ενδοαγγειακών πιέσεων. Η αγγειακή συμφόρηση οδηγεί σε οίδημα των εντέρων και εξαγγείωση αίματος εντός του αυλού, προκαλώντας αιμορραγικές κενώσεις (μέλαινα). Μετέπειτα παραβλάπτεται και η αρτηριακή αιμάτωση, λόγω των υψηλότερων ενδοαγγειακών πιέσεων. Όλα αυτά έχουν ως αποτέλεσμα την ισχαιμία, τη νέκρωση του βλεννογόνου, τη διάτρηση, την περιτονίτιδα, τη σηψαιμία από gram-αρνητικά μικρόβια και το θάνατο. [2,3]

Επιδημιολογία-Συχνότητα

Η πραγματική συχνότητα του malrotation είναι δύσκολο να καθοριστεί, καθώς η ύπαρξη αυτού δεν συνεπάγεται κατά ανάγκη και ανάπτυξη συμπτωματολογίας. Νεκροτομικές μελέτες έχουν δείξει την ύπαρξη κάποιας μορφής malrotation στο 0,5-1% επί του συνολικού πληθυσμού. Η πιθανότητα ανάπτυξης volvulus επί εδάφους malrotation, καθ’ όλη την διάρκεια της ζωής, υπολογίζεται περίπου σε 33%, για αυτό και συνιστάται η χειρουργική αποκατάσταση του malrotation (επέμβαση κατά Ladd, βλ. κατωτέρω) και στους ασυμπτωματικούς ασθενείς.

Η κλινική αποκάλυψη του malrotation λόγω αναπτυχθείσης συμπτωματολογίας υπολογίζεται σε 1:6000 γεννήσεις ζώντων νεογνών. Από αυτά περίπου το 30-40% αναπτύσσουν τα συμπτώματα μέσα στην πρώτη εβδομάδα της ζωής, 50-70% μέσα στον πρώτο μήνα, 75-90% πριν από την ηλικία του ενός έτους, και τα υπόλοιπα μετά από την ηλικία του ενός έτους. Τα άρρενα υπερέχουν στη νεογνική περίοδο (άρρεν/θήλυ: 2/1), ενώ δεν υπάρχει διαφορά σε ασθενείς μεγαλύτερους από ένα έτος. [4,5]

Η *γαστροσχισση*, ο *εξόμφαλος*, η *συγγενής διαφραγματοκήλη*, παρουσιάζουν malrotation στο 100%. Η πολυσπληνία ή η ασπληνία συνδέεται συχνά με malrotation. Η παρουσία αυτών των ανωμαλιών πρέπει αυτόματα να οδηγήσει στην έρευνα για ύπαρξη malrotation. Το malrotation συνδέεται επίσης με δωδεκαδακτυλική ατρησία (8-12%), με ατρησία λεπτού εντέρου (5-26%), με εκκόλπωμα Meckel (1-4%), με καρδιακές ανωμαλίες (7-13%), τη νόσο του Hirschsprung, την ατρησία οισοφάγου, την κύστη του μεσεντερίου, το σύνδρομο κοιλιάς δίκην δαμάσκηνου (prune belly syndrome), παραμένουσα κλοάκη (persistent cloaca), τον κυστικό διπλασιασμό του στομάχου και τις ανωμαλίες εξωηπατικών χοληφόρων (ατρησία χοληφόρων, συγγενή κυστική διάταση χοληδόχου πόρου). Επιπλέον, η παρουσία malrotation προδιαθέτει τα βρέφη για ανάπτυξη εγκολεασμού, λόγω της μη καλής καθήλωσης του τυφλού. Το σύνδρομο Waugh, αναφέρεται στην παρουσία εγκολεασμού και malrotation. Η ατελής-ανεπαρκής σταθεροποίηση του τυφλού, παρατηρείται σχεδόν σε όλα τα παιδιά με ιδιοπαθή εγκολεασμό και αποτελεί κεντρικό σημείο στην παθοφυσιολογία του malrotation. [6,7]

Διάγνωση

➤ Ιστορικό

Το ιστορικό της παρούσας νόσου στο malrotation ποικίλλει ανάλογα, με το εάν η εξ αυτού προκαλούμενη συμπτωματολογία είναι οξεία ή χρόνια, καθώς επίσης και με το είδος της εμπλοκής του malrotation (volvulus, απόφραξη 12/δακτύλου, εσωτερική κήλη). Παθογνωμονικά συμπτώματα του malrotation δεν υπάρχουν, εντούτοις, το πιο κοινό σύμπτωμα είναι ο χολώδης εμετός. Όπως έχει ήδη αναφερθεί, η ύπαρξη malrotation δεν συνεπάγεται κατά ανάγκη και ανάπτυξη συμπτωματολογίας, πάντως εάν αυτή αναπτυχθεί, αφορά, κυρίως, παιδιά μικρής ηλικίας (<1 έτους).

○ Οξύ volvulus

Το οξύ volvulus αποτελεί την πιο συχνή (περίπου 50%) και πλέον σοβαρή και επικίνδυνη για τη ζωή εκδήλωση του malrotation. Οι περισσότεροι ασθενείς είναι ηλικίας μικρότερης του 1 χρόνου (30% είναι ≤ 7 ημερών, 50% είναι <1 μήνα, και το 90% <1 χρόνου). Η κατάσταση αυτή, εάν δεν αντιμετωπισθεί έγκαιρα (χρονικό διάστημα <12 ωρών), καταλήγει σε θάνατο του βρέφους. Το αρχικό προεξάρχον σύμπτωμα του οξέος volvulus (σε ποσοστό >95% των ασθενών) είναι η αιφνίδια

έναρξη χολώδων εμετών. Το πλέον σύνηθες ιστορικό είναι αυτό του υγιούς νεογνού-βρέφους, το οποίο, αρχικά, είναι απύρετο με επίπεδη κοιλία και χωρίς κάποιον εμφανή τουλάχιστον λόγο, αρχίζει αιφνίδια να παρουσιάζει χολώδεις εμετούς (χρoιά σκούρο-πράσινο). *Η παρουσία χολώδων εμετών σε βρέφος χωρίς άλλη πιθανή εξήγηση* (π.χ. χολώδεις εμετοί με μεγάλες διαρροϊκές κενώσεις και πυρετό μπορούν να προκληθούν από συστηματική λοίμωξη, όπως η γαστρεντερίτιδα) αποτελεί επείγον χειρουργικό πρόβλημα μέχρι αποδείξεως του αντιθέτου. Σύντομα το βρέφος καθίσταται νευρικό, χλωμό και παρουσιάζει ταχυκαρδία. Η ανάπτυξη κοιλιακής ευαισθησίας, μετεωρισμού και η παρουσία αιμορραγικών κενώσεων αποτελούν καθυστερημένα και δυσοίωνα συμπτώματα. [8]

ο Χρόνιο volvulus

Συνήθως αφορά παιδιά ηλικίας >1 χρόνου. Το χρόνιο volvulus οφείλεται σε διαλείπουσα ή μερική συστροφή που οδηγεί σε λεμφική και φλεβική στάση. Οι συνήθεις κλινικές εκδηλώσεις είναι το χρόνιο υποτροπιάζον κοιλιακό άλγος και το σύνδρομο δυσαπορρόφησης. Ασθενείς που εκδήλωσαν οξύ volvulus, οι περισσότεροι εξ αυτών είχαν ιστορικό χρόνιας συμπτωματολογίας (κοιλιακό άλγος, εμετούς), το οποίο δεν αξιολογήθηκε. Άλλα κλινικά συμπτώματα περιλαμβάνουν τις επαναλαμβανόμενες περιόδους διαρροιών, που εναλλάσσονται με δυσκοιλιότητα, τη δυσανεξία στερεών τροφών, αποφρακτικό ίκτερο (1 περίπτωση), και γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση. [4,9]

ο Οξεία απόφραξη 12/δακτύλου

Αυτή η ανωμαλία εκδηλώνεται συνήθως στα βρέφη και οφείλεται στη συμπίεση ή τη γωνίωση του 12/δακτύλου από τις ανώμαλες περιτοναϊκές συνδέσεις (ίνες του Ladd). [10] Οι ασθενείς εκδηλώνουν μεγάλους εμετούς, οι οποίοι μπορεί να είναι ή όχι χολώδεις (συνήθως χολώδεις) ανάλογα με το ύψος της απόφραξης (πάνω ή κάτω από την είσοδο του χοληδόχου πόρου στο 12/δάκτυλο - ampulla Vater). [4]

ο Χρόνια απόφραξη 12/δακτύλου

Η ηλικία στην οποία εκδηλώνεται η χρόνια δωδεκαδακτυλική απόφραξη ποικίλλει από την όψιμη βρεφική μέχρι την προσχολική ηλικία. Το πιο κοινό σύμπτωμα είναι οι υποτροπιάζοντες_εμετοί, συνήθως χολώδεις. Οι ασθενείς

μπορούν, επίσης, να παρουσιάζουν καθυστερημένη ανάπτυξη και διαλείποντα κοιλιακό πόνο (συχνά με τη μορφή κολικού).

○ Μεσοκολική κήλη

Η συμπτωματολογία της μεσοκολικής κήλης είναι συνήθως χρόνια και περιλαμβάνει το χρόνιο κοιλιακό άλγος που μπορεί να είναι διαλείπον ή σταθερό. Οι ασθενείς αυτοί μπορεί, κατά περιόδους, να παρουσιάζουν εμετούς και δυσκοιλιότητα. Συνήθως, η όλη κατάσταση αποδίδεται λανθασμένα σε ψυχοκοινωνικούς λόγους.

➤ Φυσική Εξέταση

Τα ευρήματα της φυσικής εξέτασης ποικίλλουν ανάλογα με το είδος της παθολογίας με την οποία παρουσιάζεται το malrotation, καθώς και από τον εάν η εμφάνιση είναι οξεία ή χρόνια.

○ Οξύ volvulus

Το παιδί συνήθως εμφανίζει κοιλιακή διάταση (εάν από την στιγμή της εξέτασης έχει περάσει κάποιο χρονικό διάστημα από την έναρξη του επεισοδίου, συνήθως 4-5 ώρες) και κοιλιακό άλγος. Μπορεί, επίσης κατά την εξέταση, να κάνει εμετούς (χολώδεις συνήθως). Εάν η αγγειακή απόφραξη εμμένει, μπορεί να εμφανιστούν αιμορραγικές κενώσεις και μερικές φορές αιματέμεση. Το βρέφος μπορεί να εκδηλώσει σημειολογία αφυδάτωσης, και shock (μειωμένη παραγωγή ούρων, υπόταση, λήθαργο), καθώς και αναπνευστική δυσχέρεια. Κατά την ψηλάφηση υπάρχει κοιλιακή σύσπαση και ευαισθησία. Οι ασθενείς μπορεί να έχουν σημειολογία περιτονίτιδας με ή χωρίς αποχρωματισμό του δέρματος.

○ Χρόνιο volvulus

Τα ευρήματα της φυσικής εξέτασης μπορούν να είναι απολύτως φυσιολογικά, εάν ο ασθενής εξετάζεται κατά τη διάρκεια, κατά την οποία το volvulus έχει αναταχθεί. Εάν κατά τη διάρκεια της εξέτασης υπάρχει μερική συστροφή του εντέρου, ο ασθενής μπορεί να έχει σημειολογία ανάλογη του οξέος volvulus (κοιλιακή ευαισθησία και σύσπαση των κοιλιακών τοιχωμάτων). Στην περίπτωση του διαλείποντος volvulus, το παιδί μπορεί να εμφανίζει απώλεια βάρους,

αναστολή ανάπτυξης και σημεία υποσιτισμού. Επίσης, η εξέταση των κοπράνων μπορεί να αποκαλύψει την ύπαρξη αίματος.

ο Οξεία απόφραξη 12/δακτύλου

Κατά την επισκόπηση αναγνωρίζεται η ύπαρξη κοιλιακής διάτασης στην περιοχή του επιγαστρίου, ειδικά σε παιδιά μικρότερα από ένα έτος. Αυτή όμως μπορεί να μην βρεθεί κατά την κλινική εξέταση, ακόμη και στα βρέφη, εάν έχει προηγηθεί εμετός με συνέπεια την εκκένωση του στομάχου. Επίσης, μπορούν να είναι ορατά περισταλτικά κύματα κατά το επιγάστριο, τα οποία κινούνται πλάγια προς τα κάτω, από τα δεξιά προς αριστερά. Το παιδί κατά την εξέταση μπορεί να κάνει εμετούς (χολώδεις ή μη). Τα βρέφη μπορούν να παρουσιάσουν στοιχεία αφυδάτωσης και απώλειας βάρους. Κλινική σημειολογία shock ή περιτονίτιδας, όπως επίσης αιματηρές διάρροιες και μετεωρισμός κοιλίας με ή χωρίς αποχρωματισμό του δέρματος των κοιλιακών τοιχωμάτων, υποδηλώνουν συνήθως την εμπλοκή και volvulus με πιθανή γάγγραινα εντέρου. Τέτοιοι ασθενείς χρειάζονται επείγουσα λαπαροτομία το συντομότερο δυνατόν.

ο Χρόνια απόφραξη 12/δακτύλου

Η φυσική εξέταση της χρόνιας 12/δακτυλικής απόφραξης, ιδίως, σε μεγαλύτερα παιδιά είναι συνήθως αναξιόπιστη, καθώς τις περισσότερες φορές αυτή είναι άνευ παθολογικών ευρημάτων. Η διάγνωση, συνήθως, βασίζεται στο ιστορικό (διαλείποντες εμετοί, ασαφή κοιλιακά άλγη) και στην υποψία για ύπαρξη malrotation, έτσι ώστε ο ασθενής να υποβληθεί σε ακτινολογικό έλεγχο (βλ.κατωτέρω).

ο Μεσοκολική κήλη

Τα ευρήματα της φυσικής εξέτασης μπορεί να μην ανακαλύπτουν κάτι το ιδιαίτερο. Η διάγνωση τίθεται από τις ακτινολογικές εξετάσεις, στις οποίες υποβάλλεται ο ασθενής λόγω της υποψίας και μόνο της ύπαρξης malrotation. Οι ασθενείς με αριστερή μεσοκολική κήλη μπορεί να έχουν συμπτωματολογία φλεβικής στάσης (συμπύεση-απόφραξη κάτω μεσεντέριας φλέβας), όπως αιματοχεσία, αιμορροΐδες, και διασταλμένες φλέβες κατά το πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα. Εάν το έντερο παρουσιάζει περίσφιξη κατά την διάρκεια της εξέτασης, ο ασθενής εμφανίζει κοιλιακή ευαισθησία και σύσπαση. Επίσης, κατά την

ψηλάφηση μπορεί να γίνει αντιληπτή η ύπαρξη μαλθακής σφαιρικής μάζας στη θέση της κήλης. [5,6,7,9]

➤ Παρακλινικές εξετάσεις

Απεικονιστικός έλεγχος

Ο απεικονιστικός έλεγχος είναι ένα αναπόσπαστο τμήμα της διαγνωστικής διαδικασίας για έναν ασθενή με υποψία malrotation ή με άλλου είδους απόφραξη του γαστρεντερικού σωλήνα (ΓΕΣ).

Απλή ακτινογραφία κοιλίας (Α/α κοιλίας)

Ο απεικονιστικός έλεγχος της νεογνικής απόφραξης αρχίζει με την Α/α κοιλίας, κατά προτίμηση σε 4 λήψεις, δηλαδή ύπτια, πρηνή, όρθια, και αριστερά πλαγία θέση (decubitus). Αυτές οι λήψεις βοηθούν στον καθορισμό του επιπέδου της απόφραξης. Εντούτοις, η Α/α κοιλίας έχει περιορισμένη αξία για την ανάδειξη του volvulus, επειδή τα βρέφη με volvulus μπορούν να έχουν αρχικά μία φυσιολογική Α/α κοιλίας. Τα πρόωρα ευρήματα του volvulus, εάν είναι παρόντα, (τυπικά προκαλεί μερική απόφραξη του περιφερικού 12/δακτύλου), είναι το διευρυμένο στομάχι και το κεντρικό 12/δάκτυλο (σημείο διπλής-φυσαλίδας) με λίγο αέρα στο υπόλοιπο έντερο. Τα κλασικά ευρήματα της εξωγενούς απόφραξης του 12/δακτύλου, λόγω των ινών του Ladd, είναι επίσης το σημείο της διπλής-φυσαλίδας (double-bubble sign) που παράγεται από το διευρυμένο στομάχι και το κεντρικό 12/δάκτυλο, με μικρή παρουσία αέρα κατά την υπόλοιπη κοιλία. Το σημείο της διπλής-φυσαλίδας μπορεί να μην είναι εμφανές, εάν ο ασθενής προηγουμένως έχει κάνει εμετό. Οι Α/α κοιλίας, συνήθως, δεν μπορούν να διακρίνουν το malrotation από δωδεκαδακτυλική ατρησία ή στένωση. Γι' αυτόν το λόγο, εάν το malrotation αποτελεί ενδεχόμενο, η μελέτη του ανώτερου ΓΕΣ με σκιαγραφικό είναι απαραίτητη (βλ. κατωτέρω).

Εξέταση ανώτερου ΓΕΣ με σκιαγραφικό (“βαρνούχο” γεύμα ή γεύμα με σκιαγραφικό)

Η μελέτη του ανώτερου ΓΕΣ με σκιαγραφικό, (βάριο ή υδροδιαλυτά σκιαγραφικά) αποτελεί την εξέταση εκλογής για τους ασθενείς με malrotation και τα αποτελέσματα ερμηνεύονται καλύτερα από παιδο-ακτινολόγο, με την άμεση συμμετοχή παιδοχειρουργού. Η πραγματοποίηση της δεν είναι πάντα δυνατή σε

ασθενείς, οι οποίοι κάνουν συνεχείς εμετούς ή είναι βαρέως πάσχοντες και χρήζουν άμεσης χειρουργικής διερεύνησης.

Επί παρουσίας volvulus, τα ευρήματα περιλαμβάνουν τη μερική δωδεκαδακτυλική απόφραξη, που συνήθως αφορά την τρίτη μοίρα του 12/δακτύλου. Το κεντρικό 12/δάκτυλο είναι συχνά διασταλμένο με μια διαμόρφωση "ράμφος πουλιού" ή "ελικοειδούς σπείρας" ή "ανοιχτήρι τιρ-μπουσόν". Όλα αυτά είναι αποτέλεσμα του volvulus και της εξωγενούς συμπίεσης του 12/δακτύλου από τις ίνες του Ladd. Η 12/δακτυλική συμβολή στο malrotation δεν είναι στη φυσιολογική θέση, αλλά είναι τοποθετημένη, είτε δεξιά, είτε επί της μέσης γραμμής. Η τέταρτη μοίρα του 12/δακτύλου και ο σύνδεσμος Treitz είναι τοποθετημένα σε πλέον κατώτερο επίπεδο, δεξιά (αυτά δεν αναδεικνύονται σε περίπτωση volvulus). Στη φυσιολογική περιστροφή η αγκύλη του δωδεκαδακτύλου διασταυρώνεται με τη μέση γραμμή και η 12/δακτυλική συμβολή τοποθετείται αριστερά της σπονδυλικής στήλης σε επίπεδο υψηλότερο ή ίσο του πυλωρού. Η πλάγια λήψη είναι πολύ χρήσιμη στην αξιολόγηση της θέσης της 12/δακτυλικής συμβολής. Οι καθυστερημένες λήψεις για τη μελέτη του υπόλοιπου εντέρου είναι σημαντικές. Οι κεντρικές έλικες της νήστιδας βρίσκονται, συνήθως, στο δεξιό κάτω τεταρτημόριο της κοιλίας, το μεγαλύτερο μέρος του υπόλοιπου λεπτού έντερου αναδεικνύεται δεξιά της μέσης γραμμής, ενώ το τυφλό και το κόλον αριστερά αυτής.[11]

Εξέταση του κατώτερου ΓΕΣ με σκιαγραφικό (βαρνούχος υποκλυσμός ή υποκλυσμός με/ή υδροδιαλυτά σκιαγραφικά)

Μερικές φορές, τα συμπεράσματα της μελέτης του ανώτερου ΓΕΣ με σκιαγραφικό μπορούν να είναι ασαφή για τη θέση της 12/δακτυλικής συμβολής. Σε αυτές τις περιπτώσεις, η εξέταση του κατώτερου ΓΕΣ με σκιαγραφικό μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να προσδιορίσει τη θέση του τυφλού. Παρόλα αυτά, η εξέταση του κατώτερου ΓΕΣ με σκιαγραφικό δεν είναι αξιόπιστη για τη μελέτη του malrotation, γιατί η θέση του τυφλού και του κόλου παρουσιάζει μεγάλη ποικιλία (φυσιολογικό τοποθετημένο τυφλό δεν αποκλείει κατηγορηματικά την ύπαρξη malrotation, - κινητό τυφλό σε υψηλή θέση μπορεί να θεωρηθεί φυσιολογικό, σε έλλειψη άλλης παθολογίας, και παρατηρείται μέχρι και στο 16% του πληθυσμού).

Υπερηχογράφημα κοιλίας

Ο έλεγχος με υπέρηχους αποτελεί ένα χρήσιμο εργαλείο για την αξιολόγηση των ασθενών με malrotation. Ο προσανατολισμός της άνω μεσεντέριας αρτηρίας (ANA), σε σχέση με την άνω μεσεντέρια φλέβα (ΑΜΦ) μπορεί να παρέχει πληροφορίες, σχετικά με τη δυνατότητα ύπαρξης malrotation. Φυσιολογικά, η ΑΜΦ βρίσκεται δεξιά της ΑΜΑ. Μια παρεκκλίνουσα θέση της ΑΜΦ, κυρίως αριστερά της ΑΜΑ, και κατά δεύτερο λόγο μπροστά από την ΑΜΑ, είναι ενδεικτικές για malrotation. Εντούτοις, μια φυσιολογική ανατομική σχέση ΑΜΦ-ΑΜΑ δεν αποκλείει το malrotation. Το υπερηχογράφημα κοιλίας μπορεί να είναι χρήσιμο μόνο ως υποβοηθητικό για τη διάγνωση του malrotation με volvulus. Η οριστική διάγνωση βασίζεται, κυρίως, στα αποτελέσματα από τη μελέτη του ανώτερου ΓΕΣ με σκιαγραφικό, την εξέταση του κατώτερου ΓΕΣ με σκιαγραφικό, ή τη λαπαροτομία. [4,5,6]

Διαφορική διάγνωση

Κάθε παθολογική κατάσταση, η οποία προκαλεί απόφραξη στον ανώτερο ΓΕΣ εισέρχεται στη διαφορική διάγνωση του malrotation. Οι κυριότερες καταστάσεις είναι:

- Διάφραγμα στομάχου,
- Ατρησία 12/δακτύλου,
- Ατρησία κεντρικής νήστιδας,
- Εντερικός διπλασιασμός 12/δακτύλου, κεντρικής νήστιδας που προκαλεί απόφραξη λόγω πίεσης,
- Κύστη μεσεντερίου που προκαλεί απόφραξη λόγω πίεσης,
- Νεκρωτική εντεροκολίτιδα.

Malrotation - 12/δακτυλική ατρησία-στένωση

Στην ατρησία του 12/δακτύλου η απόφραξη εντοπίζεται πιο κεντρικά και είναι πλήρης, σε αντίθεση με το malrotation που η απόφραξη εντοπίζεται περιφερικότερα και είναι μερική. Επίσης, στην ατρησία του 12/δακτύλου το περίγραμμα του αυλού είναι πιο ομαλό και δεν παρατηρείται η δίκην ράμφους ή η σπειροειδής διαμόρφωση. Η παντελής απουσία αέρος κατά την υπόλοιπη κοιλία είναι χαρακτηριστική της 12/δακτυλικής ατρησίας, ενώ στο malrotation υπάρχει ευδιάκριτη πνευμάτωση του περιφερικού λεπτού εντέρου. Η στένωση, όμως, του 12/δακτύλου, κατά την οποία δεν

υπάρχει πλήρης απόφραξη μπορεί να μην είναι δυνατόν να ξεχωριστεί ακτινολογικά από το malrotation.

Θεραπεία

Η οριστική θεραπεία του malrotation – volvulus είναι χειρουργική.

Η αποτελεσματικότητα της θεραπείας εξαρτάται από τη γρήγορη διάγνωση, τη σταθεροποίηση την αναζωογόνηση του ασθενούς και την άμεση χειρουργική παρέμβαση.

Προεγχειρητικά

- Ταχεία χορήγηση υγρών ενδοφλέβια (φυσιολογικός ορός, κρυσταλλοειδή διαλύματα)-διόρθωση ηλεκτρολυτικών διαταραχών,
- Ενδοφλέβια χορήγηση ευρέως φάσματος αντιβιοτικών,
- Τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα,
- Τοποθέτηση καθετήρα κύστεως.

Η επέμβαση σε περίπτωση volvulus δεν πρέπει να καθυστερεί και η συνέχεια της σταθεροποίησης-αναζωογόνησης του ασθενούς πρέπει να επιτελείται κατά τη διάρκεια του χειρουργείου.

Χειρουργική επέμβαση

Η χειρουργική διόρθωση του malrotation αποσκοπεί στη λύση των ανώμαλων περιτοναϊκών συνδέσμων (άρση απόφραξης) και στη διεύρυνση της βάσης του μεσεντερίου (αποτροπή volvulus). Ο Ladd περιέγραψε την τεχνική του το 1932, η οποία μέχρι σήμερα, σχεδόν αμετάβλητη, αποτελεί την πλέον χρησιμοποιημένη και αξιόπιστη χειρουργική επέμβαση για το malrotation.

Η επέμβαση αρχίζει με εγκάρσια τομή στο δεξιό άνω τεταρτημόριο της κοιλίας. Με την είσοδο στην περιτοναϊκή κοιλότητα επισκοπείται το έντερο. Επί παρουσίας volvulus το ισχαιμικό έντερο είναι αμέσως ορατό στο χειρουργικό πεδίο και η κατάστασή του εξαρτάται από το χρόνο που έχει παρέλθει από την έναρξη του επεισοδίου (εμφάνιση εντέρου από σχεδόν φυσιολογική χροιά, μέχρι σκούρου μπλε ή μαύρου νεκρωτικού). Σε μερικές περιπτώσεις, μπορεί να παρατηρηθεί η ύπαρξη ενός θολερού γαλακτόχρου στείρου υγρού, το οποίο είναι απότοκο λεμφικής συμφόρησης (χυλώδης ασκίτης).

Στη συντριπτική πλειοψηφία των ασθενών, το volvulus διορθώνεται με αντιωρολογιακή περιστροφή, καθώς το έντερο έχει περιστραφεί γύρω στον άξονα της AMA, κατά ωρολογιακή φορά. Μετά την ανάταξη, επί των προσβεβλημένων εντερικών ελίκων τοποθετούνται θερμά επιθέματα φυσιολογικού ορού, τα οποία παραμένουν για αρκετά λεπτά της ώρας. Σε περίπτωση που η κατάσταση του εντέρου κρίνεται βιώσιμη, ακολουθεί ο χειρουργικός χειρισμός κατά Ladd:

Ανευρίσκονται οι ανώμαλες περιτοναϊκές συνδέσεις του δεξιού κόλου του τυφλού και του 12/δακτύλου (ίνες του Ladd), οι οποίες προκαλούν την απόφραξη του 12/δακτύλου και το στένωμα της βάσης του μεσεντερίου μεταξύ του 12/δακτύλου και του τυφλού. Ακολουθεί η πλήρης και ευρεία λύση αυτών έτσι, ώστε να επέλθει ο μέγιστος διαχωρισμός μεταξύ 12/δακτύλου και τυφλού και να απομακρυνθούν μεταξύ τους. Αυτό θα έχει ως αποτέλεσμα το διεύρυσμα της βάσης του μεσεντερίου και την άρση της απόφραξης του 12/δακτύλου. Το έντερο τοποθετείται σε θέση μη περιστροφής (nonrotation) με ολόκληρο το λεπτό έντερο στα δεξιά, το παχύ έντερο στα αριστερά και το τυφλό στο άνω αριστερό τεταρτημόριο της κοιλίας. Η επέμβαση συμπληρώνεται με την αφαίρεση της σκωληκοειδούς απόφυσης (εφόσον δεν υπάρχουν ισχαιμικές αλλοιώσεις στο τυφλό) και αυτό για 2 λόγους:

α) Η φυσιολογική ανατομική θέση της απόφυσης διαταράσσεται, όταν το τυφλό τοποθετείται στο άνω αριστερό τεταρτημόριο, καθιστώντας τη διάγνωση της οξείας σκωληκοειδίτιδα προβληματική.

β) Η λύση των περιτοναϊκών συνδέσεων, που γίνεται με σκοπό το διεύρυσμα της βάσης του μεσεντερίου, μπορεί να βλάψει την αγγείωση της σκωληκοειδούς.

Πριν τη σύγκλειση των κοιλιακών τοιχωμάτων ελέγχεται η βατότητα του 12/δακτύλου για τυχόν ενδογενή απόφραξη, με τη διάβαση ενός ρινογαστρικού σωλήνα μέσω του 12/δακτύλου.

Όταν υπάρχει μόνο τοπική νέκρωση ενός τμήματος του εντέρου, αυτό αφαιρείται και είτε εκτελείται τελικό-τελική αναστόμωση, είτε πραγματοποιούνται εντεροστομίες. Το τι θα επιλεγεί εξαρτάται από τη γενικότερη κατάσταση του εντέρου.

Εάν υπάρχουν πολλαπλά τμήματα εντέρου με αμφισβητήσιμη βιωσιμότητα, είναι δυνατόν αυτά τα τμήματα να αφεθούν ως έχουν, επειδή το οιδηματώδες και ισχαιμικό έντερο μπορεί να επανακτήσει τη λειτουργία του κατά τη διάρκεια των επόμενων ημερών. Πρέπει να εκτελείται επανεπέμβαση, για έλεγχο του εντέρου σε 24 ώρες (second-look operation), εάν ο ασθενής δεν παρουσιάζει κλινική βελτίωση.

Όταν το έντερο ολόκληρο εμφανίζεται νεκρωτικό, ο παιδοχειρουργός βρίσκεται αντιμέτωπος με το τραγικό δίλημμα είτε απλά να κλείσει τον ασθενή, επιτρέποντας να πεθάνει, είτε να αφαιρέσει το έντερο, αφήνοντας τον ασθενή με μόνιμο σύνδρομο βραχέος εντέρου και εξαρτώμενο καθ' όλη τη διάρκεια της υπολειπόμενης ζωής του από την ολική παρεντερική διατροφή (με όλη την απορρέουσα απ' αυτή νοσηρότητα). Επειδή η μεταμόσχευση εντέρου συνήθως πραγματοποιείται, όταν το βρέφος αποκτήσει βάρος περίπου 10 kg και τα αποτελέσματα από αυτήν είναι ακόμη πτωχά, οι περισσότεροι παιδοχειρουργοί επιλέγουν την πρώτη απόφαση. [3,4,5,8]

Επιπλοκές

Σύνδρομο βραχέος εντέρου: Το σύνδρομο βραχέος εντέρου είναι η πιο συχνή επιπλοκή της συστροφής και αποτελεί την αιτία στο 18% του συνόλου των παιδιών με σύνδρομο βραχέος. Συνήθως, το κατώτερο αποδεκτό όριο του μήκους του εντέρου απαραίτητο για επιβίωση θεωρούνται τα 20-25 εκατοστά με άθικτη την ειλεοτυφλική βαλβίδα και τα 40-42 εκατοστά χωρίς την ειλεοτυφλική βαλβίδα. Οι ασθενείς αυτοί βρίσκονται σε υψηλό κίνδυνο, για εμφάνιση συνδρόμου δυσαπορρόφησης και συνήθως απαιτούν χορήγηση παρεντερικής διατροφής για μεγάλο χρονικό διάστημα.

Λοιμώξεις-σήψη: Η πιο συχνή αιτία θανάτου σε αυτούς τους ασθενείς είναι η σήψη. Επιμόλυνση τραύματος και σηψαιμία μπορούν να συμβούν στην άμεση μετεγχειρητική περίοδο, καταστάσεις που απαιτούν παρατεταμένη αγωγή με ενδοφλέβια αντιβιοτικά. Επίσης, οι ασθενείς αυτοί, λόγω της τοποθέτησης κεντρικών φλεβικών καθετήρων, έχουν έναν επιπρόσθετο κίνδυνο για ανάπτυξη βακτηριαμίας/σηψαιμίας.

Συμφυτικός ειλεός: Μετεγχειρητικός συμφυτικός ειλεός εμφανίζεται στο 1-10% των ασθενών.

Υποτροπή: Η υποτροπή της συστροφής και της απόφραξης του δωδεκαδακτύλου σπανίζει και εφόσον η επέμβαση (τεχνική Ladd) είναι τεχνικά ολοκληρωμένη, εμφανίζεται σε ποσοστό 7% των περιπτώσεων. [3,4,6,7]

Πρόγνωση

Η πρόγνωση της συστροφής (volvulus) εξαρτάται από τη γρήγορη διάγνωση και άμεση αντιμετώπιση της πάθησης, έτσι ώστε να μη συμβεί νέκρωση εντέρου. Κατά γενικό κανόνα η πρόγνωση είναι καλύτερη στα μεγάλα παιδιά από ότι στα βρέφη. Το συνολικό ποσοστό θνησιμότητας κυμαίνεται στο 3% με 9%.

Οι ασθενείς με 10% νέκρωση έχουν ποσοστό επιβίωσης σχεδόν 100%. Οι ασθενείς με 50% νέκρωση έχουν ποσοστό επιβίωσης 90%, οι ασθενείς με 75% νέκρωση έχουν ποσοστό επιβίωσης 35%, ενώ το ποσοστό επιβίωσης μηδενίζεται, όταν η νέκρωση αφορά όλο το μέσο έντερο. [4,6]

Βιβλιογραφία

1. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology* 9th ed. Canada: Saunders Elsevier; 2013.
2. Skandalakis JE, Gray SW. Embryology for Surgeons, 2nd edn. Baltimore, MD: Williams and Wilkins, 1994, 184–200.
3. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
4. Danny C. Little, Samuel D. Smith. «Malrotation». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 416-424.
5. Lewis Spitz. «Malrotation. In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold: 2003, p. 423-434
6. Torres AM. «Malrotation». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 609-16.
7. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
8. Powell DM, Othersen HB, Smith CD. Malrotation of the intestines in children. The effect of age on presentation and therapy. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 777–80.
9. Yanez R, Spitz L. Intestinal malrotation presenting outside the neonatal period. *Arch Dis Child* 1986; 61: 682–5.
10. Ladd WE. Surgical diseases of the alimentary tract in infants. *N Engl J Med* 1936; 215: 705–8.
11. Simpson AJ, Leonidas JC, Krasna IH, Becker JM, Schneider KM. Roentgen diagnosis of midgut malrotation: value of upper gastrointestinal radiographic study. *J Pediatr Surg* 1972; 7: 243–52.

8. Παθήσεις μηκωνίου

Το μηκόνιο αποτελεί την πρώτη κένωση του νεογνού και φυσιολογικά αποτελείται από:

- Αποφολιδωμένα βλεννογονοκύτταρα,
- Υδατικό διάλυμα αλάτων, πρωτεϊνών, υδατανθράκων,
- Χολή και παράγωγά της (άλατα, οξέα),
- Αμνιοτικό υγρό.

Το βάρος του κυμαίνεται από 50-250g, έχει πράσινη χροιά και αποβάλλεται φυσιολογικά στο πρώτο 24ωρο στα τελειόμηνα νεογνά, εντός 48ωρου στα πρόωρα. [1,2] Οι παθήσεις του μηκωνίου περιλαμβάνουν:

- Ειλεό από μηκόνιο (ΕΜ),
- Μηκωνιακή περιτονίτιδα (ΜΠ),
- Σύνδρομο βύσματος μηκωνίου.

Ειλεός από μηκόνιο (ΕΜ)

Ο ΕΜ αποτελεί το 30% των περιπτώσεων εντερικής απόφραξης κατά τη νεογνική περίοδο και είναι στενά συνδεδεμένος με την ινοκυστική νόσο (ΙΝΚ), καθώς το 90% των περιπτώσεων που αναπτύσσουν ΕΜ πάσχουν από ΙΝΚ, ενώ το 10-20% των νεογνών με ΙΝΚ θα εμφανίσουν ΕΜ. [3]

ο Ινοκυστική νόσος-Κυστική ίνωση

Η συχνότητα της ΙΝΚ είναι 1:1.150-2.500 ζώντων νεογνών. Η νόσος οφείλεται σε ένα παθολογικό (μεταλλαγμένο) ζεύγος γονιδίων, στο χρωμόσωμα 7 που μεταβιβάζεται με σωματικό υπολειπόμενο χαρακτήρα. Η συχνότητα εμφάνισης είναι η ίδια μεταξύ των δύο φύλων. Το 4-5% του γενικού πληθυσμού, δηλαδή 1 στα 20 έως 25 άτομα, θεωρείται ότι είναι φορέας του παθολογικού γονιδίου (περίπου 500.000 Έλληνες είναι φορείς). Αν και οι δύο γονείς είναι φορείς του γονιδίου, τα παιδιά τους έχουν 25% πιθανότητα να πάσχουν από ΙΚΝ. [3,4]

Στην ΙΝΚ όλοι οι εξωκρινείς αδένες, οι οποίοι εκκρίνουν βλέννη (βλεννοεκκριτικοί) παράγουν παθολογική βλέννα παχύρρευστη με μεγάλο ιξώδες. Είναι συστηματική νόσος που προκαλεί σοβαρές εκδηλώσεις απόφραξης:

- στους αεροφόρους οδούς του αναπνευστικού,

- στον παγκρεατικό πόρο,
- και στο έντερο.

Η παραγωγή παθολογικών εκκρίσεων επηρεάζει επίσης:

- τους ιδρωτοποιούς και τους σιελογόνους αδένες,
- το ήπαρ που σε ποσοστό 2% προκαλεί λόγω χολόστασης ηπατική κίρρωση,
- το αναπαραγωγικό σύστημα.

Οι πνεύμονες στη γέννηση είναι φυσιολογικοί, αλλά προοδευτικά αναπτύσσεται διάχυτη πνευμονοπάθεια ως αποτέλεσμα απόφραξης των μικρών περιφερικών αεραγωγών από βύσματα που σχηματίζονται από τις παχύρρευστες εκκρίσεις.

Οι βλάβες στο πάγκρεας αρχίζουν από την ενδομήτρια ζωή, με προοδευτική απόφραξη των παγκρεατικών πόρων που οδηγεί σε ίνωση και λιπώδη εκφύλιση. Έτσι πολλά νεογέννητα παρουσιάζουν ανεπάρκεια της εξωκρινούς μοίρας, η οποία στην πρώιμη βρεφική ηλικία φτάνει σε ποσοστό 85-90% των πασχόντων.

Η έκκριση της παθολογικής βλέννης από το έντερο αρχίζει και αυτή προ της γέννησης, με συνέπεια το μηκόνιο να είναι παθολογικής σύστασης με υψηλές συγκεντρώσεις πρωτεϊνών (μεγαλύτερη αναλογία σε λευκοματίνη), χαμηλά επίπεδα υδατανθράκων και ύδατος. Επίσης, ανώμαλες βλεννοπρωτεΐνες, με συνέπεια να το καθιστούν παχύρρεστο με σχηματισμό κηρωδών βυσμάτων μηκωνίου. Τα βύσματα συγκεντρώνονται και ενσφηνώνονται στον τελικό ειλεό, στον οποίο συσσωρεύεται παχύρρεστο μηκόνιο, προκαλώντας απόφραξη και διάταση των κεντρικότερων εντερικών ελίκων, ήδη, από την ενδομήτρια ζωή. Επιπρόσθετα, η έλλειψη παγκρεατικών ενζύμων συμβάλλει ακόμη περισσότερο στην ανωμαλία του μηκωνίου.

Οι ιδρωτοποιοί αδένες πάσχουν από τη γέννηση. Ο ιδρώτας έχει υψηλές συγκεντρώσεις νατρίου και χλωρίου. Τα παθολογικά επίπεδα νατρίου και χλωρίου του ιδρώτα οφείλονται στην αδιαπερατότητα των επιθηλιακών κυττάρων στα ιόντα χλωρίου. Καθώς το νάτριο μεταφέρεται ενεργά από τον αυλό του πόρου του αδένος, το χλώριο δεν μπορεί να ακολουθήσει. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα, την κατακράτηση νατρίου εντός του αυλού του αδένος. [3,5,6]

Διαγνωστικές δοκιμασίες για την INK

Για την διάγνωση της INK χρησιμοποιούνται οι δοκιμασίες:

- Τεστ ιδρώτα
- Τεστ Boehringer-Mannheim
- 12/δακτυλική αναρρόφηση
- Γονιδιακός έλεγχος [7]

Στο "τεστ ιδρώτα" με τη μέθοδο Gibson-Cooke, μετριέται η συγκέντρωση ιόντων νατρίου ή/και χλωρίου στον ιδρώτα, σε συλλογή δείγματος. Η διέγερση για παραγωγή και έκκριση ιδρώτα γίνεται με την εφαρμογή ενός μικρού επιθέματος, εμποτισμένου σε ειδικό διάλυμα που περιέχει τη χολινεργική ουσία *πυλοκαρπίνη*, πάνω στο χέρι ή το πόδι. Στο επίθεμα τοποθετείται ένα μικρό ηλεκτρόδιο, το οποίο τροφοδοτεί την περιοχή με ασθενές ηλεκτρικό ρεύμα έντασης 3-4 mA και τήν διεγείρει για να παράγει ιδρώτα. Τιμές από 0 έως 40 mEq/L θεωρούνται φυσιολογικές, από 40 έως 60 mEq/L στην οριακή περιοχή, ενώ για τιμές πάνω από 60 mEq/L το τεστ θεωρείται θετικό.

Στο τεστ Boehringer-Mannheim μετριέται η συγκέντρωση της αλβουμίνης στο μηκόνιο. Συγκεντρώσεις >80 mg αλβουμίνης/gr μηκωνίου θεωρούνται θετικές για τη νόσο (φυσιολογικές τιμές 3mg albumin/gr μηκωνίου).

Με την αναρρόφηση υγρού από το 12/δακτυλικό μετριέται η ενζυματική ενεργότητα των παγκρεατικών ενζύμων. Στην περίπτωση της INK αυτή είναι πολύ ελαττωμένη.

Παθολογική ανατομία

Ο κεντρικός ειλεός είναι διατεταμένος με πεπαχυμένα τοιχώματα, με περιεχόμενο παχύρευστο ιξώδες μηκόνιο. Περιφερικά ο ειλεός στενεύει τόσο έτσι ώστε στα 15-20 εκ. από την ειλεοτυφλική συμβολή να έχει διάμετρο μολυβιού και να είναι γεμάτος με συμπυκνωμένο στοκώδους υφής μηκόνιο που έχει την εμφάνιση σφαιριδίων γκρι χροιάς. Η διάτρηση του ειλεού που προκαλείται στο 50% των νεογνών με INK εντοπίζεται στο τελικό διατεταμένο τμήμα του ειλεού και σε απόσταση 20 εκ. από την ειλεοτυφλική συμβολή.

Η ρήξη μπορεί να προκληθεί από:

- α) συστροφή στο σημείο που ο διατεταμένος ειλεός μεταπίπτει στο στενωμένο τελικό τμήμα του, που λόγω του βάρους του διατεταμένου εντέρου δρα ως υπομόχλιο.
- β) τοπική γάγγραινα, λόγω των μεγάλων ενδοαυλικών πιέσεων.
- γ) συνδυασμό και των δύο προαναφερθέντων μηχανισμών. [1,2,4,5]

Το παχύ έντερο είναι πολύ λίγο αναπτυγμένο (μικρόκολο) και περιέχει μικρή ποσότητα μηκωνίου.

Κλινικοί τύποι

Ο ΕΜ διακρίνεται σε απλό και επιπλεγμένο τύπο. Στον τελευταίο περιλαμβάνονται:

- η συστροφή εντέρου,
- το γαγγραινώδες έντερο,
- η διάτρηση,
- η περιτονίτιδα,
- η ψευδοκύστη,
- η εντερική ατρησία.

Κλινική εικόνα

Έχει θετικό οικογενειακό ιστορικό για INK ένα ποσοστό 10-33% των παιδιών με INK.. Τα νεογνά στην πλειονότητα είναι τελειόμηνα, αλλά με μικρό βάρος γέννησης, σε σχέση με την ηλικία κύησης. Το μικρό βάρος γέννησης πιθανόν οφείλεται στην εντερική απόφραξη και στην έλλειψη της τροφικής λειτουργίας του αμνιοτικού υγρού. Ιστορικό πολυδραμνίου, που είναι πιο συχνό στον επιπλεγμένο τύπο, ανευρίσκεται σε ποσοστό 10-20%.

Στον **απλό τύπο ΕΜ** η συμπτωματολογία εμφανίζεται, στις πρώτες 24-48 ώρες, με κοιλιακή διάταση και εμετούς, ενώ δεν υπάρχει αποβολή μηκωνίου. Ο πρωκτική σχισμή εμφανίζεται στενή, προσομοιάζουσα με στένωση πρωκτού. Η σοβαρότητα της απόφραξης κυμαίνεται από ήπια που λύνεται με απλό ορθοπρωκτικό ερεθισμό, μέχρι σοβαρή που χρήζει χειρουργικής επέμβασης.

Στον **επιπλεγμένο τύπο ΕΜ**, η συμπτωματολογία εμφανίζεται, στο πρώτο 24ωρο, με προοδευτική κοιλιακή διάταση, η οποία μπορεί να προκαλέσει αναπνευστική δυσχέρεια, με οίδημα και ερύθημα κοιλιακών τοιχωμάτων που υποδηλώνει περιτονίτιδα ή ψευδοκύστη και με πνευμοπεριτόναιο. Η ισχαιμική

νέκρωση του συστραμμένου εντερικού τμήματος έχει ως αποτέλεσμα την εκροή του μηκωνίου από τον αυλό του εντέρου και την ρευστοποίησή του, με αποτέλεσμα τον σχηματισμό ψευδοκύστης (γιγάντια κύστη μηκωνιακής περιτονίτιδας). [6,8,9]

Ακτινολογικός έλεγχος

Απλή ακτινογραφία κοιλίας

Η απλή ακτινογραφία μπορεί να δώσει την εικόνα του “αφρού σάπωνος” που προκύπτει από την μίξη φυσαλίδων αέρος με το ιξώδες μηκώνιο. Δεν υπάρχουν υγραερικά επίπεδα, γιατί ο αυλός του εντέρου είναι, σχεδόν εξ ολοκλήρου, κατειλημμένος από υγρό και παθολογικό μηκώνιο. Η ανάδειξη ασβεστώσεων είναι ενδεικτικές ενδομήτριας διάτρησης του εντέρου, ενώ η ύπαρξη μεγάλης μάζας με στικτές ασβεστώσεις υποδηλώνουν σχηματισμό ψευδοκύστης.

Βαρυσύχος υποκλυσμός

Ο βαρυσύχος υποκλυσμός αναδεικνύει μικρόκολο.

Διαφορική διάγνωση

Η διαφορική διάγνωση θα γίνει από παθήσεις που προκαλούν νεογνικό ειλεό με καθυστέρηση αποβολής μηκωνίου και μικρόκολο. Αυτή περιλαμβάνει:

- Ολικό αγαγγλιονικό κόλον (ολικό megacolon),
- Ατρησία ειλεού-παχέος εντέρου,
- Σύνδρομο βύσματος μηκωνίου,
- Σύνδρομο νεογνικού αριστερού μικρόκολου,
- Λειτουργική ανωριμότητα εντέρου,
- Υποθυρεοειδισμό.

Στο ολικό megacolon, το σκιαγραφικό υλικό διέρχεται από το μικρόκολο στο διατεταμένο ειλεό, χωρίς να αναδεικνύονται οι σφαιροειδείς σχηματισμοί του παθολογικού μηκωνίου. Επίσης, στην ακτινογραφία κοιλίας στο ολικό megacolon υπάρχουν υγραερικά επίπεδα. [3,5]

Θεραπεία

Συντηρητική θεραπεία

Ο απλός ΕΜ αντιμετωπίζεται καταρχάς συντηρητικά με υποκλυσμό με διάλυμα γαστρογραφίνης, σε αραίωση 50% με φυσιολογικό ορό, υπό ακτινοσκοπικό έλεγχο (Gastrografin-Diatrizoate Meglumine). Η γαστρογραφίνη είναι ακτινοσκοπική ουσία με μεγάλη ωσμωτικότητα (1900 mOsm/L) και περιέχει υγροσκοπικές ουσίες (Tween 80).

Πριν τη διαδικασία, χορηγείται στο νεογνό ορός Ringer lactate για ενυδάτωση και αντιβίωση. Για τον υποκλυσμό χρησιμοποιείται ευθύς καθετήρας (No 14).

Το διάλυμα γαστρογραφίνης, καθώς έρχεται σε επαφή με το εντερικό τοίχωμα, λόγω της μεγάλης ωσμωτικότητάς του, προκαλεί μετακίνηση υγρού από το πλάσμα του αίματος στον αυλό του εντέρου και έχει ως αποτέλεσμα τη μαλθακοποίηση και τη λίπανση του παθολογικού μηκωνίου, καθώς και την πρόκληση ωσμωτικής διάρροιας. Επειδή υπάρχει απώλεια ενδοαγγειακών υγρών, καθ' όλη τη διάρκεια της διαδικασίας παρακολουθούνται τα ζωτικά σημεία του νεογνού.

Μετά από μία ώρα, από τη χορήγηση της γαστρογραφίνης, ακολουθεί νέος υποκλυσμός, με χλιαρό βλεννολυτικό διάλυμα 1% ακετυλοκυστεΐνης (Mucomyst) με φυσιολογικό ορό. Η ακετυλοκυστεΐνη περιέχει πρωτεολυτικά ένζυμα (πρωτεάσες) που διασπούν τους δισουλφιδικούς δεσμούς μεταξύ αμινοξέων κυστεΐνης, με συνέπεια την περαιτέρω ρευστοποίηση και λίπανση του παθολογικού μηκωνίου.

Ο υποκλυσμός με διάλυμα γαστρογραφίνης επαναλαμβάνεται μετά 6-8 ώρες. Η χορήγηση της γαστρογραφίνης με υποκλυσμό, πολύ συχνά, οδηγεί στην αποβολή του παθολογικού μηκωνίου μέσα σε 12 έως 24 ώρες, ενώ μπορεί να απαιτηθούν καθημερινές επαναλήψεις της διαδικασίας για μία εβδομάδα. [10,11]

Χειρουργική θεραπεία

Ενδείξεις χειρουργικής αντιμετώπισης αποτελούν:

- η αποτυχία της συντηρητικής αγωγής,
- ο επιπλεγμένος τύπος ΕΜ,
- και οι αμφιβολίες όσον αφορά την ορθή διάγνωση.

Χειρουργικές τεχνικές

1. Κατά την επέμβαση διανοίγεται το αντιμεσεντερικό χείλος του εντέρου και γίνονται πλύσεις του αυλού με διάλυμα 1% ακετυλοκυστεΐνης, με σκοπό την αφαίρεση του πυκνόρρευστου και στερεά συμπεφυμένου με τα τοιχώματα παθολογικού μηκωνίου. Τα σφαιρίδια μηκωνίου στον τελικό ειλεό είναι πολύ συμπαγή και χρειάζονται περισσότερο χρόνο για να μαλακώσουν. Μετά από 2-3 πλύσεις με τη βοήθεια καθετήρα Fogarty No 5-6, πραγματοποιείται η αφαίρεση αυτού του υλικού. Ακολουθεί σύγκλειση του εντέρου.
2. Εντερεκτομή του διατεταμένου εντέρου και διενέργεια τελικοτελικής αναστόμωσης
3. Μετά την κένωση του τελικού ειλεού με την προαναφερθείσα διαδικασία ακολουθεί τελικοπλάγια αναστόμωση με εξωτερίκευση, είτε της περιφερικής έλικας κατά Bishop-Koop, είτε της κεντρικής έλικας κατά Santuli. Οι τεχνικές αυτές επιτρέπουν την περαιτέρω έκπλυση του εντέρου.
4. Στην περίπτωση γαγγραινώδους εντέρου ή ατρησίας που είναι αποτέλεσμα πρώιμης συστροφής στην εμβρυϊκή ζωή, γίνεται εκτομή της νεκρωμένης εντερικής έλικας και δημιουργία στομίας “δίκην δικάνου” (loop stoma). Ακολουθούν πλύσεις του περιφερικού εντέρου με διάλυμα 1% ακετυλοκυστεΐνης. [8,12,13]

Μετεγχειρητική φροντίδα

Κάθε νεογνό με ΕΜ, πρέπει να ελέγχεται με τις ειδικές δοκιμασίες για ΙΝΚ. Τα παγκρεατικά ένζυμα δεν πρέπει να χορηγούνται από τη νεογνική περίοδο, γιατί υπάρχει κίνδυνος ανάπτυξης αλλεργίας σ’ αυτά. Γι’ αυτό το γάλα που χορηγείται, πρέπει να περιέχει υδρολυόμενες πρωτεΐνες (pregestimil), έτσι ώστε να μην είναι απαραίτητα τα παγκρεατικά ένζυμα για πέψη και απορρόφηση.

Κατά τη μακροχρόνια παρακολούθηση πρέπει να λαμβάνεται πρόνοια για τις χειρουργικές επιπλοκές της κυστικής ίνωσης που περιλαμβάνουν:

- πνευμοθώρακα,
- πυλαία υπέρταση,
- αποφρακτικό ειλεό.

Ο αποφρακτικός ειλεός, ο οποίος μπορεί να είναι ολικός ή μερικός, παρουσιάζεται σε ποσοστό 10-40% σε μεγαλύτερες ηλικίες και είναι αποτέλεσμα των παχύρρευστων, με μεγάλο ιξώδες, κοπράνων στον τελικό ειλεό. Προδιαθετικοί παράγοντες θεωρούνται:

1. η μη συμμόρφωση του ασθενούς στη φαρμακευτική αγωγή (χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων και βλεννολυτικών φαρμάκων),
2. η αφυδάτωση,
3. η αλλαγή διαίτας,
4. η χειρουργική επέμβαση για άλλες αιτίες (π.χ. σκωληκοειδεκτομή).

Συνήθως, ο ειλεός αυτός αντιμετωπίζεται συντηρητικά με χορήγηση ακετυλοκυστεΐνης, τόσο από το στόμα, όσο και με υποκλυσμό. [3,6,9]

Μηκωνιακή περιτονίτιδα (ΜΠ)

ΜΠ ορίζεται η άσηπτη χημική περιτονίτιδα, η οποία οφείλεται στη διαφυγή μηκωνίου, λόγω διάτρησης εντέρου κατά την ενδομήτρια ζωή.

Αιτιολογία

Τα αίτια της ΜΠ είναι:

- ⇒ Ειλεός από μηκόνιο λόγω INK (50%),
- ⇒ Εντερική ατρησία,
- ⇒ Εγκολεασμός,
- ⇒ Συστροφή εντέρου, λόγω:
 - Συγγενούς χορδής (υπολείμματα ομφαλοεντερικού πόρου)
 - Ανώμαλης καθήλωσης εντέρου (malrotation)
- ⇒ Γαστρόσχιση,
- ⇒ Εσωτερική κήλη,
- ⇒ Ιδιοπαθές (πιθανόν λόγω αγγειακού συμβάματος).

Τύποι ΜΠ

Περιγράφονται 3 τύποι ΜΠ:

- Ινοσυμφυτικός,
- Κυστικός,
- Γενικευμένος.

- Ινοσυμφυτικός τύπος

Ο τύπος αυτός είναι ο συχνότερος. Το στείρο μηκόνιο προκαλεί έντονη χημική περιτονίτιδα, η οποία επάγεται από τα πεπτικά ένζυμα που περιέχονται στο

μηκώνιο. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία στερεών συμφύσεων και τη συγκόλληση εντερικών ελίκων. Η θέση της διάτρησης, συνήθως, δεν αναγνωρίζεται, γιατί έχει επουλωθεί από ινώδεις ασβεστοποιημένες συμφύσεις, που είναι και η αιτία της απόφραξης.

- Κυστικός τύπος

Ο κυστικός τύπος είναι αποτέλεσμα μη πλήρους επούλωσης της διάτρησης. Αυτό έχει ως συνέπεια τη συνεχή εκροή μηκώνιου από το σημείο της διάτρησης, σχηματίζοντας ψευδοκύστη που αποτελείται από εντερικές έλικες με νεκρωτικές εστίες στερεά συμφυόμενες και περιβαλλόμενες από μηκώνιο με επασβεστώσεις. Μ' αυτόν τον τρόπο δημιουργείται ένας επασβεστωμένος ινώδης κυστικός σχηματισμός στην περιτοναϊκή κοιλότητα. Η κύστη αυτή, μετά τη γέννηση, διατείνεται, λόγω της κατάποσης αέρα και αποκτά πολύ μεγάλες διαστάσεις, δημιουργώντας μια ειδική μορφή που ονομάζεται **γιγαντιαία κυστική μηκωνιακή περιτονίτιδα** (*Giant Cystic Meconium Peritonitis*).

- Γενικευμένος τύπος

Στο γενικευμένο τύπο η διάτρηση συμβαίνει λίγο πριν ή κατά τη διάρκεια του τοκετού. Το μηκώνιο διασκορπίζεται σε όλη την περιτοναϊκή κοιλότητα. Υπάρχει ασκитικό υγρό, οι τυχόν υπάρχουσες συμφύσεις είναι χαλαρές, ενώ δεν υπάρχουν ενδοπεριτοναϊκές επασβεστώσεις. [1,2,5]

Κλινικές εκδηλώσεις

Οι κλινικές εκδηλώσεις εμφανίζονται αμέσως μετά τη γέννηση με χολώδεις εμετούς, προοδευτική διάταση της κοιλίας που σε ορισμένες περιπτώσεις λαμβάνει τη μορφή “βατραχειδούς κοιλίας”, οίδημα και ερύθημα κοιλιακού τοιχώματος, αναπνευστική δυσχέρεια, λόγω άνωσης του διαφράγματος, υποβολαιμία. Κατά την επισκόπηση της κοιλίας μπορεί να γίνουν αντιληπτά, περισταλτικά κύματα του εντέρου, έντονο επίφλεβο, ενώ το δέρμα μπορεί να έχει αποκτήσει πράσινη χροιά. Εάν η διάτρηση έχει γίνει πριν τον 7^ο εμβρυϊκό μήνα (χρόνος σύγκλεισης της ελυτροπεριτοναϊκής απόφυσης), η διαφυγή μηκώνιου στο όσχεο, το οποίο επασβεστώνεται, δίνει την εντύπωση όγκου των όρχεων.

Ακτινολογικός έλεγχος

Στην απλή ακτινογραφία κοιλίας αναγνωρίζονται υγραερικά επίπεδα, διατεταμένες εντερικές έλικες και πολλαπλά υδραερικά επίπεδα. Η ανεύρεση επασβεστώσεων στην κοιλία ή στο όσχεο στην απλή ακτινογραφία αποτελεί παθογνωμονικό σημείο της πάθησης. Η μη ύπαρξη ασβεστώσεων υποδηλώνει ότι η διάτρηση έγινε περιγεννητικά. Στην περίπτωση γιγαντιαίας κυστικής μηκωνιακής περιτονίτιδας, η ακτινογραφία αναδεικνύει ένα μεγάλο υγραερικό επίπεδο.

Θεραπεία

Αρχικά, στον ασθενή χορηγούνται κατάλληλα υγρά για τη διόρθωση των ηλεκτρολυτικών διαταραχών. Ένδειξη χειρουργείου αποτελεί η εντερική απόφραξη. Ασθενείς με ασβεστώσεις στην ακτινογραφία, χωρίς, όμως, ευρήματα απόφραξης αντιμετωπίζονται συντηρητικά. Συνήθως, τα χειρουργικά ευρήματα περιλαμβάνουν ύπαρξη πολλαπλών στερεών συμφύσεων, συγκολλημένες έλικες εντέρου, φλεγμαίνουσα μάζα εντερικών ελίκων με ασβεστώσεις. Γενικά η επέμβαση είναι εργώδης και δύσκολη, περιλαμβάνοντας εφαρμογή διαφόρων χειρουργικών τεχνικών, όπως λύση των συμφύσεων και τοποθέτηση ενδοπεριτοναϊκής παροχέτευσης, εντερεκτομή με τελικο-τελική εντερο-εντερο αναστόμωση, ειλεοστομία, κολοστομία. [5,8]

Πρόγνωση

Η πρόγνωση της ΜΠ δεν είναι καλή, καθώς παρουσιάζει θνητότητα, η οποία φτάνει στο 50% των περιπτώσεων.

Σύνδρομο βύσματος μηκωνίου

Το σύνδρομο βύσματος μηκωνίου αποτελεί μια ασυνήθη, καλοήγη απόφραξη του παχέος εντέρου που οφείλεται στην ύπαρξη βύσματος, συνήθως στο κατίον, το οποίο προκαλεί απόφραξη. Το βύσμα είναι βλεννώδους φύσης, παχύρυστο, σκληρής υφής, με λευκή χροιά.

Αίτια

Αίτια του συνδρόμου βύσματος μηκωνίου θεωρούνται:

α) Η λειτουργική υποκινητικότητα του παχέος που παρατηρείται κυρίως στα πρόωρα (25%).

β) Το σύνδρομο του νεογνικού αριστερού μικρόκολου (50%).

γ) Η ινοκυστική νόσος (25%).

Στην υπολειτουργία του παχέος εντέρου ενοχοποιούνται παράγοντες της μητέρας,

- η υπερμαγνησιναιμία,
- και ο σακχαρώδης διαβήτης.

Για την αντιμετώπιση της εκλαμψίας κύησης στην έγκυο χορηγείται μαγνήσιο.

Η πιθανή προκαλούμενη υπερμαγνησιναιμία μειώνει την απελευθέρωση της ακετυλοχολίνης με συνέπεια την υπολειτουργία του παχέος εντέρου. Επίσης, η υπογλυκαιμία του νεογνού, λόγω διαβητικής μητέρας, δρα ως ερέθισμα για την παραγωγή γλυκαγόνου που οδηγεί σε μείωση της εντερικής κινητικότητας. [1,2]

Κλινικές εκδηλώσεις

Υπάρχει κοιλιακή διάταση, ενώ εμετοί παρουσιάζονται σπάνια.

Ακτινολογικός έλεγχος

Η απλή ακτινογραφία αναδεικνύει διατεταμένες εντερικές έλικες, ενώ ο υποκλυσμός με βάριο ή γαστρογραφίνη φανερώνει έλλειμμα πλήρωσης στο κατίον, λόγω του βύσματος.

Θεραπεία

Ο υποκλυσμός με γαστρογραφίνη λύνει την απόφραξη με αποβολή του άσπρου βύσματος και έξοδο φυσιολογικού μηκωνίου. Την ίδια εικόνα, όμως, μπορεί να δώσει το συγγενές megacolon και η INK. Για το λόγο αυτό, κάθε νεογνό με σύνδρομο βύσματος μηκωνίου πρέπει να ελέγχεται για την πιθανή ύπαρξη κυστικής ίνωσης και νόσου του Hirschsprung. [1,5,14]

Βιβλιογραφία

1. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
2. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
3. Irish MS, Borowitz D, Glick PL. «Meconium Ileus». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 597-608.
4. Kiely E. «Meconium ileus». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond; 2003, p. 465-470.
5. Michael G. Caty, Mauricio A. Escobar. «Meconium disease». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 425-38.
6. Davenport M, Wyatt H. «Cystic fibrosis». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 315-28.
7. Kerem BS, Rommens JM, Buchanan JA, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science* 1989; 245: 1073–80.
8. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
9. Boix-Ochoa J, Lloret J. «Meconium peritonitis». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond; 2003, p. 471-478.
10. Burke MS, Ragi JM, Karamanoukian HL, et al. New strategies in nonoperative management of meconium ileus. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 760–4.
11. O'Halloran SM, Gilbert J, McKendrick OM, et al. Gastrografin in acute meconium ileus equivalent. *Arch Dis Child* 1986; 61: 1128–30.
12. Rescorla FJ, Grosfeld JL. Contemporary management of meconium ileus. *World J Surg* 1993; 17: 318–25.
13. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
14. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.

9. Συγγενές megάκολο

(Αγαγγλιονικό megάκολο ή νόσος Hirschsprung)

Το 1886, ο Harold Hirschsprung περιέγραψε αρχικά τη νόσο Hirschsprung ως αιτία δυσκοιλιότητας στην πρώιμη βρεφική ηλικία. Η έγκαιρη διάγνωση και η χειρουργική αποκατάσταση της νόσου είναι ζωτικής σημασίας, γιατί θα απαλλάξει τα προσβληθέντα παιδιά από την επίμονη και βασανιστική δυσκοιλιότητα και θα αποτρέψει την επικίνδυνη για τη ζωή τους εμφάνιση εντεροκολίτιδας.

Παθοφυσιολογία

Η νόσος Hirschsprung οφείλεται στην απουσία παρασυμπαθητικών γαγγλιοκυττάρων στο μυεντερικό (Auerbach) και υποβλεννογόνο (Meissner) πλέγμα του ορθού ή/και του κόλου.

Τα άωρα κύτταρα των γαγγλίων (νευροβλάστες), τα οποία προέρχονται από τη νευρική ακρολοφία του πνευμονογαστρικού, εμφανίζονται στον οισοφάγο την 5η εβδομάδα της κύησης. Αυτά μεταναστεύουν ουραία με τις ίνες του πνευμονογαστρικού κατά μήκος του εντέρου. Τα κύτταρα αυτά φθάνουν στο κεντρικό κόλον την 8η εβδομάδα της κύησης και στο ορθό την 12η εβδομάδα. Αυτά τα κύτταρα, αμέσως, διαμορφώνουν ένα πλέγμα εξωτερικά από την κυκλοτερή μυϊκή στοιβάδα του εντέρου και παρεμβάλλονται μεταξύ της επιμήκους μυϊκής στοιβάδας και της κυκλοτερούς, σχηματίζοντας το μυεντερικό πλέγμα του Auerbach. Το υποβλεννογόνο πλέγμα του Meissner διαμορφώνεται από τους νευροβλάστες, οι οποίοι μεταναστεύουν από το μυεντερικό πλέγμα δια μέσου της κυκλοτερούς μυϊκής στοιβάδας στον υποβλεννογόνο και το βλεννογόνο. Οι νευροβλάστες γίνονται ώριμα γαγγλιοκύτταρα (μία διαδικασία που συνεχίζεται και μετά τη γέννηση μέχρι περίπου το 2ο χρόνο της ζωής). Φυσιολογικά, ένα τελειόμηνο νεογνό φέρει στο πλέγμα του Auerbach 50 γαγγλιοκύτταρα /mm², και στο πλέγμα του Meissner 17-18 γαγγλιοκύτταρα /mm². [1]

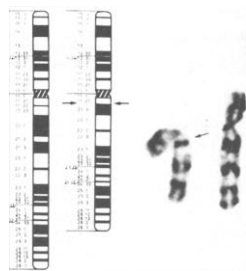
Αναστολή μετανάστευσης των νευροβλαστών έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία αγαγγλιονικού τμήματος εντέρου. Αυτό οδηγεί στην κλινική εμφάνιση της νόσου Hirschsprung (λειτουργική απόφραξη). Στη νόσο Hirschsprung, ο έσω σφικτήρας του πρωκτού βρίσκεται σε κατάσταση συνεχούς μη χάλασης. Τα προσβληθέντα παιδιά από τη νόσο έχουν αληθινά ένα σφιχτό έσω σφικτήρα. Φυσιολογικά, διάταση της ληκύθου του ορθού εντέρου οδηγεί στη χαλάρωση του

έσω σφιγκτήρα. Στη νόσο Hirschsprung σε διάταση της ληκύθου, ο έσω σφιγκτήρας παραμένει μόνιμα σε κατάσταση μη χάλασης, ανίκανος να χαλαρώσει. [2]

Η μακροσκοπική παθολογική εικόνα της νόσου περιλαμβάνει τη διάταση και υπερτροφία του κεντρικού παχέος εντέρου (γαγγλιονικό), που μεταπίπτει απότομα ή βαθμηδόν (ζώνη μετάβασης, η οποία φέρει μειωμένο αριθμό γαγγλιοκυττάρων) περιφερικά σε παχύ έντερο με φυσιολογική ή με μικρότερη διάμετρο (αγαγγλιονικό). Το ανώμαλα διεσταλμένο έντερο είναι αυτό που έχει γαγγλιοκύτταρα. Τα ιστολογικά χαρακτηριστικά γνωρίσματα της ασθένειας Hirschsprung περιλαμβάνουν την απουσία γαγγλιοκυττάρων στο μυντερικό και υποβλενογόνιο πλέγμα και την παρουσία υπερτροφικών αμυελικών νευρικών απολήξεων, σε χώρους που φυσιολογικά καταλαμβάνουν τα γαγγλιοκύτταρα.

Έχει βρεθεί ότι υπάρχει γενετική προδιάθεση για τη νόσο Hirschsprung. Στην κεντρική περιοχή του μακριού σκέλους του χρωμοσώματος 10 υπάρχει ένα κυρίαρχο γονίδιο, το οποίο προσδιορίστηκε, ως *RET* πρωτοογκογονίδιο. Μετάλλαξη του γονιδίου *RET* εμφανίζεται περίπου στο 25% των οικογενών περιπτώσεων και στο 15% των σποραδικών περιπτώσεων της νόσου Hirschsprung. (Σχήμα 1) [1,3]

Σχήμα 1. Μετάλλαξη του πρωτοογκογονιδίου *RET* στο μακρύ σκέλος του χρωμοσώματος 10



Επιδημιολογία–Συχνότητα

Η νόσος Hirschsprung εμφανίζεται σε, περίπου, 1 ανά 5.000 γεννήσεις ζώντων νεογνών. Η νόσος προσβάλλει συχνότερα τα αγόρια (αγόρια/κορίτσια 4:1). Η υπεροχή των αγοριών είναι λιγότερο εμφανής στο ολικό αγγαγγλιονικό κόλον (σύνδρομο Zuelzer Wilson-αγόρια/κορίτσια 1,5-2:1). Το 1/3 των παιδιών με τη νόσο Hirschsprung διαγιγνώσκονται κατά τη νεογνική ηλικία. Στο 50% η νόσος διαπιστώνεται μέσα στον πρώτο χρόνο της ζωής. Σχεδόν όλα τα παιδιά με τη νόσο Hirschsprung διαγιγνώσκονται μέχρι την ηλικία των 2 ετών. Ένας μικρός αριθμός παιδιών με νόσο Hirschsprung δεν αναγνωρίζεται και η διάγνωση τίθεται πολύ αργότερα στην παιδική ηλικία ή και κατά την ενηλικίωση.

Η εντόπιση της νόσου είναι πιο συχνή στο ορθοσιγμοειδές (75%). Μπορεί να επεκτείνεται πέραν της αριστερής κολικής καμπής (10%) ή και πέραν της δεξιάς (3-7%). Σε ένα ποσοστό 5-8% η νόσος μπορεί να προσβάλει ολόκληρο το παχύ έντερο (ολικό αγγαγγλιονικό megacolon). [4,5]

Συνοδές ανωμαλίες

Συνοδές ανωμαλίες παρουσιάζονται στο 11-30% των παιδιών με νόσο Hirschsprung και περιλαμβάνουν:

- ο Σύνδρομο Down (κακή πρόγνωση) (5-15%),
- ο Σ. Wandenburg (συγγενές megacolon δυσμορφία προσώπου, διαταραχές μελανίνης, συγγενής κώφωση),
- ο Καρδιοαγγειακές ανωμαλίες (2-8%),
- ο Ανωμαλίες ουροποιητικού (συχνότερες-23%),
- ο Εντερική ατρησία (λεπού-παχέος),
- ο Ατρησία ορθού.

Ένα ποσοστό 50% των παιδιών με ατρησία ορθού παρουσιάζει διαταραχές κινητικότητας του κόλου (νόσο Hirschsprung, Δυπλασία εντερικού νευρώνα, Υποαγγιλίωση, Δυσγαγγιλίωση). [4,6]

Διάγνωση

Ιστορικό

Τα προεξάρχοντα συμπτώματα της νόσου είναι: 1) η *καθυστερημένη αποβολή μηκωνίου* πέραν των πρώτων 24 ωρών της ζωής, 2) η *κοιλιακή διάταση* και 3) ο *εμετός*.

Νεογνά. Κατά τη διάρκεια της νεογνικής περιόδου, τα νεογνά με νόσο Hirschsprung δεν αποβάλλουν μηκόνιο μέσα στις πρώτες 24-48 ώρες της ζωής (σε ποσοστό πάνω από το 90%). Εμφανίζουν κοιλιακή διάταση, δυσκοιλιότητα και επαναλαμβανόμενους χολώδεις εμετούς. Σε ποσοστό περίπου 50% των νεογνών, τα οποία παρουσιάζουν καθυστερημένη αποβολή μηκωνίου, αυτή η καθυστέρηση οφείλεται στην παρουσία της νόσου Hirschsprung. [3]

Βρέφη. Όσο το βρέφος θηλάζει, συνήθως, δεν παρουσιάζονται διαταραχές κενώσεων, επειδή οι παραγόμενες κενώσεις είναι πολύ μαλθακής σύστασης. Με την πάροδο όμως του χρόνου υπάρχει προοδευτική μείωση της συχνότητας των κενώσεων. Απότομη επιδείνωση παρουσιάζεται, όταν το βρέφος αρχίζει να διατρέφεται με γάλα αγελάδας ή με στερεές τροφές (δυσκοιλιότητα χωρίς εγκόπριση, μείωση όρεξης, μετεωρισμός κοιλίας, κακή θρέψη).

Νήπια-Μεγάλα παιδιά. Στα μεγαλύτερα νήπια και στα παιδιά, το χαρακτηριστικό σύμπτωμα είναι η χρόνια δυσκοιλιότητα. Αυτή η δυσκοιλιότητα είναι συχνά επίμονη και ανθεκτική στα συνηθισμένα πρωτόκολλα θεραπείας χρόνιας δυσκοιλιότητας και μπορεί να απαιτεί την καθημερινή χρήση υποκλυσμών. Αντίθετα από τα παιδιά με απλή λειτουργική δυσκοιλιότητα, τα παιδιά με νόσο Hirschsprung σπάνια παρουσιάζουν εγκόπριση (λέρωμα εσώρουχου με κοπρανώδες υλικό) και ακράτεια από υπερχειλίση. Τα παιδιά με νόσο Hirschsprung μπορεί να είναι υποσιτιζόμενα, λόγω ανορεξίας. Η ελλιπής διατροφή προκύπτει από το πρόωρο αίσθημα κορεσμού και την ανορεξία, λόγω των κοιλιακών ενοχλήσεων και του μετεωρισμού που συνδέεται με τη χρόνια δυσκοιλιότητα. [7]

Περίπου το 10-30% των παιδιών (κυρίως <2 ετών) αναπτύσσει *εντεροκολίτιδα Hirschsprung (τοξικό megacolon)*, η οποία μπορεί να είναι και η αρχική εκδήλωση της νόσου. Το τοξικό megacolon αποτελεί την πλέον σοβαρή και θανατηφόρο επιπλοκή της νόσου Hirschsprung. Η εντεροκολίτιδα εμφανίζεται χαρακτηριστικά με κοιλιακό πόνο, κοιλιακή διάταση, πυρετό, δύσσομες εκρηκτικές διάρροιες με πρόσμιξη αίματος, χολώδεις εμετούς, αφυδάτωση και shock. Εάν το τοξικό megacolon δεν

αναγνωρισθεί και αντιμετωπισθεί έγκαιρα (ενδοφλέβια χορήγηση υγρών και αντιβίωση [+Vancomycin], τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα και σωλήνα αερίων), η εντεροκολίτιδα μπορεί να οδηγήσει σε σηψαιμία, διατοχωματική εντερική νέκρωση και διάτρηση του εντέρου.

Η παθογένεση της εντεροκολίτιδας Hirschsprung παραμένει ασαφής. Εικάζεται ότι η χρόνια στάση των κοπράνων οδηγεί σε ισχαιμία του βλεννογόνου, σε αλλαγές της δομής της παραγόμενης εντερικής βλέννας, σε παρεμπόδιση του τοπικού αμυντικού μηχανισμού και σε μόλυνση με το *clostridium difficile* ή με rotavirus.

Αν και η δυσκοιλιότητα είναι το χαρακτηριστικό γνώρισμα της νόσου, έχει βρεθεί ότι το ένα τρίτο των παιδιών, στα οποία η νόσος εντοπίστηκε, πριν από την ηλικία των 3 μηνών, παρουσίαζαν επίμονες διαρροϊκές κενώσεις. Αυτές οι διάρροιες θεωρείται ότι αποτελούν εκδήλωση μια ήπιας μορφής εντεροκολίτιδας. [1,3,4]

Φυσική Εξέταση

Η εξέταση των νεογνών-βρεφών με νόσο Hirschsprung αποκαλύπτει κοιλιακή διάταση, τυμπανικότητα στην επίκρουση και σημειολογία εντερικής απόφραξης. Τα παιδιά σ' αυτήν την ηλικιακή ομάδα μπορούν, επίσης, να εμφανισθούν με οξεία εντεροκολίτιδα και σπάνια, με το σύνδρομο βύσματος μηκωνίου, σκωληκοειδίτιδα ή ρήξη τυφλού.

Τα μεγαλύτερα παιδιά με νόσο Hirschsprung, συνήθως, παρουσιάζουν χρόνια δυσκοιλιότητα. Η κοιλιακή εξέταση αναδεικνύει κοιλιακή διάταση και μπορεί εμφανώς, να διαγράφονται στα κοιλιακά τοιχώματα οι διατεταμένες εντερικές έλικες του εντέρου. Η δακτυλική εξέταση αποκαλύπτει, συνήθως, μία κενή λήκυθο και μπορεί να οδηγήσει στη χαρακτηριστική εκρηκτική αποβολή αερίων και κοπράνων με την απόσυρση του δακτύλου. Λιγότερο συχνά, από ότι τα νεογνά και τα βρέφη, τα μεγαλύτερα παιδιά με νόσο Hirschsprung μπορούν να εμφανίσουν ως αρχική εκδήλωση της νόσου, εντεροκολίτιδα Hirschsprung.

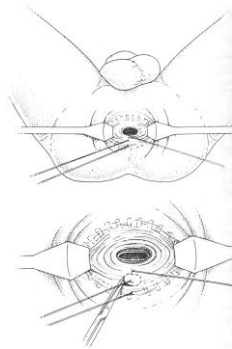
Παρακλινικές εξετάσεις

- Απλή ακτινογραφία κοιλίας: Αν και περιορισμένης διαγνωστικής αξίας για τη νόσο αυτή, μπορεί να αναδείξει διάταση του παχέος εντέρου, το οποίο μπορεί να καταλαμβάνει ολόκληρη την κοιλία με υδραερικά επίπεδα και απουσία αέρα (ή ελάχιστη ποσότητα) στο ορθό.

- Βαριούχος υποκλυσμός: Ο βαριούχος υποκλυσμός χωρίς προετοιμασία μπορεί να βοηθήσει στη διάγνωση με την ανάδειξη της ζώνης μετάβασης, η οποία παρεμβάλλεται μεταξύ ενός στενεμένου και ενός διασταλμένου τμήματος του παχέος εντέρου (εικόνα ανεστραμμένης φιάλης). Σε αμφισβητούμενες περιπτώσεις, η κατακράτηση του βαρίου στο παχύ έντερο, για περισσότερο από 24 ώρες, είναι χαρακτηριστική της νόσου. Σε ένα ποσοστό περίπου 10% των παιδιών με νόσο Hirschsprung, η εξέταση δεν φανερώνει τη ζώνη μετάβασης. Στα νεογνά, η μεταβατική ζώνη και η διάταση του παχέος εντέρου δεν είναι εμφανείς, λόγω ανεπαρκούς χρόνου για τη δημιουργία τους (για το λόγο αυτό, η εξέταση με βάριο θα πρέπει να εκτελείται, τουλάχιστον, μετά τη 15η ημέρα της ζωής). Στα παιδιά με ολικό αγγαλιονικό κόλλο, το παχύ έντερο δεν είναι ιδιαίτερα στενό, και η ανάδειξη ενός διατεταμένου ειλεού είναι ενδεικτική της νόσου. Οι αντενδείξεις για την εξέταση είναι η ύπαρξη διάτρησης και η ύπαρξη τοξικού megacolon.[1]
- Μανομετρία ορθού-πρωκτού: Σε μεγάλα παιδιά με χρόνια δυσκοιλιότητα και με άτυπο ιστορικό, είτε για νόσο Hirschsprung, είτε με απλή λειτουργική δυσκοιλιότητα, η ορθοπρωκτική μανομετρία μπορεί να είναι χρήσιμη στην εδραίωση ή στον αποκλεισμό της διάγνωσης για νόσο Hirschsprung. Τα παιδιά με νόσο Hirschsprung αποτυγχάνουν να εκλύσουν το ανακλαστικό χαλάρωσης του έσω σφιγκτήρα του πρωκτού, σε απάντηση της διάτασης του ορθού με μπαλόνι. Ο έσω σφιγκτήρας παραμένει, συνεχώς, σε κατάσταση μη-χάλασης. Η διαγνωστική ακρίβεια αυτής της μεθόδου για τη νόσο Hirschsprung είναι 85%. Τα μειονεκτήματα της μεθόδου είναι: η πολυπλοκότητα του οργάνου, ότι απαιτεί την πλήρη συνεργασία του ασθενούς (γεγονός που καθιστά λίαν δυσχερή την εξέταση, τουλάχιστον, στις πολύ μικρές ηλικίες), είναι μέθοδος χρονοβόρα και έχει μικρή ευαισθησία στα νεογνά.
- Βιοψία πρωκτού: Η οριστική διάγνωση της νόσου Hirschsprung στηρίζεται στα αποτελέσματα της βιοψίας του ορθού (εξέταση εκλογής). Η εξέταση αυτή απαιτεί ιδιαίτερα έμπειρο παθολογοανατόμο, ο οποίος να είναι εξοικειωμένος με τη νόσο. Ο προς εξέταση ιστός θα πρέπει να λαμβάνεται 2-3 εκατ. επάνω από την οδοντωτή γραμμή (στα πρώτα 1-2 εκατοστά από τον πρωκτικό

δακτύλιο, φυσιολογικά, δεν υπάρχουν γαγγλιακά κύτταρα) από το οπίσθιο τοίχωμα, για να ελαχιστοποιηθεί ο κίνδυνος της διάτρησης. Η βιοψία μπορεί να γίνει, είτε με βελόνα αναρρόφησης (προτιμάται), είτε με σφηνοειδή εκτομή, η οποία πρέπει να περιλαμβάνει το βλεννογόνο-μυϊκό χιτώνα. Τα ιστολογικά ευρήματα περιλαμβάνουν την απουσία γαγγλιακών κυττάρων στα πλέγματα και την ύπαρξη υπερτροφικών αμυελικών νευρικών ινών. Η ανοσοϊστοχημική μελέτη της acetylcholinesterase αναδεικνύει την αυξημένη δραστηριότητά της, στη βασική μεμβράνη και στο μυϊκό χιτώνα. (Σχήμα 2) [6,7]

Σχήμα 2. Βιοψία με σφηνοειδή εκτομή



Διαφορική διάγνωση

- Μηχανική απόφραξη
 - Ειλεός από μηκόνιο,
 - Malrotation με volvulus,
 - Απόφραξη 12/δακτύλου,
 - Εντερική ατρησία ή στένωση,
 - Ατρησία ορθού.
- Λειτουργική απόφραξη
 - Προωρότητα,

- Σύνδρομο μικρού αριστερού κόλου,
- Σύνδρομο βύσματος μηκωνίου,
- Σύνδρομο μεγακύστης-μικρόκολου-υποπερισταλτικότητας εντέρου,
- Σήψη, ηλεκτρολυτικές διαταραχές,
- Υποθυρεοειδισμός,
- Δυσπλασία εντερικού νευρώνα,
- Χρόνια απλή λειτουργική δυσκοιλιότητα.

Διαφορική διάγνωση χρόνιας δυσκοιλιότητας – Σ. Μεγάκολο

Χρόνια Δυσκοιλιότητα

Κενώσεις μικρές σε όγκο

Εγκόπριση

Ακράτεια κοπράνων

Όχι διάταση κοιλίας

Όχι εμετοί

Λήκυθος με κόπρανα

Όψη φυσιολογική

Συγγενές Μεγάκολο

Κενώσεις μεγάλες σε όγκο

Όχι

Όχι

Διάταση κοιλίας

Εμετοί

Λήκυθος άδεια

Όψη πάσχοντος

Το 95% των παιδιών χωρίς νευρολογική πάθηση που παρουσιάζουν ακράτεια κοπράνων, η ακράτεια αυτή οφείλεται σε χρόνια απλή λειτουργική δυσκοιλιότητα.

Θεραπεία

Συντηρητική αγωγή

Εάν το παιδί παρουσιάζει συμπτώματα και σημειολογία εντερικής απόφραξης, η αρχική θεραπεία πρέπει να περιλαμβάνει την ενδοφλέβια ενυδάτωση, τη διακοπή της σίτισης και τη γαστρική και εντερική αποσυμφόρηση. Η αποσυμφόρηση του πεπτικού μπορεί να επιτευχθεί με την τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα και με υποκλυσμούς φυσιολογικού ορού, μία ή δύο φορές καθημερινά. Σε ασθενείς με εντεροκολίτιδα χορηγούνται, επιπρόσθετα, και αντιβιοτικά ευρέως φάσματος (+vancomycin).

Χειρουργική αντιμετώπιση

Η κλασική χειρουργική αντιμετώπιση περιλαμβάνει τρία χειρουργικά στάδια (χρόνους):

α) τη δημιουργία κολοστομίας, κεντρικά του αγαγγλιονικού τμήματος, κατά τη νεογνική-βρεφική περίοδο.

β) την οριστική επέμβαση-(pull-through), εκτομή του αγαγγλιονικού τμήματος και κολοπρωκτική αναστόμωση, όταν το παιδί φθάσει σε ηλικία 9-12 μηνών, ώστε το διατεταμένο γαγγλιακό παχύ έντερο να έχει επανέλθει και να έχει αποκτήσει φυσιολογική διάμετρο.

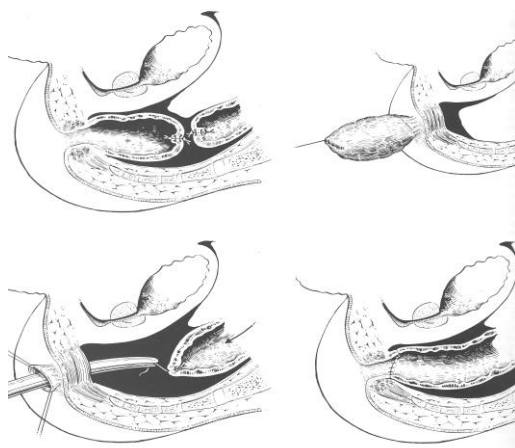
γ) τη σύγκλειση της στομίας, μετά από 4-8 εβδομάδες από την οριστική επέμβαση [2,4]

Οι κύριες οριστικές επεμβάσεις, οι οποίες εκτελούνται για το συγγενές megacolon, είναι:

Swenson: Εκτέμνεται το αγαγγλιονικό κόλον αφήνοντας ένα ορθοσιγμοειδικό κολόβωμα. Ακολούθως με λαβίδα διαμέσου του πρωκτικού δακτυλίου, αυτό έλκεται και εξωτερικεύεται αναστρεφόμενο. Επιτελείται τομή επί του προσπίπτοντος ανεστραμμένου ορθικού κολοβώματος, διαμέσου της οποίας με λαβίδα συλλαμβάνεται και έλκεται το αγαγγλιονικό κόλον. Ακολουθεί αναστόμωση του γαγγλιακού κόλου στο περιφερικό ορθόν, ακριβώς επάνω από την οδοντωτή γραμμή.

(Σχήμα 3) [8]

Σχήμα 3. Επέμβαση κατά Swenson

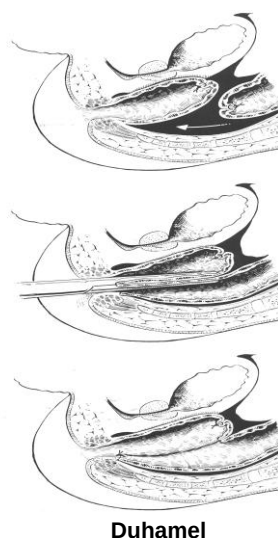


Swenson

Rehbein: Η τεχνική Rehbein διαφέρει από τη Swenson, στο ότι η επέμβαση στην ουσία είναι μια χαμηλή πρόσθια ορθοπρωκτική εκτομή και αναστόμωση. Η ορθοπυελική παρασκευή ολοκληρώνεται, αφήνοντας τελικά, ένα αγγαλιονικό τμήμα του ορθού 2 έως 3 εκατ. στα βρέφη και 4 έως 5 εκατ. στα μεγαλύτερα παιδιά. Η αναστόμωση επιτυγχάνεται, είτε με αυτόματο μηχανήμα κυκλικού αναστομωτήρα, είτε με συρραφή με το χέρι. Ακολουθεί διαστολή του πρωκτού με κηρία Hegar, σε μέγεθος αμέσως μεγαλύτερο της διαμέτρου του αναστομωτήρα, ώστε να επιτευχθεί χάλαση του έσω σφιγκτήρα (οι διαστολές επαναλαμβάνονται και μετεγχειρητικά).

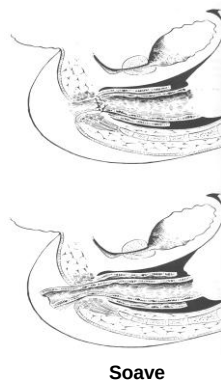
Duhamel-Grob: Το αγγαλιονικό κόλον εκτέμνεται στο ύψος του ορθού, ακριβώς επάνω από την περιτοναϊκή ανάκαμψη και αφήνεται εκεί ως έχει. Ακολουθεί τομή κατά το οπίσθιο τοίχωμα του πρωκτού 1,5-2,5 εκατ. ακριβώς επάνω από την οδοντωτή γραμμή. Μια μακριά κυρτή λαβίδα με ένα μικρό τολύπιο ωθείται κατά μήκος του οπίσθιου τμήματος του ορθού. Το τολύπιο, ακολούθως, πιάνεται από μία άλλη κυρτή λαβίδα, η οποία μέσω της πρωκτικής τομής έλκεται κατά τρόπο παλινδρομο στην πύελο. Το γαγγλιακό κεντρικό κόλον, με τη βοήθεια της λαβίδας, τραβιέται κατευθείαν πίσω από το ορθόν και, κατόπιν, εκτελείται μια πλάγιο-πλάγια ορθοκολική αναστόμωση, με τη χρήση αυτόματου συρραπτικού μηχανήματος διαπρωκτικά (transanal GIA stapler). (Σχήμα 4) [9,10]

Σχήμα 4: Επέμβαση κατά Duhamel-Grob



Soave-Boley: Το αγγλιονικό έντερο εκτέμνεται. Κατόπιν ακολουθεί ο διαχωρισμός του βλεννογόνου από τον ορομυϊκό χιτώνα (από το κεντρικό ορθό έντερο στον πρωκτό). Η παρασκευή διευκολύνεται με την έκχυση διαλύματος αδρεναλίνης (1:10.000) σε φυσιολογικό ορό (0,9%) [1 ml Αδρεναλίνης +19 ml φυσιολογικό ορό] μεταξύ βλεννογόνου και μυϊκού χιτώνα στο κεντρικό ορθόν. Το αγγλιονικό κεντρικό έντερο τραβιέται, έπειτα, μέσω της δημιουργηθείσας μυϊκής μανσέτας του ορθού και αναστομώνεται στον πρωκτό, ακριβώς πάνω από την οδοντωτή γραμμή. Ακολουθεί η σύγκλειση της στομίας μετά από 4-8 εβδομάδες, εάν αυτή δεν έχει εκτελεσθεί κατά τη διάρκεια της οριστικής επέμβασης. (Σχήμα 5) [11]

Σχήμα 5. Επέμβαση κατά Soave-Boley



Όλες οι προαναφερθείσες τεχνικές επιτελούνται, σήμερα, και λαπαροσκοπικά σε εξειδικευμένα κέντρα. [12]

Επέμβαση σε ένα χειρουργικό στάδιο

Πολλοί παιδοχειρουργοί επιλέγουν, σήμερα, την εκτέλεση της οριστικής επέμβασης σε ένα χειρουργικό χρόνο, χωρίς τη δημιουργία κολοστομίας. Η επέμβαση πραγματοποιείται άμεσα μετά τη διάγνωση και έχει εφαρμοσθεί κυρίως σε νεογνά και βρέφη με αποτελέσματα συγκρίσιμα με αυτά της επέμβασης των τριών σταδίων.

Η δυνατότητα να εκτελεσθεί η επέμβαση σε ένα χειρουργικό στάδιο, εξαρτάται κατά ένα μεγάλο μέρος από τη διαθεσιμότητα, εμπειρία και τις ικανότητες του προσωπικού του παθολογοανατομικού εργαστηρίου, γιατί είναι κρίσιμο να καθοριστεί επακριβώς από τις ταχείες βιοψίες, ότι το παχύ έντερο που αναστομώνεται στον πρωκτό είναι φυσιολογικά αγγλιονικό. [13]

Μια άλλη τεχνική είναι η σε ένα χρόνο υποβοηθημένη λαπαροσκοπική διαπρωκτική pull-through (primary laparoscopic assisted trans-anal pull-through). Αυτή η τεχνική μπορεί να χαρακτηριστεί ως μία παλίνδρομη Soave. Με κυκλοτερή τομή ακριβώς επάνω από την οδοντωτή γραμμή, αρχίζει η παρασκευή και ο διαχωρισμός του βλεννογόνου από το μυϊκό χιτώνα, από τον πρωκτό προς το ορθόν. Μετά από την παρασκευή των πρώτων 8-10 εκατ. του ορθικού βλεννογόνου ακολουθούν η παρασκευή και η έλξη ολόκληρου του ορθοσιγμοειδούς (ολοτοιχωματικό) δια του πρωκτού και αναστομώνεται το γαγγλιακό κόλον με τον πρωκτό στην οδοντωτή γραμμή (βλεννογόνο-δερματική γραμμή). Με τη λαπαροσκόπηση, αφενός μεν λαμβάνονται αρχικά βιοψίες, ώστε να καθοριστεί το σημείο, κατά το οποίο το παχύ έντερο φέρει γάγγλια, αφετέρου δε εξασφαλίζεται, ότι το έντερο που έλκεται διαπρωκτικά, δεν έχει συστραφεί.. [13, 14]

Επιπλοκές

ο Διαρροή από αναστόμωση	(1-5%)
ο Στένωση αναστόμωσης	(3-5%)
ο Εντερική απόφραξη	(5%)
ο Διαπύσηση τραύματος	(1-10%)
ο Δυσκοιλιότητα	(6-10%)
ο Ακράτεια	(3-12%)
ο Εντεροκολίτιδα	(2-27%)

Έκβαση, Νοσηρότητα – Θνητότητα

Η πρόγνωση των παιδιών με νόσο Hirschsprung είναι γενικά αρκετά καλή (90%). Εντούτοις, τα παιδιά με σύνδρομο Down έχουν πολύ χαμηλό ποσοστό εγκράτειας κοπράνων και πολλοί είναι αυτοί που υποστηρίζουν τη δημιουργία μόνιμης κολοστομίας.

Η γενική θνησιμότητα της νόσου Hirschsprung είναι 2-3%. Η θνησιμότητα, λόγω τοξικού megacolon (εντεροκολίτιδα Hirschsprung), είναι 25-30% και αποτελεί σχεδόν την αποκλειστική αιτία θανάτου. [1,14]

Βιβλιογραφία

1. Georgeson KE. «Hirschsprung's disease». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 456-67.
2. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
3. Puri P. «Hirschsprung's disease». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold; 2003, p. 513-34.
4. Rintala RJ, Pakarinen M. «Hirschsprung's disease». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 385-400.
5. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
6. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
7. Molenaar JC, Meijers C. «Hirschsprung's Disease». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnold; 1998, p. 206-12.
8. Swenson O, Bill AH. Resection of the rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon. An experimental study. *Surgery* 1948; 24: 212–20.
9. Martin LW, Caudill DR. A method for elimination of the blind rectal pouch in the Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *Surgery* 1967; 62: 951–3.
10. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
11. Boley SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1964; 56: 1015–17.
12. Georgeson KE, Cohen RD, Hebra A, et al. Primary laparoscopic-assisted endorectal colon pull-through for Hirschsprung's disease: a new gold standard. *Ann Surg* 1999; 229: 678–82; discussion 682–3.
13. Langer JC, Durrant AC, de la Torre ML, et al. One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children. *Ann Surg* 2003; 238: 569–76.

14. Teitelbaum DH, Wulkan ML, Georgeson KE, Langer JC. «Hirschprung's Disease». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 617-46.

10. Νεκρωτική Εντεροκολίτιδα

Ορισμός-Εισαγωγή

Η νεκρωτική εντεροκολίτιδα (NEK) αποτελεί το συνηθέστερο επίκτητο χειρουργικό αίτιο του γαστρεντερικού στα νεογνά. Αν και, κυρίως, αφορά πρόωρα νεογνά, μπορεί επίσης να παρατηρηθεί και σε τελειόμηνα. Παρά τις εντατικές μελέτες, η αιτιολογία της παραμένει άγνωστη. Πρόκειται για μια ιδιοπαθή ισχαιμική φλεγμονή και θρομβωτική νέκρωση του εντέρου. Με τα ποσοστά θνησιμότητας να πλησιάζουν στο 50% για νεογνά, τα οποία ζυγίζουν λιγότερο από 1500 g, η NEK αντιπροσωπεύει ένα σημαντικό κλινικό πρόβλημα.

Ιστορική ανασκόπηση

Η NEK, πριν την ανάπτυξη των Μονάδων Εντατικής Φροντίδας Νεογνών (οι οποίες έχουν προσφέρει τα μέγιστα στην επιβίωση των νεογνών με παθολογικά προβλήματα και ιδίως των προώρων), αποτελούσε μη συνήθη κλινική οντότητα, καθώς η επιβίωση των πρόωρων νεογνών μέχρι τότε (αρχές δεκαετίας 1960) κυμαινόταν σε πολύ χαμηλά επίπεδα.

Αν και από αρκετούς συγγραφείς αναφέρεται ότι ο Siebold το 1825 περιγράφει την πρώτη περίπτωση NEK, η πλειοψηφία αναγνωρίζει ως πρώτο το Generish που το 1891 περιγράφει περίπτωση τελειόμηνου νεογνού με διάτρηση του ειλεού, χωρίς περιφερική απόφραξη του εντέρου, άγνωστης αιτιολογίας. Η πρώτη περίπτωση επιτυχούς χειρουργικής αντιμετώπισης διάτρησης ειλεού, λόγω NEK, περιγράφεται το 1943 από τους Agerty και συν. [1]

Παθοφυσιολογία-Αιτιοπαθογένεια

Η NEK έχει διάφορες επιπτώσεις στο γαστρεντερικό σωλήνα και ασκεί σοβαρή συστηματική δράση. Πιο συχνά προσβάλλεται ο τελικός ειλεός και ακολουθεί το παχύ έντερο. Μπορεί να αφορά, είτε μόνο ένα τμήμα του εντέρου (50%), είτε πολλαπλά. Σε μερικές περιπτώσεις μπορεί να προσβάλλει σχεδόν ολόκληρο το έντερο (>3/4 του μήκους). Το προσβληθέν έντερο διατείνεται και το τοίχωμά του παχύνεται, λόγω οιδήματος. Ινώδη στοιχεία καλύπτουν τον ορογόνο του με ύπαρξη νεκρωτικών εστιών. Υπάρχουν εξελκώσεις του βλεννογόνου με απόπτωση τμημάτων αυτού. Μπορεί, επίσης, να παρατηρηθεί η παρουσία υπορογόνιου αέρα, κυρίως υδρογόνου, (εντερική πνευμάτωση -*pneumatosis intestinalis*) και η οποία

αποτελεί χαρακτηριστικό εύρημα. Η διεργασία της εντερικής πνευμάτωσης αρχίζει από την υποβλεννογόνια στοιβάδα και διαχέεται στη μυϊκή και υπορογόνοιο στοιβάδα του εντέρου.

Αν και η ακριβής αιτιολογία είναι ακόμα άγνωστη, φαίνεται ότι είναι πολυπαραγοντική. Έχει ενοχοποιηθεί η ανοσολογική ανωριμότητα του εντερικού βλεννογόνου που επιτρέπει την μετανάστευση της εντερικής χλωρίδας, έξω από τον αυλό του εντέρου. Επίσης, έχει προταθεί, ότι φλεγμονώδεις κυτοκίνες (π.χ leukotrienes, tumor necrosis factor, platelet-activating factor) και το νιτρικό οξείδιο (NO) διαδραματίζουν σημαντικό ρόλο στην ανάπτυξη και τη σοβαρότητα της νόσου. [2,3,4]

Συχνότητα

Η συχνότητα εμφάνισης της NEK είναι περίπου 1-3:1.000 γεννήσεις ζώντων νεογνών και περισσότερα από το 90% είναι πρόωρα. Διαφορές μεταξύ των φύλων δεν φαίνεται να υπάρχουν. Επιβαρυντικοί παράγοντες για την εμφάνιση της νόσου είναι η προωρότητα και το χαμηλό βάρος γέννησης. Νεογνά με βάρος γέννησης <1500g έχουν σημαντικά αυξημένο κίνδυνο για ανάπτυξη NEK. [1,5]

Διάγνωση

Η διάγνωση της NEK βασίζεται στην κλινική υποψία για ύπαρξη της νόσου και υποστηρίζεται από τα συμπεράσματα των ακτινολογικών και των εργαστηριακών εξετάσεων.

Ιστορικό

Η εμφάνιση της NEK είναι στενά συνδεδεμένη με την έναρξη σίτισης του νεογνού. Φαίνεται ότι τα νεογνά που θηλάζουν διατρέχουν μικρότερο κίνδυνο εμφάνισης NEK, σε σύγκριση με αυτά που τρέφονται με τεχνητό γάλα (φόρμουλα). Κατά γενικότητα, η πιο συχνή ηλικία εμφάνισης είναι από 3 έως 12 ημέρες. Πάντως η ηλικία έναρξης της νόσου σχετίζεται με την ύπαρξη ή μη προωρότητας.

Στα πρόωρα η ηλικία έναρξης της NEK είναι αντιστρόφως ανάλογη με την ηλικία κύησης. Έτσι, για νεογνά με κύηση <30 εβδομάδων, η μέση ηλικία εμφάνισης της νόσου είναι 20,2 ημέρες, για πρόωρα με κύηση 31-33 εβδομάδων είναι 13,8 ημέρες, και για νεογνά με κύηση >34 εβδομάδων είναι 5,4 ημέρες.

Στα τελειόμηννα η μέση ηλικία έναρξης της νόσου είναι σαφώς πιο μικρή (1-3 ημέρες), ενώ συνήθως, είτε συνυπάρχουν παθολογικές καταστάσεις όπως περιγεννητική ασφυξία, συγγενή καρδιοπάθεια, μεταβολικές διαταραχές, είτε από το ιστορικό εγκυμοσύνης υπήρχαν καταστάσεις που μείωναν την εντερική αιμάτωση του εμβρύου (ανεπάρκεια πλακούντα, χρήση κοκαΐνης από τη μητέρα).

Φυσική Εξέταση

Η αρχική συμπτωματολογία μπορεί να είναι *ύπουλη και έρπουσα* με σημεία δυσανεξίας σίτισης (π.χ. άρνηση τροφής, κοιλιακή διάταση, υψηλό γαστρικό υπόλειμμα και εμετούς), τα οποία επιδεινώνονται με την πάροδο του χρόνου. Σε εξέλιξη της νόσου η κοιλία διατείνεται περισσότερο και οι εντερικές έλικες μπορούν να διαγράφονται στο κοιλιακό τοίχωμα. Τα κοιλιακά τοιχώματα αποκτούν σκληρή υφή και γίνονται ευαίσθητα στη ψηλάφηση, ενώ οι εντερικοί ήχοι μειώνονται ή και καταργούνται. Το κοιλιακό τοίχωμα καθίσταται οίδηματώδες με ή χωρίς ερυθματώδη χροιά. Μπορεί να αναπτυχθεί, καρδιοαναπνευστική δυσπραγία (αναπνευστική δυσχέρεια, shock), αιμορραγική διάθεση (από κατανάλωση παραγόντων πήξης) και λήθαργος. Η αιμορραγία από το ορθόν (λανθάνουσα ή φανερή) αποτελεί συχνή εκδήλωση της NEK. Είναι δυνατόν, όμως, η νόσος εξαρχής να εκδηλωθεί με *σημεία σήψης* (κρίσεις άπνοιας, βραδυκαρδία, υπόταση, υπογλυκαιμία, θερμидική αστάθεια), ή ακόμη *κεραυνοβόλα* (βαριάς μορφής άπνοια, γρήγορη εξέλιξη και εγκατάσταση καρδιαγγειακής και αιμοδυναμικής ανεπάρκειας και shock). [6,7]

Απεικονιστικές μέθοδοι

Απλή ακτινογραφία κοιλίας

Η κύρια απεικονιστική εξέταση στη διάγνωση και την παρακολούθηση της NEK είναι η απλή ακτινογραφία κοιλίας. Τόσο η προσθιοπίσθια (ΠΟ), όσο και η αριστερή πλαγία (decubitus) ακτινογραφία κοιλίας είναι ουσιαστικές, για την αρχική αξιολόγηση οποιουδήποτε νεογνού με υποψία NEK. Αυτές πρέπει να εκτελούνται ανά 6-8 ώρες στα νεογνά με NEK. Η decubitus ακτινογραφία επιτρέπει την ανίχνευση του ενδοπεριτοναϊκού αέρα, ο οποίος βρίσκεται επάνω από τη σκιά του ήπατος (επάνω δεξιά πλευρά, σημείο ποδοσφαιρικής μπάλας “football sign”) και ο οποίος δεν είναι εύκολα απεικονιστικά αναγνωρίσιμος σε άλλες προβολές. Έτσι, λοιπόν, αυτή θα

πρέπει να ζητείται μαζί με κάθε ΠΟ, εκτός και αν η κατάσταση του ασθενούς παραμένει σταθερά βελτιούμενη.

Τα συνήθη ευρήματα στην απλή ακτινογραφία κοιλίας περιλαμβάνουν:

- *Διατεταμένες εντερικές έλικες.* Οι ακτινογραφίες μπορούν, μερικές φορές, να αποκαλύψουν λιγοστή ή απύουσα παρουσία εντερικού αέρα, εύρημα πιο ανησυχητικό από την διάχυτη εντερική διάταση που αλλάζει κατά τη διάρκεια του χρόνου.
- *Πάχυνση εντερικού τοιχώματος* (οίδημα/φλεγμονή).
- *Σημείο σταθερής εντερικής έλικας.* Πρόκειται για μονήρη ή πολλαπλές εντερικές έλικες, οι οποίες παρουσιάζουν σταθερή θέση ή σχήμα σε διαδοχικές ΠΟ για 24-36 ώρες. Αυτό το εύρημα συνηγορεί για ολοτοιχωματική νέκρωση και αποτελεί ένδειξη για χειρουργική επέμβαση.
- *Εντερική πνευμάτωση.* Αν και θεωρείται παθολογικό εύρημα της νόσου, η εντερική πνευμάτωση δεν αποτελεί αποκλειστικό εύρημα της ΝΕΚ. Απαντάται, επίσης, στην εντεροκολίτιδα από νόσο Hirschsprung, στο σύνδρομο πηκτού γάλακτος, στην πυλωρική στένωση, σε βαριές διάρροιες και σε δυσανεξία υδατανθράκων. Εμφανίζεται σε δύο μορφές: στην κυστική και στη γραμμοειδή. Η κυστική εμφανίζεται ως κοκκιώδης ή αφρώδης μορφή και αναπαριστά τον υποβλεννογόνο αέρα. Η γραμμοειδής, είτε συνυπάρχει με την κυστική μορφή, είτε εμφανίζεται μετά απ' αυτήν. Αποτελεί χαρακτηριστική διαύγαση, σαν "γραμμές τραίνου" μέσα στο τοίχωμα του προσβληθέντος εντέρου.
- *Ύπαρξη αέρος στο σύστημα της πυλαίας.* Η ύπαρξη αέρα στο πυλαίο σύστημα παλαιότερα θεωρείτο ως δυσοίωνα εύρημα και αποτελούσε απόλυτη ένδειξη για χειρουργείο. Σήμερα θεωρείται λιγότερο δυσοίωνα και αποτελεί σχετική ένδειξη χειρουργείου. Το εύρημα αυτό, το οποίο συνήθως δεν ανευρίσκεται στις απλές ακτινογραφίες (πιο εύκολα και εντυπωσιακά αναγνωρίσιμο στο υπερηχογράφημα κοιλίας, βλ. κατωτέρω), εμφανίζεται ως γραμμωτές διαυγάσεις στη ακτινοσκοπικότητα του ήπατος. Δύο είναι οι πιθανοί μηχανισμοί: είτε (1) αέρας εισήλθε στο πυλαίο σύστημα από το εντερικό τοίχωμα, είτε (2) βακτηρίδια που παράγουν αέρα εισήλθαν στο πυλαίο σύστημα.
- *Ασκίτης.* Ο ασκίτης αποτελεί όψιμο εύρημα και εμφανίζεται, συνήθως, μετά από διάτρηση και ανάπτυξη περιτονίτιδας. Ο ασκίτης εμφανίζεται στην ΠΟ

ακτινογραφία ως μία συγκέντρωση εντερικών ελίκων στο κέντρο της κοιλίας σε ένα ακτινοσκοπικό φόντο. Πάντως αυτός εκτιμάται καλύτερα στο υπερηχογράφημα κοιλίας (βλ. κατωτέρω).

- *Πνευμοπεριτόναιο*. Η ύπαρξη ελεύθερου αέρα στην περιτοναϊκή κοιλότητα είναι δυσοίωνα σημείο και αποτελεί ένδειξη επείγουσας χειρουργικής επέμβασης. [1,5,4,6]

Υπερηχογράφημα κοιλίας (US κοιλίας)

Με το US κοιλίας, ένας έμπειρα ειδικευμένος παιδοακτινολόγος μπορεί να προσδιορίσει ένα μεγάλο αριθμό διαγνωστικών πληροφοριών στα νεογνά με NEK, γρηγορότερα και με το λιγότερο κίνδυνο από ότι οι άλλες απεικονιστικές μέθοδοι.

- Το US κοιλίας μπορεί να ανακαλύψει εγκυστωμένες συλλογές ή αποστήματα απότοκα συγκεκαλυμμένης διάτρησης.
- Το US κοιλίας είναι άριστη εξεταστική μέθοδος για τη διάκριση του ασκίτη και τη μέτρηση του όγκου του. Με επαναληπτικές εξετάσεις ελέγχεται η εξέλιξή του, η οποία αποτελεί δείκτη της πορείας της NEK.
- Ο αέρας, εντός της πυλαίας, μπορεί να αναγνωρισθεί εύκολα ως φυσαλίδες εντός του φλεβικού συστήματός της. Αυτή η εύρεση αποτελεί το σημείο "σαμπάνιας ή βεντάλιας" λόγω της χαρακτηριστικής εμφάνισης.
- Η μελέτη με Doppler των σπλαγγχνικών αρτηριών μπορεί να βοηθήσει στη διάκριση μιας αρχόμενης NEK από μία καλοήγη δυσανεξία σίτισης σε ένα νεογνό με ήπια συμπτωματολογία. Κλινικές μελέτες έχουν δείξει μία αξιολογη αύξηση της μέγιστης ταχύτητας ροής ($>1,00$ cm/sec) στην κοιλιακή και την άνω μεσεντέρια αρτηρία σε νεογνά με αρχόμενη NEK. [1,4]

Αιματολογικές-Βιοχημικές εξετάσεις

Οι παθολογικές εργαστηριακές εξετάσεις που συνήθως παρατηρούνται στην NEK είναι οι εξής:

- Υπονατριαιμία.
- Μεταβολική οξέωση. Αυτή είναι αποτέλεσμα της μειωμένης καρδιακής παροχής που οδηγεί σε ανεπαρκή περιφερική αιμάτωση (perfusion) των ιστών και ανάπτυξη γαλακτικής οξέωσης.
- Αύξηση αποβολής γαλακτικού στα ούρα.
- Λευκοπενία.

- ο Θρομβοκυτοπενία.
- ο Παρατεταμένοι χρόνοι προθρομβίνης (PT) και μερικής θρομβοπλαστίνης (aPTT), μείωση του ινοδογόνου, αύξηση των προϊόντων διάσπασης της ινικής (σε περιπτώσεις κατανάλωσης παραγόντων πήξης-coagulopathy).
- ο Θετικό Clinitest. Η NEK παραβλάπτει την απορρόφηση των υδατάνθρακων στο λεπτό έντερο, λόγω προσβολής του βλεννογόνου. Αυτό έχει ως συνέπεια, αυτοί να περνούν στο παχύ έντερο, όπου και να υπόκεινται σε ζύμωση. Τα δισκία Clinitest ανιχνεύουν την ύπαρξη αυτών των υποπροϊόντων της ζύμωσης.

Διαφορική Διάγνωση

Η διαφορική διάγνωση θα πρέπει να περιλαμβάνει, κυρίως, τις πιο κάτω παθολογικές καταστάσεις:

- ο Μεταβολική οξέωση,
- ο Άπνοια λόγω προωρότητας,
- ο Βακτηριαίμια,
- ο Νεογνική σήψη,
- ο Νόσο του Hirschsprung,
- ο Malrotation–Volvulus,
- ο Ομφαλίτιδα,
- ο Ουρολοίμωξη.

Θεραπεία

Συντηρητική

Η θεραπεία των νεογνών με NEK (χωρίς ένδειξη χειρουργείου) είναι, κατά βάση, συντηρητική. Αυτή περιλαμβάνει τη διακοπή της σίτισης, την τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα και τη χορήγηση ολικής παρεντερικής σίτισης και αντιβιοτικών ευρέως φάσματος (συνήθως χορηγούνται οι συνδυασμοί:

(α) αμπικιλίνη (ampicillin), γενταμικίνη (gentamicin) και κλινδαμυκίνη (clindamycin), ή

(β) βανκομυκίνη (vancomycin), κεφοταξίμη (cefotaxime), και κλινδαμυκίνη ή μετρονιδαζόλη (metronidazole). Τα νεογνά, τα οποία ανταποκρίνονται κλινικά στη συντηρητική θεραπεία με πλήρη υποχώρηση των ακτινολογικών ευρημάτων, συνεχίζουν τη θεραπεία για 7-10 ημέρες.

Χειρουργική

Περίπου το 25-50% των νεογνών με NEK θα χρειασθούν χειρουργική παρέμβαση. Οι κύριες ενδείξεις χειρουργείου είναι: [1,8]

- Διάτρηση εντέρου (Πνευμοπεριτόναιο),
- Επιδείνωση της κλινικής πορείας παρά την συντηρητική αγωγή,
- Ερύθημα κοιλιακών τοιχωμάτων,
- Ύπαρξη κοιλιακής μάζας,
- Θετικό σημείο σταθερής εντερικής έλικας,
- Θετική παρακέντηση κοιλίας.

Ο ιδανικός χρόνος χειρουργικής παρέμβασης είναι, όταν το έντερο είναι γαγγραινώδες, χωρίς όμως ρήξη. Η χειρουργική παρέμβαση συνίσταται, συνήθως, στην εκτομή του πάσχοντος εντερικού τμήματος και τη δημιουργία στομιών (κεντρικού και περιφερικού τμήματος του εντέρου). Σε περίπτωση πολλαπλών εκτομών δημιουργούνται και ανάλογες στομίες. Η σύγκλειση των στομιών γίνεται, συνήθως, μετά από 6-8 βδομάδες, εφόσον έχει προηγηθεί έλεγχος της βατότητας του εντέρου με σκιαγραφικό. Στα πολύ χαμηλού βάρους νεογνά (>1000g) προτείνεται μόνο η τοποθέτηση παροχετευτικού σωλήνα (renrose) στην κοιλιακή κοιλότητα με τοπική αναισθησία. [9,10,11]

Έκβαση-Θνητότητα

Περίπου το 50% των νεογνών με NEK, τα οποία αντιμετωπίζονται με συντηρητική αγωγή, έχουν ίαση από τη νόσο. Η επιβίωση των νεογνών με NEK, τα οποία αντιμετωπίζονται χειρουργικά, κυμαίνεται από 44 έως 87%, ενώ τα μισά από αυτά εμφανίζουν κάποια μετεγχειρητική επιπλοκή (στένωση στομίας, εντερική στένωση, εντερικό συρίγγιο, σύνδρομο βραχέως εντέρου, ενδοκοιλιακά αποστήματα, διαπύηση τραύματος).

Το ποσοστό θνητότητας στα νεογνά που ζυγίζουν λιγότερο από 1500 g είναι 10-44%, έναντι του ποσοστού θνητότητας 0-20% αυτών που ζυγίζουν περισσότερο από 2500 g. Σε εξαιρετικά πρόωρα νεογνά με πολύ χαμηλό βάρος γέννησης (>1000 g), τα αναφερόμενα ποσοστά θνησιμότητας είναι 40-100%. Στα τελειόμηνα νεογνά το ποσοστό θνητότητας είναι 4,7%. [2,3,7]

Επιπλοκές

- Στένωση εντέρου 25-33% (η συχνότερη επιπλοκή της συντηρητικής θεραπείας). Αν και η πλέον πιθανή εντόπιση της NEK είναι ο τελικός ειλεός, οι στενώσεις αφορούν το παχύ έντερο και ιδίως την αριστερή πλευρά του.
- Σύνδρομο βραχέως εντέρου (η συχνότερη επιπλοκή της χειρουργικής θεραπείας).
- Μυκητιασική σηψαιμία.
- Εντερικά συρίγγια.
- Στένωση στομίας.
- Ηπατικά αποστήματα.
- Διαπύηση και διάσπαση τραύματος.

Διαβάθμιση (στάδια) βαρύτητας NEK κατά Bell

Ο Bell το 1973 [12] εισήγαγε αντικειμενικά κριτήρια, με τα οποία σταδιοποίησε την NEK ανάλογα με τη βαρύτητά της σε:

Στάδιο I Νεογνά με πιθανή NEK.

Στάδιο II Νεογνά με επιβεβαιωμένη NEK.

Στάδιο III Νεογνά βαρέως πάσχοντα με κλινική επιδείνωση με ή χωρίς εντερική νέκρωση.

Αναλυτικότερα:

- **Bell στάδιο I** - Νεογνά με πιθανή NEK.

ο *Στάδιο Ia*

- Ήπια μη συγκεκριμένα συμπτώματα (κρίση άπνοιας, βραδυκαρδία, αστάθεια θερμοκρασίας).
- Ήπια εντερική σημειολογία (αυξανόμενο γαστρικό υπόλοιπο και ήπιος μετεωρισμός κοιλίας).
- Τα ακτινογραφικά ευρήματα μπορούν να είναι φυσιολογικά ή μπορεί να υπάρχει ήπια μη ειδική εντερική διάταση.
- Θεραπεία: Διακοπή σίτισης και χορήγηση αντιβιοτικών για 3 ημέρες.

ο *Στάδιο Ib*

- Η συμπτωματολογία είναι η ίδια με Ia με την προσθήκη της αποβολής αιμορραγικών κοπράνων.
- Η θεραπεία είναι ίδια με του σταδίου Ia.

- **Bell στάδιο II** – Νεογνά με επιβεβαιωμένη NEK.

- ο *Στάδιο IIα* (Νεογνό ήπια πάσχον)

- Τα κλινικά ευρήματα είναι τα ίδια με του σταδίου Ια, με την προσθήκη της απουσίας εντερικών ήχων και της ήπιας κοιλιακής ευαισθησίας.
- Τα ακτινογραφικά ευρήματα περιλαμβάνουν ειλεό με ή χωρίς εντερική πνευμάτωση.
- Θεραπεία: Διακοπή σίτισης και χορήγηση αντιβιοτικών για 7-10 ημέρες.

- ο *Στάδιο IIβ* (Νεογνό μετρίως πάσχον)

- Τα κλινικά ευρήματα είναι αυτά με του σταδίου IIα, η κοιλιακή ευαισθησία είναι όμως έντονη. Υπάρχει μελάγχρωση ή ερύθημα του κοιλιακού δέρματος, με ή χωρίς ύπαρξη μάζας κατά το δεξιό κάτω τεταρτημόριο της κοιλίας.
- Ακτινολογικά υπάρχει αέρας στο σύστημα της πυλαίας με ή χωρίς ασκίτη.
- Θεραπεία: Χορήγηση αντιβιοτικών για 14 ημέρες.

- **Bell στάδιο III** – Νεογνά βαρέως πάσχοντα με κλινική επιδείνωση με ή χωρίς εντερική νέκρωση, τα οποία έχουν μεγάλη πιθανότητα χειρουργικής παρέμβασης.

- ο *Στάδιο IIIα*

- Ο ασθενής πάσχει από βαριά NEK, χωρίς, όμως, νεκρωμένο έντερο.
- Κλινικά υπάρχουν όλα τα ανωτέρω, με προσθήκη της υπότασης, της βραδυκαρδίας, της αναπνευστικής ανεπάρκειας, της βαριάς μεταβολικής οξέωσης, της coagulopathy, ή/και της ουδετεροπενίας.
- Η ακτινογραφική εξέταση αποκαλύπτει τη παρουσία ασκίτη.
- Θεραπεία: Χορήγηση αντιβιοτικών, ινοτρόπων, μηχανική υποστήριξη.

- ο *Στάδιο IIIβ*

- Κλινικά ευρήματα γενικευμένης περιτονίτιδας.
- Ύπαρξη ελεύθερου περιτοναϊκού αέρα στην ακτινογραφία κοιλίας.
- Θεραπεία: Χειρουργική επέμβαση.

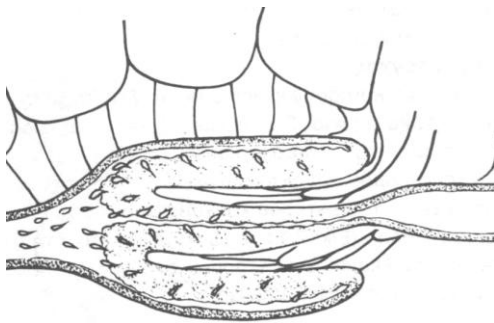
Βιβλιογραφία

1. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
2. Kosloske AM. «Necrotizing enterocolitis». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold; 2003, p. 501-12.
3. Ricketts RR. «Necrotizing Enterocolitis». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 661-70.
4. Henry MCW, Moss R.L. «Necrotizing enterocolitis. In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 439-55.
5. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
6. Boston VE. «Necrotizing Enterocolitis». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnold; 1998, p. 226-37.
7. Henry MCW, Moss RL. «Necrotizing enterocolitis». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 329-350 London U.K: Arnold; 1998, p. 226-37.
8. Kosloske AM. Indications for operation in necrotizing enterocolitis revisited. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 663–6.
9. Fasoli L, Turi RA, Spitz L, Kiely EM, Drake D, Pierro A. Necrotizing enterocolitis: extent of disease and surgical treatment. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1096–9.
10. Pierro A, Hall N. Surgical treatment of infants with necrotizing enterocolitis. *Semin Neonatol*. 2003; 8: 223–32.
11. Moss RL, Dimmitt RA, Henry MC, Geraghty N, Efron B. A meta-analysis of peritoneal drainage versus laparotomy for perforated necrotizing enterocolitis. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 1210–13.
12. Bell MJ, Kosloske AM, Benton C, Martin LW. Neonatal necrotizing enterocolitis: prevention of perforation. *J Pediatr Surg* 1973; 8: 601-5.

11. Εγκολεασμός

Με τον όρο εγκολεασμός νοείται η τηλεσκοπική εγκόλπωση κεντρικού τμήματος εντέρου εντός του συνεχόμενου περιφερικού. Το κεντρικό τμήμα του εντέρου ονομάζεται *εγκολεασμένη* έλিকা, ενώ το περιφερικό που εγκολπώνει την εγκολεασμένη έλিকা ονομάζεται *εγκολεάζουσα* έλিকা. Η εγκολεασμένη και εγκολεάζουσα έλিকা αποτελούν τον *άλλαντα* του εγκολεασμού. (Σχήμα 1)

Σχήμα 1: Εγκολεάζουσα και εγκολεασμένη έλিকা



Παθοφυσιολογία

Το μεσεντέριο της εγκολεασμένης έλικας παγιδεύεται και εγκλωβίζεται εντός της εγκολεάζουσας έλικας, με συνέπεια, αρχικά, την τοπική απόφραξη των λεμφαγγείων και φλεβών, η οποία οδηγεί στην ανάπτυξη οιδήματος και την υπερέκκριση βλέννας. Με την πάροδο του χρόνου παραβλάπτεται και η αρτηριακή αιμάτωση και αρχίζει η απολέπιση τμημάτων του πάσχοντος εντερικού βλεννογόνου. Ο συνδυασμός των ενδοαυλικών βλεννωδών εντερικών υγρών, του αίματος και τμημάτων του απεπτωκότος εντερικού βλεννογόνου αποτελούν τη χαρακτηριστική αιμορραγία από τον πρωκτό, η οποία ομοιάζει με πηκτή σταφίδας (currant jelly). Εάν η όλη κατάσταση δεν αντιμετωπισθεί, η εντερική ισχαιμία θα οδηγήσει σε ρήξη του εντέρου και στο θάνατο. Θα πρέπει να τονισθεί ότι ο εγκολεασμός, αρχικά, δεν εγκαθιστά εντερική απόφραξη, αλλά αυτή αναπτύσσεται προϊόντος του χρόνου. [1,2]

Αιτιολογία-Είδη Εγκολεασμού

- *Ιδιοπαθής εγκολεασμός*

Ο εγκολεασμός χαρακτηρίζεται ως *ιδιοπαθής* (90-95% των περιπτώσεων), όταν δεν υπάρχει παθολογικό σημείο (lead point), από το οποίο αρχίζει ο εγκολεασμός, και ως *δευτεροπαθής* (5-10%), όταν υπάρχει.

Ο ιδιοπαθής εγκολεασμός αφορά, κυρίως, βρέφη, ενώ ο δευτεροπαθής μεγαλύτερα παιδιά. Η αιτιολογία του ιδιοπαθούς εγκολεασμού είναι άγνωστη. Επειδή έχει παρατηρηθεί (χωρίς όμως να έχει αποδειχθεί), ότι αυτός συνήθως έπεται ιογενών λοιμώξεων (γαστρεντερίτιδα, αναπνευστικές λοιμώξεις) έχει ενοχοποιηθεί, ότι η εξ αυτών (adenovirus–rotavirus) προκαλούμενη υπερπλασία λεμφικού ιστού κατά τον τελικό ειλεό (πλάκες του Peyer) αποτελεί την αιτία του εγκολεασμού. Η τοπική αυτή υπερπλασία, η οποία αφορά όλη την περιφέρεια του τελικού ειλεού, προκαλεί στένωση του αυλού και καθήλωση του, δημιουργώντας μ' αυτόν τον τρόπο τις προϋποθέσεις για ανάπτυξη εγκολεασμού. [3,4]

- *Δευτεροπαθής εγκολεασμός*

Κατά το δευτεροπαθή εγκολεασμό υπάρχει ενδοπεριτοναϊκή παθολογία, η οποία προκαλεί απόφραξη του εντέρου, ή καθήλωση, από την οποία αρχίζει η διαδικασία του εγκολεασμού. Τέτοια παθολογικά σημεία είναι η μεκέλειος απόφυση, οι εντερικοί πολύποδες, ο εντερικός διπλασιασμός, το λέμφωμα από Β-κύτταρα, το λεμφοσάρκωμα. Επίσης, η πορφύρα Henoch-Schönlein (υπορογόνο αιμάτωμα), η ινοκυστική νόσος (πυκνό ιξώδες υλικό), ο μόνιμος καθετήρας εντερικής σίτισης, (γενικά η παρουσία ξένων σωμάτων εντός του αυλού), και το αιμάτωμα εντέρου ή μεσεντερίου, απότοκο κλειστής κάκωσης κοιλίας, είναι καταστάσεις που προδιαθέτουν στη δημιουργία εγκολεασμού. [5,6]

Μία ιδιαίτερη κατηγορία εγκολεασμού είναι ο μετεγχειρητικός εγκολεασμός (συνήθως ειλεοειλεακός), ο οποίος μπορεί να εμφανισθεί σε ένα μικρό ποσοστό κοιλιακών, ή/και θωρακικών επεμβάσεων (0,1-0,5%,) την 8η-11η μετεγχειρητική ημέρα.

Ανάλογα με τις εντερικές έλικες, οι οποίες εμπλέκονται για το σχηματισμό του άλλαντα, ο εγκολεασμός χαρακτηρίζεται ως: Ειλεοκολικός, Ειλεοτυφλικός (οι συχνότεροι τύποι -90%-), Ειλεοειλεακός (6%) και Κολοκολικός (4%). Οι δύο τελευταίοι τύποι είναι συνήθως δευτεροπαθείς. Στην πλειονότητα των περιπτώσεων αφορά ένα μόνο τμήμα του εντέρου, αν και έχουν παρατηρηθεί ασθενείς που ανέπτυξαν εγκολεασμό σε περισσότερα τμήματα εντέρου (2–διπλός, 3–τριπλός).

Επιδημιολογία – Συχνότητα

Ο εγκολεασμός αποτελεί την πλέον συχνή αιτιολογία εντερικής απόφραξης, σε παιδιά ηλικίας 3 μηνών έως 6 χρονών. Υπολογίζεται ότι η συχνότητά του είναι 1-4 ανά 1.000 γεννήσεις ζώντων νεογνών. Τα αγόρια προσβάλλονται συχνότερα από τα κορίτσια σε αναλογία 2-3/1. Οι ηλικίες που συχνότερα προσβάλλονται στον ιδιοπαθή εγκολεασμό είναι μεταξύ 3 μηνών-3 χρονών, με κορύφωση τους 4-10 μήνες. (Τα 2/3 των περιπτώσεων είναι ηλικίας μέχρι ενός έτους). [7,8]

Διάγνωση

Ιστορικό

Η χαρακτηριστική εικόνα είναι ένα μέχρι πρόσφατα υγιές βρέφος ηλικίας 6-12 μηνών, συνήθως ευτραφές, με αιφνίδια έναρξη κολικοειδούς άλγους (κλάμα, ανησυχία, κάμψη μηρών στη κοιλία, 80-90%) και εμετών (90%), το οποίο έχει πρόσφατο ιστορικό λοίμωξης αναπνευστικού ή γαστρεντερίτιδας. Η διάρκεια του άλγους είναι 2-3 min., ακολουθεί περίοδος ηρεμίας 15-20 min., κατά την οποία στα πρώιμα στάδια της νόσου το βρέφος φαίνεται να είναι καθ' όλα φυσιολογικό και επακολουθεί νέος παροξυσμός κοιλιακού άλγους, αρχίζοντας έναν νέο κύκλο (άλγος-ηρεμία-άλγος). Αρχικά, ταυτόχρονα με τον εμετό, το βρέφος μπορεί να παρουσιάζει αποβολή μαλθακών ή υδαρών κοπράνων (20-30%), ενώ η χαρακτηριστική από το ορθόν αιμορραγία εμφανίζεται μετά από 12-24 ώρες από την προσβολή της νόσου. Ο λήθαργος μπορεί να προεξάρχει κατά την αρχική παρουσίαση της νόσου, συνήθως όμως, αυτός αποτελεί όψιμο σύμπτωμα αυτής. Η κλασική τριάδα (κολικός, εμετός και αιμορραγία) εμφανίζεται μόνο στο 21% των περιπτώσεων.

Φυσική Εξέταση

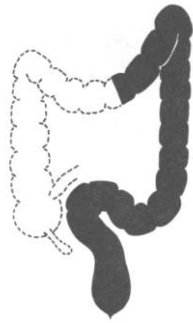
Αρχικά η κοιλία είναι μαλθακή και ανώδυνος. Με την πάροδο του χρόνου αναπτύσσεται κοιλιακή ευαισθησία και διάταση. Κατά την ψηλάφηση του άνω δεξιού τεταρτημορίου της κοιλιακής χώρας μπορεί να γίνει αντιληπτή η ύπαρξη μάζας (άλλαντας εγκολεασμού σε τυπικό ειλεοκολικό εγκολεασμό). Το σημείο *Dance* αναφέρεται στην απουσία του τυφλού κατά την ψηλάφηση του δεξιού λαγόνιου βόθρου. Η χαρακτηριστική αιμορραγία του εγκολεασμού παρατηρείται μόνο στο 50% των περιπτώσεων, ενώ οι περισσότεροι των ασθενών (75%), χωρίς εμφανώς αιμορραγικά κόπρανα, έχουν θετικό τεστ κοπράνων για αίμα. Ο πυρετός

αναπτύσσεται σε όψιμα στάδια της νόσου και είναι υποδηλωτικός εντερικής σπληναιμίας.

Παρακλινικές εξετάσεις

- Απλή ακτινογραφία κοιλίας. Η α/α κοιλίας δεν είναι διαγνωστική για τον εγκολεασμό. Αυτή μπορεί να είναι άνευ ευρημάτων στα πρώιμα στάδια της νόσου. Μπορεί, όμως, να δείξει την ύπαρξη κοιλιακής μάζας στη δεξιά κοιλία, ανώμαλη κατανομή αέρα και κοπράνων, υδραερικά επίπεδα στην εντερική απόφραξη, ή και πνευμοπεριτόναιο επί διατήρησης. [9]
- Υπερηχογράφημα κοιλίας Το US κοιλίας αποτελεί χρήσιμο εργαλείο για τη διάγνωση του εγκολεασμού, ελέγχει την υποτροπή του και ανευρίσκει την πιθανή ύπαρξη και άλλης εντόπισης. Έχει το προτέρημα ότι είναι ακίνδυνος και εύκολα επαναλήψιμος, αλλά η διαγνωστική του αξία εξαρτάται τα μέγιστα από τον εξεταστή. Δύο είναι τα παθογνωμονικά σημεία του εγκολεασμού, του στόχου και του ψευδονεφρού. Το σημείο του στόχου ανευρίσκεται σε εγκάρσια τομή και αποτελείται από δύο ομόκεντρους δακτυλίους χαμηλής ηχογένειας, οι οποίοι διαχωρίζονται από ένα δακτύλιο υψηλής ηχογένειας. Το σημείο ψευδονεφρού ανευρίσκεται σε επιμήκη τομή με αλληλοπαράθεση υποηχογενών και υπερηχογενών στοιβάδων. Το US κοιλίας, αν και είναι μία ακριβής διαγνωστική μέθοδος, όμως, θα πρέπει να περιορίζεται στους ασθενείς με χαμηλή υποψία, για ύπαρξη εγκολεασμού. Ασθενείς με τυπική εικόνα και με υψηλού βαθμού υποψία εγκολεασμού θα πρέπει άμεσα να υποβάλλονται σε υποκλυσμό με υδατοδιαλυτό ισοτονικό σκιαγραφικό (παλαιότερα χρησιμοποιούνταν βάριο). [2]
- Υποκλυσμός με σκιαγραφικό Ο υποκλυσμός με σκιαγραφικό είναι διαγνωστικός περίπου στο 95% των περιπτώσεων εγκολεασμού. Εκτός από διαγνωστικός, είναι και θεραπευτικός στις περισσότερες περιπτώσεις, κατά τις οποίες πραγματοποιείται εντός εικοσιτετράωρου από την έναρξη της προσβολής (βλέπε κατωτέρω Θεραπεία). [10] (Σχήμα 2)

Σχήμα 2: Εικόνα απόφραξης στη μεσότητα του εγκαρσίου λόγω ειλεοκολικού εκολεασμού. Με στικτή διαγράμμιση τυφλό ανιόν και τμήμα εγκαρσίου που έχουν εγκολεαστεί στο περιφερικό εγκάρσιο κόλο



Διαφορική διάγνωση

- Κολικοί εντέρου 1ου τριμήνου (διάταση εντέρου από καταπνόμενο αέρα). Σπάνια διαρκούν >1 ώρα, ενώ το παιδί δεν έχει άλλα συμπτώματα.
- Γαστρεντερίτιδα (πολλές δύσοσμες υδαρές κενώσεις). Προσοχή, σε ποσοστό 20-30% συνυπάρχουν διάρροιες στον εγκολεασμό.
- Κοιλιακή αναφυλακτοειδή πορφύρα (Henoch Schonlein purpura). Προσοχή, σε μικρό ποσοστό, η νόσος μπορεί να εμπλακεί με δευτεροπαθή εγκολεασμό.
- Ύπαρξη συγγενών ταινιών (π.χ. υπολείμματα ομφαλεντερικού πόρου).
- Volvulus.

Θεραπεία

Πριν από κάθε άλλη ενέργεια στο παιδί πρέπει να εισαχθεί φλεβοκαθετήρας και να αρχίσει η χορήγηση υγρών. Επίσης, τοποθετείται ρινογαστρικός καθετήρας και αποσυμπιέζεται το έντερο (ήπια υπακτικά από το ορθόν).

Συντηρητική ανάταξη

Εισάγεται καθετήρας στο ορθόν. Οι γλουτοί συμπλησιάζονται και συγκρατούνται με συγκολλητική ταινία (π.χ. tensoplast), ώστε να επιτευχθεί στεγανότητα. Ακολουθεί, είτε η χορήγηση από το ορθόν ακτινοσκιερού υλικού (υδροστατική ανάταξη, ανύψωση στήλης $\leq 1\text{m}$ από το επίπεδο του ορθού), [11] είτε η εμφύσηση αέρα στο κόλον (πνευματική ανάταξη, πίεση $\leq 150\text{ mm Hg}$). [12] Η ανάταξη θεωρείται πλήρης (επιτυχής), όταν η ακτινοσκιερή ουσία ή ο αέρας γεμίσουν

τις κεντρικές εντερικές έλικες με παλινδρόμηση στον τελικό ειλεό. Στην περίπτωση κατά την οποία στην πρώτη προσπάθεια επιτεύχθηκε μόνο μερική ανάταξη του εγκολεασμού και η κατάσταση του ασθενούς είναι σταθερή, μπορεί να επακολουθήσει και δεύτερη προσπάθεια (περισσότερες των δύο προσπαθειών ελλοχεύουν αυξημένο κίνδυνο για διάτρηση). Η συχνότητα της επιπλοκής της διάτρησης του κόλου στην προσπάθεια συντηρητικής ανάταξης είναι 1:250-300 υποκλυσμούς. [13]

● Παράγοντες που συνδέονται με υψηλό ποσοστό αποτυχίας της συντηρητικής ανάταξης είναι:

- Ο ειλεο-ειλεακός εγκολεασμός,
- Ο πολυμορφοπυρηνικός τύπος λευκών,
- Η αιμορραγία από το ορθόν,
- Η ηλικία >3 χρονών, <3 μηνών,
- Η έναρξη συμπτωματολογίας >24 ώρες,
- Η εικόνα ειλεού στην ακτινογραφία,
- Η αφυδάτωση >5%,
- Ο μη έμπειρος ακτινολόγος.

● Αντένδειξη για συντηρητική ανάταξη και ένδειξη για χειρουργική αντιμετώπιση αποτελούν:

- Η διάτρηση,
- Το shock,
- Η αιμοδυναμική αστάθεια,
- Η ύπαρξη κλινικών σημείων περιτονίτιδας,
- Ηλικία ασθενούς >6 χρόνων (πρόκειται συνήθως για Β'παθή),
- Έναρξη συμπτωματολογίας >24 ώρες.

Χειρουργική ανάταξη

Με ήπιους χειρισμούς ωθείται (παρά να τραβιέται) η εγκολεασμένη έλικα να εξέλθει από την εγκολεάζουσα. [2] Ο ίδιος χειρισμός μπορεί να επιτευχθεί και λαπαροσκοπικά. [14] Εάν η ανάταξη είναι επιτυχής, δεν χρειάζεται επιπρόσθετος χειρουργικός χειρισμός. Εάν, όμως, κατά τους χειρισμούς επέλθει σοβαρός τραυματισμός του εντερικού τοιχώματος, ή το έντερο είναι μη βιώσιμο, ή υπάρχει διάτρηση, ή δευτεροπαθές σημείο εγκολεασμού (στην τελευταία περίπτωση στην

πλειονότητα των περιπτώσεων δεν είναι δυνατή η ανάταξη), επιτελούνται εντερεκτομή και εντεροαναστόμωση.

Υποτροπή εγκολεασμού

Υποτροπή εγκολεασμού παρατηρείται στο 2-20% των περιπτώσεων, με το 1\3 αυτών, να συμβαίνει την πρώτη ημέρα και στις υπόλοιπες εντός 6 μηνών από το αρχικό επεισόδιο. [15]

Βιβλιογραφία

1. Young DG. «Intussusception». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 356-63.
2. Ignacio RC Jr, Fallat ME. «Intussusception». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 508-16.
3. Beasley SW. «Intussusception». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 557-60.
4. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
5. Ong N-T, Beasley SW. The lead point in intussusception. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 640–3.
6. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
7. Ein SH, Daneman A. «Intussusception». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 647-56.
8. Stringer MD, Pablot SM, Brereton RJ. Paediatric intussusception. *Br J Surg* 1992; 79: 867–76.
9. Sargent MA, Babyn P, Alton DJ. Plain abdominal radiography in suspected intussusception: a reassessment. *Pediatr Radiol* 1994; 24: 17–20.
10. Gorenstein A, Raucher A, Serour F, et al. Intussusception in children: reduction with repeated, delayed air enema. *Radiology* 1998; 206: 721–4.
11. del-Pozo G, Albillos JC, Tejedor D, et al. Intussusception in children: current concepts in diagnosis and enema reduction. *Radiographics* 1999; 19: 299–319.
12. Kirks DR. Air intussusception: ‘the winds of change’. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 89–91.
13. Sheils WE, Kirks DR, Keller GL, et al. Colonic perforation by air and liquid enemas: comparison study in young pigs. *Am J Roentgenol* 1993; 160: 931–5.
14. Van der Laan M, Bax NM, Van der Zee DC, Ure BM. The role of laparoscopy in the management of childhood intussusception. *Surg Endosc* 2001; 15: 373–6.
15. Daneman A, Alton DJ, Lobo E, et al. Patterns of recurrence of intussusception in children: a 17-year review. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 913–19.

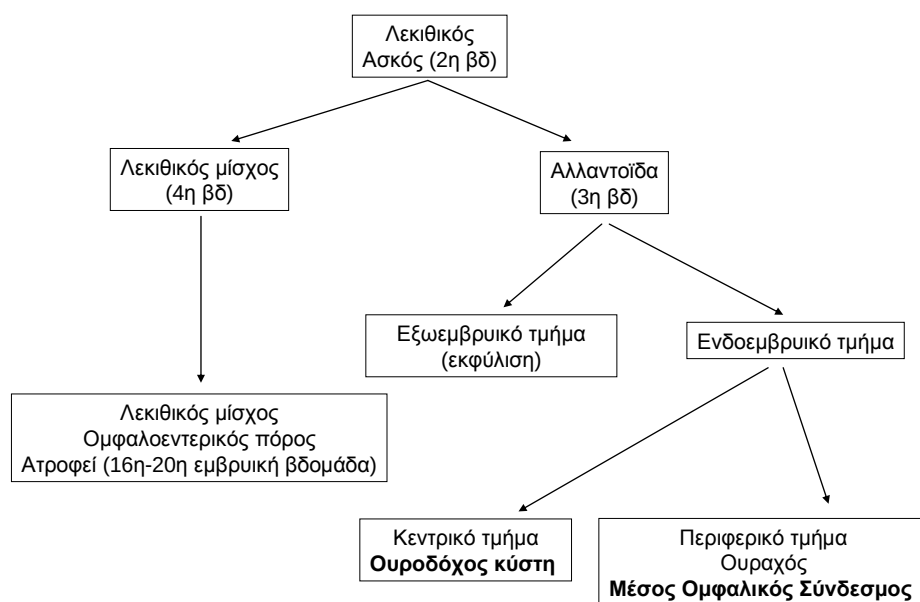
12 Παραμονή ολική ή μερική ομφαλεντερικού (λεκιθικού) πόρου και ουραχού

Εμβρυολογία

Τη 2^η εμβρυϊκή βδομάδα (2w) εμφανίζεται ο αρχέγονος λεκιθικός ασκός, από τον οποίον την 4^η εβδομάδα (4w), λόγω της κάμψης του εμβρύου θα σχηματισθεί ο λεκιθικός μίσχος, ο οποίος συνδέει το έσω σπλαχνικό κοίλωμα (μέσο έντερο) με το λεκιθικό ασκό. Ο λεκιθικός μίσχος θα σχηματίσει τον ομφαλεντερικό πόρο (λεκιθικό πόρο), ο οποίος θα υποστραφεί. Αποτυχία εξάλειψης του ομφαλεντερικού πόρου έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία συγγενών ανωμαλιών του ομφαλεντερικού πόρου, στις οποίες συμπεριλαμβάνεται και η Μεκέλειος απόφυση.

Την 3w ο αρχέγονος λεκιθικός ασκός θα εμφανίσει μία προεκβολή εντός του συνδετικού μίσχου, την αλλαντοΐδα (εξωεμβρυϊκό και ενδοεμβρυϊκό τμήμα). Το εξωεμβρυϊκό τμήμα της αλλαντοΐδας θα εκφυλισθεί, ενώ το ενδοεμβρυϊκό τμήμα της, το μεν κεντρικό της μέρος θα εξελιχθεί και θα σχηματίσει την ουροδόχο κύστη, το δε περιφερικό θα σχηματίσει έναν παχύ σωλήνα τον ουραχό, ο οποίος θα μετατραπεί σε μία ινώδη χορδή, το μέσο ομφαλικό σύνδεσμο. (Σχήμα 1) [1]

Σχήμα 1. Εμβρυολογική εξέλιξη του λεκιθικού ασκού



Ο φυσιολογικός ομφάλιος λώρος σχηματίζεται από τη συνένωση του λεκιθικού ασκού που περιέχει το λεκιθικό πόρο και του συνδετικού μίσχου που περιέχει τα ομφαλικά αγγεία και την αλλαντοΐδα. Έτσι λοιπόν, ο ομφάλιος αποτελείται από:

- 2 ομφαλικές αρτηρίες,
- 1 ομφαλική φλέβα,
- υπολειμματικές εμβρυϊκές δομές

(Αλλαντοΐδα-Ουραχός- Μέσος ομφαλικός σύνδεσμος,

Λεκιθικός (Ομφαλεντερικός) πόρος,

Αρχέγονα αγγεία (Λεκιθικές αρτηρίες και φλέβες).

Περιβάλλονται από την Wharton's jelly με επικάλυψη μιας ή περισσότερων στιβάδων αμνιοτικού επιθηλίου.

Ανωμαλίες (υπολείμματα) ομφαλεντερικού / λεκιθικού πόρου

Σε περίπτωση παραμονής του λεκιθικού πόρου (μίσχου) -2%- δημιουργούνται ορισμένες συγγενείς ανωμαλίες που ονομάζονται υπολείμματα του ομφαλεντερικού πόρου. Οι διάφορες μορφές αυτών των ανωμαλιών είναι οι ακόλουθες:

α) **Εκκόλπωμα Meckel** (Μεκέλειος απόφυση +/- χορδή) «82%-97%»,

β) **Ινώδης χορδή** «10%»,

γ) **Ανοικτός πόρος** (συρίγγιο) «6%»,

δ) «2%»

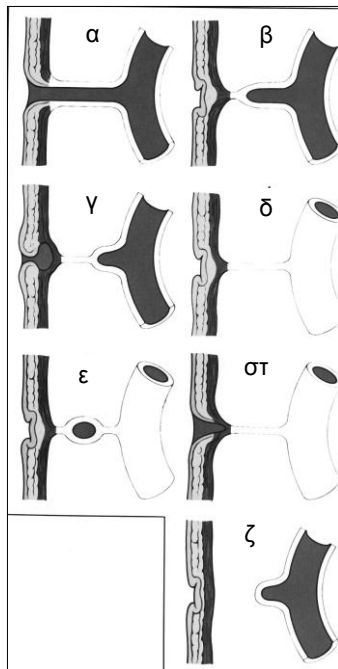
i. **Ομφαλικός πολύποδας,**

ii. **Ομφαλικός κόλπος,**

iii. **Ομφαλική-ές κύστη-εις** (Roser),

(και συνδυασμός των ανωτέρω). [2,3] (Σχήμα 2)

Σχήμα 2. Μορφές υπολειμμάτων ομφαλεντερικού πόρου



Εκκόλπωμα Meckel (Μεκέλειος απόφυση
+/- χορδή) «82%-97%» (β,ζ)
Ινώδης χορδή «10%» (δ)
Ανοικτός πόρος (Συρίγγιο) «6%» (α)
Ομφαλικός πολύποδας (γ)
Ομφαλικός κόλπος (στ)
Ομφαλική-ες κύστη-εις (εντεροκύστωμα) (ε)

α) Μεκέλειος απόφυση (εκκόλπωμα) (Meckel's diverticulum) (82-97%)

Η πρώτη περιγραφή αυτής της παθολογοανατομικής οντότητας προέρχεται από τον Fabricus Hidanus, το 1598, ενώ ο Johan Friderch Meckel, το 1809, ανακαλύπτει την προέλευσή της και διαπιστώνει τη συσχέτισή της με παθολογικές καταστάσεις.

Αποτελεί την πλέον συχνή συγγενή ανωμαλία του λεπτού εντέρου. Απαντάται στο 2-3% του πληθυσμού, η αναλογία μεταξύ ανδρών και γυναικών είναι 2:1, και εντοπίζεται, κατά μέσον όρο, στα 60cm (10-150 cm) από την ειλεοτυφλική περιοχή στο αντιμεσεντερικό χείλος. Συνήθως έχει μήκος 3-5 cm (1-16cm) και μπορεί να συνδέεται με τον ομφαλικό δακτύλιο με ινώδη χορδή (26%) ή όχι (74%). Σε μερικές περιπτώσεις είναι δυνατόν, να αποτελέσει το περιεχόμενο του κηλικού σάκου στη βουβωνοκήλη (Κήλη Littre). [4,5]

Η Μεκέλειος απόφυση είναι δυνατό να φιλοξενεί ετεροτοπικό ιστό, ο οποίος κατά σειρά συχνότητας μπορεί να είναι:

- Γαστρικός βλεννογόνος (συχνότερα, 80-95%)
- Παγκρεατικός ιστός (2-6%)
- Βλεννογόνος παχέος εντέρου (3%)

- Βλεννογόνος νήστιδας (1%)
- 12/δακτυλικός βλεννογόνος (1%)

Στη Μεκέλειο απόφυση μπορεί να αναπτυχθεί χωροκατακτητική επεξεργασία (Αιμαγγείωμα, Καρκινοειδές, Νευροϊνωμα, Λειομύωμα), να προσβληθεί από τοπική εντερίτιδα (N. Crohn) και να σχηματισθεί εντός αυτής εντερόλιθος (κοπρόλιθος). [6,7]

Διάγνωση

Κλινικές εκδηλώσεις

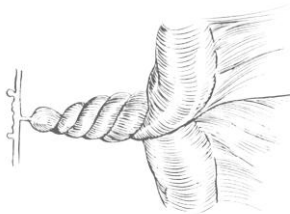
Η πλειονότητα των ανθρώπων με Μεκέλειο απόφυση είναι ασυμπτωματική (ύπαρξη ευρείας βάσεως, πτωχή ανάπτυξη λεμφικού ιστού). Περίπου το 4% από αυτούς θα εκδηλώσουν συμπτωματολογία και τα περισσότερα είναι αγόρια (αγόρια/κορίτσια: 3-4/1).

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

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

1. **Αιμορραγία** (25-56%).
2. **Φλεγμονή ή διάτρηση** (περιτονίτιδα) (12-24%).
3. **Απόφραξη** (25-32 %). (Σχήμα 3) [4,8]

Σχήμα 3. Συστροφή εντέρου γύρω από τον άξονα της ινώδους χορδής



1. ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ

Πρόκειται για ανώδυνη, μαζική αιμορραγία, αιφνίδιας έναρξης, χρώματος συνήθως σκούρου κόκκινου, η οποία 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.

2. ΦΛΕΓΜΟΝΗ (Μεκελίτιδα)-Διάτρηση-Περιτονίτιδα

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

3. ΕΝΤΕΡΙΚΗ ΑΠΟΦΡΑΞΗ

Αυτή είναι δυνατόν να προκληθεί από:

- I. Εγκολεασμό (β'παθή, 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 Μεκέλαιο με τον ομφαλό (Volvulus ή εσωτερική κήλη).
- III. Από την ύπαρξη της μέσο εκκολπωματικής αρτηρίας, η οποία αφίσταται από το μεσεντέριο, που αιματώνει τη Μεκέλαιο. (Θέση παγίδευσης του εντέρου-εσωτερική κήλη).
- IV. Συστροφή της Μεκελείου απόφυσης στη βάση της.

Απεικονιστικές μέθοδοι

Για την ανάδειξη της Μεκελείου χρησιμοποιείται το Scanning Tc⁹⁹, που ανιχνεύει τον έκτοπο γαστρικό βλεννογόνο (Meckel's Scan Technetium 99m pertechnetate). Η μέθοδος έχει ευαισθησία 85%, ειδικότητα 95% και ακρίβεια 90%.

Για τη βελτίωση της δοκιμασίας του Scanning Tc⁹⁹ έχει προταθεί η χορήγηση:

- Πενταγαστρίνης (για να αυξηθεί η πρόσληψη του ραδιοφαρμάκου από το γαστρικό βλεννογόνο),

- Σιμετιδίνη (για να εμποδιστεί η διαφυγή του ραδιοφαρμάκου από την περιοχή που ενδιαφέρει).

Επίσης, προτείνεται η χορήγηση γλουκαγόνου, το οποίο μειώνει τον περισταλτισμό του εντέρου, με συνέπεια να μειώνεται η “έκπλυση” (wash out) του ραδιοφαρμάκου, κατακρατώντας το εντός της Μεκελείου.

Η λήψη πρέπει να γίνεται πλαγίως μετά την ούρηση, ώστε να αποφευχθεί η συγκέντρωση του ραδιοφαρμάκου στις ουροφόρες οδούς.

Ψευδώς αρνητικά (1.7%) αποτελέσματα έχουμε:

- Όταν ο γαστρικός βλεννογόνος είναι μικρής έκτασης (<2 cm).
- Σε μεγάλη αιμορραγία.
- Όταν έχει προηγηθεί εξέταση με χορήγηση βáriου.

Ψευδώς θετικά (0.05%) αποτελέσματα έχουμε σε:

- + Εγκολεασμό.
- + Εντερική απόφραξη (Άλλης αιτιολογίας από Meckel).
- + Έλκος.
- + Αγγειακές δυσπλασίες.
- + Ανωμαλίες ουροφόρων οδών. [4,8,9]

Διαφορική διάγνωση

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει:

- > Εντερικό διπλασιασμό (δεύτερης κατά σειρά αιτίας θετικού Scanning Tc⁹⁹).
- > Εντερογενή κύστη.
- > Οισοφάγο Barret,
- > Παρουσία έκτοπου βλεννογόνου εκτός Μεκελείου.

Θεραπεία

Συμπτωματικοί ασθενείς

Αιμορραγία: Συνήθως η αιμορραγία σταματά με τη συντηρητική αγωγή (Levin, αντιόξινα, ανταγωνιστές H₂-υποδοχέων, αναστολείς αντλίας πρωτονίων, μετάγγιση αίματος), ώστε να δίδεται η δυνατότητα, η σε δεύτερο χειρουργικό χρόνο, “η εν ψυχρώ” εκτομή της Μεκελείου η οποία μπορεί να πραγματοποιηθεί και λαπαροσκοπικά [10,11] (Επιμήκης εκτομή και εγκάρσια συρραφή του εντέρου). Η χειρουργική αυτή προσέγγιση ενέχει τον κίνδυνο να μη συμπεριληφθεί στην εκτομή το σημείο της αιμορραγίας (βάση, μεσεντερικό χείλος του ειλεού). Γι’ αυτό το λόγο προτείνεται η ευρεία εκτομή της Μεκελείου με μέρος του γειτονικού ειλεού και

τελικοτελική αναστόμωση (τμηματική εντερεκτομή και τελ-τελ αναστόμωση). Η πρόγνωση σ' αυτή την κατηγορία των ασθενών είναι εξαιρετική.

Απόφραξη-Φλεγμονή: Άμεση χειρουργική επέμβαση.

Επί εγκολεασμού προβαίνουμε σε χειρουργική ανάταξη, η οποία τις περισσότερες φορές είναι λίαν δυσχερής, και αναλόγως με την κατάσταση του εντέρου προβαίνουμε, είτε μόνο σε εκτομή της Μεκελείου, είτε σε τμηματική εντερεκτομή και τελικοτελική αναστόμωση.

Ασυμπτωματικοί ασθενείς

Γενικά δεν υπάρχει ομοφωνία, ως προς την αντιμετώπιση της τυχαίας εύρεσης μιας Μεκελείου απόφυσης και η βιβλιογραφία δεν ξεκαθαρίζει επαρκώς το θέμα. Από τη μια μεριά, υπάρχει η άποψη ότι αυτή πρέπει πάντα να αφαιρείται και από την άλλη μεριά, ότι αυτή πρέπει να εκτέμνεται μόνο στα παιδιά ηλικίας μέχρι 8 χρονών. Σε οποιαδήποτε περίπτωση, αυτή πρέπει να αφαιρείται, όταν:

- 1) Ψηλαφάται πάχυνση εντός αυτής (έκτοπος βλεννογόνος).
- 2) Ο/Η ασθενής αναφέρει στο ιστορικό, επεισόδια υποτροπιάζοντος κοιλιακού άλγους.
- 3) Στους ασθενείς συνυπάρχουν υπολείμματα ομφαλεντερικού πόρου και συνδέσεις με το κοιλιακό τοίχωμα. [3,6,11]

Επιπλοκές

Η πλέον κοινή αναπτυσσόμενη επιπλοκή μετά από Μεκελεκτομή είναι η ανάπτυξη μετεγχειρητικών συμφύσεων και ειλεού (5-10%). Γενικά η θνητότητα κυμαίνεται από 1-10%.

β) Ινώδης χορδή (10%)

Αυτή είναι δυνατόν να προκαλέσει υπομόχλιο για Volvulus ή για εσωτερική κήλη.

γ) Ανοικτός πόρος (συρίγγιο) (6%)

Αυτό μπορεί να εμφανισθεί ως μικρή ομφαλοκήλη, η οποία περιέχει εντερικό βλεννογόνο. Υπάρχει εκροή βλεννώδους ή κοπρανώδους υλικού. [12]

δ) (2%)

i. Ομφαλικός πολύποδας

ii. Ομφαλικό κόλπος

iii. Ομφαλική-ές κύστη-εις (Roser)

Παρουσιάζονται ως ψηλαφητή μάζα κάτωθεν του ομφαλού. Είναι δυνατό να διαπηθούν και να προκαλέσουν απόστημα του ορθού κοιλιακού μυός. [13,14]

Ανωμαλίες ουραχού

Αποτυχία εξάλειψης της αλλαντοΐδας μεταξύ θόλου της ουροδόχου κύστεως και ομφαλού (ουραχός) έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία ανωμαλιών με διάφορες παραλλαγές, οι οποίες μπορεί να είναι:

- α) Ανοικτός ουραχός.
- β) Κόλπος ουραχού στον ομφαλό (Δερματικός κόλπος).
- γ) Εκκόλπωμα ουραχού.
- δ) Κύστη ουραχού.
- ε) Κύστεις Luscka.

Οι ανωμαλίες του ουραχού είναι σπάνιες. Συνήθως παρουσιάζονται, όταν υπάρχει απόφραξη στην εκροή ούρων από την ουροδόχο κύστη (βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας, απόφραξη αυχένα ουροδόχου κύστης-Νόσος Marion). Η σχέση αγόρια/κορίτσια είναι 3:1. [5,13]

α) Ανοικτός Ουραχός

Είναι συνήθως ορατός από τη γέννηση, λόγω της εκροής ούρων από τον ομφαλό. Συνοδεύει το σύνδρομο **brune belly***

(* ¹Απουσία-υποπλασία κοιλιακών τοιχωμάτων,

²Κρυπορχία,

³Διαμαρτίες ουροποιητικού,

-Υποτονική κύστη,

-Διατεταμένοι ουρητήρες,

-Διατεταμένη προστατική ουρήθρα).

Διάγνωση

Η διάγνωση επιβεβαιώνεται με τη συριγγογραφία, ενώ πρέπει να εκτελείται κυστεοουρηθρογραφία και IV ουρογραφία για τον αποκλεισμό άλλων ανωμαλιών του ουροποιητικού. Σε εκείνες τις περιπτώσεις που συνυπάρχουν περιφερικές αποφράξεις

ή Κ.Ο.Π., ο ουραχός πρέπει να αφήνεται ανοικτός, ώστε η ελεύθερη ροή των ούρων να προστατεύει περαιτέρω βλάβη του ανώτερου ουροποιητικού. Σ' αυτήν την περίπτωση, λόγω του κινδύνου της ανάπτυξης ομφαλίτιδας και σήψης, πρέπει να απολινώνονται τα ομφαλικά αγγεία και να γίνονται επαλείψεις με PVP (Povidone-Iodine) μέχρι ουλοποιήσεως του ομφαλού. [12]

Θεραπεία

Εάν δεν συνυπάρχουν ανωμαλίες του ουροποιητικού, ο ουραχός αφαιρείται χειρουργικά: τομή εγκάρσια υπομφάλια και εκτομή αυτού, επί του θόλου της ουροδόχου κύστεως, ο οποίος και συρράπτεται. Μετεγχειρητικά ο ουροκαθετήρας παραμένει για αρκετές ημέρες.

β) Κόλπος ουραχού

Σ' αυτήν την περίπτωση, το ομφαλικό τμήμα του ουραχού παραμένει ανοικτό, και δεν υπάρχει επικοινωνία με την ουροδόχο κύστη.

Κλινικά ο ομφαλός παραμένει υγρός και ομοιάζει με το κοκκίωμα του ομφαλού, το οποίο ανθίσταται όμως στη θεραπεία με νιτρικό άργυρο.

Διαγνωστική προσπέλαση: πρέπει να γίνεται κυστεογραφία για τον αποκλεισμό μικρής επικοινωνίας με την ουροδόχο κύστη και τη συνύπαρξη άλλων ανωμαλιών.

Θεραπεία: Η επιμένουσα εφύγρανση του ομφαλού και η ανάπτυξη φλεγμονής αποτελούν ενδείξεις χειρουργικής εξαίρεσης, η οποία επιτελείται διαμέσου εξωπεριτοναϊκής υπομφάλιας τομής.

γ) Εκκόλπωμα ουραχού

Αποτελείται από κυστικό επιθήλιο και μερικώς καλύπτεται από μυϊκά στοιχεία.

Κλινικά εκδηλώνεται με διαταραχές στην ούρηση και με χρόνια υποτροπιάζουσα πυουρία.

Διαγνωστική προσπέλαση: Ανακαλύπτεται με κυστεογραφία.

Επιπλοκές:

- Χρόνια κυστίτιδα,
- Δημιουργία λίθων,

- Κακοήθης εξαλλαγή.

Θεραπεία: Εξαίρεση εκκολπώματος.

δ) Κύστη ουραχού

Πρόκειται για αδυναμία εξάλειψης του ουραχού κατά τη μεσότητα αυτού, ενώ δεν υπάρχει επικοινωνία με κύστη ή τον ομφαλό.

Κλινικά συνήθως, το πρώτο σύμπτωμα είναι η ανάπτυξη φλεγμονής, η οποία παρουσιάζεται με φλεγμονή του υπερκείμενου δέρματος, ενώ κατά την ψηλάφηση υπάρχει ευαισθησία με ύπαρξη μάζας κάτωθεν του ομφαλού. Ιδιαίτερο πρόβλημα αποτελεί ο πυουραχός.

Διαγνωστική προσπέλαση: Η κυστεογραφία μπορεί να αναδείξει οδόντωση του θόλου της κύστης, ή ακόμη σε μερικές περιπτώσεις, μικρή επικοινωνία.

Διαφοροδιάγνωση: Η κύστη μπορεί να διανοιχτεί αυτόματα προς τον ομφαλό και να δώσει την εντύπωση ομφαλίτιδας, ή ακόμη να προκαλέσει χρόνια λοίμωξη του ουροποιητικού.

Θεραπεία: Στην περίπτωση κατά την οποίαν η κύστη είναι φλεγμαίνουσα, αυτή, πρώτα, πρέπει να παροχετευτεί και ο ασθενής να λάβει ευρέως φάσματος αντιβίωση και σε β' χρόνο να εξαιρεθεί. Δύσκολα εξαιρείται τις περισσότερες φορές, λόγω της ανάπτυξης συμφύσεων με τις έλικες του λεπτού εντέρου. [5]

ε) Κύστες Lusk

Σε αυτήν τη παραλλαγή υπάρχουν πολλαπλές μικρές κύστεις, καθ' όλη τη διαδρομή του ουραχού. [8,13,14]

Βιβλιογραφία

1. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology* 9th ed. Canada: Saunders Elsevier; 2013.
2. Atwell JD. «The Vitello-Intestinal Duct». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 238-40.
3. Lloyd DA. «Omphalomesenteric duct remnants». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 615-18.
4. Schropp KP, Garey CL. «Meckel's diverticulum». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 526-31.
5. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
6. Saw RS. «Appendix and Meckel diverticulum». In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP editors, *Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice*. Philadelphia, PA: Lippincott-Raven, 1997, p. 1224-8.
7. Potts SR. «Meckel's diverticulum». In: Najmaldin A, Rothenberg S, Crabibe D, Beasley S editors, *Operative Endoscopy and Endoscopic Surgery in Infants and Children*. London: Hodder Arnold, 2005, p. 273-7.
8. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
9. Ziegler M, Azizkhan R, Weber T. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003.
10. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
11. Valla JS, Steyaert H, Leculee R, Pebeyre B, Jordana F. Meckel's diverticulum and laparoscopy of children. What's new? *Eur J Pediatr Surg* 1998; 8: 26-8.
12. Campbell J, Beasley SW, McMullin N, Hutson JM. Clinical diagnosis of umbilical swellings and discharges in children. *Med J Aust* 1986; 145: 450-3.
13. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
14. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.

13. Διπλασιασμοί Γαστρεντερικού Σωλήνα

Οι διπλασιασμοί του γαστρεντερικού σωλήνα (ΓΕΣ) είναι σπάνιες συγγενείς ανωμαλίες, οι οποίες διαφέρουν στον τύπο, το μέγεθος, την εντόπιση και τα συμπτώματα. Η συχνότητα είναι περίπου 1:4.500 γεννήσεις. Χαρακτηρίζονται από δίδυμη διάπλαση, έχουν χωριστούς αυλούς που σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να επικοινωνούν μεταξύ τους. Είναι στερεά συνδεδεμένοι με το κύριο μέρος του ΓΕΣ, από όπου προέρχονται και συνήθως μοιράζονται κοινό ορομυϊκό τοίχωμα και κοινή αγγείωση.

Υπάρχουν δύο κύριοι τύποι διπλασιασμού: α) ο κυστικός και β) ο σωληνώδης.

α) Ο **κυστικός διπλασιασμός** είναι ο πιο συχνός τύπος, (75-80%) και δεν επικοινωνεί με τον κύριο αυλό. Εμφανίζεται, συνήθως, με συμπτωματολογία εντερικής απόφραξης λόγω συστροφής, πίεσης του παρακείμενου κύριου αυλού και πρόκλησης β' παθούς εγχολεασμού.

β) Ο **σωληνώδης διπλασιασμός** εντοπίζεται στο μεσεντερικό χείλος και μπορεί, είτε να τελειώνει τυφλά και στα 2 άκρα του, είτε να επικοινωνεί με το κύριο έντερο (περιφερικά, κεντρικά ή σε διάφορα σημεία). Φιλοξενεί συνήθως γαστρικό βλεννογόνο, και σε περίπτωση επικοινωνίας με το κύριο έντερο, εκδηλώνεται με αιμορραγία.

Ο σωληνώδης διπλασιασμός, που ξεκινά με ορθή γωνία από το έντερο, μπορεί να επεκτείνεται από την κοιλία και δια μέσου του οισοφαγικού τρήματος να εισέρχεται στο θώρακα (θωρακοκοιλιακός διπλασιασμός). [1]

Συχνότητα εντόπισης

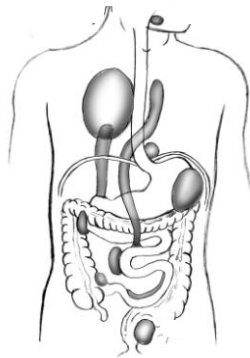
Οι διπλασιασμοί εντοπίζονται συχνότερα στην κοιλιακή χώρα σε ποσοστό 75%, στο θώρακα 20%, ενώ είναι θωρακοκοιλιακοί κατά 5%.

Σε ποσοστό 20% των ασθενών, συνυπάρχουν περισσότεροι του ενός διπλασιασμοί, γι' αυτό θα πρέπει να αναζητηθούν και άλλες πιθανές εντοπίσεις, αν διαγνωστεί κάποιος διπλασιασμός.

Κατά σειρά συχνότητας: οι εντοπίσεις των διπλασιασμών του ΓΕΣ έχουν ως ακολούθως:

Νήστιδα - ειλεός	53%
Θωρακικός οισοφάγος	18%
Παχύ έντερο - ορθό	13% - 4%
Στόμαχος	7%
Δωδεκαδάκτυλο	6%
Πυλωρός	2%
Αυχενικός οισοφάγος	1% [2] (Σχήμα)

Σχήμα: Εντοπίσεις διπλασιασμών



Διάγνωση

Η κλινική εικόνα του διπλασιασμού εξαρτάται από τον τύπο (κυστικός, σωληνώδης), το μέγεθος (μικρός, μεγάλος) και την εντόπιση. Τις περισσότερες φορές η πρώτη διάγνωση αφορά συνηθέστερες νόσους (π.χ. μεκέλειο απόφυση, ιδιοπαθή εγκολεασμό), ενώ μπορεί να ανακαλυφθούν τυχαία στη διάρκεια διερεύνησης για άλλη αιτιολογία.

Το ένα τρίτο των διπλασιασμών διαγιγνώσκονται στα νεογνά, και σχεδόν όλοι μέχρι την ηλικία των 2 χρόνων.

Τα κλινικά συμπτώματα και σημεία περιλαμβάνουν:

- το κοιλιακό άλγος (λόγω διάτρησης, συστροφής, εγκολεασμού),
- τον εμετό,

- την εντερική απόφραξη (λόγω συστροφής, εγκολεασμού, πίεσης στο κύριο έντερο),
- την αιμορραγία από το ανώτερο ή κατώτερο πεπτικό (συνήθως είναι αιφνίδια, μεγάλη και ανώδυνη. Όταν η αιμορραγία από το ορθό συνοδεύεται από κοιλιακό άλγος, πιθανά οφείλεται σε εγκολεασμό ή συστροφή),
- Αναιμία σιδηροπενική,
- Εκδηλώσεις από το αναπνευστικό (αναπνευστική δυσχέρεια λόγω ενδοθωρακικής εντόπισης),
- Δυσφαγία,
- Δυσκοιλιότητα (λόγω προϊερών εντερικών διπλασιασμών που μπορούν να προπίπτουν από το ορθόν),
- Νευρολογικές διαταραχές (λόγω πίεσης του νωτιαίου μυελού από ενδορραχιαίες- ενδομυελικές κύστες),
- Μυελομηνιγγοκήλη (ιδίως σε θωρακικούς διπλασιασμούς). [3,4]

Απεικονιστικός έλεγχος

Η απλή ακτινογραφία μπορεί να φανερώσει ανωμαλίες σπονδύλων (δισχιδή ράχη, ημισπόνδυλους) που συνοδεύουν θωρακικούς και κοιλιακούς διπλασιασμούς. Επίσης, αναδεικνύει τον ειλέο σε περίπτωση εντερικής απόφραξης.

Το υπερηχογράφημα είναι η πιο χρήσιμη μέθοδος για τη διαπίστωση της ύπαρξης των διπλασιασμών κοιλιακής εντόπισης και η μελέτη τους μπορεί να συμπληρωθεί με υπολογιστική τομογραφία (CT) ή μαγνητικό συντονισμό (MRI). Το σπινθηρογράφημα Tc99-m (Technetium-99m pertechnetate scanning) βοηθά στην ανάδειξη της παρουσίας γαστρικού βλεννογόνου σε διπλασιασμούς που τόν φιλοξενούν και προκαλούν αιμορραγία.

Η ενδοσκοπική παλίνδρομη χολαγγειογραφία (ERCP) σε διπλασιασμό του 12/δακτύλου βοηθά στην αναγνώριση της ανατομίας του παγκρεατικού και χοληδόχου πόρου. [5]

Συνοδές ανωμαλίες

Σε ποσοστό 75% οι θωρακοκοιλιακοί διπλασιασμοί παρουσιάζουν ανωμαλίες της σπονδυλικής στήλης. Οι εντερικοί κυστικοί συνδέονται με εντερική ατρησία και

οι σωληνώδεις διπλασιασμοί του ορθοπρωκτού με ανωμαλίες του ουροποιογεννητικού.

Θεραπεία (Γενικές αρχές)

Οι κυστικοί διπλασιασμοί στις περισσότερες των περιπτώσεων είναι δύσκολοι να εξαιρεθούν πλήρως.

Όταν ο κυστικός διπλασιασμός βρίσκεται μέσα στο μεσεντέριο, η προσπάθεια αφαίρεσής του διακυβεύει την αιμάτωση του κύριου εντέρου. Έτσι, ο διπλασιασμός πρέπει να συναφαιρείται με το τμήμα του εντέρου που μοιράζεται την κοινή αιμάτωση.

Σε περίπτωση 12/δακτυλικού διπλασιασμού, η αφαίρεσή του μπορεί να προκαλέσει βλάβη στον κοινό χοληδόχο πόρο ή και στον παγκρεατικό. Εκτελείται παροχέτευση του κυστικού διπλασιασμού, είτε στο 12/δάκτυλο με αναστόμωση του κοινού τοιχώματος. Είτε σε έλικα νήστιδας κατά roux-en-Y.

Η τεχνική της αφαίρεσης του βλεννογόνου (mucosal stripping) χρησιμοποιείται, τόσο σε κυστικούς, όσο και σε σωληνώδεις διπλασιασμούς διαφόρων εντοπίσεων.

Οι σωληνώδεις διπλασιασμοί του ανώτερου πεπτικού και του λεπτού εντέρου θα πρέπει να αφαιρούνται, γιατί συχνότατα φιλοξενούν γαστρικό βλεννογόνο.

Στους μεγάλους σωληνωτούς διπλασιασμούς, με μια σειρά ορομυϊκών τομών αφαιρείται ο βλεννογόνος με την τεχνική mucosal stripping. [6,7,8]

Αυχενικός οισοφάγος (1%).

Οι διπλασιασμοί του τραχηλικού οισοφάγου είναι συνήθως κυστικοί και είναι πάρα πολύ σπάνιοι. Μπορεί να εμφανιστεί ως ανώδυνη συμπτωματική τραχηλική μάζα. Ευμεγέθης κυστικός διπλασιασμός προκαλεί αναπνευστική δυσχέρεια, λόγω πιεστικών φαινομένων στην παρακείμενη τραχεία κατάσταση που μπορεί να είναι επικίνδυνη για τη ζωή.

Η διαφοροδιάγνωση περιλαμβάνει κυστικούς σχηματισμούς του τραχήλου, κυστικό ύγρωμα, βραγχιακή κύστη, κύστη θυρεογλωσσικού πόρου.

Αντιμετωπίζονται με εξαίρεση της κύστης ή με διάνοιξη της και αφαίρεση του βλεννογόνου.

Θωρακικός οισοφάγος (18%)

Οι διπλασιασμοί του θωρακικού οισοφάγου είναι κυστικοί ή σωληνώδεις. Εντοπίζονται συχνότερα στο οπίσθιο μεσοθωράκιο στη δεξιά πλευρά. Αυτοί μπορεί να βρίσκονται ξεχωριστά από τον οισοφάγο, να μοιράζονται κοινό τοίχωμα ή να επικοινωνούν μ' αυτόν (σπάνια). Οι μεγάλοι ενδοθωρακικοί διπλασιασμοί μπορεί να προκαλούν δυσφαγία, αναπνευστικές ή καρδιολογικές διαταραχές. Επίσης, μπορεί να συνοδεύονται από δισχιδή ράχη, ημισπόνδυλους, μυελομηνιγγοκήλη.

Μια σοβαρή διαταραχή αυτής της ανωμαλίας είναι το *ραχιαίο-εντερικό συρίγγιο*. Πρόκειται για σωληνώδη δομή, η οποία καλύπτεται από βλεννογόνο και φέρνει σε επικοινωνία τον πεπτικό σωλήνα με το δέρμα της ράχης, περνώντας διαμέσου του δισχιδούς νωτιαίου σωλήνα και της σπονδυλικής στήλης.

Στόμαχος (7%)

Οι περισσότεροι διπλασιασμοί του στομάχου εντοπίζονται στο μείζον τόξο, είναι κυστικοί, φιλοξενούν γαστρικό βλεννογόνο και δεν επικοινωνούν με το στομάχι. Τα συμπτώματα περιλαμβάνουν εμετό, άρνηση τροφής, αδυναμία αποκτήσεως βάρους, αιμορραγία και ψηλαφητή μάζα. Μπορεί, όμως, να είναι ασυμπτωματικοί και να προκαλούν μόνο κοιλιακή διάταση. Η εξαίρεση του διπλασιασμού τις περισσότερες φορές είναι δυνατή, χωρίς να απαιτείται και συναφαίρεση τμήματος στομάχου.

Πυλωρός (2%)

Οι διπλασιασμοί του πυλωρού είναι πολύ σπάνιοι. Οι μικροί κυστικοί διπλασιασμοί μπορεί να προκαλέσουν απόφραξη κατά τη διάρκεια των πρώτων εβδομάδων της ζωής με εμετούς και να μιμούνται τη βρεφική υπερτροφική πυλωρική στένωση.

Δωδεκαδάκτυλο (6%)

Οι διπλασιασμοί του 12/δακτύλου ποικίλλουν σε μέγεθος, είναι κυστικοί και συνήθως, εντοπίζονται στο οπίσθιο τοίχωμα της 2^{ης} μοίρας (67%). Μοιράζονται κοινό ορομυϊκό τοίχωμα με το 12/δάκτυλο και στο 70% φιλοξενούν γαστρικό βλεννογόνο. Συνήθως προκαλούν, λόγω εξωτερικής πίεσης, απόφραξη 12/δακτύλου. Η παρουσία γαστρικού βλεννογόνου μπορεί να προκαλέσει έλκος, διάτρηση, αιμορραγία. Επίσης, οι ασθενείς αυτοί μπορεί να παρουσιάζουν επεισόδια οξείας

παγκρεατίτιδας. Η διεγχειρητική χολαγγειογραφία είναι απαραίτητη, πριν από κάθε επεμβατικό χειρισμό, για να καθοριστούν οι ανατομικές σχέσεις μεταξύ διπλασιασμού και πόρων (χοληδόχου-παγκρεατικού). Στις περιπτώσεις που οι ανατομικές σχέσεις διπλασιασμού-πόρων το επιτρέπουν, είναι δυνατή η ολική εξαίρεση του κυστικού διπλασιασμού. Σε αντίθετη περίπτωση εκτελείται παροχέτευση του κυστικού διπλασιασμού, είτε στο 12/δάκτυλο με αναστόμωση του κοινού τοιχώματος, είτε σε έλικα νήστιδας κατά roux-en-Y. Και στις δυο, όμως, αυτές περιπτώσεις θα πρέπει ο βλεννογόνο του διπλασιασμού να αφαιρείται.

Νήστιδα-ειλεός (53%)

Οι διπλασιασμοί του λεπτού εντέρου μπορεί να είναι, είτε κυστικοί, είτε σωληνώδεις. Εντοπίζονται στο μεσεντερικό χείλος και μοιράζονται κοινό μυϊκό τοίχωμα και αιμάτωση. Οι κυστικοί διπλασιασμοί του ειλεού αποτελούν τη μεγαλύτερη αναλογία των διπλασιασμών του ΓΕΣ. [9,10]

Κυστικοί διπλασιασμοί λεπτού εντέρου

Το μέγεθος τους ποικίλλει από μικρό ως μεγάλο. Συνήθως δεν παράγουν συμπτώματα. Μπορεί, όμως, να προκαλέσουν συστροφή ή εγκολεασμό, με συνέπεια την εμφάνιση των ανάλογων συμπτωμάτων απόφραξης και ισχαιμίας. Φιλοξενούν γαστρικό βλεννογόνο στο 20%. Η διαφοροδιάγνωση περιλαμβάνει τις μεσεντερικές κύστες, τις κύστες επιπλόου, οι οποίες φέρουν ενδοθήλιο και όχι βλεννογόνο, και το κυστικό λεμφαγγείωμα μεσεντερίου.

Οι κυστικοί διπλασιασμοί συναφαιρούνται με τη γειτνιάζουσα εντερική έλικα, γιατί, λόγω της κοινής αιμάτωσης, προσπάθεια εκτομής μόνο της κύστης διακυβεύει την αιμάτωση του κύριου εντέρου. [3,11]

Σωληνώδεις διπλασιασμοί λεπτού εντέρου

Μπορεί να έχουν μέγεθος από λίγα εκατοστά μέχρι και 90 εκ. Συνήθως επικοινωνούν με τον κύριο αυλό του εντέρου, κεντρικά (κεφαλικά), περιφερικά (ουριαία) ή σε διάφορα σημεία του μήκους τους. Εάν υπάρχει μόνο κεντρική επικοινωνία, ο αυλός διατείνεται από το εντερικό περιεχόμενο, με συνέπεια την εμφάνιση κοιλιακής μάζας, την απόφραξη από πίεση του κύριου αυλού του εντέρου ή τη διάτρηση του διπλασιασμού. Πιο συχνή είναι η περιφερική επικοινωνία, κατά την οποία το περιεχόμενο (εκκρίσεις) του διπλασιασμού, παροχετεύεται κανονικά. Επειδή

στο 80% φιλοξενούν γαστρικό βλεννογόνο, η πιο συχνή τους εκδήλωση είναι η αιμορραγία από το ορθόν, γεγονός που ως πρώτη διάγνωση τίθεται η μεκέλειος απόφυση. Επίσης η παρουσία γαστρικού βλεννογόνου μπορεί να προκαλέσει διάτρηση, είτε του διπλασιασμού, είτε του παρακείμενου λεπτού εντέρου.

Οι κυστικοί και οι μικροί σωληνώδεις διπλασιασμοί συναφαιρούνται με τη γειτνιάζουσα εντερική έλικα, γιατί, λόγω της κοινής αιμάτωσης, προσπάθεια εκτομής μόνο του διπλασιασμού διακυβεύει την αιμάτωση του κύριου εντέρου.

Οι μεγάλοι σωληνοειδείς διπλασιασμοί παρουσιάζουν ιδιαίτερο πρόβλημα στην αντιμετώπισή τους, καθώς η εκτομή τους, λόγω του μεγάλου μήκους, μαζί με το κυρίως έντερο, μπορεί να έχουν ως συνέπεια τη δημιουργία βραχέος εντέρου. Προσπάθεια αποχωρισμού μπορεί να προκαλέσει ισχαιμία του κύριου εντέρου. Προτείνεται η εκτέλεση μιας σειράς ορομυϊκών τομών και η αφαίρεση του βλεννογόνου του διπλασιασμού με την τεχνική mucosal stripping. [5,7,12]

Παχύ έντερο (13%)

Οι διπλασιασμοί του παχέος εντέρου μπορεί να είναι κυστικοί ή σωληνώδεις.

Οι κυστικοί διπλασιασμοί μπορεί να είναι ασυμπτωματικοί ή να εκδηλώνονται σαν επώδυνη μάζα και απόφραξη. Στα νεογνά εκδηλώνονται κυρίως με συστροφή ή εγκολασμό.

Οι σωληνώδεις διπλασιασμοί, συνήθως, εντοπίζονται πλησίον του ορθού και στις περισσότερες περιπτώσεις είναι ασυμπτωματικοί. Επί αναπτύξεως συμπτωματολογίας οι ασθενείς εμφανίζουν αποφρακτικά φαινόμενα και αιμορραγία (σε μικρό ποσοστό φιλοξενούν γαστρικό βλεννογόνο). Μπορεί να συνοδεύονται από διπλασιασμό του ουροποιογεννητικού, ιδίως αυτοί, οι οποίοι επεκτείνονται πέραν της ανάκαμψης του περιτοναίου. Μια ιδιαίτερη κατηγορία σωληνώδους διπλασιασμού του παχέος εντέρου αποτελεί ο διπλασιασμός της σκωληκοειδούς απόφυσης.

Οι μικροί κυστικοί και σωληνώδεις διπλασιασμοί συναφαιρούνται με το παρακείμενο τμήμα του παχέος εντέρου.

Σε μεγάλους και μεσαίου μεγέθους σωληνώδεις διπλασιασμούς που επικοινωνούν με το παχύ έντερο και το οποίο καταλήγει σε φυσιολογικό ορθό και πρωκτό, γίνεται εξαίρεση του κοινού τοιχώματος και δημιουργείται κοινός αυλός με πλάγιο-πλάγια αναστόμωση.

Η αντιμετώπιση διπλασιασμών του παχέος που επικοινωνούν κεντρικά και περιφερικά με τον κύριο αυλό και οι οποίοι προκαλούν μόνο δυσκοιλιότητα, μπορεί να είναι συντηρητική με χορήγηση υπακτικών και κλυσμάτων. [7,12]

Ορθό (4%)

Η συμπτωματολογία των διπλασιασμών του ορθού περιλαμβάνει δυσκοιλιότητα, αιμορραγία, πρόπτωση ορθού, αιμορροΐδες, συρίγγιο ορθού, και περιεδρικό απόστημα. Μπορεί, επίσης, να εμφανιστεί ως εξωτερική κύστη στο περίνεο. Η διαφοροδιάγνωση περιλαμβάνει το προϊερό τεράτωμα και την πρόσθια μηνιγγοκήλη. Η εξαίρεση της βλάβης μπορεί να επιτευχθεί με οπίσθια διαϊερά προσπέλαση (τεχνική Kraske). [2,3]

Βιβλιογραφία

1. Azzie G, Beasley S. Diagnosis and treatment of foregut duplications. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 46–54.
2. Keckler SJ, Holcomb GW III. «Alimentary tract duplications». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 517-25.
3. Brown MF. «Duplications of the Intestinal Tract». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 719-28.
4. Βάος Γ. Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
5. Puri P. «Duplications of the alimentary tract». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 479-88.
6. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
7. Stringer MD, Spitz L, Abel R, et al. Management of alimentary tract duplications in children. *Br J Surg* 1995; 82:74–8.
8. Norris RW, Brereton RJ, Wright VM, Cudmore RE. A new surgical approach to duplications of the intestine. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 167–70.
9. Stern LE, Warner BW. Gastrointestinal duplications. *Semin Pediatr Surg* 2000; 9: 135–40.
10. Burge DM. «Gastro-Intestinal Duplication». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 396-401.
11. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
12. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.

14. Οξεία Σκωληκοειδίτιδα

Συχνότητα

Η οξεία σκωληκοειδίτιδα (ΟΣ) αποτελεί το πιο συχνό αίτιο οξείας χειρουργικής κοιλίας στα παιδιά με συχνότητα 4:1.000. Τα αγόρια προσβάλλονται συχνότερα από τα κορίτσια (Άρρεν/Θήλυ = 3/2). Καθ' όλη τη διάρκεια του βίου, ο κίνδυνος εμφάνισης της ΟΣ είναι 7,5% (8,6% ♂ - 6,7% ♀). Η συχνότητα της νόσου είναι σπάνια στα νεογνά. Η ΟΣ εμφανίζεται σε ηλικίες <2 χρόνων σε ένα ποσοστό 1-2% του συνόλου των ΟΣ. Στις ηλικίες 2-4 χρόνων το ποσοστό εμφάνισης είναι 5-7%, ενώ το μεγαλύτερο ποσοστό αφορά τις ηλικίες 11-14 χρόνων. [1,2,3]

Αιτιολογία -Παθογένεια

Αν και η αιτιολογία της ΟΣ δεν έχει πλήρως διευκρινισθεί, η απόφραξη της θεωρείται η πλέον αποδεκτή θεωρία. Η απόφραξη της σκωληκοειδούς απόφυσης μπορεί να προέλθει από:

- Ενσφηνωμένο κοπρόλιθο,
- Ξένα σώματα,
- Λεμφοειδή υπερπλασία του βλεννογόνου της σκωληκοειδούς,
- Παράσιτα (οξύουροι, ασκαρίδες),
- Καρκινοειδές σκωληκοειδούς (αργυρόφυλλα κύτταρα).

Ο βλεννογόνος της σκωληκοειδούς απόφυσης είναι πλούσιος σε λεμφοζίδια, όπως και οι αμυγδαλές, γι' αυτό καλείται “αμυγδαλή της κοιλίας”. Η φυσιολογική ενδοαυλική της πίεση είναι 3-6 cm στήλης H₂O, ενώ στον περισταλτισμό της ανέρχεται σε 15-20 cm στήλης H₂O.

- Σε περίπτωση απόφραξης, οι εκκρίσεις συσσωρεύονται μέσα στον αυλό της, με συνέπεια την οξεία διάταση (καταρροϊκή σκωληκοειδίτιδα).
- Όταν η ενδοαυλική πίεση σε ηρεμία είναι 10 cm στήλης H₂O, παρακωλύεται η λεμφική και η φλεβική κυκλοφορία και ο βλεννογόνος της καθίσταται οιδηματικός (φλεγμονώδης σκωληκοειδίτιδα).
- Σε πίεση >10 cm στήλης H₂O αρχίζει να παρακωλύεται και η αρτηριακή κυκλοφορία, με συνέπεια ο βλεννογόνος της να εμφανίζει πετεχειώδεις αιμορραγικές βλάβες (πυώδης σκωληκοειδίτιδα).

- Όταν είναι η πίεση >20 cm στήλης H_2O , οι αιμορραγικές βλάβες εξαπλώνονται και αρχίζουν να εμφανίζονται έλκη στο βλεννογόνο, ενώ διαταράσσεται ο βλεννογονο-εντερικός φραγμός, με συνέπεια την μετακίνηση βακτηριδίων από τον αυλό στην περιτοναϊκή κοιλότητα (γαγγραινώδης σκωληκοειδίτιδα).
- Σε πίεση >20 cm στήλης H_2O το τοίχωμα γαγγραινοποιείται, υπάρχει διάχυτη ενδοτοιχωματική μόλυνση και επέρχεται ρήξη (σχηματισμός αποστήματος-τοπική ή γενικευμένη περιτονίτιδα). [3,4]

Από κλινική άποψη, η σκωληκοειδίτιδα διαχωρίζεται σε απλή (καταρροϊκή και φλεγμονώδης σκωληκοειδίτιδα) και σε επιπλεγμένη (γαγγραινώδη, απόστημα, τοπική ή γενικευμένη περιτονίτιδα και σκωληκοειδίτιδα μάζα).

Η εποχιακή κατανομή της εμφάνισης της νόσου, η οποία συμπίπτει με έξαρση ιογενών λοιμώξεων, καθώς και η παρατηρούμενη αύξηση του ποσοστού της νόσου στις ηλικίες 12-18, στις οποίες υπάρχει αύξηση των λεμφικού ιστού της σκωληκοειδούς, συνηγορούν ισχυρά στο ρόλο της λεμφικής υπερπλασίας του βλεννογόνου της σκωληκοειδούς στην παθογένεια της νόσου. Επιπρόσθετα το μικρό ποσοστό της ΟΣ στις ηλικίες <2 χρόνων αποδίδεται στο μικρό αριθμό λεμφοζιδίων. [5,6]

Τα μικρόβια, που εμπλέκονται στην ΟΣ, είναι, κυρίως, αυτά της φυσιολογικής χλωρίδας του παχέος εντέρου, όπως το κολοβακτηρίδιο (*Escherichia coli* Gram -, αερόβιο) και το *bacteroides fragilis* (Gram +, αναερόβιο). Άλλοι μικροοργανισμοί, οι οποίοι εμπλέκονται, είναι ο στρεπτόκοκκος (*streptococcus* Gram +, αερόβιο), η αεριογόνος ψευδομονάδα (*pseudomonas aeruginosa*, Gram -, αερόβιο), η κλεμπσιέλλα (*klebsiella*, Gram -), το κλωστηρίδιο το δύσκολο (*clostridium difficile*, Gram +, αναερόβιο). [2,3]

Διάγνωση

Η κλασική αλληλουχία των εκδηλώσεων, κατά σειρά εμφάνισης, είναι: ανορεξία, άλγος, εμετός, πυρετός (αρχικά δεκαδική πυρετική κίνηση).

Το **άλγος** μπορεί να είναι διαλείπων ή συνεχές. Στην αρχή, το άλγος είναι **σπλαγχνικό** (μυελοτόμιο Θ_{10}) διάχυτο, περιομφαλικό, δεν εντοπίζεται σαφώς από τον ασθενή, δεν επηρεάζεται από την ασκούμενη στην κοιλία πίεση και οφείλεται στη

διάταση του αυλού της σκωληκοειδούς. Μετά την παρέλευση 4 έως 6 ωρών, το άλγος εντοπίζεται στη θέση της σκωληκοειδούς (φυσιολογικά στο δεξιό λαγόνιο βόθρο), επηρεάζεται από την πίεση, επιδεινώνεται με το βήξιμο και οφείλεται σε ερεθισμό του τοιχωματικού περιτοναίου (*τοιχωματικό άλγος*, O_1 μυελοτόμιο).

Η θέση της σκωληκοειδούς δεν είναι πάντα σταθερή επηρεάζοντας, έτσι, την εντόπιση του άλγους. Αυτή μπορεί να είναι οπισθοκυφλική (66%-75%), λαγονοπυελική, ενδοπυελική, στην αριστερά κοιλία (ατελής στροφή του μέσου εντέρου), στο δεξιό υποχόνδριο (μη κάθοδος του τυφλού). [3,6]

Φυσικά σημεία

Το προεξάρχον φυσικό σημείο είναι η ευαισθησία στο κοιλιακό τοίχωμα, στο δεξιό λαγόνιο βόθρο στην περιοχή του τριγώνου *Sherren* (περιοχή που περικλείεται μεταξύ ομφαλού, πρόσθιας άνω λαγόνιας άκανθας και ηβικής σύμφυσης). Άλλα σημεία, τα οποία πρέπει να αναζητηθούν, είναι:

- Το σημείο *McBurney* (πόνος στο σημείο έξω και μέσου τριτημορίου γραμμής, που ενώνει τον ομφαλό με την πρόσθια λαγόνιο άκανθα).
- Το σημείο *Lanz* (πόνος κατά το μέσο και δεξιό τριτημόριο της πρόσθιας αμφилаγόνιας γραμμής).
- Το σημείο της αναπηδώσας ή παλίνδρομης ευαισθησίας (σ. *rebound*, ή σ. *Blumberg* -πίεση της κοιλίας στην περιοχή του άλγους και απότομη άρση αυτής προκαλούν έντονη επιδείνωση του άλγους).
- Το σημείο της αντανakλώσας ευαισθησίας (σ. *Rosving*-πίεση στον αριστερό λαγόνιο βόθρο εκκλύει άλγος στο δεξιό λαγόνιο βόθρο).
- Το σημείο ψοΐτου αποβαίνει θετικό σε οπισθοκυφλική εντόπιση της σκωληκοειδούς, λόγω ερεθισμού από τη φλεγμονή του οπισθίου περιτοναίου.
- Το σημείο προσαγωγού (έσω στροφή του μηρού προκαλεί τάση στον προσαγωγό και παράγει άλγος).

Στην επιπεπλεγμένη ΟΣ, όταν η συμπτωματολογία χρονολογείται πέραν του 48-36ωρου, ο ασθενής παρουσιάζει, υψηλό πυρετό ($>38^{\circ}\text{C}$), έντονη λευκοκυττάρωση (>20.000), διάταση κοιλίας, μειωμένους ή απόντες τους εντερικούς ήχους, θετική αναπηδώσα και αντανakλώσα ευαισθησία.

Η συχνότητα ρήξης της Σ.Α στο πρώτο 24ωρο από την έναρξη της νόσου είναι 10%, ενώ αυτή ανέρχεται στο 50% μετά την παρέλευση 48ωρου. [7]

Σε ηλικίες <6 ετών η συχνότητα ρήξης ανέρχεται στο 50%, γεγονός που οφείλεται στο λεπτότερο τοίχωμα της Σ.Α., στην ατυπία της συμπτωματολογίας (π.χ διάρροιες). [8]

Τα ποσοστά διάτρησης της Σ.Α σε σχέση με την ηλικία έχουν ως ακολούθως:

Ηλικία (χρόνια)	Διάτρηση %
0-1	100
1-2	70
2-4	50
4-6	40
6-12	25
12-16	20

Παράγοντες που συμβάλουν στην καθυστερημένη διάγνωση της οξείας σκωληκοειδίτιδας είναι η μικρή ηλικία (<5χρόνια), η παχυσαρκία, η λήψη αντιβίωσης πριν τη διάγνωση.

Εργαστηριακές εξετάσεις

Γενική αίματος

Υπάρχει μέτρια αύξηση των λευκών με στροφή προς τα αριστερά (πολυμορφοπυρηνικός τύπος). Η μη αύξηση του αριθμού των λευκών δεν αποκλείει την ΟΣ. Η λευκοκυττάρωση απουσιάζει τις πρώτες ώρες μετά την διάτρηση, σε βαριές τοξικές καταστάσεις και όταν η ΟΣ προκαλείται κατά τη διάρκεια ιογενούς λοίμωξης.

Γενική ούρων

Η εξέταση των ούρων είναι απαραίτητη. Η πυουρία υποδηλώνει ουρολοίμωξη (αγόρια, 10-15 πυοκύτταρα, κορίτσια 20-30 πυοκύτταρα). Πυουρία μπορεί να παρατηρηθεί και στις περιπτώσεις ΟΣ, όταν η πάσχουσα απόφυση βρίσκεται σε επαφή με τον ουρητήρα ή την ουροδόχο κύστη.

Απεικονιστικές μέθοδοι

Απλή Ακτινογραφία

Από πολλούς επιστήμονες απλή ακτινογραφία κοιλίας δεν θεωρείται απαραίτητη στη διερεύνηση του κοιλιακού άλγους, πλην των περιπτώσεων υποψίας ειλεού. Παρόλα αυτά, αυτή μπορεί να αναδείξει τα πιο κάτω ευρήματα που συνηγορούν για ΟΣ:

- Ανώμαλη πνευμάτωση εντερικών ελίκων στο ΔΛΒ (μικρά υγραερικά επίπεδα).
- Ανάδειξη ασβεστοποιημένου κοπρόλιθου (20%-50%).
- Αντιαλγική σκολίωση.
- Ελεύθερο περιτοναϊκό υγρό.
- Μάζα μαλακών υγρών.
- Οίδημα κοιλιακού τοιχώματος.
- Εξάλειψη της παρυφής του δεξιού ψοΐτου μυός.
- Πνευμοπεριτόναιο.
- Σημείο διακοπής της δεξιάς ηπατικής καμπής (cut off sign). [2,4,6]

Υπερηχογράφημα

Σε έμπειρους υπερηχογραφιστές η μέθοδος για τη διάγνωση της ΟΣ δίνει σημαντικές πληροφορίες και βοηθά στη διάγνωση και διαφοροδιάγνωση της ΟΣ. Μπορεί, επίσης, να αναδείξει την απόφυση στις διάφορες μη ορθότοπες θέσεις. Θετικά ευρήματα που συνηγορούν για ΟΣ είναι η μη συμπίεσή της, διάμετρος >6mm, ύπαρξη κοπρόλιθου, ύπαρξη περιτυφλικού υγρού. Το υπερηχογράφημα έχει ευαισθησία 80-100%, ειδικότητα 78-88% και ακρίβεια 91%. Ιδιαίτερα βοηθητική είναι στη διάγνωση των μετεγχειρητικών αποστημάτων. [9,10]

Υπολογιστική Τομογραφία (unenhanced limited helicalCT)

Από πολλούς η CT θεωρείται εξέταση εκλογής για την διάγνωση της ΟΣ. [11] Οι πάρα πολύ υψηλές δόσεις ακτινοβολίας που δέχεται ο ασθενής (αυξημένος κίνδυνος καρκινογένεσης), δημιουργούν σκεπτικισμό για τη χρήση της και επιφυλάσσεται σε ιδιαίτερες περιπτώσεις, όπου η διάγνωση είναι ιδιαίτερα προβληματική. Είναι χρήσιμη για τη διαδερμική παροχέτευση μετεγχειρητικών κοιλιακών συλλογών-αποστημάτων. [12]

Σε κάθε περίπτωση, η κατά τακτά χρονικά διαστήματα κλινική εξέταση του ασθενούς από τον ίδιο γιατρό εξακολουθεί να αποτελεί τον ακρογωνιαίο λίθο για τη διάγνωση της ΟΣ.

Διαφορική διάγνωση

Η διαφορική διάγνωση της ΟΣ περιλαμβάνει καταστάσεις, οι οποίες προκαλούν οξύ κοιλιακό άλγος.

⇒ Γαστρεντερίτιδα

Ο εμετός προηγείται ή συμπίπτει με την έναρξη του κοιλιακού άλγους. Υπάρχουν πολλές και μεγάλες διάρροιες, και οι εντερικοί ήχοι είναι αυξημένοι σε ένταση και συχνότητα.

ΠΡΟΣΟΧΗ !!! Σε ενδοπυελική εντόπιση της σκωληκοειδούς μπορεί να συνυπάρχουν διάρροιες. Επίσης η διάρροια σε ποσοστό 20% μπορεί να είναι το προεξάρχον σύμπτωμα σε ηλικίες <5 ετών.

⇒ Δυσκοιλιότητα

Είναι συχνή σε μεγάλα παιδιά και μπορεί να προκαλέσει εκτός από κοιλιακό άλγος, εμετό, λευκοκυττάρωση, μικρή αύξηση της θερμοκρασίας. Δεν υπάρχουν σημεία περιτοναϊκού ερεθισμού, ψηλαφούνται κοπρανώδεις μάζες στην αριστερή κοιλία και η δακτυλική εξέταση αποκαλύπτει λήκυθο πλήρη κοπράνων.

⇒ Ουρολοίμωξη

Το άλγος εντοπίζεται στη λαγόνια χώρα και στο πλάγιο κοιλιακό τοίχωμα. Υπάρχει μεγάλη αύξηση των λευκών (>20.000), πυουρία, πυρεξία. Τα ευρήματα της κλινικής εξέτασης είναι πολύ ήπια και βρίσκονται σε δυσαρμονία με τα εργαστηριακά ευρήματα.

ΠΡΟΣΟΧΗ !!! Γειτονική επαφή της ΣΑ με νεφρούς-ουρητήρα-κύστη προκαλεί συμπτωματολογία λοίμωξης ουροποιητικού.

⇒ Μεσεντέριος λεμφαδενίτιδα

Βρίσκεται σε συσχέτιση με αναπνευστικές λοιμώξεις. Υπάρχει διόγκωση των λεμφαδένων, γενική κακουχία και υψηλός πυρετός, ενώ τα ευρήματα από την κοιλία είναι πτωχά. Σε γενικές γραμμές κλινικά, η διαφοροδιάγνωση από ΟΣ τις περισσότερες φορές είναι πολύ δύσκολη.

⇒ Πυελικές καταστάσεις στα κορίτσια. Αυτές περιλαμβάνουν:

- Συστροφή ή ρήξη κύστης ωοθήκης,
- Οξεία σαλπινγίτιδα,

- Ρήξη ωχρού σωματίου,
- Ρήξη εξωμητρίου κυήσεως.

⇒ Πνευμονία

Η πνευμονία της δεξιάς βάσης προκαλεί αντανακλαστικό άλγος στη δεξιά κοιλία. Η απλή ακτινογραφία θώρακος βοηθά στη διάγνωση της πνευμονικής νόσου.

ΠΡΟΣΟΧΗ !!! Οπισθοτυφλική ανιούσα σκωληκοειδίτιδα με σχηματισμό αποστήματος προσβάλλει την υποδιαφραγματική χώρα και παράγει, μέσω του συμπαθητικού, πλευριτική συλλογή.

⇒ Πρωτοπαθής περιτονίτιδα

Πολύ σπάνια οντότητα με σχεδόν αδύνατη την προεγχειρητική διάγνωση.

⇒ Εγκολεασμός

Συνήθως, αφορά παιδιά ηλικίας <2 χρόνων. Η έναρξη του άλγους είναι αιφνίδια με κολικοειδή χαρακτήρα. Η ψηλάφηση αναδεικνύει μάζα στη δεξιά κοιλία, ενώ μπορεί να συνυπάρχουν και βλεννοαιματηρές κενώσεις.

⇒ Οξύ μη ειδικό κοιλιακό άλγος

Αποτελεί το 60% του κοιλιακού άλγους στα παιδιά. Κοιλιακό άλγος χρονολογείται <7 ημέρες, διάρκειας 12-48 ωρών. Άγνωστης αιτιολογίας.

Το οξύ μη ειδικό κοιλιακό άλγος είναι μια διάγνωση εξ αποκλεισμού, και οι γονείς του παιδιού θα πρέπει να καθησυχασθούν και να ενημερωθούν, ότι πρόκειται για μια αυτοπεριοριζόμενη καλοήγη κατάσταση.

⇒ Άλλα αίτια

- Δρεπανοκυτταρική κρίση,
- Τοπική εντερίτιδα (νόσος Crohn),
- Χολοκυστίτιδα,
- Παγκρεατίτιδα,
- Ηπατίτιδα,
- 12/δακτυλικό έλκος,
- Μεκελίτιδα,

- Αναφυλακτοειδής πορφύρα (Henoch–Schönlein purpura),
- Διαβητική κετοξέωση,
- Κοιλιακή επιληψία,
- Οξεία αμυγδαλίτιδα.

Ποσοστό 10% των χειρουργημένων ασθενών για ΟΑ έχουν φυσιολογική σκωληκοειδή απόφυση. [1,2,4]

Προεγχειρητική προετοιμασία

Στις περιπτώσεις, που η διάγνωση της ΟΣ τίθεται μετά παρέλευση 48ώρου από την έναρξη των συμπτωμάτων, η επιπλεγμένη σκωληκοειδίτιδα (γαγγραινώδης, ρήξη), ιδίως σε μικρές ηλικίες, είναι πολύ πιθανή. Ο ασθενής πρέπει να ενυδατωθεί, να γίνει διόρθωση των πιθανών ηλεκτρολυτικών διαταραχών και της οξεοβασικής ισορροπίας (μεταβολική οξέωση) και να αρχίσει η χορήγηση αντιβίωσης. Στις σπάνιες περιπτώσεις, που έχει αναπτυχθεί σηπτική καταπληξία (συνήθως λόγω μικροβαιμίας από Gram αρνητικά μικρόβια), στον ασθενή πρέπει να χορηγηθούν υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών ή ακόμα να υποβληθεί σε πλασμαφαίρεση.

Χειρουργική επέμβαση

Αφού έχουν διορθωθεί όλες οι πιθανές διαταραχές, το παιδί υποβάλλεται σε τυπική σκωληκοειδεκτομή ανοικτά ή λαπαροσκοπικά.

Σε περίπτωση ρήξης της σκωληκοειδούς συνιστώνται οι πλύσεις της περιτοναϊκής κοιλότητας με φυσιολογικό ορό, γιατί μειώνουν την ένταση της βακτηριακής μόλυνσης του περιτοναίου, αυξάνουν την αποτελεσματικότητα της αντιβίωσης, ξεπλένουν και απομακρύνουν την ινική και μπορούν να αποκαλύψουν κοπρόλιθους.

Η τοποθέτηση παροχέτευσης συνιστάται μόνο στην περίπτωση καλά εντοπισμένου περιτοναϊκού αποστήματος. [13]

Σε περίπτωση που έχει δημιουργηθεί σκωληκοειδική μάζα (plastron) και ο ασθενής είναι σε σχετικά καλή γενική κατάσταση με ήπια σημεία περιτοναϊσμού, η αντιμετώπιση, αρχικά, είναι συντηρητική με χορήγηση αντιβιοτικών και σε δεύτερο χρόνο μετά παρέλευση 4-6 εβδομάδων ακολουθεί η σκωληκοειδεκτομή. [14] Η ανάπτυξη της σκωληκοειδικής μάζας (συρρέουσες εντερικές έλικες, επίπλουν και

ινική) δημιουργείται μετά παρέλευση χρόνου μεγαλύτερο των 5 ημερών και η επιβεβαίωση γίνεται με US ή CT.

Μετεγχειρητική αγωγή

Σε περίπτωση επιπλεγμένης σκωληκοειδίτιδας χορηγείται τριπλό σχήμα αντιβίωσης (ampicillin, gentamycin, clindamycin) για περίπου 3-5 ημέρες (μπορεί και περισσότερο, εξαρτάται από την κλινική πορεία του ασθενούς).

Σε μη επιπλεγμένες περιπτώσεις ΟΣ χορηγείται αντιβίωση (κεφαλοσπορίνη δεύτερης γενιάς), η οποία διακόπτεται μετά από 24-48 ώρες.

Μετεγχειρητικές επιπλοκές

Το ποσοστό των μετεγχειρητικών επιπλοκών ανέρχεται στο 5% και παρουσιάζεται συχνότερα στις επιπλεγμένες σκωληκοειδίτιδες (γαγγραινώδης, ρήξη, απόστημα, περιτονίτιδα, plastron).

● Διαπύση τραύματος

Εμφανίζεται την 4η-8η μετεγχειρητική ημέρα, με ερυθρότητα και εκροή οροπυώδους υγρού από το τραύμα και δεκαδική πυρετική κίνηση. Αντιμετωπίζεται με μερική διάνοιξη του τραύματος, τακτικές αλλαγές και αντιβίωση.

● Σχηματισμός ενδοκοιλιακού αποστήματος-συλλογής

Οι πιο συχνές εντοπίσεις είναι η πυελική, η υποδιαφραγματική και η υφηπατική. Οι κλινικές εκδηλώσεις περιλαμβάνουν σταδιακή επιδείνωση της κλινικής εικόνας με επιμένουσα πυρετική κίνηση, λευκοκυττάρωση, κοιλιακό άλγος και ανάπτυξη παραλυτικού ειλεού. Η διαδερμική παροχέτευση υπό US ή CT καθοδήγηση αποτελεί τη μέθοδο εκλογής για την αντιμετώπιση αυτής της επιπλοκής.

● Παραλυτικός ειλεός

Παρουσιάζεται σε περιπτώσεις ρήξης και μπορεί να διαρκέσει από 5 έως 7 ημέρες.

● Αποφρακτικός ειλεός

Μπορεί να παρουσιαστεί στην άμεση μετεγχειρητική περίοδο (3η-4η μετεγχειρητική ημέρα). Οφείλεται σε σχηματισμό αποστήματος, ενδοπεριτοναϊκό

φλέγμονα, και δημιουργία χαλαρών συμφύσεων. Η συντηρητική αντιμετώπιση (εκτός του αποστήματος) με ρινογαστρικό καθετήρα και αντιβίωση στην πλειονότητα των περιπτώσεων αντιμετωπίζει επιτυχώς την επιπλοκή.

Η σε απώτερο χρόνο εμφάνιση αποφρακτικού ειλεού είναι απότοκη στερεών συμφύσεων και αντιμετωπίζεται συνήθως με χειρουργική επέμβαση (συμφυσιόλυση).

- Διάνοιξη κολοβώματος (blow out)

Αποτελεί σπάνια επιπλοκή και αντίθετα με τη δημιουργία αποστήματος, κατά την οποία υπάρχει σταδιακή επιδείνωση της κλινικής εικόνας, στην περίπτωση διάνοιξης του κολοβώματος έχουμε αιφνίδια και απότομη επιβάρυνση του ασθενούς. Η αντιμετώπιση περιλαμβάνει την τοποθέτηση απλής παροχέτευσης ή την τυφλοστομία με την τοποθέτηση σωλήνα Petzer (tube cecostomy).

- Στειρότητα

Σπάνια επιπλοκή που σήμερα αμφισβητείται. Ουλοποίηση και απόφραξη των ωαγωγών (σαλπίγγων) στις περιπτώσεις που η ΟΣ προκαλεί πυελικό φλέγμονα.

- Άλλες σπάνιες επιπλοκές είναι

- Πνευμοφλεβίτιδα,
- Θρομβοφλεβίτιδα,
- Παγκρεατίτιδα,
- Πνευμονική εμβολή.

Οξεία σκωληκοειδίτιδα σε νεογνά και βρέφη

Η ΟΣ είναι εξαιρετικά σπάνια στα νεογνά και ασυνήθης στα βρέφη (<2% του συνόλου της ΟΣ στην παιδική ηλικία). Σ' αυτές τις ηλικίες ο λεμφικός ιστός της σκωληκοειδούς είναι πτωχός και ο αυλός της είναι ευρύς, γεγονός που καθιστά δύσκολη την απόφραξή της. Το ποσοστό διάτρησης της σκωληκοειδούς είναι υψηλό, λόγω της δυσκολίας της κλινικής εξέτασης, της μειωμένης ανοσολογικής απόκρισης και της ανεπάρκειας του επιπλόου. [15]

Δευτεροπαθής ρήξη της σκωληκοειδούς στα νεογνά μπορεί να προκληθεί, λόγω νεκρωτικής εντεροκολίτιδας, ολικού αγαγγλιονικού megacolon (Νόσος Hirschsprung).

Πρόγνωση

Γενικά, η πρόγνωση της ΟΣ είναι εξαιρετική. Τα παιδιά με ρήξη της σκωληκοειδούς βρίσκονται σε κίνδυνο για σχηματισμό ενδοκοιλιακού αποστήματος και απόφραξη του λεπτού εντέρου. Επίσης μπορούν να έχουν μια παρατεταμένη παραμονή στο νοσοκομείο. Η θνητότητα στα νεογνά μπορεί να φτάσει στο 80%, στα βρέφη στο 10%, ενώ στα παιδιά μεγαλύτερα των 2 χρόνων αυτή δε ξεπερνά το 0,1%. Τα αυξημένα ποσοστά θνητότητας στα νεογνά και βρέφη οφείλεται στο γεγονός ότι η ΟΣ είναι σπάνια σε αυτές τις ηλικιακές ομάδες με συνέπεια η διάγνωση να διαφεύγει. Επίσης οι ασθενείς αυτών των ηλικιών δεν είναι σε θέση να επικοινωνούν σχετικά με τη θέση και τη φύση του πόνου τους. Ακόμη μερικά νεογνά μπορεί να μην εμφανίζουν πυρετό. Συχνά, το μόνο σύμπτωμα του ασθενούς είναι η ευερεθιστότητα και η ανησυχία που δεν μπορεί να καθησυχαστεί με κανέναν τρόπο.

Βιβλιογραφία

1. Puri P, Mortell A. «Appendicitis». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 374-84.
2. Shawn D. St. Peter. «Appendicitis». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 549-56.
3. Stevenson RJ. «Appendicitis». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 671-90.
4. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
5. Surana R, O'Donnell B. «Acute Abdominal Pain». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 402-15.
6. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
7. Narsule CK, Kahle EJ, Kim DS, Anderson AC, Luks FI. Effect of delay in presentation on rate of perforation in children with appendicitis. *Am J Emerg Med* 2011;29:890-3.
8. Becker T, Kharbanda A, Bachur R. Atypical clinical features of pediatric appendicitis. *Acad Emerg Med* 2007;14:124-9.
9. Wiersma F, Toorenvliet BR, Bloem JL, Allema JH, Holscher HC. US examination of the appendix in children with suspected appendicitis: the additional value of secondary signs. *Eur Radiol* 2009;19:455-61
10. Gracey D, McClure MJ. The impact of ultrasound in suspected acute appendicitis. *Clin Radiol* 2007;62:573-8.
11. Lowe LH, Penney MW, Stein SM, et al. Unenhanced limited CT of the abdomen in the diagnosis of appendicitis in children: comparison with sonography. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176:31-5.
12. Callahan MJ, Rodriguez DP, Taylor GA. CT of appendicitis in children. *Radiology* 2002;224:325-32.

13. Emil S, Elkady S, Shbat L, et al. Determinants of postoperative abscess occurrence and percutaneous drainage in children with perforated appendicitis. *Pediatr Surg Int* 2014;30:1265-71.
14. Whyte C, Tran E, Lopez ME, Harris BH. Outpatient interval appendectomy after perforated appendicitis. *J Pediatr Surg*. 2008;43:1970-2.
15. Arias-Llorente RP, Florez-Diez P, Oviedo-Gutierrez M, et al. Acute neonatal appendicitis: A diagnosis to consider in abdominal sepsis. *J Neonatal Perinatal Med* 2014;7:241-6.

15. Συγγενείς παθήσεις χοληφόρων

Ο νεογνικός ίκτερος, λόγω ανεπάρκειας της γλυκουρονικής μεταφοράς που παρατηρείται τις πρώτες μέρες της ζωής, είναι τόσο συνήθης, ώστε να θεωρείται φυσιολογικός στα περισσότερα νεογνά. Εντούτοις, η παράτασή του πέραν των δύο εβδομάδων στα τελειόμηνα νεογνά και πέραν των τριών στα πρόωρα ή όταν η υπερχολερυθριναιμία είναι αμέσου τύπου, ο ίκτερος δεν είναι πλέον φυσιολογικός και πρέπει να διερευνηθεί για το ενδεχόμενο αιτιών, οι οποίες χρήζουν χειρουργικής αντιμετώπισης, όπως είναι:

- Η συγγενής ατρησία εξωηπατικών χοληφόρων,
- Η συγγενής κύστη χοληδόχου πόρου,
- Η χολολιθίαση,
- Η αυτόματη ρήξη χοληδόχου πόρου,
- Η αυτόματη ρήξη χοληδόχου κύστης,
- Το σύνδρομο βύσματος της χολής. [1]

15α. Συγγενής ατρησία εξωηπατικών χοληφόρων

Σε αντίθεση με άλλου είδους ατρησίες, οι οποίες χαρακτηρίζονται από εντοπισμένο σημείο απόφραξης με κεντρική διάταση των χοληφόρων, η συγγενής ατρησία των εξωηπατικών χοληφόρων (ΣΑΧ) χαρακτηρίζεται από μία δυναμική προοδευτική βλάβη απόφραξης των χολαγγείων που οδηγεί σε καθολική υποστροφή (εξαφάνιση) των χοληφόρων οδών.

Επιδημιολογία

Η συχνότητα της ΣΑΧ υπολογίζεται σε 1:10.000-25.000 ζώντων νεογνών, ενώ υπάρχει μια ελαφριά υπεροχή στη συχνότητα εμφάνισης στα κορίτσια (Κορίτσια/Αγόρια=1.4/1). [2]

Αιτιολογία

Η ακριβής αιτιολογία δεν είναι γνωστή. Πρόσφατες μελέτες έχουν ενοχοποιήσει μια σκληρυντική φλεγμονώδη επεξεργασία, η οποία λαμβάνει χώρα, κατά την εμβρυϊκή ζωή ή αμέσως μετά τη γέννηση. Γι'αυτήν ενοχοποιείται ιογενής προσβολή από ρεοϊό τύπου 3 (reovirus type 3) και κυτταρομεγαλοϊό (CMV), καθώς

στο 68% και 25% των ασθενών με ΣΑΧ εμφανίζονται αντισώματα εναντίον αυτών των ιών, αντίστοιχα. [3]

Παθολογική ανατομία

Μακροσκοπικά το ήπαρ εμφανίζει σκληρά υφή με σκουροπράσινη χροιά.

Υπάρχει εικόνα χολόστασης με πήγματα, μεταξύ των χοληφόρων τριχοειδών και μεσολόβιων διαστημάτων. Η αρχιτεκτονική των πυλαίων διαστημάτων είναι διαταραγμένη με ανάπτυξη συνδετικού ιστού. Ανευρίσκονται γιγαντοκύτταρα. Σε ηλικίες <2 μηνών, υπάρχουν βατά ενδοηπατικά χολαγγεία, ενώ σε ηλικία >4 μηνών τα χολαγγεία έχουν αντικατασταθεί από συνδετικό ιστό.

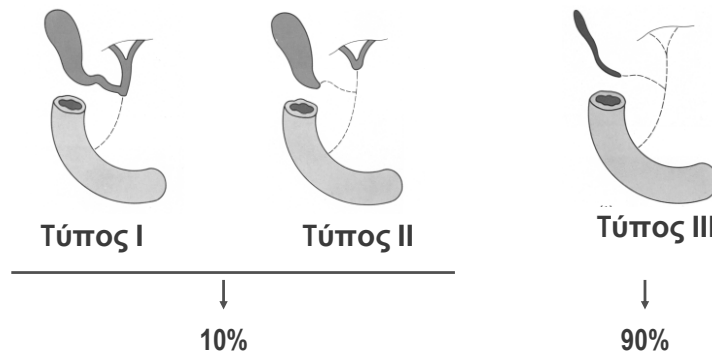
Στις πύλες του ήπατος υπάρχει ινώδης συνδετικός ιστός. Τα χολαγγεία έχουν διάμετρο 300 nm με διαταραγμένη αρχιτεκτονική και αποπεπλατυσμένο επιθήλιο. Αναγνωρίζεται φλεγμονώδης αντίδραση του περιχολαγγειακού ιστού και ύπαρξη επικοινωνίας με τα ενδοηπατικά χολαγγεία που προοδευτικά καταστρέφονται.

Παθολογοανατομικοί τύποι

Η παθολογία των εξωηπατικών χοληφόρων παρουσιάζει μεγάλη ποικιλία στους ασθενείς με ΣΑΧ. Υπάρχουν 3 κύριοι τύποι ΣΑΧ:

- Ο τύπος I περιλαμβάνει την ατρησία του κοινού χοληδόχου πόρου με βατότητα των κεντρικών χοληφόρων (κοινός ηπατικός, αριστερός και δεξιός ηπατικός πόρος).
- Ο τύπος II χαρακτηρίζεται από ατρησία του κοινού ηπατικού πόρου, με ύπαρξη κυστικού σχηματισμού στις πύλες του ήπατος.
- Ο τύπος III (>90% των ασθενών) περιλαμβάνει ατρησία του δεξιού και του αριστερού ηπατικού πόρου στο επίπεδο των πυλών του ήπατος. (Σχήμα) [4]

Σχήμα: Τύποι ατρησίας χοληφόρων



Διάγνωση

Η διαγνωστική προσέγγιση περιλαμβάνει:

- ⇒ Κλινική Εικόνα,
- ⇒ Υπερηχογραφικό έλεγχο,
- ⇒ Καθετηριασμό 12/δακτύλου,
- ⇒ Διαδερμική διηπατική χολαγγειογραφία,
- ⇒ Λαπαροσκοπική χολαγγειογραφία χοληδόχου κύστης,
- ⇒ Σπινθηρογράφημα ήπατος (99m –Tc Iminodiacetic-acid scanning, DISIDA),
- ⇒ Διαδερμική βιοψία ήπατος,

⇒ Κλινική Εικόνα

Η κύρια εκδήλωση της νόσου είναι ο παρατεταμένος ίκτερος (ο φυσιολογικός ίκτερος των νεογνών υφίεται, συνήθως, από τη 15η ημέρα της ζωής), στον οποίο υπερέχει η άμεση χολερυθρίνη. Τα περισσότερα από τα νεογνά έχουν υγιή όψη, είναι φυσιολογικού βάρους γέννησης, ανέχονται καλά τον ίκτερο, τρώνε κανονικά και αναπτύσσονται φυσιολογικά.

Τα κόπρανα, αρχικά, είναι φυσιολογικής χροιάς, αλλά αργότερα αποχρωματίζονται. Μπορεί όμως η διατροφή με τεχνικό γάλα και η πιθανή λήψη

σιδήρου να προκαλούν χρωματισμό των κοπράνων. Μέτρια ηπατομεγαλία παρουσιάζουν τα περισσότερα των παιδιών με ΣΑΧ μετά από 2-3 μήνες.

⇒ *Υπερηχογραφικός έλεγχος*

Τα υπερηχογραφικά ευρήματα περιλαμβάνουν την αναγνώριση μικρής ζαρωμένης χοληδόχου κύστης, η οποία δεν συσπάται. Επίσης, υπάρχει αυξημένη ηχογένεια του ήπατος, χωρίς να είναι διευρυμένα τα ενδοηπατικά χολαγγεία (εκτός του τύπου I που μπορεί να παρουσιάζουν μικρή διάταση). Σε περίπτωση ύπαρξης πολυσπληνίας (σύνδρομο Ivemark), η ύπαρξη ΣΑΧ θεωρείται σχεδόν σίγουρη. Παρόλα αυτά, η ειδικότητα και η ευαισθησία της μεθόδου δεν υπερβαίνει το 80%. Γι' αυτόν το λόγο το υπερηχογράφημα δεν θεωρείται αξιόπιστο για την διάγνωση της ΣΑΧ. Η κύρια συμβολή του είναι η ανάδειξη ή ο αποκλεισμός της κυστικής διάτασης του χοληδόχου πόρου.

⇒ *Καθετηριασμός I2/δακτύλου για ανεύρεση χολής*

⇒ *Διαδερμική διηπατική χολαγγειογραφία*

⇒ *Λαπαροσκοπική χολαγγειογραφία δια της χοληδόχου κύστης*

⇒ *Σπινθηρογράφημα ήπατος (99m –Tc Iminodiacetic-acid scanning, DISIDA)*

Φυσιολογικά, το ραδιενεργό υλικό από το αίμα προσλαμβάνεται γρήγορα από τα ηπατοκύτταρα και αποβάλλεται μέσω του χοληφόρου δένδρου στο έντερο, σε 30 λεπτά περίπου, μετά την ενδοφλέβια χορήγησή του.

Στην ΣΑΧ υπάρχει σχετικά γρήγορη πρόσληψη του ραδιοφαρμάκου από τα ηπατοκύτταρα, χωρίς όμως να υπάρχει απέκκρισή του στο έντερο, ακόμη και σε καθυστερημένες λήψεις. Η εμφάνιση του ισοτόπου στο έντερο αποκλείει την ΣΑΧ. Η απουσία του, όμως, δεν επιβεβαιώνει τη διάγνωση, γιατί μπορεί να οφείλεται σε σοβαρή ενδοηπατική απόφραξη, λόγω χολόστασης απότοκης, ανεπάρκειας α1-αντιθρυπίνης, βαριάς νεογνικής ηπατίτιδας, ινοκυστικής νόσου. Σε ηπατοκυτταρική βλάβη υπάρχει μειωμένη ηπατική κάθαρση, με ή χωρίς εμφάνιση του ραδιοφαρμάκου στο έντερο.

Η αξιοπιστία του σπινθηρογραφήματος αυξάνει με τη χορήγηση φαινοβαρβιτάλης (5mg/kg/ημέρα) για 5 συνεχόμενες ημέρες προ της εξέτασης. Η

φαινοβαρβιτάλη δρα χολαιρετικά, αυξάνει και επιταχύνει την πρόσληψη του ραδιοφαρμάκου από τα ηπατοκύτταρα, αλλά δεν επηρεάζει την έκκρισή του από το έντερο στα παιδιά που πάσχουν από ΣΑΧ.

Θα πρέπει να σημειωθεί ότι η αξιοπιστία του σπινθηρογράφηματος μειώνεται, όταν υπάρχουν πολύ υψηλά επίπεδα άμεσης χολερυθρίνης (>20 mg/dL). Επίσης, η μέθοδος παρουσιάζει, σε ποσοστό 10%, ψευδώς θετικά ή ψευδώς αρνητικά αποτελέσματα.

⇒ Διαδερμική Βιοψία Ήπατος

Τα ιστολογικά ευρήματα της διαδερμικής βιοψίας του ήπατος περιλαμβάνουν ίνωση, χολόσταση και υπερπλασία χολαγγείων. Τα ίδια περίπου ευρήματα, όμως, παρουσιάζονται και στην ανεπάρκεια α1-αντιθρυψίνης, κατάσταση που μιμείται την ΣΑΧ. Όταν η εξέταση πραγματοποιηθεί από έμπειρο παθολόγο και το δείγμα της βιοψίας είναι επαρκές, αυτή μπορεί να διακρίνει την αποφρακτική χολόσταση, λόγω ΣΑΧ από τη χολόσταση, λόγω ηπατοκυτταρικής βλάβης, με 90% ευαισθησία και ειδικότητα. [4,5,6]

Συνοδές ανωμαλίες

Σε ποσοστό 10-17% συνυπάρχουν συνοδές ανωμαλίες που περιλαμβάνουν:

- Πολυσπληνία (το πιο σύνηθες),
- Απουσία κάτω κοίλης φλέβας,
- Προδωδεκαδακτυλική πορεία πυλαίας φλέβας,
- Ανώμαλη στήριξη και στροφή του εντέρου,
- Αναστροφή σπλάγχχνων.

Το σύνδρομο Ivemark περιλαμβάνει ατρησία χοληφόρων, πολυσπληνία, αναστροφή σπλάγχχνων, καρδιακές ανωμαλίες. [7,8,9]

Διαφοροδιάγνωση

Αν και τα αίτια του παρατεινόμενου νεογνικού ίκτερου άμεσης υπερχολερυθριναιμίας είναι πάρα πολλά, η διαφοροδιάγνωση θα γίνει κυρίως από:

- Ίκτερο μεταβολικής αιτιολογίας (π.χ. Ανεπάρκεια α1-αντιθρυψίνης στην οποία ευθύνεται δομική ανωμαλία του αναστολέα της πρωτεάσης,

Γαλακτοζαιμία, Τυροσιναιμία, Φρουκτοζαιμία, Υποθυρεοειδισμός, Ινοκυστική νόσος).

- Ίκτερο λοιμώδους αιτιολογίας (π.χ. ενδομήτρια λοίμωξη από κυτταρομεγαλοϊό (CMV), από ερυθρά, από τοξοπλάσμα, από ωχρά σπειροχαίτη-Treponema pallidum).
- Νεογνική ηπατίτιδα. Οι ιοί που μπορούν να προκαλέσουν νεογνική ηπατίτιδα, περιλαμβάνουν τον κυτταρομεγαλοϊό (CMV), τον ιό της ερυθράς, και τους ιούς των ηπατίτιδων Α, Β και C. Σε ποσοστό, όμως, 80% των νεογνών με νεογνική ηπατίτιδα, δεν ανευρίσκεται κάποια συγκεκριμένη αιτία.
- Ενδοηπατική υποπλασία χοληφόρων.
- Κυστική διάταση χοληδόχου πόρου.
- Αυτόματη διάτρηση χοληφόρων.
- Σύνδρομο βύσματος χολής.

Τα κύρια σημεία της διαφορικής διάγνωσης μεταξύ ηπατοκυτταρικού ίκτερου και ίκτερου λόγω ατρησίας χοληφόρων συνοψίζονται ως ακολούθως:

Ηπατοκυτταρικός

*Κακή θρέψη, μικρό βάρος

*Πάσχουσα όψη

*Κόπρανα κ.φ

*Μέτριος ίκτερος
από τη γέννηση

*Ηπατομεγαλία

Ατρησία Χοληφόρων

*Καλή θρέψη, φυσιολογικό βάρος

*Καλή όψη

*Κόπρανα αρχικά κ.φ, αργότερα
αποχρωματισμός

*Αρχικά ήπιος ίκτερος,
επιδεινώνεται αργότερα (εμφανής κατά
10-20 ημέρα)
μετατροπή εμμέσου σε αμέσου τύπου

*Ηπατομεγαλία μετά 2-3 μήνες

Για την αποφυγή μεγάλης καθυστέρησης για την διαφορική διάγνωση πρέπει να γίνεται έγκαιρα σπινθηρογράφημα ήπατος, (DISIDA).

Θεραπεία

Το 1959, ο Kasai πρότεινε την ομώνυμη επέμβαση για όλους τους τύπους ατρησίας χοληφόρων. Η θεωρητική βάση της επέμβασης Kasai (πυλαιοεντερική αναστόμωση) βασίζεται στο γεγονός της ύπαρξης πολύ λεπτών (μικροσκοπικών) ηπατικών χοληφόρων πόρων, κατά το άνω πέρας του ινώδους χοληφόρου υπολείμματος στις πύλες του ήπατος, οι οποίοι διατηρούν τη βατότητά τους. Η επέμβαση κατά Kasai (με διάφορες μεταγενέστερες τεχνικές τροποποίησης) συνίσταται στην αναστόμωση μικρών χολαγγείων των πυλών του ήπατος, με απομονωθείσα έλικά λεπτού εντέρου (νήστιδα) κατά roux-en-Y. [10,11,12]

Τεχνική

Τομή: Εγκάρσια δεξιά υποχόνδρια (Kocher) με επέκταση προς τα αριστερά.

Αρχικά λαμβάνεται και αποστέλλεται ταχεία βιοψία ήπατος για τον αποκλεισμό της ενδοηπατικής υποπλασίας των χοληφόρων, πάθηση στην οποία αντενδείκνυται η επέμβαση Kasai. Εκτελείται διεγχειρητική χολαγγειογραφία δια της χοληδόχου κύστης. Αυτή αναδεικνύει τον κοινό χοληδόχο σε ποσοστό 25%. Στους υπόλοιπους ασθενείς ολόκληρο το χοληφόρο είναι άτρητο. Ακολουθεί χολοκυστεκτομή. Αναγνώριση και παρασκευή του ινώδους χοληφόρου υπολείμματος, μέχρι το διχασμό της πυλαίας. Απολίνωση των μικρών φλεβών που ξεκινούν από το διχασμό της πυλαίας. Εκτομή της ινώδους μάζας μαζί με ηπατικό ιστό στις πύλες του ήπατος. Πυλαιοεντερική αναστόμωση με 35 cm έως 40 cm τμήματος νηστιδικής έλικας κατά roux-en-Y.

Μετεγχειρητική αγωγή

Στην άμεση μετεγχειρητική περίοδο, χορηγούνται υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών (μεθυλπρεδνιζολόνη), για την αντι-φλεγμονώδη και χολαιρετική της δράση. Ο μετεγχειρητικός θηλασμός ενθαρρύνεται, όταν είναι δυνατόν, επειδή το μητρικό γάλα περιέχει, τόσο λιπάσες, όσο και χολικά άλατα που βοηθούν στην υδρόλυση των λιπιδίων και στο σχηματισμό μικκυλίων. Υποστηρίζεται, ότι το μητρικό γάλα μπορεί να προστατεύει έναντι της χολαγγειίτιδας, μια συχνή επιπλοκή μετά την πυλαιοεντερο-αναστόμωση, καταστέλλοντας την ανάπτυξη Gram αρνητικών και αναερόβιων μικροβίων. Ωστόσο, δεν υπάρχουν επαρκή δεδομένα που να υποστηρίζουν αυτόν τον ισχυρισμό.

Ενδείξεις αποτυχίας Kasai:

- Υποτροπιάζουσες χολαγγειίτιδες (50%),
- Επιδεινούμενος ίκτερος,
- Επιπλοκές πυλαίας υπέρτασης,
- Πτωχή ηπατική λειτουργία,
- Αναστολή ανάπτυξης.

Επιπλοκές

Οι κυριότερες επιπλοκές της επέμβασης είναι:

- Χολαγγειίτιδα (50%),
- Παύση ροής χολής,
- Διαρροή χολής-Στένωση αναστόμωσης,
- Πυλαία υπέρταση (>60%),
- Δυσασπορρόφηση λίπους,
- Δυσασπορρόφηση λιποδιαλυτών Βιταμινών (A, D, E, K),
- Ανεπάρκεια ψευδαργύρου. [3,6,7]

⇒ Χολαγγειίτιδα

Η ανιούσα χολαγγειίτιδα αποτελεί την πιο συχνή επιπλοκή που εμφανίζεται στα πρώτα δύο χρόνια. Δύο παράγοντες είναι απαραίτητες για την ανάπτυξη της χολαγγειίτιδας,

- α) η χολόσταση,
- β) η βακτηριακή επιμόλυνση.

Η χολόσταση μπορεί να είναι αποτέλεσμα της υψηλής ενδοαυλικής πίεσης (>200 cm H₂O) της έλικας, η οποία συμμετέχει στην πυλαιοεντερική αναστόμωση. Γι' αυτόν το λόγο και με σκοπό να μειωθεί αυτή η πίεση (<200 cm H₂O), έχουν προταθεί διάφορες παραλλαγές προσωρινής εξωτερίκευση εντερικής έλικας με στομία (π.χ. τροποποιήσεις κατά Lilly & Altman, κατά Sawaguchi). Επίσης, η εξωτερίκευση εντερικής έλικας με στομία επιτρέπει την πρόιμη αναγνώριση της έκκρισης της χολής και τη μέτρηση της ποσότητας της στο 24ωρο.

Για την πρόληψη της χολαγγειίτιδας έχουν προταθεί:

- α) Η κατασκευή αντιπαλινδρομικής βαλβίδας με εγκολεασμό 1 cm εντέρου, λίγο πιο κάτω από την πυλαιο-εντερο-αναστόμωση.

β) Η χορήγηση κορτικοστεροειδών (prednisone 2mg/kg/ημέρα) για 7 ημέρες από τη στιγμή που θα αρχίσει η από του στόματος χορήγηση της τροφής, λόγω της χολαιρετικής και της αντιφλεγμονώδους δράσης, καθώς και της πιθανότητας μείωσης του κινδύνου σχηματισμού ουλής και στένωσης της αναστόμωσης.

Η χολαγγειίτιδα εκδηλώνεται με πυρεξία, ίκτερο, αποχρωματισμό των κοπράνων, αύξηση των λευκών αιμοσφαιρίων, της χολερυθρίνης και των ηπατικών ενζύμων και στην περίπτωση που υπάρχει εξωτερικευμένη έλিকা, με τη μείωση της χολικής ροής. Η αντιμετώπιση περιλαμβάνει την ενδοφλέβια χορήγηση αντιβίωσης (iminemem-cilastin). Η συμπτωματολογία υφίεται μετά από 24-48 ώρες και η ροή της χολής επανέρχεται στα, προ της χολαγγειίτιδας, επίπεδα μετά από 5-7 ημέρες. Σε επιμένουσα χολαγγειίτιδα και σε παύση της ροής της χολής χορηγούνται ενδοφλέβια κορτικοστεροειδή.

⇒ Παύση ροής χολής

Πρακτική σημασία για τον χειρουργό έχει το αποτέλεσμα της ταχείας βιοψίας του τεμαχίου του ήπατος, το οποίο αφαιρείται από τις πύλες, για να ακολουθήσει η αναστόμωση. Η ροή χολής στο έντερο, όταν η διάμετρος χολαγγείων είναι μικρότερη των 150μm με ατελή ενδοθηλιακή κάλυψη, θεωρείται απίθανη έως αδύνατη. Επίσης, η αδυναμία ροής της χολής προς το έντερο μπορεί να οφείλεται: ι) σε στένωση της αναστόμωσης, ιι) σε γωνίωση της έλικας που χρησιμοποιείται στην αναστόμωση, ιιι) σε μικροαποστημάτια στις πύλες. Αυτές οι αιτίες μπορεί να προκαλούν και τις κρίσεις χολαγγειίτιδας.

⇒ Διαρροή χολής-Ουλώδους στένωση

Διαφυγή χολής από την αναστόμωση καθώς και η στένωσή της απαιτούν επανεγχείρηση και ανακατασκευή της αναστόμωσης.

⇒ Πυλαία υπέρταση

Η πυλαία υπέρταση στις περισσότερες περιπτώσεις αρχίζει, ήδη, από το 2-4 μήνα της ζωής. Μετά από μια επιτυχή επέμβαση η ίνωση του ήπατος συνεχίζεται σε μεγάλο αριθμό παιδιών, πιθανόν, λόγω της συνεχιζόμενης φλεγμονώδους αντίδρασης, η οποία καταλαμβάνει και τα ενδοηπατικά χοληφόρα. Η πυλαία υπέρταση εκδηλώνεται με:

α) **Αιμορραγία**, λόγω κιρσών του οισοφάγου, που αντιμετωπίζεται με έγχυση σκληρυντικών ουσιών.

β) **Υπερσπληνισμό** (σπληνομεγαλία σε συνδυασμό με ελάττωση μιας ή περισσότερων κυτταρικών σειρών του αίματος), που αντιμετωπίζεται με εμβολισμό του σπληνός.

γ) **Ασκίτη**, για τον οποίον χορηγούνται διουρητικά (σπιρολακτόνη, φουρεσεμίδα).

Έχει παρατηρηθεί ότι, με την πάροδο του χρόνου, η πυλαία υπέρταση υποχωρεί, λόγω αυτόματης πυλαιο-συστηματικής διαφυγής. Το γεγονός αυτό δικαιολογεί τη μη χειρουργική προσέγγιση και τη συντηρητική αντιμετώπισή της, όσο η ηπατική λειτουργία διατηρείται σε ικανοποιητικά επίπεδα (ανικτερικός ασθενής, χρόνος προθρομβίνης και λευκωματίνη ορού σε φυσιολογικά όρια). Σε περίπτωση ηπατικής ανεπάρκειας, ο ασθενής πρέπει να υποβληθεί σε μεταμόσχευση ήπατος.

⇒ Δυσασπορρόφηση λίπους

Χορηγείται δίαιτα μέσης αλύσου τριγλυκεριδίων (MCT) και αυτό, επειδή τα MCT απορροφούνται απευθείας από τον εντερικό βλεννογόνο, χωρίς την ανάγκη σχηματισμού μικκυλίων, γαλακτοποίησης και υδρόλυσης.

⇒ Δυσασπορρόφηση λιποδιαλυτών Βιταμινών (Α, D, Ε, Κ)-Ανεπάρκεια ψευδαργύρου. Χορηγούνται, συμπληρωματικά, βιταμίνες και ιχνοστοιχεία.

Επανεπέμβαση

Οι ακόλουθες δύο κατηγορίες ασθενών με ΣΑΧ θα πρέπει να υποβάλλονται σε επανεπέμβαση:

1. Τα βρέφη που εμφανίζουν ίκτερο μετά από μια, αρχικά μετεγχειρητικά, ανικτερική φάση.
2. Τα βρέφη με ευνοϊκή ιστολογική εξέταση, τα οποία, όμως, δεν εμφανίζουν ικανοποιητική ροή χολής.

Τα συνήθη αίτια, τα οποία υποκρύπτονται σ' αυτές τις καταστάσεις είναι: α) η στένωση της αναστόμωσης, β) η γωνίωση της έλικας που συμμετέχει στην πυλαιοεντερική αναστόμωση, γ) η ρήξη της αναστόμωσης και δ) ο σχηματισμός μικροαποστημάτων στις πύλες.

Πρόγνωση

Πρωταρχικό ρόλο στην πρόγνωση της ΣΑΧ διαδραματίζει η **ηλικία**, κατά την οποία πραγματοποιείται η επέμβαση Kasai. Ασθενείς που χειρουργήθηκαν σε ηλικία μικρότερη των 60 ημερών έχουν 10ετή επιβίωση σε ποσοστό 68%. Στην περίπτωση, όμως, που η επέμβαση γίνει σε ηλικία μεγαλύτερη των 60 ημερών το ποσοστό αυτό πέφτει στο 15%. Άλλοι σημαντικοί παράγοντες για ευνοϊκή πρόγνωση είναι η **υποχώρηση του ίκτερου** μετά την επέμβαση, η **απουσία ίνωσης και κίρρωσης** του ήπατος, η **απουσία πυλαίας υπέρτασης**. Επιπλέον, η βιοψία ήπατος στις πύλες του ήπατος να αναδεικνύει την ύπαρξη ανοικτών **χοληφόρων πόρων διαμέτρου >150-200μm**, και η **εμπειρία** της χειρουργικής ομάδας.

Τα παιδιά με ΣΑΧ τα οποία δε θα υποβληθούν σε επέμβαση Kasai, θα αναπτύξουν ηπατική ανεπάρκεια και θα καταλήξουν, εντός των δύο πρώτων χρόνων της ζωής, με την πλειοψηφία αυτών να αποθνήσκει πριν το πρώτο χρόνο της ζωής.

Ακόμη, όμως, και με αυτήν την επέμβαση, μόνο το 1/3 αυτών θα επιζήσει για 10 χρόνια χωρίς μεταμόσχευση ήπατος. Στο άλλο 1/3 κατά την πρώιμη μετεγχειρητική περίοδο η παροχέτευση της χολής θα είναι ανεπαρκής και τα παιδιά αυτά θα πρέπει να υποβληθούν σε μεταμόσχευση ήπατος. Το υπόλοιπο 1/3, αν και μετεγχειρητικά παρουσιάζει επαρκή παροχέτευση της χολής, σε ηλικία 10 χρόνων θα έχει αναπτύξει κίρρωση ή και ηπατική ανεπάρκεια, καταστάσεις που απαιτούν μεταμόσχευση ήπατος.

Αιτίες θανάτου των παιδιών με ΣΑΧ είναι η ηπατική ανεπάρκεια, η σήψη λόγω χολαγγειακών κρίσεων, ο ασκίτης και η πυλαία υπέρταση. [6,13]

Πυλαιοεντερική αναστόμωση vs Μεταμόσχευσης ήπατος

Από τα προαναφερθέντα γεννάται το ερώτημα, γιατί να μην αντιμετωπίζεται η ΣΑΧ, αρχικά, με μεταμόσχευση ήπατος, καθώς στην πλειονότητα των περιπτώσεων η μεταμόσχευση είναι αναπόφευκτη. Αν και η επέμβαση Kasai περιπλέκει, αυξάνοντας ακόμη περισσότερο τις δυσκολίες της μεταμόσχευσης, οι επιπλοκές από την απαραίτητη φαρμακευτική ανοσοκαταστολή (λοιμώξεις-νεοπλασίες) και η έλλειψη μοσχευμάτων καθιστούν την πυλαιοεντερική αναστόμωση, πρώτη εκλογή για την αντιμετώπιση της ΣΑΧ. Έτσι μέχρι σήμερα, θεραπεία εκλογής της ΣΑΧ θεωρείται η εγχείρηση Kasai με τις μεταγενέστερες τροποποιήσεις της, με καλύτερα αποτελέσματα, όταν αυτή γίνει σε ηλικία του ασθενούς μικρότερη των 2 μηνών. Σε περιπτώσεις που με την πυλαιο-εντερική αναστόμωση δεν επιτυγχάνεται επαρκής

παροχέτευση της χολής, ή σε απώτερο χρόνο αναπτυχθεί ηπατική ανεπάρκεια και κίρρωση ήπατος, συνιστάται η μεταμόσχευση ήπατος. Η τμηματική μεταμόσχευση ήπατος από ζώντα δότη έχει συμβάλει σημαντικά, τα τελευταία χρόνια, στην αύξηση του χρόνου επιβίωσης των ασθενών και αποτελεί τη μεγαλύτερη ελπίδα για οριστική επίλυση του προβλήματος της ΣΑΧ.

Βιβλιογραφία

1. Davenport M, Betalli P, D'Antiga L, et al. The spectrum of surgical jaundice in infancy. *J Pediat Surg* 2003; 38: 1471–9.
2. Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, et al. Epidemiology of biliary atresia in France: a national study 1986–96. *J Hepatol* 1999; 31: 1006–13.
3. Yamataka A, Kato Y, Miyano T. «Biliary tract disorders and portal hypertension». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 557-77.
4. Howard ER. «Biliary atresia». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 446-64.
5. Karrer FM, JC Pence. «Biliary Atresia and Choledochal Cyst». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 775-88.
6. Kimura K. «Biliary atresia». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnon: 2003, p. 579-88.
7. Howard ER, Davenport M. «Biliary Atresia and Choledochal Cyst». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnon: 1998, p. 241-59
8. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
9. Davenport M, Savage M, Mowat AP, Howard ER. The biliary atresia splenic malformation syndrome. *Surgery* 1993; 113: 662–8.
10. Davenport M, Kerkar N, Mieli-Vergani G, et al. Biliary atresia: the King's College Hospital experience. *J Pediat Surg* 1997; 32:479–85.
11. Davenport M, Ville de Goyet J, Stringer MD, et al. Seamless management of biliary atresia. England & Wales 1999–2002. *Lancet* 2004; 363:1354–7.
12. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παιδών Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
13. Howard ER, MacClean G, Nio G, et al. Survival patterns in biliary atresia and comparison of quality of life of long-term survivors in Japan and England. *J Pediat Surg* 2002; 36: 892–8.

15β. Συγγενής κυστική διάταση του χοληδόχου πόρου και κοινός παγκρεατο-χοληδόχος πόρος

Η συγγενής κυστική διάταση του χοληδόχου πόρου (κύστη χοληδόχου) είναι μία σπάνια συγγενής διάταση των εξωηπατικών ή/και των ενδοηπατικών χοληφόρων.

Παθολογοανατομικοί τύποι

Η πλέον διαδεδομένη κατάταξη των τύπων της κύστης χοληδόχου είναι η Todani, [1] που περιλαμβάνει 5 τύπους:

Τύπος I: Σακοειδής διάταση (συχνότερος, 50-90%).

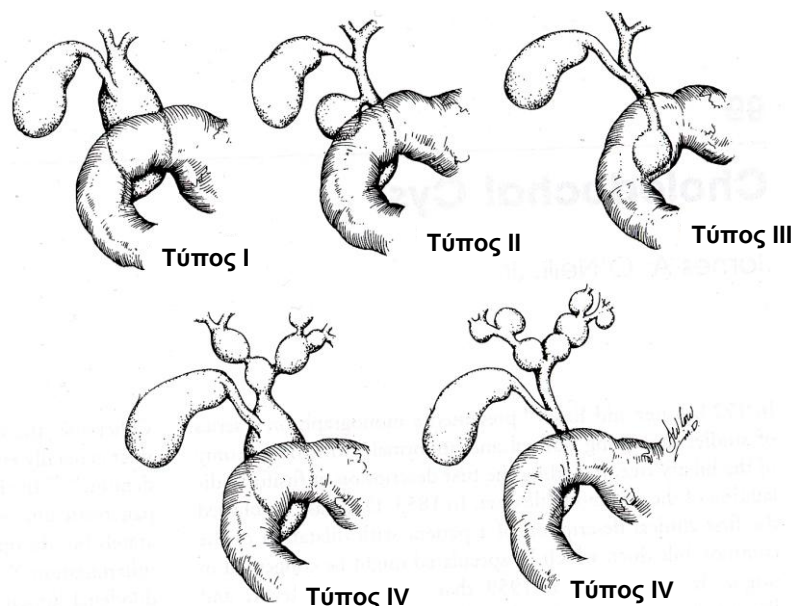
Τύπος II: Εκκόλπωμα (2%).

Τύπος III: Χοληδοχοκήλη (1,4 - 4,5%).

Τύπος IV: Πολλαπλές κύστεις εξωηπατικών ή/και ενδοηπατικών χοληφόρων (1,5-3,5%).

Τύπος V: Μονήρεις ή πολλαπλές ενδοηπατικές κύστεις (νόσος Caroli, 20%).
(Σχήμα 1)

Σχήμα 1: Τύποι κυστικής διάτασης χοληδόχου πόρου



Συχνότητα

Η συχνότητα υπολογίζεται σε 1:100.000-150.000, με συχνότερη εμφάνιση στα κορίτσια, στους τύπους I και IV (άρρεν/θήλυ=1/3-4), ενώ δεν υπάρχει διαφορά στο φύλο για τους υπόλοιπους τύπους. [2,3]

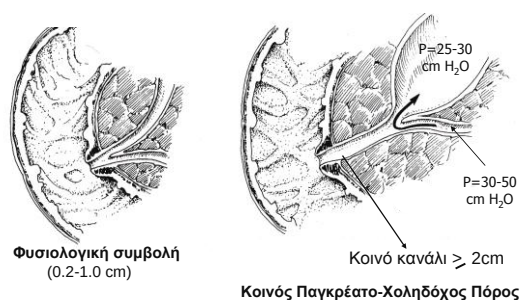
Κλινικές εκδηλώσεις

Η πλειονότητα των ασθενών (70%-80%) εκδηλώνει την πάθηση κατά την πρώτη 10ετία της ζωής του, με διαλείποντα ίκτερο, κοιλιακή μάζα και κοιλιακό άλγος. Η συνύπαρξη, όμως, αυτής της τριάδας παρατηρείται μόνο στο 30% των ασθενών. Στις ηλικίες έως ενός έτους, η πάθηση εκδηλώνεται, κυρίως, με ίκτερο και με συμπτωματολογία απόφραξης στομάχου, στην περίπτωση που η κύστη έχει μεγάλες διαστάσεις. Η πάθηση είναι δυνατόν να διαγνωστεί προγεννητικά με υπερηχογραφικό έλεγχο, ακόμα και πρόιμα και τη 15^η εβδομάδα της κύησης. [4,5]

Κοινός παγκρεατο-χοληδόχος πόρος

Ο κοινός (ανώμαλος) παγκρεατο-χοληδόχος πόρος (κοινό κανάλι, *Anomalous arrangement of the pancreaticobiliary duct-AAPBD*) αποτελεί μια συγγενή διαμαρτία, η οποία χαρακτηρίζεται από την ανώμαλη συνένωση του παγκρεατικού και του κοινού χοληδόχου πόρου, που λαμβάνει χώρα έξω από το τοίχωμα του δωδεκαδακτύλου, έχοντας μήκος, τουλάχιστον, μεγαλύτερο ή ίσο με 2 cm. [6] Κατά την εμβρυϊκή ζωή, η παγκρεατο-χοληδόχος συμβολή βρίσκεται εκτός του 12/δακτύλου, μεταναστεύοντας μέσα στο τοίχωμά του στο σφιγκτήρα του Oddi, πριν από τη γέννηση. [7] Αναστολή ή διαταραχή αυτής της διαδικασίας έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία κοινού καναλιού. (Σχήμα 2)

Σχήμα 2: Φυσιολογική συμβολή και κοινό κανάλι



Παθολογοανατομικοί τύποι κοινού καναλιού

Η κατάταξη των τύπων κοινού καναλιού, κατά Komi, [8] περιλαμβάνει 3 τύπους:

Τύπος I

Ο στενός κοινός ηπατικός πόρος ενώνεται με τον παγκρεατικό πόρο (P) υπό ορθή γωνία. Αυτός ο τύπος υποδιαιρείται σε **Ia** και **Ib**, ανάλογα με το εάν συνοδεύεται ή όχι με διάταση του κοινού καναλιού.

Τύπος II

Ο παγκρεατικός πόρος ενώνεται με τον κοινό ηπατικό πόρο υπό οξεία γωνία. Και αυτός ο τύπος υποδιαιρείται σε **IIa** και **IIb**, ανάλογα με το εάν συνοδεύεται ή όχι με διάταση του κοινού καναλιού.

Τύπος III

Αυτός ο τύπος υποδιαιρείται ως ακολούθως:

Type IIIa: Διαχωρισμός παγκρέατος με κύστη χοληδόχου.

Type IIIb: Διαχωρισμός παγκρέατος με κύστη χοληδόχου και απουσία του πόρου του Wirsung.

Type IIIc: Αυτός ο υπότυπος με τη σειρά του υποδιαιρείται:

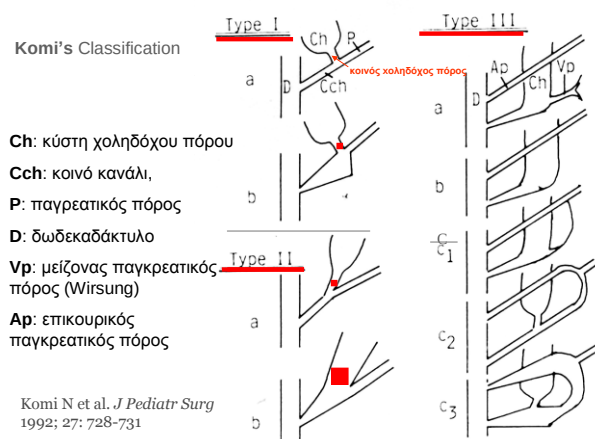
Type IIIc₁: Διαχωρισμός παγκρέατος με κύστη χοληδόχου και ύπαρξη λεπτής επικοινωνίας μεταξύ του μείζονος και επικουρικού παγκρεατικού πόρου.

Type IIIc₂: Χαρακτηρίζεται από σύστημα κοινού καναλιού, στο οποίο ο μείζονας και ο επικουρικός παγκρεατικός πόρος έχουν την ίδια διάμετρο.

Type IIIc₃: Χαρακτηρίζεται από ολική ή μερική διάταση του κοινού καναλιού.

(Σχήμα 3)

Σχήμα 3: Τύποι κοινού καναλιού



Παθοφυσιολογία

Η διαμαρτία του κοινού καναλιού, αρχικά, περιγράφηκε σε παιδιά που έπασχαν από κύστη χοληδόχου. [9] Το κοινό κανάλι, λόγω της δυσλειτουργίας του σφιγκτήρα του Oddi, έχει ως συνέπεια η υδροστατική πίεση εντός του μείζονος παγκρεατικού πόρου να είναι πιο υψηλή (30-50 cm H₂O) απ' αυτήν της κύστης χοληδόχου (25-30 cm H₂O). Αυτή η κατάσταση επιτρέπει την ανάμειξη των εκκρίσεων της εξωκρινούς μοίρας του παγκρέατος με τη χολή, καθώς και την παλινδρόμηση του προκύπτοντος μίγματος στο χοληφόρο σύστημα. Υψηλά επίπεδα παγκρεατικών ενζύμων (αμυλάση-λιπάση) έχουν βρεθεί εντός του χοληφόρου δένδρου, στο 75% των παιδιών με κύστη χοληδόχου. Αυτή η παρατήρηση οδήγησε στο συμπέρασμα ότι, αυτός πιθανόν είναι και ο κύριος αιτιοπαθολογικός μηχανισμός, ο οποίος ευθύνεται για τη δημιουργία της κύστης χοληδόχου (καταστροφή του βλεννογόνου και εξασθένιση του τοιχώματος των χοληφόρων οδών). [10,11] Η θεωρία αυτή μπορεί να εξηγήσει την ΣΚΔΧΠ τύπων I, III και IV, ενώ για τους τύπους II και V έχει προταθεί, ότι γενετικοί παράγοντες διαδραματίζουν ρόλο στην αιτιο-παθολογία αυτών των τύπων.

Όλα τα παιδιά με κύστη χοληδόχου των τύπων I και IV και η μεγάλη πλειονότητα των παιδιών με τους λοιπούς τύπους (II, III, και V-νόσος του Caroli-) παρουσιάζουν κοινό κανάλι. Γενικά, κοινό κανάλι παρατηρείται στο 80-90% των ασθενών με κύστη χοληδόχου. [12] Αν και το κοινό κανάλι, αρχικά, περιγράφηκε σε σχέση με την κύστη χοληδόχου, μετέπειτα παρατηρήθηκε η ύπαρξη αυτής της διαμαρτίας και σε παιδιά, στα οποία ο χοληδόχος πόρος ήταν, είτε χωρίς διάταση, είτε ελάχιστα διατεταμένος. Τα παιδιά αυτά παρουσίαζαν χολαγγειίτιδα, παγκρεατίτιδα και επεισόδια αποφρακτικού ίκτερου. Σ' όλα αυτά τα παιδιά παρατηρήθηκαν αυξημένα επίπεδα αμυλάσης στη χολή. Ιστολογική εξέταση των εξαιρεθέντων χοληδόχων πόρων έδειξε ινώδη πάχυνση του τοιχώματος και καταστροφή του βλεννογόνου. [10,13,14] Αυτή η παθολογική κατάσταση ενοχοποιείται ως ο βασικότερος παράγοντας κινδύνου για την ανάπτυξη καρκίνου των χοληφόρων σε νέα άτομα. Σύμφωνα με τη βιβλιογραφία, η συχνότητα ανάπτυξης κακοήθειας στο χοληφόρο δένδρο σε ασθενείς με κοινό κανάλι κυμαίνεται από 23,0% έως 37,3%, [11,15] [με μεγαλύτερο κίνδυνο ανάπτυξης χολαγγειοκαρκινώματος στους ασθενείς με κύστη χοληδόχου τύπου II. [11] Επιπρόσθετα, έχει αναφερθεί ότι υπάρχει συσχέτιση μεταξύ κοινού καναλιού και χολαγγειοκαρκινώματος στα παιδιά. [16] Αυτό το τελευταίο υποδηλώνει, ότι οι επιθηλιακές αλλαγές του χοληφόρου δένδρου,

που οδηγούν στην καρκινογένεση, λαμβάνουν χώρα από την παιδική ηλικία. [17] Γι' αυτόν το λόγο προτείνεται πλέον, ότι όλα τα παιδιά με κοινό κανάλι και χωρίς κύστη χοληδόχου πρέπει να χειρουργούνται, όσο το δυνατόν νωρίτερα, ώστε να καταργηθεί αυτή η ανώμαλη συνένωση χοληδόχου και παγκρεατικού πόρου.

Αν και ο ακριβής μηχανισμός της ογκογένεσης, ο οποίος συνοδεύει την κύστη χοληδόχου παραμένει αδιευκρίνιστος, διάφοροι ογκογόνοι παράγοντες έχουν ενοχοποιηθεί από πολλούς ερευνητές. Η λίμναση της χολής στο διατεταμένο χοληφόρο δένδρο που εύκολα επιμολύνεται, αλλοιώνει τη φυσιολογική δομή της και δημιουργεί δευτερογενή, μη συζευγμένα χολικά οξέα. Αυτά δρουν ως μεταλλαξιγόνα στο τοίχωμα της κύστης, έχοντας ως αποτέλεσμα τη μεταπλασία και την ανάπτυξη καρκίνου. [11] Επίσης, η παγκρεατική έκκριση αναμιγνύεται με τη μη φυσιολογική χολή εντός της κύστης χοληδόχου. Τα παγκρεατικά ένζυμα (θρυψίνη, ελαστάση I και φωσφολιπάση A₂) ενεργοποιούνται με την παρουσία της εντεροκινάσης, η οποία παράγεται από τα μεταπλασιακά επιθηλιακά κύτταρα του κυστικού τοιχώματος. Οι επιβλαβείς αυτές ουσίες, πιθανόν, πυροδοτούν την κακοήγη εξαλλαγή και προάγουν την ανάπτυξη του χολαγγειοκαρκινώματος στο τοίχωμα της κύστης. [13] Ακόμη, πρόσφατες μελέτες έδειξαν, ότι η καρκινογένεση του επιθηλίου των χοληφόρων οδών σε παιδιά με κύστη χοληδόχου, συνοδεύεται από μία αλληλουχία γενετικών μεταλλάξεων, κατά την οποία, αρχικά, συμβαίνει μία μετάλλαξη του γονιδίου *K-ras* και, αργότερα, παρατηρείται συσσώρευση του γονιδίου *DPC-4*. Η μετάλλαξη του γονιδίου *K-ras* συμβαίνει, νωρίς, στην υπερπλασία ή μεταπλασία του επιθηλίου των χοληφόρων οδών, ενώ συσσώρευση του αδρανικοποιημένου γονιδίου *DPC-4* (*Smad-4*) επισυμβαίνει, αργότερα, κατά την ανάπτυξη αδενοκαρκινώματος του χοληφόρου δένδρου. Το γονίδιο *DPC-4* είναι ένας νέος καταστολέας όγκου του χρωμοσώματος 18q, το οποίο δρα επί του TGF- β (transforming growth factor beta), παρεμποδίζοντας την ογκογένεση, ενώ μεταλλάξεις των γονιδίων *K-ras*, *p16*, *BRCA2* και *P53* έχουν περιγραφεί στους όγκους του παγκρέατος και των χοληφόρων οδών. [18]

Αν η κύστη χοληδόχου δεν αφαιρεθεί, ο κίνδυνος ανάπτυξης χολαγγειοκαρκινώματος είναι πολύ υψηλός (20%-30%), κυρίως κατά τη δεύτερη δεκαετία της ζωής. [19] Γι' αυτόν το λόγο καθίσταται επιτακτική η χειρουργική επέμβαση (εκτομή κύστης, χολοκυστεκτομή και roux-en-Y ηπατοεντερική αναστόμωση στους τύπους I και VI). [20] Αυτή η άποψη ενισχύεται περαιτέρω από το γεγονός, ότι έχει παρατηρηθεί αυξημένη συχνότητα προκαρκινωματοδών

εξαλλαγών στα τοιχώματα των εξαιρεθέντων κύστεων, σε σχέση με την πάροδο της ηλικίας. Μ' αυτήν τη χειρουργική αντιμετώπιση ο κίνδυνος ανάπτυξης χολαγγειοκαρκινώματος μειώνεται στο 0,7%, όταν η χειρουργική παρέμβαση έχει γίνει σε ηλικία <10 χρόνων. [21] Η πιθανότητα της μετεγχειρητικής ανάπτυξης χολαγγειοκαρκινώματος αυξάνει στο 6,8%, όταν η επέμβαση πραγματοποιηθεί σε ηλικίες 11 έως 20 χρόνων, και στο 14,3%, σε ηλικίες >20 ετών. Για τους λόγους αυτούς προτείνεται η όσο το δυνατόν πρώιμη και άμεση χειρουργική παρέμβαση. Επίσης, προτείνεται ότι ασθενείς με κύστη χοληδόχου, οι οποίοι αντιμετωπίστηκαν μόνο με εσωτερική παροχέτευση, πρέπει να επαναχειρουργούνται με σκοπό την πλήρη αφαίρεση της υπολειπόμενης κύστης. [20]

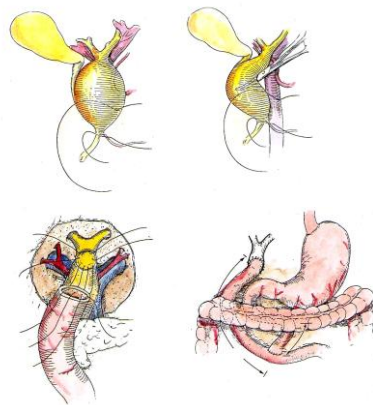
Απεικονιστικές μέθοδοι

Το υπερηχογράφημα κοιλίας αναδεικνύει την κυστική διάταση του χοληδόχου πόρου. Η μαγνητική χολαγγειογραφία (MRCP) αποσαφηνίζει και πληροφορεί για την ακριβή ανατομία του κυστικού σχηματισμού, ενώ η ενδοσκοπική παλίνδρομη χολαγγειο-παγκρεατογραφία (ERCP) μας πληροφορεί και για την ύπαρξη του κοινού καναλιού. [22]

Χειρουργική θεραπεία

Οι τύποι I και VI της κύστης χοληδόχου αντιμετωπίζονται με ολοκληρωτική εκτομή της κύστης, χολοκυστεκτομή και roux-en-Y ηπατοεντερική αναστόμωση. [23] (Σχήμα 4)

Σχήμα 4: Εκτομή κύστης χοληδόχου πόρου και roux-en-Y ηπατοεντερική αναστόμωση



Ο τύπος II, αντιμετωπίζεται με απλή εκτομή του εκκολώματος και πλαστική του κοινού χοληδόχου πόρου με την τοποθέτηση σωλήνα T-Kehr.

Ο τύπος III με 12/τομή, αφαίρεση του άνω τοιχώματος της κυστικής διάτασης (unroofing) και σφικκτηροπλαστική.

Οι ασθενείς με τύπο V (νόσος του Caroli) με ενδοηπατικές κύστες περιορισμένης έκτασης, η τμηματική ηπατεκτομή θα πρέπει να περιορίζεται στους συμπτωματικούς ασθενείς, γιατί ο κίνδυνος χολαγγειοκαρκινώματος είναι μικρός. Στην περίπτωση, όμως, που οι κύστες είναι εκτεταμένες σε όλο σχεδόν το ηπατικό παρέγχυμα, η μεταμόσχευση ήπατος είναι η θεραπεία εκλογής για την πρόληψη της ανάπτυξης κακοήθειας (7%). [22,23]

Σε περίπτωση που η εκτομή της κύστης είναι τεχνικά αδύνατη (προηγηθέντα επεισόδια χολαγγειίτιδας με αποτέλεσμα την περικυστική φλεγμονή και την ανάπτυξη στερεών συμφύσεων με τα γειτνιάζοντα ηπατικά αγγεία) η εξαίρεση της κύστης μπορεί να γίνει με την τεχνική κατά Lilly, κατά την οποία διαχωρίζεται η εσωτερική από την εξωτερική στιβάδα του τοιχώματος της κύστης. [24] Με αυτόν τον τρόπο αφαιρείται ο βλεννογόνος της κύστης, αφήνοντας μέρος του τοιχώματός της, το οποίο είναι συμφυόμενο με την πυλαία και την ηπατική αρτηρία. Το εναπομείναν αυτό τμήμα της κύστης, μη έχοντας πλέον βλεννογόνο, δεν παρουσιάζει τον αυξημένο κίνδυνο καρκινογένεσης. Ακολουθεί χολοκυστεκτομή και η αποκατάσταση επιτυγχάνεται με roux-en-Y ηπατοεντερική αναστόμωση.

Κατά τα τελευταία χρόνια, με την ανάπτυξη της λαπαροσκοπικής χειρουργικής, είναι πλέον εφικτή και με ασφάλεια η εξαίρεση της κύστης χοληδόχου λαπαροσκοπικά. [25,26]

Έκβαση

Όπως αναφέρθηκε ο κίνδυνος ανάπτυξης χολαγγειοκαρκινώματος μετά την εξαίρεση της ΣΚΔΧΠ μειώνεται δραστικά, αλλά αυτός δεν μηδενίζεται. Έτσι, λοιπόν, μπορεί να έχουμε ανάπτυξη κακοήθειας μετά την αφαίρεση της κύστης, η ογκογένεση της οποίας πιθανά να είναι διαφορετική από αυτήν της κύστης χοληδόχου:

- 1) Στα ενδοηπατικά χοληφόρα,
- 2) Στην πύλη του ήπατος ή στην περιοχή της αναστόμωσης,

3) Στο εναπομείναν τμήμα, είτε της κύστης, είτε του χοληδόχου πόρου (Γι' αυτόν το λόγο πρέπει να εξαιρείται πλήρως το περιφερικό τμήμα του χοληδόχου πόρου στο ύψος της συμβολής με τον παγκρεατικό πόρο).

Η θνητότητα κυμαίνεται από 0-12%. [27,28]

Επιπλοκές

Οι μετεγχειρητικές επιπλοκές περιλαμβάνουν:

- Υποτροπιάζουσες χολαγγειίτιδες (2,3%-88%),
- Το σχηματισμό χολολίθων (χολιδοχολιθίαση 25%, ηπατολιθίαση 33%),
- Στένωση της αναστόμωσης (4,1%), και
- Ανάπτυξη κακοήθειας. [4,29]

Βιβλιογραφία

1. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts. Classification, operative procedure and review of 37 cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977; 134: 263-9.
2. Todani T. «Choledochal cysts». In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE, Howard ER editors, *Pediatric Surgery and Urology: Long-term Outcomes*. Philadelphia, PA: WB Saunders Co., 1998, 417–29.
3. Miyano T, Yamataka A. «Congenital biliary dilatation (choledochal cyst) ». In Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold: 2003, p. 589-96.
4. Miyano T. «Choledochal cyst». In Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 465-79.
5. Karrer FM, JC Pence. «Biliary Atresia and Choledochal Cyst». In Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 775-88.
6. Jona JZ, Babbitt DP, Starshak RJ, LaPorta AJ, Glicklich M, Cohen RD. Anatomic observations and etiologic and surgical considerations in choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1979; 14: 315-20.
7. Wong KC, Lister J. Human fetal development of the hepato-pancreatic duct junction - a possible explanation of congenital dilation of the biliary tract. *J Pediatr Surg* 1981; 16: 139-45.
8. Komi N, Takehara H, Kunitomo K, Miyoshi Y, Yagi T. Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cyst? *J Pediatr Surg* 1992; 27: 728-31.
9. Babbitt DP, Starshak RJ, Clemett AR. Choledochal cyst. A concept of etiology. *Am J Roentgenol* 1973; 119: 57-62.
10. Pushparani P1, Redkar RG, Howard ER. Progressive biliary pathology associated with common pancreato-biliary channel. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 649-51.
11. Ono S, Tokiwa K, Iwai N. Cellular activity in the gallbladder of children with anomalous arrangement of the pancreaticobiliary duct. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 962-6.
12. Jordan PH Jr, Goss JA Jr, Rosenberg WR, Woods KL. Some consideration for management of choledochal cyst. *Am J Surg* 2004; 187:790-5.

13. Ando H, Ito T, Nagaya M, Watanabe Y, Seo T, Kaneko K. Pancreaticobiliary maljunction without choledochal cyst in infants and children. Clinical features and surgical therapy. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 1658-62.
14. Miyano T, Ando K, Yamataka A, Lane G, Segawa O, Kohno S, Fujiwara T. Pancreaticobiliary maljunction associated with nondilatation or minimal dilatation of the common bile duct in children. Diagnosis and treatment. *Eur J Pediatr Surg* 1996; 6: 334-7.
15. Kimura K, Ohto M, Saisho H, Unozawa T, Tsuchiya Y, Morita M, Ebara M, Matsutani S, Okuda K. Association of gallbladder carcinoma and anomalous pancreaticobiliary ductal union. *Gastroenterology* 1985; 89: 1258-65.
16. Iwai N, Deguchi E, Yanagihara J, Iwai M, Matsuo H, Todo S, Imashuku S. Cancer arising in a choledochal cyst in a 12-year-old girl. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 1261-3.
17. Tokiwa K, Iwai N. Early mucosal changes of the gallbladder in patients with anomalous arrangement of the pancreaticobiliary duct. *Gastroenerology* 1996; 110:1614-8.
18. Shimotake T, Aoi S, Tomiyama H, Iwai N. DPC-4 (Smad-4) and K-ras gene mutations in biliary tract epithelium in children with anomalous pancreaticobiliary ductal union. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 694-7.
19. Lilly JR, Stellin GP, Karrer FM. Forme fruste choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1985; 20 :449-51.
20. de Vries JS, de Vries S, Aronson DC, Bosman DK, Rauws EA, Bosma A, Heij HA, Gouma DJ, van Gulik TM. Choledochal cyst. Age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. *J Pediatr Surg* 2002;37:1568-73.
21. Watanabe Y, Toki A, Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 1999; 6: 207-12.
22. Yamataka A, Kato Y, Miyano T. «Biliary tract disorders and portal hypertension». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 557-77.
23. Stringer MD. «Choledochal cysts». In: Howard ER, Stringer MD, Colombani PM editors, *Surgery of the Liver, Bile-Ducts and Pancreas in Children*, 2nd edition. London: Arnold Publishers, 2002, 149–68.

24. Lilly JR. The surgical treatment of choledochal cyst. *Surg Gynecol Obstet* 1979; 149: 36–42.
25. Wang B1, Feng Q, Mao JX, Liu L, Wong KK. Early experience with laparoscopic excision of choledochal cyst in 41 children. *J Pediatr Surg*. 2012;47:2175-8.
26. Alizai NK, Dawrant MJ, Najmaldin AS. Robot-assisted resection of choledochal cysts and hepaticojejunostomy in children. *Pediatr Surg Int* 2014;30:291-4.
27. Joseph VT. Surgical techniques and long-term results in the treatment of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 782-7.
28. Todani T1, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N, Sato Y. Reoperation for congenital choledochal cyst. *Ann Surg* 1988; 207: 142-7.
29. Yamataka A, Ohshiro K, Okada Y, Hosoda Y, Fujiwara T, Kohno S, Sunagawa M, Futagawa S, Sakakibara N, Miyano T. Complications after cyst excision with hepaticoenterostomy for choledochal cysts and their surgical management in children versus adults. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1097–102.

16. Ελλείμματα πρόσθιου κοιλιακού τοιχώματος (Εξόμφαλος-Γαστρόσχιση)

Εμβρυολογία

Αδυναμία σύγκλεισης του πρόσθιου κοιλιακού τοιχώματος έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία εξόμφαλου ή γαστρόσχισης.

Στο έμβρυο, λόγω δυσαναλογίας μεταξύ περιτοναϊκής κοιλότητας και του υπό ανάπτυξη εντέρου, υπάρχει μεταξύ 6^{ης} και 10^{ης} εμβρυϊκής εβδομάδας το στάδιο της “φυσιολογικής ομφαλοκήλης”, περιεχόμενο της οποίας είναι το μέσο έντερο. Κατά το τέλος της 10^{ης} εβδομάδας το μέσο έντερο έχει επιστρέψει στην περιτοναϊκή κοιλότητα, έχει περιστραφεί και έχει πάρει τη φυσιολογική του θέση. Η όλη αυτή διαδικασία επιτρέπει το κλείσιμο του πρόσθιου κοιλιακού τοιχώματος με το να συγκλίνουν τα 4 φύλλα του σπλαγχνικού τοιχώματος (μεσοδερματικές πτυχές) γύρω από τον ομφαλικό δακτύλιο, ένα γεγονός που συμπληρώνεται τη 18^η εβδομάδα. Η σύντηξη αυτή των 4 φύλλων συμβαίνει, αρχικά, κατά το άνω (*κεφαλικό φύλλο*), μετά κατά το κάτω (*ουραίο φύλλο*) και τέλος, κατά το μέσο μέρος της κοιλίας (*πλάγια φύλλα*).

Τα τέσσερα αυτά φύλλα είναι:

Το *κεφαλικό φύλλο* το οποίο κλείνει το πρόσθιο έντερο και σχηματίζει το πρόσθιο θωρακικό και το άνω κοιλιακό τοίχωμα, μαζί με το πρόσθιο τμήμα του διαφράγματος (εγκάρσιο διάφραγμα). Αποτυχία σύγκλεισης αυτού του φύλλου έχει ως αποτέλεσμα το σύνδρομο (πενταλογία) του Cantrell (άνω μέσης γραμμής εξόμφαλο μαζί με: 1) Ectopia cordis-προεκβολή της καρδιάς έξω από τον θώρακα στην κοιλία ή τον τράχηλο-, 2) Δισχιδές στέρνο, 3) Διαφραγματοκήλη παραστερνική-πρόσθια, 4) Απουσία μέρους του περικαρδίου, 5) Συγγενή καρδιοπάθεια, συνήθως, μεσοκοιλιακή επικοινωνία ή τετραλογία Fallot-μεσοκοιλιακή επικοινωνία, στένωση πνευμονικής, υπερτροφία δεξιάς κοιλίας, εφίπνευση αορτής).

Το *ουραίο φύλλο* κλείνει το οπίσθιο έντερο και τη σωματική στιβάδα της αλλαντοΐδας και σχηματίζει το υπογάστριο. Αποτυχία σύγκλεισης έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία του συνδρόμου της κατώτερης μέσης γραμμής (Lower midline syndrome), (1) εκτροπή ουροδόχου κύστης (bladder extrophy) ή εκτροπή κλοάκης (cloaca extrophy), 2) ατρησία ορθού, 3) ατρησία κόλου, 4) κυστεοεντερικό συρίγγιο (vesicointestinal fistula, στη σπάνια περίπτωση που το οπίσθιο έντερο απουσιάζει), 5) ανωμαλίες ιερού οστού, 6) μηνιγγομυελοκήλη).

Τα δύο πλάγια φύλλα κλείνουν το μέσο έντερο και σχηματίζουν τα δύο πλάγια κοιλιακά τοιχώματα, καθώς και το πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα. Αποτυχία αυτού έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία εξομφάλου. [1,2]

Εξόμφαλος

Σχήμα. Εξόμφαλος



Εμβρυογένεση

Η εμβρυογένεση της ομφαλοκήλης δεν έχει πλήρως αποσαφηνισθεί. Οι επικρατέστερες απόψεις είναι δύο: 1) της μη πλήρους συνένωσης των αρχηγόνων τεσσάρων φύλλων (Θεωρία Duhamel) 2) της αδυναμίας υποστροφής της σωματοπλευράς μεταξύ 32^{ης} και 70^{ης} ημέρας της ενδομήτριας ζωής (Θεωρία de Vries). [1]

Αιτιολογία

Και αυτή δεν είναι διευκρινισμένη. Έχουν ενοχοποιηθεί η ανεπάρκεια του φυλλικού οξέος, η χορήγηση σαλικυλικών, η υποξία, οι γενετικοί παράγοντες.

Κατάταξη

Ο εξόμφαλος κατατάσσεται ανάλογα με το μέγεθος της βλάβης, με τη συνύπαρξη ή όχι συνοδών συγγενών ανωμαλιών, με την ύπαρξη ή όχι ακέραιου σάκου, και με το εάν αποτελεί μέρος ή όχι συνδρόμου. [3,4]

1)Μέγεθος βλάβης:

Ένα έλλειμμα μικρότερο των 2,5 cm στην περιοχή του ομφαλού καλείται κήλη ομφαλού (*hernia into the cord*). Έλλειμμα 2,5-5 cm ονομάζεται μικρός εξόμφαλος, ενώ ένα έλλειμμα >5 cm ονομάζεται μεγάλος εξόμφαλος.

2)Συνοδές ανωμαλίες:

Όσο πιο νωρίς στην εμβρυϊκή ζωή συμβεί η διαταραχή, τόσο μεγαλύτερος ο εξόμφαλος και τόσο μεγαλύτερες είναι οι πιθανότητες συνύπαρξης και άλλων συγγενών ανωμαλιών (40-50%).

3)Υπαρξη ή όχι ακέραιου σάκου: Στην πλειονότητα των περιπτώσεων η μεμβράνη (σάκος) που περιβάλλει τα σπλάχνα είναι ακέραια κατά τον τοκετό, και παρουσιάζει στίλβουσα (γυαλιστερή) επιφάνεια. Επειδή όμως στερείται αγγείων, με την πάροδο των ωρών λαμβάνει θολή όψη, νεκρώνεται και ρηγνύεται, αν το νεογνό δεν χειρουργηθεί μέσα στις πρώτες 12 ώρες.

4)Συνοδά σύνδρομα: Σοβαρά γεννητικά σύνδρομα είναι δυνατόν να συνοδεύουν τον εξόμφαλο, όπως:

- 1) Σύνδρομο (Πενταλογία) Cantrell
- 2) Σύνδρομο της κατώτερης μέσης γραμμής
- 3) Σύνδρομο Charge
- 4) Σύνδρομο brune belly
- 5) Σύνδρομο Meckel-Gruber
- 6) Σύνδρομο Beckwith-Weidemann (E.M.G- σύνδρομο), το οποίο είναι και το συχνότερο σε εμφάνιση (12% των παιδιών με εξόμφαλο). Αυτό περιλαμβάνει εξόμφαλο, μακρογλωσσία, γιγαντισμό και υπερπλασία των κυτταρικών νησιδίων του παγκρέατος (αιτία υπογλυκαιμίας).

Συχνότητα

Αυτή κυμαίνεται από 1:4.000 γεννήσεις. Η μεν πλειονότητα των νεογνών είναι τελειόμηνα με βάρος γέννησης >3.0 kg (10% είναι πρόωρα), η δε αναλογία αγόρια/κορίτσια =1,5/ 1. [5]

Κλινική εικόνα

Υφίσταται πραγματική κήλη. Τα σπλάγχνα περιβάλλονται από λεπτή μεμβράνη (σάκο) που αποτελείται εσωτερικά από περιτόναιο και εξωτερικά από άμνιο και την ουσία του Warton. Το περιεχόμενο σχετίζεται με το μέγεθος της βλάβης. Όσο πιο πρόωμη είναι ή διαταραχή, τόσο πιο μεγάλο μέγεθος έχει ο εξόμφαλος. Έτσι, όταν αυτός είναι μικρός (<5 cm) περιέχει μόνο εντερικές έλικες, ενώ όταν είναι μεγάλος (>5 cm) περιέχονται και όργανα, όπως το ήπαρ, ο στόμαχος, ακόμη και το πάγκρεας. Στις πρώτες 12 ώρες ο σάκος είναι υγρός, διαφανής, ελαστικός και ακέραιος. Μετά γίνεται θολερός, ξηρός, εύθρυπτος και ρηγνύεται (επείγον χειρουργείο). [6,7]

Προγεννητικός έλεγχος

Από την 10^η εμβρυϊκή εβδομάδα είναι δυνατή ή ανίχνευση του εξόμφαλου, με το εμβρυϊκό υπερηχογράφημα. Αυτό αναδεικνύει ένα ομαλό περίγραμμα με ηχογενή καλυπτόμενο σάκο, από τον οποίο ξεκινά ο ομφάλιος λώρος. Επίσης, υπάρχει αύξηση της μητρικής α-φετοπρωτεΐνης (MS-AFP) στο 78% των περιπτώσεων.

Είδος τοκετού

Αν και οι περισσότερες μελέτες δείχνουν, ότι η καισαρική τομή δεν φαίνεται να υπερτερεί του φυσιολογικού τοκετού, (με εξαίρεση τον πολύ μεγάλο εξόμφαλο), υπάρχουν αρκετές αναφορές για δυστοκία και τραυματισμό του ήπατος, κατά τη διάρκεια φυσιολογικού τοκετού σε παιδιά με εξόμφαλο. [1,8]

Θεραπεία

Τα νεογνά με ακέραιο σάκο εξομφάλου δεν απαιτούν άμεση χειρουργική αντιμετώπιση (ο σάκος παραμένει ακέραιος για περίπου 12 ώρες, -χειρουργείο επείγον, όχι άμεσο). Έτσι υπάρχει ο χρόνος για τον έλεγχο πιθανών συνοδών ανωμαλιών. Τα νεογνά, όμως, με ραγέντα σάκο (πριν ή μετά τη γέννηση) απαιτούν άμεση επείγουσα αντιμετώπιση.

Άμεσοι χειρισμοί μετά τη γέννηση

Τα νεογνά, τα οποία γεννιούνται με κοιλιακά ελλείμματα (εξόμφαλο-γαστροσχισή), αντιμετωπίζουν τρία σοβαρά προβλήματα κατά τη γέννηση α) την

υποβολαιμία, β) την υποθερμία και γ) τον κίνδυνο σήψης. Για τους λόγους αυτούς, η άμεση αντιμετώπιση πρέπει να περιλαμβάνει:

- Την κάλυψη των εκτεθειμένων σπλάγχχνων με αποστειρωμένα πανιά και φύλλα αλουμινίου, ώστε να περιορισθεί η άδηλη απώλεια υγρών και η απώλεια θερμότητας.
- Ενδοφλέβια χορήγηση υγρών, (τα νεογνά αυτά χρειάζονται 2,5-3 φορές περισσότερο όγκο υγρών από το ανάγκες του φυσιολογικού νεογνού - δόση εφόδου 20ml/kg γλυκόζης 10% σε lactated Ringer's διάλυμα και στη συνέχεια, χορήγηση 175ml/kg/24h κρυσταλοειδών ή κολλοειδών διαλυμάτων).
- Τοποθέτηση του νεογνού εντός θερμοκοιτίδας, εάν αυτή είναι διαθέσιμη, σε αριστερή πλάγια θέση για τη βελτίωση της φλεβικής επιστροφής και του καρδιακού παλμού.
- Τοποθέτηση ρινογαστρικού σωλήνα (Levin) για την αποσυμφόρηση του πεπτικού και για τη μείωση του κινδύνου της εισρόφησης.
- Τοποθέτηση καθετήρα κύστεως για την εκτίμηση και μέτρηση της ποσότητας των παραγομένων ούρων.
- Ενδοφλέβια χορήγηση αντιβιοτικών για τη μείωση του κινδύνου της σήψης.

Η μέθοδος θεραπείας (συντηρητικής ή χειρουργικής) του εξομφάλου εξαρτάται από:

1. Τη γενική κατάσταση του νεογνού.
2. Την παρουσία άλλων συνοδών ανωμαλιών.
3. Τις διαστάσεις του χάσματος και τη χωρητικότητα της περιτοναϊκής κοιλότητας. [9,10,11]

Συντηρητική θεραπεία

Συντηρητική θεραπεία του εξομφάλου γίνεται, όταν το νεογνό είναι υψηλού κινδύνου, δηλαδή, όταν είναι πρόωρο και λιποβαρές, όταν παρουσιάζει αναπνευστική δυσχέρεια, και όταν συνυπάρχουν και άλλες βαριές συγγενείς ανωμαλίες (40-50%). Επίσης, αυτή μπορεί να εφαρμοσθεί, όταν ο εξομφαλος είναι τεράστιος (πολύ μεγάλο χάσμα). Η συντηρητική αγωγή περιλαμβάνει την τοπική εφαρμογή ουσιών, οι οποίες προάγουν το σχηματισμό εσχάρας. Οι ουσίες που χρησιμοποιούνται είναι:

- i) *Mercurochrome 2%* (Μέθοδος Grob – έλεγχος επιπέδων ψευδαργύρου για αποφυγή τοξικότητας με Zn),
- ii) *Betadine* (έλεγχος επιπέδων ιωδίου για αποφυγή τοξικότητας με I),
- iii) *70% alcohol*, και
- iv) *Silver nitrate*.

Με την εφαρμογή αυτών των ουσιών, ο σάκος σκληραίνει και συρρικνώνεται, ενώ κάτω από την εξωτερική του επιφάνεια γίνεται επιθηλιοποίηση. Στις περισσότερες περιπτώσεις παραμένει χάσμα στο κοιλιακό τοίχωμα, που απαιτεί χειρουργική διόρθωση (συρραφή) σε δεύτερο χρόνο, συνήθως μετά από 18-24 μήνες. [1,11]

Χειρουργική θεραπεία

Οι μέθοδοι της χειρουργικής θεραπείας περιλαμβάνουν: 1) άμεση ανάταξη των σπλάχνων με χειρουργική σύγκλειση του κοιλιακού τοιχώματος, 2) άμεση ανάταξη των σπλάχνων με κάλυψη του χάσματος μόνο με δέρμα, 3) βαθμιαία ανάταξη των σπλάχνων με χειρουργική σύγκλειση κατά 2^ο χρόνο.

- 1) *Άμεση ανάταξη των σπλάχνων με χειρουργική σύγκλειση του κοιλιακού τοιχώματος.* Η μέθοδος αυτή χρησιμοποιείται, όταν ο εξόμφαλος είναι μικρός (>5cm) και το νεογνό δεν τίθεται σε υψηλό κίνδυνο. Κατ' αυτήν αφαιρείται η μεμβράνη (σάκος) που καλύπτει τον εξόμφαλο, εξασκείται με τα χέρια “τέντωμα” του κοιλιακού τοιχώματος, γίνεται ανάταξη των σπλάχνων στην περιτοναϊκή κοιλότητα και ακολουθεί η συρραφή του χάσματος του κοιλιακού τοιχώματος σε ένα στρώμα. Η πρωτογενής συρραφή του χάσματος επιτρέπεται, όταν μετά την πλήρη ανάταξη των σπλάχνων η ενδογαστρική πίεση δεν ξεπερνά τα 20 mmHg, ή όταν δεν υπάρχει αύξηση της Κ.Φ.Π >4 mmHg. [1,4]
- 2) *Άμεση ανάταξη των σπλάχνων με κάλυψη του χάσματος μόνο με δέρμα (Μέθοδος Gross).* Σε μεγάλο εξόμφαλο (>5cm), όταν υπάρχει μεγάλο χάσμα και δεν είναι δυνατή η σύγκλειση της απονεύρωσης, γίνεται κάλυψη του χάσματος μόνο με δέρμα, αφήνοντας τους μύες σε διάταση. Δημιουργείται, έτσι, μία κοιλιοκήλη, η οποία σε 2^ο χρόνο επιδιορθώνεται.
- 3) *Βαθμιαία ανάταξη των σπλάχνων με κατά 2^ο χρόνο χειρουργική σύγκλειση.* Όταν υπάρχει μεγάλο χάσμα και δεν είναι δυνατή η σύγκλειση της απονεύρωσης, επειδή συμπίεζεται η κάτω κοίλη φλέβα, με αποτέλεσμα την

ανάπτυξη αιμοδυναμικών διαταραχών, ακολουθείται η βαθμιαία ανάταξη των σπλάχνων. Στη μέθοδο αυτή η ανάταξη γίνεται, αφού τα σπλάγχνα επικαλυφθούν, είτε

i) με φύλλο silastic (silastic silo-Μέθοδος Schuster), [12] αφού έχει προηγηθεί η όσο το δυνατόν μεγαλύτερη ανάταξη των κοιλιακών σπλάχνων. Ο ειδικός σάκος από silastic καθλώνεται με ραφές στα χείλη της απονεύρωσης. Δημιουργείται, μ' αυτόν τον τρόπο, ένας εξωκοιλιακός θύλακας (silo), ο οποίος αναρτάται από την θερμοκοιτίδα. Το silo βαθμιαία ελαττώνεται σε μέγεθος με περίδεση (κάθε 2^η ήμερα), επιτρέποντας έτσι στα σπλάγχνα να εισέλθουν σταδιακά στην περιτοναϊκή κοιλότητα. Στα περισσότερα νεογνά, μετά από παρέλευση 7-15 ημερών, είναι δυνατή η σύγκλειση του κοιλιακού τοιχώματος (κίνδυνος: επιμόλυνση του τραύματος), [13] είτε

ii) με μόσχευμα λυοφιλοποιημένης σκληρής μήνιγγας -dura- (κίνδυνος νόσου Jacob-Creuzfeldt), είτε

iii) με τη χρήση συνθετικού μοσχεύματος Goretex, το οποίο αυτοσυρρικνώνεται και αποβάλλεται μετά την ουλοποίηση του χάσματος.

Η χρήση των μοσχευμάτων έχει το μειονέκτημα, ότι δημιουργείται κοιλιοκήλη, εκτός εάν είναι δυνατή η σύγκλειση της απονεύρωσης στις αμέσως προσεχείς ημέρες. [4,7,11]

Μετεγχειρητική αντιμετώπιση

Το νεογνό υποστηρίζεται με μηχανικό αερισμό για 48-72 ώρες. Αδυναμία αποσωλήνωσης του νεογνού πέραν των 72 ωρών υποδηλώνει, είτε πνευμονική βλάβη, είτε λανθασμένη απόφαση για πρωτογενή σύγκλειση.

Επιπλοκές

Αυτές περιλαμβάνουν:

- την παρατεταμένη δυσλειτουργία του εντέρου (λειτουργικό ειλεό),
- τον αποφρακτικό ειλεό, τη διάτρηση του εντέρου,
- την κάκωση του ήπατος,
- και τη σηψαιμία που αποτελεί και την κύρια αιτία θανάτου.

Πρόγνωση

Η επιβίωση των νεογνών με ομφαλοκήλη εξαρτάται από 4 παράγοντες:

1. Το μέγεθος του χάσματος,
2. Την προωρότητα,
3. Την ακεραιότητα του σάκου,
4. Τις συνοδές ανωμαλίες (ο σπουδαιότερος).

Γενικά ο δείκτης θνητότητας κυμαίνεται από 30% έως 60%. Σημαντική βελτίωση στην επιβίωση αυτών των νεογνών έχει επιφέρει η χρήση της Ολικής Παρεντερικής Διατροφής (ΟΠΔ) και η τεχνική της σταδιακής ανάταξης και σύγκλεισης της βλάβης. [1,6]

Θα πρέπει να σημειωθεί, ότι μελέτες δείχνουν πως αρκετά από τα παιδιά με εξόμφαλο ή γαστρόσχιση παρουσιάζουν χαμηλό δείκτη νοημοσύνης (IQ) κατά την μετέπειτα ζωή τους, ακόμη και αυτά με φυσιολογική εντερική λειτουργία.

Βιβλιογραφία

1. Cassandra Kelleher, Jacob C. Langer. «Congenital abdominal wall defects». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 625-36.
2. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology* 9th ed. Canada: Saunders Elsevier; 2013.
3. Weber TR, Au-Fliegner M, Downard C, Fishman S. Abdominal wall defects. *Curr Opin Pediatr* 2002; 14: 491–7.
4. Stovroffand MA, Teague WG. «Omphalocele and Gastroschisis». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 525-36.
5. Magnuson DK. «Abdominal wall defects». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 270-85.
6. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
7. Bruch SW, Langer JC. «Omphalocele and gastroschisis». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 605-14.
8. Gornall P, Atwell JD. «Anterior Abdominal Wall Defects». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 145-52.
9. Knight PJ, Buckner D, Vassy LE. Omphalocele: treatment options. *Surgery* 1981; 89: 332–6.
10. Grosfeld JL, Weber TR. Congenital abdominal wall defects: gastroschisis and omphalocele. *Curr Probl Surg* 1982; 19: 159–213.
11. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
12. Schuster SR. A new method for the staged repair of large omphaloceles. *Surg Gynecol Obstet* 1967; 125: 837–50.
13. Allen RG, Wrenn EL. Silon as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 1969; 4: 3–8.

Γαστρόσχιση

Σχήμα. Γαστρόσχιση



Εμβρυογένεση

Η εμβρυογένεση της γαστρόσχισης παραμένει και αυτή αδιευκρίνιστη. Έχει προταθεί ότι οφείλεται σε αγγειακή βλάβη, είτε λόγω εκφυλισμού της δεξιάς ομφαλικής φλέβας (θεωρία Duhamel-deVries), είτε λόγω πρόιμης απόφραξης της δεξιάς λεκιθικής (ομφαλεντερικής) αρτηρίας (θεωρία Hoyme). Αυτή έχει ως αποτέλεσμα τη μεσεγχυματική βλάβη (απορρόφηση) στο σημείο, κατά το οποίο ενώνεται ο σωματικός μίσχος με το σωματικό τοίχωμα, με συνέπεια τη δημιουργία ελλείμματος στο κοιλιακό τοίχωμα. Με αυτόν τον τρόπο εξηγείται και η εντόπιση της βλάβης ακριβώς στα δεξιά ενός φυσιολογικού ομφάλιου λώρου. [1,2]

Αιτιολογία

“βλέπε εξόμφαλος”

Κατάταξη

Το έλλειμμα είναι μικρό 2-4 cm και εντοπίζεται δεξιά του άθικτου ομφαλού. Προσπίπτουν σχεδόν πάντοτε έλικες εντέρου και πολύ σπάνια το ήπαρ. Δεν συνοδεύεται από γεννητικά σύνδρομα. Παρ’ όλα αυτά σε περίπου 10% των περιπτώσεων η γαστρόσχιση συνοδεύεται με εντερική ατρησία. [3]

Συχνότητα

Κατά τις δεκαετίες ’70 και ’80, η συχνότητα της γαστρόσχισης ήταν χαμηλότερη του εξομφάλου (1:12000 γεννήσεις). Σημερινές, όμως, αναφορές δείχνουν ότι η γαστρόσχιση είναι πιο συχνή από τον εξόμφαλο (1:2000 γεννήσεις). Η

αναλογία αγόρια / κορίτσια είναι 1:1. Το 75% των παιδιών είναι πρόωρα με βάρος γέννησης <2,25kg. [4,5]

Κλινική εικόνα

Η γαστρόςχιση χαρακτηρίζεται από την πρόπτωση πεπαχυμένων εντερικών μέσω μικρού σχισμοειδούς χάσματος (2-4cm) του πρόσθιου κοιλιακού τοιχώματος, το οποίο εντοπίζεται δεξιά ενός φυσιολογικού ομφάλιου λώρου. Επειδή δεν υπάρχει κηλικός σάκος, οι εντερικές έλικες υφίστανται την ερεθιστική δράση του αμνιοτικού υγρού, με συνέπεια την ανάπτυξη χημικής ινώδους περιτονίτιδας. Στο γεγονός αυτό οφείλεται και η εμφάνιση που έχουν οι εντερικές έλικες, οι οποίες είναι φλεγμονώδεις, οίδηματώδεις, “μπερδεμένες”, ενώ το συνολικό μήκος του εντέρου είναι μικρότερο του φυσιολογικού (*Το φυσιολογικό μήκος του εντέρου κατά τη γέννηση ενός τελειόμηνου νεογνού είναι περίπου 2m*). [3,6]

Προγεννητικός έλεγχος

Από τη 10^η εμβρυϊκή εβδομάδα είναι δυνατή ή ανίχνευση της γαστρόςχισης με το εμβρυϊκό υπερηχογράφημα. Αυτό αναδεικνύει ένα λιγότερο ομαλό περίγραμμα χωρίς ηχογενή κάλυψη (όχι σάκος), με τις εντερικές έλικες να “πλέουν” στο αμνιοτικό υγρό. Ο ομφάλιος λώρος απεικονίζεται φυσιολογικός. Επίσης, υπάρχει αύξηση της μητρικής α-φετοπρωτεΐνης (MS-AFP) στο 99% των περιπτώσεων. [2,5]

Είδος τοκετού

Υποστηρίζεται ότι, στις περιπτώσεις γαστρόςχισης, θα πρέπει να γίνεται πρόωρος τοκετός με καισαρική τομή, ώστε να αποφεύγεται η παρατεταμένη έκθεση των εντερικών ελίκων στην ερεθιστική δράση του αμνιοτικού υγρού. Άλλες αναφορές όμως δεν υποστηρίζουν αυτήν την άποψη. Σε κάθε περίπτωση, ο τρόπος και ο χρόνος του τοκετού θα πρέπει να βασίζονται σε μαιευτικούς παράγοντες και όχι στην παρουσία ελλείμματος του κοιλιακού τοιχώματος (γαστρόςχιση ή εξόμφαλος)

Θεραπεία

Στα νεογνά με γαστρόςχιση η χειρουργική επέμβαση θα πρέπει να γίνεται, όσο το δυνατόν γρηγορότερα μετά την σταθεροποίησή τους, λόγω των μεγάλων απωλειών σε υγρά που υφίστανται από τις εκτεθειμένες εντερικές έλικες (χειρουργείο

επείγον-άμεσο). Επίσης οι εντερικές έλικες τις περισσότερες φορές είναι περισφιγμένες από το στενό χάσμα της βλάβης, με συνέπεια την εντερική ισχαιμία. Για το λόγο αυτό είναι αναγκαία η άμεση διεύρυνση της βλάβης, αμέσως, μετά τη γέννηση (Ο χειρουργικός χειρισμός γίνεται στην αίθουσα τοκετού, η δε τομή θα πρέπει να περιλαμβάνει, τόσο το δέρμα, όσο και την απονεύρωση). [7]

Άμεσοι χειρισμοί μετά τη γέννηση

“βλέπε εξόμφαλος”

Χειρουργική θεραπεία

Όπως αναφέρθηκε, η χειρουργική αντιμετώπιση της γαστρόσχισης είναι επείγουσα και άμεση. Μετά τη διεύρυνση του χάσματος, το έντερο θα πρέπει να ελέγχεται για τον αποκλεισμό ατρησίας, όπως επίσης και για την πιθανότητα συστροφής, κατάσταση που έχει ως αποτέλεσμα την εντερική ισχαιμία. Εφόσον οι συνθήκες επιτρέπουν, εκτελείται *άμεση ανάταξη των σπλάχνων με χειρουργική σύγκλειση του κοιλιακού τοιχώματος*. Επίσης μπορεί να χρησιμοποιηθούν μοσχεύματα (dura, goretex) στις περιπτώσεις, στις οποίες δεν είναι δυνατή η σύγκλειση της απονεύρωσης. [1,8]

Μετεγχειρητική αντιμετώπιση

“βλέπε εξόμφαλος”

Επιπλοκές

Ο παρατεταμένος λειτουργικός ειλεός είναι η πλέον συχνή επιπλοκή κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο (Προσοχή! Επειδή η εντερική ατρησία απαντάται στο 10% των περιπτώσεων με γαστρόσχιση, αυτή πρέπει να αποκλεισθεί). Επίσης έχει παρατηρηθεί αυξημένη συχνότητα εμφάνισης νεκρωτικής εντεροκολίτιδας μετά την χειρουργική διόρθωση της βλάβης. [9]

Πρόγνωση

Ο δείκτης θνητότητας είναι περίπου 10%.

Διαφορές Εξόμφαλου – Γαστροσχισης

	Εξόμφαλος	Γαστροσχιση
Εντόπιση βλάβης	Πρόσθιο κεντρικό (ομφαλικός δακτύλιος)	Πρόσθιο πλάγιο (συνήθως δεξιά)
Μέγεθος βλάβης	Από μικρή έως μεγάλη	Μικρή
Ομφάλιος λώρος	Εισέρχεται στο σάκο του εξομφάλου	Εισέρχεται φυσιολογικά
Ύπαρξη σάκου	Ναι	Όχι
Περιεχόμενο:	έλικες εντέρου ± ήπαρ	μόνο έλικες εντέρου
Προωρότητα	10%	75%
Συνοδές ανωμαλίες	40-50%	10%

Βιβλιογραφία

1. Cassandra Kelleher, Jacob C. Langer. «Congenital abdominal wall defects». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 625-36.
2. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
3. Bruch SW, Langer JC. «Omphalocele and gastroschisis». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 605-14.
4. Gornall P, Atwell JD. «Anterior Abdominal Wall Defects». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 145-52.
5. Stovroffand MA, Teague WG. «Omphalocele and Gastroschisis». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 525-36.
6. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
7. Jona JZ. The ‘gentle touch’ technique in the treatment of gastroschisis. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 1036–8.
8. Schlatter M, Norris K, Uitvlugt N, et al. Improved outcomes in the treatment of gastroschisis using a preformed silo and delayed repair approach. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 459–64.
9. Oldham KT, Coran AG, Drongowski RA, et al. The development of necrotizing enterocolitis following repair of gastroschisis: a surprisingly high incidence. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 945–9.

17. Εντερική απόφραξη

Τα αίτια της εντερικής απόφραξης κατά ηλικιακές ομάδες έχουν ως ακολούθως:

Νεογνά (0-4 βδομάδες)

- Ατρησίες (50-60%)
- Συγγενές megacolon (11,5%)
- Malrotation Volvulus (9,7%)
- Ειλεός από μηκόνιο (10,3%)

Βρέφη (1 μήνας-2 χρόνια)

- Εγκολεασμός (46,2%)
- Περισφιγμένη βουβωνοκήλη (13-14%)
- Συγγενές megacolon (8,1%)
- Μεκέλειος απόφυση (2,8%) (λόγω: Β' παθούς εγκολεασμού, εσωτερικής κήλης, volvulus)

Μεγαλύτερα παιδιά

Συμφυτικός ειλεός (73,5%) (λόγω προηγηθείσης χειρουργικής επέμβασης)

Εγκολεασμός β' παθής (12,7%) με οδηγό σημείο:

- Μεκέλειο απόφυση
- Πολύποδες
- Λεμφοσάρκωμα
- Κυστικό διπλασιασμό
- Αιμαγγειώματα
- Αναφυλακτοειδή πορφύρα

Περισφιγμένη βουβωνοκήλη (10,2%)

- Συστροφή σιγμοειδούς
- Ξένα σώματα (τριχοπίλημα)
- Διαμεσεντερικές κήλες

Εντερική απόφραξη στα νεογνά

Αιτιολογία

Η συχνότητα εντερικής απόφραξης στα νεογνά είναι 1:2.000 γεννήσεις. Συχνότερο αίτιο είναι οι ατρησίες και ακολουθούν το συγγενές megacolon (νόσος του Hirschsprung) και το malrotation-volvulus.

Αναλυτικότερα:

Η εντερική απόφραξη στα νεογνά κατά σειρά συχνότητας

12/δακτυλική ατρησία – στένωση	(25%) (±δακτυλιοειδές πάγκρεας)
Malrotation volvulus	(24%)
Νήστιδας ατρησία – στένωση	(17%)
Συγγενές megacolon	(13%)
Ειλεού ατρησία – στένωση	(8%)
Ειλεός από μηκόνιο	(8%)
Κόλου ατρησία	(2%)
Εγκολεασμός	(2%)

Η εντερική απόφραξη στα νεογνά κατά ύψος απόφραξης:

Υψηλή εντερική απόφραξη

- ⇒ Ατρησία, στένωση στομάχου πυλωρού
- ⇒ Κυστικός διπλασιασμός πυλωρού
- ⇒ Συγγενής υπερτροφική πυλωρική στένωση
- ⇒ Απόφραξη 12/δάκτυλου
 - ατρησία, στένωση, διάφραγμα τέλειο ή ατελές
 - δακτυλιοειδές πάγκρεας
 - malrotation (ίνες Ladd, Volvulus 12/δάκτυλου- νηστιδικής καμπής)
 - αγγειακά αίτια
 - προ12/δακτυλική πυλαία
 - σύνδρομο άνω μεσεντέριου αρτηρίας

ανώμαλα πορευόμενα άνω επιγάστρια

Μέση εντερική απόφραξη

⇒ Ατρησία, στένωση νήστιδας ειλεού

⇒ Υπολείμματα ομφαλοεντερικού πόρου

- εγκολεασμός
- ύπαρξη χορδής (volvulus, εσωτερική κήλη)
- αφιστάμενο αγγείο μεκελείου (εσωτερική κήλη)
- volvulus ειλεοκολικό
- ειλεός από μηκόνιο

Χαμηλή εντερική απόφραξη

⇒ Ατρησία παχέος

⇒ Ατρησία ορθού

⇒ Συγγενές megacolon

Κλινικές εκδηλώσεις

Η εντερική απόφραξη εκδηλώνεται

- με εμετούς,
- κοιλιακή διάταση,
- αδυναμία αποβολής μηκωνίου.

Ο **εμετός** συνήθως είναι χολοβαφής. Η απώλεια με τους εμετούς γαστρικού υγρού, χολής, παγκρεατικών και εντερικών εκκρίσεων έχει ως συνέπεια την υποβολαιμία, την αφυδάτωση και τις διαταραχές της οξέο-βασικής ισορροπίας. Η εισρόφηση εμετού, η οποία είναι μια πιθανή επιπλοκή σε αυτές τις ηλικίες, οδηγεί στην ανάπτυξη χημικής ή βακτηριακής πνευμονίας που οδηγεί σε ταχύπνοια (>40 αναπνοές/λεπτό).

Ο βαθμός της **κοιλιακής διάτασης** εξαρτάται από το ύψος της απόφραξης (υψηλή απόφραξη καμία -σκαφοειδής κοιλία- ως μετρίου βαθμού διάταση και το αντίστροφο χαμηλή απόφραξη μεγάλου βαθμού διάταση). Εάν η διάταση είναι μεγάλη, οι διευρυμένες εντερικές έλικες, λόγω ανώσεως του διαφράγματος προκαλούν αναπνευστική δυσχέρεια.

Ο γαστρεντερικός σωλήνας κατά τη γέννηση είναι στείρος μικροβίων. Με την πάροδο του χρόνου αποικίζεται με μικροβιακούς πληθυσμούς, οι οποίοι συσσωρευόμενοι στο σημείο της απόφραξης πολλαπλασιάζονται και μπορούν να εισέλθουν στη συστηματική κυκλοφορία (μικροβιαμία-σηψαιμία). Αυτό μπορεί να συμβεί, είτε μέσω βλάβης του βλεννογόνου, είτε λόγω ρήξης, επιπλοκές οι οποίες είναι απότοκες της ισχαιμίας που προκαλεί η εντερική διάταση, λόγω απόφραξης των αγγείων, η οποία προκαλεί παρακώλυση της αιματικής ροής.

Η περιτονίτιδα, που αναπτύσσεται το νεογνό λόγω διάτρησης, εκδηλώνεται με λήθαργο και υποτονία που αποτελούν πρώιμα σημεία σήψης. Η κοιλιακή ευαισθησία κατά την ψηλάφηση είναι δύσκολο να εκτιμηθεί στα νεογνά. Επίσης η σανιδώδης κοιλία δεν αναπτύσσεται στα νεογνά με περιτονίτιδα. Η εμφάνιση εκχυματικών κοιλιακών τοιχωμάτων σε διατεταμένη κοιλία υποδηλώνει εντερική νέκρωση.

Η κοιλιακή διάταση που παρουσιάζεται αμέσως μετά τη γέννηση, πιθανότερα οφείλεται σε ασκίτη ή κοιλιακή μάζα (π.χ. υδρονέφρωση, νεφροβλάστωμα), παρά σε εντερική απόφραξη.

Το νεογνό φυσιολογικά αποβάλλει 50-250 γρ μηκωνίου το πρώτο 24ωρο. Στα πρόωρα η αποβολή του μηκωνίου μπορεί να καθυστερήσει (48ωρο). Ένα νεογνό με εντερική ατρησία μπορεί να αποβάλλει μικρά βύσματα μη φυσιολογικού μηκωνίου, χρώσεως γκρι-στοκώδη ή/και χολοβαφή. Η αποβολή λευκής χροιάς βυσμάτων μηκωνίου που ακολουθούνται από φυσιολογικό μηκόνιο, είναι εύρημα συνδρόμου βήματος μηκωνίου ή συγγενούς μεγακόλου. [1,2]

Ακτινολογικός έλεγχος

Απλή ακτινολογία

Το φυσιολογικό νεογνό καταπίνει αέρα με την πρώτη αναπνοή. Ο αέρας φτάνει στο κεντρικό έντερο μετά από 30-60 λεπτά και στο παχύ έντερο μετά από 6 ώρες (το αργότερο 12-18 ώρες). Η ακτινολογική διαφορά μεταξύ λεπτού-παχέος εντέρου δεν είναι ευκρινής στα νεογνά, λόγω μη επαρκούς ανάπτυξης των εκκολπωμάτων του κόλου και των βλεννογονικών πτυχών του λεπτού εντέρου. Φυσιολογικά αέρας ανιχνεύεται ακτινολογικά στο λεπτό έντερο μέχρι την ηλικία των 1,5-2 χρόνων.

Εξέταση ανωτέρου πεπτικού με σκιαγραφικό (βαρυούχο γέυμα)

Η μόνη ένδειξη για την πραγματοποίηση αυτής της εξέτασης, λόγω του κινδύνου της εισρόφησης, είναι η μερική απόφραξη που δεν μπορεί να διαγνωσθεί με την απλή ακτινογραφία. Επίσης, αυτή είναι η εξέταση εκλογής στις περιπτώσεις malrotation για την ανάδειξη του μη σχηματισμού της 12/δακτυλικής αγκύλης.

Βαρυούχος υποκλυσμός

Στη χαμηλή εντερική απόφραξη ο βαρυούχος υποκλυσμός θα βοηθήσει στη διαφοροδιάγνωση της ατρησίας ειλεού, του ειλεού από μηκώνιο, του συγγενούς μεγακόλου και της ατρησίας του κόλου. [1,3]

Ασυνήθεις μορφές νεογνικού αποφρακτικού ειλεού

Σε λιγότερο συχνές περιπτώσεις ο αποφρακτικός ειλεός μπορεί να οφείλεται σε:

- Όγκους,
- Εγκολεασμό,
- Τμηματική διάταση,
- Σύνδρομο νεογνικού αριστερού μικρόκολου,
- Απόφραξη από σφαιρίδια γάλακτος,
- Λειτουργική εντερική απόφραξη,
- Εντερική ψευδοαπόφραξη,
- Δυσπλασία του εντερικού νευρώνα,
- Σύνδρομο Μεγακύστης-Μικρόκολου-Υποπερισταλτικότητας. [1,4,5]

Όγκοι

- Αιμαγγειώματα. Τα αιμαγγειώματα αποτελούν τον πλέον κοινό όγκο του λεπτού εντέρου. Η απόφραξη, αν και σπάνια, μπορεί να προκληθεί λόγω εγκολεασμού (β'παθής) με οδηγό-σημείο το αιμαγγείωμα.
- Αιμαγγειοεπιθηλίωμα παγκρέατος. Αποφράσσει πρώτα τον κοινό χοληδόχο πόρο και μετά το 12/δάκτυλο.
- Λειομυοσάρκωμα.

Εγκολεασμός.

Είναι πολύ σπάνιος στη νεογνική περίοδο. Στις περισσότερες περιπτώσεις είναι β'παθής (πολύποδες, εντερικός κυστικός διπλασιασμός). Εκδηλώνεται με άρνηση τροφής, ανησυχία, κλάμα, εμετούς και εμφάνιση αίματος στα κόπρανα.

Τμηματική διάταση

Απουσία μυϊκού τοιχώματος σε κάθε τμήμα του γαστρεντερικού σωλήνα προκαλεί τοπική διάταση. Κλινικά υπάρχουν διάταση της κοιλίας και εμετοί. Η απλή ακτινογραφία μπορεί να αναδείξει λίγες διατεταμένες εντερικές έλικες ή μια τεράστια διατεταμένη εντερική έλικα.

Σύνδρομο νεογνικού αριστερού μικρόκολου

Πρόκειται για λειτουργική απόφραξη. Είναι πολύ δύσκολη ως αδύνατη η διαφοροδιάγνωση από Hirschsprung. Η εξέταση με βαρυούχο υποκλυσμό αναδεικνύει διατεταμένο έντερο με μεταβατική ζώνη στην αριστερή κολική καμπή. Όλα σχεδόν τα παιδιά αυτά έχουν διαβητική μητέρα. Υποστηρίζεται ότι η προκαλούμενη υπογλυκαιμία του νεογνού αυξάνει το γλυκαγόνο, το οποίο εμποδίζει την περισταλτικότητα του κόλου.

Απόφραξη από σφαιρίδια γάλακτος

Πρόκειται για εντερική απόφραξη από πηγμένο γάλα στον τελικό ειλεό. Το είδος αυτό της απόφραξης δεν συμβαίνει, όταν τα παιδιά τρέφονται με μητρικό γάλα. Η απόφραξη αυτή αποδίδεται στη χορήγηση τεχνικού γάλακτος υψηλής θερμιδικής αξίας (24-28 cal/δόση) και υψηλών επιπέδων πρωτεϊνών (formula). Η χορήγηση αυτού του είδους του γάλακτος γίνεται, σε μια προσπάθεια να επιτευχθεί μια γρήγορη αύξηση του βάρους, ιδίως των πρόωρων νεογνών. Έτσι αυτή η απόφραξη είναι συνδυασμός της χαμηλής εντερικής περισταλτικότητας, που παρουσιάζουν τα πρόωρα, και της αδυναμίας να πέμψουν τα υψηλά επίπεδα πρωτεϊνών.

Η απλή ακτινογραφία εμφανίζει την εικόνα της “τριμμένης υάλου” που οφείλεται στο συμπυκνωμένο γάλα. Η εξέταση με βαρυούχο δίνει εικόνα παρόμοια με τον ειλεό από μηκώνιο, αλλά το γάλα δεν προσκολλάται στο τοίχωμα. Η απόφραξη λύεται με τη χορήγηση γαστρογραφίνης από το ορθόν.

Λειτουργική εντερική απόφραξη

Τα αίτια της λειτουργικής εντερικής απόφραξης είναι:

- Η σήψη,
- Ο υποθυρεοειδισμός,
- Η ανεπάρκεια επινεφριδίων,
- Η υπογλυκαιμία,
- Η λήξη φαρμάκων από τη μητέρα.

Η λαπαροτομία σε αυτά τα παιδιά μπορεί να αποβεί καταστροφική.

Κλινική εικόνα

Υπάρχει κοιλιακή διάταση, εμετοί, αλλά το νεογνό αποβάλλει κόπρανα.

Ιδιαίτερα:

Η σήψη συνοδεύεται από λήθαργο, υπόταση, θερμική αστάθεια.

Στην ανεπάρκεια επινεφριδίων ψηλαφάται μάζα στη λαγόνιο χώρα, ενώ υπάρχει επιμένουσα μη ανατάξιμη υπονατριαιμία, υποχλωραιμία και υπερκαλιαιμία.

Ο υποθυρεοειδισμός παρουσιάζει καθυστερημένη αποβολή μηκωνίου (ως Hirschsprung), νωθρότητα, υποτονία, διευρυμένες πηγές, παρατεταμένο ίκτερο.

Εντερική ψευδοαπόφραξη

Είναι άγνωστης αιτιολογίας. Δίνει την εικόνα της απόφραξης, χωρίς όμως να υπάρχει μηχανικός ή αδυναμικός ειλεός.

Δυσπλασία του εντερικού νευρώνα

Υπάρχει ανωμαλία των γαγγλιακών κυττάρων. Χαρακτηρίζεται από υπερπλασία του μυεντερικού πλέγματος του Auerbach, αυξημένη δραστηριότητα της ακετυλοχολινεστεράσης, σχηματισμό γιγάντιων γαγγλίων.

Εάν η νόσος εντοπίζεται στο ορθό-σιγμοειδές, το νεογνό εμφανίζει, κοιλιακά, διάταση, διάρροιες, αιματηρά κόπρανα. Στο βλεννογόνο του ορθού υπάρχουν εξελκώσεις, οι οποίες προσομοιάζουν με αυτές της ελκώδους κολίτιδας.

Σύνδρομο Μεγακύστης-Μικρόκολου-Υποπερισταλτικότητας

Το σύνδρομο συνδυάζει: Εντερική υποπερισταλτικότητα, διατεταμένη ουροδόχο κύστη με μεγαλοουρητήρα και υδρονέφρωση, μικρόκολο.

Υπάρχει μη περιστροφή του μέσου εντέρου, ενώ το μήκος του λεπτού εντέρου είναι πιο βραχύ από το φυσιολογικό (περίπου το 1/3).

Συνοψίζοντας

Η χειρουργική επέμβαση πολύ λίγο βοηθά σε αυτή την κατηγορία των παθήσεων. Η φαρμακευτική αγωγή με ουσίες που διεγείρουν την εντερική κινητικότητα, βοηθά στην αντιμετώπιση. (Η Cis-apride-παράγωγο βενζαμίδης/Alimix διεγείρει την εντερική κινητικότητα 100 φορές περισσότερο από την Μετοκλοπραμίδα/primperan).

Βιβλιογραφία

1. Juang D, Snyder CL. Neonatal Bowel Obstruction. *Surg Clin North America*. 2012; 92:685-711.
2. de Silva NT, Young JA, Wales PW. Understanding neonatal bowel obstruction: building knowledge to advance practice. *Neonatal Netw*. 2006 ;25:303-18.
3. Atwel JD. «Neonatal Intestinal Obstruction». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 197-205.
4. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παιδών Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
5. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Πασχαλίδης; 2011.

18. Νεογνικός Ασκίτης

Με τον όρο «ασκίτης» περιγράφεται η παρουσία ποσότητας υγρού στην περιτοναϊκή κοιλότητα.

Στα νεογέννητα η εμφάνισή του μπορεί να οφείλεται σε:

- Διάτρηση του γαστρεντερικού σωλήνα απότοκης
αυτόματης ρήξης (στομάχου, εντέρου),
συστροφής μέσου εντέρου (volvulus),
νεκρωτικής εντεροκολίτιδας.
- Διάτρηση ουροποιητικού λόγω
Υδρονέφρωσης,
Βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας,
Αυτόματης ρήξης ουροδόχου κύστης.
- Αιμολυτική νόσο νεογνών
- Ρήξη κύστης ωοθήκης
- Ρήξη χοληφόρων (χολοπεριτόναιο). [1,2,3]

Κλινικά συμπτώματα

Το νεογνό εμφανίζει κοιλιακή διάταση και διόγκωση στις λαγόνιες χώρες, ενώ μπορεί να εμφανίζει και αμφοτερόπλευρη διόγκωση του οσχέου. Τα σημεία μετακινούμενης αμβλύτητας και αντισυπίας είναι θετικά. Εάν ο ασκίτης είναι μεγάλος, το νεογνό μπορεί να εμφανίσει αναπνευστική δυσχέρεια, λόγω άνωσης των ημιδιαφραγμάτων.

Απεικονιστικός έλεγχος

Στην απλή ακτινογραφία υπάρχει γενικευμένη σκίαση με παρεκτόπιση των εντερικών ελίκων. Σε κατακλιμένη θέση η σκίαση εντοπίζεται περιφερικά με τάση συγκέντρωσης των εντερικών ελίκων στο μέσον της κοιλίας. Ύπαρξη διάσπαρτων ασβεστώσεων συνηγορούν υπέρ της μηκωνιακής περιτονίτιδας.

Ο υπερηχογραφικός έλεγχος μπορεί να αναδείξει υδρονέφρωση και διάταση χοληδόχου πόρου.

Η παρακέντηση κοιλίας μας δίδει πληροφορίες για τη φύση του ασκίτη. Αν η παρακέντηση αποδώσει υγρό καθαρής κίτρινης χροιάς, τότε πιθανόν το υγρό είναι ούρα. Η χρυσοκίτρινη χροιά πιθανολογεί την ύπαρξη χολής, ενώ η πράσινη χροιά του υγρού υποδηλώνει εντερικό περιεχόμενο.

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει τις ευμεγέθεις κύστες μεσεντερίου και ωοθήκης.

Η **θεραπευτική αντιμετώπιση** είναι ανάλογη του αιτίου. Στις περιπτώσεις ανθεκτικού ασκίτη στη συντηρητική θεραπεία μπορεί να έχει αποτέλεσμα η χειρουργική κατασκευή φλέβο - περιτοναϊκής επικοινωνίας [4]

Χολοασκίτης

Για τη δημιουργία χολοασκίτη ενοχοποιείται η ύπαρξη συγγενούς ευένδοτου σημείου των χοληφόρων, το οποίο υπάρχει περιφερικά μιας απόφραξης στον κοινό ηπατικό πόρο.

Το σύνηθες σημείο ρήξης στα χοληφόρα είναι η συμβολή μεταξύ κυστικού πόρου και κοινού ηπατικού.

Κλινικές εκδηλώσεις

Το νεογνό αρνείται τη σίτιση, παρουσιάζει απώλεια βάρους και παραμένει απαθές. Εκδηλώνει διακυμαινόμενο ίκτερο, η χροιά των κοπράνων είναι ωχρή, ενώ η προοδευτική διάταση της κοιλίας μπορεί να οδηγήσει σε αναπνευστική δυσχέρεια. Η παρακέντηση κοιλίας αποδίδει υγρό χρυσοκίτρινης χροιάς.

Το σπινθηρογράφημα χοληφόρων φανερώνει τη διαφυγή του ραδιοφαρμάκου στην περιτοναϊκή κοιλότητα και πιθανόν μπορεί να αναδείξει την ύπαρξη απόφραξης.

Θεραπεία

Η θεραπεία είναι χειρουργική. Αρχικά εκτελείται διεγχειρητική χολαγγειογραφία για ανάδειξη της ρήξης και της απόφραξης. Ακολουθεί συρραφή της ρήξης και χολοκυστοστομία. [5,6]

Βιβλιογραφία

1. Haller JO, Condon VR, Berdon WE, et al. Spontaneous perforation of the common bile duct in children. *Radiology*. 1989;172:621-4.
2. Scott TW. Urinary ascites secondary to posterior urethral valves. *J Urol* 1976;116:87-91.
3. Puri P. «Neonatal ascites». In: Puri P editor. *Neonborn Surgery*. London U.K: Arnold: 2003, p. 497-500.
4. Herman R, Kunisaki S, Molitor M, Gadepalli S, Hirschl R, Geiger J. The use of peritoneal venous shunting for intractable neonatal ascites: a short case series. *J Pediatr Surg*. 2011;46:1651-4.
5. Chye JK, Lim CT, Van der Heuvel M. Neonatal chylous ascites--report of three cases and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 1997;12:296-8.
6. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.

19. Η λαπαροσκόπηση στα παιδιά

Η πρώτη περιγραφή λαπαροσκοπικής χειρουργικής (διαγνωστική) σε παιδιά δημοσιεύτηκε το 1971, από τους Gans SL, Berci G.J.

Το 1987, ο Philip Mouret πραγματοποιεί με επιτυχία την πρώτη λαπαροσκοπική χολοκυστεκτομή. Από τότε πραγματοποιείται μια εκρηκτική εξάπλωση της λαπαροσκοπικής χειρουργικής, που, κυρίως, αφορούσε τη χολοκυστεκτομή.

Στην παιδοχειρουργική, υπήρξε μια σχετική καθυστέρηση στην εξάπλωση της λαπαροσκοπικής χειρουργικής στα παιδιά. Οι κύριοι λόγοι ήταν:

1. Ο μικρός αριθμός χολοκυστεκτομών στα παιδιά.
2. Η μη ύπαρξη κατάλληλων εργαλείων, ανάλογα με τις ηλικίες παιδιών.
3. Η διστακτικότητα/προβληματισμός των παιδοχειρουργών, καθώς στις παιδοχειρουργικές επεμβάσεις οι τομές, κυρίως, είναι μικρές (3-4 cm) και οι επιπλοκές στην εισαγωγή Veress έφτανε σε ποσοστό 3-10%.

Παρ' όλα αυτά, αρκετοί πρωτοπόροι παιδοχειρουργοί άρχισαν να πραγματοποιούν απλές λαπαροσκοπικές επεμβάσεις, αποδεικνύοντας, ότι, επίσης, και τα παιδιά θα μπορούσαν να επωφεληθούν από την καινούργια τεχνική. Μεγάλη ώθηση στην εδραίωση της λαπαροσκόπησης στα παιδιά έδωσαν η τεχνική Hasson για την εισαγωγή του πρώτου τροκάρ και η κατασκευή λαπαροσκοπικών εργαλείων μικρού διαμετρήματος (Λαπαροσκόπιο 5-mm/0°, Εργαλεία 3-mm, 2-mm, 1-mm).

Σήμερα, ένας μεγάλος αριθμός χειρουργείων στην κοιλιακή χώρα σε παιδιά μπορεί να πραγματοποιηθεί, μέσω λαπαροσκόπησης. Το 82% παιδοχειρουργών στις ΗΠΑ χρησιμοποιεί, σήμερα, τη λαπαροσκοπική χειρουργική. Σε πολλές παιδοχειρουργικές κλινικές του εξωτερικού, σε ποσοστό >95%, οι σκωληκοειδεκτομές γίνονται λαπαροσκοπικά. Οι περισσότεροι τύποι λαπαροσκοπικών επεμβάσεων δεν πραγματοποιούνται συχνά, αλλά τα αποτελέσματα της τεχνικής, όπου αυτή χρησιμοποιείται είναι εξαιρετικά.

Είδη επεμβάσεων/παθήσεων, τα οποία αντιμετωπίζονται λαπαροσκοπικά στα παιδιά: [1,2,3]

- Ατρησία οισοφάγου
- Κιρσοκήλη
- Λύση συμφύσεων

- Θολοπλαστική
- Γαστροστομία
- Πυλωρομυοτομή
- Χολοκυστεκτομή
- Παγκρεατεκτομή
- Αχαλασία οισοφάγου
- Malrotation (ίνες του Ladd)
- Εγκολεασμός
- Εκτομή μεκελείου
- Σκωληκοειδεκτομή
- Βουβωνοκήλη
- Συγγενές megacolon
- Κρυπορχία
- Πυελοπλαστική Hynes Anderson
- Νεφρεκτομή
- Κύστη/Ογκοί ωοθήκης
- Επινεφριδεκτομή

Γνώσεις ανατομίας και φυσιολογίας στα παιδιά που συσχετίζονται με τη χρήση της λαπαροσκοπικής χειρουργικής

Ομφαλός

Στα νεογνά, οι δύο ομφαλικές αρτηρίες (πλάγιοι ομφαλικοί σύνδεσμοι) και η ομφαλική φλέβα (στρογγύλος σύνδεσμος) παραμένουν βατές για αρκετές εβδομάδες. Λόγω του κινδύνου εμβολισμού με CO₂, συνιστάται η υπερομφαλική τοποθέτηση του 1ου Trocar.

Κάτω κοιλία

Στα νεογνά, η ουροδόχος κύστη είναι ενδοκοιλιακό όργανο και γι' αυτό είναι πιο εκτεθειμένη σε κάκωση. Υπάρχει μεγαλύτερη ελαστικότητα του τοιχωματικού περιτοναίου, γεγονός που δυσκολεύει την εισαγωγή των trokar. Τα κάτω επιγάστρια αγγεία είναι πιο προεξέχοντα και γι' αυτό υπάρχει μεγαλύτερος κίνδυνος τρώσης τους.

Άνω κοιλία

Ο δρεπανοειδής σύνδεσμος και η ομφαλική φλέβα δημιουργούν μια προεξέχουσα δομή που μπορεί να προκαλέσει σύγχυση στην τεχνική Hasson, αν χρησιμοποιηθεί μέση τομή στη λευκή γραμμή. Για το λόγο αυτό, προτείνεται εγκάρσια τομή για την είσοδο του 1^{ου} τροκάρ με την τεχνική Hasson.

Σπλάχνα

Το ήπαρ στα βρέφη βρίσκεται, αρκετά, κάτωθεν του πλευρικού τόξου. Στα νεογνά φτάνει στο ύψος του ομφαλού. Η κάτω κοίλη και η αορτή βρίσκονται σε απόσταση 1 cm πίσω, από το πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα.

Αναπνευστικό-Κυκλοφορικό

Στη βρεφική ηλικία, η λειτουργία της αναπνοής γίνεται, κυρίως, με το διάφραγμα (διαφραγματική αναπνοή). Αυτό έχει ως συνέπεια, το αναγκαίο για τη λαπαροσκόπηση πνευμοπεριτόναιο να επηρεάζει, σε μεγαλύτερο βαθμό, την αναπνευστική λειτουργία. Γι' αυτό το λόγο και για ελάττωση του κινδύνου της διαταραχής της ανταλλαγής αερίων, η ενδοκοιλιακή πίεση, που προκαλεί το πνευμοπεριτόναιο για βρέφη βάρους <10 Kg, δεν πρέπει να ξεπερνά τα 10 mmHg. Από την άλλη μεριά, η χαμηλή αυτή πίεση καθιστά δύσκολη και με αυξημένο κίνδυνο την εισαγωγή των τροκάρ. Σε μεγαλύτερα παιδιά με μεγαλύτερο βάρος μπορεί να χρησιμοποιηθούν πιέσεις 12 mmHg, χωρίς επιπρόσθετο κίνδυνο.

Η χωρητικότητα της περιτοναϊκής κοιλότητας στα νεογνά-βρέφη κυμαίνεται 150-500ml. Η γρήγορη αύξηση των πιέσεων και η αύξηση του όγκου του CO₂, μεγαλύτερη από 500ml, ενέχουν τον κίνδυνο της ανάπτυξης συνδρόμου κοιλιακού διαμερίσματος και καρδιακής αρρυθμίας.

Για τους λόγους αυτούς, το μηχάνημα παροχής CO₂ πρέπει να έχει τη δυνατότητα χαμηλής ροής (Παιδιά ηλικίας <1 χρόνο: ροή 0,3 l/min, >1 χρόνο: 0,5 l/min, >5 χρόνια: 1. l/min, >10 χρόνια: 2. l/min).

Επίσης η πίεση πρέπει να αυξάνεται σταδιακά (αρχικά πίεση -2 ως +3 mmHg, με σταδιακή αύξηση, φτάνοντας τη μέγιστη 12 mmHg ή 10 mmHg για βρέφη βάρους <10 Kg)

Υποθερμία

Η υποθερμία την οποία προκαλεί το εισαγόμενο ψυχρό CO₂ για τη δημιουργία του πνευμοπεριτοναίου, αποτελεί έναν επιπρόσθετο κίνδυνο, ιδίως, για τα νεογνά και βρέφη.

Απορρόφηση CO₂

Τα παιδιά απορροφούν αναλογικά περισσότερο CO₂, απ' ότι οι ενήλικες, με συνέπεια αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης υπερκαπνίας και αναπνευστικής οξέωσης. [4,5]

Πλεονεκτήματα της λαπαροσκόπησης

- Η λαπαροσκόπηση, συχνά, προσφέρει καλύτερη απεικόνιση από την ανοικτή χειρουργική επέμβαση, ιδιαίτερα στην περιοχή του οισοφαγικού τρήματος και των εν τω βάθει δομών της πυέλου.
- Ο μετεγχειρητικός πόνος είναι μειωμένος, γεγονός που ελαττώνει τη μετεγχειρητική χρήση αναλγητικών και των επιπλοκών τους.
- Τα μικρότερα τραύματα σχετίζονται με λιγότερες επιπλοκές από το τραύμα, λιγότερες ουλές και καλύτερη αισθητική.
- Η λαπαροσκόπηση μειώνει τον κίνδυνο δημιουργίας μετεγχειρητικών συμφύσεων.
- Μειώνει το χρόνο νοσηλείας και η ανάρρωση γίνεται γρηγορότερα. Η γρήγορη ανάρρωση του παιδιού επιτρέπει στους γονείς να επιστρέψουν στην εργασία γρηγορότερα.
- Οι ασθενείς μπορούν να επιστρέψουν στις κανονικές τους δραστηριότητες πιο γρήγορα (π.χ. διατροφή, το σχολείο).
- Η λαπαροσκόπηση μπορεί να εκτελεστεί σε βρέφη, τα οποία ζυγίζουν λιγότερο από 1,5 kg, χωρίς σημαντική θνησιμότητα ή νοσηρότητα.
- Με τη σημερινή τεχνολογία, η βιντεοκάμερα μπορεί να προσφέρει και 3-διαστάσεων εικόνα.

Μειονεκτήματα της λαπαροσκόπησης

- Κόστος κεφαλαίου που συνδέεται με την αγορά του νέου εξοπλισμού (λαπαροσκοπικός πύργος, εργαλεία) και την εκπαίδευση του προσωπικού.

- Ο χρόνος χειρουργείου είναι, συνήθως, μεγαλύτερος από την κλασσική ανοικτή μέθοδο και το ποσοστό των επιπλοκών είναι υψηλότερο κατά τη διάρκεια της εκμάθησης.
- Η απώλεια της αίσθησης αφής είναι, ίσως, το κυριότερο μειονέκτημα της λαπαροσκοπικής. Η διεγχειρητική υπερηχογραφία συμβάλλει στην αντιμετώπιση αυτής της έλλειψης.
- Ο έλεγχος της αιμορραγίας λαπαροσκοπικά είναι δύσκολος. [5,6]

Επιπλοκές της λαπαροσκοπικής

Οι επιπλοκές της λαπαροσκοπικής χειρουργικής στα παιδιά κυμαίνονται 2-5,3%.

Επιπλοκές που σχετίζονται με την τεχνική

- Επιπλοκές μπορεί να σχετίζονται με την τοποθέτηση του αρχικού τροκάρ ή την αρχική δημιουργία πνευμοπεριτόναιου. Υποκείμενα αγγεία ή σπλάχνα μπορούν να τραυματιστούν. Αυτοί οι τραυματισμοί δύνανται να ελαχιστοποιηθούν με τη χρήση της ανοικτής τεχνικής, για την τοποθέτηση του πρώτου τροκάρ.
- Επιπλοκές είναι δυνατό, επίσης, να προκύψουν και κατά τη διάρκεια της διαδικασίας. Αυτές περιλαμβάνουν τον άμεσο τραυματισμό κοίλων και συμπαγών οργάνων, καθώς και βλάβες από τη διαθερμία. Αυτές με προσεκτική και ακριβή τεχνική έχουν, επίσης, τη δυνατότητα να ελαχιστοποιηθούν.
- Η αιμορραγία είναι μια επίφοβη επιπλοκή, διότι η ενδοπεριτοναϊκή αιμορραγία είναι πιο δύσκολο να ελεγχθεί λαπαροσκοπικά και τα παιδιά ανταποκρίνονται, πτωχά, στις αιμοδυναμικές διαταραχές.

Επιπλοκές που σχετίζονται με το διοξείδιο του άνθρακα

- Το διοξείδιο του άνθρακα μπορεί να απορροφηθεί, εύκολα, από την περιτοναϊκή επιφάνεια, οδηγώντας σε υπερκαπνία. Υψηλά επίπεδα σε διοξείδιο του άνθρακα είναι δυνατό να οδηγήσουν σε οξέωση, η οποία πιθανό να έχει περαιτέρω μεταβολικές και αιμοδυναμικές συνέπειες.

- Η εμφύσηση διοξειδίου του άνθρακα αυξάνει την ενδοκοιλιακή πίεση και μπορεί να προκαλέσει φλεβική στάση, που έχει ως συνέπεια την εμφάνιση καρδιαγγειακών διαταραχών.
- Μια άλλη σοβαρή, αλλά σπάνια επιπλοκή είναι η εμβολή αερίου. Αυτή η επιπλοκή έχει ελαχιστοποιηθεί με τη χρήση διοξειδίου του άνθρακα, το οποίο αντικατέστησε τη χρήση άλλων αερίων.
- Η υποθερμία μπορεί, επίσης, να προκύψει, λόγω εμφύσησης κρύου διοξειδίου του άνθρακα, ιδίως στα μικρά βρέφη.

Αυτές οι επιπλοκές μπορούν να ελαχιστοποιηθούν με την ανάπτυξη χαμηλών ενδοκοιλιακών πιέσεων, με εμφύσηση ζεστού υγροποιημένου αερίου, με ελαφρύ υπεραερισμό, κατάλληλη χορήγηση υγρών και προσεκτική παρακολούθηση στο χειρουργείο. [7,8]

Βιβλιογραφία

1. Lobe TE. *Pediatric Laparoscopy*. Georgetown, TX: Landes Bioscience, 2003.
2. Lobe TE, Schropp KP editors. *Pediatric Laparoscopy and Thoracoscopy*. Philadelphia, PA: WB Saunders, 1994.
3. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
4. Dickson JAA. «Anatomy of the Infant and Child». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 124-36.
5. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
6. Holcomb GW III. «Laparoscopy». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 641-66.
7. Tan HL. «Paediatric Laparoscopic Surgery». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 825-34.
8. Holcomb GW. «Laparoscopy». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 01-524.

ΣΤ' Κήλες στην παιδική ηλικία

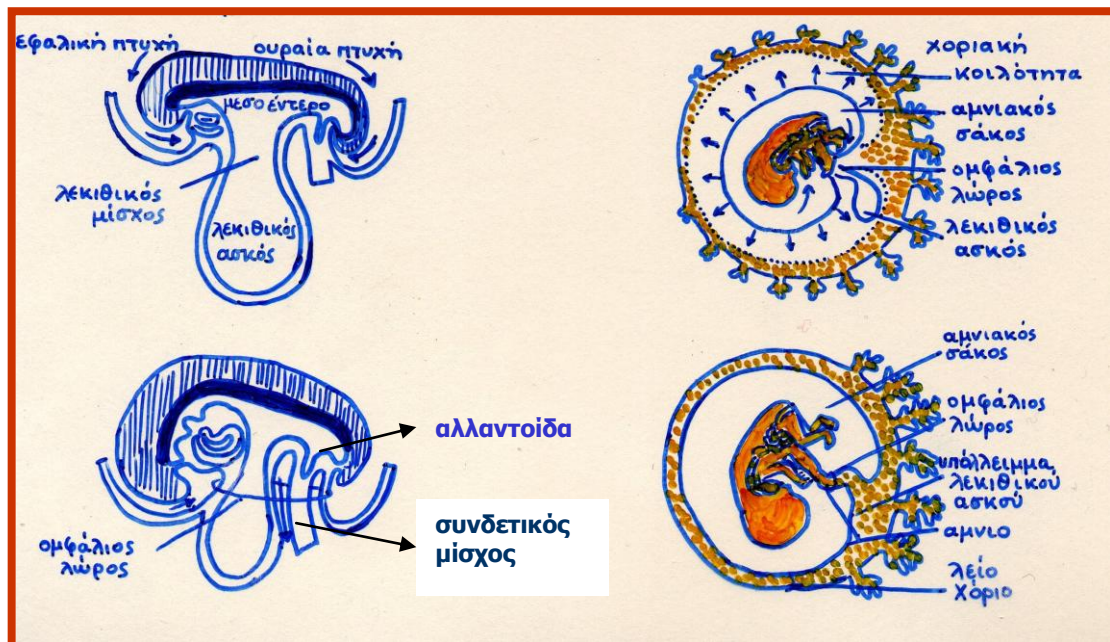
1. Παθήσεις ομφαλικής περιοχής
2. Παθήσεις ελκτροπεριτοναϊκής απόφυσης

1. Παθήσεις ομφαλικής περιοχής

Εμβρυολογία

Με την ανάπτυξη του εμβρύου, το πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα αναπτύσσεται από το αρχέγονο σωματικό τοίχωμα. Με την αναδίπλωση (κάμψη) του εμβρύου, στενεύει ο λεκιθικός ασκός. Μέρος του λεκιθικού ασκού αναπτύσσεται σε μέσο και πρόσθιο έντερο. Η στενή σύνδεση μεταξύ του εναπομείναντος εξωσπλαγχνικού τμήματος του λεκιθικού σάκου και του μέσου εντέρου αποτελεί το λεκιθικό (ομφαλεντερικό) πόρο. Ο λεκιθικός πόρος συγχωνεύεται με το συνδετικό μίσχο, ο οποίος περιέχει τα ομφαλικά αγγεία και την αλλαντοΐδα (η αναπτυσσόμενη ουροδόχος κύστη). Με την πάροδο του χρόνου, το σωματικό τοίχωμα συστέλλεται γύρω από αυτές τις δομές “*δίκηνη ραφής καπνοσακούλας*” και, συνήθως, η περιοχή αυτή συγκλείεται με τη γέννηση. Αυτή η περιοχή κλεισίματος είναι ο ομφαλός. [1] (Σχήμα)

Σχήμα: Εμβρυολογική εξέλιξη του ομφάλιου λώρου



1. Ομφαλοκήλη

Παθογένεια

Η ομφαλοκήλη οφείλεται σε αδυναμία σύγκλεισης του ομφαλικού δακτυλίου

(της περιτονίας του ομφαλού που είναι μία πάχυνση της εγκάρσιας περιτονίας-Richet's fascia), μετά την απόπτωση του ομφαλικού κολοβώματος (φυσιολογικό γεγονός, το οποίο συμβαίνει κατά μέσο όρο τις πρώτες 14 ημέρες της ζωής). [2]

Συχνότητα

Η ομφαλοκήλη είναι δεύτερη σε συχνότητα παιδοχειρουργική πάθηση, με συχνότητα 1:6 παιδιά. Τα έγχρωμα νεογνά παρουσιάζουν, περίπου, 10 φορές συχνότερη εμφάνιση, από ότι αυτά της λευκής φυλής. Είναι, επίσης, συχνότερη στα πρόωρα νεογνά (<1500g βάρος γέννησης, φθάνει και το 75%), στις τρισωμίες 21 (σύνδρομο Down) και 13-15 (σύνδρομο Patau), στο συγγενή υποθυρεοειδισμό και στις βλεννοπολυσακχαριδώσεις (σύνδρομο Hunter-Hurler). [3,4]

Φυσική εξέλιξη

Το αυτόματο κλείσιμο της ομφαλοκήλης είναι ο κανόνας, παρά η εξαίρεση. Στα περισσότερα παιδιά η σύγκλειση θα γίνει στα πρώτα 3 χρόνια της ζωής τους. Αυτό σχετίζεται με την ηλικία του ασθενούς και το μέγεθος της βλάβης. Έτσι, αυτόματη σύγκλειση είναι μη πιθανή μετά τον 4ο χρόνο, όπως επίσης και όταν το μέγεθος της βλάβης είναι μεγαλύτερο από 1,5 cm σε διάμετρο, σε οποιαδήποτε ηλικία. [2,5]

Θεραπεία

Κάθε παιδί με συμπτωματολογία περίσφιξης (σπάνια 1:1500), ή υποτροπιάζοντος κοιλιακού άλγους θα πρέπει να υποβληθεί, άμεσα, σε πλαστική αποκατάσταση της κήλης (πλαστική Mayo). Στα ασυμπτωματικά παιδιά, όταν το μέγεθος το βλάβης είναι <1,5 cm η επέμβαση θα πρέπει να γίνει σε ηλικία περίπου 6 χρόνων. όταν το μέγεθος της βλάβης είναι >1,5cm και η ομφαλοκήλη είναι σαν “προβοσκίδα”, η επέμβαση γίνεται στην ηλικία 1-2 χρόνων. Συμπερασματικά, μπορούμε να πούμε ότι ή ομφαλοκήλη δεν χειρουργείται σε ηλικία μικρότερη των δύο ετών (εξαίρεση αποτελούν οι περισφιγμένες ομφαλοκήλες, οι οποίες ευτυχώς είναι σπάνιες), ενώ ο κατάλληλος χρόνος επέμβασης (“*timing*”) είναι μεταξύ του 4ου και του 6ου χρόνου της ζωής. [6,7]

2. Επιγαστρική κήλη

Παθογένεια

Οφείλεται στην παρουσία κηλικού στομίου, που βρίσκεται ακριβώς πάνω από τον ομφαλό, από τον οποίο γίνεται πρόπτωση μικρής μάζας προπεριτοναϊκού λίπους, που έχει τάση για περίσφιξη.

Κλινική εικόνα

Η μορφή αυτή της κήλης είναι επώδυνη και εκδηλώνεται με υποτροπιάζον ή συνεχές περιομφαλικό άλγος. Κατά την προσεκτική ψηλάφηση γίνεται αντιληπτή η παρουσία επώδυνης μικρής διόγκωσης, λίγο πιο πάνω από τον ομφαλό ή η παρουσία μικρού χάσματος. [4,8]

Θεραπεία

Επειδή δεν παρατηρείται αυτόματη ίαση, ενδείκνυται η χειρουργική αποκατάσταση της βλάβης.

3. Επιδερμοειδής κύστη

Παθογένεια

Οφείλεται στην παρουσία μικρής δερματικής κύστης, εγκλωβισμένης στον ομφαλό. Έχει βραδεία αύξηση και δεν παρουσιάζει τάση για αυτόματη απορρόφηση.

Θεραπεία

Ενδείκνυται η χειρουργική αφαίρεσή της. [8]

4. Ομφαλίτιδα

Πρόκειται για φλεγμονή του ομφαλού κατά τη νεογνική, κυρίως, περίοδο. Υπάρχει κίνδυνος για νέκρωση της περιτονίας του ομφαλού, και ακόμη για επέκταση της φλεγμονής στην ομφαλική φλέβα, ανάπτυξη φλεβίτιδας με επακόλουθο τη θρόμβωση της πυλαίας φλέβας, η οποία, αργότερα, μπορεί να εκδηλωθεί με πυλαία υπέρταση.

Θεραπεία

Ήπιες περιπτώσεις μπορεί να αντιμετωπισθούν με την τακτή εφαρμογή αλκοόλης και αποστειρωμένων επιθεμάτων. Οι σοβαρότερες, όμως, περιπτώσεις πρέπει να αντιμετωπίζονται νοσοκομειακά με ενδοβλέβια χορήγηση αντιβιοτικών, και πιθανόν με χειρουργικό καθαρισμό της περιοχής. [4,7]

5. Κοκκίωμα ομφαλού

Παθογένεια

Οφείλεται σε ανεπαρκή επιθηλιοποίηση του ομφαλικού δακτυλίου μετά την απόπτωση του ομφαλικού κολοβώματος, με συνέπεια το σχηματισμό μικρής μάζας από ουλώδη ιστό.

Θεραπεία

Τα περισσότερα κοκκιώματα του ομφαλού υποχωρούν με την τοπική χρήση (καυτηρίαση) νιτρικού αργύρου 1-2 φορές, και την τοποθέτηση αποστειρωμένης γάζας. Στις περιπτώσεις που το “κοκκίωμα” του ομφαλού ανθίσταται στην εφαρμογή του νιτρικού αργύρου, πιθανόν τότε πρόκειται, είτε για ομφαλικό πολύποδα, είτε για ομφαλικό κόλπο, καταστάσεις, οι οποίες απαιτούν περαιτέρω διερεύνηση και χειρουργική αντιμετώπιση. [4,9]

Βιβλιογραφία

1. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology* 9th ed. Canada: Saunders Elsevier; 2013.
2. Parkinson EJ, Pierro A. «Inguinal and umbilical hernias». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 286-95.
3. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
4. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
5. Kokoska ER, Weber TR . «Umbilical and Supraumbilical Disease». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 537-42.
6. Reyna TM, Hollis HW, Smith SB. Surgical management of proboscoid herniae. *J Pediat Surg* 1987; 22: 911–12.
7. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
8. Thomas R. Weber. «Umbilical and other abdominal wall hernias». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 637-40.
9. Kokoska ER, Weber TR . «Umbilical and Supraumbilical Disease». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 537-42.

2. Συγγενής βουβωνοκήλη

Συγγενής Βουβωνοκήλη (ΣΒ) είναι η πρόπτωση διαμέσου του βουβωνικού πόρου, στη βουβωνική χώρα, ενδοκοιλιακού οργάνου, το οποίο περιβάλλεται από περιτοναϊκό σάκο.

Σχεδόν όλες (90%) οι ΣΒ στα παιδιά είναι λοξές κήλες (ο αυχέννας του κηλικού σάκου βρίσκεται προς τα έξω της κάτω επιγάστριας αρτηρίας). Το περιεχόμενο της ΣΒ, συνήθως, στα μεν αγόρια είναι τμήμα εντέρου, στα δε κορίτσια η ωοθήκη και η σάλπιγγα. [1,2]

Παθογένεια

Η ΣΒ οφείλεται σε πλήρη ή μερική αναστολή της σύγκλεισης του Ελυτροπεριτοναϊκού Πόρου (ΕΠ). Η Ελυτροπεριτοναϊκή Απόφυση (ΕΑ) είναι ένας θύλακας του περιτοναίου και περίπου κατά τον 3^ο εμβρυϊκό μήνα προβάλλει, μέσω του έσω (κοιλιακού) στομίου στο βουβωνικό πόρο. Με την κάθοδο των όρχεων μεταξύ 7^{ου} και 9^{ου} εμβρυϊκού μήνα, ένα τμήμα της ΕΑ βρίσκεται προσκολλημένο με τους όρχεις και σύρεται από αυτούς μέσα στο όσχεο. Το περιφερικό τμήμα της ΕΑ, που περιβάλλει τους όρχεις, γίνεται, ιδίως, ο ελυτροειδής χιτώνας των όρχεων, ενώ το υπόλοιπο κεντρικό τμήμα της ΕΑ υποστρέφεται, και μ' αυτόν τον τρόπο εξαλείφεται η επικοινωνία μεταξύ περιτοναϊκής κοιλότητας και οσχέου. Ο ΕΠ κλείνει φυσιολογικά κατά τη γέννηση, σε ένα ποσοστό 40% και στο τέλος του πρώτου χρόνου τη ζωής, στο 60% των παιδιών (Σχήμα 1). Σε ένα περίπου 15-20% των υγιών ενηλίκων ο ΕΠ θα παραμείνει ανοικτός, χωρίς, όμως, παθολογία. Αν το κεντρικό μέρος του ΕΠ παραμείνει ανοικτό, προβάλλει ως περιτοναϊκός θύλακας (σάκος) έξω από το υποδερμάτιο, (έξω) στόμιο του βουβωνικού πόρου, με συνέπεια τη δημιουργία της ΣΒ. [3,4] (Σχήματα 2, 3)

Σχήμα 1: Κλειστή ελυτροπεριτοναϊκή απόφυση



Σχήμα 2: Λοξή βουβωνοκήλη



Σχήμα 3: Οσχεοβουβωνοκήλη



Στα κορίτσια, η ΣΒ οφείλεται στη θυλακοειδή προεκβολή του περιτοναίου, διαμέσου του βουβωνικού πόρου, που σχηματίζεται ακολουθώντας την πορεία του στρογγυλού συνδέσμου της μήτρας (ανάλογο του οίακα) προς τα μεγάλα χείλη του αιδοίου (ανάλογα του οσχέου).

Αν ο ΕΠ παραμείνει ανοικτός καθόλο το μήκος του, τότε ο ιδίως ελυτροειδής επικοινωνεί με την περιτοναϊκή κοιλότητα και η ανωμαλία αυτή ονομάζεται Επικοινωνούσα Υδροκήλη (ΕΥ) (Σχήμα 4). Εάν η ΕΠ εξαλειφθεί μόνο κατά το κεντρικό μέρος του, αφήνοντας κοιλότητα περιφερικά, τότε σχηματίζεται η Απλή Υδροκήλη (ΑΥ). (Σχήμα 5α)

Σχήμα 4: Επικοινωνούσα υδροκήλη



Τέλος, αν τα τοιχώματα της ΕΑ συμπέσουν περιφερικά και κεντρικά αφήνοντας, όμως, μία τυφλή κοιλότητα στο μέσο της, τότε σχηματίζεται η Κύστη του Σπερματικού Τόνου (ΚΣΤ) (Σχήμα 5β). Το ανάλογο στα κορίτσια είναι η Κύστη του Nuck (ΚΝ).

Σχήμα 5: α) Απλή υδροκήλη, β)Κύστη του σπερματικού τόνου



Συχνότητα

Η ΣΒ είναι η πλέον συχνή επέμβαση στην παιδοχειρουργική. Η συχνότητα της είναι περίπου 2-4% μεταξύ των παιδιών, η δε προωρότητα αυξάνει την εμφάνισή της μέχρι και στο 30%. Συναντάται συχνότερα στα αγόρια, από ότι στα κορίτσια (Αγόρια/Κορίτσια 9:1).

Η συχνότητα εντόπισης της ΣΒ είναι 60% δεξιά, 30% αριστερά, και 10% αμφοτερόπλευρα. Ο λόγος της συχνότερης εντόπισης δεξιά είναι, επειδή ο δεξιός όρχις κατέρχεται αργότερα από τον αριστερό. Συνέπεια αυτού του λόγου είναι, τα παιδιά με αριστερή βουβωνοκήλη να έχουν μεγαλύτερη πιθανότητα ύπαρξης και μίας δεξιάς κρυφής ΣΒ. [1, 5]

Κλινική εικόνα

Η ΣΒ είναι συνήθως ασυμπτωματική, με περιοδική εμφάνιση βουβωνικής διόγκωσης στην πάσχουσα περιοχή. Κατά την κλινική εξέταση μπορεί να ανακαλυφθεί το σημείο *τριβής μεταξύς*, το οποίο διαπιστώνεται με το δάκτυλο του χεριού, που τοποθετείται επάνω και παράλληλα του βουβωνικού πόρου, και αυτό ελαφρά να ολισθαίνει ένθεν και ένθεν των σπερματικών δομών στο επίπεδο του ηβικού φύματος. Το θετικό σημείο συνίσταται στην αίσθηση τριβής δύο κομματιών υφάσματος από μετάξι, που παράγεται από την τριβή των σπερματικών στοιχείων με τον κηλικό σάκο. [2, 6]

Διαφορική διάγνωση

Η ΣΒ θα πρέπει να διαφοροδιαγνωσθεί από ΚΣΤ, τον ανασπώμενο όρχι, τη βουβωνική λεμφαδενίτιδα και το αιμάτωμα.

Θεραπεία

Αυτή είναι πάντα χειρουργική (κηλοτομή). Κατά την εγχείρηση στα αγόρια, ο κηλικός σάκος αποκολλάται από τα σπερματικά αγγεία και τον σπερματικό τόνο, απολινώνεται ισοϋψώς με το έσω (κοιλιακό) στόμιο του βουβωνικού πόρου και αφαιρείται. Στα κορίτσια είναι δυνατή η απολίνωση του κηλικού σάκου, μαζί με το στρόγγυλο σύνδεσμο της μήτρας, με καθήλωση του κεντρικού κολοβώματος επί του κοινού καταφυτικού τένοντα, προς αποφυγή πρόσθιας κάμψης της μήτρας.

Η ανατομία του βουβωνικού πόρου στα νεογνά και τα βρέφη διαφέρει απ' αυτήν των ενηλίκων, επειδή δεν έχουν αναπτυχθεί πλήρως τα στοιχεία των μυών και των περιτονιών της περιοχής. Έτσι, λοιπόν, στις ηλικίες αυτές, το έσω και το έξω βουβωνικό στόμιο βρίσκονται σε κοντινή απόσταση (περίπου 1 cm, σε αντίθεση με τους ενήλικες που είναι 5-6 cm). Για το λόγο αυτό, στα νεογνά και τα βρέφη δεν χρειάζεται να ανοιχθεί ο βουβωνικός πόρος. Στα μεγαλύτερα παιδιά πρέπει να ανοιχθεί ο βουβωνικός πόρος, ώστε να είναι δυνατή η απολίνωση του σάκου ισοϋψώς με το έσω στόμιο. Θα πρέπει να εκτελείται και αντίπλευρη διερεύνηση του βουβωνικού πόρου για ΣΒ στα πρόωρα νεογνά, στα παιδιά με ηλικία μικρότερη του 1-2 χρόνων (κορίτσια με αριστερή ή δεξιά βουβωνοκήλη και στα αγόρια με αριστερή βουβωνοκήλη), καθώς και σε όλα τα παιδιά με σοβαρή συνυπάρχουσα πάθηση, η οποία αυξάνει σημαντικά τον κίνδυνο της αναισθησίας (καρδιοπάθειες κ.λπ.).

Η αντιμετώπιση της ΑΥ, της ΕΥ, της ΚΣΤ και της ΚΝ είναι και αυτή χειρουργική (κηλοτομή), μόνο που η επέμβαση γίνεται μετά τον πρώτο χρόνο της ζωής, αφενός μεν, λόγω της πιθανότητας υποστροφής της βλάβης, αφετέρου δε, η παραμονή ανοικτού ΕΠ πέραν των 12 μηνών έχει τη δυνατότητα ανάπτυξης βουβωνοκήλης. [7,8,9,10]

Επιπλοκές επέμβασης

Αυτές περιλαμβάνουν το οίδημα του οσχέου, το αιμάτωμα, τη διαπύση τραύματος (<1%), τον τραυματισμό των σπερματικών στοιχείων (<2%), την ιατρογενή κρυπορχία και την υποτροπή (<0,5-1%), η οποία οφείλεται, είτε στη μη

εύρεση του κηλικού σάκου, είτε συνηθέστερα στη μη υψηλή απολίνωση του κηλικού σάκου (ισοϋψώς με το έσω βουβωνικό στόμιο). [5,6,7]

Περισφιγμένη Βουβονοκήλη

Παθογένεια

Η Περισφιγμένη Βουβονοκήλη (ΠΒ) προκαλείται από την ενσφήνωση εντερικής έλικας, μέσα στο έσω βουβωνικό στόμιο. Εάν δεν είναι δυνατή η έγκαιρη ανάταξη της κήλης, το έντερο γίνεται οιδηματώδες και αναπτύσσεται εντερική απόφραξη. Η συμπίεση και η απόφραξη των αγγείων του μεσεντερίου οδηγεί σε διάτρηση του εντέρου και σε περιτονίτιδα. Η συμπίεση των αγγείων του όρχεως, επίσης, μπορεί να προκαλέσει ισχαιμία-νέκρωση αυτού μέσα σε λίγες ώρες. Σπανιότερα νεκρώνεται η ωοθήκη, εάν περισφιχθεί, επειδή ο αγγειακός της μίσχος έχει μικρό μέγεθος. [6,11]

Συχνότητα

Η συχνότητα περίσφιξης γενικά στα παιδιά είναι 12-15%. Στη βρεφική ηλικία είναι περίπου 30%, ενώ στα πρόωρα νεογνά φθάνει μέχρι και το 60% στους πρώτους 6 μήνες της ζωής. [6,10]

Κλινική εικόνα

Η ΠΒ εμφανίζεται ως μία σκληρή, επώδυνη, μη κινητή διόγκωση στην πάσχουσα βουβωνική χώρα, που, με την πάροδο του χρόνου, μπορεί να γίνει εξέρυθρη. Υπάρχει έντονη ανησυχία και κλάμα, ενώ προοδευτικά η κλινική εικόνα επιβαρύνεται, λόγω εντερικής απόφραξης, η οποία εκδηλώνεται με εμετούς και διάταση της κοιλίας.

Διαφορική διάγνωση

Αυτή περιλαμβάνει την ΚΣΤ (κινητή, ανώδυνη), τη βουβωνική λεμφαδενίτιδα, τη συστροφή του βουβωνικού όρχεως.

Θεραπεία

Πάντοτε πρέπει να επιχειρείται ανάταξη της ΠΒ, γιατί η χειρουργική διόρθωση μη αναταγμένης βουβονοκήλης έχει αυξημένο κίνδυνο επιπλοκών, κυρίως,

διαπυήσεως του τραύματος, τραυματισμού των στοιχείων του σπερματικού τόνου, και υποτροπής (20%). Στις περισσότερες περιπτώσεις οι ΠΒ ανατάσσονται στις πρώτες 6 ώρες, με κατάλληλη και σταθερή πίεση των δακτύλων πάνω στη διόγκωση. Βοηθά η χορήγηση αναλγητικής-ηρεμιστικής αγωγής (meperidine 1-2mg/kg I.M, ή promethazine 1mg/kg I.M, ή midazolan 0,05-0,1mg/kg I.M, ή fentanyl citrate 2-10μg/kg I.M), πριν την προσπάθεια της ανάταξης. Μετά την ανάταξη της κήλης, ο ασθενής παρακολουθείται για πιθανή κάκωση του εντέρου ή του όρχεως ή για πιθανή υποτροπή της περίσφιξης. Η εγχείρηση της κήλης γίνεται τουλάχιστον 48 ώρες μετά την ανάταξη, έτσι ώστε να έχει υποχωρήσει το οίδημα των ιστών. [12,13]

Βιβλιογραφία

1. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
2. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
3. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology* 9th ed. Canada: Saunders Elsevier; 2013.
4. Mackinnon AE. «Herniae and Hydroceles». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 309-19.
5. Parkinson EJ, Pierro A. «Inguinal and umbilical hernias». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 286-29.
6. Charles L. Snyder. «Inguinal hernias and hydroceles». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 669-75.
7. Melone JH, Schwartz MZ, Tyson DR, et al. Outpatient inguinal herniorrhaphy in premature infants: is it safe? *J Pediatr Surg* 1992; 27: 203–8.
8. Rescorla FJ, West KW, Engum SA, et al. The ‘other side’ of pediatric hernias: the role of laparoscopy. *Am Surg* 1997; 63: 690–3.
9. Skinner MA, Grosfeld JL. Inguinal and umbilical hernia repair in infants and children. *Surg Clin North Am* 1993; 73: 439–49.
10. Tovar JA. «Inguinal hernia». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 561-68.
11. Lloyd DA. «Inguinal and Femoral Hernia». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 543-54.
12. O’Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
13. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.

Κεφάλαιο Ζ' Παιδοουρολογία

1. Έλεγχος ουροποιητικού
2. Ανωμαλίες ανάπτυξης και θέσεις των νεφρών
3. Απόφραξη ουροποιητικού συστήματος
 - α) Απόφραξη πυελοουρητηρικής συμβολής
 - β) Μεγαουρητήρας
4. Διπλασιασμός ανώτερου ουροποιητικού, Έκτοπος ουρητήρας, Ουροτηροκήλη,
5. Κυστεουρητηρική παλινδρόμηση
6. Βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας
7. Οξεία διόγκωση του οσχέου
8. Κρυπορχία
9. Υποσπαδίας
10. Επισπαδίας
11. Φίμωση, Περιτομή
12. Κιρσοκήλη
13. Διαταραχές διαφοροποίησης του φύλου

1. Έλεγχος ουροποιητικού

A) Κλινική και εργαστηριακή εκτίμηση των ουρολογικών παθήσεων στα παιδιά.

Από το 1960 και μετά έχει δοθεί μεγάλη ώθηση στην παιδοουρολογία με βάση τη χειρουργική αποκατάσταση ανωμαλιών του ουροποιητικού συστήματος. Η επιμελημένη κλινική εξέταση και έρευνα από τους παιδίατρους των ουρολοιμώξεων έφερε στην επιφάνεια μια μεγάλη συχνότητα συγγενών ανωμαλιών ως υπόστρωμα των ουρολοιμώξεων. Συγγενείς ανωμαλίες προσιτές στην κλινική επισκόπηση π.χ. ανωμαλίες πέους, εκστροφή κύστεως κ.λπ. θέτουν αμέσως τη διάγνωση. Οι περισσότερες, όμως, διαγνώσεις των ανωμαλιών είναι αποτέλεσμα ειδικής έρευνας, ακτινολογικής ή ενδοσκοπικής.

1. Νεφρικές μάζες

Στα νεογνά, πρόωρα και τελειόμηνια, οι νεφροί έχουν σχετικά χαμηλή θέση και είναι προσιτοί στην εν τω βάθει ψηλάφηση. Στα μεγαλύτερα παιδιά, όπως και στους ενήλικες, οι νεφροί φυσιολογικά δεν ψηλαφούνται. Έτσι, ψηλάφηση μιας μάζας στην περιοχή των νεφρών κατά τη διάρκεια μιας κλινικής εξέτασης, θα πρέπει να οδηγήσει στη διερεύνηση του ουροποιητικού συστήματος. Ψηλαφητή μάζα της κοιλίας στο νεογέννητο, πολύ πιθανόν, να οφείλεται σε συγγενείς ανωμαλίες του ουροποιητικού.

Οι πολυκυστικοί νεφροί είναι ένα ζωντανό παράδειγμα αμφοτερόπλευρων και ελαφρά λοβοειδών νεφρικών μαζών.

Ένας έκτοπος νεφρός μπορεί να ψηλαφηθεί στο ύψος της λαγονίου ακρολοφίας ή ακόμη και στην πύελο, η δε διάγνωση πραγματοποιείται εύκολα με την ουρογραφία.

Ο ισθμός ενός πεταλοειδούς νεφρού μπορεί να ψηλαφηθεί επί της σπονδυλικής στήλης.

Ένας διογκωμένος ψηλαφητός νεφρός θα πρέπει να διαφοροδιαγνωσθεί, αν οφείλεται σε όγκο του νεφρού, επινεφριδιακό όγκο, ηπατικό ή σπληνικό όγκο, στη χοληδόχο κύστη, στις κύστες ωοθηκών.

Επίσης, υδρονέφρωση, απόρροια στενώματος της πυελοουρητηρικής συμβολής, μπορεί να ψηλαφηθεί στο νεογέννητο. (Διογκώσεις των νεφρών, απόρροια χαμηλής αποφράξεως εμφανίζονται συνήθως αργότερα).

Όγκοι νεφρού μπορεί να παρατηρηθούν στα νεογέννητα, αλλά είναι πάρα πολύ σπάνιοι.

Μια νεφρική ή επινεφριδιακή μάζα ψηλαφητή σε ένα σοβαρά άρρωστο παιδί 2-3 εβδομάδων μετά τη γέννησή του, μπορεί να προέρχεται από θρόμβωση της νεφρικής φλέβας ή επινεφριδιακό αιμάτωμα.

Νεφρική μάζα ψηλαφητή σε παιδί ηλικίας 6 μηνών μέχρι 3-4 χρόνων στο μεγαλύτερο ποσοστό προκύπτει από όγκο νεφρού.

Το νεφροβλάστωμα, όπως και το νευροβλάστωμα, είναι όγκοι που συναντώνται στην παραπάνω παιδική ηλικία, οι οποίοι επιφανοποιούνται και διαφοροδιαγνώσκονται με την ουρογραφία.

Ο πυόνεφρος συνοδεύεται από διόγκωση του νεφρού και μπορεί να είναι απόρροια απόφραξης κατά την πυελοουρητηρική συμβολή, ή απόρροια στάσης και ανάπτυξης λοίμωξης. Πρόκειται για ετερόπλευρη νεφρική μάζα, η οποία συνοδεύεται από πυρετό, πυουρία και επηρεασμένη γενική κατάσταση. Η διάγνωση γίνεται από την κλινική εικόνα και την ουρογραφία.

Απόστημα νεφρού, καθώς και περινεφρικό απόστημα, απόρροια σταφυλοκοκκικής λοίμωξης των νεφρών, επιφανοποιούνται και διαφοροδιαγνώσκονται με την ουρογραφία και με τις εξετάσεις ούρων και αίματος.

2. Νεφρικός πόνος

Ο νεφρικός κωλικός και ο κωλικός του ουρητήρα έχουν την ίδια σημειολογία, όπως και στους ενήλικες και η ουρογραφία θα φέρει στην επιφάνεια τη γενεσιουργό αιτία.

Κατά τεκμήριο οι περισσότερες νεφρικές μάζες είναι ανώδυνες με εξαίρεση τις οξείες αποφράξεις, οξείες λοιμώξεις και οξέα αγγειακά επεισόδια.

- Νεφρικός πόνος, κατά τεκμήριο, ετερόπλευρος συναντιέται σε οξείες πυελονεφρίτιδες.
- Επίσης, μπορεί να παρατηρηθεί νεφρικός πόνος στην ώρα της ουρήσεως, οφειλόμενος στην κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση.

- Ένα αρκετά κοινό πρόβλημα στην παιδοουρολογία είναι οι υποτροπιάζοντες αμβληχροί κοιλιακοί πόνοι, οι οποίοι μπορεί να οφείλονται σε συγγενείς ανωμαλίες, όπως πεταλοειδής νεφρός, διπλός ουρητήρας κ.λπ. (και εδώ η ουρογραφία θα λύσει το διαγνωστικό πρόβλημα).

3. Κοιλιοπυελικές μάζες

- Η γεμάτη ουροδόχος κύστη είναι ψηλαφητή στα παιδιά, καθώς και στα βρέφη. Ο προστάτης δεν είναι ψηλαφητός στα παιδιά, στην προεφηβική ηλικία.
- Η κυριότερη πηγή ψηλαφητών κοιλιοπυελικών μαζών είναι η συσσώρευση κοπράνων στο σιγμοειδές.
- Όγκοι κύστεως μπορεί να ψηλαφηθούν ως μαλθακές με κινητές μάζες στην κατώτερη κοιλία.
- Ένας διογκωμένος προστάτης στην παιδική ηλικία μπορεί να είναι αποτέλεσμα αποστήματος ή υπερπροστατευτικού αιματώματος, λόγω τραύματος από τη χρήση ορθικής θερμομετρήσεως.
- Στα νεογέννητα κοριτσάκια, ο υδρόκολπος είναι η συνηθέστερη ψηλαφητή κοιλιακή μάζα. Οι κοιλικοί όγκοι είναι ψηλαφητοί και αιμορραγούν κατά την εξέταση. Επίσης, είναι δυνατό να ψηλαφηθούν ξένα σώματα στον κόλπο.
- Οπισθοορθικές μάζες μπορεί να οφείλονται σε νευροβλάστωμα του ιερού οστού, σε τεράτωμα και σε ιεροκοκκυγικούς όγκους.
- Μαλακές κυστικές διογκώσεις μπορεί να οφείλονται σε πρόσθιες μηνιγγομυελοκήλες και σε διπλασιασμό του ορθού.

4. Επίσχεση ούρων

- Επισχέςσεις ούρων μπορούν να παρατηρηθούν στα παιδιά, από έλκη του έξω στομίου της ουρήθρας, τα οποία κάνουν τόσο επώδυνη την ούρηση, ώστε το παιδί αναπτύσσει επίσχεση και ουρεί, όταν κοιμηθεί. Δυσκοιλιότητα με συσσώρευση κοπράνων, όπως επίσης και οξεία σκωληκοειδίτιδα με πυελική εντόπιση της σκωληκοειδούς και σχηματισμό τοπικού αποστήματος, μπορούν να αναπτύξουν επίσχεση.
- Οξεία επίσχεση ούρων μπορεί να είναι απόρροια μιας χρονίας στάσεως, όπως τα στενώματα της ουρήθρας, εκκολπώματα κύστεως και φλεγμονές του αυχένα της κύστεως και του προστάτου.

- Σφηνωμένοι λίθοι ουρήθρας, προσπίπτουσες νεοπλασματικές μάζες στην ουρήθρα ούρων, επίσης, μπορούν να προκαλέσουν επίσχεση ούρων στα παιδιά. Η οξεία επίσχεση στο νεογέννητο πρέπει να διαφορο-διαγνωσθεί από την ανουρία. Μια σοβαρή αφυδάτωση μπορεί να προκαλέσει ανουρία. Αληθινή επίσχεση στο νεογέννητο μπορεί να οφείλεται σε πρόσκαιρη απόφραξη του έξω στομίου ουρήθρας, από επιθηλιακά συγκρίματα που συναντούμε, κυρίως, στο βαλανικό υποσπαδία. Επίσης, βαλβίδες της ουρήθρας μπορεί να είναι αιτία οξείας επισχέσεως. Σε σπάνιες περιπτώσεις η μη αποβολή ούρων μπορεί να προέρχεται από αυτόματη ρήξη της ουροδόχου κύστεως.

5. Ακράτεια ούρων

Είναι ένα από τα κύρια συμπτώματα για το οποίο έρχονται τα παιδιά για εξέταση στον παιδίατρο. Η έρευνα ενός παιδιού με ακράτεια συνίσταται στη λήψη ενός πολύ καλού ιστορικού και σε εξειδικευμένες ουρολογικές διαγνωστικές προσπελάσεις.

Στα βρέφη ο έλεγχος της ακράτειας μπορεί να γίνει με την «πάννα» μωρού, η οποία παραμένει στεγνή, κατά τεκμήριο, μισή ώρα μετά την ούρηση.

Στη διαφοροποίηση της ακράτειας μπορεί να διακρίνουμε τις παρακάτω μορφές:

- α) Βραδινή ενούρηση χωρίς ημερήσια συμπτωματολογία. Αυτά τα περιστατικά υπάγονται στις λειτουργικές διαταραχές της ουρήσεως.
- β) Επιτακτική ακράτεια η οποία, συνήθως, απαντάται σε ουρολοιμώξεις, λιθιασικές καταστάσεις και συναισθηματικούς λόγους (οι καταστάσεις αυτές συνοδεύονται συνήθως από νυκτερινή ενούρηση). Η επιτακτική ακράτεια των κορασίδων συναντιέται σε κορίτσια της σχολικής ηλικίας και πάντα συνυπάρχει μια οικογενειακή προδιάθεση.
- γ) Στάγδην ακράτεια. Μπορεί να είναι απόρροια διαταραχών της ουρήσεως, όπως υπερπλήρωση σε χρόνια επίσχεση, λόγω συγγενών αποφράξεων. Σε νευρογενή κύστη, όπως και σε έκτοπη εκβολή του ουρητήρα στον κόλπο, μπορεί να έχουμε τη μορφή αυτής της ακράτειας.
- δ) Ακράτεια από προσπάθεια. Στα παιδιά η μορφή αυτή της ακράτειας δεν είναι συχνή και μπορεί να συναντηθεί σε ορισμένες μορφές νευρογενούς κύστεως, σε επισπαδία, ως μετεγχειρητικό αποτέλεσμα επί στενώσεως του αυχένα κύστεως ή στενωμάτων της ουρήθρας.

6. Συχνουρία

Οι περισσότερες αιτίες της ενουρήσεως συνοδεύονται και από συχνουρία και κατά τη διάρκεια της ημέρας. Εάν η συχνουρία δεν συνοδεύεται και από ενούρηση, τότε η ουρολοίμωξη είναι η κύρια αιτιολογία. Επίσης, η συχνουρία σε παιδιά ηλικίας 3-6 χρόνων μπορεί να είναι απόρροια ψυχολογικών αιτιών.

7. Αιματουρία

Η μικροσκοπική ή μακροσκοπική αιματουρία είναι ένα σοβαρό σύμπτωμα, το οποίο χρειάζεται προσοχή και μελέτη. Η ύπαρξή της επιβεβαιώνεται με την ανεύρεση ερυθρών αιμοσφαιρίων, σε φυγοκεντρημένο ίζημα ούρων υπό μεγένθυση X 400 και ο αριθμός τους είναι μεγαλύτερος των πέντε.

Καταρχήν πρέπει να διαφοροδιαγνωσθεί από άλλα αίτια που προσδίδουν κόκκινη χροιά στα ούρα, όπως το φαγητό με παντζάρια, ή η αιμοσφαιρινουρία (μη ύπαρξη ερυθρών αιμοσφαιρίων στα ούρα). Η ουρηθρορραγία είναι εύκολο να διαγνωσθεί, με χαρακτηριστικό την έξοδο λίγων σταγόνων αίματος από το έξω στόμιο της ουρήθρας, μετά την ούρηση, οι οποίες συνήθως λερώνουν το εσώρουχο του παιδιού και πρέπει να αποκλεισθεί η αιματουρία.

Σε κάθε περίπτωση πρέπει να απαντηθεί το ερώτημα, εάν πρόκειται για σπειραματική αιματουρία (διαφυγή αίματος μέσω του αγγειακού σπειράματος) ή για μη σπειραματική αιματουρία (απώλεια αίματος κατευθείαν από την αποχετευτική ουροφόρο οδό). Στην πρώτη περίπτωση κύρια συμβολή έχει ο παιδονεφρολόγος, ενώ στη δεύτερη περίπτωση ο παιδοουρολόγος. Στη διαφοροδιάγνωση της προέλευσης της αιματουρίας μπορεί να συμβάλει η γενική εξέταση των ούρων, όπου η παρουσία αιμορραγικών κυλίνδρων συνηγορεί υπέρ της σπειραματικής αιματουρίας. Τελική απάντηση, όμως, θα υπάρξει από την εξέταση της μορφολογίας των ερυθρών αιμοσφαιρίων που περιέχονται στα ούρα (phase-contrast microscopy). Έτσι, παρουσία παραμορφωμένων ή κατακερματισμένων ερυθρών αιμοσφαιρίων πάνω από 50% συνηγορεί για σπειραματική αιματουρία, ενώ η ύπαρξη φυσιολογικών ερυθρών υπέρ μη σπειραματικής αιματουρίας.

Η αιματουρία αυτή καθ' αυτή αποτελεί σταθερό σύμπτωμα στο 30% των όγκων του νεφρού και μάλιστα των κακοήθων. Άλλες αιτίες μη σπειραματικής αιματουρίας είναι η νεφρολιθίαση, η εισαγωγή ξένων σωμάτων στην ουρήθρα-κύστη, η ουρολοίμωξη, η άσηπτη υδρονέφρωση και ο διατεταμένος ουρητήρας. Ακόμα, η

σπειραματονεφρίτιδα, η εστιακή νεφρίτιδα, και η πορφύρα μπορούν να προκαλέσουν αιματοουρία σπειραματικής προέλευσης. [1,2]

B. Απεικονιστικός έλεγχος παιδοουρολογικών παθήσεων

Ο απεικονιστικός έλεγχος των παιδοουρολογικών παθήσεων, λόγω της ιδιάζουσας φύσης των μικρών αρρώστων, δεν πρέπει να ακολουθεί το αξίωμα «όλες οι ακτινοδιαγνωστικές εξετάσεις», το οποίο είναι πιθανό να εφαρμόζεται στους ενήλικες. Κανόνας της ακτινοδιαγνώσεως των παιδιών είναι η κατανόηση του παθοφυσιολογικού υποστρώματος της ασθένειας, για την οποία ερευνάται το παιδί. Η κλινική εικόνα κάθε αρρώστου παιδιού θα προσδιορίσει την ακτινοδιαγνωστική προσέγγιση.

Η πρώτη φροντίδα στην εκτίμηση μιας ψηλαφητής κοιλιακής μάζας στα παιδιά είναι ο διαχωρισμός, αν η μάζα αυτή είναι οπισθοπεριτοναϊκή ή ενδοπεριτοναϊκή. Η συνηθέστερη αιτία τέτοιων μαζών του οπισθοπεριτοναϊκού χώρου είναι ο νεφρός. Αμέσως, ακολουθούν μάζες από τα επινεφρίδια, λεμφώματα, τερατώματα, λεμφαγγειώματα, ραβδομυοσαρκώματα, λιπώματα και τέλος, μεταστατική νόσος των λεμφογαγγλίων. Κάπως σπανιότερες είναι οι ενδοκοιλιακές μάζες, όπως η συγγενής διάταση του χοληδόχου πόρου, μεσεντερικές κύστεις, διπλασιασμός λεπτού εντέρου, όγκοι ήπατος και τέλος κύστεις σπληνός. Διαφοροδιάγνωση μεταξύ ενδοπεριτοναϊκών και οπισθοπεριτοναϊκών μαζών, συχνά, είναι εφικτή και βασίζεται στην κλινική εμφάνιση, την κλινική σημειολογία και την ακτινογραφία της κοιλίας. Αυτή η διαφοροδιάγνωση θα είναι καθοριστική στην εκλογή της αρχικής ακτινοδιαγνωστικής μεθόδου. Επίσης, στην εκλογή της κατάλληλης ακτινοδιαγνωστικής μεθόδου, σημαντικό ρόλο παίζει και η ηλικία του εξεταζόμενου παιδιού, δηλ. αν είναι νεογνό, βρέφος ή μεγαλύτερο παιδί.. [3,4,5]

1. Απλή ακτινογραφία κοιλίας

Με την απλή ακτινογραφία νεφρών, ουρητήρων, κύστεως (NOK) γίνεται η εκτίμηση της θέσης, του μεγέθους του περιγράμματος των νεφρών, αδρή αξιολόγηση χωροκατακτητικών εξεργασιών, καθώς και η ύπαρξη λίθων. Επίσης δίνονται πληροφορίες για τα μαλακά μόρια του οπισθοπεριτοναϊκού χώρου (ψοϊτών μυών), καθώς επίσης και για συνυπάρχουσες ανωμαλίες των οστών (δισχιδής ράχη, ημισπόνδυλος κ.λπ.).

2. Ενδοφλέβια ουρογραφία

Η ενδοφλέβια ουρογραφία μπορεί να χρησιμοποιηθεί στη διαφοροδιάγνωση ενδονεφρικής και εξωνεφρικής μάζας. Αν η μάζα είναι οπισθοπεριτοναϊκή και εξωφρενική, η ουρογραφία εκτός από την επιφανοποίηση της ανατομικής και της λειτουργικής δομής του νεφρού θα δείξει και την επίδραση της μάζας πάνω στο νεφρό. Η τεχνική της ενδοφλέβιας ουρογραφίας στα νήπια και στα παιδιά είναι πλέον αρκετά ξεκαθαρισμένη και εδραιωμένη. Το παιδί πρέπει να είναι κανονικά ενυδατωμένο, γιατί σε αφυδατωμένα παιδιά η ουρογραφία μπορεί να είναι επικίνδυνη. Η φάση του νεφρογράμματος είναι σημαντική στην εκτίμηση των ορίων των νεφρών. Η συνιστώμενη δόση είναι 2,5-3,5 ML, κατά KG βάρους, η οποία μπορεί να φθάσει μέχρι τα 5ML σκιαστικού κατά KG βάρους με αρκετή ασφάλεια. Η ενδοφλέβια ουρογραφία επιφανοποιεί διαφόρους τύπους νεφρικών ανωμαλιών, τις οποίες μπορούμε να κατατάξουμε σε 3 μεγάλες κατηγορίες:

- α) Καλυκικές ανωμαλίες: Συνήθως συνυπάρχουν με υδρονέφρωση, κυστική νόσο των νεφρών, απόστημα νεφρών, καλοήθεις και κακοήθεις νεφρικούς όγκους, καθώς και νεφρικές διηθήσεις που παρατηρούνται σε λεμφώματα και σε λευχαιμία.
- β) Νεφρικές αλλοιώσεις μεγέθους και περιγράμματος που προϋποθέτουν την ύπαρξη διπλού παροχετευτικού συστήματος.
- γ) Νεφρική σιγή: Είναι αποτέλεσμα πλήρους αποφράξεως, θρομβώσεως νεφρικής φλέβας ή καταλήψεως του νεφρού από διηθητικό όγκο.

3. Νεφροτομογραφία

Η νεφροτομογραφία έχει περιορισμένη χρήση στα παιδιά. Αυτή η τεχνική χρησιμοποιείται για να προσδιορίσει το περίγραμμα των νεφρών, το καλυκικό σύστημα και το νεφρικό παρέγχυμα. Αυτά, όμως, όλα τα στοιχεία παρουσιάζονται ευκρινέστερα στα παιδιά, στην ενδοφλέβια ουρογραφία. Η υπερηχοτομογραφία δίνει περισσότερες πληροφορίες, από ότι η νεφροτομογραφία στην εξέταση των παιδιών.

4. Ανιούσα πνευμογραφία

Η εφαρμογή της έχει περιοριστεί πάρα πολύ με τη χρήση των νεότερων ακτινοδιαγνωστικών μεθόδων, όπως υπερηχοτομογραφία και CT-SCAN.

5. *Κυστεογραφία - Κυστεοουρηθρογραφία*

Εξακολουθούν να κατέχουν σημαντική θέση στην ακτινοδιάγνωση των παιδοουρολογικών παθήσεων και στην προσπάθεια επιφανοποίησης παθήσεων της ουροδόχου κύστεως και της ουρήθρας. Είναι αναντικατάστατη μέθοδος στη διάγνωση της κυστεοουρηθρικής παλινδρομήσεως. Η κυστεοουρηθρογραφία, κατά τη διάρκεια της ουρήσεως, έχει σημαντική εφαρμογή στην παιδική ηλικία, όταν το παιδί μπορεί να συνεργασθεί. Οι λειτουργικές ανωμαλίες της κύστεως και της ουρήθρας, αποφρακτικές καταστάσεις στον αυχένα της κύστεως και στην ουρήθρα (βαλβίδες) επιφανοποιούνται με τη μέθοδο αυτή. Σε μικρά παιδιά που δεν μπορούν να συνεργασθούν, η προσπέλαση αυτή γίνεται με γενική νάρκωση και με πίεση της υπερηβικής περιοχής με το χέρι, οπότε αυτή η μέθοδος καλείται “expression cystourethrogramm”.

6. *Κινηματοκυστεοουρηθρογραφία*

Η τεχνική αυτή που εφαρμόζεται την ώρα της ουρήσεως, συνδυάζει τα πλεονεκτήματα της ανιούσας κυστεογραφίας, της κυστεογραφίας την ώρα της ουρήσεως και θεωρείται η κατ’ εξοχήν μέθοδος διαγνώσεως κυστεοουρηθρικής παλινδρομήσεως και λειτουργικών ανωμαλιών αυχένος κύστεως και ουρήθρας .

7. *Υπερηχοτομογραφία*

Η μέθοδος αυτή είναι ιδιαίτερα χρήσιμη στην παιδιατρική, γιατί είναι εύκολη, επαναλήψιμη, ανώδυνη και χωρίς βιολογικές αντιδράσεις. Μας δίδει πληροφορίες για τη μορφολογία και τη θέση των νεφρών και για τη διάγνωση συγγενών ανωμαλιών των νεφρών π.χ. μονήρης νεφρός, πεταλοειδής, έκτοπος. Αυτή πρέπει πάντα να συνδυάζεται με τον έλεγχο της ουροδόχου κύστης. Οι φυσιολογικές διαστάσεις του νεφρού σε ένα νεογέννητο είναι, μήκος 3,3-5,0 cm, πλάτος 2-3 cm και διάμετρος 1,5-2,5 cm.

Οι κύστες απεικονίζονται ως στρογγυλές περιοχές χωρίς αντανάκλασεις, ενώ τα νεοπλάσματα ως περιγεγραμμένες περιοχές γεμάτες με αντανάκλασεις. Οι πυελοκαλυκτικές διατάσεις, όταν είναι αρκετά μεγάλες, δίνουν την εικόνα χωρίς αντανάκλαση και δύσκολα ξεχωρίζουν από τις νεφρικές κύστες. [6]

8. Ραδιοϊσοτοπικές μελέτες

Η πείρα που αποκτήθηκε από την εφαρμογή των ραδιοϊσοτόπων στη μελέτη των νεφρικών παθήσεων στους ενήλικες, εφαρμόστηκε και στα παιδιά με εξίσου καλά αποτελέσματα. Επιπλέον, υπερτερεί πολλών συνήθων ακτινολογικών μελετών στην παιδική ηλικία γιατί: α) Είναι ανώδυνη, β) εφαρμόζεται γρήγορα, γ) απαιτεί μικρή δόση ακτινοβολίας. Το ραδιενεργό νεφρόγραμμα στην παιδική ηλικία έχει κερδίσει μεγάλο έδαφος, λόγω της απλότητας και της ακρίβειας της μεθόδου. Στις ουρολογικές παθήσεις, κυρίως, εφαρμόζεται το ραδιοϊσοτοπικό σπινθηρογράφημα, το οποίο μας δίνει πληροφορίες για τη θέση και το μέγεθος των νεφρών και την ύπαρξη διαφόρων μορφών συγγενών ανωμαλιών του ουροποιητικού συστήματος. Κυρίως, όμως, δίνει πληροφορίες για τη συνολική νεφρική λειτουργία και ιδιαίτερα του κάθε νεφρού χωριστά.

Υπάρχουν 3 κατηγορίες ραδιοφαρμάκων:

1. Ραδιοφάρμακα, όπως το ευγενές αέριο ξένον, για τη μέτρηση της νεφρικής ροής του αίματος.
2. Ραδιοφάρμακα για τη μέτρηση της νεφρικής κάθαρσης, όπως το διαιθυλενοτρίαμιν-πεντοξικό οξύ ($^{99m}\text{Tc-DTPA}$) και η μερκαπτο-ακετυλ-τριγλυκερίνη ($^{99m}\text{Tc-MAG}_3$).
3. Ραδιοφάρμακα, τα οποία καθιλώνονται στο νεφρικό παρέγχυμα, όπως το διμερκαπτοσουξινικό οξύ ($^{99m}\text{Tc-DMSA}$)

Η κυστεορητηρική παλινδρόμηση (ραδιοϊσοτοπική κυστεογραφία, αν και οι ανατομικές λεπτομέρειες είναι λιγότερο ευδιάκριτες από την κλασική κυστεοουρηθρογραφία), καθώς και η στένωση στο ανώτερο ή κατώτερο τμήμα της νεφρικής παροχετεύσεως (στένωση πυελοουρητηρικής συμβολής, ΣΠΟΥΣ – στένωση κυστεοουρητηρικής συμβολής, ΣΚΟΥΣ), είναι παθήσεις αρκετά συχνές στην παιδική ηλικία και μπορούν να διαπιστωθούν με πολύ ακρίβεια, με την ισοτοπική μελέτη. Σε αυτές τις δύο τελευταίες καταστάσεις (ΣΠΟΥΣ και ΣΚΟΥΣ) για την ανάδειξη της ανατομικής απόφραξης σημαντική συμβολή έχει το διουρητικό νεφρόγραμμα (Lasix renography). Μ' αυτήν την τεχνική (ενδοφλέβια χορήγηση φουροσεμίδης στα 15 min από την αρχή της εξέτασης) επιτείνεται η κατακράτηση του ραδιοφαρμάκου στις περιοχές με στένωση ή απόφραξη. Τα ραδιοφάρμακα, τα οποία χρησιμοποιούνται για το διουρητικό νεφρόγραμμα, είναι το DTPA και MAG_3 , με το τελευταίο να υποστηρίζεται από πολλούς ότι δίνει τα πιο αξιόπιστα αποτελέσματα.

Στο πεδίο της νεφρικής μεταμόσχευσης η μέθοδος αυτή παρέχει σαφείς πληροφορίες για την αρτηριακή άρδευση του μοσχεύματος και την απεκκριτική του ικανότητα. Ακόμη, μπορεί να γίνει ακριβής εκτίμηση ενός νεφρικού τραύματος και να παρακολουθηθεί η εξέλιξή του. Τέλος, η ισοτοπική μελέτη μπορεί να εφαρμοσθεί σε παιδιά, τα οποία παρουσιάζουν ευαισθησία στα συνήθη σκιαστικά μέσα, καθώς και στην ακριβή εντόπιση των νεφρών, όταν πρόκειται να γίνει νεφρική βιοψία. Η χρήση των ισοτόπων έχει επεκταθεί και στη διάγνωση παθήσεων των όρχεων, με κύρια ένδειξη τη συστροφή του όρχεως. Το σπινθηρογράφημα όρχεων, σε περίπτωση αιφνίδιου πόνου στο όσχεο, θα αποκαλύψει, αλλά και θα διαφοροδιαγνώσει μια συστροφή όρχεως από φλεγμονή ή συστροφή ορχικών αποφύσεων (π.χ. υδατίδα κύστη του όρχεως-Morgagni). [4]

9. Υπολογιστική τομογραφία νεφρών (CT scan)

Η υπολογιστική τομογραφία έχει μια διεθνή εδραίωση ως μια πολύ λεπτομερειακή διαγνωστική μέθοδος η οποία λύνει διαγνωστικά προβλήματα, εκεί όπου οι συνηθισμένες ακτινολογικές εξετάσεις δεν μπορούν να βοηθήσουν. Η εφαρμογή της στην έρευνα των νεφρών βασίζεται στη δυνατότητα, την οποία έχει να ξεχωρίζει μικρές διαφορές πυκνότητας των ιστών. Στις παθήσεις των νεφρών βοηθάει πολύ στην αποκάλυψη επεξεργασιών που γίνονται μέσα στους νεφρούς, καθώς και στον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο.

Μικρά παιδιά είναι πιθανόν να χρειάζονται ήπια γενική αναισθησία, ώστε να είναι ακίνητα κατά τη διάρκεια της εξέτασης. Η χρήση ενδοφλεβίως ενιεμένων ιωδιούχων σκιαγραφικών αναδεικνύει την αγγειοβρίθεια ενός νεοπλάσματος και επιτρέπει τη διάκριση των μεγάλων οπισθοπεριτοναϊκών αγγείων και των κλάδων τους (π.χ. κοιλιακής αορτής).

Καλοήθης κύστη νεφρού

Διαγιγνώνσκεται με τα παρακάτω χαρακτηριστικά ευρήματα: 1) Σφαιρική ομοιογενής σκιερότητα, 2) ομαλά αφοριστικά όρια, 3) σαφής διαχωρισμός από το περίζ παρέγχυμα, 4) δεν επηρεάζεται από το σκιαστικό μέσο και 5) ένταση σκιάς ίση με το νεφρό.

Συμπαγή νεοπλάσματα νεφρού

Τα χαρακτηριστικά τους ευρήματα είναι:

1. Ανομοιογενής σκιερότητα,
2. Ένταση σκιάς που πλησιάζει την ένταση του νεφρικού παρεγχύματος,
3. Ανώμαλα αφοριστικά όρια,
4. Ασαφής αφορισμός από το πέριξ νεφρικό παρέγχυμα,
5. Αύξηση του σκιαστικού.

Τραύμα νεφρού

Η υπολογιστική τομογραφία, σύμφωνα με τελευταίες σχετικές εργασίες, υπερέχει της ουρογραφίας στην εξακρίβωση της εκτάσεως του τραύματος του νεφρού. Προσφέρει ιδιαίτερα σαφείς πληροφορίες για την ύπαρξη συνοδών τραυμάτων ήπατος και νεφρού και για την ύπαρξη περινεφρικού αιματώματος, καθώς και οποιαδήποτε άλλη επεξεργασία στον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο. [1,7,8]

10. Μαγνητικός συντονισμός (τομογραφία MRI)

Η μαγνητική τομογραφία, προς το παρόν, δεν έχει ευρεία εφαρμογή στη διερεύνηση των παιδοουρολογικών παθήσεων, κυρίως, λόγω του μεγάλου χρόνου διάρκειας της εξέτασης, της απόλυτης ακινητοποίησης του ασθενούς και της δύσκολης, λόγω της κατασκευής, πρόσβασης του αναισθησιολόγου για τη χορήγηση αναισθησίας. [9]

Γ. ενδοσκόπηση στα παιδιά

Η ενδοσκόπηση αποτελεί αναπόσπαστο κομμάτι της διαγνωστικής και χειρουργικής παιδοουρολογίας στην παιδική ηλικία και η γενική αναισθησία είναι απαραίτητη με ελάχιστες εξαιρέσεις. Η κυστεοσκόπηση, ή πιο σωστά η ουρηθροκυστεοσκόπηση είναι η πιο συχνά εκτελούμενη ενδοσκοπική εξέταση. Για τη νεογνική και βρεφική ουρήθρα, το μήκος των οργάνων δεν υπερβαίνει τα 8 cm, ενώ για μεγαλύτερα παιδιά φθάνει τα 11 έως 12 cm και χρησιμοποιείται οπτική μοίρας 0°. Για την εξέταση της ουροδόχου κύστεως χρησιμοποιείται απλό κυστεοσκόπιο με μόνιμη οπτική μοίρας 30°, το μέγεθος του οποίου αντιστοιχεί σε F11. Καθετηριασμός ουρητήρων (ουρητηροσκόπηση) γίνεται, συνήθως, με κυστεοσκόπιο διπλού καθετηριασμού, το μέγεθος του οποίου είναι γύρω στο F14. Υπάρχει και κυστεοσκόπιο απλού καθετηριασμού, το οποίο αντιστοιχεί στα F11.

Γενικά, όμως, η ουρητηροσκόπηση και η νεφροσκόπηση παρουσιάζουν θεωρητικό ενδιαφέρον προς το παρόν για την παιδοουρολογία, καθώς από

διαγνωστική πλευρά οι απεικονιστικές εξετάσεις έχουν πολύ καλά αποτελέσματα. Ακόμα, η παιδοουρολογική χειρουργική παθολογία, πλην ελαχίστων σποραδικών ειδικών περιπτώσεων, δεν δικαιολογεί, ενδεχομένως, τέτοιες παρεμβάσεις (πρόοδος εξωσωματικής λιθοτριψίας, ασφαλέστερη και αποτελεσματικότερη ανοικτή χειρουργική αφαίρεση των μεγάλων ή ενσφηνωμένων λίθων κ.λπ.). Στα θήλεα βρέφη κυστεοσκόπηση γίνεται από το χρόνο της γέννησης. Σε μεγαλύτερα κορίτσια, φυσικά, οι χειρισμοί αυτοί είναι πιο εύκολοι. Στα αγόρια μπορεί με ασφάλεια να συσταθεί κυστεοσκόπηση από την ηλικία των έξι μηνών, αλλά σπάνια είναι δυνατή η χρησιμοποίηση του κυστεοσκοπίου διπλού καθετηριασμού, πριν από την ηλικία των 2 ετών. Η χειρουργική ενδοσκόπηση επιτρέπει την πραγματοποίηση επεμβάσεων διουρηθρικά και στα παιδιά (διουρηθρική διατομή των βαλβίδων της οπίσθιας ουρήθρας, ενδοσκοπική διόρθωση της κυστεοουρηθρικής παλινδρόμησης, διουρηθρική ουρηθροτομία ουρητηροκήλης).

Σε οποιαδήποτε ηλικία, βίαιος χειρισμός των εργαλείων είναι επικίνδυνος και δεν πρέπει να ενθαρρύνεται. Η γενική αναισθησία είναι απαραίτητη με ελάχιστες εξαιρέσεις. Το γεγονός δε ότι το παιδί βρίσκεται υπό νάρκωση, απαιτεί ιδιαίτερα ευγενικούς και προσεκτικούς χειρισμούς. [1,2]

Κυστεοσκοπικά ευρήματα

Ο βλεννογόνος φαίνεται σχετικά ωχρός και το τοίχωμα λεπτό και οι διαπλεκόμενες μυϊκές δεσμίδες είναι έντονα εμφανείς. Η φυσιολογική αυτή εμφάνιση της κύστεως δεν θα πρέπει να θεωρηθεί ως υπερτροφική δοκίδωση. Το ουρητηρικό τρίγωνο στα παιδιά είναι λιγότερο καθορισμένο απ' ότι στους μεγάλους με τη μεσοουρητηρική πτυχή λιγότερο εμφανή και με μικρή αντίθεση του βλεννογόνου. Η διάταξη του τριγώνου είναι περισσότερο κατακόρυφη και BAS FOND δεν παρατηρείται ποτέ. Τα ουρητηρικά στόμια πολλές φορές είναι δύσκολο να αναγνωρισθούν στα παιδιά.

Η αναγνώριση των ουρητηρικών στομίων και η εμφάνιση (τύπος) αυτών έχει ιδιαίτερη διαγνωστική σημασία και συχνά σ' αυτό και μόνο βρίσκεται το μεγαλύτερο ενδιαφέρον στη κυστεοσκόπηση των παιδιών.

Τα βασικά κυστεοσκοπικά ευρήματα στις κυριότερες παθήσεις του ουροποιητικού συστήματος στα παιδιά είναι τα παρακάτω:

1. Απόφραξη του αυχένα της κύστεως.

Υπερτροφία του έσω σφικτήρα που κυστεοσκοπικά δίνει εικόνα ανυψώσεως (BAR) μετά σκληρύνσεως του αυχένα, λόγω διηθήσεως από ινώδη συνδετικό ιστό. Εκκολπώματα βρίσκονται, πιο συχνά, σε συνδυασμό με τη νόσο MARION, παρά σε άλλη αποφρακτική αιτία. Μερικές φορές τα εκκολπώματα μπορεί να είναι συγγενούς αιτιολογίας, αλλά συχνότερα είναι λόγω αποφράξεως.

2. Ευρύς ουρητήρας αποτέλεσμα κυστίτιδας.

Κυστεοσκοπική εικόνα κυστίτιδας διαφόρου βαθμού εμφανίζεται με ουρητηρικά στόμια οιδηματώδη. Άλλοτε τα στόμια έχουν φυσιολογική όψη, αλλά κατά τη διάρκεια της εκροής ανοίγουν σιγά και έντονα, ενώ λαμβάνουν όψη μεγάλης μαύρης οπής (BLACK HOLE).

3. Ευρύς ουρητήρας οφειλόμενος σε οργανική αποφράξη στο ουρητηρικού στομίου

Στένωμα του ουρητηρικού στομίου είναι δύσκολο να διαγνωσθεί. Πολλά ουρητηρικά στόμια σε παιδιά δίνουν απατηλή εικόνα, στενού ουρητηρικού στομίου. Καθετηριασμός του στομίου με ουρητηρικό καθετήρα μικρού εύρους δεν είναι αξιόπιστο σημείο. Επίκτητα στενώματα είναι σπάνια, αλλά αναγνωρίζονται εύκολα από την υλοποίηση και την ακαμψία τους. Η παρουσία εγκλωβισμένης πέτρας αναγνωρίζεται εύκολα από την περιοχή του ουρητηρικού στομίου.

4. Ουρητηροκήλη

Κυστεοσκοπικά μια μέτριου βαθμού ακτινοδιαφανής κύστη αναγνωρίζεται χωρίς δυσκολία, εντοπίζεται στη θέση του ουρητηρικού στομίου και διατείνεται με κάθε σύσπαση του ουρητήρα. Η εκροή από το στενό στόμιο μπορεί να γίνει εμφανής, καθώς αδειάζει η ουρητηροκήλη. Σε αρχόμενες καταστάσεις ουρητηροκήλης, το στόμιο φαίνεται επίπεδο και φυσιολογικό, εν ηρεμία, και διατείνεται μόνο, αμέσως, πριν την εκροή ούρων. Ευμεγέθεις ουρητηροκήλες είναι, μερικές φορές, δύσκολο να διαγνωσθούν, διότι είναι αδύνατο να τοποθετηθεί το κυστεοσκόπιο σε ικανή απόσταση απ' ευθείας απ' αυτές, ώστε να αναγνωρισθούν.

5. Ευρύς ουρητήρας συνέπεια αποφράξεως του αυχένα της κύστης.

Κυστεοσκοπικά συχνό εύρημα είναι η έντονη δοκίδωση της κύστεως. Τα ουρητηρικά στόμια είναι δυνατό να εμφανίζονται φυσιολογικά, αλλά πιο συχνά έχουν την εμφάνιση σιδηροδρομικού τούνελ (RAILWAY TUNNEL), δηλαδή ως μεγάλη οπή με διατήρηση της φυσιολογικής λοξής εμφάνισης του στομίου.

6. Ευρύς ουρητήρας με φυσιολογική ουρητηροκυστική συμβολή και κατώτερο ουροποιητικό σύστημα.

Κύστη και ουρητηρικά στόμια φαίνονται φυσιολογικά και ο καθετηριασμός γίνεται χωρίς δυσκολία.

7. Αμφοτεροπλευροι ευρείς ουρητήρες με κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση.

Τα ουρητηρικά στόμια έχουν εμφάνιση δίκην χοάνης ωτός (EAR TRUMPET). Κυστεοσκοπικά ο βλεννογόνος της κύστεως έχει φυσιολογική εμφάνιση, εκτός εάν συνυπάρχει φλεγμονή, ενώ η δοκίδωση της κύστεως συνήθως απουσιάζει. Τα ουρητηρικά στόμια έχουν την εμφάνιση μεγάλων στρογγυλών οπών με κάποια ομοιότητα, με στόμιο εκκολπώματος. Όταν δε το κυστεοσκόπιο πλησιάζει το στόμιο, αυτό λαμβάνει εμφάνιση χοάνης ωτός. Η εκροή σ' αυτόν τον τύπο ουρητήρα είναι πολύ βραδεία. Η κυστεοσκοπική εμφάνιση είναι πλέον τυπική σε μεγαλύτερα παιδιά, όπου εμφανίζεται ως μεγάλη και εκτεταμένη οπή, η οποία κατά τη διάρκεια της εκροής μπορεί να πάρει την εμφάνιση χοάνης.

8. Όγκοι κύστεως.

Αιμαγγείωμα

Το αιμαγγείωμα είναι ευμεγέθους ελκωτική περιοχή, συνήθως, στον πυθμένα της κύστεως, με στικτές αιμορραγικές περιοχές ολόγυρα και στόμια συνήθως φυσιολογικά.

Νευρίνωμα

Το νευρίνωμα έχει εμφάνιση οζιδίων, τα οποία προέχουν από το τοίχωμα της κύστης. Μπορεί, όταν εντοπίζεται στη βάση, να προκαλέσει αμφοτερόπλευρη απόφραξη ουρητηρικών στομίων.

Ραβδομυοσάρκωμα-“Sarcoma Botryoides”

Στο ραβδομυοσάρκωμα ο όγκος στην κύστη φαίνεται να ξεκινά από την περιοχή μεταξύ του τριγώνου και του θόλου. Από σκληρή ευρεία βάση ξεκινούν μάζες που δίνουν την εμφάνιση τσαμπιού σταφυλιών. Ο όγκος, συνήθως, γεμίζει το μεγαλύτερο μέρος της κύστης.

Δ. Παιδο-ουροδυναμική μελέτη

Υπόλειμμα ούρων (Residual urine)

Με εξαίρεση τα βρέφη, τα παιδιά φυσιολογικά εκκενώνουν πλήρως την ουροδόχο κύστη κατά την ούρηση. Σε μερικές περιπτώσεις, όμως, τα παιδιά μπορεί να κατακρατούν ούρα στην ουροδόχο κύστη για ψυχολογικούς λόγους, όπως ούρηση σε μη φιλικό για αυτά περιβάλλον, ούρηση κατόπιν επιτακτικής παραγγελίας του γονέα. Η συνήθης, όμως, παθολογική κατάσταση, κατά την οποία τα παιδιά παρουσιάζουν υπόλειμμα ούρων είναι η μεγάλου βαθμού κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση (ΚΟΠ). Το υπόλειμμα ούρων χαρακτηρίζεται ότι ενέχει κλινική σημασία, όταν σε επανειλημμένες φορές ούρησης, ο όγκος του είναι μεγαλύτερος των 20 mL ή ο όγκος αυτού είναι >10% της κυστεομανομετρικής χωρητικότητας της κύστεως (cystometric bladder capacity).

Ουρομετρία (Uroflowmetry)

Με το ουροροόμετρο (ειδικό όργανο) μελετάται σε όρθια ή καθιστή θέση ο όγκος των αποβαλλόμενων ούρων, ο χρόνος ούρησης, όπως επίσης η μέση και η μέγιστη τιμή της ροής ούρων (flow rate). Ως ροή ούρων ορίζεται το πηλίκο του όγκου των ούρων μιας ούρησης δια του αντιστοίχου χρόνου (V/t) και εκφράζεται σε mL/sec. Πρέπει πάντα να λαμβάνεται υπόψη, ότι η ροή των ούρων εξαρτάται από τη χωρητικότητα της κύστης, η οποία με τη σειρά της είναι άμεσα συσχετιζόμενη με την ηλικία του παιδιού. Επίσης, η εκτίμηση της μέγιστης τιμής ροής των ούρων είναι αξιόπιστη μόνο, όταν η ουροδόχος κύστη είναι γεμάτη περισσότερο από το 50% της χωρητικότητάς της. Γενικά, η μέθοδος αυτή χρησιμοποιείται για τη διερεύνηση υποκυστικών κωλυμάτων.

Κυστεομανομετρία (Cystometry)

Με την κυστεομανομετρία μετρείται η ενδοκυστική και η ενδοκοιλιακή πίεση κατά τη φάση της πλήρωσης της ουροδόχου κύστης (κυστομανομετρία πλήρωσης) και της ούρησης (κυστομανομετρία ούρησης). Στα παιδιά σχολικής ηλικίας (>6χρόνων) η εξέταση πραγματοποιείται, μόνο, με τη χρήση διουρηθρικού καθετήρα και έχει αξιόπιστα αποτελέσματα. Σε μικρότερα ηλικίας παιδιά, όμως, η κυστεομανομετρία ούρησης απαιτεί την εισαγωγή υπερηβικού καθετήρα μέτρησης (7

Charr, διπλού αυλού). Η καταγραφή των πιέσεων γίνεται μέσω ειδικών οργάνων, των μεταλλακτών (transducers).

Η εξέταση πραγματοποιείται σε ύπτια θέση, ενώ έχει προηγηθεί από 4-6 ώρες η χορήγηση καταπραϊντικών. Ακολουθούν οι τοποθέτησεις του καθετήρα μέτρησης, του ορθικού αισθητήρα πίεσης και των δύο περιτοναϊκών ηλεκτροδίων, με τα οποία επιτυγχάνεται η μυϊκή σύσπαση του πυελικού εδάφους. Το ηλεκτρόδιο γείωσης τοποθετείται στο μηρό. Η ουροδόχος κύστη πληρούται με ισοτονικό διάλυμα NaCl και καταγράφεται η αισθητικότητα της (πρώτη αίσθηση για ούρηση, φυσιολογική επιθυμία για ούρηση, έντονη επιθυμία για ούρηση, οξεία έπειξη, πόνος). Ταυτόχρονα, κατά περιόδους, επιτελούνται και οι δοκιμασίες πρόκλησης (βήχας, αύξηση ενδοκοιλιακής πίεσης και εθελούσια σύσπαση του έξω σφιγκτήρα). Στην περίπτωση υποψίας νευρογενούς κύστης, αφού η κύστη έχει γεμίσει με 50 mL, πληρούται επί πλέον με 20 mL παγωμένο νερό. Μη καταστολή της σύσπασης του εξωστήρα αποτελεί ένδειξη νευρογενούς-dis inhibition.

Η δοκιμασία με καρβαχόλη (-carbachol test- υποδόρια χορήγηση καρβαχόλης σε δόση 0,035 mg/Kg) επιτρέπει το διαχωρισμό μεταξύ της νευρογενούς και μυογενούς συσταλτικότητας του εξωστήρος μυός. Στη νευρογενή δυσλειτουργία της κύστης, παρατηρείται μετά πάροδο 20-30 min, μία αύξηση της ενδοκυστικής πίεσης (>25 cmH₂O), η οποία είναι αποτέλεσμα της υπερ-δραστηριότητας που παρουσιάζει η ουροδόχος κύστη με εκνεύρωση. Φυσιολογικά, η λειτουργία της κεντρικής αναστολής εμποδίζει την αύξηση του τόνου του εξωστήρα.

Με την κυστεομανομετρία πλήρωσης ελέγχεται:

1. Το υπόλειμμα ούρων (mL).
2. Η μέγιστη χωρητικότητα της κύστης (mL).
3. Η λειτουργική χωρητικότητα της κύστης (mL).
4. Η διατασιμότητα (mL/cmH₂O).
5. Η ενδοκυστική πίεση [Pves] (cmH₂O).
6. Η ενδοκοιλιακή πίεση [Pabd] (cmH₂O).
7. Η πίεση του εξωστήρος μυός [Pves- Pabd] (cmH₂O).
8. Η πρώτη επιθυμία ούρησης.

Με την κυστεομανομετρία ούρησης ελέγχεται:

1. Ο χρόνος έναρξης ούρησης –opening time- (sec).

2. Η πίεση προ της ούρησης (cm H₂O).
3. Η πίεση κατά την έξοδο των πρώτων ούρων –opening pressure- (cm H₂O).
4. Η μέγιστη πίεση κατά την ούρηση (cm H₂O).
5. Η ενδοκυστική πίεση στη μέγιστη ροή των ούρων (cm H₂O).
6. Η ροή των ούρων (mL/sec).
7. Η χρονική διάρκεια της ούρησης (sec).
8. Ο μέσος χρόνος ροής ούρων (sec).
9. Η μέγιστη ροή ούρων (mL/sec).
10. Ο χρόνος αύξησης ροής –time of flow increase- (sec).
11. Ο όγκος των ούρων (mL).
12. Ο συντελεστής αντίστασης (cmH₂O/mL/sec).
13. Η πίεση της συστολής/σύσπασης στη μέγιστη ροή ούρων (cm H₂O).

Video-Κυστεομανομετρία

Ο συνδυασμός της κυστεομανομετρίας με την ταυτόχρονη ακτινολογική απεικόνιση, με ακτινοσκοπική ουσία και με την καταγραφή των ευρημάτων σε βιντεοταινία επιτρέπει την καλύτερη παρακολούθηση, διερεύνηση και μελέτη του προβλήματος. Η ψηφιακή X-ray τεχνολογία επιτρέπει τη μείωση έως και 75% της ακτινοβολίας, εν σχέσει με τη συμβατική ακτινολογία. Η πλέον σοβαρή ένδειξη για τη χρήση της Video-Κυστεομανομετρίας αποτελεί η ανώμαλη ούρηση (π.χ. η διαφοροδιάγνωση μεταξύ υποκυστικής απόφραξης και νευροπαθητικής κυστεοουρηθρικής δυσλειτουργίας).

Ηλεκτρομυογραφία (ΗΜΓ) του έξω σφικτήρα

Η ΗΜΓ του έξω σφικτήρα είναι η μελέτη των βιοηλεκτρικών δυναμικών που δημιουργούνται από την αποπόλωση του έξω σφικτήρα (ενδοτοιχωματικός γραμμωτός σφικτήρας της ουρήθρας ή του περιουρηθρικού σφικτήρα-μύες πυελικού εδάφους-). Στα παιδιά για την καταγραφή του ΗΜΓτος χρησιμοποιούνται επιφανειακά δερματικά ηλεκτρόδια, τα οποία τοποθετούνται αριστερά και δεξιά του έξω σφικτήρα του πρωκτού. Το ΗΜΓ θα πρέπει να αξιολογείται με τη συνεκτίμηση των συμπτωμάτων του παιδιού, της κλινικής εξέτασης, και των αποτελεσμάτων της παιδο-ουρολογικής και παιδο-κυστεομανομετρικής μελέτης.

Στα φυσιολογικά παιδιά υπάρχει μια βαθμιαία αύξηση της ΗΜΓκής δραστηριότητας του πυελικού εδάφους, κατά τη διάρκεια της πλήρωσης της κύστεως. Κατά την έναρξη της ούρησης, η ΗΜΓκή αυτή δραστηριότητα καταργείται πλήρως.

Το εύρημα της αύξησης της ΗΜΓκής δραστηριότητας του πυελικού εδάφους, κατά τη διάρκεια της ούρησης, με ταυτόχρονες μεταβολές της πίεσης του εξωστήρα και της ροής των ούρων περιγράφεται ως δυσσυνέργεια εξωστήρα-έξω σφιγκτήρα (detrusor-sphincter dyssynergia) στη νευροπαθητική κυστεο/σφιγκτήρα δυσλειτουργία ή ως μη συντονισμός εξωστήρα-έξω σφιγκτήρα (detrusor-sphincter disco-ordination) στα παιδιά που δεν παρουσιάζουν νευρολογική παθολογία.

Εξαιτίας όμως, των πολλών “artefacts”, τα οποία παρουσιάζει η τεχνική αυτή, καθώς και από την αδυναμία να διαχωριστεί στην καταγραφή, η ηλεκτρική “δυσανεξία–ενόχληση” του παιδιού από τα αληθινά ΗΜΓκά ευρήματα, δεν υπάρχει ομοφωνία ως προς τη χρησιμότητα αυτής της μεθόδου στα παιδιά. [1]

Πίνακας: Κυστεομανομετρία, φυσιολογικές τιμές στα παιδιά

Κυστεομανομετρία: Φυσιολογικές τιμές στα παιδιά	
Φάση Πλήρωσης	
Μέγιστη χωρητικότητα κύστης:	Ηλικία-εξαρτώμενη (χρόνια x 30)
Υπόλειμμα ούρων:	<10% της χωρητικότητας της κύστης
Πρώτη επιθυμία ούρησης:	Πλήρωση κύστης >60% της μέγιστης χωρητικότητας κύστης
Ενδοκυστική πίεση:	14 cmH ₂ O στην έναρξη, μέχρι 24 cmH ₂ O στο τέλος της πλήρωσης
Ακούσια συστολή εξωστήρα:	OXI
Διατασιμότητα:	>25 mL/cmH ₂ O
HMF:	Σταθερό (αναλλοίωτο)
Φάση ούρησης	
Μέγιστη ροή ούρων:	Ηλικία-εξαρτώμενη
Μέσος χρόνος ροής ούρων:	Ηλικία-εξαρτώμενος
Πίεση ούρησης:	<75 cmH ₂ O (Ηλικία-εξαρτώμενη)
HMF:	Διακυμάνσεις

Βιβλιογραφία

1. Γαρδίκης Σ, Τουλouπίδης Σ. «Παιδοουρολογία». Τουλouπίδης Σ εκδότης. *Ουρολογία Βασικές γνώσεις*, τόμος Α. Αθήνα: Εκδόσεις Τζόλια; 2005, σελ. 533-52.
2. Βάος Γ. Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
3. Hiorns MP. «Diagnostic imaging». In: Thomas DFM, Duffy GP, Rickwood M A editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 25-42.
4. Pramod P. Reddy Recent advances in pediatric urology. *Indian J Urol* 2007; 23: 390–402.
5. Gordon I, Riccabona M. Investigating the newborn kidney: update on imaging techniques. *Semin Neonatol* 2003;8:269–78.
6. Moorthy I, Wheat D, Gordon I. Ultrasonography in the evaluation of renal scarring using DMSA scan as the gold standard.. *Pediatr Nephrol* 2004;19:153–56.
7. Gordon I. «Imaging of the renal tract in the neonate». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 787-92.
8. Sury MR, Harker H, Begent J, Chong WK. The management of infants and children for painless imaging. *Clin Radiol* 2005;60:731–41.
9. Riccabona M. (Paediatric) magnetic resonance urography: just fancy images or a new important diagnostic tool? *Curr Opin Urol* 2007;17:48–55.

2. Ανωμαλίες ανάπτυξης και θέσης των νεφρών

Οι ανωμαλίες ανάπτυξης και θέσης των νεφρών κατηγοριοποιούνται ως ακολούθως:

Ανωμαλίες αριθμού

- Αγενεσία νεφρού
Μονόπλευρη
Αμφοτερόπλευρη
- Υπεράριθμοι

Ανωμαλίες μεγέθους

- Νεφρική απλασία
- Νεφρική υποπλασία

Ανωμαλίες συνένωσης

- Πεταλοειδής νεφρός (σύντηξη κάτω πόλων)
- Πυραμοειδής νεφρός (σύντηξη άνω πόλων)
- Στεφανοειδής νεφρός (σύντηξη και των δύο πόλων)
- Σιγμοειδής νεφρός (σύντηξη χιαστί κάτω πόλου με άνω πόλο)

Ανωμαλίες θέσης (έκτοπος νεφρός)

- Οσφυϊκός νεφρός
- Λαγόνιος νεφρός
- Πυελικός νεφρός
- Θωρακικός νεφρός
- Διασταυρούμενη εκτοπία

Ανωμαλίες στροφής και προσήλωσης του νεφρού

Συγγενείς κυστικοί νεφροί (νεφρική δυσπλασία)

Ανωμαλίες αριθμού

Αγενεσία νεφρού

Η αγενεσία νεφρού είναι αποτέλεσμα ή της αδυναμίας ανάπτυξης της ουρητηρικής καταβολής ή της πρώιμης εκφύλισή της. Έτσι, εφόσον η ουρητηρική καταβολή δεν διεισδύσει στο μετανεφρικό βλάστημα, αυτό δεν διαφοροποιείται και δεν εξελίσσεται σε νεφρικό παρέγχυμα, με ανάπτυξη ουροφόρων σωληναρίων, αλλά εκφυλίζεται. Μερικές φορές είναι δυνατό να αναπτυχθεί νεφρικό παρέγχυμα, παρά την έλλειψη ουρητήρα, αλλά αυτό δεν περιέχει ουροφόρα σωληνάκια.

Η αδυναμία ανάπτυξης της ουρητηρικής καταβολής μπορεί να οφείλεται και στην έλλειψη του μεσонеφρικού πόρου του Wolff (προέλευση ουρητηρικής καταβολής). Σ' αυτήν την περίπτωση η νεφρική αγενεσία συνοδεύεται και με αγενεσία των γεννητικών πόρων στη σύστοιχη πλευρά. Δηλαδή, εάν υπάρχει απουσία σπερματικού πόρου, πάντα βρίσκεται και αγενεσία σύστοιχου νεφρού. Δεν ισχύει το αντίθετο, γιατί η αγενεσία νεφρού μπορεί να οφείλεται στην αδυναμία ανάπτυξης της ουρητηρικής καταβολής, αλλά ο μεσонеφρικός πόρος του Wolff είναι δυνατό να υπάρχει και να εξελιχθεί σε γεννητικούς πόρους.

Μονόπλευρη αγενεσία νεφρού

Η μονόπλευρη αγενεσία νεφρού παρουσιάζεται με συχνότητα 1:2.000 γεννήσεις και συμβαίνει συχνότερα στον αριστερό νεφρό (57%). Ο άλλος νεφρός, συνήθως, είναι υπερτροφικός.

Η διάγνωση μπορεί να γίνει με τον προγεννητικό υπέρηχο, ή να αποτελέσει τυχαίο εύρημα. Η αξονική τομογραφία και το νεφρόγραμμα DMSA θα επιβεβαιώσουν τη διάγνωση.

Οι περισσότεροι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί, εάν ο άλλος νεφρός είναι φυσιολογικός. Εντούτοις, μακροπρόθεσμα (στο 20-50% των περιπτώσεων στην ηλικία των 30 ετών), μπορεί να αναπτυχθεί υπέρταση, πρωτεϊνουρία ή και νεφρική ανεπάρκεια, οι οποίες μπορούν να οφείλονται στη σπειραματική υπερδιήθηση που αναγκαστικά πραγματοποιεί ο μονήρης νεφρός.

Η κατάσταση αυτή μπορεί να συνδυάζεται με σύνδρομο Turner (ωοθηκική δυσγενεσία).

Αμφοτερόπλευρη αγενεσία νεφρού

Η κατάσταση αυτή είναι ασυμβίβαστη με τη ζωή. Παρουσιάζεται με συχνότητα 1:3.000 γεννήσεις και κατά την εγκυμοσύνη υπάρχει ολιγοϋδράμνιο. Μπορεί να συνδυάζεται με το σύνδρομο Potter (ολιγοϋδράμνιο, πνευμονική υποπλασία, χαρακτηριστικό προσωπείο-ευρεία αποπλατυσμένη μύτη, μεγάλα αυτιά με χαμηλή πρόσφυση, έντονη υποκόγχια δερματική πτυχή που αρχίζει από τον έσω κανθό). [12,]

Υπεράριθμοι νεφροί

Είναι δυνατό να υπάρχουν τρεις και τέσσερις υπεράριθμοι νεφροί με τους σύστοιχους ουρητήρες. Η οντότητα αυτή είναι πολύ σπάνια και το ενδιαφέρον έγκειται, κυρίως, στη διαφοροδιάγνωση από το διπλασιασμό του ανώτερου ουροποιητικού.

Ο υπεράριθμος νεφρός συνδέεται με πρώιμο διχασμό της ουρητηρικής καταβολής και μπορεί να βρίσκεται ελεύθερος κάτω από τον ορθότοπο νεφρό ή να ενώνεται με τον κάτω πόλο του.

Ανωμαλίες μεγέθους

Νεφρική απλασία

Η νεφρική απλασία χαρακτηρίζεται από αναστολή ανάπτυξης του νεφρού, με αποτέλεσμα το σχηματισμό μιας μάζας με νεφρικά σωληνάκια, στη θέση του νεφρού που μπορεί να συνδέεται με τον ουρητήρα, χωρίς, όμως, κάποια λειτουργικότητα.

Η νεφρική απλασία οφείλεται σε ενδογενή αδυναμία του μετανεφρικού βλαστήματος να διαφοροποιηθεί, ακόμη και όταν υπάρχει ουρητήρας.

Νεφρική υποπλασία

Ο υποπλαστικός νεφρός είναι μικρότερος του φυσιολογικού με μειωμένη λειτουργικότητα. Ο άλλος νεφρός είναι υπερτροφικός. Μπορεί να παρουσιασθεί νεφρική υπέρταση, λόγω των στενών νεφρικών αγγείων του υποπλαστικού νεφρού.

Η κατάσταση αυτή θα πρέπει να διαφοροδιαγνωστεί από το ρικνό νεφρό, που είναι αποτέλεσμα χρόνιας πυελονεφρίτιδας ή στένωσης της νεφρικής αρτηρίας. [3]

Ανωμαλίες συνένωσης

Πεταλοειδής νεφρός (σύντηξη κάτω πόλων)

Στον πεταλοειδή νεφρό, οι κάτω πόλοι των δύο νεφρών είναι ενωμένοι με τον ισθμό, ο οποίος αποτελείται από νεφρικό παρέγχυμα (σύνηθες) ή από ινώδη ταινία.

Ο πεταλοειδής νεφρός αποτελεί το 90% των ανωμαλιών συνένωσης, παρουσιάζεται με συχνότητα 1:600 έως 1:800 γεννήσεις, ενώ εμφανίζεται συχνότερα στα αγόρια (αγόρια/κορίτσια: 2/1).

Η ανατομική θέση του πεταλοειδούς νεφρού είναι χαμηλή, κάτωθεν της έκφυσης της κάτω μεσεντερίου αρτηρίας (3^{ος}–4^{ος} οσφυϊκός σπόνδυλος). Τα επινεφρίδια βρίσκονται στη φυσιολογική τους θέση. Εκτός από τη χαμηλή οσφυϊκή θέση, οι νεφροί δεν πραγματοποιούν τη φυσιολογική τους περιστροφή, με συνέπεια οι πύελοι να είναι στραμμένοι προς τα μπροστά (κοιλιακά). Οι δε ουρητήρες, όπως και η κάτω μεσεντέριος αρτηρία, περνούν μπροστά από τον ισθμό. [4]

Διάγνωση

Ο πεταλοειδής νεφρός, ανάλογα με τις κλινικές εκδηλώσεις, διακρίνεται σε τρεις τύπους που είναι:

1. Ασυμπτωματικός τύπος (40%). Η ύπαρξη πεταλοειδούς νεφρού διαπιστώνεται τυχαία κατά τον απεικονιστικό έλεγχο, κατά τη διερεύνηση άλλων αιτιών (π.χ. ατρησία ορθού, μηνιγγομυελοκήλη, σύνδρομο Turner).
2. Τύπος με ουρολογικά συμπτώματα. Ο τύπος αυτός του νεφρού χαρακτηρίζεται από επαναλαμβανόμενες ουρολοιμώξεις, υδρονέφρωση, νεφρολιθίαση. Για τη συμπτωματολογία ενοχοποιούνται η ασκούμενη πίεση στους ουρητήρες και η υψηλή έκφυση του ουρητήρα, οι οποίες προδιαθέτουν σε απόφραξη της πυελοουρητηρικής συμβολής.
3. Τύπος με κοιλιακά συμπτώματα. Χαρακτηρίζεται από υποτροπιάζον χρόνιο κοιλιακό άλγος με τη μορφή κολικού, το οποίο αποδίδεται στην πίεση που δέχεται η κάτω μεσεντέριος αρτηρία. [1,3]

Απεικονιστικός έλεγχος

Το υπερηχογράφημα μπορεί να θέσει τη διάγνωση. Η αξονική τομογραφία και ο μαγνητικός συντονισμός αναδεικνύουν τις ανατομικές λεπτομέρειες του πεταλοειδούς νεφρού.

Σε περίπτωση ουρολοίμωξης πρέπει να γίνεται ανιούσα κυστεοουρηθρογραφία κατά την ούρηση, για τον αποκλεισμό της κυστεοουρητηρικής παλινδρόμησης (ΚΟΠ).

Επίσης, η παρουσία υδρονέφρωσης καθιστά αναγκαία την εξέταση με δυναμικό σπινθηρογράφημα νεφρών MAG3, για την ανάδειξη ή τον αποκλεισμό της στένωσης της πυελοουρητηρικής συμβολής.

Ο πεταλοειδής νεφρός εμφανίζει μεγαλύτερη συχνότητα ανάπτυξης κακοήθειας (60 φορές συχνότερη στο γενικό πληθυσμό) και αφορά περισσότερο τον ισθμό. [5]

Συνοδές ανωμαλίες από το ουροποιογεννητικό

Στο 1/3-2/3 των ασθενών με πεταλοειδή νεφρό συνυπάρχουν ανωμαλίες από το ουροποιογεννητικό. Για το λόγο αυτό, όλα τα παιδιά με αυτόν τον τύπο νεφρού θα πρέπει να υποβάλλονται σε έλεγχο του ουροποιητικού.

Από το γεννητικό σύστημα στα αγόρια παρατηρούνται, υποσπαδίας και κρυπορχία (4%), ενώ στα κορίτσια δίκερος μήτρα και διάφραγμα κόλπου (7%).

Από το απεκκριτικό σύστημα του νεφρού συνυπάρχουν διπλασιασμός ανώτερου ουροποιητικού (10%), ΚΟΠ (50%) και απόφραξη πυελοουρητηρικής συμβολής. [6]

Θεραπεία

Σε συμπτωματικούς ασθενείς ενδείκνυται και η ανάλογη θεραπεία.

Σε ασθενείς με νεφρολιθίαση συνιστάται εξωσωματική λιθοτριψία και επί αποτυχίας ή αντενδείξεων πυελολιθοτομή ή διαθερμική λιθοτριψία. [7,8]

Σε ασθενείς με ΚΟΠ ή με απόφραξη της πυελοουρητηρικής συμβολής γίνονται επανεμφύτευση ουρητήρα (τεχνικές Cohen ή Politano) και πυελοπλαστική (τεχνική Hyne–Aderson), αντίστοιχα.

Στο παρελθόν μετά την πυελοπλαστική προτιμούσαν το διαχωρισμό του ισθμού προς βελτίωση της αποστράγγισης. Ωστόσο, η διαδικασία αυτή σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο αιμορραγίας, συρίγγιο και νεφρικό έμφρακτο. Επίσης, λόγω της ανώμαλης αγγείωσής τους, τα νεφρά επιστρέφουν στην αρχική τους θέση, μετά το διαχωρισμό του ισθμού. Εξαιτίας αυτού, στις σπάνιες περιπτώσεις που ενδείκνυται ο διαχωρισμός του ισθμού (συμπίεση της κάτω μεσεντερίου αρτηρίας), αυτός πραγματοποιείται σε συνδυασμό με τη νεφροπληξία.

Ανωμαλίες θέσης (έκτοπος νεφρός)

- Οσφυϊκός νεφρός

- Λαγόνιος νεφρός
- Πυελικός νεφρός
- Θωρακικός νεφρός
- Διασταυρούμενη εκτοπία

Η ανατομική θέση του φυσιολογικού νεφρού είναι ο άνω πόλος απέναντι από το 12ο θωρακικό σπόνδυλο, ενώ ο κάτω πόλος βρίσκεται απέναντι από τον τρίτο οσφυϊκό σπόνδυλο. Ο δεξιός νεφρός βρίσκεται ελαφρώς χαμηλότερα από τον αριστερό.

Στη νεφρική εκτοπία, ο νεφρός βρίσκεται άνωθεν του 1^{ου} ή κάτωθεν του 3^{ου} οσφυϊκού σπονδύλου. Γενικά, η ανεπαρκής ανάπτυξη της ουρητηρικής καταβολής, σε κεφαλική κατεύθυνση, μπορεί να οδηγήσει σε έκτοπο νεφρό, δεδομένου ότι δεν ακολουθείται η φυσιολογική διαδικασία της ανόδου του νεφρού.

Το κύριο χαρακτηριστικό της πραγματικής εκτοπίας είναι η μη φυσιολογική αγγείωση του νεφρού (αορτή ή λαγόνια), που αποτελεί και το διαφοροδιαγνωστικό σημείο από τη νεφρόπτωση.

Η νεφρική εκτοπία εμφανίζεται με συχνότητα 1:500–1:1.200 και παρουσιάζεται συχνότερα στα αγόρια. Σε όλους τους τύπους εκτοπίας, συχνή είναι η δυσπλασία του νεφρικού παρεγχύματος (ανώμαλη κυτταρική οργάνωση με παρουσία αρχέγονων ιστικών στοιχείων).

Πυελική εκτοπία

Ο έκτοπος νεφρός βρίσκεται σε πυελική θέση και γι' αυτό είναι ευάλωτος σε τραυματισμό. Σε ποσοστό 10% των παιδιών, ο πυελικός νεφρός είναι μονήρης.

Διάγνωση

Ο πυελικός νεφρός μπορεί να εκδηλωθεί, όταν παρουσιαστούν επιπλοκές, όπως λιθίαση, ουρολοίμωξη, κοιλιακό άλγος, ή σε τυχαίο έλεγχο. Μπορεί, επίσης, να είναι ψηλαφητός σαν μάζα.

Ο απεικονιστικός έλεγχος με υπερηχογράφημα και ο μαγνητικός συντονισμός θα επιβεβαιώσουν τη διάγνωση. Τα νεφρόγραμμα MAG3 θα δώσει πληροφορίες για τη λειτουργικότητα και την ύπαρξη απόφραξης ή όχι, της παροχέτευσης των ούρων. Η ανιούσα κυστεοουρηθρογραφία θα αναδείξει την ύπαρξη ΚΟΠ ή όχι, η οποία συνοδεύει, σε υψηλό ποσοστό, τον έκτοπο νεφρό.

Ο έκτοπος νεφρός μπορεί να ακολουθείται από συνοδές ανωμαλίες, όπως από το ουροποιογεννητικό (υποσπαδία, κρυσορχία, απλασία κόλπου), το μυοσκελετικό και το καρδιαγγειακό.

Η χειρουργική επέμβαση αφορά την αντιμετώπιση της λιθίασης, της απόφραξης της πυελοουρητηρικής συμβολής και της ΚΟΠ.

Θωρακική εκτοπία

Ο όρος θωρακική εκτοπία δεν είναι απολύτως ακριβής, δεδομένου ότι ο έκτοπος νεφρός, συνήθως, βρίσκεται υποδιαφραγματικά. Πραγματικός ενδοθωρακικός νεφρός μπορεί να προκύψει, μόνο, αν συνυπάρχει ανωμαλία του σύστοιχου ημιδιαφράγματος. Η συχνότητα εμφάνισης είναι 1:15.000 γεννήσεις και, συνήθως, αφορά τον αριστερό νεφρό, ο οποίος έχει φυσιολογική αγγείωση.

Η πλειονότητα των περιστατικών είναι ασυμπτωματική και η διάγνωσή του αποτελεί τυχαίο εύρημα.

Διασταυρούμενη εκτοπία με ή χωρίς σύντηξη

Αποτελεί μικτή ανωμαλία θέσης και σύντηξης.

Ο διασταυρούμενος νεφρός είναι, σχεδόν πάντοτε, κάτω από τον άλλο νεφρό.

Ανάλογα με τη μορφή που παίρνουν με τη σύντηξη, οι νεφροί ονομάζονται:

- Πυραμοειδής νεφρός (σύντηξη άνω πόλων).
- Στεφανοειδής νεφρός (σύντηξη και των δύο πόλων).
- Σιγμοειδής νεφρός (σύντηξη χιαστί κάτω πόλου με άνω πόλο).

Συνήθως, υπάρχουν δύο ουρητήρες, σπάνια να υπάρχει μόνο ένας.

Τα συμπτώματα που μπορεί να εκδηλωθούν, είναι αυτά της ουρολοίμωξης ή της απόφραξης. Επίσης, σε μεγάλο βαθμό δύναται να υπάρχει ΚΟΠ.

Η διάγνωση θα γίνει με τον απεικονιστικό έλεγχο (υπέρηχος, IV ουρογραφία, νεφρόγραμμα DMSA). [1,2,3]

Ανωμαλίες στροφής και προσήλωσης του νεφρού

Η διαταραχή αυτή αφορά ανώμαλη στροφή των νεφρών, περί τον κάθετο άξονα. Μπορεί τα νεφρά να πραγματοποιήσουν έξω στροφή (αντί της φυσιολογικής έσω στροφής), ή ατελή στροφή, έτσι ώστε το πυελοκαλυκτικό σύστημα να τοποθετείται πρόσθια-κοιλιακά του αγγειακού νεφρικού μίσχου (αντί του

φυσιολογικού, με το πυελοκαλυκτικό σύστημα όπισθεν-ραχιαία του αγγειακού νεφρικού μίσχου).

Στην πλειονότητα των περιπτώσεων, η διαταραχή αυτή είναι ασυμπτωματική και αποτελεί τυχαίο εύρημα. Υπάρχουν, όμως, περιπτώσεις που είναι δυνατό να προκληθούν αποφρακτικά φαινόμενα, τα οποία χρήζουν χειρουργικής διόρθωσης. [2,3]

Βιβλιογραφία

1. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
2. Hsi-Yang Wu, Howard M. Snyder III. «Developmental and positional anomalies of the kidneys». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 695-702.
3. Fisch M, Hohenfellner R. «Renal Agenesis, Ectopia and Fusion». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 582-89.
4. Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006.
5. Bégin LR, Guy L, Jacobson SA, et al. Renal carcinoid and horseshoe kidney: a frequent association of two rare entities--a case report and review of the literature. *J Surg Oncol* 1998;68:113-9.
6. Thomas D FM, Duffy P G, Rickwood A MK. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa UK Ltd; 2008.
7. Viola D, Anagnostou T, Thompson TJ, et al. Sixteen years of experience with stone management in horseshoe kidneys. *Urol Int* 2007;78:214-8.
8. Al-Tawheed AR, Al-Awadi KA, Kehinde EO, et al. Treatment of calculi in kidneys with congenital anomalies: an assessment of the efficacy of lithotripsy. *Urol Res* 2006;34:291-8.

3. Απόφραξη ουροποιητικού συστήματος

α) Απόφραξη πυελοουρητηρικής συμβολής

Η απόφραξη της πυελοουρητηρικής συμβολής (ΑΠΟΥΣ) αποτελεί την πιο συχνή αιτία απόφραξης του ανωτέρου ουροποιητικού και το πιο συχνό αίτιο εμβρυϊκής υδρονέφρωσης.

Η συχνότητα της ΑΠΟΥΣ είναι 1:750-1.000 γεννήσεις, χωρίς διαφορά ανάμεσα στα 2 φύλα ($\delta/\varphi=1/1$). Η αριστερή ΑΠΟΥΣ είναι συχνότερη (αριστερά/δεξιά = 2/1), ενώ η αμφοτερόπλευρη ανευρίσκεται σε ποσοστό 5-10%. [1,2]

Παθολογία και αιτιολογία της ΑΠΟΥΣ

Παρά την εξέλιξη των απεικονιστικών μεθόδων (π.χ. ουρογραφία με μαγνητικό συντονισμό), με σκοπό την ανάδειξη της ανατομικής αιτίας της απόφραξης, αυτή δεν είναι πάντοτε δυνατή και δεν είναι λίγες οι περιπτώσεις που αυτή καθορίζεται με ακρίβεια μόνο διεγχειρητικά.

Τα αίτια που προκαλούν ΑΠΟΥΣ μπορεί να είναι τα ακόλουθα:

1. Ενδογενής απόφραξη

Η απόφραξη προκαλείται από ένα μικρό στενωμένο τμήμα της πυελοουρητηρικής συμβολής. Ωστόσο, σε ορισμένες περιπτώσεις, η στένωση μπορεί να εκτείνεται περιφερικά της συμβολής και να περιλαμβάνει ένα πιο εκτεταμένο τμήμα του εγγύς ουρητήρα.

2. Πτυχώσεις του ουρητήρα

Σε αυτές τις περιπτώσεις, η πυελοουρητηρική συμβολή είναι φυσιολογική, αλλά ο εγγύς ουρητήρας είναι ελικοειδής και εμφανίζει γωνιώσεις. Αυτή η ανατομική παραλλαγή μπορεί να σχετίζεται με αυτοπεριοριζόμενη απόφραξη, η οποία υφίσταται από μόνη της, λόγω του ευθειασμού του ουρητήρα που προκαλείται με τη σωματική ανάπτυξη του παιδιού.

3. Υψηλή συμβολή της πυελοουρητηρικής συμβολής

Η υψηλή θέση της πυελοουρητηρικής συμβολής έχει ως αποτέλεσμα τη γωνίωση και την ανάπτυξη ΑΠΟΥΣ. Αν και αυτό μπορεί να αποτελεί μια πρωτογενή

ανωμαλία, γενικά πιστεύεται ότι είναι ένα δευτεροπαθές φαινόμενο, το οποίο προκύπτει από την προς τα πάνω μετατόπιση της πυελοουρητηρικής συμβολής από τη διατεταμένη πύελο, δηλαδή είναι ένα αποτέλεσμα, παρά μια αιτία της απόφραξης.

4. Έκτοπη αγγείωση του κάτω πόλου

Έκτοπο ή υπεράριθμο αγγείο, το οποίο αιματώνει τον κάτω πόλο του νεφρού, μπορεί στην πορεία του να διασταυρώνεται και να εφιππεύει την πυελοουρητηρική συμβολή, προκαλώντας ΑΠΟΥΣ. Η αιτία αυτή ανευρίσκεται στο 5% των βρεφών και στο 30% των μεγαλύτερων παιδιών.

5. Ενδοαυλική απόφραξη

Σε σπάνιες περιπτώσεις, η ύπαρξη ενδοαυλικού ινοεπιθηλιακού πολύποδα στην πυελοουρητηρική συμβολή προκαλεί απόφραξη.

6. Ιδιοπαθής «Λειτουργική» απόφραξη

Η ιδιοπαθής απόφραξη αποτελεί σπάνιο αίτιο ΑΠΟΥΣ στα παιδιά. Φυσιολογικά, η νεφρική πύελος αποβάλλει ούρα, λόγω του περισταλτισμού που ξεκινά από τους βηματοδότες, οι οποίοι βρίσκονται στους ελάσσονες κάλυκες του νεφρού. Η αποτυχία της περισταλτικής δραστηριότητας ή ο αποσυντονισμός της λειτουργίας του βηματοδότη πιστεύεται ότι ευθύνονται για τις περιπτώσεις της απόφραξης, στις οποίες δεν ανευρίσκεται ανατομικό αίτιο που προκαλεί ΑΠΟΥΣ.

7. Δευτεροπαθής ΑΠΟΥΣ λόγω ΚΟΠ

Η συνύπαρξη ΑΠΟΥΣ και ΚΟΠ απαντάται στο 10% των ασθενών με ΑΠΟΥΣ. Η κατάσταση αυτή δημιουργεί διαγνωστικό πρόβλημα στις περιπτώσεις που η ΚΟΠ είναι μεγάλου βαθμού (IV ή V). Θα πρέπει να διευκρινισθεί, αν η ΚΟΠ προκαλεί δευτεροπαθώς ΑΠΟΥΣ, λόγω της παλινδρόμησης, η οποία δημιουργεί ελικοειδή πορεία του ουρητήρα και γωνίωση της κυστεοουρητηρικής συμβολής ή αν αυτές οι δύο καταστάσεις είναι ανεξάρτητες η μία από την άλλη. Στην πρώτη περίπτωση, η διόρθωση της ΚΟΠ βελτιώνει την αποχέτευση των ούρων. Στη δεύτερη περίπτωση, η οποία είναι ασυνήθης, προέχει η αποκατάσταση της ΑΠΟΥΣ. [3,4]

Φυσική εξέλιξη της ΑΠΟΥΣ

Η φυσική εξέλιξη της ΑΠΟΥΣ δεν είναι η ίδια για όλους τους ασθενείς και μπορεί να περιλαμβάνει:

1. Αυτόματη υποχώρηση και εξάλειψη της ΑΠΟΥΣ.
2. Προοδευτική αύξηση της σοβαρότητας της ΑΠΟΥΣ με λειτουργική επιδείνωση του νεφρού.
3. Σταθερότητα στην παρεμπόδιση των ούρων που προκαλεί η ΑΠΟΥΣ (ούτε υποχώρηση, ούτε αύξηση) για μεγάλο χρονικό διάστημα, χωρίς καμία επίπτωση στη νεφρική λειτουργία που παραμένει αμετάβλητη.
4. Πλήρη εξάλειψη, κατά τη βρεφική ηλικία, της προγεννητικής διαγνωσμένης υδρονέφρωσης που οφείλεται σε ΑΠΟΥΣ, η οποία όμως επανεμφανίζεται με κλινική συμπτωματολογία, σε νηπιακή ηλικία. [5,6]

Κλινική εικόνα ΑΠΟΥΣ

Ανάλογα με την ηλικία του παιδιού επικρατούν και τα διάφορα κλινικά ευρήματα/συμπτώματα με τα οποία εκδηλώνεται η ΑΠΟΥΣ.

Νεογνά. Συνήθως, η ΑΠΟΥΣ είναι ασυμπτωματική, και η ύπαρξή της διαγιγνώσκεται στη διερεύνηση της προγεννητικά διαπιστωμένης υδρονέφρωσης. [3,7]

Βρέφη. Η ουρολοίμωξη αποτελεί τη συχνότερη εκδήλωση σ' αυτές τις ηλικίες. Επίσης, σε αρκετές περιπτώσεις που η ΑΠΟΥΣ προκαλεί μεγάλη διάταση της πυέλου (υδρονέφρωση), κλινικά γίνεται αντιληπτή ως ψηλαφητή ενδοκοιλιακή μάζα. Το 50% των ενδοκοιλιακών μαζών, οι οποίες ψηλαφιούνται στη βρεφική ηλικία, οφείλονται σε παθολογία των νεφρών, με το 40% αυτών να οφείλεται σε ΑΠΟΥΣ.

Μεγαλύτερα Παιδιά (>4 χρόνων). Η ΑΠΟΥΣ, συνήθως, εκδηλώνεται με κοιλιακό άλγος (ή οσφυϊκό μετά την ούρηση), με ναυτία–εμετό και σε ορισμένες περιπτώσεις με μακροσκοπική αιματουρία, μετά από ήπιο τραυματισμό ή έντονη μυϊκή άσκηση. Η αιματουρία αποδίδεται στη ρήξη μικρών αγγείων της νεφρικής πυέλου από τα δημιουργούμενα ωστικά κύματα των λιμναζόντων ούρων που βρίσκονται υπό πίεση στην πύελο. [4,8]

Διερεύνηση ΑΠΟΥΣ

Τυπικά, η διερεύνηση περιλαμβάνει αρχικά τον υπερηχογραφικό έλεγχο ο οποίος ακολουθείται από διουρητικό νεφρόγραμμα με Technetium-99m (^{99m}Tc) MAG_3 (mercaptoacetyltriglycine - μερκαπτοακετυλοτριγλυκερίνη) για τη μέτρηση της νεφρικής κάθαρσης και την ανάδειξη της κατακράτησης του ραδιοφαρμάκου στην πυελοουρητηριακή συμβολή, επί ύπαρξης ΑΠΟΥΣ. Το σπινθηρογράφημα DMSA ^{99m}Tc (διμερκαπτο-σουξινικό οξύ) χρησιμοποιείται, κυρίως, για τον καθορισμό της νεφρικής λειτουργίας των νεφρών και ιδίως για την επιλογή μεταξύ πυελοπλαστικής ή νεφρεκτομής στον πάσχοντα νεφρό με ΑΠΟΥΣ.

Υπερηχογράφημα (US)

Προγεννητικά

Εμβρυϊκή υδρονέφρωση στο εμβρυϊκό US ανακαλύπτεται σε 1:100 εγκυμοσύνες, αλλά απ' αυτές σοβαρή παιδοουρολογική πάθηση υποκρύπτεται σε 1:500 που σε μεγάλη αναλογία (67%) αφορά ΑΠΟΥΣ. Παθολογικές τιμές θεωρούνται αυτές, στις οποίες η προσθοπίσθια διάμετρος της πυέλου είναι $>4\text{ mm}$ πριν την 33η εβδομάδα της κύησης ή $>7\text{ mm}$ μετά την 33^η εβδομάδα της κύησης. [7]

Μετά τη γέννηση

Το US πρέπει να γίνεται μετά την 3^η-5^η ημέρα της ζωής (περίοδος φυσιολογικής ολιγουρίας). Το US, αν και δεν μπορεί να διακρίνει αξιόπιστα τις διάφορες αιτίες που δημιουργούν υδρονέφρωση, είναι πολύ χρήσιμο στη μέτρηση της προσθοπίσθιας διαμέτρου (ΠΟΔ) της νεφρικής πυέλου, στη μέτρηση του πάχους του νεφρικού φλοιού και στην εύρεση του δείκτη ΠΟΔ πυέλου/πάχους φλοιού. Στα νεογνήνητα, η φυσιολογική ΠΟΔ είναι 6 mm. Μικρή διάταση της πυέλου θεωρείται, όταν η ΠΟ είναι $<12\text{ mm}$, μεσαία όταν η ΠΟΔ είναι 12-20 mm, σοβαρή όταν η ΠΟΔ είναι $>20\text{ mm}$, και πολύ σοβαρή όταν η ΠΟΔ είναι $>30\text{ mm}$. Όταν η ΠΟΔ πυέλου είναι $<10\text{ mm}$, λιγότερο από το 3% των παιδιών θα χρειαστούν χειρουργική επέμβαση. Το ποσοστό αυξάνει περίπου στο 50%, όταν η ΠΟΔ πυέλου είναι 10-20 mm και ανέρχεται στο 94%, όταν η ΠΟΔ πυέλου είναι $>20\text{ mm}$. [6,9]

Διουρητικό νεφρόγραμμα με Technetium-99 MAG_3 (^{99m}Tc MAG_3)

Σημαντική συμβολή στη διάγνωση της ΑΠΟΥΣ έχει το διουρητικό νεφρόγραμμα (Lasix renography) με ^{99m}Tc MAG_3 . Μ' αυτήν την τεχνική (ενδοφλέβια

χορήγηση φουροσεμίδης (furosemide) στα 15 min από την αρχή της εξέτασης) επιτείνεται η κατακράτηση του ραδιοφαρμάκου στις περιοχές, με στένωση ή απόφραξη.

Με τη χρήση του ^{99m}Tc MAG_3 καταγράφεται η καμπύλη από γ-κάμερα που δείχνει τη μεταβολή της απομάκρυνσης του ραδιοφαρμάκου από τη νεφρική πύελο στον ουρητήρα συναρτήσει του χρόνου. Παθολογικές καμπύλες θεωρούνται, όταν υπάρχει αύξηση της καμπύλης πρόσληψης, χωρίς καμία ανταπόκριση στη χορήγηση της διουρητικής φουροσεμίδης, ή όταν υπάρχει αρχική ανοδική πορεία της καμπύλης, η οποία, όμως, μετά τη χορήγηση Lasix, ούτε πέφτει, ούτε συνεχίζει να αυξάνεται (σχηματίζει πλατό).

Η αξιολόγηση των αποτελεσμάτων διουρητικού νεφρογράμματος είναι πολύ δύσκολη στους πρώτους μήνες της ζωής. Αυτό οφείλεται στην ανωριμότητα των νεφρικών σωληναρίων, η οποία μπορεί να ελαττώσει την απόκριση του νεφρού στη φουροσεμίδα. Γι' αυτό το λόγο η εξέταση ^{99m}Tc MAG_3 διενεργείται μετά τον 3^ο μήνα της ζωής. [2,4,6]

Απεικόνιση ουροποιητικού με μαγνητικό συντονισμό (Dynamic contrast-enhanced MR imaging)

Η δυναμική ουρογραφία ενισχυμένης απεικόνισης με μαγνητικό συντονισμό έχει τη δυνατότητα να συνδυάζει τις ανατομικές πληροφορίες, (οι οποίες αναδεικνύονται με εξαιρετική ποιότητα) που προκύπτουν από το υπερηχογράφημα, με τις λειτουργικές πληροφορίες που παρέχει το σπινθηρογράφημα νεφρών. Επίσης, η μέθοδος έχει το πλεονέκτημα της μη έκθεσης του ασθενούς, σε ιοντίζουσα ακτινοβολία. Στα μειονεκτήματα περιλαμβάνονται, αφενός το σημαντικό υψηλότερο κόστος και αφετέρου η απαίτηση για γενική αναισθησία ή καταστολή για να πραγματοποιηθεί αυτή η εξέταση σε βρέφη και μικρά παιδιά. Επιπλέον, οι λειτουργικές πληροφορίες, οι οποίες παρέχονται από την MR ουρογραφία, είναι λιγότερο αξιόπιστες απ' αυτές που παρέχονται από το σπινθηρογράφημα με ^{99m}Tc MAG_3 .

Αντιμετώπιση ΑΠΟΥΣ

Αρχικά, η συντηρητική αντιμετώπιση (χημειο-προφύλαξη) μπορεί να αποτελέσει την πρώτη θεραπευτική προσέγγιση, όταν διαφορική λειτουργικότητα του

νεφρού με ΑΠΟΥΣ υπερβαίνει το 40%. Στην πράξη, τα νεφρά με καλά διατηρημένη λειτουργία, συνήθως έχουν ΠΟΔ πυέλου μικρότερη από 20 χιλιοστά. [10]

Οι ενδείξεις για χειρουργική επέμβαση (πυελοπλαστική) συνοψίζονται ως εξής:

- Ασθενείς με συμπτωματική ΑΠΟΥΣ, π.χ. πόνος, λοίμωξη, ψηλαφητή νεφρική μάζα.
- Ασυμπτωματικοί ασθενείς με μειωμένη νεφρική λειτουργία (μικρότερη από 35-40%), κατά τη στιγμή της αρχικής αξιολόγησης, ιδιαίτερα εάν η ΠΟΔ της νεφρικής πυέλου υπερβαίνει τα 30 mm.
- Αποτυχία της συντηρητικής αντιμετώπισης με επιδείνωση της νεφρικής λειτουργίας ή αύξηση της διάτασης της πυέλου (η οποία συχνά προηγείται της λειτουργικής επιδείνωσης).
- Ασθενείς με επίμονη ασυμπτωματική ΑΠΟΥΣ, η οποία δεν εμφανίζει στοιχεία βελτίωσης (στον υπέρηχο και στο ^{99m}Tc MAG₃), παρά τη σταθερή νεφρική λειτουργία.

Σε περιπτώσεις αμφοτερόπλευρης ΑΠΟΥΣ (ασυνήθης κατάσταση), η αντιμετώπιση περιλαμβάνει χειρουργική επέμβαση στο νεφρό με τη μεγαλύτερη πυελοκαλυκτική διάταση και παρακολούθηση του άλλου.

Η πυελοπλαστική μπορεί να επιτελεστεί, τόσο ανοικτά, όσο και λαπαροσκοπικά. [11] Ανεξάρτητα, όμως της χειρουργικής προσπέλασης, η Anderson-Hynes επέμβαση είναι η τεχνική εκλογής σε ασθενείς με ΑΠΟΥΣ, η οποία είναι επιτυχής σε ποσοστό >96% των ασθενών. [12]

Στις περιπτώσεις που η νεφρική λειτουργία παραμένει <10%, όπως αυτή ελέγχεται με το DMSA σπινθηρογράφημα, η νεφρεκτομή του πάσχοντος νεφρού αποτελεί τη μοναδική επιλογή.

Μετεγχειρητικά, βελτίωση της υδρονέφρωσης, συνήθως, παρατηρείται με τον υπερηχογραφικό έλεγχο μετά 6-12 μήνες. Σε μεγάλες, όμως, προεγχειρητικές διατάσεις της πυέλου μπορεί να απαιτείται πολύ μεγαλύτερο χρονικό διάστημα για να παρατηρηθεί βελτίωση, καθώς μετά από επιτυχημένη πυελοπλαστική, η ύπαρξη σημαντικής μετεγχειρητικής διάτασης μπορεί να παραμένει για μεγάλο χρονικό διάστημα. [13]

Βιβλιογραφία

1. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
2. Thomas DFM. «Upper tract obstruction». In: Thomas DFM, Duffy GP, Rickwood MK A editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 73-92.
3. Puri P, Chertin B. «Upper urinary tract obstructions». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold; 2003, p. 817-30.
4. Jayanthi VR, Koff SA. «Upper tract dilatation». In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE editors. *Paediatric Surgery and Urology: Long Term Outcomes*. Cambridge: Cambridge University Press, 2006: 533–53.
5. Rosen S, Peters CA, Chevalier RL, Huang WY. The kidney in congenital ureteropelvic junction obstruction: a spectrum from normal to nephrectomy. *J Urol* 2008;179:1257-63.
6. Anderson GE. «Urinary Tract Obstruction». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 871-86.
7. Dhillon HK. Prenatally diagnosed hydronephrosis: the Great Ormond Street experience. *Br J Urol* 1998; 81: 39–44.
8. Tyler Christensen, Douglas E. Coplen. «Ureteral obstruction and malformations». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 703-15.
9. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
10. Koff SA, Campbell K. Nonoperative management of unilateral neonatal hydronephrosis. *J Urol* 1992;148:525-31.
11. Canes D, Berger A, Gettman MT, Desai MM. Minimally invasive approaches to ureteropelvic junction obstruction. *Urol Clin North Am* 2008;35:425-39.
12. Gallo F, Schenone M, Giberti C. Ureteropelvic junction obstruction: which is the best treatment today? *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2009;19:657-62.
13. Boubaker A, Prior JO, Meyrat B et al. Unilateral ureteropelvic junction obstruction in children: long term follow up after unilateral pyeloplasty. *J Urol* 2003; 170: 575–79.

β) Μεγαουρητήρας

Μεγαουρητήρας ονομάζεται κάθε διάταση του ουρητήρα, του οποίου η διάμετρος είναι >10 mm.

Η ταξινόμηση του μεγαουρητήρα περιλαμβάνει 4 κατηγορίες:

1. Μεγαουρητήρας χωρίς παλινδρόμηση με απόφραξη (Αποφρακτικός μεγαουρητήρας). Οι περισσότερες περιπτώσεις οφείλονται σε πρωτοπαθή απόφραξη της κυστεοουρητηρικής συμβολής (ΑΚΟΥΣ), ενώ σε λίγες περιπτώσεις, αυτή μπορεί να είναι δευτεροπαθής από εξωγενή πίεση (π.χ. όγκο, ίνωση).
2. Μεγαουρητήρας με παλινδρόμηση χωρίς απόφραξη (παλινδρόμηση των ούρων στον ουρητήρα με επιστροφή στην ουροδόχο κύστη). Στην κατηγορία αυτή εμπίπτει η μεγάλου βαθμού ΚΟΠ (κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση).
3. Μεγαουρητήρας με παλινδρόμηση και απόφραξη (παλινδρόμηση των ούρων στον ουρητήρα, χωρίς επιστροφή στην ουροδόχο κύστη).
4. Μεγαουρητήρας χωρίς παλινδρόμηση και χωρίς απόφραξη (εξαφάνιση απόφραξης-παραμονή διάτασης ουρητήρα). Η αιτιολογία αυτών των περιπτώσεων είναι συχνά ασαφής, αλλά πιστεύεται ότι πολλές αντιπροσωπεύουν ΑΚΟΥΣ, η οποία στη συνέχεια υποχώρησε από μόνη της, αφήνοντας, όμως, μια υπολειμματική διάταση του ουρητήρα. [1,2]

Απόφραξη κυστεοουρητηρικής συμβολής

Η απόφραξη της κυστεοουρητηρικής συμβολής ΑΚΟΥΣ είναι η 2^η σε συχνότητα αιτία εμβρυϊκής υδρονέφρωσης με ποσοστό 20%. Η διάμετρος του ουρητήρα είναι >10 mm και στις περισσότερες των περιπτώσεων, συνοδεύεται από μεγάλη διάταση του πυελοκαλυκτικού συστήματος.

Η συχνότητα είναι 1/1.500-2.000 γεννήσεις. Εμφανίζεται συχνότερα σε αγόρια (άρρεν/θήλυ= 4/1) και αφορά συχνότερα την αριστερή κυστεοουρητηρική συμβολή (αριστερά/δεξιά= 4/1). Αμφοτερόπλευρη ΑΚΟΥΣ συναντάται στο 10-20% των περιπτώσεων. [3]

Παθοφυσιολογία

Η ΑΚΟΥΣ, συνήθως, χαρακτηρίζεται από πολύ μεγάλη δυσαναλογία στη διάμετρο του τελικού περιφερικού τμήματος του ουρητήρα, που καταλήγει στην ουροδόχο κύστη και του υπόλοιπου ουρητήρα, ο οποίος είναι διεσταλμένος με οφιοειδή πορεία.

Η απόφραξη μπορεί να οφείλεται, είτε στην παρουσία ενός στενωμένου τμήματος του ουρητήρα ποικίλου μήκους, άνωθεν της κυστεοουρητηρικής συμβολής, είτε στην ύπαρξη αδυναμικού τμήματος με φυσιολογική διάμετρο, το οποίο δεν παρουσιάζει περισταλτισμό.

Ιστολογικά το παθολογικό τμήμα του περιφερικού ουρητήρα παρουσιάζει δομικές αλλαγές στη μυϊκή στοιβάδα, ελάττωση ή απουσία των επιμήκων μυϊκών ινών, υπερτροφία των κυκλικών μυϊκών ινών και αύξηση του συνδετικού ιστού. [4]

Διάγνωση

Το εμβρυϊκό US μπορεί να αναδείξει το διατεταμένο ουρητήρα, συνήθως όμως, το αρχικό εύρημα είναι η υδρονέφρωση.

Οι κλινικές εκδηλώσεις της ΑΚΟΥΣ περιλαμβάνουν από ήπια μέχρι πολύ σοβαρή ουρολοίμωξη (πυόνεφρο), κοιλιακό άλγος, κοιλιακή μάζα (σπάνια). Σε όχι λίγες περιπτώσεις, η ΑΚΟΥΣ μπορεί να είναι τυχαίο εύρημα σε απεικονιστικό έλεγχο που διενεργείται για άλλη αιτιολογία.

Απεικονιστικός έλεγχος

Υπερηχογράφημα

Η πρώτη εκτίμηση γίνεται με υπερηχογράφημα, το οποίο μπορεί να αναγνωρίσει το διατεταμένο ουρητήρα και να εκτιμήσει την πυελοκαλυκτική διάταση.

Όταν η διάμετρος του ουρητήρα είναι περίπου 1 cm, η απόφραξη, συνήθως, δεν είναι σημαντικού βαθμού και η λειτουργικότητα του νεφρού είναι καλή. Ακόμα και όταν η διάμετρος του ουρητήρα υπερβαίνει το 1 cm, η νεφρική λειτουργία μπορεί να είναι ακόμα σε φυσιολογικά επίπεδα και ο βαθμός της πυελοκαλυκτικής διάτασης να είναι ήπιος, σε σχέση με την έκταση της διάτασης του ουρητήρα.

Κυστεοουρηθρογραφία

Στις περιπτώσεις μεγαλοουρητήρα πάντα γίνεται κυστεοουρηθρογραφία, κατά την ούρηση (κλασική ή ραδιοϊσοτοπική), για αποκλεισμό της ΚΟΠ.

Ραδιοϊσοτοπικό νεφρόγραμμα

Το σπινθηρογράφημα MAG3 μπορεί να βοηθήσει στη διάγνωση της ΑΚΟΥΣ, αν και τα αποτελέσματα της καμπύλης απέκκρισης του ραδιοφαρμάκου πολύ δύσκολα μπορούν να εκτιμηθούν σε πολύ διατεταμένους ουρητήρες. Η διαφορική λειτουργία των νεφρών με DMSA μπορεί να αποδειχθεί χρησιμότερη πληροφορία στο σχεδιασμό της αντιμετώπισης. [2,5,6]

Θεραπεία

Ο τρόπος αντιμετώπισης της ΑΚΟΥΣ εξαρτάται από τη λειτουργικότητα του νεφρού, την ύπαρξη ή όχι συμπτωματολογίας και την ηλικία του παιδιού, το βαθμό της ουρητηρικής διάτασης

Διαφορική λειτουργικότητα νεφρού μικρότερη των 35% αποτελεί ένδειξη επεμβατικής παρέμβασης.

Συμπτωματικοί ασθενείς με ήπια ή μέτρια ουρολοίμωξη δεν έχουν υποχρεωτικά ένδειξη για χειρουργική επέμβαση, εάν οι άλλες παράμετροι (διαφορική λειτουργία >35%, διάμετρος ουρητήρα 1 cm ή λιγότερο) είναι ευνοϊκές. Αρχικά αυτοί οι ασθενείς μπορεί να αντιμετωπισθούν συντηρητικά, με αντιβιοτική προφύλαξη. Στις περιπτώσεις, όμως, που η ΑΚΟΥΣ περιπλέκεται από υποτροπιάζουσες ή σοβαρές ουρολοιμώξεις, θα πρέπει να αντιμετωπίζεται επεμβατικά. Επεμβατικά θα πρέπει να αντιμετωπίζονται και οι ασθενείς με κοιλιακό άλγος ή σπανιότερα με κοιλιακή μάζα. [1]

Σε ασθενείς ηλικίας μεγαλύτερης του ενός έτους με ένδειξη χειρουργικής παρέμβασης (λειτουργικότητα νεφρού <35%, υποτροπιάζουσες ή σοβαρές ουρολοιμώξεις), η επιλογή της χειρουργικής τεχνικής εξαρτάται από τη διάταση του ουρητήρα. Έτσι, σε ύπαρξη ήπιας διάτασης (διάμετρος 1 cm ή λιγότερο) εκτελείται εκτομή του πάσχοντος τμήματος του ουρητήρα και μετεμφύτευσή του κατά Cohen. Σε αμφοτερόπλευρη εντόπιση ακολουθείται η ίδια τεχνική (αμφοτερόπλευρη Cohen).

Σε ύπαρξη μέτριας ή σοβαρής διάτασης εκτελείται πτύχωση του μεγαουρητήρα κατά Kalicinski και μετεμφύτευση του ουρητήρα κατά Politano–Leadbetter. Για να ελαττωθεί ο κίνδυνος γωνίωσης και απόφραξης του ουρητήρα, κατά τη διάρκεια της πλήρωσης της ουροδόχου κύστης, γίνεται καθήλωση της κύστης στον ψοίτη μυ στην περιοχή της εισόδου του ουρητήρα. Σε αμφοτερόπλευρη εντόπιση, μετεμφυτεύεται ο ένας ουρητήρας κατά Politano–Leadbetter, ενώ ο άλλος παρασκευάζεται και αναστομώνεται στο μετεμφυτευμένο ουρητήρα (ουρητηρο-ουρητηροστομία) [4,5]

Σε ασθενείς ηλικίας μικρότερης του ενός έτους με ένδειξη χειρουργικής παρέμβασης, λόγω του σχετικά μικρού μεγέθους της ουροδόχου κύστης, σε σχέση με τους διατεταμένους ουρητήρες, η μετεμφύτευση ουρητήρων έχει μεγάλο ποσοστό αποτυχίας και γι' αυτόν το λόγο δεν προτείνεται. Εναλλακτικά, διαστέλλεται το ουρητηρικό στόμιο και εισάγεται ειδικός καθετήρας διπλού j (JJ stent). Η τεχνική αυτή μπορεί να γίνει με κυστεοσκόπηση ή ανοικτά. Ύστερα από αναμονή χρονικού διαστήματος, που το παιδί θα φτάνει στην ηλικία του ενός έτους, ακολουθεί η χειρουργική διόρθωση με μετεμφύτευση του ουρητήρα. [5]

Βιβλιογραφία

1. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
2. Mouriquand PDE. «Megaureters». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 555-64.
3. Tyler Christensen, Douglas E. Coplen. «Ureteral obstruction and malformations». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 703-15.
4. Jayanthi VR, Koff SA. «Upper tract dilation». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 533-39.
5. Anderson GE. «Urinary Tract Obstruction». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 871-86.

4. Διπλασιασμός ανώτερου ουροποιητικού - Έκτοπος ουρητήρας - Ουρητηροκήλη

A. Διπλασιασμός ανώτερου ουροποιητικού

Το διπλό σύστημα αποτελεί μια συχνή συγγενή ανωμαλία του ουροποιητικού. Υπάρχει περίπου στο 0,2-1% του γενικού πληθυσμού και ανακαλύπτεται στο 8-12% των παιδιών, τα οποία διερευνούνται για λοίμωξη του ουροποιητικού συστήματος.

Σε περίπου 40% των περιπτώσεων ο διπλασιασμός είναι αμφοτερόπλευρος. Η ανωμαλία μεταδίδεται με αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα, με ατελή διεισδυτικότητα, έτσι ώστε η συχνότητα, μεταξύ των μελών των πασχόντων μίας οικογένειας, να είναι της τάξης του 8%. [1]

Ο διπλασιασμός μπορεί να είναι ατελής ή πλήρης. Η μεγάλη πλειοψηφία των διπλασιασμών είναι ατελής, με συμβολή των δύο ουρητήρων σε κάποιο σημείο, πάνω από την εκβολή του κοινού περιφερικού ουρητήρα. Αυτές οι μορφές των διπλασιασμών, σπάνια, οδηγούν σε κλινικά προβλήματα. [2]

Σε αντίθεση, ο πλήρης διπλασιασμός έχει, συχνά, κλινική σημασία από την άποψη των συμπτωμάτων, της νεφρικής λειτουργίας ή και των δύο. Ωστόσο, ο πλήρης διπλασιασμός είναι πολύ σπανιότερος, με συχνότητα μικρότερη από 0,1%, η πλειοψηφία των οποίων είναι κορίτσια. Η συμπτωματολογία εμφανίζεται, σχεδόν πάντα, κατά την παιδική ηλικία, με περίπου το 50% των ασθενών να ανιχνεύονται με προγεννητικό υπερηχογράφημα. Αμφοτερόπλευρος πλήρης διπλασιασμός παρατηρείται περίπου στο 25% των περιπτώσεων. Σε μεγάλη αναλογία, ο πλήρης διπλασιασμός συνδυάζεται με έκτοπη εκβολή ουρητήρων, ουρητηροκήλη, ΚΟΠ, και στένωση της πυελοουρητηρικής συμβολής (ΣΠΟΥΣ). Θα πρέπει να διευκρινιστεί, ότι τόσο η ουρητηροκήλη, όσο και ο έκτοπος ουρητήρας μπορεί να υπάρχουν και χωρίς διπλασιασμό του ανωτέρου ουροποιητικού. [3]

Ένα διπλό σύστημα μπορεί να αποτελείται από:

1. Διπλό πυελοκαλυκτικό σύστημα με μονήρη ουρητήρα (δισχιδής πύελος).
2. Διπλό πυελοκαλυκτικό σύστημα με δύο ουρητήρες που εκβάλλουν με κοινό στόμιο δίκην Y ή V (δισχιδής ουρητήρας, ατελής διπλασιασμός).
3. Διπλό πυελοκαλυκτικό σύστημα με δύο ουρητήρες που εκβάλλουν με ξεχωριστά στόμια (πλήρης διπλασιασμός).

Εμβρυολογία

Η ουρητηρική καταβολή εμφανίζεται, την 4η εμβρυϊκή εβδομάδα, από το μεσонеφρικό πόρο (Wolffian duct) και επεκτείνεται μέχρι το μετανεφρικό βλάστημα (ιστό), μια περιοχή αδιαφοροποίητου μεσεγχύματος. Η ουρητηρική καταβολή θα σχηματίσει όλο το αποχετευτικό τμήμα του νεφρού (ουρητήρα-πύελο-κάλυκες), ενώ το μετανεφρικό βλάστημα θα σχηματίσει τη μυελώδη και φλοιώδη μοίρα του νεφρού.

Το κεντρικό τμήμα της ουρητηρικής καταβολής αποχωρίζεται από το μεσонеφρικό πόρο και ενσωματώνεται στην αναπτυσσόμενη ουροδόχο κύστη, με το ουρητηρικό στόμιο να τοποθετείται στη φυσιολογική θέση, άνω και πλάγια στο κυστικό τρίγωνο. Το πιο ακραίο τμήμα του μεσонеφρικού πόρου ενσωματώνεται στο κάτω και μέσο τμήμα του αυχένα της κύστης. Απ' αυτό στο αρσενικό έμβρυο, αναπτύσσεται η σπερματοδόχος κύστη, ο σπερματικός πόρος και η επιδιδυμίδα. Στο θηλυκό έμβρυο, σχηματίζει τον πόρο του Gartner, ο οποίος βρίσκεται ανάμεσα στον κόλπο και την ουρήθρα. [4]

Παθοφυσιολογία

Στις περιπτώσεις **πλήρους διπλασιασμού** του ουρητήρα, μετά την εμφάνιση της πρώτης ουρητηρικής καταβολής (01) από το μεσонеφρικό πόρο (B), εμφανίζεται και δεύτερη ουρητηρική καταβολή (02), η οποία εκφύεται από υψηλότερη θέση.

Ο πρώτος σε σειρά εμφάνισης ουρητήρας (01), που εκφύεται από χαμηλότερη θέση από την ουρητηρική καταβολή, θα αποχετεύσει το κάτω τμήμα του νεφρού (κάτω πόλο). Αυτός θα ενσωματωθεί στην ουροδόχο κύστη, νωρίτερα από το φυσιολογικό και ως εκ τούτου, το ενδοκυστικό τμήμα του θα βρίσκεται σε πιο πλάγια από τη φυσιολογική θέση και η εκβολή του θα έχει υψηλότερη θέση, σε σχέση με την εκβολή του δεύτερου ουρητήρα (κεφαλικά 02). Αυτό έχει ως αποτέλεσμα, το ενδοκυστικό του τμήμα να έχει βραχεία υποβλεννογόνια πορεία, να μην υποστηρίζεται επαρκώς από το κυστικό τρίγωνο και γι' αυτό να παρουσιάζει τάση για ΚΟΠ.

Ο δεύτερος σε σειρά εμφάνισης ουρητήρας (02), που εκφύεται από την ουρητηρική καταβολή σε υψηλότερη θέση, θα αποχετεύσει το άνω τμήμα του νεφρού (άνω πόλος). Αυτός θα καθυστερήσει, λόγω θέσης, να αποχωρισθεί από το μεσонеφρικό πόρο για να ενσωματωθεί στην ουροδόχο κύστη και η εκβολή του θα έχει χαμηλότερη θέση από την εκβολή του πρώτου ουρητήρα (ουριαία 01). Αυτό έχει

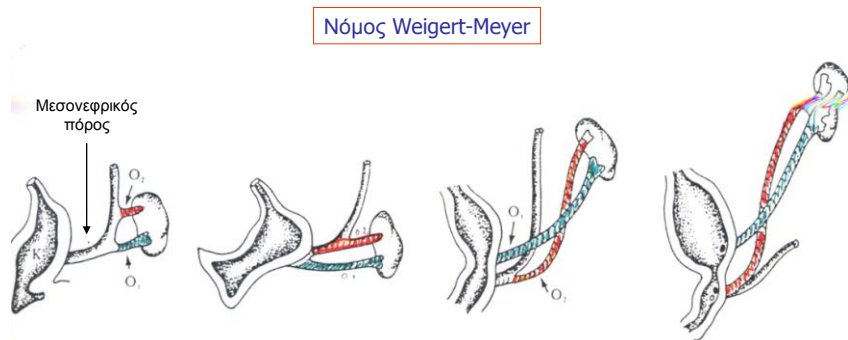
ως αποτέλεσμα μακρά ενδοκυστική πορεία, έκτοπη εκβολή στομίου χαμηλά στο τρίγωνο ή εκτός αυτού, και ως εκ τούτου παρουσιάζει τάση για απόφραξη.

Έτσι, ερμηνεύεται το ανατομικό παράδοξο της διασταύρωσης των δύο ουρητήρων (Νόμος Weigert-Meyer). Ο ουρητήρας του άνω πόλου (2^η καταβολή) εκβάλλει σε χαμηλότερη θέση (ουριαία), ενώ ο ουρητήρας του κάτω πόλου (1^η καταβολή) εκβάλλει σε υψηλότερη θέση (κεφαλικά).

Όταν η 2^η καταβολή εμφανιστεί σε σύντομο χρονικό διάστημα, σε σχέση με την εμφάνιση της 1^η καταβολής, το ουρητηρικό στόμιο θα είναι μέσα στο κυστικό τρίγωνο και ο νεφρός θα είναι φυσιολογικός.

Αντίθετα, όσο περισσότερο καθυστερεί η εμφάνιση της 2^{ης} καταβολής, τόσο πιο έκτοπο θα είναι το ουρητηρικό στόμιο, τόσο πιο διατεταμένος και με οφιοειδή πορεία θα είναι ο ουρητήρας και τόσο πιο δυσπλαστικός θα είναι ο νεφρός. [4,5] (Σχήμα 1)

Σχήμα 1: Εμβρυολογική καταβολή του διπλασιασμού



Ο **ατελής διπλασιασμός** οφείλεται στην πρώιμη διακλάδωση, την οποία παρουσιάζει η μοναδική ουρητηρική καταβολή. Ανάλογα με τη χρονική περίοδο που αυτή λαμβάνει χώρα, είναι και το ύψος, σύμφωνα με το οποίο τα δύο ουρητηρικά στελέχη συνενώνονται (ή αντίθετα διχάζονται). Πολύ πρώιμη διακλάδωση έχει ως αποτέλεσμα, οι δύο ουρητήρες να εκβάλλουν σε κοινό στόμιο (δισχιδής σαν V), ενώ

αντίθετα καθυστερημένη διακλάδωση έχει ως αποτέλεσμα ψηλό διχασμό με κοινό περιφερικό ουρητήρα και κοινό στόμιο (δισχιδής σαν Υ).

1. Διπλό πυελοκαλυκικό σύστημα με μονήρη ουρητήρα (δισχιδής πύελος)

Η δισχιδής νεφρική πύελος δεν θεωρείται ανωμαλία, αλλά απλή παραλλαγή της πύελου. Απαντάται στο 10% του γενικού πληθυσμού και είναι άνευ κλινικής σημασίας.

Η δισχιδής νεφρική πύελος προκύπτει κατά τη φάση της διακλάδωσης της ουρητηρικής θηλής σε μείζονες κάλυκες, κατά την οποία συμπεριλαμβάνει και τη νεφρική πύελο. (Σχήμα 2)

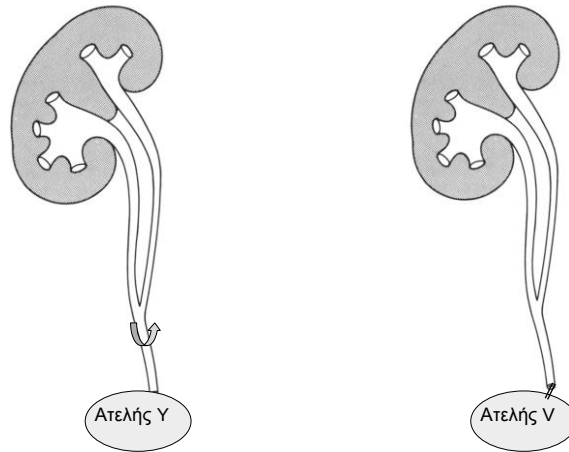
Σχήμα 2: Δισχιδής πύελος



2. Διπλό πυελοκαλυκικό σύστημα με δύο ουρητήρες που εκβάλλουν με κοινό στόμιο δίκην Υ ή V (δισχιδής ουρητήρας, ατελής διπλασιασμός).

Όπως προαναφέρθηκε, ο δισχιδής ουρητήρας οφείλεται στην πρόιμη διακλάδωση, την οποία παρουσιάζει η μοναδική ουρητηρική καταβολή και ανάλογα με τη χρονική περίοδο που αυτή γίνει, λαμβάνει μορφή Υ ή V. (Σχήμα 3)

Σχήμα 3: Δισχιδής ουρητήρας, ατελής διπλασιασμός (ατελής Y και V)



Κλινική εικόνα

Δισχιδής ουρητήρας μορφής Y

Εάν ο διχασμός του ουρητήρα είναι ψηλά, κοντά στην πύελο (πολύ καθυστερημένη διακλάδωση της ουρητηρικής καταβολής), δεν εμφανίζει κλινική σημειολογία και ανακαλύπτεται τυχαία, σε έλεγχο για άλλη αιτιολογία.

Εάν ο διχασμός του ουρητήρα είναι χαμηλά, κοντά στην ουροδόχο κύστη (μικρή καθυστέρηση της διακλάδωσης της ουρητηρικής καταβολής), μπορούν να εμφανιστούν κολικοειδή άλγη και επεισόδια ουρολοίμωξης. Η κλινική σημειολογία οφείλεται σε ουρητηρο-ουρητηρική παλινδόμηση (φαινόμενο yo-yo). Καθώς ο ένας ουρητήρας κενώνεται, ο δεύτερος δέχεται το περισταλτικό κύμα του πρώτου και διατείνεται. [2,5]

Δισχιδής ουρητήρας μορφής V

Το κοινό στόμιο μπορεί, είτε να βρίσκεται προς τα πλάγια, έχοντας παθολογική μορφή, με συνέπεια την ανάπτυξη ΚΟΠ, είτε να είναι στενωμένο και να δημιουργεί απόφραξη.

Θεραπεία

Αν και η μεγάλη πλειοψηφία των παιδιών με αυτή τη διαταραχή είναι ασυμπτωματική και δεν χρήζει κάποιας ειδικής θεραπείας, στις περιπτώσεις που αναπτύσσεται κλινική σημειολογία, ενδείκνυται η χειρουργική διόρθωση.

Στο δισχιδή ουρητήρα μορφής Υ, ο οποίος παρουσιάζει υποτροπιάζοντα κοιλιακά άλγη ή επεισόδια ουρολοίμωξης, η χειρουργική αντιμετώπιση συνίσταται στη μετατροπή του δισχιδούς ουρητήρα σε δισχιδή πύελο. Αυτό επιτυγχάνεται:

- i. Με διατήρηση του κεφαλικού ουρητήρα και εκτομή του ουριαίου ουρητήρα από το ύψος της διακλάδωσης, μέχρι λίγο πιο κάτω από την πύελο του. Ακολουθεί τελικό-πλάγια αναστόμωση του κεντρικού κολοβώματος του ουριαίου ουρητήρα στον κεφαλικό ουρητήρα, στο ύψος της πύελου (διαπυελική αναστόμωση τύπου 1)
- ii. Με διατήρηση του ουριαίου ουρητήρα και εκτομή του κεφαλικού ουρητήρα, ακολουθώντας την ανωτέρω ανάλογη διαδικασία (διαπυελική αναστόμωση τύπου 2)

Στο δισχιδή ουρητήρα μορφής V που παρουσιάζει ΚΟΠ ή απόφραξη, γίνεται μετεμφύτευση των ουρητήρων “en bloc”, λόγω της κοινής αιμάτωσης που έχουν. [2,5]

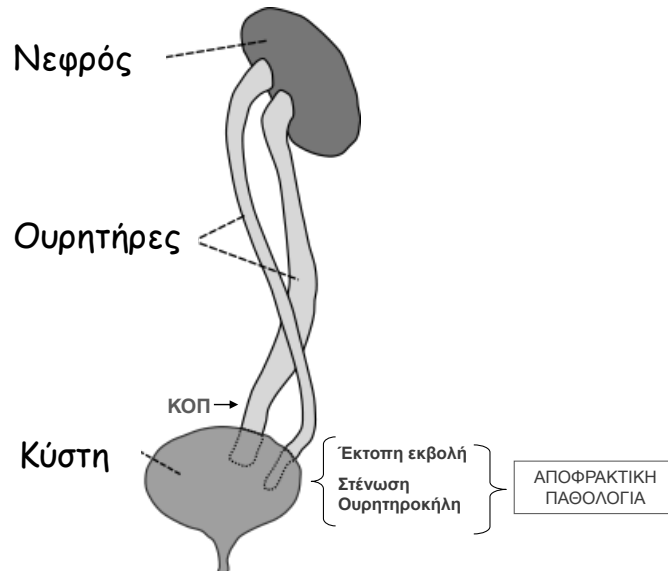
3. Διπλό πυελοκαλυκτικό σύστημα με δύο ουρητήρες που εκβάλλουν με ξεχωριστά στόμια (πλήρης διπλασιασμός)

Ο πλήρης διπλασιασμός εμφανίζεται με συχνότητα μικρότερη από 0,1%, και προσβάλλει, κυρίως, τα κορίτσια (κορίτσια/αγόρια: 4-5/1). Οφείλεται στην εμφάνιση δύο ουρητηρικών καταβολών και κατά κανόνα, όσο πιο αργότερα εμφανιστεί η 2^η καταβολή, τόσο πιο έκτοπο θα είναι το ουρητηρικό στόμιο. Σύμφωνα με τους Mackie & Stephens, όσο μακρύτερα της αναμενόμενης φυσιολογικής θέσης βρίσκεται η εκβολή ενός ουρητήρα, τόσο περισσότερο αναμένεται να είναι δυσπλαστικό και το τμήμα που αποχετεύει.

Ο ουρητήρας του άνω ημιμορίου θα έχει μακρά πορεία και έκτοπη εκβολή πάνω ή κάτω από το σφιγκτήρα (προδιάθεση για αποφρακτική παθολογία-ουρητηροκήλη, απόφραξη).

Ο ουρητήρας του κάτω ημιμορίου του νεφρού θα χαρακτηρίζεται από πολύ βραχεία ενδοκυστική πορεία και πλάγια έκτοπη θέση (προδιάθεση για ΚΟΠ). [4,5,6] (Σχήμα 4)

Σχήμα 4: Ο ουρητήρας του άνω ημιμορίου προδιάθεση για απόφραξη
Ο ουρητήρας του κάτω ημιμορίου προδιάθεση για ΚΟΠ



Κλινική εικόνα

Η κλινική εικόνα, με την οποία εκδηλώνεται ο πλήρης διπλασιασμός, ποικίλλει και εξαρτάται, κυρίως, από τη σοβαρότητα εκτοπίας του ουρητήρα, την παρουσία ή μη ουρητηροκήλης και του φύλου. Έτσι, τα παιδιά με πλήρη διπλασιασμό μπορεί να είναι ασυμπτωματικά, να εμφανίζουν ουρολοιμώξεις, να πάσχουν από ΚΟΠ, να έχουν διάταση των ουρητήρων, υδρονέφρωση, αιματουρία, λιθίαση και υποτροπιάζον κοιλιακό άλγος. Στα κορίτσια μπορεί να συσχετίζεται με συνεχή διαρροή ούρων, ενώ στα αγόρια με επεισόδια επιδιδυμίτιδας.

Το συνδεδεμένο με το διπλασιασμό ημιμόριο του νεφρού (άνω ή κάτω πόλος) μπορεί να είναι από φυσιολογικό μέχρι δυσπλαστικό, διάφορης βαρύτητας κατάσταση που αποτελεί και την πλειονότητα των περιπτώσεων. [7]

Απεικονιστικός έλεγχος

Η διαγνωστική προσέγγιση των διπλασιασμών περιλαμβάνει:

- Υπερηχογράφημα,
- Στατικό σπινθηρογράφημα DMSA,

- Κυστεοουρηθρογραφία κατά την ούρηση,
- Ενδοφλέβια ουρογραφία,
- Κυστεοσκόπηση,
- Ουρογραφία με μαγνητικό συντονισμό (MRI).

Υπερηχογράφημα

Το υπερηχογράφημα αποτελεί την εξέταση πρώτης επιλογής, με την οποία μετράται η πιθανή διάταση του άνω ή κάτω πόλου του πυελοκαλυκτικού συστήματος του δίπολου νεφρού.

Διάταση που περιορίζεται μόνο στον κάτω πόλο, μπορεί να οφείλεται σε:

- Κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση. Σε αυτήν την κατάσταση, είναι, επίσης, δυνατό να αναδειχτεί και η πιθανή διάταση του ουρητήρα στην περιοχή πίσω από την ουροδόχο κύστη.
- Πυελοουρητηρική απόφραξη (ΣΠΟΥΣ). Η ΣΠΟΥΣ σε διπλασιασμό αφορά, σχεδόν πάντα, τον κάτω πόλο.

Διάταση που περιορίζεται μόνο στον άνω πόλο, μπορεί να οφείλεται σε:

- Ουρητηροκήλη. Σε τέτοιες περιπτώσεις, η ουρητηροκήλη απεικονίζεται εντός της ουροδόχου κύστης.
- Εκτοπία ουρητήρα. Κατά κανόνα, η διάταση του περιφερικού ουρητήρα μπορεί να απεικονιστεί πίσω από την ουροδόχο κύστη. Σε μερικά κορίτσια με εκτοπία κάτω από το σφιγκτήρα, ο άνω πόλος δεν παρουσιάζει υδρονέφρωση, αλλά είναι μικρός και δυσπλαστικός, με συνέπεια να είναι δύσκολη ή αδύνατη η ανάδειξη του διπλασιασμού με υπερηχογράφημα («κρυφός διπλασιασμός»).

Διάταση που αφορά και τους δύο πόλους (άνω και κάτω), σχεδόν πάντα, οφείλεται σε ουρητηροκήλες.

Σπινθηρογράφημα DMSA

Το σπινθηρογράφημα DMSA (διμερκαπτοηλεκτρικό οξύ) αποτελεί απαραίτητη εξέταση στη διερεύνηση του διπλασιασμού, καθώς εκτιμά τη λειτουργικότητα κάθε ημιμορίου (άνω και κάτω πόλου) του νεφρού, διαδραματίζοντας αποφασιστικό ρόλο στην επιλογή της χειρουργικής αντιμετώπισης.

Κυστεοουρηθρογραφία κατά την ούρηση

Η κυστεοουρηθρογραφία κατά την ούρηση αποτελεί ουσιαστική εξέταση για την ανάδειξη της παρουσίας ΚΟΠ. Η ΚΟΠ στον πλήρη διπλασιασμό, σχεδόν πάντα, αφορά τον ουρητήρα του κάτω πόλου. Ύπαρξη ΚΟΠ και στους δύο ουρητήρες του άνω και κάτω πόλου του νεφρού, συνήθως, είναι ενδεικτική ύπαρξης ατελούς διπλασιασμού.

Ενδοφλέβια ουρογραφία

Η ενδοφλέβια ουρογραφία μπορεί να διαδραματίζει ρόλο στην αξιολόγηση ενός διπλασιασμού, ιδιαίτερα, όσον αφορά την ανίχνευση του «κρυφού διπλασιασμού».

Τα ακτινολογικά ευρήματα περιλαμβάνουν:

Την εικόνα «μαραμένου κρίνου», η οποία οφείλεται στη μη σκιαγράφιση του διατεταμένου άνω καλυκικού συστήματος, του μη λειτουργικού άνω πόλου του νεφρού και την προς τα κάτω μετατόπιση που προκαλεί στους σκιαγραφούμενους κατώτερους κάλυκες του λειτουργικού κάτω πόλου.

Κυστεοσκόπηση

Η κυστεοσκόπηση στα παιδιά γίνεται υπό αναισθησία. Αυτή, συνήθως, συνιστάται για την αξιολόγηση της ουρητηροκλήλης, προκειμένου να καθοριστεί, εάν η βλάβη είναι ή όχι έκτοπη. Σε κορίτσια με έκτοπο ουρητήρα κάτω από το σφιγκτήρα, το έκτοπο ουρητηρικό στόμιο εντοπίζεται, ακριβώς, κάτω από τον αυχένα της ουροδόχου κύστης. Επίσης, η εξέταση μπορεί να αποκαλύψει ένα έκτοπο στόμιο πάνω από το σφιγκτήρα. Πρέπει να τονιστεί, ότι η αδυναμία της εντόπισης ενός έκτοπου στομίου (γεγονός που δεν είναι ασυνήθιστο), με κανένα τρόπο δεν αποκλείει αυτή τη διάγνωση.

Ουρογραφία με μαγνητικό συντονισμό (MR urography)

Η ουρογραφία με μαγνητικό συντονισμό έχει τη δυνατότητα να διευκρινίσει με ακρίβεια την ανατομία και να παρέχει λειτουργικές πληροφορίες, χωρίς έκθεση σε ακτινοβολία. Είναι πολύ χρήσιμη στη μελέτη σύνθετων και ασαφών μορφών διπλασιασμού. Το κύριο μειονέκτημα είναι η απαίτηση για γενική αναισθησία ή καταστολή στα παιδιά. [8,9]

Θεραπεία

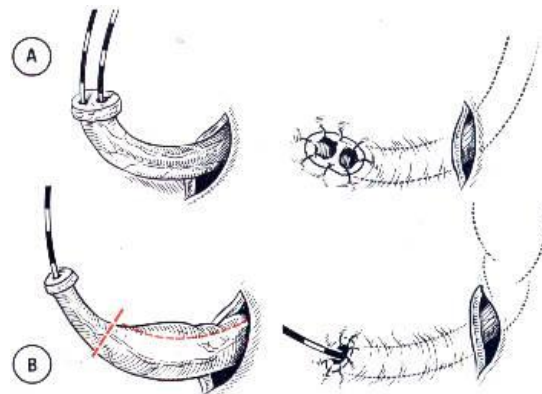
Η αντιμετώπιση των διπλών συστημάτων εξαρτάται από:

- την κλινική κατάσταση και την ηλικία του παιδιού,
- τη λειτουργικότητα του νεφρού (άνω-κάτω πόλου),
- τη θέση του έκτοπου ουρηθρικού στομίου,
- την ύπαρξη, το μέγεθος και το είδος ουρητηροκήλης (ενδοκυστική-εξωκυστική),
- το βαθμό διάτασης του ουρητήρα,
- την ύπαρξη ΚΟΠ.

Η χειρουργική προσέγγιση περιλαμβάνει, ανάλογα με τα ως άνω προαναφερθέντα, μία λύση ή συνδυασμό των κατωτέρω:

- ημινεφρεκτομή (μη λειτουργικού άνω ή κάτω πόλου),
- μετεμφύτευση ουρητήρα/-ων,
- εκτομή ή ενδοσκοπική διατομή ουρητηροκήλης. [10,11] (Σχήμα 5)

Σχήμα 5. Α.) μετεμφύτευση ουρητήρων en block, Β) μετεμφύτευση ουρητήρα



B. Έκτοπος ουρητήρας

Ο έκτοπος ουρητήρας μπορεί να συνυπάρχει, είτε με διπλασιασμό, είτε με απλό σύστημα (μονό, ένα νεφρό, ένα πυελοκαλυκτικό σύστημα, ένα ουρητήρα). Σε διπλασιασμό, ο έκτοπος ουρητήρας αφορά, κυρίως, τον άνω πόλο και εκβάλλει ουριαία (χαμηλότερη θέση), σε σχέση με τον ουρητήρα του κάτω πόλου που εκβάλλει κεφαλικά (υψηλότερη θέση)

Εμβρυολογία

Ο έκτοπος ουρητήρας οφείλεται σε διαταραχή του τελικού (ουριαίου) τμήματος του μεσонеφρικού πόρου του Wolff. Κατά συνέπεια, το έκτοπο ουρητηρικό στόμιο θα πρέπει να αναζητηθεί σε στοιχεία, τα οποία προέρχονται από το μεσонеφρικό πόρο του Wolff. Στα κορίτσια, ο μεσонеφρικός πόρος του Wolff υποστρέφεται, αφήνοντας ένα υπόλειμμα, τον πόρο του Gartner. Ο πόρος βρίσκεται εντός του μυϊκού τοιχώματος της μήτρας και εκτείνεται από το εσωτερικό του τραχήλου της μήτρας, μέχρι τον παρθενικό υμένα. [5]

Συχνότητα

Ο έκτοπος ουρητήρας έχει συχνότητα 1/10.000–40.000 τοκετούς και υπάρχει σε μεγαλύτερη αναλογία στα κορίτσια (Θήλυ/άρρεν= 6/1). Σε ποσοστό 10% έκτοπος ουρητήρας εντοπίζεται αμφοτερόπλευρα.

Στα κορίτσια σε ποσοστό 80%, η εκτοπία συνυπάρχει με διπλό σύστημα, ενώ στα αγόρια, η εκτοπία σε μεγαλύτερο ποσοστό συνυπάρχει με απλό σύστημα.

Εντόπιση

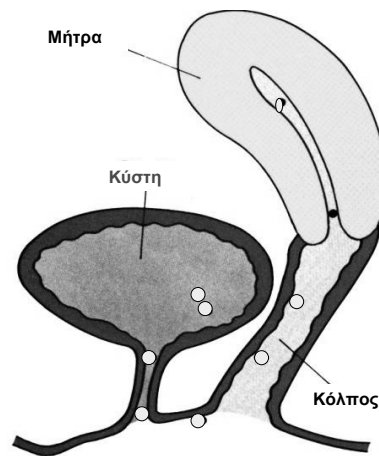
Η εντόπιση του έκτοπου στομίου εξαρτάται από το φύλο.

Εκτοπία στα κορίτσια

Το έκτοπο στόμιο μπορεί να βρεθεί κατά μήκος του πόρου του Gartner. Έτσι, αυτό μπορεί να εντοπίζεται:

- στον αυχένα της κύστης/ουρήθρα (35%),
- στον πρόδομο (30%),
- στον κόλπο (25%),
- στη μήτρα (5%). (Σχήμα 6) [4]

Σχήμα 6. Θέσεις έκτοπης εκβολής στα κορίτσια (κουκίδες)

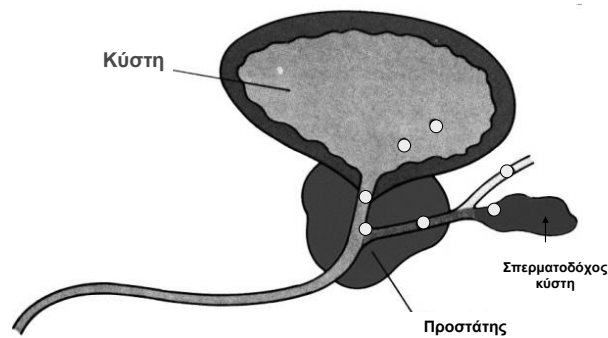


Εκτοπία στα αγόρια

Το έκτοπο στόμιο μπορεί να βρεθεί κατά μήκος των δομών του μεσονεφρικού πόρου του Wolff. Έτσι, αυτό μπορεί να εντοπίζεται:

- στον αυχένα/προστατική ουρήθρα (48%),
- στη σπερματοδόχο κύστη (40%),
- στον εκσπερματικό πόρο (8%),
- στο σπερματικό πόρο (3%),
- στην επιδιδυμίδα (0,5 %). (Σχήμα7)

Σχήμα 7. Θέσεις έκτοπης εκβολής στα αγόρια (κουκίδες)



Κλινική εικόνα

Κορίτσια

Εάν το έκτοπο στόμιο βρίσκεται πάνω από τον ουρηθρικό σφιγκτήρα, λόγω των αποφρακτικών φαινομένων, υπάρχει στάση των ούρων και ανάπτυξη ουρολοιμώξεων.

Εάν το έκτοπο στόμιο βρίσκεται κάτω από τον ουρηθρικό σφιγκτήρα (πρόδομο, κόλπο, μήτρα), εμφανίζεται ακράτεια των ούρων. Η ακράτεια συνυπάρχει μαζί με φυσιολογική ούρηση (ελεγχόμενη). Η ακράτεια δεν είναι πάντα συνεχής, αλλά εξαρτάται από τη λειτουργικότητα του σύστοιχου νεφρικού παρεγχύματος. [5, 12]

Αγόρια

Το έκτοπο στόμιο στα αγόρια βρίσκεται πάνω από τον ουρηθρικό σφιγκτήρα, διότι σύμφωνα με τα εμβρυολογικά δεδομένα, ο έκτοπος ουρητήρας καταλήγει σε κάποιο σημείο των δομών που δημιουργούνται από το μεσονεφρικό πόρο του Wolff. Γι' αυτόν το λόγο, τα αγόρια σε αντίθεση με τα κορίτσια δεν εμφανίζουν ακράτεια ούρων. Αν υπάρχει ακράτεια, αυτή θα οφείλεται σε νευρομυϊκή βλάβη της ουροδόχου κύστης. [13]

Έτσι, τα αγόρια εμφανίζουν ουρολοιμώξεις, λαγόνιο άλγος, επεισόδια επιδιδυμίτιδας, όταν ο ουρητήρας καταλήγει πλησίον της επιδιδυμίδας.

Διάγνωση

Η διαγνωστική προσέγγιση του έκτοπου ουρητήρα βασίζεται στον απεικονιστικό έλεγχο (όπως στους διπλασιασμούς). Ιδιαίτερο ρόλο στην εντόπιση της εκβολής του έκτοπου ουρητήρα παίζει ο μαγνητικός συντονισμός (MRI) και η ενδοσκοπική κυστεοσκόπηση με συμπληρωματική κολποσκόπηση, στα κορίτσια.

Στα διπλά συστήματα ο έκτοπος ουρητήρας, συνήθως, είναι ο ουριαίος και αποχετεύει τον άνω πόλο.

Θεραπεία

Η χειρουργική αντιμετώπιση εξαρτάται από το εάν η εκτοπία αφορά απλό ή διπλό σύστημα και από τη λειτουργικότητα του συνδεδεμένου με αυτή νεφρού ή τμήματος νεφρού (επί διπλασιασμού).

Όταν το τμήμα του νεφρού ή ο νεφρός παρουσιάζει καλή λειτουργικότητα, γίνεται μετεμφύτευση του έκτοπου ουρητήρα με εξωκυστική προσπέλαση (τεχνική Lich–Gregoir), σε συνδυασμό με πλαστική κατά Hendren.

Όταν το τμήμα του νεφρού ή ο νεφρός δεν παρουσιάζει λειτουργικότητα (το συχνότερο), εκτελείται αντίστοιχα νεφρεκτομή ή ημινεφρεκτομή (συνήθως του άνω πόλου) και υφολική εκτομή του έκτοπου ουρητήρα. [12]

Γ. Ουρητηροκήλη

Η ουρητηροκήλη αποτελεί κυστική διάταση του τελικού άκρου του ουρητήρα (ενδοκυστική υποβλεννογόνια μοίρα).

Εμβρυολογία

Ο σχηματισμός της ουροτηροκήλης θεωρείται, ότι οφείλεται σε παράταση της παραμονής της μεμβράνης Chwalla, στο ουρητηρικό στόμιο. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την κατακράτηση των ούρων και τη διάταση του τελικού υποβλεννογόνιου τμήματος του ουρητήρα.

Συχνότητα – Τύποι

Η συχνότητα εμφάνισης υπολογίζεται σε 1/4.000-12.000 τοκετούς και αφορά, κυρίως, ασθενείς με διπλό αποχετευτικό. Ουρητηροκήλη, όμως, μπορεί να εμφανιστεί και σε απλό σύστημα.

Η ουρητηροκήλη κατατάσσεται σε δύο είδη:

- i. Απλή-Ορθότοπη ενδοκυστική.
- ii. Έκτοπη-εξωκυστική.

i. Απλή-Ορθότοπη ενδοκυστική ουρητηροκήλη

Η απλή ουρητηροκήλη αφορά, κυρίως, άρρενες ενήλικους με απλό σύστημα. Αποτελεί το 10-15% του συνόλου, έχει μικρές διαστάσεις και περιορίζεται, σχεδόν πάντα, εντός της ουροδόχου κύστης. [1,5]

Συμπτώματα απλής ουρητηροκήλης

Η απλή ουρητηροκήλη μπορεί να είναι ασυμπτωματική. Εάν εκδηλώσει συμπτωματολογία, αυτή θα οφείλεται σε στάση των ούρων και ο ασθενής θα εμφανίζει άλγος στη σύστοιχο νεφρική χώρα (κολικό νεφρού), ουρολοίμωξη, αιματουρία, λόγω ρήξης μικροαγγείων του βλεννογόνου της ουρητηροκήλης, σχηματισμό λίθου εντός της ουρητηροκήλης. Ο νεφρός που συνδέεται με την απλή ουρητηροκήλη, στην πλειονότητα των περιπτώσεων, έχει ικανοποιητική λειτουργία.

Θεραπεία απλής ουρητηροκήλης

Σε συμπτωματικούς ασθενείς ενδείκνυται χειρουργική παρέμβαση:

1. Διακυστική εκτομή της ουρητηροκήλης και μετεμφύτευση ουρητήρα.
2. Αφαίρεση του άνω τοιχώματος της ουρητηροκήλης (unroofing) και αποκατάσταση, με συρραφή των χειλέων της ουρητηροκήλης, στο βλεννογόνο.
3. Ενδοσκοπική διατομή της ουρητηροκήλης. Η μέθοδος αυτή δεν ενδείκνυται στα παιδιά (μόνο σε επείγουσες καταστάσεις), γιατί συνοδεύεται, σε μεγάλο ποσοστό, από μετεγχειρητική ΚΟΠ.

ii. Έκτοπη-εξωκυστική ουρητηροκήλη

Η έκτοπη-εξωκυστική ουρητηροκήλη αφορά, κυρίως, τα παιδιά με διπλό σύστημα, τα οποία στην πλειονότητά τους είναι κορίτσια (θήλυ/άρρεν: 4-5/1). Αποτελεί περίπου το 80% του συνόλου, και σε ποσοστό 40% είναι αμφοτερόπλευρη. Μπορεί να λάβει μεγάλες διαστάσεις και να επεκτείνεται έξω από την ουροδόχο κύστη. Στην πλειονότητα των περιπτώσεων, η έκτοπη ουρητηροκήλη αφορά τον ουρητήρα, που αποχετεύει τον άνω πόλο, ο οποίος παρουσιάζει, άλλοτε, άλλου βαθμού δυσπλασία, ως και μείωση της λειτουργικότητας. [5,6]

Μία μεγάλη σε διαστάσεις έκτοπη ουρητηροκήλη μπορεί να προκαλέσει:

- α) Δευτεροπαθή εξασθένηση του μυϊκού τοιχώματος του τριγώνου και του αυχένα της ουροδόχου κύστη. Αυτό θα έχει ως συνέπεια, είτε την κατακράτηση των ούρων (αδυναμία εξώθησης), είτε απώλεια ούρων (ανεπάρκεια του σφιγκτήρα).
- β) Απόφραξη, είτε του αυχένα της κύστης, είτε του ετερόπλευρου ουρητηρικού στομίου.
- γ) Το κεφαλικό στόμιο του ουρητήρα, το οποίο αποχετεύει τον κάτω πόλο, μπορεί να ανυψώνεται από την ουρητηροκήλη και να προκαλέσει, είτε ΚΟΠ, είτε απόφραξη, [6,13,14]

Συμπτώματα έκτοπης ουρητηροκήλης

Νεογνική ηλικία. Εάν η έναρξη συμπτωμάτων είναι από τη νεογνική ηλικία, η κλινική εικόνα είναι, συνήθως, πολύ βαριά (πυελονεφρίτιδα, ουροσήψη).

Βρεφική ηλικία. Στους πρώτους μήνες της ζωής, η πιο συχνή κλινική εκδήλωση είναι η ουρολοιμώξη. Στα κορίτσια, η ουροτηροκήλη μπορεί να προσπίπτει στην ουρήθρα, ή και ακόμα να προβάλλει ως κυστική μάζα στην αιδουϊκή σχισμή (ουροτηροκήλη αιδουϊκής σχισμής, σπάνια κατάσταση <5%). Στα αγόρια, μπορεί να προκαλέσει οξεία επίσχεση των ούρων, κατάσταση προσομοιάζουσα με βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας.

Μεγαλύτερα παιδιά. Στα νήπια και στα μεγαλύτερα παιδιά, η ουροτηροκήλη προκαλεί υποτροπιάζουσες ουρολοιμώξεις. [5,6,13,14]

Θεραπεία έκτοπης ουρητηροκήλης

Η επιλογή της θεραπευτικής αγωγής εξαρτάται από την κλινική κατάσταση και την ηλικία του παιδιού, από τη λειτουργικότητα του άνω πόλου του νεφρού που

συνδέεται με την ουροκήλη, την παρουσία ή όχι ΚΟΠ ομόπλευρα ή ετερόπλευρα, και την ύπαρξη απόφραξης σύστοιχα ή αντίστοιχα της ουρητηροκήλης.

Τα πιο συχνά είδη χειρουργικής παρέμβασης είναι:

1. Διακυστική αφαίρεση της ουρητηροκήλης και μετεμφύτευση ουρητήρα. Ενδείκνυται στις περιπτώσεις βιώσιμου άνω πόλου και μη διάτασης του κάτω πόλου.

2. Ημινεφρεκτομή με υφολική ουρητηρεκτομή και αποσυμπίεση της ουρητηροκήλης. Αποτελεί την επέμβαση εκλογής, όταν ο άνω πόλος του νεφρού είναι μη λειτουργικός. Η αποσυμπίεση της ουρητηροκήλης διενεργείται με αναρρόφηση, από το ουρητηρικό κολόβωμα.

3. Ενδοσκοπική διατομή της ουρητηροκήλης. Οι ενδείξεις για την τεχνική αυτή είναι:

- Σε νεογνά, που η ύπαρξη της ουρητηροκήλης διαπιστώθηκε στον προγεννητικό υπέρηχο και η οποία προκαλεί απόφραξη στον αυχένα της κύστης.
- Σε περιπτώσεις ασθενών με αιφνίδια προσβολή πυελονεφρίτιδας του άνω πόλου και σήψη.

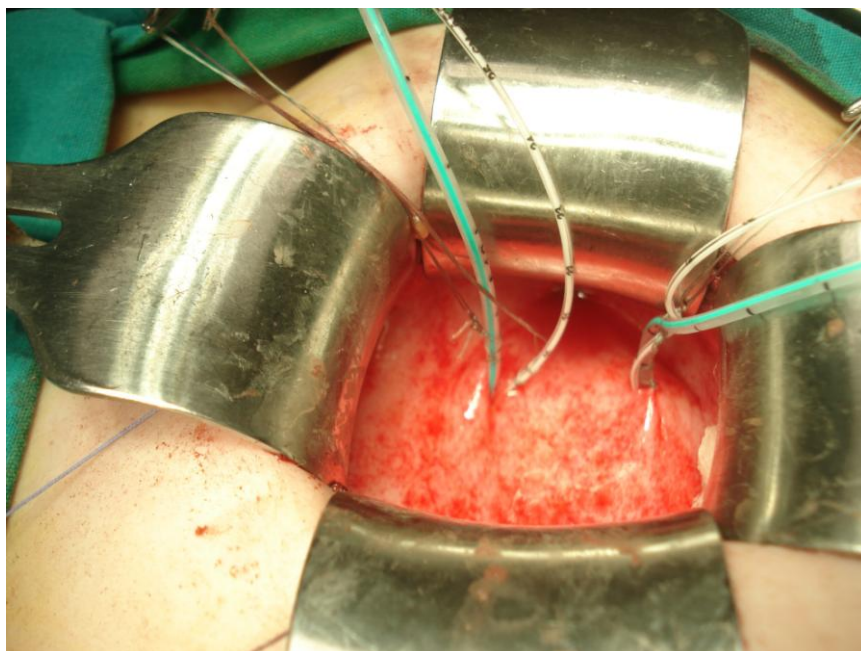
Αν και ενδοσκοπική διατομή της ουρητηροκήλης είναι η λιγότερο επεμβατική μορφή παρέμβασης, ενέχει τον κίνδυνο πρόκλησης ΚΟΠ στον ουρητήρα του άνω πόλου. [3,5,8]

Εικόνες 1, 2

1. Ενδοφλέβια ουρογραφία. Ύπαρξη αμφοτερόπλευρου διπλού συστήματος



2. Διεγχειρητική εικόνα με τους 4 καθετήρες στα ανάλογα ουρηρικά στόμια στην ουροδόχο κύστη



Βιβλιογραφία

1. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
2. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
3. Couper CS, Syder HM. «Ureteral duplication, ectopy and ureteroceles». In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE editors, *Pediatric Urology* Philadelphia: Saunders, 2001, 430–53.
4. Frank JD, Rickwood AMK. «Duplication anomalies, ureteroceles and ectopic ureters». In: Thomas DFM, Rickwood AMK, Duffy PG editors, *Essentials of Paediatric Urology*. London: Martin Dunitz, 2002;75–87.
5. Rickwood AMK, Madden NP, Boddy Su-Anna M. «Duplication anomalies, ureteroceles and ectopic ureters». In: Thomas DFM, Duffy GP, Rickwood MK A editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 93-108.
6. Tyler Christensen, Douglas E. Coplen. «Ureteral obstruction and malformations». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 703-715.
7. Mackie GG, Stephens FD. Duplex kidneys: a correlation of renal dysplasia with position of the ureteral orifice. *J Urol* 1975; 114: 274–280.
8. Schluskel RN, Retik AB. «Ectopic ureter, ureterocele, and other abnormalities of the ureter». In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, et al. editors, *Campbell's Urology*, 8th edn, Vol. 3, Part IX. Philadelphia: Saunders, 2002.
9. Siomou E, Papadopoulou F, Kollios K et al. Duplex collecting system diagnosed during the first 6 years of life after first urinary infection: a study of 63 children. *J Urol* 2006; 175:678–81.
10. Rickwood AMK, Reiner I, Jones M, Pournaras C. Current management of duplex-system ureteroceles; experience with 41 patients. *Br J Urol* 1992; 70: 196–200.
11. Shankar KR, Vishwanath N, Rickwood AMK. Outcome of patients with prenatally detected duplex system ureterocele: natural history of those managed expectantly. *J Urol* 2001; 165: 1226–8.
12. Mackie CG, Stephens FD. Duplex kidneys: a correlation with renal dysplasia with position of the ureteric orifice. *J Urol* 1975;114: 274-80.

13. Puri P, Miyakita H. «Duplication anomalies». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 831-36.
14. Frey P, Mendoza-Sagaon M, Meyrat BJ. «Ureterocele in the newborn». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 845-855.

5. Κυστεο-ουρητηρική παλινδρόμηση

Παλινδρόμηση ορίζεται η ανάδρομη ροή των ούρων εντός του ανώτερου ουροποιητικού. Ο όρος χρησιμοποιείται, συχνά, ως συνώνυμο της κυστεοουρητηρικής παλινδρόμησης (ΚΟΠ), μπορεί, όμως, αυτή να εμφανιστεί και στο επίπεδο των νεφρικών θηλών (ενδονεφρική παλινδρόμηση).

Συχνότητα

Η ΚΟΠ είναι η πιο συχνή ουρολογική πάθηση. Απαντάται σε ποσοστό μικρότερο από 1% στο γενικό πληθυσμό και 0,4-1,8% στα παιδιά (στα νεογέννητα 0,21-0,55%). Η ΚΟΠ ανευρίσκεται στο 30-50% των παιδιών που διερευνώνται για πρώτο επεισόδιο ουρολοίμωξης.

Υπάρχει οικογενής προδιάθεση. Εάν ένας γονέας είχε ΚΟΠ, τα παιδιά του έχουν περίπου 50% πιθανότητα να πάσχουν από ΚΟΠ. Επίσης, εάν ένα παιδί πάσχει από ΚΟΠ, η πιθανότητα τα αδέλφια του να έχουν και αυτά ΚΟΠ είναι 30%. Παρόλα αυτά οι προσπάθειες για ανεύρεση υπεύθυνου γονιδίου δεν έχουν καρποφορήσει. Έχει ενοχοποιηθεί η μετάλλαξη του γονιδίου PAX2, όπως και των AGTR2 ή UP3, χωρίς, όμως, επιβεβαιωτικά συμπεράσματα. [1,2]

Παθοφυσιολογία - Αιτιολογία

Το περιφερικό άκρο του ουρητήρα, καθώς συνενώνεται με την ουροδόχο κύστη, διέρχεται λοξά, μέσα από τον εξωστήρα μυ και ακολουθώντας υποβλεννογόνια πορεία εκβάλλει στην άνω γωνία του κυστικού τριγώνου. Οι επιμήκεις ίνες του ουρητήρα διαπλέκονται με τα μυϊκά στοιχεία της περιοχής του κυστικού τριγώνου. Η πορεία αυτή του ουρητήρα δημιουργεί λειτουργικό βαλβιδικό μηχανισμό, ο οποίος δεν επιτρέπει την παλινδρόμηση ούρων στους ουρητήρες, τόσο κατά τη φάση της πλήρωσης, όσο και κατά τη διάρκεια της ούρησης. Αυτό επιτυγχάνεται, επειδή το ενδοτοιχωματικό και υποβλεννογόνιο τμήμα του ουρητήρα συμπίεζεται από την ενδοκυστική πίεση των ούρων. Φυσιολογικά, η ενδοαυλική πίεση του περιφερικού ουρητήρα είναι 20 cm H₂O, η πίεση ηρεμίας της κύστης είναι 5-20 cm H₂O (>20 δημιουργείται η έπείξη προς ούρηση), ενώ αυτή ανέρχεται σε 80-100 cm H₂O, κατά τη σύσπαση του εξωστήρα (φάση ούρησης).

Η επάρκεια του αντιπαλινδρομικού μηχανισμού εξαρτάται από:

- i) Το μήκος και τη λοξή πορεία της υποβλεννογονίου μοίρας του ουρητήρα.
 - ii) Την υποστήριξη του εξωστήρα μυός.
 - iii) Τη θέση και τη μορφή του ουροποιητικού στομίου.
-
- i) Φυσιολογικά, το μήκος της υποβλεννογονίου μοίρας του ουρητήρα, στη νεογνική–βρεφική ηλικία, είναι περίπου 0,5 cm, φτάνοντας 1,3-1,5 cm στον ενήλικα. Η σχέση μήκους υποβλεννογονίου μοίρας προς διάμετρο στομίου είναι 5/1.
 - ii) Όταν η ουροδόχος κύστη πληρούται με ούρα και η ενδοκυστική πίεση αυξάνει, ο ουρητήρας συμπιέζεται επί του εξωστήρα, ο αυλός του, παροδικά, αποφράσσεται, με συνέπεια να εμποδίζεται η παλινδρόμηση των ούρων.
 - iii) Όσο πιο πλάγια βρίσκεται η θέση του ουρητηρικού στομίου και όσο πιο ευρύ είναι το στόμιό του, τόσο μεγαλύτερη είναι η προδιάθεση για ανάπτυξη ΚΟΠ. Φυσιολογικά, το στόμιο έχει σχήμα σχισμοειδές, με πιθανότητα ανάπτυξης ΚΟΠ 4%. Όταν, όμως, το στόμιο έχει σχήμα σταδίου, ή πετάλου αλόγου ή τρύπας του golf, η πιθανότητα ανάπτυξης ΚΟΠ είναι 28%, 83% και 100%, αντίστοιχα. [2,3,4]

Ταξινόμηση της ΚΟΠ

Η ΚΟΠ παραδοσιακά ταξινομείται σε πρωτοπαθή και δευτεροπαθή.

Πρωτοπαθής ΚΟΠ

Αυτή η μορφή της ΚΟΠ είναι η πλέον συνήθης και οφείλεται σε ανατομική ανωμαλία της κυστεοουρητηρικής συμβολής, η οποία έχει ως αποτέλεσμα την εξασθένιση του αντιπαλινδρομικού μηχανισμού (πλάγια ή έκτοπη θέση στομίου, μη φυσιολογική μορφή στομίου, ανεπαρκές μήκος υποβλεννογονίου μοίρας ουρητήρα).

Στην πρωτοπαθή ΚΟΠ κατατάσσονται και αυτές που οφείλονται σε μη–νευροπαθητικές λειτουργικές διαταραχές της ουροδόχου κύστης (ΚΟΠ με λειτουργικές διαταραχές ούρησης). Σε αυτού του είδους ΚΟΠ, που αφορά, κυρίως, κορίτσια με μικρού βαθμού ΚΟΠ, ουροδυναμικές μελέτες έδειξαν την

ύπαρξη, είτε αστάθειας του εξωστήρα, είτε διαταραχής της συνέργειας εξωστήρα-έξω σφιγκτήρα. Οι κλινικές εκδηλώσεις περιλαμβάνουν καθημερινή ενούρηση και ουρολοιμώξεις.

Δευτεροπαθής ΚΟΠ

Τα αίτια δευτεροπαθούς ΚΟΠ μπορούν να είναι:

1. Η νευρογενής κύστη, συνεπεία νευρολογικών διαταραχών, απότοκες, είτε κάκωσης του νωτιαίου μυελού, είτε παθολογικών αιτιών (π.χ. μυελομηνιγγοκήλη).
2. Ύπαρξη υποκυστικού κωλύματος (π.χ. βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας).
3. Παραουρητηρικό εκκόλπωμα (εκκόλπωμα Hutch). Αυτό εντοπίζεται στο σημείο εκβολής του ουρητήρα, το οποίο αυξάνοντας σε μέγεθος, παρασύρει το στόμιο του ουρητήρα, δημιουργώντας ΚΟΠ.
4. Λοίμωξη (κυστίτιδα), η οποία διαταράσσει τη λειτουργία της κυστεοουρητηρικής συμβολής.
5. Ίνωση της ενδοτοιχωματικής μοίρας (φυματίωση, νόσοι του κολλαγόνου). [5,6]

Διαβάθμιση ΚΟΠ

Ανάλογα με τη σοβαρότητα της παλινδρόμησης, η ΚΟΠ διαβαθμίζεται σε 5 βαθμούς (International Reflux Study Committee Classification). [7]

Βαθμός I: Παλινδρόμηση ούρων, μόνο, στον ουρητήρα σε άλλο ύψος.

Βαθμός II: Παλινδρόμηση ούρων στον ουρητήρα-πύελο-κάλυκες, χωρίς διάταση πυέλου - καλύκων.

Βαθμός III: Παλινδρόμηση σε όλο το πυελοκαλυκικό σύστημα. Μικρή διάταση του ουρητήρα-πυέλου, με ήπια επιπέδωση των καλύκων.

Βαθμός IV: Μέτρια διάταση του ουρητήρα, χωρίς οφιοειδή πορεία. Μέτρια διάταση της πυέλου και σοβαρή επιπέδωση των καλύκων.

Βαθμός V: Σοβαρή διάταση πυέλου-ουρητήρα, ο οποίος παρουσιάζει οφιοειδή πορεία. Μεγάλη διάταση και αποπλάτυνση των καλύκων, μέχρι πλήρους εξαφάνισής τους.

Οι βαθμοί I και II χαρακτηρίζονται ως ήπιες ΚΟΠ, οι βαθμοί III και IV χαρακτηρίζονται ως μέτριες ΚΟΠ και ο βαθμός V ως βαριά ΚΟΠ.

Στη μεγάλη πλειοψηφία των παιδιών (85%) η ΚΟΠ είναι II ή III βαθμού. Συγκεκριμένα, ο βαθμός I εμφανίζεται στο 7% των περιπτώσεων ΚΟΠ, ο βαθμός II στο 53%, ο βαθμός III στο 32%, ο βαθμός IV στο 6%, και ο βαθμός V στο 2%.

Φυσική πορεία

Η φυσική πορεία της ΚΟΠ εξαρτάται από το βαθμό της. Συγκεκριμένα, αυτόματη υποχώρηση της ΚΟΠ παρατηρείται στο 83% των περιπτώσεων I βαθμού, στο 60% των περιπτώσεων II βαθμού, στο 46% των περιπτώσεων III βαθμού και στο 9% των περιπτώσεων IV βαθμού. Όταν η ΚΟΠ είναι V βαθμού, η δυνατότητα αυτόματης υποχώρησης, σχεδόν, μηδενίζεται.

Κλινικές εκδηλώσεις

Η ΚΟΠ μπορεί να παρουσιάζει συμπτωματολογία (συμπτωματική ουρολοίμωξη) ή να μην εκδηλώνει συμπτώματα και να ανακαλύπτεται κατά τη διάρκεια ελέγχου του ουροποιητικού.

Συμπτωματική ΚΟΠ

Η ουρολοίμωξη αποτελεί τη συχνότερη εκδήλωση της ΚΟΠ. Στα νεογνά και τα βρέφη η συμπτωματολογία, συνήθως, περιλαμβάνει: πυρετό, ανησυχία, εμετούς-διάρροιες και στασιμότητα βάρους, η οποία μπορεί να αποτελεί και την πρώτη εκδήλωση, χωρίς άλλα συμπτώματα. Σε περίπτωση βαριάς ουρολοίμωξης που προκαλεί σηψαιμία, υπάρχει μετεωρισμός κοιλίας, νωθρότητα, γογγυσμός και αγγειοκινητικές διαταραχές

Στα νήπια και στα μεγαλύτερα παιδιά, η ΚΟΠ εκδηλώνεται, συνήθως, με πυρετό, ρίγος, οσφυϊκό άλγος, κυστικά ενοχλήματα (συχνουρία, καύσος ούρησης) και αιματουρία.

Ασυμπτωματική ΚΟΠ

Σ' αυτήν την κατηγορία εμπίπτουν οι ΚΟΠ που ανακαλύπτονται μετά τη γέννηση, στον έλεγχο του ουροποιητικού, ο οποίος γίνεται, λόγω της διάταξης που διαπιστώθηκε στον εμβρυϊκό υπέρηχο. Τα παιδιά στα οποία η ΚΟΠ διαπιστώθηκε με τον προαναφερθέντα τρόπο, στην πλειοψηφία τους είναι αγόρια (άρρενα/θήλεα: 5/1)

Επίσης, ασυμπτωματική ΚΟΠ μπορεί να ανακαλυφθεί σε αδέλφια πάσχοντα από ΚΟΠ, τα οποία ελέγχονται, λόγω της οικογενειακής προδιάθεσης που υπάρχει,

με μεγαλύτερη πιθανότητα να βρεθεί αυτή στα κορίτσια της οικογένειας. Αν, όμως, βρεθεί αδελφός με ΚΟΠ, η παλινδρόμηση είναι μετρίου ή σοβαρού βαθμού, συνοδευόμενη με συγγενείς νεφρικές παρεγχυματικές βλάβες.

Θα πρέπει να αναφερθεί η ύπαρξη μιας διαφοροποίησης στον τρόπο και χρόνο διάγνωσης της ΚΟΠ, καθώς και στη σοβαρότητά της ανάλογα με το φύλο. Έτσι, στα κορίτσια, συνήθως, αυτή εκδηλώνεται, σε ηλικίες 2-7 χρόνων,, με λοίμωξη του ουροποιητικού. Η ΚΟΠ, γενικά, είναι ήπιου ως μέτριου βαθμού (I-III) και συνυπάρχουν λειτουργικές διαταραχές της ούρησης (αστάθεια του εξωστήρα, διαταραχή της συνέργειας εξωστήρα-έξω σφιγκτήρα) και δυσκοιλιότητα.

Στα αγόρια, η ΚΟΠ, συνήθως, ανακαλύπτεται προγεννητικά και επιβεβαιώνεται μετά τη γέννηση. Στην πλειονότητα των ασθενών, αυτή είναι μετρίου ως σοβαρού βαθμού (III-V). Κλινικά, κυρίως, εκδηλώνεται με ουρολοίμωξη στην πρώιμη παιδική ηλικία (0-2 χρόνων) και συσχετίζεται με ανατομικούς παράγοντες. [2,4,9]

Διαγνωστική προσέλαση

Η διερεύνηση της ουρολοίμωξης είναι συνυφασμένη με τη διάγνωση της ΚΟΠ και περιλαμβάνει λήψη σχολαστικού οικογενειακού και ατομικού ιστορικού, αντικειμενική εξέταση, γενική αίματος, βιοχημικό έλεγχο, γενική/καλλιέργεια ούρων και απεικονιστικό έλεγχο.

Υπερηχογράφημα

Αν και το υπερηχογράφημα δεν έχει επαρκή διαγνωστική ικανότητα για την ανάδειξη της ΚΟΠ, παρέχει εντούτοις πληροφορίες για την παρουσία διάτασης του ουρητήρα και του σύστοιχου πυελοκαλυκτικού συστήματος και ενδείξεις για την ύπαρξη διπλού συστήματος και ατροφικής πυελονεφρίτιδας. [10]

Κυστεοουρηθρογραφία κατά την ούρηση

Κλασική

Παρά το γεγονός ότι η κλασική κυστεοουρογραφία με ακτινοσκιερή ουσία είναι μία επεμβατική μέθοδος (τοποθέτηση ουροκαθετήρα), η συμβατική ακτινολογική παραμένει εξέταση εκλογής για τη διάγνωση και την αξιολόγηση της ΚΟΠ. Επιτρέπει την ακριβή κατάταξη της βαρύτητας (διαβάθμιση ΚΟΠ), η οποία

είναι σημαντική για την αξιολόγηση, την πρόγνωση και τη θεραπευτική προσέγγιση. Επίσης, επιτρέπει την ανατομική απεικόνιση της ανδρικής ουρήθρας (βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας), της ουροδόχου κύστης (δοκίδωση) και την ύπαρξη παραουρητηρικού εκκολπώματος.

Ραδιοϊσοτοπική

Η ραδιοϊσοτοπική κυστεοουρογραφία είναι μια λιγότερο επεμβατική μέθοδος η οποία δεν απαιτεί καθετηριασμό της κύστης, παρά μόνο την τοποθέτηση φλεβικού καθετήρα για ενδοφλέβια χορήγηση μερκαπτο-ακετυλο-τριγλυκερίνη (MAG3). Επίσης, μ' αυτήν ο ασθενής δέχεται λιγότερη ακτινοβολία (περίπου 1/200 λιγότερο της κλασικής). Στα μειονεκτήματα περιλαμβάνονται: η μη ανατομική απεικόνιση της ουρήθρας και της ουροδόχου κύστης, καθώς και ο μη ακριβής προσδιορισμός του βαθμού παλινδρόμησης. Η ραδιοϊσοτοπική κυστεοουρογραφία είναι, σημαντικά, λιγότερο ευαίσθητη από την κλασική, για την ανίχνευση χαμηλού βαθμού ΚΟΠ.

Η τεχνική αυτή είναι κατάλληλη για παιδιά, τα οποία έχουν αποκτήσει τον έλεγχο της ουροδόχου κύστης, ενώ αντίθετα είναι πολύ πιο περιορισμένης αξίας σε βρέφη και σε μικρά παιδιά.

Συμπερασματικά, ο κύριος ρόλος της ραδιοϊσοτοπικής κυστεοουρογραφίας είναι η διαχρονική παρακολούθηση διαγνωσμένης ΚΟΠ, ιδίως σε μεγαλύτερα παιδιά.

Στατικό σπινθηρογράφημα ^{99m}Tc DMSA (διμερκαπτο-σουζινικό οξύ)

Το DMSA είναι η μέθοδος με την οποία απεικονίζονται οι νεφρικές ουλές και μετριέται η σχετική νεφρική λειτουργία.

Ενδοφλέβια ουρογραφία

Η ενδοφλέβια ουρογραφία, σπανίως, πραγματοποιείται. Μπορεί να βοηθήσει στις περιπτώσεις διπλασιασμού του ουρητήρα, με την ανάδειξη του έκτοπου στομίου.

Θεραπεία

Η αντιμετώπιση της ΚΟΠ, κυρίως, εξαρτάται από τη σοβαρότητά της, την ηλικία του παιδιού, την ανάπτυξη ουρολοιμώξεων, τη λειτουργικότητα του νεφρού, την ύπαρξη νεφρικών ουλών και την αμφοτερόπλευρη εντόπιση.

Η αντιμετώπιση της ΚΟΠ περιλαμβάνει τη συντηρητική και τη χειρουργική θεραπεία. Παρά το γεγονός ότι μια σειρά μελετών έχουν διεξαχθεί για να απαντήσουν

στο ερώτημα: «Ποια θεραπεία είναι η πιο αποτελεσματική, η συντηρητική ή η χειρουργική;», καμιά μέχρι σήμερα δεν έχει καταλήξει σε σαφή συμπεράσματα, ώστε να καταδείξει την καθαρή υπεροχή της μίας έναντι της άλλης. Επίσης από το 1984 η ενδοσκοπική διόρθωση της ΚΟΠ έχει καθιερωθεί ως μια εναλλακτική μορφή θεραπείας. [7,11]

Συντηρητική θεραπεία

Η συντηρητική θεραπεία περιλαμβάνει τη λήψη χημειοπροφύλαξης και τη διαχρονική παρακολούθηση του ασθενούς. Σκοπός αυτής της θεραπείας είναι η διατήρηση στείων ούρων, ώστε να ελαττωθεί η πιθανότητα ουρολοίμωξης και η ανάπτυξη παρεγχυματικής βλάβης (δημιουργία ουλών).

Συνήθως, αυτή αφορά παιδιά ηλικίας <5 χρονών με ΚΟΠ I, II και III βαθμού, τα οποία έχουν μεγάλη πιθανότητα αυτόματης ίασης, χωρίς επαναλαμβανόμενα επεισόδια ουρολοίμωξης (πυελονεφρίτιδα) και με καλή νεφρική λειτουργία.

Συντηρητική θεραπεία προτείνεται και για τα παιδιά ηλικίας μέχρι ενός χρόνου με ΚΟΠ IV και V βαθμού. Η σοβαρού βαθμού ΚΟΠ (IV ή V) είναι γνωστό, ότι συνδέεται με αυξημένη πιθανότητα σημαντικής λειτουργικής βλάβης στο σύστοιχο νεφρό, και ότι είναι πολύ απίθανο να υποχωρήσει αυτόματα. Η χειρουργική αντιμετώπιση (μετεμφύτευση ουρητήρα) είναι η επιλογή πρώτης γραμμής σ' αυτές τις περιπτώσεις, μετά την ηλικία των 12 μηνών.

Το αντιβιοτικό, το οποίο συνήθως χρησιμοποιείται, είναι η από του στόματος χορήγηση τριμεθοπρίμη/σουλφαμεθοξαζόλη 1–2 mg/kg/day σε μία νυκτερινή δόση. Άλλα αντιβιοτικά που μπορεί να χορηγηθούν, είναι η αμοξυκιλλίνη, η νιτροφουραντοΐνη και η κεφαλεξίνη.

Οι ασθενείς πρέπει να παρακολουθούνται και να ελέγχονται, σε τακτά χρονικά διαστήματα, για πιθανή ανάπτυξη ουρολοίμωξης (ανά 21 ημέρες, λήψη γενικής και καλλιέργειας ούρων), και κάθε 1-2 χρόνια να υποβάλλονται σε υπερηχογράφημα, για έλεγχο της ανάπτυξης των νεφρών και του νεφρικού παρεγχύματος.

Χειρουργική θεραπεία

Η ενδείξεις της χειρουργικής θεραπείας είναι οι ακόλουθες:

1. Υποτροπιάζουσες ουρολοιμώξεις, παρά τη λήψη χημειοπροφύλαξης.
2. Σοβαρού βαθμού ΚΟΠ (IV ή V μετά τον πρώτο χρόνο της ζωής).

3. Ανατομικές ανωμαλίες (έκτοπο ουρητηρικό στόμιο, παραουρητηρικό εκκόλπωμα).
4. Παραμονή της παλινδρόμησης, μέχρι την εφηβική ηλικία (ιδίως στα κορίτσια).

Η χειρουργική παρέμβαση περιλαμβάνει τη μετεμφύτευση του ουρητήρα, με σκοπό την αύξηση της υποβλεννογονίου πορείας του που έχει ως αποτέλεσμα την δημιουργία μιας επαρκούς αντιπαλινδρομικής βαλβίδας. Μια αποτελεσματική αντιπαλινδρομική βαλβίδα απαιτεί κατασκευή υποβλεννογονίου σήραγγας, με μήκος, περίπου, τρεις ή τέσσερις φορές μεγαλύτερο από τη διάμετρο του μετεμφυτευμένου ουρητήρα. [4,12]

Η επέμβαση μπορεί να επιτελεστεί με ενδοκυστική (τεχνικές Cohen, Politano-Leadbetter) ή εξωκυστική προσέγγιση (τεχνική Lich-Gregoir).

Η πλέον διαδεδομένη τεχνική είναι του Cohen, η οποία έχει ποσοστό επιτυχίας 98%.

Η τεχνική Politano-Leadbetter χρησιμοποιείται, όταν υπάρχει πολύ μεγάλη διάταση του ουρητήρα.

Ενδοσκοπική διόρθωση

Μ' αυτήν την τεχνική, μέσω κυστεοσκοπίου και με τη χρήση ειδικής βελόνας, εκχύνεται μικρή ποσότητα ειδικού υλικού (0,2-0,5ml, Deflux) 3 mm, κάτωθεν του ουρητηρικού στομίου, κατά την 6^η ώρα (όταν το ουρητηρικό στόμιο είναι πολύ ευρύ προτιμάται η ενδοουρητηρική έκχυση).

Ενδοσκοπική διόρθωση ενδείκνυται, κυρίως, σε μέτριας σοβαρότητας ΚΟΠ (III, IV), με υποτροπιάζουσες ουρολοιμώξεις παρά τη χημειοπροφύλαξη. Ο ρόλος της ως εναλλακτική θεραπεία, στη μακροχρόνια αντιβιοτική προφύλαξη ασυμπτωματικών ασθενών με ήπια ΚΟΠ (I, II), είναι αμφιλεγόμενη. Παρόλα αυτά, η προτίμηση των γονέων για αποφυγή της χημειοπροφύλαξης αποτελεί ένδειξη για ενδοσκοπική παρέμβαση. [11]

Βιβλιογραφία

1. Puri P. «Vesico-ureteric reflux». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond; 2003, p. 837-44.
2. Thomas DFM, Subramaniam R. «Vesicoureteric reflux». In: Thomas DFM, Duffy GP, Rickwood MK A editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 57-72.
3. Minevich E, Sheldon CA. «Urinary tract infection and vesicoureteral reflux». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 716-30
4. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παιδών Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
5. van der Voort JH, Jones KV, Gough D. «Vesicoureteric reflux». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 555-82.
6. JES Scott. «Vesico-Ureteric Reflux». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond; 1998, p. 544-51.
7. Weiss R, Duckett J, Spitzer A. Results of a randomized clinical trial of medical versus surgical management of infants and children with grades III and IV primary vesicoureteral reflux (United States). The International Reflux Study in Children. *J Urol* 1992;148:1667-73.
8. Verrier Jones K. Prognosis for vesico ureteric reflux. *Arch Dis Child* 1999; 81: 287–9.
9. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
10. Nelson CP, Johnson EK, Logvinenko T, Chow JS. Ultrasound as a screening test for genitourinary anomalies in children with UTI. *Pediatrics* 2014;133:e394-403.
11. Elder JS, Diaz M, Caldamone AA, et al. Endoscopic therapy for vesicoureteral reflux: a meta-analysis. I. Reflux resolution and urinary tract infection. *J Urol* 2006;175:716-22.
12. Stenberg A, Hensle T, Lackgren G. Vesicoureteral reflux: a new treatment algorithm. *Curr Urol Rep* 2002; 3:107–14.

6. Βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας

Ανατομικά στοιχεία

Η ουρήθρα στα αγόρια αποτελείται από δύο μοίρες, την οπίσθια και την πρόσθια ουρήθρα.

Η οπίσθια ουρήθρα περιλαμβάνει την προστατική ουρήθρα, η οποία περιβάλλεται από τον προστάτη και τη μεμβρανώδη ουρήθρα, το μικρό τμήμα της οποίας περιβάλλεται από τις γραμμωτές μυϊκές ίνες του ουρογεννητικού τριγώνου. Η οπίσθια ουρήθρα αντιστοιχεί στη γυναικεία ουρήθρα.

Η πρόσθια ουρήθρα περιλαμβάνει, τη βολβώδη, την πείκη και τη βαλανική ουρήθρα (σκαφοειδής βόθρος).

Στο όριο μεταξύ οπίσθιας και πρόσθιας ουρήθρας, στο έδαφός της υπάρχει το σπερματικό λοφίδιο, στις πλευρές του οποίου εκβάλλουν οι δύο εκσπερματικοί πόροι.

Οι βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας οφείλονται σε ανωμαλία του σπερματικού λοφιδίου που έχει εμφάνιση σαν «ουρά χελιδονιού». Από το σπερματικό λοφίδιο ξεκινούν λοξές μεμβρανώδεις προεκβολές (βαλβίδες), οι οποίες επεκτείνονται μέχρι το πρόσθιο τμήμα της ουρήθρας, προκαλώντας απόφραξη. Η απόφραξη είναι μικρή, όταν οι βαλβίδες είναι προσαρτημένες, μόνο, στην οπίσθια περιφέρεια της ουρήθρας, ενώ αυτή είναι μεγάλη, όταν οι βαλβίδες ενώνονται στη μέση γραμμή του προσθίου τοιχώματος. [1]

Η παλαιά κατάταξη κατά Young (τύποι I, II και III) σήμερα αμφισβητείται. (Σχήμα)

Σχήμα. Κατάταξη βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας κατά Young



ΤΥΠΟΣ I



ΤΥΠΟΣ II
(μεμβράνες πάνω
από το σπερματικό
λοφίδιο-μη
αποφρακτικού
τύπου)



ΤΥΠΟΣ III
(5% ΕΓΚΑΡΣΙΑ
ΔΙΑΤΡΗΤΗ ΜΕΜΒΡΑΝΗ)

Στον τύπο Ι που είναι και ο συχνότερος (95%), προβάλλουν κάτω από το σπερματικό λοφίδιο δύο ξεχωριστές βαλβιδικές μεμβράνες.

Στον τύπο ΙΙΙ που είναι σπάνιος (5%), υπάρχει υμενώδης διάφραγμα με κεντρική οπή, λίγο κάτω από το σπερματικό λοφίδιο.

Ο τύπος ΙΙ περιγράφει μεμβρανώδεις προεκβολές, εντοπιζόμενες πάνω από το σπερματικό λοφίδιο, οι οποίες είναι άνευ κλινικής σημασίας, καθώς αναπαριστούν πτυχές του βλεννογόνου. Οι πτυχές αυτές ανευρίσκονται φυσιολογικά στην ουρήθρα, χωρίς να προκαλούν υποκυστική απόφραξη, ακόμα και όταν έχουν μεγάλες διαστάσεις. [2,3]

Συχνότητα

Οι βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας εμφανίζονται μόνο σε αγόρια, με συχνότητα 1:8.000-25.000 γεννήσεις, ενώ δεν φαίνεται να υπάρχει οικογενής προδιάθεση.

Επιπτώσεις-συνέπειες των οπίσθιων βαλβίδων ουρήθρας

Σύνδρομο αναπνευστικής δυσχέρειας (ΣΑΔ)

Η μειωμένη παραγωγή ούρων, ενδομητρίως, προκαλεί ολιγοϋδράμνιο, το οποίο έχει ως συνέπεια τη διαταραχή ανάπτυξης των πνευμόνων, με αποτέλεσμα την εμφάνιση ΣΑΔ, ιδίως στα πρόωρα νεογνά.

Διάταση προστατικής ουρήθρας

Τα εξωθούμενα ούρα διέρχονται από το στενωμένο άνοιγμα που αφήνουν τα ελεύθερα χείλη των βαλβίδων, καθώς αυτές προσπίπτουν μέσα στον αυλό της ουρήθρας. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα τη διάταση της προστατικής ουρήθρας, λόγω των αυξημένων υδροστατικών πιέσεων, η οποία γίνεται εμφανής κατά την ούρηση, με την απεικόνιση (υπερηχογράφημα, κυστεοουρηθρογραφία).

Διαταραχές ουροδόχου κύστης–αυχένα κύστης

Η ουροδόχος κύστη εμφανίζει υπερτροφία του μυϊκού τοιχώματος, δοκίδωση και σχηματισμό πολλών ψευδοεκκολπωμάτων.

Ο αυχένas της κύστης, λόγω της δευτεροπαθούς υπερτροφίας, αποκτά χαρακτηριστικά ανελαστικού, ανένδοτου δακτυλίου.

Κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση (ΚΟΠ)

Λόγω των αυξημένων υδροστατικών πιέσεων που υπάρχουν στην κύστη, διαταράσσεται η ουρητηροκυστική συμβολή με συνέπεια την ανάπτυξη ΚΟΠ, σε ποσοστό 40-60%, η οποία είναι μονόπλευρη στα 2/3 των περιπτώσεων. Επίσης, στη δημιουργία ΚΟΠ συμβάλλει η παρουσία ψευδοεκκολπώματος πλησίον του στομίου του ουρητήρα, προκαλώντας εξωκυστοποίησή του.

Διάταση ανώτερου ουροποιητικού

Η διάταση αφορά τους ουρητήρες και το πυελοκαλυκτικό σύστημα με τη δημιουργία μεγαλοουρητήρων και υδρονέφρωσης.

Δυσπλασία νεφρού

Λόγω της παλινδρόμησης στην εμβρυϊκή ζωή προκαλείται διαταραχή στην ανάπτυξη του μετανεφρικού βλαστήματος, με συνέπειες τη δυσπλασία και τη λειτουργική έκπτωση του νεφρού. Η δυσπλασία είναι τόσο σοβαρότερη, όσο πιο πρώιμα στην εμβρυϊκή ζωή αναπτυχθεί η υποκυστική απόφραξη. Απόφραξη σε μεταγενέστερο στάδιο της κύησης έχει ως αποτέλεσμα τις τυπικές συνέπειες της χρόνιας υποκυστικής απόφραξης ουροδόχου κύστης, με την αύξηση της ενδοκυστικής πίεσης, χωρίς, όμως, την εμφάνιση νεφρικής δυσπλασίας. [4,5,6]

Διάγνωση

Προγεννητικά

Περισσότερο από το 80% των εμβρύων, τα οποία πάσχουν από βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας, εντοπίζονται με το προγεννητικό υπερηχογράφημα. Τα ευρήματα μπορεί να περιλαμβάνουν oligoϋδράμνιο, υδρονέφρωση, ουροδόχο κύστη πλήρη ούρων, περινεφρικό ουρίνωμα, υποπλασία πνεύμονα.

Η λειτουργικότητα των νεφρών συνδέεται, στενά, με την ηλικία κύησης, κατά την οποία η διάταση του ουροποιητικού γίνεται εμφανής. Όταν η διάταση ανιχνεύεται τη 16^η με 20^η εβδομάδα της κύησης, η πρόγνωση είναι πτωχή, ειδικά αν συνοδεύεται από oligoϋδράμνιο. Αντίθετα, σε περιπτώσεις, όπου η διάταση αναπτύσσεται αργότερα της κύησης, η πρόγνωση είναι γενικά καλή. [7,8]

Νεογνική ηλικία

Τα συμπτώματα στη νεογνική ηλικία, συνήθως, σχετίζονται με την απόφραξη της ουροδόχου κύστης και λιγότερο συχνά, με τις επιπτώσεις της διαταραγμένης

νεφρικής λειτουργίας. Το νεογνό εμφανίζει νωθρότητα, άρνηση τροφής, ευερεθιστότητα και αναστολή ανάπτυξης. Η ροή των ούρων δεν είναι φυσιολογική, με μικρή ακτίνα ούρησης. Στις περισσότερες περιπτώσεις είναι δυνατή η ψηλάφηση της ουροδόχου κύστης, όπως επίσης και των νεφρών. [9]

Βρεφική ηλικία

Στη βρεφική ηλικία σε μεγάλη αναλογία, οι βαλβίδες σχετίζονται με εμπύρετη ουρολοίμωξη και στην πλειονότητα των περιπτώσεων δεν υπάρχουν άλλες ενδείξεις κατά τη φυσική εξέταση.

Η σηψαιμία από Gram-αρνητικά μικρόβια και η νεφρική ανεπάρκεια με βαριές ηλεκτρολυτικές διαταραχές ήταν συχνές εκδηλώσεις κατά το παρελθόν.

Σήμερα με την αύξηση της ανίχνευσης των βαλβίδων με το προγεννητικό υπερηχογράφημα και τη λήψη προληπτικών μέσων και παρεμβάσεων, αυτές έχουν γίνει λιγότερο συχνές. Η χρόνια νεφρική ανεπάρκεια, συνήθως, εκδηλώνεται ως κακή ανάπτυξη.

Μεγαλύτερα παιδιά

Σε ποσοστό 20%, η διάγνωση γίνεται μετά το πρώτο έτος της ζωής (στο 80% αυτή τίθεται στη νεογνική και τη βρεφική ηλικία).

Η συμπτωματολογία μπορεί να περιλαμβάνει εκδηλώσεις νεφρικής επάρκειας, όπως καθυστέρηση της ανάπτυξης, λοιμώξεις του ουροποιητικού και διαταραχές της ούρησης, όπως παρατεταμένη ούρηση, ημερήσια ή νυκτερινή ενούρηση. [10,11]

Απεικονιστικές μέθοδοι

Προγεννητικά

Το προγεννητικό υπερηχογράφημα μπορεί να αναδείξει την παρουσία βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας, με την απεικόνιση μιας διατεταμένης ουροδόχου κύστης και της διάταξης των ανωτέρω ουροποιητικών οδών. Στην υπερηχογραφική διαφοροδιάγνωση περιλαμβάνονται ατρησία ουρήθρας (πάντα θανατηφόρος), σύνδρομο prune-belly, σύνδρομο μεγακύστης-μικρόκολου-εντερικής υποπερισταλτικότητας, πρωτοπαθής ΚΟΠ. Ωστόσο, η διάγνωση μπορεί να γίνει με μεγαλύτερη βεβαιότητα, εάν υπάρχει διάταση της οπίσθιας ουρήθρας - το λεγόμενο σημείο «κλειδαρότρυπα». [8,17]

Μετά τη γέννηση

Υπερηχογράφημα

Το υπερηχογράφημα αποτελεί την αρχική απεικονιστική μέθοδο διερεύνησης, με ευρήματα, τα οποία περιλαμβάνουν διάταση των ανωτέρω ουροποιητικών οδών (η οποία είναι μερικές φορές μονόπλευρη), περινεφρικό ουρίνωμα (περιστασιακά), πάχυνση του τοιχώματος της ουροδόχου κύστης με ή χωρίς κατακράτηση ούρων και εάν μπορούν να ληφθούν εικόνες κατά την ούρηση, διάταση της οπίσθιας ουρήθρας.

Κυστεοουρηθρογραφία κατά την ούρηση

Η κυστεοουρηθρογραφία κατά την ούρηση παρέχει την οριστική διάγνωση, με μια σειρά από ευρήματα όπως:

- α) Μεγάλη διάταση και επιμήκυνση της προστατικής ουρήθρας που έχει εμφάνιση ανεστραμμένου θόλου, ενώ η υπόλοιπη ουρήθρα είναι πολύ λεπτή.
- β) Ανώμαλο περίγραμμα της ουροδόχου κύστης, λόγω υπερτροφίας και δοκίδωσης του μυϊκού τοιχώματος, με παρουσία πολλαπλών ψευδοεκκολπωμάτων.
- γ) ΚΟΠ, η οποία εμφανίζεται στο 40-60% των περιπτώσεων, κατά το χρόνο της αρχικής αξιολόγησης και είναι μονόπλευρος, περίπου, στα δύο τρίτα αυτών.

Ουρηθροσκόπηση

Τα ευρήματα της ουρηθροσκόπησης περιλαμβάνουν:

- την αναγνώριση των βαλβίδων, οι οποίες έχουν εμφάνιση «χελιδονοφωλιάς»,
- τη διάταση της προστατικής ουρήθρας,
- τον προέχοντα αυχένα της ουροδόχου κύστης,
- τη δοκίδωση της ουροδόχου κύστης και
- τα ψευδοεκκολπώματα της ουροδόχου κύστης. [1,6,9]

Θεραπεία

Επείγουσα

1. Άμεση παροχέτευση της ουροδόχου κύστης:
 - Υπερηβικός καθετήρας (cystofix),
 - Καθετηριασμός ουρήθρας (πρώτα, καθετήρας σίτισης 6Fr, μετά, καθετήρας Folley 8Fr).
2. Ρύθμιση ισοζυγίου ύδατος, ηλεκτρολυτών και οξεοβασικής ισορροπίας.

3. Χορήγηση ενδοφλέβιας αντιβίωσης. [1,9,10]

Χειρουργική αντιμετώπιση

Σε πρώτο χρόνο, γίνεται εκτομή των βαλβίδων και σε δεύτερο χρόνο, μετά από μερικούς μήνες, ακολουθεί η αποκατάσταση των ουρητήρων με ουρητηροπλαστική και επανεμφύτευση. Ο λόγος, που ακολουθείται αυτή η τακτική, είναι η τεχνική αδυναμία της ασφαλούς επανεμφύτευσης των ουρητήρων, εξαιτίας της υπάρχουσας δοκίδωσης του κυστικού τοιχώματος. Έτσι, η αποκόλληση του βλεννογόνου για τη δημιουργία υποβλεννογόνιας σήραγγας, (τεχνικές επανεμφύτευσης Cohen ή Politano), είναι ιδιαίτερα δυσχερής, τραυματική και αιμορραγική.

Η διουρηθρική διατομή των βαλβίδων επιτυγχάνεται με αγκύλη (loop) του ενδοσκοπίου (ρεζεκτοσκόπιο), συνήθως, στην 4^η και την 8^η ώρα. Προσοχή χρειάζεται, ώστε η διουρηθρική διατομή να περιλαμβάνει, μόνο, τα ελεύθερα χείλη των βαλβίδων και όχι του βλεννογόνου, λόγω του κινδύνου δημιουργίας μετεγχειρητικής στένωσης.

Σε μεγάλου βαθμού νεφρική ανεπάρκεια, ιδιαίτερα στις περιπτώσεις που υπάρχει επιδείνωση, παρά τον καθετηριασμό της κύστης, καθώς και σε αμφοτερόπλευρη μεγάλη διάταση ουρητήρων πυέλων, λόγω ΚΟΠ ή σηψαιμίας, γίνεται προσωρινή κυστεοστομία. Το στόμιο δημιουργείται στην κορυφή της ουροδόχου κύστης, ώστε να ελαχιστοποιηθεί ο κίνδυνος της πρόπτωσης. Ακολουθεί η ενδοσκοπική διατομή των βαλβίδων. Η σύγκλειση της κυστεοστομίας γίνεται, εντός 6-18 μηνών, ανάλογα με το επίπεδο της νεφρικής λειτουργίας του παιδιού. [1,6,13]

Παρέμβαση στο έμβρυο

Ο ρόλος της επεμβατικής παρέμβασης στο έμβρυο, με τη μορφή της ενδομήτριας αποσυμπίεσης της αποφραγμένης κύστης του εμβρύου, μέσω κυστεο-αμνιοτικής επικοινωνίας, παραμένει αμφιλεγόμενη. Οι κύριοι προβληματισμοί είναι οι κάτωθι:

- Οι βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας είναι πολύ δύσκολο να διαγνωστούν προγεννητικά με βεβαιότητα.

- Η νεφρική ανεπάρκεια μπορεί να εγκατασταθεί μετά την όψιμη παιδική ηλικία ή την εφηβεία. Έτσι, είναι δύσκολο να εκτιμηθούν τα πραγματικά οφέλη της παρέμβασης.
- Δεν υπάρχουν μελέτες, οι οποίες να συγκρίνουν τα αποτελέσματα, μεταξύ αγοριών που υποβλήθηκαν σε χειρουργική παρέμβαση στην εμβρυϊκή τους ζωή, μ' αυτά που δεν υποβλήθηκαν σ' αυτήν. [1,7,12]

Πρόγνωση

Περίπου το ένα τρίτο των ατόμων έχουν επηρεασμένη νεφρική λειτουργία σε μακροπρόθεσμη βάση, αν και αυτό μπορεί να μην γίνει αντιληπτό μέχρι την εφηβεία.

Παράγοντες που εμπλέκονται στην αιτιολογία της χρόνιας νεφρικής ανεπάρκειας είναι οι εξής:

- Πρωτοπαθής νεφρική δυσπλασία.
- Η δευτερογενής βλάβη που προκύπτει από την απόφραξη της ουροδόχου κύστης. Αυτό συμβαίνει, κυρίως, ενδομητρίως, αλλά μπορεί, επίσης, να προκύψει και μετά τη γέννηση, εάν η απόφραξη παραμένει αδιάγνωστη.
- Λοιμώξεις του ουροποιητικού, σε συνδυασμό με κυστεουρητηρική παλινδρόμηση.
- Η δευτερογενής βλάβη που προκύπτει από τη δυσλειτουργία της ουροδόχου κύστης, η οποία εξακολουθεί να υφίσταται και μετά την άρση της απόφραξης.

Προγνωστικοί παράγοντες για μειωμένη/πτωχή νεφρική λειτουργία:

Προγεννητικά

- Ολιγάμνιο, ανεξάρτητα από την ηλικία κύησης.
- Πρώιμη διάγνωση στο προγεννητικό υπερηχογράφημα, με «φωτεινά» νεφρά και πυελοκαλυκτική διάταση.

Μετά τη γέννηση

- Διάγνωση στους πρώτους 12 μήνες της ζωής (αν ήταν αδιάγνωστα πριν από τη γέννηση).
- Πρωτεϊνουρία.
- Αμφοτερόπλευρη ΚΟΠ.
- Μειωμένη εγκράτεια ούρων σε παιδιά άνω των 5 ετών. [5,8,14]

Παρακολούθηση

Όλα τα αγόρια με βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας απαιτούν μακροπρόθεσμη παρακολούθηση. Ένα προτεινόμενο πρωτόκολλο είναι το πιο κάτω: [1,14]

Σε τακτική βάση:

- Ύψος και βάρος.
- Πίεση αίματος.
- Υπερηχογράφημα του ουροποιητικού συστήματος.
- Γενική μικροσκοπική ούρων.
- Κρεατινίνη ορού.
- Ηλεκτρολύτες.

Όποτε ενδείκνυται:

- Ραδιοϊσοτοπικό νεφρόγραμμα (MAG3 ή DMSA).
- Ουροδυναμικός έλεγχος.
- Εκτίμηση του GFR.

Βιβλιογραφία

1. Desai D, Duffy PG. «Posterior urethral valves and other urethral abnormalities». In: Thomas DFM, Duffy GP, Rickwood MK A editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 109-20.
2. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
3. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
4. Ghanem MA, Wolffenbuttel KP, De Vylder A, Nijman RJ. Long-term bladder and renal dysfunction in boys with posterior urethral valves based on urodynamic findings. *J Urol* 2004; 171: 409–12.
5. Holmdahl G, Sillen U. Boys with posterior urethral valves: outcome concerning renal function, bladder function and paternity at ages 31 to 44. *J Urol* 2005; 174: 1031–34.
6. Cuckow PM. «Posterior urethral valves». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 540-54.
7. Clark TJ, Martin WL, Divakaran TG et al. Prenatal bladder drainage in the management of fetal lower urinary tract obstruction: a systematic review and meta-analysis. *Obstet Gynaecol* 2003; 102: 367–82.
8. Ylinen E, Ala-Houhala M, Wikström S. Prognostic factors of posterior urethral valves and the role of antenatal detection. *Pediatr Nephrol* 2004; 19: 874–879.
9. R Imaji, D Moon, Dewan PA. «Congenital posterior urethral obstruction». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 855-66.
10. Thomas DFM. «Posterior Urethral Valves». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 626-35.
11. Jack S. Elder, Ellen Shapiro. «Posterior urethral valves». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 744-54.
12. Holmes N, Harrison MR, Baskin LS. Fetal surgery for posterior urethral valves: long-term postnatal outcomes. *Paediatrics* 2001; 108: 36–42.
13. Aaronson IA. Posterior urethral valve: a review of 120 cases. *S Afr Med J* 1984; 65: 418–22.

14. Parkhouse HF, Barratt TM, Dillon MJ, et al. Long term outcome of boys with posterior urethral valves. *Br J Urol* 1988; 62:59–62.

7. Οξεία διόγκωση του οσχέου

Με τον όρο **οξεία διόγκωση του οσχέου (ΟΔΟ)** περιγράφεται η κλινική κατάσταση, κατά την οποία στο ένα ή και στα δύο ημιόσχεα του ασθενούς εμφανίζεται αιφνίδιο άλγος, διόγκωση και ερυθρότητα. Η αντιμετώπιση εξαρτάται από το αίτιο που την προκάλεσε και η έγκαιρη διάγνωση είναι ύψιστης σημασίας για την έκβαση της νόσου, καθώς αυτή περιλαμβάνει τη συντηρητική αγωγή (π.χ. συστροφή ορχικής απόφυσης), αλλά και το κατεπείγον χειρουργείο (συστροφή όρχεως).

Αιτιολογία

Τα αίτια που προκαλούν οξεία διόγκωση του οσχέου είναι:

- Συστροφή όρχεως
- Συστροφή εξαρτημάτων όρχεως
- Ορχίτιδα-Επιδιδυμίτιδα
- Τραυματισμός-Δήγμα εντόμου
- Όγκοι
- Υδροκήλη
- Ιδιοπαθές οίδημα οσχέου
- Όγκοι όρχεων
- Πορφύρα Henoch-Schönlein
- Νέκρωση λίπους οσχέου

Από τις προαναφερθείσες αιτίες οι συχνότερες είναι η συστροφή ορχικής απόφυσης (58%), η συστροφή όρχεως (29%) και η επιδιδυμίτιδα (13%;). Η συχνότητα, με την οποία παρουσιάζονται κάποιες από αυτές τις τρεις, υπολογίζεται σε 1 ανά 160 άρρενες. Το ερωτηματικό στο ποσοστό της επιδιδυμίτιδας υπάρχει, γιατί πιθανόν αυτό να είναι μικρότερο του 10%, καθώς πιστεύεται ότι τα περισσότερα από αυτά τα παιδιά έπασχαν στην πραγματικότητα από συστροφή ορχικής απόφυσης.[1,2,3,4]

Συστροφή όρχεως

Φυσιολογικά ο όρχις σταθεροποιείται στο όσχεο με μια πρόσφυση, μεταξύ της επιδιδυμίδας και του οπίσθιου πλάγιου τοιχώματος της ελυτροπεριτοναϊκής απόφυσης. [5]

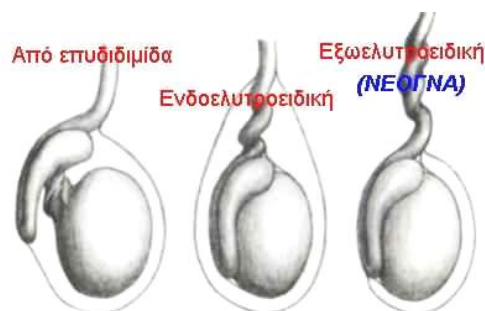
Η συστροφή του όρχεως (ΣΟ), η πιο σωστά η συστροφή του σπερματικού τόνου, θεωρείται η πλέον επείγουσα κατάσταση του ουρογεννητικού συστήματος στα παιδιά και αποτελεί την πλέον σοβαρή κατάσταση, όσον αφορά στο επείγον της αντιμετώπισης, μεταξύ των αιτίων που προκαλούν την ΟΔΟ. Ο Delasiauve το 1840 περιέγραψε την ΣΟ.

Η μη καλή πρόσφυση, μεταξύ ελυτροπεριτοναϊκής απόφυσης και ελυτροειδούς χιτώνα του όρχεως, θεωρείται ως το κύριο ανατομικό αίτιο που προδιαθέτει στην ΣΟ. Η ατελής αυτή σύνδεση έχει ως συνέπεια ο όρχις να κρέμεται μέσα στην ελυτροπεριτοναϊκή απόφυση με την αιμάτωσή του και τον σπερματικό πόρο (bell-clapper deformity). Η συχνότητα της ΣΟ υπολογίζεται σε 1-4.000. Η συστροφή του όρχεως συμβαίνει πιο συχνά σε 2 ηλικιακές ομάδες. Στην νεογνική και στην προεφηβική ηλικία (13-16 ετών, με κορύφωση τα 14 χρόνια). [7,8]

Η ΣΟ χαρακτηρίζεται σαν **ενδοελυτροειδική**, όταν υπάρχει μια ανώμαλη μεγάλη κάλυψη του σπερματικού τόνου από τον ελυτροειδή χιτώνα. Ο όρχις συστρέφεται γύρω από τα αγγεία του μέσα στον ελυτροειδή χιτώνα. Αυτός ο τύπος συστροφής απαντάται, κυρίως, στην προεφηβική ηλικία. Ένα σπάνιο είδος ενδοελυτροειδικής συστροφής είναι, όταν υπάρχει διαχωρισμός μεταξύ όρχεως-επιδιδυμίδας, επιτρέποντας έτσι τη συστροφή μεταξύ των δύο αυτών δομών. Η ενδοελυτροειδική συστροφή αποτελεί το συχνότερο τύπο ΣΟ (<90%).

Η **εξωελυτροειδική** συστροφή απαντάται, κυρίως, στα νεογνά. Ο όρχις στρέφεται γύρω από τον σπερματικό πόρο, έξω από τον ελυτροειδή χιτώνα, στο ύψος του έξω στομίου του βουβωνικού πόρου. (Σχήμα 1) [7,8,9]

Σχήμα 1: Τύποι συστροφής



Προδιαθεσικοί παράγοντες

Πιθανοί εκλυτικοί παράγοντες της ΣΟ είναι:

- ⇒ Ο τραυματισμός.
- ⇒ Η χαμηλή θερμοκρασία περιβάλλοντος $<2C^{\circ}$, (μεγαλύτερο ποσοστό κατά τους χειμερινούς μήνες).
- ⇒ Οι υψηλές τιμές τεστοστερόνης (βραδινές-πρώτες πρωινές ώρες).
- ⇒ Το μήκος του σπερματικού τόνου (Η αριστερή συστροφή συχνότερη, λόγω του μεγαλύτερου μήκους του σπερματικού τόνου). [3,4,6]

Διάγνωση

Κλινική εικόνα

Ο **πόνος** είναι το πρώτο και κυρίαρχο σύμπτωμα (80%). Έχει απότομη έναρξη και μπορεί να συνοδεύεται (25%) από **ναυτία, εμετούς και αντανακλαστικό πόνο στο δεξιό ή αριστερό λαγόνιο βόθρο**. Σε ορισμένες περιπτώσεις ο πόνος μπορεί να αυξάνεται με βαθμιαία ένταση. Λιγότερο συχνά συμπτώματα είναι ο πυρετός και η δυσουρία. Γενικά, ο ασθενής έχει όψη πάσχοντος με επηρεασμένη τη γενική του κατάσταση. Σε ποσοστό 50% των ασθενών στο ιστορικό τους υπάρχει παρόμοιο επεισόδιο, το οποίο λύθηκε από μόνο του (συστροφή-αποσυστροφή).

Τις πρώτες ώρες της συστροφής δεν παρατηρούνται σημαντικές αλλαγές. Το πάσχον ημιόσχεο μπορεί να μην είναι ερυθρηματώδες και διογκωμένο. Γρήγορα, όμως, αυτό γίνεται ερυθρό και οιδηματώδες.

Κατά την κλινική εξέταση, ο όρχις είναι επώδυνος στην ψηλάφηση, βρίσκεται σε οριζόντια υψηλότερη θέση, υπάρχει πάχυνση του σπερματικού τόνου, ενώ η επιδιδυμίδα ψηλαφείται σε πρόσθια θέση. Σημαντικό στοιχείο είναι η απουσία του αντανακλαστικού του κρεμαστήρα (ψαύση κατά την έσω επιφάνεια του μηρού προκαλεί ανύψωση του όρχεως – Προσοχή! το αντανακλαστικό δεν εκλύεται στους 3-4 πρώτους μήνες ζωής, και η απουσία του δεν σημαίνει συστροφή, καθώς κατάργηση του αντανακλαστικού υπάρχει στην περισφιγμένη βουβωνοκήλη, στους όγκους των όρχεων στη λευχαιμική διήθηση, και μετά την παρέλευση χρόνου στη συστροφή ορχικής απόφυσης). Όλα, όμως, αυτά τα ευρήματα δεν είναι παθογνωμονικά και έχουν περιορισμένη αξία. [4,6]

Από τη γενική αίματος μπορεί να έχουμε λευκοκυττάρωση.

Τη **νεογνική συστροφή** του όρχεως την περιέγραψε πρώτος ο Taylor το 1897. Στις περισσότερες των περιπτώσεων η συστροφή έχει επέλθει κατά την ενδομήτριο ζωή (3/4) και αυτή παρουσιάζεται ως μια ανώδυνος, ερυθματώδης, ετερόπλευρη διόγκωση του οσχέου. Σε ένα περίπου 12% των περιπτώσεων, αυτή μπορεί να είναι αμφοτερόπλευρη (άμφω συστροφή). [10] Πρόκειται, κυρίως, για εξωελυτροειδικού τύπου συστροφή και ενοχοποιείται ο ασθενής ή η απύσχα σύνδεση γονάδας (οίακα)-οσχέου, σύνδεση η οποία πραγματοποιείται κατά το χρόνο της καθόδου των όρχεων ή αμέσως μετά. Παρουσιάζεται ως μια ανώδυνη μάζα εντός ενός οιδηματώδους εκχυμωτικού οσχέου. Ο κανόνας είναι ότι ο όρχις είναι μη βιώσιμος και η χειρουργική παρέμβαση αποσκοπεί στην καθήλωση του υγιούς όρχεως για την αποφυγή πιθανής συστροφής.

Παρόλα τα μεγάλα επιτεύγματα της ιατρικής τεχνολογίας, η διαφοροδιάγνωση της συστροφής του όρχεως από τα άλλα αίτια του οξέος οσχέου αποτελεί μια ιδιαίτερη πρόκληση. [8,11]

Απεικονιστικός έλεγχος

Υπερηχογράφημα: Η εξέταση με υπερήχους επιτρέπει την ακριβή ανατομική απεικόνιση του οσχέου και του περιεχομένου του στο οξύ όσχεο, αλλά οι αλλαγές της ηχοπυκνότητας, με την πάροδο του χρόνου, μειώνουν την ακρίβεια της μεθόδου. Κατά τις πρώτες ώρες της συστροφής ο όρχις έχει υποηχογενές σήμα, λόγω αγγειακής συμφόρησης και οιδήματος. Στη συνέχεια, το σήμα γίνεται τοπικά ή διάχυτα υπερηχογενές, λόγω της αγγειακής απόφραξης. Αυτή η εξέταση συμπληρώνεται με **Doppler** που ελέγχει την αιμάτωση. Η ελάττωση ή η απουσία της αρτηριακής αιμάτωσης στο πάσχον ημιόσχεο και η φυσιολογική ροή στον ασυμπτωματικό όρχι, αποτελούν ισχυρή ένδειξη για συστροφή του όρχεως. Παρόλα αυτά πριν την εφηβεία, όταν ο όγκος του όρχεως είναι μικρότερος από 1-2 ml, αυτές οι εξετάσεις έχουν χαμηλή ακρίβεια και ως εκ τούτου είναι περιορισμένης κλινικής σημασίας.

Σπινθηρογράφημα: Στη συστροφή του όρχεως ο χαρακτήρας των σπινθηρογραφικών εικόνων μεταβάλλεται με τη διάρκεια της ισχαιμίας και μπορεί να διαιρεθεί σε τρεις φάσεις.

Φάση 1: Για τις 6 πρώτες ώρες ο συστραφείς όρχις δεν διαφέρει σημαντικά από τον υγίη.

Φάση 2: Στις επόμενες 18 ώρες στον προσβεβλημένο όρχι αναδεικνύεται μία ασθενής άλως που περιβάλλεται από ένα ψυχρό κέντρο.

Φάση 3: Αργότερα διαφαίνεται μια έντονη άλως που περιβάλλεται από ένα ψυχρό κέντρο (45 min το αποτέλεσμα σε ιδανικές συνθήκες. Συνήθως 90-120 min).

Η εξέταση είναι χρονοβόρα και δεν είναι πάντα διαθέσιμη, ενώ η ακρίβεια της μεθόδου είναι 90%. [6,12,13]

Διαφοροδιάγνωση

Η διαφοροδιάγνωση της ΣΟ περιλαμβάνει:

- Συστροφία αποφύσεων

Υπάρχει βαθμιαία έναρξη πόνου χωρίς συνοδά συμπτώματα και με τον ασθενή σε καλή γενική κατάσταση (αρχικά ο πόνος είναι ήπιος και προοδευτικά αυξάνει σε ένταση). Τις πρώτες ώρες μπορεί να είναι εμφανές το σημείο της μπλε κηλίδας (Blue dot sign), η οποία παράγεται από τη συστραφείσα απόφυση.

- Επιδιδυμίτιδα-ορχίτιδα

Συνοδεύεται από πυρετό και πυουρία. Η ανύψωση του όρχεως προκαλεί ύφεση του πόνου.

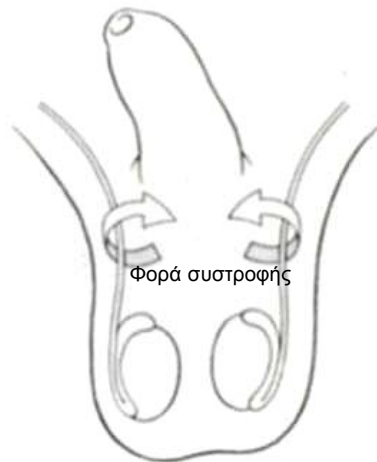
- Τραύμα

Προσοχή ο τραυματισμός αποτελεί εκλυτικό παράγοντα ΣΟ. [6,14]

Θεραπεία

Στην πλειονότητα των περιπτώσεων ο αριστερός όρχις συστρέφεται ωρολογιακά και ο δεξιός αντιωρολογιακά (προς το εσωτερικό των μηρών με τον εξεταστή από τη μεριά των ποδιών του ασθενούς). Προσπάθεια συντηρητικής ανάταξης της συστροφής πρέπει να γίνει με φορά αντίθετη της συστροφής (προς το εξωτερικό των μηρών). (Σχήμα 2)

Σχήμα 2. Φορά συστροφής των όρχεων



Η χειρουργική επέμβαση για ανάταξη της συστροφής πρέπει να γίνεται, όσο το δυνατόν γρηγορότερα, και να γίνεται μέσα στις πρώτες 8 ώρες, από την έναρξη του επεισοδίου. Στην ενδοελυτροειδική συστροφή που, κυρίως, αφορά την προεφηβική-εφηβική ηλικία, η χειρουργική τομή γίνεται στο όσχεο, ενώ στην εξωελυτροειδική (νεογνική συστροφή) η τομή γίνεται στη βουβωνική χώρα. Και στις δύο περιπτώσεις ακολουθεί αποσυστροφή του όρχεως και καθήλωσή του στο σύστοιχο ημίοσχεο. Θα πρέπει να εκτελείται καθήλωση και του άλλου όρχεως, γιατί υπάρχει 40% κίνδυνος συστροφής στον υγίη. [11,12]

Παραμένει αμφιλεγόμενο ζήτημα ή αφαίρεση ή όχι ενός όρχεως με αμφίβολη βιωσιμότητα, καθώς αυτός μπορεί να αναλάβει κάποια ορμονική λειτουργία, γιατί τα κύτταρα Leyding είναι πιο ανθεκτικά στην ισχαιμία. Δεν υπάρχουν επαρκή δεδομένα ότι η ορχική ισχαιμία διαταράσσει τον αιματο-ορχικό φραγμό, εκθέτοντας το παιδί στον κίνδυνο της αυτοανοσοποίησης με την παραγωγή IgG αντισπερμικών αντισωμάτων, που παραβιάζει τη σπερματογένεση του υγιούς όρχεως. Ο κίνδυνος της αυτοανοσοποίησης, που συσχετίζεται με την ισχαιμία, είναι μικρός σε παιδιά ηλικίας μικρότερης των 10 χρόνων, γιατί σ' αυτές τις ηλικίες δεν υφίσταται ο αιματο-ορχικός φραγμός και το παιδί δεν παρουσιάζει σπερματογένεση. Προτείνεται, έτσι, ότι στα παιδιά ηλικίας μικρότερης των 10 χρόνων, ο αμφίβολης βιωσιμότητας όρχις να μην εξαιρείται, ενώ τα παιδιά τα μεγαλύτερα των 10 χρόνων να υποβάλλονται σε ορχεκτομή. [4,6,14]

Πρόγνωση

Η βιωσιμότητα του συστραφέντος όρχεως είναι σε άμεση συνάρτηση με το χρόνο που έχει παρέλθει από την έναρξη της συστροφής, μέχρι την αποσυστροφή του.

Διάρκεια συστροφής Επιβίωση όρχεως

<6 ώρες 85%-97%

6-12 ώρες 55%-85%

12-24 ώρες 20%-80%

>24 ώρες <10%

Γενικά, ο όρχις μπορεί να επιβιώσει, αν η επέμβαση γίνει τις πρώτες 6-8 ώρες. Έχει αναφερθεί, ότι υπάρχει τριπλάσιος κίνδυνος ανάπτυξης κακοήθειας στους όρχεις που έχουν υποστεί συστροφή.

Συστροφή ορχικών αποφύσεων

Το 1761 ο Morgagni περιέγραψε την ορχική απόφυση και ο Colt το 1922 αναφέρει πρώτος τη συστροφή της.

Ανατομία

Στον όρχι υπάρχουν οι πιο κάτω αποφύσεις:

Η υδατίδα κύστη (κύστη Morgagni) η οποία εντοπίζεται στον άνω πόλο του όρχεως. Αποτελεί υπόλειμμα του παραμεσονεφρικού πόρου (πόρος του Muller) και αντιστοιχεί στον κώδωνα του ωαγωγού. Υπάρχει στο 92% των ανθρώπων και έχει μήκος που κυμαίνεται από 1-10 mm. Αποτελεί το συχνότερο αίτιο συστροφής ορχικής απόφυσης σε ποσοστό 90%.

Η απόφυση της επιδιδυμίδας η οποία εντοπίζεται στην κεφαλή της επιδιδυμίδας. Είναι η δεύτερη σε συχνότητα αιτία συστροφής των ορχικών αποφύσεων.

Η απόφυση της παραδιδυμίδας (όργανο Giraldes) η οποία εντοπίζεται παρά την κεφαλή της επιδιδυμίδας.

Τα άνω και κάτω πλανητικά σωληνάρια του Haller, τα οποία εντοπίζονται στην αρχή του σπερματικού πόρου.

Οι 3 τελευταίες αποφύσεις αποτελούν υπολείμματα του μεσонеφρικού πόρου (πόρος του Wolf). [3,15]

Συχνότητα

Συχνότερα αφορά προ-εφηβικές ηλικίες (10-13 χρονών) με ιστορικό έντονης σωματικής άσκησης. Ενοχοποιείται η προεφηβική διέγερση οιστρογόνων.

Διάγνωση

Υπάρχει πόνος στο πάσχον ημιόσχεο, η έναρξη του οποίου είναι βαθμιαία χωρίς συνοδή συμπτωματολογία. Τις πρώτες ώρες είναι ορατό το σημείο της μπλε κηλίδας (διαγράφεται στο πάσχοντα ημιόσχεο κηλίδα μπλε χροιάς που οφείλεται στη συστραφείσα απόφυση). Το αντανακλαστικό του κρεμαστήρα αρχικά εκλύεται. Με την πάροδο του χρόνου, το ημιόσχεο καθίσταται οίδηματώδες και εξέρυθρο, ενώ καταργείται το αντανακλαστικό.

Στην πλειονότητα των περιπτώσεων η συστροφή των ορχικών αποφύσεων αντιμετωπίζεται συντηρητικά (κλινοστατισμός, ανάρροπη θέση όσχεου, αναλγητικά) και η συμπτωματολογία εμφανίζεται σε 2-3 ημέρες. Στην περίπτωση, όμως, που η συντηρητική θεραπεία αποτύχει και το παιδί δεν είναι σε θέση να επιστρέψει στις φυσιολογικές δραστηριότητες του, εντός μιας βδομάδας, η χειρουργική εκτομή της απόφυσης θεωρείται αναγκαία. [7,15]

Επιδιδυμίτιδα-Ορχίτιδα

Η επιδιδυμίτιδα είναι ασυνήθης πριν την εφηβεία. Παιδί με επιδιδυμίτιδα πρέπει να υποβάλλεται σε έλεγχο του ουροποιητικού με US νεφρών και κυστεοουρηθρογραφία για έλεγχο ανωμαλιών του ουροποιητικού. Σε ποσοστό 39% υπάρχουν συγγενείς ανωμαλίες, όπως:

- Έκτοπος ουρητήρας,
- Βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας,
- Κυστεο-ουρητηρική παλινδρόμηση,
- Νευρογενής κύστη.

Η παλινδρόμηση στείρων ούρων, μέσω του σπερματικού τόνου στην επιδιδυμίτιδα επάγει σ' αυτή φλεγμονώδη αντίδραση. Έτσι, αρχικά, η γενική και η καλλιέργεια ούρων μπορεί να μην είναι διαγνωστικές.

Η συμπτωματολογία από το ουροποιητικό (δυσουρία, συχνουρία, πυουρία) υποδηλώνει την ύπαρξη ουρολοίμωξης με πιο συχνό παθογόνο μικροοργανισμό το κολοβακτηρίδιο.

Η ανύψωση του πάσχοντος όρχεως σε ορισμένες περιπτώσεις ανακουφίζει τον ασθενή από τον πόνο.

Τα παιδιά που πάσχουν από δισχιδή ράχη και υποβάλλονται σε διαλείποντες καθετηριασμούς αναπτύσσουν, συχνά, ορχεοεπιδιδυμίτιδα. Επίσης, τα παιδιά με ατρησία πρωκτού και ορθοουρηθρικό συρίγγιο, πριν την τελική εγχείρηση αποκατάστασης, έχουν την τάση ανάπτυξης ορχεοεπιδιδυμίτιδας.

Στην ανάπτυξη ορχίτιδας ενοχοποιείται ο ιός της παρωτίτιδας. Υπάρχουν αναφορές, όπου έχει παρατηρηθεί ατροφία όρχεως μετά από ορχεοεπιδιδυμίτιδα.

Η θεραπεία είναι συντηρητική με τη λήψη αντιβίωσης. [3, 10]

Ιδιοπαθές Οίδημα Οσχέου

Είναι ασύνηθες, και προσβάλλει ηλικίες <5 χρόνων. Το ιδιοπαθές οίδημα του οσχέου, σε μερικές περιπτώσεις, μπορεί να συγχυστεί με ΣΟ ή ΣΟΑ. Σ' αυτήν την περίπτωση υπάρχει μια ταχεία ανάπτυξη οιδήματος, κατά το όσχεο αμφοτερόπλευρα, το οποίο εξαπλώνεται προς το βουβώνα, το πέος ή το περίνεο. Η αιτιολογία είναι άγνωστη, αλλά μπορεί να υποκρύπτει μικροβιακή κυτταρίτιδα ή τοπική αλλεργική αντίδραση.

Νέκρωση λίπους οσχέου

Η νέκρωση λίπους του οσχέου είναι μία εξαιρετικά σπάνια οντότητα που μπορεί να προκαλέσει οξύ όσχεο. Χαρακτηρίζεται από αιφνίδια εμφάνιση μικρών επώδυνων ογκωμάτων εντός του οσχέου (συνήθως αμφοτερόπλευρα). Αφορά, συνήθως, παχύσαρκα παιδιά ηλικίας 5-15 χρόνων με ιστορικό μπάνιου σε κρύο νερό.

Ογκοί όρχεως

Ορχεοβλάστωμα: Συνήθως παρουσιάζεται σε παιδιά ηλικίας <3 χρόνων με βαθμιαία ανώδυνη διόγκωση του όρχεως.

Τεράτωμα όρχεως: Άλγος λόγω ενδοπαραεγχυματικής αιμορραγίας.

Πορφύρα Henoch-Schönlein

Σε ποσοστό 2% μπορεί να προκαλέσει εμφάνιση οξέος οσχέου, λόγω αγγειίτιδας. Συνήθως η βλάβη εμφανίζεται αμφοτερόπλευρα.

Συμπερασματικά

Κάθε παιδί με πόνο, διόγκωση και ερυθρότητα του οσχέου, σε περίπτωση που υπάρχει ελάχιστη αμφιβολία για τη διάγνωση, πρέπει να υποβάλλεται άμεσα σε χειρουργική διερεύνηση.

Βιβλιογραφία

1. Ben-Chaim J, Leibovitch I, Ramon J et al. Etiology of acute scrotum at surgical exploration in children, adolescents and adults. *Eur Urol* 1992; 21: 45–7.
2. Nour S, MacKinnon AE. Acute scrotal swelling in children. *J Roy Coll Surg Edin* 1991; 36: 392–4.
3. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
4. Charles M. Leys, John M. Gatti. «The acute scrotum». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 687-91.
5. Frank JD, O'Brien M. Fixation of the testis (review). *British Journal of Urology* 2002; 89: 331–3.
6. Thomas DFM. «The acute scrotum». In: Thomas DFM, Duffy GP, Rickwood MKA editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 265-74.
7. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
8. Burge DM. «Neonatal testicular torsion». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond; 2003, p. 909-12.
9. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
10. Baglaj M, Carachi R. Neonatal bilateral testicular torsion: a plea for emergency exploration. *J Urol* 2007; 177(6): 2296–9.
11. Driver CP, Losty PD. Neonatal testicular torsion (review). *Br J Uro* 1998; 82: 855–8.
12. Ben-Chaim J, Pinthus JH. Testicular torsion. *European Board of Urology Update Series* 1998; 7: 39–44.
13. Burge DM. Neonatal testicular torsion and infarction: aetiology and management. *Br J Urol* 1987; 59: 70–3.
14. Puri P, Barton D, O'Donnell B. Prepubertal testicular torsion: subsequent fertility. *J Pediatr Surg* 1985; 20: 598–601.
15. N. Ade-Ajayi and R.A. Wheeler. «Torsion of the Testis and Appendages-Varicocele». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond; 1998, p. 338-43.

8. Κρυπορχία

Η κρυπορχία αποτελεί τη συχνότερη συγγενή ανωμαλία γεννητικών οργάνων στα αγόρια, κατά την οποία ο όρχις δεν βρίσκεται στο όσχεο. Ο μη κατερχόμενος όρχις μπορεί να εντοπίζεται από το νεφρό, μέχρι το έξω βουβωνικό στόμιο - προσοχεϊκά, να είναι έκτοπος, να είναι ατροφικός ή και να μην υπάρχει. Γενικά στις περισσότερες περιπτώσεις, ο μη κατελθών όρχις είναι μικρότερος σε όγκο, με μαλθακή υφή. Η επιδιδυμίδα μπορεί να είναι ατελώς ή και καθόλου προσκολλημένη στον όρχι.

Εμβρυολογία-Παθοφυσιολογία

Εμβρυολογικά οι όρχεις προέρχονται από το μέσο τμήμα της ουρογεννητικής πτυχής (μεσόνεφρος), δομή που εκτείνεται από το διάφραγμα μέχρι την πύελο.

Η παρουσία του γονιδίου SRY, στο βραχύ σκέλος του Y χρωμοσώματος, διαφοροποιεί τη γονάδα σε όρχι την 6^η με 7^η εμβρυϊκή εβδομάδα.

Τα κύτταρα Sertoli εκκρίνουν τον παράγοντα αναστολέα του παραμεσονεφρικού πόρου (αναστολέας του Muller, MIF müllerian-inhibiting substance Factor), ο οποίος προκαλεί υποστροφή των εν δυνάμει σχηματιζόμενων δομών του Muller (γεννητικό σύστημα θήλεος).

Τα κύτταρα Leyding αρχίζουν και παράγουν τεστοστερόνη υπό την επίδραση της hCG του πλακούντα, τους 3 πρώτους μήνες. Στη συνέχεια, υπό την επίδραση του υποθαλαμο-υποφυσιακού άξονα παράγονται οι ορμόνες LH (ωχρινοτρόπος ορμόνη) και η FSH (θυλακιοτρόπος ορμόνη), οι οποίες διεγείρουν τους όρχεις για την παραγωγή τεστοστερόνης.

Η αιτιολογία της κρυπορχίας δεν είναι γνωστή. Υπάρχουν αρκετές υποθέσεις που έχουν προταθεί, κατά καιρούς, για την κρυπορχία, όπως ανωμαλίες της δομής του όρχεως, της επιδιδυμίδας και του οίακα, μειωμένη ενδοκοιλιακή πίεση στο έμβρυο, ορμονικές διαταραχές, ύπαρξη συμφύσεων στο βουβωνικό πόρο, ανωμαλίες των ινών του κρεμαστήρα.

Η κάθοδος του όρχεως στο σύστοιχο ημίοσχεο πραγματοποιείται σε 2 στάδια:

1^ο Στάδιο (Διακοιλιακή κάθοδος)

Το στάδιο αυτό πραγματοποιείται από την 7^η μέχρι τη 15^η εμβρυϊκή εβδομάδα και ο όρχις από την αρχική του θέση μετατοπίζεται στο έσω βουβωνικό στόμιο.

2^ο Στάδιο (Βουβωνοσχεϊκή κάθοδος)

Οι όρχεις παραμένουν στο έσω βουβωνικό στόμιο μέχρι τον 7^ο μήνα, οπότε και αρχίζει η βουβωνοσχεϊκή κάθοδος, η οποία ολοκληρώνεται περί τη γέννηση τον 9^ο μήνα. Στο στάδιο αυτό, σημαντικό ρόλο φαίνεται να διαδραματίζει ο οίακας (ο οίαξ-του οίακος, οδηγός στα αρχαία ελληνικά).

Ο οίακας είναι μια δομή από ανώριμα μεσεγχυματικά. Προσφύεται κεντρικά με τον όρχι και την επιδιδυμίδα περιφερικά, κύρια με το όσχεο, αλλά και με το περίνεο, την ηβοπεϊκή περιοχή (βάση πέους) και τη μηροβουβωνική χώρα. Σε πρώτο στάδιο, υπάρχει μια διόγκωση του οίακα, συμβάλλοντας, έτσι, στη διεύρυνση των βουβωνικών στομιών, με συνεπακόλουθο την κάθοδο των όρχεων στο όσχεο, καθώς φυσιολογικά το οσχεϊκό μέρος του οίακα υπερέχει έναντι των άλλων προσφύσεων του. Μετά την κάθοδο ο οίακας υποστρέφει. [1,2,3]

Συχνότητα

Στα τελειόμηνα νεογνά το ποσοστό εμφάνισης της κρυπορχίας είναι 3%. Αυτό το ποσοστό πέφτει στο 1% στον πρώτο χρόνο της ζωής. Η προωρότητα αυξάνει το ποσοστό εμφάνισης μέχρι και στο 30%. Αυτό είναι αναμενόμενο, καθώς η κάθοδος των όρχεων είναι μια χρονο-εξελικτική διεργασία.

Εάν ο πατέρας έπασχε από κρυπορχία, το αγόρι του έχει πιθανότητα σε ποσοστό 5% να γεννηθεί με κρυπορχία. Εάν ένα αγόρι γεννηθεί με κρυπορχία, το επόμενο σε ποσοστό 7% θα εμφανίσει την ίδια πάθηση.

Η κρυπορχία αφορά συχνότερα το δεξιό όρχι (70%), ενώ σε ένα ποσοστό 10-15% αυτή είναι αμφοτερόπλευρη. [4,5]

Ταξινόμηση

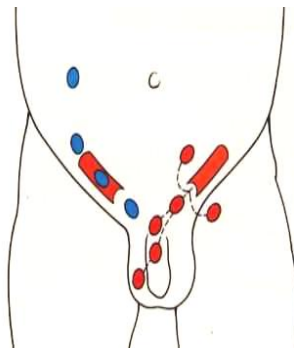
Ανάλογα με το γεγονός, αν ο όρχις ψηλαφείται ή όχι, διακρίνεται σε **ψηλαφητό** (80%) και **μη ψηλαφητό** (20%).

Ο ψηλαφητός μπορεί να εντοπίζεται στο βουβωνικό κανάλι, προσχεϊκά ή έκτοπα (μηρό, βάση πέους, περίνεο, στο άλλο ημίοσχεο -διασταυρούμενος).

Ο αψηλάφητος είναι συνήθως ενδοκοιλιακός (8%) και υποπλαστικός σε οποιαδήποτε θέση, ή μπορεί να μην υπάρχει (απλασία) (4%).

Η πιο πάνω κλινική κατηγοριοποίηση βασίζεται στην εμπειρία και κλινική ικανότητα του εξεταστή, καθώς σε ένα ποσοστό 20% ο αψηλάφητος όρχις ανευρίσκεται διεγχειρητικά στο βουβώνα. (Σχήμα) [5,6]

Σχήμα: Εντοπίσεις όρχεος



Ανασπώμενος χαρακτηρίζεται ο όρχις, ο οποίος φυσιολογικά έχει κατέλθει στο όσχεο, αλλά λόγω της σύσπασης (αντανακλαστικό) του κρεμαστήρα έλκεται προς το βουβώνα. Με ήπια κίνηση, αυτός εύκολα εισέρχεται και παραμένει στο όσχεο.

Ανελκόμενος είναι ο όρχις, ο οποίος, ενώ κατεβαίνει με κάποιο βαθμό δυσκολίας, στο όσχεο και συγκρατείται μέσα σ' αυτό, από το χέρι του εξεταστή, όταν αφεθεί έλκεται και ανεβαίνει στο βουβώνα.

Πρωτοπαθής επίκτητη κρυπορχία (3%) είναι η κρυπορχία, κατά την οποία ο όρχις αρχικά ψηλαφιόταν στο όσχεο, μετέπειτα όμως βρίσκεται μόνιμα εκτός αυτού.

Δευτεροπαθής επίκτητη κρυπορχία μπορεί να προκληθεί μετά από επέμβαση στο βουβώνα (π.χ. βουβωνοκήλη). [5,7]

Υπάρχει συσχέτιση μεταξύ του ανασπώμενου όρχι και της πρωτοπαθούς επίκτητης κρυπορχίας, καθώς σε ποσοστό περίπου 7%, παιδιά με ανασπώμενο όρχι μετά την παρέλευση του χρόνου εμφανίζουν πρωτοπαθή επίκτητη κρυπορχία.

Επιπτώσεις Κρυπορχίας

Οι επιπτώσεις που μπορεί να έχει η κρυπορχία αφορούν:

- τη γονιμότητα,
- την ανάπτυξη κακοήθειας στον πάσχοντα όρχι,
- τη συστροφή,
- τον τραυματισμό,
- την ψυχολογία του ασθενούς. [8,9]

Γονιμότητα

Οι ιστολογικές αλλοιώσεις, οι οποίες έχουν παρατηρηθεί στο μη κατελθόντα όρχι περιλαμβάνουν:

- Ατροφία των κυττάρων Leyding.
- Μείωση του αριθμού σπερματογόνων κατά το σπερματικό σωληνάριο.
- Μείωση του όγκου όρχεως (συγκρινόμενη με τον ετερόπλευρο φυσιολογικό όρχι), όταν η χειρουργική αποκατάσταση γίνει σε ηλικία 3 χρόνων, σε σχέση με την επέμβαση που πραγματοποιείται σε ηλικία περί τον πρώτο χρόνο.
- Ανωμαλίες επιδιδυμίδας (55%).

Επίσης ιστολογικές αλλοιώσεις, σε μικρότερο βαθμό, έχουν παρατηρηθεί και στον άλλο φυσιολογικό όρχι.

Ο δείκτης πατρότητας των ανδρών με ιστορικό μονόπλευρης κρυπορχίας είναι ίδιος με εκείνον του φυσιολογικού πληθυσμού (αναπλήρωση ικανότητας τεκνοποίησης από τον υγιή όρχι;). Σε αμφοτερόπλευρη κρυπορχία, όμως, ο δείκτης πατρότητας εμφανίζει μειωμένη γονιμότητα σε ποσοστά 50% έως 65%, ακόμη και αν η διόρθωση της κρυπορχίας έχει γίνει στον πρώτο χρόνο της ζωής ή και νωρίτερα.

Κακοήθεια

Κίνδυνος ανάπτυξης κακοήθειας στον πάσχοντα όρχι είναι 3%-5%, δηλαδή 4-7 φορές μεγαλύτερος από το γενικό πληθυσμό που η συχνότητα είναι 0,3%-0,7%. Από τους ασθενείς, οι οποίοι αναπτύσσουν κακοήθεια όρχεως, ένα ποσοστό 11% αφορά άνδρες με ιστορικό κρυπορχίας.

Παράγοντες κινδύνου ανάπτυξης κακοήθειας είναι:

- Η εντόπιση (1% βουβωνικός vs 5% κοιλιακός),
- Η αμφοτερόπλευρη κρυπορχία,
- Ανωμαλία των έξω γεννητικών οργάνων,

- Ο ανώμαλος καρυότυπος,
- Ο χρόνος επέμβασης ;;; (είναι αμφιλεγόμενο θέμα).

Η χειρουργική διόρθωση της κρυπορχίας δεν φαίνεται να μειώνει τον κίνδυνο ανάπτυξης της κακοήθειας. Επιτρέπει, όμως, την πρόωπη αναγνώριση της ανάπτυξης της βλάβης με την αυτοεξέταση.

Στους μη χειρουργημένους και στους χειρουργημένους για κρυπορχία ασθενείς οι συχνότερες αναπτυσσόμενες κακοήθειες είναι το σεμίνωμα και ο όγκος από βλαστικά κύτταρα, αντιστοίχως.

Συστροφή

Το ποσοστό συστροφής του μη κατελθόντα όρχι είναι 2,5%, δηλαδή 13 φορές μεγαλύτερος από τον υγιή πληθυσμό.

Τραυματισμός

Ο φυσιολογικά κατερχόμενος στο όσχεο όρχις, λόγω της κινητικότητάς του, είναι λιγότερο επιρρεπής σε τραυματισμό. Όταν όμως αυτός βρίσκεται έξω από το όσχεο (βουβωνικός, έκτοπος), είναι καθηλωμένος και, έτσι, πιο επιρρεπής για τραυματισμό.

Ψυχολογία

Οι απορρέουσες ψυχολογικές επιπτώσεις, λόγω του κενού οσχέου, είναι προφανείς.

Κλινική εξέταση

Ιστορικό

Οι πιο κάτω ερωτήσεις αποτελούν βασικό μέρος του ιστορικού:

- ⇒ Το παιδί έχει γεννηθεί πρόωρα;
- ⇒ Ποιο ήταν το βάρος γέννησής του;
- ⇒ Είναι παιδί δίδυμης κύησης;
- ⇒ Είναι παιδί που γεννήθηκε με εξωσωματική γονιμοποίηση;
- ⇒ Ο όρχις είχε ποτέ ψηλαφηθεί στο όσχεο;
- ⇒ Το παιδί έχει υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση στη βουβωνική χώρα (βουβωνοκήλη, υδροκήλη, κρυπορχία);

⇒ Υπάρχει οικογενειακό ιστορικό κρυπορχίας (πατέρας, αδελφός);

Αντικειμενική Εξέταση

Το παιδί θα πρέπει να εξεταστεί σε ζεστό περιβάλλον, να είναι καθησυχασμένο και τα δε χέρια του ιατρού ζεστά, (Πλύσιμο των χεριών με ζεστό νερό, διαδικασία που εμπνέει και ασφάλεια στους γονείς).

Αρχικά επισκοπείται το όσχεο (ρυτίδωση, μελάγχρωση, υποπλαστικότητα, διαχωρισμός).

Ακολουθεί η ψηλάφηση στη βουβωνική χώρα με σκοπό την αναζήτηση του μη κατελθόντα στο όσχεο όρχι (βουβωνικός-έκτοπος). Αρχικά αυτή γίνεται με το παιδί σε ύπτια κατακεκλιμένη θέση και στη συνέχεια σε καθιστή θέση, με την οποία καταργείται το αντανεκλαστικό του κρεμαστήρα (Θέση Taylor-Οκλαδόν-Σταυροπόδι).

Δεν πρέπει να παραλείπεται ο έλεγχος του ετερόπλευρου όρχι (υπερτροφικός;) και ο έλεγχος του πέους (μήκος πέους, συνυπάρχων υποσπαδίας). [1,3,7]

Απεικονιστικές Μέθοδοι-Εργαστηριακός Έλεγχος

Στην περίπτωση που ο όρχις είναι ψηλαφητός δεν χρειάζεται καμιά περαιτέρω εξέταση. Αν όμως αυτός δεν ψηλαφείται μπορεί να ζητηθεί εξέταση με υπέρηχους, αξονική τομογραφία (CT) ή μαγνητική τομογραφία (MRI).

Παρόλα αυτά η ακτινολογική απεικόνιση σε λίγες περιπτώσεις βοηθά στον εντοπισμό ενός μη κατελθόντος όρχεως. Πολλές μελέτες έχουν δείξει, ότι ο έμπειρος εξεταστής έχει μεγαλύτερη ευαισθησία στον εντοπισμό του μη κατελθόντος όρχεως από το υπερηχογράφημα, την αξονική τομογραφία (CT) ή την μαγνητική τομογραφία (MRI). Τον ενδοκοιλιακό όρχι η MRI μπορεί να τον εντοπίσει με ακρίβεια 79%. Πάντως, η πλέον ενδεδειγμένη προσέγγιση για την ανεύρεση και την αντιμετώπιση του κοιλιακού όρχεως είναι η λαπαροσκόπηση. [10]

Αγόρι με αμφοτερόπλευρα μη ψηλαφητούς όρχεις θα πρέπει να υποβληθεί στη δοκιμασία χοριακής γοναδοτροπίνης (hCG) για τον έλεγχο παρουσίας ή μη ορχικού ιστού (αμφοτερόπλευρα μη κατελθόντες όρχεις σε αντιδιαστολή με την ανορχία).

Αρχικά, γίνεται μέτρηση της τεστοστερόνης, της ωοθυλακιοτρόπου ορμόνης (FSH) και της ωχρινοτρόπου ορμόνης (LH).

Στη συνέχεια, χορηγούνται καθημερινά hCG (100IU/kg) για τρεις ημέρες και μετά την παρέλευση 72-96 ωρών, μετρούνται τα επίπεδα της τεστοστερόνης.

Αν τα αρχικά επίπεδα της FSH είναι αυξημένα (τρεις φορές πάνω από το μέσο όρο) σε ένα αγόρι ηλικίας μικρότερο των 9 χρόνων, η μη ύπαρξη ορχικού ιστού (ανορχία) θεωρείται βεβαία και δεν απαιτείται περαιτέρω αξιολόγηση.

Αν τα αρχικά επίπεδα των LH και FSH είναι φυσιολογικά και η χορήγηση hCG προκαλεί αύξηση των επιπέδων της τεστοστερόνης, η παρουσία ορχικού ιστού είναι πιθανή και ο ασθενής πρέπει να υποβληθεί σε περαιτέρω διερεύνηση.

Αν τα αρχικά επίπεδα των LH και FSH είναι φυσιολογικά και τα επίπεδα τεστοστερόνης δεν αυξάνουν με τη χορήγηση hCG, η παρουσία ορχικού ιστού δεν αποκλείεται και ο ασθενής πρέπει να διερευνηθεί περαιτέρω.

Σε αμφοτερόπλευρα μη ψηλαφητούς όρχεις και αμφίβολα έξω γεννητικά όργανα, επιπρόσθετα, θα πρέπει να γίνεται και καρυότυπος.

Θεραπεία

Ορμονική θεραπεία

Η χορήγηση ορμονικής θεραπείας (LHRH-hCG) στην αντιμετώπιση της κρυπορχίας είναι αμφιλεγόμενη.

Φαίνεται να έχει σχετικά καλά αποτελέσματα (20-30%) σε προσχεϊκούς, ανασπώμενους όρχεις και στην αμφοτερόπλευρη κρυπορχία.

Πιθανά καλυτερεύει τη γονιμότητα, λόγω του γεγονότος ότι μπορεί να βελτιώνει τη διαδικασία ωρίμανσης της σπερματογένεσης. Σε κάθε περίπτωση η χορήγηση hCG ελλοχεύει κινδύνους, καθώς μπορεί να προκαλέσει πρόωμο ήβη, σύγκλιση των επιφυσιικών πλακών, ή και να είναι επιβλαβής στη μελλοντική σπερματογένεση, καθώς αυξάνει την απόπτωση των γεννητικών κυττάρων.

Χειρουργική θεραπεία

Ο κατάλληλος χρόνος χειρουργικής αποκατάστασης της κρυπορχίας θεωρείται ο περί τον πρώτο χρόνο της ζωής (κατά άλλους τον 6^ο μήνα της ζωής). Η κλασική επέμβαση περιλαμβάνει την ορχιδόλυση και ορχεοπηξία του όρχεως στο σύστοιχο ημιόσχεο, σε θύλακα κάτω από το δαρτό χιτώνα. Για την επιμήκυνση του σπερματικού τόνου πραγματοποιούνται δύο χειρισμοί:

1) Κινητοποίηση της ορχικής αρτηρίας και φλέβας πέρα από το έσω στόμιο (κερδίζεται μήκος 1-2 εκ.).

2) Με το χειρισμό Prentice, με τον οποίον ο όρχις και ο σπερματικός τόνος φέρονται σε ευθύτερη οδό. Αυτό γίνεται φέρνοντας τον όρχι γύρω από τα κάτω επιγάστρια αγγεία και μέσω του εδάφους του τριγώνου του Hasselbach στο επίπεδο του ηβικού φύματος. Μ' αυτόν τον τρόπο προσδίδεται επιπρόσθετο μήκος 1-2 εκ. [4,9]

Σε περίπτωση που η τοποθέτηση και η καθήλωση του όρχεως στο σύστοιχο ημιόσχεο κρίνονται αδύνατες (πολύ κοντά αγγεία, ενδοκοιλιακοί όρχεις), μπορεί να χρησιμοποιηθεί η τεχνική Stephens Fowler, κατά την οποία απολινώνονται και διατέμνονται τα ορχικά αγγεία. Ο σπερματικός πόρος έχει μεγαλύτερο μήκος, επιτρέποντας την καθήλωση του όρχεως στο όσχεο. Η αιμάτωση και η πιθανή επιβίωση του όρχεως εξασφαλίζεται:

- α) από τους αναστομωτικούς κλάδους μεταξύ της αρτηρίας του σπερματικού τόνου (κλάδος της εκφορητικής) και της έσω σπερματικής (κλάδος της ορχικής),
- β) από την αιμάτωση που δέχεται ο όρχις από παράπλευρους κλάδους της οσχέϊκής αρτηρίας (κλάδος της έξω σπερματικής) διαμέσου του οίακα. [11,12]

Για ενδοκοιλιακούς όρχεις η λαπαροσκοπική διερεύνηση και η ορχεοπηξία (σε έναν ή δύο χειρουργικούς χρόνους) αποτελεί τη μέθοδο εκλογής. [10]

Όταν ο σπερματικός πόρος είναι πάρα πολύ κοντός, γεγονός που δεν επιτρέπει την εφαρμογή της Fowler-Stephens, η τεχνική της **μικροχειρουργικής ορχεοπηξίας** αποτελεί μια εναλλακτική λύση. Τα ορχικά αγγεία κινητοποιούνται και διατέμνονται, όσο το δυνατόν περιφερικότερα. Στη συνέχεια, ο όρχις με τον πόρο τοποθετούνται στο όσχεο και τα ορχικά αγγεία αναστομώνονται με τα κάτω επιγάστρια, στο βουβωνικό πόρο.

Επιπλοκές

Οι μετεγχειρητικές επιπλοκές περιλαμβάνουν:

1. **Ατροφία όρχεως.** Αυτή είναι αποτέλεσμα κάκωσης των αγγείων και συνδέεται με την αρχική θέση του όρχεως. Σε ποσοστό 8% παρατηρείται σε όρχεις με εντόπιση πέρα του έξω βουβωνικού στομίου, 13% σε όρχεις εντός του βουβωνικού πόρου, και για ενδοκοιλιακούς όρχεις 16% και 27% όταν χρησιμοποιήθηκαν οι τεχνικές της μικροχειρουργικής και Fowler-Stephens, αντίστοιχα.
2. **Τραυματισμό του σπερματικού πόρου.** Αυτός παρατηρείται σε ποσοστό 1-2%, αν και η πραγματική συχνότητα πιθανόν είναι μεγαλύτερη, καθώς αυτή η επιπλοκή δεν αναγνωρίζεται και μένει αδιάγνωστη.

3. **Παλινδρόμηση του όρχεως.** (Υποτροπή κρυψορχίας). Αυτή οφείλεται σε μη καλή κινητοποίηση και καθήλωση του όρχεως.
4. **Ιατρογενής συστροφή.** Η επιπλοκή αυτή συμβαίνει στην από λάθος συστροφή του όρχεως κατά την τοποθέτησή του στο όσχεο.
5. **Διαπύση τραύματος.** Αυτή παρατηρείται, κυρίως, στην οσχεϊκή τομή.
Αιμάτωμα-οίδημα-σκλήρυνση οσχέου. Οι επιπλοκές αυτές οφείλονται στους χειρουργικούς χειρισμούς. Αυτές αντιμετωπίζονται συντηρητικά, θεραπεύονται και υφίονται με την παρέλευση του χρόνου. [2,9,13]

Βιβλιογραφία

1. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
2. Hutson JM. «Undescended testes». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 652-63.
3. Hillary L. Copp, Linda D. Shortliffe. «Undescended testes and testicular tumors». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 676-86.
4. Puri P. «Cryptorchidism». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 555-62.
5. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
6. Madden NP. «Testis, hydrocoele and varicocoele». In: Thomas DFM, Duffy GP, Rickwood MKA editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 247-64.
7. Bianchi A. «The Undescended Testis». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond; 1998, p. 327-37.
8. Barthold JS, Redman JF. «Congenital anomalies of the testis and scrotum». In: Whitfield HN, Hendry WF, Kirby RS, Duckett JW editors. *Textbook of Genitourinary Surgery*. Oxford: Blackwell Science; 1998, p. 254–60.
9. Hutson JM. Orchidopexy. In: Spitz L, Coran AG editors. *Operative Pediatric Surgery*. London: Hodder Arnold; 2006, p. 861–69.
10. Peters CA. Laparoscopy in pediatric urology. *Curr Opin Urol* 2004; 14: 67–73.
11. Bloom DA. Two-step orchiopexy with pelviscopic clip ligation of the spermatic vessels. *J Urol* 1991; 145: 1030–3.
12. Kogan SJ, Houman BZ, Reda EF, Levitt SB. Orchiopexy of the high undescended testis by division of the spermatic vessels: a critical review of 38 selected transections. *J Urol* 1989;141: 1416–19.
13. Hendry WF. Testicular, epididymal and vasal injuries. *Br J Urol Int* 2000; 86: 344-48.

9. Υποσπαδίας

Η πάθηση του υποσπαδία αφορά την υποπλασία των ιστών που σχηματίζουν την κοιλιακή επιφάνεια του πέους. Οποιοδήποτε βαθμού έλλειψη της ουρήθρας και του σπογγιώδους σώματός της έχει ως επακόλουθο την εμφάνιση υποσπαδία. Η συγγενής αυτή πάθηση χαρακτηρίζεται κυρίως από τρεις ανατομικές ανωμαλίες, οι οποίες, όμως, μπορεί να μην είναι παρούσες σε όλες τις περιπτώσεις των ασθενών με υποσπαδία:

1. Ανώμαλη εκβολή του έξω στομίου της ουρήθρας στην κοιλιακή επιφάνεια του πέους.
2. Κοιλιακή κάμψη του πέους (χορδή).
3. Ακροποσθία με εμφάνιση «κουκούλας» (hooded foreskin), η οποία οφείλεται στην ύπαρξη του ραχιαίου τμήματός της, που καλύπτει μόνο τη ραχιαία επιφάνεια του πέους, ενώ υπάρχει έλλειμμα του κοιλιακού τμήματός της. [1,2]

Ανατομία

Η φυσιολογική ανατομία του πέους περιλαμβάνει ένα ζεύγος σθηραγγωδών σωμάτων που χωρίζονται μεταξύ τους, με διάφραγμα και περιβάλλονται από παχύ ινώδη χιτώνα. Η ουρήθρα εντοπίζεται κοιλιακά του πέους, πορευόμενη στην σχηματιζόμενη αύλακα μεταξύ των δύο σθηραγγωδών σωμάτων, περιβάλλεται από το σπογγιώδες σώμα της και εκβάλλει στην κορυφή της βαλάνου.

Κάτω από το δέρμα βρίσκεται η έξω σπερματική περιτονία (δαρτός χιτώνας), η οποία αποτελείται από ένα στρώμα χαλαρού συνδετικού ιστού, εντός του οποίου βρίσκονται τα επιπολής λεμφαγγεία και οι ραχιαίες φλέβες του πέους. Κάτω από το δαρτό χιτώνα βρίσκεται η περιτονία του Buck, η οποία περιβάλλει τα σθηραγγώδη σώματα. Αυτή διαχωρίζεται προς την κοιλιακή επιφάνεια του πέους και περικλείει χωριστά το σπογγιώδες σώμα της ουρήθρας. Στη ραχιαία επιφάνεια του πέους, κάτω από την περιτονία του Buck, στην αύλακα των σθηραγγωδών σωμάτων βρίσκεται το αγγειονευροματώδες δεμάτιο.

Εμβρυολογία

Την 6^η εμβρυϊκή εβδομάδα τα έξω γεννητικά όργανα του αρρενος και του θήλεος εμβρύου είναι όμοια. Αυτά αποτελούνται από το γεννητικό φύμα, την ουρογεννητική μεμβράνη, η οποία βρίσκεται κάτωθεν του φύματος, τις

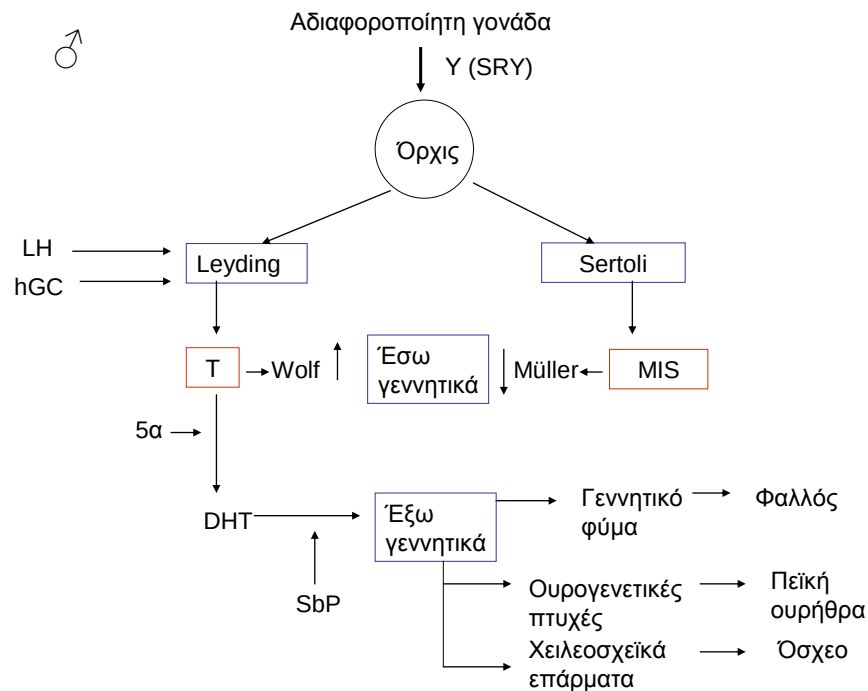
ουρογεννητικές πτυχές στα πλάγια της μεμβράνης, και τα χειλεοσχεϊκά επάρματα προς τα έξω και πλάγια των πτυχών.

Η παρουσία του γονιδίου SRY (αρρενοποιητικός παράγοντας) στο βραχύ σκέλος του Y χρωμοσώματος διαφοροποιεί την αδιαφοροποίητη γονάδα σε όρχι την 8η με 12η εμβρυϊκή εβδομάδα. Τα κύτταρα Sertoli του όρχεως εκκρίνουν τον αναστολέα του παραμεσонеφρικού πόρου (αναστολέας του Müller, MIS müllerian-inhibiting substance), ο οποίος προκαλεί υποστροφή του παραμεσонеφρικού πόρου του Müller. Τα κύτταρα Leyding από την 8^η μέχρι 14^η εβδομάδα υπό την επίδραση της ωχρινοτρόπου ορμόνης (LH) παράγουν τεστοστερόνη. Στην συνέχεια, υπό την επίδραση της ανθρώπινης χορειικής γοναδοτροπίνης (hCG) του πλακούντα, τα κύτταρα Leyding συνεχίζουν να παράγουν τεστοστερόνη, σχεδόν, μέχρι το τέλος της κύησης.

Η τεστοστερόνη διεγείρει την ανάπτυξη του μεσонеφρικού πόρου (πόρος του Wolf), δημιουργώντας την επιδιδυμίδα, το σπερματικό πόρο και τη σπερματοδόχο κύστη.

Η διαφοροποιημένη γονάδα του άρρενος από την 8^η εβδομάδα, μέσω των κυττάρων Leyding, παράγει τεστοστερόνη, η οποία με το ένζυμο 5α-αναγωγή μετατρέπεται σε 5α διωδρο-τεστοστερόνη (DHT). Η δράση της DHT επί των έξω γεννητικών οργάνων έχει ως αποτέλεσμα την ανάπτυξη και την επιμήκυνση του γεννητικού φύματος σε πέος. Ακολουθεί η σύγκλειση των ουρογεννητικών πτυχών κατά μήκος της κοιλιακής επιφάνειας του πέους, οι οποίες δημιουργούν την πεϊκή ουρήθρα και το σπογγιώδες σώμα. Τέλος η δράση της DHT προκαλεί σύγκλειση των χειλεοσχεϊκών επαρμάτων που σχηματίζουν το όσχεο. (Σχήμα 1) [3,4,5]

Σχήμα 1: Εμβρυολογική ανάπτυξη γεννητικών οργάνων άρρενος



Παθοφυσιολογία

Κατά τη σύγχρονη θεωρία, οι ουρηθρικές πτυχές ενώνονται στη μέση γραμμή, από τη βάση προς την κορυφή του σχηματιζόμενου πέους, σχηματίζοντας μια ραφή από επιθήλιο. Στη συνέχεια, αυτό το επιθήλιο μετασχηματίζεται σε μεσέγχυμα, το οποίο αυλοποιείται με τη διαδικασία της απόπτωσης, ή της προγραμματισμένης κυτταρικής απορρόφησης, σχηματίζοντας την οπίσθια και μέση ουρήθρα. Κατά παρόμοιο τρόπο σχηματίζεται και η βαλανική (πρόσθια) ουρήθρα, με διαφοροποίηση του ενδοδέρματος σε εξώδερμα και επακόλουθη αυλοποίηση με το μηχανισμό της απόπτωσης. Οποιαδήποτε διαταραχή της όλης αυτής διαδικασίας έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία του υποσπαδία. [2,5]

Ταξινόμηση

Αν και έχουν προταθεί, διάφοροι τύποι ταξινόμησης του υποσπαδία, η πλέον επικρατούσα είναι αυτή, η οποία βασίζεται στην εντόπιση του έξω στομίου της ουρήθρας, μετά τη διεγχειρητική διόρθωση της κάμψης του πέους (εκτομή χορδής).

- Πρόσθιος (βαλανικός και υποβαλανικός).

- Μέσος (περιφερικός, ενδιάμεσος και κεντρικός).
- Οπίσθιος (οσχεοπείκός, οσχεϊκός και περινεϊκός).

Το 50% των περιπτώσεων αφορά τον πρόσθιο υποσπαδία, το 20% το μέσο και το 30% τον οπίσθιο. Ο υποβαλανικός υποσπαδίας αποτελεί τη συχνότερη μορφή. (Σχήμα 2) [5,6]

Σχήμα 2: Κατάταξη υποσπαδία σύμφωνα με την εκβολή του έξω στομίου



Διαμαρτίες του πέους

Ο υποσπαδίας χαρακτηρίζεται από συνδυασμό ανατομικών ανωμαλιών που αφορούν:

Το Στόμιο. Το έξω στόμιο της ουρήθρας εντοπίζεται στην κοιλιακή επιφάνεια του πέους, στη μέση γραμμή και μπορεί να βρίσκεται στη βάλανο λίγο κάτω από τη φυσιολογική εκβολή του μέχρι το περίνεο.

Τη Στένωση του έξω στομίου της ουρήθρας. Παρατηρείται, κυρίως, στον πρόσθιο υποσπαδία.

Την Πόσθη-Ακροποσθία. Το δέρμα στην κοιλιακή επιφάνεια του πέους είναι λεπτό και η ακροποσθία λείπει κοιλιακά. Σε σπάνιες περιπτώσεις, υπάρχει μία παραλλαγή υποσπαδία με ευρεία βαλανική σχισμή και φυσιολογική ακροποσθία, η οποία

περιγράφεται ως υποσπαδίας με μεγαστόμιο και άθικτη ακροποσθία (megameatus intact prepuce-MIP).

Τη Γωνιώδη κοιλιακή κάμψη του πέους. Η κάμψη του πέους οφείλεται στην ύπαρξη χορδής (δερματική χορδή ή ινώδης χορδή) και είναι ιδιαίτερα εμφανής στη στύση.

Η δερματική χορδή οφείλεται σε ατελή ανάπτυξη του δέρματος της κοιλιακής επιφάνειας του πέους.

Η ινώδης χορδή οφείλεται στην ανάπτυξη ινώδους ιστού που αντικαθιστά το δαρτό, την περιτονία του Buck και το σπογγιώδες σώμα της ουρήθρας και επεκτείνεται από το υποσπαδιακό στόμιο μέχρι τη βαλανοποσθική αύλακα.

Η χορδή εμποδίζει τη στύση σε ευθεία γραμμή και συνήθως συνυπάρχει στους μέσους και οπίσθιους υποσπαδίες. Ο βαθμός της κάμψης που προκαλεί, είναι διάφορου βαθμού, σε σχέση με το φυσιολογικό ευθυσμό του πέους (από μικρή $<5^{\circ}$, μέχρι μεγάλη $>90^{\circ}$). Όταν το στόμιο της ουρήθρας βρίσκεται κοντά στη βάση του πέους, παρατηρείται η μέγιστη γωνιώδης κάμψη και το πέος μπορεί να περιβάλλεται από το όσχεο (αιδοιόμορφος υποσπαδίας)

Τη διάφανη ζώνη. Η ουρήθρα εκβάλλει εγγύς της βαλανοποσθικής (στεφανιαίας) αύλακας, αλλά το κοιλιακό της τοίχωμα αποτελείται από μια λεπτή, διάφανη μεμβράνη, χωρίς σπογγιώδες σώμα.

Τη στροφή του πέους. Η βάλανος εμφανίζει στροφή, σε σχέση με τον επιμήκη άξονα του πέους.

Το δισχιδές όσχεο. Τα δύο ημιόσχεα εμφανίζονται διαχωρισμένα, μη ενωμένα στη ραφή τους, το δε πέος βρίσκεται ανάμεσά τους. Αυτό συναντάται, κυρίως, σε οπίσθιους υποσπαδίες.

Το προστατικό εκκόλπωμα. Το φυσιολογικό εκκόλπωμα του προστάτη, που αποτελεί υπόλειμμα του παραμεσονεφρικού πόρου του Müller (αντιστοιχεί στον κολέο), σε βαριές μορφές υποσπαδία (οσχέϊκού, περινεϊκού) μπορεί να λάβει διαστάσεις μικρού κόλπου. [2,5,6,8]

Συχνότητα

Ο υποσπαδίας μετά την κρυπορχία αποτελεί τη 2η κατά σειρά συχνότητας συγγενή ανωμαλία των έξω γεννητικών οργάνων στα αγόρια με ποσοστό 5-8%. Παρατηρείται, περίπου, σε 1:250 γεννήσεις αγοριών και είναι συχνότερη στη λευκή φυλή. [5]

Αιτιολογία

Η αιτιολογία του υποσπαδία φαίνεται ότι είναι πολυπαραγοντική και συσχετίζεται με γενετικούς, ορμονικούς και περιβαλλοντικούς παράγοντες,

Γενετική προδιάθεση. Η συχνότητα του υποσπαδία είναι 8 φορές μεγαλύτερη (1:32) σε μονοζυγωτικά δίδυμα, πιθανώς λόγω της ανεπάρκειας της β-hCG από τον ένα πλακούντα σε δύο έμβρυα.

Οικογενής προδιάθεση. Εάν ένας πατέρας είχε υποσπαδία, τα άρρενα τέκνα του έχουν πιθανότητα 7-10% να γεννηθούν με υποσπαδία. Επίσης, εάν ένα αγόρι γεννηθεί με υποσπαδία, το επόμενο αγόρι της οικογένειας έχει πιθανότητα 10-20% να γεννηθεί και αυτό με υποσπαδία.

Ανεπάρκεια τεστοστερόνης. Σε ποσοστό 66% και 40% έχει παρατηρηθεί ανεπάρκεια τεστοστερόνης στον ήπιο και βαρύ τύπο υποσπαδία, αντίστοιχα. Επίσης, η μετάλλαξη του ενζύμου 5α-ρεδουκτάση, που μετατρέπει την τεστοστερόνη σε διυδροστερόνη, σχετίζεται με τον υποσπαδία.

Εξωσωματική γονιμοποίηση Η συχνότητα εμφάνισης του υποσπαδία είναι 5 φορές μεγαλύτερη (1:50) στα αγόρια που γεννήθηκαν με εξωσωματική γονιμοποίηση. Αυτό πιθανόν οφείλεται στη χορήγηση στη μητέρα προγεστερόνης, η οποία ανταγωνίζεται τη μετατροπή της τεστοστερόνης σε διυδροστερόνη.

Περιβαλλοντικοί παράγοντες. Διάφοροι περιβαλλοντικοί παράγοντες προκαλούν ενδοκρινικές διαταραχές, οι οποίες ενοχοποιούνται για την παθολογική ανάπτυξη του πέους. Παράδειγμα αποτελούν τα οιστρογόνα, η χορήγηση των οποίων προκαλεί διαταραχή στην ανάπτυξη του πέους σε πειραματόζωα. Περιβαλλοντικές ουσίες με σημαντική οιστρογονική δραστηριότητα είναι πανταχού παρούσες στη βιομηχανοποιημένη κοινωνία και στον ανθρώπινο οργανισμό, όπως τα φυτοφάρμακα στα φρούτα και στα λαχανικά, στον τομέα του γάλακτος από θηλάζουσες έγκυες αγελάδες γαλακτοπαραγωγής, στις πλαστικές επενδύσεις των μεταλλικών δοχείων και σε φαρμακευτικά προϊόντα. [2,4,6,8]

Συνυπάρχουσες ανωμαλίες

Ο υποσπαδίας συνοδεύεται με κρυπορχία, σε αυξημένο ποσοστό. Αυτό πιθανώς οφείλεται στην κοινή ενδοκρινική διαταραχή που παρουσιάζεται στις δύο αυτές καταστάσεις. Η συχνότητα εμφάνισης κρυπορχίας είναι 5-10% σε ήπιες μορφές υποσπαδία και 30-50% στις βαριές μορφές. Στις σοβαρές μορφές (οσχεοπεϊκός, περινεϊκός), εκτός από κρυπορχία, συνυπάρχει σε ποσοστό 20% και προστατικό εκκόλπωμα.

Οι ανωμαλίες του ουροποιητικού συστήματος είναι ασυνήθιστες και εμφανίζονται σε ποσοστό, περίπου, 2% των ασθενών με υποσπαδία. Αυτό οφείλεται στο γεγονός, ότι η διάπλαση της ουρήθρας έπεται της εμφάνισης της ουρητηρικής καταβολής. Κατά συνέπεια, το υπερηχογράφημα ρουτίνας ουροποιητικού συστήματος δεν συνιστάται. Αντίθετα, έλεγχος ουροποιητικού συνιστάται, όταν ο υποσπαδίας συνοδεύεται και με άλλες συνοδές ανωμαλίες (π.χ. καρδιακές, ατρησία ορθού, χειλοσχιστία, πυλωρική στένωση, ανωμαλίες των άκρων).

Σοβαρές μορφές του υποσπαδία μπορούν να παρουσιαστούν ως διαταραχές της ανάπτυξης του φύλου (αμφίβολα έξω γεννητικά όργανα), ειδικά, όταν συνοδεύονται με κρυπορχία και προστατικό εκκόλπωμα. Μέχρι και 50% των ασθενών με υποσπαδία και κρυπορχία έχουν βρεθεί να έχουν μια υποκείμενη γενετική ανωμαλία των γονάδων ή του φαινότυπου του φύλου. Γι' αυτόν το λόγο συνιστάται σ' αυτούς τους ασθενείς πλήρης ενδοκρινικός έλεγχος και καρυότυπος, έτσι, ώστε να μπορεί να αποκλειστεί ή να αναγνωριστεί οποιαδήποτε διαταραχή της ανάπτυξης του φύλου. [1,2,4]

Θεραπεία

Παρά τις προόδους στην τεχνική και στα χρησιμοποιούμενα εργαλεία-όργανα, η διόρθωση του υποσπαδία εξακολουθεί να παραμένει ένα από τα πιο προκλητικά θέματα της παιδιατρικής ουρολογίας.

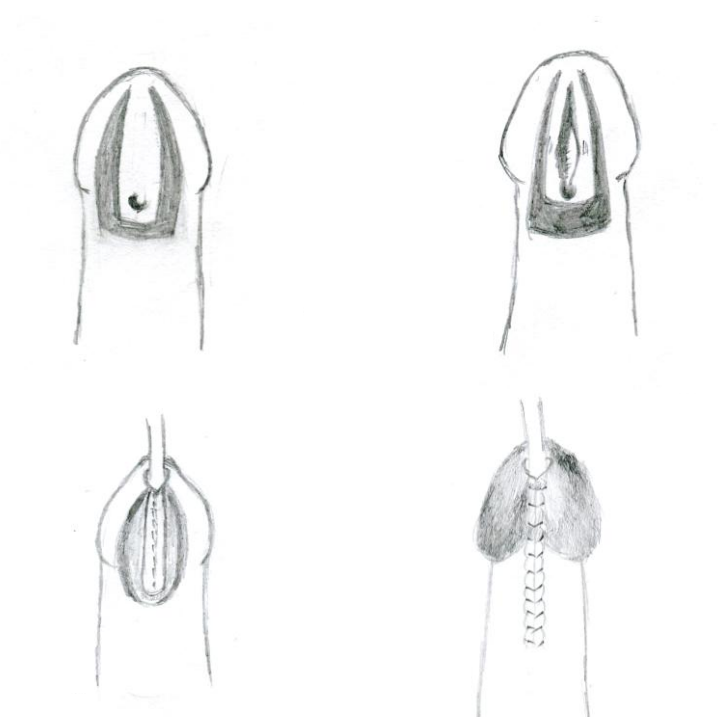
Σε ελαφριές περιπτώσεις υποσπαδία (βαλανικός), στους οποίους το έξω στόμιο βρίσκεται κοντά στην κορυφή της βαλάνου και δεν παρουσιάζει στένωση, δεν απαιτείται χειρουργική αποκατάσταση, παρά μόνο παρακολούθηση. [9]

Σήμερα, οι περισσότεροι παιδοχειρουργοί αποκαθιστούν χειρουργικά τον υποσπαδία, όταν το παιδί είναι ηλικίας 4-18 μηνών, με μια τάση για παρέμβαση, σε μικρές ηλικίες. Αυτό δικαιολογείται από την καλύτερη συναισθηματική και ψυχολογική απόκριση που έχουν τα παιδιά όταν μεγαλώσουν, καθώς δεν θα έχουν

μνήμες από την επέμβαση σε αυτή την ευαίσθητη περιοχή. [10] Επίσης έχει παρατηρηθεί, ότι η επούλωση των τραυμάτων είναι καλύτερη στις μικρές ηλικίες και αυτό αποδίδεται στη μειωμένη παραγωγή προφλεγμονωδών κυτοκινών. Καθυστερημένη αποκατάσταση του υποσπαδία, στην εφηβική και μετεφηβική ηλικία, συνδέεται με αυξημένο ποσοστό επιπλοκών, οι οποίες, κυρίως, αφορούν το ουρηθροδερματικό συρίγγιο, το οποίο εμφανίζεται, σχεδόν, στο ήμισυ των ασθενών. [6,9]

Παρά το γεγονός, ότι έχουν περιγραφεί πάνω από 300 διαφορετικές τεχνικές για την αποκατάσταση του υποσπαδία, την τελευταία δεκαετία έχει διαμορφωθεί μια αυξανόμενη συναίνεση, όσον αφορά τα είδη των χρησιμοποιούμενων τεχνικών, μεταξύ των εξειδικευμένων χειρουργών υποσπαδία. [11,12] Αυτές περιλαμβάνουν, είτε την αποκατάσταση σε ένα στάδιο, π.χ. με εγχάραξη και σωληνοποίηση της ουρηθρικής πλάκας (τεχνική Snodgrass - tubularised incised plate repair), είτε την αποκατάσταση σε δύο στάδια, που συνήθως περιλαμβάνουν τη χρήση μοσχεύματος (π.χ. τεχνική Bracka). (Σχήμα 3) [13,14,15]

Σχήμα 3. Τεχνική Snodgrass - tubularised incised plate repair TIP



Ανεξάρτητα από το είδος της τεχνικής, οι στόχοι της χειρουργικής θεραπείας του υποσπαδία είναι οι ίδιοι και περιλαμβάνουν:

- Επιδιόρθωση της κάμψης του πέους, με την ολοκληρωτική αφαίρεση της χορδής και τη δημιουργία ενός ευθέος πέους (ορθοπεοπλαστική).
- Κατασκευή νεοουρήθρας, με ομοιόμορφη διάμετρο και το έξω στόμιο τοποθετημένο στην κορυφή της βαλάνου, με φυσιολογική εμφάνιση (ουρηθροπλαστική).
- Ανακατασκευή της βαλάνου, με φυσιολογική κωνική διαμόρφωση (βαλανοπλαστική).
- Κοσμητική αποκατάσταση του δέρματος του πέους.
- Δημιουργία ενός φυσιολογικού στην εμφάνιση οσχέου, στις περιπτώσεις δισχιδούς οσχέου.

Μετεγχειρητικές επιπλοκές

Η πιθανότητα των επιπλοκών αυξάνει:

1. Με τη σοβαρότητα του υποσπαδία (όσο πιο κεντρικός, τόσο μεγαλύτερο είναι το ποσοστό των επιπλοκών).
2. Όταν η χειρουργική αποκατάσταση γίνει σε μεγάλες ηλικίες.
3. Όταν η χειρουργική εμπειρία είναι μικρή. Δεν υπάρχει θέση για τον «περιστασιακό» χειρουργό υποσπαδία, ακόμη, και στη διόρθωση των λεγομένων «ελαφριών μορφών» υποσπαδία.

Πρώιμες επιπλοκές

Οι πρώιμες επιπλοκές περιλαμβάνουν το τοπικό οίδημα, την αιμορραγία και τη μόλυνση.

Το τοπικό οίδημα και η στικτή αιματική χρώση των γαζών είναι συνήθη φαινόμενα και, γενικά, δεν προκαλούν σοβαρό πρόβλημα.

Η μετεγχειρητική αιμορραγία δεν είναι συχνή και η πιεστική περίδεση είναι αρκετή για να την αντιμετωπίσει. Σπάνια χρειάζεται χειρουργική διερεύνηση για την παροχέτευση αιματώματος και την αντιμετώπιση του μικροαγγείου που αιμορραγεί.

Η επιμόλυνση του τραύματος είναι πολύ σπάνια. Η καλή προετοιμασία του χειρουργικού πεδίου και η αντιβίωση αποτρέπουν την εμφάνιση αυτής της επιπλοκής.

Απώτερες επιπλοκές

Οι μακροχρόνιες επιπλοκές περιλαμβάνουν:

- Το ουρηθροδερματικό συρίγγιο.
- Τη στένωση του έξω στομίου της νεοουρήθρας.
- Τη στένωση της νεοουρήθρας.
- Το εκκόλψωμα της νεοουρήθρας.
- Την παραμονή της κάμψης του πέους.
- Την απώλεια δέρματος. [16]

Το ουρηθροδερματικό συρίγγιο αποτελεί την πλέον συχνή επιπλοκή και το μόνιμο «πονοκέφαλο», όσων ασχολούνται με τη χειρουργική διόρθωση του υποσπαδία. Η συχνότητα εμφάνισης του συριγγίου είναι στην πλειονότητα των περιπτώσεων μικρότερη των 10%. Το ποσοστό αυτό αυξάνεται με τη σοβαρότητα του υποσπαδία, φτάνοντας και στο 40% στις περιπτώσεις επανεπεμβάσεων.

Προδιαθεσικοί παράγοντες για τη δημιουργία του ουρηθροδερματικού συριγγίου είναι η κακή τεχνική, η μη καλή αιμάτωση των ιστών που χρησιμοποιούνται για ουρηθροπλαστική, η χρησιμοποίηση πολύ λεπτού ή ινώδους ιστού για την κατασκευή της νεοουρήθρας, και η στένωση της νεοουρήθρας (έξω στόμιο ή περιφερική στένωση).

Η εμφάνισή του μπορεί να είναι, είτε άμεση μετά την αφαίρεση του ουροκαθετήρα, είτε μετά την παρέλευση εβδομάδων, μηνών ή και χρόνων. Αν και η αυτόματη σύγκλειση του συριγγίου είναι σπάνια, σε περιπτώσεις άμεσης εμφάνισης, η επανατοποθέτηση του ουρακαθετήρα και η παραμονή του για 2 βδομάδες μπορεί να συμβάλλει στη σύγκλειση του συριγγίου. Στις υπόλοιπες περιπτώσεις, η χειρουργική αποκατάσταση της βλάβης πραγματοποιείται μετά την παρέλευση 6μήνου, από την αρχική επέμβαση. Η υποτροπή του συριγγίου εμφανίζεται στο 10% των ασθενών. Η χρήση δερματικών μισχωτών κρημνών για την κάλυψη της ραφής αποτελεί ουσιώδη τεχνική για την αποτροπή της υποτροπής. Ο συγγραφέας προτείνει τη χρήση ελεύθερου μοσχεύματος, ιδίως, ελυτροειδούς από τον όρχι για την κάλυψη της ραφής ως ενδιάμεσο στρώμα μεταξύ ραφής και δέρματος. Η υποτροπή μ' αυτήν την τεχνική σχεδόν μηδενίζεται. Σε κάθε περίπτωση πρέπει, πριν την προσπάθεια σύγκλεισης του συριγγίου, να ελέγχεται η πιθανή ύπαρξη στένωσης της νεοουρήθρας. [17]

Στη στένωση του έξω στομίου της νεοουρήθρας, η ροή των ούρων μπορεί να λάβει τη μορφή «spray» ή να είναι λεπτή σε διάμετρο. Επίσης, οι ασθενείς μπορεί να εμφανίζουν παρατεταμένη ούρηση, ουρολοίμωξη ή ουρηθροδερματικό συρίγγιο. Η αποφρακτική ξηρωτική βαλανίτιδα, η ισχαιμία και η κακή τεχνική ενοχοποιούνται για την εμφάνιση αυτής της επιπλοκής. Η επιπλοκή αντιμετωπίζεται με διαστολές και επί αποτυχίας με χειρουργική διόρθωση (meatotomy).

Η στένωση της νεοουρήθρας με τη χρήση συγχρόνων τεχνικών, οι οποίες αποφεύγουν μια κυκλική αναστόμωση, αποτελεί, σήμερα, μια σπάνια επιπλοκή.

Αν και η στένωση μπορεί να συμβεί σε οποιοδήποτε σημείο κατά μήκος της ουρηθροπλαστικής, αυτή συνήθως εμφανίζεται στο περιφερικό ή κεντρικό άκρο της νεοουρήθρας. Η περιφερική στένωση συνδέεται με εμφάνιση συριγγίου και εκκόλψωμα ουρήθρας. Η στένωση αυτή, συνήθως, μπορεί να αντιμετωπισθεί με διαστολές. Η κεντρική στένωση αποτελεί σοβαρή επιπλοκή, η οποία, συχνά, απαιτεί πλήρη ανακατασκευή της ουρήθρας.

Το εκκόλψωμα της νεοουρήθρας παρουσιάζεται ως ένα «φούσκωμα» στην κοιλιακή επιφάνεια του πέους, κατά τη φάση της ούρησης, με φτωχή ροή των ούρων, με ενστάλαξη μετά την ούρηση, με ουρολοίμωξη και με ουρηθρολιθίαση, λόγω στάσης των ούρων στον ανευρυσματικό σχηματισμό. Η επιπλοκή αυτή μπορεί να είναι αποτέλεσμα περιφερικής στένωσης, η οποία δημιουργεί «παλίνδρομη πίεση», με συνέπεια τη διάταση της κεντρικής νεοουρήθρας. Μπορεί, επίσης, να οφείλεται σε απουσία, ή ανεπάρκεια του σπογγιώδους σώματος, το οποίο δρα υποστηρικτικά στην ακεραιότητα της νεοουρήθρας, αποτρέποντας την ευενδοτικότητα στην πίεση των ούρων.

Η παραμονή της κάμψης του πέους, συνήθως, οφείλεται σε ανεπαρκή αφαίρεση της χορδής, κατά το χρόνο της αρχικής επέμβασης. Ωστόσο, σε σπάνιες περιπτώσεις, μπορεί να είναι η συνέπεια μετεγχειρητικής ίνωσης. Η επιπλοκή μπορεί να αποφευχθεί με καλή παρασκευή των ιστών και την επιβεβαίωση της διόρθωσης με διεγχειρητική τεχνητή στύση. Η διόρθωση της κάμψης του πέους και ο ευθειαςμός του μπορεί να επιτευχθεί με πτύχωση του ινώδους χιτώνα, στη ραχιαία επιφάνεια του πέους (τεχνική Nesbit). [18]

Η απώλεια δέρματος, συνήθως, δεν απαιτεί θεραπεία και το έλλειμμα αποκαθίσταται με την ανάπτυξη κοκκιώδους ιστού.

Βιβλιογραφία

1. Wilcox DT, Mouriquand PDE. «Hypospadias». In: Thomas DFM, Duffy GP, Rickwood MKA editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 213-32.
2. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
3. Mouriquand PDE. «Hypospadias». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond; 1998, p. 603-16.
4. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
5. Wilcox DT, Mouriquand PDE. «Hypospadias». In: Thomas D FM, Duffy PG, Rickwood AMK editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa UK Ltd; 2008, p.213.
6. Murphy JP. «Hypospadias». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 775-90.
7. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
8. Baskin LS. «Hypospadias». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 611-20.
9. Mouriquand PDE, Persad R, Sharma S. Hypospadias repair: current principles and procedures. *Br J Urol* 1995; 76: 9–22.
10. Mureau MA, Slijper M, Slob AK, Verhulst FC. Psychosocial functioning of children, adolescents, and adults following hypospadias surgery: a comparative study. *J Pediatr Psychol* 1997; 22: 371–87.
11. Duckett JW Jr. Transverse preputial island flap technique for repair of severe hypospadias, 1980. *J Urol* 1981; 167: 1179-82.
12. Park JM, Faerber GJ, Bloom DA. Long-term outcome evaluation of patients undergoing the meatal advancement and glanuloplasty procedure. *J Urol* 1995; 153: 1655–6.
13. Snodgrass W. Tubularized, incised plate urethroplasty for distal hypospadias. *J Urol* 1994; 151: 464–5.
14. Bracka A. Hypospadias repair: the two-stage alternative. *Br J Urol* 1995;76:31–41

15. Smith ED. The history of hypospadias. *Pediatr Surg Int* 1997; 12: 81–5.
16. Wilcox D, Snodgrass W. Long-term outcome following hypospadias repair. *World J Urol* 2006;24: 240–243.
17. Redman JF. Results of undiverted simple closure of 51 urethrocutaneous fistulae in boys. *Urology* 1993;41: 369–71.
18. Baskin LS, Duckett JWW. Dorsal tunica albuginea plication for hypospadias curvature. *J Urol* 1994; 151: 895–9.

10. Επισπαδίας

Ο επισπαδίας χαρακτηρίζεται από ανώμαλη μορφολογία της ραχιαίας επιφάνειας του πέους στα αγόρια και της κλειτορίδας στα κορίτσια. Ο αμιγής υποσπαδίας αποτελεί σπάνια οντότητα, με συχνότητα 1/200.000, καθώς στην πλειονότητα συνοδεύει την εκτροπή της ουροδόχου κύστης. [1]

Κορίτσια

Στα κορίτσια, ο αμιγής επισπαδίας δεν προκαλεί, ιδιαιτέρως, εμφανή δυσμορφία και γι' αυτόν το λόγο η διάγνωση μπορεί να καθυστερήσει σημαντικά. Τα κύρια χαρακτηριστικά είναι η δισχιδής κλειτορίδα και η έλλειψη του προσθίου τοιχώματος της ουρήθρας, η οποία έχει ως συνέπεια την προβολή του βλεννογόνου της ουροδόχου κύστης.

Τα κορίτσια που πάσχουν από επισπαδία εμφανίζουν συνεχή ακράτεια ούρων, λόγω της έλλειψης του φυσιολογικού σφιγκτηριακού μηχανισμού, που συνοδεύει η απουσία του προσθίου τοιχώματος της ουρήθρας.

Η θεραπεία αποσκοπεί στην επίτευξη, όσο το δυνατό, μεγαλύτερης εγκράτειας των ούρων. Υπάρχουν διάφορες χειρουργικές τεχνικές, με τις οποίες διενεργούνται πλαστικές επεμβάσεις στον αυχένα της ουροδόχου κύστης. [1,2]

Αγόρια

Στα αγόρια, η ανωμαλία, σχεδόν πάντα, ανιχνεύεται κατά τη γέννηση. Σε λιγότερο σοβαρές μορφές, στις οποίες η ανωμαλία περιορίζεται μόνο στη βάλανο, η ακροποσθία είναι άθικτη και η κατάσταση δεν μπορεί να γίνει εμφανής, παρά μόνο εάν η ακροποσθία τραβηχτεί προς τα πίσω και αποκαλυφτεί η βάλανος. Το πέος είναι βραχύ και ευρύ με ραχιαία κάμψη. Η ουρήθρα βρίσκεται στη ραχιαία επιφάνεια του πέους, πλησίον του κοιλιακού τοιχώματος.

Η ανωμαλία αυτή δημιουργείται στο 2ο εμβρυϊκό μήνα και οφείλεται στην άνω στροφή της μεμβράνης της κλοάκης, έτσι, ώστε το γεννητικό φύμα να αναπτύσσεται στην κάτω επιφάνειά της.

Ο επισπαδίας, κυρίως, διακρίνεται σε δύο τύπους: α) στον επισπαδία χωρίς ακράτεια ούρων (απλό), και β) στον επισπαδία με ακράτεια ούρων.

Η χειρουργική αντιμετώπιση του επισπαδία είναι δύσκολη και αποσκοπεί στην αισθητική και στη λειτουργική αποκατάσταση του πέους και στις περιπτώσεις ακράτειας των ούρων, στην επίτευξη εγκράτειας. [3,4]

Η τεχνική Cantwell–Ransley είναι, σήμερα, ευρέως διαδεδομένη για την αισθητική και τη λειτουργική αποκατάσταση του επισπαδία με ικανοποιητικό μήκος πέους. Μ' αυτήν την τεχνική γίνεται κινητοποίηση των σηραγγωδών σωμάτων και δημιουργία νεοουρήθρας, κάτω από τα σηραγγώδη. Η ραχιαία κάμψη αποκαθίσταται, και δημιουργείται ευθειασμός του πέους. [5] Όταν το πέος είναι μικρό, πραγματοποιείται, αρχικά, η επιμήκυνση του πέους με ευρεία κινητοποίησή του, σύμφωνα με την τεχνική Kelly. [6]

Η ακράτεια των ούρων που αποτελεί και το σημαντικότερο πρόβλημα, βελτιώνεται με χειρουργικές τεχνικές, οι οποίες αποβλέπουν στην επιμήκυνση και στένωση του αυχένα της κύστης (τεχνικές Young-Dees και Leadbetter), με τη χρησιμοποίηση τεχνικού σφιγκτήρα στην οπίσθια ουρήθρα. Μετεγχειρητικά το ποσοστό εγκράτειας φτάνει το 50% των περιπτώσεων, αλλά αυτή μπορεί να βελτιωθεί με την πάροδο του χρόνου, μετά την εφηβεία, λόγω αύξησης του προστάτη. [7,8]

Βιβλιογραφία

1. Cuckow P. «Bladder exstrophy and epispadias». In: Thomas DFM, Duffy GP, Rickwood MK A editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p.199-212.
2. Woodhouse CRJ. «Genitoplasty in exstrophy and epispadias». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 583-94.
3. Ben-Chaim J, Peppas DS, Jeffs RD, Gearhart JP. Complete male epispadias: genital reconstruction and achieving continence. *J Urol* 1995;153:1665-7.
4. Mokhless I, Youssif M, Ismail HR, Higazy H. Partial penile disassembly for isolated epispadias repair. *Urology* 2008 ;71:235-8.
5. Diamond DA, Ransley PG. Improved glanuloplasty in epispadias repair: technical aspects. *J Urol* 1994;152:1243-5.
- 6 Kelly JH, Eraklis AJ. A procedure for lengthening thephallus in boys with exstrophy of the bladder. *J Pediatr Surg* 1971;6:645–9.
7. Kibar I, Roth C, Frimberger D, Kropp BP. Long-term results of penile disassembly technique for correction of epispadias. *Urology* 2009;73:510-4.
8. Hafez AT, Helmy T. Complete penile disassembly for epispadias repair in postpuberal patients. *Urology* 2011;78:1407-10.

11. Φίμωση-Περιτομή

Με τον όρο φίμωση περιγράφεται η αδυναμία του περιφερικού άκρου της ακροποσθίας να συρθεί πάνω από τη βάλανο του πέους και να την αποκαλύψει.

Η φίμωση διακρίνεται σε φυσιολογική και παθολογική:

Η φυσιολογική φίμωση (βαλανοποσθικές συμφύσεις) εμφανίζεται, σχεδόν, σε όλα τα άρρενα νεογέννητα και σταματά να υφίσταται με την πάροδο του χρόνου.

Παθολογική φίμωση ορίζεται η στένωση του στομίου της ακροποσθίας (ουλώδης δακτύλιος) που δεν επιτρέπει την αποκάλυψη της βαλάνου και η οποία δεν αποκαθίσταται με το χρόνο.

Παραφίμωση είναι η παγίδευση της ακροποσθίας πίσω από τη στεφανιαία αύλακα. Η παραφίμωση αποτελεί επείγουσα κατάσταση και χρήζει άμεσης αντιμετώπισης. [1]

Ανάπτυξη της ακροποσθίας-Φυσιολογική φίμωση

Πριν τη γέννηση

Η βάλανος και η ακροποσθία (από εξώδερμα) δημιουργούνται από το άκρο του φαλλού, τον τρίτο εμβρυϊκό μήνα. Την 8^η εμβρυϊκή εβδομάδα, η ακροποσθία εμφανίζεται ως μια αναδίπλωση του δέρματος στη βάση της βαλάνου, η οποία μεγαλώνει πάνω από τη βάση της βαλάνου. Η ανάπτυξη αυτή είναι πιο γρήγορη στη ραχιαία επιφάνεια, από την κοιλιακή. Καθώς η βαλανική ουρήθρα κλείνει, το κοιλιακό τμήμα της ακροποσθίας σχηματίζει το χαλινό του πέους. Έτσι, η κατασκευή της ακροποσθίας ολοκληρώνεται τη 16^η εβδομάδα της κύησης. Σ' αυτό το στάδιο υπάρχει συνένωση μεταξύ του πλακώδους επιθηλίου της βαλάνου και του επιθηλίου της εμβρυϊκής ακροποσθίας, οι βαλανοποσθικές συμφύσεις, οι οποίες αποτελούν φυσιολογικό γεγονός.

Σε μεταγενέστερο στάδιο της κύησης, καθώς το πλακώδες επιθήλιο της βαλάνου κερατινοποιείται και απολεπίζεται, σχηματίζεται μία σειρά χώρων, οι οποίοι συνενώνονται και αποχωρίζουν, βαθμιαία, τη βάλανο από την ακροποσθία. [2,3]

Μετά τη γέννηση

Στην πλειοψηφία των νεογέννητων (95%), η ακροποσθία δεν επιτρέπει την αποκάλυψη της βάλανου (βαλανοποσθικές συμφύσεις). Ο διαχωρισμός της ακροποσθίας από τη βάλανο, μετά τη γέννηση (αυτόματη λύση βαλανοποσθικών συμφύσεων), προχωρά με ρυθμό που ποικίλλει από άτομο, σε άτομο. Έτσι, στα νεογέννητα η βάλανος αποκαλύπτεται στο 5%, στους 6 μήνες στο 20%, στο 1ο έτος στο 50%, στο 3ο έτος 70%, στο 6ο-7ο έτος στο 90% και στην εφηβεία στο 99%. Από τα ανωτέρω τεκμαίρεται, ότι θα πρέπει να αποφεύγεται (ιδίως στα μικρά αγόρια) η προς τα πίσω έλξη της ακροποσθίας, με σκοπό την πρόωμη αποκάλυψη της βάλανου. Ο άνευ ουσίας και επώδυνος αυτός χειρισμός μπορεί να προκαλέσει επιμήκεις ρήξεις της ακροποσθίας και μικροαιμορραγία, με αποτέλεσμα την ανάπτυξη ουλώδους ιστού και μόνιμη στένωση που θα οδηγήσει σε παθολογική φίμωση. [1,4]

Παθολογική φίμωση

Η αιτιολογία της παθολογικής φίμωσης περιλαμβάνει:

- τις υποτροπιάζουσες βαλανοποσθίτιδες,
- την αποφρακτική ξηρωτική βαλανίτιδα,
- τη βίαιη έλξη της ακροποσθίας.

Οι υποτροπιάζουσες βαλανοποσθίτιδες έχουν ως αποτέλεσμα το σχηματισμό ουλώδους ιστού και τη στένωση της ακροποσθίας. Υπεύθυνοι μικροοργανισμοί είναι κυρίως: ο *Staphylococcus aureus*, η *Escherichia coli* και ο *Proteus spp.*, αν και στο 1/3 των ασθενών, οι καλλιέργειες είναι στείρες και δεν ανευρίσκεται παθογόνος μικροοργανισμός.

Η βαλανοποσθίτιδα είναι σπάνια στα παιδιά, στα οποία δεν έχει αρχίσει η εκπαίδευση της τουαλέτας και φορούν πάνες, ίσως, επειδή η αμμωνία των ούρων αναστέλλει την ανάπτυξη των παθογόνων μικροοργανισμών.

Υποτροπιάζουσες βαλανοποσθίτιδες σε παιδιά, στα οποία η ακροποσθία είναι πλήρως και εύκολα ελκυστή, θα πρέπει να προκαλεί υποψία για την παρουσία σακχαρώδους διαβήτη.

Η αποφρακτική ξηρωτική βαλανίτιδα (balanitis xerotica obliterans-BXO) είναι μία, άγνωστης αιτιολογίας, χρόνια φλεγμονή, η οποία προκαλεί παθολογική φίμωση.

Προσβάλλει μόνο το 0,6% των αγοριών, με αυξημένη συχνότητα τις ηλικίες 9-11 ετών, ενώ είναι σπάνια στις ηλικίες κάτω των 5 ετών.

Η έλξη της ακροποσθίας προς τα πίσω διασπά με βίαιο τρόπο τις φυσιολογικές βαλανοποσθικές συμφύσεις. Μ' αυτή την αδόκιμη προσπάθεια για πρόωμη αποκάλυψη της βαλάνου προκαλούνται επιμήκεις μικρορήξεις στην ακροποσθία και δημιουργία ουλώδους στενωτικού δακτυλίου (ο κυριότερος λόγος δημιουργίας παθολογικής φίμωσης).

Η θεραπεία της παθολογικής φίμωσης είναι η περιτομή ή η πλαστική της ακροποσθίας. [5,6]

Παραφίμωση

Η παραφίμωση αποτελεί επείγουσα κατάσταση που προκαλείται, όταν η ακροποσθία παγιδευτεί στη βαλανοποσθική αύλακα, κατόπιν έλξης της προς τα πίσω και μη ανάταξής της προς τα εμπρός. Αυτή συμβαίνει, κυρίως, στα αγόρια με φυσιολογική φίμωση, τα οποία ενθαρρύνονται από τους γονείς ή και από ιατρούς να έλκουν την ακροποσθία προς τα πίσω, με σκοπό την αποκάλυψη της βαλάνου. Η ιατρογενής παραφίμωση μπορεί να συμβεί, αν, μετά από καθετηριασμό της ουροδόχου κύστης,- χειρισμός που απαιτεί την έλξη της ακροποσθίας προς τα πίσω - δεν ακολουθήσει άμεση ανάταξή της. Η παραφίμωση προκαλεί λεμφική και φλεβική συμφόρηση, με συνέπειες το οίδημα της ακροποσθίας και τη διόγκωση της βαλάνου. Αν η παραφίμωση δεν αντιμετωπιστεί, υπάρχει κίνδυνος και αρτηριακής απόφραξης, με συνέπειες την ισχαιμία και τη νέκρωση της βαλάνου.

Στις περισσότερες περιπτώσεις, η ανάταξη μπορεί να επιτευχθεί ως ακολούθως:

1. Εφαρμόζεται τοπικά κρέμα με αναισθητικό (EMLA, ξυλοκαΐνη).
2. Προκαλείται μείωση του οίδηματος της ακροποσθίας με συμπίεση, με το χέρι, ή με πολλαπλές παρακεντήσεις με βελόνα ή με τοπική ψύξη με πάγο και ακολουθεί έλξη της ακροποσθίας προς τα εμπρός, πάνω από τη βάλανο.
3. Επί αποτυχίας, εκτελείται ραχιαία σχάση της ακροποσθίας

Η παραφίμωση δεν σημαίνει υποκείμενη πάθηση της ακροποσθίας και ένα μεμονωμένο επεισόδιο δεν αποτελεί ένδειξη για περιτομή. [1,3,5]

Περιτομή

Περιτομή είναι η επέμβαση, κατά την οποία γίνεται εκτομή τμήματος του δέρματος, ως και του έσω πετάλου της ακροποσθίας.

Η περιτομή έχει συνδεθεί με μείωση του κινδύνου ουρολοίμωξης, σε αγόρια ηλικίας μέχρι 3 μηνών, ως και σ' αυτά με υποκείμενη παθολογία ουροποιητικού (σοβαρού βαθμού κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση). [7] Σε κάθε περίπτωση, η περιτομή ρουτίνας στα νεογνά και στα βρέφη δεν συνιστάται. Επίσης, η περιτομή έχει βρεθεί, ότι προκαλεί ελάττωση της συχνότητας των σεξουαλικά μεταδιδόμενων νοσημάτων και, ιδίως, της μόλυνσης από τον ιό HIV, γεγονός που έχει καταστήσει την περιτομή, βασικό υγειονομικό μέτρο σε περιοχές, με αυξημένο ποσοστό ανθρώπων που πάσχουν από AIDS (υποσαχάριες περιοχές της Αφρικής). [8]

Απόλυτες ενδείξεις περιτομής είναι η παθολογική φίμωση, τα υποτροπιάζοντα επεισόδια βαλανοποσθίτιδας και η αποφρακτική ξηρωτική βαλανίτιδα. [9]

Επιπλοκές περιτομής

Οι μετεγχειρητικές επιπλοκές της περιτομής ελαττώνονται, όταν η περιτομή γίνεται σε νοσοκομειακή βάση, από ιατρικό προσωπικό.

Οι γονείς θα πρέπει να ενημερώνονται για την πιθανή ύπαρξη μετεγχειρητικής δυσφορίας, όπως και νοσηρότητας, μετά την περιτομή.

Οι άμεσες μετεγχειρητικές επιπλοκές περιλαμβάνουν την κατακράτηση των ούρων και την αιμορραγία. Η πρώτη μπορεί να προληφθεί με επαρκή αναλγησία ή διεγχειρητικό τοπικό μπλοκ με λεβοβουπιβακαΐνη. Αιμορραγία που απαιτεί επανεπέμβαση, έχει αναφερθεί σε ποσοστό 2-5% των αγοριών. Το πλέον κοινό μετεγχειρητικό πρόβλημα είναι ο σχηματισμός κρούστας, οι ουλές και η μόλυνση της εκτεθειμένης βάλανου. Η στένωση του έξω στομίου συμβαίνει σε ένα μικρό ποσοστό αγοριών, μετά την περιτομή. Σημαντικές επιπλοκές, όπως η σήψη, το συρίγγιο της ουρήθρας, ο τραυματισμός της βάλανου και ο μερικός ακρωτηριασμός του πέους,, ουσιαστικά, περιορίζονται στις θρησκευτικές περιτομές, οι οποίες εκτελούνται στην κοινότητα. [1,2,9]

Βιβλιογραφία

1. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
2. Hutton KAR. «The prepuce». In: Thomas DFM, Duffy PG, Rickwood AMK editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa UK Ltd; 2008, p. 233-46.
3. Curry J. «The Prepuce and Circumcision». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond; 1998, p. 320-6.
4. Cuckow PM. «Circumcision». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 664-74.
5. Stephen C. Raynor. «Circumcision». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 791-5.
6. Cuckow PM, Rix G, Mouriquand PD. Preputial plasty: a good alternative to circumcision. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 561–3.
7. Singh-Grewal D, Macdessi J, Craig J. Circumcision for the prevention of urinary tract infection in boys: a systematic review of randomised trials and observational studies. *Arch Dis Child* 2005; 90: 853–8.
8. Bailey RC, Moses S, Parker CB et al. Male circumcision for HIV prevention in young men in Kisumu, Kenya: a randomised controlled trial. *Lancet* 2007; 369: 643–56.
9. Griffiths DM, Atwell JD, Freeman NV. A prospective study of the indications and morbidity of circumcision in children. *Eur Urol* 1985; 11: 275–7.

12. Κιρσοκήλη

Η κιρσοκήλη χαρακτηρίζεται από ανώμαλη διάταση του ελικοειδούς πλέγματος και της έσω σπερματικής φλέβας που αποτελούν το αποχετευτικό σύστημα του όρχεως. Η επίπτωση της κιρσοκήλης στη γονιμότητα παραμένει αμφιλεγόμενη. Επίσης, αμφιλεγόμενη παραμένει και η καταλληλότερη χειρουργική τεχνική.

Συχνότητα

Η κιρσοκήλη εμφανίζεται σε ποσοστό 6% σε αγόρια ηλικίας 10 χρόνων, 15% σε ηλικίες 13 χρόνων και 14,1% σε ηλικίες 11-14 ετών.

Μεταξύ των υπογόνιμων ζευγαριών, η επίπτωση της κιρσοκήλης στον άντρα είναι 30%.

Σε ποσοστό 78-93% εντοπίζεται αριστερά. Σε περίπτωση δεξιάς εντόπισης, ο ασθενής θα πρέπει να διερευνηθεί για:

1. Οπισθοπεριτοναϊκή μάζα που προκαλεί απόφραξη της δεξιάς έσω σπερματικής φλέβας.
2. Θρόμβωση ή απόφραξη της κάτω κοίλης φλέβας.
3. Αναστροφή σπλάχνων. [1,2]

Αιτιολογία

Η ελίκωση και η διαστολή των φλεβών του ελικοειδούς πλέγματος και της έσω σπερματικής φλέβας είναι αποτελέσματα της ανεπάρκειας του βαλβιδικού μηχανισμού, ο οποίος, φυσιολογικά, προστατεύει τις σπερματικές φλέβες από την υδροστατική πίεση που μεταδίδεται από τις μεγάλες φλέβες.

Το γεγονός ότι περισσότερο από το 90% των περιπτώσεων κιρσοκήλης αφορά την αριστερή σπερματική φλέβα, αντανακλά διαφορές στη φλεβική ανατομία, με την αριστερή σπερματική φλέβα να εκβάλλει στη νεφρική φλέβα, ενώ η δεξιά εκβάλλει στην κάτω κοίλη φλέβα.

Έχουν περιγραφεί διάφοροι τύποι ανώμαλης φλεβικής ανατομίας, οι οποίοι προδιαθέτουν σε σχηματισμό κιρσοκήλης. Οι κυριότεροι είναι:

1. Συγγενής απουσία των βαλβίδων της αριστερής σπερματικής φλέβας.
2. Ανωμαλίες στη φλεβική αποχέτευση, μεταξύ των όρχεων και των οπισθοπεριτοναϊκών φλεβών.

3. Συμπύεση της αριστερής νεφρικής φλέβας, μεταξύ της άνω μεσεντέριας αρτηρίας και της αορτής, η οποία προκαλεί αύξηση της πίεσης εντός της αριστερής σπερματικής φλέβας.
4. Αυξημένο μήκος της αριστερής σπερματικής φλέβας (μήκος 8-10 εκ. μεγαλύτερο από τη δεξιά).
5. Διχασμός της αριστερής νεφρικής φλέβας, με ανώμαλο σημείο εισόδου των σπερματικών φλεβών. [3,4]

Ταξινόμηση κατά Hudson

- Υποκλινική κισσοκήλη, η οποία διαγιγνώσκεται μόνο με Doppler υπερηχογράφημα.
- Βαθμός I: Ψηλαφητή μόνο με δοκιμασία Valsava.
- Βαθμός II: Ψηλαφητή σε κατάσταση ηρεμίας, αλλά μη ορατή.
- Βαθμός III: Ψηλαφητή και ορατή σε κατάσταση ηρεμίας.

Ασθενείς με βαθμό III παρουσιάζουν ελάττωση του όγκου του αριστερού όρχεως κατά 81%, σε σχέση με το δεξιό, ενώ ασθενείς με βαθμό II παρουσιάζουν ελάττωση του όγκου κατά 34%.

Διάγνωση

Η κισσοκήλη εμφανίζεται ως ανώδυνη διόγκωση, η οποία παρατηρείται από τους ασθενείς ή τους γονείς τους. Φαίνεται σαν «σάκος με σκουλήκια», ο οποίος αυξάνει σε μέγεθος, σε όρθια θέση. Ο ασθενής θα πρέπει να εξετάζεται, τόσο σε ύπτια θέση, όσο και σε όρθια και να εκτελείται η δοκιμασία Valsava.

Θα πρέπει πάντα να εκτιμώνται το μέγεθος και ο όγκος των όρχεων. Η αξιολόγηση του όγκου των όρχεων με υπερηχογράφημα αποτελεί την πιο αξιόπιστη μέθοδο, η οποία μπορεί να συνδυαστεί με κοιλιακό υπερηχογράφημα για τον αποκλεισμό νεφρικού όγκου. [1,2,5]

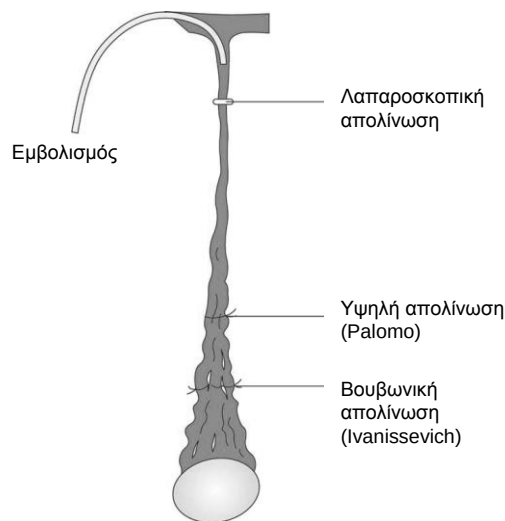
Θεραπεία

Η χειρουργική παρέμβαση της κισσοκήλης πρέπει να περιορίζεται στην εφηβεία σε αγόρια με III βαθμού κισσοκήλη, σε ύπαρξη συμπτωματολογίας (επώδυνη κισσοκήλη) και σε μείωση του όγκου του όρχεως >20%.

Οι επεμβατικές τεχνικές περιλαμβάνουν:

- 1) Απόφραξη της έσω σπερματικής φλέβας με διαδερμικό εμβολισμό.
- 2) Υποβουβωνική προσπέλαση. Απολίνωση των διατεταμένων φλεβών του κρεμαστήρα και των σπερματικών φλεβών του ελικοειδούς πλέγματος, επίσης όλων των διατεταμένων φλεβών που συνοδεύουν το σπερματικό πόρο.
- 3) Μικροσκοπική υποβουβωνική προσπέλαση. Για διατήρηση των λεμφαγγείων και αποφυγή δημιουργίας υδροκήλης.
- 4) Βουβωνική προσπέλαση-Ivanissevitch: Βουβωνική τομή και απολίνωση των φλεβών.
- 5) Οπισθοπεριτοναϊκή προσπέλαση-Palomo: Απολίνωση ολόκληρου του σπερματικού μίσχου.
- 6) Λαπαροσκοπικά διαπεριτοναϊκή ή οπισθοπεριτοναϊκή απολίνωση των σπερματικών αγγείων. [1,2,3] (Σχήμα)

Σχήμα: Μέθοδοι παρέμβασης



Μετεγχειρητικές επιπλοκές

Το γεγονός ότι εξακολουθούν να χρησιμοποιούνται αρκετές χειρουργικές τεχνικές για τη θεραπεία της κερσοκήλης, δείχνει πως ουδεμία τεχνική δίνει σταθερά ικανοποιητικά αποτελέσματα. Το ποσοστό αποτυχίας για όλες τις τεχνικές είναι περίπου 20%, Η συχνότητα εμφάνισης επιπλοκών, κυρίως, της υδροκήλης και της ατροφίας του όρχεως είναι περίπου 5%.

Οι μετεγχειρητικές επιπλοκές περιλαμβάνουν:

- α) Υδροκήλη,
- β) Ατροφία όρχεως,
- γ) Αιμάτωμα,
- δ) Τραυματισμό σπερματικού πόρου,
- ε) Υποτροπή κισοκήλης. [1,4,5]

Βιβλιογραφία

1. Madden NP. «Testis, hydrocoele and varicocoele». In: Thomas DFM, Duffy GP, Rickwood MKA editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 247-64.
2. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
3. N. Ade-Ajayi and R.A. Wheeler. «Torsion of the Testis and Appendages-Varicocoele». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnold; 1998, p. 338-343.
4. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
5. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005

13. Διαταραχές ανάπτυξης του φύλου

Οι διαταραχές ανάπτυξης του φύλου (ΔΑΦ) ή αλλιώς ονομαζόμενες “έξω γεννητικά όργανα αμφιβόλου φύλου”, ή “ερμαφροδιτισμός” αποτελούν τις πιο ενδιαφέρουσες καταστάσεις που αντιμετωπίζει ο παιδοχειρουργός. Συνήθως, αυτές είναι εμφανείς από τη γέννηση. Υπάρχει, όμως, το ενδεχόμενο να διαγνωστούν και αργότερα, στην αρχή της εφηβείας.

Σήμερα, ο ακριβής τύπος των ΔΑΦ, λόγω της μεγάλης προόδου της κυτταρογενετικής, της βιοχημείας και της μοριακής βιολογίας πραγματοποιείται σε, σχετικά, σύντομο χρονικό διάστημα. Έτσι, ο κλινικός ιατρός είναι σε θέση να προβάλει την ακριβή διάγνωση και να συμβουλεύσει τους γονείς, σχετικά με τις θεραπευτικές επιλογές.

Κατάταξη των ΔΑΦ

Η σημερινή κατάταξη των ΔΑΦ, σύμφωνα, με την Εταιρεία Παιδιατρικής Ενδοκρινολογίας Lawson Wilkins (LWPES) και την Ευρωπαϊκή Εταιρεία Παιδιατρικής Ενδοκρινολογίας (ESPE) έχει, ως ακολούθως:

Προηγούμενη κατάταξη	Σημερινή κατάταξη
Θήλυς ψευδοερμαφροδιτισμός	46,XX ΔΑΦ
Άρρην ψευδοερμαφροδιτισμός	46,XY ΔΑΦ
Αληθής ψευδοερμαφροδιτισμός	Ωοθηκοορχική ΔΑΦ
XX άρρεν	Μικτή δυσγενεσία γονάδων
XY αναστροφή φύλου	Αμιγής δυσγενεσία γονάδων

Τρεις είναι, ουσιαστικά, οι παράγοντες που επηρεάζουν και ρυθμίζουν τη διαφοροποίηση του φύλου:

1. Τα φυλετικά χρωματοσώματα (γονότυπος).
2. Οι γενετικοί αδένες (όρχεις–ωοθήκες).
3. Ενζυμικοί-ορμονικοί παράγοντες.

Οι διαταραχές του γονότυπου αφορούν:

- Σύνδρομο Turner (45,X).
- Σύνδρομο Klinefelter (47,XXY).
- Μικτή δυσγενεσία γονάδων (45,X/46,XY).
- Χιμαιρισμό (αληθής ερμαφροδιτισμός, 46,XX/46,XY).

Οι κυριότεροι ορμονικοί-ενζυμικοί παράγοντες στη διαφοροποίηση του φύλου είναι:

- Τεστοστερόνη (παράγεται από τα κύτταρα Leyding).
- 5α αναγωγή.
- 5α διϋδρο-τεστοστερόνη (DHT).
- Αναστολέας του παραμεσονεφρικού πόρου Müller (MIS, müllerian-inhibiting substance, παράγεται από τα κύτταρα Sertoli)
- Ειδική δεσμευτική πρωτεΐνη (SbP, special binding protein) [1,2]

Η εξέλιξη/ανάπτυξη του μεσονεφρικού πόρου (πόρος του Wolf) δημιουργεί την επιδιδυμίδα, το σπερματικό πόρο και τη σπερματοδόχο κύστη.

Η εξέλιξη/ανάπτυξη του παραμεσονεφρικού πόρου (πόρος του Müller) δημιουργεί, κυρίως, τους ωαγωγούς, τη μήτρα και το άνω τμήμα του κόλπου.

Κατά απλό τρόπο, οι ΔΑΦ οφείλονται:

- ι) είτε σε αρρενοποίηση του θήλεος,
- ιι) είτε σε ανεπαρκή αρρενοποίηση του άρρενος.

Διαφοροποίηση γονάδας

Η παρουσία του γονιδίου SRY (αρρενοποιητικός παράγοντας) στο βραχύ σκέλος του Y χρωμοσώματος διαφοροποιεί την αδιαφοροποίητη γονάδα σε όρχι, την 8η με 12η εμβρυϊκή εβδομάδα.

Σε απουσία ή αλλαγή του γονιδίου SRY η αδιαφοροποίητη γονάδα διαφοροποιείται σε ωοθήκη.

Διαφοροποίηση πόρων Wolf και Müller

Άρρεν

Τα κύτταρα Sertoli του όρχεως εκκρίνουν τον αναστολέα του παραμεσонеφρικού πόρου (αναστολέας του Müller, MIS müllerian-inhibiting substance), ο οποίος προκαλεί υποστροφή του παραμεσонеφρικού πόρου του Müller.

Τα κύτταρα Leyding, από την 8^η μέχρι τη 14^η εβδομάδα, υπό την επίδραση της ωχρινοτρόπου ορμόνης (LH), παράγουν τεστοστερόνη. Στη συνέχεια, υπό την επίδραση της ανθρώπινης χοριακής γοναδοτροπίνης (hCG) του πλακούντα, τα κύτταρα Leyding συνεχίζουν να παράγουν τεστοστερόνη, σχεδόν, μέχρι το τέλος της κύησης.

Η τεστοστερόνη διεγείρει την ανάπτυξη του μεσонеφρικού πόρου (πόρος του Wolf), δημιουργώντας την επιδιδυμίδα, το σπερματικό πόρο και τη σπερματοδόχο κύστη. (Σχήμα 1)

Θήλυ

Η ωοθήκη δεν παράγει τον αναστολέα του Müller, με συνέπεια την ανάπτυξη του παραμεσонеφρικού πόρου Müller, δημιουργώντας, κυρίως, τους ωαγωγούς, τη μήτρα και το άνω τμήμα του κόλπου.

Η μη παραγωγή τεστοστερόνης από τις ωοθήκες οδηγεί στη μη ανάπτυξη των δομών μεσонеφρικού πόρου του Wolf. (Σχήμα 2)

Διαφοροποίηση έξω γεννητικών οργάνων

Τα έξω γεννητικά όργανα και των δύο φύλων έχουν την ίδια μορφολογία, κατά τη διάρκεια των πρώτων 7 εβδομάδων.

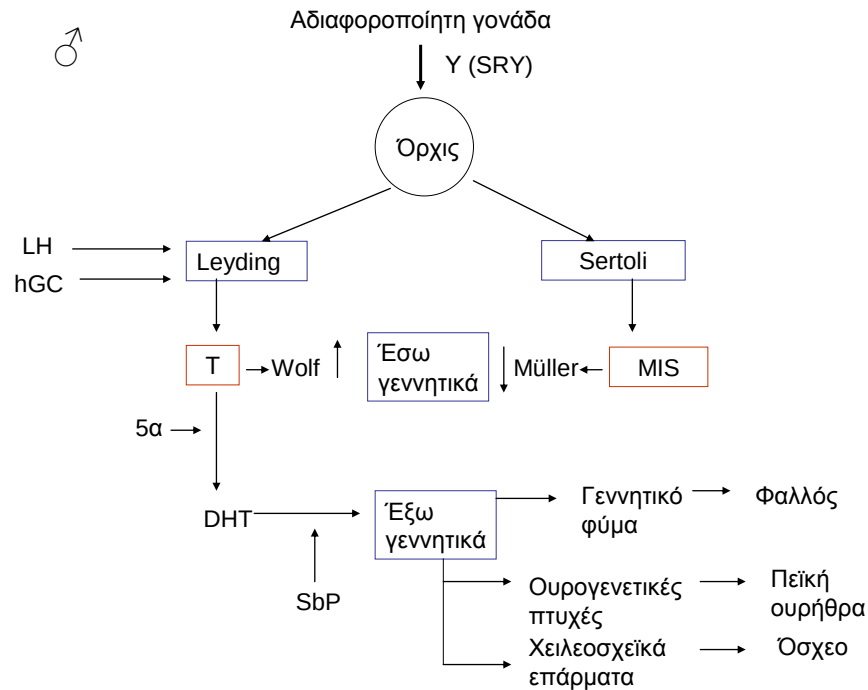
Άρρεν

Η διαφοροποιημένη γονάδα του άρρενος, από την 8η εβδομάδα, μέσω των κυττάρων Leyding, παράγει τεστοστερόνη (T), η οποία με το ένζυμο 5α αναγωγή μετατρέπεται σε 5α διϋδρο-τεστοστερόνη (DHT). Το ένζυμο 5α αναγωγή υπάρχει στο κυτταρόπλασμα των κυττάρων των έξω γεννητικών οργάνων και στον ουρογεννητικό κόλπο. Η ειδική δεσμευτική πρωτεΐνη (SbP) δεσμεύει και μεταφέρει την DHT στην πυρηνική μεμβράνη, όπου και συνδέεται με τους υποδοχείς των ανδρογόνων, γεγονός που οδηγεί στη μεταγραφή και τη μετάφραση του γεννητικού υλικού.

Η όλη αυτή διαδικασία έχει ως αποτελέσματα: την ανάπτυξη του γεννητικού φύματος σε φαλλό, τη σύγκλειση των ουρογεννητικών πτυχών που δημιουργούν την

πεϊκή ουρήθρα και τη σύγκλειση των χειλεοσχεϊκών επαρμάτων που σχηματίζουν το όσχεο. Ο προστάτης δημιουργείται από τον ουρογεννητικό κόλπο. (Σχήμα 1)

Σχήμα 1. Εμβρυολογική εξέλιξη έσω και έξω γεννητικών οργάνων άρρενος



SRY: αρρενοποιητικός παράγοντας, LH: ωχρινοτρόπου ορμόνης, hCG: χοριακής γοναδοτροπίνης

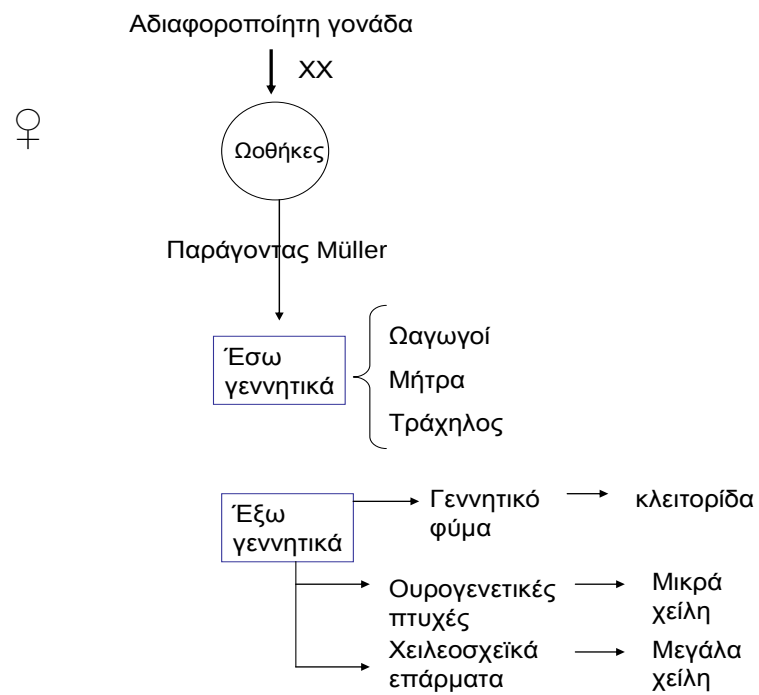
5α: 5α αναγωγή, DHT: 5α διϋδρο-τεστοστερόνη, SbP: ειδική δεσμευτική πρωτεΐνη,

MIS: αναστολέα του παραμεσονεφρικού πόρου. [3,4]

Θήλυ

Χωρίς την ορμονική δράση της τεστοστερόνης και της DHT, τα έξω γεννητικά όργανα διαμορφώνονται σε θήλεα. (Σχήμα 2)

Σχήμα 2. Εμβρυολογική εξέλιξη έσω και έξω γεννητικών οργάνων θήλεος



A. 46,XX ΔΑΦ (ΘΗΛΥΣ ΨΕΥΔΟΕΡΜΑΦΡΟΔΙΤΙΣΜΟΣ)

Οι ασθενείς με αυτή τη διαταραχή έχουν καρύοτυπο 46,XX, γονάδες ωοθήκες, και εξωτερικά όργανα με εμφάνιση, η οποία περιλαμβάνει από μια μεγάλη κλειτορίδα, μέχρι έξω γεννητικά όργανα αρρενος (αρρενοποίηση θηλέων). Στους ασθενείς αυτούς, επειδή δεν παράγουν τον παράγοντα MIS, αναπτύσσονται οι δομές του παραμεσονεφρικού πόρου του Müller (μήτρα, ωαγωγοί, άνω τμήμα του κόλπου).

Η διαταραχή οφείλεται σε έκθεση του θήλεος εμβρύου, σε ανδρογόνα ή σε δυνητικές ανδρογόνες ουσίες. Πρέπει να σημειωθεί, ότι στα θήλεα υπάρχει το ένζυμο 5α-αναγωγάση το οποίο καταλύει τη μετατροπή της τεστοστερόνης σε DHT.

Η πηγή των ανδρογόνων μπορεί να είναι:

- α1. Ενδογενής, Συγγενής υπερπλασία επινεφριδίων (συχνότερα).
- β2. Εξωγενής, είτε λόγω λήψης φαρμάκων από την έγκυο, πριν τη 12^η εβδομάδα της κύησης (προγεστερόνη), είτε λόγω ενδοκρινικών διαταραχών της μητέρας (σπάνια).

A1. Ενδογενής παραγωγή ανδρογόνων (από έμβρυο)

Συγγενής υπερπλασία επινεφριδίων

Η συγγενής υπερπλασία των επινεφριδίων (ΣΥΕ) αποτελεί το συχνότερο αίτιο ΔΑΦ, αποτελώντας το 60% του συνόλου τους. Υπολογίζεται ότι η συχνότητά της είναι 1:15.000 γεννήσεις ζώντων νεογνών. Μεταβιβάζεται με υπολειπόμενο σωματικό χαρακτήρα (φορείς του γονιδίου 1% του πληθυσμού).

Πρόκειται για ενζυμική διαταραχή της βιοσύνθεσης της κορτιζόλης, από τη στηλιδωτή ζώνη του φλοιού των επινεφριδίων, που προκαλείται από την ανεπάρκεια των ενζύμων:

- ⇒ 21-υδροξυλάση
- ⇒ 11β- υδροξυλάση
- ⇒ 3β-υδροξυ-στεροειδο-δεϋδρογενάση

Τα μειωμένα επίπεδα της κορτιζόλης ενεργοποιούν τον άξονα υποθαλάμου- υπόφυσης, με αποτέλεσμα την υπερέκκριση της αδρενοκορτικοτρόπου ορμόνης (ACTH), από τον πρόσθιο λοβό της υπόφυσης. Η υπερέκκριση της ACTH προκαλεί υπερπλασία των επινεφριδίων και υπερπαραγωγή ανδρογόνων, από τη δικτυωτή ζώνη του φλοιού.

Η έκκριση αλδοστερόνης από τη σπειροειδή ζώνη του φλοιού, ανάλογα με το βαθμό ανεπάρκειας του ενζύμου, μπορεί να είναι αντίστοιχα ελαττωμένη.

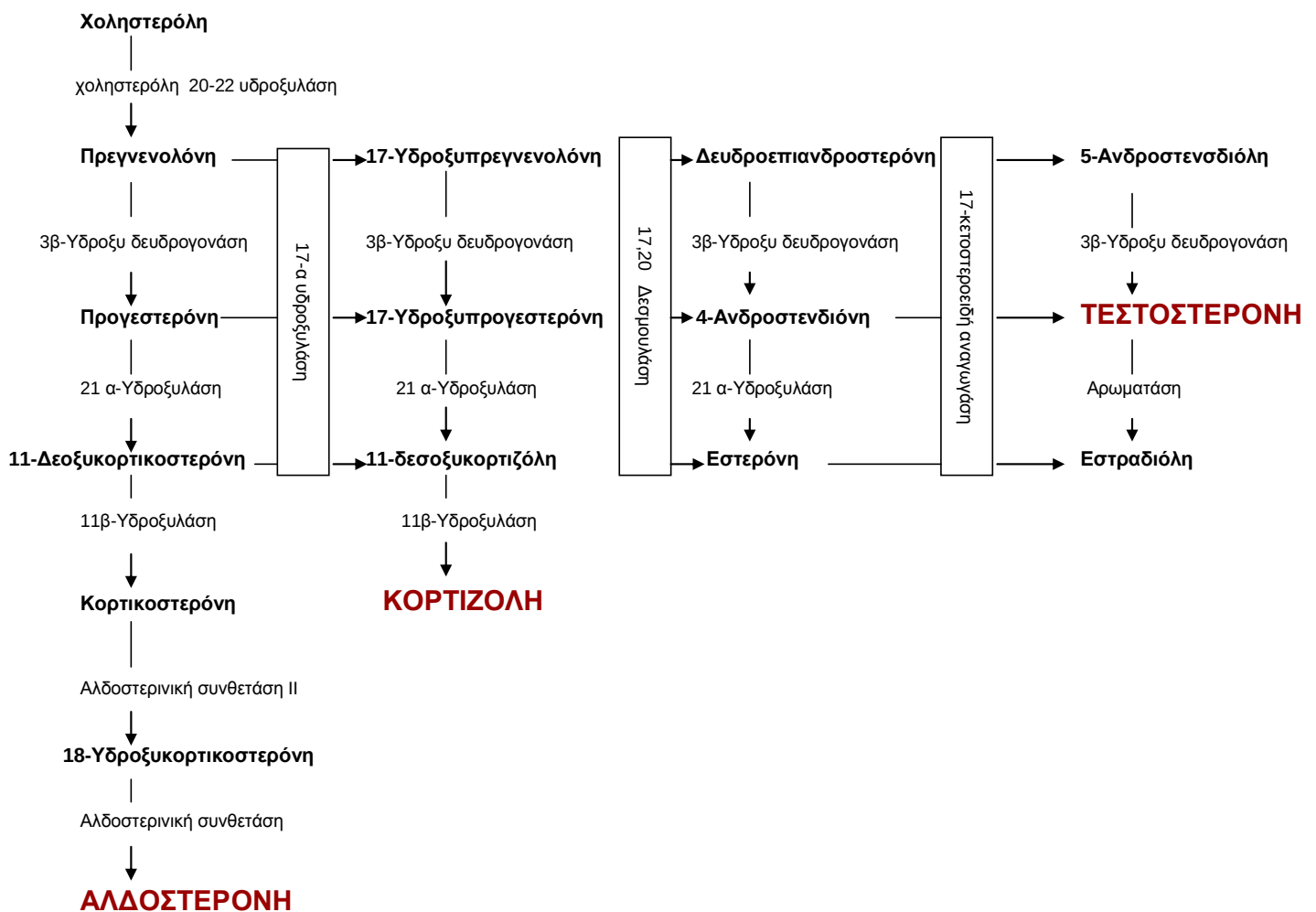
Η κλινική εικόνα και η σοβαρότητα των διαταραχών του ασθενούς είναι ανάλογες του είδους και του βαθμού της ενζυμικής ανεπάρκειας, η οποία διαβαθμίζεται από πλήρη, μέχρι μερική.

Η αρρενοποίηση των έξω γεννητικών οργάνων του εμβρύου, λόγω υπερέκκρισης ανδρογόνων έχει ως αποτέλεσμα, το θήλυ νεογνό να εμφανίζει διάφορου βαθμού αρρενοποίηση των έξω γεννητικών οργάνων του (δηλαδή πέομορφη κλειτορίδα, σχηματισμό ψευδοσχέου, λόγω σύγκλεισης και ρυτίδωσης των μεγάλων χειλέων). [4,5]

Βιοσύνθεση ορμονών από φλοιό των επινεφριδίων

- σπειροειδής ζώνη: Αλδοστερόνη,
- στηλιδωτή ζώνη: Κορτιζόλη,
- δικτυωτή ζώνη: Ανδρογόνα. (Σχήμα 3)

Σχήμα 3. Βιοσύνθεση ορμονών φλοιού επινεφριδίων



⇒ *Ανεπάρκεια της 21α-υδροξυλάσης*

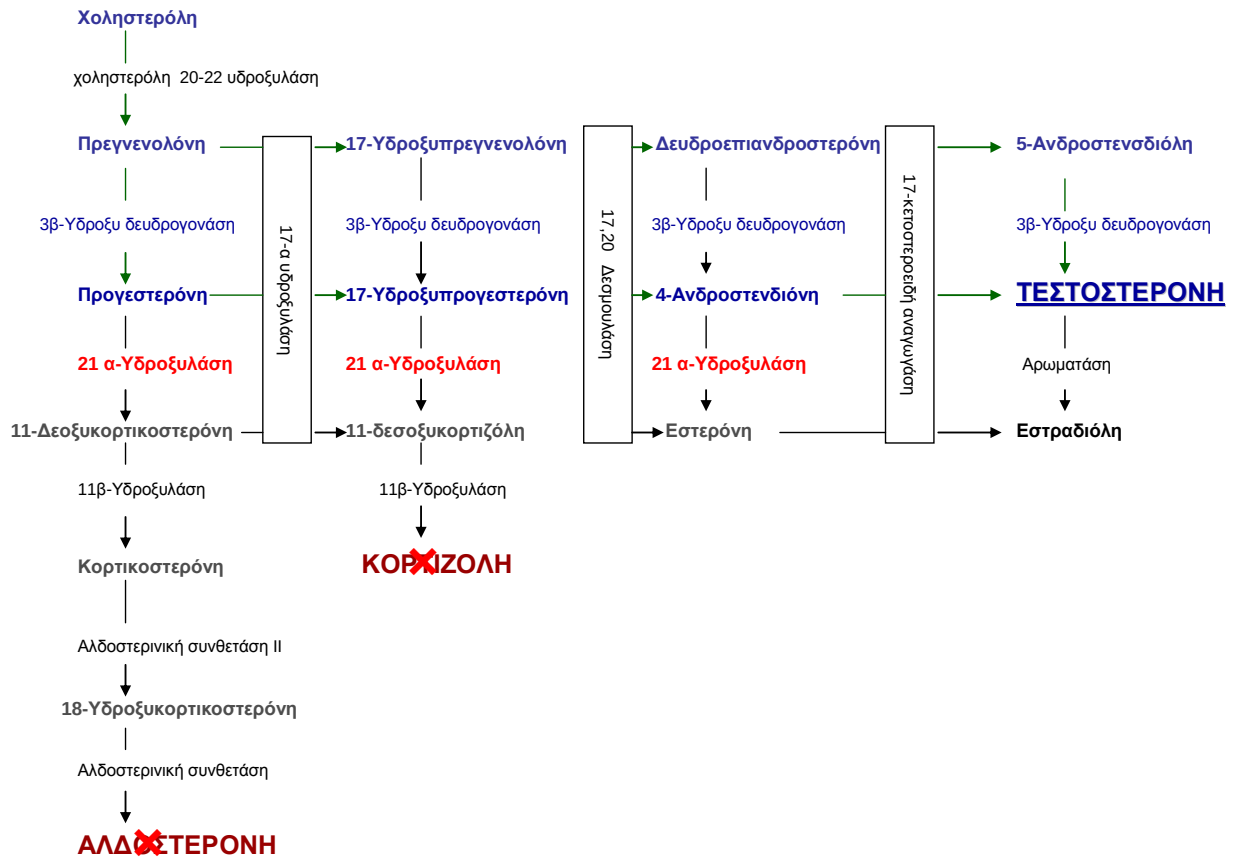
Η ανεπάρκεια της 21α-υδροξυλάσης αποτελεί το 90% του συνόλου της ΣΥΕ, η οποία κληρονομείται με υπολειπόμενο σωματικό χαρακτήρα και το υπεύθυνο γονίδιο CYP21A2 εντοπίζεται στο χρωματόσωμα 6.

Στη μεταβολική αυτή διαταραχή, το 75% των ασθενών έχει βαριάς μορφής ανεπάρκεια και η έκκριση της αλδοστερόνης είναι σημαντικά μειωμένη, με συνέπεια την αδυναμία επαναρρόφησης ιόντων νατρίου (υπονατριαιμία, νεφροπάθεια από απώλεια Na^+), και την ανάπτυξη βαριών ηλεκτρολυτικών διαταραχών. Στους υπόλοιπους ασθενείς, οι οποίοι παρουσιάζουν μέτρια ή ελαφρά ανεπάρκεια, η έκκριση αλδοστερόνης είναι φυσιολογική.

Η διάγνωση επιβεβαιώνεται με τη μεγάλη αύξηση της **17-υδροξυ-προγεστερόνης (17-OHP)**, είτε, προγεννητικά, στο αμνιακό υγρό, είτε, συνηθέστερα, μετά τη γέννηση, σε θήλυ νεογνό 46,XX με αμφίβολα έξω γεννητικά όργανα. Στο νεογνό αυτό, το υπερηχογράφημα αναδεικνύει εσωτερικές δομές του παραμεσονεφρικού πόρου Müller, ή η παλίνδρομη σκιαγράφιση του γεννητικού πόρου φανερώνει την παρουσία τραχήλου.

Πρέπει να τονιστεί, ότι η αύξηση της 17-OHP μπορεί να παρουσιάζεται, τόσο στην ανεπάρκεια της 11β-υδροξυλάσης, όσο και της 3β-υδροξυ-στεροειδοδεϋδρογονάσης. (Σχήμα 4) [6,7]

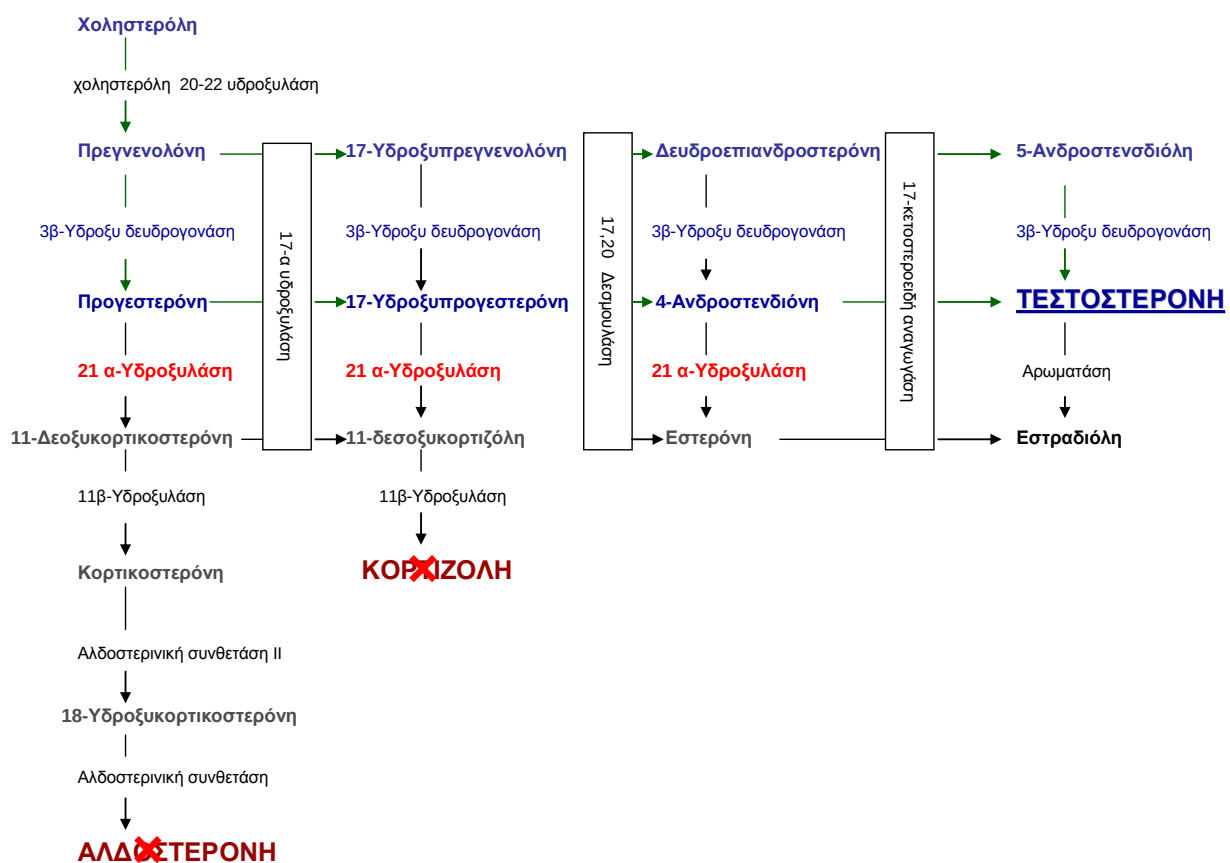
Σχήμα 4. Ανεπάρκεια της 21α-υδροξυλάσης (κόκκινα γράμματα)



⇒ Ανεπάρκεια της 11β-υδροξυλάσης

Οι ασθενείς με ανεπάρκεια της 11β-υδροξυλάσης έχουν αυξημένα επίπεδα στον ορό του αίματος της **δεοξυ-κορτικοστερόνης (DOC)** και της **11-δεοξυ-κορτιζόλης**. Αυτό το είδος ανεπάρκειας οδηγεί σε κατακράτηση νατρίου και υπέρταση, που οφείλονται στην δράση της DOC, η οποία έχει ιδιότητες αλατοκορτικοειδούς. Υποψία ύπαρξης αυτής της ενζυμικής ανεπάρκειας τίθεται σε θήλυ 46,XX, με αμφίβολα έξω γεννητικά όργανα, στο οποίο τα επίπεδα της 17-OHP είναι μετρίως αυξημένα. Η διάγνωση επιβεβαιώνεται με τον πλήρη έλεγχο των στεροειδών στον ορό. (Σχήμα 5)

Σχήμα 5. Ανεπάρκεια της 11β-υδροξυλάσης (κόκκινα γράμματα)



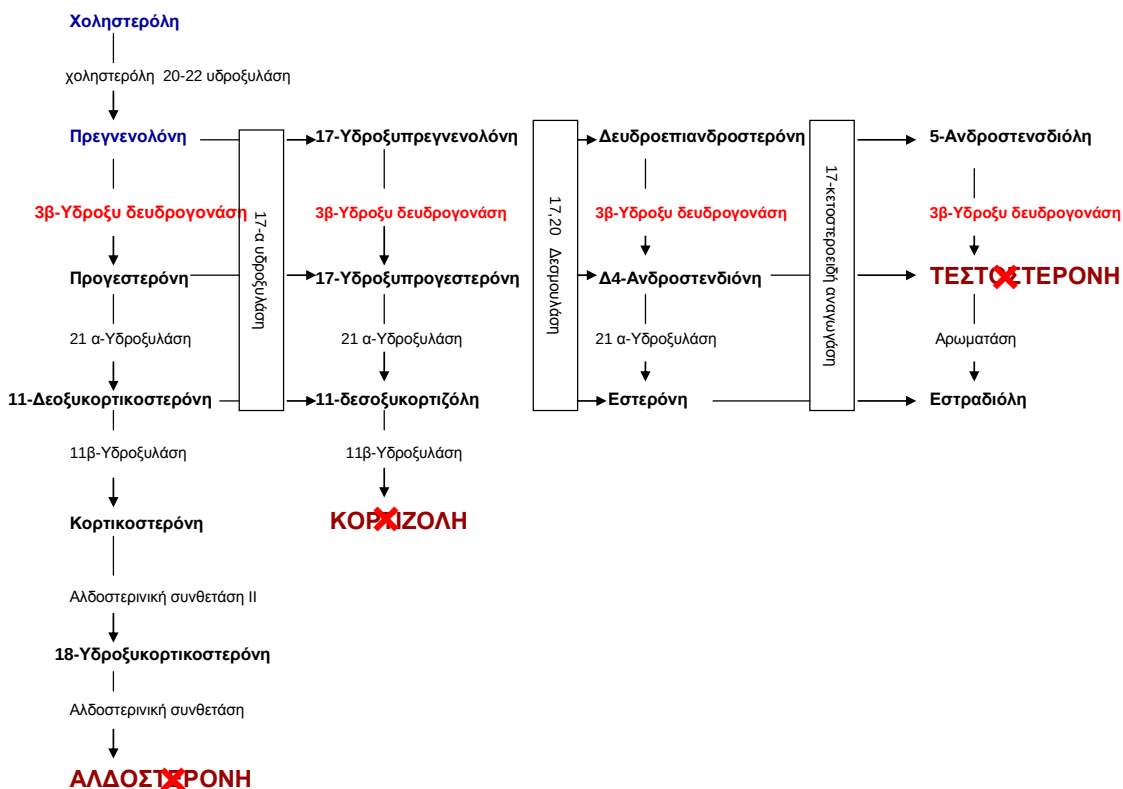
⇒ Ανεπάρκεια της 3β-υδροξυ-στεροειδοδεϋδρογονάσης

Η ανεπάρκεια της 3β-υδροξυ-στεροειδοδεϋδρογονάσης αποτελεί τη λιγότερη συχνή αιτία ΣΥΕ και προκαλεί τη μικρότερου βαθμού αρρενοποίηση, σε σχέση με τις προηγούμενες ενζυματοπάθειες. Οι ασθενείς εμφανίζουν μεγάλο βαθμού υπονατρίαμια, παρόμοια με την ανεπάρκεια της 21α-υδροξυλάσης.

Η αρρενοποίηση αυτής της ενζυμικής ανεπάρκειας οφείλεται στη συσσώρευση **πρεγνενολόνης**, η οποία μετατρέπεται στο ήπαρ σε τεστοστερόνη. Η διάγνωση επιβεβαιώνεται με την ανεύρεση υψηλών επιπέδων δεϋδρο-επιανδροστερόνης ή των θειούχων μεταβολιτών της στον ορό του αίματος.

Θα πρέπει να σημειωθεί, ότι η ανεπάρκεια της 3β-υδροξυ-στεροειδοδεϋδρογονάσης αποτελεί αιτία που μπορεί να προκαλέσει ανεπαρκή αρρενοποίηση σε άρρενα. Τα αμφίβολα έξω γεννητικά όργανα, στην περίπτωση αυτή, οφείλονται στην ανεπάρκεια αυτού του ενζύμου, τόσο στα επινεφρίδια, όσο και στους όρχεις, γεγονός που οδηγεί σε ανεπαρκή παραγωγή τεστοστερόνης, στο άρρεν έμβρυο. (Σχήμα 6) [6,8]

Σχήμα 6. Ανεπάρκεια της 3β-υδροξυ-στεροειδοδεϋδρογονάσης (κόκκινα γράμματα)



ΗΠΑΡ

Πρεγνενολόνη $\longrightarrow$ **Τεστοστερόνη**

α2. Εξωγενή ανδρογόνα (από μητέρα)Λήψη φαρμάκων από την έγκυο

Αν και σπάνια, ο θήλυς ψευδοερμαφροδιτισμός μπορεί να είναι αποτέλεσμα λήψης φαρμάκων με ανδρογόνα δράση, από την έγκυο, κατά τη διάρκεια του πρώτου τριμήνου της εγκυμοσύνης. Μετά το πρώτο τρίμηνο, τα φάρμακα αυτά προκαλούν μόνο υπερτροφία της κλειτορίδας, χωρίς, όμως, συνένωση των μεγάλων χειλέων. Τα φάρμακα αυτά χρησιμοποιούνται για την αποφυγή αποβολών, σε γυναίκες με ιστορικό άμβλωσης.

Ενδοκρινολογικές διαταραχές της μητέρας

Ενδοκρινικές διαταραχές της μητέρας, από παραγωγή ορμονών με αρρενοποιητική δράση, είναι ακόμα πιο σπάνια αιτία θήλεος ψευδοερμαφροδιτισμού, επειδή αυτές οι διαταραχές, συνήθως, εμποδίζουν την ανάπτυξη μιας εγκυμοσύνης. Ωστόσο, διάφοροι όγκοι των ωοθηκών, λόγω εκκρίσεων ανδρογόνων, προκαλούν αρρενοποίηση του θηλυκού εμβρύου. (π.χ. αρρενοβλαστώματα, όγκοι Krukenberg, λιποειδείς όγκοι των ωοθηκών, θήκωμα). [9,10]

B. 46,XY ΔΑΦ (Άρρην ψευδοερμαφροδιτισμός)

Οι ασθενείς με αυτή τη διαταραχή έχουν καρυότυπο 46,XY, γονάδες όρχεις, και εξωτερικά όργανα με εμφάνιση, η οποία περιλαμβάνει νεογνό με φυσιολογικά εξωτερικά όργανα άρρενος, με κρυπορχία, μέχρι εξωτερικά όργανα θήλεος.

Η διαταραχή αυτή μπορεί να οφείλεται:

- β1. Σε ανεπάρκεια του MIS (παράγοντας αναστολής παραμεσονεφρικών πόρων του Müller).
- β2. Ανεπάρκεια βιοσύνθεσης τεστοστερόνης.
- β3. Ανεπάρκεια χρησιμοποίησης τεστοστερόνης (ολική ή μερική).
- β4. Ανεπάρκεια 5α-αναγωγής. [2,4,5]

β1. Ανεπάρκεια του παράγοντα MIS

Η ανεπάρκεια του παράγοντα MIS είναι μια σπάνια διαταραχή. Η διαταραχή αυτή δεν γίνεται αντιληπτή κατά τη γέννηση, γιατί το νεογνό εμφανίζει εξωτερικά όργανα άρρενος με κρυπορχία. Λόγω της ανεπάρκειας του παράγοντα MIS, οι δομές του παραμεσονεφρικού πόρου δεν εκφυλίζονται και με την επίδραση των οιστρογόνων από τον πλακούντα διαφοροποιούνται, άλλοτε σε ωαγωγούς και άλλοτε σε μήτρα. Τα εξωτερικά όργανα διαφοροποιούνται σε φυσιολογικά άρρενος, γιατί παράγεται τεστοστερόνη από τα κύτταρα Leyding, η οποία με τη δράση της 5α-αναγωγής μετατρέπεται σε DHT. Επίσης, οι δομές του μεσονεφρικού πόρου Wolf αναπτύσσονται φυσιολογικά.

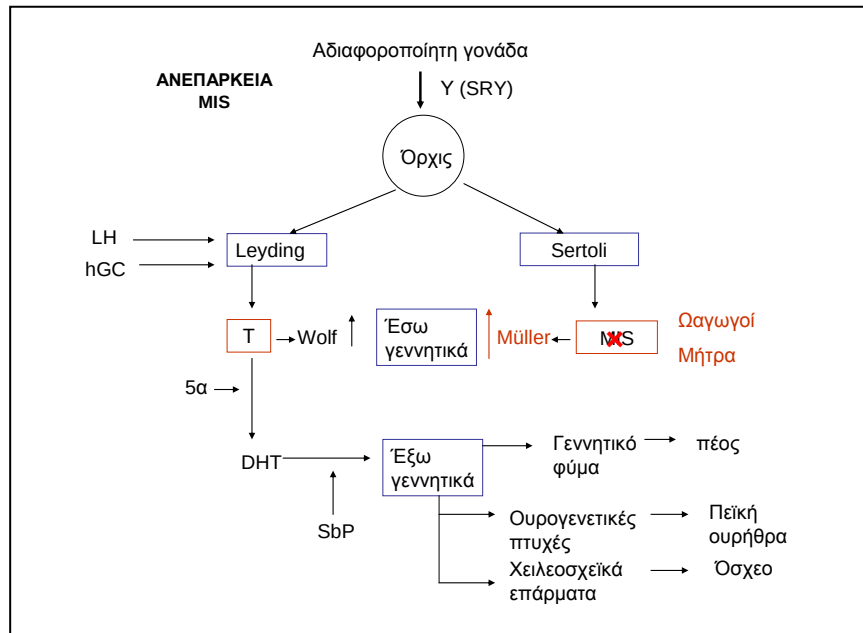
Η πάθηση, συνηθέστερα, αναγνωρίζεται κατά τη διάρκεια επέμβασης, σε αγόρι που πάσχει από βουβωνοκήλη και κρυπορχία, όπου αναγνωρίζονται μήτρα και ωαγωγός ως περιεχόμενο του κηλικού σάκου. Στην περίπτωση αυτή γίνεται:

1.Ορχεοπηξία, εφόσον είναι δυνατή και ο όρχις είναι φυσιολογικός. Σε αντίθετη περίπτωση συνιστάται η αφαίρεσή του, λόγω υψηλού κινδύνου για ανάπτυξη κακοήθειας.

2. Κλασική κηλοτομή.

Οι υπολειπόμενες δομές του Müller δεν είναι αναγκαίο να αφαιρεθούν, αφενός αυτές δεν ενέχουν κίνδυνο κακοήθους εξαλλαγής, αφετέρου είναι πολύ

πιθανό να τραυματιστεί ο σπερματικός πόρος, ο οποίος βρίσκεται σε άμεση γειτονία με τη μήτρα.



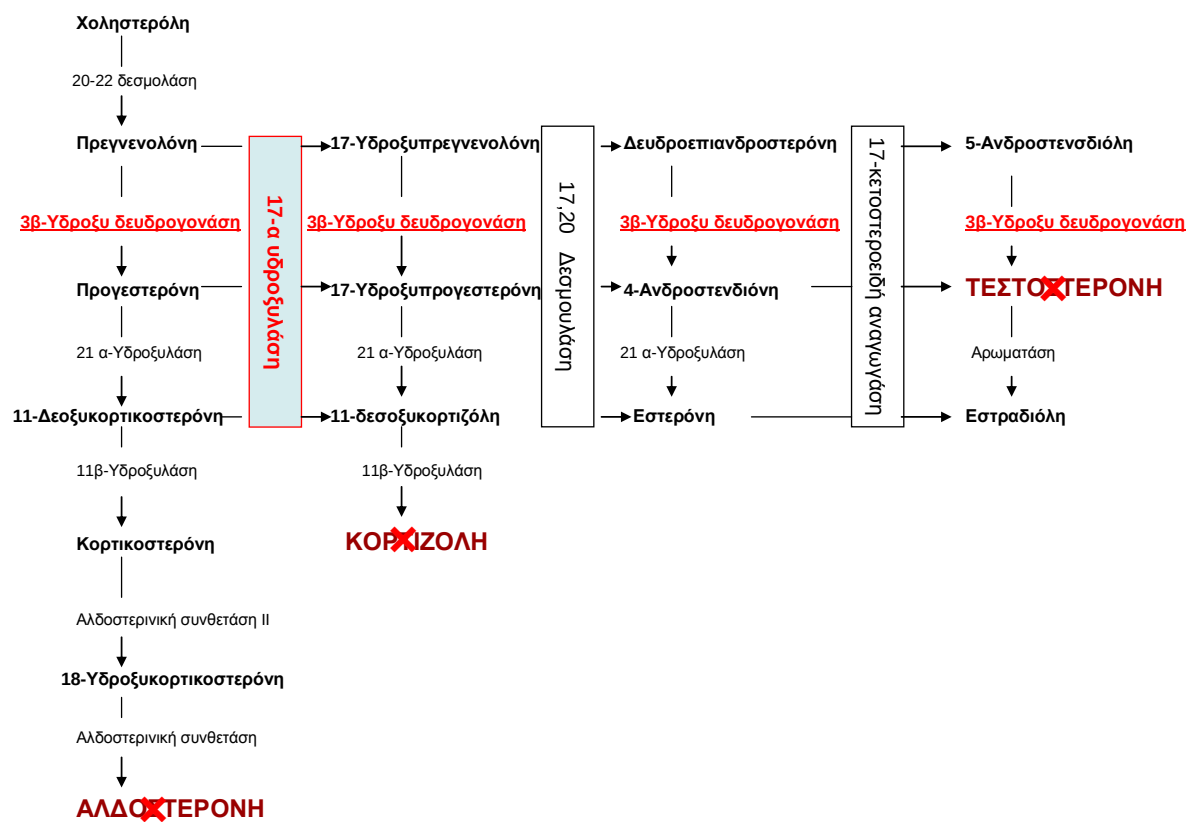
β2. Ανεπάρκεια βιοσύνθεσης τεστοστερόνης

Στη βιοσύνθεση της τεστοστερόνης συμμετέχουν τα ακόλουθα 5 ένζυμα:

- 20α-υδροξυλάση,
- 3β-υδροξυ-δεϋδρογονάση,
- 17-α υδροξυλάση,
- 17,20 δεσμολάση,
- 17-κετοστεροειδής αναγωγή (Σχήμα 7)

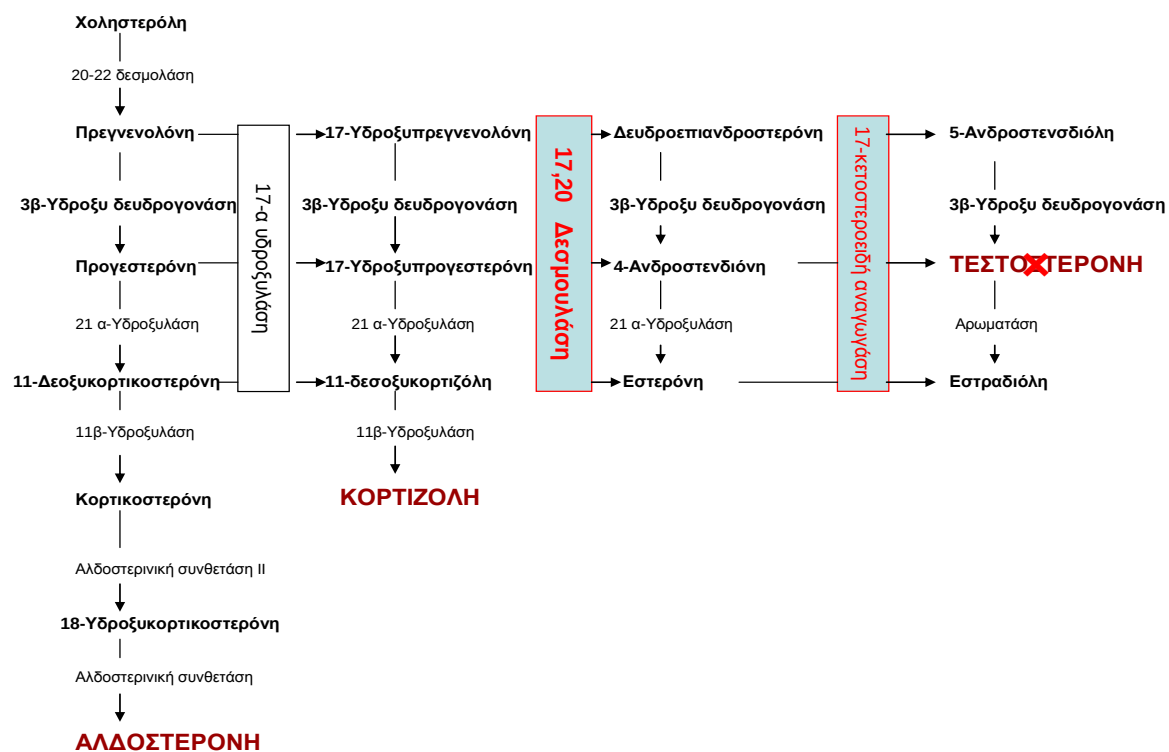
Η ανεπάρκεια των ενζύμων **20α-υδροξυλάση**, **3β-υδροξυ-δεϋδρογονάση** και **17-α υδροξυλάση**, εκτός από ανεπάρκεια τεστοστερόνης, προκαλούν επίσης και ανεπάρκεια παραγωγής αλδοστερόνης και κορτιζόλης, με αποτέλεσμα την εμφάνιση αμφιβόλων έξω γεννητικών οργάνων και σύνδρομο υπερπλασίας των επινεφριδίων. Οι ανεπάρκειες αυτές κληρονομούνται με αυτοσωματικό υπολειπόμενο χαρακτήρα. (Σχήμα 8) [5,10]

Σχήμα 8. Ανεπάρκεια ενζύμου 17-α υδροξυλάση



Η ανεπάρκεια των ενζύμων **17,20 δεσμούλαση** και **17-κετοστεροειδής αναγωγάση** προκαλεί, μόνο, ανεπάρκεια τεστοστερόνης και εμφάνιση αμφίβολων έξω γεννητικών οργάνων, γιατί τα ένζυμα αυτά δεν συμμετέχουν στη βιοσύνθεση κορτιζόλης και αλδοστερόνης, με συνέπεια να μην εμφανίζεται συμπτωματολογία υπερπλασίας των επινεφριδίων. (Σχήμα 9)

Σχήμα 9. Ανεπάρκεια ενζύμων 17,20 δεσμούλαση και 17-κετοστεροειδής αναγωγάση



Η ακριβής ταυτοποίηση αυτών των ενζυμικών διαταραχών είναι δύσκολη, γιατί λίγα εργαστήρια, σε ευρωπαϊκό και όχι μόνο επίπεδο, έχουν τα κατάλληλα αντιδραστήρια για τη διερεύνηση αυτών των ανεπαρκειών.

Η φαρμακευτική θεραπεία περιλαμβάνει τη χορήγηση τεστοστερόνης, για επιμήκυνση του πέους και αλατοκορτικοειδών, όταν υπάρχει σύνδρομο υπερπλασίας των επινεφριδίων.

β3. Ανεπάρκεια χρησιμοποίησης τεστοστερόνης (ολική ή μερική)

-ορχική θηλεοποίηση-

Η ανεπάρκεια χρησιμοποίησης της τεστοστερόνης κληρονομείται με το χρωμόσωμα X. Οι ασθενείς έχουν γονότυπο 46,XY, γονάδες όρχεις, φαινότυπο θήλυ. Η διαταραχή οφείλεται στην αδυναμία των οργάνων-στόχων (γεννητικά όργανα, προστάτης) να ανταποκριθούν στη δράση της DHT, με συνέπεια τα άτομα αυτά να παρουσιάζουν:

- i) Υποπλαστικό κόλπο που τελειώνει τυφλά.
- ii) Μη ύπαρξη μήτρας και ωαγωγών (η ύπαρξη όρχεων προκαλεί την παραγωγή MIS που οδηγεί στην εκφύλιση των δομών του Müller).
- iii) Όρχεις εντοπιζόμενους, κατά κύριο λόγο, στο βουβώνα, χωρίς τη δυνατότητα σπερματογένεσης.

Οι ασθενείς, οι οποίοι παρουσιάζουν ανεπάρκεια χρησιμοποίησης τεστοστερόνης, μπορούν:

- α) είτε να μην διαθέτουν στα όργανα στόχους-υποδοχείς δράσης της DHT, με συνέπεια την αδυναμία σύνδεσης υποδοχέα-ορμόνης,
- β) είτε να διαθέτουν υποδοχείς της DHT, αλλά παρά τη σύνδεση υποδοχέα-ορμόνης, η DHT δεν προκαλεί τη διαφοροποίηση των γεννητικών οργάνων σε τύπο άρρενος.

Επειδή, η παρουσία βουβωνοκήλης (συνήθως αμφοτερόπλευρης) είναι συχνή στην ορχική θηλεοποίηση, η διάγνωση, συνήθως, τίθεται κατά τη διάρκεια της επέμβασης, στην οποία, είτε ανευρίσκονται όρχεις στο βουβώνα, είτε υπάρχει αδυναμία ανεύρεσης στοιχείων από τους πόρους του Müller, σε ένα φαινοτυπικά θήλυ άτομο. Εάν η διάγνωση δεν γίνει με τον προαναφερθέντα τρόπο, η ορχική θηλεοποίηση θα τεθεί στην εφηβεία με τον κλινικοεργαστηριακό έλεγχο, στον οποίο θα υποβληθεί η ασθενής, λόγω αμηνόρροιας.

Στη μερική ανεπάρκεια χρησιμοποίησης τεστοστερόνης, οι ασθενείς παρουσιάζουν ένα ευρύ φάσμα διαφοροποίησης των γεννητικών οργάνων τους, με ασθενείς να παρουσιάζουν έντονα χαρακτηριστικά θήλεος (π.χ. σύνδρομο Lubs), με ασθενείς με υπολειπόμενα χαρακτηριστικά άρρενος (π.χ. σύνδρομο Gilbert-Dreyfus) και με ασθενείς με έντονα χαρακτηριστικά άρρενος (π.χ. σύνδρομο Reifenstein).

Η επιλογή του φύλου είναι, φυσικά, αυτή του θήλεος. Η αντιμετώπιση περιλαμβάνει γοναδεκτομή, κολποπλαστική και ορμονική θεραπεία υποκατάστασης στην εφηβεία.

Η έγκαιρη διάγνωση της πάθησης διαδραματίζει καθοριστικό ρόλο, λόγω του υψηλού κινδύνου ανάπτυξης κακοήθειας των γονάδων (σεμίνωμα, όγκοι από κύτταρα Sertoli και Leydig). Το συνολικό ποσοστό κακοήθειας ανέρχεται στο 6% και φτάνει στο 30% στην ηλικία των 50 χρόνων. [1,4,10]

β4. Ανεπάρκεια 5α-αναγωγάσης

Η ανεπάρκεια του ενζύμου 5α-αναγωγάσης, το οποίο μετατρέπει την τεστοστερόνη σε DHT, έχει ως συνέπεια την ελάχιστη αρρενοποίηση των έξω γεννητικών οργάνων. Το νεογνό έχει καρυότυπο 46,XY, φυσιολογικούς όρχεις (συνήθως συνυπάρχει κενό όσχεο) και στην πλειονότητα των περιπτώσεων υπάρχει οσχεοπερινεϊκός υποσπαδίας με ψευδόκολπο. Ο φαλλός έχει κάποιου βαθμού ανάπτυξη, λόγω της άμεσης δράσης της τεστοστερόνης.

Στην εφηβεία, ο ασθενής με ανεπάρκεια της 5α-αναγωγάσης έχει τα χαρακτηριστικά, τα οποία επηρεάζονται από την άμεση δράση της τεστοστερόνης, (π.χ αύξηση του πέους, αρρενωπή χροιά φωνής, αύξηση μυϊκής μάζας) ενώ αυτά που εξαρτώνται από την DHT, δεν αναπτύσσονται (π.χ. μεγέθυνση του προστάτη, τρίχωση προσώπου, ακμή).

Η διάγνωση τίθεται σε ασθενή με καρυότυπο 46,XY, με σχέση αναλογίας τεστοστερόνης προς DHT μεγαλύτερη από 35:1 (φυσιολογικά τεστοστερόνη/ DHT = 8-16/1). Επίσης, ο προσδιορισμός των μεταβολιτών της τεστοστερόνης και DHT στα ούρα συμβάλλει στην επιβεβαίωση της διάγνωσης.

Δεν υπάρχει ομοφωνία, σχετικά με την επιλογή του φύλου, λόγω της έντονης αρρενοποίησης που παρατηρείται στην εφηβεία. Παρόλα αυτά προτείνεται, τα βρέφη με πολύ καλή ανάπτυξη των έξω γεννητικών οργάνων να μεγαλώνουν ως άρρενα. Αντίθετα, στα βρέφη με μέτρια και πτωχή ανάπτυξη των έξω γεννητικών οργάνων να επιλέγεται το θήλυ φύλο (ορχεκτομή και θηλεοποίηση των έξω γεννητικών οργάνων). [3,9]

Γ. ΩΟΘΗΚΟΡΧΙΚΗ ΔΑΦ (ΑΛΗΘΗΣ ΕΡΜΑΦΡΟΔΙΤΙΣΜΟΣ)

Ο αληθής ερμαφροδιτισμός αποτελεί το 10% του συνόλου των ΔΑΦ, με κύριο χαρακτηριστικό την συνύπαρξη ορχικού και ωοθηκικού ιστού στις γονάδες (ωοθηκόρχις). Οι ασθενείς με ωοθηκορχική ΔΑΦ έχουν **γονότυπο**, ή 46,XX (συχνότερα), ή 46,XY, ή μωσαϊκό (46,XX και 46,XY), εμφάνιση **έξω γεννητικών** οργάνων που τείνουν συχνότερα προς άρρεν, παρουσία έσω γεννητικών οργάνων θήλεος (μήτρα, σάλπιγγα), **γονάδες**, είτε δύο ωοθηκόρχεις, είτε μία ωοθήκη και έναν όρχι, είτε έναν ωοθηκόρχι και έναν όρχι ή μία ωοθήκη.

Η ύπαρξη ενός ωοθηκόρχεως ανευρίσκεται, περίπου, στα δύο τρίτα των ασθενών, ενώ αμφοτερόπλευρη εντόπισή του εμφανίζεται στο ένα τρίτο. Όταν υπάρχει ένας όρχις, αυτός, συνήθως, εντοπίζεται δεξιά (57,4%), ενώ όταν υπάρχει ωοθήκη, αυτή εντοπίζεται αριστερά σε ενδοκοιλιακή θέση (62%), αν και έχει περιγραφεί ωοθήκη εντός του οσχέου.

Στο 80% των ασθενών με ωοθηκόρχεις, ο ορχικός και ωοθηκικός ιστός διαχωρίζονται με σαφήνεια, τοποθετούμενοι κατά ευθύγραμμο τρόπο, από άκρο σε άκρο στη γονάδα. Στο 20% των ασθενών ο ορχικός ιστός βρίσκεται στην πυλαία περιοχή της γονάδας. Ο τρόπος κατανομής των ιστών υπογραμμίζει την ανάγκη για μια επαρκή και βαθιά βιοψία, ώστε να είναι δυνατή η ταυτοποίηση του ωοθηκικού και ορχικού ιστού.

Μετά τον καθορισμό του φύλου, ακολουθεί εκτομή του μη-συμβατού γοναδικού ιστού (ορχικού ή ωοθηκικού). Η επιλογή του φύλου, στις περισσότερες των περιπτώσεων, είναι αυτή του θήλεος. Η επαρκής εκτομή του ορχικού ιστού εκτιμάται μετεγχειρητικά, με τη μέτρηση των επιπέδων των ανδρογόνων, μετά τη χορήγηση β-χοριακής γοναδοτροπίνης. Εάν επιλεγεί το άρρεν φύλο, η ανάπτυξη γυναικομαστίας, κατά την εφηβεία, υποδηλώνει υπολειμματικό ωοθηκικό ιστό. [1,2,6]

Δ. ΜΕΡΙΚΗ ΔΥΣΓΕΝΕΣΙΑ ΓΟΝΑΔΩΝ

Η μερική δυσγενεσία γονάδων περιλαμβάνει ένα φάσμα ΔΑΦ, όπου οι γονάδες είναι ανώμαλα αναπτυγμένες. Τυπικά, τουλάχιστον μία γονάδα είναι δυσγενετική ή ταινιοειδής.

Χαρακτηριστικά παραδείγματα είναι η μικτή δυσγενεσία γονάδων (ΜΔΓ) και ο δυσγενετικός άρρην ψευδοερμαφροδιτισμός (ΔΑΨ).

Οι ασθενείς με ΜΔΓ στην πλειοψηφία τους έχουν μωσαϊκό καρυότυπο 45,X/46,XY, γονάδες, όρχι στη μία πλευρά (κρυψόρχι ή οσχεϊκό) και ταινιοειδή γονάδα στην άλλη. Εξωτερικά όργανα με ποικίλου βαθμού αρρενοποίηση. Όλοι οι ασθενείς με αυτόν τον καρυότυπο έχουν κόλπο και μήτρα και οι περισσότεροι σάλπιγγα στην πλευρά της ταινιοειδούς γονάδας.

Ασθενείς με ΜΔΓ και γονότυπο 45,X έχουν χαρακτηριστικά κοντό ύψος. Ασθενείς με ΜΔΓ και γονότυπο 46,XY στην πλειοψηφία τους δεν φέρουν υπολειπόμενες δομές του πόρου του Müller (κόλπο, μήτρα, σάλπιγγα). Σε ποσοστό που ανέρχεται στο 25%, οι ασθενείς με ΜΔΓ έχουν τον κίνδυνο ανάπτυξης κακοήθειας στις γονάδες (γοναδοβλάστωμα συχνότερα, αλλά και σεμίνωμα, καρκίνος από εμβρυικά κύτταρα) που αφορά τον κρυψόρχι και την ταινιοειδή γονάδα.

Οι ασθενείς με ΔΑΨ έχουν, συνήθως, καρυότυπο 46,XY αμφοτερόπλευρα δυσγενετικούς όρχεις και ανεπαρκή αρρενοποίηση των γεννητικών οργάνων. Ο δυσγενετικός όρχις χαρακτηρίζεται από υποπλαστικά και ανώριμα ορχικά σωληνάρια, μέσα σε ένα στρώμα ωοθηκικού ιστού που δεν έχει ωοκύτταρα. Σε ποσοστό 15-30%, οι ασθενείς με ΔΑΨ έχουν τον κίνδυνο ανάπτυξης κακοήθειας, κυρίως, γοναδοβλάστωμα.

Λόγω του αυξημένου κινδύνου ανάπτυξης κακοήθειας στους ασθενείς, με μερική δυσγενεσία γονάδων, προτείνεται πρόωμη γοναδεκτομή, γιατί στην πλειονότητα των ασθενών η κακοήθεια αναπτύσσεται στην πρώτη δεκαετία της ζωής.

Η επιλογή του φύλου αποτελεί αντικείμενο έντονου προβληματισμού. Σε ασθενείς με ΜΔΓ, οι οποίοι έχουν οσχεϊκό όρχι και επαρκή αρρενοποίηση των έξω γεννητικών οργάνων, επιλέγεται το άρρεν φύλο. Σε ασθενείς με ΔΑΨ και ΜΔΓ με παρουσία μήτρας και κόλπου, με ανεπαρκή αρρενοποίηση των γεννητικών οργάνων, επιλέγεται το θήλυ φύλο. [11]

Ε. ΑΜΙΓΗΣ ΔΥΣΓΕΝΕΣΙΑ ΓΟΝΑΔΩΝ

Οι ασθενείς με αμιγή δυσγενεσία γονάδων (ΑΔΓ) έχουν καρυότυπους 45,X (σύνδρομο Turner), ή 46,XX ή 46,XY, γονάδες, αμφοτερόπλευρα ταινιοειδείς γονάδες με ωθητικό υπόστρωμα, χωρίς ωοκύτταρα, έξω γεννητικά όργανα θήλεος.

Η διάγνωση της ΑΔΓ γίνεται στην εφηβεία, γιατί δεν παρατηρούνται οι αναμενόμενες για την ηλικία φυσιολογικές μεταβολές. Εξαίρεση αποτελεί το σύνδρομο Turner (45,X), λόγω των χαρακτηριστικών, από τη γέννηση, στιγμάτων (κοντό ανάστημα, μεμβρανώδη πτερύγια τραχήλου, μεγάλες θηλές μαστών), το οποίο μπορεί να διαγνωστεί νωρίτερα.

Το 1/3 των ασθενών με ΑΔΓ και καρυότυπο 46,XY αναπτύσσει κακοήθεια (δυσγερμίνωμα, γοναδοβλάστωμα) και γι' αυτόν το λόγο πρέπει να γίνεται γοναδεκτομή το γρηγορότερο δυνατό, μετά τη διάγνωση. Αντίθετα, οι ασθενείς με γονότυπους 45,X και 46,XX δεν διατρέχουν αυτόν τον κίνδυνο.

Στην ΑΔΓ με καρυότυπους 46,XX και 46,XY, η πάθηση μεταβιβάζεται με σωματικό και φυλετικό υπολειπόμενο χαρακτήρα, αντίστοιχα. [6,11]

Βιβλιογραφία

1. Lottman H, Thomas DFM. «Disorders of sex development». In: Thomas DFM, Duffy GP, Rickwood MKA editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 275-94.
2. Βάος Γ. Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
3. MacLaughlin DT, Donahoe PK. Sex determination and differentiation. *N Engl J Med* 2004; 350: 367–78.
4. Donahoe PK, Schnitzer JJ, Pieretti RV. «Ambiguous genitalia in the newborn». In: O'Neill JA, Rowe ML, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG editors. *Pediatric Surgery*, 6th edn. St Louis, MI: Mosby-Year Book, 2006.
5. Sharp RJ. «Intersex». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold; 2003, p. 883-903.
6. Aaronson IA. «Sexual differentiation and intersexuality». In: Bellman AB, King GLR, Kramer SA editors. *Clinical Paediatric Urology*. London: Martin Dunitz; 2002, 995–1060.
7. John M. Gatti. «Disorders of sexual differentiation». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 805-16.
8. Fallat ME. «Ambiguous Genitalia and Intersex Anomalies». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 839-62.
9. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
10. Gustafson ML, Donahoe PK. «Surgical reconstruction of intersex abnormalities». In: Spitz L, Coran AG editors. *Rob and Smith's Operative Surgery: Pediatric Surgery*, 5th edn. London: Chapman & Hall Medical; 1995, 773–86.
11. Houk CP, Hughes IA, Ahmed SF, Lee PA. Summary of consensus statement on intersex disorders and their management. *Pediatrics* 2006; 118:753–57.

Κεφάλαιο Η' Παιδιατρική Ογκολογία

1. Όγκοι μεσοθωρακίου
2. Νεφροβλάστωμα
- 3 Ορχικοί και παραορχικοί όγκοι
4. Όγκοι και κύστες ωοθήκης
5. Όγκοι ήπατος
6. Νευροβλάστωμα
7. Λέμφωμα
8. Ραβδομυοσάρκωμα
9. Τεράτωμα
10. Πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία

Ογκολογία

Οι κακοήθειες στην παιδική ηλικία αποτελούν τη δεύτερη αιτία θανάτου, μετά τα ατυχήματα, έχοντας επίπτωση 168 περιπτώσεις ανά 1.000.000 γενικού πληθυσμού.

Η σειρά συχνότητας των μορφών κακοήθειας στα παιδιά έχει ως ακολούθως:

1. Λευχαιμία (36%),
2. Όγκοι κεντρικού νευρικού συστήματος (20%),
3. Λεμφώματα (15%),
4. Νεφροβλάστωμα (7%, ιδιαίτερα συχνό στις μικρές ηλικίες),
5. Νευροβλάστωμα (7%),
6. Ραβδομυοσάρκωμα (7%),
8. Σάρκωμα Ewing,
9. Τεράτωμα (5%),
10. Όγκοι ήπατος (0,2-2,8%),
11. Ιστιοκυττάρωση (3%),
12. Όγκοι γεννητικών οργάνων (1,5%, αγόρια, κορίτσια).

1. Όγκοι μεσοθωρακίου (Μεσαύλιο, Μεσοπνευμόνιο)

Ανατομία

Το μεσοθωράκιο χωρίζεται ανατομικά σε τρεις χώρους, οι οποίοι περιλαμβάνουν το πρόσθιο, το μέσο και το οπίσθιο μεσοθωράκιο.

Πρόσθιο μεσοθωράκιο. Ο χώρος αυτός έχει όρια, έμπροσθεν μεν, την οπίσθια επιφάνεια του στέρνου, όπισθεν δε, την πρόσθια επιφάνεια του περικαρδίου και την κατιούσα αορτή, όπως και κάτωθεν, το διάφραγμα. Το πρόσθιο μεσοθωράκιο περιέχει το θύμο αδέν, τους λεμφαδένες και το λιπώδη ιστό.

Μέσο μεσοθωράκιο. Τα όρια του μέσου μεσοθωρακίου είναι, πρόσθια, το πρόσθιο μεσοθωράκιο, και οπίσθια, το πρόσθιο χείλος των σπονδυλικών σωμάτων. Περιέχει την καρδιά, την ανιούσα αορτή, την τραχεία και τους κύριους βρόγχους.

Οπίσθιο μεσοθωράκιο. Το οπίσθιο μεσοθωράκιο αποτελεί την παρασπονδυλική αύλακα και αφορίζεται (*διαιρείται, χωρίζεται*) πρόσθια, από το πρόσθιο χείλος του οισοφάγου, και όπισθεν, από τα πρόσθια όρια των σπονδυλικών σωμάτων. Περιέχει τον οισοφάγο, την κατιούσα αορτή, το πνευμονογραφικό και την αλυσίδα του συμπαθητικού. [1,2]

Συχνότητα

Οι όγκοι του μεσοθωρακίου είναι κακοήθεις σε ποσοστό 57%, συμπεριλαμβανομένου και του λεμφώματος. Περίπου το 1/3 των περιπτώσεων διαγιγνώσκεται σε ηλικία μικρότερη των δύο χρόνων. Στο πρόσθιο μεσοθωράκιο, τα τερατώματα είναι συχνότερα, στο μέσο τα λεμφώματα και στο οπίσθιο οι νευρογενείς όγκοι. [3]

Εντοπισμός όγκων μεσοθωρακίου

Στο πρόσθιο μεσοθωράκιο εντοπίζονται:

- Τερατώματα (13%),
- Κυστικό ύγρωμα (5-6%),
- Μη Hodgkin λέμφωμα,
- Δερμοειδείς κύστεις,

- Όγκοι του θύμου αδένος,
- Αιμαγγείωμα.

Στο μέσο μεσοθωράκιο ανακαλύπτονται:

- Λέμφωμα (22%),
- Κυστικό ύγρωμα,
- Βρογχογενείς κύστες,
- Κοκκιώματα (φυματίωση, ιστοπλασμάτωση).

Στο οπίσθιο μεσοθωράκιο ανευρίσκονται:

- Νευρογενείς όγκοι (37%, νευροβλάστωμα, γαγγλιονεύρωμα),
- Εντερικοί διπλασιασμοί (οισοφάγου),
- Εντερογενείς κύστες,
- Νευροεντερικές κύστες. [4,5,6]

Διάγνωση

Στην παιδική ηλικία, υπάρχουν δύο κατηγορίες ασθενών με όγκο στο μεσοθωράκιο.

Στην πρώτη κατηγορία περιλαμβάνονται παιδιά, τα οποία είναι ασυμπτωματικά και ο όγκος ανακαλύπτεται σε τυχαίο ακτινολογικό έλεγχο.

Στη δεύτερη κατηγορία περιλαμβάνονται παιδιά, τα οποία αναπτύσσουν συμπτωματολογία, λόγω πίεσης του όγκου στις παρακείμενες ανατομικές δομές.

Η διάγνωση επιτυγχάνεται με το συνδυασμό της κλινικής εικόνας, του εργαστηριακού και του απεικονιστικού ελέγχου (Ακτινογραφίες, CT και MRI θώρακος). Εάν η διάγνωση δεν μπορεί να γίνει με τις προαναφερθείσες μεθόδους, τότε ο ασθενής υποβάλλεται σε μεσαυλιοσκόπηση, με λήψη βιοψιών. [7,8,9]

Ασυμπτωματικοί όγκοι

Οι ασυμπτωματικοί όγκοι μπορεί να οφείλονται στο θύμο αδένος, σε διογκωμένους λεμφαδένες των πυλών των πνευμόνων, αλλά και σε όγκους από νευρικά γάγγλια του συμπαθητικού στελέχους, κατά μήκος της σπονδυλικής στήλης, αν και αυτοί είναι πιθανό να είναι συμπτωματικοί.

1. Θύμος αδένας. Ο θύμος στα παιδιά εμφανίζεται ως μεγάλη σκίαση στην ακτινογραφία θώρακα (σαν «πανί ιστιοφόρου»). Προέρχεται από τον τρίτο βραγχιακό θύλακα. Το μεγαλύτερο μέγεθος αποκτάται κατά το δεύτερο έτος της ζωής και στη συνέχεια το μέγεθός του ελαττώνεται.
Απαιτείται ιδιαίτερη ακτινολογική εμπειρία για την ερμηνεία του βαθμού της διόγκωσης που μπορεί να θεωρηθεί ως μη παθολογική. Το κακόηθες θύμωμα είναι σπάνιο στην παιδική ηλικία. Η διαφοροδιάγνωση περιλαμβάνει, κυρίως, το μη-Hodgkin λέμφωμα.
2. Διόγκωση των λεμφαδένων των πυλών. Η διόγκωση, όσο είναι περιορισμένη, δεν προκαλεί συμπτώματα. Εάν, όμως, αυτή λάβει διαστάσεις, γρήγορα, προκαλεί πιεστικά φαινόμενα στην αναπνευστική οδό (βήχας, δύσπνοια). Συνήθως, αυτή οφείλεται σε λευχαιμία, σε Hodgkin λέμφωμα και σε μεταστατική νόσο.
3. Όγκοι των νευρικών γαγγλίων του συμπαθητικού στελέχους. Αυτοί οι όγκοι οφείλονται στο νευροβλάστωμα που προέρχεται από άωρα κύτταρα και είναι κακοήθεις όγκοι. Επίσης, αυτοί εμφανίζονται στο γαγγλιονεύρωμα, το οποίο προέρχεται από ώριμα κύτταρα και είναι καλοήθεις. Οι όγκοι αυτοί μπορεί να είναι και συμπτωματικοί.

Στις περιπτώσεις ασυμπτωματικών όγκων, οι οποίοι ανακαλύπτονται σε τυχαίο ακτινολογικό έλεγχο. Η διαγνωστική προσπέλαση περιλαμβάνει:

- την εξέταση περιφερικού αίματος προς διερεύνηση στοιχείων ενδεικτικών για λευχαιμία.
- την εξέταση μυελού για διερεύνηση διήθησής του, από νόσο Hodgkin ή από νευροβλάστωμα.
- την εξέταση και τη συλλογή ούρων 24ώρου σε αναζήτηση μεταβολιτών των κατεχολαμινών που αυξάνονται σε περίπτωση νευροβλαστώματος.
- τον ακτινολογικό έλεγχο του σκελετού για παρουσία λευχαιμικών διηθήσεων.
- τον πλήρη απεικονιστικό έλεγχο του όγκου με CT θώρακα και αν κρίνεται αναγκαίο με MRI θώρακα, με οισοφαγογράφημα και σπινθηρογράφημα με T^{99} .

Αν και η παραπάνω διαγνωστική προσέγγιση συμβάλλει στην αναγνώριση της νόσου, στην πλειονότητα των περιπτώσεων, η μεσαλιοςκόπηση με λήψη βιοψιών ή

η θωρακοτομή είναι αναγκαίες για την ιστολογική επιβεβαίωση του συμπεράσματος.
[10]

Συμπτωματικοί όγκοι

Οι συμπτωματικοί όγκοι είναι δυνατό να οφείλονται σε μη Hodgkin λέμφωμα, σε νευροβλάστωμα, σε γαγγλιονεύρωμα, σε τεράτωμα, σε βρογχογενή κύστη και σε διπλασιασμό του πεπτικού.

1. Μη Hodgkin λέμφωμα. Το μη Hodgkin λέμφωμα αποτελεί τη συνηθέστερη συμπτωματική μάζα του μεσοθωρακίου στην παιδική ηλικία και, γενικά, εξορμάται από το πρόσθιο μεσοθωράκιο, στην περιοχή του θύμου αδένος.

Τα συμπτώματα είναι ανάλογα της πίεσης που ασκείται από τον όγκο, στην άνω κοίλη φλέβα, στην τραχεία και στους βρόγχους. Ο ασθενής εμφανίζει φαινόμενα φλεβικής στάσης (κεφαλή, τράχηλος, άνω άκρα), συριστικής αναπνοής, βήχα και επιτευνόμενης δύσπνοιας.

Η ακτινογραφία θώρακα αναδεικνύει ανώμαλη, με σαφή όρια σκίαση και σε μερικές περιπτώσεις, πλευριτικό υγρό. Λήψη δείγματος από το υγρό και η κυτταρολογική του εξέταση θέτουν τη διάγνωση της νόσου.

2. Νευροβλάστωμα. Το νευροβλάστωμα είναι κακοήθης όγκος που εξορμάται από τα γάγγλια του συμπαθητικού στελέχους ή τη μυελώδη μοίρα των επινεφριδίων, από άωρα κύτταρα. Οι όγκος εντοπίζεται στο οπίσθιο μεσοθωράκιο.

Το νευροβλάστωμα του θώρακα δύναται να είναι:

- Σκληρής σύστασης, με βραδεία ανάπτυξη και διηθητικό χαρακτήρα.
- Μικρό και καλά περιγεγραμμένο, χωρίς διηθητικό χαρακτήρα.
- Μαλακής σύστασης αγγειοβριθές, με ταχεία ανάπτυξη.

Ο διηθητικός τύπος είναι πιθανό να προκαλέσει πιεστικά φαινόμενα στο νωτιαίο μυελό, με ανάπτυξη νευρολογικής σημειολογίας, όπως μυοκλονικούς σπασμούς, χορεύοντες οφθαλμούς, παραγκεφαλική αταξία, σύνδρομο

Horner, λόγω διήθησης του αστεροειδούς γαγγλίου κατά το οποίο ο ασθενής εμφανίζει μύση-ενοφθαλμώπωση του άνω βλεφάρου.

3. Τεράτωμα. Τα τερατώματα είναι όγκοι του πρόσθιου μεσοθωρακίου και περιλαμβάνουν στοιχεία και των τριών βλαστικών δερμάτων. Αποτελούνται από κυστικά και συμπαγή στοιχεία και, συνήθως, είναι καλοήθεις όγκοι (80%). Εντοπίζονται στο πρόσθιο μεσοθωράκιο και αποτελούν το 4% του συνόλου των εντοπίσεων των τερατωμάτων. Υπάρχει πιθανότητα να αναπτύξουν αναπνευστική δυσχέρεια, λόγω πίεσης της τραχείας, ενώ στα βρέφη είναι δυνατό να προκαλέσουν καρδιακό επιπωματισμό. Η ασβεστοποίηση παρατηρείται στο ¼ των περιπτώσεων.
4. Βρογχογενείς κύστεις. Οι βρογχογενείς κύστεις αναπτύσσονται κοντά στην τραχεία και στις πύλες των πνευμόνων. Διαθέτουν αναπνευστικό επιθήλιο, χόνδρους και λείο μυϊκό ιστό. Περιέχουν αέρα ή και υγρό, ακτινολογικά δε, εμφανίζουν εικόνα υδραερικού επιπέδου. Είναι πιθανό να προκαλέσουν συμπτωματολογία, λόγω ατελούς απόφραξης του βρόγχου, η οποία εκδηλώνεται με συριγμό, βήχα, υποτροπιάζουσες πνευμονίες και δύσπνοια.
5. Διπλασιασμός οισοφάγου. Οι διπλασιασμοί του οισοφάγου είναι ασυνήθεις στο θώρακα. Μπορεί να είναι σφαιρικοί ή σωληνώδεις.
Οι διπλασιασμοί του τραχηλικού οισοφάγου είναι, συνήθως, κυστικοί και είναι πάρα πολύ σπάνιοι (1% των διπλασιασμών του πεπτικού). Μπορεί ο διπλασιασμός να εμφανιστεί ως ανώδυνη συμπτωματική τραχηλική μάζα. Ο ευμεγέθους κυστικός διπλασιασμός προκαλεί αναπνευστική δυσχέρεια, λόγω πιεστικών φαινομένων στην παρακείμενη τραχεία κατάσταση, που δύναται να είναι επικίνδυνη για τη ζωή.
Η διαφοροδιάγνωση περιλαμβάνει κυστικούς σχηματισμούς του τραχήλου, κυστικό ύγρωμα, βραγχιακή κύστη, κύστη θυρεογλωσσικού πόρου.

Οι διπλασιασμοί του θωρακικού οισοφάγου (18% των διπλασιασμών του πεπτικού) είναι κυστικοί ή σωληνώδεις. Οι σωληνώδεις διπλασιασμοί επεκτείνονται και κάτω από το διάφραγμα. Εντοπίζονται, συχνότερα, στο οπίσθιο μεσοθωράκιο, στη δεξιά πλευρά. Αυτοί δύνανται να βρίσκονται

ξεχωριστά από τον οισοφάγο και να μοιράζονται κοινό τοίχωμα ή να επικοινωνούν μ' αυτόν (σπάνια). Οι μεγάλοι ενδοθωρακικοί διπλασιασμοί μπορούν να προκαλούν δυσφαγία, αναπνευστικές ή καρδιολογικές διαταραχές. Επίσης, είναι πιθανό να συνοδεύονται από δισχιδή ράχη, ημισπονδύλους, μυελομηνιγγοκήλη.

Μια σοβαρή διαταραχή αυτής της ανωμαλίας είναι το *ραχιαίο-εντερικό συρίγγιο*. Πρόκειται για σωληνώδη δομή, η οποία καλύπτεται από βλεννογόνο και φέρνει σε επικοινωνία τον πεπτικό σωλήνα με το δέρμα της ράχης, περνώντας διαμέσου του δισχιδούς νωτιαίου σωλήνα και της σπονδυλικής στήλης.

6. Νευροεντερική κύστη. Η νευροεντερική κύστη αποτελείται από στοιχεία του κεντρικού νευρικού συστήματος και του γαστρεντερικού σωλήνα και εντοπίζεται στο οπίσθιο μεσοθωράκιο. Διαθέτει μυϊκή στιβάδα και βλεννογόνο, αλλά όχι ορογόνο χιτώνα. [3,7,8,9,10]

Θεραπεία

Σε περίπτωση έντονης δύσπνοιας η οποία οφείλεται σε μη Hodgkin λέμφωμα, ο ασθενής πρέπει να υποβληθεί σε επείγουσα ακτινοθεραπεία, με σκοπό τη συρρίκνωση του όγκου και την υποχώρηση της δύσπνοιας.

Στις περιπτώσεις που ο όγκος οφείλεται σε τεράτωμα, διπλασιασμό, βρογχογενή κύστη και γαγγλιονεύρωμα,, η μάζα αφαιρείται με θωρακοτομή. Ιδιαίτερα, τα θωρακικά τερατώματα προσκολλώνται στερεά στον χιτώνα της αορτής και είναι δυνατό να δέχονται αιμάτωση απ' ευθείας απ' αυτήν. Υπάρχει κίνδυνος μεγάλης αιμορραγίας στην προσπάθεια αποκόλλησης.

Η ολική εξαίρεση του διηθητικού νευροβλαστώματος δεν είναι, πάντοτε, δυνατή για τεχνικούς λόγους. Τα είδη της χημειοθεραπείας και της ακτινοβολίας εξαρτώνται από τα ιστολογικά ευρήματα και το κλινικό στάδιο της νόσου. [11,12,13]

Βιβλιογραφία

1. King DR, Groner JI, Teich S. «Mediastinal Cysts and Tumors». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 407-20.
2. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
3. Juan A. Tovar. «Mediastinal tumors». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 322-9.
4. Strollo DC, Rosado de Christenson ML, Jett JR. Primary mediastinal tumors. Part 1: tumors of the anterior mediastinum. *Chest* 1997;112:511-22.
5. Shochat SJ. «Mediastinal masses in the newborn». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 247-52.
6. Whooley BP, Urschel JD, Antkowiak JG, Takita H. Primary tumors of the mediastinum. *J Surg Oncol* 1999;70:95-9.
7. Giron J, Fajadet P, Sans N, et al. Diagnostic approach to mediastinal masses. *Eur J Radiol* 1998;27:21-42.
8. Greif J, Staroselsky AN, Gernjac M, et al. Percutaneous core needle biopsy in the diagnosis of mediastinal tumors. *Lung Cancer* 1999;25:169-73.
9. Protopapas Z, Westcott JL. Transthoracic hilar and mediastinal biopsy. *J Thorac Imaging* 1997;12:250-8.
10. Laurent F, Latrabe V, Lecesne R. Mediastinal masses: diagnostic approach. *Eur Radiol* 1998;8:1148-59.
11. Bacha EA, Chapelier AR, Macchiarini P, et al. Surgery for invasive primary mediastinal tumors. *Ann Thorac Surg* 1998;66:234-9.
12. Luketich JD, Ginsberg RJ. The current management of patients with mediastinal tumors. *Adv Surg* 1996;30:311-32.
13. Virgo KS, Johnson FE, Naunheim KS. Follow-up of patients with thoracic malignancies. *Surg Oncol Clin N Am* 1999;8:355-69.

2. Νεφροβλάστωμα (Όγκος Wilms)

Εισαγωγή

Οι πρώτες περιγραφές του όγκου που σήμερα είναι γνωστός ως νεφροβλάστωμα έγιναν από τον Eberth, το 1872, και μελετήθηκαν από τον Osler, το 1879, ο οποίος κατέληξε στο συμπέρασμα πως, παρά τα διαφορετικά ονόματα που περιλάμβαναν, όλες αφορούσαν τον ίδιο τύπο συμπαγούς όγκου. Το 1899 ο Wilms, ανασκοπώντας τη βιβλιογραφία και προσθέτοντας επτά καινούργιες περιπτώσεις, περιγράφει τη σημειολογία και τη μορφολογία του όγκου τόσο καλά, ώστε ο όρος «όγκος Wilms» να καταλήξει επικρατέστερος του όρου «νεφροβλάστωμα». [1]

Ο όγκος Wilms ή νεφροβλάστωμα είναι η πιο συχνή κακοήθεια της κοιλιακής χώρας και ο τρίτος, κατά σειρά συχνότητας, συμπαγής όγκος στην παιδική ηλικία (μετά τους όγκους του εγκεφάλου και το νευροβλάστωμα). Στις προηγούμενες τρεις δεκαετίες, η διεπιστημονική προσέγγιση σ' αυτόν τον τύπο όγκου έχει γίνει ένα παράδειγμα για την επιτυχή θεραπεία του καρκίνου. Σήμερα, τα ποσοστά επιβίωσης των παιδιών μ' αυτό το νεόπλασμα προσεγγίζουν το 80-90%. Υπό την καθοδήγηση της Εθνικής Ομάδας Μελέτης Όγκων Wilms (National Wilms Tumor Study–NWTSG) και της Διεθνούς Εταιρείας Παιδιατρικής Ογκολογίας (International Society of Pediatric Oncology–SIOP), νέα χημειοθεραπευτικά φάρμακα έχουν ανακαλυφθεί, ο συνδυασμός των οποίων επιφέρει θεραπευτικά αποτελέσματα στα περισσότερα παιδιά, τα οποία προσβάλλονται απ' αυτόν το νεφρικό όγκο. Επιπλέον, έχουν καθοριστεί καλύτερα οι οδηγίες για τη χειρουργική θεραπεία και ο ρόλος της ακτινοθεραπείας.

Με τα γενικά ποσοστά επιβίωσης, τα οποία πλησιάζουν το 90%, οι πρόσφατες θεραπευτικές μελέτες εστίασαν στον περιορισμό της τοξικότητας που σχετίζεται με τη θεραπεία (treatment-related toxicity). Η κατανόηση των μοριακών μηχανισμών, που συμβάλλουν στην ανάπτυξη του όγκου Wilms, έχει αναπτυχθεί πολύ κατά τη διάρκεια των προηγούμενων ετών, καθιστώντας, έτσι, την καρκινογένεση του όγκου Wilms ένα πρότυπο για τη μελέτη της ανάπτυξης άλλων όγκων. [2]

Παθοφυσιολογία

Οι Knudson και Strong, στις αρχές της δεκαετίας του '70, πρότειναν ένα γενετικό πρότυπο για την ανάπτυξη του όγκου Wilms. Το πρώτο γονίδιο αναστολέας όγκου Wilms *WT1*, προσδιορίστηκε στον κοντό βραχίονα του χρωμόσωματος 11p13,

ως άμεσο αποτέλεσμα της μελέτης των παιδιών με όγκο Wilms, τα οποία έπασχαν επίσης από ανιριδία, ουρογεννητικές ανωμαλίες και διανοητική καθυστέρηση (σύνδρομο WAGR). Η ανάλυση του καρυότυπου αυτών των παιδιών αποκάλυψε εξάλειψη του κοντού βραχίονα του χρωμοσώματος 11. Στη συνέχεια, ο 11p13 τόπος αποδείχθηκε ότι περικλείει διάφορα παρακείμενα γονίδια, συμπεριλαμβανομένου του γονιδίου ανιριδία *PAX6* και του γονιδίου αναστολέα όγκου Wilms *WT1*, που κλωνοποιήθηκε το 1990. Το *WT1* κωδικοποιεί έναν παράγοντα μεταγραφής, κρίσιμο για το φυσιολογικό νεφρό και την ανάπτυξη των γονάδων.

Η μελέτη αυτού του νέου γονιδίου αναστολέα όγκων έχει διαλευκάνει κατά πολύ τους μηχανισμούς ανάπτυξης του φυσιολογικού νεφρού, καθώς και της ογκογένεσης του Wilms. Το *WT1* γονίδιο έχει αποδειχθεί πλέον, ότι είναι ο συγκεκριμένος στόχος των μεταλλάξεων και των γεγονότων διαγραφής σε ένα υποσύνολο των σποραδικών όγκων Wilms, καθώς επίσης και σε μερικά παιδιά (π.χ. εκείνα με το σύνδρομο Denys-Drash) με γενετική προδιάθεση, σ' αυτόν τον καρκίνο.

Ένα δεύτερο γονίδιο που προδιαθέτει για όγκο Wilms έχει προσδιοριστεί (αλλά δεν έχει ακόμα κλωνοποιηθεί), τελομερές του *WT1*, το *WT2* στο 11p15. Αυτό το γονίδιο έχει ενοχοποιηθεί στην ογκογένεση του Wilms. Σε μελέτες οι οποίες έγιναν σε ασθενείς με όγκο Wilms και με σύνδρομο Beckwith-Wiedemann (BWS), σύνδρομο που προδιαθέτει σε ανάπτυξη όγκων ILM, συνδέεται με το βραχίονα του χρωμοσώματος 11p15. Το σύνδρομο BWS χαρακτηρίζεται από σπλαγχομεγαλία, μακρογλωσσία και υπογλυκαιμία λόγω υπερινσουλιναμίας. Επιπλέον, οι ασθενείς με BWS έχουν προδιάθεση για ανάπτυξη και άλλων μορφών εμβρυϊκών νεοπλασμάτων συμπεριλαμβανομένου του όγκου Wilms. Επίσης, έχουν προταθεί και άλλοι τύποι οι οποίοι ενοχοποιούνται για ανάπτυξη όγκου Wilms και BWS. Αυτοί περιλαμβάνουν το γονίδιο του ινσουλινότροπου παράγοντα αύξησης II (*insulinlike growth factor II gene –IGFII*), το *H19* (μια μη μεταφράσιμη μορφή RNA) και το p57kip2.

Έχει προταθεί η ύπαρξη πρόσθετων γενετικών τόπων, οι οποίοι ενέχονται στην ανάπτυξη του όγκου Wilms, από τις αναλύσεις της σύνδεσης που υπάρχει μεταξύ του γενεαλογικού δένδρου και της οικογενούς μετάδοσης για ανάπτυξη όγκου Wilms. Τέλος, οι τόποι 16q, 1p, 7p, και 17p έχουν εμπλακεί στη βιολογία του όγκου Wilms, αν και αυτοί οι τόποι δεν φαίνονται να προδιαθέτουν για όγκο Wilms, αλλά μάλλον φαίνονται να συνδέονται με το φαινότυπο ή την έκβαση της νόσου. [2,3]

Συχνότητα

- **Στις ΗΠΑ:** Η επίπτωση του όγκου Wilms είναι, περίπου, 10 παιδιά ανά ένα εκατομμύριο πληθυσμού ηλικίας μικρότερης των 15 ετών και αποτελεί το 6-7% όλων των καρκίνων παιδικής ηλικίας στη Βόρεια Αμερική. Κατά συνέπεια, περίπου 450-500 νέες περιπτώσεις διαγιγνώσκονται κάθε έτος σ' αυτήν την ήπειρο. Στο 5-10% των περιπτώσεων, και τα δύο νεφρά επηρεάζονται, είτε συγχρόνως (σύγχρονος αμφοτερόπλευρος όγκος Wilms), είτε το ένα μετά από το άλλο (μετάχρονος αμφοτερόπλευρος όγκος Wilms). Το αριστερό νεφρό φαίνεται να προσβάλλεται περισσότερο από το δεξιό.
- **Διεθνώς:** Ο όγκος Wilms εμφανίζεται να είναι πιο κοινός μεταξύ ορισμένων φυλετικών ομάδων (πληθυσμός νέγρων), ενώ είναι λιγότερο κοινός μεταξύ των άλλων (ανατολικός ασιατικός πληθυσμός). Η επίπτωση στην Ευρώπη είναι παρόμοια με αυτήν που αναφέρεται στη Βόρεια Αμερική.

Φυλή: Ο όγκος Wilms είναι σχετικά πιο συχνός στη Μαύρη φυλή απ' ότι στη Λευκή και είναι λιγότερο συχνός στην Ανατολή (Ασία).

Φύλο: Μεταξύ των ασθενών με ετερόπλευρο όγκο Wilms που καταγράφηκαν σε όλα τα πρωτόκολλα NWTSG, η αναλογία άρρεν/θήλυ ήταν 0.92:1.00. Για τους ασθενείς με αμφοτερόπλευρο όγκο Wilms, η αναλογία άρρεν/θήλυ ήταν 0.60:1.00.

Ηλικία: Η μέση ηλικία διάγνωσης είναι περίπου τα 3,5 έτη. Η μέση ηλικία είναι υψηλότερη για τις ετερόπλευρες περιπτώσεις (36,1 μήνες) και χαμηλότερη για το σύγχρονο αμφοτερόπλευρο όγκο Wilms (25,5 μήνες). [2,3,4]

Θνησιμότητα/Νοσηρότητα:

Πριν 30 χρόνια, το ποσοστό επιβίωσης των ασθενών ήταν λιγότερο από 50%. Με τις τρέχουσες στρατηγικές αντιμετώπισης, οι οποίες υιοθετούνται από το NWTSG και το SIOP, τα ποσοστά επιβίωσης πλησιάζουν το 90% και οι περισσότεροι επιζώντες του όγκου Wilms έχουν καλή ποιότητα ζωής.

Κλινική εικόνα

Ιστορικό: Το πλέον κοινό εύρημα του όγκου Wilms είναι η παρουσία ασυμπτωματικής κοιλιακής μάζας. Η υπέρταση, η αιματουρία και ο πυρετός παρατηρούνται στο 5-30% των ασθενών. Ένας μικρός αριθμός ασθενών με Wilms μπορεί να παρουσιάζεται με υπόταση, αναιμία και πυρετό. Σπάνια, οι ασθενείς με

προχωρημένη νόσο μπορούν να παρουσιασθούν με συμπτωματολογία από το αναπνευστικό, λόγω της παρουσίας πνευμονικών μεταστάσεων.

Φυσική εξέταση: Η εξέταση αποκαλύπτει, συχνά, μια ανώδυνη κοιλιακή μάζα σε ένα, κατά τα άλλα, φαινομενικά υγιές παιδί. Ιδιαίτερη προσοχή πρέπει να δοθεί στα χαρακτηριστικά γνωρίσματα εκείνων των συνδρόμων (WAGR και BWS) που συνδέονται με τον όγκο Wilms, δηλ. ανιριδία, ουρογεννητικές ανωμαλίες και τα ευρήματα μακρογλωσσίας και σπλαγχομεγαλίας. Η εξέταση της κοιλιακής μάζας πρέπει να γίνεται πολύ προσεκτικά, γιατί η απρόσεκτη με δύναμη ψηλάφηση της μάζας μπορεί να οδηγήσει σε ρήξη του όγκου στην περιτοναϊκή κοιλότητα με επακόλουθο τη διασπορά. [5,6,7]

Στον **πίνακα 1** παρουσιάζονται τα συμπτώματα και τα ευρήματα του όγκου Wilms, καθώς και η σχετική συχνότητά τους.

Πίνακας 1

Συμπτώματα-Ευρήματα	%	Παρατηρήσεις
Ασυμπτωματική μάζα	75	Ανώδυνη, μαλθακή, ομαλή
Κοιλιακό άλγος	28	Αιμορραγική νέκρωση, απόφραξη ουρητήρα, διήθηση, ρήξη οξείας κοιλίας
Υπέρταση	20	Πίεση νεφρικής φλέβας (κακό προγνωστικό σημείο)
Αιματουρία	20	Διήθηση νεφρικής φλέβας-πυέλου (κακό προγνωστικό σημείο)
Εμπύρετο	20	Αιμορραγική νέκρωση
Συχνουρία	4	

Μεταστάσεις

- Κατά συνέχεια ιστών: Οσφυϊκοί μύες.
- Λεμφογενώς: Παραορτικοί λεμφαδένες.
- Αιματογενώς: Κυρίως στους πνεύμονες και ήπαρ. Λιγότερο συχνά σε εγκέφαλο και οστά (0,3%).

- Φλεβική επέκταση: Νεφρική φλέβα (κιρσοκήλη ομόπλευρα της εντόπισης-11,3%), κάτω κοίλη, καρδία (καρδιακός βόμβος), πνευμονική αρτηρία.

Αιτιολογία

Ο όγκος Wilms προκαλείται, πιθανώς, από τις αλλαγές των γονιδίων, τα οποία είναι υπεύθυνα για την κανονική ανάπτυξη του ουρογεννητικού συστήματος. Τα παραδείγματα των συνήθων συγγενών ανωμαλιών που συνδέονται με τον όγκο Wilms είναι η κρυπορχία, ο διπλασιασμός ουρητήρων, ο πεταλοειδής νεφρός και ο υποσπαδίας. Οι περιβαλλοντικές συνθήκες, αν και λαμβάνονται υπόψη, φαίνονται λιγότερο πιθανές, να διαδραματίσουν έναν ουσιαστικό ρόλο.

Διαφοροδιάγνωση

Αυτή πρέπει να γίνει κυρίως από το νευροβλάστωμα, τους πολυκυστικούς νεφρούς, και το ραβδομυοσάρκωμα. Όμως, πρέπει να διαχωριστεί και από άλλους τύπους όγκων του νεφρού, όπως το μεσοβλαστικό νέφρωμα, το καρκίνωμα των νεφρικών κυττάρων (αδενοκαρκίνωμα), το σάρκωμα των διαυγών νεφρικών κυττάρων (όγκος Grawitz) και το ραβδοειδή όγκο (ραβδομυοσάρκωμα) του νεφρού. Επίσης, από καλοήθεις διογκώσεις του νεφρού, όπως υδρονέφρωση, δυσπλαστικό νεφρό και κύστη νεφρού. Η θρόμβωση της νεφρικής φλέβας, όπως επίσης και νεφρική αιμορραγία θα πρέπει να αποκλεισθούν.

Διαγνωστική προσπέλαση

Εργαστηριακός έλεγχος:

- Γενική αίματος.
- Βιοχημικές εξετάσεις συμπεριλαμβανομένων της νεφρικής λειτουργίας (Bun, Cr) ηλεκτρολυτών (Na^+ , K^+ , Cl^- και Ca^{++}).
- Γενική μικροσκοπική ούρων.
- Έλεγχος πηκτικότητας (PT, PTT).
- Κυτταρογενετική μελέτη:
 - ο Απάλειψη του 11p13, όπως στο σύνδρομο WAGR (όγκος Wilms, ανιριδία, ουρογεννητικές ανωμαλίες, διανοητική καθυστέρηση).
 - ο Διπλασιασμός του αλληλόμορφου γονιδίου 11p15, όπως σε BWS.

- ο Ανάλυση του *WT1* γονιδίου σε περιπτώσεις, όπου είναι πιθανό το σύνδρομο Denys-Drash (διαταραχές φύλου, σπειραματονεφρίτιδα, όγκος Wilms).

Απεικονιστικές μέθοδοι:

- Υπερηχογράφημα νεφρών - με δυναμική απεικόνιση της νεφρικής και της κάτω κοίλης φλέβας.
- CT scanning (κοιλίας-θώρακος-εγκεφάλου).
 - ο Το CT κοιλίας καθορίζει την προέλευση του όγκου, τη συμμετοχή ή όχι των λεμφαδένων, την αμφοτερόπλευρη συμμετοχή των νεφρών, και την επέκταση του όγκου σε μεγάλα αγγεία (π.χ. κάτω κοίλη φλέβα ή ηπατικές μεταστάσεις).
 - ο CT θώρακος. Εάν τα αποτελέσματα του CT θώρακος είναι θετικά, ενώ η απλή ακτινογραφία θώρακος είναι αρνητική, συστήνεται η διαγνωστική βιοψία των βλαβών που εντοπίστηκαν στο CT.
- Ακτινογραφία θώρακος (4-τομές) - ανιχνεύει τις μεταστάσεις πνευμόνων (οι ασθενείς με βλάβες πνευμόνων, στην ακτινογραφία θώρακος, υποβάλλονται σε ακτινοθεραπεία πνευμόνων).
- Σπινθηρογράφημα οστών.

Επεμβατική διερεύνηση:

- Η ιστοπαθολογική επιβεβαίωση της νόσου είναι ουσιαστικής σημασίας. Στη Βόρεια Αμερική, οι ασθενείς με πιθανό όγκο Wilms υποβάλλονται άμεσα σε νεφρεκτομή. Κατά τη διάρκεια της επέμβασης, ελέγχεται και ο άλλος νεφρός για να εξασφαλισθεί, ότι ο όγκος είναι πράγματι ετερόπλευρος, ενώ λαμβάνονται και βιοψίες λεμφαδένων για λόγους σταδιοποίησης. Η άμεση νεφρεκτομή δεν εκτελείται σε αμφοτερόπλευρη εντόπιση του όγκου, επειδή η διατήρηση νεφρικού παρεγχύματος είναι πολύ σημαντική σ' αυτές τις περιπτώσεις. Ο λεμφαδενικός καθαρισμός δεν συνιστάται. Σε αντίθεση με την άμεση χειρουργική επέμβαση, τα περισσότερα ευρωπαϊκά κέντρα πιθανολογούν τη διάγνωση του όγκου Wilms, βασιζόμενοι μόνο στα αποτελέσματα των απεικονιστικών μεθόδων. Η SIOP συνιστά την προεγχειρητική χημειοθεραπεία. Η διαδερμική βιοψία του όγκου δεν

ενδείκνυται και μπορεί στην πραγματικότητα να περιπλέξει τη θεραπευτική αντιμετώπιση.

- Ασθενείς με θετικά αποτελέσματα στη CT θώρακος και αρνητικά αποτελέσματα στη ακτινογραφία θώρακος, πρέπει να υποβάλλονται σε διαγνωστική βιοψία των βλαβών που εντοπίστηκαν στο CT. Ο λόγος είναι, ότι διάφορες καταστάσεις, όπως η ιστοπλασμάτωση, η ατελεκτασία, ο ψευδοόγκος, ο ενδοπνευμονικός λεμφαδένας και η πνευμονία, μπορούν να μιμηθούν τις πνευμονικές μεταστάσεις. [8]

Παθολογική ανατομική:

Ο όγκος περιβάλλεται από ψευδοκάψα. Οι διαστάσεις του μπορεί να ποικίλλουν από μία μικρή έως τεράστια μάζα. Έχει λοβώδη μορφή, χροιά φαιοκίτρινη με αιμορραγικές και νεκρωτικές εστίες (στον όγκο με μεγάλες διαστάσεις).

Ιστολογικά ευρήματα:

Η κλασική ιστολογική εικόνα αποτελείται από επιθηλιακά, βλαστικά και στρωματικά στοιχεία (τριφασική μορφή-στρογγυλά κύτταρα, υπερχρωματικά, αδιαφοροποίητα, σε δοκιδωτούς ή σπειραματικούς σχηματισμούς). Περίπου 90% όλων των νεφρικών όγκων έχουν την αποκαλούμενη ευνοϊκή ιστολογία (favorable histology -FH). Τρία έως 7% των όγκων Wilms χαρακτηρίζονται από αναπλαστικές αλλαγές (μεγάλη διάμετρος πυρήνων- <3πλάσια-, υπερχρωμία, μιτώσεις), ένα χαρακτηριστικό γνώρισμα, το οποίο εάν είναι παρόν και διάχυτο σε όλο τον όγκο, προβλέπει φτωχή έκβαση. Οι όγκοι Wilms με τις αναπλαστικές αλλαγές καλούνται δυσμενούς ιστολογίας όγκοι Wilms. Τέλος, δύο τύποι όγκων που περιλαμβάνονταν, προηγουμένως, στην κατηγορία δυσμενούς ιστολογίας Wilms, σήμερα, σαφώς αναγνωρίζονται ως χωριστές κακοήθειες οντότητες. Αυτές περιλαμβάνουν το σάρκωμα των διανγών νεφρικών κυττάρων (CCSK) και το ραβδοειδή όγκο του νεφρού (RTK).

Σταδιοποίηση

Η σταδιοποίηση του νεφροβλαστώματος παρουσιάζεται στον **πίνακα 2**.

Πίνακας 2: Σταδιοποίηση νεφροβλαστώματος

Στάδιο	Περιγραφή
I	Ο όγκος περιορίζεται στο νεφρό και έχει πλήρως εξαιρεθεί. (Άθικτη κάψα, χωρίς ρήξη και υπόλειμμα όγκου)
II	Ο όγκος επεκτείνεται πέρα του νεφρού, αλλά έχει εξαιρεθεί εξ ολοκλήρου. (Διήθηση κάψας, διήθηση νεφρικής φλέβας, τοπική διασπορά)
III	Υπολειπόμενος όγκος μη πλήρως εξαιρεθείς, διάχυτη διασπορά εντός της περιτοναϊκής κοιλότητας με εμφυτεύσεις
IV	Αιματογενείς μεταστάσεις (Πνεύμονας, ήπαρ, οστά, εγκέφαλος)
V	Αμφοτερόπλευρη εντόπιση όγκου

Θεραπεία

Η συνήθης θεραπευτική προσέγγιση σε ασθενείς, με όγκο Wilms, είναι η νεφρεκτομή, που ακολουθείται στους περισσότερους από χημειοθεραπεία με ή χωρίς μετεγχειρητική ακτινοθεραπεία. **Ο πίνακας 3** συνοψίζει την τρέχουσα προσέγγιση σε ασθενείς, με όγκο Wilms, σύμφωνα με την πέμπτη μελέτη της NWTSG (NWTSG -5).

Πίνακας 3. Τρέχουσα θεραπευτική προσέγγιση του όγκου Wilms, σύμφωνα με το στάδιο και την ιστολογία του.

Στάδιο, Ιστολογία	Χειρουργείο	Χημειοθεραπεία	Ακτινοβολία*
Στάδιο I ή II με FH Στάδιο I με αναπλασία	Νεφρεκτομή	Vincristine Dactinomycin	Όχι
Στάδιο III ή IV με FH Στάδιο II, III, ή IV με τοπική αναπλασία	Νεφρεκτομή	Vincristine Dactinomycin Doxorubicin	Ναι
Στάδιο II, III, ή IV με διάχυτη αναπλασία Στάδιο I, II, III, ή IV CCSK	Νεφρεκτομή	Vincristine Doxorubicin Cyclophosphamide Etoposide	Ναι
Στάδιο I, II, III, ή IV RTK	Νεφρεκτομή	Cyclophosphamide Etoposide Carboplatin	Ναι

FH (Favourable Histology): ευνοϊκή ιστολογία,

CCSK (Clear Cell Sarcoma of the Kidney): σάρκωμα διαυγών νεφρικών κυττάρων,

RTK (Rhabdoid Tumor of the Kidney): ραβδοειδής όγκος νεφρού.

* Η τρέχουσα δόση ακτινοθεραπείας είναι περίπου 1080 GY για την κοιλία και 1200 GY για τον πνεύμονα. Μόνο οι ασθενείς στο στάδιο IV με μεταστάσεις πνευμόνων λαμβάνουν ολόκληρη την ακτινοθεραπεία πνευμόνων.

Χημειοθεραπευτικά φάρμακα:

Η χημειοθεραπευτική αγωγή, η οποία χρησιμοποιείται για τη θεραπεία των ασθενών με όγκο Wilms, εξαρτάται από το στάδιο και την ιστολογία της νόσου. Τα συνήθη χρησιμοποιημένα φάρμακα περιλαμβάνουν το συνδυασμό δύο ή περισσότερων των κατωτέρω: dactinomycin, vincristine, doxorubicin, cyclophosphamide, etoposide και carboplatin. Η δόση και ο συνδυασμός των φαρμάκων εξαρτάται από το στάδιο της ασθένειας.

Χειρουργική επέμβαση

Αποκλειστική οδός εγχειρητικής προσπέλασης είναι η διαπεριτοναϊκή με εγκάρσια δεξιά ή αριστερή υπομφάλια τομή. Με την προσπέλαση αυτή, η νεφρική φλέβα προσφέρεται καλύτερα για απολίνωση, η οποία γίνεται πριν τους χειρουργικούς χειρισμούς αφαίρεσης του όγκου, αφού ο όγκος εξωτερικεύεται ευκολότερα, ενώ ο άλλος νεφρός και τα κοιλιακά σπλάχνα ελέγχονται καλύτερα. Ο ουρητήρας απολινώνεται, όσο πιο κοντά γίνεται στην ουροδόχο κύστη. Μετά την αφαίρεση του όγκου, αφαιρούνται και λεμφαδένες για σταδιοποίηση της νόσου. Σε περίπτωση που υπάρχουν μονήρεις διηθήσεις σε λοβό του ήπατος, γίνεται εκτομή της διήθησης. Εάν υπάρχουν έμβολα στη νεφρική φλέβα, γίνεται φλεβοτομή και αφαίρεση των καρκινικών εμβόλων. Μετά την αφαίρεση του όγκου, τοποθετούνται μεταλλικοί αλκτήρες στο πεδίο του όγκου ως οδηγοί στην ακτινοθεραπεία. [3,8]

Ιδιαίτερο πρόβλημα αποτελούν οι ασθενείς με αμφοτερόπλευρο Wilms (στάδιο V). Στις περιπτώσεις αυτές εκτελείται νεφρεκτομή από την πλευρά, που ο όγκος καταλαμβάνει τη μεγαλύτερη έκταση και ημινεφρεκτομή, ή βιοψία από την άλλη πλευρά, ή διενεργείται ημινεφρεκτομή και από τις δύο πλευρές. Σε περίπτωση αποτυχίας και αυτής της αγωγής, μπορεί να επιχειρηθεί αμφοτερόπλευρη νεφρεκτομή και νεφρική μεταμόσχευση με τον κίνδυνο, όμως, τα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα (πρεδνιζόνη, αζαθειοπρίνη, κυκλοσπορίνη, FK506, OKT3, Mycophenolate mofetil) να αναζωπυρώσουν τη νόσο. [9]

Πρόγνωση:

- Περίπου, ένα 80-90% των διαγνωσθέντων παιδιών επιζεί με την τρέχουσα θεραπευτική αντιμετώπιση.

- Οι ασθενείς με ευνοϊκό ιστολογικό (FH) τύπο Wilms έχουν, τουλάχιστον, ένα 80% ποσοστό τετραετούς επιβίωσης, μετά από την αρχική διάγνωση, ακόμη και οι ασθενείς με στάδιο IV.
- Ασθενείς με σύγχρονο αμφοτερόπλευρο Wilms έχουν ένα ποσοστό επιβίωσης 70-80%, ενώ εκείνοι με μετάχρονο αμφοτερόπλευρο όγκο έχουν ένα ποσοστό επιβίωσης 45-50%.
- Η πρόγνωση για τους ασθενείς που υποτροπιάζουν δεν είναι καλή, και μόνο το 30-40% αυτών των ασθενών αναμένεται να επιζήσει. [1,4,7]

Βιβλιογραφία

1. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
2. Davidoff AM, Shochat SJ. «Nephroblastoma (Wilms'Tumor)». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 1169-80.
3. Ritchey ML, Dhanani NN, Duffy PG, Levitt GA, Michalski AJ. «Wilms' tumor». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 759-81.
4. Robert C. Shamberger. «Renal tumors». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 853-71.
5. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
6. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
7. Duffy PG, Sebire NJ. Genitourinary malignancies In: Thomas FM D, Duffy G P, Rickwood MK A editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 295-306.
8. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
9. Ritchey ML, Coppes MJ. The management of synchronous bilateral Wilms' tumor. *Hematol Oncol Clin North Am* 1995; 9: 1303–15.

3. Ορχικοί και παραορχικοί όγκοι

Εισαγωγή

Οι ορχικοί όγκοι αποτελούν το 2% όλων των παιδιατρικών όγκων. Η αιτία είναι άγνωστη. Παρόλα αυτά έχει ενοχοποιηθεί η χορήγηση diethylstilbestrol (DES) κατά την εγκυμοσύνη, γεγονός που, ακόμα όμως, δεν έχει αποδειχθεί. Οι παιδιατρικοί ορχικοί όγκοι είναι διαφορετικοί από τα αντίστοιχα νεοπλάσματα του ενήλικα. Οι όγκοι από βλαστικά κύτταρα (Germ cell tumor) αποτελούν το 60-77% των ορχικών όγκων στα παιδιά, ενώ το 95% των ενήλικων ορχικών όγκων είναι όγκοι βλαστικών κυττάρων. [1]

Στον **πίνακα 1** παρουσιάζεται μία ταξινόμηση των όγκων του όρχεως στην παιδική ηλικία.

Πίνακας 1

<u>1. Όγκοι βλαστικών κυττάρων</u>	<u>2. Όγκοι μη βλαστικών κυττάρων</u>
Όγκοι λεκιθικού ασκού	Όγκος κυττάρων Leyding
Τεράτωμα	Όγκος κυττάρων Sertoli
Μικτοί βλαστικοί όγκοι	Νεανικό κοκκίωμα
Σεμίνωμα	Μικτοί όγκοι
3. Ορχεοβλάστωμα	4. Λέμφωμα και Λευχαιμία
5. Όγκοι στηρικτικού ιστού	6. Ογκόμορφες βλάβες
Ίνωμα	Επιδερμοειδής κύστη
Λειομύωμα	Δευτεροπαθή υπερπλαστικά οζίδια της συγγενούς υπερπλασίας των επινεφριδίων
Αιμαγγείωμα	Κυστική δυσπλασία όρχεως
7. Δευτεροπαθείς όγκοι	8. Όγκοι εξαρτημάτων του όρχεως

Οι συχνότεροι όγκοι από βλαστικά κύτταρα είναι οι όγκοι του λεκιθικού ασκού (yolk sac tumor). Το τεράτωμα, το τερατοκαρκίνωμα και το σεμίνωμα είναι λιγότερο συχνοί όγκοι στην παιδική ηλικία. Οι όγκοι από μη βλαστικά κύτταρα (gonadal stromal tumor), κυρίως, περιλαμβάνουν το νεανικό κοκκίωμα, τους όγκους κυττάρων Leydig, και Sertoli. Οι όγκοι κυττάρων Leydig (διαμεσώμα) είναι ο πιο κοινός γεννητικός όγκος από μη βλαστικά κύτταρα, τόσο στα παιδιά, όσο και στους ενηλίκους. Εμφανίζονται, συχνότερα, σε ηλικία 4-5 χρόνων, και επειδή αυτοί παράγουν τεστοστερόνη, μπορεί να εμφανισθεί πρόωρη εφηβεία (αρρενοποίηση).

Οι όγκοι κυττάρων Sertoli είναι οι δεύτεροι πιο συχνοί όγκοι μη βλαστικών κυττάρων. Αυτοί οι όγκοι εμφανίζονται ως ανώδυνη μάζα σε παιδιά μικρότερα των 6 μηνών και, συνήθως, δεν έχουν ενδοκρινική δράση. Μερικοί, όμως, απ' αυτούς μπορεί να παράγουν οιστρογόνα (ανάπτυξη γυναικομαστίας). Οι νεανικοί όγκοι από κοκκιώδη κύτταρα αποτελούν το 27% όλων των νεογνικών ορχικών όγκων, και εμφανίζονται, συνήθως, ως κυστική, ανώδυνη, ορχική μάζα.

Το ορχεοβλάστωμα, ένας σπάνιος καλοήθης όγκος, εμφανίζεται σε συνδυασμό, με διαταραχές του φύλου (γεννητικά όργανα αμφίβολου φύλου). Αυτοί οι όγκοι αποτελούνται από βλαστικά κύτταρα, από κύτταρα Sertoli και από στοιχεία του ενδιάμεσου ιστού. Στο 80% των περιπτώσεων προσβάλλουν φαινοτυπικά θήλεα παιδιά με ενδοκοιλιακούς ή δυσπλαστικούς όρχεις (streak gonads). Το γονίδιο που ενοχοποιείται για το ορχεοβλάστωμα ανευρίσκεται στο χρωμόσωμα Y. Η μέγιστη επίπτωση εμφανίζεται στην εφηβεία, και επειδή τα βλαστικά κύτταρα αυτού του όγκου έχουν την τάση για ανάπτυξη κακοήθειας (σεμίνωμα), συνιστάται η πρόωμη ορχεκτομή σ' όλους τους ασθενείς, με δυσγενετικές γονάδες. Οι όγκοι αυτοί μπορούν να παραγάγουν βήτα χοριονικής γοναδοτροπίνη (bHCG).

Η κυστική δυσπλασία του όρχεως είναι μια καλοήθης βλάβη, η οποία συνδέεται, συχνά, με σύστοιχη νεφρική αγενεσία ή δυσπλασία. Αυτός ο συνδυασμός, μαζί με τα χαρακτηριστικά υπερηχογραφικά ευρήματα, επιτρέπουν την προεγχειρητική διάγνωση και την πιθανή θεραπεία με εκτομή, μόνο, της βλάβης, αφήνοντας μέρος του υγιούς παρεγχύματος του όρχεως (testicular-sparing surgery).

Το ραβδομυοσάρκωμα εξορμάται από το περιφερικό τμήμα του σπερματικού τόνου και εμφανίζεται ως οσχεϊκή μάζα ή υδροκήλη. Περίπου στο 70% των ασθενών, η νόσος, κατά τη διάγνωση, έχει προσβάλει οπισθοπεριτοναϊκούς λεμφαδένες. Επίσης, σε ένα 20% των ασθενών οι όγκοι αυτοί έχουν δώσει μεταστάσεις, είτε στους πνεύμονες, είτε στο φλοιό, είτε στο μυελό των οστών κατά το χρόνο της διάγνωσης.

Η λευχαιμία και το λέμφωμα είναι οι πιο συχνές κακοήθειες που δευτερογενώς προσβάλλουν τους όρχεις. Επειδή ο αιματο-ορχικός φραγμός μπορεί να προστατεύσει τα ενδοορχικά κακοήθη κύτταρα, ο όρχις μπορεί να αποτελέσει περιοχή υπολειμματικής νόσου στα παιδιά αυτά, μετά από τη θεραπεία. [1,2,3]

Συχνότητα:

- **Στις ΗΠΑ:** Οι ορχικοί όγκοι αποτελούν, περίπου, το 1-2% όλων των παιδιατρικών συμπαγών όγκων και η επίπτωση υπολογίζεται σε 0.05-2 ανά 100.000 παιδιά.
- **Διεθνώς:** Η επίπτωση είναι παγκοσμίως παρόμοια με αυτή στις Ηνωμένες Πολιτείες.

Φυλή: Η συχνότητα σε Αфро-Αμερικανούς και Ασιάτες φαίνεται να είναι μικρότερη απ' αυτήν της λευκής φυλής.

Ηλικία: Η μέγιστη επίπτωση των παιδιατρικών ορχικών όγκων είναι σε παιδιά ηλικίας 2 χρόνων. Οι περισσότεροι όγκοι ανήκουν στους όγκους του λεκιθικού ασκού και εμφανίζονται, συχνότερα, σε νήπια μικρότερα των 2 χρόνων. [4,5]

Κλινική εικόνα

- Στα περισσότερα παιδιά ο όγκος του όρχεως εμφανίζεται ως μια ανώδυνη διόγκωση του οσχέου.
- Κατά τη φυσική εξέταση, ψηλαφιέται μια σκληρή μάζα. Εντούτοις, φυσιολογικά ευρήματα δεν είναι επαρκή για να αποκλείσουν έναν όγκο.
- 10-25% των ασθενών με κακοήεις όγκους των όρχεων παρουσιάζονται και με υδροκήλη.
- Μερικοί ορμονικά ενεργοί όγκοι μπορούν να εμφανιστούν, είτε με πρόωρη ήβη (όγκοι κυττάρων Leydig), είτε με γυναικομαστία (όγκοι κυττάρων Sertoli). [1,3,6]

Διαφοροδιάγνωση

Η διαφοροδιάγνωση θα πρέπει να γίνει, κυρίως, από την απλή υδροκήλη και τη βουβωνοκήλη.

Διαγνωστική προσπέλαση

Εργαστηριακή μελέτη:

- Πριν από την εξαίρεση μιας ορχικής μάζας, θα πρέπει να λαμβάνεται αίμα για έλεγχο επιπέδων στον ορό της α-εμβρυϊκής σφαιρίνης (AFP).
 - Τα επίπεδα της AFP είναι υψηλά στο 80% των ασθενών, με όγκους του λεκιθικού ασκού και χρησιμεύουν ως ένας δείκτης των όγκων.
 - Ο χρόνος ημι-ζωής της AFP είναι, περίπου, 5 ημέρες και πρέπει να επιστρέψει στα φυσιολογικά επίπεδα ($< 20 \text{ ng/mL}$), μέσα σε 1 μήνα από την πλήρη αφαίρεση του όγκου.
 - Τα επίπεδα της AFP είναι κανονικά υψηλά στα νεογνά. Κατά συνέπεια θα πρέπει να χρησιμοποιούνται τιμές ανάλογα με την ηλικία.
 - Αυξημένες τιμές της AFP μετεγχειρητικά υποδηλώνουν, είτε μεταστατική νόσο, είτε υποτροπή του όγκου.
 - Η δυσλειτουργία του ήπατος μπορεί να προκαλέσει αυξημένες (ψευδώς θετικές) τιμές της AFP.
- Τα επίπεδα τεστοστερόνης στον ορό μπορούν να βρεθούν αυξημένα σε όγκους κυττάρων Leydig.
- Το ορχειοβλάστωμα μπορεί να παράγει bHCG και, ως εκ τούτου, να αυξήσει τα επίπεδά της στον ορό του αίματος.

Απεικονιστικές μέθοδοι:

- Το υπερηχογράφημα είναι χρήσιμο στην αξιολόγηση του όρχεως και για τη διάκριση μιας εξωορχικής, από μια ενδοορχική μάζα. [7]
- Οι ασθενείς με ραβδομυοσάρκωμα πρέπει να υποβάλλονται σε ακτινογραφία θώρακος, σε CT κοιλίας-πυέλου, σε σπινθηρογράφημα οστών και σε βιοψία μυελού των οστών.

Επεμβατικές μέθοδοι:

- Η διάγνωση του τύπου του ορχικού όγκου γίνεται μετά από βουβωνική ορχεκτομή.

Όταν η υποψία για μία καλοήγη επεξεργασία, όπως η κυστική δυσπλασία ή ένα τεράτωμα, είναι υψηλή, ο όγκος εξαιρείται από τους όρχεις, μέσω βουβωνικής προσπέλασης. Η διεγχειρητική ιστολογική επιβεβαίωση (ταχεία βιοψία) ενός καλοήθους όγκου επιτρέπει την εκτομή, μόνο, της βλάβης, αφήνοντας μέρος υγιούς παρεγχύματος του όρχεως (testicular-sparing surgery). [8]

Ιστολογικά ευρήματα:

Η ιστολογική εξέταση των όγκων του λεκιθικού ασκού αναδεικνύει ηωζινοφιλικά PAS θετικά (eosinophilic periodic acid-Schiff-positive) έγκλειστα εντός του κυτταροπλάσματος των διαυγών κυττάρων που αποτελούνται από AFP και Schiller-Duval σώματα. Το τεράτωμα και το τερατοκαρκίνωμα περιλαμβάνουν στοιχεία, τα οποία προέρχονται από περισσότερο από ένα, εκ των τριών βλαστικών ιστών, ενδόδερμα, μεσόδερμα και εξώδερμα. Αυτοί οι όγκοι είναι, συχνά, κυστικοί και ιστοί, όπως δέρμα, τρίχες, οστά, ακόμη και δόντια μπορούν να είναι παρόντα. Παρά την παρουσία περιοχών με αποδιαφοροποίηση και κακοήγη χαρακτηριστικά των κυττάρων, τα τερατώματα συμπεριφέρονται ως καλοήθεις όγκοι σε παιδιά μικρότερα των 2 χρόνων. Ενενήντα επτά τοις εκατό των παραορχικών ραβδομυοσάρκωμάτων παρουσιάζουν ένα εμβρυϊκό πρότυπο.

Σταδιοποίηση

Η σταδιοποίηση των όγκων από βλαστικά κύτταρα έχει ως ακολούθως.

- Στάδιο 1 - Η νόσος περιορίζεται, μόνο, στους όρχεις και η εξαίρεσή τους είναι ολοκληρωτική.
- Στάδιο 2 - Ορχεκτομή, η νόσος, όμως, έχει προσβάλει το όσχεο ή το σπερματικό τόνο. Επίμονα αυξημένες τιμές εμβρυϊκών δεικτών.
- Στάδιο 3 - Οπισθοπεριτοναϊκή συμμετοχή λεμφαδένων (< 2 εκατ., χωρίς, όμως, σπλαγχνική ή εξω-κοιλιακή επέκταση της νόσου).
- Στάδιο 4 - Απομακρυσμένες μεταστάσεις.

Θεραπεία

Χημειοθεραπεία: Οι τρέχουσες θεραπευτικές αγωγές χημειοθεραπείας για τους όγκους του λεκιθικού ασκού είναι πρωτόκολλα, τα οποία, κυρίως, είναι βασισμένα στο Platinum. Άλλα φάρμακα που χρησιμοποιούνται, είναι το etoposide, η bleomycin

και το cisplatin. Λόγω του μέχρι σήμερα μικρού αριθμού των καταγεγραμμένων περιστατικών με όγκους των όρχεων στα παιδιά, δεν υπάρχει, ακόμα, διεθνώς κοινή θέσπιση οριστικών θεραπευτικών πρωτοκόλλων.

Χειρουργική επέμβαση: Η θεραπεία για τους όγκους του λεκιθικού ασκού είναι η ορχεκτομή, μέσω βουβωνικής προσπέλασης και στενή παρακολούθηση του ασθενούς.. [9,10]

Βασικές επισημάνσεις

Οι όγκοι του λεκιθικού ασκού δίνουν, συνήθως, μεταστάσεις στους πνεύμονες.

Η παρακολούθηση πρέπει να περιλαμβάνει την ανά μήνα εξέταση:

- i) των επιπέδων της AFP,
- ii) της ακτινογραφίας θώρακος,
- iii) του οπισθοπεριτοναϊκού χώρου με CT ή με MRI για 3 μήνες, έπειτα για 6 μήνες και έπειτα εξαμηνιαίως για τα 3πρώτα έτη.

Επειδή η επέκταση της νόσου στους οπισθοπεριτοναϊκούς λεμφαδένες είναι σπάνια, ο προφυλακτικός λεμφαδενικός καθαρισμός της περιοχής δεν συνιστάται.

Η χημειοθεραπεία επιφυλάσσεται για τους ασθενείς, με ακτινογραφικά ευρήματα μεταστατικής νόσου ή γι' αυτούς, που οι τιμές της AFP παραμένουν υψηλές.

Ο συνδυασμός χημειοθεραπείας με cisplatin, etoposide και bleomycin αποτελεί αποτελεσματική θεραπεία για τη μεταστατική νόσο, με το ποσοστό επιβίωσης να πλησιάζει το 90%.

Περισσότερο από το 99% των ασθενών με όγκους του σάκου λεκιθικού ασκού αναμένονται να επιζήσουν.

Η χημειοθεραπεία συστήνεται σε όλους τους ασθενείς, με όγκους λεκιθικού ασκού σταδίου II.

Τα παιδιά που παρουσιάζουν αυξημένες τιμές AFP και μετά από χημειοθεραπεία, θα πρέπει να υποβάλλονται σε οπιθοπεριτοναϊκό λεμφαδενικό καθαρισμό.

Τα παιδιά με τους όγκους από βλαστικά κύτταρα σταδίου III ή IV χρήζουν χημειοθεραπείας.

Το ορχικό τεράτωμα, οι όγκοι κυττάρων Leydig και οι όγκοι κυττάρων Sertoli είναι καλοήθεις. Σ' αυτές τις περιπτώσεις η ορχεκτομή ή η πλήρης εκτομή, μόνο, της βλάβης, (testicular-sparing surgery) αποτελούν τη θεραπεία εκλογής.

Το τερατοκαρκίνωμα σταδίου II και άνω απαιτεί και χημειοθεραπεία με cisplatin, bleomycin και vinblastine.

Το σεμίνωμα (seminoma) είναι σπάνιο πριν από την εφηβεία και η θεραπευτική αγωγή είναι η ίδια με του ενήλικα.

Στο νεανικό κοκκίωμα του όρχεως, μετά από τη βουβωνική ορχεκτομή, ο ασθενής παρακολουθείται για ένα χρόνο, με ακτινογραφίες θώρακος.

Ασθενείς με παραορχικό ραβδομυοσάρκωμα πρέπει να υποβάλλονται σε ριζική βουβωνική ορχεκτομή.

Εάν υπάρχει διήθηση του σύστοιχου οσχέου θα πρέπει να γίνει ημιοσχεοεκτομή.

Όλα τα παιδιά με ραβδομυοσάρκωμα απαιτούν χημειοθεραπεία.

Οι ασθενείς με στοιχεία μεταστατικής νόσου χρήζουν συμπληρωματικής θεραπείας με ακτινοβολία. [10,11,12]

Πρόγνωση

Η πρόγνωση για τους καλοήθεις όγκους του όρχεως είναι άριστη. Ακόμη και για τους ασθενείς με μεταστατική νόσο όγκων του λεκιθικού ασκού, η επιβίωση με τη χημειοθεραπεία είναι περίπου 90%. Το ραβδομυοσάρκωμα έχει, με τη συνδυασμένη θεραπευτική αντιμετώπιση, ένα ποσοστό επιβίωσης, το οποίο είναι μεγαλύτερο από 70%. Παιδιά μικρότερα των 10 χρόνων έχουν ένα ποσοστό επιβίωσης 95%. Τα παιδιά μεγαλύτερα από 10 έτη έχουν χειρότερη πρόγνωση. [13,14]

Βιβλιογραφία

1. Valla J S. «Gonadal tumors». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 707-24.
2. Duffy PG, Sebire NJ. Genitourinary malignancies In: Thomas FM D, Duffy G P, Rickwood MK A editors. *Essentials of Paediatric Urology* 2nd ed. London U.K: Informa; 2008, p. 295-306.
3. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παιδών Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
4. Metcalfe PD, Farivar-Mohseni H, Farhat W, McLorie G, Khoury A, Bagli DJ. Pediatric testicular tumors: contemporary incidence and efficacy of testicular preserving surgery. *J Urol* 2003;170:2412-5.
5. Walsh TJ, Davies BJ, Croughan MS, Carroll PR, Turek PJ. Racial differences among boys with testicular germ cell tumors in the United States. *J Urol* 2008;179:1961-5.
6. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
7. Tallen G, Hernáiz Driever P, Degenhardt P, Henze G, Riebel T. High reliability of scrotal ultrasonography in the management of childhood primary testicular neoplasms. *Klin Padiatr* 2011;223:131-7.
8. Bujons A, Sfulcini JC, Pascual M, Feu OA, Garat JM, Villavicencio H. Prepubertal testicular tumours and efficacy of testicular preserving surgery. *BJU Int* 2011;107:1812-6.
9. Hisamatsu E, Takagi S, Nakagawa Y, Sugita Y, Yoshino K, Ueoka K, et al. Prepubertal testicular tumors: a 20-year experience with 40 cases. *Int J Urol* 2010;17:956-9.
10. Pohl HG, Shukla AR, Metcalf PD, Cilento BG, Retik AB, Bagli DJ. Prepubertal testis tumors: actual prevalence rate of histological types. *J Urol* 2004;172:2370-2.
11. Shukla AR, Huff DS, Canning DA, Filmer RB, Snyder HM 3rd, Carpintieri D. Juvenile granulosa cell tumor of the testis: contemporary clinical management and pathological diagnosis. *J Urol* 2004;171:1900-2.

12. Ross JH, Rybicki L, Kay R. Clinical behavior and a contemporary management algorithm for prepubertal testis tumors: a summary of the Prepubertal Testis Tumor Registry. *J Urol* 2002;168:1675-8.
13. Thomas JC, Ross JH, Kay R. Stromal testis tumors in children: a report from the prepubertal testis tumor registry. *J Urol* 2001;166:2338-40.
14. Agarwal PK, Palmer JS. Testicular and paratesticular neoplasms in prepubertal males. *J Urol* 2006;176:875-81.

4. Όγκοι και κύστεις ωοθήκης

Συχνότητα

Οι κύστεις και οι όγκοι ωοθήκης είναι ασυνήθεις στην παιδική ηλικία κατέχοντας ένα ποσοστό 1,5%. Η επίπτωση σε ηλικίες, από τη γέννηση μέχρι 14 χρόνων είναι 2,6 περιπτώσεις ανά 100.000 το χρόνο. Η συχνότητα εμφάνισης των όγκων ωοθήκης αυξάνεται με την πάροδο της ηλικίας, ενώ ο βαθμός κινδύνου κακοήθους εξαλλαγής είναι αντιστρόφως ανάλογος της ηλικίας. Σε ποσοστό 85% είναι κυστικοί και συνήθως καλοήθεις, ενώ οι συμπαγείς είναι, συνήθως, κακοήθεις. Οι πιο συχνοί συμπαγείς κακοήθεις όγκοι στα παιδιά είναι το κακόηθες τεράτωμα και το δυσγερμίνωμα. Αυτοί οι όγκοι αποτελούν το 70-85% των κακοήθων όγκων της ωοθήκης.

Στην πλειονότητα τους (85%) εμφανίζονται ως μάζα που ψηλαφιέται στην κοιλία ή στη δακτυλική εξέταση. Μπορεί να προκαλέσουν συμπτωματολογία οξείας κοιλίας, λόγω συστροφής. Η παρουσία ασκίτη υποδηλώνει κακοήθεια. Επίσης, όταν οι όγκοι της ωοθήκης συνδυάζονται με πρόωμη ήβη, σε ποσοστό 35-60% είναι κακοήθεις. Γενικά, η πρόωμη ήβη στα κορίτσια, σε ποσοστό 5% υποκρύπτει κάποιον όγκο ωοθηκών. [1]

Εμβρυολογία

Η διαφοροποίηση των γονάδων ελέγχεται από γενετικές πληροφορίες των χρωματοσωμάτων φύλου. Επί απουσίας του Y χρωματοσώματος (το οποίο φέρει το γονίδιο T.D.F.) και την παρουσία δύο χρωματοσωμάτων, οι γονάδες διαμορφώνονται σε ωοθήκες.

Κατά τη διάρκεια της διαδικασίας της ανάπτυξης των γονάδων, τρεις αρχέγονοι ιστοί συνδυάζονται για το σχηματισμό των ωοθηκών:

1. Μεσεγχυματικά στοιχεία (προερχόμενα από το κοιλωματικό επιθήλιο)
2. Επιθήλιο του κοιλώματος (προερχόμενο από το κοιλωματικό επιθήλιο)
3. Γεννητικά κύτταρα, τα οποία ξεκινούν από το τοίχωμα της βάσης του λεκιθικού ασκού, κοντά στην αλλαντοΐδα.

Κατά την 4η εμβρυϊκή εβδομάδα (4w) σχηματίζονται οι αρχέγονες γονάδες. Αυτές, αρχικά, φαίνονται ως μια πάχυνση του επιθηλίου του κοιλώματος, το οποίο καλύπτεται από το μεσέγχυμα της ουρογεννητικής ακρολοφίας. Αυτή τη χρονική περίοδο, τα αρχέγονα γεννητικά κύτταρα (ωογόνια-γεννητικά βλαστικά) βρίσκονται

έξω από την αρχέγονη γονάδα, στη βάση του λεκιθικού ασκού. Από την 4w μέχρι την 6w, τα ωογόνια πολλαπλασιάζονται και διαμέσου του αρχέγονου ραχιαίου μεσεντερίου (προσφύεται στο οπίσθιο έντερο) φτάνουν και ενσωματώνονται στη γονάδα. Ακολούθως, το επιθήλιο του κοιλώματος αναπτύσσεται μέσα στο μεσέγχυμα και τα ωογόνια, υφίστανται μιτωτική διαίρεση και ταχέως αυξάνονται σε αριθμό, περίπου 5.000.000. Όταν τα ωογόνια αρχίσουν τις μιτωτικές διαιρέσεις, θεωρούνται ωοκύτταρα και εισέρχονται στο τελικό στάδιο της ανάπτυξης, το οποίο δεν συμπληρώνεται, πριν την ωοθυλακιορρηξία, η οποία αρχίζει στην εφηβεία και τελειώνει στην εμμηνόπαυση.

Τα ωοκύτταρα περικλείονται από κοκκιώδη κύτταρα, τα οποία προέρχονται από το γεννητικό επιθήλιο. Αυτά, με τη σειρά τους, περιβάλλονται από ένα στρώμα ωοκυττάρων (θήκη), τα οποία προέρχονται από το μεσεγγυματικό βλάστωμα, σχηματίζοντας, έτσι, το τελικό ωοθυλάκιο. Κατά τη γέννηση, οι ωοθήκες περιέχουν περίπου 400.000 πρωτογενή ωοθυλάκια που αποτελούνται και από τρία εμβρυολογικά τμήματα της γονάδας. Μόνο 400, περίπου, απ' αυτά τα ωοκύτταρα θα χρησιμοποιηθούν κατά τη διάρκεια της ανθρώπινης αναπαραγωγικής περιόδου (30-40 χρόνια). [2]

Ταξινόμηση όγκων ωοθήκης

A. Μη νεοπλασματικές βλάβες (30%)

1. Θυλακιώδης κύστη (ο πιο συχνός, 50%),
2. Απλή κύστη,
3. Κύστη του ωχρού σωματίου,
4. Ωοθηκική ενδομητρίωση (Σοκολατοειδής κύστη),
5. Όγκος του ωχρού σωματίου της κύησης,
6. Υπερθήκωση,
7. Φλεγμονώδεις βλάβες,
8. Παραωοθηκικές κύστεις,
9. Πολυκυστικές ωοθήκες,
10. Εγκλωβισμένες κύστεις.

B. Νεοπλασματικές βλάβες (70%)

1. Επιθηλιακοί όγκοι (85-90%)
 - Ορώδεις (42%),

- Βλεννώδεις (15%),
- Ενδομητρωειδείς (15%),
- Αδιαφοροποίητοι (17%),
- Από διαυγή κύτταρα (μεσонеφροειδείς) (6%)
- Κυττάρων Brenner.

2. Όγκοι της φυλετικής στρωματικής ακρολοφίας (γοναδικού στρώματος-*sex cord*, 18%)

- Κοκκιώδες στρώμα (θήκωμα),
- Κοκκιώδεις,
- Όγκοι από κύτταρα Sertoli-Leyding,
- Αρρενοβλάστωμα,
- Γυνανδροβλάστωμα,
- Όγκοι από λιποειδή κύτταρα.

3. Όγκοι από τα αρχέγονα γεννητικά (βλαστικά) κύτταρα (*germ cell*, 58%)

- Δυσγερμίνωμα,
- Τεράτωμα,
- Όγκος λεκιθικού ασκού (Όγκος ενδοδερμικού κόλπου),
- Εμβρυονικό καρκίνωμα,
- Χοριοκαρκίνωμα,
- Πολυεμβρύωμα,
- Μεικτοί τύποι.

4. Γοναδοβλάστωμα

5. Μεσεγχυματικοί όγκοι

- Ίνωμα,
- Λειομύωμα,
- Λίπωμα,
- Αιμαγγείωμα,
- Λέμφωμα,
- Σάρκωμα.

6. Μεταστατικοί όγκοι (στα παιδιά, κυρίως, από λέμφωμα).

A. Μη νεοπλασματικοί όγκοι ωοθήκης (30%)

Οι μη νεοπλασματικές βλάβες της ωοθήκης αντιπροσωπεύουν, περίπου, το 30% των όγκων της ωοθήκης, στην παιδική ηλικία. Η αναγνώριση της καλοήθειας των όγκων αυτής της κατηγορίας δεν είναι εύκολη προεγχειρητικά.

Κατά τη χειρουργική αντιμετώπιση πρέπει να αφαιρείται ο όγκος και να διατηρείται, όσο το δυνατόν, περισσότερος ωοθηκικός ιστός, ώστε να μην επηρεασθεί η ενδοκρινής λειτουργία και η αναπαραγωγική ικανότητα του παιδιού.

- Θυλακιώδεις κύστες (50%)

Οι θυλακιώδεις κύστες είναι οι συχνότερες των μη νεοπλασματικών όγκων της ωοθήκης (50% του συνόλου). Είναι πολύ συχνό φαινόμενο, κατά τη λαπαροτομία, η ανεύρεση μικρών θυλακιωδών κύστεων (0,5-10 mm) που προβάλλουν στην επιφάνεια της ωοθήκης. Αυτές είναι ασυμπτωματικές και είναι αποτέλεσμα φυσιολογικής ορμονικής δράσης.

Οι μεγάλες θυλακιώδεις κύστες είναι λείες, με λαμπερό γκριζο-μπλέ χρώμα και προβάλλουν στο φλοιό της ωοθήκης. Είναι μονόχωρες με διάμετρο 3-12 cm, έχουν λεπτά τοιχώματα και περιέχουν διαυγές ή κιτρινωπό υγρό.

Ιστολογικά οι κύστες χαρακτηρίζονται από ένα στρώμα κοκκιωδών κυττάρων, το οποίο περιβάλλεται από κάψα συνδετικού ιστού.

Στην προηβική ηλικία η ύπαρξη κύστης ή όγκου ωοθήκης θέτει την ένδειξη χειρουργικής διερεύνησης, λόγω υψηλής συχνότητας κακοήθειας.

Μετά την έναρξη της εμμήνου ρύσης, η παρουσία μονόχωρου κύστης δεν αποτελεί ένδειξη εγχείρησης. Η χειρουργική επέμβαση ενδείκνυται όταν:

- α) Η διάμετρος της κύστης είναι >5cm.
- β) Υπάρχει αύξηση του μεγέθους της κύστης, σε διάρκεια 2-3 μηνών παρακολούθησης.
- γ) Υπάρχει κοιλιακό άλγος, αιμορραγία, υποψία ρήξης.

Το σύνδρομο *McCure-Albright* περιλαμβάνει θυλακιώδεις κύστες, οστική ινοδυσπλασία, υπερχρωματικές κηλίδες δέρματος, πρόωμη ήβη.

- Απλές κύστες

Μακροσκοπικά οι απλές κύστει είναι δύσκολο να διαφοροδιαγνωσθούν από τις θυλακιώδεις κύστει. Ιστολογικά διαθέτουν πλακώδες επιθήλιο. Δεν συσχετίζονται με την ορμονική δραστηριότητα. Η αντιμετώπισή τους είναι παρόμοια με τις θυλακιώδεις κύστει.

- Κύστει του ωχρού σωματίου

Συνήθως, δεν εμφανίζονται πριν την ενηλικίωση. Είναι αποτέλεσμα της κυστικής εκφύλισης του ωχρού σωματίου. Η κύστη είναι γεμάτη από αιμορραγικό υγρό. Το τοίχωμά της αποτελείται από κοκκιωματώδη κύτταρα και κύτταρα θήκης και έχει χαρακτηριστική χρυσοκίτρινη χροιά. Μπορεί να παράγουν οιστρογόνα και προγεστερόνη. Οι κύστει του ωχρού σωματίου είναι δυνατόν να συσχετίζονται με αμηνόρροια, διαταραχές του κύκλου και μητρορραγίες.

- Ενδομητρίωση (σοκολατοειδείς κύστεις)

Η ενδομητρίωση παρουσιάζεται, πολύ σπάνια, πριν την έναρξη της περιόδου. Η κλινική εικόνα περιλαμβάνει δυσμηνόρροια και κοιλιακό άλγος περιοδικού χαρακτήρα. [4]

B. Νεοπλασματικοί όγκοι ωοθήκης

Η συχνότητα κακοήθειας μεταξύ των όγκων ωοθήκης είναι αρκετά υψηλή (35%) και κλινικά είναι δύσκολο να διαφοροποιηθούν από τους καλοήθεις όγκους. Αυτό δικαιολογεί, πολλές φορές, την επιλογή της χειρουργικής προσέγγισης. Ο καρκίνος της ωοθήκης υπολογίζεται, ότι αποτελεί το 1% όλων των κακοηθειών στα παιδιά. Υπολογίζεται, ότι η επίπτωσή του είναι 2,5 περιπτώσεις ανά 1.000.000 παιδιών το χρόνο. Το κακόηθες τεράτωμα και το δυσγερμίνωμα αποτελούν το 70-80% των νεοπλασματικών κακοήθων όγκων των ωοθηκών, στην παιδική ηλικία. [3]

Σταδιοποίηση των όγκων ωοθηκών κατά FIGO (*International Federation of Gynecology and Obstetrics*):

I. Νόσος περιορισμένη στις ωοθήκες.

Ια Νόσος περιορισμένη στη μία ωοθήκη, χωρίς ασκитικό υγρό, με κακοήθη κύτταρα, χωρίς παρουσία του όγκου στις εξωτερικές επιφάνειες, με άθικτη κάψα.

Ιβ Νόσος περιορισμένη στις δύο ωοθήκες, χωρίς ασκитικό υγρό, με κακοήθη κύτταρα, χωρίς παρουσία του όγκου στις εξωτερικές επιφάνειες, με άθικτες κάψες.

Ιγ Όγκος Ια ή Ιβ, αλλά με παρουσία στην επιφάνεια της μίας ή και των δύο ωοθηκών, ή με ρήξη της κάψας, ή με ασκίτη θετικό για κακοήθη κύτταρα, ή με θετικά περιτοναϊκά εκπλύματα.

II. Ανάπτυξη του όγκου στη μία ή και τις δύο ωοθήκες, με επέκταση στην πύελο.

IIα Επέκταση ή/και μετάσταση στη μήτρα και/ή τις σάλπιγγες.

IIβ Επέκταση σε άλλα πυελικά όργανα.

IIγ IIα ή IIβ, αλλά με παρουσία όγκου στην επιφάνεια της μίας ή και των δύο ωοθηκών, ή με ρήξη της κάψας, ή με ασκίτη θετικό για κακοήθη κύτταρα, ή με θετικά περιτοναϊκά εκπλύματα

III. Ανάπτυξη του όγκου στη μία ή και τις δύο ωοθήκες με περιτοναϊκές εμφυτεύσεις, εκτός πύελου και/ή θετικούς πυελικούς ή παραορτικούς λεμφαδένες. Επιφανειακές εντοπίσεις ήπατος. Επίσης, νόσος που περιορίζεται στην πύελο, αλλά ιστολογικά τεκμηριώνεται επέκταση στο λεπτό έντερο ή το επίπλουν.

IIIα Όγκος, αδρώς περιοριζόμενος στην ελάσσονα πύελο, με αρνητικούς λεμφαδένες, αλλά με ιστολογικά επιβεβαιωμένη μικροσκοπική διασπορά, σε περιτοναϊκές επιφάνειες.

IIIβ Όγκος στη μία ή και τις δύο ωοθήκες, με ιστολογικά επιβεβαιωμένες μακροσκοπικές εμφυτεύσεις, σε περιτοναϊκές επιφάνειες, που ουδεμία υπερβαίνει τα δύο εκατοστά σε διάμετρο, με αρνητικούς λεμφαδένες.

IIIγ Περιτοναϊκές εμφυτεύσεις μεγαλύτερες από δύο εκατοστά σε διάμετρο και/ή θετικοί πυελικοί ή παραορτικοί λεμφαδένες.

IV. Όγκος στη μία ή και στις δύο ωοθήκες με απομακρυσμένες μεταστάσεις. Αν υπάρχει πλευριτική συλλογή, πρέπει να τεκμηριωθεί κυτταρολογικώς για να σταδιοποιηθεί ως στάδιο IV. Παρεγχυματική νόσος ήπατος.

Σταθερές ενέργειες κατά την εγχείρηση των όγκων ωοθήκης

- Συλλογή περιτοναϊκού υγρού ή του υγρού μετά την έκπλυση της περιτοναϊκής κοιλότητας για κυτταρολογική εξέταση (σε ποσοστό 33% η εξέταση είναι θετική για καρκινικά κύτταρα).
- Προσεκτική επισκόπηση και ψηλάφηση του ήπατος και της κάτω επιφάνειας των δύο ημιδιαφραγμάτων (σε ποσοστό 11% μεταστατικές εστίες).
- Εκτομή του μείζονος επιπλόου (σε ποσοστό 3% ύπαρξη μεταστάσεων).
- Βιοψία των παραορτικών και των λεμφαδένων πυέλου (σε ποσοστά 10% και 8% αντίστοιχα, η βιοψία είναι θετική).
- Προσεκτική αφαίρεση του πρωτοπαθούς όγκου της ωοθήκης.
- Προσεκτική επισκόπηση και, συχνά, βιοψία ή αφαίρεση της ετερόπλευρης ωοθήκης (10-15% πιθανότητα κακοήθειας και στην άλλη ωοθήκη).

Χειρουργικές αρχές, οι οποίες πρέπει να ακολουθούνται σε ασθενείς, με καλοήθεις ή κακοήθεις βλάβες της ωοθήκης

- Η τομή προσπέλασης πρέπει να είναι αρκετά μεγάλη, ώστε να επιτρέπεται η εύκολη αφαίρεση της μάζας, χωρίς πολλούς χειρισμούς.
- Έλεγχος για τυχόν επέκταση του όγκου στην περιτοναϊκή κοιλότητα και στα τοιχώματα του περιτοναίου.
- Σε κυστικούς νεοπλασματικούς όγκους δεν πρέπει να γίνεται παρακέντηση.
- Οι συμπαγείς όγκοι πρέπει να θεωρούνται κακοήθεις.
- Κάθε κυστική βλάβη με θηλώδεις προσεκβολές και τοπικές διηθήσεις θεωρείται κακοήθης.

1. Επιθηλιακοί όγκοι

Οι όγκοι αυτοί προέρχονται από τα επιφανειακά κύτταρα του επιθηλίου των ωοθηκών, τα οποία, εμβρυολογικά, προέρχονται από το κοιλωματικό επιθήλιο, πέριξ της ουρογεννητικής πτυχής.

Οι επιθηλιακοί όγκοι δεν είναι συχνοί στα παιδιά. Αντίθετα, στους ενήλικες αποτελούν τα 2/3 όλων των πρωτοπαθών όγκων της ωοθήκης και σχεδόν το 85% των καρκίνων της ωοθήκης

Οι όγκοι αυτής της κατηγορίας περιγράφονται ως καλοήθεις (π.χ. κυσταδένωμα), ή κακοήθεις (π.χ. κυσταδενοκαρκίνωμα). [5]

2. Όγκοι της φυλετικής στρωματικής ακρολοφίας (γοναδικού στρώματος, *sex cord*, 18%)

Οι όγκοι αυτοί προέρχονται από το ειδικό βλαστικό μεσέγγχυμα, το οποίο καλύπτει την ουρογεννητική ακρολοφία. Κατά την ανάπτυξη του εμβρύου, ο ιστός αυτός παρουσιάζει δυναμική διαφοροποίηση σε στρωματικό ιστό (κοκκιώδη-κύτταρα θήκης), ή σε ενδιάμεσο ιστό (κύτταρα Leyding και Sertoli).

Οι όγκοι του γοναδικού στρώματος παρουσιάζουν, σε ποσοστό 50%, ενδοκρινή λειτουργία παραγόντων οιστρογόνων και ανδρογόνων. Χαρακτηριστικό των όγκων αυτών είναι, ότι είναι ανώδυνοι, αυξάνονται με βραδύ ρυθμό, και είναι σχετικά χαμηλής κακοήθειας. Μόνο 10% των ασθενών παρουσιάζουν διηθήσεις ή διασπορά του όγκου.

- *Κοκκιώδες στρώμα (θήκωμα)-Κοκκιώδεις*

Αποτελούν την πλειονότητα των όγκων του γοναδικού στρώματος. Αυτοί οι όγκοι μπορεί να παράγουν οιστρογόνα στην παιδική ηλικία, προκαλώντας πρόωμη ήβη (διόγκωση μαστών, υπερτρίχωση μασχάλης, εφηβαίου, αιμορραγία από τον κόλπο). Σε ασθενείς που έχουν, ήδη, έμμηνο ρύση, τα κλινικά συμπτώματα της θηλεοποίησης του όγκου, δύσκολα αποδεικνύονται, όμως προκαλούν, συχνά, διαταραχές της περιόδου.

Το ορμονικό προφίλ των ασθενών με κοκκιώδεις όγκους, ή θήκωμα παρουσιάζει:

- 1) Υψηλό επίπεδο οιστρογόνων στο αίμα και στα ούρα.
- 2) Χαμηλές τιμές γοναδοτροπινών στο αίμα (FSH, LH).

Κυτταρολογικά παρατηρείται ωριμότητα των κυττάρων του επιθηλίου του κόλπου, λόγω επίδρασης των οιστρογόνων. Επίσης, η ηλικία των οστών είναι προχωρημένη.

Οι όγκοι έχουν λεία επιφάνεια και μέγεθος διαμέτρου από 3,5 έως 30 εκ.

Η αμφοτερόπλευρη προσβολή των ωοθηκών στα παιδιά είναι μικρότερη του 5% (στους ενήλικες είναι 30%).

Σε μονόπλευρη εντόπιση των όγκων και στο στάδιο I προτείνεται, μόνο, σαλπινγο-ωοθηκεκτομή στην πάσχουσα πλευρά.

Σε μονόπλευρη εντόπιση και σε προχωρημένα στάδια (πέραν του σταδίου I) προτείνεται σαλπινγο-ωοθηκεκτομή και υστερεκτομή.

Των επεμβάσεων ακολουθεί χημειοθεραπεία. Σε περιπτώσεις υποτροπής του όγκου απαιτείται ακτινοθεραπεία.

Η πρόγνωση των παιδιών, ακόμη, και στα προχωρημένα στάδια είναι ευνοϊκότερη των ενηλίκων.

Το **σύνδρομο Meigs** περιλαμβάνει ασκίτη, υδροθώρακα και όγκο ωοθηκών (ίνωμα το πιο συχνό, θήκωμα, κυσταδένωμα, όγκο κοκκιωδών κυττάρων).

- *Αρρενοβλάστωμα*

Αποτελεί το 10% των όγκων του γοναδικού στρώματος. Αυτοί οι όγκοι μπορούν να παράγουν ανδρογόνα, προκαλώντας αρρενοποίηση. Εμφανίζεται, σπάνια, προ της ήβης. Νέα κορίτσια με λειτουργικό αρρενοβλάστωμα παρουσιάζουν γενικευμένη υπερτρίχωση, υπερτροφία της κλειτορίδας, αλλαγή τόνου της φωνής, ακμή, ολιγο-αμηνόρροια.

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει:

- Εξωγενή χορήγηση ανδρογόνων,
- Όγκους-υπερπλασία επινεφριδίου,
- Ανωμαλίες του φύλου-ερμαφροδιτισμό,
- Πολυκυστικές ωοθήκες.

Το ορμονικό προφίλ των ασθενών με *αρρενοβλάστωμα* παρουσιάζει:

1. Φυσιολογικές τιμές στα ούρα 17 κετοστεροειδών και πρεγναδιόλης.
2. Χαμηλές τιμές γοναδοτροπινών στο αίμα (FSH, LH).
3. Υψηλές τιμές τεστοστερόνης στο αίμα.

Η ηλικία των οστών είναι προχωρημένη.

Η αντιμετώπιση είναι η ίδια με αυτή των κοκκιωδών όγκων και του θηλώματος. Τα περισσότερα συμπτώματα αρρενοποίησης υποχωρούν με την αφαίρεση του όγκου. Τα επίπεδα τεστοστερόνης στο αίμα αποτελούν έναν πολύ αξιόπιστο βιολογικό δείκτη στην παρακολούθηση του όγκου.

- *Όγκοι λιποειδών κυττάρων*

Ο όρος αυτός χρησιμοποιείται για να περιγράψει μια μικρή ομάδα νεοπλασμάτων της ωοθήκης που φέρουν λίπος. Τα λιποειδή κύτταρα του όγκου προέρχονται από την ωοθήκη, ή από θέση εκτός της ωοθηκικής. Προκαλούν συμπτώματα υπερτρίχωσης και έχουν χαμηλή κακοήθεια.

Το ορμονικό προφίλ των ασθενών με όγκους, από λιποειδή κύτταρα παρουσιάζει:

1. Αύξηση των 17 κετοστεροειδών στα ούρα.
2. Αύξηση της τεστοστερόνης και ανδροστενεδιόνης στο αίμα.
3. Φυσιολογικές ή χαμηλές τιμές γοναδοτροπινών στο αίμα (FSH, LH).

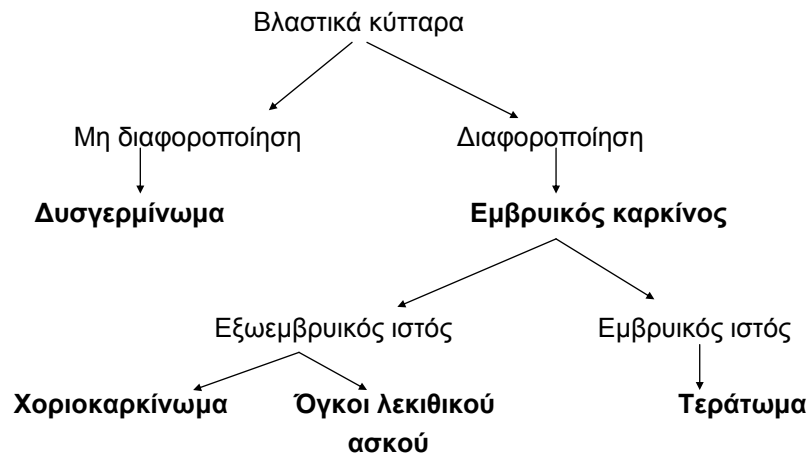
Οι όγκοι των λιποειδών κυττάρων είναι συμπαγείς, διαθέτουν κάψα και το εσωτερικό τους έχει φωτεινό κίτρινο χρώμα.

Αντιμετωπίζονται χειρουργικά με σαλπινγο-ωοθηκεκτομή. Η υπερτρίχωση υποχωρεί με την αφαίρεση του όγκου. Ακτινοθεραπεία και χημειοθεραπεία δεν ενδείκνυνται, λόγω της χαμηλής κακοήθειας. [6]

3. Όγκοι από τα αρχέγονα γεννητικά κύτταρα (βλαστικά, *germ cell*, 58%)

Τα γεννητικά βλαστικά κύτταρα στην αρχή, κατά την 4η εβδομάδα (4w) εμφανίζονται σε εξωγοναδική θέση, στη βάση του λεκιθικού ασκού. Στη συνέχεια, αυτά πολλαπλασιάζονται και μεταναστεύουν, διαμέσου του αρχέγονου ραχιαίου μεσεντερίου, στην αρχέγονη γονάδα, όπου και ενσωματώνονται. Μερικές φορές όμως, ομάδες από αρχέγονα γεννητικά κύτταρα αλλάζουν δρόμο μετανάστευσης με αποτέλεσμα, αντί να βρεθούν στις γονάδες, να βρίσκονται στον εγκέφαλο, στο μεσοπνευμόνιο, στον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο κ.α. Τα γεννητικά αυτά κύτταρα (βλαστοκύτταρα) εξελίσσονται στους διάφορους ιστούς, δίνοντας τους όγκους των βλαστικών κυττάρων. [7] (Σχήμα)

Σχήμα. Ταξινόμηση όγκων βλαστικών κυττάρων κατά Teilum



Τα νεοπλάσματα των βλαστικών κυττάρων είναι τα πλέον κοινά των όγκων ωοθήκης της παιδικής ηλικίας, αποτελώντας περίπου το 60%. Η κακοήθειά τους είναι αντιστρόφως ανάλογη της ηλικίας. Οι όγκοι αυτοί μπορεί να είναι μεικτοί.

- Δυσγερμίνωμα

Είναι ο δεύτερος σε συχνότητα νεοπλασματικός όγκος στην παιδική ηλικία, μετά το κακόηθες τεράτωμα (ανάλογος του σεμινώματος όρχεων). Προέρχεται από μη διαφοροποιημένα αρχέγονα γεννητικά κύτταρα και ιστολογικά είναι πολύ δύσκολο να διαφοροποιηθούν από το σεμίνωμα των όρχεων.

Πρόκειται για συμπαγή όγκο με κάψα που έχει λαμπερό άσπρο χρώμα. Εντοπίζεται αμφοτερόπλευρα σε ποσοστό 20% (χαρακτηριστικά σ' αυτή την περίπτωση υπάρχει αύξηση της γαλακτικής αφυδρογονάσης, *LDH*, στο αίμα) και γι' αυτό το λόγο πρέπει να γίνεται βιοψία και της άλλης ωοθήκης. Δίνει, λεμφογενώς, μεταστάσεις με τα λεμφαγγεία και τους παραορτικούς λεμφαδένες. Είναι πολύ ακτινοευαίσθητος.

Ο όγκος μπορεί να λάβει μεγάλες διαστάσεις (20 εκ.) και εκδηλώνεται με αιμορραγία, πιεστικά φαινόμενα στην πύελο, στην κοιλία λόγω συστροφής. Το αμιγές δυσγερμίνωμα είναι ορμονικά αδρανές. Εάν ο ασθενής αναπτύξει ενδοκρινικές

διαταραχές, τότε πιθανώς πρόκειται για μεικτό βλαστικό όγκο και πρέπει να γίνει προσδιορισμός της α-εμβρυϊκής πρωτεΐνης (AFP, Alpha-Fetal Protein) και της χοριακής γοναδοτροπίνης (hCG).

Η πρόγνωση είναι φτωχή, όταν:

1. Η διάμετρος του όγκου είναι >10 εκ.
2. Υπάρχει υψηλή μιτωτική διαίρεση.
3. Υπάρχει νέκρωση του όγκου.
4. Παρατηρούνται μικροσκοπικές εστίες άλλων βλαστικών στοιχείων.

Η θεραπεία περιλαμβάνει ετερόπλευρη σαλπινγο-ωοθηκεκτομή και ακτινοβολία. Αν βρίσκεται πέραν του Ιου σταδίου, πρέπει να γίνεται και ολική υστερεκτομή. Εάν συνυπάρχουν θετικοί παραορτικοί λεμφαδένες, η ακτινοβολία πραγματοποιείται στο μεσοθωράκιο και στον αριστερό υπερκλείδιο βόθρο.

Η πλειονότητα των ασθενών (82%) υποτροπιάζει στα 2 χρόνια, με μεταστάσεις στην κοιλία και την πύελο. [8]

- Τεράτωμα

Το τεράτωμα των ωοθηκών είναι ο πιο συχνός ωοθηκικός όγκος και αποτελεί το 40% όλων των τερατωμάτων. Παρουσιάζει κακοήθεια σε ποσοστό 5-10%.

Εμφανίζεται σε ηλικίες 8-10 χρόνων, συχνότερα, ως υπερηβική μάζα ή με οξύ κοιλιακό άλγος, λόγω συστροφής (σε δεξιά εντόπιση μιμείται την οξεία σκωληκοειδίτιδα).

Καλόηθες κυστικό τεράτωμα

Το καλόηθες κυστικό τεράτωμα αποτελεί το συχνότερο καλοήγη όγκο των ωοθηκών και το 30-40% των ωοθηκικών κύστεων. Εντοπίζεται αμφοτερόπλευρα στο 10% των περιπτώσεων.

Κακόηθες τεράτωμα

Το κακόηθες τεράτωμα είναι ο πιο συχνός κακοήθης όγκος των ωοθηκών. Δίνει μεταστάσεις στο ήπαρ και στους πνεύμονες. Παράγει hCG, προκαλώντας πρόωρο ψευδοήβη στο προεμμηνορρυσιακό παιδί. Μετά την αρχή των εμμήνων υπάρχει ανωμαλία στην έμμηνο ρύση. Η τιμή της AFP είναι αυξημένη. Η

αντιμετώπιση είναι σαλπιγγο-ωοθηκεκτομή με υστερεκτομή και με χημειοθεραπεία. Είναι ανθεκτικό στην ακτινοθεραπεία. [9]

- *Όγκοι λεκιθικού ασκού (Όγκοι ενδοδερμικού κόλπου) (yolk sac tumor-Endodermal sinus tumor-EST)*

Πρόκειται για πολύ κακοήθεις βλαστικούς όγκους που η πρόγνωση τους έχει βελτιωθεί με την εξέλιξη της πολυδύναμης χημειοθεραπείας. Μορφολογικά ο όγκος μιμείται την ενδοδερμική κατασκευή της καταγωγής του λεκιθικού σάκου, μέσα στον πλακούντα.

Ο όγκος περιέχει το εμβρυϊκό αντιγόνο AFP που είναι μια γλυκοπρωτεΐνη με χρόνο ημιζωής 5 ημερών. Η AFP αποτελεί έναν πολύ καλό δείκτη για την ένδειξη απόκρισης στη θεραπεία και της παρακολούθησης. Η φυσιολογική τιμή της AFP, μετά τον πρώτο χρόνο ζωής, είναι <5 ng/mL. Στη γέννηση, τα φυσιολογικά νεογνά έχουν 10.000 (ή και περισσότερο) φορές μεγαλύτερα επίπεδα, τα οποία υποχωρούν στα φυσιολογικά μέρη κατά το πρώτο έτος ζωής. Αυξημένες τιμές AFP υπάρχουν, μόνο, σε ασθενείς με ηπάτωμα, νεοπλασίες από βλαστικά κύτταρα, ηπατίτιδα και κίρρωση.

Τα συμπτώματα προέρχονται από την αύξηση της ενδοκοιλιακής μάζας (μάζα, πόνος).

Η αμφοτερόπλευρη εντόπιση του όγκου είναι ασυνήθης.

Οι ασθενείς πρέπει να υποβάλλονται σε ετερόπλευρη σαλπιγγο-ωοθηκεκτομή, ολική υστερεκτομή και χημειοθεραπεία.

Η πρόγνωση δεν είναι καλή, καθώς η πλειονότητα των ασθενών (84%), ακόμα και του σταδίου Ια υποτροπιάζει.

- *Εμβρυϊκό καρκίνωμα*

Είναι πολύ κακόηθες καρκίνωμα, αλλά ευτυχώς σπάνιο (2,8%). Παράγει AFP και hCG. Λόγω της hCG, ο όγκος προκαλεί πρόωρο ψευδοήβη στο προεμμηνορρυσιακό παιδί και ανωμαλίες στην έμμηνο ρύση, μετά την περίοδο. Παρουσιάζεται με μάζα στην πύελο, κατά την εξέταση, και θετική hCG στα ούρα (ψευδώς θετικό τεστ εγκυμοσύνης).

Τα παιδιά με στάδιο Ια, Ιβ και Ιγ υποβάλλονται σε ετερόπλευρη σαλπινγο-ωοθηκεκτομή. Σε πιο προχωρημένα στάδια και σε υστερεκτομή με ακτινοβολία και χημειοθεραπεία.

- *Χοριοκαρκίνωμα*

Είναι ο πιο σπάνιος κακόηθης όγκος των ωοθηκών (1%). Παράγει hCG και γι' αυτό προκαλεί πρόωρη ψευδοήβη στο προεμμηνορρυσιακό παιδί. Μετά την αρχή των εμμήνων υπάρχει ανωμαλία στην έμμηνο ρύση.

Οι ασθενείς με χοριοκαρκίνωμα αντιμετωπίζονται με σαλπινγο-ωοθηκεκτομή και σε επέκταση του όγκου και σε ολική υστερεκτομή. Μετεγχειρητικά χορηγείται χημειοθεραπεία με φτωχή, όμως, ανταπόκριση. [10]

4. Γοναδοβλάστωμα

Το γοναδοβλάστωμα μπορεί να είναι καλόηθες, συχνότερα, όμως, αυτό είναι κακόηθες. Απαντάται σε άτομα με φαινότυπο γυναίκας, αλλά έχουν φυλετικό γονότυπο XY. Το γοναδοβλάστωμα αναπτύσσεται σε δυσγεννητικές γονάδες (π.χ. σύνδρομο Turner, Klinefelter). Τα τρία τέταρτα των δυσγεννητικών γονάδων αναπτύσσουν γοναδοβλάστωμα ή δυσγερμίνωμα. Πρόκειται για όγκους, οι οποίοι δεν έχουν διηθητικό χαρακτήρα και εντοπίζονται, συνήθως, ετερόπλευρα. Το γοναδοβλάστωμα αντιμετωπίζεται με αφαίρεση της γονάδας. Αν υπάρχει υποψία, ότι θα εντοπισθεί και στην άλλη γονάδα, αφαιρείται και αυτή. [11]

Βιβλιογραφία

1. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
2. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology* 9th ed. Canada: Saunders Elsevier; 2013.
3. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
4. Brandt ML, Helmrath MA. Ovarian cysts in infants and children. *Semin Pediatr Surg* 2005; 14: 78–85.
5. Morowitz M, Huff S, von Allmen D. Epithelial ovarian tumors in children: a retrospective analysis. *J Pediatr Surg* 2003; 38:331–5.
6. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
7. Billmire D, Vinocur C, Rescorla F, et al. Outcome and staging evaluation in malignant germ cell tumors of the ovary in children and adolescents: an intergroup study. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 424–9.
8. Valla J S. «Gonadal tumors». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 707-24.
9. Templeman CL, Hertweck SP, Scheetz JP, Perlman SE, Fallat ME. The management of mature cystic teratomas in children and adolescents: a retrospective analysis. *Hum Reprod* 2000; 15: 2669–72.
10. Gaudin J. «Neonatal ovarian tumors». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold; 2003, p. 751-8.
11. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.

5. Όγκοι ήπατος

Οι όγκοι του ήπατος δεν είναι συχνοί στην παιδική ηλικία και στην πλειονότητά τους είναι κακοήθεις (70%). Οι πιο συχνοί κακοήθεις όγκοι είναι το ηπατοβλάστωμα και το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα, ενώ ο συχνότερος καλοήθης είναι το αιμαγγείωμα ήπατος.

Ηπατοβλάστωμα

Το ηπατοβλάστωμα, αν και δεν είναι συχνό, αποτελεί τον πιο κοινό κακοήγη όγκο του ήπατος. Συνήθως, διαγιγνώσκεται στον πρώτο χρόνο της ζωής, ενώ είναι σπάνιος σε ηλικίες μεγαλύτερες των 3 χρόνων. Εμφανίζεται με συχνότητα 1,5/1.000.000, με υπεροχή στα αγόρια (αγόρια/ κορίτσια:1,6-3,3/ 1). Ο δεξιός λοβός προσβάλλεται συχνότερα. [1]

Παθολογοανατομία

Ο όγκος είναι, συνήθως, μονοεστιακός και περιβάλλεται από ινώδη ιστό, ο οποίος τον ξεχωρίζει από το υπόλοιπο ηπατικό παρέγχυμα. Σε διατομή, η χροιά του όγκου εξαρτάται από την ποσότητα λίπους-χολής. Έτσι, μπορεί να εμφανίζεται με πρασινωπή μέχρι κιτρινωπή χροιά. Επίσης, αναγνωρίζονται αιμορραγικές νεκρώσεις.

Περιγράφονται 6 ιστολογικοί τύποι ηπατοβλαστώματος:

Επιθηλιακός τύπος

- Εμβρυϊκός τελικού σταδίου (Fetal-ευνοϊκή πρόγνωση),
- Εμβρυϊκός αρχικού σταδίου (Embryonal and fetal),
- Μακροδοκιδώδης (Macrotrabecular),
- Αναπλαστικός (Small cell undifferentiated-δυσμενής πρόγνωση).

Μεικτός τύπος (επιθηλιακός και μεσεγχυματικός)

- Με στοιχεία τερατώματος,
- Χωρίς στοιχεία τερατώματος.

Το ηπατοβλάστωμα δίνει μεταστάσεις στους πνεύμονες, στα ενδοκοιλιακά όργανα, στους λεμφαδένες, στο μυελό των οστών και στον εγκέφαλο.

Το ηπατοβλάστωμα απαντάται σε συνδυασμό με το σύνδρομο Beckwith-Wiedemann (μακρογλωσσία, εξόμφαλος, ανώμαλη πτύχωση των πτερυγίων των αυτιών και νεογνική υπογλυκαιμία), με την αναιμία Fanconi, με τη νόσο Von Gierke (γλυκογονίαση τύπου I, έλλειψη του ενζύμου γλυκόζο-6-φωσφατάση), με την οικογενή πολυποδίαση. Επίσης, ένα ποσοστό 10% των παιδιών με ηπατοβλάστωμα παρουσιάζει ημυπερτροφία. [2]

Διάγνωση

Κλινικές εκδηλώσεις

Ο όγκος, συχνά, γίνεται αντιληπτός στην ψηλάφηση του ήπατος ως ανώδυνη μάζα (ασυμπτωματική κοιλιακή μάζα), σε ένα κατά τα άλλα φυσιολογικό παιδί. Μπορεί, επίσης, να εκδηλωθεί ως οξεία κοιλία, λόγω ενδοπαρεγχυματικής αιμορραγίας. Σε ποσοστό 40%, οι ασθενείς βρίσκονται σε προχωρημένο στάδιο και εμφανίζουν εμετούς, ανορεξία, χάσιμο βάρους, κοιλιακό άλγος και ίκτερο, ο οποίος εμφανίζεται, περίπου, στο 5% των περιπτώσεων. Σε σημαντικό αριθμό ασθενών, υπάρχει σοβαρή οστεοπενία, με συνέπεια τη δημιουργία παθολογικών καταγμάτων. Το ηπατοβλάστωμα, σε ποσοστό 10%, παράγει γοναδοτροπίνες, με συνέπεια την εμφάνιση πρώιμης ήβης στα αγόρια. Στο 20% των ασθενών, υπάρχουν πνευμονικές μεταστάσεις κατά τη διάγνωση. [3]

Βιοχημικές εξετάσεις

Σε ποσοστό 90%, η α-εμβρυϊκή σφαιρίνη (AFP) είναι αυξημένη (100.000-300.000 mcg/ml). Οι τιμές των ηπατικών ενζύμων, σε ποσοστό 15%-30% των ασθενών, είναι μέτρια αυξημένες, ενώ στους υπόλοιπους είναι εντός των φυσιολογικών ορίων. [4]

Απεικονιστικός έλεγχος

Οι απλές ακτινογραφίες κοιλίας μπορούν να αναδείξουν αποτιτανώσεις στην ανατομική περιοχή του ήπατος.

Το υπερηχογράφημα απεικονίζει τον όγκο, χωρίς, όμως, να μπορεί να δώσει πληροφορίες για τη δυνατότητα εξαίρεσής του.

Η αξονική τομογραφία με ενδοφλέβια χορήγηση σκιαγραφικού παρέχει ακριβείς πληροφορίες για τη σχέση του όγκου με τα μεγάλα αγγεία και τις πύλες του ήπατος.

Η μαγνητική τομογραφία ελέγχει και αναδεικνύει την ύπαρξη ή μη της βατότητας των αγγείων.

Το scanning οστών εντοπίζει την ύπαρξη οστικών μεταστάσεων σε συμπτωματικούς ασθενείς. [3,5]

Βιοψία

Η λήψη βιοψίας πραγματοποιείται κατά τη διάρκεια της επέμβασης. Διαδερμική βιοψία με βελόνη δεν συνιστάται, εξαιτίας της πλούσιας αγγείωσης του όγκου.

Σταδιοποίηση

Στάδιο I: Ο όγκος είναι ολικά εξαιρέσιμος με σφηνοειδή εκτομή ή λοβεκτομή. Ο όγκος έχει ιστολογική μορφή εμβρυϊκή τελικού σταδίου. Τα επίπεδα της AFP επανέρχονται σε φυσιολογικά όρια, μέσα σε 4 εβδομάδες από την επέμβαση.

Στάδιο IIΑ: Ο όγκος είναι ολικά εξαιρέσιμος. Αλλά ο ιστολογικός τύπος είναι δυσμενής (ιστολογικοί τύποι εκτός του εμβρυϊκού τελικού σταδίου)

Στάδιο IIΒ: Ο όγκος είναι εξαιρέσιμος, αλλά παρατηρείται, ιστολογικά, νόσος στα όρια της εκτομής του όγκου.

Στάδιο III: Μη ολικά εξαιρέσιμος όγκος, διηθημένοι περιοχικοί λεμφαδένες.

Στάδιο IV: Απομακρυσμένες μεταστάσεις (πνεύμονες, οστά).

Θεραπεία

Χειρουργική αντιμετώπιση

Οι εξαιρέσιμοι όγκοι αντιμετωπίζονται με σφηνοειδή εκτομή ή με δεξιά-αριστερή λοβεκτομή του ήπατος.

Σε περιπτώσεις αμφοτερόπλευρης εντόπισης του όγκου, όπως, επίσης, και σε όγκους που είναι μη εξαιρέσιμοι και ανθεκτικοί στη χημειοθεραπεία, η μεταμόσχευση ήπατος αποτελεί μια ολοένα αυξανόμενη πρακτική.

Η θωρακοτομή και η εκτομή όλων των πνευμονικών μεταστάσεων, σε ένα ποσοστό ασθενών, έχουν ως αποτέλεσμα την επίτευξη μακροπρόθεσμης επιβίωσης της ελεύθερης νόσου.

Μη εξαιρέσιμος θεωρείται ο όγκος, όταν προσβάλλει και τους δύο λοβούς του ήπατος, ή όταν διηθεί στην πυλαία. [6,7]

Χημειοθεραπεία

Ο συνδυασμός cisplatin / 5-φθοριοουρακίλης (5-FU) / βινκριστίνης (VCR) θεωρείται η καταλληλότερη χημειοθεραπευτική αγωγή στην αντιμετώπιση του ηπατοβλαστώματος.

Η προεγχειρητική χημειοθεραπεία μπορεί να εξαλείψει, εντελώς, τις μεταστάσεις στους πνεύμονες και την πολυεστιακή μορφή του ηπατοβλαστώματος.

Μετεγχειρητικά, η χημειοθεραπεία αρχίζει, συνήθως, περίπου 4 εβδομάδες μετά τη χειρουργική επέμβαση, για να επιτρέψει την αναγέννηση του ήπατος. [8]

Ακτινοβολία

Οι δόσεις της ακτινοβολίας, οι οποίες χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία του ηπατοβλάστωματος είναι, συνήθως, 1.200-2.000 centigray (cGy)

Η ακτινοθεραπεία μπορεί να χρησιμοποιηθεί, όταν παρατηρείται, ιστολογικά, νόσος στα όρια της εκτομής του όγκου. Επίσης, επικουρική ακτινοθεραπεία συνιστάται στη θεραπεία πνευμονικών μεταστάσεων, οι οποίες είναι ανθεκτικές στη χημειοθεραπεία. [4,9,10]

Πρόγνωση

Το συνολικό ποσοστό 5ετούς επιβίωσης για όλα τα στάδια, μετά τη θεραπεία είναι 57-69%. Η 5ετής επιβίωση για τους ασθενείς με στάδιο I είναι 100%, 91% για το στάδιο II, 64% για το στάδιο III και 25% για το στάδιο IV. [2, 8]

Ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα

Το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα είναι, λιγότερο συχνό, από το ηπατοβλάστωμα και σχετίζεται με χρόνια ηπατίτιδα και με αιτία την κίρρωση του ήπατος στα παιδιά (π.χ. ανεπάρκεια α_1 -αντιθρυψίνης, γλυκογονίαση τύπου 1, ατρησία χοληφόρων).

Ο όγκος είναι πολύ διηθητικός και, συχνά, πολυεστιακός. Στους περισσότερους ασθενείς υπάρχει μεταστατική νόσος κατά τη διάγνωση (επιχώριοι λεμφαδένες, πνεύμονες, οστά).

Η νόσος παρουσιάζεται σε μεγαλύτερα παιδιά (9-15 χρόνων) με την εμφάνιση κοιλιακής μάζας. Η συνοδός συμπτωματολογία περιλαμβάνει κοιλιακό άλγος (στο 40% των ασθενών), ίκτερο (20%), πυρετό (15%), αιμοπεριτόναιο, λόγω ρήξης του όγκου (5%), ήπια αναιμία και θρομβοκυτοπενία (10%). Η AFP βρίσκεται αυξημένη στο 50% των ασθενών, ενώ τα ηπατικά ένζυμα βρίσκονται αυξημένα, σχεδόν, σε όλους τους ασθενείς.

Το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα είναι ανθεκτικό ή ανταποκρίνεται ελάχιστα στη χημειοθεραπεία. Επίσης, μόνο το 15-20% των όγκων είναι εξαιρεσιμο. Για τους λόγους αυτούς, η πρόγνωση είναι πτωχή (μέση 5ετής επιβίωση 13%). Η μεταμόσχευση ήπατος αποτελεί την καλύτερη θεραπευτική προσέγγιση σ' αυτούς τους ασθενείς. [1,8,11]

Αιμαγγείωμα ήπατος

Το αιμαγγείωμα ήπατος αποτελεί το συχνότερο καλοήγη όγκο του ήπατος, ο οποίος, όμως, λόγω των επιπλοκών του είναι δυνητικά θανατηφόρος.

Υπάρχουν 2 κυρίως τύποι:

1. Το συρραγώδες αιμαγγείωμα.
2. Το αιμαγγειοενδοθηλίωμα.

Το συρραγώδες αιμαγγείωμα είναι μονήρες, εντοπίζεται σε ένα λοβό και, στις περισσότερες περιπτώσεις, δεν συνοδεύεται από δερματικά αιμαγγειώματα. Οι ασθενείς αυτοί είναι, συνήθως, ασυμπτωματικοί, ενώ σπάνια μπορεί να προκληθεί οξύ κοιλιακό άλγος, λόγω αιμορραγίας, ή ρήξης του όγκου. [8]

Στο αιμαγγειοενδοθηλίωμα η νόσος είναι διάσπαρτη και αφορά το σύνολο του ήπατος. Οι ασθενείς αυτοί, συχνά, παρουσιάζουν αιμαγγειώματα και σε άλλα σημεία του σώματος. Η συμπτωματολογία περιλαμβάνει ηπατομεγαλία και συμφορητική δευτεροπαθή καρδιακή ανεπάρκεια, λόγω της υψηλής παροχής αρτηριοφλεβικής

επικοινωνίας. Σε ποσοστό 40% των ασθενών αναπτύσσεται το σύνδρομο Kasabach-Merritt (διαταραχή πηκτικότητας του αίματος, λόγω παγίδευσης αιμοπεταλίων από τον όγκο). Το αιμαγγειοενδοθηλίωμα μπορεί να υποστεί κακοήγη εξαλλαγή, σε αγγειοσάρκωμα.

Η διάγνωση του αιμαγγείωματος του ήπατος γίνεται με τον απεικονιστικό έλεγχο, ο οποίος περιλαμβάνει το υπερηχογράφημα ήπατος, την αξονική-μαγνητική τομογραφία και το σπινθηρογράφημα με σεσημασμένα ερυθρά. [4]

Σε ασυμπτωματικούς ασθενείς, η θεραπεία δεν θεωρείται απαραίτητη, παρά μόνο συνιστάται παρακολούθηση.

Σε συμπτωματικούς ασθενείς, η θεραπεία με στεροειδή, ο εμβολισμός της ηπατικής αρτηρίας και η ακτινοβολία αποτελούν εναλλακτικές θεραπευτικές προσεγγίσεις. [4,7]

Βιβλιογραφία

1. Black CT. «Hepatic Tumors». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 1213-26.
2. Stringer MD. Liver tumors. *Semin Pediatr Surg* 2000; 9:196–208.
3. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
4. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
5. Tsuchida Y, Suzuki N. «Hepatic tumors». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold: 2003, p. 739-46.
6. Melendez J, Ferri E, Zwillman M, et al. Extended hepatic resection: a 6-year retrospective study of risk factors for perioperative mortality. *J Am Coll Surg* 2001; 192: 47–53.
7. de Ville de Goyet J, Otte Jean-Bernard. «Liver tumors and resections». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 799-814.
8. Walter S. Andrews. «Lesions of the liver». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 895-914.
9. Rescorla FJ, Grosfeld JL. «Solid Tumours of Childhood». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnold: 1998, p. 733-89.
10. Schnater JM, Kohler SE, Lamers WH, Von Schweintz D, Aronson DC. Where do we stand with hepatoblastoma? A review. *Cancer* 2003; 98: 668–78.
11. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.

6. Νευροβλάστωμα

Το νευροβλάστωμα ανήκει στους κακοήθεις όγκους με προέλευση, είτε από τα γαγγλιακά κύτταρα του συμπαθητικού, είτε από το μυελό των επινεφριδίων.

Εμβρυολογία

Κατά την εμβρυϊκή ζωή, από την αρχέγονη νευρική ακρολοφία, τα πρωτογενή συμπαθητικά κύτταρα μεταναστεύουν στα γάγγλια του συμπαθητικού και στο μυελό των επινεφριδίων. Εκεί οι άωρες μορφές των κυττάρων, αφού εξελιχτούν σε δύο διαδοχικά στάδια, της συμπαθητικογονίας και του συμπαθητικοβλάστη μετατρέπονται σε ώριμα γαγγλιακά κύτταρα.

Το νευροβλάστωμα προέρχεται από άωρες μορφές κυττάρων, και ανάλογα από την επικρατούσα μορφή, αυτό μπορεί να είναι:

- Συμπαθητικογονίωμα,
- Συμπαθητικοβλάστωμα,
- Μεικτό.

Αντίθετα, από ώριμα γαγγλιακά κύτταρα προέρχονται τα γαγγλιονευρώματα, τα οποία είναι καλοήθεις όγκοι. [1,2]

Συχνότητα – Επιδημιολογία

Το νευροβλάστωμα αποτελεί το 7,8% των καρκίνων στην παιδική ηλικία, με επίπτωση 9.5 περιπτώσεις ανά 1.000.000 παιδιά και είναι ο συχνότερος όγκος σε ηλικίες <1 έτους.

Το νευροβλάστωμα μπορεί να εμφανιστεί κατά τη νεογνική ηλικία, γεγονός που μαρτυρεί την εμβρυϊκή του προέλευση. Επίσης, σε σπάνιες περιπτώσεις μπορεί να διηθεί στο μητρικό πλακούντα.

Σε ποσοστό 40%, το νευροβλάστωμα διαγιγνώσκεται, σε παιδιά ηλικίας μικρότερης του 1 έτους, στο 35% σε παιδιά ηλικίας 1-2 χρόνων και στο 25% σε παιδιά μεγαλύτερα των 2 χρόνων. Γενικά, η νόσος διαγιγνώσκεται, κυρίως, στα 4 πρώτα χρόνια της ζωής, ενώ αυτή είναι σπάνια σε ηλικίες μεγαλύτερες των 10 χρόνων. Τα κορίτσια προσβάλλονται σε μεγαλύτερη αναλογία (κορίτσια/αγόρια: 1,2/1). [3,4]

Κατά τη σειρά εντόπισης, το νευροβλάστωμα βρίσκεται:

- Στον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο, κυρίως αριστερά.
- Στο θώρακα.
- Στον τράχηλο.

Βιολογία νευροβλαστώματος

Το νευροβλάστωμα παρουσιάζει ιδιόζουσα βιολογική συμπεριφορά. Υπάρχουν περιπτώσεις, κατά τις οποίες τα άωρα κύτταρά του ωριμάζουν από μόνα τους, με αποτέλεσμα την αιφνίδια ίαση, καθώς ο όγκος από κακοήγη μορφή μεταπίπτει σε καλοήγη.

Ο όγκος χαρακτηριστικά παράγει κατεχολαμίνες, των οποίων τα προϊόντα του μεταβολισμού τους ανιχνεύονται με τη συλλογή και την εξέταση των ούρων 24ώρου. Τα κύρια προϊόντα μεταβολισμού των κατεχολαμινών που ανιχνεύονται είναι:

- Το βανιλλλομανδελικό οξύ (VMA–Vanillyl Mandelic Acid).
- Το ομοβανιλλικό οξύ (HVA–HomoVanillic Acid). [5,6]

Διάγνωση

Η διάγνωση στηρίζεται στην κλινική εικόνα, το βιοχημικό και τον απεικονιστικό έλεγχο και επιβεβαιώνεται με ιστολογικές εξετάσεις.

Ο παρακλινικός έλεγχος του ασθενούς περιλαμβάνει εργαστηριακές εξετάσεις: γενική αίματος-βιοχημικές εξετάσεις ήπατος, νεφρού, φερριτίνης ορού, γαλακτικής δεϋδρογονάσης (LDH), ειδική για τους νευρώνες ενολάση (Neuro Specific Enolase-NSE), ακτινογραφίες, αξονική τομογραφία (CT), μαγνητικός συντονισμός (MR), σπινθηρογράφημα με μεταϊωδοβενζυλγοανιδίνη (^{123}I -MIBG Metaiodobenzylguanidine), κατεχολαμίνες ούρων, βιοψία μυελού.

Κλινικές εκδηλώσεις

Εκδηλώνεται στη συνήθη εντόπιση, στην αριστερή κοιλιακή οπισθοπεριτοναϊκή χώρα (40% επινεφρίδιο, 25% παρασπονδυλικά) με την εμφάνιση ψηλαφητής μάζας στην αριστερή πλάγια κοιλιακή χώρα, η οποία είναι συμπαγής με ανώμαλη υβώδη επιφάνεια. Συνήθως, συνυπάρχουν κοιλιακό άλγος, απώλεια βάρους, αναιμία, πυρετός, γαστρεντερικές διαταραχές και σε μικρό αριθμό ασθενών υπέρταση και χρόνιες διάρροιες, λόγω έκκρισης αγγειοδραστικού εντερικού πεπτιδίου (VIP).

Όταν εντοπίζεται στο θώρακα (15%), καταλαμβάνει το οπίσθιο μεσοπνευμόνιο και μπορεί να προκαλεί αναπνευστική δυσχέρεια.

Σε περίπτωση που επεκτείνεται σε μεσοσπονδύλιο τμήμα, ασκεί πίεση στη σκληρά μήνιγγα και εκδηλώνεται με νευρολογική σημειολογία (π.χ. παραπληγία, διαταραχές κινητικότητας άνω ή κάτω άκρων). Επίσης, διήθηση του αστεροειδούς γαγγλίου (A3-Θ1) προκαλεί σύνδρομο Horner (μύση, ενόφθαλμο, πτώση άνω βλεφάρου).

Σε ποσοστό 2% των παιδιών με νευροβλάστωμα εκδηλώνονται μυοκλονική αταξία και νυσταγμός.

Στον τράχηλο εντοπίζεται, σε ποσοστό 3%, με την εμφάνιση μάζας.

Στην πύελο βρίσκεται, σε ποσοστό 5%, προκαλώντας δυσκοιλιότητα και διαταραχές στην ούρηση. [7,8]

Μεταστάσεις

Σε μεγάλο ποσοστό (70-80%), οι ασθενείς ηλικίας μεγαλύτερης των 18 μηνών, στην πρώτη προσέλευσή τους προς εξέταση έχουν μεταστάσεις. Οι μεταστάσεις γίνονται με τα λεμφαγγεία και τα αιμοφόρα αγγεία, κατά συνέχεια των ιστών, στους παρακείμενους αυτών, σε όργανα άλλων ανατομικών περιοχών, όπως είναι:

- Επιχώριοι λεμφαδένες.
- Ήπαρ.
- Οστά.
- Πνεύμονες.
- Υποδόριος ιστός.
- Εγκέφαλος.

Στη νεογνική και τη βρεφική ηλικία, οι μεταστάσεις κατά το πλείστον γίνονται στο ήπαρ. [3]

Σε παιδιά >2 χρόνων, οι μεταστάσεις αφορούν, κυρίως, τα οστά και, συνήθως, είναι αμφοτερόπλευρες.

Τα οστά προσβάλλονται, κατά σειρά συχνότητας, ως ακολούθως:

- Κρανίο,
- Μηριαίο,
- Βραχιόνιο,

- Λεκάνη,
- Σπονδύλους,
- Πλευρές,
- Κνήμη.

Οι μεταστάσεις στον οφθαλμικό κόγχο προκαλούν εξόφθαλμο και βλεφαρικές εκχυμώσεις, που αποτελούν παθολογικά σημεία (“raccoon’s eyes”). [1,5,6]

Απεικονιστικός έλεγχος

Η ακτινογραφική μελέτη περιλαμβάνει:

- Απλή ακτινογραφία θώρακα και κοιλίας.
- Ακτινογραφίες κρανίου και μακρών οστών (αναζήτηση μεταστάσεων).

Χαρακτηριστικό εύρημα στις απλές ακτινογραφίες είναι οι αποτιτανώσεις.

Αποτιτανώσεις δεν παρατηρούνται στη νεογνική και τη βρεφική ηλικία.

Η CT αναδεικνύει την ανατομία του όγκου και τη σχέση του με τους παρακείμενους ιστούς.

Η MRI, εκτός από τις πληροφορίες που δίνει η CT, φανερώνει την επέκταση του όγκου στο νωτιαίο μυελό και τη συμμετοχή των αγγείων.

Το σπινθηρογράφημα με ^{123}I -MIBG ανιχνεύει όγκους, οι οποίοι περιέχουν κατεχολαμίνες. Για το λόγο αυτό, η εξέταση είναι πολύ χρήσιμη στη διάγνωση του νευροβλαστώματος, στην ανάδειξη μεταστάσεων και στη μετεγχειρητική εντόπιση υπολειμματικής νόσου.

Το σπινθηρογράφημα οστών φανερώνει τις οστικές μεταστάσεις.

Προγνωστικοί παράγοντες

Ευνοϊκοί προγνωστικοί παράγοντες

Παράγοντες που σχετίζονται με ευνοϊκή πρόγνωση είναι:

- Ηλικία διάγνωσης (στους πρώτους 12 μήνες της ζωής).
- Στάδιο νευροβλαστώματος I, IIa και IVS σε βρέφη.
- Καλά διαφοροποιημένο νευροβλάστωμα με πλούσιο υπόστρωμα.
- Μη ενίσχυση του πρωτο-ογκογονιδίου N-myc. Το N-myc ογκογονίδιο εντοπίζεται στο χρωματόσωμα 2 και φυσιολογικά υπάρχουν δύο αντίγραφα. Αν τα αντίγραφα είναι λιγότερα από 10, τότε η πρόγνωση είναι ευνοϊκότερη.

- Υπερδιπλοϊκός καρυότυπος όγκου (DNA tumor).
- Αναλογία βανίλλυλομανδελικού οξέος προς ομοβανίλλικό οξύ μεγαλύτερη από 1 (V.M.A./H.V.A.>1). [4,5]

Δυσμενείς προγνωστικοί παράγοντες

Παράγοντες που σχετίζονται με δυσμενή πρόγνωση είναι:

- Στάδιο νευροβλαστώματος III, IV.
- Ενίσχυση του πρωτο-ογκογονιδίου N-myc (περισσότερα από 10 αντίγραφα).
- Διπλοϊκός καρυότυπος όγκου.
- Αναλογία βανίλλυλομανδελικού οξέος προς ομοβανίλλικό οξύ μικρότερη από 1 (V.M.A./H.V.A.<1).
- Αυξημένα επίπεδα της ειδικής για τους νευρώνες ενολάσης (Neuro Specific Enolase-N.S.E), της φερριτίνης ορού (Serum ferritin >150 ng/ml) και της γαλακτικής δεϋδρογονάσης (L.D.H. >1.500)
- Εξάλειψη του βραχέος σκέλους του χρωματοσώματος 1 (LOH 1p). [4,5,7]

Σταδιοποίηση νευροβλαστώματος

Η σταδιοποίηση του νευροβλαστώματος, κατά το Διεθνές Σύστημα Κατάταξης του νευροβλαστώματος (INSS-International Neuroblastoma Staging System), έχει ως ακολούθως (Σχήμα):

Σχήμα. Σταδιοποίηση νευροβλαστώματος κατά INSS

Σταδιοποίηση νευροβλαστώματος

INSS (International Neuroblastoma Staging System)

	Εντόπιση	Λεμφαδένες	Εξαίρεση	Μεταστάσεις
Στάδιο 1	Όργανο ή δομή	—	Ολική	—
Στάδιο 2				
2α	Ομόπλευρη	—	Μερική	—
2β	Ομόπλευρη	Σύστοιχοι +	Ολική ή Μερική	—
Στάδιο 3	Ετερόπλευρη Ομόπλευρη	Σύστοιχοι + Αντίστοιχοι	Μερική	—
Στάδιο 4				Οστά, Μυελός, Λεμφαδένες, Ήπαρ
Στάδιο 4S	Όργανο ή δομή			Μυελός οστών, Δέρμα, Ήπαρ

Θεραπεία

Η θεραπευτική προσέγγιση των παιδιών με νευροβλάστωμα πρέπει να παρέχεται από μια διεπιστημονική ομάδα, η οποία να περιλαμβάνει Παιδοχειρουργό, Παιδοαναισθησιολόγο, Παιδογκολόγο, Ακτινοθεραπευτή ογκολόγο, Παιδοψυχολόγο, καθώς, επίσης, και εξειδικευμένους νοσηλευτές.

Η χειρουργική εκτομή του όγκου διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στη θεραπεία των ασθενών με νευροβλάστωμα. Η χειρουργική επέμβαση αποσκοπεί σε λήψη βιοψιών για τη διάγνωση, στην όσο το δυνατό μεγαλύτερη εκτομή του όγκου και στη λήψη δειγμάτων προς βιολογική μελέτη του όγκου.

Επίσης, χειρουργική επέμβαση επιτελείται, μετά από χημειοθεραπεία, με σκοπό την πλήρη εκτομή του. Ασθενείς με υπολειπόμενη νόσο, μετά από χειρουργική επέμβαση και χημειοθεραπεία, μπορούν να επωφεληθούν από τη χρήση της ακτινοθεραπείας (2.000–3.000 cGy ο όγκος είναι ακτινοευαίσθητος). [4,10]

Ομάδα χαμηλού κινδύνου

Για τους ασθενείς με εντοπισμένη νόσο (Στάδιο I), η ολική χειρουργική εξαίρεση του όγκου είναι αρκετή για τη θεραπεία της νόσου, χωρίς συμπληρωματική χημειοθεραπεία.

Ασθενείς με στάδια IIa και IIb, με ευνοϊκούς παράγοντες, κυρίως, χωρίς ενίσχυση του πρωτο-ογκογονιδίου N-myc, αντιμετωπίζονται, μόνο, με ολική χειρουργική εξαίρεση του όγκου. Αντίθετα, εάν υπάρχει ενίσχυση του N-myc στους ασθενείς αυτούς, θεωρούνται υψηλού κινδύνου, ανεξάρτητα από την ηλικία και την ιστολογική εικόνα.

Στους περισσότερους ασθενείς με στάδιο IVS (ηλικία <12 μήνες, υπερδιπλοϊκός καρυότυπος όγκου, μη ενίσχυση του N-myc) επέρχεται αυτόματη ίαση και γι' αυτόν το λόγο, το μόνο που χρειάζεται είναι παρακολούθηση. Η χημειοθεραπεία μπορεί να χρησιμοποιηθεί για τον έλεγχο καταστάσεων απειλητικών για τη ζωή, όπως αναπνευστική δυσχέρεια ή μηχανική απόφραξη, λόγω πίεσης από τον όγκο. [3,9]

Ομάδα ενδιάμεσου κινδύνου

Στην ομάδα ενδιάμεσου κινδύνου, κατατάσσονται οι ασθενείς με ηλικία μικρότερη των 18 μηνών, στάδια III και IV με ευνοϊκούς παράγοντες, κυρίως, χωρίς ενίσχυση του N-myc. Στους ασθενείς αυτούς συνιστάται χειρουργική εξαίρεση του όγκου και χημειοθεραπεία 4πλου σχήματος (cyclophosphamide, doxorubicin, carboplatin, etoposide). Το χειρουργείο μπορεί να προηγείται ή να έπεται της χημειοθεραπείας, ανάλογα με την εντόπιση, την επέκταση και το μέγεθος του όγκου. Σε περίπτωση υπολειμματικής νόσου, μετά τη χειρουργική εκτομή, συνιστάται ακτινοβολία. [8,9]

Ομάδα υψηλού κινδύνου

Οι ασθενείς που ανήκουν στην ομάδα υψηλού κινδύνου (ηλικία >18 μήνες, στάδιο III και IV, δυσμενείς προγνωστικοί παράγοντες) αντιμετωπίζονται, αρχικά, με επιθετική χημειοθεραπεία (alkylating agents, platinum, anthracyclines, topoisomerase II inhibitors) και, ακολούθως, με χειρουργική εξαίρεση του πρωτοπαθούς όγκου. Στο επόμενο βήμα γίνεται η διαδικασία της μεταμόσχευσης καθαρού μυελού των οστών (αλλογενετική ή συνηθέστερα αυτόλογη). Τέλος, σε περίπτωση μικρής υπολειπόμενης νόσου, αυτή αντιμετωπίζεται με τη χορήγηση 13-cis -retinoic acid. [11,12]

Βιβλιογραφία

1. Davidoff AM. «Neuroblastoma». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 872-94.
2. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
3. Fitzgerald RJ. «Neuroblastoma». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold: 2003, p. 721-32.
4. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
5. Haase GM, LaQuaglia MP. «Neuroblastoma». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 1181-92.
6. Shilyansky J. «Neuroblastoma». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 745-58.
7. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
8. Rescorla FJ, Grosfeld JL. «Solid Tumours of Childhood». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnold: 1998, p. 733-89.
9. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
10. Kiely EM. The surgical challenge of neuroblastoma. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 128–33.
11. La Quaglia MP, Kushner BH, Su W, Heller G, Kramer K, Abramson S, Rosen N, Wolden S, Cheung NK. The impact of gross total resection on local control and survival in high-risk neuroblastoma. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 412–7.
12. Tsuchida Y, Honna T, Kamii Y et al. Radical excision of primary tumor and lymph nodes in advanced neuroblastoma: Combination with induction chemotherapy. *Pediatr Surg Int* 1991; 6: 22–7.

7. Λέμφωμα

Το λέμφωμα είναι μία μορφή κακοήθους νεοπλασίας που αφορά τα λεμφικά κύτταρα.

Υπάρχουν δύο μορφές νεοπλασίας του λεμφικού συστήματος:

1. Το λέμφωμα Hodgkin (HL).
2. Το λέμφωμα μη-Hodgkin (NHL) που αποτελεί το 85% των κακοήθων λεμφωμάτων.

Σήμερα θεωρούνται ως επεξεργασία του ανοσοβιολογικού συστήματος και διακρίνονται σε λεμφώματα, τα οποία προέρχονται από τα B-λεμφοκύτταρα και σ' αυτά που προέρχονται από T-λεμφοκύτταρα. [1]

1. Λέμφωμα Hodgkin

Το λέμφωμα Hodgkin (HL) είναι μία κακοήθεια του βλαστικού κέντρου των B- λεμφοκυττάρων που προσβάλλει το δικτυοενδοθηλιακό και λεμφικό σύστημα. Το διαγνωστικό ιστολογικό στοιχείο της νόσου είναι τα κακοήθη κύτταρα Reed-Stenberg cell (RSC).

Ιστολογικά διακρίνονται τέσσερις τύποι:

1. Λεμφοεπικρατών τύπος.
2. Λεμφοπενικός τύπος.
3. Μεικτός τύπος.
4. Οζώδης σκληρυντικός τύπος. [2]

Συχνότητα

Αποτελεί, περίπου, το 40% όλων των λεμφωμάτων, τα οποία παρουσιάζονται κατά την παιδική ηλικία και είναι η πιο κοινή κακοήθεια σε εφήβους και σε νεαρούς ενήλικες.

Για παιδιά και εφήβους κάτω των 15 ετών, η συχνότητα εμφάνισης είναι 5,5 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο. Σε παιδιά μικρότερα των 10 χρόνων, η αναλογία άρρεν/θήλυ είναι 3:1. Σε μεγαλύτερα παιδιά και στους ενήλικες, η αναλογία άρρεν/θήλυ είναι περίπου 1:1. [3]

Διάγνωση

Το λέμφωμα Hodgkin εκδηλώνεται, συνήθως, με διόγκωση των λεμφαδένων, συχνότερα του οπίσθιου τραχηλικού τριγώνου (70-80%), της μασχάλης (25%) και, λιγότερο συχνά, της βουβωνικής χώρας. Στην ψηλάφηση οι λεμφαδένες είναι ανώδυνοι και σκληρής σύστασης με σαφή όρια.

Άλλες ανατομικές περιοχές, οι οποίες αποτελούν πρωτοπαθή εστία, είναι οι λεμφαδένες του πρόσθιου μεσοθωρακίου που μπορεί να προκαλούν απόφραξη της άνω κοίλης φλέβας και αναπνευστική διαταραχή. Ομοίως, οι λεμφαδένες του οπισθοπεριτοναϊκού χώρου, ο σπλήνας και το ήπαρ, με ανάπτυξη σπληνομεγαλίας και ηπατομεγαλίας, αντίστοιχα.

Είναι δυνατόν να συνυπάρχουν συμπτώματα, όπως είναι:

- Πυρετός πάνω από 38°C για τρεις συνεχόμενες ημέρες, χωρίς να βρίσκεται εστία.
- Απώλεια βάρους 10% ή περισσότερο, σε χρονικό διάστημα 6 μηνών, η οποία δεν δικαιολογείται.
- Νυκτερινή εφίδρωση μεγάλου βαθμού.

Η τριάδα αυτή των συμπτωμάτων ονομάζεται συμπτωματολογία B και έχει προγνωστική σημασία.

Οι ασθενείς με λέμφωμα Hodgkin είναι επιρρεπείς σε λοιμώξεις, λόγω ανοσοανεπάρκειας, η οποία οφείλεται στον ανοσοκατασταλτικό παράγοντα που δρα στην ομάδα των βοηθητικών T-λεμφοκυττάρων. [4,5]

Σταδιοποίηση κατά *Ann Arbor* [6]

Στάδιο I - Εντόπιση σε λεμφαδένες μίας ανατομικής περιοχής ή σε ένα εξωλεμφαδενικό όργανο.

Στάδιο II - Εντόπιση σε λεμφαδένες δύο ή περισσότερων ανατομικών περιοχών, στην ίδια πλευρά του διαφράγματος.

Στάδιο III - Εντόπιση σε λεμφαδένες και στις δύο πλευρές του διαφράγματος.

Στάδιο IV - Διάχυτη ή διάσπαρτη προσβολή ενός ή περισσότερων εξωλεμφαδενικών οργάνων (ήπαρ, μυελός των οστών, πνεύμονας), ή ιστών με ή χωρίς συμμετοχή των λεμφαδένων (ο σπλήνας θεωρείται λεμφαδένας).

Θεραπεία

Το λέμφωμα Hodgkin θεωρείται, σήμερα, ιάσιμο.

Σε όλες τις ηλικιακές ομάδες, το λέμφωμα Hodgkin είναι εξαιρετικά ευαίσθητο στην ακτινοβολία και σε χημειοθεραπευτικά σχήματα, π.χ. OPPA: vincristine (oncovin), procarbazine, prednisone και doxorubicin (adriamycin). Στην πραγματικότητα, το λέμφωμα Hodgkin είναι ο πρώτος καρκίνος που μπορεί να θεραπευτεί με ακτινοθεραπεία μόνο ή σε συνδυασμό με χημειοθεραπεία. [1,7]

Η διεθνής προγνωστική διαβάθμιση του λεμφώματος Hodgkin της παιδικής ηλικίας (Childhood Hodgkin International Prognostic score - CHIPS) διαπίστωσε ότι τέσσερις παράγοντες έχουν δυσμενή επίπτωση στην επιβίωση, όπως είναι:

1. Το Στάδιο IV της νόσου.
2. Η μεγάλη αδενοπάθεια του μεσοθωρακίου.
3. Τα επίπεδα της λευκοματίνης τα οποία είναι μικρότερα από 3,5 g/dL.
4. Ο πυρετός. [8]

2. Λέμφωμα μη-Hodgkin (NHL)

Υπάρχουν περισσότεροι από 30 διαφορετικοί υπότυποι του λεμφώματος μη-Hodgkin, προερχόμενοι, κυρίως, από κακοήγη B-κύτταρα (85%). Μόνο δε το 15% οφείλεται σε κακοήγη T-κύτταρα και προέρχεται, κυρίως, από τους λεμφαδένες. [1,4]

Αιτιολογία

Αν και αιτιολογία του NHL δεν είναι, επακριβώς, γνωστή, ενοχοποιούνται:

1. Οι χρωμοσωμικές μετατοπίσεις, κυρίως η μετατόπιση t(14;18)(q32;q21).
2. Οι λοιμώξεις, όπως από ιούς Epstein-Barr και ηπατίτιδας C (HCV).
3. Οι περιβαλλοντικοί παράγοντες, όπως η λήψη χημειοθεραπείας, η έκθεση σε ακτινοβολία και σε χημικές ουσίες (π.χ. παρασιτοκτόνα, ζιζανιοκτόνα, διαλύτες, οργανικές χημικές ουσίες, συντηρητικά ξύλου, σκόνες, βαφή μαλλιών).
4. Οι καταστάσεις ανοσοανεπάρκειας (π.χ. AIDS).
5. Η χρόνια φλεγμονή (π.χ. σύνδρομο Sjögren syndrome και θυρεοειδίτιδα Hashimoto). [3,4]

Συχνότητα

Το NHL είναι η πιο συχνή αιτία των νεοπλασμάτων του αιμοποιητικού και αντιπροσωπεύει, περίπου, το 4% του συνόλου των κακοηθειών. Το NHL είναι πέντε φορές συχνότερο από το Hodgkin λέμφωμα. Η αναλογία άρρεν/θήλυ είναι περίπου 1,4:1.

Διάγνωση

Οι κλινικές εκδηλώσεις της NHL ποικίλλουν ανάλογα με τη θέση του λεμφώματος, με το ρυθμό ανάπτυξης του όγκου και από τη διαταραχή της λειτουργίας των οργάνων, τα οποία επηρεάζονται από την κακοήγη διαδικασία.

Στα συμπτώματα του NHL περιλαμβάνονται:

- η απώλεια βάρους >10% εντός 6 μηνών,
- ο πυρετός (>38°C),
- η νυχτερινή εφίδρωση (ιδιαίτερα τις νυκτερινές ώρες),
- ή/και ο έντονος κνησμός. [7]

Τα κλινικά ευρήματα είναι:

- Η ύπαρξη ανώδυνων διογκωμένων περιφερικών λεμφαδένων (τραχήλου, μασχάλης, βουβωνικής χώρας), οι οποίοι γρήγορα αυξάνουν τον όγκο τους.
- Η σπληνομεγαλία.
- Η ηπατομεγαλία.
- Η κοιλιακή μάζα, ιδίως, στις περιπτώσεις λεμφώματος Burkitt (ειδική κατηγορία NHL).
- Η μάζα οσχέου.
- Οι δερματικές βλάβες οι οποίες συνοδεύουν το δερματικό NHL, το αναπλαστικό μεγαλοκυτταρικό NHL και το αγγειοβλαστικό NHL. [4,5]

Στην παιδική ηλικία, μία ξεχωριστή οντότητα είναι το NHL από T-λεμφοκύτταρα, με εντόπιση στο μεσοθωράκιο (οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία με την παλαιά ορολογία). Χαρακτηρίζεται από διόγκωση των λεμφαδένων του πρόσθιου μεσοθωρακίου και εκδηλώνεται με πιεστικά φαινόμενα στο αναπνευστικό (βήχας, δύσπνοια). Η νόσος εξελίσσεται, τάχιστα, με διήθηση του μυελού των οστών. [3]

Στα παιδιά, το NHL του πεπτικού σωλήνα εντοπίζεται, κυρίως, στον τελικό ειλεό. Οι εκδηλώσεις περιλαμβάνουν υποτροπιάζον κοιλιακό άλγος, λόγω ατελούς απόφραξης. Τα αντικειμενικά ευρήματα από την κοιλιακή ψηλάφηση δίνουν την εντύπωση σκληροκοειδούς μάζας (plastron). Μπορεί να αποτελέσει οδηγό-σημείο δευτεροπαθούς εγκολεασμού, αν παρατηρηθεί διήθηση σε μικρή έκταση. [1]

Εργαστηριακός έλεγχος

Η γενική αίματος στα αρχικά στάδια της νόσου μπορεί να είναι εντός φυσιολογικών ορίων. Σε προχωρημένα στάδια της νόσου είναι δυνατό να διαπιστωθεί αναιμία, λευκοπενία, θρομβοκυττοπενία, πανκυτταροπενία, λεμφοκυττάρωση, θρομβοκυττάρωση.

Οι περισσότεροι ασθενείς εμφανίζουν αυξημένη την LDH και αύξηση των επιπέδων των ηπατικών ενζύμων και του ασβεστίου ορού. [2,5]

Απεικονιστικός έλεγχος

Ο πιο κάτω απεικονιστικός έλεγχος θα πρέπει να διενεργείται στους ασθενείς με υποψία NHL:

- Ακτινογραφία θώρακα.
- Ακτινογραφίες ανώτερου πεπτικού με σκιαγραφικό, ακολουθούμενη από εντερόκλυση. Ενδείκνυται σε ασθενείς με εντόπιση της νόσου, στο κεφάλι, στον τράχηλο και στο πεπτικό σύστημα.
- Αξονική τομογραφία τραχήλου, θώρακος, κοιλίας και λεκάνης.
- Τομογραφία με εκπομπή ποζιτρονίων (PET).
- Scanning οστών: Μόνο σε ασθενείς με οστικό πόνο, αυξημένη αλκαλική φωσφατάση, ή και τα δύο.
- Υπερηχογράφημα (US) όρχεων: Σε περιπτώσεις ορχικής εντόπισης εκτελείται US και στον άλλο όρχι.
- Μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου/νωτιαίου μυελού: Στην υποψία πρωτοπαθούς λεμφώματος του ΚΝΣ, λεμφωματοδους μηνιγγίτιδας, παρασπονδυλικού λεμφώματος, ή σπονδυλικής συμμετοχής.

Η βιοψία παθολογικών ιστών επιβεβαιώνει τη διάγνωση. [3, 5]

Θεραπεία

Βασικό θεραπευτικό μέσο προς αντιμετώπιση του NHL είναι η χημειοθεραπεία με συνδυασμό περισσότερων του ενός φαρμάκου.

Η ένδειξη χειρουργικής παρέμβασης στο NHL είναι περιορισμένη, αλλά ενδείκνυται σε επιλεγμένες περιπτώσεις (π.χ. λέμφωμα πεπτικού σωλήνα), ιδιαίτερα σε εντοπισμένη νόσο ή με τον επικείμενο κίνδυνο διάτρησης, απόφραξης και μαζικής αιμορραγίας. Η ορχεκτομή αποτελεί ένδειξη σε NHL των όρχεων. [1,4]

Βιβλιογραφία

1. Karen B. Lewing, Alan S. Gamis. «Lymphomas». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 936-53.
2. Jaffe ES. The 2008 WHO classification of lymphomas: implications for clinical practice and translational research. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2009;523-31.
3. Robie DK. «Lymphomas». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 1227-32.
4. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
5. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
6. Lister TA, Crowther D, Sutcliffe SB, et al. Report of a committee convened to discuss the evaluation and staging of patients with Hodgkin's disease: Cotswolds meeting. *J Clin Oncol* 1989;7:1630-6.
7. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
8. Hasenclever D, Diehl V. A prognostic score for advanced Hodgkin's disease. International Prognostic Factors Project on Advanced Hodgkin's Disease. *N Engl J Med* 1998;339:1506-14.

8. Ραβδομυοσάρκωμα

Το ραβδομυοσάρκωμα είναι ο τρίτος σε συχνότητα συμπαγής όγκος στην παιδική ηλικία, μετά το νεφροβλάστωμα και το νευροβλάστωμα. Ο όγκος προέρχεται από τους γραμμωτούς μύες.

Συχνότητα

Αποτελεί το 6-10% όλων των κακοήθων όγκων στα παιδιά, με επιπολασμό 6 περιπτώσεις ανά 1.000.000 παιδιά ηλικίας μικρότερης των 15 χρόνων. Περίπου το 87% των ασθενών είναι κάτω των 15 ετών, ενώ σε ποσοστό 13% οι ασθενείς είναι ηλικίας 15-21 ετών. Τα αγόρια προσβάλλονται, συχνότερα, από τα κορίτσια (άρρεν/θήλυ: 1,2-1,4/1). Το ραβδομυοσάρκωμα, σπάνια, προσβάλλει ενήλικες. [1]

Ιστολογικοί τύποι

Υπάρχουν αρκετοί ιστολογικοί τύποι ραβδομυοσαρκώματος με διαφορετική προγνωστική σημασία. Σημαντικότεροι είναι το εμβρυϊκό ραβδομυοσάρκωμα με συχνότητα 55%, το βοτρυοειδές εμβρυϊκό ραβδομυοσάρκωμα, το οποίο απαντάται στο 5% των ασθενών, το κυψελιδικό ραβδομυοσάρκωμα, που διαγιγνώσκεται στο 20% των ασθενών και το αδιαφοροποίητο ραβδομυοσάρκωμα, το οποίο βρίσκεται στο 20% των παιδιών. Από αυτούς το εμβρυϊκό και το βοτρυοειδές εμβρυϊκό ραβδομυοσάρκωμα, καθώς και το αδιαφοροποίητο θεωρούνται ιστολογικοί τύποι με ευνοϊκή πρόγνωση. Αντίθετα, το κυψελιδικό ραβδομυοσάρκωμα αποτελεί τύπο δυσμενούς πρόγνωσης. [2]

Εντόπιση

Το ραβδομυοσάρκωμα μπορεί να εντοπισθεί σε όλο το σώμα. Οι τυπικές θέσεις εντόπισης είναι:

- Κεφαλή-τράχηλος 28%,
- Άκρα 24%,
- Ουρογεννητικό 18%,
- Κορμός 11%,
- Οφθαλμικός κόγχος 7%,

- Οπισθοπεριτοναϊκά 6%,
- Άλλες εντοπίσεις 3%.

Το βοτρυοειδές εμβρυϊκό ραβδομυοσάρκωμα προσβάλλει κοιλότητες, οι οποίες καλύπτονται από βλεννογόνο, όπως την ουροδόχο κύστη, τον κόλπο, το ρινοφάρυγγα και το μέσο αυτί.

Οι όγκοι που εντοπίζονται στα άκρα, συνήθως, είναι κυψελιδικού τύπου.

Το ραβδομυοσάρκωμα δίνει, κυρίως, μεταστάσεις στους πνεύμονες, στο μυελό των οστών, στα οστά, στους λεμφαδένες, στο μαστό και στον εγκέφαλο.

Σε ασθενείς ηλικίας 2-6 ετών, η εντόπιση της νόσου αφορά, κυρίως, την κεφαλή, τον τράχηλο και το ουρογεννητικό, ενώ οι έφηβοι ηλικίας 14-18 ετών τείνουν να έχουν τον πρωτογενή όγκο στα άκρα και στον κορμό. [3,4]

Διάγνωση

Συμπτωματολογία

Το ραβδομυοσάρκωμα εκδηλώνεται, συνήθως, ως μια επεκτεινόμενη μάζα. Ο όγκος σε επιφανειακές περιοχές μπορεί να είναι ψηλαφητός και να διαγιγνώσκεται σχετικά νωρίς. Αντίθετα, όταν εντοπίζεται σε βαθιές θέσεις (π.χ. οπισθοπεριτοναϊκά) μπορεί να αυξηθεί σημαντικά σε διαστάσεις, προτού προκαλέσει συμπτωματολογία.

Τα συμπτώματα εξαρτώνται από τη θέση του όγκου. Τυπικές εκδηλώσεις της τοπικής νόσου χωρίς μεταστάσεις, ανά ανατομική περιοχή, έχουν ως ακολούθως:

- Οφθαλμικός κόγχος: Πρόπτωση ή δυσλειτουργία οφθαλμού.
- Παραορχικά: Ανώδυνη μάζα οσχέου.
- Προστάτης: Συμπτώματα από την ουροδόχο κύστη ή το έντερο.
- Μήτρα-τράχηλος της μήτρας: Μηνορραγία ή μητρορραγία.
- Κόλπος: Βοτρυοειδής μάζα, δηλαδή ένα σύμπλεγμα με εμφάνιση τσαμπιού σταφυλίου.
- Άκρα: Ανώδυνη μάζα.

Στις περιπτώσεις μεταστατικής νόσου είναι δυνατό να προκληθούν πόνοι στα οστά, αναπνευστική δυσχέρεια (δευτεροπαθώς λόγω πνευμονικών οζιδίων ή υπεζωκοτικής συλλογής), αναιμία, θρομβοπενία και ουδετεροπενία. [5,6]

Διασπορά κυττάρων του ραβδομυοσαρκώματος στο μυελό των οστών μπορεί να μιμηθεί τα συμπτώματα και τα μικροσκοπικά ευρήματα της λευχαιμίας. [6]

Εργαστηριακός έλεγχος

Γενική εξέταση αίματος: Αναιμία μπορεί να υπάρχει, λόγω της φλεγμονής, ή πανκυτταροπενία, λόγω συμμετοχής του μυελού των οστών.

Δοκιμασίες ηπατικής λειτουργίας: Η μεταστατική νόσος του ήπατος μπορεί να επηρεάσει τις τιμές της αφυδρογονάσης του γαλακτικού οξέος (LDH), της ασπαρτικής αμινοτρανσφεράσης (AST), της αμινοτρανσφεράσης της αλανίνης (ALT), της αλκαλικής φωσφατάσης, τις τιμές λευκωματίνης και τα επίπεδα της χολερυθρίνης.

Εξετάσεις νεφρικής λειτουργίας: Άζωτο ουρίας αίματος (BUN) και επίπεδα κρεατινίνης.

Ανάλυση ούρων: Η αιματουρία μπορεί να υποδηλώνει συμμετοχή του ουρογεννητικού συστήματος.

Ηλεκτρολύτες ορού: Νάτριο, κάλιο, χλώριο, ασβέστιο, φώσφορο.

Απεικονιστικός έλεγχος

Απλή ακτινογραφία

Οι απλές ακτινογραφίες είναι χρήσιμες για την ανάδειξη αποτιτανώσεων, την προσβολή οστών και την εντόπιση μεταστατικών αλλοιώσεων στο πνευμονικό παρέγχυμα.

Υπερηχογράφημα

Σε κοιλιακή εντόπιση του ραβδομυοσαρκώματος, το υπερηχογράφημα εντοπίζει τον όγκο και αναδεικνύει τις ηπατικές μεταστάσεις.

Αξονική τομογραφία (CT)

Ο ασθενείς υποβάλλονται σε CT στην πρωτοπαθή εντόπιση για την ανάδειξη της συμμετοχής οστών. Επίσης, σε CT θώρακα για την εκτίμηση πνευμονικών μεταστάσεων. Ασθενείς με πρωτοπαθή εντόπιση της νόσου στην κοιλία ή στην πύελο υποβάλλονται και σε CT ήπατος για πιθανή μεταστατική προσβολή του οργάνου.

Μαγνητική τομογραφία (MRI)

Η MRI προσδιορίζει με μεγαλύτερη σαφήνεια την ανατομία του όγκου και την επέκτασή του σε παρακείμενα όργανα. Ιδιαίτερα, η MRI δίνει πολύτιμες

πληροφορίες σε εντοπίσεις της νόσου, όπως στον οφθαλμικό κόγχο και παρασπονδυλικά.

Σπινθηρογράφημα οστών

Το σπινθηρογράφημα οστών ανιχνεύει τις οστικές μεταστάσεις.

Βιοψία

Ανοικτή ή βιοψία με βελόνα: Αυτή πραγματοποιείται για δειγματοληψία ιστών, με σκοπό τη διάγνωση της νόσου και για μοριακές μελέτες του όγκου.

Αναρρόφηση μυελού των οστών και βιοψία: Για την αξιολόγηση της μεταστατικής εξάπλωσης στο μυελό των οστών. [7,8,9]

Θεραπεία

Η θεραπεία των ασθενών με ραβδομυοσάρκωμα περιλαμβάνει συνδυασμό χειρουργικής επέμβασης, χημειοθεραπείας και ακτινοθεραπείας.

Η χειρουργική επέμβαση του ραβδομυοσαρκώματος ποικίλλει ανάλογα με τη θέση του όγκου. Πραγματοποιείται η όσο το δυνατόν ολοκληρωτική εξαίρεση του όγκου, χωρίς, όμως, να προκαλείται παραμόρφωση ή απώλεια της λειτουργίας του οργάνου.[10] Χειρουργική εκτομή του πρωτογενούς όγκου πρέπει να εκτελείται, ακόμη και επί παρουσίας μεταστάσεων. [9]

Όλοι οι ασθενείς υποβάλλονται σε χημειοθεραπεία με συνδυασμό αντινεοπλασματικών φαρμάκων (Vincristine, Dactinomycin, Cyclophosphamide, Etoposide, Ifosfamide). [3]

Η ακτινοθεραπεία γίνεται σε όλα τα κλινικά στάδια. Χορηγούνται υψηλές δόσεις 4.000-6.000 R, ανάλογα με την ηλικία του παιδιού. Για ορισμένα όργανα, όπως είναι οι πνεύμονες, οι νεφροί και το ήπαρ, η δόση δεν πρέπει να ξεπερνά τα 1.600 R, τα 1.500 R και τα 3.000 R, αντίστοιχα. [1,6]

Βιβλιογραφία

1. Cofer BR, Wiener ES. «Rhabdomyosarcoma». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 1203-11.
2. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
3. Shinil K. Shah, Peter A. Walker, Richard J. Andrassy. «Rhabdomyosarcoma». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 936-53.
4. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
5. Lal DR, Sklar CA, LaQuaglia MP. «Rhabdomyosarcoma». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 782-98.
6. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
7. Rescorla FJ, Grosfeld JL. «Solid Tumours of Childhood». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnold: 1998, p. 733-89.
8. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
9. Spitz L, Coran G A. *Operative Pediatric Surgery* 6th ed. London U.K: Hodder Arnold; 2006.
10. Andrassy RJ, Wiener ES, Raney RB, et al. Progress in the surgical management of vaginal rhabdomyosarcoma: a 25-year review from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 731–5.

9. Τερατώματα

Τα τερατώματα είναι όγκοι, οι οποίοι προέρχονται από τα κύτταρα δύο ή τριών βλαστικών στρωμάτων (εξώδερμα, ενδόδερμα, μεσόδερμα). Περιέχουν διάφορους ιστούς, όπως δέρμα, εξαρτήματα δέρματος, δόντια, οστά, χόνδρους, νευρικό ιστό. Σε σπάνιες περιπτώσεις, στις οποίες η διαφοροποίηση των ιστών είναι πάρα πολύ καλά διαφοροποιημένη, το τεράτωμα θεωρείται εμβρυϊκό υπόλειμμα δίδυμου αδελφού (foetus in foetu). [1]

Τα τερατώματα, συνήθως, είναι καλοήθεις όγκοι. Όσο πιο καλά διαφοροποιημένοι είναι οι συμμετέχοντες ιστοί, τόσο πιο πιθανή είναι η καλοήθεια του τερατώματος. Αντίθετα, στα τερατώματα με χαμηλή διαφοροποίηση των ιστών, η πιθανότητα κακοήθειας αυξάνει. Η συνηθέστερη μορφή κακοήθειας είναι το εμβρυϊκό καρκίνωμα.

Οι τιμές της α-εμβρυϊκής σφαιρίνης (AFP) και της β-χοριακής γοναδοτροπίνης (β-hCG) του ορού βρίσκονται αυξημένες σε τερατώματα, τα οποία περιέχουν κακοήγη στοιχεία του λεκιθικού ασκού ή του κακοήθους χοριοκαρκινώματος, αντίστοιχα. [2]

Μακροσκοπικά είναι όγκοι, οι οποίοι περιέχουν κυστικά και συμπαγή στοιχεία, με ύπαρξη αποτιτανώσεων.

Τα τερατώματα εμφανίζονται σε διάφορες εντοπίσεις, με συχνότερες αυτές της ιεροκοκκυγικής χώρας και των ωοθηκών. Από πλευράς κακοήθειας, συχνότερα είναι αυτά, τα οποία εντοπίζονται ενδοκρανιακά και στο μεσοθωράκιο. [3,4]

<u>Συχνότητα εντόπισης</u>	<u>Συχνότητα κακοήθειας</u>
Ιεροκοκκυγική χώρα (43%)	10-28%
Ωοθήκες (38%)	5-10%
Όρχεις (5%)	5-10%
Οπισθοπεριτοναϊκή (4%)	6-10%
Μεσοθωράκιο (4%)	13-50%
Κρανίο (5%)	75-80%

Τα τερατώματα, σε μικρό ποσοστό, μπορεί να εντοπίζονται στην υπερώα, στη γλώσσα (στον επίγναθο), καθώς και σε άλλες ανατομικές περιοχές.

Συχνότερα παρατηρούνται στα κορίτσια, με αναλογία 4/1. [5,6]

Ιεροκοκκυγικό τεράτωμα

Το ιεροκοκκυγικό τεράτωμα (ΙΚΤ) είναι το συνηθέστερο τεράτωμα στη νεογνική και στη βρεφική ηλικία (περίπου το 40% του συνόλου των τερατωμάτων), με συχνότητα εμφάνισης 1:40.000 γεννήσεις. Παρατηρείται συχνότερα στα κορίτσια (κορίτσια/αγόρια: 3-4/1), ενώ η ύπαρξη κακοήθειας είναι πιο συχνή στα αγόρια. [6]

Παθολογοανατομία

Ο όγκος συνάπτεται με την κορυφή του κόκκυγα ή και του ιερού οστού και επεκτείνεται στο χώρο ορθού–πρωκτού. Έχει όψη στρογγυλή ή λοβωτή, με σύσταση μικτή, συμπαγή και κυστική. Ο όγκος καλύπτεται από το δέρμα, με περιοχές νεκρώσεως και παρουσία τριχοειδικών αιμαγγειωμάτων. Συνήθως, έχει μεγάλες διαστάσεις, με συνέπεια να καθιστά δυσχερή τον τοκετό.

Οι όγκοι, οι οποίοι περιέχουν περισσότερα κυστικά στοιχεία, έχουν μεγαλύτερη πιθανότητα να είναι καλοήθεις. Το αντίθετο συμβαίνει, εάν επικρατούν τα συμπαγή στοιχεία, καθώς η πιθανότητα κακοήθειας αυξάνει. Η πιθανότητα κακοήθους εξαλλαγής αυξάνεται με την πάροδο του χρόνου. Έτσι, η πιθανότητα κακοήθειας, στη νεογνική ηλικία, είναι περίπου 5-10%, αυξάνει στο 50% σε ηλικία των 6 μηνών, φτάνοντας το ποσοστό του 80% σε ηλικίες >12 μηνών, εάν δεν υπάρξει χειρουργική παρέμβαση. [6,7]

Τύποι ΙΚΤ

Ανάλογα με την εντόπιση, το ΙΚΤ κατατάσσεται σε 4 τύπους:

Τύπος I: Το ΙΚΤ έχει, μόνο, εξωτερική εντόπιση (46% του συνόλου των ΙΚΤ, με συχνότητα κακοήθειας 8%).

Τύπος II: Το ΙΚΤ, κυρίως, εντοπίζεται εξωτερικά με μικρή ενδοπυελική επέκταση (35% του συνόλου των ΙΚΤ, με συχνότητα κακοήθειας 21%).

Τύπος III: Το ΙΚΤ έχει κύρια ενδοπυελική επέκταση με μικρή εξωτερική επέκταση (9% του συνόλου των ΙΚΤ, με συχνότητα κακοήθειας 34%).

Τύπος IV: Το ΙΚΤ έχει, μόνο, ενδοπυελική εντόπιση (10% του συνόλου των ΙΚΤ, με συχνότητα κακοήθειας 38%). [8]

Διάγνωση

Προγεννητικά

Ο εμβρυϊκός υπέρηχος αναδεικνύει τον όγκο, σε ουριαία θέση. Η προγεννητική διάγνωση διαδραματίζει κρίσιμο ρόλο, στην αποφυγή της δυστοκίας και της μαζικής αιμορραγίας, κατά τον τοκετό.

Ο όγκος μπορεί συμπεριφέρεται ως ένα μεγάλο αρτηριοφλεβικό συρίγγιο και να προκαλέσει καρδιακή ανεπάρκεια στο έμβρυο και προεκλαμψία στη μητέρα. [9]

Μετά τη γέννηση

Η διάγνωση μετά τη γέννηση δεν είναι δύσκολη, γιατί στην πλειονότητα των περιπτώσεων, ο όγκος προβάλλει στην ιεροκοκκυγική χώρα. Σε μικρό ποσοστό, όπου δεν υπάρχει μικρή ή καθόλου εξωτερική προβολή του όγκου (τύποι ΙΙΙ και ΙV), το νεογνό, συνήθως, είναι ασυμπτωματικό, με αποτέλεσμα την καθυστερημένη διάγνωση. Η συμπτωματολογία εκδηλώνεται αργότερα, λόγω πίεσης οργάνων της ελάσσονος πυέλου, όπως απόφραξη ουροποιητικού ή ορθού (δυσκοιλιότητα), νευρολογικό έλλειμμα (ενδεικτικό κακοήθειας). [4]

Ο απεικονιστικός έλεγχος αποκαλύπτει, συνήθως, αποτιτανώσεις, οστά, ή δόντια στον όγκο, απώθηση της ορθοσιγμοειδικής μοίρας (απόφραξη ορθού) και των ουρητήρων (υδρονέφρωση). [5,6]

Διαφορική διάγνωση

Η διαφορική διάγνωση του ΙΚΤ περιλαμβάνει:

- Νευροβλάστωμα,
- Αιμαγγείωμα,
- Αμάρτωμα,
- Χόρδωμα,
- Κυστικό διπλασιασμό του ορθού,
- Προϊερά μηνιγγοκήλη.

Θεραπεία

Η θεραπεία του ΙΚΤ είναι η χειρουργική εξαίρεση του όγκου, η οποία πρέπει να γίνεται τις πρώτες ημέρες της ζωής, λόγω του αυξημένου κινδύνου εξαλλαγής, με την πάροδο του χρόνου. [10]

Το νεογνό τοποθετείται σε πρηνή θέση, με απαγωγή των γλουτών. Η προσπέλαση του ΙΚΤ επιτελείται με τομή σχήματος Λ. Η αιμάτωση του όγκου γίνεται από τη μέση ιερά αρτηρία, η οποία και απολινώνεται. Ο κόκκυγας ή και τα 2/3 του

ιερού αφαιρούνται (η αφαίρεση αυτού του τμήματος του ιερού είναι ασφαλής, καθώς ο έλεγχος της ουροδόχου κύστης είναι δυνατός, με τη διατήρηση του 3^{ου} ιερού νεύρου). Σε περίπτωση, που δεν επιτελεστεί η ως άνω εξαίρεση, το ποσοστό κακοήθους υποτροπής είναι πολύ υψηλό, λόγω των μικροσκοπικών επεκτάσεων του ΙΚΤ στο περίοστεο του κόκκυγα. [11]

Σε ΙΚΤ με εκτεταμένη ενδοπυελική επέκταση, πάνω από το πυελικό έδαφος, η επέμβαση πραγματοποιείται, αρχικά, με τον ασθενή σε ύπτια θέση. Η προσπέλαση γίνεται με εγκάρσια υπομφάλια τομή και διενεργείται παρασκευή του όγκου από τους παρακείμενους ιστούς. Ακολουθεί τοποθέτηση του ασθενούς σε πρηνή θέση και συνέχιση της αφαίρεσης του όγκου, σύμφωνα με τα ανωτέρω. [8,11]

Ο πιο σπουδαίος προγνωστικός παράγοντας της κακοήθους υποτροπής είναι η ατελής εξαίρεση του όγκου, κατά την επέμβαση. Οι πιο συχνές μετεγχειρητικές επιπλοκές είναι η ακράτεια κοπράνων και η νευρογενής κύστη. Μετεγχειρητικά ελέγχονται τα επίπεδα της AFP. Υψηλές τιμές αποτελούν ένδειξη κακοήθους υποτροπής. [12]

Βιβλιογραφία

1. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
2. Skinner MA. «Germ cell tumors». In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP editors, *Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice*. Philadelphia: Lippincott-Raven: 1997, p. 653–62.
3. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
4. Rescorla FJ, Grosfeld JL. «Solid Tumours of Childhood». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnond: 1998, p. 733-89.
5. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
6. Pringle KC. «Sacrococcygeal teratoma». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnond: 2003, p. 703-14.
7. Jean-Martin Laberge, Pramod S. Puligandla, Kenneth Shaw. «Teratomas, dermoids, and other soft tissue tumors». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 915-35.
8. Helikson MA. «Teratoma». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 1193-202.
9. Flake AW. Fetal sacrococcygeal teratoma. *Semin Pediatr Surg* 1993; 2: 113–20.
10. Biskup W, Calaminus G, Schneider DT, Leuschner I, Gobel U. Teratoma with malignant transformation: experiences of the cooperative GPOH protocols MAKEI 83/86/89/96. *Klin Padiatr*. 2006;218:303-8.
11. Isaacs H. «Germ cell tumors». In: Isaacs H editor *Tumors of the Fetus and Newborn*. Philadelphia, WB Saunders: 1997, p. 15–38.
12. Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, Dillon PW, Azizkhan RG. Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Children's Cancer Group. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 171–6.

10. Πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία

Ο όρος πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία (multiple endocrine neoplasia-MEN) αναφέρεται σε τρεις νόσους, κληρονομούμενες κατά αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα:

1. την πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία τύπου 1 (1 MEN)
2. την πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία τύπου 2A (2A MEN)
3. την πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία τύπου 2B (2B MEN)

Η συχνότητα της MEN σε ενήλικες είναι, περίπου, 0,02-0,2 περιπτώσεις ανά 1.000 κατοίκους. Για τα παιδιά, η συχνότητα της MEN δεν είναι γνωστή.

Οι ασθενείς με υπερπαραθυρεοειδισμό τύπου 1 MEN διαγιγνώσκονται πιο συχνά, στην ηλικία των 20-40 ετών, η νόσος, όμως, μπορεί να εμφανιστεί και σε παιδιά μικρότερα των 10 ετών. Ωστόσο, όλα τα σύνδρομα MEN είναι σπάνια στα παιδιά. [1]

1. Πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία τύπου 1 (1 MEN)

Ο τύπος 1 MEN χαρακτηρίζεται από όγκους με υπερλειτουργία, στις ακόλουθες ανατομικές θέσεις:

- Και στους τέσσερις παραθυρεοειδείς αδένες.
- Στα παγκρεατικά νησίδια, π.χ. γαστρίνωμα, ινσουλίνωμα, γλουκαγόνωμα, αγγειοδραστικό εντερικό πεπτίδιο (Σύνδρομο Verner-Morrison-Βίρωμα).
- Στον πρόσθιο λοβό της υπόφυσης, π.χ. προλακτίνωμα, σωματοτροπίνωμα, κορτικοτροπίνωμα.

Άλλοι όγκοι που σχετίζονται με τον τύπο 1 MEN περιλαμβάνουν λιπώματα, αγγειοϊνώματα και όγκους του φλοιού των επινεφριδίων (σπάνια, στο μυελό των επινεφριδίων).

Παθοφυσιολογία

Ο υπερπαραθυρεοειδισμός είναι η πιο συχνή εκδήλωση του τύπου 1 MEN (80% των περιπτώσεων), ο οποίος είναι αποτέλεσμα της υπερπλασίας και των τεσσάρων παραθυρεοειδών αδένων. Οι ανωμαλίες της έκκρισης της παραθυρεοειδούς ορμόνης (PTH) μπορούν να εμφανιστούν και σε παιδιά ηλικίας κάτω των 10 ετών.

Οι όγκοι των κυττάρων των νησιδίων του παγκρέατος, οι οποίοι εκκρίνουν, κυρίως, γαστρίνη (κύτταρα G), ονομάζονται γαστρινώματα. Αυτοί οι όγκοι, συχνά, δίνουν μεταστάσεις. Τα παιδιά, σπάνια, έχουν γαστρινώματα.

Οι όγκοι της υπόφυσης (π.χ. προλακτίνωμα) είναι δυνατό να εμφανιστούν σε παιδιά, από την ηλικία των 5 χρόνων. [2] Λιπώματα και αγγειοϊνώματα μπορούν, συχνά, να οδηγήσουν στη διάγνωση του τύπου 1 MEN, πριν από τις ενδοκρινικές εκδηλώσεις.

Αιτιολογία

Το γονίδιο MEN 1, το οποίο ευθύνεται για τον τύπο 1 MEN, έχει εντοπιστεί στο χρωμόσωμα 11q13. Παράγει μία πυρηνική πρωτεΐνη που ονομάζεται μενίνη, (καταστολέας όγκου). Φαίνεται, ότι η μενίνη δρα στην επισκευή ή τη σύνθεση του DNA. Ασθενείς με τύπο 1 MEN διαθέτουν μία μετάλλαξη στο γονίδιο MEN 1 και αναπτύσσουν όγκους. [3]

Κλινικές εκδηλώσεις

Η κλινική εικόνα εξαρτάται από τους αδένες που εμπλέκονται και τις ορμόνες.

Ο υπερπαραθυρεοειδισμός είναι η πιο συχνή αρχική κλινική εκδήλωση του τύπου 1 MEN. Μερικοί ασθενείς είναι πιθανό να εκδηλώσουν τα ευρήματα γαστρινώματος, πριν να έχουν σημειολογία υπερπαραθυρεοειδισμού. Τα συμπτώματα του γαστρινώματος μπορούν να γίνουν κλινικά εμφανή, είτε με κοιλιακό άλγος και διάρροια, είτε με επιπλοκές, όπως έλκος, αιμορραγία και διάτρηση.

Υπερπαραθυρεοειδισμός

Ο υπερπαραθυρεοειδισμός εμφανίζεται με ήπια υπερασβεστιαμία. Μπορεί να είναι τελείως ασυμπτωματικός ή να εμφανισθούν νεφρολιθίαση, πεπτικό έλκος, μυοπάθεια, νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις και προβλήματα ύπνου. Συμπτώματα από το μυοσκελετικό σύστημα (ανωμαλίες των οστών, οστεοπενία ή οστεοπόρωση) έχουν παρατηρηθεί σε ενήλικες, αλλά σπάνια σε εφήβους. Η διάγνωση τίθεται από την υπερασβεστιαμία και τα υψηλά επίπεδα PTH στον ορό. Η θεραπεία είναι χειρουργική με αφαίρεση των παραθυρεοειδών αδένων. Η εκτομή συνδυάζεται, κατά κανόνα, με θυμεκτομή και αυτομεταμόσχευση παραθυρεοειδικού ιστού.

Γαστρίνωμα

Το γαστρίνωμα (Σύνδρομο Zollinger-Ellison) οφείλεται σε υπερβολική γαστρική έκκριση, η οποία προκαλείται από νησιδίωμα του παγκρέατος (κύτταρα G), που υπερεκκρίνει γαστρίνη. Προκαλεί διάρροια, κοιλιακό πόνο (σύμπτωμα που οφείλονται σε πεπτικό έλκος) και σε οισοφαγίτιδα. Το γαστρίνωμα εμφανίζεται στον τύπο 1 MEN, σε ποσοστό 25%. [4] Το 40% των όγκων βρίσκεται στην κεφαλή ή την ουρά του παγκρέατος και είναι όγκοι μονήρεις ή πολυεστιακοί, στο τρίγωνο του γαστρίνωματος (δωδεκαδάκτυλο, κεφαλή παγκρέατος, ηπατοδωδεκαδακτυλικός σύνδεσμος).

Ινσουλίνωμα

Το ινσουλίνωμα οφείλεται στην υπερέκκριση ινσουλίνης, από νησιδίωμα του παγκρέατος (κύτταρα β). Προκαλεί υπογλυκαιμία και συνυπάρχει με τον τύπο 1 MEN σε ποσοστό 4-7%. Τα κλινικά σημεία και τα συμπτώματα της υπογλυκαιμίας οφείλονται, κυρίως, στις επιπτώσεις στο ΚΝΣ (π.χ. αδυναμία, πονοκέφαλο, ζάλη) και στην αντίδραση προσαρμογής του συμπαθητικού νευρικού συστήματος (π.χ. ιδρώτας, ταχυκαρδία, τρόμος, ωχρότητα). [5]

Γλουκαγόνωμα

Το γλουκαγόνωμα αποτελεί όγκο των α-κυττάρων των νησιδίων και χαρακτηρίζεται από υπέρμετρη έκκριση παγκρεατικού γλουκαγόνου. Βρίσκεται, συχνά, στον τύπο 1 MEN μαζί με το ινσουλίνωμα ή το γαστρίνωμα. Αποτελεί το λιγότερο του 2% των λειτουργικών όγκων των νησιδίων και είναι, κατά κανόνα, μονήρες με εντόπιση στην ουρά του παγκρέατος και λιγότερο στο σώμα. Είναι πιθανό να προκαλέσει υπεργλυκαιμία. Σπάνια ο τύπος 1 MEN μπορεί να σχετίζεται με ερύθημα, αναιμία, διάρροια, ή φλεβική θρόμβωση. Το 80% των όγκων είναι κακήθες και παρουσιάζει μεταστάσεις στο ήπαρ και τους λεμφαδένες.

Υποφυσιακοί όγκοι (προλακτίνωμα, σωματοτροπίνωμα, κορτικοτροπίνωμα)

Ασθενείς σε ποσοστό 10% έως 60% με MEN 1 παρουσιάζουν υποφυσιακά αδενώματα [6,7,8]. Οι όγκοι της υπόφυσης μπορούν να προκαλέσουν πονοκεφάλους, ανωμαλίες στο οπτικό πεδίο, κροταφική επιληψία, καθώς και άλλα συμπτώματα, ανάλογα με το είδος των ορμονών που παράγουν. [9] Το 15% περίπου των υποφυσιακών όγκων σε ασθενείς με MEN 1 είναι μη λειτουργικό και αυτοί οι όγκοι

διαγιγνώσκονται, είτε τυχαία, είτε από φαινόμενα πίεσης. [8] Η απεικονιστική μέθοδος για την ανάδειξη των υποφυσιακών όγκων είναι η μαγνητική τομογραφία (MRI), με ή χωρίς σκιαστικό.

Προλακτίνωμα (60%)

Τα συμπτώματα, συνδεδεμένα με προλακτινώματα, περιλαμβάνουν αμηνόρροια ή γαλακτόρροια στις γυναίκες, ή σημεία υπογοναδισμού στους άνδρες (σεξουαλική δυσλειτουργία ή γυναικομαστία). Η διάγνωση τίθεται με την ανεύρεση της αύξησης των επιπέδων προλακτίνης στον ορό >200 ng/ml και, ταυτόχρονα, με την παρουσία αδενώματος στην MRI. [10] Τα προλακτινώματα του MEN 1 έχουν χειρότερη ανταπόκριση, σε σχέση με τα σποραδικά [6,7,8].

Σωματοτροπίνωμα (10-15%)

Ασθενείς με σωματοτροπίνωμα παράγουν περίσσεια σωματομεδίνη (ινσουλίνη αυξητικού παράγοντα, IGF-1) και/ή αυξητική ορμόνη (GH). Το αποτέλεσμα είναι η εμφάνιση ακρομεγαλίας.

Κορτικοτροπίνωμα. (5%)

Ασθενείς με κορτικοτροπίνωμα παράγουν αυξημένα ποσά αδρενοκορτικοτρόπου ορμόνης (ACTH), με συνέπεια την εμφάνιση συνδρόμου Cushing.

Χειρουργική θεραπεία

Τύπος 1 MEN με υπερπαραθυρεοειδισμό

Στους ασθενείς με τύπο 1 MEN, οι οποίοι έχουν υπερπαραθυρεοειδισμό, η χειρουργική αφαίρεση των παραθυρεοειδών αδένων είναι η θεραπεία εκλογής, εάν οποιαδήποτε από τις ακόλουθες καταστάσεις είναι παρούσες:

- Λευκωματίνη ορού μεγαλύτερη από 1 mg/dL.
- Πέτρες στα νεφρά.
- Παραθυρεοειδή ορμόνη, η οποία προκαλεί ασθένεια των οστών με σκορ T - 2,5.
- 24ωρη απέκκριση ασβεστίου στα ούρα, περισσότερο από 400 mg.

Η εκτομή των παραθυρεοειδών αδένων συνδυάζεται, κατά κανόνα, με θυμεκτομή και αυτομεταμόσχευση παραθυρεοειδικού ιστού.

Τύπος 1 MEN με γαστρίνωμα (Σύνδρομο Zollinger-Ellison)

Οι ασθενείς με τύπο 1 MEN και γαστρίνωμα, οι οποίοι έχουν υπερασβεστιαμία, πρέπει να υποβληθούν σε παραθυρεοειδεκτομή, πριν την εκτομή του όγκου. Σ' αυτούς τους ασθενείς, η παραθυρεοειδεκτομή ενδείκνυται, ακόμη, και σε ήπιες μορφές υπερασβεστιαμίας, επειδή φυσιολογικά επίπεδα ασβεστίου στον ορό συνδέονται, συχνά, με χαμηλά επίπεδα γαστρίνης στον ορό και ως εκ τούτου, με χαμηλότερη έκκριση γαστρικού οξέος (υψηλά επίπεδα ασβεστίου σ' αυτούς τους ασθενείς διεγείρουν την έκκριση γαστρίνης).

Εξαίρεση των 3,5-4 παραθυρεοειδών αδένων ελέγχει την υπερασβεστιαμία. Εάν αφαιρεθούν και οι τέσσερις αδένες, ακολουθεί, άμεσα, αυτομεταμόσχευση παραθυρεοειδούς ιστού, μέσα στο μυϊκό σύστημα του βραχίονα.

Ο ρόλος της χειρουργικής επέμβασης, σε ασθενείς με τύπο 1 MEN και γαστρίνωμα, παραμένει αμφιλεγόμενος, επειδή ίαση επιτυγχάνεται, μόνο, περιστασιακά. Οι περισσότεροι όγκοι είναι πολυκεντρικοί, με αυξανόμενη την πιθανότητα υποτροπής. Χειρουργική επέμβαση ενδείκνυται σε ασθενείς με θετικά ευρήματα, στις μελέτες απεικόνισης και χωρίς απομακρυσμένες μεταστάσεις. Γαστρινώματα μπορούν να αναπτυχτούν στο δωδεκαδάκτυλο, στο πάγκρεας και στους λεμφαδένες.

Σε μικρούς όγκους γίνεται τοπική εκτομή. Σε μεγαλύτερους όγκους του σώματος ή της ουράς του παγκρέατος γίνεται περιφερική παγκρεατεκτομή. Αυτή η προσέγγιση μπορεί να μειώσει τον κίνδυνο μεταστατικής νόσου στο ήπαρ.

Ινσουλίνωμα

Το ινσουλίνωμα είναι μεγάλος, ενιαίος όγκος που μπορεί να εκπυρηνισθεί. Η εκτομή μπορεί να οδηγήσει σε ίαση, αν και τα ινσουλινώματα του τύπου 1 MEN δύναται να είναι πολυεστιακά. Σε ασθενείς με πολλαπλούς όγκους, ή όταν ο όγκος δεν εντοπίζεται, προτείνεται υφολική παγκρεατεκτομή ($\geq 80\%$ του παγκρέατος). Το διεγχειρητικό υπερηχογράφημα βοηθά στην αναγνώριση των όγκων.

Βίπωμα (VIPoma)

Σε βίπωμα γίνεται εκτομή των μονών ή πολλαπλών όγκων. Η επέμβαση μπορεί να περιλαμβάνει εκτομή της ουράς του παγκρέατος.

Όγκοι της υπόφυσης

Η διασφηνοειδική χειρουργική της υπόφυσης αποσκοπεί στην εκτομή οποιασδήποτε μάζας, ιδιαίτερα στην ακρομεγαλία. Οι ασθενείς, με ατελή εκτομή, παραμένουν σε θεραπεία, με αγωνιστές της ντοπαμίνης.

Προλακτίνωμα

Τα προλακτινώματα μπορούν να είναι μεγάλα και πολυεστιακά. Το ποσοστό υποτροπής, μετά από χειρουργική αφαίρεση, είναι υψηλό και για το λόγο αυτό, η φαρμακευτική αγωγή είναι η πρώτη θεραπεία επιλογής. Η διασφηνοειδική χειρουργική επέμβαση με εξωτερική ακτινοθεραπεία (εξωτερική δέσμη ή Gamma Knife) ενδείκνυται σε ασθενείς, στους οποίους η μακροπρόθεσμη θεραπεία με βρωμοκρυπτίνη είναι αναποτελεσματική.

Πρόγνωση

Η πρόγνωση είναι γενικά καλή σε παρουσία διακριτής παραθυρεοειδούς και παγκρεατικής νόσου ή αδενώματος της υπόφυσης. Το καρκίνωμα των κυττάρων των νησιδίων του παγκρέατος είναι βραδέως εξελισσόμενο. Οι ασθενείς με γαστρίνωμα στον τύπο 1 MEN έχουν καλύτερη πρόγνωση, από εκείνη των ασθενών με σποραδική μορφή της νόσου.

2. Πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία τύπου 2 MEN

Τύπος 2A MEN (σύνδρομο Sipple)

Ο τύπος 2A MEN (σύνδρομο Sipple) περιλαμβάνει:

1. Μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς (MTC),
2. Φαιοχρωμοκύττωμα (περίπου 50% των περιπτώσεων),
3. Πρωτοπαθή υπερπαραθυρεοειδισμό (περίπου 20% των περιπτώσεων).

Τύπος 2B MEN

Ο τύπος 2B MEN περιλαμβάνει:

1. Μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς (MTC),

2. Φαιοχρωμοκύττωμα.

Ο τύπος 2B MEN έχει χαρακτηριστικές συνοδές ανωμαλίες, οι οποίες περιλαμβάνουν νευρινώματα του βλεννογόνου (π.χ. οζώδη χείλη), πάχυνση βλεφάρων και μαρφανοειδή εμφάνιση.

Παθοφυσιολογία

Τύπος 2A MEN

Ο τύπος 2A MEN ευθύνεται για τις περισσότερες περιπτώσεις του τύπου 2 MEN. Ο τύπος αυτός εμφανίζεται, περίπου, με συχνότητα 1 στα 40.000 άτομα. Υπερπλασία των παραθυλακιωδών κυττάρων (κύτταρα-C) αναπτύσσεται, νωρίς στη ζωή, και μπορεί να θεωρηθεί ως ο πρόδρομος για ανάπτυξη μυελοειδούς καρκινώματος του θυρεοειδούς, το οποίο είναι, συχνά, πολυεστιακό και αμφοτερόπλευρο. Όλοι οι ασθενείς με τύπο 2A MEN αναπτύσσουν μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς.

Το φαιοχρωμοκύττωμα εμφανίζεται στο 50% των ασθενών με τύπο 2A MEN και είναι αμφοτερόπλευρο στο 70% των περιπτώσεων. Αναπτύσσεται αυτό στο πλαίσιο της υπερπλασίας των επινεφριδίων και είναι επακόλουθο μιας μετάλλαξης του γονιδίου RET. Συνήθως, η έναρξη της νόσου εμφανίζεται στην ηλικία των 40 χρόνων. Παρόλα αυτά, η νόσος εμφανίζεται και σε παιδιά ηλικίας 10 χρόνων.

Λιγότερο από το 25% των ασθενών με τύπο 2A MEN αναπτύσσει υπερπαραθυρεοειδισμό. Αυτή η κατάσταση είναι σπάνια στην παιδική ηλικία. Οι λόγοι, γι' αυτό το χαμηλό επιπολασμό και τη διαφορά στον τύπο 2B MEN, είναι άγνωστοι.

Τύπος 2B MEN

Ο τύπος 2B MEN αντιπροσωπεύει, περίπου, το 5% του συνόλου των περιπτώσεων τύπου 2 MEN. Οι ασθενείς έχουν μαρφανοειδή φαινότυπο και νευρινώματα του βλεννογόνου. Το μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς είναι, σχετικά, επιθετικό και, συχνά, εμφανίζεται στην παιδική ηλικία. Παιδιά ηλικίας 12 μηνών μπορούν να αναπτύξουν μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς. Ως εκ τούτου, προφυλακτική θυρεοειδεκτομή με λεμφαδενικό καθαρισμό συνιστάται σε παιδιά μικρότερα των 5 ετών, τα οποία έχουν RET μετάλλαξη στο εξώνιο 16.

Το φαιοχρωμοκύττωμα εμφανίζεται, επίσης, νωρίτερα απ' ότι σε ασθενείς με τύπο 2A MEN. Σε αντίθεση προς το μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς, το οποίο, συχνά, δίνει μεταστάσεις, το φαιοχρωμοκύττωμα, σπάνια, μεθίσταται σε ασθενείς με τύπο 2 MEN (0-25%).

Αιτιολογία

Η γενετική μετάλλαξη τύπου 2 MEN λαμβάνει χώρα στο πρωτο-ογκογονίδιο RET που βρίσκεται στο χρωμόσωμα 10q11.2. Το μεταλλαγμένο RET παράγει την πρωτεΐνη τυροσινική κινάση, η οποία αποτελεί υπομονάδα ενός υποδοχέα της κυτταρικής επιφάνειας. Η ενεργοποίηση του RET προκαλεί υπερπλασία των κυττάρων-στόχων, γεγονός που στη συνέχεια οδηγεί στο σχηματισμό όγκων. Ο RET εκφράζεται, ειδικά, στα κύτταρα που προέρχονται από τη νευρική ακρολοφία, όπως τα κύτταρα C του θυρεοειδούς αδένος και τα κύτταρα χρωμαφίνης στο επινεφρίδιο. Η παρουσία ή η απουσία της έκφρασης RET στον παραθυρεοειδή ιστό είναι άγνωστες.

Στον τύπο 2A MEN, το 95% των μεταλλάξεων RET συμβαίνει στα εξώνια* 10, 11 και 14. Στους ασθενείς με τύπο 2B MEN, το 95% έχει μετάλλαξη στο εξώνιο 16 (M918T). Μία δεύτερη μετάλλαξη στο κωδικόνιο 883 έχει βρεθεί στο 2-3% των περιπτώσεων τύπου 2B MEN. Κατευθυντήριες οδηγίες, για παιδιά με υψηλό κίνδυνο μετάλλαξης (π.χ. c.918, c.883), προτείνουν την ολική θυρεοειδεκτομή με κεντρικό λεμφογαγγλιακό καθαρισμό, ήδη, από τους πρώτους έξι μήνες, μετά τη γέννηση. [8]

Οι περισσότερες περιπτώσεις μυελοειδούς καρκινώματος του θυρεοειδούς ή/και φαιοχρωμοκυττώματος είναι σποραδικές. Μόνο, περίπου, το 10% των περιπτώσεων είναι κληρονομικό και σχετίζεται με τον τύπο 2A MEN.

**Εξώνιο: περιοχές γονιδίων που μεταγράφονται και μεταφράζονται, δηλαδή, φέρουν την αλληλουχία των κωδικονίων - τριπλέτα βάσεων της κωδικής αλυσίδας - που κωδικοποιούν αμινοξέα.*

Κλινικές εκδηλώσεις

Τύπος 2A MEN

Το μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς εμφανίζει ένα ή περισσότερα οζίδια, τα οποία, συχνά, συνοδεύονται με διογκωμένους τραχηλικούς λεμφαδένες.

Το φαιοχρωμοκύττωμα προκαλεί υπέρταση, εφίδρωση, αίσθημα παλμών, ταχυκαρδία, πονοκέφαλο, συναισθηματική αστάθεια, ναυτία, έμετο, πολυουρία και πολυδιψία.

Τύπος 2B MEN

Η μαρφανοειδής εμφάνιση υπάρχει σε όλους τους ασθενείς. Τα φαινοτυπικά χαρακτηριστικά περιλαμβάνουν λεπτή κατασκευή του σώματος, μακριά και λεπτά άκρα, μη φυσιολογική χαλαρότητα των αρθρώσεων, και σε πολλές περιπτώσεις, έναν υψηλό τοξωτό ουρανίσκο, χοανοειδή θώρακα, ή ιπποποδία. Το προσωπίο χαρακτηρίζεται από παχιά, οζώδη χείλη ως αποτέλεσμα των νευρινωμάτων του βλεννογόνου. Επίσης, νευρινώματα μπορούν να βρεθούν στην επιφάνεια της γλώσσας, των βλεφάρων και του κερατοειδούς χιτώνα. Γαγγλιονεύρωμα είναι δυνατό να εμφανιστεί σε οποιοδήποτε μέρος του γαστρεντερικού σωλήνα, προκαλώντας δυσκοιλιότητα ή διάρροια.

Χειρουργική θεραπεία

Ολική θυρεοειδεκτομή με ριζικό λεμφογαγγλιακό καθαρισμό συνιστάται σε ασθενείς ηλικίας 5 ετών, εάν υπάρχει μετάλλαξη RET. Όλοι οι περιφερικοί λεμφαδένες πρέπει να αφαιρούνται, ακόμη, και αν δεν είναι μακροσκοπικά ύποπτοι. Πριν από οποιαδήποτε χειρουργική επέμβαση, πρέπει να γίνει έλεγχος για ύπαρξη φαιοχρωμοκυττώματος. [11]

Τα φαιοχρωμοκυττώματα απαιτούν χειρουργική εκτομή υπό θεραπεία με α-αδρενεργικούς ανταγωνιστές, αγωγή που αρχίζει 7-10 ημέρες, πριν από τη χειρουργική επέμβαση. Τα φαιοχρωμοκυττώματα σε ασθενείς με τύπο 2 MEN δύνανται να είναι αμφοτερόπλευρα. Γι' αυτό πρέπει να ερευνώνται και τα δύο επινεφρίδια, κατά τη διάρκεια της χειρουργικής επέμβασης.

Ασθενείς με φαιοχρωμοκύττωμα και μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς πρέπει να λαμβάνουν κατάλληλη προετοιμασία με θεραπεία, με α-αναστολείς. Στη συνέχεια, πρώτα το φαιοχρωμοκύττωμα πρέπει να αφαιρεθεί (επινεφριδεκτομή) για να αποφευχθούν απειλητικές για τη ζωή επιπλοκές (π.χ. υπερτασική κρίση, αρρυθμίες), οι οποίες προκαλούνται από τον επινεφριδιακό όγκο. Μετά μπορεί να ακολουθήσει η θυρεοειδεκτομή. [13]

Πρόγνωση

Τύπος 2A MEN

Η πρόγνωση εξαρτάται από το στάδιο του μυελοειδούς καρκίνου του θυρεοειδούς και είναι γενικά καλή, μετά την προφυλακτική θυρεοειδεκτομή.

Τύπος 2B MEN

Η πρόγνωση για τους ασθενείς με τύπο 2B MEN είναι χειρότερη, απ' ότι για τους ασθενείς με τύπο 2A MEN, διότι οι όγκοι, όπως το μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς, είναι σχετικά επιθετικό, με αποτέλεσμα το ποσοστό δεκαετούς επιβίωσης να είναι 50%. Ως εκ τούτου, τα άτομα με RET μετάλλαξη στο εξόνιο 16 θα πρέπει να υποβληθούν σε πρώιμη προφυλακτική θυρεοειδεκτομή και έλεγχο για πιθανή ύπαρξη φαιοχρωμοκυττώματος. Το μυελοειδές καρκίνωμα του θυρεοειδούς μπορεί να εμφανιστεί μέσα στον πρώτο χρόνο της ζωής.

Βιβλιογραφία

1. Jae-O Bae, Michael A. Skinner. «Endocrine disorders and tumors». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier: 2010, p. 1037-54.
2. Lim LC, Tan MH, Eng C, Teh BT, Rajasoorya RC. Thymic carcinoid in multiple endocrine neoplasia 1: genotype-phenotype correlation and prevention. *J Intern Med*. 2006;259:428-32.
3. Agarwal SK, Kester MB, Debelenko LV, et al. Germline mutations of the MEN1 gene in familial multiple endocrine neoplasia type 1 and related states. *Hum Mol Genet* 1997;6:1169-75.
4. Welbourn RB, Manolas KJ, Khan O, Galland RB. Tumors of the neuroendocrine system (APUD cell tumors-APUDomas). *Curr Probl Surg* 1984;21:43-5.
5. Service FJ, McMahon MM, O'Brien PC, Ballard DJ. Functioning insulinoma—incidence, recurrence, and long-term survival of patients: a 60-year study. *Mayo Clin Proc* 1991;66:711–9.
6. Thompson GB, Young WF. «Multiple endocrine neoplasia type 1». In: Clark OH, Duh QY, Kebebew E, editors. Textbook of endocrine surgery. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005, p.673–90
7. Beckers A, Daly AF. The clinical, pathological, and genetic features of familial isolated pituitary adenomas. *Eur J Endocrinol* 2007;157:371–82.
8. Dreijerink KM, Goudet P, Burgess JR, Valk GD,. Breast-cancer predisposition in multiple endocrine neoplasia type 1. *N Engl J Med* 2014;371:583-4.
9. Verges B, Boureille F, Goudet P, et al. Pituitary disease in MEN type 1 (MEN1): data from the France-Belgium MEN1 multicenter study. *J Clin Endocrinol Metab* 2002;87:457–65.2
10. Vance ML. Pituitary adenoma: a clinician's perspective. *Endocr Pract* 2008;14:757–63.
11. Kloos RT, Eng C, Evans DB, et al. Medullary thyroid cancer: management guidelines of the American Thyroid Association. *Thyroid* 2009;19:565-612.
12. Castinetti F, Qi XP, Walz MK, Maia AL, Sansó G, Peczkowska M. Outcomes of adrenal-sparing surgery or total adrenalectomy in pheochromocytoma associated with multiple endocrine neoplasia type 2: an international retrospective population-based study. *Lancet Oncol* 2014;15:648-55.

Κεφάλαιο Θ' Ειδικά θέματα

1. Μεταμοσχεύσεις οργάνων στα παιδιά
 - α) Μεταμόσχευση νεφρού
 - β) Μεταμόσχευση ήπατος
2. Αγγειακές ανωμαλίες
3. Νόσος εχινοκόκκου κύστης

1. Μεταμοσχεύσεις οργάνων στα παιδιά

α) Μεταμόσχευση νεφρού

Πριν από τη δεκαετία του 1950, η χρόνια νεφρική ανεπάρκεια (XNA) ήταν ουσιαστικά ανίατη. Από τις αρχές της δεκαετίας του '60, λόγω της προόδου των χειρουργικών τεχνικών και, κυρίως, εξαιτίας της ανακάλυψης φαρμάκων, τα οποία προκαλούν καταστολή του ανοσοποιητικού συστήματος (ιδίως της κυκλοσπορίνης), έχει μειωθεί, δραματικά, το ποσοστό θνησιμότητας των παιδιών με XNA. Σήμερα, η μεταμόσχευση νεφρού αποτελεί την κύρια μέθοδο θεραπείας της XNA τελικού σταδίου, στον παιδιατρικό πληθυσμό.

Συχνότητα

Κάθε χρόνο, περίπου 16 περιπτώσεις ανά 1 εκατομμύριο παιδιών αναπτύσσουν XNA τελικού σταδίου. [1]

Η πιο συχνή αιτία της νεφρικής ανεπάρκειας σε παιδιά (<19 χρόνων) είναι η σπειραματονεφρίτιδα. Άλλα αίτια είναι:

- Η εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση.
- Η αποφρακτική νευροπάθεια.
- Η απλασία, υποπλασία, δυσπλασία των νεφρών.
- Η ενδονεφρική παλινδρόμηση.
- Η κυστική νόσος των νεφρών.
- Το αιμολυτικό ουραιμικό σύνδρομο
- Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος
- Αναφυλακτοειδή πορφύρα

Παθοφυσιολογία

Τα αντιγόνα ιστοσυμβατότητας (HLAs) είναι γλυκοπρωτεΐνες, οι οποίες βρίσκονται στην κυτταρική μεμβράνη όλων των εμπύρηνων κυττάρων. Αυτά τα αντιγόνα διαφέρουν, μεταξύ των ατόμων, και κωδικοποιούνται από γονίδια που βρίσκονται στο βραχύ σκέλος του χρωμοσώματος 6.

Μετά τη μεταμόσχευση, ο λήπτης είναι εκτεθειμένος στα ξένα HLAs του μοσχεύματος που δρουν ως αντιγόνα. Τα μακροφάγα ή τα δενδριτικά κύτταρα

(αντιγονοπαρουσιαστικά κύτταρα) επεξεργάζονται αυτά τα αντιγόνα και τα παρουσιάζουν στα βοηθητικά T-λεμφοκύτταρα.

Τα μακροφάγα απελευθερώνουν την ιντερλευκίνη-1, η οποία ενεργοποιεί τα T-βοηθητικά λεμφοκύτταρα. Τα ενεργοποιημένα T-βοηθητικά λεμφοκύτταρα παράγουν κυτοκίνες (ιντερλευκίνη-2), οι οποίες διεγείρουν την παραγωγή των κυτταροτοξικών T λεμφοκυττάρων, των B λεμφοκυττάρων που παράγουν αντισώματα και των φυσικών φονικών κυττάρων (ή μεγάλα κοκκιώδη κύτταρα, είδος κυτταροτοξικών T λεμφοκυττάρων).

Η διέγερση της ανοσοποιητικής απόκρισης έχει αποτέλεσμα μία ταχεία ή σταδιακή προσβολή του ενδοθηλίου των αγγείων του μοσχεύματος, με συνέπεια την οξεία ή τη χρόνια απόρριψη του μοσχεύματος. [2]

Αντενδείξεις μεταμόσχευσης νεφρού

Η μεταμόσχευση νεφρού αντενδείκνυται στα παιδιά με οξεία ή χρόνια ενεργή λοίμωξη, καθώς και σε εκείνα με κακοήθεια. Η μεταμόσχευση αντενδείκνυται, επίσης, σε παιδιά, τα οποία πάσχουν από ενεργό συστηματικό ερυθματώδη λύκο ή νόσο του Goodpasture, γιατί οι νόσοι αυτές θα βλάψουν το μόσχευμα.

Τα παιδιά με νεφρική ανεπάρκεια, από εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση, μεμβρανοπολλαπλασιαστική σπειραματονεφρίτιδα, συστηματικό ερυθματώδη λύκο, αιμολυτικό ουραιμικό σύνδρομο και πορφύρα Henoch-Schönlein, διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο υποτροπής της νόσου, μετά τη μεταμόσχευση. Παρά το γεγονός ότι αυτός ο αυξημένος κίνδυνος δεν αποτελεί αντένδειξη για μεταμόσχευση, αυτός μπορεί να έχει σημαντική επίδραση στη λειτουργία του μεταμοσχευμένου νεφρού.

Το ποσοστό επιτυχίας της μεταμόσχευσης νεφρού σε πολύ νεαρά παιδιά, ειδικά σ' αυτά, τα οποία είναι μικρότερα από 1 χρόνο, είναι σημαντικά μικρότερο απ' αυτό των μεγαλύτερων παιδιών. Σ' αυτές τις ηλικίες συνιστάται η συνεχής περιτοναϊκή κάθαρση, με την τοποθέτηση περιτοναϊκού καθετήρα Tenckhoff, καθώς η αιμοκάθαρση είναι δύσκολη σε πολύ μικρά παιδιά. [3]

Εργαστηριακές εξετάσεις

Οι υποψήφιοι για μεταμόσχευση νεφρού υποβάλλονται:

- σε γενική εξέταση αίματος.
- στον πλήρη έλεγχο του μεταβολισμού.

- στον έλεγχο πήξης, ο οποίος πρέπει να περιλαμβάνει το χρόνο προθρομβίνης και το χρόνο μερικής θρομβοπλαστίνης.
- στον έλεγχο HLAs.
- σε ανίχνευση και τιτλοποίηση των πιο κάτω ιών:
 - του κυτταρομεγαλοϊού (CMV),
 - του ιού του απλού έρπητα (HSV),
 - του ιού της ανεμοβλογιάς- του ζωστήρα (VZV),
 - του ιού Epstein-Barr (EBV),
 - του ιού της ηπατίτιδας B (HBV),
 - του ιού της ηπατίτιδας C (HCV),
 - του HIV.

Τα παιδιά που δεν έχουν αντισώματα έναντι του CMV, VZV και EBV διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο πρωτογενούς λοίμωξης, μετά τη μεταμόσχευση, ιδιαίτερα, εάν λάβουν νεφρούς από δότες, οι οποίοι είναι οροθετικοί για τους ιούς αυτούς.

Απεικονιστικός έλεγχος

Οι απεικονιστικές μελέτες περιλαμβάνουν την ακτινογραφία θώρακα και το υπερηχογράφημα κοιλιάς. Η εκτέλεση πρόσθετων εξετάσεων εξαρτάται από το ουρολογικό ιστορικό του παιδιού. Ιστορικό συγγενούς ανωμαλίας του ουροποιητικού, υποτροπιάζουσες ουρολοιμώξεις και διαταραχές ούρησης (π.χ. ακράτεια, συχνουρία) αποτελούν ενδείξεις για περαιτέρω απεικονιστικό έλεγχο του ουροποιητικού (π.χ. κυστεορηθρογραφία κατά την ούρηση, ουροδυναμικός έλεγχος).

Ανοσοκατασταλτική αγωγή

Τα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα, τα οποία χρησιμοποιούνται στη μεταμόσχευση νεφρού, περιλαμβάνουν:

- Τα κορτικοστεροειδή,
- Τις μακρολίδες,
- Τους αντιμεταβολίτες,
- Τα αντισώματα.

1. Κορτικοστεροειδή

Τα κορτικοστεροειδή (μεθυλοπρεδνιζολόνη, πρεδνιζόνη) αναστέλλουν την παραγωγή της ιντερλευκίνης-1.

Η μεθυλπρεδνιζολόνη χορηγείται σε δόση 10 mg/kg ενδοφλεβίως (IV), πριν από τη μεταμόσχευση. Σε γρήγορο χρονικό διάστημα, αυτή αντικαθίσταται με την από του στόματος χορήγηση πρεδνιζόνη, ενώ σε διάστημα 12 εβδομάδων γίνεται σταδιακή μείωση της δόσης, έτσι ώστε αυτή να φτάσει τα 0,3 mg/kg/ημερησίως.

Η μακροχρόνια θεραπεία με κορτικοστεροειδή έχει ένα σημαντικό αριθμό δυσμενών επιδράσεων. Αυτές περιλαμβάνουν υπερτρίχωση, ακμή, υπερχοληστερολαιμία, υπερλιπιδαιμία, άσηπτη νέκρωση κεφαλής του ισχίου, δυσανεξία στη γλυκόζη, καθυστέρηση της ανάπτυξης, γαστρίτιδα, γαστρικό έλκος, παχυσαρκία, καταρράκτη, εξασθένηση της διαδικασίας επούλωσης τραύματος και μεταβολή της διάθεσης.

Σε μια προσπάθεια να αποφευχθούν οι ανεπιθύμητες ενέργειες, ιδίως, αυτές της καθυστέρησης της ανάπτυξης στα μεταμοσχευμένα παιδιά, ορισμένοι προτείνουν τη διακοπή των κορτικοστεροειδών εντός του 1^{ου} έτους, από τη μεταμόσχευση. [4, 5] Η πρακτική αυτή, γενικά, δεν είναι αποδεκτή, λόγω του μεγάλου κινδύνου της οξείας απόρριψης και της απώλειας του μοσχεύματος. Αυτοί που προτείνουν τη διακοπή των κορτικοστεροειδών χρησιμοποιούν υψηλότερες δόσεις άλλων ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων (π.χ. τακρόλιμους).

2. Μακρολίδες

Τα μακρολίδια (κυκλοσπορίνη, τακρόλιμους, σιρόλιμους) εμποδίζουν την παραγωγή ή τη χρήση της ιντερλευκίνης-2, αναστέλλοντας, έτσι, τη διέγερση των κυτταροτοξικών Τ λεμφοκυττάρων. Οι δοσολογίες τους διαφέρουν μεταξύ των μεταμοσχευτικών κέντρων και εξατομικεύονται σε κάθε ασθενή.

Κυκλοσπορίνη

Η τυπική δόση της κυκλοσπορίνης είναι 14 mg/kg/ημερησίως από το στόμα, διαιρεμένη σε δύο δόσεις. Η δόση προσαρμόζεται, έτσι ώστε τα επίπεδα στο αίμα να είναι 325-400 ng/mL. Η απορρόφηση και ο μεταβολισμός του φαρμάκου ποικίλλουν σημαντικά, έτσι ώστε η δόση θα πρέπει να προσαρμόζεται σε κάθε άτομο. Πολύ μικρά παιδιά και άτομα με ταχύ μεταβολισμό του φαρμάκου μπορούν να απαιτούν τρεις δόσεις την ημέρα, για να διατηρούν ικανοποιητικά επίπεδα.

Οι κυριότερες ανεπιθύμητες ενέργειες της κυκλοσπορίνης είναι οι εξής:

- Υπέρταση,
- Νεφροτοξικότητα,
- Υπερτρίχωση,
- Υπερπλασία των ούλων,
- Νευροπάθεια,
- Αυξημένη ευαισθησία σε λοιμώξεις,
- Αυξημένος κίνδυνος κακοήθειας.

Τακρόλιμους

Το τακρόλιμους είναι 100 φορές πιο ισχυρό απ' ό τι η κυκλοσπορίνη, αλλά λιγότερο νεφροτοξικό.

Η τυπική δόση είναι 0,2-0,3 mg/kg/ημερησίως από το στόμα, διαιρεμένη σε δύο δόσεις. Η δόση εξατομικεύεται, έτσι ώστε τα επίπεδα στο αίμα να είναι 10-20 ng/mL, κατά το πρώτο έτος μετά τη μεταμόσχευση.

Οι κυριότερες ανεπιθύμητες ενέργειες του τακρόλιμους είναι οι εξής:

- Νεφροτοξικότητα,
- Νευροτοξικότητα,
- Υπεργλυκαιμία,
- Υπερκαλιαιμία,
- Αυξημένη ευαισθησία σε λοιμώξεις,
- Αυξημένος κίνδυνος κακοήθειας.

Σιρόλιμους

Το σιρόλιμους καταστέλλει, κυρίως, την κυτταρική και πολύ λιγότερο τη χυμική ανοσία.

Η δοσολογία για το σιρόλιμους καθορίζεται με βάση την ηλικία και το βάρος του ασθενούς, καθώς και από το βαθμό κινδύνου για ανοσολογική απόρριψη. Για ασθενείς ηλικίας κάτω των 13 ετών, η δόση δεν έχει τεκμηριωθεί. Για ασθενείς ηλικίας των 13 ετών και άνω και βάρους κάτω των 40 kg, η δόση εφόδου είναι 3 mg/m² από το στόμα, μία φορά την ημέρα και η δόση συντήρησης είναι 1 mg/m². Η δόση ρυθμίζεται, έτσι ώστε να διατηρούνται τα επίπεδα στο αίμα 8-15 ng/mL. Για ασθενείς ηλικίας 13 ετών και άνω και με βάρος 40 kg ή περισσότερο, το σιρόλιμους χορηγείται, όπως στους ενήλικες.

Οι κυριότερες ανεπιθύμητες ενέργειες του σιρόλιμους είναι οι εξής:

- Υπερχοληστερολαιμία,
- Υπερλιπιδαιμία,
- Υπέρταση,
- Εξάνθημα,
- Αυξημένη ευαισθησία σε λοιμώξεις,
- Αυξημένος κίνδυνος κακοήθειας,
- Διάμεση πνευμονίτιδα.

3. Αντιμεταβολίτες

Οι αντιμεταβολίτες (μυκοφαινολάτη μοφετίλ, αζαθειοπρίνη) αναστέλλουν τη σύνθεση των πουρινών, παρεμποδίζοντας έτσι τον πολλαπλασιασμό των κυττάρων.

Η δοσολογία ποικίλλει ανάλογα με το μεταμοσχευτικό κέντρο. Η μυκοφαινολάτη μοφετίλ δίνεται σε δόση 1.200 mg/m²/ημερησίως, από το στόμα, διαιρεμένη σε δύο δόσεις. Η αζαθειοπρίνη, συνήθως, δίνεται σε δόση 1-2 mg/kg, από το στόμα, μία φορά την ημέρα.

Οι ανεπιθύμητες παρενέργειες της μυκοφαινολάτης μοφετίλ είναι οι εξής:

- Ναυτία,
- Έμετος,
- Αυξημένη ευαισθησία σε λοιμώξεις.

Οι ανεπιθύμητες παρενέργειες της αζαθειοπρίνης είναι οι εξής:

- Θρομβοπενία,
- Αλωπεκία,
- Χολοστατικός ίκτερος,
- Καρκίνωμα του δέρματος,
- Ηπατοτοξικότητα,
- Αυξημένη ευαισθησία σε λοιμώξεις.

Λόγω της μεγάλης εξειδίκευσης της μυκοφαινολάτης μοφετίλ, η αζαθειοπρίνη χρησιμοποιείται, σπάνια σήμερα, στα σχήματα ανοσοκαταστολής.

4. Αντιλεμφοκυτταρικά αντισώματα.

Τα αντισώματα παρεμποδίζουν τη λειτουργία των Τ-λεμφοκυττάρων με έναν από τους ακόλουθους τρόπους:

- α) Προκαλώντας λύση των λεμφοκυττάρων, με αποτέλεσμα τη λεμφοπενία.
- β) Παρεμποδίζοντας τη φυσιολογική λειτουργία των υποδοχέων της κυτταρικής επιφάνειας, αναστέλλοντας, έτσι, τη διέγερση των Τ-λεμφοκυττάρων, τα οποία κατευθύνονται έναντι των αντιγόνων.
- γ) Αυξάνοντας τα κατασταλτικά Τ-λεμφοκυττάρια.

Τα αντιλεμφοκυτταρικά αντισώματα που χρησιμοποιούνται στη μεταμόσχευση περιλαμβάνουν:

- Αντιθυμοκυτταρική σφαιρίνη (Antithymocyte globulin)
- Μουρομονάμπη-CD3 (Muromonab-CD3-OKT3)
- Δακλιζουμάμπη (Daclizumab)
- Βασιλιξιμάμπη (Basiliximab)

Αυτά τα αντισώματα χρησιμοποιούνται, αμέσως, μετά τη μεταμόσχευση και για τη θεραπεία της οξείας απόρριψης.

Τα πολυκλωνικά αντισώματα έχουν μια, σχετικά, λιγότερο συγκεκριμένη δράση επί των λεμφοκυττάρων. Τα μονοκλωνικά αντισώματα (μουρομονάμπη-CD3, δακλιζουμάμπη, βασιλιξιμάμπη) έχουν πιο συγκεκριμένη δράση στην αναστολή της λειτουργίας των λεμφοκυττάρων. Επειδή η δακλιζουμάμπη και η βασιλιξιμάμπη είναι πιο αποτελεσματικές, απ' ό,τι η μουρομονάμπη-CD3 και έχουν χαμηλότερη συχνότητα εμφάνισης σημαντικών παρενεργειών, σήμερα η μουρομονάμπη-CD3 χρησιμοποιείται σπάνια, στα πρωτόκολλα ανοσοκαταστολής.

Η αντιθυμοκυτταρική σφαιρίνη δίνεται ενδοφλέβια (IV) σε δόση των 10-15 mg/kg/ημερησίως, για 5-14 ημέρες.

Η δοσολογία της μουρομονάμπης-CD3 εξαρτάται από το βάρος του σώματος:

- 1 mg για ασθενείς βάρους <20 kg,
- 2 mg για ασθενείς βάρους 20-40 kg,
- 5 mg ασθενείς βάρους >40 kg..

Η δόση χορηγείται IV, μία φορά την ημέρα, για 7-14 ημέρες.

Η **δακλιζουμάμπη** χορηγείται IV σε δόση 1 mg/kg, την ημέρα της μεταμόσχευσης και επαναλαμβάνεται τη 2^η , 4^η , 6^η , και 8^η εβδομάδα, μετά την μεταμόσχευση.

Η **βασιλιξιμάμπη** δίνεται στις ακόλουθες δοσολογίες:

- Παιδιά ηλικίας 2-15 ετών: χορηγείται IV σε δόση 12 mg/m² εντός δύο ωρών, πριν από τη μεταμόσχευση και επαναλαμβάνεται την 4^η ημέρα, μετά τη μεταμόσχευση.
- Ασθενείς ηλικίας άνω των 15 ετών: 20 mg ενδοφλεβίως, χορηγούμενη εντός δύο ωρών, πριν από τη μεταμόσχευση και επαναλαμβάνεται 4 ημέρες, μετά τη μεταμόσχευση.

Οι ανεπιθύμητες ενέργειες της μouroμονάμπης-CD3 (OKT3) είναι οι ακόλουθες:

- Πυρετός,
- Μυαλγίες,
- Λεμφοπενία,
- Θρομβοπενία,
- Αυξημένη ευαισθησία σε ιογενείς λοιμώξεις ή ενεργοποίηση λανθάνουσας ιογενούς λοίμωξης,
- Αυξημένη ευαισθησία για λεμφοϋπερπλαστική νόσο.

Η μέχρι τώρα εμπειρία από τη χρήση της βασιλιξιμάμπης και της δακλιζουμάμπης δείχνει, σχετικά, λίγες ανεπιθύμητες ενέργειες που σχετίζονται άμεσα με τη χρήση αυτών των αντισωμάτων. [6] Ωστόσο ανησυχία παραμένει, όσον αφορά τη δυνατότητά τους να αυξάνουν τον κίνδυνο λοίμωξης και κακοήθειας.

Χειρουργική επέμβαση

Στα μεγαλύτερα παιδιά, όπως και στους ενήλικες, το νεφρικό μόσχευμα τοποθετείται στο λαγόνιο βόθρο, έξω από την περιτοναϊκή κοιλότητα. Η τομή είναι καμπυλόγραμμη στο κάτω τεταρτημόριο της κοιλιακής χώρας (Gibson). Η νεφρική αρτηρία αναστομώνεται με την έξω λαγόνια αρτηρία και η νεφρική φλέβα με την έξω λαγόνια φλέβα. Ο ουρητήρας αναστομώνεται με την ουροδόχο κύστη, χρησιμοποιώντας εξωκυστική τεχνική, η οποία αποφεύγει το άνοιγμα της κύστης.

Στα βρέφη και στα μικρά παιδιά εκτελείται μέση τομή. Τα νεφρικά αγγεία αναστομώνονται με την κοιλιακή αορτή και την κάτω κοίλη φλέβα. Η κοινή λαγόνια αρτηρία, όπως και η φλέβα μπορούν, επίσης, να χρησιμοποιηθούν, ανάλογα με το μέγεθος του νεφρού και του λήπτη. Ο ουρητήρας αναστομώνεται με την ουροδόχο κύστη, όπως περιγράφηκε παραπάνω. [7,8]

Μετεγχειρητικές επιπλοκές

Οι χειρουργικές επιπλοκές περιλαμβάνουν τα ακόλουθα:

- Λεμφοκήλη,
- Επιμόλυνση τραύματος,
- Θρόμβωση νεφρικών αγγείων,
- Στένωση νεφρικής αρτηρίας,
- Απόφραξη ουρητήρα,
- Διαφυγή ούρων.

Λεμφοκήλη

Λεμφοκήλη είναι η συσσώρευση λεμφικού υγρού γύρω από το νεφρό. Το λεμφικό υγρό προέρχεται, είτε από τα λεμφαγγεία του μοσχεύματος, είτε από τα λεμφαγγεία του λήπτη, τα οποία κόπηκαν κατά τη διάρκεια της παρασκευής των μεγάλων αιμοφόρων αγγείων. Μερικοί χειρουργοί μεταμόσχευσης προτιμούν να τοποθετούν το νεφρό εντός της περιτοναϊκής κοιλότητας, ώστε το λεμφικό υγρό να απορροφηθεί από το περιτόναιο.

Η λεμφοκήλη συμβαίνει στο 1-10% των παιδιατρικών μεταμοσχεύσεων. Εκδηλώνεται με διόγκωση πάνω από το μόσχευμα, με πόνο, με μείωση της νεφρικής λειτουργίας. Μεγάλες λεμφοκήλες μπορούν να συμπιέσουν τον ουρητήρα του μοσχεύματος και να προκαλέσουν απόφραξη. Είναι δυνατό, επίσης, να προκαλέσουν απόφραξη της νεφρικής φλέβας.

Το υπερηχογράφημα αποτελεί την εξέταση εκλογής για την απεικόνιση της λεμφοκήλης. Αν η διάγνωση τίθεται υπό αμφισβήτηση (διαφορική διάγνωση από ουρίνωμα), υπό στείρες συνθήκες με υπερηχογραφική καθοδήγηση αναρροφάται το υγρό και εξετάζονται τα επίπεδα κρεατινίνης και λιπιδίων, καθώς και ο αριθμός των κυττάρων.

- Επίπεδα κρεατινίνης (υψηλά σε διαρροή ούρων, χαμηλά σε λεμφοκήλη).

- Επίπεδα λιπιδίων (χαμηλά σε διαρροή ούρων, υψηλά σε λεμφοκήλη).
- Αριθμός κυττάρων (χαμηλός αριθμός κυττάρων σε διαρροή ούρων, αυξημένος αριθμός λεμφοκυττάρων σε λεμφοκήλη).

Η αντιμετώπιση της λεμφοκήλης περιλαμβάνει την ανοιχτή ή λαπαροσκοπική παροχέτευση με τη δημιουργία ενός περιτοναϊκού παράθυρου (επικοινωνία μεταξύ της περινεφρικής συλλογής και της περιτοναϊκής κοιλότητας).

Επιμόλυνση τραύματος

Με τη χρήση χαμηλότερων και ταχύτερα μειωμένων δόσεων κορτικοστεροειδών, ο κίνδυνος μόλυνσης του τραύματος έχει μειωθεί στη μεταμόσχευση νεφρού. Η περιεγχειρητική χορήγηση αντιβιοτικών μπορεί να μειώσει τον κίνδυνο μόλυνσης. [9] Η επιπλοκή εκδηλώνεται, συνήθως, εντός λίγων ημερών, μετά τη μεταμόσχευση, με οίδημα, ερυθρότητα και πυώδη εκροή από την τομή.

Συνήθως, η διάγνωση είναι προφανής και δεν απαιτούνται περαιτέρω εργαστηριακές ή απεικονιστικές εξετάσεις. Ωστόσο, ένας ασθενής με εμπύρετο, ερύθημα και ευαισθησία στην περιοχή του τραύματος θα πρέπει να υποβάλλεται σε υπερηχογράφημα ή αξονική τομογραφία της πυέλου ή της κοιλιάς, για την πιθανή ύπαρξη μολυσμένης περινεφρικής συλλογής. Σ' αυτήν την περίπτωση, η άμεση χειρουργική παροχέτευση και η χορήγηση παρεντερικής αντιβίωσης θα πρέπει να επιτελεστούν άμεσα.

Θρόμβωση νεφρικών αγγείων

Μία από τις πιο καταστροφικές επιπλοκές της μεταμόσχευσης είναι η θρόμβωση της νεφρικής αρτηρίας ή της νεφρικής φλέβας. Η επιπλοκή αυτή συμβαίνει σε ποσοστό 1-3% των μεταμοσχεύσεων νεφρού και οφείλεται σε τεχνικό σφάλμα ή σε υπερπηκτικότητα του λήπτη.

Η θρόμβωση εκδηλώνεται με ξαφνική διακοπή της παραγωγής ούρων και με επίμονα αυξημένα επίπεδα της κρεατινίνης στον ορό. Η διάγνωση της θρόμβωσης επιβεβαιώνεται με έγχρωμο Doppler. Άμεσα, μετά τη διάγνωση, γίνεται χειρουργική επέμβαση για αφαίρεση του θρόμβου, αν και η πιθανότητα διάσωσης του νεφρού είναι χαμηλή. Οι πιθανότητες επιτυχίας αυξάνουν, εάν πριν τη χειρουργική παρέμβαση έχει προηγηθεί ενδοαγγειακή χορήγηση θρομβολυτικών φαρμάκων.

Στένωση της νεφρικής αρτηρίας

Η στένωση της νεφρικής αρτηρίας εμφανίζεται στο 1-5% των μεταμοσχεύσεων των νεφρών. Είναι πιθανό να οφείλεται σε χειρουργικό τεχνικό σφάλμα, το οποίο προκαλεί στένωση στο σημείο της αναστόμωσης, επίσης, σε συστροφή της νεφρικής αρτηρίας, ή λόγω τμηματικής υπερτροφίας του έσω χιτώνα της νεφρικής αρτηρίας.

Η κυκλοσπορίνη προκαλεί αύξηση του τόνου των λείων μυών των αρτηριδίων του νεφρού. Αυτό οδηγεί, συνήθως, σε υπέρταση, μετά τη μεταμόσχευση. Ωστόσο, όταν απαιτούνται πολλαπλοί συνδυασμοί με αντιυπερτασικά φάρμακα, για τον έλεγχο της πίεσης του αίματος ή ο έλεγχος της υπέρτασης είναι αδύνατος, ο ασθενής θα πρέπει να διερευνηθεί για την πιθανότητα στένωσης της νεφρικής αρτηρίας. Η ψηφιακή αγγειογραφία αποτελεί την εξέταση εκλογής προς επιβεβαίωση της διάγνωσης.

Απόφραξη του ουρητήρα

Η απόφραξη της παροχέτευσης των ούρων εμφανίζεται στο 2-4% των μεταμοσχεύσεων νεφρού. Η απόφραξη μπορεί να προκληθεί από τεχνικό σφάλμα, στη χειρουργική τεχνική ή από ισχαιμία του περιφερικού ουρητήρα. Πιο συχνά συμβαίνει στο σημείο της αναστόμωσης του ουρητήρα, με την ουροδόχο κύστη.

Η επιπλοκή εκδηλώνεται με μείωση της παραγωγής των ούρων και με μη πτώση της κρεατινίνης σε αναμενόμενα επίπεδα. Το υπερηχογράφημα αναδεικνύει την ύπαρξη υδρονέφρωσης στο μεταμοσχευμένο νεφρό.

Οι θεραπευτικές επιλογές περιλαμβάνουν τη διαστολή με μπαλόνι ή την ανοικτή χειρουργική διόρθωση της ουρητηροκυστικής αναστόμωσης.

Διαφυγή των ούρων

Η ρήξη της αναστόμωσης του ουρητήρα με την ουροδόχο κύστη έχει ως αποτέλεσμα τη διαρροή ούρων στον περινεφρικό χώρο. Αυτό μπορεί να προκύψει, είτε λόγω τεχνικού σφάλματος, είτε από ισχαιμία του περιφερικού ουρητήρα.

Εάν η διαρροή είναι μικρή, η προσωρινή εκτροπή των ούρων με νεφροστομία και ο καθετηριασμός της κύστης με Foley καθετήρα, στις περισσότερες των περιπτώσεων, είναι αρκετοί τρόποι προς αντιμετώπιση της επιπλοκής. Εάν, όμως, η διαρροή είναι μεγάλη ή επίμονη, θα πρέπει να γίνει χειρουργική διόρθωση της αναστόμωσης.

Τα παιδιά που λαμβάνουν νεφρά από νεαρούς δότες (<6 χρόνια) διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο για απόφραξη του ουρητήρα και τη διαφυγή ούρων, λόγω ισχαιμίας του ουρητήρα, η οποία οφείλεται στην ανεπαρκή παροχή αίματος, από τα λεπτά αγγεία του μοσχεύματος. [7, 8]

Κακοήθεια

Η ανοσοκαταστολή αυξάνει τον κίνδυνο κακοήθειας στα παιδιά, όπως και στους ενήλικες. Οι πιο συχνές κακοήθειες στα μεταμοσχευμένα παιδιά είναι το λέμφωμα, ο καρκίνος του δέρματος, ο καρκίνος του ήπατος και το σάρκωμα. [10]

Απόρριψη μοσχεύματος

Η απόρριψη παραμένει η πιο συχνή αιτία απώλειας του μοσχεύματος σε παιδιά και σε ενήλικες. Η απόρριψη μπορεί να είναι οξεία ή χρόνια.

Οξεία απόρριψη

Η οξεία απόρριψη είναι μια ανοσολογική αντίδραση έναντι του μοσχεύματος, με αποτέλεσμα την ταχεία έκπτωση της νεφρικής λειτουργίας. Η οξεία απόρριψη, συνήθως, εκδηλώνεται με ταχεία αύξηση της κρεατινίνης ορού, χωρίς άλλα σημεία ή συμπτώματα. Σοβαρά επεισόδια οξείας απόρριψης μπορούν να προκαλέσουν πυρετό, μυαλγίες, πόνο στην περιοχή του μοσχεύματος και μείωση της παραγωγής των ούρων.

Η διαφορική διάγνωση μεταξύ των διαφόρων αιτίων, τα οποία μπορούν να προκαλέσουν έκπτωση της νεφρικής λειτουργίας, όπως είναι η νεφροτοξικότητα, την οποία προκαλούν η κυκλοσπορίνη και το τακρόλιμους, μπορεί να είναι δύσκολη. Η διαδερμική βιοψία, με βελόνα του μεταμοσχευμένου νεφρού, είναι το πιο αξιόπιστο διαγνωστικό τεστ στη διαφοροδιάγνωση.

Ήπιας μορφής οξεία απόρριψη δύναται να αντιμετωπιστεί με ενδοφλέβια χορήγηση κορτικοστεροειδών (5 mg/kg/ημερησίως), για 3 ημέρες, που ακολουθείται από σταδιακή μείωση της δόσης, ώστε να φθάσει εντός 7-10 ημερών, στην αρχική δόση που λάμβανε ο ασθενής.

Οξεία απόρριψη, η οποία δεν αποκρίνεται στα κορτικοστεροειδή, καθώς και οι σοβαρές μορφές οξείας απόρριψης μπορούν να αντιμετωπιστούν με χορήγηση αντιλεμφοκυτταρικών αντισωμάτων (π.χ. δακλιζουμάμπη, βασιλιξιμάμπη). [7, 8, 11]

Χρόνια απόρριψη

Η χρόνια απόρριψη ορίζεται ως μια ανοσολογική αντίδραση έναντι ενός μοσχεύματος, με αποτέλεσμα τη σταδιακή και την επιμένουσα μείωση της νεφρικής λειτουργίας. Η χρόνια απόρριψη, συνήθως, εκδηλώνεται με σταδιακή αύξηση της κρεατινίνης ορού. Οι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί. Ο κίνδυνος της χρόνιας απόρριψης είναι σημαντικά υψηλότερος σε ασθενείς οι οποίοι είχαν εμφανίσει, στο παρελθόν, επεισόδιο οξείας απόρριψης. [12] Ως εκ τούτου, ορισμένοι ερευνητές υποστηρίζουν, ότι η χρόνια απόρριψη είναι μια μορφή οξείας απόρριψης, πολύ ήπιας μεν, αλλά επίμονης .

Η διάγνωση της χρόνιας απόρριψης γίνεται με διαδερμική βιοψία, με βελόνα του μεταμοσχευμένου νεφρού.

Αποτελέσματα και πρόγνωση

Επιβίωση του μοσχεύματος

Η επιβίωση του νεφρικού μοσχεύματος αυξήθηκε δραματικά με τη χρήση της κυκλοσπορίνης, στα τέλη της δεκαετίας του 1980. Από τότε, παρατηρείται μια σταθερή αύξηση της επιβίωσης των νεφρικών μοσχεύματων, η οποία οφείλεται στην ανακάλυψη νέων ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων, καθώς και στις τροποποιήσεις των θεραπευτικών σχημάτων.

Η επιβίωση των μοσχευμάτων στον πρώτο χρόνο είναι περίπου 90%, στον τρίτο χρόνο είναι 79-85%, στον πέμπτο χρόνο είναι 68-78% και στη δεκαετία 40-53%. Τα μοσχεύματα από ζώντες δότες έχουν καλύτερη επιβίωση, απ' ότι τα μοσχεύματα από πτωματικούς δότες.

Το ποσοστό επιβίωσης των νεφρικών μοσχευμάτων σε πολύ μικρά παιδιά (ηλικίας 0-1 έτους) είναι, περίπου, 10 φορές χαμηλότερο, απ' αυτό των μεγαλύτερων παιδιών.

Αιτία της απώλειας μοσχεύματος

Η συνηθέστερη αιτία της απώλειας μοσχεύματος, μεταξύ των παιδιών και των εφήβων, είναι η απόρριψη (48%). Άλλες κύριες αιτίες, κατά φθίνουσα σειρά συχνότητας, περιλαμβάνουν, κατά πρώτο μεν, τεχνικές επιπλοκές, συμπεριλαμβανομένης της θρόμβωσης (15%), επίσης δε, την υποτροπιάζουσα ή τη

νέα ασθένεια του νεφρού (6%), τον πρωτοπαθή μη λειτουργικό νεφρό (3%), αλλά και τη μη συμμόρφωση των ασθενών στην ανοσοκατασταλτική αγωγή (2%). [13]

Βιβλιογραφία

1. USRDS. United States Renal Data System. Available at <http://www.usrds.org/>. Accessed: October 29, 2015.
2. Bröcker V, Mengel M. Histopathological diagnosis of acute and chronic rejection in pediatric kidney transplantation. *Pediatr Nephrol* 2014;29:1939-49.
3. Davis ID, Bunchman TE, Grimm PC, et al. Pediatric renal transplantation: indications and special considerations. A position paper from the Pediatric Committee of the American Society of Transplant Physicians. *Pediatr Transplant*. 1998;2:117-29.
4. Shapiro R, Scantlebury VP, Jordan ML, et al. Tacrolimus in pediatric renal transplantation. *Transplantation* 1996;62:1752-8.
5. Hocker B, John U, Plank C, et al. Successful withdrawal of steroids in pediatric renal transplant recipients receiving cyclosporine A and mycophenolate mofetil treatment: results after four years. *Transplantation* 2004;78:228-34.
6. Kahan BD, Rajagopalan PR, Hall M. Reduction of the occurrence of acute cellular rejection among renal allograft recipients treated with basiliximab, a chimeric anti-interleukin-2-receptor monoclonal antibody. United States Simulect Renal Study Group. *Transplantation*. 1999;67:276-84.
7. Alonso MH, Tiao G, Ryckman FC. «Renal failure and transplantation». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 845-57.
8. Guzzetta PC, Minevich E, Sheldon C. «Surgery and End-Stage Renal Disease». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 1253-64.
9. Hatch DA, Koyle MA, Baskin LS, et al. Kidney transplantation in children with urinary diversion or bladder augmentation. *J Urol* 2001;165:2265-8.
10. Penn I. Incidence and treatment of neoplasia after transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 1993;12:S328-36.
11. Corbally MT. «Principles of Transplantation». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnold: 1998, p. 747-58.
12. Birk PE, Matas AJ, Gillingham KJ, et al. Risk factors for chronic rejection in pediatric renal transplant recipients--a single-center experience. *Pediatr Nephrol* 1997;11:395-8.

13. Silkensen JR. Long-term complications in renal transplantation. *J Am Soc Nephrol* 2000;11:582-8.

β) Μεταμόσχευση ήπατος

Ο Starzl πραγματοποίησε την πρώτη μεταμόσχευση ήπατος ανθρώπου το 1963. [1] Από τότε, η εξέλιξη των ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων και η ανάπτυξη των νέων χειρουργικών τεχνικών έχουν οδηγήσει στη δημιουργία εκατοντάδων κέντρων μεταμόσχευσης στις αναπτυγμένες και στις υπό ανάπτυξη χώρες του κόσμου.

Η μεταμόσχευση ήπατος πραγματοποιείται σε ασθενείς καταλλήλως επιλεγμένους, λόγω οξείας και χρόνιας ηπατικής ανεπάρκειας που οφείλεται σε οποιαδήποτε αιτία.

Οι παιδιατρικοί ασθενείς αντιπροσωπεύουν, περίπου, το 12,5% των ληπτών ηπατικού μοσχεύματος.

Ενδείξεις μεταμόσχευσης ήπατος στα παιδιά

Περίπου το 50% των παιδιατρικών ασθενών, οι οποίοι χρειάζονται μεταμόσχευση ήπατος, έχουν ατρησία χοληφόρων.

Άλλες καταστάσεις προοδευτικής ενδοηπατικής χολόστασης που οδηγούν σε ηπατική ανεπάρκεια τελικού σταδίου και χρειάζονται μεταμόσχευση ήπατος είναι:

- Το σύνδρομο Alagille,
- Η οικογενής ενδοηπατική χολόσταση,
- Η σκληρυντική χολαγγειίτιδα.

Επίσης, μεταβολικές διαταραχές που δύνανται να οδηγήσουν σε ηπατική ανεπάρκεια και σε ένδειξη για μεταμόσχευση ήπατος, περιλαμβάνουν [2]:

- τη νόσο του Wilson,
- την ανεπάρκεια της άλφα 1-αντιθρυψίνης,
- την τυροσιναιμία,
- την αιμοχρωμάτωση,
- το σύνδρομο Crigler-Najjar,
- τη γλυκογονίαση,
- την υπεροξαλουρία,
- τις μεταβολικές ελλείψεις της αναπνευστικής αλυσίδας,
- την οικογενή υπερχοληστερολαιμία.

Αντενδείξεις μεταμόσχευσης ήπατος

Η μεταμόσχευση ήπατος δεν ενδείκνυται, αν υπάρχει εναλλακτική λύση για την αντιμετώπιση της πάθησης του ήπατος ή αν υπάρχουν αντενδείξεις (π.χ. σε ορισμένες περιπτώσεις κακοήθειας, σε ανίατες παθήσεις).

Όταν ένα παιδί είναι υποψήφιο για μεταμόσχευση ήπατος, η αντιμετώπισή του χωρίζεται σε δύο περιόδους, στην πριν από τη μεταμόσχευση περίοδο και στη μετά απ' αυτή. Η δεύτερη διαχωρίζεται, περαιτέρω, σε πρόιμη και σε όψιμη.

Περίοδος πριν τη μεταμόσχευση (περίοδος αναμονής)

Όταν ένας παιδιατρικός ασθενής είναι υποψήφιος για μεταμόσχευση ήπατος, το όνομά του καταγράφεται σε λίστα αναμονής. Δυστυχώς, οι ασθενείς που βρίσκονται στη λίστα αναμονής είναι περισσότεροι, ετησίως, από τα διαθέσιμα όργανα προς μεταμόσχευση. Το ποσοστό θνησιμότητας των παιδιών, τα οποία βρίσκονται στη λίστα αναμονής, εκτιμάται σε 17%. [3]

Οι υποψήφιοι που βρίσκονται στη λίστα αναμονής, για μεταμόσχευση ήπατος, κατατάσσονται ανάλογα με τη σοβαρότητα της πάθησής τους και τον τύπο του αίματος. Η απόφαση λήψης οργάνου από έναν ασθενή βασίζεται περισσότερο στο επείγον της κατάστασης, παρά στο χρόνο αναμονής στη λίστα. Οι υποψήφιοι με οξεία ηπατική ανεπάρκεια (π.χ. κεραυνοβόλος ηπατίτιδα A, B και non A-B) κατατάσσονται μπροστά από όλους τους άλλους ασθενείς που περιμένουν.

Η διατροφική κατάσταση των παιδιών, τόσο πριν από την μεταμόσχευση, όσο και μετά απ' αυτή, διαδραματίζει αποφασιστικό ρόλο. Η καλή διατροφική κατάσταση στους παιδιατρικούς ασθενείς βελτιώνει τα ποσοστά επιβίωσης μετά τη μεταμόσχευση, μειώνει τις λοιμώξεις και τις χειρουργικές επιπλοκές. [4]

Μεταμόσχευση

Αναισθησία στη μεταμόσχευση ήπατος στα παιδιά

Μεταμόσχευση από ζώντες δότες

Οι ζώντες δότες λαμβάνουν γενική αναισθησία και αφαιρείται τμήμα του ήπατός τους. Αυτό άμεσα μεταμοσχεύεται στο δέκτη. [5, 6] Ως εκ τούτου, ο ασθενής που λαμβάνει το μόσχευμα είναι έτοιμος για χειρουργείο, εντός του ίδιου χρονικού διαστήματος, όπως ο δότης.

Μεταμόσχευση από πτωματικούς δότες

Το ήπαρ από αποβιώσαντα δότη πρέπει να μεταμοσχεύεται στο δέκτη, μέσα σε 12 ώρες. Μια ομάδα χειρουργών και αναισθησιολόγων εκτελεί την αφαίρεση του ήπατος από τον αποβιώσαντα δότη. Στη συνέχεια, το ήπαρ συσκευάζεται κατάλληλα και διατηρείται για τη μεταφορά. Οι διαδικασίες αυτές εκτελούνται, χρησιμοποιώντας τυποποιημένες τεχνικές. Μετά την ολοκλήρωση της διαδικασίας λήψης του οργάνου, οι τομές συρράβονται και το σώμα του δότη παραδίδεται στους συγγενείς.

Χειρουργική επέμβαση

Ο ιδανικός χρόνος διατήρησης του ήπατος είναι λιγότερος από 12 ώρες (μέγιστος χρόνος 12 ώρες), με άλλα λόγια η μεταμόσχευση πρέπει να πραγματοποιηθεί εντός 12 ωρών, από τη λήψη του μοσχεύματος.

Τα περισσότερα ηπατικά μοσχεύματα τοποθετούνται ορθοτοπικά, δηλαδή στη θέση του παθολογικού ήπατος. Αυτό αυτονόητα απαιτεί, ότι το πάσχον ήπαρ πρέπει να αφαιρεθεί από τον ασθενή, διαδικασία χρονοβόρα, η οποία εξαρτάται από το εάν έχουν προηγηθεί επεμβάσεις στην περιοχή (π.χ. επέμβαση Kasai για ατρησία χοληφόρων), με συνέπεια την ανάπτυξη συμφύσεων και ουλώδους ιστού.

Εάν πρόκειται για μεταμόσχευση ολόκληρου ήπατος, συνήθως, αφαιρείται και το ενδοηπατικό τμήμα της κάτω κοίλης. Εάν το μόσχευμα αποτελεί τμήμα του ήπατος (από ζώντα ή πτωματικό δότη), η κάτω κοίλη φλέβα του δέκτη διατηρείται και το μόσχευμα αναστομώνεται μ' αυτή.

Η επαναιμάτωση του μοσχεύματος εξασφαλίζεται με την πυλαία φλέβα, την ηπατική αρτηρία και τις ηπατικές φλέβες. Μετά τις αγγειακές αναστομώσεις, ακολουθεί η αποκατάσταση της επικοινωνίας των χοληφόρων με τον πεπτικό σωλήνα. Στα παιδιά, συνήθως, αυτή πραγματοποιείται με ηπατονηστιδοστομία.

Η χρήση τμηματικού ήπατος από ζώντα δότη (από συγγενείς ασθενούς) στα παιδιά έχει πάρα πολύ καλά αποτελέσματα και είναι ασφαλής για το δότη (20% νοσηρότητα, 0,01% θνητότητα).

Περίοδος μετά τη μεταμόσχευση

Άμεση μετεγχειρητική περίοδος

Ο ασθενής μετεγχειρητικά μεταφέρεται στην εντατική μονάδα παιδών (PICU) και παραμένει σε μηχανική αναπνευστική υποστήριξη, για 24-28 ώρες. Από τη μονάδα εξέρχεται μετά λίγες μέρες (ο χρόνος εξαρτάται από την ανάνηψη του

ασθενούς). Η επανασίτιση, συνήθως, αρχίζει, μετά το 7ήμερο, και ο ασθενής εξέρχεται από το νοσοκομείο, τη 10^η-15^η μετεγχειρητική ημέρα.

Άμεσα μετεγχειρητικά στον ασθενή χορηγούνται ανοσοκατασταλτικά φάρμακα, όπως το τακρόλιμους (tacrolimus), η κυκλοσπορίνη (cyclosporine - CSA), και η ενδοφλέβια χορήγηση κορτικοστεροειδών, π.χ. μεθυλοπρεθνιζολόνη (Solu-Medrol).

Το tacrolimus, σήμερα, έχει αντικαταστήσει την CSA, γιατί μειώνει περισσότερο τον κίνδυνο της οξείας απόρριψης.

Κατά ενδιαφέροντα τρόπο, το ήπαρ είναι περισσότερο ανοσοανεκτό για το δέκτη, από άλλα όργανα, τα οποία χρησιμοποιούνται προς μεταμόσχευση, γεγονός που επιτρέπει την επιτυχημένη μεταμόσχευση και με μικρή συμβατότητα των αντιγόνων ιστοσυμβατότητας (HLA), μεταξύ δότη και δέκτη, ακόμα και με ασυμβατότητα της ομάδας αίματος.

Επιπλοκές μεταμόσχευσης ήπατος

Οι επιπλοκές της μεταμόσχευσης ήπατος περιλαμβάνουν τις ακόλουθες:

- τη θρόμβωση της ηπατικής αρτηρίας,
- τις επιπλοκές των χοληφόρων,
- τη λοίμωξη,
- τη νεφροτοξικότητα,
- τη τοξικότητα του ΚΝΣ,
- την οστεοπόρωση,
- την καρδιαγγειακή νόσο,
- την ανάπτυξη κακοήθειας - λεμφοϋπερπλαστική νόσος.

Θρόμβωση της ηπατικής αρτηρίας

Η θρόμβωση της ηπατικής αρτηρίας είναι η πιο σοβαρή επιπλοκή η οποία συμβαίνει σε ποσοστό 4-6%. Εάν η θρόμβωση συμβεί, εντός των 2 πρώτων εβδομάδων, από τη μεταμόσχευση, αυτή μπορεί να οδηγήσει σε απώλεια του μοσχεύματος. Η θρόμβωση της ηπατικής αρτηρίας, συχνά, απαιτεί χειρουργική επέμβαση, επειδή η συστηματική αντιπηκτική αγωγή, πολλές φορές, αποδεικνύεται ανεπαρκής. [7].

Η θρόμβωση της ηπατικής αρτηρίας είναι πιθανόν να παρουσιαστεί ως οξεία ηπατική ανεπάρκεια, με απότομη αύξηση των τιμών της χολερυθρίνης και

διανοητικές διαταραχές. Η θρόμβωση της ηπατικής αρτηρίας επιβεβαιώνεται με έγχρωμο υπερηχογράφημα.

Επιπλοκές των χοληφόρων

Οι επιπλοκές από τα χοληφόρα είναι η πιο συχνή επιπλοκή, μετά από μεταμόσχευση ήπατος, η οποία οφείλεται σε τεχνικούς λόγους. Η διαρροή χολής και η στένωση της αναστόμωσης αντιπροσωπεύουν τις πλέον συχνές επιπλοκές από τα χοληφόρα που μπορούν να φτάσουν σε ποσοστό 70% των ασθενών [7]. Οι επιπλοκές αυτές, ιδίως, όσες παρουσιάζονται, κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο, απαιτούν χειρουργική διόρθωση.

Λοιμώξη

Οι λοιμώξεις αποτελούν ένα συνεχιζόμενο πρόβλημα μετά από μεταμόσχευση ήπατος. Κατά την πρώιμη μετεγχειρητική περίοδο, οι βακτηριακές λοιμώξεις κυριαρχούν. Μετά από περίπου 2 εβδομάδες, επικρατούν οι μυκητιασικές λοιμώξεις και στη συνέχεια, από τις 6 εβδομάδες και μετά τη μεταμόσχευση, οι ιογενείς λοιμώξεις κυριαρχούν και αποτελούν μόνιμη πηγή ανησυχίας για το υπόλοιπο της ζωής του ασθενούς. [8, 9]

Οι πιο συχνές ιογενείς λοιμώξεις οφείλονται στον κυτταρομεγαλοϊό (CMV), στον ιό Epstein-Barr (EBV), στον αδενοϊό και στον αναπνευστικό συγκυτιακό ιό (RSV). Ο EBV είναι ένας ιδιαίτερα σημαντικός ιός, επειδή αυξημένα επίπεδά του δύνανται να οδηγήσουν σε λεμφοϋπερπλαστική νόσο. [8, 9]

Νεφροτοξικότητα

Η χορήγηση αναστολέων της καλσινευρίνης (τακρόλιμους και κυκλοσπορίνης) έχει νεφροτοξική δράση, η οποία είναι δοσοεξαρτώμενη. Η ιστολογική εξέταση των νεφρών από δείγματα ασθενών, οι οποίοι λαμβάνουν αναστολείς της καλσινευρίνης, δείχνει χρόνια προοδευτική διάμεση ίνωση. Έχει αποδειχθεί ότι τα επίπεδα της κρεατινίνης δεν αποτελούν αξιόπιστο δείκτη της νεφρικής λειτουργίας. Μια αύξηση των επιπέδων της κρεατινίνης εμφανίζεται, μόνο, μετά από μια μείωση, κατά 50%, του ρυθμού της σπειραματικής διήθησης (GFR). [10, 11, 12]

Τοξικότητα του ΚΝΣ

Η χρήση του τακρόλιμους έχει αποδειχθεί ότι επάγει σπασμούς. Αυτή η τοξικότητα του ΚΝΣ έχει αποδοθεί σε αυξημένα επίπεδα του τακρόλιμους στον ορό. [10]

Οστεοπόρωση

Η οστεοπόρωση σε ενήλικες περιγράφεται με αυξανόμενη συχνότητα, κατά τη διάρκεια των πρώτων 3 μηνών, μετά τη μεταμόσχευση. Η οστεοπόρωση συμβαίνει χρονικά, κατά τη διάρκεια που οι ασθενείς λαμβάνουν υψηλές δόσεις ανοσοκαταστολής. Η συχνότητα εμφάνισης της οστεοπόρωσης στα παιδιά εξακολουθεί να είναι ασαφής, αλλά οι μακροπρόθεσμες συνέπειές της σ' αυτόν τον πληθυσμό είναι σημαντικές. [10]

Καρδιαγγειακή νόσος

Οι ασθενείς, οι οποίοι έχουν υποβληθεί σε μεταμόσχευση ήπατος, βρίσκονται σε δυνητικό κίνδυνο, για ανάπτυξη καρδιαγγειακών νοσημάτων. Η συσχέτιση αυτή πιστεύεται, ότι οφείλεται στην επιταχυνόμενη αθηροσκλήρωση, λόγω αυξημένων επιπέδων λιπιδίων, καθώς και στην επιδείνωση της υπέρτασης, μετά τη μεταμόσχευση.

Ανάπτυξη κακοήθειας - Λεμφοϋπερπλαστική νόσος

Η ανοσοκαταστολή έχει οδηγήσει στην ανάπτυξη καρκίνων, η οποία για ορισμένους τύπους όγκων μπορεί να είναι, 100 φορές πιο συχνή μεταξύ των μεταμοσχευμένων, απ' ό,τι στο γενικό πληθυσμό. Οι καρκίνοι του δέρματος αντιπροσωπεύουν το μεγαλύτερο μέρος των κακοηθειών μετά τη μεταμόσχευση.

Μια σημαντική κακοήθεια που αποδίδεται στην ανοσοκαταστολή, είναι η λεμφοϋπερπλαστική νόσος, η οποία εμφανίζεται, συχνότερα, κατά τα δύο πρώτα χρόνια, μετά τη μεταμόσχευση και προσβάλλει το 6-20% των μεταμοσχευμένων. Η νόσος αποδίδεται στον EBV και διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στη νοσηρότητα και στη θνησιμότητα των παιδιών με μεταμόσχευση. [13]

Αποτελέσματα

Το ποσοστό επιβίωσης μετά από μεταμόσχευση ήπατος στα παιδιά είναι πάνω από 90% για το πρώτο έτος, ενώ τα ποσοστά επιβίωσης για 5-10 χρόνια είναι περίπου

80-90%. Τα ποσοστά επιβίωσης μεταξύ παιδιών ηλικίας μικρότερης των δύο χρόνων, σε σύγκριση με μεγαλύτερα σε ηλικία παιδιά είναι περίπου τα ίδια. Τα περισσότερα παιδιά έχουν μια άριστη ποιότητα της ζωής, με καλή ανάπτυξη και πλήρη υποχώρηση των συμπτωμάτων της ηπατικής νόσου από την οποία έπασχαν.

Η επείγουσα μεταμόσχευση ήπατος, λόγω οξείας ηπατικής ανεπάρκειας, έχει λιγότερη καλή πρόγνωση, αλλά ακόμη και σ' αυτή την περίπτωση, το 70% των παιδιών, σήμερα, επιβιώνουν.

Απώτερες επιπλοκές, συμπεριλαμβανομένης της απόρριψης (κυρίως από μη συμμόρφωση, στη λήψη της φαρμακευτικής αγωγής), λοιμώξεις, παρενέργειες από την ανοσοκαταστολή και τη δυσλειτουργία του μοσχεύματος, συνεχίζουν να αποτελούν δυσεπίλυτα προβλήματα. Εκτιμάται, ότι περίπου το 15% των παιδιών απαιτεί εκ νέου μεταμόσχευση ήπατος, σε κάποιο στάδιο της ζωής του. [14, 15]

Βιβλιογραφία

1. Starzl TE, Marchioro TL, Vonkaulla KN, et al. Homotransplantation of the liver in humans. *Surg Gynecol Obstet.* 1963;117:659-76.
2. Evrard V, Otte JB, Sokal E, et al. Impact of surgical and immunological parameters in pediatric liver transplantation: a multivariate analysis in 500 consecutive recipients of primary grafts. *Ann Surg.* 2004;239:272-80.
3. The Organ Procurement and Transplantation Network. National Data Reports. OPTN. Available at <http://www.optn.org/latestData/step2.asp>. Accessed: October 29, 2015.
4. McDiarmid SV. Management of the pediatric liver transplant patient. *Liver Transpl.* 2001;7:S77-86.
5. Takada Y, Tanaka K. Living related liver transplantation. *Transplant Proc.* 2004;36:271S-3S.
6. Lopez-Santamaria M, de Vicente E, Gamez M, et al. Pediatric living donor liver transplantation. *Transplant Proc.* 2003;35:1808-9.
7. Kling K, Lau H, Colombani P. Biliary complications of living related pediatric liver transplant patients. *Pediatr Transplant.* 2004;8:178-84.
8. Chang FY, Singh N, Gayowski T, et al. Fever in liver transplant recipients: changing spectrum of etiologic agents. *Clin Infect Dis.* 1998;26:59-65.
9. Paya CV, Wiesner RH, Hermans PE, et al. Risk factors for cytomegalovirus and severe bacterial infections following liver transplantation: a prospective multivariate time-dependent analysis. *J Hepatol* 1993;18:185-95.
10. Bucuvalas JC, Ryckman FC. Long-term outcome after liver transplantation in children. *Pediatr Transplant* 2002;6:30-6.
11. Nobili V, Comparcola D, Sartorelli MR, et al. Mycophenolate mofetil in pediatric liver transplant patients with renal dysfunction: preliminary data. *Pediatr Transplant.* 2003;7:454-7.
12. Reding R. Tacrolimus in pediatric liver transplantation. *Pediatr Transplant.* 2002;6:447-51.
13. Ryckman FC. «Liver Transplantation». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional: 2003, p. 1265-80.

14. Corbally MT. «Principles of Transplantation». In: Atwell DJ editor. *Paediatric Surgery*. London U.K: Arnold: 1998, p. 747-58.
15. Muiesan P, Heaton ND. «Liver transplantation». In: Stringer M D, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 858-83.

2. Αγγειακές ανωμαλίες

Οι αγγειακές ανωμαλίες είναι από τις πιο συχνές συγγενείς ανωμαλίες, οι οποίες παρατηρούνται σε βρέφη και σε παιδιά. Η πλέον αποδεκτή, σήμερα, ταξινόμηση των αγγειακών ανωμαλιών είναι αυτή που προτάθηκε από τους Mulliken και Glowacki [1]. Αυτή βασίζεται στη βιολογική δραστικότητα των αιμοφόρων αγγείων που περιέχονται σ' αυτές τις βλάβες. Αυτό το σύστημα ταξινόμησης, χωρίζει τις αγγειακές ανωμαλίες σε δύο κατηγορίες βλαβών:

- ι) βλάβες που είναι βιολογικά ενεργείς (**αιμαγγειώματα**),
- ιι) βλάβες που είναι βιολογικά ανενεργείς (**αγγειακές δυσπλασίες**).

Οι αγγειακές δυσπλασίες ανάλογα με την υδροδυναμική της αιματικής ροής και τον τύπο του πάσχοντος αγγείου υποδιαιρούνται σε:

α) αγγειακές δυσπλασίες χαμηλής ροής που περιλαμβάνει τις:

- τριχοειδικές δυσπλασίες,
- φλεβικές δυσπλασίες.

β) αγγειακές δυσπλασίες υψηλής ροής που περιλαμβάνει τις:

- αρτηριακές δυσπλασίες,
- μικτές δυσπλασίες
(αρτηριοφλεβώδεις).

Αιτιολογία

Αιμαγγειώματα

Πιστεύεται ότι τα αιμαγγειώματα οφείλονται σε σφάλμα ανάπτυξης των αγγείων, που συμβαίνουν στην κύηση, κατά τη διάρκεια της 4-10 εμβρυϊκής εβδομάδας. Έτσι, με το σφάλμα αυτό προκύπτει αποτέλεσμα διαταραχών της αγγειογένεσης που επιτρέπουν τον υπερ-πολλαπλασιασμό των αγγείων. Πολλοί από τους αγγειογενετικούς παράγοντες (π.χ. παράγοντας ανάπτυξης ινοβλάστης (FGF), αγγειακός ενδοθηλιακός αυξητικός παράγοντας (VEGF), E-σελεκτίνη, κολλαγενάση τύπου IV) είναι αυξημένοι κατά τη διάρκεια της φάσης πολλαπλασιασμού.

Κατά τη διάρκεια της φάσης υποστροφής των αιμαγγειωμάτων, υπάρχει μείωση των αγγειογενετικών παραγόντων, με πενταπλάσια αύξηση της απόπτωσης των ενδοθηλιακών κυττάρων.

Ιστολογική εξέταση των αιμαγγειωμάτων αποκαλύπτει ενδοθηλιακά κύτταρα σε φάση πολλαπλασιασμού. Κατά τη διάρκεια της υποστροφής, τα ενδοθηλιακά κύτταρα αποπλατύνονται, οι αυλοί τους διαστέλλονται με εναπόθεση ινώδους ιστού.

Τα αιμαγγειώματα μπορεί να είναι επιφανειακά ή να εντοπίζονται σε βαθύτερα στρώματα.

Αγγειακές δυσπλασίες

Οι αγγειακές δυσπλασίες είναι ομάδες ελικοειδών αιμοφόρων αγγείων που βρίσκονται στα ανώτερα στρώματα του χορίου. Πιστεύεται ότι οι βλάβες αυτές είναι αποτέλεσμα διαταραχής του αγγειακού τόνου τους. Η βλάβη μεγαλώνει αναλογικά με το παιδί και είναι μόνιμη.

Οι τριχοειδείς δυσπλασίες με βάση την εξωτερική εμφάνιση περιλαμβάνουν:

- την επίπεδη δυσπλασία (χρώση σαν από κρασί πόρτο),
- τη νεογνική ομαλή δυσπλασία (φιλί αγγέλου),
- την ομαλή δυσπλασία του αυχένα (δείγμα πελαργού),
- το αγγειοκεράτωμα,
- την τελαγγειεκτασία.

Οι φλεβικές δυσπλασίες οφείλονται σε σφάλματα, κατά την ανάπτυξη του φλεβικού συστήματος και μπορούν να οδηγήσουν σε υποπλασία, υπερπλασία και απλασία του εν τω βάθει και επιπολής φλεβικού συστήματος. [2, 3]

Συχνότητα

Τα αιμαγγειώματα είναι συχνά και εμφανίζονται σε ποσοστό 1-2,6%. Περίπου το 30% αυτών είναι εμφανή κατά τη γέννηση και είναι 3 φορές συχνότερα στα αγόρια (αγόρια/κορίτσια 1/3).

Τα αιμαγγειώματα εντοπίζονται συχνότερα στην περιοχή της κεφαλής και του τραχήλου (59%), και ακολουθούν οι εντοπίσεις στον κορμό (24%), στα κάτω άκρα (10%), στα άνω άκρα (7%). Πολλαπλά αιμαγγειώματα παρατηρούνται στο 20% των ασθενών.

Οι τριχοειδικές δυσπλασίες είναι η συχνότερη αγγειακή δυσπλασία με συχνότητα 3 στα 1.000 νεογνά. Όλες οι βλάβες αυτής της κατηγορίας είναι εμφανείς

με τη γέννηση, ενώ δεν υπάρχει διαφορά στη συχνότητα, μεταξύ των δύο φύλων. [2, 4]

Διάγνωση

Ιστορικό

Αιμαγγείωμα

Οι γονείς, συχνά, περιγράφουν μια μικρή κόκκινη κουκκίδα που εμφανίζεται κατά τις πρώτες εβδομάδες της ζωής τους. Αρχικά, οι γονείς την εκλαμβάνουν σαν μια γρατσουνιά που δεν επουλώνεται. Η βλάβη, στη συνέχεια, μεγαλώνει δυσανάλογα γρήγορα, σε σχέση με το παιδί.

Η φυσική πορεία αυτών των βλαβών περιλαμβάνει μία φάση πολλαπλασιασμού και ανάπτυξης που διαρκεί για 3-9 μήνες, και ακολουθεί μια φάση σταδιακής υποστροφής που εμφανίζεται από 2 έως 6 χρόνια. Μέχρι την ηλικία των 5 ετών το 50% των αιμαγγειωμάτων υποστρέφεται, σε ηλικία των 7 ετών το 70% υποστρέφεται, ενώ η διαδικασία ολοκληρώνεται, συνήθως, στις ηλικίες 7-10 ετών. Μόνο, το 50% των ασθενών έχει εντελώς κανονικό δέρμα μετά την πλήρη υποστροφή. Στα υπόλοιπα παιδιά, μια υπολειμματική παραμόρφωση του δέρματος μπορεί να απομείνει μετά την πλήρη υποστροφή της βλάβης, όπως μια ανάπτυξη ινολιπώδους ιστού (ουλή).

Τα αιμαγγειώματα, τα οποία παρουσιάζουν σημάδια υποστροφής από την ηλικία των 3 ετών, έχουν καλύτερο αισθητικό αποτέλεσμα, ενώ οι βλάβες που δημιουργούν εξελκώσεις αφήνουν, πάντα, εναπομένουσες ουλές.

Τα περισσότερα αιμαγγειώματα έχουν διάμετρο λιγότερο από 2 cm, αλλά σε ορισμένες περιπτώσεις, μπορεί να καλύπτουν μεγάλα τμήματα του σώματος. Αιμαγγειώματα της οσφυοϊερής περιοχής μπορεί να σχετίζονται με τον καθηλωμένο νωτιαίο μυελό (tethered cord). [5]

Αγγειακές δυσπλασίες

Αυτές οι βλάβες είναι, πάντα, παρούσες κατά τη γέννηση. Μπορούν να μην είναι έντονες στην αρχή, αλλά το χρώμα δεν ξεθωριάζει και συχνά σκουραίνει.

Η ανάπτυξη των αγγειακών δυσπλασιών είναι ανάλογη με την ανάπτυξη του παιδιού και δεν επεκτείνεται πέραν των αρχικών ορίων του.

Οι τριχοειδής αγγειακές δυσπλασίες ακολουθούν σε γενικές γραμμές, την κατανομή των αισθητικών νεύρων.

Οι φλεβικές δυσπλασίες μπορεί να μην είναι κλινικά εμφανείς, κατά τη γέννηση, αλλά γίνονται πιο εμφανείς με την πάροδο του χρόνου. [6, 7]

Κλινική εξέταση

Αιμαγγείωμα

Το ιστορικό και η προσεκτική κλινική εξέταση βοηθούν στη διάκριση μεταξύ αιμαγγειωμάτων και αγγειακών δυσπλασιών.

Το βασικό χαρακτηριστικό για τα αιμαγγειώματα είναι η δυσανάλογη ανάπτυξη, σε σχέση με το παιδί.

Τα επιπολής αιμαγγειώματα χαρακτηρίζονται από ένα φωτεινό κόκκινο χρωματισμό.

Τα βαθύτερα αιμαγγειώματα εμφανίζονται με πορφυρά- ή μπλε-χροιά.

Αγγειακές δυσπλασίες

Οι τριχοειδείς δυσπλασίες έχουν, αρχικά, ωχρή χροιά με φυσιολογικό χρωματισμό του υπερκείμενου δέρματος, αλλά με την πάροδο του χρόνου αυτό μπορεί να υποστεί μελάγχρωση. Οι τριχοειδείς δυσπλασίες είναι επιρρεπείς σε φλεγμονή.

Οι φλεβικές δυσπλασίες γίνονται πιο εμφανείς, καθώς το παιδί μεγαλώνει. Οι δυσπλασίες αυτές, σταδιακά, διαστέλλονται και μπορούν να προκαλέσουν παραμόρφωση. Η θρόμβωση των φλεβικών δυσπλασιών εκδηλώνεται με πόνο.

Οι μεικτές δυσπλασίες (αρτηριοφλεβώδεις) μπορεί να είναι παρόμοιες με τις φλεβικές δυσπλασίες. Επιπλέον, μπορούν να προκαλέσουν στην περιοχή που εντοπίζονται αύξηση της τοπικής θερμοκρασίας, ακουστό φύσημα, ψηλαφητό ροίζο, ή ορατές σφίξεις. Η υπερτροφία των άκρων είναι πιο συχνή σε αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες, απ' ό,τι στις απλές δυσπλασίες. [5, 8]

Οι αγγειακές δυσπλασίες μπορεί να συνοδεύονται από τα ακόλουθα σύνδρομα: [5, 9, 10]

Σύνδρομο Sturge-Weber

Το σύνδρομο Sturge-Weber χαρακτηρίζεται: (α) από τριχοειδική δυσπλασία του ενός ημιμορίου του προσώπου και στους βλεννογόνους του στόματος, (β) από αγγειωμάτωση των λεπτών μηνίγγων του εγκεφάλου.

Σύνδρομο Klippel-Trenaunay

Το σύνδρομο Klippel-Trenaunay χαρακτηρίζεται από την τριάδα: (α) τριχοειδικές δυσπλασίες, (β) φλεβικές δυσπλασίες και (γ) υπερτροφία μαλακών μορίων και οστών ενός κάτω μέλους.

Σύνδρομο Parkes Weber

Το σύνδρομο Parkes Weber αποτελείται από φλεβικές και τριχοειδικές δυσπλασίες και υψηλής ροής αρτηριοφλεβώδη επικοινωνία, με υπερτροφία του προσβεβλημένου μέλους.

Σύνδρομο Osler-Weber-Rendu

Το σύνδρομο Osler-Weber-Rendu διακρίνεται από βλεννοδερματικές τηλεαγγειεκτασίες (τριχοειδείς δυσπλασίες στα χείλη) και αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες των σπλαγχνικών οργάνων.

Σύνδρομο von Hippel-Lindau

Το σύνδρομο von Hippel-Lindau χαρακτηρίζεται από την ανάπτυξη τριχοειδικών δυσπλασιών, στον αμφιβληστροειδή και το κεντρικό νευρικό σύστημα (κυρίως στην παρεγκεφαλίδα), και από την ανάπτυξη καλοήθων όγκων σε διάφορα όργανα του σώματος, με δυνητικότητα ανάπτυξης κακοήθειας.

Απεικονιστικές μέθοδοι

Απλή ακτινογραφία

Τα αιμαγγειώματα εμφανίζουν ευρήματα μαλακών ιστών και, συνήθως, δεν συνδέονται με συμμετοχή των οστών. Ωστόσο, μπορεί να παρατηρηθεί οστική παραμόρφωση, λόγω πίεσης.

Οι αγγειακές δυσπλασίες υψηλής ροής μπορεί να προκαλέσουν υπερτροφία των οστών ή οστική διάβρωση. Μπορεί, επίσης, να παρατηρηθούν φλεβόλιθοι.

Υπερηχογράφημα

Τα αιμαγγειώματα στη φάση του πολλαπλασιασμού και οι αγγειακές δυσπλασίες υψηλής ροής είναι δύσκολο να διαφοροποιηθούν με το υπερηχογράφημα.

Οι φλεβικές δυσπλασίες εμφανίζουν αργή ροή.

Αγγειογραφία

Η αγγειογραφία συχνά δεν είναι απαραίτητη, εκτός εάν πρόκειται να γίνει εμβολισμός πριν από τη χειρουργική εκτομή.

Μαγνητική τομογραφία και μαγνητική αγγειογραφία

Η μαγνητική τομογραφία και η μαγνητική αγγειογραφία διακρίνουν τα αιμαγγειώματα, από τις αγγειακές δυσπλασίες, συμπεριλαμβανομένων των αρτηριοφλεβωδών δυσπλασιών. Αυτές οι εξετάσεις αποτελούν τις πιο αξιόπιστες και χρήσιμες μελέτες απεικόνισης για τις αγγειακές ανωμαλίες. [3, 5, 6, 7]

Θεραπεία

Συντηρητική αγωγή

Αιμαγγειώματα

Περίπου το 75% των αιμαγγειωμάτων υποστρέφεται χωρίς παρέμβαση.

Ιατρική παρέμβαση ενδείκνυται, εάν τα αιμαγγειώματα, που βρίσκονται σε περιοχές, οι οποίες εμποδίζουν τη φυσιολογική ανάπτυξη, παρεμβαίνουν σε σημαντικές ζωτικές λειτουργίες, ή προκαλούν έντονο πόνο. Οι χώροι αυτοί περιλαμβάνουν τα μάτια, τη μύτη, και τις αναπνευστικές οδούς. Οι κυριότεροι τρόποι φαρμακευτικής αντιμετώπισης είναι:

- Γλυκοκορτικοειδή

Η συστηματική χορήγηση γλυκοκορτικοειδών αποτελεί τη θεραπεία εκλογής για βλάβες που είναι απειλητικές για τη ζωή ή προκαλούν σοβαρή παραμόρφωση (πρεδνιζόνη 2,9 mg / kg/ ημέρα για 2-3 εβδομάδες, στη φάση πολλαπλασιασμού).

- Τριαμκινολόνη

Η τριαμκινολόνη ενδείκνυται για μικρά αιμαγγειώματα.

- Ιντερφερόνη

Η ιντερφερόνη άλφα-2α χρησιμοποιείται για αιμαγγειώματα που είναι απειλητικά για τη ζωή ή προκαλούν παραμορφώσεις και τα οποία δεν ανταποκρίνονται σε θεραπεία, με γλυκοκορτικοειδή. Χορηγείται υποδορίως σε δόση σε 1-3 εκατομμύρια U/m² της επιφάνειας του σώματος.

- Προπρανολόλη

Ο βήτα-αναστολέας προπρανολόλη χρησιμοποιείται με πολύ καλά αποτελέσματα, για τη θεραπεία των βρεφικών αιμαγγειωμάτων.

Η χρήση των παλμικών laser χρωστικής (flashlamp-pumped pulsed dye laser-FLPDL) ενδείκνυται για την αντιμετώπιση επιφανειακών υπολειπομένων βλαβών, που παραμένουν μετά την υποστροφή, αν και αυτό δεν είναι αποτελεσματικό σε βαθιά αιμαγγειώματα. [2, 3, 7]

Αγγειακές δυσπλασίες

- Τριχοειδικές δυσπλασίες

Η χρήση των παλμικών laser χρωστικής αποτελεί τη μέθοδο εκλογής στην αντιμετώπιση των τριχοειδικών δυσπλασιών στα παιδιά.

- Φλεβικές δυσπλασίες

Η σκληροθεραπεία με αιθανόλη έχει ικανοποιητικά αποτελέσματα στις φλεβικές δυσπλασίες. Η φωτοπηξία μπορεί να έχει αποτελέσματα, μόνο, σε επιφανειακές βλάβες. [2, 5]

Χειρουργική θεραπεία

Αιμαγγειώματα

Η χειρουργική αντιμετώπιση των αιμαγγειωμάτων αφορά, συνήθως, τις περιπτώσεις, στις οποίες η υποστροφή δεν είναι πλήρης, ή έχει παραμείνει ουλώδης ιστός.

Αγγειακές δυσπλασίες

Οι φλεβικές δυσπλασίες αντιμετωπίζονται με χειρουργική εξαίρεση. Σε περιπτώσεις έντονων κίρσοιδών διευρύνσεων μπορεί να γίνει χειρουργική εκρίζωση των φλεβών.

Μια αξιοσημείωτη εξαίρεση της χειρουργικής εκρίζωσης είναι τα άτομα με σύνδρομο Klippel-Trenaunay, στα οποία οι κίρσοι μπορούν να αποτελούν την κύρια φλεβική οδό, στο κάτω άκρο.

Η απλή απολίνωση ή ο εμβολισμός, χωρίς χειρουργική εξαίρεση, αντενδείκνυται στις αρτηριακές δυσπλασίες, επειδή, πολύ γρήγορα, αναπτύσσεται παράπλευρη κυκλοφορία, με συνέπεια την υποτροπή. [2, 5, 10]

Βιβλιογραφία

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69: 412-22.
2. Richter GT, Friedman AB. Hemangiomas and vascular malformations: current theory and management. *Int J Pediatr Epub* 2012 May 7.
<http://dx.doi.org/10.1155/2012/645678>
3. Puri P, Nemeth L. «Hemangiomas and vascular malformations». In: Puri P editor. *Newborn Surgery*. London U.K: Arnold; 2003, p. 663-74.
4. Smithers CJ, Fishman SJ. «Vascular anomalies». In: Holcomb III WG, Murphy JP MD editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed. Philadelphia U.S.A: Saunders Elsevier; 2010, p. 982-96.
5. Vogel AM, Fishman SJ. «Hemangiomas and vascular malformations». In: Stringer MD, Oldham T, Mouriquand PDE editors. *Pediatric Surgery and Urology Long-Term Outcomes* 2nd ed. Cambridge U.K: Cambridge University press; 2006, p. 826-42.
6. Πετρόπουλος ΑΣ. *Χειρουργική Παίδων Νεογνική Παιδοχειρουργική*. Θεσσαλονίκη: Copy City ΕΠΕ; 2011.
7. Βάος Γ. *Σύγχρονη Κλινική Παιδοχειρουργική, Διάγνωση και Θεραπεία*. Αθήνα: Π Χ Πασχαλίδης; 2011.
8. Ντόλατζας Θ. *Συνοπτική Παιδοχειρουργική*. Αθήνα: Γ Β Παρισιάνος; 2005.
9. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*, 5th ed. St Louis, MO: Mosby Year-Book Inc; 1998.
10. Weber TR. «Vascular Malformations: Arterial, Venous, and Lymphatic». In: Ziegler MM, Azizkhan GR, Weber RT editors. *Operative Pediatric Surgery* 1st ed. New York U.S.A: McGraw-Hill Professional; 2003, p. 999-1006.

3. Νόσος εχινόκοκκου κύστης

Η εχινόκοκκος κύστη είναι παρασιτική νόσος, η οποία μπορεί να προσβάλλει διάφορες ανατομικές περιοχές του οργανισμού, κυρίως όμως, το ήπαρ και τους πνεύμονες, δημιουργώντας κυστικούς σχηματισμούς.

Το πιο κοινό υπεύθυνο παράσιτο για τη νόσο είναι ο *Echinococcus granulosus*, ενώ, λιγότερο συχνά, ευθύνεται ο *Echinococcus multilocularis*, ο οποίος προκαλεί την κυψελιδική μορφή της νόσου. [1]

Συχνότητα

Στην Ελλάδα η νόσος της εχινόκοκκου κύστης έχει συχνότητα 13 περιπτώσεις ανά 100.000 πληθυσμό.

Παρασιτολογία

Τα ώριμο παράσιτο αποτελείται:

- Από την κεφαλή, η οποία φέρει 4 μυζητήρες και 30-50 άγκιστρα.
- Τον αυχένα.
- Την στροβίλη που αποτελείται από 2 έως 3 προγλωττίδες. Η τελευταία προγλωττίδα περιέχει 500-800 ωά, τα οποία περιέχουν τα εξάκανθα έμβρυα.

Κύκλος παρασίτου

Κύριος ξενιστής, στον οποίο αναπτύσσεται το ενήλικο παράσιτο, είναι ο σκύλος, ή η γάτα, ή το τσακάλι.

Διάμεσος ξενιστής, όπου αναπτύσσεται η κυστική μορφή του παρασίτου (υδατίδα κύστη), είναι ο άνθρωπος, η αγελάδα, το πρόβατο, ο χοίρος.

1. Ο κύριος ξενιστής, π.χ. ο σκύλος, αποβάλλει με τα κόπρανα την τελευταία προγλωττίδα που περιέχει τα ωά με τα εξάκανθα έμβρυα.
2. Η μόλυνση του ανθρώπου γίνεται από την πόση ακατάλληλου νερού και με τη βρώση ωμών λαχανικών, δηλαδή μολυσμένων τροφών από κόπρανα. Την τροφή αυτή δεν πρέπει να καταναλώνει ο άνθρωπος χωρίς την κατάλληλη προπαρασκευή (π.χ. βρασμός, ψήσιμο).

3. Τα ωάρια εισέρχονται στο στόμαχο, όπου εκεί δρα στο κέλυφος των ωαρίων το υδροχλωρικό οξύ και ελευθερώνονται τα εξάκανθα έμβρυα.
4. Τα έμβρυα εισέρχονται στη φλεβική κυκλοφορία και στην πλειονότητα των περιπτώσεων, διαμέσου της πυλαίας, εισέρχονται και εμφυτεύονται στο ήπαρ.

Υδατίδα κύστη

Η υδατίδα κύστη σε κάθε ανατομική εντόπιση αποτελείται:

1. Από μία εξωτερική μεμβράνη (ινώδη μεμβράνη).
2. Από μία εσωτερική μεμβράνη (βλαστική μεμβράνη).

Στη βλαστική μεμβράνη βρίσκονται προσκολλημένα, μέσω ποδίσκων, τα βλαστικά κυστίδια, εντός των οποίων σχηματίζονται οι σκωληκοειδοκεφαλές.

3. Από ενδογενείς θυγατέρες κύστεις, οι οποίες βρίσκονται εντός του τοιχώματος της πρωτογενούς υδατίδας κύστης.
4. Από διαυγές υγρό.

Η υδατίδα κύστη αυξάνει, σε διάμετρο 1-1,5 εκατοστά, το χρόνο. [2,3]

Εντοπίσεις

Η εχινόκοκκος κύστη στον άνθρωπο, κατά σειρά συχνότητας, εντοπίζεται:

- Ήπαρ 70%,
- Πνεύμονες 20%,
- Άλλες εντοπίσεις 10% (π.χ. νεφροί, μύες, οστά, εγκέφαλος, καρδιά, οφθαλμικός κόγχος). [4,5,6]

Διάγνωση

Συμπτωματολογία - Σημειολογία

Οι κλινικές εκδηλώσεις της εχινόκοκκου κύστης εξαρτώνται από τα ακόλουθα:

- Από το όργανο που προσβάλλεται,
- Από το μέγεθος της κύστης,
- Από την επίδραση που προκαλούν οι επεκτεινόμενες κύστεις στις γειτονικές δομές-όργανα, ιδιαίτερα των χοληφόρων και του αγγειακού συστήματος του ήπατος,
- Από τις επιπλοκές που προκαλούνται από τη ρήξη των κύστεων,

- Από τις ανοσολογικές αντιδράσεις, οι οποίες προκαλούνται δευτεροπαθώς, λόγω διαφυγής αντιγονικού υλικού από την κύστη, όπως άσθμα, αναφυλαξία, ή μεμβρανώδη νεφροπάθεια.

Για αρκετό χρονικό διάστημα, η νόσος παραμένει ασυμπτωματική, μέχρις ότου αποκτήσει ικανό μέγεθος, ώστε να εξασκεί πίεση στα γειτονικά όργανα. Σε αρκετές περιπτώσεις, η νόσος αποκαλύπτεται τυχαία σε ακτινογραφικό έλεγχο.

Αιφνίδια εμφάνιση συμπτωματολογίας, όπως αναφυλακτικής καταπληξίας, συνήθως, οφείλεται σε ρήξη της υδατίδας κύστης. Αντιδράσεις υπερευαισθησίας, όπως κνησμός, εξάνθημα, υποδηλώνουν διαφυγή αντιγονικού υλικού από την κύστη. Σε σπάνιες εντοπίσεις της νόσου είναι δυνατό να προκληθούν δραματικές εκδηλώσεις, όπως στον οφθαλμικό κόγχο τύφλωση, ή νευρολογική σημειολογία (π.χ. πάρεση) σε εχινόκοκκο κύστη νωτιαίου μυελού ή εγκεφάλου.

Η κυστική εχινοκοκκίαση, σπάνια, είναι θανατηφόρα. Περιστασιακά, θάνατος μπορεί να συμβεί, λόγω αναφυλακτικού shock ή καρδιακού επιπωματισμού σε καρδιακή εντόπιση της νόσου. [7,8]

Σε ηπατική εντόπιση της νόσου μπορούν να εμφανιστούν τα ακόλουθα:

- Ηπατομεγαλία,
- Ίκτερος,
- Χολαγγειίτιδα, λόγω ρήξης στα χοληφόρα,
- Παγκρεατίτιδα,
- Κοιλιακό άλγος και αναφυλακτικό shock, λόγω ρήξης της κύστης στην περιτοναϊκή κοιλότητα,
- Ηπατικό απόστημα.

Σε πνευμονική εντόπιση της νόσου είναι πιθανό να εμφανιστούν:

- Θωρακικό άλγος,
- Χρόνιος βήχας, δύσπνοια,
- Πνευμοθώρακας,
- Πλευριτική συλλογή,
- Υδατεμεσία.

Βιοχημικές εξετάσεις

Στις περισσότερες περιπτώσεις, η ηωσινοφιλία παρατηρείται σε ποσοστό μικρότερο του 15%, ενώ αυτή αυξάνει, σε ποσοστό μέχρι και 60%, σε ασθενείς με ρήξη της κύστης στα χοληφόρα.

Οι ορολογικές αντιδράσεις Weinberg και Casoni είναι θετικές στο 90% και 60% των περιπτώσεων της εντόπισης της νόσου στο ήπαρ και στους πνεύμονες, αντίστοιχα, ενώ παιδιά ηλικίας 3-15 ετών, συνήθως, παράγουν μικρής έντασης ορολογική αντίδραση.

Η ηλεκτροσυναίρεση με το τόξο 5 (ARC 5) πρέπει να χρησιμοποιηθεί για τον αποκλεισμό διασταυρούμενης αντίδρασης που προκαλείται από άλλα παράσιτα. [2, 3]

Απεικονιστικός έλεγχος

Οι απλές ακτινογραφίες είναι χρήσιμες για κύστεις των πνευμόνων, των οστών, των μυών και για την ανίχνευση ασβεστοποιημένων κύστεων.

Το υπερηχογράφημα (US) είναι η μέθοδος εκλογής για τη διάγνωση της ασυμπτωματικής κυστικής εχινοκοκκίασης, επειδή είναι διαδικασία ασφαλής και μη επεμβατική. Το υπερηχογράφημα έχει, επίσης, χρησιμοποιηθεί, εκτενώς, για τον έλεγχο των συγγενών της οικογένειας, όπως ομοίως, και σε μαζικό έλεγχο, σε ενδημικές περιοχές προς διάγνωση νέων περιπτώσεων. [1, 9]

Η αξονική τομογραφία (CT) έχει το πλεονέκτημα της εξέτασης σε όργανα, τα οποία δεν μπορούν να διερευνηθούν με το υπερηχογράφημα (π.χ. πνεύμονες), στην ανίχνευση μικρών εξωηπατικών κύστεων, στη διαφοροδιάγνωση παρασιτικών από μη παρασιτικές κύστεις.

Η μαγνητική τομογραφία (MRI) έχει κάποια πλεονεκτήματα, σε σχέση με την αξονική τομογραφία κατά την αξιολόγηση των μετεγχειρητικών υπολειπομένων βλαβών, στον έλεγχο της υποτροπής, στην ανίχνευση της καρδιακής εντόπισης της νόσου και στην ανάδειξη κύστεο-χοληφόρων συριγγίων.

Θεραπεία

Συντηρητική αγωγή

Υπάρχουν δύο ανθελμινθικά φάρμακα για την αντιμετώπιση της εχινοκοκκίασης: η αλβενδαζόλη (albendazole) και η μεβενδαζόλη (mebendazole). Η αλβενδαζόλη είναι σημαντικά πιο αποτελεσματική από τη μεβενδαζόλη στη θεραπεία των ηπατικών κύστεων, με ποσοστό ίασης στο 30% των ασθενών και χορηγείται από το στόμα (per os). [10, 11]

Στα παιδιά, η δόση της αλβενδαζόλης είναι 15 mg/kg σωματικού βάρους ημερησίως, σε δύο διαιρεμένες δόσεις (δεν πρέπει να υπερβαίνει η συνολική ημερήσια δόση τα 800 mg). Η θεραπεία γίνεται σε τρεις κύκλους. Κάθε κύκλος περιλαμβάνει την καθημερινή χορήγηση του φαρμάκου, για 28 ημέρες, που ακολουθείται από διακοπή της θεραπείας, για χρονικό διάστημα 14 ημερών.

Χειρουργική θεραπεία

Η χειρουργική επέμβαση ήταν η μοναδική θεραπεία πριν από την εισαγωγή των ανθελμινθικών φαρμάκων. Θεωρείται η πρώτη επιλογή για τη θεραπεία της εχινοκοκκίασης, αλλά σχετίζεται με σημαντική θνησιμότητα (έως 2%), νοσηρότητα και υποτροπή της νόσου (2-25%). [12]

Η χειρουργική επέμβαση για ηπατική εχινοκοκκίαση μπορεί να είναι ριζική (ολική κυστεκτομή ή μερική ηπατεκτομή), συντηρητική (μερική κυστεκτομή με ή χωρίς επιπλοπλαστική) ή πρόσκαιρη επέμβαση (τοποθέτηση παροχέτευσης σε επιμολυσμένες κύστεις). Οι ριζικές επεμβάσεις έχουν υψηλότερους διεγχειρητικούς κινδύνους, αλλά μικρότερο ποσοστό υποτροπών. Με τη χρήση της χημειοθεραπείας πριν ή μετά την επέμβαση, η λιγότερο επιθετική χειρουργική επέμβαση έχει τα ίδια καλά αποτελέσματα με τη ριζική. [13]

Η χειρουργική επέμβαση για την πνευμονική εχινοκοκκίαση περιλαμβάνει, κυρίως, την εκπυρήνωση των κύστεων, χρησιμοποιώντας την τεχνική Barrett και τη λοβεκτομή. [8]

Βιβλιογραφία

1. Macpherson CN, Bartholomot B, Frider B. Application of ultrasound in diagnosis, treatment, epidemiology, public health and control of *Echinococcus granulosus* and *E. multilocularis*. *Parasitology*. 2003;127 :S21-35.
2. Eckert J, Deplazes P. Biological, epidemiological, and clinical aspects of echinococcosis, a zoonosis of increasing concern. *Clin Microbiol Rev* 2004;17:107-35.
3. McManus DP, Zhang W, Li J, Bartley PB. Echinococcosis. *Lancet* 2003;362:1295-304.
4. Yuksel BC, Ozel H, Akin T, Avsar FM, Hengirmen S. Primary hydatid cyst of the breast with elevated CA 19-9 level. *Am J Trop Med Hyg* 2005;73:368-70.
5. Pamir MN, Ozduman K, Elmaci I. Spinal hydatid disease. *Spinal Cord*. 2002;40:153-60.
6. Santivaney S, Garcia HH. Pulmonary cystic echinococcosis. *Curr Opin Pulm Med* 2010;16:257-61.
7. Junghanss T, da Silva AM, Horton J, Chiodini PL, Brunetti E. Clinical management of cystic echinococcosis: state of the art, problems, and perspectives. *Am J Trop Med Hyg* 2008;79:301-11.
8. Bagheri R, Haghi SZ, Amini M, Fattahi AS, Noorshafiee S. Pulmonary hydatid cyst: analysis of 1024 cases. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2011;59:105-9.
9. Larrieu E, Del Carpio M, Mercapide CH, et al. Programme for ultrasound diagnoses and treatment with albendazole of cystic echinococcosis in asymptomatic carriers: 10 years of follow-up of cases. *Acta Trop* 2011;117:1-5.
10. Brunetti E, Junghanss T. Update on cystic hydatid disease. *Curr Opin Infect Dis* 2009;22:497-502.
11. Liu Y, Wang X, Wu J. Continuous long-term albendazole therapy in intraabdominal cystic echinococcosis. *Chin Med J (Engl)*. 2000 ;113:827-32.
12. Sayek I, Tirnaksiz MB, Dogan R. Cystic hydatid disease: current trends in diagnosis and management. *Surg Today* 2004;34:987-96.
13. Magistrelli P, Masetti R, Coppola R, Messina A, Nuzzo G, Picciocchi A. Surgical treatment of hydatid disease of the liver. A 20-year experience. *Arch Surg* 1991;126:518-22.

Συντομογραφίες	
Ακρωνύμιο	Επεξήγηση
¹²³ I-MIBG	Metaiodobenzylguanidine=Σπινθηρογράφημα με μεταϊωδοβενζυλγοανιδίνη
17-OHP	17-υδροξυ-προγεστερόνη
ACTH	Αδρενοκορτικοτρόπος Ορμόνη
AFP	Alpha-Fetal Protein=A-Εμβρυϊκή Σφαιρίνη
ALT	Αμινοτρανσφεράση της αλανίνης
AST	Ασπαρτική αμινοτρανσφεράση
b-HCG	B-Χοριακή Γοναδοτροπίνη
BUN	Άζωτο ουρίας αίματος
BWS	Σύνδρομο Beckwith-Wiedemann
BXO	Balanitis Xerotica Obliterans=Αποφρακτική Ξηρωτική Βαλανίτιδα
CCSK	Clear Cell Sarcoma of the Kidney=Σάρκωμα διαυγών νεφρικών κυττάρων
CHIPS	Childhood Hodgkin International Prognostic Score
CMV	Κυτταρομεγαλοϊός
CPP	Cerebral Perfusion Pressure
CSA	Cyclosporine=Κυκλοσπορίνη
CT	Αξονική Τομογραφία
DES	Diethylstilbestrol
DHT	5α διωδρο-τεστοστερόνη
DISIDA	99m –Tc Iminodiacetic-acid scanning=Σπινθηρογράφημα ήπατος
DMSA	Σπινθηρογράφημα ή Νεφρόγραμμα
DOC	Δεοξυ-κορτικοστερόνη
DPL	Περιτοναϊκή Πλύση
duct-AAPBD	Anomalous arrangement of the pancreaticobiliary=Κοινός (ανώμαλος) Παγκρεατο-χοληδόχος πόρος
EBV	Ιός Epstein-Barr
ECMO	Μεμβράνη εξωσωματικής οξυγόνωσης
ERCP	Ενδοσκοπική Παλίνδρομη Χολαγγειο-παγκρεατογραφία
ESPE	Ευρωπαϊκή Εταιρεία Παιδιατρικής Ενδοκρινολογίας
EST	Endodermal sinus tumor=Όγκος ενδοδερμικού κόλπου ή λεκιθικού ασκού
FAST	Focused assessment with sonography in trauma
FGF	Παράγοντας Ανάπτυξης Ινοβλάστης
FH	Favourable Histology=Ευνοϊκή Ιστολογία
FIGO	International Federation of Gynecology and Obstetrics
FLPDL	Flashlamp-Pumped Pulsed Dye Laser=Παλμικό Laser Χρωστικής
FSH	Ωοθυλακιοτρόπος ορμόνη
GCS	Κλίμακα Γλασκώβης (για την ταχεία αξιολόγηση του επιπέδου συνείδησης των παιδιών με ΚΕΚ)
GFR	Glomerular Filtration Rate=Ρυθμός της σπειραματικής διήθησης
GH	Αυξητική Ορμόνη
HBV	Ιός της ηπατίτιδας Β

hCG	Χοριακή γοναδοτροπίνη
HCV	Ιός της ηπατίτιδας C
HFV	High Frequency Ventilation=Αναπνευστήρας υψίσυχνου αερισμού
HIV	Ιός του AIDS
HL	Λέμφωμα Hodgkin
HLAs	Αντιγόνα Ιστοσυμβατότητας
HSV	Ιός του απλού έρπητα
HVA	HomoVanillic Acid=Ομοβανιλλικό οξύ
ICP	Ενδοκρανιακή Πίεση
IGF-1	Σωματομεδίνη=ινσουλίνη αυξητικού παράγοντα
INSS	International Neuroblastoma Staging System=Διεθνές Σύστημα Κατάταξης του νευροβλαστώματος
IQ	Δείκτης νοημοσύνης
IV	Ενδοφλέβια Ένεση
LDH	Γαλακτική Αφυδρογονάση
LH	Ωχρινοτρόπος ορμόνη
LWPES	Εταιρεία Παιδιατρικής Ενδοκρινολογίας Lawson Wilkins
MAG ₃	Mercaptoacetyltriglycine=Μερκαπτοακετυλοτριγλυκερίνη
MCT	Μέση άλυσις Τριγλυκεριδίων
MEN	Multiple endocrine neoplasia=Πολλαπλή ενδοκρινική νεοπλασία
MIP	Υποσπαδίας με μεγαστόμιο και άθικτη ακροποσθία
MIS	Müllerian-Inhibiting Substance=Αναστολέας του παραμεσονεφρικού πόρου Müller
MR urography	Ουρογραφία με μαγνητικό συντονισμό
MRCP	Μαγνητική Χολαγγειογραφία
MRI	Μαγνητική Τομογραφία
MS-AFP	Μητρική α-φετοπρωτεΐνη
MTC	Μυελοειδές Καρκίνωμα του Θυρεοειδούς
NHL	Λέμφωμα μη-Hodgkin
NICU	Neonatal Intensive Care Unit=εξειδικευμένες εντατικές νεογνικές μονάδες
N-myc	Πρωτο-ογκογονίδιο
NSE	Neuro Specific Enolase=Ενολάση νευρώνων
NWTSG	National Wilms Tumor Study=Εθνική Ομάδα Μελέτης Όγκων Wilms
OPPA	Vincristine (Oncovin), Procarbazine, Prednisone και Doxorubicin (Adriamycin)=χημειοθεραπευτικό σχήμα
P	Παγκρεατικός Πόρος
PABD	Ενδοκοιλιακή Πίεση
PAS	Periodic Acid-Schiff
PET	Τομογραφία με εκπομπή ποζιτρονίων
PHMP	Posthepatic mesenchymal plate=Μεθηπατική μεσεγχυματική πλάκα
PICU	Εντατική Μονάδα Παίδων
PSARP	Posterior Sagital AnoRectoPlasty=Επέμβαση Οπίσθια Οβελιαία Ορθοπρωκτοπλαστική
PTH	Παραθυρεοειδής Ορμόνη

PVES	Ενδοκυστική Πίεση
PVES-PABD	Πίεση του εξωστήρος μυός
RSC	Reed-Stenberg cell=Κακοήθη κύτταρα
RSV	Αναπνευστικός Συγκυτιακός Ιός
RTK	Rhabdoid Tumor of the Kidney=ραβδοειδής όγκος νεφρού
SbP	Special binding Protein=Ειδική δεσμευτική πρωτεΐνη
SIOP	International Society of Pediatric Oncology=Διεθνής Εταιρεία Παιδιατρικής Ογκολογίας
Tc99-m	Technetium-99m pertechnetate scanning=Σπινθηρογράφημα
US	Υπερηχογράφημα
UVA	Υπεριώδης ακτίνα Α
VATS	Θωρακοσκοπηση
VCR	Βινκριστίνη
VEGF	Αγγειακός Ενδοθηλιακός Αυξητικός Παράγοντας
VIP	Αγγειοδραστικό Εντερικό Πεπτίδιο
VMA	Vanillyl Mandelic Acid=Βανιλυλομανδελικό οξύ
VZV	Ιός της ανεμοβλογιάς-του ζωστήρα
ΑΔΓ	Αμιγής Δυσγενεσία Γονάδων
ΑΚΟΥΣ	Απόφραξη της Κυστεοουρητηρικής Συμβολής
ΑΜΑ	Άνω Μεσεντέριος Αρτηρία
ΑΜΦ	Άνω Μεσεντέρια Φλέβα
ΑΟ	Ατρησία Οισοφάγου
ΑΠΟΥΣ	Απόφραξη της Πυελοουρητηρικής Συμβολής
ΑΥ	Απλή Υδροκήλη
ΒΥΠΣ	Βρεφική Υπερτροφική Πυλωρική Στένωση
ΓΕΣ	Γαστρεντερικός Σωλήνας
ΓΟΠ	Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση
ΔΑΦ	Διαταραχές Ανάπτυξης του Φύλου
ΔΑΨ	Δυσγενετικός Άρρην Ψευδοερμαφροδιτισμός
ΕΑ	Ελυτροπεριτοναϊκός Απόφυση
ΕΜ	Ειλεός από Μηκόνιο
ΕΠ	Ελυτροπεριτοναϊκός Πόρος
ΕΥ	Επικοινωνούσα Υδροκήλη
ΗΜΓ	Ηλεκτρομυογραφία
ΙΚΤ	Ιεροκοκκυγικό Τεράτωμα
ΙΝΚ	Ινοκυστική νόσος
ΚΕΚ	Κρανιοεγκεφαλικές Κακώσεις
ΚΝ	Κύστη του Nuck
ΚΝΣ	Κεντρικό νευρικό σύστημα
ΚΟΠ	Κυστεοουρητηρική Παλινδρόμηση
ΚΣΤ	Κύστη του Σπερματικού Τόνου
ΚΦΠ	Κεντρική Φλεβική Πίεση
ΜΑΡ	Μέση Αρτηριακή Πίεση
ΜΔΓ	Μεικτή Δυσγενεσία Γονάδων
ΜΠ	Μηκωνιακή Περιτονίτιδα

NEK	Νεκρωτική Εντεροκολίτιδα
NOK	Απλή ακτινογραφία νεφρών, ουρητήρων, κύστεως
ΟΔΟ	Οξεία Διόγκωση του Οσχέου
ΟΠΑ	Ολική Παρεντερική Διατροφή
ΟΠΣΥ	Ολική περιεκτικότητα του σώματος σε ύδωρ
ΟΣ	Οξεία Σκωληκοειδίτιδα
ΠΒ	Περισφιγμένη Βουβωνοκήλη
ΠΔΧ	Παιδοχειρουργική
ΠΟΔ	Προσθιοπίσθια Διάμετρος
ΣΑΔ	Σύνδρομο Αναπνευστικής Δυσχέρειας
ΣΑΧ	Συγγενής Ατρησία των εξωηπατικών Χοληφόρων
ΣΒ	Συγγενής Βουβωνοκήλη
ΣΔ	Συγγενής Διαφραγματοκήλη
ΣΔτΒ	
ΣΕΣ	Συνολική Επιφάνεια Σώματος
ΣΚΔΧΠ	Συγγενής Κυστική Διάταση του Χοληδόχου Πόρου
ΣΚΟΥΣ	Στένωση Κυστεοουρητηρικής Συμβολής
ΣΛΕ	Συγγενές Λοβώδες Εμφύσημα
ΣΟ	Συστροφή Όρχεως
ΣΟΑ	Συστροφή Ορχικών Αποφύσεων
ΣΠΟΥΣ	Στένωση Πυελοουρητηρικής Συμβολής
ΣΥΕ	Συγγενής Υπερπλασία των Επινεφριδίων
ΤΟΣ	ΑΟ χωρίς τράχειο-οισοφαγικό συρίγγιο
ΧΝΑ	Χρόνια Νεφρική Ανεπάρκεια

Ευρετήριο	Παρατηρήσεις
17-κετοστεροειδή(ς) αναγωγή	ένζυμο
αγαγγλιονικόν κόλον	
αγγειονευροματώδες δεμάτιο	
αδρενο-κορτικοτρόπος	ένζυμο
ακροποσθία	
αλκτήρ, -ρος	αλεξητήρ=προφύλαγμα
αλλαντοΐδα (η)	
αλλάξ, αλλάντος	
άλως (η),	την άλω, των άλω
αμβληχρός	βληχρός=μαλακός σε νόσο με πυρετό
αμφοίν	γενική και δοτική
άμφω	πληθυντικός ονομαστικής και αιτιατικής
ανελκτήρας μυς (ο)	
ανιριδία (η)	
αποπεπλατυσμένο επιθήλιο	
ατελεκτασία πνεύμονα	
άωρος, -η, -ο	ανώριμος
βακιτρακίνη	
βάλανος (η)	
βανιλυλομανδελικό οξύ	
βίπωμα	
βραγχιακός θύλακας	
βύσμα (μηκωτού)	
γαστρίνωμα	
γεννητικό φύμα (το)	από = φύω
γλουκαγόνωμα	
γλυκογονόλυση (η)	
γονάς, γονάδος (η)	γόνιμος
γωνίωση	
δενδριτικά κύτταρα	
δεσμολάση	ένζυμο
δεϋδρογονάση	ένζυμο
διαμαρτία	ανώμαλη διαμόρφωση
διατιτραίνοντα τραύματα	μετοχή ουδετέρου, από διατιτρώ, διατιτραίνω ή διατετραίνω
διηθώ, διηθούμαι	φιλτάρω, εισέρχομαι, στραγγίζω
διμερκαπτοηλεκτρικό οξύ	
δισχιδής πύελος (η)	
δισχιδής ράχη (η)	
δοκίδωση (η)	υπερπλασία καλοήθους
δυσεργίνωμα	
εγκολεασμός	
εκλυτικός, -ή, -ό	άτονος

εκπλύματα	
έκτοπος ουρητήρας	
έλτρο (το)	περίβλημα από ιστό
ελυτροειδής, -ής, -ές	
ελυτροπεριτοναϊκός, -η, -ο	
εμβρυονικό	
ενιεμένος, -η, -ο	
ενιεμένων	ιωδιούχων
ενήμι, -μαι	εισχωρώ, ρίχνω
ενόφθαλμος	
εξωστήρας μυς (ο)	
έπειξη ούρησης	επείγω, επιτακτική ανάγκη
επιανδροστερόνη	ένζυμο
επιδιδυμίδα	
επιδιδυμίτιδα	
επιθηλιοποίηση	
επιμήκης, επίμηκες	
επινεφριδεκτομή	
επινεφριδιακός, -ή, -ό	
επιπέδωση	επιπεδώνω από επιπεδόω-ώ = καθιστώ κάτι επιπέδο
επιπολής (επίρρημα)	επιφανειακή
επιπωματισμός καρδιάς	
επισπαδίας	
ευενδοτικότητα	καλή υποχώρηση, υποχωρητικότητα
ευθειαςμός	ίσιωμα
ηωσινοφιλία (η)	
θήκωμα	
θυλακιώδης, θυλακιώδεις	γεν. θυλακιώδων
θύμος αδένας	καρκίνος
ινοδυσπλασία	
ινοεπιθηλιακός	
ινσουλίνωμα	
κακοήθης (ο, η), κακόηθες (το)	
καλυκική ανωμαλία	
κατεχολαμίνη	
κετοξέωση	
κηλικό στόμιο	
κλοάκη (η) ή κλοάκα	έξοδος
κοκκιώδης	
κολεός (ο)	
κορτιζόλη	όταν παράγεται στα επινεφρίδια
κορτικοστεροειδής (ο)	
κορτικοτροπίνωμα	
κριγή (η)	από κρίζω=τρίζω δηλ. τριγμός ή κριγμός
κυσταδένωμα	

κυστεοουρηθογραφία ή κυστεοουρογραφία	
κυστεοσκόπηση	
κυτοκίνη	
κυτταρική και χυμική ανοσία	
κωλικός νεφρού	
λαγόνιος βόθρος	
λοβεκτομή πνεύμονα	
λυοφιλοποιημένη	
μακροφάγα κύτταρα	
μαννιτόλη	διουρητική ουσία
μαρφανοειδής, -ής, -ές	
μεκέλειος	
μεταβολίτης, -μεταβολιτών	
μεταλλαξιογόνος ουσία	
μετανεφρικό βλάστημα	
μηκόνιο	
μηνιγγομυελοκήλη	
μικκύλια (τα)	
μισχωτοί κρημνοί	=μοσχεύματα
μυκητίαση (η)	
μυκητιστική λοίμωξη	
μυοκλονικός σπασμός	ακούσιο τίναγμα
μύση οφθαλμού (η)	συστολή οφθαλμού (αντίθετο = μυδρίαση)
νεομυκίνη	
νεοπλασματικός	
οίακας (ο)	από οίαξ
ολιγοϋδράμνιο	λίγο αμνιακό υγρό
ομοβανιλλικό	
όρχις, -εως	
όσχεο (το)	
ουρητηροκήλη	
ουρητηρο-ουρητηρική παλινδρόμηση	
ουρίνωμα	
παγκρεατεκτομή	
παραωοθηκική	
πεπτωκώς, πεπτωκυΐα, πεπτωκός	γενική πεπτωκότος
περίνεο (το)	
περισταλτικός, περισταλτισμός	περιορισμός
περιτονία (η)	
πνευμοπεριτόναιο	
πολυμυξίνη	
πόσθη (η)	
πουρίνη	
πρεγνενολόνη	ένζυμο

προλακτίνωμα	
προστατικό εκκόλπωμα	
προφλεγμονώδης κυτταροκίνη	(γενική) προφλεγμονωδών κυτταροκινών
πυελοκαλυκικό	
πυελοουρητηρική συμβολή	
πυλωρομυοτομή	
πυόνεφρο	
ραιβόκρανο (το)	πάθηση μυός
ρεζεκτοσκόπιο	
ρικνός, -ή, -ό	ζαρωμένος
ροίζος (ο)	από ρήμα ροιζέω: κινούμαι με ορμή, ροίζος= δόνηση από ροή αίματος στο θώρακα
σηραγγώδες σώμα	(γενική) των σηραγγωδών
σκωληκοειδεκτομή	
σπειραματονεφρίτιδα	
σπειραματοσκλήρυνση	
σπινθηρογράφημα	
σπλήνας (ο)	
σπογγιώδες σώμα	
στενωμένο τμήμα	
στρωματική ακρολοφία	
συγγενής διαμαρτία	
σύγκριμα (το)	
συγκυτιακός ιός	το συγκύτιο (δάνειο από syncytium)
συμπαθητικοτονία	
συραχός (ο)	
σωματοτροπίνωμα	
τροπιδοειδές ή καρινοειδές	από τρόπις, -ιδος, τρόπιδα: καρίνα πλοίου, το κάτω του σκελετού του πλοίου
υδρονέφρωση	
υπεζωκότας (ο)	από ο υπεζωκός-ότος, μετοχή παρακειμένου, υποζώννυμι
υπερδιαύγαση πνεύμονα	
υπερθήκωση	
υπερκλείδιος βόθρος (τρίγωνο)	
υπερπαραθυρεοειδισμός	
υπερχολερυθριναιμία	
υποβλεννογόνιος, -α, -ο	
υπογοναδισμός	
υποκυστική απόφραξη	
υπορογόνιο	
υπότυπος (ο)	
υφολική	αφαίρεση τμήματος
φαιοχρωματοκύττωμα	
χειλεοσχεϊκά επάρματα	σε οσχείο = ανυψώματα, εξόγκωση

χολααγγειίτιδα	
χολόσταση (η)	
χοριακή γοναδοτροπίνη	ένζυμο
χόριο(ν) (το)	στιβάδα δέρματος, επιφανειακό ή θηλώδες, μέρος επιδερμίδας
χοριοκαρκίνωμα	
ψηλαφώ ή ψηλαφίζω	ψηλαφούμαι ή ψηλαφίζομαι (λογίως ψηλαφώμαι, ψηλαφείται)
ψοΐτης μυς (ο)	
ωοθήκη	
ωοθυλάκιο	
ωοθυλακιορρηξία	