

Ατρησία οισοφάγου

Νικόλαος Μπαλτογιάννης
Επιμ. Α' ΠΓΝ Παιδων «Η Αγία Σοφία»



- 1670 – **Durston**

πρώτη αναφορά σε σιαμαία δίδυμα

- 1939 – **Levin and Ladd**

επιβίωση νεογνού μετά από αποκατάσταση σε 2 στάδια

- 1941 – **Haight**

επιβίωση νεογνού μετά από αποκατάσταση σε 1 στάδιο

Ιστορικά στοιχεία

- 1945-1965
 - Νεογνά υγιή (ΒΣ > 2.5kg)
- > 1965
 - Ποσοστό επιτυχίας 80-90%
- 1965- 1990
 - Βελτίωση της διαδικασίας
 - Το χαμηλό βάρος γέννησης
 - Συνυπάρχουσα νοσηρότητα

Ιστορικά στοιχεία

Εισαγωγή

- Η συχνότερη μορφή ατρησίας του πεπτικού σωλήνα
- Απαντάται περίπου από 1/3.570 έως 1/4.500 ζώντα νεογνά.
- άρρενα > θήλεα
- Αυξημένη συχνότητα στις πρώτες κυήσεις της μητέρας & σε μονοζυγωτικά δίδυμα

Συνυπάρχουσες διαμαρτίες

- Το 50 % περίπου αυτών των νεογνών παρουσιάζουν και άλλες ανωμαλίες.
- Οι συνυπάρχουσες αυτές ανωμαλίες χρήζουν συχνά άμεση αντιμετώπιση.
- Οι κυριότερες συνυπάρχουσες ανωμαλίες συνδυάζονται μεταξύ τους και αποτελούν τα διάφορα σύνδρομα VATER, VACTER ή VACTERL, όπου:
 - **V**: διαμαρτίες της σπονδυλικής στήλης
 - **A**: ανωμαλίες ορθοπρωκτικής χώρας
 - **C**: συγγενείς καρδιοπάθειες
 - **TE**: τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο με ατρησία οισοφάγου
 - **R**: συγγενείς ανωμαλίες νεφρών ή κερκίδας
 - **L**: διαμαρτίες άκρων

Συνυπάρχουσες συγγενείς ανωμαλίες

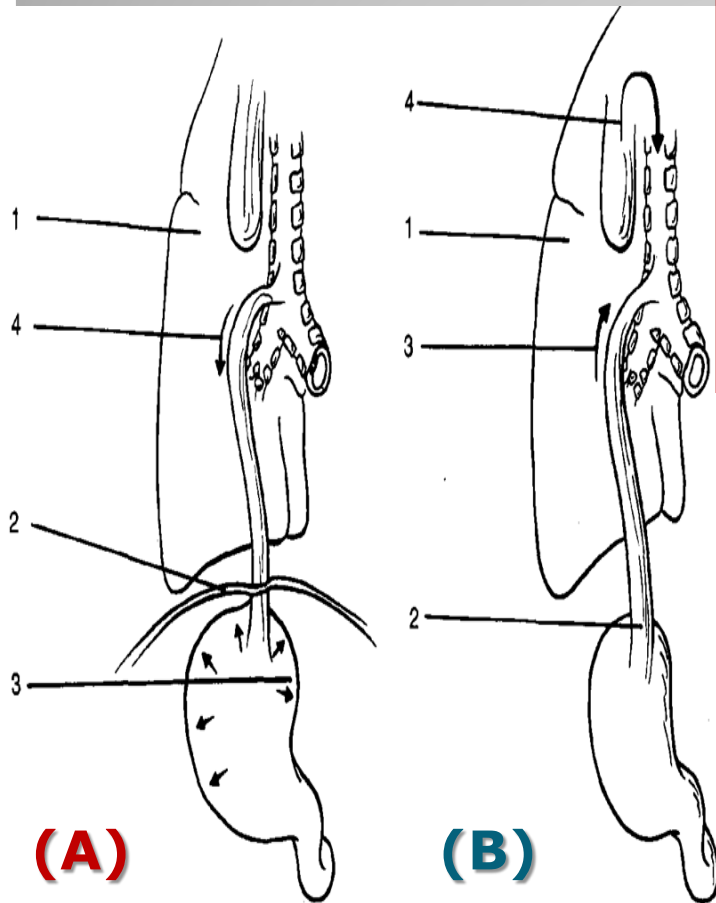
- Καρδιαγγειακό σύστημα **35%**
- Πεπτικό σύστημα (ατρησία 12/λου, ορθού) **24%**
- Ουροποιογεννητικό σύστημα **20%**
- Νευρικό σύστημα **10%**
- Μυοσκελετικό σύστημα **13%**

- Συνδυασμός περισσότερων ανωμαλιών **25%**
 - VACTERL (Vertebral-AnoRectal-TracheoEsophageal-Renal-Limb)
- Συνδυάζεται συχνά με σύνδρομο Down **<10%**

Συνυπάρχουσες συγγενείς ανωμαλίες

- 57.3% ατρησία οισοφάγου χωρίς άλλες ανωμαλίες
- 36.4% ατρησία οισοφάγου με μείζονες συγγενείς ανωμαλίες
- 6.3% ατρησία οισοφάγου με χρωμοσωμικές ανωμαλίες (σύνδρομο Down, τρισωμία 18)

- Το ΣΑΔ των νεογνών ή νόσος της υαλίνης μεμβράνης απαιτεί υψηλότερες πιέσεις του αναπνευστήρα με αποτέλεσμα την δίοδο αέρα δια του συριγγίου
- Ο μετεωρισμός της κοιλίας ανυψώνει και καθλώνει («ναρθηκοποιεί») το διάφραγμα.



- Η γαστρική διάταση μπορεί να οδηγήσει σε γαστρική ρήξη και πνευμοπεριτόναιο
- Η δίοδος του αέρα διαμέσου του συριγγίου μειώνει τον αναπνεύσιμο όγκο (effective tidal volume)

- Η εισρόφηση των γαστρικών υγρών οδηγεί σε χημική πνευμονία
- Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση
- Είσοδος γαστρικών υγρών δια του συριγγίου
- Υπερχείλιση των εκκρίσεων ή ακούσια διατροφή μπορεί να συμβάλει στην εισρόφηση και την μόλυνση των αεραγωγών

Προγεννητική διάγνωση:

1. Πολυδράμνιο (έως 85%)
2. Μικρός στόμαχος ή δεν απεικονίζεται στο προγεννητικό U/S

(1-2 υποψία ατρησίας οισοφάγου 50-55%)

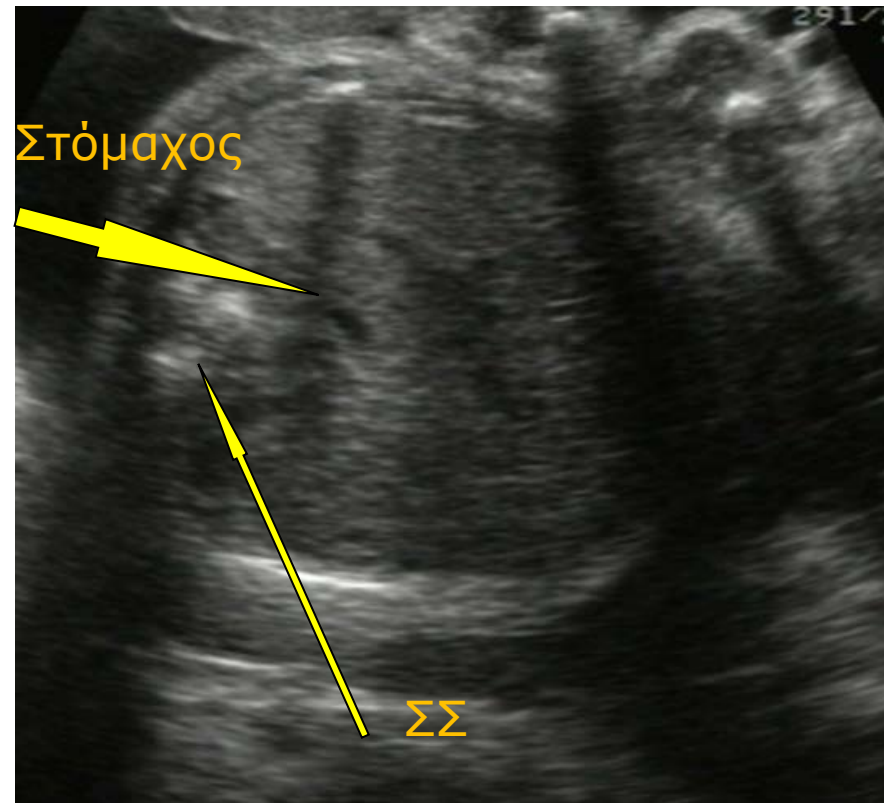
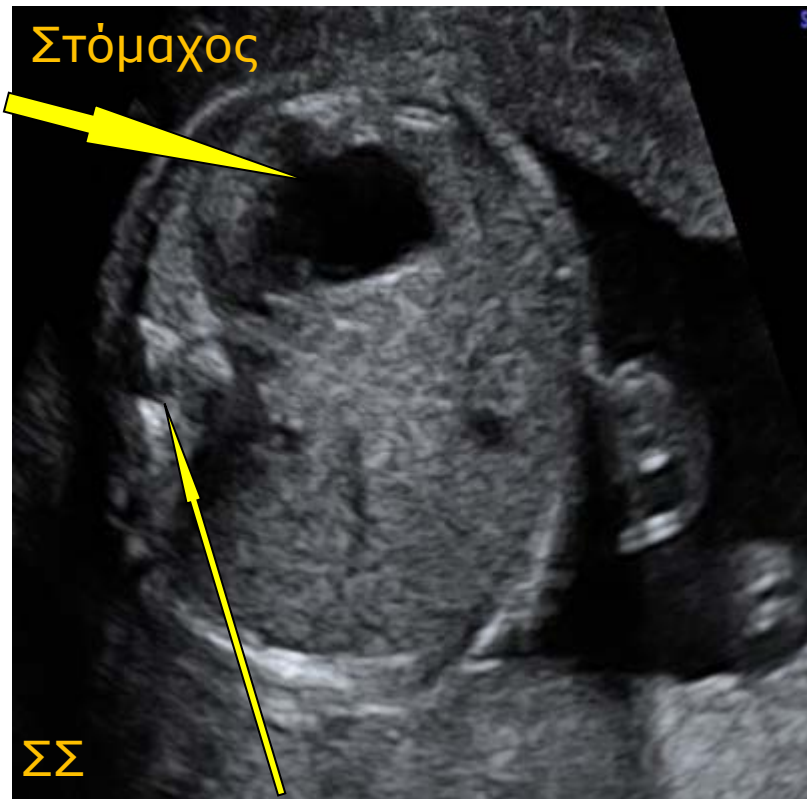
3. Διατεταμένο άνω κολόβωμα οισοφάγου
4. Άνωμαλη κατάποση



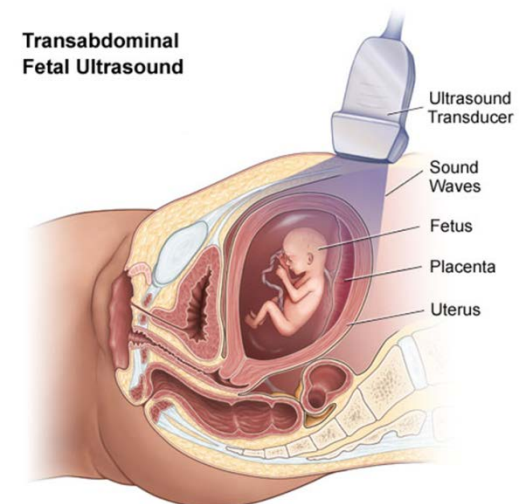
MRI 32 εβδ. έμβρυο

- απουσία στομάχου
- πολυδράμνιο

➤ Η διαγνωστική αξία αυξάνεται όταν εντοπίζονται ανωμαλίες που είναι γνωστό ότι σχετίζονται με την ατρησία του οισοφάγου

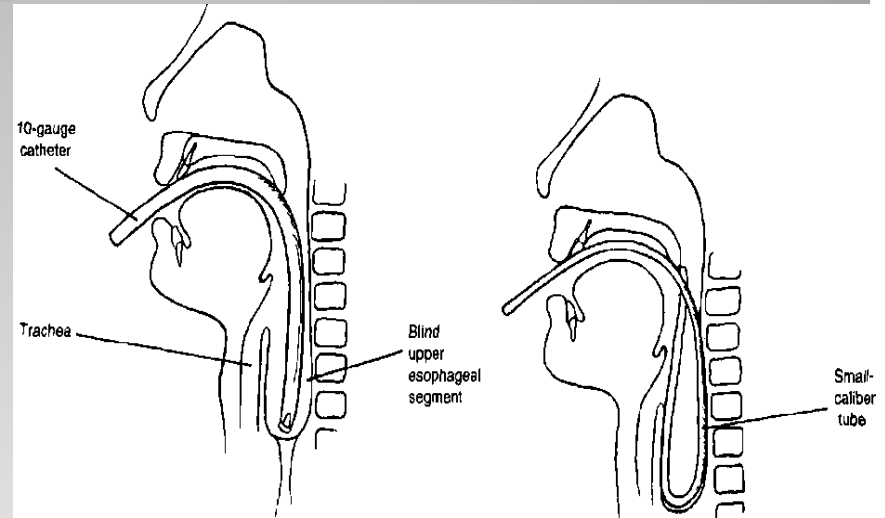


Ευαισθησία 40%



Κλινική διάγνωση

- Προωρότητα
- Σιελόρροια (άφθονη λευκή, ρευστή & φυσαλιδώδη βλέννη) - μύτη
- Βήχας, πνιγμός και κυάνωση κατά την έναρξη του θηλασμού
- Πνευμονία από εισρόφηση σιέλου
- Χημική βρογχοπνευμονία από παλινδρόμηση γαστρικών υγρών



Η διάγνωση της ατρησία οισοφάγου επιβεβαιώνεται όταν ένας 10-gauge καθετήρας δεν μπορεί να περάσει πέραν των 10 cm από την πρόσθια οδοντοστοιχία

Σωλήνας < διαμέτρου δεν χρησιμοποιείται, γιατί μπορεί να διπλώσει στο άνω οισοφαγικό τμήμα, δίνοντας μια ψευδή εντύπωση της συνέχειας του οισοφάγου

Κλινική διάγνωση - περίοδοι

Πριν από τη σίτιση:

- Μετά τη γέννηση υπάρχει άφθονη σιελόρροια και σπανιότερα συμπτώματα πνιγμονής λόγω εισρόφησης. Αυτή προέρχεται συνήθως από την είσοδο του σιέλου στο βρογχικό δένδρο δια του κεντρικού κολοβώματος του οισοφάγου ή από την είσοδο γαστρικών υγρών δια του περιφερικού τραχειοοισοφαγικού συριγγίου.

Μετά τη σίτιση:

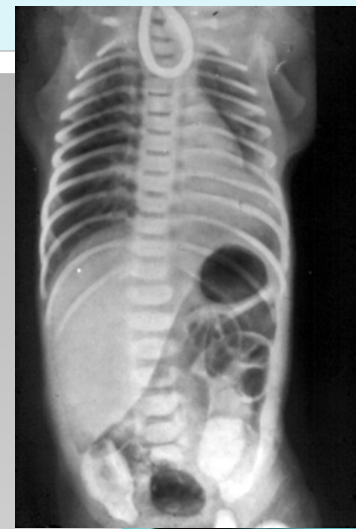
- Σε κάθε προσπάθεια χορήγησης υγρών ή γάλακτος, δημιουργείται έντονη πνιγμονή, λόγω εισρόφησης, που συνοδεύεται από κυάνωση, δύσπνοια και αποβολή γάλακτος από το στόμα και τους ρώθωνες. Η εισρόφηση καταλήγει συνήθως σε βαριά βρογχοπνευμονία ή πνευμονία, δημιουργώντας πολύ σοβαρή γενική κατάσταση.

- Κατά την ατρησία του οισοφάγου υπάρχει πάντα το κεντρικό κολόβωμα του οισοφάγου, που ονομάζεται κεντρικό ή στοματικό τμήμα. Το τμήμα αυτό συνήθως είναι διατεταμένο, υπερτροφικό, με διάμετρο μεγαλύτερη των 15-18mm, λόγω των συνεχών καταποτικών προσπαθειών του εμβρύου.
- Το περιφερικό τμήμα του οισοφάγου ή στομαχικό κολόβωμα είναι στενότερο, με διάμετρο 5-8mm.

Παθολογική Ανατομική

Διάγνωση

- **Ρινογαστρικός σωλήνας** (αντίσταση, επιστροφή και έξοδος από το στόμα του νεογνού)
- **Ακτινογραφία θώρακος**
 - με ή χωρίς σκιαγραφικό
 - σε ορθία καθιστή θέση για την αποφυγή της εισρόφησης
 - απεικόνιση του κεντρικού κολοβώματος και σπανιότερα το κεντρικό τραχειο-οισοφαγικό συρίγγιο
- **Ακτινογραφία κοιλίας**
 - η παρουσία αέρα στον πεπτικό σωλήνα θα διαχωρίσει την ατρησία του οισοφάγου με περιφερικό τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο (85%) από την «απλή» ατρησία (7%)



Πρόγνωση – Θνητότητα

Εξαρτώνται κυρίως από

- την προωρότητα,
- το ΒΣ,
- την ύπαρξη πνευμονίας,
- την ύπαρξη συγγενών διαμαρτιών, και ιδιαίτερα του κυκλοφορικού συστήματος.

Προγνωστική κλίμακα (Spitz, 1994)

1. ΒΣ > 1500 gr χωρίς σοβαρή συγγενή καρδιοπάθεια
επιβίωση 97%
2. ΒΣ < 1500 gr ή σοβαρή συγγενής καρδιοπάθεια
επιβίωση 59%
3. ΒΣ < 1500gr και σοβαρή συγγενής καρδιοπάθεια
επιβίωση 22%.

Στα σύνδρομα VATER η πρόγνωση επιβαρύνεται περισσότερο και η θνητότητα είναι μεγαλύτερη

Επιβίωση

- 85% γενική επιβίωση για όλες τις περιπτώσεις ατρησίας
- 100% επιβίωση για τελειόμηνα νεογνά με καλό βάρος γέννησης και χωρίς άλλες ανωμαλίες ή πνευμονία

Περίληψη προεγχειρητικών εξετάσεων

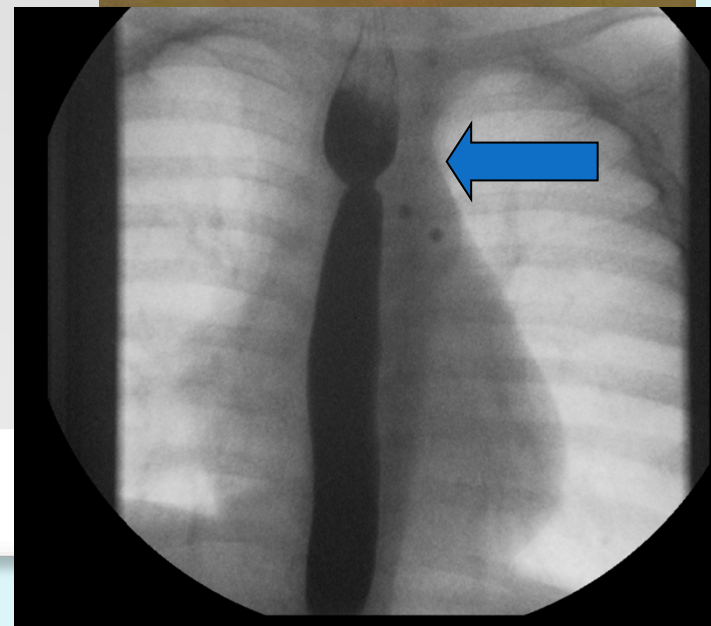
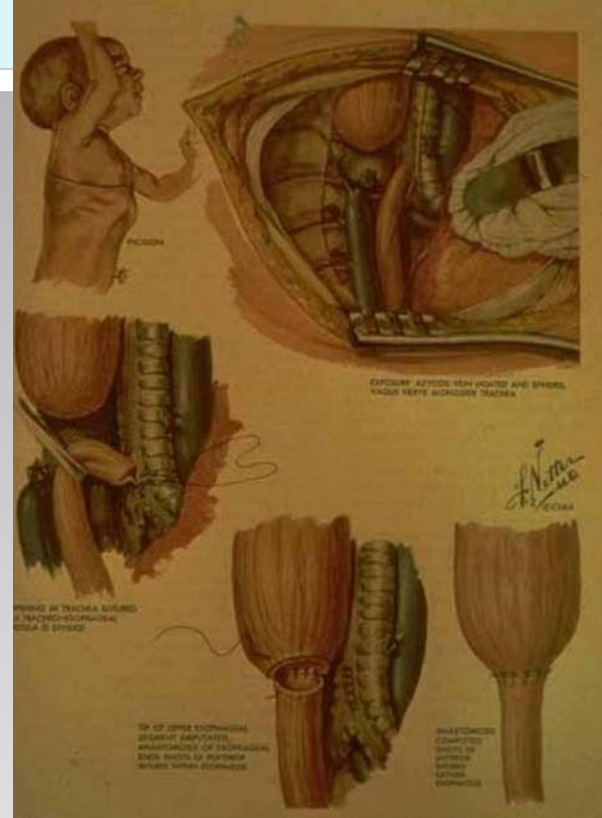
- Ακτινογραφία
- Υπερηχογράφημα κοιλίας (νεφρών)
- Ηχοκαρδιογραφία
- Προεγχειρητικός αιματολογικός έλεγχος
- Ενδοσκόπηση ή σκιαγραφική απεικόνιση άνω κολοβώματος οισοφάγου (?)
- Βρογχοσκόπηση (?)

Προεγχειρητικά

- Ρινογαστρικός σωλήνας στο κεντρικό κολόβωμα με συνεχή αναρρόφηση για την αποφυγή της εισρόφησης των στοματοφαρυγγικών εκκρίσεων
- Νεογνό σε θέση Trendelenburg για την αποφυγή της παλινδρόμησης των γαστρικών υγρών
- IV υγρά (10% dextrose)
- Ενδοφλέβια χορήγηση αντιβιοτικών (ampicillin plus gentamicin)
- O₂

Νεογνά με κοινό τύπο ανωμαλίας συχνά έχουν κολοβώματα ικανοποιητικού μήκους τα οποία δημιουργούν συνθήκες για πρωτοπαθή T-T αναστόμωση.

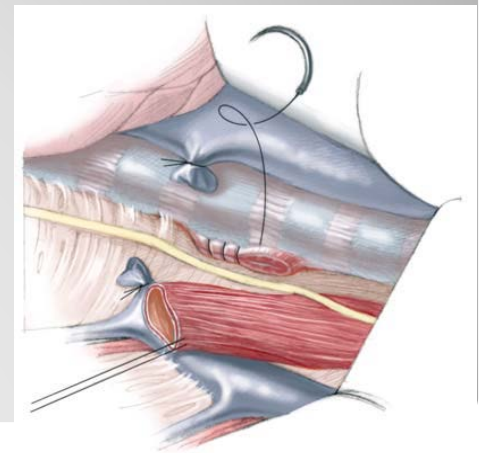
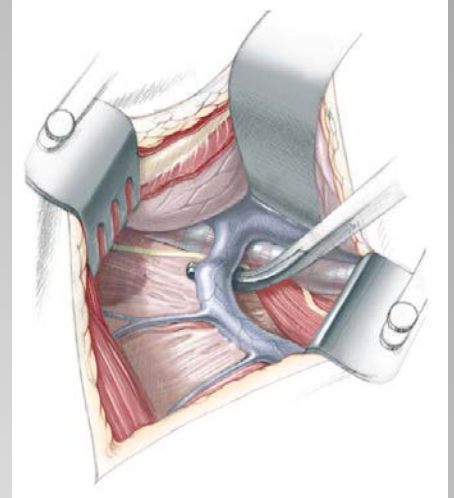
Τελευταία, η τεχνική αυτή εφαρμόζεται σε πολλά παιδοχειρουργικά κέντρα του εξωτερικού με θωρακοσκόπηση.



Χειρουργική αντιμετώπιση

Δε θωρακοτομή - 4^ο ή 5^ο μεσοπλευρίο διάστημα

- Διατομή και απολίνωση της αζύγου φλ. και του συριγγίου (με 5-0 ή 6-0 μετάξι ή vicryl ή Prolene ή PDS)
- Κινητοποίηση του κεντρικού κολοβώματος. Στην φάση αυτή διαπιστώνεται τυχόν ύπαρξη κεντρικού συριγγίου, το οποίο και απολινώνεται
- T-T αναστόμωση μεταξύ των κολοβωμάτων



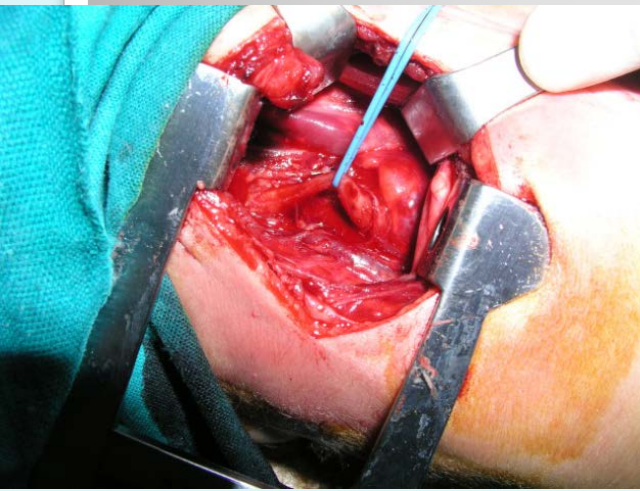
Διατήρηση της αζύγου φλέβας

- για την φυσιολογική αποχέτευση του μεσοθωρακίου
- μείωση ΜΤΧ πνευμονίτιδων και διαφυγής της αναστόμωσης
- για τη δημιουργία flap προς ενίσχυση της αναστόμωσης

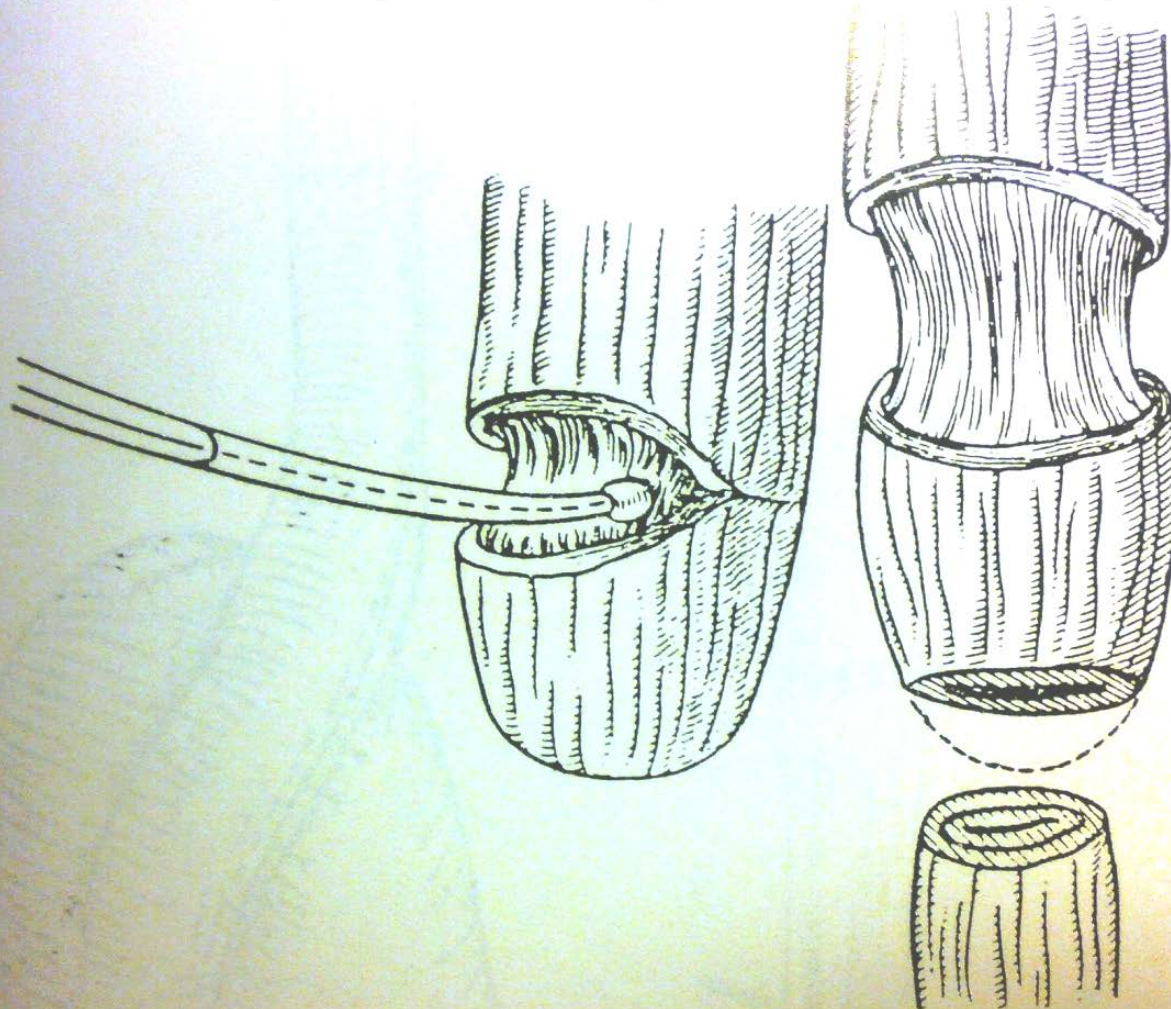
- ❖ Αναστομωση σε ένα στρώμα με μεμονωμένες απορροφήσιμες ραφές

Βλεννογόνο – Υποβλεννογόνιο - Μυϊκό χιτώνα

- ❖ Πριν ολοκληρωθεί το πρόσθιο τμήμα της αναστομώσεως διεκβάλλεται ένας ρινογαστρικός καθετήρας δια της αναστομώσεως.



The best esophagus is the patient's esophagus



A

Τεχνική επιμήκυνσης του οισοφάγου κατά Livaditis

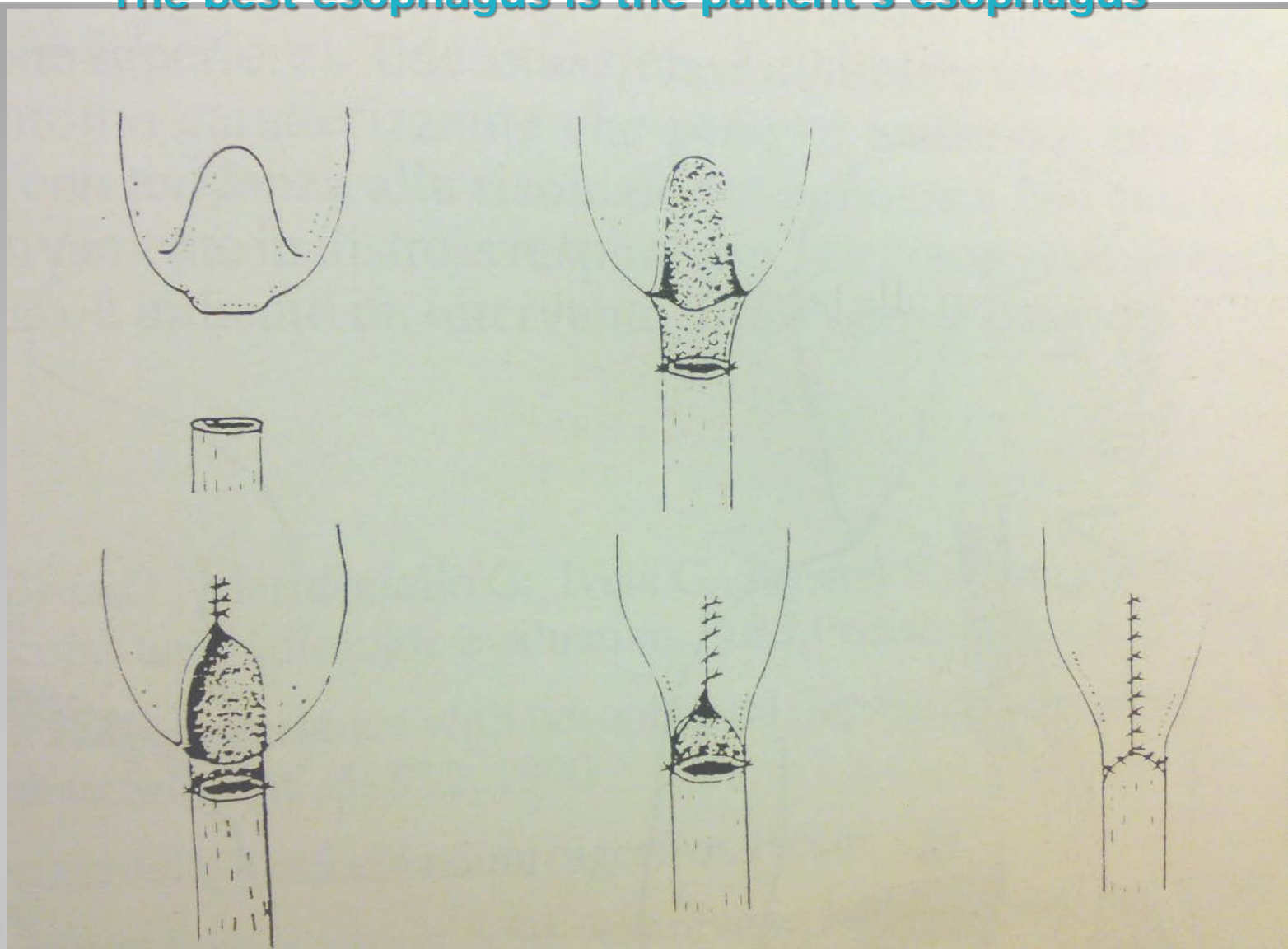
The best esophagus is the patient's esophagus

Χ
ε
ι
ρ
ο
υ
ρ
γ
ε
ί
ο



Τεχνική επιμήκυνσης του οισοφάγου κατά Kimura

The best esophagus is the patient's esophagus



Τεχνική επιμήκυνσης του οισοφάγου κατά Bianchi

- **Πρόωρα νεογνά με αναπνευστική δυσχέρεια και/ή με συνυπάρχουσες ανωμαλίες** δεν δύνανται να υποβληθούν σε τελική αποκατάσταση της συνέχειας του οισοφάγου σε ένα χειρουργικό χρόνο.
- Στο χρονικό διάστημα που απαιτείται για να σταθεροποιηθούν τοποθετείται σωλήνας γαστροστομίας για σίτιση και παράλληλα διατηρούν τον ρινογαστρικό σωλήνα σε συνεχή αναρρόφηση.

- **Όταν δεν υπάρχει συρίγγιο** => η απόσταση μεταξύ των κολοβωμάτων είναι πολύ μεγάλη και δεν επιτρέπει την πρωτογενή αναστόμωση (χάσμα >6-8 σπονδύλων)
- προσπάθεια για τελικοτελική αναστόμωση υπό μεγάλη τάση σε πρώτο χρόνο

Προτείνουν:

- την αποκατάσταση του ελλείμματος του οισοφάγου (Long gap), σε δύο ή τρεις χρόνους

- **1° χειρουργικό χρόνο:**

- διενεργείται η κλασική γαστροστομία τύπου Stamm, για τη σίτιση του νεογνού, και
- απολινώνεται το τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο, με δεξιά θωρακοτομή
- γίνεται τραχηλική οισοφαγοστομία στον ίδιο χρόνο, για τη συνεχή παροχέτευση της σιέλου και την αποφυγή εισροφήσεων του αναπνευστικού

- **2° χειρουργικό χρόνο:**

- Αποκατάσταση του μεγάλου χάσματος μεταξύ των κολοβωμάτων του οισοφάγου

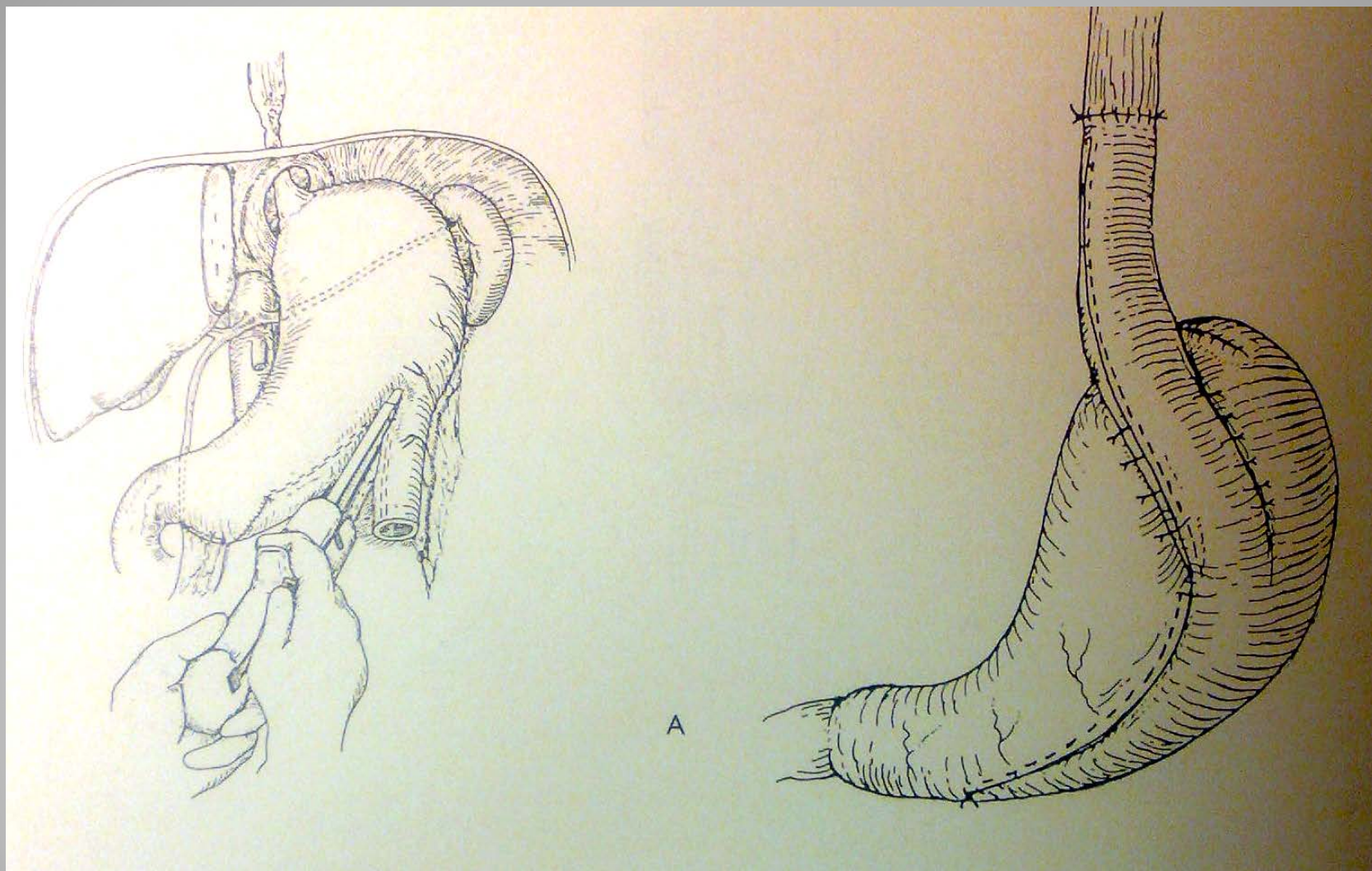
Αδυναμία εκτέλεσης της αναστόμωσης =>

αντικατάσταση του οισοφάγου

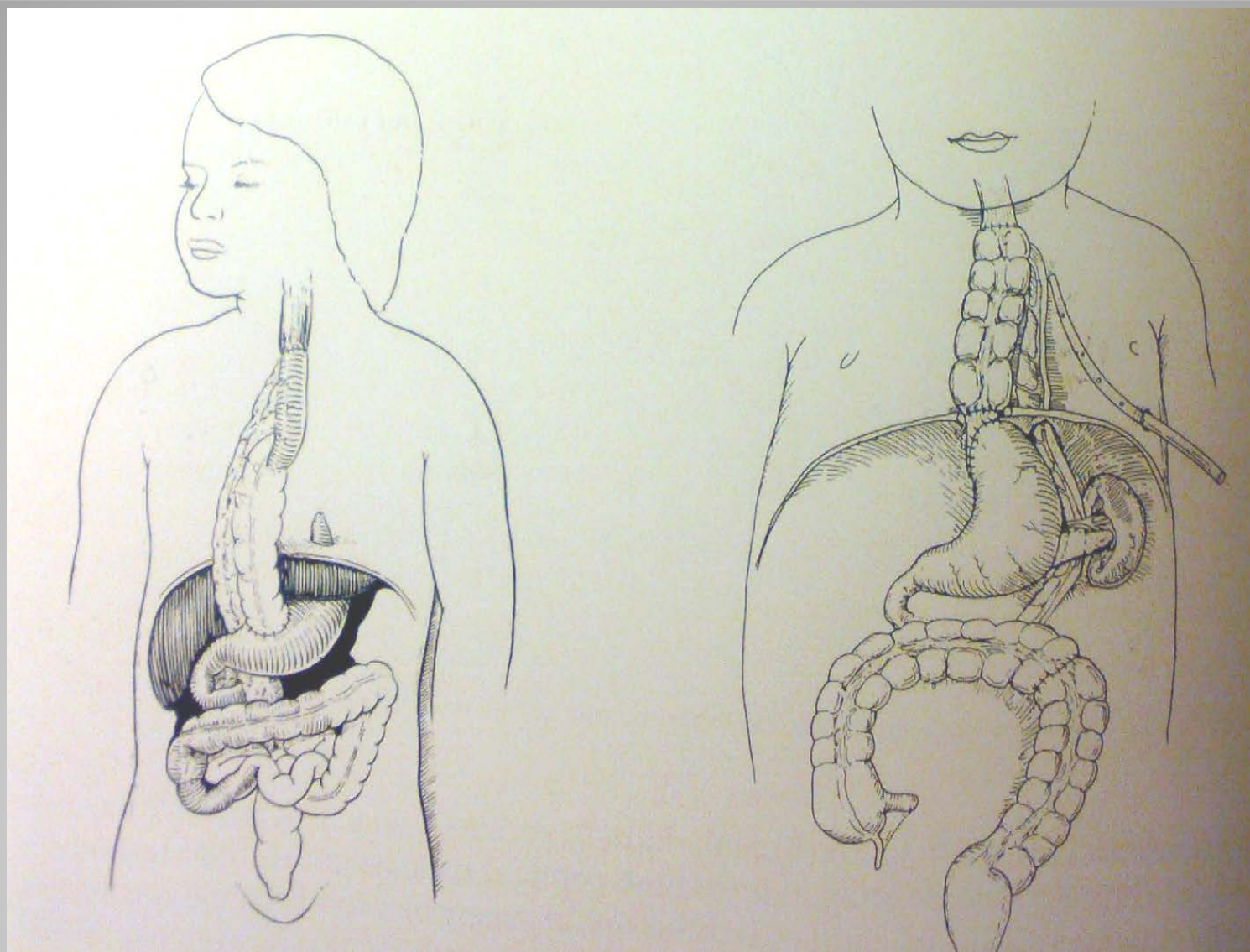
Προτείνεται

- η χρήση του παχέος εντέρου
- ο ανάστροφος γαστρικός σωλήνας κατά Heimlich-Gavriliu
- η θωρακική μετατόπιση ολόκληρου του στομάχου κατά Spitz

Αντικατάσταση οισοφάγου



Αντικατάσταση οισοφάγου με σωληνωτό κρημνό στομάχου κατά Gavrilu



Αντικατάσταση οισοφάγου με τμήμα παχέως εντέρου

Table 3 Number of LGOA repairs performed by UK and non-UK pediatric surgeons

Number of LGOAs repaired per year	UK n = 34	Non-UK n = 48	Total
≤2	33 (97)	27 (56)	60 (73)
3 to 5	0	16 (33)	16 (20)
>5	1 (3)	5 (11)	6 (7)

Note: percentages are given in parentheses.

Table 2 The preferred technique for managing LGOA repair of UK and non-UK pediatric surgeons

Preferred technique	UK <i>n</i> = 35	Non-UK <i>n</i> = 49	Total
Colonic interposition	1 (3)	6 (12)	7 (8)
Gastric interposition	16 (46)	24 (49)	40 (48)
Growth by traction	15 (43)	18 (37)	33 (39)
Jejunal interposition	3 (8)	1 (2)	4 (5)

Note: percentages are given in parentheses.

1. Growth by traction: “One’s own esophagus is best.” (J.E. Foker²³)
2. Gastric interposition: “Reliability and ease of procedure.” (L. Spitz²⁴)
3. Jejunal graft: “Good long-term functional results.” (N.M.A. Bax²⁵)
4. Colonic interposition: “Long-term results are very good, very close to normal life.” (A.F. Hamza²⁶)



John E. Foker, MD, PhD
Pediatric Surgeon

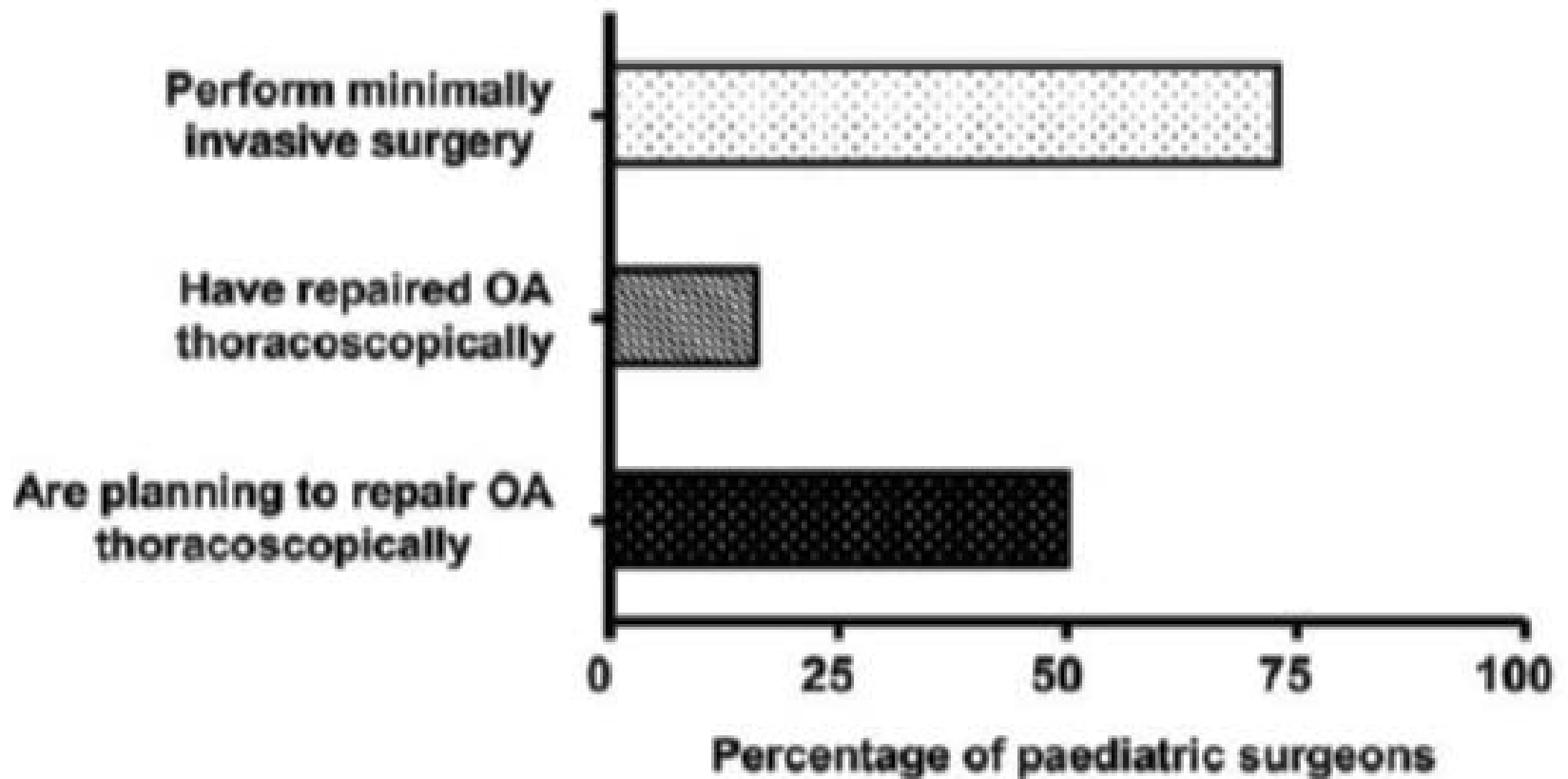
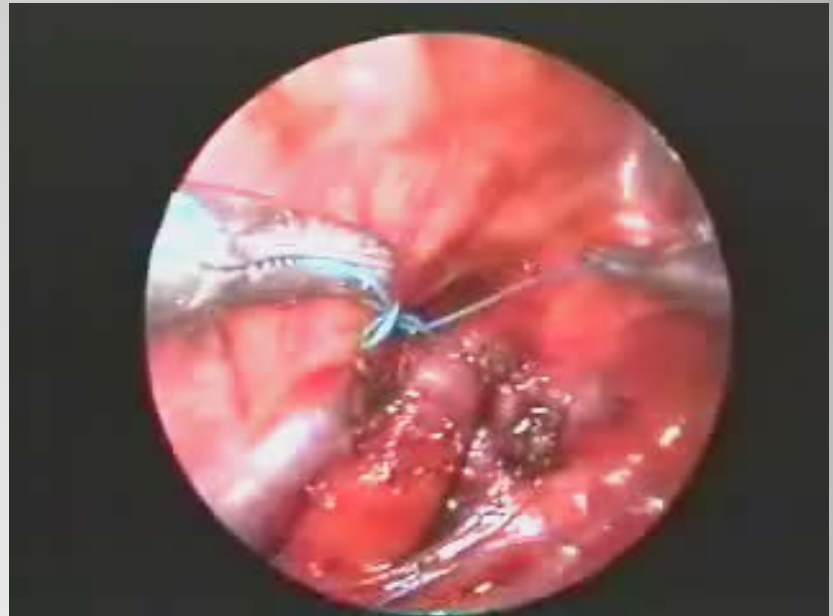
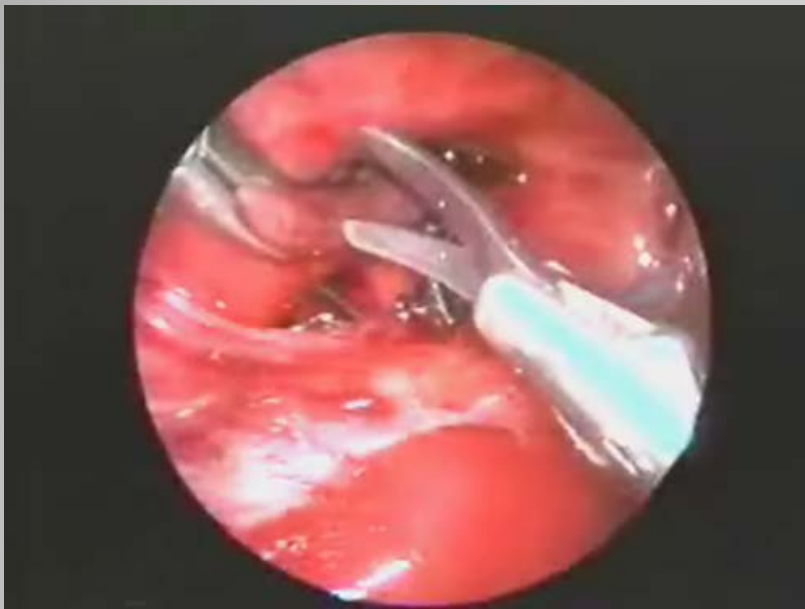


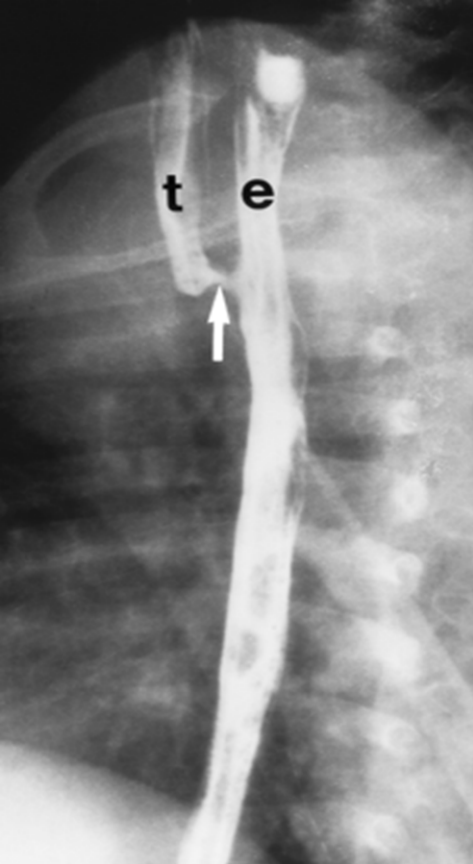
Figure 2 Responses of pediatric surgeons on the approach for OA repair.

Θωρασκοπική αντιμετώπιση ΤΟΣ

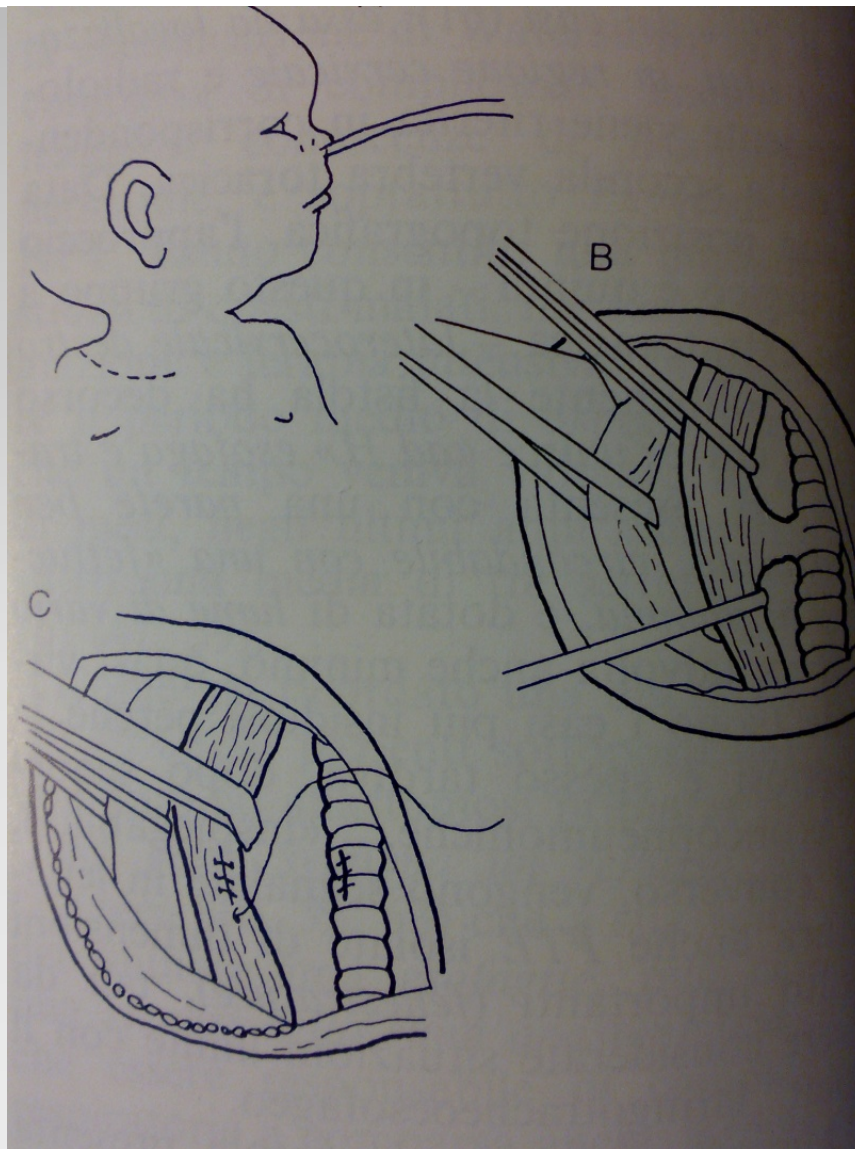


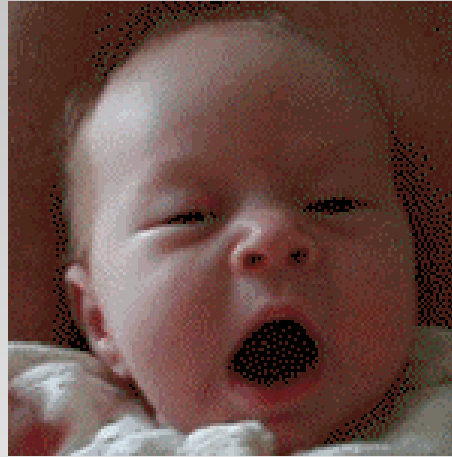
ΤΟΣ τύπου Η

- Αναπνευστική δυσχέρεια μετά την σίτιση
- Το οισοφαγογράφημα απεικονίζει σαφώς το τύπου Η συρίγγιο μεταξύ της τραχείας και του μεσαίου τμήματος του οισοφάγου
- Σκιαγραφικό στους βρόγχους του δεξιού κάτω λοβού



Χειρουργική αποκατάσταση
της ατρησίας τύπου Η με
αυχενική προσπέλαση





Ευχαριστώ !

Torfs CP, Curry CJ, Bateson TF (1995) Population-based study of tracheoesophageal fistula and, esophageal atresia. *Teratology* 52(4):220–232 CrossRef

Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ (1989) Oesophageal atresia and associated, anomalies. *Arch Dis Child* 64(3):364–368 CrossRef

Seguier-Lipszyc E, Bonnard A, Aizenfisz S, Enezian G, Maintenant J, Aigrain Y et al (2005) The management of long gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 40(10):1542–1546 CrossRef

Spitz L, Kiely E, Pierro A (2004) Gastric transposition in children—a 21-year experience. *J pediatr surg* 39(3):276–281 discussion 276–281 CrossRef

Sri Paran T, Decaluwe D, Corbally M, Puri P (2007) Long-term results of delayed primary anastomosis for pure oesophageal atresia: a 27-year follow up. *Pediatr Surg Int* 23(7):647–651 CrossRef

Martinez-Ferro M (2012) International innovations in pediatric minimally invasive surgery: the Argentine experience. *J Pediatr Surg* 47(5):825–835 CrossRef

Spitz L (1996) Esophageal atresia: past, present, and future. *J Pediatr Surg* 31(1):19–25 CrossRef

Bax NM, van der Zee DC (2007) Jejunal pedicle grafts for reconstruction of the esophagus in children. *J Pediatr Surg* 42(2):363–369 CrossRef

Foker JE, Linden BC, Boyle EM Jr, Marquardt C (1997) Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia. *Ann Surg* 226(4):533–541 discussion 541–533 CrossRef

Tannuri U, Maksoud-Filho JG, Tannuri AC, Andrade W, Maksoud JG (2007) Which is better for esophageal substitution in children, esophagocoloplasty or gastric transposition? A 27-year experience of a single center. *J Pediatr Surg* 42(3):500–504 CrossRef

Holland AJ, Ron O, Pierro A, Drake D, Curry JI, Kiely EM et al (2009) Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution. *J Pediatr Surg* 44(10):1928–1932 CrossRef

Puri P, Ninan GK, Blake NS, Fitzgerald RJ, Guiney EJ, O'Donnell B (1992) Delayed primary anastomosis for esophageal atresia: 18 months' to 11 years' follow-up. *J Pediatr Surg* 27(8):1127–1130 CrossRef

Allal H, Kalfa N, Lopez M, Forgues D, Guibal MP, Raux O et al (2005) Benefits of the thoracoscopic approach for short- or long-gap esophageal atresia. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 15(6):673–677 CrossRef