VROZENÉ VÝVOJOVÉ VADY GIT

MUDr. P.Faixová, MUDr. I.Vránová
Novorozenecké oddělení FN Olomouc

ANAMNÉZA

- II.gravidita/I.para, v OA matky 1x spont.abort
- prenatálně zjištěn polyhydramnion ve 20. t.gr.
- ve 28.t.gr. dilatace KPS l.sin. 5,7 mm, 8,2 mm l.dx.
- pro incipientní intraamniální infekci gravidita ukončena v 30. t. gr. per SC
- indukce plícní zralosti kortikoidy provedena
- ATB před porodem matce podány

POPORODNÍ ADAPTACE

- po vybavení dítě bez nutnosti KPR
- PH 1500 gramů
- Apgar 7-9-10
- pro nepravidelné dýchání a lehkou dušnost dítě napojeno na distenční terapii
- po základním ošetření ad NJIP

PŘIJETÍ NA NJIP

- dítě v inkubátoru na distenční terapii, ale pro rozvoj těžké dyspnoe v 30. minutě života intubováno a napojeno na UPV
- zajištěna a. + v. umbilikalis
- proveden RTG plic k posouzení změn v rámci RDS a RTG břicha k ověření polohy umbilikálních katetrů
- odběry k vyloučení adnátní sepse

RTG PLIC + BŘICHA PO PŘIJETÍ

LABORATORNÍ HODNOTY

- Krevní obraz:
  Leu 4,7 Ery 3,87 Hb 150 Htk 0,44
  Trom 227

- Biochemie : IL-6 290 CRP 0,3

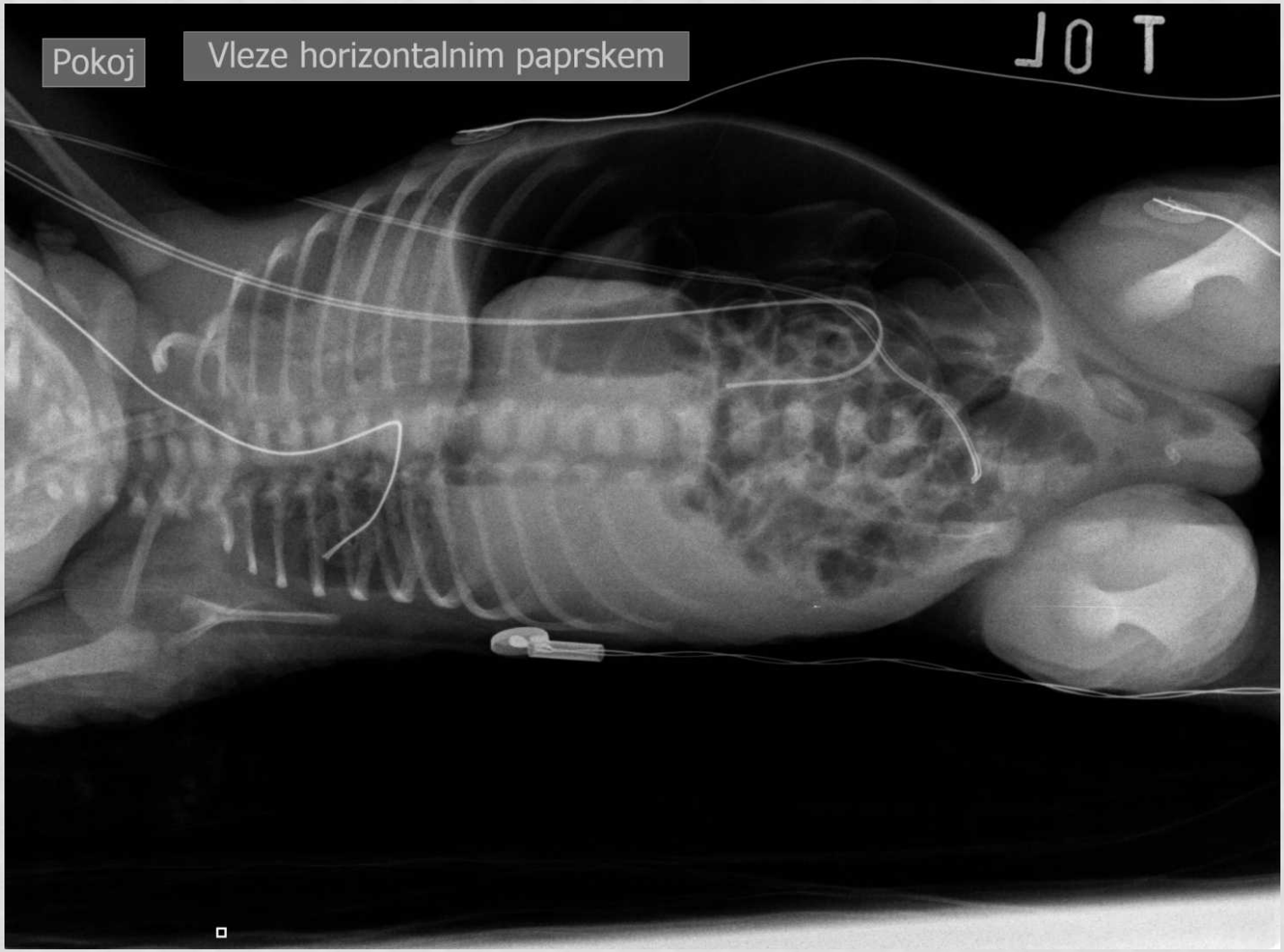
- ABR v normě

PRŮBĚH HOSPITALIZACE

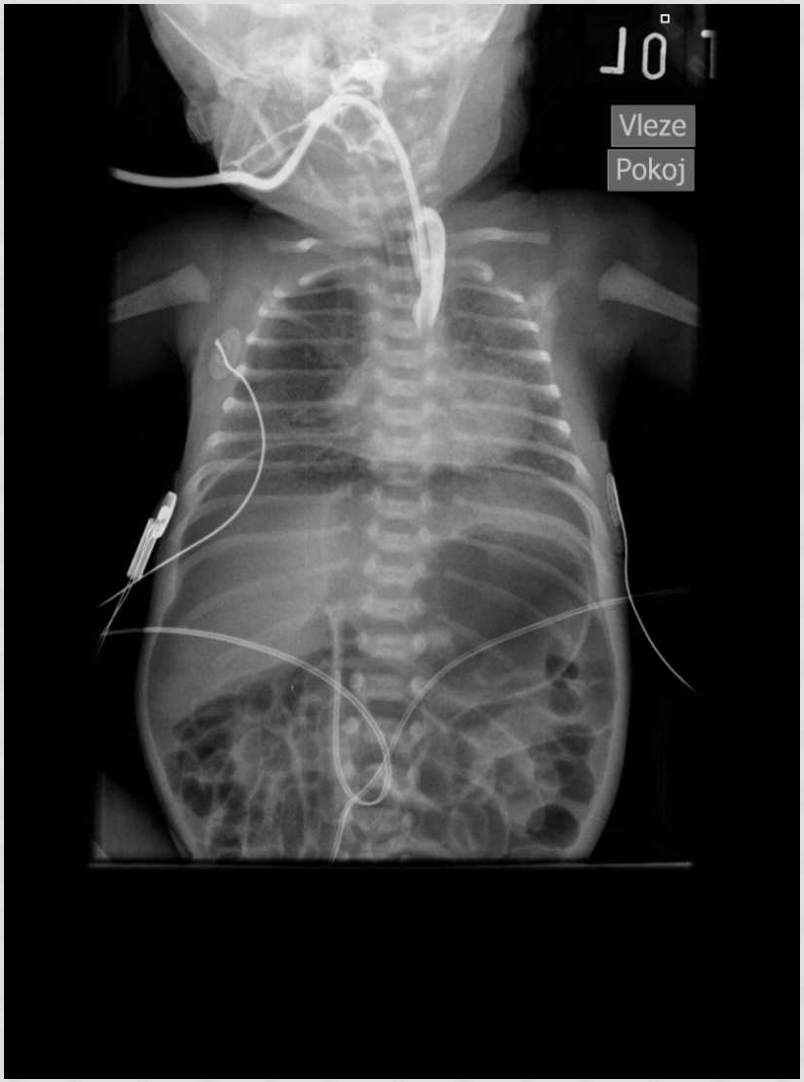
- vzhledem k intraamn.infekci a elevaci zánětl. markerů(IL-6 290 Leu 4,3) zahájena ATB terapie
- pro nález RDS na RTG aplikován intratracheálně Curosurf
- interference s ventilačním režimem – analgosedován Sufentou+Midazolamem
- t.č. tlakově stabilizován
- nekrmen, smolka neodešla

- za 3 hodiny po porodu dochází ke zhoršení klinického stavu – náročný vent. režim
- za 6 hodin po porodu zvětšení objemu břicha – volně prohmatné, bez rezistence
- ověřená poloha ETC a provedena sondáž žaludku – neúspěšně!!!
- proveden kontrolní RTG břicha, kde nález výrazného PNP + po nástřiku jícnu K.L. susp. atrézie jícnu

RTG BŘICHA HORIZONTÁLNÍM PAPRSKEM



RTG JÍCNU S KONSTRASTNÍ LÁTKOU



- kontaktován dětský chirurg a v 29.hodině života rozhodnuto o operačním řešení atrézie jícnu + PNP nejasné etiologie
- peroperačně zjištěna atrézie jícnu Vogt III b (TEF inf.) a rozsáhlá perforace malé křiviny žaludku nejasné etiologie
- další peroperační nález: malrotace střevní s nedorotovaným cékem, anulární pankreas

CHIRURGICKÉ VÝKONY

- provedena okluze TEF + EEA jícnu
- sutura perforovaného žaludku
- mobilizace duodena
- zavedena NGS, břišní a hrudní drén

POOPERAČNÍ PRŮBĚH NA NJIP

- nadále UPV – středně náročný vent. režim
- pokračováno v ATB terapii, analgosedaci
- pro oběh. instabilitu zahájena podpora TK katecholaminy
- vzhledem k incip. DIC terapie ČMP,substituce AT III
- pravidelně sledovány parametry ABR, renální funkce a zánětl. markery

LABORATORNÍ NÁLEZY

- KO po operaci: Leu 5,63 Ery 2,01
  Hb 77 Htk 0,24 Trom 139

- Biochemie: urea 8,3 albumin 24,0
  CRP 6,3

- Koagulace: Quick 57% aPTT 32,1
  INR 1,61 AT III 39

- od 4.dne dítě TK stabilní, uvolňován ventilační režim
- postupně vytaženy drény, ukončena analgosedace
- zahájeno krmení NGS s 5% glukosou
- 12.den zhoršení klinického stavu – elevace zánětlivých markerů, provedena změna ATB terapie

LABORATORNÍ HODNOTY V DOBĚ ZHORŠENÍ

- KO : Leu 10,60 Ery 4,07 Hb 124 Htk 0,34 Trom 384 v diff. 18% tyčí

- Biochemie: IL-6 1709 urea 9,6 kreat 110 Bili konjug. 55 Bili neonat. 85 ALT 0,08 AST 0,27 CRP 63 TAG 1,05

KONTROLNÍ RTG S NÁSTŘIKEM K.L. - KONEC NGS V PRAVÉM HEMITHORAXU

- zaveden hrudní drén, provedena GIT pasáž, ale bez jednoznačného průkazu komunikace GIT s tracheou
- pro opakovanou anemizaci podávány TRF erymasy
- klinický stav se postupně stabilizuje, dítě připravováno k extubaci (opakované pokusy neúspěšné)
- 30. den života extubován, ale po několika hodinách pro extrémní dyspnoi opět intubace

- 36.den života se v ETC objevuje mléko, pro podezření na TE fistulu provedena opět RTG GIT pasáž s K.L. + bronchoskopie, která prokazuje fistulu
- 40.den života reoperace – zrušení TEF, esofagostomie + gastrostomie
- vysloveno podezření na poruchu stavby stěny GIT – z bioptických vzorků peroper. neprokázáno

- v pooperačním období dochází k výrazné nestabilitě dítěte
- vzestup zánětlivých markerů
- rozvoj DIC
- multiorgánové selhání
- anurie, metabolická acidoza
- 40.den exitus letalis

LABORATOŘ V DOBĚ MULTIORGÁNOVÉHO SELHÁNÍ

- KO : Leu 69,8 Ery 4,13 Hb 127 Htk 0,39 Trom 14

- Biochemie : osmolalita 309 urea 20,9 kreat 79 ALT 11,62 AST 109,79 albumin 28 CRP 42,6

- Koagulace: Quick 17% aPTT více než 180 sec Fibrinogen 0,9 D-dimery 9000 INR 5,6 AT III 26

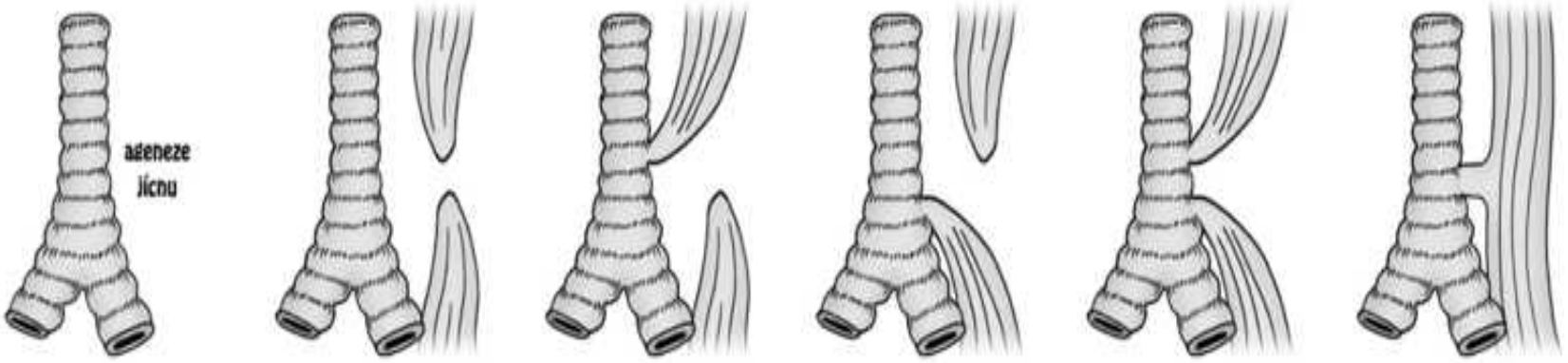
HISTOLOGICKÉ VYŠETŘENÍ

- nepravidelné chybění zevní svalové vrstvy stěny jícnu, žaludku a střev, které mohlo být příčinou ruptury žaludku a recidivujících TEF

ATRÉZIE JÍCNU

- VVV jícnu, kdy je jícen slepě ukončen a dle typu je spojen s tracheou (až v 85%)
- prevalence této VVV je 1:2000
- obě pohlaví postižena stejně
- patří k urgentním vadám GIT
- porucha diferenciace ve 4.-6. gestačním týdnu

VROZENÉ ATRÉZIE/PÍŠTĚLE JÍCNU - KLASIFIKACE



DISKUSE

- podezření na VVV GIT již prenatálně (polyhydramnion ve 20. t.gr.)
- klasická symptomatologie po porodu (slinění, dechové potíže) byla zkreslená nezralostí a dechovou tísní v rámci RDS
- etiologie ruptury žaludku nejasná – zvažována familiární viscerální myopatie s difúzní poruchou uložení svalových buněk, avšak v bioptickém vzorku nepotvrzeno

DĚKUJI VÁM ZA POZORNOST