

Gastroschíza, ne úplně jednoduchá diagnóza u novorozence

MUDr. Kateřina Konopásková¹, MUDr. Alena Kokešová, Ph.D.¹, MUDr. Dagmar Heroldová¹,
MUDr. Mahulena Mojžíšová¹, doc. MUDr. Michal Rygl, Ph.D.¹

Klinika dětské chirurgie FN Motol, Praha

Gastroschíza patří mezi velmi časté vrozené vady, svojí incidencí (1 : 5 800) by defekty břišní stěny měly být pro dětského chirurga 2× častější než například atrezie jícnu. Gastroschíza nebývá spojena s výskytem chromozomálních a strukturálních malformací s výjimkou intestinálních atrezií. Vlastní plastika defektu bývá jednodušší než u omfalokély. U rozsáhlých gastroschíz preferujeme nenásilnou repozici střevních kliček a vícedobý uzávěr defektu (silo technika, syntetická záplata). Léčebným problémem zůstává obnovení plné funkce prenatálně poškozeného střeva a převedení na plný perorální příjem. Prezентujeme kazuistiku novorozence s gastroschízou, který byl u nás hospitalizován.

Klíčová slova: gastroschíza, kazuistika.

Gastroschisis: not quite easy to diagnose in a newborn

Gastroschisis is a very frequent congenital defect. Given their incidence (that of 1 : 5,800), abdominal wall defects should be twice as common for the pediatric surgeon than, for example, esophageal atresia. Gastroschisis is usually not associated with the presence of chromosomal and structural malformations, except for intestinal atresias. Plastic closure of the defect tends to be easier than in omphalocele. In large gastroschisis, a nonviolent reduction of bowel loops and a multistage defect closure (the silo technique, a synthetic patch) are preferred. Complete functional recovery of a prenatally damaged intestine and transition to full oral intake remains a therapeutic challenge. We present a case report of a newborn with gastroschisis hospitalized at our facility.

Key words: gastroschisis, case report.

Pediatr. praxi 2014; 15(2): 97–99

Úvod

Gastroschízu, dříve laparoschízu (obrázek 1), řadíme mezi vrozené defekty břišní stěny. Gastroschízu charakterizuje defekt stěny břišní menší než 4 cm, leží ve většině případů vpravo od pupku a pupečník je normálně upevněn k břišní stěně, obvykle vlevo od defektu. Vak ani jeho zbytek není přítomný a kůže na okrajích defektu plynule splývá s přilehlým peritoneem. Břišní dutina je malá. Gastroschíza se vyskytuje ve stejném poměru jak u chlapců, tak dívek a bývá častější než ostatní defekty břišní stěny, např. omfalokéla s poměrem 1,5–2 : 1 (1–3). Až 40 % pacientů je nedonošených či hypotrofičtých.

Gastroschíza nebývá spojena s výskytem chromozomálních a strukturálních malformací s výjimkou intestinálních atrezií. Vlastní plastika defektu bývá jednodušší než u omfalokély.

U rozsáhlých gastroschíz opět preferujeme nenásilnou repozici střevních kliček a vícedobý uzávěr defektu (silo technika, syntetická záplata) (3). Léčebným problémem zůstává obnovení plné funkce prenatálně poškozeného střeva a převedení na plný perorální příjem (1).

Několikatýdenní intravenózní nutrice je riziková pro vznik sepse a cholestatického syndromu, nejčastější příčinou úmrtí je multiorgánové selhání při sepsi enterogenního původu. Přežití novorozenců s gastroschízou ve FN Motol v letech 1995–2001 bylo 93 % (zemřel jediný novorozenec). Obdobně Boyd a Martin udávají 95–97 % (2, 4–6). Kvalita života je velmi dobrá, 88 % dětí s gastroschízou nemá žádné dlouhodobé obtíže (4, 6). Ojediněle může vzniknout syndrom krátkého střeva zejména při spojení gastroschízy s intestinální atrezií.

Šípek, Gregor et al. zpracovali retrospektivní epidemiologickou analýzu incidencí z databáze Národního registru vrozených vad. Cílem byla analýza výskytu vybraných typů vrozených vad v České republice v roce 2008, zmapování průměrných incidencí vybraných diagnóz vrozených vad v období 1994–2008 v České republice a srovnání s incidencemi předchozího období (7, 8). Z práce a grafů 1 a 2 je patrné, že u všech sledovaných diagnóz má sekundární prevence stoupající trend (u omfalokély

přes 71 % a u gastroschízy přes 82 % v r. 2008) a že prenatální diagnostika významně snižuje výskyt těchto diagnóz u narozených dětí (8).

Vlastní případ

U novorozence z I/I fyziologické gravidity byla v 18. g. t. zjištěna gastroschíza. Porod proběhl v 36. g. t., spontánní, záhlavím, PH 2660 g, AS 9-10-10, poporodní adaptace dobrá. Holčička byla přeložena bezprostředně po porodu na naše pracoviště. Oba rodiče byli zdraví.

Bezprostředně po překladu byla provedena operační revize – primární uzávěr stěny břišní, časný pooperační průběh byl velmi komplikovaný oběhovou nestabilitou, hyperkalemií, anurií. Byla nutná oběhová podpora trojkombinací dobutamin, dopamin, adrenalin ve vysokých dávkách. Pro klinické i rtg známky RDS (respiratory distress syndrom) byla podána 1 dávka surfaktantu.

Vzhledem k výše popsaným komplikacím a výrazně zvýšenému nitrobřišnímu tlaku se vznikem kompartment syndromu byla 1. pooperační den nutná chirurgická revize, kdy se uvolnilo břicho a bylo založeno goretexové silo. V dalším pooperačním průběhu došlo k postupné úpravě stavu, anurie i hyperkalemie ustoupily, byla možná extubace 4. pooperační den.

Obrázek 1. Pacient s gastroschízou



Pátý den bylo provedeno kontrolní echokardiografické vyšetření, které bylo v pořádku – dučej byla uzavřená, ustoupily známky plicní hypertenze.

Desátý pooperační den se vzedmulo břicho, opět byla nutná další operační revize s nutností resekce střeva pro nekrózu a perforaci v délce 10 cm na jejunu, bylo zmenšeno goretexové silo.

Po operaci došlo k rozvoji sepse, v hemokultuře byla nalezena *Serratia marcescens*, ve vzorku z dutiny břišní byla vykultivována *Candida albicans*.

Došlo ke změně antibiotické léčby, byla přidána antimykotika do kombinace. Od 16. dne byl zahájen minimální enterální příjem.

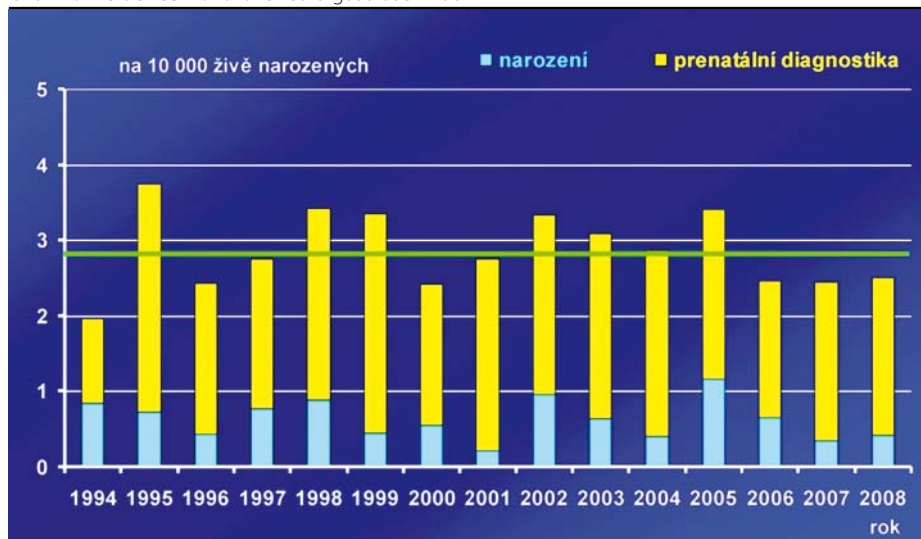
Zánětlivé parametry stále kolísaly, klinický stav se nelepšil, proto 20. den pro ileózní stav a suspektní krytou perforaci byla indikována další chirurgická revize. Nalezli jsme 2 perforace na jejunu a dehiscence anastomózy. Byla provedena další resekce střeva v místě perforací v minimální délce, anastomóza jejunu, resekce původní anastomózy a v tomto místě založena terminální jejunostomie (zbytková délka jejunu byla 40 cm). Distální pahýl střeva byl slepě zašit, třetí perforace byla zjištěna na ileu ve vzdálenosti 15 cm od Bauhinské chlopně. Střevo bylo v místě perforace resekováno v minimální délce, IC chlopně byla zachována, provedena anastomóza. Z odebraného resekátu na jejunu při histologickém vyšetření nalezeno střevo s nekrotickou ulcerovanou sliznicí a s floridní zánětlivou celulizací, na povrchu se zánět šířil prokrvácenou a v blízkosti perforací nekrotickou stěnou střeva až na serózu.

V pořadí 22. a 24. den pro podezření na perforaci byly provedeny další revize břicha, byly nalezeny a přešity opět perforace v těsném okolí anastomózy, břišní dutina byla ponechána otevřená a překryta sterilní fólií.

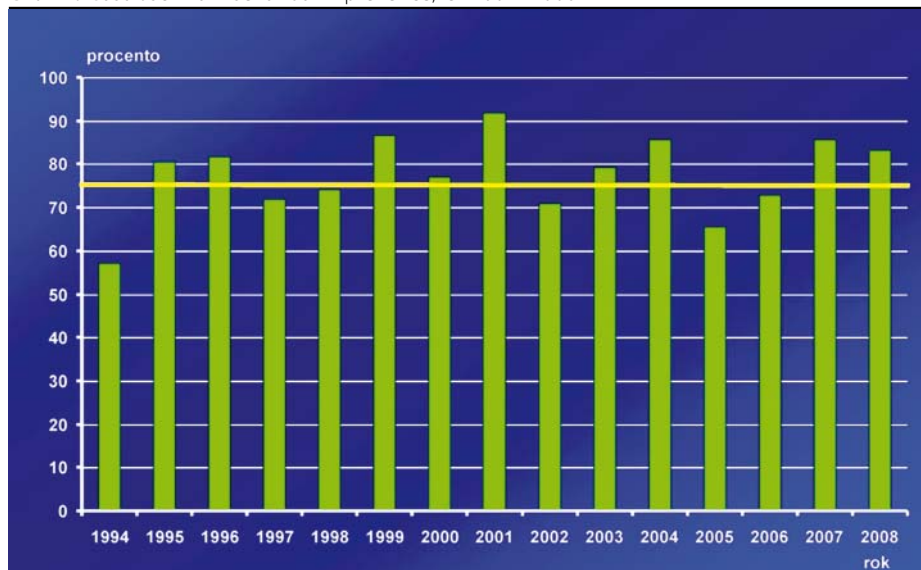
Osmadvacátý den jsme provedli pasáž gastrointestinálním traktem, kontrastní látka volně prošla až do stomie, která opět začala odvádět stolici. Dvaatřicátý den byl opět zahájen perorální příjem při obnovené pasáži, 44. den došlo opět ke zhoršení klinického nálezu na břiše, vzednutí břicha, poruše pasáže, proto byla indikována opět chirurgická revize, při které byly opět nalezeny 2 perforace nad stomií, které jsme přešili. Během dalšího převazu 46. den byla provedena intubace GIT.

V dalším průběhu při pravidelných převazech 48., 50. den jsme opět zjistili perforaci na střevu, při 2. převazu byl uzavřen kožní kryt břišní stěny, ve svalové vrstvě byla ponechána goretexová záplata. Pro udržení nutrice byl

Graf 1. Incidence novorozenců s gastroschízou



Graf 2. Gastroschíza – sekundární prevence, ČR 1994–2008



55. den zaveden dlouhodobý centrální žilní katétr typu Broviac, podávány all in one vaky, enterální příjem vyloučen.

Při další revizi pro suspektní dehiscenci jsme založili T-drén volně do dutiny břišní a břišní stěnu uzavřeli bez goretexové záplaty. Byl opět proveden pokus o zahájení enterálního příjmu, který v minimálních dávkách přechodně tolerovala, přetrvávaly však vysoké odpady ze stomie, s nutností hradit ztráty plným roztokem kystaloidů. Z T-drénu odcházelo malé množství střevního obsahu.

Dva měsíce po zákroku byly zjištěny vysoké zánětlivé parametry, potvrdili jsme katérovou sepsi, která byla odléčena targocidovou zátkou po dobu 10 dní, katétr byl ponechán.

Osmdesátý den byla indikována operační revize se zanořením stomie a provedení anastomózy, pooperační průběh byl opět komplikovaný. Stav ztěžovala sekrece střevního ob-

sahu z rány, byla indikována chirurgická revize a nalezena perforace 10 cm pod anastomózou – ta byla přešita a odstraněn T-drén. V dalším průběhu došlo k rozpadu operační rány, 88. den byl pozorován odchod plynů a střevního obsahu operační ranou, proto byla opět nutná revize břišní dutiny, břišní stěna ponechána neuzavřena, kryta sterilní fólií. Perforace byla pouze přešita, bez resekce střeva.

V následném průběhu jsme odléčili další katérovou sepsi, která nereagovala na antibiotickou terapii, proto byla indikována extrakce dlouhodobého ČŽK.

Plánovaně byl proveden uzávěr břišní stěny, uzávěr stomie, ileocekální resekce, anastomóza end to end a intubace gastrointestinálního traktu.

Histologie prokázala nález rozsáhlé chronické zánětlivé infiltrace a jizvení stromatu. Pooperační průběh byl klidný. Stravu dívka tolerovala sondou v kontinuálním podání mi-

minimálních dávek, stolice opakovaně odcházela, 135. den došlo k plánovanému spontánnímu odchodu intubační sondy. Pro nutnost doplňkové parenterální výživy byl zaveden nový dlouhodobý centrální žilní katétr cestou v. subcl. l. dx.

V dalším průběhu zůstávala intermitentně vysoká rezidua v žaludku při stravě podávané do nazogastriční sondy, proto jsme provedli pasáž GIT. Kontrastní látka volně prošla skrz gastrointestinální trakt, přetrvávaly však rozšířené kličky duodena a opožděná evakuace duodena, což bylo hodnoceno jako známky intermitentního subileózního stavu. Proto byl proveden pokus o endoskopické zavedení nazojejunální sondy, který byl neúspěšný, a tudíž byla indikována operační revize. Při operaci byla provedena strikturoplastika v oblasti duodena, zavedena intubační sonda, nazojejunální sonda za dilatovaný úsek duodena a zahájen příjem do nazojejunální sondy v minimálních dávkách.

Došlo ke zlepšení pasáže a postupně byla odstraněna intubační i nazojejunální sonda.

Pacientka byla propuštěna 235. den. Vyzkovala známky pacienta se syndromem krátkého střeva pseudoobstrukčního charakteru na zbytkové délce střeva, měla 70 cm tenkého střeva, kombinace jejunu a ilea, byla po resekci IC přechodu, celé tlusté střevo a kontinuita traktu byly zachovány. Tolerovala minimální perorální příjem, přes den v boleních a v noci kontinuálně do nazogastriční sondy hydrolyzované mléko. Kalorický příjem byl doplněn parenterální výživou v nočních hodinách systémem vaků all in one v denním podání.

V domácí péči pacientka prospívala bez problémů, postupně byl navyšován enterální příjem. Ve 14. měsících byla mírně psychomotoricky retardována, hmotnostně odpovídala svému věku, poměr enterální a parenterální výživy byl 1:1 a měl zlepšující se tendenci. Počátkem 15. měsíce prodělala katérovou sepsi s fulminantním nástupem. Při transportu rodiči do nemocnice došlo ke zvracení s masivní aspirací a následné zástavě. Přes přivolanou rychlou lékařskou pomoc byly pokusy o oživení neúspěšné. Sekční nález prokázal masivní aspiraci potravy v plicní tkáni.

Diskuze

Gastroschíza patří mezi velmi časté vrozené vady, dle mnohých autorů by defekty břišní stěny měly být pro dětského chirurga 2x častější než například atrezie jícnu (5). To ze zkušeností našeho pracoviště rozhodně neplatí, naopak pacientů s atrezií jícnu je za rok na naší klinice hospitalizovaných minimálně 2x více než těch s defektem břišní stěny. Diskrepance by bylo možno vysvětlit vyšším procentem ukončených těhotenství v ČR při prenatalně diagnostikovaném defektu břišní stěny. Z retrospektivní epidemiologické analýzy incidencí z databáze Národního registru vrozených vad vyplývá, že v případě jednotlivých vybraných diagnóz bylo v období 1961–2006 diagnostikováno celkem 1 627 případů omfalokély, 941 případů gastroschízy, celkem 2 568 případů defektů stěny břišní, 1 442 případy brániční kýly, 994 případy vrozených vad jícnu, 1 670 případů anorektálních malformací. Průměrné incidence v období 1961–2006 byly u omfalokély 2,68, u gastroschízy 1,55, u defektů stěny břišní 4,23, u brániční kýly 2,38, u vrozených vad jícnu 1,61, u anorektálních malformací 2,71 na 10 000 živě narozených (7, 8).

Podle možností chirurgického řešení (primární plastika, odložená plastika, goretexové silo) je různá délka pobytu dítěte v nemocnici, počet operací nutných k úplnému uzavěru břicha a také je různé riziko komplikací a problémů.

U gastroschízy defektem vystupuje nerotované tenké a tlusté střevo a část žaludku. Střevo je edematózní, semirigidní, kožovité, vzájemně spleené a kratší než normálně, může vypadat devitalizované. Mesenterium je ztluštělé. To je způsobeno kombinovaným působením plovkové vody a zaškrcením mesenteria v defektu. Střevo může být u 5 % pacientů perforované.

V pooperačním období je u těchto pacientů zvýšené riziko infekce, krvácení, poranění střeva a dalších břišních orgánů, v pozdějším období jsou to poruchy motility střeva, rozvoj pseudoobstrukčního syndromu, enterogenní sepsi.

S tímto problémem nemůže být dítě na plném enterálním příjmu a musí část kalorického příjmu hradiť doplňkovou parenterální výživou. Není zvláštností, že problémy s motilitou střeva

a vyprazdňováním trvají i několik měsíců po propuštění dítěte domů. Všechny děti jsou sledovány na pracovišti, kde byly operovány, do úplného vyřešení potíží.

Závěr

Přestože gastroschíza zásadním způsobem zasahuje do vývoje trávicího traktu dítěte a v prvních týdnech a měsících mají některé děti opakované problémy, je dlouhodobý výhled na uzdravení a dostatečnou funkci trávicího ústrojí dobrý (3).

Tento fakt se plně uplatnil i u naší pacientky, která přes významné komplikace v pooperačním průběhu byla schopna jisté kvality života. U pacientů je nutná úzká spolupráce lékařů ze specializovaných pracovišť a obvodních lékařů z důvodů ev. včasné indikace k urgentní hospitalizaci při infekčních komplikacích, problémech s motilitou střeva, event. technických komplikacích s katérem.

Podporováno interním grantem 6022 FN Motol.

Literatura

1. Baerg J, et al. Gastroschisis-A Sixteen-Year review. *Journal of Pediatric Surgery* 2003; 38(5): 771–774.
2. Bianchi A, Dickson AP. Elective Delayed Reduction and No Anesthesia. *J. of Pediatric Surgery* 1998; 33(9): 1338–1340.
3. Davenport M, et al. Closed gastroschisis, antenatal and postnatal features. *Journal of Pediatric Surgery* 2001; 36(12): 1834–1837.
4. Lee S, Beyer T, Kim S, et al. Initial nonoperative management and delayed closure for treatment of giant omphaloceles. *Journal of Pediatric Surgery* 2006; 41(11): 1846–1849.
5. Boyd PA, Bhattacharjee A, Gould S, et al. Outcome of prenatally diagnosed anterior abdominal wall defects. *Arch. Dis. Child. Fetal. Neonatal. Ed.* 1998; 78(3): 209–213.
6. Driver CP, Bruce J, Bianchi A, et al. The contemporary outcome of gastroschisis. *J. of Pediatric Surgery* 2000; 35(12): 1719–1723.
7. Šípek, Gregor, a kol. Výskyt a přežívání dětí s vybranými typy vrozených vad v ČR v obd. 1994–2001. *Čes. Gynek.*, 2004; 69(2): 149–155.
8. Šípek A, Gregor V, Šípek A, jr., et al. Vrozené vady v České republice v r. 2006. *Čes. Gynek.* 2008; 73(6): 331–340.

Článek doručen redakci: 2. 12. 2013

Článek přijat k publikaci: 18. 2. 2014

MUDr. Kateřina Konopásková
Klinika dětské chirurgie FN Motol Praha
V Úvalu 84, 150 00 Praha 5
ptack@email.cz

