

Zdravstvene težave otrok po kirurški ureditvi atrezije požiralnika s traheoezofagealno fistulo ali brez nje in spremljanje

Pregledni članek /
Review article

Health problems in children after surgical repair of oesophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula and their follow-up

Airin Veronese, Matevž Srpčič, Bogdan Vidmar, Matjaž Homan, Petja Fister, Gaja Setnikar Kimovec, Uroš Krivec, Daša Gluvajić, Jana Lozar Krivec

Izvleček

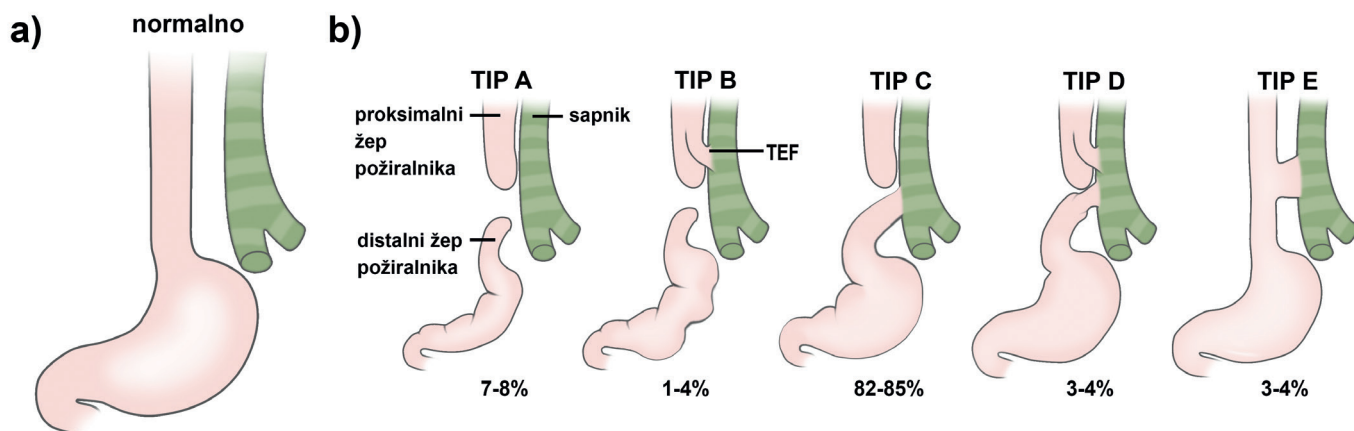
Atrezija požiralnika s traheoezofagealno fistulo ali brez nje je prirojena razvojna nepravilnost prebavne cevi. Po kirurški ureditvi nepravilnosti imajo bolniki lahko težave v več organ-skih sistemih, kar pomembno vpliva na kakovost življenja. V članku želimo prikazati kratkoročne in dolgoročne zaplete po kirurški ureditvi atrezije požiralnika ter druge zdravstvene težave, povezane z moteno zgradbo in delovanjem prizadetih organov. Želimo poudariti, kako pomembno je, da te otroke spremlja multidisciplinarni tim za izboljšanje prepoznave, preprečevanja in zdravljenja težav ter izboljšanja kakovosti življenja teh otrok.

Ključne besede: atrezija požiralnika, zapleti, kirurško zdravljenje.

Abstract

Oesophageal atresia, with or without tracheoesophageal fistula, is a congenital malformation of the digestive tract. Despite surgical repair, patients often experience problems that affect multiple organ systems and significantly impair their quality of life. This article provides an overview of short- and long-term complications following oesophageal atresia surgery and other health problems related to the dysfunction of the affected organs. In addition, we emphasise the importance of multidisciplinary follow-up for these children to improve the detection, prevention and treatment of their health problems and improve their quality of life.

Keywords: esophageal atresia, complications, surgical repair.



SLIKA 1. A. SCHEMA DIHAL IN ZGORNJIH PREBAVIL PRI ZDRAVEM OTROKU; B: OBLIKE ATREZIJE POŽIRALNIKA: TIP A = BREZ FISTULE; TIP B = S PROKSIMALNO FISTULO; TIP C = Z DISTALNO FISTULO; TIP D = S PROKSIMALNO IN DISTALNO FISTULO; TIP E = BREZ ATREZIJE, LE FISTULA (4).

FIGURE 1. A. DIAGRAM OF THE AIRWAY AND UPPER GASTROINTESTINAL TRACT IN A HEALTHY CHILD; B: FORMS OF OESOPHAGEAL ATRESIA: TYPE A= WITHOUT FISTULA; TYPE B= WITH PROXIMAL FISTULA; TYPE C= WITH DISTAL FISTULA; TYPE D= WITH PROXIMAL AND DISTAL FISTULA; TYPE E= WITHOUT ATRESIA, ONLY FISTULA (4).

Uvod

Atrezija požiralnika (AP) s traheoezofagealno fistulo (TEF) ali brez nje je ena najpogostejših prirojenih razvojnih nepravilnosti prebavne cevi, ki sicer spadajo med redke bolezni. Pojavi se pri 1:3.500–4.500 rojstev (1-6). V letih 2008–2023 smo v Sloveniji operirali v povprečju manj kot 5 otrok letno (razpon 1–9). AP je posledica motnje v nastanku požiralnika v obdobju zarodka, zaradi katere je požiralnik sestavljen iz dveh cevi, bližnje (proksimalne) in oddaljene (distalne), ki se med seboj ne stikata. Glede na stik delov požiralnika z dihalno potjo, kar imenujemo TEF, ločimo različne tipe AP (Slika 1). Posebnost tipa E je, da sta bližnji in oddaljeni del požiralnika izjemoma oblikovana v enotno cev. Tip F, ki ga opisujejo le nekateri avtorji, predstavlja prirojeno zožitev požiralnika (7).

Pri 50 % otrok z AP so prisotne dodatne prirojene nepravilnosti; najpogostejše so asociacija VACTERL (nepravilnosti vretenc, anusa, srca, sapnika, požiral-

nika, ledvic in udov), sindrom CHARGE (kolobom, srčne napake, atrezija hoan, razvojni zaostanek, nepravilnosti rodil in sečil, nepravilnosti ušes in naglušnost), trisomija 13 in 18. Zato je treba pri vsakem novorojenčku z AP izključiti morebitne dodatne razvojne nepravilnosti (1-3, 5). Zaradi boljšega diagnosticiranja in zdravljenja, med katerim s kirurškim pristopom povrnemo enotnost požiralnikovi cevi in zapremo TEF, se je preživetje otrok z AP v zadnjih 2 desetletjih povečalo nad 90 % (1, 4, 8, 9). Ob izboljšanju preživetja pa se moramo zavedati kratkoročnih in dolgoročnih zapletov kirurške ureditve in drugih težav otrok z AP, ki pomembno vplivajo na kakovost življenja posameznika. V članku želimo predstaviti zdravstvene težave otrok z AP in poudariti pomen vodenja in spremljanja bolnikov po kirurški obravnavi. Medtem ko je mednarodno sprejeti konsenz o spremljanju otrok z AP pri gastroenterologih že dlje časa uveljavljen, trenutno ni enotnih mednarodnih smernic glede spremljanja otrok pri pediatrih pulmologih in

otorinolaringologih. Avtorji prispevka smo si zato prizadevali oblikovati načrt za obravnavo otrok z AP pri teh specialistih za zgodnjo prepoznavo zapletov po kirurškem zdravljenju in drugih posledic osnovne bolezni. Zgodnja prepoznava težav omogoča zgoden pričetek zdravljenja in tako vpliva na boljšo kakovost življenja naših bolnikov ter na zmanjšano pojavnost nepovratnih posledic, kot so na primer bronhiektazije.

Zapleti in zdravstvene težave po kirurški ureditvi atrezije požiralnika z ali brez fistule

Pri otrocih z AP se po operaciji lahko pojavijo zapleti, ki so povezani s kirurškim zdravljenjem, in druge zdravstvene težave, ki so posledica osnovne bolezni (nepravilnosti razvoja požiralnika in sapnika). Zaplete in težave po kirurški ureditvi AP razdelimo na kratkoročne in dolgoročne.

Kratkoročni zapleti

Kratkoročni zapleti AP so večinoma vezani na kirurški poseg in se lahko pojavijo neposredno po posegu ali več tednov kasneje. Najpogostejši kratkoročni zaplet je zožitev požiralnika, sledi razprtje oz. dehiscenca anastomoze in ponovitev TEF. Zapleti in njihova klinična slika so predstavljeni v Tabeli 1.

Zožitev požiralnika se lahko pojavi v 50 % primerov. V 85–95 % zadošča endoskopska razširitev požiralnika, ki jo je v približno 1/3 primerov potrebno ponavljati. Redko je potrebno kirurško zdravljenje (3, 10, 11). V primeru ponavljajočih se zožitev se uporabljata tudi endoskopsko vbrizganje kortikosteroidov in lokalna uporaba mitomicina C v področje zožitve (5, 11, 12).

Dehiscenca anastomoze se pojavi v 10 % in je težek zaplet, ki lahko vodi v težje potekajoče sistemske okužbe, kot sta mediastinitis (vnetje mediastinuma) in sepsa, ali življenje ogrožajoče stanje – tenzijski pnevmotoraks. Večino manjših dehiscenc, pri katerih otrok nima kliničnih znakov in so pogosto naključno odkrite, uspešno zdravimo s konzervativnimi ukrepi: post, uvedba parenteralne prehrane in antibiotikov širokega spektra ter po potrebi torakalno dreniranje. V poštevek pridejo tudi antiholinergiki za zmanjšanje izločanja sline. V primeru večje dehiscence ali prej omenjenih zapletov, ki ogrožajo življenje, je potrebno ponovno kirurško zdravljenje. Možna je izdelava ezofagostome in gastrostome ali ponovno kirurško zdravljenje za vzpostavitev neprekinjenega poteka prebavne cevi (povezava požiralnika s požiralnikom, želodcem ali črevesom) (13).

TEF se lahko ponovi v 5–10 % in predstavlja težek zaplet po kirurški ureditvi. Potrebna je ponovna torakotomija in prekinitve povezave med sapnikom in požiralnikom. Poseg je povezan z visoko obolevnostjo in umrljivostjo, zato v zadnjih dvajsetih letih raziskujejo in izvajajo druge, manj invazivne tehnike za ureditev TEF: endoskopske tehnike (torakoskopski ali bronhoskopski

pristop), kemokavterizacija z uporabo triklorocetne kisline ali uporaba tkivnega lepila (7, 10, 14, 15).

Dolgoročni zapleti po kirurškem zdravljenju in ostale posledice AP

Dolgoročne zaplete in posledice delimo glede na organski sistem, ki je prizadet: prebavila, zgornja in spodnja dihalna, okostje.

1. Prebavila in prehranjenost

Zožitev požiralnika je najpogostejši in najtežji zaplet po operaciji AP, ki pogosto zahteva ponovno invazivno zdravljenje pediatrov gastroenterologov ali torakalnih kirurgov (3, 5, 10–12).

Po uspešni operaciji imajo otroci zaradi spremenjenega razvoja tkiva, tudi v odsotnosti očitne zožitve, praviloma spremenjeno zgradbo, delovanje in gibanje požiralnika (dismotiliteta). Vzroki za dismotiliteto požiralnika so: hipoplazija in nenormalne povezave med gangliji mienteričnega pleteža, znižana gostota in nezrelost Cajalovih intersticijskih celic ter najverjetneje nepravilnost v oživčenju požiralnika, ki je bila dokazana na živalskih modelih z AP. Dismotiliteta požiralnika privede do gastroezofagealne refluksne bolezni (GERB), disfagije (motnje požiranja), aspiracij in zaradi tega do težav pri hranjenju in dihanju (4).

Otroci z AP imajo pogosto GERB (22–55 %) (5). GERB privede do metaplazije sluznice in razvoja Barrettovega požiralnika bolj verjetno kot v splošni populaciji, kar lahko vodi v razvoj ploščatoceličnega karcinoma (108-krat večje tveganje kot v splošni populaciji) (16). *Evropsko združenje za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in prehrano* (angl. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, ESPGHAN) je leta 2016 objavilo smernice za spremljanje in zdravljenje GERB pri otrocih z AP (6). Vsi novorojenčki in

dojenčki po kirurški ureditvi AP naj bi prejeli zaščitno zdravljenje z zaviralci protonske črpalke (ZPČ) v skupnem trajanju enega leta, in sicer ne glede na klinično sliko. Po enem letu starosti so potrebne nadaljnje preiskave pri pediatru gastroenterologu za oceno potrebe po nadaljevanju zaščitnega zdravljenja (6, 17, 18).

Disfagija je tudi pogosta težava, ki se pojavi pri otrocih z AP. Požiranje je lahko moteno zaradi nepravilnosti v področju ust in žrela ali v področju požiralnika. Disfagija je prisotna pri 21–84 % bolnikov (5). Nanjo pomislimo ob težavah pri požiranju, pekoči bolečini v poteku požiralnika, občutku tujka v poteku prebavne cevi, regurgitaciji, povečanem slinjenju in hitrem občutku sitosti. Zelo moramo biti pozorni na pojav kašlja ali dušenja med hranjenjem, kar lahko nakazuje na disfagijo z aspiriranjem hrane v dihalna. Starši so pogosto na omenjene težave med hranjenjem navajeni in zdravnikom o njih ne poročajo, zato jih je o težavah pri hranjenju otroka potrebno aktivno spraševati. Če posumimo na disfagijo, je potrebno nadaljnje diagnosticiranje za ugotovitev morebitne zožitve, ezofagitisa ali drugih nepravilnosti oziroma zapletov: endoskopija zgornjega dela prebavne cevi in/ali rentgenska pasaja prebavil s kontrastnim sredstvom (t. i. videofluoroskopija). V primeru disfagije z aspiriranjem sta na mestu videofluoroskopija in/ali fleksibilna nazolaringoskopija z analizo požiranja (angl. flexible endoscopic evaluation for swallowing, FEES) (5).

Težave pri hranjenju so lahko posledica disfagije in GERB ali pa so posledica drugih pridruženih bolezni (npr. nevroloških bolezni) in predstavljajo velik problem. Ti otroci namreč potrebujejo več časa za dokončanje obroka, med obrokom morajo piti večje količine tekočine, zavračajo gosto oz. trdo hrano in zato lahko razvijejo različne, nezdrave prehranjevalne navade. To lahko privede do počasnejšega pridobivanja telesne mase (1, 3, 19).

Zaplet	Klinična slika
Zožitev požiralnika (30–50 %)	Motnja požiranja Regurgitacija Bruhanje Aspiracija in aspiracijska pljučnica Okužbe dihalnih poti
Dehiscenca anastomoze (10–20 %)	Mediastinitis, sepsa, empiem Pljučnica Cianotični napadi Atelektaza Plevralni izliv Pnevmotoraks Tenzijski pnevmotoraks
Ponovitev traheoezofagealne fistule (5–10 %)	Kronični kašelj Nevarnost zadušitve Cianotični napadi Občutek težkega dihanja Piskanje Ponavljajoče se pljučnice

TABELA 1. KRATKOROČNI ZAPLETI IN NJIHOVA KLINIČNA SLIKA (5).
TABLE 1. SHORT-TERM COMPLICATIONS AND THEIR CLINICAL MANIFESTATIONS (5).

Izključiti moramo tudi prisotnost eozinofilnega ezofagitisa (EoE), ki se pri otrocih z AP pojavi pogostejše kot v splošni otroški populaciji (po literaturi je incidenca do 17 %) (6). Možni vzroki za večjo pojavnost EoE so: morebitna genetska nagnjenost, oslABLJena pregrada požiralnikove sluznice zaradi refluxa in dolgotrajna izpostavljenost ZPČ. Bolniki s sočasno prisotnostjo AP in EoE imajo pogostejše težave pri hranjenju, cianotične napade in počasneje pridobivajo telesno maso (6).

2. Zgornja dihal

Motena gibljivost glasilk, ki se lahko kaže kot eno- ali obojestranska pareza ali paraliza glasilk (PG), je pri otrocih z AP opisana v 3–30 % (5). Čeprav je lahko PG prirojena, se pri večini otrok pojavlja po kirurški ureditvi AP in nastane zaradi poškodbe vagalnega živca (lat. *nervus vagus*) oziroma njegove povratne grlne veje (lat. *nervus laryngeus recurrens*) med operacijo. Zaradi daljšega poteka je najpogoste-

je poškodovana leva veja povratnega grlnega živca. Toda med kirurškim posegom na požiralniku so v vratnem predelu možne tudi obojestranske poškodbe (20, 21, 22). Pri otrocih z AP je lahko prisoten nepravilen potek omenjenih živcev in je zato tveganje za kirurško poškodbo še večje (20, 21). Dodatno tveganje za nastanek PG je trajanje endotrahealne intubacije in umetnega predihavanja (20, 21). Med prirojenimi nepravilnostmi v zgornjih dihalih je AP najpogostejše pridružen laringotrahealni razcep (razcep med grlom in sapnikom) v 0,5–20 % bolnikov, sledi pa po pogostnosti prirojena subglotisna zožitev (zožitev pod glasilkama) (2).

Disfagija je pri bolnikih z AP običajno posledica spremenjene anatomije, motnje delovanja požiralnika in GERB. Vendar k težavi lahko pomembno prispeva tudi PG (5, 21). Pri enostranski PG je poleg motene gibljivosti okvarjena tudi senzorika glasilke, kar prispeva k motenemu delovanju zaščitnega grlnega refleksa in k aspiriranju (22). Enostranska PG povzroča tudi hripavost

in zadihani glas, kar lahko moti razvoj govora (22). Dihalna stiska je pri večini otrok z AP posledica traheobronhomalacije, a moramo pomisliti tudi na obojestransko PG, ki se značilno pokaže s stridorjem in dihalno stisko (21, 22).

Pri vseh otrocih z AP je potreben otorinolaringološki pregled. Pri tistih, ki imajo znake zapore zgornjih dihal (npr. stridor) ali sum za aspiriranje, je pregled smiselno opraviti čim prej. Preiskava izbire za oceno gibljivosti glasilk je ambulantna fleksibilna nazolarinoskopija v budnem stanju. Pri dihalno ogroženih otrocih, kjer se dihalna stiska zaradi razburjenja med pregledom lahko poslabša, lahko opravimo fleksibilno nazolarinoskopijo v splošni anesteziji pri spontanem dihanju (21, 22).

PG se najpogostejše spregleda, ker težave, kot so hripavost, občasen stridor in kašelj, pogostejše pripisujemo pridruženim boleznim, kot sta traheobronhomalacija in GERB. Zato, žal, otrok ne opravi fleksibilne nazolarinoskopije (2, 20).

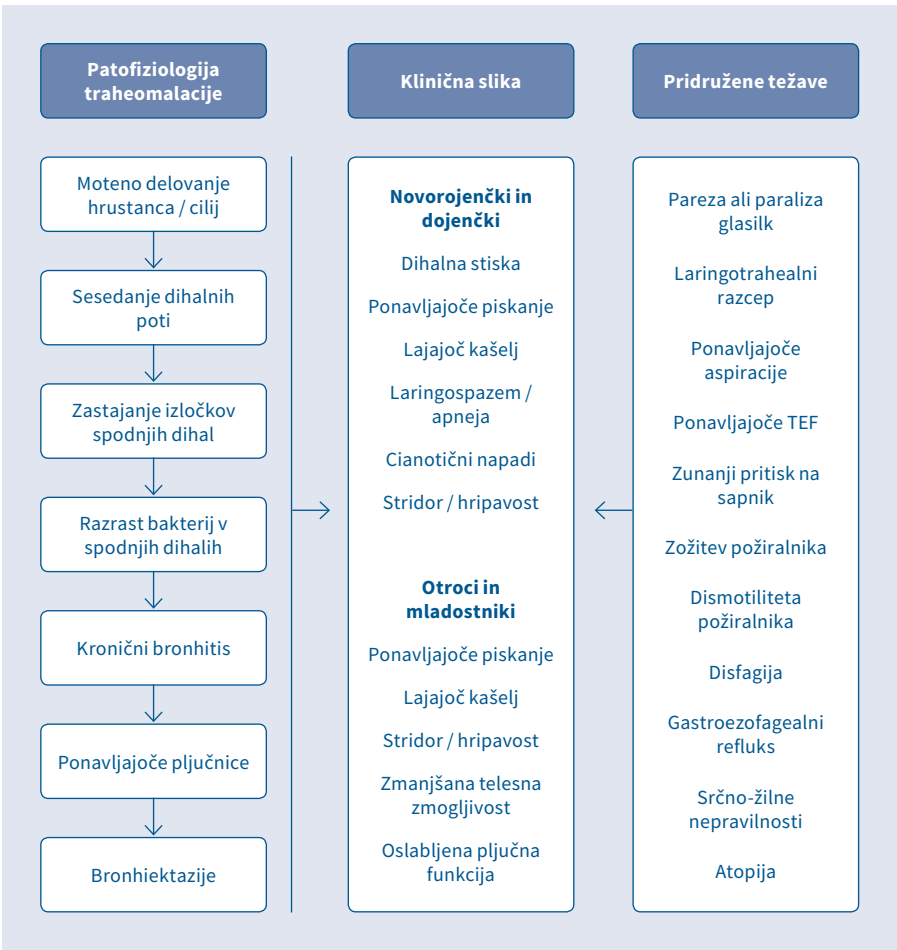
Pri otrocih s sumom na aspiriranje ob fleksibilni nazolaringoskopiji tudi analiziramo požiranje, s čimer lahko ocenimo razloge za disfagijo v področju nad požiralnikom, dokažemo aspiriranje in ocenimo požiranje različnih konsistenc hrane (2). Preiskava izbire za dokaz laringotrahealnega razcepa, ki je lahko eden od razlogov za disfagijo z aspiriranjem, je rigidna laringotraheoskopija v splošni anesteziji, ki omogoča oceno zadnje komisure grla (2, 21).

Pri otrocih z AP PG se zviša obolevnost. Pri enostranski PG otroke ogrožajo aspiriranje in aspiracijske pljučnice. Zato je potrebna rehabilitacija hranjenja preko ust pod nadzorom logopeda. Kljub temu, da se gibljivost glasilk povrne le pri 40 %, lahko pri več kot 90 % otrok pričakujemo, da lahko obvladajo primerno hranjenje preko ust brez aspiriranja (22). Pri obojestranski PG je zaradi dihalne stiske pogosto potrebna traheotomija (20).

Prisotnost PG moramo prepoznati, saj je dejavnik tveganja za težko intubacijo, poleg tega pa poškodba grla ali oživčenja grla pri kasnejših kirurških posegih pomembno poveča tveganje za ogrožajočo dihalno stisko in potrebo po dolgotrajni traheostomi (5, 22).

3. Spodnja dihalna

Kakovost življenja bolnikov z AP pomembno zaznamuje tudi prizadetost dihal. Kot je bilo že prej navedeno za požiralnik, sta tudi zgradba in delovanje sapnika moteni zaradi nepravilnega razvoja v obdobju zarodka. V prvih dveh letih se pri otrocih pogosto izrazijo težave zaradi traheomalacije in ponavljajočih se okužb dihal, ki neredko potrebujejo bolnišnično zdravljenje (23). Zaradi manjše čvrstosti hrustančnih obročkov sapnika lahko pride do dinamične zapore dihalne poti med izdihom, kar se pogosto opazijo med razburjenjem, jokom, hranjenjem in med prebolevanjem okužb dihal. Klinični znaki zapore vključujejo lajajoči kašelj, stridor in znake dihalne stiske. V skrajnih primerih, ko pride do skoraj



SLIKA 2. SHEMATSKI PRIKAZ PATOFIZIOLOGIJE TRAHEOMALACIJE (2).
 FIGURE 2. SCHEMATIC REPRESENTATION OF THE PATHOPHYSIOLOGY OF TRACHEOMALACIA (2).

Otroci brez znakov bolezni	Otroci z znaki bolezni
Rutinski pregledi pri gastroenterologu: na 3 mesece v prvem letu življenja, na 6 mesecev v 2. in 3. letu, nato 1-krat letno do prehoda k odraslemu specialistu (9).	
ZPČ do prvega leta, nato oceniti prisotnost GERB (pH impedanca, endoskopija zgornjega dela prebavne cevi).	
Vsaj 3 rutinske endoskopije zgornjega dela prebavne cevi v otroštvu: po ukinitvi ZPČ, pred 10. letom življenja, ob prehodu k internistu.	Dodatne endoskopije zgornjega dela prebavne cevi glede na težave.
	V primeru prisotnih težav pri požiranju* je potrebna RTG slikanje pasaže zgornjega dela prebavne cevi s kontrastnim sredstvom in ezofagoskopija z biopsijo.
	V primeru disfagije pomisliti tudi na možnost zunanega pritiska (npr. žil) na požiralnik; v tem primeru je potrebna CT ali MRI angiografija.
	Izključiti zožitev požiralnika s kontrastnimi preiskavami ali endoskopsko tudi pri otrocih, če nimajo primerne telesne mase.
	Potrebno je izključiti EoE pri otrocih, pri katerih težave ne izzvenijo ob ZPČ.

TABELA 2 A. POMEMBNA NAČELA PRI SPREMLJANJU OTROK PRI PEDIATRU GASTROENTEROLOGU PO KIRURŠKI UREDITVI AP.
Legenda: ZPČ= zaviralci protonske črpalke; GERB = gastroezofagealna refluksna bolezen; RTG = rentgensko slikanje; CT = računalniška tomografija; MRI = magnetna resonanca; EoE= eozinofilni ezofagitis.
* Pri aspiracijah pride v poštev tudi otorinolaringološka obravnava in ambulantna analiza požiranja.

TABLE 2 A. IMPORTANT PRINCIPLES IN THE FOLLOW-UP CARE OF CHILDREN BY A PAEDIATRIC GASTROENTEROLOGIST AFTER SURGICAL REPAIR OF EA.
ZPČ= proton pump inhibitor; GERB= gastroesophageal reflux disease; RTG= X-ray; CT= computed tomography; MR= magnetic resonance imaging; EoE= eosinophilic oesophagitis
* In the case of aspiration, treatment by an ENT specialist and an outpatient swallowing analysis may also be useful.

popolnega sesedanja sapnikove stene, se lahko pojavijo cianotični napadi in prekinitve dihanja – apneja. Ovirana prehodnost sapnika privede tudi do motenega čiščenja in zastajanja izločkov spodnjih dihal. Zato lahko sluznico prekrijejo patogene bakterije, kar lahko vodi v kronični bronhitis, ponavljajoče se pljučnice in razvoj bronhiektazij. Patofiziologija traheomalacije je prikazana na Sliki 2.

Znaki traheomalacije večinoma spontano izzvenijo z rastjo otroka. Vendar pa pridružene težave, kot so motnje požiranja in zožitev požiralnika, srčne ali žilne nepravilnosti ter atopija, lahko dodatno poslabšajo stanje traheomalacije zaradi pasivnega pritiska na sapnik, povečanega dihalnega dela, obremenjenega pljučnega krvnega pretoka in eozinofilnega vnetja. Pri težkih oblikah bolezni priporočamo uporabo neinvazivne dihalne podpore s pozitivnim tlakom ob koncu izdih. V redkih, a najhujših primerih, se lahko odločimo za kirurško zdravljenje: aortopeksijo, traheopeksijo ali traheotomijo (1, 2, 5, 7). Traheotomija je na mestu tudi v primeru izrazite prizadetosti grla.

Pomembno težavo otrok z AP predstavljajo ponavljajoče se okužbe zgornjih in spodnjih dihal. Okužbe zgornjih dihal so pogosto posledica kroničnega vnetja v povezavi z gastroezofagealnim refluksom. Pri spodnjih dihalih pa težave nastanejo zaradi traheomalacije, pogostega aspiriranja ali ponovitve TEF. Prav tako lahko do težav pride zaradi pritiska razširjenega bližnjega konca požiralnika na dihalne poti z zunanje strani ob zožitvi požiralnika (5).

Raziskave kažejo, da ima znaten delež otrok po operaciji AP znake preveč odzivnih dihalnih poti. Specifičnega mehanizma, ki povzroča preodzivnost, doslej še niso opredelili. Verjetno gre za prepletanje več dejavnikov, najizraziteje pa za kronično nevtrofilno vnetje v povezavi z refluksom (2, 19).

V študiji, izvedeni v Izraelu leta 2018, o zapletih po operaciji AP, so avtorji poudarili pomen zapletov, povezanih z

dihali. Ugotovili so namreč, da so številne težave, ki vplivajo na kakovost življenja bolnikov in vztrajajo vse do mladostništva in odrasle dobe, posledica kronične prizadetosti dihal. Med njimi izstopa preodzivnost dihalnih poti, ki je v prvih letih prisotna v 43,5 % in v odrasli dobi v 30 %, GERB, ki je do 2. leta prisotna pri 56,5 %, se v odrasli dobi zniža na 20 %. Najpogostejša težava v prvih dveh letih življenja je stridor, ki je posledica traheomalacije in je prisoten kar v 84,8 % primerov. Toda z rastjo ta pojavnost pomembno upada in v odrasli dobi znaša le 1 % (1). Nizozemski raziskovalci so objavili rezultate raziskave, v kateri so preučevali dolgoročne dihalne težave bolnikov z AP. Odkrili so, da imajo otroci z AP manjšo pljučno funkcijo v primerjavi z zdravo populacijo. Pri starosti 5 let je imelo 25 % otrok z AP nižji FEV1 v primerjavi z zdravimi vrstniki, prav tako je bila zmanjšana njihova največja telesna zmogljivost (19). Zaradi močnih pridruženih prirojenih nepravilnosti prsnega koša, skolioze in deformacije oz. preoblikovanja prsnega koša kot posledice kirurškega pristopa, kroničnih aspiracij in pogostih okužb spodnjih dihal se pri otrocih po operaciji AP lahko razvije tudi restriktivna motnja ventilacije (24).

Vsi otroci in mladostniki po operaciji AP potrebujejo sistematično spremljanje pri pulmologu. Z ustrežno obravnavo pravočasno odkrijemo zgodnje in preprečimo dolgoročne zaplete. Takšen pristop pomembno zmanjša pojavnost bakterijskih pljučnic, kronične kolonizacije s patogenimi bakterijami in razvoj kroničnih ter nepovrnljivih sprememb, kot so bronhiektazije (2, 5). Takšen pristop izboljša tudi rast in razvoj otrok ter zmanjša potrebo po bolnišničnem zdravljenju.

4. Okostje

Bolniki z AP imajo v polovici primerov malformacije ali deformacije kosti prsnega koša, ki so lahko posledica same bolezni (npr. nepravilnosti vretenc pri asociaciji VACTERL) ali pa so posledica kirurške poprave. Skolioza se

Starost	Pregledi pri specialistu pulmologu	Priporočene preiskave
0–12 mesecev	Na 3 mesece	Testi pljučne funkcije pri dojenčku: pred odpustom iz bolnišnice ali do 1. leta starosti. Priučitev in nadzor izvajanja respiracijske fizioterapije. Nadzor inhalacijske terapije.
1–3 leta	Na 6–12 mesecev	Slikovne preiskava (v starosti enega leta). Testi pljučne funkcije. Obnovitvena respiracijsk fizioterapija. Nadzor inhalacijske terapije.
Od 4. leta naprej	1-krat letno	Spirometrija od 5. do 6. leta dalje. Slikovne preiskave (v starosti 6, 12, 18 let). Obnovitvena respiracijsk fizioterapija. Nadzor inhalacijske terapije. Formalna ocena telesne zmogljivosti (starost 14 let)

Endoskopska ocena dihalnih poti pri vsaki endoskopiji v splošni anesteziji.

V primeru suma na TBM je potrebna potrditev z bronhoskopijo s fleksibilnim bronhoskopom.

V primeru produktivnega kašlja so potrebne nadaljnje preiskave za izključitev podaljšane bakterijskega bronhitisa, aspiracijskega sindroma, bronhiektazij. Opredelitev s slikovnimi preiskavami, mikrobiološkimi odvzemi, BAL, CT prsnega koša.

Nižji prag za začetek antibiotičnega zdravljenja ob prebolevanju okužb dihal.

Svetujemo redna programska cepljenja, dodatno še če cepljenja proti prevmokoknim okužbam in, sezonski gripi.

V primeru prenatalne diagnoze svetujemo cepljenje nosečnice proti oslovskemu kašlju in RSV.

TABELA 2 B. POMEMBNA NAČELA PRI SPREMLJANJU OTROK PRI PEDIATRU PULMOLOGU PO KIRURŠKI UREDITVI AP.
Legenda: TBM = traheobronhomalacija; BAL = bronhoalveolna lavaža; CT= računalniška tomografija; RSV= respiracijski sincicijski virus.

TABLE 2 B. IMPORTANT PRINCIPLES FOR THE FOLLOW-UP CARE OF CHILDREN BY A PAEDIATRIC PULMONOLOGIST AFTER SURGICAL REPAIR OF THE EA.
TBM= tracheobronchomalacia; BAL= bronchoalveolar lavage; CT= computer tomography; RSV= respiratory syncytial virus

Pooperativni pregled pri otorinolaringologu s fleksibilno nazolaringoskopijo v budnem stanju in glede na težave z dodatno analizo požiranja. Ponovni pregledi po mnenju gastroenterologa ali pulmologa, ki otroka redno spremljata.

Pregled pri otorinolaringologu je potreben pri vseh otrocih z znaki zapore zgornjih dihal, stridorjem, hripavostjo oz. pri sumu na moteno gibljivost glasilk.

V primeru suma na prirojeni laringotrahealni razcep je potrebo izveti rigidno laringotraheoskopijo v splošni anesteziji.

TABELA 2 C. POMEMBNA NAČELA PRI SPREMLJANJU OTROK PRI OTORINOLARINGOLOGU PO KIRURŠKI POPRAVI AP.
TABLE 2 C. IMPORTANT PRINCIPLES FOR THE FOLLOW-UP CARE OF CHILDREN BY AN ENT SPECIALIST AFTER SURGICAL REPAIR OF THE AP.

lahko pojavi kot zaplet po torakotomiji v do 11 % (10). Z uporabo manj invazivnih kirurških tehnik se lahko zmanjša pojav zapletov okostja po posegu (5, 10).

Pomen timskega spremljanja otrok z AP

Ob izboljšanju preživetja otrok z AP je vse več poročil o dolgoročnih posledicah bolezni, ki vplivajo na bolnikovo kakovost življenja. Prizadetih je več organskih sistemov. Zato otroci praviloma potrebujejo spremljanje pri številnih specialistih (18). S predstavitvijo dolgoročnih težav otrok po operaciji AP želimo poudariti pomen multidisciplinarne obravnave bolnikov in potrebo po dolgoročnem spremljanju tudi v primeru uspešnega zgodnjega zdravljenja. Multidisciplinarni tim za obravnavo otrok z AP mora poleg torakalnih kirurgov vključevati zdravnike pediatrie različnih specialnosti: neonatologe, intenziviste, gastroenterologe in pulmologe, pomembna pa je obravnava tudi otorinolaringologov, dietetikov, psihologov, specializiranih medicinskih sester, logopedov, razvojnih in izbranih pediatrov. Pregled bolnikov, ki so bili na Kliničnem oddelku za torakalno kirurgijo operirani v letih 2019–2022, je pokazal, da večino otrok dolgoročno spremljajo pediatri gastroenterologi, redno spremljanje pediatrov pulmologov je prisotno pri 2/3 otrok, vsaj enkratni pregled pri otorinolaringologu pa je opravila manj kot polovica bolnikov.

V Tabeli 2 a, b in c predlagamo načrt za dolgoročno spremljanje in obravnavo otrok z AP pri pediatru gastroenterologu, pediatru pulmologu in otorinolaringologu. Ostali člani tima pa se v obravnavo vključijo glede na klinične potrebe otrok. Namen rednega obdobjnega spremljanja otrok je ugotavljanje težav in ustrezno preventivno ali terapevtsko ukrepanje, kadar je to potrebno. Sekundarne težave, kot so slabo napredovanje na telesni masi ter ponavljajoče se okužbe in bronhiektazije, se lahko z ustreznim vodenje

težav s hranjenjem, GERB, aspiriranjem in traheomalacijo v veliki meri prepreči. Ob rednih pregledih moramo zato ugotoviti: prisotnost težav pri hranjenju in pridobivanje telesne mase, prisotnost disfagije in težav pri dihanju ter možnost aspiriranja, potrebo po zdravljenju z ZPČ in jemanje predpisanih zdravil in izvajanje ukrepov, prisotnost znakov in simptomov, ki bi nakazovali zaplet po operaciji. V tabeli 2 a, b in c so predlagane tudi preiskave, ki so potrebne v sklopu spremljanja bolnikov in v primeru nastopa težav po kirurški ureditvi AP.

Zaključek

Ker je AP bolezen, ki prizadane več organskih sistemov, predvsem prebavila in dihalo, je multidisciplinarno spremljanje zelo pomembno. Z ugotavljanjem, preprečevanjem in zdravljenjem zapletov ter drugih posledic osnovne bolezni, ki vplivajo na življenje otrok, rojenih z AP, lahko izboljšamo njihovo kakovost življenja. Vplivamo lahko na število bolnišničnih zdravljenj, preprečimo težko potekajoče okužbe in nepovrnjive spremembe pljuč, omogočimo boljšo prehranjenost in kakovostno socialno življenje bolnikov. Namen tega prispevka je širiti znanje o tej redki bolezni in predstavitev načrta spremljanja teh otrok pri specialistih, ki obravnavajo organske sisteme, ki so pri AP najbolj prizadeti.

Literatura

1. Leibovitch L, Zohar I, Maayan-Mazger A, Mazkereth R, Strauss T, Bilik R. Infants born with esophageal atresia with or without tracheo-esophageal fistula: short- and long-term outcomes. *Isr Med Assoc J* 2018; 20: 161-6.
2. Koumbourlis AC, Belessis Y, Cataletto M, Cutrera R, DeBoer E, Kazachkov M et al. Care recommendations for the respiratory complications of esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *Pediatr Pulmonol* 2020; 55: 2713-29.
3. Baxter KJ, Baxter LM, Landry AM, Wulkan ML, Bhatta AM. Structural airway abnormalities contribute to dysphagia in children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2018; 53: 1655-9.
4. van Lennep M, Singendonk MMJ, Dall'Oglio L, Gottrand F, Krishnan U, Terheggen-Lagro SWJ et al. Oesophageal atresia. *Nat Rev Dis Primers* 2019; 5: 26.

5. Patria MF, Ghislanzoni S, Macchini F, Lelii M, Mori A, Leva E et al. Respiratory morbidity in children with repaired congenital esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula. *Int J Environ Res Public Health* 2017; 14: 1136.
6. Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure C et al. ESPGHAN-NASPGHAN guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016; 63: 550-70.
7. van der Zee DC, van Herwaarden MYA, Hulsker CCC, Witvliet MJ, Tytgat SHA. Esophageal Atresia and Upper Airway Pathology. *Clin Perinatol* 2017; 44: 753-62.
8. Bell JC, Baynam G, Bergman JEH, Bermejo-Sánchez E, Botto LD, Canfield MA et al. Survival of infants born with esophageal atresia among 24 international birth defects surveillance programs. *Birth Defects Res* 2021; 113: 945-57.
9. Ardenghi C, Vestri E, Costanzo S, Lanfranchi G, Vertemati M, Destro F et al. Congenital esophageal atresia long-term follow-up—the pediatric surgeon's duty to focus on quality of life. *Children (Basel)* 2022; 9: 331.
10. Du J, Huang J, Li Y, Chen Y, Guo W, Hou D. The repair of esophageal atresia and major complications—a systematic review and our experience in dealing with the tracheoesophageal fistula. *Ann Laparosc Endosc Surg* 2019; 4: 90.
11. Lévesque D, Baird R, Laberge JM. Refractory strictures post-esophageal atresia repair: What are the alternatives? *Dis Esophagus* 2013; 26: 382-7.
12. Tambucci R, Angelino G, De Angelis P, Torroni F, Caldaro T, Balassone V et al. Anastomotic strictures after esophageal atresia repair: Incidence, investigations, and management, including treatment of refractory and recurrent strictures. *Front Pediatr* 2017; 5: 120.
13. D'urzo C, Buonuono V, Rando G, Pintus C. Major anastomotic dehiscence after repair of esophageal atresia: Conservative management or reoperation? *Dis Esophagus* 2005; 18: 120-3.
14. Lelonge Y, Varlet F, Varela P, Saitúa F, Fourcade L, Gutierrez R et al. Chemocauterization with trichloroacetic acid in congenital and recurrent tracheoesophageal fistula: a minimally invasive treatment. *Surg Endosc* 2016; 30: 1662-6.
15. Keckler SJ, St. Peter SD, Calkins CM, Holcomb GW. Occlusion of a recurrent tracheoesophageal fistula with sargisis. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2008; 18: 465-8.
16. Vergouwe FWT. Long-term follow-up after esophageal atresia repair: gastrointestinal morbidity in children and adults (thesis). Erasmus Universiteit Rotterdam (EUR); 2020.
17. Flatrès C, Aumar M, Ley D, Sfeir R, Nicolas A, Bonneville M et al. Prevalence of acid gastroesophageal reflux disease in infants with esophageal atresia/tracheoesophageal fistula. *Pediatr Res* 2022; 91: 977-83.
18. Dingemann C, Eaton S, Aksnes G, Bagolan P, Cross KM, De Coppi P et al. ERNICA consensus conference on the management of patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: diagnostics, preoperative, operative, and postoperative management. *Eur J Pediatr Surg* 2020; 30: 326-36.
19. Gischler SJ, Van Der Cammen-Van Zijp MHM, Mazer P, Madern GC, Bax MA, De Jongste JC et al. A prospective comparative evaluation of persistent respiratory morbidity in esophageal atresia and congenital diaphragmatic hernia survivors. *J Pediatr Surg* 2009; 44: 1683-90.
20. Morini F, Iacobelli BD, Crocoli A, Bottero S, Trozzi M, Conforti A, Bagolan P. Symptomatic vocal cord paresis/paralysis in infants operated on for esophageal atresia and/or tracheo-esophageal fistula. *J Pediatr* 2011; 158: 973-6.

21. Kovesi T, Porcaro F, Petreschi F, Trozzi M, Bottero S, Cutrera R. Vocal cord paralysis appears to be an acquired lesion in children with repaired esophageal atresia/tracheoesophageal fistula. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2018; 112: 45-7.
22. Fung SW, Lapidus-Krol E, Chiang M, Fallon EM, Haliburton B, Propst EJ, Chiu PP. Vocal cord dysfunction following esophageal atresia and tracheoesophageal fistula (EA/TEF) repair. *J Pediatr Surg* 2019; 54: 1551-6.
23. Deboer EM, Prager JD, Ruiz AG, Jensen EL, Deterding RR, Friedlander JA, Soden J. Multidisciplinary care of children with repaired esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Pediatr Pulmonol* 2016; 51: 576-81.
24. Mirra V, Maglione M, di Micco LL, Montella S, Santamaria F. Longitudinal follow-up of chronic pulmonary manifestations in esophageal atresia: a clinical algorithm and review of the literature. *Pediatr Neonatol* 2017; 58: 8-15.

Airin Veronese, dr. med.

Oddelek za pediatrijo, SB Izola,
Izola, Slovenija

doc. dr. Matevž Srpčič, dr. med.

Klinični oddelek za torakalno kirurgijo
Kirurška klinika, UKC Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija

Bogdan Vidmar, dr. med.

Klinični oddelek za torakalno kirurgijo
Kirurška klinika, UKC Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija

izr. prof. dr. Matjaž Homan, dr. med.

Klinični oddelek za gastroenterologijo,
hepatologijo in nutricionistiko,
Pediatrična klinika, UKC Ljubljana in
Katedra za pediatrijo, Medicinska
fakulteta, Univerza v Ljubljani,
Ljubljana, Slovenija

doc. dr. Petja Fister, dr. med.

Klinični oddelek za intenzivno terapijo
otrok, Pediatrična klinika, UKC
Ljubljana, Ljubljana, Slovenija in
Katedra za pediatrijo, Medicinska
fakulteta, Univerza v Ljubljani,
Ljubljana, Slovenija

Gaja Setnikar Kimovec, dr. med.

Služba za pljučne bolezni,
Pediatrična klinika, UKC Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija

doc. dr. Uroš Krivec, dr. med.

Služba za pljučne bolezni, Pediatrična
klinika, UKC Ljubljana, Ljubljana,
Slovenija in

Katedra za pediatrijo, Medicinska
fakulteta, Univerza v Ljubljani,
Ljubljana, Slovenija

asist. dr. Daša Gluvajić, dr. med.

Klinika za otorinolaringologijo in
cervikofacialno kirurgijo, UKC Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija

dr. Jana Lozar Krivec, dr. med.*

(kontaktna oseba / *contact person*)

Klinični oddelek za neonatologijo,
Pediatrična klinika, UKC Ljubljana,
Bohoričeva 20, 1000 Ljubljana, Slovenija

prispelo / received: 15. 11. 2024

sprejeto / accepted: 28. 2. 2025

Veronese A, Srpčič M, Vidmar B, Homan M, Fister P, Setnikar Kimovec G, et. al. Zdravstvene težave otrok po kirurški ureditvi atrezije požiralnika s traheozofagealno fistulo ali breznje in spremljanje. *Slov Pediatr* 2025; 32(1): 3–10. <https://doi.org/10.38031/slovpediatr-2025-1-01>.