

# KONJENİTAL ÖZOFAGUS HASTALIKLARI

## CONGENITAL ESOPHAGEAL DISEASES

**Akgün Oral, Ahmet Bedii Salman**

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

**e-posta:** ak\_oral@hotmail.com

doi:10.5152/tcb.2011.43

### Özet

Özofagus atrezisi (ÖA)/trekeo-özofagial fistül (TÖF) dünyanın farklı yerlerinde farklı insidanslar ile bildirilmiştir. Bu nedenle kesin bir insidans bilinmemekle birlikte 3750-4500 canlı doğumda bir görüldüğü kabul edilir. ÖA'lı bebeklerin %30-70'inde eşlik eden başka sistem anomalileri de bulunmaktadır. Bunlar konjenital kalp hastalıkları, üriner sistem anomalileri, gastrointestinal sistem anomalileri, nörolojik ve iskelet sistemi anomalileridir. Anatomik özelliklerine göre 5 tipi mevcuttur. Tanı özofagus poş grafisi ile konulur. Tedavi yaklaşımları ÖA poşu ile TÖF arasındaki mesafenin gergin olmayan anastomoz için uygun olup olmamasına göre ve ÖA/TÖF tipine göre farklılıklar gösterir. Konjenital özofagial striktürü nadir bir özofagus konjenital anomalisidir. Üç tipi mevcuttur. Şikayetler çoğunlukla neonatal dönemde başlar ve ilerleyicidir. Tanısı özofagogram ile konulurken, tedavi bazı vakalarda sadece bujinaj şeklinde olabilirken çoğu zaman cerrahi müdahale gerektirmektedir. Laringotrakeoözofagial kleft nadir bir konjenital anomali olup larinks, özofagus ve trakeanın orta hat üzerindeki iletişim halinde olmasını ifade eder. Pek çok olguda doğum sonrası erken dönemde şikayetler ortaya çıkar. Özofagografi ile kontrast maddenin özofagus ve trakeanın üst kısmında yoğunlaşması tanıyı koydurur. Kesin tanı için endoskopi gereklidir. Dört tipi mevcuttur. Tedavi asemptomatik olgularda takip şeklindeyken ileri olgularda servikal ve torasik yaklaşımla cerrahi müdahaleyi gerektirir. Ancak buna rağmen postoperatif yaşam %50-75 arasındadır.

**Anahtar kelimeler:** Özofagus, konjenital hastalıklar

### Abstract

Esophageal atresia (EA)/tracheoesophageal fistulae (TEF) have different incidental rates in different regions of the world. Although there is no definite information concerning incidences, it has been regarded as one in 3750-4500 live births. Approximately 30-70% of babies with EA have comorbid system anomalies such as congenital cardiac diseases, urinary anomalies, gastrointestinal anomalies, and neurological and skeletal problems. According to the anatomical features, there are five different types of EA/TEF. Diagnosis is made with pouch radiography. Treatment strategies are decided on according to the length between the EA pouch and TEF is suitable for nontension anastomosis, and the types of the EA/TEF also. Congenital Esophageal Stricture (CES) is a rare type of congenital anomaly of the esophagus. There are three types of CES. Complaints generally start at birth and also have a progressive course. CES is diagnosed by esophagography. Although surgery is essential for most of the cases, bougieage may be an adequate treatment strategy in some cases. Laryngotracheoesophageal cleft is a rare congenital anomaly where inter communication occurs between the larynx, esophagus and trachea at the midline. Most of the cases have some complaints from birth. It is diagnostic when contrast substance is concentrated in the upper levels of the esophagus and trachea. Endoscopy is essential for the final diagnosis. There are four types of laryngotracheoesophageal cleft. Follow-up is adequate for asymptomatic cases. In the serious cases, a cervical and thoracic surgical approach is necessary. Despite effective surgery, postoperative survival is still about 50-75%.

**Key words:** Esophagus, congenital diseases

## GİRİŞ

Konjenital özofagus atrezisi (ÖA) ilk olarak 1670 yılında William Durston tarafından yapışik ikiz vakasında tanımlanmıştır (1). Klasik tanımı ile proksimalde atrezi, distalde trakeo-özofagial fistül (TÖF) bulunan ilk vaka Thomas Gibson tarafından 1697 yılında bildirilmiştir (2). Cameron Haight ve Towsley 1941 yılında ilk kez ekstra-plevral yaklaşımla ve tek seansta fistül onarımını ve anastomozu başarılı şekilde gerçekleştirmiştir (3).

## EMBRYOLOJİ

Konjenital özofagus hastalıklarının etiyo-patogenezi halen tam olarak ortaya konulamamıştır. Günümüzde kabul gören teorilerin hiç birisi tüm konjenital anomali varyasyonlarını izah edememektedir. Özofagus anomalilerinin çoğunun sporadik vakalar olarak görülmesi bu durumun basit, genetik olarak aktarılabilir mekanizmasının kurulmasına engel olmuştur. Mevcut teorilerin çoğu, insan embriyolojisinin kurucusu kabul edilen Wilhelm His'in lateral kıvrımların füzyonu ile meydana gelen bir septumun ön bağırsağı, arkada özofagus önde trakea olacak şekilde ikiye böldüğü tezi üzerine kurulmuştur (3). Bu düşünceye göre trakeobronşial septumun şekillenmeye başlaması "kaudal den kranial" e doğru devam etmektedir. Bunu temel alan en güçlü teori embriyo 3 haftalıkken ön bağırsağın son kısmında küçük bir tomurcuğun ortaya çıkması ve bu tomurcuğun şekillenerek önde trakea ve arkada özofagusu meydana getirmesidir. Bu esnada kalp ve akciğerin aşağıya doğru inmesi ile ilk başta özofagusun kısa olan boyu uzar ancak iki ayrı tüp halen ortak duvar boyunca birleşik durumdadır ve iletişim halindedir. 3.-4. haftalarda ise kaudalden başlayarak bu tüpler tamamen ayrılarak iki ayrı kanalı oluştururlar. Diğer taraftan Kluth ve ark. (4) yaptıkları çalışmaların sonucunda yukarıda bahsedilen tüm teorilere temel oluşturan lateral kıvrımlara hiçbir zaman rastlamadıklarını söylemişlerdir. Başka bir çalışmada ise Cozzi ve ark. (5) ÖA'nın sefalik bir nörokirestopati olduğunu iddia etmiştir. Di George sendromunda krestopatilerin kardiyovasküler anomaliler (Aortik ark, membranöz ventriküler septal defekt, timik, tiroid ve paratiroid patolojiler) ile birlikte ortaya çıkması ÖA'nın aslında defektif faringial ark gelişim bozukluğu olabileceğini göstermektedir (3). Diğer taraftan ÖA ve TÖF patolojilerini vasküler yetmezlik, enflamasyon ve ülseryasyonla açıklamaya çalışan modeller de mevcuttur (2).

## Epidemiyoloji

ÖA ve TÖF için dünyanın farklı yerlerinden yayınlarda değişik insidanslar (800 ile 12000 canlı doğumda

bir) bildirilmiştir (2). Bu nedenle kesin bir insidans bilinmemekle birlikte 3750-4500 canlı doğumda bir olarak kabul edilir (6). Erkek/kız oranı anomali tipine göre farklılıklar göstermektedir. İzole TÖF vakalarında 2.29, izole ÖA vakalarında 1.33, ÖA ve TÖF vakalarında 1.44 olarak bulunmuştur (7, 8). İlk hamilelikte, 20 yaşından altındaki anne yaşında ve ileri anne yaşında daha sık olarak görülmektedir (3). Anne ve babadan birisi ÖA ile doğmuşsa çocuklarında da görülme ihtimali %3.6 olarak bulunmuştur (9). Sağlıklı anne-babanın ÖA ile dünyaya gelen çocuğundan sonra diğer çocuklarında da ÖA görülme ihtimali %0.5-2'dir. ÖA'lı iki çocuğu bulunan ailenin üçüncü çocuğunda da görülme ihtimali %20'ye yükselmektedir. ÖA tek veya çift yumurta ikizlerinde normal popülasyondan daha sık olarak görülür (10). ÖA bulunan bebeklerde trizomi 13, 18, 21 görülme ihtimali normal popülasyondan fazladır (%6.6) (11).

Intrauterin hayatta fetus kendisini çevreleyen amniyon mayisini yutar ve bağırsaklara geçen mayi buradan sistemik dolaşıma ve umbilikal damarlar ile annenin sistemik dolaşımına aktarılır (2). Bu nedenle ÖA ve TÖF bulunan olgularda fetus tarafından yutulamayan amniyon mayisinin birikimine bağlı olarak annenin gebeliği süresince polihidroamniyos görülmektedir. İzole ÖA bulunan olgularda %85, beraberinde TÖF bulunan olgularda ise %30 sıklıkla polihidroamniyos görüldüğü bildirilmiştir (12).

## Eşlik eden Anomaliler

ÖA'lı bebeklerin %30-70'inde ilave başka anomaliler de bulunmaktadır (2, 3). Bunlar konjenital kalp hastalıkları, üriner sistem anomalileri, gastrointestinal sistem anomalileri, nörolojik ve iskelet sistemi anomalileridir (Tablo 1). Eşlik eden anomalilerin bir kısmı minör anomali olarak kabul edilebilir ki bu grupta yer alan anomaliler hayati tehlike oluşturmazlar ve acil operasyon gerektirmezler. Örneğin: dekstrocardi, Meckel divertikülü, at nalı böbrek, vertebra anomalileri, hipospadias gibi. Majör anomaliler ise derhal müdahale gerektiren hayati önemi taşıyan anomalilerdir. Örn: kardiyak anomalilerin bir kısmı, tüm intestinal atreziler gibi. Majör anomalilerden kompleks olan kardiyak anomaliler ÖA'lı hastalardaki ölümlerin en önemli sebebinin oluşturur (3). Kardiyak anomaliler içerisinde en sık karşılaşılan ise ventriküler septal defektir.

ÖA/TÖF olguları artan sıklıkta polytopik defektler ile, sekanslar, sendromlar ve birliktelikler ile beraber görülmektedir (3). Bunlardan bazıları; VACTERL birlikteliği, DiGeorge sekansı, Pierre Robin sekansı, Polispleni sekansı, Holt-Oram sendromu, Down sendromu, Feingold sendromu, Fankoni sendromu, Townes-Brock sendromu olarak sayılabilir.

<b>Tablo 1.</b> Özofagus atrezisi/trakeoözofagial fistül hastalarında eşlik eden diğer sistem anomalileri			
<b>ÖA/TÖF hast. eşlik eden anomaliler</b>	<b>Spencer W. Beasley (6) %</b>	<b>Carrol M. Harmon ve Arnold G. Coran (3) %</b>	<b>On iki yıllık kendi klinik tecrübemiz %</b>
Kardiyovasküler sistem	25	35	45
Üriner sistem	22	24	15
Ekstremitte/vertebra	15	20	12.4
Gastrointestinal sistem	22	24	18
Kromozomal	7	--	--

VACTERL birlikteliği (V: vertebra, A: Anal atrezi, C: Kardiyak, TE: Trakeo-özofagial fistül ve özofagus atrezisi, R: renal anomali, L: Ekstremitte anomalisi) anomalilerin baş harfleri ile adlandırılmış bir birlikteliktir. Bir sendrom değildir. Çünkü bu anomalilerin birlikteliğini ortaya koyan gen tespit edilememiştir. Bileşenlerinin bir arada aynı vakada görülmesi tesadüfi olamayacak kadar sıktır. Bu nedenle birliktelik olarak adlandırılır. ÖA/TÖF bulunan hastaların %20-25'inde VACTERL birlikteliğinin olduğu bilinmektedir (3, 12). Solomon ve ark. VACTERL bulunan hastaların %52-82'sinde ÖA/TÖF bulunduğunu bildirmiştir (13). Kliniğimizde son 12 yıl içerisinde 98 adet ÖA/TÖF hastası tedavi edilmiştir. Aynı süre içerisinde kliniğimizde VACTERL birlikteliği tanısı alan hasta sayısı 28'dir (Resim 1). Bu hastalardan 17'sinde (%60.7) ÖA/TÖF bulunmuş ve tamamında proksimalde ÖA, distalde TÖF olduğu belirlenmiştir.

CHARGE birlikteliğinin (C: Koloboma, H: kalp defektleri, A: koanal atrezi, R: mental retardasyon, G: genital hipoplazi, E: kulak anomalileri) ÖA/TÖF vakalarının %2'sinde görüldüğü bildirilmiştir (12).

### Klasifikasyon

Waterston, 1962 yılında yapmış olduğu sınıflama ile riske dayalı gruplar oluşturmuştur (doğum kilosu, pnömoni, eşlik eden konjenital anomali). İyi risk grubu: hızlı olarak opere edilmiş infantlar, orta risk grubu: geciktirilmiş olarak opere edilen infantları ve yüksek risk grubu: aşamalı olarak operasyon yapılan infantları içerir. Ancak günümüzde modern yenidoğan yoğun bakım ünitelerinin başarılı postoperatif bakım hizmetleri sunuyor olması bu sınıflandırmanın geçerliliğini yitirmesine sebep olmuştur. Spitz klasifikasyonunda ise I. Grup: 1500 gr<doğum ağırlığı olan ve major kardiyak anomalisi olmayan infantların yaşama şansı %97, II. Grup: 1500 gr>doğum ağırlığı olan veya major kardiyak anomalisi olan infantların yaşama şansı %59, III. Grup: 1500 gr<doğum ağırlığı ve beraberinde major kardiyak anomalisi de bulunan infantların %22 yaşama şansı belirlenmiştir. Günümüzde bu klasifikasyona hastanın



**Resim 1.** Siyah ok; vertebra anomalileri

pnömonisinin bulunup bulunmaması, preoperatif respiratuar distres sendromu durumu da eklenerek yeni bir klasifikasyon oluşturulmuştur.

### Özofagus Atrezisi ve TÖF Tipleri

Bir radyolog olan Vogt'un 1929 yılında yaptığı ilk sınıflandırmadan bugüne kadar pek çok sınıflandırma yapılmıştır (14). En fazla rağbet gören, Ashcraft ve Holder tarafından yapılmış olan anatomik tiplere dayanmaktadır. Anatomik özelliklere göre 5 alt grup oluşturulmuştur (Tablo 2) (15).

### Tanı ve Klinik Bulgular

Antenatal olarak aneninin gebeliği süresince ultrasonografik takipleri esnasında polihidramniyos bulunması, fetusun midisinin küçük tespit edilmesi, genişlemiş özofagial poşun görülebilmesi veya anormal yutma

**Tablo 2.** Özofagus atrezisi/trakeoözofagial fistül tipleri

ÖA/TÖF Tipleri	Görülme Sıklığı
ÖA ve distalde TÖF	%85.8
İzole ÖA	%7.8
ÖA ve proksimalde TÖF	%0.8
ÖA proksimalde ve distalde TÖF	%1.4
İzole TÖF (H tipi)	%4.2
ÖA: Özofagial atrezi, TÖF: Trakeoözofagial fistül	

hareketlerinin tespit edilmesi ile şüphelenilir (16). Buna rağmen prenatal USG'nin sadece %20-40 oranında tanı koyduruculuğu mevcuttur (3).

Neonatal dönemde ise çoğunlukla solunum sıkıntısı bulunan bebeklerde ağız ve burundan aşırı mukus ve tükürük salgısının tespit edilmesi üzerine ÖA'dan şüphelenilir. Hastaların büyük çoğunluğu ilk beslenmeden sonra öksürük, boğulma ve regürjitasyon nedeni ile hastaneye müracaat ettirilir. Diğer taraftan yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde prematüritelik veya solunum sıkıntısı nedeni ile yatırılan ve ağızdan beslenmesi kesilerek parenteral nutrisyon başlanılan bebeklerde günler sonra nazogastrik sonda takılmaya çalışılırken tesadüfen tanısı konulan olguların sayısı hiç de az değildir. ÖA beraberinde TÖF bulunan olgularda mevcut fistülden havanın mideye ve bağırsaklara geçebilmesi nedeni ile abdominal distansiyon gelişebilir. Diğer taraftan mide sekresyonları da mevcut fistül traktını kullanarak trakea ve akciğerlere ulaşarak kimyasal pnömoni oluşturur. ÖA/TÖF varlığından şüphelenilen olgularda 10 numara nazogastrik sondanın mideye iletilmemesi ile tanı güçlenir. Çekilecek bir poş grafisi ile kesin tanı konulur (Resim 2).

ÖA/TÖF ayırıcı tanısında nazogastik yolla kateterin mideye ulaşmaması tek başına kesin tanıyı koydurmaz. Faringial psödodivertikül ve laringo-trakeo-özofagial yarıklarda da kateterin bu poşlarda takılıp kalabileceği hatırla tutulmalıdır (2).

Kesin tanı için 0.5-1.0 ml sulandırılmış baryum kullanılabileceği bildirilmiş olmasına rağmen (3) aspirasyon riskinin mevcut olmasından dolayı biz kliniğimizde bu işlem için yağda eriyen radyo-kontrast maddelerin kullanılmasını tercih ediyoruz. Çekilen grafilerde batında gaz gölgesi bulunmaması TÖF'ün bulunmadığını olgunun izole ÖA olduğunu ortaya koyar. Gaz gölgesinin batında izlenmesi TÖF'e eşlik eden ÖA'nın mevcut olduğunu ortaya koyar. Ancak TÖF bulunmasına rağmen çok dar çapta olması nedeni ile veya oklüzyona uğramış olması nedeni ile sanki gazsız batın gibi görüntü veren olgular da bildirilmiştir (17).

**Resim 2.** P; Poş grafisi

### Operasyon Öncesi Hazırlık

ÖA/TÖF bulunan bebeklerin operasyon öncesi hazırlıklarının iyi yapılması, postop yaşam şansını artırmaktadır. Tanı alan bebekler semi-fowler pozisyonunda açılı olarak yatırılarak mide sekresyonlarının fistül aracılığı ile trakea ve akciğerlere ulaşması engellenmeli ve oluşabilecek kimyasal pnömoninin önüne geçilmesine çalışılmalıdır. Özofagus kör poşuna yerleştirilecek çift lümenli (Replogle) kateteri ile düşük basınçta sürekli olarak aspirasyon sağlanır. Tanı alan hastalara tüm vücudu içine alacak şekilde "babygram" çekilerek ekstremiteler ve vertebra anomalilerinin ortaya konulması VACTERL birlikteliğinin tespit edilebilmesi için faydalıdır. Hastaların operasyon öncesi hazırlık döneminde mekonyum çıkarıp çıkarmadığının takip edilmesi gerekir. Şayet eşlik eden intestinal atrezi mevcutsa bu durumun ameliyat öncesi belirlenmesi anestezi altındaki hastaya aynı seansta abdominal müdahalenin de yapılmasını ve gereksiz yere mükerrer ameliyatlara yapılmasının önüne geçilmesini sağlar. Klinik tecrübemiz dahilinde 98 adet ÖA/TÖF hastasından sekizinde beraberinde intestinal atrezi tespit edildi, bu hastalardan birinde hem duodenal atrezi hem de anal atrezi mevcuttu. Preoperatif dönemde sadece üst abdominal gaz gölgesinin mevcut olması alt abdominal gazsız batın tespit edilmesi ile intestinal atreziden de şüphelenilerek, aynı seansta torakal yaklaşımla ÖA

onarımı gerçekleştirildikten sonra abdominal yaklaşımla duodenal atrezi onarımı ve kolostomi açılması operasyonları da yapılmış oldu.

Tanı alan hastalara ekokardiyografinin operasyon öncesi dönemde yapılması çok önemlidir. Major kardiyak anomalilerin hastalarda en önemli prognostik faktörlerden olmasının yanı sıra arkus aortanın normal olarak soldan dönmesi beklenilirken varyasyon göstererek sağdan dönüyor olduğunun operasyon öncesi dönemde tespit edilmesi cerrahi ekibe hangi taraftan ameliyatı yapması gerektiği yönünde çok kıymetli bir bilgiyi verir. Diğer önemli bir hazırlık her zaman güvenilir bilgi vermemesine rağmen özofagus kör poşu ile TÖF'ün açıldığı karina arasındaki mesafenin kaç vertebra boyunda olduğunun belirlenmesidir. Anastomozun kolay ya da gergin olup olmayacağını veya poş toraksa hiç girmiyor ise anastomozun imkansız olduğunu her zaman güvenilir olmamakla beraber gösterebilmektedir.

### Cerrahi Tedavi

Hasta standart sağ posterolateral torakotomi pozisyonuna getirilir. Şayet ekokardiyografi ile çok nadiren de olsa sağ arkus aorta tespit edilmiş ise sol posterolateral torakotomi planlanır. Cerrahi müdahalenin bu hastaların anestezisinde tecrübe sahibi ekiplerin bulunduğu merkezlerde yapılması, risklerin en aza indirilmesi açısından önemlidir. Dördüncü veya 5. interkostal aralıktan toraksa girilebilir. Kesinlikle kot çıkartılmasına gerek yoktur (2). Ekstraplevral yaklaşımla plevra toraks duvarından kibarca sıyrılır ve akciğer söndürülerek azigos veni görünür hale getirilir. Üst dalları bağlanılarak kesilir böylece mediastene rahat ulaşım sağlanır. Operasyona devamla özofagus nervus vagusun medialinde aranılarak bulunabilir. Özofagusun trakeaya açıldığı fistül askıya alınarak kesilir, Sütüre edilerek TÖF onarımı sağlanmış olur. Proksimalde kör poş içerisine anestezi ekibi tarafından nazal yolla ilerletilen 10-14 Fr kateter ile poş görünür hale getirilip askı sütürü ile asıldıktan sonra poşun tabanı açılır. Anastomoza geçmeden önce bir adet "feeding" kateter ile özofagustan mideye ulaşılması ve muhtevasının aspire edilmesi uygundur. Bu işlemle TÖF'ün distalinde konjenital özofagus striktürü mevcut ise ortaya çıkarmak ve müdahale etmek şansı da bulunmuş olur.

Operasyon öncesi poş tabanı ile karina arasındaki mesafenin kaç vertebra boyunda olduğu belirlenmiş olsa da bazen zannedilen aksine ÖA poşunun tabanı ile TÖF'ün sırt sırta olduğu kolay vakalar ile karşılaşılabileceği gibi aradaki mesafenin tahmin edilenden çok daha fazla olduğu gergin anastomoz yapılabilen veya tek seansta anastomozun imkansız olduğu vakalarla da karşılaşılabılır.

Operasyona anastomozun geç eriyen sütürler ile çepeçevre separe sütürler konularak sağlanması ile devam edilir. Toraks tüpü yerleştirmek rahat anastomoz yapılan vakalarda gereksizdir. Toraks duvarı tabakaları anatomisine uygun kapatılarak operasyon sonlandırılır (3).

### Poş ve TÖF Arasında Anastomoz Yapılamayacak Derecede Mesafe Bulunan Olgulara Yaklaşım

İzole ÖA bulunan olgularda distaldeki özofagus adeta bir divertikül şeklinde diyafragmanın üzerinde yer alır. Dolayısı ile aradaki mesafe çoğu zaman gergin olmayan anastomoz yapmaya uygun değildir. Pek çok cerrah gastrotomi tüpü yerleştirerek cerrahi müdahaleyi ertelemek yoluna gitmektedir. Uygun teknikle 3-4 ay süre beklenilebilirse %75 ihtimalle anastomoz yapılabilmektedir (18). İzole ÖA bulunan vakaların %10-20'sinde Down Sendromu'nun da eşlik ettiği unutulmamalıdır (2).

Uygulanılabilecek yöntemlerden birisi Howard ve Myers'in tanımladığı üst poşun bujinajıdır. Oral yolla ağırlığı bulunan bir buji üst poşa ilerletilir bu işlem günde bir veya iki defa tekrarlanarak 6-12 hafta sonunda primer anastomoz denir (19). Hendren ve Hale'in tanımladığı mermi şeklindeki elektromagnetik metaller üst poşa ve gastrotomi aracılığı ile özofagusa yerleştirilir ve birbirlerine yaklaşarak fistülize olması beklenilir (20). Diğer bir yöntem Rehbein ve Schweder'in tanımladığı alt ve üst poşun naylon sütürler ile birbirine yaklaştırılarak iki poşun birbirine fistülize olmasının sağlanması şeklindedir (21). Bir başka yöntem Kimura'nın tanımladığı servikal özofagostomi açılarak bu stomanın her 2-3 haftada bir bozularak göğüs duvarında daha aşağı bir noktaya çekilmesi ve bu şekilde özofagusun boyunun uzatılmasıdır. Uygun uzunluk sağlanınca primer anastomoz gerçekleştirilir.

Foker'in tanımladığı yöntemle ilk yapılan torakotomi ile üst poş ve alt özofagus poşuna traksiyon sütürleri konulup toraks dışında aksi yönlerde traksiyon uygulayarak boylarının uzaması amaçlanır. 10-14 gün sonra yeterli uzunluk sağlanınca primer anastomoz denir (22).

### Anastomoz Düşünülerek Operasyon Gerçekleştirilen Olgulara Peroperatif Yaklaşım

Livatis tarafından tanımlanan teknikte perop üst özofagial poşa mukozaya ulaşmayan sirküler myotomiler yapılmakta ve bu şekilde 1-2 cm özofagusun boyu uzatılabilmektedir (23, 24). Oral yolla ilerletilen balon kateterin üst poşa şişirilmesi sirküler myotomilerin kolay yapılmasını sağlamaktadır (3). Kimura yapılacak bu insizyonların sirküler değil de spiral şekilde olmasının psödodivertikül oluşumunu engellediğini

ve gıdaların buraya takılmasını da engellediğini iddia etmiştir (25). Gough tarafından tanımlanan yöntemle üst poş anterior duvarının tam kat halinde kesilip flep olarak hazırlanması daha sonra tubulerize edilerek alt özofagus ile anastomozu amaçlanmıştır. Scharli tarafından tanımlanan teknik ile eğer anastomoz başarmazsa aynı seansta abdominal yaklaşımla sol gastrik arter kesilerek mide kardiyada mobilize edilmekte ve toraks boşluğuna çekilmekte ve bu şekilde özofagus boyu uzatılmaktadır. Ancak bu yöntemde gastroözofagial reflü daha fazla görülmektedir.

### Komplikasyonlar

**Anastomoz kaçağı:** Erken dönem komplikasyonudur. Hastaların %14-%16'sında anastomoz kaçağı meydana gelir (3). Beslenmenin kesilmesi ve drenaj ile takip yapılması ile kendiliğinden bu kaçaklar kapanır.

**Özofagial striktür:** ÖA/TÖF sonrası hastaların %80'inde dilatasyon gerektiren striktürlerin ortaya çıktığı bildirilmiştir.

**Tekrarlayan TÖF:** Erken dönem komplikasyonudur. Opere olan hastaların %3-14'ünde tekrarlayan anastomoz kaçağı meydana gelmektedir (7). Tekrarlayan fistülleri önlemek için plevra flebi, pedikülül perikard flebi, azygos flebi kullanılabilir.

**Gastroözofagial reflü:** Geç dönem komplikasyonudur. ÖA/TÖF onarımı yapılan hastaların %30-70'inde bu problem ortaya çıkmaktadır. Tedavisi için seçilecek cerrahi yöntem tartışmalıdır. Nissen fundoplikasyonu en iyi tercih gibi durmaktadır.

**Trakeomalazi:** Erişkin yaşa gelmiş özofagus atrezili hastaların %40'ında trakeomalaziden kaynaklanan havlar gibi öksürmeye devam ettikleri, apne nöbetleri, pnömoni, astım, bronşit gibi tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonlarına maruz kaldıkları iyi bilinmektedir (2, 26). Bunlara sebep TÖF bağlanırken güdüğün çok fazla bırakılması veya trakeayı daraltacak ölçüde güdük tabanına derin sütür konulması olduğu düşünülmüştür.

### Konjenital Özofagus Stenozu

Gerçek konjenital özofagus stenozu (KÖS) gastroözofagial reflüye sekonder oluşan enflamasyon sonucu gelişen striktürden ayırt edilmesi gerekir (3). KÖS insidansı 25000-50000'de 1 kabul edilir (27), 2004 yılına kadar bildirilmiş vaka sayısı 400'dür (3). İlginç olarak vakaların büyük çoğunluğu Japonya'dan bildirilmiştir (28). Kendi klinik serimiz dahilinde bugüne kadar KÖS tanısı alan bir hastamız bulunmaktadır. Bu hasta da ÖA/TÖF nedeni ile opere edilirken anastomoz hattından geçirilen kateterin mideye ilerletilememesi ile tanı almıştır. Stenoz hattı özofagus boyunca insize edilip

transvers planda separe sütürler ile sorunsuz şekilde onarılmıştır.

Nihail Fekete tarafından klasifiye edilmiş 3 KÖS tipi mevcuttur (29).

1. Membranöz web veya diyafram (Resim 3),
2. Fibromuskuler kalınlaşma,
3. Özofagus duvarında trakeobronşial ağaç artığına sekonder oluşan darlık.

Şikayetler çoğunlukla neonatal dönemde başlar ve ilerleyicidir. Kusma, yutamama şeklinde olan şikayetler bebek altı aylık olunca yarı sıvı gıdaların yutulmaması ile iyice şekillenir (3). Membranöz ve fibromuskuler kalınlaşma şeklindeki stenozlar orta veya üst özofagusta görülmektedir (30). Tanı özofagogram ile konulmaktadır.

Bujinaj ile dilatasyon, fibromuskuler kalınlaşma şeklindeki darlıklarda etkili tedavi yöntemi olup bazen de web şeklindeki darlıklarda da etkili olmaktadır (30). Üçüncü tipte antegrad ve modifiye gastropeksi ve beraberinde Nissen fundoplikasyonu piloroplastisi etkili tedavi yöntemidir (29).

### Laryngotrakeoözofagial kleft

Laryngotrakeoözofagial kleft (LTÖK) nadir bir konjenital anaomali olup larinks, özofagus ve trakeanın orta hat üzerinde iletişim halinde olmasını ifade eder. İlk vaka



**Resim 3.** E; Entübasyon tüpü, N; Kontrast madde içeren nazal yolla yerleştirilmiş özofagus kateteri, Beyaz ok; web şeklindeki konjenital özofagus striktürü

1792 yılında Richter tarafından bildirilmiştir (3). LTÖK vakalarında %20-37 oranda ÖA/TÖF bulunduğu da bildirilmiştir (31). Kardiyovasküler sistem anomalileri %16-33 sıklıkta görülür, en sık görülenleri ventrikülo-septal defekt, aort koartasyonu ve büyük damarların transpozisyonudur (32). Genitoüriner sistem anomalileri vakaların %14-44'de mevcuttur ve en sık görülenleri hipospadias, inmemiş testistir (32). En sık görülen gastrointestinal sistem anomalileri anal deformiteler, mekonyum ileusu ve rotasyon anomalileridir (32). Semptomların çeşitliliği kleftin uzunluğu ile ilintilidir. Pek çok infantın doğum sonrası hemen beslenirken ortaya çıkan ve gittikçe artan respiratuar distressi mevcuttur. Boğuk sesli ağlama, siyanoz, boğulma, artmış sekresyon ve tekrarlayan aspirasyon pnömonisi diğer bulgularıdır.

### Tipleri

I. Tip: Larinkste sınırlıdır ve tüm krikoidplatei kapsamaktadır.

II. Tip: Krikoid laminadan başlayıp servikal trakeaya doğru uzanmaktadır.

III. Tip: Tüm trakeayı karınaya kadar kapsamaktadır.

IV. Tip: Karınayı ve ana bronşlardan bir veya ikisini de kapsamaktadır.

Özofagografi ile kontrast maddenin özofagus ve trakeanın üst kısmında yoğunlaşması tanıyı koydurur. Kesin tanı için endoskopi gereklidir. Tedavi için definitif operasyondan önce gastrotomi ve entübasyon gerekir. Yapılacak müdahalenin şekli LTÖK'ün tipi ile belirlenir. Asemptomatik tip I LTÖK'ler tedavi gerektirmezken semptomatik olanlar başarılı şekilde endoskopik olarak tedavi edilebilir. Tip II olanlar lateral veya posterior laringotomi ile tedavi edilebilir. Bu operasyonlarda her zaman rekürren laringial sinirin zedelenmesi ihtimali mevcuttur. Tip III ve IV için kombine servikal ve torakal yaklaşım gereklidir (33). Postoperatif sağ kalım halen %50-75 arasındadır (3). Anastomozların en az yarısında kaçak rapor edilmiştir. Diğer bir postoperatif komplikasyon da gastroözofagial reflüdür.

### KAYNAKLAR

- Myers NA. The history of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula--1670-1984. *Prog Pediatr Surg* 1986;20:106-57. [\[CrossRef\]](#)
- C B: Konjenital Özofagus Atrezisi ve Trakeo-özogageal Fistül In B. C (ed), *Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları* (Vol. 1). Ankara: Palme Yayıncılık 2006, 311-52.
- Harmon CM, Coran AG. Congenital Anomalies of the Esophagus. In J. L. Grosfeld, E. W. Fonkalsurd and A. G. Coran (eds), *Pediatric Surgery* (Vol. 1). Philadelphia: Mosby Elsevier, 2006;1051-81.
- Kluth D, Steding G, Seidl W. The embryology of foregut malformations. *J Pediatr Surg* 1987;22:389-93. [\[CrossRef\]](#)
- Morini F, Cozzi DA, Ilari M, et al. Pattern of cardiovascular anomalies associated with esophageal atresia: support for a caudal pharyngeal arch neurocristopathy. *Pediatr Res* 2001;50:565-8. [\[CrossRef\]](#)
- Beasley SW: Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula. In Oldham Keith T and Colombani Paul M (eds), *Principles and Practice of Pediatric Surgery* (Vol. 2): Lippincott Williams & Wilkins, 2005; 1040-53.
- Touloukian RJ, Seashore JH. Thirty-five-year institutional experience with end-to-side repair for esophageal atresia. *Arch Surg* 2004;139:371-4. [\[CrossRef\]](#)
- Torfs CP, Curry CJ, Bateson TF. Population-based study of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. *Teratology* 1995;52:220-32. [\[CrossRef\]](#)
- Pletcher BA, Friedes JS, Breg WR, Touloukian RJ. Familial occurrence of esophageal atresia with and without tracheoesophageal fistula: report of two unusual kindreds. *Am J Med Genet* 1991;39:380-4. [\[CrossRef\]](#)
- Woolley MM, Chinnock RF, Paul RH. Premature twins with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Acta Paediatr* 1961;50:423-30. [\[CrossRef\]](#)
- Harris J, Källén B, Robert E. Descriptive epidemiology of alimentary tract atresia. *Teratology* 1995;52:15-29. [\[CrossRef\]](#)
- Bambini DA: Tracheoesophageal Fistula and Esophageal Atresia. In Robert M. Arensman and D. A. Bambini (eds), *Pediatric Surgery*. Texas: Landes Bioscience 2000; 318-24.
- Solomon BD, Pineda-Alvarez DE, Raam MS, et al. Analysis of component findings in 79 patients diagnosed with VACTERL association. *Am J Med Genet A* 2010;152: 2236-44. [\[CrossRef\]](#)
- Krafka J, McCrea FD, Vogt E. The activity of the spleen during anaphylactic shock. *J Physiol* 1929;68:292-4.
- Holder TM, Ashcraft KW. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Curr Probl Surg* 1966;1-68.
- Jolley SG, Johnson DG, Herbst JJ, et al. An assessment of gastroesophageal reflux in children by extended pH monitoring of the distal esophagus. *Surgery* 1978;84: 16-24.
- Pandit SK, Rattan KN, Budhiraja S. Esophageal atresia with blocked distal tracheo-esophageal fistula. *Indian J Pediatr* 1998;65:763-5. [\[CrossRef\]](#)
- Puri P, Blake N, O'Donnell B, Guiney EJ. Delayed primary anastomosis following spontaneous growth of esophageal segments in esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1981;16:180-3. [\[CrossRef\]](#)
- Mahour GH, Woolley MM, Gwinn JL. Elongation of the upper pouch and delayed anatomic reconstruction in esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1974;9:373-83. [\[CrossRef\]](#)
- Hendren WH, Hale JR. Esophageal atresia treated by electromagnetic bougienage and subsequent repair. *J Pediatr Surg* 1976;11:713-22. [\[CrossRef\]](#)
- Rehbein F, Schweder N. Reconstruction of the esophagus without colon transplantation in cases of atresia. *J Pediatr Surg* 1971;6:746-52. [\[CrossRef\]](#)
- Foker JE, Linden BC, Boyle EM Jr, Marquardt C. Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia. *Ann Surg* 1997;226:533-41. [\[CrossRef\]](#)

23. Lindahl H, Louhimo I. Livaditis myotomy in long-gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1987;22:109-12. [\[CrossRef\]](#)
24. Lindahl H. Esophageal atresia: a simple technical detail aiding the mobilization and circular myotomy of the proximal segment. *J Pediatr Surg* 1987;22:113-4. [\[CrossRef\]](#)
25. Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C, Matsumoto Y. A new approach for the salvage of unsuccessful esophageal atresia repair: a spiral myotomy and delayed definitive operation. *J Pediatr Surg* 1987;22:981-3. [\[CrossRef\]](#)
26. Filler RM, Messineo A, Vinograd I. Severe tracheomalacia associated with esophageal atresia: results of surgical treatment. *J Pediatr Surg* 1992;27:1136-40. [\[CrossRef\]](#)
27. Valerio D, Jones PF, Stewart AM. Congenital oesophageal stenosis. *Arch Dis Child* 1977;52:414-6. [\[CrossRef\]](#)
28. Kawahara H, Imura K, Yagi M, Kubota A, Okada A. Collis-Nissen procedure in patients with esophageal atresia: long-term evaluation. *World J Surg* 2002;26:1222-7. [\[CrossRef\]](#)
29. Monnier JC, Nihouarn G, Vinatier D, et al. Twin pregnancy combining a hydatidiform mole and a normal ovum. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1987;16:213-8.
30. Grabowski ST, Andrews DA. Upper esophageal stenosis: two case reports. *J Pediatr Surg* 1996;31:1438-9. [\[CrossRef\]](#)
31. Welch RG, Husain OA. Atresia of the oesophagus with common tracheo-oesophageal tube. *Arch Dis Child* 1958;33:367-70. [\[CrossRef\]](#)
32. DuBois JJ, Pokorny WJ, Harberg FJ, Smith RJ. Current management of laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts. *J Pediatr Surg* 1990;25:855-60. [\[CrossRef\]](#)
33. Simpson BB, Ryan DP, Donahoe PK, et al. Type IV laryngotracheoesophageal clefts: surgical management for long-term survival. *J Pediatr Surg* 1996;31:1128-33. [\[CrossRef\]](#)