



**T.C.
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI**

**KONJENİTAL ÖZOFAGUS ATREZİLİ HASTALARIN
UZUN DÖNEM SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Mehmet Ali NARSAT

UZMANLIK TEZİ

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Hilmi Serdar İSKİT**

ADANA-2019



**T.C.
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI**

KONJENİTAL ÖZOFAGUS ATREZİLİ HASTALARIN UZUN DÖNEM SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Mehmet Ali NARSAT

UZMANLIK TEZİ

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Hilmi Serdar İSKİT**

ADANA-2019

TEŞEKKÜR

Mesleki eğitimimde büyük emekleri olan değerli hocalarım Prof. Dr. Ünal ZORLUDEMİR, Prof. Dr. Hasan OKUR, Prof. Dr. Recep TUNCER, Prof. Dr. H. Serdar İSKİT, Prof. Dr. Murat ALKAN, Dr. Öğr. Üyesi Önder ÖZDEN, Dr. Öğr. Üyesi Şeref Selçuk KILIÇ'a teşekkür ederim.

Eğitim sürem boyunca birlikte çalıştığım Uzm. Dr. Özlem ÇÖLOĞLU, Uzm. Dr. Kamuran TUTUŞ, Dr. Galip BAYRAMOV, Dr. Sevinç YÖNTEM, Dr. Büyükhannım AHMEDZADE, Dr. Gökay GÖKDENİZ'e;

Klinik çalışmalarım sırasında destek ve yardımlarını esirgemeyen başta hemşire Serap YAZICIOĞLU olmak üzere tüm hemşire ve personel arkadaşlarıma;

Çocuk Cerrahisi ameliyathanesinde iyi kötü her şeyi beraber paylaştığımız hemşire Dürdane DEMİRBİLEK, teknisyen Murat BOZKURT, anestezi teknisyeni Gülcan OĞUZ'a ve ismini saymadığım tüm ameliyathane ekibine;

Çocuk Cerrahisi Ameliyathanesi Sorumlu Anestezi öğretim üyesi Dr. Öğr. Üyesi Zehra HATİPOĞLU'na;

Poliklinikteki her türlü zorluğu beraber çözdüğümüz hemşire Ulviye YENİ, hemşire Müjgan ÇALIKUŞU, Funda SERİN, Birsen KAPLANCI'ya teşekkür ederim.

Bilgi ve tecrübeleri ile bu çalışmanın ortaya çıkmasında bana yol gösteren ve tezin hazırlamamda desteğini ve yardımını esirgemeyen sayın hocam Prof. Dr. H. Serdar İSKİT'e en içten teşekkürlerimi sunuyorum.

Eğitimimin her anında ve başarılarımda payları olan Dr. Öğr. Üyesi Önder ÖZDEN, Dr. Öğr. Üyesi Şeref Selçuk KILIÇ'A ayrıca teşekkür ederim.

Bu zorlu, yorucu ve bir o kadarda keyifli süreçte kendisine yansıttığım tüm zorlukları anlayış ile karşılayan ve her daim yanımda olan sevgili eşim Hatice NARSAT'a, henüz zorlukların farkında olmasa da "anne, babam nerede?" diye sormayı öncelikli öğrenen biricik oğlum Ahmet NARSAT'a ve tüm aileme sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Mehmet Ali NARSAT

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	I
İÇİNDEKİLER	II
TABLolar LİSTESİ.....	IV
ŞEKİLLER LİSTESİ	V
KISALTMALAR LİSTESİ	VI
ÖZET	VII
ABSTRACT.....	VIII
1. GİRİŞ ve AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1. Özofagus Atrezisinin Embriyolojisi	2
2.2. Özofagus Anatomisi	3
2.3. Özofagus Histolojisi	4
2.4. Özofagus Atrezisi Sınıflaması	4
2.5. Özofagus Atrezisine Eşlik Eden Anomaliler	5
2.6. Özofagus Atrezisi Tanısı	6
2.7. Özofagus Atrezili Hastanın Ameliyat Öncesi Yönetimi.....	6
2.8. Özofagus Atrezisinin Cerrahi Tedavisi.....	7
2.8.1. Primer Özofagoözofagostomi	8
2.8.2. Geciktirilmiş Primer Özofagoözofagostomi	10
2.8.3. Özofagus Replasman Yöntemleri	10
2.9. Özofagus Atrezisi Onarımının Genel Sonuçları	11
2.9.1. Ameliyat Sonrası Erken Dönem Komplikasyonları	12
2.9.1.1. Anastomoz Kaçağı	12
2.9.1.2. Anastomoz Darlığı	12
2.9.1.3. Reküren Trakeaözofagial Fistül.....	13
2.9.2. Ameliyat Sonrası Geç Dönem Komplikasyonları	13
2.9.2.1. Yutma Disfonksiyonu	13
2.9.2.1. Gastroözofagial Reflü Hastalığı.....	14
2.9.2.2. Solunum Sistemi Sorunları	14
2.10. Özofagus Atrezili Hastaların Hayat Kaliteleri.....	15
3. GEREÇ ve YÖNTEM	16
3.1. Çalışma Tasarımı ve Hasta Seçimi	16
3.2. Çalışmada Kullanılan İnceleme Yöntemleri ve Değişkenler.....	16
3.2.1. Prenatal Bulgular	16
3.2.2. Doğum Sonrası İlk Değerlendirmeleri.....	17
3.2.3. Tanı	17
3.2.4. Ameliyat Öncesi Bakım.....	17
3.2.5. Eşlik Eden Konjenital Anomaliler	17
3.2.6. Ameliyat.....	18
3.2.7. Ameliyat Sonrası Bakım	19
3.2.8. Ameliyat Sonrası Erken Dönem Komplikasyonları	20
3.2.8.1. Anastomoz Kaçağı	20
3.2.8.2. Anastomoz Darlığı	21
3.2.8.3. Reküren Trakeaözofagial Fistül.....	22
3.2.9. Ameliyat Sonrası Geç Dönem Komplikasyonları	22

3.2.9.1. Yutma Disfonksiyonu	22
3.2.9.2. Gastroözofagial Reflü Hastalığı.....	23
3.2.9.3. Solunum Sistemi Sorunları	23
3.2.9.4. Skolyoz ve Toraks Deformitesi	23
3.2.9.5. Büyüme Gelişme Geriliği	24
3.3. İstatistiksel Değerlendirme	24
4. BULGULAR.....	25
4.1. Serimizdeki Tüm Hastaların Karakteristik Özellikleri	25
4.2. Onarım Yapılan Hastaların Karakteristik Özellikleri	28
4.3. Komplikasyonlar.....	31
4.3.1. Özofagoözofagostomi Yapılan Hastalarda Karşılaşılan Komplikasyonlar ..	31
4.3.1.1. Erken Dönem Komplikasyonları	31
4.3.1.1.1. Anastomoz Kaçağı.....	31
4.3.1.1.2. Anastomoz Darlığı.....	32
4.3.1.1.3. Reküren Trakeaözofagial Fistül.....	32
4.3.1.2. Geç Dönem Komplikasyonları	33
4.3.1.2.1. Yutma Disfonksiyonu	33
4.3.1.2.2. Gastroözofagial Reflü Hastalığı.....	33
4.3.1.2.3. Solunum Sistemi Sorunları	34
4.3.1.2.4. Skolyoz ve Toraks Deformiteleri.....	35
4.3.1.2.5. Büyüme Gelişme.....	35
4.3.2. Özofagus Replasmanı Yapılan Hastalarda Karşılaşılan Komplikasyonlar...	35
4.4. Mortalite.....	36
5. TARTIŞMA	39
6. SONUÇ ve ÖNERİLER	48
7. KAYNAKLAR	50
8. ETİK KURUL ONAYI.....	57
9. ÖZGEÇMİŞ	58

TABLULAR LİSTESİ

<u>Tablo No</u>	<u>Sayfa No</u>
Tablo 1. Okamoto klasifikasyonu	5
Tablo 2. Özofagus atrezisi ile birlikte görülen anomalilerin sıklığı	5
Tablo 3. Kromozomal ve kromozomal olmayan sendromlar ile birliktelik sıklığı.....	6
Tablo 4. Hastaların tanımlayıcı özellikleri	25
Tablo 5. Hastalarımızda saptanan eşlik eden anomaliler.....	26
Tablo 6. Hastalarımızda ameliyat öncesi mortalite ve morbidite açısından saptanan klinik risk faktörleri	27
Tablo 7. Hastalarımızda radyografik olarak saptanan atretik üst özofagial poş seviyeleri	27
Tablo 8. Onarım yapılan hastalarımızın atrezi tiplerine göre özellikleri	28
Tablo 9. Özofagus atrezisi tiplerine göre uygulanan definitif cerrahi yöntemlerin dağılımı	29
Tablo 10. Radyografik üst poş seviyeleri ile ameliyatta ölçülen atretik uçlar arası mesafenin karşılaştırılması.....	29
Tablo 11. Uzun aralık olan ve olmayan hastalarda atretik uçlar arası ortalama mesafe	30
Tablo 12. Uzun aralıklı (<i>long gap</i>) hastalarda kullanılan cerrahi teknikler	30
Tablo 13. Özofagoözofagostomi ile onarım yapılan hastalarda karşılaşılan erken komplikasyonlar.....	31
Tablo 14. Özofagoözofagostomi ile onarım yapılan hastalarda anastomoz darlığı ile risk faktörlerinin karşılaştırmalı ilişkisi.....	32
Tablo 15. Özofagoözofagostomi ile onarım yapılan hastalarda geç dönem komplikasyonlarının atrezi tiplerine göre dağılımı.....	33
Tablo 16. Özofagoözofagostomi ile onarım yapılan hastalarda gastroözofagial reflü hastalığı ve risk faktörlerinin karşılaştırmalı ilişkisi	34
Tablo 17. Özofagoözofagostomi yapılan hastaların boy ve vücut ağırlığı persantil dağılımları	35
Tablo 18. Klasifikasyon sistemlerine göre mortalite.....	36
Tablo 19. Özofagus atrezisi tiplerine göre mortalite dağılımı.....	36
Tablo 20. Serimizde ameliyat öncesi klinik özellikler ile mortalite ilişkisi	37
Tablo 21. Özofagoözofagostomi yapılan hastalarda ameliyat öncesi klinik özellikler ile mortalite ilişkisi.....	37
Tablo 22. Özofagoözofagostomi yapılan hastalarda ameliyat sonrası klinik özellikler ile mortalite ilişkisi.....	38

ŞEKİLLER LİSTESİ

Sekil No

Sayfa No

Şekil 1. Özofagus atrezisi tipleri	4
Şekil 2. Uygulanan tedavilere göre hasta dağılımını gösteren akış şeması	28



KISALTMALAR LİSTESİ

ASD	: Atriyal Septal Defekt
AVSD	: Atriyovenriküler Septal Defekt
CC	: Santimetre Küp
CM	: Santimetre
E	: Erkek
FR	: French
G	: Gram
K	: Kadın
KG	: Kilogram
PDA	: Patent Ductus Arteriyozus
PFO	: Patent Foramen Ovale
T1	: Torakal Birinci Vertebra
T2	: Torakal İkinci Vertebra
T3	: Torakal Üçüncü Vertebra
T4	: Torakal Dördüncü Vertebra
VSD	: Ventiküler Septal Defekt

ÖZET

Konjenital Özofagus Atrezili Hastaların Uzun Dönem Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Amaç: Bu çalışmanın amacı kliniğimizde ameliyat edilmiş olan özofagus atrezili hastaların uzun dönem izlemdeki sonuçlarının ve bunları etkileyen faktörlerin araştırılmasıdır.

Gereç ve Yöntem: Kliniğimizde 1999–2016 tarihleri arasında özofagus atrezisi tanısıyla takip edilmiş 234 hastadan dosyalarına ulaşılan 144'ünün; demografik verileri, klinik bulguları, ameliyat verileri, ameliyat sonrası komplikasyonları ve uzun dönem izlem sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi. Morbidite ve mortalite açısından belirlenen risk faktörleri için istatistiksel karşılaştırma yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya alınan 144 hastadan 26'sına definitif onarım yapılamadı. Geriye kalan 118 hastanın 113'üne (%95,8) tek evreli veya aşamalı özofagoözofagostomi yapıldı. Uzun aralıklı atrezisi olan 40 hastanın 35'ine ameliyat esnasında uzatma teknikleri ile (gerdirme, Livaditis miyotomisi, tübularize üst poş flebi) özofagoözofagostomi yapılabilirdi, sadece 5 hastada (%4,2) özofagus replasmanı gerekti. Özofagoözofagostomi ile onarım yapılan hastalarda erken dönemde anastomoz darlığı (% 41,6), uzun dönemde ise gastroözofagial reflü (% 44,9) en sık karşılaşılan komplikasyonlardı. Gastroözofagial reflü ve anastomoz darlığı gelişimi üzerine etkili risk faktörü bulunmadı. Mortalite oranımız % 34,0 olarak hesaplandı. İntrauterin bulgu, düşük doğum ağırlığı, VACTERL, canlandırma, mekanik ventilatör desteği gereksinimi, sepsis ve uzun aralıklı atrezi mortaliteyi etkileyen değişkenlerdi.

Sonuç: Hastalarımızda gözlenen erken ve geç dönem komplikasyon oranları diğer çalışmalar ile benzerdi. Serimizdeki mortalite ülkemizden yapılan çalışmalar ile karşılaştırılabilir ancak batı ülkelerinden yapılanlardan yüksek bulunmuştur. Mortalitenin azaltılabilmesi için hastanemiz yenidoğan bakım şartlarının iyileştirilmesini öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: Morbidite, Mortalite, Özofagus atrezisi, Trakeaözofagial fistül

ABSTRACT

Evaluation of Long-Term Results of Patients with Congenital Esophageal Atresia

Aim: The aim of this study was to evaluate the outcome of long-term follow-up of patients with esophageal atresia and the factors affecting results.

Material and Method: Between the years 1999-2016, the records of 234 patients with esophageal atresia were evaluated data of 144 of 234 patients were obtained. Demographic data, clinical findings, surgical data, postoperative complications and long-term follow-up results were evaluated retrospectively. Statistical analysis was performed for risk factors determined for morbidity and mortality.

Results: Of the 144 patients included in the study, 26 could not be operated for a definitive repair. Single-step or staged esophagoesophagostomy was performed in 113 patients (95.8%). Of the 40 patients with long gap esophageal atresia, 35 had esophagoesophagostomy with elongation techniques (stretching, Livaditis myotomy, tubularized upper pouch flap), and only 5 patients (4.2%) required esophageal replacement. Anastomotic stenosis (41.6%), gastroesophageal reflux (44.9%) were the most common complications in the early period in patients undergoing esophagoesophagostomy repair. It was found no effective risk factors for the development of gastroesophageal reflux and anastomotic stricture. Mortality rate was 34.0%. Intrauterine findings, low birth weight, VACTERL, requirement of resuscitation and mechanical ventilatory support, sepsis and long-gap atresia were found to be the factors affecting mortality.

Conclusion: The early and late complication rates observed in our patients were similar to the other studies. The mortality in our series was comparable with national studies, but was higher than that in western countries. We recommend the improvement of the neonatal care conditions in our hospital therefore mortality can be reduced.

Keywords: Esophageal atresia, Mortality, Morbidity, Tracheoesophageal fistula

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Özofagusun konjenital anomalileri 3000-5000 doğumda bir görülür.¹ Bu anomaliler içerisinde konjenital darlıklar, özofagus webleri, özofagus duplikasyonları gibi diğer anomaliler çıkartıldığı zaman sadece özofagus atrezisi grubu 3500-4500 doğumda bir görülür. Özofagusun en sık görülen konjenital anomalisi, proksimali atretik distalinde trakeaözofagial fistül bulunan özofagus atrezisi tipidir.²

Özofagus atrezisinin embriyopatolojisi tam olarak bilinmemektedir. Oluşum mekanizmasında embriyonel gelişim esnasında bir takım yönlenme sinyallerinde bozukluk olduğu düşünülmekte ve bu yönlenme sinyalleri ile ilişkili genler hakkında araştırmalar yapılmaktadır. Özofagus atrezisi, sebebi net olarak bilinmemekle birlikte, alt ve üst özofagus parçasının uygun birleşememesi sonucu gelişmektedir.³

Günümüzde özofagus atrezili hastaların, ek konjenital anomalisi olan ve komplike vakalar hariç tutulduğunda % 95-100'ünün normal yaşam süreleri mevcuttur. Özofagus atrezili hastaların yaşam sürelerinin normale ulaşmış olması, hastaların beslenme durumu, yutma fonksiyonu, büyüme ve gelişme seviyelerinin takibi, solunum yolu problemleri ve sosyal yaşamları ile ilgili uzun dönem sorunlarının tespit ve izlemleri daha önemli bir duruma getirmektedir.^{4,5}

Çalışmamızda, kliniğimizde ameliyat edilmiş olan özofagus atrezili hastaların izlemlerinde karşılaşılan sorunların belirlenmesi ve bu sorunların nedenlerinin ortaya konulması amaçlandı.

2. GENEL BİLGİLER

Literatürde özofagus atrezisi ilk olarak 1670’de bir yapışık ikiz vakasında tarif edilmiştir.⁶ Hastalığın klasik tanımı 1697’de, en sık görülen tipi olan distal atretik proksimal fistüllü bir özofagus atrezi hastasında yapılmıştır.⁴ Anestezi teknikleri ve antibiyotik tedavisindeki gelişmeler, mekanik ventilatör teknolojisindeki yenilikler ile beraber özofagus atrezi onarımı ameliyatlarındaki başarı oranı artmaya başlamıştır. Özofagus atrezisi, 1900’lü yılların ortalarından beri yapılan başarılı ameliyatlara ve ameliyat sonrası izlemler sonucu, tedavi edilebilir bir konjenital hastalık durumuna gelmiştir.^{4,7}

2.1. Özofagus Atrezisinin Embriyolojisi

İntrauterin olarak gastrointestinal sistem ön barsak, orta barsak ve son barsak olarak 3 kısımdan oluşur. Özofagus ön barsaktan gelişir. Embriyo 22, 23 günlükken intrauterin hayatın ilk aşamasında, endodermal primitif ön barsağın ventral yüzünden akciğer sahası, dorsal yüzünden özofagus sahası farklılaşır. Bu farklılaşmadan sonra akciğer sahasının kaudal sınırından trakeal tomurcuk gelişir. Sonraki aşamada ön barsak yapısal olarak değişiklik göstermeye başlar ve ön barsağın lateral duvarları birbirine yaklaşarak akciğer sahası ve özofagus sahası birbirinden ayrılmaya başlar. Eş zamanlı epitelyal trakeaözofagial septum oluşmaya başlar. Trakeaözofagial septum kaudalden kraniale doğru gelişir. Bu gelişimde öncelikle ön barsağın lateral duvarları bir birleri ile temas eder, sonrasında hücre ölümü ile bu temas eden yüzeyler birbirinden ayrılır. Son olarak mezenkimal doku, trakea ve özofagus etrafında gelişir. Embriyonun 6, 7 haftalık olduğu bu esnada mezenkimal dokunun yerleşmesi ile solunum yolları özofagustan tam olarak ayrılmış olur.³

Bu ayrılma esnasında oluşan aksaklıklar sonucu trakea ve özofagus arasında fistüller oluşabilir. Trakea ve özofagus arasındaki ortak duvarın kapanması aşağıdan yukarı doğru olduğu için oluşan aksaklık bu ayrılmanın ne kadar erken safhasında ise fistülün yeri o kadar aşağıda olacaktır. Bu embriyolojik gelişim tarifi her ne kadar fistüllü özofagus atrezisi olgularını açıklıyor olsa da izole özofagus atrezisi olgularını açıklamakta yetersizdir.

Bu hipotezi destekler şekilde, adriamisin modellerinde bu ayrılma hücrel etkiler ile durdurulmuş ve trakeaözofagial fistüllü özofagus atrezili olgular elde edilmiştir.⁸

Yapılan çalışmalarda diğer gastrointestinal sistem atrezilerinden yola çıkılarak vasküler yetmezlik sonucu atrezinin oluşumu, ön barsak ile trakeabronşial tomurcuk arasındaki mezenkimal dokulardaki yetersizlik sonucu oluşan atrezi, trakeal yapıların gelişimi esnasında özofagus gelişiminin geri kalması sonucu atrezi oluşması gibi teoriler de mevcuttur.^{8,9}

Bir diğer hipotezde; kalp, damarsal yapılar veya akciğer dokusunun bası etkisine bağlı özofagus atrezisi oluşumu ile embriyopatolojisi açıklanmaya çalışılmıştır.⁸

2.2. Özofagus Anatomisi

Özofagus, farinks ile mide arasında erişkinlerde yaklaşık 25 cm uzunluğunda msküler bir tüptür. Krikoid kıkırdak ve 6. servikal vertebra hizasından başlar, mediasten ve diafragmaı geçip, 11. torasik vertebra hizasında mide kardiası ile birleşerek biter. Diş hizasından sonra yaklaşık 22. cm'de aortik arkı, 27. cm'de sol ana bronşu çaprazlar ve yaklaşık 40. cm diafragmaı geçer.¹⁰

Özofagusun arteryal kanlanması servikal özofagus kısmında, İnférieur Tiroid Arter tarafından sağlanır. Torasik özofagusun kanlanması bronşiyal arterler ve özofagial arterler tarafından sağlanır. Aortun önünden çıkan ve özofagusa eğimli olarak devam eden dört veya beş özofagial arter vardır. Bu arterler özofagusta vasküler bir zincir oluştururlar. Oluşan bu zincir, servikal bölgenin alt kısmında bulunan tiroid arterlerin özofageal dalları ve abdominal kısımda bulunan sol gastrik arterlerden çıkan dallar ile birleşir.¹⁰

Özofagusun venleri, servikal bölgede İnférieur Tiroid Vene boşalır. Torasik bölgede submukozal pleksus oluşturup ağırlıklı olarak Azigos Vene, bir kısmı Hemiazigos, interkostal venler ve bir kısım bronşiyal vene boşalır. Karında ise Sol Gastrik Ven ile Vena Portaya ve özofageal venler aracılığı ile torasik özofageal venlere boşalır.¹⁰

Özofagusun lenfatik drenajı ise submukozal lenfatik pleksus ile toplanır. Bu lenfatik pleksuslar, servikal bölgede paratrakeal lenf nodlarına ve sonrasında servikal lenf nodlarına, toraks içerisinde mediastinal lenf nodlarına, abdominal bölgede ise sol gastrik lenf nodlarına drene olurlar.¹⁰

2.3. Özofagus Histolojisi

Özofagus histolojik olarak mukoza, submukoza, muskularis eksterna ve adventisya olarak dört tabakalarından oluşur.¹¹

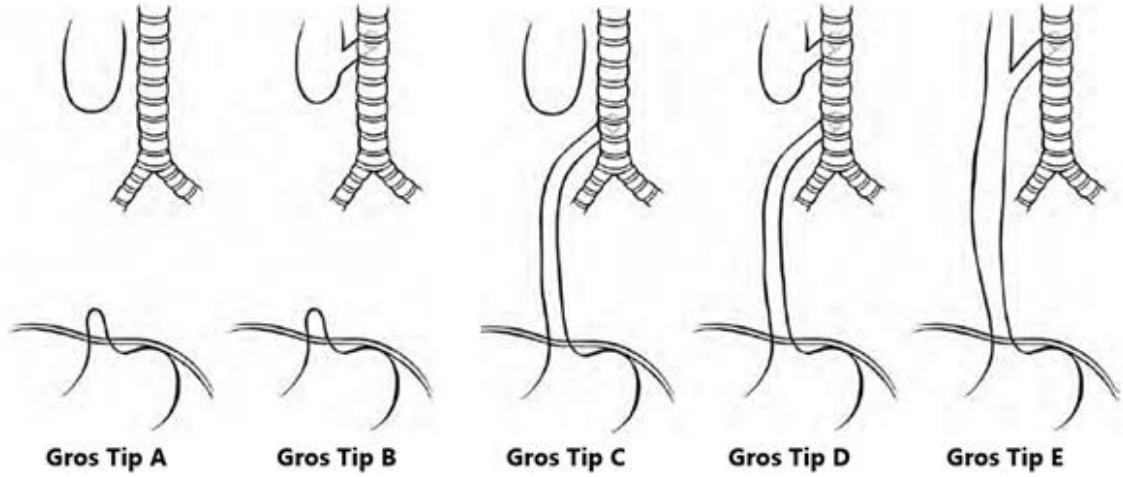
Mukozası, nonkeratinize çok katlı yassı epitel, mukoza ilişkili lenfatik dokuyu barındıran lamina propria, longitudinal uzanım gösteren düz kas hücrelerinden oluşan müskularis mukozadan oluşur.¹¹

Arteriyel, venöz, lenfatik ve sinirsel pleksuslar submukoza tabakası içerisinde yer alırlar. Lenf nodları ve sinirsel yapı submukoza dokusu içerisinde bulunur.¹¹

Muskularis eksternanın yapısı, dışta uzunlamasına, içte sirküler uzanım gösteren kas tabakalarından oluşur. Kas yapısı, özofagus proksimal üçte birinde çizgili kastan, orta üçte birinde düz kas ile çizgili kas ve bunların ara formlarından, distal üçte birinde ise sadece düz kas hücrelerinden oluşur.¹¹

2.4. Özofagus Atrezisi Sınıflaması

Özofagus atrezisi sınıflaması, 1929'dan bu yana Vogt'un yaptığı anatomik tanımlamalar üzerinden yapılmıştır (Şekil 1).¹²



Şekil 1. Özofagus atrezisi tipleri¹³

Proksimal atrezi distal trakeabronşial fistüllü tip (Gros C) % 85, fistülsüz özofagus atrezisi (Gros A) % 7 sıklıkla görülmekte olup diğer ana tipleri olan distal ve proksimal fistüllü özofagus atrezisi, proksimal fistüllü distal atretik özofagus atrezisi ve H tipi fistül tipleri daha az sıklıkla görülmektedir.^{14,15}

Waterston klasifikasyonu ile sonuçlar klinikle ilişkilendirilerek gruplama yapılmış ve eşlik eden anomaliler, doğum ağırlığı ve pnömoni gelişimi değerlendirilerek yaşam beklentileri değerlendirilmiştir.¹⁶ Okamoto'nun yaptığı klasifikasyonda ise anatomik sınıflandırmadan ayrı olarak major kardiyak anomali varlığı ve doğum ağırlığının değerlendirilmesi ile risk grupları belirlenmiş ve yaşam beklentisi ile ilişkilendirilmiştir (Tablo 1).¹⁷

Okamoto'nun çalışmasında, Sınıf 1 hasta grubu için yaşam beklentisi % 100 olarak saptanmıştır ve Sınıf 4 hasta grubu için bu oran % 27'ye kadar düşmektedir.¹⁷

Tablo 1. Okamoto klasifikasyonu

Sınıf	Doğum Ağırlığı	Major Kalp Anomalisi	Yaşam Beklentisi
1	≥2000	Yok	% 100
2	<2000	Yok	% 81
3	≥2000	Var	% 72
4	<2000	Var	% 27

2.5. Özofagus Atrezisine Eşlik Eden Anomaliler

İntrauterin gelişimin erken döneminde meydana gelen aksaklıklar sonucu ortaya çıkan özofagus atrezisi, birçok konjenital anomali ile birlikte görülür.³ Hastaların % 50-70'inde eşlik eden konjenital başka anomaliler de görülür (Tablo 2).^{18,19} Hastaların sağ kalımları en çok eşlik eden ağır konjenital kardiyak problemlerle ilişkilendirilmiştir.

Kardiyak anomaliler % 24 oranında eşlik ederken, en sık eşlik eden kardiyak anomali literatürde VSD olarak görülmektedir. Kardiyak anomalilerden sonra en sık % 20 hastada üriner sistem anomalileri eşlik etmektedir (Tablo 2).²⁰

Tablo 2. Özofagus atrezisi ile birlikte görülen anomalilerin sıklığı¹⁵

Eşlik Eden Anomali	%
Kardiyovasküler Sistem	% 24
Genitoüriner Sistem	% 21
Gastrointestinal Sistem	% 21
Kas İskelet Sistemi	% 14
Santral Sinir Sistemi	% 7
VACTERL	% 20
Toplam İnsidans	% 50-70

Multiple anomalili vakaların yaklaşık % 50'si VACTERL, CHARGE, Fanconi anemisi ve Opitz sendromu gibi kromozom bozuklukları ile ilişkili sendromlar olarak görülürken diğer yarısı sendrom dışı multiple anomaliler olarak görülür (Tablo 3).¹⁹

Tablo 3. Kromozomal ve kromozomal olmayan sendromlar ile birliktelik sıklığı¹⁹

Eşlik Eden Sendromlar	%
Sendrom İlişkili Olmayan Özofagus Atrezisi	% 44,7
VACTERL	% 9,6
CHARGE	% 1,0
Diğer Kromozomal Olmayan Sendromlar	% 4,6
Down Sendromu	% 1,9
Edward Sendromu	% 5,9
Diğer Kromozomal Sendromlar	% 0,8
Multiple Malformasyonu Olan Hastalar	% 31,6

2.6. Özofagus Atrezisi Tanısı

Özofagus atrezisi intrauterin değerlendirme sırasında bulgu verebilir. Fetal ultrasonografik incelemede mide boşluğunun görülememesi ya da küçük görülmesi, atretik proksimal özofagus poşunun görülmesi gibi bulgular polihidramniyoz varlığı ile beraber değerlendirildiğinde özofagus atrezisi ön tanısı konulabilir. İntrauterin sonografik değerlendirme ve fetal manyetik rezonans görüntüleme özofagus atrezisi tanısı için fayda sağlamaktadır.^{21,22} Yapılan çalışmalarda, intrauterin bulgular hastaların en fazla % 40'ında saptanmıştır.²³

Doğum sonrası ağızdan tükürüğün akması, ağızdan beslenme denenmiş olan bebeklerde verilen anne sütü veya mamanın ağız ve burundan gelmesi, beslenme esnasında öksürük, siyanoz gibi bulguların gelişmesi özofagus atrezisi kliniğinde karşılaşılan bulgulardır.

Ağızdan ilerletilen orogastrik sondanın ilerlememesi ve özofagus içerisinde kıvrılıp proksimale dönmesi ya da 0,5-1 ml kadar radyopak kontrast madde verilerek çekilen grafide üst özofagus poşunun gösterilmesi ile Özofagus atrezisi tanısı konulabilir.

Özofagus atrezisinin anatomik tipi çekilen kontrastlı grafi ile belirlenemez. Proksimal fistül kontrastlı grafi ile gösterilemeyebilir ve bronkoskopi yapılması gerekir.²⁴ Bronkoskopide bile proksimal fistüllerin % 10-20'si saptanamayabilir ve ameliyat esnasında fark edilebilir.²⁵

2.7. Özofagus Atrezili Hastanın Ameliyat Öncesi Yönetimi

Özofagus atrezili yenidoğanın ısı kaybını en aza indirilecek şekilde önlemlerin alınması ve ısıtılması gerekir. Sıvı elektrolit değerleri, kan biyokimyası, kanama pıhtılaşma faktörleri ve kan sayımı değerleri kontrol edilmeli ve düzeltilmelidir. K

vitamini yapılması, vücut ağırlığı uygun hastalarda aşı programına başlanması, rutin yenidoğan uygulamalarında olduğu gibi özofagus atrezili hastalara da uygulanması gerekmektedir. Özofagus atrezisi onarımı mümkün olan en kısa sürede yapılmalıdır.

Özellikle eşlik eden ek anomalileri olan hastalarda genetik değerlendirmenin yapılması prognozun değerlendirilmesi açısından önemli bilgiler sağlayabilir. Ek anomalilerin değerlendirilmesi için hastaların ameliyat öncesi ekokardiyografisi, abdomenin ultrasonografik incelemesi yapılmalıdır.

Ameliyat öncesinde hastanın proksimal poştaki salgıları veya beslenmiş olması durumunda mamayı aspire etmesinin engellenmesi pnömoni oluşumunun önlenmesi açısından önem arz etmektedir. Pnömoni, özofagus atrezisi onarımı için kontrendike bir durum değildir. Ancak bazı vakalarda solunum fonksiyonlarının düzelmesi için bir süre pnömoni tedavisi verilir beklenilebilir. Bu durumda bazı yayınlar bebeğin semi fowler pozisyonunda takip edilmesini önerir. Bunun yanında uygun kateterler ile proksimal poş sürekli aspire edilmelidir.

Distal fistüllü özofagus atrezisinde, fistülden mideye geçen hava distansiyona sebep olabilir. Bu distansiyon yenidoğan bebekte akciğere bası yapıp solunum sıkıntısına neden olabilir. Distal fistülün bir diğer olumsuz etkisi de fistülden solunum yollarına mide içeriğinin reflüsüdür.

Özofagus atrezili bebeklerin rutin entübasyonu gerekli değildir. Ancak entübasyon ihtiyacı olan hastalarda entübasyon tüpünün ucunun trakeaözofagial fistülün distalinde olması sağlanmalıdır. Trakeaözofagial fistülün proksimalinde kalması durumunda, hem ventilasyonda güçlüklerle karşılaşılacak hem de mideye geçen hava sebebiyle distansiyon hatta bazı vakalarda intestinal perforasyon ortaya çıkacaktır.

Trakeaözofagial fistülden asit reflüsünün etkisini azaltmak için H2 reseptör antagonistleri ve proton pompa inhibitörleri kullanımı önerilmektedir.²⁶

2.8. Özofagus Atrezisinin Cerrahi Tedavisi

Cerrahi tedavide asıl amaç uygun koşullar sağlandıktan sonra özofagusun atretik uçlarının birbirine anastomozunun yapılmasıdır. İzole özofagus atrezisi olgularında, uzun atretik segment olan olgularda, genel durumları ve eşlik eden anomalileri sebebiyle primer onarımın uygun olmadığı hastalarda geciktirilmiş onarım ya da aşamalı cerrahi teknikler planlanabilir.

Ameliyat öncesi bronkoskopi incelemesi literatürde çoğunlukla kabul görmektedir.²⁴ İzole özofagus atrezisi olduğu düşünülen olgularda mukus tıkaçı ile tıkalı distal trakeaözofagial fistül görülebilir. Proksimal fistül varlığı da bronkoskopi sırasında değerlendirilmelidir. Bronkoskopi esnasında fistülden mideye kılavuz tel ilerletilmesi de ameliyat sırasında distal özofagusun serbestleştirilmesinde kolaylık sağlayan bir yöntem olarak tariflenmiştir.^{27,28}

2.8.1. Primer Özofagoözofagostomi

Primer özofagoözofagostomi 1941'den bu yana uygulanan özofagus atrezisinin temel cerrahi tedavisidir.²⁹ Özofagus atrezisi onarımı açık torakotomi veya torakoskopi yöntemi ile yapılabilir.³⁰

Hastaya sağ posterolateral torakotomi pozisyonu verilir. Ekstraplevral ya da intraplevral yaklaşımın avantaj ve dezavantajları henüz tartışmalı olmakla birlikte genellikle torakotomiye ekstraplevral diseksiyon ile orta hat yapılarına ulaşılan kadar devam edilir. Azigos ven, distal ve proksimal özofagus uçları trakea ve vagus siniri ortaya koyulur. Trakeaözofagial fistül ortaya koyulur. Damar ekartörü, tape veya kalın ipek yardımı ile fistül askıya alınır ve ayrılır. Trakeada kalan fistül kısmı 5/0 ya da 6/0 emilebilir veya emilemeyen sütür ile onarılabilir. Sütür çeşidi ile ilgili çalışmalarda herhangi bir sütür materyalinin diğerine üstünlüğü gösterilememiştir. Fistülün onarımında dikkat edilmesi gereken nokta, fistül kısmında trakea üzerinde 1-2 mm özofagus kalacak şekilde ayrılması ve kapatma sütürlerinin bu özofagus dokusuna atılmasıdır. Fistül kapatıldıktan sonra pozitif basınçlı ventilasyon esnasında toraks kavitesi ılık serum fizyolojik ile doldurulup hava kaçağı olup olmadığı kontrol edilir. Sonrasında proksimal özofagus serbestleştirilerek anastomoza hazırlanır.

Özofagus uçlarının maksimum serbestleştirilmesine rağmen özofagus uçları karşılıklı gelmiyor ya da çok gergin bir anastomoz oluşacak şekilde karşılıklı geliyor ise ameliyatın devamı için farklı tercihler yapılabilir. Bunlardan biri gerginde olsa özofagus dokusu zedelenmeden anastomoz yapılabilir ise anastomozun tamamlanmasıdır. Bir diğer yöntem olarak geniş olan proksimal poştan tübülerize edilecek şekilde bir flep hazırlanıp aradaki mesafe bu flep yardımıyla azaltılabilir. Uygulandığı hastalardaki sonuçları başarılı görülen bir diğer yöntem de Livaditis miyotomisi'dir. Proksimal özofagus uç kısmından 2-3 santim yukarıdan sirküler bir miyotomi yapılır. Mukoza

kasa göre daha esnek olacağı için bu yöntemle bir miktar mesafe kazanılabilir. Livaditis miyotomisi tek bir hatta yapılabileceği gibi Kimura'nın tariflediği spiral olarak, ya da bir birine paralel birkaç miyotomi şeklinde uygulanabilir. Foker'ın tariflediği intraoperatif gerdirme yöntemi ile de mesafe kazanılabilir. Özofagus uçlarına, anastomoz hattının bir miktar daha gerisinden gerdirme sütürleri koyulup 2-3 dakika kadar özofagus kısımları yırtılmayacak maksimum gerginlikte tutulup beklenir bu yöntem ile uç uca gelmeyen özofagus uçlarının başarı ile anastomozu sağlanabilir.³¹

Ameliyatın bu noktasındaki bir diğer yöntem geciktirilmiş veya kademeli cerrahi yaklaşım olabilir. Trakeaözofagial fistül onarımı yapıldıktan sonra açık olan distal özofagus poşu kapatılıp torakotomi sonlandırılıp ikincil cerrahi tercihlere geçilebilir.

Özofagoözofagostomi 6/0-7/0 emilen ya da emilemeyen sütürler ile gerçekleştirilir. Yapılan çalışmalarda emilen veya emilmeyen sütürlerin anastomoz başarısına etkisinde farklılık saptanmamıştır.^{32,33} Ancak ipek sütür materyalleri ile yapılan anastomozlar ile poliprolen ve poliglikolik asit sütür materyalleri ile yapılan anastomozlar arasında anastomoz darlığı açısından fark saptanmıştır.³³ Sütür materyalleri ile ilgili yapılan çalışmalarda emilebilir sütürlerin sütür hattında fistül oluşturabileceği belirtilirken, kalıcı sütürlerde ise ameliyat sonrasında suture bağlı granülom gelişimi raporlanmıştır. Özofagus anastomozu, özofagus dokusunu tam kat alacak şekilde yapılmalıdır. Anastomoz yapılırken özofagusun özellikle mukoza olmak üzere tüm katlarından geçilmesi erken ve geç postoperatif komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir. Özofagus anastomozu tamamlanmadan önce ağızdan ilerletilen orogastrik beslenme sondası distal özofagustan mideye ilerletilir. Bu trans anastomotik kateter hem ameliyat sonrası mide distansiyonu gelişmesini önlemek hem de erken dönemde enteral beslenmeye başlamak için kullanılır. Anastomoz tamamlandıktan sonra toraks duvarının iç kısmındaki plevral yapraktan anastomoz hattına flep hazırlanıp, ayrılmış olan trakeaözofagial fistülün iki ucu arasına yerleştirilebileceği ve fistül tekrarlama ihtimalinin azaltılabileceği belirtilmiştir.

Standart cerrahi kontroller yapıldıktan sonra toraks boşluğuna toraks tüpü ve / veya dren yerleştirilip insizyon kapatılır. Ekstraplevral yapılan cerrahilerde herhangi bir drenaj kateteri kullanmayan cerrahlar olduğu gibi cerrahinin ekstraplevral ya da intraplevral olduğu fark etmeksizin toraks tüpü veya toraks tüpü ve dreni birlikte kullanmayı tercih eden cerrahlar mevcuttur.³⁴

2.8.2. Geciktirilmiş Primer Özofagoözofagostomi

Trakeaözofagial fistül kapatılması yapıldıktan sonra iki özofagus ucu birbirine anastomoz edilecek kadar yaklaşamayan hastalarda ve izole özofagus atrezisi hastalarında bir tedavi seçeneği de her iki özofagus arası mesafenin kısalması için ameliyatın bir süre bekletilmesidir. Bu hastalara beslenebilmeleri için gastrostomi yapılır. Trakeaözofagial fistüllü özofagus atrezisinde hastanın kliniği uygun olduğu zaman fistül kapatılır. Ancak özofagostomi yapılmayıp primer onarım için iki özofagus parçası arası mesafenin yaklaştırılması denir.

Doğumdan sonra fizyolojik büyüme ile beraber özofagusta da büyüme gerçekleşir. Bunun yanında gastrostomiden beslenmeye başlayan hastanın distal özofagus poşuna reflü olması sonucu olduğu düşünülen distal özofagusta genişleme ve büyüme görülür. Aynı şekilde mekanik etki ile proksimal özofagus parçasında da büyüme gözlenir.¹⁵

Her iki özofagus ucunun birbirine yaklaştırılması için skopi görüntülemesi eşliğinde belirli aralıklarla gastrostomiden ve ağızdan iki kateter ilerletilerek her iki özofagus ucu birbirine doğru gerdirilmeye çalışılır. Bu gerdirme işlemi için bir kaç teknik tariflenmiştir. Hendren 1975’de özofagus uçlarına manyetik metal mermiler yerleştirerek, Rehbein ve arkadaşları 1971’de gümüş parçalar yerleştirerek naylon sütürler ile gerdirme denemiştir.^{35,36} Ancak komplikasyon oranlarının yüksekliği ve düşük başarı oranları nedeni ile bu uygulamalar terk edilmiştir.

Operatif uzatma tekniklerinden biri olan Foker’ın tariflediği teknikle; özofagus uçlarına askı sütürleri konulup, toraks duvarından dışarı alınır ve aralıklı olarak sütürler gerginleştirilerek proksimal ve distal özofagus boyları uzatılmaya çalışılır.³⁷

Kimura tarafından tariflenmiş olan yöntemde, proksimal özofagus uç özofagostomi olarak servikal bölgeden çıkartılır. Daha sonra proksimal özofagusun aralıklı olarak serbestleştirilip, kaudale doğru toraks duvarı dışından gerdirilerek yeniden özofagostomi yapılmasıyla, yeterli üst poş uzunluğu sağlanmaya çalışılır.³⁸

2.8.3. Özofagus Replasman Yöntemleri

Özofagoözofagostominin mümkün olmadığı hastalarda, hastanın günlük yaşantısında ağızdan beslenmesini sağlayabilmek için özofagus dokusu yerine aynı fonksiyonu karşılamak için mide, kolon ya da ince barsak kullanılabilir.

Özofagus replasmanı için ince barsağın kullanım sonuçları istenen düzeyde başarılı olmaması nedeni ile genellikle kolonik transpozisyon ya da gastrik pull up cerrahi yöntemleri tercih edilir. Kolon veya mide ile yapılan replasman cerrahilerinin kısa dönem ve uzun dönem sonuçları halen araştırılmaktadır.³⁹

Özofagus replasman cerrahisi yapılacak hastalarda üst poştaki tükürük ve diğer salgılarını dışarı almak için proksimal özofagus ucu uç stoma olarak servikal bölgeden cilde ağızlaştırılır.

2.9. Özofagus Atrezisi Onarımının Genel Sonuçları

Özofagus atrezili hastaların eşlik eden anomalileri, ameliyat öncesi klinik durumları ve yapılan ameliyat yöntemi, ameliyat sonrası klinik durumunu etkileyen faktörlerdir. Bu hastalar hastanede yatarak takip edilen ve ameliyat edilmiş bir yenidoğanın sahip olduğu bütün risklere ek olarak, uygulanan ameliyat ve hastalığa özel riskler de taşımaktadırlar.

Hastaların bir kısmının ameliyat sonrası mekanik ventilasyon desteği ihtiyacı olmayabilir. Ameliyatta anastomozu gergin yapılmış olan hastalarda, hastanın birkaç gün kas gevşetici etkisinde mekanik ventilatöre bağlı takip edilmesi gerekebilir.⁴⁰ Akciğer problemi olan hastalarda solunum desteği ihtiyacı uzun sürebilir.

Transanastomotik sondadan ameliyattan sonra aynı gün beslenmeye başlanabileceği gibi ek problemleri olan hastalarda oral beslenmeye başlanması haftaları hatta ayları bulabilir. Oral beslenme sağlanamayıp, hastaya beslenme maksatlı gastrostomi açılması gerekebilir.

Primer özofagoözofagostomi yapılmış olan ek konjenital(özellikle kalp anomalisi)anomalisi olmayan matür bebeklerde, ameliyat sonrası birkaç gün içerisinde enteral beslenmeye geçilir. Erken dönemde komplikasyon gelişmeyen ve kliniği iyi seyreden hastalar, oral beslenmeleri sağlandıktan sonra kısa sürede güvenli şekilde taburcu edilebilecek duruma gelirler. Ancak ilk yıl içerisinde yaklaşık olarak hastaların yarısında problemler ortaya çıkar.⁴¹

Opere edilmiş özofagus atrezili hastaların hayatları boyunca komplikasyon riskleri mevcuttur. Bu hastalar beslenme problemleri, solunum sistemi problemleri, akciğer problemleri ve gastroözofagial reflü gibi birçok klinik durum açısından hayatın

ilerleyen yaşlarında risk altındadırlar. Yapılan çalışmalarda bu hastaların 18 yaşına kadar da, sonrasında da düzenli aralıklarla takip edilmesi gerektiği kabul görmüştür.^{42,43}

Özofagus atrezili hastaların sorunları genellikle erken dönem sorunları ve geç dönem sorunları olarak iki grupta incelenir. Erken dönemde, hatta ameliyat öncesinde ek anomaliler veya sepsis sebebiyle hastaların % 10-20'si kaybedilir.⁵ Hastaneden sorunsuz, tam oral beslenerek taburcu olmuş hastalar aylar sonra özofagus darlığına bağlı pnömoni sonucu ya da yıllar sonra gastroözofagial reflü hastalığına sekonder malignite gelişimi sonrası kaybedilebilir.

Her bir erken dönem ya da geç dönem problem için geçmişten günümüze birçok çalışma yapılmıştır. Bu problemler araştırılarak, öngörülme, engellenme ve hastaların sosyal hayatlarının problem yaşanmadan devam ettirmesine çalışılmıştır.

2.9.1. Ameliyat Sonrası Erken Dönem Komplikasyonları

2.9.1.1. Anastomoz Kaçağı

Anastomozun tekniği ve gerginliği, hastanın klinik durumu, periferik kanlanmanın yeterliliği, doku iyileştirme faktörleri gibi birçok değişkene bağlı olarak hastaların % 5-15'inde anastomoz hattından kaçak görülebilir.^{30,44}

Tüm anastomoz kaçaklarının % 5'i cerrahi teknikteki probleme bağlı görülür. Anastomoz kaçağı genellikle ilk 24-48 saat içerisinde ortaya çıkar.⁴⁵ Bulgu vermeyen kaçakların görülmesi için özellikle oral beslenmeye başlanmadan özofagografi görülmesi gerekir.

Kaçakların çoğunluğu konservatif yaklaşım ile kapanır. Retroplevral sahaya olan kaçakların % 95'i konservatif yaklaşım ile spontan kaybolur.⁴⁶ Özellikle anastomoz hattında darlıkla beraber olan kaçaklara cerrahi müdahale gerekebilir.

2.9.1.2. Anastomoz Darlığı

Özofagus anastomozunun en sık komplikasyonu darlıktır. Özofagografi değerlendirmelerinde % 80'lere varan darlık oranları bildirilmiştir.^{47,48}

Anastomoz hattında darlık olması, hastaların yutma fonksiyonlarını etkiler ve beslenme esnasında gıda parçalarının takılmasına sebep olup acil müdahale gerekebilir.

Anastomoz darlığın tedavisinde özofagus dilatasyonu uygulanmaktadır. Özofagus dilatasyonu için balon ya da buji dilatatörler kullanılabilir. Dilatasyona rağmen yeterli pasaj açıklığı sağlanamayan hastalarda, cerrahi ile tekrar özofagoözofagostomi yapılması gerekebilir.⁴⁹

2.9.1.3. Reküren Trakeaözofagial Fistül

Kapatılan fistül, anastomoz kaçağı veya lokal enflamasyonla nedeni ile tekrar kanalize olup trakea ve özofagus arasında yeniden fistül gelişebilir. Literatürde % 3-15 reküren fistül gelişimi rapor edilmiştir.^{46,50} Reküren fistül ihtimalini azaltmak için trakea ile özofagus arasındaki fistül traktı üzerine plevradan flep hazırlanması, etraf dokudan destek dokusu getirilmesi gibi yöntemler denenmiştir.

Reküren fistül ameliyat sonrası erken dönemde gelişebileceği gibi ameliyattan aylar hatta yıllar sonra ortaya çıkabilir. Erken dönemde gelişen reküren fistüllerin bir kısmı konservatif takip ile spontan kapanırken, geç ortaya çıkanlarda ikincil cerrahi ile onarım ihtiyacı ortaya çıkar. Reküren fistül tedavisi için endoskopik ve bronkoskopik tedavi yöntemleri de uygulanmaktadır.⁵¹

Hastaların tekrarlayan solunum yolu şikâyetlerinin olması, fistülün trakeadan özofagusa doğru çalışması durumunda hava yutulması sonucu sürekli gaz distansiyonunun olması reküren fistül olasılığını akla getiren bulgulardır.

2.9.2. Ameliyat Sonrası Geç Dönem Komplikasyonları

2.9.2.1. Yutma Disfonksiyonu

Opere özofagus atrezili hastaların % 50-90'ında ameliyat sonrası hayatlarının bir döneminde yutma güçlüğü şikâyetinin mevcut olduğu gösterilmiştir.^{43,52} Anatomik değerlendirme ve manometrik inceleme sonrası özofagus normal olsa dahi, yutma problemleri olan hastalar mevcuttur. Gastroözofagial reflü nedeni ile cerrahi uygulanması sonrası şikâyetlerde artış olabilir. Yutma güçlüğü'nün, herhangi bir müdahaleden önce ayrıntılı şekilde değerlendirilmesi ve reflü önleyici cerrahi planlanıyor ise yutma güçlüğü göz önüne alınarak karar verilmesi gerekmektedir.

2.9.2.1. Gastroözofagial Reflü Hastalığı

Gastroözofagial reflü hastalığı, özofagus atrezili hastaların % 40-70'inde görülür.⁵³ Klinik bulgu oluşturmayan gastroözofagial reflü sıklığının ise daha yüksek olduğu tahmin edilmektedir. Özofagus atrezisi onarımı yapılmış olan hastalarda, anastomozun gergin olması, yapılan diseksiyonlar, özofagus motor fonksiyonlarında zayıflık sebebiyle gastroözofagial reflü normal toplumdaki hastalardan daha sık görülür.

Özofagus atrezili hastalarda gastroözofagial reflüye bağlı problemlerin görülme insidansında toplumdaki hastalardan yüksektir. Özofagus atrezisi onarımı yapılmış hastaların % 10'unda Barrett özofagusu, % 20'sinde epitelial metaplazi, % 8'inde gastroözofagial reflüye bağlı özofagus darlığı görülür.⁴²

Gastroözofagial reflünün medikal tedavisinde, H2 reseptör antagonistleri, proton pompa inhibitörleri kullanılmaktadır. Literatürde hastaların % 45-75'inde anti reflü cerrahi gerekliliği görülmektedir.^{46,54} Gastroözofagial reflü hastalığı olan özofagus atrezili hastalarda intraabdominal özofagusun kısa olması nedeni ile yapılacak anti reflü cerrahide abdominal özofagusu uzatıcı tekniklerden faydalanmak gerekebilir.

Özofagus atrezisi onarımı sonrası 6 ay-2 yıl süre ile medikal anti reflü tedavisi yapılmalı ve şikayetleri devam eden hastalara 6 aydan sonra gastroözofagial reflü araştırması yapılmalıdır.⁵⁵

Özofagus atrezisinin uzun dönem komplikasyonlarından biri olan kanser gelişimi uygun takip ve tedavi edilmeyen özofagus atrezili hastalarda karşılaşılan önemli bir sorundur. Gastroözofagial reflü semptomlarının izlemi ve tedavisi bu risk açısından önem taşımaktadır.

2.9.2.2. Solunum Sistemi Sorunları

Özofagus atrezili hastalarda yapılan diseksiyonlara ve intrauterin gelişime bağlı olarak trakeomalazi görülebilir. Özofagus atrezisi tanılı hastaların % 10'unda klinik olarak trakeomalazi tanısı konulmuştur.⁵⁶ Trakeomalaziye bağlı bulgular yaş ilerledikçe azalır. Bu sebeple klinikte solunum sorunları küçük yaş hastalarda daha sıklıkla görülür.

Solunum sorunları olan hastalarda anatomik değişikliklerin ve gastroözofagial reflü hastalığının değerlendirilmesi gereklidir. Özofagus darlıkları, gastroözofagial reflü, rekürren trakeaözofagial fistül klinik olarak tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ile seyredebilir.

Literatürde, özofagus atrezi hastalarının % 25'inde tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, % 20'sinde astım bronşiol saptanmıştır.⁵⁷ Gastroözofagial reflü ve yutma bozukluklarından sonra hastaların % 35'inde en sık karşılaşılan sorunun hırıltılı solunum olduğu görülmüştür.⁵⁷

2.10. Özofagus Atrezili Hastaların Hayat Kaliteleri

Mortalite oranları azaldıkça özofagus atrezili hastaların beklenen yaşam süresi normal topluma yaklaşmıştır. Ek anomalileri olmayan hastaları uzun bir ömür beklemektedir. Hayatın erken dönemlerinde tekrarlayan hastane yatışları olan hastaların ilerleyen yaşlarda medikal müdahaleler ve sosyal destekler ile normal hayat sürdürmeleri sağlanabilmektedir.

Hastalarda ilerleyen yaşlarda ameliyata bağlı toraks deformiteleri, skolyoz görülebilmektedir. Primer anastomoz yapılamamış, gastrostomi ile beslenmesi sağlanmış olan hastalarda daha sonra oral beslenme sağlanıp gastrostomi kapatılmış olsa bile, gastrostomi yarasının sorunları ve kozmetik sonuçları, hastaların yaşamları boyunca baş etmeleri gereken sorunlar olarak görülmektedir.

3. GEREÇ ve YÖNTEM

Çukurova Üniversitesi Etik Kurulu'na başvurularak onay alındıktan sonra H tipi trakeaözofagial fistül hastaları hariç tutularak kliniğimizde takip edilen tüm özofagus atrezili hastaların dosyaları araştırma için incelendi.

3.1. Çalışma Tasarımı ve Hasta Seçimi

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Balcalı Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği'nde 01 Ocak 1999 – 31 Aralık 2016 tarihleri arasında özofagus atrezisi tanısı ile takip ve tedavi edilmiş olan 234 hastanın 74'ü dosyalarına ulaşamadığından, 16'sı da veri yetersizliği sebebiyle çalışmaya dahil edilmedi.

Çalışmaya dahil edilen hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi ve demografik veriler, prenatal bulgular, gestasyon yaşı, doğum ağırlığı, doğum anındaki yaşamsal bulgular, tanı zamanı, kliniğimize başvuru zamanı, eşlik eden anomaliler, operasyona alınma zamanı, operasyon öncesi mekanik ventilasyon desteği gereksinimi, operasyon öncesi klinik bulgular, uygulanan ilaç tedavisi, görüntüleme incelemelerinin sonuçları, bronkoskopi ve ameliyat bulguları, ameliyat tekniği, ameliyat sonrası klinik bulguları, ameliyat sonrası mekanik ventilasyon ihtiyacı, erken ve geç dönem komplikasyonları, ameliyat sonrası görüntüleme sonuçları, endoskopi bulguları, uzun dönem izlem bulguları ve klinik sonuç kaydedildi.

Ameliyat öncesi klinik özellikler, ameliyat esnasında saptanan iki atretik uç arası mesafe, ameliyat tekniği ve ameliyat sonrası klinik özelliklerin morbidite ve mortalite ile ilişkileri araştırıldı.

3.2. Çalışmada Kullanılan İnceleme Yöntemleri ve Değişkenler

3.2.1. Prenatal Bulgular

Gebelik takip bilgileri, prenatal dönemde fetüs için rapor edilen anormal bulgular ve bu bulguların ilk fark edilme zamanları kaydedildi.

3.2.2. Doğum Sonrası İlk Değerlendirmeleri

Hastanemizde doğan tüm hastaların ilk değerlendirilmeleri pediatrik gözetiminde yapılarak; cinsiyetleri, doğum ağırlıkları, gestasyonel yaşları, üçüncü dakika apgar skorları, beşinci dakika apgar skorları ve ilk yenidoğan muayenesi bulguları, canlandırma veya entübasyon gereksinimleri dosyalarına kaydedildi. Hastanemiz dışında doğan hastaların ilk klinik bulgularına epikrizlerinden ulaşıldı.

Antenatal dönemden başlayarak hastanemizde takip edilen hastaların doğum sonrası ilk değerlendirmelerine kliniğimizce eşlik edildi ve orogastrik sondanın özofagusta takıldığı hastalar kliniğimize yatırıldı. Prenatal tanısı olmayan veya başka bir hastaneden sevkle gelen özofagus atrezisi ön tanılı hastaların ise tanıları konsültasyon esnasında doğrulanarak takibimize alındı.

3.2.3. Tanı

Özofagus atrezisi ön tanılı ve orogastrik olarak ilerletilmeye çalışılan 8 Fr radyoopak işaretli sondanın özofagusta takıldığı hastalara rutin olarak direkt babygram incelemesi istendi. Bu grafide, kateterin proksimal poş içerisinde döndüğünün gözlenmesi veya bunun gözlenmediği hastalarda sondadan üst özofagus poşuna 0,5cc suda çözünür kontrast madde verilerek tekrarlanan direkt grafide atretik üst özofagial poşun ortaya konması ile özofagus atrezisi tanısı konuldu. Direkt grafide gastrointestinal sisteme gaz geçişi olup olmadığı da değerlendirildi.

3.2.4. Ameliyat Öncesi Bakım

Hastalar ameliyat öncesi yenidoğan yoğun bakım şartlarında semifovler pozisyonda takip edildi ve ameliyat zamanına kadar oroözofagial sondaları düşük basınçta sürekli aspirasyon sistemine bağlandı. Tarama amaçlı topuk kanı ve kan biyokimya incelemesi için örnek alındıktan sonra bebeklere vücut ağırlıklarına uygun IV sıvı, antibiyotik ve H2 reseptör blokeri tedavileri başlandı.

3.2.5. Eşlik Eden Konjenital Anomaliler

Hastaların fizik muayenesinde görülebilen baş, boyun, ekstremiteler, vertebra anomalileri kayıt edildi. Ameliyat öncesinde kardiyak anomali açısından tüm hastalar

pediyatrik kardiyolog tarafından klinik ve ekokardiyografik olarak değerlendirildi. Vertebra ve kemik dokuya ait anomaliler ilk başvuru anında çekilen direkt grafiler, üriner sistem ve diğer karın içi anomaliler ise karın ultrasonografi incelemesi ile araştırıldı. İntrauterin değerlendirmelerinde kromozom anomalisi ihtimali bildirilen, multiple anomalisi veya fizik muayenesinde sendromik bulguları olan bebeklerde genetik değerlendirme ve/veya kromozom analizi yapıldı.

3.2.6. Ameliyat

Ameliyat öncesi hazırlıklar tamamlanır tamamlanmaz herhangi bir engel durumu bulunmayan hastalar en kısa sürede ameliyata alındı. Anestezi induksiyonunu takiben tanısal bronkoskopi yapıldıktan sonra hasta entübe edildi. Daha sonra transanastomotik tüp olarak kullanılmak üzere 6 Fr beslenme sondası nazoözofagial, üst poşun ameliyat esnasında tanınmasını kolaylaştırmak üzere de 12 Fr Nelaton sonda oroözofagial olarak yerleştirildi. Mesane sondası takıldıktan sonra hastaya sağ lateral torakotomi pozisyonu verildi.

Cilt temizliği ve örtülenme sonrası skapula alt köşesinin yaklaşık 1 cm kadar altından geçen sağ posterolateral torakotomi insizyonu ile (sağ aortik yayı olan hastalar dahil) kaslar geçildi ve 4.-5. interkostal mesafeden toraksa girilerek ekstraplevral yaklaşım tercihi ile plevra endotorasik fasyadan künt diseksiyon ile ayrılıp arka mediyastene ulaşıldı. Azigos veni ayrıldıktan sonra Gros C tip atrezi olgularında öncelikle distal trakeaözofagial fistül ortaya kondu ve askıya alındı. Fistül trakea ile birleşim yerinin 4-5 mm distalinden keskin olarak ayrılıp trakea tarafı emilmeyen sütür materyali ile kapatıldıktan sonra anestezi ekibi tarafından hava yolu basıncı 20-25 cm su basınca ayarlanarak onarım hattından kaçak kontrolü yapıldı. Atretik üst özofagus ucu ağızdan ilerletilen 12 Fr sonda kılavuzluğu ile bulunup askıya alındı, reküren sinir ve çevre damarların yaralanmamasına dikkat edilerek derin boyun planlarına kadar çevre dokulardan serbestleştirildi. Bu esnada özellikle trakea ile komşu olan duvarın serbestleştirilmesi yapılırken proksimal fistül olasılığı açısından dikkatli bir diseksiyon yapıldı ve boynun derin planlarına kadar ilerlenerek fistül olmadığından emin olunmaya çalışıldı. Üst özofagus parçasının maksimum serbestlenmesi sonrası alt özofagus ucu ile üst özofagus ucu arasındaki mesafe vertebra sayısı olarak kaydedildi. Serbestleştirmeler sonrası atretik uçlar arası mesafenin anastomoza uygun olduğu hastalara üst özofagus

ucu açıldıktan sonra uç uca özofagoözofagostomi yapıldı. Anastomoz işlemine ön ve arka köşelere düğüm dışarıda kalacak şekilde emilebilir sütür materyali ile birer sütür konduktan sonra sol yan duvar sütürleri düğümleri içeride kalacak şekilde geçildi ve daha sonra bunlar tek tek bağlandı. Daha önce nazal yolla ilerletilmiş 6 Fr sonda anastomoz hattından mideye geçirildikten sonra sağ yan duvara düğümleri dışarıda kalacak şekilde konan sütürler ile anastomoz tamamlandı. Diseksiyonun ekstraplevral olarak tamamlandığı hastalara 5.-6. interkostal aralıktan bir, plevrası açılan hastalara ise iki (ekstraplevral ve intraplevral) toraks dreni konularak torakotomi insizyonu kapatıldı.

Fistül ayrılması ve üst poş diseksiyonu tamamlandıktan sonra iki atretik ucun anastomoz yapılabilecek şekilde birbirine yaklaştırılmadığı hastalar uzun aralıklı (*long gap*) atrezi olarak kabul edildi. Atretik uçlar arasındaki mesafe anastomoza izin vermediğinde sorumlu cerrahın tercihinə göre intraoperatif özofagus uzatma yöntemleri, aşamalı özofagus uzatma yöntemleri ya da replasman tedavisi planı yapıldı. İntraoperatif uzatma için Foker'ın tarif ettiği intraoperatif gerdirme metodu uygulandı. Gerdirme sonrası anastomoz için uçlar arası mesafe tekrar değerlendirildi. Yeterli değil ise hastaya uygunluk ve cerrahın tercihi doğrultusunda; spiral miyotomi, sirküler miyotomi, çoklu miyotomi, üst poştan tübülerize flep hazırlanması tekniklerinden biri kullanılarak intraoperatif uzatma yapıp anastomoz açısından değerlendirildi ve uygun görüldüğünde uygulandı. İntraoperatif uzatma ile anastomozun mümkün olmadığı hastalarda daha sonra yeniden torakotomi ile sekonder anastomoz veya özofagus replasmanı planlandı ve alt özofagus ucu emilmeyen dikişler ile kapatılarak olabildiğince yukarıya prevertebral fasyaya tespit edildi. Anastomoz yapılamayan tüm hastalara gastrostomi, özofagus replasman cerrahisi planlanan hastalara ek olarak servikal özofagostomi yapıldı.

Bronkoskopi ile izole özofagus atrezisi tanısı kesinleşen hastalarda geciktirilmiş primer onarım planlanarak öncelikle sadece gastrostomi yapıldı.

3.2.7. Ameliyat Sonrası Bakım

Ameliyatın sonunda spontan solunumu yetersiz olarak değerlendirilen, atretik uçlar arası mesafenin fazla olması nedeni ile uzatma teknikleri kullanılan veya cerrahın yapılan anastomozu gergin olarak tanımladığı hastalar hiç ekstübasyon denenmeden yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı ve en az dört gün ventilatörde izlendi.

Ameliyat sonrası hastalara semifovler pozisyonda akciğer grafisi çekildi. Mekanik ventilatörde takip edilen hastalara günlük, ventilatör desteği ihtiyacı olmayan hastalara klinik durumlarında ya da fizik muayenelerinde değişiklik olması durumunda kontrol akciğer grafisi çekildi.

Hastalar postoperatif 72. saatte transanastomotik sondadan mümkün ise anne sütü ile, değilse mama ile beslenmeye başlandı. Rutin olarak total parenteral beslenme yapılmadı. Ameliyat sonrası 5.-7. günde anastomoz hattının kontrolü amacı ile yatak başında kontrastlı özofagografi görüntüleri alındı. Bu radyolojik incelemede kaçak gözlenmeyen hastalara ağızdan 10 cc/kg metilen mavisi iştirildi ve toraks dreninden metilen mavisi gelmeyen hastalar oral beslenmeye başlandı. Oral beslenme sonrası radyolojik veya klinik olarak kaçak düşünülmeyen hastaların toraks drenleri çıkarıldı. Oral tam doz beslenmeye geçilen klinik sorunu olmayan hastalar annelerinin yanına alındı, sorunsuz beslenme ve bakımları sağlandıktan sonra poliklinikten takip planı ile taburcu edildi.

Taburcu olduktan sonra hastalara altı aylık olana kadar H2 reseptör antagonisti tedavisi rutin olarak önerildi. Anastomoz darlığı kontrolü amacı ile ameliyat sonrası 21. günde floroskopi ile özofagus mide duodenum pasaj incelemesi yapıldı. Hastaların uzun dönem izlemlerinde; beslenme durumları, beslenmeyle ilgili şikayetleri, vücut ağırlığı artışları, boy uzamaları ve solunum yolu şikayetleri sorgulanarak hasta dosyalarına kayıt edildi. Hastalara klinik şikayetleri olmasa da yıllık özofagoskopi ile özofajit değerlendirmesi yapılması planlandı.

3.2.8. Ameliyat Sonrası Erken Dönem Komplikasyonları

3.2.8.1. Anastomoz Kaçağı

Ameliyat sonrası; ekstraplevral toraks dreninden tükürük içeriği gelmesi, 5. günde çekilen özofagogramda özofagus dışına kontrast dağılımı görülmesi veya oral verilen metilen mavisinin toraks dreninden gelmesi anastomoz kaçağı olarak tanımlandı. Kaçak saptanan hastada oral beslenmeye geçilmedi ve en az iki hafta sonra anastomoz kaçağı açısından yeniden değerlendirme yapıldı. Bu hastaların klinik bulgularında bir sorun ile karşılaşılmaz ise transanastomotik sondadan beslenmelerine devam edildi. Ancak gavaj yolu ile beslenme sonrası toraks dreninden beslenme içeriğinin gelmesi, ateş ve diğer

enfeksiyon bulgularının artışı veya direkt graflerinde deęişiklik olması durumunda hastanın enteral beslenmesi tümü ile kesilip total parenteral beslenmeye geçildi.

Anastomoz kaçağı olan hastaların iki hafta sonra tekrarlanan radyolojik ve klinik deęerlendirmelerinde kaçak devam ediyorsa benzer şekilde konservatif tedavilerine devam edildi. Anastomoz hattında darlığın eşlik ettięi olguların tedavisinde ek olarak ameliyat sonrası 3. haftadan sonra dilatasyon yapıldı.

Kaçağı spontan kapanmayan, toraks dreninden yüksek miktarda tükürük içerięi gelen, uzun süre geçmesine rağmen kaçağın devam ettięi hastalarda retorakotomi yapıldı.

3.2.8.2. Anastomoz Darlığı

Özofagoözofagostomi yapılmış hastaların klinik şikayeti olsun ya da olmasın kontrastlı özofagografi görüntülerinde dar segment görülmesi durumunda darlığın olup olmadığının kesinleştirilmesi amacı ile anastomoz hattının balon ile kalibrasyonu ve gerekir ise dilatasyon planlandı. Bu hastalara ameliyathane şartlarında, genel anestezi altında öncelikle endoskopik deęerlendirme, ardından kılavuz tel üzerinden ilerletilen yaşına uygun çapta balon 1 atmosfer basınç deęerini geçmeyecek şekilde kontrastlı sıvıyla şişirildi. Floroskopi altında yapılan kontrolde anastomoz hattında lümen içerisine doğru girinti gözlenmiyor ise yaşına uygun yeterli kalibrasyon notu düşülerek işleme son verildi. Lümen içerisine doğru girinti gözlenmesi anastomoz darlığı olarak kabul edildi ve balon basıncı etap etap 3-5 atmosfer basınca kadar çıkılarak girinti kaybolana kadar dilatasyon işlemi yapıldı. Anastomoz darlığı tanısı bu şekilde konulan hastalarda darlık kaybolana ve yaşına uygun gıda ile beslenebilir duruma gelinceye kadar 2-3 hafta aralıklar ile balon dilatasyon tedavisine devam edildi. Rutin dilatasyon ile istenen başarı sağlanamayan hastalarda; darlık segmentine 3-4 kez steroid enjeksiyonu, bu yöntemle de yeterli yanıt alınamadığında dilatasyonun hemen ardından mitomisin C aplikasyonu yöntemleri kullanıldı. İki yaşını geçmesine karşın anastomoz darlığı devam eden ve yeterli medikal tedaviye rağmen gastroözofagial reflüsü olan hastalara antireflü cerrahi uygulandı.

3.2.8.3. Reküren Trakeaözofagial Fistül

Tekrarlayan solunum yolu şikayetleri olan, beslenme sırasında öksürük, siyanoz tariflenen veya operasyon sonrası izlemlerinde gaz distansiyonu şikayetleri olan hastalar reküren trakeaözofagial fistül açısından değerlendirildi. Bu hastalarda öncelikle kontrol özofagografi ve sineözofagografi incelemeleri yapıldı. Bu incelemeler esnasında hasta özellikle lateral pozisyonda iken incelemeye başlanarak dinamik görüntü kaydı yapıldı. Klinik bulguları olmasına karşın bu incelemelerde reküren trakeaözofagial fistül gösterilemeyen hastalara özofagoskopi ve bronkoskopi yapıldı. Ameliyathane şartlarında anestezi indüksiyonu sonrası özofagus içerisinde anastomoz hattı hizasında nazoözofagial sonda varken bronkoskopi yapılarak atlanmış proksimal fistül olup olmadığı, onarılan fistül yerinde açık orifis görülüp görülmediği kontrol edildi. Bu iki bulgunun olmadığı hastalarda özofagus sondasından hava gelip gelmediği kontrol edildikten sonra onarılan fistül hattı hizasında trakeaya metilen mavisi verilerek bir süre beklendi. Bronkoskopi işlemi ardından özofagoskopi yapılarak öncelikle mukozada metilen mavisi bulaşı, sonrasında da anastomoz hattı ve distal özofagusta başka bulgu olup olmadığı kontrol edilerek işleme son verildi.

Yukarıdaki incelemelerin herhangi birisinde reküren trakeaözofagial fistül gösterilen hastaların oral beslenmesi kesildi, gavaj ile beslenmeye başlandı. Eğer varsa pnömoni tedavileri düzenlendi. Hastaların akciğer sorunları kontrol altına alınır alınmaz retorakotomi ile reküren trakeaözofagial fistül onarımı yapıldı.

3.2.9. Ameliyat Sonrası Geç Dönem Komplikasyonları

3.2.9.1. Yutma Disfonksiyonu

Özofagografi ve endoskopik değerlendirmelerde anastomoz darlığı, eşlik eden konjenital özofagus darlığı ve özofajit gözlenmediği halde beslenirken takılma hissi, yutma güçlüğü tarif edilen hastalarda yutma disfonksiyonu olduğu kabul edildi. Yutma disfonksiyonu tanımlaması yapılmadan önce hastaya gastroözofagial reflü incelemeleri de yapıldı. Hasta uyumunun sağlanabildiği hastalara özofagus manometrisi incelemesi yapıldı. Yutma disfonksiyonu saptanan hastalara pediyatrik değerlendirme, beslenme ve yaşam alışkanlıklarında değişiklik önerilerinde bulunuldu.

3.2.9.2. Gastroözofagial Reflü Hastalığı

Ameliyat sonrası izlemde sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, tedaviye dirençli reaktif hava yolu, yutma güçlüğü, kusma, hematemez, dilatasyon tedavisine dirençli anastomoz darlığı veya gelişme geriliği saptanan hastalar başta olmak üzere özofagus atrezisi tanısı ile izlenen tüm hastalar gastroözofagial reflü hastalığı açısından değerlendirildi. Bu açıdan ilk değerlendirme hasta 6 aylık iken özofagus mide duodenum pasaj incelemesi ile, bir yaşından sonra her yıl tekrarlanan özofagoskopi, 2 yaşından sonra bu tanıyı düşündüren klinik bulgusu olan hastalarda 24 saat pH izlemi ile yapıldı. Tıbbi tedavi gerektirecek kadar belirgin şikayetlerin olması veya endoskopik değerlendirmede özofajit varlığının makroskopik veya mikroskopik bulgularının gösterilmesi veya 24 saat özofagial pH monitorizasyonunda reflü ile uyumlu bulgular (reflü indeksinin % 4,2'nin üzerinde olması) saptanması gastroözofagial reflü hastalığı olarak tanımlandı.

Gastroözofagial reflü hastalığı tanısı alan hastalara öncelikle medikal tedavi başlandı. Uygun medikal tedaviye rağmen klinik bulgu ve özofajiti gerilemeyen hastalara antireflü cerrahisi uygulandı.

3.2.9.3. Solunum Sistemi Sorunları

Kliniğimiz ve pediatri polikliniği izlemlerinde tekrarlayan alt ve üst solunum yolu enfeksiyonu değerlendirmesi yapılan, solunum fonksiyon testleri ile reaktif havayolu veya kronik akciğer hastalığı tanısı almış olan hastalar solunum sorunlu olarak kabul edildi.

3.2.9.4. Skolyoz ve Toraks Deformitesi

Hastaların tümü uzun süreli izlemde düzenli aralıklar ile ortopedi kliniğine konsülte edildi ve skolyoz açısından değerlendirildiler. Toraks duvarında asimetri, iki hemitoraks arasında boyut farklılığı olan hastaların toraks deformitesi var olarak değerlendirildi. Solunum fonksiyonlarını veya gündelik yaşamlarını etkiler düzeyde sorunu olan hastalara destek tedavileri uygulandı.

3.2.9.5. Büyüme Gelişme Geriliği

Hastaların büyüme gelişme yönünden değerlendirmeleri poliklinik kontrolleri esnasında rutin olarak alınan boy ve vücut ağırlığı ölçümleri ile yapıldı. Boy veya vücut ağırlığı ölçümleri % 25 persantilin altında olan hastalarda büyüme gelişme geriliği olduğu kabul edildi. Bu hastalarda gastroözofagial reflü, yutma ve solunum sorunları araştırıldı. Büyüme gelişme geriliğine neden olacak özofagus atrezisi ile ilişkili komplikasyon saptanmayan hastaların bu yönden izlem ve tedavileri pediatri ile birlikte planlandı.

3.3. İstatistiksel Değerlendirme

Verilerin istatistiksel analizinde IBM SPSS Statistics Versiyon 20.0 (IBM Corp. Released 2011. IBM SPSS Statistics for Windows, Version 20.0. Armonk, NY: IBM Corp.) paket programı kullanıldı. Kategorik ölçümler sayı (n) ve yüzde olarak, sayısal ölçümlerse ortalama, standart sapma ve gerekli yerlerde ortanca ve minimum maksimum olarak özetlendi. Kategorik ölçümlerin gruplar arasında karşılaştırılmasında Ki Kare test istatistiği kullanıldı. Gruplar arasında sayısal ölçümlerin karşılaştırılmasında varsayımların sağlanması durumunda bağımsız gruplarda T testi, varsayımların sağlanmaması durumunda ise Mann Whitney U testi kullanıldı. İki den fazla grubun sayısal ölçümlerinin genel karşılaştırılmasında varsayımların sağlanması durumunda Tek Yönlü Varyans Analizi, varsayımların sağlanmaması durumunda ise Kruskal Wallis testi kullanıldı. İki sayısal ölçüm arasında doğrusal bir ilişki olup olmadığı ve bu ilişkinin durumu verilerin normal dağılıma sahip olması durumunda Pearson korelasyon katsayısıyla, verilerin normal dağılmadığı durumda ise Spearman Rank korelasyon katsayısıyla ile belirlendi. Tüm testlerde istatistiksel önem düzeyi 0,05 olarak alındı.

4. BULGULAR

4.1. Serimizdeki Tüm Hastaların Karakteristik Özellikleri

Çalışmaya dahil edilen 144 hastanın 91'i (% 63,2) erkek, 53'ü (% 36,8) kızdı ve ortalama gestasyon yaşı $37,79 \pm 3,17$, ortanca gestasyon yaşı 40 (28-42) haftaydı (Tablo 4). Hastaların 37'sinde (% 25,7) prematürürite saptandı. Hastaların 2'si ikiz eşi bebeklerdi. İkiz doğum hikayesi olan hastaların diğer ikizlerinde özofagus atrezisi yoktu. En sık karşılaşılan intrauterin bulgu polihidramniyozdü (% 79,2). Hastaların doğum ağırlıkları ortalaması $2355,9 \pm 570,9$ gramdı. Hastaların 26'sına (% 18,1) yenidoğan canlandırması yapıldı. Ortalama APGAR skorları 3. dakikada $5,97 \pm 1,22$ ve 5. dakikada $8,14 \pm 1,03$ olarak saptandı.

Tablo 4. Hastaların tanımlayıcı özellikleri (n=144)

Tanımlayıcı özellik	n (%)
Cinsiyet (E/K)	91/53
Gestasyonel Yaş	
<37 hafta	37 (% 25,7)
≥37 hafta	107 (% 74,3)
Doğum Ağırlığı	
<2000 g	45 (% 31,3)
2000-2500 g	40 (% 27,7)
>2500 g	59 (% 41,0)

Hastaların 106'sında (% 73,6) eşlik eden anomali vardı. En sık karşılaşılan 93 (% 64,6) hastada saptanan kardiyak anomalilerdi. En sık kardiyak anomali 40 (% 43,0) hastada görülen atrial septal defekt idi (Tablo 5). En sık karşılaşılan gastrointestinal sistem anomalisi anal atrezi, en sık karşılaşılan genitoüriner sistem anomalisi ise renal ageneziydi.

Çalışmaya dahil edilen 144 hastanın 30'u (% 20,8) hastanemizde, 114'ü (% 79,2) başka hastanede doğmuştu ve ortalama tanı zamanı $0,95 \pm 2,06$ gün, ortanca tanı zamanı 0 (0-14) gündü. Hastanemizde doğan hastaların tanı zamanı ortalama $0,10 \pm 0,40$ gün olarak hesaplandı. Başka hastanede doğan hastaların ortalama tanı zamanı ise $1,18 \pm 2,25$ gündü ve iki grup arasında bu yönden saptanan fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0,01$).

Tablo 5. Hastalarımızda saptanan eşlik eden anomaliler (n=144)

Eşlik Eden Anomali	n (%)
Kardiyak Anomali	93 (% 64,6)
ASD	40 (% 43,0)
PFO	26 (% 18,1)
VSD	17 (% 11,8)
PDA	12 (% 8,3)
Fallot Tetralojisi	3 (% 2,1)
Hipoplastik Sol Ventrikül	3 (% 2,1)
AVSD	2 (% 1,4)
Biküspit Aorta	2 (% 1,4)
Gastrointestinal Ve Anorektal Anomali	32 (% 22,2)
Anal Atrezi	21 (% 14,6)
Konjenital Özofagus Darlığı	11 (% 7,6)
Duodenal Atrezi	9 (% 6,3)
Kloakal Anomali	2 (% 1,4)
Genitoüriner Anomali	27 (% 18,8)
Renal Agenezi	13 (% 9,0)
Hidroüteronefroz	7 (% 4,9)
Hipospadiyas	5 (% 3,5)
Ambigiyus Genitalya	4 (% 2,8)
Multistik Displastik Böbrek	1 (% 0,7)
Renal Kist	1 (% 0,7)
Vertebra Anomalisi	14 (% 9,7)
Ekstremitte Anomalisi	13 (% 9,0)
VACTERL Birlikteliği	31 (% 21,5)

Hastalarımızın ameliyat öncesi dönemde mortalite ve morbidite açısından saptanan risk faktörü olabilecek klinik özellikleri incelendi (tablo 6). Mekanik ventilasyon gereksinimi olan hastaların 16'sı prematür, 26'sı 2500 gram altı doğum ağırlığı olan bebeklerdi. Mekanik ventilasyon ihtiyacının prematürite ve düşük doğum ağırlığı ile ilişkisi istatistiksel olarak da anlamlı bulundu ($p=0,001$, $p=0,004$). Mekanik ventilasyon gereksinimi olan 34 hastanın 26'sında eşlik eden kalp anomalisi vardı. Kalp anomalisi olan ve olmayan hasta grupları arasında mekanik ventilasyon ihtiyacı açısından saptanan fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,97$).

İnotrop tedavi gereksinimi olan hastaların da 20'si 2500 gram altı doğum ağırlıklı bebeklerdi. Düşük doğum ağırlığı olan ve olmayan hasta grupları arasında inotrop tedavi gereksinimi açısından saptanan fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0,001$). Kalp anomalisi ve prematüritenin inotrop tedavi gereksinimi ile anlamlı ilişkisi gösterilemedi ($p>0,05$). Ameliyat öncesi sepsisi olan 30 hastanın 20'sinde inotrop tedavi desteği gerekti. Ameliyat öncesi sepsisi olan ve olmayan hasta grupları arasında inotrop tedavi gereksinimi açısından saptanan fark istatistiksel olarak anlamlı idi ($p<0,001$).

Tablo 6. Hastalarımızda ameliyat öncesi mortalite ve morbidite açısından saptanan klinik risk faktörleri (n=144)

Risk Faktörü	n (%)
Yenidoğan Canlandırma Gereksinimi	26 (% 18,1)
İntrauterin Bulgu Saptanması	53 (% 36,8)
Gestasyonel Yaş (<37 hafta)	37 (% 25,7)
Doğum Ağırlığı (<2500 g)	79 (% 54,9)
Mekanik Ventilasyon Desteği	34 (% 23,6)
Sepsis	30 (% 20,8)
İnotrop Tedavi Gereksinimi	33 (% 22,9)

Çalışmaya dahil edilen 144 hastanın 23'ünde (% 16,0) radyopak işaretli oroözofagial sondanın üst özofagus poşunda döndüğünün görülmesi, 121'inde (% 84,0) ise sondadan kontrast verilerek özofagus atrezisi tanısı konuldu. Ameliyat öncesi radyografik değerlendirmede saptanan atretik üst özofagus ucu seviyelerinin dağılımı Tablo 7'de verildi.

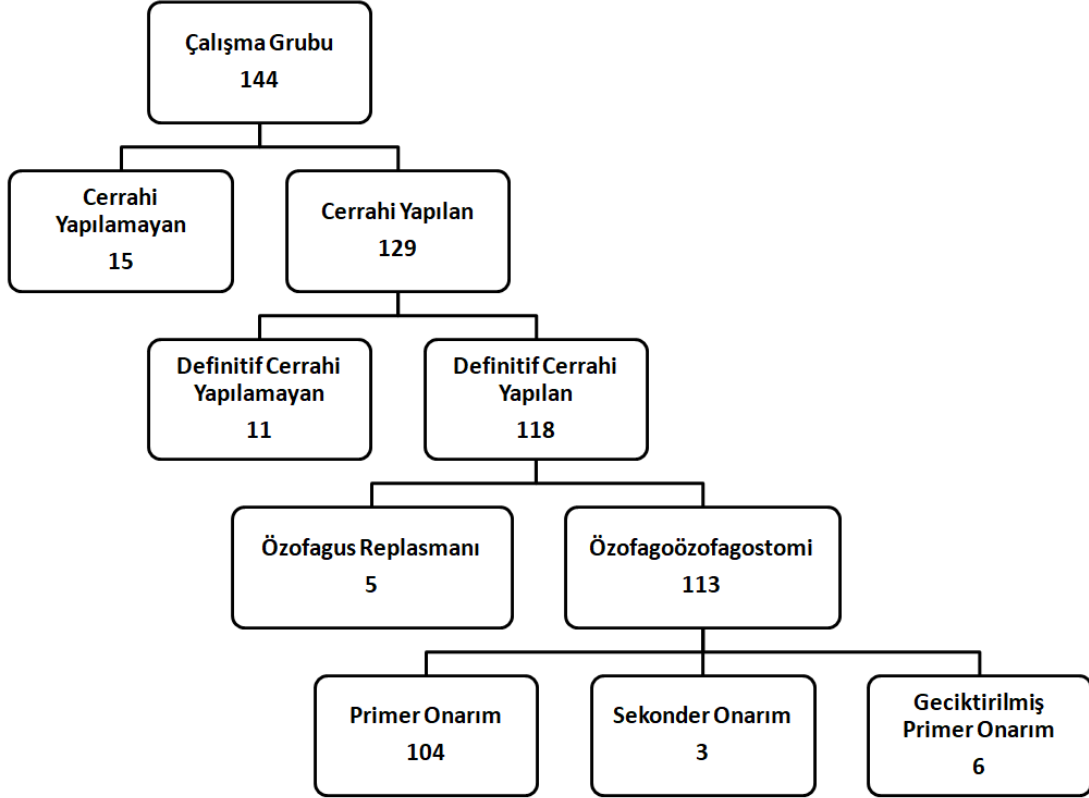
Tablo 7. Hastalarımızda radyografik olarak saptanan atretik üst özofagial poş seviyeleri (n=144)

Üst Poş Seviyesi (vertebra düzeyi)	n (%)
T1 ve üstü	24 (% 16,7)
T2-T3	109 (% 75,7)
T4 ve altı	11 (% 7,6)

Çalışmaya dahil edilen 144 hastadan 15'i (% 10,4) prematürite, çok düşük doğum ağırlığı, ağır akciğer sorunu veya ağır kardiyak anomaliye bağlı nedenler ile hiçbir cerrahi müdahale yapılmadan kaybedildi (Şekil 2). Geriye kalan 129 hastanın geniş fistüle bağlı aşırı mide dilatasyonu veya Gros A atrezi tanısıyla ile sadece gastrostomi yapılan dördü definitif ameliyatları gerçekleştirilemeden kaybedildi. Bronkoskopi veya torakotomi ile anatomik tipi belirlenen 125 hastanın da 6'sı sadece fistül kapatılması yapıldıktan sonra kaybedildi. Bunların çok düşük doğum ağırlıklı olan dördünde, aşırı mide dilatasyonu veya ağır akciğer sorunları nedeniyle acil torakotomi ile distal fistül kapatılması yapılarak sekonder özofagus onarımı planlanmıştır. Geriye kalan iki olgu ise, atretik uçlar arası mesafenin fazla olması nedeni ile sekonder onarım planlanarak sadece fistül kapatılması yapılanlardı. Gros Tip A olan bir hastaya da sadece gastrostomi ve özofagostomi yapıldı. Persistan kloaka anomalisi de olan bu hastaya ailesinin tercihi nedeni ile definitif özofagus onarımı yapılamadı.

4.2. Onarım Yapılan Hastaların Karakteristik Özellikleri

Definitif cerrahi onarım yapılan 118 hastanın karakteristik özellikleri atrezi tiplerine göre incelendiğinde; Gros A grubunda diğer atrezi tiplerine göre, ortalama doğum ağırlığının düşük, doğum ağırlığının 2500 gramın altında olması ve intrauterin bulgu saptanması sıklıklarının yüksek olduğu görüldü (Tablo 8).



Şekil 2. Uygulanan tedavilere göre hasta dağılımını gösteren akış şeması

Tablo 8. Onarım yapılan hastalarımızın atrezi tiplerine göre özellikleri (n=118)

	Gros A	Gros B	Gros C	Gros D	Toplam
n (%)	6 (% 5,2)	3 (% 2,5)	106 (% 89,8)	3 (% 2,5)	118 (% 100)
Prematürite	2	1	23	0	26
Gestasyonel Yaş (Ortalama hafta)	37±2,96	36±5,77	38±2,71	39±0,57	38±2,78
Doğum Ağırlığı (Ortalama g)	1996 ±358,19	2531 ±899,17	2464 ±522,46	2700 ±529,15	2448 ±530,62
Doğum Ağırlığı (<2500 g)	5	1	51	1	58
İntrauterin Bulgu	5	0	38	2	45

Cerrahi onarım yapılan 118 hastanın % 88,2'sinde primer özofagoözofagostomi yapıldı (Tablo 9). Primer özofagus atrezisi onarımı yapılan hastaların ortalama operasyona alınma süresi 4,69±4,65 gündü. Geciktirilmiş primer özofagus atrezisi

onarımı yapılan hastaların ortalama operasyona alınma süresi ise $104,44 \pm 40,42$ gündü. İlk operasyon olarak fistül kapatılması yapılan 2'si Gros C, 2'si Gros B ve biri de Gros A olan 5 hastada atretik uçlar arası mesafe çok uzun olup diğer teknikler ile özofagoözofagostomi yapılamadığından kolon interpozisyonu ile özofagus replasmanı onarımı yapıldı. Ortalama özofagus replasmanı yapılma zamanı $876 \pm 654,27$ gündü. Gros C tip atrezisi olan 3 hastada birincil torakotomide fistül kapatılması yapıp özofagus atrezisi onarımı ikincil torakotomi ile yapıldı.

Tablo 9. Özofagus atrezisi tiplerine göre uygulanan definitif cerrahi yöntemlerin dağılımı (n=118)

Atrezi Tipi	Definitif Cerrahi Teknik			
	Primer Onarım	Sekonder Onarım	Geciktirilmiş Primer Onarım	Özofagus Replasmanı
Gros A	0	0	5	1
Gros B	0	0	1	2
Gros C	101	3	0	2
Gros D	3	0	0	0
Toplam	104	3	6	5
(%)	(% 88,2)	(% 2,5)	(% 5,1)	(% 4,2)

Atrezinin anatomik tiplerinden bağımsız olarak tüm ameliyat edilen hastaların ölçülen atretik uçlar arası mesafe ortalaması $2,18 \pm 1,49$ vertebra idi. Serimizde 104 primer özofagoözofagostomi yapılmış hastada bu mesafe ortalama $1,90 \pm 1,29$ iken, geciktirilmiş primer onarım yapılan hastalarda $3,83 \pm 1,47$ vertebra olarak ölçüldü. İki grup arasındaki bu fark istatistiksel olarak da anlamlı bulundu ($p < 0,001$). Ameliyat öncesi üst atretik poş seviyesi T4 ve altında olan hasta grubunda atretik uçlar arası mesafenin üç vertebradan daha uzun olduğu hasta yoktu (Tablo 10). Proksimal poşu T2-T3 seviyesinde olan hastaların % 17,4'ünde, T1 ve üzerindeki ise % 46,7'sinde atretik uçlar arası mesafe 3 vertebradan fazla idi. Ameliyat öncesi radyografik üst poş seviyesi ile ameliyat esnasında saptanan atretik uçların birbirinden uzaklığı arasında zayıf pozitif korelasyon vardı ($r=0,269$, $p=0,003$).

Tablo 10. Radyografik üst poş seviyeleri ile ameliyatta ölçülen atretik uçlar arası mesafenin karşılaştırılması (n=118)

Üst Poş Seviyesi	Atretik Uçlar Arası Mesafe (vertebra sayısı)					Toplam
	0	1	2	3	>3	
T1 ve üstü	1	2	2	3	7	15
T2-T3	15	15	28	21	13	92
T4 ve altı	3	2	3	3	0	11
Toplam	19	19	33	27	20	118

Ameliyatta iki atretik ucun serbestleştirilmesi sonrası uç uca anastomozun yapılamadığı 40 (% 33,9) hasta uzun aralıklı (*long gap*) atrezi olarak kabul edildi. Uzun aralıklı (*long gap*) atrezi olarak değerlendirilen hastalarda atretik uçlar arası ölçülen mesafe ortalaması diğer hastalardan anlamlı olarak yüksekti (Tablo 11). Bu hastaların 35'inde intraoperatif uzatma teknikleri ile onarım yapılabilir, 5'inde özofagus replasmanı yapılması gerektiği (Tablo 12). Gros C tip atrezisi olan 106 hastanın 30'unda (% 28,3) uzun aralıklı (*long gap*) atrezi saptandı.

Tablo 11. Uzun aralık olan ve olmayan hastalarda atretik uçlar arası ortalama mesafe (n=118)

	Uzun Aralık (<i>long gap</i>)		P
	Var (n=40)	Yok (n=78)	
Atretik Uçlar Arası Mesafe (Ortalama vertebra sayısı)	3,42±1,15	1,55±1,22	<0,001

Tablo 12. Uzun aralıklı (*long gap*) hastalarda kullanılan cerrahi teknikler (n=40)

Kullanılan Cerrahi Teknik	n (%)	Atretik Uçlar Arası Ortanca Mesafe
İntraoperatif Gerdirme	16 (% 40,0)	3,0
İntraoperatif Gerdirme + Livaditis	18 (% 45,0)	3,5
İntraoperatif Gerdirme + Tübularize Üst Poş Flebi	1 (% 2,5)	3,0
Özofagus Replasmanı	5 (% 12,5)	5,0

Özofagoözofagostomi ile onarım yapılan 113 hastanın 73'ünde (% 64,6) ameliyat ekstraplevral olarak tamamlandı. Anastomoz için ortalama 12,04±2,28 dikiş kullanıldı. Dikiş sayısı 11 ve üstü olan 82, 11'den az olan 31 hasta vardı.

Özofagoözofagostomi yapılan hastaların tamamında transanastomotik sonda kullanıldı. Ameliyatın ekstraplevral tamamlandığı 73 hastada bir, diğerlerinde iki toraks dreni yerleştirildi.

Özofagoözofagostomi yapılan 113 (% 78,5) hastanın ameliyat sonrası mortalite ve morbidite açısından risk faktörü olabilecek klinik özellikleri açısından yapılan değerlendirmede, ameliyat sonrası 87 (% 77,0) hastanın mekanik ventilatör destek ihtiyacı olduğu görüldü. Ortalama ameliyat sonrası entübasyon süresi 9,34±15,67 gün olarak hesaplandı. Ameliyat sonrası mekanik ventilatör gereksinim süresi ile doğum ağırlığı arasında zayıf negatif korelasyon saptanırken ($r=-0,349$, $p<0,001$), gestasyonel yaş ile korelasyon saptanmadı ($p=0,125$). Ameliyat öncesi ventilatör gereksinimi ile ameliyat sonrasında ventilatör gereksinimi arasında da anlamlı ilişki yoktu ($p>0,05$). Operasyon öncesi sepsisi olan hastaların ortalama ameliyat sonrası entübasyon süresi

19,15±23,09 gün, sepsisi olmayanlarda ise 7,46±13,15 gün olarak bulundu ve aradaki fark istatistiksel olarak da anlamlı idi (p=0,003).

Özofagoözofagostomi yapılan 113 hasta ameliyat sonrası ortalama 4,74±3,14 günde transanastomotik sondadan, ortalama 15,07±20,13 günde de oral yoldan beslendi. Hastaların % 38'inde anastomoz kaçağı veya uzun entübasyon gereksinimi nedenleri ile oral beslenmeye geçiş süresinin uzun olduğu görüldü. Hastaların % 62'sinde oral beslenmeye başlama zamanı 10 günün altındaydı.

4.3. Komplikasyonlar

4.3.1. Özofagoözofagostomi Yapılan Hastalarda Karşılaşılan Komplikasyonlar

4.3.1.1. Erken Dönem Komplikasyonları

Özofagoözofagostomi ile onarım yapılabilen 113 hastanın % 66,4'ünde (75 hasta) erken dönem komplikasyonlarından bir veya birkaçı görüldü (Tablo 13).

Tablo 13. Özofagoözofagostomi ile onarım yapılan hastalarda karşılaşılan erken komplikasyonlar (n=113)

Komplikasyonlar	Özofagus Atrezisi Tipi				Toplam
	Gros A	Gros B	Gros C	Gros D	
Pnömotoraks	0	0	10	0	10 (% 8,8)
Plevral Efüzyon	2	0	3	0	5 (% 4,4)
Sepsis	2	0	27	1	30 (% 26,5)
Anastomoz Kaçağı	0	0	5	0	5 (% 4,4)
Anastomoz Darlığı	3	1	41	2	47 (% 41,6)
Rekürren Trakeaözofagial Fistül	0	0	0	0	0

4.3.1.1.1. Anastomoz Kaçağı

Özofagoözofagostomi yapılan 113 hastanın 5'inde (% 4,42) anastomoz kaçağı saptandı. Anastomoz kaçağı olan hastaların 4'ünde kaçak konservatif takip ile spontan kapandı. Bir hastaya 95 günlükken kontrol altına alınamayan efüzyon ve enfeksiyon bulguları sebebiyle retorakotomi ve anastomoz revizyonu yapıldı. Anastomoz kaçağı olan hasta sayısı az olduğu için istatistiksel değerlendirme yapılamadı. Özofagoözofagostomi sonrası kaçak gelişen hastaların ortalama doğum ağırlıkları 2544±292,71 gram, ortalama gestasyonel yaşları 39±1,73 hafta olarak hesaplandı. Ortalama her iki özofagus ucu arası mesafe 2,6±2,07 vertebra, ortanca 3 (0-5) vertebra

olarak bulundu. Bunların hepsi Gros C özofagus atrezili ve primer özofagus onarımı yapılmış hastalardı.

4.3.1.1.2. Anastomoz Darlığı

Özofagoözofagostomi yapılan 113 hastanın 47'sinde (% 41,6) ameliyat sonrası üçüncü haftada yapılan özofagografide darlık vardı. Hastalardan 12'si üçüncü haftadan önce kaybedildiği için darlık değerlendirmesi yapılamadı. Anastomoz darlığı saptanan hastaların hepsine endoskopi eşliğinde özofagus dilatasyonu yapıldı. Ortalama $5,53 \pm 5,45$ kez dilatasyon ile darlık başarı ile tedavi edildi.

Anastomoz darlığı gelişen ve gelişmeyen hasta grupları arasında; prematürite, doğum ağırlığının 2500 gramdan az olması, intrauterin bulgu varlığı, yenidoğan canlandırması, ameliyat öncesi entübasyon gereksinimi, ameliyat öncesi sepsis, atrezi tipi, atretik uçlar arası mesafe, intraoperatif uzatma gereksinimi, uygulanan cerrahi yöntem, ameliyat sonrası sepsis değişkenleri açısından yapılan değerlendirmede gruplar arasındaki farklar istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (Tablo 14).

Tablo 14. Özofagoözofagostomi ile onarım yapılan hastalarda anastomoz darlığı ile risk faktörlerinin karşılaştırmalı ilişkisi (n=113)

Gruplar	Anastomoz Darlığı		p
	Var	Yok	
İntrauterin Bulgu	14	13	0,51
Prematürite	11	9	0,39
Doğum Ağırlığı (<2500 g)	22	22	0,54
Yenidoğan Canlandırması	4	4	1
Ek Anomali	33	38	0,98
Kalp Anomalisi	28	37	0,34
Mekanik Ventilatör Desteği	6	5	0,57
Ameliyat Öncesi Sepsis	8	4	0,13
Atretik Uçlar Arası Mesafe (≥ 3 vertebra)	21	16	0,11
Özofagus Uzatma Gereksinimi	17	13	0,18
Anastomozda Kullanılan Dikiş Sayısı (≥ 11)	34	36	0,53
Ameliyat Sonrası Sepsis	8	10	0,84
Gastroözofagial Reflü Hastalığı	23	19	0,78

Darlığı olan hastaların 23'ünde gastroözofagial reflü hastalığı mevcuttu ve 5 hastaya antireflü cerrahi girişim yapıldı.

4.3.1.1.3. Reküren Trakeaözofagial Fistül

Çalışmaya dahil olan hastalarda reküren trakeaözofagial fistül saptanmadı.

4.3.1.2. Ge Dnem Komplkasyonları

zofagozofagostomi yapılan ve ortalama 129,2±44,57 ay izlem sresi olan 89 hastanın uzun dnem izlem bulguları deęerlendirildi (Tablo 15).

Tablo 15. zofagozofagostomi ile onarım yapılan hastalarda ge dnem komplkasyonlarının atrezi tiplerine gre daęılımı (n=89)

Komplikasyon	zofagus Atrezisi Tipleri				Toplam
	Gros A	Gros B	Gros C	Gros D	
Yutma Disfonksiyonu	2	1	11	0	14 (% 15,7)
Gastrozofagial Refl	2	1	37	0	40 (% 44,9)
Solunum Sistemi Sorunları	2	1	35	0	38 (% 42,7)
Skolyoz ve Toraks Deformitesi	2	1	16	0	19 (% 21,3)
Vcut Aęrlıęı (<25 persantil)	2	0	37	0	39 (% 43,8)
Boy Uzunluęu (<25 persantil)	2	0	34	0	36 (% 40,4)

4.3.1.2.1. Yutma Disfonksiyonu

Uzun dnem izlemde 14 hastada yutma disfonksiyonu Őikayetleri saptandı. Bu 14 hastanın 11'inde gastrozofagial refl hastalıęı da mevcuttu. Yutma disfonksiyonu olan ve olmayan hasta grupları arasında gastrozofagial refl rastlanma sıklıęı aısından saptanan fark istatistiksel olarak da anlamlı bulundu (p=0,008).

Yutma disfonksiyonu olan ve olmayan hasta gruplarının; prematrite, doęum aęrlıęının 2500 gramdan az olması, atrezi tipi, atretik ular arası mesafe, zofagus uzatma gereksinimi, definitif cerrahi yntem, anastomoz darlıęı, deęiŐkenleri aılarından yapılan karŐılaŐtırmalarında aralarındaki farklar istatistiksel olarak anlamlı deęildi (p>0,05).

4.3.1.2.2. Gastrozofagial Refl Hastalıęı

zofagozofagostomi sonrası uzun takibi yapılabilen 89 hastanın 40'ında (% 44,9) gastrozofagial refl hastalıęı vardı. Bu hastaların 16'sında zofajit patolojik inceleme ile gsterilmiŐti. Sekiz hastaya anti refl cerrahi giriŐim yapılmıŐtı. Antirefl ameliyat teknięi 4 hastada Toupet ve 4 hastada Nissen idi. Toupet uygulanan 1 ve Nissen uygulanan 1 hastada intraabdominal zofagus uzunluęu yetersiz olduęundan ek olarak Collis teknięi uygulanması gerekti.

Gastrozofagial refls olan ve olmayan hasta grupları arasında; prematrite, doęum aęrlıęının 2500 gramdan az olması, intrauterin bulgu varlıęı, atrezi tipi, atretik ular arası mesafe, zofagus uzatma gereksinimi, definitif cerrahi yntem deęiŐkenleri

açısından yapılan karşılaştırmalarda gruplar arasında saptanan farklar istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo 16).

Tablo 16. Özofagoözofagostomi ile onarım yapılan hastalarda gastroözofagial reflü hastalığı ve risk faktörlerinin karşılaştırmalı ilişkisi (n=89)

Gruplar	Gastroözofagial Reflü Hastalığı		p
	Var	Yok	
İntrauterin Bulgu	12	11	0,41
Prematürite	8	10	0,96
Doğum Ağırlığı (<2500 g)	18	17	0,32
Yenidoğan Canlandırması	1	5	0,21
Ek Anomali	28	33	0,78
Kalp Anomalisi	25	30	0,90
Mekanik Ventilatör Desteği	3	7	0,50
Ameliyat Öncesi Sepsis	4	4	1
Atretik Uçlar Arası Mesafe (≥ 3 vertebra)	16	14	0,25
Uzatma Gerekliliği	10	12	0,95
Uzun Aralık	11	12	0,74
Anastomozda Kullanılan Dikiş Sayısı (≥ 11)	31	33	0,41
Ameliyat Sonrası Sepsis	6	8	0,82

4.3.1.2.3. Solunum Sistemi Sorunları

Uzun dönem poliklinik izlemlerinde 38 (% 42,7) hastada solunum sistemi sorunları mevcuttu. Bu hastaların 35'inde tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonu, 7'sinde tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu ve 7'sinde reaktif hava yolu tanılarından en az birisi vardı. Hastaların 30'u da solunum yolu şikayetleri sebebiyle düzenli medikal tedavi almaktaydı.

Solunum yolu şikayetleri olan ve olmayan hastalar arasında gastroözofagial reflü hastalığı rastlanma sıklığı (sırası ile 28 ve 12 hasta) açısından saptanan fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0,001$).

Prematürite, doğum ağırlığının 2500 gramdan az olması, intrauterin bulgu varlığı, yenidoğan canlandırması, ameliyat öncesi entübasyon gerekliliği, ameliyat öncesi sepsis, atrezi tipi, atretik uçlar arası mesafe, uzatma gerekliliği, definitif cerrahi yöntemi, ameliyat sonrası sepsis, anastomoz darlığı değişkenlerinin solunum sistemi sorunlarına istatistiksel anlamlı etkisi saptanmadı ($p>0,05$).

4.3.1.2.4. Skolyoz ve Toraks Deformiteleri

Özofagoözofagostomi yapılan hastaların 8'inde skolyoz, 15'inde toraks deformitesi vardı. Skolyoz gelişen 8 hastanın 4'ü prematürdü. Skolyoz gelişen ve gelişmeyen gruplar arasında prematüre sıklığı yönünden saptanan bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p=0,028$). Skolyozu olan ve olmayan hasta grupları arasında eşlik eden vertebra anomalileri açısından saptanan fark ise istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0,05$).

4.3.1.2.5. Büyüme Gelişme

Hastalarımızın 36'sının boy, 39'unun vücut ağırlığı ölçümleri % 25 persantilin altındaydı (tablo 17). Büyüme gelişme geriliği olan ve olmayan hasta gruplarının; prematürite, sepsis, atrezi tipi, anastomoz darlığı, yutma disfonksiyonu, gastroözofagial reflü hastalığı değişkenleri yönünden yapılan karşılaştırılmalarında saptanan farklar istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p>0,05$). Uzun dönem izlemde vücut ağırlığı açısından gelişme geriliği saptanan 21 hasta düşük doğum ağırlıklı idi. Gelişme geriliği olan ve olmayan hasta grupları arasında düşük doğum ağırlığı açısından saptanan fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0,013$).

Tablo 17. Özofagoözofagostomi yapılan hastaların boy ve vücut ağırlığı persantil dağılımları (n=89)

	n	%
Boy Uzunluğuna Göre Persantil		
<25	39	43,8
>25	50	56,2
Vücut Ağırlığına Göre Persantil		
<25	36	40,4
>25	53	59,6

4.3.2. Özofagus Replasmanı Yapılan Hastalarda Karşılaşılan Komplikasyonlar

Kolon interpozisyonu ile özofagus replasman cerrahisi yapılan 5 hastanın hepsinde koloözofagial anastomoz hattında kaçığa bağlı cilt fistülü gelişti. Bu hastaların üçünde konservatif izlemle kaçık kayboldu, diğer iki olguda cerrahi onarım ile düzeltildi. Kolon interpozisyonu yapılan hastalarımızın ortalama izlem süresi $116,60\pm 42,81$ aydı.

Uzun dönem izlemde bir hastada kolon interpozisyonu ameliyatından 6 yıl sonra transpoze kolon segmentinde darlık ve yutma güçlüğü saptandı, sternotomi ile darlık hattında rezeksiyon anastomoz yapıldı.

Kolon interpozisyonu yapılan hastalarımızın hepsinde yutarken zorlanma ve takılma şikayetleri mevcuttu ancak vücut ağırlığı ve boy uzunluğu persantilleri % 25 persantilin üzerindeydi.

4.4. Mortalite

Özofagus atrezisi serimizde (144 hasta) genel mortalite oranımız % 34,0 (49 hasta) olarak hesaplandı. Serimizin cerrahi mortalitesi definitif cerrahi onarım yapılan 118 hastada değerlendirildi ve % 20,3 (24 hasta) olarak saptandı. Definitif ameliyat sonrası kaybedilen hastaların 21'i (% 17,80) hastaneden taburcu olmadan erken dönemde, üçü ise taburcu olduktan sonra ilk yaş içerisinde kaybedildi.

Çalışmamız için seçilen iki prognostik klasifikasyon sisteminin her ikisi için de mortalite oranları risk grupları açısından belirgin farklılık gösterdi (Tablo 18).

Tablo 18. Klasifikasyon sistemlerine göre mortalite (n=144)

Sınıflama	Yaşayan	Kaybedilen	Toplam
Waterston Klasifikasyonu			
A	18 (% 90,0)	2	20
B	55 (% 77,5)	16	71
C	22 (% 41,5)	31	53
Okamoto Klasifikasyonu			
1	75 (% 81,5)	17	92
2	18 (% 47,4)	20	38
3	2 (% 2,5)	6	8
4	0 (% 0)	6	6

Serimizde definitif cerrahi onarım yapılan hasta grubunda en yüksek mortalite oranı Gros A ve D, en düşük mortalite oranı ise Gros B grubunda idi (Tablo 19).

Tablo 19. Özofagus atrezisi tiplerine göre mortalite dağılımı (n=118)

Özofagus Atrezisi Tipi	Kaybedilen	Yaşayan
Gros A	2 (% 33,3)	4 (% 66,7)
Gros B	0	3 (% 100)
Gros C	21 (% 24,7)	85 (% 75,3)
Gros D	1 (% 33,3)	2 (% 66,7)
Toplam	24 (% 20,3)	94 (% 79,7)

Serimizde ameliyat öncesi klinik özelliklerinin mortalite ile ilişkileri değerlendirildiğinde; intrauterin bulgu, doğum ağırlığı, VACTERL birlikteliği, yenidoğan canlandırması, mekanik ventilasyon desteği ve sepsis açısından yaşayan ve kaybedilen hasta grupları arasında saptanan farkın istatistiksel olarak anlamlı olduğu bulundu (Tablo 20). Definitif cerrahi onarımın yapıldığı hasta grubunda benzer değerlendirmede ise sadece doğum ağırlığı, yenidoğan canlandırması, VACTERL birlikteliği ve sepsis açısından saptanan farklar anlamlı idi (Tablo 21).

Tablo 20. Serimizde ameliyat öncesi klinik özellikler ile mortalite ilişkisi (n=144)

Gruplar	Kaybedilen	Yaşayan	p
İntrauterin Bulgu	26	27	0,004
Prematürite	16	21	0,170
Doğum Ağırlığı (<2500 g)	39	40	<0,001
Ek Anomali	40	66	0,117
Kalp Anomalisi	36	57	0,109
VACTERL Birlikteliği	18	13	0,001
Yenidoğan Canlandırması	18	8	<0,001
Mekanik Ventilatör Desteği	22	12	<0,001
Ameliyat Öncesi Sepsis	19	11	<0,001

Tablo 21. Özofagoözofagostomi yapılan hastalarda ameliyat öncesi klinik özellikler ile mortalite ilişkisi (n=113)

Gruplar	Kaybedilen	Yaşayan	p
İntrauterin Bulgu	9	23	0,26
Prematürite	5	18	0,94
Doğum Ağırlığı (<2500 g)	19	35	0,001
Ek Anomali	18	61	0,54
Kalp Anomalisi	17	55	0,41
VACTERL Birlikteliği	9	12	0,01
Yenidoğan Canlandırması	5	6	0,039
Mekanik Ventilatör Desteği	6	10	0,086
Ameliyat Öncesi Sepsis	8	8	0,02
Tam Zamanı (Ortalama gün)	1,12±3,02	1,06±1,99	0,91
Kliniğimiz Takibine Girme Zamanı (Ortalama gün)	2,12±3,78	2,22±2,60	0,88
Ameliyat Zamanı (Ortalama gün)	12,38±26,36	8,99±23,44	0,54

Doğum ağırlığı açısından yapılan karşılaştırmada kaybedilen hastaların vücut ağırlıklarının ortalaması (1994,29±4477,15g) yaşayanlarınkinden (2542,47±525,63g) düşüktü ve bu fark istatistiksel olarak da anlamlı idi ($p<0,001$).

Çalışmaya dahil edilen 144 hastadan yaşayan ve kaybedilenlerin 3. dakika (sırası ile 6,30±1,08, 5,34±1,23) ve 5. dakika (sırası ile 8,41±0,90, 7,63±1,09) APGAR skorları karşılaştırıldığında iki grup arasındaki farklar istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0,001$).

Özofagoözofagostomi yapılan hastalardan yaşayan ve kaybedilenler arasında tanı zamanı, kliniğimiz takibine girme süresi ve ameliyata alınma zamanları açısından yapılan karşılaştırmada saptanan fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (Tablo 21).

Uzatma yöntemi uygulanmış olan hastaların mortalite oranı uygulanmamış olanlardan yüksekti ve iki grup arasında bu yönden saptanan fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 22).

Tablo 22. Özofagoözofagostomi yapılan hastalarda ameliyat sonrası klinik özellikler ile mortalite ilişkisi (n=113)

Gruplar	Kaybedilen	Yaşayan	p
Mekanik Ventilasyon Desteği	22	65	0,054
Pnömotoraks	2	8	1
Efüzyon	1	4	1
Ameliyat Sonrası Sepsis	17	13	<0,001
İnotrop İhtiyacı	18	14	<0,001
Uzun Aralık	12	23	0,023
Özofagus Uzatma Gereksinimi	13	22	0,006

Ameliyat sonrası dönemde ise hastaların ortalama entübasyon süresi 17,75±22,04 gün, yaşayan hastaların 6,88±12,89 gün olarak hesaplandı. Yaşayan ve yaşamayan hastaların ortalamaları arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p=0,002).

Taburcu olduktan sonra kaybedilen 3 hastanın 2'si tekrarlayan pnömoni, diğer hasta ise eşlik eden konjenital kalp anomalisine yönelik yapılan ameliyat nedeni ile kaybedildi.

Özofagus replasman cerrahisi yapılan hastalardan kaybedilen olmadı.

5. TARTIŞMA

Görülme sıklığı 3500-4000 canlı doğumda bir olan özofagus atrezisinin anestezi ve yenidoğan bakımındaki gelişmeler ile birlikte morbidite ve mortalitesi azalmaktadır.^{1,2,4} Yine de bu karmaşık doğumsal malformasyonun tedavisinde ameliyat öncesi, esnası ve sonrasında çok özenli bir yaklaşım gösterilmesine karşın morbidite ve mortalite halen kaçınılmazdır.^{5,20,41} Düşük doğum ağırlığı, eşlik eden kalp anomalileri ve pnömoninin hastalığın mortalite riskini artıran en önemli etkenler olduğu belirtilmektedir.^{16,17} Yaşayan hasta sayısının gün geçtikçe artması da bu hastaların uzun dönem izlemlerindeki ileri yaş sorunlarının daha çok fark edilmesine neden olmuştur.

Çalışmamıza dahil edilen 144 hastanın klinik karakteristik özellikleri daha önce literatürde yayınlanan serilerle karşılaştırılabilir bulunmuştur.^{58,59} Hastalarımızın dörtte üçünde en az bir ek anomali saptanmış olması dikkat çekicidir. Benzer serilerde %45-80 arasında değiştiği göz önüne alındığında serimizdeki oranın yüksekçe olduğu görülmektedir.^{20,44,60} Özofagus atrezisi için en tipik eşlik eden anomali grubu olan kardiyak malformasyonların sıklığı diğer seriler ile benzer (% 64,6) olsa da, kardiyak anomaliler arasında en sık görüldüğü bildirilen ventriküler septal defekt yerine çalışmamızda atrial septal defekt daha sık gözlenmiştir.^{20,60} Özofagus atrezisi için yine tipik eşlik eden anomalilerden olan VACTERL birlikteliği çalışmamızda diğer serilerde bildirilenin yaklaşık iki katıdır (% 21,5).^{4,20,60} Bu çoklu organ anomalisi birlikteliğinin yüksek oranı, serimizde mortaliteyi etkileyen unsurlardandır.

Çalışma grubumuzun yaklaşık %80'i diğer hastanelerden sevkle başvurmuşlar ve bu durum tanı zamanlarını olumsuz olarak etkilemiştir. Hastanemiz dışından gelenlerin ortalama tanı zamanı 1,18 gün iken hastanemizde doğan hastaların tanı zamanı 0,1 gündür. İstatistiksel olarak da anlamlı olan bu farkın, geldikleri hastanelerdeki yeni doğan muayenesini yapan ekiplerin deneyim eksikliğine bağlı olabileceği düşünüldü.

Özofagus atrezisinin anatomik tiplerinin serimizdeki dağılımı klasik kitaplarda bildirilenden farklıdır. Bu fark özellikle de % 5 oranı ile Gros A tipi için belirgindir. Clark'ın 1044 hastanın verilerini derlediği makalesinde Gros A için verdiği sıklık % 8'dir.¹⁴ Birkaç dekat öncesinde bu anatomik tip için bildirilen rastlanma sıklığı %10 civarındadır.⁴⁶ Ameliyat öncesi rutin bronkoskopi uygulaması ile daha önceki yıllarda atlandığı düşünülen proksimal trakeaözofagial fistüllerin daha kolay tanınabildiği

belirtilmektedir.^{24,25,27} Dolayısı ile güncel serilerde Gros B ve D tipi atrezi oranındaki hafif artış ile Gros A tipi atrezi sıklığında görece azalma olduğu (% 6-8) bildirilmektedir.¹⁴ Serimizdeki Gros B ve D tipi atrezilerin sıklıkları diğer serilerden yüksektir. Serimizdeki bu farklılık rastlantısal olabileceği gibi, ameliyat öncesi rutin bronkoskopi yapılarak ek fistül varlığının araştırılması ve üst poşun trakeaya komşu olan duvar boyunca olabildiğince yukarıya kadar serbestleştirilerek olası proksimal fistülün ortaya konmasında gösterilen özen ile de ilgili olabilir. Ameliyat öncesinde yaptığımız bronkoskopinin bir yararının da fistülün tam olarak yerinin belirlenmesi olduğu düşüncesindeyiz.

Ameliyat öncesi dönemde risk faktörü olabilecek klinik değişkenler arasında hastalarımızda en sık gözlenen (% 54,9) düşük doğum ağırlığıdır. Çalışmamızdaki bu oran diğer seriler ile benzerlik göstermektedir.^{5,18} Anatomik tipler ile doğum ağırlığı arasındaki ilişki de diğer serilerle benzer şekilde Gros A tipinde daha düşüktür. Çalışmamızda doğum ağırlığı 2500 gramın altında olan bebeklerde mortalite belirgin yüksek olduğundan, diğer çalışmalar ile benzer şekilde doğum ağırlığının mortaliteyi etkileyen bir risk faktörü olduğu sonucuna ulaşıldı.^{5,16,17,48} Ek olarak mekanik ventilasyon gereksinimi olan hastaların dörtte üçünden fazlası (26 hasta) düşük doğum ağırlıklı ve/veya prematüre idi. Mekanik ventilasyon açısından bu iki risk faktörünün olduğu ve olmadığı gruplar karşılaştırıldığında aradaki farklar istatistiksel olarak da anlamlı bulunduğundan, düşük doğum ağırlığı ve prematüritenin sadece mortaliteyi değil, aynı zamanda mekanik ventilasyona gereksinimi, dolayısı ile morbiditeyi artıran risk faktörleri oldukları sonucuna ulaşılmıştır. Mekanik ventilasyon gereksinimi olan hastaların dörtte üçünden fazlasında var olan kardiyak anomaliler açısından yapılan değerlendirmede ise anlamlı ilişki saptanmamıştır.

Özofagus atrezisine yönelik cerrahi işlem yapılamadan başvuru anındaki ciddi klinik sorunları nedeni ile kaybedilen 15 hastamız dışında bırakıldığında serimizdeki 144 hastanın 129'una geçici veya definitif cerrahi girişim yapılabilmektedir. Cerrahi yapılamayan 15 hastada ağır pnömoni, major kardiyak anomali, prematürite veya çok düşük doğum ağırlığı tanılarında bir veya birkaçı bulunmaktadır. Diğer serilerde de ameliyat edilemeden kaybedilen hastalar belli oranda bildirilmektedir. Peters ve arkadaşlarının 248 hastasından 8'i, Lal ve arkadaşlarının 396 hastasından ise sadece 1'i definitif cerrahi müdahale yapılamadan kaybedilmiştir.^{5,59} İran ve Gana'dan yayınlanan

iki seride ise bu oran serimizden yüksektir.^{61,62} Ameliyat edilemeden kaybedilen hasta oranımız Amerika ve Avrupa'dan bildirilen çalışmalardan yüksek, Asya ve Afrika ülkelerinden bildirilenlerden ise düşüktür. Bu durumun ameliyat öncesi bakım şartlarının henüz batı ülkeleri standartlarına ulaşmaması ile açıklanabileceğini düşünüyoruz.

Ameliyat öncesinde yapılan radyografik incelemelerde belirlenen üst poş seviyesi ile atretik uçlar arası mesafenin öngörülüp öngörülemeyeceğine yönelik yaptığımız değerlendirmede, proksimal poş seviyesi T1 ve üzerindeki hastaların % 46,7'sinde atretik uçlar arası mesafe 3 vertebra boyundan daha uzundur. Üst poş seviyesi T2-T3 seviyesinde olanlar için ise bu oran % 17,4'tür. Üst poş seviyesi T4 ve altında olan hastaların tümünde ise atretik uçlar arası mesafe 3 vertebra altındadır. İstatistiksel değerlendirmede radyografik üst poş seviyesi ile ameliyat esnasında ölçülen atretik uçlar arası uzaklık arasında zayıf pozitif korelasyon saptanmıştır ($r=0,269$, $p=0,003$). Bu nedenle, radyografide belirlenen üst poş seviyesi ile ameliyatta karşılaşılabilecek atretik uçlar arası mesafenin öngörülebileceği kanaatindeyiz. İngilizce literatürde bu tür bir değerlendirmeye rastlamadığımız için, bunun çalışmamıza özel orjinal bir bulgu olduğu düşüncesindeyiz.

Çalışmamızda uzun aralıklı özofagus atrezisi grubunda atretik uçlar arası mesafe uzun aralıklı olmayan grubunkinden belirgin olarak yüksektir. Literatürde uzun aralıklı (*long gap*) atrezi tanımlaması net değildir.⁶³ Aralık ölçümünün biriminden hangi ölçünün bu tanımlama için sınır değer olduğuna, hatta ölçümün ameliyat esnasında mı yoksa öncesindeki radyolojik bulgu üzerinden mi yapılacağına kadar farklı yaklaşımlar söz konusudur.⁶³ Coran ve arkadaşları uzun aralık sınır değeri olarak 3 vertebra boyu mesafeyi verirken Spitz bu değeri 2-6 vertebra olarak vermektedir.^{4,15,64} Coran ve arkadaşlarının verdiği sınır değer esas alındığında, ilk ameliyatta uçlar arası mesafenin 3,5 vertebra olduğu ama basit diseksiyon sonrası zorlanılmadan anastomoz yapılabilen bir hasta da uzun aralıklı atrezi tanımlamasına girmektedir. Diğer taraftan Spitz'in tanımlamasına göre primer anastomoz zorlanılmadan yapılmış olsa da uçlar arası mesafe 2 vertebra üzerinde ise uzun aralıklı atrezi söz konusudur. Bu iki hasta örneği ile uçlar arası mesafenin 5 vertebra olduğu ve primer anastomozun bilinen hiçbir teknik ile mümkün olmadığı hasta aynı tanımlama (uzun aralıklı atrezi) başlığı altında değerlendirilmektedir. Uzun aralıklı atrezi tanımlamasındaki bu belirsizliğin çalışmalar

arası karşılaştırmaların güvenilirliğini azalttığını ve komplikasyonlar ile uzun aralık arasındaki ilişkilerin tanımlanmasını güçleştirdiğini düşünüyoruz. Bu nedenle, kliniğimizde uzun aralıklı atrezi tanımlaması için olağan diseksiyon (fistül ayrılması ve üst poşun skelitizasyonu) sonrası iki atretik ucun anastomoz yapılabilecek kadar birbirlerine yaklaştırılmıyor olması kriteri esas alınmaktadır. Al-Shanafey ve Harvey tarafından yapılan primer anastomozun yapılamaması durumunun uzun aralık olarak tanımlanması yaklaşımı bizim yaptığımıza en yakın tanımlamadır.⁶⁵ Ancak, bu tanımlamada da primer anastomozun çok gergin yapılabildiği hastalar uzun aralıklı atrezi sınıflaması dışında bırakılmaktadır. Bizim yaptığımız ve daha önce İngilizce literatürde yayınlanmamış olan uzun aralıklı atrezi tanımlamamızın, anastomoz gerginliği ve ona bağlı oluşabilecek komplikasyonları (kaçak, darlık, gastroözofageal reflü) değerlendirmek açısından daha standart olduğunu ve bu tanımlamanın diğerlerine göre subjektif farklılığı azalttığını düşünüyoruz.

Özofagus atrezisinin onarımında anatomik tip ve uçlar arası mesafe bulgularına göre öncelikle primer veya geciktirilmiş primer onarım yapılması genel kabul görmektedir.⁶⁴ Primer özofagoözofagostomi yapılamayanlarda hastanın özellikleri ve cerrahin tercihinine göre değişen, ameliyat esnasında veya ikincil girişim planlanarak gerçekleştirilen yöntemlerden oluşan birçok onarım yöntemi söz konusudur.⁶³ Günümüze kadar tanımlanmış çok sayıda yöntemden güncel olarak en sık tercih edilenler; Livaditis miyotomisinin değişik varyasyonları, üst poş tübularize flebi, aşamalı onarım, evreli intratorasik uzatma ve özofagus replasman teknikleridir.^{37,63,66,67} Çalışmamızda uzun aralıklı atrezi oranı %33,9'dur. Kliniğimizde takip edilen cerrahi tedavi stratejisi genel olarak kabul gören yaklaşıma benzer şekilde Gros A tipi hastalar dışındakilerde öncelikle torakotomi ile primer onarımın denenmesi şeklindedir. Torakotomi ile özofagus onarımı yapılan 113 hastanın 104'ünde (% 92) özofagus devamlılığı bu yöntem ile sağlanabilmiştir. Bu hastaların 76'sında (% 67,3) fistül ayrılması ve üst poş diseksiyonu dışında ek manevra gerekmeden primer özofagoözofagostomi yapılabildiği görülmüştür. İlk torakotomi esnasında uzun aralıklı atrezi saptanması durumunda üç seçenektan öncelikle tercih edilen ameliyat esnasında her iki atretik ucun maksimum traksiyonda gerdirilerek uzatılmasıdır.^{68,69} Bu yöntem uzun aralıklı atrezisi olan hastalarımızın %40'ında (16 hasta) başka ek yönteme ihtiyaç kalmadan primer anastomoz yapılabildiğini sağlamıştır. Uzun aralıklı atrezisi olan tüm

hastalara öncelikle gerdirmeyi denediğimiz için, bu yöntemin Livaditis miyotomili hastalarda da olumlu katkısı olduğu düşünülebilir. Bu nedenle, İngilizce literatürde nadiren bahsi geçen bu yöneme rutin kullanılan teknikler arasında yer verilmesi ve vurgulanması gerektiğini düşünüyoruz. Primer, geciktirilmiş primer ya da sekonder onarım ameliyatı esnasında gerdirmenin başarısız olduğu durumlarda tekli veya çoklu Livaditis miyotomisi ile özofagus uzatması yönünden değerlendirme yapılmış ve 18 hastada anastomoz yapılabilmiştir. Bunun da olanaklı olmadığı 3 hastada ise atretik uçların prevertebral fasyaya gergin şekilde asılması ile sekonder onarım planlanmış ve uygulanmıştır. Kliniğimizde bu çalışma için seçilmiş zaman aralığının öncesindeki deneyimlerimiz ile, Kimura'nın ekstratorasik ve Foker'ın evreli intratorasik özofagus uzatma tekniklerinden vazgeçilmiş ve yukarıdaki tedavi akış şeması zaman içerisinde geliştirilmiştir. Özofagus anatomi ve fizyolojisinin korunmasından yana koruyucu bir tavır olarak özetleyebileceğimiz cerrahi tedavi akış şemamızda doğrudan özofagus duvar bütünlüğüne müdahale etmeden (Livaditis miyotomisi) önce daha az zarar verdiğini düşündüğümüz ameliyat esnası gerdirme yöntemi tercih edilmiştir. Kişi için en iyi seçeneğin kendi yemek borusunun korunması temel ilkesinden yola çıkarak da, primer anastomoz yapamadığımız hastalarda özofagusu devre dışı bırakmak yerine geciktirilmiş veya sekonder onarım seçenekleri ile yemek borusunu koruyucu tekniklere öncelik verilmiş ve bu şekilde hastalarımızın % 95,8'inde özofagoözofagostomi ile onarım yapılabilmiştir. Tüm bu anatomi ve fizyolojiyi olabildiğince koruma yaklaşımına karşın hastalarımızın % 4,2'sinde özofagus replasmanı yapılması gerekmiştir. Literatürde özofagus replasmanının genellikle hastaların % 10-20'sinde gerektiği bildirilmektedir. Bizim çalışmamızda saptanan oran diğer serilerden belirgin olarak düşüktür.^{56,59,70} Replasman gereksiniminin düşük olması özofagusu koruma yaklaşımımızdaki tutuculuğun göstergesidir. Bu tür bir yaklaşımın kardiyanın toraks içerisine yer değiştirmesi ve aşırı gergin anastomoz sonucu erken ve geç dönem komplikasyon sıklığını etkileyebileceği öngörülebilir. Ancak anastomoz kaçağı, darlığı ve gastroözofagial reflü açısından yaptığımız değerlendirmelerde bu yaklaşımımızın komplikasyon oranlarımızda artışa neden olmadığı görülmektedir. Bu nedenle Kliniğimizde özofagus koruyucu onarım tekniklerini öncelikli olarak kullanma tercihimizin sürdürülmesi gerektiği kanaatindeyiz.

Ameliyat sonrası erken dönem genel komplikasyon sıklığımız literatürde bildirilenler ile uyumlu bulunmuştur.⁵⁹ Çalışmamızda saptanan anastomoz kaçağı sıklığı ise diğer çoğu çalışmalarda bildirilenlerden düşüktür.^{32,44,71} Anastomoz kaçağı açısından risk faktörü olarak kabul edilen doğum ağırlığı, uzun aralıklı atrezi, dikiş materyali ve sayısı değişkenleri açısından değerlendirme hasta sayımız çok kısıtlı olduğu için yapılamamıştır. Anastomoz darlığının değerlendirilebildiği 101 hastanın 47'sinde (% 41,2) anastomoz darlığı saptanmıştır. Erken dönemde en sık görülen komplikasyonun anastomoz darlığı olması da önceki çalışmalarla benzer bir bulgudur.^{44,59,70} Bu hastalara ortalama 5,53±5,45 kez dilatasyon yapılmıştır. Serhal ve arkadaşlarının çalışmasında ortalama dilatasyon sayısı 3,2 kezdir ve % 87 başarı sağlanabilmiştir.⁷² Çalışmamızda dilatasyonun başarısız olduğu hasta yoktur. Anastomoz darlığı açısından risk faktörü olarak diğer çalışmalarda araştırılan; intrauterin bulgu varlığı, prematürite, düşük doğum ağırlığı, canlandırma gereksinimi, ek anomali, kalp anomali, mekanik ventilatör desteği gereksinimi, sepsis, atretik uçlar arası mesafe, özofagus uzatması yapılması, dikiş sayısı ve gastroözofagial reflü değişkenlerinin her biri için yapılan değerlendirmede bunlar ile anastomoz darlığı gelişimi arasında anlamlı bir ilişki bulunamamıştır.^{33,72}

Ameliyat sonrası geç dönem genel komplikasyon sıklığımız da literatürde bildirilenler ile uyumludur.⁵⁷ Özofagoözofagostomi yapılan ve uzun dönem izlemi yapılabilen 89 hastadaki en sık (% 44,9) komplikasyonumuz gastroözofagial reflü hastalığıydı. Connor ve arkadaşlarının özofagus atrezili hastaların uzun dönem sonuçlarına yönelik yaptığı meta-analizde gastroözofagial reflü sıklığı % 40,2 olarak bulunmuştur.⁵⁷ Aynı çalışmada bu konudaki farklı tanı yaklaşımlarından da bahsedilmekte ve tanı kriterleri yönünden farklılıkların sıklığı etkilediği belirtilmektedir. Koivusalo ve arkadaşları da kendi serileri için gastroözofagial reflü oranını % 45,9, bu hastalarda antireflü cerrahi gereksinimini de % 64,3 olarak bildirmektedirler.⁷³ Çalışmamızda antireflü ameliyatı yapılan hasta sayısı görece düşüktür. Reflü cerrahisinin başarısının tartışmalı olmasından ötürü hastalarda cerrahi kararı vermeden önce konservatif tedavinin reflü hasarını kontrol etmekte yetersiz kaldığından emin olmayı tercih ediyoruz.⁷⁴⁻⁷⁶ Antireflü girişim sayımızdaki düşük oranın bu tutucu yaklaşımımızdan kaynaklandığını düşünüyoruz. Özofagus atrezili hastalarda gastroözofagial reflü gelişimi için risk faktörü olarak kabul edilen; intrauterin

bulgu varlığı, prematürite, düşük doğum ağırlığı, canlandırma gereksinimi, ek anomali, kalp anomali, mekanik ventilatör desteği gereksinimi, sepsis, atretik uçlar arası mesafe, özofagus uzatması yapılması ve dikiş sayısı açısından yapılan değerlendirmede değişkenlerden hiçbirisi ile gastroözofagial reflü arasında anlamlı bir ilişki gösterilemedi.

Çalışmamızda hastaların sadece 14'ünde (% 15,7) yutma disfonksiyonu olduğu belirlendi. Connor ve arkadaşlarının meta-analiz çalışmasında yutma disfonksiyonu sıklığının ortalama % 50,3 (% 18-84) olduğu görülmektedir.⁵⁷ Çalışmamızdaki oran, darlık ve gastroözofagial reflü ile ilişkili yutma sorunları dışında bırakılarak belirlenmiştir. Literatürde henüz yutma disfonksiyonu için net tanımlama olmadığından bildirilen oranların hangi durumları yansıttığı da belirsizdir.⁵⁷ Bu nedenle yutma disfonksiyonu sıklığımız ile ilgili yorum yapmamız zordur.

Solunum sistemi sorunları olan 38 hastanın 30'unun düzenli medikal tedavi alması gerekmiştir. Connor ve arkadaşlarının meta analizinde solunum sistemi sorunlarının sıklığı %9,5-51,5 olarak bulunmuştur.⁵⁷ Koivusalo ve arkadaşlarının çalışmasında da benzer bir oran verilmektedir.⁷³ Beklendiği şekilde gastroözofagial reflü hastalığı olan hastalarımızda solunum sistemi sorunları daha sık gözlenmiştir.^{77,78}

Özofagus atrezisinde yıllar içerisinde mortalitenin azalması ile ilgili gelişme kaydedilmektedir. Diğer taraftan atrezi tiplerinin dağılımı, tanı zamanı, eşlik eden major anomali sıklığı, düşük doğum ağırlığı, ameliyat öncesi sepsis veya mekanik ventilasyon gereksinimi gibi çok sayıda mortaliteyi etkileyen değişken bildirilmektedir.^{4,5,7} Bu değişkenlerin serilerdeki dağılımları farklılık gösterebilmektedir. Ayrıca serilerin yayınlandığı merkezlerin alt yapı ve hasta bakım kaliteleri de her zaman karşılaştırılabilir değildir. Bu nedenle batı ülkeleri ile Asya-Afrika ülkeleri arasında mortalite sıklığı belirgin farklılıklar göstermektedir.^{5,59,61,62} Gelişen olanaklar nedeni ile çoğu batı ülkesinde mortalitenin öngörülmesine yönelik düzenlenen prognostik klasifikasyon sistemleri gereksiz hale gelirken Asya-Afrika ülkelerinin çoğunda halen geçerliliklerini korudukları bildirilmektedir. Çalışmamız için seçilen Waterston ve Okamoto sınıflamalarına göre hastalarımız değerlendirildiğinde, mortalite oranının her bir klasifikasyon grubu için belirgin farklılıklara sahip olduğu gözlenmiştir (tablo 18).^{16,17} Bu verilerle vücut ağırlığının 2500 gramın altında olmasının serimizdeki

mortaliteyi etkilediği açıkça gözlenmektedir. En yüksek sağkalım oranlarının çalışmalarla uyumlu olarak Waterston Sınıf A ve Okamoto Sınıf 1'de olduğu görüldü.^{5,16,17} Her iki klasifikasyon sistemine göre en iyi prognostik beklentinin olduğu gruplarda % 100 sağ kalıma ulaşamamış olması, kliniğimiz alt yapı ve bakım şartlarının halen hedeflenen düzeyde olmadığını göstermektedir. Mortalite oranı batı ülkelerinde yapılan iki çalışmada % 7,5 ve % 11,3 olarak verilirken Balkan, Asya ve Afrika ülkelerinde yapılan üç çalışmada % 28,3, % 56 ve %59,7'dir.^{5,18,59,61,62} Ülkemizden yayınlanan iki seride mortalite oranı %31 ve %59,7 olarak bildirilmiştir.^{79,80} Özofagus atrezisinin mortalitesinin Avrupa ve Amerika ülkelerinden yayınlanan çalışmalarda Asya ve Afrika'dan yayınlananlardan belirgin düşük olduğu açıktır. Serimizdeki mortalite oranı Bakal ve arkadaşlarınıninkine benzer şekilde bu iki grubun arasında kalmaktadır.⁷⁹ Çalışmamızda başvurudan kısa süre sonra ameliyat edilemeden kaybedilen hasta sayısının yüksek olmasının da mortalite oranını artırdığı düşünülebilir. Celayir ve arkadaşlarının 1978-2000 yılları arasında kendi klinikleri açısından üç ardışık zaman diliminde yaptıkları değerlendirme ülkemizdeki alt yapı ve bakım şartlarının mortalite üzerine etkisi hakkında fikir vermektedir.⁸⁰ Bu çalışmada 1978-1985 yılları arasında % 80 olan mortalitenin 1992-2000 yılları arasında % 29,5'e gerilediği ve bu iki zaman dilimi arasında da gerek yoğun bakım alt yapı şartları gerekse de sağlık personeli sayısı ve eğitim kalitesinde değişiklikler olduğu görülebilmektedir.⁸⁰

Literatürde mortaliteyi etkilediği iddia edilen değişkenlerin zaman içerisinde arttığı görülmektedir. Prenatal dönemde fetüste atrezi bulgusu saptanması, canlandırma ve mekanik ventilasyon desteği gereksinimi son dönemde eklenen değişkenlerden birkaçıdır.^{4,5,7,16,18,81} Bu değişkenlerden düşük doğum ağırlığı, ağır kardiyak anomali ve ameliyat öncesi ağır pnömoni dışında kalanların mortalite üzerine etkileri konusunda seriler arasında önemli farklılıklar göze çarpmaktadır. Literatürde tanımlanan 10 değişkenin hastalarımızdaki mortalite üzerine etkileri incelendiğinde yedisinin (intrauterin bulgu saptanması, düşük doğum ağırlığı, VACTERL birlikteliği, düşük APGAR skoru, yenidoğan canlandırması yapılma gereksinimi, mekanik ventilatör desteği ve ameliyat öncesi sepsis bulguları) anlamlı derecede mortaliteyi artırdığı bulunmuştur. Yaşayan ve kaybedilen hastalarda APGAR skoru ortalamalarının anlamlı derecede farklı olduğu saptanmıştır ve bu bulgu literatür ile de uyumludur.¹⁸ Serimizde eşlik eden kardiyak anomalilerin mortalite üzerine istatistiksel anlamlı etkisi

saptanmamıştır. Çoğu geniş seride kardiyak anomali varlığının mortaliteyi artırıcı etkisi gösterilmektedir.^{5,16,17,19,56} Bu noktada minör kardiyak anomali sınıfından patent foramen ovale ve patent duktus arteriosusun da kardiyak anomali grubuna dahil ederek değerlendirme yapmış olmamızın etkisi olabileceğini düşünüyoruz. Özofagoözofagostomi yapılan hasta grubumuzda uzun aralıklı atrezi de mortaliteyi etkileyen değişkenlerdendir.

Çalışmamızın bazı kısıtlılıkları vardır. Öncelikle retrospektif olarak tasarlanmasının en önemli kısıtlılık olduğunu düşünüyoruz. Çalışma için belirlediğimiz zaman diliminde kliniğimizde izlem ve tedavisi yapılan hasta grubundan %40'ına yakınının dosya verilerine ulaşamamış olması da en az birincisi kadar önemli bir kısıtlılıktır. Tedavisi yapılmış hastaların yarısına yakınının verilerinin değerlendirmeye alınamamış olmasının, çalışmamızda elde edilen veri ve yapılan yorumları değiştirebilecek kapasitede bir eksiklik olduğu kanaatindeyiz.

6. SONUÇ ve ÖNERİLER

1. Özofagus atrezili hastalarımızda atrezi tipi dağılımı literatürde bildirilenden farklılıklar arz etmektedir. Gros C tip atrezi beklendiği gibi en sık görülen atrezi tipi iken Gros A sıklığı beklenenden düşük, Gros B ve D tiplerinin sıklığı da yüksek bulunmuştur. Bu farklılığın rutin bronkoskopi ile ek fistül varlığının araştırılmasına bağlı olduğunu düşünüyor ve yapılmasını öneriyoruz.
2. Kliniğimizde özofagus atrezisi tanısı ile tedavi edilen hastalarda ek anomali sıklığımız %73,6'dır ve bu oran literatürde bildirilen aralığın üst sınırındadır. VACTERL birlikteliği sıklığımız literatürde bildirilenin iki katıdır ve mortalite oranımızı etkileyen değişkenlerden birisi olmuştur.
3. Çalışmamıza dahil edilen hastalarda ameliyat edilemeden kaybedilen hasta oranımız % 10,4 ile batı ülkelerinden yapılan çalışmalarda verilenden görece yüksektir. Bu durumun yenidoğan hasta bakım şartlarının yetersizliği ile ilişkili olduğunu düşünüyoruz.
4. Çalışmamızda ameliyat öncesi saptanan üst poşun radyografik seviyesi ile atretik uçlar arası mesafenin öngörülebildiği görülmüştür. Bu daha önce İngilizce literatürde yer almayan orjinal bir bulgudur.
5. Daha önce İngilizce literatürde yayınlanmamış özgün uzun aralıklı atrezi tanımlamamızın subjektif farklılığı azalttığını ve anastomoz gerginliğine bağlı komplikasyonlar açısından daha standart bir değerlendirmeye olanak tanıdığını düşünüyor ve kullanılmasını öneriyoruz.
6. Hastalarımızın % 92'sinde özofagus devamlılığı bu organı koruyarak ve tek aşamalı ameliyat ile sağlanabilmiştir. Önemi literatürde yeterince vurgulanmamış olan ameliyat esnası özofagus gerdirme yönteminin bu teknik başarıda katkısı olduğunu düşünüyoruz.
7. Serimizde uzun aralıklı atrezi nedeni ile özofagus replasmanı yapılması gereksinimi % 4,2 sıklıkla diğer çalışmalardan belirgin olarak düşük bulunmuştur. Bunun Kliniğimizde izlediğimiz özofagus anatomi ve fizyolojisini korumayı önceleyen tedavi akış şemasına titiz bir şekilde uymamızın bir sonucu olduğunu düşünmekteyiz. Bu nedenle çalışma

döneminde izlediğimiz cerrahi tedavi akış şemasını izlemeye devam etmemiz gerektiği kanaatindeyiz.

6. Anastomoz darlığı hastalarımızda en sık görülen ameliyat sonrası erken dönem komplikasyondur ve sıklığı diğer çalışmalar ile benzer bulunmuştur. Darlığın tedavisinde balon dilatasyon %100 başarılı olmuştur.
7. Hastalarımızda ameliyat sonrası geç dönemde en sık gözlenen komplikasyon gastroözofagial reflü hastalığıdır. Gastroözofagial reflüsü olan hastalarımızdan sadece %20'sine cerrahi antireflü işlem yapılmıştır. Bunun nedeninin medikal tedaviden yana sergilediğimiz tutucu yaklaşım olduğunu düşünüyoruz.
9. Geç dönem komplikasyonlarımızın oranının literatürdeki diğer çalışmalara benzer şekilde yüksek bulunmuş olması nedeni ile hastalarımızın izlemlerinin erişkin yaşlar dahil yakın ve planlı şekilde yapılmasını öneriyoruz.
10. Çalışma döneminde Kliniğimizde tedavi edilen hasta grubunda mortalite oranımız % 34'dür. İntrauterin bulgu, düşük doğum ağırlığı, VACTERL birlikteliği, düşük APGAR skoru, canlandırma ve mekanik ventilatör desteği gereksinimi ve ameliyat öncesi sepsis varlığı mortaliteyi etkileyen değişkenler olarak belirlenmiştir.
11. Serimizdeki görece yüksek mortalitenin ağırlıklı olarak yenidoğan bakım şartlarının olumsuzluğundan kaynaklandığını düşünüyoruz ve hastanemiz olanaklarının bu yönden geliştirilmesini öneriyoruz.

7. KAYNAKLAR

1. **Cassina M, Ruol M, Pertile R, Midrio P, Piffer S, Vicenzi V, et al.** Prevalence, characteristics, and survival of children with esophageal atresia: A 32 year population-based study including 1,417,724 consecutive newborns. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*. **2016**; 106(7):542-548.
2. **Torfs CP, Curry CJ, Bateson TF.** Population based study of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. *Teratology*. **1995**; 52(4):220-232.
3. **Kluth D, Fiegel H.** The embryology of the foregut. Paper presented at, *Seminars in Pediatric Surgery*, **2003**; 12(1):3-9.
4. **Spitz L.** Esophageal atresia: lessons I have learned in a 40-year experience. *Journal of Pediatric Surgery*. **2006**; 41(10):1635-1640.
5. **Peters RT, Ragab H, Columb MO, Bruce J, MacKinnon RJ, Craigie RJ.** Mortality and morbidity in oesophageal atresia. *Pediatric Surgery International*. **2017**; 33(9):989-994.
6. **Durston W.** A narrative of a monstrous birth in Plymouth, Octob. 22. 1670; together with the anatomical observations, taken thereupon by William Durston Doctor in Physick, and communicated to Dr. Tim. Clerk. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London*. **1970**; 5(65):2096-2098.
7. **Spitz L.** Esophageal atresia: past, present, and future. *J Pediatr Surg*. **1996**; 31(1):19-25.
8. **Merei JM, Hutson JM.** Embryogenesis of tracheo esophageal anomalies: a review. *Pediatric Surgery International*. **2002**; 18(5-6):319-326.
9. **Crisera C, Grau J, Maldonado T, Kadison A, Longaker M, Gittes G.** Defective epithelial-mesenchymal interactions dictate the organogenesis of tracheoesophageal fistula. *Pediatric Surgery International*. **2000**; 16(4):256-261.
10. **Patti MG, Gantert W, Way LW.** Surgery of the esophagus: anatomy and physiology. *Surgical Clinics*. **1997**; 77(5):959-970.
11. **Drake RL, Vogt AW, Mitchel AWM.** *Torax*, Ed. Drake RL. Gray's basic anatomy, Elsevier Health Sciences. **2015**:57-132.
12. **Vogt EC.** Congenital esophageal atresia. *Am J Roentgenol*. **1929**; 22(463-464):465.
13. **Rothenberg SS.** *Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula malformations*, Ed. Holcomb GW, Murphy JD, Ostlie DJ. Ashcraft's Pediatric Surgery E-Book: Expert Consult-Online+ Print. Elsevier Health Sciences; **2014**:365-380.

14. **Clark DC.** Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *American Family Physician.* **1999;** 59(4):910-920.
15. **Harmon CM, Coran AG.** *Congenital anomalies of the esophagus*, Coran AG, Caldamone A, Adzick NS, Krummel TM, Laberge J-M, Shamberger R. *Pediatric Surgery E-Book: Expert Consult-Online and Print.* Vol 2: Elsevier Health Sciences; **2012**:893-918.
16. **Waterston DJ, Carter RE, Aberdeen E.** Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet.* **1962;** 1(7234):819-822.
17. **Okamoto T, Takamizawa S, Arai H, Bitoh Y, Nakao M, Yokoi A, et al.** Esophageal atresia: prognostic classification revisited. *Surgery.* **2009;** 145(6):675-681.
18. **Vukadin M, Savic D, Malikovic A, Jovanovic D, Milickovic M, Bosnic S, et al.** Analysis of prognostic factors and mortality in children with esophageal atresia. *The Indian Journal of Pediatrics.* **2015;** 82(7):586-590.
19. **Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E.** Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Archives of Disease in Childhood.* **2012;** 97(3):227-232.
20. **Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP.** Associated anomalies in cases with esophageal atresia. *Am J Med Genet A.* **2017;** 173(8):2139-2157.
21. **Langer JC, Hussain H, Khan A, Minkes RK, Gray D, Siegel M, et al.** Prenatal diagnosis of esophageal atresia using sonography and magnetic resonance imaging. *Journal of Pediatric Surgery.* **2001;** 36(5):804-807.
22. **Pardy C, D'Antonio F, Khalil A, Giuliani S.** Prenatal detection of esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. *Acta obstetrica et gynecologica Scandinavica.* **2019;** 98(6):689-99.
23. **Stringer MD, McKenna KM, Goldstein RB, Filly RA, Adzick NS, Harrison MR.** Prenatal diagnosis of esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery.* **1995;** 30(9):1258-1263.
24. **Taghavi K, Stringer MD.** Preoperative laryngotracheobronchoscopy in infants with esophageal atresia: why is it not routine? *Pediatric Surgery International.* **2018;** 34(1):3-7.
25. **Shoshany G, Vatzian A, Ilivitzki A, Smolkin T, Hakim F, Makhoul IR.** Near-missed upper tracheoesophageal fistula in esophageal atresia. *European Journal of Pediatrics.* **2009;** 168(10):1281-1284.
26. **Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure C, et al.** ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* **2016;** 63(5):550-570.

27. **Sharma N, Srinivas M.** Laryngotracheobronchoscopy prior to esophageal atresia and tracheoesophageal fistula repair-its use and importance. *Journal of Pediatric Surgery.* **2014;** 49(2):367-369.
28. **Filston HC, Chitwood WR, Schkolne B, Blackmon LR.** The Fogarty balloon catheter as an aid to management of the infant with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula complicated by severe RDS or pneumonia. *Journal of Pediatric Surgery.* **1982;** 17(2):149-151.
29. **Haight C.** Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula: reconstruction of esophageal continuity by primary anastomosis. *Annals of Surgery.* **1944;** 120(4):623-52.
30. **Allal H, Perez-Bertolez S, Maillet O, Forgues D, Doan Q, Chiapinelli A, et al.** Comparative study of thoracoscopy versus thoracotomy in esophageal atresia. *Cirugia pediatrica: organo oficial de la Sociedad Espanola de Cirugia Pediatrica.* **2009;** 22(4):177-180.
31. **Séguier-Lipszyc E, Bonnard A, Aizenfisz S, Enezian G, Maintenant J, Aigrain Y, et al.** The management of long gap esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery.* **2005;** 40(10):1542-1546.
32. **Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely E, Brereton R.** Anastomotic leakage following surgery for esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery.* **1992;** 27(1):29-32.
33. **Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton R.** Anastomotic stricture following repair of esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery.* **1990;** 25(5):508-511.
34. **Patel S, Ade-Ajayi N, Kiely E.** Oesophageal atresia: a simplified approach to early management. *Pediatric Surgery International.* **2002;** 18(2-3):87-89.
35. **Hendren WH, Hale JR.** Esophageal atresia treated by electromagnetic bougienage and subsequent repair. *Journal of Pediatric Surgery.* **1976;** 11(5):713-722.
36. **Rehbein F, Schweder N.** Reconstruction of the esophagus without colon transplantation in cases of atresia. *Journal of Pediatric Surgery.* **1971;** 6(6):746-752.
37. **Foker JE, Kendall Krosch TC, Catton K, Munro F, Khan KM.** Long-gap esophageal atresia treated by growth induction: the biological potential and early follow-up results. *Seminars in Pediatric Surgery,* **2009;** 18(1):23-9.
38. **Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C, Collins DL, Lazar EL, Stylianos S, et al.** Multistaged extrathoracic esophageal elongation procedure for long gap esophageal atresia: experience with 12 patients. *Journal of Pediatric Surgery.* **2001;** 36(11):1725-1727.
39. **Bradshaw CJ, Sloan K, Morandi A, Lakshminarayanan B, Cox SG, Millar AJW, et al.** Outcomes of Esophageal Replacement: Gastric Pull-Up and Colonic Interposition Procedures. *European Journal of Pediatric Surgery.* **2018;** 28(1):22-29.

40. **Uchida K, Inoue M, Otake K, Okita Y, Morimoto Y, Araki T, et al.** Efficacy of postoperative elective ventilatory support for leakage protection in primary anastomosis of congenital esophageal atresia. *Pediatric Surgery International*. **2006**; 22(6):496-499.
41. **Castilloux J, Noble AJ, Faure C.** Risk factors for short-and long-term morbidity in children with esophageal atresia. *The Journal of Pediatrics*. **2010**; 156(5):755-760.
42. **Sistonen SJ, Pakarinen MP, Rintala RJ.** Long-term results of esophageal atresia: Helsinki experience and review of literature. *Pediatric Surgery International*. **2011**; 27(11):1141.
43. **Kovesi T, Rubin S.** Long-term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. *Chest*. **2004**; 126(3):915-925.
44. **Dingemann C, Dietrich J, Zeidler J, Blaser J, Gosemann JH, Ure BM, et al.** Early complications after esophageal atresia repair: analysis of a German health insurance database covering a population of 8 million. *Diseases of the Esophagus*. **2016**; 29(7):780-786.
45. **Villegas-Alvarez F, Olvera-Durán J, Rodríguez-Aranda E, Carmona-Mancilla A, Viguera-Villaseñor RM, Méndez-Ramírez I.** Esophageal anastomotic failure: an experimental study. *Archives of Medical Research*. **2003**; 34(3):171-175.
46. **Manning PB, Morgan RA, Coran AG, Wesley JR, Polley TZ, Behrendt DM, et al.** Fifty years' experience with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Beginning with Cameron Haight's first operation in 1935. *Annals of Surgery*. **1986**; 204(4):446.
47. **Mortell AE, Azizkhan RG.** Esophageal atresia repair with thoracotomy: the Cincinnati contemporary experience. *Seminars in Pediatric Surgery*, **2009**; 18(1):12-19.
48. **Konkin DE, O'Hali WA, Webber EM, Blair GK.** Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. **2003**; 38(12):1726-1729.
49. **Antoniou D, Soutis M, Christopoulos-Geroulanos G.** Anastomotic strictures following esophageal atresia repair: a 20-year experience with endoscopic balloon dilatation. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. **2010**; 51(4):464-467.
50. **McKinnon LJ, Kosloske M.** Prediction and prevention of anastomotic complications of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. **1990**; 25(7):778-781.
51. **Rangecroft L, Bush G, Lister J, Irving I.** Endoscopic diathermy obliteration of recurrent tracheoesophageal fistulae. *Journal of Pediatric Surgery*. **1984**; 19(1):41-43.
52. **Chetcuti P, Myers N, Phelan P, Beasley S.** Adults who survived repair of congenital oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *BMJ*. **1988**; 297(6644):344-346.

53. **Little DC, Rescorla F, Grosfeld J, West K, Scherer L, Engum S.** Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery.* **2003**; 38(6):852-856.
54. **Wheatley MJ, Coran AG, Wesley JR.** Efficacy of the Nissen fundoplication in the management of gastroesophageal reflux following esophageal atresia repair. *Journal of Pediatric Surgery.* **1993**; 28(1):53-55.
55. **Miyake H, Chen Y, Hock A, Seo S, Koike Y, Pierro A.** Are prophylactic anti-reflux medications effective after esophageal atresia repair? Systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* **2018**; 34(5):491-497.
56. **Engum SA, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LT.** Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades. *Archives of Surgery.* **1995**; 130(5):502-508.
57. **Connor MJ, Springford LR, Kapetanakis VV, Giuliani S.** Esophageal atresia and transitional care-step 1: a systematic review and meta-analysis of the literature to define the prevalence of chronic long-term problems. *The American Journal of Surgery.* **2015**; 209(4):747-759.
58. **Prato AP, Carlucci M, Bagolan P, Gamba PG, Bernardi M, Leva E, et al.** A cross-sectional nationwide survey on esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery.* **2015**; 50(9):1441-1456.
59. **Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, Ostlie DJ, Minneci PC, Swedler RM, et al.** Perioperative management and outcomes of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery.* **2017**; 52(8):1245-1251.
60. **Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely E, Brereton R.** Oesophageal atresia and associated anomalies. *Archives of Disease in Childhood.* **1989**; 64(3):364-368.
61. **Davari HA, Hosseinpour M, Nasiri GM, Kiani G.** Mortality in esophageal atresia: assessment of probable risk factors (10 years' experience). *Journal of research in medical sciences: the official journal of Isfahan University of Medical Sciences.* **2012**; 17(6):540-2.
62. **Osei-Nketiah S, Hesse AA, Appeadu-Mensah W, Glover-Addy H, Etwire VK, Sarpong P.** Management of oesophageal atresia in a developing country: Is primary repair forbidden? *African Journal of Paediatric Surgery.* **2016**; 13(3):114-9.
63. **Baird R, Lal DR, Ricca RL, Diefenbach KA, Downard CD, Shelton J, et al.** Management of long gap esophageal atresia: A systematic review and evidence-based guidelines from the APSA Outcomes and Evidence Based Practice Committee. *Journal of Pediatric Surgery.* **2019**.
64. **Spitz L.** Oesophageal atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* **2007**; 2(1):24-25.

65. **Al-Shanafey S, Harvey J.** Long gap esophageal atresia: an Australian experience. *Journal of Pediatric Surgery.* **2008**; 43(4):597-601.
66. **Holland AJ, Ron O, Pierro A, Drake D, Curry JL, Kiely EM, et al.** Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution. *Journal of Pediatric Surgery.* **2009**; 44(10):1928-1932.
67. **Livitidis A.** Esophageal atresia: a method of overbridging large segment gaps. *Z Kinderchir.* **1973**; 13:298-306.
68. **Foker JE, Kendall TC, Catton K, Khan KM.** A flexible approach to achieve a true primary repair for all infants with esophageal atresia. *Seminars in Pediatric Surgery,* **2005**; 14(1):8-15.
69. **Boyle Jr EM, Irwin ED, Foker JE.** Primary repair of ultra-long-gap esophageal atresia: results without a lengthening procedure. *The Annals of Thoracic Surgery.* **1994**; 57(3):576-579.
70. **Chang EY, Chang HK, Han SJ, Choi SH, Hwang EH, Oh J-T.** Clinical characteristics and treatment of esophageal atresia: a single institutional experience. *Journal of the Korean Surgical Society.* **2012**; 83(1):43-49.
71. **Reusens H, Matthyssens L, Vercauteren C, van Renterghem K.** Multicentre survey on the current surgical management of oesophageal atresia in Belgium and Luxembourg. *Journal of Pediatric Surgery.* **2017**; 52(2):239-246.
72. **Serhal L, Gottrand F, Sfeir R, Guimber D, Devos P, Bonneville M, et al.** Anastomotic stricture after surgical repair of esophageal atresia: frequency, risk factors, and efficacy of esophageal bougie dilatations. *Journal of Pediatric Surgery.* **2010**; 45(7):1459-1462.
73. **Koivusalo A, Pakarinen MP, Rintala RJ.** The cumulative incidence of significant gastroesophageal reflux in patients with oesophageal atresia with a distal fistula—a systematic clinical, pH-metric, and endoscopic follow-up study. *Journal of Pediatric Surgery.* **2007**; 42(2):370-374.
74. **Tovar J, Fragoso A.** Anti-reflux surgery for patients with esophageal atresia. *Diseases of the Esophagus.* **2013**; 26(4):401-404.
75. **Holschneider P, Dübbers M, Engelskirchen R, Trompelt J, Holschneider A.** Results of the operative treatment of gastroesophageal reflux in childhood with particular focus on patients with esophageal atresia. *European Journal of Pediatric Surgery.* **2007**; 17(03):163-175.
76. **Shawyer AC, D'Souza J, Pemberton J, Flageole H.** The management of postoperative reflux in congenital esophageal atresia-tracheoesophageal fistula: a systematic review. *Pediatric Surgery International.* **2014**; 30(10):987-996.
77. **Delius RE, Wheatley MJ, Coran AG.** Etiology and management of respiratory complications after repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *Surgery.* **1992**; 112(3):527-532.

78. **Dittrich R, Stock P, Rothe K, Degenhardt P.** Pulmonary outcome of esophageal atresia patients and its potential causes in early childhood. *Journal of Pediatric Surgery.* **2017;** 52(8):1255-1259.
79. **Bakal U, Ersoz F, Eker I, Sarac M, Aydın M, Kazez A.** Long-term prognosis of patients with esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. *The Indian Journal of Pediatrics.* **2016;** 83(5):401-404.
80. **Celayir S, Zekeriya İ, Tekand GT, Emir H, Yeker Y, Kaya G, et al.** Özofagus Atrezili Olgularla İlgili 22 Yıllık Deneyim:(1978-2000). *Cerrahpaşa Tıp Dergisi.* **2002;** 33(2):86-92.
81. **Sheth NP.** Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula with distal esophageal stenosis: preoperative diagnosis. *Journal of Pediatric Surgery.* **2008;** 43(5):941-942.


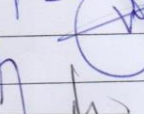
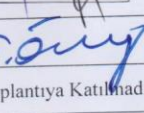
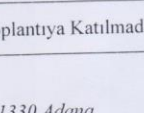
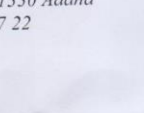
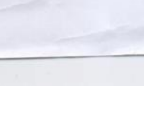


8. ETİK KURUL ONAYI

T.C. ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ GİRİŞİMSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU

Toplantı Sayısı	Tarih
87	5 Nisan 2019

KARAR NO 52- Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'nda, Prof. Hilmi Serdar İskit yönetiminde, Araş. Gör. Dr. Mehmet Ali Narsat tarafından yürütülmesi öngörülen, "Konjenital Özefagus Atrezili Hastaların Uzun Dönem Sonuçlarının Değerlendirilmesi" başlıklı tıpta uzmanlık tez projesi araştırma etiği yönünden değerlendirildi. Toplantıya katılan üyelerin oybirliğiyle uygun olduğuna karar verildi.

BAŞKAN	Prof Dr Selim Kadioğlu Tıp Tarihi ve Etik Anabilim Dalı	Toplantıya Katılmadı
ÜYELER	Prof Dr Davut Alptekin Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı	
	Prof Dr Dinçer Yıldızdaş Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı	
	Prof Dr Gülşah Seydaoğlu Biyostatistik Anabilim Dalı	
	Prof Dr Gürhan Sakman Genel Cerrahi Anabilim Dalı	
	Prof Dr Murat Gündüz Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı	
	Doç Dr Ezgi Özyılmaz Saraç Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı	
	Av. Zehra Bulut Hukukçu Üye	Toplantıya Katılmadı
	Dr Neşe Kayrın Kurum Dışı Üye	Toplantıya Katılmadı

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlık Binası, Balcalı 01330 Adana
Telefon: 0322 338 60 60 dahili 3465, Faks: 0322 338 67 22

9. ÖZGEÇMİŞ

Adı Soyadı : Mehmet Ali NARSAT
Doğum Tarihi ve Yeri : 06.07.1988 / KAYSERİ
Medeni Durumu : Evli
Adres : Çukurova Üniversitesi Çocuk Cerrahisi AD
Sarıçam/ADANA
E- Posta : malinarsat@gmail.com
Telefon : 0322-338 60 60 – 3106
Mezun Olduğu Lise : Niğde Fen Lisesi
Mezun Olduğu Tıp Fakültesi : Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Mezuniyet Derecesi : 2,79 / 4
Görev Yerleri : Sarız İlçe Devlet Hastanesi KAYSERİ 2013
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi
A.D. 2013-2019
Dernek Üyelikleri : Yok
Alınan Burslar : Yok
Yabancı Dil : İngilizce