

PEDIATRIA

1



Redakcja naukowa

WANDA KAWALEC

RYSZARD GREŃDA

HELENA ZIÓŁKOWSKA



Wydawnictwo
Lekarskie
PZWL

PEDIATRIA

2



Redakcja naukowa

WANDA KAWALEC

RYSZARD GREŃDA

HELENA ZIÓŁKOWSKA



Wydawnictwo
Lekarskie
PZWL

SPIS ROZDZIAŁÓW TOMU 1

Rozdział 1
Rozwój fizyczny oraz motoryczny dzieci i młodzieży
Rozdział 2
Rozwój psychiczny dziecka
Rozdział 3
Żywnienie dzieci zdrowych
Rozdział 4
Diagnostyka prenatalna
Rozdział 5
Badanie kliniczne dziecka
Rozdział 6
Genetyczne uwarunkowania chorób
Rozdział 7
Choroby okresu noworodkowego
Rozdział 8
Wrodzone wady metabolizmu
Rozdział 9
Choroby układu oddechowego
Rozdział 10
Choroby układu krążenia
Rozdział 11
Gastroenterologia
Rozdział 12
Choroby układu krwiotwórczego
Rozdział 13
Choroby nowotworowe u dzieci
Rozdział 14
Choroby układu moczowego

SPIS ROZDZIAŁÓW TOMU 2

Rozdział 15
Choroby układu nerwowego
Rozdział 16
Wybrane zagadnienia z psychiatrii dzieci i młodzieży
Rozdział 17
Choroby układu wydzielania wewnętrznego
Rozdział 18
Reumatologia wieku rozwojowego
Rozdział 19
Choroby zakaźne
Rozdział 20
Choroby układu odpornościowego i szczepienia ochronne
Rozdział 21
Choroby alergiczne
Rozdział 22
Choroby okulistyczne
Rozdział 23
Choroby nosa, uszu, gardła i krtani
Rozdział 24
Wybrane zagadnienia z chirurgii, urologii, neurochirurgii i ortopedii dziecięcej
Rozdział 25
Postępowanie w stanach zagrożenia życia u dzieci
Rozdział 26
Badania i normy w pediatrii

PRZEDMOWA

Szanowni Czytelnicy
Drodzy Koledzy

Zespół redakcyjny składa w Państwa ręce nowy podręcznik *Pediiatrii*. Łączy on w sobie zarówno tradycyjne, jak i nowe wątki redakcyjne oraz wydawnicze. Z jednej strony – tradycyjnie do napisania poszczególnych rozdziałów wybrano wielu doświadczonych klinicyistów i autorów, co gwarantuje wysoki poziom merytoryczny i aktualny stan wiedzy oraz przydatność treści podręcznika w praktyce klinicznej. Z drugiej – na łamy książki wprowadzono nowoczesną, zwartą formę układu redakcyjnego, odmienną od dotychczasowej formę graficzną oraz udostępniło interaktywny test sprawdzający zakres nabytej wiedzy (dla własnej oceny Czytelnika).

Podręcznik powinien służyć studentom medycyny, jak i lekarzom pediatrom, zarówno zdobywającym tę specjalizację, jak i tym, którzy posiadają już wiedzę chcieliby uzupełnić.

Zespół redakcyjny wyraża nadzieję, że Czytelnicy znajdą w książce rzetelny i dobrze opisany aktualny stan wiedzy (*state-of-the-art*) nowoczesnej pediiatrii.

Podręczniki dla pediatrów zawsze były szczególną wizytówką Wydawnictwa Lekarskiego PZWL. Redaktorami i autorami wszystkich poprzednich wydań byli wybitni specjaliści w tej dziedzinie medycyny. My, redaktorzy obecnego wydania, chcielibyśmy w tym miejscu podziękować wszystkim naszym poprzednikom za ich trud włożony w tworzenie tych, tak ważnych dla nas wszystkich, opracowań oraz za wiedzę, którą przez dziesięciolecia przekazywali pediatrom. Szczególne podziękowania kierujemy do Pani Profesor Krystyny Kubickiej, redaktora kilku ostatnich wydań „*Pediiatrii*”, które były inspiracją w naszej pracy.

Prof. dr hab. n. med. *Wanda Kawalec*
Prof. dr hab. n. med. *Ryszard Grenda*
Dr hab. n. med. *Helena Ziółkowska*

WYBRANE ZAGADNIENIA Z CHIRURGII, UROLOGII, NEUROCHIRURGII I ORTOPEDII DZIECIECĘCEJ

red. Andrzej Kamiński

24.1 *Andrzej Kamiński*

CHIRURGIA DZIECIECĘCA

24.1.1

Ostre zapalenie wyrostka robaczkowego

łac. *appendicitis acuta*

ang. acute appendicitis

Definicja

Ostre zapalenie wyrostka robaczkowego jest najczęstszą ostrą chorobą jamy brzusznej u dzieci, która wymaga leczenia chirurgicznego.

Epidemiologia

Na oddziałach pełniących ostry dyżur pacjenci z ostrym zapaleniem wyrostka robaczkowego stanowią 2–10% operowanych. Choroba może się rozwinąć w każdym wieku, najczęściej u nastolatków 25 : 10 000 rocznie, najrzadziej u niemowląt i dzieci do 4. rż. (1–2 : 10 000 rocznie).

Etiologia i patogeneza

Bezpośrednią przyczyną choroby jest zatkanie światła wyrostka robaczkowego przez fragmenty kału lub obrzęk grudek chłonnych w jego ścianie będący reakcją na zakażenie (np. górnych dróg oddechowych).

Obraz kliniczny

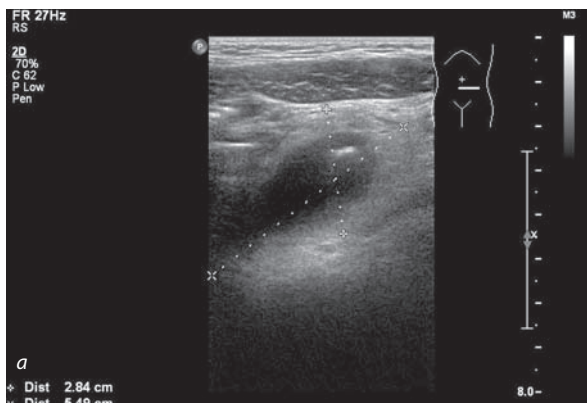
Choroba ma charakter narastający. Klasyczną triadę objawów stanowią ból, nudności przechodzące w wymioty i wzrost temperatury ciała. Początkowo niewielki ból odczuwalny jest w okolicy pępka, gdyż wzrost ciśnienia wewnątrz wyrostka i rozciąganie jego ścian przez gromadzący się zakażony płyn odbierane są przez receptory nerwu trzewnego związane

z 10. zwojem piersiowym. Z chwilą gdy proces zapalny obejmuje pełną grubość ściany wyrostka, ból lokalizuje się w miejscu zapalenia otrzewnej, a więc najczęściej w prawym dole biodrowym. Pęknięcie wyrostka lub długo trwające jego ropne zapalenie wywołuje objawy rozlanego zapalenia otrzewnej. Nudności i początkowo pojedyncze wymioty stanowią skutek podrażnienia otrzewnej. W wypadku rozlanego zapalenia otrzewnej z niedrożnością porażoną jelit wymioty nasilają się, przyjmując charakter zastoinowy. Temperatura ciała rzadko przekracza 38°C.

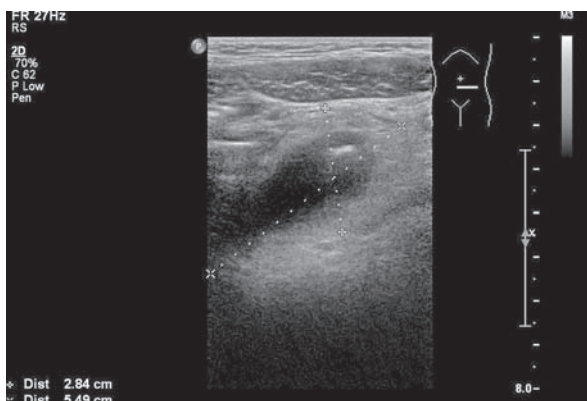
Obraz kliniczny zależy od wieku pacjenta i zaawansowania choroby. Początkowo u dzieci młodszych obserwuje się niecharakterystyczne objawy, jak niepokój, płaczliwość i niechęć do jedzenia. Dzieci starsze wskazują na narastający ból brzucha, który wymusza pozycję z przywiedzeniem nóg i nie pozwala zasnąć. Wzrasta ciepłota ciała, pojawiają się wymioty. W badaniu brzucha uwagę zwraca tkliwość w prawym podbrzuszu ze wzmożonym napięciem mięśni, a po kilku godzinach bolesność uciskowa w punkcie McBurneya i inne objawy (patrz rozdz. 5 „Badanie kliniczne dziecka”). W obowiązkowym badaniu *per rectum* stwierdza się żywą bolesność w kierunku prawego dołu biodrowego. U starszych dzieci z obfitą tkanką tłuszczową bywa to jedyny sposób stwierdzenia objawów otrzewnowych.

Metody diagnostyczne

Decydującą rolę odgrywa badanie kliniczne. Badania laboratoryjne i radiologiczne, a więc stwierdzany



Rycina 24.1. Badanie USG jamy brzusznej: (a) powiększony wyrostek robaczkowy, wypełniony płynną treścią, o obrzękniętej ścianie; (b) ten sam wyrostek robaczkowy w przekroju poprzecznym.



Rycina 24.2. Badanie USG jamy brzusznej: powiększony wyrostek robaczkowy z widocznym w jego świetle kamieniem kałowym.

w ciągu kilku godzin obserwacji wzrost leukocytozy i stężenia CRP, brak cech zakażenia w badaniu ogólnym moczu i obraz poszerzonego wyrostka robaczkowego w USG (ryc. 24.1 i 24.2), mają znaczenie uzupełniające. Wcześniejsze zastosowanie środków przeciwbólowych lub antybiotyku z innych wskazań może utrudnić rozpoznanie.

► Różnicowanie

Uraz brzucha oraz wszystkie inne przyczyny ostrego brzucha u dzieci.

► Leczenie

Leczenie jest pilne i wyłącznie operacyjne. Należy przeprowadzić resekcję zmienionego zapalnie wyrostka i ewakuację z jamy otrzewnej płynu zapalnego. Resekowany wyrostek powinien być zbadany histopatologicznie. Standardem jest operacja techniką laparoskopową, rzadziej stosuje się metodę klasyczną.

► Powikłania

Ryzyko wystąpienia powikłań rośnie wraz z zaawansowaniem choroby. Do najczęstszych należą zrostowa niedrożność jelit i tworzenie ropni międzypętlowych.

► Rokowanie

Rokowanie jest dobre.

24.1.2

Wgłobienie

łac. *invaginatio*

ang. intussusception

► Definicja

Teleskopowe wsunięcie się bliższego odcinka jelita w dalszy bez możliwości samoistnego powrotu do stanu wyjściowego. Najczęściej dochodzi do wgłobienia fragmentu jelita cienkiego w grube.

► Epidemiologia

Występuje z częstością 1 : 2000 żywych urodzeń, 2-krotnie częściej u płci męskiej. Jest to przede wszystkim choroba niemowląt ze szczytem występowania między 4. a 7. mż.

► Etiologia i patogenez

W ponad 90% przypadków przyczyna wgłobienia pozostaje nieustalona. Zaobserwowano sezonowe występowanie odpowiadające szczytom zakażeń wirusowych. Czasem ma związek z luźnymi wypróżnieniami. Zaledwie u kilku procent chorych wykrywa się anatomiczną przyczynę. Wówczas wiodącą częścią wgłobienia, jego głową, jest pakiet powiększonych węzłów chłonnych, uchyłek Meckela, polip lub guz.

Wgłobienie powoduje początkowo utrudnienie odpływu z naczyń kręgowych. Ściana jelita ulega obrzękowi, a w jego świetle gromadzi się podbarwiona krwią treść. Przedłużające się wgłobienie wywołuje zaburzenia ukrwienia tętniczego, co prowadzi do martwicy, a następnie perforacji.

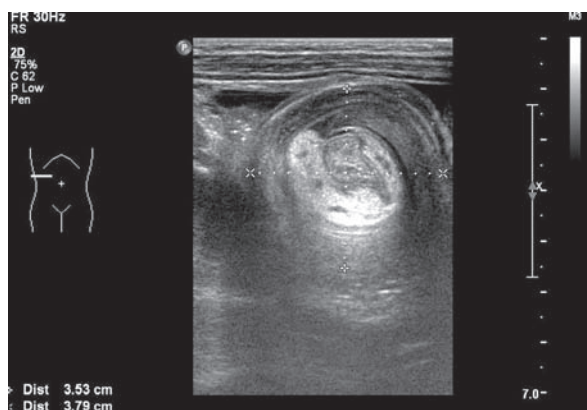
Obraz kliniczny

Charakterystycznym objawem wglóbenia są trwające od kilkunastu do kilkudziesięciu sekund napadowe bóle brzucha, które u młodszych dzieci wyrażają się niepokojem i krzykiem. Początkowo ból występuje w odstępach kilkunastominutowych, zgodnie z aktywnością perystaltyki. Potem odstęp między kolejnymi napadami stopniowo się skracają i wydłuża czas ich trwania. Dokonana martwica ściany jelita z perforacją wywołują wstrząs. Nudności i wymioty mają początkowo charakter odczynowy na rozciąganie otrzewnej, w miarę upływu czasu stają się objawem niedrożności mechanicznej, a ostatecznie rozlanego zapalenia otrzewnej.

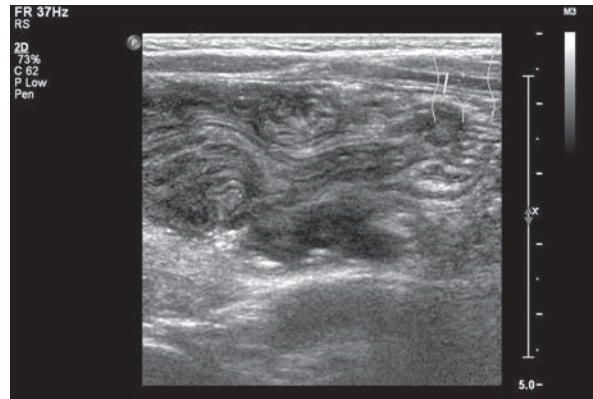
Metody diagnostyczne

W ponad 50% przypadków przy badaniu brzucha wyczuwa się opór odpowiadający wglóbnemu jelitu, tym większy, im dłuższy jest odcinek wglóbenia. Podczas obowiązkowego badania *per rectum* stwierdza się opór wglóbenia, a na badającym palcu widać podbarwioną krwią galaretowatą treść.

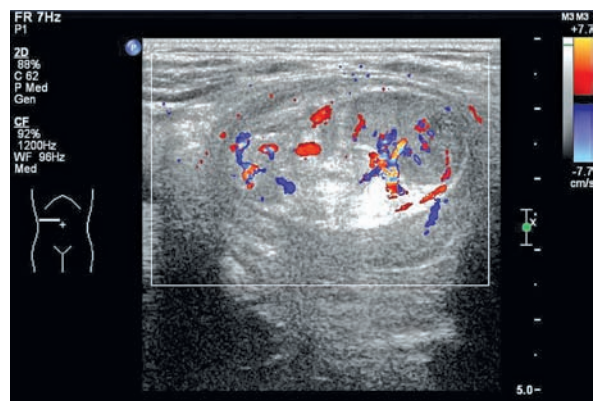
Rozstrzygające jest badanie USG z charakterystycznym obrazem tarczy strzelniczej (ryc. 24.3), która odpowiada koncentrycznie ułożonym na przekroju poprzecznym obrzękniętym ścianom wglóbenia. Na przekroju podłużnym ocenia się długość zmiany (ryc. 24.4). Badanie dopplerowskie pozwala na ocenę ukrwienia wglóbnego odcinka jelita (ryc. 24.5). Przeglądowe zdjęcie jamy brzusznej wykonuje się w wypadku wątpliwego obrazu USG lub w zaawansowanym stadium choroby. Stwierdza się wówczas cechy niedrożności mechanicznej (ryc. 24.6).



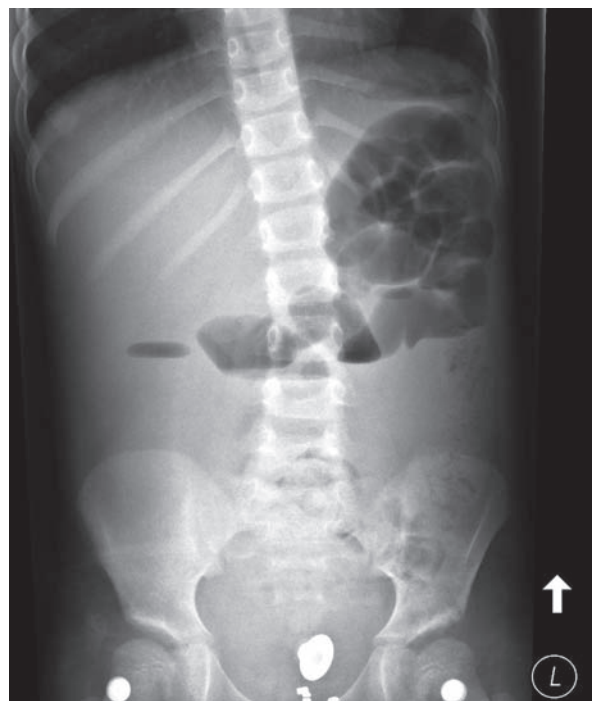
Rycina 24.3. USG brzucha: charakterystyczny obraz tarczy strzelniczej w poprzecznym przekroju wglóbnego jelita.



Rycina 24.4. USG brzucha: wglóbenie jelita w przekroju podłużnym.



Rycina 24.5. USG dopplerowskie brzucha: widoczny zachowany tętniczny i żylny przepływ naczyniowy we wglóbnym jelicie.



Rycina 24.6. RTG przeglądowe brzucha AP: cechy niedrożności mechanicznej spowodowanej wglóbeniem jelita.

Leczenie

Standard postępowania w większości przypadków stanowi próba odgłobienia pod kontrolą USG z wykorzystaniem podawanej doodbytniczo z odpowiednim ciśnieniem soli fizjologicznej. Technika ta jest skuteczna w ok. 90% przypadków. Brak odgłobienia, wgłobienie nawracające, długotrwałość choroby lub cechy zapalenia otrzewnej to wskazania do leczenia operacyjnego. Polega ono na odgłobieniu i ocenie żywotności wgłobionego jelita z ewentualną jego resekcją, a niekiedy także na usunięciu przyczyny choroby bądź pobraniu materiału do badania histopatologicznego.

Rokowanie

Rokowanie nawet w bardzo zaawansowanej chorobie jest bardzo dobre.

24.1.3

Martwicze zapalenie jelit

łac. *enterocolitis necroticans neonatorum*

ang. necrotising enterocolitis (NEC)

Definicja

Ciężka martwiczo-zapalna choroba przewodu pokarmowego u noworodków, zwłaszcza u wcześniaków (patrz rozdz. 7 „Choroby okresu noworodkowego”).

Epidemiologia

Choroba występuje z częstością 1 : 1000 urodzeń.

Etiologia i patogenez

Etiologia choroby pozostaje nieznaną. Czynniki ryzyka wystąpienia choroby wymieniono w rozdz. 7 „Choroby okresu noworodkowego”.

Obraz kliniczny

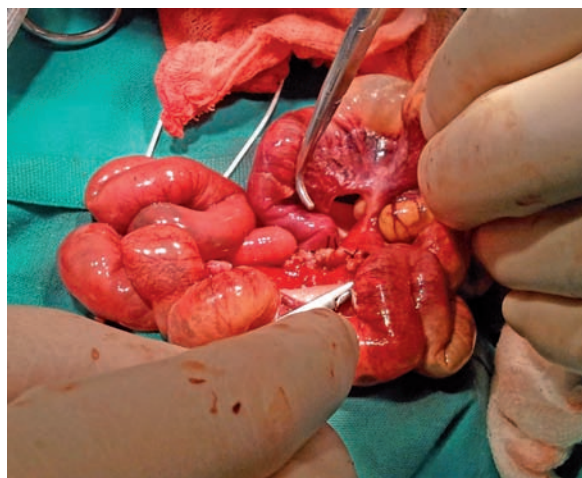
Objawy ogólne obejmują niestabilność ciepłoty ciała, apatie, bradykardię i bezdechy aż po cechy wstrząsu septycznego w wyniku pełnościennej martwicy jelita z perforacją. Objawy brzuszne rozpoczynają się wzdęciem i zaleganiem pokarmu w żołądku. Ostatecznie obserwuje się obraz połyskliwego i zasinionego brzucha oraz podbarwione krwią stolce.

Metody diagnostyczne

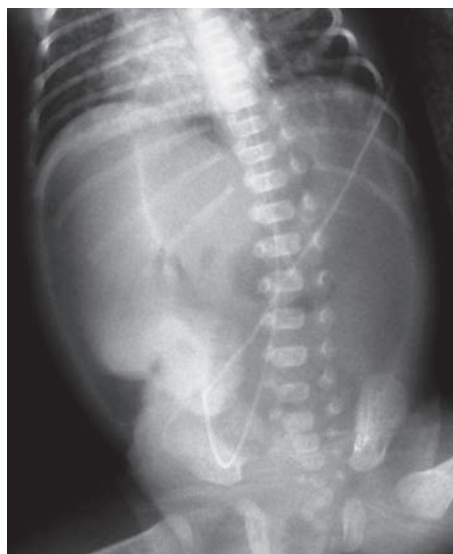
Na przeglądowym zdjęciu jamy brzusznej stwierdza się charakterystyczny obraz poszerzonych pętli jelitowych o obrzękniętej ścianie z widocznymi w jej obrębie pęcherzykami gazu (pneumatoza, *pneumatosis intestinalis*) (ryc. 24.7 i 24.8). Pęcherzyki gazu obserwuje się także w dorzeczu żyły wrotnej. Mniej typowo



Rycina 24.7. RTG przeglądowe brzucha: poszerzone pętle jelita o obrzękniętej ścianie i z pęcherzykami gazu widocznymi w ścianie.

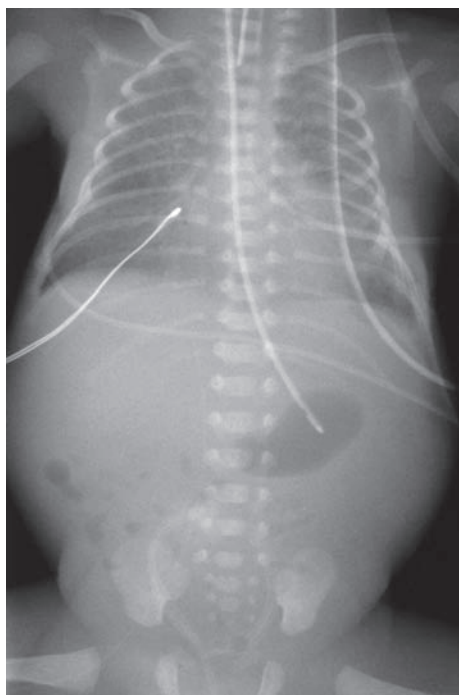


Rycina 24.8. Obraz śródoperacyjny: *pneumatosis intestinalis*.



Rycina 24.9. RTG przeglądowe brzucha: *pneumoperitoneum*.

wy jest obraz utrzymującego się sztywnego poszerzenia jednej pętli jelitowej lub poszerzonych pętli jelitowych otoczonych dużą ilością płynu. Dla perforacji jelita charakterystyczne jest stwierdzenie wolnego powietrza w jamie otrzewnej (ryc. 24.9), a dla perforacji oklejonej, gdy sąsiadujące tkanki uszczelniają otwór w ścianie jelita – obraz bezpowietrznych jelit (ryc. 24.10). Wykonuje się również USG jamy brzusznej.



Rycina 24.10. Prześwietlenie RTG brzucha: obraz bezpowietrznego brzucha z oklejoną perforacją w prawym dole biodrowym.



Rycina 24.11. Przezskórny drenaż otrzewnej. W drenie widoczny mętny zabarwiony smółką płyn.

Leczenie

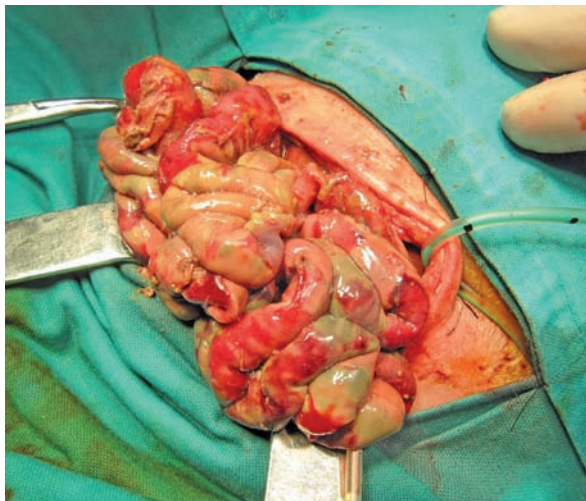
Leczenie przedoperacyjne opisano w rozdz. 7 „Choroby okresu noworodkowego”. Wskazania do leczenia chirurgicznego stanowią perforacja przewodu pokarmowego oraz brak poprawy stanu ogólnego pacjenta leczonego zachowawczo, co najczęściej jest wynikiem dokonanej martwicy jelita bądź perforacji oklejonej, a więc niemej radiologicznie.

W przypadku pacjentów niestabilnych w najcięższym stanie stosuje się przezskórny drenaż jamy otrzewnej (ryc. 24.11). Ma on znaczenie diagnostyczne i jednocześnie terapeutyczne, prawdopodobnie dzięki ewakuacji zakażonej zawartości otrzewnej, zmniejszeniu ciśnienia śródbrzusznego i wynikającej z tego poprawie wentylacji.

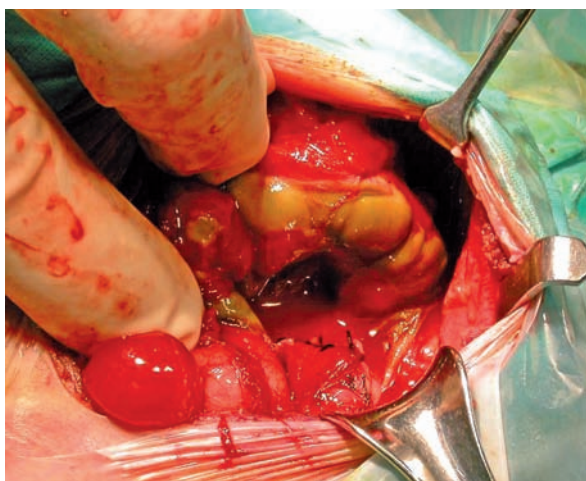
Zasadą leczenia operacyjnego jest resekcja zmienionego martwiczo odcinka jelita, wypłukanie i zdrenowanie jamy otrzewnej oraz wyłonienie przetoki w części bliższej (ryc. 24.12). W skrajnych przypadkach niezbędna okazuje się resekcja prawie całego jelita cienkiego i grubego (ryc. 24.13), co w konsekwencji wyklucza możliwość karmienia enteralnego. Nie ma konieczności resekowania jelita z rozszanymi cechami martwicy wtedy, gdy nie obejmuje ona całego obwodu jelita i pełnej grubości jego ściany (ryc. 24.14). Tego typu zmiany mają szanse wygojenia się, lecz zwykle z tworzeniem blizn przewężających światło jelita. Ciągłość przewodu pokarmowego odtwarza się po ok. 3 miesiącach. Wcześniej rutynowo wykonuje się badanie kontrastowe jelita za przetoką i biopsję odbytnicy dla wykluczenia nieprawidłowego unerwienia.



Rycina 24.12. Obraz śródoperacyjny: punktowa perforacja w obrębie zdrowego jelita.



Rycina 24.13. Obraz śródoperacyjny: dokonana martwica całego jelita.



Rycina 24.14. Obraz śródoperacyjny: odcinkowa martwica ściany poprzecznicy.

■ Rokowanie

Przeżycie zależy od dojrzałości noworodka, zakresu choroby i czasu jej trwania przed operacją. Ogólnie ocenia się je na 70–80%. W wypadku martwicy całego jelita śmiertelność jest bliska 100%.

24.1.4

Przerostowe zwężenie odźwiernika

łac. *pylorostenosis hypertrophica*

ang. hypertrophic pylorostenosis

■ Definicja

Częściowa niedrożność przewodu pokarmowego na poziomie odźwiernika. Odźwiernik ma kształt oliwki o znacznie pogrubiałej ścianie, przypominającej konsystencją chrząstkę. Czasem można go wyczuć przez powłoki brzuszne.

■ Epidemiologia

Jedno z najczęstszych wskazań do leczenia operacyjnego u noworodków i niemowląt. Występuje z częstością 1 : 300–1000 noworodków, 4 razy częściej u chłopców.

■ Etiologia i patogenez

Nie została jednoznacznie ustalona. Wskazuje się zarówno na możliwość zaburzeń unerwienia podśluzówkowego i śródmięśniowego w ścianie odźwiernika czy lokalne zmniejszenie stężenia tlenu azotu (mediatora rozkurczu mięśni gładkich), jak i bliżej niesprecyzowane czynniki dziedziczne, gdyż ryzyko wystąpienia przerostowego zwężenia odźwiernika wzrasta u dzieci matek operowanych w dzieciństwie z tego powodu.

■ Obraz kliniczny

Objawy ujawniają się między 3. a 6. tż. Początkowo są to pojedyncze wymioty treścią pokarmową, które stopniowo przechodzą w charakterystyczne chlustające wymioty po każdym posiłku. Długotrwałe wymioty powodują odwodnienie z zasadowicą metaboliczną. Treść może być podbarwiona krwią ze względu na narastający stan zapalny żołądka i przeliku. W surowicy krwi rośnie stężenie bilirubiny z przewagą bilirubiny pośredniej.

■ Metody diagnostyczne

W USG jamy brzusznej obserwuje się przerost warstwy mięśniowej odźwiernika do 3–4 mm i wydłużenie jego kanału do > 17 mm (ryc. 24.15). Przy stwierdzeniu wartości granicznych konieczne jest kilkukrotne powtórzenie badania. Obecnie nie ma wskazań do wykonywania badań kontrastowych.

■ Leczenie

Leczenie wstępne polega na odbarczeniu żołądka, nawodnieniu dożylnym i wyrównaniu zaburzeń wodno-elektrolitowych. Podczas zabiegu operacyjnego nacina się 2 zewnętrzne warstwy odźwiernika aż do swobodnego uwypuklenia się błony śluzowej. Operację zwykle wykonuje się techniką klasyczną, chociaż nie brak zwolenników wykorzystania laparoskopii.

■ Powikłania

Powikłania są rzadkie i wiążą się z nieszczelnością lub niedoszczętnym przecięciem przerośniętej warstwy mięśniowej.

■ Rokowanie

Rokowanie jest bardzo dobre. Stopniowo zwiększane porcje pokarmu można podawać już po 6–8 godzinach od operacji.



Rycina 24.15. USG jamy brzusznej: podłużny przekrój przez odźwiernik o wydłużonym kanale i pogrubiałej ścianie.

24.1.5

Wrodzona przepuklina przeponowa

łac. *hernia diaphragmatica congenita*

ang. congenital diaphragmatic hernia

Definicja

Wrodzone przemieszczenie narządów jamy brzusznej do klatki piersiowej przez ubytek w przeponie. Wyróżnia się dwie formy wrodzonej przepukliny przeponowej:

- przednia (Morgagniego) – częściej po stronie prawej,
- tylna-boczna (Bochdaleka) – zwykle po stronie lewej, odpowiada za 90% przypadków wszystkich przepuklin przeponowych.

Epidemiologia

Występuje z częstością 1 : 6000–10 000 urodzeń, 2-krotnie częściej u płci męskiej.

Etiologia i patogeneza

Etiologia wady nie została ustalona. Zwykle stanowi ona konsekwencję nieprawidłowej budowy przepony.

Charakterystyczna dla przepukliny jest hipoplazja płuca po stronie defektu i niekiedy także do pewnego stopnia po stronie przeciwnej. Hipoplazja obejmuje nie tylko ograniczenie objętości płuca, ale także zmniejszenie liczby rozgałęzień drzewa oskrzelowego i pęcherzyków płucnych oraz nieprawidłowości łożyska naczyniowego.

Po urodzeniu zmniejszenie wentylacji i perfuzji płuc skutkuje rozwojem nadciśnienia płucnego z odwróceniem przepływu przez przewód tętniczy.

Sztuczna wentylacja prowadzi do upowietrznienia jelit, zwiększając objętość przepukliny i ucisk na

płuca, pogarszając proporcje objętości przepukliny do pojemności jamy brzusznej i zwiększając ryzyko niepowodzenia w zamknięciu powłok brzucha po operacji.

Obraz kliniczny

Najczęściej tuż po urodzeniu stwierdza się sinicę i duszność, które wymagają intubacji i sztucznej wentylacji. Rzadko zdarzają się przypadki bezobjawowe lub skąpoobjawowe (kaszel, bezdechy, ból za mostkiem), głównie przy przepuklinie Morgagniego. Charakterystyczne są nadmierne uwypuklenie klatki piersiowej po stronie przepukliny i zapadnięty brzuch.

Metody diagnostyczne

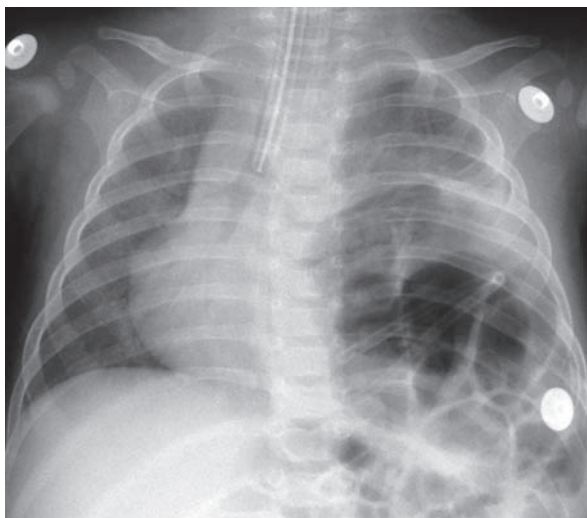
Wada może być rozpoznana prenatalnie już przed 24. tc. Decydujące jest stwierdzenie żołądka w klatce piersiowej. Istotny czynnik rokowniczy stanowi pomiar proporcji powierzchni płuc do powierzchni głowy. Wynik < 1 jest wskazaniem do FETENDO (fetal endoscopic tracheal occlusion) – czasowego zatkania balonem tchawicy, które stymuluje wzrost i rozwój hipoplastycznego płuca.

Po urodzeniu rozstrzygające jest zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej i brzucha z uwidocznieniem przemieszczenia jelit do opłucnej (ryc. 24.16 i 24.17).

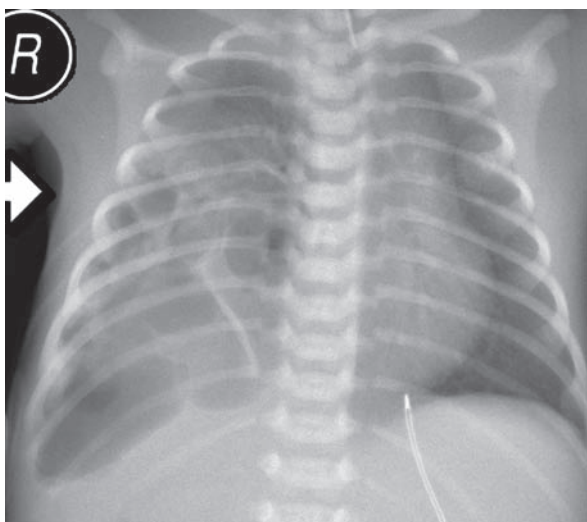
Leczenie

Leczenie wstępne ma na celu zapewnienie prawidłowej wentylacji i przeciwdziałanie nadciśnieniu płucnemu. Noworodki ze skrajną niewydolnością oddechową urodzone > 35 . tc. i wskaźnikiem oksygenacji > 25 kwalifikowane są do leczenia pozaustrojowym utlenowaniem krwi (extracorporeal membrane oxygenation, ECMO). Najmniej traumatycznym sposobem wentylacji jest stosowanie wentylacji oscylacyjnej wysokimi częstotliwościami (high frequency oscillation ventilation, HFOV). Odma po stronie przeciwnej do przepukliny znacznie pogarsza rokowanie. Leczenie nadciśnienia płucnego opisano w rozdz. 10 „Choroby układu krążenia”.

Leczenie operacyjne możliwe jest dopiero po ustabilizowaniu stanu pacjenta. Wykonuje się odprowadzenie narządów jamy brzusznej z klatki piersiowej i zamknięcie ubytku w przeponie (ryc. 24.18 i 24.19). Jeśli w skład przepukliny wchodzi płat wątroby, jego przemieszczenie do jamy otrzewnej wiąże się z ryzykiem ucisku na spływ żył wątrobowych i żyły głównej dolnej.



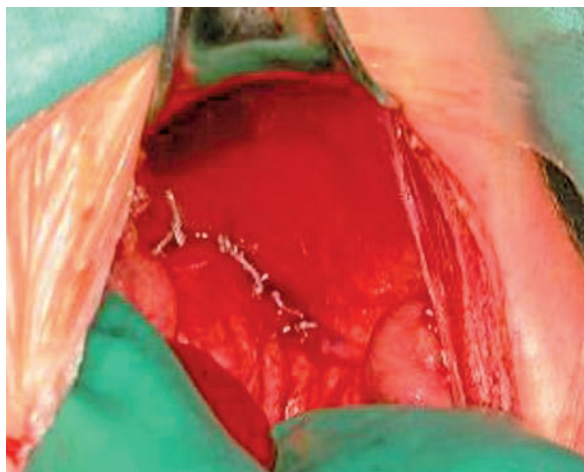
Rycina 24.16. Lewostronna przepuklina przeponowa. Przemieszczone do lewej opłucnej pętle jelit przemieszczają śródpiersie na prawą stronę, uciskając na prawidłowo upowietrzone prawe płuco.



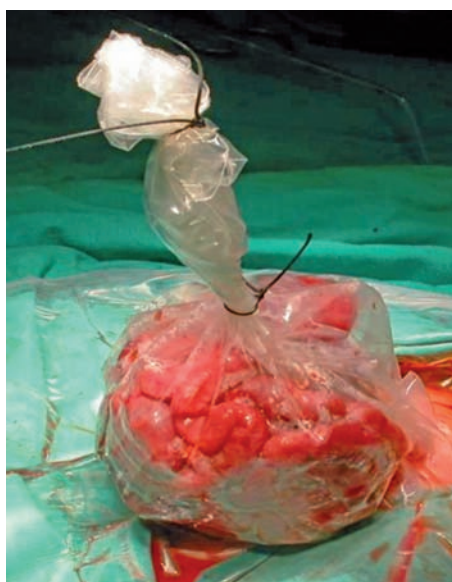
Rycina 24.17. Prawostronna przepuklina przeponowa. Przemieszczone do prawej opłucnej pętle jelit i część wątroby przemieszczają śródpiersie na stronę lewą.



Rycina 24.18. Obraz śródoperacyjny: ewentrowane z klatki piersiowej trzewia, w głębi widoczny otwór w przeponie.



Rycina 24.19. Obraz śródoperacyjny: widoczna linia szwów zamykających ubytek w przeponie.



Rycina 24.20. Przemieszczenie trzewi do poliwinylowego worka ze względu na ciasnotę wewnątrzbrzuszną po zamknięciu ubytku w przeponie.

Wielkość ubytku w przeponie mieści się w granicach od 1,5 cm do całkowitego jej braku. W 20–30% przypadków do odtworzenia przepony konieczne jest wykorzystanie materiału sztucznego, co w przyszłości powoduje deformację klatki piersiowej.

Mała pojemność jamy otrzewnej czasami wymaga czasowego przemieszczenia narządów jamy brzusznej na zewnątrz do poliwinylowego worka (ryc. 24.20).

► Powikłania

Najczęstszym powikłaniem wczesnym jest wznowa przepukliny w wyniku nieuszczelnności szwu przepony, a powikłaniem późnym deformacja klatki piersiowej tym większa, im większy był ubytek przepony.

► Rokowanie

Rokowanie jest poważne. Pomimo ogromnego postępu śmiertelność wciąż sięga 40%.

24.1.6

Atrezja przełyku

łac. *atresia oesophagi*

ang. esophageal atresia

► Definicja

Wrodzone przerwanie ciągłości przełyku. Wyróżnia się 6 postaci wady w zależności od stosunków anatomicznych przełyku i tchawicy (ryc. 24.21). Najczęstsza jest postać z dolną przetoką przełykowo-tchawiczą, która odpowiada za ok. 85% przypadków wady.

► Epidemiologia

Wada występuje z częstością 1 : 3000 żywych urodzeń, częściej u chłopców. W ponad 60% współistnieje z innymi wadami, przede wszystkim serca i nerek, ale także z wadami genetycznymi:

- asocjacja VACTERL – wada kręgosłupa, atrezja odbytu, wrodzone wady serca, przetoka tchawiczoprzełykowa, atrezja przełyku, wady nerek/dysplazja kości promieniowej, wady kończyn,
- asocjacja CHARGE – coloboma, wada serca, atrezja nozdrzy tylnych, zahamowanie wzrostu, wady układu moczowo-płciowego, głuchota i nieprawidłowa budowa ucha – przetoka przełykowo-tchawicza stanowi kryterium mniejsze,

- asocjacja ARTICLE – przetoka przełykowo-tchawicza, wady odbytu, nerek, jelit, serca i kończyn,
- zespół Pataua,
- zespół Edwardsa.

► Etiologia i patogeneza

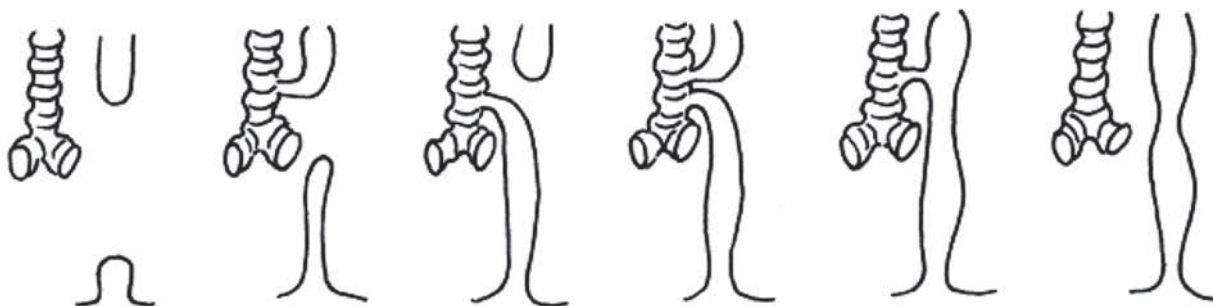
Etiologia wady pozostaje nieznaną.

W najczęstszej postaci niedrożności istnieją 2 mechanizmy zagrożenia życia, które prowadzą do rozwoju zapalenia płuc:

- ślina gromadząca się w ślepo zakończonym górnym odcinku przełyku wypełnia go, a następnie ewakuowana jest przez jamę ustną i nosową, długotrwałość tego stanu sprzyja aspiracji śliny, szczególnie u niedojrzałych noworodków z ograniczoną zdolnością odkrztuszania,
- powietrze przedostające się do żołądka przez dolną przetokę przełykowo-tchawiczą podczas wdechu miesza się z jego kwaśną zawartością, która podczas wydechu zarzucana jest wstecznie do dróg oddechowych.

► Obraz kliniczny

Objawy zależą od dojrzałości noworodka, współistniejących wad i postaci niedrożności przełyku. Najbardziej charakterystycznym objawem w najczęstszej postaci niedrożności jest pienista wydzielina w jamie ustnej i nosowej, gromadząca się tam pomimo regularnego odsysania. Poza tym w zależności od typu wady występować mogą kaszel, sinica i duszność przy karmieniu. Charakterystyczny jest też opór przy próbie wprowadzenia cewnika do żołądka.



Rycina 24.21. Podział postaci wrodzonej niedrożności przełyku wg Grossa: niedrożność bez przetoki, niedrożność z górną przetoką, niedrożność z dolną przetoką, niedrożność z górną i dolną przetoką, izolowana przetoka H, zwężenie przełyku bez przetoki.

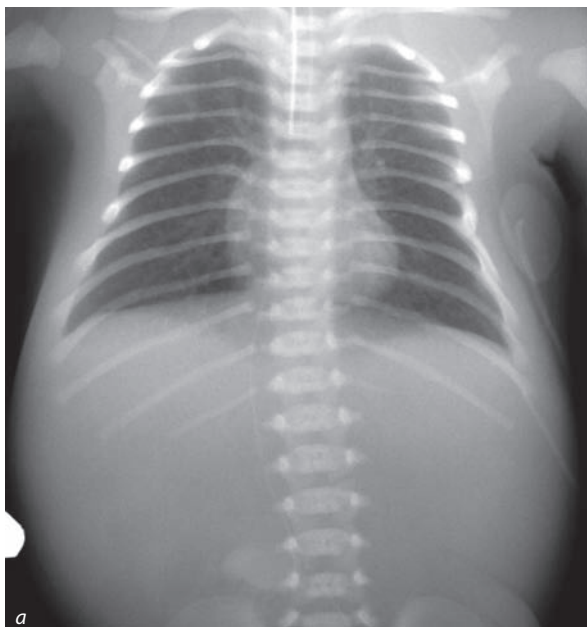
Metody diagnostyczne

Wada może być rozpoznana prenatalnie od 16. tc. Charakterystyczną cechą jest niewidoczny żołądek i poszerzony górny odcinek przełyku oraz typowe dla niedrożności przewodu pokarmowego wielowodzie.

Do rozpoznania niedrożności przełyku wystarczy stwierdzenie niemożności wprowadzenia sondy do żołądka. Przegładowe zdjęcie klatki piersiowej i brzucha pozwala na uwidocznienie sondy zwijającej się w górnym ślepo zakończonym odcinku przełyku, a obecność powietrza w żołądku lub jego brak umożliwia stwierdzenie lub wykluczenie istnienia dolnej przetoki przełykowo-tchawiczej (ryc. 24.22). Badanie to ujawnia także współistniejące wady układu kostnego, nieprawidłowe położenie i wielkość serca czy obecność zmian zapalnych w płucach.

Leczenie

Leczenie operacyjne polega na zaopatrzeniu przetoki przełykowo-tchawiczej i odtworzeniu ciągłości przełyku. Niewielka elastyczność obu odcinków umożliwia ich zespolenie wówczas, gdy odstęp między nimi nie przekracza 2 cm. Większa odległość określana jest mianem długoodcinkowej i wymaga zastosowania przez kilka tygodni różnych technik mechanicznego wydłużania, a w razie niepowodzenia wykorzystania substytucji przełyku z żołądka lub jelita.



Powikłania

Powikłania wczesne związane są z gojeniem się zespolonego przełyku, a więc przede wszystkim z nieuszczelnnością lub zwężeniem. Do powikłań odległych należą wsteczny odpływ żołądkowo-przełykowy i tracheomalacja.

Rokowanie

Rokowanie zależy od dojrzałości noworodka, współistniejących wad i postaci niedrożności. Do jego oceny powszechnie stosowana jest skala ryzyka Spitzza (tab. 24.1).

Tabela 24.1. Skala ryzyka Spitzza dla noworodków z wrodzoną niedrożnością przełyku, w nawiasach podano % przeżycia

I	masa ciała > 1500 g i brak istotnej wady serca (98,5%)
II	masa ciała < 1500 g lub obecność ciężkiej wady serca (82%)
III	masa ciała < 1500 g i obecność ciężkiej wady serca (50%)



Rycina 24.22. Przegładowe zdjęcie klatki piersiowej i brzucha: (a) sonda w górnym przełyku sięga do Th2, brak powietrza w żołądku świadczy o braku dolnej przetoki przełykowo-tchawiczej; (b) sonda zagina się na wysokości Th2 w ślepo zakończonym i zakontrastowanym powietrzem górnym odcinku przełyku, upowietrznienie żołądka i jelit świadczy o istnieniu dolnej przetoki przełykowo-tchawiczej.