

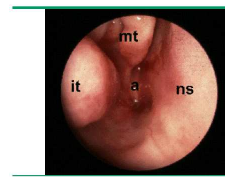
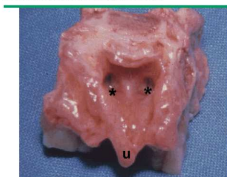
Problemy chirurgiczne

Dr n. med. Łukasz Karpiński

Zarośnięcie nozdrzy tylnych

- 1 na 7000 porodów
- Częściej występuje u dziewczynek.
- W 2/3 przypadków jest jednostronne.

Anatomic section of choanal atresia



Zarośnięcie nozdrzy tylnych

- Zarośnięcie jednostronne ujawnia się często w późniejszym okresie życia.
- Objawy to:
 1. Nadmierna ilość wydzieliny z jednego nozdrza.
 2. Zatkanie jednego nozdrza.

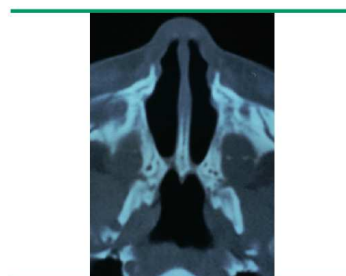
Zarośnięcie nozdrzy tylnych

- Zarośnięcie obustronne często ujawnia się w pierwszych dobach życia.
 1. Zatkanie dróg oddechowych.
 2. Głośny oddech.
 3. Sinica, która ustępuje podczas płaczu.

Zarośnięcie nozdrzy tylnych

- Niemożność włożenia cewnika 5-6 fr. do nozdrzy na głębokość powyżej 30mm.
- Badania dodatkowe- badanie przy pomocy lusterka.
- Ostateczne rozpoznanie – badanie KT z podaniem kontrastu do nozdrzy.

Zarośnięcie nozdrzy tylnych



Zarośnięcie nozdrzy tylnych

Zespół Treacher-Collins.

- Mutacja w obrębie chromosomu 5.
- Zmniejszona żuchwa (mikrognacja), zniekształcone oczy (antymongoidale ustawienie szpar powiekowych, rozszczep powiek dolnych), zniekształcone małżowiny uszne i wady ucha środkowego oraz wewnętrznego.

Zarośnięcie nozdrzy tylnych

CHARGE

1. Rozszczep tęczówki.
2. Wada serca.
3. Atrezja nozdrzy tylnych.
4. Zahamowanie wzrostu lub rozwoju psychoruchowego.
5. Wady układu moczowo-płciowego
6. Wady uszu lub głuchota.

Zarośnięcie nozdrzy tylnych

Asocjacja VACTERL

- Wady kręgow
- Atrezja odbytu
- Wrodzona wada serca
- Przetoka tchawiczo-przełykowa
- Atrezja przełyku
- Wady nerek
- Wady kończyn

Zarośnięcie nozdrzy tylnych

Wad współistniejące

- Wady twarzy, nosa, podniebienia
- Polidaktylia
- Wrodzone wady serca.
- Rozszczep tęczówki i naczyńówki.
- Upośledzenie umysłowe.
- Wady małżowiny usznej
- Zarośnięcie przełyku.
- Kraniosynostoza.
- Przetoka tchawiczo-przełykowa
- Przepuklina oponowo-rdzeniowa.

Zarośnięcie nozdrzy tylnych

Postępowanie

- Zabezpieczenie dróg oddechowych (rurka ustno-gardłowa, intubacja)
- Karmienie sondą.

Zarośnięcie nozdrzy tylnych

Postępowanie operacyjne.

- Punkcja nozdrzy z założeniem stentów.
- Zabieg endoskopowy.
- Zabieg z dostępu przez podniebinie.

Wady cewy nerwowej

- Druga najczęstsza grupa wad wrodzonych.
- Rozszczep kręgosłupa jest najczęstszą wadą z tej grupy.
- Częstość zależy od czynników etnicznych, geograficznych, żywieniowych.
- Częstość 1-7 na 1000 urodzeń.
- Występuje częściej u dziewczynek, niż u chłopców.
- Częstość w kolejnych ciążach jest 20 wyższa, niż w populacji.
- Częstość spadła po wprowadzeniu suplementacji kwasem foliowym.

Rozszczep kręgosłupa.

- Przepuklina zamknięta – pokryta skórą.
- Przepuklina otwarta.

Rozszczep kręgosłupa.

- Ośrodkowy układ nerwowy powstaje ze zgrubienia ektodermy (płytki nerwowa) na początku trzeciego tygodnia ciąży.
- Boczne części płytki ulegają zgrubieniu tworząc fałdy nerwowe.
- Fałdy ulegają dalszemu wzrostowi i zarośnięciu tworząc tubę nerwową. Zarośnięcie zaczyna się w okolicy szyjnej.

Rozszczep kręgosłupa.

- Do zarośnięcia dochodzi najpóźniej w regionie tylnym.
- Do rozszczepu dochodzi, jeżeli zarośnięcie nie dokona się do 28 dnia ciąży.

Rozszczep kręgosłupa

- W większości są to wady izolowane.
- Mogą być powiązane z zaburzeniami chromosomowymi.
- Związane są niedoborem kwasu foliowego.
- Podawanie antagonistów kwasu foliowego zwiększa ryzyko wady (karbamazepina, fenobarbital, fenytoina, primdon, sulfasalazyna, trimetamina, trimetoprim)

Rozszczep kręgosłupa

Diagnostyka prenatalna.

- Poziom alfa-fetoproteiny. Ocena między 15-20 tygodniem ciąży. Test ułatwia diagnostykę **otwartej** przepukliny oponowo-rdzeniowej oraz bezmózgowia.
- Diagnostyka ultrasonograficzna.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

- W 80% wada dotyczy odcinka lędźwiowego i krzyżowego.
- Rozpoznanie poporodowe jest łatwe.



Przepuklina oponowo-rdzeniowa

- Objawy zależą od poziomu na którym jest uszkodzenie.
- Porażenie pęcherza moczowego oraz zwieraczy występuje u 97% pacjentów.
- Czasami część dróg nerwowych może zachowywać częściową funkcję..
- Zaburzenia funkcji pnia mózgu (zaburzenia połykania, porażenie strun głosowych, bezdech)
- Wodogłowie.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Leczenie

- Do leczenia kwalifikowane są wszystkie dzieci.
- Śmiertelność wynosi około 24%.
- 85% pacjentów jest w stanie ukończyć szkołę średnią.
- Badania pacjentów w Wielkiej Brytanii:
 1. 71% pacjentów przeżyło 1 rok. W grupie pacjentów z wodogłowie 56%.
 2. Przeżywalność spada wraz wiekiem - 50% około 20 roku życia.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Ciąża i poród

- Poród w III stopniu referencji.
- Poród przedwczesny należy rozważyć przy okazji nagłej progresji wodogłowie.
- Przy położeniu miednicowym cięcie cesarskie.
- Przy położeniu główkowym – brak jednoznacznej odpowiedzi.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Noworodek

- Ocena lokalizacji, rozmiaru i typu zmiany.
- Przy badaniu należy używać rękawiczek jałowych.
- Przepuklinę należy zaopatrzyć przy użyciu opatrunku nasączonego solą fizjologiczną.
- Duże ubytki należy okleić folią, aby zapobiec utracie ciepła.
- Dziecko układać na brzuchu.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Badanie

- Ocena spontanicznej aktywności.
- Ocena siły mięśniowej oraz stopnia porażenia.
- Odpowiedź na bodźce.
- Obecność odruchów
- Stan noworodków z objawami neurologicznymi poprawia się w pierwszych 72 godzinach życia.
- Ważna jest ocena obecności wodogłowie.
- Ocena towarzyszących zmian: wady stóp, uszkodzenia stawów, kifoza, wady serca, układu pokarmowego, nerek.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa.

Postępowanie

- Profilaktyczna antybiotykoterapia o szerokim spektrum.
- Zamknięcie wady w pierwszych 48 godzinach życia + antybiotykoterapia zmniejsza ryzyko infekcji z 19% do 1%.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Wodogłowie

- Ocena przyrastania obwodów głowy i kontrola USG przez kilka pierwszych tygodni życia.
- Jeżeli obwód głowy nie przyrasta szybko i brak jest objawów to zaleca się postępowanie wyczekujące.
- Szybko postępujące wodogłowie wymaga założenia zastawki.
- Założenia zastawki wymaga około 60% pacjentów.
- Jeżeli obserwowano szybką progresję wodogłowia wewnątrzmacicznie zalecane jest założenie zastawki wraz z korekcją przepukliny.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Powikłania

- Uszkodzenie zastawki.
- Zakotwiczenie rdzenia.
- Chiari II.
- Hydromyelia.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Uszkodzenie zastawki

- Ból głowy, wymioty, letarg.
- Często przebieg bezobjawowy.
- W późniejszym okresie – pogorszenie wyników szkolnych, pogorszenie wydolności kończyn dolnych oraz zwieraczy układu moczowego.
- U 30% dzieci z uszkodzoną zastawką brak szybkiego poszerzenia komór mózgu.

Przepuklina oponowo- rdzeniowa

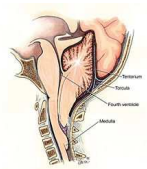
Zakotwiczenie rdzenia

- Pogorszenie funkcjonalności kończyn dolnych.
- Pogorszenie funkcji układu moczowego.
- Nasiloną skolioza.
- Ból.
- Należy wykluczyć uszkodzenie zastawki.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Zespół Chiari II

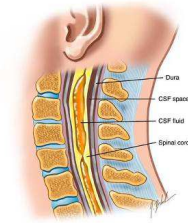
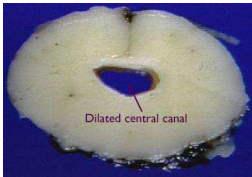
- Trudności w połykaniu.
- Stridor wdechowy.
- Bezdech.
- Postępowanie chirurgiczne.



Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Hydromyelia

- 50% stabilnych pacjentów wykazuje obecność płynu w kanale centralnym rdzenia kręgowego.



Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Hydromyelia

- Postępująca skolioza.
- Problemy urologiczne.
- Ból.
- Zaburzenia ruchowe lub czuciowe.
- Postępowanie do ewakuacja płynu.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa.

Rozwój poznawczy.

- Rozwój poznawczy jest upośledzony u pacjentów z:
 1. Malformacją Chiari II.
 2. Wodogłowiem.
 3. Po przebytej infekcji.U większości pacjentów IQ jest w granicach normy.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Powikłania ze strony układu moczowego.

- Pęcherz neurogenny dotyczy prawie wszystkich pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową.
- Postępowanie: okresowe cewnikowanie pęcherza, antybiotykoterapia profilaktyczna, leki antycholinergiczne.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Powikłania ze strony układu pokarmowego.

- Dotyczy prawie wszystkich pacjentów.
- Objawy: zaburzenia perystaltyki, zaburzenia funkcji zwieraczy.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa

Powikłania ortopedyczne.

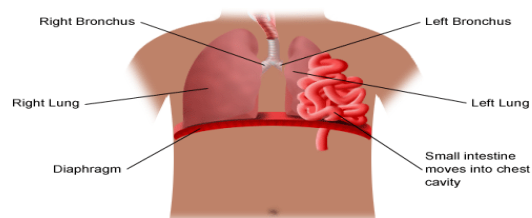
- Obejmują wrodzone deformacje kończyn, stawów, skolioza (dotyczy większości pacjentów)

Przepuklina przeponowa

- Zaburzenie rozwojowe przepony prowadzące do przemieszczenia się trzewi do klatki piersiowej.
- Obecność przepukliny u płodu zaburza rozwój płuc prowadząc do hipoplazji.

Przepuklina przeponowa

Congenital Diaphragmatic Hernia



Przepuklina przeponowa

Objawy

- Niewydolność oddechowa – najczęściej o ciężkim przebiegu.
- Beczkowata klatka piersiowa.
- Zapadnięta jama brzuszna.
- Brak szmeru oddechowego po jednej stronie, czasami słycać perystaltykę nad klatką piersiową.

Przepuklina przeponowa

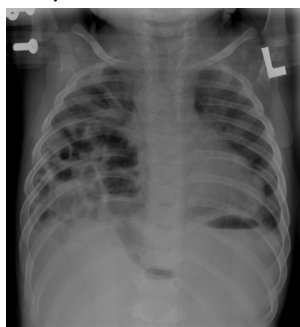
Objawy.

- Dodatkowe wady występują u 50% pacjentów (aberracje chromosomowe, wady serca, wady cewy nerwowej).
- Zwiększone ryzyko wystąpienia nadciśnienia płucnego.

Przepuklina przeponowa

Diagnostyka.

- Prenatalne USG.
- RTG po porodzie.



Przepuklina przeponowa

Postępowanie.

- Obecnie zalecane jest szybkie wykonanie zabiegu, co jednak nie poprawiło przeżywalności.
- Pojawiają się opinie, aby zabieg przesunąć w czasie.

Przepuklina przeponowa

Postępowanie poporodowe.

- Intubacja.
- Stosowanie niskiego ciśnienia wdechowego.
- Założenie sondy dożołądkowej i i odciąganie treści pokarmowej.
- Założenie cewników do naczyń pępowinowych.
- Średnie ciśnienie tętnicze należy utrzymać powyżej 50mmHg.
- Surfaktant raczej tylko u wcześniaków <34tc.

Przepuklina przeponowa

- Saturacja powyżej 80%.
- PaO₂>60mmHg.
- Unikanie barotraumy.
- Częstość oddechów 30-100/min.
- Ciśnienie szczytowe max. 20-25cm H₂O.
- Rozważyć ECMO przy PIP>28cm H₂O.
- Permisywna hiperkapnia.
- Należy rozważyć HFOV oraz iNO.
- Podanie leków sedacyjnych.

Przepuklina przeponowa

ECMO

- Wskazania:
 1. Sat<85%, PaO₂<30mmHg.
 2. PIP>28cm H₂O
 3. Hipotensja oporna na leczenie.
 4. Kwasica metaboliczna.
- Wskazania różnią się pomiędzy ośrodkami.

Przepuklina przeponowa

ECMO

- Kryteria wyłączenia:
 1. Wady letalne
 2. Ciężkie krwawienie dokomorowe

Przepuklina przeponowa

Postępowanie chirurgiczne

- Odprowadzenie narządów jamy brzusznej do klatki piersiowej.
- Zaszycie przepukliny z ewentualnym wszyciem łąty. Rzadziej spotykaną techniką jest rozszczepienie mięśni brzucha i użycie ich jako łąty.
- Czasami pacjent wymaga wszycia worka silo, jeżeli pojemność jamy brzusznej jest niewystarczająca.

Przepuklina przeponowa

- Przeżywalność w przypadku opóźnienia zabiegu do czasu stabilizacji i selektywnego wykorzystania ECMO wynosi 79%-92%.
- W przypadku natychmiastowego zabiegu – ok.56%.

Przepuklina przeponowa

Kiedy wykonać zabieg?

- W przypadku małej przepukliny po 48-72 godzinach po porodzie.
- W przypadku miernie nasilonej hipoplazji i przy odwracalnym nadciśnieniu płucnym po 5-10 dniach.
- U pacjentów wymagających ECMO – kontrowersje:
 1. Operacja w trakcie ECMO – duża ilość ciężkich krwawień dokomorowych
 2. Operacja, kiedy pacjent jest gotowy, aby zakończyć ECMO

Przepuklina przeponowa

Powikłania

- Przetrwale nadciśnienie płucne.
- Krwawienie.
- Chylothorax.
- Zakażenie.
- Dysplazja oskrzelowo-płucna.
- Nawrót przepukliny.
- Defekty ściany jamy brzusznej lub klatki piersiowej.
- Problemy z karmieniem.
- Nieprawidłowy rozwój neurologiczny.

Przepuklina przeponowa

- Przetrwale nadciśnienie płucne szczególnie dotyczy pacjentów wymagających ECMO.
- Z czasem funkcjonowanie płuc ulega poprawie do 2 roku życia, nawet jeżeli początkowo występowała hipoplazja.
- Wady klatki piersiowej dotyczą ok.23% pacjentów.
- Nawrót przepukliny 2%-22% dzieci. Nawrót występuje częściej w grupie ECMO (27%-57%).

Przepuklina przeponowa

- Zakażenie łąty- przy użyciu łąt z Gore-texu 4%-5%.
- GERD, zaburzenia perystaltyki – 50%. 18% wymaga zabiegu z powodu refluksu.
- Zaburzenia wzrastania – 30%-86%.
- Zaburzenia rozwoju – 30%-80%

Przepuklina przeponowa

- Przeżywalność – 70%-92%.
- Zachodnia Australia – 35% noworodków umiera przed dotarciem do szpitala III stopnia referencji.
- Wielka Brytania – przeżywalność 40%.
- Wschodnia Australia – 8% - terminacja ciąży, 10% - martwe urodzenia, 82%- żywe urodzenia. Spośród żywych urodzeń przeżyło 56%.
- Japonia – przeżywalność 84%.
 1. HFOV- 71% (przeżyło 74%)
 2. iNO-56% (przeżyło 68%)
 3. ECMO-7% (przeżyło 37%)

Przepuklina przeponowa

Czynniki pogarszające rokowanie.

- Wcześnieactwo
- Nadciśnienie płucne
- Transport
- Niska saturacja
- Duża przepuklina
- Przepuklina prawo, czy lewostronna ???

Przepuklina przeponowa

Późna przepuklina przeponowa

- Badanie na 15 pacjentach. Przepuklina rozpoznana między 4 dniem, a 10 rokiem życia.
- 6 pacjentów – objawy oddechowe
- 6 pacjentów – objawy brzuszne
- 3 pacjentów oba

Przepuklina sznura pępowinowego

- Częstość 1/5000 urodzeń.
- Często współistnieje z innymi wadami – trisomie 13,15,16,18, zespół Beckwith-Wiedemann) – 50%-70%.
- 95% przepuklin łatwo rozpoznać przy użyciu USG.

Przepuklina sznura pępowinowego

Wady współistniejące.

- Wady serca – 40%.
- Wady cewy nerwowej.
- Rozszczep wargi/podniebienia.
- Przetrwiała kloaka.

Przepuklina sznura pępowinowego

Diagnostyka prenatalna

- Kariotyp.
- Badanie w kierunku zespołu Beckwith-Wiedemann.
- Echokardiografia.
- Poziom alfa-fetoproteiny.
- Poród w III stopniu referencji.
- Cięcie cesarskie ≥ 39 tc. – brak dowodów na wyższość nad porodem siłami natury.

Przepuklina sznura pępowinowego

Postępowanie z noworodkiem.

- Obłożenie zmiany wilgotnym, sterylnym opatrunkiem.
- Założenie sondy żołądkowej.
- Ocena wydolności oddechowej.
- Kontakt naczyniowy.
- Komfort cieplny – inkubator, promiennik.
- Antybiotykoterapia.
- Ocena utraty płynów.

Przepuklina sznura pępowinowego

Zabieg

- Przepukliny o średnicy do 2cm – zabieg jednoetapowy.

Przepuklina sznura pępowinowego

Zabieg

- Przepuklina od 2 do 9 cm. średnicy.
- Założenie worka Silo na około 3-7 dni. Stopniowe zmniejszanie worka powoduje wchodzenie trzewi do jamy brzusznej oraz rozciągnięcie skóry.
- Jeżeli w przepuklinie znajdowała się wątroba to zmniejszanie worka powinno się odbywać pod kontrolą USG.
- Po korekcji przepukliny pacjenci mogą wymagać przewlekłej wentylacji z powodu upośledzonej funkcji przepony.

Przepuklina sznura pępowinowego

Rokowanie

- W przypadku współistnienia innych wad – śmiertelność 80%.
- 75%- pacjentów, którzy przeżyli – brak długotrwałych komplikacji ze strony układu pokarmowego.
- Upośledzenie rozwoju fizycznego i umysłowego – 1/3 pacjentów.

Wytrzewienie

- Częstość 1-5/10000 urodzeń.
- Koreluje ze stylem życia matki – alkohol, papierosy, niska masa ciała, częste infekcje układu moczowego.
- Częściej u rasy białej oraz w ciążach pojedynczych.

Wytrzewienie

Diagnostyka

- Rozpoznanie na podstawie USG w ciąży.
- Podwyższony poziom alfa-fetoproteiny.
- W przeciwieństwie do przepukliny sznura pępowinowego, wytrzewienie rzadko współistnieje z innymi wadami (10%)
- Wady w obrębie przewodu pokarmowego współistnieją w 25%:
 1. Nieprawidłowy obrót jelit.
 2. Zarośnięcie jelit.
 3. Zwężenie jelita.
 4. Uchyłek Meckel'a
 5. Wady pęcherza moczowego.

Wytrzewienie

Poród

- U noworodków z wytrzewieniem częściej współistnieje wcześniactwo.
- 70% noworodków rodzi się po 37tc.
- Wytrzewienie nie jest wskazaniem do cięcia cesarskiego.
- Niektóre ośrodki zalecają cięcie w przypadku wytrzewienia obejmującego wątrobę.
- Poród w ośrodku III stopnia referencji.

Wytrzewienie

Postępowanie z noworodkiem.

- Owinięcie wytrzewienia jałowym opatrunkiem. Na to powinna być założona folia.
- Założenie sondy żołądkowej.
- Kontakt żylny.
- Ocena wydolności oddechowej.
- Utrata płynów 2,5x większa w porównaniu do zdrowego noworodka.
- Komfort cieplny.

Wytrzewienie

Zabieg

- Zabieg jednoetapowy możliwy u 70% pacjentów.
- W pozostałych przypadkach założenie worka Silo.
- Zaburzenia motoryki przewodu pokarmowego po zabiegu są typowe w tej grupie dzieci.

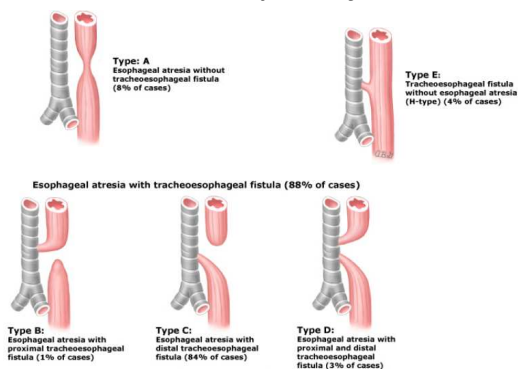
Rokowanie

- Przeżywalność – 90%.
- Powikłania związane z zakażeniem, zwężeniem lub zarośnięciem jelita, martwicą i perforacją przewodu pokarmowego dotyczą w większości pacjentów u których współistniały inne wady.

Epidemiologia

- Częstość 1 na 3500 porodów
- Najczęściej współistnieje z zarośnięciem przełyku

Klasyfikacja



Objawy

- Wielowodzie (u noworodków z zarośnięciem przełyku)
- Duża ilość wydzieliny w jamie ustnej
- Rozdęty żołądek
- Zapalenie płuc
- Przetoka typu H – kaszel, krztuszenie się w czasie lub po karmieniu, częste zapalenia płuc. Objawy mogą nie być charakterystyczne w okresie noworodkowym.

Rozpoznanie

- Próba założenia sondy oraz zdjęcie RTG
- Próba podania kontrastu do przełyku

Leczenie

- Zabieg chirurgiczny.
- W przypadku znacznego skrócenia przełyku zabieg jednorazowy może nie być możliwy.

Rokowanie

- Rokowanie zależy od wad współistniejących (wady serca).
- Powikłania: przeciekanie zespolenia, zwężenia przełyku, nawrót przetoki, dysfagia (50%), GERD ze zmianami zapalnymi przełyku (40%), GERD bez zmian zapalnych (56%), infekcje układu oddechowego (24%), astma (22%), świsty (35%), przewlekły kaszel (15%), przełyk Baretta (6%), rak przełyku (1%).

Grupa wad obejmująca:

- Rozszczep wargi z rozszczepem podniebienia (CL/CP)
- Izolowany rozszczep wargi (CL)
- Izolowany rozszczep podniebienia (CP)

- Częstość 14,5/10000 urodzeń

Epidemiologia

Częstość występowania zależy od:

- Rasy: najrzadziej rasa czarna, najczęściej rdzenni Amerykanie.
- Płci: Izolowany rozszczep wargi oraz rozszczep wargi z rozszczepem podniebienia – częściej chłopcy, izolowany rozszczep podniebienia – częściej dziewczynki
- Częstość wzrasta wraz z wiekiem matki

Embriologia

- Rozszczep wargi dokonuje się w pierwszych 35 dniach życia postkonceptyjnego.
- Rozszczep podniebienia dokonuje się w pierwszych 56-58 dniach życia.

Przyczyny

- Genetyka: geny odpowiedzialne za powstanie wady: Sonic hedgehog, TGF-alfa, TGF-beta-3, IRF-6.
- Leki: fenytoina, kwas walproinowy, topiramata, metotreksat, sterydy (?)
- Palenie papierosów
- Alkohol
- Niedobór kwasu foliowego

Diagnostyka

- Diagnostyka prenatalna: najwcześniej ok. 13-14 tygodnia ciąży.
- Dokładność rozpoznania prenatalnego różna :9%-100%. Średnia 33,3% dla CL/CP, 20,3% CL, 0,3% CP
- Jeżeli rozszczep współistnieje z innymi wadami to jest to wskazanie do amniocentezy.
- Obecność rozszczepu nie wpływa na opiekę okołoporodową matki.
- Była jedna próba korekcji prenatalnej: noworodek urodził się przedwcześnie i zmarł po 2 miesiącach.
- Najdokładniej wadę uwidocznic można w USG 3D oraz MRI.

Postępowanie

- Noworodki mogą prezentować problemy z karmieniem lub oddychaniem.
- Rozszczep wargi można operować po 3 miesiącu życia, rozszczep podniebienia po 6 miesiącach życia.

Ryzyko powtórzenia wady

- Częstość nie zależy od ciężkości wady.
- Dokładne badanie rodziców może ujawnić obecność mikroformy rozszczepu. Obecne są postaci autosomalne dominujące lub recesywne związane z płcią.
- Rozszczep jako element całego zespołu.
 1. Delecja 22q11 – zespół DiGeorge
 2. Zespół oral-facial-digital typ I- dominujący związany z X
 3. Zespół Treacher-Collins
 4. Zespół taśm owodniowych
 5. Zespół Sticlera -

Urazy

Dr n.med. Łukasz Karpiński

Przedgłowie

- Surowiczno-krwotoczny obrzęk tkanek miękkich nad okostną.
- Powstaje w następstwie ucisku na naczynia krwionośne części przodującej głowy.
- Postępowanie polega na obserwacji.

- Przekracza linie szwów czaszkowych.
- Obecne po porodzie.
- Ustępuje do kilku dni po porodzie.

Krwiak podokostnowy

- Nagromadzenie krwi w przestrzeni podokostnowej kości czaszki w następstwie przerwania ciągłości naczyń krwionośnych.
- Częste następstwo porodów kleszczowych oraz użycia próżnościagu.
- Umiejscowienie- kość ciemieniowa, lub skroniowa, rzadko potyliczna.

Krwiak podokostnowy

- Pojawia się do kilku dni po porodzie.
- Ustępuje w przeciągu kilku tygodni.
- Postępowanie polega na obserwacji.

Krwiak podokostnowy

Powikłania

- Hiperbilirubinemia.
- Niedokrwistość i hipotensja.
- Zwapnienie – utrzymywanie się obrzęku przez kilka miesięcy.
- Współistnienie złamania kości czaszki.

Krwiak podczepcowy

- Nagromadzenie krwi między przyczepem ścięgnistym czebca, a okostną.
- Występuje rzadko.
- Powstaje w następstwie użycia próżnościagu lub kleszczy.
- Przekracza linie szwów czaszkowych.
- Możliwe współistnienie złamania kości czaszki.

Krwiak podczepcowy

- Mogą wystąpić objawy wstrząsu pokrwotocznego.
- Czas pojawienia się- ok. 4 godziny po porodzie, narastanie do 12-72 godzin.
- Ustępuje przez 2-3 tygodnie.

Krwiak podczepcowy

Postępowanie

- Obserwacja.
- Monitorowanie.
- Kontrola morfologii oraz bilirubiny.
- Kontrola układu krzepnięcia.
- Przetoczenie krwi.
- Rzadko – interwencja chirurgiczna.

Urazy skóry

- Przy zmianach o dużym nasileniu możliwość zakażenia miejscowego z wtórnym uogólnieniem.
- Postępowanie – leczenie miejscowe (opatrunek, dezynfekcja), monitorowanie w kierunku zakażenia (przy rozległych ranach)

Złamanie kości czaszki

- Następstwo porodów zabiegowych i powikłanych.
- Często współistnieje z innymi urazami.
- Najczęściej kość ciemieniowa.

Złamanie linijne

- Zwykle bez przemieszczenia odłamów.
- Rozpoznanie przypadkowe
- Nie wymaga leczenia

Wgniecenie

- Rozpoznanie na podstawie badania fizykalnego.
- Wskazane wykonanie TK – umiejscowienie odłamów w obrębie czaszki.
- Leczenie – w zależności od rozległości urazu.

Uszkodzenie splotu barkowego

- Następstwo nadmiernego wygięcia i pociągania bocznego głowy względem barków podczas trudnego porodu.
- Czynniki sprzyjające: trudności w rodzeniu barków, makrosomia, nieprawidłowe położenie płodu, porody zabiegowe, poród nagły.

Porażenie typu Erba

- Postać najczęstsza.
- Uszkodzenie splotu na poziomie C5-C7.
- Objawy: kończyna górna przywiedziona, wyprostowana, ramię zrotowane do wewnątrz, przedramię w pozycji pronacji, zgięty nadgarstek i palce, odruch Moro asymetryczny.
- Możliwe współistnienie porażenia nerwu przeponowego.

Porażenie Klumpke

- Poniżej 1% przypadków.
- Uszkodzenie na poziomie C8-Th1.
- Objawy: brak ruchów ręki i nadgarstka, kciuk ustawiony w przywiedzeniu, brak odruchu chwytowego, zniesienie czucia powierzchniowego w obrębie dłoni i częściowo przedramienia.
- Możliwe uszkodzenie włókien współczulnych nerwu Th1- zespół Hornera – zwężenie źrenicy, opadanie powieki, wpadnięcie gałki ocznej.
- *Porażenie całkowite – 10% przypadków.*

Uraz splotu

Klasyfikacja

- Typ I: neuropraksja – czasowy blok przewodzenia.
- Typ II: aksonotmeza – zerwany akson, pozostałe elementy neurologiczne nieuszkodzone.
- Typ III: neurotmeza – całkowite przerwanie nerwu.
- Typ IV: całkowite oderwanie splotu.

Postępowanie

- Częściowe unieruchomienie kończyny.
- Rehabilitacja.
- Rokowanie jest dobre – 90% przypadków objawy ustępują do końca 1 roku życia. W całkowitym porażeniu mogą być obecne trwałe deficyty: przykurcze, atrofia mięśni, zaburzenia wzrostu kończyny.
- Jeśli po 1 tygodniu nie obserwuje się poprawy, pełne wyzdrowienie jest mało prawdopodobne.

Porażenie nerwu twarzowego

- Następstwo ucisku na obwodową gałąź nerwu w miejscu wyjścia z czaszki przez otwór rylcowo-sutkowaty.
- Następstwo porodu kleszczowego lub porodu przedłużonego.
- Niedowład mięśni mimicznych – opadanie kącika ust, wygładzenie fałdu nosowo-wargowego, niemożność zamknięcia powieki i marszczenia czoła.
- Postępowanie – ochrona gałki ocznej przed wysychaniem (sztuczne łzy).
- Rokowanie dobre – 90% ustępuje w przeciągu kilku tygodni.

Porażenie nerwu przeponowego

- Następstwo nadmiernego pociągania szyi oraz barku podczas porodu
- Objawy – niewydolność oddechowa, ściszenie szmeru oddechowego po stronie porażenia.
- Rozpoznanie – RTG.
- Postępowanie – leczenie niewydolności oddechowej, plastyka przepony w przypadku braku samoistnej poprawy.



Kręcz mięśni szyi

- Wyczuwalna masa lub napięcie w obrębie mięśnia mostkowo-obojczykowo-sutkowego.
- Głowa zwrócona w kierunku uszkodzonego mięśnia, broda zrotowana w kierunku przeciwnym.

Kręcz mięśni szyi

Przyczyna

- Uraz mięśni szyi prowadzący do zerwania włókien i powstaniu krwiaka. W efekcie dochodzi do zwłóknienia mięśnia.
- Ułożenie płodu powoduje obrzęk mięśnia, martwicy oraz zwłóknienia.

Kręcz mięśni szyi

Klasyfikacja

- Typ ułożeniowy – brak zgrubienia i napięcia mięśnia.
- Typ mięśniowy – obecne napięcie lub zgrubienie mięśnia.
- Typ wrodzony – obecne inne odchylenia (dysplazja stawu biodrowego, podwichnięcie kręgów C1-C2, stopy końsko-szpotałe)

Kręcz mięśni szyi

- Zespół Klippel-Feila – współistnienie wrodzonego zrostu kręgosłupa szyjnego z kręcem.
- Deformacja Sprengla – uniesienie łopatki, skolioza, wada serca, nerek, głuchota.
- Zespół Turnera, trisomia 18 pary chromosomów.
- W trakcie diagnostyki należy wykonać RTG odcinka szyjnego

Kręcz mięśni szyi

Postępowanie

- Częste bierne i czynne naciąganie mięśnia.
- Po 6 miesiącu (po 1 roku) życia i przy ograniczonym zakresie ruchów należy wykonać zabieg.

Urazy rdzenia kręgowego

- Następstwo nadmiernego pociągania i rotacji rdzenia.
- Objawy – brak lub obniżenie aktywności ruchowej, zaburzenia oddychania, wiotkość powłok brzusznych, porażenie zwieraczy, zaburzenia czucia, zniesienie reakcji na ból.
- Rokowanie niepomyślne – duże ryzyko zgonu.

Złamanie obojczyka

- Złamanie kompletne z przemieszczeniem – niewielkie ograniczenie ruchomości kończyny, trzeszczenie odłamów kostnych.
- Złamanie niekompletne – brak objawów
- Postępowanie – unieruchomienie na okres tworzenia zrostu, leczenie przeciwbólowe.

Złamanie kości długich

- Głównie dotyczy wcześniaków i pacjentów z wrodzoną łamliwością kości.
- Najczęściej kość udowa i ramienna.
- Objawy – ograniczenie ruchomości, ból, obrzęk, trzeszczenie odłamów.
- Postępowanie – unieruchomienie, opatrunek usztywniający, szelki Pavlika (kość udowa).



Urazy wątroby i śledziony

- Związane z uciskiem podczas powikłanego porodu. Współistnieje z hepatosplenomegalią, zaburzeniami krzepnięcia, niedotlenieniem.
- Rozerwanie mięszu – przebieg gwałtowny, wstrząs krwotoczny, wzdęcie powłok brzusznych, powiększenie moszny.
- Krwawienie podtorebkowe – przebieg utajony, stopniowe narastane objętości krwiaka, anemia, niechęć do jedzenia, tachykardia, tachypnoe, gwałtowne pogorszenie po przerwaniu torebki krwiaka.

Uraz wątroby i śledziony

- Rozpoznanie – USG jamy brzusznej
- Obserwacja przy łagodnym przebiegu.
- Przebieg ciężki – laparotomia, chirurgiczne zaopatrzenie miejsca krwawienia.

Wylew do nadnerczy

- Współistnieje z niedotlenieniem, wcześniactwem, zaburzeniami krzepnięcia.
- Objawy – guz w obrębie jamy brzusznej, żółtaczką.
- Rozpoznanie – USG jamy brzusznej.
- Leczenie – objawowe (żółtaczką, anemia, substytucja hormonów).

Przecieki płucne

Dr n. med. Łukasz Karpiński

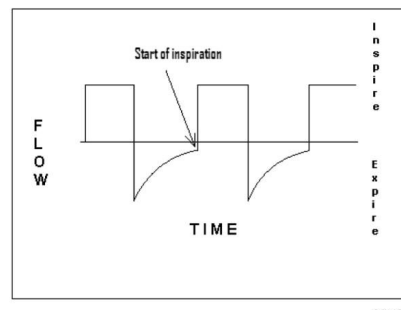
Powikłania mechanicznej wentylacji

- Barotrauma – odma.
- VILI – uszkodzenie płuc związane z mechaniczną wentylacją.
- Auto-PEEP – obecność dodatniego ciśnienia w drogach oddechowych na skutek niecałkowitego wydechu.

Auto-PEEP

- Wysoka objętość minutowa spowodowana dużą objętością pojedynczego wdechu lub dużą częstością.
- Długi czas wdechu.
- Niejednorodne płuca – obecność obturacji.
- Zwiększony opór w trakcie wydechu.

Auto - PEEP



Auto-PEEP

- Pogarsza funkcję układu krążenia.
- Powoduje barotraumę.
- Utrudnia trigerowanie oddechów.

Auto-PEEP

Postępowanie

- Zmiana parametrów wentylacji.
- Sedacja.
- Fizykoterapia dróg oddechowych.

Problemy w trakcie wentylacji

- Niejednorodne upowietrzenie płuc.
- Fizjologiczna przestrzeń martwa.
- Fizjologiczny przeciek krwi.
- Wentylacja kontrolowana – osłabienie przepony oraz innych mięśni oddechowych. Pojawia się już po 18 godzinach.
- Upośledzenie ruchu rzęsek.

Efekty ogólnoustrojowe

Układ krążenia

- Upośledzony powrót żylny.
- Zmniejszony rzut prawej komory serca.
- Zmniejszony rzut lewej komory serca - hipotensja.

Efekty ogólnoustrojowe

- Wrzód stresowy – krwawienie z przewodu pokarmowego.
- Nasila niewydolność nerek.
- Podwyższa ciśnienie wewnątrzczaszkowe.
- Osłabienie siły mięśniowej.
- Wzmaga proces zapalny.
- Zaburzenia snu.

Przecieki płucne

- Spontaniczna odma opłucnowa – 1-2% noworodków.
- Częstość zdecydowanie większa u wcześniaków (6,3%).

Czynniki ryzyka

- Wcześnieactwo.
- Choroby płuc.
- Mechaniczna wentylacja.
- Hipoplazja płuc.

Odma opłucnowa

Objawy.

- Niewielka odma może być bezobjawowa.
- Zaburzenia oddychania.
- Nagły spadek napięcia QRS.
- Asymetria klatki piersiowej.
- Osłabienie szmeru pęcherzykowego po jednej stronie.
- Przesunięcie serca.

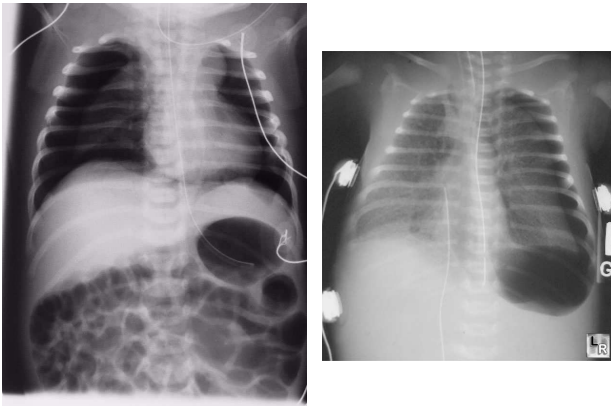
Odma opłucnowa

Objawy.

- Spadek rzutu serca.
- Hipotensja.
- Bradykardia.
- Przed wystąpieniem odmy często obserwuje się rozedmę śródmiąższową lub odmę śródpiersiową.
- Może występować po zabiegach chirurgicznych.

Rozpoznanie

- Nagłe pogorszenie stanu ogólnego.
- Transiluminacja klatki piersiowej.
- Zdjęcie RTG klatki piersiowej.



Postępowanie

- Niewielka odma nie wymaga leczenia.
- Wchłonięcie trwa 1-2 dni.
- Rozważyć tlenoterapię.
- Modyfikacja mechanicznej wentylacji - obniżenie średniego ciśnienia w drogach oddechowych.

Postępowanie

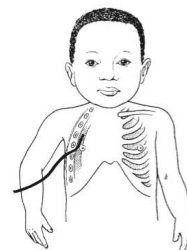
- Nakłucie opłucnej
- Nakłucie wenflonem w 2 przestrzeni międzyżebrowej.

Obecnie kontrowersyjne.

Postępowanie

Drenaż opłucnej

- Linia pachowa środkowa w 4-6 przestrzeni międzyżebrowej.
- Ciśnienie ssania 10-15cm H₂O.
- Zabieg należy wykonać po znieczuleniu miejscowym.
- Położenie drenażu należy potwierdzić zdjęciem RTG.



Insertion of a chest tube: the site is selected in the mid-axillary line in the 5th intercostal space (at the level of the nipple) on the superior aspect of the 6th rib.

DIAGRAM OF CHEST TUBE INSERTION TECHNIQUE

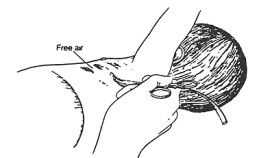


Fig. Hemostat is used as introducer for catheter, which is being inserted in midaxillary line. Because curve of hemostat is aiming anteriorly, when it is pushed off of hemostat (which is then withdrawn), catheter will proceed in that direction to location of free air.

Odma śródpiersiowa.

- Większość jest bezobjawowa.
- Rozpoznanie na podstawie RTG.
- Wchłania się samoistnie.
- Przy nasileniu się zaburzeń oddychania lub krążenia nakłucie pod kontrolą USG.



Rozedma śródmiąższowa.

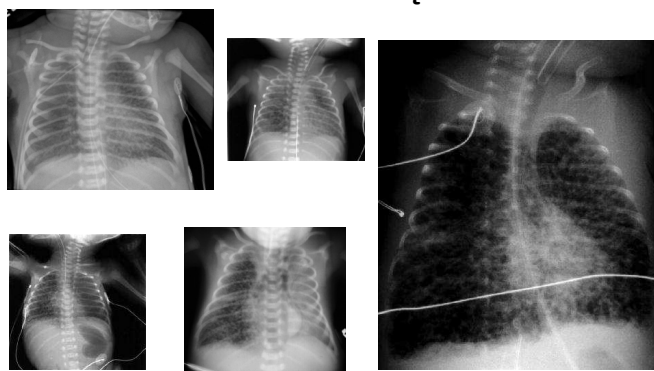
- Powietrze obecne w przestrzeniach międzynaczyniowych płuc.
- Typowo występuje u wcześniaków z bardzo małą urodzeniową masą ciała. Może dotyczyć jednego lub obu płuc.
- Objawia się typowo około 4 doby życia, jako pogorszenie wydolności oddechowej.
- Prowadzi do do zwiększenia parametrów wentylacji.
- W następstwie rozedma ulega nasileniu.
- Ostatecznie dochodzi również do pogorszenia wydolności układu krążenia.

Rozedma śródmiąższowa

Diagnostyka

- Zdjęcie RTG.
- Obecność licznych (1-4mm) pęcherzyków w obrębie miąższu płucnego.

Rozedma śródmiąższowa



Rozedma śródmiąższowa

- Brak leczenia celowanego.
- Modyfikacja wentylacji mechanicznej. Zmniejszenie średniego ciśnienia. Zwiększenie stężenia tlenu w mieszaninie oddechowej. Rozważenie wentylacji oscylacyjnej.
- Układanie noworodka na chorej stronie.
- Delikatna fizykoterapia.

Odma osierdziowa

- Zaburzenie rzadko występujące.
- Stan zagrożenia życia.
- Występuje u noworodków wentylowanych mechanicznie. Może współistnieć z odłą opłucnową oraz śródpiersiową.

Odma osierdziowa

- Nagłe pogorszenie wydolności serca.
- Bradykardia, hipotensja, sinica, zaburzenia oddychania.
- Tony serca głucho.
- Niskie załamki QRS.
- Rozpoznanie na podstawie RTG.
- Transiluminacja.

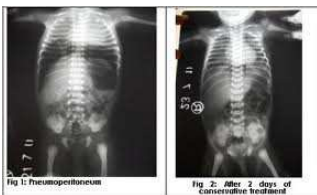
Odma osierdziowa

- Przy mało nasilonych objawach – obserwacja.
- Drenaż osierdzia. Nakłucie może nie wystarczać, gdyż odma może nawracać.



Odma otrzewnowa

- Wymaga różnicowania z perforacją przewodu pokarmowego.



Odma śródskórna

- Dotyczy twarzy, szyi lub okolicy podbojczykowej.
- Zazwyczaj nie mają znaczenia klinicznego.
- Bardzo duża odma może uciskać na tchawicę.

