

Uniwersytet Jagielloński
Collegium Medicum
Wydział Lekarski

Paweł Bysiek

**Ewolucja postępowania we wrodzonej niedrożności
przelyku w ciągu 20 lat w Klinice Chirurgii
Dziecięcej UJ CM w Krakowie.
Analiza powikłań i wyników odległych.**

Praca doktorska

Promotor: dr hab. med. Wojciech Górecki

Pracę wykonano w Klinice Chirurgii Dziecięcej
Wydziału Lekarskiego Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium
Medicum

Kierownik jednostki : dr hab. med. Wojciech Górecki

Kraków, 2019

WYKAZ SKRÓTÓW UŻYTYCH W PRACY:

ASD (atrial septal defect) - ubytek przegrody międzyprzedsionkowej

BPD (bronchopulmonary dysplasia) - dysplazja oskrzelowo-płucna

HLHS (hypoplastic left heart syndrome) - zespół niedorozwoju lewego serca

NEC (necrotizing enterocolitis) - martwicze zapalenie jelit

PDA (patent ductus arteriosus) - przetrwały przewód tętniczy

TGA (transposition of the great arteries) - całkowite przełożenie wielkich pni tętniczych

TOF (tetralogy of Fallot) - tetralogia Fallota

VCC (*vitium cordis congenitum*) – wrodzona wada serca

VSD (ventricular septal defect) - ubytek przegrody międzykomorowej

WNP - wrodzona niedrożność przełyku

OPIS KODÓW WAD WRODZONYCH UŻYTYCH W PRACY

KOD	RODZAJ WADY
KARD KARD.3 KARD.2 KARD.1	Wady serca HLHS, TOF, TGA, inne złożone wady serca VSD, ASD PDA, inne
POK POK.3 POK.2 POK.1	Wady przewodu pokarmowego Niedrożność odbytu Niedrożność dwunastnicy Przerostowe zwężenie odźwiernika
CZASZ	Wady twarzoczaszki Rozszczep wargi i podniebienia, Zarośnięcie nozdrzy tylnych, Wady żuchwy
GENET GENET.2 GENET.1	Wady genetyczne z. Edwardsa i ciężkie wady chromosomalne z. Downa
NEUR NEUR.3 NEUR.2 NEUR.1	Wady układu nerwowego Przepuklina oponowo-rdzeniowa Wodogłowie Wady mózgowia
ORTO ORTO.2 ORTO.1	Wady układu kostnego Wady kręgosłupa Wady kończyn
RESP RESP.2 RESP.1	Wady układu oddechowego Dysplazja oskrzelowo-płucna Tracheobronchomalacja
URO URO.3 URO.2 URO.1	Wady układu moczowego Agenezja Nerki, Wodonercze Odpływ pęcherzowo-moczowodowy, Spodziectwo Wnętrostwo, Przepuklina pachwinowa

Spis treści

1. Wstęp	1
1.1 Charakterystyka wady i klasyfikacja postaci anatomicznych	1
1.2. Grupy ryzyka, czynniki konfiguracyjne	2
1.3. Rys historyczny leczenia operacyjnego	4
2. Założenia i cel pracy	6
3. Materiał kliniczny i metody	7
3.1. Materiał kliniczny	7
3.2. Źródła danych i metody klasyfikacji danych klinicznych	8
3.3 Metody analizy statystycznej	9
4. Dane kliniczne pacjentów, związki statystyczne, wyniki	10
4.1. Dzieci z niedrożnością przełyku ogółem (grupa Gross C + Gross A)	10
4.1.1 Płeć dzieci a śmiertelność	12
4.1.2 Masa urodzeniowa a śmiertelność	12
4.1.3 Liczebność wad towarzyszących a śmiertelność	13
4.1.4 Wady serca a śmiertelność	13
4.1.5 Wady przewodu pokarmowego a śmiertelność	15
4.1.6 Wady chromosomalne a śmiertelność	17
4.1.7 Wady układu kostno-szkieletowego a śmiertelność	19
4.1.8 Wady centralnego systemu nerwowego a śmiertelność	19
4.1.9 Wady czaszki a śmiertelność	20
4.1.10 Wady układu oddechowego a śmiertelność	21
4.1.11 Wady układu moczowego a śmiertelność	22
4.1.12 Śmiertelność i predyktory wyjaśniające w grupie (Gross C + Gross A)	24
4.2. Podgrupa dzieci bez przetoki przełykowo-tchawiczej (grupa Gross A)	26
4.2.1 Zarys postępowania leczniczego w grupie Gross A	28
4.2.2 Płeć dzieci a śmiertelność	31
4.2.3 Masa urodzeniowa a śmiertelność	31
4.2.5 Wady serca a śmiertelność	32
4.2.6 Obecność wad chromosomalnych a śmiertelność	32
4.2.7 Pozostałe wady a śmiertelność	33
4.2.8 Śmiertelność i predyktory wyjaśniające w grupie dzieci Gross A	36
4.3. Powikłania	37

5. Omówienie	39
6. Wnioski	50
7. Aneks	52
7.1 Wydłużanie i zespolenie przetyku z wykorzystaniem magnesów neodymowych	52
7.2 Transpozycja żołądka do klatki piersiowej	57
7.3 Odroczone zespolenie przetyku po długotrwałym bougienage i miotomii m. Livaditis	60
8. Streszczenie	61
8.1 Streszczenie w j. polskim	61
8.2 Abstract	64
9. Bibliografia	67

1. Wstęp

1.1 Charakterystyka wady i klasyfikacja postaci anatomicznych

Wrodzona niedrożność (atrezja) przełyku jest jedną z najcięższych wad rozwojowych występującą z częstością około 1 na 3 000 żywych urodzeń [1][2][3][4][5][6][7][8][9].

Generalnie wada ta polega na przerwaniu ciągłości światła przełyku wynikającym z zaburzenia organogenezy przełyku i tchawicy.

Tradycyjnie do tej grupy zalicza się również postać z izolowaną przetoką przełykowo-tchawiczą typu „H”, w której *sensu stricto* nie występuje niedrożność przełyku, lecz jedynie patologiczne połączenie pomiędzy drożnym, prawidłowym przełykiem i tchawicą.

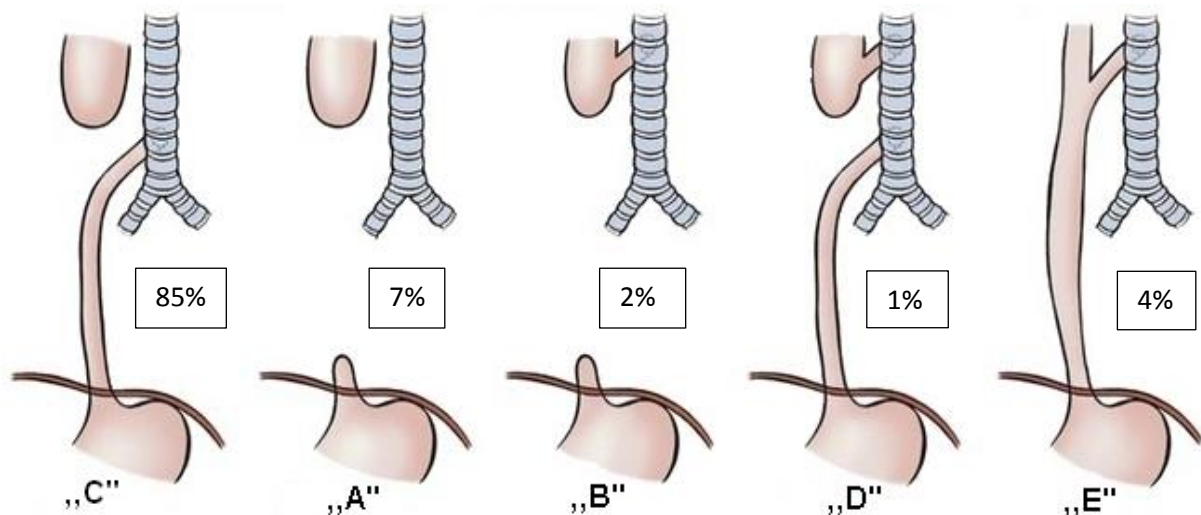
Pierwsza znana wzmianka o wrodzonej niedrożności przełyku pochodzi z XVII w. i opisuje na podstawie badania pośmiertnego mniej popularną postać wady - bez przetoki tchawiczej u jednego z bliźniąt syjamskich (zroślaków) [10].

Najpowszechniejsza, klasyczna postać niedrożności została opisana po raz pierwszy przez Thomasa Gibsona w 1697 roku [11].

Przez kolejne stulecia aż do pierwszej połowy XX w. choroba miała beznadziejne rokowanie. Czasy do roku 1935 Lusty i Baillie określają jako „epokę bez przeżyć” („pre-survival era”) [12]

Z praktycznego punktu widzenia w tej wadzie podstawowym, ale nie jedynym czynnikiem, wpływającym na rokowanie oraz wybór taktyki leczenia jest postać anatomiczna wady. Obecnie najpowszechniej używana jest klasyfikacja anatomiczna Grossa z 1953 roku [13], która wywodzi się z pionierskiej klasyfikacji Vogta z roku 1929 [14], zmodyfikowanej w 1944 roku przez Ladda [15].

Ze względu na to, że wszystkie klasyfikacje posiłkują się oznaczeniami literowymi poszczególnych typów, niestety oznaczającymi tymi samymi literami różne typy anatomiczne wady, aby uniknąć pomyłek chętnie posługujemy się formami opisowymi.



Ryc. 1. Klasyfikacja anatomiczna wrodzonych zaburzeń rozwojowych przełyku wg Grossa (uszeregowane wg. częstości występowania) [16].

Typ „C” Niedrożność przełyku z przetoką przełykowo-tchawiczą (85%)

Typ „A” Niedrożność przełyku bez przetoki (7%,)

Typ „B” Niedrożność przełyku z przetoką przełykowo-tchawiczą górną (2%)

Typ „D” Niedrożność przełyku z przetoką przełykowo-tchawiczą dolną i górną (1%)

Typ „E” Przetoka tchawiczo-przełykowa (przetoka „H”) bez niedrożności przełyku (4%)

[17]

1.2. Grupy ryzyka, czynniki konfiguracyjne

Specyficzną cechą wrodzonej niedrożności przełyku jest częste jej współistnienie z innymi wadami rozwojowymi oraz niską masą urodzeniową. Wady towarzyszące o różnej ciężkości występują u blisko 60% dzieci [18], podobnie jak niska masa urodzeniowa [19][20][21].

W zespole wad towarzyszących niedrożności przełyku zdarzają się sytuacje, że to nie sama wada przełyku jest doraźnie najpilniejszym zagrożeniem życia wymagającym natychmiastowej interwencji, a jest nim wada towarzysząca, która decyduje o ostatecznym wyniku leczenia.

Anatomiczne powiązanie górnego odcinka przewodu pokarmowego i górnych dróg oddechowych powoduje, że już przebieg pierwszych godzin życia, może wyrzucić nieodwracalne piętno na dalszych losach dziecka, niezależnie od działań chirurgicznych.

Związki te w naturalny sposób spostrzegano od wczesnego okresu rozwoju leczenia chirurgicznego wady.

Niska masa urodzeniowa ciała lub ciężka wada serca jest np. czynnikiem niezależnym, który w oczywisty sposób wpływał na wynik leczenia dziecka, pozostając co najmniej czasowo, poza zakresem wpływu lekarza.

Spostrzegano jednak korelację z czynnikami zależnymi, takimi jak nabyte zaburzenia układu oddechowego, hipotermia, głód metaboliczny itp.

Obserwacje te wykorzystał Waterston w pierwszej próbie sklasyfikowania ryzyka zgonu noworodka z niedrożnością przełyku [22] w której systemowo uwzględniano trzy zasadnicze czynniki: masę ciała, stan układu oddechowego (zachyłstowe zapalenie płuc) oraz wady towarzyszące.

W klasyfikacji Waterstona (1962 r.) pacjentów kwalifikowano do poszczególnych grup ryzyka wg. następujących kryteriów:

Grupa A. Masa ciała ponad 2500 g bez innych czynników ryzyka

Grupa B.1. Masa ciała (1800–2500 g) bez innych czynników ryzyka

B.2. Masa ciała wyższa, ale umiarkowane zapalenie płuc lub umiarkowana wada wrodzona

Grupa C.1. Masa ciała poniżej 1800 g.

C.2. Wyższa masa ciała, ale ciężkie zapalenie płuc lub ciężka wada wrodzona

W tym czasie powikłania oddechowe występujące w okresie przedoperacyjnym stanowiły zasadniczy problem wpływający na śmiertelność, niezależnie od postaci wady, pogarszający rokowanie również u dzieci teoretycznie mających duże szanse na przeżycie.

W roku 1991 zespół z Montrealu zaproponował nowy model klasyfikacji opierający się jedynie na dwu czynnikach krytycznych [23].

W klasyfikacji tej będącej w zasadzie mutacją podziału Waterstona brane są pod uwagę dwa kryteria:

1. Zależność od respiratora
2. Ciężkie wady towarzyszące.

W istocie rzeczy, kryteria są te same co w klasyfikacji Waterstona - w kryterium zależności od respiratora „ukryte” jest pytanie o niską masę urodzeniową i zapalenie płuc związane z zachyłśnięciem. Podział ten sprawdził się jako wystarczająco wartościowy [24] jednak znacznie większą popularność zyskał o trzy lata późniejszy podział grup ryzyka zaproponowany przez Spitzę i inn. [25]

Dzięki ogromnemu postępowi w bezpieczeństwie transportu krytycznie chorego noworodka, który nastąpił na przełomie lat 80 i 90 XX wieku, powszechnemu stosowaniu inkubatorów transportowych, respiratorów, pełnemu wyposażeniu środków transportu w sprzęt reanimacyjny oraz zespołom transportowym doskonale wykwalifikowanym w zakresie neonatologii interwencyjnej, wysoki odsetek dramatycznych incydentów zachłystowych w czasie transportu wyraźnie się obniżył. Zagrożenie to w okresie przedoperacyjnym utraciło swój ciężar gatunkowy.

W związku z tymi spostrzeżeniami, dzięki wspomnianemu postępowi w bezpieczeństwie warunków transportu, który był niezwykle obciążający w poprzednich latach, Spitz i inn. wyeliminowali z oceny już jako mało istotne zagadnienie zagrożenia układu oddechowego, ograniczając się do kwalifikacji jedynie na podstawie dwu kryteriów elementarnych: masy ciała oraz obecności lub nieobecności ciężkiej wady serca.

Klasyfikacja Spitz (1994 r.) :

Grupa I. Masa urodzeniowa ponad 1500 g bez ciężkiej wady serca

Grupa II. Masa urodzeniowa poniżej 1500 g lub ciężka wada serca

Grupa III. Masa urodzeniowa poniżej 1500 g i ciężka wada serca

Podział ten został powszechnie przyjęty na świecie i został zastosowany również w niniejszym opracowaniu.

1.3. Rys historyczny leczenia operacyjnego



Ryc. 1. Cameron Haight [26]

Pierwszym chirurgiem, który usiłował dokonać zespolenia niedrożnego przełyku był Lanman w 1936 roku. Pacjent przeżył po zabiegu tylko trzy godziny. W 1940 roku ten sam autor opublikował pracę o 32 operowanych noworodkach, wszystkie z nich zmarły [27]. W roku 1941 Cameron Haight jako pierwszy uzyskał jednoczesowe wyleczenie postaci z przetoką dolną dokonując odtworzenia ciągłości przełyku przez bezpośrednie zespolenie w pierwszych dniach życia [28]. Pierwsze próby leczenia były zniechęcające. Haight mając w pamięci cztery osobiste próby pierwotnego

zespoleń przetyku, które zakończyły się niepowodzeniem nie był entuzjastą podejmowania kolejnej.

W pewnym sensie ulegając presji rezydenta przekonującego go, że nie ma w takiej sytuacji nic do stracenia, podjął jeszcze jeden wysiłek i przygotował się do zabiegu u kolejnego pacjenta. Dziecko do operacji przybyło do jego szpitala w Ann Arbor z odległości 800 kilometrów, samochodem, w towarzystwie dwu pediatrów, którzy w tych wczesnych latach chirurgii dziecięcej dzięki nawadnianiu wlewami podskórnymi dostarczyli dziecko „w stanie tylko nieznacznego odwodnienia”.

Okoliczności były sprzyjające, nie bez znaczenia było to, że dziewczynka przeżyła już 12 dni, ważyła aż 3660 g. Następnego dnia po przybyciu dziecko zostało poddane operacji.

Godna najwyższego podziwu była wirtuozeria tego chirurga. Zabieg został wykonany z dostępu całkowicie pozaopłucnowego od strony lewej (!), w „komforcie” sali operacyjnej dostępnym w owym czasie, w znieczuleniu miejscowym, jedynie końcówka zabiegu przeprowadzona została w „kapanej” narkozie eterowej.

Wszystko to działo się przed erą respiratorów i antybiotyków, kiedy jedynym dostępnym chemioterapeutycznym przeciwbakteryjnym był Sulfatiazol podany per rectum.

Nie obyło się oczywiście bez problemów, około siódmego dnia ujawnił się przeciek zespoleń, ale dzięki mistrzowskiemu preparowaniu opłucnej ściennej ewakuował się on przez ranę, nie zagrażając jamie opłucnowej i do dwudziestego dnia zagoił się całkowicie[29].

Pierwsze pomyślne operacje wady w Polsce datują się na przełom lat pięćdziesiątych i sześćdziesiątych XX wieku. Pierwsza pomyślna operacja z wyleczeniem została wykonana w 1959 r. przez Adama Michejdę z Wrocławia [30].

Koniec XX wieku przyniósł znaczącą poprawę w wynikach leczenia głównie dzięki postępom w neonatologii, intensywnej terapii, anestezjologii, kardiochirurgii dziecięcej oraz upowszechnieniu pełnego odżywiania pozajelitowego, które zmniejszyło zagrożenia życia wynikające z choroby głodowej występującej w przypadku powikłania procesu chirurgicznego. W związku ze złożoną sytuacją dziecka z tą wadą wyniki jej leczenia są czułym wskaźnikiem poziomu opieki chirurgicznej w poszczególnych krajach i ośrodkach, gdyż pomyślne prowadzenie tych pacjentów wymaga wysokiego poziomu całego łańcucha kompleksowej opieki w zakresie niemal wszystkich dyscyplin dziecięcych, bez słabego ogniwa.

2. Założenia i cel pracy

Wrodzona niedrożność przełyku ze względu na szeroki wachlarz problemów towarzyszących wadzie jest ciągle jedną z najtrudniejszych w leczeniu wad wrodzonych przewodu pokarmowego. W warunkach polskich, na przestrzeni minionych lat, wyniki leczenia odbiegały od renomowanych ośrodków światowych, zwłaszcza w przypadku złożonych konfiguracji anatomicznych. Pierwszego noworodka w Polsce z „klasyczną” postacią wady (typ Gross C) udało się uratować 18 lat po pierwszym sukcesie światowym [30].

Mając świadomość ciągle nie w pełni zadawalających wyników leczenia uwarunkowanych szerokim spektrum czynników towarzyszących podjęto próbę analizy wyników, przyczyn niepowodzeń i skuteczności nowych modyfikacji w leczeniu tej wady w możliwie długim przedziale czasowym.

Założeniem pracy jest zbadanie ewolucji w postępowaniu we wrodzonej niedrożności przełyku oraz analiza powikłań i problemów, które wystąpiły u leczonych dzieci oraz sprawdzenie czy modyfikacje postępowania mogą przyczynić się do zmiany wyników.

Szczególnie trudną i skomplikowaną w postępowaniu postacią wady jest długoodcinkowa niedrożność przełyku – typ Gross A („long gap esophageal atresia”). Podstawą kwalifikacji do tej grupy jest nieobecność przetoki przełykowo-tchawiczej. Ta forma wady występuje z częstością 6-9 % i jest specyficzną postacią nieporównywalną z innymi formami wady [2][3][4].

W niektórych publikacjach zdarzają się przypadki włączania bez żadnego komentarza do tej grupy postaci Gross C (niedrożność przełyku z przetoką), ale dużym dystansem prowadzącym do odstępiania od odtworzenia przełyku lub fatalnego powikłania w postaci rozejścia się zespolenia. Uniemożliwia to prawidłową, rzetelną ocenę wyników w poszczególnych grupach. Niektórzy autorzy z kolei określają takich pacjentów jako „wide gap”, co też zaburza standard klasyfikacji [31] [32].

Noworodki z postacią niedrożności przełyku „long gap” stanowią *a priori* skrajnie trudną grupę pacjentów ze względu na problemy natury technicznej.

Duży dystans między odcinkami niedrożnego przełyku, niedorozwój średnicy i grubości ściany, a niekiedy niemal całkowity brak odcinka nadprzeponowego, skazuje na niepowodzenie próby jednoetapowego pierwotnego chirurgicznego przywrócenia ciągłości przełyku.

Nierzadko samo wykonanie gastrostomii jako doraźnego rozwiązania pozwalającego na długoterminowe karmienie dziecka drogą enteralną, może być trudnym zabiegiem, ze względu na hipoplazję nieużywanego w życiu płodowym żołądka. Ponadto w tej grupie dominują wcześniaki o niskiej i bardzo niskiej masie urodzeniowej oraz występuje najwyższy odsetek wad towarzyszących [20].

Cel pracy

Celem ogólnym pracy jest ocena wartości różnych metod w rozwiązywaniu jednego z najtrudniejszych problemów w chirurgii noworodka jakim jest niedrożność przełyku, ze szczególnym uwzględnieniem długoodcinkowych postaci wady.

Cele szczegółowe to:

- ocena częstości powikłań i następstw skojarzonych z wadą w kontekście wad towarzyszących, zastosowanej metody rekonstrukcji przełyku (przeciek lub rozejście zespolenia, nawrót przetoki, zwężenie, zaburzenia funkcjonalne przełyku, refluks żołądkowo-przełykowy z koniecznością leczenia operacyjnego).
- ocena częstości powikłań w przypadku stosowania dodatkowych, obciążających procedur chirurgicznych niezbędnych dla zwiększenia szans na wykonanie zespolenia (miotomia, forsowne wydłużanie przedoperacyjne różnymi technikami, leczenie etapowe, wpływ odroczenia zabiegu radykalnego na wynik)
- przedstawienie pierwszych prób oryginalnych metod leczenia wady stosowanych w Klinice.

3. Materiał kliniczny i metody

3.1. Materiał kliniczny

Materiał badawczy obejmuje dzieci z wrodzoną niedrożnością przełyku leczone pierwotnie w pierwszych dobach życia w Klinice Chirurgii Dziecięcej UJ CM oraz skierowane z innych ośrodków po wykonanych tam wcześniej procedurach chirurgicznych w latach 1990 - 2010. Całkowita grupa składała się z 110 pacjentów.

Dziewięćdziesiąt dzieci (82%) należało do postaci anatomicznej „Gross C” (wrodzona niedrożność przełyku z przetoką przełykowo-tchawiczą dolną), natomiast dwadzieścia dzieci (18%) należało do grupy „Gross A” (niedrożność przełyku bez przetoki przełykowo-

tchawiczej tzw. niedrożność „long gap”). W naszej grupie nie odnotowano obecności dzieci z postacią „Gross B” (z przetoką górną) oraz „Gross D” (z przetoką górną i dolną), w omawianym okresie nie wykonywano rutynowo przedoperacyjnej bronchoskopii.

3.2. Źródła danych i metody klasyfikacji danych klinicznych

Analizę oparto na informacjach klinicznych zawartych w dokumentacji dzieci leczonych w latach 1990-2010 zawartych w następujących źródłach:

- Karta Rozwoju Noworodka z ośrodka, w którym urodziło się dziecko.
- Karty Informacyjne z poprzedniego miejsca hospitalizacji chirurgicznej.
- Historie Chorób
- Księgi operacyjne
- Karty znieczulenia
- Karty Leczenia Ambulatoryjnego Poradni Specjalistycznych Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Krakowie
- Kontakt osobisty lub telefoniczny z byłymi pacjentami, którzy ukończyli 18 lat.

W klasyfikacji grup ryzyka zgonu posłużono się powszechnie stosowaną ogólną klasyfikacją Spitzza, natomiast w pogłębionej analizie dodatkowo brano pod uwagę inne cechy szczegółowe: związki pomiędzy wrodzoną niedrożnością przełyku i innymi wadami oraz relacje pomiędzy wynikiem ostatecznym, a obecnością wad poszczególnych układów.

Podjęto próbę zbliżenia się do zindywidualizowania wagi związków pomiędzy konkretnymi wadami towarzyszącymi a ostatecznym wynikiem leczenia, poprzez arbitralne zgrupowanie wad wewnątrz danego układu w mniejsze grupy według „ciężkości”.

Oczywiście ideałem byłoby rozpatrywanie związku każdej wady osobno, jednak ze względu na mnogość rodzajów wad, byłby w takich warunkach konieczny wielokrotnie bardziej liczny materiał kliniczny. Analizowano również sklasyfikowane powikłania i śmiertelność w zakresie poszczególnych grup wad.

Z sumarycznej grupy 110 dzieci z wrodzoną niedrożnością przełyku wyłoniliśmy do odrębnych rozważań dodatkową podgrupę 20 dzieci z rzadką postacią anatomiczną wady - bez przetoki przełykowo-tchawiczej (w tym 13 operowanych).

Szczególny powód zainteresowania metodami leczenia tej postaci związany jest z trudnościami technicznymi i w większości doniesień gorszymi wynikami leczenia niż w postaci najpopularniejszej - z przetoką przełykowo-tchawiczą dolną.

3.3 Metody analizy statystycznej

W celu udzielenia odpowiedzi na postawione pytania badawcze przeprowadzono analizy statystyczne przy użyciu pakietu IBM SPSS Statistics 23. Przy jego pomocy wykonano analizę częstości, testy χ^2 , dokładne testy Fishera oraz analizy regresji logistycznej.

Za poziom istotności uznano klasyczny próg $p = 0,05$, jednakże wyniki prawdopodobieństwa statystyki testu na poziomie $0,05 < p < 0,10$ interpretowano jako istotne na poziomie tendencji statystycznej.

Siłę korelacji określano za pomocą współczynnika V Craméra dla którego przyjęto przedziały progowe: 0-0,3 -słaba siła, 0,3-0,5 -umiarkowanie duża siła, 0,5-0,7 -duża siła, powyżej 0,7 -bardzo duża siła.

W testach analizy regresji logistycznej posłużono się metodą Walda z wyliczeniem współczynnika R^2 Negelkerkego dla określenia miary jakości dopasowania modelu, przyjmując klasyczne wyniki dopasowania:

0,0 – 0,5 (0 - 50%) – dopasowanie niezadowalające

0,5 – 0,6 (50-60%) – dopasowanie słabe

0,6 – 0,8 (60-80%) – dopasowanie zadowalające

0,8 – 0,9 (80-90%) – dopasowanie dobre

0,9 – 1,0 (90-100%) – dopasowanie bardzo dobre

4. Dane kliniczne pacjentów, związki statystyczne, wyniki.

4.1. Dzieci z niedrożnością przełyku ogółem (grupa Gross C + Gross A)

Badana populacja liczyła 110 dzieci, spośród których 45 stanowiły dziewczynki, 65 chłopcy. Do grupy „C” wg. Grossa (niedrożności przełyku z przetoką przełykowo-tchawiczą dolną) należało 90 dzieci (81,8%), do grupy „A” - bez przetoki należało 20 dzieci (18,2%)

Rodzaj szczegółowych parametrów zgromadzonych dla analizy wyników i wpływu poszczególnych zmiennych na wyniki przedstawia tabela 1.

Nazwa parametru	Wartość parametru jakościowego lub ilościowego	Liczebność (%)
Płeć	Żeńska	45 (41%)
	Męska	65 (59%)
	Razem	110 (100%)
Wiek w momencie przyjęcia (h)	0-24	56 (50,9%)
	24-48	36 (32,7%)
	48-72	11 (10%)
	72-96	3 (2,7%)
	>96	4 (3,6%)
Masa urodzeniowa ciała (g)	<=1 500 g	14 (12,7%)
	1501-2500	42 (38,2%)
	>2 500	54 (49,1%)
Typ wrodzonej niedrożności przełyku	z przetoką przełykowo-tchawiczą dolną („C”)	90 (81,8%)
	bez przetoki przełykowo-tchawiczej („A”)	20 (18,2%)
Rodzaj wady towarzyszącej (w nawiasie kod wady używany w tabelach statystycznych)	BEZ WADY	27 (24,5%)
	Wady serca (KARD.)	36 (32,7%)
	HLHS, TOF, TGA, inne złożone (Kard.3)	12
	VSD, ASD (Kard.2)	18
	PDA, inne (Kard.1)	6
	Wady przewodu pokarmowego (POK.)	17 (15,4%)
	Niedrożność odbytu (Pok.3)	10
	Niedrożność dwunastnicy (Pok.2)	4
	Przerostowe zwężenie odźwiernika (Pok.1)	3
	Wady twarzoczaszki (CZASZ.)	
	Rozszczep wargi i podniebienia, Zarośnięcie nozdrzy tylnych, Wady żuchwy	9 (8,2%)
	Wady genetyczne (GENET.)	9 (8,2%)
	z. Edwardsa i ciężkie wady chromosomalne (Genet.2)	4
	z. Downa (Genet.1)	5

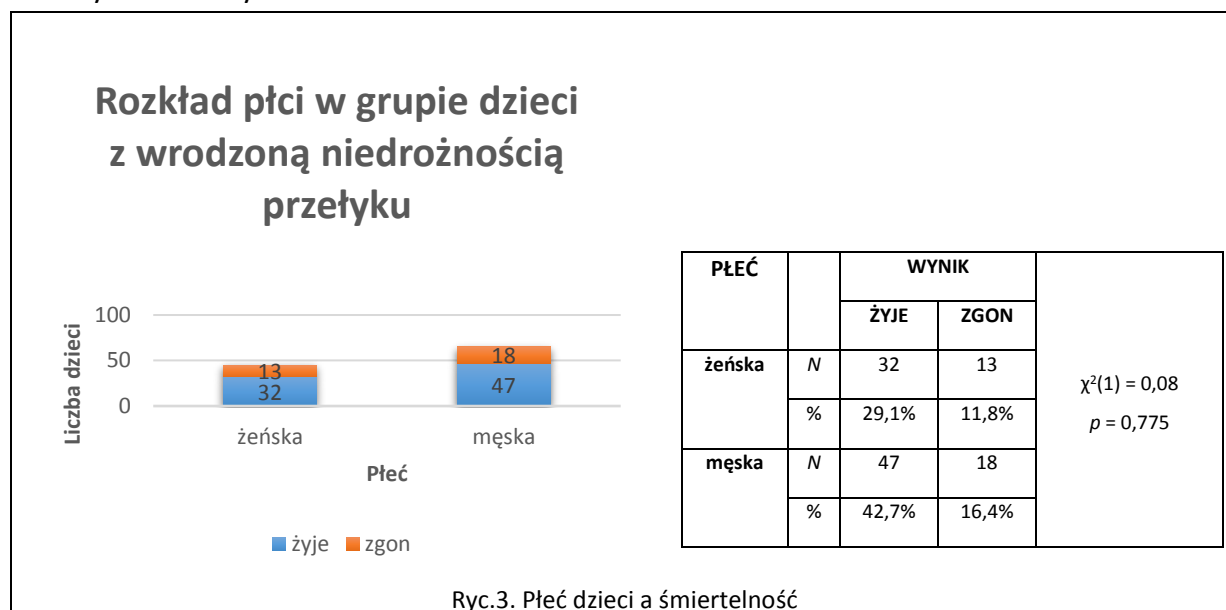
Rodzaj wady towarzyszącej (w nawiasie kod wady używany w tabelach statystycznych)	Wady układu nerwowego (NEUR.)	7 (6,4%)
	Przepuklina oponowo-rdzeniowa (Neur.3)	3
	Wodogłowie (Neur.2)	2
	Wady mózgowia (Neur.1)	2
	Wady układu kostnego (ORTO.)	10 (9,1%)
	Wady kręgosłupa (Orto.2)	2
	Wady kończyn (Orto.1)	8
	Wady układu oddechowego (RESP.)	14 (12,7%)
	BPD (Resp.2)	5
	Tracheobronchomalacja (Resp.1)	9
	Wady układu moczowego (URO.)	26 (23,6%)
Agenezja Nerki, Wodonercze (Uro.3)	8	
Odpyływ moczowodowy, Spodzieństwo (Uro.2)	9	
Wnętrostwo, Przepuklina pachwin. (Uro.1)	9	
Liczba zgonów (śmiertelność): dzieci operowane dzieci hospitalizowane		26/103(25%) 32/110(29%)

Tabela 1. Charakterystyka zbiorcza dzieci z wrodzoną niedrożnością przełyku (cała grupa Gross C+A)

Kolejne tabele i wykresy przedstawiają wyniki szczegółowej analizy statystycznej całej populacji przeprowadzone zgodnie z zasadami przedstawionymi w podrozdziale 3.

4.1.1 Płeć dzieci a śmiertelność

Sprawdzono czy śmiertelność dzieci była powiązana z ich płcią. Wykonany test χ^2 nie wykazał istotnego statystycznie związku, ani nawet bliskiego istotności statystycznej związku pomiędzy badanymi zmiennymi



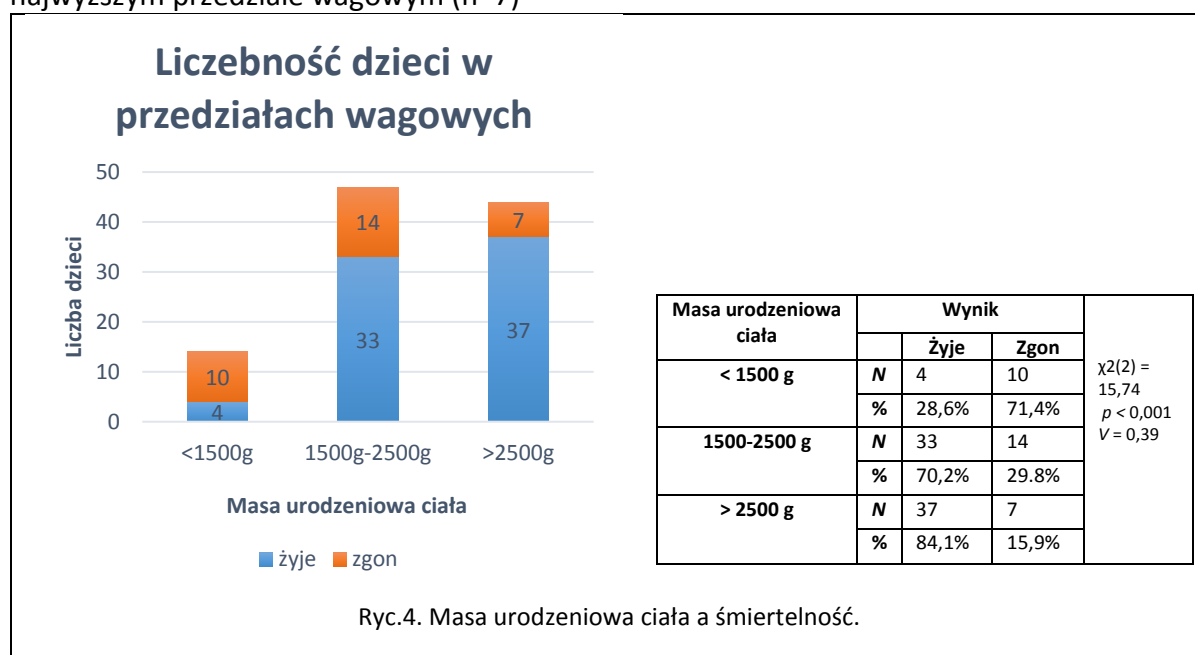
4.1.2 Masa urodzeniowa a śmiertelność

Zbadano czy śmiertelność w grupie leczonych dzieci powiązana była z ich masą urodzeniową. Stwierdzono istotny statystycznie związek tych dwóch zmiennych.

Wyraźnie największą śmiertelność odnotowano wśród dzieci o masie urodzeniowej do 1500 g (71,4%), zaś najmniejszą w przypadku dzieci o masie powyżej 2 500 g (15,9%).

Siła związku mierzona współczynnikiem V Craméra była duża ($V=0,39$).

Analizując ilościowo udział dzieci w grupie zmarłych, najwięcej dzieci mieściło się w środkowym przedziale wagowym ($n=14$) (ale też grupa ta była najliczniejsza), najmniej zaś w najwyższym przedziale wagowym ($n=7$)

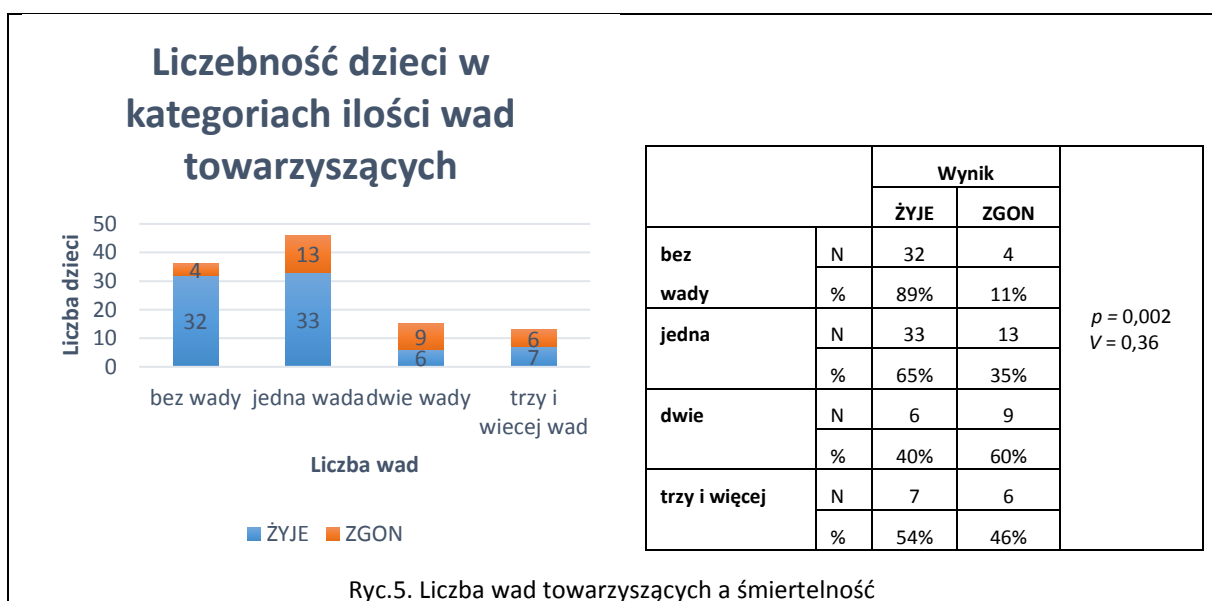


4.1.3 Liczebność wad towarzyszących a śmiertelność

Przeprowadzono analizę związku śmiertelności z liczbą współistniejących wad wrodzonych. Ponownie odnotowano istotny statystycznie związek.

Najmniejszą śmiertelność stwierdzono w grupie dzieci bez wad towarzyszących (11%), w grupie z pojedynczą wadą towarzyszącą zanotowano 35% zgonów, wyższą (46%) w grupie dzieci z trzema i więcej wadami. Natomiast, paradoksalnie, najwyższy odsetek odnotowano w grupie dzieci z dwiema wadami (60%) (omówienie str. 42). Siła związku mierzona współczynnikiem V Craméra pozostawała umiarkowanie duża ($V=0,36$). Najliczniejszą grupę stanowiły dzieci z jedną wadą wrodzoną.

Wyniki przedstawia Ryc. 5.



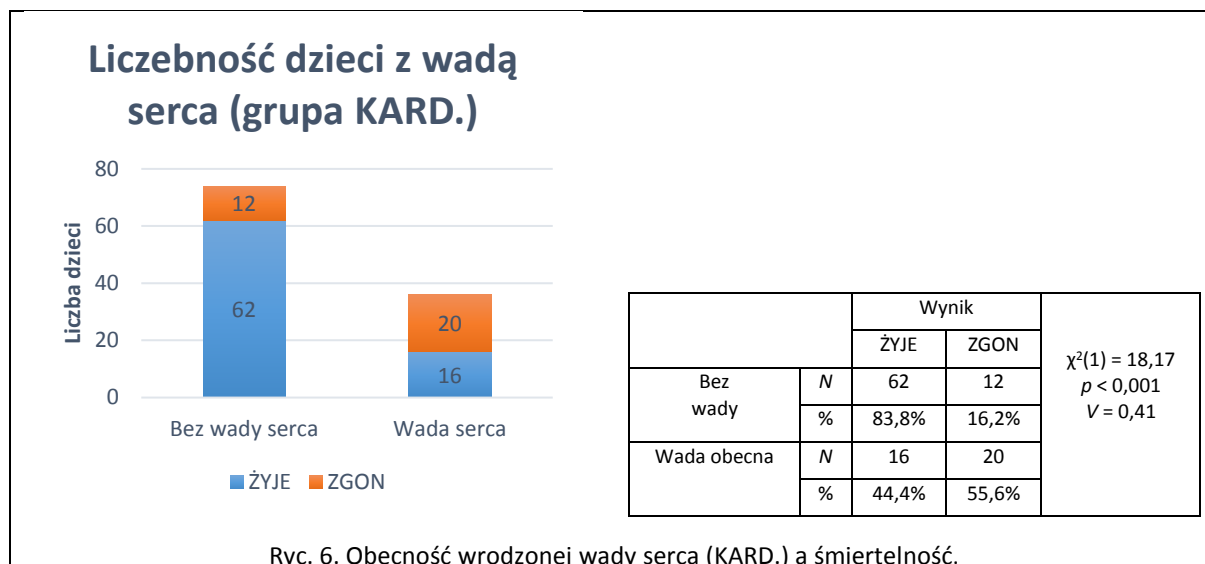
4.1.4 Wady serca a śmiertelność

Zbadano czy dzieci z wrodzoną wadą serca dowolnego typu (grupa KARD.) cechowała większa śmiertelność od dzieci bez tej wady.

Odnotowano istotny statystycznie związek pomiędzy obecnością wrodzonej wady serca a śmiertelnością dzieci.

Śmiertelność wynosiła ponad 55% dla dzieci z wadą serca, wobec 16,2 % dla dzieci bez wady serca. Siła związku była umiarkowanie duża.

Wyniki zestawiono na Ryc. 6



Sprawdzono czy dzieci z wadą serca z grupy Kard.1 („lekka wada serca” - PDA) cechowała większa śmiertelność od dzieci bez tej wady. W dokładnym teście Fishera nie stwierdzono istotnego ani nawet bliskiego istotności statystycznej związku między badanymi zmiennymi. Wyniki przedstawiono w tabeli 2.

		Wynik		$p = 1$
		ŻYJE	ZGON	
Bez wady	N	74	30	
	%	71,2%	28,8%	
obecna	N	4	2	
	%	66,7%	33,3%	

Tabela 2. Obecność wady serca Kard.1 a śmiertelność.

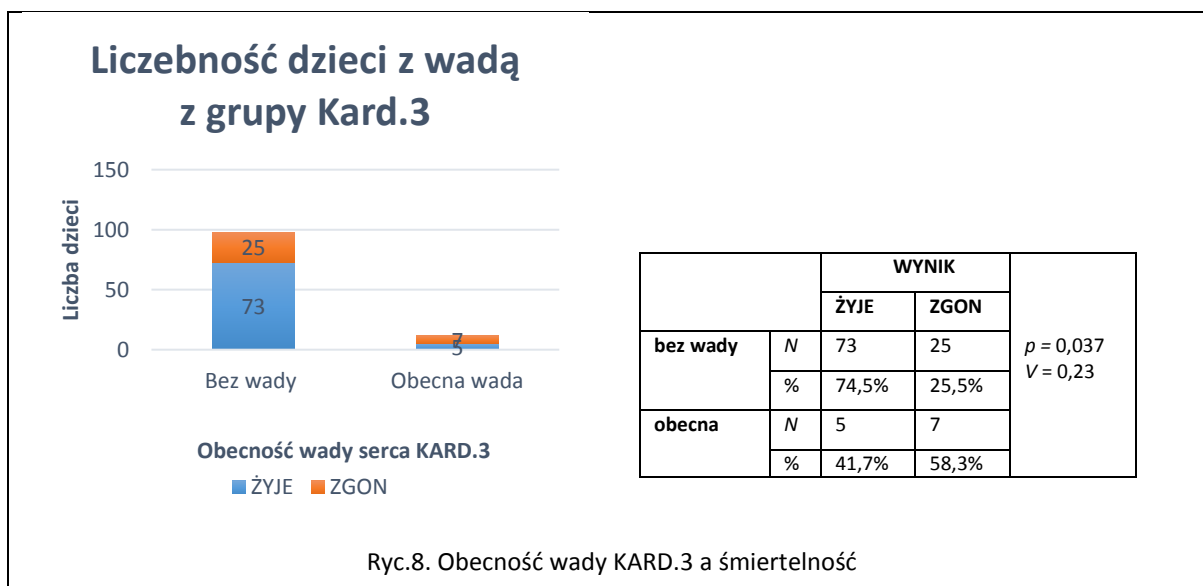
Zbadano czy dzieci z wadą serca z grupy Kard.2 (VSD, ASD) cechowała większa śmiertelność od dzieci bez wady tego typu.

Odnotowano istotny statystycznie związek pomiędzy obecnością wady serca a śmiertelnością dzieci. Siła związku była umiarkowanie duża (Ryc.7).

Udział dzieci zmarłych, u których odnotowano wadę tego typu stanowił 34,4% wszystkich zgonów.



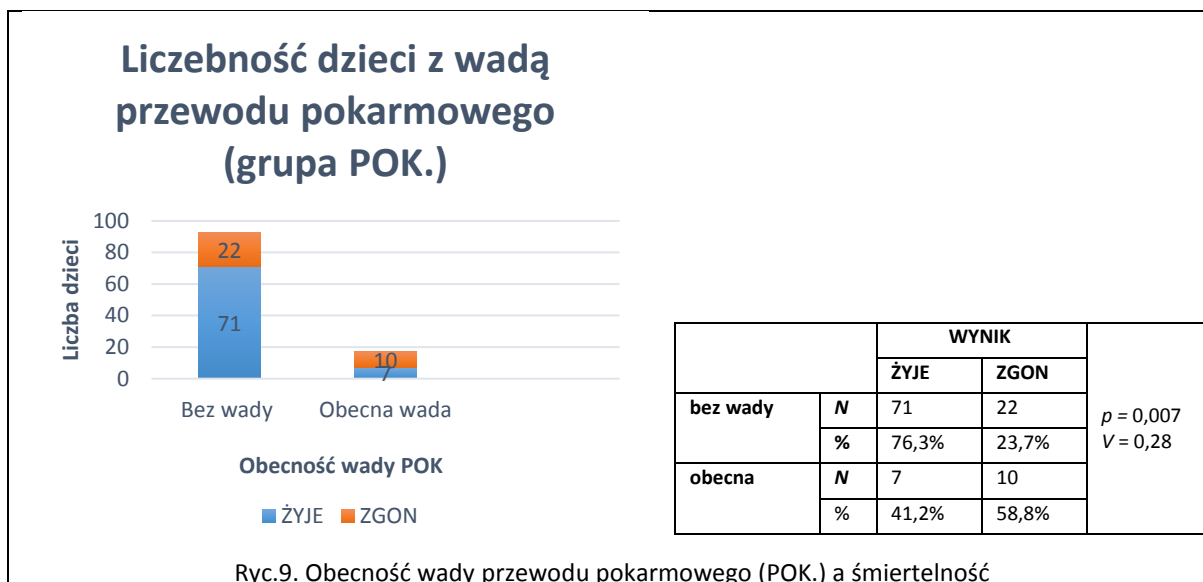
Analizując śmiertelność dzieci z wadą KARD.3 („ciężka wada serca” HLHS, TGA, TOF i inne złożone wady) wykonano dokładny test Fishera, który wykazał istotny statystycznie związek pomiędzy śmiertelnością a obecnością tych wad serca. Siła odnotowanego związku była jednak niska. Udział dzieci zmarłych z tymi typami wad (58,3%) był większy niż udział dzieci, które z wadami przeżyły (41,7%) i był największy w grupie dzieci zmarłych z wadą serca. Wyniki przedstawiono na Ryc. 8.



4.1.5 Wady przewodzenia pokarmowego a śmiertelność

Przeprowadzono analizę w grupie dzieci z wadami przewodzenia pokarmowego (POK.). Zbadano czy w badanej grupie istnieje istotny statystycznie związek między śmiertelnością a obecnością wady przewodzenia pokarmowego.

Wadę odnotowano u 17 dzieci, spośród których aż 10 zmarło (58,8%), w grupie dzieci bez wady przewodu pokarmowego przeżyło ponad 76% dzieci. Odnotowano istotny statystycznie związek pomiędzy obecnością wady a śmiertelnością dzieci. Siła związku była jednak niska. Wyniki zestawiono na Ryc.9.



W wyniku analizy szczegółowej w grupie dzieci z towarzyszącymi wadami przewodu pokarmowego (POK.) nie stwierdzono istotnego statystycznie, ani nawet bliskiego istotności statystycznej związku między śmiertelnością a obecnością takich wad wrodzonych jak: przerostowe zwężenie odźwiernika (POK.1) oraz wrodzona niedrożność dwunastnicy (POK.2)

		WYNIK		$p = 1$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	76	31	
	%	71,0%	29,0%	
obecna	<i>N</i>	2	1	
	%	66,7%	33,3%	

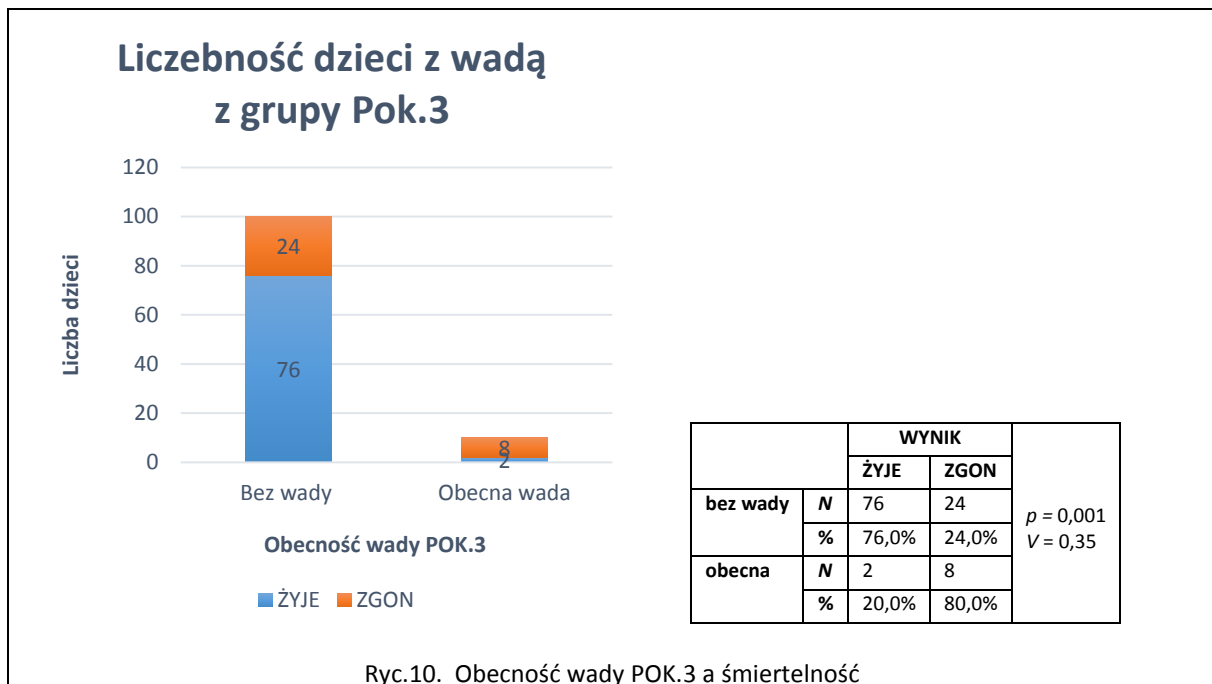
Tabela 3. Obecność przerostowego zwężenia odźwiernika (POK.1) a śmiertelność

		WYNIK		$p = 1$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	75	31	
	%	70,8%	29,2%	
obecna	<i>N</i>	3	1	
	%	75,0%	25,0%	

Tabela 4. Obecność wrodzonej niedrożności dwunastnicy (POK.2) a śmiertelność

W grupie dzieci z towarzyszącą wrodzoną niedrożnością odbytu (POK.3) odnotowano natomiast istotny statystycznie związek pomiędzy obecnością tej wady a śmiertelnością. Udział dzieci z atrezią odbytu, które zmarły wynosił 80%, podczas gdy udział dzieci, które przeżyły z tą malformacją wynosił jedynie 20%. Siła związku była umiarkowanie duża.

Wyniki przedstawiono na Ryc.10.

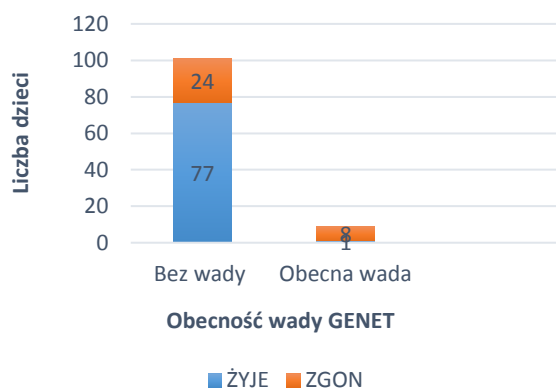


4.1.6 Wady chromosomalne a śmiertelność

W wyniku przeprowadzonej analizy śmiertelności z obecnością genetycznych wad chromosomalnych (GENET.) odnotowano istotny statystycznie związek między badanymi zmiennymi. W grupie 9 pacjentów: 5 dzieci z zespołem Downa (GENET.1) oraz 4 z zespołem Edwardsa i ciężkimi wadami chromosomalnymi (GENET.2) przeżyło tylko jedno dziecko z zespołem Downa. Siła związku pozostawała umiarkowanie duża dla całej grupy (GENET.) oraz dla dzieci z zespołem Edwardsa i ciężkimi wadami chromosomalnymi (GENET.2), była natomiast niska dla dzieci zespołem Downa (GENET.1). Jedyne umiarkowana siła związku dla wady letalnej jaką jest zespół Edwardsa wynika z mało licznej grupy.

Wyniki zestawiono na Ryc.11 - 13.

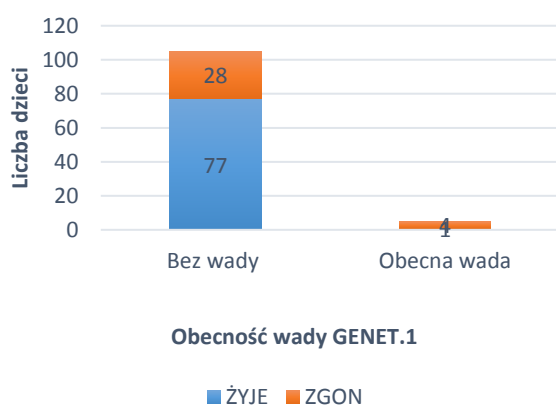
Liczebność dzieci z wadami z grupy Genet.



		WYNIK		$p < 0,001$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	N	77	24	
	%	76,2%	23,8%	
obecna	N	1	8	
	%	11,1%	88,9%	

Ryc.11. Obecność wad GENET a śmiertelność

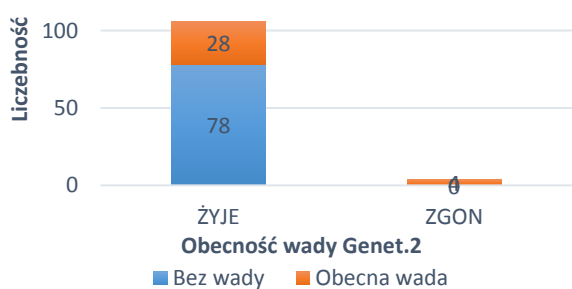
Liczebność dzieci z wadą z grupy Genet.1



		WYNIK		$p = 0,025$ $V = 0,25$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	N	77	28	
	%	73,3%	26,7%	
obecna	N	1	4	
	%	20,0%	80,0%	

Ryc.12. Obecność wad GENET.1 (z. Downa) a śmiertelność

Liczebność dzieci z wadą z grupy Genet.2



		WYNIK		$p = 0,006$ $V = 0,30$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	N	78	28	
	%	73,6%	26,4%	
obecna	N	0	4	
	%	0,0%	100,0%	

Ryc.13. Obecność wad GENET.2 (z. Edwardsa + inne) a śmiertelność

4.1.7 Wady układu kostno-szkieletowego a śmiertelność

Zbadano czy dzieci z wadami układu kostno-szkieletowego (ORTO) cechowała istotnie statystycznie większa śmiertelność od dzieci bez tych wad.

Zarówno dla całej grupy dzieci z wadami tego typu (ORTO.), jak i w podgrupie dzieci z wadami kończyn (ORTO.1) nie stwierdzono istotnego ani nawet bliskiego istotności statystycznej związku między badanymi zmiennymi (Tab.5, Tab.6)

Dla dzieci z wadami kręgosłupa (ORTO.2) stwierdzono bardzo niski poziom związku na poziomie tendencji statystycznej (Tab.7)

		WYNIK		$p = 0,473$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	72	28	
	%	72,0%	28,0%	
obecna	<i>N</i>	6	4	
	%	60,0%	40,0%	

Tabela 5. Obecność wad układu kostno-szkieletowego (ORTO) a śmiertelność

		WYNIK		$p = 1$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	72	30	
	%	70,6%	29,4%	
obecna	<i>N</i>	6	2	
	%	75,0%	25,0%	

Tabela 6. Obecność wad kończyn (ORTO.1) a śmiertelność

		WYNIK		$p = 0,083$ $V = 0,21$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	78	30	
	%	72,2%	27,8%	
obecna	<i>N</i>	0	2	
	%	0,0%	100,0%	

Tabela 7. Obecność wad kręgosłupa (ORTO.2) a śmiertelność

4.1.8 Wady centralnego systemu nerwowego a śmiertelność

W grupie dzieci z towarzyszącymi wadami centralnego układu nerwowego nie stwierdzono istotnego statystycznie ani nawet bliskiego istotności statystycznej związku między śmiertelnością dzieci a badanymi zmiennymi takimi jak: występowanie dowolnej wady układu nerwowego (NEUR.), występowanie przepukliny oponowo-rdzeniowej (NEUR.3), wodogłowia (NEUR.2) jak i wady mózgowia (NEUR.1)

Wyniki zestawiono w Tab. 8-11

		WYNIK		<i>p</i> = 0,670
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	73	31	
	%	70,2%	29,8%	
obecna	<i>N</i>	5	1	
	%	83,3%	16,7%	

Tabela 8. Obecność wady NEUR. a śmiertelność

		WYNIK		<i>p</i> = 1
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	77	32	
	%	70,6%	29,4%	
obecna	<i>N</i>	1	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 9. Obecność wad NEUR.1 a śmiertelność

		WYNIK		<i>p</i> = 1
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	76	32	
	%	70,4%	29,6%	
obecna	<i>N</i>	2	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 10. Obecność wad NEUR.2" a śmiertelność

		WYNIK		<i>p</i> = 1
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	76	31	
	%	71,0%	29,0%	
obecna	<i>N</i>	2	1	
	%	66,7%	33,3%	

Tabela 11. Obecność wad NEUR.3 a śmiertelność

4.1.9 Wady czaszki a śmiertelność

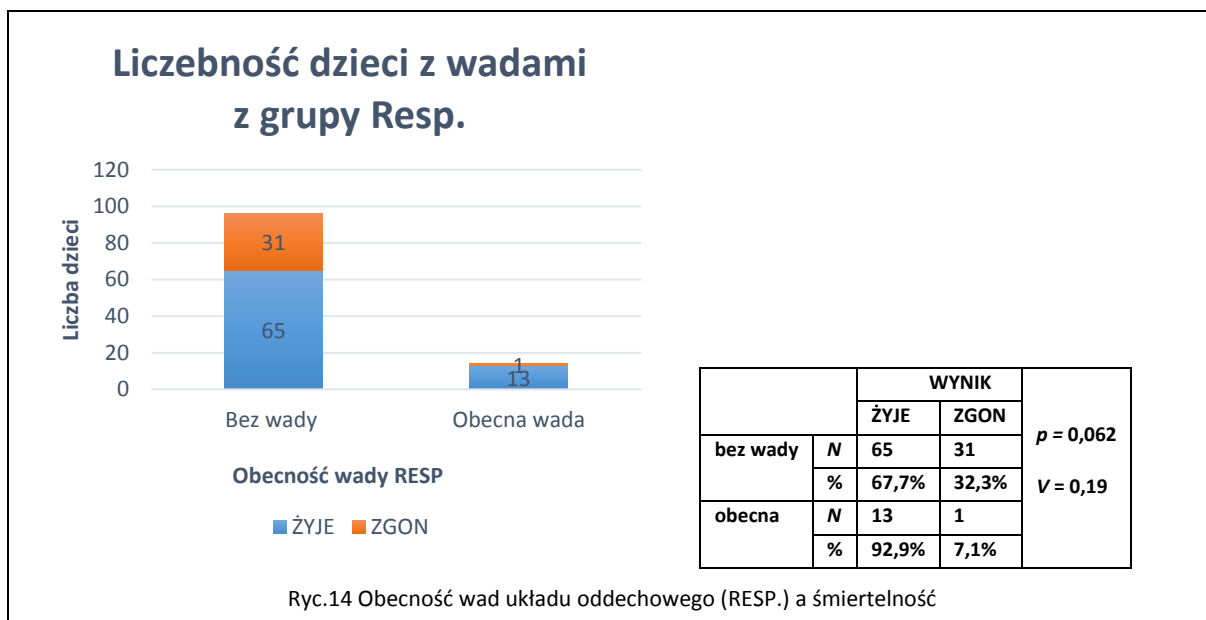
W badanej grupie nie stwierdzono istotnego statystycznie związku między śmiertelnością dzieci a występowaniem wrodzonych wad czaszki (CZASZ.)

		WYNIK		<i>p</i> = 0,718
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	72	29	
	%	71,3%	28,7%	
obecna	<i>N</i>	6	3	
	%	66,6%	33,3%	

Tabela 12. Obecność wad czaszki (CZASZ.) a śmiertelność

4.1.10 Wady układu oddechowego a śmiertelność

W badanej grupie zbadano związek między śmiertelnością dzieci a występowaniem współistniejących wad układu oddechowego (RESP.). Wykonany dokładny test Fishera był bliski istotności statystyczne, siła związku była jednak bardzo niska (Ryc. 14)



Bliski istotności statystycznej był wynik dla grupy dzieci z tracheobronchomalacją (RESP.1)

Siła związku była bardzo niska. W grupie tej nie stwierdzono zgonów (Tab.13.)

		WYNIK		$p = 0,056$ $V = 0,19$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	N	69	32	
	%	68,3%	31,7%	
obecna	N	9	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 13. Obecność tracheobronchomalacji (RESP.1) a śmiertelność

Nie stwierdzono również istotnego statystycznie związku między śmiertelnością a występowaniem dysplazji oskrzelowo-płucnej (RESP.2) w badanej grupie (Tab. 14)

		WYNIK		$p = 1$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	N	74	31	
	%	70,5%	29,5%	
obecna	N	4	1	
	%	80,0%	20,0%	

Tabela 14. Obecność BPD (RESP.2) a śmiertelność.

4.1.11 Wady układu moczowego a śmiertelność

Analiza nie wykazała również istotnego statystycznie ani nawet bliskiego istotności statystycznej związku między śmiertelnością dzieci a występowaniem wad układu moczowo-płciowego (URO.) Tab.15

		WYNIK		
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	N	62	30	p = 0,223
	%	67,4%	32,6%	
obecna	N	16	2	
	%	88,9%	11,1%	

Tabela 15. Obecność wad układu moczowo-płciowego (URO.) a śmiertelność

Podobnie nie wykazano związku po rozbiciu grupy na podgrupy związane z rodzajem wady jak: wnetrostwo, przepuklina pachwinowa (Uro.1), odpływ pęcherzowo moczowodowy, spodziectwo (Uro.2) oraz agenezja nerki, wodonercze (Uro.3). Dla dzieci z wnetrostwem i przepukliną pachwinową (Uro.1) wykonany dokładny test Fishera był co prawda bliski istotności statystycznej, ale siła związku była jednak bardzo niska.

Wyniki zestawiono w Tab. 16-18.

		WYNIK		
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	N	69	32	p = 0,056 V = 0,19
	%	68,3%	31,7%	
obecna	N	9	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 16. Obecność wad URO.1 a śmiertelność

		WYNIK		
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	N	77	32	p = 1
	%	70,6%	29,4%	
obecna	N	1	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 17. Obecność wad URO.2 a śmiertelność

		WYNIK		
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	N	72	30	p = 1
	%	70,6%	29,4%	
obecna	N	6	2	
	%	75,0%	25,0%	

Tabela 18. Obecność wad URO.3 a śmiertelność

Wystąpienie istotności statystycznej dla związku śmiertelności z obecnością danej wady wraz z poziomem istotności dla całej grupy zestawiono w Tab.19.

Rodzaj współistniejącej wady (kod grupy)	Liczbo ść	Istotność statystyczna		Śmiertelność w grupie	Poziom istotności statystycznej
		TAK	NIE		
Wady serca (KARD.)	36	X		55,6%	$\chi^2(1) = 18,17$ $p < 0,001$ $V = 0,41$
HLHS, TOF, TGA, inne złożone (Kard.3)	12	X		58,3%	$p = 0,037$ $V = 0,23$
VSD, ASD (Kard.2)	18	X		61,1%	$\chi^2(1) = 10,70$ $p = 0,001$ $V = 0,31$
PDA, FO (Kard.1)	6		X	33,3%	$p = 1$
Wady przewodu pokarmowego (POK.)	17	X		58,8%	$p = 0,007$ $V = 0,28$
Niedrożność odbytu (Pok.3)	10	X		80,0%	$p = 0,001$ $V = 0,35$
Niedrożność dwunastnicy (Pok.2)	4		X	25,0%	$p = 1$
Przerostowe zwężenie odźwiernika (Pok.1)	3		X	33,3%	$p = 1$
Wady twarzoczaszki (CZASZ.)					
Rozszczep wargi i podniebienia, zarośnięcie nozdrzy tylnych, wady żuchwy	9		X	33,3%	$p = 0,718$
Wady genetyczne (GENET.)	9	X		88,9%	$p < 0,001$
z. Edwardsa + inne ciężkie chromosomalne (Genet.2)	4	X		100,0%	$p = 0,006$ $V = 0,30$
z. Downa (Genet.1)	5	X		80,0%	$p = 0,025$ $V = 0,25$
Wady OUN (NEUR.)	7		X	16,7%	$p = 0,670$
Przepuklina oponowo-rdzeniowa (Neur.3)	3		X	33,3%	$p = 1$
Wodogłowie (Neur.2)	2		X	0,0%	$p = 1$
Wady mózgowia (Neur.1)	2		X	0,0%	$p = 1$
Wady układu kostnego (ORTO.)	10		X	40,0%	$p = 0,473$
Wady kręgosłupa (Orto.2)	2		X	100,0%	$p = 0,083$ $V = 0,21$
Wady kończyn (Orto.1)	8		X	25,0%	
Wady układu oddechowego (RESP.)	14		X	7,1%	$p = 0,062$ $V = 0,19$
BPD (Resp.1)	5		X	20,0%	$p = 1$
Tracheobronchomalacja (Resp.2)	9		X	0,0%	$p = 0,056$ $V = 0,19$
Wady układu moczowo-płciowego (URO.)	16		X	11,1%	$p = 0,223$
Agenezja Nerki, Wodonercze (Uro.3) Odpływ pęcherzowo moczowodowy	6		X	25,0%	$p = 1$
Spodziectwo (Uro.2)	1		X	0,0%	$p = 1$
Wnętrostwo., Przepuklina pachwinowa (Uro.1)	9		X	0,0%	$p = 0,056$ $V = 0,19$

Tabela 19. Istotność statystyczna między wystąpieniem określonej wady wrodzonej a śmiertelnością

4.1.12 Śmiertelność i predyktory wyjaśniające w grupie (Gross C + Gross A)

Ogólna śmiertelność wszystkich dzieci hospitalizowanych z powodu wrodzonej niedrożności przełyku wyniosła 29%. Zmarło 32 spośród 110 leczonych dzieci.

Jednak w ocenie śmiertelności ogólnej uwzględniono również dzieci, których nie poddano zabiegowi operacyjnemu przełyku z powodu wczesnego zgonu spowodowanego innymi, skrajnie ciężkimi wadami (7 dzieci). Skorygowana w tym aspekcie śmiertelność wynosi 23% (n=25).

Śmiertelność w grupach klasyfikacyjnych zgodnych z kryteriami Spitzza oraz śmiertelność ogólną w grupie dzieci o masie ciała <1500 g przedstawiono w tabeli 20.

Grupa	Żyje	Zgon	Liczebność	Śmiertelność
Spitz I m.c >1500 g	68	9	77	13,2%
Spitz II m.c <1500 lub VCC	38	23	61	60,5%
Spitz III m.c <1500 i VCC	0	8	8	100%
Grupa o m.c <1500	4	10	14	71,4%

Tabela 20. Śmiertelność w grupach klasyfikacyjnych wg. Spitzza oraz sumarycznie w grupie dzieci o masie ciała <1500 g

Predyktory wyjaśniające śmiertelność

W celu zbadania, które konkretnie zmienne pozwalają w najlepszy sposób przewidzieć zgon dzieci, wykonano analizy regresji logistycznej metodą Walda. Jako możliwe predyktory wzięto pod uwagę płeć, masę urodzeniową oraz poszczególne wady towarzyszące.

W pierwszym kroku do modelu włączono zmienną masy urodzeniowej.

Dzięki wprowadzeniu tej zmiennej wyjaśniano 76,7% poprawnej klasyfikacji dzieci względem przeżycia, przy czym przeżycie przewidywano właściwie w 94,5% przypadkach, zaś zgon jedynie w 33,3%. Współczynnik R^2 Nagelkerkego wynosił 0,17.

Dodanie do modelu drugiej zmiennej w postaci wady Pok.3 (niedrożność odbytu) zwiększyło ogólny poziom dopasowania o 2,3% przy czym przeżycie przewidywano właściwie w 91,8% przypadkach, zaś zgon w połowie przypadków. Współczynnik R^2 Nagelkerkego wzrósł o 11,4% do poziomu 0,29.

W trzecim kroku do modelu włączono wadę Gen.1 (zespół Downa). Ponownie odnotowano wzrost ogólnego poziomu dopasowania o kolejne 2,9%, przy czym przeżycie przewidywano właściwie w 90,4% przypadkach, zaś zgon w 63,3% przypadków. Współczynnik R^2 Negelkerkego wzrósł o 8,1% do poziomu 0,37.

Ewentualny czwarty krok modelu regresji nie jest jednoznaczny. Wprowadzenie do modelu wady Gen.2 nie zwiększyło dopasowania dzieci do właściwych grup. Zmienił się jednak procentowy udział dobrze przyporządkowanych przeżyć. Wzrósł on o 5,4% i zgonów zmalał o 13,3%, co ciekawe, liczba dzieci przyporządkowanych lepiej w przypadku przeżycia była identyczna co liczba dzieci przyporządkowanych gorzej w przypadku zgonu.

Odnotowano jednak wzrost współczynnika R^2 Negelkerkego o 10,1% do poziomu 0,47. Pozostałe zmienne nie zostały wprowadzone do modelu.

4.2. Podgrupa dzieci bez przetoki przełykowo-tchawiczej (grupa Gross A)

Badana populacja dzieci z wrodzoną niedrożnością przełyku bez przetoki przełykowo-tchawiczej liczyła 20 dzieci, co stanowiło 18.2% wszystkich dzieci hospitalizowanych.

Zabieg naprawczy przełyku wykonano u 13 dzieci z grupy A (65%). Pozostałe 6 dzieci (35%), zmarło przed przystąpieniem do operacji przełyku, siódme dziecko przeniesiono do innego ośrodka przed operacją ostateczną.

Rodzaj i wartość szczegółowych parametrów gromadzonych dla potrzeb późniejszej analizy przedstawiono w Tab. 21.

Nazwa parametru	Wartość parametru jakościowego lub ilościowego	Liczebność (%)
Typ wrodzonej niedrożności przełyku	Bez przetoki przełykowo-tchawiczej	20
Liczba dzieci, u których wykonano zabieg rekonstrukcyjny przełyku		13 (68,5%)
Rodzaj wykonanej operacji	Odroczone zespolenie	6
	Przemieszczenie żołądka do klatki piersiowej	5
	Operacja m. Fokera	1
	Zespolenie - użycie magnesów neodymowych	1
		Razem: 13
Płeć	Żeńska	6 (30%)
	Męska	14 (70%)
Wiek w momencie przyjęcia (godz.)	0-24 godz.	7
	24-48 godz.	8
	48-72 godz.	4
	>72 godz.	1 (z innego ośrodka)
Masa urodzeniowa ciała (g)	<1 500 g	3
	1500-2500 g	12
	>2 500 g	5
Rodzaj wady towarzyszącej (Kod wady używany w tabelach statystycznych)	Bez wady towarzyszącej	5
	Wady serca (KARD.)	3
	HLHS, TOF, TGA, inne złożone (Kard.3)	1
	VSD, ASD (Kard.2)	2
	PDA, inne (Kard.1)	0
	Wady przewodu pokarmowego (POK.)	2
	Niedrożność odbytu (Pok.3)	1
	Niedrożność dwunastnicy (Pok.2)	1
	Przerostowe zwężenie odźwiernika (Pok.1)	0

	Wady twarzoczaszki (CZASZ.)	1
	Rozszczep wargi i podniebienia, Zarośnięcie nozdrzy tylnych, Wady żuchwy.	1
	Wady genetyczne (GENET.)	6
	s. Edwards inne ciężkie wady (Genet.2)	2
	s. Down (Genet.1)	4
	Wady układu nerwowego (NEUR.)	0
	Przepuklina oponowo-rdzeniowa (Neur.3)	0
	Wodogłowie (Neur.2)	0
	Wady mózgowia (Neur.1)	0
	Wady układu kostnego (ORTO.)	1
	Wady kręgosłupa (Orto.2)	0
	Wady kończyn (Orto.1)	1
	Wady układu oddechowego (RESP.)	2
	Dysplazja oskrzelowo-płucna (Resp.2)	1
	Tracheobronchomalacja (Resp.1)	1
Wady układu moczowego (URO.)	5	
Agenezja Nerki, Wodonercze (Uro.3)	2	
Odływ pęcherzowo-moczowodowy, Spodziectwo (Uro.2)	0	
Wnętrostwo., Przepuklina pachwinowa (Uro.1)	3	
Liczba zgonów dzieci operowanych		1/13 (7,7%)
Liczba zgonów (ogólna)		6/19 (31,6%)

Tabela 21. Charakterystyka zbiorcza dzieci z wrodzoną niedrożnością przełyku bez przetoki przełykowo-tchawiczej (grupa „long gap”)

Tabele 22-30 przedstawiają wyniki szczegółowej analizy statystycznej leczonej populacji dzieci bez przetoki przełykowo-tchawiczej, przeprowadzone zgodnie z zasadami przedstawionymi w podrozdziale 3.

4.2.1 Zarys postępowania leczniczego w grupie Gross A (dzieci z wrodzoną niedrożnością przełyku bez przetoki przełykowo-tchawiczej)

1. Pierwszy krok postępowania - wytworzenie przetoki żołądkowej

W celu pojęcia próby szybkiego rozpoczęcia żywienia drogą enteralną wszystkie z 20 leczonych dzieci w tej grupie jako pierwszy etap leczenia miało wytworzoną przetokę żołądkową. Ilościowe zestawienie operowanych dzieci wraz z ich wiekiem w momencie wykonania zabiegu wytworzenia gastrostomii zestawiono w tabeli 22.

Wiek w momencie wytworzenia gastrostomii	Liczebność
0h-24h	3
24h-48h	10
48h-72h	2
>72h	5

Tabela 22. Wiek dzieci w momencie wytworzenia gastrostomii

Tylko jedno z operowanych dzieci miało wytworzoną przetokę żołądkową w innym ośrodku. Pacjent ten został przyjęty do naszego szpitala w 15. dobie życia.

2. Drugi krok postępowania – ewentualna próba rekonstrukcji przełyku

W przedstawionym materiale w różnym czasie podjęto próbę wykonania zabiegu odtworzenia ciągłości przełyku u 13 dzieci. u 6 z 20 dzieci z tej grupy ze względu na ich wyjściowo ciężki stan ogólny, obecne liczne, często letalne wady wrodzone, w sposób intencjonalny lub też ze względu na wcześniejszy zgon pacjenta z innych przyczyn, nie podjęto próby leczenia niedrożności przełyku. W grupie tej wszystkie dzieci zmarły.

W przypadku jednego z leczonych dzieci rodzice po wykonaniu gastrostomii w naszym ośrodku podjęli decyzję o dalszym leczeniu za granicą. Dziecko to nie znajduje się aktualnie w obserwacji naszego ośrodka.

Ze względu na bardzo duże zróżnicowanie sytuacji klinicznej leczonych dzieci w tej grupie, krótkie omówienie każdego z nich przedstawiono poniżej.

**A. Dzieci nieoperowane (nie odtwarzano ciągłości przełyku):
(6 dzieci + 1 pacjent przeniesiony przed zabiegiem do innego ośrodka)**

1. Z.B. masa urodzeniowa 2160 g, z. Downa, VSD, PDA. Sepsis

Noworodek urodzony w zamartwicy, przywieziony w ciężkim stanie, w hipotermii, przetransportowane w zimie w koszyku wiklinowym, obłożony termoformami (1992 r.). Zgon w 26. dobie życia z powodu uogólnionego zakażenia i niewydolności krążenia.

2. S.M. masa urodzeniowa 2 800 g, z. Downa, AVC

Dziecko urodzone w ciężkiej zamartwicy (APGAR 1/5), z ciężkim niedotlenieniem po reanimacji. Pojęta była próba korekty wady serca (AVC) -2 zabiegi operacyjne po których nie uzyskano satysfakcjonującej wydolności krążeniowej. Zgon w 8. miesiącu życia.

3. S.T. masa urodzeniowa 1 090 g, wcześniak, zespół Edwardsa, DORV, VACTERL, IVH 3st.

Zgon w 26. dobie życia.

4. D.R. masa urodzeniowa 2 000 g, z. Downa, NEC, Sepsis

Martwicze zapalenie jelit powikłane całkowitą martwicą jelita cienkiego z następową całkowitą resekcją jelita cienkiego (po operacji „second look”) Zgon w 32. dobie życia

5. F.E. masa urodzeniowa 1 600 g, wcześniak, zespół mnogich wad wrodzonych m.inn. mnogie wady układu kostnego, twarzoczaszki, kończyn, żeber, zarośnięcie odbytu.

Zgon w 46. dniu życia.

6. L.E. masa urodzeniowa 1 600 g wcześniak, ASD, chromosom 16 ring, mikrocefalia, agenezja ciała modzelowatego, deformacja kończyn (radial club hand), obustronne przepukliny pachwinowe. Zgon w 23. dobie życia

7. Dziecko przeniesione do innego ośrodka (wynik nieznany)

M.E. masa urodzeniowa 1 700 g, bez wad towarzyszących

Rodzice po wykonaniu gastrostomii zdecydowali się na kontynuację leczenia za granicą.

B. Dzieci operowane (13 pacjentów):

I. Odroczone pierwotne zespolenie własnego przełyku (6 dzieci - 1 zgon):

1. S.M. masa urodzeniowa 2 210 g

Zespolenie przełyku w 9. m.ż. (miotomia m. Livaditis)
Pacjent miał dodatkowo przegrodę błoniastą odźwiernika wymagającą leczenia operacyjnego.

2. D.R. masa urodzeniowa 2 700 g,
Zespolenie przełyku w 8. m.ż (miotomia m. Livaditis)

3. H.O. masa urodzeniowa 2 400 g,
Zespolenie przełyku w 11. m.ż (miotomia m. Livaditis)

4. P.A. masa urodzeniowa 1 900 g
Zespolenie w 14. m.ż. (miotomia m. Livaditis)

5. K.O masa urodzeniowa 1 800g
Zespolenie w 8. m.ż. (miotomia m. Livaditis)

6. F.A. masa urodzeniowa 4 180 g, bardzo liczne wady towarzyszące.
Zespolenie przełyku w 38. dniu. Dziecko z zespołem mnogich wad wrodzonych m.in. ciężką encefalopatią, padaczką, niedrożnością odbytu z przetoką krocową, licznymi wadami szkieletowymi. Przełyk po zespoleniu był szczelny, drożny. Dziecko bez odruchu ssania. Występowały masywne ulewania przy karmieniu przez gastrostomię. Wykonano gastrostomię de novo wraz z „ciasną” fundoplikacją Nissena.
Zgon w 5 miesiącu życia.

II. Operacja metodą Fokera [33] (1 dziecko - bez zgonów)

7. S.T. m. ur 2060 g.
Zabieg z użyciem techniki Fokera w 4 m. ż.
W 15. dobie po pierwszej torakotomii i założeniu szwów trakcyjnych zespolono przełyk.

III. Transpozycja żołądka do klatki piersiowej - „operacja Spitzza” (5 dzieci- bez zgonów)

8. K.U. masa urodzeniowa 1 660 g.
Transpozycja żołądka wykonana w 10. m. ż.

9. B.A. masa urodzeniowa 1 130 g.
Transpozycja żołądka wykonana w 8. m. ż.

10. F.I. masa urodzeniowa 2 310 g.
Transpozycja żołądka wykonana w 30. m. ż po nieskutecznym wydłużaniu m. Rehbeina

11. J.U. masa urodzeniowa 1 670 g.
Transpozycja żołądka wykonana w 14. m. ż.

12. G.O. masa urodzeniowa 2 230 g.
Transpozycja żołądka wykonana w 22. m. ż.

IV. Zespolenie z użyciem magnezów neodymowych (1 dziecko - bez zgonów)

13. K.O. masa urodzeniowa 2 500 g.

W 6. miesiącu życia wydłużanie przełyku i następnie zespolenie z użyciem magnezów neodymowych. Szczegółowy opis przedstawiono w aneksie (rozd. 9.1)

4.2.2 Płeć dzieci a śmiertelność

Sprawdzono czy śmiertelność w grupie dzieci z wrodzoną niedrożnością przełyku bez przetoki przełykowo-tchawiczej związana była z płcią. Śmiertelność dzieci była podobna niezależnie od płci. Nie stwierdzono związku istotnego statystycznie.

		WYNIK		p = 1
		ŻYJE	ZGON	
Żeńska	N	4	2	
	%	66,7%	33,3%	
Męska	N	9	5	
	%	64,3%	35,7%	

Tabela 22. Płeć dzieci a śmiertelność

4.2.3 Masa urodzeniowa a śmiertelność

Przeprowadzono analizę związku śmiertelności z masą urodzeniową dziecka.

W tej grupie nie wykazano istotnego statystycznie związku.

Masa ciała		WYNIK		p = 1
		ZYJE	ZGON	
< 1500 g	N	2	1	
	%	66,6%	33,3%	
1500-2500 g	N	7	5	
	%	58,3%	41,7%	
> 2500 g	N	3	2	
	%	60%	40%	

Tabela 23. Masa ciała dzieci a śmiertelność

4.2.5 Wady serca a śmiertelność

Odnotowano **istotny statystycznie** związek pomiędzy obecnością wrodzonej wady serca ogółem (grupa KARD.) a śmiertelnością dzieci. Siła związku była duża.

		WYNIK			
		ŻYJE	ZGON		
brak	N	13	4		p = 0,031 V = 0,57
	%	76,5%	23,5%		
obecna	N	0	3		
	%	0,0%	100,0%		

Tabela 24. Obecność wady z grupy KARD a śmiertelność

W analizie indywidualnej wad z grupy kard.1 kard.2, kard.3 nie odnotowano istotnego statystycznie związku między śmiertelnością, a obecnością wad z grup (mała liczebność).

		WYNIK			
		ŻYJE	ZGON		
bez wady	N	13	5		p = 0,111
	%	72,2%	27,8%		
obecna	N	0	2		
	%	0,0%	100,0%		

Tabela 25. Obecność wady z grupy KARD.2 a śmiertelność

		WYNIK			
		ŻYJE	ZGON		
bez wady	N	13	6		p = 0,350
	%	68,4%	31,6%		
obecna	N	0	1		
	%	0,0%	100,0%		

Tabela 26. Obecność wady z grupy KARD.3 a śmiertelność

4.2.6 Obecność wad chromosomalnych a śmiertelność

Odnotowano **istotny statystycznie** związek między śmiertelnością a obecnością wad chromosomalnych w badanej grupie (GENET).

Siła związku była bardzo duża.

		WYNIK			
		ŻYJE	ZGON		
bez wady	N	13	1		p < 0,001 V = 0,89
	%	92,9%	7,1%		
obecna	N	0	6		
	%	0,0%	100,0%		

Tabela 27. Obecność wad chromosomalnych GENET a śmiertelność

Test Fishera okazał się być również **istotny statystycznie** dla grupy dzieci z wadą z zespołem Edwardsa i ciężkimi wadami chromosomalnymi (grupa Genet.2). Siła związku była duża.

		WYNIK		$p = 0,007$ $V = 0,68$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	13	3	
	%	81,3%	18,8%	
obecna	<i>N</i>	0	4	
	%	0,0%	100,0%	

Tabela 28. Obecność wady z grupy Genet.2 (z. Edwardsa i inne ciężkie wady chromosomalne) a śmiertelność

Nie odnotowano natomiast istotnego statystycznie związku dla dzieci z zespołem Downa (grupa Genet.1)

		WYNIK		$p = 0,111$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	13	5	
	%	72,2%	27,8%	
Obecna	<i>N</i>	0	2	
	%	0,0%	100,0%	

Tabela 29. Obecność zespołu Downa (grupa Genet.1) a śmiertelność

4.2.7 Pozostałe wady a śmiertelność

Dla pozostałych grup wad:

- przewodu pokarmowego
- układu kostnego
- czaszki
- układu nerwowego i mózgu
- układu oddechowego
- układu moczowo-płciowego

W żadnej grupie nie odnotowano istotnego statystycznie związku ze śmiertelnością.

Liczebność tych wad wraz ze śmiertelnością w grupach zestawiono w tabelach 30-43.

		WYNIK		$p = 1$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	12	6	
	%	66,7%	33,3%	
obecna	<i>N</i>	1	1	
	%	50,0%	50,0%	

Tabela 30. Obecność wad przewodu pokarmowego (grupa POK.) a śmiertelność

W badanej grupie nie stwierdzono występowania przerostowego zwężenia odźwiernika (grupa Pok.1)

		WYNIK		$p = 1$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	12	7	
	%	63,2%	36,8%	
Obecna	<i>N</i>	1	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 31. Obecność niedrożności dwunastnicy (grupa Pok.2) a śmiertelność

		WYNIK		$p = 0,350$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	13	6	
	%	68,4%	31,6%	
Obecna	<i>N</i>	0	1	
	%	0,0%	100,0%	

Tabela 32. Obecność niedrożności odbytu (grupa Pok.3) a śmiertelność

		WYNIK		$p = 0,350$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	13	6	
	%	68,4%	31,6%	
Obecna	<i>N</i>	0	1	
	%	0,0%	100,0%	

Tabela 33. Obecność wad układu kostnego (grupa ORTO.) a śmiertelność

		WYNIK		x
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	13	7	
	%	65,0%	35,0%	
Obecna	<i>N</i>	0	0	
	%	0,00%	0,00%	

Tabela 34. Obecność wad kręgosłupa (grupa Orto.2) a śmiertelność

		WYNIK		$p = 1$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	13	6	
	%	68,4%	31,6%	
Obecna	<i>N</i>	0	1	
	%	0,0%	100,0%	

Tabela 35. Obecność wad kończyn (grupa Orto.1) a śmiertelność

W przypadku wad układu nerwowego (grupa NEU.) nie zostały one w ogóle odnotowane w próbie.

		WYNIK		$p = 1$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	12	7	
	%	63,2%	36,8%	
Obecna	<i>N</i>	1	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 36. Obecność wad czaszki (grupa CZASZ.) a śmiertelność.

		WYNIK		$p = 0,521$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	11	7	
	%	61,1%	38,9%	
obecna	<i>N</i>	2	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 37. Obecność wad układu oddechowego (grupa RESP.) a śmiertelność

		WYNIK		$p = 1$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	12	7	
	%	63,2%	36,8%	
Obecna	<i>N</i>	1	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 38. Obecność dysplazji oskrzelowo-płucnej (grupa Resp.1) a śmiertelność

		WYNIK		$p = 1$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	12	7	
	%	63,2%	36,8%	
Obecna	<i>N</i>	1	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 39. Obecność tracheobronchomalacji (grupa Resp.2) a śmiertelność

		Zgon		$p = 0,249$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	9	7	
	%	56,3%	43,8%	
Obecna	<i>N</i>	5	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 40. Obecność wad układu moczowego (grupa URO.) a śmiertelność

		WYNIK		$p = 0,521$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	10	7	
	%	58,8%	41,2%	
Obecna	<i>N</i>	3	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 41. Obecność wad: wnętrostwo, przepuklina pachwinowa (grupa Uro.1) a śmiertelność

		WYNIK		x
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	13	7	
	%	65,0%	35,0%	
Obecna	<i>N</i>	0	0	
	%	0,00%	0,00%	

Tabela 42. Obecność wad: odpływ pęcherzowo moczowodowy, spodziectwo (grupa Uro.2) a śmiertelność

		WYNIK		$p = 0,521$
		ŻYJE	ZGON	
bez wady	<i>N</i>	11	7	
	%	61,1%	38,9%	
Obecna	<i>N</i>	2	0	
	%	100,0%	0,0%	

Tabela 43. Obecność wad: agenezja nerki, wodonercze (grupa Uro.3) a śmiertelność

4.2.8 Śmiertelność i predyktory wyjaśniające w grupie dzieci Gross A

W grupie 13 dzieci z grupy Gross A, które zostały poddane zabiegowi naprawczemu przełyku zmarł 1 pacjent. Śmiertelność wśród dzieci, u których możliwe było wykonanie zabiegu operacyjnego wyniosła 1/13 (7,7%) i była niższa niż u dzieci z przetoką przełykowo-tchawiczą z grupy Gross C (!).

U jednego pacjenta ostateczny wynik leczenia pozostaje nieznany - po wykonaniu gastrostomii rodzice zdecydowali o leczeniu zagranicą.

Sześcioro dzieci ze względu na skrajnie ciężki stan zmarło przed możliwością operacyjnego leczenia niedrożności przełyku.

Ogólna śmiertelność obliczona w ten sposób dla wszystkich dzieci operowanych i nieoperowanych wynosi 7/19 (31,5%) a dla dzieci operowanych 1/13 (7,7%).

Predyktory wyjaśniające śmiertelność dzieci z grupy A (bez przetoki przełykowo-tchawiczej)

W celu zbadania, które konkretnie zmienne pozwalają w najlepszy sposób przewidzieć zgon dzieci w grupie bez przetoki przełykowo-tchawiczej, wykonano analizę regresji logistycznej metodą Walda. Analizie poddano wszystkie dzieci łącznie z nie operowanymi. Jako możliwe predyktory wzięto pod uwagę płeć, wagę urodzeniową oraz poszczególne wady towarzyszące.

W pierwszym i jak się okazało jedynym kroku do modelu włączono zmienną wagi urodzeniowej. Dzięki wprowadzeniu tej zmiennej wyjaśniano 84,2% poprawnej klasyfikacji dzieci względem przeżycia, przy czym przeżycie przewidywano właściwie we wszystkich przypadkach, zaś zgon w 57,1%. z 6 zmarłych dzieci właściwie przyporządkowano do tej grupy czworo. Współczynnik R^2 Nagelkerkego wynosił 0,56. Rzadko występujące poszczególne wady oraz ogólna mała liczebność badanej grupy obniżyły jakość wykonanej analizy.

4.3. Powikłania

Zwężenie miejsca zespolenia

Najczęściej obserwowanym powikłaniem w całej grupie dzieci było zwężenie miejsca zespolenia. Problem ten, o różnym nasileniu dotyczył 63 z pośród 103 operowanych dzieci (61%). U 42 dzieci (41% operowanych) konieczne było wykonanie do 5 rozszerzeń przełyku różnymi technikami: od prostego poszerzania bez znieczulenia za pomocą elastycznego rozszerzadła typu bougie, poprzez rozszerzanie w znieczuleniu ogólnym rozszerzadłami na spiralnej prowadnicy, aż do plastyki balonowej pod kontrolą fluoroskopii. Grupa 21 z 103 operowanych dzieci (20%) wymagała ponad 5 rozszerzeń w odstępach co najmniej 2 tygodniowych. Okres planowych rozszerzeń nie rozciągał się poza 18 miesięcy życia. Siedmiokrotnie udokumentowano utknięcie kęsa pokarmowego wymagające interwencji endoskopowej (najczęściej była to parówka, u jednego z pacjentów dwukrotnie). U wszystkich poza jednym wystarczyła jednorazowa seria 2-3 poszerzeń.

Najdłuższy okres rozszerzeń konieczny był dla pacjentów po operacji z powodu długoodcinkowej niedrożności przełyku u których wykonano odroczone zespolenie jednoczasowe. Wszystkie 5 dzieci w tej grupie, po zespoleniu przełyku z jednoczasową miotomią m. Livaditis, wymagało wielokrotnych rozszerzeń, a u jednego z nich, po przewlekłym nieefektywnym rozszerzaniu konieczna była resekcja miejsca zwężenia i powtórne zespolenie z dobrym skutkiem.

Spośród pacjentów po transpozycji żołądka do klatki piersiowej (6 dzieci) z oczywistych względów zwężenia nie stanowiły rzeczywistego problemu. Dwoje wymagało krótkotrwałego poszerzenia w miejscu zespolenia przełykowo-żołądkowego. Efektywne rozszerzenie uzyskano już po pierwszym wykonaniu procedury. Zwężenia te wystąpiły jako pojedynczy incydent bez nawrotów.

Rozejście się zespolenia przełykowego i rekanalizacja przetoki przełykowo tchawiczej

Różnego stopnia rozejście zespolenia obserwowano u pięciorga dzieci. U dwojga dzieci następstwa doprowadziły ostatecznie do zgonu z powodu sepsy.

U jednego dziecka przy relatywnie mniejszym rozejściu wykonano tylko gastrostomię. Przewlekłe pozostawienie drenu w śródpiersiu, odsysanie śliny cewnikiem Replogle,

przedłużona hiperalimentacja doprowadziły do wygojenia się przecieku ze znacznym zwężeniem, które potem rozszerzono rozszerzadłami „po nitce”

Masywne rozejście zespolenia wiązało się z koniecznością zamknięcia dolnego odcinka przełyku i wyłonienia przetoki ślinowej na szyi u jednego dziecka. U tego pacjenta wykonano następnie procedurę transpozycji żołądka do klatki piersiowej.

Chłonnokotok

Chłonnokotok jako powikłanie zabiegu operacyjnego wystąpił w naszym materiale u trzech pacjentów. U dwojga z nich ustąpił po kilkudniowym drenażu opłucnowym, diecie eliminacyjnej i modyfikowanej hiperalimentacji.

U jednego pacjenta wykonano operacyjne podwiązanie przewodu piersiowego z dobrym wynikiem. Z powodu towarzyszącego zespołu mnogich wad pacjent ten jednak zmarł kilka tygodni później.

Posocznica, martwicze zapalenie jelit i inne powikłania.

Ciężką posocznicę bakteryjną obserwowano u 8 dzieci, u 5 dzieci sepsa doprowadziła do zespołu niewydolności wielonarządowej (MODS), w wyniku której wszystkie 5 dzieci zmarło. U trojga leczonych dzieci udokumentowano wystąpienie w okresie około zabiegowym martwiczego zapalenia jelit (NEC). Dwoje dzieci operowano (u jednego z nich wykonano mnogie resekcje z przetokami). U jednego z dzieci w przebiegu NEC konieczna była resekcja totalna całkowicie martwiczo zmienionego jelita cienkiego. Pacjent ten zmarł.

Pozostałymi rzadkimi powikłaniami było wystąpienie odleżyny na głowie w okolicy potylicznej u jednego dziecka oraz toksyczne uszkodzenie nerwu słuchowego u jednego z pacjentów (prawdopodobnie będące powikłaniem po stosowaniu antybiotyków aminoglikozydowych).

Odptyw żołądkowo-przełykowy

Większość pacjentów z objawami refluksu żołądkowo-przełykowego leczona była zachowawczo w poradniach gastroenterologicznych.

Objawy refluksu nie ustępujące po przewlekłym leczeniu zachowawczym wymagały leczenia operacyjnego u 12 spośród 78 żyjących pacjentów (tj. 15%).

U wszystkich wykonano standardową, pełną fundoplikację Nissena. U jednego z naszych pacjentów wskazaniem do operacji przeciwrefluksowej był przełyk Baretta.

5. Omówienie

W analizie materiału historycznego naszych pacjentów interesujący jest rozległy przedział czasowy od pierwszych zabiegów do chwili obecnej, sięgający w niektórych przypadkach ponad 25 lat wstecz. Ponieważ w żadnej wadzie przewodu pokarmowego nie występuje tak szeroki wachlarz problemów towarzyszących dotyczących niemal wszystkich narządów i układów, ciekawa jest również możliwość oceny zależności wyników od towarzyszących wad leczonych w tym samym ośrodku. Tak rozległy czasowo materiał kliniczny pozwala również na prześledzenie ewolucji postępowania nie tylko *stricte* chirurgicznego, ale również filozofii ogólnego podejścia do postępowania leczniczego w tej wadzie.

Wpływ czynników wywodzących się z układu krążenia na wynik leczenia jest znany. Dysponując względnie licznym, jak na warunki europejskie, materiałem wydawała się interesującą próba znalezienia, poza wpływem wad układu krążenia, wpływu innych wad i ewentualnie innych czynników na wynik końcowy.

Z drugiej strony, potrzeba zgromadzenia dostatecznie licznej grupy badanej, wymusza dobór pacjentów z rozległej przestrzeni czasowej. Szeroka rozpiętość czasowa gromadzenia pacjentów przy relatywnie małych liczebnościach w skali roku powoduje wyraźne uzależnienie obserwowanych wyników od momentu wydarzenia na osi czasu. Ma to szczególnie znaczenie w tej wadzie, ze względu na zaistniały w ostatnim ćwierćwieczu w medycynie światowej niezwykle szybki postęp, związany również ze skokiem technologicznym w zakresie techniki medycznej wykorzystywanej w wysublimowanej opiece neonatologicznej nad wcześniakiem i noworodkiem.

Startując z opóźnieniem w stosunku do najbogatszych krajów świata, ale przez to tym bardziej dynamicznie, niemal skokowo wzrósł poziom opieki nad noworodkiem z bezpośrednim zagrożeniem życia.

Pojawiła się możliwość pełnego zaspokojenia nie tylko tak elementarnych potrzeb jak bezpieczny, komfortowy transport z możliwością pełnego zabezpieczenia podstawowych funkcji życiowych w postaci inkubatorów transportowych, mobilnych respiratorów i doskonale wykwalifikowanych neonatologów zapewniających transport „do siebie”, ale i dostępność wysokospecjalistycznych procedur jak np. ECMO, terapia podtlenkiem

azotu itp. Szczególnie postęp, który dokonał się na przestrzeni lat w kardiologii wydaje się mieć niezwykle istotne znaczenie w wynikach leczenia dzieci z niedrożnością przełyku.

Pojawienie się przełomowych możliwości etapowego leczenia złożonych i obciążonych niegdyś bardzo wysoką śmiertelnością wad serca (np. hipoplazja lewego serca, transpozycja wielkich naczyń) wydaje się mieć kluczowe znaczenie w wynikach leczenia niedrożności przełyku, gdyż wada serca jest niemal nieodłącznym towarzyszem tej nieprawidłowości rozwojowej i głównym czynnikiem obok niskiej masy urodzeniowej wpływającym na śmiertelność [18][34][21]. Jak się okazało, związek ten znalazł również potwierdzenie w naszym materiale.

Retrospektywna ocena wyników leczenia w tak specyficznym w stosunku do sytuacji obecnej okresie, może nie wywierać korzystnego wrażenia, ale nie zmienia się sam problem wady i jej otoczenia w sensie czynników wpływających na wynik. Ocena tego okresu pozwala też na analizę ewentualnych korzyści mogących wynikać ze zmiany ogólnej strategii postępowania przedoperacyjnego na przestrzeni lat.

Wpływ czynników niezależnych na wyniki leczenia

W rozkładzie częstości typów anatomicznych wady przełyku, w naszej grupie można zaobserwować wyraźnie odbiegający od średnich wartości w piśmiennictwie nieproporcjonalnie wysoki odsetek postaci „long gap” w stosunku do całej liczby pacjentów ($20/120 = 18.2\%$) [2][3][4][35]

O ile nieobecność postaci Gross B i Gross D niedrożności przełyku w naszej niezbyt licznej grupie może być zrozumiała ze względu na epizodyczne występowanie tych postaci w populacji ogólnej pacjentów z WNP (2-5%), ponad dwukrotnie częstsze występowanie postaci długoodcinkowej niedrożności ma prawdopodobnie inne przyczyny, wynikające zapewne z działania czynnika zakłócającego, jakim była wstępna decyzja o przeniesieniu dziecka z cięższymi postaciami wady z innego ośrodka do naszego.

W analizie naszych pacjentów nie wykazano związku istotnego statystycznie między występowaniem niedrożności przełyku i płcią dziecka. Mimo pozornie dużej różnicy w liczebności grupy chłopców i dziewczynek w naszym materiale (59% chłopcy, 41% dziewczynki) analiza statystyczna nie potwierdza istotności ani nawet zbliżonego do poziomu istotności różnicy między tymi cechami. Podobnie w piśmiennictwie światowym, w

materiałach zbiorczych obserwuje się nieznaczną przewagę chłopców, bez istotności statystycznej [6][35][36][37][38].

Zdecydowany związek natomiast potwierdzono pomiędzy śmiertelnością, a masą ciała ($p < 0,001$) oraz śmiertelnością, a liczebnością wad towarzyszących ($p < 0,002$). Zwłaszcza w przypadku badania powiązania masy ciała dziecka ze śmiertelnością związek ten był szczególnie silny ($p < 0,001$, $V = 0,39$)

Wspomniane na stronie 14 (pkt. 4.1.1) spostrzeżenie dotyczące związku ilości wad towarzyszących u dziecka a śmiertelnością paradoksalnie wykazuje wyższą śmiertelność w grupie dzieci z dwiema wadami, nawet w stosunku do grupy pacjentów z trzema lub większą ilością wad.

Jednak wyjaśnienie tego zjawiska jest prawdopodobnie proste. Populacja naszych pacjentów to dzieci względnie dojrzałe, nasz horyzont jednak nie obejmuje grupy płodów poronionych. Zapewne w tej grupie znajduje się najwyższy odsetek dzieci z dużą ilością wad towarzyszących, które jednak nie trafiają do grona naszych pacjentów i nie wpisują się w prezentowaną statystykę, jak ma to miejsce w doniesieniach obejmujących również poronienia.

Dla grupy „long gap” przeprowadzono też oddzielną analizę zależności śmiertelności od masy urodzeniowej dziecka. Co zaskakujące, wbrew powszechnej wiedzy dotyczącej niedrożności przełyku ogółem, dla tej wyselekcjonowanej grupy, nie wykazano istotnego statystycznie związku między masą ciała i podwyższonym ryzykiem zgonu.

Śmiertelność a wady towarzyszące nie dotyczące układu krążenia

Poza znanym wpływem wad układu krążenia oraz wcześniactwa jako czynników ryzyka uwzględnianych we wszystkich współczesnych klasyfikacjach klinicznych WNP, również inne wady wpływają na śmiertelność w tej grupie dzieci [22][23][25].

Wady przewodu pokarmowego to kolejna grupa wśród naszych pacjentów, w której występują istotne statystycznie powiązania ze śmiertelnością.

Związek statystycznie istotny występuje w stosunku do sumy całej grupy wad przewodu pokarmowego. Natomiast przy analizie szczegółowej, przesuwając się na skali od lżejszych wad do cięższych, w naszym materiale początkowo nie dostrzegamy istotnego wpływu wady na śmiertelność, aż do poziomu Pok.3 (wady odbytu), gdzie istotność jest bardzo wysoka: $p = 0,001$, a siła związku jest duża ($V = 0,35$).

Związek istotny dla całej grupy wad przewodu pokarmowego mimo braku istotności dla wszystkich pozostałych wad przewodu pokarmowego jest zapewne spotęgowany wysokim odsetkiem pacjentów z niedrożnością odbytu.

W grupie badanej wada odbytu występuje bardzo często, bo aż u 9,0 % dzieci.

Nasuwa to oczywiste pytanie czy tak drastycznie wysoka liczebność wad odbytu wskazuje na częstsze występowanie tej wady wśród dzieci z wadą przełyku w stosunku do dzieci z ogólnej populacji noworodków?

Statystyki występowania wrodzonego zarośnięcia odbytu prowadzone zarówno dla populacji polskiej (Polski Rejestr Wrodzonych Wad Rozwojowych) jak i dla 4,6 milionowej grupy urodzeń dzieci europejskich (EUROCAT Registry) wykazują częstość wady mniejszą niż 0,02% do 0,04% [39][40][41][42]. Nawet w badaniach duńskich, prowadzonych na specyficznej, bardzo szerokiej populacji: żywych urodzeń, poronień i płodów abortowanych łączna częstość wszystkich wad przewodu pokarmowego wliczając w to nawet wady przełyku wynosiła 1: 654 pacjentów (0,15%) [43]

W kontekście takich wartości, częstość w naszej grupie badanej wynosząca dla samych wad odbytu 9% wydaje się bardzo wysoka. W analizie statystycznej okazuje się, że korelacja wystąpienia niedrożności odbytu z niedrożnością przełyku była również wysoce istotna statystycznie (dokładny test Fishera $p < 0,001$).

Genetyka

Cecha istotności statystycznej związku wad genetycznych i śmiertelności nie jest zaskoczeniem, niezależnie od podgrupy zaszeregowania wady. W przypadku zespołu Downa, gdzie istotność jest względnie słaba, ale jednak mieści się w przedziale istotności ($p = 0,025$, $V = 0,25$), można przypuszczać, że czynnikiem decydującym nie jest sama izolowana wada genetyczna lecz wady innych układów bardzo często towarzyszące dzieciom z tym zespołem [44]. Logiczne byłoby spodziewać się w tej grupie obciążającego śmiertelność wpływu wad dwunastnicy, tak często występujących u dzieci z zespołem Downa. Okazuje się, że takiego powiązania w naszym materiale nie ma. Żaden z naszych pacjentów z niedrożnością przełyku, u którego stwierdzono atrezię dwunastnicy nie był dodatkowo obciążony zespołem Downa.

Poza najczęściej występującą w tej wadzie asocjacją VACTERL [45], u jednego dziecka w grupie obserwowaliśmy wystąpienie składników zespołu Feingolda (zespół oczno-palcowo-przełykowo-dwunastniczy). W skład tego zespołu wchodzi: dysmorfia twarzy z deformacją

oczodołu, deformacje palców rąk i stóp w postaci syndaktylii, klinodaktylii oraz atrezje przewodu pokarmowego [46] [47].

W leczonej grupie był obecny jeden pacjent z towarzyszącą anoftalmią, będącą prawdopodobnie składnikiem niezwykle rzadkiego zespołu wynikającego z mutacji genu SOX2 (anophthalmia-esophageal-genital syndrome - AEG) [48][49] .

Stwierdziliśmy kilkakrotnie (n=4) skojarzenie wady przełyku, wady serca i bardzo licznej, jak na tak mały materiał, atrezji nozdrzy tylnych, co może nasuwać przypuszczenie o wystąpieniu elementów asocjacji CHARGE [45][50] (coloboma ,wady serca, atrezja nozdrzy tylnych, zhamowanie wzrostu i rozwoju psychoruchowego, wady układu moczowo-płciowego ,wady uszu). Pełnej asocjacji CHARGE nie stwierdziliśmy.

Jak można się było spodziewać na podstawie doświadczenia klinicznego, wady innych układów i narządów kryjące się w kategoriach Orto, Neuro, Resp, Czasz, rozpatrywane w postaci izolowanej, bez kontekstu otoczenia innych wad nie wykazują wpływu istotnego statystycznie na wynik leczenia, lecz wchodząc w skład asocjacji mogą dodatkowo negatywnie wpływać na rokowanie.

Przeciek, rozejście zespolenia, nawrót przetoki

W podstawowej, najliczniejszej grupie pacjentów (Gross C, WNP z przetoką dolną) najczęstszym sposobem postępowania chirurgicznego było pierwotne, jednoczesne zespolenie przełyku. W tej grupie obserwowano największą liczbę powikłań technicznych zagrażających życiu typu nieszczelności zespolenia lub całkowitego rozejścia zespolenia.

Nie obserwowaliśmy sytuacji pierwotnego nawrotu przetoki tchawiczej, co można prawdopodobnie wiązać z rygorystyczną zasadą bardzo dokładnego preparowania przetoki od strony tchawicy i bezwzględного zaopatrywania poprzez zamykanie cienkim szwem pojedynczym, z wykluczeniem metody podwiązywania i podkuwania przetoki (met. Duhamela) [51].

Ograniczone przecieki wykryte we wczesnym badaniu radiologicznym były niewielkie, o regularnym, gładkim obrysie w badaniu z kontrastem wodnym, bez objawów klinicznych.

W tej sytuacji przyjmowano bardzo powściągliwą taktykę, ograniczano się do kilkudniowego karmienia dożołądkowego, przez pozostawioną śródoperacyjnie sondę silikonową, w niewielkich objętościach lub czasowo włączano całkowite żywienie pozajelitowe z dietą ścisłą, pozostawiano dren w okolicy zespolenia, jeżeli był obecny. Następnie po potwierdzeniu

nieawansowania się przecieku w kolejnych badaniach kontrastowych, gdy stan ogólny dziecka to umożliwiał, wypisywano dziecko do domu z zaleceniem wczesnej kontroli i wczesnego kontrolnego badania kontrastowego. W żadnym z tych przypadków nie obserwowano poważnych powikłań, poza zwężeniem i związaną z tym koniecznością rozszerzania.

Niewątpliwie najtrudniejszym problemem w pierwotnym postępowaniu chirurgicznym, prowadzącym do poważnych konsekwencji jest kwestia decyzji co do wyboru techniki odtworzenia ciągłości przełyku. W miarę obiektywne oszacowanie ostatecznego przyszłego napięcia przełyku po planowanym zespoleniu może być dokonane dopiero po maksymalnym uwolnieniu górnego i dolnego odcinka. Jeżeli na tym etapie pozostają poważne wątpliwości co do możliwości bezpiecznego zespolenia, chirurg znajduje się w pewnym sensie w sytuacji bez odwrotu. Zamknięcie klatki piersiowej po rozległym uwolnieniu przełyku, nawet po założeniu szwu napinającego do powięzi przedkręgowej nieodmiennie w naszym doświadczeniu prowadziło do unieruchomienia kikutów w bliźnie niwelując skuteczność późniejszego wydłużania („bougienage”).

Zastosowanie miotomii było w omawianym okresie jedynym racjonalnym rozwiązaniem sytuacji. W naszej grupie pacjentów mieliśmy bardzo dobre doświadczenia z metodą Livaditis [52][53]. Wbrew obawom w żadnym przypadku nie mieliśmy problemów z perforacją w miejscu rękawa śluzówkowego, uzyskując w czasie zabiegu spektakularne wydłużenie górnego odcinka [54].

Nigdy nie stosowaliśmy miotomii na odcinku dolnym, ani wyszukanych technik wykonywania nacięć na odcinku górnym [55][56][57][58][59].

Miotomia nie doprowadziła w żadnym przypadku do przecieku lub rozejścia się zespolenia, które jest najgorszym z możliwych powikłań miejscowych. W żadnym przypadku nie obserwowaliśmy również powstania uchyłka w miejscu zespolenia.

Obserwowaliśmy natomiast zwężenia, które poza jednym przypadkiem były możliwe do usunięcia łatwo i skutecznie na drodze rozszerzeń.

Natomiast cena jaką trzeba zapłacić za ewentualne rozejście się zespolenia po decyzji niewykonywania miotomii jest bardzo wysoka - niebezpieczeństwo śmiertelnych powikłań lub konieczność retorakotomii z przywróceniem sytuacji wyjściowej i późniejszych rozległych zabiegów substytucji przełyku.

Zwężenie przełyku w kontekście zastosowanej metody leczenia.

Zwężenia miejsca zespolenia były bardzo liczne w naszym materiale (61%).

Dominująca większość zwężeń była obserwowana w grupie pacjentów operowanych metodą pierwotnego zespolenia.

W przypadku wszelkich procedur odroczonej (przewlekły wstępny bougienage, transpozycja żołądka, zespolenie magnesami) tylko w jednym przypadku obserwowano istotne zwężenie w miejscu zespolenia. Dotyczyło to pacjenta po długotrwałym bougienage, u którego z powodu skrajnego napięcia w czasie ostatecznego zespolenia dodatkowo wykonano jeszcze miotomię Livaditis.

U jednego pacjenta po transpozycji żołądka wystąpił incydent dyskomfortu w połykaniu, spowodowany prawdopodobnie elastycznym zwężeniem, niedostrzegalnym w esophagoskopii, które łatwo poddało się rozszerzeniu.

U pacjenta po zespoleniu magnesami nie obserwowano zwężenia, co jak można przypuszczać wynika ze specyficznego typu zespolenia o szerokim kontakcie górnego i dolnego końca przełyku, wymodelowanego na płaskiej powierzchni magnesów, nawet „kosztem” bocznej ściany przełyku. Długa linia obwodu blizny, zespolenie bez szwów, o regularnych wysztancowanych brzegach zmniejsza niebezpieczeństwo retrakcji okrężnej blizny.

Nie bez znaczenia jest również zapewne fakt, że ostateczna faza „spotkania” zespalanych odcinków odbywa się przy minimalnym lub zerowym napięciu przełyku.

Obserwowane u jednego z dzieci po przewlekłym bougienage i miotomii Livaditis poważne zwężenie przełyku, może się wydawać istotnym obciążeniem, jednak nie można jednoznacznie przypisać żadnej z tych procedur sprawstwa zwężenia. Prawdopodobnego związku można upatrywać w procesach odczynowych w śródpiersiu spowodowanych długotrwałym mechanicznym urazem spowodowanym naciąganiem przełyku, a nie samą miotomią.

Wydaje się, że należy rozpatrywać sytuację wyboru tej procedury w szerszym kontekście. Mając na jednej szali ryzyko rozejścia się zespolenia, a na drugiej koszt jaki się płaci w postaci kilku łatwych rozszerzeń bougie (bez balonu) wybór miotomii wydaje się być jak najbardziej uzasadniony.

Zaburzenia funkcjonalne przełyku,

Najczęstszym zaburzeniem czynnościowym przełyku u dzieci po operacji wrodzonej niedrożności jest choroba refluksowa przełyku (GERD). W warunkach fizjologicznych ważnym czynnikiem zabezpieczającym przed zarzucaniem treści żołądkowej jest m. in. mechanizm zastawkowy wytworzony przez odpowiednio długi odcinek podprzeponowy przełyku. Odcinek podprzeponowy, znajdując się w warunkach dodatniego ciśnienia wewnątrzbrzuszego stanowi swoisty mechanizm zastawkowy w stosunku do odcinka śródpiersiowego znajdującego się w środowisku z ujemnym ciśnieniem otoczenia, które sprzyja cofaniu się treści żołądkowej.

Miotomia Livaditis w oczywisty sposób zmniejsza zagrożenie refluksom, redukując napięcie przełyku w najwcześniejszym okresie życia i zapobiega trakcji prowadzącej do niewydolności wpustu spowodowanej skróceniem odcinka wewnątrzbrzuszego przełyku. W naszej małej grupie nie obserwowaliśmy refluksu u dzieci po miotomii, jednak grupa jest zbyt mała do jednoznacznej oceny statystycznej.

Obserwowaliśmy trwałe objawy GERD jedynie w grupie zespołów jednoczasowych.

To spostrzeżenie nie stanowi jednak jednoznacznej przesłanki do szerokiego stosowania miotomii. Przy trudnych warunkach, z dystansem na pograniczu wykonalności zespolenia, ocena stopnia napięcia i wynikających z niego zagrożeń jest trudna, podobnie jak podjęcie decyzji o ew. wykonaniu miotomii.

Z jednej strony przy postępowaniu defensywnym, z samoograniczeniem zakresu zabiegu musimy brać pod uwagę konsekwencje. Nie tylko niebezpieczeństwo GERD (który, o ile wystąpi, można względnie bezpiecznie skorygować w późniejszym wieku). Przede wszystkim musimy brać pod uwagę ryzyko wczesnego rozejścia się zespolenia. W rezultacie można dojść do wniosku, iż z jednej strony wykonanie miotomii redukuje niebezpieczeństwo rozejścia zespolenia oraz wystąpienia GERD, z drugiej jednak sama miotomia wiąże się z oczywistym ryzykiem perforacji śluzówki a także niekiedy powstania uchyłka przełyku [60][61].

W grupie transpozycji żołądka i zespolenia magnesami nie obserwowaliśmy objawów, które można by przypisać ekwiwalentowi refluksu żołądkowo-przełykowego.

Stosowane przez nas w minionych latach dosyć restrykcyjne zasady kwalifikacji do leczenia operacyjnego u dzieci z początkowymi objawami refluksu, dopiero po wyczerpaniu w dłuższym okresie możliwości leczenia zachowawczego (15% fundoplikacji u dzieci operowanych), z perspektywy czasu wydają się racjonalnym postępowaniem.

W latach osiemdziesiątych i dziewięćdziesiątych XX wieku, w krajach zachodnich, po upowszechnieniu się problemu „śmierci łóżeczkowej” w całej populacji niemowlęcej, występowała wyraźna tendencja do częstego, niemal profilaktycznego wykonywania procedur antyrefluksowych w celu zapobieżenia incydentom oddechowym u dzieci po leczeniu WNP. Jednak w świetle badań pulmonologów, wykonanych na dużej grupie pacjentów wyłącznie po operacji niedrożności przełyku, zagrażające życiu incydenty oddechowe (Airway Obstruction/ Apparent Life Threatening Event - AO/ALTE) nie są związane z refluksiem, ani nawet z karmieniem doustnym lecz prawdopodobnie są tylko zjawiskiem, które ujawnia rzeczywisty niezależnie istniejący, podstawowy problem z utrzymaniem drożności górnych dróg oddechowych [62].

Dodatkowe procedury wspomagające a długość hospitalizacji

W analizowanym materiale klinicznym nie obserwowaliśmy bezpośrednich powikłań związanych z dodatkowymi procedurami stosowanymi w trudnych postaciach wady (miotomia, bougienage, wydłużanie magnesem). Kluczowym czynnikiem pozwalającym uniknąć problemów wydaje się być odpowiednio długi czas i cierpliwość w uzyskiwaniu bardzo powolnego, ale bezpiecznego postępu w wydłużaniu kikutów. Niestety w wielu przypadkach wiązało się to z długim pobytem w szpitalu ze względu na to, że znakomita większość dzieci zamieszkiwała w dużej odległości od szpitala. Część rodziców, niezależnie od odległości nie czuła się na siłach sprostać wyzwaniom opieki nad dzieckiem w warunkach domowych. U pozostałych, u których doraźna kontrola i dojazd były łatwe, po ok 4 tygodniach prowadzenia dziecka na aktywnym drenażu cewnikiem Replogle, potem drenażu biernym, obserwowano zjawisko sprawnej samokontroli drożności dróg oddechowych przy odpowiednim ułożeniu dziecka. Po dłuższym pobycie rodzica z dzieckiem na oddziale, pielęgnacja w warunkach domowych zapewniała mu bezpieczeństwo pod warunkiem dostępności ssaka elektrycznego do okresowego dokładnego odsysania wydzieliny.

W naszym materiale, mimo trudności organizacyjnych związanych z transportem w minionych latach, występuje bardzo wysoki odsetek dzieci operowanych w ciągu pierwszych 24 godzin życia. Jak przedstawiono w tabeli 1. w dobie urodzenia dokonano zespolenia lub zaopatrzenia przetoki bez zespolenia u 26/90 z operowanych dzieci z grupy „C” (29%), a do końca drugiej doby życia – u 73/90 (81%).

Tendencja ta wynikała z obowiązującego wówczas poglądu, który w chwili obecnej, na podstawie najnowszych doniesień traci walor dogmatu, że noworodek z niedrożnym przełykiem jest pacjentem bardzo pilnym, wymagającym natychmiastowej operacji ze względu na zagrożenia oddechowe, niezależnie od pory dnia i różnorodnych uwarunkowań występujących w oddziale chirurgicznym.

W najnowszych badaniach kontrolowanych okazuje się, że we współczesnych warunkach nie pojawiają się dodatkowe zagrożenia z powodu nawet wielogodzinnego odroczenia zabiegu w celu zapewnienia maksymalnych warunków bezpieczeństwa [31].

Z naszego doświadczenia zresztą było dostrzegalne w poprzednich latach, że w warunkach wyjątkowych, kiedy nie można było wykonać zabiegu doraźnie, doświadczony anestezjolog był w stanie tak dobrać głębokość wprowadzenia rurki intubacyjnej, jej rotację oraz tryb wentylacji który w znikomym stopniu powodował przeciek powietrza przez przetokę do żołądka, nie wywołując zagrożeń w okresie przedoperacyjnym.

Z zagadnieniem względnej elastyczności w doborze terminu zabiegu operacyjnego wiąże się kolejny element prawdopodobnie o dużym znaczeniu dla wyniku ostatecznego, jakim jest doświadczenie i predyspozycje chirurga wykonującego zabieg na przełyku u noworodka.

Wady przełyku, obok atrezji dróg żółciowych, zabiegów odtwórczych w zespołach krótkiego jelita, należą do wąskiej grupy najbardziej finezyjnych zabiegów w chirurgii noworodka.

Z doświadczenia wiadomo, że wysoki stopień jakości i niezawodności wykonania jakiegokolwiek procedury rękodzielniczej zależy od określonej częstości jej powtórzeń w przeszłości. Zjawisko „wytrenowania” dotyczy również zabiegów chirurgicznych. Oczywiście każda złożona, nawet najbardziej skomplikowana procedura, składa się z mniejszych procedur elementarnych wykonywanych bardzo często i sprawnie przez wszystkich wykonawców. Jednak efekt końcowy nie stanowi prostej sumy składników elementarnych, a jest wynikiem wpływu również niepowtarzalnych elementów trafnej oceny sytuacji i doświadczenia specyficznego dla danej, relatywnie rzadkiej operacji.

W warunkach obowiązującej w naszym kraju organizacji opieki zdrowotnej, w przypadku opieki nad noworodkiem chirurgicznym, z samych założeń funkcjonowania rodzi się zjawisko licznej grupy osób, siłą rzeczy bardzo rzadko wykonujących rzadkie i trudne procedury.

Przykładem może być tu nasza grupa dzieci: średnio sześciu pacjentów rocznie leczonych w szpitalu zatrudniającym kilkunastu wykwalifikowanych operatorów-specjalistów, z których każdy indywidualnie dyżuruje całodobowo. Przy zachowaniu zasady pospiesznego operowania

powstaje sytuacja, że teoretycznie na każdą osobę z formalnymi uprawnieniami przypada w przybliżeniu jedna wykonana operacja na kilkanaście miesięcy, co zapewne wpływa na końcowe efekty leczenia.

W nowych doniesieniach zwrócono nawet uwagę, jak istotnym czynnikiem może być tak subtelny czynnik jak pora doby, w której wykonuje się operację przełyku. W badaniach przeprowadzonych w szpitalu trzeciego stopnia referencyjności przeprowadzono analizę czasu trwania operacji, incydentów desaturacji, utraty krwi, czasu sztucznej wentylacji i innych czynników w czasie zabiegów wykonywanych „po godzinach” zdefiniowanych jako 15³⁰ do 8⁰⁰ i „w godzinach pracy” (odpowiednio 7 i 21 pacjentów). W większości analizowanych parametrów nie odnotowano różnic istotnych, poza jedną - wysoce istotny statystycznie wzrost ilości nieszczelności zespolenia ($p = 0,014$) między zabiegami wykonanymi „po godzinach” (3/7 przecieków) w stosunku do 21 operacji wykonanych „w godzinach pracy” (nie było nieszczelności w ogóle) [32].

W naszym materiale hipoteza o dużym znaczeniu „czynnika ludzkiego” oraz komfortu chirurgicznego, dostosowanie momentu zabiegu do optymalnego dobrostanu pacjenta i swobodny wybór pory dnia może również znaleźć mocne wsparcie na podstawie porównania oddzielnie śmiertelności operacyjnej w naszej grupie „C” (z przetoką dolną) oraz grupie „A” (*long gap*). Wartości te wynoszą w grupie „C”: 25/90 (28%). Natomiast w grupie „A” zmarło tylko jedno dziecko: 1/13 (7,7%). Był to zgon dziecka z ciężką encefalopatią, nie spowodowany powikłaniami miejscowymi, z zagojonym, atonicznym, drożnym fizycznie przełykiem.

Być może, przyczyny tych różnic śmiertelności na korzyść grupy dzieci z grupy „A” (*long gap*) można upatrywać w tym, że żaden z zabiegów z tej grupy nie był wykonywany w trybie pilnym. Natomiast z reguły w optymalnych warunkach dla dziecka, w trybie dziennym i przez najbardziej doświadczonych chirurgów i anestezjologów.

Interesujące jest, że problem ten pojawił się również w ostatnich miesiącach w doniesieniach dotyczących chirurgii dorosłych [63]. W pracy tej dokonano analizy wyników siedmiu, klasycznych zabiegów wykonywanych w trybie nagłym w chirurgii dorosłych od najprostszych do najbardziej skomplikowanych (laparotomia, uwolnienie zrostów, cholecystektomia, poprzez resekcję jelita, do perforacji wrzodu żołądka). W badaniu uczestniczyło ponad 2 000 chirurgów, w sumie analizowano ponad 560 tys. operacji. Badanie ukierunkowano na analizę śmiertelności w relacji z powikłaniami, koniecznością readmisji i zmiennością ryzyka na poziomie chirurga. Uzyskane wyniki wykazały drastycznie wysoki wpływ na śmiertelność

na poziomie chirurga - udział ok. 33% zmienności ryzyka śmiertelności, w porównaniu do wpływu 0,08% dla powikłań oraz 2,28% dla readmisji. Operacje wrzodowe były najbardziej wrażliwe na wahania śmiertelności i readmisji na poziomie chirurga, natomiast appendektomia i cholecystektomia wykazywały najmniejszą wrażliwość.

Autorzy podkreślają, że zmienność na poziomie chirurga jest największa w chorobie wrzodowej, która jest stanem chirurgicznym wysokiego ryzyka i niskiej częstotliwości występowania. Stan ten pokrywa się z naszymi spostrzeżeniami dotyczącymi wrodzonej niedrożności przełyku.

6. Wnioski

1. W całej badanej grupie potwierdził się silny związek pomiędzy niską masą urodzeniową ciała dziecka i śmiertelnością. Stwierdziliśmy również silny związek między śmiertelnością a liczbą współistniejących wad towarzyszących, niezależnie od ich rodzaju. Potwierdziliśmy również znane związki między śmiertelnością a obecnością wady serca.

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. Związek taki jest fundamentem konstrukcji wszystkich klasycznych systemów oceny ryzyka w całej grupie dzieci z WNP .

W dostępnym piśmiennictwie światowym nie znaleźliśmy tego typu analizy dla postaci „long gap”. Grupa analizowana przez nas jest względnie mała, zapewne może to wymagać potwierdzenia na większym materiale.

4. Nie stwierdziliśmy wpływu na śmiertelność dodatkowych procedur chirurgicznych zwiększających szanse na wykonanie pomyślnego zespolenia (miotomia przełyku, przewlekłe wydłużanie odcinków przełyku). Niemożliwy do potwierdzenia statystycznie, ale 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, która w naszym niezbyt licznych doświadczeniu sprawdziła się jako skuteczna i bezpieczna
 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 zapewne potężnym narzędziem w rozwiązywaniu problemów z izolowaną postacią długoodcinkowej niedrożności przełyku i innych postaci powikłanych rozejściem się zespolenia. Wskazuje na to uzyskanie patentu w USA i dopuszczenie do stosowania urządzenia opartego na tych zasadach w leczeniu niedrożności przełyku (Cook Medical's Flourish™) [64]
 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.

7. Aneks

7.1 Wydłużanie i zespolenie przełyku z wykorzystaniem magnesów neodymowych

Pierwotna idea wydłużania przełyku przez trakcję bezpośrednią wywodzi się od pomysłu Rehbeina [65] z zastosowaniem srebrnych „oliwek” na nici przeprowadzonej przez gastrostomię do dolnego odcinka i górnego odcinka przełyku drogą torakotomii i wyprowadzonej przez jamę ustną. Rozwinięciem tego pomysłu była idea Hendrena [66] z zastosowaniem ogromnego elektromagnesu w którym umieszczano dziecko po wprowadzeniu dwu stalowych kul do górnego i dolnego odcinka przełyku. Metoda ta nie znalazła szerszego zastosowania.

Pojawienie się stałych magnesów neodymowych o wielkiej mocy zrodziło nowe możliwości. Pionierem wykorzystania magnesów w WNP był Zaritzky [67] [68] , który rozwinął pierwotne zastosowanie magnesów używanych uprzednio m.in. w operacjach paliatywnych na drogach żółciowych [69]

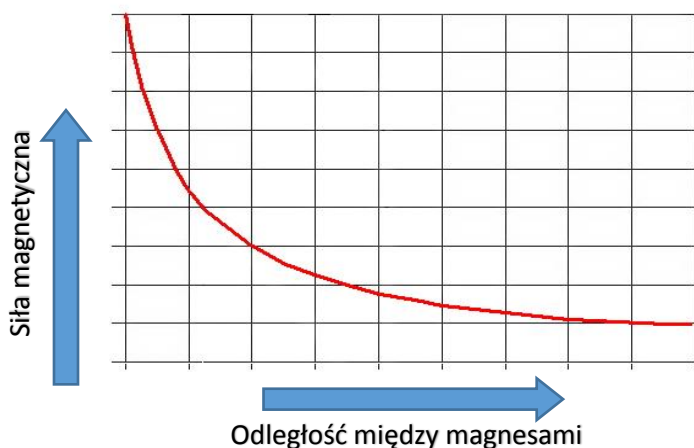
Na wykonanie procedury uzyskano zgodę Komisji Bioetycznej Uniwersytetu Jagiellońskiego [70].

Pacjent K.O: m. ur. 2500 g, niedrożność przełyku z dużym dystansem (55-60 mm) bez przetoki przełykowo-tchawiczej, wrodzona niedrożność dwunastnicy, agenezja prawej nerki, wnetrostwo obustronne.

Dziecko było dwukrotnie operowane z powodu zarośnięcia dwunastnicy. Obecne były masywne zrosty wewnątrztrzewnowe co stanowiłoby znaczne utrudnienie np. dla ewentualnego przemieszczenia żołądka do klatki piersiowej

Technika i podstawy teoretyczne

Przy zbliżaniu różnoimiennych biegunów magnesów siła ich wzajemnego przyciągania wzrasta w sposób w przybliżeniu wykładniczy



(Ryc. 15)

Ryc. 15. Zależność wartości siły oddziaływania magnetycznego od odległości między różnoimiennymi biegunami magnesów (wykres poglądowy)

Wstępnie eksperymentalnie ustalono przy użyciu różnych średnic rozszerzadeł bougie jaka największa średnica magnesów wprowadzonych do górnego i dolnego kikutu przełyku jest tolerowana bez widocznego dyskomfortu dla dziecka nawet w warunkach bez znieczulenia.

Na specjalnie skonstruowanym stole pomiarowym „ex situ” eksperymentalnie ustalono, że w przypadku użycia dwóch bliźniaczych magnesów o wymiarach tolerowanych przez dziecko (i przełyk) maksymalna odległość, przy której magnesy zaczynają na siebie oddziaływać w uchwytnym stopniu wynosi 25-30 mm. Powyżej tej odległości siła magnetyczna gwałtownie maleje i magnesy „przestają się widzieć”.

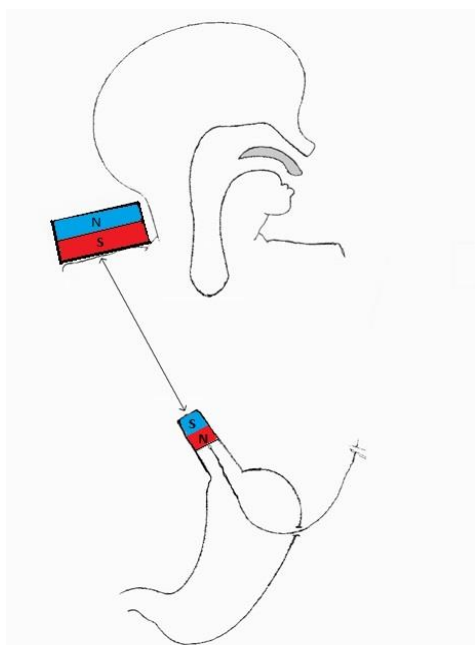
Dystans początkowy między odcinkami niedrożnego przełyku przy maksymalnym napięciu obu kikutów na prowadnicach wynosił 60-50 mm.

Przy takiej odległości po umieszczeniu w kikutach maksymalnie dużych, tolerowanych magnesów ich pole magnetyczne nie generuje użytecznej siły, która pojawia się w minimalnym wymiarze przy odległości 25-30 mm.

Przed zastosowaniem tych magnesów konieczne stało się więc wstępne wydłużenie dolnego odcinka w celu zmniejszenia „odległości startowej” dla małych magnesów bliźniaczych mieszczących się w przełyku.

Etap I – wydłużanie dolnego odcinka przełyku z użyciem magnesu zewnętrznego dużej mocy i małego magnesu wewnątrzprzełykowego.

Przez otwór gastrostomijny na prowadnicy wprowadzono magnes wewnątrzprzełykowy (początkowo 10x20 mm, następnie 10x30 mm). Na zewnątrz pacjenta na specjalnie skonstruowanej ramie umieszczono magnes neodymowy dużej mocy 70x130 mm.



Ryc. 16. Schemat wydłużania dolnego odcinka przełyku z użyciem zewnętrznego magnesu dużej mocy

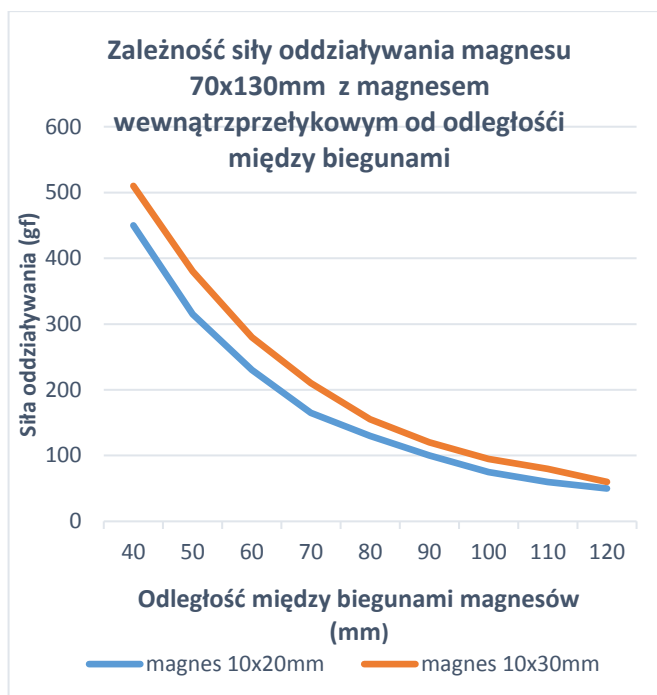


Ryc. 17. Rama z magnesem zewnętrznym 70x130mm

Wielkość i moc magnesów została dobrana nie tylko na podstawie wyliczeń, lecz również na podstawie wielokrotnie sprawdzonych pomiarów konkretnego magnesu na stanowisku pomiarowym.

Wyniki empiryczne pomiarów siły oddziaływania dużego magnesu „zewnętrznego” 70x130 mm z magnesami wewnątrzprzełykowymi 10x20 mm i 10x30mm w zależności od odległości między nimi przedstawiono w tabeli 44.

Odległość między magnesami (mm)	Siła przyciągania magnesu 70x130 mm w parze z magnesem wewnątrzprzełykowym (gf)	
	10x20 mm	10x30 mm
40 mm	450	510
50 mm	315	380
60 mm	230	280
70 mm	165	210
80 mm	130	155
90 mm	100	120
100mm	75	95
110mm	60	80
120mm	50	60



Tab. 44. Siła oddziaływania między magnesem zewnątrzprzełykowym a wewnętrznym

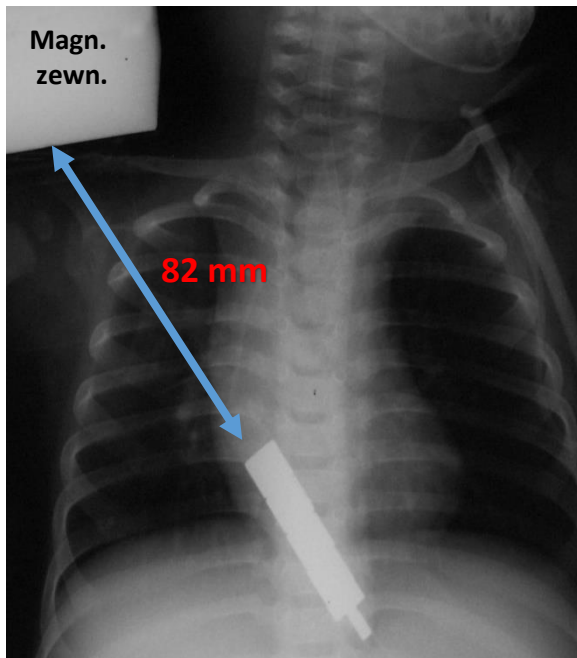


Ryc. 18. Magnes wewnątrzprzełykowy

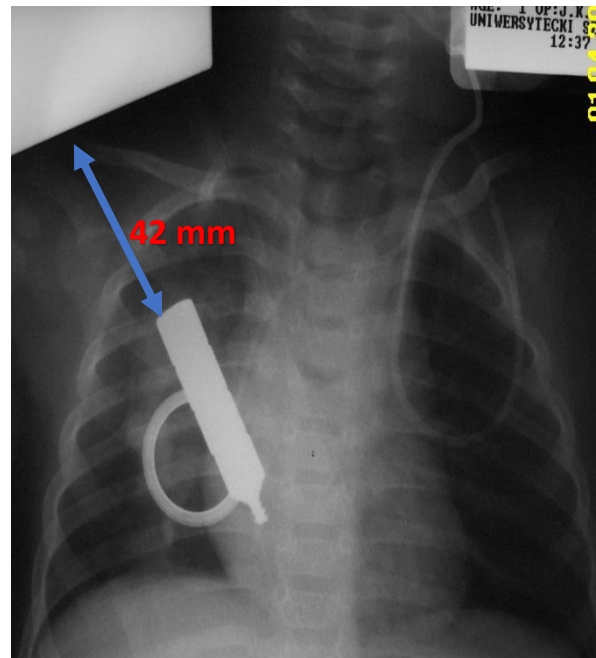


Ryc.19. Pacjent w trakcie wydłużania dolnego odcinka przełyku magnesem zewnętrznym.

W miarę upływu czasu wykonywano zdjęcie kontrolne w celu śledzenia zmniejszania się odległości między biegunami, a zatem wydłużania się dolnego odcinka przetyku

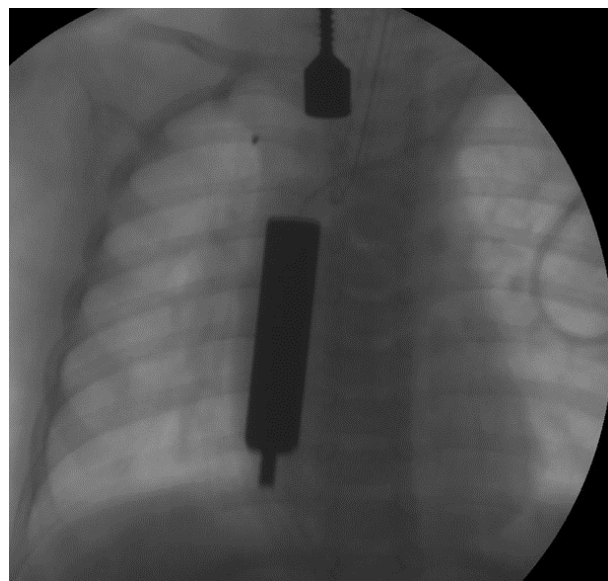
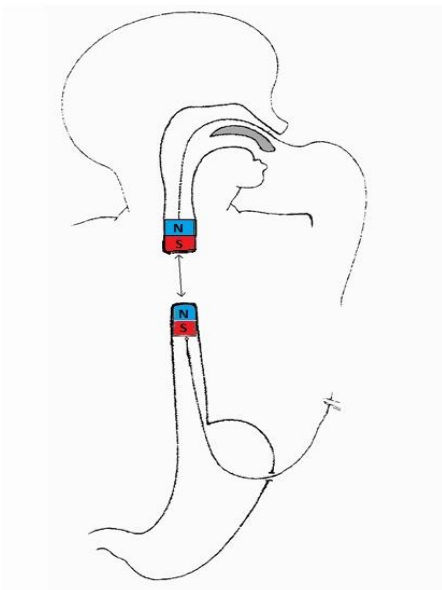


Ryc. 20. Początek wydłużania magnesem zewnętrznym (dystans między magnesami 82mm). z względu na dużą odległość - wyliczona długość magnesu wewnętrznego wynosi 50 mm.



Ryc. 21. W trakcie stymulacji wydłużania - dystans - 42 mm. Wierzchołki kikutów zbliżają się do strefy, gdzie będzie można użyć małych magnesów wewnętrznych.

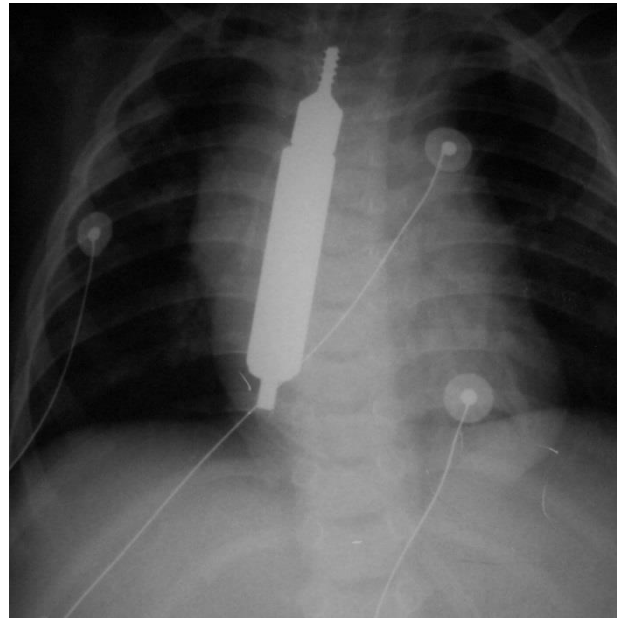
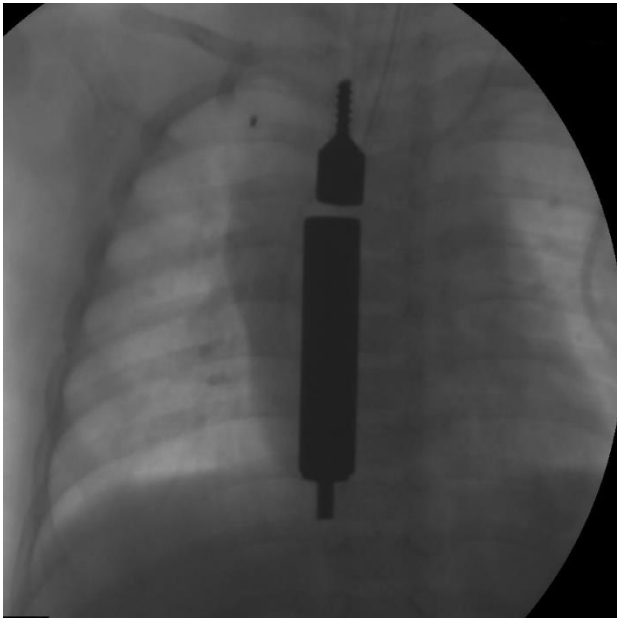
Etap II – umieszczenie magnesów wewnątrzprzetykowych, dalsze wydłużanie i zespolenie.



Ryc. 22. Wydłużanie przetyku za pomocą magnesów wewnątrzprzetykowych

Po uzyskaniu satysfakcjonującego przyrostu długości dolnego odcinka przełyku i zmniejszeniu dystansu między kikutami do ok. 30 mm w stanie lekkiego napięcia, magnes zewnętrzny zamieniono na odpowiedni mniejszy magnes wewnętrzzprzełykowy (20x30mm), który umieszczono w górnej kieszonce niedrożnego przełyku (Ryc.22.)

W kolejnych dniach obserwowano stopniowe skracanie się dystansu między odcinkami niedrożnego przełyku aż do momentu zetknięcia się kikutów przełyku i wytworzenia „kompresyjnego” zespolenia.



Ryc.23. Wydłużanie przełyku za pomocą magnesów wewnętrzzprzełykowych. Bezpośrednie zbliżanie się końców przełyku do momentu zetknięcia się kikutów.



Ryc.24. Badanie kontrastowe po spontanicznym kompresyjnym zespoleniu przełyku.

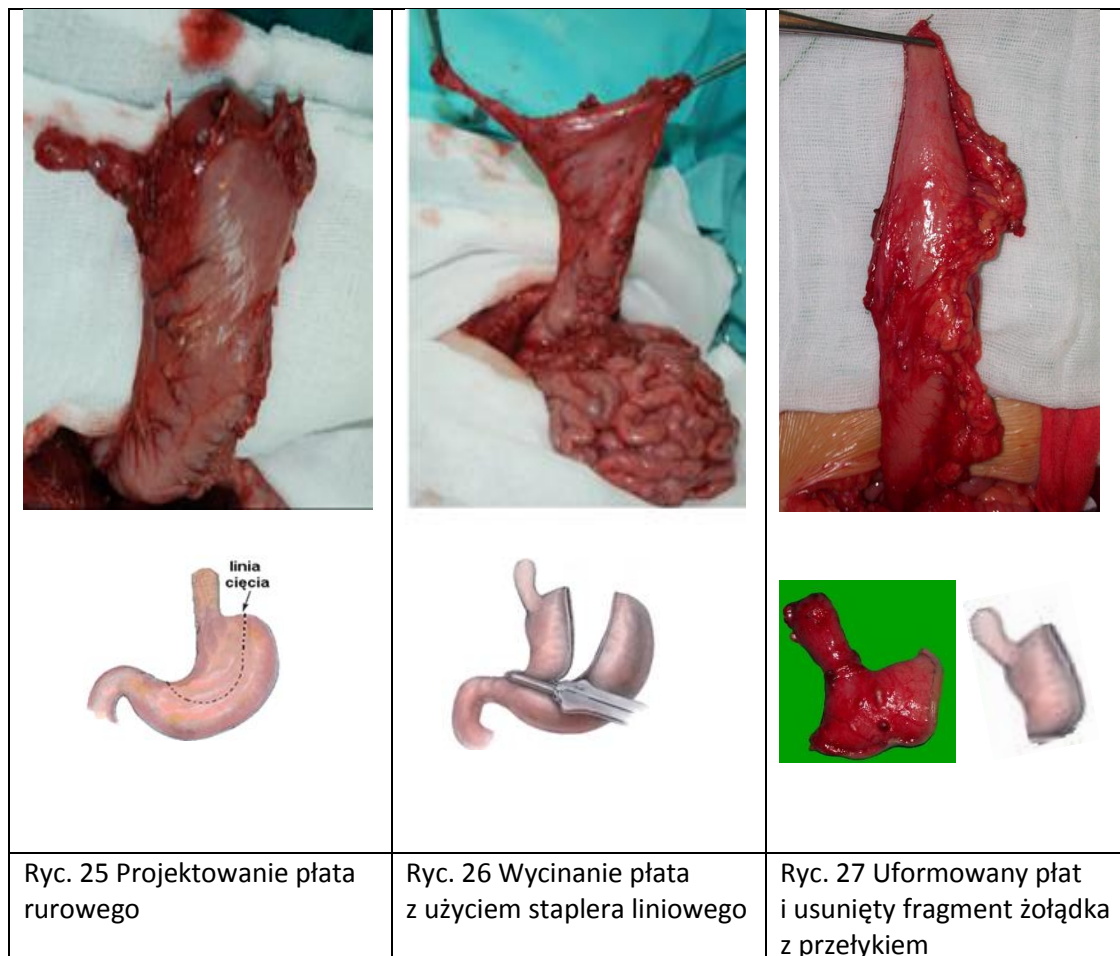
7.2 Transpozycja żołądka do klatki piersiowej

Zabieg rekonstrukcji przełyku za pomocą przemieszczenia żołądka do klatki piersiowej jest obecnie najpopularniejszym z zabiegów zastępczych przełyku wykonywanych jako rozwiązanie trudnych sytuacji deficytu długości przełyku u dzieci z wrodzoną niedrożnością. Idea zabiegu operacyjnego wywodzi się z chirurgii dorosłych, po raz pierwszy została opisana przez Turnera w 1936 roku [71]. Rozwiązanie to wykorzystywane jest w leczeniu raka przełyku i w uszkodzeniach przełyku po oparzeniu chemicznym. Tak więc idea jest starsza niż początki chirurgii noworodka.

Jednym z pionierów wykorzystania tej procedury u dzieci był Spitz [72] i najczęściej w chirurgii dziecięcej określana jest ona jako operacja Spitza (transpozycja żołądka, gastric pull-up).

Ideą zabiegu jest wytworzenie mobilnego, naturalnie unaczynionego płata rurowego z lewej części żołądka, na tyle długiego, aby było możliwe połączenie górnego odcinka przełyku bezpośrednio z żołądkiem, po przeprowadzeniu go poprzez śródpiersie tylne i zespolenie go z górnym kikutem niedrożnego przełyku.

Schemat zabiegu i obraz śródoperacyjny przedstawiają ryciny 25-28.





Ryc. 28 Płat przygotowany do wciągnięcia do klatki piersiowej



Ryc. 29. Rtg kontrolne z wczesnego okresu pooperacyjnego



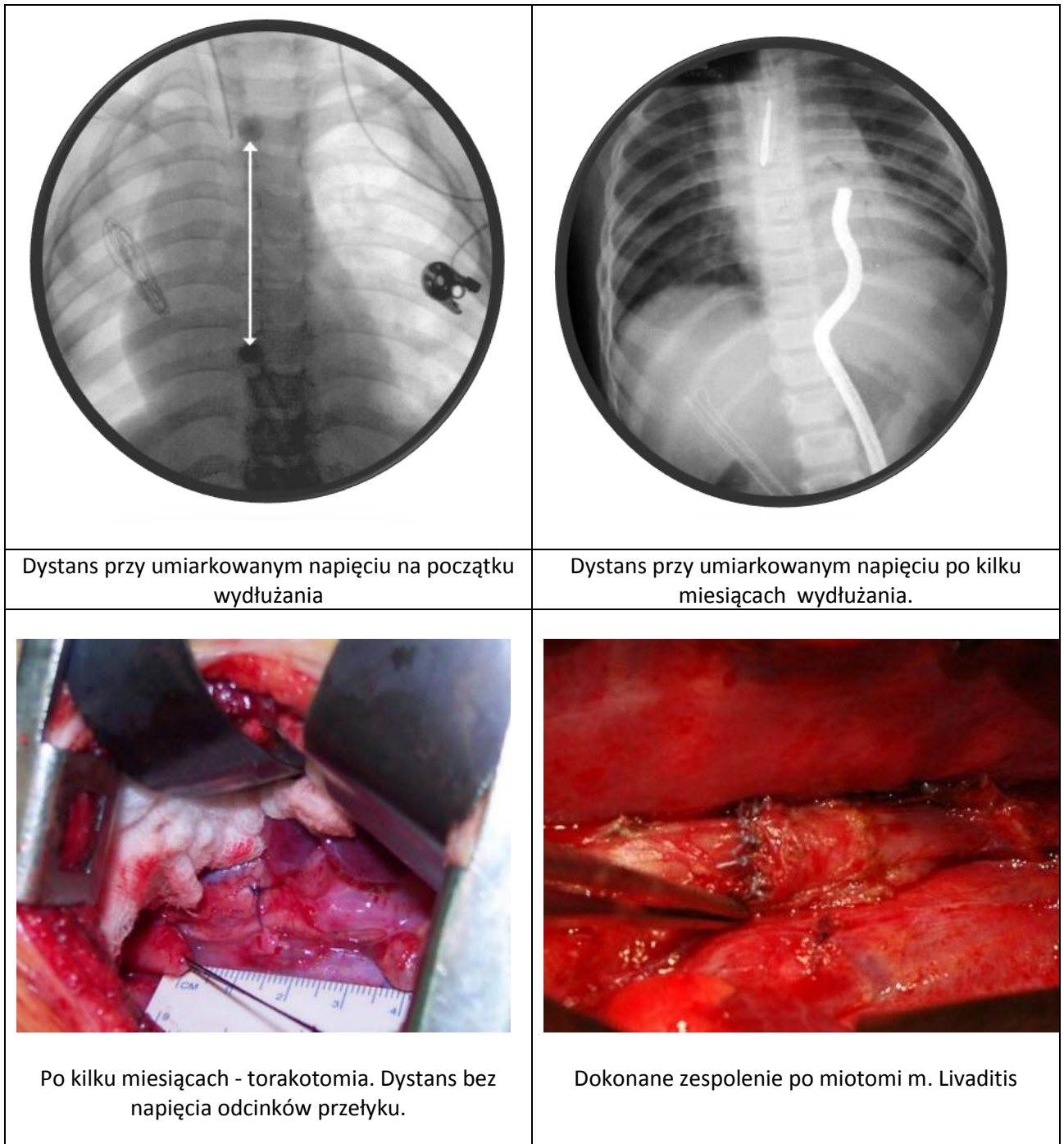
Ryc. 30. Chłopiec 5 lat po zabiegu



Ryc. 31. Chłopiec 25 lat po zabiegu operacyjnym transpozycji żołądka

7.3 Odroczone zespolenie przełyku po długotrwałym bougienage i miotomii m. Livaditis

Po długotrwałym wydłużaniu z wykorzystaniem rozszerzadeł t. bougie uzyskano takie zmniejszenie dystansu, że po wykonaniu miotomii m. Livaditis możliwe było wykonanie klasycznego zespolenia (Ryc. 33).



Ryc. 32. Efektywne działanie bougienage oraz zespolenie po miotomi m. Livaditis

8. Streszczenie

8.1 Streszczenie w j. polskim

1. **Wprowadzenie:** Praca obejmuje analizę wyników leczenia 110 dzieci z wrodzoną niedrożnością przetyku 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:**

Płec : 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 przetykowo-tchawiczą dolną (typ Gross C) 90 (81,8%)
bez przetoki przetykowo-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%)

 Chłonnokotok 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.

8.2 Abstract

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 Tracheosophageal 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 neodermium 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.

9. Bibliografia

- [1] C. Garabedian *et al.*, "Management and outcome of neonates with a prenatal diagnosis of esophageal atresia type A: A population-based study," *Prenat. Diagn.*, vol. 38, no. 7, pp. 517–522, 2018.
- [2] R. Sfeir, L. Michaud, D. Sharma, F. Richard, and F. Gottrand, "National Esophageal Atresia Register," *Eur J Pediatr Surg*, vol. 25, no. 6, pp. 497–499, Dec. 2015.
- [3] E. Leoncini, C. Bower, and N. Nassar, "Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula in Western Australia: Prevalence and trends," *J Paediatr Child Health*, vol. 51, no. 10, pp. 1023–1029, Oct. 2015.
- [4] R. N. Pedersen, E. Calzolari, S. Husby, E. Garne, and EUROCAT Working group, "Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions," *Arch. Dis. Child.*, vol. 97, no. 3, pp. 227–232, Mar. 2012.
- [5] D. Takahashi, T. Hiroma, S. Takamizawa, and T. Nakamura, "Population-based study of esophageal and small intestinal atresia/stenosis," *Pediatr Int*, vol. 56, no. 6, pp. 838–844, Dec. 2014.
- [6] N. S. Demikova, Y. V. Vydrych, M. A. Podolnaya, A. S. Lapina, and A. Y. Asanov, "Prevalence and descriptive epidemiology of esophageal atresia in the Russian Federation," *Birth Defects Res. Part A Clin. Mol. Teratol.*, vol. 106, no. 10, pp. 854–859, Oct. 2016.
- [7] N. Nassar *et al.*, "Prevalence of esophageal atresia among 18 international birth defects surveillance programs," *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*, vol. 94, no. 11, pp. 893–899, Nov. 2012.
- [8] M. Cassina *et al.*, "Prevalence, characteristics, and survival of children with esophageal atresia: A 32-year population-based study including 1,417,724 consecutive newborns," *Birth Defects Res. Part A Clin. Mol. Teratol.*, vol. 106, no. 7, pp. 542–548, Jul. 2016.
- [9] M. L. Feldkamp, J. C. Carey, J. L. B. Byrne, S. Krikov, and L. D. Botto, "Etiology and clinical presentation of birth defects: population based study," *BMJ*, vol. 357, p. j2249, May 2017.

- [10] Durston W, "A narrative of the monstrous birth in Plymouth, October 1670, together with anatomical observations taken thereupon by William Durston, Doctor in Physik, and communicated to Dr. Tim Clerk. Philosophical Tr. London 1670)," *London*, 1670.
- [11] P. Puri, *Newborn Surgery*, 2Ed. CRC Press, 1711.
- [12] Losty P D, Baillie C T, "Esophageal atresia and tracheo-esophageal atresia.," in Puri P, ed. *Newborn surgery*, 2nd ed., London: Edward Arnold.
- [13] "The surgery of infancy and childhood. Its Principles and Techniques. By Robert E. Gross, M.D., D.Sc., and William E. Ladd, Professor Children's Surgery, The Harvard Medical School etc. 7 × 10 in. Pp. 1000 + xxiv, with 567 illustrations, the drawings by Etha Piotti. 1953. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 80s," *BJS*, vol. 41, no. 165, pp. 112–112, 1953.
- [14] Vogt A.G, "Congenital esophageal atresia.," *Am J Roentgenol*, no. 22, pp. 463–460, 1929.
- [15] W. E. Ladd, "The Surgical Treatment of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistulas," *New England Journal of Medicine*, vol. 230, no. 21, pp. 625–637, May 1944.
- [16] G. W. Holcomb, J. D. Murphy, and D. J. Ostlie, *Ashcraft's Pediatric Surgery: Expert Consult - Online + Print*. Elsevier Health Sciences, 2014.
- [17] K. Bax, "ESOPHAGEAL ATRESIA AND TRACHEOESOPHAGEAL MALFORMATIONS," in *Ashcraft's Pediatric Surgery*, Elsevier, 2010, pp. 345–361.
- [18] S. R. Choudhury, K. W. Ashcraft, R. J. Sharp, J. P. Murphy, C. L. Snyder, and D. L. Sigalet, "Survival of patients with esophageal atresia: Influence of birth weight, cardiac anomaly, and late respiratory complications," *Journal of Pediatric Surgery*, vol. 34, no. 1, pp. 70–74, Jan. 1999.
- [19] S. Chittmitrapap, L. Spitz, E. M. Kiely, and R. J. Brereton, "Oesophageal atresia and associated anomalies.," *Archives of Disease in Childhood*, vol. 64, no. 3, pp. 364–368, Mar. 1989.
- [20] Harmon CM, Coran AG, "Congenital anomalies of the esophagus. In: O'Neil JA, Rowe MI, Grosfeld JL et al (Eds): *Pediatric Surgery Vol. 1*, 5 th Edition, Mosby, 1998, 941-967."
- [21] C. P. Driver *et al.*, "Phenotypic presentation and outcome of esophageal atresia in the era of the Spitz classification," *Journal of Pediatric Surgery*, vol. 36, no. 9, pp. 1419–1421, Sep. 2001.
- [22] D. J. Waterston, R. E. B. Carter, and E. Aberdeen, "ESOPHAGEAL ATRESIA: TRACHEO-ESOPHAGEAL FISTULA: A Study of Survival in 218 Infants," *The Lancet*, vol. 279, no. 7234, pp. 819–822, Apr. 1962.
- [23] D. Poenaru, J.-M. Laberge, I. R. Neilson, and F. M. Guttman, "A new prognostic classification for esophageal atresia," *Journal of Pediatric Surgery*, vol. 26, no. 4, p. 505, Apr. 1991.
- [24] S. Teich, D. P. Barton, M. E. Ginn-Pease, and D. R. King, "Prognostic classification for esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Waterston versus Montreal," *J. Pediatr. Surg.*, vol. 32, no. 7, pp. 1075–1079; discussion 1079-1080, Jul. 1997.
- [25] L. Spitz, E. M. Kiely, J. A. Morecroft, and D. P. Drake, "Oesophageal atresia: at-risk groups for the 1990s," *J. Pediatr. Surg.*, vol. 29, no. 6, pp. 723–725, Jun. 1994.
- [26] "<https://www.lib.umich.edu/faculty-history/faculty/cameron-haight> [dostęp: 12 stycznia 2019]."
- [27] T. H. Lanman, "CONGENITAL ATRESIA OF THE ESOPHAGUS: A STUDY OF THIRTY-TWO CASES," *Arch Surg*, vol. 41, no. 5, pp. 1060–1083, Nov. 1940.

- [28] Haight C, Towsley H A, "Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula: extrapleural ligation of fistula and end to end anastomosis of esophageal ends," *Surg Gynecol Obstet* 194376672–688.
- [29] H. T. Langston, "The First Successful Total Repair of Congenital Atresia of the Esophagus with Tracheoesophageal Fistula," *The Annals of Thoracic Surgery*, vol. 38, no. 1, pp. 72–74, Jul. 1984.
- [30] Kamiński A, "Wrodzona niedrożność przetyku," in *Chirurgia noworodka red. P. Kaliciński*, Warszawa: INWEST-DRUK, 2004.
- [31] G. A. MacKinlay and R. Burtles, "Oesophageal atresia: paralysis and ventilation in management of the wide gap," p. 3.
- [32] S. H. Ein, "Surgical Methods to Increase Esophageal Length in Long (Wide)-Gap Esophageal Atresia with and Without Tracheoesophageal Fistula," in *Esophageal and Gastric Disorders in Infancy and Childhood*, H. Till, M. Thomson, J. E. Foker, G. W. Holcomb III, and K. M. Khan, Eds. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, 2017, pp. 229–242.
- [33] J. E. Foker, T. C. Kendall Krosch, K. Catton, F. Munro, and K. M. Khan, "Long-gap esophageal atresia treated by growth induction: the biological potential and early follow-up results," *Seminars in Pediatric Surgery*, vol. 18, no. 1, pp. 23–29, Feb. 2009.
- [34] B. Turner, R. Dasgupta, and M. E. Brindle, "A contemporary prediction rule for esophageal atresia (EA) and tracheo-esophageal fistula (TEF)," *J. Pediatr. Surg.*, vol. 49, no. 12, pp. 1758–1761, Dec. 2014.
- [35] R. Sfeir *et al.*, "Esophageal atresia: Data from a national cohort," *Journal of Pediatric Surgery*, vol. 48, no. 8, pp. 1664–1669, Aug. 2013.
- [36] C. P. Torfs, C. J. R. Curry, and T. F. Bateson, "Population-based study of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia," *Teratology*, vol. 52, no. 4, pp. 220–232, Oct. 1995.
- [37] A. Pini Prato *et al.*, "A cross-sectional nationwide survey on esophageal atresia and tracheoesophageal fistula," *Journal of Pediatric Surgery*, vol. 50, no. 9, pp. 1441–1456, Sep. 2015.
- [38] T. Okamoto *et al.*, "Esophageal atresia: Prognostic classification revisited," *Surgery*, vol. 145, no. 6, pp. 675–681, Jun. 2009.
- [39] A. Latos-Bieleńska, A. Materna-Kiryluk, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego (Poznań), and Wydawnictwo Naukowe, *Wrodzone wady rozwojowe w Polsce w latach 2005-2006: dane z Polskiego Rejestru Wrodzonych Wad Rozwojowych*. Poznań: Wydawnictwo Naukowe Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego, 2011.
- [40] "EUROCAT registry 1980-1994 for anorectal atresia and stenosis," *Table A22*.
- [41] A. Cuschieri and EUROCAT Working Group, "Anorectal anomalies associated with or as part of other anomalies," *Am. J. Med. Genet.*, vol. 110, no. 2, pp. 122–130, Jun. 2002.
- [42] A. Cuschieri and EUROCAT Working Group, "Descriptive epidemiology of isolated anal anomalies: a survey of 4.6 million births in Europe," *Am. J. Med. Genet.*, vol. 103, no. 3, pp. 207–215, Oct. 2001.
- [43] E. Garne, L. Rasmussen, and S. Husby, "Gastrointestinal malformations in Funen county, Denmark--epidemiology, associated malformations, surgery and mortality," *Eur J Pediatr Surg*, vol. 12, no. 2, pp. 101–106, Apr. 2002.
- [44] C. Stoll, B. Dott, Y. Alembik, and M. P. Roth, "Associated congenital anomalies among cases with Down syndrome.," *Eur J Med Genet*, vol. 58, no. 12, pp. 674–680, Dec. 2015.

- [45] J. Kaplan and L. Hudgins, "Neonatal Presentations of CHARGE Syndrome and VATER/VACTERL Association," *NeoReviews*, vol. 9, no. 7, pp. e299–e304, Jul. 2008.
- [46] C. Shaw-Smith, "Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology," *J. Med. Genet.*, vol. 43, no. 7, pp. 545–554, Jul. 2006.
- [47] M. Cognet *et al.*, "Dissection of the MYCN locus in Feingold syndrome and isolated oesophageal atresia," *Eur. J. Hum. Genet.*, vol. 19, no. 5, pp. 602–606, May 2011.
- [48] J. C. Zenteno, H. J. Perez-Cano, and M. Aguinaga, "Anophthalmia-esophageal atresia syndrome caused by an SOX2 gene deletion in monozygotic twin brothers with markedly discordant phenotypes," *Am. J. Med. Genet. A*, vol. 140, no. 18, pp. 1899–1903, Sep. 2006.
- [49] P. R. Blackburn *et al.*, "Extension of the mutational and clinical spectrum of SOX2 related disorders: Description of six new cases and a novel association with suprasellar teratoma," *Am. J. Med. Genet. A*, vol. 176, no. 12, pp. 2710–2719, Dec. 2018.
- [50] C. van Ravenswaaij-Arts and D. M. Martin, "New insights and advances in CHARGE syndrome: Diagnosis, etiologies, treatments, and research discoveries," *Am J Med Genet C Semin Med Genet*, vol. 175, no. 4, pp. 397–406, 2017.
- [51] M. Fevre and B. Duhamel, "Atresia de l'oesophage.," *Arch. Franc. Ped.*, no. 8, p. 615, 1957.
- [52] A. Livaditis, L. Rådberg, and G. Odensjö, "Esophageal end-to-end anastomosis. Reduction of anastomotic tension by circular myotomy," *Scand J Thorac Cardiovasc Surg*, vol. 6, no. 2, pp. 206–214, 1972.
- [53] A. Livaditis, "Esophageal atresia: a method of overbridging large segmental gaps," *Zeitschrift für Kinderchirurgie*, vol. 13, pp. 298–306, Jan. 1973.
- [54] A. Bysiek, W. Górecki, E. Celmer, A. Taczanowska, and J. Palka, "Experience with circular myotomy and thoracic stomach transposition for of long gap esophageal atresia," *Pediatrica Wspolczesna*, vol. 4, pp. 167–171, Jan. 2002.
- [55] J. E. Foker, T. C. Kendall, K. Catton, and K. M. Khan, "A flexible approach to achieve a true primary repair for all infants with esophageal atresia," *Seminars in Pediatric Surgery*, vol. 14, no. 1, pp. 8–15, Feb. 2005.
- [56] G. Shoshany *et al.*, "A staged approach to long gap esophageal atresia employing a spiral myotomy and delayed reconstruction of the esophagus: an experimental study," *J. Pediatr. Surg.*, vol. 23, no. 12, pp. 1218–1221, Dec. 1988.
- [57] B. Beger and O. Beger, "A new esophageal elongation technique for long-gap esophageal atresia: in vitro comparison of myotomy techniques," *Esophagus*, vol. 16, no. 1, pp. 93–97, 2019.
- [58] A. Singh, M. Bajpai, N. Sharma, and S. Panda, "Experience with Livaditis circular myotomy in management of long gap TEF," *African journal of paediatric surgery : AJPS*, vol. 11, pp. 35–8, Mar. 2014.
- [59] I. Uygun, H. Zeytun, and S. Otcu, "Immediate primary anastomosis for isolated oesophageal atresia: A single-centre experience," *Afr J Paediatr Surg*, vol. 12, no. 4, pp. 273–279, Dec. 2015.
- [60] J. B. Otte, P. Gianello, F. X. Wese, D. Claus, G. Verellen, and D. Moulin, "Diverticulum formation after circular myotomy for esophageal atresia," *J. Pediatr. Surg.*, vol. 19, no. 1, pp. 68–71, Feb. 1984.
- [61] R. Taylor and N. A. Myers, "Management of a post-Livaditis-procedure esophageal diverticulum," *Pediatric Surgery International*, vol. 4, pp. 238–240, Jun. 1989.

- [62] D. A. Cozzi, A. Zani, A. Conforti, P. Colarizi, C. Moretti, and F. Cozzi, "Pathogenesis of apparent life-threatening events in infants with esophageal atresia," *Pediatr. Pulmonol.*, vol. 41, no. 5, pp. 488–493, May 2006.
- [63] R. Udyavar *et al.*, "Surgeon-driven variability in emergency general surgery outcomes: Does it matter who is on call?," *Surgery*, vol. 164, no. 5, pp. 1109–1116, Nov. 2018.
- [64] "<https://patents.google.com/patent/US20130226205>
https://www.accessdata.fda.gov/cdrh_docs/pdf15/H150003D.pdf [dostęp: 15 marca 2019]."
- [65] F. Rehbein and N. Schweder, "Reconstruction of the esophagus without colon transplantation in cases of atresia," *J. Pediatr. Surg.*, vol. 6, no. 6, pp. 746–752, Dec. 1971.
- [66] W. H. Hendren and J. R. Hale, "Esophageal atresia treated by electromagnetic bougienage and subsequent repair," *Journal of Pediatric Surgery*, vol. 11, no. 5, pp. 713–722, Oct. 1976.
- [67] M. Zaritzky, R. Ben, G. I. Zylberg, and B. Yampolsky, "Magnetic compression anastomosis as a nonsurgical treatment for esophageal atresia," *Pediatric Radiology*, vol. 39, no. 9, pp. 945–949, Sep. 2009.
- [68] M. Zaritzky, R. Ben, and K. Johnston, "Magnetic gastrointestinal anastomosis in pediatric patients," *J. Pediatr. Surg.*, vol. 49, no. 7, pp. 1131–1137, Jul. 2014.
- [69] S. Takao *et al.*, "Magnetic compression anastomosis for benign obstruction of the common bile duct," *Endoscopy*, vol. 33, no. 11, pp. 988–990, Nov. 2001.
- [70] A. Bysiek, P. Bysiek, A. Zajac, and M. Spodaryk, "The use of intraesophageal and external neodymium magnets for elongation and anastomosis of long gap esophageal atresia," *3rd World Congress of Pediatric Surgery, New Delhi, India*, p. 169 : abstr. 15, Oct. 2010.
- [71] G. Turner, "Carcinoma of the oesophagus: the question of its treatment by surgery," *Lancet*, no. 1, pp. 130–134, 1936.
- [72] L. Spitz, "Gastric transposition via the mediastinal route for infants with long-gap esophageal atresia," *J. Pediatr. Surg.*, vol. 19, no. 2, pp. 149–154, Apr. 1984.