



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΚΑΙ ΣΤΕΝΩΣΕΙΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

(Μαθήματα Ελληνικής Εταιρείας Χειρουργών Παίδων)

Δημήτριος Β. Καγιάς

Παιδοχειρουργός- Διευθυντής ΕΣΥ

Γ.Ν.Μ . «Ελενα Βενιζέλου»

Αθήνα, 24/10/2012



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Ιστορική αναδρομή (α):

1684: Goeller, πρώτη περιγραφή ατρησίας ειλεού

1804:Voisin, πρώτη εντεροστομία για εντερική ατρησία

1889:Bland-Sutton, πρώτη ταξινόμηση των τύπων ατρησίας. Αιτιολόγηση ως “*obliterative embryologic events*”

1894:Wanitschek, αποτυχημένη εκτομή και εντεροαναστόμωση



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Ιστορική αναδρομή (β):

1900: Tandler, αιτιολόγηση ως αποτυχία επαναυλοποίησης (recanalization)

1911: Fockens, πρώτη επιτυχής αναστόμωση

1912: Spriggs, υπαινίσσεται το «αγγειακό σύμβαμα» ως αιτία της νόσου

1951: Evans, ευρεία ανασκόπηση με επιβίωση 139 επί 1498 νεογνών

1955: Louw-Barnard, κλασικό πείραμα απολινώσεων αγγείων μεσεντερίου σε έμβρυα σκύλων



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

- Συχνότητα-Επίπτωση:
- Ατρησία: 95% Στένωση: 5%
- Αγόρια/Κορίτσια: σε ίση συχνότητα
- Λεπτό έντερο / Δωδεκαδάκτυλο: 2/1
- Συχνότητα ανα ζώσες γεννήσεις:
ΗΠΑ 1/330, Δανία 1/1500, αλλαχού 1/7000

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Επιδημιολογικά χαρακτηριστικά:

- Σε ατρησία δωδεκαδακτύλου, 30% σ. Down
- Σε ατρησία λεπτού εντέρου, ασύνηθες το σ. Down
- Κλινικές παρατηρήσεις για χαμηλού βάρους γεννήσεως νεογνά, προωρότητα και αυξημένη επίπτωση σε εφηβικές κυήσεις και σε κυήσεις εξ αιμομιξίας

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

- Αιτιολογία-Εμβρυολογία (1):
- **1900: Tandler**, Αποτυχία επαναυλοποίησης από το στάδιο του συμπαγούς κορμού (solid cord stage). Εξηγεί συνήθως την ατρησία του δωδεκαδακτύλου αλλά όχι του λεπτού εντέρου.
- **1955:Louw-Barnard**, Παρατήρησαν ότι: **α)** υπήρχαν τρίχες και χολή πέραν της ατρησίας. Επομένως κάτι άλλο συνέβη διότι χολή παράγεται και κατάποση γίνεται μετά την 11^η εβδομάδα κύησης, δηλαδή αρκετά μετά την επαναυλοποίηση του συμπαγούς κορμού **β)** υπήρχαν νεκροτομικά ευρήματα αγγειακών ανωμαλιών στο μεσεντέριο των εμβρύων (αρτηριομεσεντερικά τόξα)

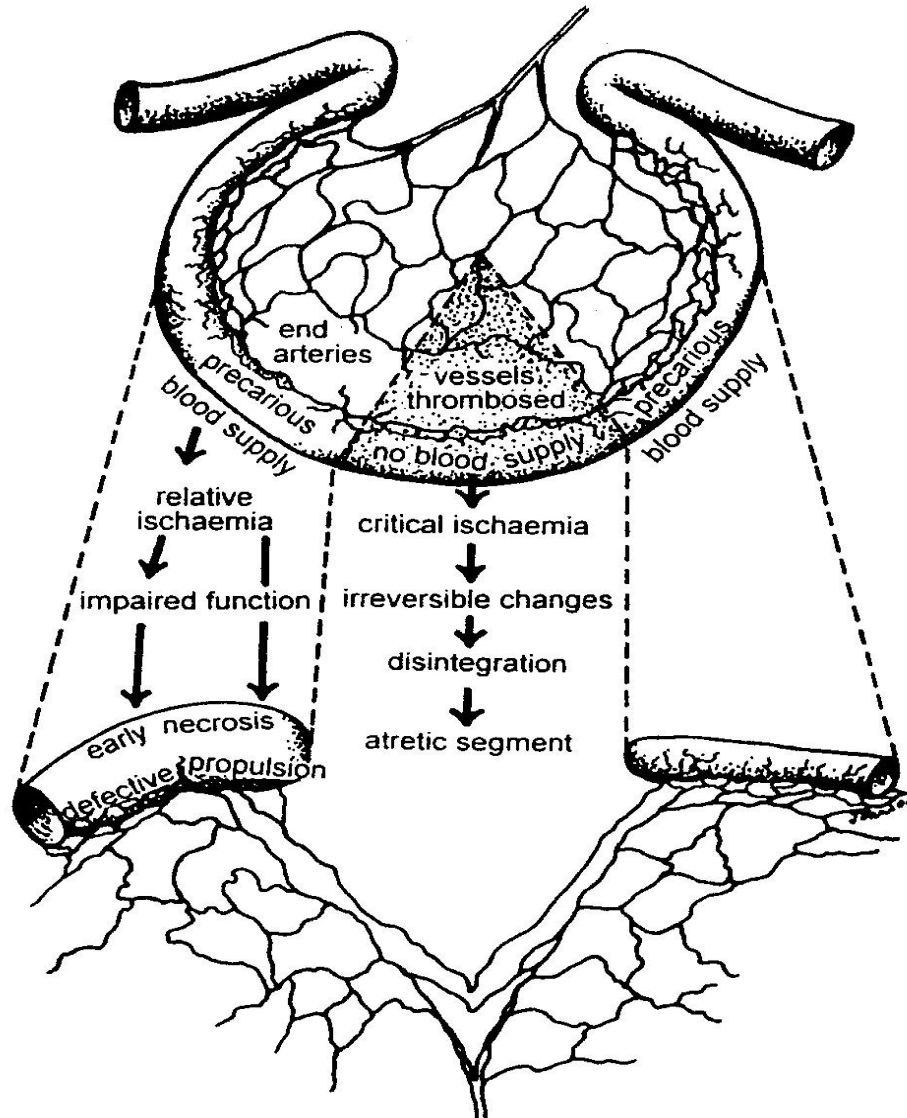
ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

- Αιτιολογία-Εμβρυολογία (2):

1955:Louw-Barnard, κλασσική πειραματική μελέτη απολίνωσης αγγείων μεσεντερίου σε έμβρυα σκύλων οδήγησε σε πανομοιότυπη προς τα ανθρώπινα έμβρυα πρόκληση ατρησιών εντέρου

1959:Courtois,Santulli,Blanc,Tovar κ.α. Πειράματα σε κόνικλους, πρόβατα, σκύλους, όρνιθες έδειξαν ότι η τεχνητή διάτρηση στο εμβρυϊκό έντερο οδηγεί σε ατρησία, στένωση ή αυτοϊαση.





ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

- Αιτιολογία-Εμβρυολογία (3):

Νεώτερα δεδομένα από 1980 και εξής:

- α) Κλινικές παρατηρήσεις συσχέτισης ατρησιών με λήψη εργοταμίνης, καφεΐνης, ψευδοεπινεφρίνης, κοκαΐνης κ.α. στην κύηση (θρομβοεμβολισμός)
- β) Σπάνιες περιπτώσεις οικογενούς επίπτωσης με πιθανό κληρονομικό τύπο αυτοσωματικό υπολειπόμενο ή επικρατούντα χαρακτήρα (αιμομιξία).
- γ) Ενίοτε σε δίδυμες κυήσεις περατωθείσες ή με παλινδρόμηση του ενός εμβρύου

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

- Αιτιολογία-Εμβρυολογία (4):

Το ενδομήτριο αγγειακό σύμβαμα στο μεσεντέριο μπορεί να συμβεί, ως μηχανικό αποτέλεσμα, μετά από : volvulus, εγκολεασμό, εσωτερική κήλη, περίσφιξη επί γαστρόσχισης ή εξομφάλου κ.α.

Ιατρογενής ατρησία από σύνθλιψη εντέρου από το ομφαλικό clip και επακόλουθο σχηματισμό ομφαλικής εντεροστομίας.

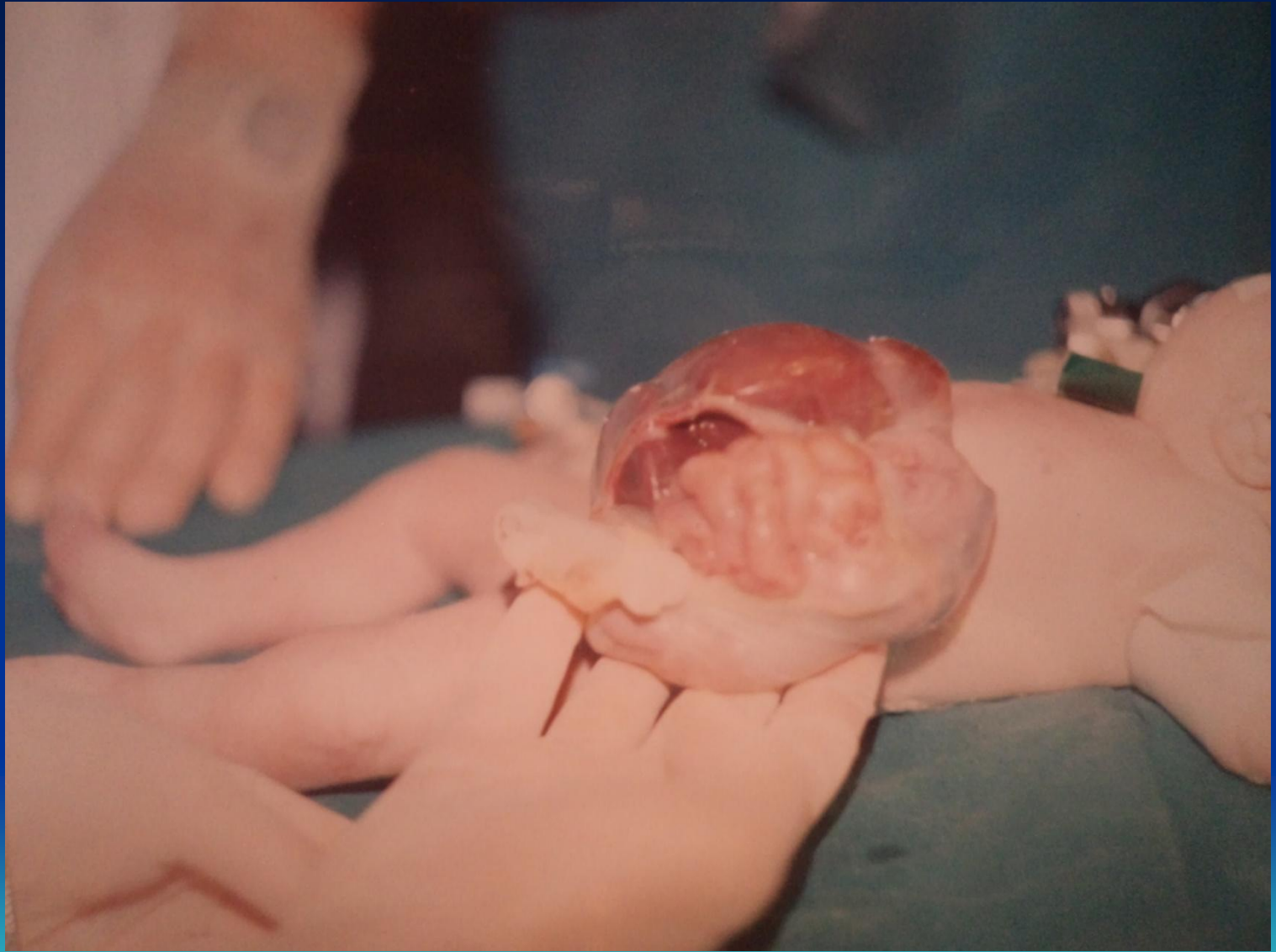




Σχήμα 1: Μηχανισμοί προκλήσεως ατρησίας εντέρου επί ενδομητρίου εγκολεασμού.









ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

- Διάγνωση: Προγενετικός έλεγχος:
- Το US σε κύσεις με πολυ-υδράμνιο υποβοηθεί στη διάγνωση αποφράξεων της ουροφόρου και της πεπτικής οδού (ατρησίες δωδεκαδακτύλου, λεπτού εντέρου, volvulus κ.α.)
- Μεγάλο ηθικό δίλημμα επί διάγνωσης ατρησίας δωδεκαδακτύλου την 22^η-23^η εβδομάδα κύησης δεδομένης της υψηλής επίπτωσης σ. Down
- Πιθανότητα ψευδώς θετικού US περίπου 35%
- Μέγας παράγων είναι η αξιοπιστία – εμπειρία του υπερηχολόγου



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

- Διάγνωση: Προγενετικός έλεγχος:
- Το έμβρυο καταπίνει περίπου 30% του αμνιακού υγρού τον 4^{ον}-5^{ον} μήνα της κύησης και αυτό επαναροφάται στα πρώτα 30 εκ. της νήστιδος. Επομένως, ατρησίες της νήστιδος διαγιγνώσκονται ευκολότερα από τις ατρησίες του ειλεού ή του παχέος εντέρου, διότι αυτές δυνατόν να μην συνοδεύονται από πολυ-υδράμνιο.
- Ανεξήγητες εξελκώσεις και μικροαιμορραγίες του ομφαλίου λώρου



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Τύποι ατρησιών – παθολογοανατομικά ευρήματα :

Τύπος I (20%) : Βλεννογονικό διάφραγμα με άθικτο το εντερικό τοίχωμα και το μεσεντέριο

Τύπος II (30%): Δύο άτρητα τυφλά άκρα εντέρου, συνδεόμενα μεταξύ τους με ινώδη χορδή και άθικτο το μεσεντέριο

Τύπος IIIa (45%): Δύο άτρητα τυφλά άκρα, μεμακρυσμένα και με έλλειμμα τύπου V στο μεσεντέριο. Συνολικό μήκος εντέρου ελλειμματικό

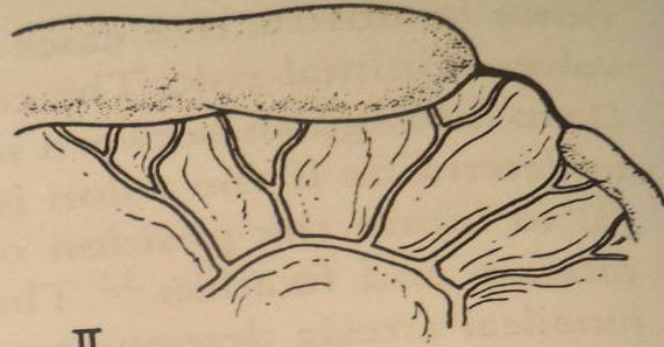
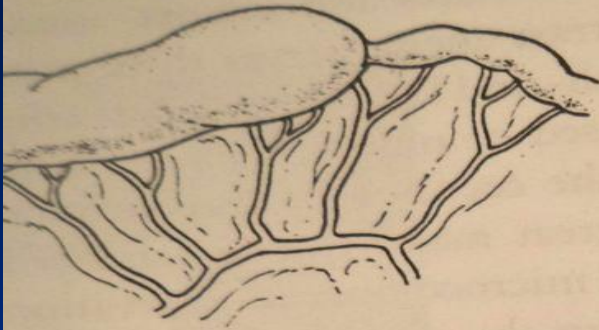


ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

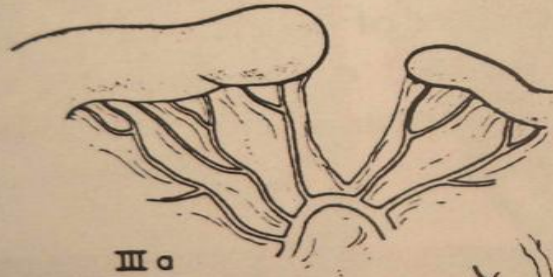
Τύπος IIIb : Τύπος ξεφλουδισμένου μήλου “apple-peel” ή τύπος γιρλάντας δένδρου “Christmas tree”. Περιελισσόμενο άτρητο λεπτό έντερο πέριξ αρτηριακού κλάδου.

Τύπος IV : Πολλαπλές ατρησίες (μέχρι 25) συνήθως στην κεντρική νήστιδα του τύπου κομπολογιού “String of beads” ή του τύπου σειράς λουκάνικων “String of sausages”. Συνήθως αυτοσωματικός υπολειπόμενος χαρακτήρας και ενίοτε αιμομιξία.

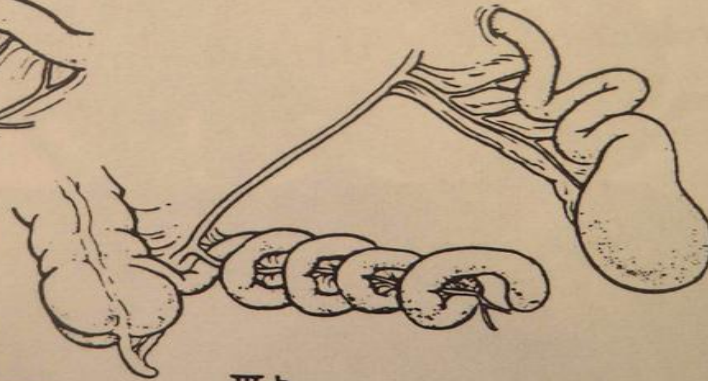




II



III a



III b



IV



Τύπος I



Τύπος II



Τύπος IIIa

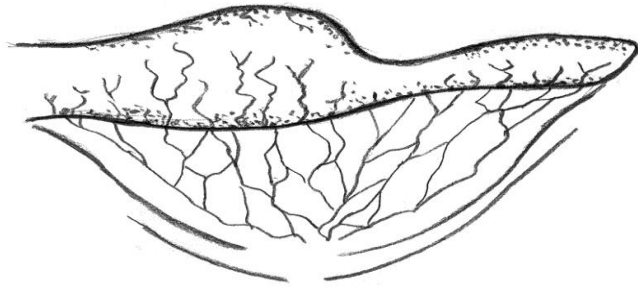


Τύπος IIIb

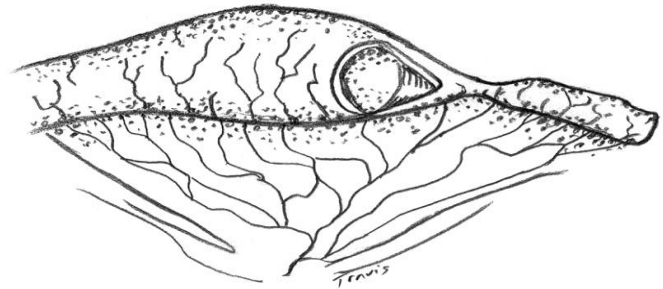


Τύπος IV

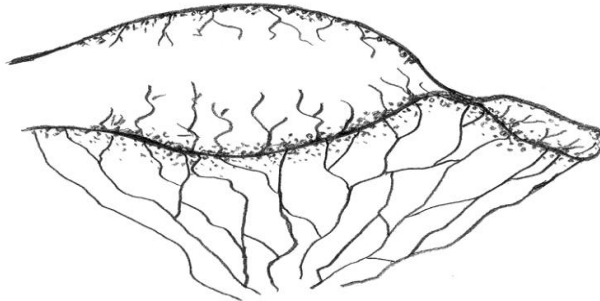
Σχήμα 2: Σύγχρονη ταξινόμηση συγγενών ατρησιών του λεπτού εντέρου



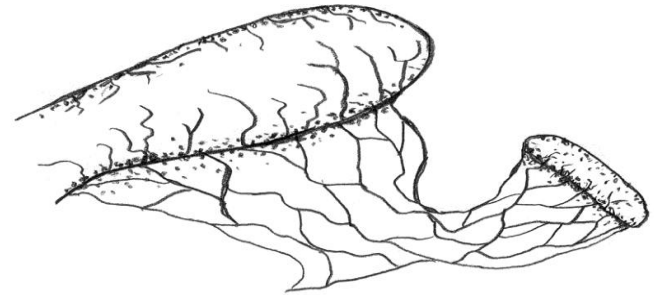
Stenosis



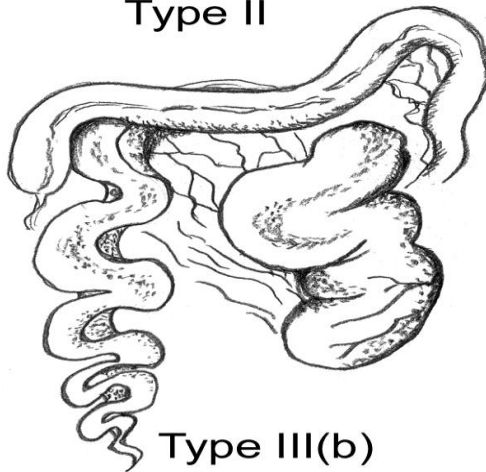
Type I



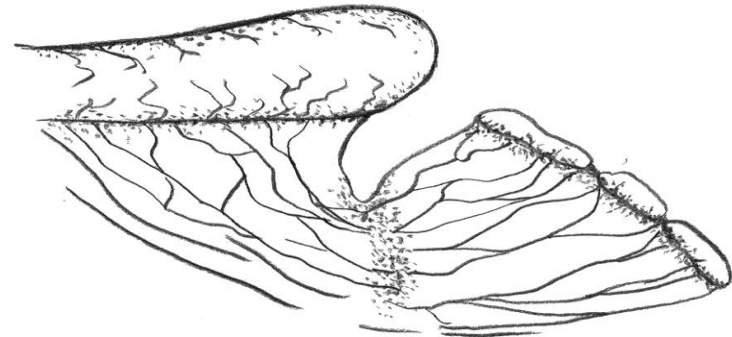
Type II



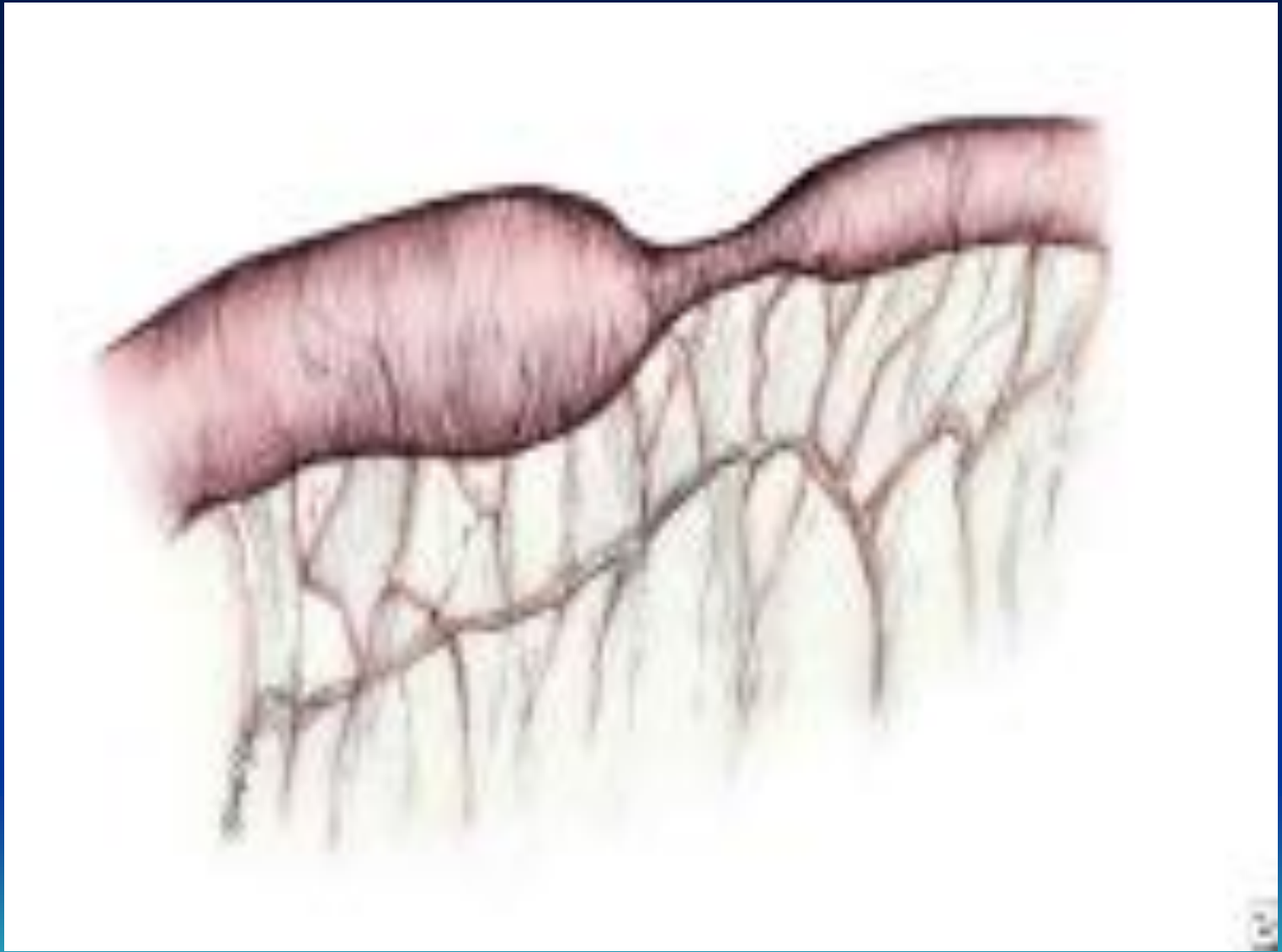
Type III(a)

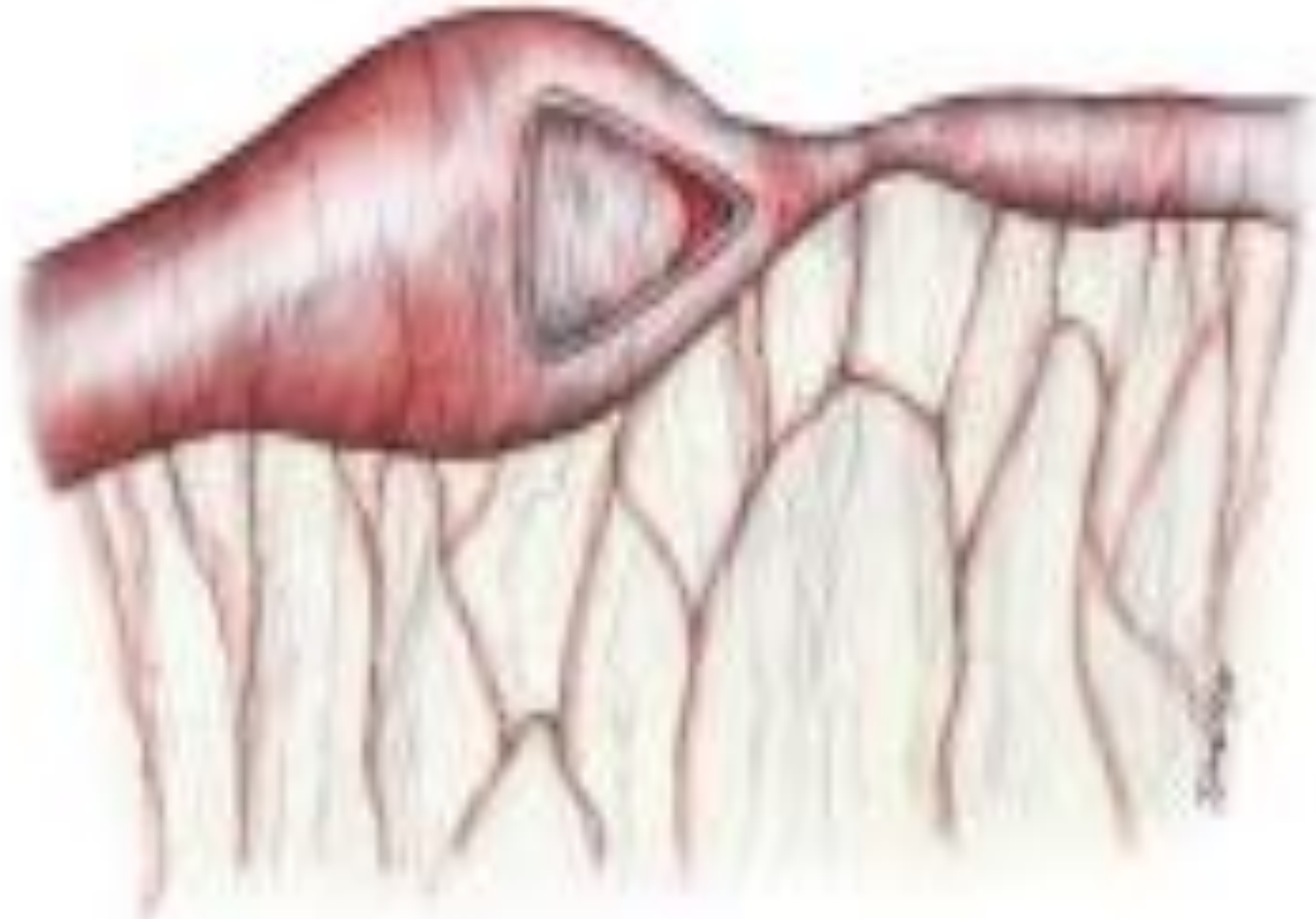


Type III(b)



Type IV

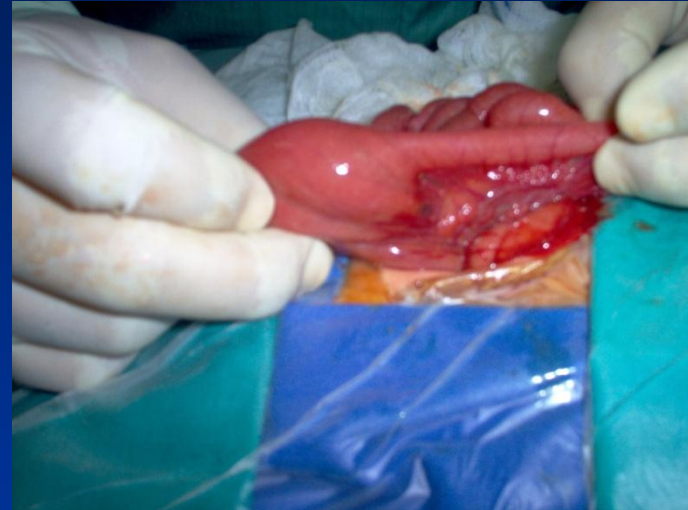
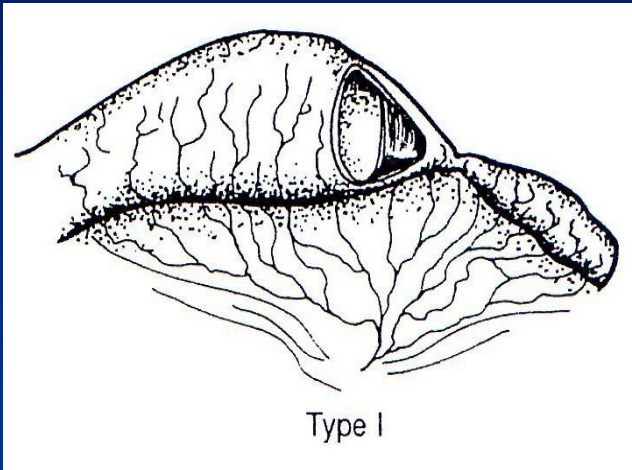




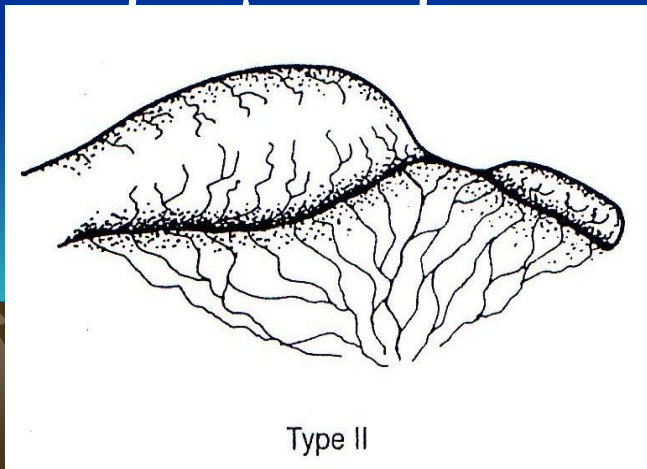
101

Τύποι ατρησίας

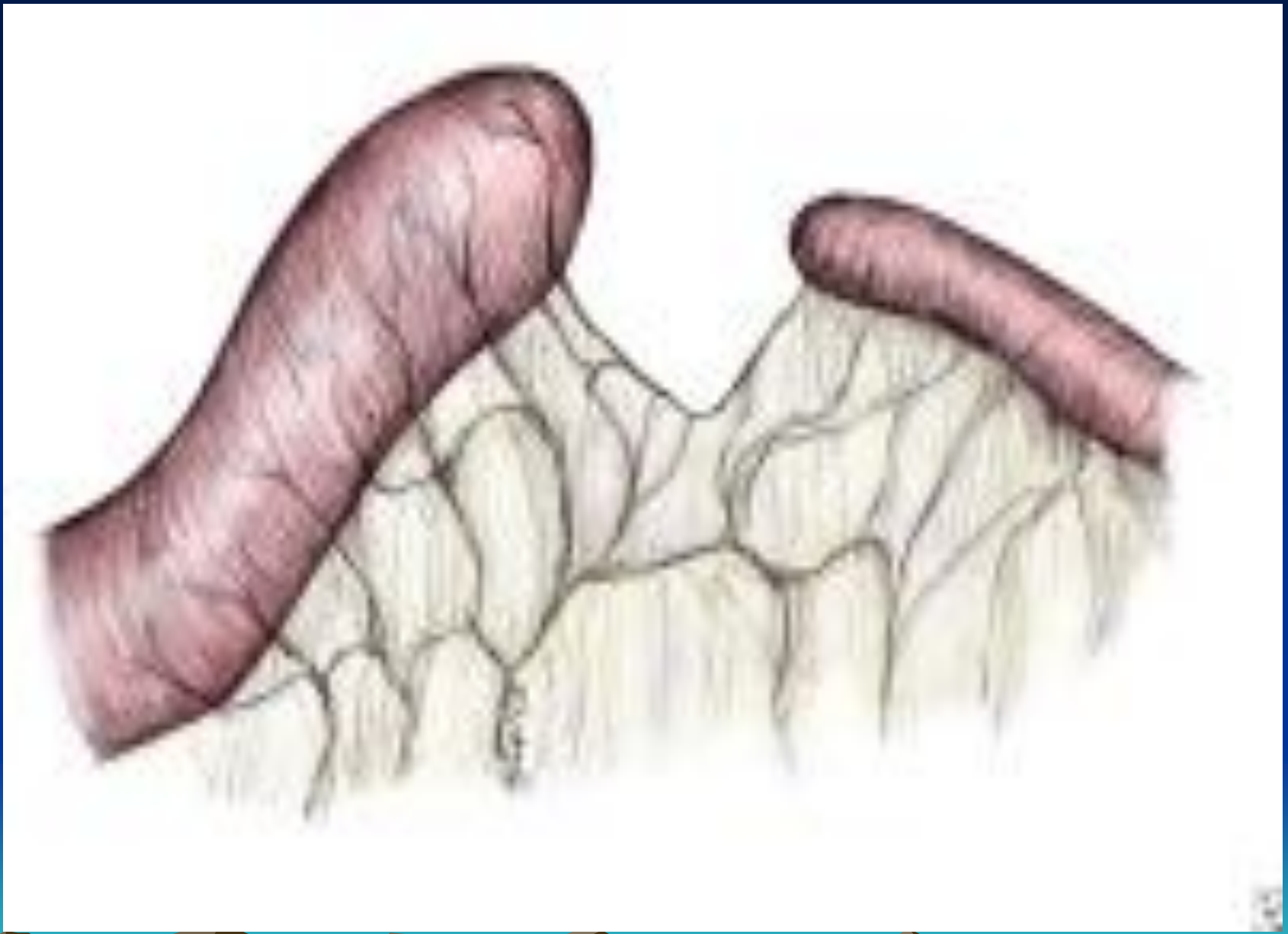
- **Τύπος I (19%):** ύπαρξη μεμβράνης ή διαφράγματος. Ακέραιο μεσεντέριο



- **Τύπος II (31%):** Τα δύο τυφλά άκρα συνδέονται με ινώδη χορδή. Ακέραιο μεσεντέριο



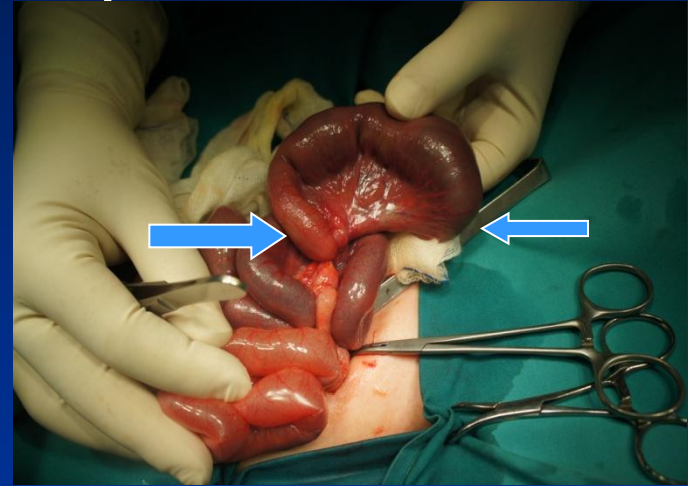
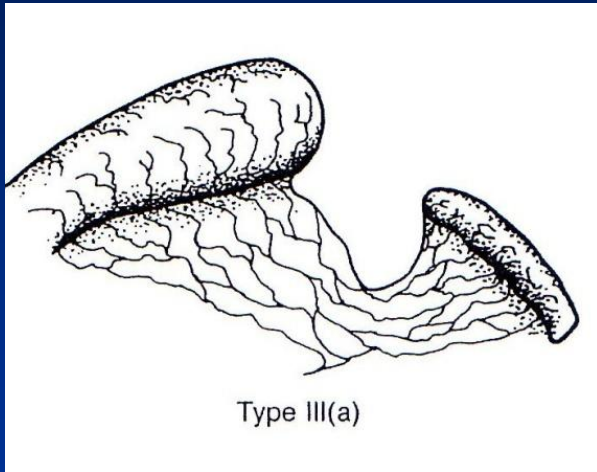




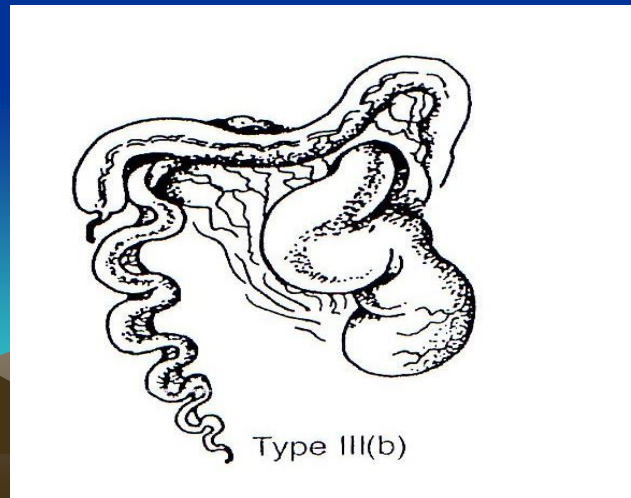


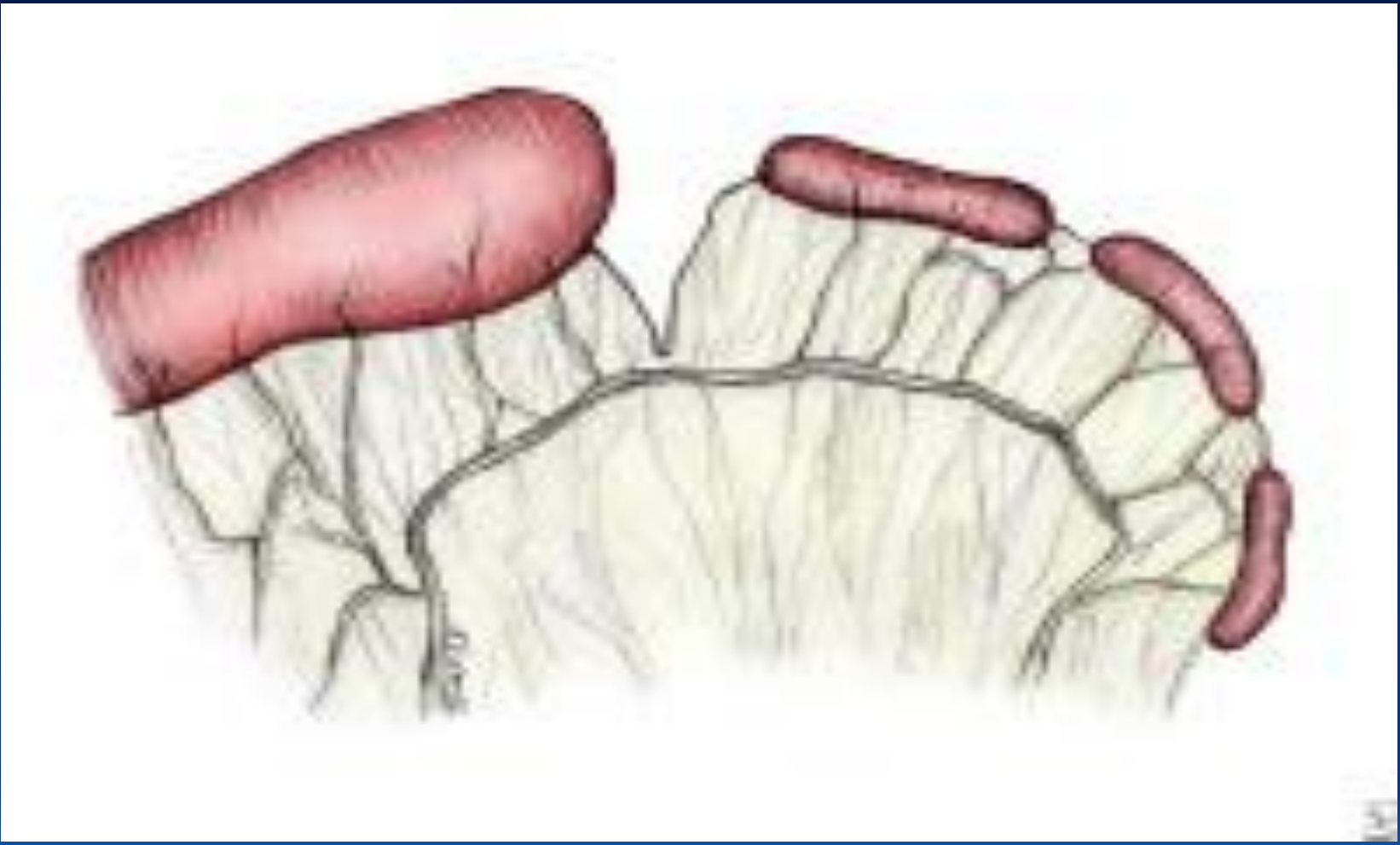
➤ **Τύπος IIIa (50%):**

Μεσεντερικό έλλειμμα δίκην V. Χάσμα μεσεντερίου

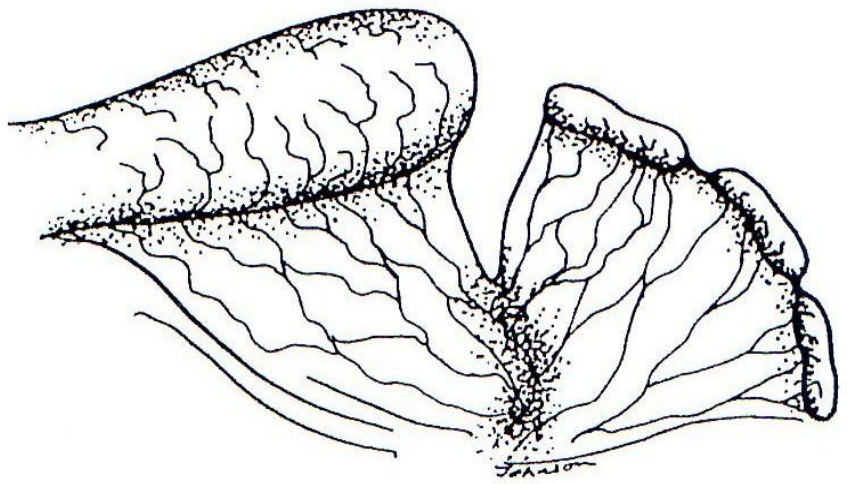


➤ **Τύπος IIIb (σπάνιος): Έντερο περιτυλιγμένο στον άξονα της άνω μεσεντερίου αρτηρίας : Apple-peel ή Christmas-tree παραλλαγή**

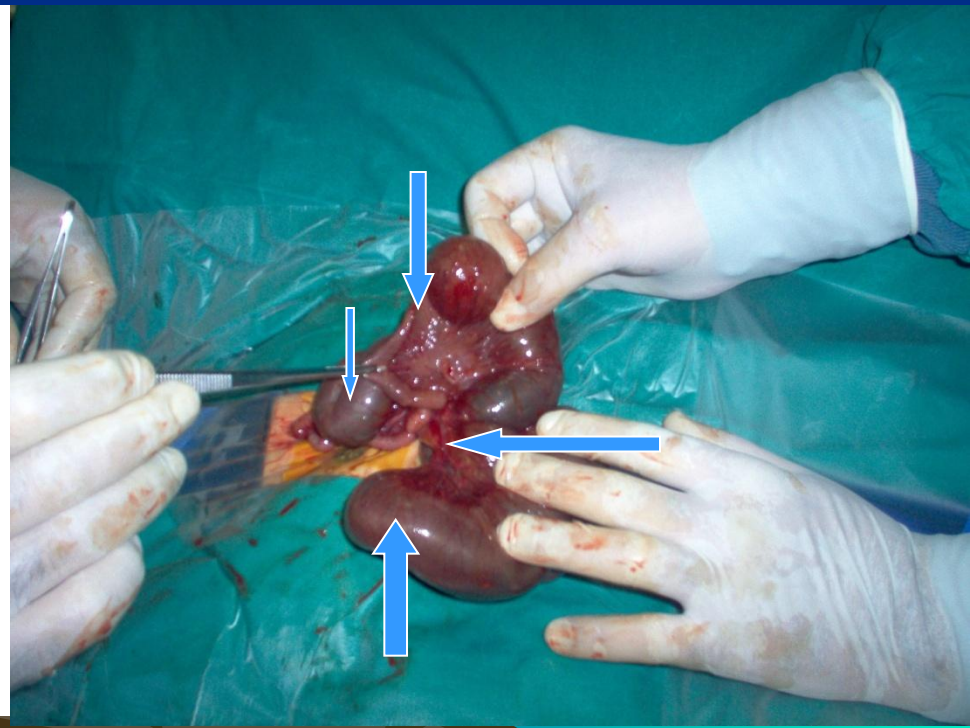




➤ **Τύπος IV (σπάνιος): Πολλαπλές συνεχόμενες ατρησίες σαν λουκάνικο ή κομπολόι. Χάσμα μεσεντερίου**



Type IV



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

- Σπανίως συνυπάρχουσες ανωμαλίες:
 - Ατρησία δωδεκαδακτύλου
 - Ατρησία στομάχου
 - Ατρησία χοληφόρων
 - Ατρησία παχέος εντέρου
 - Συγγενές megacolon
 - Ανωμαλία στροφής – καθήλωσης
 - Μηκωνιακή περιτονίτις (IKN;)
 - Αρθρογρύπωση
- (!) Να γίνει ή να μην γίνει αερισμός με διασωλήνωση επί τραχειοοισοφαγικού συριγγίου;

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

- Διάγνωση: α) Κλινικές εκδηλώσεις:
- Πολυ-υδράμνιο
- Χολώδεις έμετοι
- Διάταση κοιλίας (όσο περιφερικότερα η ατρησία τόσο μεγαλύτερη η διάταση. Εάν η διάταση υπάρχει με τη γέννηση τότε πιθανή η μηκωνιακή περιτονίτις)
- Μη δίοδος μηκωνίου την 1^η ημέρα της ζωής. Ενίοτε βύσματα νεκρωτικού ιστού ενώ η δίοδος μηκωνίου δεν αποκλείει την ατρησία!
- Ίκτερος εμμέσου τύπου (ενωρίς το 1^ο 24ωρο)



Πίνακας 1: Κλινικές εκδηλώσεις και ποσοστά στις συγγενείς ατρησίες του λεπτού εντέρου

ΣΥΜΠΤΩΜΑ	Ατρησία νήστιδας	Ατρησία ειλεού
Πολυυδράμνιο μητέρας	38%	15%
Χολώδεις έμετοι	84%	81%
Διάταση κοιλίας	78%	98%
Μη αποβολή μηκωνίου	65%	71%
Ίκτερος	32%	20%

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Συνοδές κλινικές εκδηλώσεις:

- α) Αναπνευστική δυσχέρεια από άνοδο του διαφράγματος
- β) Διαγραφή εντερικών ελίκων στο κοιλιακό τοίχωμα, με ορατό περισταλτισμό
- γ) Κοιλιακό επίφλεβο

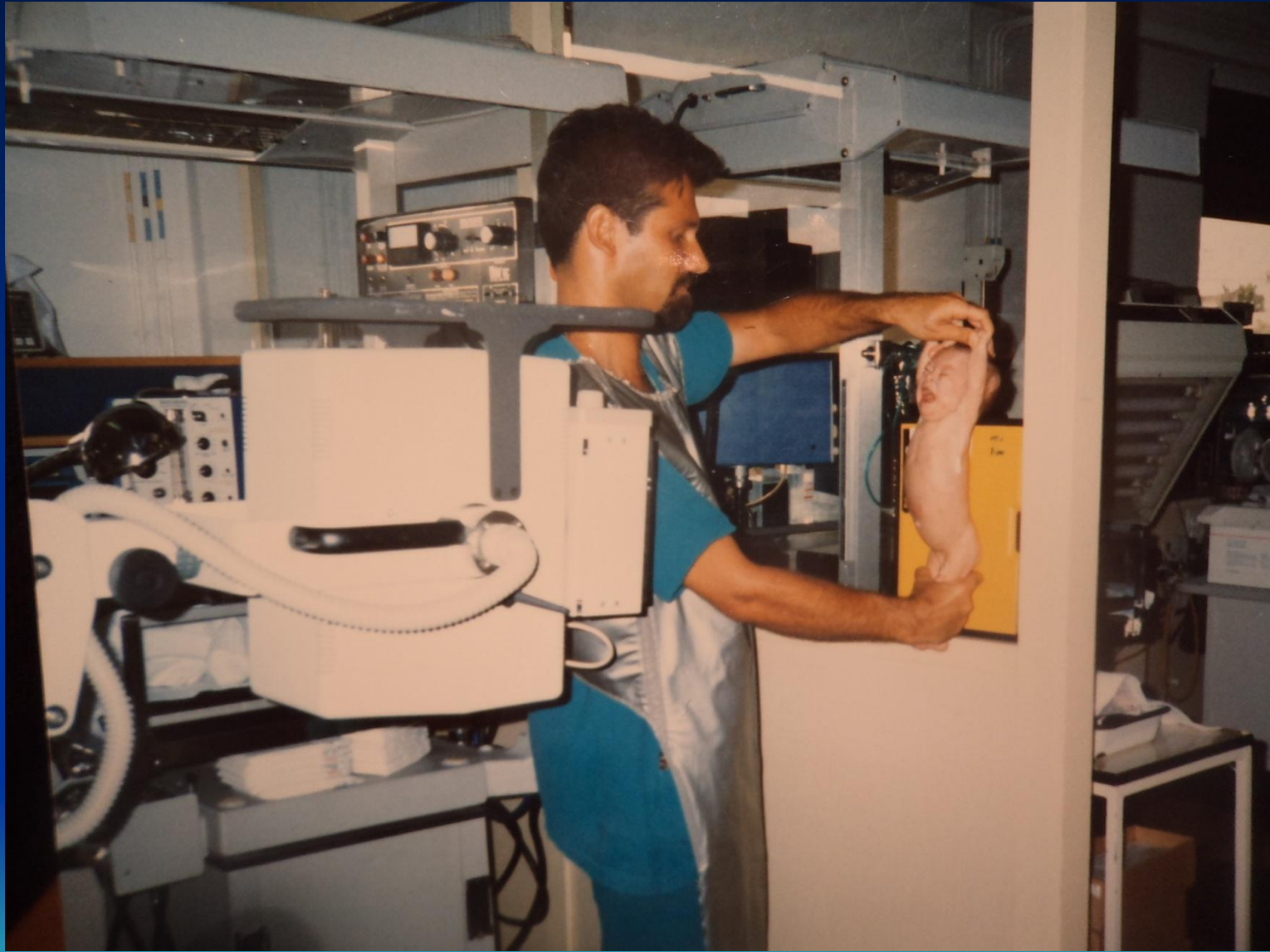


ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Διάγνωση: Ακτινογραφικά ευρήματα:

Οι συνιστώμενες ακτινογραφίες (απλή κοιλίας, ορθίας θέσης, πλαγία- recumbent) αναδεικνύουν τα ακόλουθα ευρήματα

- 1) Εντερική αεροπλήθεια - «σημείον αντίχειρος»
- 2) Υδραερικά επίπεδα
- 3) Σημείο τριπλής φουσαλίδος σε υψηλή νηστιδική ατρησία
- 4) Απουσία αέρος περιφερικότερον
- 5) Περιτοναϊκές αποτιτανώσεις (10%)
- 6) Ενδοτοιχωματικές αποτιτανώσεις (mummification)
- 7) Υδραερικό επίπεδο μηκωνιακής ψευδοκύστης
- 8) Καθηλωμένη – διατεταμένη εντερική έλικα







ΛΑ-ΒΡΕ-ΠΕ-ΡΛΑ®

- ΛΑ - Ξευτή
- ΒΡΕ- φοδόχος
- ΠΕΡ- ιστρεφόμενη
- ΛΑ - ρνακας

ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ ΒΙΟΜΗΧΑΝΙΚΗΣ ΙΔΙΟΚΤΗΣΙΑΣ

ΔΙΠΛΩΜΑ ΕΥΡΕΣΙΤΕΧΝΙΑΣ

Αριθμ. 1002905

Εχοντας υπόψη:

- α) το άρθρο 8 παρ. 11 του νόμου 1733/87 "Μεταφορά τεχνολογίας, εφευρέσεις, τεχνολογική καινοτομία και σύσταση Επιτροπής Ατομικής Ενέργειας"
- β) την υπ' αρ. 15928/ΕΦΑ/1253 απόφαση του Υπουργού Βιομηχανίας, Ενέργειας και Τεχνολογίας "Κατάθεση αίτησης για χορήγηση Διπλώματος Ευρεσιτεχνίας ή Πιστοποιητικού Υποδείγματος Χρησιμότητας στον ΟΒΙ και τήρηση βιβλίων"
- γ) την αίτηση που κατέθεσε ο ενδιαφερόμενος στον Ο.Β.Ι. στις 11-06-97 με αριθμό 970100235.

Απονέμουμε

Δίπλωμα Ευρεσιτεχνίας με θεωρημένα όλα τα κατά νόμον επισυναπτόμενα σχετικά έγγραφα, στον:

ΚΑΓΙΑ ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ
ΚΛΕΟΒΟΥΛΗΣ 28
157 73 ΖΩΓΡΑΦΟΥ ΑΘΗΝΑ

ΤΙΤΛΟΣ: "ΜΗΧΑΝΙΣΜΟΣ ΠΕΡΙΣΤΡΕΦΟΜΕΝΗΣ ΚΛΙΝΗΣ ΑΚΙΝΗΤΟΠΟΙΗΣΗΣ ΝΕΟΓΝΩΝ ΚΑΙ ΒΡΕΦΩΝ ΓΙΑ ΠΟΙΟΤΙΚΟ ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΛΕΓΧΟ ΑΥΤΩΝ ΣΕ ΟΠΟΙΑΔΗΠΟΤΕ ΕΠΙΟΥΜΗΤΗ ΠΡΟΒΟΛΗ ΤΟΥ ΧΩΡΟΥ"

ΕΥΡΕΤΗΣ: ΚΑΓΙΑΣ ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ

ΚΛΑΣΗΣ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ (INT. CL.⁹): A61B 6/04.

Δίπλωμα Ευρεσιτεχνίας αυτό, ισχύει μέχρι: 12-6-2017.

Αθήνα 12 Μαΐου 1998

Γενικός Διευθυντής

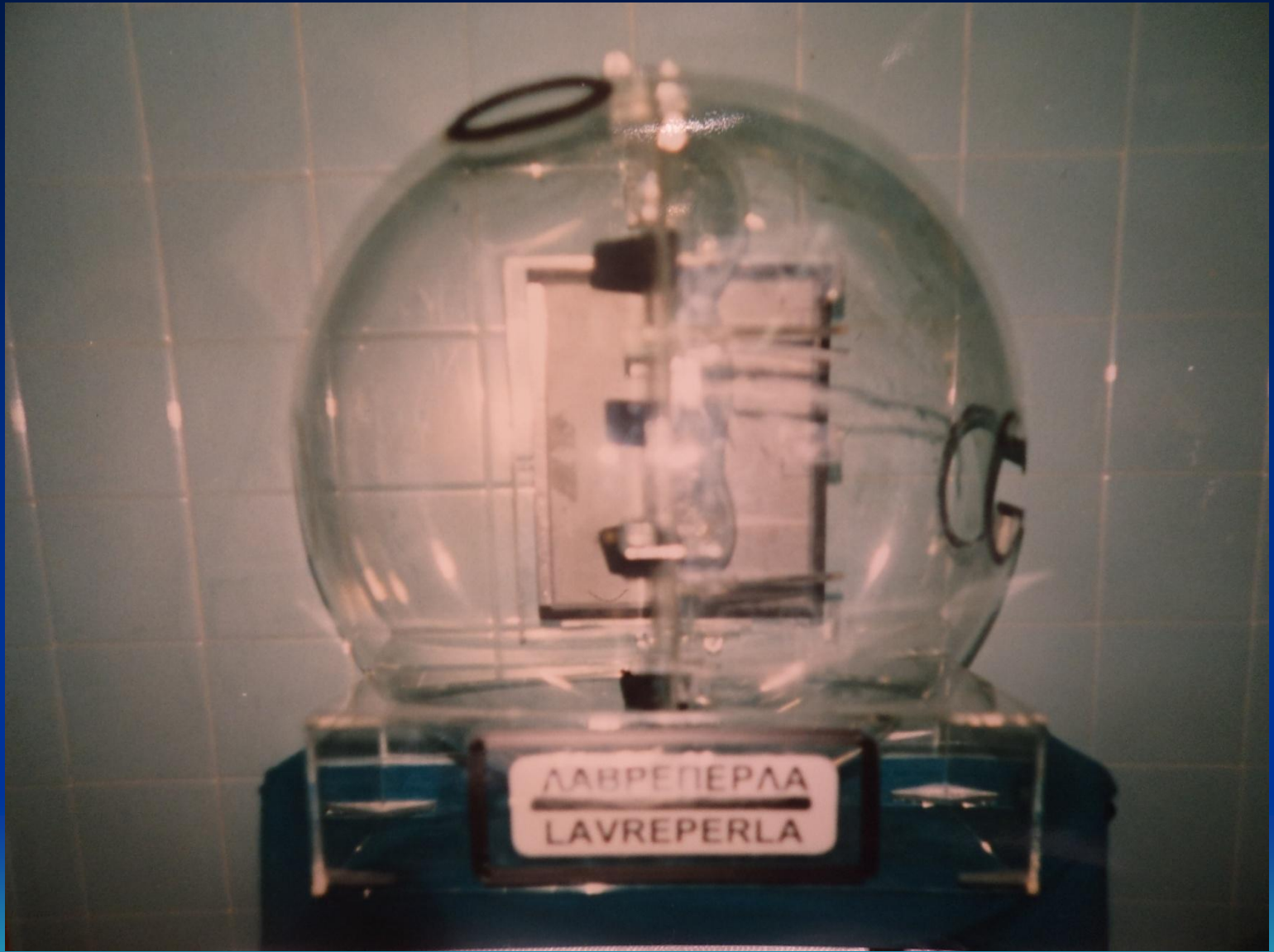

ΜΙΧΑΗΛ ΚΥΡΙΑΚΙΔΗΣ



ΟΡΓΑΝΙΣΜΟΣ ΒΙΟΜΗΧΑΝΙΚΗΣ ΙΔΙΟΚΤΗΣΙΑΣ

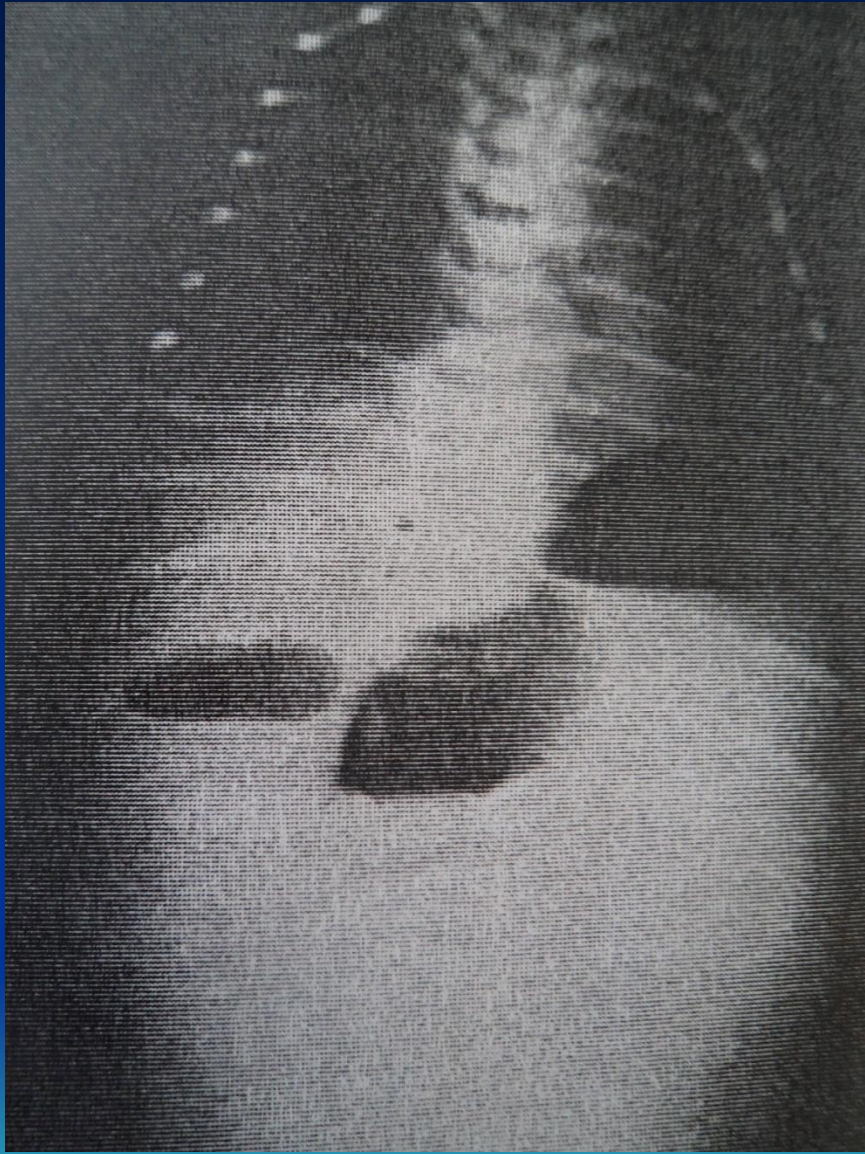


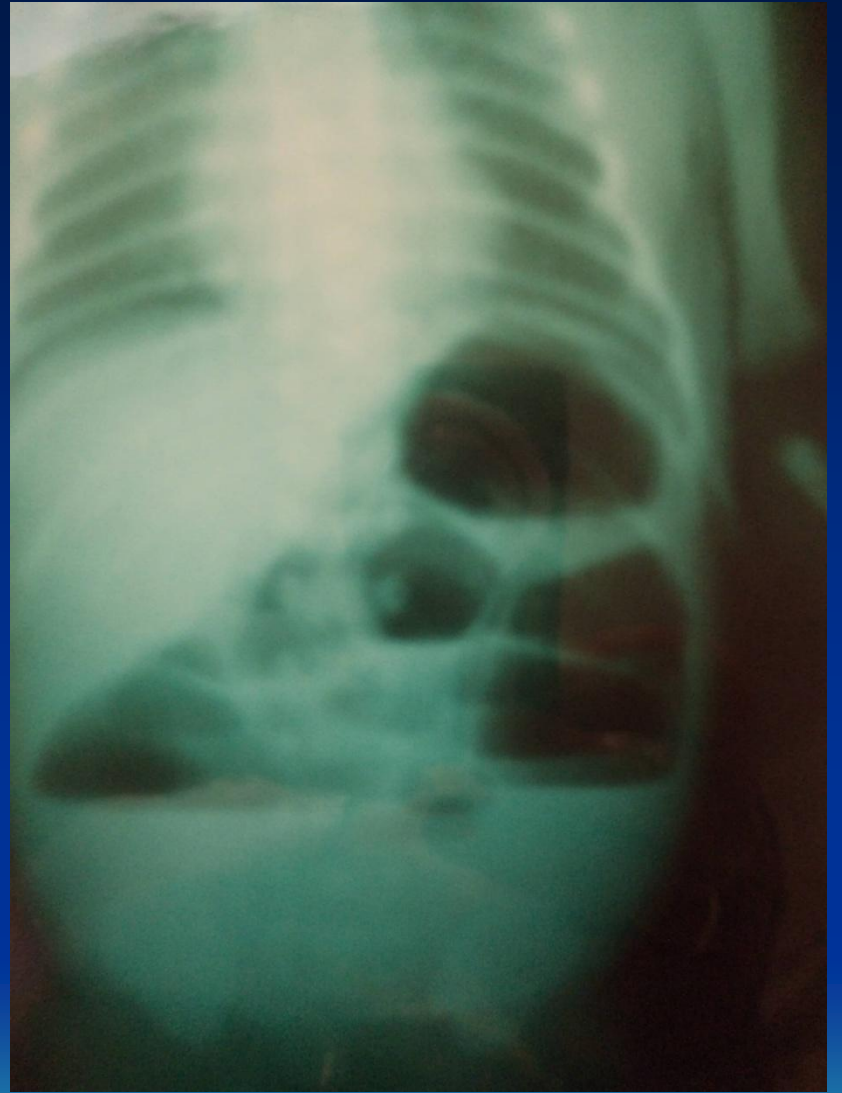
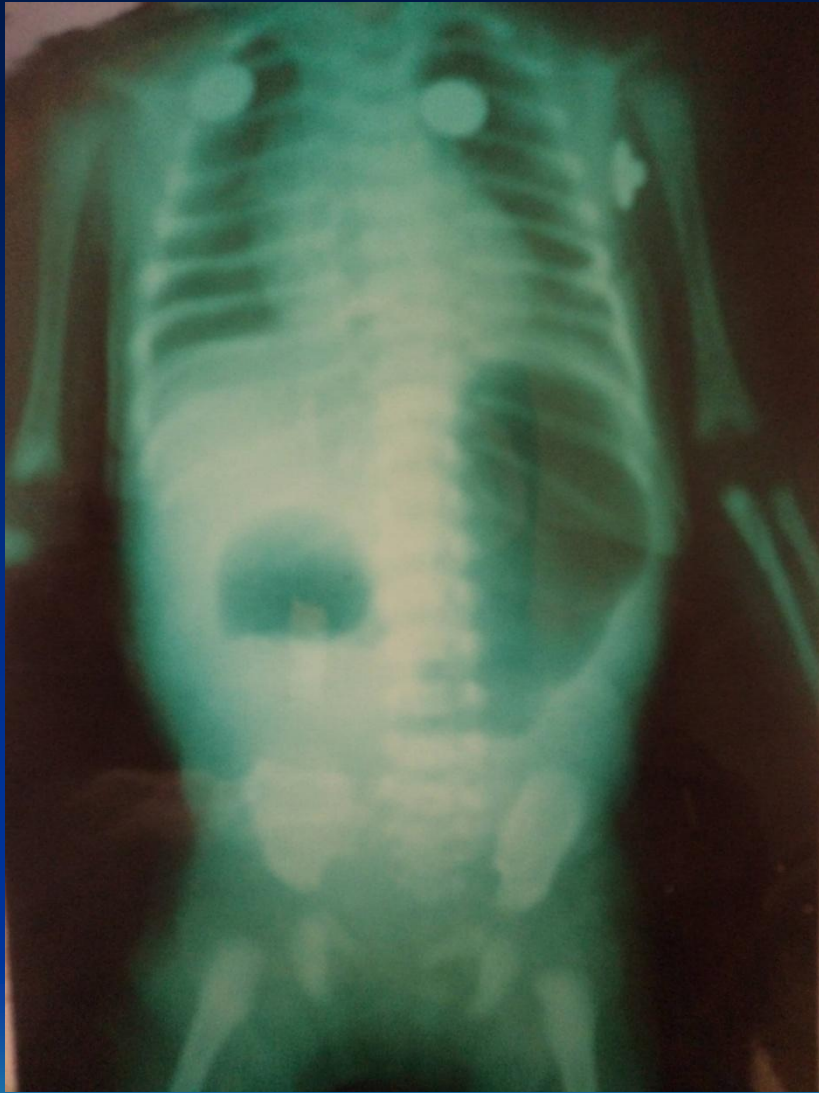




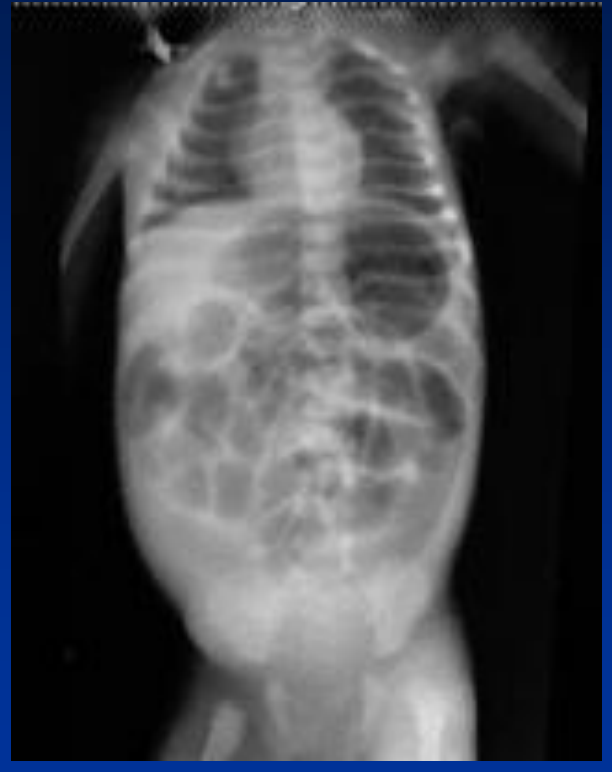


ΛΑΒΡΕΠΕΡΛΑ
LAVREPERLA

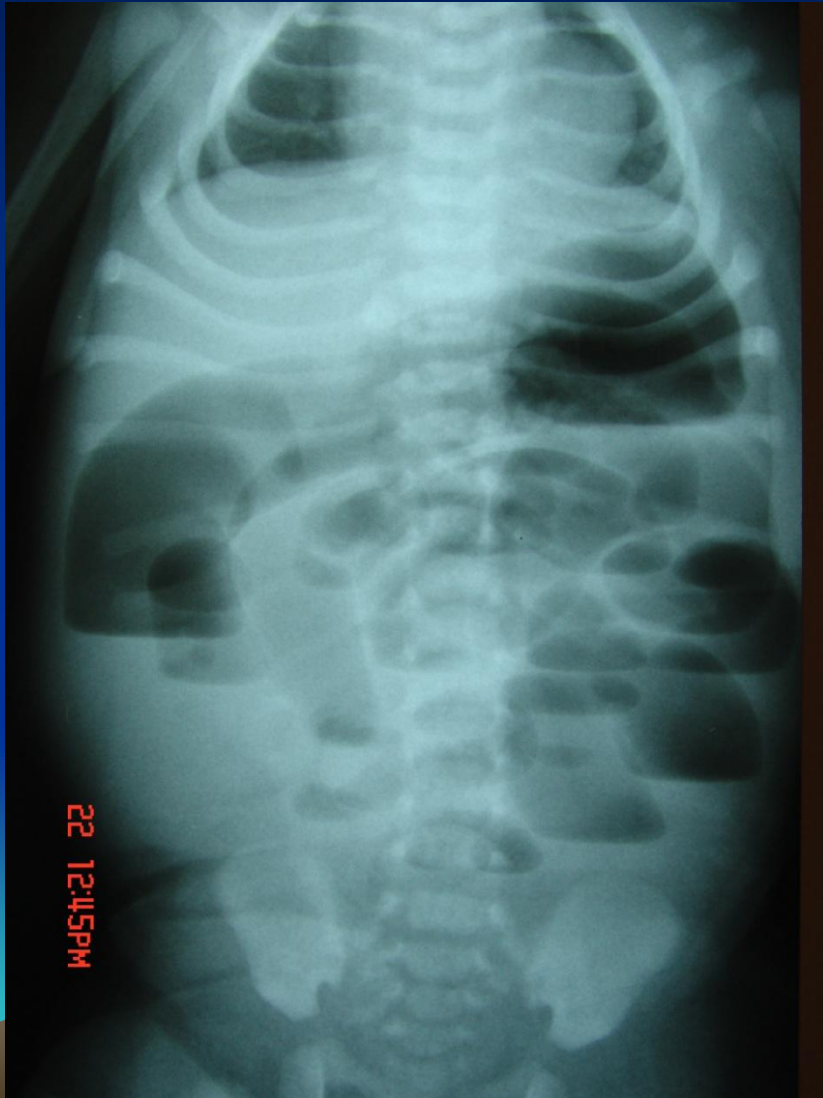








Α/α κοιλίας: Υδραερικά επίπεδα & διατεταμένες έλικες



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

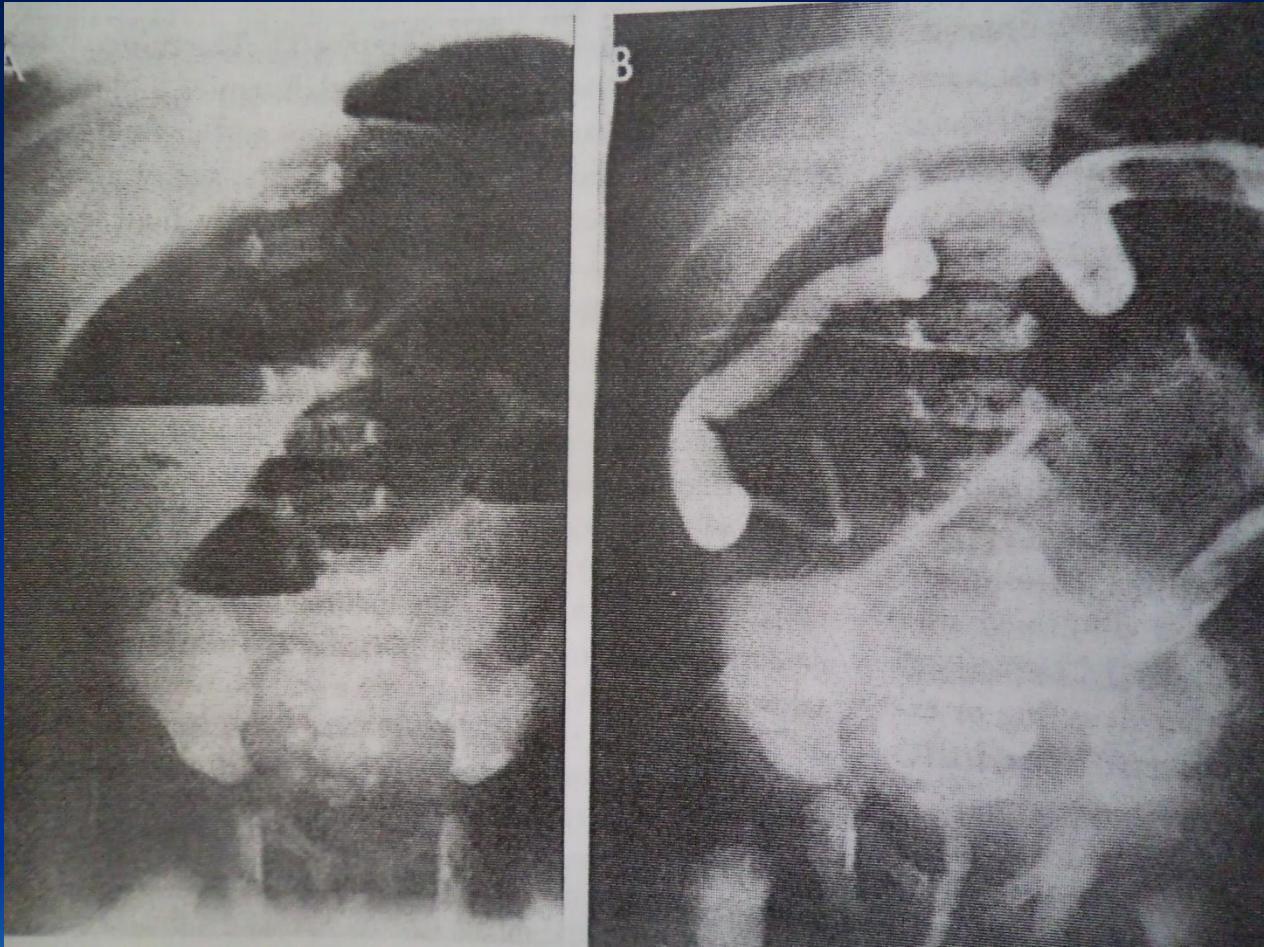
Ο υποκλυσμός με σκιαγραφικό βοηθά στα εξής:

- α) Διακρίνει τη διάταση μεταξύ λεπτού και παχέος εντέρου
- β) Προσδιορίζει το λειτουργήσαν από το μη λειτουργήσαν κόλον (μικρόκολον, εκτός εάν η αγγειακή καταστροφή έγινε πολύ αργά ενδομητρίως)
- γ) Αποσαφηνίζει τη θέση του τυφλού για πιθανή ανωμαλία στροφής και καθήλωσης

Η χορήγηση σκιαγραφικού από το στόμα είναι χρήσιμη σε εντερικές στενώσεις

Πρόσφατα δοκιμάστηκε η video capsule endoscopy









ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Ακτινογραφική διαφοροδιάγνωση από ειλεό εκ μηκωνίου:

- 1) Ο ειλεός εκ μηκωνίου είναι ο μόνος ειλεός που συχνότατα δεν δείχνει υδραερικά επίπεδα λόγω του συμπαγούς μηκωνίου
- 2) Σημείο Neuhauser: εικόνα λιθοστρώτου, ground-glass
- 3) Σημείο Singleton: εικόνα φουσαλιδώδους μηκωνίου, soap-bubble

Σχόλιον Έχει σημασία, διότι πιθανόν να αποφύγουμε την εγχείρηση (50%) μετά από υποκλυσμό με γαστρογραφίνη



Αποτιτανώσεις στους λαγόνιους βόθρους

8 8:18PM

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Θεραπεία Προεγχειρητική φροντίδα στη M.E.N.N.:

- Θερμό - υγρό περιβάλλον
- Ρινογαστρικός καθετήρας – συχνές αναρροφήσεις
- Αιματολογικός - βιοχημικός έλεγχος
- Ενδοφλέβια χορήγηση υγρών - αποφυγή αποκαλύψεων και ομφαλικών καθετήρων
- Οξεοβασική ισορροπία
- Συνεχής έλεγχος σφυγμικής οξυμετρίας (ενίστε αρτηριακός καθετήρας στη δεξιά κερκιδική)
- Αναπνευστική υποστήριξη, όπου δει
- Αντικατάσταση χολωδών εκκρίσεων με ισόποσο Ringer
- Εξασφάλιση διούρησης ρυθμού 1-2 ml/Kg/h
- Βιταμίνη K (IM), Αντιβίωση (IV)
- Έρευνα για συνυπάρχουσες ανωμαλίες

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Θεραπεία-Αναισθησιολογική φροντίδα:

Θερμοκρασία χειρουργείου 28°-30°C, θερμαινόμενο στρώμα, περιτύλιξη άκρων και κεφαλής

- 1) Διασωλήνωση με καλό αερισμό άμφω
- 2) Συνεχής οξυμετρία
- 3) Συνεχής έλεγχος σφύξεων, πιέσεως, θερμοκρασίας, ΗΚΓ
- 4) Θερμά και υγρατοποιημένα αναισθητικά αέρια για προστασία του κροσσωτού επιθηλίου και των βρογχικών βλεννογόνων
- 5) Αποφυγή υπερφόρτωσης με υγρά (συνιστώμενος ρυθμός 5-10 ml/kg/h)
- 6) Μετάγγιση μόνο εάν οι εκτιμώμενες απώλειες υπερβαίνουν το 10% του συνολικού όγκου αίματος (περίπου 80ml/kg)

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Θεραπεία-Χειρουργικές επεμβάσεις :

Σημεία αποσαφήνισης:

- 1) Ατρησία ή στένωση ;
- 2) Τι τύπου; (I,II,IIIa,IIIb, IV)
- 3) Έλεγχος για πιθανή συνύπαρξη άλλων καταστάσεων (Malrotation, volvulus, ειλεός εκ μηκωνίου, μηκωνιακή περιτονίτις, ψευδοκύστεις, συγγενείς ταινίες, εσωτερικές κήλες, διπλασιασμοί εντέρου, γαστρόσχιση, εξόμφαλος, κ.α.

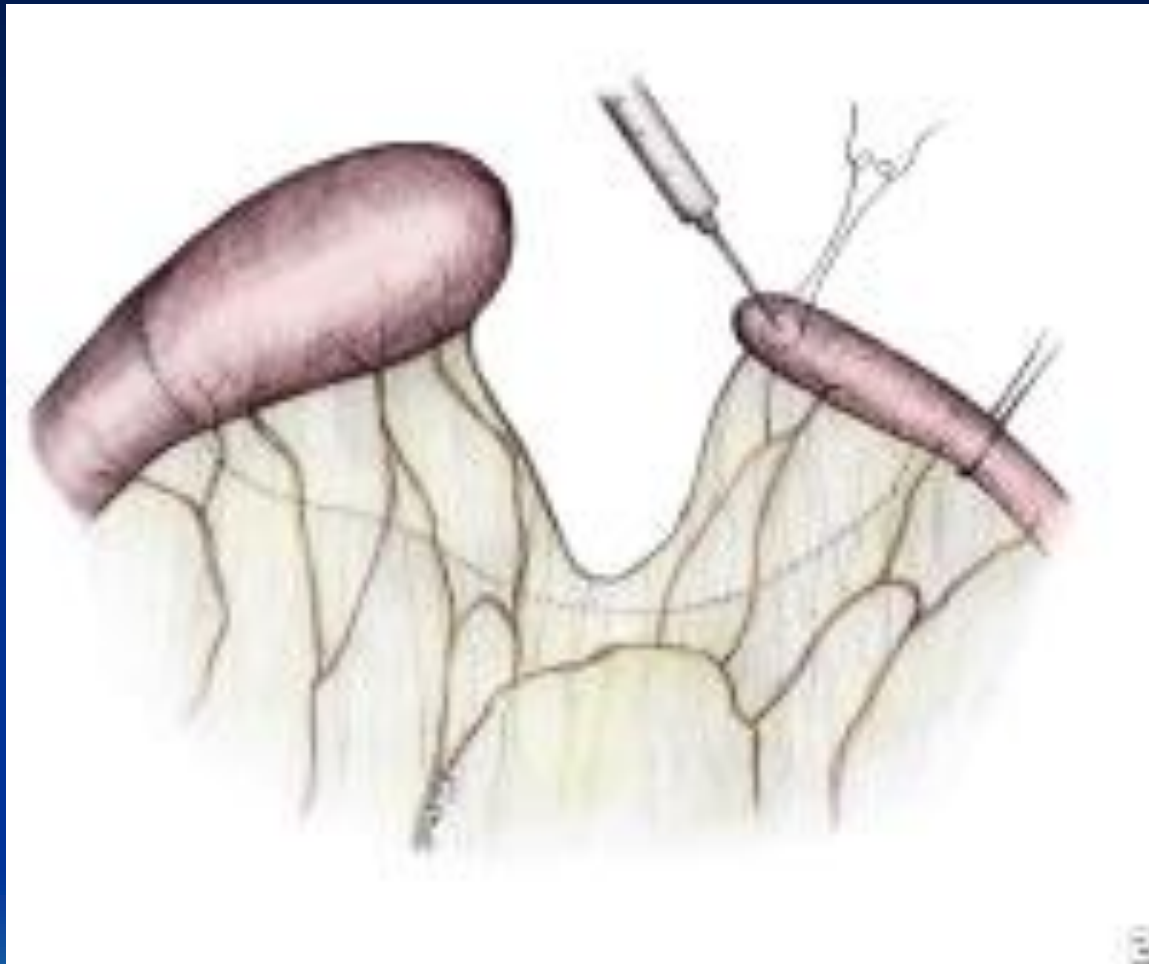


ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Θεραπεία-Χειρουργικές επεμβάσεις:

Σημεία ιδιαίτερης προσοχής:

- 1) Να εκτέμνεται η διατεταμένη, άτρητη, αλειτουργική κεντρική εντερική έλικα προς αποφυγήν της λειτουργικής απόφραξης
- 2) Να διατηρείται, εν μέρει, αυτή η έλικα εάν υπάρχει κίνδυνος βραχέος εντέρου. Τεχνικές αντιμεσεντερικού tapering ή plication
- 3) Να διαφυλάσσεται, κατά το δυνατόν, η ειλεοτυφλική βαλβίδα.
- 4) Επιβεβαίωση της βατότητας του περιφερικού εντέρου. ΔΕΝ ΕΙΝΑΙ ΔΕΔΟΜΕΝΗ!

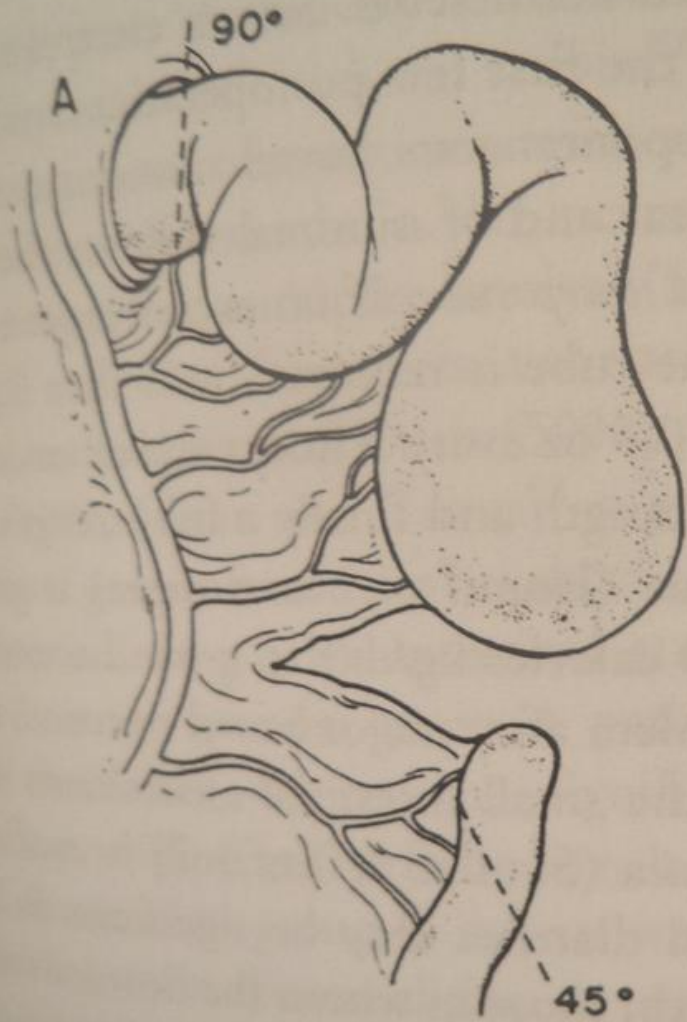


ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

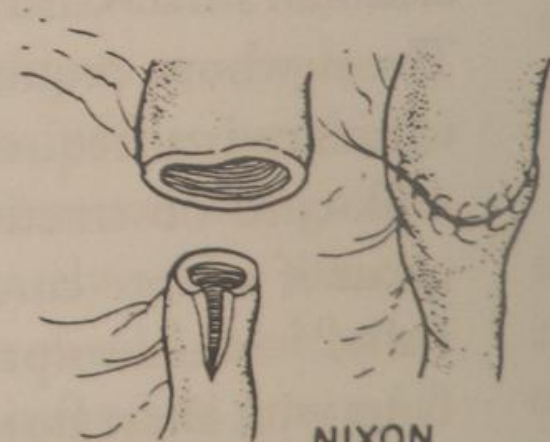
Θεραπεία-Χειρουργικές επεμβάσεις :

Σε ατρησία νήστιδος:

- 1) Εκτομή της διατεταμένης αλειτουργικής άτρητης κεντρικής εντερικής έλικας, ενίοτε μέχρι το Treitz
- 2) Εντεροαναστόμωση τύπου T-T ή τύπου T-Λ κατά Benson ή κατά Nixon (Fishmouth)
- 3) Να διατηρείται, εν μέρει, αυτή η έλικα εάν υπάρχει κίνδυνος βραχέος εντέρου. Τεχνικές αντιμεσεντερικού tapering με ή χωρίς χρήση αυτομάτων συρραπτικών μηχανημάτων ή plication κατά de Lorimier

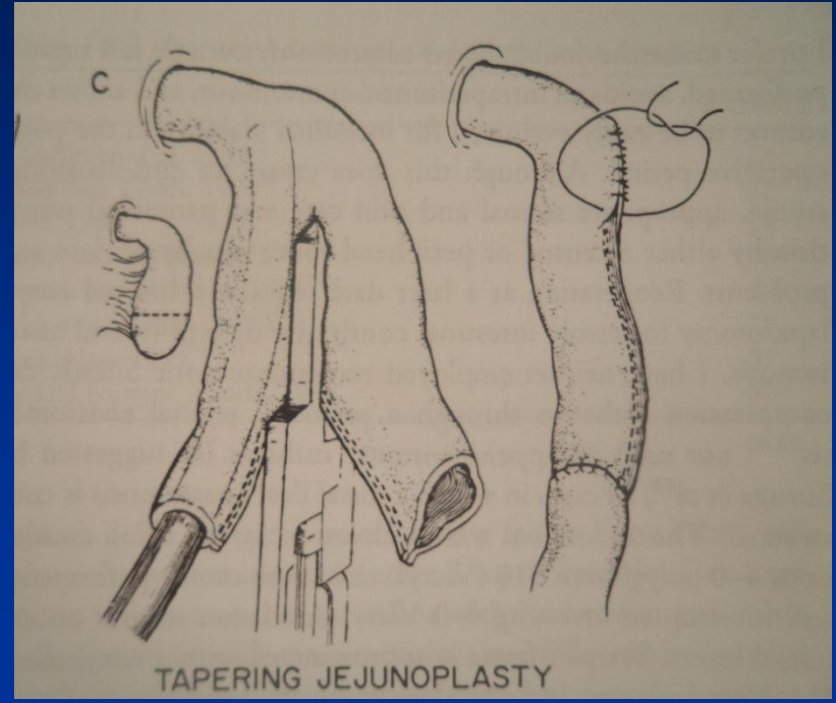
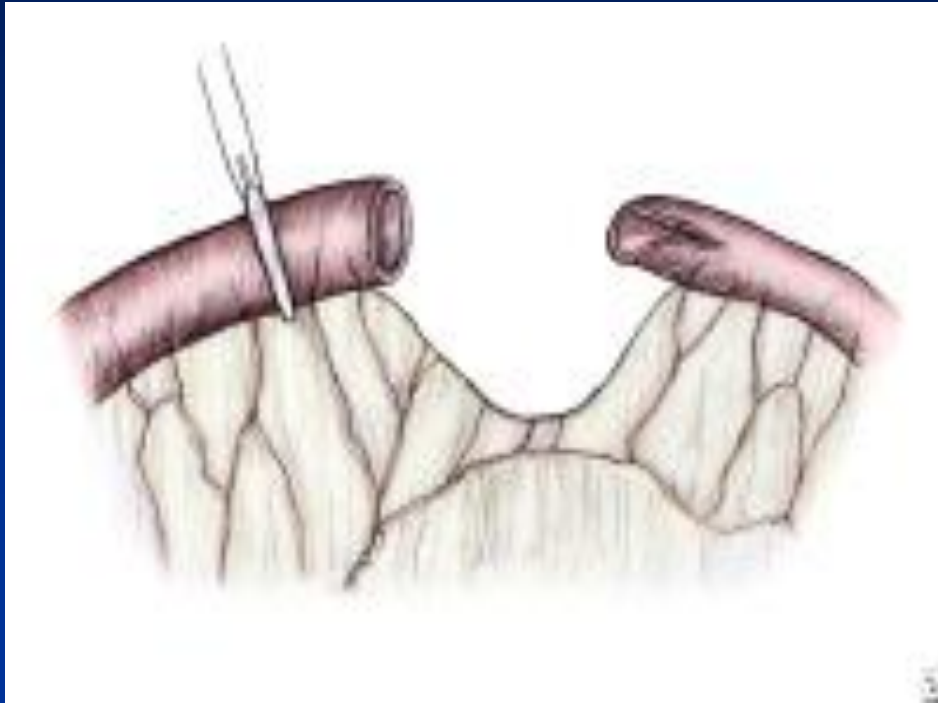


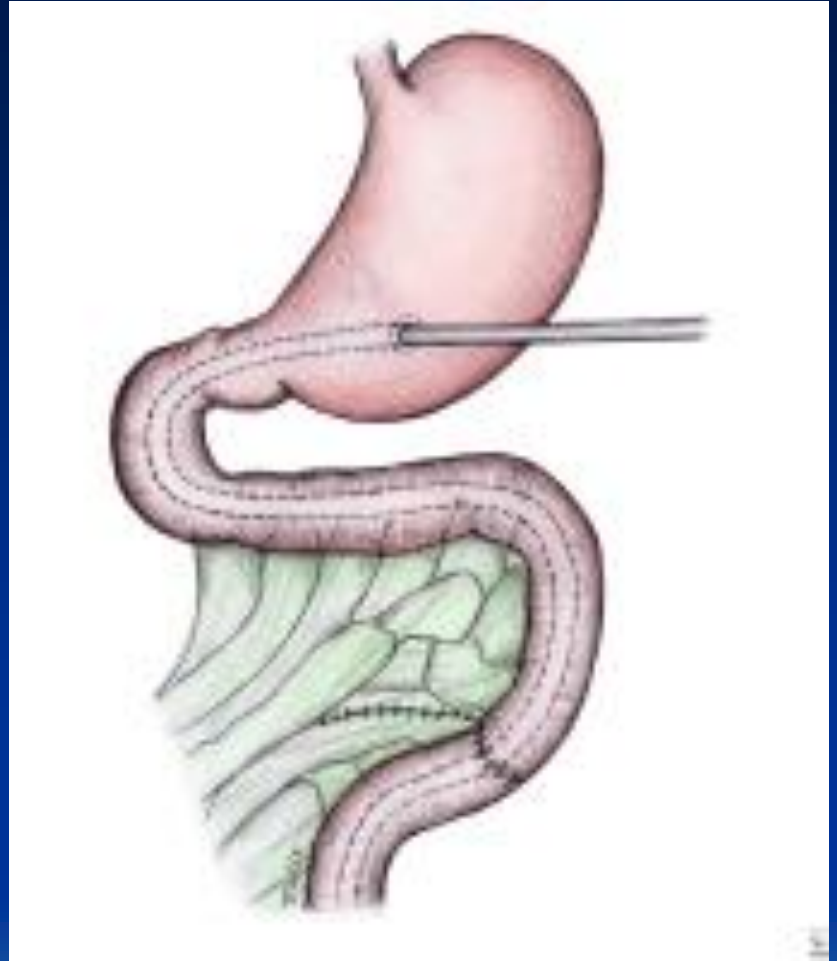
BENSON



NIXON

JEJUNAL ATRESIA





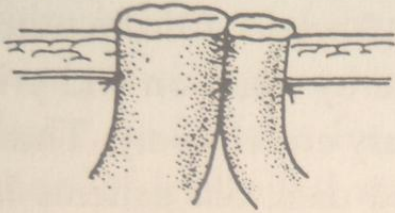
ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Θεραπεία-Χειρουργικές επεμβάσεις :

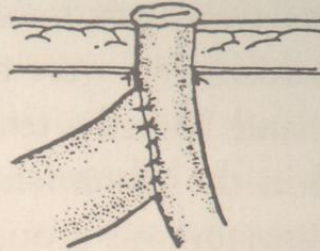
Σε ατρησία ειλεού :

- 1) Εκτομή και αναστόμωση ως επί νήστιδος
- 2) Σε περίπτωση περιτονίτιδος ή αμφιβόλου βιωσιμότητος του εντέρου ή συνύπαρξης ειλεού εκ μηκωνίου ή διεγχειρητικής απειλής της ζωής του νεογνού να προτιμάται η εντεροστομία:
 - Double barrel (τροποποιημένη Mikulicz ή ομματουαλίων)
 - Στομία κατά Bishop-Koop (distal stoma)
 - Στομία κατά Santulli (proximal stoma)
 - Στομία κατά Rehbein (tube)

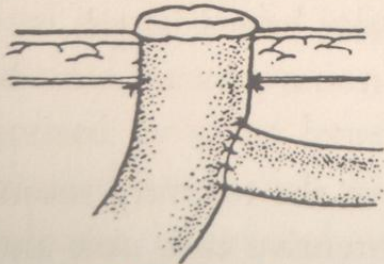
B



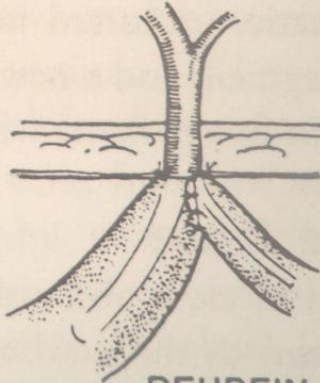
DOUBLE-BARREL
(MODIFIED MIKULICZ)



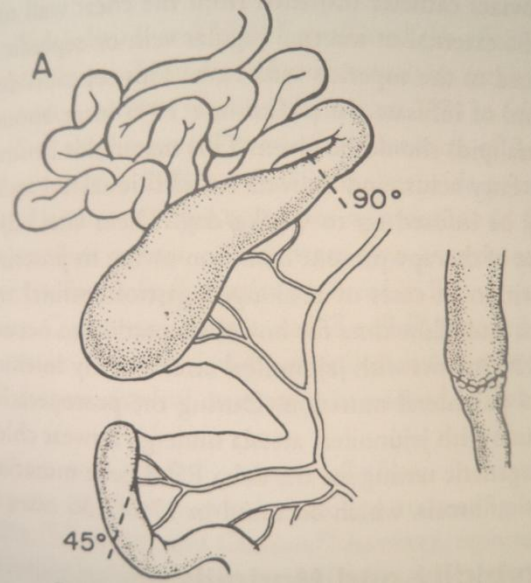
BISHOP-KOOP



SANTULLI



REHBEIN

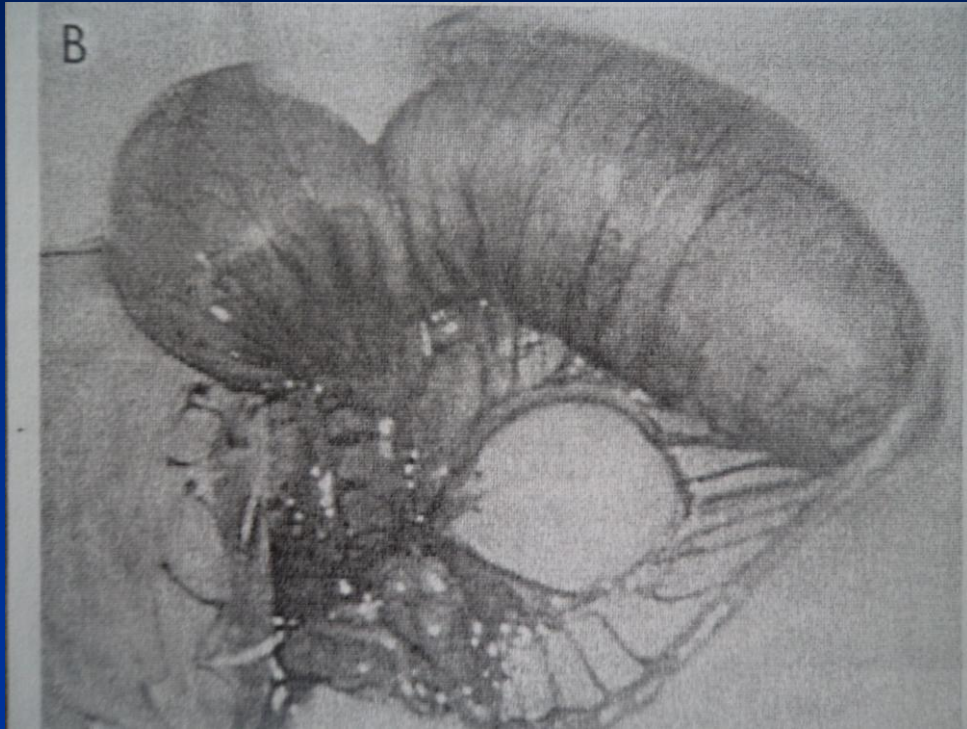


ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

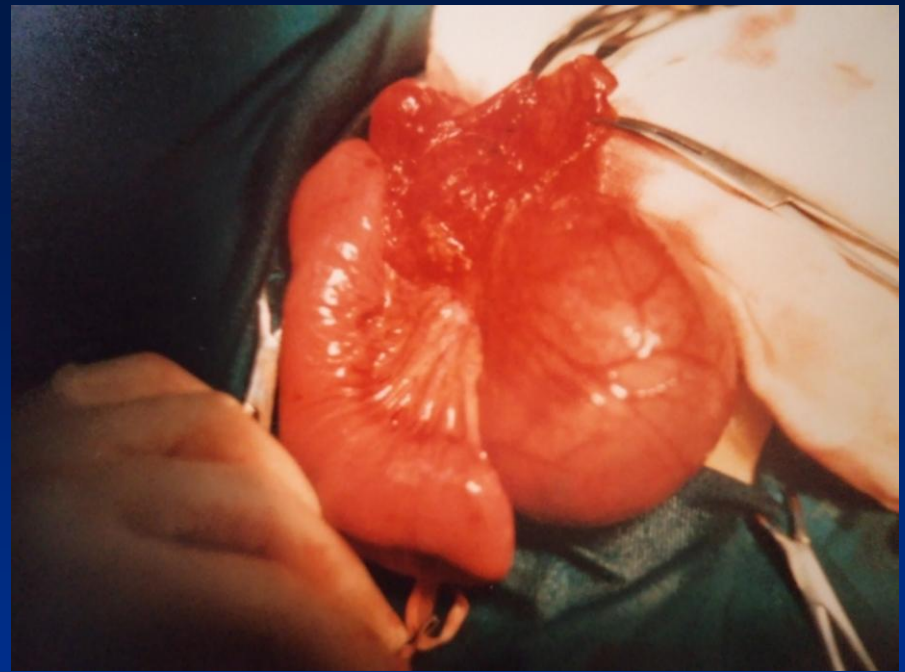
Διαφορική διάγνωση από :

- Ανωμαλία στροφής-καθήλωσης με ή χωρίς συστροφή
- Ειλεός εκ μηκωνίου
- Διπλασιασμός εντέρου (κυστικός ή επιμήκης)
- Εσωτερική κήλη
- Ατρησία παχέος εντέρου
- Παραλυτικός ειλεός εκ σήψεως
- Συγγενές megacolon (τοπικό ή ολικό)
- Ταινίες Ladd
- Άλλες αιτίες (σύνδρομο βύσματος μηκωνίου, σύνδρομο μεγακύστης-μικροκόλου-εντερικής υποπερισταλτικότητας)

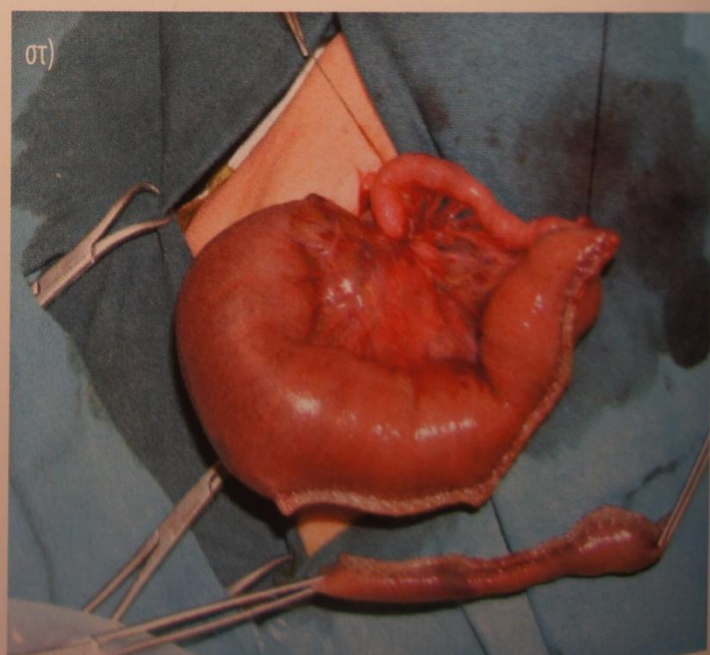
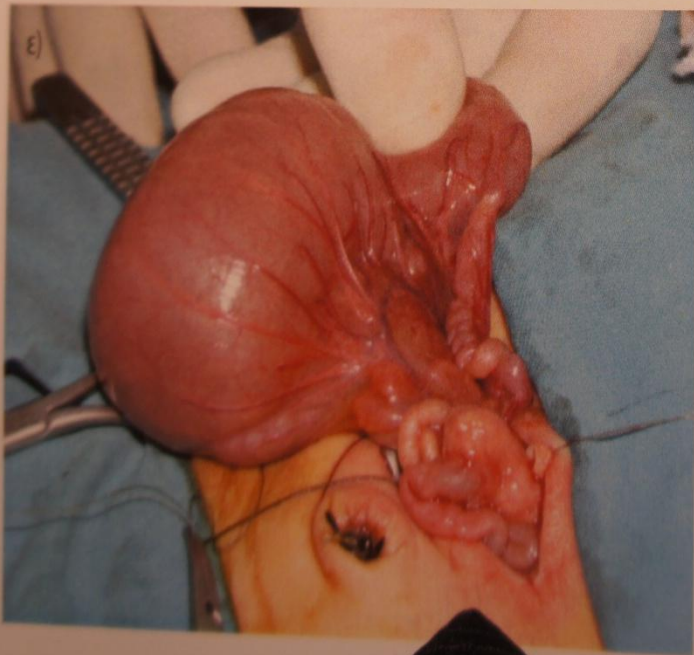
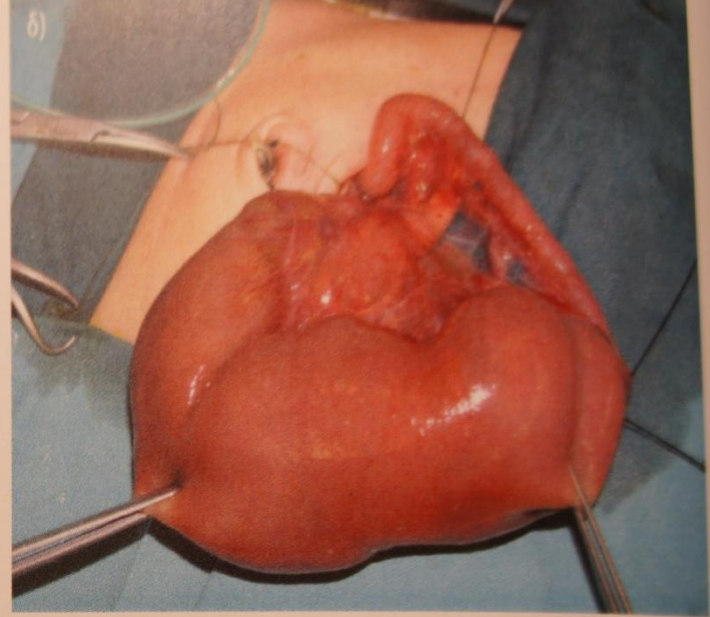
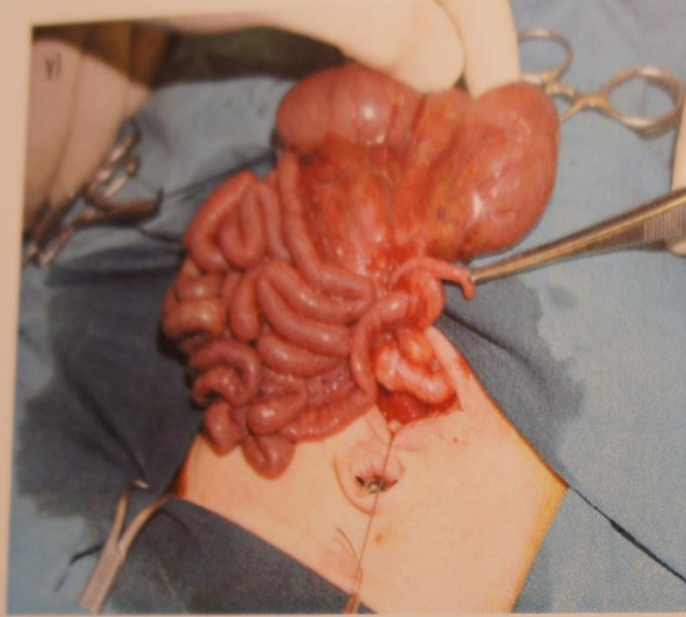


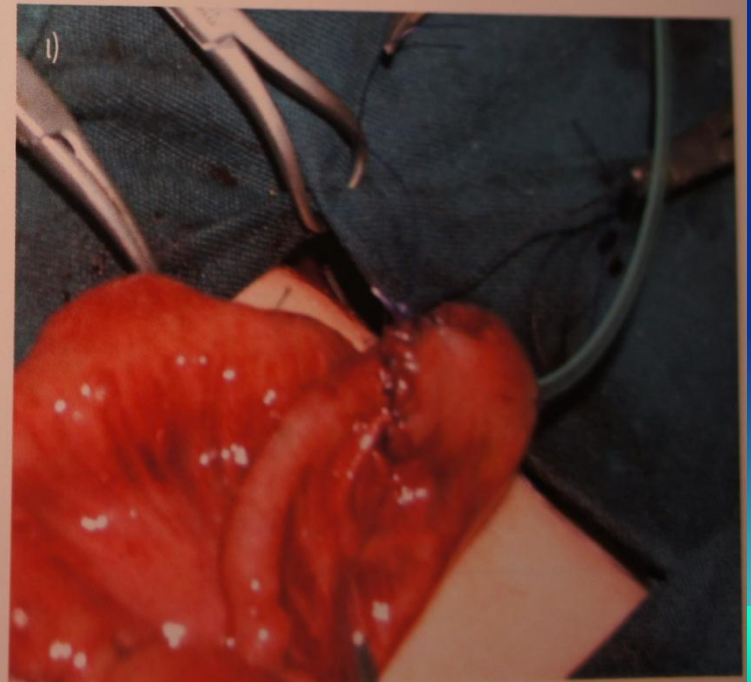
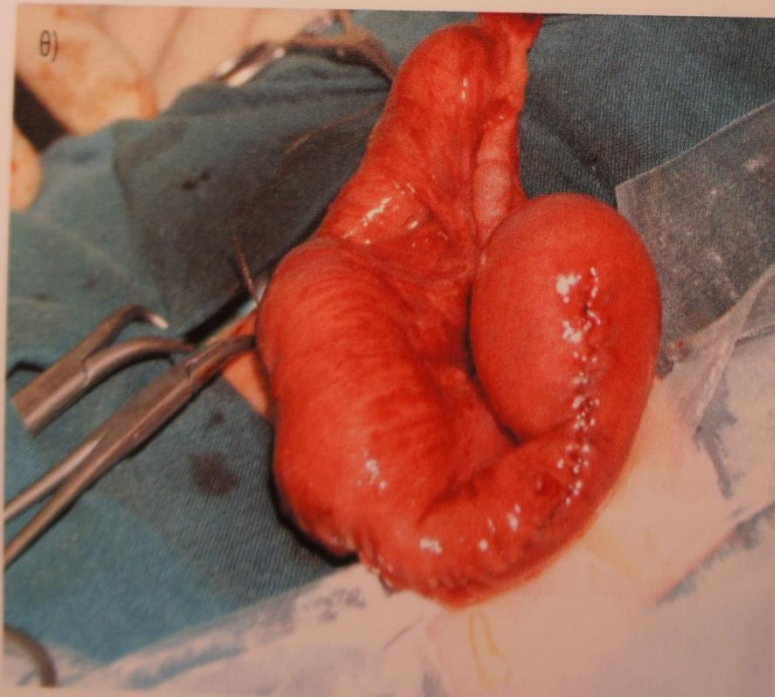
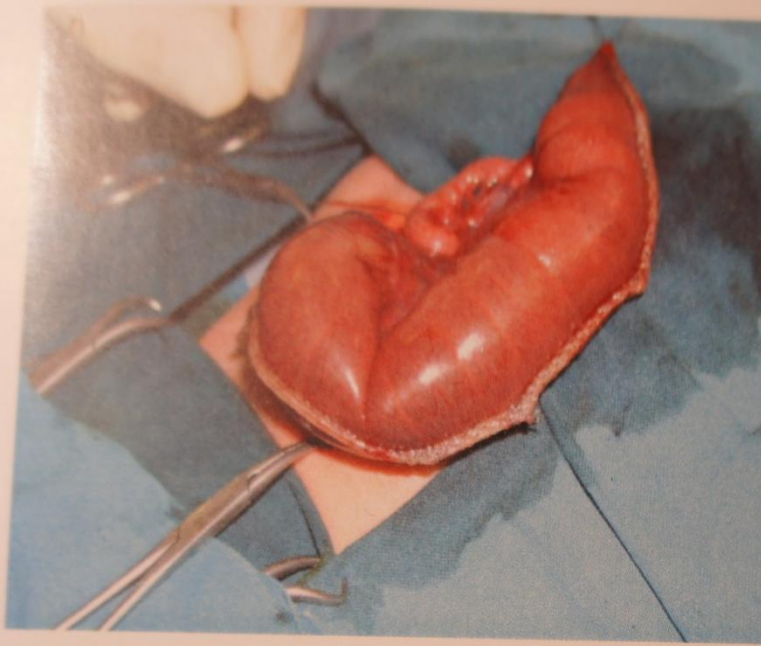














**ΝΗΣΤΙΔΙΚΕΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ
ΟΦΕΙΛΟΜΕΝΕΣ ΣΕ
ΠΛΗΡΗ Ή ΑΤΕΛΗ
ΕΝΔΟΑΥΛΙΚΑ
ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΑ**



**ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΡΩΤΗΣ
ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ:**

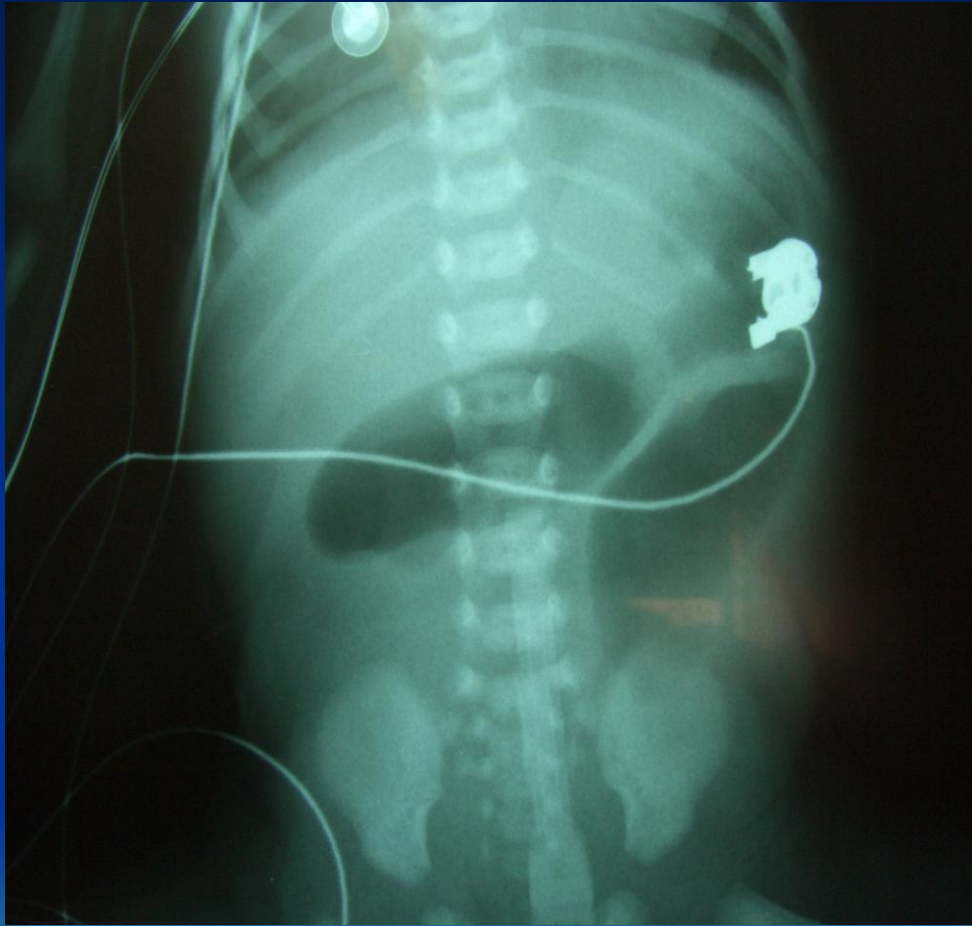
**ΠΛΗΡΕΣ
ΠΑΝΣΕΛΗΝΟΕΙΔΕΣ
ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ**



Πρώτη περίπτωση:

Άρρεν τελειόμηνο νεογνό, Β.Γ. 2830 gr, στο οποίο ο προγεννητικός έλεγχος με US ανέδειξε διατεταμένο δωδεκαδάκτυλο. Ακολούθησε οξύς τοκετός δια καισαρικής τομής λόγω οξέος υδραμνίου. Υπήρχε κεχρωσμένο ενάμνιο. Ο έλεγχος, λόγω εικόνας αποφρακτικού ειλεού έδειξε εικόνα «τριπλής φυσαλίδος» (triple bubble)





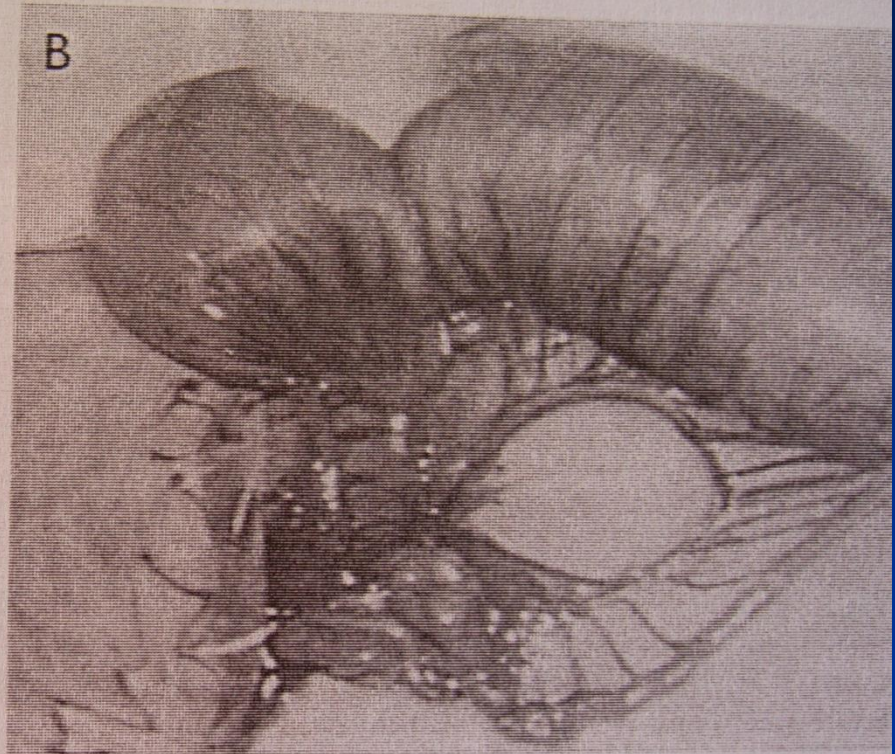
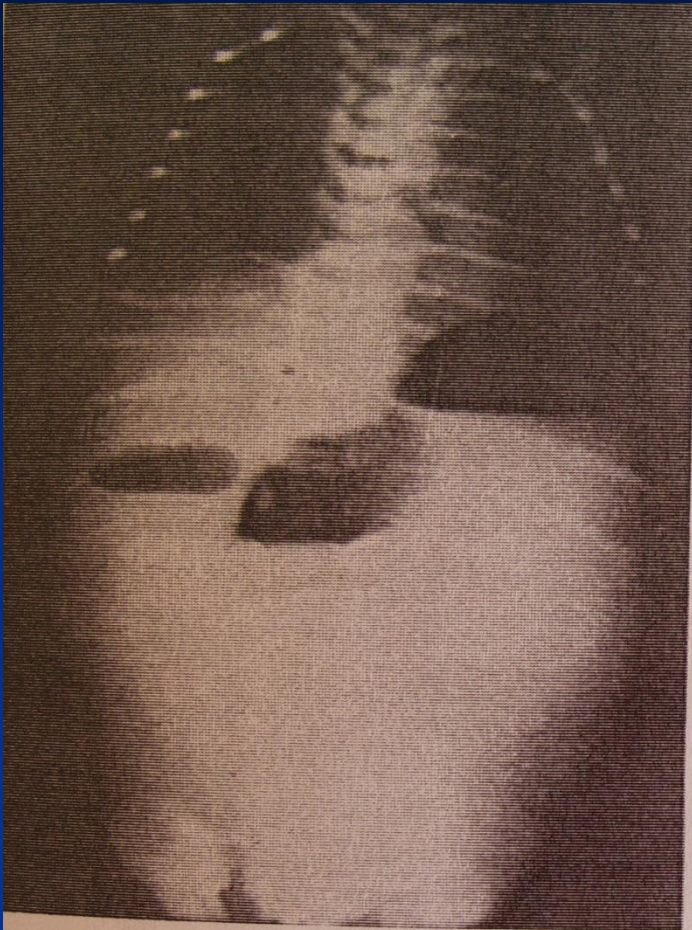
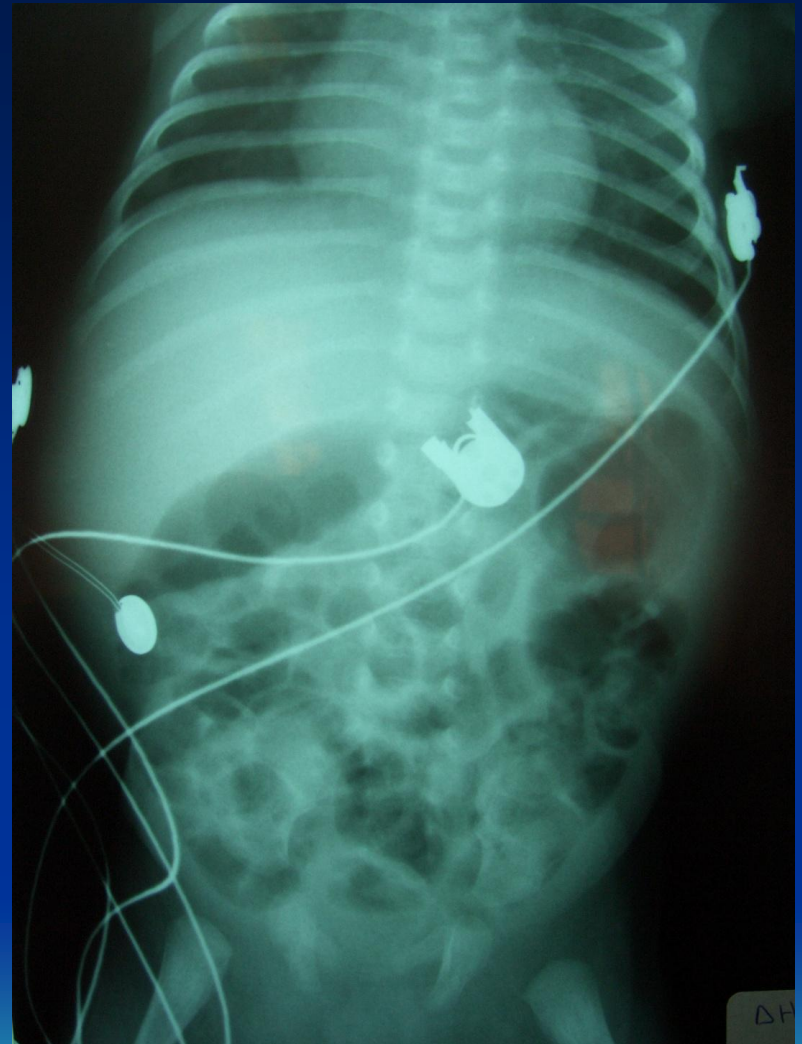
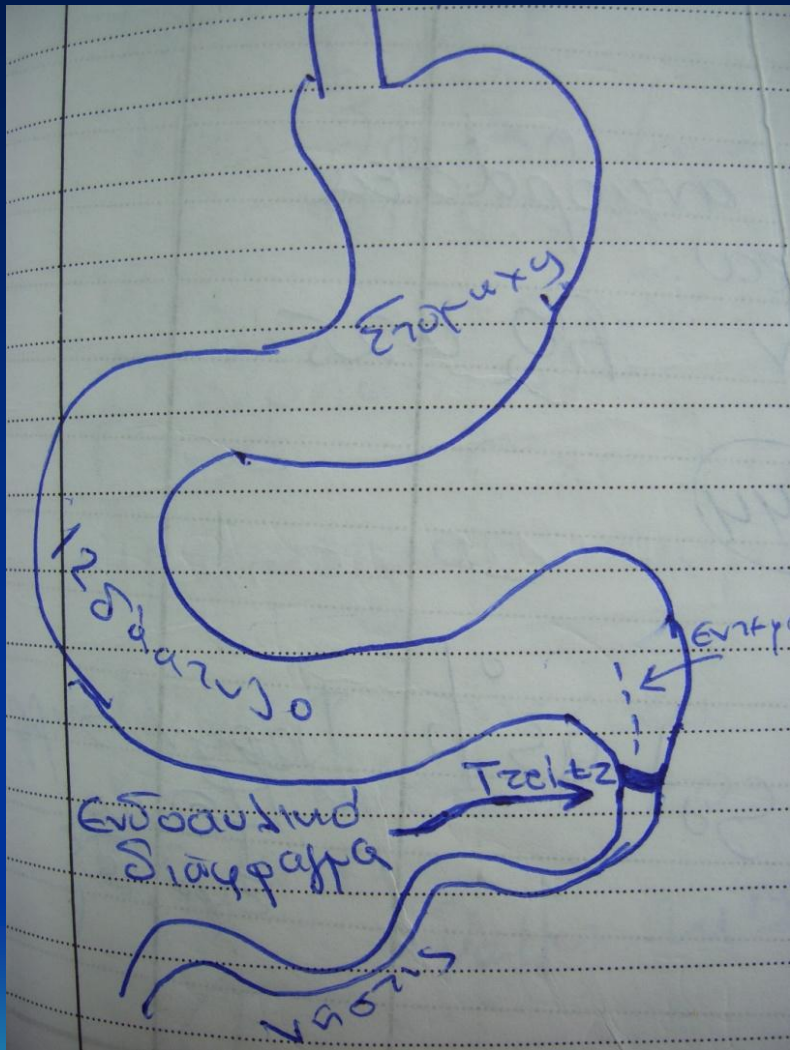
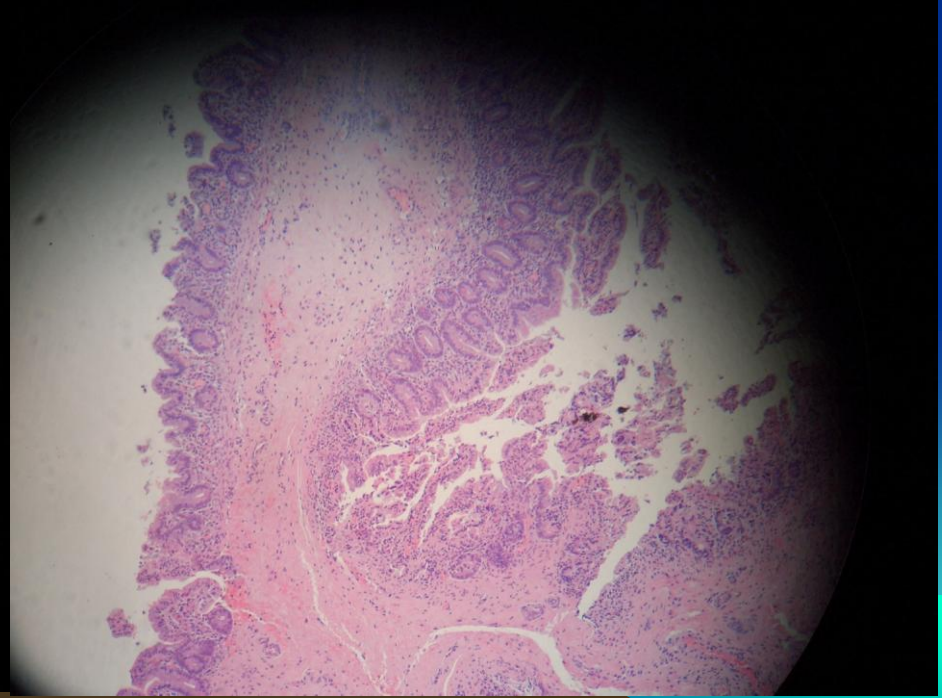
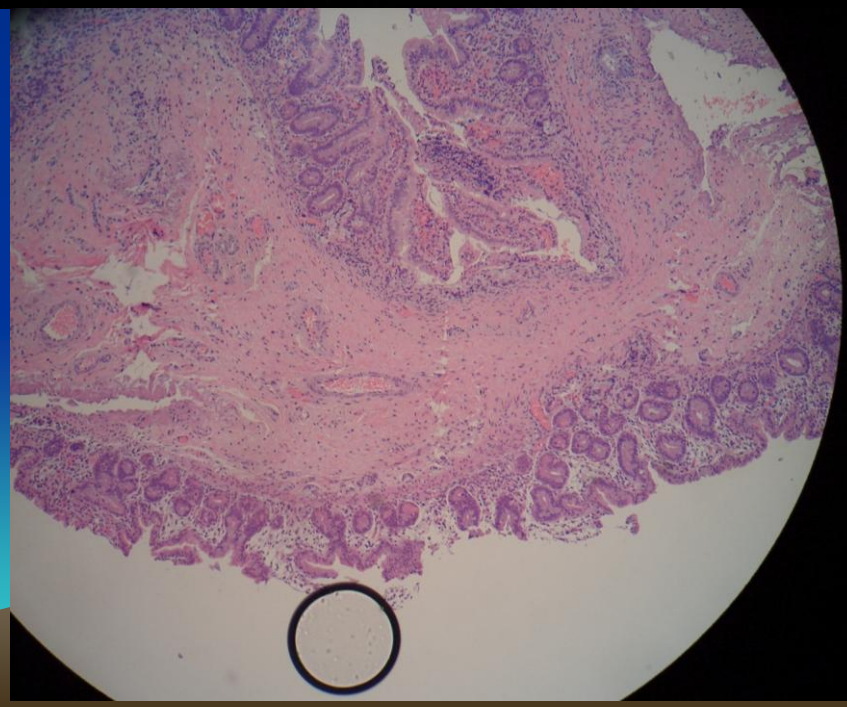
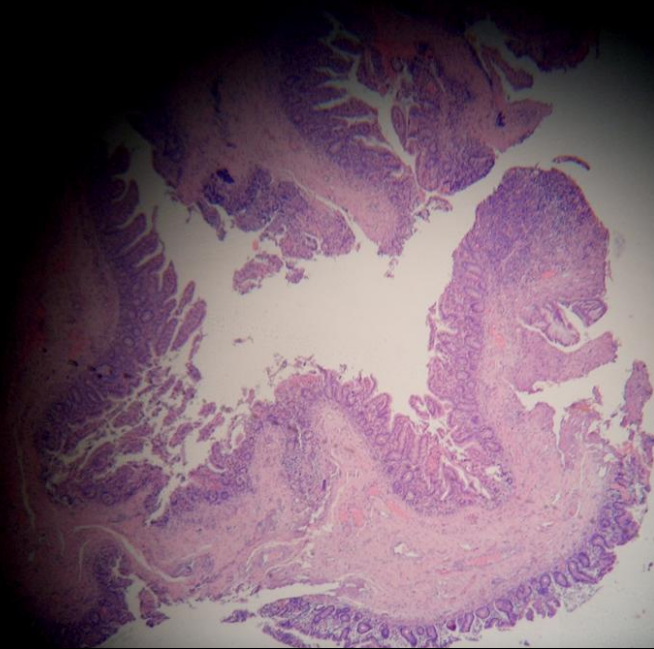
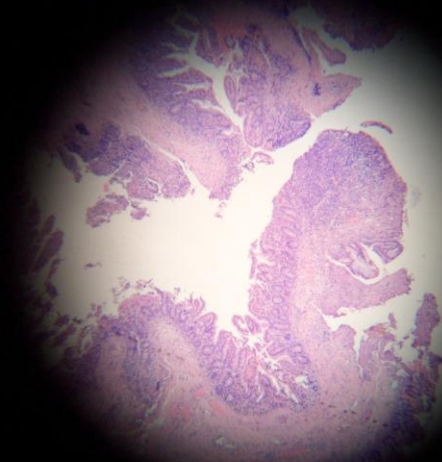


Figure 74-1 High jejunal atresia. A, Plain abdominal radiograph. Note the three gas bubbles, suggesting the obstruction is just beyond the duodenum. B, At laparotomy, a type I mucosal atresia of the proximal jejunum was observed. (From Grosfeld JL: Alimentary tract obstruction in the newborn, *Curr Prob Pediatr* 5:3, 1975.)



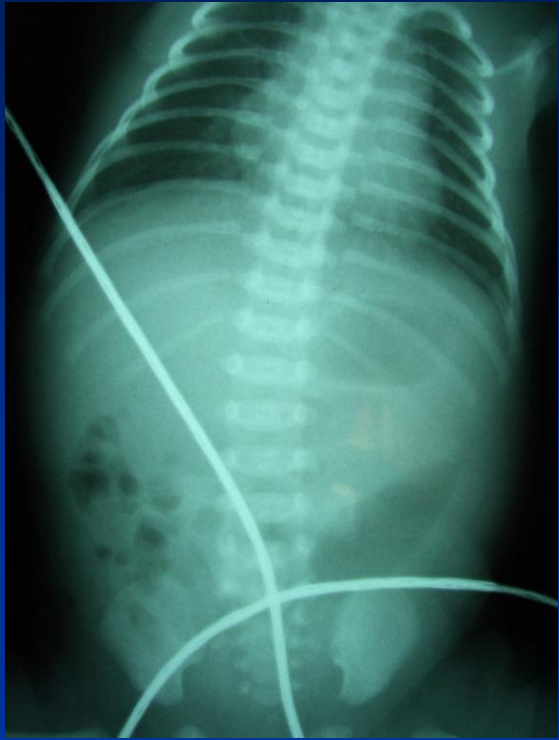


**ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΔΕΥΤΕΡΗΣ
ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ:
ΑΤΕΛΕΣ ΜΗΝΟΕΙΔΕΣ
ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ**

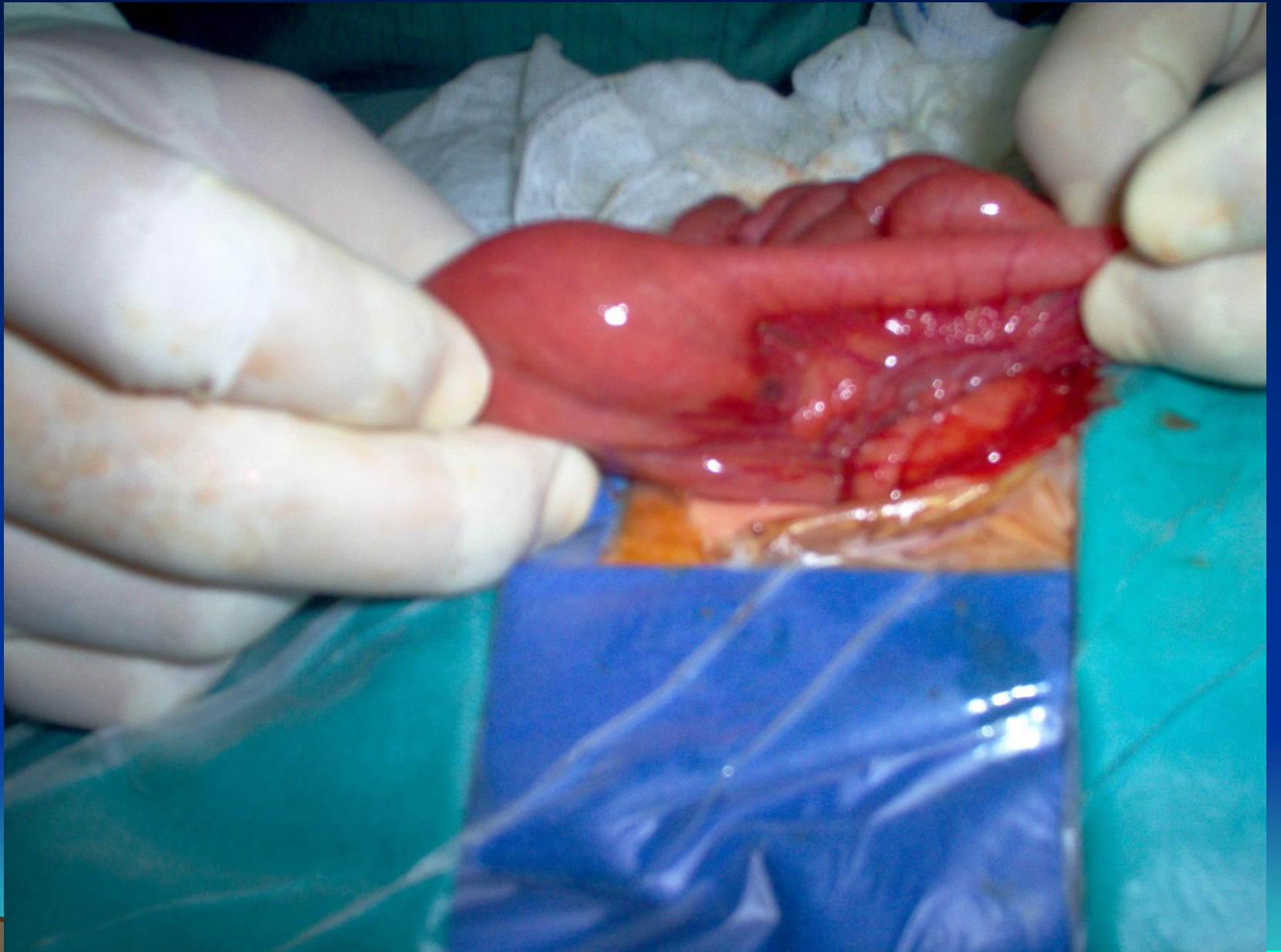


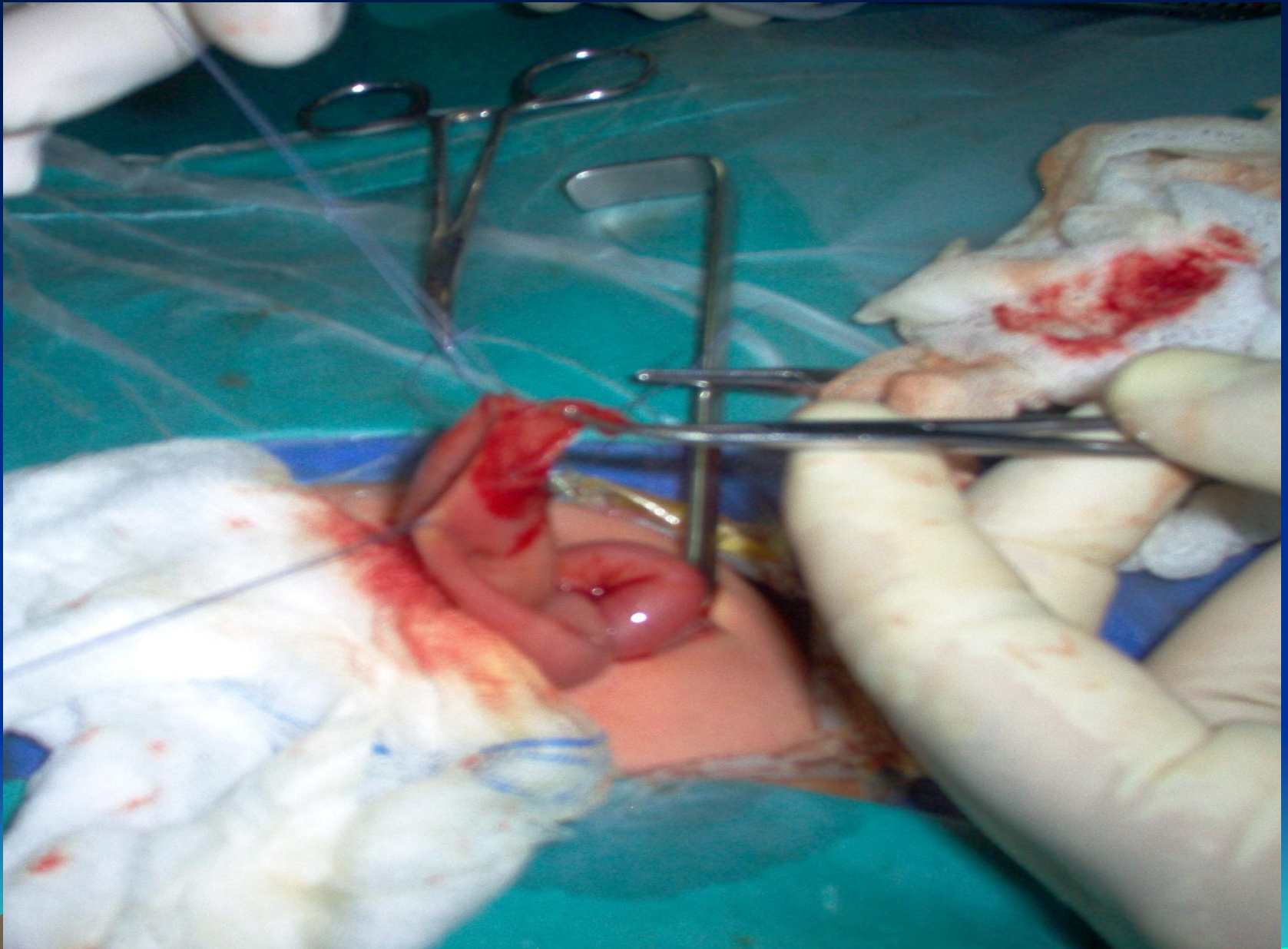
Δεύτερη περίπτωση:

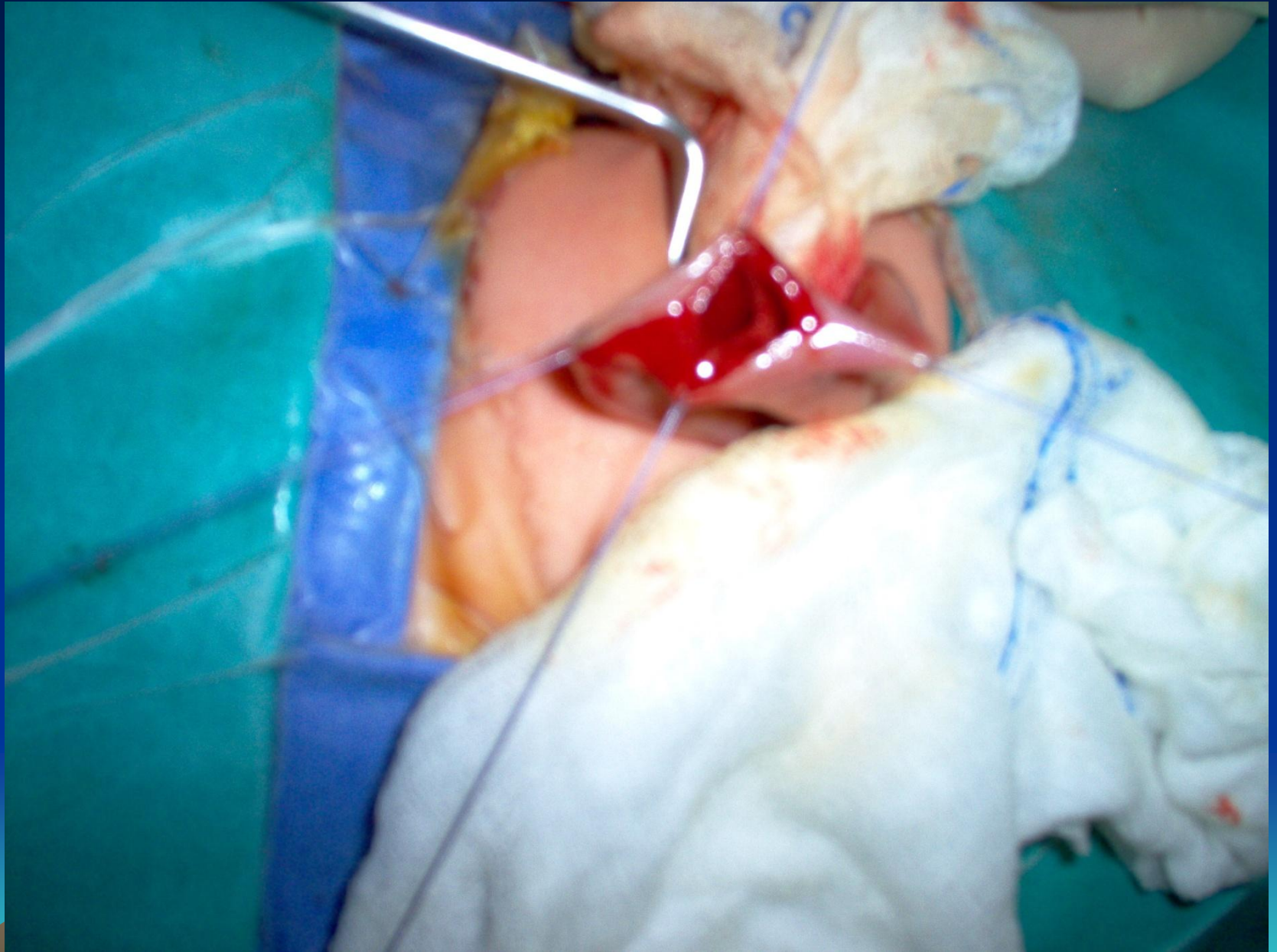
Τελειόμηνο θήλυ νεογνό με Β.Γ.
2870 gr, με προγεννητική
διάγνωση πιθανής εντερικής
απόφραξης. Λόγω κλινικής
εικόνας αποφρακτικού ειλεού (με
υδραερικά επίπεδα και απουσία
αέρος περιφερικά) έγινε
ερευνητική λαπαροτομία

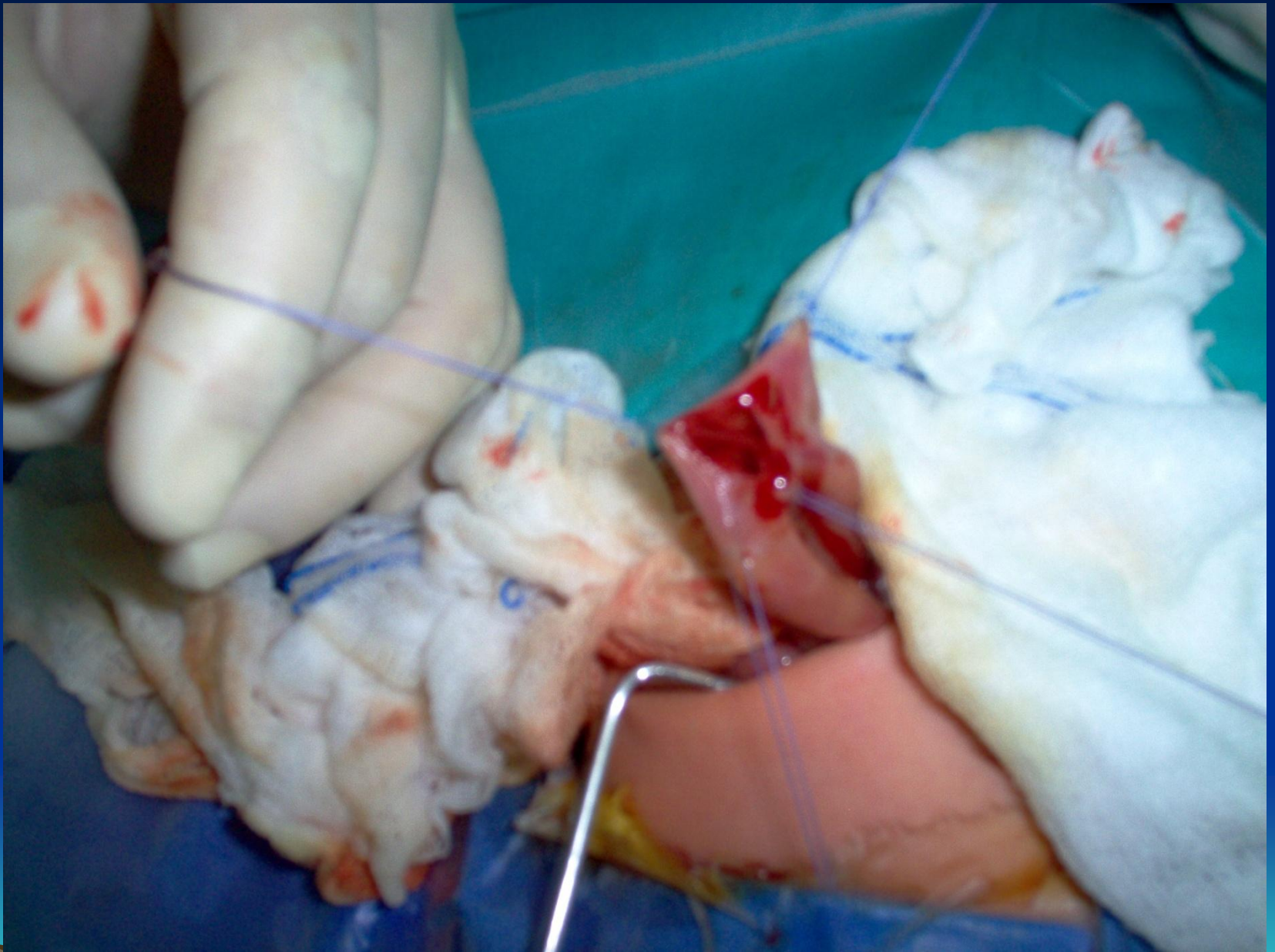














ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- **α)** Τα συγγενή ενδοαυτικά διαφράγματα είτε πλήρη είτε ατελή δίδουν κλινική εικόνα πλήρους εντερικής απόφραξης.
- **β)** Η εκτομή του διαφράγματος φαίνεται ότι αρκεί, προσφέροντας το πλεονέκτημα της μικρότερης βιολογικής καταπόνησης ιστών και οργανισμού λόγω περιορισμένης χειρουργικής πρακτικής, χωρίς εκτομές, αναστομώσεις κ.λπ.
- **γ)** Το μειονέκτημα της ατελούς περισταλτικότητας της διατεταμένης κεντρικής έλικος καθυστερεί μεν την per os σίτιση, αποκαθίσταται όμως βαθμιαία (σίτιση με βαθμιαία αυξανόμενη χορήγηση τροφής διά αντλίας).



**ΜΗΚΩΝΙΑΚΕΣ
ΨΕΥΔΟΚΥΣΤΕΙΣ ΝΕΟΓΝΩΝ
ΠΡΟΚΛΗΘΕΙΣΕΣ ΑΠΟ
ΕΝΔΟΜΗΤΡΙΑ ΜΗΚΩΝΙΑΚΗ
ΠΕΡΙΤΟΝΙΤΙΔΑ**



ΟΡΙΣΜΟΣ ΜΗΚΩΝΙΑΚΗΣ ΠΕΡΙΤΟΝΙΤΙΔΟΣ

« Μηκωνιακή περιτονίτις καλείται η αντίδραση του περιτοναίου (χημική ή τύπου ξένου σώματος) σε **ενδομήτρια** διάτρηση του εντερικού αυλού και η οποία δύναται να επισυμβεί αρκετά νωρίς, στον τέταρτο μήνα της κυήσεως. Η διάτρηση δύναται να επουλωθεί αυτομάτως ή να παραμείνει χαίνουσα.»

Άρα, εξ ορισμού, η **εξωμήτρια** διάτρηση, αν και οδηγεί σε περιτονίτιδα, δεν είναι μηκωνιακή περιτονίτις!

ΤΥΠΟΙ ΜΗΚΩΝΙΑΚΗΣ ΠΕΡΙΤΟΝΙΤΙΔΟΣ

- Τύπος I: μηκωνιακή ψευδοκύστη
- Τύπος II: άσηπτος, γενικευμένη μηκωνιακή περιτονίτις
- Τύπος III: μηκωνιακός ασκίτης (ολίγον προ της γεννήσεως)
- Τύπος IV: σηπτική μηκωνιακή περιτονίτις (η πλέον επικίνδυνη!)

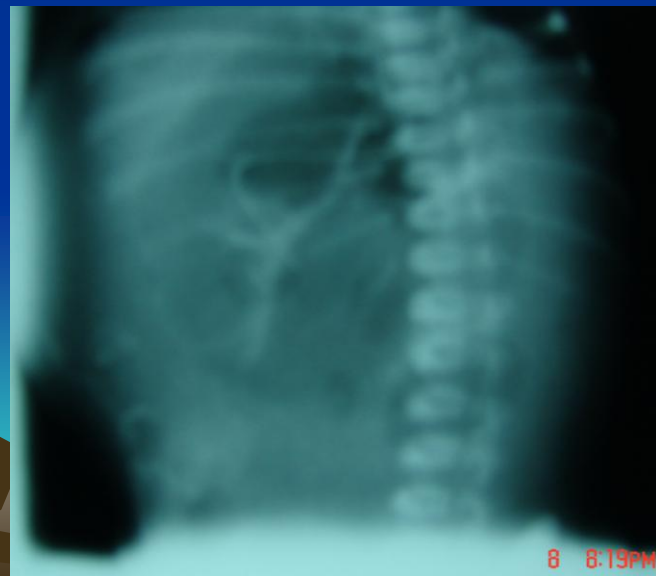
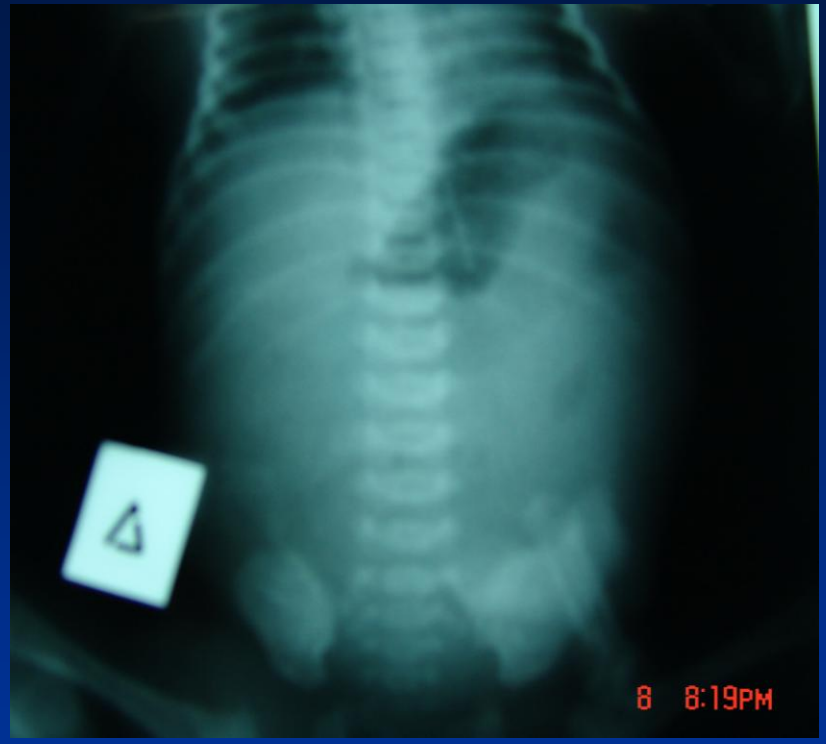


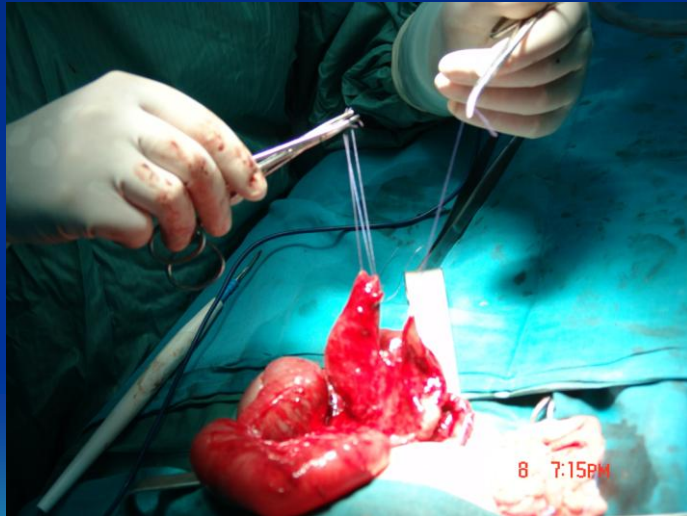
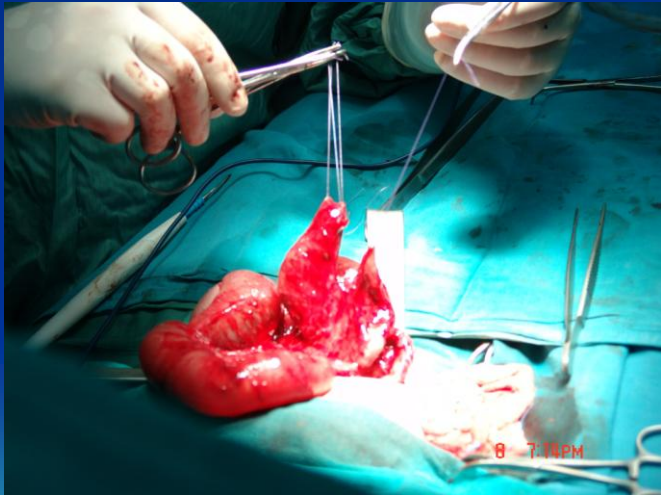
Πρώτη περίπτωση:

Θήλυ τελειόμηνο νεογνό, που παρουσίασε εικόνα ειλεού και στο οποίο έγινε ερευνητική λαπαροτομία τη 2η μέρα της ζωής. Επρόκειτο για ατρησία ειλεού με μηκωνιακή περιτονίτιδα.



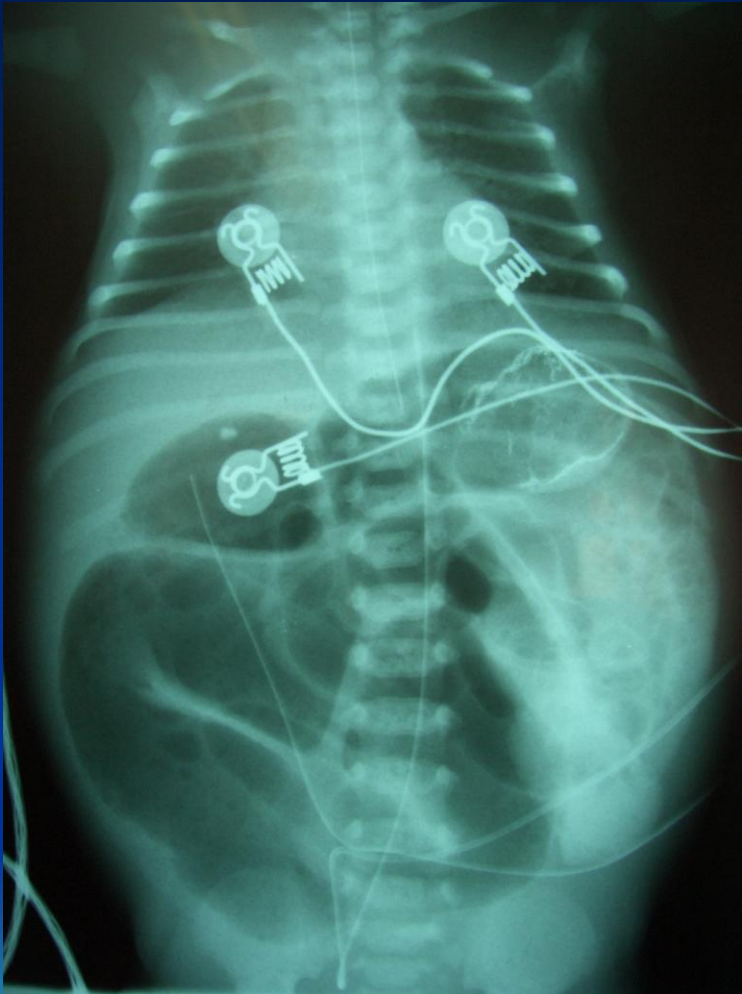
8 6:30PM

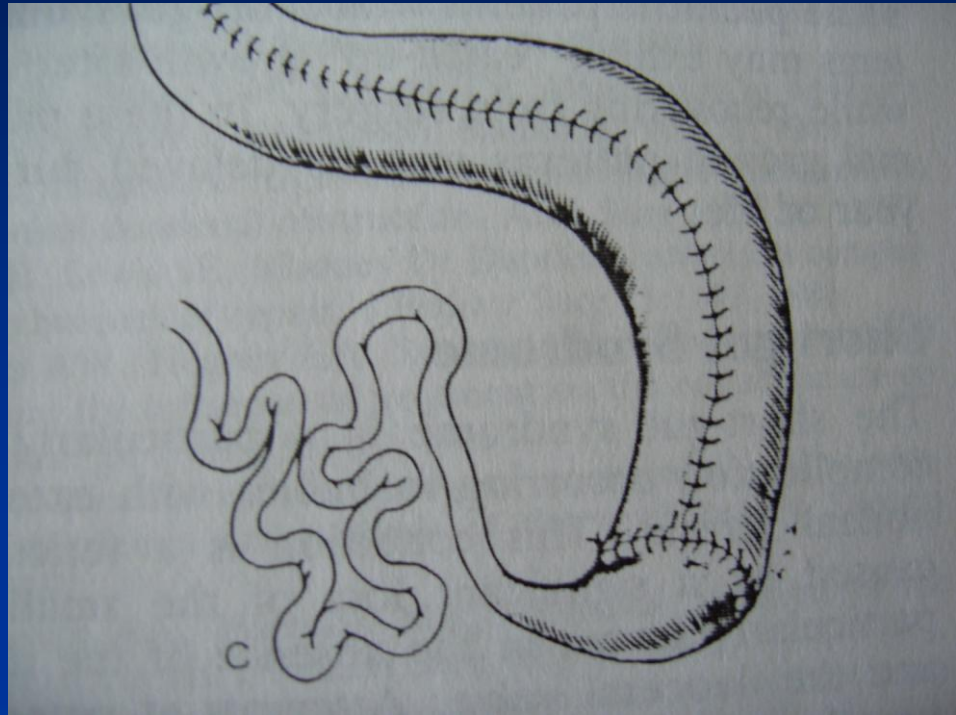
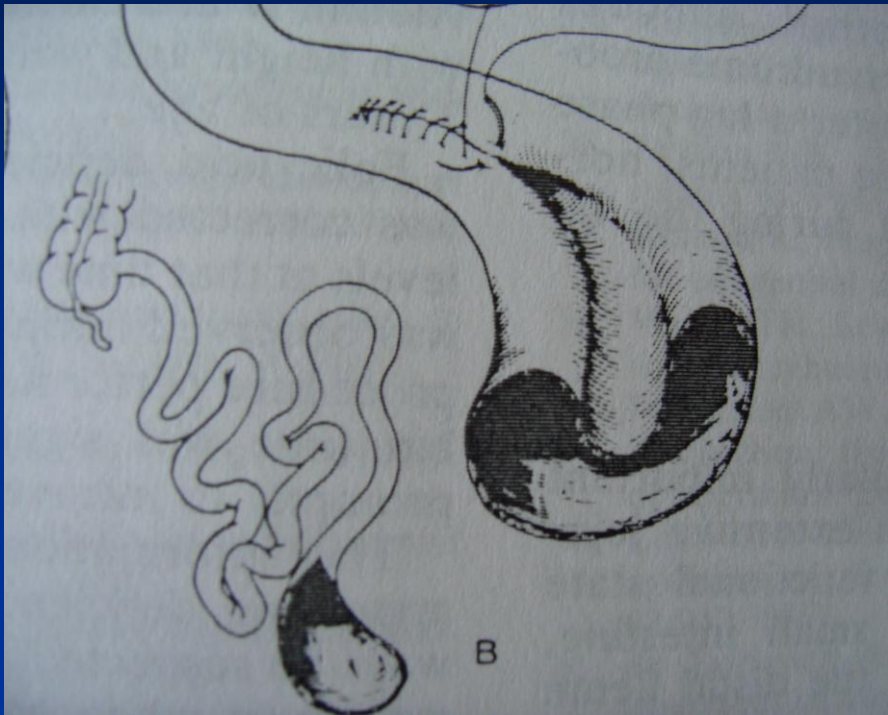


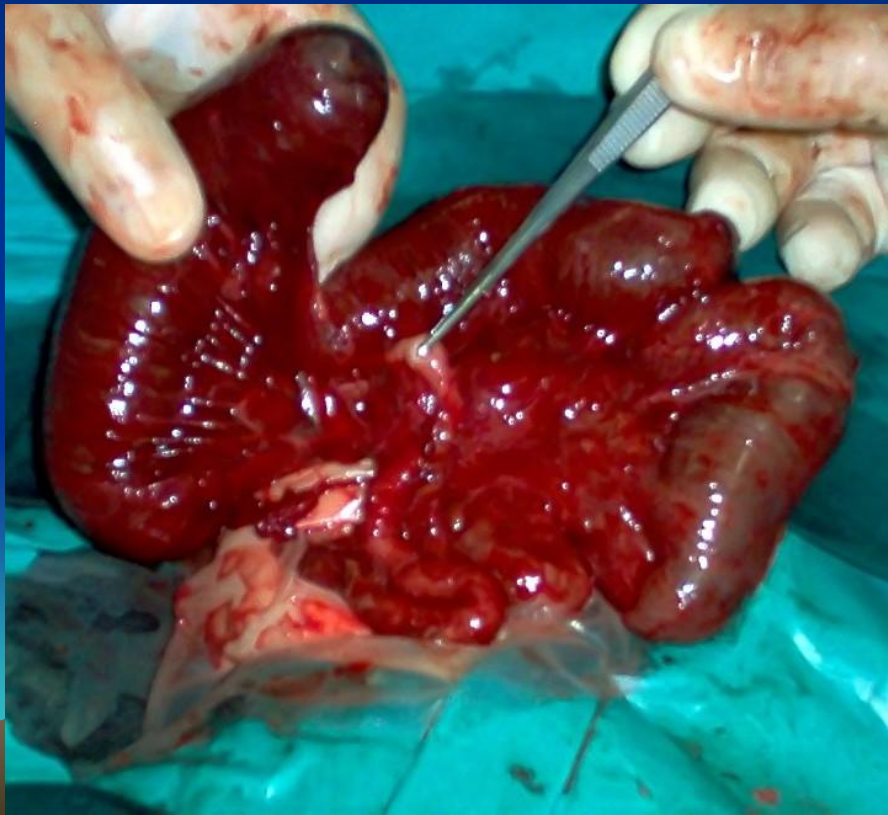


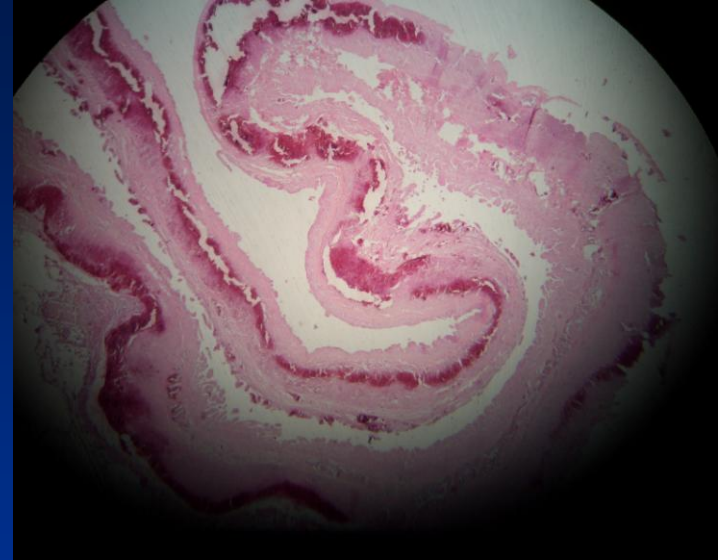
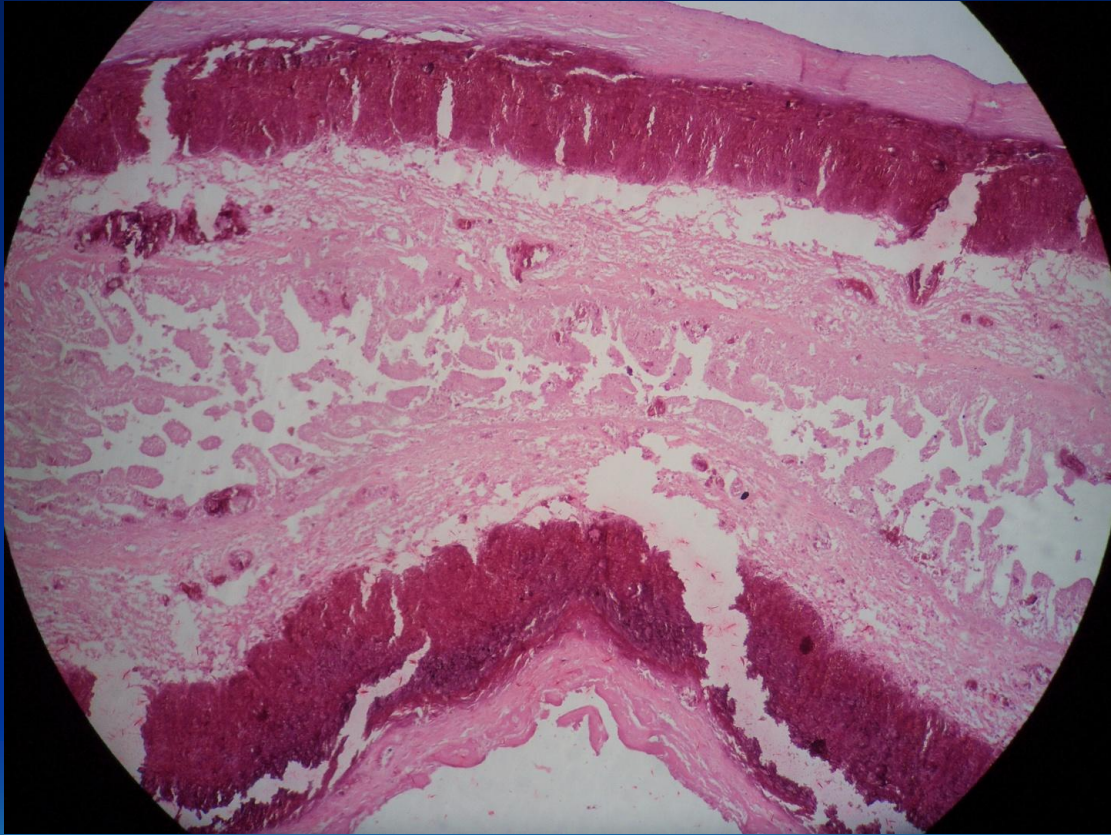
Δεύτερη περίπτωση:

Άρρεν πρόωρο νεογνό, ηλικίας κύησης 34 εβδομάδων και Β.Γ. 2230 gr. Ο προγεννητικός έλεγχος έθεσε την υποψία ατρησίας εντέρου. Μετά τη γέννηση εκδηλώθηκε σημειολογία αποφρακτικού ειλεού χωρίς υδραερικά επίπεδα (υποψία ινοκυστικής νόσου)









ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ (α)

- **1)** Πρωταρχικός στόχος παραμένει η εκτομή των σαθρών ατταγγειωμένων ιστών, η διατήρηση ικανού μήκους εντέρου και η αποκατάσταση της εντερικής συνέχειας.
- **2)** Η πρωτοπαθής αναστόμωση είναι συνήθως καλώς ανεκτή και αποδοτική.
- **3)** Εάν υπάρχει σηπτική μηκωνιακή περιτονίτις να προτιμάται η προσωρινή εντεροστομία (ή στομίες) και η εις δεύτερον χρόνον αποκατάσταση της εντερικής συνέχειας.




ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ (β)

- **4)** Όλα τα νεογνά - βρέφη με μηκωνιακή περιτονίτιδα πρέπει να ελέγχονται **οπωσδήποτε** γιά ινοκυστική νόσο.
- **5)** Οι εκτεταμένες ασβετώσεις στην κοιλία και οι εντοπισμένες στο όσχεο των νεογνών είναι **σχεδόν παθολογνομονικές** της ενδομητρίου μηκωνιακής περιτονίτιδος.



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Μετεγχειρητική φροντίδα (α):

- 1) Θερμοκοιτίδα με υδρατμούς, συνεχή καταγραφή ζωτικών σημείων, ανασηκωμένη κατά 30°
 - 2) Συνεχής χορήγηση υγρών (80-100ml/kg/ημ)
 - 3) Υποκατάσταση γαστρικών εκκρίσεων με ισόποσο διάλυμα 1+4
 - 4) Υποκατάσταση χολωδών εκκρίσεων με ισόποσο διάλυμα Ringer's
 - 5) Υποκατάσταση απωλειών τρίτου χώρου
 - 6) Να διατηρηθεί η διούρηση σε 40-50 ml/kg/ημ
- 

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Μετεγχειρητική φροντίδα (β):

- 7) Αντιβίωση και ηλεκτρολυτικό ισοζύγιο
- 8) Έναρξη σίτισης με φόρμουλα ελεύθερη υπολείμματος
- 9) Συνέχιση σίτισης με φόρμουλα χαμηλού υπολείμματος
- 10) Θερμιδικές ανάγκες νεογνού 120 cal/kg/ημ
- 11) Ολική παρεντερική διατροφή (TPN) επί ενδείξεων (επί ανάγκης Hickman-Broniac καθετήρες)
- 12) Test ιδρώτος και κυταρογενετικός έλεγχος για μετάλλαξη δ-F508 γονιδίου για αποκλεισμό ινοκυστικής νόσου (12%)

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΤΡΗΣΙΕΣ ΝΗΣΤΙΔΟΣ ΚΑΙ ΕΙΛΕΟΥ

Επιβίωση –Νοσηρότης –Θνητότης:

Πιθανές αιτίες θανάτου:

πνευμονία, περιτονίτις, σήψις. Στατιστικώς, οι ατρησίες νήστιδος επικινδυνότερες των ατρησιών του ειλεού

Πιθανές μετεγχειρητικές επιπλοκές:

Λειτουργική απόφραξη (ατελής εκτομή)

Ρήξη αναστόμωσης

Σύνδρομο δυσαπορρόφησης

Σύνδρομο βραχέος εντέρου (20cm! 30cm!)

Συμφυτικός ειλεός

Μετεγχειρητικό volvulus

Ενίοτε, απώτερα αναστομωτικά έλκη (σιδηροπενική αναιμία)

Μελλοντικές προοπτικές:

Χορήγηση αυξητικών παραγόντων και μεταμόσχευση λεπτού εντέρου. Εμβρυοχειρουργική; Η καλύτερη θερμοκοιτίδα είναι η μήτρα της μάνας!

Table 74-2 Percent Survival of Jejunoileal Atresia

	% CASES
de Lorimier et al, 1969 ²²	68
Nixon and Tawes, 1971 ⁶³	62
Louw, 1967 ⁵¹	94
Martin and Zerella, 1976 ⁵⁶	100
Rescorla and Grosfeld, 1985 ⁷⁶	90
Smith and Glasson, 1989 ⁸⁴	78
Touloukian, 1993 ⁹⁴	91
Grosfeld (current report), 1996	86

TABLE 30-3

**JEJUNOILEAL ATRESIA AND STENOSIS:
IMPROVEMENT IN SURVIVAL**

Authors	Years of Study	N	Survival (%)
Evans ¹⁴	1950	1498	9.3
Gross ⁶¹	1940-1952	71	51
Benson et al. ²¹	1945-1959	38	55
De Lorimer ⁶⁹	1950	587	93
Nixon and Tawes ¹⁸	1956-1967	62	62
Louw ¹¹⁹	1959-1967	33	94
Martin and Zerella ⁷⁹	1957-1975	59	64
Cywes et al. ²	1959-1978	84	88
Danismend et al. ¹³³	1967-1981	101	77
Smith and Glasson ¹¹²	1961-1986	84	61
Vecchia et al.	1972-1997	128	84
Cywes et al.	1959-2003	292	90

Copyright © 2003 by W.B. Saunders Company. All rights reserved. This article is intended only for the personal use of the individual user and is not to be disseminated broadly. No part of this publication may be reproduced, stored in a retrieval system, or transmitted, in any form or by any means, electronic, mechanical, photocopying, recording, or by any information storage or retrieval system, without the prior written permission of the copyright owner.

Θνησιμότητα ανάλογα με τον τύπο ατρησίας

Type	Patients	Mortality	(%)
Stenosis	31	0	(0)
Type I	68	4	(6)
Type II	30	3	(10)
Type III(a)	47	8	(17%)
Type III(b)	55	9	(16%)
Type IV	61	6	(10)
Total	292	30	

Overall mortality, **10,3%**

