Wpływ wady łuku aorty na sposób i wyniki leczenia pacjentów z wrodzoną niedrożnością przełyku

The impact of aortic arch failure on the management and results of treatment in congenital esophageal atresia patients

Andrzej Kamiński¹, Aleksandra Jasińska¹, Barbara Antoniak¹, Krystyna Iwaszkiewicz¹, Anna Piotrowska¹,
Bożena Werner², Bogumiła Wołoszczuk-Gębicka³

¹Klinika Chirurgii Dziecięcej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

²Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

³Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii Dziecięcej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska 2012; 3: 322–326

Streszczenie

Wstęp: Brak jest standardu leczenia noworodków z niedrożnością przełyku i wadą łuku aorty.

Cel pracy: Ocena wpływu wad łuku aorty na sposób i wyniki leczenia noworodków z niedrożnością przełyku.

Materiał i metody: W latach 2006–2010 wady łuku aorty rozpoznano u 6 z 29 (21%) noworodków z niedrożnością przełyku. Retrospektywnie zbadano dane pacjentów.

Wyniki: Wady łuku aorty: prawostronny łuk aorty (ang. *right aortic arch* – RAA) – 2, prawa błędząca tętnica podobojczykowa (ang. *accessory right subclavian artery* – ARSA) – 2, lewa błędząca tętnica podobojczykowa (ang. *accessory left subclavian artery* – ALSA) – 1, przerwanie łuku aorty (ang. *interrupted aortic arch* – IAA) – 1. Leczenie: RAA (torakotomia prawa – zespolenie przełyku: 1, lewa w destrukcji – podwiązanie przetoki: 1), ARSA (torakotomia prawa – zespolenie przełyku: 1, rozdzielanie przełyku: 1), ALSA (torakotomia prawa – zespolenie przełyku: 1), IAA – rozdzielanie przełyku: 1. Powikłania wczesne: chłonnokot – 2, nieszczelność zespolenia – 1. Zmarło 2 pacjentów – w 9. i 180. dobie z powodu wad serca. Pacjent z IAA miał z powodzeniem wykonaną korekcję wady po 3 miesiącach. U 2 pacjentów przełyk zrekonstruowano z jelita. Obserwacja 4 pacjentów wynosi 12–41 miesięcy.

Wnioski: Rozpoznanie przed operacją współistnienia wrodzonej niedrożności przełyku z prawostronnym łukiem aorty z luźnym odbiciem odejścia naczyń lub prawą błędzącą tętnicą podobojczykową nie jest wskazaniem do dostępu z lewej torakotomii. Śródoperacyjne stwierdzenie naczynia uniemożliwiającego pierwotne zespolenie przełyku jest wskazaniem do jego identyfikacji w tomografii komputerowej angio (angio-TK) i oceny możliwości jego podwiązania przed wyborem techniki operacji przełyku. W przypadku wrodzonej niedrożności prze-

Abstract

Background: Surgical treatment of newborns with esophageal atresia (EA) and aortic arch failure is not established. Patients with EA and aortic arch failure have higher incidence of early complications and similar survival compared to patients without aortic defects.

Aim of this study is to evaluate the impact of aortic arch failure on surgical treatment and outcome of EA patients.

Material and methods: During 2006-2010 aortic arch failure was diagnosed in 6 out of 29 (21%) newborns treated for EA. Patients' data were analyzed retrospectively.

Results: Aortic arch failures: right aortic arch (RAA) – 2, accessory right subclavian artery (ARSA) – 2, accessory left subclavian artery (ALSA) – 1, interrupted aortic arch (IAA) – 1. Approach and type of EA surgery: RAA (right thoracotomy – esophageal anastomosis – 1, left thoracotomy [dextrocardia] – esophageal fistula ligation – 1), ARSA (right thoracotomy: esophageal anastomosis – 1, esophageal division – 1), ALSA (right thoracotomy – esophageal anastomosis – 1), IAA – esophageal division – 1. Early complication: chylothorax – 2, leak – 1. Two patients died on postoperative day 9 and 180 due to heart failure. The patient with IAA is just after cardiac surgery. The follow-up of remaining patients is 12-41 months.

Conclusions: Preoperative diagnosis of esophageal atresia and right aortic arch or right accessory subclavian artery is not an indication for left thoracotomy. Intraoperative finding of artery crossing the esophageal axis, that excludes its primary anastomosis, is not an indication for esophageal division, but for angio-CT. In case of esophageal atresia and dextrocardia access from left thoracotomy allows fistula ligation, but does not allow primary anastomosis. Mortality in patients with esophageal atresia and aortic arch failure

Adres do korespondencji: prof. dr hab. n. med. Andrzej Kamiński, Klinika Chirurgii Dziecięcej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, ul. Marszałkowska 24, 00-576 Warszawa, tel. +48 22 522 73 37, faks +48 22 621 46 31, e-mail: andrzej.kaminski@litewska.edu.pl

tyku u pacjenta z dekstrokardią dostęp z lewej torakotomii pozwala na zaopatrzenie dolnej przetoki, natomiast wyklucza zespolenie pierwotne. Śmiertelność po operacji wrodzonej niedrożności przełyku współistniejącej z wadą łuku aorty związana jest przede wszystkim z obecnością innych ciężkich wad serca.

Słowa kluczowe: wrodzona niedrożność przełyku, prawostronny łuk aorty, błędząca prawa tętnica podobojczykowa, przerwanie łuku aorty.

Wstęp

Współistnienie wady łuku aorty z wrodzoną niedrożnością przełyku może istotnie wpływać na możliwość i sposób odtworzenia ciągłości przewodu pokarmowego – tym bardziej, że często jest to niedrożność długoodcinkowa [1–3]. Częstość współistnienia obu wad ocenia się na 2–15% [2, 4]. Najczęściej rozpoznawany jest prawostronny łuk aorty z lustrzanym odbiciem rozgałęzień i aortą zstępującą położoną po prawej stronie kręgosłupa (ang. *right aortic arch* – RAA). U ok. 5% pacjentów występuje prawostronny łuk aorty z lewą błędzącą tętnicą podobojczykową (ang. *accessory left subclavian artery* – ALSA), a w ok. 4% lewostronny łuk aorty z prawą błędzącą tętnicą podobojczykową (ang. *accessory right subclavian artery* – ARSA) [1–3, 5] (ryc. 1A–C.). Do rozpoznania wady łuku aorty niezbędne jest badanie echo, a w razie wątpliwości bardziej precyzyjna tomografia komputerowa angio (angio-TK) [1, 3, 6]. Brak jest powszechnie uznanych zaleceń co do strony dostępu operacyjnego i sposobu zespolenia przełyku bez względu na to, czy wadę łuku aorty rozpoznano przed, czy dopiero w trakcie torakotomii.

W przypadku rozpoznania RAA przed operacją w ok. 60% stosowany jest dostęp od strony lewej, chociaż dostęp od strony prawej wiąże się z blisko 90-procentową wykonalnością zespolenia przełyku [1, 2]. Śródoperacyjne rozpoznanie umożliwia 60-procentową wykonalność zespolenia, w 18% jedynie podwiązanie przetoki do tchawicy, a w 29% zmusza do torakotomii po stronie lewej [2, 4, 7, 8].

Lewa błędząca tętnica podobojczykowa odchodząca od prawostronnego łuku aorty rozpoznawana jest dopiero śródoperacyjnie. Prawa torakotomia w 100% umożliwia

results mainly from the presence of accompanying severe heart failures.

Key words: esophageal atresia, right aortic arch, aberrant right subclavian artery, interrupted aortic arch.

jedynie podwiązanie przetoki do tchawicy, ale zespolenie przełyku wykonalne jest w 100% z lewej torakotomii, w tym aż w 80% dopiero po przecięciu błędzącej tętnicy.

W przypadku prawostronnego łuku aorty z ARSA pierwotne lub pierwotne odroczone zespolenie przełyku wykonalne jest w 100% z dostępu z prawej torakotomii, ale aż w ok. 40% dopiero po aortopeksji lub przecięciu tętnicy [3].

Operacja niedrożnego przełyku u pacjentów z wadą łuku aorty obarczona jest ok. 25-procentowym ryzykiem powikłań wczesnych, przede wszystkim nieuszczelności zespolenia. Częstość powikłań odległych i przeżycie pacjentów są podobne jak w wypadku pacjentów bez wady łuku aorty [1, 3].

Cel pracy

Celem pracy jest ocena wpływu wad łuku aorty na sposób i wyniki leczenia noworodków z niedrożnością przełyku.

Materiał i metody

W latach 2006–2010 wadę łuku aorty rozpoznano u 6 spośród 29 pacjentów leczonych z powodu wrodzonej niedrożności przełyku.

Retrospektywnie zbadano dane pacjentów, wyniki badań radiologicznych, sposób i typ operacji, powikłania i wyniki leczenia.

Wyniki

Wśród 6 analizowanych pacjentów proporcja płci męskiej do żeńskiej wyniosła 2 : 1, wiek płodowy 36. ±2,52 tydzień ciąży (t.c.), a masa ciała 2317 ±557,39 g. U żadnego pacjenta nie rozpoznano prenatalnie niedrożności przełyku, chociaż u 4 stwierdzono wielowodzie. W jednym przypadku zidentyfikowano wadę serca i rozszczep podniebienia.

Pięcioro pacjentów miało niedrożność przełyku z dolną przetoką, jeden – niedrożność izolowaną.

Rutynowo wykonywane badanie echo wykazało wadę łuku aorty u 4 pacjentów: RAA u 2, ARSA u 1 i przerwanie łuku aorty (*interrupted aortic arch* – IAA) u 1. U 2 pacjentów wadę określono w angio-TK wykonanej po operacji: ARSA u 1 i ALSA u 1 (ryc. 2. i 3.).

U 2 pacjentów RAA rozpoznano przed operacją. Jednego z nich operowano z dostępu po stronie prawej i przełyk zespolono pierwotnie. Okres pooperacyjny powikłany był chłonnoktokiem, który wyleczono operacyjnie po 4 tygodniach. Pacjenta z dekstrokardią operowano z dostępu po stronie lewej. Podwiązano przetokę do tchawicy, natomiast zespolenie z tego dostępu było niemożliwe. Kolejną próbę

Ryc. 1A–C. Schemat prawostronnego łuku aorty z lustrzanym odbiciem odejścia naczyń (A), prawostronnego łuku aorty z lewą błędzącą tętnicą podobojczykową (B), lewostronnego łuku aorty z prawą błędzącą tętnicą podobojczykową (C)

Ryc. 2. Rekonstrukcja angio-TK: prawostronny łuk aorty z lewą błędzącą tętnicą podobojczykową

Ryc. 3. Rekonstrukcja angio-TK: lewostronny łuk aorty z prawą błędzącą tętnicą podobojczykową (widok od tyłu)

zespoleń przełyku z dostępu po stronie prawej uniemożliwił zgon w 9. dobie z powodu wady serca.

Dwoje pacjentów z ARSA (u 1 rozpoznaną przed operacją, u 1 – śródoperacyjnie) operowano z dostępu przez prawą torakotomię. W jednym przypadku błędząca tętnica krzyżowała oś przełyku, uniemożliwiając zespolenie. Podwiązano przetokę do tchawicy, wyłoniono przetokę ślinową i gastrostomię. Okres pooperacyjny był powikłany chłonnokotkiem, który wyleczono zachowawczo po 4 tygodniach. Po 6 miesiącach zrekonstruowano przełyk z jelita. W drugim przypadku zespolenie pierwotne wykonano bez napięcia. Pacjent zmarł po 6 miesiącach z powodu wady serca, zdyskwalifikowany z korekcji kardiochirurgicznej.

Pacjenta z ALSA operowano z dostępu po stronie prawej. Do zespolenia przełyku konieczne było uruchomienie łuku aorty z naczyniem, które zidentyfikowano dopiero po operacji. Okres pooperacyjny powikłany był nieuszczelnnością zespolenia, którą wyleczono zachowawczo po 3 tygodniach.

U niestabilnego hemodynamicznie pacjenta z IAA wykonano przez gastrostomię badanie kontrastowe dolnego przełyku. Odległość pomiędzy odcinkami przełyku wyniosła 4 kręgi, co wykluczało możliwość pierwotnego zespolenia. W tej sytuacji wyłoniono przetokę ślinową. Po 3 tygodniach pacjent został przekazany do ośrodka kardiochirurgicznego i zoperowany z sukcesem. Rekonstrukcję przełyku z jelita wykonano po 10 miesiącach (ryc. 4.).

Zmarło 2 pacjentów: 1 z ARSA i 1 z RAA z powodu zaburzeń hemodynamicznych spowodowanych wadami serca, odpowiednio po 9 dniach i 6 miesiącach. Czas obserwacji 4 pacjentów z odtworzoną ciągłością przełyku, w tym 2 po rekonstrukcji z jelita, wynosi 12–41 miesięcy (tab. I).

Ryc. 4. Rekonstrukcja angio-TK: przerwany łuk aorty typu B

Dyskusja

W omawianym materiale częstość występowania wad łuku aorty u pacjentów z wrodzoną niedrożnością przełyku wyniosła 21% w porównaniu z 2–15% w piśmiennictwie [2, 4]. Może to być wynikiem zbiegu okoliczności albo konse-

Tab. I. Tabela zbiorcza pacjentów

	Wada układu krążenia	Postać niedrożności przełyku	Torakotomia z dostępu	Operacja przełyku	Powikłanie	Wynik leczenia
1	RAA, VSD, PDA	z przetoką dolną	prawego	zespolecie pierwotne	–	chłonnokot – operacyjnie dobry
2	RAA, dekstrokardia, MA, VSD, PDA	z przetoką dolną	lewego	–	podwiązanie przetoki dolnej	– zgon w 9. dobie
3	ARSA	z przetoką dolną	prawego	–	podwiązanie przetoki dolnej, wyłonienie przetoki ślinowej i gastrostomii	chłonnokot – zachowawczo dobry po rekonstrukcji z jelita
4	ARSA, TGA, ASD, VSD, PDA	z przetoką dolną	prawego	zespolecie pierwotne	–	– zgon po 6 miesiącach
5	ALSA	z przetoką dolną	prawego	zespolecie pierwotne	–	nieszczelność – zachowawczo dobry
6	IAA	długoodcinkowa bez przetok	–	–	wyłonienie przetoki ślinowej i gastrostomii	– dobry po rekonstrukcji z jelita

RAA – prawostronny łuk aorty (ang. *right aortic arch*); VSD – ubytek przegrody międzykomorowej (ang. *ventricular septal defect*); PDA – przetwarty przewód tętniczy Botalla (ang. *patent ductus arteriosus*); MA – zarośnięcie zastawki dwudzielnej (ang. *mitral artesia*); ARSA – prawa błędząca tętnica podobojczykowa (ang. *accessory right subclavian artery*); TGA – przełożenie wielkich pni naczyniowych (ang. *transposition of the great arteries*); ASD – ubytek przegrody międzyprzedsionkowej (ang. *atrial septal defect*); ALSA – lewa błędząca tętnica podobojczykowa (ang. *accessory left subclavian artery*); IAA – przerwanie łuku aorty (ang. *interrupted aortic arch*).

kwentnie wykonywanych badań łuku aorty zarówno przed operacją, jak i po niej. Czulość badania echo dla rozpoznania RAA z lustrzanym odejściem naczyń wyniosła 100%, dla ARSA 50%. W piśmiennictwie ocenia się ją odpowiednio na 14–62,5% i 20% [1, 3].

Spośród 2 pacjentów z rozpoznaniem przed operacją RAA i zwierciadlanym odbiciem odejścia naczyń u 1 operację wykonano z dostępu od strony prawej, a u pacjenta z dekstrokardią od lewej. W obu przypadkach dolny odcinek przełyku położony był pomiędzy aortą zstępującą a kręgosłupem. Dostęp od strony prawej umożliwił pierwotne zespolecie, natomiast dostęp od strony lewej, logiczny w przypadku dekstrokardii, wykluczał dostęp do górnego przełyku. W piśmiennictwie w przypadku rozpoznania przed operacją RAA do operacji przełyku równie często stosowany jest dostęp od strony prawej, jak i lewej, a wykonalność pierwotnego zespolecia podczas prawostronnej torakotomii sięga 90% [1, 2]. W piśmiennictwie nie napotkano relacji z operacji przełyku u pacjenta z dekstrokardią.

Dwoje pacjentów z ARSA operowano z dostępu od strony prawej. U pacjenta z rozpoznąną przed operacją wadą łuku aorty błędząca tętnica nie przeszkadzała w dostępie do górnego przełyku ani w pierwotnym zespoleciu obu odcinków. W drugim przypadku nierozpoznane przed operacją naczynie wykluczyło pierwotne lub pierwotne odroczone zespolecie przełyku. W tej sytuacji rozdzielono przełyk, wyłaniając przetokę ślinową górnego odcinka i przetokę żołądkową jako przygotowanie do jego późniejszej rekonstrukcji, wykonanej z powodzeniem po 6 miesiącach. Dostęp od strony prawej u pacjentów z ARSA zapewnia 100-procentową wykonalność zespolecia przełyku, ale w blisko połowie przypadków dopiero po aortopeksji lub przecięciu błędzącej tętnicy [3].

Pacjent z ALSA miał wykonane z dostępu od strony prawej pierwotne zespolecie po uruchomieniu łuku aorty. Konsekwencją tych trudności było powikłanie nieszczelnością zespolecia. Zespolecie przełyku u pacjentów z ALSA czę-

ściej wykonywane jest z dostępu od strony lewej, zwykle dopiero po przecięciu naczynia [3].

Pacjent z IAA i izolowaną niedrożnością przełyku był niestabilny hemodynamicznie. W tej sytuacji rozpoznanie długoodcinkowej niedrożności przełyku, która w innych warunkach kwalifikowałaby się do zastosowania jednej z wielu technik wydłużania, przesądziło o minimalnym zakresie operacji z wyłonieniem przetoki ślinowej i przetoki żołądkowej.

W omawianym materiale nieszczelność przełyku w najłagodniejszej postaci zacieku do przestrzeni okołoprzełykowej wystąpiła u 1 z 3 pacjentów, u których wykonano pierwotne zespolecie. W piśmiennictwie powikłania szczelności zespolecia przełyku u pacjentów z wadą łuku aorty ocenia się na ok. 25% [1, 2]. U 2 pacjentów wystąpił chłonnokot, który w 1 przypadku wymagał zaopatrzenia chirurgicznego. W piśmiennictwie powikłanie to wystąpiło tylko raz [1].

Spośród 6 pacjentów z niedrożnością przełyku i wadą serca zmarło 2 ze złożonymi wadami serca przed podjęciem leczenia kardiologicznego. Pacjent z IAA został z powodzeniem zoperowany kardiologicznie. W piśmiennictwie przeżycie pacjentów z niedrożnością przełyku współistniejącą z wadą łuku aorty sięga 75% [1].

Czas obserwacji 4 pacjentów z odtworzoną ciągłością przełyku, w tym 2 po rekonstrukcji z jelita, wynosił 12–41 miesięcy. Wszyscy karmieni są wyłącznie doustnie dietą stosowaną do wieku, co pozwala na określenie wyniku ich leczenia jako dobrego.

Wnioski

1. Rozpoznanie przed operacją współistnienia wrodzonej niedrożności przełyku z RAA z lustrzanym odbiciem odejścia naczyń lub ARSA nie jest wskazaniem do dostępu z lewej torakotomii.
2. Śródoperacyjne stwierdzenie dużego naczynia uniemożliwiającego pierwotne zespolecie przełyku jest wskazaniem do jego identyfikacji w angio-TK i oceny

możliwości jego podwiązania przed wyborem techniki operacji przełyku.

3. W przypadku wrodzonej atrezji przełyku u pacjenta z dekstrokardią dostęp z lewej torakotomii pozwala na zaopatrzenie dolnej przetoki, natomiast wyklucza zespolenie pierwotne.
4. Śmiertelność po operacji wrodzonej atrezji przełyku współistniejącej z wadą łuku aorty związana jest przede wszystkim z obecnością innych ciężkich wad serca.

Piśmiennictwo

1. Allen SR, Ignacio R, Falcone RA, Alonso MH, Brown RL, Garcia VF, Inge TH, Ryckman FC, Warner BW, Azizkhan RG, Tiao GM. The effect of a right-sided aortic arch on outcome in children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 479-483.
2. Babu R, Pierro A, Spitz L, Drake DP, Kiely EM. The management of oesophageal atresia in neonates with right-sided aortic arch. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 56-58.
3. Canty TG Jr, Boyle EM Jr, Linden B, Healey PJ, Tapper D, Hall DG, Sawin RS, Foker JE. Aortic arch anomalies associated with long gap esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1587-1591.
4. Bowkett B, Beasley SW, Myers NA. The frequency, significance, and management of a right aortic arch in association with esophageal atresia. *Pediatr Surg Int* 1999; 15: 28-31.
5. Raider L, Landry BA, Brogdon BG. The retrotracheal triangle. *Radiographics* 1990; 10: 1055-1079.
6. Spitz L. Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1635-1640.
7. Encinas JL, Luis AL, Avila LF, Martinez L, Guereta L, Lassaletta L, Tovar JA. Impact of preoperative diagnosis of congenital heart disease on the treatment of esophageal atresia. *Pediatr Surg Int* 2006; 22: 150-153.
8. Harrison MR, Hanson BA, Mahour GH, Takahashi M, Weitzman JJ. The significance of right aortic arch in repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1977; 12: 861-869.