



Atresia esofagea: nostra esperienza e revisione della letteratura

Ann. Ital. Chir., 2007; 78: 385-388

Valentina Buonuomo, Lorenzo Nanni, Raffaella Canali, Claudio Pintus

Divisione di Chirurgia Pediatrica, Policlinico Universitario "A. Gemelli", Roma

Esophageal atresia. Personal experience and review of the literature

INTRODUCTION: *A long gap between the esophageal pouches in esophageal atresia is a relatively rare finding; it adds a significant challenge in the surgical correction and final outcome.*

MATERIAL AND METHODS: *We retrospectively reviewed all cases of long gap esophageal atresia managed at our institution between 2000 and 2006, focusing on antenatal period, delivery weight, maturity, associated malformations, initial management and definitive repair.*

RESULTS: *Sixteen patients with esophageal atresia were observed. Five of them (31%) presented a long gap. Delayed reconstruction was achieved in 4 children at an average age of 63 days (range 40-95 days). Primary repair was possible at birth in one case. All children had a direct anastomosis with one or more Livaditis myotomies in four cases.*

DISCUSSION: *Surgical management of long gap esophageal atresia remains controversial. Most authors believe that elongation of the native esophagus provides a better functional outcome. In particular conditions, when this goal cannot be achieved, esophageal substitution is the last resort.*

Many techniques have been proposed to obtain esophageal elongation; although all the procedures give acceptable results, none of them has been unanimously accepted by pediatric surgeons. The circular or spiral myotomy is still the most commonly used technique to lengthen the esophagus in the repair of long gap atresias.

CONCLUSIONS: *In our limited experience circular myotomy (single or double) has proven an effective and reliable technique which allows direct repair of the esophagus even in the presence of initial gaps of 4 vertebral bodies.*

KEY WORDS: Esophageal atresia, Livaditis, Long gap

Introduzione

Il riscontro di un long gap tra i due monconi esofagei in caso di atresia esofagea rappresenta una sfida per il chirurgo. Si stima che un long gap sia presente nel 7-8% dei bambini affetti da atresia esofagea. Tale stima è tuttavia approssimativa in quanto esiste una variabilità nella definizione stessa di long gap.

Spitz definisce long gap una distanza tra i monconi che superi due corpi vertebrali ¹, mentre Bagolan e collaboratori ritengono sia 3 cm o 3 corpi vertebrali il valore limite tra long gap e normal gap ². Altri autori parlano di ultra long gap per distanze tra i monconi superiori a 3,5 cm. ^{3,4} Secondo Aziz, un'atresia esofagea presenta un long gap quando la distanza tra i due monconi esofagei è di 4 cm o più ⁵.

Noi pensiamo sia meglio rapportare tale distanza al numero dei corpi vertebrali e concordiamo con Spitz nel considerare "long gap" una distanza che superi i 2 corpi vertebrali.

Attualmente non esiste una procedura che rappresenti il gold standard per il trattamento dell'atresia esofagea long gap e molte sono le opzioni chirurgiche possibili per la sua correzione.

Materiali e metodi

In questo lavoro abbiamo analizzato retrospettivamente tutti i casi di atresia esofagea long gap osservati dal 2000 al 2006, focalizzandoci sul periodo prenatale, il peso alla nascita, l'età gestazionale, le malformazioni associate, le procedure iniziali e l'intervento chirurgico definitivo. Alla nascita è stato sempre eseguito un ecocardiogramma per stabilire la posizione dell'arco aortico. A tutti i neonati è stata applicata la suzione continua della tasca esofagea superiore. In due casi di atresia esofagea di tipo C sec. Gross la scoperta del long gap è avvenuta durante la

Pervenuto in redazione Giugno 2007. Accettato per la pubblicazione Agosto 2007.

Per la corrispondenza: Dr. Lorenzo Nanni, Via Giuseppe Rosaccio 83, 00156 Roma (e-mail: lo2nanni@yahoo.com).

toracotomia. Nei casi di gasless abdomen è stata confezionata una gastrostomia utilizzata per la nutrizione e per la misurazione del gap mediante l'introduzione di un sondino naso-gastrico radiopaco 10 Fr nel moncone superiore e un dilatatore tipo Hegar n° 5 che veniva fatto progredire, attraverso il tramite gastrostomico, fino al moncone esofageo inferiore. Il gap veniva misurato sotto fluoroscopia ed espresso in corpi vertebrali. Tali misurazioni sono state ripetute periodicamente finché il gap non raggiungeva un valore adeguato per l'anastomosi, ossia circa 3 corpi vertebrali. Nei casi in cui la distanza tra i monconi non si riduceva spontaneamente, l'intervento veniva programmato a 4 mesi di vita. L'approccio all'esofago è stato extrapleurico sul lato opposto rispetto all'arco aortico. Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad anastomosi primaria esofago-esofagea e sono stati curati e ventilati meccanicamente nei primi 6 giorni postoperatori. È stato sempre posizionato inoltre un drenaggio parastomiotico, lasciato in sede fino alla esecuzione dell'esofagogramma, in VII giornata postoperatoria; in assenza di deiscenze, iniziava l'alimentazione per via orale. Tutti i bambini sono stati sottoposti a un Rx digerente prime vie un mese dopo l'intervento e a dilatazioni endoscopiche in caso di stenosi (diametro del lume esofageo ≤ 5 mm).

In presenza di segni e sintomi di malattia da reflusso gastroesofageo, è stata eseguita un pHmetria.

settimane (range 31-36). Quattro pazienti (80%) erano prematuri (EG < 36 settimane). Tre di loro avevano un'atresia esofagea tipo A sec. Gross e due di loro avevano una fistola distale tracheoesofagea (tipo C di Gross). In due bambini c'era una diagnosi prenatale di polidramnios, tasca esofagea superiore e stomaco piccolo o non visualizzabile all'ecografia. Due pazienti presentavano malformazioni associate (dita soprannumerarie in un caso e anomalie cerebrali e cardiovascolari nell'altro caso). In 4 bambini l'intervento è stato eseguito a un'età media di 63 giorni (range 40-95). In un paziente con fistola distale la correzione chirurgica definitiva è stata realizzabile alla nascita associando una miotomia circolare della tasca esofagea superiore. In tutti i casi è stato possibile realizzare un'anastomosi diretta tra i due monconi esofagei, associando in 4 casi una miotomia sec. Livaditis, singola o doppia. Il tempo medio di follow-up è stato di 58.6 mesi (range 35-90). Un bambino ha presentato una deiscenza anastomotica, risoltasi spontaneamente. Tre bambini hanno presentato stenosi anastomotiche, che hanno richiesto dilatazioni endoscopiche pneumatiche. Non si sono verificate stenosi né diverticoli nella sede della miotomia. Due bambini hanno necessitato di funduplicatio sec. Nissen per reflusso gastroesofageo grave. In tutti i pazienti è stato raggiunto un risultato soddisfacente (alimentazione orale, progressione lungo la curva di crescita).

Risultati

Abbiamo osservato sedici pazienti, tutti maschi, affetti da atresia esofagea. Cinque di loro (31%) aveva un long gap (Tab. I). Il peso medio alla nascita era 1624 g (range 1300-2050 g) con un'età gestazionale media di 33.5

Discussione

Il trattamento chirurgico dell'atresia esofagea long gap rimane controverso^{4,6}. Molte tecniche sono state ideate, ma i dati sui risultati a lungo termine sono carenti⁷. Un principio universalmente accettato è che l'esofago pri-

TABELLA I

Case n°	Type	Gap	A. D.	Neonatal management					Definitive surgery			Additional procedures	FU mo	Outcome
				G.A. (w)	Sex	BW (g)	Associated anomalies	Gastrostomy	Age (Days)	Procedure	Complications			
1	A	2.5 VB	No	34	M	1600	No	Yes	95	Direct anastomosis	Anastomotic stricture	Dilatations (3)	80	Ok
2	C	3 VB	No	33+4	M	1750	No	No	2	TEF closure + direct anastomosis + U.P. Livaditis	No	No	72	Ok
3	C	4 VB	No	34	M	1420	Cardio-vascular cerebral	Yes + TEF closure	62	Direct anastomosis + double UP Livaditis	Emidiaphragm paralysis; GER; anastomotic stricture	Emidiaphragm plication; Nissen; dilatations (19)	67	Dysphagia without stenosis
4	A	4 VB	Yes	31	M	1300	Finger anomalies	Yes	55	Direct anastomosis + UP and LP Livaditis	CID	No	39	Ok
5	A	3 VB	Yes	36	M	2050	0	Yes	40	Direct anastomosis + UP and LP Livaditis	Anastomotic leak; anastomotic stricture; GER	Dilatations (8) + Nissen	35	Ok

V.B.: vertebral bodies; A.D.: antenatal diagnosis; G.A.: gestational age (weeks); B.W.: birth weight; U.P.: upper pouch; L.P.: lower pouch; FU: follow-up (months).

mitivo sia il miglior tessuto per la ricostruzione, benché la sua peristalsi sia alterata⁸. Alcuni autori pensano che un allungamento dell'esofago primitivo, spontaneamente, sotto l'influsso del riflesso della deglutizione per il moncone superiore e del reflusso gastroesofageo per l'inferiore, o stimolato con diverse tecniche, dia i migliori risultati funzionali⁹. Sono state descritte molte tecniche di stimolazione della crescita dei monconi. Tra queste Al-Qahtani et al. suggerisce il posizionamento di punti di sutura, alle estremità dei due monconi, trazionati dall'esterno¹⁰. Vogel suggerisce di utilizzare cateteri a palloncino gonfiati e posizionati nella tasca inferiore¹¹. Kimura ha sviluppato una tecnica di allungamento extra-toracico multistep del moncone esofageo superiore¹². Altri ancora confezionano un flap esofageo tubulizzato a partire dal moncone superiore per colmare il gap². Una delle tecniche di ricostruzione prevede invece la trasposizione di parte dello stomaco in torace attraverso lo iato esofageo¹³. Nei casi in cui non appare possibile una ricostruzione con l'esofago primitivo, sono stati proposti diversi tipi di interposizioni di tratti di stomaco, colon e di intestino tenue¹⁴⁻²¹.

La miotomia circolare o spirale consiste nell'incisione del manicotto muscolare ottenendo l'allungamento della mucosa^{24, 25}. È indispensabile non interrompere la mucosa durante la miotomia²⁶.

Conclusioni

Nella nostra esperienza la miotomia sec. Livaditis è una procedura sicura ed efficace nella riparazione dell'atresia esofagea long gap e a nostro avviso la metodica che maggiormente rispetta la fisiologia e l'anatomia del paziente, consentendogli buoni risultati a breve e lungo termine.

Riassunto

INTRODUZIONE: Nell'atresia esofagea la presenza di un long gap tra i due monconi è un reperto relativamente raro che determina un cambiamento della strategia operatoria. La correzione dell'atresia esofagea in presenza di un long gap richiede una notevole esperienza e la conoscenza di diversi accorgimenti tecnici.

MATERIALI E METODI: Sono stati analizzati in maniera retrospettiva i casi di atresia esofagea long gap trattati presso la nostra unità operativa negli ultimi sette anni, focalizzando l'attenzione sul periodo prenatale, i dati perinatali (peso neonatale ed età gestazionale), eventuali malformazioni associate, primi provvedimenti terapeutici e correzione chirurgica definitiva.

RISULTATI: Tra il Gennaio 2000 e il Dicembre 2006 sono giunti alla nostra osservazione 16 pazienti con atresia esofagea. Cinque di loro presentavano un long gap. Tutti i pazienti con long gap sono stati sottoposti ad una ana-

stomosi esofagea diretta associata o meno a miotomia circolare secondo Livaditis. In 4 casi si è proceduto a una ricostruzione esofagea ritardata (età media: 63 giorni); in un solo caso è stato possibile procedere alla anastomosi primaria alla nascita associando una miotomia circolare.

DISCUSSIONE: Il trattamento chirurgico dell'atresia esofagea long gap rimane controverso. La maggioranza degli autori ritengono che l'allungamento dell'esofago nativo garantisca un migliore risultato funzionale. In alcune condizioni in cui non si riesca ad ottenere un adeguato allungamento dell'esofago la sostituzione esofagea rimane l'ultima risorsa possibile. Sebbene tutte le tecniche di allungamento proposte diano risultati accettabili, nessuna di esse è pienamente condivisa da tutti i chirurghi pediatrici. La miotomia circolare o spirale rimane a tutt'oggi la tecnica più utilizzata per la riparazione dell'atresia esofagea con long gap.

CONCLUSIONI: Nella nostra limitata esperienza la tecnica di Livaditis permette la riparazione diretta dell'atresia esofagea in presenza di long gap fino a 4 corpi vertebrali con buoni risultati funzionali.

Bibliografia

- 1) Spitz L: *Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience.* J Pediatr Surg, 2006; 41:1635-640.
- 2) Bagolan P, Iabobelli BD, De Angelis P, Federici di Abriola G, Lavaini R, Trucchi A, Orzalesi M, Dall'Oglio L: *Long gap esophageal atresia and esophageal replacement: moving toward a separation?* J Pediatr Surg, 2004; 39(7):1084-90.
- 3) Boyle EMjr, Irwin ED, Foker JE: *Primary repair of ultra-long-gap oesophageal atresia: results without a lengthening procedure.* Ann Thorac Surg, 1994; 57:576-79.
- 4) Foker JE, Linden BC, Boyle EMjr, Marquardt CBS: *Development of a True Primary Repair for the Full Spectrum of Esophageal Atresia.* Ann Surg, 1997; 226(4):533-43.
- 5) Aziz D, Schiller D, Gerstle JT, Ein SH, Langer JC: *Can long gap esophageal atresia be safely managed at home while awaiting anastomosis?* J Ped Surg, 2003; 38(5):705-08.
- 6) Segui-Lipszyc E, Bonnard A, Aizenfisz S, Enezian G, Maintenant J, Aigrain Y, de Lagausie P: *The management of long gap esophageal atresia.* J Pediatr Surg, 2005; 40:1542-546.
- 7) Ein SH, Shandling B, Heiss K: *Pure esophageal atresia: outlook in the 1990s.* J Pediatr Surg, 1993; 28:1147-150.
- 8) Bishop PJ, Klein MD, Philippart AI: *Transpleural repair of esophageal atresia without a primary gastrostomy: 240 patients treated between 1951 and 1983.* J Pediatr Surg, 1985; 20:823-28.
- 9) Puri P, Blake N, O'Donnel B: *Delayed primary anastomosis following spontaneous growth of esophageal segments in esophageal atresia.* J Pediatr Surg, 1981; 16:180-83.
- 10) Al-Qahtani AR, Yazbeck S, Rosen NG, Youssef S, Mayer SK: *Lengthening technique for long gap esophageal atresia and early anastomosis.* J Pediatr Surg, 2003; 38(5):737-39.
- 11) Vogel AM, Yang EY, Fishman SJ: *Hydrostatic stretch-induced*

- growth facilitating primary anastomosis in long gap esophageal atresia.* J Pediatr Surg, 2006; 41:1170-172.
- 12) Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C, Collins DL, Lazar EL, Stylianos S, Sandler A, Soper RT: *Multistaged extrathoracic esophageal elongation procedure for long gap esophageal atresia: experience with 12 patients.* J Pediatr Surg, 2001; 36(11):1725-727.
- 13) Ure BM, Jesch NK, Sumpelmann R, Nustede R: *Laparoscopically assisted gastric pull-up for long gap esophageal atresia.* J Pediatr Surg, 2003; 38(11):1661-662.
- 14) Spitz L: *Esophageal atresia: Past, present, and future.* J Pediatr Surg, 1996; 31:19-25.
- 15) Tsai J, Berkery L, Wesson D: *Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a single institution's experience over two decades.* Ann Thorac Surg, 1997; 64(3): 778-83.
- 16) McCollum MO, Rangel SJ, Blair GK, Moss RL, Smith BM, Skarsgard ED: *Primary Reversed gastric Tube reconstruction in long gap esophageal atresia.* J Pediatr Surg, 2003; 38(6):957-62.
- 17) Rao KLN, Menon P, Samujh R, Chowdhary SK, Mahajan JK: *Fundal tube esophagoplasty for esophageal reconstruction in atresia.* J Pediatr Surg, 2003; 38(12):1723-725.
- 18) Rescorla FR, West KW, Scherer III LR: *The complex nature of type A (long-gap) esophageal atresia.* Surg, 1994; 116:658-664.
- 19) Spitz L, Kiely E, Brereton RJ: *Management of esophageal atresia.* World J Surg 1993; 17:296-300.
- 20) Appignani A, Lauro V, Prestipino M, Centone N, Domini R: *Intestinal bypass of the esophagus: 117 patients in 28 years.* Pediatr Surg Int, 2000; 16:326-28.
- 21) Cusick EL, Batchelor AAG, Spicer RD: *Development of a technique for jejunal interposition in long gap esophageal atresia.* J Pediatr Surg, 1993; 28:990-94.
- 22) Eraklis A, Rossello PJ, Ballantine TVN: *Circular esophagomyotomy of upper pouch in primary repair of long-segment esophageal atresia.* J Pediatr Surg, 1976; 11(5):709-12.
- 23) Livaditis A: *Esophageal atresia; a method of overbridging large segmental gaps.* Zeitschrift fur Kinderchirurgie, 1973; 13:298-303.
- 24) Giacomoni MA, Tresoldi M, Zamana C, Giacomoni A: *Circular myotomy of the distal esophageal stump for long gap esophageal atresia.* J Pediatr Surg, 2001; 36(6):855-57.