1. **Opis choroby**

U Państwa dziecka rozpoznano wrodzone zarośnięcie przełyku, które jest rzadką wadą wrodzoną i występuje z częstością szacowaną na 1,27-4,55 na 10.000 żywo urodzonych noworodków. Istotą tej wady jest niewykształcenie odcinka przełyku i brak połączenia pomiędzy jamą ustną a żołądkiem. Skutkiem tego stanu jest brak możliwości przyjmowania pokarmu drogą naturalną. Pomimo postępu medycyny nie ustalono dotychczas dokładnej przyczyny powstania tej wady.

1. **Leczenie**

Jedyną możliwością leczenia wrodzonego zarośnięcia przełyku jest zabieg operacyjny, którego celem jest wytworzenie połączenia pomiędzy jamą ustną a żołądkiem, aby umożliwić karmienie dziecka drogą naturalną. Istnieje kilka wariantów anatomicznych wady. Oba końce zarośniętego przełyku mogą kończyć się ślepo lub pod postacią przetoki tchawiczo-przełykowej. Różna może być również długość niewykształconego odcinka przełyku. Obecność przetoki tchawiczo-przełykowej i odległość pomiędzy górnym i dolnym końcem przełyku określają zakres leczenia operacyjnego, które będzie konieczne u Państwa dziecka.

1. **Zabiegi operacyjne**

Każdy opisany zabieg operacyjny przeprowadzany jest w znieczuleniu ogólnym (narkozie), które wykonują lekarze anestezjolodzy z doświadczeniem w leczeniu noworodków i małych dzieci. W trakcie operacji dziecko śpi i nie czuje bólu, a jego parametry życiowe są stale monitorowane. O szczegółach dotyczących przebiegu narkozy i możliwych powikłaniach zostaną Państwo poinformowani przez lekarza anestezjologa, który poprosi Państwa o udzielenie osobnej świadomej zgody na znieczulenie ogólne.

Po operacji zarośnięcia przełyku dziecko wymaga pobytu w Oddziale Intensywnej Terapii Dziecięcej, którego czas różni się w zależności od stanu dziecka, wad lub chorób współistniejących oraz wystąpienia ewentualnych powikłań po operacji lub znieczuleniu.

* Bronchoskopia

Bronchoskopia jest zabiegiem, który polega na wprowadzeniu przez jamę ustną do tchawicy i oskrzeli specjalnie przystosowanej sztywnej metalowej rurki z kamerą, która pozwala na dokładne oglądnięcie i zbadanie krtani, tchawicy i oskrzeli głównych. Według standardu postępowania przyjętego w naszym ośrodku zabieg ten jest wykonywany u każdego dziecka z rozpoznanym wrodzonym zarośnięciem przełyku. Celem wykonania tego zabiegu u Państwa dziecka jest przede wszystkim ocena tchawicy pod kątem obecności przetoki z górnego odcinka przełyku, która występuje w ok. 6% przypadków i jest bardzo trudna do stwierdzenia przy pomocy badań nieinwazyjnych i w każdym przypadku wymaga chirurgicznego zamknięcia, które najczęściej wykonuje się podczas operacji naprawczej zarośnięcia przełyku. W trakcie bronchoskopii ocenia się również położenie przetoki z dolnego odcinka przełyku w celu identyfikacji nietypowych postaci wady oraz budowę ściany tchawicy w celu rozpoznania tracheomalacji. Kolejnym elementem zabiegu jest ocena krtani i ewentualne rozpoznanie rozszczepu krtani, który często współistnieje z wrodzonym zarośnięciem przełyku i może wymagać dodatkowych zabiegów naprawczych. Reasumując bronchoskopia pozwala chirurgowi dokładniej określić zakres operacji naprawczej oraz lepiej zaplanować postępowanie pooperacyjne.

Jak każda procedura inwazyjna, bronchoskopia obciążona jest ryzykiem powikłań. Podczas zabiegu może dojść do uszkodzenia śluzówki jamy ustnej lub gardła, które nie wiążą się z konsekwencjami dla zdrowia dziecka. Istnieje minimalne ryzyko uszkodzenia krtani i strun głosowych, które może skutkować koniecznością wykonania dodatkowych zabiegów naprawczych. Krwawienie do dróg oddechowych spowodowane uszkodzeniem ich ściany występuje bardzo rzadko i w zdecydowanej większości przypadków nie stanowi zagrożenia dla dziecka. Najpoważniejszym, aczkolwiek również bardzo rzadkim powikłaniem bronchoskopii jest przedziurawienie ściany tchawicy lub oskrzeli, które, w skrajnych przypadkach, może stanowić bezpośrednie zagrożenie dla życia dziecka. Bronchoskopię w naszym ośrodku zawsze przeprowadza chirurg wyszkolony i doświadczony w wykonywaniu tego typu procedury u noworodków, co minimalizuje ryzyko wystąpienia powikłań.

W przypadku braku Państwa zgody na bronchoskopię alternatywą jest wykonanie badań obrazowych: tomografii komputerowej lub rezonansu magnetycznego. Wykonanie takich badań u noworodka będzie wiązało się z dodatkowym znieczuleniem ogólnym oraz, w przypadku tomografii komputerowej, z ekspozycją na promieniowanie jonizujące. Badania obrazowe nie dają również gwarancji rozpoznania przetoki tchawiczo przełykowej z górnego odcinka oraz nietypowych postaci zarośnięcia przełyku. Nie dają również możliwości obiektywnej oceny budowy ściany tchawicy i rozpoznania tracheomalacji.

* Torakoskopia

Torakoskopia jest metodą małoinwazyjną służącą do wykonania operacji w obrębie klatki piersiowej. W naszym ośrodku stosuje się torakoskopię jako metodę z wyboru w leczeniu operacyjnym wrodzonego zarośnięcia przełyku. Na początku operacji chirurg wykonuje 3 niewielkie nacięcia o długości do 1cm z prawej strony klatki piersiowej. Przez nacięcia wprowadzane są do jamy opłucnej kamera i 2 narzędzia robocze. Celem operacji naprawczej zarośnięcia przełyku jest zespolenie obu końców przełyku i wytworzenie połączenia pomiędzy jamą ustną a żołądkiem. Sposób w jaki wytwarza się naturalną ciągłość przełyku różni się w zależności od typu wady i odległości pomiędzy końcami przełyku. W najczęściej występującej postaci wady (84%) obecna jest przetoka tchawiczo-przełykowa z dolnego odcinka przełyku. W tej postaci pierwszym etapem operacji jest zamknięcie przetoki. W rzadkich postaciach wady (6% przypadków) kolejnym etapem jest zamknięcie przetoki z górnego odcinka przełyku. Następnie, jeżeli odległość na to pozwala, wykonuje się zespolenie łącząc oba końce przełyku. W przypadku postaci długoodcinkowej, kiedy odległość między końcami przełyku jest zbyt duża aby je połączyć, chirurg zakłada szwy, które naciągają i zbliżają do siebie oba końce. W tej sytuacji zespolenie przełyku możliwe jest dopiero podczas kolejnej operacji wykonywanej za kilka dni. Liczba operacji potrzebnych do wykonania zespolenia może być różna. Najczęściej w postaci długoodcinkowej konieczne są 2 lub 3 operacje. W niektórych przypadkach zachodzi potrzeba wykonania większej liczby zabiegów lub rekonstrukcji przełyku z wykorzystaniem fragmentu żołądka lub jelita. W przypadku konieczności wykonania więcej niż jednej operacji, przed każdym kolejnym zabiegiem zostaną Państwo poinformowani przez chirurga prowadzącego leczenie o planowanym zakresie zabiegu, jak również poproszeni o udzielenie świadomej zgody.

Powikłania w trakcie operacji zarośniętego przełyku techniką torakoskopową zdarzają się rzadko, aczkolwiek mogą być bardzo poważne. Należy mieć świadomość, że chirurg wykonuje zabieg w bezpośrednim sąsiedztwie dużych naczyń krwionośnych, a niezamierzone uszkodzenie każdego z tych naczyń może doprowadzić do krwotoku, który bezpośrednio zagraża życiu operowanego dziecka. Podczas zabiegu możliwe jest również uszkodzenie dróg oddechowych - tchawicy lub oskrzeli głównych, które, jeżeli zostanie rozpoznane i odpowiednio zaopatrzone, nie stanowi zagrożenia dla życia i zdrowia dziecka.

Każda operacja naprawcza zarośniętego przełyku wykonywana jest przez chirurga z dużym doświadczeniem w tego typu zabiegach, co minimalizuje ryzyko wystąpienia powikłań podczas operacji.

Do powikłań po operacji zarośnięcia przełyku zalicza się nieszczelność zespolenia, zwężenie w miejscu zespolenia, nawrót przetoki tchawiczo-przełykowej i refluks żołądkowo-przełykowy.

Nieszczelność zespolenia polega na przecieku śliny lub soku żołądkowego przez zespolenie przełyku. Ryzyko wystąpienia tego powikłania ocenia się na 15 - 30%. Najczęściej przeciek jest niewielki i ustępuje samoistnie w ciągu kilku dni. W rzadkich przypadkach całkowitego rozejścia zespolenia konieczna jest pilna ponowna operacja.

Zwężenie w miejscu zespolenia jest najczęstszym powikłaniem po operacji wrodzonego zarośnięcia przełyku. Ryzyko jego wystąpienia oceniane jest nawet na 50%. Przyczyną zwężenia jest blizna, która tworzy się w miejscu zespolenia i może powodować niemal całkowite zamknięcie światła przełyku. Skutkiem zwężenia jest brak możliwości przyjmowania płynów i pokarmu przez Państwa dziecko. Opisywane powikłanie występuje częściej, jeżeli zespolenie przełyku było wykonane pod dużym napięciem, w postaciach długoodcinkowych oraz w przypadku nieszczelności zespolenia. Zwężenie przełyku wymaga zabiegu poszerzania, który wykonywany jest w znieczuleniu ogólnym. W większości przypadków zwężenie ustępuje po kilku zabiegach.

Nawrót przetoki tchawiczo-przełykowej występuje w ok. 10% przypadków i zawsze wymaga leczenia operacyjnego celem zamknięcia przetoki.

Objawy refluksu żołądkowo-przełykowego występują u ok. 20% dzieci po operacji zarośnięcia przełyku. Przyczyną refluksu są zaburzenia czynności przełyku spowodowane samą wadą wrodzoną oraz zmiany anatomiczne, które są skutkiem operacji naprawczej. W większości przypadków refluks stopniowo ustępuje na skutek leczenia zachowawczego, jednak u części dzieci zachodzi konieczność wykonania operacji przeciwrefluksowej.

Alternatywą dla torakoskopii jest metoda klasyczna - torakotomia. Jest to metoda z wyboru stosowana w wielu ośrodkach w Polsce i na świecie. Zasadnicza różnica między torakoskopią a torakotomią polega na tym, że w przypadku torakotomii wykonuje się jedno kilkucentymetrowe nacięcie w bocznej części klatki piersiowej zamiast trzech małych. Zabieg wykonywany jest pod kontrolą wzroku, bez użycia kamery jak w torakoskopii. Nie ma istotnych różnic w technice wykonania zespolenia przełyku i zamknięcia przetok tchawiczo-przełykowych. W postaciach długoodcinkowych również konieczne jest wykonanie dwóch lub większej liczby operacji.

Nie ma dowodów na istnienie istotnych różnic w częstości powikłań pomiędzy torakoskopią i metodą klasyczną. Dotyczy to zarówno powikłań występujących w trakcie, jak i po operacji. Istnieją doniesienia o większym ryzyku nieszczelności zespolenia podczas operacji torakoskopowej, jednak nie znajdują one potwierdzenia w praktyce naszego ośrodka. W przypadku operacji torakoskopowej blizny są zdecydowanie mniejsze, co wiąże się z lepszym efektem kosmetycznym. W literaturze fachowej wspomina się również o mniejszym ryzyku powstawania deformacji klatki piersiowej i skrzywień kręgosłupa u dzieci po zabiegach torakoskopowych.

Rodzaj stosowanej metody operacji naprawczej zarośniętego przełyku zależy w głównej mierze od preferencji ośrodka, w którym jest leczone Państwa dziecko. Innymi słowy, proponując torakoskopię proponujemy Państwu technikę, w której stosowaniu mamy największe doświadczenie i najlepsze wyniki leczenia. W przypadku wyboru przez Państwa innej metody otrzymacie Państwo informację gdzie można taki zabieg wykonać i pomoc w ewentualnym przeniesieniu dziecka do wybranego przez Państwa ośrodka.

Rokowanie po operacji jest dobre, niezależnie od zastosowanej metody. Ocenia się, że ok. 15% pacjentów w wieku dorosłym ma problemy będące następstwem wady i przebytego leczenia operacyjnego.