

**Vrozené vývojové vady –
– vyžadují všechny
akutní řešení v časném
novorozeneckém věku ?**

Lia Elstnerová

Pediatrická klinika LF MU a FN Brno

Výskyt VVV

- v novorozeneckém věku - cca 4%
- v 60% postižení chlapci
- změna **spektra VVV** v posledních letech (rozvoj metod prenatální dg.) :
 - ✓ *pokles* závažných VVV neslučitelných se životem (rozštěpy neurální trubice, defekty břišní stěny)
 - ✓ *vyšší incidence* VVV ledvin, močových cest a gastrointestinálního traktu

Rozdělení VVV (kromě vvv srdce)

- **Akutní** – první pomoc, okamžitý transport, okamžitá léčba, ev. došetření a léčba
- **Subakutní** – zajištění, stabilizace, domluvený transport, léčba
- **Neakutní** – zajištění, stabilizace, plánovaná léčba v průběhu několika dnů až týdnů

Akutní VVV

1. urgentní

- Brániční kýla
- Poruchy uzávěru břišní stěny (gastroschíza, omfalokéla)

2. akutní

- Extrofie močového měchýře
- Rozštěpové vady neurální trubice
- Atrezie choan
- Atrezie jícnu

Subakutní VVV

- Atrezie nebo stenózy střeva (duodena, jejuna, ilea)
- Mekoniový ileus
- Hirschprungova choroba
- Hydronefróza
- Megavesica
- Syndrom Pierre Robin
- Kong. hydrocephalus
- Atrezie anu (chlapci, dívky bez píštěle)
- VVV kůže (ichtyóza, epidermolýza)

Neakutní VVV

- Atrezie anu – dívky s píštělí
- Hypospadiie
- Rozštěpové vady úst



Akutní VVV – prenatálně zjištěné

1. **I**nformace o předpokládané vadě a pravděpodobném termínu porodu - **předat multioborově**
2. **P**orod v centru (plánovaně, vhodný timing)
3. **Z**ajištění novorozence dle VVV
4. **T**ransport na příslušnou JIP
5. **V**yšetření, předoperační příprava
6. **O**perace

Akutní VVV - „překvapení“ po porodu

- První pomoc dle aktuální symptomatologie
- Zajištění novorozence, parenterální výživa, speciální opatření dle VVV
- Informace spádového centra (novorozenecká JIP)
- Transport do centra
- Vyšetření, došetření, předoperační příprava
- Operace

Subakutní

- **Vyšetření** novorozence, ev. ověření prenatálně zjištěné VVV
- **Zajištění** dle aktuálního stavu
- **Neurgentní informace** spádového centra
- **Domluva transportu** do centra
- **Došetření** novorozence, posouzení urgentnosti stavu, dočasná **konzervativní léčba**
- **Plánovaně** operace nebo jiná **léčba**

Neakutní VVV

- **Vyšetření** a zajištění novorozence, většinou možná běžná péče
- **Neurgentně informace** do centra
- **Plánovaně další postup**

kontakty

při narození novorozence s jakoukoli VVV lze
konzultovat lékaře
na Pracovišti dětské medicíny FN Brno
NJIP - odd. 56, Pediatriká klinika

Tel. 532 234 458

532 234 406

Brániční kýla před operací



První pomoc

- Okamžitě intubace a UPV

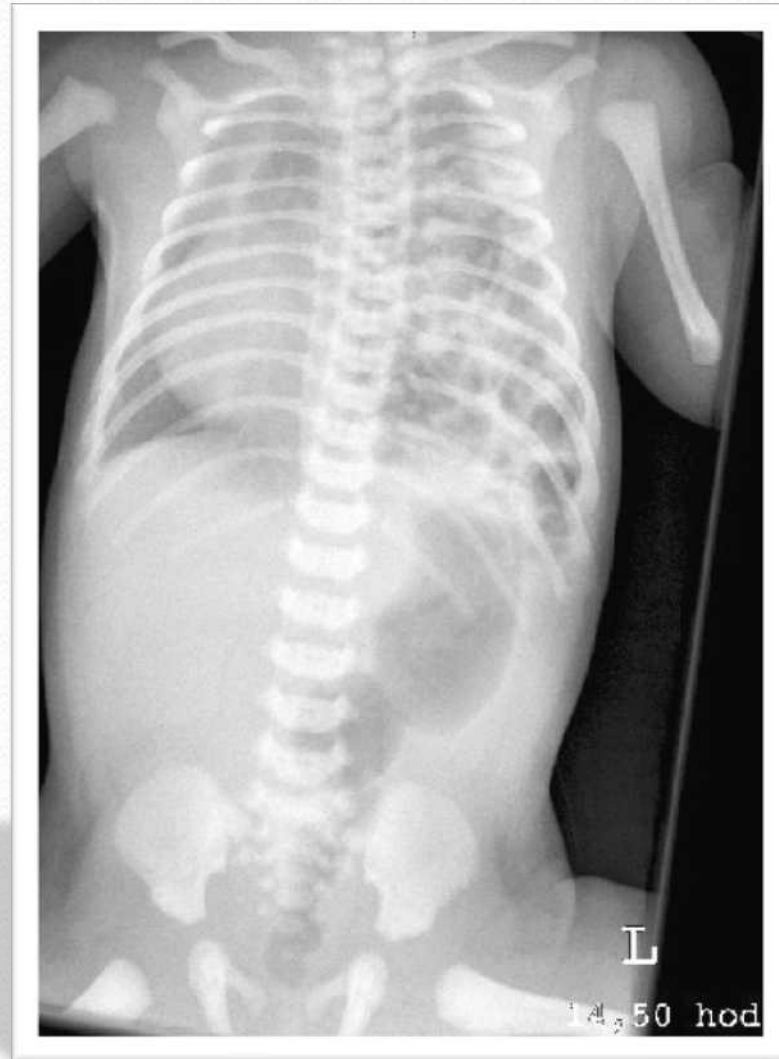
CAVE !!!

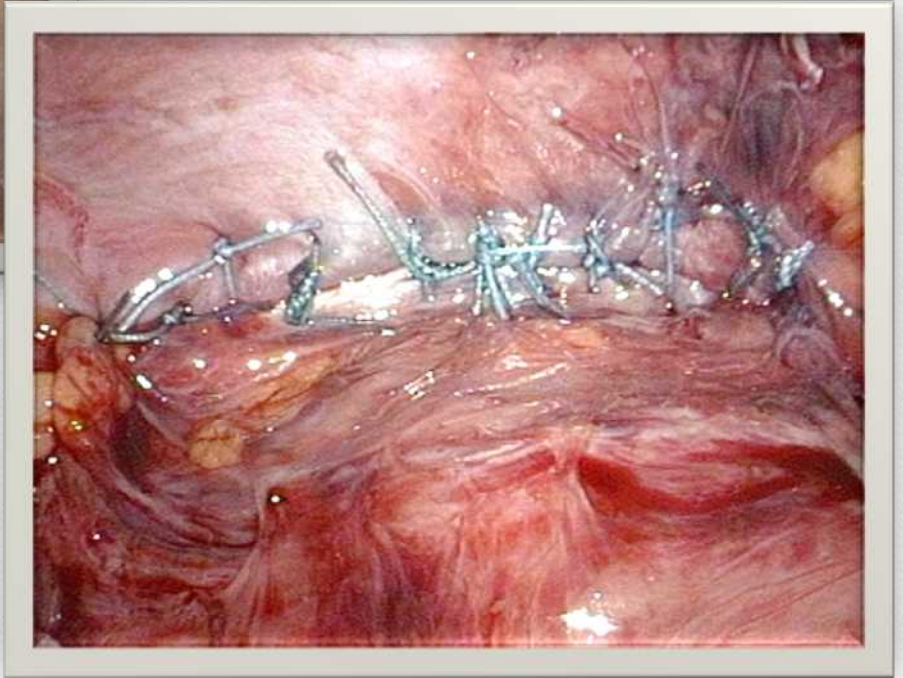
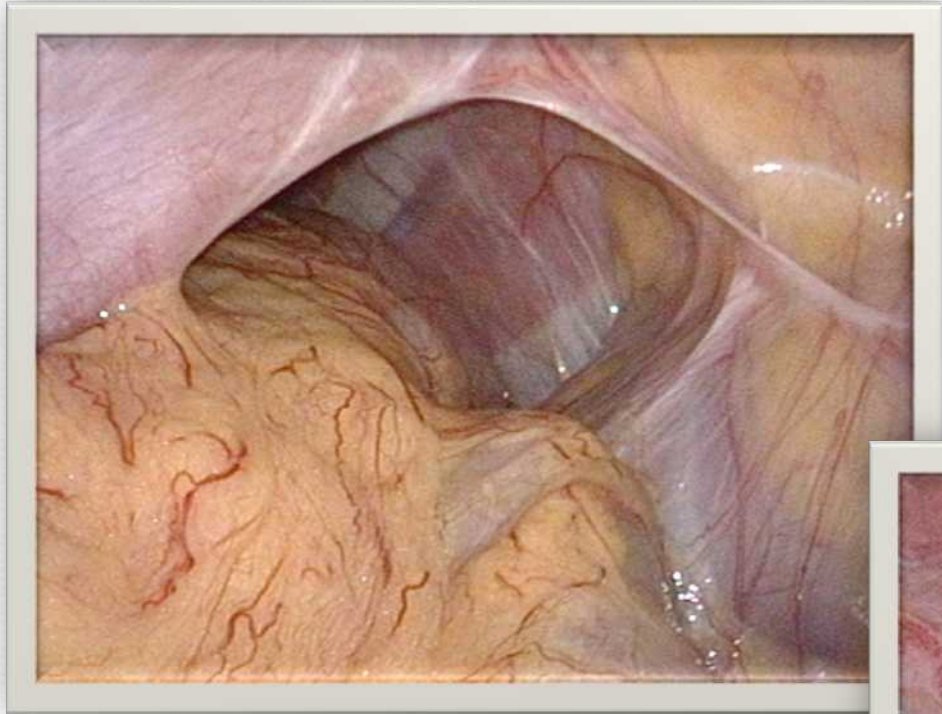
i při pouhém podezření se NESMÍ provádět insuflace vzduchu (kyslíku) ambuvakem

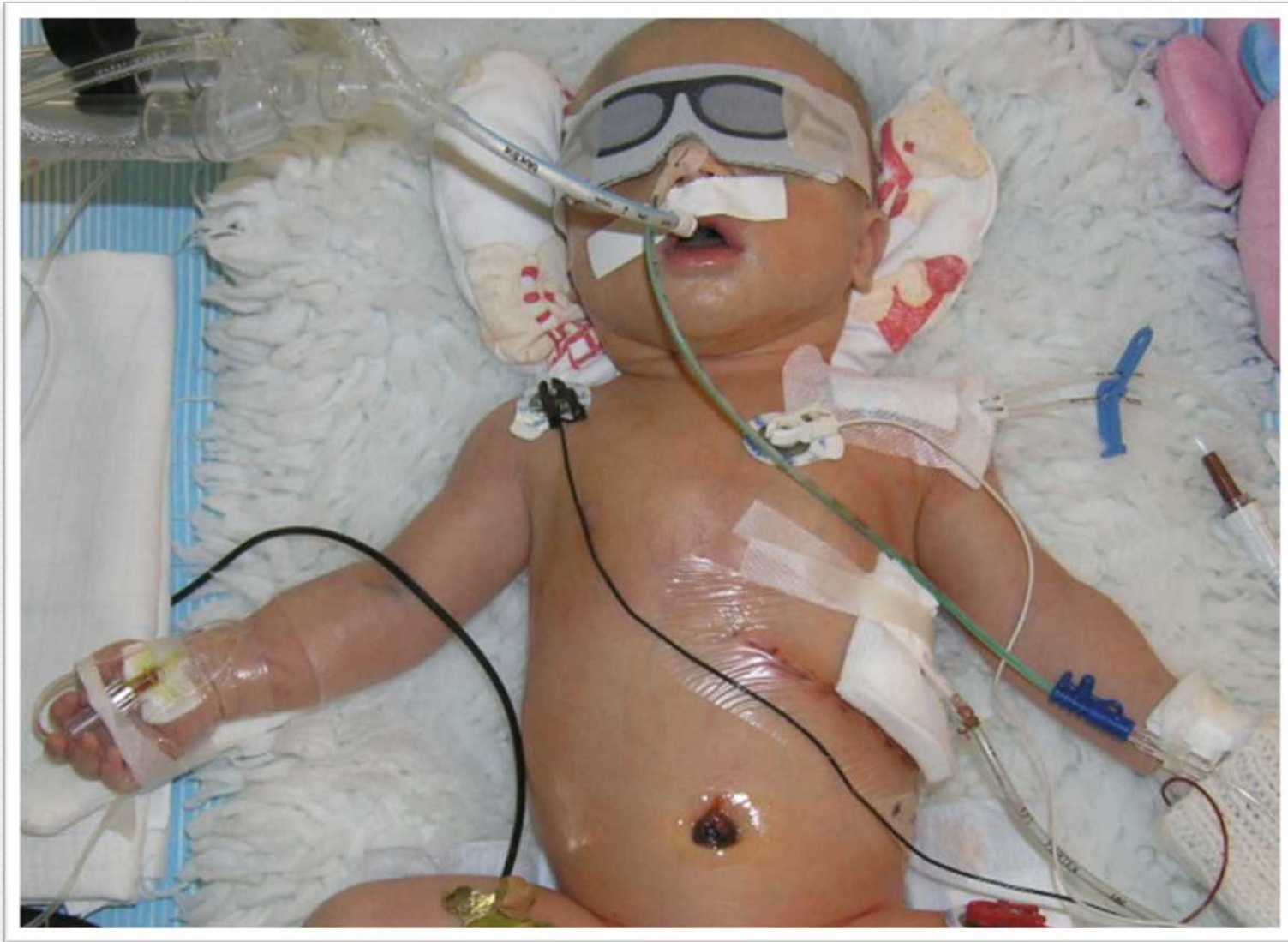
- Nazogastrická sonda a aktivní odsávání vzduchu ze žaludku
- Sedace, tlumení
- Parenterální výživa

- Transport
- RTG hrudníku - ověření dg. před operací
- Operace - urgentní (co nejdříve po zjištění)

Brániční kýla











Neuzavřená břišní stěna



omfalokéla



gastroschíza



Gastroschíza - nepříznivý typ vady



Ošetření a léčba

P.P.:

1. **s**onda do žaludku – aktivně odsávat i vzduch
2. **ú**troby **p**řekrýt **v**lhč**e**ným sterilním krytím, udržovat ve vlhku
3. **z**abránit **p**od**ch**lazení

Léčba: urgentně

Chirurgická (operace) – vsunutí útrob do břicha, přešíť břišní stěny, ev. záplata, dočasný vak (silo)

Gastroschíza a omfalokéla



operace



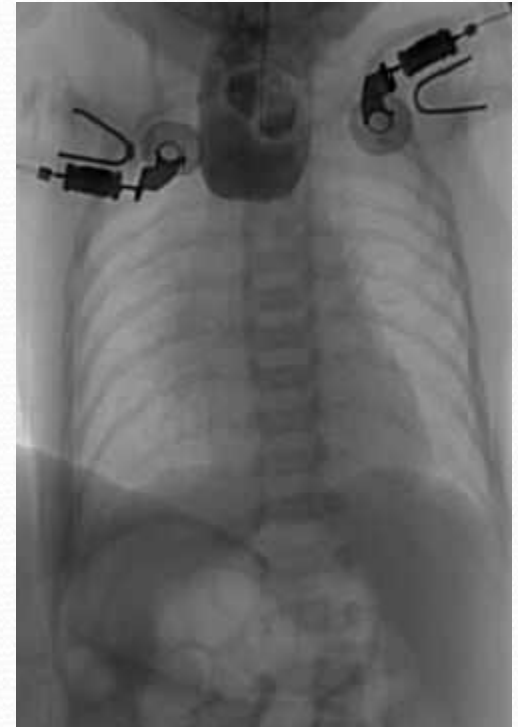
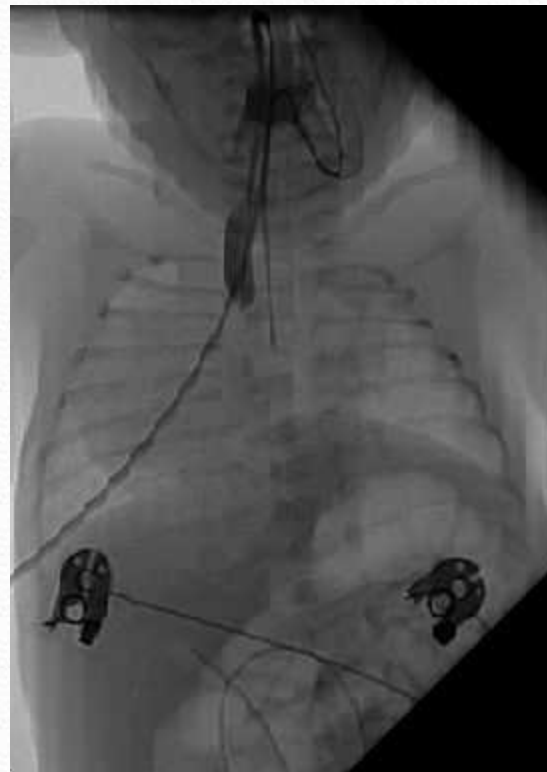
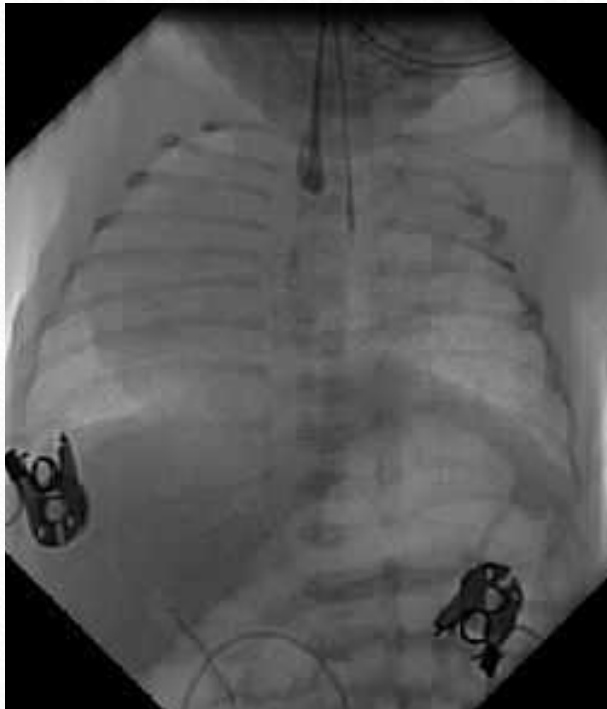
dočasné „silo“



úspěšná operace



Neprůchodnost jícnu



ošetření

- P.P:** 1. naso- /oro- sonda do pažyly jícnu
+ aktivně odsávat sliny á 10-15 min,
2. zvýšená poloha, lehce na pravém boku

Vyšetření :

RTG hrudníku a břicha s nástřikem pažyly jícnu (s možností okamžitého odsátí kontrastní látky a ev. resuscitace při aspiraci)

Léčba:

Operace - v den zjištění max. druhý den

Po operaci



Extrofie močového měchýře



Ošetření a léčba

P.P.: vlhčené sterilní krytí překrývající defekt
sledovat močení
zábrana infekce

Léčba - ideálně do 48 hodin **urologická operace** :

1. rekonstrukce moč. měchýře, močové trubice
2. dočasná cystostomie + cévka uretrou
3. spojení symfýzy

léčba



léčba



Rozštěp páteře

krytý



Rozštěp páteře

nekrytý



Ošetření a léčba

P.P. u „kél“:

1. sterilní krytí kély
2. trvalé zvlhčování krytů a defektů sterilním FR
3. většinou poloha na bříše nebo na boku

Vyšetření:

1. CT oblasti defektu (vč. 3D rekonstrukce),
2. MRI (oblast defektu vč. nervových pletení),
3. neurologické +UZ mozku,
4. urologické

Léčba:

neurochirurgická: plastická operace kély

Operaci lze odložit při dobrém stavu a potřebném zajištění až

Atrezie choan

- **Neprůchodnost nosních průduchů v místě jejich ústí do nosohltanu (vazivová nebo kostěná přepážka)**

Příznaky :

- velká dušnost ihned po narození
- cyanóza
- nemožnost zavést nosem cévku dále než cca 3-5 cm

První pomoc



Ošetření

Novorozenec neumí spontánně dýchat ústy

- Ústní vzduchovod, „upravený“ dudlík
- Intubace a UPV
- Výživa nazo- (oro-) gastrickou sondou,
ev. parenterální

Vyšetření : ORL v CA, do druhého dne

Léčba: operace – ORL : rekanalizace choan

Atrezie choan





Syndrom Pierre-Robin



Příznaky

- Malá ustupující dolní čelist
- Jazyk zapadající do krku (posunutá spodina)
- Často rozštěp patra

- **Problémy dýchací** (zapadá jazyk) – dušnost, cyanóza, lapavé dýchání
- **Problémy polykací** (jazyk, rozštěp) – slinění, nebezpečí aspirace

Ošetření a léčba

- **Odsátí** dýchacích cest
- **Poloha** na boku nebo na bříšku
- **Ústní vzduchovod**
- **Intubace** – velmi obtížná

Léčba: je-li nutná – timing dle stavu

- tracheostomie
- gastrostomie



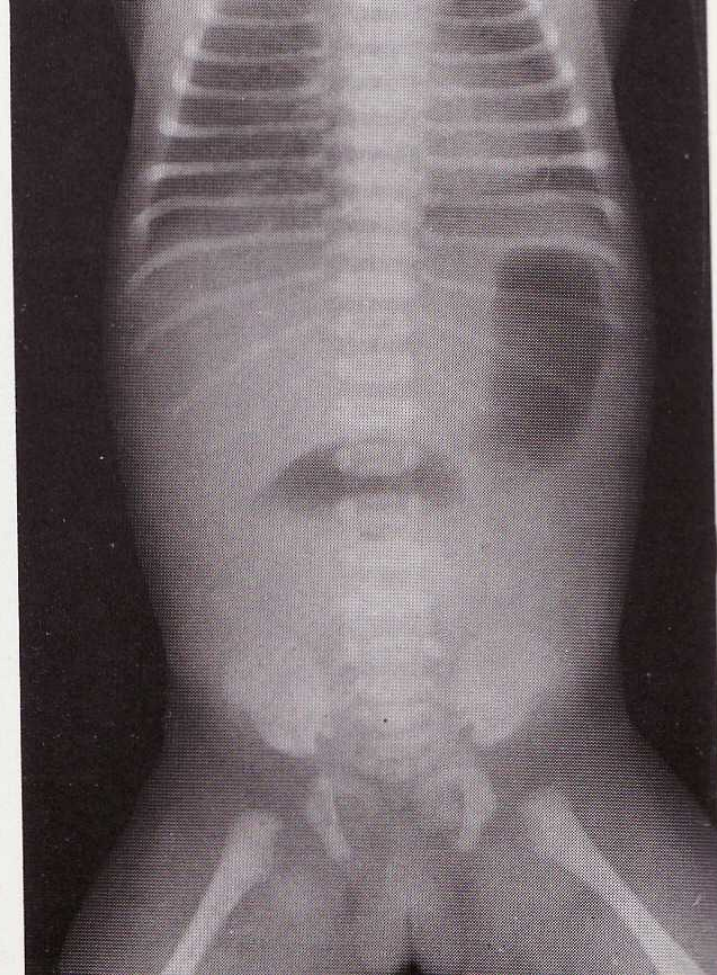
Zajištění stravy a dýchání



...propuštění domů



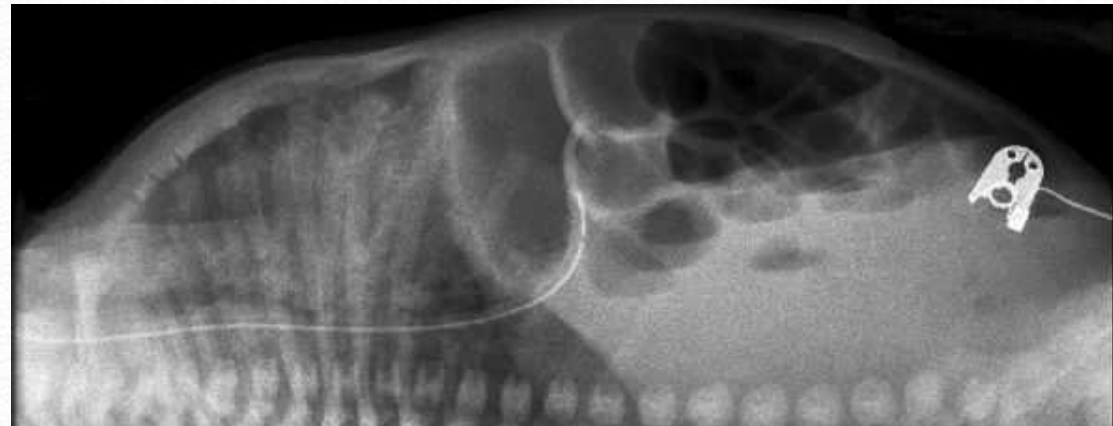
Atrezie duodena



Neprůchodnost střeva



Mekoniový ileus



Hirschprungova choroba



Hirschprungova choroba



Ošetřování a léčba

P.P.:

1. **Sonda** nos (ústa) – žaludek
2. Rektální **rourka**, ev. nálev
3. Parenterální **výživa**

Léčba:

chirurgická (timing operace dle stavu)
často vytvoření střevního vývodu (stomie)

Ileostomie



Ošetrování střevních vývodů



Atrezie anu bez píštěle



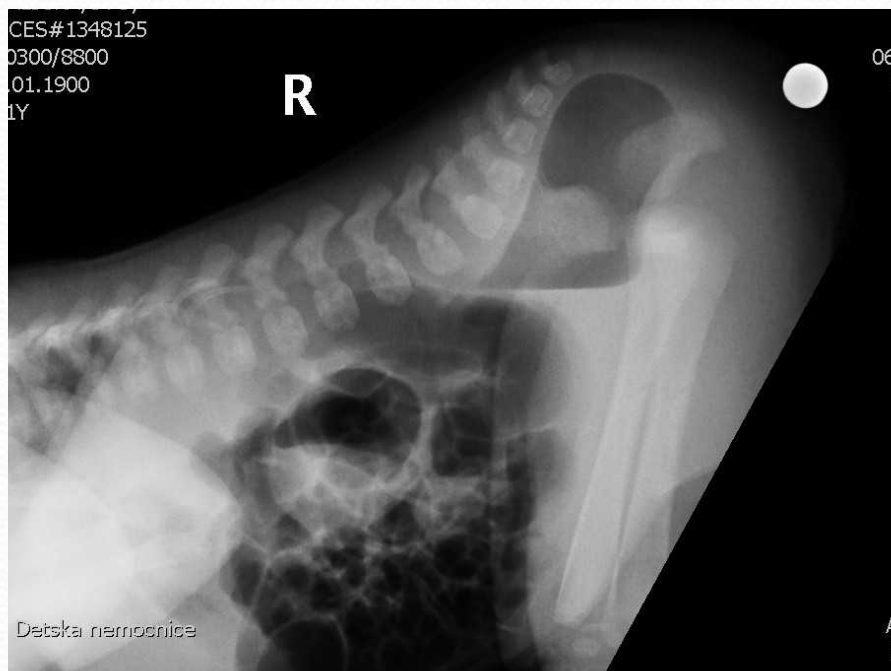
Ošetření

- P.p.:**
1. Zavedení parenterální výživy
 2. Nic p.o.
 3. Neakutní transport do centra
 4. Pokud nezvrací, nedávat gastrickou sondu

Vyšetření: *cílem je zjistit vzdálenost slepého konce rekta od „řiti“*

1. UZ přes oblast „řiti“
2. RTG v poloze na břicho – předozadní + boční (oblast řiti nutno označit kontrastní značkou)

RTG za 12 hodin



RTG za 24 hodin



Neprůchodnost konečníku a řiti s píštělí



Léčba

Léčbu indikuje dětský chirurg :

- **bez píštěle** : operace cca do 48 hodin
 1. jednorázově s vytvořením neoanu
 2. dočasná transvero- nebo sigmoideostomie, vytvoření neoanu ve věku 1-3 měs., po zhojení napojení pahýlu rekta
- **u píštělí** rekta do pochvy možné dilatace píštěle operace v pozdějším věku (měsíce) často vytvoření dočasného vývodu (stomie)

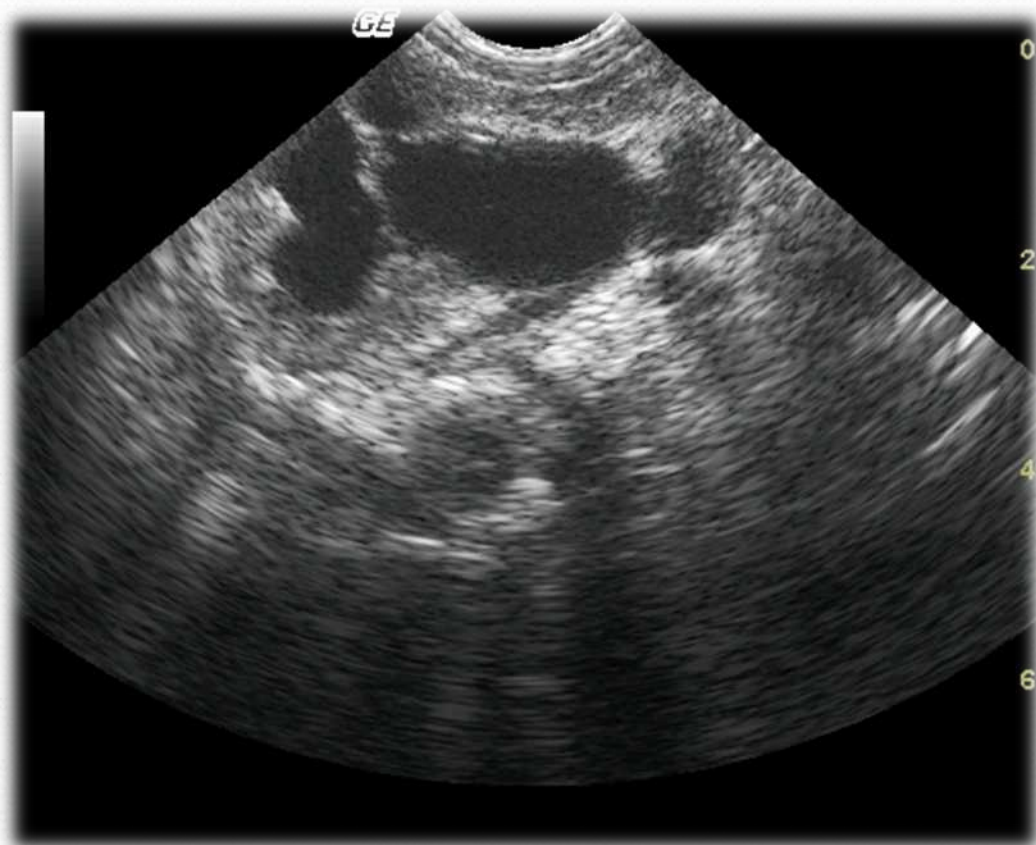
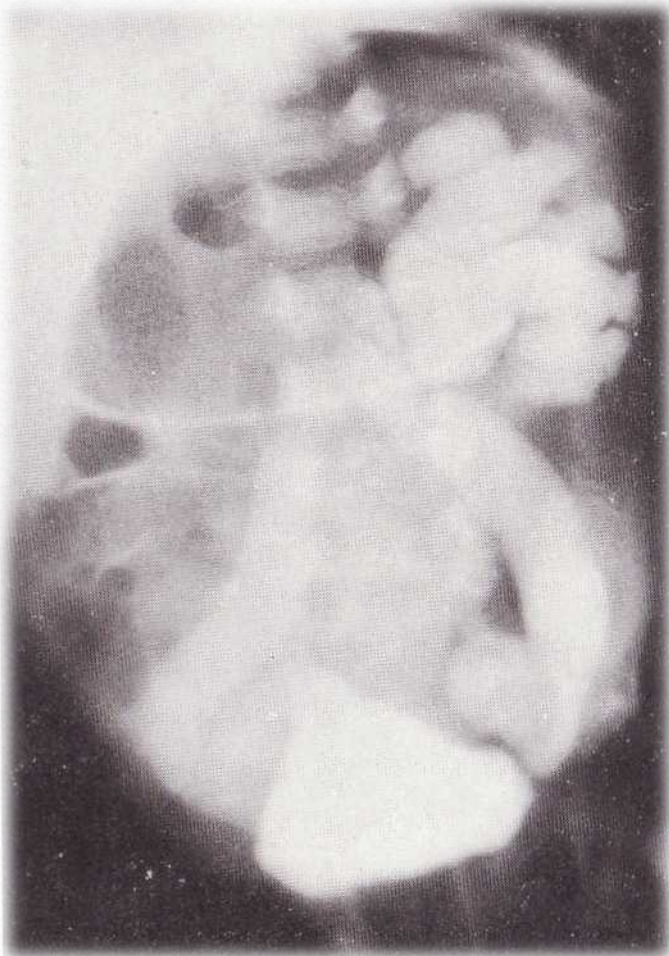
Neoanus



Děkuji za
pozornost



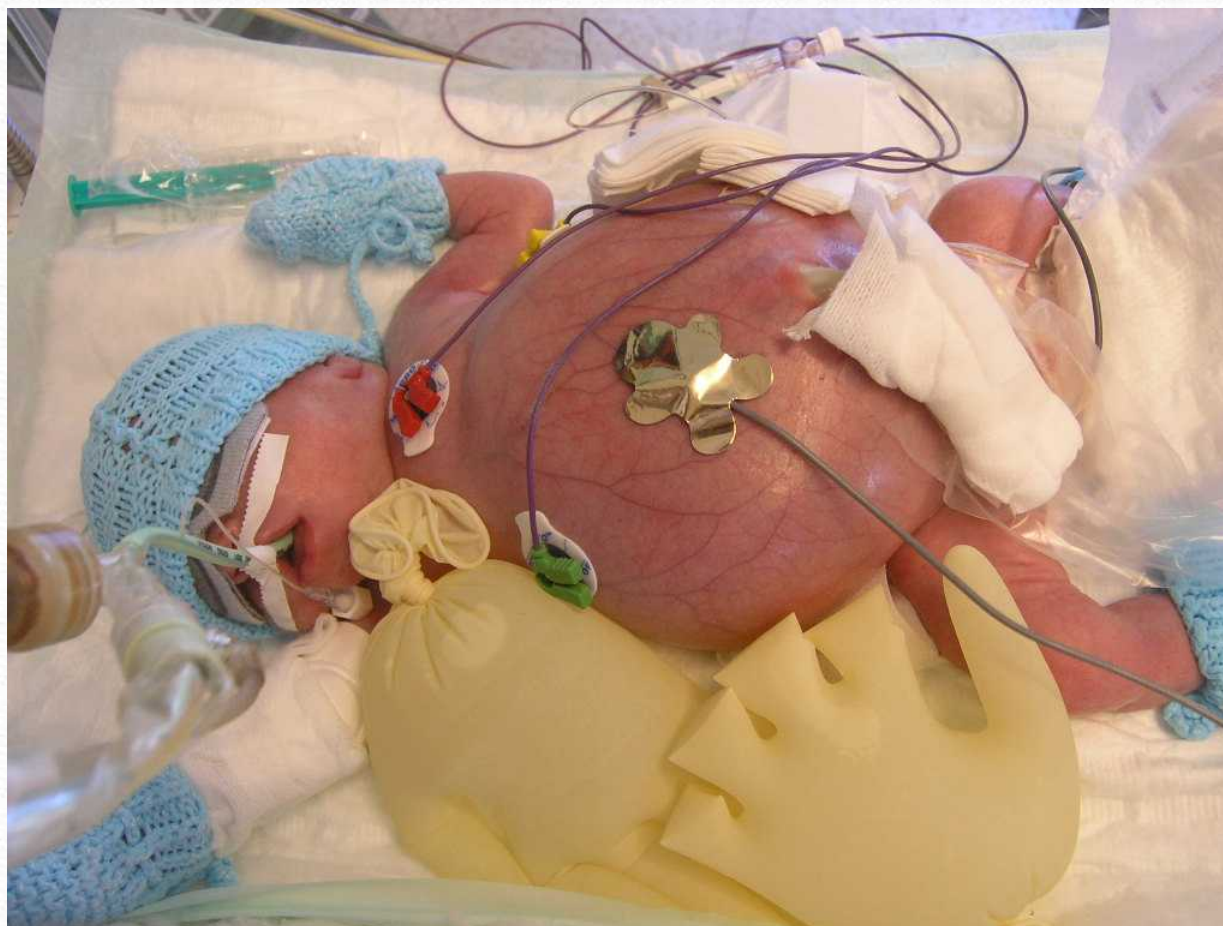
Hydronefróza



Nefrostomie



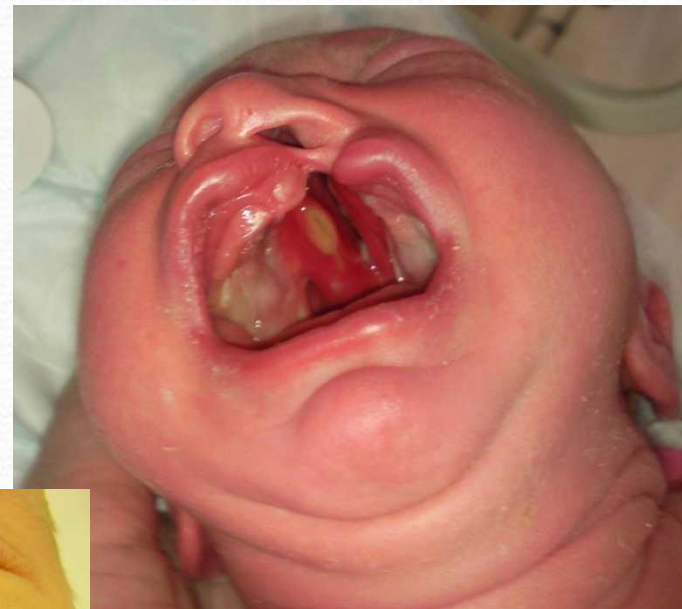
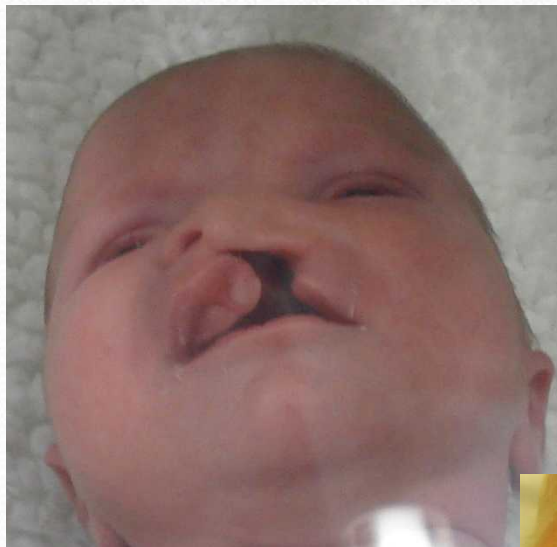
Hydronefróza - akutně



Encefalokéla



Rozštěpové vady úst



Ošetření a léčba

- Kromě opatrného krmení není speciální péče většinou nutná
- Timing operace - ideálně v prvních 3-5 dnech, max. do 14 dnů po narození
- Operovat lze i později, záleží na kondici novorozence

operace



Po operaci

