

**Észak-Közép-budai Centrum, Új Szent János Kórház és Szakrendelő
010614812 Gyermeksebészeti és Traumatológiai Osztály**

**Osztályvezető főorvos: Dr. Mona Tamás
1125 Budapest, Diós árok 1-3.
Telefonközpont: 1-458-4500
Osztály: 1-458-4525
Ambulancia: 1-458-4524
Szakrendelés: 1-458-4528
Osztályvezető főorvos: 1-458-4663
FAX: 1-458-4523
Internet: www.janoskorhaz.hu**

SZÜLŐTÁJÉKOZTATÓ

Veleszületett nyelőcső-elzáródás (Oesophagus atresia)

Tisztelt Szülők!

Gyermeküknél műtétet tervezünk, amelyhez szükséges a beleegyezésük. Döntésükhöz szeretnénk segítséget nyújtani az alábbi tájékoztatóval, amelyből megismerhetik a betegséget, a beavatkozás módját, jelentőségét és következményeit valamint a szóba jöhető szövődményeket és kockázatot. Az elvégzett vizsgálatok alapján gyermeküknek veleszületett nyelőcső-elzáródása van.

Definíció

Ez a műtét nélkül életképtelenséget jelentő fejlődési rendellenesség a nyelőcső folytonosságának hiányát jelenti, mely hibás méhen belüli fejlődés következménye.

A rendellenességnek több típusa fordulhat elő:

- a, a leggyakrabban előforduló formánál (85 %) a nyelőcső felső szakasza vakon végződik, míg a nyelőcső alsó szakasza sipolyt képez a légcsővel.
- b, Izolált nyelőcső hiány sipoly nélkül. Előfordulási gyakorisága 8 %.
- c, „H” típusú sipoly a nyelőcső és a légcső között. Előfordulási gyakorisága 5 %.
- d, A nyelőcső felső szakasza képez sipolyt a légcsővel. Előfordulási gyakorisága 1 %.
- e, Kettős sipoly. Előfordulási gyakorisága 1 %.

A nyelőcső folytonossági hiányához egyéb rendellenességek is társulhatnak, mint például a 13-as, 18-as vagy 21-es kromoszóma számfelületi eltérése (trisomia) vagy súlyos szívfejlődési zavarok (30%). A rendellenességek többszörös társulása, az úgynevezett VACTERL tünetegyüttes, mely 6%-os gyakoriságú. Ez az elnevezés egy betűszó, melyben a betűk az alábbi szervek fejlődési hibáját jelentik.

„V”: vertebral - csigolya

„A”: anal - végbél

„C”: .cardiac - szív

„TE”: tracheo-oesophageal - nyelőcső és légcső

„R”: renal - vese, illetve a húgyutak

„L”: limb - alkar.

VACTERL társulásról akkor beszélünk, ha ezek közül legalább 3 kórkép együttesen fordul elő.

Gyakoriság

Kb. 3000-5000 újszülöttre jut egy ilyen rendellenesség, ami azt jelenti, hogy hazánkban kb. 30 ilyen beteg gyermek születik évente.

Életkorbeli sajátosságok

A terhesség során végzett ultrahang szűrések alkalmával felszaporodott magzatvíz (polyhydramnion) már utalhat a kórképre, és rendszerint már az újszülött első vizsgálatánál, a szülőszobán felismerésre kerül a következők alapján:

1. Az újszülött orrán és száján át habos nyál ürül. Az itatási kísérletek alkalmával az újszülött köhög, leszürkül, légzése nehezített.
2. Az újszülött hasa rendszerint puffadt, elődomborodó a sipolyon gyomorba jutó levegő miatt.

3. A nyelőcsőbe vezetett szonda az orrhegytől számított 10-11 cm-es távolságra elakad. (Apgar-szondázás)
4. Fő veszély a nyál vagy a sipolyon át gyomornedv bejutása a tüdőbe, mely tüdőgyulladás kialakulásához vezethet.

A betegség okai és lehetséges következményei

Ezt a fejlődési rendellenességet több külső tényező együttes hatása idézheti elő (multifaktoriális eredetű). Műtéti beavatkozás nélkül a nyelőcsőelzáródás okozta táplálási képtelenség az étellel nem összeegyeztethető, ezen felül a sipolyon át a légutakba kerülő emésztőnedvek is életveszélyt jelentenek.

A kezelés célja és a műtéti javallat

A cél egyrészt a táplálhatóság a megoldása, lehetőleg a nyelőcső folytonosságának a helyreállításával, másrészt a tápcsatorna és a légutak közötti kóros összeköttetés egyidejű megszüntetése. A diagnózis felállítása egyértelmű műtéti javallatot jelent.

Lehetséges kezelési eljárások

1. Elsőleges egyesítés: az esetek döntő többségében ez elvégezhető. A jobb oldali mellkasfél megnyitása után, a mellhártyán kívüli térben maradvá felkeressük a nyelőcső vakon végződő felső szakaszát, és a nyelőcső alsó szakasza és a légcső közötti sipolyjáratot. A sipoly lekötése és átvágása után a nyelőcső végeket csomós öltésekkel körkörösén összevarrjuk, az egyesített nyelőcsövön át vékony csövet vezetünk le a gyomorba. A megvarrt nyelőcső sebé mellé draint fektetünk, hogy az esetlegesen felgyűlt váladékot a külvilág felé vezesse. A sebet bőr alatt futó felszívódó fonállal varrjuk, így varratszedésre nincs szükség és esztétikusabb sebgyógyulás várható. A műtét után még néhány napig gépi lélegeztetésre és az újszülött altatására van szükséges folyamatos nyálszívás mellett. A nyelőcső varrat gyógyulásáig mesterséges táplálás indokolt. A műtét után 5-7 nappal nyeletéses vizsgálattal ellenőrizzük a nyelőcső gyógyulását. Ha a varratok mentén nincs kontrasztanyag kilépés a nyelőcsőből a mellüregbe, akkor eltávolítjuk a gyomorszondát és a mellúri draint és elkezdjük a szájon keresztüli táplálást. Ha a varrat még nem zár rendesen, a táplálást a gyomor hasfalra történő kiszájaztatásán át, vagy az orron keresztül a gyomorba levezetett szondán át végezzük, intravénás kiegészítéssel mindaddig, még a nyelőcső sebé meg nem gyógyul.
2. Áthidaló, tehermentesítő műtétként a gyomor kiszájaztatása a hasfalra, a nyelőcső alsó szakasza és a légcső közötti sipoly lekötése jön szóba. Ezt a műtéti megoldást akkor kell alkalmazni, ha a nyelőcső végek közötti távolság olyan nagy, hogy azok egyesítése nem végezhető el, illetve az újszülött általános állapota nem teszi lehetővé az elsőleges végleges ellátást.
 - a. A nyelőcső csonkok több hetes nyújtása után az esetek egy részében elvégezhető a direkt varrattal történő nyelőcső egyesítés, addig azonban a felső csonkból a nyál folyamatos elszívása szükséges.
 - b. A több csigolyatestre kiterjedő hiányoknál a nyelőcső hiányzó szakasza pótolható vékonybéllel, vastagbéllel, a gyomor felhúzásával, vagy a gyomor egy részéből képzett csóvel a csecsemő 6-12 hónapos korában. Addig azonban a nyelőcső felső csonkját a nyakra ki kell vezetni, a nyál légutakba kerülésének megelőzésére.

A betegre háruló kockázatok

Valamely beavatkozás abszolút kockázatmentességét egyetlen orvos sem garantálhatja

1. Általában műtéti kockázatnak az eredménytelenség illetve az olyan szövődmények valószínűségét nevezzük, amelyek a szakmai szabályok betartása mellett is előállhatnak, bekövetkeztük előre nem látható és teljes biztonsággal nem védhető ki. Értelemszerű, hogy ezekért a sebészt nem terheli felelősség, ezt a (minimális) kockázatot a betegnek kell vállalnia, amikor beleegyezést ad a műtétnek. Ilyen kockázati tényezők pl. a szokatlan anatómiai viszonyok, más társuló betegség vagy kóros állapot, a szervezet szokatlan reakciója a műtét során felhasznált anyagokra illetve magára a műtéti beavatkozásra, nem sterilítási hibából fakadó ún. endogén fertőzés, megfelelő tanúsítvány ellenére előforduló anyaghiba. Mindezek a mindennapi gyakorlatban vérzés, utóvérzés, véletlen sérülés, varratelgtelenség, a várttól elmaradó gyógyeredmény illetve késői szövődmények (pl. hasüregi műtétek utáni bélösszenövés talaján kialakuló működési zavar) formájában jelentkezhetnek, de ezek statisztikai gyakorisága messze elmarad a műtét nélkül bekövetkező állapotromlás valószínűségéhez képest.

2. Fenti általános megfontolásokon túlmenően nyelőcső elzáródás műtéteknél az alábbi kockázatok mérlegelendők:

- Varratvonal elégtelenség, szivárgás a varratok mellett. Előfordulási gyakorisága 14-16 %. Drain és mesterséges táplálás mellett ezek spontán gyógyulása következhet be (95 %)
- Varratok szétválása. Oka a varratsor feszülése, vagy a nyelőcső nem megfelelő vérellátása az adott szakaszon. Előfordulási gyakorisága 3-5 %. Általában a műtét után 24-48 órával jelentkezik, feszülő légmellhez, a gátorüreg gyulladásához vezethet. Életet veszélyeztető sürgős műtéti beavatkozást igénylő kórkép. Mellúri draint kell bevezetni, a felső nyelőcső csontot pedig ki kell ültetni a nyakra. A nyelőcső ismételt egyesítésére csak későbbi időpontban kerülhet sor.
- A varratvonal helyének megfelelően a nyelőcsövön szűkület kialakulása. Oka a nyelőcső nem megfelelő vérellátása, a gyomorból a nyelőcsőbe visszaáramló savas gyomortartalom maró hatása vagy szűkülettel gyógyuló varratvonal elégtelenség. Tünetei a nehezített nyelés mellett visszatérő légúti gyulladások lehetnek. Egyértelműen kimutatni nyeléses röntgenvizsgálattal vagy nyelőcsőtükörözéssel lehet. Igazolódása esetén a szűkült szakasz ismételt tágitásai szükségesek.
- A nyelőcső és légcső közötti sipoly kiújulása. Oka helyi gyulladás vagy a felhelyezett lekötés leelőködése. Előfordulási gyakoriság 3-14 %. Etetések közben leszürkölések, köhögési rohamok, visszatérő tüdőgyulladások hívhatják fel rá a figyelmet. Kialakulása esetén újabb műtétre van szükség, mely a mellkas megnyitásával jár, a sipoly leköttése és/vagy elvarrása után még egy külön szövetréteggel fedjük a nyílás helyét.

3. *Lehetséges speciális késői szövődmények:*

- A savas gyomortartalom visszakerülése a nyelőcsőbe (gastrooesophagealis reflux). Oka a gyomor és a hibásan fejlett nyelőcső közötti szájadék működési zavara. Előfordulási gyakorisága 40-70 %. A fennállása károsítja a nyelőcsövet, gyulladást és szűkületet idéz elő. Első lépésben gyógyszeres kezelés indokolt. A konzervatív kezelés eredménytelensége vagy az időközben kialakult szűkület miatt az esetek 45-75 %-ában műtét szükséges, melynek során ki kell alakítani azt a zárórendszert, amely megakadályozza a gyomortartalom visszajutását a nyelőcsőbe.
- A légcső falát alkotó porc szerkezeti és működési rendellenessége (tracheomalacia). Előfordulási gyakorisága 10-20 %. Légzési nehezítettséget okoz, mivel a légcső kalibere összeesik, így a levegő kisebb keresztmetszeten át tud csak áramolni. Ezeknek a betegeknek kb. a fele igényel műtéti ellátást.
- A nyelőcső tápláléktovábbító mozgásának zavara. Ez a nyelőcső folytonosság hiányának a velejárója. Ez tehető felelőssé a késői nyelési nehézségekért és az esetleges visszatérő tüdőgyulladásokért, melyek a kis „félrenyelések” következményei.
- A nyelőcső varrat területén kiöblösödés létrejött (diverticulum). A kis tasakban megrekedt táplálék miatt kellemetlen szájszag alakulhat ki. A pangó étel gyulladást idézhet elő, mely a nyelőcső falának átfúródásához vezethet. Műtéti korrekciója indokolt.
- Szűkület, mely csak a szilárd, darabos ételek bevezetése után jelentkezik. Későbbi életkorban bekövetkező nyelészavar esetén erre gondolni kell. Ismételt tágitásokkal, vagy újabb műtéttel lehet kezelni.

Műtéti előkészítés

A műtéti beavatkozást gondos előkészítésnek kell megelőznie, mely a nyelőcső csontjából a nyál folyamatos leszívását, az újszülött kissé megemelt törzssel való fektetését, a légcsőbe helyezett tubuson keresztüli lélegeztetést és műtét előtt elkezdett antibiotikus kezelést foglal magában. A műtétre csak stabil életfunkciók mellett kerülhet sor. Ha az elsődleges műtét nem végezhető el, átmeneti megoldásként a szem ellenőrzése mellett a légcsövön keresztül bevezetett katéterrel a sipolynyílás lezárható, illetve a gyomor hasfalra történő kiszájztatásával a has puffadása megszüntethető, amelyek révén az újszülött könnyebb lélegeztetése érhető el, állapota stabilizálható.

A műtét utáni szakkal kapcsolatos tudnivalók

Műtét után az újszülött intenzív osztályra kerül, néhány napig lehet, hogy lélegeztetni kell és vénán keresztül mesterségesen táplálni, amíg a szondatáplálás meg nem kezdhető.

Várható eredmény

A betegség lefolyását, illetve a túlélési esélyeket elsősorban a baba érettsége, születési súlya, a tüdő állapota, a kísérő egyéb fejlődési rendellenességek és a nyelőcső hiányzó szakaszának a hossza határozzák meg.

A jelenlegi terápiás lehetőségek mellett a túlélési arány 85-95 %-os, ha nincs súlyos társuló rendellenesség.

A betegség természetéből fakadóan sikeres műtét után is hosszabb utókezelésre, rendszeres gondozásra van szükség.

Amennyiben a műtét után gyermeke etetés közben rendszeresen köhögne, csuklana, vagy nehézséget okozna neki a táplálék illetve a nyála lenyelése, vagy leállna a súlyfejlődése, sürgősen jelentkezzen vele ellenőrzésre!

Kérjük, hogy a műtét után jelentkező panaszok esetén forduljanak kezelőorvosukhoz!