ESOPHAGEAL ATRESIA – CURRENT APPROACH IN TREATMENT

ATREZIJE JEDNJAKA- SAVREMENI PRISTUP LEČENJU

Dragana Vujović¹, Marija Lukač^{1,3}, Dejan Stojakov^{2,3}, Dušica Simić^{1,3}, Sanja Sindić-Antunović^{1,3}

Summary

Esophageal atresia refers to a congenitally interrupted esophagus, with one or more fistulae present between the malformed esophagus and the trachea. The most frequent type is the one with distal tracheoesophageal fistula. If not diagnosed in time, it could cause severe respiratory complications, due to the aspiration of saliva, or direct flow of gastric secretions from below into the tracheobronchial tree. Surgical treatment of esophageal atresia demands a very precise operative technique, because of very limited possibilities for redo procedures.

Results in the treatment of esophageal atresia, associated anomalies and postoperative complications are used in evaluation of both expert achievements of surgical team and institutional recommendations for certain pediatric hospitals. That is why the aim of the study is to evaluate our success in surgical treatment and to make a diagnostic and therapeutic algorithm for esophageal atresia.

A retrospective study included 294 neonates treated from 1971 – 2013. The data are analyzed by comparing the incidence of different types of esophageal atresia, association with other congenital anomalies, treatment modalities of long-gap esophageal atresia and postoperative complications, as well as the outcome and survival rate over time. The results are analyzed using descriptive statistical method.

The incidence of common esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula was 92,7 %; 5,1% with no fistula, 0,5% with two fistulae and 1,7% of H-type anomaly. The long-gap esophageal atresia was surgically treated in 3,4 % of cases. Various other congenital anomalies were associated in 48% of cases. The incidence of early complications including an anastomotic leak was about 5%; 1% of recurrent tracheoesophageal fistula and 7% of anastomotic structures. Gastroesophageal reflux as the main late postoperative complication, particularly problematic in patients with esophageal atresia occurs in 10% of cases in our series of patients.

Developing surgical experience and neonatal intensive care units, the survival rate achieved 98%, which has certainly improved the outcome of surgical treatment, lowered the rate of postoperative complications and improved the quality of life, because most of the children who undergo a successful repair of esophageal atresia are relatively healthy.

Key words: *esophageal atresia, neonates, complications, surgical treatment.*

Sažetak

Atrezija jednjaka je kongenitalna, razvojna anomalija koju karakteriše anatomski diskontinuitet jednjaka, a najčešći tip podrazumeva postojanje traheozofagealne fistule. Ako se ne otkrije na vreme, dovodi do teških respiratornih komplikacija koje su uzrok ozbiljnom respiratornom distresu, povećanom morbiditetu, ali i mortalitetu novorođenčadi, već veoma rano po rođenju. Lečenje je hirurško, zahteva veoma preciznu operativnu tehniku, jer su mogućnosti ponavljanja hirurških intervencija na jednjaku veoma ograničene.

Kako se rezultati, postignuti u lečenju atrezija jednjaka, udruženih anomalija koje ih prate i komplikacija nastalih nakon hirurškog tretmana, koriste kao parametri za procenu nivoa stručnosti hirurškog tima i ustanove koja se bavi lečenjem dece, cilj rada je da se evaluiira ukupni ishod lečenja naših bolesnika, kao i da se donese jedinstven doktrinarni stav u pogledu otkrivanja i lečenja ove urođene anomalije.

Retrospektivnom studijom obuhvaćeno je 294 novorođenčadi, lečenih u periodu od 1971-2013. godine, koji su analizirani i upoređivani prema učestalosti različitih tipova atrezija jednjaka, njihove udruženosti sa drugim urođenim anomalijama, načinima hirurškog lečenja atrezija jednjaka sa velikom distancom, lečenja postoperativnih komplikacija, kao i krajnjem ishodu bolesti i stopi preživljavanja kroz različite vremenske periode. Rezultati su analizirani metodom deskriptivne statistike.

U 92,7% slučajeva se radi o atreziji jednjaka sa traheozofagealnom fistulom donjeg okrajka, u 5,1% bez fistule, u 0,5% sa fistulom i gornjeg i donjeg okrajka, odnosno u 1,7% sa izolovanom traheozofagealnom fistulom. U 3,4% slučajeva postojala je velika distanca između ezofagealnih okrajaka, što je rešeno raspoloživim hirurškim tehnikama. U 48% slučajeva prisutne su i udružene anomalije. Od ranih postoperativnih komplikacija disrupcija anastomoze po tipu manjeg odnosno većeg anastomotičnog curenja javila se u oko 5% slučajeva, stenoza na mestu anastomoze kod 7%, a od kasnih komplikacija, simptomatski gastroezofagealni refluks potvrđen je u oko 10% naših bolesnika.

Sticanjem hirurškog iskustva i razvojem mera intenzivnog lečenja preživljavanje naših pacijenata za poslednjih deset godina iznosi 98%, što je značajan uspeh s obzirom na dobar ishod hirurškog lečenja, mali broj postoperativnih komplikacija, kao i zadovoljavajući kvalitet života ovih bolesnika.

Ključne reči: *atrezija jednjaka, novorođenčad, komplikacije, hirurško lečenje*

Uvod

Medicinski entitet pod nazivom atrezija jednjaka, javlja se kod 1 na 2500-3000 novorođene dece i podrazumeva postojanje anatomskog diskontinuiteta jednjaka, koji je uzrokovan poremećajem u razvoju traheoezofagealnog septuma u četvrtoj nedelji embrionalnog razvoja. Osnovna klasifikacija obuhvata pet tipova atrezije jednjaka, a najčešći tip podrazumeva postojanje kratkog, slepo završenog proksimalnog okrajka jednjaka i distalnog, koji preko fistule, komunicira sa traheobronhijalnim stablom.

Kao izolovana anomalija uglavnom se javlja sporadično, ali se pretpostavlja i mogućnost poligenskog nasleđivanja, jer je zabeleženo da se može javiti udruženo sa nekim sindromima, ali i u pojedinim familijama sa malim procentom rizika od ponovnog pojavljivanja.

Prvi zapis o klasičnoj atreziji jednjaka dao je Gibson još 1697. godine, a prvu primarnu hiruršku reparaciju izveo je Hight tek 1941. godine. Na Univerzitetnoj dečjoj klinici (UDK) u Beogradu, ranih '60. godina prošlog veka, Ignjatović beleži prvo preživelo novorođenče operisano od kongenitalne atrezije jednjaka.

Posledica ovakve anomalije je prelivanje sadržaja proksimalnog jednjaka, ali i gastričnog sadržaja kroz fistulu u pluća gde izaziva nastanak aspiracione pneumonije, odnosno teškog hemijskog pneumonitisa, što je uzrok razvoju ozbiljnog respiratornog distresa novorođenčeta, već veoma rano po rođenju. Na kompleksnost anomalije utiče i prisustvo brojnih modaliteta atrezije jednjaka, ali često i drugih udruženih kongenitalnih malformacija. Hirurško lečenje nije jednostavno, zbog specifične karakteristike jednjaka i njegovog zida u pogledu rasta, razvoja, vaskularizacije i zarastanja, ali i odnosa sa okolnim strukturama u grudnom košu.

Poseban akcenat se odnosi na intenzivan tretman bolesnika pre i posle operacije, što zahteva kompleksan,

iskustveni pristup i često predstavlja ozbiljan neonatološki i anesteziološki problem zbog opasnosti od razvoja respiratorne insuficijencije, koja u velikom broju slučajeva prati atreziju jednjaka i ugrožava život malog bolesnika, a posebno u slučajevima kada postoji i udružena srčana mana.

Otuda se u svakodnevnom radu suočavamo sa brojnim komplikacijama koje utiču na krajnji ishod lečenja i posledica su neprepoznavanja anomalije još prenatalno ili na samom rođenju. Uzrok ovome je obično nedostatak iskustva ili adekvatne medicinske edukacije u pogledu postojanja, otkrivanja i lečenja ove specifične anomalije u perinatalnom periodu. S druge strane, rezultati postignuti u lečenju atrezije jednjaka, udruženih anomalija koje je prate i komplikacija nastalih nakon hirurškog tretmana koriste se kao parametri za procenu nivoa stručnosti hirurškog tima i ustanove koja se bavi lečenjem dece.

Zbog toga je cilj rada da se evaluiira ukupni ishod lečenja naših pacijenata, rođenih sa atrezijom jednjaka, kao i da se iz toga izvede jedinstven doktrinarni stav u pogledu savremenih modaliteta otkrivanja i lečenja ove urođene anomalije, sa posebnim naglaskom na celokupnu udruženu problematiku koja je prati.

MATERIJAL I METODE

Retrospektivna studija obuhvata ukupno 294 novorođenčeta sa atrezijom jednjaka, lečenih na UDK u periodu od 1971-2013. godine, koji su analizirani i upoređivani prema učestalosti različitih tipova atrezija jednjaka, njihove udruženosti sa drugim urođenim anomalijama, načinima hirurškog lečenja atrezija jednjaka sa velikom distancom, lečenja postoperativnih komplikacija, kao i krajnjem ishodu bolesti i stopi preživljavanja kroz različite vremenske periode.

Tabela 1. Tipovi atrezije jednjaka
Table 1. Types of esophageal atresia

Distalna fistula	Bez fistule	Proksimalna fistula	Proksimalna i distalna fistula	H tip (TEF)

82,8%	8,4%	2,1%	3,4%	3,3%
UDK 1971-2013: 294 ATREZIJE JEDNJAKA				
92,7%	5,1%	0%	0,5%	1,7%

Rezultati su izraženi u procentualnim srednjim vrednostima, grupisani, prikazani i evaluirani deskriptivnim statističkim metodama.

REZULTATI

Od ukupno 294 novorođenčeta sa atrezijom jednjaka, 92,7% je bilo sa traheozofagealnom fistulom donjeg okrajka, 5,1% bez fistule, a 0,5% sa fistulom i gornjeg i donjeg okrajka, odnosno 1,7% sa izolovanom traheozofagealnom fistulom. Nije bilo bolesnika sa samo proksimalnom traheozofagealnom fistulom.

Slika 1. Učestalost različitih tipova atrezije jednjaka kod bolesnika na UDK 1971-2013.

Fig. 1. Incidence of different types of esophageal atresia in patients at UCH 1971-2013

Kod 142 novorođenčeta ili u 48% slučajeva postojale su udružene anomalije, od kojih se oko 24% odnosi na urođene srčane mane (KVS), 22% na skeletne, 16% na anorektalne (ARA), 14% na druge gastrointestinalne (GIT), 10% na urogenitalne (UGT), 6% na anomalije CNS-a, 5% na VATER sindrom, a 3% na hromozomske i ostale anomalije.

Slika 2. Udruženost atrezije jednjaka sa drugim urođenim anomalijama kod bolesnika na UDK 1971-2013.

Fig. 2. Association of esophageal atresia with other congenital anomalies in patients at UCH 1971-2013

Metoda izbora hirurškog lečenja je primarna anastomoza sa podvezivanjem traheozofagealne fistule kroz interkostalnu torakotomiju, ekstrapleuralnim pristupom.

Hirurški tretman složenih tipova ove anomalije, kao što je atrezija jednjaka sa velikom distancom ezofagealnih okrajaka, podrazumeva brojne elongacione procedure praćene odloženom primarnom anastomozom ili razne varijante supstitucije jednjaka. Serija od 10 bolesnika sa atrezijom jednjaka velike distance čini oko 3,4% naših slučajeva atrezije jednjaka. Kod 8 (80%) bolesnika, inicijalno su otvorene gastrostoma i cervikalna ezofagostoma, a u drugom aktu radjena je supstitucija jednjaka: interpozicija kolona kod 4 (40%), transpozicija želuca kod 2 (20%), a reverzni gastrični tubus urađen je kod 2 (20%) bolesnika. Odložena primarna anastomoza jednjaka uspešno je urađena kod 2 (20%) bolesnika.

Slika 3. Primarna anastomoza sa identifikacijom i podvezivanjem traheozofagealne fistule kroz interkostalnu torakotomiju, ekstrapleuralnim pristupom

Fig.3. Primary esophageal repair with identification and ligation of tracheoesophageal fistula through extrapleural intercostal thoracotomy

Slika 4. Elongaciona procedura u pripremi za odloženu primarnu anastomozu (mesečno radiografsko merenje distance i intraoperativna cirkularna miotomija jednjaka po Livaditisu)

Fig.4. Elongation procedure in preparation for delayed primary esophageal repair (monthly radiographic distance measurement and intraoperative circular myotomy according Livaditis)

Slika 5. Ishod bolesnika sa atrezijom jednjaka velike distance (supstitucija jednjaka vs.odložena primarna anastomoza)

Fig.5. Outcome of „long-gap“ esophageal atresia (esophageal replacement vs. delayed primary repair)

Broj postoperativnih komplikacija u nasoj seriji bolesnika lečenih u poslednjih deset godina se odnosi na disrupciju anastomoze po tipu manjeg anastomotičnog curenja u svega 3% slučajeva, a koje je prošlo na konzervativni tretman; po tipu većeg anastomotičnog curenja u 2% slučajeva od kojih je jedna nastala posle primarne anastomoze jednjaka sa izuzetno velikom distancom od preko 6 pršljenskih tela, a sanirana je konzervativnim tretmanom i druga posle zamene jednjaka gastričnim tubusom, koja je rešena drugom rekonstrukcijom jednjaka. Stenoza na mestu anastomoze postojala je takođe kod 7% bolesnika, što je rešeno bužiranjem kod 4 (4%) i balon dilatacijama kod 3 (3%) bolesnika, osim kod 1 (1%), kod koga je na kraju primenjen lokalni tretman mitomicinom C (28,35). Od kasnih komplikacija, simptomatski gastroezofagealni refluks potvrđen je u oko 10% naših bolesnika, uspešno je tretiran medikamentozno, osim u 3 (30%) slučaja kada je rešen antirefluksnom hirurzijom.

Preživljavanje ovih bolesnika se menjalo kroz različite vremenske periode u kojima su lečeni. Tako da je od početka

Slika 6. Disrupcija anastomoze jednjaka po tipu „minor leak“-a

Fig.6. Anastomotic leak after primary esophageal repair

Slika 7. Balon dilatacija postoperativne stenoze jednjaka na mestu anastomoze

Fig.7. Balon dilatation of postoperative esophageal anastomotic stricture

Slika 8. Komplikacije hirurškog lečenja atrezije jednjaka kod bolesnika na UDK 1971-2013.

Fig.8. Postoperative complications after primary esophageal repair in patients at UCH 1971-2013

pa kroz period od 1971-1997. godine preživljavanje iznosilo svega oko 52%, u vremenskom periodu od 1998-2002. godine oko 66%, a za poslednjih deset godina od 2003-2013. godine preživljavanje naših bolesnika iznosi 98%.

Slika 9. Stopa preživljavanja u seriji bolesnika na UDK 1971-2013.

Fig.9. Survival rate in patients at UCH 1971-2013

DISKUSIJA

Prvi znaci koji se mogu otkriti prenatalno, najranije od 18. nedelje gestacije (n.g.), kao što su polihidramnion i mali ili odsutan želudac indirektno ukazuju na kongenitalnu atreziju jednjaka, dok jedini siguran znak, koji se od 32. n.g. može uočiti, znak slepog gornjeg okrajka jednjaka, u vidu anehogene formacije u vratu, definitivno, uz prethodne, potvrđuje prenatalnu dijagnozu (14). Ukoliko ona izostane, atreziju jednjaka treba prepoznati na samom rođenju, nemogućnošću plasiranja nazogastrične sonde, pre nego što se ona počne klinički ispoljavati pojavom penušavog sadržaja na ustima. U tom slučaju, na nativnoj radiografiji grudnog koša i abdomena, uočavaju se sigurni znaci atrezije jednjaka – vrh nazogastrične sonde u visini I-III torakalnog pršljenja, kao i prisustvo gasa u želucu ukoliko je prisutna trahe-

ezofagealna fistula, odnosno odsustvo gasa u želucu i crevima ukoliko je tip atrezije jednjaka bez fistule (13).

U dijagnostici ove anomalije neophodno je njeno brzo prepoznavanje, kako bi se: adekvatnim pozicioniranjem novorođenčeta u uspravnom, gotovo sedećem položaju pod uglom od 45°, prevenirao refluks gastričnog sadržaja u pluća i nastanak hemijskog pneumonitisa; aktivnom sukcijom kroz dvolumensku sondu, predupredila aspiracija pljuvačke iz slepog gornjeg okrajka jednjaka, kao i da bi se u terapiju blagovremeno uveli intravenska nadoknada tečnosti i elektrolita, antibiotici, ali i lekovi za sprečavanje gastrične sekrecije: H_2 blokatori ili inhibitori protonске pumpe. Preporučuje se i preoperativna traheobronhoskopija u cilju dijagnostikovanja traheoezofagealne fistule, ali i detaljan skrining u pogledu traženja udruženih anomalija (13).

Hirurška intervencija nije hitna, sve dok su prethodno opisani uslovi ispunjeni, a parametri oksigenacije na mehaničkoj ventilaciji ne ukazuju na stabilnu respiratornu funkciju, pod uslovom da je endotrahealni tubus plasiran tako da zatvori otvor fistule (12).

Poseban problem predstavlja atrezija jednjaka kod pre vremena rođene dece veoma male porođajne mase, manje od 1500 g, koja se zbog respiratornog distres sindroma nalaze pod visokim pritiscima gasova na mehaničkoj ventilaciji i kod kojih zbog toga, postoji opasnost od perforacije želuca. Otvaranje gastrostome obično pogoršava respiratornu funkciju zbog gubitka gasova. Zato je kod ove dece neophodna hitna hirurška intervencija zatvaranja traheoezofagealne fistule i otvaranja gastrostome, a tek kasnije, kada opšte stanje i stabilna respiratorna funkcija to dozvole odložena primarna anastomoza jednjaka (15,25,31).

Osnovni postulati hirurškog lečenja svode se na uspostavljanje kontinuiteta jednjaka i podvezivanje traheoezofagealne fistule, primarno u jednom aktu, ili etapno, uz podvezivanje fistule i otvaranje gastrostome u prvom, a odloženu primarnu anastomozu u dugom aktu (26).

Iako nefiziološka, fistula kontinuiranom trakcijom obezbeđuje adekvatan rast distalnog jednjaka, pa je kod ovog tipa atrezije uglavnom moguće kreiranje primarne anastomoze (3). Kada je anastomoza pod značajnom tenzijom koriste se miotomije gornjeg okrajka (cirkularne po Livaditisu ili spiralne po Kimuri) koje redukuju tenziju i do 50% i obezbeđuju dodatnih 0,5-1 cm dužine (16,20). Često se koristi i tubularizacija gornjeg jednjaka i kreiranje flapa (10).

Nasuprot njima, atrezije jednjaka bez fistule su uvek sa velikom distancom izmedju slepih krajeva jednjaka, a često i sa potpunim nedostatkom njegovog torakalnog dela, pa kao najteža forma čine vrhunski izazov u dečijoj hirurgiji. Javljuju se u manje od 10% svih slučajeva atre-

zije jednjaka (8). „Long-gap” ili atrezija jednjaka velikog zjapa je svaka atrezija sa insuficijentnom dužinom ili prevelikom distancom za pravu primarnu anastomozu. Iako je prilikom pristupa ovom problemu, najbitnije precizno izmeriti distancu, konsenzus oko definicije izražene brojem pršljenjskih tela, više od 3 ili 6, još uvek nije postignut i odluka je na subjektivnoj proceni hirurga (3).

Nemogućnost kreiranja primarne anastomoze razlog je višestapnoj hirurgiji, koja se sprovodi kroz duži vremenski period (2). Istorijski gledano, tretman „long-gap” atrezija, podrazumevao je prvo otvaranje cervikalne ezofagostome i nutritivne gastrostome i naknadnu supstituciju jednjaka nekim od delova digestivnog tubusa. Nefiziološki i suboptimalni rezultati takvog lečenja razlog su opšte prihvaćenog mišljenja da ih ipak treba ostaviti kao krajnju varijantu i ukoliko napor da se sačuva prirodni jednjak ne daju rezultat. Da bi se sačuvalo prirodni jednjak, a skratilo vreme hospitalizacije, razmatraju se različiti načini ubrzanja rasta jednjaka, pa se u tom smislu primenjuju razne elongacione procedure kao što su one po Kimuri, Livaditisu, Scharli ili Foker-u (1,5,17). Mada je trakcijom jednjaka na animalnom modelu, postignut porast ezofagealne mase uz očuvanje morfologije i bez oštećenja tkiva, sve pomenute elongacione procedure ipak imaju svoje nedostatke i ograničenja (21).

Međutim, kako su se refleksi gutanja i refluks gastričnog sadržaja u distalni jednjak, pokazali najboljim stimulusima za njegov spontani rast, a koji je maksimalan u prva 3 meseca života, tako se odložena primarna anastomoza, inaugurisana od strane Puri-ja još 1981. godine, nakon spontanog rasta jednjaka u trajanju od 3-5 meseci i dalje smatra najboljim rešenjem, najšire je prihvaćena i poželjna (27). Osnovni nedostaci ove tehnike su duga hospitalizacija, česte aspiracione pneumonije, bolničke infekcije i mala ekonomska isplativost, ali zadovoljavajući rezultati kod više od 80% pacijenata u smislu normalne peroralne ishrane i adekvatnog rasta i razvoja uz agresivan pristup gastroezofagealnom refluksu, sve navedene nedostatke stavljaju u drugi plan (9).

Mnogobrojnost tehnika ukazuje na nepostojanje idealnog rešenja, ali je prezervacija sopstvenog jednjaka pacijenta, ukoliko je moguća, uvek najbolja opcija (4,24,32). Da li će nove elongacione metode injekcijama botulinum toksina u zid slepih okrajaka jednjaka, a svakako i tkivni inženjering u nadoknadi nedostajućeg dela jednjaka imati značajno mesto u budućnosti, pokaže vreme (19,34).

Komplikacije hirurškog lečenja atrezija jednjaka uobičajeno nastaju u jednom od četiri ključna momenta u samoj hirurškoj proceduri: prvi moment je adekvatna ligatura fistule; zatim, preparacija proksimalnog okrajka jednjaka koja sa sobom nosi opasnost od previđanja proksimalne traheoezofagealne fistule; potom preparacija distalnog okrajka jednjaka, koji je zbog specifične vaskularizacije,

uvek pod rizikom od nastanka ishemije, ali i oštećenja grana vagusa i ductus thoracicus-a, sa kojima je u intimnom kontaktu i na kraju, anastomoza jednjaka pod tenzijom je obično uzrok postoperativne stenoze jednjaka, kao najčešće komplikacije hirurškog lečenja (11). Inače stenoza, popuštanje anastomoze i rekurentna fistula, kao rane komplikacije hirurškog lečenja koje se javljaju prvih par nedelja posle operacije, više su posledica lošije hirurške tehnike, neadekvatnog hirurškog materijala, nedostatka hirurškog iskustva, ali i nepovoljne anatomije (29). Zato se preporučuje pažljiva hirurgija, uz veoma preciznu prezervaciju vaskularizacije, inkluziju mukoze u svaki šav, pravljenje posebnog tipa anastomoza koje nisu sklone stenoziranju, kao i upotreba specifičnog, monofilamentnog šavnog materijala (6,10,23).

Konzervativni tretman odnosno ekspektativni stav u gotovo svakom slučaju pojave ranih komplikacija, uz primenu medikamentozne, dilatacione ili druge adekvatne terapije su početak, uglavnom uspešnog lečenja. Salivarna fistula po tipu manjeg ili većeg curenja, kao posledica delimične dehiscencije šava na anastomozi javlja se u manje od 15% operisanih, obično od 4-7. postoperativnog dana pojavom salive, odnosno penušavog sadržaja u torakalnom drenu. Obično prolazi spontano za 1-6 nedelja uz intenzivan konzervativni tretman, koji podrazumeva primenu snažnih antibiotika, antiholinergika za smanjenje salivacije, totalnu parenteralnu ishranu i kontinuiranu, ponekad i aktivnu drenažu medijastinuma (22). U slučajevima većeg curenja sa razvojem nekontrolisane infekcije u medijastinumu i sepse, ili ukoliko ipak nema adekvatnog odgovora na konzervativni tretman, jedini izbor je reviziona hirurgija, čija je zahtevnost i složenost nesumnjiva, a krajnji ishod je često supstitucija jednjaka (33).

Postoperativna stenoza na mestu anastomoze javlja se u oko 20-40% slučajeva svih komplikacija operativnog lečenja atrezije jednjaka. U osnovi sva operisana deca imaju stenozu na mestu anastomoze, i mada se ona definiše kao suženje lumena jednjaka na manje od 5 mm, ona nije kod svih funkcionalno signifikantna, pa tada govorimo o relativnoj ili elastičnoj stenozu, koja u najvećem broju slučajeva prolazi na 1-2 ponavljane balon dilatacije ili bužiranja na mestu stenoze (28). Često može biti uzrokovana i postojećim gastroezofagealnim refluksom, što je čini refraktarnom na dilatacioni tretman. U tim slučajevima, danas se primenjuje endoskopska metoda lokalne intramuralne injekcije Mitomycin-a C u kombinaciji sa hirurškom anti-refluksnom procedurom (35).

Najozbiljnija komplikacija hirurškog lečenja atrezije jednjaka je rekurentna traheozofagealna fistula koja se javlja u oko 3-14% slučajeva. Obično se manifestuje par nedelja posle operacije, zagrcnjavanjem, gušenjem pri hranjenju i razvojem rekurentnih bronhopneumonija. Teško se dokazuje zbog velikog broja lažno negativnih rezultata, zbog čega je, ali i zbog mogućnosti neočekivanih intraoperativnih akcidenata, neophodna opsežna

i detaljna preoperativna dijagnostika. Lečenje je hirurško uz eventualnu interpoziciju vaskularizovanog perikardnog ali ne i nevaskularizovanog pleuralnog flapa.

S druge strane, gastroezofagealni refluks, traheomalacija i dismotilitet, kao kasne komplikacije, više su uzrokovane kongenitalnim abnormalnostima u samom zidu jednjaka, u smislu poremećene inervacije i peristaltike distalnog jednjaka, kao i strukturnom i funkcionalnom slabošću zida traheje, posebno u visini treheozofagealne fistule. Od značaja, posebno za razvoj gastroezofagealnog refluksa i dismotiliteta je i uticaj intraoperativne vagalne denervacije, skraćivanja intra-abdominalnog jednjaka i poremećaja Hisovog ugla (7). Gastroezofagealni refluks je najčešća komplikacija koja prati hirurško lečenje atrezije jednjaka u preko 40% operisanih, zbog čega se danas obavezno sprovodi terapija za smanjenje želudačne sekrecije najmanje 1-3 meseca nakon operacije i duže ukoliko je potrebno, a u slučaju komplikacija, perzistentne ili pojave refluksivne stenoze indikovana je i antirefluksna hirurgija, obično u manje od jedne trećine bolesnika sa simptomatskim gastroezofagealnim refluksom (18). Dismotilitet jednjaka, kao i traheomalacija u manjem ili većem stepenu prate svaku atreziju jednjaka. Na sreću one su prolaznog karaktera i dobro se tolerišu uz simptomatsku terapiju.

Rekonstrukcija, odnosno zamena jednjaka u dečijem uzrastu je najčešće indikovana u slučajevima atrezije jednjaka sa velikom distancom, posebno nedostajućeg grudnog dela jednjaka, u nedilatabilnim korozivnim stenozama jednjaka, a retko u specifičnim slučajevima, koji su posledica ozbiljnih postoperativnih komplikacija. Zbog kompleksnosti hirurške procedure i specifičnosti starosne dobi pacijenata rekonstrukcija jednjaka je veliki izazov za hirurge i anesteziologe. Relativno mali broj studija analizira kasne rezultate rekonstrukcije jednjaka kod dece, te još uvek nije potvrđena superiornost ni jedne od brojnih metoda koje stoje na raspolaganju. Rekonstrukcija celog ili jednog dela jednjaka se najčešće izvodi primenom segmenata digestivnog tubusa: transpozicijom celog ili tubulizovanog dela želuca, kolona, ileokolona, ili jejunuma. Anastomoza jednjaka i konduita može biti formirana na vratu ili u toraksu, a rane i kasne komplikacije na mestu anastomoze nisu retkost (11,30,34).

U uslovima naše zemlje, gde dečiji hirurzi nemaju prilike da steknu značajnije iskustvo u rekonstrukciji jednjaka raznim segmentima digestivnog trakta, stalno usavršavanje, unapređenje hirurške tehnike, kao i uvođenje novih operativnih i endoskopskih procedura u lečenju komplikovanih formi, postaje realnost i omogućava postizanje optimalnih rezultata lečenja (30,34).

Rezultate iz ranih '50. godina prošlog veka, kada je preživljavanje novorođenčadi sa atrezijom jednjaka u svetu bilo oko 50%, mi smo na našim prostorima dostigli oko dvadeset godina kasnije, ali od tada, lečenje atrezije jed-

njaka, veoma specifično i zahtevno, i uz poboljšanje opremljenosti, rada i organizacije jedinica intenzivnog lečenja, kao i tesne saradnje multidisciplinarnog tima lekara, postaje veoma uspešno i kod nas perspektivno, sa rezultatima koji dostižu rezultate svetskih studija i preživljavanjem bolesnika koje je danas gotovo stoprocentno (18).

ZAKLJUČAK

Sticanjem hirurškog iskustva u lečenju atrezija jednjaka, razvojem mera intenzivnog lečenja ovih bolesnika, kao i unapređenjem saradnje multidisciplinarnog tima lekara koji su angažovani u otkrivanju i lečenju ove anomalije, preživljavanje naših pacijenata za poslednjih deset godina unapređeno je do 98%, što je značajan uspeh s obzirom na dobar ishod hirurškog lečenja, mali broj postoperativnih komplikacija, kao i zadovoljavajući kvalitet života ovih bolesnika.

U zaključku se može reći i da se prikazane mogućnosti u pogledu načina otkrivanja, kao i uspeh operativnog lečenja urođenih atrezija jednjaka kod nas, sa posebnim naglaskom na celokupnu udruženu problematiku koja je prati, savremene modalitete lečenja najtežih formi ove malformacije, njihove komplikacije, kao i ishod ovih bolesnika u daljem postoperativnom toku, mogu sagledati i kao jedinstven doktrinarni stav, od faze otkrivanja i prenatalnog praćenja anomalije, do njenog uspešnog hirurškog zbrinjavanja.

NAPOMENA

Rad je usmeno izložen na mini simpozijumu Savremeni pristup otkrivanju i lečenju urođenih atrezija jednjaka na 43. simpozijumu Stremljenja i novine u medicini, Medicinski fakultet u Beogradu, 08.12.2014. godine.

Literatura

1. Abraham MK et al. A safer way of suturing in Foker's technique; J Ped Surg 2013; 48: 1819-21.
2. Ahmed Nasr, Jacob C Langer. Mechanical traction techniques for LG esophageal atresia: A critical appraisal; Eur J Pediatr Surg. 2013; 23(3):191-98.
3. Bagolan P, Valfrè L, Morini F, Conforti A. Long-gap esophageal atresia: traction-growth and anastomosis – before and beyond. Dis Esophagus 2013; 26: 372–79.
4. Bairdain S, Ricca R et al. Early results of an objective feed-back-directed system for the staged traction repair of LGEA; J Pediatr Surg 2013; 48: 2027-31.
5. Beasley S, Skinner A. Modified Scharli technique for the very long gap esophageal atresia; J Pediatr Surg 2013; 48(11):2351-3.
6. Catalana P et al. A simple technique of oblique anastomosis can prevent stricture formation in primary repair of EA. J Pediatr Surg 2012; 47: 1767-71.
7. Di Pace MR et al. Evaluation of esophageal motility and reflux in children treated for EA with the use of combined multichannel intraluminal impedance and pH monitoring; J Pediatr Surg 2011; 46: 443-51.
8. Foker J E, Linden B C, Boyle EM Jr et al. Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia. Ann Surg 1997; 226:533–43.
9. Friedmacher F, Puri P. Delayed primary anastomosis for management of long-gap esophageal atresia: a meta analysis of complications and long-term outcome. Pediatr Surg Int 2012; 28:899-906.
10. Gough MH. Esophageal atresia – use of an anterior flap in the difficult anastomosis. J Pediatr Surg 1980; 15:310–11.
11. Hall N.J, Wyatt M, Curry J.I, Kiely E.M. A standardised investigative strategy prior to revisional oesophageal surgery in children: High incidence of unexpected findings. J Pediatr Surg 2013; 48:2241-46.
12. Hammer GB. Anesthesia for thoracic surgery. In:Cote CJ, Lerman J, Anderson. A practice of anesthesia for infants and children. Elsevier Saunders, Fifth ed. 2013, 277-90.
13. Holand A.J.A, Fitzgerald D.A. OA: current management strategies and complications. Paediatric Respiratory Reviews 2010; 11:100-7.
14. Houben CH, Curry J.I. Current status of prenatal diagnosis, operative management and outcome of esophageal atresia/tracheoesophageal fistula. Prenat Diagn 2008; 667-75.
15. Karl HW. Control of life threatening air leak after gastrostomy in an infant with respiratory distress syndrome and tracheoesophageal fistula. Anesthesiology. 1985; 62:670-2.
16. Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C, Matsumoto Y. A new approach for the salvage of unsuccessful esophageal atresia repair: A spiral myotomy and delayed definitive operation. J Pediatr Surg 1987; 22:981-3.
17. Kimura K, Soper R T. Multistaged extrathoracic esophageal elongation for long gap esophageal atresia. J Pediatr Surg 1994; 29:566–8.
18. Koivusalo A.I. et al. Modern outcomes of EA. Single centre experience over the last twenty years. J Pediatr Surg 2013; 48:297-303.
19. Larsen, Heidi Fhær et al. Intramural injection with botulinum toxin significantly elongates the pig esophagus. J Pediatr Surg 2013; 48:2032–35.
20. Livaditis A, Björck G, Kangstrom LE. Esophageal myectomy. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1969; 3:181-5.
21. Lopes MF, Catre D, Cabrita A, Pires A, Patricio J. Effect of traction sutures in the distal esophagus of the rat: a model for esophageal elongation by Foker's method. Dis Esophagus 2008; 21(6):570-73.
22. Mathur Sh. et al. Novel use of glycopyrrolate (Robinul) in the treatment of anastomotic leak after repair of EA and TEF. J Pediatr Surg 2011; 46: E29-E32.
23. Melek M et al. New Technique in Primary Repair of Congenital Esophageal Atresia Preventing Anastomotic Stricture Formation and Describing the Opening Condition of Blind Pouch: Plus (“+”) Incision. Gastroenterology Research and Practice vol.2011; article ID 527323.
24. Nakahara Y et al: Modified Collis-Nissen procedure for long gap pure esophageal atresia. J Pediatr Surg 2012; 47(3):462-6.
25. Petrosyan M. et al. EA/TEF in VLBW neonatus: improved outcomes with staged repair, J Pediatr Surg 2009; 44:2278-81.
26. Pinheiro PFM et al. Current knowledge on esophageal atresia. World J Gastroenterol 2012; 28:3662-72.
27. Puri P, Blake N, O'Donnell B, Duincy EJ. Delayed primary anastomosis following spontaneous growth of esophageal segments in esophageal atresia. J Pediatr Surg 1981; 16(2):180-3.
28. Serhal L, Gottrand F, Rony S, Guimber D, Devos P, Bonneville M, Storme L, Turck D, Michaud L. Anastomotic stricture after surgical repair of esophageal atresia: frequency, risk factors, and efficacy of esophageal bougie dilatations. J Pediatr Surg 2010; 45:1459–62.
29. Sodhi KS, Saxena AK, Ahuja CK, Rao K, Menon P, Kandelwal N. Post-operative appearances of esophageal atresia repair: retrospective study of 210 patients with review of literature – what the radiologist should know. Acta Radiol. 2013; 54(2):221-5.
30. Spitz L. Gastric transposition in children. Semin Pediatr Surg 2009; 18:30-3.
31. Spitz L. Oesophageal atresia. Orphanet J Rare Dis 2007; 2:24.
32. Tamburri N, Laje P, Boglione M, Martinez-Ferro M. Extrathoracic esophageal elongation (Kimura's technique): a feasible option for the treatment of patients with complex esophageal atresia. J Pediatr Surg 2009; 44(12):2420-5.
33. Tannuri U et al. Which is better for esophageal substitution in children, esophagocoloplasty or gastric transposition? J Pediatr Surg 2007; 42:500-4.
34. Totonelli G, Maghsoudlou P, Fishman MJ, Orlando G, Ansari T, Sibbons P, Birchall AM, Pierro A, Eaton S, De Coppi P. Esophageal tissue engineering: A new approach for esophageal replacement. World J Gastroenterol 2012; 18(47): 6900-7.
35. Uhlen S, Fayoux P, Vachin F, Guimber D, Gottrand F, Turck D, Michaud L. Mitomycin C: An Alternative Conservative Treatment for Refractory Esophageal Stricture in Children. Endoscopy 2006; 38(4):404-7.