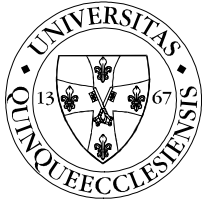




Sebészeti ellátást igénylő (sürgős) kórképek újszülöttkorban

Dr. Vajda Péter, Ph.D., Dr. habil



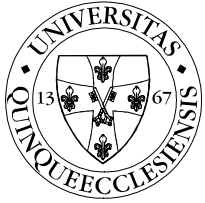
Oesophagusatresia

Veleszületett rekeszsérv

Omphalocele és Gastroschisis

A duodenum és a vékonybél elzáródásai

Anorectalis malformációk



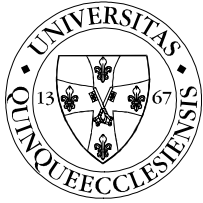
Anorectalis malformációk

A duodenum és a vékonybél elzáródásai

Omphalocele és Gastroschisis

Veleszületett rekeszsérv

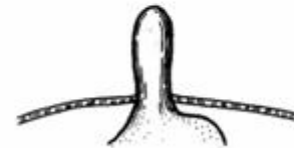
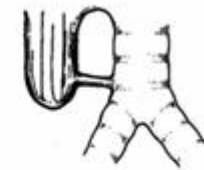
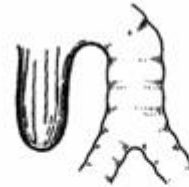
Oesophagus atresia



Oesophagus atresia

- Előfordulás

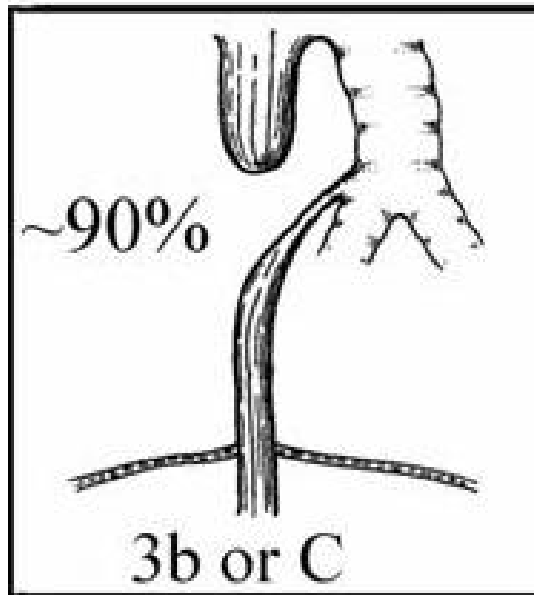
- 1 / 4500 élve születésre



1

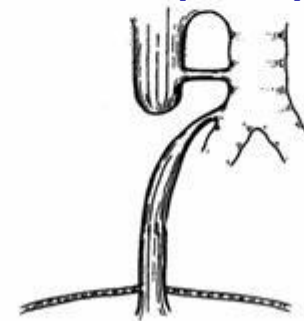
2 or A

3a or B

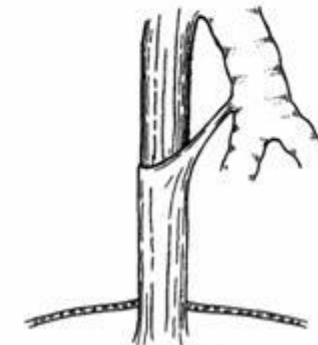


Az oesophagus atresia fő típusai

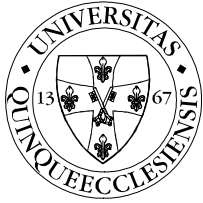
*- Vogt / Gross klasszifikáció -
(1929)*



3c or D



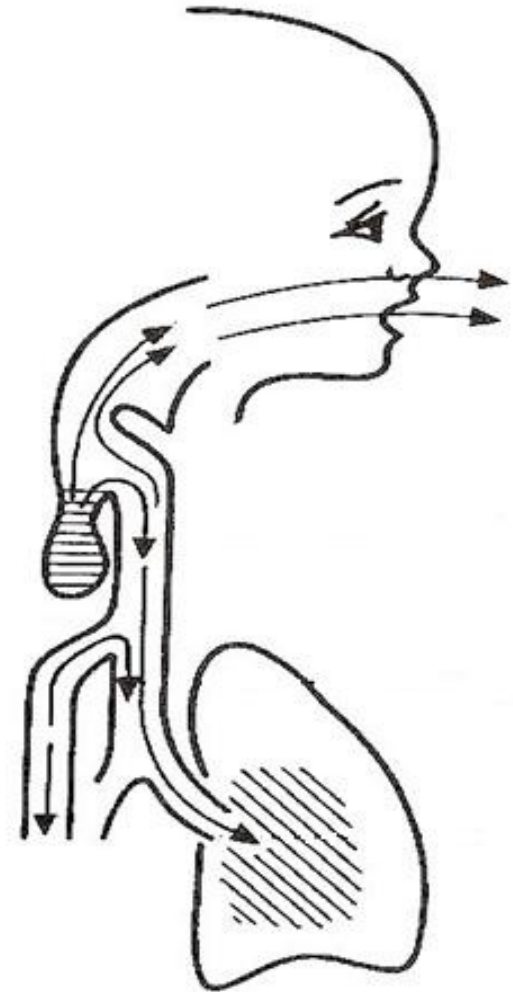
4 or E

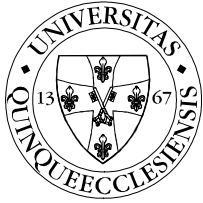


Oesophagus atresia

- antenatalis és postnatalis tünetek -

- *Praenatalis* (Ultrahang)
 - Polyhydramnion
- *Postnatalis*
 - Cyanosis, dyspnoe
 - Szondázási képtelenség
 - Gyomortartalom regurgitációja, aspiráció
 - Hasi distensio

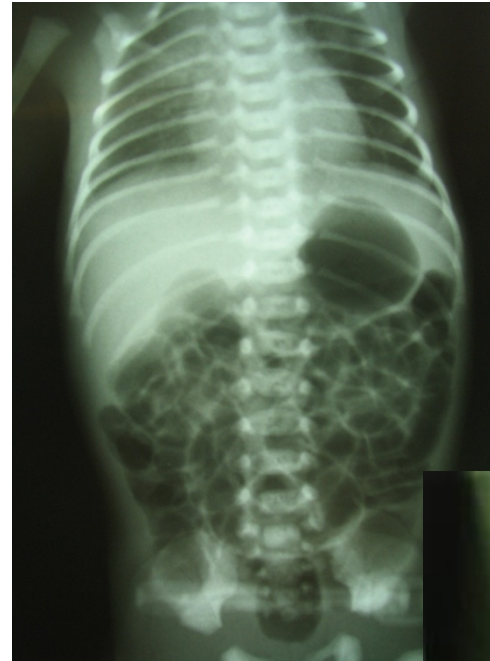


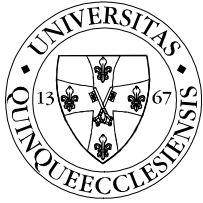


Oesophagus atresia

- diagnózis -

- Szállítás újszülöttsebészeti centrumba
 - Endotrachealis tubus
 - Tartós szívás
 - Szájon át történő bevitel \emptyset
- „Babygram” – natív röntgen
- Vízoldékony(!) kontrasztanyag vizsgálat
- Társuló fejlődési rendellenességek keresése





Oesophagus atresia

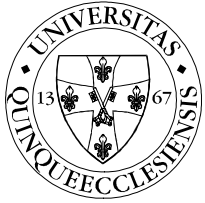
- társuló fejlődési rendellenességek-



VACTERL ASSZOCIÁCIÓ

- Cardiovascularis ~ 35%
- Renalis ~ 25%
- Gastrointestinalis ~ 15%
- Urogenitalis ~ 5%
- Kp. idegrendszeri ~ 5%
- Skeletalis ~ 2%
- **ÖSSZESEN** 50-70%

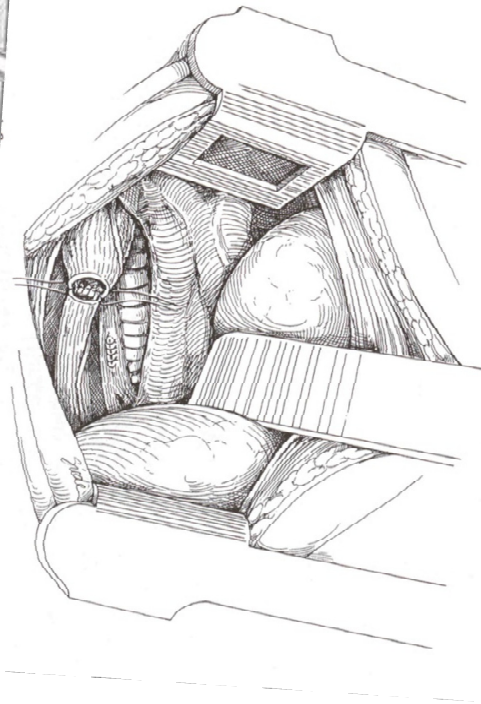
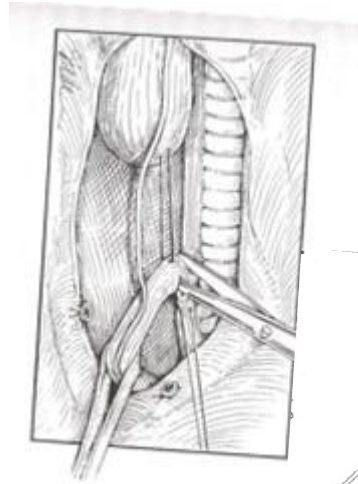




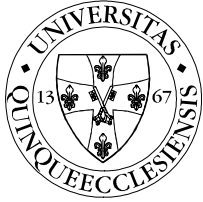
Oesophagus atresia

- kezelés -

- Fisztula lekötése
- Primer anastomosis



- Hosszú-szakaszú atresia
 - Gastrostomia, cervicostomia
 - Nyelőcső elongatio
 - Halasztott anastomosis
 - Nyelőcső pótlás (gyomorcső, vastagbél, vékonybél felhúzás)



Oesophagus atresia

- műtétet követő szövődmények -

- Korai szövődmények

- Pulmonaris distress
- Pneumothorax
- Anastomosis elégtelenség
- Mediastinitis

- Késői szövődmények

- Recurrens fisztula
- Anastomosis szűkület
- Tracheomalacia
- Gastrooesophagealis reflux
- Rendellenes nyelőcső perisztaltika

Túlélés

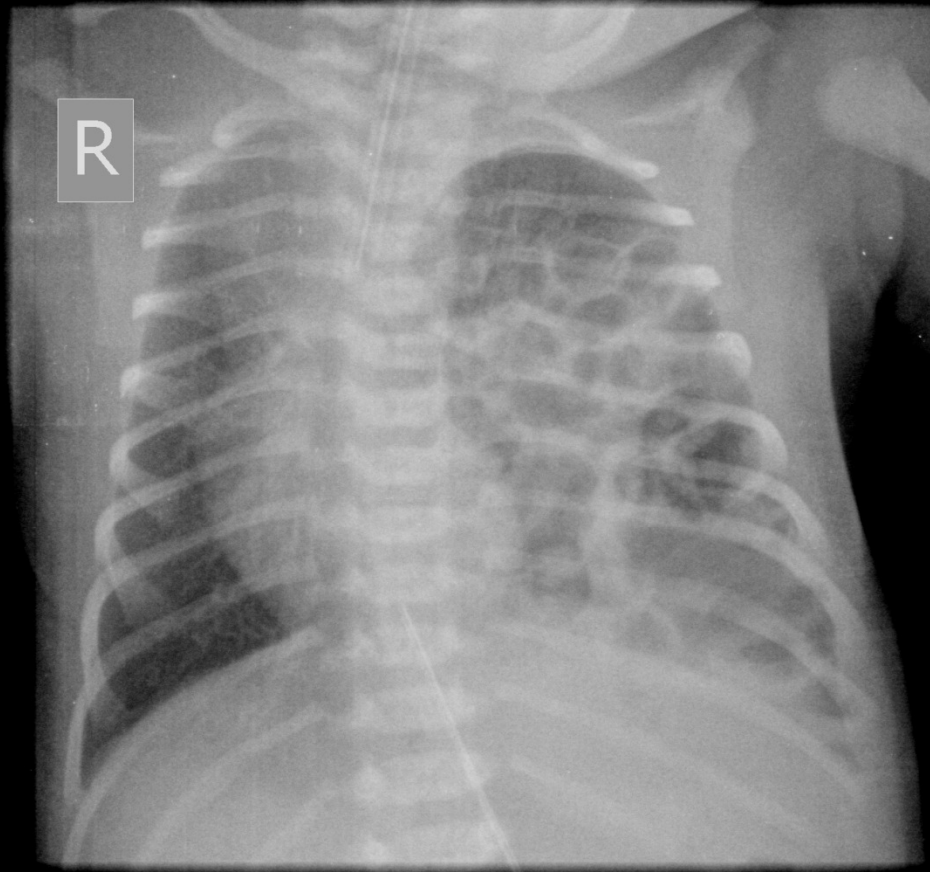
Waterston / Spitz

- A. >2500 gr ~100%
- B. 1500-2500 gr ~ 95%
- C. <1500 gr ~ 75%

Orsós, Csaba
DOB: 2016.09.21.
PID: 06000550265
2016.09.22. 12:13:02

H

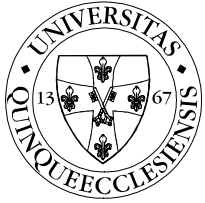
NICU fekvo



Mellkas fekvo AP helyszini 1(1)
img 1
2320 x 1720 x 12
Mellkas fekvo AP helyszini

5 cm

Zoom: 1.0:1
True Size: 232%
LUT
3:1



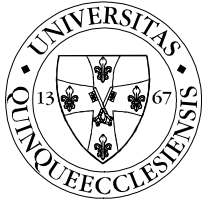
Oesophagusatresia

Veleszületett rekeszsérv

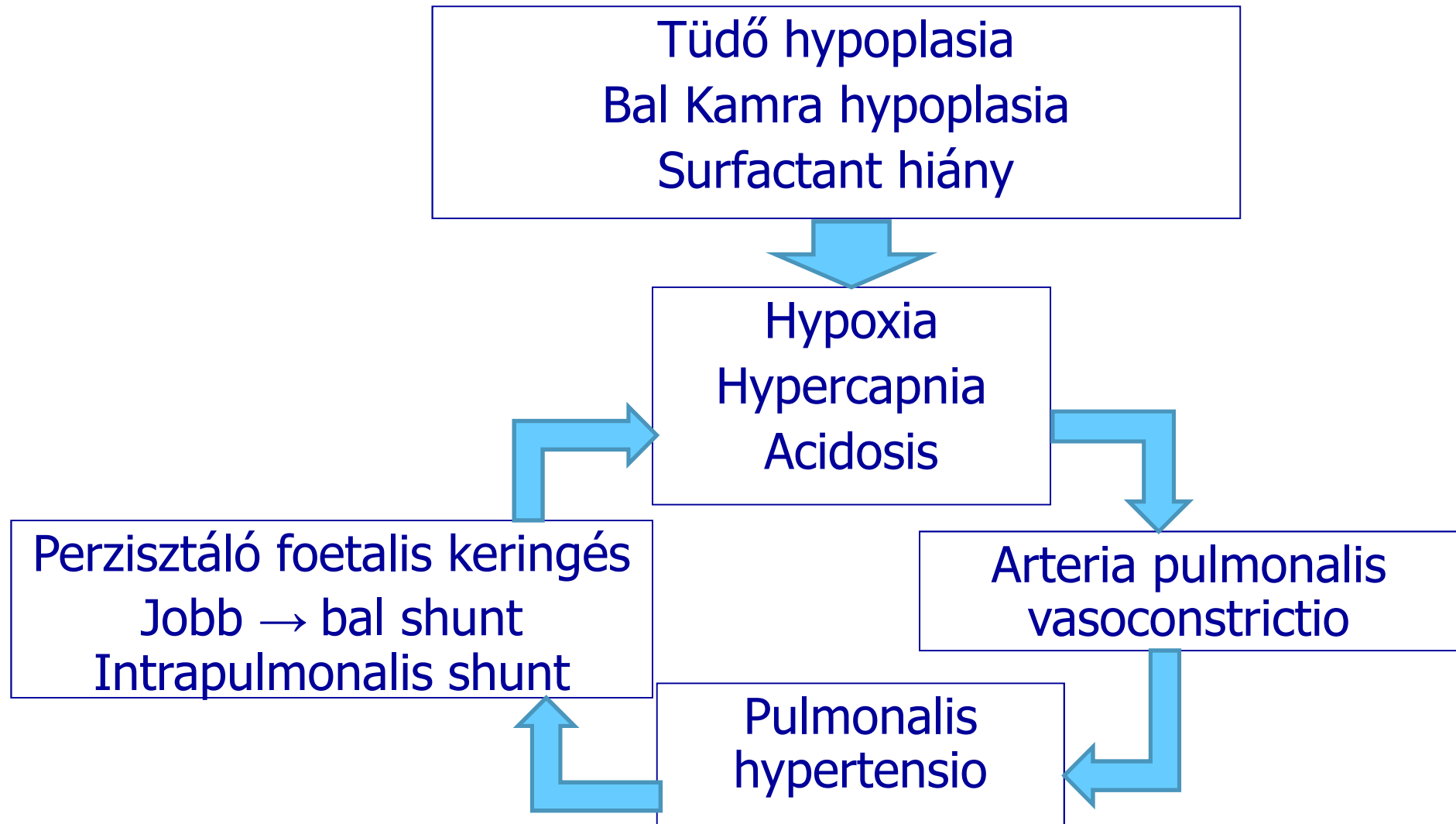
Omphalocoele és Gastroschisis

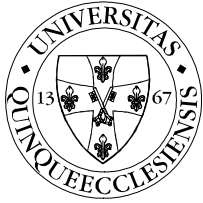
A duodenum és a vékonybél elzáródásai

Anorectalis malformációk



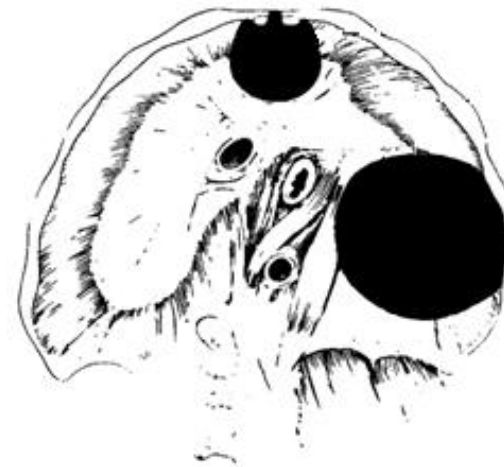
A veleszületett rekeszsérv kórélettana

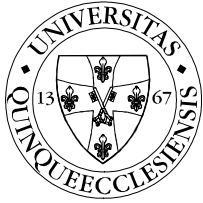




Veleszületett rekeszsérv - előfordulás és típusok -

- Előfordulás
 - 1 / 2.200-5.000 élve születésre
- Típusok
 - Sternocostalis defectus (Morgagni)
 - Hiatus oesophagei
 - Pleuroperitonealis defectus
 - **Postero-lateralis defectus (Bochdalek)**

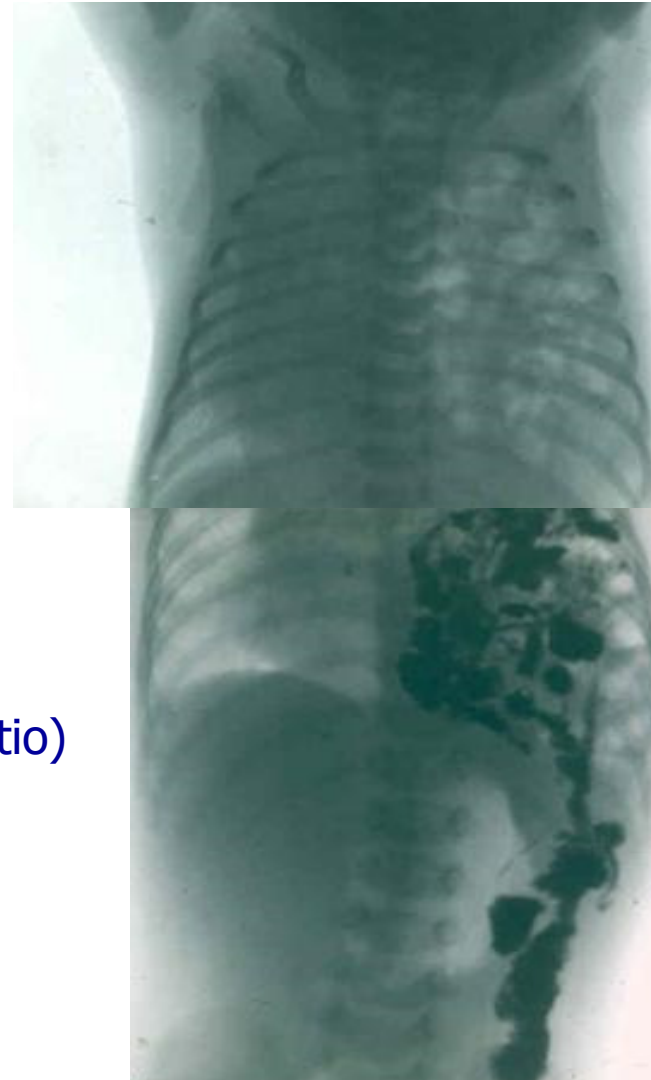


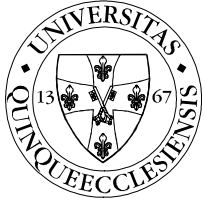


Veleszületett rekeszsérv

- tünetek -

- *Praenatalis* (Ultrahang)
 - Lung-to-Head Ratio (LHR) < **1**
Jó prognózis
- *Postnatalis*
 - Súlyos dyspnoe, cyanosis
 - Paradox mellkasi mozgás
 - **Hallgatózás!!!**
 - *azonos oldalon:*
 - légzési hangok↓ (hypoventillatio)
 - bélhangok
 - *ellenoldalon:*
 - szívhangok



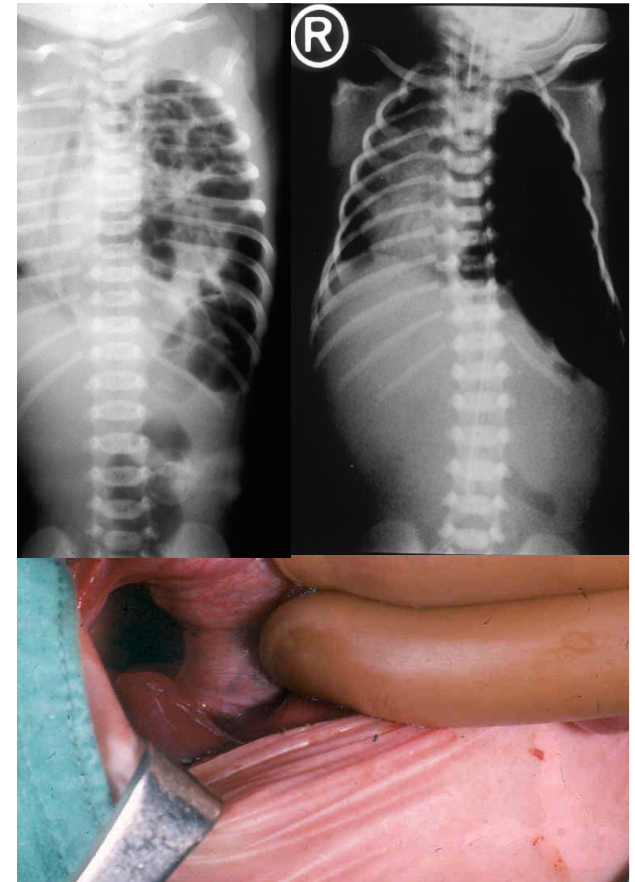


Veleszületett rekeszsérv

- kezelés -

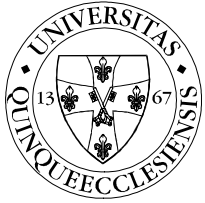
○ Műtét előtti teendők

- AMBU maszkos lélegeztetés TILOS!
- Nasogastricus szonda, intubatio
- Mellkas röntgen, thoraco-abdominalis ultrahang
- **H**igh **F**requency **O**scillatory (**HFO**) Ventilation
- Foetalis keringés korrekciója (J→B shunt)
- Monitorizálás



○ Sebészi kezelés

- A sérvtartalom visszahelyezése
- A rekesz defektus zárása
- Primer zárás, ha nem lehetséges akkor protézis / háló (Gore-Tex)



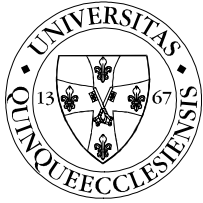
Anorectalis malformációk

A duodenum és a vékonybél elzáródásai

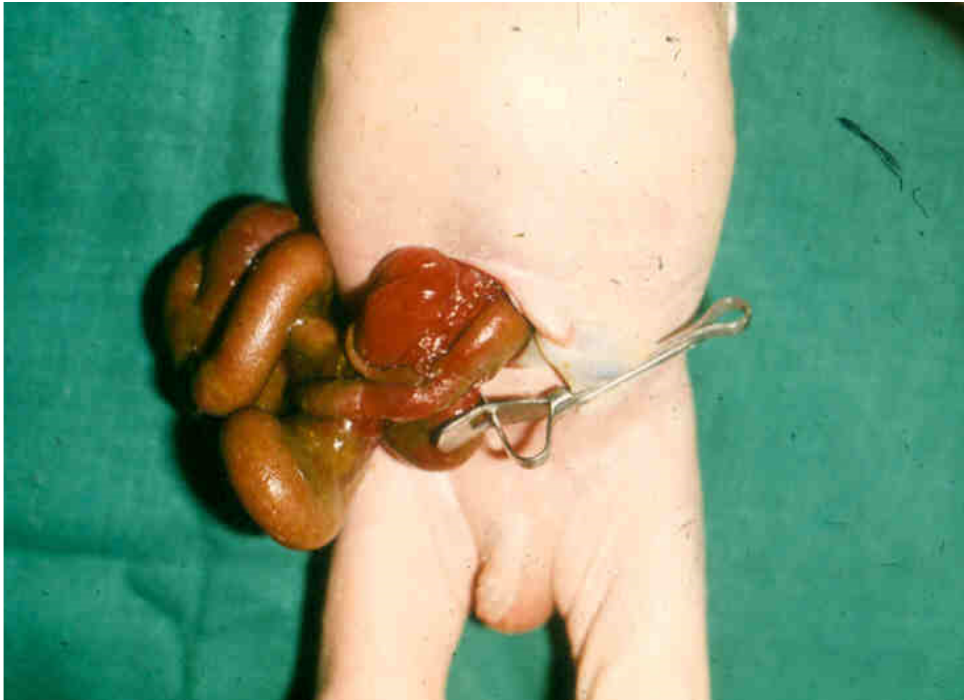
Omphalocele és Gastroschisis

Veleszületett rekeszsérv

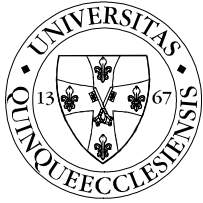
Oesophagusatresia



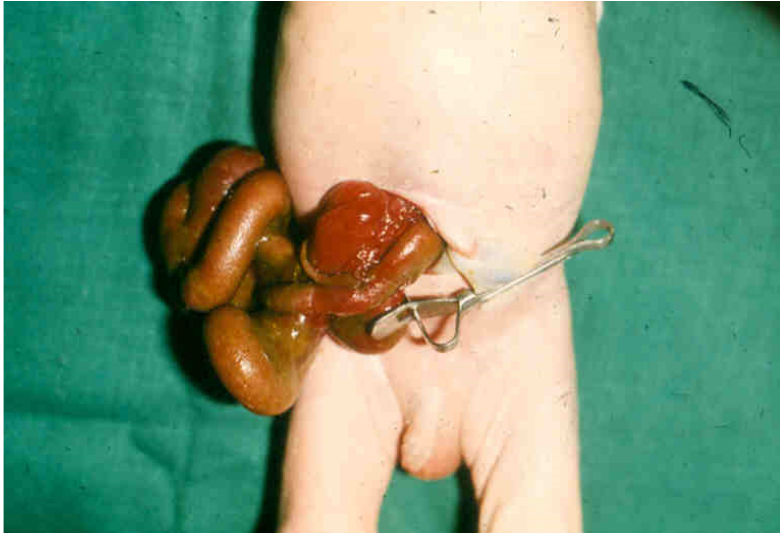
Gastroschisis és Omphalocele



- Előfordulás: 1 / 3500-5000
- A hasfalhasadékon át **előesett hasi szervek** - **membránnal vagy anélkül borítva**

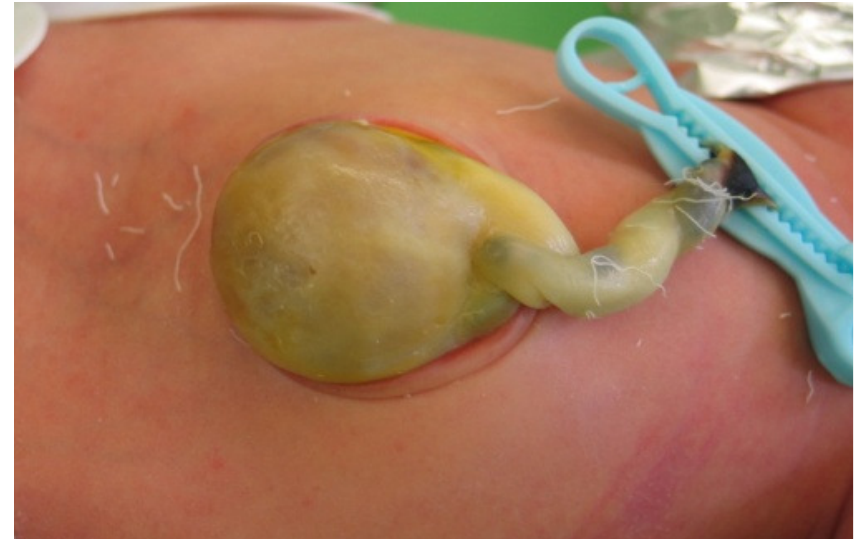


Gastroschisis és Omphalocele



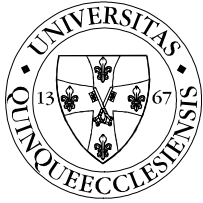
Gastroschisis

- 2-4 cm-es hasfali defektus
- A vékonybelek és néha egyéb hasi szervek prolabálnak
- A köldökzsinór a defektustól balra helyezkedik el
- Vékonybél atresia, -szűkület, volvulus, forgási rendellenesség (malrotatio)



Omphalocele

- Nagyobb hasfali defektus (>2.5 cm)
- Az előesett hasi szervek membránnal fedettek
- A köldökzsinór a defektus tetején
- Gyakori társuló fejlődési rendellenességek
- A terhesség megszakítása?

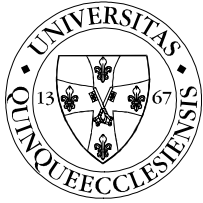


Omphalocele

- társuló fejlődési rendellenességek -

- Gyakoriak (50% - 60%)
- *Vékonybél forgási rendellenességei*
- *Cardialis- és renalis malformatiok*
- *Triszómiák (13 ~, 18 ~, 21 ~)*
- *Szindrómák*
 - *Beckwith-Wiedemann szindróma*
Macroglossia, Macrosomia, Középső hasfalhasadékok, Neonatalis hypoglycaemia
 - *Cantrell pentalogia (felső coelostomia)*
Omphalocele, Elülső rekeszsérv, Sternalis hasadék, Pericardialis és Szív fejl. rendell. (szív ectopia vagy ventricularis szeptum defektus)

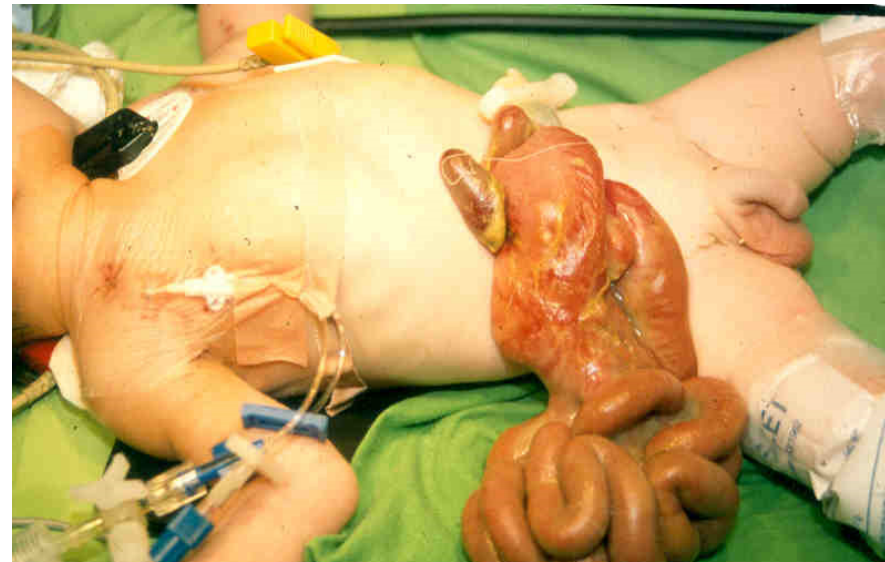


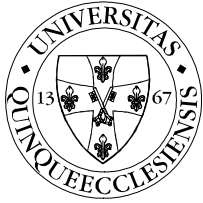


Gastroschisis és Omphalocele

Műtét előtti teendők

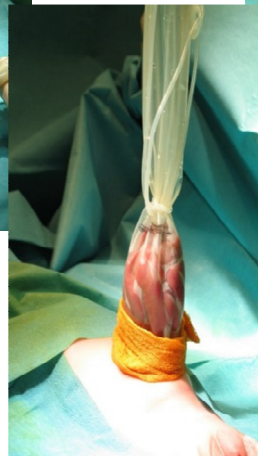
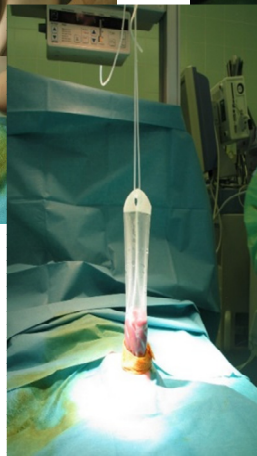
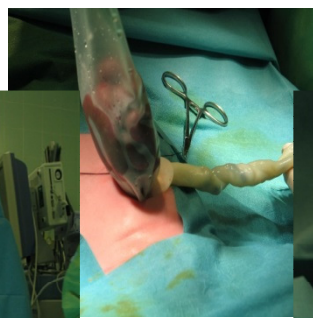
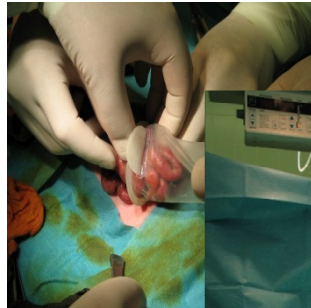
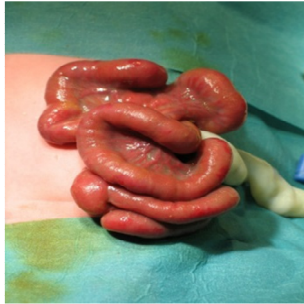
- Nasogastricus szonda
- Hypothermia, hypovolemia és a fertőzés megelőzése
- Véna kanül
- Beöntés

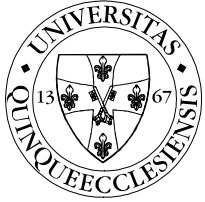




Gastroschisis és Omphalocele - kezelés -

- Primer vagy halasztott zárás – defektus nagysága ???
- Vékonybél fejlődési rendellenesség ???
- Szilikon zacskó használata





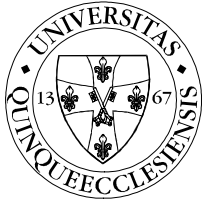
Anorectalis malformációk

A duodenum és a vékonybél elzáródásai

Omphalocele és Gastroschisis

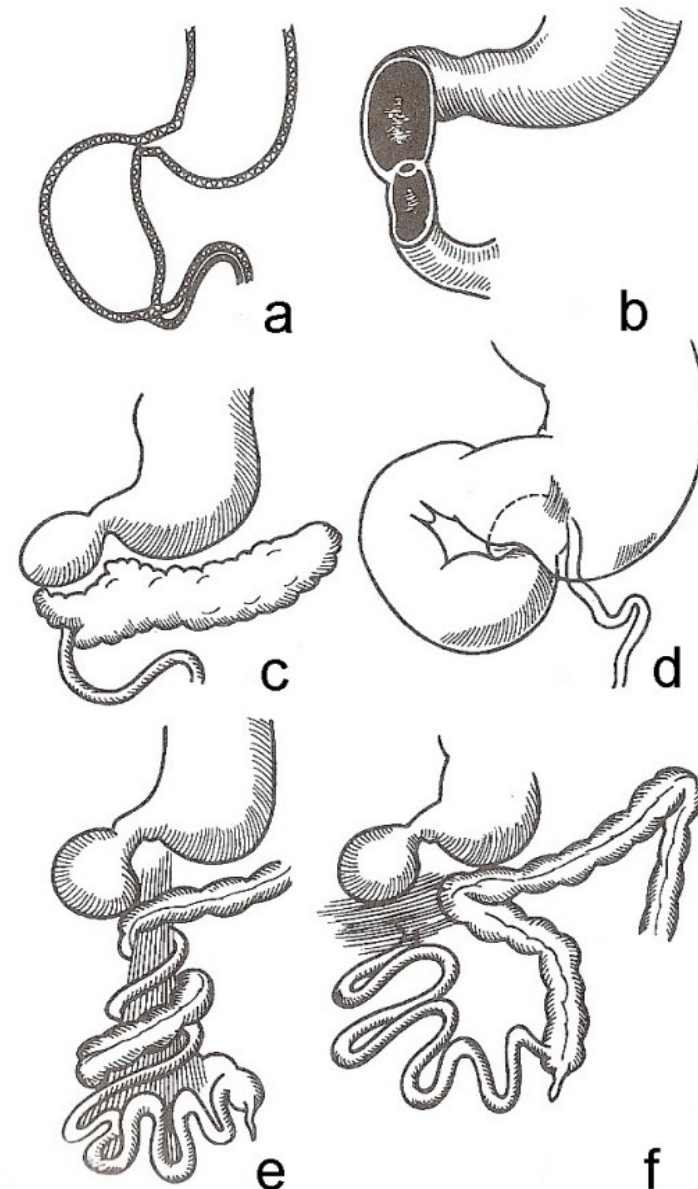
Veleszületett rekeszsérv

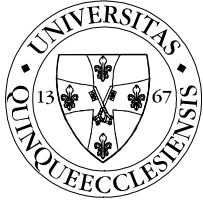
Oesophagusatresia



Duodenum atresia és elzáródás

- Előfordulás: 1 / 2500-5000
- Típusok:
 - Teljes- vagy Részleges elzáródás
 - „Intrinsic” vagy „Extrinsic”
- Minden magasságban előfordulhat
- 30%-ban 21-triszómiával (Down szindróma) vagy más fejlődési rendellenességgel (VACTERL)





Duodenum atresia és elzáródás

- tünetek és diagnózis -

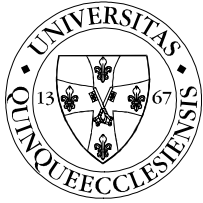
- *Praenatalisan:*

- Ultrahang – kettős léghólyag („double-bubble”) és polyhydramnion → amniocentesis (Down szindróma)
- Anyai életkor ???

- *Postnatalisan:*

- 50% koraszülöttség
- Epés hányás (lehet)
- Puffadt felhas, dehydratio, hyponatraemia, hypochloraemia
- Natív has röntgen → „double-bubble”
- Társuló fejlődési rendellenességek ???

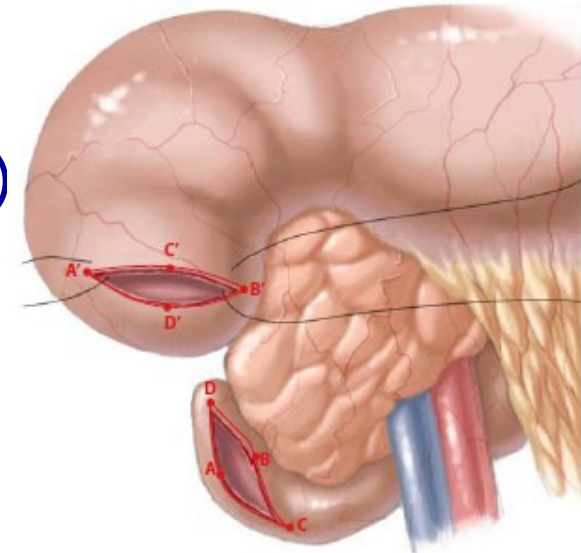




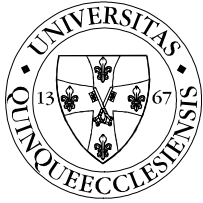
Duodenum atresia és elzáródás

- kezelés -

- Sebészi feltárás
 - Doudeno-duodenalis vagy duodeno-jejunalis anastomosis
 - Kóros szalagok (Ladd-, Treitz-) átvágása
 - Membrán kimetszése
- Jó prognózis (társuló fejl. rendell.???)







Vékonybél elzáródás

- felosztás és tünettan -



I. típus
"Membrános"



II. típus
"Húr-szerű"



III/a. típus
"Rés"



III/b. típus
"Hámozott alma"

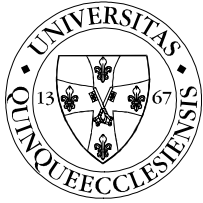


III/b. típus



IV. típus
"Többszörös"

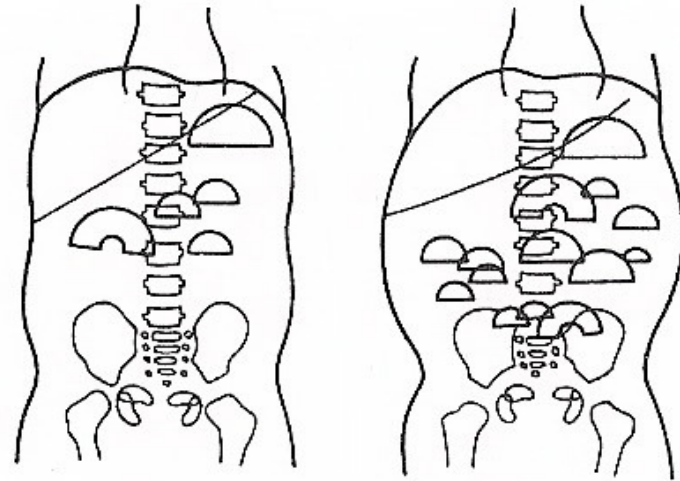
- Polyhydramnion
- Epés hányás
- Hasi distensio
- Meconium ürítés Ø (70%)
- Dehydratio és elektrolit zavarok



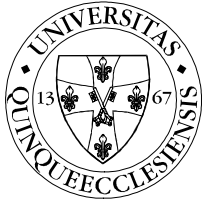
Vékonybél elzáródás

- kezelés és prognózis -

- Nasogastricus szonda, i.v. folyadék és antibiotikum
- *Natív has röntgen*
- Sebészi kezelés:
 - Primer anastomosis vagy
 - Átmeneti stoma felhelyezés
- Túlélés: 90-95%
 - Születési súly ???
 - Elzáródás típusa ???
 - Visszamaradó belek hossza ??? (< 30-40 cm = rövid bél szindróma)
 - Társuló fejl. rendell. ???







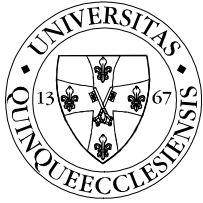
Anorectalis malformációk

A duodenum és a vékonybél elzáródásai

Omphalocele és Gastroschisis

Veleszületett rekeszsérv

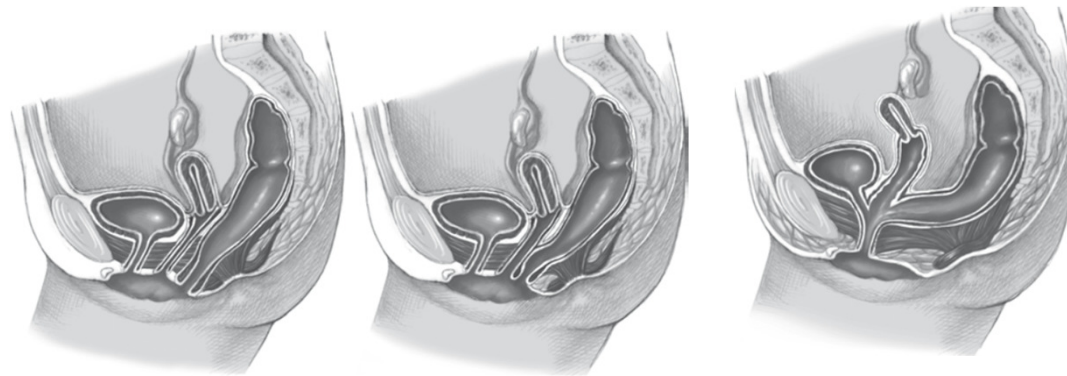
Oesophagusatresia



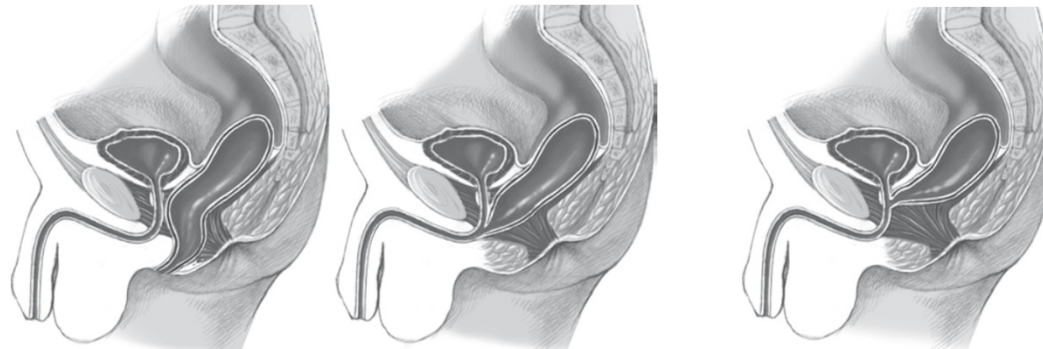
Anorectalis malformatiok

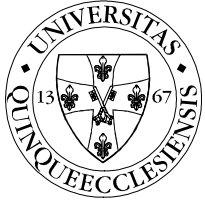
- felosztás -

- Előfordulás: 1 / 3300–5000
- Típusai:
 - Magas – középső – alacsony
 - Pena – az újszülött neme szerint
 - *Leányokban:* Perinealis-, rectovestibularis fisztula, cloaca



- *Fiúkban:* Perinealis- (cutan), rectobulbaris-, rectoprostaticus fisztula



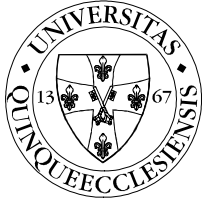


Anorectalis malformatiok

- tünettan -

- Az első vizsgálat !!!
- A perineum és a farpofák konfigurációja ???
- Meconium a vizeletben → fisztula gyanúja

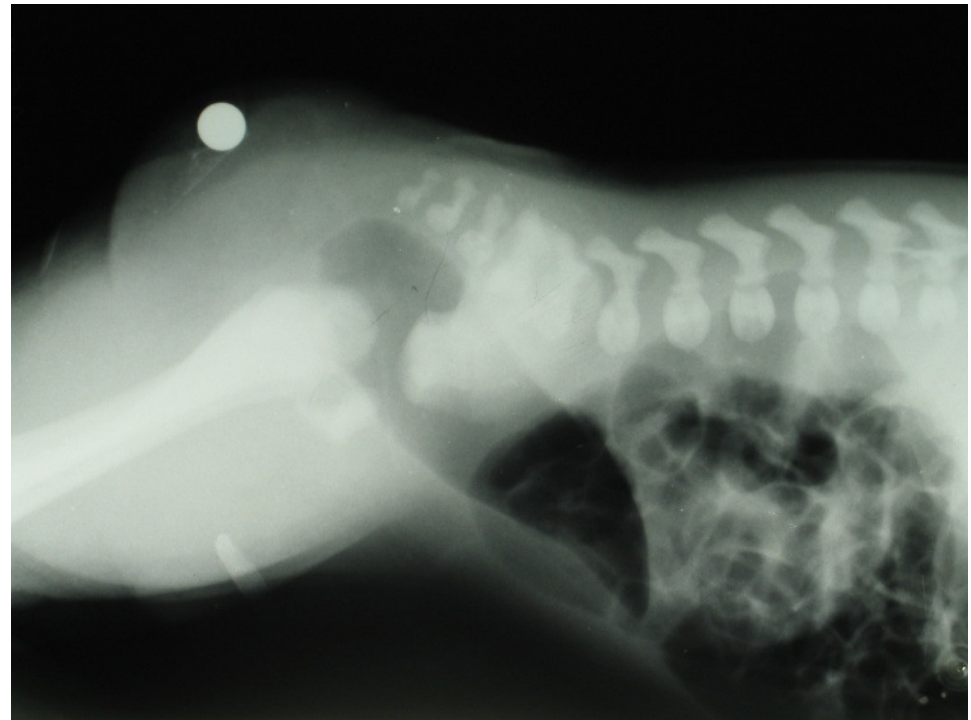


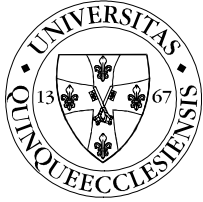


Anorectalis malformatiok

- műtét előtti teendők -

- Röntgen oldal felvétel (18-24 órával a születést követően)
- Antero-posterior röntgen felvétel
- Társuló fejlődési rendellenességek ???





Anorectalis malformatiok

- kezelés és prognózis -

- Kezelés:
 - Fiúokban újszülöttkorban ano-plasztika (<1 cm)
 - Colostoma fiúokban ha nincs fisztula vagy >1 cm illetve leányokban rectum atresia esetén
 - Lányokban újszülöttkorban fisztula tágítás majd későbbi rekonstrukció
 - Definitív műtét (postero-sagittalis ano-recto plasztika) 6-12 hónapos életkorban
- Prognózis:
 - "alacsony" – jó
 - "magas" – részleges/teljes széklet és/vagy vizelet incontinenencia, neuropathias hólyagürülési zavar

PAEDIATRIC SURGERY

LECTURE NOTES FOR MEDICAL STUDENTS

Authors

Peter Vajda, MD, PhD
Paediatric Surgeon

and

Andrew B. Pinter, MD, DSc
Professor of Paediatric Surgery



University of Pécs, Hungary

Department of Paediatrics

Surgical Unit

Pécs 2010

2019. évi Pilaszanovich & Pintér Emlékelőadás

2019. október 14. (hétfő) 16:00 óra

PTE, Orvosi Kar, Elméleti Tömb - Donhoffer előadóterem

Prof. Paolo de Coppi, Nuffield Chair of Paediatric Surgery, the NIHR Professor of Paediatric Surgery, Great Ormond Street Hospital for Children and Head of Stem Cells & Regenerative Medicine Section, Developmental Biology& Cancer Programme, UCL Institute of Child Health, London, UK:

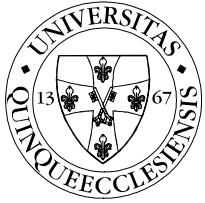
„Paediatric regenerative medicine: prospective and obstacles” (40’)

Dr. Dionisiy Petrov, Pirogov Russian National Research Medical University, Department of Paediatric Surgery, Moscow, Russian Federation:

„Bridge procedures in children with biliary atresia after Kasai portoenterostomy (15’)

Prof. Dr. Horváth Örs Péter, PTE KK Sebészeti Klinika:

„Nyelőcső pótlás lehetőségei és szövődményei (40’)



Köszönöm a figyelmet!

