

Streszczenie rozprawy doktorskiej

Wstęp i cele pracy: Celem rozprawy doktorskiej jest analiza i ocena zastosowania torakoskopii w leczeniu wrodzonego zarośnięcia przełyku w kontekście wyników leczenia oraz postępowania w szczególnych grupach pacjentów. Celem pierwszej pracy jest porównanie dostępu torakoskopowego i klasycznego pod względem występowania i stopnia nasilenia późnych powikłań operacji zarośnięcia przełyku - deformacji klatki piersiowej i kręgosłupa. Przedmiotem drugiej pracy jest analiza wyników leczenia, zastosowania i bezpieczeństwa dostępu torakoskopowego u pacjentów z zarośnięciem przełyku z przetoką tchawiczoprzełykową dystalną w zależności od masy urodzeniowej. Celem trzeciej pracy jest ocena zastosowania torakoskopowego etapowego wydłużania przełyku techniką wewnętrznej trakcji na podstawie porównania sposobu postępowania operacyjnego i wyników leczenia długoodcinkowego zarośnięcia przełyku w dwóch doświadczonych ośrodkach chirurgii dziecięcej.

Materiał i metody: Niniejsza rozprawa doktorska jest badaniem obserwacyjnym, retrospektywnym pacjentów Kliniki Chirurgii i Urologii Dziecięcej we Wrocławiu oraz pacjentów dwóch innych dużych ośrodków chirurgii dziecięcej. Przeanalizowano dane demograficzne i kliniczne pacjentów, przebieg leczenia operacyjnego, wyniki leczenia oraz wczesne i późne powikłania pooperacyjne. Wyniki analizy statystycznej z $p < 0,05$ uznano za istotne statystycznie.

Wyniki: W pierwszej pracy porównano 68 pacjentów po torakoskopii i 44 pacjentów po torakotomii. Stwierdzono istotne zmniejszenie częstości występowania analizowanych łącznie deformacji klatki piersiowej i kręgosłupa po torakoskopii (1,5% vs 34,1%), jak i występowania skoliozy (1,5% vs 13,6%). Po torakoskopii nie obserwowano żebrorostu (0% vs 37,1%), ani skoliozy $\geq 20^\circ$ (0% vs 6,8%). Współwystępowanie żebrorostu oraz skoliozy po torakotomii było istotne statystycznie (9,1%). W grupie torakotomii leczenie wieloetapowe oraz powikłane leczenie chirurgiczne wymagające reoperacji było istotnie związane z większą częstością deformacji klatki piersiowej i kręgosłupa. W drugiej pracy przeanalizowano 145 pacjentów operowanych z powodu zarośnięcia przełyku typu C lub D, których podzielono na trzy grupy, w zależności od urodzeniowej masy ciała – A ($n=12$, < 1500 g), B ($n=23$, ≥ 1500 , ale < 2000 g) oraz C – ($n=110$, ≥ 2000 g). Pierwotne jednoetapowe zespolenie przełyku wykonano u: 91,7% pacjentów – grupa A, 82,6% – grupa B i 100% – grupa C. Wczesną śmiertelność stwierdzono u 25% pacjentów – grupa A, 8,7% – grupa B oraz 1,8% – grupa C, ale nie była ona bezpośrednio związana z leczeniem chirurgicznym. Nie stwierdzono istotnych różnic w czasie operacyjnym i następujących powikłaniach: nieszczelność zespolenia, nawrotowa przetoka tchawiczoprzełykowa, zwężenia przełyku i chłonkotok. Nie było żadnej konwersji do torakotomii. Fundoplikacja i implantacja gastrostomii były istotnie częściej konieczne u pacjentów z masą urodzeniową < 2000 g. Trzecia praca obejmowała 28 pacjentów – ośrodek A oraz 24 pacjentów – ośrodek B. Oba ośrodki różniły się pod względem dostępu i techniki operacyjnej: w ośrodku A stosowano głównie metodę torakoskopowego etapowego wydłużania przełyku techniką wewnętrznej trakcji, a w ośrodku B pierwotne zespolenie przełyku, odroczone pierwotne zespolenie, wydłużanie przełyku techniką zewnętrznej trakcji oraz rekonstrukcję przełyku. Dostęp operacyjny był torakoskopowy w ośrodku A, z wyjątkiem jednego pacjenta, który wymagał zabiegu otwartego w ostatnim etapie leczenia. W ośrodku B dostęp operacyjny był torakoskopy (20,8% pacjentów, z czego 40% wymagało konwersji) lub klasyczny (79,2%). Analizowane powikłania pooperacyjne nie różniły się istotnie pomiędzy ośrodkami. Mediana wieku pacjenta w chwili zespolenia przełyku wynosiła 31 dni w ośrodku A i 110 dni w ośrodku B. Mediana czasu między pierwszym zabiegiem i zespoleniem przełyku wynosiła 11 dni w ośrodku A i 92 dni w ośrodku B.

Wnioski: Stwierdzono istotną zależność między torakoskopowym leczeniem zarośnięcia przełyku, a zmniejszeniem częstości i nasilenia deformacji klatki piersiowej i kręgosłupa w badanym materiale, ale z uwagi na czas rozwoju deformacji i potencjalną wrodzoną predyspozycję wymagana jest długoterminowa, regularna obserwacja pacjentów. Torakoscopia może być uznana za bezpieczną technikę operacyjną, możliwą do przeprowadzenia w rękach doświadczonego chirurga nawet u najmniejszych noworodków z masą urodzeniową < 2000 g oraz u pacjentów z istotną wrodzoną wadą serca. W oparciu o doświadczenia ośrodka, masa urodzeniowa noworodka nie wydaje się stanowić bezpośredniego przeciwwskazania do torakoskopowego leczenia zarośnięcia przełyku. Torakoscopia może być korzystnym i preferowanym dostępem operacyjnym w leczeniu wszystkich typów zarośnięcia przełyku, szczególnie postaci długoodcinkowych, wymagających leczenia etapowego, jednak wymagane są dalsze randomizowane, kontrolowane badania kliniczne. Torakoskopowe etapowe zespolenie przełyku techniką wewnętrznej trakcji istotnie redukuje czas do odtworzenia ciągłości przełyku oraz konieczność substytucji przełyku.

Summary

Introduction and aims: The aim of the doctoral thesis, which involves a series of thematically related publications, was to analyze and evaluate the utilization of thoracoscopy and minimally invasive surgical techniques in the treatment of congenital esophageal atresia in the aspects of outcomes and management in specific patient groups. The objective of the first research was to compare the frequency and severity of thoracic musculoskeletal deformities after open and thoracoscopic repair of EA. The second study aimed to analyze the results, feasibility and safety of the thoracoscopic approach for patients with esophageal atresia with tracheoesophageal fistula (EA/TEF) depending on the patient's birth weight. The aim of the third study was to evaluate thoracoscopic multi-stage esophageal elongation using internal traction technique based on comparison of the management and outcomes of long gap esophageal atresia (LGEA) between two high-volume centers.

Materials and methods: The doctoral dissertation is an observational, retrospective study, involving patients treated at the Department of Pediatric Surgery and Urology in Wrocław, as well as patients from two other high-volume centers of pediatric surgery. Demographic and clinical data of the patients, surgical management, outcomes, early and late postoperative complications were analyzed. The results were considered statistically significant at $p < 0.05$.

Results: In the first study 68 patients, who underwent thoracoscopy, and 44 patients, who underwent thoracotomy were compared. The incidence of the overall thoracic musculoskeletal deformities was significantly lower in the thoracoscopy group (1.5%) compared to the thoracotomy group (34.1%). Scoliosis occurrence was significantly reduced after thoracoscopy (1.5% vs 13.6%). There was no rib fusion (0% vs 37.1%) and no scoliosis of $\geq 20^\circ$ (0% vs 6.8%) after thoracoscopy. The coincidence of rib fusion and scoliosis was significant (9.1%) for the open approach. In the thoracotomy group, multi-staged surgery and more frequent reoperations due to major complications were significantly associated with an increased occurrence of deformities. In the second study 145 consecutive newborns, who underwent thoracoscopic EA with TEF repair were analyzed. They were divided into three groups according to birth weight – A (n=12, < 1500 g), B (n=23, ≥ 1500 g, but < 2000 g), and C (n=110, ≥ 2000 g). Primary one-stage anastomosis was performed in: 91.7% patients - group A, 82.6% - group B and 100% - group C. Early mortality was 25% – group A, 8.7% – group

B, and 1.8% – group C and was not directly related to the surgical repair. There were no significant differences in operative time and the following complications: anastomotic leakage, recurrent TEF, esophageal strictures, and chylothorax. There were no conversions to an open surgery. Fundoplication and gastrostomy were required significantly more frequently in newborns with birth weight < 2000 g. The third study involved 28 patients – Centre A and 24 patients – Centre B. Both centers differed in surgical approach and technique: in Centre A patients were mainly treated with thoracoscopic multi-stage esophageal elongation using internal traction technique, whereas in Centre B primary esophageal anastomosis, delayed primary anastomosis, esophageal lengthening with external traction technique or esophageal replacement were utilized. The surgical approach was thoracoscopic in the Centre A, only for one patient was open for final procedure. In the Centre B the surgical approach was thoracoscopic (20.8% patients, with 40% conversion rate) or open (79.2%). Analyzed postoperative complications did not reveal significant differences. Age at esophageal continuity was as a median 31 days in Centre A and 110 days in Centre B. Median time between initial procedure and the esophageal anastomosis was 11 days in Centre A and 92 days in Centre B.

Conclusion: The frequency and severity of thoracic musculoskeletal deformities were significantly lower after the thoracoscopic approach, however, due to the time required for the development of deformities and potential congenital predisposition, long-term, regular follow-up is necessary. In an experienced surgeon's hands, even in the smallest newborns with birth weight of < 2000 g and major cardiac defect, the thoracoscopic approach may be safe, feasible, and worthy of consideration. Based on the Department's experience, birth weight seems to be not a direct contraindication to the thoracoscopic approach. Thoracoscopy may be a more advantageous and preferred surgical approach for the treatment of full spectrum of EA/TEF, although further randomized, controlled studies are necessary. Thoracoscopic internal traction technique reduces time to achieve esophageal continuity and the need for esophageal substitution.