

Stemplės atrezija

Šis informacinis leidinys yra skirtas šeimoms, norinčioms sužinoti daugiau apie stemplės atreziją.



VAIKŲ LIGONINĖ

VšĮ Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų filialas

Turinys

Kas yra stemplės atrezija?	2
Kaip dažnai stemplės atrezija pasitaiko ir kas ją sukelia?	3
Kaip diagnozuojama stemplės atrezija?	3
Stemplės atrezijos gydymas	4
Maitinimas ir mitybos ypatumai	6
Galimos tolimesnės komplikacijos	6
Pagalba tėvams	7
Papildomi informacijos šaltiniai	7



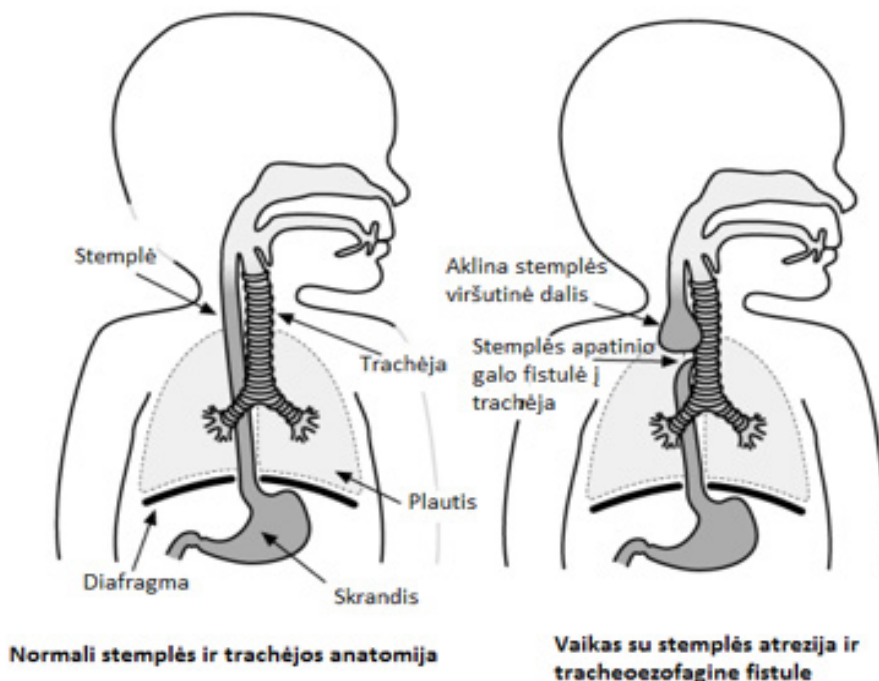
Kas yra stemplės atrezija?

Stemplė – tai raumeninis vamzdelis, kuriuo maistas iš burnos ertmės patenka į skrandį. Įprastai ji yra ištisinė nuo burnos iki pat skrandžio. Dėl procesų, trikdančių jos normalų vystymąsi, stemplės vientisumas pažeidžiamas ir naujagimis gimsta neturėdamas stemplės atkarpos- su stemplės atrezija. Maistas, kurį nuryja naujagimis su stemplės atrezija, dėl įgimto stemplės vientisumo pažeidimo negali patekti į skrandį.

Trachėja- elastingas kremzlinis kvėpavimo takų vamzdis, kuriuo oras patenka iš gerklų į bronchus ir plaučius. Yprastai stemplė ir trachėja yra atskiros. Tačiau kartais, gali būti ydingas susijungimas tarp stemplės ir trachėjos- tracheozofaginė fistulė (TEF), dažniausiai kylantis iš apatinio stemplės galo.

Atsižvelgiant į TEF buvimą, yra identifikuojami keli stemplės atrezijos tipai. Stemplės atrezija gali būti su ir be tracheozofaginės fistulės. Priklausomai nuo to, ar TEF kyla iš viršutinės ar iš apatinės stemplės dalies, gali skirtis klinika. Jei TEF kyla iš viršutinės stemplės atrezijos dalies, naujagimio nurytas maistas patenka ne į skrandį, o į kvėpavimo takus, todėl naujagimis gali pradėti dusti, mėlti. Tuo tarpu, jei TEF kyla iš apatinio stemplės galo, dalis įkvepiamo oro iš kvėpavimo takų patenka į skrandį, todėl pučiasi naujagimio pilvukas, o nurytas maistas kaupiasi viršutinėje stemplės dalyje, vaikas negali nuryti seilių ir maistas bei seilės, nepatekdami į skrandį, gali “užpilti plaučius”.

Kuris variantas yra Jūsų naujagimiui, Jums paaiškins Jus gydanti gydytojų komanda.



Pav. 1 Anatominiai skirtumai tarp normalios stemplės ir vaiko su stemplės atrezija bei TEF anatomijos.

<https://www.tofs.org.uk>



Kaip dažnai pasitaiko stemplės atrezija?

Stemplės atrezija pasitaiko daugmaž 1 naujagimiui iš 3000. Tad Lietuvoje tokių vaikų gimsta apie 5-7 per metus. Ir nors pirmą kartą susidūrus su šiuo pavadinimu gali būti baisu, dėl ankstyvos diagnostikos ir intensyvaus gydymo didžioji dalis naujagimių, gimstančių su šia anomalija, išgyvena ir gali gyventi pilnaverčius gyvenimus.

Kas sukelia stemplės atreziją?

Nėra tiksliai nustatyta, kas sukelia šią anomaliją, tačiau yra įvairių hipotezių, aiškinančių, jog šis 6-7 nėštumo savaitę atsiradęs defektas gali būti nulemtas įvairių genetinių ar teratogeninių (sukeliančių apsigimimus) aplinkos veiksnių ar jų kombinacijos. Retai stemplės atrezija gali būti nulemta tam tikrų genetinių sutrikimų, bet tai yra pavieniai atvejai.

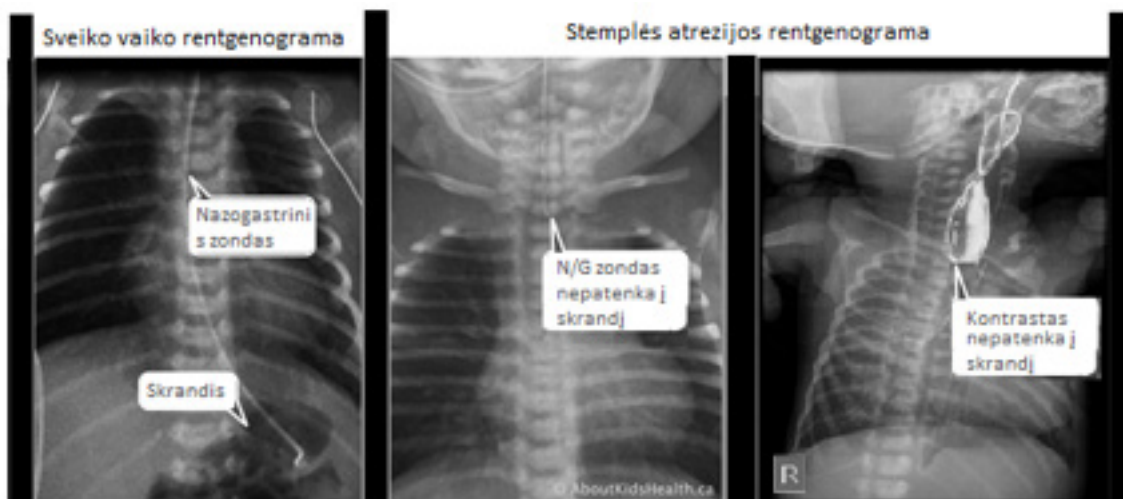
Būtina pabrėžti tai, kad niekas nėra kaltas dėl susiklosčiusios situacijos. Jūs nieko negalėjote padaryti kitaip, o patologijos pasikartojimo rizika kitų nėštumų metu yra minimali. Tikimybė, jog tai pačiai moteriai gims dar vienas naujagimis su stemplės atrezija, yra itin maža: 1-3%.

Tačiau dėl šio sutrikimo retumo ir taip pat asocijuotų ydų nenustebkite, jei Jūsų šeima bus konsultuojama genetikų.

Kaip diagnozuojama stemplės atrezija?

Stemplės atrezija kartais gali būti įtarta dar nėštumo metu- stebint gausesnę vaisiaus vandenių kiekį echoskopijos metu ar nematant skrandžio pūslės. Įtarus šią patologiją dar nėštumo metu, rekomenduojama gimdyti specializuotose ligoninėse, kur yra naujagimių chirurgų specialistai.

Visgi dažniausiai stemplės atrezija įtariama naujagimiui gimus ir pastebėjus tekančias iš burnos seiles. Tuomet gydytojai bandys įvesti zondą (tuščiavidurį vamzdelį) iki skrandžio. Nepavykus to padaryti, įtariama stemplės atrezija ir atliekamos specialios rentgenogramos, kurių metu patvirtinama diagnozė ir įvertinama ar yra TEF.



Pav. 2 Sveiko vaiko krūtinės ląstos ir pilvo rentgenograma ir stemplės atreziją turinčio vaiko rentgenogramos- nazogastrinis zondas ir kontrastas nepatenka į skrandį, pacientui su stemplės atrezija.



Stemplės atrezijos gydymas

Naujagimių intensyvios terapijos skyrius

Jūsų naujagimio gydymas prasidės naujagimių intensyvios terapijos skyriuje. Tai yra specializuotas skyrius, skirtas įvairiomis sunkiomis ligomis sergantiems naujagimiams, kur jiems suteikiamas stebėjimas ir intensyvus gydymas 24/7. Čia naujagimiams su stemplės atrezija užtikrinamas kvėpavimas ir pooperacinė priežiūra, atliekami įvairūs būtini tyrimai.

Pirmosiomis dienomis galite būti sugluminti aparatūros, personalo ir garsų gausos. Naujieji tėvai yra skatinami ateiti aplankyti savo naujagimius, o personalas padės greitai priprasti prie neįprastos aplinkos.

Šiame skyriuje Jūsų kūdikis bus nuo gimimo ir iki tol, kol pakankamai sustiprės po operacijos ir sumažės stebėjimo poreikis.

Chirurginis gydymas

Pagrindinis stemplės atrezijos gydymas- stemplės vientisumo atstatymas operaciniu būdu. Tai gali būti atliekama keliais būdais- torakotomija ir torakoskopija.

Torakotomijos metu atliekamas apie 5 cm ilgio pjūvis po dešine vaiko mentim. Tuo tarpu torakoskopijos metu padaromi trys/keturi 5mm pjūveliai ir specialių instrumentų bei kameros pagalba atliekama stemplės galų anastomozė ir TEF užrišimas. Kuri operacija bus atlikta Jūsų vaikui, Jums paaiškins gydytojas chirurgas, nes tai lemia daug faktorių.

Retais atvejais, kuomet tarpas tarp stemplės galų yra labai platus, gali tekti atlikti kelias pakartotines operacijas, kurių metu stemplės galai bus artinami vienas šalia kito palaipsniui. Nepaisant to, kokia operacija bus atliekama Jūsų naujagimiui, jų visų tikslas- sujungti stemplės galus ir padaryti ją vientisą, taip užtikrinant, kad maistas galėtų patekti iš burnos į skrandį.

Pooperacinis gydymas naujagimių intensyvios terapijos skyriuje

Po operacijos Jūsų vaikas toliau bus gydomas naujagimių intensyvios terapijos skyriuje, kur palaipsniui jis/ji bus pradedamas maitinti pienu ar pieno mišinėliais. Iš pradžių Jūsų vaikas bus maitinamas per zondą nedideliais kiekiais, tačiau palaipsniui maisto kiekis bus didinamas. Kuomet Jūsų kūdikis pakankamai sustiprės ir nebus reikalingas nuolatinis stebėjimas, jis/ji bus perkelti į Naujagimių skyrių, kur būsite toliau kartu su juo.



Gydymas naujagimių skyriuje

Naujagimių skyriuje Jūs galėsite būti kartu su savo vaiku. Čia toliau bus taikomas Jūsų vaikui reikalingas gydymas bei Jūsų šeima ruošiama gyvenimui namuose, todėl, prižiūrimi medikų, Jūs vis daugiau rūpinsitės savo naujagimių, pradėsite maitinti vaiką per burną, bus pradedami stemplės bužavimai. Dėl įvairių veiksnių vaikai po stemplės atrezijos operacijos yra linkę springti maistu, todėl yra itin vertinga ateityje vaiką prižiūrusiems žmonėms mokėti suteikti pirmą pagalbą springstančiam vaikui. Dėl tokių pamokėlių, galite teirautis Jūsų vaiką prižiūrinčio chirurgo.

Endoskopinis stemplės bužavimas

Po operacijos stemplės galų sujungimo vieta pradeda randėti- anastomozės vietoje formuojasi randinė stemplės stenozė. Siekiant užtikrinti, kad randas neužimtų viso stemplės spindžio, ir vaikas toliau galėtų nespringdamas valgyti, Jūsų vaikui bus atliekami endoskopiniai stemplės bužavimai - dilatacija. Siekiant užtikrinti maksimalų komfortą vaikui procedūros metu, bužavimai atliekami tiek bendros nejaunos metu, tiek taikant sedaciją. Kokia nejauna bus pasirenkama Jūsų vaikui, Jus informuos gydytojas endoskopuotojas. Endoskopijos metu įvedamas specialus aparatas į stemplę, kurio pagalba apžiūrima anastomozės (stemplės galų sujungimo) vieta ir tuomet specialiu instrumentu anastomozės vieta praplečiama. Dažniausiai procedūra trunka iki 20 minučių, po jos gydytojas endoskopuotojas paaiškins kas buvo atlikta. Vaikui pilnai atsigavus, galėsite jį maitinti.

Randėjimas- labai individualus procesas, todėl vieniems vaikams anastomozė randės (formuosis anostomozės striktūra) labiau nei kitiems. Atsižvelgiant į tai bužavimų dažnumas yra parenkamas kiekvienam pacientui individualiai. Todėl nenustebkite, jei Jūsų vaikui bužavimai atliekami kitokiu dažnumu, nei kitiems vaikams po stemplės atrezijos plastikos. Bužavimai bus baigiami, kai Jūsų vaikui nebebus springimo požymių ir gydytojas endoskopuotojas patvirtins gydymo tęstinumo nebereikalingumą.

Išrašymas iš ligoninės

Išvykimas iš ligoninės ir Jūsų šeimos atvykimas į namus, nors gali būti gąsdinantis, bet yra labai svarbus žingsnis, suteikiantis Jums galimybę džiaugtis tėvyste sau artimoje aplinkoje.

Buvimo ligoninėje laikotarpiu, Jums bus suteikta informacija kaip pasirūpinti savo kūdikiu, ko Jūs galite tikėtis namuose. Tačiau išliekant klausimų, būtinai juos užsirašykite, ir paklauskite jų prieš išvykstant Jūsų šeima besirūpinančių medikų.

Po išrašymo iš ligoninės, Jūsų vaikui bus taikomi įprastiniai vizitai pas šeimos gydytoją. Kadangi stemplės atrezija yra reta liga, Jūsų šeimos gydytojas gali susidurti su ja pirmą kartą. Todėl jei jam iškiltų klausimų, galite jiems nurodyti Jus gydančio chirurgo kontaktus. Yra itin svarbu, kad Jūsų vaikui būtų laikui atliktos vakcinacijos, kadangi vaikai po stemplės atrezijos operacijų turi didesnę polinkį sirgti kvėpavimo takų infekcijomis.

Taip pat, po išrašymo iš ligoninės, Jums reikės atvykti reguliarioms chirurgo ar gydytojo - endoskopuotojo konsultacijoms, kurių metu vertinami Jūsų vaiko skundai, svorio augimas, valgymas, ir, pagal tai, sprendžiama dėl tolimesnio gydymo.



Maitinimas ir mitybos ypatumai

Pradėjus maitinti vaiką per burną, mitybos apribojimų vaikams, po stemplės atrezijos operacijų, medikai netaiko. Kūdikis gali būti maitinamas iš krūties, pagal amžiaus normas pradedamas maitinimas trintu maistu, o vėliau į mitybą įvedamas ir kietas maistas.

Kaip minėta anksčiau, dėl stemplės susiaurėjimo ir nenormaliai funkcionuojančios stemplės, Jūsų vaikas gali būti linkęs į springimus. Todėl rekomenduojama pamaitinus kūdikį palaikyti stačioje pozicijoje, leisti atsiriaugeti. Vyresnį vaiką labai svarbu išmokyti valgymo įpročių- vaikas turėtų neskubėti valgyti, jam reikėtų priminti kramtyti maistą ir užsigerti vandeniu. Valgymo metu neturėtų būti jokių pašalinių trukdžių, tokių kaip televizorius ar triukšmas. Vaikai po stemplės atrezijos iki mokykliniame amžiuje dažnai patiria sunkumų ryjant maistą, todėl apie tai turėtų būti perspėti ir vaiką prižiūrintys asmenys. Naudingų patarimų kaip padėti rijimo sutrikimų turintiems vaikams galite rasti mūsų paruoštame informaciniame leidinyje darželių auklėtojams.

Galimos tolimesnės komplikacijos

Dauguma vaikų, po stemplės atrezijos operacijos, toliau gyvens visaverčius gyvenimus. Tačiau šiems vaikams yra būdingos gretutinės ligos, dėl kurių Jūsų vaikas bus reguliariai stebimas gydytojų specialistų komandos. Kelios iš jų paminėtos žemiau.

Gastroezofaginis refluksas

Gastroezofaginio reflukso liga (GERL) - tai yra tokia liga, kuomet skrandžio turinys patenka į stemplę ir sukelia jos pažeidimus. Beveik visiems kūdikiams būna gastroezofaginiai refluksai, tačiau vaikams po stemplės atrezijos operacijų, dėl nepilnavertės stemplės veiklos yra didesnė tikimybė GERL išsivystymui. Atsižvelgiant į Jūsų ir vaiko skundus, jus konsultuojantis gydytojas rekomenduos atlikti endoskopiją, kurios metu ši liga patvirtinama, ir paskirs gydymą vaistais ar tam tikromis rekomendacijomis.

Retais atvejais, nepavykstant sumažinti reflukso poveikio stemplei vaistais, Jūsų gydytojai rekomenduos atlikti operaciją- laparoskopinę fundoplikaciją. Šios operacijos metu sutvirtinama stemplės perėjimo vieta į skrandį, apsunkinant skrandžio turinio patekimą į stemplę.

Tracheomaliacija

Dėl trachėjos pakenkimo dauguma vaikų po stemplės atrezijos su TEF turi išskirtinį kosulį. Šis kosulys dažniausiai nesukelia problemų pačiam vaikui, bet dažnai atkreipia aplinkinių dėmesį. Todėl reikėtų nuraminti Jūsų vaiką prižiūrinčius asmenis, jog šis kosulys yra įprastas reiškinys vaikams po stemplės atrezijos operacijos ir tai nereiškia, jog jis/ji yra užkrečiami aplinkiniams. Šis kosulys dažniausiai pilnai išnyksta iki paauglystės. Itin retais atvejais dėl tracheomaliacijos (trachėjos suminkštėjimo) sukeliama dusulio priepuolių vaikus tenka operuoti.

Reikia įsidemėti, jog Jūsų vaikas yra imlesnis kvėpavimo takų infekcijoms, todėl galite pasiteirauti savo gydančio gydytojo, kokių priemonių galima būtų imtis, siekiant sumažinti kvėpavimo takų infekcijų riziką (pvz.: nosies praplovimai, vakcinacijos, ir pan.).



Atokiosios komplikacijos

Ilgalaikio stebėjimo moksliniai tyrimai nurodo, kad dauguma pacientų po stemplės atrezijos operacijų gyvena pilnaverčius gyvenimus. Tačiau jiems gali išlikti įvairių rijimo sutrikimo, reikalaujančių nedidelių gyvenimo pokyčių (pvz: valgyti lėtai, gerti vandenį valgant). Visą gyvenimą Jūsų vaikui reguliariai (kas 5-10 metų) bus rekomenduojama atlikti endoskopiją, net nesant jokių skundų, kadangi polinkis į GERL ir jo pasekmėms, tokioms kaip Bareto stemplė ar stemplės vėžys, išlieka padidėjęs visą gyvenimą.

Kiti asocijuoti sutrikimai

Stemplės atrezija gali pasireikšti kaip viena pagrindinė diagnozė, tačiau taip pat gali turėti ir kitų lydinčių sutrikimų tokių kaip širdies ydos, kitos atrezijos, stuburo vystymosi sutrikimai. Dėl visų kitų diagnozių jus konsultuos atitinkami specialistai.



Pagalba tėvams

Pirmosiomis dienomis, sužinojus Jūsų vaiko diagnozę, informacijos gausa gali sugluminti ir gali būti sunku viską prisiminti. Užsirašykite Jums rūpimus klausimus ir užduokite juos Jūsų vaiką prižiūrinčiam personalui- jie bus pasirengę Jums atsakyti, kai tik atsilaisvins nuo visų svarbių darbų prižiūrint mažuosius ligonius.

Taip pat, norėdami gauti daugiau informacijos, galite kreiptis į Vaikų Įgimtų Anomalijų Chirurgijos kompetencijos centrą. Čia nurodoma informacija ir apie renginius, organizuojamus vaikų retų ligų temomis:

<https://www.rarediseases.lt/>

<http://www.vaikuligonine.lt/uncategorized/igimtu-vystymosi-anomaliju-chirurgijos-kompetencijos-centras/>

Kartais viena geriausių palaikymo formų ir informacijos šaltinių yra tą patį išgyvenę kitų vaikų tėvai. Būtent tokiu tikslu yra susibūrusi facebook grupė "Stemplės atrezija"- čia rasite tų, su kuo galėsite pasidalinti savo patirtimi. Taip pat, norėdami, galite prisijungti prie vaikų retų ligų asociacijos veiklos - <https://www.facebook.com/retosligos/>.

Papildomi literatūros šaltiniai

Nurodomi papildomi literatūros šaltiniai, video medžiagos anglų kalba:

<https://www.we-are-eat.org/>

<https://www.tofs.org.uk/home.aspx>

<https://www.stanfordchildrens.org/en/topic/default?id=tracheoesophageal-fistula-and-esophageal-atresia-90-P02018>

<http://www.childrenshospital.org/conditions-and-treatments/conditions/e/esophageal-atresia>

https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=EN&Expert=1199

