

MARCIN MICHAŁ ŁOSIN

Klinika Chirurgii i Urologii Dzieci i Młodzieży
Gdański Uniwersytet Medyczny

Zastosowanie techniki Fokera w leczeniu długoodcinkowej
niedrożności przełyku u dzieci.

Praca na stopień doktora nauk medycznych

PROMOTOR: PROF. DR HAB. PIOTR CZAUDERNA

SOPOT 2014

Mariuszowi Sroce

SPIS TREŚCI

STRESZCZENIE	1-4
--------------	-----

WSTĘP

ANATOMIA	5-10
FIZJOLOGIA POŁYKANIA	11-12
UNERWIENIE PRZEŁYKU	13
BUDOWA HISTOLOGICZNA PRZEŁYKU	14-15
HISTORIA ROZPOZNAWANIA I LECZENIA WRODZONEGO ZAROŚNIĘCIA PRZEŁYKU	16-19
HISTORIA LECZENIA DŁUGOODCINKOWEJ NIEDROŻNOŚCI PRZEŁYKU	20-23
KLASYFIKACJA WAD PRZEŁYKU	24-25
DEFINICJA	26-28
KLASYFIKACJE ROKOWNICZE	29-30
ETIOLOGIA WRODZONEGO ZAROŚNIĘCIA PRZEŁYKU	31-33
WADY TOWARZYSZĄCE	34-37
ROZPOZNIANIE WADY	38-39
LECZENIE KRÓTKOODCINKOWYCH POSTACI ZAROŚNIĘCIA PRZEŁYKU	40
LECZENIE DŁUGOODCINKOWYCH POSTACI ZAROŚNIĘCIA PRZEŁYKU	41
METODY SUBSTYTUCYJNE	42-46
ZABIEGI ZESPALAJĄCE OBA KOŃCE PRZEŁYKU	47-50
ZABIEGI WYDŁUŻAJĄCE PRZEŁYK	51-54

CELE PRACY	55
------------	----

MATERIAŁ I METODY

MATERIAŁ	56-60
METODY	61-64

WYNIKI

PORÓWNANIE ODLEGŁOŚCI BRAKUJĄCYCH ODCINKÓW PRZEŁYKU ORAZ TYPU WAD W POSZCZEGÓLNYCH GRUPACH PACJENTÓW	65-70
--	-------

PORÓWNANIE SPOSOBU ELONGACJI PRZEŁYKU, WIEKU ROZPOCZĘCIA KOREKCJI WADY ORAZ PRZEBYTYCH ZABIEGÓW OPERACYJNYCH W POSZCZEGÓLNYCH GRUPACH PACJENTÓW	71-83
---	-------

PORÓWNANIE CZASU WYDŁUŻANIA PRZEŁYKU ORAZ WIEKU DZIECI, W KTÓRYM UZYSKANO CIĄGŁOŚĆ PRZEŁYKU W POSZCZEGÓLNYCH GRUPACH PACJENTÓW	84-88
--	-------

PORÓWNANIE POWIKŁAŃ WYSTĘPUJĄCYCH PODCZAS TRWANIA WYDŁUŻANIA PRZEŁYKU ORAZ LICZBY I TYPÓW PRZEPROWADZONYCH ZABIEGÓW W POSZCZEGÓLNYCH GRUPACH PACJENTÓW	89-95
--	-------

POWIKŁANIA II FAZY WYDŁUŻANIA PRZEŁYKU W GRUPIE LGEA	96-98
POWIKŁANIA II FAZY WYDŁUŻANIA PRZEŁYKU W GRUPIE LGEA_SF	99-101
POWIKŁANIA II FAZY WYDŁUŻANIA PRZEŁYKU W GRUPIE LGEA_TEF	102-104

PORÓWNANIE ŁĄCZNEJ LICZBY TORAKOTOMII POTRZEBNYCH DO UKOŃCZENIA LECZENIA W POSZCZEGÓLNYCH GRUPACH	105
---	-----

PORÓWNANIE ŁĄCZNEJ LICZBY ZABIEGÓW OPERACYJNYCH POTRZEBNYCH DO UKOŃCZENIA LECZENIA W POSZCZEGÓLNYCH GRUPACH	106
DYSKUSJA	107-133
ALGORYTM POSTĘPOWANIA W LGEA	134-138
WNIOSKI	139-140
SPIS RYCIN	141-142
SPIS TABEL	143-145
BIBLIOGRAFIA	146-154

STRESZCZENIE

Leczenie wrodzonej długoodcinkowej niedrożności przełyku (LGEA) wciąż wywołuje wiele kontrowersji wśród chirurgów i nadal brakuje jednolitego poglądu co do sposobu optymalnego leczenia tej postaci wady. Trudności napotykamy już przy próbie zdefiniowania długoodcinkowej niedrożności przełyku. Wciąż nie ma zgody, co do ścisłej definicji tego schorzenia, lecz w chwili obecnej większość badaczy uważa, że właściwym kryterium rozpoznania długoodcinkowej niedrożności przełyku, jest brak możliwości uzyskania pierwotnego zespolenia obu końców przełyku. Fakt ten koresponduje z oceną odległości pomiędzy górnym i dolnym odcinkiem przełyku liczonej w cm, bądź wysokościach kręgów kręgosłupa i odpowiadającemu trzem wysokością kręgów lub większą niż 2,5-3cm.

Jedną z najnowszych metod leczenia tego schorzenia jest technika zaproponowana w 1997 roku przez Johna Fokera. Metoda opiera się na poddaniu końców przełyku osiowej trakcji, poprzez założenie na nie szwów trakcyjnych, pozostawionych wewnątrz klatki piersiowej, lub wyprowadzonych na jej zewnątrz. Zastosowana trakcja, stymuluje wzrost przełyku, pozwalając w krótkim czasie na odbudowanie odpowiedniej długości przełyku pozwalającej na wykonanie zespolenia przełykowo-przełykowego.

Metoda Fokera, została wprowadzona do nielicznych ośrodków chirurgii dziecięcej na świecie w tym, do co najmniej czterech dużych ośrodkach chirurgii dziecięcej w Europie.

Do celów tego opracowania włączono 49 pacjentów z długoodcinkową niedrożnością przełyku leczonych w latach 2005-2013 w czterech europejskich ośrodkach chirurgii dziecięcej: Klinice Chirurgii i Urologii Dzieci i Młodzieży w Gdańsku, Klinice Chirurgii Dziecięcej Uniwersytetu w Lipsku w Niemczech, Klinice Chirurgii Dziecięcej Uniwersytetu Karola w Pradze w Czechach oraz Klinice Chirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego Vall d'Hebron w Barcelonie w Hiszpanii.

Wiek dzieci w chwili rozpoczęcia leczenia wahał się od 1 do 910 dni. U 20 pacjentów stwierdzono wrodzone długoodcinkowe zarośnięcie przełyku bez obecności przetoki przełykowo-tchawiczej (TEF), u 26 typ z obecną TEF (26 przetok dolnego odcinka i 3 przetoki odcinka górnego). Brakująca odległość przełyku wynosiła od 2,5 do 14 cm. U 10 dzieci wyłoniono przetokę ślinową. Wszyscy pacjenci przebyli zabieg wykonany techniką Fokera. Uzyskany materiał poddano retrospektywnej analizie.

W naszej grupie, przełyk udało się odbudować, w stopniu umożliwiającym jego zespolenie, u 92% pacjentów. Zastąpienie przełyku wstawkami z innych narządów, takich jak żołądka czy jelita cienkiego miało zastosowanie jedynie w 4 przypadkach.

Technice Fokera towarzyszą liczne powikłania, z których najczęstszym było zwężenie zespolenia przełykowo-przełykowego, które obserwowano łącznie u 54% pacjentów, u których udało się wykonać zespolenie przełykowo-przełykowe. U 84% tych dzieci udało się wyleczyć to powikłanie stosując jedynie cykliczne poszerzania przełyku. Drugim co do częstości typem, powikłania była obecność odpływu żołądkowo-przełykowego, który obserwowaliśmy u 66% dzieci. Występował on, zwłaszcza szczególnie często, u dzieci, u których stwierdzono pierwotnie odległość pomiędzy obydwoma odcinkami przełyku ponad 3,5cm. Nieszczelności zespolenia przełykowo-przełykowego wystąpiły u 26% dzieci, przy czym większość tego rodzaju powikłań obserwowaliśmy w grupie dzieci z uprzednio wyłoniętymi przetokami ślinowymi. W grupie pacjentów bez wyłoniętych przetok ślinowych nieszczelności zespolenia wystąpiły tylko u 5 pacjentów, co stanowiło 12% ogółu dzieci poddanych tego typu leczeniu.

Niepowtarzalną i niekwestionowaną przewagą tej metody, nad innymi technikami stosowanymi podczas leczenia dzieci z długoodcinkową niedrożnością przełyku, jest fakt pozostawiania dzieciom własnego narządu. Na podstawie uzyskanych wyników można stwierdzić, że w odpowiednio przygotowanych i wyspecjalizowanych ośrodkach chirurgii dziecięcej technika Fokera jest zarówno bezpieczną, jak i powtarzalną, metodą wydłużania przełyku. Niepowodzenia w analizowanym materiale były w większości przypadków spowodowane ograniczonym doświadczeniem w chwili wprowadzania metody Fokera w poszczególnych ośrodkach. Zaproponowany w pracy algorytm postępowania dla pacjentów z długoodcinkową niedrożnością przełyku, porządkuje zarówno schemat leczenia tej wady, jak i pozwala na obiektywne porównanie uzyskanych wyników

ABSTRACT

Treating of the long gap esophageal atresia (LGEA) makes a lot of controversies between surgeons around the word and the lack of optimal approach is still observed. Clear definition of LGEA is also missing, however majority of researchers define LGEA as impossibility to achieve true primary esophageal anastomosis. It usually corresponds to gap between both esophageal pouches that exceeds 2,5-3 cm or more than three vertebral heights.

Lately, John Foker and colleagues described a new technique of LGEA reconstruction. It uses an axial traction sutures on the esophageal segments to induce growth until a primary repair seems possible.

Foker technique was introduced into few pediatric surgery departments around the world, including four major pediatric centers in Europe.

49 children with LGEA were treated between 2005-2013 in four European pediatric surgery centers: Department of Surgery and Urology for Children and Adolescents, Medical University of Gdańsk, Poland, Department of Pediatric Surgery in Leipzig, Germany, Department of Pediatric Surgery Charles University in Prague, Czech and Department of Pediatric Surgery University Hospital Vall d'Hebron in Barcelona, Spain.

There were 20 patients with pure esophageal atresia (EA) and 29 with tracheo-esophageal fistula (26 with TEF of distal pouch and 3 with TEF of proximal pouch) and at presentation gap ranged from 2,5 to 14 cm. 10 patients had created spit fistula. Age varied from 1 to 910 days. All patients were operated on according to Foker technique principle and data was analyzed retrospectively.

In our series the true primary esophageal anastomosis was achieved in 92% of patients and only 4 children received esophageal replacement (stomach, jejunum).

Foker technique was associated with high complication rate of which strictures of esophageal anastomosis were most frequent. We observed them in 54% of children with primary esophageal anastomosis but in 84% we were able to restore normal esophageal lumen using only series of dilatations.

Gastro-esophageal reflux was observed in 66% of children after esophageal anastomosis and occurred most frequently in cases where initial gap exceeded 3,5 cm.

Anastomosis leak was observed in 26% of patients and occurred mostly in children with spit fistulas. In the group without spit fistula anastomosis leakage occurred only in 12%.

Unique and undisputed advantage of Foker technique is preservation of the own, native esophagus. According to our results, Foker technique is a safe, repeatable and efficient method of the esophageal lengthening in specialized departments of pediatric surgery. Initially high rate of complications resulted from the lack of experience at the time of introducing the method into departments and could be averted in future. Clear algorithm that was proposed in this paper simplifies schema of LGEA treatment and allows comparing the results in objective ways.

ANATOMIA

Nazwa łacińska przełyku- esophagus wywodzi się od słów *oisein*- dźwigać oraz *fagein*-jeść, co tłumaczy rolę tego narządu w organizmie. Łącząc gardło z żołądkiem transportuje on kęsy pokarmowe nie biorąc jednak bezpośrednio udziału w trawieniu pokarmów.

W spoczynkowym położeniu głowy przełyk rozpoczyna się ku tyłowi od chrząstki pierścieniowatej krtani na wysokości odpowiadającej VI kręgowi szyjnemu. U dołu kończy się, w zależności od fazy oddechowej, na wysokości X lub XI kręgu piersiowego co odpowiada poziomowi podstawy wyrostka mieczykowego.

U osoby dorosłej długość przełyku wynosi średnio 23-40 cm, natomiast u donoszonego noworodka długość ta wynosi od 9-10 cm, a jego średnica to około 3-4mm.

W przełyku wyróżniamy:

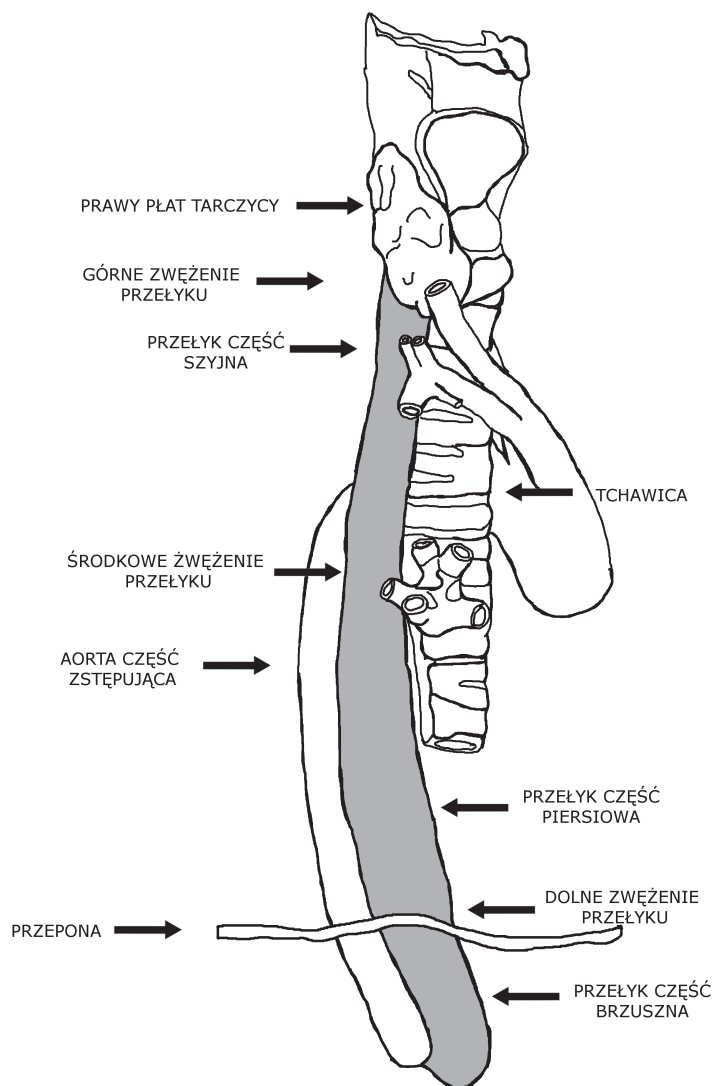
1. Część szyjną - rozciągającą się od początkowego odcinka przełyku, rzutującego się na VI krąg szyjny, do poziomego wcięcia szyjnego mostka, a więc pogranicza II i III kręgu piersiowego. Część szyjna przełyku przylega do blaszki przedkręgowej powięzi szyjnej, z którą łączy się luźną tkanką łączną. Od przodu do tej części przełyku przylega tchawica. W rowku pomiędzy przełykiem i tchawicą obustronnie biegną nerwy krtaniowe wsteczne będące odgałęzieniami nerwu błędnego. Prawy nerw krtaniowy wsteczny przykryty jest tchawicą, natomiast nerw lewy biegnie nieco bardziej powierzchownie. W obrębie szyi, do górnej części przełyku przylegają oba płaty tarczycy.

2. Część piersiową - położoną całkowicie w śródpiersiu tylnym, a kończącą się w rozwarze przełykowym przepony. Wzdłuż tego odcinka od wysokości IV kręgu piersiowego biegnie w dół aorta piersiowa. Układa się ona wzdłuż lewego brzegu przełyku, a w dolnym odcinku wciska się między niego i kręgosłup. W rowku pomiędzy przełykiem a aortą, wzdłuż tylnej części przełyku biegnie przewód piersiowy, który w swym górnym przebiegu układa się pomiędzy lewą tętnicą podobojczykową a przełykiem. Następnie dociera on do kąta żylnego utworzonego przez żyły podobojczykową lewą oraz szyjną wewnętrzną lewą. Do tyłu od przełyku po jego prawej stronie biegnie żyła nieparzysta. Aż do poziomu IV kręgu piersiowego, od przodu do przełyku, przylega tchawica oraz początkowy odcinek lewego oskrzela. Jest to też zarazem wysokość położenia łuku aorty. Poniżej rozdwojenia tchawicy przełyk styka się ścianą przednią z workiem osierdziowym. Na tym poziomie do przełyku dochodzą oba nerwy błędne, które następnie poprzez rozwór przełykowy kierują się do ściany żołądka. Nerw błędny prawy biegnący po tylnej ścianie przełyku przechodzi na tylną ścianę żołądka; nerw błędny lewy natomiast przechodzi ze ściany przedniej przełyku na ścianę przednią żołądka. Ściany boczne przełyku częściowo są pokryte opłucną śródpiersiową.

3. Część brzuszna - najkrótszą, pokrytą całkowicie otrzewną, o długości około 1-3 cm rozciągającą się od poziomu przepony do wpustu żołądka. Od tyłu część brzuszna przełyku zrasta się częściowo z lewą odnogą przepony, natomiast od przodu przylega zarówno do ogoniastego, jak i lewego płata wątroby pozostawiając tam swój wycisk.

Niejednokrotnie można spotkać się także z wyróżnianiem czwartej części przełyku, przeponowej. Wyróżnia się ją w celu podkreślenia znaczenia klinicznego tego odcinka przełyku.

Schemat anatomii przełyku przedstawiono na ryc.1.



Ryc.1 Anatomia przełyku (widok od boku)

Prawidłowy przebieg przełyku odpowiada linii utworzonej przez oś kręgosłupa, jednak zarówno w płaszczyźnie czołowej, jak i strzałkowej, przełyk układa się w charakterystyczne wygięcia. W płaszczyźnie czołowej górna część przełyku wraz z początkowym odcinkiem części piersiowej przebiega nieco bardziej po stronie lewej od osi pośrodkowej ciała, przechodząc do położenia pośrodkowego w miejscu przylegania do przełyku łuku aorty. Odpowiada to wysokości IV kręgu piersiowego. Na wysokości VI kręgu piersiowego przełyk przebiega nieco skośnie tak, aby przejść znów na stronę lewą. Część brzuszna przełyku biegnie niemal całkowicie poprzecznie ze strony prawej na lewą.

Część szyjna przełyku przylega do kręgosłupa będąc z nim złączona luźną tkanką włóknistą. Poniżej II kręgu piersiowego przełyk stopniowo oddala się w projekcji strzałkowej od kręgosłupa aż do odległości kilku centymetrów na wysokości rozworu przełykowego.

Położenie utrzymuje dzięki połączeniu swej górnej części z gardłem i powierzchnią tylną chrząstki pierścieniowatej; część środkowa przełyku połączona jest natomiast pasmami włóknistymi z sąsiadującymi narządami. Dolny odcinek przełyku przechodzi w żołądek, a także jest dodatkowo umocowany fałdami otrzewnej.

Na skutek istniejącego podciśnienia w klatce piersiowej światło przełyku otwarte jest tylko w piersiowej jego części, w pozostałych odcinkach ściana tylna styka się z przednią zamykając światło narządu.

Na przebiegu przełyku zaobserwować można stałe trzy jego zwężenia:

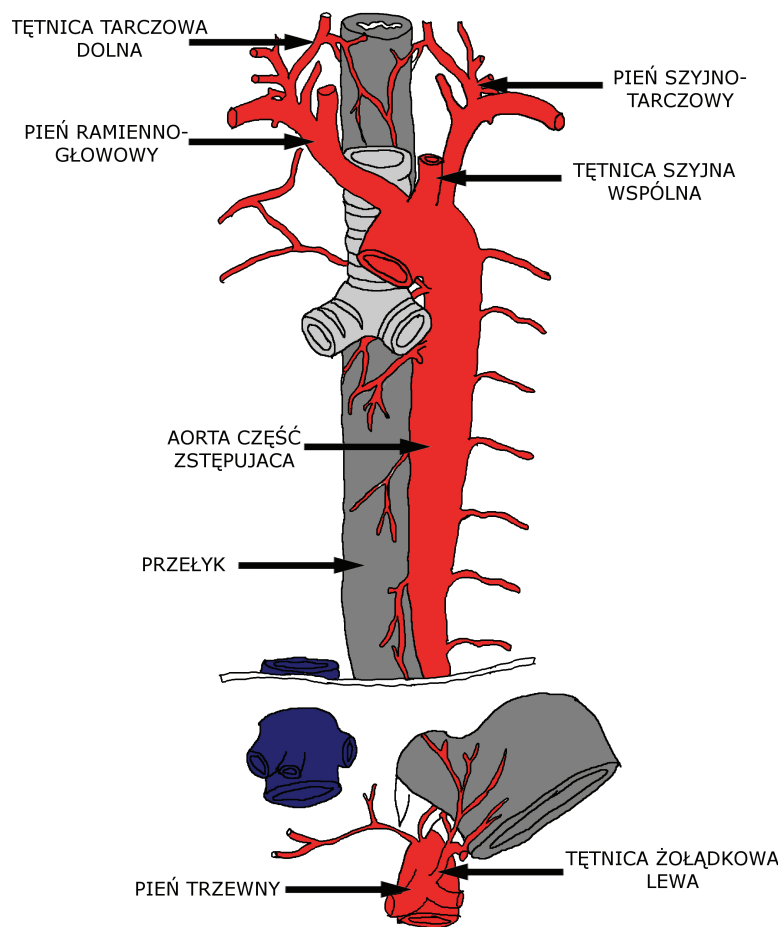
1. Zwężenie górne, najwęższe miejsce przełyku, leżące w miejscu przejścia gardła w przełyk, a utworzone przez okrężnie przebiegające włókna mięśniowe tworzące zwieracz górny.
2. Zwężenie środkowe, leżące na wysokości rozdwojenia tchawicy w miejscu, w którym lewe oskrzele krzyżując przełyk dociska go do, przebiegającej po lewej stronie i nieco z tyłu, aorty zstępującej.
3. Zwężenie dolne, będące, jak i górne, zwężeniem czynnościowym spowodowanym napięciem mięśni okrężnych. Leży ono około 3 cm powyżej wpustu żołądka.

Na swoim przebiegu przełyk otrzymuje ukrwienie od różnych naczyń. Górna jego część zaopatrywana jest poprzez gałązki odchodzące od tętnicy tarczowej dolnej, które schodząc w dół układają się wzdłuż jego ścian. To osiowe ukrwienie górnego odcinka pozwala na stosunkowo bezpieczne jego preparowanie podczas zabiegów rekonstrukcji narządu u dzieci urodzonych z wrodzonym zarośnięciem przełyku.

W odcinku środkowym do przełyku dochodzi kilka drobnych naczyń pochodzących bezpośrednio z aorty piersiowej. Posiadają one także połączenia z naczyniami międzyżebrowymi, jak i oskrzelowymi. Odcinek ten jednak jest bez wątpienia najmniej

ukrwionym fragmentem przełyku, dlatego też podczas jego preparowania należy zachować szczególną ostrożność.

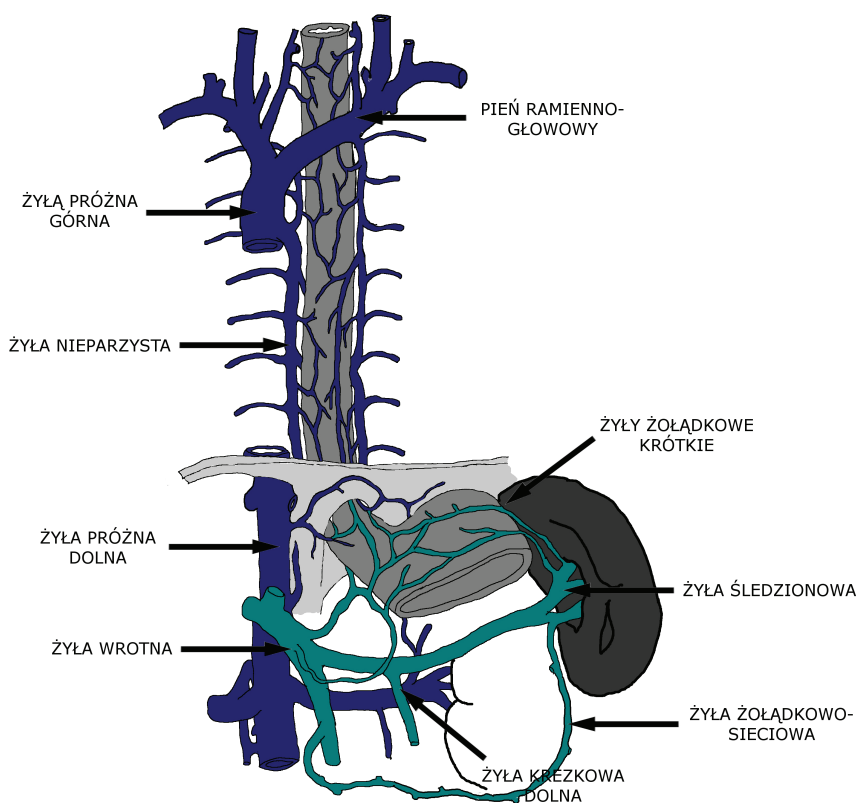
Odcinek dolny zaopatrywany jest również osiowo poprzez gałąź wstępującą odchodzącą od lewej tętnicy żołądkowej, a także gałązki odchodzące od lewej tętnicy przeponowej (Ryc.1a).



Ryc.1a Unaczynienie tętnicze przełyku

System naczyń żylnych, zwłaszcza w dolnej części przełyku, tworzy położone w warstwie podśluzowej sploty naczyniowe. Żyły odcinka górnego i środkowego przełyku uchodzą częściowo do żyły tarczowej górnej, żyły nieparzystej i nieparzystej krótkiej, a w części dolnej do żyły żołądkowej lewej, uchodzącej następnie do żyły wrotnej. Tak więc w dolnym odcinku przełyku dochodzi do połączenia systemu spływu żyły wrotnej oraz żyły głównej górnej. Fakt ten jest niezmiernie istotny w sytuacji istnienia nadciśnienia w układzie żyły wrotnej, gdyż w wyniku jego istnienia dochodzi do znacznego, żylakowatego poszerzenia żył przełyku zapewniającego odpływ krwi z układu żyły wrotnej. (Ryc.1b).

Naczynia chłonne przełyku układając się wzdłuż naczyń tętniczych odprowadzają chłonkę, w zależności od poziomu przełyku, do węzłów szyjnych głębokich, węzłów śródpiersia tylnego oraz tych położonych przy wpuszcie żołądka¹.



Ryc.1b Unaczynienie żyłne przełyku

FIZJOLOGIA POŁYKANIA

Transport pokarmu, a więc mechanizm połykania, od chwili jego zapoczątkowania do osiągnięcia poziomu żołądka składa się u noworodka z 3 odruchowych faz:

- ustnej
- gardłowej
- przełykowej

Ostatnie dwie fazy pozostają do końca życia odruchowe w przeciwieństwie do fazy pierwszej, która to z odruchowej w wieku noworodkowym, zmienia się wraz z upływem czasu w dowolną, a więc podporządkowaną zmysłom.

Nadrzędny obszar autonomiczny odpowiadający za całokształt przyjmowania pokarmów znajduje się w śródmózgowiu. Odruchy połykania i oddychania są ze sobą zarówno powiązane, jak i skoordynowane, i, co niezmiernie ważne, odruch połykania w zespole odruchów związanych z przyjmowaniem pokarmów dominuje nad ośrodkiem oddychania.

Ośrodek połykania, drogą nerwów językowo-gardłowych oraz błędnych, tworzących typowe połączenia nerwowo-mięśniowe, wywołuje stały skurcz zwieracza gardłowo-przełykowego, a więc górnego piętra przełyku. Jego spoczynkowy skurcz wytwarza strefę wysokiego ciśnienia 10-60cm H₂O, która zapobiega cofaniu się pokarmu do jamy ustnej podczas aktu połykania. Dalsze części przełyku unerwione są autonomicznie przez nerwy błędne, tworzące śródścienne sploty, które zaopatrują poprzez włókna pozazwojowe mięśnie gładkie oraz gruczoły przełyku.

Odruch połykania zapoczątkowywany jest po wypełnieniu jamy ustnej w około 2/3 poprzez bezpośrednie podanie pokarmu na 1/3 tylną część języka lub na tylną ścianę gardła. Wraz z rozpoczęciem aktu połykania, rozkurcza się zwieracz gardłowo-przełykowy umożliwiając przejście kęsa pokarmowego z gardła do górnego piętra przełyku. Następnie pojawiająca się fala perystaltyczna przesuwa pokarm dalej w kierunku wpustu żołądka. Pierwotne ruchy perystaltyczne przełyku będące kontynuacją fazy gardłowej odruchu połykania są sterowane ośrodkowo. Natomiast wtórne, odruchowe, wywołane są w zwojach autonomicznych w odpowiedzi na rozciągnięcie ściany przełyku. Podczas połykania pokarmów stałych, obecna jest przemieszczająca się z prędkością około 3-4cm/s fala perystaltyczna. Składa się ona ze skoordynowanego naprzemiennego rozkurczu i skurczu mięśniówki okrężnej przełyku,

podczas którego powstają wahania ciśnienia wewnątrz światła przełyku wynoszące od 50 do 100cm H₂O. Cała faza połykania przełykowego trwa około 10 sekund.

Przechodzenie treści pokarmowej z przełyku do żołądka kontrolowane jest poprzez zwieracz dolny przełyku. Pozostaje on w stałej aktywności skurczowej, wytwarzając strefę wysokiego ciśnienia śródprzełykowego wynoszącego od 20 do 40 cm H₂O. Skurcz zwieracza dolnego w połączeniu z prawidłowo wykształconym kątem Hisa oraz położeniem prawej odnogi przepony uciskającej jej dolny, śródbrzuszy odcinek przełyku zapewniają efektywny mechanizm przeciwoodpływowego. Aktywność zwieracza dolnego przełyku kontrolowana jest zasadniczo przez autonomiczną aktywność skurczową mięśniówki przełyku. Czynność ta jest także dodatkowo modyfikowana poprzez hormony, takie jak: motylina, PP (polipeptyd trzustkowy), gastyna, GIP (glukozależny peptyd insulinotropowy), VIP (wazoaktywny peptyd jelitowy), sekretyna oraz nerwy współczulne i błędne.

UNERWIENIE PRZĘŁYKU

Przełyk jest unerwiony poprzez układ autonomiczny. Za ruchowe unerwienie warstwy mięśni prążkowanych przełyku odpowiedzialne są oba nerwy krtaniowe wsteczne będące odgałęzieniami nerwów błędnych. Przywspółczulne unerwienie ruchowe warstwy mięśni gładkich pochodzi bezpośrednio z neuronów zlokalizowanych w jądrach nerwu błędnego. W nim biegną długie przedzwojowe włókna przywspółczulne. Współczulne unerwienie przełyku pochodzi z przedzwojowych neuronów piersiowego i lędźwiowego odcinka rdzenia kręgowego, łącząc się z błoną mięśniową przełyku poprzez trzewne gałęzie pnia trzewnego oraz gałęzie pochodzące od zwoju trzewnego piersiowego.

Unerwienie czuciowe przełyku dochodzi do IV-V piersiowego odcinka rdzenia kręgowego.

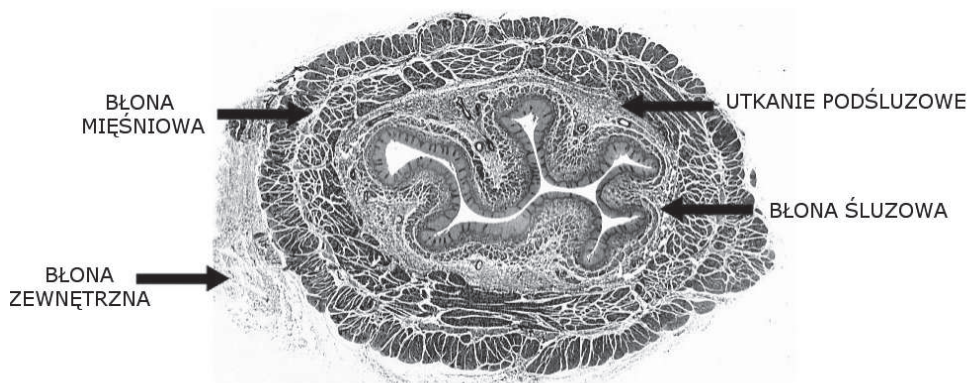
W dalszym ciągu rola obu układów nerwowych w transportowaniu kęsów pokarmowych nie jest do końca poznana. W modelu zwierzęcym, opartym na wywoływanym adriamycyną zarośnięciu przełyku u szczurów, wykazano obecność istotnych zaburzeń zarówno w liczbie, jak i jakości, zwojów zarówno warstwy podśluzowej, jak i śródmięśniowej przełyku. Może to tłumaczyć obserwowane u dzieci z wrodzonym zarośnięciem przełyku istotne zaburzenia koordynacji ruchowych w obrębie zarówno górnego, jak i dolnego odcinka przełyku.

Klinicznie istotny jest fakt, że po przecięciu obu nerwów błędnych zaburzone zostają prawidłowe ruchy robaczkowe przełyku, a kęsy pokarmu zatrzymują się w dolnym jego odcinku.

Nakładanie się więc ewentualnego uszkodzenia nerwów błędnych powstałego podczas operacji wrodzonego zarośnięcia przełyku na istniejące już wcześniej wrodzone zaburzenia w jego unerwieniu powoduje w okresie pooperacyjnym bardzo istotne pogorszenie jego czynności, nawet po prawidłowo wykonanym zespoleniu obu odcinków zarośniętego przełyku^{2,3,4}.

BUDOWA HISTOLOGICZNA PRZEŁYKU

Budowa histologiczna przełyku koresponduje z budową całej cewy pokarmowej. Jego ściana składa się bowiem z czterech warstw. Poczynając od warstwy zewnętrznej można wyróżnić: błonę zewnętrzną, błonę mięśniową, utkanie podśluzowe oraz błonę śluzową (Ryc.2.).



Ryc.2 Budowa histologiczna przełyku

Błona zewnętrzna przybiera postać luźnej, pokrywającej błonę mięśniową tkanki łącznej bez wyraźnej granicy przechodzącej w tkankę łączną innych narządów. W odcinku piersiowym, przełyk fragmentarycznie pokryty jest blaszką surowiczą opłucnej; jego część brzuszna natomiast niemal w całości pokryta jest otrzewną. Co ciekawe, u małych dzieci, a niekiedy i osób dorosłych, po stronie prawej przełyku znajdujemy niejednokrotnie małą, płaską kaletkę błony surowiczej powstałą najpewniej podczas wykształcania przepony.

Błona mięśniowa przełyku zbudowana jest z dwóch warstw, podłużnej warstwy zewnętrznej oraz okrężnej wewnętrznej. Warstwa wewnętrzna błony mięśniowej łączy się u góry bezpośrednio z mięśniami gardła, natomiast u dołu przechodzi w włókna okrężne i skośne żołądka. Warstwa zewnętrzna natomiast u góry tworzy dwa taśmowate pasma, prawe i lewe, które nie łącząc się z błoną mięśniową gardła umocowują się do chrząstki pierścieniowej krtani. U dołu warstwa podłużna bez wyraźnej granicy przechodzi w warstwy mięśni żołądka.

Charakterystyczny dla błony mięśniowej przełyku jest fakt stopniowego zastępowania mięśni porzecznie prążkowanych mięśniami gładkimi. W części górnej przełyku, podobnie jak w ścianie gardła, obserwujemy obecność jedynie mięśni porzecznie prążkowanych, które stopniowo coraz niżej zastępowane są mięśniami gładkimi tak, że w okolicy wpustu żołądka obecne są już tylko te ostatnie. Można przyjąć, że poczynając od środkowego zwężenia przełyku, a więc poziomu rozwidlenia tchawicy, obecna jest już tylko mięśniówka gładka. Warstwa okrężna mięśniówki przełyku przebiega raczej śrubowato niż poprzecznie, co ma istotne znaczenie w akcie połykania.

Błona podśluzowa przełyku jest stosunkowo gruba i luźna. Jest także bogata we włókna sprężyste, które powodują układanie się warstwy śluzowej w fałdy. Właściwa warstwa mięśniowa przełyku pozostaje równa i gładka. W warstwie podśluzowej, zwłaszcza w części piersiowej przełyku, znajdują się, wspomniane wcześniej, liczne sploty żyłne. Także w tej warstwie, zwłaszcza w górnej i dolnej części przełyku, obecne są gruczoły przełykowe. Histologicznie są to gruczoły śluzowe, cewkowo-pęcherzykowe, które produkują wydzielinę zwilżającą śluzówkę przełyku. Niejednokrotnie można także spotkać drobne wysepki zawierające gruczoły wpustowe żołądka.

Błona śluzowa przełyku składa się z nabłonka, blaszki właściwej oraz blaszki mięśniowej błony śluzowej. Nabłonek przełyku, podobnie jak i nabłonek gardła, spełnia głównie funkcję ochronną. Ma on charakter wielowarstwowy płaski, aczkolwiek w dolnej części narządu występują dodatkowo wyspy nabłonka walcowatego żołądka. Granica pomiędzy błoną śluzową przełyku i żołądka jest bardzo ostra, w przeciwieństwie do przejścia gardłowo-przełykowego, i widoczna nawet gołym okiem pod postacią linii ząbkowanej. Blaszka właściwa nabłonka utworzona jest przez warstwę luźnej tkanki łącznej, zewnątrz do której znajdują się podłużnie biegnące pasma mięśniówki gładkiej tworzącej grubą blaszkę mięśniową błony śluzowej, będącej również granicą warstwy śluzowej i podśluzowej¹.

HISTORIA ROZPOZNAWANIA I LECZENIA WRODZONEGO ZAROŚNIĘCIA PRZEŁYKU

Pierwszy udokumentowany opis wrodzonego zarośnięcia przełyku (EA) pojawił się w roku 1670, kiedy to William Durston doniósł o urodzeniu się w Plymouth zrosłaka, u którego jedna z sióstr miała ślepo kończący się górny odcinek przełyku^{5,6}. Prawie 30 lat później, w roku 1697 zięć Richarda Cromwella, Thomas Gibson, w monografii *The Anatomy of Humane Bodies Epitomized* opisał klasyczną postać zarośnięcia przełyku z przetoką do tchawicy (EA-TEF)⁷. W 1793 roku Hunter, jeden z twórców współczesnego naukowego podejścia do chirurgii rozważał wykorzystanie skóry z węgorka jako sztucznego przełyku. Mimo, iż nie odnosił się on bezpośrednio do dzieci urodzonych z zarośniętym przełykiem, to koncepcja tubularnego wszczepu stała się niezwykle ważną częścią chirurgii rekonstrukcyjnej tego narządu w późniejszych latach⁸.

W XIX wieku ukazało się kilka doniesień opisujących, zazwyczaj niewielkie „grupy pacjentów z zarośnięciem przełyku. Stopniowo rozpoznawano występowanie różnych typów tej wady. W 1840 r. Tomas Hill w *The Boston and Surgical Journal* przedstawił przypadek dziecka z zarośnięciem przełyku z przetoką tchwiczo-przełykową (EA-TEF) z towarzyszącym zarośnięciem odbytu z przetoką do układu moczowego⁹. Wywodzący się z Kopenhagi, Harald Hirschsprung, w 1861 roku opisał 4 własne przypadki dzieci z EA oraz 10 przypadków dzieci z EA-TEF odnalezionych w literaturze¹⁰. Kolejną postać wady, przetokę typu „H”, opisał w 1873 Lamb.

Wielki chirurg tamtej epoki, pionier laryngologii znany ze swojego głośnego udziału w zakończonym niepowodzeniem leczeniu cesarza Niemiec Fryderyka III, Morell Mackenzie w 1880 opublikował dużą pracę obejmującą 57 przypadków dzieci z EA. W tej grupie 37 stanowiły noworodki z postacią zarośnięcia przełyku z obecną przetoką przełykowo-tchawiczą. W pracy tej pojawiła się już też pierwsza próba wytłumaczenia przyczyn podłoża tej choroby biorąca pod uwagę rozwój embriologiczny płodu. Dodatkowo wskazane zostały choroby towarzyszące zarośnięciu przełyku, takie jak: zespoły rozszczepowe kręgosłupa, nerka podkowiasta czy zarośnięcie odbytnicy.

Kolejną dużą zbiorczą pracę podsumowującą dotychczasowe doniesienia ukazała się w 1919 roku. Jej autorem był pracujący w John Hopkins University, E.D. Plass. Opisał on 136 noworodków z EA podkreślając, że aż w 97 przypadkach były to dzieci z EA-TEF. Rok 1931 przyniósł kolejną dużą pracę opublikowaną przez Rosenthala uwzględniającą 255 przypadków.

Zaledwie 13 lat później William Ladd stwierdził, że wrodzone zarośnięcie przełyku jest w rzeczywistości znacznie częstsze niż się dotychczas to wydawało.

W tych wczesnych latach zainteresowania tą wadą autorzy skupiali się niemal całkowicie na jej aspektach embriologicznych i anatomicznych, lecz stopniowo wraz z doniesieniami o jej występowaniu pojawiały się też nieliczne próby znalezienia sposobu jej korekcji. Wydaje się, że pierwszym, który wspominał o ewentualnej możliwości zespolenia obu końców przełyku, był Timothy Holms. Ten, żyjący w Londynie, lekarz w 1869 roku w książce „Surgical Management of Children's Diseases” zasugerował taką możliwość w przypadku zarośnięciu przełyku bez obecnej przetoki, jednak, jak sam dodał, takie próby raczej nie powinny być czynione. Ta koncepcja obowiązywała przez prawie 20 następnych lat.

Pierwsze doniesienie o próbie chirurgicznej korekcji tej wady pochodzi z artykułu umieszczonego w czasopiśmie Lancet w 1888 roku. W tym roku chirurg z Londynu, Charles Steele, próbował udrożnić, w jego mniemaniu zarośnięty błoną, przełyk przy pomocy stalowego pręta włożonego przez wytworzony w żołądku otwór¹¹. Przyczyny niepowodzenia zabiegu odkryto podczas sekcji noworodka, u którego obecna była postać zarośnięcia przełyku bez obecności przetoki przełykowo-tchawiczej z dużą odległością pomiędzy górną i dolną częścią przełyku, a nie, jak przypuszczano, tylko błona oddzielająca oba odcinki.

W tym okresie szukano także innych sposobów pomocy tym dzieciom. I tak, w 1899 r. Hofman w sytuacji, gdy nie udało mu się zaopatrzyć istniejącej u dziecka przetoki przełykowo-tchawiczej z dostępu szyjnego, zdecydował o wytworzeniu stałej gastrostomii, a więc wykonał zabieg stosowany w niektórych postaciach wady do dziś. Wydaje się, że jest to pierwszy udokumentowany przypadek założenia gastrostomii odżywczej w tej wadzie.

W kolejnych latach inni chirurdzy dalej poszukiwali możliwości korekcji tej wady. Czternaście lat po zabiegu Hofmanna, w 1913 roku w Chicago, M. Richter dwukrotnie podjął się próby operacyjnego zespolenia obu odcinków przełyku. Obie próby zakończyły się niepowodzeniem, ale sam operator podkreślał zasadność takiego sposobu leczenia i apelował o podjęcie kolejnych prób¹². Jednak, jak pokazuje historia medycyny pionierzy bardzo często pozostają samotni o czym najlepiej świadczy fakt, iż pracujący w tym samym ośrodku, bardzo wpływowy w tamtym okresie, pediatra J. Brennemann nawoływał do nieleczenia dzieci z EA.

Jeszcze bardziej złożonym problem stanowiły były dzieci ze współistniejącą przetoką przełykowo-tchawiczą. Wszystkie dotychczasowe zabiegi związane z otwarciem klatki piersiowej wiązały się ze zgonami noworodków, stąd w 1936 roku Mims Gage i Alton Oschner zaproponowali podwiązywanie dolnej części przełyku z dostępu brzusznego wraz z

równoczesnym wyłonieniem stałej odżywczej gastrostomii. Zabieg ten miał być uzupełniany wykonywanym w późniejszym terminie wyłonieniem przetoki ślinowej na szyi. Jednocześnie przyznali rację wcześniejszym poglądom Richtera, że najlepszym sposobem zaopatrzenia tej wady byłoby zespolenie obu odcinków przełyku, zwłaszcza, że zabieg taki wykonany „post mortem” prawie zawsze był możliwy do przeprowadzenia.

Pierwszą udokumentowaną próbę jednoczesnego zespolenia przełyku i zaopatrzenia przetoki przełykowo-tchawiczej opublikował Shaw w 1939 roku. W tym doniesieniu autor odwoływał się także do podobnego zabiegu przeprowadzonego wcześniej przez P. Samsona. Niestety operowane przez obu chirurgów noworodki zmarły, lecz co niezmiernie ważne, pacjent zoperowany przez Shawa przeżył 12 dni i zmarł najpewniej w wyniku wstrząsu poprzetoczeniowego.

Pomimo, iż Shaw opublikował swoje doniesienia jako pierwszy, wydaje się jednak, że palma pierwszeństwa należy się Thomasowi Lanmanowi. W latach 1936-1937 w Boston Children's Hospital zoperował on 4 dzieci z wrodzoną niedrożnością przełyku; niestety wszystkie zmarły wkrótce po zabiegu. W roku 1940 opublikował on serię pacjentów pochodzącą z tego ośrodka i liczącą 30 przypadków dzieci z EA. Wszystkie, z wyjątkiem jednego, zmarły bezpośrednio w trakcie bądź po zabiegu. Jedno z dzieci przeżyło 9 dni i zmarło najpewniej z przewodnienia. Pomimo wciąż 100%-owej śmiertelności noworodków z zarośnięciem przełyku, sam Lanman stwierdził, iż jest tylko kwestią czasu, kiedy stanie się możliwe bezpieczne zespolenie przełyku u dziecka z tą wadą¹³.

Do tego czasu musiało jeszcze upłynąć 2 lata, lecz już wcześniej pojawiły się pierwsze dzieci z zarośnięciem przełyku, które przeżyły leczenie chirurgiczne. Wydaje się, że pierwszym pacjentem, który przeżył z wrodzonym zarośnięciem przełyku, był chłopiec urodzony 16 lutego 1935 roku w Nowym Yorku z postacią wady bez przetoki przełykowo-tchawiczej. Dziecku po urodzeniu założono jedynie gastrostomię, a dopiero 11 lat później wykonano u niego pierwszy zabieg w obrębie klatki piersiowej.

Rok 1939 przyniósł 3 kolejne sukcesy: przeżyła dwójka dzieci urodzonych z EA-TEF, a Imperatori zamknął przetokę typu „H”.

W ciągu dwóch dni 26 i 27 listopada 1939 w Minnesocie i Massachusetts urodził się kolejno chłopiec i dziewczynka z EA-TEF. Niemal jednocześnie w Minnesocie - Leven i w Boston Childrens Hospital w Massachusetts – William Ladd, podjęli próbę etapowego leczenia tej wady. Obaj wykonali po urodzeniu dzieci jedynie gastrostomie odżywcze przesuując jednocześnie dalsze leczenie o kilka miesięcy. Leven, po wcześniejszej nieudanej próbie zamknięcia przetoki drogą bronchoskopowej koagulacji, w styczniu 1940 roku podwiązał

przetokę przełykowo-tchawiczą z dostępu pozaopłucnowego, a po kolejnych 3 miesiącach wyłonił przetokę ślinową na szyi. Ladd natomiast w 4 miesiącu życia dziecka jednocześnie zamknął przetokę przełykowo-tchawiczą oraz wyłonił przetokę ślinową na szyi. Jednak do uzyskania ciągłości przełyku potrzeba było jeszcze wielu kolejnych etapów zabiegów wytwórczych. Ostatecznie udało się w obu tych przypadkach uzyskać taką ciągłość poprzez wytworzenie brakujących odcinków przełyku ze skóry własnej pacjentów.

Wiosna 1941 roku przyniosła wreszcie wiadomość, na którą od dawna czekano. 15 marca 1941 roku w Uniwersytecie Ann Arbor w stanie Michigan, Cameron Haight przeprowadził pierwszy udany zabieg zespolenia przełyku. Tego dnia zoperowana została 12-dniowa, ważąca prawie 4 kg, dziewczynką, u której z dostępu poprzez lewą jamę klatki piersiowej podwiązano przetokę przełykowo-tchawiczą, a następnie jednowarstwowo zespolono oba końce przełyku. Pomimo obecności nieszczelności zespolenia i niewielkiego zacieku w 6 dobie pooperacyjnej, udało się wyleczyć dziecko prowadząc je zachowawczo¹⁴.

Po tym sukcesie stopniowo zaczęły napływać doniesienia z innych ośrodków o kolejnych przeżyciach dzieci z EA.

W roku 1944 żyło już troje dzieci po pierwotnym zaopatrzeniu wady. W tych latach dokonał się znaczny postęp w opiece przedoperacyjnej, leczeniu operacyjnym i postępowaniu pooperacyjnym. Dodatkowym kamieniem milowym w leczeniu chirurgicznym było wprowadzenie antybiotykoterapii, co umożliwiło znaczną poprawę wyników leczenia. Zaowocowało to tym, że już pod koniec lat czterdziestych Orvar Swenson opisał 80% przeżyć pooperacyjnych po pierwotnych rekonstrukcjach przełyku u noworodków nie obciążonych innymi wadami. Kolejne lata przyniosły dalszą poprawę osiągniętych wyników leczenia, a przeżywalność w grupie pacjentów z wrodzonym zarośnięciem przełyku bez współistniejących ciężkich wad serca w chwili obecnej bliska jest 100%.

Kolejnym istotnym etapem w rozwoju metod leczenia tej wady było wprowadzenie technik wideochirurgicznych. W 58 lat po pierwszym zakończonym powodzeniem zespoleniem przełyku, w 1999 roku w Berlinie, Steven Rothenberg i Thomas Lobe zespolili przełyk w sposób torakoskopowy. Od tego czasu metoda ta stopniowo zyskała grupę zwolenników, wciąż jest jednak stosowana w ograniczonej liczbie ośrodków chirurgii dziecięcej na świecie.

HISTORIA LECZENIA DŁUGOODCIONKOWEJ NIEDROŻNOŚCI PRZEŁYKU

Pomimo, opisanego powyżej, ogromnego postępu w leczeniu wrodzonego zarośnięcia przełyku, w dalszym ciągu istniały postacie jego zarośnięcia, w których niemożliwe było uzyskanie pierwotnego zespolenia obu odcinków przełyku. Zwłaszcza długoodcinkowe zarośnięcie przełyku, w sytuacji gdy odległość pomiędzy istniejącymi odcinkami przełyku jest zbyt duża, aby te odcinki pierwotnie zespolić, stanowiło od początku ogromne wyzwanie dla chirurgów dziecięcych. Na przestrzeni lat wprowadzono różnorakie metody umożliwiające zbliżenie i połączenie obu odcinków przełyku.

Livaditis, w 1973 roku, zaproponował wykonywanie okrężnego nacięcia błony mięśniowej górnego zachyłka przełyku bez uszkodzenia jego błony śluzowej, w wyniku którego można uzyskać było jego wydłużenie. Wielu autorów wprowadziło swoje modyfikacje do tej oryginalnej metody zwiększając liczbę nacięć, zmieniając ich charakter na spiralny czy dodatkowo preparując przełyk od strony szyi, aby wykonać nacięcie w jego szyjnym odcinku¹⁵.

Inną koncepcję przedstawił Malcolm Gough wykonując z fragmentu górnej kieszonki przełyku pełnej grubości płat, który następnie po zrolowaniu łączył ze ślepyim dolnym odcinkiem¹⁶. Metoda ta zyskała wielu zwolenników, takich jak J.A Bar-Maor i inni, którzy także przedstawili swoje modyfikacje tego zabiegu. Atois Scharli z kolei, zaproponował przemieszczanie w głąb klatki piersiowej wpustu i częściowo dna żołądka, po jego poprzecznej lub skośnej transekcji¹⁷.

Jednocześnie, wraz z wydłużaniem się przeżycia pacjentów z tą postacią wady zaobserwowano, że przełyk zachowuje po urodzeniu zdolność wzrostu. Zrodziło to koncepcję codziennego kilkutygodniowego napinania jego kikutów cewnikami, aż do uzyskania odległości pozwalającej na bezpieczne ich zespolenie. Ciekawe rozwinięcie tej metody zaproponowali w 1975 roku Hardy Hendren i Hale. Ich koncepcja opierała się na wykorzystaniu pola elektromagnetycznego, które miało zbliżać do siebie umieszczone w kikutach przełyku metalowe próbki¹⁸. Cztery lata wcześniej Fritz Rehbein i Schweder umieszczali w obu kikutach srebrne oliwki połączone nicią tak, że jej napinanie zbliżało obie do siebie formując w końcowym etapie połączenie obu odcinków przełyku¹⁹. Z kolei David i Shafer, rozlegle preparowali oba odcinki łącząc je jedwabną nicią tworząc w ten sposób „most” stymulujący rozwój przetoki²⁰. Kolejny krok milowy uczynił Ken Kimura, stopniowo,

etapami przemieszczając podskórną na klatce piersiowej górny odcinek przełyku²¹. Fakt, iż metoda ta wymaga wielomiesięcznego leczenia skłonił innych chirurgów do dalszego poszukiwania szybszej metody odtworzenia przełyku.

W 1995 roku John Foker zaprezentował oryginalne i nowatorskie podejście do problemu leczenia długoodcinkowej niedrożności przełyku. W swojej, opublikowanej na łamach *Journal of Pediatric Surgery*, pracy, zaproponował on zakładanie nici trakcyjnych na oba końce przełyku, które po ich wyprowadzeniu na zewnątrz klatki piersiowej poddawano stałemu naciąganiu przez okres około 2 tygodni, co pozwalało w tym stosunkowo krótkim okresie na wytworzenie pożądanej długości przełyku²².

Zdecydowanie dłuższą historię ma zastępowanie przełyku innymi częściami przewodu pokarmowego. Próby te nierozdzielnie związane są z chirurgicznym leczeniem raka przełyku, które rozpoczął w 1877 roku Czerny. Zresekował on jako pierwszy w świecie szczyjny odcinek przełyku rozpoczynając nowy rozdział w chirurgii. Pierwszą resekcję odcinka piersiowego przełyku, a więc odcinka wewnątrzkiłkowego, przeprowadził natomiast w 1913 roku w Nowym Yorku, Torek. Kolejne nazwiska, takie jak Teodor Billroth, Jan Mikulicz, Bichter, Biondi, Sauerbruch czy Jianu na stałe wpisały się do historii chirurgii przełyku. Jednocześnie z rozwojem tej dziedziny rosła też grupa pacjentów, która w wyniku leczenia utraciła przełyk, co z kolei wymusiło poszukiwanie sposobów jego zastąpienia. Z biegiem lat wielu chirurgów opracowało własne zabiegi rekonstrukcji przełyku z użyciem różnych części przewodu pokarmowego.

Pierwszą próbę zastąpienia przełyku jelitem grubym podjął w 1911 Kelling. Niestety bez powodzenia, próbował on etapowo przemieścić fragment poprzecznicę i zespolić go następnie z kikutem przełyku. Pacjent zmarł w wyniku postępu choroby nowotworowej przed wykonaniem zespolenia przełykowo-jelitowego. Ta sztuka powiodła się jednak już w 3 lata później Von Hackerowi.

Pierwszy taki zabieg u dziecka wykonał natomiast w 1921 roku Lundblat, który przemieścił fragment poprzecznicę i zespolił go z kikutem przełyku u 3-letniego chłopca ze zbliżowaciałym przełykiem. Pacjent ten przeżył następnie 34 lata i zmarł w wyniku urazu odniesionego w wypadku samochodowym.

Pomimo niewątpliwego sukcesu, jakim było zastąpienie brakującego przełyku jelitem grubym, po tę formę zabiegu sięgano niezwykle rzadko tak, że do 1934 roku w literaturze opisano tylko 20 przypadków. W tym okresie fragment jelita grubego przeprowadzany był podskórnym na klatce piersiowej i dopiero na szyi zespalano go z kikutom przełyku. Taka forma zabiegu pozostawiała niewątpliwie kalectwo, stąd w 1951 roku Rudler i Monod-Broca zaproponowali przeprowadzanie wstawki jelitowej drogą zamostkową. Cztery lata później Dale i Sherman przedstawili przypadki 2 dzieci, u których zastąpiono przełyk wstawką z prawej okrężnicy przeprowadzoną w przednim śródpiersiu. Wciąż jednak nie dotyczyło to grupy dzieci z wrodzonym zarośnięciem przełyku. Dopiero w 1959 roku Battersby i Moore opublikowali swoją serię 5 przypadków dzieci z EA, u których dokonali substytucji przełyku wykorzystując jelito grube. Troje z tych dzieci przeżyło zabieg rozpoczynając nową erę w dziecięcych rekonstrukcjach przełyku. Kolejni autorzy porównywali różne drogi przeprowadzania wstawek jelitowych; badali które części jelita powinny być przemieszczane, a także próbowali określić optymalny wiek, w którym należało by podjąć takie leczenie. Ostatnią istotną modyfikację przedstawił w 1982 roku Freemann, który umieszczał wstawkę z jelita grubego w śródpiersiu tylnym, a więc w typowym dla przełyku miejscu.

Użycie jelita cienkiego ma jeszcze dłuższą historię, nierozdzielnie związaną z nazwiskiem Roux. W 1906 roku u 12-letniego chłopca ze skrajną postacią pooparzeniowego zwężenia przełyku użył on przemieszczonego podskórnym jelita cienkiego, aby wytworzyć brakujący odcinek przełyku. Pacjent przeżył kolejne 39 lat będąc po drodze leczony z powodu powstałej w wyniku urazu przetoki przełykowej, jak i nabłoniaka tegoż narządu, wyleczonego skutecznie radioterapią. Lexer w 1913 roku połączył metodę Roux z wytworzeniem rurowatego wszczepu ze skóry własnej pacjenta. W połowie lat 30 XX wieku Owens i Ochsner dokonali przeglądu istniejącej literatury i wykazali, że na opisanych 240 pacjentów z różnymi typami substytucji przełyku aż 56% stanowiły te wykorzystujące jelito cienkie. W roku 1946 Reinhoff zdecydował się przeprowadzić po raz pierwszy wstawkę jelitową wewnątrzkiłkowo, obalając obowiązującą do tej pory technikę podskórnego przeprowadzania jelita. 5 lat później Longmire poszedł o krok dalej i połączył naczynia kręzłkowe przenieszonego jelita z tętnicą piersiową wewnętrzną uzyskując lepsze ukrwienie wstawki. W 1958 roku Jezioro opublikował polskie doświadczenia w zastępowaniu przełyku wstawką z jelita cienkiego prezentując 14 pacjentów.

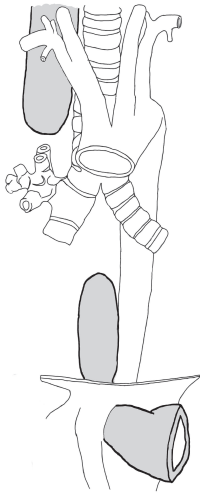
Inną koncepcję substytucji przełyku z wykorzystaniem żołądka zaproponowali już w 1905 roku Beck i Carrel. Opracowali oni metodę odtwarzania przełyku z krzywizny większej żołądka. Tak utworzony odcinek proponowali przemieścić podskórną, nadmostkowo na szyję i tam go zespolić z kikutem przełyku. Nigdy jednak nie zastosowali tej metody u żywych ludzi wykazując jedynie doświadczalnie możliwość wykonania takiego zabiegu. Pierwszym, który tego dokonał był Jianu. Jianu zgadzał się z Beckiem i Carrelem, iż najlepszą częścią żołądka do wytworzenia płata rurowego jest jego krzywizna większa, jednak zamiast nadmostkowo, wytworzony płat przemieścił wewnątrzkatkowo. Dokonał tego już w 1912 roku, a 10 lat później pojawiła się nowa koncepcja zakładająca przemieszczenie całego żołądka i zespolenie go z kikutem przełyku. Takie rozwiązanie zaproponował i przeprowadził u dwóch pacjentów Kummell. Z dostępu szyjnego i brzuszno brzuszno po wydzieleniu na „ślepo” przełyku przeprowadził w jego miejsce uwolniony żołądek i zespolił go kikutem przełyku. Niestety obaj pacjenci zmarli, ale zabieg ten powtórzyli z sukcesem Adams i Phemister w 1938 roku, a następnie w 1944 roku Galrock. Niespełna cztery lata później Sweet, usunął cały przełyk i przemieścił żołądek aż na szyję tam go zespalając. Przez wiele lat metoda ta nie była praktykowana aż do czasu gdy w roku 1980 Atwell przedstawił pracę opisującą zastosowanie tej metody u 6 dzieci. Stopniowo w ślad za nim poszli inni, ale rozwój tej metody w substytucji przełyku u dzieci przypada na połowę lat 90-tych ubiegłego wieku, gdy swoje zbiorcze wyniki opublikowali Lewis Spitz i Marujo²³. Obecnie metoda ta ma wielu zwolenników, zwłaszcza w ośrodkach w USA oraz wielkiej Brytanii.

KLASYFIKACJA WAD PRZEŁYKU

Równocześnie z postęпами w leczeniu wrodzonego zarośnięcia przełyku próbowano sklasyfikować istniejące warianty wady. Już w 1926 roku Vogt zaproponował podział wady na 6 podtypów nadając im oznaczenia rzymskie od I do IV²⁴ (Ryc.3). Typ III podzielił dodatkowo na podtypy A,B,C. Jako typ I Vogt sklasyfikował całkowitą aplazję narządu.

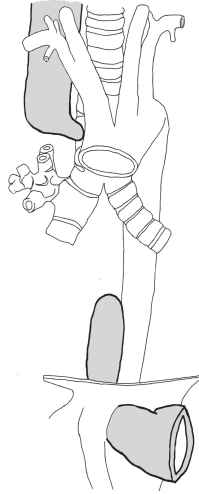
Kolejno Ladd w 1944 r. oraz Gross w 1953 roku wprowadzili swoje modyfikacje klasyfikacji wrodzonej niedrożności przełyku^{25,26}. Klasyfikacja Grossa opisuje spektrum tej wady w 6 typach o alfabetycznym oznaczeniu od A do F (Ryc.1). Typ A stanowi postać zarośnięcia przełyku bez obecności przetoki przełykowo-tchawiczej. Taka postać jest najczęściej zaliczana do długoodcinkowych niedrożności przełyku, gdyż niezwykle rzadko udaje się pierwotnie zespolić w tej wadzie oba końce przełyku. Wariant bez przetoki występuje tylko u 6% przypadków dzieci z EA. Jeszcze rzadszym podtypem jest wariant z przetoką tylko górnego odcinka, a więc typ B. Występuje on jedynie u co 20-go pacjenta z EA. Również w tej postaci wady często możemy spotkać się z sytuacją niemożności wykonania pierwotnego zespolenia przełykowo-przełykowego. Najczęstszym typem wrodzonego zarośnięcia przełyku jest typ C. Ten wariant charakteryzuje się obecnością przetoki tchawiczo-przełykowej dolnego odcinka przełyku i występuje niemal w 85% wszystkich przypadków EA. Najrzadziej spotykanym, bo zaledwie u 1% pacjentów, typem zarośnięcia przełyku jest postać z przetokami, zarówno odcinka górnego, jak i dolnego przełyku. Warto jednak odnotować, iż typ ten występuje w rzeczywistości częściej niż dotychczas sądzono, a jego częstsze rozpoznawanie należy wiązać z wykrywaniem tej wady podczas badania bronchoskopowego, które stało się istotnym elementem diagnostyki wrodzonej niedrożności przełyku. W klasyfikacji Grossa typ ten oznaczony jest jako D. Podtypy E i F opisują postaci wady, w których zachowana jest, co prawda, drożność przełyku, ale występują dodatkowe jego wady. W typie E jest nią obecność przetoki przełykowo-tchawiczej, tak zwana postać z przetoką typu 'H'. Spotykamy ją u 4% pacjentów z EA. Typ F opisuje postacię z wrodzonym zwężeniem przełyku.

Pomimo upływu ponad 50 lat i stworzeniu znacznie bardziej złożonych i dokładnych podziałów²⁷ ta klasyfikacja jest wciąż najchętniej stosowaną.



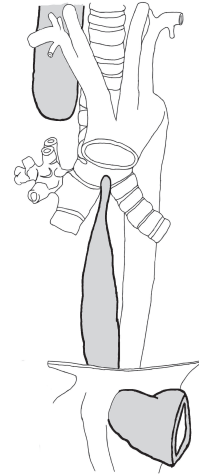
Typ A wady wg Grossa

Typ II Vogta



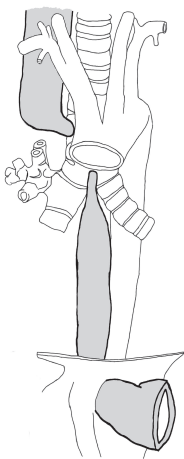
Typ B wady wg Grossa

Typ III A Vogta



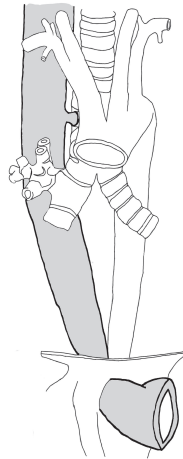
Typ C wady wg Grossa

Typ III B Vogta



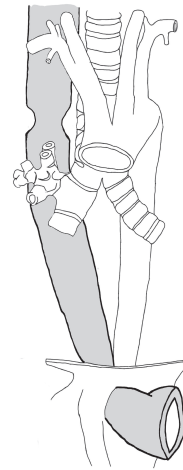
Typ D wady wg Grossa

Typ III C Vogta



Typ E wady wg Grossa

Typ IV Vogta



Typ F wady wg Grossa

Ryc.3 Typy wrodzonego zarośnięcia przelątku

DEFINICJA

Zarośnięcie przełyku (EA – esophageal atresia) jest wrodzoną wadą rozwojową przewodu pokarmowego objawiającą się brakiem ciągłości przełyku, któremu bardzo często, bo aż w 86% przypadków, towarzyszy obecność przetoki tchawiczo-przełykową (TEF – tracheo-esophageal fistula). Zarośnięcie przełyku jest stosunkowo często spotykaną wadą wrodzoną i występuje u 1 na 3500 żywo urodzonych noworodków. Trudno wytłumaczyć obserwowane istotne różnice geograficzne w częstości występowania tego schorzenia; szczególnie często występuje ono w Finlandii, gdzie średnio na każde 2500 urodzonych dzieci przypada jedno dziecko z zarośnięciem przełyku, podczas gdy w Australii czy USA takie dziecko rodzi się raz na 4500 porodów, a więc niemal dwa razy rzadziej. W latach 80-tych ubiegłego stulecia średnia częstość występowania tej wady w Europie wynosiła 1:3496 żywych urodzeń, ale ostatnie doniesienia wskazują na zmniejszanie się tej częstości. Nie ma istotnych danych pozwalających określić przyczynę tego zjawiska, możliwe, iż ma ono związek z większą dostępnością do badań prenatalnych, a co za tym idzie wcześniejszym wykryciem płodów z wadami wrodzonymi i częstszą terminacją takich ciąż.

Ponad 60% dzieci z EA stanowią chłopcy, ale, co ciekawe, zaobserwowano różnice w dystrybucji tej wady u różnych płci w USA i Europie, zwłaszcza biorąc pod uwagę różne postacie wady. Wyraźnie większa jest też częstość występowania tej wady u rasy białej, a także u pierworódek oraz u starszych matek. Częstość urodzenia dziecka z tą malformacją wzrasta dwukrotnie w przypadku matek 35-40 letnich, a ponad trzykrotnie w przypadku jeszcze starszych kobiet^{28,29,30}.

Znanych jest wiele teratogenów środowiskowych mogących wywołać powstawanie zarośnięcia przełyku. Wykazano częstsze występowanie tej wady u płodów, których matki nadużywały alkoholu, a także podczas ciąży stosowały: leki przeciwtarczycowe, leki z grupy statyn, thalidomid czy hormony płciowe. Opisywano także częstsze występowanie wady u dzieci urodzonych przez matki chorujące na cukrzycę. Jednakże w przypadku żadnego z tych czynników nie dowiedziono jednoznacznie, że jest on bezpośrednio odpowiedzialny za wystąpienie EA. Natomiast bardzo ważnym i znanym teratogenem w modelu zwierzęcym zarośnięcia przełyku jest antybiotyk o działaniu cytostatycznym adriamycyna. Adriamycyna stosowana u ciężarnych myszy i szczurów powoduje powstanie szeregu wad rozwojowych w tym zarośnięcia przełyku³¹. Podobnych zależności nie zaobserwowano jednak u ludzi.

Anatomicznie wada objawia się całym spektrum wariantów opisanych i sklasyfikowanych w poszczególne typy. Powyżej przytoczony został podział, który będzie stosowany w niniejszej pracy. Najistotniejszą klinicznie składową zarośnięcia przełyku stanowi odległość pomiędzy ślepo zakończonymi odcinkami przełyku oraz obecność, jak i typ ewentualnej przetoki tchawiczo-przełykowej.

Odległość pomiędzy proksymalnym i dystalnym odcinkiem przełyku w EA jest zmienna i zależna od typu wady. W najczęstszym typie C, wynosi ona średnio około 1cm, jednak w czystych postaciach zarośnięcia przełyku, a więc tych bez obecności przetoki przełykowo-tchawiczej, odległość ta może wynosić nawet ponad 5cm. Typowo, ujście dolnej przetoki przełykowo-tchawiczej znajduje się około 1 cm powyżej rozwidlenia tchawicy, ale zdarzają się także przypadki, gdzie przetoka znajduje się ponad 2 cm powyżej rozwidlenia tchawicy. Często spotykane są także przypadki, gdy przetoka uchodzi do któregoś z głównych oskrzeli. W odróżnieniu od przetoki dolnej, która ma zawsze postać „koniec do boku”, przetoka górna może łączyć się z tchawicą „bok do boku” i niejednokrotnie może być wykryta dopiero podczas zabiegu operacyjnego. Niezmiernie istotny jest też fakt, że wrodzone zarośnięcie przełyku pociąga za sobą niemal zawsze współistnienie zmian w tchawicy pod postacią jej wiotkości (malacji). Ubytki w zakresie części chrzęstnej w połączeniu z poszerzeniem części błonistej tchawicy powodują powstanie różnie nasilonej przeszkody oddechowej. Tracheomalacja najczęściej obejmuje jedynie dolny odcinek tchawicy, od poziomu odejścia dolnej przetoki, niemniej opisywane są przypadki wady obejmującej cały narząd. Przyczyna tego fenomenu nie jest dotychczas wyjaśniona, a dotychczas obowiązująca koncepcja wskazująca na rolę ucisku na tchawicę przez nadmiernie poszerzony proksymalny odcinek przełyku nie znajduje potwierdzenia w obecnych badaniach.

Odruch połykania pojawia się stosunkowo wcześnie podczas rozwoju płodowego. Już w 14 tygodniu ciąży płód zaczyna połykać płyn owodniowy w ilościach dochodzących stopniowo w 9 miesiącu do kilkuset mililitrów na dobę. Z tym zjawiskiem łączony jest fakt, że ściana zachyłka górnego jest zazwyczaj gruba i dobrze wykształcona w przeciwieństwie do, zwykle hipotroficznego, odcinka dolnego. Szczególną postacią zarośnięcia przełyku jest obecność przetoki typu „H”. W tym wariantcie wady ciągłość przełyku jest zachowana, ale obecne jest także jego połączenie z drogami oddechowymi pod postacią uchodzącej skośnie z tchawicy w dół do przełyku przetoki. Ten wariant zarośnięcia przełyku jest spotykany najrzadziej, a jego wykrycie jest często bardzo opóźnione.

Obecność połączenia układu oddechowego z pokarmowego niesie za sobą określone implikacje kliniczne u noworodka. Stałe wtłaczanie powietrza do żołądka powoduje jego poszerzenie, co istotnie podnosi ciśnienie w obrębie jamy brzusznej ułatwiając tym samym zarzucanie treści żołądkowej do płuc. Ten proces jest wybitnie nasilony w sytuacjach bloku odpływu treści żołądkowej do dalszych partii przewodu pokarmowego, jak to ma miejsce przy współtowarzyszącym zarośnięciu XII-cy lub atrezji jelit.

Istnieją też dużo rzadsze postaci EA, gdy odległość pomiędzy górnym i dolnym odcinkiem przełyku jest tak duża, że niemożliwym się staje wykonanie pierwotnego zespolenia obu końców przełyku. Postać taką nazywamy długoodcinkową niedrożnością przełyku. Wciąż nie ma zgodności co do ścisłej definicji tej postaci wady przełyku, niemniej jednak wielu badaczy próbowało zobiektywizować tą definicję. Część z autorów, poprzez długoodcinkową niedrożność przełyku, rozumie tylko postacie zarośnięcia przełyku bez obecności towarzyszącej przetoki przełykowo-tchawiczej (TEF). Inni dopuszczają obecność bliższej przetoki, negując możliwość występowania długoodcinkowego schorzenia, przy obecnej dystalnej przetoce. Z kolei największa grupa badaczy dopuszcza możliwość występowania także długoodcinkowej niedrożności wraz z TEF odcinka dystalnego przełyku, skupiając się jedynie na kryterium odległości pomiędzy odcinkami przełyku i podaje odległość 2,5-3cm pomiędzy oboma odcinkami przełyku jako uprawniającą do rozpoznania długoodcinkowej niedrożności przełyku. Wada ta występuje w około 10% wszystkich przypadków EA. Według dostępnego piśmiennictwa niemal 80% przypadków długoodcinkowej niedrożności przełyku stanowią postacie zarośnięcia przełyku bez towarzyszących przetok, chociaż i te dane są niespójne.

KLASYFIKACJE ROKOWNICZE

Już w końcówce lat 50-tych XIX wieku zwrócono uwagę, że przytoczone powyżej typowo anatomiczne podziały wady nie korespondują z wynikami leczenia uzyskiwanymi u dzieci z wrodzonym zarośnięciem przełyku. Pierwszy podział uwzględniający wyniki leczenia zaproponowali w 1962 roku Waterston, Carter i Aberdeen. Pracujący w Great Ormond Hospital for Sick Children w Londynie chirurdzy zauważyli korelację przeżycia dzieci z zarośnięciem przełyku z ich wagą urodzeniową, współistnieniem zapalenia płuc i obecnością towarzyszących wad wrodzonych. Na podstawie swoich obserwacji podzielili dzieci z EA na 3 grupy odnotowując istotne statystycznie zależności pomiędzy grupami. Z ich badań wynikało niezbicie, że powodzenie zabiegu rekonstrukcji przełyku u noworodka nie zależy bezpośrednio od postaci wady w ujęciu anatomicznym, a raczej od obecności ciężkich chorób towarzyszących, głównie wrodzonych wad serca. Noworodki z ciąży wcześniaczej miały także znacznie gorsze rokowania co do przeżycia. Przeżycia w grupie C, a więc u dzieci z wagą poniżej 2000g lub z obecną ciężką wadą serca, wynosiły tylko 65%, przy niemal 100% przeżywalności dzieci z grupy A³².

Wprowadzenie tego podziału niosło za sobą istotne implikacje kliniczne i wpłynęło na zmianę schematu leczenia tych dzieci, który dokonał się w latach 70-tych XX wieku. W grupie A utrzymano obowiązujący w tamtych latach sposób leczenia, a więc leczenie operacyjne w trybie pilnym i próbę pierwotnego zespolenia przełyku. Istotna zmiana zaszła natomiast w sposobie postępowania z dziećmi z grupy B i C. Autorzy analizując dotychczas uzyskiwane wyniki leczenia i wykazując bardzo złe wyniki przeżyć, zwłaszcza w grupie C, dokonali istotnego przełomu ukazując konieczność odraczania terminu zabiegu aż do chwili ustabilizowania parametrów życiowych dziecka. Postulowali też w tych grupach zastępowanie prób pierwotnego zespolenia przełyku leczeniem etapowym.

Grupa	Przeżycia	Opis
A	100%	zdrowy noworodek, waga >2500g
B	85%	zdrowy noworodek o wadze 2000-2500g lub każdy z towarzyszącymi wadami wrodzonymi (bez wad serca lub obecnym przetrwałym przewodem Botala, przegrodową wadą serca)
C	65%	waga poniżej 2000g lub każda z ciężką wadą serca

Tab.1 Klasyfikacja Watersona

Dalszy stały postęp rozwoju anestezjologii, neonatologii oraz wprowadzenie nowoczesnego sprzętu leczniczego istotnie zmieniło osiągnięte wyniki leczenia, zarówno w grupach dzieci o niskiej bądź bardzo niskiej masie ciała, jak i u tych z obecnymi niewielkimi wadami serca. Pociągnęło to za sobą konieczność modyfikacji pierwotnej klasyfikacji Watersona. Po przeanalizowaniu ponad 350 przypadków dzieci z EA leczonych w jednym ośrodku, Lewis Spitz w 1994 roku podał inną klasyfikację zawężając kluczowe dane do wagi urodzeniowej i obecności ciężkich wad wrodzonych serca. Klasyfikacja ta jest nadal obowiązująca i szeroko stosowana zwłaszcza w nowej modyfikacji dokonanej przez Okamoto. W dalszym ciągu zwraca uwagę wysoka śmiertelność dzieci w klasie IV, a więc tych o niskiej masie ciała z towarzyszącą ciężką wadą serca. W tej grupie wciąż przeżywa leczenie tylko co 4 dziecko, niemniej jednak zgony nie mają już w ogromnej większości związku z istnieniem zarośnięcia przełyku, a są najczęściej wynikiem towarzyszącej ciężkiej wady serca^{33,34,35}.

Klasa		Ryzyko	Przeżycie
I	waga \geq 2000g bez ciężkiej wady serca	niskie	100%
II	waga $<$ 2000g bez ciężkiej wady serca	umiarkowane	81%
III	waga \geq 2000g ciężka wada serca	stosunkowo duże	72%
IV	waga $<$ 2000g ciężka wada serca	duże	27%

Tab.2 Klasyfikacja Okamoto

ETIOLOGIA

Zarówno etiologia, jak i patogeneza, zarośnięcia przełyku są cały czas słabo poznane i, pomimo zaprezentowania wielu teorii, wciąż brakuje takiej, która obejmowałaby i tłumaczyła powstawanie wszystkich typów tej wady. Etiologia zarośnięcia przełyku z pewnością jest wieloczynnikowa i jest skutkiem wpływu różnorodnych elementów, zarówno genetycznych, jak i środowiskowych, a kluczową rolę zdają się odgrywać ich wzajemne interakcje. Jednak genetyczny czynnik sprawczy inicjujący kaskadę nieprawidłowych reakcji, w wyniku których powstaje zarośnięcie przełyku, jest wciąż nieuchwytny. Dodatkowo, badania nad przyczynami powstania zarośnięcia przełyku utrudnia fakt, iż nie do końca poznaliśmy embriogenezę prawidłowego rozwoju przełyku.

Wady przewodu pokarmowego powstają we wczesnym okresie życia zarodka, gdyż już w trzecim tygodniu życia płodowego dochodzi do zagłębienia wewnętrznego listka zarodkowego i utworzenia rynienki jelitowej. Po jej zamknięciu powstaje prajelito, różnicujące się dalej w kierunku jelita pierwotnego przedniego, środkowego i tylnego. Z odcinka głowowego jelita pierwotnego przedniego powstanie ostatecznie gardło oraz dolny odcinek układu oddechowego, natomiast z odcinka ogonowego: przełyk, żołądek, XII-ca, a także wątroba, pęcherzyk żółciowy, śledziona oraz trzustka.

Przez wiele lat uważano, że do oddzielenia układu oddechowego od pokarmowego dochodzi poprzez wpuklenie się bocznych fałdów prajelita prowadzącego w konsekwencji do powstania części brzusznej i grzbietowej cewy pokarmowej. Zaburzenia ich formowania miały prowadzić do powstania zarośnięcia przełyku z towarzyszącą przetoką tchawiczoprzełykową. Jednak w świetle najnowszych badań, jest to kwestionowane, bowiem analizując embriony ludzkie, nie wykryto takiego etapu podziału prajelita. Również Kluth analizując etapy rozwoju zarodka kurzego nie wykrył formowania się podobnego podziału. Nie znajdują również obecnie potwierdzenia teorii zaburzeń rekanalizacji pierwotnej cewy pokarmowej oraz teorii katastrofy naczyniowej. Pewną rolę w formowaniu bardzo rzadkiego typu zarośnięcia przełyku pod postacią przegrody błoniastej może pełnić nieprawidłowy i nierównomierny rozplem nabłonka. Faktem nierównomiernego rozplemu nabłonka nie można jednak wytłumaczyć powstawania innych, znacznie częstszych, typów EA. Zwrócono także uwagę na częste współistnienie zarośnięcia przełyku z niektórymi typami zaburzeniami rozwoju układu naczyniowego, łącząc fakt powstawania wad serca z czynnikiem sprawczym powodującym również powstanie fenomenu zarośnięcia przełyku. Zaburzenia różnicowania

luków skrzelowych, jak to ma miejsce w zespole DiGeorge'a, mogą również prowadzić do powstania EA.

Niewątpliwie istotną rolę w powstawaniu EA mają zaburzenia formowania się struny grzbietowej. Wykazano, na przykładzie modelu zwierzęcego szczurów poddanych działaniu adriamycyny, że nieprawidłowy rozwój struny grzbietowej współistnieje z powstaniem zarośnięcia przełyku oraz typowych wad dla asocjacji VATER (akronim pochodzi od pierwszych liter opisujących składowe asocjacji: V- wady kręgow i żeber (Vertebrae and rib), A- wady odbytu i odbytnicy (Anorectal), TE- zarośnięcie przełyku i/lub przetoka tchawiczo-przełykowa (Tracheosophageal), R- wady nerek (Renal)). Co niezwykle ciekawe, analizując materiał uzyskany z modelu adriamycynowego zasugerowano, że w przypadku wrodzonego zarośnięcia przełyku jego odcinek górny i dolny mogą być innego pochodzenia. W modelu tym wykazano, że kieszonka górna przełyku powstaje jako grzbietowe odszczepienie przedniej części jelita pierwotnego w odcinku, tuż poniżej ogniska apoptozy grzbietowej części nabłonka dalszej części zawiązka gardła, a więc niezależnie od odcinka dolnego. Co więcej, odcinek ten wydłuża się następnie poprzez proliferację komórkową, która może zachodzić także po urodzeniu. Może to tłumaczyć, obserwowany i wykorzystywany w leczeniu fakt wzrostu tego odcinka przełyku w odpowiedzi na jego późniejszą stymulację zgłębnikiem^{36,37}.

W dalszym ciągu, pomimo wielu badań nad embriogenezą, nie udało się wyjaśnić wszystkich zaangażowanych w nią szlaków sygnałowych. Z pewnością jest ona regulowana przez wiele złożonych procesów, koniecznych do prawidłowego rozwoju organizmu. Szczególną rolę zdają się pełnić geny szlaku hedgehog, a zwłaszcza szlak Sonic hedgehog (Shh). Geny tego szlaku wpływają na różnorodne procesy embriogenezy, kodując klasę molekuł odpowiadających za przekazywanie sygnałów międzykomórkowych i indukując bezpośrednią odpowiedź komórki na transkrypcję wielu genów. Szlak ten, powiązany ze ścieżką genów Gli, jest zwłaszcza kluczowy we wczesnym etapie embriogenezy prajelita. Ekspresję tych genów stwierdza się zarówno w strunie grzbietowej, jak i w wewnętrznym listku zarodkowym, z którego powstają między innymi: tchawica, płuca oraz środkowy odcinek układu pokarmowego. Ekspresja białek szlaku Sonic Hedgehog jest najwyższa podczas wstępnego etapu formowania przełyku, tchawicy oraz płuc z prajelita, a następnie obniża się wraz z ich postępującym wykształceniem. Po zakończeniu procesu organogenezy szlak Shh-Gli ulega wyłączeniu. W adriamycynowym modelu zarośnięcia przełyku, u płodów szczurzych, stwierdza się wyraźne zmniejszenie ekspresji tych genów. Dobrze

udokumentowane są badania na myszach z nieprawidłowymi genami szlaku Shh (*knock-out mice*), które wykazały, że ich mutacje powodują różne zaburzenia w wykształcaniu tchawicy i przełyku. Zaobserwowano dodatkowo, że zaburzenia w obrębie szlaku Gli prowadzą do powstania wad obserwowanych w asocjacji VATER, jak i powodują wytworzenie zarośnięcia przełyku i rozwój przetoki tchawiczo-przełykowej. Te obserwacje niezbicie wskazują na rolę genów tego szlaku w kodowaniu sygnałów niezbędnych do prawidłowego przekształcania prajelity. Niestety występowania podobnych zjawisk jednoznacznie nie udowodniono u ludzi. Należy liczyć na to, iż dalszy rozwój genetyki molekularnej pozwoli na zidentyfikowanie nowych genów, których mutacje odgrywają kluczową rolę w powstawaniu wad rozwojowych przełyku^{38,39}.

WADY TOWARZYSZĄCE

Zdecydowana większość przypadków EA jest sporadyczna i nie wchodzi w skład zespołów wad wrodzonych, a rodzinne występowanie EA/TEF jest niezwykle rzadkie, stanowiąc mniej niż 1% wszystkich przypadków. Wrodzone zarośnięcie przełyku występuje 2 do 3 razy częściej wśród bliźniąt, a w 50% do 70% przypadków towarzyszą mu wady innych narządów. Zaburzenia chromosomowe spotyka się u 6-10% dzieci z EA. Najczęściej spotykane są liczbowe aberracje chromosomalne o typie trisomii, głównie chromosomów 18, 21 oraz 13. Co ciekawe, u dzieci z EA najczęściej spotykamy trisomię chromosomu 18, co stoi w sprzeczności z ogólnym rozkładem tych wad, gdzie zdecydowanie przeważa trisomia 21 chromosomu. Zarośnięcie przełyku obserwujemy także u pacjentów z: delecjami chromosomalnymi w obrębie 2q, 5p, 6q, 9p, 12q, 13q32 związanej z asocjacją VATER, 16q24, 17q oraz mikrodelecją w 22q11.2, stwierdzaną zarówno w zespole DiGeorge'a, jak i w zespole VCFS (podniebienno-sercowo-twarzowym). U dzieci z EA spotykamy także mutacje jednogenowe takie, jak: FANCA (anemia Fanconiego), GLI3 (zespół Pallister-Hall), MIDI (zespół Opitza G), SOX2 (zespół AEG) czy CHD7 (CHARGE).

Pomimo ujawnienia tak wielu defektów genetycznych, potencjalnie prowadzących do powstawania EA, nie znaleziono dotychczas żadnego specyficznego, pojedynczego regionu chromosomowego, który odpowiadałby za etiopatogenezę tej wady. Przytoczone powyżej zespoły często współistnieją z zarośnięciem przełyku niejednokrotnie będącym składową danego zespołu. Uważa się, iż prawie 50% przypadków dzieci z EA któremu towarzyszą wady współistniejące, można przyporządkować do opisanych zespołów, takich jak wspomniane powyżej: CHARGE, anemia Fanconiego, asocjacja VATER, VACTERL, zespół Opitza G czy Goldenhara. Dalszej połowy przypadków nie udaje się powiązać z żadnymi znanymi zespołami.

Najczęściej współistniejącymi z wrodzonym zarośnięciem przełyku wadami są wady układu sercowo-naczyniowego występujące u około 30% pacjentów. Wady układu moczowo-płciowego spotykamy u 14%, a wady układu pokarmowego u prawie 27% pacjentów z EA. Rzadziej obserwujemy współistnienie wad układu mięśniowo-szkieletowego bo, tylko u 10% pacjentów, zaś wady układu nerwowego stwierdzane są u 7 % dzieci z EA (Tab.3).

Co bardzo interesujące, rozkład wad współtowarzyszących jest zmienny geograficznie. I tak na przykład, towarzyszące zarośnięciu przełyku wady układu moczowo-płciowego znajdujemy aż u 26% dzieci z EA zamieszkujących Europę, natomiast w populacji azjatyckiej obserwujemy je tylko u 4% przypadków^{40,41,42}.

Rodzaj wady towarzyszącej	Częstość występowania u pacjentów z niedrożnością przełyku
Wady układu sercowo-naczyniowego	29%
Wady odbyticy	14%
Wady układu moczowo-płciowego	14%
Inne wady przewodu pokarmowego	13%
Wady układu szkieletowego	10%
Wady układu oddechowego	6%
Wady ośrodkowego układu nerwowego	7%
Aberracje chromosomowe i inne zespoły genetyczne	4%
Inne	11%

Tab.3 Wady towarzyszące niedrożności przełyku wraz z częstością ich występowania (wg Spitz'a)

Jedną z najczęściej spotykanych kombinacji wad w praktyce klinicznej jest asocjacja VATER/VACTERL. Stanowi ona aż 20% wad współtowarzyszących wrodzonemu zarośnięciu przełyku. Nazwa asocjacja odnosi się do faktu nielosowego skojarzenia wad rozwojowych występujących częściej niż przypadkowo w danej populacji. Wady wchodzą w skład asocjacji nie tworzą stałego i powtarzalnego obrazu klinicznego tak, aby mogły nosić nazwę zespołu. Asocjacja VATER została po raz pierwszy opisana w 1973 przez Quan i Smith⁴³. Nadany akronim pochodzi od pierwszych liter opisujących składowe asocjacji: V- wady kręgow i żeber (Vertebrae and rib), A- wady odbytu i odbytnicy (Anorectal), TE- zarośnięcie przełyku i/lub przetoka tchwiczo-przełykowa (Tracheosophageal), R- wady nerek (Renal). W skład rozpoznawanej również asocjacji VACTERL wchodzi dodatkowo: C- wady wrodzone serca (Cardiac), L- wady kończyn, zwłaszcza kości promieniowej (Limb).

Zarówno asocjacje VATER, jak i VACTERL, są bardzo heterogennymi zjawiskami o niezidentyfikowanej etiologii. Badania wskazują, że geny mogące mieć łączność z występowaniem charakterystycznych wad; zwłaszcza dla VACTERL mogą być one zlokalizowane w rejonie 16q24.2. Defekt zwłaszcza jednego z nich, FOXF1, ma mieć szczególne znaczenie dla powstawania tej asocjacji. Białko kodowane przez gen FOXF1 bierze udział w procesach wczesnej embriogenezy jelita pierwotnego i jest dodatkowo powiązane z genami ścieżki Sonic hedgehog^{44,45,46}.

Zespołem niejednokrotnie rozpoznawanym u dzieci z EA jest zespół CHARGE. Wrodzone zarośnięcie przełyku nie jest jednak jego składową i występuje jedynie u około 15% dzieci z zespołem CHARGE. Nazwa CHARGE jest również akronimem i pochodzi od następujących składowych zespołu: C - szczelina oka (Coloboma), H - wada serca (congenital Heart disease), A - zarośnięcie nozdrzy tylnych (choanal Atresia), R - upośledzenie wzrostu i rozwoju (Retarded growth), G - wady narządów moczowo-płciowych (G – Genital anomalies), E - wada małżowin usznych (Ear anomaly). Za powstawanie zespołu CHARGE odpowiedzialne są mutacje w genie CDH7 znajdującym się na chromosomie 8 w regionie 8q12⁴⁶.

Rzadsze zespoły spotykane u pacjentów z wrodzonym zarośnięciem przełyku to między innymi zespół DiGeorge'a (DGS). Jego przyczyną są delecje w rejonie 22q chromosomu 11 mogące odpowiadać za zaburzenia migracji neuronów grzbietowej części cewy nerwowej. W zespole DiGeorge'a nie wyróżniamy patognomonicznych wad, ale często w nim występują: wady wrodzone serca, charakterystyczne dysmorfie twarzy, rozszczepy podniebienia, brak

lub niedorozwój grasicy oraz zaburzenie funkcji gruczołów przytarczycznych. Często współwystępują również niedosłuch, niedobór wzrostu i masy ciała, hipotonia, niepełnosprawność intelektualna oraz wady układu moczowo-płciowego⁴⁷.

Z zarośnięciem przetyku możemy też spotkać się w niedokrwistości Fanconiego będącej bardzo rzadkim wrodzonym zespołem, charakteryzującym się licznymi nieprawidłowościami rozwojowymi, upośledzeniem funkcji szpiku kostnego oraz zwiększoną podatnością na nowotwory. Do jej powstania prowadzą mutacje w genach określanych jako FANC, które kodują białka wchodzące dalej w proces regulacji cyklu komórkowego oraz w procesach naprawy helisy DNA.

U niektórych dzieci z rozpoznanymi bardzo rzadkimi zespołami Opitza (genetycznie uwarunkowany zespół spowodowany mutacją w locus 22q11.2), Pallister-Hall (zespół wad spowodowanych mutacją w genie GLI3), AEG (zespół anoftalmiczno-przetykowo-genitalny) lub w zespole Goldenhara (zespół wad wrodzonych charakteryzujący się najczęściej jednostronną hipoplazją struktur czaszki) również możemy spotkać się z wrodzonym zarośnięciem przetyku. Nie jest ono jednak składową tych zespołów⁴⁸.

ROZPOZNANIE WADY

Wykazanie w wykonywanym prenatalnie badaniu USG płodu współistnienia obecności małego żołądka z występującym wodobrzuszem u ciężarnej powinno nasunąć podejrzenie obecności zarośnięcia przełyku u płodu. Dodatkowo, w badaniu wykonanym po 23 tygodniu ciąży, możliwe staje się uwidocznienie ślepo zakończzonego poszerzonego zachyłka górnego przełyku. Uwidocznienie takiego obrazu zdecydowanie podnosi czułość badania prenatalnego określaną średnio na 40%⁴⁹. Ostatnio pojawiły się także doniesienia o stosowaniu rezonansu magnetycznego w celu wykrycia bądź potwierdzenia rozpoznania zarośnięcia przełyku u płodu, niemniej jednak jest to badanie w chwili obecnej stosowane jedynie sporadycznie i w bardzo wyselekcjonowanych przypadkach^{50,51}.

Tak więc, pomimo ogromnego postępu, jaki dokonał się w diagnostyce prenatalnej, większość przypadków zarośnięcia przełyku wykrywana jest dopiero w pierwszych godzinach po urodzeniu się dziecka. Do typowych objawów obserwowanych u noworodka z zarośnięciem przełyku zalicza się: masywne ślinienie dziecka, kaszel, duszność połączoną niejednokrotnie z sinicą oraz niemożność połykania stwierdzaną najczęściej podczas próby pierwszego karmienia. Prostim badaniem mogącym potwierdzić obecność zarośnięcia przełyku jest próba założenia sondy żołądkowej, której u noworodków z zarośnięciem przełyku nie udaje się przeprowadzić do żołądka. Opisywane są co prawda przypadki założenia sondy do żołądka u dzieci z zarośnięciem przełyku i współistnieniem przetoki przełykowo-tchawiczej zarówno górnego, jak i dolnego, odcinka przełyku, można uznać je jednak za incydentalne. W niektórych publikacjach podkreśla się także możliwe niekorzystne powikłania stosowania takiego zabiegu z uszkodzeniem tchawicy i przełyku włącznie, stąd zalecana jest duża ostrożność w przeprowadzaniu tego badania.

Dalsza diagnostyka wady opiera na wykonaniu badań obrazowych. W dalszym ciągu najczęściej wykonywane jest klasyczne badanie RTG klatki piersiowej oraz jamy brzusznej. Badanie to wykonane z założonym do górnego zachyłka przełyku kontrastującym zgłębnikiem lub podanym do niego pod kontrolą RTG środkiem cieniującym lub powietrzem, pozwala bardzo dokładnie uwidocznić zarówno obecność wady, wysokość położenia zachyłka górnego oraz ewentualną obecność przetoki przełykowo-tchawiczej górnego odcinka przełyku. W połączeniu z badaniem RTG jamy brzusznej pozwala ono dodatkowo stwierdzić obecność gazu w jelitach, a co za tym idzie, potwierdzić bądź wykluczyć obecność przetoki przełykowo-tchawiczej odcinka dolnego. Opisywane także, zastosowanie badania

tomografii komputerowej oraz badanie USG śródpiersia nie doczekało się wielu zwolenników. Prostota oraz stosunkowo mała ekspozycja dziecka na promieniowanie X zdecydowanie przemawiają za wykonywaniem typowej diagnostyki RTG. Badanie USG śródpiersia jest badaniem wysoce specjalistycznym wymagającym współpracy z bardzo doświadczonym ultrasonografistą wykonującym takie badania. Niezmiernie ważne jest wykonanie dalszej diagnostyki dziecka w celu wykluczenia współistnienia wad towarzyszących, zwłaszcza wad układu sercowo-naczyniowego, wad OUN oraz układu pokarmowego.

W chwili obecnej standardem postępowania z dziećmi z wrodzonym zarośnięciem przełyku jest wykonanie zabiegu operacyjnego odtworzenia ciągłości przełyku i zaopatrzenia przetoki przełykowo-tchawiczej po ustabilizowaniu parametrów życiowych dziecka. Do tego czasu w większości ośrodków stosuje się, zaproponowane już w 1941 roku przez Grossa, stałe odsysanie treści ślinowej z zachyłka górnego przełyku w celu zapobieżenia aspiracji śliny do układu oddechowego, najczęściej z użyciem dwukanałowej sondy Replogle'a.

LECZENIE KRÓTKOODCINKOWYCH POSTACI ZAROŚNIĘCIA PRZĘŁYKU

Leczenie krótkoodcinkowych postaci zarośnięcia przełyku, w chwili obecnej sprowadza się do wykonania zespolenia przełykowo-przełykowego, bądź to na drodze chirurgii otwartej, bądź, coraz częściej wybieranej, techniki wideochirurgicznej. Wrodzone zarośnięcie przełyku jest wskazaniem do wykonania zabiegu w trybie odroczonym do czasu ustabilizowania stanu dziecka oraz wykluczenia obecności ciężkich, a zwłaszcza zagrażających życiu, wad towarzyszących.

Zabieg, wykonywany techniką otwartą, może być przeprowadzony zarówno na drodze dostępu zewnątrzopłucnowego, jak i wewnątrzopłucnowego. Po otwarciu klatki piersiowej i identyfikacji struktur anatomicznych, w pierwszej kolejności, w przypadku obecności przetoki przełykowo-tchawiczej, dąży się do jej zamknięcia w celu poprawy parametrów oddechowych dziecka. Następnie po wydzieleniu zarówno górnego, jak i dolnego odcinka przełyku, otwiera się jego zachyłki. Po przeprowadzeniu sondy nosowo-żołądkowej poprzez oba końce przełyku, wykonuje się kolejno jego jednowarstwowe zespolenie. Zwykle zakładamy od 8 do 12 pojedynczych szwów.

W ostatnich latach, w związku z intensywnym rozwojem wideochirurgii, chętnie w leczeniu dzieci z EA wykorzystuje się technikę torakoskopową. Zabieg torakoskopowego zaopatrzenia zarośnięcia przełyku zwykle wykonywany jest przy użyciu 3 portów: jednego lub dwóch 5mm portów oraz jednego lub dwóch, 3mm portów roboczych. W naszym ośrodku, w ostatnich latach niemal połowa pacjentów z EA leczona była właśnie z użyciem techniki wideochirurgicznej, a można przypuszczać, że jej rola w najbliższych latach jeszcze bardziej wzrośnie. Związane jest to z niewątpliwą przewagą tej techniki w aspekcie zmniejszenia blizn pooperacyjnych, a co za tym idzie zniekształceń klatki piersiowej i kręgosłupa często obserwowanych po zabiegach otwartych^{52,53}.

Po wykonaniu zespolenia przełykowo-przełykowego, w jego okolicy pozostawia się dren opłucnowy, jakkolwiek jego rola w większości przypadków wydaje się być przeceniana.

Po zabiegu dziecko zaintubowane przekazywane jest do oddziału OIT, gdzie przebywa około 3-4 dni, po czym zwykle, po wykonaniu kontrolnego badania kontrastowego przełyku w 7-8 dobie, włączane jest karmienie doustne.

LECZENIE DŁUGOODCINKOWYCH POSTACI ZAROŚNIĘCIA PRZEŁYKU

O ile postępowanie w przypadku dzieci urodzonych z krótkoodcinkową niedrożnością przełyku jest typowe i opiera się na jego pierwotnym zespoleniu, o tyle leczenie długoodcinkowej jego postaci wciąż wywołuje wiele kontrowersji. Wyłonienie gastrostomii odżywczej jest stosowane niemal we wszystkich przypadkach dzieci z długoodcinkową niedrożnością przełyku, nie ma jednak zgodności co do rodzaju dalszego postępowania w celu odtworzenia ciągłości przełyku.

Przez kilka dziesięcioleci zaproponowano wiele sposobów zaopatrywania tej wady. Wszystkie te metody można podzielić na trzy zbiorcze grupy.

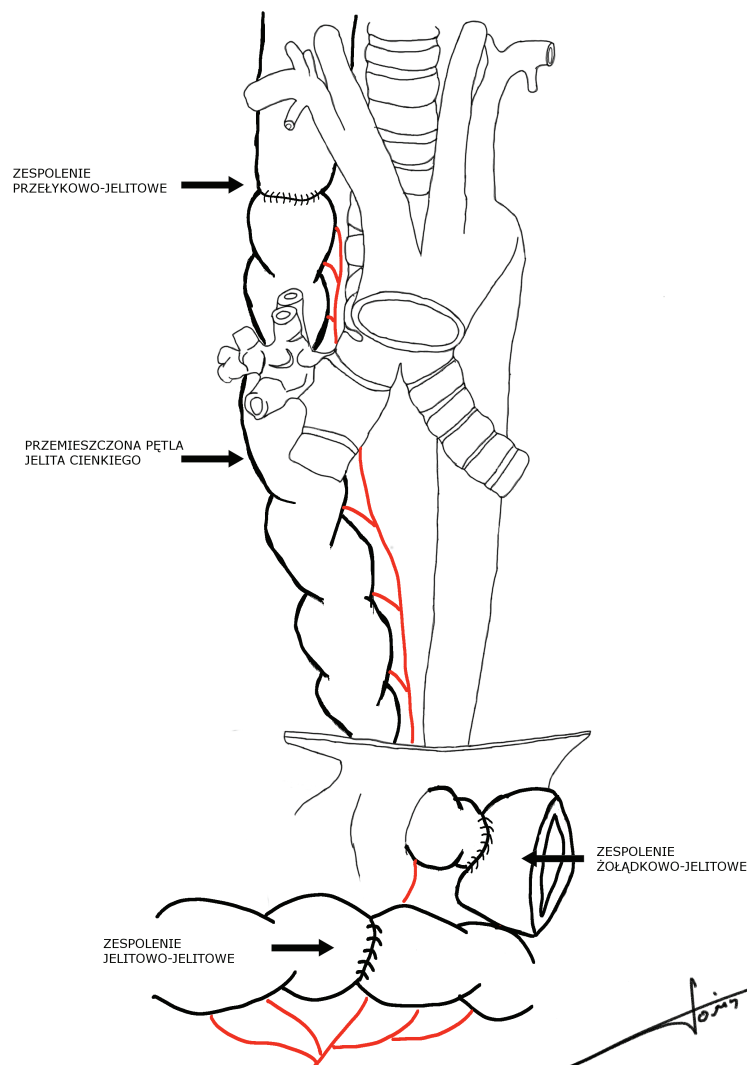
1. Zastępowanie przełyku inną częścią układu pokarmowego
2. Zabiegi odtwarzające brakujący odcinek przełyku z istniejącego zachyłka górnego
3. Zabiegi wydłużające jeden, bądź oba odcinki przełyku

Do pierwszej grupy możemy zaliczyć zabiegi mające na celu odtworzenie ciągłości przełyku poprzez jego zastąpienie odcinkami wytworzonymi z innych części przewodu pokarmowego. Ta koncepcja ma wieloletnią historię i jest rozwinięciem rozważań o idealnym zastępczym przełyku, który powinien zapewnić swobodne połykanie. Nie może on negatywnie wpływać na układ oddechowy i nie powinien podlegać niekorzystnym zmianom wraz z upływem lat. Dodatkowo zabieg operacyjny zastąpienia przełyku powinien być stosunkowo łatwy technicznie, możliwy do wykonania u małych dzieci, i co najważniejsze, musi być bezpieczny dla dziecka. Przez lata poszukiwano zabiegu, który spełniłby te wszystkie założenia jednocześnie zastanawiając się, która część przewodu pokarmowego najlepiej zastępuje przełyk.

METODY SUBSTYTUCYJNE

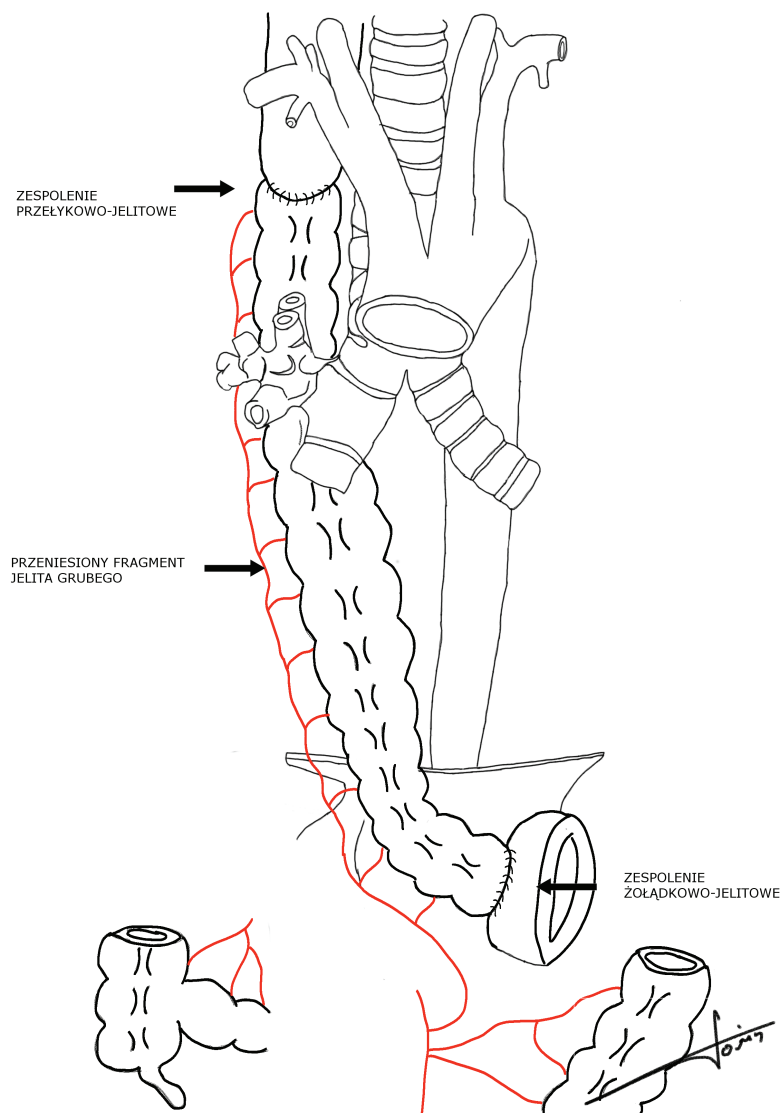
Najwcześniej sięgnięto po jelito cienkie. Zarówno jego duża dostępność, jak i podobna do przełyku średnicą powodowały, że był to naturalny wybór.

Zabieg operacyjny transpozycji jelita cienkiego polega na wydzieleniu pętli jelita cienkiego, następnie wypreparowaniu naczyń kręgowych z wydzieleniem długiej arkady na której wybrany odcinek przenoszony jest kolejno poprzez kręzkę poprzecznicy i rozwór przełykowy przepony do klatki piersiowej, gdzie przyjmuje położenie odpowiadające przełykowi i tam też jest zespalany z kikutem przełyku. Dystalna część przeniesionego jelita zespalana jest najczęściej z tylną ścianą żołądka⁵⁴.



Ryc.4 Schemat transpozycji jelita cienkiego

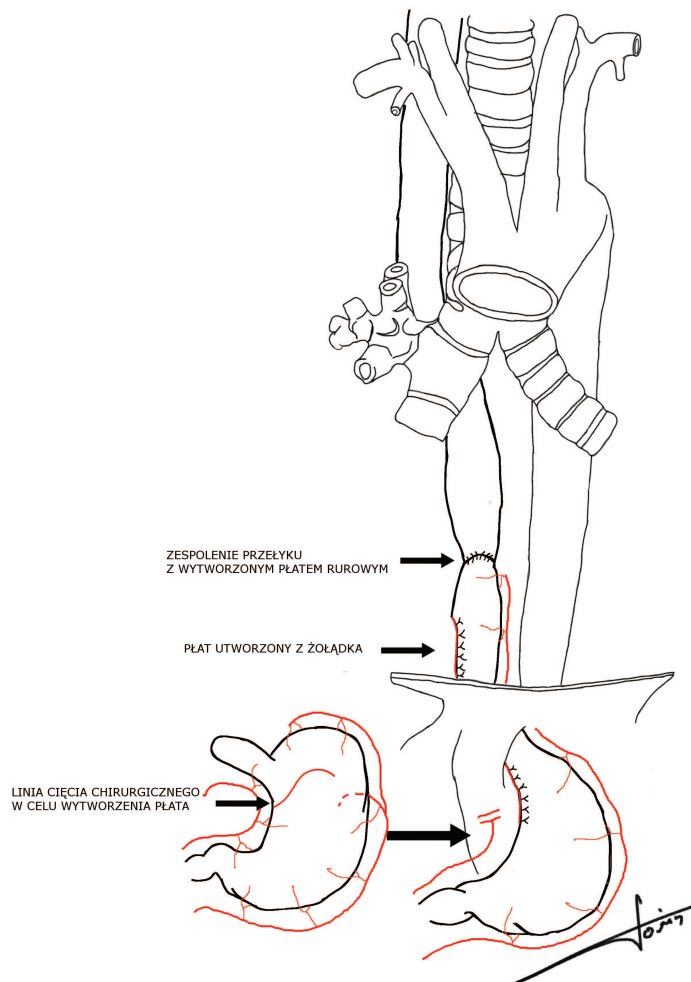
Przenoszenie jelita grubego ma podobnie długą historię jak użycie jelita cienkiego. Do zastąpienia przełyku wykorzystuje się zarówno wstępnicę, jak i poprzecznicę lub zstępnicę, odpowiednio pozostawiając środkową bądź lewą tętnicę okrężniczą. Odcinek wytworzony z wstępnicy następnie przemieszcza się do klatki piersiowej w położeniu zamostkowym, natomiast odcinki powstałe z poprzecznicy czy zstępnicy zazwyczaj układają się po lewej stronie klatki piersiowej w miejscu własnego przełyku.



Ryc.5 Schemat transpozycji jelita grubego (poprzecznicy)

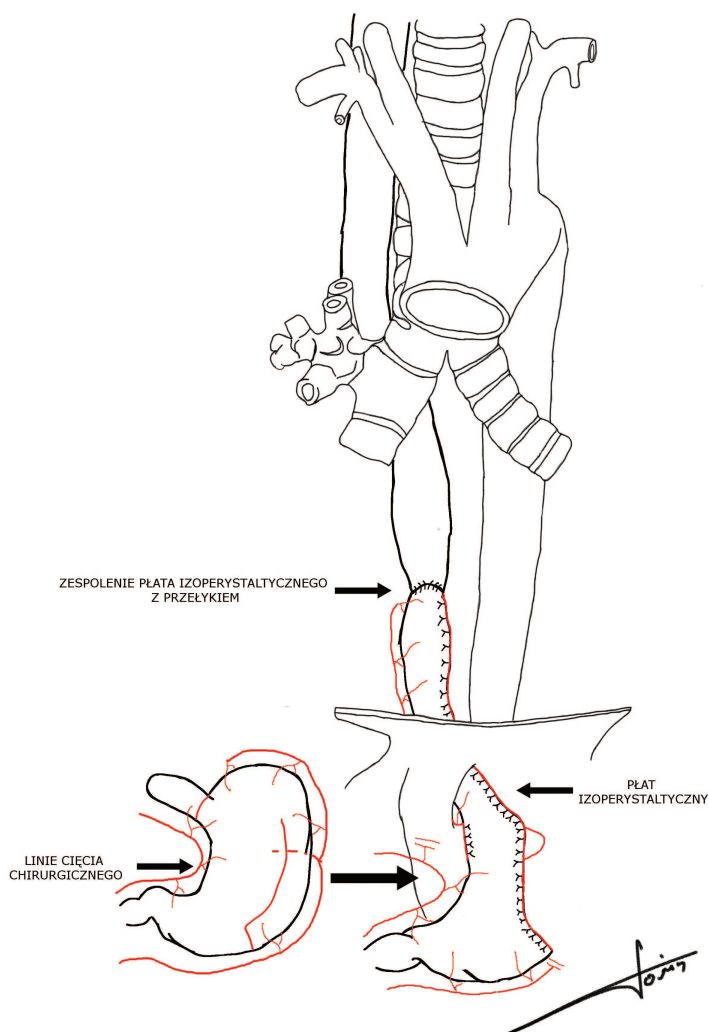
Wraz z rozwojem technik przenoszenia fragmentów jelita pojawiły się koncepcje wytworzenia brakującego odcinka przełyku z żołądka. Opisano kilka typów zabiegów formujących płaty rurowe ze ściany żołądka.

Zaproponowany przez Scharliego zabieg polega na uformowaniu płata z krzywizny mniejszej żołądka i podciągnięciu go i następnym zespoleniu z kikutem przełyku wewnątrz klatki piersiowej¹⁷. Niestety uzyskany stosunkowo krótki odcinek zastępczego przełyku pozwala na wykonanie zespolenia przełykowo-żołądkowego tylko w przypadku istnienia długiego odcinka proksymalnego przełyku.



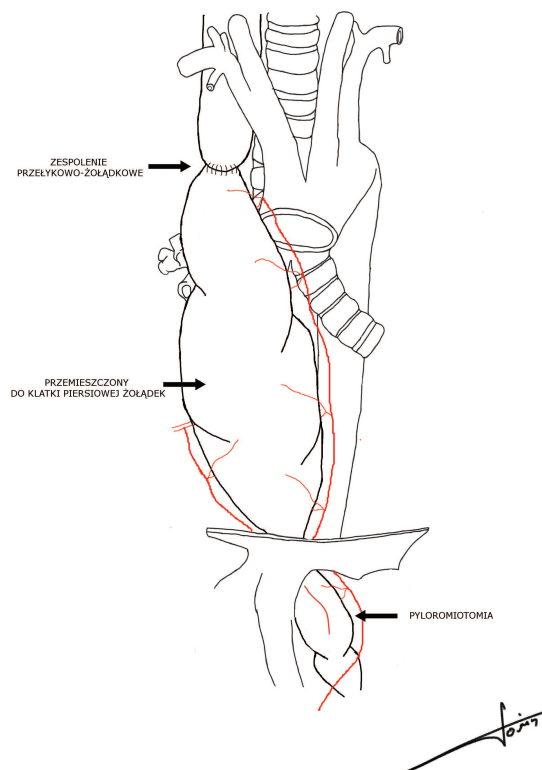
Ryc.6 Schemat zabiegu wytworzenia płata rurowego z krzywizny mniejszej żołądka sposobem Scharliego.

Inne metody wykorzystują krzywiznę większą żołądka do utworzenia anty- bądź izoperystaltycznych odcinków zespalanych z przełykiem. Opisywane są także inne formy wykorzystania krzywizny większej żołądka takie jak utworzenie z niego wolnego płata rurowego i przemieszczenie go do klatki piersiowej⁵⁵.



Ryc.7 Schemat przedstawiający wytworzenie izoperystaltycznego płata rurowego z krzywizny większej żołądka.

W chwili obecnej najpopularniejszą metodą substytucji przełyku jest zastąpienie go przemieszczonym do klatki piersiowej całym żołądkiem. Metoda ta opisana już w latach 20-tych XX wieku została wprowadzona przez Sweet do chirurgii dziecięcej we wczesnych latach 40-tych⁵⁶. Negatywne doświadczenia kolejnych autorów spowodowały, że została następnie zapomniana na wiele lat i dopiero prace z ośrodka z Londynu z lat 80-tych ponownie spopularyzowały tę metodę. Fakt istnienia bardzo bogatego ukrwienia podśluzówkowego w żołądku powoduje, że możliwe jest pozostawianie jego unaczynienia pochodzącego wyłącznie z prawej tętnicy żołądkowej. Pozostawiając tylko prawą tętnicę żołądkową można przemieścić cały żołądek w głąb klatki piersiowej, a następnie zespolić go z kikutem przełyku aż na szyi. Typowo zabieg zaczyna się od zaopatrzenia zarówno naczyń żołądkowych krótkich, jak i lewej tętnicy żołądkowej. Następnie po uwolnieniu wszystkich więzadeł, zarówno żołądka, jak i dwunastnicy, z połączonego dostępu szyjnego i brzuszego, wytwarza się przestrzeń w okolicy przedkręgosłupowej, przez którą następnie przemieszcza się żołądek wysoko, aż do poziomu istniejącego odcinka górnego przełyku⁵⁷. W związku z nieodwracalnym uszkodzaniem gałęzi nerwu błędnego elementem stałym zabiegu transpozycji żołądka jest wykonanie pyloromotomii lub pyloroplastyki.

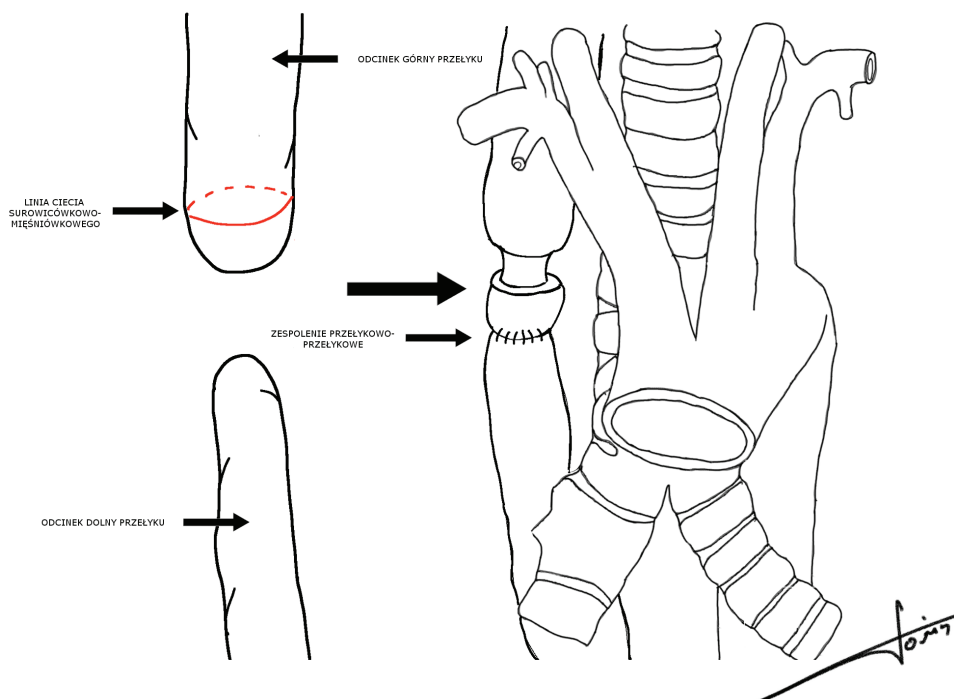


Ryc.8 Schemat zabiegu transpozycji żołądka sposobem Gastric pull-up.

ZABIEGI ZESPALAJĄCE OBA KOŃCE PRZĘŁYKU

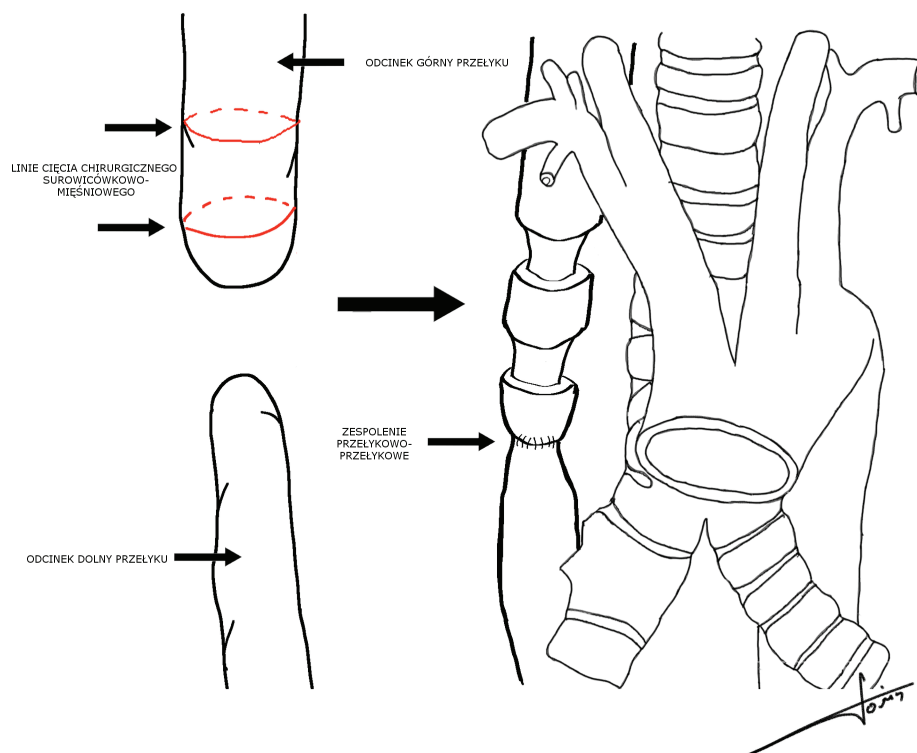
Alternatywę do zastępowania przełyku innymi częściami układu pokarmowego stanowią zabiegi, które dążą do uzyskania zespolenia obu istniejących odcinków przełyku.

Do tej grupy można zaliczyć procedury wytwarzające brakujący odcinek przełyku z jego istniejącego zachyłka górnego. Jako, że jest on najczęściej dobrze wykształcony możliwe jest jego wydłużenie poprzez okrężne nacięcie jego błony mięśniowej z pozostawieniem nietkniętej błony śluzowej. Nacięcie takie umożliwia dodatkowe rozciągnięcie zachyłka górnego, gdyż błona śluzowa przełyku jest zdecydowanie bardziej podatna na rozciąganie niż jego błona mięśniowa. Zabieg tego typu jako pierwszy zaproponował Livaditis . W kolejnych latach zabieg ten doczekał się wielu modyfikacji, ale w pierwotnej wersji wykonywano jedynie pojedyncze okrężne nacięcie mięśniówki przełyku. Według autora tej metody, takie okrężne nacięcie błony mięśniowej pozwalało na uzyskanie dodatkowo około 1 cm długości przełyku⁵⁸.



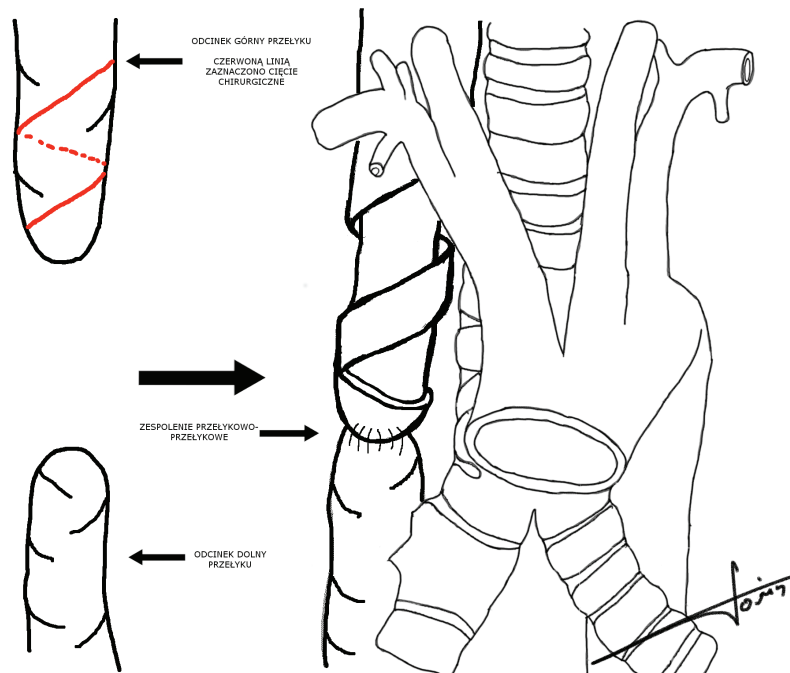
Ryc.9 Schemat wydłużenia górnego odcinka przełyku poprzez jego okrężne nacięcie (linia cietcia zaznaczona czerwonym kolorem) sposobem Livaditis.

Kolejni autorzy wprowadzili do oryginalnej metody modyfikacje opierające się na obserwacjach, z których wynikało, iż pojedyncze okrężne nacięcie błony mięśniowej nie prowadzi do znacznego wydłużenia odcinka proksymalnego przełyku, przez co nie znosi napięcia w miejscu zespolenia obu odcinków. Ponadto zaobserwowano, że w miejscu zarówno okrężnego nacięcia, jak i zespolenia obu odcinków, często tworzyły się koncentryczne, bardzo odporne na leczenie, blizny oraz, co bardzo interesujące, nie zmniejszały liczby zacieków treści ślinowej po wykonanym zespoleniu¹⁵. Modyfikacje tego zabiegu, polegały na znacznie szerszym preparowaniu odcinka górnego, niejednokrotnie z dodatkowego dostępu szyjnego oraz wprowadzeniu dodatkowych okrężnych nacięć.



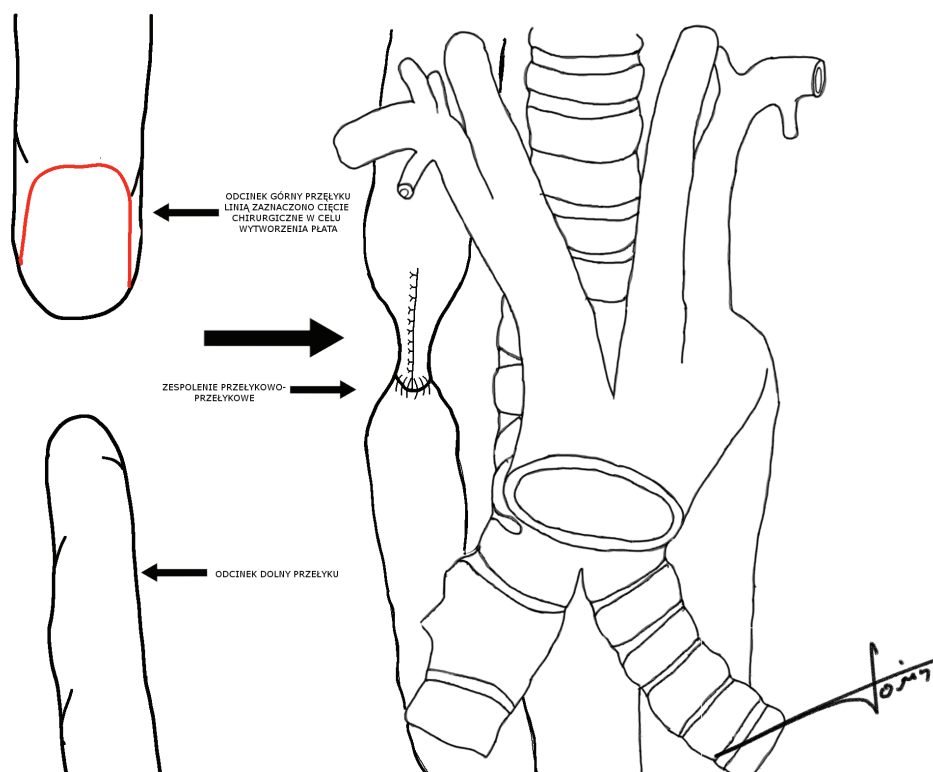
Ryc.10 Schemat wydłużania przełyku poprzez jego podwójne okrężne nacięcia (linia cięcia zaznaczona kolorem czerwonym).

W dalszym ciągu jednak nie uniknięto powstawania zarówno koncentrycznych blizn, jak i odcinków niepełnowartościowego przełyku. Ponadto w późnym okresie pooperacyjnym u wielu pacjentów stwierdzano obecność dużych uchyłków górnego odcinka przełyku powstałych w miejscach okrężnego nacięcia błony mięśniowej. Aby zmniejszyć częstość występowania zarówno blizn, jak i uchyłków, Kimura zaproponował wykonywanie skośnego, śrubowatego nacięcia mięśniówki⁵⁹. Jednak i ta metoda nie gwarantowała uzyskania zespolenia w przypadku znacznej odległości pomiędzy odcinkami przełyku dodatkowo nie zmniejszała liczby późnych powikłań związanych z uszkodzeniem mięśniówki przełyku.



Ryc.11 Schemat wydłużania przełyku sposobem Kimury poprzez jego skośne okrężne nacięcie (linia cięcia zaznaczona kolorem czerwonym).

Inną koncepcję zaproponował Gough i następnie zmodyfikował Bar-Moar. Pomysł opiera się na zjawisku znacznej dysproporcji pomiędzy średnicą górnego i dolnego odcinka przełyku co teoretycznie pozwala na wytworzenie płata z jego odcinka proksymalnego. Płat taki, po jego zrolowaniu, łączy się z istniejącym odcinkiem dolnym przełyku¹⁶. Koncepcja ta w bardzo elegancki sposób pozwala uzyskać dodatkowy odcinek przełyku, niestety śródoperacyjnie bardzo rzadko udaje się uzyskać wystarczająco długi nowo powstały odcinek przełyku. Metoda ta zakłada wytworzenie płata rurowego co w bardzo istotny sposób niekorzystnie wpływa na ukrwienie proksymalnej części przełyku, powodując możliwość powstawania nieszczelności i rozejścia się wytworzonego odcinka. Dodatkowo nowo powstały odcinek najczęściej jest zbyt wąski stanowiąc przeszkodę w pasażu pokarmowym, a możliwości jego rozszerzania są również bardzo ograniczone.



Ryc.12 Schemat wytworzenia płata rurowego z zachyłka górnego przełyku sposobem Gough.

ZABIEGI WYDŁUŻAJĄCE PRZEŁYK

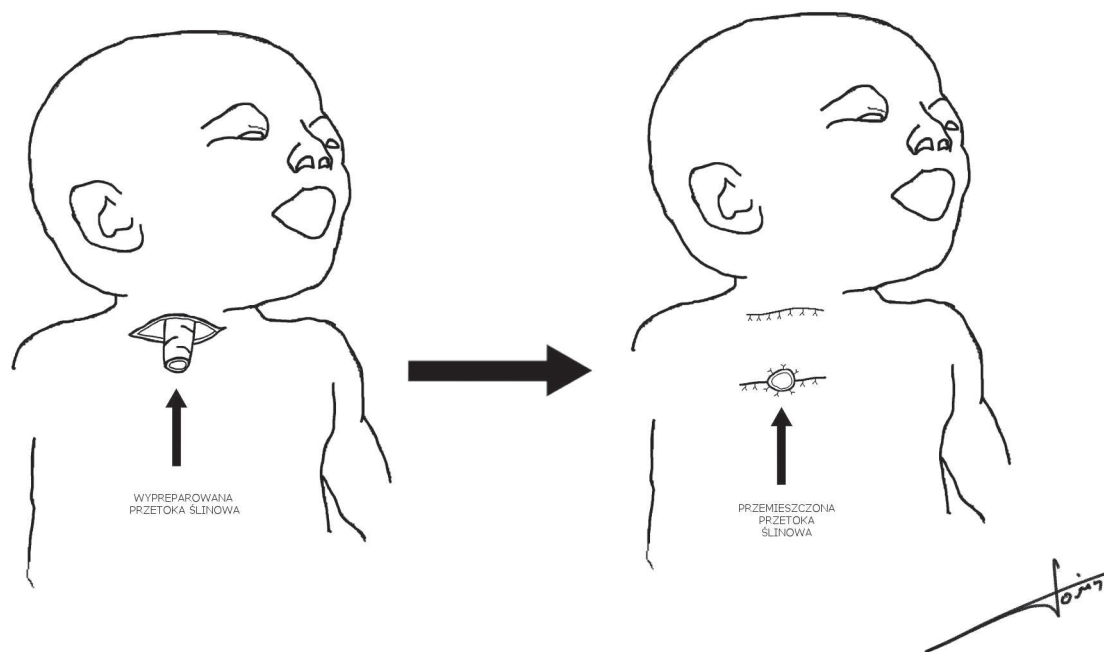
Kolejną grupę zabiegów stanowią te, które wykorzystują, nie do końca poznany, fenomen potencjału wzrostowego obu odcinków przełyku występujący, zarówno w okresie noworodkowym, jak i niemowlęcym. Fakt istnienia takiego wzrostu był znany już na początku lat 60-tych XX wieku i naturalną tego konsekwencją było poszukiwanie metod, które by go wykorzystywały.

W 1972 roku Fritz Rehbein zaproponował umieszczanie w obu odcinkach przełyku srebrnych oliwek połączonych nicią, której pociąganie powodowało zbliżanie się do siebie obu odcinków przełyku¹⁹.

Cztery lata później Hardy Hendren zaproponował wykorzystanie pola elektromagnetycznego do tego celu. Umieszczał on w jednym z odcinków próbnik metaliczny a następnie dziecko umieszczane było w zorientowanym polu elektromagnetycznym. Próbnik pociągany był przez wytworzone pole powodując jednoczasowy wzrost przełyku¹⁸.

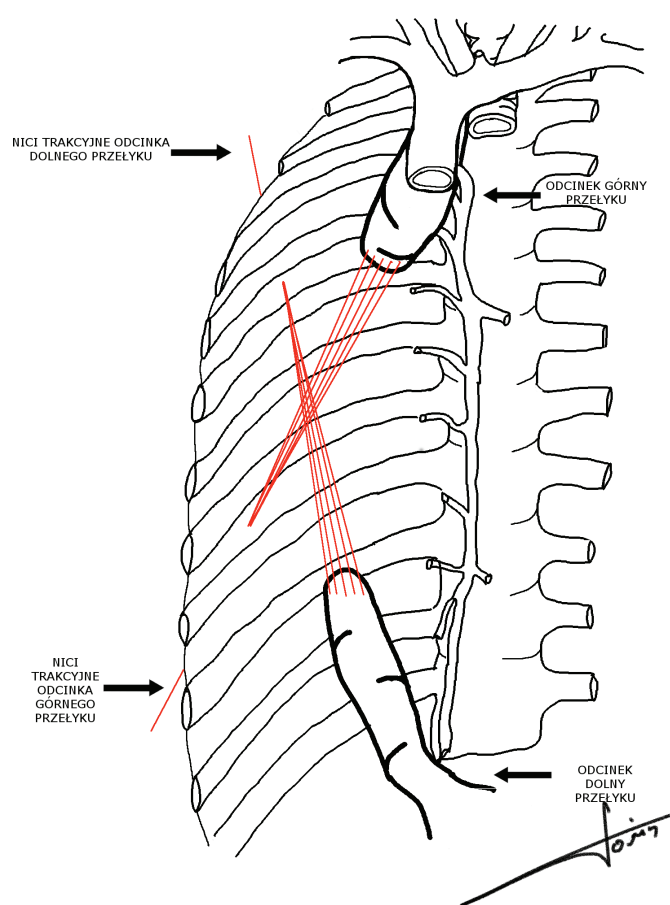
Kolejne lata przyniosły uproszczenie tych metod, a zaproponowany przez de Lorimier w 1980 roku *bouginage* przełyku zakładał uzyskiwanie wzrostu głównie zachyłka górnego przełyku poprzez jego okresowe, kilkumiesięczne napinanie przy pomocy zgłębnika wprowadzonego przez usta bądź nos dziecka⁶⁰.

W 1987 roku Ken Kimura zaproponował stopniowe wydłużanie górnego odcinka przetyku poprzez etapowe przemieszczanie uprzednio wytworzonej przetoki ślinowej w tkance podskórnej klatki piersiowej^{21,61}.



Ryc.13 Schemat wydłużania przetoki ślinowej w tkance podskórnej klatki piersiowej sposobem Kimury.

Znając możliwość uzyskania wzrostu przełyku w odpowiedzi na jego trakcję, w 1997 roku John Foker zaproponował nowatorski sposób leczenia długoodcinkowych niedrożności przełyku. Jego koncepcja wynikała z założenia, iż stała i równomierna trakcja obu odcinków przełyku przyspieszy wzrost przełyku pozwalając na skrócenie czasu potrzebnego do uzyskania odpowiedniej długości przełyku do akceptowalnego okresu²². Wprowadzona przez niego metoda operacyjna opiera się na dwóch składowych. Pierwszym etapem jego zabiegu jest bardzo rozległe preparowanie obu odcinków przełyku. Jest to odmiennie od typowego zaopatrywania tej wady, gdyż odcinka dolnego starano się zwykle nie preparować z obawy o utratę jego ukrwienia. Foker założył na podstawie śródoperacyjnych obserwacji, że unaczynienie odcinka dolnego nie jest w istocie tak słabo rozwinięte, jak utarło się o tym sądzić, i możliwe jest rozległe jego wydzielenie oraz znaczne wydłużenie jak również ewentualne wykonanie zespolenia pod bardzo dużym napięciem⁶². To rozległe i szerokie preparowanie przełyku jest wstępem do drugiego etapu, w którym na oba końce przełyku zakłada się szwy trakcyjne, które następnie przez ścianę klatki piersiowej wyprowadzane są na zewnątrz i tam umocowywane.



Ryc. 14 Schemat przedstawia sposób trakcji zewnętrznej obu odcinków przełyku techniką Fokera.

Po zamknięciu klatki piersiowej dziecko, w dalszym ciągu zaintubowane i w zwiotczeniu prowadzone jest przez okres do dwóch tygodni, podczas którego utrzymywana jest okresowo zwiększana trakcja obu odcinków przełyku. Z obserwacji autora doniesienia wynikało, że okres dwóch tygodni pozwala na zaopatrzenie większości postaci długoodcinkowych niedrożności przełyku, gdyż w tym okresie odcinek górny przełyku zwiększył swoją masę o około 20%, natomiast dolny aż 50-krotnie⁶³. W sytuacjach skrajnych, gdy brakującego odcinka przełyku nie udało się wytworzyć podczas 2-tygodniowej trakcji, autor zaproponował zabieg 2-etapowy. Pierwsza jego część, tak zwana trakcja wewnętrzna, to w istocie rozległe wypreparowanie obu odcinków przełyku, umieszczenie ich w osłonkach z folii silikonowej oraz umocowanie ich pod niewielkim napięciem do powięzi przedkręgosłupowej. Następnie po upływie 6-8 tygodni, podczas których dziecko odżywiane jest przy pomocy typowo wylonionej gastrostomii, autor zamieniał trakcję wewnętrzną na opisaną powyżej zewnętrzną. Utrzymując ją następnie przez okres około dwóch tygodni przełyk był nadal wydłużany tak, że w konsekwencji możliwe było wykonanie jego odroczonego pierwotnego zespolenia. Pierwszy etap zabiegu, a więc trakcja wewnętrzna, w istocie jest zbliżona do zabiegu zaproponowanego już w 1976 roku przez Davida i Shafera, a polegającego na łączeniu obu odcinków przełyku jedwabną nicią mającą na celu utworzenie przetoki pomiędzy odcinkami²⁰. Sposób Fokera istotnie różni się jednak od tego zaproponowanego przez Davida, gdyż szwy trakcyjne zakładane są w ten sposób, że nie otwierają one światła obu odcinków przełyku, co istotnie zmniejsza liczbę ciężkich powikłań związanych z jego perforacją. Metoda ta jednak z trudnością toruje sobie drogę we współczesnej chirurgii dziecięcej. Doczekała się ona wielu oponentów podkreślających głównie możliwy negatywny wpływ długotrwałego zwiotczenia na dziecko oraz wybitną trudność zabiegu i stosunkowo dużą liczbę powikłań. Pomimo tego metoda ta zyskała zwolenników, a także doczekała się kilku modyfikacji z których najciekawsze wydają się te wykorzystujące metody wideochirurgiczne. David van der Zee z sukcesem wykonał zabieg Fokera metodą torakoskopową⁶⁴, ostatnio pojawiły się także doniesienia o odtworzeniu ciągłości przełyku poprzez zastosowanie trakcji wewnętrznej łączącej oba końce przełyku zakładanej metodą torakoskopową.

Poza ośrodkiem macierzystym autora doniesienia oraz Uniwersytetem Harvarda pod auspicjami Johna Fokera szerzej rozwinięto tę metodę w co najmniej czterech dużych ośrodkach chirurgii dziecięcej w Europie.

CELE PRACY

1. Ocena na podstawie doświadczeń europejskich możliwości stopnia wydłużenia przelyku po zastosowaniu metody Fokera.
2. Ocena bezpieczeństwa i powtarzalności metody Fokera.
3. Analiza powikłań występujących po zastosowaniu metody Fokera.
4. Ocena zalet techniki Fokera.
5. Ocena możliwości zastosowania metody Fokera w różnych grupach wiekowych.
6. Opracowanie algorytmu zastosowania metody Fokera w zależności od postaci wady.

MATERIAŁ

Do celów tego opracowania włączono pacjentów z długoodcinkową niedrożnością przełyku leczonych w latach 2005-2013 w czterech europejskich ośrodkach chirurgii dziecięcej: Klinice Chirurgii i Urologii Dzieci i Młodzieży w Gdańsku, Klinice Chirurgii Dziecięcej Uniwersytetu w Lipsku w Niemczech, Klinice Chirurgii Dziecięcej Uniwersytetu Karola w Pradze w Czechach oraz Klinice Chirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego Vall d'Hebron w Barcelonie w Hiszpanii. Uzyskano dane leczenia 51 pacjentów poddanych elongacji przełyku, spośród których do opracowania ostatecznie zakwalifikowano 49 dzieci. Dwoje dzieci, wyłączono z analizy z powodu na braku możliwości uzyskania kompletnych danych dokumentujących przebieg leczenia.

Wiek dzieci w chwili rozpoczęcia leczenia wahał się od 1 do 910 dni.

Dwadzieścioro dzieci, spośród 49, prezentowało postać zarośnięcia przełyku typu A według klasyfikacji Grossa, a więc bez obecności przetoki przełykowo-tchawiczej. U pozostałych dwudziestu dziewięciu pacjentów obecna była przetoka przełykowo-tchawicza: typ C stwierdzono w 26 przypadkach, natomiast u pozostałych 3 pacjentów występowała przetoka przełykowo-tchawicza górnego odcinka przełyku.

U 45 dzieci wytworzono gastrostomię odżywczą przed rozpoczęciem wydłużania przełyku; w 10 przypadkach wyłoniono dodatkowo przetokę ślinową. W 6 przypadkach wyłoniono ją po stronie prawej szyi, a u pozostałej czwórki pacjentów- po stronie lewej.

Biorąc pod uwagę zastosowane dalsze leczenie oraz typ wady pacjentów podzielono na 3 grupy:

1. LGEA (Long Gap Esophageal Atresia) - pacjenci z zarośnięciem przełyku bez towarzyszącej przetoki przełykowo-tchawiczej u których nie wyłoniono przetoki ślinowej
2. LGEA-TEF (Long Gap Esophageal Atresia - Tracheo Esophageal Fistula) - pacjenci z długoodcinkową niedrożnością przełyku z współistniejącą przetoką przełykowo-tchawiczą
3. LGEA-SF (Long Gap Esophageal Atresia - Spit Fistula) – dzieci, u których wyłoniono przetokę ślinową na dowolnym etapie leczenia.

Łącznie u dwudziestu pacjentów rozpoznano wady towarzyszące, co stanowiło 41% całkowitej liczby dzieci poddanych leczeniu z powodu długoodcinkowej niedrożności przełyku. Dominowały wady układu sercowo-naczyniowego stwierdzone u 11 pacjentów, co stanowiło 22% wszystkich leczonych pacjentów. Na tę liczbę składają się wady układu pokarmowego, które obecne były u 6 pacjentów (12%). Wśród nich najczęstszą postacią było zarośnięcie XII-cy stwierdzone u dwójki dzieci. Wady układu moczowo-płciowego zaobserwowano u czwórki pacjentów (8%), podobnie jak wady układu kostnego, stwierdzone także u czwórki pacjentów (8%). Wady układu oddechowego stanowiły 6% wszystkich wad; natomiast w 3 przypadkach (6%) obserwowano współwystępowanie wad genetycznych (zespół Downa, Edwardsa oraz trisomię X). W opisywanej grupie pacjentów tylko w jednym przypadku stwierdzono wadę OUN. Dokładny rozkład wad w poszczególnych grupach pacjentów przedstawia tab. 4.

	LGEA	LGEA-SF	LGEA-TEF	
				razem
Rodzaje wad	liczba (%)	liczba (%)	liczba (%)	liczba (%)
brak wady towarzyszącej	9 (60%)	6 (60%)	14 (58%)	29 (59%)
wady układu oddechowego			3 (12,5%)	3 (6%)
wady serca	3 (20%)	2 (20%)	6 (25%)	11 (22%)
wady układu moczowo-płciowego	2 (13%)	1 (10%)	1 (4%)	4 (8%)
wady genetyczne	3 (20%)			3 (6%)
wady układu pokarmowego		3 (30%)	3 (12,5%)	6 (12%)
w tym:				
zarośnięcie XIIcy		2 (20%)		2 (4%)
zarośnięcie odbytu		1 (10%)	3 (12,5%)	4 (8%)
wady układu kostnego	1 (6,5%)	1 (10%)	2 (8%)	4 (8%)
wady OUN		1 (10%)		1 (2%)

Tab.4 Rozkład rodzaju wad towarzyszących zarośnięciu przełyku obecnych w poszczególnych grupach pacjentów.

Do grupy pierwszej, LGEA, a więc tej złożonej z pacjentów z obecnym zarośnięciem przełyku bez towarzyszącej przetoki przełykowo-tchawiczej, u których nie wyłoniono przetoki ślinowej, ostatecznie zaliczono 15 pacjentów (Tab.5). U sześciu z nich obserwowano współtowarzyszące wady wrodzone, z których najczęstszymi były wady serca obecne u 3 z nich. Wady genetyczne pod postacią zespołu Edwardsa, zespołu Downa oraz trisomii chromosomu X stwierdzone zostały także u trójki pacjentów, natomiast wady układu moczowo-płciowego pod postacią spodziectwa i obustronnej dysplazji występowały u dwojga z chorych. W jednym przypadku stwierdzono dodatkowo wadę kręgow pierśiowych.

	Identyfikacja	Towarzyszące wady wrodzone
1	EA1	Kardiomiopatia, zwężenie tętnicy płucnej; Obustronna dysplazja nerek
2	EA2	Wada kręgow
3	EA3	brak
4	EA4	brak
5	EA5	brak
6	EA6	brak
7	EA7	Koarktacja aorty; Spodziectwo
8	EA8	Zespół Edwardsa
9	EA9	brak
10	EA10	Zespół Downa; Wspólny kanał komorowo-przedsionkowy, pierścień naczyniowy
11	EA11	Trisomia chromosomu X
12	EA12	brak
13	EA13	brak
14	EA14	brak
15	EA15	brak

Tab.5 Wady towarzyszące stwierdzone w grupie LGEA

Grupę drugą, LGEA-TEF, stanowili z pacjenci z długoodcinkową niedrożnością przełyku wraz z współistniejącą przetoką przełykowo-tchawiczą. Ostatecznie do grupy tej włączono 24 pacjentów. U 22 spośród nich obecna była przetoka przełykowo-tchawicza typu „C”, a więc dotycząca odcinka dystalnego, natomiast tylko w dwóch przypadkach stwierdzono obecność przetoki odcinka bliższego zgodnego z typem „B” według klasyfikacji Grossa.

U 14 pacjentów, stanowiących 58% ogółu dzieci zakwalifikowanych do tej grupy, nie stwierdzono obecności współtowarzyszących wad wrodzonych (Tab.6). U pozostałych 10 obserwowano współtowarzyszące wady wrodzone, z których najczęstszymi były wady serca obecne u sześciorga z nich. Wady układu pokarmowego pod postacią zarośnięcia odbytnicy stwierdzono u trójki z dzieci, podobnie jak wady układu oddechowego również stwierdzone u 3 pacjentów. Wady układu kostnego zidentyfikowano w dwóch przypadkach, natomiast w jednym obecna była wada układu moczowo-płciowego pod postacią nerki podkowiastej. Rozpoznanie zespołu Goldenhara, a więc zespołu charakteryzującego się jednostronną hipoplazją struktur twarzoczaszki, postawiono u jednego z dzieci.

	Identyfikacja	Towarzyszące wady wrodzone
1	EA_TEF1	brak
2	EA_TEF2	brak
3	EA_TEF3	brak
4	EA_TEF4	Stenoza tętnicy płucnej, Koarktacja aorty; Nerka podkowiasta; Dysplazja kości promieniowej
5	EA_TEF5	brak
6	EA_TEF6	brak
7	EA_TEF7	Zespół Fallota; Zarośnięcie odbytnicy; Zwężenie krtani
8	EA_TEF8	Wada kręgosłupa (półkręgi)
9	EA_TEF9	brak
10	EA_TEF10	Prawostronny łuk aorty; Zarośnięcie nozdrzy tylnych
11	EA_TEF11	brak
12	EA_TEF12	Zarośnięcie odbytnicy
13	EA_TEF13	brak
14	EA_TEF14	Aplazja tętnicy płucnej, dextrokardia, prawostronny łuk aorty
15	EA_TEF15	Zespół Goldenhara
16	EA_TEF16	Prawostronny łuk aorty
17	EA_TEF17	brak
18	EA_TEF18	Wrodzona wada serca, dextrokardia; Hypoplazja płata dolnego płuca,
19	EA_TEF19	brak
20	EA_TEF20	brak
21	EA_TEF21	Zarośnięcie odbytnicy
22	EA_TEF22	brak
23	EA_TEF23	brak
24	EA_TEF24	brak

Tab.6 Wady towarzyszące stwierdzone w grupie LGEA-TEF

Kolejną grupę- LGEA-SF, stanowili pacjenci u których podczas leczenia długoodcinkowej niedrożności przełyku wyłoniono przetokę ślinową na szyi. Do tej grupy włączono 10 pacjentów. U czterech z nich współwystępowały towarzyszące wady wrodzone (Tab.7). W trójki dzieci stwierdzono obecność wad układu pokarmowego, z których najczęstszą postacią było zarośnięcie XII-cy obecne u dwójki z nich. Zarośnięcie odbytnicy stwierdzono u jednego z dzieci, natomiast wrodzona wada serca występowała u dwójki pacjentów. Agenezję kciuka, wodogłowie, spodziectwo i nesidioblastozę rozpoznano w pojedynczych przypadkach.

	Identyfikacja	Towarzyszące wady wrodzone
1	EA_SF1	Wada serca; Zarośnięcie XII-cy
2	EA_SF2	Koarktacja aorty; Zarośnięcie XII-cy; Agenezja kciuka.
3	EA_SF3	brak
4	EA_SF4	Neisidioblastoza; Spodziectwo.
5	EA_SF5	Zarośnięcie odbytnicy; Wodogłowie.
6	EA_SF6	brak
7	EA_SF7	brak
8	EA_SF8	brak
9	EA_SF9	brak
10	EA_SF10	brak

Tab.7 Wady towarzyszące stwierdzone w grupie LGEA-SF

METODY OPERACYJNE

Technika wydłużania przełyku sposobem Fokera

Podczas zabieg wydłużenia przełyku stosowano zarówno dwa typy zabiegów Fokera: trakcję zewnętrzną oraz trakcję wewnętrzną.

Obie te metody opierają się na dwóch składowych. Pierwszym etapem zabiegu jest bardzo rozległe preparowanie obu odcinków przełyku, będące wstępem do drugiego etapu procedury, w którym na oba końce przełyku zakłada się szwy trakcyjne, zazwyczaj po 4 na każdy odcinek przełyku, które następnie przez ścianę klatki piersiowej wyprowadzane są na zewnątrz i tam umocowywane. Jest to tak zwana trakcja zewnętrzna.

Po zamknięciu klatki piersiowej dziecko, w dalszym ciągu zaintubowane i zwiotczone, prowadzone jest przez okres kilkunastu dni w warunkach OIT. Podczas tego okresu, stosowana jest trakcja obu odcinków przełyku polegająca na stopniowym naciąganiu końców przełyku przy pomocy założonych nici trakcyjnych poprzez umieszczenie specjalnych podkładek pod wyprowadzonymi na zewnątrz klatki piersiowej szwami chirurgicznymi. W sytuacjach, gdy brakującego odcinka przełyku nie udało się wytworzyć podczas kilkunastodniowej trakcji, autor zaproponował zabieg 2- etapowy. Pierwsza jego część, tak zwana trakcja wewnętrzna, to w istocie rozległe wypreparowanie obu odcinków przełyku, umieszczenie ich w osłonkach z folii silikonowej oraz umocowanie ich pod niewielkim napięciem do powięzi przedkręgosłupowej. Następnie po upływie 6-8 tygodni, po ponownym otwarciu klatki piersiowej podejmowana jest decyzja o ewentualnej kontynuacji leczenia trakcją wewnętrzną, jej zamianie na trakcję zewnętrzną lub w przypadku wystarczającego wydłużenia obu końców przełyku, wykonanie zespolenia przełykowo-przełykowego.

Technika wydłużania przełyku sposobem Kimury.

Technika ta adresowana jest do dzieci z uprzednio wyłoniłymi przetokami ślinowymi i polega na stopniowym, skokowym przemieszczaniu tej przetoki w tkance podskórnej klatki piersiowej. Jest ona w istocie bardzo zbliżona w założeniach do uprzednio opisaney metody trakcji przełyku sposobem Fokera. Wykonywana jest poprzez okrojenie ujścia przetoki a następnie szerokiej mobilizacji górnego odcinka przełyku. Kolejno wykonuje się poziome nacięcie na klatce piersiowej zazwyczaj około 2-3cm poniżej poziomu ujścia przetoki i następnie przekłada się ją poprzez wykonany kanał w tkance podskórnej i wszywa w skórę na nowo wyznaczonym poziomie. Górny odcinek przełyku wszywa się zazwyczaj pod niewielkim napięciem tak, aby uzyskać dostateczną trakcję tego odcinka. Po upływie około 6-8 tygodni zabieg powtarza się aż do uzyskania požądanej długości górnego odcinka przełyku.

METODY RADIOLOGICZNE

W celu oceny długości brakującego odcinka przełyku oraz dokumentacji procesu jego wydłużania, jak i oceny ostatecznych efektów zastosowanej trakcji sposobem Fokera, stosowano kontrastowe badanie RTG klatki piersiowej. W sytuacjach w których było to możliwe, badanie to wykonywane było w chwili maksymalnego napięcia obu odcinków przełyku wprowadzonymi do nich zgłębnikami.

METODY POZYSKANIA DANYCH

Dane dokumentujące przebieg leczenia poszczególnych pacjentów zostały nadesłane z ośrodków w nich uczestniczących w postaci utworzonej specjalnie w tym celu bazy danych. Baza ta została opracowana i uzupełniona przez lekarzy bezpośrednio zaangażowanych w proces leczenia pacjentów z długoodcinkową niedrożnością przełyku w poszczególnych uczestniczących w badaniu ośrodkach. Pozyskane dane poddane zostały następnie analizie statystycznej.

METODY STATYSTYCZNE

Analizie statystycznej poddano 49 pacjentów leczonych z użyciem metody Fokera oceniając następujące parametry:

1. odległość pomiędzy zachyłkami
2. wiek w chwili rozpoczęcia leczenia
3. liczbę torakotomii podczas procesu elongacji
4. liczbę torakotomii do zespolenia przełyku
5. liczbę trakcji wewnętrznych
6. liczbę trakcji zewnętrznych
7. długość trwania trakcji zewnętrznej
8. łączny czas wydłużania przełyku
9. wiek podczas zespolenia
10. łączną liczbę torakotomii do ukończenia leczenia
11. łączną liczbę zabiegów operacyjnych

Poddano także analizie rodzaj oraz liczbę powikłań, które wystąpiły podczas całego procesu leczenia.

Analizę statystyczną przeprowadzono przy użyciu pakietu *STATISTICA PL* stosując do oceny znamienności statystycznych stwierdzonych różnic testy U Manna – Whitneya oraz test Perasona.

Wybór nieparametrycznego testu **U Manna – Whitneya** dla prób niezależnych jako metody statystycznego porównywania wynika z charakteru wymienionych wcześniej analizowanych parametrów oraz podziału materiału na trzy grupy. Podstawową zaletą tego testu są niewielkie wymagania do jego przeprowadzenia: analizowane zmienne mogą być zarówno zmiennymi mierzonymi na skali ilościowej (odległość między zachyłkami, wiek pacjentów, czas trwania leczenia), jak i porządkowej (liczba zabiegów); nie wymagana jest również równoliczność grup, normalność rozkładów zmiennych i równość ich wariancji.

Do porównania częstości stosowania trakcji wewnętrznych i trakcji zewnętrznych w grupach zastosowano **test zgodności Pearsona χ^2** . Ze względu na małą liczbę założeń oraz prostotę przeprowadzenia jest to jeden z najczęściej wykorzystywanych testów statystycznych. Jest on bardzo wygodny w przypadku porównywania grup o różnej liczności, bazuje bowiem na danych procentowych.

W obu testach statystyczną istotność różnic określono z prawdopodobieństwem $p = 0,05$.

WYNIKI

PORÓWNANIE ODLEGŁOŚCI BRAKUJĄCYCH ODCINKÓW PRZĘŁYKU ORAZ TYPU WAD W POSZCZEGÓLNYCH GRUPACH PACJENTÓW

W grupie LGEA, w pierwszym etapie przygotowania do zabiegu wydłużania przęłyku dokonano pomiaru brakującego odcinka przęłyku. We wszystkich przypadkach odległość ta została oznaczona przy pomocy kontrastowych zdjęć rentgenowskich po uprzednim wprowadzeniu zgłębnika zarówno do górnego, jak i dolnego, odcinka przęłyku tak, aby pomiar ten odbył się podczas maksymalnego zbliżenia obu odcinków. Odległość pomiędzy zachyłkami wahała się od 2,5 do 8 cm ze średnią 5,4 cm. Szczegółowe dane prezentuje tab.8.

	Identyfikacja	Typ zarośnięcia przęłyku (wg Grossa)	Odległość pomiędzy zachyłkami (cm)
1	EA1	A	3
2	EA2	A	4,5
3	EA3	A	2,5
4	EA4	A	7
5	EA5	A	5
6	EA6	A	6
7	EA7	A	5
8	EA8	A	5
9	EA9	A	5
10	EA10	A	6
11	EA11	A	7
12	EA12	A	6
13	EA13	A	8
14	EA14	A	5
15	EA15	A	6

Tab.8 Typ zarośnięcia przęłyku oraz odległość pomiędzy jego odcinkami w grupie LGEA

W grupie LGEA-TEF pomiaru odległości, pomiędzy górnym i dolnym odcinkiem przełyku, dokonano po otwarciu klatki piersiowej równocześnie z zabiegiem zamknięcia przetoki przełykowo-tchawiczej. We wszystkich przypadkach odległość ta została oznaczona podczas maksymalnego zbliżenia obu odcinków i wynosiła od 3 do 7 cm ze średnią 3,9 cm. Szczegółowe dane zawiera tabela nr 9.

	Identyfikacja	Typ zarośnięcia przełyku (wg Grossa)	Odległość pomiędzy zachyłkami (cm)
1	EA_TEF1	B	7
2	EA_TEF2	C	6
3	EA_TEF3	C	7
4	EA_TEF4	C	3
5	EA_TEF5	C	3,8
6	EA_TEF6	C	4
7	EA_TEF7	C	3
8	EA_TEF8	C	3,5
9	EA_TEF9	C	5
10	EA_TEF10	C	4
11	EA_TEF11	C	3
12	EA_TEF12	C	3
13	EA_TEF13	C	3
14	EA_TEF14	C	4
15	EA_TEF15	C	3
16	EA_TEF16	C	3
17	EA_TEF17	C	3
18	EA_TEF18	C	5
19	EA_TEF19	C	4
20	EA_TEF20	C	4
21	EA_TEF21	C	3
22	EA_TEF22	C	4
23	EA_TEF23	B	3
24	EA_TEF24	C	3

Tab.9 Typ zarośnięcia przełyku oraz odległość pomiędzy jego odcinkami w grupie LGEA-TEF

Wśród dzieci z grupy LGEA_SF pomiaru odległości dokonano na podstawie zdjęć RTG oceniając odległość przetoki ślinowej od dolnego zachyłka przełyku po jego wcześniejszym napięciu przy pomocy gastrokopu wprowadzonego przez gastrostomię. W grupie LGEA-SF stwierdzono 5 przypadków zarośnięcia przełyku typu „A”, 4 przypadki typu „C” oraz jeden typu „B”.

Odległość zmierzona pomiędzy oboma odcinkami przełyku wynosiła od 5 do aż 14 cm z średnią równą 8 cm. Szczegółowe dane zawarto w tabeli nr 10.

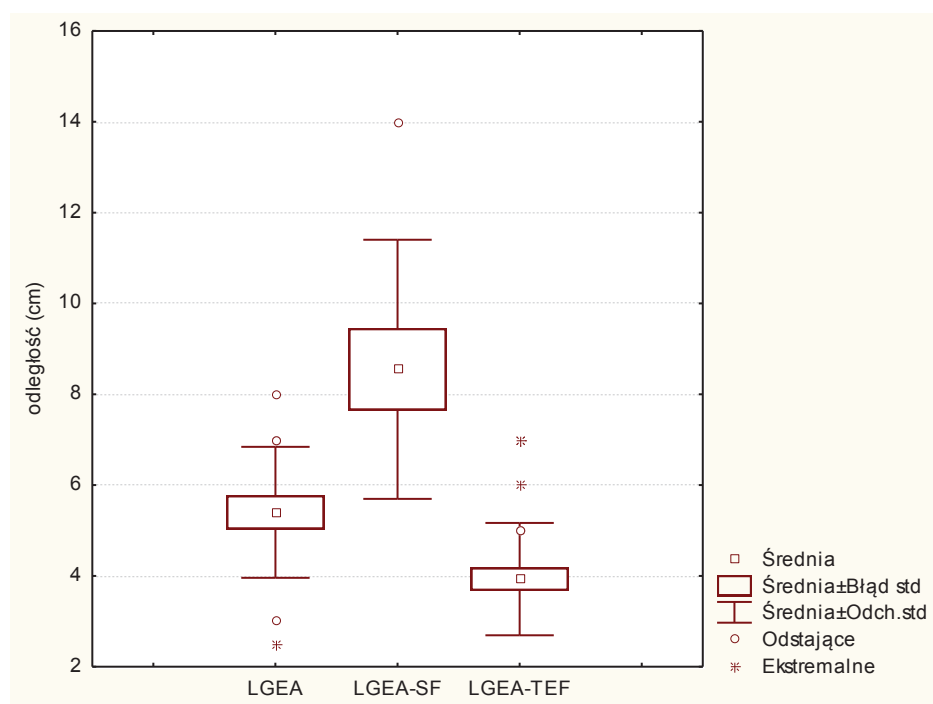
	Identyfikacja	Typ zarośnięcia przełyku (wg Grossa)	Odległość pomiędzy zachyłkami (cm)
1	EA_SF1	C	12
2	EA_SF2	C	14
3	EA_SF3	A	9
4	EA_SF4	A	10
5	EA_SF5	C	7
6	EA_SF6	A	5
7	EA_SF7	B	9
8	EA_SF8	A	7
9	EA_SF9	A	7
10	EA_SF10	C	5,5

Tab.10 Typ zarośnięcia przełyku oraz odległość pomiędzy jego odcinkami w grupie LGEA-SF

Analiza istotności różnic (test U Manna-Whitneya) występujących w zakresie odległości stwierdzonej pomiędzy górnym i dolnym odcinkiem przetyku, wykazała obecność statystycznych różnic pomiędzy wszystkimi badanymi grupami (Tab.11 i Ryc.15).

Grupa	LGEA	LGEA-SF	LGEA-TEF	istotność różnic test U Manna - Whitneya
	średnie (min; max)	średnie (min; max)	średnie (min; max)	
Odległość pomiędzy zachyłkami (cm)	5,4 (2,5; 8,0)	8,6 (5,0; 14,0)	3,9 (3,0; 7,0)	LGEA/LGEA-SF tak LGEA/LGEA-TEF tak LGEA-SF/LGEA-TEF tak

Tab.11 Średnia odległość pomiędzy odcinkami przetyku w chwili rozpoczęcia procesu wydłużania przetyku w poszczególnych grupach pacjentów.



Ryc.15 Wykres przedstawiający średnią odległość pomiędzy odcinkami przetyku w chwili rozpoczęcia procesu wydłużania przetyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Najmniejszą, bo wynoszącą 3,9 cm, średnią odległość pomiędzy odcinkami przetyku zaobserwowano, zgodnie z oczekiwaniami, w grupie pacjentów z obecnymi przetokami przetykowo-tchawiczymi. Co ciekawe, u 22 z 24 pacjentów zaliczonych do LGEA-TEF

występowała wada przełyku z obecnością przetoki przełykowo-tchawiczej odcinka dalszego przełyku, a jedynie u dwójki, stwierdzono obecność przetoki odcinka bliższego.

U 12 pacjentów z tej grupy, odległość pomiędzy odcinkami przełyku zawierała się w przedziale od 3 do 3,5 cm, u 7- w przedziale 3,5- 4, a jedynie u 5 pacjentów z tej grupy odległość pomiędzy odcinkami była większa od 4 cm. Te wyniki mogą potwierdzać przypuszczenie, że obecność przetoki przełykowo-tchawiczej, powoduje zmniejszenie odległości pomiędzy odcinkami przełyku u dzieci z jej długoodcinkową niedrożnością, poprzez umocowanie odcinka dolnego bądź górnego przełyku, do tchawicy lub drzewa oskrzelowego.

Średnią odległość, większą o 1,5cm od tej stwierdzonej w grupie LGEA-TEF, bo wynoszącą 5,4 cm, zaobserwowano w grupie pacjentów LGEA. Tylko u dwójki, spośród 15 pacjentów z tej grupy, odległość pomiędzy odcinkami przełyku była mniejsza od 4 cm. Natomiast, aż w 12 przypadkach ta odległość była większa od 5 cm. Tak duża odległość, pomiędzy oboma odcinkami przełyku, może wynikać z braku swoistego anatomicznego umocowania przełyku, do tchawicy związanego z ewentualną obecnością TEF.

Natomiast, największą średnią odległość pomiędzy odcinkami przełyku, stwierdzono w grupie dzieci, u których wyłoniono przetokę ślinową. Średnia odległość wyniosła w tej grupie aż 8,6 cm, przy maksymalnej wartości sięgającej 14 cm. U żadnego pacjenta z grupy LGEA-SF odległość ta nie była mniejsza od 5,5 cm. Paradoksalnie, co jest niezmiernie interesujące, największą odległość, bo 12 i 14 cm, stwierdzono u dwójki pacjentów z obecną przetoką przełykowo-tchawiczą typu „C”. Aczkolwiek, co trzeba uściślić, ten pomiar odległości został wykonany już po wyłonieniu przetoki ślinowej i po fakcie zaopatrzenia przetoki przełykowo-tchawiczej bez równoczesnego umocowania odcinka dolnego przełyku do okolicy przykręgosłupowej.

Niemal wszyscy pacjenci z grupy LGEA-SF zostali przekazani do ośrodków wyspecjalizowanych w zabiegach wydłużania przełyku dopiero po wyłonieniu przetoki ślinowej. Dodatkowo, część z nich przebyła zabieg zamknięcia TEF, bez równoczesnego zakotwiczenia dolnego odcinka przełyku.

Porównując pacjentów z typem „C” zarośnięcia przełyku, zaliczonych ostatecznie do grup LGE-TEF i LGEA-SF, odnotować należy znaczne zwiększenie średniej odległości brakującego odcinka przełyku z 3,75 cm do 9,6 cm występujące w tych grupach. Można

domniemywać, że może mieć to związek z wspomnianym uprzednio brakiem odpowiedniego umocowania odcinka dolnego oraz faktem straty długości odcinka górnego podczas wyłaniania przetoki ślinowej.

Nie bez wpływu na to jest także fakt, że czas rozpoczęcia leczenia w grupie LGEA-SF był także najpóźniejszy, co mogło dodatkowo zwiększyć odległość pomiędzy odcinkami przełyku wskutek naturalnego wzrostu pacjentów.

PORÓWNANIE SPOSOBU ELONGACJI PRZĘŁYKU, WIEKU ROZPOCZĘCIA KOREKCJI WADY ORAZ PRZEBYTYCH ZABIEGÓW OPERACYJNYCH W POSZCZEGÓLNYCH GRUPACH PACJENTÓW

U wszystkich pacjentów, poza jednym, zaliczonych do grupy LGEA, w pierwszym etapie leczenia wyłoniło gastrostomie odżywcze.

Wiek w chwili rozpoczęcia leczenia sposobem Fokera wahał się w tej grupie, pomiędzy 2 dobą życia a 281 dniem życia z medianą wynoszącą 58 dni. Zabieg wydłużania przełyku we wszystkich przypadkach obejmował trakcję za oba końce przełyku i wykonany był drogą prawostronnej torakotomii z dostępu tylnobocznego. U jedenaścioru pacjentów zastosowano wyłącznie trakcję zewnętrzną obu odcinków przełyku. W dwóch przypadkach trakcji zewnętrznej poddano tylko odcinek górny przełyku, natomiast dolny, po jego wydłużeniu, podszyto do okolicy przykręgosłupowej zgodnie z metodą trakcji wewnętrznej. U jednego pacjenta podczas pierwszego zabiegu zastosowano trakcją wewnętrzną, zastąpioną w kolejnym etapie trakcją zewnętrzną obu odcinków przełyku. Tylko w jednym przypadku zastosowano wyłącznie trakcję wewnętrzną. Szczegółowe dane na ten temat zawiera tabela nr 12.

	Identyfikacja	Data urodzenia	Data rozpoczęcia techniki Fokera	Wiek w chwili rozpoczęcia Fokera (dni)	Typ zabiegu: trakcja-górnego/dolnego/obu odcinków	Typ trakcji- Wewnętrzna/Zewnętrzna
1	EA1	10.08.2010	19.10.2010	70	obu	trakcja wewnętrzna (zakotwiczenie) dolnego/zewnętrzna górnego
2	EA2	24.01.2006	22.03.2006	57	obu	trakcja wewnętrzna (zakotwiczenie) dolnego/zewnętrzna górnego
3	EA3	12.01.2005	14.01.2005	2	obu	zewnętrzna
4	EA4	20.08.2009	9.11.2009	81	obu	wewnętrzna i zewnętrzna
5	EA5	20.02.2010	20.03.2010	28	obu	zewnętrzna
6	EA6	9.03.2010	6.04.2010	28	obu	zewnętrzna
7	EA7	14.09.2010	1.11.2010	48	obu	zewnętrzna
8	EA8	3.05.2011	30.08.2011	119	obu	wewnętrzna
9	EA9	25.02.2013	6.04.2013	40	obu	zewnętrzna
10	EA10	27.07.2010	23.09.2010	58	obu	zewnętrzna
11	EA11	14.09.2010	8.11.2010	55	obu	zewnętrzna
12	EA12	11.07.2007	3.12.2007	145	obu	zewnętrzna
13	EA13	10.04.2011	16.01.2012	281	obu	zewnętrzna
14	EA14	18.04.2012	27.06.2012	70	obu	zewnętrzna
15	EA15	19.09.2012	21.03.2013	183	obu	zewnętrzna

Tab.12 Wyszczególnienie wieku rozpoczęcia leczenia oraz zastosowanego typu trakcji przełyku.

W grupie LGEA-TEF, a więc u dzieci ze stwierdzoną postacią wady z obecnością przetoki przełykowo-tchawiczej, wszyscy pacjenci zostali pierwotnie zakwalifikowani do zabiegu operacyjnego w celu odtworzenia ciągłości przełyku. Fakt istnienia długoodcinkowej postaci wady, został stwierdzony we wszystkich tych przypadkach dopiero po otwarciu klatki piersiowej. U 6 dzieci, podczas tego pierwotnego zabiegu otwarcia klatki piersiowej, zdecydowano tylko o zaopatrzeniu przetoki przełykowo-tchawiczej bez próby zastosowania trakcji przełyku. U 5 z tych pacjentów wytworzono jednocześnie gastrostomię odżywczą, natomiast w jednym przypadku zabieg ten wykonano 19 dni później. W późniejszym okresie tych siedmiu pacjentów zostało zakwalifikowanych do leczenia sposobem Fokera, które rozpoczęto u nich w wieku od 53 do 204 dni.

U czterech z nich, podczas kolejnego zabiegu otwarcia klatki piersiowej, po wypreparowaniu obu odcinków przełyku i założeniu na nie szwów trakcyjnych, wytworzono trakcję wewnętrzną podszywając zachyłki przełyku do okolicy przykręgosłupowej.

Spośród tej grupy, w dwóch przypadkach trakcji poddano tylko odcinki dolne przełyku, a u pozostałej dwójki trakcję wewnętrzną zastosowano na oba końce. U tych dzieci, kolejno po 25 i 26 dniach, zamieniono trakcję wewnętrzną na zewnętrzną, którą utrzymano następnie przez 7 i 13 dni.

Wśród 6 dzieci, u których w późniejszym etapie zastosowano trakcję sposobem Fokera, u dwójki połączono trakcję wewnętrzną dolnego odcinka, zakotwicząc go do okolicy przykręgosłupowej, z trakcją zewnętrzną odcinka górnego. Tylko u jednego pacjenta zdecydowano się na użycie jednoczesnej trakcji zewnętrznej obu odcinków.

Pozostałych 18 pacjentów spośród grupy pacjentów LGEA-TEF zakwalifikowano do trakcji przełyku podczas pierwotnego zabiegu operacyjnego. Podczas zabiegu otwarcia klatki piersiowej, po uprzednim zaopatrzeniu przetoki przełykowo-tchawiczej, zdecydowano o zastosowaniu trakcji przełyku. W 14 przypadkach, zgodnie z metodą trakcji wewnętrznej, wydłużaniu poddano wyłącznie odcinek dolny przełyku. U trójki pacjentów połączono trakcję wewnętrzną dolnego odcinka przełyku z jednoczesną trakcją zewnętrzną jego odcinka górnego. Tylko u jednego pacjenta, podczas pierwotnego zabiegu, zdecydowano się na założenie trakcji zewnętrznej za oba odcinki przełyku.

Wydłużanie obu końców przełyku trakcją sposobem Fokera zastosowano u 10 pacjentów. Stanowiło to 41 % ogółu dzieci zaliczonych do LGEA-TEF. U pozostałych 14 dzieci, a więc w 59% , wykonano jedynie trakcję odcinka dolnego. Szczegółowe dane przedstawia tabela nr 13.

Wiek tych pacjentów w chwili rozpoczęcia zabiegu elongacji przełyku wynosił od 1 do 3 dni z medianą 1 dzień.

	Identyfikacja	Data urodzenia	Data rozpoczęcia techniki Fokera	Wiek w chwili rozpoczęcia Fokera (dni)	Typ zabiegu: trakcja- górnego/dolnego/obu odcinków	Typ trakcji- Wewnętrzna/Zewnętrzna
1	EA_TEF1	26.04.2007	18.06.2007	53	obu	wewnętrzna a następnie zewnętrzna
2	EA_TEF2	03.08.2008	07.10.2008	65	obu	zewnętrzna
3	EA_TEF3	16.10.2008	05.03.2009	140	obu	trakcja wewnętrzna (zakotwiczenie) dolnego/zewnętrzna górnego
4	EA_TEF4	25.03.2010	18.06.2010	85	obu	trakcja wewnętrzna (zakotwiczenie) dolnego/zewnętrzna górnego
5	EA_TEF5	26.04.2006	27.04.2006	1	obu	trakcja wewnętrzna (zakotwiczenie) dolnego/zewnętrzna górnego
6	EA_TEF6	21.04.2005	24.04.2005	3	obu	zewnętrzna obu odcinków
7	EA_TEF7	22.11.2007	23.11.2007	1	obu	trakcja wewnętrzna (zakotwiczenie) dolnego/zewnętrzna górnego
8	EA_TEF8	06.02.2009	08.02.2009	2	obu	trakcja wewnętrzna (zakotwiczenie) dolnego/zewnętrzna górnego
9	EA_TEF9	5.06.2009	5.06.2009	1	dolnego	wewnętrzna
10	EA_TEF10	31.07.2009	31.07.2009	1	dolnego	wewnętrzna
11	EA_TEF11	4.09.2009	5.09.2009	1	dolnego	wewnętrzna
12	EA_TEF12	16.09.2009	17.09.2009	1	dolnego	wewnętrzna
13	EA_TEF13	24.08.2010	26.08.2010	2	dolnego	wewnętrzna
14	EA_TEF14	9.11.2010	9.11.2010	1	dolnego	wewnętrzna
15	EA_TEF15	14.01.2011	14.01.2011	1	dolnego	wewnętrzna
16	EA_TEF16	16.01.2011	19.01.2011	3	dolnego	wewnętrzna
17	EA_TEF17	8.05.2011	8.05.2011	1	obu	zewnętrzna
18	EA_TEF18	9.08.2011	29.02.2012	204	obu	wewnętrzna a następnie zewnętrzna
19	EA_TEF19	22.12.2011	23.12.2011	1	dolnego	wewnętrzna
20	EA_TEF20	24.12.2011	20.02.2012	58	dolnego	wewnętrzna
21	EA_TEF21	28.02.2012	28.02.2012	1	dolnego	wewnętrzna
22	EA_TEF22	20.07.2012	21.07.2012	1	dolnego	wewnętrzna
23	EA_TEF23	9.01.2013	9.01.2013	1	dolnego	wewnętrzna
24	EA_TEF24	15.01.2013	16.01.2013	1	dolnego	wewnętrzna

Tab.13 Wyszczególnienie wieku rozpoczęcia leczenia oraz zastosowanego typu trakcji przełyku

Najbardziej heterogenną grupą pod względem sposobu leczenia okazała się grupa LGEA-SF, a więc ta, do której zaliczono pacjentów z wyłonionymi już przetokami ślinowym.

U 6 z pacjentów z grupy LGEA-SF, wydłużono górny odcinek przełyku zgodnie z metodą zaproponowaną przez Kimurę, a więc etapowo sprowadzano coraz niżej (w tkance podskórnej klatki piersiowej) ujście przetoki ślinowej. Zabieg ten zastosowano który zastosowano od 1 do 5 razy. Metodę Kimury połączono dodatkowo, u tych pacjentów, z wydłużaniem jedynie odcinka dolnego przełyku w ostatniej fazie elongacji tego narządu z użyciem techniki Fokera.

U pozostałych 4 pacjentów z tej grupy zastosowano trakcję obu odcinków przełyku zgodnie z techniką Fokera.

Wśród tych pacjentów był przypadek dziewczynki, u której wyjściowo nie wyłaniano przetoki ślinowej, a wydłużanie przełyku prowadzono zgodnie z techniką Fokera. Jednak ze względu na skrajną postać hipoplazji odcinka dolnego przełyku i dużą odległość pomiędzy odcinkami (9cm), pomimo połączenia 6- krotnej trakcji wewnętrznej, nie udało się wydłużyć przełyku w stopniu pozwalającym na jego zespolenie. Zdecydowano więc o wyłonieniu przetoki ślinowej i dalszym prowadzeniu wydłużania odcinka górnego przełyku zgodnie z techniką Kimury, który to zabieg wykonano u niej dwukrotnie. Przełyk ostatecznie zespolono u tej pacjentki łącząc zabieg sposobem Kimury z dodatkową trakcją wewnętrzną odcinka dolnego przełyku zgodną z metodą Fokera zastosowaną w końcowej fazie leczenia.

U pozostałych trzech pacjentów z LGEA-SF, u których wydłużano oba końce przełyku przy pomocy techniki Fokera, zastosowano odmienną strategię leczenia długoodcinkowej niedrożności przełyku. U tych dzieci, po pierwotnym zabiegu wyłonienia przetoki ślinowej zdecydowano o jej zaszcyciu, wprowadzeniu górnego, zamkniętego odcinka przełyku do klatki piersiowej i zastosowaniu zabiegu trakcji zewnętrznej tego odcinka sposobem Fokera. Dodatkowo, u tych dzieci trakcji poddano także odcinek dolny przełyku. U jednego pacjenta z tej grupy zastosowano również jednorazowy zabieg wydłużenia odcinka górnego przełyku sposobem Kimury.

U wszystkich pacjentów z tej grupy podczas pierwotnego zabiegu operacyjnego wyłoniono gastrostomie odżywcze. Czworo pacjentów z typem C zarośnięcia przełyku przebyło dodatkowo zabieg zamknięcia przetoki przełykowo-tchawiczej bezpośrednio po urodzeniu.

U dwojga pacjentów z współistniejącym zarośnięciem dwunastnicy równocześnie z

wyłonieniem gastrostomii odtworzono ciągłość przewodu pokarmowego wykonując zespolenie dwunastniczo-dwunastnicze, które u jednego pacjenta w wyniku jego nieszczelności wymagało reoperacji i zamiany na zespolenie dwunastniczo-jelitowe. U tego też dziecka z powodu współistniejącej koarktacji aorty wykonano jej plastykę.

Kolejny pacjent z współistniejącym do zarośnięcia przełyku zarośnięciem odbytnicy przeszedł zabieg rekonstrukcyjny odbytu według techniki PSARP (Posterior Sagittal Anorectoplasty).

U jednego dziecka z powodu długotrwałej respiratoroterapii wytworzono operacyjnie tracheostomię. U kolejnego chłopca, z rozpoznaną nesidioblastozą, w okresie poprzedzającym zabiegi wydłużania przełyku, wykonano subtotalną resekcję trzustki.

U dziewięciorga pacjentów z grupy LGEA_SF podczas pierwotnego zabiegu operacyjnego wyłoniono przetoki ślinowe. Dziesiąte dziecko, wspomniane wcześniej, zaliczone ostatecznie do tej grupy, przeżyło wyłonienie przetoki ślinowej w trakcie dalszego leczenia. W sześciu przypadkach przetoka ślinowa wyłoniona została po stronie prawej, a w pozostałych czterech - po stronie lewej szyi. U jednego pacjenta z pierwotnie wyłonioną przetoką po stronie lewej, przeniesiono ją w trakcie dalszego leczenia na stronę prawą w celu umożliwienia późniejszego zespolenia przełyku.

Szczegółowe dane zawiera tabela nr 14.

	Identyfikacja	Obecność przetoki ślinowej	Zabiegi przed rozpoczęciem wydłużania przełyku
1	EA_SF1	tak/ strona prawa	Gastrostomia. Wyłonienie przetoki ślinowej. Zaopatrzenie TEF. Zespolenie XII-cy.
2	EA_SF2	tak/ strona lewa	Gastrostomia. Wyłonienie przetoki ślinowej. Zaopatrzenie TEF. Zespolenie XII-XII-cze powikłane rozejściem zespolenia. Zespolenie XII-jelitowe. Zaopatrzenie koarktacji aorty.
3	EA_SF3	tak/ strona prawa	Gastrostomia.
4	EA_SF4	tak/ strona prawa	Gastrostomia. Wyłonienie przetoki ślinowej. Częściowa resekcja trzustki.
5	EA_SF5	tak/ strona lewa	Gastrostomia. Wyłonienie przetoki ślinowej. Zaopatrzenie TEF. PSARP. Vesicostomia.
6	EA_SF6	tak/ strona prawa	Gastrostomia. Wyłonienie przetoki ślinowej. Tracheostomia.
7	EA_SF7	tak/początkowo strona lewa- później strona prawa	Gastrostomia. Wyłonienie przetoki ślinowej. Zaopatrzenie TEF.
8	EA_SF8	tak/ strona prawa	Gastrostomia. Wyłonienie przetoki ślinowej.
9	EA_SF9	tak/ strona lewa	Gastrostomia. Wyłonienie przetoki ślinowej.
10	EA_SF10	tak/ strona prawa	Gastrostomia. Wyłonienie przetoki ślinowej.

Tab.14 Porównanie typu wyłonionej przetoki ślinowej oraz wyszczególnienie zabiegów wykonanych u pacjentów z grupy LGEA-SF przed rozpoczęciem wydłużania przełyku.

W chwili rozpoczęcia wydłużania przełyku wiek u pacjentów z tej grupy wynosił od 90 aż do 910 dni (Tab.15), a mediana wieku wynosiła 280 dni.

Trakcję przełyku sposobem Fokera zastosowano u wszystkich pacjentów z LGEA-SF. W 6 przypadkach trakcją tą objęto jedynie odcinki dolne przełyku, natomiast u pozostałych czterech pacjentów stosowano ją za oba końce przełyku. Wyłącznie trakcję wewnętrzną zastosowano raz, w sześciu przypadkach połączono ją z trakcją zewnętrzną, natomiast u trójki dzieci stosowano wyłącznie trakcję zewnętrzną.

	Identyfikacja	Data urodzenia	Data rozpoczęcia wydłużania przełyku	Wiek w chwili rozpoczęcia wydłużania przełyku (dni)	Typ zabiegu: trakcja-górnego / dolnego / obu odcinków	Typ trakcji - Wewnętrzna / Zewnętrzna
1	EA_SF1	21.09.2006	25.07.2007	307	dolnego	wewnętrzna, zewnętrzna
2	EA_SF2	03.01.2006	28.09.2007	633	dolnego	wewnętrzna, zewnętrzna
3	EA_SF3	21.06.2007	28.02.2008	252	obu	wewnętrzna, zewnętrzna
4	EA_SF4	25.06.2008	23.09.2008	90	dolnego	wewnętrzna, zewnętrzna
5	EA_SF5	07.08.2007	02.02.2010	910	dolnego	wewnętrzna
6	EA_SF6	25.06.2007	03.12.2007	161	dolnego	wewnętrzna, zewnętrzna
7	EA_SF7	25.11.2011	04.06.2012	192	dolnego	zewnętrzna
8	EA_SF8	16.11.2006	27.07.2007	253	obu	zewnętrzna
9	EA_SF9	31.01.2007	11.12.2007	314	obu	wewnętrzna, zewnętrzna
10	EA_SF10	30.08.2006	25.09.2007	391	obu	zewnętrzna

Tab.15 Wyszczególnienie wieku rozpoczęcia leczenia oraz zastosowanego typu trakcji przełyku.

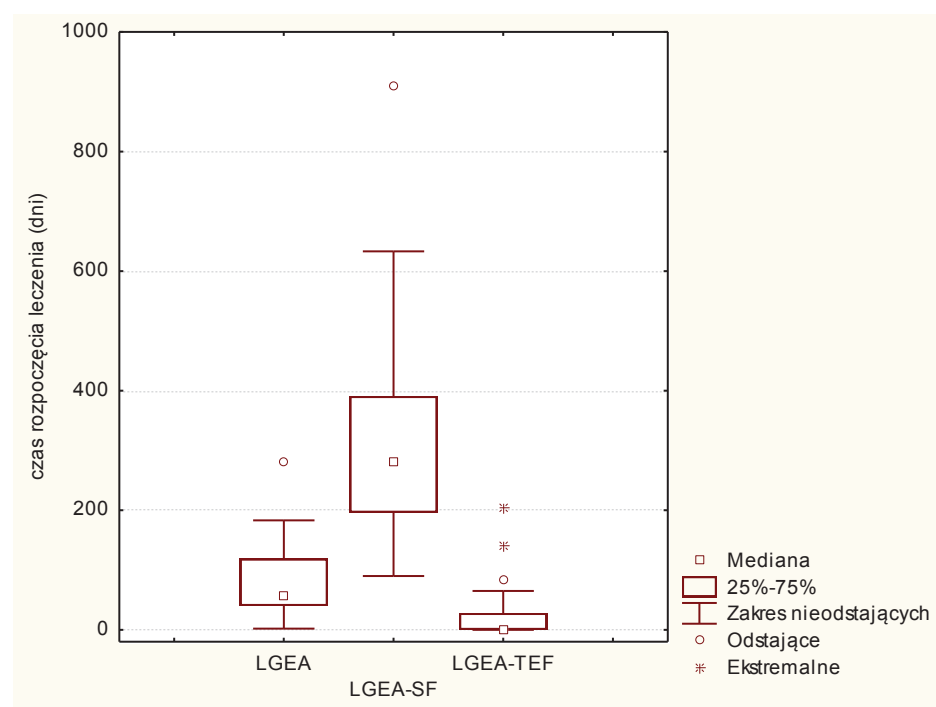
U ośmiorga pacjentów zastosowano wydłużanie odcinka górnego przełyku sposobem Kimury wykonując od jednego do 5 etapów takiego leczenia z medianą wynoszącą 2 zabiegi. Trakcję wewnętrzną zastosowano u siedmiorga pacjentów; u większości zastosowano ją tylko raz. U jednego pacjenta dwukrotnie posłużono się tą metodą, natomiast u jednej dziewczynki z hipoplastycznym odcinkiem dolnym przełyku i 9 centymetrową odległością pomiędzy odcinkami przełyku, stosowano ją aż 7-krotnie. Pomimo tego mediana liczby trakcji wewnętrznej wynosiła 1.

Trakcję zewnętrzną użyto w leczeniu ośmiorga pacjentów, przy czym tylko u 3 zastosowano ją jako jedyną formę leczenia (sposobem Fokera). Trakcję tę, stosowano od 1 do maksymalnie 3 razy z medianą równą 1.

Analizując parametr wieku rozpoczęcia wydłużania przelyku w poszczególnych grupach wykazano obecność statystycznie znamiennej różnicy pomiędzy nimi. Istotne różnice obserwowano porównując zarówno grupę LGEA z LGEA-TEF, LGEA z LGEA-SF, czy LGEA-SF z LGEA-TEF (Tab.16 i Ryc.16).

	LGEA	LGEA-SF	LGEA-TEF	istotność różnic test U Manna - Whitneya
	mediany (min; max)	mediany (min; max)	mediany (min; max)	
Wiek w chwili rozpoczęcia wydłużania przelyku (dni)	58 (2; 281)	280 (90; 910)	1 (0; 204)	LGEA/LGEA-SF tak LGEA/LGEA-TEF tak LGEA-SF/LGEA-TEF tak

Tab.16 Wiek w chwili rozpoczęcia wydłużania przelyku dla poszczególnych grup



Ryc.16 Wykres przedstawiający rozkład wieku pacjentów w chwili rozpoczęcia procesu wydłużania przelyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Najkrótszą medianę rozpoczęcia wydłużania przełyku stwierdzono w grupie LGEA-TEF, co związane jest z faktem, że leczenie to rozpoczęto większości dzieci z tej grupy, równocześnie z zaopatrzeniem przetoki przełykowo-tchawiczej. Zabieg ten połączono z wydłużaniem przełyku u 69% pacjentów z tej grupy. W 6 przypadkach, to jest w 31 %, podczas pierwotnego zabiegu operacyjnego zamknięto jedynie TEF, a wydłużanie przełyku rozpoczęto później, bo kolejno w 53, 58, 65, 85, 140 czy wreszcie, aż 240 dobie życia.

W grupie LGEA, a więc w grupie bez obecnej TEF, mediana rozpoczęcia leczenia wynosiła 58 dni i było to związane z wyczekującą postawą, jaką przyjęto wobec większości z tych pacjentów. Jedynie u jednego dziecka z tej grupy rozpoczęto trakcję już w 2 dobie życia i, co warto odnotować, była to trakcja zewnętrzna obu odcinków przełyku. U kolejnego dziecka z tej grupy, w nadziei na zmniejszenie odległości pomiędzy górnym i dolnym odcinkiem przełyku, jego wydłużanie odłożono aż do 281 doby życia. Pomimo tak wyczekującej postawy, nie obserwowano jednak istotnego zmniejszenia odległości pomiędzy odcinkami przełyku, która w chwili zabiegu wynosiła wciąż 8 cm.

Najpóźniej wydłużanie przełyku, rozpoczęto u dzieci z grupy LGEA-SF. W tej grupie mediana rozpoczęcia tego leczenia wyniosła 280 dni z zakresem od 90 do aż 910 dni.

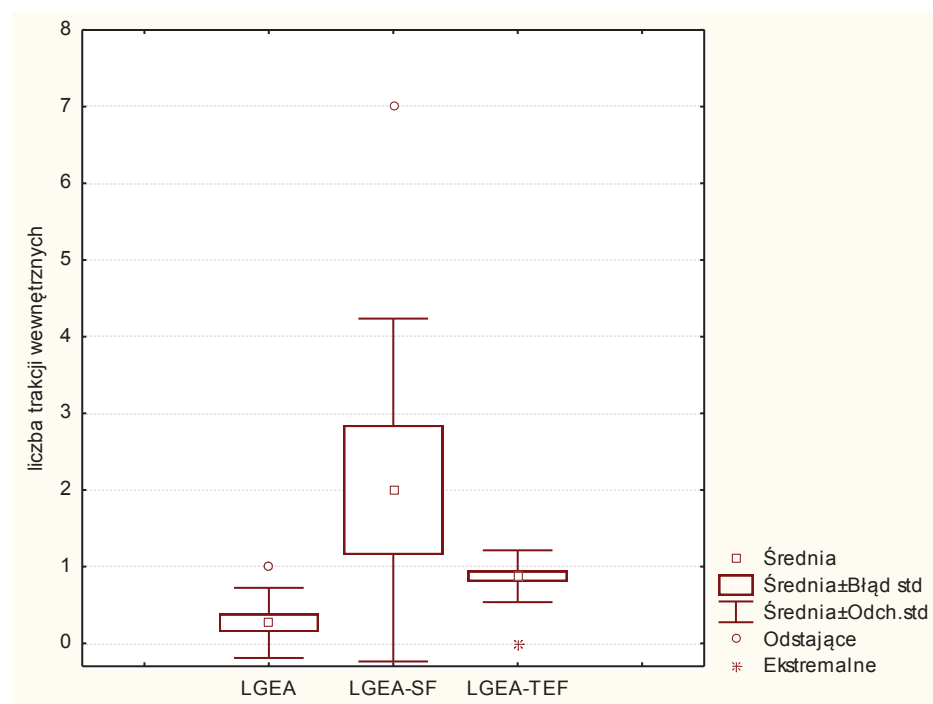
Grupy LGEA, LGEA-TEF i LGEA-SF oceniono także po kątem liczby zastosowanych trakcji, zarówno wewnętrznych, jak i zewnętrznych.

Analiza liczby zastosowanych trakcji wewnętrznych wykazała obecność istotnych różnic statystycznych pomiędzy wszystkimi grupami LGEA i LGEA-TEF oraz LGEA-SF (Tab.17 i Ryc.17).

	LGEA	LGEA-SF	LGEA-TEF	istotność różnic test U Manna - Whitneya
	średnie (min; max)	średnie (min; max)	średnie (min; max)	
Liczba trakcji wewnętrznych	0,3 (0; 1)	1,6 (0; 7)	0,9 (0; 1)	LGEA/LGEA-SF tak LGEA/LGEA-TEF tak LGEA-SF/LGEA-TEF tak

Tab.17 Liczba zastosowanych trakcji wewnętrznych podczas procesu wydłużania przelyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Najmniejszą ilość trakcji wewnętrznych stwierdzono w leczeniu pacjentów z grupy LGEA, a więc postaci zarośnięcia przelyku bez towarzyszącej przetoki przelykowo-tchawiczej.



Ryc.17 Wykres przedstawiający rozkład liczby zastosowanych trakcji wewnętrznych podczas procesu wydłużania przelyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Trakcję wewnętrzną, zastosowano w tej grupie jedynie w leczeniu 4 dzieci, co stanowiło 26% ich ogólnej liczby. U dwojga z tych dzieci, trakcję wewnętrzną pod postacią zakotwiczenia dolnego odcinka przełyku połączono z jednoczesnym zastosowaniem trakcji zewnętrznej odcinka górnego przełyku. Średnia odległość pomiędzy górnym i dolnym zachyłkiem przełyku wynosiła w tej grupie 4 cm, a brakujący odcinek przełyku udało się odbudować po średnio 21 dniach.

U kolejnego pacjenta, u którego pierwotna odległość pomiędzy odcinkami przełyku wynosiła 7 cm, zdecydowano się w pierwszym etapie leczenia, na wytworzenie trakcji wewnętrznej obu końców przełyku. Następnie trakcję tę zastąpiono trakcją zewnętrzną, którą utrzymano 18 dni. Łączny czas trwania elongacji u tego pacjenta wyniósł 71 dni.

U ostatniego dziecka z grupy LGEA, u którego zastosowano podczas leczenia trakcję wewnętrzną, była ona jedynym sposobem elongacji przełyku. U tego dziecka nie zastosowano trakcji zewnętrznej na żadnym etapie leczenia.

W grupie LGEA-SF trakcję wewnętrzną zastosowano u 70% pacjentów spośród 10 dzieci ostatecznie włączonych do tej grupy. Średnia liczba zabiegów trakcji wewnętrznej wyniosła 1,6 i była najwyższa we wszystkich ocenianych grupach, przy czym trzeba odnotować, że na ten wynik w dużej mierze wpłynęło aż 7-krotne zastosowanie trakcji wewnętrznej u jednego z pacjentów. Warto odnotować także, że u pięciorga dzieci z tej grupy, zastosowano jedynie pojedyncze trakcje wewnętrzne, natomiast w jednym przypadku wykonano ją dwukrotnie.

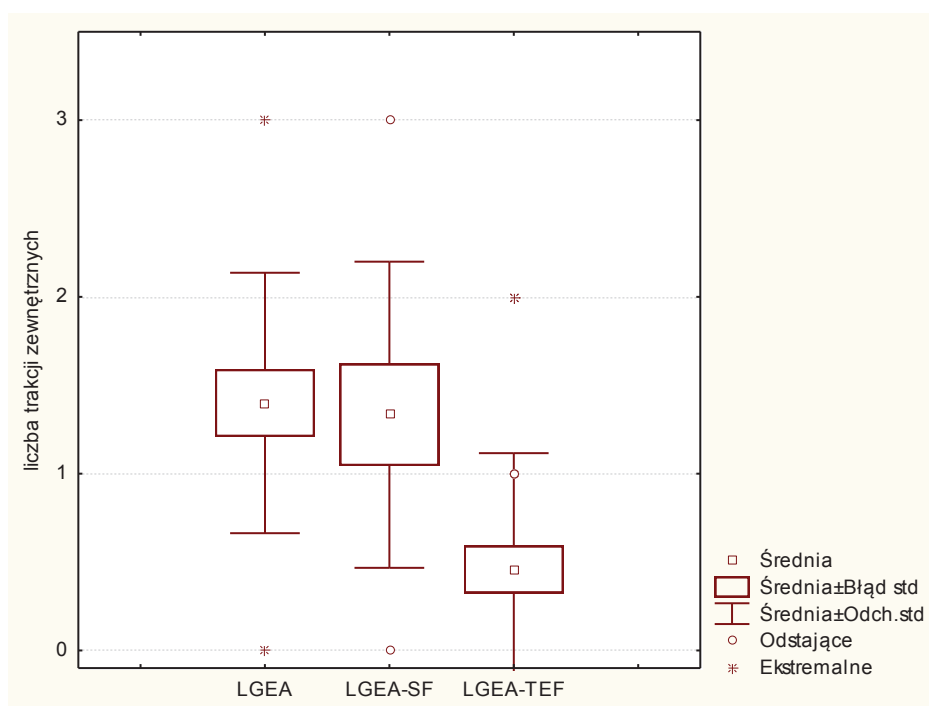
Trakcję wewnętrzną zastosowano w leczeniu 21 pacjentów włączonych do grupy LGEA-TEF, co stanowiło 87,5 %. Średnia liczba tych zabiegów wyniosła 0,9. U 15 pacjentów z tej grupy trakcję wewnętrzną stosowano jako jedyne leczenie wydłużające przełyk i, co niezmiernie ważne, u 14 spośród z nich, zastosowano ją jedynie za odcinek dolny przełyku. Tylko u jednego dziecka, stosowano trakcję wewnętrzną obu odcinków przełyku. W dwóch kolejnych przypadkach z grupy LGEA-TEF, stosowano połączenie trakcji wewnętrznej z następczą trakcją zewnętrzną tego samego odcinka przełyku. Natomiast u pięciu pozostałych dzieci zastosowano jednoczesową kombinację trakcji wewnętrznej, pod postacią zakotwiczenia dolnego odcinka przełyku połączonego z równoczesową trakcją zewnętrzną odcinka górnego.

W dalszej kolejności oceniono częstość stosowania trakcji zewnętrznych w poszczególnych grupach dzieci. Analiza ich liczby wykazała istotne różnice statystyczne pomiędzy grupami LGEA i LGEA-TEF oraz LGEA-TEF i LGEA-SF. Nie stwierdzono statystycznych różnic natomiast pomiędzy grupami LGEA i LGEA-SF (Tab.18 i Ryc.18).

	LGEA	LGEA-SF	LGEA-TEF	istotność różnic test U Manna - Whitneya
	średnie (min; max)	średnie (min; max)	średnie (min; max)	
Liczba trakcji zewnętrznych	1,4 (0; 3)	1,2 (0; 3)	0,5 (0; 2)	LGEA/LGEA-SF nie LGEA/LGEA-TEF tak LGEA-SF/LGEA-TEF tak

Tab.18 Liczba zastosowanych trakcji zewnętrznych podczas procesu wydłużania przelyku w poszczególnych grupach pacjentów.

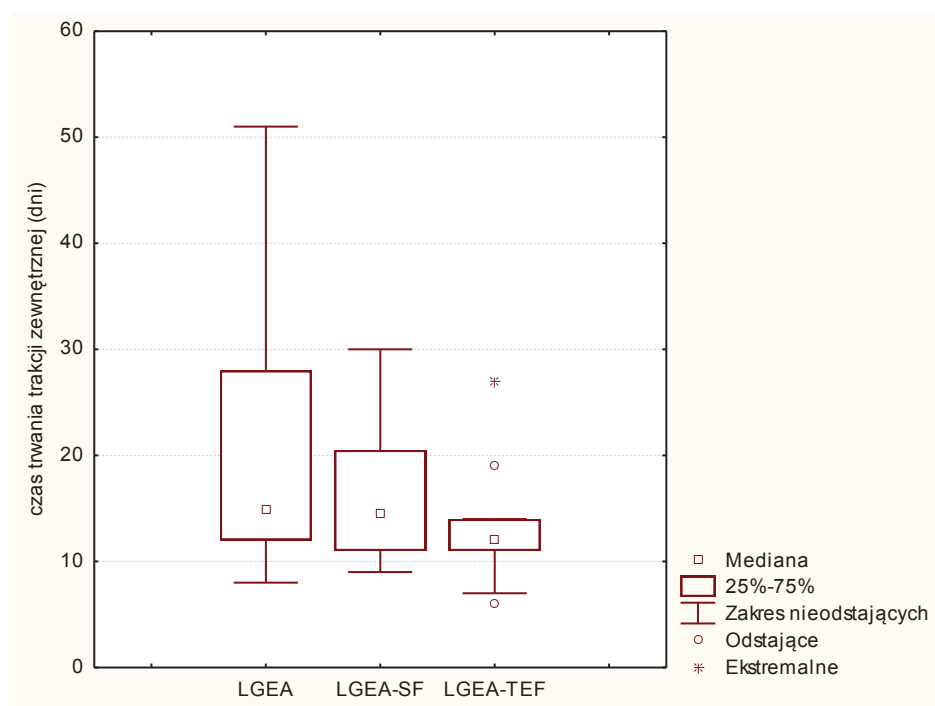
Trakcję zewnętrzną stosowano najczęściej w grupach LGEA oraz LGEA-SF, a nieco mniej chętnie w grupie LGEA-TEF.



Ryc.18 Wykres przedstawiający rozkład liczby zastosowanych trakcji zewnętrznych podczas procesu wydłużania przelyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Trakcję zewnętrzną zastosowano w leczeniu 93 % pacjentów z grupy LGEA, a jej czas trwania wyniósł od 8 do 51 dni, z medianą wynoszącą 15 dni. W grupie LGEA-SF użyto ją u 80% dzieci a jej łączna długość wynosiła od 9 do 30 dni, z medianą 2 tygodnie. W grupie LGEA-TEF zastosowano trakcję zewnętrzną jedynie u 37,5 % pacjentów, i stosowano ją od 6 do 27 dni z medianą wynoszącą 12 dni.

W grupie LGEA trakcji zewnętrznej poddano oba odcinki przełyku w 12 przypadkach, natomiast u dwójki dzieci zastosowano trakcję jedynie odcinka górnego przełyku. W grupie LGEA-SF w 4 przypadkach zastosowano trakcję obu odcinków przełyku, natomiast u 4 pacjentów stosowano trakcję zewnętrzną wyłącznie odcinka dolnego przełyku. W grupie LGEA-TEF, w której najrzadziej stosowano trakcję zewnętrzną, użyto trakcji zewnętrznej obu odcinków przełyku u czwórki dzieci. U pozostałych pięciu pacjentów, u których stosowano trakcję zewnętrzną, poddano jej jedynie odcinki górne przełyku.



Ryc.19 Wykres przedstawiający rozkład dni trwania trakcji zewnętrznych podczas procesu wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Omawiane grupy zanalizowano także pod kątem istotności różnic w częstości stosowania zarówno trakcji wewnętrznych jak i zewnętrznych.

Nie stwierdzono istotności różnic w częstości zastosowania trakcji zewnętrznych pomiędzy grupami LGEA i LGEA-SF, obserwowano je natomiast porównując grupy LGEA i LGEA-TEF oraz LGEA-SF z LGEA-TEF (Tab.19).

	LGEA	LGEA-SF	LGEA-TEF	istotność różnic test χ^2
	% pacjentów	% pacjentów	% pacjentów	
Trakcje wewnętrzne	4/15	7/10	21/24	LGEA/LGEA-SF tak LGEA/LGEA-TEF tak LGEA-SF/LGEA-TEF nie
Trakcje zewnętrzne	14/15	8/10	9/24	LGEA/LGEA-SF nie LGEA/LGEA-TEF tak LGEA-SF/LGEA-TEF tak

Tab.19 Częstość zastosowania trakcji wewnętrznych oraz zewnętrznych w grupach LGEA, LGEA-TEF, LGEA-SF

PORÓWNANIE CZASU WYDŁUŻANIA PRZĘŁYKU ORAZ WIEKU DZIECI, W KTÓRYM UZYSKANO CIĄGŁOŚĆ PRZĘŁYKU W POSZCZEGÓLNYCH GRUPACH PACJENTÓW

W grupie LGEA łączny czas procesu wydłużania przęłyku wyniósł od 8 do 71 dni z medianą równą 15 dni. Wiek dzieci w czasie odtworzenia ciągłości przęłyku obejmował okres od 14 doby życia do 295 dnia życia, z medianą 79 dni. Szczegółowe dane przedstawia tabela nr 20.

	Identyfikacja	Data urodzenia	Data rozpoczęcia techniki Fokera	Długość trwania trakeji zewnętrznej (dni)	Łączny czas wydłużania przęłyku (dni)	Data zespolenia przęłyku	Wiek podczas zespolenia (dni)
1	EA1	10.08.2010	19.10.2010	30	30	18.11.2010	100
2	EA2	24.01.2006	22.03.2006	12	12	3.04.2006	69
3	EA3	12.01.2005	14.01.2005	12	12	26.01.2005	14
4	EA4	20.08.2009	9.11.2009	18	71	19.01.2010	152
5	EA5	20.02.2010	20.03.2010	51	51	10.05.2010	79
6	EA6	9.03.2010	6.04.2010	28	28	4.05.2010	56
7	EA7	14.09.2010	1.11.2010	23	23	24.11.2010	71
8	EA8	3.05.2011	30.08.2011	15	15	14.09.2011	134
9	EA9	25.02.2013	6.04.2013	8	8	14.04.2013	48
10	EA10	27.07.2010	23.09.2010	8	8	1.10.2010	66
11	EA11	14.09.2010	8.11.2010	14	14	22.11.2010	69
12	EA12	11.07.2007	3.12.2007	28	28	31.12.2007	173
13	EA13	10.04.2011	16.01.2012	14	14	30.01.2012	295
14	EA14	18.04.2012	27.06.2012	15	15	12.07.2012	85
15	EA15	19.09.2012	21.03.2013	8	8	29.03.2013	191

Tab.20 Podsumowanie długości trwania trakeji zewnętrznej, łącznego czasu wydłużania przęłyku oraz wieku podczas wykonania zespolenie przęłykowo-przęłykowego.

W grupie LGEA-TEF łączny czas wydłużania przelyku wynosił od 6 do 88 dni z medianą równą 42,5 dnia. Wiek dzieci w chwili wykonania zespolenia przelykowo-przelykowego wahał się od 12 do 237 dni z medianą równą 54,5 dni. Szczegółowe dane przedstawiono w tabeli nr 21.

	Identyfikacja	Data urodzenia	Data rozpoczęcia techniki Fokera	Data zespolenia przelyku	Długość trwania traktacji zewnętrznej	Łączny czas wydłużania przelyku (dni)	Wiek podczas zespolenia (dni)
1	EA_TEF1	26.04.2007	18.06.2007	27.07.2007	13	39	92
2	EA_TEF2	03.08.2008	07.10.2008	13.10.2008	6	6	71
3	EA_TEF3	16.10.2008	05.03.2009	01.04.2009	27	27	167
4	EA_TEF4	25.03.2010	18.06.2010	02.07.2010	14	14	99
5	EA_TEF5	26.04.2006	27.04.2006	08.05.2006	11	11	12
6	EA_TEF6	21.04.2005	24.04.2005	06.05.2005	12	12	15
7	EA_TEF7	22.11.2007	23.11.2007	12.12.2007	19	19	20
8	EA_TEF8	06.02.2009	08.02.2009	20.02.2009	12	12	14
9	EA_TEF9	5.06.2009	5.06.2009	1.09.2009		88	88
10	EA_TEF10	31.07.2009	31.07.2009	29.09.2009		60	60
11	EA_TEF11	4.09.2009	5.09.2009	10.11.2009		66	67
12	EA_TEF12	16.09.2009	17.09.2009	4.11.2009		48	49
13	EA_TEF13	24.08.2010	26.08.2010	12.10.2010		47	49
14	EA_TEF14	9.11.2010	9.11.2010	21.12.2010		42	42
15	EA_TEF15	14.01.2011	14.01.2011	8.03.2011		53	53
16	EA_TEF16	16.01.2011	19.01.2011	8.03.2011		48	51
17	EA_TEF17	8.05.2011	8.05.2011	20.06.2011		43	43
18	EA_TEF18	9.08.2011	29.02.2012	2.04.2012	7	33	237
19	EA_TEF19	22.12.2011	23.12.2012	22.02.2013		61	62
20	EA_TEF20	24.12.2011	20.02.2012	6.03.2012		15	73
21	EA_TEF21	28.02.2012	28.02.2012	3.04.2012		35	35
22	EA_TEF22	20.07.2012	21.07.2012	24.09.2012		65	66
23	EA_TEF23	9.01.2013	9.01.2013	4.03.2013		54	54
24	EA_TEF24	15.01.2013	16.01.2013	11.03.2013		54	55

Tab.21 Podsumowanie długości trwania traktacji zewnętrznej, łącznego czasu wydłużania przelyku oraz wieku podczas wykonania zespolenie przelykowo-przelykowego w grupie LGEA-TEF

U ośmiu z 10 pacjentów z grupy LGEA_SF ostatecznie uzyskano wystarczające wydłużenie przelyku tak, że możliwe stało się jego zespolenie. Osiągnięto to po upływie od 72 do 973 dni, z medianą równą 198,5 dnia. Wiek dzieci w momencie odtworzenia ciągłości przelyku zawierał się pomiędzy 183 a 1225 dniem, z medianą 671,6 dnia. Szczegółowe dane przedstawiono w tabeli nr 22.

	Identyfikacja	Data urodzenia	Data rozpoczęcia wydłużania przelyku	Data zespolenia przelyku	Czas trwania traktacji zewnętrznej (dni)	Łączny czas wydłużania przelyku (dni)	Wiek podczas zespolenia (dni)
1	EA_SF1	21.09.2006	25.07.2007	05.10.2007	9	72	379
2	EA_SF2	03.01.2006	28.09.2007	20.12.2007	30	83	716
3	EA_SF3	21.06.2007	28.02.2008	28.10.2010	0	973	1225
4	EA_SF4	25.06.2008	23.09.2008	30.08.2010	11	706	796
5	EA_SF5	07.08.2007	02.02.2010	27.10.2010	0	267	1177
6	EA_SF6	25.06.2007	03.12.2007	25.12.2007	10	22	183
7	EA_SF7	25.11.2011	04.06.2012	13.08.2013	11	435	627
8	EA_SF8	16.11.2006	27.07.2007	04.12.2007	19	130	383
9	EA_SF9	31.01.2007	11.12.2007	nie zespolono	14		
10	EA_SF10	30.08.2006	25.09.2007	nie zespolono	15		

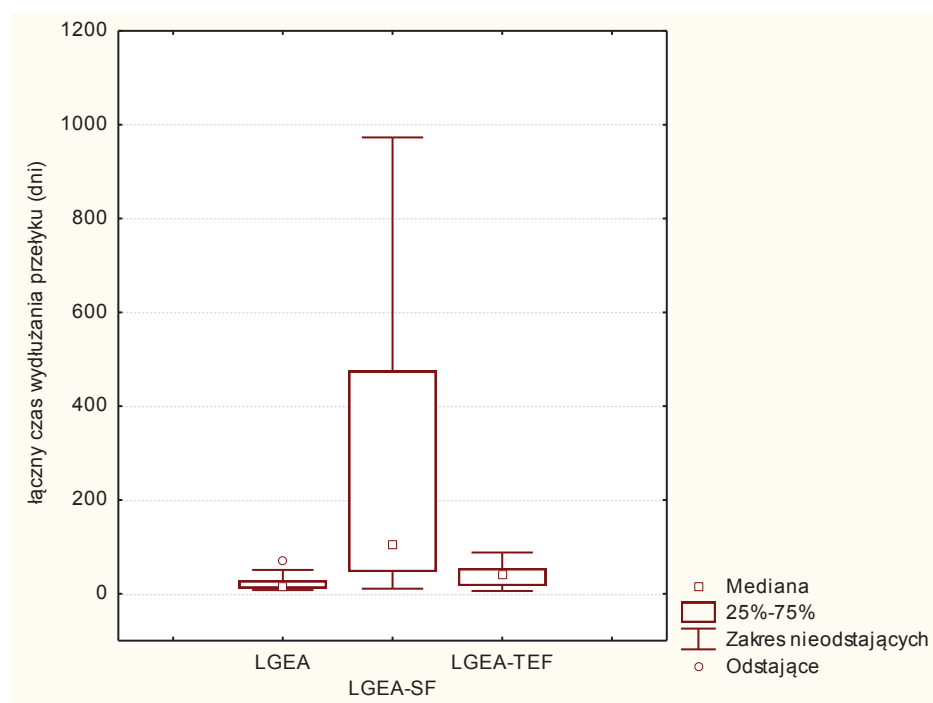
Tab.22 Podsumowanie długości trwania traktacji zewnętrznej, łącznego czasu wydłużania przelyku oraz wieku podczas wykonania zespolenia przelykowo-przelykowego w grupie LGEA-SF

Porównano łączny czas wydłużania przelyku w poszczególnych grupach: LGEA, LGEA-SF oraz LGEA-TEF. Odnotowano występowanie istotnych statystycznie różnic pomiędzy wszystkimi badanymi grupami (Tab.23).

	LGEA	LGEA-SF	LGEA-TEF	istotność różnic test U Manna - Whitneya
	mediana (min; max)	mediana (min; max)	mediana (min; max)	
Łączny czas wydłużania przelyku (dni)	15 (8; 71)	106,5 (11; 973)	42,5 (6; 88)	LGEA/LGEA-SF tak LGEA/LGEA-TEF tak LGEA-SF/LGEA-TEF tak

Tab.23 Łączny czas procesu wydłużania w poszczególnych grupach pacjentów

Zwraca uwagę bardzo krótki, bo wynoszący średnio niewiele ponad 22 dni, czas wydłużania przelyku obserwowany w grupie pacjentów LGEA. Niewiele dłuższy czas elongacji odnotowano w grupie pacjentów LGEA-TEF. Czas wydłużania przelyku w grupie LGEA-SF był ponad 12 razy dłuższy od czasu wydłużania przelyku w grupie LGEA. Przelyk w tej grupie udało się zespolić średnio po aż 280 dniach od chwili rozpoczęcia jego wydłużania.



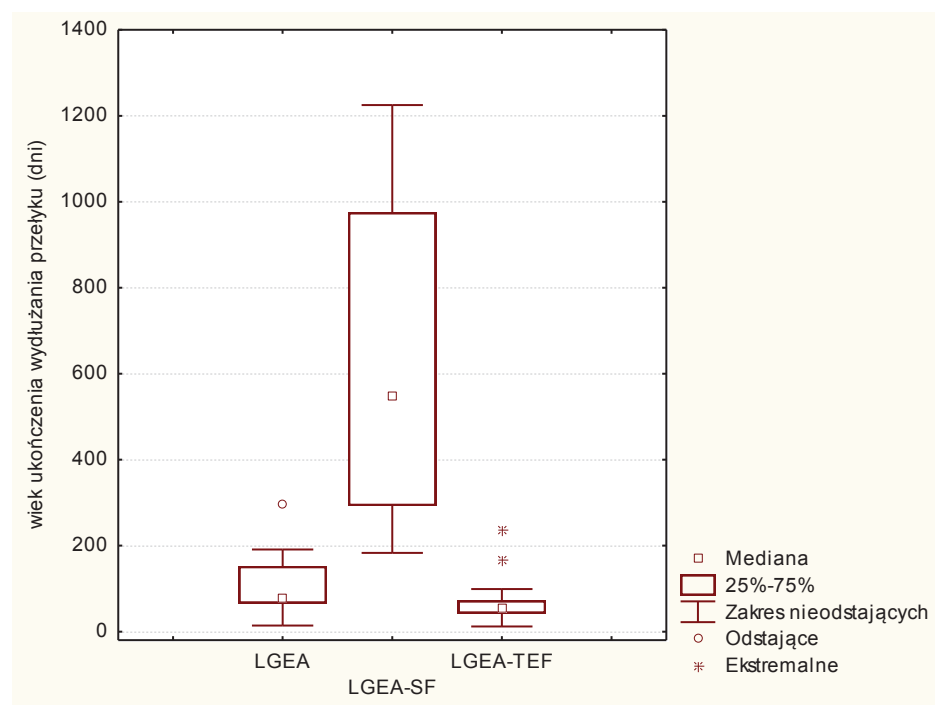
Ryc.20 Wykres przedstawiający łączny czasu wydłużania przelyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Ciekawie przedstawia się także ocena wieku pacjentów w chwili wykonania zespolenia przełykowo-przełykowego (Tab.24).

	LGEA	LGEA-SF	LGEA-TEF	istotność różnic test U Manna - Whitneya
	mediana (min; max)	mediana (min; max)	mediana (min; max)	
Wiek podczas zespolenia przełykowo-przełykowego (dni)	79 (14; 295)	549,5 (183; 1225)	54,5 (12; 237)	LGEA/LGEA-SF tak LGEA/LGEA-TEF tak LGEA-SF/LGEA-TEF tak

Tab.24 Wiek podczas zespolenia przełykowo-przełykowego w poszczególnych grupach pacjentów.

Najstarsze dzieci, u których stosowano zabiegi wydłużające przełyk zakończone zespoleniem przełykowo-przełykowym, należały do grupy LGEA-SF. Natomiast, najmłodszy wiek podczas którego zakończono to leczenie, obserwowano w grupie LGEA-TEF. U tych dzieci dokonano tego średnio w 2 miesiącu życia, z medianą wynoszącą 54,5 dnia. Mediana zakończenia leczenia w grupie dzieci LGEA wyniosła 79 dni (Ryc.21)



Ryc.21 Wykres przedstawiający wiek ukończenia wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

PORÓWNANIE POWIKŁAŃ WYSTĘPUJĄCYCH PODCZAS TRWANIA WYDŁUŻANIA PRZĘŁYKU ORAZ LICZBY I TYPÓW PRZEPROWADZONYCH ZABIEGÓW W POSZCZEGÓLNYCH GRUPACH PACJENTÓW

Zebrane dane oceniono pod kątem zaobserwowanych powikłań. Cały proces wydłużania przełyku podzielono na 2 etapy: I fazę - elongacji przełyku oraz II fazę - liczoną od chwili wykonania zespolenia przełykowo-przełykowego.

Analizując grupę LGEA stwierdzono, iż jedynym obserwowanym powikłaniem fazy elongacji przełyku było zerwanie szwów trakcyjnych wymagających ich ponownego założenia na drodze torakotomii. Stwierdzono je u 5, a więc 30% dzieci. W czterech przypadkach było to jednorazowe zdarzenie, natomiast u jednego z pacjentów powikłanie to wystąpiło dwukrotnie. U pozostałych 10 dzieci, co stanowiło 70% pacjentów z tej grupy, nie obserwowano jakiegokolwiek powikłania podczas tej fazy leczenia. Co ciekawe, żadne zerwanie traktacji zewnętrznej, nie doprowadziło w grupie LGEA do perforacji przełyku oraz zapalenia śródpiersia. U wszystkich pacjentów uzyskano wystarczający wzrost przełyku umożliwiającą jego prawidłowe zespolenie. Liczba zabiegów połączonych z otwarciem klatki piersiowej wymaganych do osiągnięcia zespolenia wahała się pomiędzy 2 a 4 z medianą wynoszącą 2 zabiegi (Tab.25).

	Identyfikacja	Liczba traktacji wewnętrznych	Liczba traktacji zewnętrznych	Liczba torakotomii podczas procesu elongacji	Powikłania podczas procesu wydłużania przełyku	Liczba torakotomii do uzyskania zespolenia przełyku
1	EA1	1	1	1	brak	2
2	EA2	1	1	1	brak	2
3	EA3	0	2	2	brak	3
4	EA4	1	2	3	zerwanie szwów trakcyjnych	4
5	EA5	0	3	3	zerwanie szwów trakcyjnych	4
6	EA6	0	2	2	zerwanie szwów trakcyjnych	3
7	EA7	0	2	2	zerwanie szwów trakcyjnych	3
8	EA8	1	0	1	brak	2
9	EA9	0	2	2	zerwanie szwów trakcyjnych	3
10	EA10	0	1	1	brak	2
11	EA11	0	1	1	brak	2
12	EA12	0	1	1	brak	2
13	EA13	0	1	1	brak	2
14	EA14	0	1	1	brak	2
15	EA15	0	1	1	brak	2

Tab.25 Rozkład liczby traktacji zewnętrznych oraz wewnętrznych, liczby torakotomii oraz powikłań podczas trwania traktacji, liczby torakotomii koniecznych do uzyskania zespolenia przełykowo-przełykowego w grupie LGEA.

Następnie poddano analizie grupę dzieci zaliczonych do LGEA-SF, a więc tych, u których podczas leczenia wyłoniono przetokę ślinową. W tej grupie nie stwierdzono powikłań w fazie wydłużania przełyku jedynie u 30 % pacjentów, natomiast aż u 70% z nich, obserwowano powikłania. Najczęściej wystąpiło zerwanie szwów trakcyjnych prowadzące, w przeciwieństwie do grupy LGEA, do perforacji przełyku oraz ciężkiego zapalenia śródpiersia. U 20% dzieci z grupy LGEA-SF ostatecznie nie udało się doprowadzić do wydłużenia przełyku pozwalającego na wykonanie zespolenie przełykowo-przełykowego. We wszystkich tych przypadkach, byli to pacjenci, u których zastosowano leczenie polegające na zamknięciu pierwotnie wyłonionej przetoki ślinowej i wprowadzeniu tego odcinka przełyku do klatki piersiowej połączonego z poddaniem go trakcji zewnętrznej. U trójki dzieci, a więc u wszystkich, u których zdecydowano się na to rozwiązanie, wystąpiły ciężkie, zagrażające życiu, powikłania wynikające z nieszczelności wprowadzonej do klatki piersiowej zamkniętej przetoki ślinowej. Zaciek treści ślinowej doprowadził w wszystkich tych przypadkach do ciężkiego zapalenia śródpiersia, będącego wskazaniem do ponownego otwarcia klatki piersiowej połączonego z zaopatrzeniem perforacji górnego zachyłka. Dodatkowo, u jednego z tych dzieci, doszło do dwukrotnego wstrząsu septycznego powikłanego niewydolnością krążenia. Ostatecznie, w grupie trzech pacjentów, u których wprowadzono do klatki piersiowej zamkniętą przetokę ślinową, tylko u jednego udało się zespolić oba odcinki przełyku. Natomiast u pozostałej dwójki wielokrotnie podjęte próby wydłużania przełyku kończyły się niepowodzeniem. U jednego z tych dzieci w dalszym etapie leczenia wyłoniono ponownie przetokę ślinową i podjęto próbę elongacji górnego odcinka przełyku przemieszczając go etapowo w tkance podskórnej klatki piersiowej zgodnie z metodą Kimury. Pomimo zastosowania tej procedury, nie uzyskano dostatecznego wydłużenia przełyku pozwalającego na jego bezpieczne zespolenie.

W obu przypadkach dzieci, u których nie udało się zespolić pierwotnie przełyku, zastąpiono go ostatecznie innym odcinkiem przewodu pokarmowego: w jednym przypadku wstawką z jelita cienkiego, a w drugim - przemieszczając żołądek do klatki piersiowej (Gastric pull-up).

Analiza dzieci leczonych sposobem Kimury wykazała wystąpienie powikłań u 40 % pacjentów poddanych temu leczeniu. Przy czym, w 3 przypadkach wystąpiło zakażenie spowodowanej przetoki ślinowej, a u dwójki dzieci wystąpiło także zwężenie ujścia skórniego przetoki ślinowej wymagające jego rewizji. Dodatkowo u jednego z nich wystąpiła podskórna perforacja górnego odcinka przełyku poddanego wydłużaniu sposobem Kimury. U dwóch pacjentów doszło także do poważnego powikłania pod postacią porażenia strun głosowych. W

jednym przypadku było to jednostronne porażenie, natomiast u drugiego dziecka, doszło do uszkodzenia obu nerwów krtaniowych wstecznych. Lewy nerw krtaniowy wsteczny został uszkodzony podczas pierwotnego zabiegu wyłonienia przetoki ślinowej połączonego z zamknięciem TEF u dziecka z EA typu „B”. Uszkodzenie drugiego nerwu nastąpiło natomiast podczas przemieszczania przetoki z lewej, na prawą stronę szyi. U pierwszego pacjenta, z jednostronnym porażeniem, miało ono charakter czasowy, natomiast u drugiego chłopca stwierdzono trwale uszkodzenie czynności fałdów głosowych.

Łączna liczba torakotomii potrzebna do uzyskania zespolenia przełykowo-przełykowego w grupie LGEA_SF wynosiła od 2 do 8 z medianą 3,5 (Tab.26).

	Identyfikacja	Liczba traktacji wew.	Liczba traktacji zew.	Liczba zabiegów Kimury	Liczba torakotomii podczas procesu elongacji	Powikłania podczas zabiegu wydłużania przełyku	Całkowita liczba torakotomii do uzyskania zespolenia przełyku
1	EA_SF1	1	1	2	3	brak	4
2	EA_SF2	1	2	2	3	brak	4
3	EA_SF3	7	0	2	7	Zbyt duża odległość pomiędzy odcinkami pomimo 6x wydłużania przełyku sposobem Fokera- konieczność wyłonienia przetoki ślinowej.	8
4	EA_SF4	1	1	4	2	Zakażenie przetoki ślinowej po zabiegu Kimury	3
5	EA_SF5	1	0	4	2	Zakażenie przetoki ślinowej po zabiegu Kimury . Perforacja zachyłka dolnego przełyku. Ropniak opłucnej- torakotomia i zaopatrzenie perforacji.	3
6	EA_SF6	1	1	1	2	brak	3
7	EA_SF7		1	5	1	Zakażenie przetoki ślinowej po zabiegu Kimury. Perforacja górnego odcinka podczas po zabiegu Kimury. Zwężenie ujścia przetoki ślinowej.	2
8	EA_SF8	0	3	0	3	Perforacja górnego zachyłka przełyku podczas traktacji. Ciężkie zapalenie śródpiersia	4
9	EA_SF9	2	1	1	3	Perforacja górnego zachyłka przełyku. Ciężkie zapalenie śródpiersia. Niewydolność krążenia.	nie wykonano
10	EA_SF10	0	2	0	2	Perforacja górnego zachyłka przełyku. Ciężkie zapalenie śródpiersia.	nie wykonano

Tab.26 Rozkład liczby traktacji zewnętrznych oraz wewnętrznych, liczby zabiegów Kimury, liczby torakotomii oraz powikłań podczas trwania traktacji, liczby torakotomii koniecznych do uzyskania zespolenia przełykowo-przełykowego w grupie LGEA-SF.

Następnie przeanalizowano powikłania, występujące w fazie elongacji przełyku, w grupie dzieci zaliczonych do LGE-TEF, a więc tych, u których długoodcinkowa niedrożność przełyku łączyła się z występowaniem przetoki przełykowo-tchawiczej. W grupie tej, aż u 83% dzieci nie stwierdzono obecności powikłań podczas procesu wydłużania przełyku. Jedynie u 17% wystąpiły powikłania, z których najczęstszym, bo stwierdzonym u trójki pacjentów, było zerwanie szwów trakcyjnych oraz zapalenie śródpiersia towarzyszące dwóm takim incydentom. Do zerwania nici trakcyjnych doszło wyłącznie podczas stosowania trakcji zewnętrznej i co ciekawe, aż u dwóch z tych pacjentów, nastąpiło to w końcowej fazie elongacji, gdyż kolejno w 14 i 19 dobie elongacji. Po zerwaniu trakcji i ponownym otwarciu klatki piersiowej w celu jej ponownego założenia, u tych dzieci stwierdzono wystarczający wzrost przełyku umożliwiający jego bezpieczne zespolenie. W przypadku kolejnego pacjenta, do zerwania trakcji doszło we wczesnej fazie procesu, stąd podczas torakotomii stwierdzono wciąż niewystarczające zbliżenie odcinków, wobec czego zdecydowano o założeniu ponownej trakcji zewnętrznej, którą utrzymano łącznie 12 dni.

Aż u 20 pacjentów podczas procesu elongacji przełyku nie wystąpiły żadne powikłania, a u wszystkich pacjentów z grupy LGEA_TEF uzyskano wystarczające wydłużenie obu odcinków przełyku pozwalające na odtworzenie jego ciągłości.

Liczba torakotomii wykonanych podczas wydłużania przełyku wynosiła od 1 do 2, z medianą równą 1, natomiast liczba zabiegów połączonych z otwarciem klatki piersiowej wymaganych do osiągnięcia zespolenia przełykowo-przełykowego wahała się pomiędzy 2 a 3, z medianą wynoszącą 2 zabiegi (Tab27.).

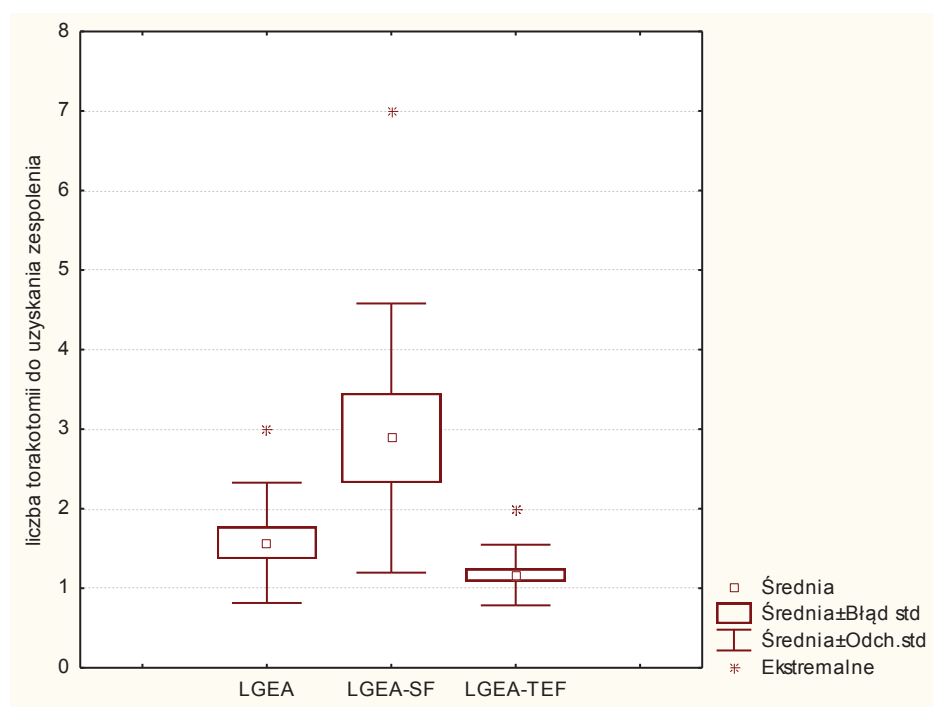
	Identyfikacja	Liczba trakcji wewnętrznych	Liczba trakcji zewnętrznych	Liczba torakotomii podczas procesu elongacji	Powikłania podczas wydłużania przelyku	Liczba torakotomii do uzyskania zespolenia przelyku
1	EA_TEF1	1	1	2	brak	3
2	EA_TEF2	0	1	1	brak	2
3	EA_TEF3	1	1	1	brak	2
4	EA_TEF4	1	1	1	Zerwanie trakcji odcinka górnego. Zapalenie śródpiersia. Retorakotomia i zespolenie przelykowo-przelykowe.	2
5	EA_TEF5	1	1	1	brak	2
6	EA_TEF6	0	2	2	Zerwanie trakcji odcinka górnego. Zapalenie śródpiersia. Odma. Retorakotomia i założenie nowej trakcji zewnętrznej.	3
7	EA_TEF7	1	2	2	Zerwanie trakcji odcinka górnego. Retorakotomia i zespolenie przelykowo-przelykowe.	2
8	EA_TEF8	1	1	1	Minimalne rozerwanie zachyłka górnego podczas trakcji (leczone zachowawczo).	2
9	EA_TEF9	1	0	1	brak	2
10	EA_TEF10	1	0	1	brak	2
11	EA_TEF11	1	0	1	brak	2
12	EA_TEF12	1	0	1	brak	2
13	EA_TEF13	1	0	1	brak	2
14	EA_TEF14	1	0	1	brak	2
15	EA_TEF15	1	0	1	brak	2
16	EA_TEF16	1	0	1	brak	2
17	EA_TEF17	0	1	1	brak	2
18	EA_TEF18	1	1	2	brak	3
19	EA_TEF19	1	0	1	brak	2
20	EA_TEF20	1	0	1	brak	2
21	EA_TEF21	1	0	1	brak	2
22	EA_TEF22	1	0	1	brak	2
23	EA_TEF23	1	0	1	brak	2
24	EA_TEF24	1	0	1	brak	2

Tab.27 Rozkład liczby trakcji zewnętrznych oraz wewnętrznych, liczby torakotomii oraz powikłań podczas trwania trakcji, liczby torakotomii koniecznych do uzyskania zespolenia przelykowo-przelykowego w grupie LGEA-TEF.

Wszystkie badane grupy, a więc LGEA, LGEA-SF oraz LGEA-TEF oceniono także pod kątem liczby zabiegów torakotomii wykonanych w trakcie trwania wydłużania przełyku, to jest, do momentu uzyskania zespolenie przełykowo-przełykowego. Pod uwagę wzięto zarówno powikłania, które doprowadziły do konieczności ponownego otwarcia klatki piersiowej podczas trwania tego okresu, jak i zabiegi otwarcia klatki piersiowej poprzedzające samą fazę elongacji przełyku (Tab.28 i Ryc.22).

	LGEA	LGEA-SF	LGEA-TEF	istotność różnic test U Manna - Whitneya
	średnie (min; max)	średnie (min; max)	średnie (min; max)	
Liczba torakotomii potrzebnych do uzyskania zespolenia przełyku	2,6 (2; 4)	4 (2; 8)	2,1 (2; 3)	LGEA/LGEA-SF tak LGEA/LGEA-TEF nie LGEA-SF/LGEA-TEF tak

Tab.28 Liczba torakotomii koniecznych do uzyskania zespolenia przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.



Ryc.22 Wykres przedstawiający liczbę torakotomii potrzebnych do uzyskania zespolenia przełykowo-przełykowego.

Zwraca uwagę znacząca przewaga liczby zabiegów otwarcia klatki piersiowej stwierdzona w grupie LGEA-SF. Stwierdzono obecność istotnych statystycznie różnic porównując ją, zarówno z grupą LGEA, jak i LGEA-TEF. Bez wątpienia, na powyższe wyniki wpłynęły, znacznie częściej występujące powikłania zakończone koniecznością otwarcia klatki piersiowej, stwierdzone w tej grupie oraz fakt, iż była to grupa z najdłuższymi brakującymi odcinkami przetyku.

Następnie analizie poddano powikłania występujące w II fazie wydłużania przełyku, a więc już okres po wykonaniu zespolenia przełykowo-przełykowego.

POWIKŁANIA II FAZY WYDŁUŻANIA PRZEŁYKU W GRUPIE LGEA

U wszystkich pacjentów z grupy LGEA wydłużono przełyk w sposób wystarczający do wykonania jego zespolenia. Okres po wykonaniu zespolenia przełykowo-przełykowego u 5 pacjentów był całkowicie niepowikłany, natomiast w pozostałych 10 przypadkach zabieg rekonstrukcji przełyku przebiegał z powikłaniami, z których najczęstszym, bo obserwowanym u 9 pacjentów, było zwężenie zespolenia przełykowo-przełykowego. Aż u ośmiu z nich zwężenie to udało się ostatecznie poszerzyć po wprowadzeniu schematu cyklicznych poszerzeń, bądź to sztywnym poszerzadłami, bądź balonem. U dwójki dzieci, u których stosowano cykliczne poszerzania, doszło jednak w ich następstwie, do perforacji przełyku. W obu przypadkach nastąpiło to podczas stosowania twardych poszerzadeł typu Bougie. Co warte odnotowania, pomimo wystąpienia takiego powikłania, udało się je wyleczyć zachowawczo stosując jedynie drenaż klatki piersiowej.

U trójki z pacjentów z powyższej grupy, podczas przebiegu pooperacyjnego, wystąpiły ciężkie powikłania.

W jednym przypadku, po wykonaniu zespolenia przełykowo-przełykowego pod niewielkim napięciem, zaobserwowano kliniczną nieszczelność zespolenia. Wymagała ona jedynie leczenia zachowawczego, polegającego na dłuższym utrzymaniu drenażu ssącego okolicy zespolenia. Niestety, przewlekłe utrzymujący się w miejscu zespolenia stan zapalny związany z zaciekiem treści ślinowej, doprowadził ostatecznie do powstania krytycznego zwężenia zespolenia przełyku. Wymagało ono jego wycięcia i ponownego wykonania zespolenia przełykowo-przełykowego. Niestety, i to zespolenie nie wygoiło się prawidłowo. Gojenie było powikłane powstaniem przetoki przełykowo-tchawiczej, wymagającej kolejnego zabiegu otwarcia klatki piersiowej i zaopatrzenia powstałej przetoki. Te następujące po sobie powikłania, zmuszające do kolejnych zabiegów wymagających otwarcia klatki piersiowej, doprowadziły końcowo do wykonania łącznie 4 torakotomii w celu ostatecznego ukończenia leczenia u tego pacjenta.

Powikłania występujące po zespoleniu przełyku w tej grupie pacjentów przedstawia tabela nr 29.

U kolejnego pacjenta, pomimo braku udokumentowanych cech nieuszczelności zespolenia przełykowo-przełykowego, w okresie pooperacyjnym zaobserwowano cechy powstania przetoki przełykowo-tchawiczej, która wymagała ponownej torakotomii w celu jej zamknięcia.

U jednego z pacjentów, pierwotnie obciążonego ciężką wadą serca z współistniejącym zespołem Downa, w okresie pooperacyjnym ujawniono występowanie wiotkości tchawicy, którą ostatecznie zaopatrzone wykonując udaną aortopeksję. Niestety pacjent ten zmarł w trzy miesiące po leczeniu długoodcinkowej niedrożności przełyku w wyniku niewydolności serca, spowodowanej jego pierwotną wadą.

Łączna liczba torakotomii w grupie pacjentów LGEA wyniosła od 2 do 4, z medianą 3. Wartość ta równała się całkowitej liczbie zabiegów operacyjnych potrzebnych do zaopatrzenia długoodcinkowej niedrożności przełyku w grupie pacjentów bez obecności przetoki przełykowo-tchawiczej, u których nie wyłaniano przetoki ślinowej.

Cechy odpływu żołądkowo-przełykowego w późnym okresie pooperacyjnym zaobserwowano u ośmiorga dzieci, z tej grupy zabieg fundoplikacji żołądka wykonano u czterech pacjentów, natomiast pozostała czwórka wciąż oczekuje na zabieg. We wszystkich przypadkach w tej grupie posłużono się otwartą metodą Nissena w celu wytworzenia fundoplikacji.

	Identyfikacja	Powikłania po zespoleniu przełykowo-przełykowym	Poszerzania przełyku- ile razy / metoda	GER	Rodzaj fundoplikacji
1	EA1	Nieszczelność zespolenia leczona zachowawczo. Zwężenie zespolenia leczone operacyjnie - wycięcie i ponowne zespolenie przełyku. Powstanie przetoki przełykowo-oskrzelowej wymagającej otwarcia klatki piersiowej w celu jej zaopatrzenia. Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania	7x poszerzałem	tak	oczekuje
2	EA2	Powstanie przetoki przełykowo-tchawiczej wymagającej otwarcia klatki piersiowej w celu jej zaopatrzenia. Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania.	8x poszerzałem	tak	oczekuje
3	EA3	brak	nie poszerzano	tak	oczekuje
4	EA4	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania	1x balonem	nie	nie wymaga
5	EA5	brak	nie poszerzano	nie	nie wymaga
6	EA6	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania	6x balonem	nie	nie wymaga
7	EA7	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania	2x balonem	nie	nie wymaga
8	EA8	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania	4x balonem	nie	nie wymaga
9	EA9	brak	nie poszerzano	nie	nie wymaga
10	EA10	Tracheomlacja wymagająca aortopeksji. Korekcja kardiochirurgiczna wady serca. Zgon w wyniku niewydolności serca niezależnej od zabiegu rekonstrukcji przełyku (3 miesiące po jego zespoleniu).	nie poszerzano		
11	EA11	brak	nie poszerzano	tak	Nissen
12	EA12	brak	nie poszerzano	tak	oczekuje
13	EA13	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania. Ograniczona perforacja leczona zachowawczo.	4x balonem	tak	Nissen
14	EA14	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania	4x balonem	tak	Nissen
15	EA15	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania. Ograniczona perforacja leczona zachowawczo.	4x balonem	tak	Nissen

Tab.29 Podsumowanie powikłań występujących po zespoleniu przełykowo-przełykowym oraz dalsze leczenie pacjentów z grupy LGEA.

POWIKŁANIA II FAZY WYDŁUŻANIA PRZEŁYKU W GRUPIE LGEA_SF

U wszystkich pacjentów z grupy LGEA_SF, u których udało się uzyskać ciągłość przełyku, w okresie pooperacyjnym wystąpiły powikłania. Aż u siedmiu z nich, obserwowano nieszczelności zespożeń przełykowo-przełykowych z zaciekiem treści ślinowej do przestrzeni okołoprzełykowej. Pomimo dość burzliwego przebiegu u kilku dzieci, zacieki te wymagały jedynie leczenia zachowawczego.

W przebiegu pooperacyjnym, zwężenia zespożeń przełykowo-przełykowych wymagające licznych ich poszerzeń, wystąpiły u wszystkich pacjentów z grupy LGEA_SF, a u dwojga spośród nich, zwężone zespolenia nie odpowiadały na cykliczne poszerzania, co doprowadziło do konieczności ich późniejszego wycięcia i ponownego wykonania zespolenia przełykowo-przełykowego.

W grupie LGEA-SF obserwowano jeden przypadek nawrotu przetoki przełykowo-tchawiczej, który wystąpił w, szeroko wcześniej opisywanym, przypadku dziecka, u którego stosowano zakończoną brakiem odpowiedniego wydłużenia przełyku, 7-krotną trakcję wewnętrzną. Ostatecznie u tego dziecka, po wyłonieniu przetoki ślinowej i dwukrotnym wydłużeniu przetoki sposobem Kimury, połączonym z kolejnym wydłużeniem odcinka dolnego przełyku trakcją Fokera, udało się uzyskać zespolenie przełykowo-przełykowe. Powikłane było ono niestety wystąpieniem skrajnego zwężenia zespolenia, podczas poszerzania którego doszło do perforacji przełyku i konieczności wykonania torakotomii w celu jego zaopatrzenia. W dalszym etapie leczenia doszło do niemal całkowitego zamknięcia zespolenia wymagającego ponownego jego wycięcia. Podjęto nieudaną próbę poszerzania przełyku stentem samorozprężalnym, wobec czego podjęto decyzję o ponownej torakotomii i kolejnym wycięciu zespolenia z wykonaniem zespolenia przełykowo-przełykowego. Niestety w dwa miesiące po zabiegu, stwierdzono nawrót przetoki przełykowo-oskrzelowej. Kilkukrotne zaopatrzenie przetoki laserem oraz klejem tkankowym było nieudane, wobec czego raz jeszcze wykonano otwarcie klatki piersiowej i zaopatrzenie przetoki przełykowo-oskrzelowej. Jednak, co jest niezmiernie ważne, ostatecznie udało się u tego pacjenta uzyskać pełną drożność przełyku i wygojenie przetoki przełykowo-tchawiczej i w chwili obecnej pokrywa ono swoje zapotrzebowanie dobowe w większości na drodze karmienia doustnego.

Bardzo ciężkie, odległe powikłanie wystąpiło także w przypadku kolejnej dziewczynki, u której zabieg wydłużania przełyku zakończył się pierwotnie jego prawidłowym zespoleniem. U tego dziecka, w związku z współistniejącym masywnym odpływem żołądkowo-przełykowym, zdecydowano o wykonaniu zabiegu fundoplikacji żołądka, który przeprowadzono w 4 tygodnie po uzyskaniu zespolenia przełyku. Zabieg fundoplikacji, wykonany od strony klatki piersiowej, zakończył się całkowitą martwicą wcześniej odtworzonego dolnego odcinka przełyku. To powikłanie doprowadziło ostatecznie do konieczności substytucji, dolnego, brakującego odcinka przełyku, wstawką z jelita cienkiego.

W przypadku pojedynczego pacjenta, u którego zastosowano wydłużanie przełyku metodą zamknięcia przetoki ślinowej, po jej sprowadzeniu do klatki piersiowej i poddaniu trakcji sposobem Fokera, zakończyło się ono powodzeniem i możliwe było zespolenie przełyku. Jednakże w okresie pooperacyjnym obserwowano przejściową nieszczelność zespolenia przełykowo-przełykowego. Co prawda, nie wymagała ona podjęcia leczenia operacyjnego, natomiast doprowadziła do rozwoju skrajnego zwężenia zespolenia. Stan ten wymagał korekcji operacyjnej i po 4 tygodniach od wykonania pierwotnego zespolenia zdecydowano o kolejnym zabiegu otwarcia klatki piersiowej i wycięciu istniejącego zwężenia wraz z wykonaniem ponownego zespolenia przełykowo-przełykowego.

Łączna liczba torakotomii w grupie pacjentów LGEA_SF wyniosła od 2 do 11 z medianą 4,5. Natomiast całkowita liczba zabiegów operacyjnych potrzebnych do ukończenia leczenia wyniosła od 4 do 13, z medianą 4,5.

Cechy odpływu żołądkowo-przełykowego obecne były u wszystkich dzieci z długoodcinkową niedrożnością przełyku z grupy LGEA_SF, u których odtworzono ciągłość przełyku. Zabiegi fundoplikacji żołądka wykonano dotychczas u czwórki z nich, natomiast pozostałych czterech wciąż oczekuje na zabieg.

Powikłania występujące w tej grupie pacjentów przedstawiono zbiorczo w tabeli nr 30.

	Identyfikacja	Powikłania po zespoleniu przełykowo-przełykowym	Poszerzania przełyku-ile razy / metoda	GER	Rodzaj fundoplikacji
1	EA_SF1	Nieszczelność zespolenia- zaciek treści ślinowej. Martwica dolnego odcinka przełyku po wykonanym zabiegu fundoplikacji (z dostępu przez torakotomię). Zastąpienie przełyku wstawką z jelita cienkiego.	tak	tak	oczekuje
2	EA_SF2	Nieszczelność zespolenia. Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania.	tak	tak	Nissen
3	EA_SF3	Nieszczelność zespolenia- zaciek treści ślinowej. Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania. Perforacja podczas poszerzania. Zapalenie śródpiersia. Zaciek treści ślinowej- zaopatrzona operacyjnie. Skrajne zwężenie przełyku- stentowanie a następnie torakotomia i wycięcie zespolenia. Powstanie TEF. Zaopatrzenie TEF-torakotomia.	tak	tak	Nissen
4	EA_SF4	Nieszczelność zespolenia. Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania. Następnie wycięcie zwężenia zespolenia.	tak	tak	Thal
5	EA_SF5	Nieszczelność zespolenia. Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania.	tak	tak	oczekuje
6	EA_SF6	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania.	tak	tak	Nissen
7	EA_SF7	Nieszczelność zespolenia. Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania.	3x balon	tak	oczekuje
8	EA_SF8	Nieszczelność zespolenia. Ponowny zabieg zespolenia przełyku po 4 tygodniach.	tak	tak	oczekuje
9	EA_SF9	Nie zespolono			
10	EA_SF10	Nie zespolono			

Tab.30 Podsumowanie powikłań występujących po zespoleniu przełykowo-przełykowym oraz dalsze leczenie pacjentów z grupy LGEA-SF.

POWIKŁANIA II FAZY WYDŁUŻANIA PRZEŁYKU W GRUPIE LGEA_TEF

W grupie dzieci z długoodcinkową niedrożnością przełyku, z towarzyszącą TEF, zespolenie przełyku wykonano u wszystkich pacjentów. U 42 % dzieci LGEA-TEF nie obserwowano żadnych powikłań po odtworzeniu ciągłości przełyku. U pozostałych 58 % leczenie przebiegało z powikłaniami, z których najczęstsze, bo obserwowane u 11 pacjentów, było zwężenie zespolenia wymagające jego okresowych poszerzeń. Także w tej grupie, poszerzanie wykonywane twardym poszerzadłem, zakończyło się perforacją przełyku, u jednego z pacjentów. W celu jej zaopatrzenia, konieczne było wykonanie kolejnego zabiegu operacyjnego, podczas którego wycięto ostatecznie zwężony odcinek przełyku wraz z jego perforacją i następnie ponownie odtworzono ciągłość przełyku.

Nieszczelność zespolenia przełykowo-przełykowego i związany z tym zaciek śliny, obserwowano u czterech pacjentów, co stanowiło 16 % ogółu dzieci zaliczonych do LGEA-TEF. We wszystkich tych przypadkach nieszczelność leczona była jedynie zachowawczo, przy czym u 2 dzieci doprowadziła ona do powstania istotnego zwężenia zespolenia przełykowego, wymagającego jego cyklicznych poszerzeń.

U kolejnego pacjenta, u którego zastosowano połączenie trakcji wewnętrznej z jednoczasową trakcją zewnętrzną odcinka górnego przełyku, pierwotna nieszczelność zespolenia i towarzyszący temu stan zapalny doprowadziły do powstania nawrotowej przetoki przełykowo-tchawiczej, którą próbowano zamknąć operacyjnie. Zabieg ten powikłany był ponowną nieszczelnością zespolenia oraz ostatecznie - całkowitym jego rozejściem. Podjęto kolejną próbę odtworzenia ciągłości przełyku, lecz i ten zabieg powikłany był powstaniem przetoki przełykowo-tchawiczej. Następnie podjęto ponowną próbę operacyjnego zamknięcia przetoki przełykowo-oskrzelowej oraz raz jeszcze wycięto i zrekonstruowano zespolenie przełykowo-przełykowe. Dodatkowo usunięto fragment płata dolnego płuca prawego objętego naciekiem zapalnym wraz z obecną w nim przetoką przełykowo-oskrzelową. Niestety, w 6 dobie po zabiegu doszło do kolejnego nawrotu przetoki przełykowo-płucnej, wobec czego biorąc pod uwagę dotychczasowy, bardzo powikłany, przebieg leczenia oraz ogólny zły stan dziecka, zdecydowano o zaprzestaniu dalszych zabiegów mających na celu pozostawienie własnego przełyku i zdecydowano się na wyłonienie przetoki ślinowej, wykonanie gastrostomii odżywczej oraz następczej transpozycji żołądka sposobem Gastric pull-up.

U jednego z pacjentów, podczas poszerzania przełyku, doszło do jego perforacji w linii wcześniejszego zespolenia przełykowo-przełykowego. W przypadku tego pacjenta

zdecydowano o wykonaniu torakotomii, wycięciu zespolenia oraz jego ponownym wykonaniu. Dalszy przebieg leczenia tego dziecka był niepowikłany.

Łączna liczba torakotomii w grupie pacjentów LGEA_TEF wyniosła od 2 do 6, z medianą 2. Natomiast całkowita liczba zabiegów operacyjnych potrzebnych do zaopatrzenia długoodcinkowej niedrożności przełyku w tej grupie pacjentów, wyniosła od 2 do 7, z medianą 2.

Dwoje pacjentów z grupy LGEA_TEF zmarło, lecz w żadnym przypadku zgon nie nastąpił w wyniku stosowanego leczenia wydłużania przełyku. Były one związane z obecną u tych dzieci ciężką wadą serca.

Cechy odpływu żołądkowo-przełykowego zaobserwowano u 12 z pacjentów. Z tej grupy zabieg fundoplikacji żołądka wykonano u 8 pacjentów, natomiast pozostała czwórka nadal oczekuje na zabieg.

Szczegółowe dane na temat powikłań w tej grupie pacjentów przedstawiono w tabeli nr 31.

	Identyfikacja	Powikłania po zespoleniu przełykowo-przełykowym	Poszerzania przełyku- ile razy / metoda	GER	Fundoplikacja / Typ
1	EA_TEF1	Perforacja przełyku podczas poszerzania z powodu zwężenia zespolenia. Torakotomia i wycięcie zwężenia oraz ponowne wykonanie zespolenia przełykowo-przełykowego.	2x poszerzało	tak	tak/ Thal
2	EA_TEF2	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania	2x poszerzało	nie	nie wymaga
3	EA_TEF3	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania	1x poszerzało	nie	nie wymaga
4	EA_TEF4	Zgon w wyniku niewydolności oddechowej i krążeniowej związanej z wrodzoną ciężką wadą serca.	nie	tak	oczekuje
5	EA_TEF5	Nieszczelność zespolenia leczona zachowawczo. Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania	3x poszerzało	tak	tak
6	EA_TEF6	Nieszczelność zespolenia - leczone zachowawczo.	1x poszerzało	tak	oczekuje
7	EA_TEF7	Zgon w wyniku kardiomiopatii w wieku 8 miesięcy niezależny od leczenia wady przełyku. Nieszczelność zespolenia leczona początkowo zachowawczo. Nawrót TEF. Zamknięcie TEF i ponowne zespolenie przełyku. Rozejście zespolenia. Wycięcie zespolenia i jego ponowne wykonanie. Nawrót TEF wraz ze zwężeniem przełyku. Wycięcie zespolenia i jego ponowne wykonanie, zamknięcie TEF, wycięcie częściowe płata płuca lewego. Nawrót TEF. Wylonienie przetoki ślinowej na szyi, wycięcie resztkowego przełyku. Gastrostomia.	nie	tak	oczekuje
8	EA_TEF8	Zamostkowa transpozycja żołądka (Gastric pull-up).	3x poszerzało	nie	nie wymaga
9	EA_TEF9	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania.	1x balonem	nie	nie wymaga
10	EA_TEF10	Nieszczelność zespolenia leczona zachowawczo.	nie	tak	tak
11	EA_TEF11	brak	nie	tak	tak
12	EA_TEF12	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania.	5x balonem	nie	nie wymaga
13	EA_TEF13	brak	nie	tak	tak
14	EA_TEF14	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania.	3x balonem	nie	nie wymaga
15	EA_TEF15	brak	nie	nie	nie wymaga
16	EA_TEF16	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania.	1x balonem	tak	tak
17	EA_TEF17	Zwężenie zespolenia wymagające poszerzania.	1x balonem	nie	nie wymaga
18	EA_TEF18	brak	nie	nie	nie wymaga
19	EA_TEF19	brak	nie	nie	nie wymaga
20	EA_TEF20	brak	nie	tak	tak
21	EA_TEF21	brak	nie	tak	tak
22	EA_TEF22	brak	nie	tak	oczekuje
23	EA_TEF23	brak	nie	nie	nie
24	EA_TEF24	brak	nie	nie	nie

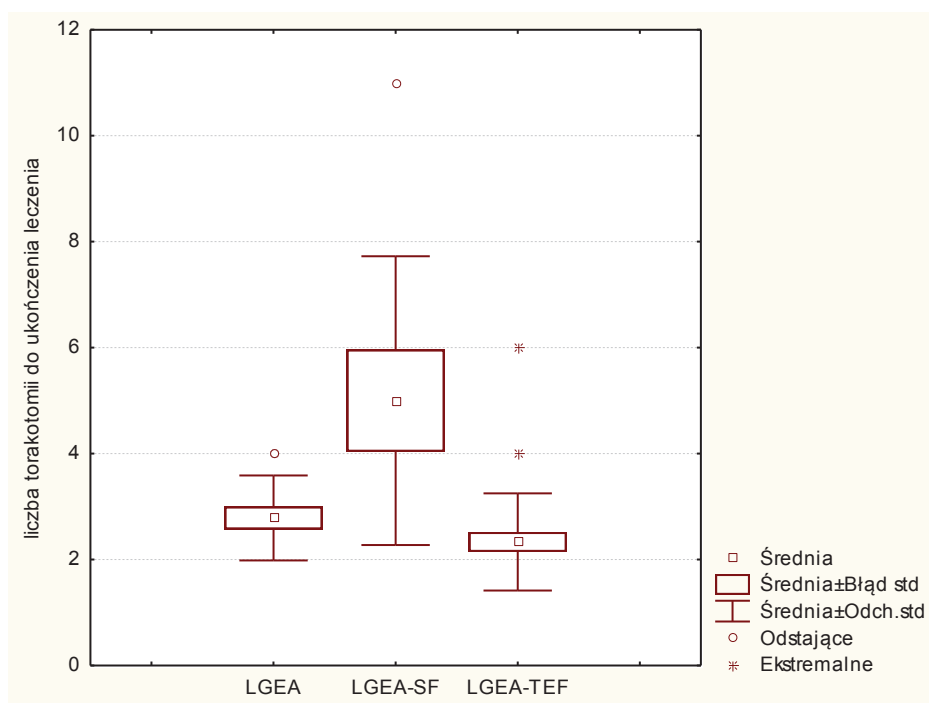
Tab.31 Podsumowanie powikłań występujących po zespoleniu przełykowo-przełykowym oraz dalsze leczenie pacjentów z grupy LGEA-TEF.

Porównano także łączną liczbę torakotomii, które były potrzebne do ukończenia leczenia w poszczególnych grupach. W tym celu zsumowano wszystkie zabiegi otwarcia klatki piersiowej wykonane u pacjentów z poszczególnych grup, uwzględniając także i te będące wynikiem powikłań.

	LGEA	LGEA-SF	LGEA-TEF	istotność różnic test U Manna - Whitneya
	średnie (min; max)	średnie (min; max)	średnie (min; max)	
Łączna liczba torakotomii koniecznych do ukończenia leczenia	2,8 (2; 4)	5,0 (2; 11)	2,3 (2; 6)	LGEA/LGEA-SF tak LGEA/LGEA-TEF nie LGEA-SF/LGEA-TEF tak

Tab.32 Łączna liczba torakotomii koniecznych do ukończenia leczenia w poszczególnych grupach pacjentów.

Zwraca uwagę ponad dwukrotnie większa liczba zabiegów otwarcia klatki piersiowej koniecznych do ukończenia leczenia w LGEA-SF, w porównaniu ze średnią uzyskaną w innych grupach dzieci. Nie zaobserwowano natomiast istotnych statystycznie różnic w zakresie grup LGEA i LGEA-TEF. Średnia liczba torakotomii koniecznych do ukończenia leczenia wynosiła odpowiednio 2,3 dla grupy LGEA-TEF oraz 2,8 w grupy LGEA (Ryc.23).



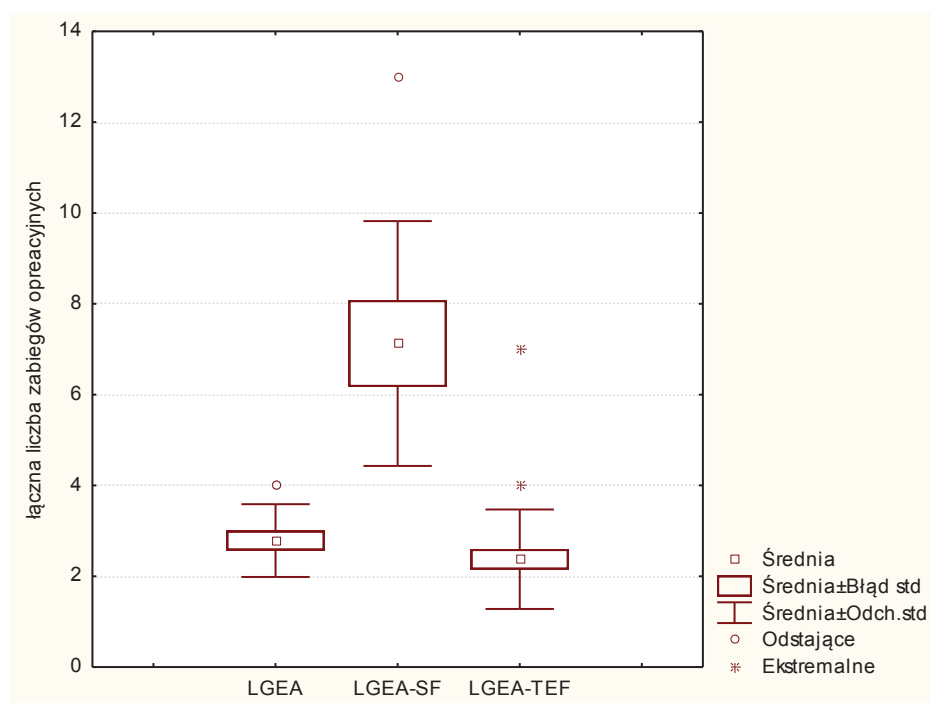
Ryc.23 Wykres przedstawiający całkowitą liczbę torakotomii potrzebnych do zakończenia leczenia w poszczególnych grupach pacjentów.

Biorąc pod uwagę sumę wszystkich zabiegów operacyjnych przeprowadzonych u dzieci do chwili ukończenia leczenia, w grupie LGEA_SF liczba ta była niemal trzykrotnie większa niż w pozostałych dwóch grupach. Różnica ta była statystycznie znamienne (Tab.33).

	LGEA	LGEA-SF	LGEA-TEF	istotność różnic test U Manna - Whitneya
	średnie (min; max)	średnie (min; max)	średnie (min; max)	
Łączna liczba zabiegów operacyjnych wykonanych podczas całego procesu leczenia	2,8 (3; 4)	7,1 (4; 13)	2,4 (2; 7)	LGEA/LGEA-SF tak LGEA/LGEA-TEF nie LGEA-SF/LGEA-TEF tak

Tab.33 Łączna liczba zabiegów operacyjnych wykonanych podczas całego procesu leczenia.

Nie odnotowano natomiast istotnych różnic statystycznych w liczbie przeprowadzonych zabiegów pomiędzy grupami LGEA i LGEA-TEF. W tych grupach, do ukończenia leczenia, potrzebne średnio były 3 zabiegi operacyjne (Ryc.24).



Ryc.24 Wykres przedstawiający całkowitą liczbę zabiegów operacyjnych potrzebnych do ukończenia leczenia w poszczególnych grupach pacjentów.

DYSKUSJA

Leczenie wrodzonej długoodcinkowej niedrożności przełyku (LGEA) wciąż wywołuje wiele kontrowersji wśród chirurgów i nadal brakuje jednolitego poglądu co do sposobu optymalnego leczenia tej postaci wady. Trudności napotykamy już nawet przy próbie zdefiniowania czym jest długoodcinkowa niedrożność przełyku. Wciąż nie ma zgodności, jakie postacie wady zaliczamy do tego typu. Obrady okrągłego stołu Brytyjskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych (BAPS), które miały miejsce w 2007 i które poświęcone były próbie ujednoczenia tej definicji, nie przyniosły wyniku i zakończyły się stwierdzeniem, że rozpoznanie obecności tej wady u dziecka jest zależne wyłącznie od opinii lekarza leczącego. Niemniej jednak wielu badaczy próbowało zobiektywizować definicję tej wady. Część z nich, poprzez długoodcinkową niedrożność przełyku, rozumie tylko postacie zarośnięcia przełyku bez obecności towarzyszącej przetoki przełykowo-tchawiczej (TEF)⁶⁵. Inni dopuszczają obecność bliższej przetoki, negując z kolei możliwość występowania długoodcinkowego schorzenia, przy obecnej dystalnej przetoce. Stoi to w sprzeczności z metaanalizą dokonaną przez Friedmachera i Puriego, w której autorzy wykazali, że aż 56 % przypadków LGEA, stanowią pacjenci z obecną dystalną przetoką przełykowo-tchawiczą, co znalazło także potwierdzenie w naszym materiale w którym blisko 45% stanowili pacjenci z tą postacią wady⁶⁶. Inna grupa autorów, w celu zdefiniowania LGEA, stosuje kryterium odległości pomiędzy górnym i dolnym odcinkiem przełyku liczonej w cm, bądź wysokościach kręgów kręgosłupa i definiuje ją jako odległość większą niż 3 wysokości kręgów lub większą niż 2,5-3cm^{22,67,68}. Dodatkowo, w celu podkreślenia wyjątkowych trudności w zaopatrzeniu skrajnej postaci wady, większość badaczy posługuje się także definicją ultra- długoodcinkowej niedrożności przełyku (ULGEA) i określa ją jako odległość pomiędzy odcinkami przełyku większą od 3,5cm^{69,70,71,72}.

Różne definicje długoodcinkowej niedrożności przełyku przedstawiono w tabeli 34.

Autor- rok publikacji	Definicja długoodcinkowej niedrożności przełyku
Foker et al. - 1997	>2,5 cm
Hirschl et al.- 2002	>3 cm
Bagolan et al. - 2004	≥ 3 cm lub 3 wysokości kręgów
Spitz - 2006	> 6 wysokości kręgów
Sri Paran et al. - 2007	zarośnięcie przełyku bez przetoki
Hadidi et al. - 2007	>4-5 wysokości kręgów
Upadhyaya et al. - 2007	>2,1cm ultra long gap >3,5cm
Al-Shanafey, Harvey - 2008	"gdy nie jest możliwe uzyskanie pierwotnego zespolenia"

Tab.34 Definicja długoodcinkowej niedrożności przełyku.

Dodatkową trudność w ustaleniu definicji długoodcinkowej niedrożności przełyku powoduje brak ujednoczenia sposobu, w jaki należy mierzyć tą odległość. Wciąż nie ustalono czy pomiar ten powinien zostać dokonany w spoczynkowym położeniu obu końców przełyku, czy po ich napięciu. W naszym ośrodku zawsze dokonujemy pomiaru odległości po maksymalnym zbliżeniu obu końców przełyku. Jest to w naszym odczuciu najbardziej wiarygodny oraz powtarzalny sposób określenia długości brakującego odcinka.

Wydaje się jednak, że najpełniej definiują długoodcinkową niedrożność przełyku Al-Shanafey i Harvey stwierdzając, że jest to taka wada, w której niemożliwe jest wykonanie właściwego, pierwotnego zespolenia przełykowo-przełykowego. Poprzez właściwe pierwotne zespolenie przełykowo-przełykowe rozumiemy takie, w którym oba końce przełyku są zespalane w niezmienionej postaci. W myśl tej definicji wyłącza się możliwość wykonania zabiegów wydłużających odcinek górny, czyli miotomii, bądź zabiegów wytworzenia z nich płatów rurowych. Dodatkowo zgodnie z tą definicją, połączenie żołądkowo-przełykowe podczas takiego zespolenia, musi pozostać poniżej przepony. W naszym ośrodku na co dzień posługujemy się właśnie tą definicją, niemniej do celów pracy, posługiwaliśmy się także pomiarami odległości pomiędzy odcinkami przełyku. Do opracowania włączyliśmy jedynie pacjentów, u których długość brakującego odcinka przełyku była większa od 2,5 cm. Warto odnotować, że u większości pacjentów w niniejszym opracowaniu, odległość pomiędzy odcinkami przełyku wynosiła ponad 3,5cm, a więc kwalifikowała się do grupy określanej w literaturze jako ultra długoodcinkowa niedrożność przełyku (ULGEA).

Na przestrzeni lat opisano wiele typów zabiegów pozwalających na odtworzenie ciągłości przełyku u dzieci z LGEA. Specyfika pacjentów urodzonych z tą wadą, a więc dzieci będących dopiero na początku swojego życia, wymaga, aby zabiegi, które są u nich stosowane, nie tylko zapewniły odtworzenie ciągłości przełyku ale i pozwoliły na długoletnie ich przeżycie. Dodatkowo nie pozostawiając, w miarę możliwości, także odległych następstw przeprowadzonego zabiegu. Zgodni są co do tego wszyscy chirurdzy podejmujący się leczenia dzieci z tą postacią wady. Większość chirurgów zgadza się także, iż dążenie do zachowania, bądź odtworzenia własnego przełyku dziecka, jest dla niego najkorzystniejszym rozwiązaniem, a leczenie powinno prowadzić do pozostawienia własnego przełyku dziecka^{73,74}. Inna część lekarzy kwestionuje jednak takie podejście, wskazując na możliwe niekorzystne aspekty wykonywania wielokrotnych i często powikłanych zabiegów operacyjnych. Widzą oni natomiast korzyści w jak najszybszym zastąpieniu przełyku dziecka inną częścią układu pokarmowego⁶⁹.

Niestety, każdy z opisanych dotychczas sposobów leczenia tej wady, ma swoje wady i ograniczenia, jak i niestety często pociąga za sobą także późne powikłania. W leczeniu długoodcinkowej niedrożności przełyku, w przypadkach, gdy odległość pomiędzy odcinkami przełyku wynosi ponad 3 cm, nie znajdują zastosowania, opisane uprzednio w pracy zabiegi miotomii czy wytworzenia płata rurowego z górnego odcinka przełyku, gdyż przy pomocy tych zabiegów nie ma możliwości uzyskania wystarczającej długości przełyku.

W chwili obecnej na świecie dominują dwie główne koncepcje leczenia tej postaci wady. Jedna zakłada stosowanie zabiegów wydłużających istniejące odcinki przełyku, druga wskazuje na zastąpienie przełyku inną częścią układu pokarmowego jako optymalne leczenie dla tego typu wady. Większość autorów jest jednak zgodna co do faktu, że przełyk w ciągu pierwszych tygodni życia dziecka zachowuje zdolność wzrostu i należy wstrzymać się z podjęciem ostatecznych decyzji przez okres około 2-3 miesięcy lub do czasu podwojenia się urodzeniowej masy ciała dziecka. Dopiero po tym okresie należy indywidualnie rozważyć, w jaki sposób najkorzystniej zaopatrzyć wadę w każdym z przypadków dzieci urodzonych z tą postacią schorzenia^{66,65,74,66}.

Większość badaczy, zwolenników zastępowania przełyku innymi częściami przewodu pokarmowego, decydując się na substytucję przełyku, sięga najchętniej po żołądek jako narząd z którego najłatwiej odtworzyć brakujący odcinek przełyku^{75,76}. Stosowane także zastępowanie przełyku wstawkami z jelita cienkiego czy grubego, ma mniejszą liczbę zwolenników.

Aby odpowiedzieć, na pytanie która z metod zastępowania przełyku inną częścią cewy pokarmowej jest najkorzystniejsza, warto wymienić cechy, które powinien spełniać idealny narząd zastępujący przełyk:

1. Taki narząd powinien zapewnić prawidłowy akt połykania.
2. Nie może się nadmiernie poszerzać i skręcać w późnym okresie pooperacyjnym.
3. Nie może wpływać negatywnie na układ oddechowy.
4. Zabieg operacyjny powinien być zarówno stosunkowo prosty, jak i powtarzalny.
5. Zabieg powinien być możliwy do wykonania u małych dzieci.
6. Zabieg musi być obarczony niską śmiertelnością oraz małą liczbą powikłań.
7. Powinien zapewniać sprawny mechanizm przeciwoodpływowo, nie powodować zmian zapalnych przełyku oraz nie prowadzić w długofalowej obserwacji do rozwoju nowotworów.

Teoretycznie jelito cienkie powinno spełniać wszystkie założenia idealnego zastępczego przełyku, gdyż przeniesiony odcinek jest zarówno zbliżony w budowie, jak i średnicy do brakującego odcinka przełyku. Dodatkowo, co niezmiernie ważne, zachowuje po transpozycji swoją aktywność motoryczną i zajmuje podobną do własnego przełyku przestrzeń w klatce piersiowej, nie powodując znacznego ucisku na otaczające narządy⁷⁷. Po prawidłowo przeprowadzonym zabiegu jelito cienkie nie powinno poszerzać się nadmiernie oraz powinno zapewnić powstanie mechanizmu zastawkowego hamującego odpływ żołądkowo-przełykowy⁷⁸. Fakt ten znajduje potwierdzenie w doniesieniach, Foker podaje, iż w grupie 13 przebadanych dzieci z transpozycją wstawki z jelita cienkiego, stwierdził u wszystkich dzieci obecność w prawidłowej błony śluzowej jelita. Dodatkowo prawidłowa funkcja motoryczna wstawki występowała w 12 przypadkach. W tej serii nie obserwowano zwężeń zespolenia a tylko u 2 pacjentów wystąpiło poszerzenie wstawki⁷⁹. Niestety, o ile w przypadku populacji osób dorosłych, wytwarzanie przełyku z użyciem jelita cienkiego jest dość często stosowane,

o tyle u dzieci sięga się po nie rzadko. Przyczyn tego należy szukać w stosunkowo licznych powikłaniach wynikających z tego, bardzo trudnego technicznie, zabiegu. Nawet w ośrodkach stosujących ten zabieg z wyboru, istnieją duże trudności w uzyskaniu powtarzalnych, dobrych rezultatów. Przyczyna tego leży najpewniej w bardzo małym kalibrze naczyń krezkowych oraz ich często krótkim przebiegu, co powoduje dużą liczbę niepowodzeń operacyjnych. Częstość śródoperacyjnie, chcąc uzyskać odpowiednią do wykonania bezpiecznego zespolenia z przełykiem długość wstawki jelitowej, konieczne jest poświęcenie kolejnych arkad naczyniowych, co skraca, czasami znacznie, pozostawiane w jamie brzusznej jelito. Niejednokrotnie, aby móc przemieścić wydzieloną pętlę jelitową wysoko do klatki piersiowej trzeba poświęcić znaczące fragmenty jelita, którego unaczynienie zastaje bezpowrotnie zamknięte, co w sytuacjach skrajnych może nawet doprowadzić do powstania zespołu krótkiego jelita. Formą uniezależnienia długości pobranej pętli jelitowej od konieczności wytworzenia długiej szypuły naczyniowej jest wykonanie wolnego przeszczepu jelita cienkiego z mikrochirurgicznym zespoleniem naczyń⁸⁰. Są to jednak niezwykle wymagające technicznie zabiegi, dodatkowo pociągające za sobą ogromną liczbę powikłań, jak i niepowodzeń śródoperacyjnych⁸¹. Niejednokrotnie są one po prostu niewykonalne technicznie, zwłaszcza u małych dzieci.

Powikłania po zabiegach przeniesienia jelita cienkiego są bardzo częste i w niektórych seriach przypadków występują aż u 50% wszystkich operowanych dzieci⁸¹. Przeważają nieszczelności zespolenia, jak i jego następcze zwężenia. Konieczność wykonania aż trzech trudnych zespołów oraz skomplikowane preparowanie, powoduje, że pomimo uzyskania dobrych wyników leczenia w kilku dużych seriach pacjentów, o długoletnim okresie obserwacji, zastępowanie przełyku jelitem cienkim jest metodą z wyboru tylko w nielicznych ośrodkach chirurgii dziecięcej na świecie⁵⁴. W ostatnich latach kolejni autorzy z Tokio, Utrechtu czy Birmingham ponownie propagują szersze stosowanie tej metody (Tab.35), niemniej, pomimo zdecydowanej teoretycznej wyższości jelita cienkiego nad żołądkiem, większość chirurgów mając do wyboru przeniesienie jelita cienkiego czy żołądka, zdecyduje się na to drugie.

Autor	Rok publikacji	n	nieszczelność zespolenia	%	zwężenia zespolenia	%	utrata wstawki	zgony
Ring et al.	1982	16	4	25	2	13	0	
Saeki et al.	1988	19	3	16	2	11	1	2
Cusick et al.	1993	6	1	17	2	33	1	2
Bax et al.	2007	24	5	21	10	42	0	0
Cauchi et al.	2007	8	4	50	4	50	3	1

Tab.35 Wybrane wyniki transpozycji jelita cienkiego.

Podobnie jak w odniesieniu do wstawek z jelita cienkiego, powikłania występujące w przypadku użycia wstawki z jelita grubego są spowodowane w olbrzymiej części przez zaburzenia jego ukrwienia. Nieszczelności i zwężenia zespolenia wysuwają się na czoło listy możliwych powikłań. Jednak, co bardzo istotne, stosunkowo łatwiejsza możliwość zachowania dobrego ukrwienia w przypadku substytucji przełyku wstawką z jelita grubego, powoduje, że powikłania te są rzadsze niż w przypadku zabiegów z wykorzystaniem jelita cienkiego. Po wprowadzeniu tej metody zastępowania przełyku na szeroką skalę w latach 60-tych XIX wieku, pojawiło się wiele artykułów podkreślających jej zalety⁸². Wielu autorów wskazywało zwłaszcza na mniejszą liczbę powikłań w okresie pooperacyjnym. Niestety długofalowe obserwacje, zdecydowanie świadczą na niekorzyść wstawek z jelita grubego⁸³. Ahmed i Spitz w swoim opracowaniu 112 przypadków dzieci z przemieszczonym fragmentem jelita grubego, opisywali aż 12% odległą śmiertelność. W 14% przypadków obserwowali natomiast martwicę wstawki jelitowej, a aż u 30% dzieci występowały zwężenia oraz pooperacyjne przetoki ślinowe⁸⁴. Coopman, w swojej serii 32 przypadków, stwierdził występowanie wczesnych powikłań u 53% dzieci a powikłań odległych aż u 84%. U 52% pacjentów, w odległym okresie, obserwował zaburzenia związane z układem oddechowym. Co bardzo niekorzystne, aż u połowy dzieci obserwowano problemy w karmieniu wraz ze znacznym niedoborem wagi i wzrostu występującym u 25% całkowitej liczby dzieci poddanych temu leczeniu. Dodatkowo, u 35% pacjentów występowały różne postacie skrzywienia kręgosłupa spowodowane zaburzeniami gospodarki wapniowej⁸⁵. Na niekorzyść substytucji wstawką utworzoną z jelita grubego, świadczy także brak perystaltyki odcinków przełyku z niego utworzonych. Treść pokarmowa przesuwana jest w kierunku żołądka

zgodnie z siłą ciężenia, co na przestrzeni lat, prowadzi do zastojów, poszerzenia a w końcowej fazie nawet do rozstrzeni nowowytworzonego przełyku. Ure stwierdził obecność objawów duszności u wszystkich przebadanych przez siebie pacjentów po przebytej transpozycji jelita grubego. Dodatkowo, uporczywa czkawka obecna była u 75% z nich⁸⁶. Sześcioro z przebadanych 8 dzieci, uskarżało się także na przewlekłą biegunkę. Brak perystaltyki uniemożliwia także zapewnienie trwałego i sprawnego mechanizmu antyrefluksowego. Pociąga to za sobą utrzymywanie się stałych objawów wysokiego odpływu żołądkowo-przełykowego pod postacią pieczenia, zarzucania treści żołądkowej czy przewlekłego kaszlu a nawet ciągłego zamostkowego bólu. Ure, wskazuje na występowanie powyższych objawów aż u połowy przebadanych pacjentów. Przewlekłe zarzucanie kwaśnej treści powoduje owrzodzenia wstawki jelitowej, krwawienia z tym związane oraz w skrajnych sytuacjach nawet jej perforację⁸⁶. Podnoszona jest także często możliwość powstania nowotworzenia we wstawkach jelitowych w wyniku ich stałego drażnienia treścią żołądkową^{87,88}.

Zarówno zabiegi wykorzystujące jelito grube, jak i cienkie, obarczone są dużą liczbą powikłań, stąd w większości ośrodków na świecie, obecnie do substytucji przełyku, wykorzystuje się najchętniej żołądek lub nieco rzadziej płaty rurowe z niego wytworzone, przy czym wielu autorów wciąż wskazuje na wyższość zastosowania wstawki z jelita grubego nad przeniesieniem całego żołądka w głąb klatki piersiowej⁸⁹. Pomimo tego, transpozycja całego żołądka, „gastric pull-up”, jest bez wątpienia najczęściej obecnie stosowaną na świecie metodą leczenia długoodcinkowego zarośnięcia przełyku⁹⁰.

Niewątpliwymi i szeroko postulowanymi zaletami tej metody, są: prostota jej wykonania, konieczność wykonania tylko jednego zespolenia (przełykowo-żołądkowego) oraz możliwość zastosowania tego zabiegu nawet u bardzo małych dzieci, co, zwłaszcza w krajach rozwijających się, jest nie do przecenienia⁹¹. Zabieg ten, wiąże się niestety z powstaniem niewątpliwego kalectwa, jakim jest obecność workowatej struktury wewnątrz klatki piersiowej. Duża objętość żołądka powoduje stały ucisk na sąsiadujące z nim w klatce piersiowej struktury, wpływając zwłaszcza niekorzystnie na objętość układu oddechowego. Obecność żołądka w klatce piersiowej może wpływać również niekorzystnie na układ sercowo-naczyniowy. Co prawda, w stosowanej obecnie metodzie, żołądek umieszczany jest w tylnym śródpiersiu, co według autorów metody zapobiega jego nadmiernemu poszerzaniu, lecz Davenport wykazał istotne zmniejszenie pojemności płuc u wszystkich objętych badaniem

dzieci, u których pierwotnie wykonano zabieg transpozycji żołądka⁹². Średnia objętość płuc u badanych dzieci wynosiła tylko 68% należnej dla danego wieku, rodząc istotne obawy, co do możliwości utrzymania prawidłowego dalszego rozwoju tych pacjentów, zwłaszcza w kontekście przewidywanej długości ich życia⁹².

Wczesne powikłania pooperacyjne pod postacią nieuszczelnności zespolenia są zdecydowanie rzadsze niż w innych przypadkach substytucji przełyku i występują u około 20% dzieci a tylko u 14% pacjentów stwierdzone są zwężenia zespolenia żołądkowo-przełykowego^{93,94,95,67,96,89}. Wybrane wyniki transpozycji żołądka z piśmiennictwa przedstawia tabela nr 36.

autor	rok publikacji	n	nieuszczelnność		zwężenia		reoperacje	zgony
			zespolenia	%	zespolenia	%		
Atwell	1980	6	1	17	1	17	2 reoperacje u 1 pacjenta	2
Valente	1987	10	2	20	2	20	1 zastąpienie żołądka wstawką z jelita	3
Marujo	1991	21	4	19	3	14	1 martwica żołądka	1
Hirschl	2002	41	15	37	20	49	0	0
Spitz	2004	173	21	12	34	20	1 reoperacja z powodu zacieku; 3 z powodu zwężeń	9
Tannuri	2007	34	6	18	4	12	1 martwica żołądka; 1 rozejście zespolenia; 3 skręty żołądka; 2 zacieki	2

Tab.36 Wyniki transpozycji żołądka (gastric pull-up).

Bardzo istotny jest natomiast fakt, że po przemieszczeniu w głąb klatki piersiowej, w wyniku przecięcia obu nerwów błędnych, żołądek nie wykazuje już swojej funkcji motorycznej. Skutkiem tego jest jego opróżnianie tylko przy udziale siły ciężenia. Paradoksalnie, we wczesnym okresie pooperacyjnym dominują objawy, jak wykazał to Spitz, zbyt szybkiego opróżniania żołądka. Występują one u 82% dzieci poddanych temu zabiegowi, lecz jednocześnie dalsze obserwacje wskazują na zmniejszanie się występowania tego objawu wraz z upływem czasu i jego możliwe przechodzenie do fazy zalegania pokarmu z następczym poszerzeniem żołądka. Co więcej, Davenport wykazał, że tylko 29% dzieci po przebytym zabiegu transpozycji żołądka, połyka pokarmy bez trudności. Na czoło objawów wysuwają się trudności w połknięciu pokarmu, męczliwość oraz duszność występujące podczas jedzenia.

„Gastric pull-up” wiąże się, poza udowodnionym zmniejszeniem objętości płuc, z powikłaniami ze strony układu oddechowego pod postacią zespołów zachłystowych. Wynikają one z istnienia ciągłego, wysokiego odpływu żołądkowo-przełykowego. Sama technika zabiegu powoduje zniesienie naturalnego mechanizmu antyodpływowego, wystawiając ponadto śluzówkę pozostałego przełyku na stałe działanie kwasu solnego. Lindahl, na przykładzie przebadanych 14 dzieci po przebytych zabiegach wytworzenia przełyku z żołądka, podaje występowanie obecności przełyku Baretta, a więc pojawienie się ognisk metaplastyki jelitowej w przełyku, aż u 10 z nich, średnio już po 7 latach od zabiegu⁹⁷.

Jednak, co wydaje się najważniejsze, transpozycja żołądka nie zapewnia podstawowej funkcji układu pokarmowego a więc nie gwarantuje prawidłowego stanu odżywienia dziecka. Spitz podaje, że w odniesieniu do należnej wagi, 40% dzieci po zabiegu transpozycji żołądka znajduje się poniżej 5 centyla stosowanego do wieku i to pomimo faktu, iż w badanej grupie u 32% z dzieci stosowane było stałe dodatkowe żywienie za pomocą założonej sondy dojelitowej. Inni badacze zwracają także uwagę na obserwowany u dzieci, utrzymujący się długo po zabiegu, wstręt do jedzenia⁹⁸. Tak więc ta forma zastępowania przełyku daleka jest od doskonałości, niemniej jednak prostota jej wykonania, jak i powtarzalność, powodują, że jest ona bardzo cennym sposobem zaopatrywania długoodcinkowej niedrożności przełyku, zwłaszcza w przypadkach, gdy inne metody zawiodły.

Podciągnięcie całego żołądka nie jest jedynym typem zabiegu wykorzystującym ten narząd w rekonstrukcjach przełyku. Beck i Carell już na początku XIX wieku zaproponowali wytwarzanie płata rurowego z krzywizny większej żołądka. W myśl tej techniki żołądek miał pozostać w swoim typowym miejscu poniżej przepony, a kikut przełyku miał być z nim złączony nowo wytworzoną wstawką. Zabieg ten przez wiele lat był chętnie stosowany i do chwili obecnej ma swoich zwolenników. Jednak istniejące opracowania, jednoznacznie wskazują na złe wyniki odległe uzyskiwane w tej metodzie. Wytworzenie płata rurowego z żołądka wiąże się z koniecznością wykonania bardzo długiej linii szycia oraz trudnego technicznie zespolenia, co zasadniczo wpływa na liczbę powikłań. Zacieki i nieszczelności są bez wątpienia najczęstszymi i najcięższymi powikłaniami po tego typu zabiegach. Tannuri w swoim opracowaniu wykazał, że ten typ powikłań występuje aż u blisko 60% pacjentów⁸⁹. Zwężenia zespolenia spotykamy dodatkowo u 40% dzieci, co powoduje, że zabieg ten staje się mało atrakcyjną formą zastępowania przełyku i niewątpliwie jego zalety, pod postacią pozostawienia żołądka pod przeponą, nie równoważą i nie usprawiedliwiają ilości powikłań. Ogólna śmiertelność w tej metodzie wynosi około 5% i jest bardzo zbliżona do tej, gdy

przemieszczony do klatki piersiowej zostaje cały żołądek⁸⁹.

Podnoszony przez część autorów problem zmniejszania pojemności żołądka, wydaje się nie mieć aż tak istotnego znaczenia, gdyż w miarę rozwoju dziecka żołądek naturalnie powiększa swoją objętość. Pomimo niewątpliwie ciekawej koncepcji zastępowania przełyku częścią żołądka, zabiegi te są stosowane obecnie w bardzo ograniczony sposób tylko w nielicznych ośrodkach chirurgii dziecięcej.

Każdy z opisanych powyżej zabiegów znosi całkowicie istnienie mechanizmu przeciwoodpływowego wystawiając śluzówkę pozostałego przełyku lub wstawki jelitowej na stały kontakt z treścią żołądkową, co w okresie wieloletnim może prowadzić do powstania nowotworzenia^{99,100}. Dane jednak z tym związane nie są jednorodne i istnieje wiele rozbieżności, co do występowania takiej transformacji, po przebyciu powyższych zabiegów. Przytoczone powyżej opracowanie Lindahla wskazuje jednak, że faktu tego nie można ignorować i należy przypuszczać, że wraz z upływem lat będziemy widzieli coraz więcej pacjentów z rozwiniętymi wtórnie zmianami nowotworowymi⁹⁹. Dodatkowo, obecność stałego, nie poddającego się korekcji chirurgicznej, wysokiego odpływu żołądkowo-przełykowego pogarsza jakość życia pacjentów. Co więcej, zmusza ich do stałego, wieloletniego stosowania leków hamujących wydzielanie kwasu solnego. Nie dysponujemy w chwili obecnej odległymi badaniami wpływu stałego stosowania leków z tej grupy na rozwój dzieci z zarośnięciem przełyku. Możemy jednak domniemać, że nie będzie on obojętny.

Najważniejszym obecnie pytaniem, zadawanym przez większość chirurgów zajmujących się leczeniem długoodcinkowej niedrożności przełyku, jest: czy jesteśmy w jakiś inny sposób w stanie odtworzyć własny brakujący odcinek przełyku? Gdyby istniała taka możliwość, nie byłoby konieczności wykonywania wszystkich powyżej opisanych zabiegów, a dziecko żyłoby ze swoim własnym przełykiem, nie będąc narażone na odległe powikłania związane z transpozycjami narządów. Wszyscy autorzy zajmujący się tym zagadnieniem zgadzają się, że najlepszym możliwym rozwiązaniem jest pozostawienie dziecku własnego przełyku. Ale czy możliwe jest jego odtworzenie i uzyskanie nowego przełyku o długości, czasami nawet 10-15cm? Odpowiedź na to pytanie jest twierdząca, gdyż obecnie, dzięki technice Fokera, jesteśmy w stanie taki przełyk odtworzyć, czasami nawet z jego bardzo szczątkowej postaci.

W połowie lat 70-tych ubiegłego wieku, Hendren a wcześniej Rehbain, zaproponowali zainicjowanie wzrostu przełyku poprzez jego trakcję^{18,19}. Możliwość uzyskania wzrostu narządu, w wyniku jego naciągania, została opisana już dekadę wcześniej przez Ilizarowa¹⁰¹. Poddawał on, stopniowej dystrakcji kości długie kończyny powodując ich przyrost na długość. Fakt takiej odpowiedzi narządowej nie jest specyficzny tylko dla kości, lecz zachodzi niemal w każdym innym narządzie. Pomysł naciągania przełyku i jego następnej odbudowy, w swym założeniu opiera się na tej prostej koncepcji. Niestety stosowanie obu metod, zarówno Rehbaína, jak i Hendrena, wiązało się z licznymi trudnościami. Technika Hendrena zakładała wykorzystanie sił magnetycznych i opierała się na fakcie przyciągania wprowadzonych uprzednio do końców przełyku metalowych próbników przez źródło sił magnetycznych umieszczone na zewnątrz dziecka. Pociągany zgłębnik, powodował rozciąganie przełyku i jego jednoczesowy wzrost. Metoda ta doczekała się nielicznych pozytywnych publikacji, niemniej jednak trudność jej zastosowania, konieczność długotrwałego umieszczania dziecka w silnym polu magnetycznym, brak możliwości uzyskania powtarzalnych wyników oraz fakt wytwarzania odcinków przełyku niejako „na ślepo”, spowodował, że była ona stosowana niezmiernie rzadko. Do chwili obecnej pojawiają się jednak okresowo doniesienia o ponownym wykorzystaniu pola elektromagnetycznego do wydłużenia odcinków przełyku. Są one jednak tylko kazuistyczne i trudno na ich podstawie jednoznacznie ocenić tą metodę¹⁰².

Podobny los spotkał metodę Rehbeína, której niewątpliwie najsłabszym punktem była konieczność przeprowadzenia przez oba końce przełyku nici tak, aby możliwe było ich naciąganie, za pomocą założonych do obu zachyłków przełyku, srebrnych oliwek. Technika ta wiązała się z otwarciem światła obu końców przełyku, co skutkowało powstawaniem powikłań spowodowanych stałym zaciekiem do śródpiersia zarówno treści ślinowej, jak i żołądkowej. W ogólnym rozrachunku, powikłania te nie usprawiedliwiały opisanych pojedynczych pozytywnych wyników takiego leczenia¹⁰³. Jednak powyższa koncepcja potwierdziła możliwość uzyskania wzrostu obu odcinków przełyku pozwalającego na jego odroczone zespolenie.

Na początku lat 80-tych XX wieku de Lorimier zaproponował inną formę stymulacji górnego zachyłka przełyku⁶⁰. Postulował on codzienne jego napinanie, przy pomocy miękkich zgłębników wprowadzanych przez nos, bądź usta dziecka. Taka, okresowo aplikowana, stymulacja, miała prowadzić do wzrostu zachyłka górnego i w efekcie umożliwić zespolenie obu końców przełyku. Zasadniczą wadą tej metody była jednak stymulacja tylko jednego odcinka przełyku, co w przypadkach skrajnych postaci długoodcinkowych niedrożności przełyku, nie mogło doprowadzić do jego wystarczającego wzrostu. Pomimo tego, sposób de Lorimiera doczekał się naśladowców, a niektórzy z autorów postulowali także, dodatkowe napinanie odcinka dolnego przełyku poprzez zgłębniki wprowadzane przez otwór gastrostomijny, co w ich założeniu miało doprowadzić do równoczesnego wzrostu obu końców przełyku¹⁰⁴.

Niemal równocześnie do pisanych powyżej metod, Puri, zaproponował odmienną koncepcję, która zakładała wyczekiwanie i odroczenie terminu zespolenia przełyku. Uważał on, iż fakt wzrostu obu odcinków przełyku jest niezależny od wykonywanego *bougienage*, a zależy tylko od wrodzonej zdolności tego narządu do wzrostu. Prawdopodobnym mechanizmem stymulującym przełyk do wzrostu jest, z jednej strony ciągłe połykanie śliny przez dziecko, co w naturalny sposób poszerza zachyłek górny przełyku, z drugiej strony, dolny odcinek przełyku stymulowany jest do wzrostu, przez naturalnie występujący u tych dzieci odpływ żołądkowo-przełykowy. Fakt, zarówno samoistnego, jak i wywołanego napięciem wzrostu przełyku pod wpływem jego pociągania został wielokrotnie potwierdzony w badaniach^{105,66,74,104}. Stąd, obecnie przyjętym w większości klinik na świecie standardem postępowania w przypadku dzieci urodzonych z długoodcinkową niedrożnością przełyku jest odraczanie zabiegu zespolenia przełyku o około 2-3 miesiące. Wielu autorów stosuje przy tym kryterium masy ciała dziecka i zaleca wyczekiwanie z terminem zabiegu do czasu podwojenia masy urodzeniowej ciała⁷⁴. W literaturze możemy spotkać doniesienia na temat wielu, zakończonych powodzeniem, przebiegów leczenia opierającego się wyłącznie na wyczekiwaniu, niemniej jednak część autorów kwestionuje skuteczność tej metody w przypadku dzieci ze skrajnymi postaciami długoodcinkowej niedrożności przełyku, widząc jednocześnie miejsce tej metody w leczeniu mniej zaawansowanych postaci wady^{63,106,66,65,107,89}. Na podstawie wyników leczenia dzieci w naszej grupie pacjentów, nie byliśmy w stanie obiektywnie potwierdzić fenomenu spontanicznego, wystarczającego do późniejszego wykonania zespolenie przełykowo-przełykowego, wzrostu przełyku podanego przez Puriego⁶⁶, choć śródoperacyjne obserwacje, u pacjentów operowanych w wieku około 2

miesiąca życia, zwłaszcza w odniesieniu do odcinka dolnego przełyku, zdają się potwierdzać jego hipertrofię, zwłaszcza w zakresie jego błony mięśniowej. Ten fakt znajduje potwierdzenie również w pracach innych autorów^{108,106,109,110}. Bez wątpienia także, zabieg wykonywany w tym wieku, jest technicznie znacznie łatwiejszy, od wykonywanego w wieku noworodkowym.

W obu powyższych metodach potencjalnym problemem jest także konieczność długotrwałego prowadzenia dzieci bez wyłonionej przetoki ślinowej, a więc konieczne jest u nich stałe, przewlekłe odsysanie treści ślinowej z górnego zachyłka przełyku. Metody powyższe nie mogą być również zastosowane u dzieci z uprzednio wyłonionymi przetokami ślinowymi.

Kimura i Soper w 1994 zaprezentowali nową metodę adresowaną właśnie do tych pacjentów⁶¹. Technika ta opiera się na zasadzie etapowego, stopniowego przemieszczania przetoki ślinowej w tkance podskórnej klatki piersiowej. Każdorazowy zabieg, według autora, pozwalał na wydłużenie odcinka górnego przełyku o około 2 cm, umożliwiając po kilku etapach zabiegu ponowne wprowadzenie przełyku do klatki piersiowej i wykonanie odroczonego zespolenia przełykowo-przełykowego⁶¹. Metoda ta jest stosowana do chwili obecnej; niemniej zarzutem wobec niej jest jej długotrwałość i wieloetapowość. Głównym problemem wydaje się być fakt, że stymulacji wzrostowej podlega tylko odcinek górny przełyku, co jest przyczyną, iż do uzyskania zespolenia przełyku potrzeba zazwyczaj wielu miesięcy leczenia. Tamburii na przykładzie 20 pacjentów leczonych z wykorzystaniem sposobu Kimury-Sopera podaje, że średnio w celu uzyskania wystarczającej długości przełyku potrzebne były 3 fazy przemieszczania przetoki ślinowej¹¹¹. Średnio, każdorazowo udawało się wydłużyć przełyk o około 1,5cm, a średnia długość trwania całego procesu wynosiła aż 30 miesięcy¹¹¹. Dodatkowo, zespolenie przełykowo-przełykowe udało się osiągnąć tylko u 12 spośród 20 zakwalifikowanych do leczenia dzieci. Nieco lepsze wyniki przedstawił w 2001 roku autor metody, Kimura. Spośród 8 dzieci, u wszystkich ostatecznie wykonano zespolenie przełykowo-przełykowe, a każdorazowy przyrost przełyku autor określił na około 2cm. U 3 pacjentów z tej grupy, obserwowano nieuczności zespolenia, a u wszystkich 8 wystąpiły pooperacyjne zwężenia przełyku wymagające jego licznych poszerzeń. Ostatecznie troje z nich wymagało, wtórnego wycięcia skrajnie zwężonego zespolenia²¹. Podobne wyniki przedstawili, także w 2005 roku, autorzy z ośrodka w Kobe¹¹². W ich materiale nieuczności zespolenia stwierdzono u 28% pacjentów, a istotne zwężenia wystąpiły u wszystkich operowanych pacjentów. Jednocześnie zwrócili oni uwagę, że wszyscy pacjenci z ich grupy wymagali wykonania zabiegu przeciwoodpływowego z powodu utrzymującego się wysokiego odpływu żołądkowo-przełykowego¹¹². W celu skrócenia czasu

trwania całego procesu leczniczego Till zaproponował połączenie metody Kimury z trakcją odcinka dolnego zgodnego ze techniką Fokera¹¹³.

Metoda Kimury, pomimo niewątpliwych problemów, które ze sobą niesie, pozostaje bardzo cenną techniką umożliwiającą odtwarzanie długich odcinków przełyku, przy podawanym przez autora metody, wciąż akceptowalnym poziomie powikłań. Trzeba jednak zwrócić uwagę iż, analizując uzyskany przez nas materiał dzieci leczonych z wykorzystaniem metody Kimury, odkryliśmy fakt, że powikłania wystąpiły aż u 40 % pacjentów poddanych tego typu leczeniu. U trójki dzieci wystąpiło zakażenie spowodowanej przetoki ślinowej, a u dwójki obserwowaliśmy także zwężenie ujścia przetoki ślinowej wymagające jej rewizji.

U dwóch pacjentów doszło do poważnego powikłania pod postacią porażenia strun głosowych. W jednym przypadku było to jednostronne porażenie, natomiast u drugiego dziecka, uszkodzeniu uległy oba nerwy krtaniowe wsteczne. U pierwszego pacjenta z jednostronnym porażeniem, miało ono charakter czasowy, natomiast u drugiego chłopca stwierdzono trwale uszkodzenie funkcji fałdów głosowych.

Podsumowując, zabieg Kimury, który w domyśle autorów miał cechować się wysokim bezpieczeństwem, w grupie naszych pacjentów prowadził do stosunkowo częstych, w tym nieodwracalnych powikłań. Jednakże fakt, iż metodę tą można zastosować u dzieci z uprzednio wylonionymi przetokami ślinowymi, czyni ją wciąż atrakcyjną.

Wszystkie powyższe techniki elongacji przełyku, ze względu na konieczność wielomiesięcznej terapii oraz niepewne rokowanie, co do możliwości uzyskania wystarczającej długości przełyku, w dalszym ciągu nie rozwiązują definitywnie problemu leczenia długoodcinkowej niedrożności przełyku. W 1997 roku John Foker zaproponował swoją nowatorską metodę uzyskania wzrostu przełyku, która została już szeroko opisana we wcześniejszej części niniejszej pracy. Kilku autorów opisało następnie swoje doświadczenia z jej zastosowaniem, jednak dotyczyły one bardzo małych grup pacjentów^{114,115,116,70,117,118,119}. Doniesienia te potwierdzały wcześniejsze obserwacje Fokera co do możliwości uzyskania wystarczającego wzrostu przełyku pod wpływem przyłożonej do niego trakcji, nawet w przypadkach skrajnych postaci długoodcinkowych niedrożności przełyku. Poza, opublikowanymi w 2008 roku przez Fokera oraz w 2013 roku przez Srokę i współautorów artykułami, wciąż niedostępne są opracowania podsumowujące doświadczenia z użyciem tej metody dotyczące większych grup pacjentów^{63,120}. Niniejsza dysertacja jest drugą, największą

po doniesieniu własnym autora metody Johna Fokera, pracą podsumowującą technikę wydłużania przełyku za pomocą jego trakcji.

Analizując, uzyskane w naszym materiale, wyniki w poszczególnych grupach dzieci z długoodcinkową niedrożnością przełyku, zwraca uwagę znaczne opóźnienie rozpoczęcia wydłużania przełyku obserwowane w grupie dzieci LGEA-SF a więc tych, u których wyłoniona została przetoka ślinowa. U większości pacjentów z tej grupy, została ona wyłoniona już w wieku noworodkowym, dzięki czemu uzyskano tymczasowe zaopatrzenie długoodcinkowej postaci wady przełyku. U 9 dzieci z LGEA-SF, wyłoniono przetokę ślinową równocześnie z wytworzeniem gastrostomii odżywczej, oddalając niejako w czasie moment rozpoczęcia właściwego leczenia odtwarzającego przełyk. Te dzieci, po wyłonieniu przetok ślinowych oraz gastrostomii odżywczych, nie wymagały ścisłej obserwacji szpitalnej i były wypisywane do domu, gdzie przebywały czasami nawet kilkanaście miesięcy do czasu rozpoczęcia kolejnego etapu leczenia. Decyzja o ich dalszym leczeniu, była odkładana wielokrotnie do momentu skierowania ich do innych, wyspecjalizowanych w leczeniu długoodcinkowej niedrożności przełyku, ośrodków.

Zadaliśmy sobie pytanie, czy odkładanie decyzji o rozpoczęciu wydłużania przełyku w tej grupie dzieci ma wpływ na dalsze wyniki leczenia. Aby odpowiedzieć na to podzieliliśmy proces wydłużania przełyku na 2 etapy: etap pierwszy, obejmujący czas wydłużania przełyku do uzyskania jego zespolenia oraz etap drugi, rozpoczynający się po wykonaniu zespolenia przełykowo-przełykowego.

Jako kryterium podziału na wczesne i późne rozpoczęcie leczenia, przyjęliśmy medianę wieku jego początku, która wynosiła w tej grupie 280 dni.

Analizując wyniki, zaobserwowaliśmy częstsze występowanie powikłań pierwszego etapu wydłużania przełyku w grupie dzieci, leczonych po 280 dniu życia. Tłumaczyć to można, zarówno koniecznością wykonywania intensywniejszych, jak i częstszych, zabiegów elongacji przełyku, związanych z naturalnym wzrostem dziecka, a przez to wydłużaniem się odległości między dwoma odcinkami przełyku w miarę wzrastania dziecka. Szczegółowo przedstawia to tabela nr 37.

	wiek < 280 dni	wiek powyżej 280 dni	razem
Powikłania w trakcie zabiegu elongacji przełyku			
brak	1/5	2/5	3/10
zerwanie szwów trakcyjnych	1/5	2/5	3/10
perforacja przełyku	1/5	3/5	4/10
zapalenie śródpiersia	1/5	3/5	4/10
zakażenie przetoki ślinowej	2/5	1/5	3/10
porażenie fałdów głosowych	1/5	1/5	2/10
zwężenie ujścia przetoki ślinowej	1/5	1/5	2/10
nie zespolono		2/5	2/10

Tab.37 Częstość wystąpienia powikłań podczas zabiegu elongacji przełyku w grupie LGEA-SF.

Co bardzo istotne, powikłania drugiego etapu wydłużania przełyku, a więc już po wykonaniu zespolenia przełykowo-przełykowego, wystąpiły u wszystkich dzieci. Jak już wcześniej wspomniano, ciągłości przełyku ostatecznie nie udało się otworzyć u dwójki pacjentów z tej grupy i, co ważne, u obydwójga tych pacjentów rozpoczęto elongację przełyku po 280 dniu życia. Łącznie, u 80% pacjentów z grupy LGEA-SF, zabieg elongacji przełyku zakończył się powodzeniem i odtworzeniem ciągłości przełyku, przy czym udało się go zespolić u wszystkich dzieci, u których rozpoczęto jego wydłużanie przed ukończeniem 280 dnia życia.

Natomiast analiza rodzaju powikłań, w odniesieniu do wieku operowanych dzieci, nie wykazała obecności istotnych różnic statystycznych pomiędzy podgrupami pacjentów zaliczonych do LGEA-SF (Tab.38).

	wiek < 280 dni	wiek powyżej 280 dni	razem
Powikłania po zabiegu zespolenia przełykowo-przełykowego			
brak	0/5	0/5	0/10
nawrót przetoki p – t (TEF)	1/5		1/10
zwężenie zespolenia	4/5	3/5	7/10
zwężenie zespolenia wymagające wycięcia	2/5		2/10
nieszczelność zespolenia	4/5	3/5	7/10
martwica dolnego odcinka przełyku		1/5	1/10
rozejście zespolenia	1/5		1/10

Tab.38 Częstość wystąpienia powikłań po zabiegu zespolenia przełykowo-przełykowego w grupie LGEA-SF.

Uzyskane dane, w grupie dzieci z uprzednio wyłoniłymi przetokami ślinowymi, wskazują na konieczność wczesnego rozpoczęcia wydłużania przełyku w tej grupie pacjentów, głównie w celu zmniejszenia liczby powikłań w fazie elongacji oraz skrócenia łącznego czasu leczenia dziecka.

Kolejną obserwacją, która zwróciła naszą uwagę podczas analizy uzyskanych danych, był fakt bardzo częstego wykorzystania trakcji wewnętrznej sposobem Fokera jako jedynej metody wydłużania przełyku w grupie dzieci LGEA-TEF, a więc tych z obecnymi przetokami przełykowo-tchawicznymi. Ogólnie, trację wewnętrzną zastosowano w leczeniu 21 spośród 24 dzieci zaliczonych do tej grupy. Aż u 15 pacjentów, trację wewnętrzną stosowano jako jedyne leczenie wydłużające przełyk i, co niezmiernie ważne, u 14 spośród z nich, zastosowano ją jedynie za odcinek dolny przełyku. Mimo tak oszczędzającego zabiegu, u wszystkich dzieci z tej grupy udało się uzyskać wystarczającą do zespolenia, długość przełyku. Osiągnięto to średnio po 52 dniach. Co warto odnotować, średnia odległość brakującego odcinka przełyku w tej grupie wyniosła 3,5 cm i pomimo tylko jednokrotnego zabiegu otwarcia klatki piersiowej oraz zastosowaniu trakcji wewnętrznej za tylko jeden odcinek przełyku, udało się u wszystkich tych dzieci odtworzyć własny przełyk.

Decyzja o założeniu trakcji tylko za dolny odcinek przełyku, podyktowana była w większości przypadków zapewne, faktem konieczności równoczesnego zaopatrzenia TEF typu „C”. Aby tego dokonać należy ją starannie wypreparować oraz podwiązać, co jest nierozłącznie związane z rozległym wydzieleniem dolnego odcinka przełyku. W tej sytuacji, po dokładnej mobilizacji tego odcinka, naturalnym się wydaje podszycie go do okolicznych tkanek w celu uniemożliwienia retrakcji i w konsekwencji jego dalszego skrócenia.

Ciekawy sposób leczenia zastosowano, natomiast, u dalszych 2 pacjentów z grupy LGEA-TEF. Zdecydowano się bowiem u nich na połączenie trakcji wewnętrznej z następczą trakcją zewnętrzną, pomimo obecności przetoki przełykowo-tchawiczej. Długość brakującego odcinka przełyku u tych dzieci wynosiła, odpowiednio 5 i 7 cm, stąd podczas pierwotnego zabiegu zdecydowano się na wykonanie jedynie trakcji wewnętrznej, którą założono za oba końce przełyku. Trakcję tę zastąpiono następnie trakcjami zewnętrznymi, które stosowano odpowiednio przez 7 dni, u dziecka z wyjściowo brakującym 5 cm odcinkiem przełyku, oraz 13 dni, u pacjenta u którego odległość ta wynosiła 7 cm. Zespolenie przełykowo-przełykowe wykonano u tych dzieci po średnio 36 dniach.

Jeszcze inne rozwiązanie zastosowano w pięciu pozostałych przypadkach dzieci w grupie LGEA-TEF, u których stosowano trakcję wewnętrzną. W tej grupie wykonano jednoczasową kombinację trakcji wewnętrznej, pod postacią zakotwiczenia przełyku z równoczesną trakcją zewnętrzną odcinka górnego. Była to grupa dzieci, u których stwierdzono wyjściowo 4-centymetrową średnią brakującą odległość pomiędzy odcinkami przełyku. Dalsza analiza wyników wykazała, iż połączenie równoczesnego stosowania trakcji wewnętrznej i zewnętrznej pozwoliło na wykonanie zespolenia przełykowo-przełykowego u tych dzieci po, średnio zaledwie 16 dniach od chwili wykonania pierwotnego zabiegu. Było to zarówno znacząco mniej od 52 dni obserwowanych u pacjentów, u których stosowano wyłącznie trakcję wewnętrzną oraz od 36 dni, które potrzebne były do odtworzenia ciągłości przełyku, w przypadku dzieci, u których połączono pierwotnie założoną trakcję wewnętrzną, z jej późniejszą konwersją do trakcji zewnętrznej. Jeszcze ciekawiej przedstawia się korelacja tych wyników w odniesieniu do wyniku leczenia dwójki pacjentów z grupy LGEA-TEF, u których wykonano jedynie trakcję zewnętrzną obu odcinków przełyku. W tej grupie średnia długość brakującego odcinka przełyku wyniosła 5 cm, a pomimo to ciągłość przełyku, odtworzono po, średnio zaledwie, 9 dniach. Warto też odnotować, że u jednego z dzieci rozpoczęto to leczenie w 3 dobie życia, równocześnie z zaopatrzeniem TEF. U drugiego, zabieg elongacji, rozpoczęto w 65 dobie życia po, wcześniej wykonanym, zabiegu zamknięcia przetoki przełykowo-tchawiczej.

Obserwując tak znaczne różnice w czasie trwania wydłużania przełyku u tych pacjentów postawiono pytanie czy zastosowanie trakcji zewnętrznej skraca całkowity czas leczenia oraz czy pozostaje ona wciąż bezpieczna dla dziecka.

Aby to ocenić, grupę LGEA-TEF podzielono na dwie podgrupy, a następnie porównano czasy trwania leczenia w każdej z nich. Pierwszą podgrupę, stanowiły dzieci, u których zastosowano trakcję zewnętrzną, do drugiej zaliczali się pacjenci, u których podczas wydłużania przełyku, stosowano jedynie trakcję wewnętrzną.

Poniższa tabela przedstawia wyniki tej analizy.

	z trakcją zewnętrzną	bez trakcji zewnętrznej	istotność różnicy
czas całkowity (dni)	19	52	tak, $p < 0,05$
odległość (cm)	4,7	3,5	tak, $p < 0,05$
wiek początkowy (dni)	62	5	tak, $p < 0,05$

Tab.39 Porównanie wpływu zastosowania trakcji zewnętrznej w odniesieniu do czasu, odległości oraz wieku rozpoczęcia leczenia w grupie LGEA-TEF.

Zwraca uwagę bardzo znaczne skrócenie czasu wydłużania przełyku u dzieci, u których zastosowano trakcję zewnętrzną przełyku. Średni czas elongacji w tej podgrupie wyniósł zaledwie 19 dni, w przeciwieństwie do 52 obserwowanych w grupie dzieci poddanych jedynie trakcji wewnętrznej. Co warto odnotowania, istotne różnice statystyczne zaobserwowano także w zakresie długości brakującego odcinka przełyku. U dzieci leczonych trakcją zewnętrzną, ta odległość wynosiła średnio 4,7 cm, co znacząco odbiega od 3,5 cm obserwowanych u pacjentów, u których nie zastosowano tego rodzaju trakcji. Zaobserwowano także istotne różnice statystyczne w wieku rozpoczęcia leczenia wydłużania przełyku pomiędzy grupami, w których stosowano trakcję zewnętrzną oraz jedynie trakcję wewnętrzną.

Na podstawie tej analizy można stwierdzić, że trakcja zewnętrzna w znaczący sposób skraca, zarówno czas wydłużania przełyku, jak i pozwala, w krótkim okresie czasu, odbudować

zdecydowanie dłuższy odcinek przełyku w porównaniu do zastosowania jedynie trakcji wewnętrznej. Interesująca jest natomiast obserwacja wynikająca z naszych danych, iż trakcja zewnętrzna jest stosowana zdecydowanie chętniej u dzieci starszych. Średnio włączano ten rodzaj leczenia w 62 dobie życia, w przeciwieństwie do trakcji wewnętrznej, którą zapoczątkowywano średnio już w 2 dobie życia.

Wśród całej grupy LGEA-TEF, zabieg elongacji przełyku rozpoczęto równocześnie z zaopatrzeniem TEF w pierwszych dobach życia u 18 pacjentów. U pozostałych 6, również zaliczonych do tej grupy, pierwotnie zdecydowano się jedynie na zamknięcie przetoki przełykowo-tchawiczej, a zabieg wydłużania przełyku odłożono o średnio 3 miesiące.

Fakt ten wytłumaczyć można, zarówno obawą przed założeniem trakcji za odcinek przełyku uprzednio otwarty podczas zaopatrywania TEF, jak i najmłodszym wiekiem rozpoczęcia leczenia operacyjnego i związaną z tym obecnością najdelikatniejszych tkanek przełykowych. Obawę operatorów budziło, zarówno same zakładanie nici trakcyjnych na tak delikatne tkanki mogące łatwo doprowadzić do perforacji przełyku, jak i późniejsza ich trakcja mogąca doprowadzić do ich zerwania i ewentualnego rozerwania przełyku. Fakt, iż właśnie do tej grupy pacjentów, zaliczały się najmłodsze dzieci poddane zabiegom wydłużania przełyku, dodatkowo powodował niechęć do zastosowania metody wymagającej ich długotrwałego przebywania w warunkach OIT. Niepokojąca zwłaszcza była konieczność utrzymywania, tak małego, dziecka w długotrwałym zwiótczeniu podczas trwania całego procesu trakcji zewnętrznej.

Aby ocenić czy wiek rozpoczęcia wydłużania przełyku, a zwłaszcza jego rozpoczęcie w pierwszych dobach życia, ma rzeczywisty wpływ na liczbę powikłań, grupę LGEA-TEF podzielono na dwie podgrupy biorąc pod uwagę wiek, w którym wdrożono leczenie wydłużania przełyku. Podczas tego podziału nie kierowano się medianą rozpoczęcia leczenia, a podzielono dzieci z grupy LGEA-TEF na dwie podgrupy, z których pierwszą stanowili pacjenci, u których zabiegi elongacji przełyku rozpoczęto bardzo wcześnie, bo pomiędzy 1 a 3 dobą życia. Do drugiej podgrupy, włączono natomiast wszystkie dzieci, u których wydłużanie przełyku wykonano po trzeciej dobie życia.

Poniższa tabela przedstawia wyniki tej analizy.

	wiek \leq 3 dni	wiek powyżej 3 dni (53 ÷ 204)	razem
Powikłania w trakcie zabiegu elongacji przełyku			
brak	15/18	5/6	20/24
zerwanie szwów trakcyjnych	2/18	1/6	3/24
perforacja przełyku	3/18	1/6	4/24
zapalenie śródpiersia	1/18	1/6	2/24

Tab.40 Częstość występowania powikłań podczas zabiegu elongacji przełyku w grupie LGEA-TEF.

Zaobserwowano iż, większa liczba zdarzeń niepożądanych, związanych ze stosowaniem trakcji, wystąpiła, zgodnie z oczekiwaniami, u najmłodszych operowanych pacjentów. Zależność ta nie była jednak statystycznie znamienne. Dodatkowo, ze względu na małą liczbę pacjentów, u których zastosowano trakcję zewnętrzną, nie byliśmy w stanie określić jej dokładnego wpływu na liczbę powikłań.

Aby to uściślić, przeanalizowano kolejno wyniki uzyskane w innej grupie pacjentów, a więc w grupie LGEA. Trakcję zewnętrzną zastosowano w niej aż u 93 % pacjentów, co tłumaczyć można faktem, że średnia długość brakującego odcinka przełyku wynosząca w tej grupie 5,4 cm, dawała w odczuciu chirurgów szansę na szybkie odbudowanie przełyku podczas procesu intensywnej elongacji. Co warto zaznaczyć, brak przetok przełykowo-tchawiczych u dzieci w tej grupie, dodatkowo zachęcał do stosowania u nich trakcji zewnętrznej. Brak konieczności łączenia trakcji zewnętrznej z równoczesnym zaopatrzeniem TEF, wydawał się skutecznie zmniejszać niepokój chirurgów o ewentualne rozejście się zamknięcia przełyku, jak i nawrót TEF pod wpływem zastosowania trakcji.

Aby określić, czy wiek dziecka rzeczywiście miał wpływ na liczbę powikłań, grupę LGEA podzielono na dwie podgrupy, zgodnie z medianą rozpoczęcia leczenia, która wynosiła 58 dni.

Poniższa tabela przedstawia wyniki tej analizy.

	wiek \leq 58 dni	wiek powyżej 58 dni	razem
Powikłania w trakcie zabiegu elongacji przelyku			
brak powikłań	4/8	6/7	10/15
zerwanie szwów trakcyjnych	4/8	1/7	5/15

Tab.41 Częstość wystąpienia powikłań podczas zabiegu elongacji przelyku w grupie LGEA.

Stwierdzono, że aż u połowy dzieci, u których rozpoczęto leczenie przed 58 dniem życia, nastąpiło zerwanie szwów trakcyjnych. Natomiast, tego typu zdarzenie zaobserwowano jedynie u jednego z siedmiu pacjentów operowanych w wieku powyżej 58 dni.

Wyniki te korelują z naszym przeświadczeniem, że stosowanie trakcji zewnętrznej w przypadku bardzo małych pacjentów niesie za sobą istotne zagrożenie pod postacią jej zerwania. Bez wątplenia można łączyć to z faktem obecności bardzo delikatnych struktur, zwłaszcza odcinka dolnego przelyku, u tych dzieci. Odłożenie tego rodzaju trakcji do 2 miesiąca życia, zdecydowanie zmniejsza liczbę powikłań podczas procesu wydłużania przelyku w grupie dzieci z długoodcinkową niedrożnością przelyku.

Następnie przyjrzelśmy się grupie dzieci z czystymi postaciami długoodcinkowej niedrożności przełyku, pod kątem częstości i rodzaju występujących powikłań, już po zabiegu odtworzenia ciągłości przełyku. Próbowaliśmy ocenić jak wpływa na to wiek rozpoczęcia zabiegów jego wydłużania (Tab.42).

	wiek \leq 58 dni	wiek powyżej 58 dni	razem
Powikłania po zabiegu zespolenia przełykowo-przełykowego			
brak	4/8	1/7	5/15
nawrót przetoki p – t (TEF)	1/8	1/7	2/15
zwężenie zespolenia	3/8	6/7	9/15
zwężenie zespolenia wymagające wycięcia		1/7	1/15
nieszczelność zespolenia		1/7	1/15
perforacja przełyku		2/7	2/15
zgon	1/8		1/15

Tab.42 Częstość występowania powikłań po zabiegu zespolenia przełykowo-przełykowego w grupie LGEA.

W przeciwieństwie do wyników z fazy elongacji, gdzie większość powikłań wystąpiła u dzieci, u których zabieg ten rozpoczęto przed 58 dobą życia, późne powikłania występowały częściej w grupie dzieci, u których rozpoczęto leczenie po około 2 miesiącach.

Na wyniki te wpłynęło głównie zdecydowanie częstsze występowanie zwężenia zespolenia przełykowo-przełykowego w grupie dzieci operowanych po 58 dobie życia. Trudno jednak wskazać bezpośrednią przyczynę zwiększenia częstości występowania tego powikłania u starszych dzieci.

Niemniej, biorąc pod uwagę, że aż u 5 z tych pacjentów, ze zwężeniem zespolenia przełykowo-przełykowego, w celu uzyskania jego prawidłowej średnicy wystarczył jedynie cykl poszerzeń, utrzymujemy zasadność rozpoczęcia wydłużania przełyku sposobem Fokera, po 58 dobie życia dziecka.

Na podstawie naszych doświadczeń wydaje się, że za wszelką cenę należy unikać podczas leczenia dzieci z długoodcinkową niedrożnością przełyku, wyłonienia przetoki ślinowej. W moim odczuciu był to zabieg kaleczący dziecko i oddalający jego szanse na odtworzenie ciągłości własnego przełyku. Stąd nie były zaskoczeniem wyniki uzyskane podczas analizy danych, dokumentujące fakt, że, spośród wszystkich pacjentów poddanych elongacji przełyku, najgorsze wyniki leczenia uzyskano w grupie dzieci z uprzednio wyłoniętymi przetokami ślinowymi.

Czas wydłużania przełyku w tej grupie był ponad 12 razy dłuższy od czasu wydłużania przełyku w grupie LGEA. Na, tak długotrwały, proces z pewnością miało wpływ zastosowanie czasochłonnego leczenia sposobem Kimury u wszystkich pacjentów z tej grupy. Nie można jednak zapominać, że to w grupie LGEA-SF znajdowali się pacjenci z najdłuższymi brakującymi odcinkami przełyku, jak i tego, że wiek rozpoczęcia elongacji przełyku u tych dzieci, był także najwyższy spośród ocenianych grup. Niewątpliwy wpływ na to miało wyłonienie samej przetoki ślinowej oddalające niejako podjęcie decyzji o dalszych zabiegach rekonstrukcji przełyku.

Jeszcze wyraźniejszym argumentem przeciwko zabiegowi wyłaniania przetoki jest porównanie całkowitej liczby wykonanych zabiegów operacyjnych, koniecznych do ukończenia leczenia dzieci z długoodcinkowymi niedrożnościami przełyku.

Uwzględniając dodatkowo w grupie dzieci LGEA-SF, również zabiegi wykonywane sposobem Kimury, otrzymujemy niemal trzykrotnie większą, w porównaniu do grup LGEA czy LGEA-TEF, liczbę procedur potrzebnych do uzyskania ciągłości przełyku. Dodatkowo, znacznie większy odsetek powikłań stwierdzonych w tej grupie istotnie podniósł całkowitą liczbę zabiegów wykonanych u pacjentów z wyłoniętymi przetokami ślinowymi. U jednego z dzieci, zaliczonych do tej grupy, do chwili ukończenia leczenia konieczne było przeprowadzenie aż 13 zabiegów operacyjnych, w tym 11 torakotomii. Wyniki te są szczególnie niekorzystne, gdy porównamy je z wynikami osiągniętymi w grupach LGEA i LGEA-TEF, gdzie potrzebne były zaledwie 3 zabiegi operacyjne do chwili ukończenia leczenia i to, pomimo konieczności odbudowania, średnio 4cm, brakującego odcinka przełyku. Najgorsze jednak wyniki osiągnięto w grupie dzieci, u których pierwotnie zamknięto wyłonięte przetoki ślinowe tak, aby po ich ponownym wprowadzeniu do klatki piersiowej zastosować trakcję sposobem Fokera. U dwóch spośród trzech pacjentów, u których podjęto taką próbę, zakończyło się to zupełnym niepowodzeniem oraz najcięższymi ze wszystkich powikłań. U dwójki tych pacjentów nie udało się ostatecznie uzyskać zespolenia przełykowo-przełykowego pomimo podjętych wielokrotnie prób. Biorąc pod

uwagę tą obserwację nie zalecamy stosowania tej metody, chociaż taka opcja została podana w dostępnej literaturze¹¹⁸.

Powyższe fakty skłania do nierekomendowania wyłaniania przetoki ślinowej na żadnym etapie leczenia długoodcinkowej niedrożności przełyku. Wyłonienie przetoki ślinowej stosujemy, w naszym ośrodku jedynie u dzieci z innymi ciężkimi, zagrażającymi życiu, schorzeniami przy braku możliwości ich prowadzenia w oparciu o stałe odsysanie śliny z górnego zachyłka przełyku.

Podsumowując nasz materiał kliniczny, można stwierdzić, iż zbiorczo, we wszystkich typach długoodcinkowej niedrożności przełyku, udało się odtworzyć własny przełyk u 92% dzieci objętych leczeniem wydłużającym przełyk. Jedynie w 4 przypadkach konieczne okazało się zastąpienie przełyku innymi częściami przewodu pokarmowego. U dwójki dzieci wykorzystano do tego jelito cienkie, a u kolejnej dwójki, żołądek w oparciu o zabieg „gastric pull-up”. Wynik ten należy uznać za ogromny sukces metody Fokera ukazujący dodatkowo, jak wielki jest potencjał własnego przełyku do wzrostu i jak niewiele jest realnych wskazań do zastępowania własnego przełyku wstawkami z innych części przewodu pokarmowego.

Technika ta nie jest oczywiście pozbawiona wad i możliwości powikłań. Jak czytelnie dokumentuje nasz materiał kliniczny metodzie tej towarzyszą liczne powikłania z których najczęstszym było zwężenie zespolenia przełykowo-przełykowego. Obserwowaliśmy je łącznie u 54% pacjentów, u których udało się wykonać zespolenie przełykowo-przełykowe. Odsetek ten jest wyższy niż w innych opisanych metodach, zwłaszcza w odniesieniu do techniki „gastric pull-up”, w której tego typu powikłania obserwowane są średnio u 20% pacjentów, chociaż w niektórych doniesieniach potrafią być one zbliżone także do 50%⁶⁷. Powikłania tego typu obserwuje się z kolei średnio u 30% pacjentów w przypadku rekonstrukcji przełyku z użyciem wstawek z jelita cienkiego lub grubego. Co jednak bardzo istotne, aż u 84% dzieci, po zabiegach wydłużania przełyku z obecnym zwężeniem przełykowo-przełykowym udało się poszerzyć linię zespolenia stosując jedynie cykliczne poszerzania. Jedynie u czwórki z nich zaistniała konieczność chirurgicznego wycięcia zespolenia.

Zabieg poszerzania przełyku okazał się również być bezpiecznym, gdyż powikłanie w postaci jego perforacji obserwowaliśmy tylko czterokrotnie, przy czym nie wymagały one w żadnym przypadku zaopatrzenia chirurgicznego. Wygoiły się samoistnie, zwykle po upływie dwóch tygodni. Co bardzo ważne, do większości perforacji doszło podczas poszerzania za pomocą

twardych poszerzadeł typu „*bougie*”. Tylko w jednym przypadku przełyk uległ perforacji podczas poszerzania balonem. Zabieg ten był jednak przeprowadzony w innym ośrodku, w którym rutynowo nie stosuje się poszerzania z równoczesnym podglądem endoskopowym, a wykonuje się je jedynie pod kontrolą skopii RTG. W tym przypadku przedziurawiono przełyk drutem prowadzącym, czego można było uniknąć stosując, zalecany przez nas podgląd endoskopowy.

W oparciu o analizę naszych danych, w celu uniknięcia powikłań podczas zabiegów poszerzania przełyku, rekomendujemy stosowanie wyłącznie poszerzań balonem, dodatkowo wykonywanych pod kontrolą endoskopii. Nie rekomendujemy natomiast stosowania twardych poszerzadeł „*bougie*”.

Kolejnym typem powikłań, z którym mieliśmy często do czynienia, były nieszczelności zespolenia przełykowo-przełykowego, które wystąpiły u 26% dzieci. Również ta liczba była nieco wyższa od opisywanych 20% tego rodzaju powikłań w przypadkach rekonstrukcji przełyku z użyciem żołądka czy jelita cienkiego. W naszym materiale większość tego rodzaju powikłań obserwowaliśmy jednak w grupie dzieci z uprzednio wyłonionymi przetokami ślinowymi, a więc w tej, w której stosowaliśmy połączenie metody Kimury i Fokera. W grupie, w której stosowaliśmy jedynie zabieg sposobem Fokera, nieszczelności zespolenia wystąpiły tylko u 5 pacjentów, co stanowiło 12% ogółu dzieci poddanych tego typu leczeniu. Przy czym warto odnotować, że jedynie u dwójki, spośród wszystkich dzieci po przebytych zespoleniu przełykowo-przełykowym, doszło do powstania nieszczelności zespolenia wymagającej leczenia operacyjnego. Pozostałe przypadki wygoiły się samoistnie po, jedynie, starannym zdrenowaniu okolicy zacieku.

Szczegółowa analiza powyższych danych wskazuje na rolę, jaką odgrywa nieszczelność zespolenia w późniejszym powstaniu zwężenia w linii zespolenia. Niemal we wszystkich przypadkach, poza jednym, nieszczelność zespolenia przełykowo-przełykowego skutkowałą powstaniem późniejszego, znacznego zwężenia przełyku. Stąd niezmiernie istotne jest staranne, dokładne i szczelne wykonanie pierwotnego zespolenia przełykowo-przełykowego tak aby zminimalizować możliwość powstania zacieku treści ślinowej. Rola drenazu opłucnowego oraz sposobu jego ułożenia wciąż pozostaje niewyjaśniona, choć obecnie skłaniamy się do umieszczania go w pewnej odległości od przełyku, tak aby generowane przez niego podciśnienie nie powodowało uszkodzenia linii zespolenia. Na podstawie zebranych danych nie było jednak możliwe bliższe przeanalizowanie tego problemu.

W naszym materiale, u 66% dzieci, po przebytych zabiegach wydłużania przełyku, obserwowaliśmy udokumentowaną obecność odpływu żołądkowo-przełykowego. Występował on, zwłaszcza szczególnie często, u dzieci, u których stwierdzono pierwotnie odległość pomiędzy obydwojema odcinkami przełyku ponad 3,5cm. Ta obserwacja znajduje także potwierdzenie w doniesieniach innych autorów^{121,122,123}. Działanie soku żołądkowego poprzez stale drażnienie i wywoływanie miejscowego stanu zapalnego doprowadza do powstania zwężeń miejsca zespolenia przełykowo-przełykowego^{124,125}. Dlatego rekomendujemy wykonywanie zabiegów fundoplikacji u wszystkich dzieci, poddanych zabiegowi Fokera, po około 2-3 miesiącach od uzyskania wygojenia zespolenia przełykowo-przełykowego. Zalecamy także okresowe endoskopowe kontrole nowowytworzonego przełyku przez okres około 3 lat¹²⁶.

W naszym materiale zaobserwowaliśmy także trzy zgony pacjentów. Jednakże we wszystkich tych przypadkach wynikały one z innych chorób towarzyszących zarośnięciu przełyku, głównie ciężkich wad serca. Sam zabieg wydłużania przełyku nie doprowadził w żadnym przypadku do zgonu dziecka.

Podsumowując, technika Fokera nie jest pozbawiona zarówno wad, jak i niesie ze sobą dużą liczbę możliwych powikłań, których mogą doświadczyć nasi pacjenci. Jednak potencjalny zysk, jakim jest odbudowanie własnego przełyku dziecka, w mojej opinii wart jest podjęcia ryzyka związanego z wyborem tej metody. Przedstawione wyniki skłaniają nas zarówno do dalszego rozwoju metody Fokera, jak i kontynuowania leczenia naszych pacjentów z jej użyciem.

ALGORYTM POSTĘPOWANIA W DŁUGOODCINKOWYCH NIEDROŻNOŚCIACH PRZEŁYKU

Po krytycznej analizie wszystkich uzyskanych danych oraz porównaniu uzyskanych wyników z innymi opublikowanymi artykułami proponuje następujący algorytm postępowania w przypadku stwierdzenia długoodcinkowej niedrożności przełyku u noworodka.

W pierwszej kolejności należy wykluczyć obecność dodatkowych, zagrażających życiu dziecka, wad nie podlegających korekcie w wieku noworodkowym.

W przypadku ich stwierdzenia, przy obiektywnych przeciwskazaniach do zastosowania technik wydłużania przełyku oraz nieustabilizowanym stanie ogólnym dziecka oraz przy braku możliwości prowadzenia noworodka w oparciu o stałe odsysanie śliny z górnego odcinka przełyku, zalecamy wyłonienie przetoki ślinowej po prawej stronie szyi pacjenta z równoczesnym wytworzeniem gastrostomii odżywczej, co stoi w zgodzie z opracowaniami innych autorów⁷³.

Następnie, po upływie 4-6 tygodni, należy ocenić czy możliwe jest przeprowadzenie stopniowego wydłużania górnego odcinka przełyku sposobem Kimury. Jeżeli nie ma przeciwskażeń do tego zabiegu należy kontynuować stopniowe przemieszczanie górnego odcinka przełyku w tkance podskórnej, najczęściej aż do osiągnięcia poziomu sutka. Kolejne etapy zabiegu przeprowadzane są co 6-8 tygodni. Następnie, po wykonaniu gastroskopii wraz z grafią dolnego odcinka przełyku, pacjent jest kwalifikowany do torakotomii i założenia trakcji zewnętrznej za dolny odcinek przełyku. Trakcję należy kontynuować, aż do czasu skrzyżowania się przetoki ślinowej z wydłużonym odcinkiem dolnym przełyku, po czym wykonać należy zespolenie przełykowo-przełykowe po równoczesnym przemieszczeniu górnego odcinka przełyku do klatki piersiowej.

Choć w naszym materiale nie obserwowaliśmy dzieci, u których niemożliwe było przeprowadzenie wydłużania przełyku sposobem Kimury, to jednak w sytuacjach gdy proces ten zagraża życiu dziecka, bądź nie ma rokowania na dostateczne wydłużenie przełyku, zalecamy wykonanie substytucji przełyku z wykorzystaniem innych części przewodu pokarmowego. W naszym materiale najchętniej sięgaliśmy po jelito cienkie, niemniej jednak transpozycja żołądka wydaje się być równie korzystną alternatywą.

W sytuacji, gdy po urodzeniu dziecka i rozpoznania zarośnięcia przełyku, nie stwierdza się przeciwwskazań do zabiegu jego wydłużania, po wykonaniu niezbędnych badań diagnostycznych dzielimy dzieci na 2 grupy, biorąc pod uwagę obecność przetok przełykowo-tchawiczych.

Dzieci z przetoką przełykowo-tchawiczą odcinka dystalnego przełyku kwalifikujemy do zabiegu po wstępnym przygotowaniu pacjenta. Śródoperacyjnie, gdy nie ma możliwości wykonania bezpiecznego zespolenia przełykowo-przełykowego, zamykamy przetokę przełykowo-tchawiczą, a dolny odcinek mocujemy pod niewielkim napięciem do powięzi przykręgosłupowej. Równoczasowo, po jego wypreparowaniu, zakładamy trakcję wewnętrzną również za odcinek górny przełyku. W naszym ośrodku oba końce przełyku dodatkowo odseparowujemy od okolicznych tkanek przy pomocy foli silastikowej. Na tym etapie leczenia nie zalecamy stosowania trakcji zewnętrznej, ze względu na nasilone ryzyko powikłań, które ta technika ze sobą niesie. Równoczasowo wytwarzamy gastrostomię odżywczą. Po około 8 tygodniach ponownie otwieramy klatkę piersiową i wykonujemy zespolenie przełykowo-przełykowe. W sytuacji, gdy zespolenie jest niemożliwe do przeprowadzenia, ponawiamy trakcję wewnętrzną lub zakładamy trakcję zewnętrzną za oba końce przełyku, którą kontynuujemy aż do czasu uzyskania dostatecznego wzrostu przełyku.

U dzieci z obecną przetoką przełykowo-tchawiczą odcinka górnego przełyku w pierwszym etapie, z dostępu na szyi, zamykamy przetokę. Równoczasowo sprowadzamy ją, także od strony szyi, jak najniżej w głąb klatki piersiowej. Po upływie około 8 tygodni kwalifikujemy dziecko do prawostronnej torakotomii i śródoperacyjnie, po dokonaniu oceny długości brakującego odcinka przełyku zakładamy trakcję za oba końca przełyku. W sytuacji, gdy brakujący odcinek jest krótszy bądź równy 5cm, decydujemy się na założenie trakcji zewnętrznej, którą kontynuujemy następnie przez około 14 dni, aż do uzyskania się skrzyżowania obu odcinków przełyku. W sytuacji gdy brakujący odcinek jest dłuższy niż 5 cm, zakładamy trakcję wewnętrzną na okres około 4 tygodni. Następnie ponownie otwieramy klatkę piersiową i dokonujemy kolejnej oceny odległości pomiędzy odcinkami przełyku, po ich rozległym zmobilizowaniu. W sytuacji, gdy możliwe jest zespolenie przełykowo-przełykowe, wykonujemy je. Jeżeli natomiast w dalszym ciągu jest ono niewykonalne, to decydujemy się na trakcję zewnętrzną obu końców przełyku, którą utrzymujemy przez okres do 14 dni, po czym odtwarzamy ciągłość przełyku.

Pacjenci z długoodcinkową niedrożnością przełyku, bez obecnej przetoki przełykowo-tchawiczej kwalifikowani są do wytworzenia gastrostomii odżywczej w pierwszych dobach życia. Następnie przez okres 8 tygodni, w warunkach oddziału szpitalnego, dzieci prowadzone są poprzez stałe odsysanie śliny z górnego odcinka przełyku wraz z okresowym jego okresowym napinaniem zgodnie z techniką zaproponowaną przez de Lorimier. Przez ten okres dziecko otrzymuje stałe zapotrzebowanie dobowe poprzez gastrostomię. Zalecamy podawanie pokarmu w bolusach, gdyż obecny u większości dzieci z LGEA odpływ żołądkowo-przełykowy w naszym odczuciu sprzyja wzrostowi odcinka dolnego przełyku. Po upływie 8 tygodni, po wykonaniu badania kontrastowego obu końców przełyku, dziecko kwalifikowane jest do torakotomii. Śródoperacyjnie, po dokonaniu oceny długości brakującego odcinka przełyku, zakładamy trakcję za oba końca przełyku. W sytuacji, gdy brakujący odcinek jest krótszy, bądź równy 5cm, decydujemy się na założenie trakcji zewnętrznej, którą kontynuujemy następnie przez około 14 dni, aż do uzyskania się skrzyżowania obu odcinków przełyku. W sytuacji jeżeli brakujący odcinek jest dłuższy niż 5 cm, zakładamy trakcję wewnętrzną na okres około 4 tygodni, po czym ponownie otwieramy klatkę piersiową i dokonujemy kolejnej oceny odległości pomiędzy odcinkami przełyku, po ich rozległym zmobilizowaniu. W sytuacji, gdy możliwe jest zespolenie przełykowo-przełykowe, wykonujemy je. Jeżeli natomiast w dalszym ciągu jest ono niewykonalne to decydujemy się na trakcję zewnętrzną obu końców przełyku, którą utrzymujemy przez okres do 14 dni, po czym odtwarzamy ciągłość przełyku.

U wszystkich dzieci, po wykonanym zespoleniu przełykowo-przełykowym, po upływie tygodnia usuwamy sondę dożołądkową równocześnie wykonując grafie przełyku. Po kolejnych 3-4 tygodniach, kwalifikujemy dzieci do poszerzania zespolenia przełykowo-przełykowego. Zabieg wykonujemy poszerzadłami balonowymi pod kontrolą endoskopii. Linię zespolenia poszerzamy zazwyczaj do 130% wyjściowo stwierdzonego światła przełyku, na poziomie uprzedniego zespolenia. Ponowne poszerzanie przełyku wykonujemy po upływie około 3-4 tygodni, w tym też okresie usuwamy endoskopowo pozostałe w przełyku szwy chirurgiczne. Po upływie 3 miesięcy od zespolenia przełykowo-przełykowego kwalifikujemy wszystkie dzieci do zabiegu fundoplikacji. W naszym ośrodku preferujemy zabieg fundoplikacji wykonywany metodą Nissena, lecz dopuszczamy także inne zabiegi przeciwoodpływowe, takie jak zabieg Thala czy Toupet.

Algorytm powyższy przedstawiono też w formie diagramu na ryc.25.



Ryc.25 Algorytm postępowania w przypadku rozpoznania LGEA.

W chwili obecnej w naszym ośrodku, w znakomitej większości przypadków, zabiegi elongacji przełyku wykonywane są na drodze chirurgii otwartej. Dopuszczamy jednak możliwość ich wykonywania drogą torakoskopową. Co więcej, można przypuszczać, że wraz z narastającym doświadczeniem, liczba pacjentów operowanych techniką endoskopową będzie wzrastała, gdyż zabieg ten wydaje się być bezpieczny i możliwy do wykonania, co potwierdzają dane z literatury, jak i nasze ograniczone doświadczenie⁶⁴. Wydaje się, że zwłaszcza zastosowanie techniki trakcji wewnętrznej sposobem Fokera zakładanej drogą wideochirurgiczną, ma przed sobą największą przyszłość. Zabieg ten jest zdecydowanie prostszy do wykonania, i obciążony mniejszą ilością powikłań od techniki trakcji zewnętrznej, co bez wątpienia czyni go bardzo atrakcyjnym dla technik wideochirurgicznych. Myślę, że w najbliższej przyszłości, zostaną opublikowane dalsze doniesienia o użyciu torakoskopowej techniki Johna Fokera, niemniej obiektywne trudności zastosowania takiej techniki ograniczą początkowo zasięg tej metody do kilku ośrodków na świecie.

WNIOSKI

Powyższa, wielośrodkowa praca jednoznacznie wskazuje na rolę jaką powinna pełnić technika Fokera w nowoczesnym leczeniu długoodcinkowej niedrożności przełyku, a wnioski płynące z tego opracowania bez wątpienia zachęcają do dalszego jej wprowadzania i rozwoju.

1. Na podstawie analizy zbiorczych doświadczeń europejskich wykazano możliwość odbudowania brakującego odcinka przełyku, w stopniu umożliwiającym wykonanie jego zespolenia, nawet u dzieci urodzonych ze skrajnymi postaciami długoodcinkowej niedrożności przełyku (LGEA). Odsetek pozytywnie zakończonego leczenia wyniósł w całej grupie pacjentów 92%, co dobitnie wskazuje na rolę tej metody w leczeniu LGEA.
2. Na podstawie uzyskanych wyników można stwierdzić, że w odpowiednio przygotowanych i wyspecjalizowanych ośrodkach chirurgii dziecięcej technika Fokera jest zarówno bezpieczną, jak i powtarzalną, metodą wydłużania przełyku. Niepowodzenia w analizowanym materiale były w większości przypadków spowodowane ograniczonym doświadczeniem w chwili wprowadzania metody Fokera w poszczególnych ośrodkach. W materiale badawczym zaobserwowano tylko trzy zgony pacjentów, przy czym we wszystkich tych przypadkach wynikały one z innych chorób towarzyszących zarośnięciu przełyku, głównie ciężkich wad serca. Zabieg wydłużania przełyku nie doprowadził w żadnym przypadku do zgonu dziecka ani do jego trwałego kalectwa.
3. Technika Fokera nie jest metodą pozbawioną wad i możliwości powikłań. Jak dokumentuje zebrany materiał kliniczny metodzie tej towarzyszą liczne powikłania, z których najczęstszym było zwężenie zespolenia przełykowo-przełykowego, które obserwowano łącznie u 54% pacjentów, u których udało się wykonać zespolenie przełykowo-przełykowe. Jednakże, aż u 84% tych dzieci udało się wyleczyć to powikłanie stosując jedynie cykliczne poszerzania przełyku. Drugim co do częstości typem, powikłania była obecność odpływu żołądkowo-przełykowego. Występował on, zwłaszcza szczególnie często, u dzieci, u których stwierdzono pierwotnie odległość pomiędzy obydwojema odcinkami przełyku ponad 3,5cm. Kolejnym typem powikłań

były nieszczelności zespolenia przełykowo-przełykowego, które wystąpiły u 26% dzieci.

4. Niepowtarzalną przewagą tej metody nad innymi technikami stosowanymi podczas leczenia dzieci z długoodcinkową niedrożnością przełyku jest jej sama istota, a więc fakt pozostawiania dzieciom własnego narządu. W badanym materiale niemal wszyscy pacjenci ukończyli leczenie z odtworzonym własnym przełykiem, a zastąpienie tego narządu innymi częściami przewodu pokarmowego miało zastosowanie tylko w nielicznych i bardzo powikłanych przypadkach.
5. W analizowanym materiale metoda Fokera stosowana była z powodzeniem w różnych grupach wiekowych. Wiek najstarszych dzieci, leczonych z użyciem tej metody, wynosił około 3 lat, zaś najmłodsze operowane były w pierwszej dobie życia. Co jednak bardzo istotne, zauważono, iż zabiegi wykonywane w dwóch skrajnych grupach wiekowych, a więc u dzieci najstarszych oraz u noworodków, pociągały za sobą zwiększenie liczby powikłań. Dlatego sugerujemy zastosowanie tej metody leczenia, w celu minimalizacji ewentualnych powikłań, dopiero począwszy od 2 miesiąca życia dziecka.
6. Zaproponowano algorytm postępowania dla pacjentów z długoodcinkową niedrożnością przełyku, który porządkuje zarówno schemat leczenia tej wady, jak i pozwala na obiektywne porównanie uzyskanych wyników
Bez wątpienia, dla dobra dzieci urodzonych z tą wadą zasadnym jest utworzenie na terenie Europy sieci wyspecjalizowanych ośrodków chirurgii dziecięcej z przygotowaną i doświadczoną kadrą, aby ograniczyć zarówno liczbę okaleczających zabiegów substytucji przełyku oraz zmniejszyć liczbę powikłań, jak i skrócić całkowity czas leczenia, a tym samym przyspieszyć powrót pacjentów do pełni zdrowia. Niewątpliwą korzyść odnieść możemy także poprzez stworzenie ogólnoeuropejskiej bazy danych pacjentów z LGEA leczonych techniką Fokera.

SPIS RYCIN

Ryc.1. Schemat anatomii przełyku (widok od boku)

Ryc.1a. Unaczynienie tętnicze przełyku

Ryc.1b. Unaczynienie żyłne przełyku

Ryc.2. Budowa histologiczna przełyku

Ryc.3. Typy wrodzonego zarośnięcia przełyku

Ryc.4 Schemat transpozycji jelita cienkiego

Ryc.5 Schemat transpozycji jelita grubego (poprzeczniczy)

Ryc.6 Schemat zabiegu wytworzenia płata rurowego z krzywizny mniejszej żołądka sposobem Scharliego. Czerwoną linią zaznaczono linię cięcia chirurgicznego.

Ryc.7 Schemat przedstawiający wytworzenie izoperystaltycznego płata rurowego z krzywizny większej żołądka. Czerwona linią zaznaczono granice linie cięcia chirurgicznego.

Ryc.8 Schemat zabiegu transpozycji żołądka sposobem Gastric pull-up. Czerwoną linią zaznaczono pyloromiotomię.

Ryc.9 Schemat wydłużenia górnego odcinka przełyku poprzez jego okrężne nacięcie (linia cięcia zaznaczona czerwonym kolorem) sposobem Livaditis'a.

Ryc.10 Schemat wydłużania przełyku poprzez jego podwójne okrężne nacięcie (linia cięcia zaznaczona kolorem czerwonym).

Ryc.11 Schemat wydłużania przełyku sposobem Kimury poprzez jego skośne okrężne nacięcie (linia cięcia zaznaczona kolorem czerwonym).

Ryc.12 Schemat wytworzenia płata rurowego z zachyłka górnego przełyku sposobem Gough.

Ryc.13 Schemat wydłużania przetoki ślinowej w tkance podskórnej klatki piersiowej sposobem Kimury.

Ryc.14 Schemat przedstawia sposób trakcji zewnętrznej obu odcinków przełyku techniką Fokera.

Ryc.15 Wykres przedstawiający średnią odległość pomiędzy odcinkami przełyku w chwili rozpoczęcia procesu wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Ryc.16 Wykres przedstawiający rozkład wieku pacjentów w chwili rozpoczęcia procesu wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Ryc.17 Wykres przedstawiający rozkład ilości zastosowanych trakcji wewnętrznych podczas procesu wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Ryc.18 Wykres przedstawiający rozkład ilość zastosowanych trakcji zewnętrznych podczas procesu wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Ryc.19 Wykres przedstawiający rozkład dni trwania trakcji zewnętrznych podczas procesu wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Ryc.20 Wykres przedstawiający łączny czasu wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Ryc.21 Wykres przedstawiający wiek ukończenia wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Ryc.22 Wykres przedstawiający ilość torakotomii potrzebnych do uzyskania zespolenie przełykowo-przełykowego.

Ryc.23 Wykres przedstawiający całkowitą liczbę torakotomii potrzebnych do zakończenia leczenia w poszczególnych grupach pacjentów.

Ryc.24 Wykres przedstawiający całkowitą liczbę zabiegów operacyjnych potrzebnych do ukończenia leczenia w poszczególnych grupach pacjentów.

Ryc.25 Algorytm postępowania w przypadku rozpoznania LGEA.

SPIS TABEL

Tab.1 Klasyfikacja Watersona

Tab.2 Klasyfikacja Okamoto

Tab.3 Wady towarzyszące niedrożności przełyku wraz z częstością ich występowania (wg Spitz).

Tab.4 Rozkład rodzaju wad towarzyszących zarośnięciu przełyku obecnych w poszczególnych grupach pacjentów.

Tab.5 Wady towarzyszące stwierdzone w grupie LGEA

Tab.6 Wady towarzyszące stwierdzone w grupie LGEA-TEF

Tab.7 Wady towarzyszące stwierdzone w grupie LGEA-SF

Tab.8 Typ zarośnięcia przełyku oraz odległość pomiędzy jego odcinkami w grupie LGEA

Tab.9 Typ zarośnięcia przełyku oraz odległość pomiędzy jego odcinkami w grupie LGEA-TEF

Tab.10 Typ zarośnięcia przełyku oraz odległość pomiędzy jego odcinkami w grupie LGEA-SF

Tab.11 Średnia odległość pomiędzy odcinkami przełyku w chwili rozpoczęcia procesu wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Tab.12 Wyszczególnienie wieku rozpoczęcia leczenia oraz zastosowanego typu trakcji przełyku.

Tab.13 Wyszczególnienie wieku rozpoczęcia leczenia oraz zastosowanego typu trakcji przełyku

Tab.14 Porównanie typu wyłonionej przetoki ślinowej oraz wyszczególnienie zabiegów wykonanych u pacjentów z grupy LGEA-SF przed rozpoczęciem wydłużania przełyku.

Tab.15 Wyszczególnienie wieku rozpoczęcia leczenia oraz zastosowanego typu trakcji przełyku.

Tab.16 Wiek w chwili rozpoczęcia wydłużania przełyku dla poszczególnych grup

Tab.17 Liczba zastosowanych trakcji wewnętrznych podczas procesu wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Tab.18 Liczba zastosowanych trakcji zewnętrznych podczas procesu wydłużania przełyku w poszczególnych grupach pacjentów

Tab.19 Częstość zastosowania trakcji wewnętrznych oraz zewnętrznych w grupach LGEA, LGEA-TEF, LGEA-SF

Tab.20 Podsumowanie długości trwania trakcji zewnętrznej, łącznego czasu wydłużania przełyku oraz wieku podczas wykonania zespolenie przełykowo-przełykowego.

Tab.21 Podsumowanie długości trwania trakcji zewnętrznej, łącznego czasu wydłużania przełyku oraz wieku podczas wykonania zespolenie przełykowo-przełykowego w grupie LGEA-TEF

Tab.22 Podsumowanie długości trwania trakcji zewnętrznej, łącznego czasu wydłużania przełyku oraz wieku podczas wykonania zespolenie przełykowo-przełykowego w grupie LGEA-SF

Tab.23 Łączny czas procesu wydłużania w poszczególnych grupach pacjentów

Tab.24 Wiek podczas zespolenia przełykowo-przełykowego w poszczególnych grupach pacjentów

Tab.25 Rozkład liczby trakcji zewnętrznych oraz wewnętrznych, liczby torakotomii oraz powikłań podczas trwania trakcji, liczby torakotomii koniecznych do uzyskania zespolenia przełykowo-przełykowego w grupie LGEA.

Tab.26 Rozkład ilości trakcji zewnętrznych oraz wewnętrznych, liczby zabiegów Kimury, liczby torakotomii oraz powikłań podczas trwania trakcji, liczby torakotomii koniecznych do uzyskania zespolenia przełykowo-przełykowego w grupie LGEA-SF.

Tab.27 Rozkład ilości trakcji zewnętrznych oraz wewnętrznych, liczby torakotomii oraz powikłań podczas trwania trakcji, liczby torakotomii koniecznych do uzyskania zespolenia przełykowo-przełykowego w grupie LGEA-TEF.

Tab.28 Liczba torakotomii koniecznych do uzyskania zespolenia przełyku w poszczególnych grupach pacjentów.

Tab.29 Podsumowanie powikłań występujących po zespoleniu przełykowo-przełykowym oraz dalsze leczenie pacjentów z grupy LGEA.

Tab.30 Podsumowanie powikłań występujących po zespoleniu przełykowo-przełykowym oraz dalsze leczenie pacjentów z grupy LGEA-SF.

Tab.31 Podsumowanie powikłań występujących po zespoleniu przełykowo-przełykowym oraz dalsze leczenie pacjentów z grupy LGEA-TEF.

Tab.32 Łączna liczba torakotomii koniecznych do ukończenia leczenia w poszczególnych grupach pacjentów

Tab.33 Łączna liczba zabiegów operacyjnych wykonanych podczas całego procesu leczenia.

Tab.34 Definicja długoodcinkowej niedrożności przełyku.

Tab.35 Wyniki transpozycji jelita cienkiego.

Tab.36 Wyniki transpozycji żołądka (gastric pull-up).

Tab.37 Częstość wystąpienia powikłań podczas zabiegu elongacji przełyku w grupie LGEA-SF.

Tab.38 Częstość wystąpienia powikłań po zabiegu zespolenia przełykowo-przełykowego w grupie LGEA-SF.

Tab.39 Porównanie wpływu zastosowania trakcji zewnętrznej w odniesieniu do czasu, odległości oraz wieku rozpoczęcia leczenia w grupie LGEA-TEF.

Tab.40 Częstość występowania powikłań podczas zabiegu elongacji przełyku w grupie LGEA-TEF.

Tab.41 Częstość wystąpienia powikłań podczas zabiegu elongacji przełyku w grupie LGEA.

Tab.42 Częstość występowania powikłań po zabiegu zespolenia przełykowo-przełykowego w grupie LGEA.

BIBLIOGRAFIA

1. Bochenek Adam RM. *Anatomia Człowieka*. 9-ta ed. Wydawnictwo Lekarskie PZWL; 2007:Tom II.
2. Curcic J, Roy S, Schwizer A, et al. Abnormal structure and function of the esophagogastric junction and proximal stomach in gastroesophageal reflux disease. *Am J Gastroenterol*. 2014;109(5):658-67. doi:10.1038/ajg.2014.25.
3. Jungheim M, Miller S, Kühn D, et al. [Anatomy of the upper esophageal sphincter]. *HNO*. 2014;62(5):385-92; quiz 393-4. doi:10.1007/s00106-014-2845-1.
4. Miller L, Clavé P, Farré R, et al. Physiology of the upper segment, body, and lower segment of the esophagus. *Ann N Y Acad Sci*. 2013;1300:261-77. doi:10.1111/nyas.12250.
5. Durston W. Durston W: A narrative of a monstrous birth in Plymouth, October 22, 1670: Together with the anatomical observations taken thereupon. *Philos Trans R Soc*. 5:2096-2098.
6. Myers NA. The history of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula--1670-1984. *Prog Pediatr Surg*. 1986;20:106-57. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3095870>. Accessed August 28, 2014.
7. Gibson T. *The Anatomy of Humane Bodies Epitomized*. 5th ed. London: Awnsham and Churchill; 1697.
8. Spitz L. Esophageal Atresia : Past , Present , and Future. *J Pediatr Surg*. 1996;31:19-25.
9. Hill T. Congenital malformation. *Bost Med Surg J*. 1840;21:320- 321.
10. Hirschprung H. Congenital occlusion of the oesophagus. *Br Foreign Medico-chir Rev*. 1862;30:437-442.
11. Steele C. Case of deficient oesophagus. *Lancet*. 1888;2:764.
12. Richter H. Congenital atresia of the oesophagus; An operation designed for its cure. *Surg Gynecol Obs*. 1913;17:397-402.
13. Lanman T. Congenital atresia of the esophagus. *Arch Surg*. 41:1060-1083.
14. Haight C TH. Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula. Extrapleural ligation of fistula and end-to-end anastomosis of esophageal segments. *Surg Gynecol Obs*. 1943;76:672-688.
15. Tannuri U, Teodoro WR, De Santana Witzel S, et al. Livaditis' circular myotomy does not decrease anastomotic leak rates and induces deleterious changes in anastomotic healing. *Eur J Pediatr Surg*. 2003;13(4):224-230.
16. Gough MH. Esophageal atresia--use of an anterior flap in the difficult anastomosis. *J Pediatr Surg*. 1980;15(3):310-1. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7381665>. Accessed August 28, 2014.

17. Schärli AF. Esophageal reconstruction by elongation of the lesser gastric curvature. *Pediatr Surg Int.* 1996;11(4):214-7. doi:10.1007/BF00178419.
18. Hendren WH HJ. Electromagnetic bougienage to lengthen esophageal segments in congenital esophageal atresia. *N Engl J Med.* 1975;293:428-432.
19. Rehbein F SN. Reconstruction of the esophagus without colon transplantation in cases of atresia. *J Pediatr Surg.* 1971;2:674-675.
20. Shafer AD D TE. Suture fistula as a means of connecting upper and lower segments in esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1974;9:669-73.
21. Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C, et al. Multistaged extrathoracic esophageal elongation procedure for long gap esophageal atresia: Experience with 12 patients. *J Pediatr Surg.* 2001;36(11):1725-7. doi:10.1053/jpsu.2001.27976.
22. Foker JE, Linden BC, Boyle EM, Marquardt C. Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia. *Ann Surg.* 1997;226(4):533-541; discussion 541-543.
23. Spitz L, Kiely E, Sparnon T. Gastric transposition for esophageal replacement in children. *Ann Surg.* 1987;206(1):69-73. Available at: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=1492933&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>. Accessed August 28, 2014.
24. Vogt E. Congenital esophageal atresia. *Am J Roentgenol.* 1929;22:463-465.
25. Ladd W. The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas. *N Engl J Med.* 1944;230:625-637.
26. Gross R. *Surgery of Infancy and Childhood.* Philadelphia: WB Saunders; 1953:75-102.
27. Kluth D. Atlas of esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1976;11(6):901-19. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1003302>. Accessed August 29, 2014.
28. Depaepe A, Dolk H, Lechat MF. The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. EUROCAT Working Group. *Arch Dis Child.* 1993;68(6):743-8. Available at: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=1029365&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>. Accessed August 28, 2014.
29. Sfeir R, Michaud L, Salleron J, Gottrand F. Epidemiology of esophageal atresia. *Dis Esophagus.* 26(4):354-5. doi:10.1111/dote.12051.
30. Sfeir R, Bonnard A, Khen-Dunlop N, et al. Esophageal atresia: data from a national cohort. *J Pediatr Surg.* 2013;48(8):1664-9. doi:10.1016/j.jpedsurg.2013.03.075.
31. Orford J, Manglick P, Cass DT, Tam PP. Mechanisms for the development of esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2001;36(7):985-94. doi:10.1053/jpsu.2001.24722.
32. Waterston DJ, Bonham Carter RE AE. Oesophageal atresia: Trachea-oesophageal: A study of survival in 218 infants. *Lancet.* 1962;1:819-822.

33. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. Oesophageal atresia: at-risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg*. 1994;29(6):723-5. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8078005>. Accessed August 29, 2014.
34. Okamoto T, Takamizawa S, Arai H, et al. Esophageal atresia: prognostic classification revisited. *Surgery*. 2009;145(6):675-81. doi:10.1016/j.surg.2009.01.017.
35. Niramis R, Tangkhabuanbut P, Anuntkosol M, Buranakitjaroen V, Tongsin A, Mahatharadol V. Clinical outcomes of esophageal atresia: comparison between the Waterston and the Spitz classifications. *Ann Acad Med Singapore*. 2013;42(6):297-300. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23842771>. Accessed August 29, 2014.
36. Metzger R, Wachowiak R, Kluth D. Embryology of the early foregut. *Semin Pediatr Surg*. 2011;20(3):136-44. doi:10.1053/j.sempedsurg.2011.03.004.
37. Hajduk P, May A, Puri P, Murphy P. The effect of adriamycin exposure on the notochord of mouse embryos. *Birth Defects Res B Dev Reprod Toxicol*. 2012;95(2):175-83. doi:10.1002/bdrb.21002.
38. Smigiel R, Lebioda A, Blaszczyński M, et al. Alternations in genes expression of pathway signaling in esophageal tissue with atresia: results of expression microarray profiling. *Dis Esophagus*. 2014. doi:10.1111/dote.12173.
39. Bednarczyk D, Śmigiel R, Szaśadek MM. [The role of genetic and environmental factors in the etiology of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula]. *Postepy Hig Med Dosw (Online)*. 2014;68:238-46. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24662792>. Accessed August 29, 2014.
40. Tönz M, Köhli S, Kaiser G. Oesophageal atresia: what has changed in the last 3 decades? *Pediatr Surg Int*. 2004;20(10):768-72. doi:10.1007/s00383-004-1139-1.
41. Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ. Oesophageal atresia and associated anomalies. *Arch Dis Child*. 1989;64(3):364-8. Available at: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=1791901&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>. Accessed August 28, 2014.
42. Spitz L. Oesophageal atresia. 2001:281-285. doi:10.1054/cupe.2001.0187.
43. Quan L, Smith DW. The VATER association. Vertebral defects, Anal atresia, T-E fistula with esophageal atresia, Radial and Renal dysplasia: a spectrum of associated defects. *J Pediatr*. 1973;82(1):104-7. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/4681850>. Accessed October 18, 2014.
44. La Placa S, Giuffrè M, Gangemi A, et al. Esophageal atresia in newborns: a wide spectrum from the isolated forms to a full VACTERL phenotype? *Ital J Pediatr*. 2013;39:45. doi:10.1186/1824-7288-39-45.
45. Ngan ES-W, Kim K-H, Hui C-C. Sonic Hedgehog Signaling and VACTERL Association. *Mol Syndromol*. 2013;4(1-2):32-45. doi:10.1159/000345725.
46. Solomon BD. VACTERL/VATER Association. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;6:56. doi:10.1186/1750-1172-6-56.

47. Kilic SS, Gurpinar A, Yakut T, Egeli U, Dogruyol H. Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in a patient with Digeorge syndrome. *J Pediatr Surg.* 2003;38(8):E21-3. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12891520>. Accessed August 29, 2014.
48. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth M-P. Associated malformations in patients with esophageal atresia. *Eur J Med Genet.* 52(5):287-90. doi:10.1016/j.ejmg.2009.04.004.
49. Stringer MD, McKenna KM, Goldstein RB, Filly RA, Adzick NS, Harrison MR. Prenatal diagnosis of esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1995;30(9):1258-63. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8523220>. Accessed September 1, 2014.
50. Garabedian C, Vaast P, Bigot J, et al. [Esophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and prognosis]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 2014;43(6):424-30. doi:10.1016/j.jgyn.2013.11.014.
51. D'Elia A, Pighetti M, Nappi C. Prenatal ultrasonographic appearance of esophageal atresia. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2002;105(1):77-8. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12270572>. Accessed August 28, 2014.
52. Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of tracheoesophageal fistula in newborns. *J Pediatr Surg.* 2002;37(6):869-72. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12037752>. Accessed August 29, 2014.
53. Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in neonates: evolution of a technique. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2012;22(2):195-9. doi:10.1089/lap.2011.0063.
54. Bax NMA, van der Zee DC. Jejunal pedicle grafts for reconstruction of the esophagus in children. *J Pediatr Surg.* 2007;42(2):363-9. doi:10.1016/j.jpedsurg.2006.10.009.
55. Gounot E, Borgnon J, Huet F, Sapin E. Isolated isoperistaltic gastric tube interposition for esophageal replacement in children. *J Pediatr Surg.* 2006;41(3):592-5. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.11.056.
56. Sweet RH. A New Method of Restoring Continuity of the Alimentary Canal in Cases of Congenital Atresia of the Esophagus with Tracheo-esophageal Fistula not Treated by Immediate Primary Anastomosis. *Ann Surg.* 1948;127(4):757-68. Available at: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=1513816&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>. Accessed September 1, 2014.
57. Spitz L. Gastric transposition for esophageal substitution in children. *J Pediatr Surg.* 1992;27(2):252-7; discussion 257-9. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1564626>. Accessed August 28, 2014.
58. Livaiditis. Esophageal atresia: A method of overbridging large segment gaps. *Z Kinderchir.* 1973;13:298-306.
59. 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(11):981-3. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3430316>. Accessed August 28, 2014.

60. De Lorimier AA, Harrison MR. Long gap esophageal atresia: primary anastomosis after esophageal elongation by bougienage and esophagomyotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1980;79(1):138-41. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7350381>. Accessed August 29, 2014.
61. Kimura K, Soper RT. Multistaged extrathoracic esophageal elongation for long gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1994;29(4):566-8. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8014818>. Accessed August 29, 2014.
62. Boyle EM, Irwin ED, Foker JE. Primary repair of ultra-long-gap esophageal atresia: results without a lengthening procedure. *Ann Thorac Surg.* 1994;57(3):576-579. doi:10.1016/0003-4975(94)90548-7.
63. Foker JE, Kendall Krosch TC, Catton K, Munro F, Khan KM. Long-gap esophageal atresia treated by growth induction: the biological potential and early follow-up results. *Semin Pediatr Surg.* 2009;18(1):23-9. doi:10.1053/j.sempedsurg.2008.10.005.
64. Zee DC Van Der, Vieirra-travassos D, Kramer WLM, Tytgat SHAJ. Thoracoscopic elongation of the esophagus in long gap esophageal atresia. 2007:1785-1788. doi:10.1016/j.jpedsurg.2007.06.023.
65. Sri Paran T, Decaluwe D, Corbally M, Puri P. Long-term results of delayed primary anastomosis for pure oesophageal atresia: a 27-year follow up. *Pediatr Surg Int.* 2007;23(7):647-51. doi:10.1007/s00383-007-1925-7.
66. 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. doi:10.1007/s00383-012-3142-2.
67. Hirschl RB, Yardeni D, Oldham K, et al. Gastric transposition for esophageal replacement in children: experience with 41 consecutive cases with special emphasis on esophageal atresia. *Ann Surg.* 2002;236(4):531-9; discussion 539-41. doi:10.1097/01.SLA.0000030752.45065.D1.
68. Bagolan P, Iacobelli Bd B d, De Angelis P, et al. Long gap esophageal atresia and esophageal replacement: moving toward a separation? *J Pediatr Surg.* 2004;39(7):1084-90. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15213904>. Accessed August 28, 2014.
69. Spitz L. Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience. *J Pediatr Surg.* 2006;41(10):1635-1640.
70. Hadidi AT, Hosie S, Waag K. Long gap esophageal atresia : lengthening technique and primary anastomosis. 2007;(January 2004):1659-1662. doi:10.1016/j.jpedsurg.2007.05.019.
71. Upadhyaya VD, Gangopadhyaya AN, Gupta DK, et al. Prognosis of congenital tracheoesophageal fistula with esophageal atresia on the basis of gap length. *Pediatr Surg Int.* 2007;23(8):767-71. doi:10.1007/s00383-007-1964-0.
72. Al-Shanafey S, Harvey J. Long gap esophageal atresia: an Australian experience. *J Pediatr Surg.* 2008;43(4):597-601. doi:10.1016/j.jpedsurg.2007.12.001.
73. Bagolan P, Valfrè L, Morini F, Conforti A. Long-gap esophageal atresia: traction-growth and anastomosis - before and beyond. *Dis Esophagus.* 26(4):372-9. doi:10.1111/dote.12050.

74. Burjonrappa S, Thiboutot E, Castilloux J, St-Vil D. Type A esophageal atresia: a critical review of management strategies at a single center. *J Pediatr Surg*. 2010;45(5):865-71. doi:10.1016/j.jpedsurg.2010.02.004.
75. Cowles RA, Coran AG. Gastric transposition in infants and children. *Pediatr Surg Int*. 2010;26(12):1129-34. doi:10.1007/s00383-010-2736-9.
76. Holland AJA, Ron O, Pierro A, et al. Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution. *J Pediatr Surg*. 2009;44(10):1928-32. doi:10.1016/j.jpedsurg.2009.02.008.
77. Gallo G, Zwaveling S, Groen H, Van der Zee D, Hulscher J. Long-gap esophageal atresia: a meta-analysis of jejunal interposition, colon interposition, and gastric pull-up. *Eur J Pediatr Surg*. 2012;22(6):420-5. doi:10.1055/s-0032-1331459.
78. Saeki M, Tsuchida Y, Ogata T, Nakano M, Akiyama H. Long-term results of jejunal replacement of the esophagus. *J Pediatr Surg*. 1988;23(5):483-9. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3379557>. Accessed August 28, 2014.
79. Ring WS, Varco RL, L'Heureux PR, Foker JE. Esophageal replacement with jejunum in children: an 18 to 33 year follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1982;83(6):918-927. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7087521>. Accessed August 28, 2014.
80. Cusick EL, Batchelor AA, Spicer RD. Development of a technique for jejunal interposition in long-gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 1993;28(8):990-4. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8229605>. Accessed August 31, 2014.
81. Cauchi JA, Buick RG, Gornall P, Simms MH, Parikh DH. Oesophageal substitution with free and pedicled jejunum: short- and long-term outcomes. *Pediatr Surg Int*. 2007;23(1):11-9. doi:10.1007/s00383-006-1770-0.
82. Hendren WH, Hendren WG. Colon interposition for esophagus in children. *J Pediatr Surg*. 1985;20(6):829-39. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/4087110>. Accessed August 28, 2014.
83. Erdoğan E, Emir H, Eroğlu E, Danişmend N, Yeker D. Esophageal replacement using the colon: a 15-year review. *Pediatr Surg Int*. 2000;16(8):546-9. doi:10.1007/s003830000422.
84. Ahmed A, Spitz L. The outcome of colonic replacement of the esophagus in children. *Prog Pediatr Surg*. 1986;19:37-54. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3081960>. Accessed August 31, 2014.
85. Coopman S, Michaud L, Halna-Tamine M, et al. Long-term outcome of colon interposition after esophagectomy in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2008;47(4):458-62. doi:10.1097/MPG.0b013e31815ce55c.
86. Ure BM, Slany E, Eypasch EP, Weiler K, Troidl H, Holschneider AM. Quality of life more than 20 years after repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 1998;33(3):511-5. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9537569>. Accessed August 28, 2014.
87. Lindahl H, Rintala R, Sariola H, Louhimo I. Long-term endoscopic and flow cytometric follow-up of colon interposition. *J Pediatr Surg*. 1992;27(7):859-61. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1640334>. Accessed August 28, 2014.

88. Houghton AD, Jourdan M, McColl I, Dukes A carcinoma after colonic interposition for oesophageal stricture. *Gut*. 1989;30(6):880-1. Available at: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=1434148&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>. Accessed September 1, 2014.
89. Tannuri U, Maksoud-Filho JG, Tannuri ACA, Andrade W, Maksoud JG. Which is better for esophageal substitution in children, esophagocoloplasty or gastric transposition? A 27-year experience of a single center. *J Pediatr Surg*. 2007;42(3):500-4. doi:10.1016/j.jpedsurg.2006.10.042.
90. Arul GS, Parikh D. Oesophageal replacement in children. *Ann R Coll Surg Engl*. 2008;90(1):7-12. doi:10.1308/003588408X242222.
91. Sharma S, Gupta DK. Primary gastric pull-up in pure esophageal atresia: technique, feasibility and outcome. A prospective observational study. *Pediatr Surg Int*. 2011;27(6):583-5. doi:10.1007/s00383-010-2835-7.
92. Davenport M, Hosie GP, Tasker RC, Gordon I, Kiely EM, Spitz L. Long-term effects of gastric transposition in children: a physiological study. *J Pediatr Surg*. 1996;31(4):588-93. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8801320>. Accessed August 28, 2014.
93. Atwell JD, Harrison GS. Observations on the role of esophagostomy in infancy and childhood with particular reference to the long-term results and operative mortality. *J Pediatr Surg*. 1980;15(3):303-9. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7381664>. Accessed August 31, 2014.
94. Valente A, Brereton RJ, Mackersie A. Esophageal replacement with whole stomach in infants and children. *J Pediatr Surg*. 1987;22(10):913-7. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3681621>. Accessed August 31, 2014.
95. Marujo WC, Tannuri U, Maksoud JG. Total gastric transposition: an alternative to esophageal replacement in children. *J Pediatr Surg*. 1991;26(6):676-81. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1941456>. Accessed August 31, 2014.
96. Spitz L, Kiely E, Pierro A. Gastric transposition in children--a 21-year experience. *J Pediatr Surg*. 2004;39(3):276-81; discussion 276-81. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15017537>. Accessed August 28, 2014.
97. Lindahl H, Rintala R, Sariola H, Louhimo I. Cervical Barrett's esophagus: a common complication of gastric tube reconstruction. *J Pediatr Surg*. 1990;25(4):446-8. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2329463>. Accessed August 28, 2014.
98. Holland AJA, Ron O, Pierro A, et al. Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution. *J Pediatr Surg*. 2009;44(10):1928-1932. doi:10.1016/j.jpedsurg.2009.02.008.
99. Sistonen SJ, Koivusalo A, Lindahl H, Pukkala E, Rintala RJ, Pakarinen MP. Cancer after repair of esophageal atresia : 2008:602-605. doi:10.1016/j.jpedsurg.2007.12.002.
100. Deurloo JA, van Lanschot JJ, Drillenburgh P, Aronson DC. Esophageal squamous cell carcinoma 38 years after primary repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 2001;36(4):629-30. doi:10.1053/jpsu.2001.22305.

101. Ilizarov GA, Deviatov AA. [Surgical lengthening of the shin with simultaneous correction of deformities]. *Ortop Travmatol Protez.* 1969;30(3):32-7. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5378779>. Accessed August 28, 2014.
102. Zaritzky M, Ben R, Zylberg GI, Yampolsky B. Magnetic compression anastomosis as a nonsurgical treatment for esophageal atresia. *Pediatr Radiol.* 2009;39(9):945-9. doi:10.1007/s00247-009-1305-7.
103. Sauer H, Kurz R. Experiences in the treatment of esophageal atresia with Rehbein's olive technique. *Prog Pediatr Surg.* 1986;19:93-102. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3081966>. Accessed August 31, 2014.
104. Winkler WP, Haroutiounian G, Baer JW, Rosensweig NS, McCray RS. Transgastric esophageal bougienage via a feeding gastrostomy. *Gastrointest Endosc.* 1985;31(4):277-9. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3928423>. Accessed August 31, 2014.
105. Sroka M, Wachowiak R, Losin M, et al. The Foker technique (FT) and Kimura advancement (KA) for the treatment of children with long-gap esophageal atresia (LGEA): Lessons learned at two European centers. *Eur J Pediatr Surg.* 2013;23(1):3-7.
106. Khan KM, Sabati AA, Kendall T, Foker JE. The effect of traction on esophageal structure in children with long-gap esophageal atresia. *Dig Dis Sci.* 2006;51:1917-1921. doi:10.1007/s10620-006-9169-2.
107. Patrick J. Healey, MD; Robert S. Sawin, MD; Dale G. Hall, MD; Robert T. Schaller, MD; David Tapper M. Delayed Primary Repair of Esophageal Atresia With Tracheoesophageal Fistula. *ARCH SURG.* 1998;133(May):552-556.
108. Lindahl H, Rintala R, Louhimo I. *Oesophageal Anastomosis without Bougienage in Isolated Atresia--Do the Segments Really Grow While Waiting?* Zeitschrift fur Kinderchirurgie : organ der Deutschen, der Schweizerischen und der Osterreichischen Gesellschaft fur Kinderchirurgie = Surgery in infancy and childhood 42, 221-223 (1987). doi:10.1055/s-2008-1075588.
109. Foker JE, Kendall Krosch TC, Catton K, Munro F, Khan KM. Long-gap esophageal atresia treated by growth induction: the biological potential and early follow-up results. *Semin Pediatr Surg.* 2009;18(1):23-29.
110. Khan KM, Foker JE. Use of high-resolution endoscopic ultrasonography to examine the effect of tension on the esophagus during primary repair of long-gap esophageal atresia. *Pediatr Radiol.* 2007;37:41-45. doi:10.1007/s00247-006-0333-9.
111. 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. doi:10.1016/j.jpedsurg.2009.07.037.
112. Takamizawa S, Nishijima E, Tsugawa C, et al. Multistaged esophageal elongation technique for long gap esophageal atresia: experience with 7 cases at a single institution. *J Pediatr Surg.* 2005;40(5):781-4. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.01.041.
113. Till H, Rolle U, Siekmeyer W, Hirsch W, Foker J. Combination of Spit Fistula Advancement and External Traction for Primary Repair of Long-Gap Esophageal Atresia. *Ann Thorac Surg.* 2008;86(6):1969-1971. doi:10.1016/j.athoracsur.2008.05.056.

114. Lopes MF, Reis A, Coutinho S, Pires A. Very long gap esophageal atresia successfully treated by esophageal lengthening using external traction sutures. *J Pediatr Surg.* 2004;39(8):1286-7. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15300549>. Accessed August 28, 2014.
115. Al-qahtani BAR, Yazbeck S, Rosen NG, Youssef S, Mayer SK. Lengthening Technique for Long Gap Esophageal Atresia. 2003;38(5):737-739.
116. G. Gaglione, A. Tramontano AC. Foker's Technique in Oesophageal Atresia with Double Fistula : A Case Report. *Eur J Pediatr Surg.* 2003;13:50-53.
117. Paya K, Schlaff N, Pollak A. Isolated ultra-long gap esophageal atresia - Successful use of the Foker technique. *Eur J Pediatr Surg.* 2007;17(4):278-281. doi:10.1055/s-2007-965508.
118. Till H, Muensterer OJ, Rolle U, Foker J. Staged esophageal lengthening with internal and subsequent external traction sutures leads to primary repair of an ultralong gap esophageal atresia with upper pouch tracheoesophagel fistula. *J Pediatr Surg.* 2008;43(6).
119. Skarsgard ED. Dynamic Esophageal Lengthening for Long Gap Esophageal Atresia : Experience With Two Cases. *J Pediatr Surgery*,. 2004;39(11):1712-1714. doi:10.1016/j.jpedsurg.2004.07.031.
120. Sroka M, Wachowiak R, Losin M, et al. The Foker technique (FT) and Kimura advancement (KA) for the treatment of children with long-gap esophageal atresia (LGEA): Lessons learned at two European centers. *Eur J Pediatr Surg.* 2013;23(1):3-7.
121. Rintala HL and R. Long Term Complications in Cases of Isolated Esophageal Atresia Treated With Esophageal Anastomosis. *J Pediatr Surg.* 1995;8(8):1222-1223.
122. Bergmeijer JH, Tibboel D, Hazebroek FW. Nissen fundoplication in the management of gastroesophageal reflux occurring after repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2000;35(4):573-6. doi:10.1053/jpsu.2000.0350573.
123. Thakkar HS, Cooney J, Kumar N, Kiely E. Measured gap length and outcomes in oesophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2014;49(9):1343-6. doi:10.1016/j.jpedsurg.2014.03.021.
124. Koivusalo AI, Pakarinen MP, Lindahl HG, Rintala RJ. The cumulative incidence of significant gastroesophageal reflux in patients with congenital diaphragmatic hernia-a systematic clinical, pH-metric, and endoscopic follow-up study. *J Pediatr Surg.* 2008;43(2):279-82. doi:10.1016/j.jpedsurg.2007.10.014.
125. Koivusalo A, Pakarinen MP, Turunen P, Saarikoski H, Lindahl H, Rintala RJ. Health-related quality of life in adult patients with esophageal atresia--a questionnaire study. *J Pediatr Surg.* 2005;40(2):307-12. doi:10.1016/j.jpedsurg.2004.10.014.
126. Schalamon J, Lindahl H, Saarikoski H, Rintala RJ. Endoscopic follow-up in esophageal atresia-for how long is it necessary? *J Pediatr Surg.* 2003;38(5):702-4. doi:10.1016/jpsu.2003.50187.