

Εκπαιδευτικά μαθήματα Ε.Ε.Χ.Π











**«Ποικιλομορφία μικρών και μεγάλων
συγγενών διαμαρτιών περί την
διάπλαση (και ιατρογενών
προβλημάτων),σε νεογνά και
βρέφη, παιδοχειρουργικού και
παιδιατρικού ενδιαφέροντος.»**

**Dr. Δημήτριος Β.Καγιάς
Διευθυντής ΕΣΥ
Παιδοχειρουργικό Τμήμα
Γ.Ν.Μ. «Ελενα Βενιζέλου»,Αθήνα**

Πρώτο Θέμα



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΜΙΚΡΟΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ ΜΕΣΟΓΛΟΥΤΙΑΙΑΣ ΑΥΛΑΚΟΣ ΝΕΟΓΝΩΝ ΑΘΩΕΣ; ΥΠΟΠΤΕΣ; ΕΝΟΧΕΣ;

CONGENITAL DEFORMITIES AT THE INTERGLUTEAL CREASE. INNOCENT, SUSPICIOUS OR GUILTY ?

ΚΑΓΙΑΣ Δ., ΚΑΦΑΝΑΚΗΣ Ε., ΣΦΗΚΑΣ Κ., ΣΤΑΥΡΟΥΛΑΚΗΣ Ε., ΠΟΤΑΚΗΣ Γ., ΑΝΔΡΟΥΛΑΚΑΚΗΣ Ε.

Παιδοχειρουργικό Τμήμα και Παθολογοανατομικό Εργαστήριο Π.Γ.Ν.Μ. "Ελενα Ελ. Βενιζέλου", Αθήνα



Αθώος ινοεπιθηλιακός γλουτιαίος πολύπους "δίκην ετικέτας" ή "δίκην προβοσκίδος" (Tag, Proboscis)

ΤΑ ΜΕΣΟΓΛΟΥΤΙΑΙΑ "ΣΗΜΑΔΑΚΙΑ" ΔΕΝ ΕΙΝΑΙ ΠΑΝΤΟΤΕ ΑΚΙΝΔΥΝΑ

Οι συγγενείς μικροδυσπλασίες της μεσογλουτιαίας αυλάκας των νεογνών είναι στην πλειοψηφία τους αθώες, χωρίς καμία κλινική επίπτωση στον ασθενή. Έντοια όμως αποτελείουν επιφανειακή εκδήλωση κάποιας σοβαρής εν τώ βάθει νόσου. Όταν δε συνυπάρχει λανθάνων δυσπλασία και η νόσος επεκτείνεται ενδοσπονδυλικά, προκαλούνται μόνιμες νευρολογικές βλάβες από καθίζηση της ιπποφύσος και του μυελικού κίνου (σύνδρομο "fethened cord").

ΜΟΡΦΕΣ ΜΙΚΡΟΔΥΣΠΛΑΣΙΩΝ ΜΕΣΟΓΛΟΥΤΙΑΙΑΣ ΑΥΛΑΚΟΣ

- Εντύπωμα κρατσοειδές
- Δερματική πτυχή
- Δερμοειδής κύστη
- Στρέβλωση αυλάκας
- Ευρίγγα - πόρος
- Αιμαγγείωμα
- Υπερτρίχωση (θύσανος)
- Σπίλος
- Λίπωμα
- Υποδόριο οξύδι
- Αιμυγγειοκύστη
- Πολύπουκος - "προβοσκίδα"
- Υπόλειμμα "αυρός"



ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ ΣΥΝΗΘΩΣ ΜΕΝ ΤΟΠΙΚΗ

• Η δερματική κλινική εκδήλωση παραμένει συνήθως επιφανειακή και αμετάβλητη και δεν δίνει συμπτώματα παρά μόνον σε περίπτωση φλεγμονής, κείωσης ή τοπικής αδέγμωσης.

ΣΠΑΝΙΣ ΔΕ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ

• Αυτό συμβαίνει όταν η δερματική δυσπλασία επεκτείνεται ενδοσπονδυλικά επί κάποιου λανθάνοντος δυσπλασίωσα και προκαλείται σύνδρομο "fethened cord" από συμπίεση - καθίζηση της ιπποφύσος και του μυελικού κίνου. Η νευρολογική βλάβη εκδηλώνεται με - παρασπαστικές - αραβίες των άκρων, μυϊκή αδυναμία, αλγος, σπράττα ούρων - κοπράνων, νευραγική κύστη κ.α.

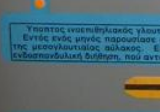


Αθώος ινοεπιθηλιακός γλουτιαίος πολύπους "δίκην ετικέτας" ή "δίκην προβοσκίδος" (Tag, Proboscis)

Ηλικίας 25 ημερών



Ηλικίας 58 ημερών



Υπόπτος ινοεπιθηλιακός γλουτιαίος πολύπους (Tag, Proboscis). Επίπεδο ενός μηνός παρουσιάζει και υποκείμενη υποδόρια δοκίωση με στρέβλωση της μεσογλουτιαίας αυλάκας. Εμφανίζεται πύλη υποεπιφανείας Αιμυγγειοκύστης με ενδοσπονδυλική διάθεση, που αντιμετωπίζεται χειρουργικά.

Προεγχειρητική M.R.I.

Μετεγχειρητική M.R.I.

Φαινόμενη αθώα δερματική βλάβη (ερθρωπό εντύπωμα) που στον επεξελεστικό έλεγχο με U.S. και M.R.I. δείξει υποκείμενο αιμυγγειοκύττωμα με ενδοσπονδυλική διάθεση ύποπτη για σύνδρομο "fethened cord". Νευροχειρουργική εκτομή. Μετεγχειρητική επίπλευση νεογεννητικής κόπρας υφέρεως μερικώς με διακρίσιμους δείπτες καθετηριασμούς.

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ - ΑΝΑΓΚΑΙΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Οι θεράποντες ιατροί (παιδίατρος - παιδοχειρουργός - νευροχειρουργός) οφείλουν να ενισθιστοποιούν τους γονείς για τακτική (ανά μήνα) εξέταση του νεογνού, στο πρώτο χρόνο της ζωής. Το νεογνό εκτιμάται και τοπικά και συστηματικά (νευρολογικά). Κάθε ορατή αλλαγή της τοπικής εικόνας είναι ύποπτη για εν τώ βάθει νόσο. Ο εργαστηριακός έλεγχος περιλαμβάνει:

• Ανά Απεικονιστικό έλεγχο : Απλή ακτινογραφία (F-P), U.S.

ΤΟ "ΔΕΟΝ" ΤΟΥ ΘΕΡΑΠΟΝΤΟΣ ΙΑΤΡΟΥ

Ο Παιδίατρος : Δεν καθυστερείει τους γονείς αλλά τους ενημερώνει και διερευνά το περισσότερο κατευθύνοντάς το καταλληλώς. Οποιαδήποτε τοπική αλλαγή είναι ύποπτη μέχρι αποδείξεως του εναντίου.

Ο Παιδοχειρουργός : Εμφανίζει, κατά περίπτωση, σε επιπλοκούς επιφανειακούς μικροδυσπλασίες.

**ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΜΙΚΡΟΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ
ΜΕΣΟΓΛΟΥΤΙΑΙΑΣ ΑΥΛΑΚΟΣ
ΝΕΟΓΝΩΝ
ΑΘΩΕΣ; ΥΠΟΠΤΕΣ; ΕΝΟΧΕΣ;**

**CONGENITAL DEFORMITIES
AT THE INTERGLUTEAL
CREASE. INNOCENT,
SUSPICIOUS OR GUILTY ?**

**ΚΑΓΙΑΣ Δ., ΚΑΨΑΝΑΚΗΣ Ε.,
ΣΦΗΚΑΣ Κ., ΣΤΑΥΡΟΥΛΑΚΗΣ Ε.,
ΠΟΤΑΚΗΣ Γ., ΑΝΔΡΟΥΛΑΚΑΚΗΣ Ε.**



**Παιδοχειρουργικό Τμήμα και
Παθολογοανατομικό Εργαστήριο
Π.Γ.Ν.Μ. "Ελενα Ελ. Βενιζέλου", Αθήνα**



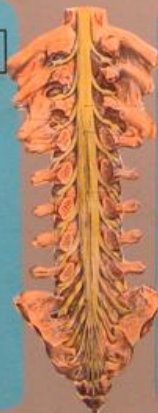
**Αθώος ινοεπιθηλιακός
γλουτιαίος πολύπους
"δίκην ετικέτας" ή
"δίκην προβοσκίδος"
(Tag, Proboscis)**

ΤΑ ΜΕΣΟΓΛΟΥΤΙΑΙΑ "ΣΗΜΑΔΑΚΙΑ" ΔΕΝ ΕΙΝΑΙ ΠΑΝΤΟΤΕ ΑΚΙΝΔΥΝΑ

Οι συγγενείς μικροδυσπλασίες της μεσογλουτιαίας αύλακος των νεογνών είναι στην πλειοψηφία τους αθώες, χωρίς καμία κλινική επίπτωση στον ασθενή. .
Ενίοτε όμως αποτελούν επιφανειακή εκδήλωση κάποιας σοβαρής εν τώ βάθει νόσου. Όταν δέ συνυπάρχει λανθάνων δυσραφισμός και η νόσος επεκτείνεται ενδοσπονδυλικώς, προκαλούνται μόνιμες νευρολογικές βλάβες από καθήλωση της ιππούριδος και του μυελικού κώνου (σύνδρομο "tethered cord").

**ΜΟΡΦΕΣ ΜΙΚΡΟΔΥΣΠΛΑΣΙΩΝ
ΜΕΣΟΓΛΟΥΤΙΑΙΑΣ ΑΥΛΑΚΟΣ**

- Εντύπωμα κρατηροειδές
- Δερματική πτυχή
- Δερμοειδής κύστη
- Στρέβλωση αύλακος
- Ξυρίγγιο - πόρος
- Αιμαγγείωμα
- Υπερτρίχωση (θύσανος)
- Σπίλος
- Λίπωμα
- Υποδόριο οζίδιο
- Λιπομηνιγγόκηλη
- Πολύπους - "Προβοσκίδα"
- Υπόλειμμα "ουράς"



**ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ
ΣΥΝΗΘΩΣ ΜΕΝ ΤΟΠΙΚΗ**

- Η δερματική κλινική εκδήλωση παραμένει συνήθως επιφανειακή και αμετάβλητη και δέν δίνει σύμπτωμα παρά μόνον σε περίπτωση φλεγμονής, κακώσης ή τοπικής διόγκωσης

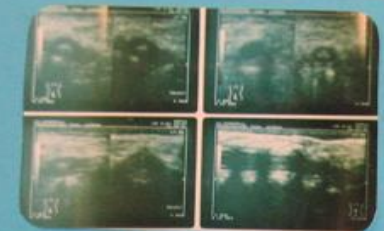
ΣΠΑΝΙΩΣ ΔΕ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ

- Αυτό συμβαίνει όταν η δερματική δυσπλασία επεκτείνεται ενδοσπονδυλικά επί εδάφους λανθάνοντος δυσραφισμού και προκαλείται σύνδρομη "tethered cord" από συμπίεση- καθήλωση της ιππούριδος και του μυελικού κώνου. Η νευρολογική βλάβη εκδηλώνεται με : παραισθησίες- αιμωδίες των άκρων, μυϊκή αδυναμία, άλγος, ακράτεια ούρων- κοπράνων, νευρογενή κύστη κ.α.

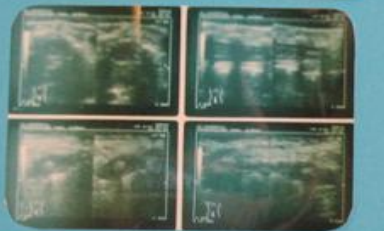


**Αθώος ινοεπιθηλιακός
γλουτιαίος πολύπους
"δίκην ετικέτας" ή
"δίκην προβοσκίδος"
(Tag, Proboscis)**

Ηλικίας 25 ημερών



Ηλικίας 58 ημερών



Προεγχειρητική M.R.I.

Μετεγχειρητική M.R.I.

Υποπτος ινοεπιθηλιακός γλουτιαίος πολύπους (Tag, Proboscis). Εντός ενός μηνός παρουσίασε και υποκείμενη υποδόριο διάγκωση με στρέβλωση της μεσογλουτιαίας αύλακας. Επρόκειτο περί υποκείμενης λιπομηνιγγοκίλης με ενδοσπονδυλική διήθηση, που αντιμετωπίστηκε νευροχειρουργικώς.

Φαινομενικά αθώα δερματική βλάβη (ερυθρωπό εντύπωμα) που στον απεικονιστικό έλεγχο με U.S. και M.R.I. έδειξε υποκείμενο αιμαγγειολίπωμα με ενδοσπονδυλική διήθηση ύποπτη για συνδρομή "tethered cord". Νευροχειρουργική εκτομή. Μετεγχειρητική επιπλοκή νευρογενούς κύστεως υφείσασα μερικώς με διαλείποντες άσηπτους καθετηριασμούς.

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ - ΑΝΑΓΚΑΙΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Οι θεράποντες ιατροί (παιδίατρος - παιδοχειρουργός - νευροχειρουργός) οφείλουν να ευαισθητοποιούν τους γονείς για τακτική (ανά μήνα) εξέταση του νεογνού, στο πρώτο χρόνο της ζωής. Το νεογνό εκτιμάται και τοπικώς και συστηματικώς (νευρολογικώς). Κάθε ορατή αλλαγή της τοπικής εικόνας είναι ύποπτη για εν τώ βάθει νόσο. Ο εργαστηριακός έλεγχος περιλαμβάνει :

1ον) Απεικονιστικός έλεγχος : Απλή ακτινογραφία (F-P), U.S., C.T., M.R.I., Μυελογραφία.

2ον) Λοιπός έλεγχος : I.V.P, Ουροδυναμικός έλεγχος, προκλητά δυναμικά κ.λ.π.

ΤΟ "ΔΕΟΝ" ΤΟΥ ΘΕΡΑΠΟΝΤΟΣ ΙΑΤΡΟΥ

Ο Παιδίατρος : Δεν καθησυχάζει τούς γονείς αλλά τους ευαισθητοποιεί και διερευνά το περιστατικό κατευθύνοντας το καταλλήλως. Οποιαδήποτε τοπική αλλαγή είναι ύποπτη μέχρι αποδείξεως του εναντίου.

Ο Παιδοχειρουργός : Επεμβαίνει, κατά περίπτωση, σε επιπλακείες επιφανειακές μικροδυσπλασίες.

Ο Νευροχειρουργός : Επεμβαίνει αμέσως μετά τη διάγνωση λαμβάνοντας δυσραφισμού, υπαιτίου συνδρομής "tethered cord", πριν εγκατασταθούν νευρολογικές βλάβες μη αναστρέψιμες.

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΜΙΚΡΟΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ
ΜΕΣΟΓΛΟΥΤΙΑΙΑΣ ΑΥΛΑΚΟΣ
ΝΕΟΓΝΩΝ
ΑΘΩΕΣ; ΥΠΟΠΤΕΣ; ΕΝΟΧΕΣ;

ΚΑΓΙΑΣ Δ., ΚΑΨΑΝΑΚΗΣ Ε.,
ΣΦΗΚΑΣ Κ., ΣΤΑΥΡΟΥΛΑΚΗΣ Ε.,
ΠΟΤΑΚΗΣ Γ., ΑΝΔΡΟΥΛΑΚΑΚΗΣ Ε.



ΤΑ ΜΕΣΟΓΛΟΥΤΙΑΙΑ "ΣΗΜΑΔΑ

**CONGENITAL DEFORMITIES
AT THE INTERGLUTEAL
CREASE. INNOCENT,
SUSPICIOUS OR GUILTY ?**



**Παιδοχειρουργικό Τμήμα και
Παθολογοανατομικό Εργαστήριο
Π.Γ.Ν.Μ. "Ελενα Ελ. Βενιζέλου", Αθήνα**

ΠΕΝ ΕΙΝΑΙ ΠΑΝΤΟΤΕ ΑΚΙΝΔΥΝΑ

λουτιαίας αύλακος των νεογνών είναι
λινική επίπτωση στον ασθενή..



ΚΗΣ Ε.,
ΛΑΚΗΣ Ε.,
ΚΑΚΗΣ Ε.



Παιδο
Παθολο
Π.Γ.Ν.Μ.

ΤΑ ΜΕΣΟΓΛΟΥΤΙΑΙΑ "ΣΗΜΑΔΑΚΙΑ" ΔΕΝ ΕΙΝΑΙ ΠΑΝΤΟΤΕ ΑΚΙΝΔΥΝΑ

Οι συγγενείς μικροδυσπασίες της μεσογλουτιαίας αύλακος των νεογνών είναι στην πλειοψηφία τους αθώες, χωρίς καμμία κλινική επίπτωση στόν ασθενή..

Ενίοτε όμως αποτελούν επιφανειακή εκδήλωση κάποιας σοβαρής εν τώ βάθει νόσου. Όταν δέ συνυπάρχει λανθάνων δυσραφισμός και η νόσος επεκτείνεται ενδοσπονδυλικώς, προκαλούνται μόνιμες νευρολογικές βλάβες από καθήλωση της ιππούριδος και του μυελικού κώνου (σύνδρομο "tethered cord").

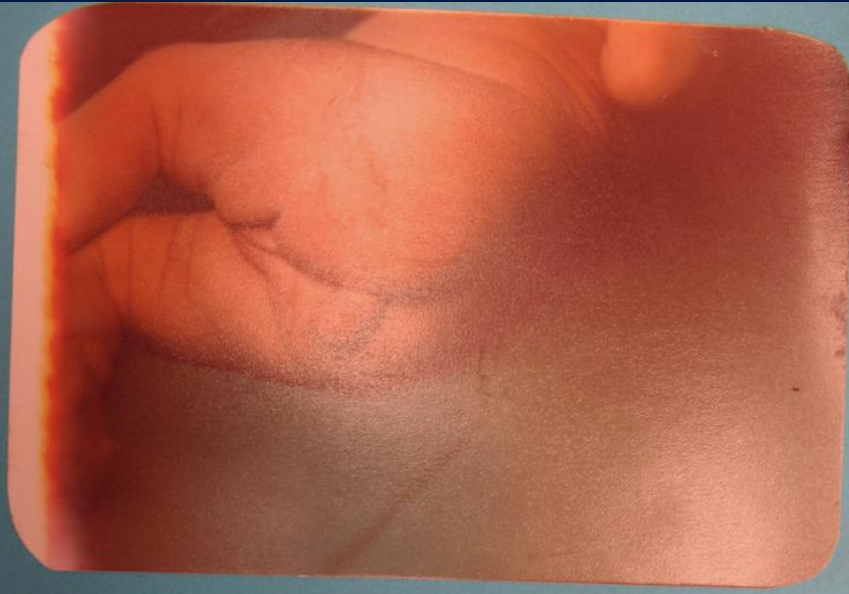
ΜΟΡΦΕΣ ΜΙΚΡΟΔΥΣΠΛΑΣΙΩΝ ΜΕΣΟΓΛΟΥΤΙΑΙΑΣ ΑΥΛΑΚΟΣ

- Εντύπωμα κρατηροειδές
- Δερματική πτυχή
- Δερμοειδής κύστη
- Στρέβλωση αύλακος
- Συρίγγιο - πόρος
- Αιμαγγείωμα
- Υπερτρίχωση (θύσανος)
- Σπίλος
- Λίπωμα
- Υποδόριο οζίδιο
- Λιπομηνιγγοκήλη
- Πολύπους - “Προβοσκίδα”
- Υπόλειμμα “ουράς”



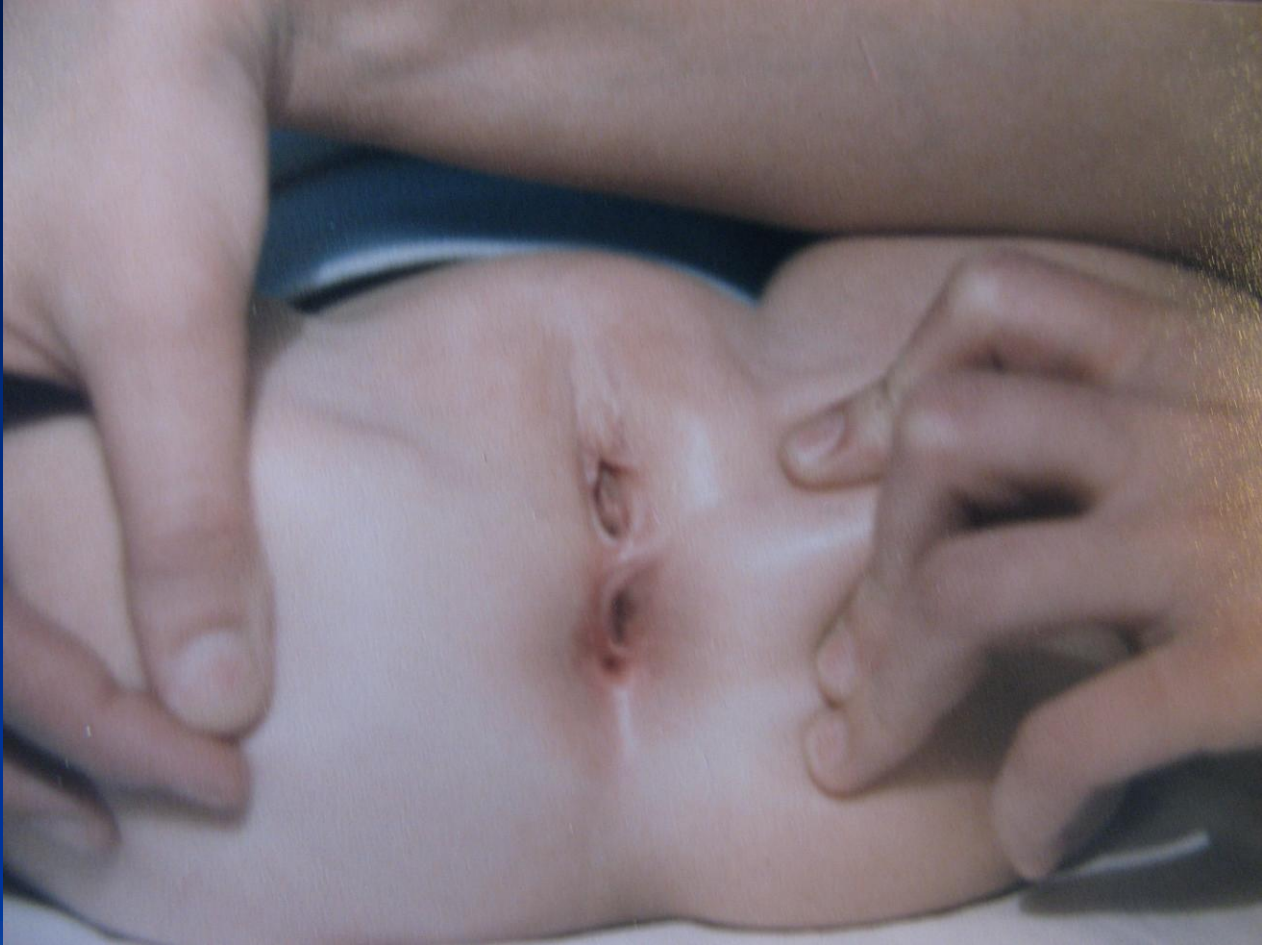
Αθώος ινοεπιθηλιακός
γλουτιαίος πολύπους
“δίκτην ετικέτας” ή
“δίκτην προβοσκίδος”
(Tag, Proboscis)





Αθώος ινοεπιθηλιακός
γλουτιαίος πολύπους
“δίκηνη ετικέτας” ή
“δίκηνη προβοσκίδος”
(Tag, Proboscis)









ΠΕΡΙΝΕΪΚΑ ΥΠΟΛΕΙΜΜΑΤΑ ΔΕΡΜΑΤΟΣ – ΥΠΟΔΟΡΙΟΥ (ΜΕΣΕΓΧΥΜΑΤΟΓΕΝΗ)

Συνήθη υπολείμματα αποτελούν τα « δίκην ετικετών » (tags) δερματικά μορφώματα, που κρέμανται διά μίσχου από κάποιο σημείο του πρωκτικού δακτυλίου.

Πρόκειται για καλοήθεις δερματολιπώδεις όγκους, των οποίων η εκτομή είναι αρκετή διά απολινώσεως του σημείου έκφυσης. Ευρύτερης εκτομής χρήζουν οι τοπικοί σπάνιοι όγκοι λιποβλαστώματος.

Ιδιαίτερης προσοχής χρήζουν οι λιπώδεις όγκοι της περιοχής, οι επεκτεινόμενοι προς την μεσογλουτιαία ανύλακα, προκαλούντες στρέβλωση αυτής και υποκρύπτοντες λιπομηνιγγοκήλη.

















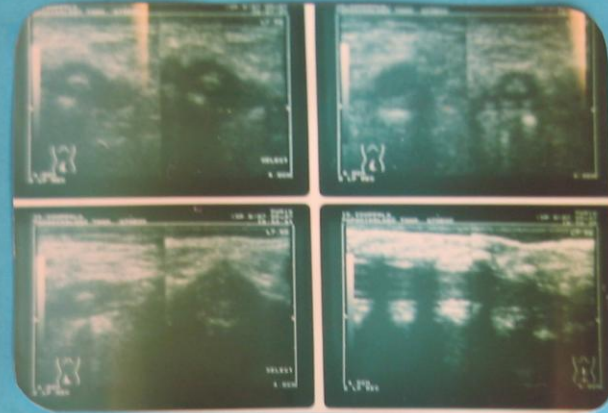
ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ ΣΥΝΗΘΩΣ ΜΕΝ ΤΟΠΙΚΗ

- Η δερματική κλινική εκδήλωση παραμένει συνήθως επιφανειακή και αμετάβλητη και δέν δίνει σύμπτωμα παρά μόνον σε περίπτωση φλεγμονής, κάκωσης ή τοπικής διόγκωσης

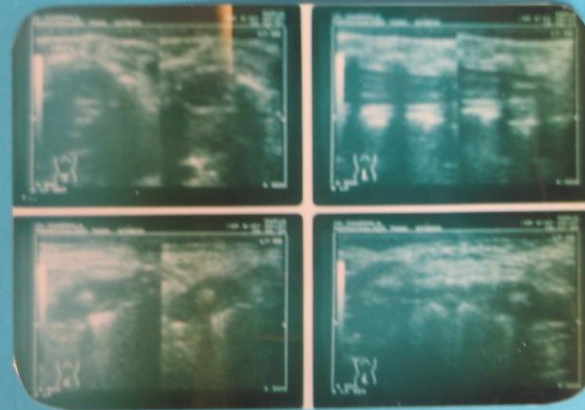
ΣΠΑΝΙΩΣ ΔΕ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ

- Αυτό συμβαίνει όταν η δερματική δυσπλασία επεκτείνεται ενδοσπονδυλικά επί εδάφους λανθάνοντος δυσσραφισμού και προκαλείται συνδρομή "tethered cord" από συμπίεση-καθήλωση της ιππούριδος και του μυελικού κώνου. Η νευρολογική βλάβη εκδηλούται με : παραισθησίες- αιμωδίες των άκρων, μυϊκή αδυναμία, άλγος, ακράτεια ούρων- κοπράνων, νευρογενή κύστη κ.α.

Ηλικίας 25 ημερών

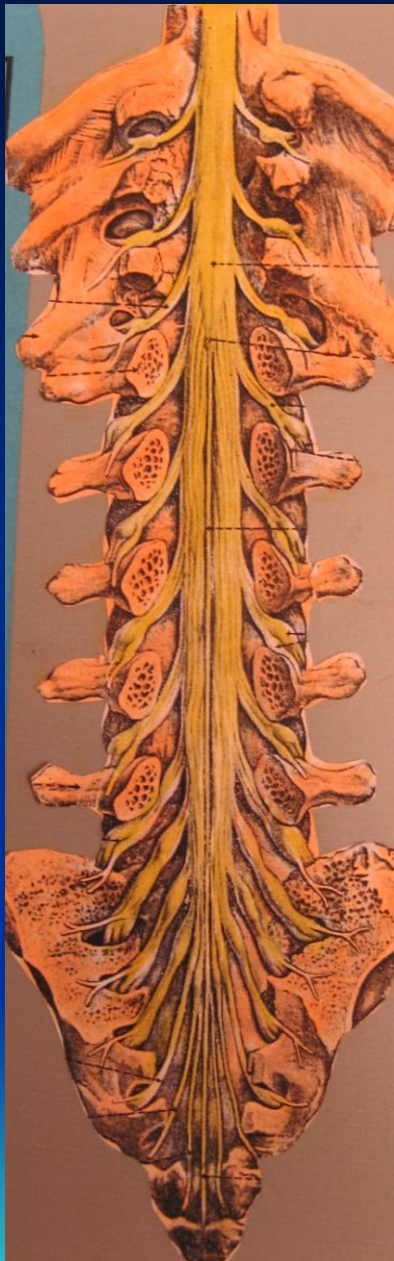


Ηλικίας 58 ημερών



Υποπτος ινοεπιθηλιακός γλουτιαίος πολύπους (Tag, Probooscis).
Εντός ενός μηνός παρουσίασε και υποκείμενη υποδόριο διόγκωση με στρέβλωση της μεσογλουτιαίας αύλακος. Επρόκειτο περί υποκείμενης λιπομνηνιγοκήλης με ενδοσπονδυλική διήθηση, πού αντιμετωπίστηκε νευροχειρουργικώς.

Πρ





Προεγχειρητική M.R.I.

Μετεγχειρητική M.R.I

Φαινομενικά αθώα δερματική βλάβη (ερυθρωπό εντύπωμα) που στον απεικονιστικό έλεγχο με U.S. και M.R.I. έδειξε υποκείμενο αιμαγγειολίπωμα με ενδοσπονδυλική διήθηση ύποπτη για συνδρομή "tethered cord". Νευροχειρουργική εκτομή. Μετεγχειρητική επιπλοκή νευρογενούς κύστεως υφειθείσα μερικώς με διαλείποντες άσηπτους καθετηριασμούς.

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ - ΑΝΑΓΚΑΙΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Οι θεράποντες ιατροί (παιδίατρος - παιδοχειρουργός - νευροχειρουργός) οφείλουν να ευαισθητοποιούν τους γονείς για τακτική (ανά μήνα) εξέταση του νεογνού, στο πρώτο χρόνο της ζωής. Το νεογνό εκτιμάται και τοπικώς και συστηματικώς (νευρολογικώς). Κάθε ορατή αλλαγή της τοπικής εικόνας είναι ύποπτη για εν τώ βάθει νόσο. Ο εργαστηριακός έλεγχος περιλαμβάνει :

1ον) Απεικονιστικός έλεγχος : Απλή ακτινογραφία (F-P), U.S., C.T., M.R.I., Μυελογραφία.

2ον) Λοιπός έλεγχος : I.V.P, Ουροδυναμικός έλεγχος, προκλητά δυναμικά κ.λ.π.

ΤΟ “ΔΕΟΝ” ΤΟΥ ΘΕΡΑΠΟΝΤΟΣ ΙΑΤΡΟΥ

Ο Παιδίατρος : Δεν καθησυχάζει τούς γονείς αλλά τους ευαισθητοποιεί και διερευνά το περιστατικό κατευθύνοντάς το καταλλήλως. Οποιαδήποτε τοπική αλλαγή είναι ύποπτη μέχρι αποδείξεως του εναντίου.

Ο Παιδοχειρουργός : Επεμβαίνει, κατά περίπτωση, σε επιπλακείσες επιφανειακές μικροδυσπλασίες.

Ο Νευροχειρουργός : Επεμβαίνει αμέσως μετά τή διάγνωση λανθάνοντος δυσσραφισμού, υπαιτίου συνδρομής “tethered cord”, πριν εγκατασταθούν νευρολογικές βλάβες μή αναστρέψιμες.

Δεύτερο Θέμα



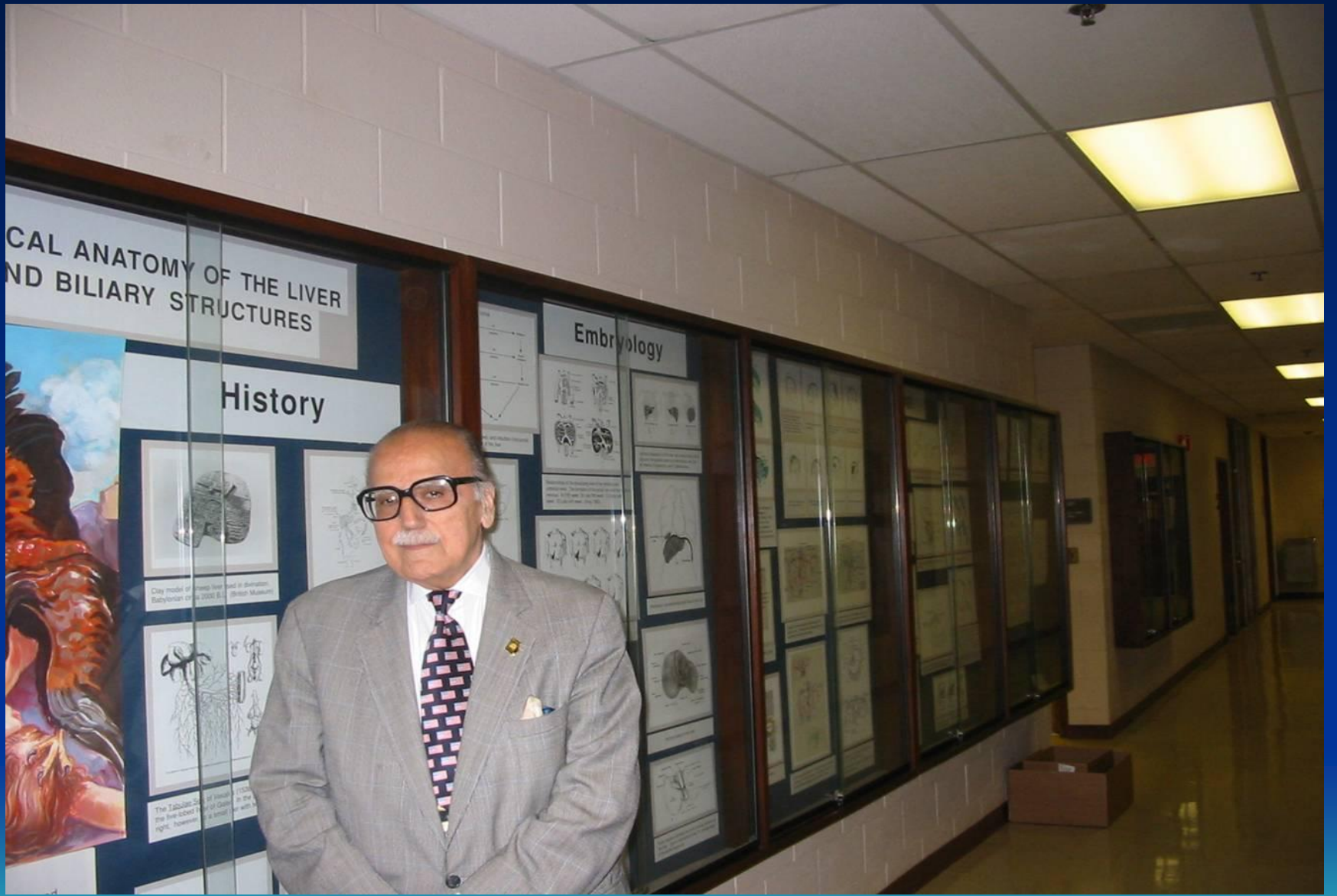
**ΚΥΣΤΙΚΑ ΥΓΡΩΜΑΤΑ : ΟΙ ΠΑΡΑΛΛΑΓΕΣ ΣΤΗΝ ΕΜΒΡΥΟΓΕΝΕΣΗ ΤΩΝ
ΠΕΝΤΕ (5) ΛΕΜΦΙΚΩΝ ΚΑΡΔΙΩΝ ΚΑΘΟΡΙΖΟΥΝ ΤΗ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ
ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ**

***CYSTIC HYGROMAS : THE VARIATIONS IN ENBRYOGENESIS OF THE
FIVE (5) LYMPH HEARTS DETERMINE THE SURGICAL APPROACH***

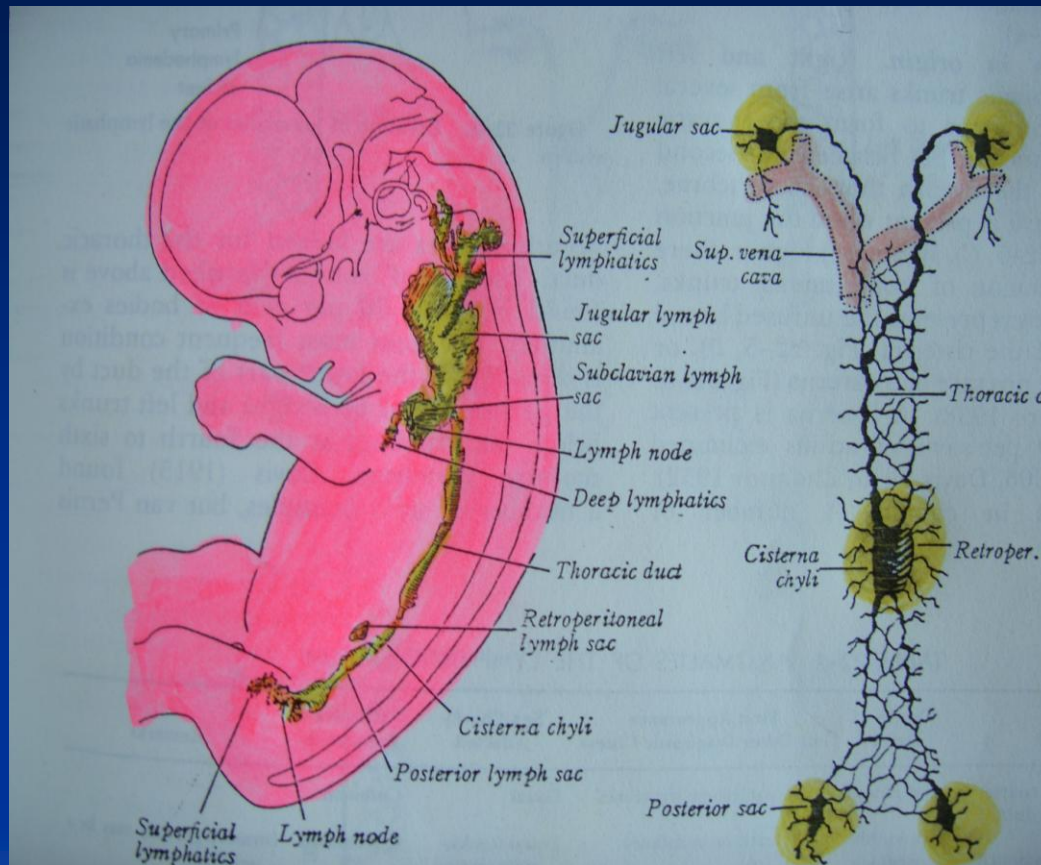
**Καγιάς Δ.Β., Καψανάκης Ε., Κουλουμπαρίτση Χ., Διακορώνα Μ.,
Παπαθανασίου Π., Τζάκη Μ., Σαλβάνος Η., Ποττάκης Γ.**

**Παιδοχειρουργικό, Αναισθησιολογικό και Νεογνολογικό Τμήματα του
Γεν. Νοσ. Μαιευτ. «Έλενα Βενιζέλου». ΑΘΗΝΑ**



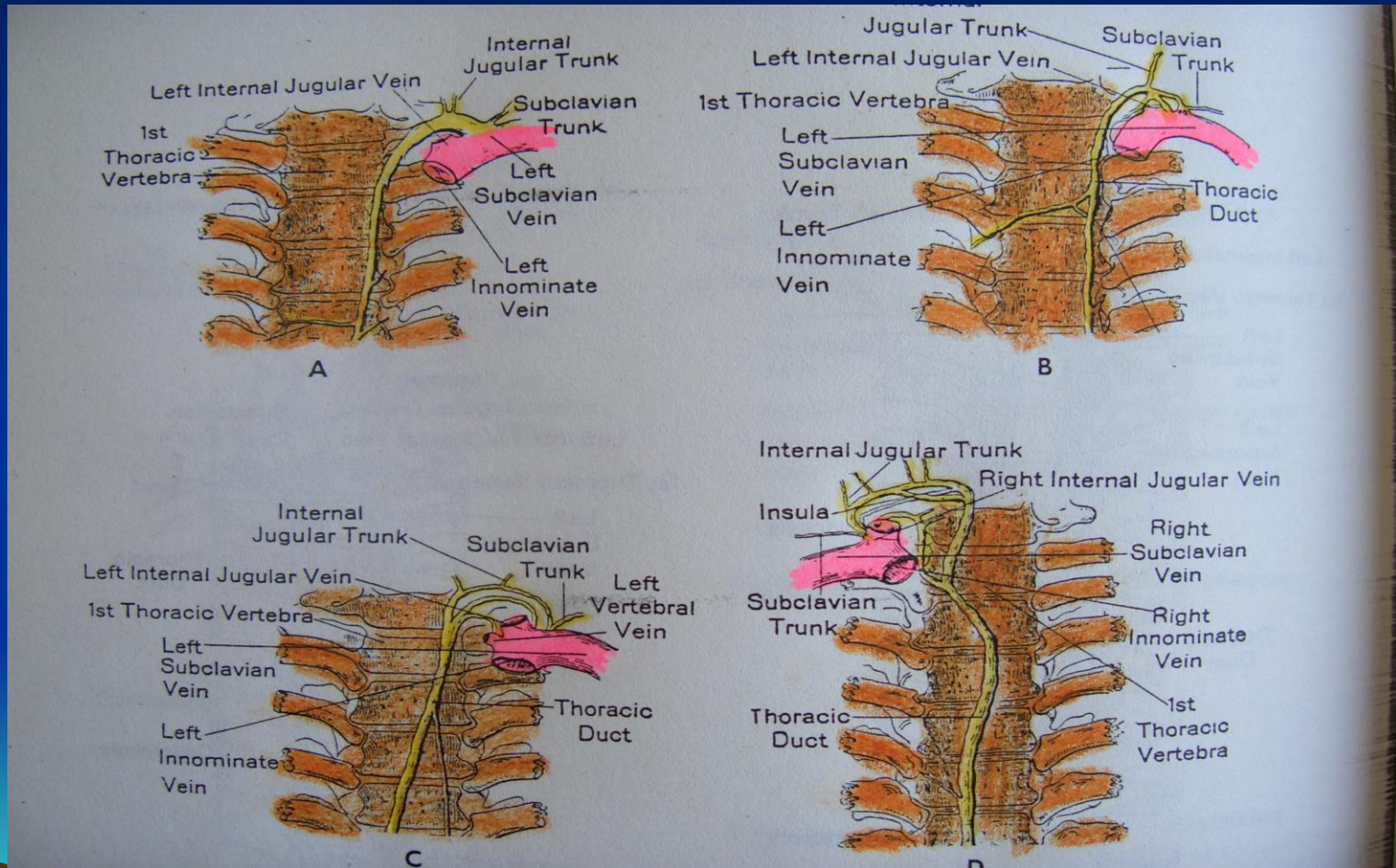


ΕΜΒΡΥΟΓΕΝΕΣΗ ΛΕΜΦΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΑΠΟ ΤΙΣ ΠΕΝΤΕ (5) ΛΕΜΦΙΚΕΣ ΚΑΡΔΙΕΣ



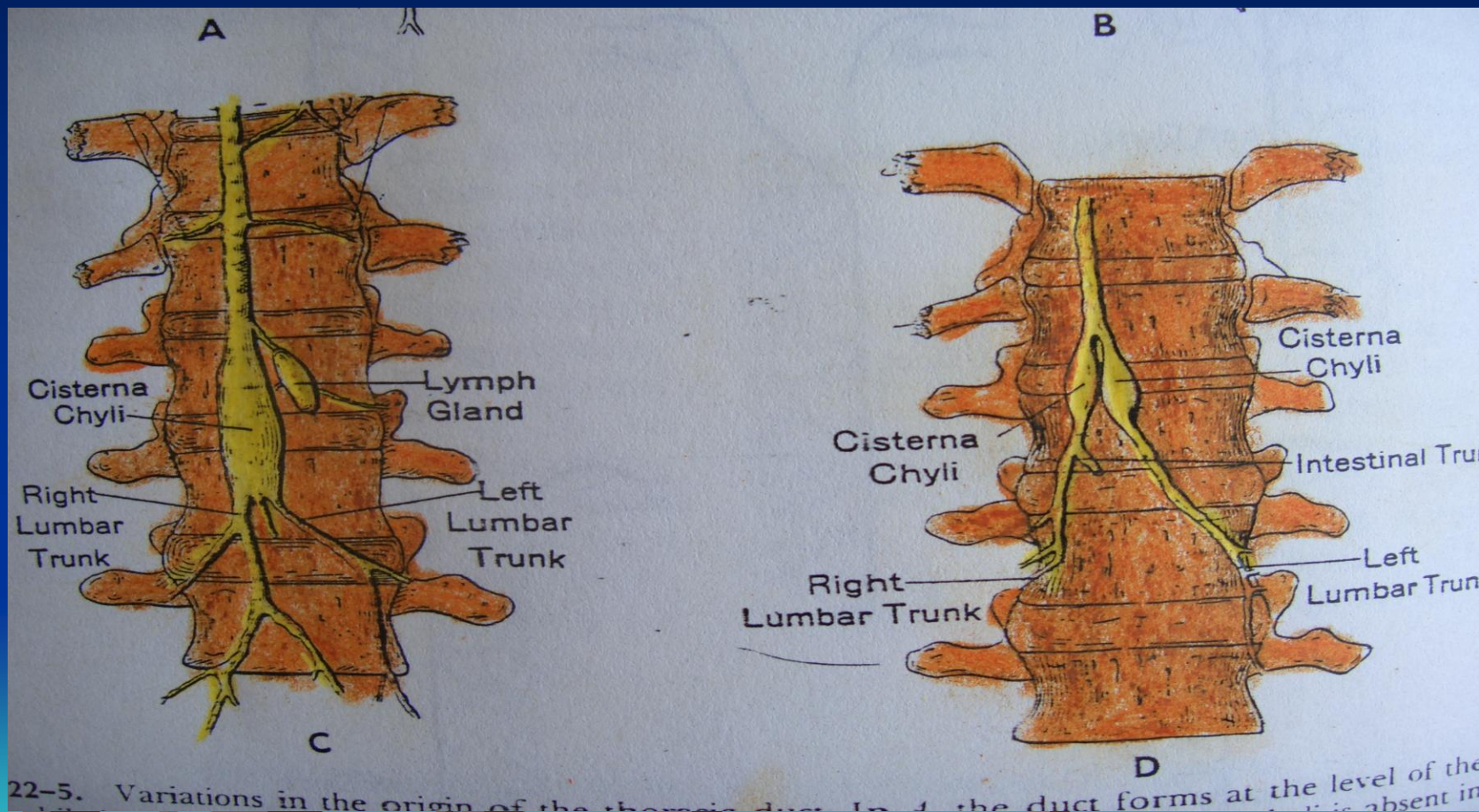
Ανάπτυξη του λεμφικού συστήματος σε ανθρώπινο έμβρυο στις 9 εβδομάδες κύησης. Φαίνονται οι πρωτογενείς λεμφικοί σάκκοι (καρδιές) και ο σχηματισμός του μονήρους μείζονος θωρακικού πόρου από το αρχικά διφυές πρωτογενές λεμφικό πλέγμα.

**Παραλλαγές στην εκβολή του μείζονος θωρακικού πόρου
(η εκβολή δύναται να είναι μονήρης ή πολλαπλή
στην αριστερά υποκλείδιο ή στις σπονδυλικές φλέβες
σπανιότατα εκβάλλει στην δεξιά υποκλείδιο φλέβα)**



Παραλλαγές στη δημιουργία μείζονος θωρακικού πόρου

Αυτός αρχίζει να δημιουργείται στο επίπεδο από τον 3ο οσφυϊκό μέχρι τον 12ο θωρακικό σπόνδυλο η δε χυλοφόρος δεξαμενή δυνατόν και να μην υπάρχει



ΕΜΒΡΥΟΓΕΝΕΣΗ ΛΕΜΦΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

Φυγόκεντρος θεωρία

(SABIN – LEWIS 1905)

« οι λεμφικοί σάκκοι –
καρδιές προέρχονται
από προεκβολές των
εμβρυϊκών φλεβών
προς το περιβάλλον
μεσέγχυμα »

Κεντρομόλος θεωρία

(HANTIGTON – McCLURE 1914)

« οι λεμφικές καρδιές
σχηματίζονται από
χώρους του
μεσεγγύματος που
συνενώνονται και
εκβάλλουν στις
φλέβες »

Εμβρυολογικά σχόλια

➤ Τα εμβρυϊκά ευρήματα επί ζώων επιβεβαιώθηκαν, εν μέρει, στο ανθρώπινο έμβρυο διότι οι συγκεκριμένες μελέτες απαιτούν ύπαρξη νωπού εμβρύου ή, όπως σημειώνουν οι πρώτοι ερευνητές προ 100 ετών, : « έμβρυο με την καρδιά αυτού έτι πάλλουσαν »!

➤ Για λόγους λοιπόν ηθικοδεοντολογικούς οι γνώσεις μας γύρω από την ανάπτυξη του λεμφικού συστήματος είναι ατελείς.

Προγεννητική διάγνωση

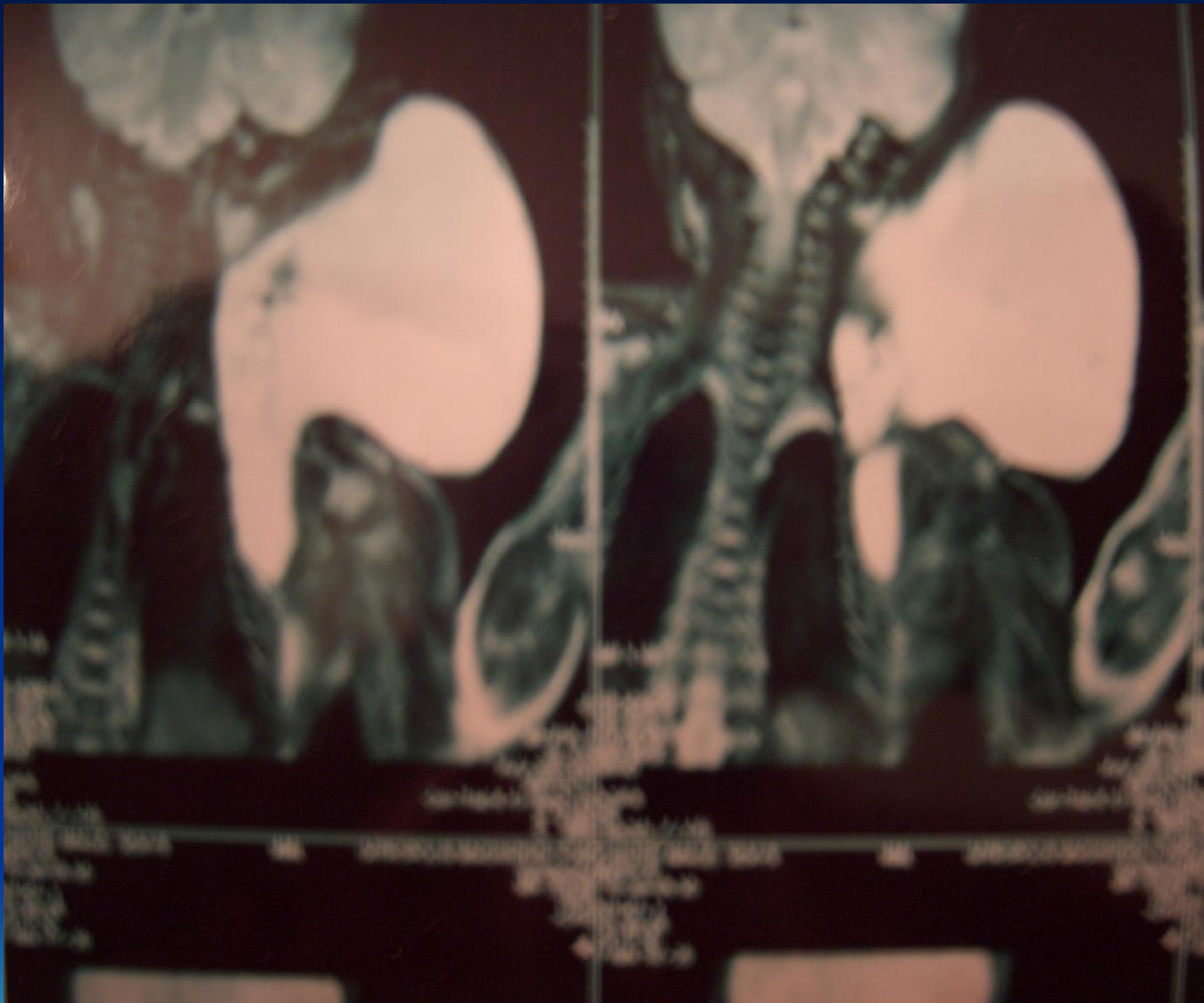


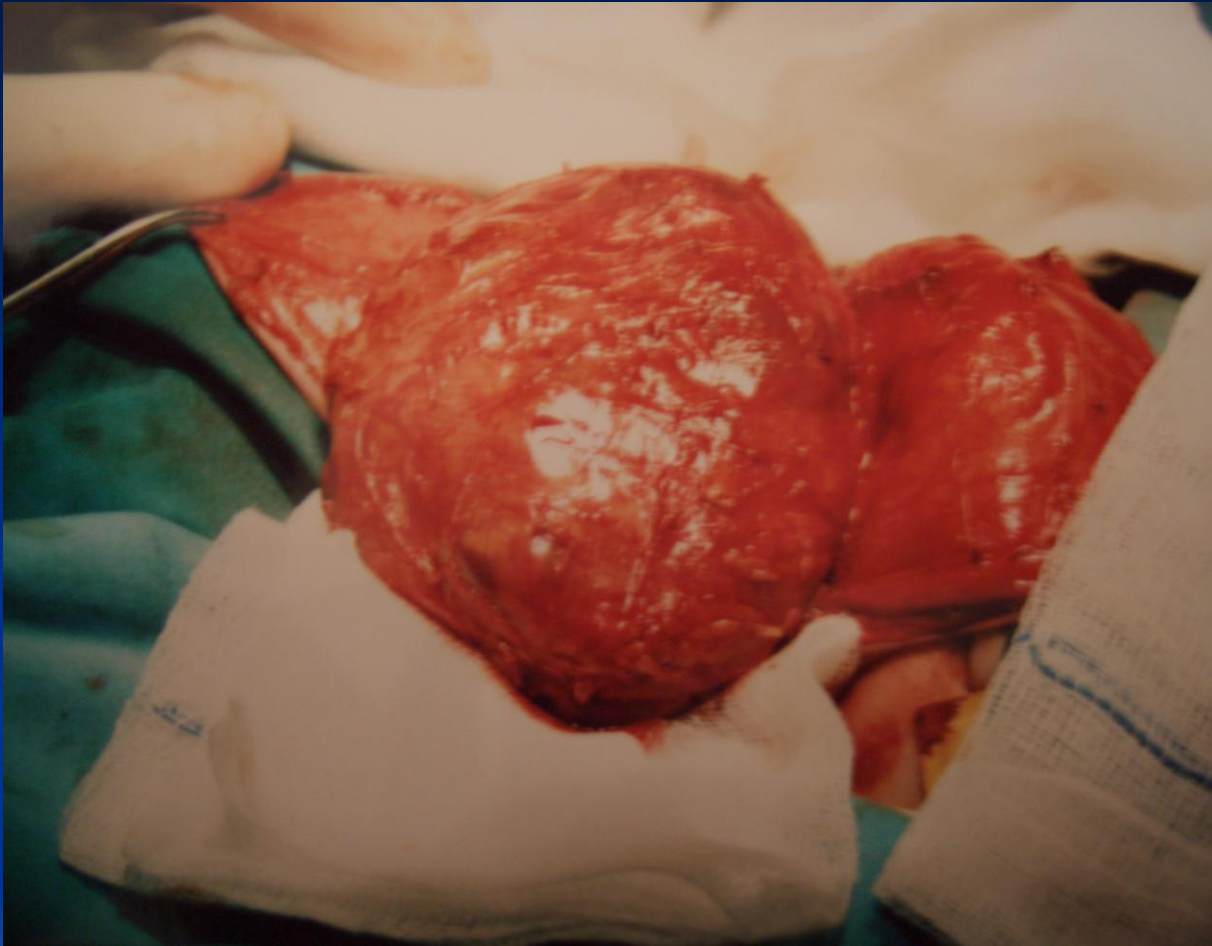
Κυστικό ύγρωμα σε έμβρυο 17
εβδομάδων με σύνδρομο Turner.

ΚΥΣΤΙΚΑ ΥΓΡΩΜΑΤΑ ΤΡΑΧΗΛΟΥ – ΘΩΡΑΚΟΣ – ΜΑΣΧΑΛΗΣ - ΣΥΝΔΥΑΖΟΜΕΝΑ









Μορφές κοιλιακής

εντόπισης

1. Κύστεις επιπλόου
2. Κύστεις μεσεντερίου
3. Οπισθοπεριτοναϊκές
κύστεις

Κάτω άκρα

Πρωτοπαθές
λεμφοίδημα
(νόσος Milroy)



ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

1. **Ηθικοί λόγοι** έχουν αναστείλλει τη γνώση μας στην εμβρυογένεση του λεμφικού συστήματος.
2. Οι λεμφικές δυσπλασίες είναι **καλοήθεις** παθήσεις και ουδόλως απαιτείται θυσία ζωτικών δομών.
3. Οι συντηρητικές μέθοδοι **περιορίζονται σε** περιπτώσεις επικίνδυνες ή απροσπέλαστες



Τρίτο Θέμα



ΜΑΙΕΥΤΙΚΕΣ ΚΑΚΩΣΕΙΣ ΕΠΙ ΝΕΟΓΝΩΝ ΠΑΙΔΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΟΥ ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΝΤΟΣ

Καγιάς Δ.Β., Καψανάκης Ε., Σταυρουλάκης Ε., Λιόσης Γ.,
Δελλάκη Σ., Ιορδανίδου Η., Φωτίου Α., Ποττάκης Γ.



ΙΚΟ
ΤΗ
ΟΥ

Παιδοχειρουργικό Τμήμα

Π.Γ.Ν.Μ. «Ελενα Βενιζέλου», Αθήνα



ΚΑΚΩΣΕΙΣ ΔΕΡΜΑΤΟΣ ΚΕΦΑΛΗΣ

Έχουν την μορφή εκχυμώσεων, εκδοριών, τραυμάτων θλαστικών του δέρματος του τριχωτού της κεφαλής, τραυμάτων δια τεμνόντων οργάνων (επί καισαρικών τομών) κ.α. Οι διαφοροί χειρισμοί του μαιευτήρος είτε με το χέρι (μετασχηματισμός εμβρύου, αλλαγή λόγιο συνθηκών ενός φυσιολογικού τοκετού προς τοκετό με καισαρική τομή) είτε με τη χρήση διαφόρων λαβίδων ή εμβρυοσυλκίων, προκαλούν τις παραπάνω κακώσεις. Θεραπεύονται καλώς, χωρίς ιδιαίτερα κατάλοιπα.

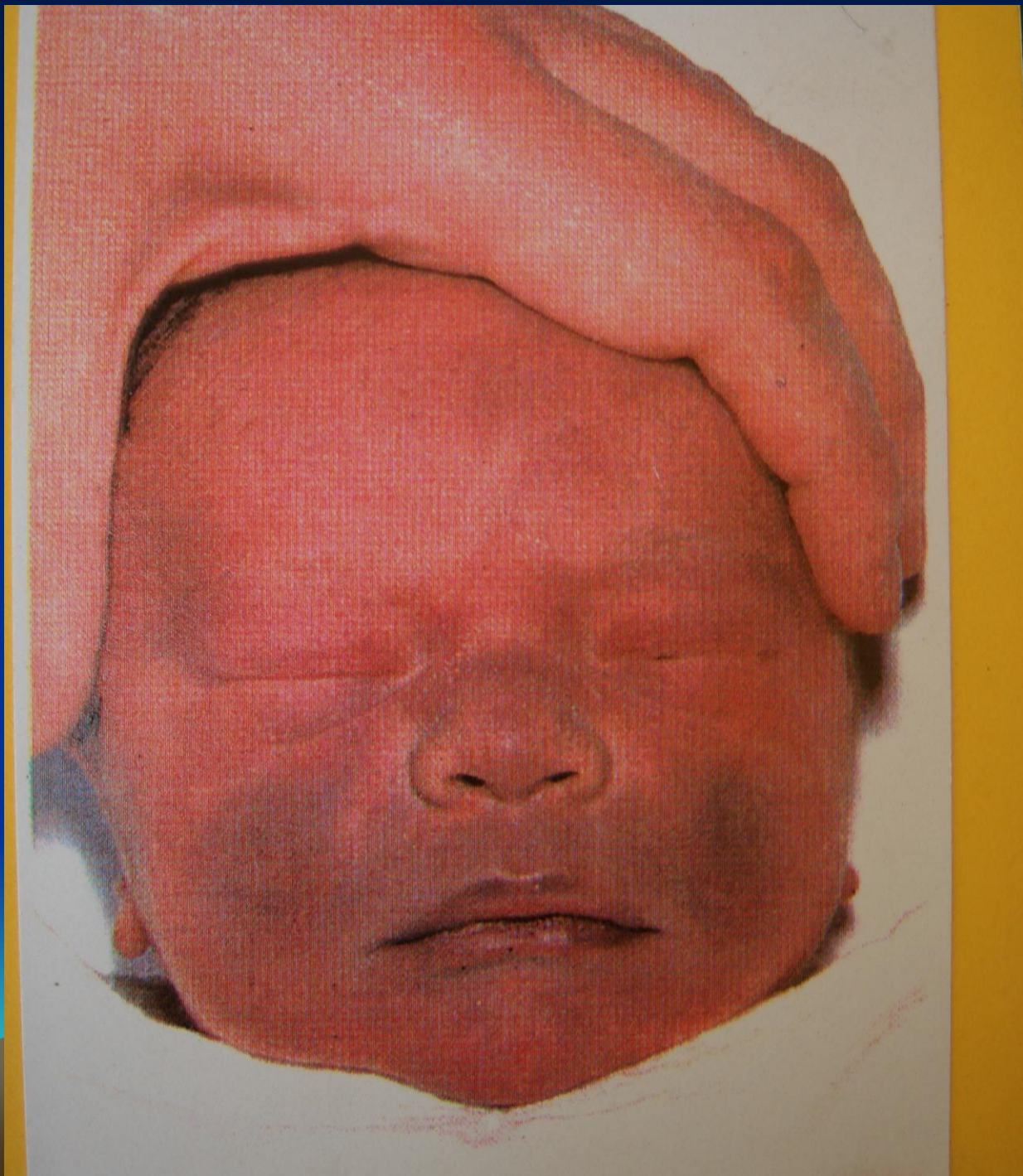
ΠΑΡΑΛΥΣΕΙΣ ΝΕΥΡΩΝ

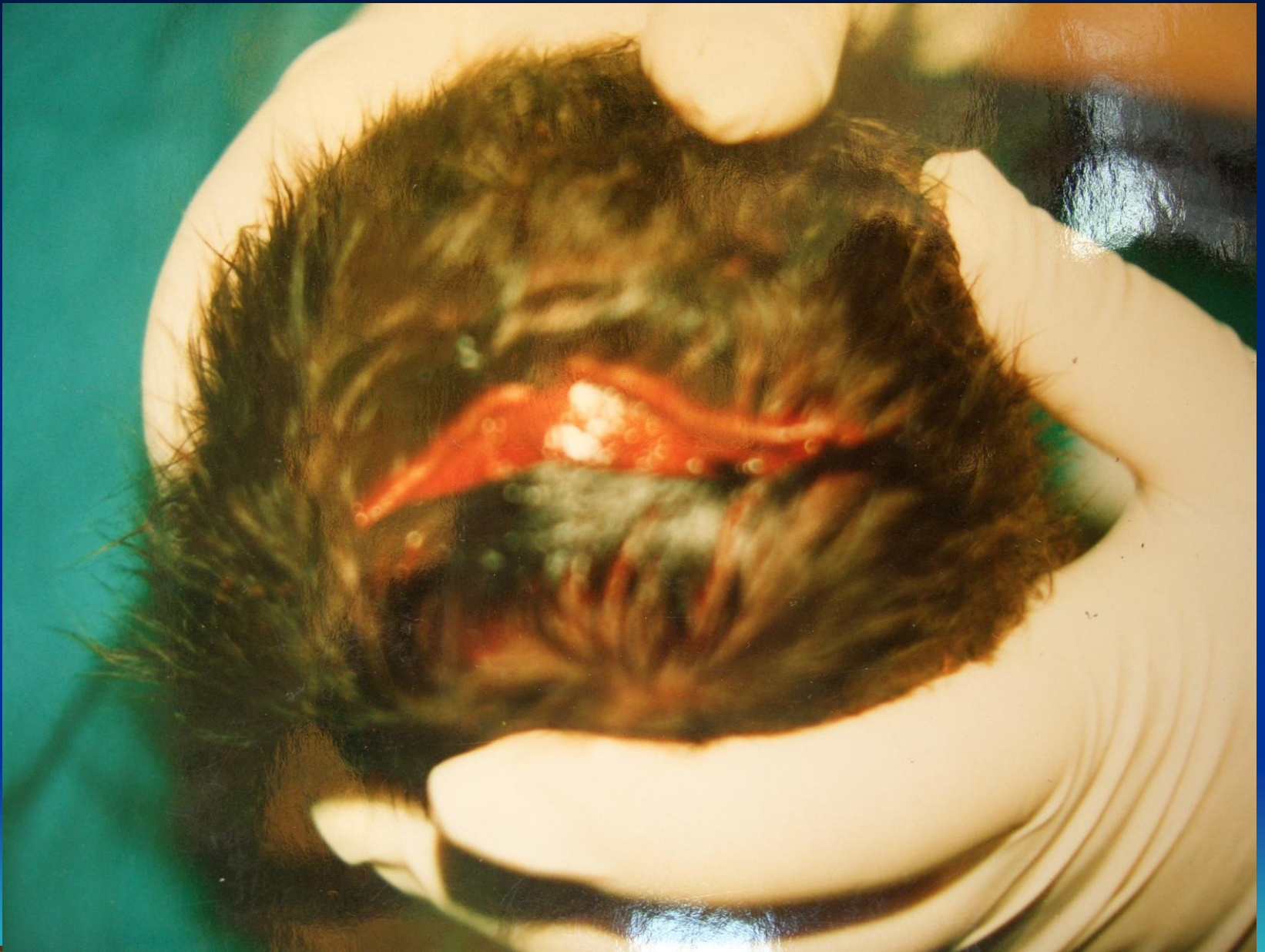
- Παράλυση βραχιονίου πλέγματος (5^η-6^η ρίζα : Duchenne's Erb's και 7^η-8^η ρίζα : Klumpke's). Συνήθως αποκαθίσταται αυτόματως σε διάστημα 2-4 μηνών.
- Παράλυση προσωπικού νεύρου (Bell's). Αποκαθίσταται αυτόματως εντός 2-3 εβδομάδων.
- Πάρηση φρενικού νεύρου (συνυπάρχει ενίοτε επί Erb's) Προκαλεί δύσπνοια. Βραδεία αυτόματη ίαση.

ΚΑΤΑΓΜΑΤΑ ΜΑΚΡΩΝ ΟΣΤΩΝ

Κάταγμα κλειδός : Ακίνητοποίηση με απλό τριγωνικό επίδεσμο.
Κάταγμα βραχιονίου : Στήριξη στο θώρακα με ελαστικό επίδεσμο.
Κάταγμα Μηριαίου : Νάρθηκας + Έλξη με βάρος.







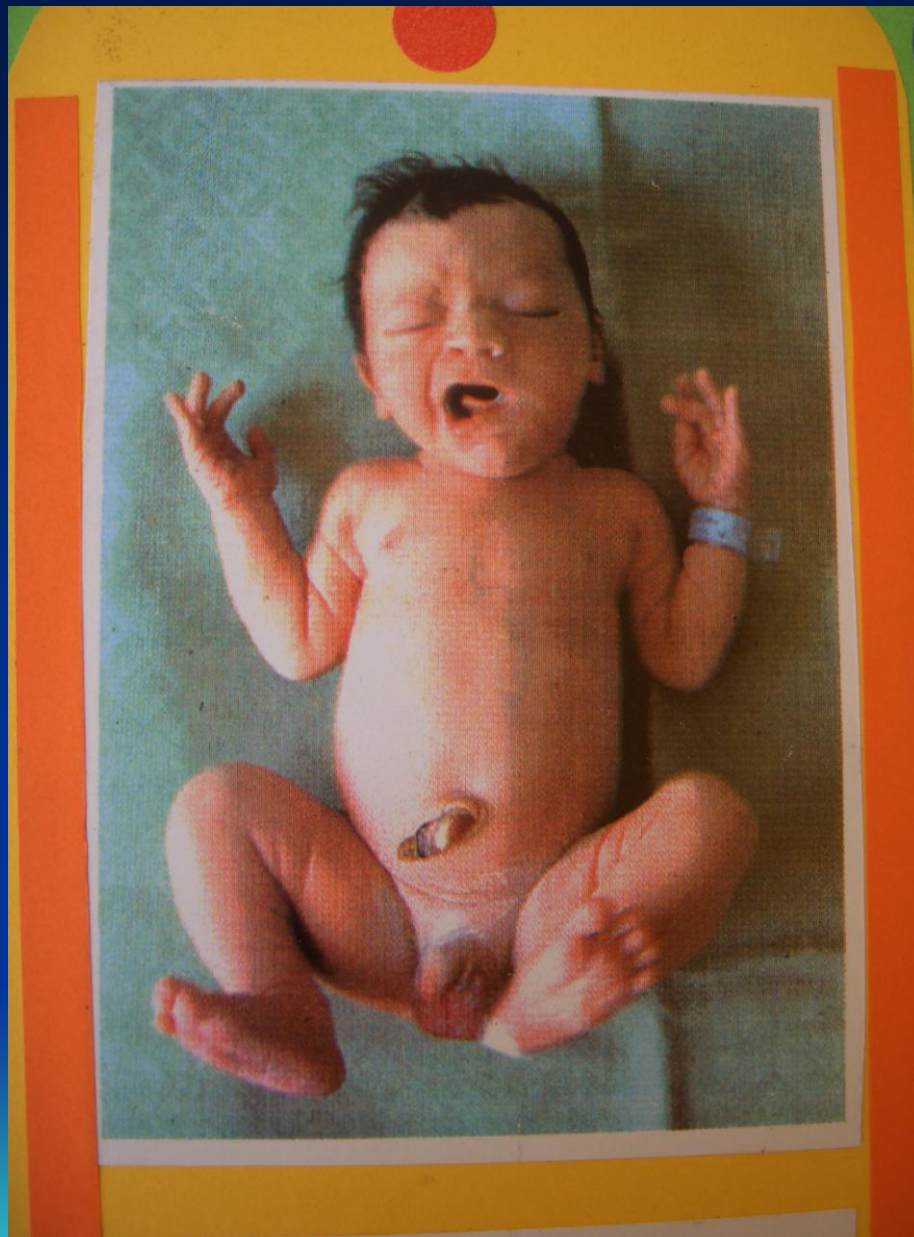
ΚΑΚΩΣΕΙΣ ΔΕΡΜΑΤΟΣ ΚΕΦΑΛΗΣ

Εχουν την μορφή εκχυμώσεων , εκδορών, τραυμάτων θλαστικών του δέρματος του τριχωτού της κεφαλής, τραυμάτων διά τεμνόντων οργάνων (επί καισαρικών τομών) κ.α. Οι διάφοροι χειρισμοί του μαιευτήρος είτε με το χέρι (μετασχηματισμός εμβρύου, αλλαγή λόγω συνθηκών ενός φυσιολογικού τοκετού προς τοκετό με καισαρική τομή) είτε με τη χρήση διαφόρων λαβίδων ή εμβρυουλκών, προκαλούν τις παραπάνω κακώσεις. Θεραπεύονται καλώς, χωρίς ιδιαίτερα κατάλοιπα.



ΠΑΡΑΛΥΣΕΙΣ ΝΕΥΡΩΝ

- α) Παράλυση βραχιονίου πλέγματος (5^η-6^η ρίζα : Duchenne's Erb's και 7^η-8^η ρίζα : Klumpke's).
Συνήθως αποκαθίσταται αυτομάτως σε διάστημα 2-4 μηνών.
- β) Παράλυση προσωπικού νεύρου (Bell's).
Αποκαθίσταται αυτομάτως εντός 2-3 εβδομάδων.
- γ) Πάρεση φρενικού νεύρου (συνυπάρχει ενίοτε επί Erb's) Προκαλεί δύσπνοια. Βραδεία αυτόματη ίαση



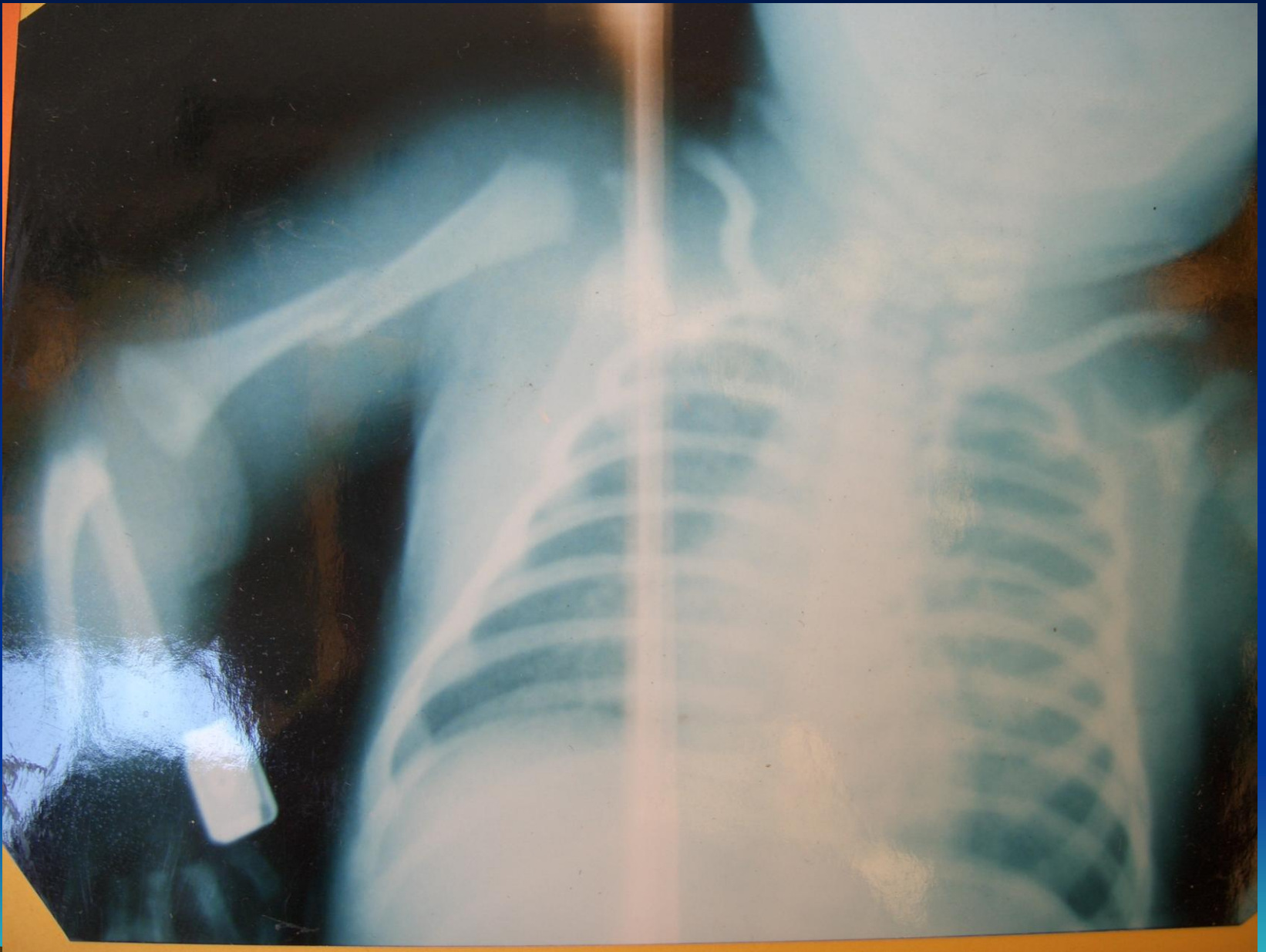


ΚΑΤΑΓΜΑΤΑ ΜΑΚΡΩΝ ΟΣΤΩΝ

Κάταγμα κλειδός : Ακινητοποίηση με απλό τριγωνικό επίδεσμο.

Κάταγμα βραχιόνιου : Στήριξη στο θώρακα με ελαστικό επίδεσμο.

Κάταγμα Μηριαίου : Νάρθηκας + Ελξη με βάρος

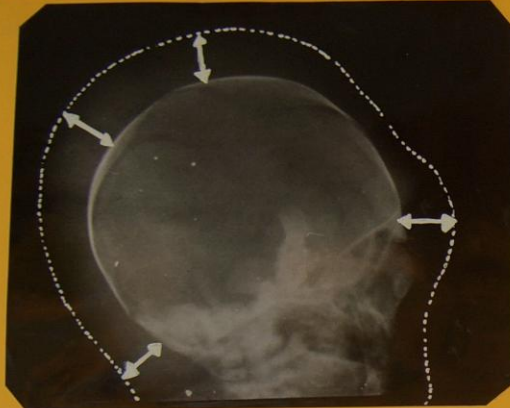






Γιγαντιαίο Θανατηφόρο Κεφαλαιμάτωμα

Αιμάτωμα "δίκην περικεφαλαίας" σε νεογνικό κρανίο



Giant Lethal Cephalhematoma

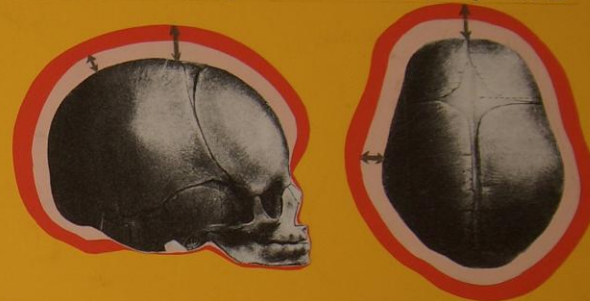
ΜΑΙΕΥΤΙΚΕΣ ΚΡΑΝΙΑΚΕΣ ΚΑΚΩΣΕΙΣ

Οι μαιευτικοί τραυματισμοί του νεογνικού κρανίου οφείλονται σε δυσαναλογία κεφαλής εμβρύου και λεκάνης της μητέρας, σε δυστοκία, σε αναστολή των οστών του τοκετού και σε ιατρογενείς κακώσεις από βεντούζες κενού και εμβρυολόκους. Οι κλινικές μορφές είναι:

- 1ον Αιμάτωμα τριχωτού κεφαλής : πρόκειται για εξωπεριστική έγχυση αίματος στο τριχωτό με ασαφή όρια.
- 2ον Κεφαλαιμάτωμα : Πρόκειται για υποπεριστική έγχυση αίματος, με σαφή όρια εντοπιζόμενα στις ραφές ενός ή το πολύ δύο γειτονικών οστών. Σε ποσοστό 15% συνυπάρχει κάταγμα και αιμορραγία της διπλής.
- 3ον Ρωγμώδη κατάγματα : Καλής πρόγνωσης όταν είναι μονήρη. Όταν υπάρχει προοδευτική διεύρυνση του κατάγματος είναι πιθανή η ταυτόχρονη ρήξη της σκληράς και της αραχνοειδούς μήνιγγας. Αιμορραγεί η διπλή και αγγείο της σκληρής μήνιγγας.
- 4ον Εμπύεσμα κρανίου : Σύνθηες σε εμβρυολοκίες. Επιβεβαιούται με α/α κατ'εφαπτομένη. Απαιτεί χειρουργική ανάταξη του εμπύεσματος και παροχέτευση του πάντοτε συνυπάρχοντος επισκληριδίου αιματώματος.

Μέτρηση Απώλειας Αίματος

Για πάχος αιματώματος 1cm → Απώλεια αίματος : 180ml
 Για πάχος αιματώματος 2cm → Απώλεια αίματος : 430 ml



Απαιτούνται συνεχείς, "κρουνηδόν" μεταγγίσεις ολικού, ναπού αίματος. **ΟΧΙ ΠΑΡΑΚΕΝΤΗΣΕΙΣ, ΟΧΙ ΕΠΕΜΒΑΣΕΙΣ.**

Estimate of Blood Loss

5ον Επισκληριδίο αιμάτωμα από ταυτόχρονη ρήξη αγγείου της σκληρής μήνιγγας και της διπλής. Απαιτείται άμεση κρανιοάντληση μετά από αγγειογραφία και CT.

6ον Υποσκληριδίο αιμάτωμα από ρήξη επιπολής εγκεφαλικών φλεβών κατά την είσοδό τους στον άνω οβελιαίο κόλπο, ή από ρήξη ενός φλεβώδους κόλπου. Δυνατόν να επιχειρηθούν 1-2 παρακεντήσεις αμέσως. Μετά όμως χειρουργική εκκένωση.

7ον Υπαραχνοειδής αιμορραγία. Δυσάγωγη κατάσταση από βλάβη φλοιωδών αγγείων. Καταλείπονται βαριές νευρολογικές βλάβες.

ΜΑΘΗΜΑΤΙΚΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ ΤΗΣ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑΣ

Μέσος όγκος συνολικού αίματος νεογνού	: 200ml	
Μεση περίμετρος κεφαλής νεογνού	: 35cm	
Περίμετρος κύκλου	: $C=2\pi \cdot R$	(R= ακτίνα)
Όγκος σφαίρας	: $V = \pi \cdot R^3$	(R= ακτίνα)

ΜΑΙΕΥΤΙΚΕΣ ΚΡΑΝΙΑΚΕΣ ΚΑΚΩΣΕΙΣ

Οι μαιευτικοί τραυματισμοί του νεογνικού κρανίου οφείλονται σε δυσαναλογία κεφαλής εμβρύου και λεκάνης της μητέρας, σε δυστοκία, σε αναστολή των ωδινών του τοκετού και σε ιατρογενείς κακώσεις από βεντούζες κενού και εμβρυουλκούς. Οι κλινικές μορφές είναι:

- 1ον Αιμάτωμα τριχωτού κεφαλής : πρόκειται για εξωπερισστική έγχυση αίματος στο τριχωτό με ασαφή όρια.
- 2ον Κεφαλαιμάτωμα : Πρόκειται για υποπερισστική έγχυση αίματος, με σαφή όρια εντοπιζόμενα στις ραφές ενός ή το πολύ δύο γειτονικών οστών. Σε ποσοστό 15% συνυπάρχει κάταγμα και αιμορραγία της διπλής.
- 3ον Ρωγμώδη κατάγματα : Καλής πρόγνωσης όταν είναι μονήρη. Όταν υπάρχει προοδευτική διεύρυνση του κατάγματος είναι πιθανή η ταυτόχρονη ρήξη της σκληράς και της αραχνοειδούς μήνιγγας. Αιμορραγεί η διπλή και αγγείο της σκληρής μήνιγγας.
- 4ον Εμπιέσμα κρανίου : Σύνηθες σε εμβρυουλκίες. Επιβεβαιούται με α/α κατ' εφαπτομένη. Απαιτεί χειρουργική ανάταξη του εμπιέσματος και παροχέτευση του πάντοτε συνυπάρχοντος επισκληριδίου αιματώματος.

ν Επισκληρίδιο αιμάτωμα από ταυτόχρονη ρήξη αγγείου της σκληρής μήνιγγας και της διπλής. Απαιτείται άμεση κρανιοανάτρηση μετά από αγγειογραφία και CT.

ν Υποσκληρίδιο αιμάτωμα από ρήξη επιπολής εγκεφαλικών φλεβών κατά την είσοδό τους στον άνω οβελιαίο κόλπο, ή από ρήξη ενός φλεβώδους κόλπου. Δυνατόν να επιχειρηθούν 1-2 παρακεντήσεις αμέσως. Μετά όμως χειρουργική εκκένωση.

ν Υπαραχνοειδής αιμορραγία. Δυσάγωγη κατάσταση από βλάβη φλοιωδών αγγείων. Καταλείπονται βαριές νευρολογικές βλάβες.

ΜΑΘΗΜΑΤΙΚΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ ΤΗΣ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑΣ

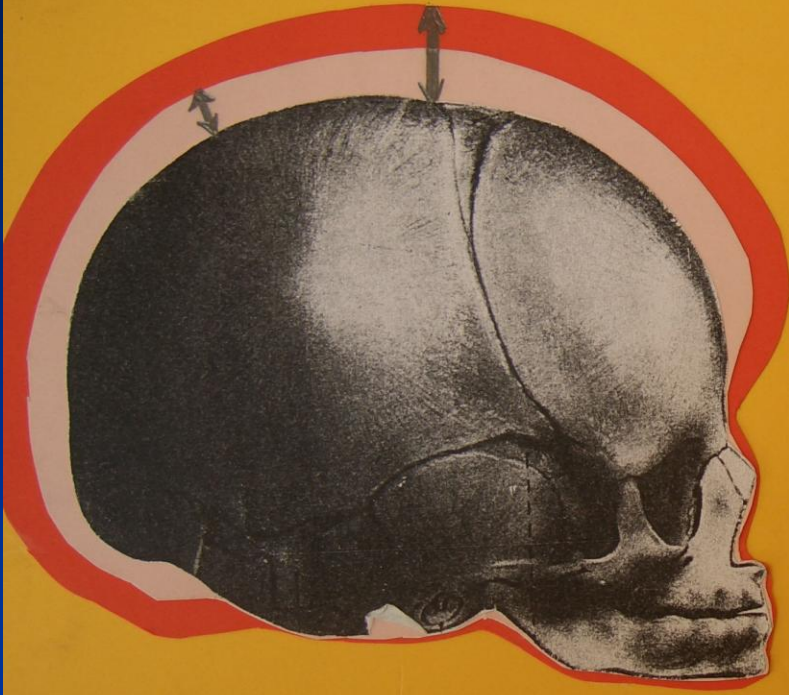
Μέσος όγκος συνολικού αίματος νεογνού	:	200ml	
Μεση περίμετρος κεφαλής νεογνού	:	35cm	
Περίμετρος κύκλου	:	$C=2\pi.R$	($\pi=3,14$)
Όγκος σφαίρας	:	$V = \pi.R^3$	(R= ακτίνα)

Αιμάτωμα "δίκτην περικεφαλαίας" σε νεογνικό κρανίο

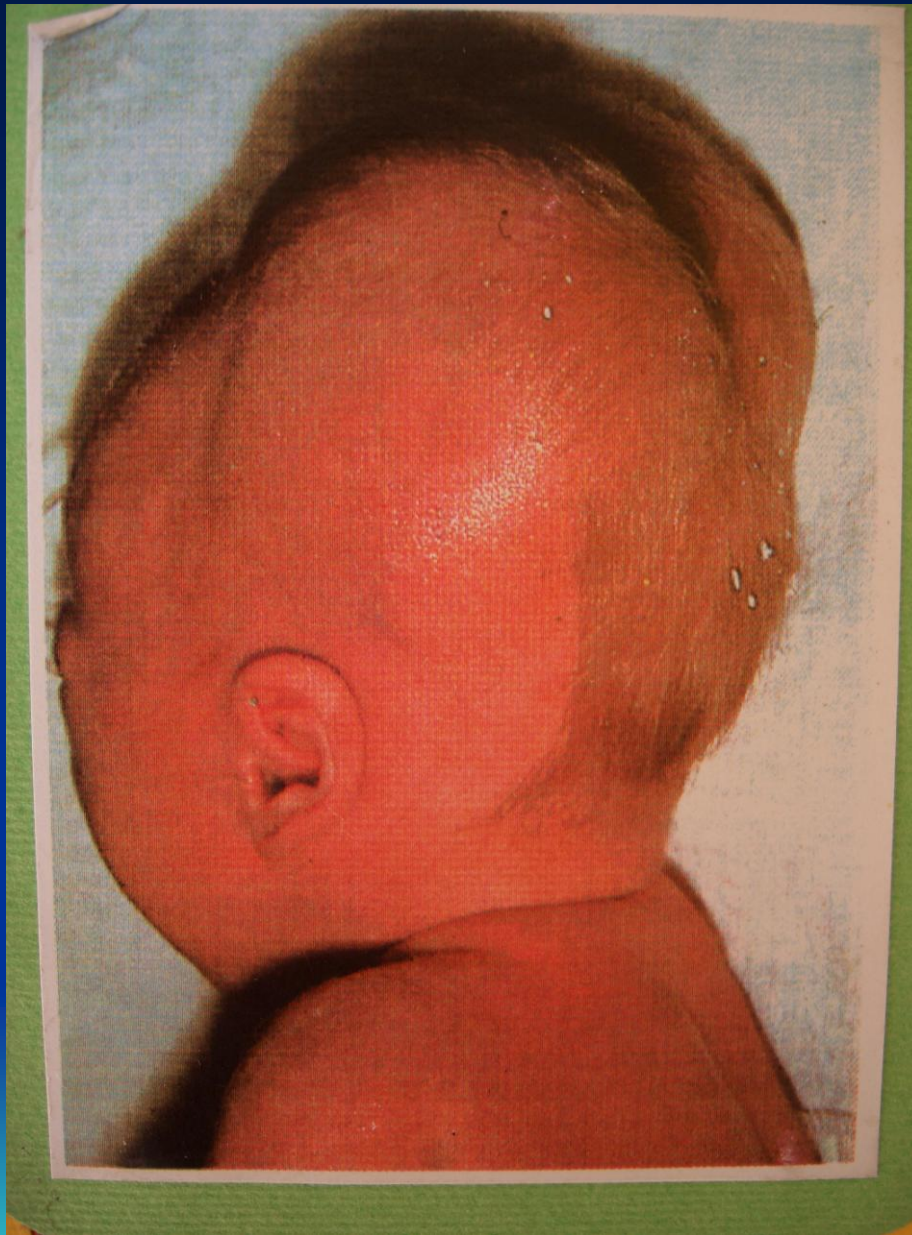




Για πάχος αιματώματος 1cm → Απώλεια αίματος : 180ml
Για πάχος αιματώματος 2cm → Απώλεια αίματος : 430 ml

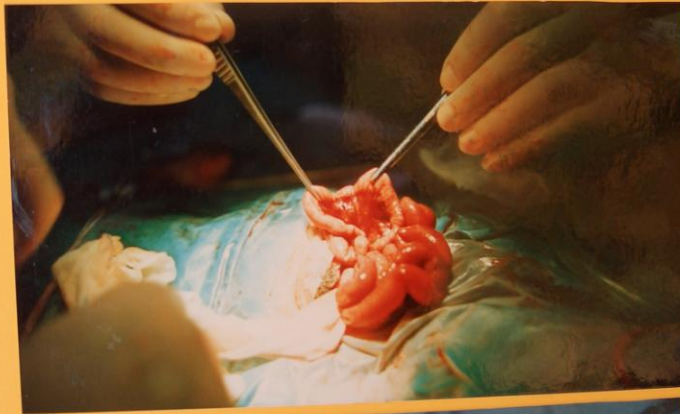


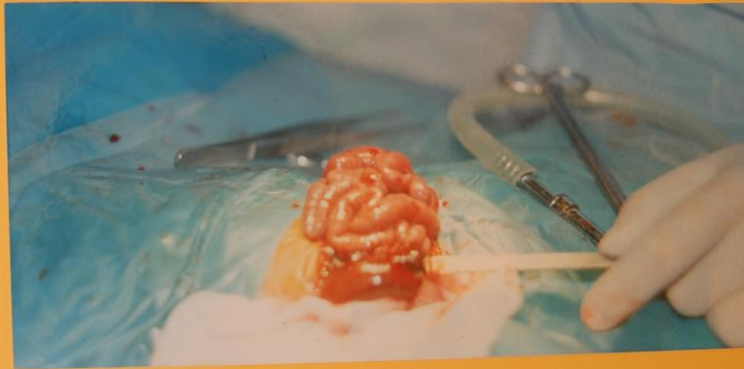
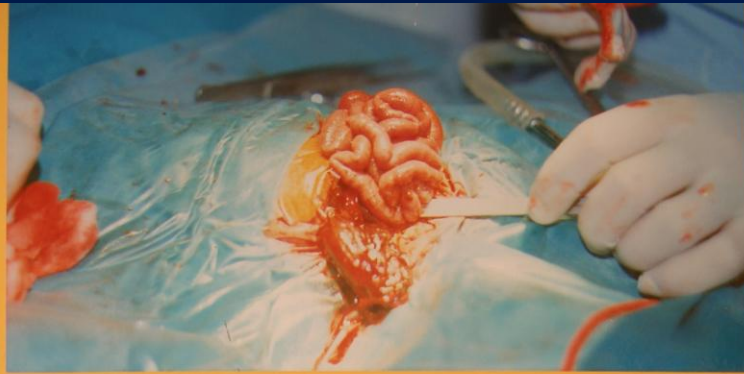
Απαιτούνται συνεχείς, "κρουνηδόν" μεταγγίσεις ολικού, πλούσιου αίματος. ΟΧΙ ΠΑΡΑΚΕΝΤΗΣΕΙΣ, ΟΧΙ ΕΠΕΜΒΑΣΕΙΣ.



ΚΑΚΩΣΗ ΑΓΓΕΙΩΝ ΜΕΣΕΝΤΕΡΙΟΥ

Είναι σπάνια σαν μεμονωμένη κάκωση. Συνήθως συνυπάρχει με κάκωση συμπαγούς σπλάγχνου ή ενίοτε, είναι ιατρογενής από διαγνωστικούς χειρισμούς (παρακεντήσεις κοιλίας) στα πλαίσια ελέγχου ενδοπεριτοναϊκής αιμορραγίας. Συνήθως η απώλεια αίματος στην περιτοναϊκή κοιλότητα είναι μικρή και συνεχής και για τον λόγο αυτό ενίοτε καθυστερεί η διάγνωση. Τα κλινικά σημεία είναι τα συνήθη της ενδοπεριτοναϊκής αιμορραγίας και η αντιμετώπιση γίνεται συντηρητικά ή χειρουργικά, αναλόγως της καταστάσεως.





ΚΑΚΩΣΗ ΣΥΜΠΑΓΟΥΣ ΣΠΛΑΓΧΝΟΥ

Το ήπαρ είναι το κύριο συμπαγές σπλάγχχνον (εκτός του εγκεφάλου) που υφίσταται κακώσεις κατά την διάρκεια του τοκετού νεογνού με ισχιακή προβολή, λόγω πίεσεως επ' αυτού. Προδιαθεσικοί παράγοντες είναι το μεγάλο μέγεθος του εμβρύου, η ενδομήτρια ασφυξία, οι διαταραχές πήκτικότητας αίματος και η ηπατομεγαλία. Το ήπαρ μπορεί να υποστεί ρήξη του παρεγχύματος, οπότε έχουμε ενδοπεριτοναϊκή αιμορραγία, ή διατήρηση της κάψης και δημιουργία ευμεγέθους υποκαψίου αιματώματος. Ενίοτε δυνατόν η κάκωση να διαφύγει της προσοχής τις πρώτες ημέρες. Ασαφή κλινικά σημεία είναι η ωχρότης, ο ίκτερος, η όχι καλή σίτιση, η ταχύπνοια, η ταχυκαρδία, η ατονία. Πτώση πίεσης, shock και θάνατος επέρχονται στις ελεύθερες ρήξεις. Συντηρητική αγωγή υπό στενή παρακολούθηση ελέγχει την κατάσταση αλλά η χειρουργική επέμβαση είναι πάντοτε πιθανή. Σπανιότερη είναι η αιμορραγία από ρήξη σπληνός ή επινεφριδίου.

ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΑΜΝΙΑΚΩΝ ΤΑΙΝΙΩΝ

Θεωρείται ως επακόλουθο πρώιμης ρήξης του αμνίου, που οδηγεί σε ενδομήτρια διαφυγή αμνιακού υγρού και άσηπτο φλεγμονή, με αποτέλεσμα τη δημιουργία ινωδών χορδών, που ως δακτύλιοι ή ταινίες περιβροχίζουν δάκτυλα, σκέλη, ομφάλιο λώρο, ή ακόμη και ολόκληρο το σώμα.

Συνέπεια της προκαλούμενης ισχαιμίας είναι η ατροφία ή ακόμη και ο ακρωτηριασμός δακτύλων ή σκελών. Σπανίως, ακρωτηριασμένα μέλη ανευρίσκονται, στη διάρκεια του τοκετού, εντός της μήτρας. Όταν οι ταινίες περιβροχίζουν την κεφαλή ή τον κορμό, ενίοτε προκαλούν τον θάνατο του εμβρύου.





Τέταρτο Θέμα



ΠΛΑΣΤΙΚΗ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΚΡΑΣ ΧΕΙΡΟΣ ΠΑΙΔΙΩΝ (ΣΥΝΔΑΚΤΥΛΙΕΣ – ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΕΣ – ΣΥΝΔΡΟΜΑ – ΤΡΑΥΜΑΤΑ – ΕΓΚΑΥΜΑΤΑ)



PLASTIC SURGERY AT THE HANDS OF CHILDREN TYLY – POLYDACTYLY – SYNDROMES – TRAUMAS – BURNS)

άς Δ.Β., Βασιλείου Μ., Καφανάκης Ε., Πουλιανάκη Α., Ιορδανίδου Η.,



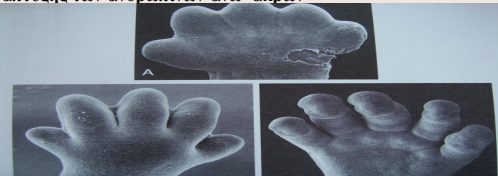
ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΚΕΣ ΥΠΕΝΘΥΜΙΣΕΙΣ

Σπάνιες – σοβαρές οντότητες

- Αμελία : πλήρης έλλειψη άκρου
- Μερομελία : μερική έλλειψη άκρου
- Φοκομελία : τύπος μερομελίας (θαλιδομίδη)
- Μικρομελία : ανωμάλως βραχέα άκρα
- Χιστία άκρου : χάσμα μεταξύ 2-4 μετακαρπίου διαστήματος («δίκηνη διαγκάνας αστακού»)

Συνηθεις – ήπιες οντότητες

Ηλεκτρονικές μικροφωτογραφίες ανάπτυξης των ανθρώπινων άκρων



Α. 48η εμβρυϊκή ημέρα :

ο προγραμματισμένος κυτταρικός θάνατος στις δακτυλικές αυλακώσεις οδηγεί σε διαχωρισμό των δακτύλων

Β. 51η εμβρυϊκή ημέρα :

συνεχίζεται ο κυτταρικός θάνατος στις μεσοδακτύλιες πτυχές (νυκτικές)

Γ. 56η εμβρυϊκή ημέρα :

Πλήρης διαχωρισμός δακτύλων. Αρχίζουν να διακρίνονται δακτυλικά αποτυπώματα

ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ - POLYDACTYLY

Ανεύρεσκαται σε συχνότητα 8/10.000 γεννήσεις μεμονωμένες ή στα πλαίσια συνδρόμων. Τα υπερίριθμα δάχτυλα δεν έχουν συνήθως δικές τους μυϊκές συνδέσεις. Οι ανωμαλίες αυτές, με μεγαλύτερο αριθμό οστών, είναι συνήθως αμφοτερόπλευρες, ενώ η απουσία ενός δακτύλου (εκτροδακτυλία) και συνήθως του αντίχειρος, είναι μονόπλευρη. Η πολυδακτυλία ενίοτε είναι κληρονομική κατά τον επικρατούντα χαρακτήρα αλλά δύναται επίσης να εκδηλωθεί μετά χρήση τερατογόνων ουσιών

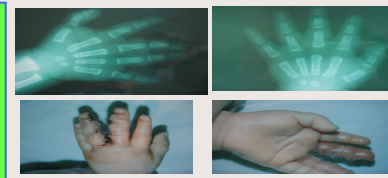
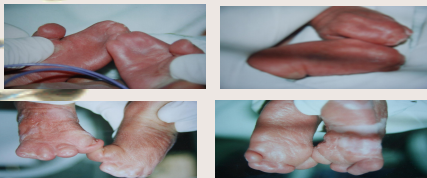


ΣΥΝΔΑΚΤΥΛΙΑ - SYNDACTYLY

Οι συνδακτυλίες εμφανίζονται σε συχνότητα 7/10.000 γεννήσεις, σε αναλογία αγόρια / κορίτσια 2:1, μεμονωμένες ή στα πλαίσια συνδρόμων. Η καλύτερη χρονική στιγμή για τον διαχωρισμό των δακτύλων θεωρείται η ηλικία των 6 μηνών ή αργότερα επί ειδικών περιπτώσεων.

Οι συνηθέστερες τεχνικές είναι :

- α) οι πολλαπλές αλληλοεισδύομενες τομές zig-zag
- β) η χρήση ελευθέρων δερματικών μοσχευμάτων



ΣΥΝΔΡΟΜΑ : ΑΜΝΙΑΚΩΝ ΤΑΙΝΙΩΝ, ΘΑΝΑΤΗΦΟΡΟΥ ΝΑΝΙΣΜΟΥ, ΔΑΓΚΑΝΩΝ ΑΣΤΑΚΟΥ

AMNIOTIC BANDS SYNDROME

Πρόκειται για σκληρές ινώδεις ταινίες που προκαλούν περισφιξεις άκρων ή ακροστηριασμούς δακτύλων. Η αιτιολογία τους είναι ασαφής αλλά ίσως αντιπροσωπεύουν συμφύσεις μεταξύ του αμνίου και εμβρύου λόγω φλεγμονής (αμνιονίτις) ή ρωγμών – σχισμάτων του αμνίου εξ αποκολλήσεως



LETHAL DAWRF SYNDROME (ΑΤΕΛΗΣ ΟΣΤΕΟΓΕΝΕΣΙΣ)

LOBSTER CLAW DEFORMITY (ΜΟΡΦΗ ΕΛΛΕΙΨΕΩΣ ΜΕΤΑΞΥ 2ου ΚΑΙ 4ου ΜΕΤΑΚΑΡΠΙΟΥ)

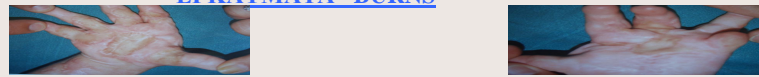


ΕΠΙΚΤΗΤΟΙ ΝΟΣΟΙ : ΤΡΑΥΜΑΤΑ - ΕΓΚΑΥΜΑΤΑ

ΤΡΑΥΜΑΤΑ - TRAUMAS



ΕΓΚΑΥΜΑΤΑ - BURNS



Τράυμα εξ εκρηκτικού μηχανισμού, που προκάλεσε έλλειμμα δέρματος στον καρπό και στην άκρα χείρα και καλύφθηκε από αγγειομένο δερματικό κρημό εκ του προσθίου κοιλιακού τοιχώματος

Βαρύτατα εγκαύματα (γ' βαθμού, με ακρωτηριασμό δακτύλου) που αντιμετωπίστηκαν με πολλαπλές αυτομεταμοσχεύσεις δέρματος ολικού πάχους εκ του κοιλιακού τοιχώματος.

ΠΛΑΣΤΙΚΗ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΚΡΑΣ ΧΕΙΡΟΣ ΠΑΙΔΙΩΝ

(ΣΥΝΔΑΚΤΥΛΙΕΣ – ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΕΣ – ΣΥΝΔΡΟΜΑ – ΤΡΑΥΜΑΤΑ – ΕΓΚΑΥΜΑΤΑ)

PLASTIC SURGERY AT THE HANDS OF CHILDREN

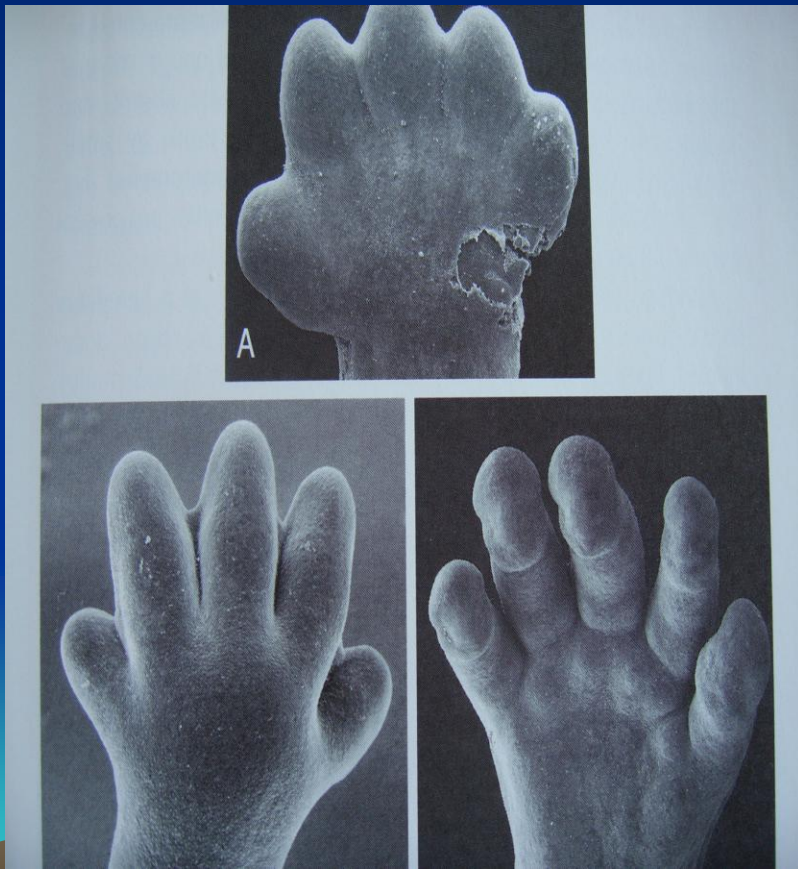
(SYNDACTYLY – POLYDACTYLY – SYNDROMES – TRAUMAS – BURNS)

Καγιάς Δ.Β., Βασιλείου Μ., Καψανάκης Ε., Πουλιανάκη Α., Ιορδανίδου Η.,
Σαλβάνος Η., Λιόσης Γ., Ποττάκης Γ.

Παιδοχειρουργικό, Αναισθησιολογικό και Νεογνολογικό Τμήματα του Γεν.
Νοσ. Μαιευτ. «Έλενα Βενιζέλου». ΑΘΗΝΑ



Ηλεκτρονικές μικροφωτογραφίες ανάπτυξης των ανθρώπινων άνω άκρων



A. 48η εμβρυϊκή ημέρα :

ο προγραμματισμένος κυτταρικός θάνατος στις δακτυλικές αυλακώσεις οδηγεί σε διαχωρισμό των δακτύλων

B. 51η εμβρυϊκή ημέρα :

συνεχίζεται ο κυτταρικός θάνατος στις μεσοδακτύλιες πτυχές (νυκτικές)

Γ. 56η εμβρυϊκή ημέρα :

Πλήρης διαχωρισμός δακτύλων.

Αρχίζουν να διακρίνονται δακτυλικά αποτυπώματα

ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΚΕΣ ΥΠΕΝΘΥΜΙΣΕΙΣ

Σπάνιες – σοβαρές οντότητες

Αμελία : πλήρης έλλειψη άκρου

Μερομελία : μερική έλλειψη άκρου

Φωκομελία : τύπος μερομελίας (θαλιδομίδη)

Μικρομελία : ανωμάλως βραχέα άκρα

Σχιστία άκρου : χάσμα μεταξύ 2-4 μετακαρπίου
διαστήματος («δίκηνη δαγκάνας αστακού»)

Συνήθεις – ήπιες οντότητες

Πολυδακτυλία : υπεράριθμοι δάκτυλοι

Συνδακτυλία : συγχώνευση δακτύλων

Εκτροδακτυλία : απουσία δακτύλου (συνήθως αντίχειρος)



ΠΟΛΥΔΑΚΤΥΛΙΑ - POLYDACTYLY

- Ανευρίσκεται σε συχνότητα 8/10.000 γεννήσεις, μεμονωμένες ή στα πλαίσια συνδρόμων.
- Τα υπεράριθμα δάχτυλα δεν έχουν συνήθως δικές τους μυϊκές συνδέσεις. Οι ανωμαλίες αυτές, με μεγαλύτερο αριθμό οστών, είναι συνήθως αμφοτερόπλευρες, ενώ η απουσία ενός δακτύλου (εκτροδακτυλία) και συνήθως του αντίχειρος, είναι μονόπλευρη.
- Η πολυδακτυλία ενίοτε είναι κληρονομική, κατά τον επικρατούντα χαρακτήρα, αλλά δύναται επίσης να εκδηλωθεί μετά χρήση τερατογόνων ουσιών

















ΣΥΝΔΑΚΤΥΛΙΑ - SYNDACTYL

- Οι συνδακτυλίες εμφανίζονται σε συχνότητα 7/10.000 γεννήσεις, σε αναλογία αγόρια / κορίτσια 2:1, μεμονωμένες ή στα πλαίσια συνδρόμων. Η καλύτερη χρονική στιγμή για τον διαχωρισμό των δακτύλων θεωρείται η ηλικία των 6 μηνών ή αργότερα επί ειδικών περιπτώσεων.

Οι συνηθέστερες τεχνικές είναι :

- α) οι πολλαπλές αλληλοεισδυόμενες τομές zig-zag
- β) η χρήση ελευθέρων δερματικών μοσχευμάτων
- Πάση θυσία, να αποφευχθεί ο σχηματισμός σκληρής επιμήκου ουλής.

















ΣΥΝΔΡΟΜΑ : ΑΜΝΙΑΚΩΝ
ΤΑΙΝΙΩΝ,
ΘΑΝΑΤΗΦΟΡΟΥ
ΝΑΝΙΣΜΟΥ, ΔΑΓΚΑΝΩΝ
ΑΣΤΑΚΟΥ



AMNIOTIC BANDS SYNDROME

- Πρόκειται για σκληρές ινώδεις ταινίες που προκαλούν περισφίξεις άκρων ή ακρωτηριασμούς δακτύλων.
- Η αιτιολογία τους είναι ασαφής αλλά ίσως αντιπροσωπεύουν συμφύσεις μεταξύ του αμνίου και εμβρύου λόγω φλεγμονής (αμνιονίτις) ή ρωγμών – σχισιμάτων του αμνίου εξ αποκολλήσεως



LETHAL DAWRF SYNDROME
ΑΤΕΛΗΣ ΟΣΤΕΟΓΕΝΕΣΙΣ



LOBSTER CLAW DEFORMITY

(ΜΟΡΦΗ ΕΛΛΕΙΨΕΩΣ ΜΕΤΑΞΥ
2ου ΚΑΙ 4ου ΜΕΤΑΚΑΡΠΙΟΥ)



ΕΠΙΚΤΗΤΟΙ ΝΟΣΟΙ :
ΤΡΑΥΜΑΤΑ - ΕΓΚΑΥΜΑΤΑ



ΤΡΑΥΜΑΤΑ - TRAUMAS

Τραύμα εξ εκρηκτικού μηχανισμού, που προκάλεσε έλλειμμα δέρματος στον καρπό και στην άκρα χείρα και καλύφθηκε από αγγειούμενο δερματικό κρημνό εκ του προσθίου κοιλιακού τοιχώματος



ΕΓΚΑΥΜΑΤΑ - BURNS

Βαρύτατα εγκαύματα (γ' βαθμού, με ακρωτηριασμό δακτύλου) που αντιμετωπίσθηκαν με πολλαπλές αυτομεταμοσχεύσεις δέρματος ολικού πάχους εκ του κοιλιακού τοιχώματος.







Πέμπτο Θέμα



ΣΤΑΔΙΑΚΗ ΚΑΙ «ΑΝΤΙΣΥΜΒΑΤΙΚΗ» ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΘΗΛΕΟΣ ΝΕΟΓΝΟΥ ΜΕ ΠΟΛΛΑΠΛΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΤΟΥ ΟΥΡΟ- ΓΕΝΝΗΤΙΚΟΥ-ΟΡΘΟΠΡΩΚΤΙΚΟΥ ΣΩΛΗΝΟΣ

Καγιάς Δ.Β., Αντύπας Σ., Βασιλείου Μ., Καψανάκης Ε., Χατζηαθανασίου
Χ., Σηφianού Κ., Ντόλατζας Θ., Ποττάκης Γ.

Παιδοχειρουργικό , Νεογνολογικό, Ενδοκρινολογικό και Τμήμα Πλαστικής
Χειρουργικής Νοσοκομείων «Έλενα », «Π&Α Κυριακού», «Αγία Σοφία». ΑΘΗΝΑ



«ΑΝΤΙΣΥΜΒΑΤΙΚΗ» ΠΑΙΔΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΠΡΑΚΤΙΚΗ

Χρησιμοποιούμε τον όρο «αντισυμβατική» παιδοχειρουργική πρακτική για να περιγράψουμε ένα θήλυ νεογνό με πολλαπλές σοβαρότατες ενδοκοιλιακές συγγενείς ανωμαλίες, το οποίο αντιμετωπίστηκε επιτυχώς με εγχειρητική μεθοδολογία ασύμβατη προς την καθιερωμένη πρακτική, χωρίς να ανοιχθεί η περιτοναϊκή κοιλότητά του .

Συγκεκριμένα, η συγγενής ορθοπρωκτική αγενεσία με ορθοπροδρομικό συρίγγιο αντιμετωπίστηκε (σκοπίμως καθυστερημένα) με τεχνική **Reña** χωρίς στομία, ενώ η ανωμαλία των έξω γεννητικών οργάνων αντιμετωπίστηκε με αιδιοπλαστική και εκτομή του εκτόπου υποπλαστικού νεφρού δια της ίδιας τομής γλουτοπλαστικής.



ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ ΘΗΛΕΟΣ ΝΕΟΓΝΟΥ ΜΕ ΠΟΛΛΑΠΛΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ(Α)

Προγεννητικός έλεγχος

- Αμνιοπαρακέντηση : καρυότυπος θήλεος κ.φ.
- U.S : μονήρης ομφαλική αρτηρία, μονήρης αριστερός νεφρός

Κλινικά ευρήματα

- ορθοπρωκτική αγενεσία με λεπτό ορθοπροδρομικό συρίγγιο
- μόρφωμα «δίκηνη φαλλού» στο δεξιό μηρό, εκ του οποίου υπάρχει αραιά ροή υγρού
- ασυμμετρία – υπερτροφία χειλέων αιδοίου
- στρέβλωση μεσογλουτιαίας αύλακος, δισχιδής

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ ΘΗΛΕΟΣ ΝΕΟΓΝΟΥ ΜΕ ΠΟΛΛΑΠΛΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ(B)

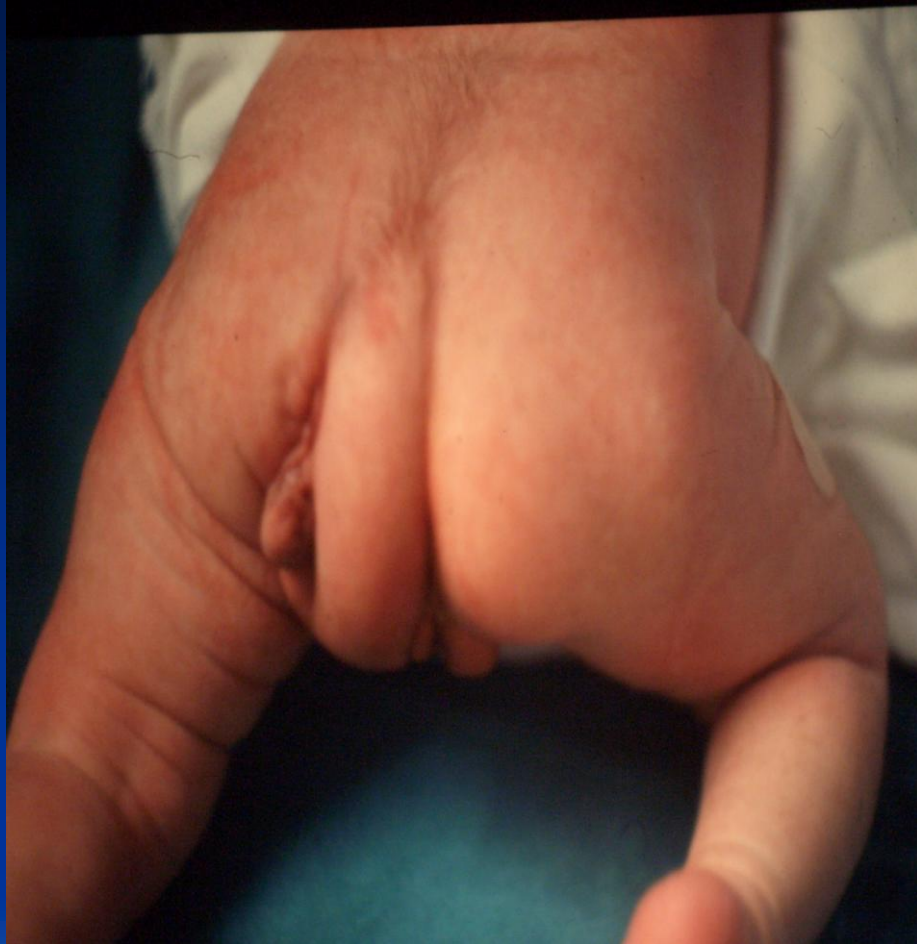
Εργαστηριακός έλεγχος

Πλήρης αιματολογικός, βιοχημικός, ορμονολογικός και απεικονιστικός-σπινθηρογραφικός έλεγχος (colostogram, IVP, κυστεοουρηθρογραφία, U/S, στερεοσκοπική Υ/Τ, Συρριγγογραφία, DMSA, εγχύσεις χρωστικής).

Διαπιστώθηκε η ύπαρξη εκτόπου υποπλαστικού νεφρού οπισθοκυστικώς, που αποβάλλει ούρα απευθείας στο φαλλό του μηρού.

10 μήνες συντηρητική αγωγή

- Αναβολή χειρουργικών επεμβάσεων
- Πολύμηνη χορήγηση χημειοπροφύλαξης και υπακτικών
- Τακτικοί εκκενωτικοί υποκλυσμοί
- Διαστολές ορθοπροδρομικού συριγγίου (Hegar No 9)



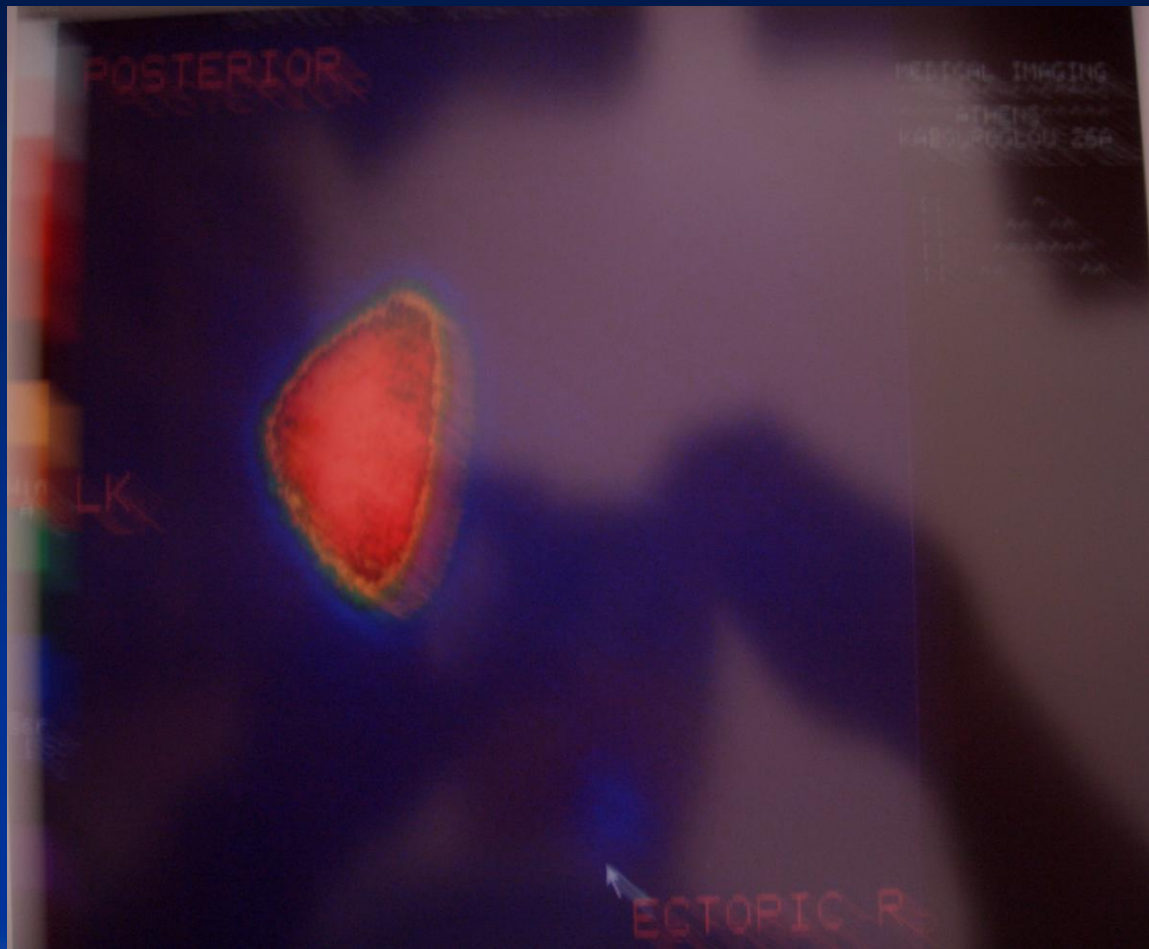












MANCULLI FEMALE 6 MONTHS
449449
30-Mar-2004
0-Sep-2004
9:58:12.23
08 IMA 2
RT 5

HYP
HYP

W
C
MAGNETIKI TOMOGR
Somaria/5 Vessel 1
VA47
H



.PF

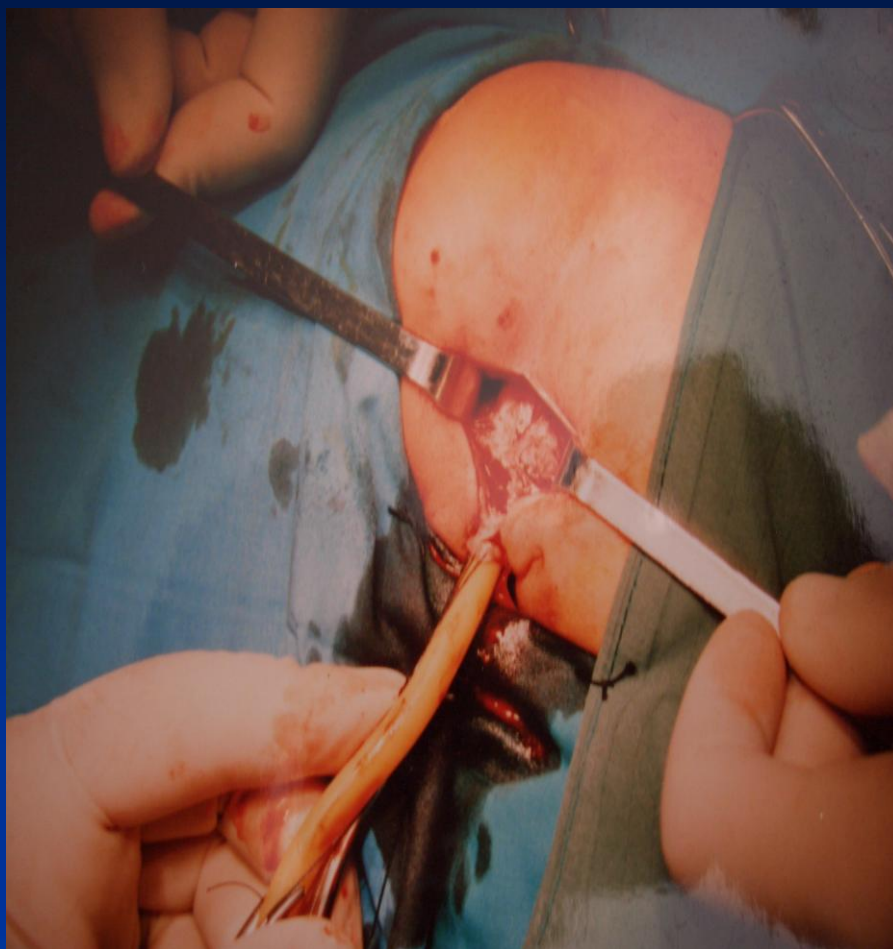


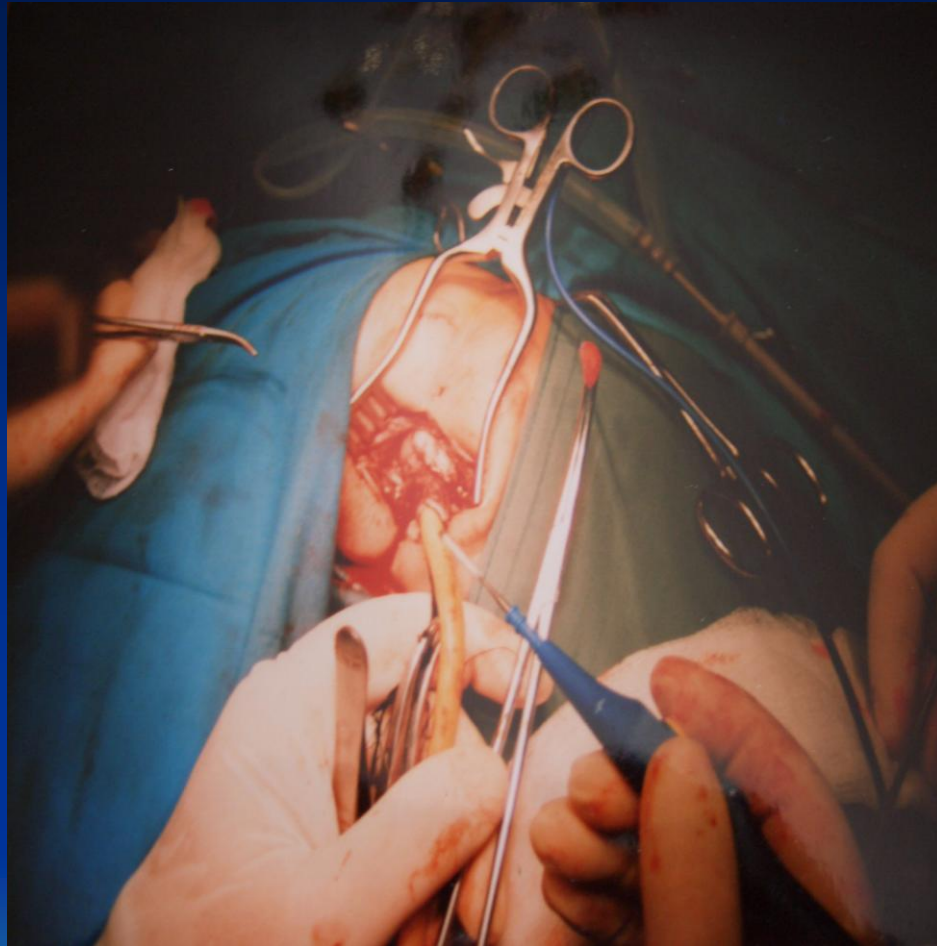
ΠΡΩΤΗ ΕΠΕΜΒΑΣΗ : ΟΡΘΟΠΡΩΚΤΟΠΛΑΣΤΙΚΗ ΡΕΪΝΑ ΧΩΡΙΣ - ΣΤΟΜΙΑ

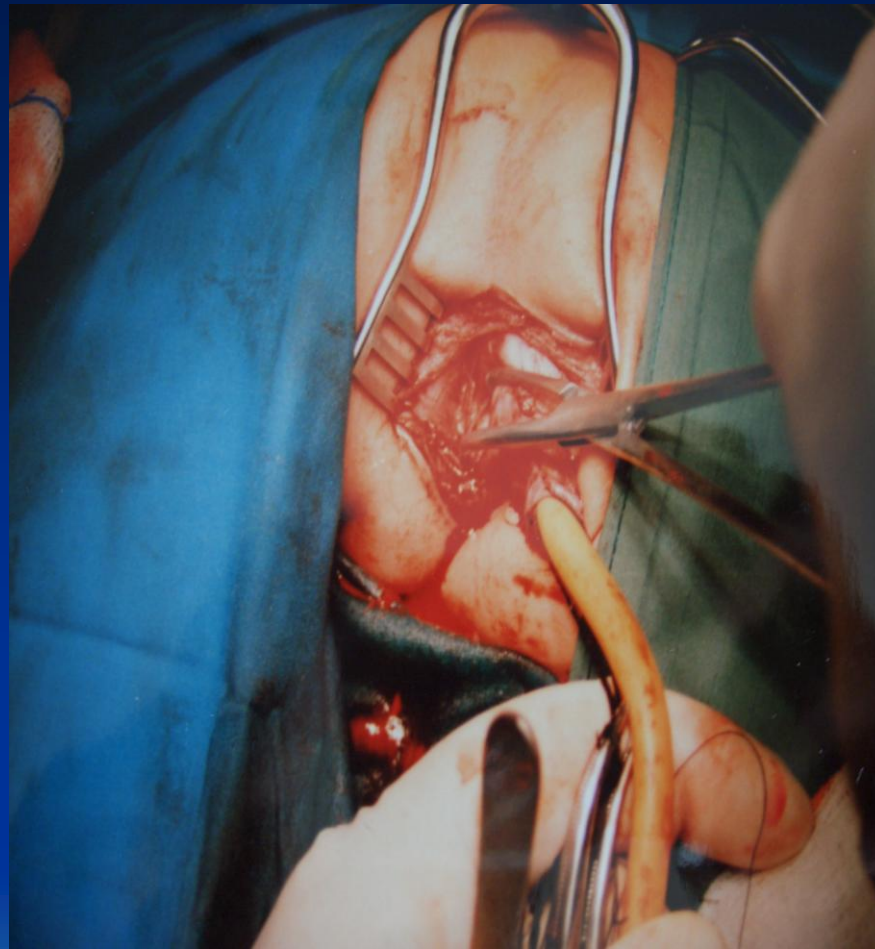
Σε ηλικία 10 μηνών, και χωρίς να προϋπάρξει κανένα επεισόδιο ουρολοίμωξης, έγινε αποκατάσταση της συγγενούς ορθοπρωκτικής ανωμαλίας με τεχνική mini **Peña** χωρίς καμιά απολύτως προφυλακτική ή θεραπευτική στομία. Ακολούθησε τακτικό πρόγραμμα διαστολών του ορθοπρωκτικού σωλήνος.

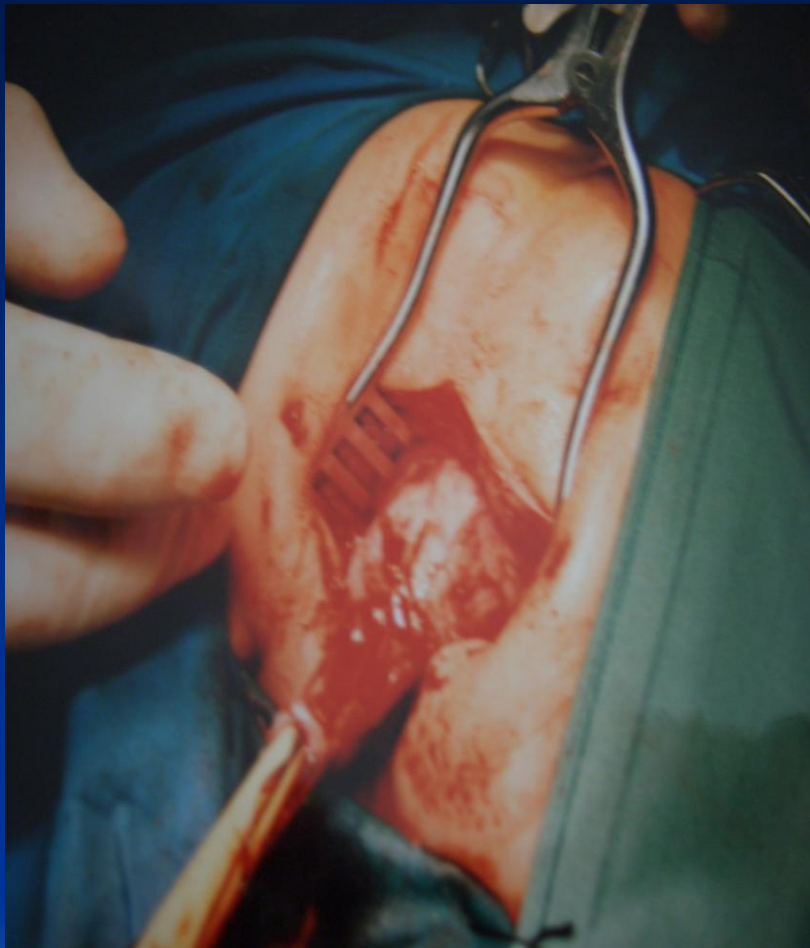
Απόλυτα ικανοποιητικό αισθητικό και λειτουργικό αποτέλεσμα (ενίστε κάποια δυσκοιλιότητα)

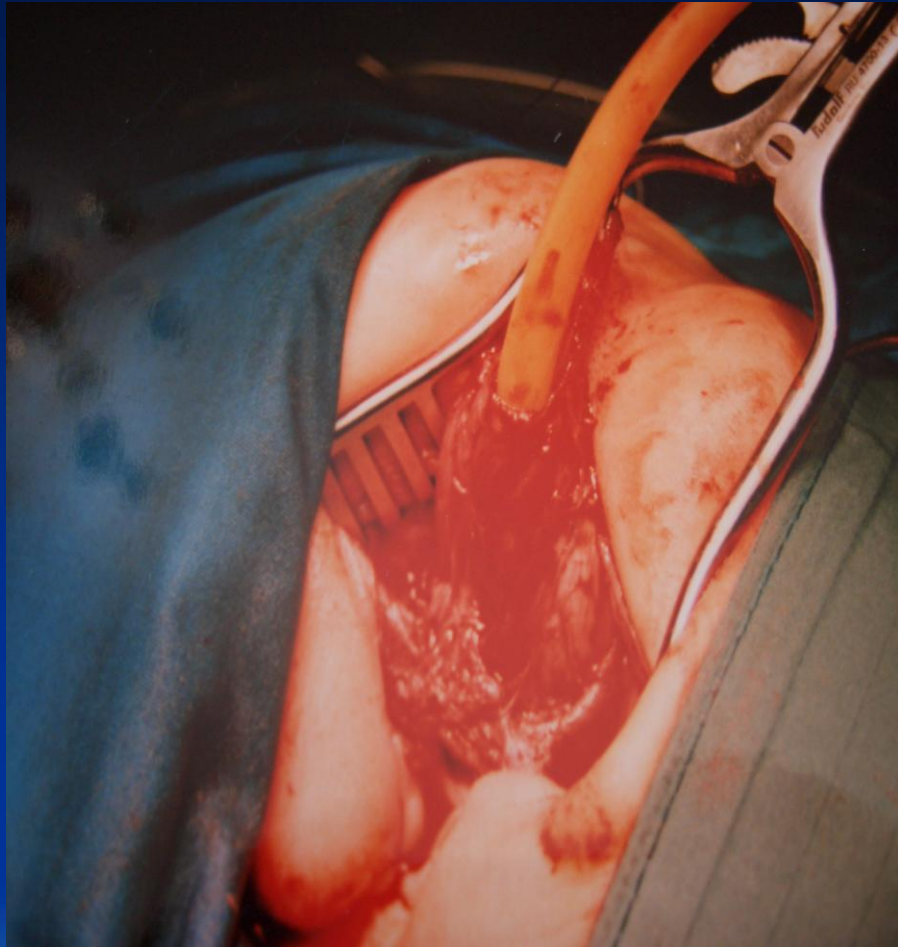


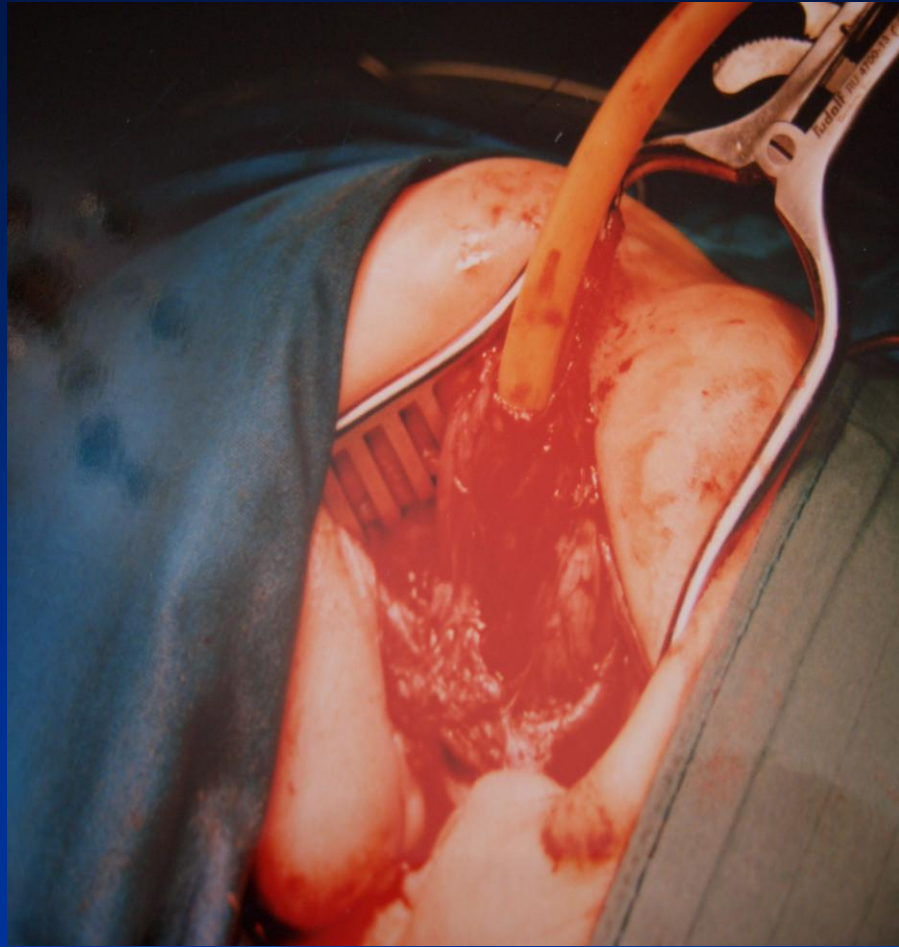


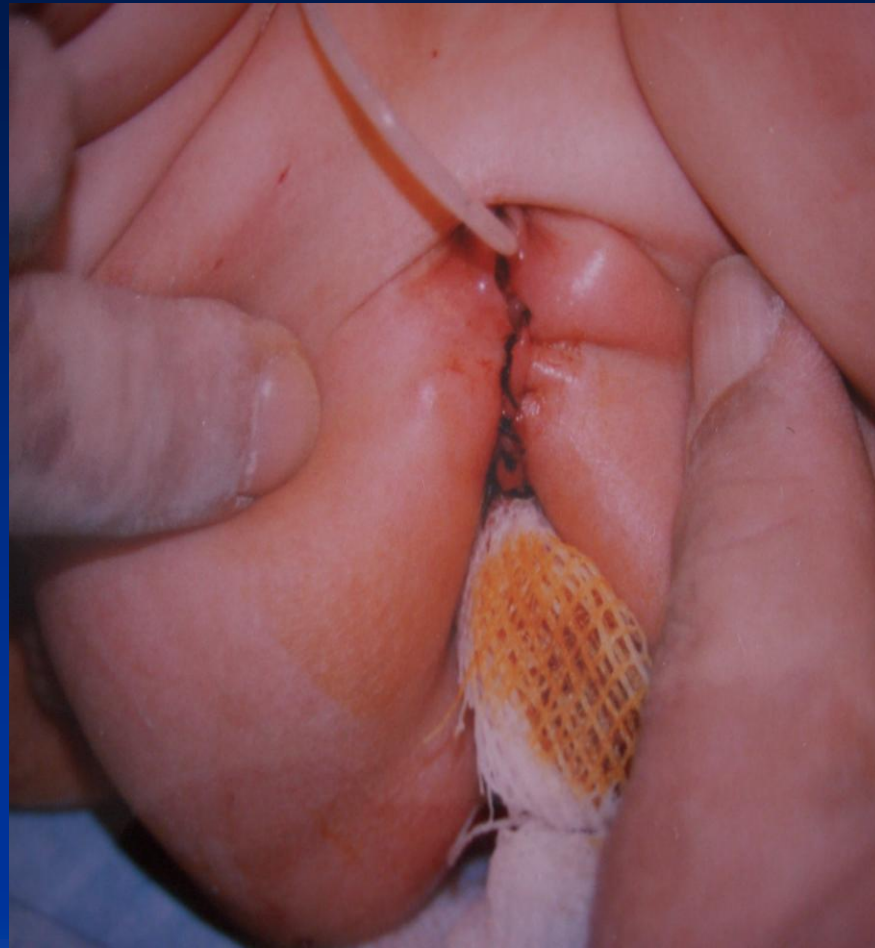














ΔΕΥΤΕΡΗ ΕΠΕΜΒΑΣΗ : ΑΙΔΟΙΟΠΛΑΣΤΙΚΗ ΚΑΙ ΝΕΦΡΕΚΤΟΜΗ ΔΙΑ ΓΛΟΥΤΟΤΟΜΗΣ

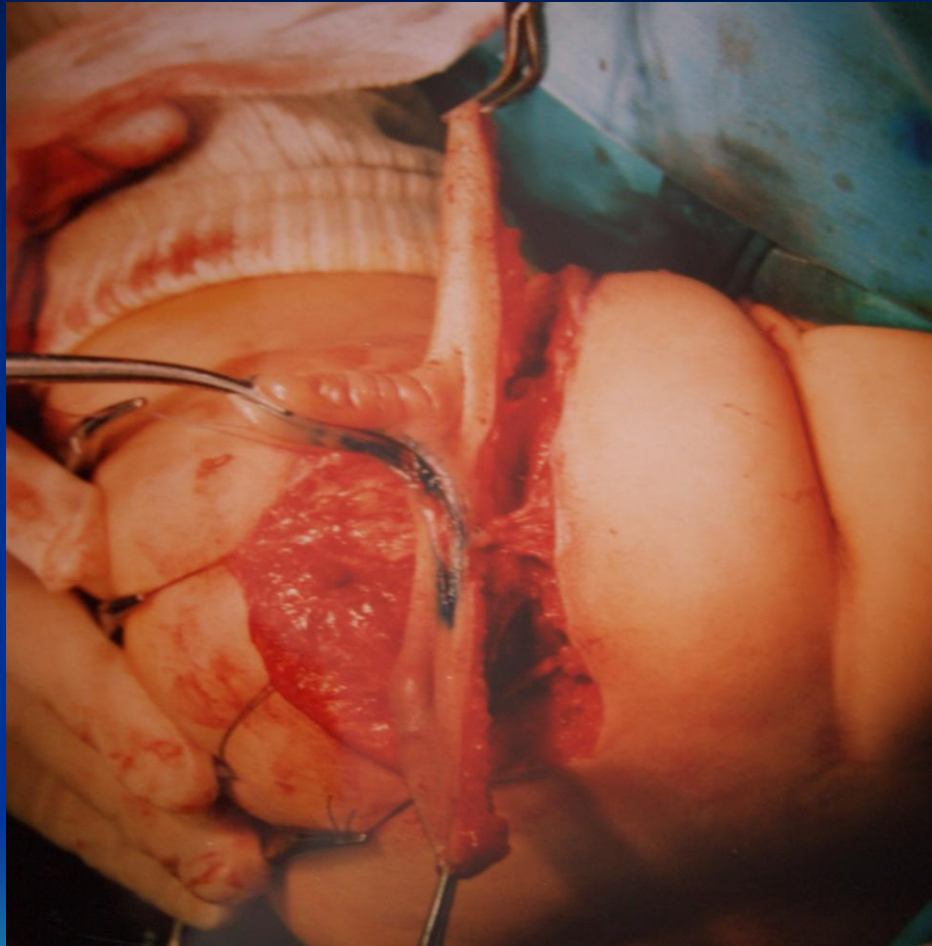
Σε ηλικία 14 μηνών έγινε αποκατάσταση των
δυσμορφιών των έξω γεννητικών οργάνων ήτοι :
αιδοιοπλαστική, εκτομή του φαλλοειδούς
μορφώματος του μηρού, γλουτοπλαστική. Επειδή
ο φαλλός του μηρού επικοινωνούσε με αγωγό
(ουρητηρο-ουρήθρα) με τον υποπλαστικό έκτοπο
(στην ελάσσονα πύελο) δεξιό νεφρό έγινε
προσπέλαση και εκτομή αυτού διά της
γλουτοτομής

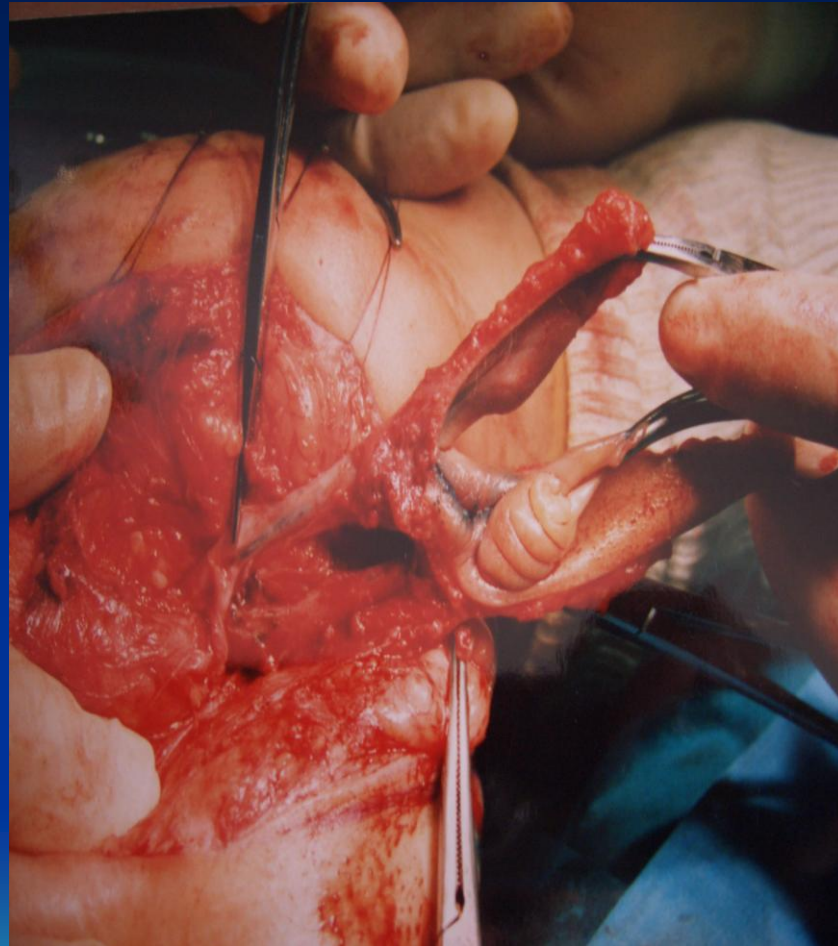
Ομαλότατη μετεγχειρητική πορεία.



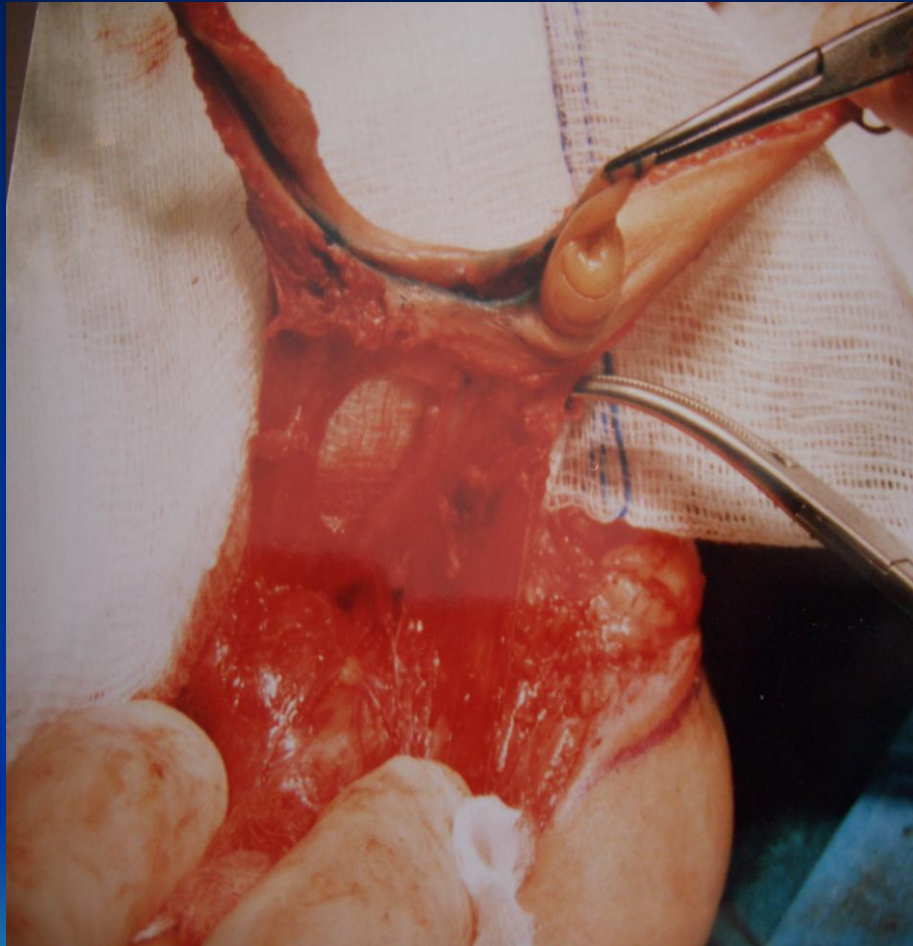


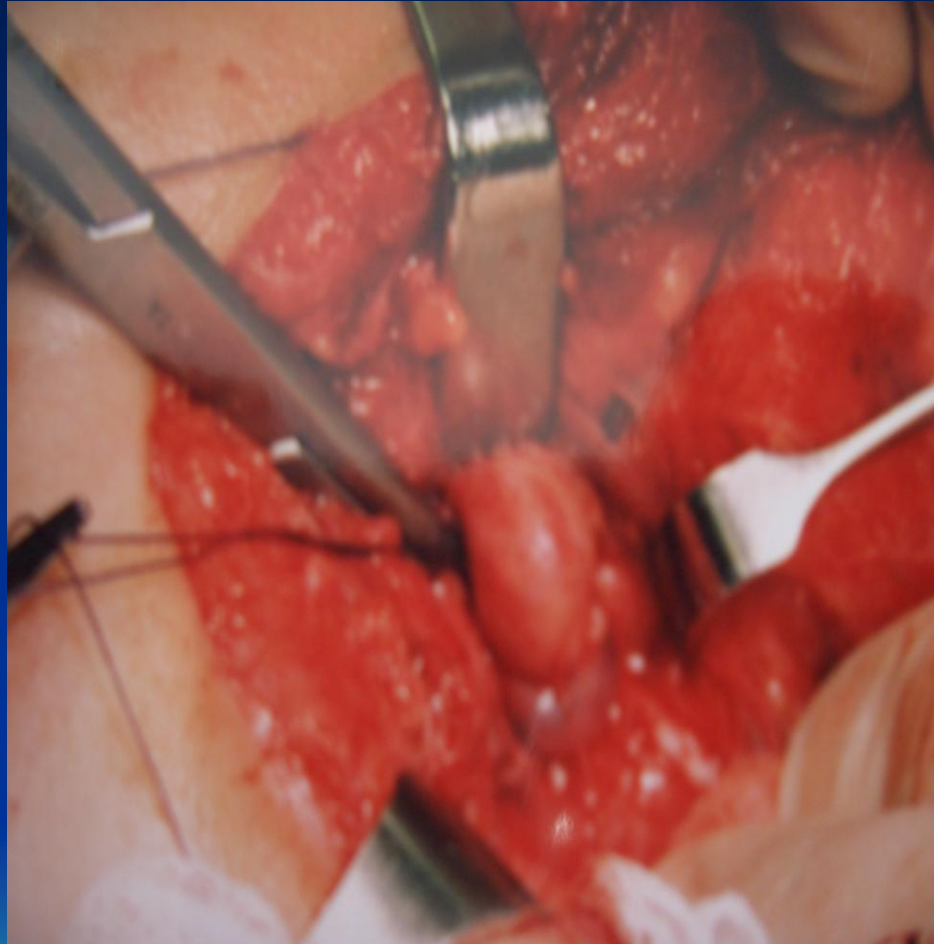


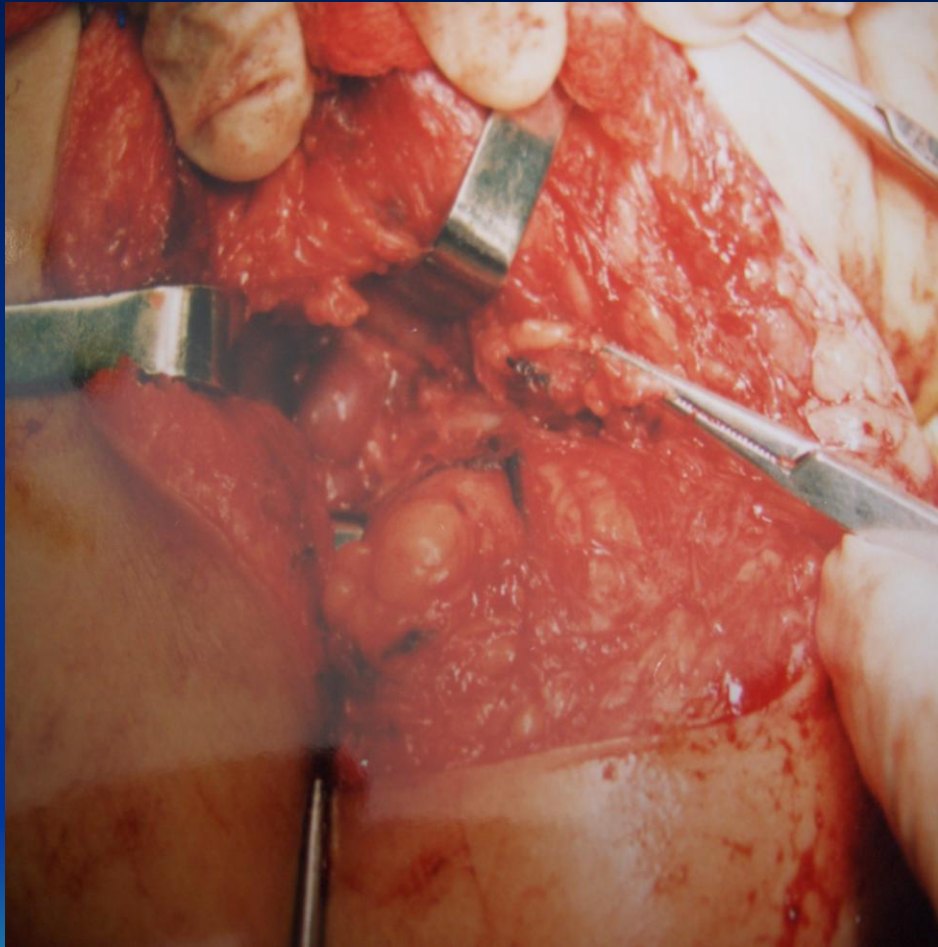












ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Σε εξειδικευμένες περιπτώσεις, και επί τη βάσει κάποιων δεδομένων, ο **Παιδοχειρουργός** δύναται και πρέπει να ενεργεί « **αντισυμβατικά** » πέραν κάποιων εδραιωμένων αντιλήψεων χειρουργικής αντιμετώπισης ασυνήθων συνδυασμών συγγενών ανωμαλιών, αυτοσχεδιάζοντας και αναλαμβάνοντας **το «ρίσκο»** των επιλογών του.

Η χαρά της δικαίωσης είναι διπλή όταν όλα πορευτούν κατ'ευχήν, όπως εδώ !



Έκτο Θέμα



ΣΥΓΓΕΝΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΑ ΕΛΛΕΙΜΜΑΤΑ ΤΡΙΧΩΤΟΥ ΚΕΦΑΛΗΣ ΝΕΟΓΝΩΝ ΜΕΜΟΝΩΜΕΝΑ Η ΣΥΝΔΥΑΖΟΜΕΝΑ ΜΕ ΑΛΛΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

CONGENITAL SKIN DEFECTS (ACC) AT THE SCALP OF THE NEONATES, ISOLATED OR
IN ASSOCIATED OCCURENCE

Καγιάς Δ.Β., Καφανάκης Ε., Σταυρουλάκης Ε., Φράγκος Ε., Μπίκου Α.,
Γεωργαντζόγλου Χ., Γεωργονίκου Α., Ποττάκης Γ.

Παιδοχειρουργικό, Αναισθησιολογικό και Νεογνολογικό Τμήματα του Γεν.
Νοσ. Μαιευτ. «Έλενα Βενιζέλου». ΑΘΗΝΑ



ΓΕΝΙΚΑ ΣΧΟΛΙΑ ΕΠΙ ΤΗΣ ΣΥΓΓΕΝΟΥΣ ΑΠΛΑΣΙΑΣ ΤΟΥ ΔΕΡΜΑΤΟΣ (ACC)

Η συγγενής απλασία του δέρματος (*aplasia cutis congenital – ACC*) είναι τμήμα μιας ετερογενούς ομάδας νόσων, περιγραφείσα από τον Cordon το 1767, χαρακτηρίζεται από έλλειψη δέρματος (τοπική ή εκτεταμένη) κατά τη γέννηση.

Επισυμβαίνει σε συχνότητα 3/10000 γεννήσεις, στο 70% των περιπτώσεων αφορά το κρανίο, έχουν μέγεθος 0,5-10 cm, και είναι μονήρεις ή πολλαπλές.

Εμφανίζονται σαν «ουλές δίκην περγαμηνής», σαν αλωπεκία ή σαν έλκη άλλοτε άλλου βάθους, ενίοτε μέχρι την υποκείμενη σκληρά μήνιγγα.

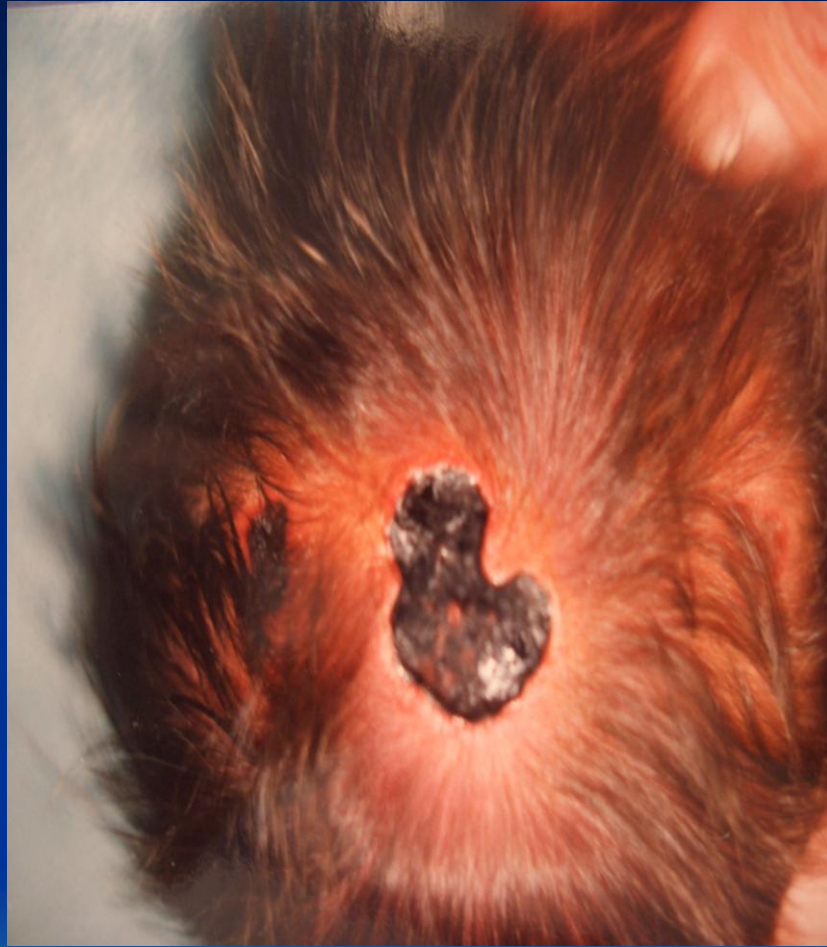
Συχνότατα είναι μεμονωμένες ανωμαλίες, σπανίως όμως ανευρίσκονται στα πλαίσια συνδρόμων ή κληρονομικών νοσημάτων



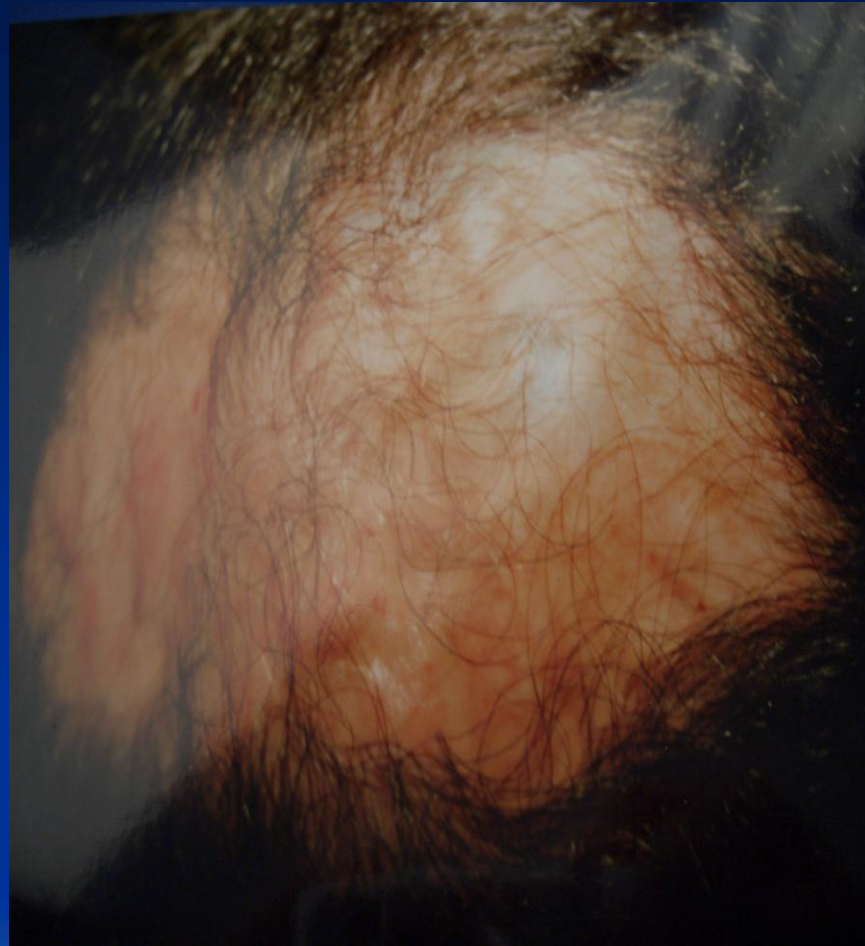














ΠΡΟΤΑΘΕΙΣΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΚΑΤΑ FRIEDEN (A)

Τα βασικά κριτήρια της ταξινόμησης είναι:

- α) ο αριθμός των βλαβών
- β) η εντόπισή τους
- γ) η παρουσία ή απουσία άλλων συνοδών δυσπλασιών.



ΠΡΟΤΑΘΕΙΣΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΚΑΤΑ FRIEDEN (B)

Οι ομάδες έχουν ως εξής :

ΠΡΩΤΗ : πρόκειται για ACC του τριχωτού της κεφαλής. Σχεδόν το 86% των μονήρων βλαβών εντοπίζονται στο κρανίο. Υπάρχει περίγυρος τριχών και η νόσος είναι σποραδική ή μεταδιδόμενη κατά τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα.

ΔΕΥΤΕΡΗ : πρόκειται για προσβολή του κρανίου και των άκρων συγχρόνως. Συνήθως πρόκειται για το σύνδρομο Adams-Oliver (μονήρες δερματικό έλλειμμα κρανίου, απουσία περιφερικών φαλάγγων, αιμαγγείωμα, δερματικοί ακροχορδώνες, υπεράριθμες θηλές κ.ά.)

ΤΡΙΤΗ : πρόκειται για συνδυασμό γειτνιαζόντων ελλείμματος τριχωτού κεφαλής και σπίλου του δέρματος. Ενίοτε εκδηλούνται σπασμοί, νοητική υστέρηση, οφθαλμολογικές παθήσεις.



ΠΡΟΤΑΘΕΙΣΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΚΑΤΑ FRIEDEN (Γ)

ΤΕΤΑΡΤΗ : Πρόκειται για συνδυασμό ACC κρανίου

με μηνιγγομυελοκήλη, πορεγκεφαλία, δυσραφισμό, γαστρόσχιση, ομφαλοκήλη κ.ά.

ΠΕΜΠΤΗ : πρόκειται για πατυρώδες εμβρυο-νεογνό, στο οποίο προηγήθηκε ACC κορμού και άκρων από τον ενδομήτριο θάνατο διδύμου εμβρύου ,ενωρίς, στο δεύτερο τρίμηνο της κύησης.

ΕΚΤΗ : πρόκειται για συνδυασμό ACC και EB (Epidermolysis Bullosa) συνήθως των κάτω άκρων. Ενίοτε περιγράφεται σαν σύνδρομο Burt και συμπεριλαμβάνει πυλωρική στένωση, ατρησία 12δακτύλου, ούρητηρική στένωση κ.ά

ΠΡΟΤΑΘΕΙΣΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΚΑΤΑ FRIEDEN (Δ)

ΕΒΔΟΜΗ : Πρόκειται για ACC στα άνω και κάτω άκρα χωρίς ΕΒ.

ΟΓΔΟΗ : πρόκειται για ACC οφειλόμενη σε τερατογόνα όπως η μεθιμαζόλη (για θυρεοτοξίκωση κύησης), ή σε λοιμώδεις παράγοντες (όπως ο έρπης)

ΕΝΝΑΤΗ : πρόκειται για ACC στα πλαίσια συνδρόμων με ποικίλες δυσπλασίες όπως : μεγάλα ελλείμματα τριχωτού κεφαλής (στρογγύλα ή αστεροειδή), ανωμαλίες βλεφάρων, σύνδρομο αμνιακών ταινιών, ανωμαλίες ώτων, ανωμαλίες θηλών μαστού, γοναδική δυσγενεσία, οφθαλμο-παρεγκεφαλιδική δυσπλασία κ.ά.

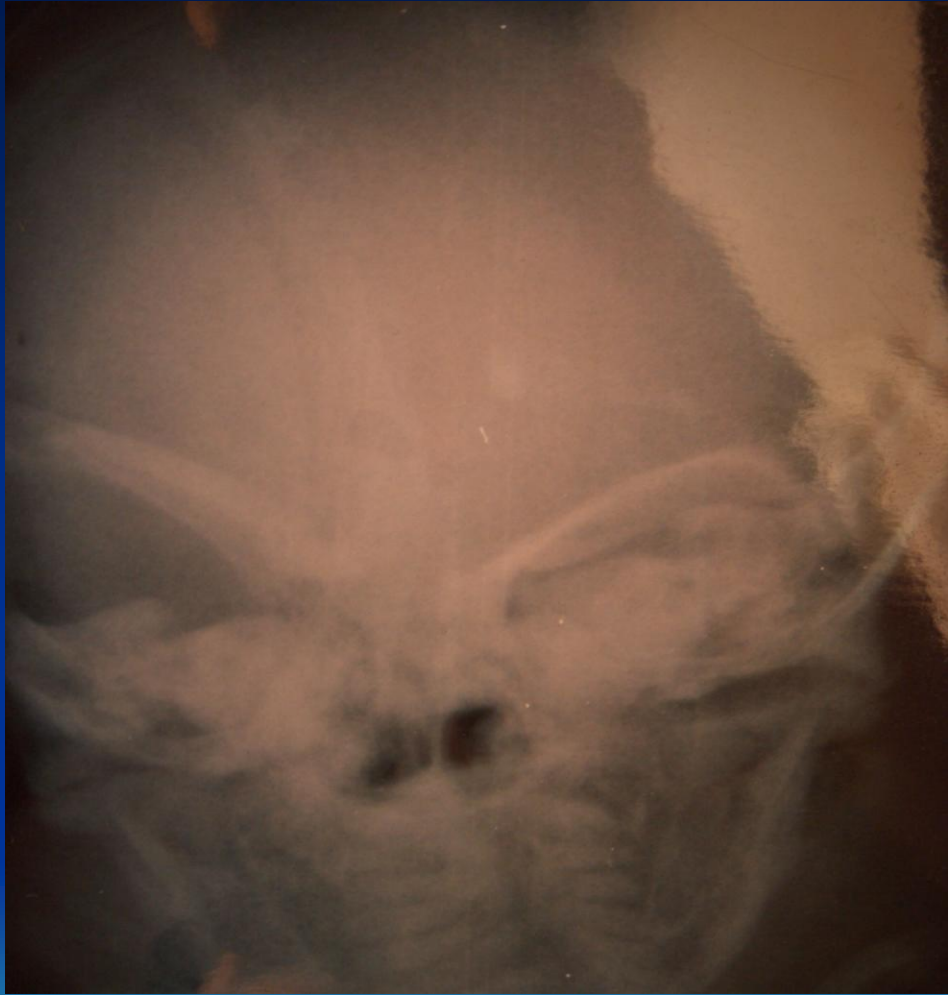


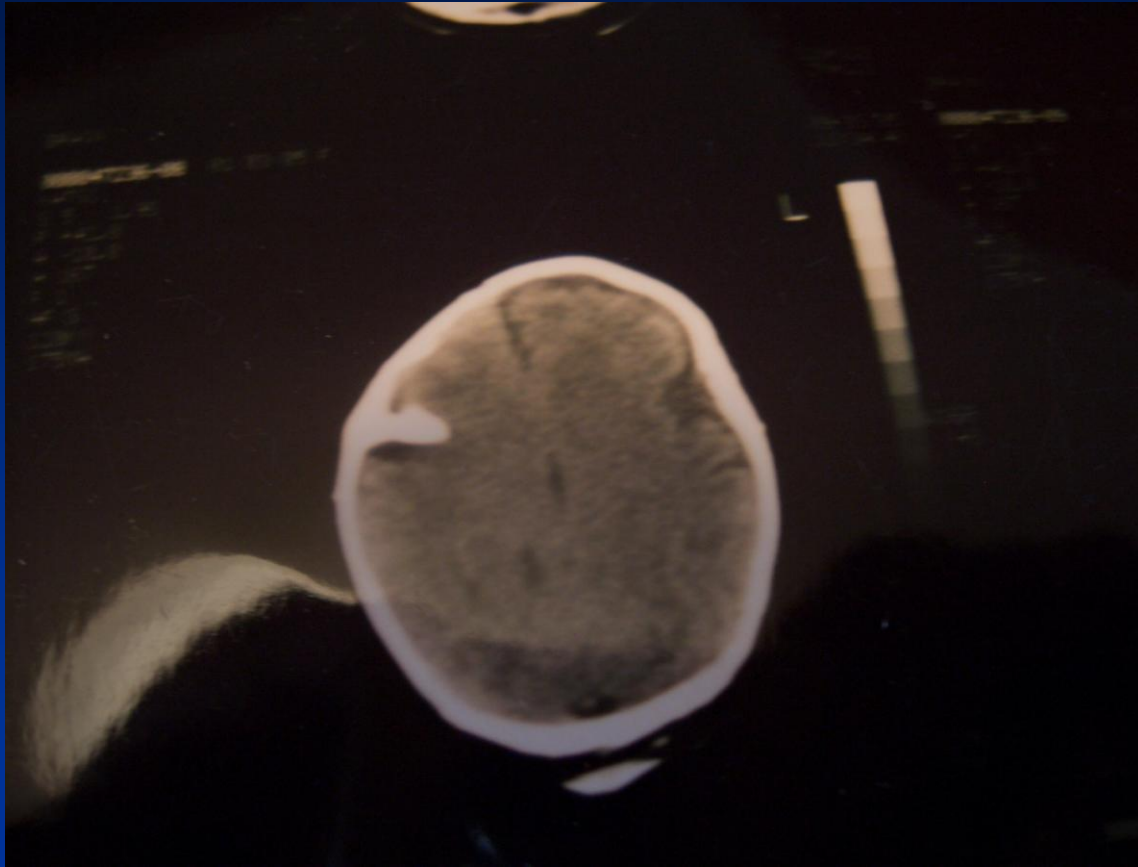
Εργαστηριακός έλεγχος

- Ενίοτε απαιτείται χρωμοσωμιακός έλεγχος, εάν οι συνοδές δυσπλασίες προδικάζουν κάποια γενετική ανωμαλία.
- Τα μικρά στρογγυλά-ωοειδή ελλείμματα δεν χρήζουν απεικονιστικής διερεύνησης. Τα μεγάλα χρειάζονται ακτινογραφικό έλεγχο διότι συνυπάρχει οστικό έλλειμμα.
- Ενίοτε το U/S εγκεφάλου αναδεικνύει ανωμαλίες των εγκεφαλικών κοιλιών (κυρίως των πλαγίων)
- Συχνά διαφεύγουν οστικές ελλείψεις των άκρων , που συνοδεύουν την ACC και διαγιγνώσκονται πολύ αργότερα στη νηπιακή ή στην εφηβική ηλικία.













ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΦΥΣΙΚΗ ΠΟΡΕΙΑ

- Τα μικρά ελλείμματα αυτοϊώνονται καταλείποντα μικρή γυροειδή αλωπεκία εντός ολίγων εβδομάδων.
- Μικρά συνυπάρχοντα οστικά ελλείμματα κλείνουν αυτόματα εντός του πρώτου έτους της ζωής.
- Τα μεγαλύτερα ελλείμματα χρήζουν αντιμετώπισης διότι προδιαθέτουν σε επιπλοκές από αιμορραγία ή θρόμβωση ή φλεγμονή του οβελιαίου κόλπου.
- Τα ολικού πάχους ελλείμματα ,που περιλαμβάνουν το δέρμα, το οστούν και τη σκληρά μήνιγγα συνοδεύονται από θνησιμότητα 50%.



ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

Συντηρητική θεραπεία : χρήση τοπικής αντισηψίας και αντιβίωσης επί σημείων φλεγμονής.

Χειρουργική θεραπεία : πρωτοπαθής σύγκλειση του ελλείμματος, χρήση διατατήρων ιστών, χρήση τοπικών δερματικών κρημνών, χρήση μοσχευμάτων δέρματος ή οστού.

Γενετική καθοδήγηση : απαιτείται, εάν συνυπάρχουν άλλες συνοδές ανωμαλίες .

Έβδομο Θέμα



ΣΥΓΓΕΝΗ Ή ΚΑΛΟΗΘΗ ΥΠΟΛΕΙΜΜΑΤΙΚΑ ΜΟΡΦΩΜΑΤΑ ΤΟΥ ΠΕΡΙΝΕΟΥ ΚΑΙ ΤΗΣ ΕΓΓΥΣ ΠΕΡΙΟΧΗΣ ΝΕΟΓΝΩΝ - ΠΑΙΔΙΩΝ

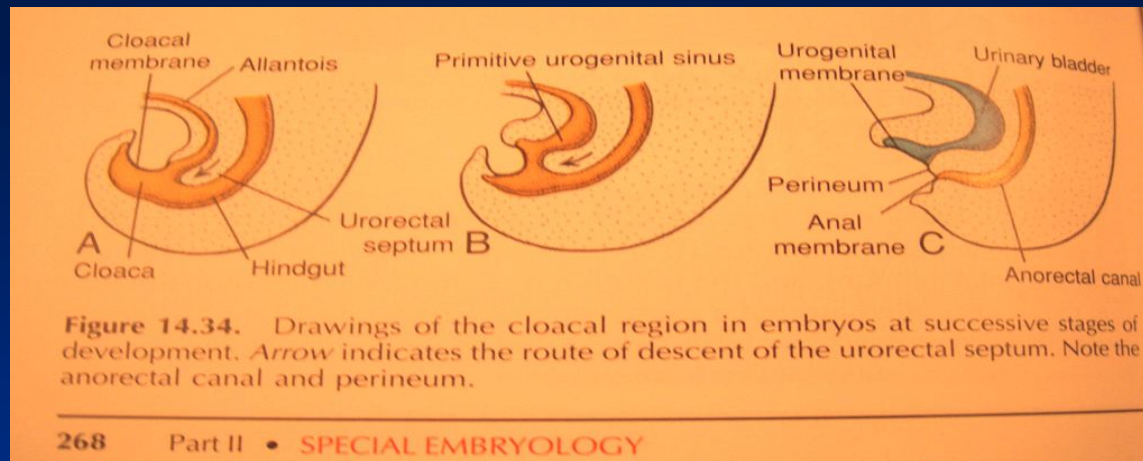
*BENIGN CONGENITAL REMNANTS AT THE PERINEUM AND THE
ATTACHED AREA OF NEONATES AND SMALL CHILDREN*

Καγιάς Δ.Β., Καψανάκης Ε., Αρβανίτη Η., Διακορώνα Α.,
Κουλουμπαρίτση Χ., Τζάκη Μ., Κουρή Ε., Ποττάκης Γ.

Παιδοχειρουργικό, Αναισθησιολογικό, Νεογνολογικό και
Παθολογοανατομικό Τμήματα του Γεν. Ν. Μ. «Έλενα Βενιζέλου». ΑΘΗΝΑ



ΓΕΝΙΚΟ ΣΧΟΛΙΟ – GENERAL COMMENT



Το περίνεον (αρχ. Ο περινός, ο περίνεος, περίνευσις = η κλίσις πέριξ τινός, περινεύω=έχω κλίσιν, είμαι κατωφερής) **είναι ο ανατομικός τόπος προς τον οποίον « κατηφορίζουν » τρεις εκφορητικοί οδοί : η πεπτική, η ουροφόρος και η γεννητική.** Αποτέλεσμα αυτού του συγχρωτισμού, και επί εμβρυογενών εκτροπών, είναι η δημιουργία διαφόρων συγγενών ανωμαλιών, μεταξύ των οποίων και η παραμονή διαφόρων υπολειμμάτων, συνήθως καλοήθων, και εκ των τριών οδών. **Κατά την 7η εμβρυϊκή εβδομάδα,** το ουρο-ορθικό διάφραγμα,κατερχόμενο ,φθάνει στην **κλοακική μεμβράνη.** Αυτή η επαφή δημιουργεί το **αρχέγονο περίνεο (περινειϊκό σώμα)** το οποίο διαιρεί την κλοακική μεμβράνη σε **οπίσθια πρωκτική μεμβράνη** και **πρόσθια ουρογεννητική μεμβράνη,** που αργότερα θα διαρραγούν.

ΠΕΡΙΝΕΪΚΑ ΥΠΟΛΕΙΜΜΑΤΑ ΔΕΡΜΑΤΟΣ – ΥΠΟΔΟΡΙΟΥ (ΜΕΣΕΓΧΥΜΑΤΟΓΕΝΗ

Συνήθη υπολείμματα αποτελούν τα « δίκηνη ετικετών » (tags) δερματικά μορφώματα, που κρέμανται διά μίσχου από κάποιο σημείο του πρωκτικού δακτυλίου.

Πρόκειται για καλοήθεις δερματολιπώδεις όγκους, των οποίων η εκτομή είναι αρκετή διά απολινώσεως του σημείου έκφυσης. Ευρύτερης εκτομής χρήζουν οι τοπικοί σπάνιοι όγκοι λιποβλαστώματος.

Ιδιαίτερης προσοχής χρήζουν οι λιπώδεις όγκοι της περιοχής, οι επεκτεινόμενοι προς την μεσογλουτιαία ανύλακα, προκαλούντες στρέβλωση αυτής και υποκρύπτοντες λιπομηνιγγοκήλη.











Ηλικίας 58 ημερών

Ηλικίας 25 ημερών



ΠΕΡΙΝΕΪΚΑ ΥΠΟΛΕΙΜΜΑΤΑ ΠΡΟΕΡΧΟΜΕΝΑ ΑΠΟ ΤΗΝ ΠΕΠΤΙΚΗ ΟΔΟ

Περιγράφουμε περιπτώσεις όπου, είτε στο περίνεο είτε στην γειτνιάζουσα περιοχή του μηρού ,εντοπίζονται εμβαθύνσεις του δέρματος σαν να πρόκειται για ανωμαλίες διαχωρισμού της πρωκτικής μεμβράνης προς υπολειμματικό αρχέγονο πρωκτό.

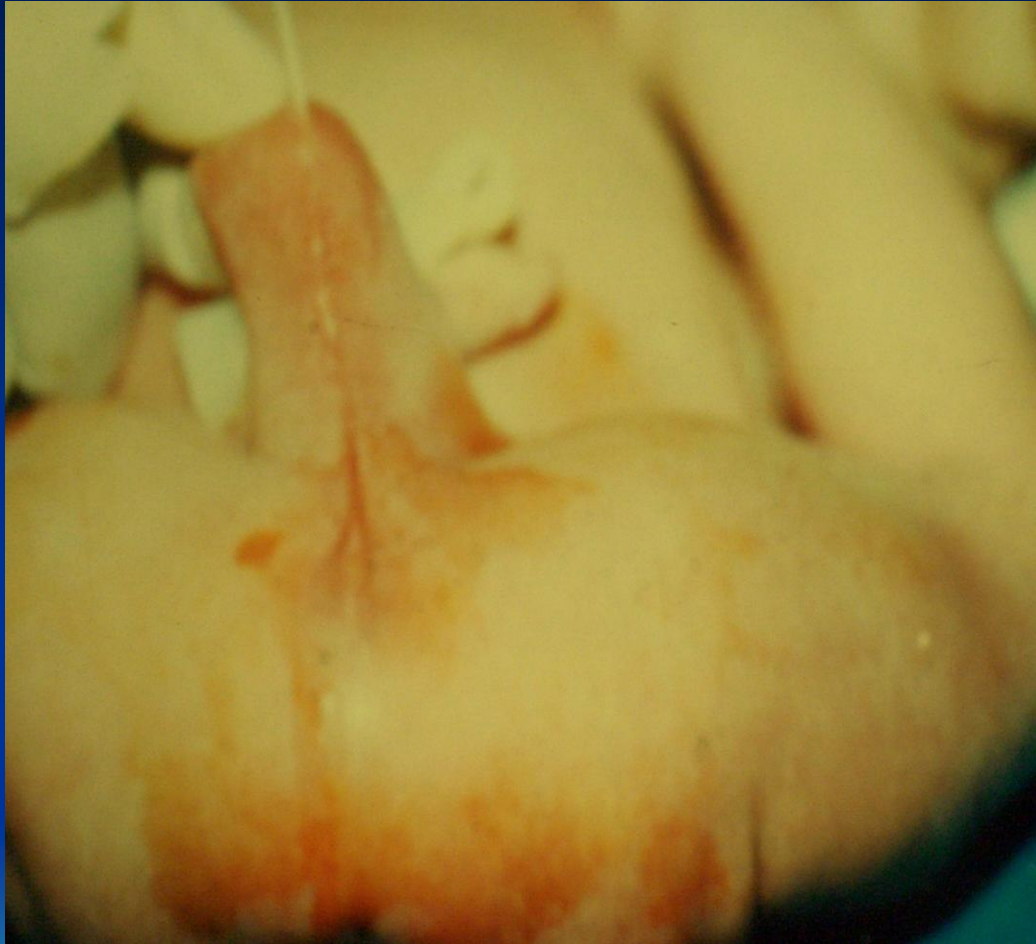
Επίσης διάφορες ορθοπρωκτικές ανωμαλίες (κυρίως χαμηλού τύπου ατρησίες) καταλείπουν συριγγώδεις και λίαν επιμήκεις πόρους της μεσοπερινεϊκής ραφής, ενίοτε από τον πρωκτό, διά του οσχέου μέχρι την ρίζαν του πέους.

Σπάνια μορφή είναι η επί σειράν ετών παραμένουσα μηκωνιακή κύστη του περινέου, πλήρης μηκωνίου και κυτταρικών εγκλείστων.

Ο προς το περίνεον προβάλλων **ψευδοόγκος Middeldorph** αποτελεί εντερογενή κύστη εκ τοπικού διπλασιασμού του ορθού.













ΠΕΡΙΝΕΪΚΑ ΥΠΟΛΕΙΜΜΑΤΑ ΠΡΟΕΡΧΟΜΕΝΑ ΑΠΟ ΤΗΝ ΟΥΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΟΔΟ

Στα άρρενα νεογνά σπανίως
διαπιστούται περινεϊκή εκτοπία
του όρχεος, χρήζουσα
χειρουργικής διόρθωσης
(ενωρίτερον του συνήθους) για
την αποφυγή ατροφίας του
όρχεος εκ μηχανικής
καταπόνησης.



ΠΕΡΙΝΕΪΚΑ ΥΠΟΛΕΙΜΜΑΤΑ ΠΡΟΕΡΧΟΜΕΝΑ ΑΠΟ ΤΗΝ ΟΥΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΟΔΟ

Στα θήλαα νεογνά ενίοτε παρατηρούνται δερματικές ή βλεννογονικές προσεκβολές « κρεμάμενες » εκ του προδρόμου του κόλπου ή των χειλέων του αιδοίου και χρήζουσαι πλαστικής αποκατάστασης.



ΠΕΡΙΝΕΪΚΑ ΥΠΟΛΕΙΜΜΑΤΑ ΠΡΟΕΡΧΟΜΕΝΑ ΑΠΟ ΤΗΝ ΟΥΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΟΔΟ

Σε σπανιότατες περιπτώσεις,
ως παραπλεύρως, υπήρχαν
συνδυασμένες συγγενείς
ανωμαλίες με διπλό φαλλό,
έκτοπο υποπλαστικό
πρωκτικό εντύπωμα κ.ά







ΕΥΡΗΜΑΤΑ – ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

1. Τα συγγενή υπολείμματα του περινέου των νεογνών είναι συνήθως καλοήθη.
2. Μερικά εξ αυτών κινητοποιούν τη διαγνωστική σκέψη για έρευνα άλλων συνυπαρχουσών ανωμαλιών.
3. Προσοχή στην στρέβλωση της μεσογλουτιαίας αύλακος, που ενδεχομένως υποκρύπτει βλάβη ενδοσπονδυλική.

Όγδοο Θέμα



ΤΥΧΑΙΑ ΑΝΕΥΡΕΣΗ ΣΥΓΓΕΝΟΥΣ ΔΙΑΧΩΡΙΣΜΟΥ ΟΡΧΕΟΣ - ΕΠΙΔΙΔΥΜΙΔΟΣ ΣΕ ΑΓΟΡΙΑ ΜΕ ΚΡΥΨΟΡΧΙΑ

*ACCIDENTAL DISCOVERY OF COMPLETE SEPARATION BETWEEN TESTIS AND
EPIDIDYMIS IN BOYS WITH CRYPTORCHIDISM*

Καγιάς Δ.Β., Καψανάκης Ε., Σταυρουλάκης Ε., Γεωργονίκου Α., Μπίκου Α.,
Γρηγοριάδου Δ., Σχοινά Ι., Ποττάκης Γ.

Παιδοχειρουργικό, Αναισθησιολογικό και Νεογνολογικό Τμήματα του Γεν.
Νοσ. Μαιευτ. «Έλενα Βενιζέλου». ΑΘΗΝΑ

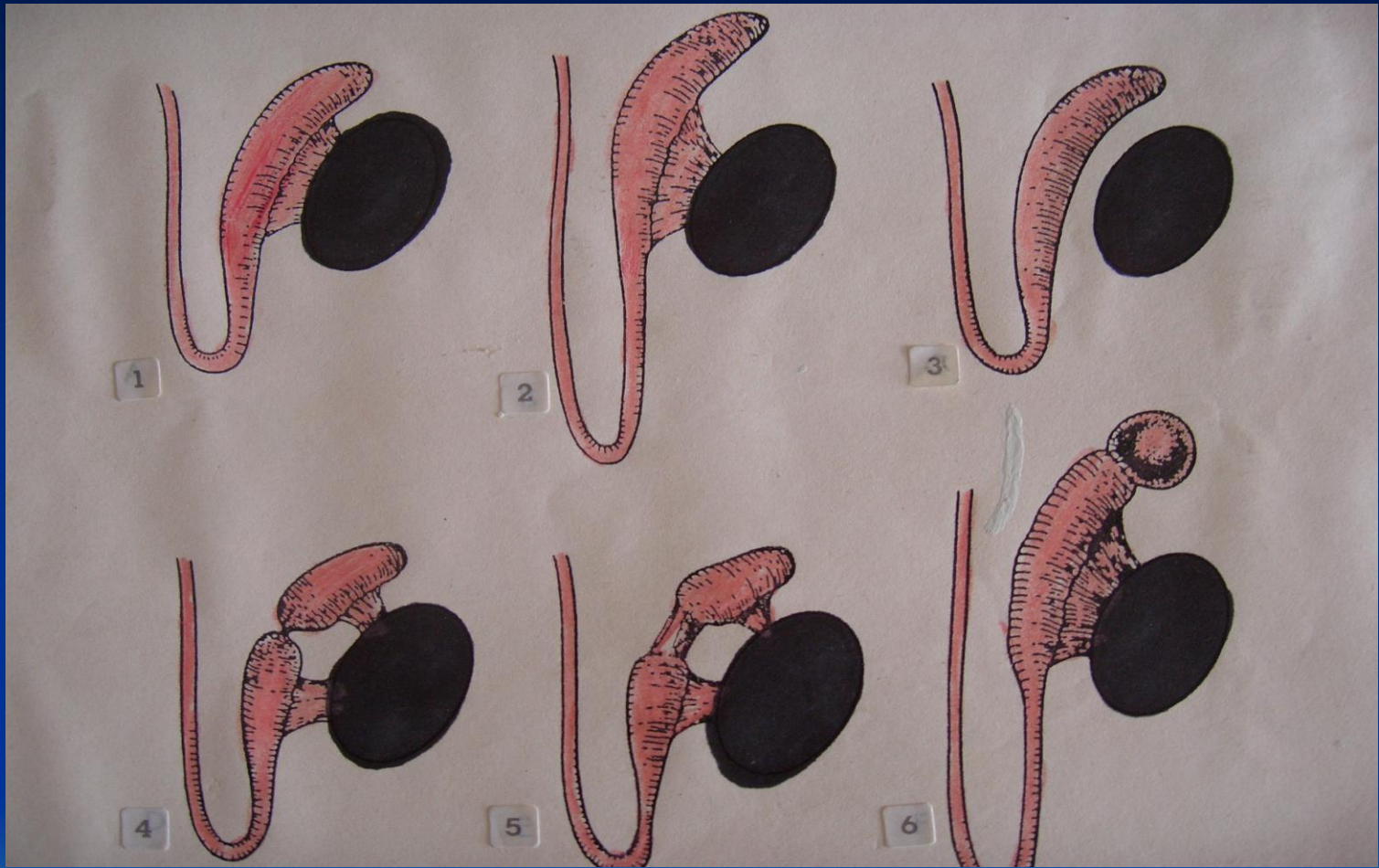


Η ΝΟΣΟΣ ΚΑΙ ΟΙ ΜΟΡΦΕΣ ΤΗΣ

- Ο διαχωρισμός όρχεος – επιδιδυμίδος αποτελεί τυχαίο χειρουργικό εύρημα κατά την άσκηση της συνήθους παιδοχειρουργικής πράξης στην περιοχή των βουβώνων και του οσχέου.
- Ανευρίσκεται επί τη ευκαιρία επείγουσας ή προγραμματισμένης τοπικής επέμβασης (κήλη, κρυφορχία, οξύς βουβών, οξύ ημιόσχεο).
- Η ύπαρξη της νόσου συνεπάγεται υπογονιμότητα ή στειρότητα, αναλόγως της μονόπλευρης ή αμφοτερόπλευρης εντόπισής της.
- Οι διάφοροι τύποι – ποικιλίες στην διαμόρφωση ασυνέχειας των εκφορητικών σωλήνων του παραγόμενου σπέρματος απεικονίζονται παραπλεύρως.

Ανατομικοί τύποι της νόσου

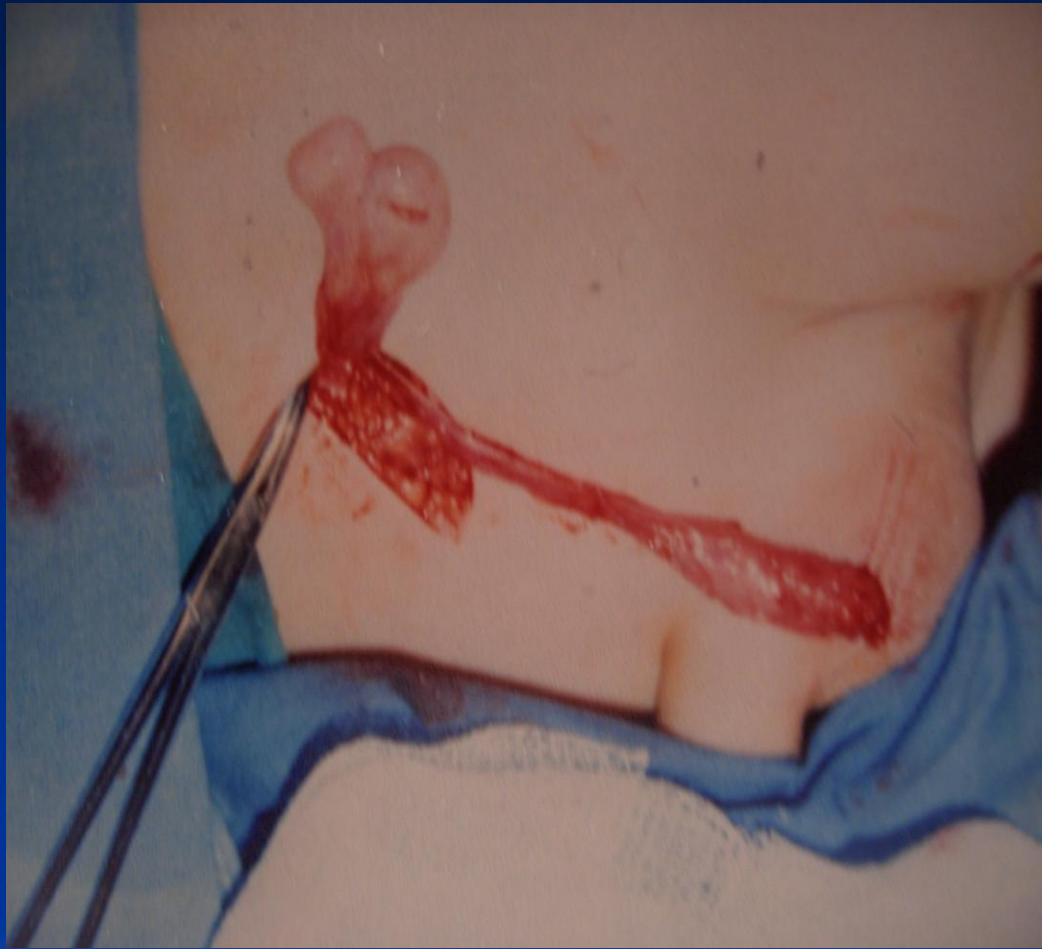
1. Διάσταση όρχεος – κεφαλής επιδιδυμίδος
2. Λίαν επιμήκης αγκύλη σπερματικού πόρου
3. Πλήρης διάσταση όρχεος – επιδιδυμίδος
4. Ατρησία μεσότητος σώματος επιδιδυμίδος
5. Αγενεσία μεσότητος σώματος επιδιδυμίδος
6. Κύστη κεφαλής επιδιδυμίδος

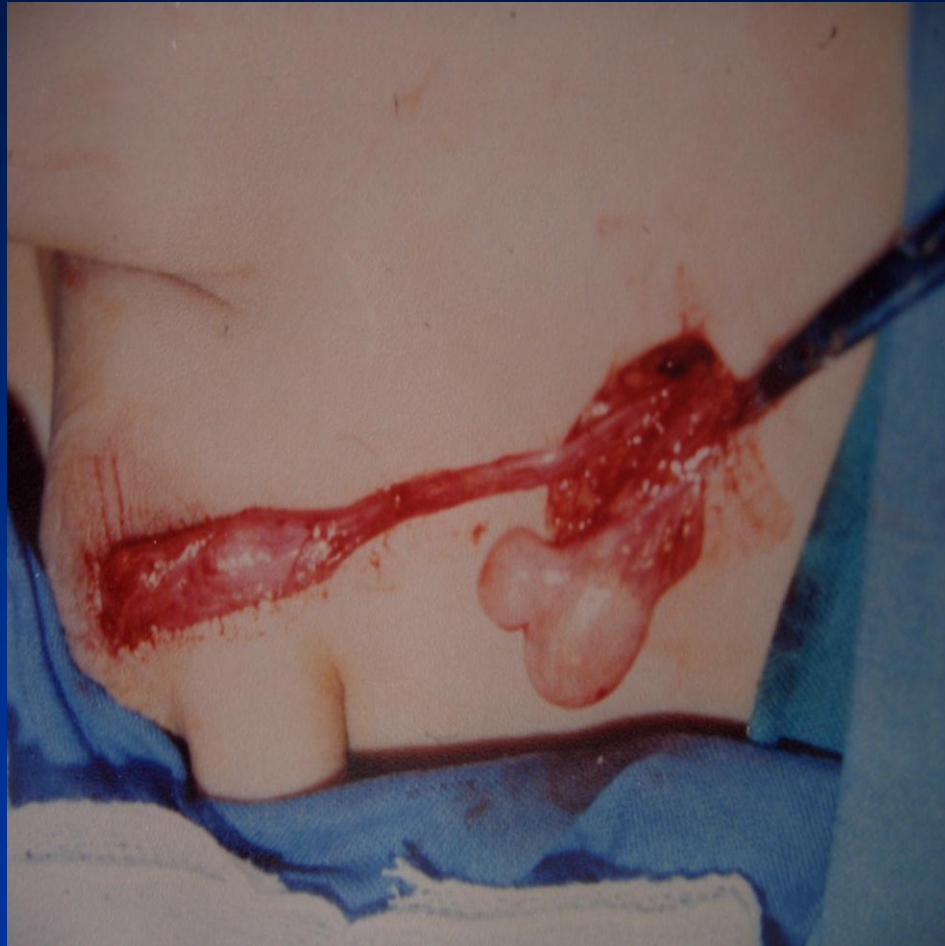


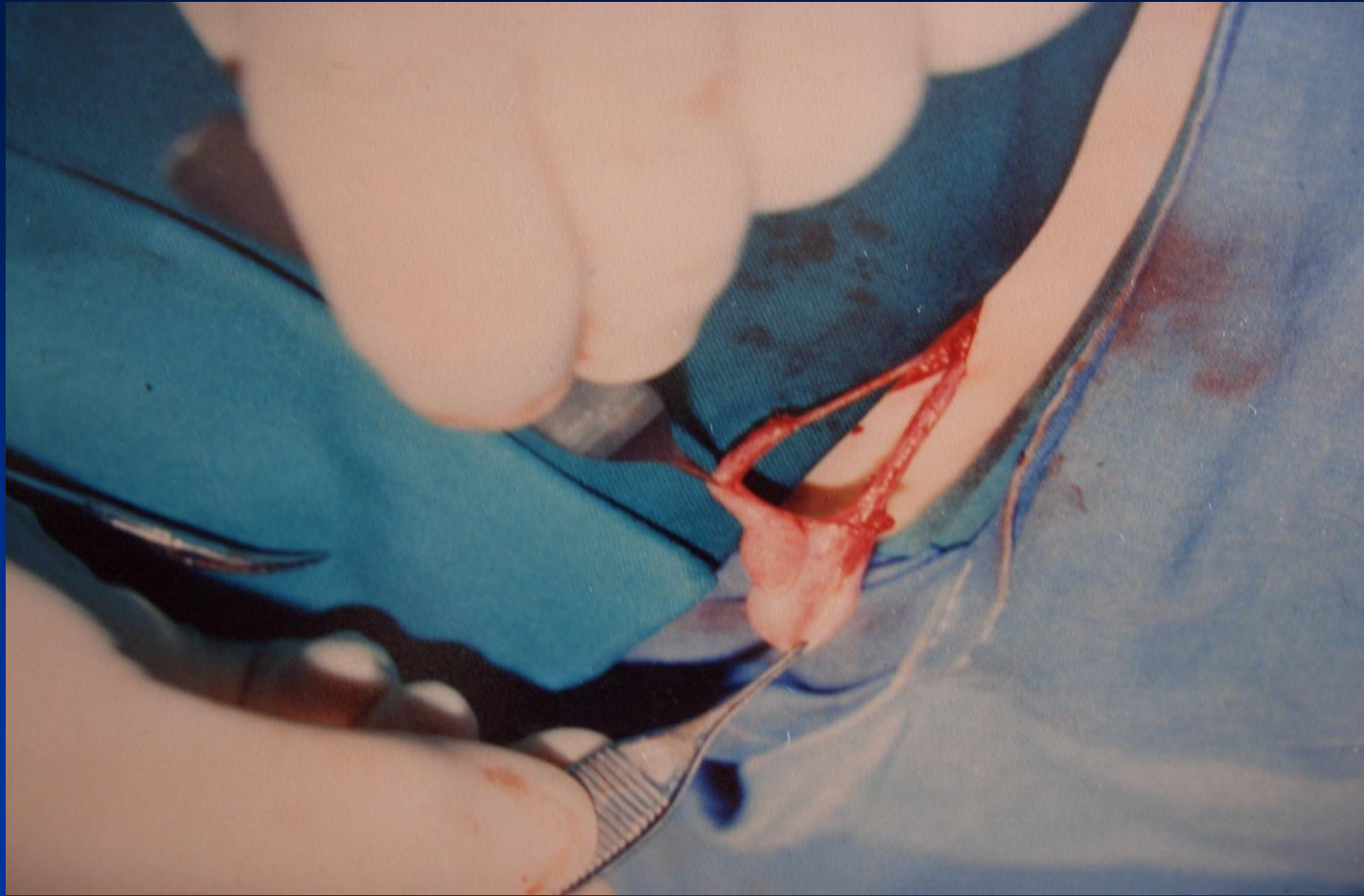
ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΡΩΤΗΣ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

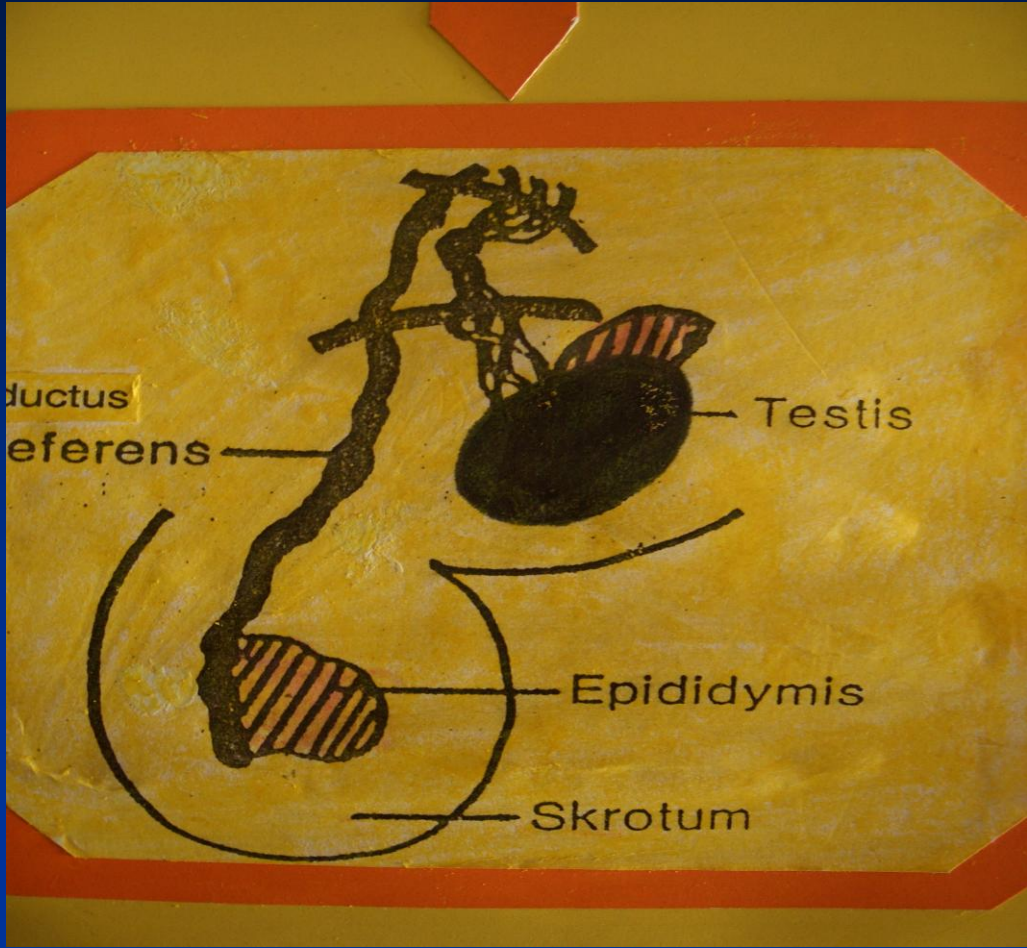
Αγόρι 8 ετών, χειρουργείται προγραμματισμένα για κρυφορχία, με αψηλάφητο όρχι αριστερά. Ανευρίσκεται σπερματικός πόρος, που καταλήγει τυφλά σε υπολειμματική επιδιδυμίδα στο ημιόσχεο. Ο όρχις ανευρίσκεται ενδοκοιλιακά, με υπόλειμμα επιδιδυμίδος επί αυτού. Γίνεται ορχεοπηξία αριστερά, εκτομή του τυφλού πέρατος του σπερματικού πόρου και αναστόμωση αυτού με την υπολειμματική επί του όρχεος, επιδιδυμίδα.

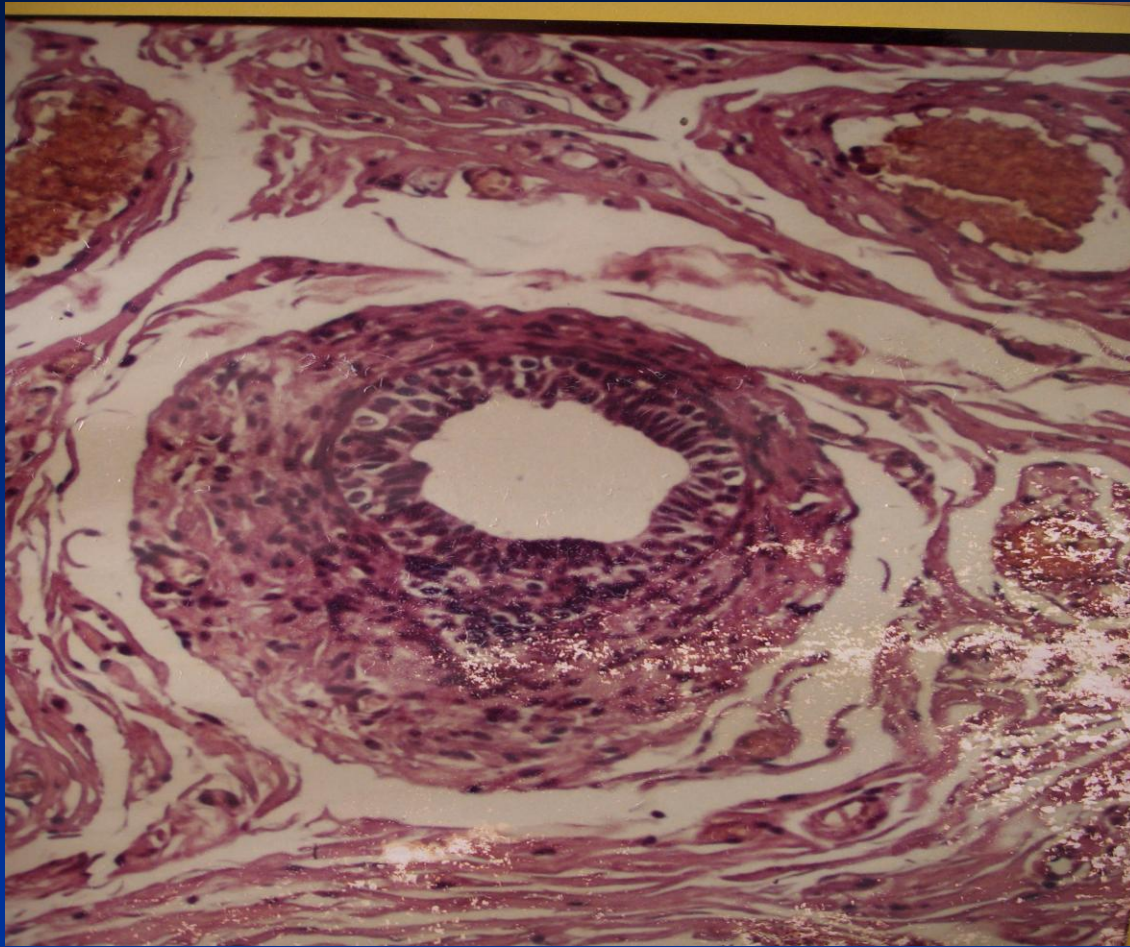


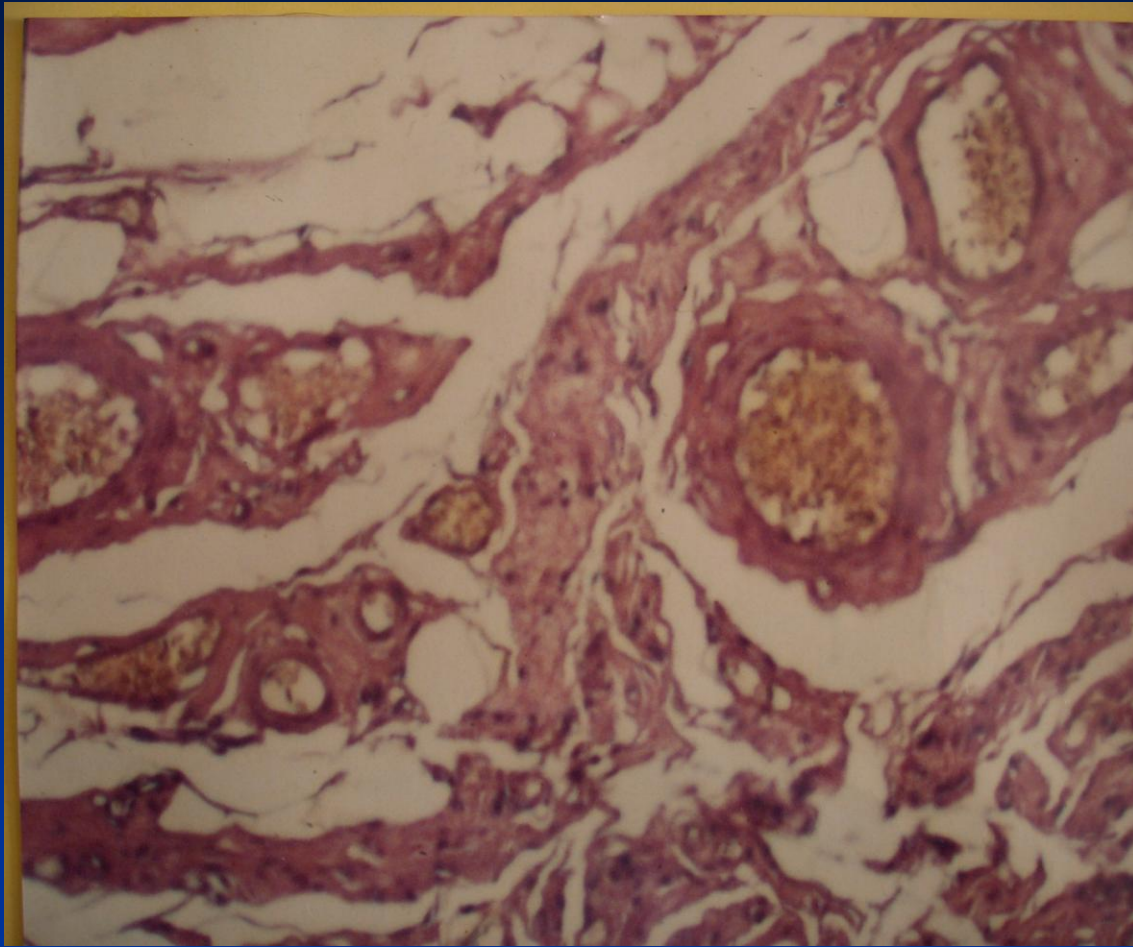










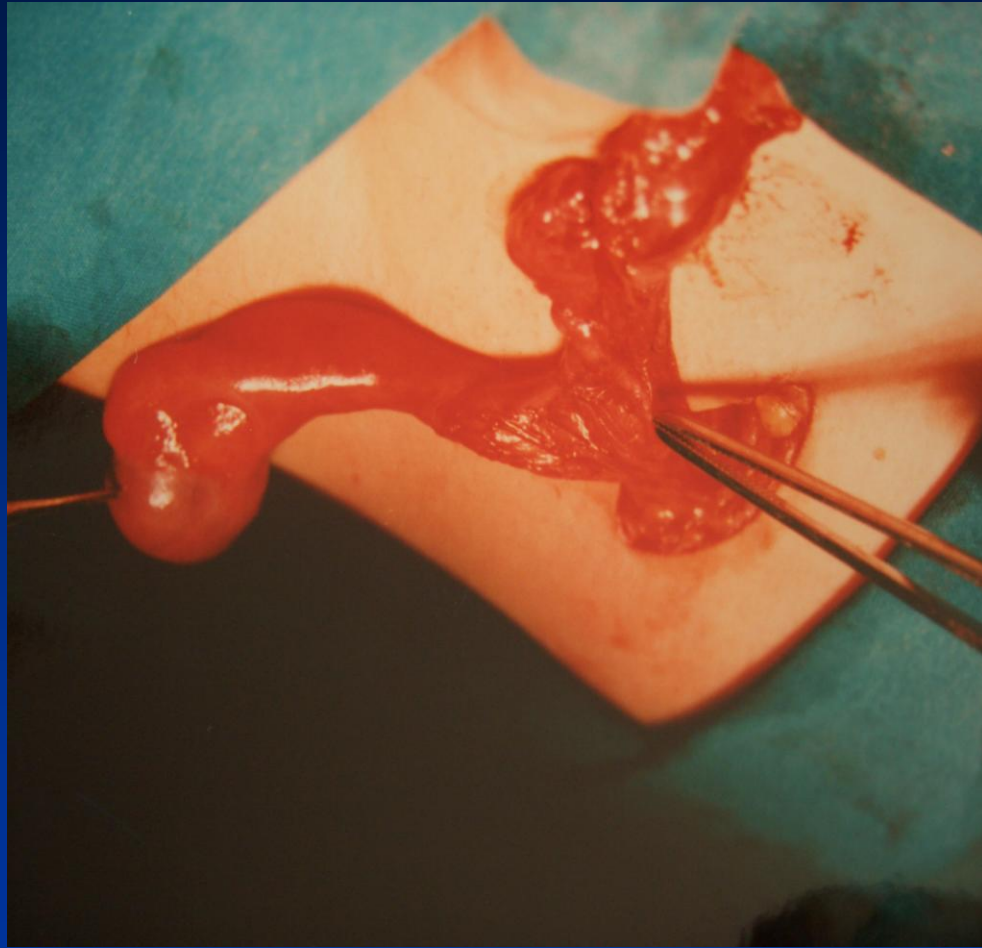


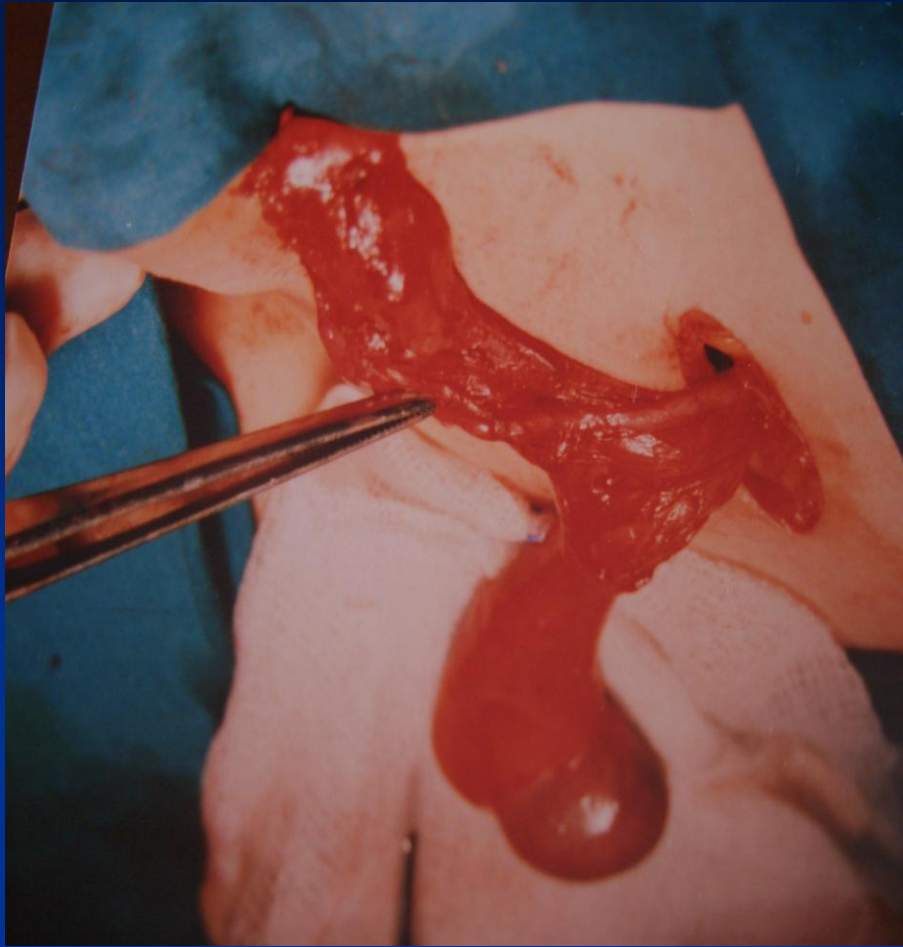
ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΔΕΥΤΕΡΗΣ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Αγόρι, 12 ετών, χειρουργείται εκτάκτως για οξύ επώδυνο βουβώνα αριστερά. Πρόκειται για υποψία συστροφής όρχεος εν κρυπορχία. Ανευρίσκεται όρχις επηρεασμένος και οιδηματώδης και σπερματικός πόρος με επιδιδυμίδα, σε πλήρη διάσταση από τον όρχι. Γίνεται αποσυστροφή και αναζωογόνηση του όρχεος, ορχεοπηξία, χωρίς να επιχειρηθή αναστόμωση λόγω κακών τοπικών συνθηκών (οίδημα, φλεγμονή, κακή αγγείωση). Η βιοψία του όρχεος έδειξε όρχι βιώσιμο αλλά με σχετικά ατροφικό σπερματικό

επιθήλιο







ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

1. Όταν ανευρίσκεται σπερματικός πόρος που καταλήγει τυφλά σε μόρφωμα στο ημιόσχεο, θα πρέπει να γίνεται περαιτέρω διερεύνηση για πιθανή ανεύρεση μη κατελθόντος ενδοκοιλιακού όρχεος.
2. Εάν οι τοπικές συνθήκες το επιτρέπουν, να γίνεται αποκατάσταση της συνέχειας των σπερματικών αγωγών.



Έννατο Θέμα



ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΕΣ ΚΑΙ ΒΑΡΥΤΑΤΕΣ ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΕΣ ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΣΕ ΠΕΝΤΕ (5) ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΙΣ ΝΕΟΓΝΙΚΗΣ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ

*CHARACTERISTIC AND SEVERE POSTOPERATIVE COMPLICATIONS IN FIVE (5)
CASES OF NEONATAL SURGERY*

Καγιάς Δ.Β., Καψανάκης Ε., Γεωργαντζόγλου Χ., Γρηγοριάδου Δ.,
Γκέρνουτ Ο., Πουλιανάκη Α., Αϊβάζογλου Θ., Ποττάκης Γ.

Παιδοχειρουργικό, Αναισθησιολογικό και Νεογνολογικό Τμήματα του Γεν.
Νοσ. Μαιευτ. «Έλενα Βενιζέλου». ΑΘΗΝΑ



**ΠΡΩΤΟ ΝΕΟΓΝΟ : ΣΠΑΝΙΑ ΣΥΝΥΠΑΡΞΗ ΑΤΡΗΣΙΑΣ ΟΙΣΟΦΑΓΟΥ
ΚΑΙ ΑΤΡΗΣΙΑΣ ΔΩΔΕΚΑΔΑΚΤΥΛΟΥ ΟΔΗΓΟΥΣΑ ΣΕ ΡΗΞΗ
ΣΤΟΜΑΧΟΥ**

Σύντομο ιστορικό : Νεογνό προγραμματίζεται για χειρουργική επέμβαση ατρησίας οισοφάγου με τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο. Λόγω αναπνευστικών προβλημάτων διασωληνώνεται και αιφνιδίως, μετά εξάωρη αναμονή, παρουσιάζει collarsus και διάταση κοιλίας. Διαπιστούται εκτεταμένο πνευμοπεριτόναιο. Χειρουργείται εκτάκτως και ανευρίσκεται ρήξη στομάχου επί εδάφους συνυπάρχουσας ατρησίας δωδεκαδακτύλου. Συρραφή, γαστροστομία, εντεροστομία. Κατάληξη του νεογνού τις πρώτες μετεγχειρητικές ώρες.







ΔΕΥΤΕΡΟ ΝΕΟΓΝΟ

ΟΞΥ VOLVULUS – ΑΠΟΣΥΣΤΡΟΦΗ – ΕΚΤΕΤΑΜΕΝΗ ΕΝΤΕΡΕΚΤΟΜΗ ΤΗΝ ΕΚΤΗ ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΕΒΔΟΜΑΔΑ - ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΒΡΑΧΕΟΣ ΕΝΤΕΡΟΥ

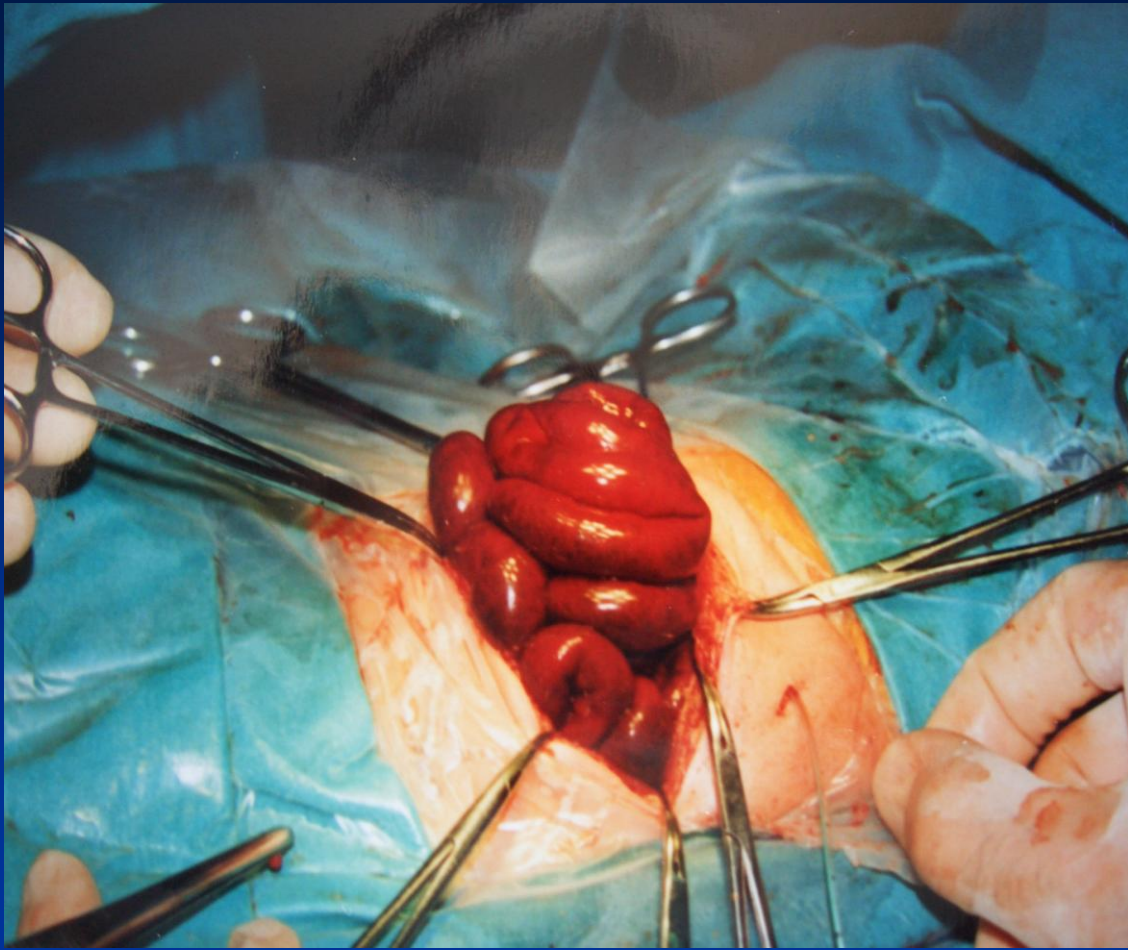
Σύντομο ιστορικό : Νεογνό χειρουργείται εκτάκτως με εικόνα οξείας συστροφής λεπτού εντέρου. Ανευρίσκεται volvulus, που επηρεάζει όλο το λεπτό έντερο. Αποσυστροφή στη ρίζα της άνω μεσεντερίου, εκτομή ταινίων Ladd, ανάταξη σπλάγχχνων.

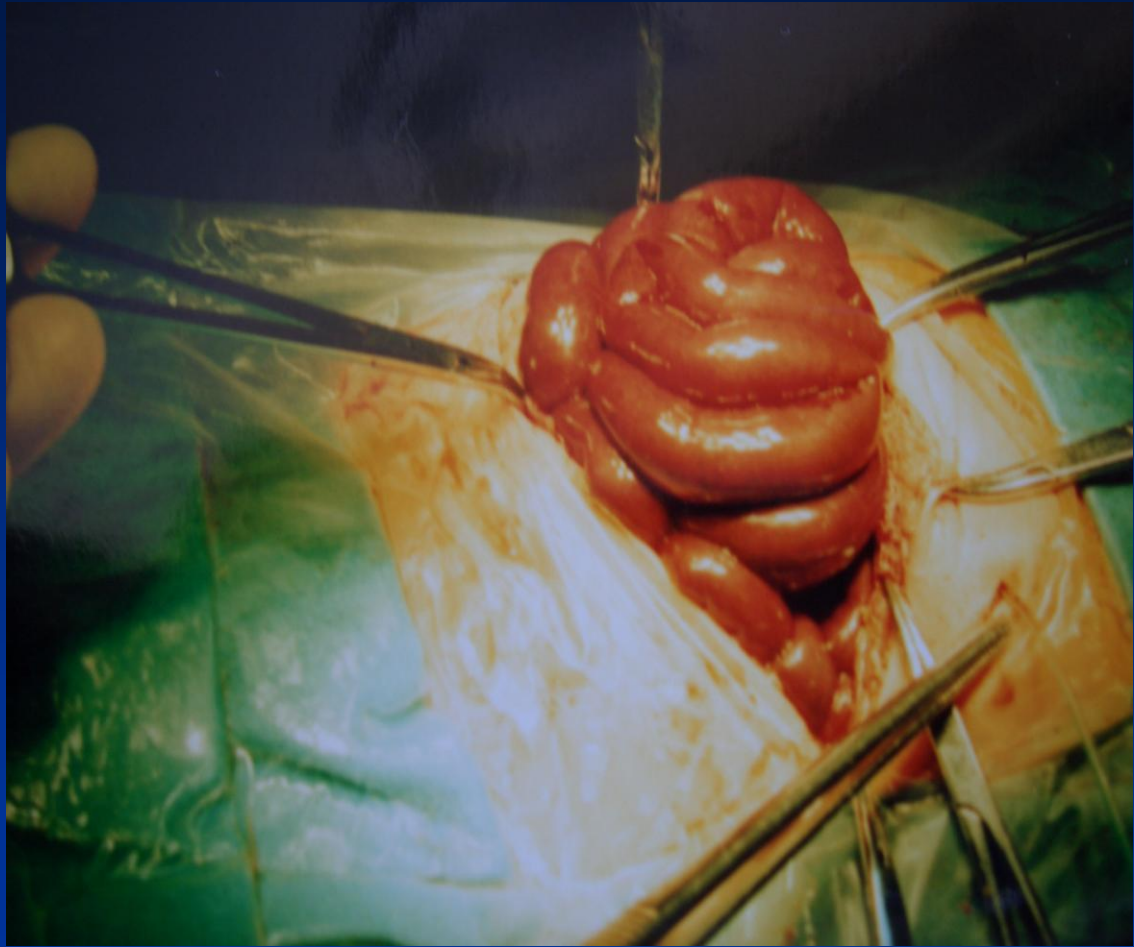
Έξη εβδομάδες μετά νέα οξεία κοιλία. Εκτεταμένη ισχαιμία εντέρου, συμφύσεις, συγκεκαλυμένες διατρήσεις. Εκτεταμένη εντερεκτομή, στομίες, T – T αναστόμωση αρχής νήστιδος – πέρατος ειλεού.

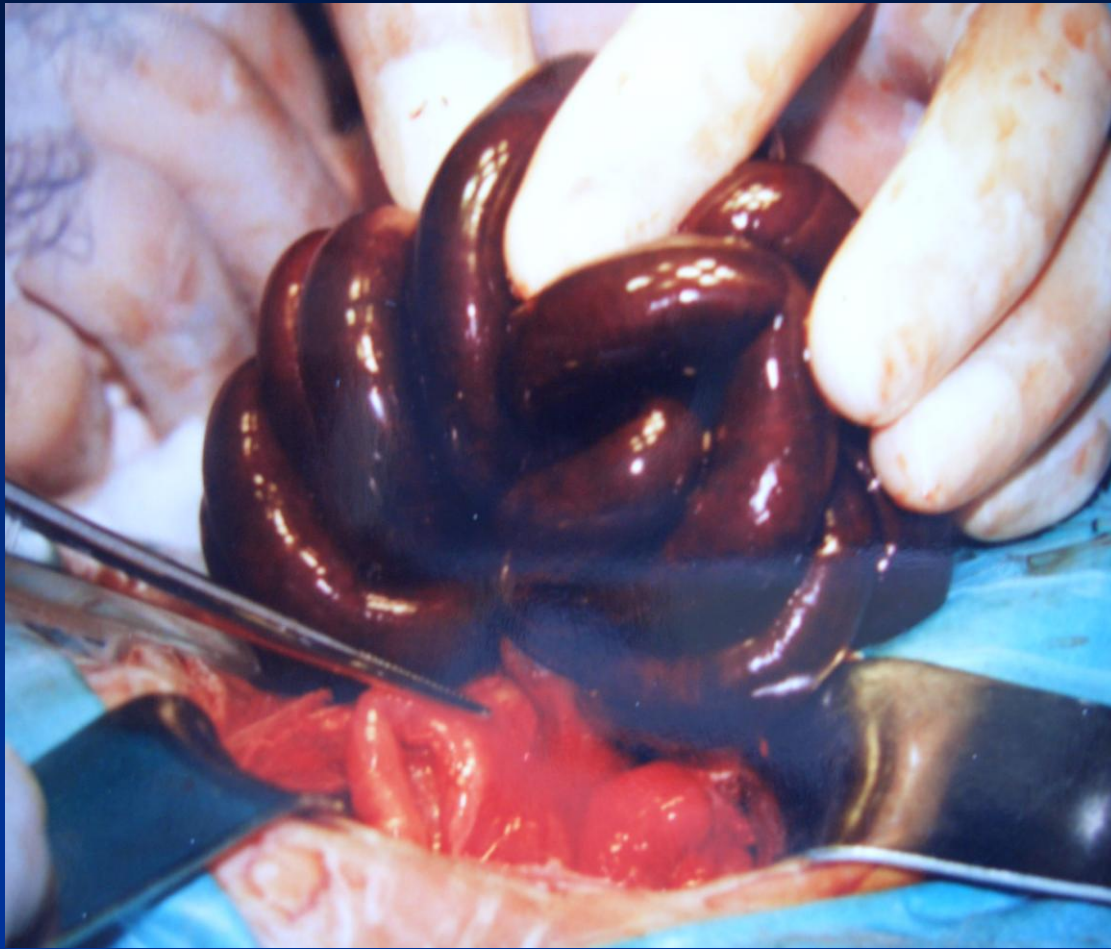
Σύνδρομο βραχέος εντέρου, πολύμηνη παρεντερική διατροφή με Broviak.

Επιβίωση, καλό επίπεδο ζωής











ΤΡΙΤΟ ΝΕΟΓΝΟ : ΠΟΛΛΑΠΛΑ ΕΝΤΕΡΟΔΕΡΜΑΤΙΚΑ
ΧΟΛΟΡΡΟΟΥΝΤΑ ΣΥΡΙΓΓΙΑ ΜΕΤΑ ΔΙΟΡΘΩΣΗ ΣΥΓΓΕΝΟΥΣ
ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΚΗΛΗΣ BOCHDALEK

Σύντομο ιστορικό : Νεογνό χειρουργείται για αριστερά διαφραγματοκήλη Bochdalek. Ανατάσσονται όλα τα σπλάγχνα και συγκλείεται το ημιδιάφραγμα. Δύσκολη μετεγχειρητική πορεία με πολλά επεισόδια μετεωρισμού.

Μετά εβδομάδες παρατηρείται χολώδης ροή από εντεροδερματικά συρίγγια της εγχειρητικής ουλής. Σίτιση πολύμηνος με συνδυασμένη εντερική και παρεντερική διατροφή.

Δεύτερη επέμβαση, εργώδης και παρατεταμένη.

Κατάληξη του βρέφους το πρώτο μετεγχειρητικό 24ωρο













ΤΕΤΑΡΤΟ ΝΕΟΓΝΟ
ΟΙΣΟΦΑΓΟ – ΡΑΧΙΑΙΟ
(ΟΠΙΣΘΟΪΠΕΖΩΚΟΤΙΚΟ) ΔΕΡΜΑΤΙΚΟ ΣΥΡΙΓΓΙΟ ΕΠΙ ΔΙΟΡΘΩΣΗΣ
ΑΤΡΗΣΙΑΣ ΟΙΣΟΦΑΓΟΥ ΜΕ ΕΝΔΟΘΩΡΑΚΙΚΗ ΕΛΞΗ ΣΤΟΜΑΧΟΥ

Σύντομο ιστορικό

Νεογνό με πολλαπλές συγγενείς ανωμαλίες : ατρησία οισοφάγου, τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο, χειλεο-γναθο-υπερωϊοσχιστία κ.ά.

Αναστόμωση των δύο σε απόσταση ευρισκομένων κολοβωμάτων του οισοφάγου με έλξη του στομάχου ενδοθωρακικώς.

Μερική διάσπαση της αναστόμωσης. Οπισθοϋπεζωκοτική διαφυγή γάλακτος με οισοφαγοραχιαίο δερματικό συρίγγιο.

Νέα επέμβαση αποκατάστασης.

Επιβίωση με σοβαρό πρόβλημα γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης











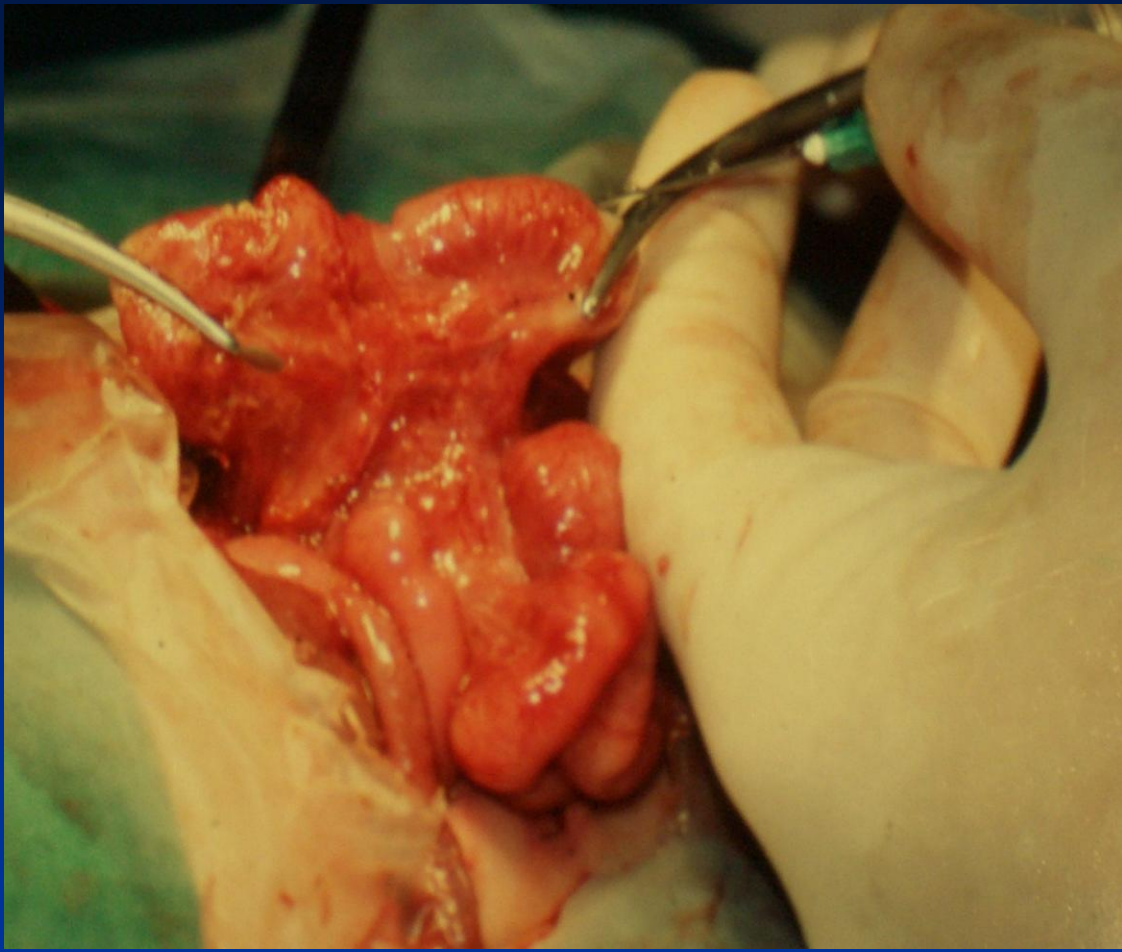
**ΠΕΜΠΤΟ ΝΕΟΓΝΟ : ΑΤΡΗΣΙΑ ΔΩΔΕΚΑΔΑΚΤΥΛΟΥ ΜΕ
ΕΚΤΕΤΑΜΕΝΗ ΝΕΥΡΩΝΙΚΗ ΑΝΩΡΙΜΟΤΗΤΑ ΠΡΟΚΑΛΟΥΣΑ
ΔΙΑΣΠΑΣΗ ΤΗΣ ΑΝΑΣΤΟΜΩΣΗΣ (τρεις) ΕΞ ΥΠΟΤΡΟΠΙΑΖΟΝΤΟΣ
ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟΥ ΕΙΛΕΟΥ**

Σύντομο ιστορικό : Νεογνό χειρουργείται για ατρησία
12δακτύλου με συνήθη πλάγιο-πλάγια αναστόμωση . Την τρίτη
μετεγχειρητική ημέρα διάσπαση της αναστόμωσης στο οπίσθιο
ήμισυ αυτής. Αποκατάσταση με μερική νεαροποίηση χειλέων.

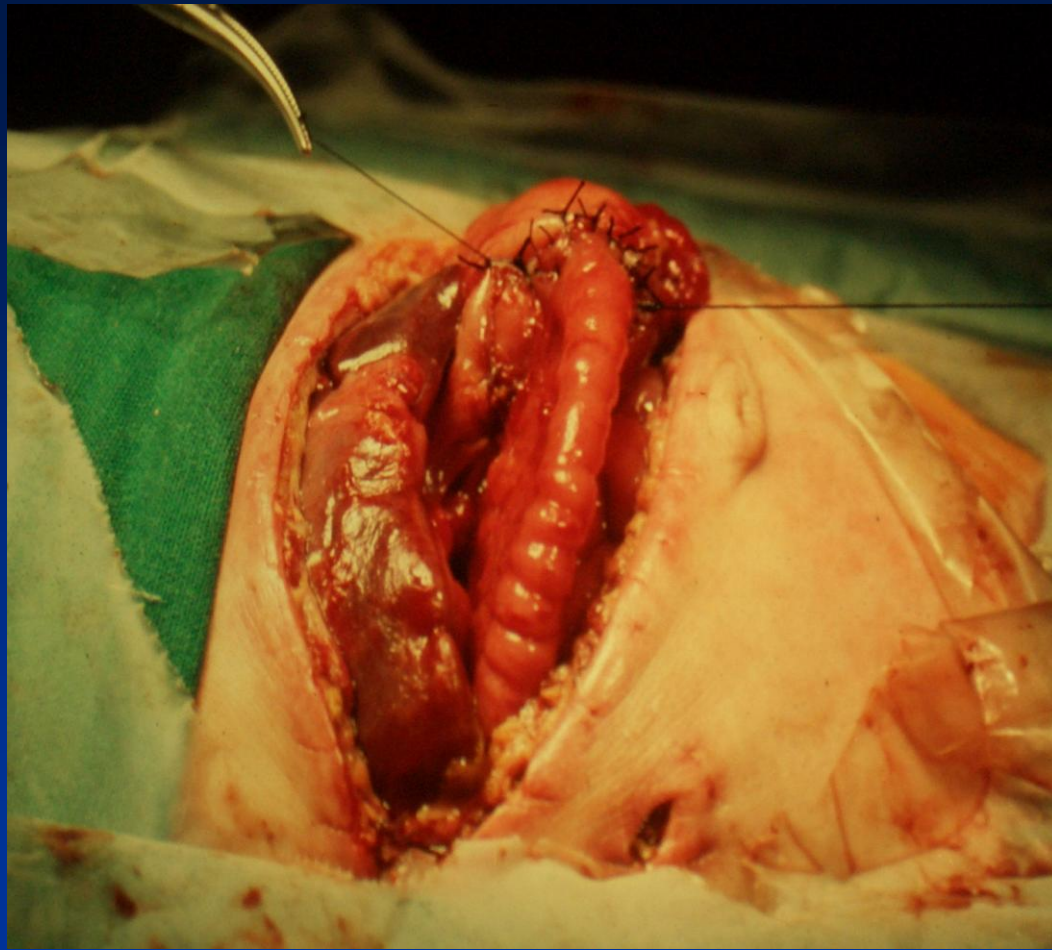
Την δεύτερη μετεγχειρητική ημέρα, πάλι διάσπαση της
αναστόμωσης. Εκτομή τοπικών σαθρών ιστών και νέα T- T
αναστόμωση. Μετεγχειρητικός ειλεός .

Κατάληξη νεογνού.

Ιστολογικώς βρέθηκε εκτεταμένη νευρωνική ανωριμότητα.







ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

« Ο μεν βίος βραχύς,
η τέχνη μακρά, η
πείρα σφαλερά, η
κρίσις χαλεπή, ο δέ
καιρός οξύς »

ΙΠΠΟΚΡΑΤΗΣ Ο ΚΩΟΣ



Δέκατο Θέμα



**ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΠΑΘΗΣΕΩΝ ΤΟΥ
ΕΞΩ ΩΤΟΣ
(ΠΡΟΩΤΙΑΙΩΝ ΕΞΑΡΤΗΜΑΤΩΝ – ΒΟΘΡΙΩΝ –
ΠΟΡΩΝ – ΑΦΕΣΤΩΤΩΝ ΩΤΩΝ)**

**SURGICAL CORRECTION OF PROTRUDING EARS
AND PREAURICULAR APPENDAGES – POTS -
SINUSES**

**Καγιάς Δ.Β., Βασιλείου Μ., Καψανάκης Ε., Δελλάκη
Σ., Μπαλαλή Α., Φωτίου Α., Σηφιανού Κ.,
Ποττάκης Γ.**

**Παιδοχειρουργικό, Αναισθησιολογικό και
Νεογνολογικό Τμήματα του Γεν. Νοσ. Μαιευτ.
«Έλενα Βενιζέλου». ΑΘΗΝΑ**



ΓΕΝΙΚΟ ΣΧΟΛΙΟ – GENERAL COMMENT

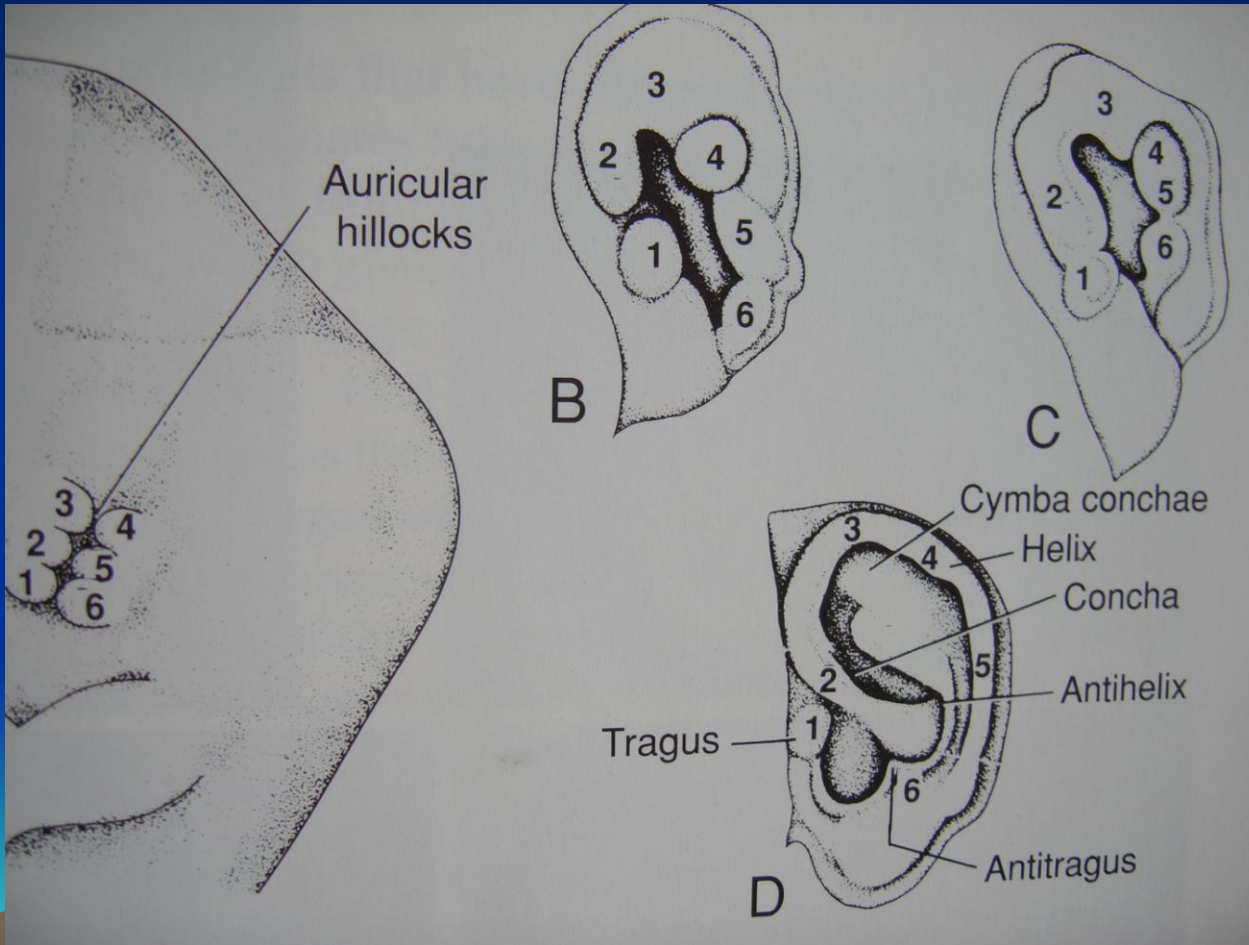
Οι δυσπλασίες του έξω ωτός είναι συχνές και περιλαμβάνουν **μείζονες και ελάσσονες** ανωμαλίες. Αυτές είναι σημαντικές, από την άποψη του αισθητικού και του ψυχολογικού τραύματος αλλά και για το γεγονός ότι συχνά συνοδεύονται από άλλες δυσπλασίες. Έτσι, χρησιμεύουν ως κίνητρο για περαιτέρω έρευνα του νεογνού. Σημειωτέον ότι **όλα τα συνήθη χρωμοσωμιακά σύνδρομα** και πλείστα από τα ασυνήθη έχουν κάποια ανωμαλία του έξω ωτός, ως ένα εκ των χαρακτηριστικών τους.

ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΑ ΕΞΩ ΩΤΟΣ – EMBRYOLOGY OF EXTERNAL EAR

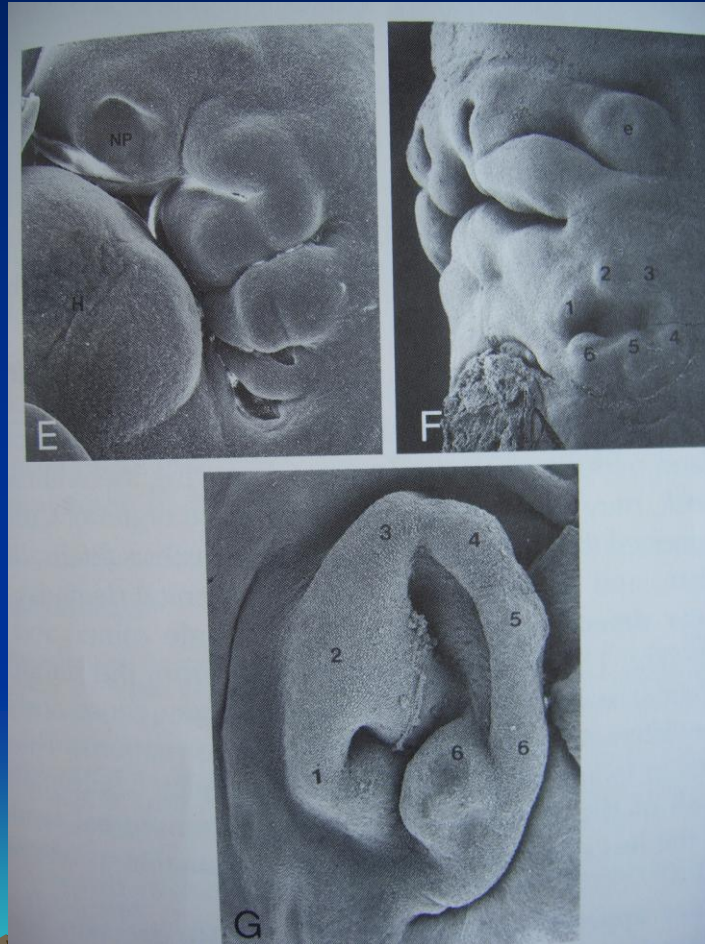
Γενικές πληροφορίες

Το πτερύγιον του ωτός προέρχεται από τα έξι (6) **πτερυγικά λοφίδια**, που εντοπίζονται στο ραχιαίο άκρο του 1ου και του 2ου βραγχιακού τόξου, περιβάλλοντα την πρώτη βραγχιακή σχισμή. Καθώς τα λοφίδια αυτά συνενούνται κατά πολύπλοκο τρόπο, είναι δυνατόν να παρουσιαστούν διάφορες αναπτυξιακές ανωμαλίες. **Σημειωτέον ότι**, σε αρχικό στάδιο, τα πτερύγια εντοπίζονται στην χαμηλή περιοχή, εκατέρωθεν του τραχήλου, αλλά με την ανάπτυξη της άνω γνάθου ανέρχονται στα πλάγια, στο ύψος των οφθαλμών.

Πλάγια όψις κεφαλής εμβρύου δεικνύουσα τα έξι (6) πτερυγικά λοφίδια και την συγχώνευσή τους για τον σχηματισμό του πτερυγίου



Εικόνες ηλεκτρονικού μικροσκοπίου στο ανθρώπινο έμβρυο



ΠΡΩΤΙΑΙΑ ΕΞΑΡΤΗΜΑΤΑ – PREAURICULAR APPENDAGES

Τα πρωτιαία **εξαρτήματα** και **βοθρία** είναι, αντιστοίχως, **δερματικές προσεκβολές** (skin tags - ετικέτες) και **δερματικές εμβαθύνσεις** έμπροσθεν του πτερυγίου του ωτός, **μονήρεις ή πολλαπλές, μικρές ή μεγάλες, μονόπλευρες ή αμφοτερόπλευρες**. Οφείλονται σε υπεράριθμα πτερυγικά λοφίδια ή σε ανωμαλία της συγχώνευσης αυτών. **Αποτελούν σημάδι περαιτέρω ελέγχου του νεογνού για άλλες ανωμαλίες ήτοι : καρδιάς, νεφρών, τρισωμία 13, τρισωμία 18 κ.λ.π**








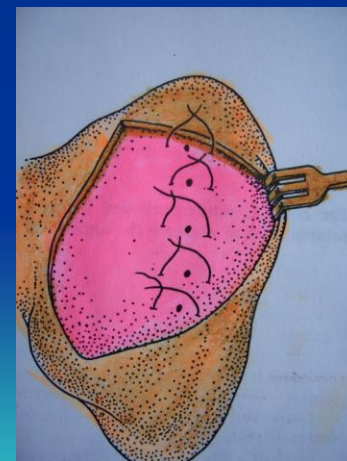
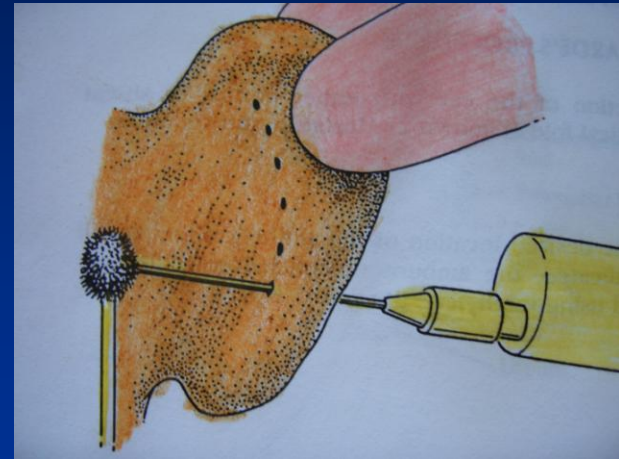
ΑΦΕΣΤΩΤΑ ΩΤΑ – PROTRUDING EARS

Είναι συγγενής αμφοτερόπλευρη βλάβη, εγκαθιστάμενη μεταξύ 3ου –6ου μηνός κύησης **εξ ανωμαλιών στην πτύχωση έλικος – ανθέλικος**. Λόγω του αισθητικού προβλήματος (ιδία επί θηλέων) απαιτείται χειρουργική αποκατάσταση. Η **φυσιολογική γωνία** πτερυγίου-κρανίου είναι περίπου 30°, ενώ το **μέγιστο χάσμα** μεταξύ κρανίου και ανώτερου σημείου έλικος είναι < 2 cm. Η **καλύτερη ηλικία διόρθωσης** είναι η προσχολική (5-7 ετών), για ευνοήτους λόγους. Η εφαρμοσθείσα τεχνική είναι η **πλαστική Mustarde** με, κατά περίπτωση, μικροτροποποιήσεις.





Πλαστική Mustarde'



ΕΥΡΗΜΑΤΑ – ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- Η με τοπική αναισθησία, κατά τη νεογνική ηλικία, διόρθωση των πρωταίων εξαρτημάτων, έχει άριστα αποτελέσματα.
- Οι ανωμαλίες του πτερυγίου του ωτός γενικά, κινητοποιούν για περαιτέρω διερεύνηση του νεογνού.
- Παρά τα αναφερόμενα στην βιβλιογραφία, δεν διαπιστώσαμε ισχυρή συσχέτιση με συγγενείς νεφροπάθειες.



Ενδέκαστο Θέμα



ΠΕΡΙΓΡΑΦΙΚΗ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ ΠΙΘΑΝΗΣ ΔΡΑΣΗΣ ΜΗΧΑΝΙΚΩΝ ΚΑΙ ΟΡΜΟΝΙΚΩΝ ΠΑΡΑΓΟΝΤΩΝ ΣΤΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ ΚΑΘΟΔΟΥ ΤΩΝ ΟΡΧΕΩΝ ΣΤΟ ΑΝΑΠΤΥΣΣΟΜΕΝΟ ΕΜΒΡΥΟ

*A DESCRIPTIVE ANALYSIS OF THE COMBINED MECHANICAL AND
HORMONAL FACTORS IMPLICATED IN THE DESCENT OF THE TESTIS IN
THE GROWING EMBRYO*

Καγιάς Δ.Β., Καψανάκης Ε., Φράγκος Ε., Σταυρουλάκης Ε., Εγγλέζου Σ.,
Σουακίτ Ι., Σπιθάκης Ε., Ποττάκης Γ.


Παιδοχειρουργικό Τμήμα Γεν. Νοσ. Μαιευτ. « Έλενα Βενιζέλου ». ΑΘΗΝΑ

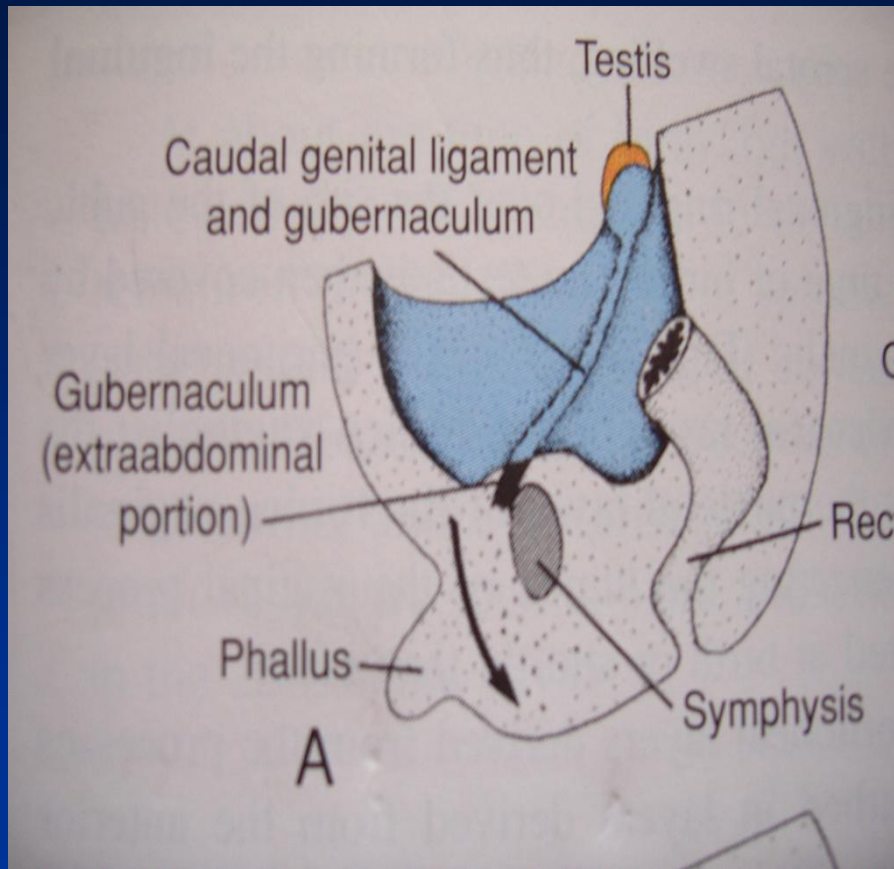




Ηλεκτρονική μικροφωτογραφία ,σε έμβρυο ποντικού, δεικνύουσα την αρχέγονο γονάδα, τον μεσонеφρικό πόρο και τον οίακα

ΠΡΩΤΟ ΣΤΑΔΙΟ ΟΡΧΙΚΗΣ ΚΑΘΟΔΟΥ : ΚΑΤΑΚΟΡΥΦΗ ΜΕΤΑΚΙΝΗΣΗ (ΠΑΡΟΣΦΥΪΚΗ)

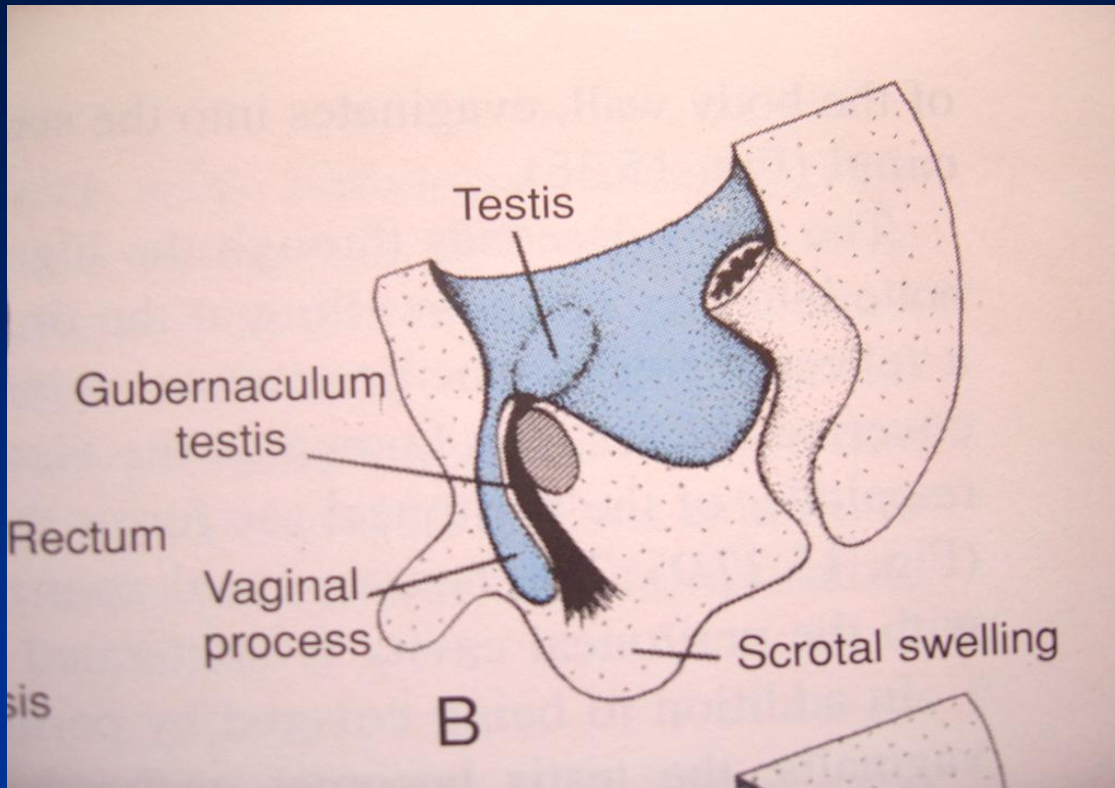
- Πρόκειται για μετακίνηση εκ των άνω προς τα κάτω, που μάλλον φαίνεται παρά συμβαίνει. Αφορά τις γονάδες και των δύο φύλων και ολοκληρώνεται την 48η ημέρα της κύησης.
 - Επέρχεται συνεπεία ανατομικών – μηχανικών παραγόντων παρά συνεπεία λειτουργικών – ορμονικών αλλαγών.
 - Ολοκληρώνεται με την άνοδο του μετανέφρου και τη συρρίκνωση του εκφυλιζόμενου μεσόνεφρου, οπότε ο αναπτυσσόμενος όρχις μετατοπίζεται προς τα κάτω.
- 



**Η ορχική κάθοδος κατά τον 2ο εμβρυϊκό μήνα
(6η – 7η εμβρυϊκή εβδομάδα)**

ΔΕΥΤΕΡΟ ΣΤΑΔΙΟ ΟΡΧΙΚΗΣ ΚΑΘΟΔΟΥ : ΟΡΙΖΟΝΤΙΑ ΜΕΤΑΚΙΝΗΣΗ (ΔΙΑΚΟΙΛΙΑΚΗ)

- Πρόκειται για μετακίνηση από οπίσω (οσφύ) προς τα εμπρός (έσω βουβωνικό στόμιο) διακοιλιακώς. Το στάδιο αυτό **τελειώνει την 12η εμβρυϊκή εβδομάδα**. Από μηχανική άποψη, έχει προταθεί το **μοντέλο Wensing**, αποδειχθέν στον χοίρο, **όχι όμως ακόμη στον άνθρωπο**.
- Σύμφωνα με το μοντέλο αυτό απεδείχθη ότι, ενώ το εξωκοιλιακό τμήμα του ορχεο- οσχέϊκού συνδέσμου (**gubernaculum**) διογκώνεται, τότε το ενδοκοιλιακό τμήμα αυτού βραχύνεται, συμπαρασύροντας τον όρχι, την επιδιδυμίδα και τον σπερματικό πόρο.



Η ορχική κάθοδος στο μέσον του 3ου εμβρυϊκού μήνα
(10η εμβρυϊκή εβδομάδα)

ΤΡΙΤΟ ΣΤΑΔΙΟ ΟΡΧΙΚΗΣ ΚΑΘΟΔΟΥ:ΛΟΞΗ

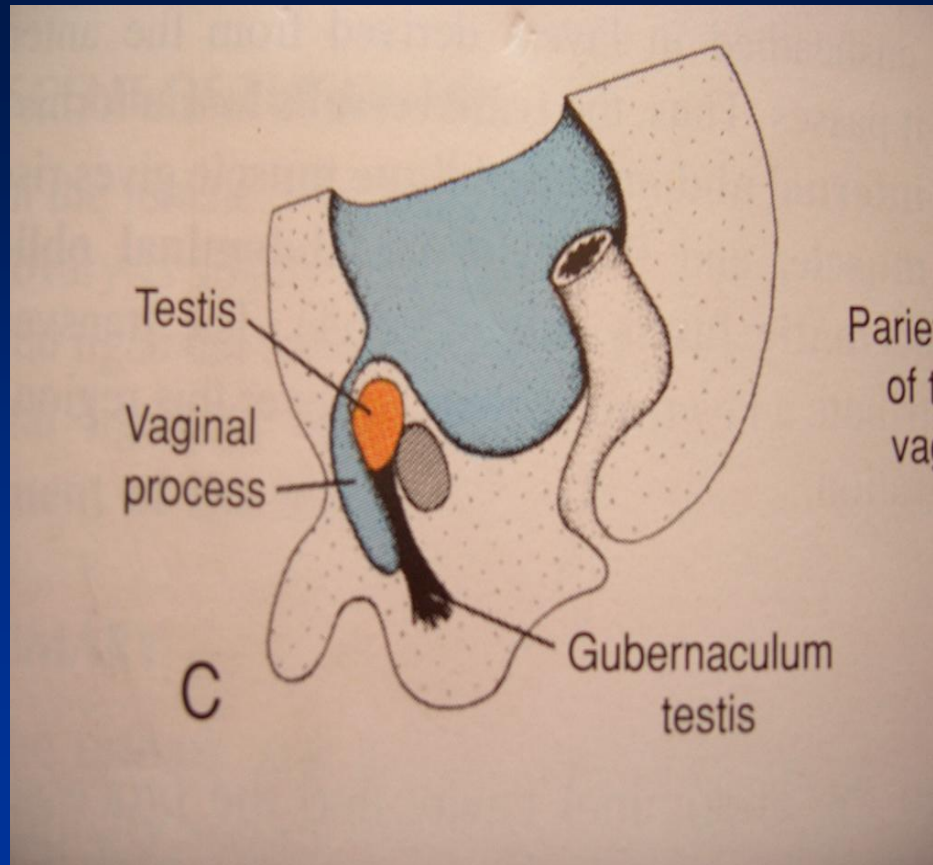
ΜΕΤΑΚΙΝΗΣΗ (ΔΙΑΒΟΥΒΩΝΙΚΗ)

Πρόκειται για την διαβουβωνική μετακίνηση από πάνω και έξω προς τα κάτω και έσω, που διαρκεί από την 28η μέχρι την 40η εβδομάδα κύησης.

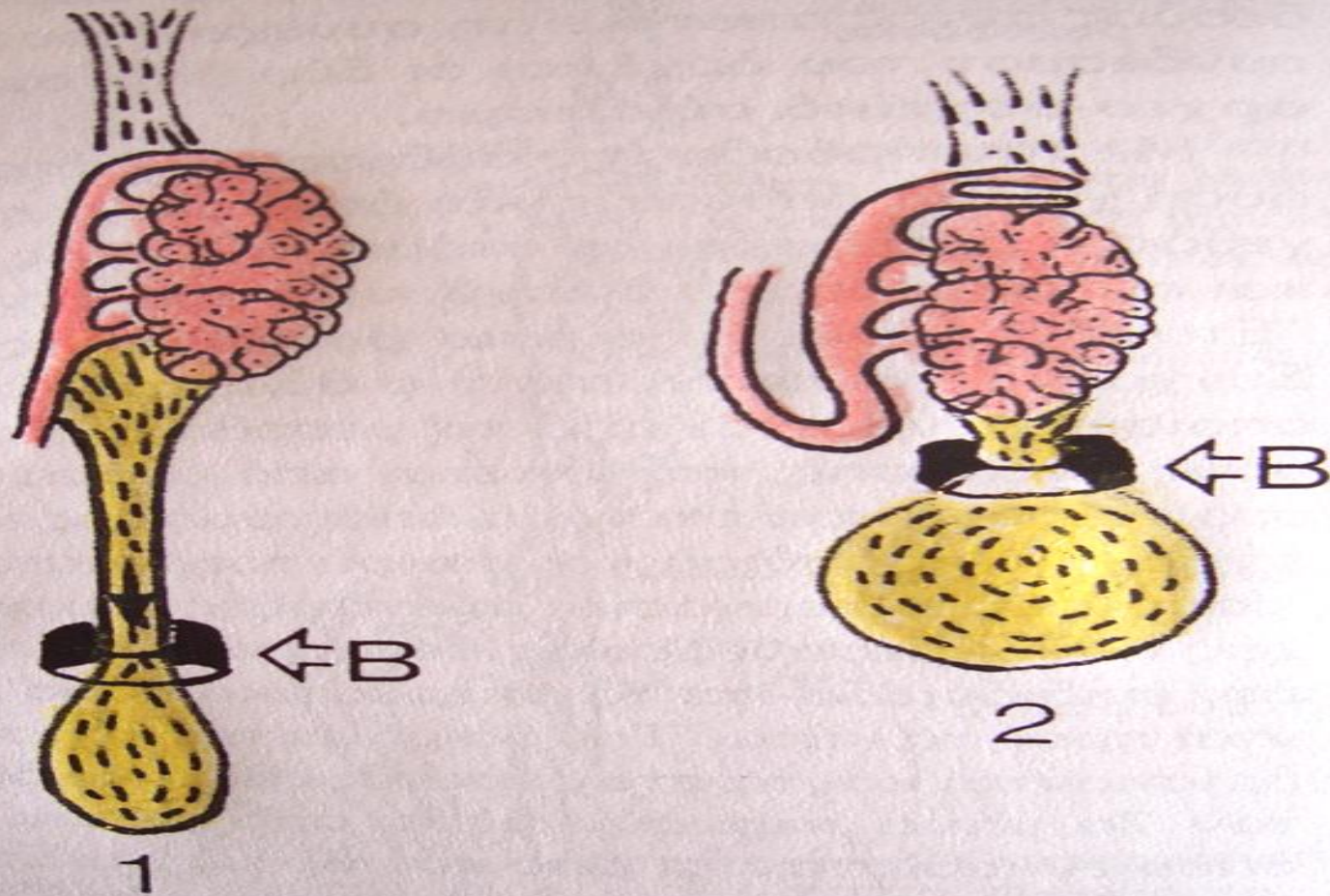
Από μηχανικής άποψης υπάρχουν οι εξής θεωρίες :

- η θεωρία έλξης του όρχι από τον ορχεοοσχεϊκό σύνδεσμο
- η θεωρία της ώθησης του όρχι από την ανάπτυξη της υπερκείμενης επιδιδυμίδας
- η θεωρία της σχετικής αύξησης του κοιλιακού τοιχώματος εν σχέσει προς τον όρχι και τον σύνδεσμο
- η θεωρία της προοδευτικής αύξησης της ενδοκοιλιακής πίεσης



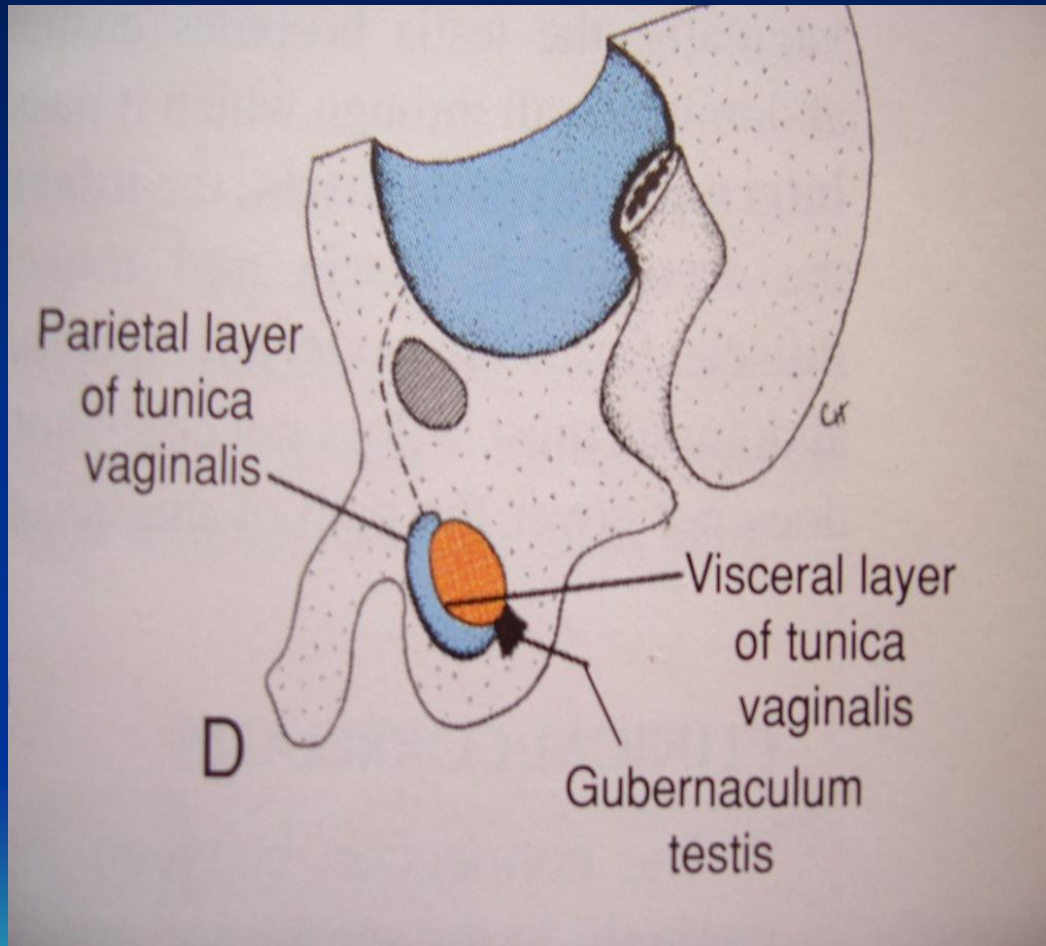


Η ορχική κάθοδος τον 7ο εμβρυϊκό μήνα
(28η εμβρυϊκή εβδομάδα)



Σχήμα 5.5. Διακοιλιακή μετακίνηση του όρχι προς το βουβωνικό πόρο, σύμφωνα με την πρόταση του Wensing. Στο Β ο βουβωνικός δακτύλιος. Ενώ το εξωκοιλιακό τμήμα του ορχεο-οσχεϊκού συνδέσμου διογκώνεται, το ενδοκοιλιακό τμήμα βραχύνεται και τελικά συγχωνεύεται με το πρώτο συμπαρασύροντας τον όρχι, την επιδιδυμίδα και το σπερματικό πόρο.

Ευθύς μετά την γέννηση



ΠΑΡΑΜΕΝΟΥΣΕΣ ΑΣΑΦΕΙΕΣ!!!!!!!

1. Οι μηχανικοί – ανατομικοί παράγοντες, που υπόκεινται σε φυσικομαθηματική λογική, **δεν ισχύουν για όλες τις φάσεις της ορχικής καθόδου.**
2. Οι λειτουργικοί – ορμονικοί παράγοντες **ισχύουν επιλεκτικά** σε κάποιες φάσεις της ορχικής καθόδου.



Το μέλλον



**Ακόμη μάς διαφεύγει η
ολοκληρωμένη γνώση της
ορχικής καθόδου !!!**



Δωδέκατο Θέμα (...και φαρμακερό...)



**«Γηράσκω αεί πολλά διδασκόμενος»
(...και ενίοτε διδάσκων,εάν υπάρχει
γνώση και εμπειρία...)**



Ευχαριστώ πολύ!!
(και για την προσοχή
σας και για την
υπομονή σας.....)

