

Mojca Grošelj Grenc¹, Ivan Vidmar², Miha Sok³

Atrezija požiralnika – prikaz sedemletnih izkušenj

Esophageal Atresia – 7 Years of Experience

IZVLEČEK

KLJUČNE BESEDE: atrezija požiralnika, traheoezofagealna fistula, novorojenček, umrljivost

IZHODIŠČA. Atrezija požiralnika predstavlja skupino prirojenih nepravilnosti, za katere je značilen nepreihoden požiralnik, ki mu je običajno pridružena tudi povezava požiralnika s sapnikom – traheoezofagealna fistula. Za opredelitev različnih tipov atrezije požiralnika se najpogosteje uporablja anatomska klasifikacija. Znaki atrezije požiralnika pri novorojenčku so prekomerno slinjenje ter zaletavanje, kašljanje in bruhanje ob poskusih hranjenja. Prisotna je lahko tudi dihalna stiska. Atrezijo požiralnika potrdimo z vstavitvijo želodčne cevke, ki se ustavi v proksimalnem slepem žepu požiralnika ali pa naredi zanko, kar preverimo na rentgenski sliki prsnega koša. Novorojenčka z atrezijo požiralnika po primarni oskrbi in stabilizaciji v inkubatorju prememtmo v terciarni kirurški center. Pridružene prirojene nepravilnosti so pogoste. Dokončno zdravljenje atrezije požiralnika je kirurško. Preživetje novorojenčkov z majhnim tveganjem se v razvitih centrih približuje 100%. **METODE.** Izvedli smo retrospektivno analizo vseh novorojenčkov, operiranih zaradi različnih tipov atrezije požiralnika med letoma 2004 in 2010, ki so bili zdravljeni v Enoti intenzivne terapije Kliničnega oddelka za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana. **REZULTATI.** V sedmih letih smo sprejeli in zdravili 34 novorojenčkov z atrezijo požiralnika. Med operacijo smo ugotovili atrezijo požiralnika z distalno traheoezofagealno fistulo v 29 primerih, atrezijo požiralnika s proksimalno in distalno traheoezofagealno fistulo v dveh primerih, atrezijo požiralnika s proksimalno traheoezofagealno fistulo v enem primeru, izolirano atrezijo požiralnika v enem primeru in izolirano traheoezofagealno fistulo v enem primeru. Do premestitve iz Enote intenzivne terapije je preživel 30 otrok, štiri so umrli. **ZAKLJUČKI.** Pojavnost atrezije požiralnika v Sloveniji je v skladu s pojavnostjo drugod po svetu. Izstopa nekoliko večja pojavnost atrezije požiralnika s proksimalno in distalno fistulo in med otroki s pridruženimi nepravilnostmi velik delež otrok s koarktacijo aorte. Način operativnega zdravljenja pri nas je enak zdravljenju v tujih centrih, opažamo pa visok delež otrok, ki potrebujejo ponoven kirurški poseg. Preživetje otrok po operaciji atrezije požiralnika v Sloveniji je skladno s podatki tujih centrov.

¹ Doc. dr. Mojca Grošelj Grenc, dr. med., Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Bohoričeva ulica 20, 1525 Ljubljana; mojca.groselj@kclj.si

² Prim. Ivan Vidmar, dr. med., svetnik, Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Bohoričeva ulica 20, 1525 Ljubljana

³ Prof. dr. Miha Sok, dr. med., Klinični oddelek za torakalno kirurgijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška cesta 7, 1525 Ljubljana

ABSTRACT

KEY WORDS: esophageal atresia, tracheoesophageal fistula, newborn, mortality

BACKGROUND. Esophageal atresia encompasses a group of congenital anomalies comprising of an interruption of continuity of the esophagus, usually with a persistent communication with the trachea – tracheoesophageal fistula. Anatomical classification is used to describe various types of atresia. Newborns with esophageal atresia usually present with frothing, coughing, choking and regurgitation following feeding attempts. The diagnosis of esophageal atresia is established by passing a nasogastric tube and meeting resistance at the end of a blind esophageal pouch or the tube may also become coiled in the esophagus, which can be confirmed by chest x-ray. Newborns with esophageal atresia should be stabilized and then transferred in incubator to the surgical center. Other congenital anomalies are also frequently associated with esophageal atresia. The management of esophageal atresia is surgical. The survival rates of low risk newborns in developed centers are close to 100%. **METHODS.** A retrospective analysis was done of all newborns that were operated on because of esophageal atresia between the years 2004 and 2010 and were hospitalized at the Intensive Care Unit of the Department of Paediatric Surgery and Intensive Care of the Ljubljana University Medical Centre. **RESULTS.** In 7 years, 34 newborns with esophageal atresia were admitted and operated. During surgery, the following variants were found: esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula, esophageal atresia with proximal and distal tracheoesophageal fistula, esophageal atresia with proximal tracheoesophageal fistula, isolated esophageal atresia, and isolated tracheoesophageal fistula. Thirty newborns survived till discharge and 4 died. **CONCLUSIONS.** The incidence of esophageal atresia in Slovenia is in accordance with published data. A higher incidence of esophageal atresia with proximal and distal tracheoesophageal fistula as well as a high proportion of coarctation of the aorta among newborns with associated anomalies were noticed. The type of surgical repair done at our hospital is similar to the treatment in other centers, although a higher proportion of newborns in which additional surgery was needed was noticed. The survival of newborns with esophageal atresia in Slovenia is compatible to survival rates reported by other centers.

IZHODIŠČA**Epidemiologija, embriologija in etiologija atrezije požiralnika**

Atrezija požiralnika se pojavlja na okoli 2.500–4.500 živorojenih otrok (1–3). Predstavlja skupino prirojenih nepravilnosti, za katere je značilen nepreihoden požiralnik, ki mu je običajno pridružena tudi nepravilna povezava požiralnika s sapnikom – traheozofagealna fistula (TEF) (1). Embriološki razvoj požiralnika je namreč v tesni povezavi z razvojem sapnika, saj se obe strukturi razvijeta iz skupnega primitivnega prednjega črevesa. Že v četrtem tednu nosečnosti pride do razvoja ventralnega traheobronhialnega divertikla, ki je zasnova za dihala. Divertikel se v pe-

tem in šestem tednu nosečnosti z epitelijsko pregrado predeli od dorzalnega dela, ki je zasnova za požiralnik (1). Mehanizem nastanka atrezije požiralnika, kljub številnim študijam na tem področju, še vedno ni znan (1, 4).

Bolezen ima vsekakor več vzrokov. Atrezija požiralnika je lahko izolirana (brez drugih prirojenih nepravilnosti), sindromska (prisotne so tudi druge nepravilnosti, ki so del specifičnega genetskega sindroma) ali pa se pojavlja v povezavi s prirojenimi nepravilnostmi, ki niso del znanega genetskega sindroma (5). Pridružene prirojene nepravilnosti se pojavljajo pri okrog 50 % otrok z atrezijo požiralnika v različnih kombinacijah, lahko tudi v sklopu nekaterih poznanih asociacij in sindromov, kot sta npr. asociacija VACTERL

(angl. *Vertebral, Anorectal, Cardiac, Tracheo-oesophageal, Renal, Limb* – vertebralne, anorektalne, srčne, traheozofagealne in ledvične nepravilnosti ter nepravilnosti udov) in sindrom CHARGE (angl. *Coloboma of the eye, Heart anomalies, Atresia of the choanae, Retardation of mental and somatic development, Genital and/or urinary defects, Ear anomalies and/or hearing loss* – kolobom oči, srčne napake, atrezija hoan, duševna in telesna zaostalost, nepravilnosti spolovil in sečil ter nepravilnosti ušes z izgubo sluha ali le izguba sluha) (1, 6, 7). Atezijska požiralnika se lahko pojavlja tudi v sklopu kromosomopatij (1, 2). Atrezija požiralnika je 2–3-krat pogostejša pri dvojčkih (1, 2).

Razdelitev

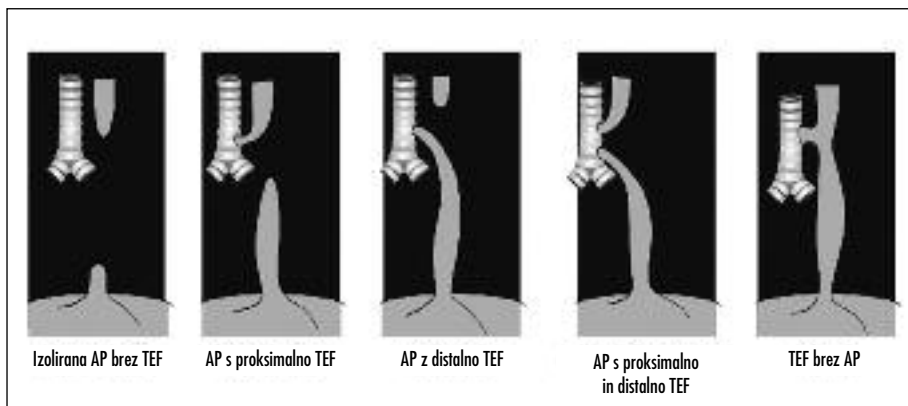
Anatomija atrezije požiralnika je zelo pestra, saj so možne številne kombinacije nepravilnosti. Zaradi tega obstajajo tudi številne klasifikacije za opis različnih tipov atrezije požiralnika (po Vogtu, Grossu, Kluthu itd.) (1, 2). Pri nas najpogosteje uporabljamo anatomsko klasifikacijo, ki je preprosta za uporabo in razumljiva, saj v sami razdelitvi vsebuje opis nepravilnosti (slika 1). Najpogostejša anatomska različica je atrezija požiralnika z distalno TEF (86% vseh atrezij požiralnika), sledijo izolirana atrezija požiralnika brez TEF (7%), izolirana TEF brez atrezije požiralnika (4%), atrezija požiralnika s proksimalno TEF (2%) in atrezija požiralnika s proksimalno in distalno TEF (<1%) (1, 2).

Klinična slika

Značilni znaki pri novorojenčku z atrezijo požiralnika se običajno pojavijo v prvih urah po rojstvu. Novorojenček z atrezijo požiralnika se običajno prekomerno slini, ker ne more požirati slin. Ob poskusu hranjenja se mu zaletava, kašlja in bruha, lahko postane cianotičen (1, 2, 8). Zaradi TEF lahko pride do vdihavanja slin ali hrane (proksimalna TEF) ali želodčne vsebine (distalna TEF). Trebušček je lahko izbočen zaradi napihnenosti črevesa z zrakom, še posebej pri mehanskem predihavanju (distalna TEF) ali uleknjen brez vidnega zraka na rentgenski sliki (pri izolirani atreziji požiralnika ali proksimalni TEF) (1, 2, 8). Pri novorojenčku z atrezijo požiralnika se pogosto razvije dihalna stiska, ki je lahko posledica aspiracije in pnevmonitisa, mehanske motnje ventilacije zaradi napihnenosti črevesa, nedonošenosti ali drugih pridruženih nepravilnosti (8). Kar 30–40% novorojenčkov z atrezijo požiralnika je rojenih prezgodaj (9).

Preiskave

Na atrezijo požiralnika lahko posumimo že prenatalno, kadar pri plodu ultrazvočno ugotovimo polihidramnijo in ne vidimo želodčka, vendar sta oba ultrazvočna znaka nespecifična (10). Novorojenčku s sumom na atrezijo požiralnika vstavimo želodčno cevko, ki se običajno zaustavi po 8–10 cm v slepem proksimalnem koncu požiralnika oz. v višini 2.–4. torakalnega vretenca na rentgenski sliki prsnega



Slika 1. Anatomski razdelitev atrezij požiralnika. AP – atrezija požiralnika, TEF – traheozofagealna fistula. Avtor slike: Ivan Mori.

koša in trebuha (1, 8). Želodčna cevka se lahko tudi ukrivi nazaj oz. naredi zanko, kar nas lahko zavede, če novorojenčka rentgensko ne slikamo (2). Novorojenčki z atrezijo požiralnika in distalno TEF imajo na rentgenski sliki običajno napihnjen želodec in močno pnevmatizirano črevo, medtem ko pri novorojenčkih z atrezijo požiralnika in proksimalno TEF in pri izolirani atreziji požiralnika ni zraka v črevesu (3). Če je ob atreziji požiralnika in distalni TEF prisotna še atrezija zadnjika (slika 2), je pnevmatizacija črevesa še očitnejša in takšno stanje zahteva hitro kirurško oskrbo. Na rentgenski sliki prsnega koša in trebuha lahko vidimo tudi nepravilnosti vretenc in reber ali npr. dvojni mehurček zraka (angl. *double bubble*) pri pridruženi atreziji dvanajstnika (1, 2, 11).

Pri vseh novorojenčkih z atrezijo požiralnika pred operativnim posegom opravimo tudi ultrazvok srca, da ugotovimo morebitne pridružene prirojene srčne napake in da izključimo desno potekajoči aortni lok, ki je prisoten v 2,5% vseh primerov atrezij požiralnika in zahteva drugačen kirurški pristop (1, 2). Z ultrazvokom sečil preverimo prisotnost more-

bitnih prirojelih nepravilnosti sečil (3). Natančen kliničen pregled novorojenčka z atrezijo požiralnika naj bo usmerjen v iskanje pridruženih nepravilnosti (npr. VACTERL).

Zdravljenje

Pri novorojenčku z atrezijo požiralnika po rojstvu najprej oskrbimo življenjske funkcije po sistemu ABC (angl. *Airway, Breathing, Circulation* – sistem stopenjske oskrbe dihalne poti, dihanja in obtočil) (12, 13). Novorojenček potrebuje premestitev v inkubatorju v terciarni kirurški center, ki ga opravi za to ustrezno usposobljena ekipa (1, 2). V slepi proksimalni konec požiralnika vstavimo Replogovo sondo z dvojnimi lumnom, ki omogoča stalno izsesavanje vsebine požiralnika (1, 2). Pred transportom novorojenčku nadzorujemo življenjske funkcije in zagotovimo intravenski dostop. Endotrahealne intubacije se izogibamo, saj ob pozitivnem predihavanju napihujemo tudi črevo v primeru atrezije požiralnika z distalno TEF, ki je najpogostejša oblika atrezije požiralnika. Da preprečimo vdihavanje želodčne vsebine pri distalni TEF, naj bo vzglavje dvignjeno (1, 2). Obratno pa pri proksimalni TEF, ki je zelo redka, priporočajo, da je otrokova glava nižje kot telo, kar preprečuje vdihavanje sline (8). Če je novorojenček v dihalni stiski bodisi zaradi aspiracije, nezrelosti pljuč ali pridruženih nepravilnosti, ga endotrahealno intubiramo in mehansko predihavamo. Izberemo predihovanje s čim nižjimi, še učinkovitimi inspiratornimi tlaki.

Dokončno zdravljenje atrezije požiralnika je kirurško. Operacijski poseg se običajno opravi v prvih dneh po rojstvu, če novorojenčkovo stanje to dopušča (9). Pri primarni popravi zašijemo fistulo in naredimo primarno anastomozo požiralnika »konec s koncem«. Stopenjska poprava pride v poštev pri novorojenčkih, ki niso sposobni takojšnje dokončne poprave, bodisi zaradi prizadetosti pljuč ali hudih pridruženih nepravilnosti ali pa je vrzel med dvema slepima koncema požiralnika prevelika za takojšnjo popravo. V teh primerih se operacija opravi v dveh delih (8). Pooperativno zdravljenje poteka v enoti intenzivne terapije (EIT).



Slika 2. Novorojenka z atrezijo požiralnika z distalno fistulo in atrezijo zadnjika pred operacijo. Vidna tipična zaustavitev želodčne cevke v proksimalnem krnu požiralnika in obsežna pnevmatoza črevesa.

Zapleti in prognoza

Najpogostejši zgodnji zapleti po operativnem posegu so dehiscenca anastomoze, striktura anastomoze in ponovitev TEF (1, 2). Med poznimi težavami pa imajo otroci, operirani zaradi atrezije požiralnika, lahko vseživljenjske težave z dihalni in s prebavili, kot so traheomalacija, ponavljajoče se pljučnice, obstruktivne in restriktivne motnje dihanja, hiperreaktivnost dihalnih poti, pogoste aspiracije, motnje motilitete požiralnika in gastroezofagelani refluks, zato potrebujejo redne kontrole pri ustreznih specialistih (9). Pogostejše je tudi slabše pridobivanje telesne teže in težave pri hranjenju (14, 15).

Preživetje novorojenčkov z atrezijo požiralnika se v zadnjih desetletjih stalno izboljšuje, kar je povezano s hitrejšo prepoznavo te nepravilnosti in je skladno s razvojem transporta kritično bolnih novorojenčkov, intenzivnega zdravljenja in kirurgije. Leta 1962 je Water-son predstavil prvo prognostično klasifikacijo, ki je temeljila na porodni teži, splošnem stanju novorojenčka, pridruženih nepravilnostih in ugotovljeni pljučnici (16). Leta 1994 je Spitz s sodelavci predstavil preprostejšo in posodobljeno prognostično klasifikacijo, ki temelji na porodni teži in prisotnosti ali odsotnosti prirojene srčne napake (17). Spitzova klasifikacija se večinoma uporablja še danes (1, 2, 8). Preživetje novorojenčkov z majhnim tveganjem je po Spitzovi klasifikaciji večje od 97 %, novorojenčkov z zmer- nim tveganjem 59 % in novorojenčkov z ve- likim tveganjem 22 % (17).

BOLNIKI IN METODE

V retrospektivno analizo smo zajeli podatke vseh novorojenčkov, operiranih zaradi različnih tipov atrezije požiralnika med januarjem 2004 in decembrom 2010, ki so bili zdravljeni v EIT Kliničnega oddelka za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo (KOOKIT). Januarja 2004 smo namreč pričeli računalniško shranjevati podatke vseh otrok, sprejetih v EIT. Časovno smo pri vseh preiskovanih novorojenčkih analizirali obdobje zdravljenja v EIT. Poleg računalniške baze podatkov smo pregledali popise vseh otrok, vključno z operativnimi zapisniki in podatki iz matičnih porodnišnic. Podatke o številu živorojenih

otrok v Sloveniji med letoma 2004 in 2009 smo pridobili na spletni strani Inštituta za varovanje zdravja Republike Slovenije (18). Podatke smo analizirali s pomočjo statističnega programa SPSS 12.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, ZDA).

REZULTATI

EIT KOOKIT je edina enota v Sloveniji, kjer se zdravijo novorojenčki z atrezijo požiralnika. Po naših podatkih se je tako v letih 2004–2010 v Sloveniji rodilo 34 novorojenčkov z atrezijo požiralnika, kar je približno pet novorojenčkov z atrezijo požiralnika na leto oz. en otrok z atrezijo požiralnika na 4.051 živorojenih otrok. Klinične značilnosti novorojenčkov z atrezijo požiralnika in med operacijo ugotovljeni tipi atrezije požiralnika so navedeni v tabeli 1. Nedonošenčkov (<37. tednov gestacijske starosti) je bilo 18, porodno težo pod 1.500 g je imelo pet novorojenčkov. Število novorojenčkov z asociacijo VACTERL je navedeno v tabeli 1. Novorojenčkov s sindromom CHARGE v tem času nismo imeli. Prirojene srčne napake, ki smo jih odkrili pri novorojenčkih, so bile naslednje: pri devetih defekt interatrijskega septuma, pri petih defekt interventrikularnega septuma, pri petih koarktacija aorte, en atrioventrikularni kanal in ena tetralogija Fallot.

Polovica novorojenčkov (17 novorojenčkov) je bila operiranih v prvih 24 urah po sprejemu, v dveh dneh po sprejemu 12 novorojenčkov, v treh dneh po sprejemu dva novorojenčka, v štirih dneh po sprejemu en novorojenček, v petih dneh po sprejemu en novorojenček in 17. dan po sprejemu en novorojenček (izolirana TEF brez atrezije požiralnika). Operativno je bila v 29 primerih narejena anastomoza konca s koncem in prekinitev TEF, v enem primeru le anastomoza konca s koncem (kasneje sta bili potrebni dve ponovni operaciji; med zadnjo je bila odkrita distalna TEF, napravljena je bila ezofagostoma, gastrostoma in prekinitev TEF), v enem primeru ezofagostoma, gastrostoma in prekinitev fistule (atrezija požiralnika s proksimalno in distalno TEF), v enem primeru prekinitev TEF, mobilizacija spodnjega dela požiralnika, gastroduodenalna anastomoza in hranilna jejunostoma (prisotna je bila

Tabela 1. Značilnosti novorojenčkov z atrezijo požiralnika v Sloveniji med letoma 2004 in 2010. TEF – traheozofagealna fistula, VACTERL – vertebralne, anorektalne, srčne, traheozofagealne in ledvične nepravilnosti ter nepravilnosti udov (angl. Vertebral, Anorectal, Cardiac, Tracheo-oesophageal, Renal, Limb).

Spol	
dečki	19
deklince	15
Gestacijska starost (tedni)	
povprečje (95 % interval zaupanja)	36 (35–37)
Porodna teža (g)	
povprečje (95 % interval zaupanja)	2.425 (2.159–2.690)
Ocena po Apgarjevi lestvici po petih minutah	
povprečje (95 % interval zaupanja)	9 (8–9)
Polihidramnij	8
Nizka porodna teža (< 10. percentila)	4
Dvojčki	4
Dihalna stiska^a	17
Pridružene prirojene nepravilnosti	
skupaj	17 (50 %)
srčne napake	14 (41 %)
asociacija VACTERL	3 (9 %)
druge prirojene nepravilnosti	5 (15 %)
Tip atrezije požiralnika ob operaciji	
atrezija požiralnika z distalno TEF	29 (85 %)
atrezija požiralnika s proksimalno TEF in distalno TEF	2 (6 %)
izolirana atrezija požiralnika	1 (3 %)
izolirna TEF	1 (3 %)
atrezija požiralnika s proksimalno TEF	1 (3 %)

^a Dihalna stiska, zaradi katere je bil novorojenček intubiran in mehansko predihovan pred operacijo.

Tabela 2. Preživetje novorojenčkov z atrezijo požiralnika v Sloveniji med letoma 2004 in 2010 in razdelitev po Spitzovi klasifikaciji. CHD – prirojena srčna napaka (angl. congenital heart disease).

Skupina po Spitzu	Tveganje	Kriteriji	Št. bolnikov	Preživetje
I	majhno	> 1,5 kg in brez CHD	16	15/16 (94 %)
II	zmerno	< 1,5 kg ali CHD	17	14/17 (82 %)
III	veliko	< 1,5 kg in CHD	1	1/1 (100 %)

tudi atrezija dvanajstnika), v enem primeru le prekinitev fistule (izolirana TEF) in v enem primeru le gastrostoma ter po osmih dneh še ezofagostoma (izolirana atrezija požiralnika).

Pri sedmih novorojenčkih je prišlo do kirurškega zapleta, zaradi katerega so bili ponovno operirani (en novorojenček je bil ponovno operiran dvakrat). Kirurški zapleti

so bili naslednji: dehiscenca anastomoze pri treh novorojenčkih, po enkrat pa so se pojavile raztrganina pljuč, stenoza sapnika, ponovna TEF, perforacija želodca in neugotovljena TEF pri prvem posegu. Pri obravnavanih novorojenčkih smo ugotavljali naslednje bakterijske okužbe: pri devetih je bila prisotna sepsa, pri treh mediastinitis, pri štirih pljuč-

nica, pri enemu traheitis in prav tako pri enemu nekrotizirajoči enterokolitis. Do premeštve iz EIT je preživel 30 otrok, štirje so umrli. Razdelitev obravnavanih novorojenčkov v Spitzove prognostične skupine in preživetje prikazuje tabela 2.

RAZPRAVA

Atrezija požiralnika, ki je sorazmerno pogosta prirojena nepravilnost, se je v letih 2004–2010 v Sloveniji pojavljala v skladu s pogostnostjo, opisano v slovstvu (1–3). V podobnem odstotku kot v drugih serijah bolnikov je bila tudi pri naših novorojenčkih najpogosteje prisotna atrezija požiralnika z distalno TEF (1, 2). Od podatkov v slovstvu pa odstopa sorazmerno visok odstotek novorojenčkov z atrezijo požiralnika s proksimalno in distalno TEF, ki je sicer najredkejša oblika in se pojavlja v manj kot 1% (1, 2).

Polihidramnij se pojavlja pri 0,4–1,5% vseh nosečnosti in je najpogosteje idiopatski (10). Polihidramnij lahko spremlja makrosomijo, nosečniško sladkorno bolezen, izoimunizacijo ali nepravilnosti ploda, kot so nepravilnosti prebavil in dihal, nepravilnosti osrednjega živčevja ali nepravilnosti skeleta in mišic. Pri atreziji požiralnika najdemo polihidramnij v okrog 20% (10). Pri naših novorojenčkih smo zabeležili polihidramnij v približno četrtini primerov. Atrezija požiralnika je 2–3-krat pogostejša pri dvojčkih, kar kaže tudi naši podatki, saj so bili štirje novorojenčki z atrezijo požiralnika dvojčki (1). Tuji avtorji navajajo, da je 30–40% novorojenčkov z atrezijo požiralnika nedonošenih, v naši raziskavi je bilo nedonošenih celo več kot polovica novorojenčkov (9). V seriji Diazove in sodelavcev je bilo 43% vseh novorojenčkov rojenih z gestacijsko starostjo pod 36 tednov, povprečna gestacijska starost pa je bila 36,5 tedna in povprečna porodna teža 2.410 g, kar je podobno kot pri naših novorojenčkih (19). V japonski seriji 121 novorojenčkov z atrezijo požiralnika so ugotavljali nekoliko nižjo povprečno porodno težo (2.330 g) in nekoliko višjo gestacijsko starost (37 tednov) (20).

Povprečna ocena po Apgarjevi lestvici po petih minutah je bila pri naših novorojenčkih visoka, vendar je kasneje več kot polovica novorojenčkov razvila dihalno stisko, ki je

zahtevala endotrahealno intubacijo in umetno predihovanje. Velik delež novorojenčkov z dihalno stisko pri nas je najverjetneje posledica nedonošenosti, ki je poleg drugih vzrokov znan dejavnik dihalne stiske pri atreziji požiralnika (8, 9).

Po podatkih v slovstvu se druge pridružene prirojene nepravilnosti pojavljajo kar pri polovici otrok z atrezijo požiralnika (1, 2). Najpogosteje najdemo pridružene srčne napake (29%), anorektalne nepravilnosti (14%), nepravilnosti spolovil in sečil (14%), nepravilnosti prebavil (13%), vertebralne in skeletne nepravilnosti (10%) ter nepravilnosti dihal (6%) (1, 2). Tudi pri 17 naših novorojenčkih smo ugotavljali pridružene prirojene nepravilnosti, med njimi so bile najpogostejše srčne napake. Okamoto in sodelavci so našli pridružene srčne napake pri 31% novorojenčkov z atrezijo požiralnika, najpogosteje tetralogijo Fallot, odprt Botallov vod, ki je zahteval zdravljenje, defekt interventrikularnega septuma in defekt interatrijskega septuma (20). Brookes in sodelavci so našli pri otrocih z izolirano TEF brez atrezije požiralnika pridružene prirojene srčne napake pri več kot 60% otrok (21). Diazova in sodelavci pa so odkrili prirojene srčne napake pri skoraj polovici vseh otrok z atrezijo požiralnika, najpogosteje defekt interatrijskega septuma in defekt interventrikularnega septuma (19). V naših podatkih izstopa predvsem veliko število novorojenčkov z atrezijo požiralnika in pridruženo koarktacijo aorte.

Nepopolna asociacija VACTERL smo našli pri treh otrocih z atrezijo požiralnika. Tudi v slovstvu popolna ali nepopolna VACTERL asociacija pogosto spremlja atrezijo požiralnika (1, 2). V retrospektivni analizi so našli pri otrocih z atrezijo požiralnika vsaj še eno dodatno nepravilnost asociacije VACTERL pri več kot polovici otrok (6). Najverjetneje v času zdravljenja v EIT nismo ugotovili vseh nepravilnosti, ki so bile prisotne pri naših novorojenčkih z atrezijo požiralnika, saj so preiskave v času pred operativnim posegom in po njem usmerjene predvsem v iskanje nepravilnosti, ki bi lahko ogrozile življenje.

Celokupna umrljivost naših novorojenčkov je bila 11,8%, kar je nekoliko večja umrljivost kot v študiji Kecklerja in sodelavcev (7,1%) in podobna umrljivost kot v nekaterih

drugih študijah (6, 19, 22–24). Vsi naši umrli novorojenčki so bili nedonošeni, trije izmed štirih so imeli pridruženo prirojeno srčno napako. Če primerjamo preživetje naših novorojenčkov glede na preživetje po Spitzovi klasifikaciji (tabela 2), lahko vidimo, da je preživetje naših novorojenčkov z majhnim tveganjem nekoliko nižje (94 % proti 97 %), preživetje v skupini z zmernim tveganjem in velikim tveganjem pa dosti boljše (82 % proti 59 % in 100 % proti 22 %) (17). V skupini z velikim tveganjem smo namreč dosegli 100 % preživetje, ker je naš edini novorojenček, ocenjen s Spitzovim razredom III, preživel. Tudi primerjava naših rezultatov z japonskimi kaže, da smo nekoliko slabši v skupini z majhnim tveganjem (94 % proti 96 %) in boljši v drugih dveh skupinah (82 % proti 66 % in 100 % proti 42 %) (20).

Pri 31 naših novorojenčkah je bila narejena primarna poprava nepravilnosti. V enem primeru je bila kasneje ob ponovnem operativnem posegu potrebna odložena stopenjska poprava. Pri treh novorojenčkih se je torakalni kirurg takoj odločil za odloženo stopenjsko popravo. Tuji podatki, ki so skladni z našimi, kažejo, da je primarna poprava možna v 81–93 % (19, 23, 24). Najpogostejši kirurški zaplet po popravi atrezije požiralnika, ki lahko zahteva ponoven kirurški poseg, je dehiscenca anastomoze. Pojavlja se v 15–20 % primerov (1, 2, 24). Pri približno tretjini dehiscenc gre za življenje ogrožajoče stanje, saj nastane tenzijski pnevmotoraks. Zdravljenje je kirurško. Vstavimo torakalno drenažo in čakamo na spontano zacelitev ali pa naredimo torakotomijo in popravo anastomoze ali pa zaprtje distalnega požiralnika in cervikalno ezofago-

stomo (stopenjska poprava). Manjše dehiscence, ki se opazijo na rentgenskem slikanju s kontrastom 5.–7. dan po operaciji, zdravimo konzervativno (1, 2). Pri naših novorojenčkih je v treh primerih prišlo do dehiscence anastomoze, ki smo jo zdravili kirurško.

Ponovna TEF po popravi atrezije požiralnika se pojavlja v 5–14 % (1, 2, 24). Povprečni čas do postavitve diagnoze ponovne TEF je bil v študiji Brucha in sodelavcev 2,1 meseca (25). V zgodnjem pooperativnem obdobju v času zdravljenja v EIT smo le pri enem novorojenčku ugotavljali ponovno TEF, ki smo jo zdravili kirurško. Striktura anastomoze se pojavlja v 10–40 % primerih (1, 2, 24). Večinoma se zdravi kasneje z dilatacijo in le redko zahteva kirurški poseg (1, 2). Podatkov o strikturi anastomoze pri naših novorojenčkih nimamo, saj se striktura ugotavlja kasneje po končanem intenzivnem zdravljenju. Celokupno je bil ponoven kirurški poseg potreben pri sedmih novorojenčkih (21 %), kar je dvakrat več kot v raziskavi Diazove in sodelavcev (9,4 %) (19).

ZAKLJUČKI

Zaključimo lahko, da je pojavnost atrezije požiralnika v Sloveniji v skladu s pojavnostjo drugod po svetu. Iztopa nekoliko večja pojavnost atrezije požiralnika s proksimalno in distalno fistulo in pa velik delež otrok s pridruženo koarktacijo aorte. Način operativnega zdravljenja se ujema z zdravljenjem v tujih centrih, opazamo pa visok delež otrok, ki potrebujejo ponoven kirurški poseg. Preživetje naših otrok po operaciji atrezije požiralnika je skladno podatkom tujih centrov.

LITERATURA

1. Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis.* 2007; 2: 24.
2. Spitz L. Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations. In: Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP, eds. *Pediatric surgery.* 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 352–70.
3. Kumar AN. Perinatal management of common neonatal thoracic lesions. *Indian J Pediatr.* 2008; 75 (9): 931–7.
4. Ioannides AS, Massa V, Ferraro E, et al. Foregut separation and tracheo-oesophageal malformations: the role of tracheal outgrowth, dorso-ventral patterning and programmed cell death. *Dev Biol.* 2010; 337 (2): 351–62.
5. Scott DA. Esophageal atresia/tracheoesophageal fistula overview. In: Pagon RA, Bird TF, Dolan CR, et al, eds. *GeneReviews* [internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; c1993–2011 [citirano 2011 Sept 15]. Dosegljivo na: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK5192/>

6. Keckler SJ, St Peter SD, Valusek PA, et al. VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2007; 23 (4): 309-13.
7. Lee KD, Okazaki T, Kato Y, et al. Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula associated with coarctation of the aorta, CHARGE association, and DiGeorge syndrome: a case report and literature review. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24 (10): 1153-6.
8. Roaten JB, Bensard DD, Price FN. Neonatal surgery. In: Merenstein GB, Gardner SL, eds. *Handbook of Neonatal intensive care.* 6th ed. St. Louis: Mosby Elsevier; 2006. p. 838-62.
9. Gayle JA, Gómez SL, Baluch A, et al. Anesthetic considerations for the neonate with tracheoesophageal fistula. *Middle East J Anesthesiol.* 2008; 19 (6): 1241-54.
10. Houben CH, Curry JI. Current status of prenatal diagnosis, operative management and outcome of esophageal atresia/tracheo-esophageal fistula. *Prenat Diagn.* 2008; 28 (7): 667-75.
11. Ein SH, Palder SB, Filler RM. Babies with esophageal and duodenal atresia: a 30-year review of a multifaceted problem. *J Pediatr Surg.* 2006; 41 (3): 530-2.
12. Biarent D, Bingham R, Alouini S, eds. *European Pediatric life support. Course manual.* 4th ed. Edgem: ERC; 2011.
13. *Advanced life support group. Advanced paediatric life support: the practical approach.* 5th ed. Oxford: Wiley-Blackwell & BMJ Books; 2011.
14. Goyal A, Jones MO, Couriel JM, et al. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2006; 91 (5): F381-4.
15. Little DC, Rescorla FJ, Grosfeld JL, et al. Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg.* 2003; 38 (6): 852-6.
16. Waterston DJ, Carter RE, Aberdeen E. Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet.* 1962; 1 (7234): 819-22.
17. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, et al. Oesophageal atresia: at-risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg.* 1994; 29 (6): 723-5.
18. Perinatalni informacijski sistem Republike Slovenije. Porodi in rojstva [internet]. Ljubljana: Inštitut za varovanje zdravja Republike Slovenije; 2001 [citirano 2011 Sept 15]. Dosegljivo na: http://www.ivz.si/Mp.aspx?ni=46&pi=5&_5_id=56&_5_PageIndex=0&_5_groupId=185&_5_newsCategory=&_5_action>ShowNewsFull&pl=46-5.0.
19. Diaz LK, Akpek EA, Dinavahi R, et al. Tracheoesophageal fistula and associated congenital heart disease: implications for anesthetic management and survival. *Paediatr Anaesth.* 2005; 15 (10): 862-9.
20. Okamoto T, Takamizawa S, Arai H, et al. Esophageal atresia: prognostic classification revisited. *Surgery.* 2009; 145 (6): 675-81.
21. Brookes JT, Smith MC, Smith RJ, et al. H-type congenital tracheoesophageal fistula: University Of Iowa experience 1985 to 2005. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2007; 116 (5): 363-8.
22. Allen SR, Ignacio R, Falcone RA, et al. The effect of a right-sided aortic arch on outcome in children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg.* 2006; 41 (3): 479-83.
23. Lacher M, Froehlich S, von Schweinitz D, et al. Early and long term outcome in children with esophageal atresia treated over the last 22 years. *Klin Padiatr.* 2010; 222 (5): 296-301.
24. Zhang Z, Huang Y, Su P, et al. Experience in treating congenital esophageal atresia in China. *J Pediatr Surg.* 2010; 45 (10): 2009-14.
25. Bruch SW, Hirschl RB, Coran AG. The diagnosis and management of recurrent tracheoesophageal fistulas. *J Pediatr Surg.* 2010; 45 (2): 337-40.

Prispelo 6. 10. 2011