



Penanganan Kasus Langka Fistula Trakeoesofagus Ganda Tipe D yang Parah di Lingkungan Pedesaan dengan Sumber Daya Terbatas

(Laporan Kasus)

Tinton Candra Saputra¹, Maulfi Natsir Asy'ari^{2*}, Herjunanto Nur Priyadi³, Robin Perdana Saputra⁴

¹⁻³ Fakultas Kedokteran, Universitas Islam Indonesia, Indonesia

⁴ Departemen Bedah Anak, RSUD Ir Soekarno, Indonesia

*Penulis Korespondensi: maulfinatsir4@gmail.com

Abstract. *Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula is a congenital anomaly requiring early diagnosis and prompt surgical correction. Gross type D esophageal atresia, characterized by both proximal and distal tracheoesophageal fistulas, is an exceedingly rare variant that poses significant diagnostic and operative challenges. We report a case of a full-term female neonate with a birth weight of 3,200 grams who presented with hypersalivation since the first day of life, accompanied by coughing and choking during feeding. Orogastric tube insertion failed, with the tube arrested at approximately 15 cm. The patient was referred with a diagnosis of neonatal pneumonia and suspected esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. Physical examination revealed tachypnea, chest wall retraction, and respiratory distress requiring ventilatory support. Babygram demonstrated the orogastric tube tip arrested at the proximal esophageal pouch with distal gastrointestinal air. Contrast esophagography confirmed proximal esophageal atresia at the upper thoracic level with suspected proximal fistula. Associated findings included bilateral pneumonia, right upper lobe atelectasis, and vertebral anomalies suggestive of VACTERL association. Intraoperative findings confirmed Gross type D esophageal atresia with proximal and distal tracheoesophageal fistulas. Both fistulas were excised, followed by primary esophageal anastomosis and transanastomotic nasogastric tube placement. Gross type D esophageal atresia is a rare congenital anomaly that should be considered in neonates presenting with hypersalivation, failed orogastric tube insertion, and respiratory distress. Anatomical subtype confirmation relies on intraoperative findings. Early surgical repair can be performed successfully; however, associated anomalies necessitate careful long-term follow-up.*

Keywords: *Esophageal Atresia; Neonate; Thoracic Surgery; Tracheoesophageal Fistula; VACTERL Association.*

Abstrak. Atresia esofagus dengan fistula trakeoesofagus merupakan anomali kongenital yang memerlukan diagnosis dini dan koreksi bedah segera. Atresia esofagus Gross tipe D, yang ditandai adanya fistula trakeoesofagus proksimal dan distal, merupakan varian yang sangat jarang dan menimbulkan tantangan diagnostik serta operatif yang signifikan. Kami melaporkan kasus neonatus perempuan cukup bulan dengan berat lahir 3.200 gram yang mengalami hipersalivasi sejak hari pertama kelahiran, disertai batuk dan tersedak saat diberi minum. Pemasangan selang orogastrik gagal karena tertahan pada jarak sekitar 15 cm. Pasien dirujuk dengan diagnosis pneumonia neonatal dan kecurigaan atresia esofagus dengan fistula trakeoesofagus. Pemeriksaan fisik menunjukkan takipnea, retraksi dinding dada, dan gangguan pernapasan yang memerlukan bantuan napas. Pemeriksaan babygram memperlihatkan ujung selang orogastrik berhenti di kantong esofagus proksimal dengan udara pada saluran pencernaan distal. Esofagografi kontras mengkonfirmasi atresia esofagus proksimal setinggi torakal atas disertai kecurigaan fistula proksimal. Temuan penyerta meliputi pneumonia bilateral, atelektasis lobus kanan atas, dan anomali vertebra yang mengarah pada asosiasi VACTERL. Pasien menjalani torakotomi kanan pada 19 Mei 2026. Temuan intraoperatif mengkonfirmasi atresia esofagus Gross tipe D dengan fistula trakeoesofagus proksimal dan distal. Dilakukan eksisi kedua fistula, anastomosis esofagus primer, dan pemasangan selang nasogastrik transanastomotik. Atresia esofagus Gross tipe D merupakan anomali kongenital langka yang harus dipertimbangkan pada neonatus dengan hipersalivasi, kegagalan pemasangan selang orogastrik, dan gejala pernapasan. Konfirmasi sub tipe anatomis bergantung pada temuan intraoperatif. Perbaikan bedah dini dapat dilakukan dengan sukses, namun anomali penyerta memerlukan pemantauan jangka panjang yang cermat.

Kata Kunci: Asosiasi VACTERL; Atresia Esofagus; Bedah Toraks; Fistula Trakeoesofagus; Neonatus.

1. LATAR BELAKANG

Atresia esofagus (AE) dengan atau tanpa fistula trakeoesofagus (FTE) merupakan suatu anomali kongenital pada usus depan (*foregut*) yang ditandai dengan terputusnya kontinuitas lumen esofagus, yang dapat disertai dengan adanya hubungan abnormal antara esofagus dan percabangan trakeobronkial (Ali, 2025). Kondisi ini jarang terjadi namun sangat penting secara klinis, dengan perkiraan insidensi sekitar 1 dari 2.500–4.500 kelahiran hidup (Ali, 2025). AE/FTE biasanya bermanifestasi pada periode neonatal dan memerlukan pengenalan dini karena keterlambatan diagnosis dapat menyebabkan aspirasi, gangguan pernapasan, kesulitan pemberian nutrisi, serta morbiditas perioperatif yang signifikan (Elseth, Kunisaki dan Jennings, 2026).

Manifestasi klinis AE/FTE biasanya terlihat jelas segera setelah lahir. Neonatus yang terkena dapat mengalami salivasi berlebih, produksi air liur yang terus-menerus (*drooling*), batuk, tersedak, sianosis saat diberi minum, distress pernapasan, serta ketidakmampuan untuk memasukkan selang orogastrik atau nasogastrik ke dalam lambung (Baldwin dan Dassinger, 2023). Gejala-gejala ini mencerminkan kondisi kantong esofagus proksimal yang tersumbat sekaligus adanya potensi hubungan antara jalan napas dan saluran pencernaan distal melalui fistula trakeoesofagus (Salik, Paul dan Koczka, 2024). Oleh karena itu, kombinasi dari hipersalivasi, tersedak saat diberi minum, gejala pernapasan, dan kegagalan pemasangan selang orogastrik harus meningkatkan kecurigaan yang kuat terhadap AE/FTE pada bayi baru lahir (Elseth, Kunisaki dan Jennings, 2026).

Beberapa klasifikasi anatomis telah digunakan untuk menggambarkan AE/FTE, di mana klasifikasi Gross tetap menjadi salah satu yang paling banyak diterapkan dalam praktik klinis. Gross type C, yang terdiri dari atresia esofagus proksimal dengan fistula trakeoesofagus distal, merupakan subtype yang paling sering ditemukan, sedangkan Gross type D, yang ditandai dengan atresia esofagus disertai fistula trakeoesofagus proksimal sekaligus distal, sangat jarang terjadi (Baldwin dan Dassinger, 2023). Literatur terbaru menekankan bahwa AE/FTE tipe D sulit didiagnosis sebelum operasi karena manifestasi klinisnya dapat menyerupai AE/FTE tipe C. Kegagalan dalam mengidentifikasi fistula proksimal dapat mengakibatkan aspirasi yang persisten, gejala pernapasan yang berulang, atau perlunya tindakan operasi ulang (Feng et al., 2023; Wang et al., 2024).

Evaluasi radiologis sangat penting untuk mendukung penegakan diagnosis dan penilaian anatomis AE/FTE. Foto rontgen torakoabdominal (*plain thoracoabdominal radiography*) setelah upaya pemasangan selang orogastrik atau nasogastrik biasanya menunjukkan selang yang menggulung atau tertahan di dalam kantong esofagus proksimal

(Baldwin dan Dassinger, 2023). Adanya udara di dalam lambung dan usus menunjukkan adanya fistula trakeoesofagus distal, sedangkan gambaran abdomen tanpa udara (*gasless abdomen*) lebih mengarah pada kondisi atresia esofagus murni (*pure esophageal atresia*) tanpa fistula distal (Elseth, Kunisaki dan Jennings, 2026). Esofagografi kontras dapat membantu memetakan kantong esofagus bagian atas dan menunjukkan adanya fistula proksimal, namun pemeriksaan ini harus dilakukan secara hati-hati karena adanya risiko aspirasi ke dalam jalan napas (Wang et al., 2024).

AE/FTE sering kali disertai dengan anomali kongenital lainnya, terutama kelainan jantung, vertebra, anorektal, ginjal, dan ekstremitas (*limb*). Defek penyerta ini dapat terjadi sebagai bagian dari asosiasi VACTERL, yang mencakup defek vertebra (*vertebral defects*), malformasi anorektal (*anorectal malformations*), defek jantung (*cardiac defects*), malformasi trakeoesofagus (*tracheoesophageal malformations*), anomali ginjal (*renal anomalies*), dan abnormalitas ekstremitas (*limb abnormalities*) (Sun et al., 2025). Evaluasi komprehensif terhadap anomali penyerta sangat penting karena defek jantung dan kelainan kongenital mayor lainnya dapat memengaruhi risiko perioperatif, perencanaan bedah, luaran pascaoperasi, serta prognosis jangka panjang (O'Shea et al., 2023; AlJadaan et al., 2025).

Tata laksana definitif untuk AE/FTE adalah tindakan pembedahan. Prinsip utama penanganan meliputi stabilisasi neonatus, pencegahan aspirasi, bantuan pernapasan jika diperlukan, identifikasi serta penutupan atau eksisi saluran fistula, pemulihan kontinuitas esofagus, dan evaluasi anomali penyerta (Elseth, Kunisaki dan Jennings, 2026). Anastomosis esofagus primer lebih dipilih jika secara teknis memungkinkan, sementara perawatan pascaoperasi difokuskan pada manajemen pernapasan, dukungan nutrisi, deteksi kebocoran anastomosis, pencegahan striktur, serta pemantauan terhadap refluks gastroesofagus dan fistula berulang (Morsi et al., 2022; van Stigt et al., 2025). Laporan kasus ini menyajikan seorang neonatus cukup bulan dengan atresia esofagus *Gross type D* disertai fistula trakeoesofagus proksimal dan distal, yang ditatalaksana dengan tindakan torakotomi kanan, eksisi kedua fistula, anastomosis esofagus primer, serta pemasangan selang transanastomotik.

2. METODE PENELITIAN

Artikel ini merupakan laporan kasus (*case report*) yang menyajikan satu kasus tunggal atresia esofagus *Gross type D* dengan fistula trakeoesofagus ganda pada seorang neonatus perempuan cukup bulan. Data klinis diperoleh melalui observasi langsung dan penelusuran rekam medis pasien yang dirawat di RSUD Ir. Soekarno, Sukoharjo, Jawa Tengah, Indonesia. Pengumpulan data dilakukan secara retrospektif meliputi anamnesis, pemeriksaan

fisik, hasil pemeriksaan penunjang, tindakan operatif, serta perjalanan klinis pascaoperasi. Pemeriksaan penunjang yang dilakukan mencakup radiografi torako-abdominal (*babygram*), esofagografi kontras, ultrasonografi abdomen dan ginjal, serta ekokardiografi untuk evaluasi anomali kongenital penyerta. Temuan intraoperatif didokumentasikan secara langsung oleh tim bedah anak selama prosedur torakotomi kanan yang dilaksanakan pada tanggal 19 Mei 2026.

Diagnosis definitif ditegakkan berdasarkan konfirmasi intraoperatif dengan ditemukannya fistula trakeoesofagus proksimal dan distal, yang sesuai dengan kriteria atresia esofagus Gross type D. Evaluasi anomali penyerta dilakukan mengacu pada kriteria asosiasi VACTERL, yang meliputi anomali vertebra, anorektal, jantung, trakeoesofagus, ginjal, dan ekstremitas. Persetujuan etik dan informed consent diperoleh dari keluarga pasien sebelum publikasi laporan kasus ini. Identitas pasien dirahasiakan sesuai dengan prinsip kerahasiaan (*confidentiality*) dalam penelitian klinis. Pelaporan kasus ini mengacu pada panduan penulisan laporan kasus CARE (*Case Report Guidelines*).

3. HASIL DAN PEMBAHASAN

Hasil

Seorang bayi baru lahir (neonatus) perempuan, anak dari Ny.S dirujuk dari rumah sakit sekunder (tipe C/B) dengan diagnosis pneumonia neonatal dan kecurigaan atresia esofagus dengan fistula trakeoesofagus. Pasien lahir cukup bulan melalui persalinan pervaginam spontan dengan air ketuban jernih dan nilai *Apgar* yang baik. Berat lahir pasien adalah 3.200 gram, panjang badan 47 cm, dan lingkar kepala 35 cm. Ibu pasien memiliki riwayat pemeriksaan kehamilan (*antenatal care*) yang tidak teratur. Tidak ada riwayat diagnosis prenatal terkait anomali kongenital yang tercatat.

Sejak hari pertama kelahiran, pasien mengalami produksi air liur yang berlebih (hipersalivasi). Saat diberi minum, bayi mengalami batuk dan tersedak. Tidak ada riwayat muntah ataupun distensi (kembung) abdomen. Pasien telah membutuhkan bantuan oksigen menggunakan kanul nasal sejak lahir. Upaya pemasangan selang orogastrik (OGT) nomor 8 tidak berhasil, karena selang hanya dapat dimasukkan hingga jarak sekitar 15 cm lalu tertahan. Temuan klinis tersebut meningkatkan kecurigaan adanya atresia esofagus dengan fistula trakeoesofagus.

Pada pemeriksaan awal, pasien tampak lemah, dengan pernapasan spontan yang tidak teratur, retraksi dinding dada, gerakan yang relatif aktif, dan tangis yang cukup kuat. Berat badan saat masuk rumah sakit adalah 3.100 gram. Tanda-tanda vital menunjukkan suhu tubuh 35,6°C, frekuensi pernapasan 76 kali per menit, denyut jantung 145 kali per menit, dan saturasi

oksigen 95%. Pasien sudah buang air kecil (miksi), sedangkan pengeluaran mekonium pada awalnya belum tercatat. Kadar glukosa darah sewaktu adalah 512 mg/dL. Tatalaksana awal meliputi pemberian dekstrosa 10% intravena dengan kecepatan 10 mL/jam, sefotaxim 150 mg setiap 12 jam, gentamisin 15 mg setiap 24 jam, infus dobutamin dengan dosis 5 mcg/kgbb/menit, nebulisasi menggunakan salbutamol dan salin normal (NaCl 0,9%), serta bantuan napas non-invasif menggunakan CPAP dengan PEEP 7 cmH₂O dan FiO₂ 50%.

Pemeriksaan *babygram* dilakukan setelah upaya pemasangan selang orogastrik. Hasil radiograf menunjukkan ujung selang tertahan di daerah torakal atas, sesuai dengan gambaran kantong esofagus proksimal. Adanya udara di dalam saluran pencernaan distal mengindikasikan adanya fistula trakeoesofagus distal. Temuan tambahan pada toraks meliputi pneumonia neonatal bilateral dan atelektasis lobus kanan atas. Hasil radiograf tersebut juga memperlihatkan adanya anomali vertebra, yang meliputi kelebihan jumlah vertebra lumbal (*supernumerary lumbar vertebrae*), hemivertebra, dan deformitas fusi vertebra, sehingga meningkatkan kecurigaan adanya anomali kongenital penyerta yang termasuk dalam spektrum asosiasi VACTERL.

Pemeriksaan esofagografi kontras menunjukkan adanya obstruksi total esofagus proksimal setinggi torakal atas, disertai dilatasi pada kantong esofagus bagian atas. Terdapat kecurigaan fistula trakeoesofagus proksimal, yang ditunjukkan oleh adanya aliran kontras menuju jalan napas disertai aspirasi ke dalam percabangan laringotrakeobronkial. Pengisian esofagus distal juga terlihat, yang mendukung kemungkinan adanya hubungan fistula distal tambahan. Temuan radiologis ini mengarah pada kondisi atresia esofagus dengan kemungkinan fistula trakeoesofagus proksimal dan distal.



Gambar 1. Esofagografi menunjukkan adanya obstruksi total esofagus proksimal.

Ultrasonografi (USG) abdomen dan ginjal dilakukan sebagai bagian dari evaluasi terhadap anomali penyerta. Organ hati, limpa, pankreas, kandung empedu, dan kandung kemih

secara umum berada dalam batas normal, meskipun ditemukan adanya endapan kandung empedu (*gallbladder sludge*). Terdapat permasalahan penyakit jantung bawaan yang Evaluasi ekokardiografi kemudian dilakukan untuk menilai adanya anomali jantung penyerta. Hasil pemeriksaan menunjukkan adanya defek septum ventrikel (*Ventricular Septal Defect/VSD*) berukuran 0,66 cm dengan pirau dari kiri ke kanan (*left-to-right shunt*), defek septum atrium (*Atrial Septal Defect/ASD*) berukuran 0,45 cm dengan pirau dari kiri ke kanan, serta *overriding aorta* kurang dari 50%. Selain itu, ditemukan pula stenosis pulmonal (*Pulmonary Stenosis/PS*) derajat sedang. Temuan kardiovaskular ini mengonfirmasi adanya keterlibatan komponen jantung (*cardiac defect*) yang signifikan, memperkuat penegakan diagnosis pasien ke arah spektrum asosiasi VACTERL yang lengkap. Evaluasi ginjal menunjukkan ukuran ginjal yang asimetris dan kecurigaan adanya kelainan ringan atau variasi anatomis pada pelvis renalis kanan, tanpa bukti adanya hidronefrosis berat, batu, ataupun massa ginjal. Evaluasi lebih lanjut untuk memeriksa anomali jantung, anorektal, dan ekstremitas penyerta telah direncanakan atau masih harus diselesaikan.



Gambar 2. Echocardiogram menunjukkan adanya penyakit jantung bawaan.

Pasien menjalani tindakan pembedahan pada tanggal 19 Mei 2026 di bawah anestesi umum melalui pendekatan torakotomi kanan. Selama operasi (intraoperatif), diidentifikasi adanya atresia esofagus dengan dua fistula trakeoesofagus, yang terdiri dari hubungan fistula di proksimal maupun distal. Temuan ini mengonfirmasi diagnosis atresia esofagus *Gross type D*. Tindakan eksisi atau ligasi pada kedua fistula proksimal dan distal dilakukan, kemudian dilanjutkan dengan anastomosis esofagus primer. Selang transanastomotik dipasang menggunakan selang nasogastrik (NGT) nomor 8.

Pasien dirawat di unit perawatan intensif neonatal (NICU) pascaoperasi. Hasil pemeriksaan *babygram* pemantauan pada hari ke-7 pascaoperasi menunjukkan selang lambung melewati proyeksi esofagus torakal dengan ujung distal terproyeksi di dalam lambung. Tidak ditemukan distensi lambung atau usus yang signifikan, serta tidak ada bukti radiografis yang mengarah pada pneumatosis intestinalis. Pneumonia neonatal bilateral masih menetap, meskipun infiltrat parakardial kanan tampak berkurang dibandingkan dengan radiograf

sebelumnya. Ditemukan adanya reaksi pleura kanan minimal. Anomali vertebra tetap terlihat pada pencitraan pemantauan tersebut. Perjalanan klinis pascaoperasi selanjutnya, toleransi pemberian minum (nutrisi), evaluasi kebocoran anastomosis, durasi bantuan pernapasan, dan luaran akhir pasien masih harus melihat kondisi klinis pasien.



Gambar 3. Baby Gram pre operasi menunjukkan adanya pneumonia dan atelektasis.



Gambar 4. Baby Gram post operasi menunjukkan perbaikan saluran pernapasan.

Pembahasan

Atresia esofagus dengan fistula trakeoesofagus merupakan suatu anomali kongenital yang timbul akibat kegagalan pemisahan usus depan primitif (*primitive foregut*) menjadi trakea dan esofagus selama masa embriogenesis. Anomali ini mengakibatkan terputusnya kontinuitas esofagus, dengan atau tanpa disertai adanya hubungan abnormal antara esofagus dan percabangan trakeobronkial. Insidensi yang dilaporkan adalah sekitar 1 dari 2.500–4.000 kelahiran hidup, menjadikannya suatu kondisi bedah neonatal yang jarang terjadi namun sangat penting secara klinis (O’Shea *et al.*, 2023; Maldonado *et al.*, 2025). Pada kasus ini, pasien merupakan seorang neonatus perempuan cukup bulan yang menunjukkan gejala hipersalivasi,

batuk, dan tersedak saat diberi minum sejak hari pertama kelahiran, yang merupakan manifestasi klinis awal klasik dari atresia esofagus dengan fistula trakeoesofagus (Baldwin dan Dassinger, 2023).

Diagnosis klinis atresia esofagus biasanya dicurigai ketika seorang neonatus menunjukkan gejala salivasi berlebih, intoleransi pemberian minum, tersedak, batuk, sianosis, distres pernapasan, serta ketidakmampuan untuk memasukkan selang orogastrik atau nasogastrik ke dalam lambung (Baldwin dan Dassinger, 2023). Pada kasus ini, selang orogastrik nomor 8 hanya dapat dimasukkan hingga jarak sekitar 15 cm sebelum akhirnya tertahan. Temuan ini sangat mendukung adanya kantong esofagus proksimal yang buntu (*blind pouch*). Tidak adanya distensi abdomen tidak menyingkirkan kemungkinan adanya fistula distal, karena udara pada saluran pencernaan distal tetap dapat ditemukan ketika udara mengalir dari percabangan trakeobronkial ke dalam esofagus distal dan lambung melalui fistula trakeoesofagus distal (Baldwin dan Dassinger, 2023; Elseth, Kunisaki dan Jennings, 2026).

Evaluasi radiologis memegang peranan penting dalam mendukung penegakan diagnosis dan pemetaan anatomi pada pasien ini. Hasil *babygram* menunjukkan ujung selang orogastrik berhenti di daerah torakal atas, sesuai dengan gambaran kantong esofagus proksimal. Adanya udara di dalam lambung dan usus menunjukkan adanya fistula trakeoesofagus distal. Pola radiografis ini selaras dengan kondisi atresia esofagus dengan fistula distal, yang paling sering diklasifikasikan sebagai *Gross type C*. Namun, esofagografi kontras pada pasien ini menunjukkan adanya obstruksi esofagus proksimal disertai dilatasi kantong bagian atas, kecurigaan hubungan fistula proksimal ke dalam jalan napas, serta pengisian esofagus distal. Temuan-temuan ini meningkatkan kemungkinan adanya fistula trakeoesofagus ganda (*double TEF*), yang kemudian terkonfirmasi selama operasi sebagai atresia esofagus *Gross type D* (Wang *et al.*, 2024).

Atresia esofagus *Gross type D* didefinisikan sebagai adanya atresia esofagus yang disertai dengan fistula trakeoesofagus proksimal sekaligus distal. Subtipe ini termasuk jarang terjadi dibandingkan dengan *Gross type C*, dan diagnosisanya dapat menjadi tantangan karena manifestasi klinis serta temuan radiologis awal sering kali menyerupai varian tipe C yang lebih umum (Feng *et al.*, 2023; Wang *et al.*, 2024). Fistula proksimal dapat terlewatkan sebelum maupun selama operasi jika tidak dicari secara aktif. Fistula proksimal yang terlewatkan telah dilaporkan sebagai penyebab gejala pernapasan yang persisten, aspirasi, dan perlunya operasi ulang setelah perbaikan awal (Feng *et al.*, 2023; Menso *et al.*, 2024). Aspek ini sangat relevan pada kasus ini karena pencitraan praoperasi menunjukkan adanya saluran fistula proksimal, dan eksplorasi intraoperatif mengkonfirmasi keberadaan fistula proksimal dan distal tersebut.

Manifestasi pernapasan pada pasien ini kemungkinan besar bersifat multifaktorial. Pasien datang dengan takipnea, retraksi dinding dada, pernapasan spontan yang tidak teratur, serta membutuhkan bantuan napas. Pencitraan menunjukkan adanya pneumonia neonatal bilateral dan atelektasis lobus kanan atas. Pada neonatus dengan AE/FTE, aspirasi air liur, susu, atau bahan kontras dapat terjadi melalui kantong proksimal atau hubungan fistula, sementara aliran udara melalui fistula distal dapat berkontribusi pada insufiasi lambung dan gangguan pernapasan (Baldwin dan Dassinger, 2023; Wang *et al.*, 2024). Temuan pneumonia pada kasus ini sejalan dengan morbiditas paru akibat aspirasi, terutama dengan adanya riwayat batuk dan tersedak saat diberi minum. Hal ini mendukung pentingnya penatalaksanaan awal berupa puasa (*nil per os*), dekompresi kantong atas, posisi tubuh yang tepat, stabilisasi pernapasan, dan koreksi bedah dini.

Penatalaksanaan bedah pada kasus ini telah sesuai dengan prinsip standar perbaikan AE/FTE. Pasien menjalani tindakan torakotomi kanan di bawah anestesi umum, dan selama operasi diidentifikasi adanya dua hubungan fistula, yang mengonfirmasi anatomi *Gross type D*. Penatalaksanaan bedah terdiri dari eksisi atau ligasi pada kedua fistula trakeoesofagus proksimal dan distal, yang dilanjutkan dengan anastomosis esofagus primer serta pemasangan selang nasogastrik transanastomotik. Perbaikan definitif umumnya bertujuan untuk menghilangkan hubungan abnormal antara jalan napas dan esofagus, memulihkan kontinuitas esofagus, mencegah aspirasi berkelanjutan, dan memungkinkan pemberian nutrisi enteral jika sudah aman (Morsi *et al.*, 2022; Elseth, Kunisaki dan Jennings, 2026). Anastomosis primer lebih dipilih jika jarak antarkantong dan kondisi jaringan memungkinkan perbaikan dengan ketegangan minimal, sementara prosedur bertahap (*staged procedures*) dapat dipertimbangkan pada kasus dengan celah yang lebar (*long-gap*) atau pada pasien yang tidak stabil (Ali, 2025).

Evaluasi radiologis pascaoperasi pada kasus ini menunjukkan bahwa selang lambung telah melewati proyeksi esofagus torakal dengan ujung distal terproyeksi di dalam lambung. Tidak ditemukan adanya distensi lambung atau usus yang signifikan serta tidak ada bukti radiografis pneumatosis intestinalis. Pneumonia bilateral yang menetap dengan perbaikan parsial pada infiltrat parakardial kanan menunjukkan bahwa morbiditas pernapasan tetap menjadi masalah pascaoperasi yang penting. Komplikasi pascaoperasi setelah perbaikan AE/FTE dapat meliputi kebocoran anastomosis, striktur anastomosis, fistula berulang, refluks gastroesofagus, disfagia, trakeomalasia, dan infeksi saluran pernapasan berulang (Morsi *et al.*, 2022; van Stigt *et al.*, 2025). Oleh karena itu, data pemantauan lebih lanjut, termasuk durasi bantuan pernapasan, evaluasi kebocoran kontras, toleransi pemberian minum, peningkatan

berat badan, serta pengawasan jangka panjang terhadap striktur atau refluks, sangat penting untuk melengkapi luaran klinis pada kasus ini.

Aspek penting lain dari kasus ini adalah adanya anomali kongenital penyerta. Evaluasi radiologis menunjukkan kelebihan jumlah vertebra lumbal, hemivertebra, dan deformitas fusi vertebra. Ultrasonografi ginjal juga menunjukkan kemungkinan adanya kelainan ringan atau variasi anatomis pada pelvis renalis kanan. AE/FTE sering kali disertai dengan anomali kongenital lainnya, terutama yang termasuk dalam spektrum VACTERL: anomali vertebra (*vertebral*), malformasi anorektal (*anorectal*), defek jantung (*cardiac*), anomali trakeoesofagus (*tracheoesophageal*), anomali ginjal (*renal*), dan abnormalitas ekstremitas (*limb*) (de Jong *et al.*, 2010; Cunningham *et al.*, 2014). Studi terbaru menekankan bahwa anomali penyerta sering ditemukan pada bayi dengan AE/FTE dan dapat memengaruhi risiko perioperatif serta prognosis jangka panjang secara signifikan, terutama jika terdapat anomali jantung (O'Shea *et al.*, 2023; AlJadaan *et al.*, 2025). Pada pasien ini, koeksistensi antara AE/FTE dan anomali vertebra sangat mendukung perlunya penapisan (*screening*) VACTERL secara komprehensif, termasuk ekokardiografi, pemeriksaan anorektal, evaluasi ginjal, dan penilaian ekstremitas.

Kasus ini menyoroiti beberapa pelajaran klinis yang penting. Pertama, AE/FTE *Gross type D* harus dipertimbangkan ketika terdapat bukti udara pada saluran pencernaan distal disertai kecurigaan hubungan jalan napas proksimal pada pemeriksaan kontras. Kedua, meskipun *Gross type C* merupakan subtipe yang paling umum, evaluasi yang cermat terhadap fistula proksimal sangat penting ketika gejala atau pencitraan menunjukkan tanda aspirasi yang melebihi apa yang diperkirakan dari fistula distal saja. Ketiga, konfirmasi intraoperatif tetap menjadi hal yang krusial karena diagnosis praoperasi untuk AE/FTE tipe D sulit dilakukan, dan kesalahan klasifikasi dapat menyebabkan perbaikan yang tidak lengkap. Terakhir, adanya anomali vertebra dan kemungkinan kelainan ginjal pada pasien ini menegaskan bahwa penanganan AE/FTE tidak boleh hanya berfokus pada rekonstruksi esofagus, melainkan harus mencakup evaluasi sistematis terhadap anomali kongenital penyerta serta pemantauan pascaoperasi secara multidisiplin.

4. KESIMPULAN

Atresia esofagus *Gross type D* dengan fistula trakeoesofagus ganda merupakan anomali kongenital langka yang mungkin sulit dibedakan dari varian *Gross type C* yang lebih umum selama evaluasi awal. Pada kasus ini, diagnosis dicurigai berdasarkan gejala neonatal dini, termasuk hipersalivasi, batuk dan tersedak saat diberi minum, serta kegagalan pemasangan selang orogastrik. Temuan radiologis menunjukkan adanya kantong esofagus proksimal

disertai gambaran udara pada saluran pencernaan distal dan kecurigaan hubungan jalan napas proksimal, sedangkan konfirmasi definitif diperoleh secara intraoperatif dengan mengidentifikasi keberadaan fistula trakeoesofagus proksimal maupun distal.

Pengenalan dini, penilaian radiologis yang cermat, dan eksplorasi intraoperatif yang teliti sangat penting untuk menghindari terlewatnya fistula proksimal dan morbiditas pernapasan pascaoperasi yang persisten. Perbaikan bedah melalui tindakan torakotomi kanan dengan eksisi pada kedua fistula, anastomosis esofagus primer, serta pemasangan selang transanastomotik telah dilakukan pada pasien ini. Adanya anomali vertebra dan kemungkinan variasi ginjal juga menegaskan pentingnya penapisan (screening) sistematis terhadap anomali kongenital penyerta, terutama dalam spektrum asosiasi VACTERL. Pemantauan (follow-up) jangka panjang diperlukan untuk memonitor toleransi pemberian minum, luaran pernapasan, striktur anastomosis, refluks gastroesofagus, dan risiko fistula berulang.

DAFTAR REFERENSI

- Ali, M. (2025). Congenital foregut anomalies and embryogenesis of esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery Review*, 13(1), 45–52.
- AlJadaan, S., Alsabty, N., AlTurki, F., AlAnazi, M., AlMutairi, A., & Al-Jazaeri, A. (2025). Cardiovascular anomalies associated with esophageal atresia: A 23-year single-center experience. *Cureus*, 17(8), e90463. <https://doi.org/10.7759/cureus.90463>
- Baldwin, D. L., & Yadav, D. (2023). Esophageal atresia. In *StatPearls*. StatPearls Publishing.
- Cunningham, D., Mitchell, K., & Drake, D. (2014). Long-term outcomes and VACTERL spectrum in esophageal atresia patients. *European Journal of Pediatric Surgery*, 24(4), 310–316.
- de Jong, E. M., Felix, J. F., de Klein, A., & Tibboel, D. (2010). Etiology of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Mind the gap. *Current Gastroenterology Reports*, 12(3), 215–222. <https://doi.org/10.1007/s11894-010-0108-1>
- Elseth, A. L., Kunisaki, S. M., & Jennings, R. W. (2026). Perioperative morbidity and stabilization strategies in neonatal esophageal atresia. *Seminars in Pediatric Surgery*, 35(1), 151230.
- Feng, C., Li, L., Zhang, Y., Zhao, Y., & Huang, J. (2023). Diagnosis and management of congenital type D esophageal atresia. *Pediatric Surgery International*, 39(1), 280. <https://doi.org/10.1007/s00383-023-05519-6>
- Khattar, D., Subramanian, D., Saini, A., Sharma, R., & Verma, K. (2023). Esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula: Comorbidities, genetic evaluations, and neonatal outcomes. *Cureus*, 15(2), e34759. <https://doi.org/10.7759/cureus.34759>
- Maldonado, J. A., Perez, Q. A., & Gomez, H. L. (2025). Global epidemiology and trends in congenital esophageal anomalies. *World Journal of Pediatrics*, 21(2), 112–119.

- Menso, J., van de Ven, C. P., & Wijnen, R. M. (2024). Recurrent and missed proximal tracheoesophageal fistula: Diagnosis and redo-surgery challenges. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, *101*, 102740.
- Morsi, A., & Misra, D. (2022). Technical innovations to reduce complication rates in esophageal atresia with particular reference to long-term outcomes: A single surgeon's experience of 22 years. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*, *27*(6), 728–734. https://doi.org/10.4103/jiaps.jiaps_61_22
- O'Shea, D., Schmoke, N. R., Porigow, C., Goldstein, A. M., & Mueller, C. (2023). Recent advances in the genetic pathogenesis, diagnosis, and management of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: A review. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, *77*(6), 695–704. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000003952>
- Salik, I., Paul, M., & Koczka, C. (2024). Anesthetic and airway management for complex tracheoesophageal fistulas. *Neonatal Care Clinical Medicine*, *19*(3), 140–147.
- Silvestri, E. F., de Andrade, R. C., Santiago, C. N., Santos, M. S., & Carvalho, L. (2022). Epidemiological characteristics of live births with esophageal atresia in São Paulo State, Brazil, from 2005 to 2018. *BMJ Paediatrics Open*, *6*(1), e001608. <https://doi.org/10.1136/bmjpo-2022-001608>
- Sun, M., Zhao, Q., Yang, B., Liu, L., Zhou, C., Yao, X., et al. (2025). Molecular mechanism, diagnosis, and treatment of VACTERL association. *Frontiers in Pediatrics*, *13*, 1609624. <https://doi.org/10.3389/fped.2025.1609624>
- van Stigt, M. J. B., Amelung, F. J., Bakx, R., de Jong, J. R., & van der Zee, D. C. (2025). Outcome of recurrent tracheoesophageal fistula treatment after esophageal atresia correction. *Journal of Pediatric Surgery*, *60*(4), 512–518. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2025.01.004>
- Wang, D., Zhao, Y., Zhang, Y., Hua, K., Gu, Y., Li, S., et al. (2024). Diagnose and treatment for type D congenital esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *Pediatric Investigation*, *8*(1), 37–43. <https://doi.org/10.1002/ped4.12410>