

АТРЕЗИЯ НА ХРАНОПРОВОДА, АСОЦИИРАНА С ВРОДЕНА СТРИКТУРА НА ХРАНОПРОВОДА ПРИ НОВОРОДЕНО – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

З. Пешева¹, Цв. Георгиев¹, К. Памукова¹, Н. Атанасова¹, П. Мутафчиева-Спасова¹, Н. Толева¹,
Н. Картулев¹, Г. Гарванска², Н. Габровска³, Б. Младенов⁴, П. Христова⁴, Хр. Шивачев¹

¹Клиника по детска хирургия, УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“ – София

²Отделение по образна диагностика, УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“ – София

³Клиника по детска пулмология, СБАЛДБ „проф. Иван Митев“, Катедра по педиатрия,
Медицински университет – София

⁴Отделение по анестезиология и интензивно лечение на деца, УМБАЛСМ „Н.И.Пирогов“ – София

ESOPHAGEAL ATRESIA ASSOCIATED WITH CONGENITAL ESOPHAGEAL STRICTURE IN A NEONATE – A CASE REPORT

Z. Pesheva¹, Ts. Georgiev¹, K. Pamukova¹, N. Anatasova¹, P. Moutafchieva-Spasova¹, N. Tolekova¹,
N. Kartulev¹, G. Garvanska², N. Gabrovska³, B. Mladenov⁴, P. Hristova⁴, Hr. Shivachev¹

¹Pediatric Surgery Department, UMHATEM “N. I. Pirogov” – Sofia

²Diagnostic Radiology Department, UMHATEM “N.I. Pirogov” – Sofia

³Clinic of Pulmonology, Pediatric Hospital “Prof. Ivan Mitev”, Department of Pediatrics, Medical University – Sofia

⁴Department of Pediatric Intensive Care, UMHATEM “N.I. Pirogov” – Sofia

Резюме. Вродената езофагеална стриктура (ВЕС) е рядка аномалия на стомашно-чревния тракт. Клиничната проява зависи от локализацията и тежестта на стенозата. При около 14% от случаите се асоциира с атрезия на хранопровода. Представяме клиничен случай на пациент с атрезия на хранопровода, при който в хода на клиничното последяване се диагностицира вродена езофагеална стриктура. Проведни са серийни балонни дилатации с добро клинични и радиологично повлияване. При една от дилатациите се наблюдава частично разкъсване на хранопровода, третирано консервативно. В динамика се постига подобрение и пациентът преминава към пълноценно хранене орално. Продължаващите затруднения при храненето след корекция на атрезия на хранопровода налагат изключване на ВЕС. Ранното разпознаване и мултидисциплинарният подход са от съществено значение за оптимизиране на грижите за пациенти с комбинирани вродени аномалии на хранопровода.

Ключови думи: инсуфициенция на анастомоза, балонна дилатация, съпътстващи аномалии, неонатална хирургия, трахеоезофагеална фистула

Адрес за кореспонденция: Д-р Златка Пешева, e-mail: ztpesheva@gmail.com

Abstract. Congenital esophageal stricture (CES) is a rare anomaly of the gastrointestinal tract. Clinical manifestations depend on the location and severity of the stenosis. In around 14% of cases, it is associated with esophageal atresia. We present a clinical case of a patient with esophageal atresia, in whom congenital esophageal stricture was diagnosed during clinical follow-up. Serial balloon dilations were performed with good clinical and radiological results. During one of the dilations, a partial tear of the esophagus was observed, which was treated conservatively. Improvement was achieved and the patient transitioned to a full oral intake. Persistent feeding difficulties after correction of esophageal atresia necessitated the exclusion of BEC. Early recognition and a multidisciplinary approach are essential for optimizing the care of patients with combined congenital anomalies of the esophagus.

Key words: anastomotic leak, balloon dilation, coexisting anomalies, neonatal surgery, tracheoesophageal fistula

Address for correspondence: Zlatka Pesheva, MD, e-mail: ztpesheva@gmail.com

ВЪВЕДЕНИЕ

Вродената езофагеална стриктура (ВЕС) е рядко срещана, но клинично значима аномалия, характеризираща се с вътрешно, циркуферентно стесняване на езофагеалния лумен [1]. Въпреки че е налице при раждането, ВЕС често се диагностицира по-късно в живота. Честотата на ВЕС се оценява на 1 на 25 000-50 000 живородени, с леко преобладаване при мъжете. В литературата са описани три типа ВЕС: трахеобронхиални оста-

тъщи (ТВР), фибромускулна хипертрофия (ФМН) и мембранозни мрежи (МВ) [2]. Напоследък все повече проучвания демонстрират асоциация между ВЕС и езофагеална атрезия (ЕА) [3-7].

ОПИСАНИЕ НА КЛИНИЧНИЯ СЛУЧАЙ

Представяме случая на момче, родено на термин с тегло 2790 g от патологично протекла бременност на майка с тромбофилия и полихидрамнион. След раждането детето е с диагнос-

тицирана атрезия на хранопровода с дистална трахеоезофагеална фистула. Съпътстващо са установени левостранна хидронефроза I степен и синдактилия на краката, без подлежащи кардиологични малформации. Извършена е десностранна торакотомия, лигирана е фистулата и термино-терминална анастомоза на хранопровода, при отстояние на сегментите от около 2 cm. Интраоперативно е затруднено поставянето на НГС, която е остранена на 2-рия следоперативен ден. Следоперативно остава интубиран на апаратна вентилация. Поради данни за рецидивиращ пневмоторакс вдясно на 4-тия следоперативен ден е проведено рентгеноконтрастно изследване на хранопровода с данни за частична инсуфициенция на анастомозата. Това налага извеждането на гастростомата за започване на захранване през нея. На 6-ия следоперативен ден е установен десностранен пневмоторакс с изместване на медиастинума, което налага извършване на реторакотомия (фиг. 1).



Фиг. 1. Напрегат десностранен пневмоторакс

Интраоперативно е потвърдена частична инсуфициенция на анастомозата, която е коригирана с единични шевове. Проведена е бронхоскопията, която не установява проксимална ТЕФ или лезия на трахеята. Захранването през гастростомата започва на 11-ия следоперативен ден. Проведено е контролно рентгеноконтрастно изследване на хранопровода, при което се констатира стриктура на анастомозата с диаметър 5 mm и дистална езофагеална стеноза с дължина 8 mm, стесняваща се до 1,4 mm, с дилатация на проксималните отдели, което предполага вродена езофагеална стриктура (ВЕС) в близост до кардията (фиг. 2).

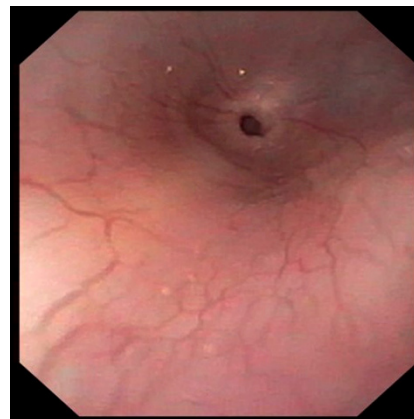
Извършено е ендоскопско изследване, при което е установен стенотичен сегмент в близост до кардията, който не може да бъде преминал с ендоскопа (фиг. 3.)

Проведени са четири балонни дилатация на стриктурата до 6-месечна възраст. При втората дилатация е наблюдава лезия на стената на хранопровода, третирана консервативно (фиг. 4).

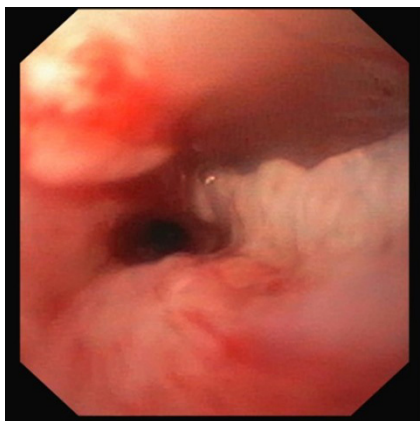
Три месеца следоперативно диаметърът на стеснението е 5 mm, а 6 месеца следоперативно е в нормални граници (фиг. 5 и 6). Детето се храни без затруднения с течни и полутвърди храни. Проведен е шестмесечен курс с езомепразол. Планирано е рутинно проследяване на 12 месеца.



Фиг. 2. Следоперативно рентгеноконтрастно изследване на хранопровода, демонстриращо нивото на анастомозата и дисталната езофагеална стеноза



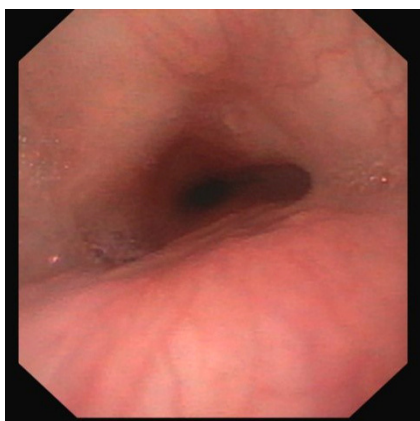
Фиг. 3. Ендоскопски изглед на дисталната езофагеална стриктура



Фиг. 4. Разкъсване на стената на хранопровода в областта на вродената стриктура след провеждане на балонна диалатация



Фиг. 5. Рентгеноконтрастно изследване на 6-месечна възраст, демонстриращо нормален диаметър на хранопровода



Фиг. 6. Контролна ендоскопия на 6-месечна възраст

ОБСЪЖДАНЕ

Езофагеалната атрезия (ЕА) се среща при 1 на 2500 до 1 на 4500 живородени деца. При около 50% от пациентите се установяват съпътстващи аномалии, като най-чести са сърдечносъдовите, аноректалните и генитоуринарните [8]. ВЕС може да се прояви като изолирана аномалия или в съчетание с други вродени състояния, като езофагеална атрезия/изолирана трахео-езофагеална фистула (ЕА/ТЕФ) [9]. Патогенезата и на двете аномалии е свързана с нарушения в ембриологичното разделяне на респираторния тракт от първичното черво. Докладваната честота на асоциацията между ЕА и ВЕС е 14% [4].

ВЕС се класифицира хистологично в три подтипа – фибромускулна хипертрофия (ФМХ), мембранозна мрежа (ММ) и трахеобронхиални остатъци (ТБО) [3, 4]. Трахеобронхиалните остатъци могат или не да съдържат хрущялна част. Ноката ги дефинира като самостоятелно предствени или в комбинация с цилиарен псевдостратифициран епител, серомукозни жлези или хрущял [10]. Най-често се среща в дисталната част на хранопровода (65%), следвано от средната трета (20%), проксималната част (10%), както и областта на кардията (5%) [2].

Клиничните симптоми на ВЕС могат да включват дисфагия, задавяне с храна, повръщане и чести аспирации, както и понижен теловен прираст [9]. Те обикновено се проявяват с напредване на възрастта във връзка с разширяване на диетата. Средната възраст при поставяне на диагнозата обикновено е 2-3 години [2].

Златен стандарт в диагностичния алгоритъм е провеждането на рентгеноконтрастно изследване, което дава информация за мястото и дължината на стриктурата [3, 4]. В случаите на асоциирана ВЕС и ЕА/ТЕФ диагнозата на ВЕС обикновено се поставя по-рано, вероятно поради провежданото проследяване [9]. Проучване на Braungart подчертава значимостта на провеждането на контролно рентгеноконтрастно изследване след корекция на езофагеална атрезия за ранно откриване на ВЕС, с докладвана чувствителност от 87%. Голяма част от пациентите са асимптомни към момента на провеждане на изследването [4]. Това е от значение за провеждане на насочено лечение и се намалява риска от извършване на антирефлуксни операции заради подозиране на стриктура на базата на гастроезофагеален рефлукс [3]. Най-рано диагнозата може да се постави още интраоперативно при невъзможност за поставяне на трансанастомотична сонда [4]. В описания случай има затруднено поставяне на сонда в стомаха още интраоперативно, но диагностицирането на съчетаването на анома-

лиите се извършва при провеждане на контролно рентгеноконтрастно изследване.

В случаите на съчетаване на ВЕС с ЕА Kawahara докладва значително повишена честота на анастомозна инсуфициенция и реканализация на ТЕФ вероятно поради наличната дистална обструкция [11]. Докладваният случай е в подкрепа на това твърдение.

Ендоскопското изследване може да идентифицира стенозата, да изключи като причина за оплакванията наличие на езофагит и чуждо тяло, и същевременно дава възможност за провеждане на биопсия [12]. По-точна оценка на хистологичния тип на стриктурата – разграничаване на фибромускулна хипертрофия от трахеобронхиални остатъци, може да се направи чрез ендоскопски ултразвук. За съжаление, приложението му е ограничено в ранна детска възраст заради размера на апарата [2, 6]. Провеждането на компютърна томография с цел разграничаване на ФМХ от ТБО не дава еднозначен отговор [9].

Идентифицирането на анатомичните особености и на хистологичния вариант на вродената стриктура е от основно значение за определяване на терапевтичното поведение. Ibrahim показва предимството на хистологичното изследване на долния езофагеален сегмент по отношение на ранно диагностициране на ВЕС и хистологично верифициране [3].

Лечението на ВЕС остава предмет на продължаващ дебат, тъй като не е установен стандартизиран терапевтичен протокол за лечение. Терапевтичните опции включват ендоскопска балонна дилатация или бужирание, както и оперативно лечение [4]. Прието е, че балонната дилатация е инициалното лечение при всички форми на ВЕС, асоциирана с ЕА [5]. Добро повлияване от дилатациите се наблюдава основно при пациенти с мембранна стеноза и фибромускулна хипертрофия. При вродената стриктура на базата на ТБО, но без наличие на хрущял, също се отбелязва добър ефект. В случаите на ТБО с наличие на хрущял дилатациите не успяват да постигнат необходимия резултат и има по-голям риск от лезия на хранопровода, която обикновено се третира консервативно [3, 5]. При липса на ефект от 3 дилатации или появата отново на симптоми пациентите са показани за извършване на частична резекция и термино-терминална анастомоза. Фундопликация е необходима единствено в случаите, когато резекцията променя анатомичните съотношения на гастроезофагеалната връзка [3, 6, 7]. Описани са и оперативно намеси, включващи лонгитудинална миотомия с парциална ексцизия на хрущялния пръстен, напречно затваряне със или без хиатопластика, фундопликация

[6, 7]. В докладвания случай се отбелязва подобряване след извършените дилатации, с един инцидент на перфорация. Необходимо е дългосрочно проследяване на резултата.

ИЗВОДИ

Този случай подчертава значителните диагностични и терапевтични предизвикателства при лечението на новородени с комбинирани вродени аномалии на хранопровода. Навременната и точна диагностика, внимателното клинично наблюдение и индивидуалното за всеки пациент многоетапно лечение, съчетаващо оперативни и ендоскопски процедури, са от съществено значение за постигането на оптимални резултати. Ранното разпознаване на асоциирани аномалии е особено важно, когато клиничното възстановяване не следва очаквания ход след стандартните лечения. Необходимо са продължителни изследвания и мултидисциплинарно сътрудничество за установяване на стандартизирани протоколи и подобряване на грижите за тези сложни случаи.

БИБЛИОГРАФИЯ

1. Pritchard E, Drew D. Congenital oesophageal stenosis. *Proc R Soc Med.* 1913; 6:33-35
2. Terui K, Saito T, Mitsunaga T et al. Endoscopic management for congenital esophageal stenosis: a systematic review. *World J Gastrointest Endosc.* 2015; 7:183-191.
3. Ibrahim AHM, Malki TAA, Hamza AF, Bahnassy AF. Congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia: new concepts. *Pediatr Surg Int.* 2007; 23:533-537.
4. Braungart S, Peters RT, Lansdale N, Wilkinson DJ. Congenital oesophageal stenosis in oesophageal atresia: underrecognised and often missed? *Pediatr Surg Int.* 2022;38(2):331-335.
5. Deguchi K, Kamiyama M, Masahata K, et al. Balloon dilatation for congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia. *Pediatr Surg Int.* 2024; 22:40(1):89.
6. Conighi ML, Blevic C, Costa L, Chiarenza SF. Congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia: A novel treatment. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2020; 60:101560.
7. Wu Y, Wu C. Congenital Esophageal Atresia Associated with a Tracheobronchial Remnant. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;52(3)
8. Nassar N, Leoncini E, Amar E et al. Prevalence of esophageal atresia among 18 international birth defects surveillance programs. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2012;94(11):893-9.
9. Michaud L, Coutenier F, Podevin G et al. Characteristics and management of congenital esophageal stenosis: findings from a multicenter study. *Orphanet J Rare Dis.* 2013;8:186.
10. Hokama A, Myers NA, Kent M, et al. Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. A histopathologic study. *Pediatr Surg Int.* 1986; 1:117-121.
11. Kawahara H, Imura K, Yagi M, Kubota A. Clinical characteristics of congenital esophageal stenosis distal to associated esophageal atresia. *Surgery.* 2001; 129(1):29-38
12. Ramesh JC, Ramanujam TM, Jayaram G. Congenital Esophageal Stenosis: report of three cases, literature review, and a proposed classification. *Pediatr Surg Int.* 2001;17:188-92.