

**Streszczenie rozprawy doktorskiej lek. Pawła Byśka pt.: „Ewolucja postępowania
we wrodzonej niedrożności przełyku w ciągu 20 lat w Klinice Chirurgii
Dziecięcej UJ CM w Krakowie. Analiza powikłań i wyników odległych”**

1. **Wprowadzenie:** Praca obejmuje analizę wyników leczenia 110 dzieci z wrodzoną niedrożnością przełyku leczonych w latach 1990-2010 w Klinice Chirurgii Dziecięcej Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum.

2. **Metoda:** Dane do analizy zgromadzono na podstawie szpitalnej dokumentacji medycznej ośrodków kierujących, własnych Historii Chorób, dokumentacji ambulatoryjnej oraz innych dostępnych źródeł (kontakt telefoniczny).

3. Wyniki:

Płeć : Żeńska 45 (41%)

Męska 65 (59%)

Razem 110 (100%)

Wiek w momencie przyjęcia :

0h-24h 56 (50,9%)

24h-48h 36 (32,7%)

48h-72h 11 (10%)

72h-96h 3 (2,7%)

>96h 4 (3,6%)

Masa urodzeniowa ciała :

<=1 500 g 14 (12,7%)

1501-2500 g 42 (38,2%)

>2 500g 54 (49,1%)

Typ wady

z przetoką przełykowo-tchawiczą dolną (typ Gross C) 90 (81,8%)

bez przetoki przełykowo-tchawiczej (Typ Gross A) 20 (18,2%)

Wady towarzyszące :

Bez wady 27 (24,5%)

Wady serca 36 (32,7%)

Wady przewodu pokarmowego 17 (15,4%)

Wady twarzoczaszki 9 (8,2%)

Wady genetyczne 9 (8,2%)

Wady układu nerwowego 7 (6,4%)

Wady układu kostnego 10 (9,1%)

Wady układu oddechowego 14 (12,7%)

Wady układu moczowego 26 (23,6%)

Liczba zgonów (śmiertelność):

Dzieci operowane 26/103(25%)

Dzieci hospitalizowane 32/110(29%)

Grupa bez przetoki przełykowo-tchawiczej (Typ Gross A)

Dzieci operowane 1/13 (8%)

Dzieci hospitalizowane 6/19 (31,6%)

Metoda leczenia ogółem:

Nieoperowane 7 (6%)

Zespolenie jednoczasowe 90 (82%)

Zespolenie odroczone 13 (18%)

Miotomia okrężna 6

Transpozycja żołądka 5

Zespolenie i wydłużanie magnesami 1

Op m. Fokera 1

Stwierdzono zależność istotności statystycznej między śmiertelnością a wystąpieniem:

wady serca, całej grupy wad wrodzonych przewodu pokarmowego i izolowanej niedrożności odbytu, wad genetycznych oraz niskiej masy urodzeniowej.

Powikłania :

Zwężenie miejsca zespolenia 63 (61%)

Rozejście zespolenia lub przeciek zespolenia 5 (5%)

Chłonkotok 3 (3%)

Posocznica, NEC, Inne 8 (8%)

Refluks żołądkowo-przełykowy 12/78 (żyjących) (15%)

4. Wnioski :

Przedstawiony całościowy materiał kliniczny, pochodzi z okresu przed erą torakoskopii i niezwykle dynamicznej poprawy w warunkach transportu/resuscytacji noworodka. Pod względem wyników jest nieporównywalny z wynikami osiąganymi w ostatnim okresie, jednak wszystkie inne problemy z którymi boryka się chirurg dziecięcy pozostają ciągle aktualne.

Zaskakująco dobre wyniki osiągnięto w najtrudniejszej grupie, z reguły w piśmiennictwie obciążonej najwyższą śmiertelnością – długodystansowej WNP (typ Gross A, Long Gap).

1. W całej grupie potwierdził się silny związek między niską masą urodzeniową i śmiertelnością. Stwierdziliśmy również silny związek pomiędzy śmiertelnością a liczebnością wad towarzyszących niezależnie od ich rodzaju, szczególnie silny w przypadku obecności wady układu krążenia.

2. W naszym materiale istnieją dowody statystyczne braku wpływu na śmiertelność wad przewodu pokarmowego, za wyjątkiem wad odbytu, gdzie zależność jest silna.

3. W wydzielonej grupie dzieci z postacią Gross A nie stwierdziliśmy istotnego statystycznie związku pomiędzy masą urodzeniową ciała a ryzykiem zgonu. Jest to o tyle zaskakujące, że związek taki jest fundamentem konstrukcji wszystkich klasycznych systemów oceny ryzyka w całej grupie dzieci z WNP.

4. Nie stwierdziliśmy wpływu na śmiertelność dodatkowych procedur chirurgicznych zwiększających szanse na wykonanie pomyślnego zespolenia (miotomia przełyku, przewlekłe wydłużanie odcinków przełyku. Wysoce prawdopodobny wydaje się wpływ przewlekłego wydłużania wstępnego na wystąpienie zwężeń po zespoleniu.

5. W postaciach, które objawiają się jako skrajnie ryzykowne w trakcie próby zespolenia klasycznego wydaje się godne polecenia zastosowanie okrężnej, prostej miotomii przełyku.

6. W sytuacjach braku możliwości wykonania zespolenia i odtworzenia ciągłości przełyku własnego, za metodę z wyboru uznajemy substytucję przełyku poprzez transpozycję żołądka. W naszym przekonaniu sposób jest względnie łatwy technicznie, a dzięki doskonałemu ukrwieniu ściany, jej odporności mechanicznej na przewlekłe urazy i wyprofilowaniu żołądka również względnie fizjologiczny.

W porównaniu do substytucji jelitem (wrażliwość mechaniczna ściany, słaba motoryka) i do płata z krzywizny większej (b. wysoki odsetek przecieków, zaburzona motoryka) posiada wiele zalet.

7. Czas hospitalizacji dziecka uwarunkowany jest głównie przez czynniki niezależne od samej wady. Głównie przez wady towarzyszące wymagające przedłużonego pobytu oraz urozmaicone czynniki pozamedyczne.

8. Metoda wydłużania przełyku i jego zespolenia za pomocą magnesów neodymowych wykonywana w naszych warunkach jako bardzo zindywidualizowana i niezwykle pracochłonna ze względu na jej nowatorstwo będzie w najbliższej przyszłości potężnym narzędziem w rozwiązywaniu problemów z WNP z dużym dystansem i innych postaci powikłanych rozejściem się zespolenia. Wskazuje na to uzyskanie patentu w USA

i dopuszczenie przez FDA do stosowania urządzenia opartego na tych zasadach w leczeniu WNP (Cook Medical's Flourish™).

9. Ostatnim, ale niepoślednim wnioskiem jest wyłaniający się z naszej analizy problem konieczności zmiany postępowania z dziećmi z wrodzoną niedrożnością przełyku, zarówno w zakresie strategii przedoperacyjnej jak i operacyjnej. Konieczność taka, odczuwalna na podstawie lat gromadzenia doświadczeń znajduje również potwierdzenie w piśmiennictwie światowym z ostatnich miesięcy.

Dotychczasowe podejście do noworodka z wrodzonym zarośnięciem przełyku jako do pacjenta wymagającego bardzo pilnej operacji chirurgicznej w trybie nagłym ewoluuje w kierunku traktowania takiego dziecka jako pacjenta, który ze względu na zaistniały postęp medyczny, może być zoperowany w trybie nieznacznie odroczonym, ale po osiągnięciu optymalnych warunków fizjologicznych i organizacyjnych.

Summary

Title : Evolution in the treatment of congenital esophageal atresia within 20 years conducted in University Children's Hospital, Jagiellonian University, Cracow. Analysis of complications and long-term results.

1.BACKGROUND:This paper contains the analysis of treatment results of 110 children with congenital esophageal atresia hospitalized in Department of Pediatric Surgery, University Children's Hospital, Jagiellonian University, Cracow between 1990 and 2010.

2.METHODS:The data for the analysis was gathered from referring hospital's medical records, personally owned medical records, outpatients' records, and other available sources (telephone contact).

3. RESULTS:

Sex : Female 45 (41%)

Male 65 (59%)

Total 110 (100%)

Age at admission :

0h-24h 56 (50,9%)

24h-48h 36 (32,7%)

48h-72h 11 (10%)

72h-96h 3 (2.7%)

>96h 4 (3,6%)

Birthweight :

<=1 500 g 14 (12,7%)

1501-2500 g 42 (38,2%)

>2 500g 54 (49,1%)

EA Type

Distal Treacheoesophageal fistula (Gross Type C) 90 (81,8%)

No Tracheoesophageal fistula (Gross Type A) 20 (18,2%)

Associated anomalies:

No anomaly 27 (24,5%)

Cardiac 36 (32,7%)

Alimentary tract 17 (15,4%)

Craniofacial 9 (8,2%)

Genetic 9 (8,2%)

Nervous system 7 (6,4%)

Skeletal 10 (9,1%)

Respiratory tract 14 (12,7%)

Urinary tract 26 (23,6%)

Mortality:

Operated 26/103(25%)

Non-operated 32/110(29%)

Gross Type A

Operated 1/13 (8%)

Non-operated 6/19 (31,6%)

Treatment:

No Surgery 7 (6%)

Primary anastomosis 90 (82%)

Delayed anastomosis 13 (18%)

Circular miotomy 6

Gastric pull-up 5

Magnetic elongation and anastomosis 1

Foker technique 1

Statistically significant correlation was found between mortality rate and occurrence of cardiac defects, whole group of gastrointestinal tract malformation, isolated anorectal malformations, genetic defects and low birthweight.

Complications:

Anastomotic stricture 63 (61%)

Anastomotic dehiscence or leak 5 (5%)

Chylothorax 3 (3%)

Sepsis, NEC, other 8 (8%)

GE reflux 12/78 (żyjących) (15%)

4. CONCLUSIONS:

The provided clinical data comes from the period prior to the era of thoracoscopy and extremely dynamic improvement in transportation and neonatal resuscitation conditions.

In terms of achieved results and conclusions, the provided data is incomparable to the recent clinical results. However, all associated problems faced by a surgeon still apply.

Surprisingly, very good results were achieved in the most difficult group long gap EA, usually classified as having the highest mortality rate in the medical literature.

1. The total group confirmed a strong correlation between low birthweight and mortality rate. We have also found a connection between mortality and the number of associated defects (irrespective of their type), being particularly strong in the presence of cardiovascular disorders.

2. This paper presents statistical evidence showing no influence of gastrointestinal-tract defects on mortality except for anorectal malformations, where there is a very strong correlation.

3. In the separated part of the group of children with Gross A form we found no statistically significant correlation between birthweight and mortality rate. This is all the more surprising because such a correlation is the base of all traditional risk factor classifications in the entire group of children with congenital esophageal atresia.

4. We did not find the influence of additional surgical procedures enhancing prospects for a successful anastomosis such as esophageal myotomy, preoperative prolonged elongation of esophageal pouches on the mortality rate. There is probable impact of preoperative prolonged esophageal elongation on the outbreaks of strictures after anastomosis.

5. In the situations when classical anastomosis is extremely risky, we recommend simple circular myotomy.

6. In the absence of possibility to perform anastomosis and reconstruction of own esophagus, gastric pull-up procedure can be used as a first choice. We believe that this procedure is relatively technically simple and due to good vascularization of the stomach lining, its mechanic resistance to chronic injuries and anatomical shape, also more physiological.

In comparison to the bowel interposition procedure (mechanic resistance sensitivity, weak motility) and greater curvature gastric tube reconstruction (very high percentage of anastomosis leaks, impaired motility), the gastric pull-up procedure has many advantages.

7. The duration of children's postoperative hospital stay is conditioned by factors independent of the defect itself. The hospital stay mostly depends on the associated defects which require a prolonged stay and varied non-medical factors.

8. In our medical conditions the esophagus elongation and neodymium magnets anastomosis procedure is very individualized and requires extensive work input. Because of the innovative character of this method, it will be a powerful tool in solving problems with long gap EA and in the treatment of other complicated anastomotic dehiscence in the nearest future. This is confirmed by obtaining a patent in the USA and admittance by FDA for use of a device based on aforementioned EA treatment methods (Cook Medical's Flourish™).

9. The last, but not least important conclusion of our analysis is the necessity of modification of the treatment methods for children with congenital esophageal atresia, both in the field of pre-surgical and surgical strategies. This necessity, based on the years of gathering experience, is also confirmed by the world medical literature of recent months.

The existing approach to neonatal with congenital esophageal atresia as an emergency patient requiring very urgent surgery is evolving towards treating such a children as a patient who due to existing medical advancement can have more elective procedure after reaching optimal physiological and organizational conditions.