

# Pozdní morbidita po operaci atrézie jícnu

MUDr. Jana Kalousová, MUDr. Jitka Stýblová, MUDr. Petra Kuklová, MUDr. Blanka Rousková

Klinika dětské chirurgie 2. LF UK a FN Motol, Praha

V ČR se ročně narodí 20–40 dětí s atrézií jícnu a/nebo tracheoezofageální píštělí. Na pracovišti autorů bylo během 17 let operováno 209 dětí. Přežití operovaných dětí je 90 %, chronická morbidita ale zůstává poměrně vysoká. Zahrnuje polykací potíže, neprospívání, tvorbu striktur v anastomóze, gastroezofageální reflux, ale i respirační potíže, projevy tracheomalacie, opakované respirační infekty, problémy psychické i sociální. Některé problémy mohou přetrvávat do dospělosti. V článku jsou uvedeny nejvýznamnější pozdní komplikace a chronické problémy po operaci atrézie jícnu, jejich příznaky, diagnostika a léčba.

**Klíčová slova:** atrézie jícnu, neprospívání, polykací potíže, tracheomalacie, gastroezofageální reflux, esofagogastroplastika.

## Long-term morbidity in patients operated for esophageal atresia

Between 20 and 40 infants with esophageal atresia are born in Czech Republic annually. During 17 years 209 infants with this diagnosis were operated on in authors' department. Mortality is relatively low (10 %) but chronic morbidity remains high especially in infants with long-gap atresia. There are problems that persist lifelong in some patients. They include swallowing problems, failure to thrive, anastomotic strictures, gastroesophageal reflux, respiratory problems, symptoms of tracheomalacia and psychosocial problems. Symptoms, diagnosis and treatment of the most common delayed problems after operation of esophageal atresia are summarized.

**Key words:** esophageal atresia, failure to thrive, swallowing problems, tracheomalacia, gastroesophageal reflux, esophagogastroplasty.

Pediatr. praxi 2011; 12(6): 411–413

### Úvod

Atrézie jícnu (AJ) a/nebo tracheoezofageální píštěl (TEF) patří k nejčastějším závažným vrozeným vývojovým vadám, u kterých je nutná chirurgická léčba brzy po narození. Vada vzniká mezi 28. a 30. dnem těhotenství, příčina je dosud neznámá. Udává se incidence 1 : 2 440–1 : 4 500 živě narozených, to znamená, že se v ČR narodí 20–40 dětí s AJ ročně (1). Incidence je podobná jako u cystické fibrózy (1 : 2 500) nebo kongenitální hypotyreózy (1 : 4 230). Nejčastější variantou je AJ s dolní TE píštělí (asi 85 % případů), dále AJ bez píštěle – většinou s velkou vzdáleností pahýlů jícnu (asi 10 % případů), vzácnější jsou varianty s horní nebo horní i dolní píštělí a TEF bez atrézie jícnu.

Standardní chirurgickou technikou pro řešení AJ je v současné době jednovrstevná anastomóza provedená z posterolaterální torakotomie.

Díky rozvoji chirurgických postupů, anestezie, neonatologie a intenzivní péče, ventilační i nutriční podpory se atrézie jícnu v průběhu posledních 50 let změnila z vady s téměř 100 % mortalitou ve vadu, jejíž nositelé mají v případě izolované vady více než 90 % naději na přežití. Mezi komplikující faktory, které i v současné době zvyšují riziko úmrtí, patří porodní hmotnost pod 1 500 g, závažné přidružené vady a vzdálenost pahýlů jícnu větší než 3–5 cm, tzv. atrézie jícnu long gap (AJ-LG) (2, 3, 4).

Na pracovišti autorů bylo od roku 1992 do konce roku 2008 operováno 209 pacientů s AJ. U 75 (36 %) z nich byla konstatována atrézie jícnu s velkou vzdáleností pahýlů. Úmrtnost ve sledovaném období je uvedena v tabulce 1.

**Tabulka 1.** Mortalita pacientů s AJ v letech 1992–2008 ve skupinách podle vzdálenosti pahýlů

|           | Počet pacientů | Úmrtí (%) |
|-----------|----------------|-----------|
| AJ-LG     | 75             | 12 (16 %) |
| AJ non-LG | 134            | 14 (10 %) |

Přes nízkou mortalitu zůstává morbidita vysoká a pro řadu pacientů představují následky AJ mnohaletý nebo i celoživotní problém. Jsou pozorovány chronické problémy s příjmem potravy, polykací obtíže, neprospívání, tvorba striktur, vysoká incidence gastroezofageálního refluxu (GER) a s ním spojené komplikace, projevy tracheomalacie, opakované respirační infekty, obnovení komunikace mezi jícnem a průdušnicí, problémy psychologické a sociální (5, 6). Výskyt některých pozdních komplikací u pacientů operovaných na pracovišti autorů je uveden v tabulce 2.

Většina pacientů s AJ je dlouhodobě sledována na pracovištích, kde byli operováni. V některých případech následky AJ tak výrazně ovlivňují zdravotní stav, že jejich řešení musí probíhat ve spolupráci s praktickými lékaři pro děti a dorost i nemocničními pediatry. Ti by měli znát rizika pozdních komplikací a jejich projevy,

**Tabulka 2.** Výskyt některých pozdních komplikací po operaci AJ ve skupinách podle vzdálenosti pahýlů

|              | AJ-LG  | AJ-non LG |
|--------------|--------|-----------|
| Recidiva TEF | 5,9 %  | 8 %       |
| GER          | 23,5 % | 33,5 %    |
| Striktura    | 26,5 % | 10,5 %    |

poskytovat pomoc při řešení, zajistit v případě potřeby vyšetření a léčbu na specializovaném pracovišti. Měli by si být vědomi toho, že některé problémy jsou celoživotní a operovaní pacienti by měli být dispenzarizováni i v dospělosti.

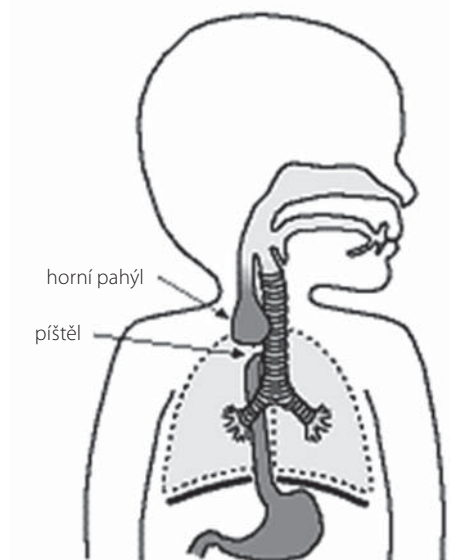
### Růst

Děti po operaci AJ bývají menší, než odpovídá populačnímu průměru, často také hůře prospívají. Kromě níže popsanych problémů s příjmem potravy, gastrointestinálních a respiračních potíží může být tato skutečnost podmíněna i geneticky – děti se již rodí menší (7, 8).

### Polykací problémy

Poruchy polykání jsou nejčastějším chronickým problémem po operaci AJ. Jejich výskyt se podle literatury pohybuje mezi 35–60 % (v našem souboru téměř 40 %) (7). V nedávno uveřejněné studii udávalo dysfagii 85 % dospělých pacientů po AJ.

Funkční poruchy polykání mohou být způsobeny dyskoordinací polykacího aktu již v orofaryngeální oblasti i poruchou motility

**Obrázek 1.** Atrézie jícnu s dolní píštělí

jícnu. Při manometrických studiích je zjišťována porucha motility zejména v oblasti původního dolního pažby, kontrakce jsou slabé, nekoordinované, častá je antiperistaltika. Na slabém a nekoordinovaném sání u novorozenců a kojenců se pravděpodobně podílí i odložený začátek perorálního příjmu, v nekomplikovaném případě týden po narození (po zhojení anastomózy jícnu), v komplikovaných případech po řadě týdnů i měsíců (8). Funkční poruchy mohou být dále zhoršovány přítomností striktury a ezofagitidy při gastroezofageálním refluxu (viz níže).

Problémy s krmením jsou příčinou značného stresu rodičů, vyžadují velkou trpělivost a opakovanou podporu ze strany zdravotníků. I děti s úpornými problémy si časem osvojí vyhovující mechanismy, mnohé z nich ale celý život jedí pomalu, potřebují k jídlu klid, hojnost tekutin k zapíjení, musí se vyvarovat některých jídel (suchých, tuhých apod.), není dobré je do jídla nutit. Děti dlouho vyžadují dohled při jídle, při nástupu do kolektivního zařízení je nutné jeho pracovníky dobře seznámit se specifickými problémy a potřebami dítěte po operaci AJ a zajistit pro ně vhodné podmínky.

### Striktura v anastomóze

Výskyt striktury v anastomóze jícnu se udává mezi 18–50 %.

Striktury bývají častější u dětí s AJ-LG, kdy je při zvýšeném napětí zhoršené krevní zásobení v oblasti anastomózy a vzniklá jizva je tužší a obsahuje více vazivové tkáně, která není elastická a má tendenci ke svržení (tabulka 2). Cirkulární zúžení anastomózy může být zhoršováno gastroezofageálním refluxem.

Projevem striktury jsou zhoršující se polykací potíže. Vyskytují se téměř při každém jídle, nejen epizodicky. Kojenci dělají stále delší přestávky v pití, aby spolknutá strava stačila projít zúžením. Objevuje se kuckání při pití, odmítání stravy. Někdy se striktura projeví poprvé až při přechodu na kašovitou nebo tuhou stravu. Větší děti postupně přestávají polykat kusovou stravu, přijímají jen řidce kašovitou, hojně zapíjejí při jídle. Někdy je prvním projevem striktury uváznutí tuhého sousta v anastomóze. V takovém případě děti přestanou polykat i tekutiny a sliny, může se objevit i dyspnoe, dýchání, pocit tlaku za sternem. Děti někdy po zapití sousta spolknou, jindy je vydávají, někdy je nutné odstranit uváznuté sousto endoskopicky. Rizikové jsou tuhé kusy masa, kusy uzenin, špatně rozžvýkané kusy pečiva, pecky z ovoce.

Větší děti pocit uváznutého sousta znají, dokáží si samy pomoci.

Dilatující úsek jícnu nad strikturou může tlakem na tracheu působit i dýchací problémy, např. zhoršující se stridor.

Pro odlišení od funkční poruchy polykání bývá při podezření na strikturu prováděno rentgenové kontrastní vyšetření jícnu. Mírné zúžení v anastomóze bývá patrné velmi často, pro strikturu je charakteristická dilatace jícnu nad zúžením, stagnace kontrastní látky.

Při strikturách působících polykací potíže jsou prováděny balónkové dilatace. Ty se u dětí provádějí v celkové anestezii za skioskopické kontroly. Obtíže někdy ustoupí po jediné dilataci, jindy je třeba dilatovat opakovaně v intervalech několika týdnů (9, 10, 11). Na některých pracovištích se v prvních měsících po operaci provádějí dilatace rutinně (11).

### Gastroezofageální reflux (GER)

Mírný stupeň gastroezofageálního refluxu je v prvních měsících života normální, u dětí po operaci AJ však často přetrvává a bývá výraznější. Důvodem je odlišný vývoj jícnu a též v některých případech trakce nutná k překonání vzdálenosti mezi pažbami jícnu při operaci, která poruší úhel mezi kardií a jícnem (tzv. Hisův úhel) a zruší jeho antirefluxní funkci. Děti se symptomatickým GER častěji a výrazněji zvrací, mohou mít chronickou ezofagitidu, a tedy bolesti při jídle. GER tedy může být příčinou neprospívání. Krvácení ze sliznice jícnu při ezofagitidě může být příčinou chronické sideropenické anémie. Opakované dráždění kyselým žaludečním obsahem může zhoršovat strikturu v anastomóze. Jen málo častou, zato závažnou komplikací jsou opakované aspirace žaludečního obsahu, někdy spojené i s apnoemi.

Diagnostika (sonografie, rtg vyšetření s kontrastní látkou a 24hodinová pH-metrie) stejně tak jako léčba GER (polohování, zahuštění stravy, prokinetika, léky snižující aciditu žaludečního obsahu a chirurgická léčba) jsou všeobecně známy. Indikací pro chirurgickou léčbu GER (nejčastěji fundoplikaci dle Nissena) je u dětí s AJ selhání konzervativní léčby a symptomatický GER, který vede k opakovaným strikturám v anastomóze, respiračním problémům, neprospívání nebo k výrazným známkám ezofagitidy. U dětí s AJ je až 16,1 % riziko recidivy GER (6,5 % u dětí s jinou základní diagnózou) a 17,2 % riziko zhoršení polykacích problémů při vrozené dysmotilitě jícnu (12). Ve skupině 132 dospělých pacientů 20 a více let po operaci AJ mělo GER 63 %, z toho 19 % se závažnými příznaky. Ezofagitida byla zjištěna u 58 %, Barrettův jícen (prekanceróza – metaplázie epitelu v dolním úseku jícnu) u 11 %. Tyto nálezy jsou podkladem pro doporučení, že pacienti po operaci AJ mají být celoživotně sledováni a adekvátně léčeni (12, 13).

### Tracheomalacie

Tracheomalacie (TM), tj. nedostatečně pevná stěna průdušnice, je častým nálezem u dětí s AJ/TEF. Jejím podkladem je nesprávný vývoj stěny průdušnice v oblasti TEF, kde chybí část tracheálních chrupavek. Tento nález je popisován v 75 % patologickoanatomických vzorků pacientů s AJ/TEF, stejně často je popisován i při tracheoskopii.

Klinicky významné potíže má ale asi jen 10–20 % pacientů (1). U většiny z nich se TM projevuje hlasitým dunivým kašlem, tzv. TOF kašel (z anglického tracheo-oesophageal fistula), který provází i běžné odkáslání bez zánětu dýchacích cest. U většiny dětí se zmírňuje v předškolním věku, někdy však trvá do dospělosti. TOF kašel není třeba léčit ani symptomaticky, natož antibiotiky. Jeho původ je třeba rodičům vysvětlit a pomoci jim s vhodnou formulací vysvětlení i pro ostatní tak, aby tento symptom např. nevedl k vyloučení dítěte z kolektivu.

TM má i závažnější projevy: při výrazném kolapsu stěny průdušnice může předozadní vzdálenost postižené oblasti činit jen 1–2 mm, poddajná stěna je dále komprimována zepředu aortou a zezadu dilatovaným úsekem jícnu nad strikturou. Děti pak mají trvalý stridor, jsou dušné při jídle, dochází u nich k retenci sekretu a opakovaným respiračním infekcím. U těchto pacientů je naopak vhodné časné podání antibiotik při respiračním infektu, dále inhalace mukolytik doplňované fyzioterapií nebo odsáváním hlenu podobně jako např. u pacientů s cystickou fibrózou.

Nejzávažnějším projevem TM jsou tzv. asfyk- tické záchvaty. Objevují od věku 2–3 měsíců. Nejčastěji po jídle, při pláči nebo při kašli vzniká náhle cyanóza, následovaná apnoí a bradykardií. Stav bývá často mylně považován za aspiraci. Jde však o dynamický kolaps trachey při zvýšeném dechovém úsilí, případně ještě zhoršený tlakem naplněného jícnu při jídle. Stav se dá připodobnit pokusu o nasátí tekutiny poškozeným brčkem: čím je úsilí nasát (vdechnout) vyšší, tím pevněji k sobě naléhají stěny brčka (průdušnice). Ve chvíli, kdy dítě ztrácí vědomí, přestane se usilovně nadechovat a průdušnice se často spontánně uvolní. Kardiopulmonální resuscitace bývá nutná jen zřídkakdy, ale rodiče všech dětí s významnou TM by ji měli ovládat. Tracheomalacie se s vě- kem upravuje, významné projevy obvykle mizí do dvou let (8). Opakují-li se asfyktické záchvaty, je indikována chirurgická léčba. Provádí se tzv. aortopexie, výkon, při němž se aorta fixuje k zadní ploše sternu. Přední stěna průdušnice je tažena též dopředu a udržuje otevřené lumen. Účinnost této operace je asi 75 %, ve výjimečných přípa- dech je nutné do doby zpevnění stěny trachey založit tracheostomii (14).

Recidiva TE komunikace

Sekundární komunikace mezi jícnem a tra- cheou vzniká nejčastěji v místě původní píštěle, pokud na sebe sutury na obou orgánech těs- ně naléhají, anastomóza byla provedena pod velkým tahem a vyskytla-li se v pooperačním období netěsnost v anastomóze jícnu. Projevuje se kašlem vázaným na jídlo, opakovanými pneu- moniemi. Podezření potvrdí rtg vyšetření jícnu s vodnou kontrastní látkou a/nebo bronchosko- pie. Léčba je chirurgická (8, 15).

Opakované respirační infekty, bronchiální hyperreaktivita

Respirační morbidita je u dětí po operaci AJ poměrně vysoká (7, 8, 16, 17). Etiopatogeneticky se na ní podílí většina z řady výše popsanych problémů: tracheomalacie, GER, polykací pro- blémy, ale i stav po umělé plicní ventilaci. Řada dětí má opakované respirační infekty: v našem souboru 60 % dětí více než 4x ročně, asi 25 % má prokázanou bronchiální hyperreaktivitu a obstrukci dýchacích cest. Jako u ostatních dětí

s opakovanými a chronickými respiračními pro- blémy je i zde vhodná klimatická a lázeňská léč- ba, fyzioterapie, nespecifické posilování imunity. S věkem je patrné zmírňování problémů.

Závěr

Výsledky dotazníkové akce, které se zúčast- nili rodiče 67 dětí 2–12 let po operaci AJ, jsou uvedeny v tabulce 3. Je zřejmé, že přestože jsou tito pacienti sledováni na chirurgickém pracovišti a v řadě odborných ambulancí, oni i jejich rodiny potřebují hlavně komplexní péči a podporu v ordinaci praktického lékaře pro děti a dorost.

Práce vznikla za podpory VZ FNM  
64203/6309.

Literatura

1. Spitz L, Hitchcock RJ. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. In: Freeman NV, et al. Surgery of the new- born. Edinburgh, UK: Churchill Livingstone, 1994: 353–373.  
2. Deurloo JA, Ekkelkamp S, Schoorl M, et al. Esophageal atre- sia: Historical evolution of management and results in 371 pa- tients. Ann Thorac Surg 2002; 73: 267–272.  
3. Driver CP, Shankar KR, Jones MO, et al. Phenotypic presen- tation and outcome of esophageal atresia in the era of Spitz classification. J Pediatr Surg 2001; 36: 1419–1421.  
4. Kalousová J, Stýblová J, Straňák Z, et al. Úmrtnost no- vorozenců s atréziemi GIT a poruchou uzavěru břišní stě- ny. Vliv přidružených vrozených vad. Neonatologické listy 2002; 7(4): 133–136.  
5. Bouman NH, Koot HM, Hazebroek WJ. Long-term physi- cal, psychological, and social functioning of children with esophageal atresia. J Pediatr Surg 1999; 34(3): 399–404.  
6. Engum SA, Grosfeld JL, West KW, et al. Analysis of morbi- dity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/ or tracheoesophageal fistula over two decades. Arch Surg 1995; 130(5): 502–508.  
7. Kalousová J, Stýblová J, Šnajdauf J. Dlouhodobé výsledky po operaci atrézie jícnu s velkou vzdáleností pahýlů. Vliv chi- rurgického řešení. Čs Pediatr 2004; 59(5): 219–224.  
8. Kovesi T, Rubin S. Long-Term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. Chest 2004; 126: 915–925.  
9. Sistonen SJ, Koivusalo A, Nieminen U, et al. Esophageal morbidity and function in adults with repaired esopha- geal atresia with tracheoesophageal fistula. Ann Surg 2010; 251: 1167–1173.  
9. Lisý J, Hetkova M, Šnajdauf J, et al. Long-term outcomes of balloon dilatation of benign esophageal strictures in chil- dren. Acad Radiol 1998; 5: 835–835.  
10. Antoniou D, Soutis M, Christopoulos-Geroulanos G. Anas- totic strictures following esophageal atresia repair: A 20- year experience with endoscopic balloon dilatation. JPGN 2010; 51: 464–467.  
11. Koivusalo A, Pakarinen MP, Rintala RJ. Anastomotic dila- tation after repair of esophageal atresia with distal fistula.

Tabulka 3. Dlouhodobé problémy u 67 dětí 2–12 let po operaci atrézie jícnu

|                          | AJ celkem (%) |
|--------------------------|---------------|
| polykací obtíže          | 37,7          |
| musí zapíjet             | 68,1          |
| negativní vztah k jídlu  | 10,3          |
| příliš dlouho jí         | 23,5          |
| obtíže po jídle          | 26,1          |
| pocení                   | 13            |
| nevolnost                | 4,3           |
| dušnost                  | 11,6          |
| průjem                   | 30,4          |
| dechové obtíže           | 30,4          |
| klidová dušnost          | 9             |
| námahová dušnost         | 13,2          |
| noční kašel a dušnost    | 13,2          |
| časté respirační infekty | 60,9          |
| astma                    | 15,9          |

Comparison of results after routine versus selective dila- tion. Diseases of the Esophagus 2009; 22: 190–194.  
12. Holschneider P, Dübbers M, Engelskirchen R, et al. Re- sults of the operative treatment of gastroesophageal reflux in childhood with particular focus on patients with esopha- geal atresia. Eur J Pediatr Surg 2007; 17(3): 163–175.  
13. Taylor AC, Breen KJ, Auldist A, et al. Gastroesophageal reflux and related pathology in adults who were born with esophageal atresia: a long-term follow-up study. Clin Gastro- enterol Hepatol 2007; 5(6): 702–706.  
14. Abdel-Rahman U, Simon A, Ahrens P, et al. Aortopexy in infants and children: long-term follow-up in twenty patients. World J Surg 2007; 31(11): 2255–2259.  
15. Kalousová J, Šnajdauf J, Stýblová J, et al. Atrézie jícnu – současné výsledky léčby. Čs Pediatr 2004; 59: 128–131.  
16. Gischler SJ, van der Cammen-van Zijp MHM, Mazer P, et al. A prospective comparative evaluation of persistent respira- tory morbidity in esophageal atresia and congenital diaphrag- matic hernia survivors. J Ped Surg 2009; 44: 1683–1690.  
17. Checuti P, Phelan PD. Respiratory morbidity after repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Arch Dis Child 1993; 68: 167–170.

Článek doručen redakci: 6. 7. 2011  
Článek přijat k publikaci: 28. 9. 2011

MUDr. Jana Kalousová  
Klinika dětské chirurgie FNM  
V Úvalu 84, 150 18 Praha 5 Motol  
jana.kalousova@lfmotol.cuni.cz