

A nyelőcső veleszületett elzáródása, hiánya (Oesophagus atresia)

Ez a műtét nélkül életképtelenséget jelentő fejlődési rendellenesség a nyelőcső folytonosságának hiányát jelenti, mely hibás méhen belüli fejlődés következménye. Ezt a fejlődési rendellenességet több külső tényező együttes hatása idézheti elő (multifaktoriális eredetű). 3000 élve születésre jut egy ilyen rendellenesség, ami azt jelenti, hogy hazánkban kb. 30 ilyen beteg gyermek születik évente.

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 számfeletti 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”: csigolya

„A”: végbél

„C”: szív

„TE”: nyelőcső és légcső

„R”: vese, illetve a húgyutak

„L”: alkar.

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

A betegség lefolyását, illetve a túlélési esélyeket elsősorban a baba érettsége, születési súlya a tüdő állapot, 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 általános tünetei:

A terhesség során végzett ultrahang szűrések alkalmával felszaporodott magzatvíz (polyhydromnion) már utalhat a kórképre.

- Az újszülött orrán és száján át habos nyál ürül. Az itatási kísérletek alkalmával az újszülött köhög, leszürkül, légzése nehezített.
- Az újszülött hasa puffadt, elődomborodó.
- A nyelőcsőbe vezetett szonda az orrhegytől számított 10-11 cm-es távolságra elakad.
- Fő veszély a nyál vagy a sipolyon át gyomornedv bejutása a tüdőbe, mely tüdőgyulladás kialakulásához vezethet. **A táplálási képtelenség miatt műtéti beavatkozás nélkül az újszülött életképtelen.**

Műtét előtti teendők:

A műtéti beavatkozást gondos előkészítésnek kell megelőznie, mely a nyelőcső csonkjából a nyák folyamatos leszívását, az újszülött kissé megemelt törzssel való fektetését, a légsőbe helyezett tuboson keresztüli lélegeztetést és műtét előtt elkezdett antibiotikus kezelést foglal magában. A műtetre csak stabil életfunkciók mellett kerülhet sor. Ha primer műtét nem végezhető el átmeneti megoldásként a szem ellenőrzése mellett a légsővön keresztül bevezetett katéterrel a sipolynylás lezárható, illetve a gyomor hasfalra történő kiszájaztatásával a hasi teltség megszüntethető, amelyek révén az újszülött könnyebb lélegeztetése érhető el, állapota stabilizálható.

Műtéti megoldások:

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 légső közötti sipolyjáratot. A sipoly lekötése és átvágása után a nyelőcső végeket csomós öltésekkel körkörösén összevarrjuk, az egyesített nyelőcsővön 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 szükség 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 mellüri 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 mind addig, még a nyelőcső sebé meg nem gyógyul.

2. Gyomor kiszájaztatása a hasfalra, a nyelőcső alsó szakasza és a légső közötti sipoly lekötése.

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 csővel a csecsemő 6-12 hónapos korában. Addig azonban a nyelőcső felső csonkját a nyakra ki kell vezetni, a nyál légutakba kerülésének megelőzésére.

Szövődmények:

Általános szövődmények: vérzés vagy a műtéti seb fertőződése bármely sebészeti beavatkozás után előfordulhat.

Lehetséges speciális korai szövődmények:

- **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 jelentkezhet, feszülő légmellhez a gátorüreg gyulladásához vezethet. Életet veszélyeztető sürgős műtéti beavatkozást igénylő kórkép. Mellúri draint kell bevezetni a felső nyelőcső csonkot pedig ki kell ültetni. A nyelőcső ismételt egyesítésére csak későbbi időpontban kerülhet sor.
- **A varratvonal helyének megfelelően a nyelőcsőön 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 nyeletéses röntgenvizsgálattal vagy nyelőcsőtükrözéssel lehet. Igazolódása esetén a szűkült szakasz ismételt tágításai szükségesek. - 4 -
- **A nyelőcső és légcső közötti sipoly kiújulása.** Oka helyi gyulladás, vagy a felhelyezett lekötés lelöködése. Előfordulási gyakoriság 3-14 %. Etetések közben leszürkülések, köhögési rohamok, visszatérő tüdőgyulladások hívhatják fel rá a figyelmet. Kialakulása esetén újabb műtetre van szükség, mely a mellkas megnyitásával jár, a sipoly lekötése és/vagy elvarrása után még egy külön szövetréteggel fedjük a nyílás helyét.

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 létrejötte** (diverticulum). A kis tasakban megrekedt táplálék miatt kellemetlen szájszag alakulhat ki. A pangó étel gyulladást idézhet elő, mely a nyelőcső falának átfürödéséhez vezethet. Műtéti korrekciója indokolt.
- **Szűkület** mely csak a szilárd, darabos ételek bevezetése után jelentkezik. Későbbi életkorban bekövetkező nyelészavar esetén erre gondolni kell. Ismételt tágításokkal, vagy újabb műtéttel lehet kezelni.