



UNIwersYTET MEDYCZNY
IM. PIASTÓW ŚLĄSKICH WE WROCŁAWIU

lek. Katarzyna Maścianica
Wojewodzki Szpital Specjalistyczny we Wrocławiu
Ośrodek Badawczo-Rozwojowy
ul. H.Kamieńskiego 73a
51-124 Wrocław
Oddział Okulistyczny
rezydent

„Torakoskopowa operacja wrodzonego zarośnięcia przełyku i przetoki tchawiczo-przełykowej
-analiza wyników leczenia”

Rozprawa na stopień doktora nauk medycznych w zakresie medycyny

Promotor dr hab.n.med. Dariusz Patkowski, prof.nadzw.

Recenzenci:

Prof. dr hab. n. med. Krystyna Sawicz-Birkowska
Katedra i Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej UMW

Prof. dr hab. n. med. Piotr Czauderna
Kierownik Kliniki Chirurgii i urologii Dzieci i Młodzieży UM w Gdańsku

Wrocław, dnia **29 listopada 2013**

Data i miejsce urodzenia: 12.02.1983, Kraków

Wykształcenie :

1. III Liceum Ogólnokształcące: ukończone z wyróżnieniem
2. Akademia Medyczna im. Piastów Śląskich we Wrocławiu: ukończona z trzecią lokatą

Doświadczenie zawodowe:

- Staż podyplomowy: 01.10.2008-31.10.2009: IV Wojskowy Szpital Kliniczny we Wrocławiu
- Rezydentura z chirurgii dziecięcej: 16.11.2009-12.04.2010 : Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej we Wrocławiu
- Rezydentura z okulistyki: 15.04.2010-do chwili obecnej : Wojewódzki Szpital Specjalistyczny we Wrocławiu, Ośrodek Badawczo Rozwojowy

Indywidualny tok studiów:

- 2005/2006 Klinika i Zakład Chorób Wewnętrznych i Alergologii, moim tutorem był: dr n. med. Wojciech Barg
- 2006/2007 oraz 2007/2008 Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej, moim tutorem był, dr hab. n. med. Dariusz Patkowski prof. nadzw.

Programy wymiany międzynarodowej:

- Socrates/Erasmus: 01/10/2004-31/07/2005: Università degli Studi di Perugia, Perugia, Włochy
- Leonardo da Vinci: 01/07/2006-30/09/2006: Hospital R. Salengro, CHRU Lille, Francja

Członkostwo w Międzynarodowym Stowarzyszeniu Studentów Medycyny (IFMSA):

- 2007/2008, oraz jednomiesięczny staż w Poliklinice G.B. Rossi w Weronie

Studenckie Koła Naukowe:

- SKN przy II Katedrze i Klinice Chirurgii Ogólnej i Onkologicznej:
2003/2004, 2004/2005, 2005/2006, 2006/2007, 2007/2008 - członek
2006/2007- członek zarządu
2007/2008 –przewodniczący
- Kardiochirurgiczne Koło Naukowe przy Dolnośląskim Centrum Chorób Serca “Medinet”
2003/2004, 2004/2005, 2005/2006, 2006/2007 - członek
- SKN przy Katedrze i Klinice Neurochirurgii
2006/2007, 2007/2008 - członek
SKN przy Katedrze i Klinice Hematologii, Nowotworów Krwi i Przeszczepu Szpiku
2005/2006 - członek
- SKN przy Katedrze i Klinice Chirurgii i Urologii Dziecięcej
2007/2008 – członek

Prace nagrodzone na studenckich konferencjach naukowych

- Katarzyna Konsur, Artur Kwiatkowski: „Praktyczne zastosowanie skali MPI (Mannheim Peritonitis Index) do oceny stanu chorych z zapaleniem otrzewnej”, Łódź 9-10 maja 2008, III nagroda
- Katarzyna Solarz, Katarzyna Konsur, Edwin Kuznik: „Ocena zaburzeń gospodarki węglowodanowej u pacjentów poddawanych zabiegom Kardiochirurgicznym”, III Studencka Międzynarodowa Konferencja Kardiologiczna, Zabrze 06/06/2008: III nagroda

Znajomość języków obcych : angielski: dobra, włoski: dobra, francuski: dość dobra, szwedzki: podstawowa

Dorobek naukowy:

Publikacje:

- Patkowski D, Rysiakiewicz K, Jaworski W, Zielinska M, Siejka G, Konsur K, Czernik J.: Thoracoscopic repair of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. 2009 Vol. 19 Suppl.1; S19-S22

Doniesienia zjazdowe:

- 1) R. Śmigiel, D. Bednarczyk, A. Lebioda, T. Dobosz, K. Maścianica, K. Błaszczczyński, A. Prokurat, W. Niedziela, D. Patkowski: Analiza genu SHH u 70 pacjentów z niedrożnością przełyku - wstępne wyniki badań własnych, VII Symposium Chirurgiczno-Neonatologiczne: ”Optymalizacja diagnostyki i leczenia

chirurgicznego wad wrodzonych u noworodków”, Warszawa 13-15/12/2009, Przegł. Chir. Dziec. 2009 T.4 No. 2-3; p.149

2) D. Patkowski, K. Maścianica, W. Apoznański, P. Siekanowicz, J. Czernik: Laparoskopowa nefrektomia - doświadczenia własne , XIII Zjazd Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych, Wisła 23-26/09/2009 Przegł. Chir. Dziec. 2009 T.4 Suppl.1; S78

3) D. Patkowski, W. Jaworski, R. Śmigiel, K. Maścianica, M. Zielińska, U. Zaleska-Dorobisz, J. Czernik: Operacja zarośnięcia przełyku i przetoki tchawiczo-przełykowej metodą torakoskopową - doświadczenia własne XIII Zjazd Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych, Wisła 23-26/09/2009 ,Przegł.Chir. Dziec. 2009 T.4 Suppl.1; S1

4) D. Patkowski, K. Maścianica, A. Kozieł, J. Czernik: Zdwojenie żołądka leczone laparoskopowo - opis przypadków , XIII Zjazd Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych, Wisła 23-26/09/2009, Przegł. Chir. Dziec. 2009 T.4 Suppl.1; S30

5) R. Śmigiel, D. Bednarczyk, A. Lebioda, K. Maścianica, C. Marcelis, A. Jakubiak, T. Dobosz, M. Błaszczński, W. Niedziela, H. G. Brunner, M. Sąsiadek, D. Patkowski: Udział czynników genetycznych w etiopatogenezie izolowanych i zespołowych form zarośnięcia przełyku III Polski Kongres Genetyki; XVII Zjazd Polskiego Towarzystwa Genetycznego; VI Zjazd Polskiego Towarzystwa Genetyki Człowieka. Lublin, 12-15 września 2010. Abstracts; p. 21 W19

6) Katarzyna Maścianica, Dariusz Patkowski.: Thoracoscopic approach for esophageal atresia - own experience W:IPEG's 20th Annual Congress for Endosurgery in Children. Prague (Czech Republic), May 3-7, 2011; s.28-29 poz.S020

7) Robert Śmigiel, C. Marcelis, Dariusz Patkowski, N. de Leeuw, K. Maścianica, Maria Sąsiadek, H. Brunner.: Oesophageal atresia with tracheoesophageal fistula, anal atresia and thumbs hypoplasia in a patient with a de novo gain in 17q12 detected by genome wide SNP array analysis, Eur.J.Hum.Genet. 2011 Vol.19 suppl.2; s.111-112 poz.P02.184, European Human Genetics Conference 2011. Amsterdam (The Netherlands), May 28-31, 2011. Abstracts

8) Dariusz Patkowski, K. Maścianica, Sylwester Gerus, A. Antczak, Robert Śmigiel, Maciej Bağłaj.: Is the newborn weight a concern to thoracoscopic repair of esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula? W:XIV Zjazd Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych. Serwy, 13-15.09.2012. Program i streszczenia; s.75-76 poz.7

9) Dariusz Patkowski, Sylwester Gerus, K. Maścianica, A. Antczak, Marcin Polok, Konrad Rysiakiewicz, Marzena Zielińska, Maciej Bağłaj.: Thoracoscopic esophageal anastomosis - lessons learnt from 70 cases W:XIV Zjazd Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych. Serwy, 13-15.09.2012. Program i streszczenia; s.77 poz.11

10) Dariusz Patkowski, K. Maścianica, Sylwester Gerus, A. Antczak, Robert Śmigiel, Maciej Bağłaj.: Is the newborn weight a concern to thoracoscopic repair of esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula? Dis.Esophagus 2013 Vol.26 no.4; s.430 poz.9, 2nd International Conference on Esophageal Atresia. Montreal (Canada), October 8-9, 2012. Abstracts

Wstęp

Metoda torakoskopowa w leczeniu wrodzonego zarośnięcia przełyku została wprowadzona stosunkowo niedawno, w nielicznych ośrodkach na świecie. Z uwagi na krótki okres obserwacji pacjentów, praktycznie nie ma doniesień dotyczących odległych wyników leczenia. Brak jest też szczegółowych wytycznych dotyczących opieki pooperacyjnej oraz długoterminowej. Ocena metody jak i stworzenie schematu opieki nad dziećmi operowanymi metodą torakoskopową stały się więc jednymi z założeń obecnej rozprawy.

Cele pracy

1. Analiza okresu około- i śródoperacyjnego u noworodków operowanych z powodu zarośnięcia przełyku i przetoki tchawiczo-przełykowej ze szczególnym uwzględnieniem problemów wynikających z zastosowania torakoskopii jako nowej metody operacyjnej
2. Analiza okresu pooperacyjnego u noworodków operowanych techniką torakoskopową z powodu zarośnięcia przełyku i przetoki tchawiczo-przełykowej
3. Analiza odległych wyników leczenia noworodków operowanych techniką torakoskopową z powodu zarośnięcia przełyku i przetoki tchawiczo-przełykowej
4. Próba opracowania schematu opieki nad dzieckiem z zarośnięciem przełyku i przetoką tchawiczo-przełykową w celu wyboru optymalnego procesu diagnostyczno-leczniczego.

Materiał i metody

Badaniem objęto grupę 55 dzieci: 54 z wrodzonym zarośnięciem przełyku i przetoką tchawiczo-przełykową oraz jednego chłopca z wrodzonym zarośnięciem przełyku bez przetoki. Dzieci operowane były metodą torakoskopową w okresie od 18 sierpnia 2005 roku do 31 stycznia 2011 r. w Klinice Chirurgii i Urologii Dziecięcej Akademii Medycznej we Wrocławiu oraz 3 innych polskich ośrodkach, przez jednego operatora. U 50 dzieci leczenie chirurgiczne było jednoetapowe, 5 dzieci leczono etapowo.

Okres przedoperacyjny oceniano na podstawie retrospektywnej analizy dokumentacji medycznej: wypisów z oddziałów neonatologicznych, chirurgicznych i intensywnej terapii dziecięcej, a także książeczek zdrowia dziecka. Analizowano dane dotyczące płci, morfologicznej postaci zarośnięcia przełyku z uwzględnieniem postaci długoodcinkowej, urodzeniowej masy ciała, wieku płodowego, wad towarzyszących, zespołów genetycznych a także chorób związanych z wcześniactwem. Oceniono także stan wydolności krążeniowo-oddechowej przed zabiegiem, obecność zapalenia płuc oraz punktację w skali Apgar.

Wśród danych dotyczących okresu zabiegu analizowano jego czas, liczbę zastosowanych szwów oraz odległość dzielącą końce przełyku. Informacje dotyczące odległości pochodziły z opisów zabiegów, a następnie były weryfikowane w oparciu o dokumentację wideo. Subiektywna ocena operatora dotycząca stopnia napięcia przełyku została zaczerpnięta z opisów zabiegów i sklasyfikowana w trzystopniowej skali. W grupie dzieci operowanych etapowo dodatkowo poddano ocenie: sposób wydłużania odcinków przełyku, liczbę etapów zabiegu, okres potrzebny do wykonania ostatecznego zespolenia, a także powikłania charakterystyczne dla pośrednich etapów zabiegu.

W celu prześledzenia okresu pooperacyjnego korzystano z dokumentacji medycznej wszystkich oddziałów na których przebywały dzieci do momentu wypisania do domu lub zgonu. Zgromadzono dane dotyczące: okresu intubacji, drenażu opłucnowego, sondy żołądkowej, żywienia pozajelitowego, karmienia doustnego, wykonania i wyniku pasażu przełyku, rany pooperacyjnej, oraz okresu hospitalizacji a także liczbę i rodzaj przeprowadzonych zabiegów chirurgicznych przed ostatecznym wypisem. Analizowano ponadto powikłania takie jak nieszczelność i zwężenie zespolenia, oraz perforacje przełyku w wypadku zabiegów etapowych.

Ocenę odległych wyników leczenia przeprowadzano w trakcie wizyt kontrolnych na podstawie badania przedmiotowego dzieci, wyników ankiety oceniającej ich rozwój oraz dostarczonej dokumentacji medycznej. Wyniki ankiet zostały porównane z odpowiedziami rodziców dzieci z grupy kontrolnej, dobranej odpowiednio w stosunku do wieku i płci dzieci badanych. Grupa kontrolna liczyła 44 dzieci, jedynym kryterium wykluczającym z grupy kontrolnej była wrodzona wada przełyku lub obecność przetoki tchawiczo-przełykowej. Oceny rozwoju somatycznego badanych dzieci dokonywano jednorazowo w oparciu o siatki centylowe dla wzrostu i wagi w trakcie badań kontrolnych.

Wyniki

U wszystkich 55 pacjentów łącznie wykonano 64 torakoskopie. 50 zabiegów były to pierwotne zespolenia przełyku. 14 zabiegów wykonano u dzieci z długoodcinkową postacią wady z czego 4 polegały na ostatecznym zespoleniu przełyku, 3 zabiegi służyły wydłużeniu przełyku i zaopatrzeniu przetoki przełykowo-tchawiczej, celem 4 było wyłącznie wydłużenie przełyku, dwa zabiegi wykonano z powodu perforacji przełyku oraz jeden służył jedynie zaopatrzeniu przetoki. Wszystkie zabiegi zostały wykonane z dostępu prawostronnego, również u dwójki pacjentów z prawostronnym łukiem aorty, bez konsekwencji w postaci konieczności zmiany procedury operacyjnej, czy dodatkowych problemów śródoperacyjnych.

Okres przedoperacyjny

-Rozprawa zawiera szczegółową charakterystykę dodatkowych wad wrodzonych oraz towarzyszących zaburzeń genetycznych występujących wśród badanych pacjentów. Około 50% badanych miało co najmniej jedną dużą wadę rozwojową. Wady serca były najczęstsze, stanowiły 34,5% (w tym 1/3 wad istotnych hemodynamicznie). Zabieg przeprowadzono bez powikłań m.in. u noworodków z całkowitym nieprawidłowym wpływem żył płucnych, koarktacją aorty i tetralogią Fallota. U trójki dzieci, wymagających dodatkowego leczenia chirurgicznego z powodu wad towarzyszących dodatkowy zabieg mógł być wykonany w trakcie tego samego znieczulenia po zmianie ułożenia pacjenta.

-Większość noworodków w chwili zabiegu miało niską masę ciała, podobnie większość urodziła się jako wcześniaki, z czego trójka ze skrajnym wcześniactwem. Najmniejszy pacjent ważył 1010g. U 19 wcześniaków wystąpiły problemy kliniczne charakterystyczne dla noworodków urodzonych przedwcześnie.

-Według punktacji w skali Apgar w stanie ciężkim urodziło się 6 noworodków, w stanie średnim 23, w dobrym stanie 26 badanych. Bezpośrednio przed zabiegiem prawie połowa dzieci była niewydolna krążeniowo-oddechowo. W grupach rokowniczych I i II wg Spitzza znalazło się odpowiednio 80%, 18,2% w grupie III tylko jeden pacjent (1,8%). W nowej klasyfikacji w grupach I i II było 65,5% i 23,6% noworodków, natomiast w grupie umiarkowanie wysokiego i wysokiego ryzyka po 3 pacjentów (5,4% grupy badanej). Statystyczne różnice w śmiertelności operowanych noworodków w poszczególnych grupach wykazano jedynie przy użyciu nowszej wersji klasyfikacji. Ponadto trisomia chromosomu 18 została ostatecznie potwierdzona u dwójki noworodków kilka dni po wykonanym zespoleniu.

Okres pooperacyjny

-Czynnikami wpływającymi na okres intubacji były niska urodzeniowa masa ciała dzieci, wcześniactwo oraz niska ocena w skali Apgar. Dzieci operowane jednoetapowo były sztucznie wentylowane średnio 9,2 dnia. Długi czas stosowania respiratora w badanej grupie mógł wynikać również z niezależnych od stanu ogólnego noworodków uwarunkowań związanych z opieką pooperacyjną na Oddziale Intensywnej Terapii Dziecięcej. Celem określenia jaki był zakładany okres stosowania mechanicznej wentylacji, wyodrębniono grupę dzieci nieobciążoną czynnikami wpływającymi na długość trwania intubacji. Średnia liczba dni intubacji dla tej grupy wynosiła 3,9 dnia i była porównywalna z wynikami literaturowymi.

-Nieszczelność zespolenia wystąpiła łącznie u 14,8% noworodków. We wszystkich przypadkach była leczona zachowawczo. W badanej grupie nie potwierdzono zależności pomiędzy odległością zespalanych odcinków oraz stopniem napięcia w linii zespolenia a wystąpieniem nieszczelności przełyku.

-Zwężenie w miejscu zespolenia wystąpiło u 27,7% operowanych dzieci, u sześciorga z nich było to wczesne powikłanie wymagające poszerzania przełyku przed wypisem ze szpitala. W większości przypadków zadowalający efekt dawały 1 lub 2 zabiegi poszerzania przełyku. Zwężenie wymagające poszerzania wystąpiło u połowy noworodków z poprzedzającą nieszczelnością zespolenia. Statystycznie nie potwierdzono jednak różnic w częstości występowania zwężenia w grupach dzieci z nieszczelnością i bez nieszczelności zespolenia. Nie wykazano też związku pomiędzy liczbą zakładanych szwów, odległością odcinków, a także obecnością refluksu żołądkowo-przełykowego.

-Wśród powikłań leczenia etapowego należy wymienić perforację górnego odcinka przełyku, która wystąpiła u dwójki noworodków. W każdym przypadku zastosowano odmienne metody trakcji (metoda Fokera, metoda

trakcji wewnętrznej). Ponadto w dwóch przypadkach doszło do uszkodzenia tchawicy, które wyleczono zachowawczo.

-Wykazano, że rutynowo pozostawiany drenaż opłucnowy jest mało efektywny oraz nie zapobiega występowaniu odmy opłucnowej, co więcej jego rola diagnostyczna w rozpoznawaniu nieszczelności zespolenia jest wątpliwa.

-Żaden ze zgonów nie był bezpośrednio związany z zabiegiem na przełyku i zastosowaną techniką operacyjną. Wykazano, że czynnikami wpływającymi na zgon w badanej grupie były niska urodzeniowa masa ciała, niski wiek ciążowy oraz stan wydolności krążeniowo-oddechowej przed zabiegiem. Często towarzyszące anomalie decydowały o niekorzystnym przebiegu operacyjnym (zespół Edwardsa, zespół Di George'a z masywną utratą wapnia, wady serca wymagające zabiegu kardiochirurgicznego).

-Z uwagi na wysoki odsetek wad towarzyszących oraz problemów związanych z wcześniactwem w okresie pooperacyjnym konieczne było zapewnienie wielospecjalistycznej kompleksowej opieki wielu noworodkom. W badanej grupie przeprowadzono łącznie 23 operacje niezwiązane bezpośrednio z wrodzonym zarośnięciem przełyku.

Odległe wyniki leczenia

-W obecnej pracy podstawą oceny odległych wyników leczenia było porównanie odpowiedzi na pytania zawarte w ankiecie opiekunów dzieci z zarośnięciem przełyku oraz dzieci zdrowych. Starano się w niej ująć wszystkie problemy związane z opieką nad dziećmi z wrodzonym zarośnięciem przełyku najczęściej poruszane w literaturze dotyczącej zabiegów wykonywanych metodą klasyczną. Należą do nich zaburzenia połykania, choroba refluksowa przełyku, problemy oddechowe łącznie z najgroźniejszymi objawami ALTE (Apparent Life-Threatening Event), oraz zaburzenia rozwoju somatycznego.

-W badanej grupie częstsze były zaburzenia połykania, choroba refluksowa przełyku oraz zaburzenia układu oddechowego w postaci kaszlu oraz zapaleń dolnych dróg oddechowych. Te ostatnie były przyczyną wielu hospitalizacji i wymagały zdecydowanie częstszego niż w grupie kontrolnej stosowania antybiotyków. Najgroźniejsze objawy oddechowe występowały jedynie u jednego pacjenta z rozległą tracheomalacją. Chłopiec jest pod stałą kontrolą pulmonologiczną.

-Sprawowanie opieki nad dziećmi po wypisie ze szpitala utrudniały przede wszystkim problemy medyczne niezwiązane bezpośrednio z zabiegiem na przełyku lub zapaleniem dróg oddechowych. 2/3 pacjentów z różnych powodów wymagało przyjęcia do szpitala. Również liczba hospitalizacji poszczególnych pacjentów była znacząco wyższa w grupie badanej. Istotnym problemem okazały się schorzenia układu moczowego, podobnie jak zaburzenia neurologiczne i konsekwencje wcześniactwa.

-Ocena rozwoju ogólnego dzieci w opinii ankietowanych rodziców nie różniła się zasadniczo pomiędzy grupą kontrolną i grupą badanych. Pomimo wysokiego odsetka badanych dzieci obciążonych-według opiekunów-czynnikami wpływającymi niekorzystnie na ich rozwój(>40%).

-Efekt kosmetyczny zbiegu został oceniony przez opiekunów bardzo dobrze. Nie obserwowano deformacji szkieletu wynikających z zabiegu, blizny nie były uważane za szpecące, a ponad 1/4 rodziców uważała, że blizna pooperacyjna nie jest w ogóle widoczna.

Schemat postępowania

Rozprawa zawiera schemat przedoperacyjnego postępowania z noworodkiem z wrodzonym zarośnięciem przełyku oraz diagram wskazujący możliwe modyfikacje opieki pooperacyjnej celem szybszego osiągnięcia pełnego żywienia doustnego oraz skrócenia czasu hospitalizacji. W opiece długoterminowej zwraca uwagę różnorodność problemów medycznych. Opieka ta powinna być koordynowana w wielospecjalistycznych ośrodkach.

Wnioski

1. Torakoskopowa operacja wrodzonego zarośnięcia przełyku w rękach doświadczonego chirurga może być metodą z wyboru. Kryteria kwalifikacji do zabiegu metodą torakoskopową mogą być szersze niż wynika to z doniesień literaturowych. Nawet bardzo niska urodzeniowa masa ciała, skrajne wcześniactwo, hemodynamicznie istotne wady serca, czy podejrzenie letalnych zespołów genetycznych nie powinny stanowić bezwzględnego przeciwwskazania do zastosowania tej metody.

2. Na przebieg pooperacyjny dzieci operowanych z powodu wrodzonego zarośnięcia przełyku wpływa szereg dodatkowych czynników związanych z wysokim odsetkiem towarzyszących wad rozwojowych, zaburzeń genetycznych i wcześniactwa. Wiąże się to z koniecznością przeprowadzenia licznych dodatkowych procedur medycznych i utrudnia opiekę w bezpośrednim okresie po zabiegu.

3. Grupa pacjentów z wrodzonym zarośnięciem przełyku jest bardzo zróżnicowana pod względem towarzyszących problemów medycznych. Oprócz konsekwencji związanych z zaburzeniami rozwojowymi przełyku i tchawicy, opieka długoterminowa wiąże się z koniecznością dodatkowej specjalistycznej diagnostyki, częstych kontroli i znacznie większej liczby pobyków w szpitalach w porównaniu z rówieśnikami.

4. Zaproponowany schemat opieki nad dzieckiem z zarośnięciem przełyku i przetoką tchawiczo-przełykową, będący wynikiem przedstawionej analizy badanej grupy pacjentów powinien przyczynić się do zoptymalizowania całego procesu diagnostyczno-leczniczego.