

Optimalno vrijeme kirurške korekcije anomalija u djece

Ivan Fattorini, Andrija Car

Klinika za dječju kirurgiju

Klinika za dječje bolesti

Zagreb, Klaićeva 16

Sažetak

Autori opisuju glavne osobitosti prirođenih mana odnosno novorođenačke kirurgije.

Navode se značajne prirođene mane koje vitalno ugrožavaju novorođenče i ulaze u područje hitnih stanja. Opisuju se pojedine mane s glavnim dijagnostičkim i terapeutskim postupcima, a naglašava se vrijeme kada je potrebno učiniti operaciju.

Također se navode prirođene mane u širem smislu, od veće važnosti radi učestalosti, i vrijeme kada se preporuča operativno lijeчењe.

Ključne riječi: prirođene mane, vrijeme operacije

OSOBITOSTI PRIROĐENIH MANA I NOVOROĐENAČKE KIRURGIJE

Novorođenačka kirurgija se bavi liječenjem bolesnika s prirođenim manama, i zbog svojih osobitosti, najposebniji je dio dječje kirurgije.

Prirođene mane imaju skonost biti udružene u jednog bolesnika, što znači da uz jednu postoji veća mogućnost ili opasnost priduženih anomalija. Tako je nastao engleski akronim VACTERL:

V – vertebral defects	(vertebralni defekti)
A – anorectal malformations	(anorektalne malformacije)
C – cardiac lesions	(kardijalne lezije)
TE- tracheoesophageal fistula	(traheoezofagusna fistula)
R – renal anomalies	(renalne anomalije)
L – limb deformities	(deformiteti ekstremiteta)

Stoga je potrebno u bolesnika s prirođenom manom aktivno potražiti moguću pridruženu anomaliju. U Klinici za dječje bolesti Zagreb, uz heteroanamnezu i fizikalni status uobičajeno je učiniti nativnu rentgensku snimku cijelog novorođenčeta (bebigram), ultrazvučni pregled: mozga, srca i trbuha.

Prirođena mana može biti kompleksa, primjerice; kongenitalna dijafragmalna hernija kada uz defekt dijafragme i prolaps abdominalnih organa u toraks postoji i hipoplazija pluća odnosno pulmonalne cirkulacije.

Djeca s prirođenim manama često se rađaju prijevremeno i prate ih svi rizici prematuriteta. Također su moguće kombinacije s genetskim i metaboličkim bolestima ili u skopu raznih sindroma.

Zadnjih godina zamjećuje se tendencija smanjenja incidencije kongenitalnih malformacija, vjerojatno zbog mogućnosti prenatalne ultrazvučne i citogenetske dijagnoze što opet vjerojatno rezultira odlukom o arteficijelnom abortusu. Prije takve odluke preporuča se roditeljima omogućiti razgovor s ginekologom, citogenetičarem, neonatologom i dječjim kirurgom.

Prenatalno postavljena dijagnoza omogućuje enetualan izbor poroda carskim rezom, planiran porod u blizini centra za novorođenačku kirurgiju i u dogovoru s dječjim kirurgom, odnosno organizaciju transporta.

Dječji kirurg dovršava dijagnostički postupak, često u suradnji s radiologom. Niz je

pojedinosti radiološke obrade koje treba imati na umu, kako se novorođenčetu ne bi naškodilo, i kako bi se postavila što točnija dijagnoza. Stoga je od velikog značenja iskustvo pedijatrijskog radiologa.

Dječji kirurg indicira operaciju, a prijeoperacijska priprema obavlja se u dogovoru s anesteziologom. Najvažnije je iskustvo anesteziologa s bolesnicima novorođenačke dobi i patofiziologijom kongenitalnih malformacija. Tijekom operacije i u ranom poslijeoperacijskom periodu bitni su usklađeni postupci između anesteziologa i dječjeg kirurga.

Medicinske sestre i tehničari u operacijskom salama i u odjelima intenzivne terapije, te na odjelima dječje kirurgije, koji su vični postupcima s tim najmanjim bolesnicima, znatno pridonose uspješnosti liječenja.

Oprema prikladna neonatalnoj dobi osnovni je uvjet za novorođenačku kirurgiju (inkubatori, respiratori, centralni venski kateteri, instrumentarij i drugi potreбni aparati i materijali).

Transport novorođenčadi od najvećeg je praktičnog značenja. U pothlađenog novorođenčeta mnogo je veći rizik anestezije, operacije, pa i konačnog ishoda. Idealna je primjena transportibilnih inkubatora. Nedostaju li, treba se protiv pothlađivanja boroti tako da se novorođenče zamota u vatu, a vanjski sloj takva zavoja čini aluminijksku foliju. Treba stvoriti mogućnosti da educirana ekipa iz neonatalnog centra ide po novorođenče u kojem je indicirano kirurško liječenje, odnosno uvesti princip "transporta k sebi".

Incidencija kongenitalnih malformacija je mala, a velika je raznolikost svake pojedine prirođene mane. Stoga je uspjeh liječenja ovih bolesnika veći u centru za neonatalnu kirurgiju gdje je prikupljeno zdravstveno osoblje s iskustvom uz potrebnu opremu.

Neke od prirođenih mana nisu spojive sa životom i tako ulaze u područje hitnih stanja što često požuruju indikaciju za operaciju.

PRIROĐENE MANE NESPOJIVE SA ŽIVOTOM

PRIROĐENE MANE I BOLESTI PROBAVNOG SUSTAVA

U skupinu prirođenih mana i bolesti probavnog sustava koje vitalno ugrožavaju novorođenče ubrajamo:

- atreziju ezofagusa
- opstrukciju duodenuma
- atreziju tankog i debelog crijeva
- atreziju anusa i rektuma
- omfalokalu i gastroshizu
- malrotaciju i volvulus crijeva
- megakolonsku krizu
- mekonijski ileus

Atrezija ezofagusa

Učestalost je 1 : 3000 živorodene djece.

Najčešći oblik atrezije jednjaka ima slijep proksimalan bataljak jednjaka, dok distalni bataljak ima traheoezofagusnu fistulu.

Na atraziju ezofagusa treba posumnjati ako se u novorođenčeta vidi u ustima obilna slina koju dijete ne može progutati, a dijagnoza postaje sigurnija ako se nazogastričnom sondom ne uspije dobiti želučani sok.

Pri sumnji na atraziju ezofagusa ne smije se pokušavati hranjenje novorođenčadi zbog opasnosti od aspiracije; prilikom transporta važno je aspirirati slinu iz usta kako bi se izbjeglo prelijevanje u traheobronhalno stablo; preporučuje se transport s povišenim gornjim dijelom

tijela novorođenčeta da bi se smanjila mogućnost refluksa želučanog soka u donje dišne putove kroz traheoezofagusnu fistulu.

Nativna rentgenska snimka toraksa i abdomena pokazuje zrak u abdominalnim organima postoji li traheoezofagusna fistula (najčešći oblik atrezije jednjaka); moguć je prikaz proksimalnog bataljka jednjaka radiološkim kontrastom.

Način liječenja i prognoza ovise o porođajnoj težini, respiratornim komplikacijama I pridruženim malformacijama.

Operaciju se preporuča učiniti u prvom danu života ako su opće stanje i respiratori status novorođenčeta zadovoljavajući, u suprotnom, operacija se treba odgoditi i do nekoliko dana. U slučaju potrebe za umjetnom ventilacijom posebna opasnost leži u mogućoj perforaciji želuca koji se distendira insufliranim zrakom putem traheoezofagusne fistule.

Operacijski pristup je desnom torakotomijom: podvezivanje i resekcija traheoezofagusne fistule i termino-terminalna anastomoza bataljaka jednjaka. Kada su krajevi jednjaka udaljeniji (atrezija ezofagusa bez traheoezofagusne fistule) njihovu anastomozu je moguće postići uvlačenjem želuca u prsnu šupljinu odnosno arteficijelnom kreiranjem hijatalne hernije; druga je mogućnost je učiniti gastrostomu i pričekati nekoliko mjeseci dok bataljci jednjaka spontano narastu i time postane moguće njihovo operativno spajanje (u takvom slučaju otrebna je intenzivna njega koja prvenstveno treba spriječiti pneumonije redovitom aspiracijom sline iz usta). Kada primarna rekonstrukcija jednjaka nije moguća, klasičan je način izvođenja ezofagostome i gastrostome, a u dobi od jedne godine ili kada dijete postigne težinu od desetak kilograma rekonstruira se jednjak transpozicijom dijela kolona ili želučanim tubusom.

Opstrukcija duodenuma

Učestalost je 1 : 10 000 živorodene djece.

Uzroci su višestruki: atrezija, stenoza, membrana, anularni pankreas, Laddove priraslice kod malrotacije.

Kako je opstrukcija skori uvijek lokalizirana aboralno od papile Vateri, povraćeni sadržaj je obojen žuči.

Nativna rentgenska snimka abdomena u uspravnom položaju pokazuje dva patognomonična velika aerolikvidna nivoa u abomenu (jedan prikazuje želudac, a drugi distendirani duodenum proksimalno od mjesta opstrukcije; Debreov dvosturki želudac ili Double bubble sign – znak dvostrukog mjeđuhurića).

Kako bi se smanjila distenzija gornjeg dijela abdomena i povraćanje, valja tijekom transporta odnosno prije operacije uvesti nazogastričnu sondu.

Operaciju se preporuča učiniti čim ranije ako je zadovoljavajuće opće stanje novorođenčeta koje uključuje elektrolitski balans i acidobazni status.

Najčešći operacijski izbor liječenja je premoštenje mjesta opstrukcije duodenoejunostomijom, zatim duodenoduodenostomijom, odnosno resekcijom Laddovih adhezija u malrotacije crijeva.

Atrezija tankog i debelog crijeva

Atrezije tankog crijeva češće su nego atrezije debelog i referira se učestalost od 1 : 1500 živorodene djece.

Uz povraćanje i izostanak mekoniskske stolice postoji distenzija abdomena koja je to veća što je opstrukcija crijeva distalnije.

U transportu je potrebno uvesti nazogastričnu sondu, nadoknađivati tekućinu i ispravljati elektrolitski i acidobazni disbalans.

Nativna rentgenska snimka abdomena u uspravnom položaju pokazuje aerolikvidne razine. Njihova brojnost, izgled i raspored mogu indirektno pokazivati razinu opstrukcije.

Korisno je učiniti irigografsku pretragu zvod diferencijalnodijagnostičkih mogućnosti prema mekoniskom ileusu, megakolonu, atreziji kolona.

Nakon postavljanja dijagnoze i pripreme u smislu poboljšanja općeg stanja novorođenčeta, preporuča se učiniti operaciju.

Operativno se načešće resecira proksimalan dilatiran slijep bataljak jednjaka I po

mogućnosti se učini termino-terminalna anastomoza crijeva.

Komplikacija nekih jejunointestinalnih atrezija je mogući sindrom kratkog crijeva (elongaciju se može postići Bianchiijevom operacijom).

Anorektalne malformacije

Učestalost je 1 : 1200 živorođene djece.

Anorektalne malformacije javljaju se u spektru od analne membrane, ektopičnog i stenotičnog anusa, rektoperinealne fistule do visoke atrezije anusa i rektuma. Visoke atrezije su često povezane s fistulom urotrakta odnosno genitalnog trakta u djevojčica.

Česta je udruženost s malformacijama urotrakta.

Početna dijagnoza se postavlja inspekcijom anogenitalne regije, posebnu pažnju treba обратити на постојање rektoperinealne fistule.

Postoji li između rektuma i urotrakta fistula, može se u urinu pojaviti mekonij.

Radiološka dijagnostika uključuje invertogram (položaj djeteta s glavom prema dolje, profilna snimka s markacijom mesta gdje bi trebao biti anus, do 24 sata nakon poroda kako bi zrak doputovao u najdistalniji dio crijeva), kada se procjenjuje udaljenost između zraka u slijepom distalnom dijelu kolona i pubokokcigealne crte i na toj osnovi se zaključuje o visini anorektalne atrezije.

U novorođenčeta s visokom atrezijom anusa i rektuma primarno se učini kolostoma u području

descendentnog kolona. Rekonstrukcija anusa i rektuma uz podvezivanje i resekciju fistule urogenitalnog trakta može se učiniti u dobi od 3 do 12 mjeseci. Ova operacija se može učiniti posteriornim sagitalnim pristupom ili provlačnom metodom (pull-through) asistiranom laparoskopski.

Kod analnih membrana incizija se učini nakon rođenja. Nakon rođenja potrebno je započeti dilatacijama stenotičnih anusa odnosno rektoperinealnih fistula. Operacija transpozicije vestibularnog anusa uobičajeno se učini u dobi od 6 mjeseci.

Omfalokela i gastroshiza

Omfalokele i gastroshize imaju učestalost od 1 : 4000 živorođene djece.

Omfalokela je defekt abdominalne stijenke u području pupka, različite veličine; prolabilirani organi prekriveni su peritoneumom i amnionskom opnom, a te ovojnici mogu s rođenjem biti rupturirane.

Gastroshiza je defekt trbušne stijenke lateralno od pupka, prolabilirani abdominalni organi su nepokriveni, stijenka evisceriranog crijeva je edematozna, česte su atrezije i moguće su nekroze crijeva.

Kod tih malformacija prolabilirane organe treba štititi od infekcije i gubitka topline sterilnim i toplim oblozima fiziološke otopine.

Operacija je hitna, i nakon osnovne pripreme koja uključuje utopljavanje, preporuča se učiniti nekoliko sati nakon rođenja.

Kirurško liječenje teži za potapanjem prolabiliranih organa u trbušnu šupljinu s rekonstrukcijom abdominalne stijenke po slojevima (mišićna stijenka, koža). Kada primarna rekonstrukcija trbušne stijenke nije moguća, upotrebljavaju se umjetni materijali (svremene su silastične vrećice) s postupnom repozicijom abdominalnih organa i konačnim zatvaranjem defekta.

Malrotacija i volvulus crijeva

Kliničke manifestacije malrotacije crijeva su akutni i kronični volvulus, akutna i kronična duodenalna opstrukcija i unutrašnje hernijacije.

Akutni volvulus jedno je od najhitnjih stanja koje se može javiti u novorođenačkoj dobi. Nekoliko sati (vrijeme dijagnoze) može uzrokovati razliku između potpuno reverzibilnog stanja i gubitka većeg dijela crijeva odnosno smrtnog ishoda, ako se s operacijom zakašnilo.

Prvi simptom je iznenadna pojava povraćanja obojenog žuči. Razvija se abdominalna distenzija s palpatornom rezistencijom. Kako napreduje strangulacija mezenterija, može se

pojaviti krvarenje iz rektuma, a ponekad i hematemeha. Razvija se stanje hipovolemijskog šoka sa znacima akutnog abdomena.

Abdominalna distenzija u djeteta u kojeg na nativnoj rentgenskoj snimci abdomena nema zraka u trbušnoj šupljini pobuđuje sumnju na volvulus. Nalaz ultrazvučnog pregleda u rukama iskusnog pregledavatelja ultrasoničara može biti patognomoničan.

Sumnja li se na akutni volvulus, potrebana je hitna eksplorativna laparotomija. Operacijski se učini detorzija volvulusa, reseciraju se Laddove priraslice. Pri nekrozi crijeva potrebna je resekcija što može rezultirati sindromom kratkog crijeva.

Megakolonska kriza

Kongenitalni megakolon (Hirschprungova bolest) može se manifestirati kao neonatalni ileus. Takvo stanje je moguće prebroditi pomoću rektalne sonde, bužiranjem anusa i klizmama.

Ako nije razriješena intestinalna opstrukcija u Hirschprungovoj bolesti, moguć je razvoj nekrotičnog enterokolitisa (megakolonska kriza, toksični megakolon). Najosjetljiviji dio crijeva je transverzalni kolon, gdje najčešće dođe do perforacije.

Znaci nekrotičnog enterokolitisa jesu iznenadna pojava znatne abdominalne distenzije, proljevestih stolica, visoke temperature, sepse, prostracije i hipovolemijskog šoka, što u kratkom vremenu može dovesti do letalnog ishoda.

Anamneza otežane evakuacije mekonija neposredno nakon poroda može uputiti na kongenitalni megakolon kao podlogu nastanka nekrotičnog enterokolitisa. Potrebne su kontrolne rentgenske snimke u razmacima od nekoliko sati.

Potrebno je konzervativno liječenje šoka i sepse, dekompresija probavnog trakta nazogastričnom i rektalnom sondom. Ponekad je operativno indicirano učiniti enterostomu proksimalno od dijela crijeva zahvaćenog upalno-nekrotičnim promjenama.

Mekonijski ileus

Mekonijski ileus i peritonitis se mogu javiti kao komplikacije mukoviscidoze. Mukoviscidoza se prenosi kao autosomno-recesivna bolest, a u oko 15% slučajeva se manifestira u novorođenačkoj dobi kao mekonijski ileus.

Mekonijski ileus može biti jednostavan s opstrukcijom u području srednjeg ileuma koji je distendiran, zadebljane stijenke, ispunjen žilavim i viskoznim mekonijem. Distalni ileum je ispunjen kuglicama sivog, stvrduog mekonija. Kolon je uzak i prazan, takozvani mikrokolon.

Anamneza familijarne mukoviscidoze može upućivati na dijagnozu mekonijskog ileusa. Analiza nativne rentgenske snimke abdomena može otkriti pojedinosti patognomonične za mekonijski ileus. Tipičan je i irigografski nalaz.

Irigografija može biti i terapijska, jer se samim kontrastnim sredstvom koje je hiperosmolarno može razmekštati mekonijski čep i potaknuti spontanu evakuaciju.

Ne uspiju li konzervativne mjere (irigografija, klizme, irigacija mukolitika nazogastričnom sondom), potrebno je kirurško razrješenje opstrukcije.

Operacija se može odgađati i nekoliko dana ako nema komplikacija mekonijskog ileusa kao što su volvulus dilatiranog srednjeg ileuma odnosno nekroza s razvojem pseudociste ili peritonitisa.

Predloženi su mnogi kirurški postupci, no najpoštednjim i djelotvornim smatramo izvođenje privremene bipolarne ileostome proksimalno od mesta opstrukcije.

Pri liječenju novorođenčadi s mekonijskim ileusom treba misliti na respiratorne komplikacije koje se redovito javljaju u mukoviscidozi. U liječenju ovih bolesnika trebaju biti uključeni genetičar, pulmolog i gastroenterolog.

PRIROĐENE MANE DIŠNOG SUSTAVA

U skupinu prirođenih mana i stanja dišnog sustava koje mogu uzrokovati respiratori distres i vitalno ugroziti novorođenče ubrajamo:

- pneumotoraks

- opstrukcije gornjih dišnih puteva
- kongenitalnu dijafragmalnu herniju
- kongenitalne malformacije pluća
- distenzije abdomena kao uzrok respiratornog distresa
- limfangiom vrata

Pneumotoraks

Pneumotoraks je češći u novorođenačkoj dobi nego u bilo kojem drugom periodu života. Najčešći je u nedonoščadi i često je povezan s aspiracijom plodove vode. Porast tlaka u dišnim putovima s prvih nekoliko udaha smatra se odgovornim za rupturu alveola i nastanak pneumotoraksa. Riziku pneumotoraksa izložena su novorođenčad u kojih se provodi reanimacija, odnosno mehanička ventilacija.

Pneumotoraks se može smatrati najčešćom porođajnom ozljedom jer čini trećinu svih porođajnih ozljeda, odnosno javlja se u 0,3% svih poroda.

Uz znakove respiratornog distresa i uz fizikalni nalaz dijagnozu potvrđuje rentgenska snimka toraksa.

Kod tenzijskog pneumotoraksa potrebno je učiniti hitnu drenažu toraksa. U novorođenčadi se toraks najčešće drenira u prednjoj aksilarnoj liniji 4. interkostalnog prostora. Blaga negativna drenaža održava dren prohodnim i funkcionalnim.

Opstrukcije gornjih dišnih putova

Traheomalacija koja često prati atreziju ezofagusa, uvučena bradica u novorođenčadi s Pierre-Robinovim sindromom, opsežan limfangiom vrata, hemangiomi, solidne ili cistične ekspanzivne promjene gornjih dišnih puteva; mogu biti uzrocima akutne respiratorne insuficijencije novorođenačke dobi i zahtijevaju hitnu intubaciju odnosno traheostomiju.

Kongenitalna dijafragmalna hernija

Učestalost 1 : 4000 živorođene djece.

Najčešći oblik kongenitalne dijafragmalne hernije je posterolateralni (lumbokostalni) defekt ošita, takozvana Bochdalekova hernija lijevog hemitoraksa.

Uz znakove respiratornog distresa (uvlačenje juguluma i epigastrija, širenje nosnih krila, cijanoza), fizikalni nalaz toraksa i abdomena (auskultatorno čujna peristaltika u prsnom košu, "prazan" abdomen – trbušna stijenka ispod razine toraksa); rentgenska snimka potvrđuje dijagnozu.

Smanjenje respiratorne površine nije uvjetovano samo kompresijom pluća zbog prolapsa trbušnih organa nego je često kombinirano i s drugim uzrocima (hipoplazija pluća i pulmonalne cirkulacije što vodi u plućnu hipertenziju i desno lijeve šantove).

Suvremena terapijska strategija nastoji takozvanom nježnom ventilacijom – ventilation (visoka frekvencija niskih inspiratornih tlakova) i primjenom dušikovog oksida kao pulmonalnog vazodilatatora poboljšati respiratori status, a sama operacija ima sekundarno značenje i može biti odgađana i nekoliko dana.

Operacijski se pristupa transabdominalnim putem, reponiraju se trbušni organi iz toraksa u abdomen, uz prešivanje defekta dijafragme. Ako je defekt ošita prevelik, pribjegava se plastičnim operacijama pomoću okolne muskulature odnosno umjetnih matrejala.

Kongenitalne malformacije pluća

Među kongenitalnim malformacijama pluća lobarni emfizem je vodeći po hitnosti kirurške intervencije. Kod kongenitalnog lobarnog emfizema su alveole jednog režnja jako dilatirane, prepunjene zrakom i u njim se ne odvija funkcija izmjene plinova. Osom toga tako napuhnuti režanj pritišće zdrave dijelove pluća.

Znaci respiratornog distresa često se javljaju već u novorođenačkoj dobi i progrediraju. Na strani emfizema disanje je jedva čujno, aperkutorno je izražen hipersonoran plućni zvuk. Ponekad se zapaža I izbočena torakalna stijenka. Rentgenska snimka toraksa pokazuje pojačanu prozirnost zahvaćenog pluća s pomakom medijastinuma na zdravu stranu.

Kompjutorizirana tomografija i scintigrafija pluća doprinose dijagnozi.

Odluka o operativnom liječenju obično sazrije u prvom mjesecu života, a sastoji se u odstranjenju režnja koji je emfizematozan.

Distenzija abdomena kao uzrok respiratornog distresa

Novorođenče ima abdominalan tip disanja. Distenzija abdomena različite etiologije (ileus, pneumoperitoneum, eksudat i transudat, meteorizam, stanja nakon operacije diafragmalne hernije, omfalokele ili gastroschize) uzrokuje elevaciju diafragme i tako može znatno smanjiti respiratornu površinu s posljedičnim razvojem respiratornog distresa.

Nazogastrična I rektalna sonda mogu znatno smanjiti distenziju abdomena; no potrebno je njezino uzročno liječenje.

Limfangiom vrata

Limfagniom vrata nastaje s poremećenim razvojem embrionalne osnove limfnog sustava. Zbog opsežnosti limfangioma i mogućih inflamatornih i hemoragijskih komplikacija može doći do kompresije traheje i do razvoja respiratornih tegoba.

Liječenje limfangioma treba započeti u ranoj životnoj dobi kako bi se zaustavilo njegovo širenje prema dnu usne šupljine i jeziku, odnosno prema medijastinumu i aksili.

Radikalna ekstirpacija limfangioma je gotovo nemoguća zbog tankoće njegove stijenke i mikroskopskih pupoljaka kojim urasta u okolinu.

Instilacija preparata OK 432 (Picibanil) u šupljinu cističnog limfangioma potiče upalnu reakciju koja uništava epitel i uzrokuje regresiju - ponekad do potpune sanacije limfangioma.

PRIROĐENE OPSTRUKTIVNE UROPATIJE

Neke prirođene mane mokraćnih putova kao valvule stražnje uretre, teške ureterohidronefroze ili obostrane cistične malformacije bubrega mogu se komplikirati u novorođenačkoj dobi oligurijom i anurijom, uzrokovati teške uroinfekcije (urosepsa, pionefros), odnosno rezultirati renalnom insuficijancijom .

Tako je već u novorođenačkoj dobi ponekad potrebno intervenirati : ureterskopska elektoresekacija valvule stražnje uretre, unutarnja drenaža između pijelona i mokraćnog mjehura cistoskopskom implantacijom "Double J" proteze, perkutanom drenažom mokraćnog mjehura ili pijelona pod kontrolom ultrazvuka, operativno kreiranim pijelostomama i ureterostomama, te implantacijom abdominalnih katetera za peritonealnu dijalizu.

PRIROĐENE NEUROKIRURŠKE MANE

Hipertenzivni hidrocefalusi i mijelomeningocele mogu vitalno ugroziti novorođenčad i ovi bolesnici zahtijevaju neurokhirurško liječenje u najranije životno doba.

PRIROĐENE MANE SPOJIVE SA ŽIVOTOM I ONE U ŠIREM SMISLU

U ovu skupinu možemo ubrojiti prirođene mane koje imaju veće značenje radi njihove učestalosti:

- heilognatopalatoschize
- neobliterirani vaginalni procesus peritoneuma (indirektne ingvinalne hernije, hidrokele)
- retencije testisa
- malformacije uretre (hipospadije, epispadije)
- malformacije urotrakta
- umbilikalna patologija (hernije, perzistentni duktus omfaloentericus i urahus)
- deformiteti okrajina

Heilognatopalatoshize

Neposredno nakon rođenja ortodont izrađuje palatalnu protezu koja odjeljuje nosnu od usne šupljine i time olakšava disanje i hranjenje, također omogućuje bolji razvoj čeljusti.

U dobi od 6 mjeseci operativno se rekonstruira usnica, a u dobi od 2 godine operira se rascjep nepca.

Neobliterirani vaginalni procesus peritoneuma

Neobliterirani vaginalni procesus peritoneuma je patoanatomska osnova za nastanak indirektne ingvinalne hernije i hidrokele.

Ingvinalna hernija je česta u dojenčadi i najčešće se inkarcerira upravo u ovoj životnoj dobi. Stoga se preporuča operacija ingvinalne hernije kada dijagnoza bude postavljena.

Prije operacije, u konzultaciji s pedijatrom i anestesiologom, treba u obzir uzeti opće stanja djeteta odnosno postojanje neke druge akutne ili kronične bolesti.

Operacija se sastoji u podvezivanju hernijske vreće (neobliterirani vaginalni procesus peritoneuma) na kilnom vratu (razina unutrašnjeg ingvinalnog prstena).

Hidrokele testisa i funikularnih elemenata mogu spontano regredirati, i ako nisu velike i napete, operaciju se preporuča učiniti sa dvije godine života kada se više ne može očekivati njihovo nestajanje.

Retencije testisa

Operativni descenzus i fiksacija testisa u skrotumu preporuča se učiniti u drugoj godini života kako bi se omogućio dobar razvoj testisa.

Korisno je učiniti ultrazvučni pregled jer su malformacije urotrakta češće u dječaka koji imaju retinirane testise.

Malformacije uretre

Ako u sklopu kompleksa hipospadije postoji šuženo vanjsko ušće uretre indicirano je učiniti meatotomiju već u prvim mjesecima života.

Operativno liječenje ovih mana uobičajeno je između 3. i 6. godine života.

Malformacije urotrakta

Zahvaljujući mogućnostima perinatalne ultrazvučne dijagnostike veći broj opstruktivnih uropatija se otkriva rano. Stoga se indikacija za operativno liječenje ovih bolesnika često postavlja već u dojenačkoj dobi.

Umbilikalna patologija

Umbilikalna hernija je česta u dojenačkoj dobi; u pravilu se ne inkarcerira; velika je mogućnost spontanog zatvaranja kilnog otvora kada se dijete osovi i prohoda, i kada ojača trbušna stijenka. Stoga se operacija perzistentne umbilikalne hernije preporuča u predškolskoj dobi.

Perzistentni duktus omfaloenterikus ili uranus treba operativno liječiti odmah nakon potvrđene dijagnoze (fizikalni nalaz, ultrazvučni pregled, fistulografija)

Deformiteti okrajina

Deformiteti okrajina predmet su konzervativnog i operativnog liječenja ortopeda, odnosno kirurga plastičara.

ZAKLJUČAK

Neke prirođene mane nisu spojive sa životom i stoga zahtijevaju operativno liječenje u prvim satima života, primjerice gastroshiza. Za većinu mana u ovoj skupini (atrezija ezofagusa, opstrukcija duodenuma, atrezije tankog i debelog crijeva, omfalokela) povoljno je operaciju učiniti u prvom danu života, ali često je prihvatljiva i odgoda operativnog liječenja radi potrebe transporta ili popravljanja općeg stanja novorođenčeta. Kod atrezija anusa i rektuma razumno je da se otvaranjem kolostome pričekati drugi dan života. Akutni volvulus kao komplikacija

malrotacije je najhitnije stanje u neonatalnoj kirurgiji. Megakolonska kriza zahtijeva hitno konzervativno i moguće operativno liječenje. Mekonijski ileus je potrebno riješiti prvih dana života. Drenaže pneumotoraksa su stupnja hitnosti koja se mjeri u minutama. Opstrukcije gornjih dišnih putova, nakon početne intubacije, najčešće zahtijevaju operativnu interventiju prvih dana života. Kod kongenitalne dijafragmalne hernije s izrazitom respiratornom insuficijencijom potrebno je prvo poboljšati respiratori status i tu svrhu operacija može biti odgođena nekoliko dana; uspješnost ovakve strategije potvrđena je suvremenim izvještajima. Kongenitalne malformacije pluća poput lobarnog emfizema najčešće imaju zrelu indikaciju prvih tjedana života. Distenzije abdomena koje uzrokuju respiratori distres je potrebno hitno liječiti kauzalno. Liječenje cističnog limfangima vrata poželjno je početi u novorođenačkoj dobi. Konačne korekcije prirođenih mana i bolesti kao što su anorektalne malformacije i kongenitalni megakolon imaju indikaciju u sve ranije životno doba, od 3 do 12 mjeseci života. Opstruktivne uropatije komplikirane uroinfekcijom (urosepsa, pionefros), oligurijom i anurijom; odnosno akutnom renalnom insuficijencijom potrebno je kirurški liječiti već u prvim mjesecima života. Mijelomeningocele i hipertenzivne hidrocefaluse zahtijevaju neurokirurško liječenje u novorođenačkoj dobi. Ingvinalna hernija ima značaj radi velike učestalosti u dojenačkoj dobi, a operacija je jedina prevencija inkarceracije koja može ozbiljno ugroziti malo dijete. Retencija testisa zahtijeva operaciju u drugoj godini života kako bi se izbjeglo trajno oštećenje testisa. Tendencija operiranja u sve ranije životno doba, u današnje vrijeme, doseže vrhunac s pokušajima fetalne kirurgije (dijafragmalne hernije, opstruktivne uropatije, mijelomeningocele). Usprkos hitnosti pojedinih operacija, ostaje pravilo da je novorođenče potrebno utopliti i postići dobre vrijednosti elektrolita i acidobaznog statusa, uz antibiotsku profilaksu.

LITERATURA

1. Ashcraft KW, Holder TM. *Pediatric Surgery*. Philadelphia: WBS Co, 1993.
2. Bradić I. *Kirurgija dječje dobi*. Zagreb: Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, 1991.
3. Jones PG, Woodward AA. *Clinical Paediatric Surgery*. Oxford: Blackwell, 1986.
4. Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM. *Pediatric Surgery*. Chicago, London: Year Book Medical Publishers, 1986.