

# Wady wrodzone wymagające interwencji chirurgicznej



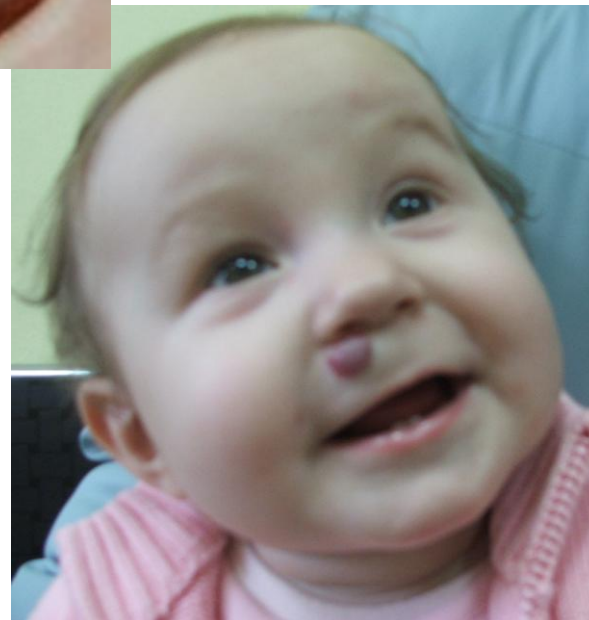
1. Wady kosmetyczne
2. Wady upośledzające czynność narządu
3. Wady zagrażające życiu dziecka

# 1. Wady kosmetyczne



- naczyniaki płaskie i jamiste
- znamiona
- uszy, nos
- przepuklina pępkowa

## Naczyniaki płaskie i jamiste



# Naczyniaki płaskie i jamiste

---

## ❖ Leczenie :

### 1) zachowawcze

-obliteracja (Bleomycyna, OK- 432)

-krioterapia

-elektrokoagulacja

-laseroterapia

-sterydoterapia

### 2) operacyjne

# Naczyniaki płaskie i jamiste

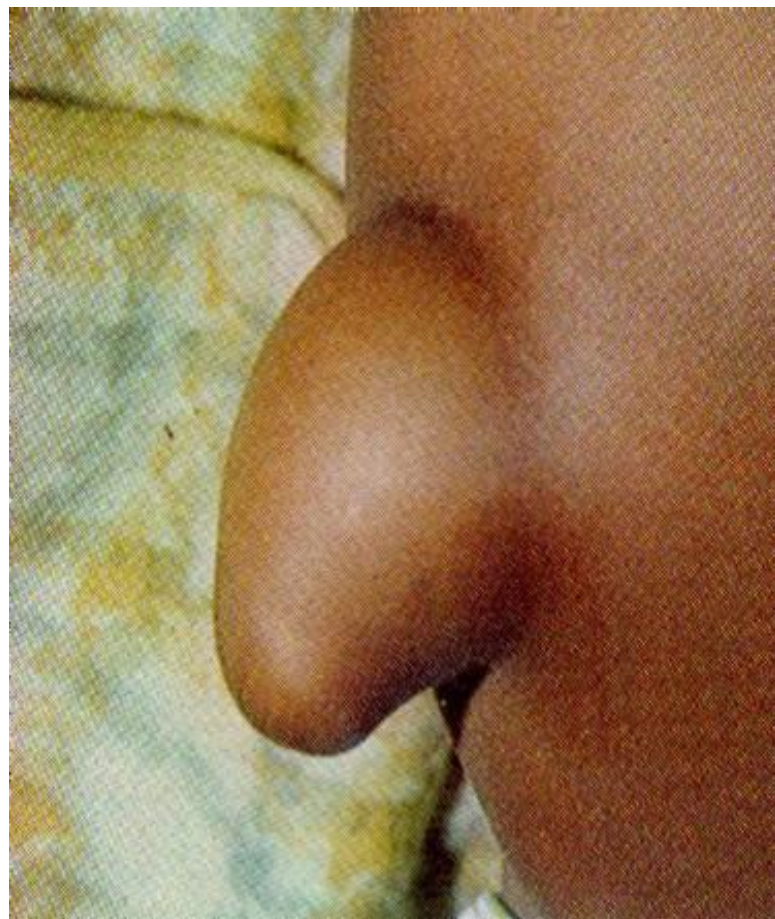
- ❖ U noworodków – obserwacja (tempo wzrostu – pomiary)
- ❖ Wskazania do postępowania chirurgicznego:
  - zagrożenie życia (krwawienie, ucisk na narządy)
  - szybki wzrost naczyniaka
  - naczyniaki upośledzające czynność narządów/układów
- ❖ Rokowanie:
  - typowe – samoistna regresja (50% - do 5-ego r.ż.,  
70% - do 7-ego r.ż., 90% - do 12-ego r.ż.)



## Przepuklina pępkowa

- ❖ Następstwo zaburzeń rozwoju powłok brzusznych;  
wrota przepukliny – nie zamknięty pierścień pępkowy
- ❖ Objawy – różnej wielkości guzek uwypuklający się w pępku podczas płaczu, kaszlu, pokryty zdrową lub nieco scieżczałą skórą, rzadko więźnie
- ❖ Leczenie :
  - zachowawcze > plaster > do 1-ego r.ż.
  - operacyjne (dziewczynki, duże przepukliny, dolegliwości)

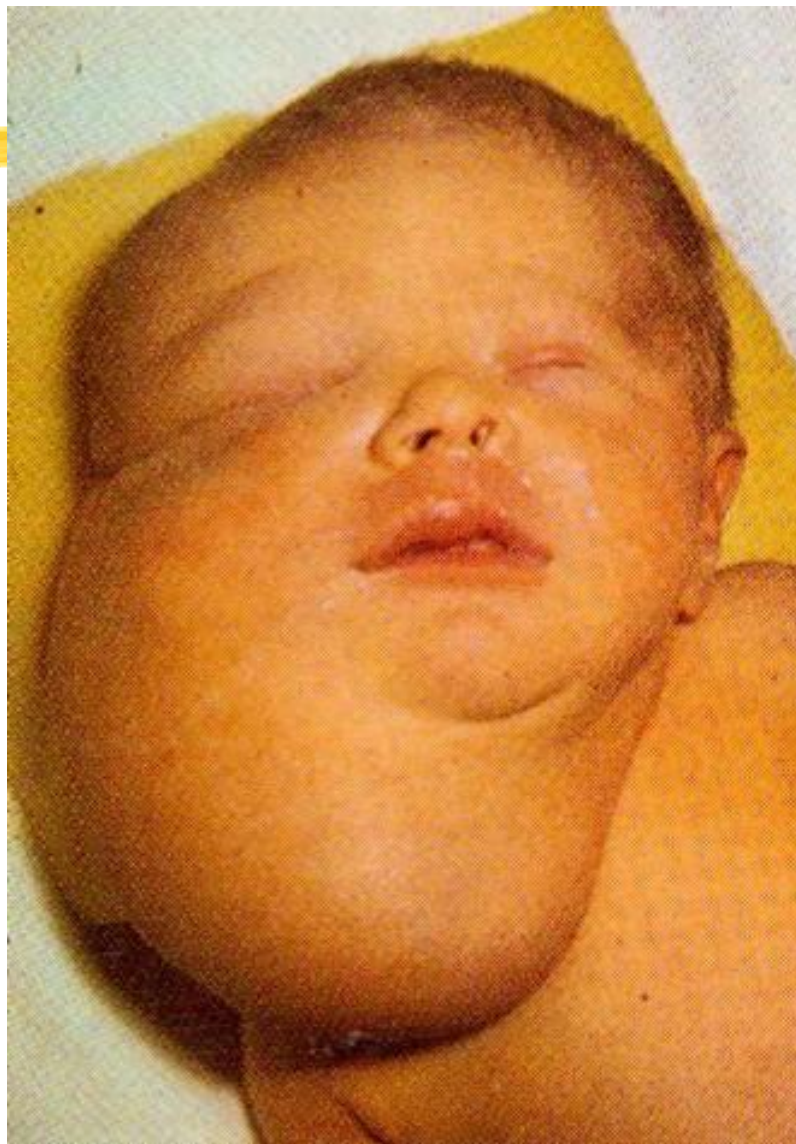






## 2. Wady upośledzające czynność narządu

- naczyniaki krwionośne i limfatyczne ( hygroma cysticum) (ew.3)
- zespoły i naczyniakowatości (słoniowaczna), wady naczyń
- palcozrost, palce dodatkowe, brak palców
- wady kośćca ( klatka piersiowa, kręgosłup, kończyny)
- przepuklina pachwinowa (ew.3)
- niezstąpione jądro
- wady twarzoczaszki (rozszczepy)
- zroślaki (bliźnięta syjamskie)





# 3. Wady zagrażające życiu dziecka



- niedrożność przełyku
- niedrożność dwunastnicy
- niedrożność jelita cienkiego
- niedrożność jelita grubego
- niedrożność odbytu i odbytnicy
- bezzwojowość (choroba Hirschsprunga)
- przerostowe zwężenie odźwiernika (pylorostenosis)
- przepuklina przeponowa

## 3. Wady zagrażające życiu dziecka (c.d.)

- wrodzone choroby i wady płuc (torbielowatość, rozedma płatowa)
- celosomie (przepuklina pępowinowa – omphalocele)
- wrodzone wytrzewienie (gastroschisis)
- dysrafie
- wodogłowie
- wrodzona niedrożność dróg żółciowych
- niedokonany i nieprawidłowy zwrot jelit
- zdwojenia przewodu pokarmowego



# Niedrożność przełyku

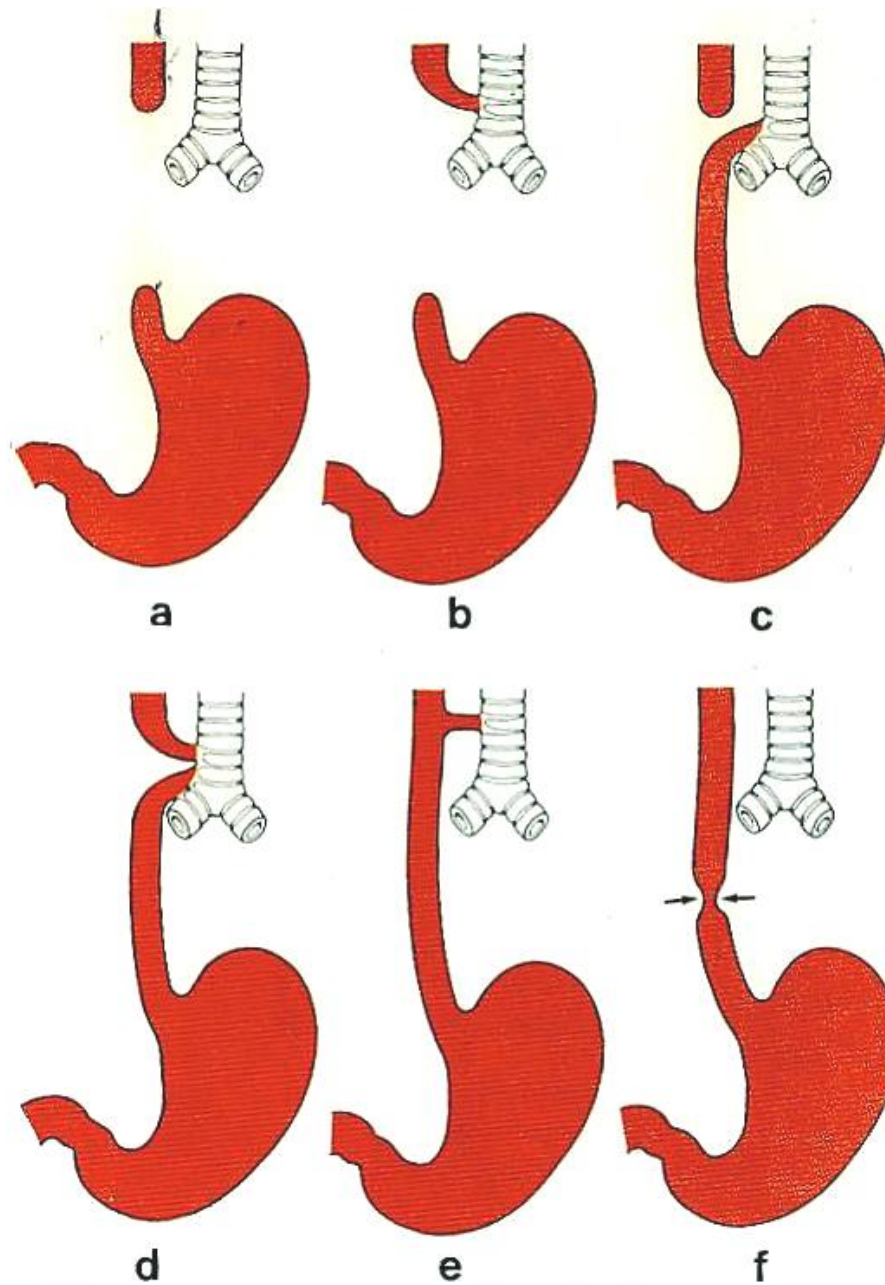


- ❖ Częstość 1: 800 – 1: 2500 żywo urodzonych noworodków
- ❖ pierwszy opis – Durston – 1670 r.
- ❖ wady towarzyszące – bardzo często ( w ok. 50%)

VATER i VACTERL:

V –	vertebral
A –	anal
C –	cardiac
T-E –	tracheo-esophagal
R –	renal, radial
L –	limbs





# Niedrożność przetyku (c.d.)

## ❖ Podział Waterstona ( 1962 r)

A - dobry stan ogólny, c.c. > 2500 g

B – dobry stan ogólny, c.c. < 2500 g

B<sub>2</sub> – zmiany zapalne płuc, wady towarzyszące  
nie zagrażające życiu

C<sub>1</sub> – wcześniak z c.c. < 2000 g

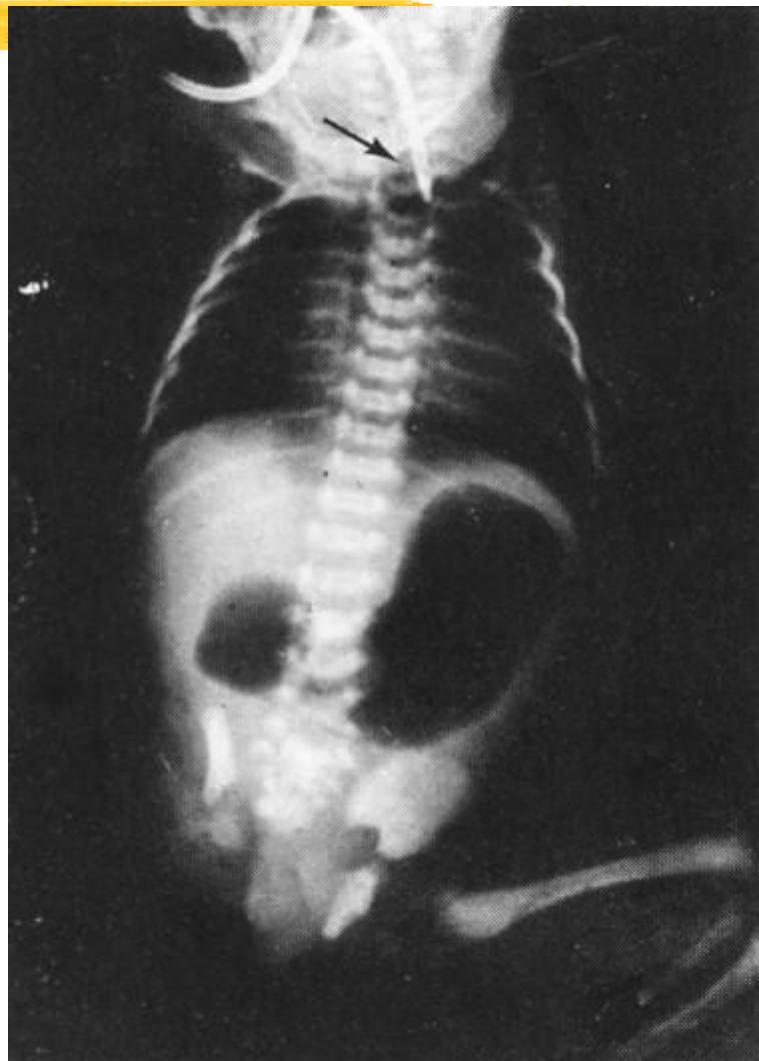
C<sub>2</sub> – masa ciała niska lub normalna, nasilone zmiany  
zapalne płuc, wady rozwojowe innych narządów  
zagrożające życiu

## Niedrożność przełyku (c.d.)

- ❖ Wywiad: u matki – wielowodzie w czasie ciąży
- ❖ Objawy kliniczne :
  - nadmierne ślinienie się
  - duszność
  - sinica
  - wzdęcia brzucha ( przetoka przełykowo-tchawicza)
  - objaw Dreschera – szmer chuchający nad żołądkiem

Rozpoznanie po urodzeniu ( przed pierwszym karmieniem!)

- wprowadzenie cewnika przez nos u każdego noworodka



# Niedrożność przełyku (c.d.)

## ❖ Leczenie – operacyjne

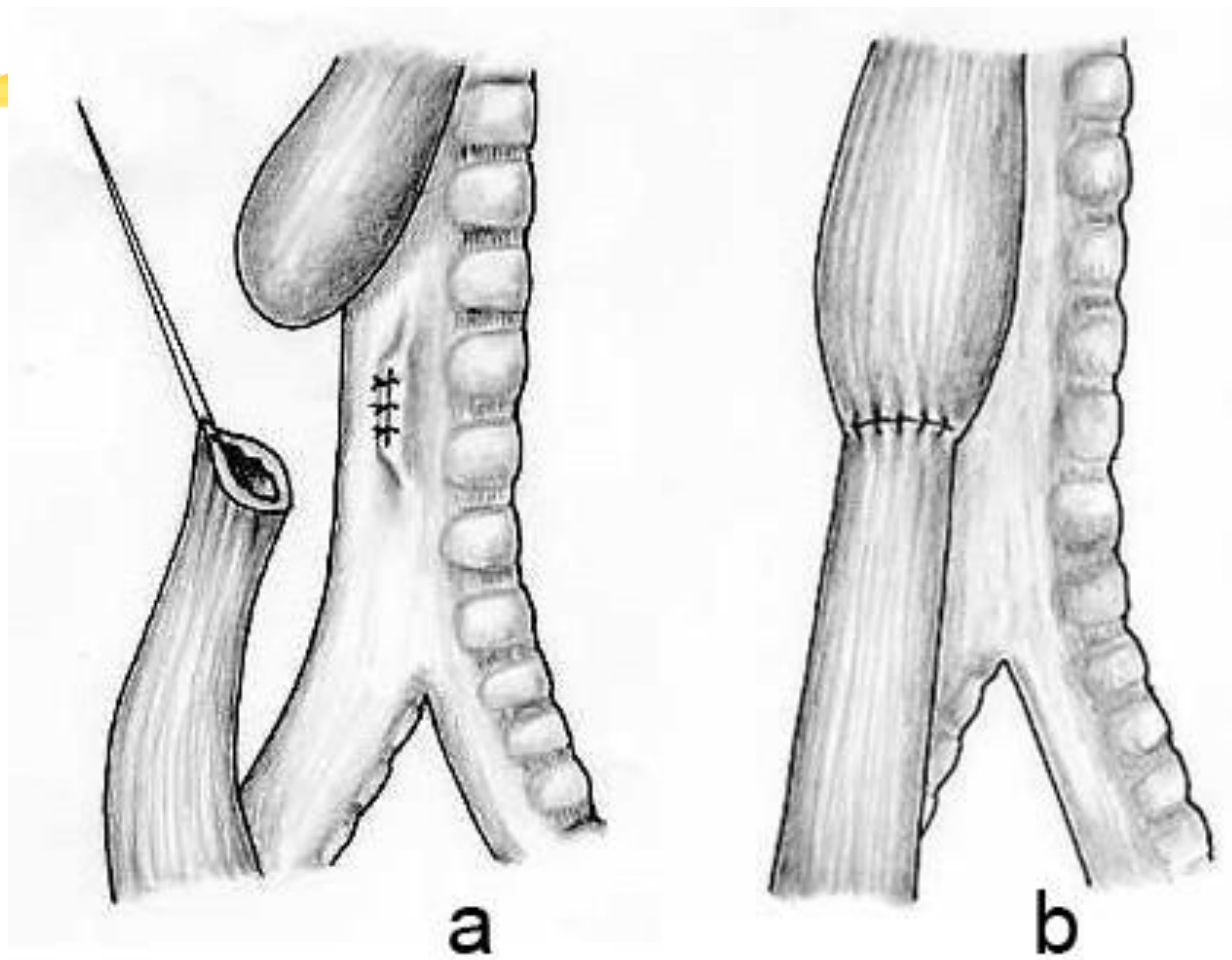
- jednoetapowe – pierwotne zespolenie
  - odległość <2cm
  - operacja Scharliego; odległość 2- 4 cm
- wieloetapowe – pierwotne zespolenie nie jest możliwe

### *I etap:*

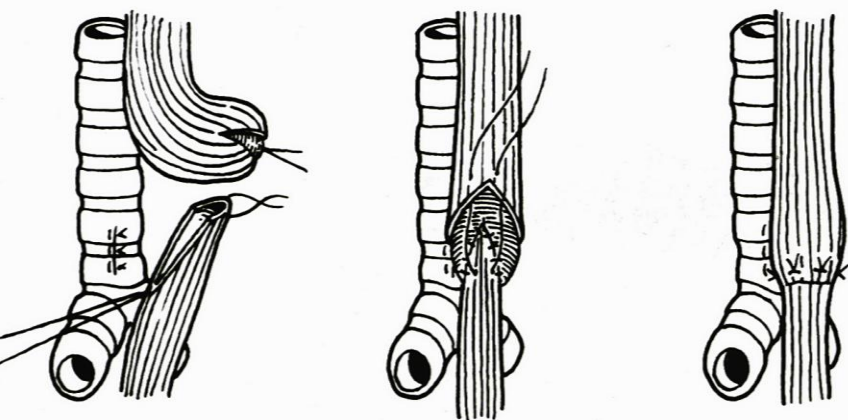
- zaopatrzenie przetoki przełykowo-tchawiczej,
- przetoka żołądkowa
- wydłużanie niedrożnych odcinków przełyku (bouginage)

### *II etap:* operacja definitywna

- zespolenie przełyku ( po wcześniejszym wydłużeniu)
- rekonstrukcja przełyku

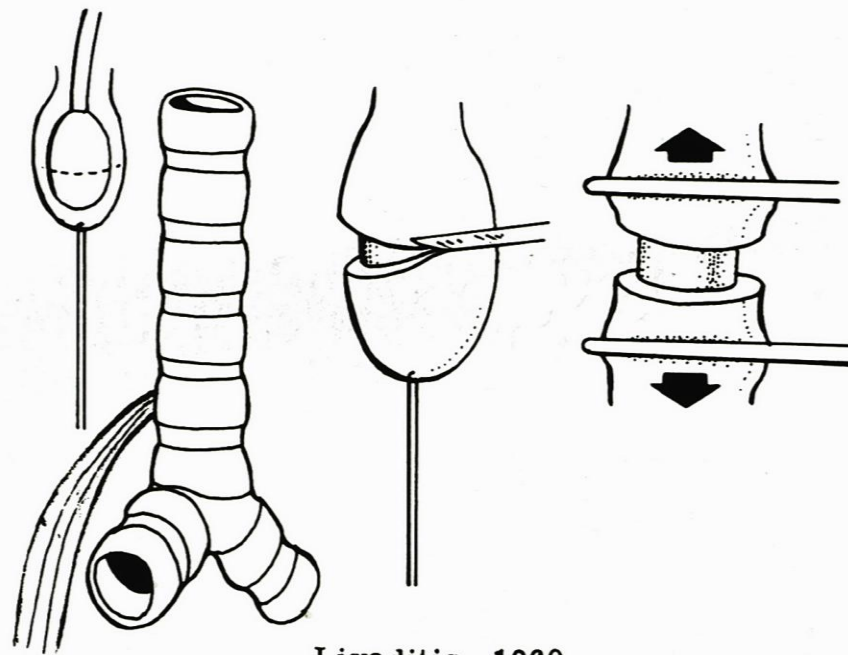






### Humphreys and Ferrer 1964

1. Two-layer overlapping anastomosis (Haight-type)
2. Lower segment enlarged by cutback



### Livaditis 1969

1. Pouch distended with balloon catheter
2. Circular incision of muscle layer only, 2 cm above end
3. Gentle traction with atraumatic clamps  
(After Eraklis et al. 38a)

Wady



# Przerostowe zwężenie odźwiernika (pylorostenosis)



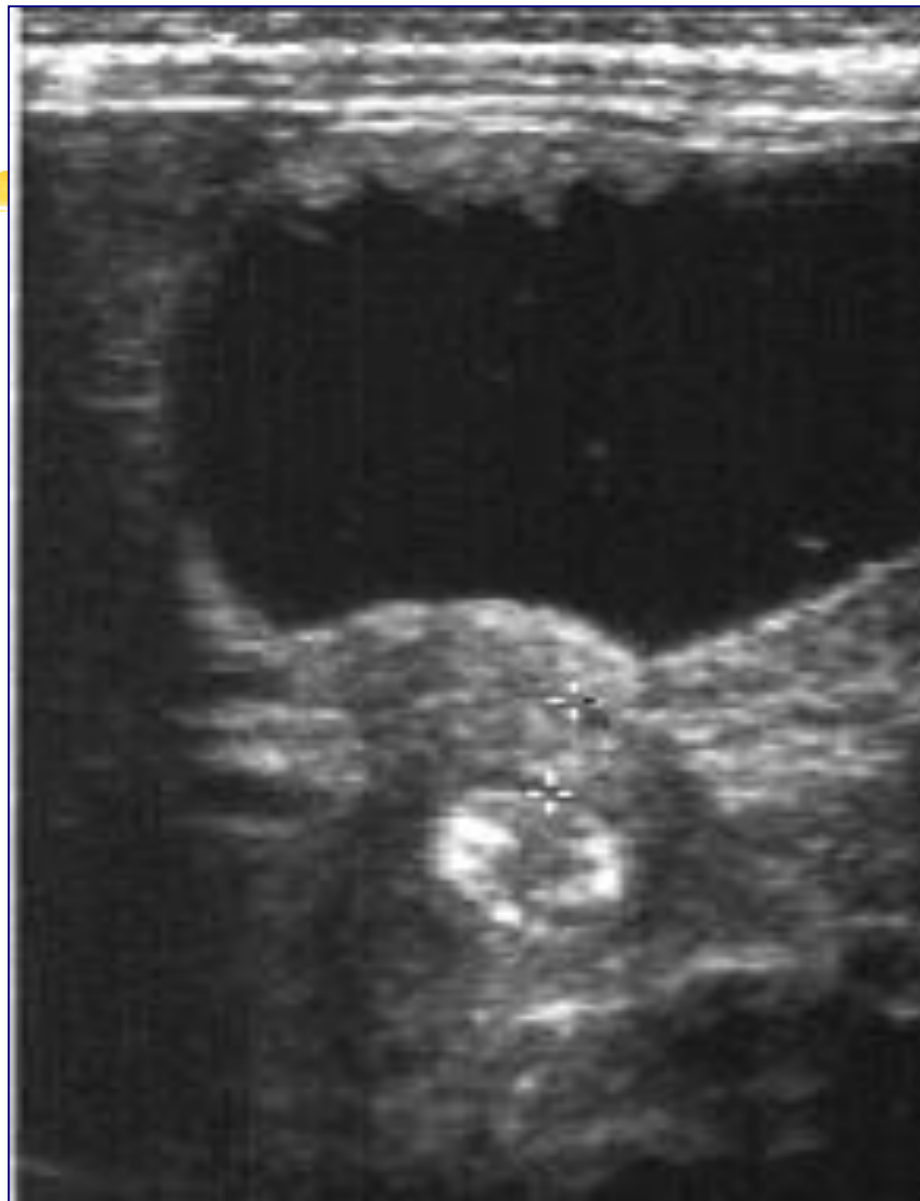
- ❖ zwężenie światła odźwiernika wskutek przerostu włókien mięśniowych.
- ❖ Częstość występowania: 1- 3 na 1000 porodów żywych, 3 razy częściej u chłopców
- ❖ Objawy – 3- 6 tydzień życia
  - wymioty chlustające
  - cechy odwodnienia
  - wyczuwalny guz w rzucie odźwiernika – “oliwka”
  - nadmierna perystaltyka żołądka
  - w badaniu RKZ zasadowica

# Przerostowe zwężenie odźwiernika (pylorostenosis) (c.d.)

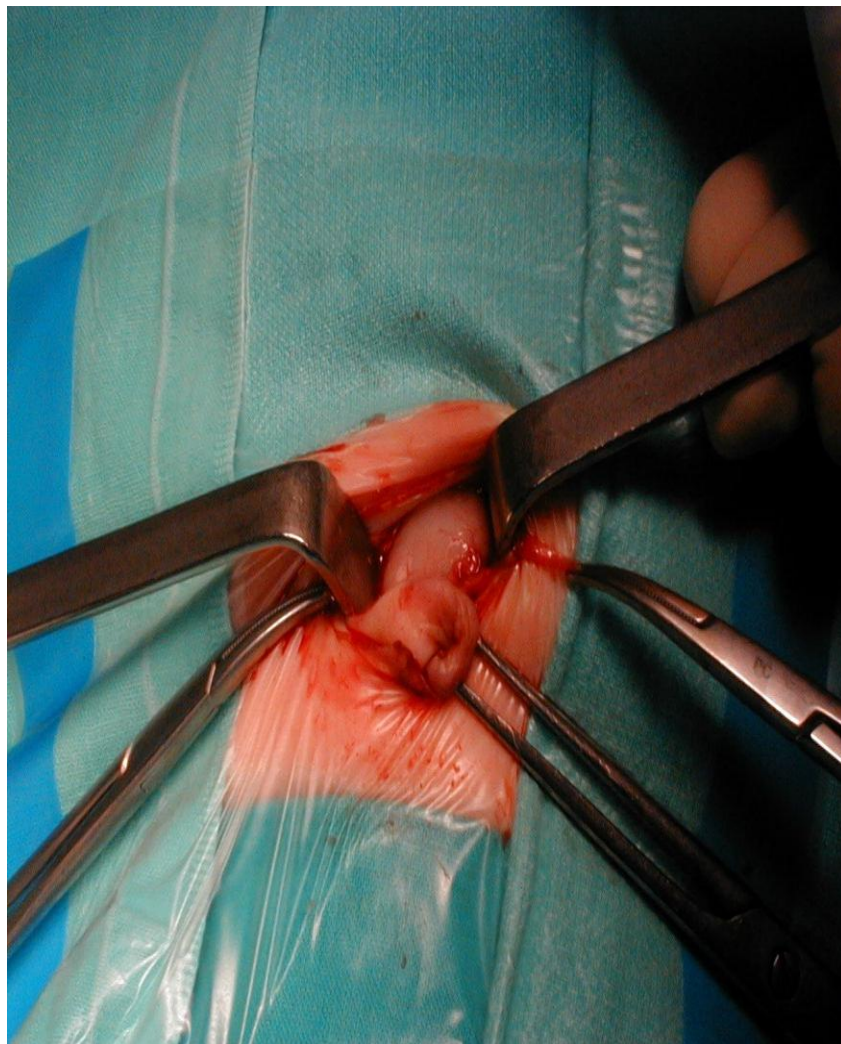


- ❖ Rozpoznanie
  - badanie kliniczne („oliwka”)
  - USG
  - badanie radiologiczne (rzadko wykonywane)
  
- ❖ Leczenie: operacyjne
  - operacja Ramstedta – podłużna pyloromyotomia

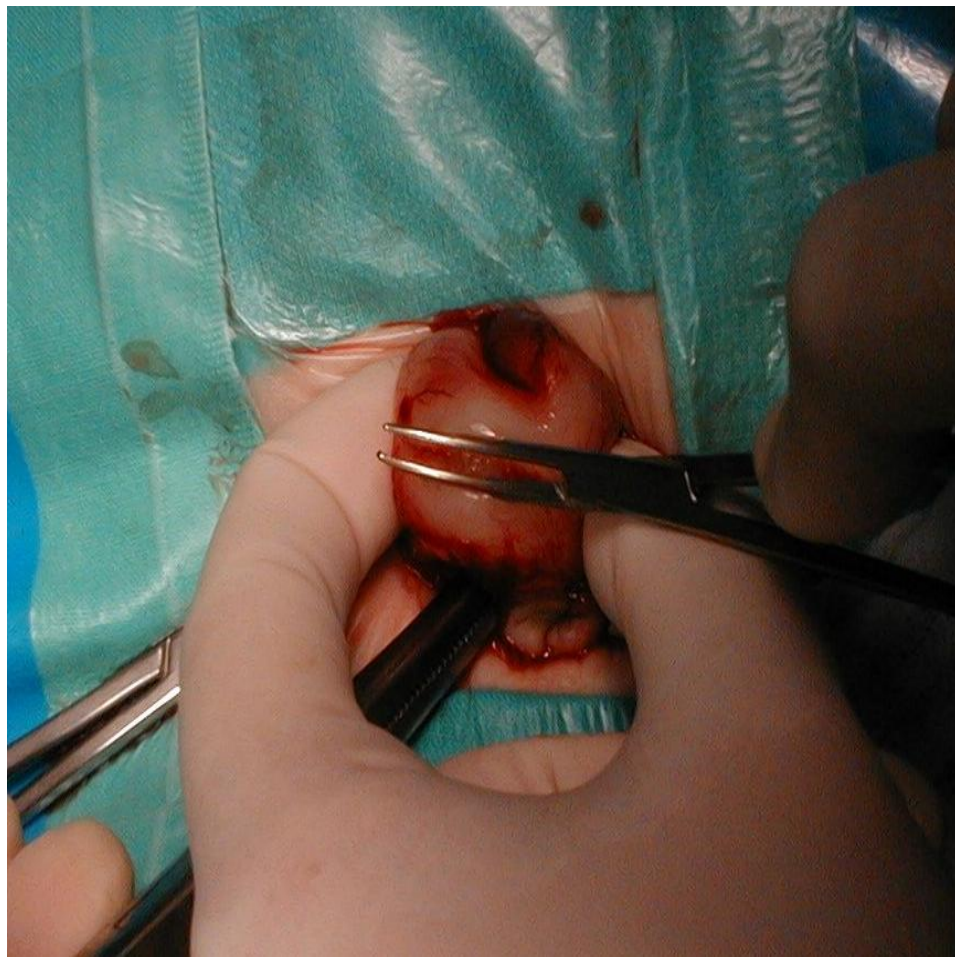
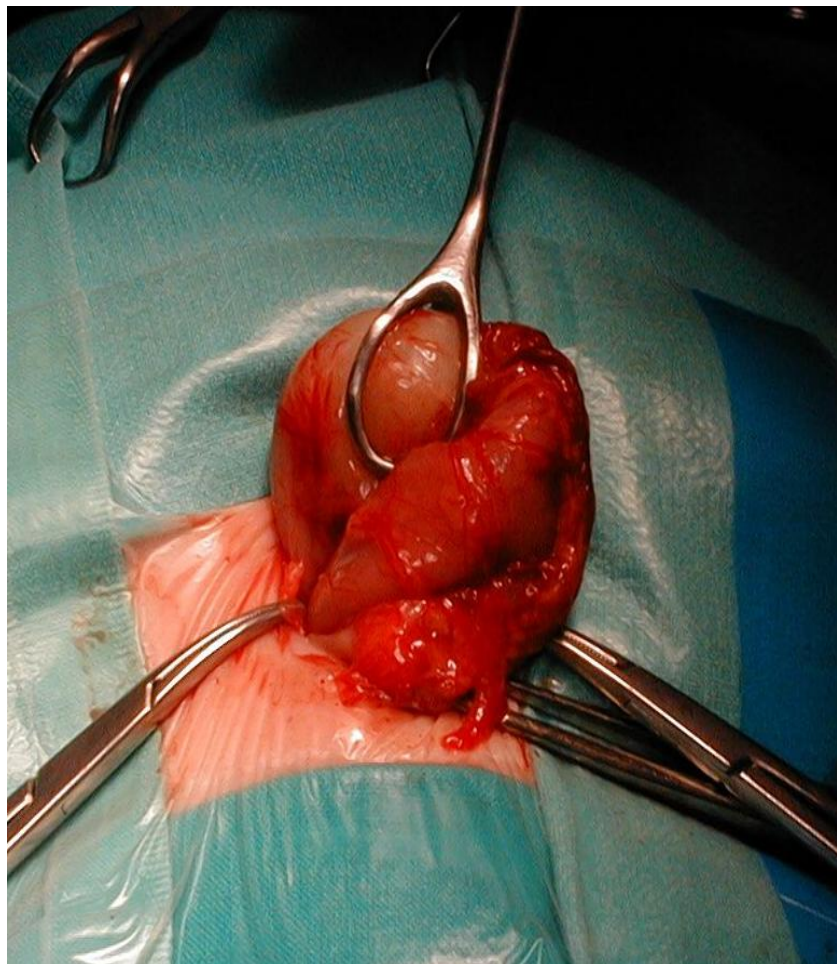
Wady



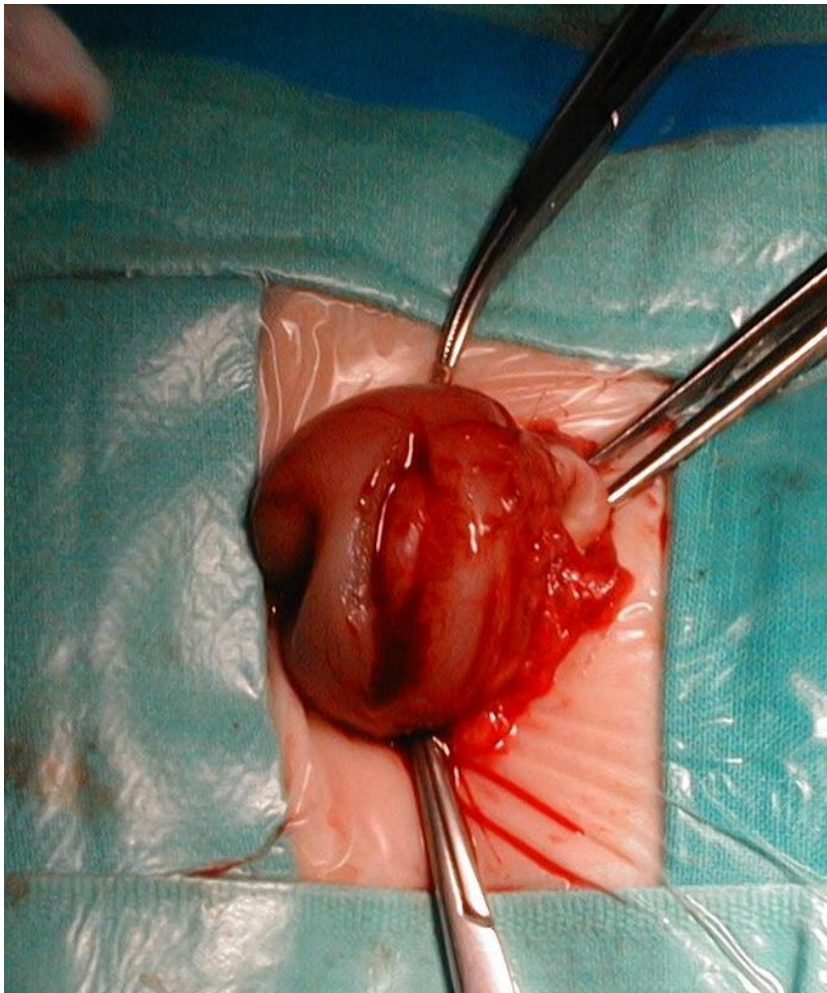










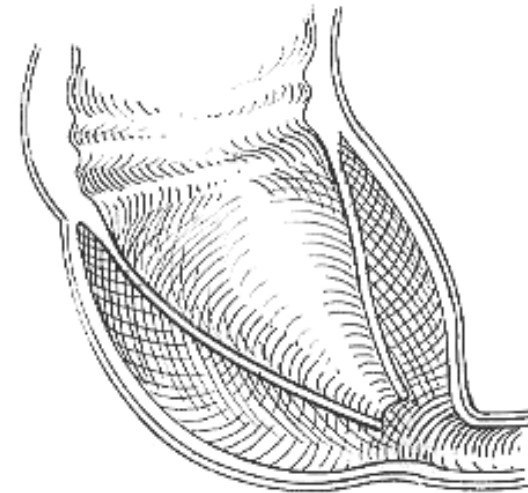
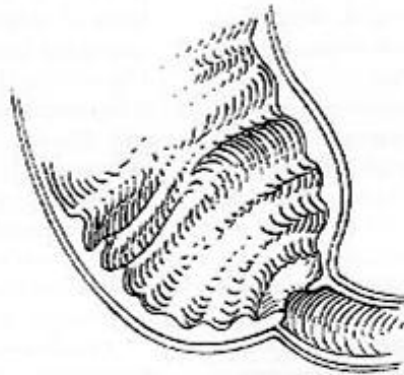
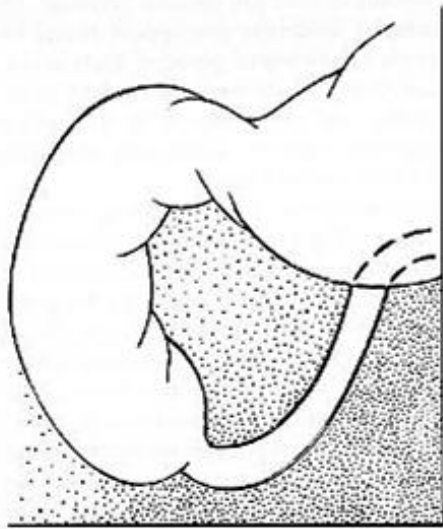
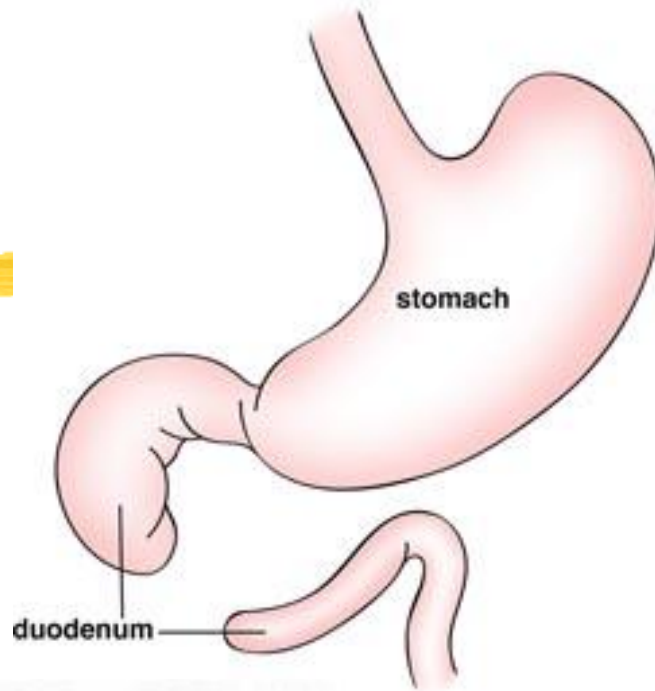
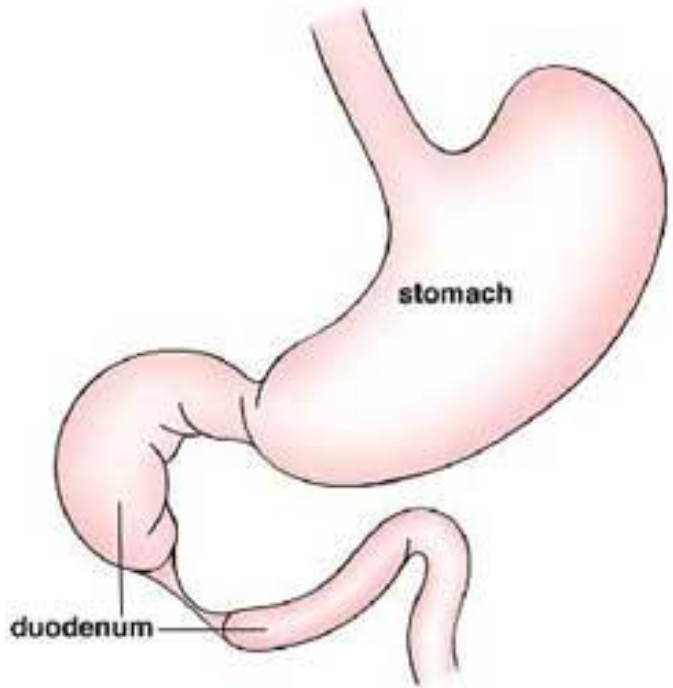


# Wrodzona niedrożność dwunastnicy

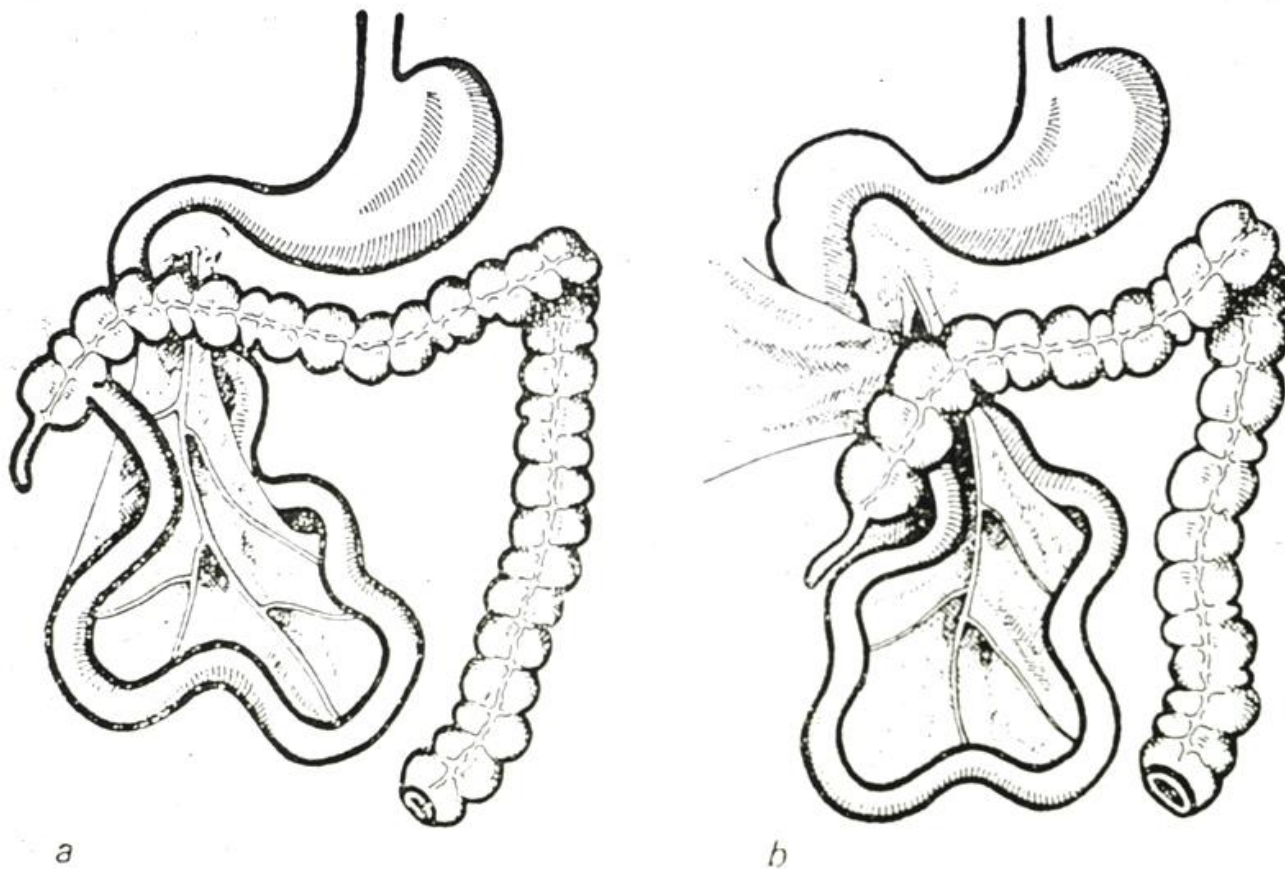


- ❖ Całkowite lub częściowe zamknięcie światła
- ❖ Częstość występowania – 1 na 2000 żywych porodów.
- ❖ Postacie anatomiczne:
  - I. wewnątrzpochodna
  - II. zewnątrzpochodna
    - trzustka obrączkowata
    - pasma otrzewnej ( zespół Ladda, niedokonany zwrot jelit)
    - guz

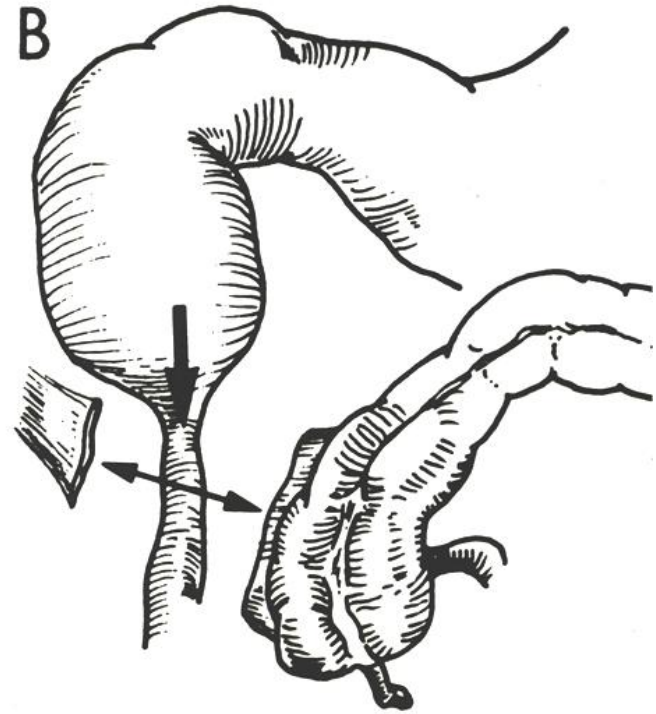
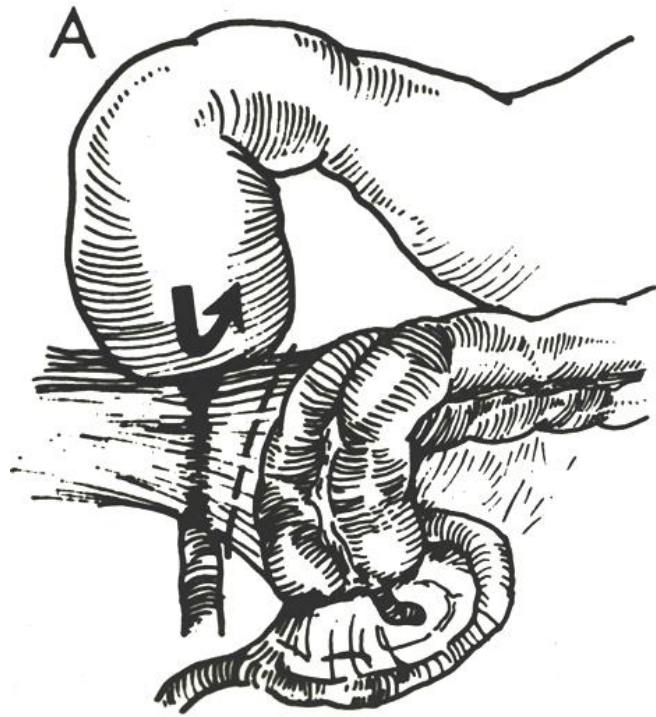
Wady







Wady *a*, *b* wynikające z zaburzenia zwrotu po wykonaniu obrotu o  $180^\circ$  (wg Groba).





# Wrodzona niedrożność dwunastnicy (c.d.)



- ❖ Wady towarzyszące – w ok. 50% przypadków
  - zespół Downa
  - choroby serca i wielkich naczyń
  - wady przewodu pokarmowego
- ❖ Wywiad – wielowodzie w ciąży
- ❖ Objawy kliniczne: wysoka niedrożność
  - wymioty > odwodnienie, zaburzenia elektrolitowe
  - zapadnięty brzuch
- ❖ RTG – dwie bańki powietrza ( double bubble)
  - brak gazów ( lub zmniejszona ich ilość w pozostałej części brzucha)

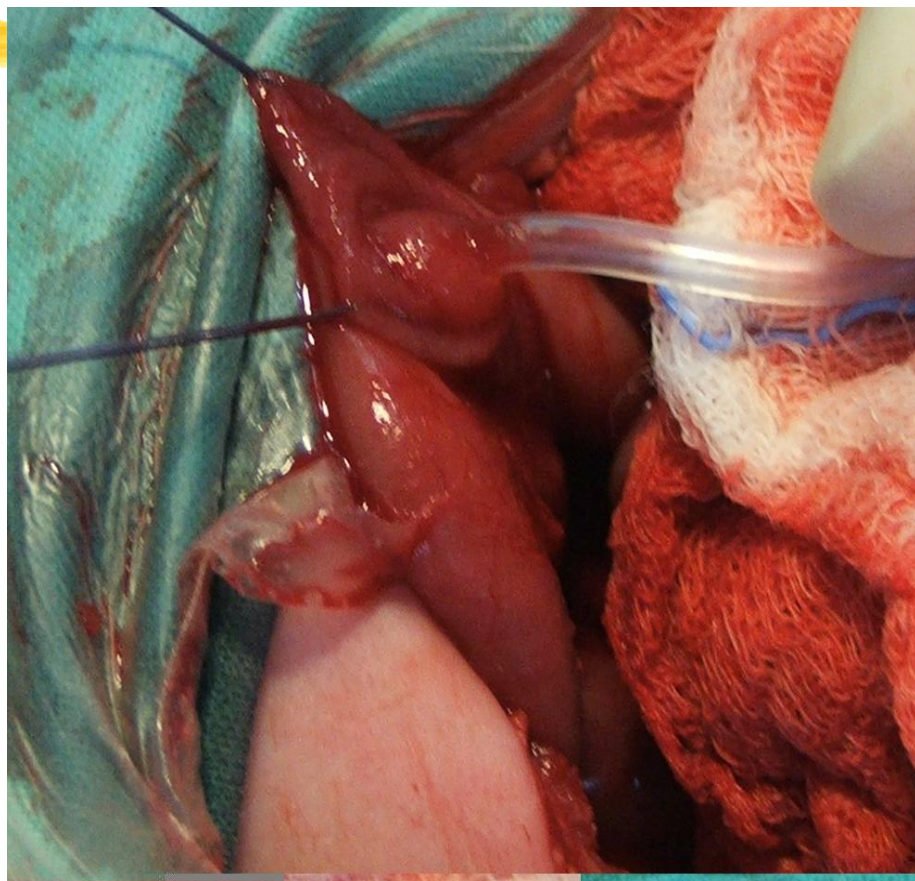


# Wrodzona niedrożność dwunastnicy (c.d.)



## ❖ Leczenie: operacyjne


- zespolenie dwunastniczo-dwunastnicze  
lub dwunastniczo-czcze
- wycięcie przegrody
- przecięcie pasm włóknistych



## Zaburzenia zwrotu jelit

❖ występowanie : 1 na 10000 porodów żywych  
2 razy częściej u chłopców niż dziewcząt

❖ Embriologia :


Jelito pierwotne ułożone w pozycji strzałkowej >  
w fizjologicznej przepuklinie sznura pepowinowego >  
w obrębie worka rotacja o  $90^0$  dookoła tętnicy kręzkowej  
górnej w kierunku przeciwnym  >

10-12 tyg. życia płodowego – powrót jelit do jamy  
otrzewnowej – obrót o dalsze  $180^0$  > łącznie obrót o  $270^0$

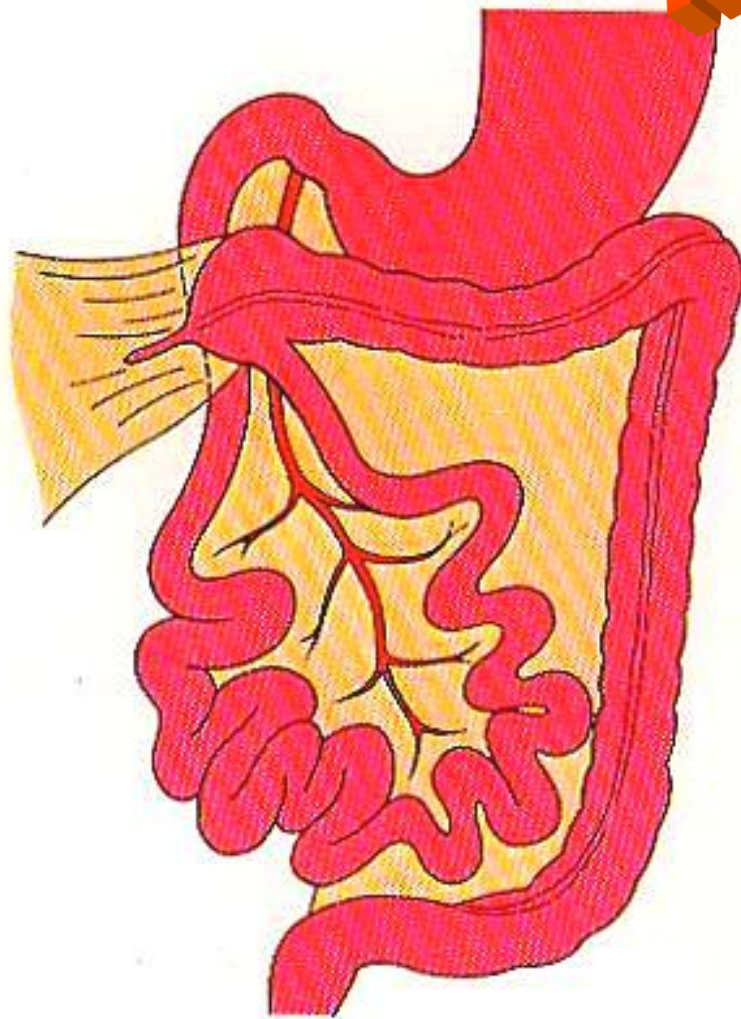
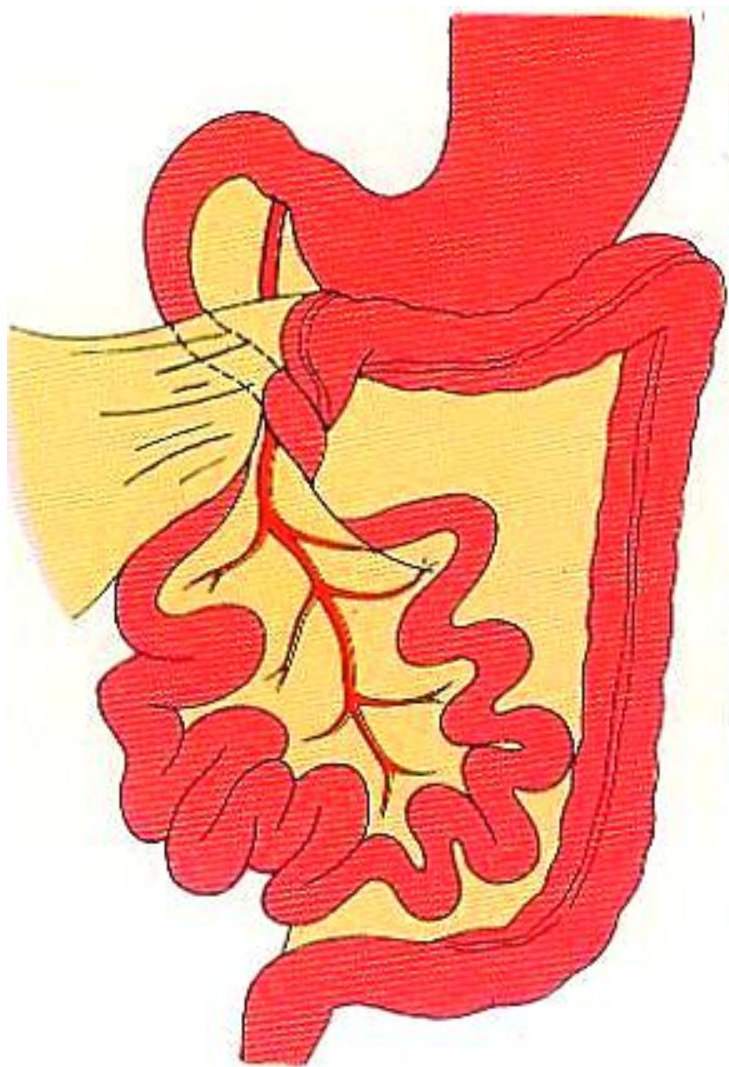
# Zaburzenia zwrotu jelit (c.d.)



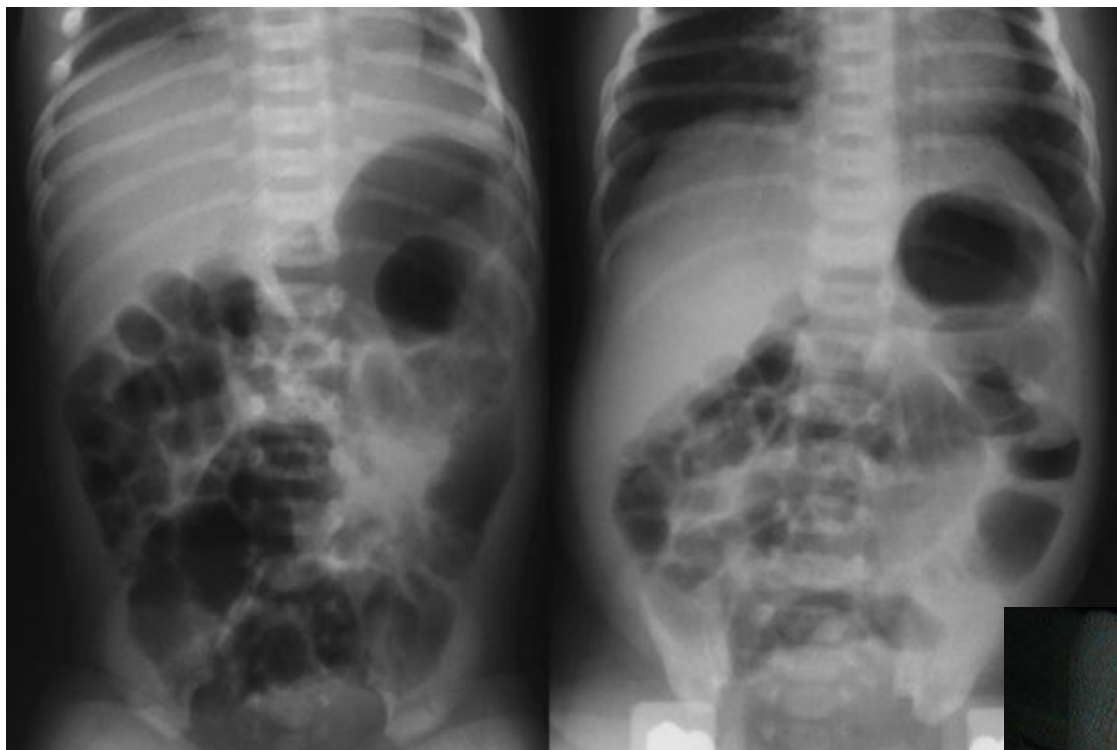
## ❖ Typy wady:

1. Całkowity brak zwrotu – wspólna kreszka dla jelita cienkiego i grubego
2. Zwrot o  $90^0$  – dwunastnica i jelito cienkie ułożone po stronie prawej, kątnica i okrężnica po stronie lewej
3. Niedokonany zwrot (stop po wykonaniu obrotu o  $180^0$ )  
dwunastnica położona za kątnicą leży w całości po stronie prawej, do tyłu od tętnicy kreszkowej górnej
4. Nieprawidłowy zwrot - po prawidłowym zwrocie o  $90^0$   
zwrot o  $90$  lub  $180^0$  w kierunku zgodnym z ruchem   
dwunastnica leży przed t. kreszkową górną, okrężnica poza kreszką jelita cienkiego lub przed dwunastnicą.

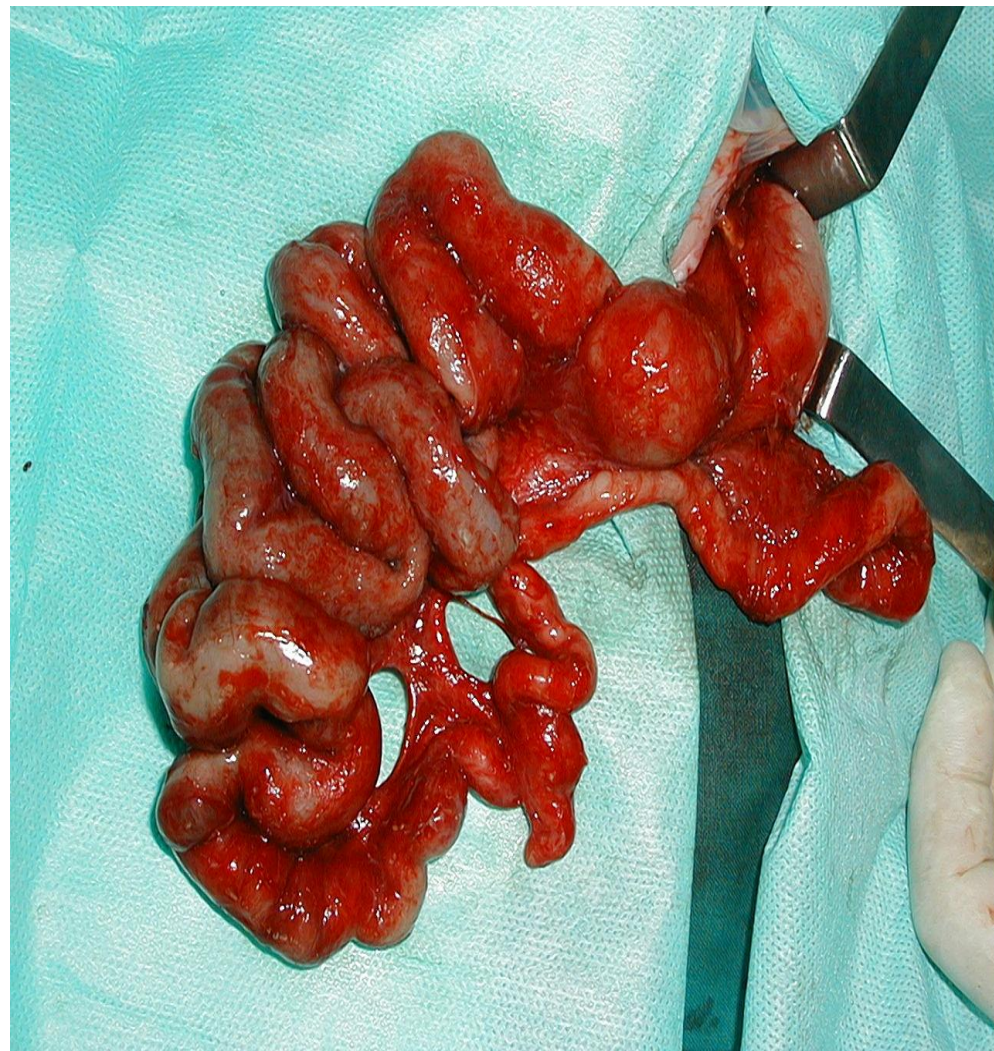
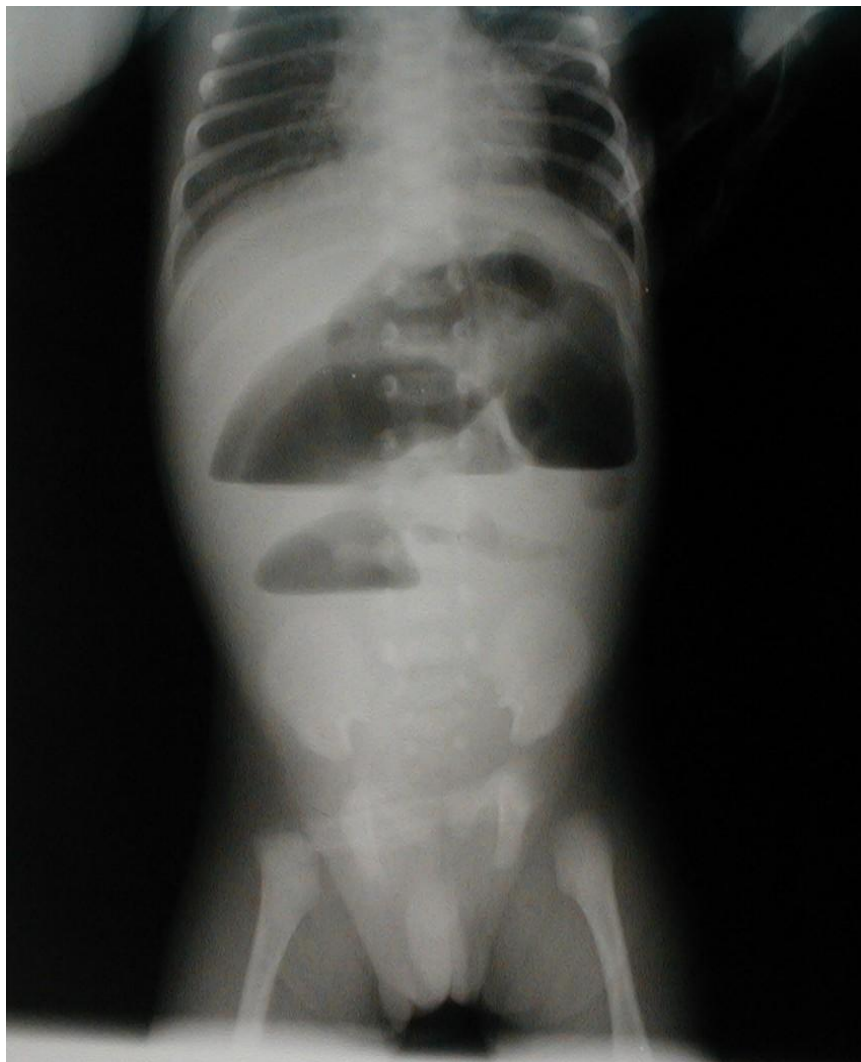




Wady







# Zaburzenia zwrotu jelit (c.d.)



- ❖ Wady towarzyszące :
  - przepukliny pępowinowe i sznura pępowinowego
  - niedrożność dwunastnicy (z. Ladda)
  
- ❖ Objawy kliniczne : zależne od wystąpienia niedrożności
  
- ❖ Leczenie: operacyjne, w zależności od typu wady





# Zdwojenie przewodu pokarmowego



- ❖ Występowanie : rzadko
- ❖ Dwa typy:
  - twory kuliste – torbiele enterogenne,
  - rurowate podwójne odcinki przewodu pokarmowego
- ❖ Trzy wspólne cechy :
  - ściśle związane z przewodem pokarmowy (wspólna ściana)
  - dobrze rozwinięta mięśniówka gładka
  - błona śluzowa przewodu pokarmowego (czasem ektopowa)



# Zdwojenie przewodu pokarmowego (c.d.)



❖ Objawy kliniczne zależą od umiejscowienia zdwojenia;

najczęściej:

- objawy krwawienia z przewodu pokarmowego

- objawy niedrożności

- objawy zapalenia, zmuszające do interwencji chirurgicznej.

❖ Leczenie: operacyjne

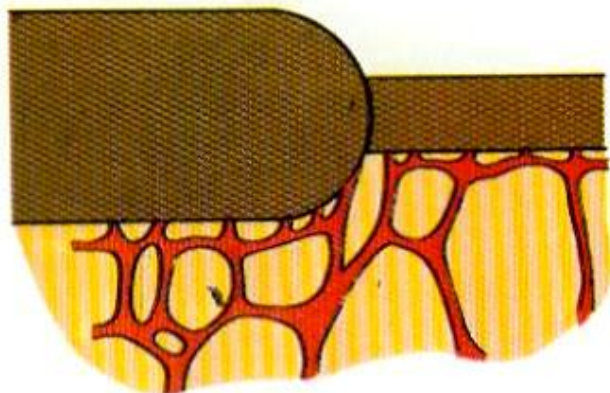


# Wrodzona niedrożność jelit

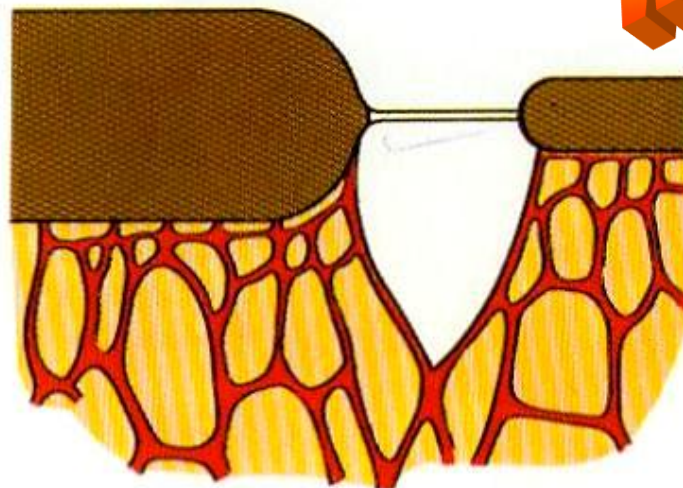
- ❖ Występowanie : 1 na 1500 – 3000 porodów
- ❖ Objawy:
  - wielowodzie u matki
  - wysoka niedrożność
  - wymioty (żółciowe)
  - wzdęcie brzucha
  - brak pasażu smółki i gazów



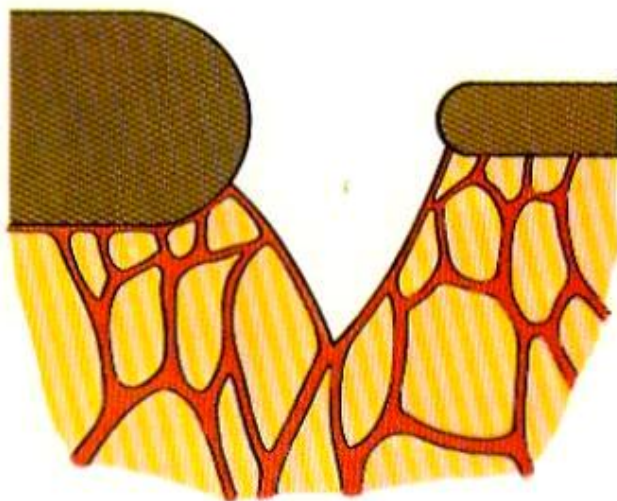
**Intestinal atresia.** The various types of atresia are diagrammatically demonstrated:



Type I: the proximal and distal ends are contiguous



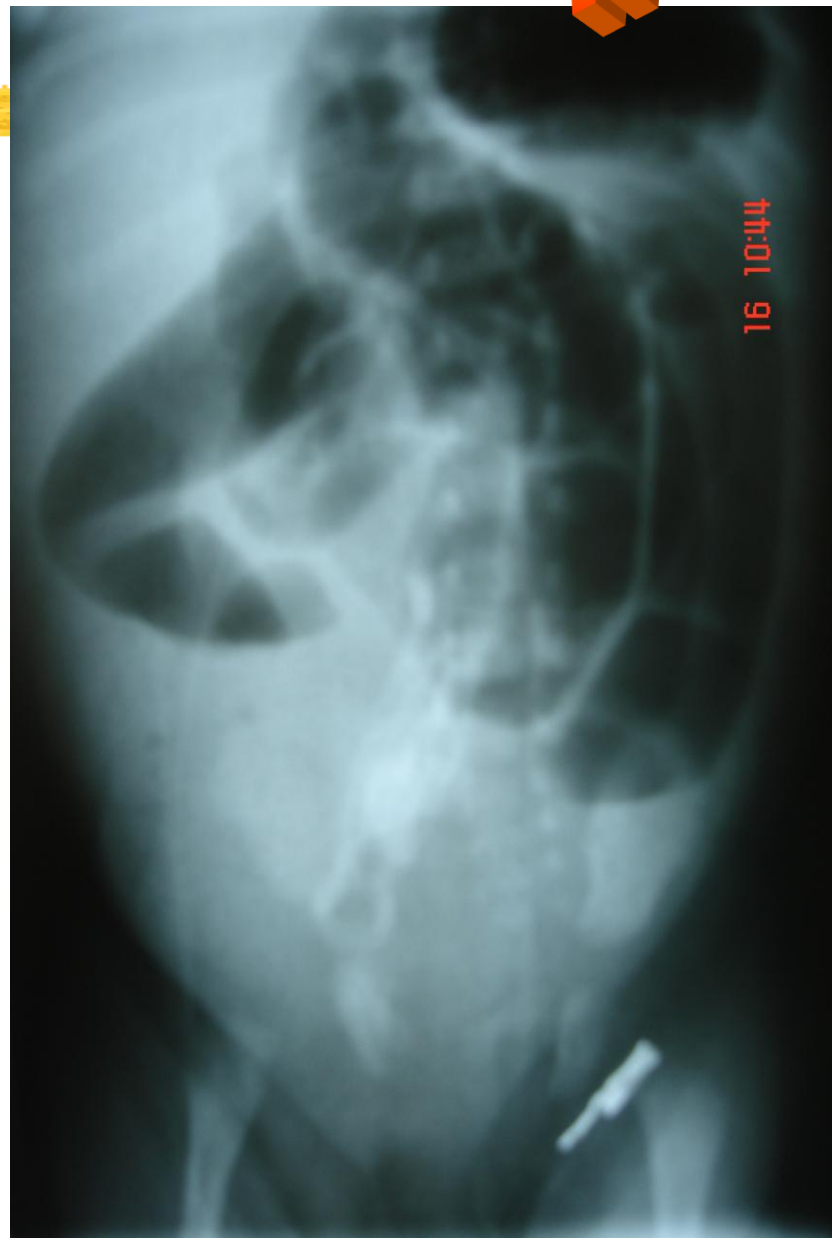
Type II: the proximal bowel is connected to the distal bowel by a fibrous strand



Type III: there is discontinuity between the two ends with an associated gap in the mesentery



Type IV: multiple intestinal atresias



# Wrodzona niedrożność jelit

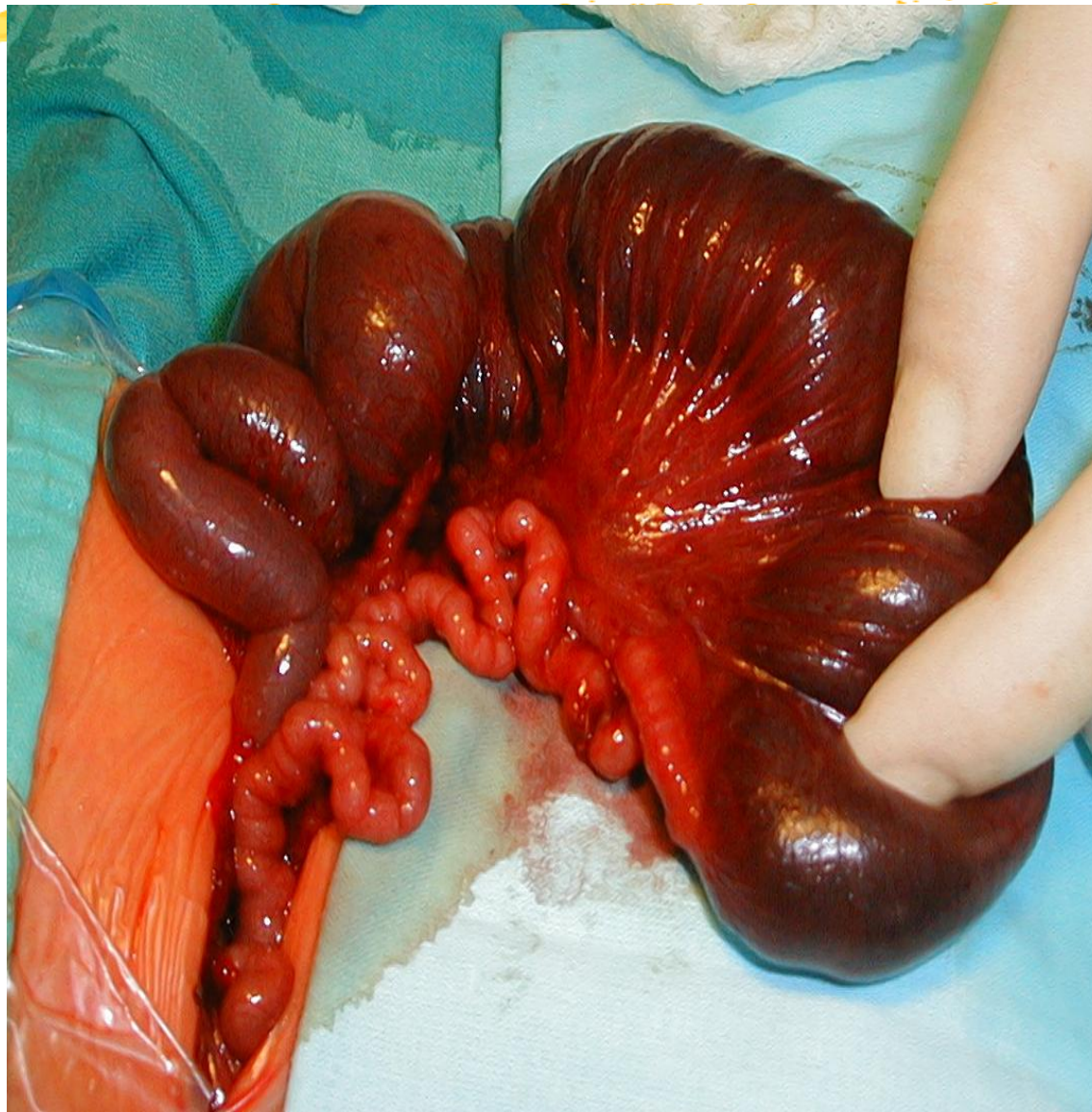
- ❖ Zmiany patologiczne :
  - jelito bliższe poszerzone, przerośnięte, wypełnione treścią jelitową > zaburzenia w ukrwieniu > martwica > perforacja
  - jelito dystalne – zwężone, puste, z niewielką ilością śluzu lub smółki
- ❖ Cztery typy anatomiczne  
(Bland-Sutton, Louw, Grosfeld)



# Wrodzona niedrożność jelit



# Wrodzona niedrożność jelit





# Wrodzona niedrożność jelit

Wady



# Wrodzona niedrożność jelit (c.d.)



## ❖ Leczenie : operacyjne

- wycięcie niedrożnego odcinka jelita,
- pierwotne zespolenie ( jeżeli możliwe):  
koniec-do-końca, koniec-do-boku,  
bok-do-boku,
- wyłonienie jelita (ileo-, jejunostomia): duża dysproporcja szerokości jelita, niedrożność smółkowa, zapalenie otrzewnej, skręt jelit,

# Wrodzona niedrożność okrężnicy



- ❖ Występowanie : rzadko 1 na 15.000 – 40.000 urodzeń
- ❖ Typy anatomiczne jak w niedrożności jelita cienkiego
- ❖ Najczęściej wada izolowana lub skojarzona z drobnymi wadami dodatkowymi (palcozrost, wnętrostwo)
- ❖ Objawy – niska niedrożność przewodu pokarmowego



# Wrodzona niedrożność okrężnicy (c.d.)



- ❖ Rozpoznanie: doodbytniczy wlew kontrastowy
- ❖ Leczenie – operacyjne
  - wycięcie niedrożnego segmentu jelita,
  - czasowe wyłonienie kolostomii (znaczna dysproporcja średnicy bliższego i dalszego odcinka jelita) lub odtworzenie ciągłości przewodu pokarmowego (zespolecie koniec do końca).

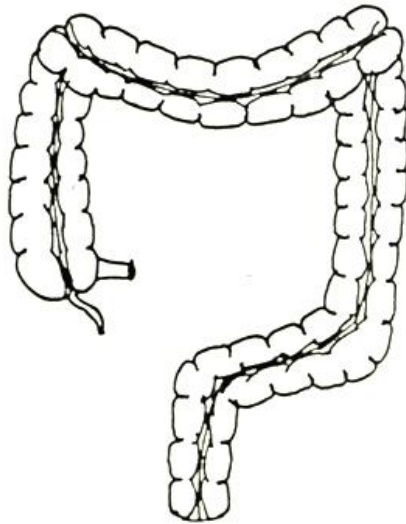
# Choroba Hirschsprunga

- ❖ Megacolon congenitum – nazwa historyczna, nieadekwatna do obrazu histopatologicznego,
- ❖ Szczególny rodzaj bezzwojowości przewodu pokarmowego,
- ❖ Rozszerzenie obwodowego odcinka jelita grubego (megacolon) ponad odcinkiem pozbawionym ruchów perystaltycznych (zwężenie czynnościowe) w następstwie braku komórek zwojowych w zwojach splotów Auerbacha i Meissnera w warstwie podśluzowej i mięśniowej ściany jelita.
- ❖ Częstość występowania 1 na 5000 żywych porodów, częściej u chłopców, często występowanie rodzinne

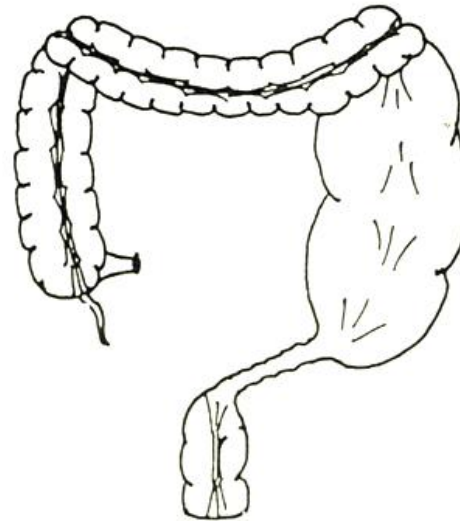
# Choroba Hirschsprunga

❖ Postacie anatomiczne wady:

1. postać klasyczna – odcinek bezzwojowy obejmuje odbytnicę i esicę,
2. postać ultra-krótka – odcinek bezzwojowy obejmuje obwodowe 2-3 cm odbytnicy
3. postać długoodcinkowa – odcinek bezzwojowy obejmuje połowę, a nawet całe jelito grube



a – jelito prawidłowe



b – zmiany w chorobie  
Hirschsprunga



# Choroba Hirschsprunga

## ❖ Objawy :

### • postać noworodkowa:

- opóźnione oddawanie smółki; po 24-48 h
- niechęć do przyjmowania posiłków, wymioty
- narastające wzdęcie brzucha

Powikłania – bakteryjne zapalenie jelit, przedziurawienie jelit

### • postać dzieci starszych:

- przewlekłe zaparcia; obfite, cuchnące wypróżnienia
- wzdęcie brzucha
- brak apetytu, wyniszczenie
- opóźnienie rozwoju

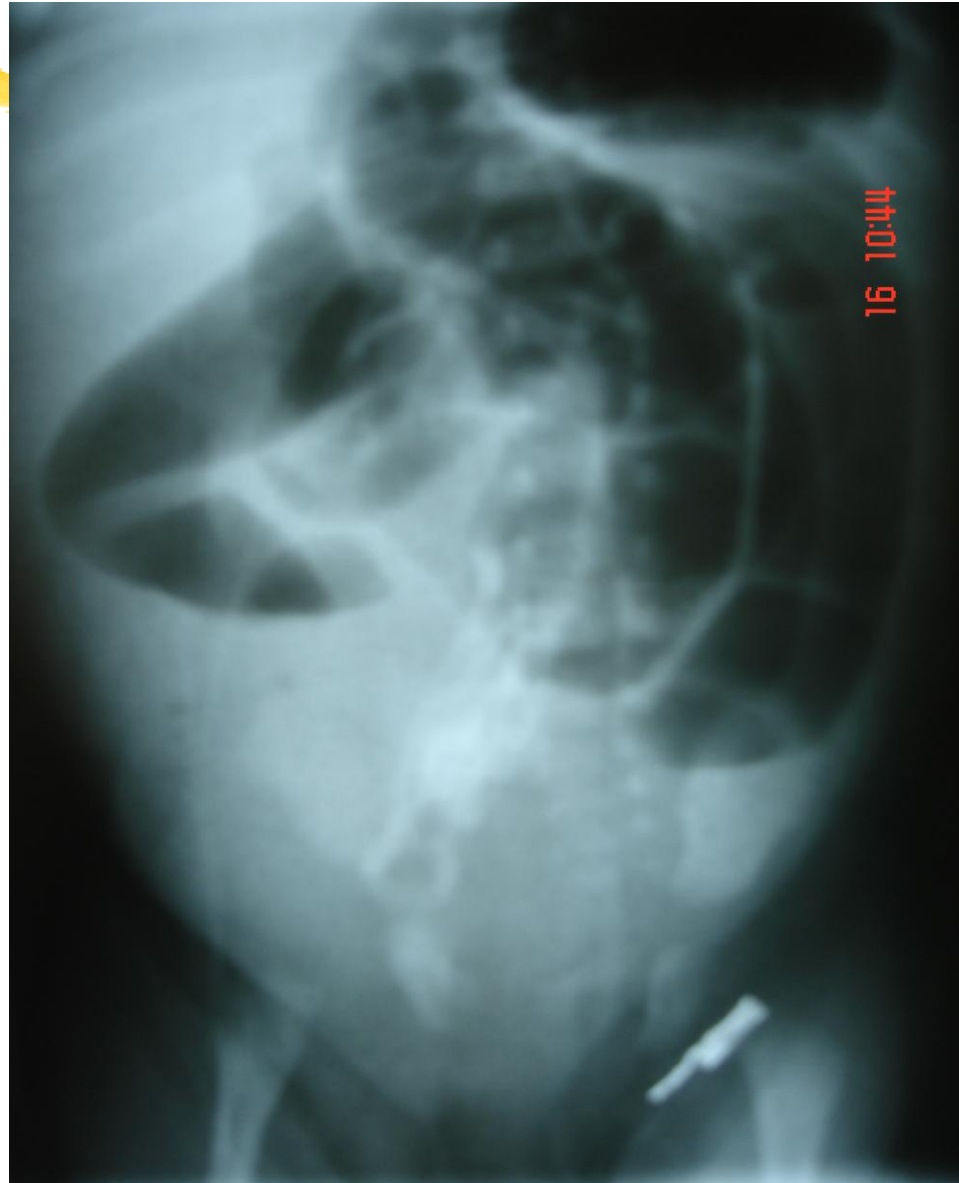
# Choroba Hirschsprunga



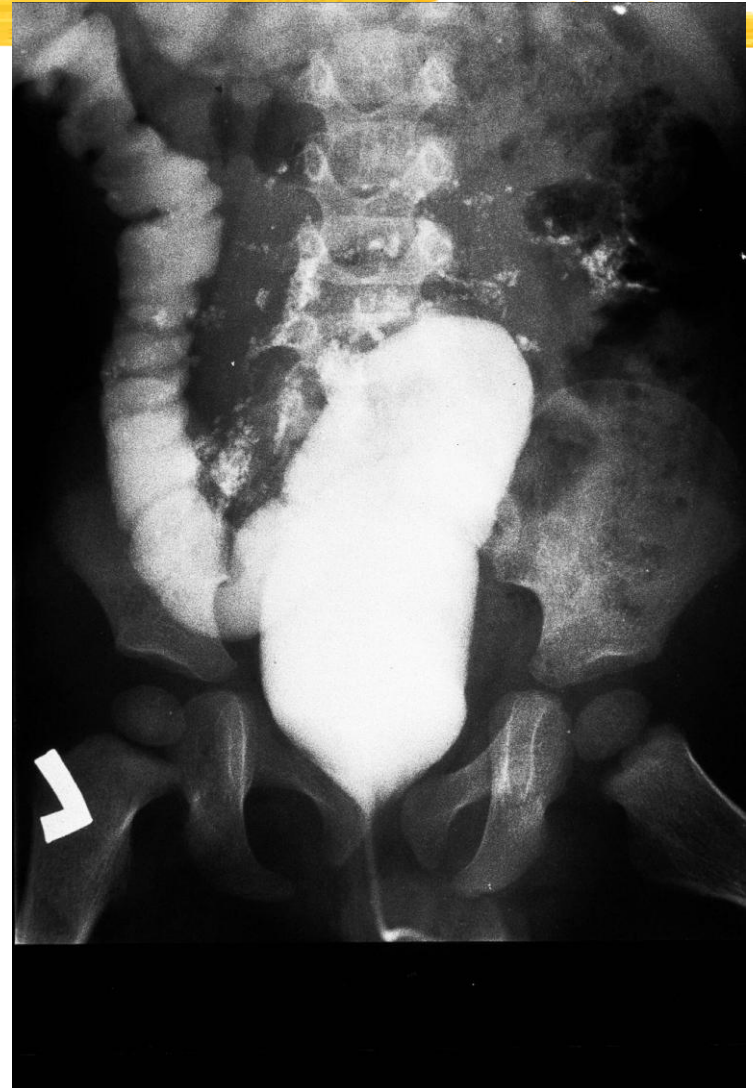
## Rozpoznanie

- Badanie per rectum – wąski kanał odbytowo-odbytniczy (objaw “rękawiczki”), czasem zwężający pierścień
- Biopsja ssąca śluzówkowa lub chirurgiczna:
  - zmiany mikroskopowe : brak komórek zwojowych splotów warstwy mięśniowej (Auerbacha) i podśluzowej (Meissnera),
  - zmiany histochemiczne : wzmożona aktywność acetyl-cholinesterazy w pobranych wycinkach.
- Manometria - brak odruchu hamowania zwieracza
- Kontrastowy wlew doodbytniczy

# Choroba Hirschsprung



# Choroba Hirschsprung





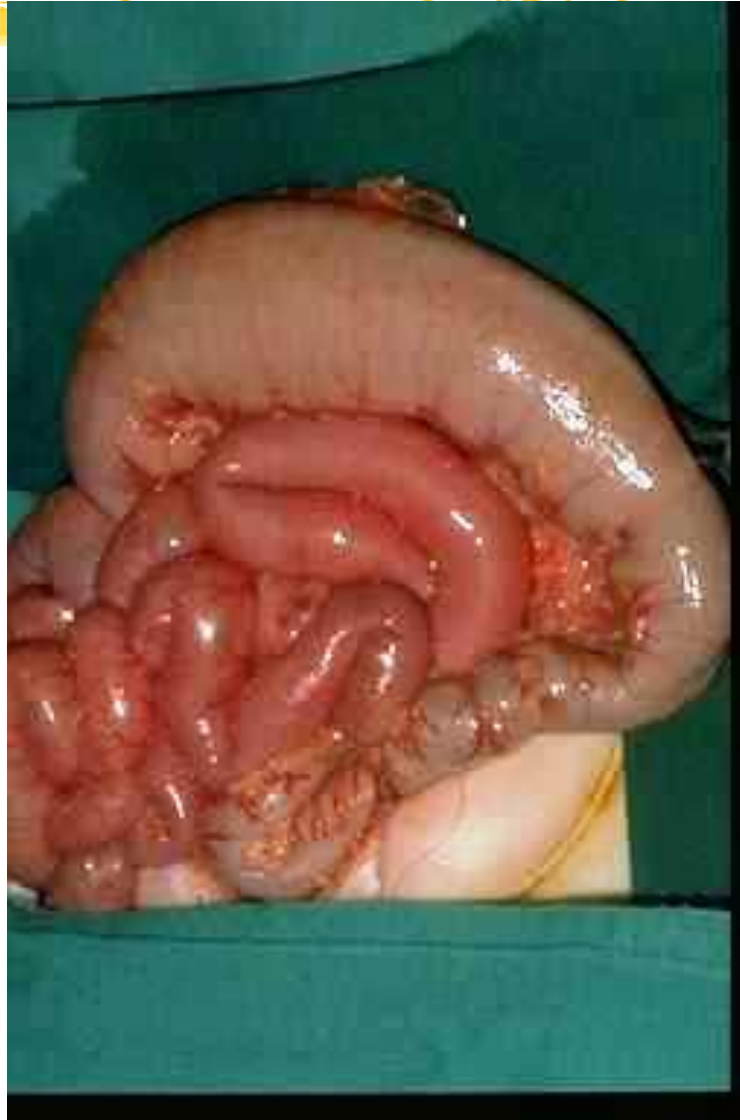
# Choroba Hirschsprunga

❖ Leczenie operacyjne:

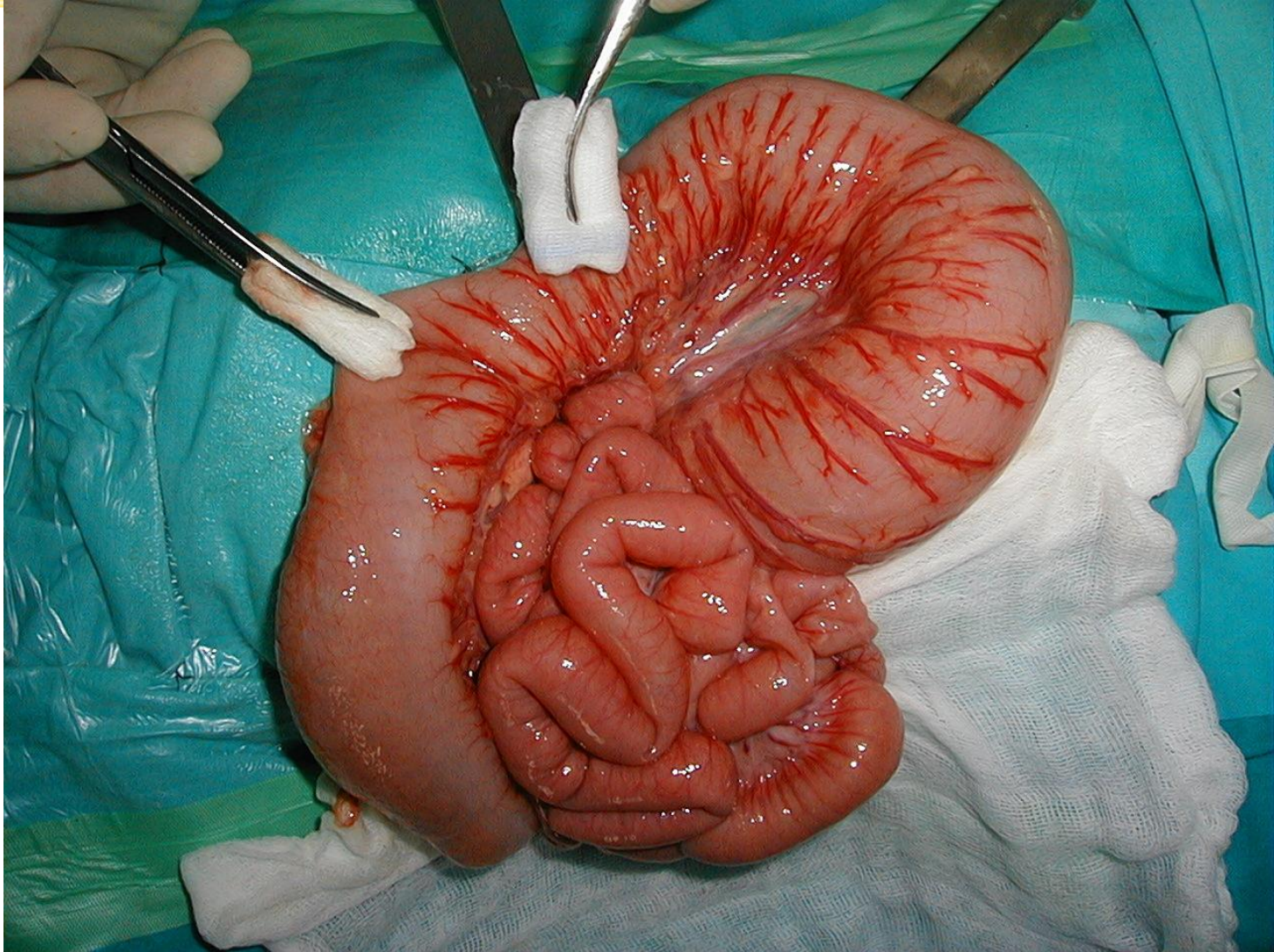
- wytworzenie sztucznego odbytu
- operacja radykalna

(Swenson, Soave, Duhamel, Rehbein)

# Choroba Hirschsprung

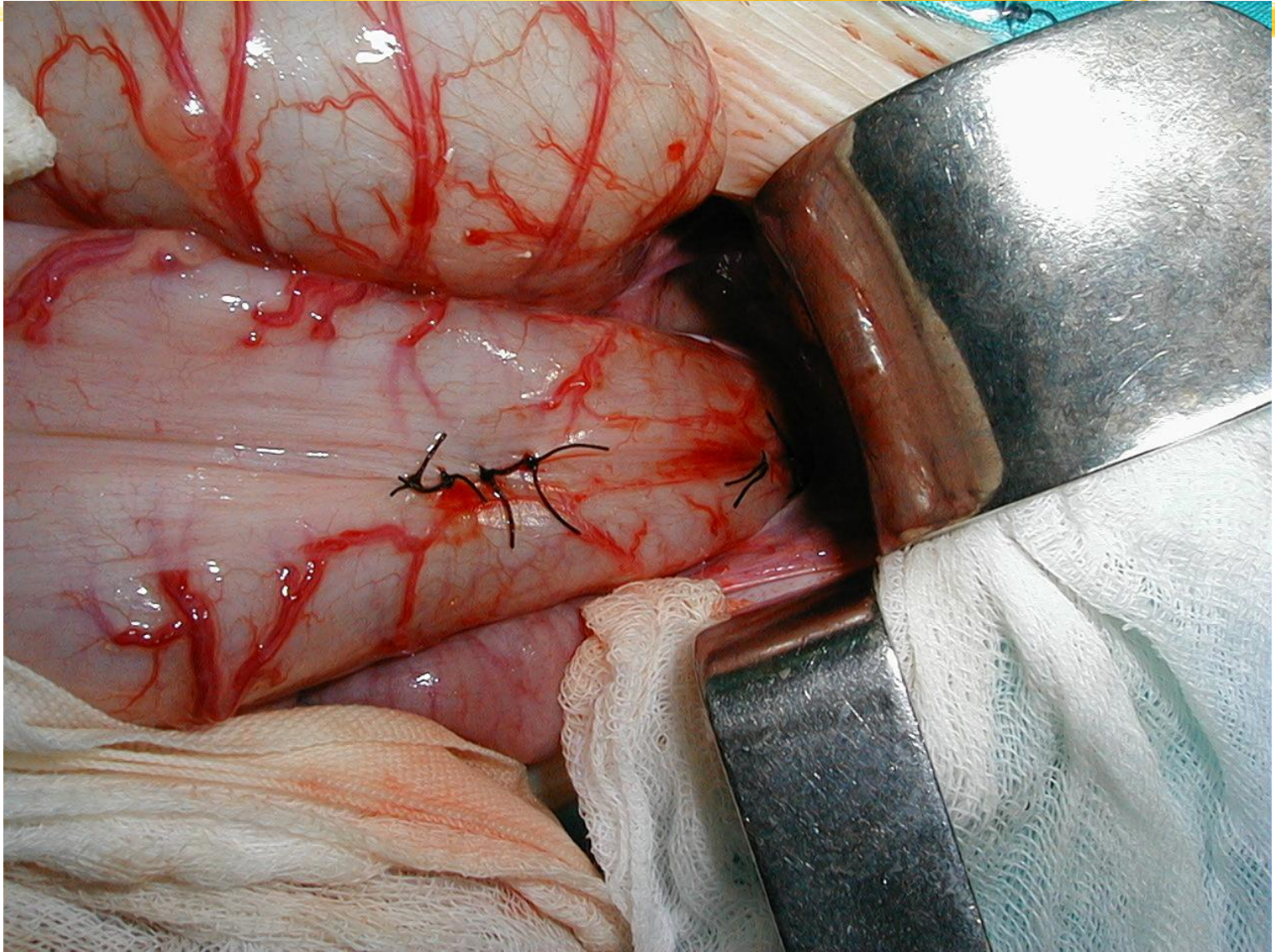


# Choroba Hirschsprung





# Choroba Hirschsprung



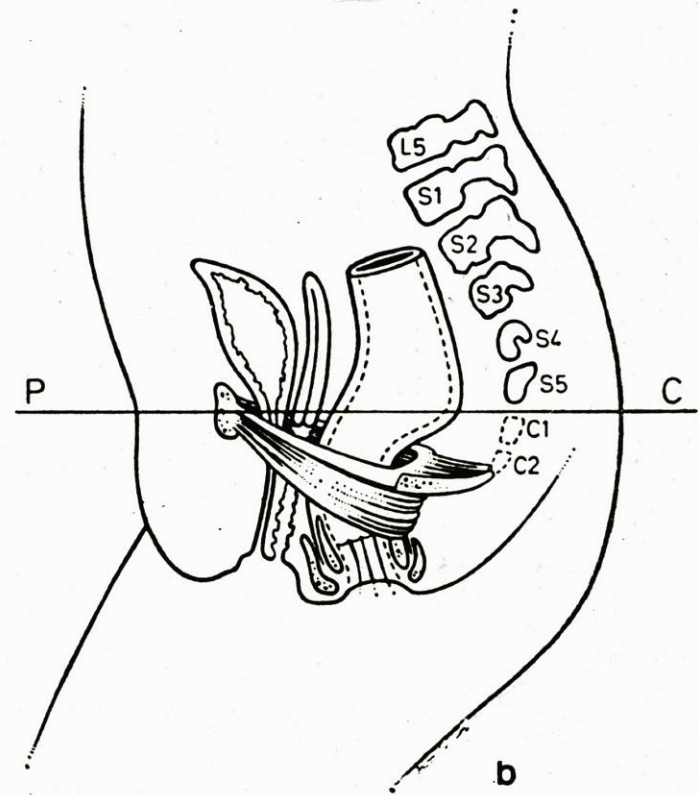
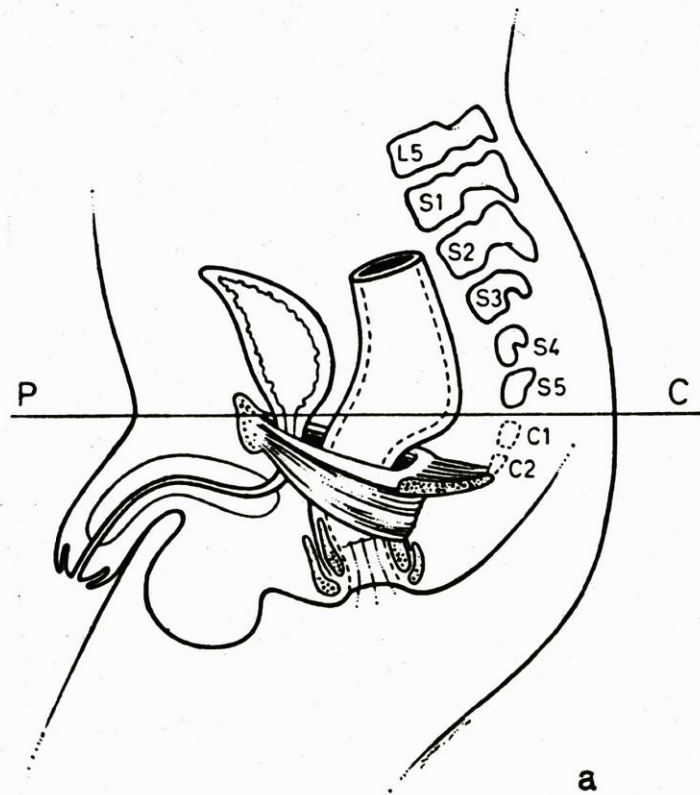


# Wady wrodzone odbytu i odbytnicy



## ❖ Objawy :

- brak odbytu w prawidłowym miejscu, lub zwężenie odbytu
- obecność przetok zewnętrznych (kroczoowa, przedSIONkowa, pochwowa)
- obecność smółki w moczu u chłopców ( przetoki do układu moczowego: do cewki, do szyi pęcherza) – badanie ogólne moczu
- obecność powietrza w pęcherzu moczowym na inwertogramie



c. 205. Anatomia odbytnicy, odbytu i mięśni miednicy: a) u noworodka płci męskiej, b) u noworodka płci żeńskiej.



FIGURE 3-1A. Low defect, perineal fistula. B. Rectourethral bulbar fistula.

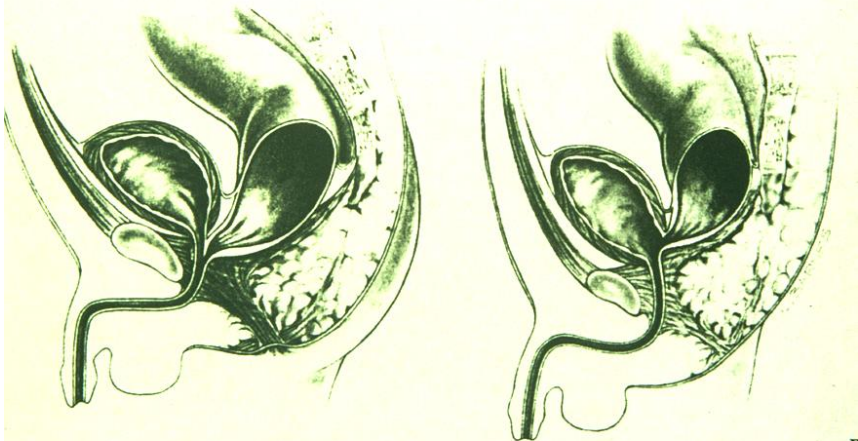


FIGURE 3-2A. Rectourethral prostatic fistula. B. Rectobladder neck fistula



FIGURE 4-1A. Perineal (cutaneous) fistula. B. Vestibular fistula.

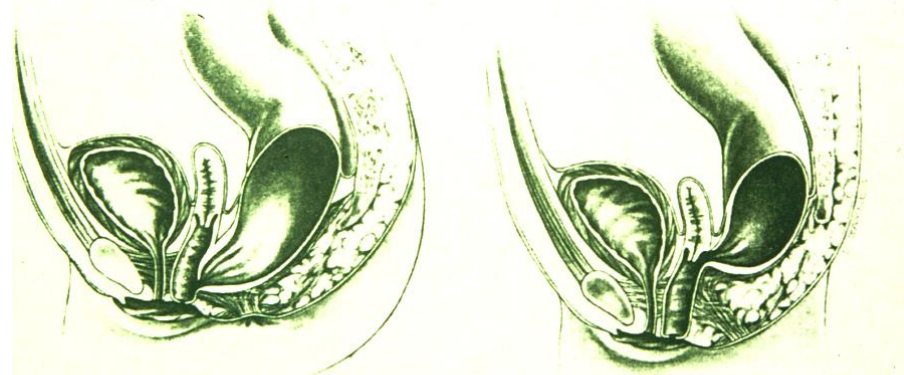


FIGURE 4-2A. Low rectovaginal fistula. B. High Rectovaginal fistula.

# Wady wrodzone odbytu i odbytnicy



- ❖ Najważniejsza decyzja w pierwszej dobie życia – określenie typu (wysokości) wady :
  - odległość jelito-krocze  $< 1$  cm: operacja radykalna u noworodka
  - Odległość jelito-krocze  $> 1$  cm : kolostomia, operacja radykalna w wieku 6-12 m-cy
- ❖ Diagnostyczne techniki obrazowe :
  - Inwertografia
  - Usg
  - Kolostografia dystalna (możliwa do wykonania u dziecka z kolostomią – dalszy etap diagnostyki)



Wady





# Wady wrodzone odbytu i odbytnicy



❖ Diagnostyka wady:

-kolostografia dystalna

-CT mięśni krocza

❖ Diagnostyka wad towarzyszących:

-układ moczowy :usg, cystografia, CT

-kręgosłup lędźwiowo-krzyżowy: radiogram a-p

(rutynowe,przełądowe zdjęcie podczas cystografii),

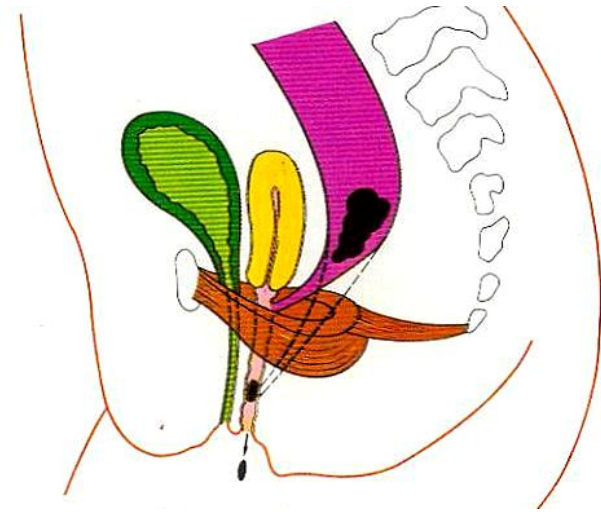
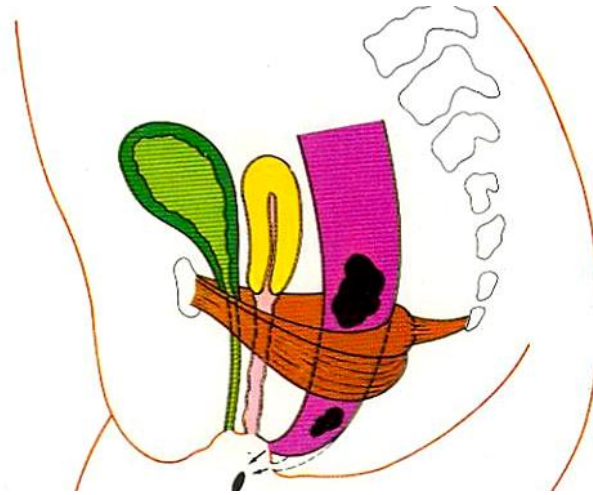
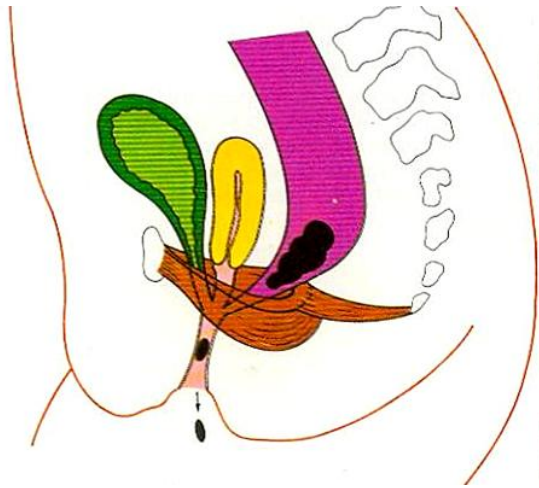
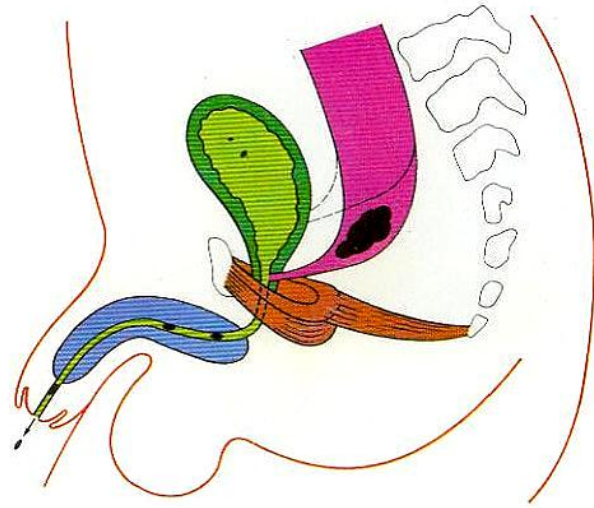
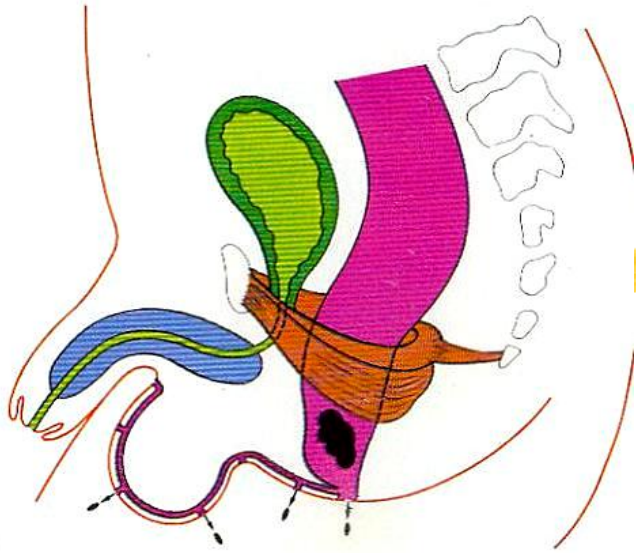
współczynnik krzyżowo-biodrowy,

# Wady wrodzone odbytu i odbytnicy



- ❖ Częstość 1:3000 do 1:5000
- ❖ Przetoki częściej w wadach typu wysokiego  
dziewczynki - 80-90%  
chłopcy - 50-60%
- ❖ Wady rozwojowe kości krzyżowej
- ❖ Wady układu moczowego - 28-54%

Wady









# Wady wrodzone odbytu i odbytnicy

Wady





# Wady wrodzone odbytu i odbytnicy

Wady



# Wady wrodzone odbytu i odbytnicy



❖ Leczenie:

-kolostomia (dojrzała rozdzielona, odcinek zstępniczo-esiczny)

-Operacja radykalna :

krzyżowo-kroczoowa Stephensa

brzuszo-krzyżowo-kroczoowa Kiesewettera

brzuszo-kroczoowa Rehbeina

1981 Tylina Strzałkowa Plastyka Odbytu i Odbytnicy

(PSARP) - Pena

# PSARP

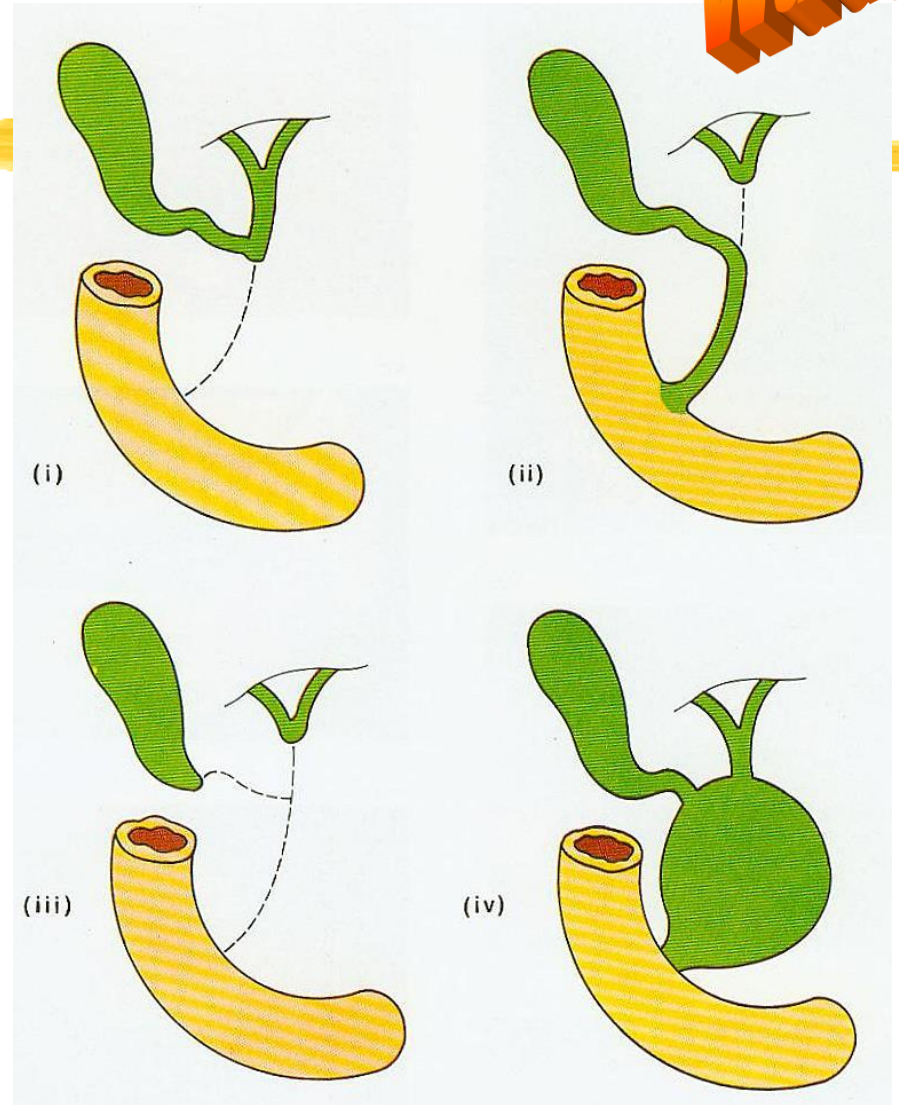
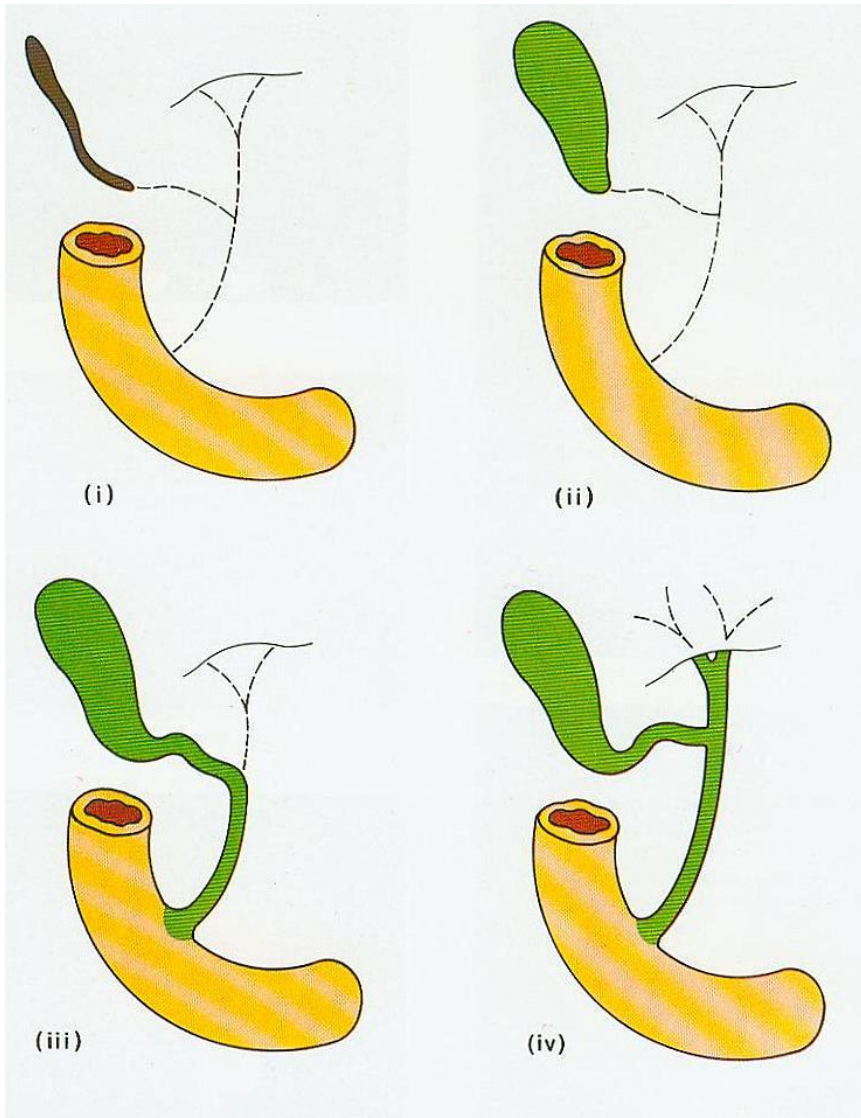


# Wrodzona niedrożność dróg żółciowych



- ❖ Rzadka wada – 1 na 10.000- 30.000 porodów żywych
- ❖ Może dotyczyć dróg zewnątrzwątrobowych jak i wewnątrzwątrobowych
- ❖ Objawy :
  - przedłużająca się żółtaczka noworodka
  - odbarwienie stolca
  - ciemny mocz
  - objawy marskości wątroby





# Wrodzona niedrożność dróg żółciowych



## ❖ Badania laboratoryjne :

- ↗ poziom bilirubiny bezpośredniej
- ↗ poziom fosfatazy zasadowej
- ↗ poziom transaminazy w surowicy
- ↗ poziom lipoproteidu X w surowicy
- ↗ poziom 5- nukleotydazy
- test z czerwienią bengalską (znakowany  $J^{131} < 5\%$ )

## ❖ Biopsja przezskórna lub otwarta

# Wrodzona niedrożność dróg żółciowych ( c.d.)



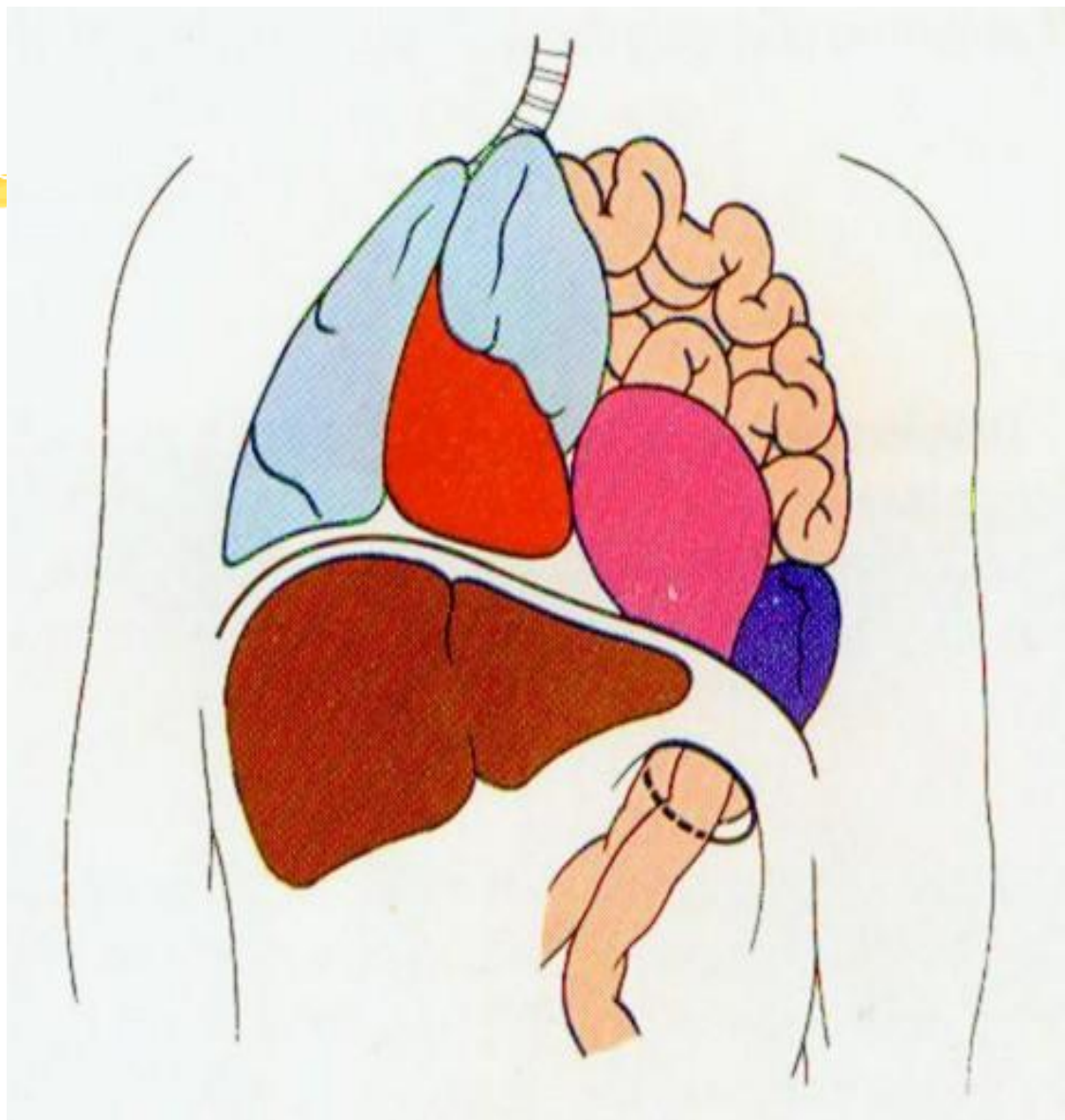
- ❖ Leczenie: operacyjne  
zespolenie dróg żółciowych z przewodem pokarmowym (operacja Kasai).
- ❖ Powodzenie - wczesne leczenie operacyjne

# Przepuklina przeponowa

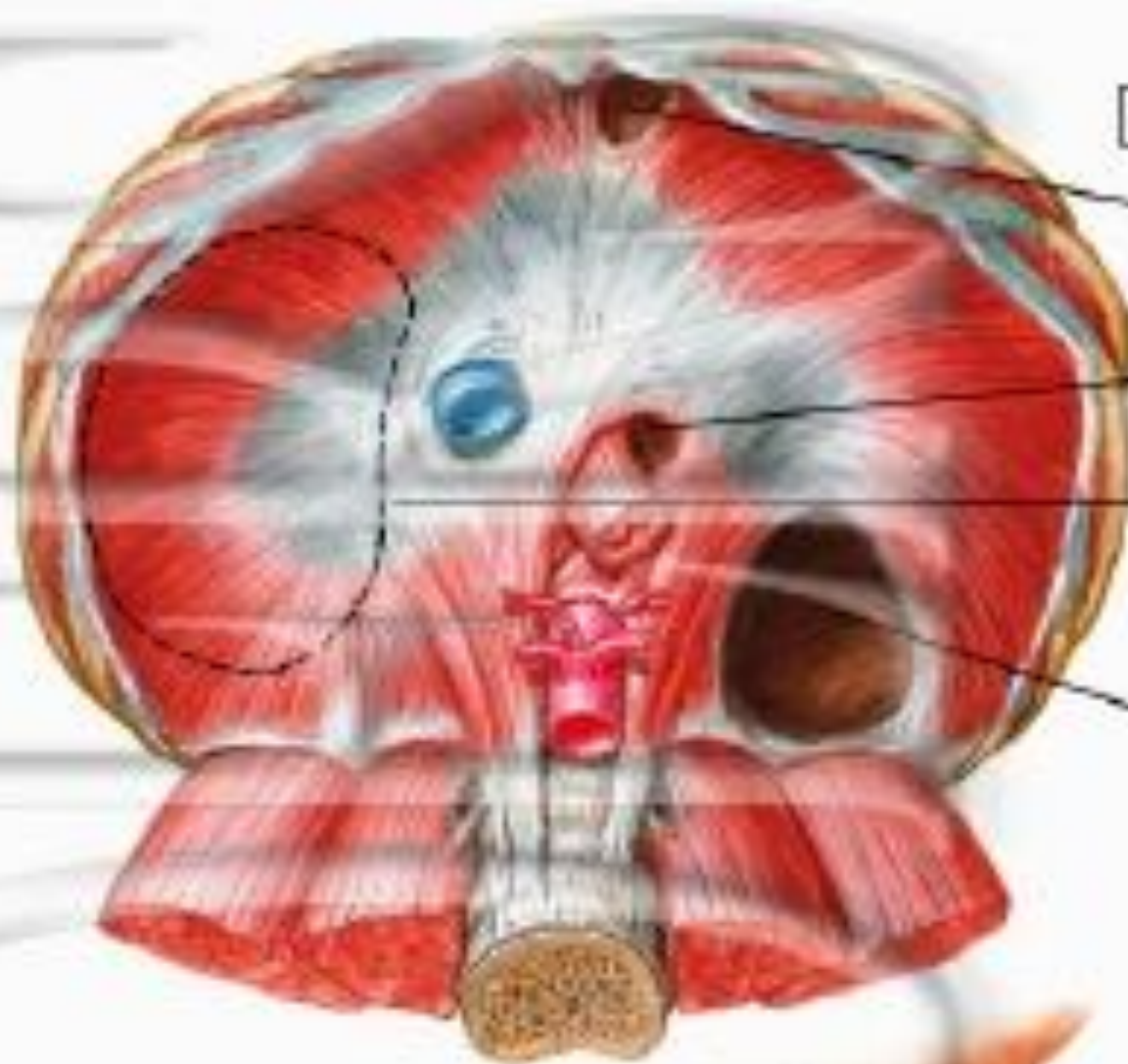
Ubytek przepony - najczęściej tylno-boczny po stronie lewej (przepuklina Bochdaleka)

- ❖ Patogeneza – zaburzony rozwój fałdów opłucnowo-otrzewnowych w 4-8 tygodniu życia płodowego
- ❖ Wady towarzyszące :
  - wady serca
  - niedokonany zwrot jelit









**Sites of herniation**

Foramen of Morgagni

Esophageal hiatus

A large part or all of diaphragm may be congenitally absent

Costal diaphragm of Bochdalek—the most

# Przepuklina przeponowa (c.d.)

Wady

## ❖ Objawy kliniczne:

- zaburzenia oddychania
- sinica
- “beczułkowaty” kształt klatki piersiowej
- zapadnięty brzuch
- przesunięcie uderzenia koniuszkowego serca
- brak szmerów oddechowych po stronie  
przepukliny
- rzadko: szmery perystaltyczne po stronie  
przepukliny



# Przepuklina przeponowa (c.d.)

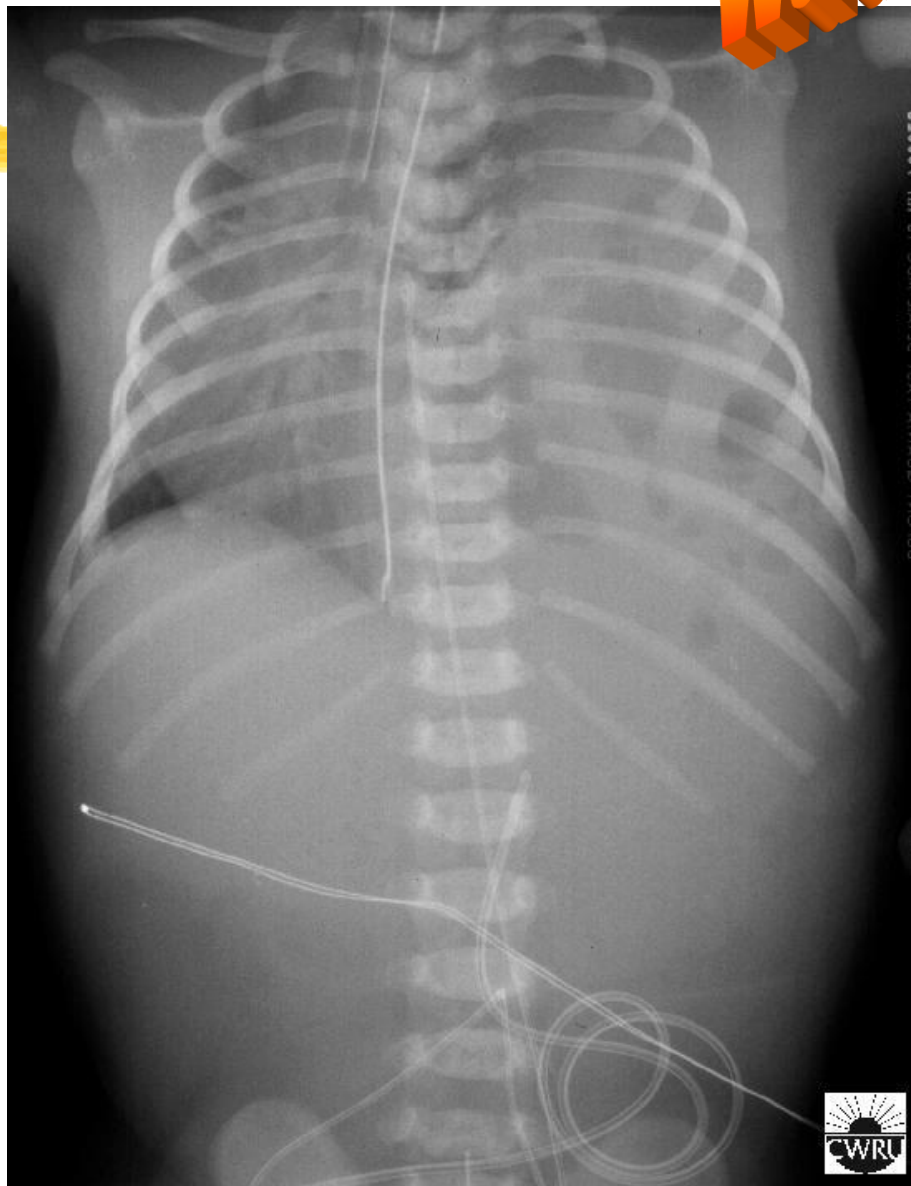
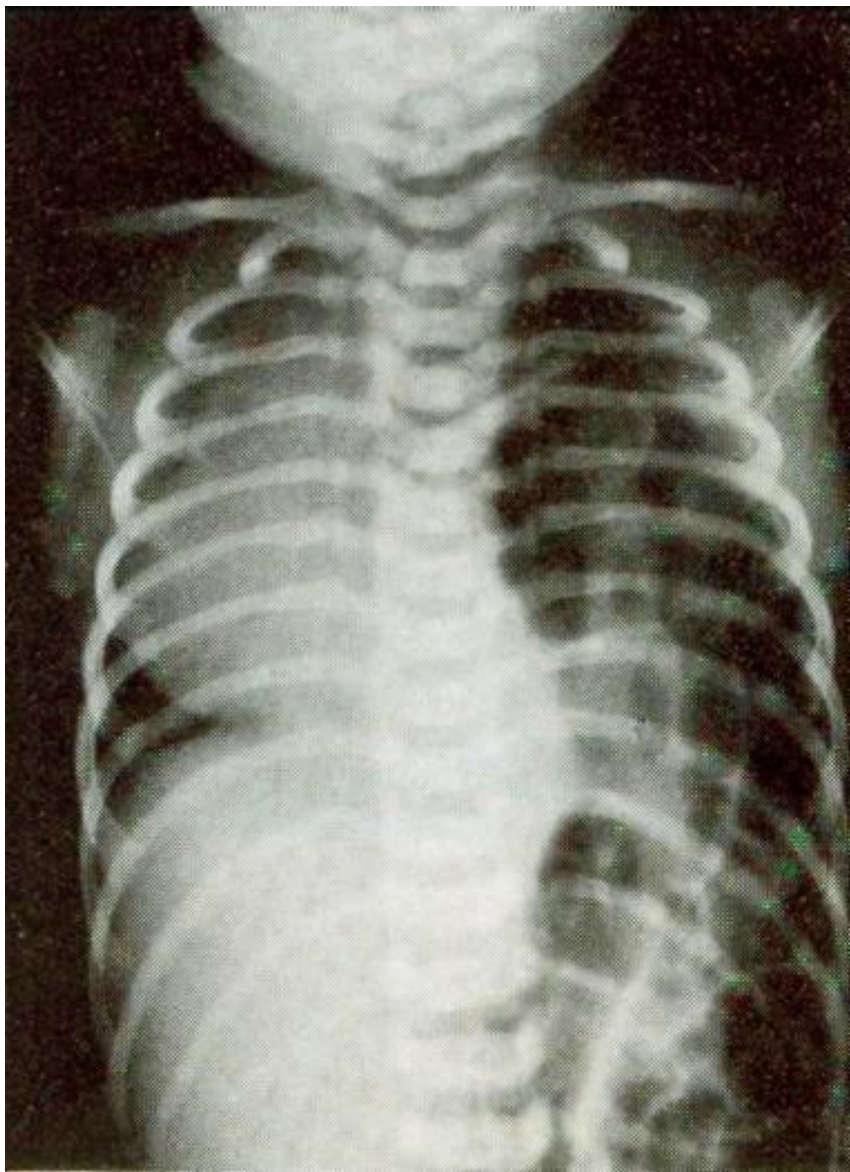


## ❖ Rtg :

- zbiorniki płynu i gaz w kl.piersiowej (pętle jelit)
- niedodmowe, hypoplastyczne ipsilateralne płuco
- przesunięcie śródpiersia na stronę przeciwną
- niewidoczna przepona po stronie przepukliny

## ❖ Zawartość przepukliny najczęściej tworzą :

żołądek i jelita



# Przepuklina przeponowa

## (c.d.)



zagrożenie życia - zmiany w płucach



hypoplazja

zwiększona reaktywność mięśniówki naczyń płucnych na hypoxię, hyperkapnię i kwasicę

nadciśnienie płucne

# Przepuklina przeponowa (c.d.)

Wady

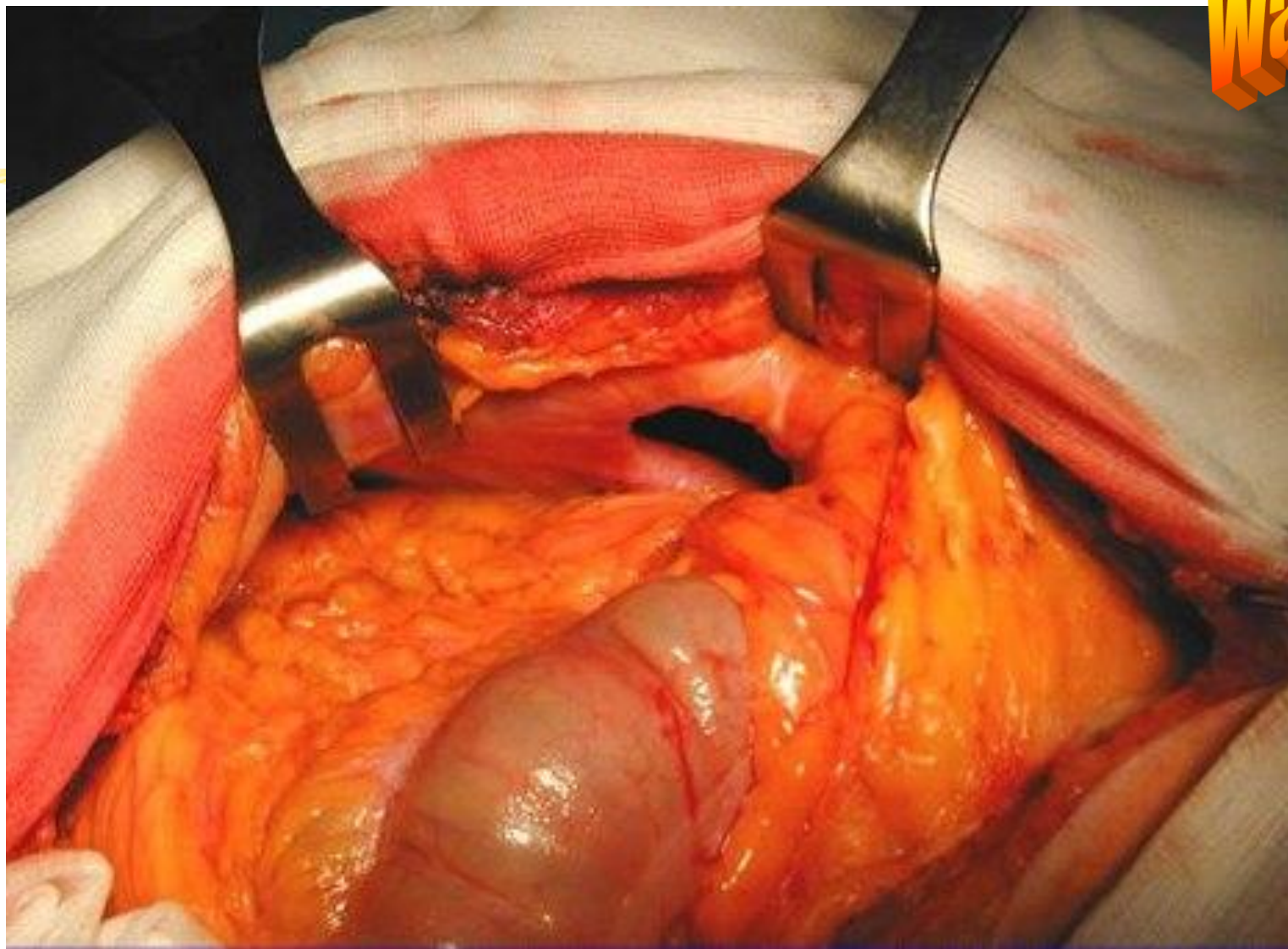
## ❖ Postępowanie przedoperacyjne:

- intubacja i hyperwentylacja (60-90/min i więcej)
- oddychanie 100% tlenem
- najmniejsze ciśnienie wdechowe przy dużej liczbie oddechów
- zwiotczenie i sedacja
- odbarczenie żołądka (sonda)
- ECMO ( $pO_2 < 60\text{mmHg}$ ,  $pCO_2 > 40\text{mmHg}$ )



# Przepuklina przeponowa (c.d.)

- ❖ Kwalifikacja do operacji:
  - ciśnienie w tętnicy płucnej (PAP) < 40mmHg
- ❖ Leczenie operacyjne: dostęp brzuszny
  - odprowadzenie trzew do jamy brzusznej
  - i sprawdzenie ich drożności
  - zeszytie ubytku w przeponie
- ❖ Różnicowanie ze zwiotczeniem przepony  
(relaxatio)



# Celosomie



❖ zaburzenia procesu zamykania się ciała zarodka w linii pośrodkowej przedniej

Celosomia górna – niezamknięcie się fałdów bocznych i dogłowego; przepuklina pępowinowa z wyciłowaniem serca, ubytkiem osierdza i przedniej ściany mostka, nadbrzusza i przepony

Celosomia środkowa - niezamknięcie się fałdów bocznych; przepuklina pępowinowa

Celosomia dolna - niezamknięcie się fałdów bocznych i ogonowego; przepuklina pępowinowa z wyciłowaniem pęcherza moczowego lub wyciłowaniem steku, zarośnięciem odbytu, niedorozwojem okrężnicy

# Przepuklina pępowinowa – omphalocele



- ❖ Powstaje w 3-10 tygodniu życia płodowego; trzewia częściowo przemieszczone poza jamę brzuszną przez szerokie wrota pierścienia pępkowego, pokryte workiem owodniowym, pępowina uchodzi na szczycie lub na bocznej powierzchni worka.
- ❖ Towarzyszące wady rozwojowe układu pokarmowego, moczowego, krążenia i OUN.



# Przepuklina pępowinowa – omphalocele (c.d.)



- ❖ Postępowanie przedoperacyjne – ochrona przed hipowolemią, hypotermią i infekcją:
  - sonda do żołądka
  - jałowy opatrunek nasączonym ciepłym roztworem soli fizjologicznej
  - odpowiednia podaż płynów i białka
  - antybiotyk o szerokim spektrum

# Przepuklina pępowinowa – omphalocele (c.d.)



❖ Leczenie :

1. zachowawcze

2. operacyjne

- pierwotne zamknięcie powłok

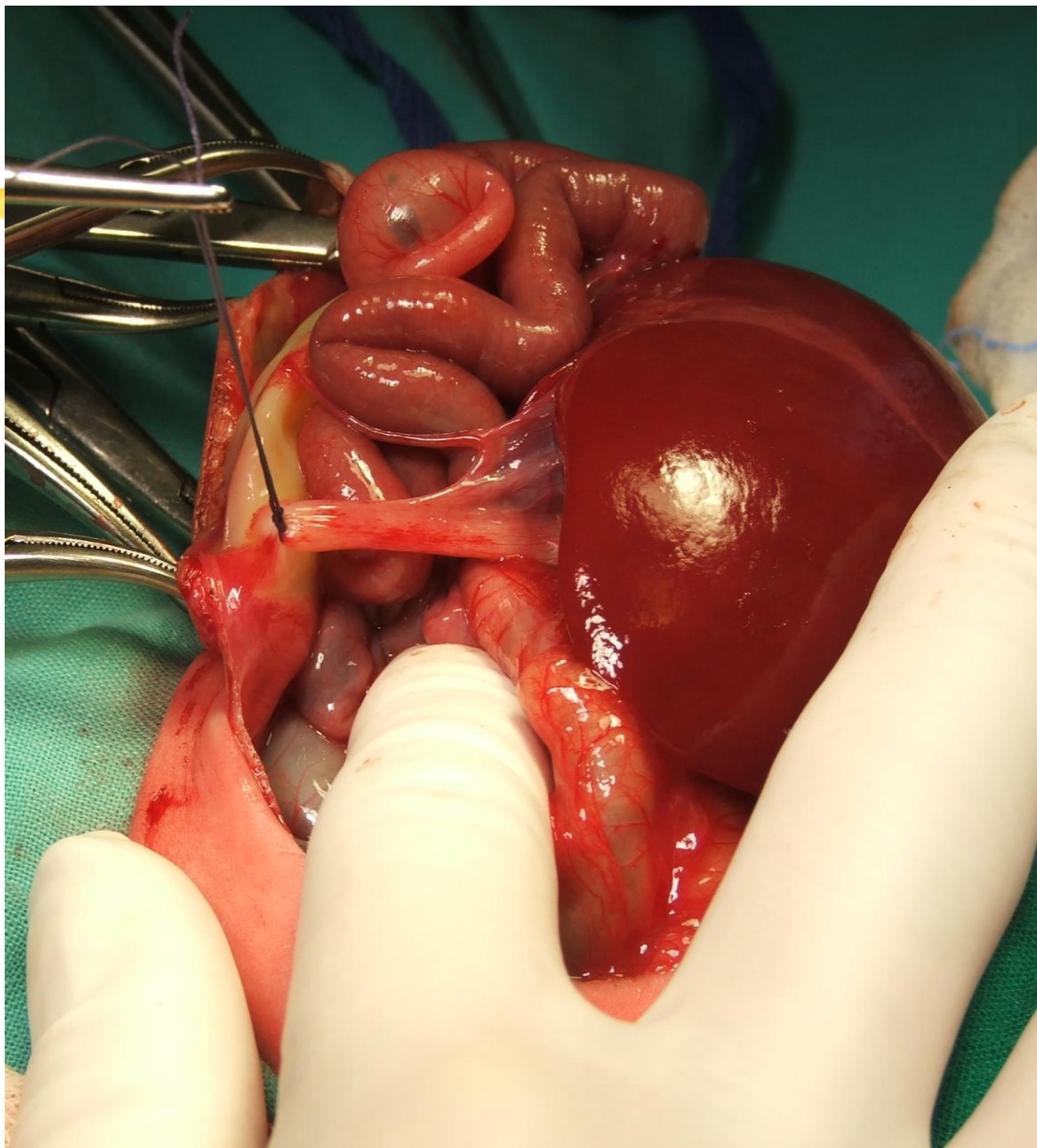
- wieloetapowe z użyciem wstawek syntetycznych

Bezwzględne wskazanie do leczenia operacyjnego:

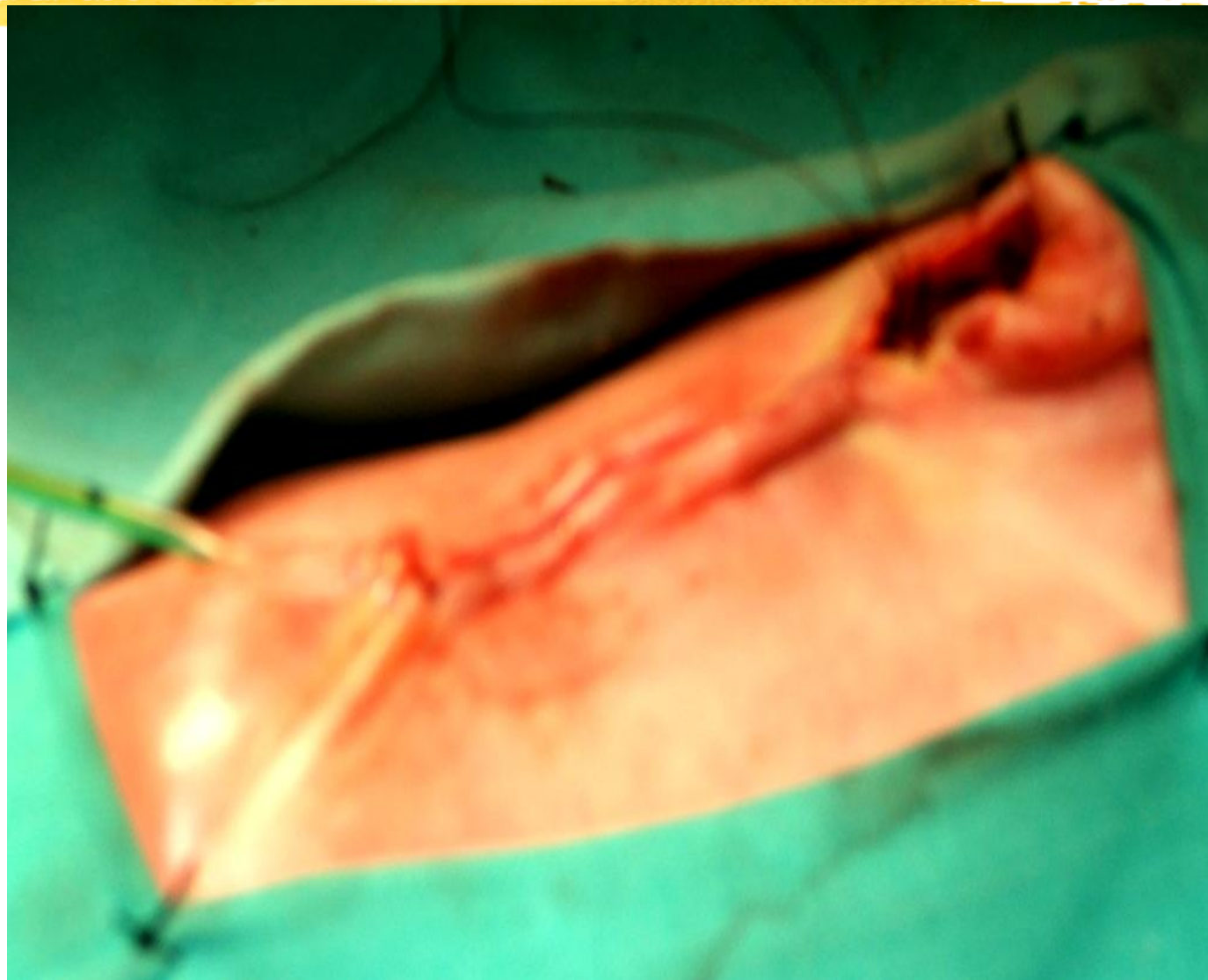
- uszkodzenie worka przepuklinowego

- niedrożność przewodu pokarmowego









# Wytrzewienie – gastroschisis

❖ Powstaje w 8-12 tygodniu życia płodowego.

❖ Cechy:

- zamknięty pierścień pępkowy,  
    prawidłowe odejście pępowiny
- ubytek w powłokach na prawo od pierścienia  
    pępkowego, oddzielony od niego mostkiem skórnym
- trzewia nie pokryte workiem
- zawartość; jelito cienkie (rzadko wątroba):  
    sinowiśniowe, bez perystaltyki,  
    ściana jelita pogrubiała, nacieczona, matowa
- dobrze wykształcona jama brzuszna





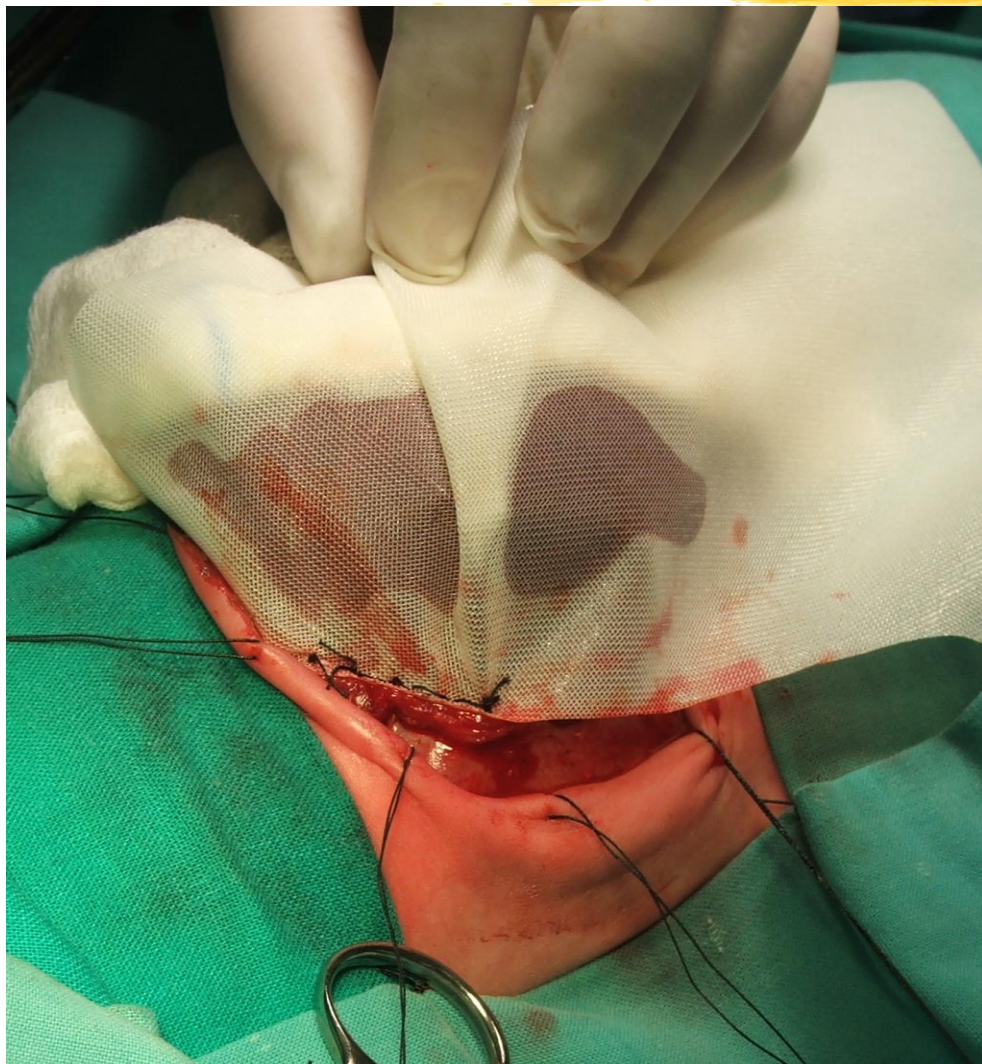
# Wytrzewienie – gastroschisis

## (c.d.)

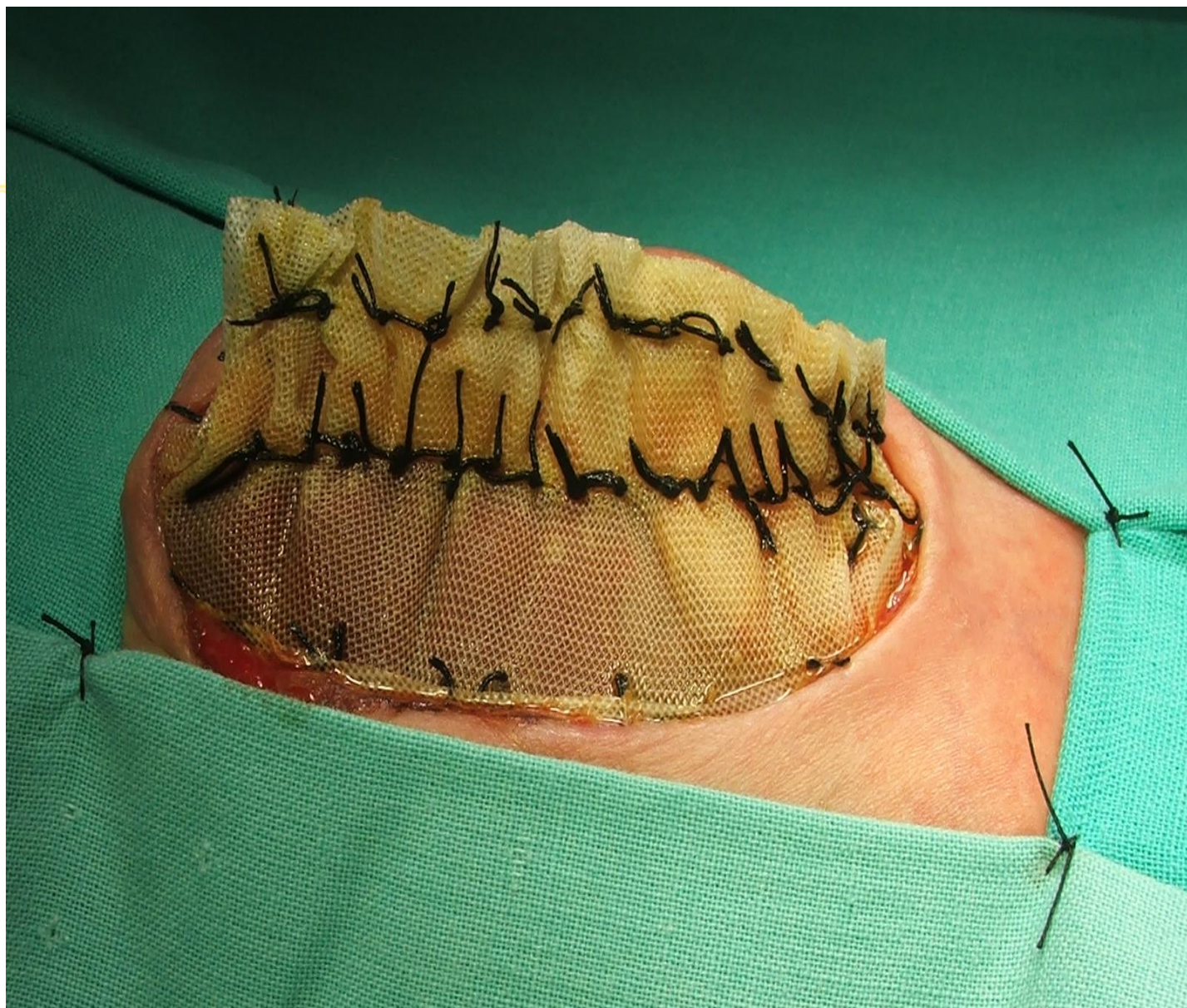


- ❖ Wytrzewienie – wskazanie do natychmiastowego leczenia operacyjnego
- ❖ Leczenie:
  - pierwotne zamknięcie ubytku w powłokach
  - etapowe (odroczone) zamknięcie ubytku – wstawki z tworzyw sztucznych



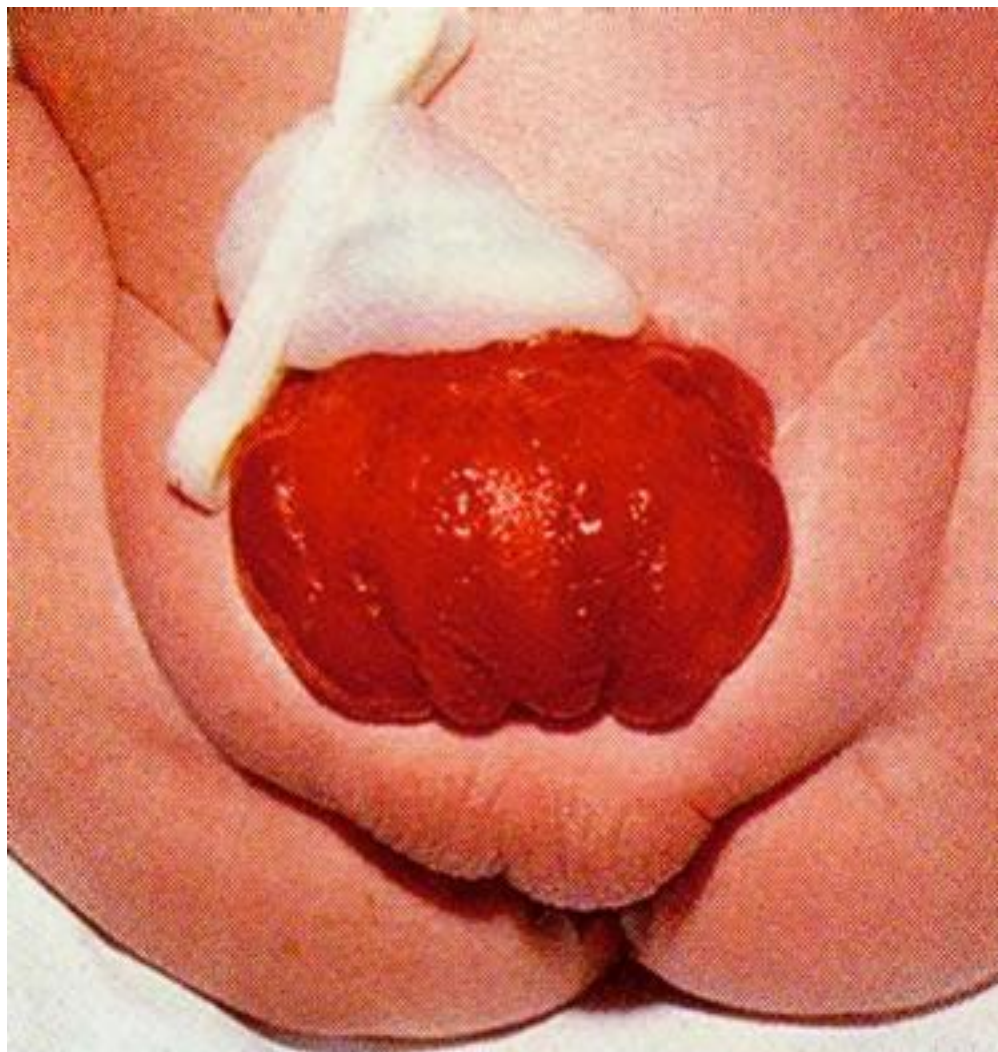






# Celosomia dolna wynicowanie pęcherza

Wady





## wynicowanie pęcherza





# Dysrafie



Zaburzenie rozwojowe powstałe w osi środkowej  
grzbietu ciała,

- ❖ Obejmują tkanki pochodne trzech listków zarodkowych: ekto-, endo-, mezodermy
- ❖ Najważniejsze – związane z układem nerwowym,
- ❖ Niezamknięcie pierwotnej cewy nerwowej oraz rozszczepienia struny grzbietowej (spina bifida).

# Zespół rozszczepionej struny grzbietowej

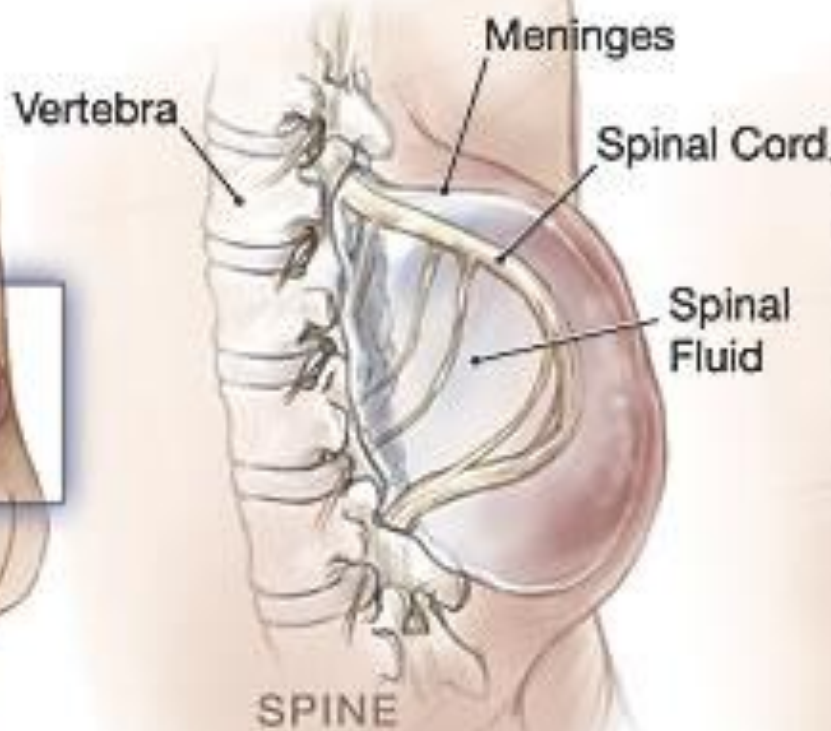
Wady

- ✓ zatoka skórna
- ✓ przetoka nerwowo-skórna
- ✓ podwojenie rdzenia kręgowego
- ✓ tłuszczak lędźwiowo-krzyżowy
- ✓ przetoka jelitowo-nerwowo-skórna
- ✓ torbiel endodermalna

*Leczenie chirurgiczne polega na całkowitym usunięciu zmiany w granicach zdrowych tkanek lub laminektomii, jeśli wada dotyczy również kręgów.*



### Spina Bifida

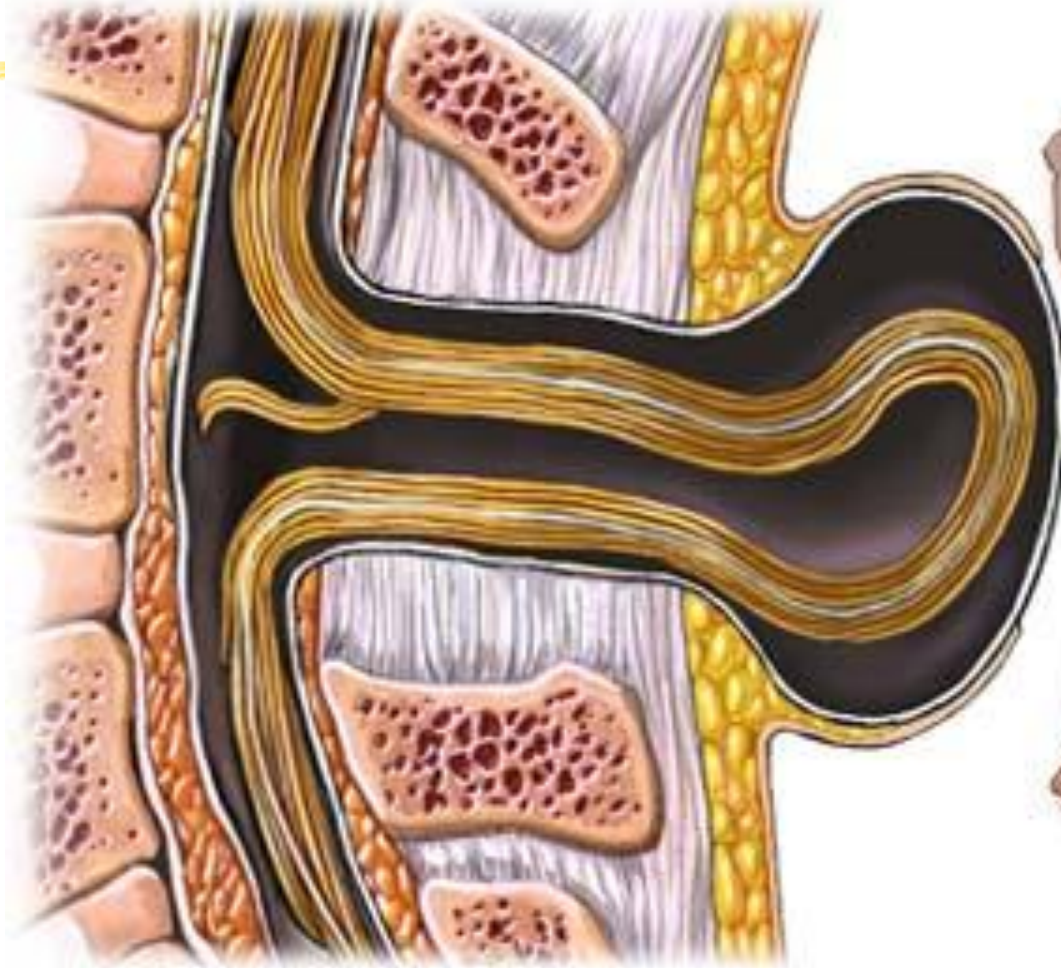


### Normal Spine



C. Lynn

# Meningomyelocele





# Przepukliny oponowe i oponowordzeniowe



- ❖ Przemieszczenie przez rozszczep kostny poza kanał kręgowy opon mózgowo-rdzeniowych lub/i rdzenia kręgowego (nieprawidłowego),
- ❖ Występowanie: 1-2 na 1000 żywych porodów,

# Przepukliny oponowe i oponowordzeniowe (c.d.)



## ❖ Klasyfikacja :

1. przepukliny przednie

- utajone

2. przepukliny tylne

- utajone

- jawne:

- przepuklina oponowa

- przepuklina oponowordzeniowa  
(pokryta , otwarta)

# Przepukliny oponowe i oponoworodzeniowe (c.d.)



## ❖ Rozpoznanie:

-w linii środkowej, wzdłuż kręgosłupa zmiana skórna, znamię barwnikowe, tłuszczak, naczyniak (pokryte) lub żywo-czerwony guz różnej wielkości pokryty cienką błoną lub z obnażoną sączącą powierzchnią (przepuklina otwarta)

## ❖ Zaburzenia towarzyszące:

- wodogłowie
- niedowłady kończyn
- porażenie zwieraczy ( ziejący odbył, wyciekający kroplami mocz)
- zmiany kostne w rtg kręgosłupa

# Przepukliny oponowe i oponowordzeniowe (c.d.)



- ❖ Natychmiastowej operacji wymagają przepukliny oponowordzeniowe otwarte z wynicowanym rdzeniem kręgowym.
- ❖ Postępowanie przedoperacyjne :
  - jałowy opatrunek nasączony np. wodnym roztworem Hibitanu
  - antybiotykoterapia
  - ułożenie na boku lub na brzuchu
- ❖ Leczenie zachowawcze lub operacyjne (zabiegi paliatywne)
  - leczenie wad towarzyszących (wodogłowie)



# Przepukliny oponowe i oponowo-rdzeniowe



# Przepukliny oponowe i oponowo-rdzeniowe





# Wodogłowie (hydrocephalus)



1. Wewnętrzne : wzrost ilości płynu m-r w układzie komorowym mózgu
  - przeszkoda w krążeniu płynu
  - zaburzenia równowagi między tworzeniem się płynu w komorach mózgu a wchłanianiem w przestrzeniach podpajęczynówkowych
2. Zewnętrzne : poszerzenie przestrzeni podpajęczynówkowej bez poszerzenia układu komorowego
  - ❖ Niemowlę – do 300 ml płynu / 24 h,  
ciśnienie płynu : 70-120 mmH<sub>2</sub>O



# Wodogłowie (hydrocephalus)

Odrowadzenie nadmiaru płynu mózgowo-rdzeniowego przez założenie zastawki dokomorowej i wytworzenie:

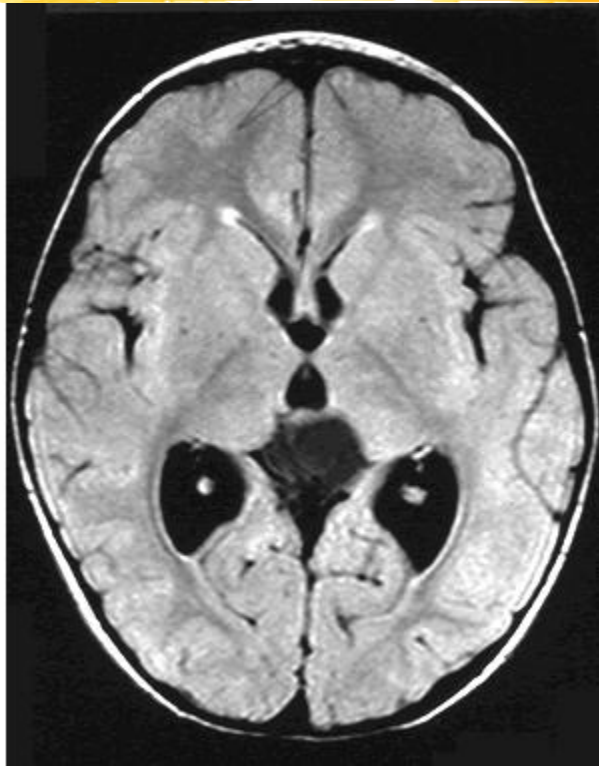
- ◆ połączenia komorowo-przedsionkowego
- ◆ połączenia komorowo-otrzewnowego

Zabiegi paliatywne:

- ◆ nakłucia komorowe
- ◆ zbiornik Rickhama
- ◆ drenaż zewnętrzny

# Wodogłowie (hydrocephalus)

- ❖ Wodogłowie - 50% przepuklin oponowo- mózgowych
  - 80% przepuklin oponowo-rdzeniowych
- ❖ Przeszkoda w przepuklinach o-m i o-r :
  - zarośnięcie, rozwidlenie, zwężenie wodociągu
  - zespół Arnolda – Chiariego (przemieszczenie tyłomózgowia, rdzenia przedłużonego i mózdzku przez otwór potyliczny wielki do kanału kręgowego)



# Wodogłowie

---

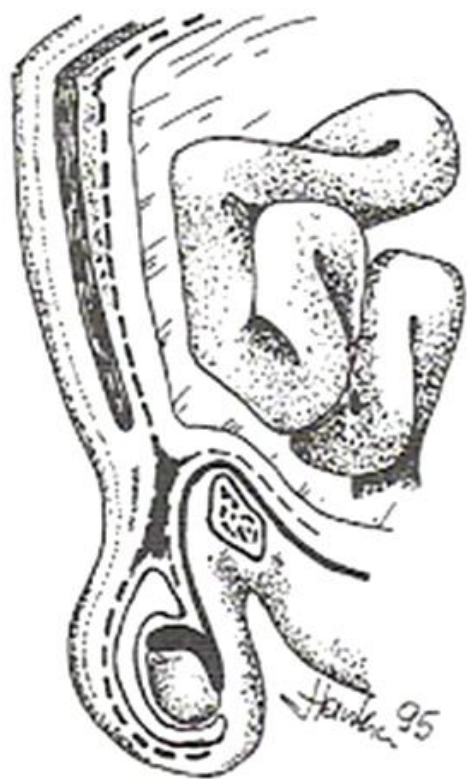




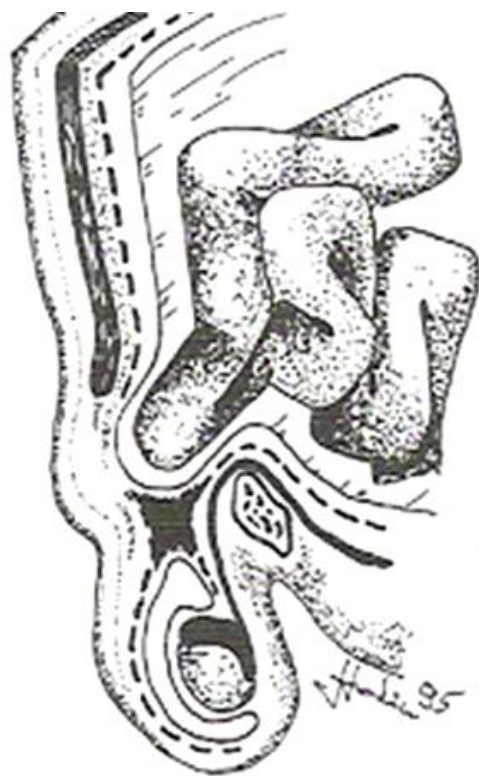
# Przepuklina pachwinowa



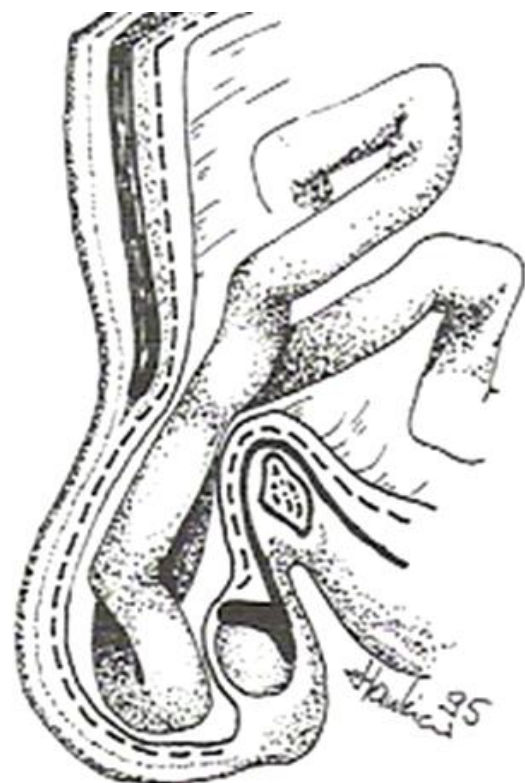
- ❖ Najczęstsza choroba chirurgiczna wieku dziecięcego
- ❖ Częstość występowania: 3-5 % dzieci,  
w 90% u chłopców
- ❖ Etiologia – niezarośnięcie wyrostka pochwowego  
otrzewnej
- ❖ Leczenie – operacyjne (zabieg planowy, jednak  
możliwie najwcześniej)
- ❖ Przepuklina pachwinowa uwięźnięta:  
jelito, jajnik (u dziewczynki)
  - wskazanie do operacji w trybie pilnym



a



b



c

# Przepuklina pachwinowa





# Leczenie przepuklin pachwinowych z otwarciem kanału pachwinowego

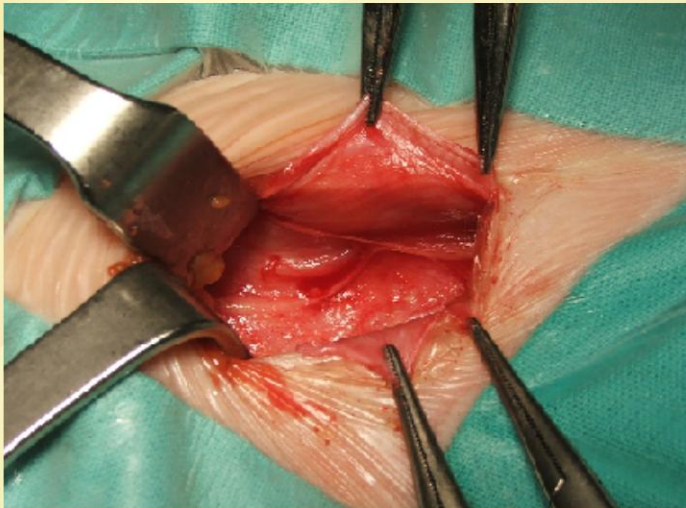
1.



Preparowanie worka  
przepuklinowego

Linia cięcia w fałdzie skórny nad  
kanałem pachwinowym

2.

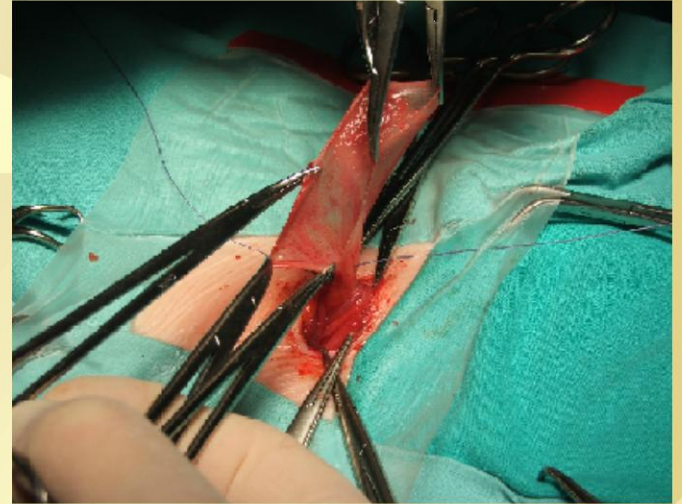


Otwarta przednia ściana kanału –  
rozciągnę m. skośnego zewn.

3.



4.

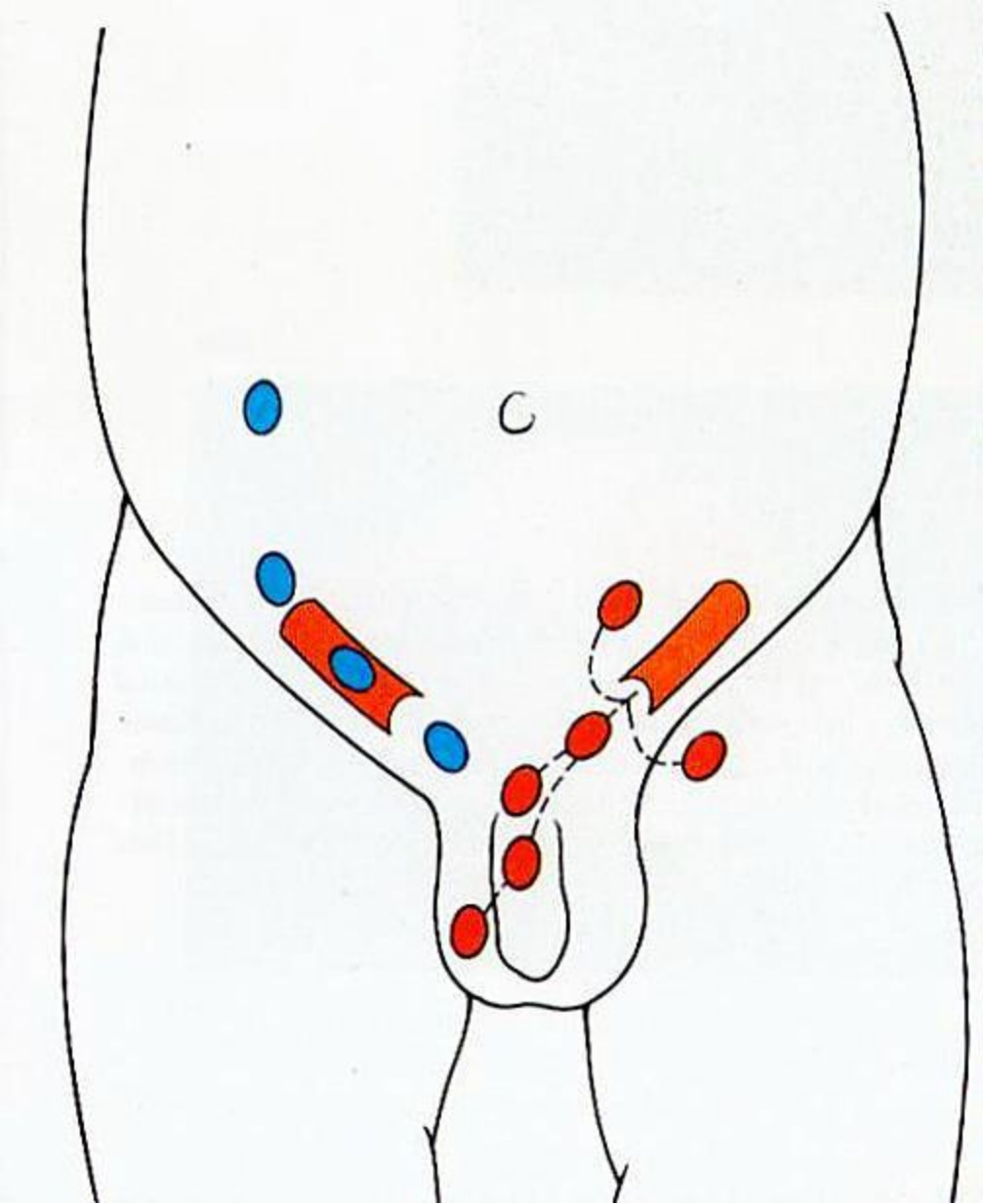


Worek przepuklinowy oddzielony od powrózka  
nasiennego.



# Wnętrostwo

- ❖ Niezstąpienie jądra – jądro zatrzymuje się na fizjologicznej drodze zstępowania
  - wnętrostwo brzuszne
  - wnętrostwo pachwinowe kanałowe
  - wnętrostwo pachwinowe podskórne
- ❖ Zbłąkanie jądra – ektopia
  - ektopia przedpowięziowa
  - ektopia kroczoza
  - ektopia udowa
- ❖ Jądro wędrujące



# Wnętrostwo (c.d.)

- ❖ Częstość występowania – 2-3% chłopców urodzonych o czasie
- ❖ Jednostronne, obustronne
- ❖ Leczenie :
  - hormonalne (gonadotropina kosmówkowa – Biogonadyl)
  - chirurgiczne (jedno- lub dwuetapowe)

Leczenie powinno być zakończone do 5-ego roku życia