

UROĐENE ANOMALIJE KOJE ZAHTIJEVAJU HITNO KIRURŠKO ZBRINJAVANJE

STIPE BATINICA, MARKO BOGOVIĆ*

Veliki dio kongenitalnih anomalija zahtijeva hitnu kiruršku intervenciju. Zbrinjavanje takvih stanja odličan je primjer multidisciplinarnе suradnje stručnjaka raznih područja budući da je koordinacija neonatologa, radiologa, anesteziologa, dječjeg kirurga nužna za uspješno liječenje. U članku se opisuju najčešće anomalije raznih organskih sustava, etiologija, klinička slika, dijagnostika i liječenje.

Deskriptori: NEONATOLOGIJA, KIRURGIJA, KONGENITALNE ANOMALIJE

UVOD

Brojne kongenitalne anomalije zahtijevaju hitnu kiruršku intervenciju, bilo da neposredno ugrožavaju život djeteta bilo da dovode do trajnih oštećenja organa (1). U liječenje kongenitalnih anomalija uključeni su ne samo dječji kirurzi već i neonatolozi, intenzivisti, anesteziolozi, radiolozi budući da dijete treba adekvatno pripremiti za operativni zahvat odnosno liječiti ga i pratiti i u postoperativnom razdoblju. U članku se prikazuju najčešće anomalije koje vitalno ugrožavaju život novorođenčeta.

RESPIRACIJSKI SUSTAV

Anomalije dišnog sustava vitalno ugrožavaju život djeteta budući je u prsnom košu djeteta na malom prostoru smješteno mnogo vitalnih struktura (srce i velike krvne žile, pluća, jednjak). Pravovremena dijagnostika, adekvatna priprema djeteta i brza kirurška

intervencija su stoga posebno važni u liječenju ovih anomalija ovog sustava. Najčešće su agenezije, aplazija i hipoplazija pluća te kongenitalna cistična bolest pluća (2). U ovu grupu bolesti možemo ubrojiti i kongenitalne dijafragmalne kile budući je njihova simptomatologija usko vezana uz kompresiju plućnog tkiva.

Kongenitalna cistična bolest pluća skupni je naziv za bronhalne ciste, kongenitalne ciste pluća i kongenitalni lobarni emfizem.

Bronhalna cista je najčešća cista medijastinuma, smještena u srednjem medijastinumu, obično na bifurkaciji traheje ili u području glavnih bronha. Iako se rijetko manifestira u novorođenačkoj dobi, velike ciste kompresijom okolnih struktura ili rupturom i razvojem ventilnog pneumotoraksa mogu vitalno ugroziti dijete.

Kongenitalne ciste pluća su česta kirurška bolest u ovoj dobi. Prema patološkom nalazu dijelimo ih u dvije skupine, intralobarnu sekvestraciju i kongenitalnu cističnu adenomatoidnu malformaciju.

Intralobarna sekvestracija je kongenitalna malformacija u koje se embrionalno plućno tkivo opskrbljuje iz sistemskih arterija. U sklopu ove

malformacije mogu se naći i druge malformacije poput hipoplazije pluća, dekstopozicije srca i drugih. Ovdje se patohistološki nalazi cistična degeneracija ili rjeđe normalno tkivo s velikim krvnim prostorima i znakovima upale, a proces je oštro ograničen od okolnog normalnog tkiva.

Kongenitalna adenomatoidna malformacija pluća predstavlja patološki promijenjeno plućno tkivo koje normalno komunicira sa traheobronhalnim stablom i u pravilu ima urednu cirkulaciju. Oba se stanja manifestiraju vrlo rano i to često kao posljedica "ventilnog" mehanizma u spojnom bronhu, koji dovodi do naglog rasta ciste. Pri tome može doći i do tenzijskog pneumotoraksa, a u slučaju infekcije ciste i do kliničke slike slične apscesu pluća. U svim slučajevima liječenje je kirurško i sastoji se u ekstirpaciji patološkog procesa.

Kongenitalni lobarni emfizem stanje je u kojem u dijelu plućnog tkiva zbog mehaničkih razloga ne dolazi do adekvatne ventilacije te se u tim prostorima nakuplja zrak koji tlači susjedne prostore i tako dovodi do poremećaja ventilacije u većim dijelovima pluća. U krajnjim je stadijima ovu bolest teško razlikovati od kongenitalne ciste pluća, a još je i teže ako se superponira infekcija pa nastane

* Klinički bolnički centar Zagreb
Klinika za dječju kirurgiju i urologiju

Adresa za dopisivanje:
Prof. dr. sc. Stipe Batinica
Klinički bolnički centar Zagreb
Klinika za dječju kirurgiju i urologiju
10000 Zagreb, Kišpatićeva 12
E-mail: dk5@rebro.mef.hr

apsces. Ovo stanje u pravilu zahtijeva hitan kirurški zahvat, često u prva 24 sata života i u pravilu se radi hitna lobektomija. Smrtnost operirane djece nije visoka.

Dijafragmalna kila i danas usprkos izuzetnom napretku neonatologije i intenzivnog liječenja ima visoku smrtnost (3). Radi se o poremećaju osnova iz kojih nastaje ošit i najčešće se nalazi na lijevoj strani u području lumbokostalnog kuta (Bochdalekova kila). Trbušni organi ispune prsište i komprimiraju plućno tkivo što dovodi do respiratorne insuficijencije. Patofiziološki bitan moment je razvoj plućne hipertenzije u zahvaćenom plućnom tkivu koja je uzrokom što i nakon kirurške intervencije ne dolazi do poboljšanja stanja bolesnika. S toga aspekta gledano, dijafragmalna kila nije isključivo kirurški problem, nego zahtijeva ponajprije vrhunsku intenzivnu neonatološku skrb kojom se nastoji stabilizirati opće stanje djeteta i tek tada kirurški intervenirati, reponirati trbušne organe i učiniti plastiku defekta.

PROBAVNI SUSTAV

Teški poremećaji elektrolitne ravnoteže, sepsa, izrazita distenzija crijeva s mogućom perforacijom najteže su kliničke manifestacije anomalija probavnog sustava (4). Po stabilizaciji djetetova općeg stanja (postavljanje nazogastrične sonde, korekcija vode i elektrolita, intenzivna antimikrobna terapija) pristupa se kirurškom zahvatu.

Atrezija jednjaka je anomalija koja nastaje zbog poremećaja u razvoju i odvajanju jednjaka od traheje (5). Najčešći tip, oko 85%, ove anomalije ima slijepo zatvoren proksimalni kraj jednjaka dok distalni čini fistulu s trahejom (tip 3B prema Vogtovoj klasifikaciji). Prenatalno valja posumnjati na ovu anomaliju ako se u majke nađe polihidramnion.

Nemogućnost gutanja nije glavni problem ovog tipa anomalije nego aspiracija želučanog sadržaja i razvoj aspiracijske pneumonije, koja može biti i fatalna. Stoga je nužno nakon postavljanja dijagnoze i stabilizacije općeg stanja što prije pristupiti korekcijskom zahvatu u sklopu kojeg se rješava fistula, a krajevi jednjaka se, ako

je moguće spajaju. Ako zbog prevelike udaljenosti anastomoza nije moguća, u prvom se aktu rješava fistula, postavlja cervikalna ezofagokutanostomija te gastrostomija dok se u drugom aktu defekt jednjaka nadomješta izoliranim vaskulariziranim segmentom debelog crijeva ili tubulariziranim segmentom želuca.

Hipertrofična stenoza pilorusa javlja se na svakih 200-500 poroda, nepotpuno je razjašnjene etiologije, a riječ je o hipertrofiji mišićnog dijela stijenke pilorusa. Simptomi se tipično javljaju između 2. i 4. tjedna života, znakovima visokog ileusa: povraćanjem, pojačanom peristaltikom želuca i palpabilnim tumorom pilorusa. Operativnom zahvatu pristupa se nakon stabilizacije općeg stanja i korekcije narušene ravnoteže vode i elektrolita, a sastoji se u uzdužnom presijecanju zadebljanog mišićnog sloja (piloromotomija).

Duodenalni ileus najčešći je tip ileusa u dječjoj dobi čije uzroke možemo podijeliti na ekstraduodenalne (malrotacija, anularni pankreas, duplikatura duodenuma, preduodenalna portalna vena i cista koledohusa) i intraduodenalne (atrezija, stenoza i membrana duodenuma) (6, 7). Klinička slika je slična kod svih ovih stanja: povraćanje žučnog sadržaja, izbočen epigastrij i Debreov "double-bubble" (prikaz dilatiranog želuca i duodenuma na rentgenogramu). Na temelju ovih nalaza indicira se kirurška eksploracija koja će otkriti uzrok ileusu te sukladno intraoperativnom nalazu vrsta operativnog zahvata. Kod atrezije duodenuma i anularnog pankreasa čini se zaobilazna anastomoza, kod duodenalne membrane duodenotomija i ekscizija membrane, a kod malrotacije presijecanje Laddovih adhezija.

Mekonijski ileus je jedna od manifestacija cistične fibroze i karakterizirana je niskom opstrukcijom tankog crijeva s distenzijom abdomena i povraćanjem žučnog sadržaja. U liječenju mekonijskog ileusa na prvom su mjestu konzervativne mjere, poput klizmi gastrografina kojima se pokušava omekšati mekonij i olakšati pasaža. Kirurški zahvat je indiciran u slučaju neuspjeha konzervativnog liječenja ili pojave komplikacija poput perforacije i

razvoja peritonitisa. Mekonijski peritonitis nije nužno vezan uz cističnu fibrozu, mogu ga uzrokovati i druga stanja koja dovode do intrauterine perforacije crijeva i izlaska mekonija. Može se očitovati kao lokalizirana perforacija sa formiranjem pseudociste ili mekonijski peritonitis sa stvaranjem čvrstih adhezija, koje mogu i kalcificirati.

Atrezija i stenoza tankog crijeva nastaju kao produkt intrauterine kompromitacije crijevne vaskularizacije. Podjednako zahvaćaju i jejunum i ileum. Na atreziju valja pomisliti ukoliko se u majke nađe polihidramnion. Postoji nekoliko tipova ove anomalije, od stenozе do potpune ili čak multiple atrezije sa ili bez rascjepa mezenterija. Klinička slika varira ovisno o tipu anomalije. Manje stenozе mogu biti i asimptomatske ili praćene konstipacijskim smetnjama, nadutosti, povremenim povraćanjima. Klasična slika potpune atrezije je povraćanje žučnog ili crijevnog sadržaja u prvih 24 sata života (i kasnije ako je opstrukcija niska) praćeno meteorizmom i opstipacijom. Operacija se, nakon brze i precizne dijagnostike i stabilizacije općeg stanja, sastoji u resekciji atretičnog dijela crijeva i uspostavljanju kontinuiteta. Pri zahvatu treba biti oprezan i maksimalno pošteđan da se izbjegne nastanak "kratkog crijeva".

Prirodene anorektalne anomalije javljaju se na svakih 3000 poroda. S kliničkog stajališta mogu se podijeliti na visoke (supralevatorske) i niske (infralevatorske). Visoke atrezije su često povezane s fistulama prema susjednim organima (uterus, vagina, uretra ili mjehur), dok se niske anomalije mogu javljati u vidu fistula prema perineumu ili tek kao suženje anusa. Dijagnoza se može postaviti dobrim kliničkim pregledom, koji je moguće upotpuniti radiološkim pretragama, ultrazvučnim ili cistoskopskim pregledom. Kirurško liječenje ovisi o tipu anomalije. Kod visokih atrezija potrebno je učiniti anus praeter na poprečnom kolonu te kasnije definitivnu operaciju, posteriornu sagitalnu anorektoplastiku. Kod niskih se anoplastika učini u novorođenačkoj dobi. U slučaju stenozе ili fistula prema perineumu može se pokušati i dilatacija.

Hirschsprungova bolest ili kongenitalni megakolon bolest je crijeva koju karakterizira odsutnost ganglijskih stanica u mienteričkom i submukoznom pleksusu, a javlja se u 1:1000-1500 poroda. Najčešće su zahvaćeni rektum i rektosigmoid iako izuzetno rijetko aganglionarno može biti i cijelo tanko crijevo. Kako aganglijski segment nema peristaltike u pokušaju da se kroz taj dio crijeva pasira crijevni sadržaj u proksimalnom dijelu dolazi do hipertrofije mišićnog sloja te do dilatacije crijeva. Opstipacija, paradokсни proljevi, meteorizam kliničke su značajke Hirschsprungove bolesti, a uvelike ovise o duljini aganglijskog segmenta. Treba napomenuti da se u svakog novorođenčeta u kojeg u prvih 28-48 sati ne dođe do evakuacije mekonija posumnja na kongenitalni megakolon. Digitorektalnim pregledom nalazi se povišen tonus analnog sfinktera i prazna ampula rektuma, irigografski se na prijelazu dilatiranog u suženi dio crijeva nalazi simptom "lijevka". Definitivna dijagnoza postavlja se biopsijom rektuma gdje se nađe nedostatak ganglijskih stanica te povišena aktivnost kolin-esteraze. Ovisno o težini bolesti (općem stanju djeteta, zahvaćenosti crijeva, stupnju dilatacije) odlučuje se između kirurškog liječenja u jednom aktu, metodom po Swensonu, Duhamelu ili Soaveu (danas najčešće u uporabi) ili u dva akta, gdje se u prvom aktu učini "rasteretna" kolostoma, a u drugom jedan od gore navedenih korektivnih zahvata.

Atrezija žučnih vodova karakterizirana je progresivnom upalnom obliteracijom žučnih vodova (8). Ovisno o tipu atrezije javlja se perzistentna žutica, akolične stolice i hepatomegalija. Dijagnozu je potrebno postaviti prije 8. tjedna života kako bi se na vrijeme izvršila operacija. Opseg proširenosti procesa procjenjuje se intraoperativno. Ukoliko su atretnični samo veliki žučni vodovi (10%), moguće je načiniti bilioidigestivnu anastomozu, međutim u većini slučajeva (90%) postoji atrezija i malih žučnih vodova i tu je jedina mogućnost portoenterostomija po Kasaiu. Ovaj je zahvat dovodi do potpunog izlječenja u trećine bolesnika. Međutim u više od dvije trećine će se, usprkos dobrom postoperativnom protoku žuči, razviti

portalna hipertenzija sa svim svojim kliničkim manifestacijama tako da će biti potrebna transplantacija jetre (9).

MOKRAĆNI SUSTAV

Kongenitalne anomalije mokraćnog sustava iako rijetko neposredno ugrožavaju život djeteta, vrlo često mogu dovesti do trajnih oštećenja organa zbog čega je nužna pravovremena kirurška intervencija.

Hidronefroza je progresivna dilatacija nakapnice i čašice s različitim stupnjem redukcije bubrežnog parenhima, a nastaje kao posljedica opstrukcije u području pijeloureteričnog vrata. Neprepoznavanje ovog stanja može dovesti do potpune destrukcije parenhima bubrega. Najčešći uzroci opstrukcije su stenoza pijeloureteričnog spoja, aberantna krvna žila ili urolitijaza.

Zajednička značajka ovih stanja je da su prognoza bolesti i stupanj očuvanosti bubrežne funkcije to bolji što se bolest ranije otkrije i počne liječiti. U novorođenačkoj dobi prednost imaju različiti derivacijski zahvati, kojima se sprečava progresija bolesti i propadanje bubrežnog parenhima. Razlikujemo unutrašnje i vanjske derivacije. Od unutrašnjih se koristi posebna endoureteralna ("double J") proteza, a od vanjskih ureterocistoneostomija. Konačni zahvat ovisi o uzroku bolesti, a najčešće uključuje plastiku pijeloureteričnog vrata po Anderson-Hynesu.

Megaureter je stanje u kojem postoji dilatacija uretera. Prema mehanizmu nastanka dijelimo ih u tri skupine: opstruktivnu, neopstruktivnu i idiopatsku. Opstruktivni nastaju zbog zapreke u otjecanju urina iz uretera u mjehur što može biti uzrokovano stenozom distalnog uretera, neurogenim mjehurom ili valvulom stražnje uretre. Refluksni megaureteri nastaju u sklopu uznapredovanih cistoureteralnih refluksa. Liječenje megauretera je gotovo uvijek kirurško. Kod sekundarnih megauretera rješava se primarni uzrok, a kasnije se planira zahvat na samom ureteru. U težim se slučajevima prvo radi drenažni zahvat. Konačni zahvat se u pravilu sastoji od redukcijske ureteroplastike i potom

implantacije uretera po antirefluksnom principu.

Cistoureteralni refluks vraćanje je mokraće iz mjehura u uretere (10). Uzrok refluksa je slabost valvularnog mehanizma u području cistoureteričnog ušća, koja može nastati zbog niza razloga. S obzirom na razinu do koje se urin vraća te na stupanj dilatacije i oštećenja uretera i kanalnog sustava bubrega razlikujemo četiri stupnja refluksa. Refluksi 1. i 2. stupnja liječe se konzervativno budući s rastom djeteta često dolazi do poboljšanja, dok se refluksi 3. i 4. u pravilu liječe kirurški. Cilj operativnog zahvata je konstruirati valvularni mehanizam, koji će onemogućiti vraćanje urina. To se postiže na način da se poveća intramuralni dio uretera gdje tada mišićna stjenka mjehura djeluje kao sfinkterski mehanizam.

Subvezikalne opstrukcije mogu imati razne uzroke. Najčešći je uzrok (oko 90%) valvula stražnje uretre (11). Budući se javlja samo u muške djece najvjerojatnije nastaje zbog nepotpune resorpcije Wolffovih kanala. Smrtnost u novorođenačkoj dobi kod ovog stanja je visoka i iznosi oko 15%. Kako fetalni bubreg počinje proizvoditi mokraću oko trećeg mjeseca intrauterinog razvoja vrlo se rano počinju javljati reperkusije na mokraćni mjehur, uretere, a zatim i na bubreg. Povišen tlak mokraće u mjehuru dovodi do hipertrofije mišićne stjenke mjehura i trabekuliranja, dolazi do popuštanja ureterovezikalnih ušća i cistoureteralnog refluksa, posljedične dilatacije i deformacije uretera, kanalnog sustava bubrega, a naposljetku i do destrukcije bubrežnog parenhima. Prenatalno se ultrazvučno u majke može utvrditi oligohidramnion. U novorođenčeta se nađe slab i isprekidan mlaz mokraće ili samo kapanje urina. U kliničkoj slici dominiraju azotemija, teška infekcija, acidoza i poremećaj elektrolitnog balansa. Uz intenzivno konzervativno liječenje nužno je učiniti jedan od postupaka derivacije mokraće (kateterizacija, cistostomija, ureteroneostomija). Kasnije se učini ablacija valvule te antirefluksna plastika, koja je često neuspješna budući se radi na promijenjenom, trabekuliranom mokraćnom mjehuru.

LITERATURA

1. Puri P. Newborn surgery. Dublin: Edward Arnold; 2nd edition 2001.
2. Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutierrez J, Arjonilla A, Gomez-Leon N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. Radiographics 2004; 24 (1): 17.
3. Braby J. Current and emerging treatment for congenital diaphragmal hernia. Neonatal Netw. 2001; 20: 5-15.
4. Batinica S. Akutne kirurške bolesti abdomena u dječjoj dobi U: Raić F, Votava-Raić A. (ur.). Pedijatrijska gastroenterologija. Zagreb: Naklada Ljevak, 2002.
5. Konkin DE, O'hali WA, Webber EM, Blair GK. Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 2003; 38: 1726-9.
6. Hajivassiliou CA. Intestinal obstruction in neonatal/pediatric surgery. Semin Pediatr Surg 2003; 12: 241-53.
7. Millar AJ, Rode H, Cywes S. Malrotation and volvulus in infancy and childhood. Semin Pediatr Surg 2003; 12: 229-36.
8. Hinds R, Davenport M, Mieli-Vergani G, Hadzic N. Antenatal presentation of biliary atresia. J Pediatr 2004; 144: 43-6.
9. Batinica et al. Hepatopertoenterostomija ili primarna transplantacija jetre u liječenju bilijarne atrezije: Liječnički vjesnik 2001; 11-12: 317-21.
10. Verrier Jones K. Prognosis for vesico ureteric reflux. Arch Dis Child 1999, 81: 287-9.
11. Churchill BM, McLoire GA, Khoury AE, Merguerian PA, Houle AM. Emergency treatment and long-term follow-up of posterior urethral valves. Urol Clin North Am. 1990; 17: 343-60.

Summary

CONGENITAL ANOMALIES REQUESTING URGENT SURGICAL TREATMENT

S. Batinica, M. Bogović

Many congenital anomalies must be urgently surgically treated. Treatment of these conditions is great example of close cooperation of perinatologist, radiologist, pediatric surgeon and other experts wich is needed to sucesfully treat these anomalies. In this article the most common malformations of pulmonary, digestive and urinary system are discussed.

Descriptors: NEONATOLOGY, SURGERY, CONGENITAL ANOMALIES