

Meðfædd vélindalokun á Íslandi 1963-2002

Ágrip

Anna Gunnarsdóttir^{1,2}
SÉRFRÆÐINGUR Í ALMENN-
UM SKURDLÆKNINGUM

Guðmundur Bjarnason²
SÉRFRÆÐINGUR Í ALMENN-
UM SKURDLÆKNINGUM OG
BARNASKURDLÆKNINGUM

Ásgeir Haraldsson^{2,3}
SÉRFRÆÐINGUR Í BARN-
LÆKNINGUM OG ÓNÆMIS-
FRÆÐI BARNNA

Inngangur: Meðfædd lokun á vélinda er sjaldgæfur galli með nýngengi um 1/3000-1/4500 fæddra barna. Meðferð gallans er skurðaðgerð. Árangur aðgerða fer batnandi og er lifun 80-92% síðustu tvo áratugi. Tilgangur þessarar rannsóknar var að kanna nýngengi vélindalokunar á Íslandi og meta árangur aðgerða.

Efniviður og aðferðir: Rannsóknin var afturvirk og upplýsingar fengnar úr sjúkraskráum þeirra sem greindust með meðfædda vélindalokun á Barnaspítala Hringins 1963-2002. Fengnar voru upplýsingar meðal annars um meðgöngulengd, fæðingarþyngd, tegund galla og hvort aðrir fæðingargallar væru til staðar. Einnig var lagt mat á árangur aðgerða. Upplýsingar um fjölda lifandi fæddra á tímabilinu fengust frá Hagstofu Íslands.

Niðurstöður: 37 börn greindust með meðfædda vélindalokun á tímabilinu. Meðalfæðingarþyngd var 2626 grömm, þar af voru 14 börn (38%) léttburar (<2500 grömm). Fimmtán börn (41%) voru fyrirburar (<38 vikur). Þrjátíu og fjögur börn (92%) höfðu algengustu tegund vélindalokunar með blindan næranda á vélinda og fistil milli fjærenda og barka. Þrjátíu og fjögur börn gengust undir aðgerð með lokun á fistli og sammyrningu á vélinda, þar af eitt erlendis. Níu börn létust eftir vélindaaðgerð. Algengasta dánarorsök var lungnabólga (n=7, 78%). Lifun eftir aðgerð hérlendis var 73% á tímabilinu. Aðrir meðfæddir gallar voru algengir þar sem hjartagallar reyndust algengastir (n=12, 32%). Nýngengi sjúkdómsins fór lakkandi á tímabilinu, frá 1/3737 á fyrstu tíu árunum í 1/10639 á síðasta áratug sem er þó án tölfræðilegrar marktækni.

Ályktanir: Athyglisvert er hversu nýngengi sjúkdómsins virðist hafa lækkað síðasta áratug og eru þetta lægstu tölur sem okkur er kunnugt um. Árangur aðgerða hefur batnað frá fyrri rannsókn en er þó heldur lakari en í nágrannalöndum okkar. Aðrir fæðingargallar eru algengir hjá þessum sjúklingahópi.

Inngangur

Meðfædd lokun á vélinda *oesophagealis* er sjaldgæfur galli sem var fyrst lýst af William Durston árið 1670 (1, 2). Rannsóknir erlendis hafa sýnt nýngengi 1/2500 – 1/4500 fæddra barna og virðist nýngengi heldur fara lakkandi hin síðustu ár, að minnsta kosti í Evrópu (1-3). Þannig hefur stór evrópsk samantekt sýnt lakkun á nýngengi frá 1/2857 á tímabilinu 1980-

ENGLISH SUMMARY

Gunnarsdóttir A, Bjarnason G, Haraldsson Á

Oesophageal atresia in Iceland 1963-2002; Incidence & outcome

Læknablaðið 2004; 90: 629-33

Objective: Oesophageal atresia is a congenital anomaly with incidence of 1/3000-1/4500 live births. The results of reconstructive surgery has improved greatly, to 80-92% survival reported in the last two decades. The aim of this study was to determine the incidence of oesophageal atresia in Iceland and to evaluate the results of operations at the Department of Pediatric surgery at The Children's Hospital, Landspítali - University Hospital in Iceland.

Material and methods: This retrospective study included all children diagnosed with oesophageal atresia in Iceland between 1963 and 2002. Information was gathered from hospital records, including birth-weight, gestational age, the type of atresia and the presence of other congenital anomalies. The results of operation were determined including post operative complications. Information on life births in Iceland for the same period was gathered from the Icelandic National Register.

Results: Thirtyseven children were diagnosed with oesophageal atresia in these 40 years. The average birth-weight was 2626g, including 14 children (38%) with low birth-weight (<2500g). Fifteen children (41%) were prematurely born (<38 weeks). Thirtyfour children (92%) had the most common type of oesophageal atresia with proximal blind loop and distal tracheoesophageal fistula. Thirtyfour children were operated on, including one in Denmark. Nine children died within 60 days after surgery. The most common cause of death was lung inflammation (n=7, 78%). The survival after surgery in Iceland was 73% in the study period. Other congenital defects were common in this patient group with congenital heart defects as the most common ones (n=12, 32%). The incidence decreased in the study period from 1/3737 in the first ten years to 1/10639 in the last decade, this did not reach statistical significance.

Conclusion: It is interesting to see this decrease in incidence in the study period and this is the lowest incidence known to us. The survival has improved from previous study but is however still lower compared to our neighbouring countries. Other congenital anomalies are common in this patient group.

Keywords: oesophageal atresia, congenital anomaly, surgery, incidence.

Correspondence: Anna Gunnarsdóttir, Anna.Gunnarsdottir@pedi.lu.se

¹Barnspítali háskólasjúkrahússins í Lundi, Barnaskurðeild, ²Barnspítali Hringins, Landspítala Hringbraut, ³Læknadeild Háskóla Íslands.

Fyrirspurnir og bréfaskipti:
Anna Gunnarsdóttir
Universitetsjúkhuset i Lund
Barn- och Ungdomssjukhuset,
Barnkirurgiska kliniken,
221 85 Lund, Svíþjóð.
Sími: +46-46-17 8000
Anna.Gunnarsdottir@pedi.lu.se

Lykilorð: vélindagallar, vélindalokun, meðfæddir gallar, aðgerðir, nýngengi.

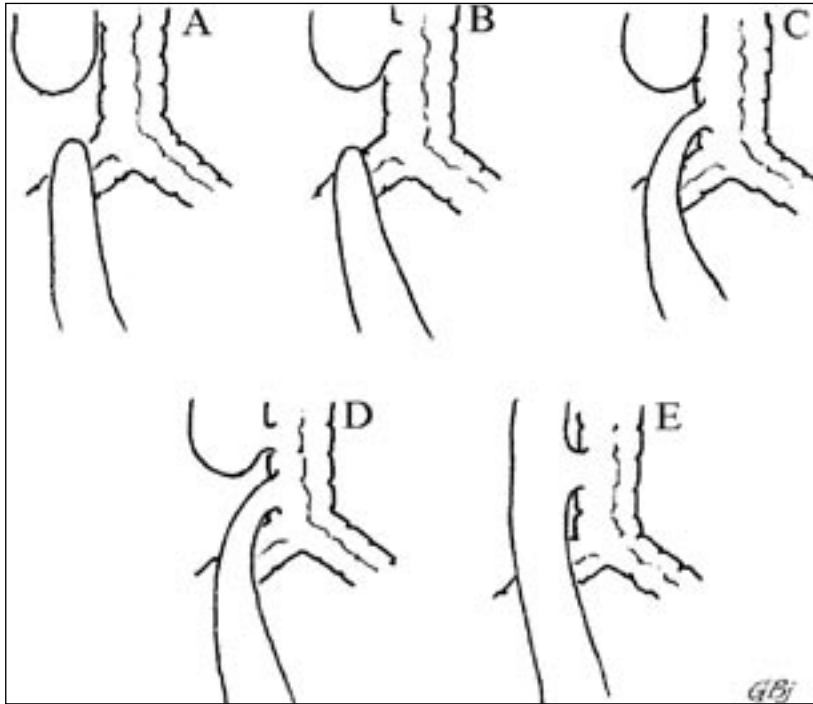


Figure 1. Five different types of oesophageal atresia according to Gross classification.

A; n=1 (3%), B; n=0, C; n=34 (92%), D; n=0 and E; n=2 (5%).

GBj = Guðmundur Bjarnason, einn greinarhöfundur.

1982 til 1/4000 á tímabilinu 1986-1988 (3). Á Íslandi var nýgengi yfir tímabilið 1954-1962 1/1900 lifandi fæddum börnum, þó með fyrirvara um að nákvæmar tölur vantaði um fjölda lifandi fæddra barna á árunum 1961 og 1962 (4). Nýgengi meðfæddrar vélindalokunar á Íslandi er ekki þekkt í dag.

Orsök meðfæddrar vélindalokunar er ekki þekkt en flest bendir til að um marga orsakavalda sé að ræða, bæði umhverfis- og erfðaþætti. Talið er að myndunargallinn verði í þriðju til sjöttu fósturvikunni (1-3). Í faraldsfræðilegum rannsóknum hefur verið sýnt fram á að tíðnin er heldur aukin hjá börnum ungra og eldri mæðra (<20 og >35 ára) (2, 3). Vélindagallar eru einnig algengari hjá drengjum (62%) (2) og um 6-10% þeirra hafa einnig litningagalla og eru þrístæða 21 (Down's heilkenni) og þrístæða 18 algengastir (2). Þá er aukin tíðni annarra meðfæddra galla hjá þessum börnum og eru allt að 70% barnanna með aðra meðfædda galla (2). Hjartagallar (11-49%) og lokun á endaparmi (anorectal atresia) (12%) eru algengastir (2, 3, 5). VATER samsöfnun galla, seinna aukið í VACTERL, er einnig vel þekkt og kemur fyrir hjá allt að 25% barna með meðfædda vélindalokun (2) (V-vertebral, A-anal atresia/stenosis, C-cardiac,

T-tracheo-oesophageal fistula, E-oesophageal atresia, R-renal defects og L-radial limb abnormalities). Ættarsaga er þekkt en sjaldgæf. Algengt er að þessi börn séu léttburar (<2500 grömm) við fæðingu (40%) og/eða fyrirburar (<38 vikur) (28%) (3). Einnig er hægt að framkalla ástandið í músatilraunum með krabbameinslyfi (adriamycin) sem bendir til ytra áreitiss sem orsakavalds (6).

Meðferð meðfæddrar vélindalokunar er aðgerð. Fyrstu tvær árangursríku aðgerðirnar voru gerðar árið 1939 af Leven og Ladd (1, 2). Fyrstu aðgerð hérlandis gerði Snorri Hallgrímsson skurðlæknir árið 1954 en fyrsta barnið sem lifði af slíka aðgerð hérlandis var fætt árið 1959 (4). Árangur aðgerða hefur farið batnandi síðustu áratugi, frá um 28-68% lifun fyrstu þrjá áratuginna frá því að aðgerðir hófust, til 79-92% síðustu tvo áratuginna (4, 5, 7-12). Fylgikvillar eftir aðgerð eru vel þekktir og má þar helst nefna kyngingarvandamál, bæði vegna þrængsla og starfrænna truflana í vélinda, vélindabakflæði og endurteknar öndunarfærasykingar hjá sjúklingum með fistil milli vélinda og barka.

Niðurstöður fyrri rannsóknar á íslenskum börnum með meðfædda vélindalokun sýndi 33% lifun eftir aðgerð á 12 sjúklingum á tímabilinu 1954-62 (4). Aðstæður hafa breyst til muna hérlandis frá birtingu þeirrar greinar, bæði með tilkomu sérmenntaðra barnaskurðlækna og bættri nýburagjörgæslu.

Tilgangur þessarar rannsóknar var að kanna nýgengi vélindalokunar á Íslandi, skiptingu þeirra í flokka og meta árangur aðgerða með tilliti til lifunar og fylgikvilla.

Efniviður og aðferðir

Rannsóknin er afturskyggn og upplýsingar fengnar úr sjúkra- og aðgerðaskrá þeirra sem greindust með meðfædda vélindalokun *atresia oesophagealis* á Landspítala frá 1. janúar 1963 til 31. desember 2002. Skráðir voru eftirfarandi þættir: meðgöngulengd, aukið legvatn á meðgöngu (hydramnios), fæðingarþyngd, aldur við greiningu, orsök greiningar, tegund lokunar og hvort aðrir meðfæddir gallar væru til staðar. Einnig voru teknar niður upplýsingar um systkinaröð og ættarsögu um sama fæðingargalla. Þá var skráð hvaða aðgerð var gerð, hvenær og af hvaða

Table 1. Waterston risk groups and survival in different groups of patients born with oesophageal atresia in Iceland in the time period 1963-2002.

Group	Waterston classification	Number of patients	Survival
A	Birthweight >2500g and otherwise well	11	8 (73%)
B	Birthweight 2000-2500g and well, or higher weight with moderate associated anomalies (noncardiac anomalies plus patent ductus arteriosus, ventricular septal defect and atrial septal defect)	15	13 (87%)
C	Birthweight <2000g or higher with severe associated cardiac anomalies	11	3 (27%)

skurðlækni. Árangur aðgerða var metinn með tilliti til fylgikvilla og lifunar. Niðurstöður voru bornar saman við fyrri árangur hérlendis og við erlendar rannsóknarniðurstöður.

Upplýsingar um fjölda fæddra barna á Íslandi á rannsóknartímabilinu fengust frá Hagstofu Íslands.

Meðfæddri vélindalokun var skipt niður í fimm flokka eftir tegund gallans samkvæmt flokkun Gross (2) (mynd 1).

Waterston flokkunin frá árinu 1962 gefur visst forspárgildi um lifun. Þar er sjúklingum skipt í þrjá hópa út frá fæðingarþyngd og hvort lungnasjúkdómar og/ eða hjartagallar séu til staðar eða ekki (9, 13) (tafla I). Sjúklingum í flokki A er spáð 100% lifun, í B 85% og í flokki C 65% (2).

Rannsóknartímabilinu var skipt í fjögur tíu ára tímabil; tímabil I; 1963-1972, tímabil II; 1973-1982, tímabil III; 1983-1992 og tímabil IV; 1993-2002.

Við samanburð á hópum var beitt kí-kvaðrat prófi og tímaleitni var einnig metin með kí-kvaðrati. Marktækni miðast við p -gildi $\leq 0,05$.

Fengið var leyfi frá Tölvunefnd/Persónuvernd og Vísindasiðanefnd fyrir rannsókninni.

Niðurstöður

Alls greindust 37 sjúklingar með meðfædda vélindalokun á þessu fjörutíu ára tímabili, þar af 23 stúlkur (62%). Þetta gefur algengi 0,9 börn á ári. Á rannsóknartímabilinu fæddust 174.351 börn sem gefur nýgengi 1/4712 börnum. Rannsóknartímabilinu var skipt í fjögur 10 ára tímabil til að auðvelda samanburð milli tímabila og má sjá niðurstöður um fjölda sjúklinga á hverju tímabili á mynd 2. Einungis greindust fjögur börn á síðasta tímabilinu til samanburðar við 12 börn á fyrstu tíu árunum sem gefur lækkun á nýgengi sjúkdómsins frá 1/3737 til 1/10639 sem er þó án tölfræðilegrar marktækni ($p=0,24$). Tímaleitni var ekki tölfræðilega marktæk ($p=0,08$).

Skiptingu vélindagalla eftir flokkun Gross má sjá á mynd 1. Langalgengust er tegund C, með blindan nærenda vélinda og fistil milli fjærenda og barka ($n=34$, 92%). Tveir sjúklingar (5%) greindust með „H“-fistil án vélindalokunar og einn (3%) með vélindalokun án fistils.

Upplýsingar um meðgöngulengd og fæðingarþyngd má sjá í töflu II eftir tímabilum. Fimmtán sjúklinganna (41%) voru fyrirburar (<38 vikur) og rúmlega þriðjungur ($n=14$, 38%) voru léttburar (<2500

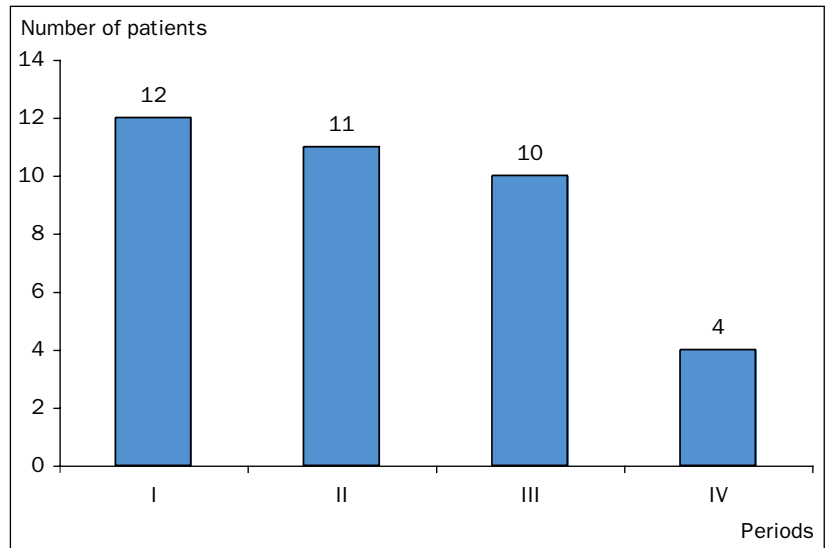


Figure 2. The number of patients with oesophageal atresia in Iceland in four different time periods. (I: 1963-1972, II: 1973-1982, III: 1983-1992, IV: 1993-2002).

grömm). Fæðingarþyngd rannsóknarhópsins fór lækkandi á tímabilinu. Getið var um of mikið legvatn á meðgöngu hjá fimm börnum (hydramnios).

Sautján börn voru frumburðir (46%). Um fjölskyldutengsl var getið hjá einu barni sem átti bæði eldra systkini og tvíménning með meðfædda vélindalokun.

Aðrir meðfæddir gallar voru algengir og komu fram hjá 21 barni (57%) þar sem hjartagallar voru algengastir ($n=12$, 32%) (tafla III). Eitt barn greindist með litningagalla (þrístæða 18).

Table III. Other congenital anomalies and diseases in Icelandic patients with oesophageal atresia.

	Number of patients
Gongenital heast diseases	12
Musculoskeletal diseases	9
Genito-urinary tract anomalies	5
Gastrointestinal anomalies	3
Various syndrome	3
Dysmaturity	3
Chromosomal abnormality	1
Other diseases and congenital anomalies	5

Skiptingu sjúklinga eftir Waterston áhættuflokkuninni og lifun í hverjum flokki má sjá í töflu I.

Þrjú börn gengust ekki undir aðgerð og létust þau öll á fyrsta sólarhring, tvö þeirra höfðu alvarlegan lungnasjúkdóm og það þriðja hafði fjölda galla á hjarta- og æðakerfi (tvö þeirra voru í Waterston flokki C og eitt í B, öll höfðu vélindagalla af algeng-

Table II. Demographics of Icelandic patients with oesophageal atresia in four different time periods. (I: 1963-1972, II: 1973-1982, III: 1983-1992, IV: 1993-2002).

	I (n=12)	II (n=11)	III (n=10)	IV (n=4)	Total	Average
Incidence	1:3737	1:3616	1:4356	1:10639		1:4712
Birth-weight g (mean)	2858	2463	2383	2105		2626
Birth-weight < 2500 g	1	3	6	4	14 (38%)	
Prematurity (< 38 weeks)	2	3	6	4	15 (41%)	

ustu tegund). Eitt barn var flutt til Danmerkur til aðgerðar vegna sumarleyfa barnaskurðlækna (1979, Rigshospitalet í Kaupmannahöfn). Aðgerðir voru því gerðar á 33 börnum hérlendis sem voru notuð við mat á árangri á Íslandi. Aðgerðin var gerð á sambærilegan hátt allt tímabilið með brjóstholsturði hægra megin í fjórða millirifjabili. Hjá tveimur börnum var gerð aðgerð með lokun á fistli eingöngu, voru þau tveggja daga og fimm mánaða gömul við aðgerð. Hjá einu barni var einungis gerð magaraufun (gastrostomy) og síðar ristilraufun (colostomy) vegna endaparmslokunar. Barnið lést skömmu eftir aðgerð. Eitt barn var með vélindalokun án fistils þar sem mjög langt bil var milli nær- og fjærenda vélinda og ekki sást í fjærenda frá brjóstholi og þurfti því að nálgast hann frá kviðarholi og var ristill fluttur upp í brjósthol á æðastilk til að brúa það bil (colon interposition). Það barn lést á fyrsta sólarhring eftir aðgerð. Hjá 29 börnum var gerð ein aðgerð með lokun á fistli og sammyrningu (anastomosis) á nær- og fjærenda vélinda. Börnin gengust undir aðgerð 0-4 dögum eftir fæðingu. Sammyrning var í 28 tilvikum gerð að hætti Haight með því að sauma í tveimur lögum. Ein sammyrning var gerð að hætti Gross með einu skáudu lagi.

Aðgerðirnar voru gerðar af fimm skurðlæknum þar sem einn þeirra framkvæmdi 70% þeirra (23 aðgerðir).

Af þeim sem gengust undir aðgerð létust níu (27%) þeirra innan 60 daga frá aðgerð. Af þeim voru þrjú í Waterston flokki A. Þau fæddust öll á tímabili I. Eitt barn var í flokki B og fimm í flokki C. Einn sjúklingur lést 13 mánuðum síðar eftir hjartaadgerð vegna meðfædds hjartagalla. Algengasta dánarorsök var lungnabólga sem greindist hjá sjö börnum (78%). Einn sjúklingur fékk blæðingu í lungu, einn sjúklingur dó úr hjartabilun en það barn hafði einnig meðfæddan hjartagalla.

Eftirlit eftir aðgerð var mismunandi langt og náði eingöngu til þeirra sem voru í eftirliti á Landspítala og var allt frá einum mánuði til 22,5 ár á rannsóknartímabilinu. Níu sjúklingar (27%) voru einkennalausir og án einkenna um þrængingu á vélinda. Einn sjúklingur fór í enduraðgerð strax eftir þrjá mánuði þar sem sammyrningin hafði rofnað. Gerð var ný sammyrning á vélindaendum. Sami sjúklingur hafði endurteknað öndunarfærasýkingar og blámaköst og gekkst undir aðgerð að nýju sex árum síðar þar sem gerð var upphenging á barka vegna vanþroska í barka (tracheopexy vegna tracheomalaciu). Einn sjúklingur greindist með fistil að nýju 20 árum síðar. Hjá þeim sjúklingi hafði orðið rof á aðalberkjju í aðgerð sem var lokað. Hjá níu sjúklingum (27%) er getið um þrængslu (stenosis) í vélinda sem þurfti að víkka við magaspeglun allt að tíu sinnum og/eða kyngingarörðugleika vegna þrængsla eða starfrænnar truflunar í vélinda (dysmotility). Níu sjúklingar (27%) höfðu

endurteknað öndunarfærasýkingar. Viss skörun var hjá þessum tveimur hópum. Hjá einum sjúklingi var gerð aðgerð sjö árum síðar vegna sarps á barka *tracheal diverticula*. Einungis var getið sérstaklega um vélindabakflæði hjá tveimur sjúklingum (6%).

Umræða

Breyting á nýgengi meðfæddrar vélindalokunar milli tímabila náði ekki tölfræðilegri marktækni en erfitt er að fá fram marktækni milli hópa þegar um svo fáa einstaklinga er að ræða. Nýgengi lækkaði þó í 1/10639 síðasta áratug úr 1/3737 á fyrsta tímabilinu (mynd 2) sem gæti gefið til kynna ákveðna þróun til lækkunar nýgensis. Það þýðir fyrir okkur hér á Íslandi fækkun úr einu barni á ári til eitt barn á tveggja til þriggja ára fresti með sjúkdóminn. Þetta eru lægstu tölur sem okkur er kunnugt um en fleiri hafa þó birt tölur sem sýna lækkun á nýgengi fæðingargallans hin síðari ár (1-3). Hugsanleg skýring á þessu er bætt meðgöngu-efirlit með betri greiningu á meðfæddum göllum snemma á meðgöngu og þá sérstaklega meðfæddum hjartagöllum og litningagöllum. Sjaldgæft er að sjálf vélindalokunin greinist á meðgöngu en vegna hárrar tíðni annarra meðfæddra galla (70%) (2) er hætt við að meðganga sé látin enda vegna annarra galla. Þessu til styrktar má benda á að á síðasta tímabilinu var ekkert barnanna með alvarlegan hjartagalla eða litningagalla. Þetta er þó aðeins hluti af skýringunni og er hugsanlegt að aðrir ytri þættir enn óþekktir skipti máli.

Stúlkur voru heldur fleiri (62%) í okkar rannsóknarhóp en í stærri samantektum virðist vélindalokun algengari hjá drengjum (2).

Þrjátíuogfjögur (92%) barnanna höfðu meðfædda vélindalokun af tegund C samkvæmt Gross flokkun með blindan nærenda vélinda og fistil milli fjærenda og barka. Þetta er í góðu samræmi við erlendar niðurstöður um skiptingu gallans í flokka þar sem um 86-88% barnanna reynast hafa þessa tegund gallans (1). Sjúklingar með „H“-fistil án vélindalokunar (tegund E) greinast að jafnaði seinna en hin börnin og þá oftast vegna endurtekinnar öndunarfærasýkinga og/eða kyngingarerfiðleika. Í okkar rannsóknarhópi greindust tvö börn með „H“-fistil, annars vegar við tveggja daga aldur vegna blámakasta við brjósttagjafir og hins vegar við fimm mánaða aldur vegna endurtekinnar lungnabólgu. Bæði börnin gengust undir aðgerð en eldra barnið reyndist einnig hafa alvarlegan hjartagalla og lést ári síðar eftir hjartaadgerð erlendis.

Fæðingarþyngd fór lækkandi á rannsóknartímabilinu, úr 2858 grömm á fyrstu tíu árunum í 2105 grömm á síðasta tímabilinu (tafla II). Þetta helst í hendur við að 71% barnanna voru léttburar og/eða fyrirburar á síðustu tuttugu árunum á móti aðeins 17% léttbura og 21% fyrirbura á fyrstu tuttugu árunum (tafla I).

Aðrir meðfæddir gallar voru algengir í þessum sjúklingahópi og komu fram hjá 21 barni (57%) þar sem hjartagallarnir voru algengastir. Þetta samrýmist erlendum samantektum (2). Aðeins eitt barn (2,7%) greindist þó með litningagalla (þrístæða 18) sem er óvenju lítið og ekkert barnanna reyndist hafa fulla VACTERL samsöfnun galla en í erlendum samantektum kemur það fyrir hjá allt að 25% barnanna (2).

Árangur aðgerða er fyrst og fremst metinn með tilliti til lifunar eftir aðgerð. Þrjátíuogþrjú börn gengust undir aðgerð hérlendis þar sem níu létust innan 60 daga frá aðgerð, það er að segja 73% lifun yfir allt tímabilið. Þetta er heldur lakari lifun samanborið við erlendar samantektir en þar sem þessi samantekt nær yfir langt tímabil er réttara að líta á lifun eftir tímabilum og er þá greinileg batnandi meðferð, frá 58% lifun á fyrsta tímabili, 75% á öðru, til 89% á því þriðja sem er sambærilegt við árangur erlendis síðustu tvo áratugi. Á síðasta tímabilinu greindust einungis fjögur börn og eitt þeirra lést eftir aðgerð sem gefur lifun 75%, en erfitt er að draga ályktun um árangur meðferðar þar með svona fáa einstaklinga. Ef lítið er á lifun eftir Waterston áhættuflokkun létust fimm börn á fyrsta tímabilinu, þrjú í flokki A, eitt í B og eitt í flokki C. Á tímabili II létust tvö börn í flokki C og eitt á tímabilum III og IV, bæði í flokki C sem hefur versta forspárgildið. Því er lifun 70% í flokki A, 93% í flokki B og aðeins 44% í flokki C. Þetta er lakur árangur fyrir flokk A sem skýrist allt þó af skurðdaða á fyrsta tímabilinu. Mjög góður árangur var hjá börnum í flokki B en lakastur í flokki C eins og vænta mátti (2, 14). Algengasta dánarorsök var lungnabólga (67%).

Erfitt er að draga ályktanir varðandi langtímaárangur aðgerða við aftursýna rannsókn sem þessa. Samkvæmt sjúkkráam náði eftirlit allt að 22,5 árum. Níu sjúklingar (27%) komu endurtekið vegna kyngingarörðugleika og sami fjöldi vegna endurtekinna öndunarfarasýkinga. Einungis var getið sérstaklega um vélindabakflæði hjá tveimur sjúklingum sem er óvenju lítið, í flestum samantektum er um 15-60% þessara sjúklinga með bakflæði og/eða bólgu í vélinda (15-17). Ekki hefur verið um reglubundið eftirlit að ræða hjá þessum sjúklingahópi hérlendis með tilliti til vélindastarfsemi og bakflæðis og má því ætla að mjög sé vangreint bakflæðisvandamál hjá þessum börnum sem þyrftu hugsanlega frekari meðferð. Mikið er rætt um með hvaða hætti þess konar eftirlit ætti að vera. Flestir eru sammála um að til eftirlits þurfi að koma en óljóst hversu lengi. Rannsóknarhópur frá Helsinki sem einna mest hefur rannsakað langtímafylgikvilla eftir sammyningu á vélinda mælir með reglubundnu eftirliti til þriggja ára aldurs með sýrumælingum og maga- og vélindaspeglun (18). Ávinningur með slíku eftirliti væri að finna þann hóp einstaklinga með

vélindabakflæði sem þyrfti á frekari meðferð að halda til að komast hjá frumubreytingum í vélinda (Barrett's) sem gæti aukið líkur á vélindakrabbameini seinna meir. Klárlega er því þörf á nánari rannsókn til að meta líðan og ástand þessara sjúklinga með tilliti til langtímaárangurs eftir aðgerð.

Þakkið

Sérstakar þakkið fyrir veitta aðstoð fær Örn Ólafsson fyrir aðstoð við tölfraðilega úrvinnslu. Rannsóknin var styrkt af Vísindasjóði Landspítala.

Heimildir

1. Myers N, Aberdeen, E. The Esophagus. Congenital Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula. In: Ravitch MMWK, editor. Pediatric surgery. 3rd edition ed. Chicago, London: Year book medical publishers; 1979: 446-69.
2. Carroll M, Harmon AGC. Congenital Anomalies of the Esophagus. In: O'Neill JAR, MI.; Grosfeld, J.L.; Fonkalsrud, EW.; Coran, A.G., editor. Pediatric surgery. 5th edition ed: Mosby; 1998: 941-67.
3. Depaape A, Dolk H, Lechat MF. The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. EUR-OCA Working Group. Arch Dis Child 1993; 68: 743-8.
4. Hallgrímsson H, Tryggvason, K. Frá handlæknis- og barnadeild Landspítalans. Vansköpun á vélindi. Nokkur orð um orsakir, tíðni og aðgerðir ásamt horfum. Nokkur orð um greiningu og meðferð fyrir og eftir aðgerð. Læknablaðið 1963; 47: 3-12.
5. Okada A, Usui N, Inoue M, Kawahara H, Kubota A, Imura K, et al. Esophageal atresia in Osaka: a review of 39 years' experience. J Pediatr Surg 1997; 32: 1570-4.
6. Crisera CA, Connelly PR, Marmureanu AR, Colen KL, Rose MI, Li M, et al. Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: suggested mechanism in faulty organogenesis. J Pediatr Surg 1999; 34: 204-8.
7. Chetcuti P, Myers NA, Phelan PD, Beasley SW. Adults who survived repair of congenital oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. BMJ 1988; 297: 344-6.
8. Choudhury SR, Ashcraft KW, Sharp RJ, Murphy JP, Snyder CL, Sigalet DL. Survival of patients with esophageal atresia: influence of birth weight, cardiac anomaly, and late respiratory complications. J Pediatr Surg 1999; 34: 70-3.
9. Dunn JC, Fonkalsrud EW, Atkinson JB. Simplifying the Waterston's stratification of infants with tracheoesophageal fistula. Am Surg 1999; 65: 908-10.
10. Goh DW, Brereton RJ. Success and failure with neonatal tracheo-oesophageal anomalies. Br J Surg 1991; 78: 834-7.
11. Leendertse-Verloop K. Postoperative morbidity in patients with esophageal atresia. Pediatr Surg Int 1987; 2: 2-5.
12. Nawaz A, Matta H, Shawis R, Jazcobsz A, Kassir S, Al-Salem AH. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: success and failure rates in the United Arab Emirates. Pediatr Surg Int 1998; 14: 214-7.
13. Waterston D, Bonham CRE, Aberdeen, E. Oesophageal atresia: Tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. Lancet 1962; 1: 819-22.
14. Konkin DE, O'Hali WA, Webber EM, Blair GK. Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg 2003; 38: 1726-9.
15. Tomaselli V, Volpi ML, Dell'Agnola CA, Bini M, Rossi A, Indriolo A. Long-term evaluation of esophageal function in patients treated at birth for esophageal atresia. Pediatr Surg Int 2003; 19: 40-3.
16. Deurloo JA, Ekkelkamp S, Bartelsman JF, Ten Kate FJ, Schoorl M, Heij HA, et al. Gastroesophageal reflux: prevalence in adults older than 28 years after correction of esophageal atresia. Ann Surg 2003; 238: 686-9.
17. Somppi E, Tammela O, Ruuska T, Rahnasto J, Laitinen J, Turjanmaa V, et al. Outcome of patients operated on for esophageal atresia: 30 years' experience. J Pediatr Surg 1998; 33: 1341-6.
18. Schalamon J, Lindahl H, Saarikoski H, Rintala RJ. Endoscopic follow-up in esophageal atresia-for how long is it necessary? J Pediatr Surg 2003; 38: 702-4.