



:: Atresia dell'esofago

 Queste raccomandazioni, tratte dalla versione francese pubblicata nel 2012, sono state adattate da Orphanet-Italia in collaborazione con la Dr.ssa Francesca Clementina Radio – Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma.

Definizione:

L'atresia dell'esofago è una malformazione congenita caratterizzata dall'interruzione della continuità dell'esofago. Nel 50% dei casi, si associa ad altre malformazioni, per lo più cardiache, renali e/o dell'apparato digerente. Nella maggior parte dei casi, la malformazione viene corretta chirurgicamente alla nascita. I bambini operati sono a rischio di sequele digestive e respiratorie (problemi con la gastrostomia, tracheomalacia di gravità variabile, creazione di false strade), responsabili delle principali situazioni di emergenza e di casi particolari di presa in carico immediata.

Ulteriori informazioni:

[Consulta la scheda di Orphanet](#)

Menu	
Raccomandazioni per la presa in carico pre-ospedaliera	Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere
Sinonimi	Problematiche in caso di urgenza
Meccanismi	Raccomandazioni in caso di urgenza
Rischi particolari in situazioni di urgenza	Orientamento
Terapie a lungo termine prescritte di frequente	Interazioni farmacologiche
Insidie	Precauzioni per l'anestesia
Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera	Misure preventive
Ulteriori informazioni	Misure terapeutiche complementari e ricovero
	Donazione di organi e tessuti
	Numeri in caso di urgenza
	Riferimenti bibliografici

Raccomandazioni per la presa in carico pre-ospedaliera

Informazioni per il paziente affetto da atresia dell'esofago (non considerando il periodo neonatale)

Sinonimi

- ▶ nessun sinonimo

Meccanismi

- ▶ malformazione congenita con interruzione della continuità dell'esofago: il trattamento è chirurgico, in genere subito dopo la nascita; sono possibili sequele digestive e respiratorie (in particolare, la tracheomalacia), responsabili di situazioni di emergenza, al di fuori del periodo neonatale.

Rischi particolari in situazioni di urgenza

- ▶ rischio respiratorio: creazione di false strade, reflusso gastroesofageo e loro conseguenze
- ▶ problemi legati alla gastrostomia
- ▶ malformazioni correlate (cardiache o renali) nel 50% dei casi

Terapie a lungo termine prescritte di frequente

- ▶ sonda o stomia per la nutrizione enterale

Insidie



la sonda o il bottone gastrostomico vanno sostituiti entro 6 ore

Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera

- ▶ rigoroso digiuno, posizione di Trendelenburg inversa
- ▶ evitare il vomito
- ▶ in caso di intubazione, prestare particolare attenzione al collasso tracheale inferiore
- ▶ in caso di fistola permeabile, l'intubazione va eseguita posizionando la sonda sotto la fistola

Ulteriori informazioni

- ▶ www.orpha.net

Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere

Problematiche in caso di urgenza

- ▶ [Disfagia acuta con blocco di cibo o corpo estraneo nel tratto digestivo](#)
- ▶ [Rimozione accidentale della sonda o del bottone gastrostomico per la nutrizione enterale](#)
- ▶ [Malesseri post-prandiali in seguito a chirurgia per il reflusso gastroesofageo](#)
- ▶ [Distress respiratorio](#) secondario a:
 - blocco del respiro o crisi d'asma
 - falsa strada da disturbi della deglutizione o ripermeabilizzazione della fistola
 - pneumopatia da deglutizione
 - laringomalacia
- ▶ [Condizione grave del neonato o del lattante in un contesto di tracheomalacia grave](#)

Raccomandazioni in caso di urgenza

1. Disfagia con blocco di cibo

- ▶ **Presso il domicilio**
 - Rassicurare il paziente ed i parenti
 - Intervenire sul distress respiratorio correlato (cianosi, agitazione, ecc.)
 - Interrompere l'alimentazione orale, non bere, evitare il vomito
 - Iniziare la reidratazione endovenosa, quando necessario (specialmente in caso di vomito prolungato nei lattanti)
 - Ricoverare nel caso i sintomi persistessero dopo l'intervento del medico, altrimenti impostare una rivalutazione da parte dell'equipe curante (informata del fatto)
- ▶ **Presso l'ospedale**
 - Misure diagnostiche e terapeutiche di urgenza:
 - radiografia del torace
 - endoscopia digestiva in anestesia generale (AG) entro 6-12 ore (che permette inoltre l'ablazione del corpo estraneo)
 - da eseguire sempre in bambini **intubati** per evitare false strade durante la rimozione endoscopica
 - stabilizzazione: flebo, reidratazione, consulto per l'anestesia, digiuno

2. Rimozione della sonda o del bottone gastrostomico per la nutrizione enterale

- ▶ **Riposizionamento imperativo della sonda o del bottone entro 6 ore** (l'orifizio cutaneo potrebbe richiudersi spontaneamente entro poche ore)
- ▶ **Presso il domicilio**
 - I genitori dovrebbero già disporre di un kit di scorta e conoscere la procedura (portando sempre con sé la prescrizione per il bottone o la sonda della gastrostomia con l'indicazione delle dimensioni adatte al bambino)
- ▶ **Presso l'ospedale**
 - Riposizionamento rapido dello stesso dispositivo o di un dispositivo provvisorio per mantenere la via aperta
 - bottone a palloncino (i genitori devono averne con sé uno di scorta)
 - in alternativa: sonda gastrostomica a palloncino o un'altra sonda dello stesso calibro (tipo una sonda vescicale a palloncino)
 - controllo radiografico (opacizzazione dell'apparato digerente mediante un prodotto idrosolubile) prima del riposizionamento

3. Malesseri post-chirurgia del reflusso gastroesofageo

- ▶ **Misure diagnostiche di urgenza:**

- considerare la sindrome da dumping (inondazione del duodeno da anomalie del passaggio nell'antro pilorico) in associazione a:
 - malessere postprandiale immediato: sensazione di malessere, diarrea e iperglicemia
 - malessere postprandiale tardivo (90-120 minuti dopo il pasto): ipoglicemia secondaria tardiva, responsabile di altri disturbi (sudore, perdita di coscienza, ecc.)
- misurazione della glicemia (capillare o puntura venosa)

▶ **Misure terapeutiche immediate**

- eventuale ristabilimento dei livelli di glucosio

▶ **Informare e chiedere il parere dell'equipe che assiste abitualmente il paziente**

4. Distress respiratorio

▶ **Misure diagnostiche di urgenza:**

- Valutare la storia familiare del paziente, le **circostanze dell'insorgenza** del distress e i trattamenti in corso per poter considerare tutte le cause possibili:
 - blocco del respiro o crisi d'asma (dispnea espiratoria)
 - falsa strada (dispnea con tosse e congestione dopo i pasti)
 - pneumopatia da deglutizione (quadro di infezione polmonare)
 - laringomalacia (dispnea dei due tempi)
- saturazione di O₂
- monitoraggio cardiorespiratorio
- esame per l'identificazione del reflusso gastroesofageo
- radiografia del torace

▶ **Misure terapeutiche di urgenza**

- mantenimento della posizione di Trendelenburg inversa +++
- trattamento sintomatico consueto: riduzione della congestione e ossigenoterapia efficace
- a seconda della presunta eziologia:
 - aerosol
 - terapia antibiotica
 - broncodilatatore
 - corticoterapia
- trasferimento nel reparto di terapia intensiva

5. Disturbi associati alla tracheomalacia

▶ **Misure diagnostiche di urgenza**

- storia personale e circostanze dell'insorgenza +++
- comparsa associata all'aumento dello sforzo respiratorio (pianto, urla, suzione del biberon)
- blocco della ventilazione brusco o esacerbazione di una dispnea preesistente, inspiratoria o dei due tempi
- le forme con collasso completo e apnea espiratoria sono rare anche se possono essere responsabili, solamente nei lattanti, di un arresto cardiorespiratorio
- saturazione di O₂
- monitoraggio cardiorespiratorio
- esame per l'identificazione del reflusso gastroesofageo

▶ **Misure terapeutiche immediate**

- mantenimento della posizione di Trendelenburg inversa
- somministrazione di un trattamento sintomatico (riduzione della congestione o ossigenoterapia efficace)
 - forme gravi con bradicardia o arresto cardiorespiratorio: procedura abituale per la rianimazione dell'arresto di origine respiratoria
 - in caso di inefficacia della ventilazione con maschera facciale: sospettare il collasso tracheale completo che richiede il ricorso all'intubazione tracheale
 - forme meno gravi
 - posizione semi-seduta

- somministrazione di corticosteroidi inalatori
- in assenza di un repentino miglioramento del distress respiratorio, prevedere l'uso di pressione positiva, sia per l'optiflow che per la ventilazione non invasiva
- organizzare il trasferimento al pronto soccorso o al reparto di rianimazione

Orientamento

- ▶ Nei casi gravi:
 - Orientamento verso un centro di riferimento (si tratta di strutture ospedaliere in cui il paziente è seguito)
 - In caso di lontananza geografica, è indispensabile un'equipe esperta in endoscopia digestiva, ORL e bronchiale
- ▶ Altrimenti, nella maggior parte dei casi, è sufficiente un parere telefonico da parte dell'equipe che assiste di solito il paziente

Interazioni farmacologiche

- ▶ Nessuna particolare precauzione

Precauzioni per l'anestesia

- ▶ Non vi sono contraddizioni all'anestesia generale nei pazienti con una storia di atresia dell'esofago
- ▶ In caso di sintomatologia respiratoria, evitare le procedure non urgenti che non siano eseguite presso il centro curante del paziente
- ▶ Attenzione: frequente allergia al latex
- ▶ Particolarità dell'intubazione:
 - Nessun problema di esposizione, anche se il collasso della trachea inferiore può ridurre l'efficacia della ventilazione:
 - agevolare l'inserimento della sonda con il controllo fibroscopico
 - in caso di ripermeabilizzazione della fistola eso-tracheale:
 - posizionare la sonda sotto la fistola per evitare la distensione gastrica
 - agevolare l'inserimento della sonda con il controllo fibroscopico

Misure preventive

- ▶ Per prevenire i blocchi da cibo: alimentazione mista o con cibo tagliato a pezzi piccoli
- ▶ In caso di nutrizione enterale: kit di scorta presso il domicilio
- ▶ In caso di malessere post-prandiale in seguito alla cura del reflusso gastroesofageo: piccoli pasti frequenti, maizena
- ▶ Trattamento del quadro respiratorio (asma, laringomalacia)
- ▶ Fornire alla famiglia i recapiti del centro di riferimento da contattare in caso di necessità

Misure terapeutiche complementari e ricovero

- ▶ Disposizione in posizione di Trendelenburg inversa per i lattanti affetti da reflusso gastroesofageo grave
- ▶ Bambino portatore di gastrostomia: risciacquo minuzioso degli strumenti di riempimento, se il trattamento è somministrato tramite la gastrostomia; osservazione delle procedure standard per il posizionamento per evitare stress aggiuntivi al bambino
- ▶ Precauzioni specifiche per i bambini che hanno una sonda tracheale
- ▶ Alimentazione: eventuali farmaci prima dei pasti, addensanti per liquidi, alimentazione ipercalorica con spuntini aggiuntivi se necessario
- ▶ **Accompagnamento da parte della famiglia:** auspicabile che il bambino sia in stanza con un genitore

Donazione di organi e tessuti

Allo stato attuale delle conoscenze, può essere possibile la donazione di alcuni organi e tessuti valutando caso per caso. Per informazioni più specifiche, rivolgersi ad un centro di riferimento.

▶ **Rischio di trasmissione della malattia**

- Non vi è il rischio di trasmettere la malattia mediante la donazione di organi o tessuti.

▶ **Rischio specifico legato alla malattia o al trattamento**

- Circa la metà dei bambini con atresia dell'esofago presenta una malformazione correlata: più di frequente, cardiaca, dell'apparato digerente o dell'apparato urinario.

▶ Donazione di organi

- Fatta salva la valutazione clinica e paraclinica del donatore, in assenza di malformazioni correlate, è possibile la donazione di organi.
- Può sussistere una patologia polmonare (bronchiti, asma) aggravata dal reflusso gastro-esofageo frequente. Le cicatrici da toracotomia destra possono rendere difficile il prelievo polmonare a destra.
- Quando si associa a questa patologia l'alimentazione parenterale di lunga durata, può essere causa di un coinvolgimento epatico (steatosi, cirrosi) da tenere in considerazione per la valutazione del fegato.

▶ Donazione di tessuti

- Fatta salva la valutazione clinica e paraclinica, non vi sono controindicazioni alla donazione e al trapianto di tessuti: cornea, vasi, cute, ossa.
- Le valvole possono essere prelevate se non vi sono malformazioni cardiache correlate che le interessano.

Numeri in caso di urgenza

Centri di riferimento per la presa in carico dei pazienti affetti da atresia dell'esofago: dati disponibili su [Orphanet](#).

Riferimenti bibliografici

- ▶ **Spitz L:** Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis* 2007, 2: 24
- ▶ <http://cracmo.chru-lille.fr/>
- ▶ Haute Autorité de Santé: **Guide affection de longue durée. Atrésie de l'œsophage. Protocole National de Diagnostics et de Soins.** 2008.

Queste raccomandazioni sono state adattate da Orphanet-Italia in collaborazione con la Dr.ssa Francesca Clementina Radio; e sono tratte dalle linee guida francesi pubblicate da Orphanet: Gottrand F, Bagou G, Agenzia francese della biomedicina, Società francese della medicina d'urgenza, Associazione francese dell'atresia dell'esofago: Atrésie de l'œsophage. Orphanet Urgences, 2012, https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_AtresieOesophage-frPro724.pdf.

Data di realizzazione: giugno 2012

Data di validazione e aggiornamento: agosto 2015

Traduzione: Martina Di Giacinto, Orphanet-Italia