

**T. C.**  
**DİCLE ÜNİVERSİTESİ**  
**TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK CERRAHİSİ ANA BİLİM DALI**

**ÖZOFAGUS ATREZİLİ**  
**42 OLGUNUN ANALİZİ**

**Dr. Turgay GÜRHAN**  
**TIPTA UZMANLIK TEZİ**

**DİYARBAKIR – 2011**



**T. C.**  
**DİCLE ÜNİVERSİTESİ**  
**TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK CERRAHİSİ ANA BİLİM DALI**

**ÖZOFAGUS ATREZİLİ**  
**42 OLGUNUN ANALİZİ**

**Dr. Turgay GÜRHAN**

**TIPTA UZMANLIK TEZİ**

**Doç. Dr. M. Kemal ÇİĞDEM**

**DİYARBAKIR – 2011**

## ÖNSÖZ

Uzmanlık eğitimim boyunca bilgi, tecrübe ve desteklerini esirgemeyen değerli hocalarım; Prof. Dr. Selçuk OTÇU, Prof. Dr. Abdurrahman ÖNEN, Doç. Dr. M. Kemal ÇİĞDEM, Yrd. Doç. Dr. İbrahim UYGUN, Yrd. Doç. Dr. M. Hanifi OKUR'a saygılar sunar ve teşekkür ederim.

Tez çalışmamdaki katkı ve desteğinden dolayı değerli hocam, Doç. Dr. Murat Kemal ÇİĞDEM'e teşekkür ederim.

İstatistiksel değerlendirmede yardımlarını esirgemeyen hocam Prof. Dr. Yusuf ÇELİK'e ayrıca teşekkür ederim.

Bu süre boyunca birlikte çalıştığım, Dicle Üniversitesi Çocuk Cerrahisi kliniği ve ameliyathanesinde görev yapan tüm çalışma arkadaşlarıma teşekkür ederim.

Bugünümde ve bugünlere gelene kadar, verdikleri destekle beni ayakta tutan aileme sonsuz teşekkür ederim.

Turgay GÜRHAN

## ÖZET

Özofagus atrezisi; nadir görülen ve cerrahi müdahale gerektiren bir konjenital malformasyondur. Hastalığıdaki temel patoloji, özofagus devamlılığının bozulmasıdır. Mortalite oranı zaman içinde giderek azalmıştır.

Bu çalışmada amacımız, bu ciddi konjenital anomalinin tedavisi konusunda kliniğimizin deneyim ve sonuçlarını paylaşmaktır. Bu amaçla; Temmuz 2009 ile Aralık 2010 tarihleri arasında kliniğimizde tedavisi ve takibi yapılan 42 özofagus atrezili hasta incelendi. Bu hastalar; cinsiyetleri, ek anomalileri, antenatal takipleri, ameliyat öncesi takipleri, uygulanan ameliyat prosedürü, postoperatif takipleri ve komplikasyonları açısından değerlendirildi.

Bu hastaların 25'i (%60) erkek, 17'si (%40) kızdı. Olguların çoğunun (%95) antenatal tanısı yoktu. Ortalama doğum ağırlıkları 2700 gramdı (750-3500 gr). Kliniğimize ortalama geliş süreleri 56 saattir (4 saat-10 gün). Başvuru anında, çoğu hastanın (%85) akciğer komplikasyonu oluşmuş veya ilerlemişti. Bu bebeklerin çoğunda (%64) ek anomali mevcuttu. En sık görülen ek anomali, kardiyak anomali idi (%21). Hastalar uygun olan en kısa sürede ameliyat edildi. Ameliyat sonrası, hastalar bebek yoğun bakım koşullarında ve deneyimli kişilerce takip edildi.

Bu ciddi anomaliye sahip bebeklerin, uygun yoğun bakım koşullarında yaşam şansı yüksektir. Erken tanı çok önemlidir. Hastalar uygun olan en kısa zamanda ameliyat edilmelidir. Standart bir cerrahi ve takip uygulamak yerine; hastaya en uygun girişimleri uygulamak gerekir. Klinik tecrübe ve yeterli yoğun bakım koşulları mortaliteyi azaltır. Komplikasyonların, ilerlemeden önce tespit edilmesi ve gerekli müdahalenin yapılması gerekir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Yenidoğan, Özofagus atrezisi, Cerrahi tedavi, Klinik takip, Komplikasyonlar.

## SUMMARY

Esophageal atresia is a rare congenital malformation that requires surgical intervention. The basic pathology in this disease is disruption of the continuity of the esophagus. The mortality rate has decreased gradually over time.

Our aim in this study is to share our clinical experience and results on treatment of this severe congenital abnormality. For this purpose 42 esophageal atresia patient examined which treated and follow-up in our clinic between July 2009 and December 2010.

These patients were evaluated in terms of features like sex, additional anomalies, antenatal follow-up, pre-operative follow-up, operative procedures which are performed, post-operative complications and follow-ups. Of these patients, 25 were male (%60) and 17 were female (%40). Most of (%95) them had no antenatal diagnosis. The average birth weight was 2700 grams (750-3500 gr). The average arrival time to our clinic was 56 hours (4h - 10d). At the application time pulmonary complications occurred or proceeded most of (%85) the patients . Most of these infants had an additional anomaly (%64). The most frequent additional anomalies were cardiac anomalies (%21). These patients were operated on as soon as appropriate. After surgery, patients were followed up in intensive care with experienced personnel.

These infants with serious anomalies, have good chance of life in optimum intensive care conditions. Early diagnosis is very important. Patients should be operated as soon as appropriate. Instead of applying a standard surgery and follow-up, most appropriate initiatives should apply to the patient. Clinical experience and adequate intensive care conditions reduces mortality. Complications must be identified before proceeding and necessary corrective actions must be done.

**KEY WORDS:** Newborn, Esophageal atresia, Surgical treatment, Clinical follow-up, Complications.

## İÇİNDEKİLER

### SAYFA NO

|                                 |     |
|---------------------------------|-----|
| Önsöz .....                     | i   |
| Özet .....                      | ii  |
| İngilizce Özet (Abstract) ..... | iii |
| Giriş ve Amaç .....             | 1   |
| 1. Genel bilgiler .....         | 2   |
| 1.1. Tarihçe.....               | 2   |
| 1.2. Embriyoloji.....           | 3   |
| 1.3. Görülme sıklığı.....       | 4   |
| 1.4. Ek anomaliler.....         | 5   |
| 1.5. Tipleri.....               | 6   |
| 1.6. Tanı.....                  | 8   |
| 1.7. Tedavi.....                | 11  |
| 1.8. Komplikasyonlar.....       | 15  |
| 2. Gereç ve Yöntem .....        | 19  |
| 3. Bulgular .....               | 20  |
| 4. Tartışma .....               | 35  |
| 5. Sonuçlar .....               | 40  |
| 6.Kaynaklar.....                | 41  |

## GİRİŞ VE AMAÇ

Bu çalışmada; nadir görülen bir konjenital anomali olan özofagus atrezisiyle ilgili klinik yaklaşımımızı değerlendirdik. Bu anomali; özofagus devamlılığının fistüllü veya füstülsüz olarak bozulması şeklinde ortaya çıkar.

Diğer merkezlere göre, ortalamanın üzerinde karşılaştığımız bu malformasyonla ilgili; genel kanıya uygun ve genel kanıdan farklı yaklaşımlarımızı ve sonuçlarını ortaya koymayı amaçladık.

Bu amaçla Temmuz 2009 ile Aralık 2010 tarihleri arasında kliniğimizde tedavi edilen 42 hastanın bilgilerini ve yapılan uygulamaları kayıt altına aldık. Çalışma kapsamındaki bilgileri irdeledik. Mortalitesi zaman içinde giderek azalan bu hastalığın; aslında, uygun cerrahi ve takiple daha iyi sonuçlar vereceğini düşündük.

Bu anomaliyle gelen bebeklerin; antenatal ve postnatal bilgilerini değerlendirdik. Klinik uygulamalarımızı ve sonuçlarını ayrıntılı olarak inceledik. Üzerinde genel kanı oluşmuş uygulamalardan farklı olan yaklaşımlarımızı anlattık ve bunların sonuçlarını ortaya koyduk.

Bu anomaliyle ilgili daha önceki çalışmalar ve bunların katkılarını sorguladık. Hastalığın takibine, cerrahisine, oluşan komplikasyonların tanı – tedavisine kolaylık ve fayda sağlayacak uygulamaları ve bunların sonuçlarını ortaya koymayı amaçladık.



# GENEL BİLGİLER

## TARİHÇE

**Tanım:** Organogenez döneminde trakeadan bağımsız bir tüp şeklinde gelişmesi gereken özofagus devamlılığının, trakeal fistülle veya fistülsüz olarak kesintiye uğramasıdır.

İlk kez 1670 yılında William Durston tarafından bir ikiz eşinde tanımlanmıştır (84). Klasik proksimal özofagus atrezisi ve trakeo-özofageal fistül 1697'de Thomas Gibson tarafından rapor edilmiştir.

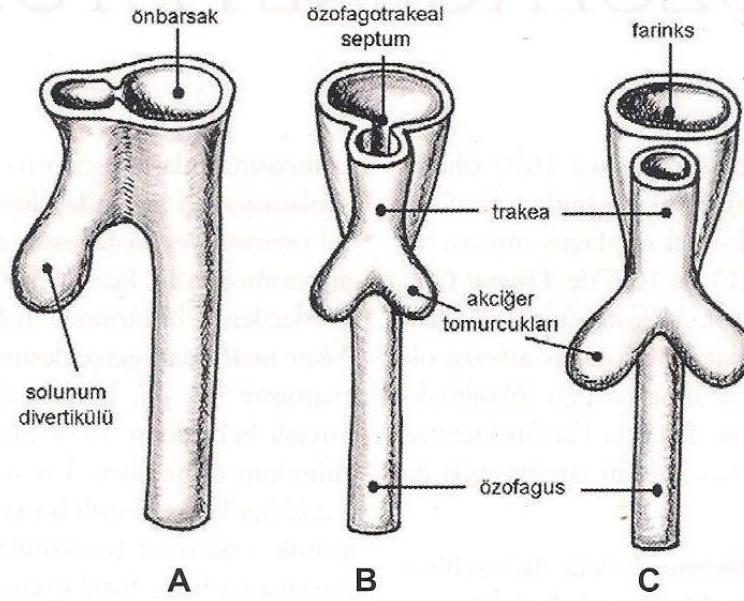
Cerrahi tedaviye yönelik ilk girişim 1888'de Charles Steele tarafından yapılmıştır. Tıkalı özofagusun gastrostomi yoluyla toraksa itilen çelik çubukla açılması şeklinde olmuş ve bebek kaybedilmiştir (84). Trakeal fistül onarımı ve özofagusun alt ve üst uçlarının primer anastomozu ilk kez 1936-1938 yılları arasında ayrı merkezlerde Lanman ve Shaw tarafından gerçekleştirilmiş ancak bebekler yaşamamıştır (90). 1939 yılında Leven ve Ladd özofagus atrezisini evreli cerrahi girişimle onarıp bebeği yaşatmayı başarmışlar (42). Hastaya önce fistül onarımı, gastrostomi ve özofagostomi yapmışlar; daha sonra da mide ile proksimal özofagus arasındaki bağlantıyı antetorasik bir cilt tüneli hazırlayarak kurmuşlardır. Cerrahi tedavide devrim sayılacak aşama; Cameron Haight ve Towsley'in 15 Mart 1941'de tek seansta ekstra-plevral yaklaşımla fistül onarımı ve primer anastomoz yapmalarıdır (91). Hastaları yaşamıştır.

Eskiden %100 ölümcül olduğu düşünülen bu konjenital anomalinin, günümüzde %90'ın üzerinde yaşam şansı olduğunu söyleyebiliriz.

## EMBRİYOLOJİ

Embriyopatogenez hakkında kesinleşmiş teoriler yoktur. Başka sistemlere ait anomalilerle birlikteliğinin sık olması fetusun organogenez döneminde sistemik bir olumsuzluğa maruz kaldığını düşündürür.

Özofagus ve trakea gebeliğin 22. gününde ön barsaktan (foregut) gelişir. Ön barsağın proksimal kısmının dorsalinden özofagus, ventralinden de primordial hava yolları gelişir (Şekil 1). İki ayrı kanal, ancak tek bir tüp halindeki özofagus ve trakea bir yandan boyca uzarken, bir yandan da birbirine yanaşan lateral kıvrımların karşı karşıya gelmesiyle, 3-4. haftalarda karina civarından başlayarak birbirinden ayrılmaya başlar. Ayrılma süreci gestasyonun 36. gününde tamamlanır. Ayrılma işlemindeki bir duraklama özofagus ve trakea arasında bağlantı kalmasına (fistül) neden olur (41,92).



**Şekil 1.** Ön barsaktan özofagus ve trakeobronşial divertikül gelişimi  
(TW Sadler, Langman Medikal Embriyoloji)

Ayrılma aşağıdan yukarıya doğru olduğundan, erken dönemdeki aksaklıkların fistüllerin aşağı seviyede, geç dönemdekilerin ise fistüllerin yüksek seviyede olmasına yol açtığı sanılır. O'Rahilly ve politzer'e göre, özofageal mezenkimal örtüde hücre bölünmesi sırasında epitelin gerilmesi ve ayrılması sonucu özofagus atrezisi gelişir. Bu teoriler dışında; vasküler yetmezlik, inflamasyon, ülserasyon gibi nedenlerle bu konjenital malformasyonu açıklamaya çalışan görüşler de vardır (11,50).

## **GÖRÜLME SIKLIĞI**

Özofagus atrezisi için dünyada farklı insidanslar bildirilmiştir. Bildirilen bu insidans değerlerinin ortalamasının 3000-4500 canlı doğumda bir olduğu söylenebilir (11,85,43). Erkeklerde daha sık görülür. Erkek/kız oranı 1.26'dır (85). İlk gebeliklerde ve yaşlı büyük annelerde sık görülür (85). Anomalinin genetik bir temeli olmamakla birlikte, ailesel özofagus atrezisi olguları bildirilmiştir (81,93). Anne veya babadan biri özofagus atrezisiyse çocuklarında görülme sıklığı %3.6'dır. Ailede iki çocukta bu anomali görülmüşse, üçüncü çocukta görülme sıklığı %20'ye çıkmaktadır (81). Olguların %7'sinde kromozom anomalisi (trizomi 13,18,21) vardır (85).

Patogeneizde çevresel teratojenlerin etkisi vardır. Uzun süre doğum kontrol ilacı kullanan, gebelikte östrojen-progesteron veya talidomid kullanan, vitamin A eksikliği olan ve diabetik annelerin bebeklerinde, bu anomalinin görülme ihtimalinin arttığı yönünde yayınlar vardır (82,94). Gebeliğinin 8-9. gününde sıçanlara adriamisin verildiğinde özofagus atrezisi ve TÖF olduğu görülmüştür (39,95). Adriamisin verilen bu sıçanlarda; distal özofagus mukozası ve kaslar tabaka kalın, submukozanın ince olduğu görülmüştür. Trakeal kartilajın kaybolduğu, D ve C şekline dönüştüğü tespit edilmiştir. Akciğer parankimindeyse, herhangi bir patolojiye rastlanmamıştır (39).

Normal canlı doğumlarda %8 olan prematürite insidansı, özofagus atrezili olgularda %34 civarındadır (96). Polihidramnioz, beklenen bir bulgudur. Normalde amnion sıvısı, intrauterin hayatta fötüs tarafından yutulup dolaşımında emildikten sonra annenin kan dolaşımına geçer. Ancak özofagus atrezisi gibi proksimal sindirim sistemi tıkanıklıklarında bu döngü gerçekleşemediğinden amnion sıvısı sürekli artar. TEF'ü olanlardaysa trakea ve fistül yoluyla distal özofagus kısmında olsa geçiş olduğundan polihidroamnioz daha az görülebilir (6,41). Amnion sıvısında alfa fetoprotein ve asetilkolinesteraz seviyeleri yüksektir (97).

## **BİRLİKTE GÖRÜLEN EK ANOMALİLER**

Ek anomali insidansı %30-60 civarındadır (7,41,85). En sık kardiyovasküler anomaliler görülür (Tablo 1). Bu insidans izole TEF olgularında en düşük, izole özofagus atrezisinde

ise en yüksektir (98). Ek anomalisi olan bebeklerin büyük çoğunluğunun doğum ağırlıkları düşüktür (99).

| EK ANOMALİ     | %     |  |
|----------------|-------|--|
| Kardiovasküler | 11-49 | VSD, ASD, PDA, dekstrokal, aborant sağ subklavian ven, aort koarktasyonu |
| GİS            | 24    | İmp.anüs, intestinal atrezi ve rotasyon anomalileri                      |
| Genitoüriner   | 20    | Renal agenezi-displazi, VUR, U-P darlık, inmemiş testis, hipospadias     |
| İskelet        | 13    | Vertebra-kot anomalileri, sakral agenezi, radius yokluğu                 |
| Nörolojik      | 3-5   | Hidrosefali, nöral tüp defektleri  |

**Tablo 1.** Ek anomali ve sıklığı.

Ek anomalileri; yaşam şansını fazla etkilemeyen minor anomaliler ve bebeğin erken ölümüne neden olabilecek major anomaliler olarak da ayırabiliriz (Tablo 2). Özofagus atrezisindeki mortalite sebepleri arasında ilk sırayı; aynı zamanda ensık görülen ek anomali de olan konjenital kalp hastalıkları alır (7,83).

Birkaç ek anomalinin birlikte görülmesi, bazı tanımlamaları da ortaya çıkarmıştır. Bunlardan birincisi; vertebra-vasküler, anal, trakeoözofageal, radial ve renal anomalilerin birlikteliğinden oluşan VATER sendromudur. Buna kardiyak ve ekstremiteler anomalileri eklendiğinde VACTERL adı verilir (5,6). Bu anomali kompleksinin; X-bağlantılı bir heterotaksiye neden olan, ZIC3 denen gendeki polialanin genişlemeye bağlı olduğu düşünülmektedir (16). Bu bebeklerin mortalite oranı oldukça yüksektir. Son dönemde omfalosel, nöral tüp defektleri, yarı damak-dudak, genital hipoplazi anomalilerinin eşlik ettiği Shisis sendromu tanımlanmıştır (100).

| MAJOR ANOMALİLER  | MİNOR ANOMALİLER   |
|---|--|
| Konjenital kalp hastalıkları,<br>intestinal atrezi, anal atrezi,<br>hidrosefali, polikistik böbrek. | Dekstrokardi, ekstremitte anomalileri, iskelet sist.<br>anomalileri, atnalı böbrek, pilor stenozu. |

**Tablo 2.** Major ve minor anomaliler.

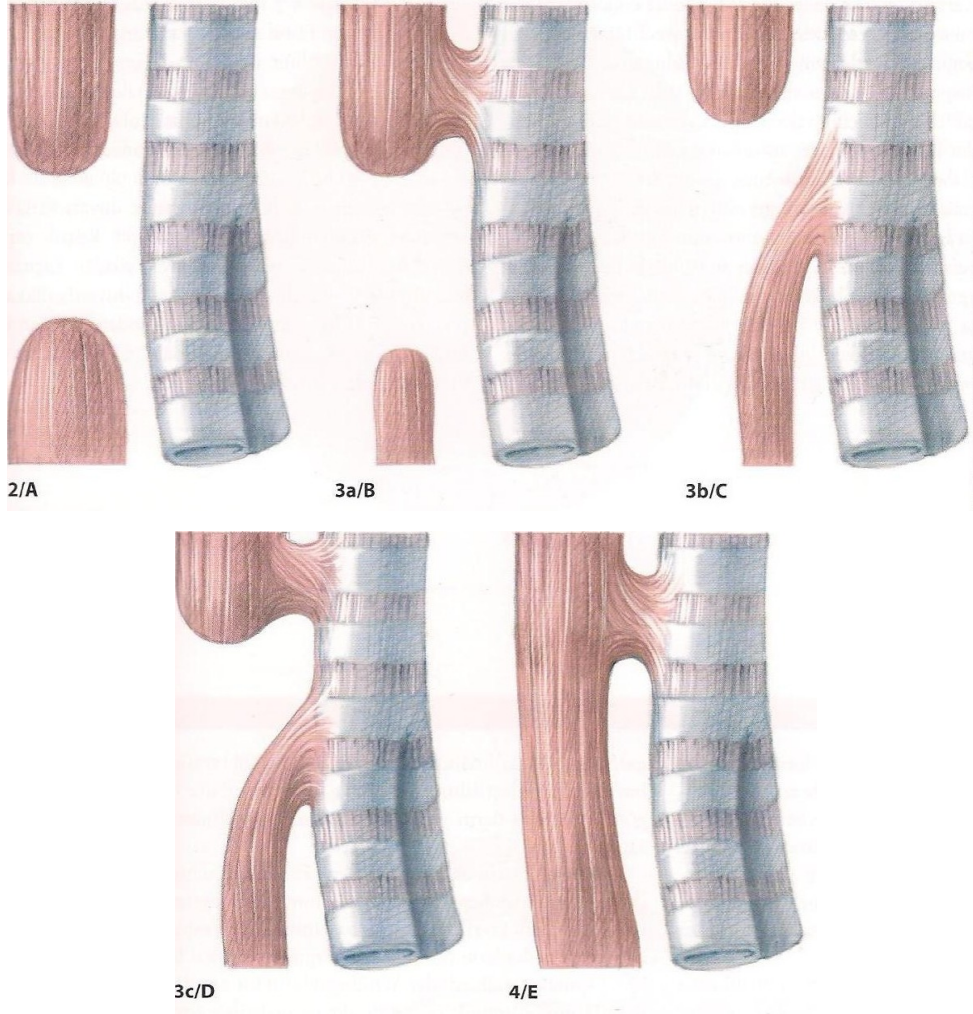
Özofagus atrezisinin, duodenal atrezezi ve tek taraflı akciğer agenezisiyle birlikte görüldüğü nadir olgular da vardır. Çocuk cerrahisi ve yenidoğan bakım koşullarındaki gelişmeler sayesinde bu bebekler de yaşam şansı bulmaktadırlar (20).

## ÖZOFAGUS ATREZİSİ VE TEF TİPLERİ

İlk kez 1929'da bir radyolog olan Vogt tarafından sınıflama yapılmıştır (101). Daha sonra Ladd, Gross, Roberts, Swenson ve son olarak 1966 yılında Holder tarafından bu sınıflama modifiye edilmiştir (9,84). Günümüzde özofagus atrezisi ve TEF'İ 5 ana anatomik gruba ayıran Holder ve Ashcraft tarafından yapılmış sınıflama en çok kabul görmektedir (9).

- ◆ Özofagus atrezisi + distal TEF %86
- ◆ İzole özofagus atrezisi % 8
- ◆ İzole TEF %4.2
- ◆ Özofagus atrezisi + proks. TEF %0.8
- ◆ Özofagus atrezisi+distal+proks. TEF %1.4

En sık görülen, proksimal özofagus atrezisi+distal TEF şeklindedir (9,31,88). Proksimal parça genelde 3. vertebra hizasında sonlanır. Önden trakeaya yakın, hatta bazen trakeayla ortak duvar şeklindedir. Distaldeki özofagus parçasına göre oldukça iyi kanlanır. İki özofagus segmenti bazen anastomoza izin vermeyecek kadar uzak olabileceği gibi, birbirine bitişikte olabilir.



**Şekil 2.** Özofagus atrezisi-TEF tipleri (Tip 1:özofagus yok)  
(Springer cerrahi atlası)

## KLİNİK

TEF varlığında, mide sıvısı akciğerlere ulaşacağından, anomali düzeltilmezse bebek, oluşacak ciddi komplikasyonlar nedeniyle kaybedilebilir. İntrauterin dönemde içi sıvı dolu proksimal özofagusun trakeaya bası yapması ve trakea-bronşlardaki malformasyon nedeniyle trakeomalazi oluşur. Oluşan takeomalazi, bebekte solunum sıkıntısına neden olur. Ayrıca amnion sıvısı, fistül varlığında mideye geçeceğinden, hava yollarındaki basınç düşük kalır (21,22).

Akciğer hasarının önlenmesi ve gerekli desteğin verilmesi için, erken tanı oldukça önemlidir. Tanının kısa sürede konması, hastalığın mortalite ve morbiditesini azaltır.

İlk semptom, yutulamayan tükürüğün ağız ve burundan gelmesidir. Tükürüğün ve mide sıvısının fistülden akciğere ulaşmasıyla, öksürük ve siyanoz oluşabilir. Bu belirtilere rağmen tanı atlanabilir. Beslenmeye çalışılan bebek yutamaz ve besinleri geri çıkarır. Aspirasyona bağlı pnomoni, atelektazi ve ölüm gelişebilir. Anatomik olarak daha yukarıda olduğundan, sağ akciğer daha çok etkilenir ve solunuma daha az katıldığı görülebilir.

İzole TEF'li olgularda, beslenirken öksürük-siyanoz atakları vardır. Ayrıca bu hastalar solunum problemleri nedeniyle, farklı tanıları altında uzun süre izlenebilirler (102). Beslenme öncesi ve sonrası akciğerler dinlenerek tanı desteklenebilir.

## **TANI**

Polihidramnion ve küçük mide odacığı özofagus atrezisi şüphesi uyandırır (77). Ancak distal fistülden mide odacığının dolabileceği unutulmamalıdır. Zor olsada, proksimal poş prenatal ultrasonda tespit edilebilir (103). Nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte, antenatal tanı alan bebeklerin prognozu daha kötüdür. Bu grup hastalar çoğunlukla, aynı zamanda trizomi 18'li vakalardır (77).

Doğum sonrası ağız ve burnundan köpük şeklinde tükürük gelen bebeklerde, özofagus atrezisinden şüphelenilir. Ağız veya burun yoluyla ilerletilmiş yumuşak, radyopak kateterle çekilen tüm vucut grafisinde; kür poşa kıvrılmış kateter, pnomoni, atelektazi, fistül göstergesi olan mide gaz odacığı görülebilir. Ayrıca bu grafi bazı ek anomalilerin tespitini de sağlayabilir.

Ayrııcı tanıda; çok nadir olmakla birlikte, faringeal psödodivertikül ve laringo-trakeo-özofageal yarıklar yer alır (104). Nazogastrik sondayla, özellikle prematür bebeklerde, iatrojenik olarak farinks perforasyonu oluşup özofagus atrezisi izlenimi verebilir (52).

Atrezi seviyesi hakkında daha iyi fikir vermekle birlikte, akciğer problemini arttırma ihtimalinden dolayı radyopak grafinin katkısı şüphelidir (45). Ancak yinede çekilecekse,

suda eriyen maddeleri tercih etmek gerekir. Distal TEF çok darsa, havanın dahi geçişine izin vermeyebilir. Bu olgular, mide gazı görülemediğinden dolayı fistülsüz olarak değerlendirilebilir (45).

İzole TEF vakalarının tanısı oldukça güçtür. Bebek yüzükoyun yatarken, mideye ilerletilmiş kateterin kontras verilerek yavaşça geri çekilmesi esnasında trakeaya kaçış görülebilir. Ancak bunun görülmemesi TEF olmadığı anlamına gelmez. Ciddi şüphenin olduğu vakalarda özofagoskopi veya bronkoskopiyle nerdeyse kesin olarak tanı konabilir (73). Bütün bunlara rağmen tanının kesinleştirilemediği ciddi şüpheli olgularda cerrahi eksplorasyon endikasyonu vardır.

Tanı konulduktan sonra hasta, ek anomaliler açısından tetkik edilir (ECO,USG) ve ameliyata hazırlanır.

## **AMELİYAT ÖNCESİ**

Ameliyat öncesi geçen süre, aspirasyon nedeniyle gelişen akciğer patolojilerinden (pnömoni ve atelektazi) dolayı oldukça önemlidir. Tanı konduktan sonra, aspirasyonu önlemek için bebeğin başı yukarıda yatırılıp, proksimal özofagusun sürekli aspire edilmesi gerekir. Oluşan pnömoni ve fistülden geçen havanın oluşturduğu batın distansiyonu nedeniyle oluşabilecek solunum problemi ileri derecede olabilir. Trakeal entübasyon gerekliliğinde, mideyi havayla doldurmamak için endotrakeal tüp fistülün distaline itilmelidir (76).

Bebeğin sıvı-elektrolit dengesi sağlanmalı, vucut ısısı dengelenmeli ve antibiyotik tedavisi başlanmalıdır.

Cerrahi müdahalenin çok acil olmadığı kabul edilir. Akciğerleri kötü bir bebeği acil ameliyata almamalı, ancak gereksiz yerede zaman kaybedilmemelidir. Ameliyat öncesi süre konusunda fikir birliği olmamakla birlikte, Waterston'un oluşturduğu risk gurupları yol göstericidir (Tablo 3). 1963 yılında yapılan bu çalışma, gelişen ameliyat teknikleri ve yoğun bakım koşullarındaki iyileşmelerle değişikliklere uğramıştır.



|         |   |  | Yaşam şansı |
|---------|---|--|-------------|
| A GRUBU | Fulterm, 2500 gr ↑, ek anomali yok,<br>akciğer sorunu minimal   |  | % 100       |
| B GRUBU | B1 1700-2500 gr, ek anomali yok,<br>akc. sorunu min.<br>B2 2500 gr ↑, minör ek anomalili,<br>akc. sorunu min.           |  | %85         |
| C GRUBU | C1 1800 gr ↓, ek anomali yok,<br>akc. sorunu min.<br>C2 Kilo önemli değil, major ek<br>anomali ve major akc. Sorunu var |  | %65         |

**Tablo 3.** Waterson risk grupları (105).

Mevcut gelişmeler sonrası; bebeğin doğum kilosu 1500 gr'ın üstündeyse mortaliteye etkisi neredeyse hiç yoktur diyebiliriz. Bu nedenle son dönemlerde, spitz sınıflaması daha çok kabul görmektedir (100) (Tablo 4).

| SÖRVEY(%) |   |    |
|-----------|---|----|
| 1         | Doğum ağırlığı > 1500 gr ve<br>major kardiyak anomali yok   | 97 |
| 2         | Doğum ağırlığı < 1500 gr veya<br>major kardiyak anomali var | 60 |
| 3         | Doğum ağırlığı < 1500 gr ve<br>major kardiyak anomali var   | 20 |

**Tablo 4.** Spitz sınıflaması ve sörvey.

Sonuç olarak progoyu belirleyen; bebeğin genel durumu, akciğer probleminin şiddeti, ek anomalilerin ciddiyeti ve özofagus uçları arasındaki mesafedir diyebiliriz (55,83). Günümüzde; Waterson sınıflamasındakine göre sağ kalım oranları daha fazladır. Örneğin; ciddi ek anomalisi olmayan 1500gr'ın altındaki bebeklerde sağ kalım oranı %97'ye ulaşmıştır (106).

Ameliyat öncesi, fistülün yeri ve tesbit edilememiş bir fistülün görülebilmesi, hatta kateterizasyonu için rutin bronkoskopi önerilmiştir (46).

Preoperatif değerlendirmede; tek veya evreli ameliyat kararı için, proksimal ve distal özofagus segmentleri arasındaki mesafenin tespiti oldukça önemlidir. Mesafe, bronkoskopi - özofagoskopi yada torakotomide görülür. Mesafe uzunsa, geciktirilmiş ve evreli ameliyat yöntemleri uygun olacaktır.

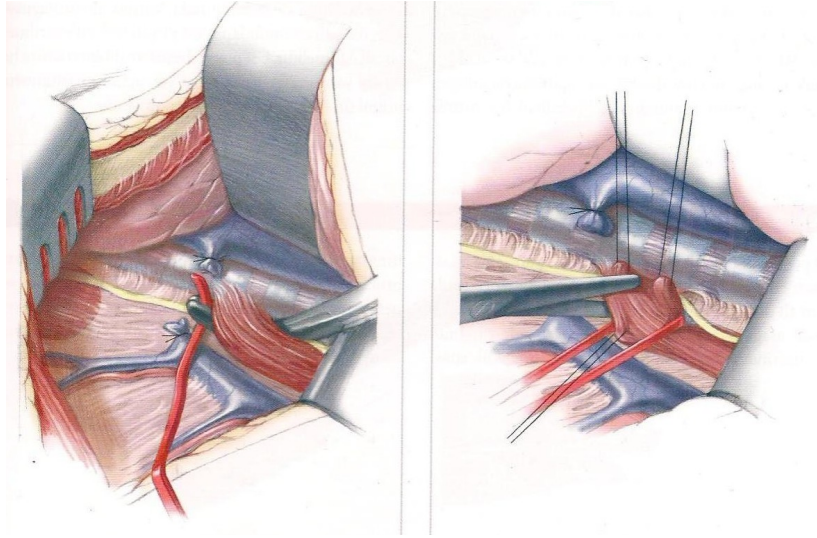
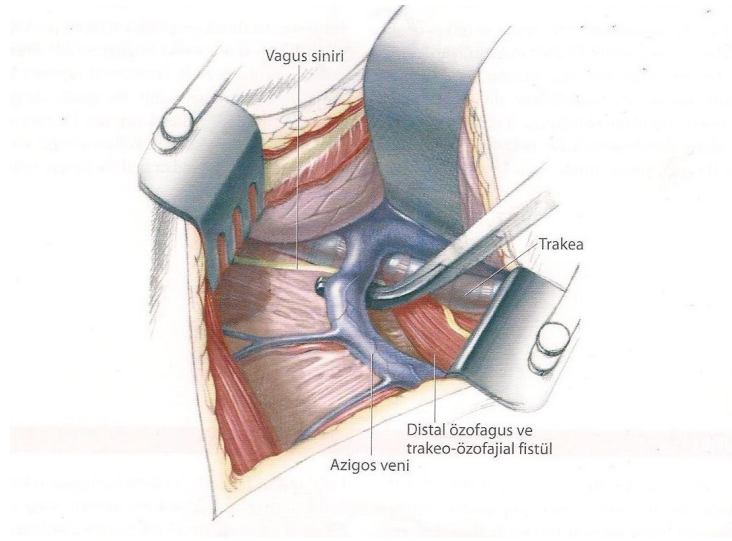
Bir başka önemli nokta; arkus aortanın sağdan dönmesidir. Bu anomali, akciğer grafisi ve ekokardiyografiyle kesin olarak tesbit edilemeyebilir (7). Şüphe halinde BT ve MR çekilebilir. Ancak bu anatomik anomalinin varlığı, zor olmakla birlikte ameliyatın sağdan yapılamayacağı anlamına gelmez. Bu durumda sol torakotomi de uygulanabilir (107).

## **TEDAVİ**

Özofagus atrezili bebeği ilk kez yaşatan ve bunu evreli ameliyatla yapan Leven ve Ladd'den bu yana olan gelişmeler sayesinde, hastalığın mortalitesi oldukça azalmıştır. Ancak hastaya göre uygulanacak cerrahi tedavi konusunda günümüzde tam bir fikir birliği yoktur. Kesin olan; genel durumu iyi, ek anomalisi olmayan bebeğin, akciğer sorunları oluşmadan en kısa sürede ameliyat edilmesi gerektiğidir.

## **Cerrahi**

Posterolateral torakotomi önerilir. Toraksa 4. veya 5. interkostal aralıktan girilir. Cerrahin tercihine göre transplevral veya ekstraplevral olarak yaklaşılır. Transplevral yaklaşım cerrahiye kolaylaştırır, ancak anastomoz hattında oluşabilecek sızıntı halinde ampiyem gelişebilir (108). Diseksiyon sonrası vena azygosa yani mediasteninin başladığı noktaya ulaşılır ve ven bağlanır. Arka mediastene ulaşıldığında, özofagusun her iki parçasıda görülebilir. Nervus vagus, toraksa proksimal özofagusun yanından seyrederek girer ve TEF üzerinden distal özofagusun lateralinden seyrederek. Distal segment takip edilip fistüle ulaşılır ve onarılır. Fistülün bağlanması veya dikilmesi konusunda fikir birliği yoktur. Kullanılacak sütür, ipek veya geç emilen özellikte olmalıdır. Onarım sonrası, üzerine plevra veya kas flebi getirmenin, rekürrensi azatlığını savunan görüşler vardır.



**Şekil 3.** Özofagus atrezisi-TEF cerrahisi  
(Springer cerrahi atlası)

Anestezi hekiminin oral yoldan üst poşa ilerlettiği kalın sonda yardımıyla üst özofagus segmenti görülür ve serbestleme için askıya alınır. Diseksiyon esnasında trakea yaralanması ve ikinci bir fistül ihtimali nedeniyle özenli davranmak gerekir. Kanlanması iyi olan proksimal özofagusun diseksiyonu rahattır. Ancak aynı şey distal segment için söylenemez. Sadece aortadan gelen ince arterlerle beslendiğinden, bu segmentin aşırı diseksiyonundan kaçınılmalıdır (50).

Heriki özofagus ucu yaklaştırıldıktan sonra primer anastomoz edilir. Çap farkından dolayı, distal özofagus balık ağzı şeklinde açılmalıdır. Anastomoz tek veya iki sıralı yapılabilir. Uzun sürede emilen sütür materyali kullanılmalı ve anastomoz, mukoza-mukoza şeklinde yapılmalıdır (69). Anestezi hekimi tarafından itilmiş kateter mideye ilerletilir.

Göğüs tüpü takılması konusunda netlik yoktur. Ancak; ekstraplevral tamamlanan, anastomozun gergin olmadığı, belirgin hava kaçağı olmayan vakalarda toraks tüpünün çokta gerekli olmadığı söylenebilir.

Özofagus segmentleri arasındaki uzaklığın fazla olduğu olgularda yaklaşım farklıdır ve cerraha-uyguladığı tekniğe bağlıdır. Yeterli serbestleme yapılmadan, aradaki mesafe long gap olarak kabul edilmiş olabilir. Uygulanacak cerrahi ve sonrasını tamamen etkileyeceğinden, bu durum oldukça önemlidir.

Mesafe fazla olduğunda, tercih edilebilecek yollar şöyle sıralanabilir(109):

- » Gergin anastomoz
- » Sirküler myotomi
- » Üst poştan flep çevirmek
- » Distali kapatıp anastomozu ertelemek
- » Mideyi yukarı çekmek

Bunlar arasında en iyi tercih, Livaditis tarafından tanımlanan sirküler myotomi yani; proksimal segmentin, kas tabakasına yapılan çepeçevre kesilerle uzatılması yöntemidir (13,66,67). Myotominin; anastomoz kaçağı, darlık, motilite bozukluğu üzerine etkisi yoktur (110,111). Ancak mukozal divertikül ve mediastinal psödokist riskinden dolayı, myotomi rutin bir uygulama değildir (61).

Geciktirilmiş veya evreli tedavilerde; öncelikli olarak, TEF bir şekilde kontrol altına alınır ve gastrostomi yapılarak anastomoz ertelenir (26,45,78). Gastrostominin, gastroözofageal reflüyü arttırma, bradikardi, aspirasyon pnömonisi gibi komplikasyonları unutulmamalıdır.

Bu yöntemlere rağmen yinede segmentler birbirine yaklaştırılamıyorsa; kan dolaşımını bozacağı kanısına rağmen, distal özofagus segmenti mideyle birlikte mobilize edilebilir

(51). Bu durumda gastroözofageal reflüyü engellemek için, işleme antireflüyüde eklemek önerilir.

İzole özofagus atrezisinde yaklaşım farklıdır. Tedaviye gastrotomiyle başlanır ve hem bebeğin beslenmesi hemde midenin zamanla büyümesi sağlanmış olur. Proksimal segmentin, anastomoza imkan sağlayacak kadar uzaması 8-12 hafta sürer (60,62,74). Bu sürede proksimaldeki sekresyonların dışarı alınması; özofagostomiyle ya da poşa gönderilen çift lümenli kateterin aspirasyonu ile sağlanabilir. Proksimal özofagusun uzaması bujinajla desteklenebilir ancak bu uzama tamamen kendiliğinden de olur (25,62). Gastrotomiyle 3-4 ay kaldıktan sonra; gelişen ve kalınlaşan üst poştan flap kullanılarak da anastomoz yapılabilir (36). İki ucun yaklaşmasını kolaylaştırmak, hatta anastomozu sağlamak için üst ve alt uca aralarında çekim oluşturacak miktatılar konmuş ve anastomoz sağlanmıştır. Ancak bu yöntemle sağlanan anastomoz yerinde, sonrasında çok sayıda dilatasyona, hatta tekrar primer anastomoz ihtiyacı duyulacak kadar darlık oluştuğu görülmüştür (4).

Bütün bunlara rağmen uçların anastomozu sağlanamıyorsa; kolon, ileum, jejunum interpozisyonu veya mide transpozisyonu yapılabilir. Mide transpozisyonu ile yapılan anastomozun sonuçları, diğerlerine göre daha başarılıdır (8).

Özofagus atrezisi; son yıllarda, toraksa açılan üç delikten gönderilen kanüllerle, torakoskopik olarak da onarılmış ve iyi sonuçlar alınmıştır (48).

İzole TEF olgularında, çoğunlukla boyun diseksiyonu ile fistül tamiri yapılır. Çünkü bu fistüllerin neredeyse tümü servikal bölgededir (107). TEF'in KTP (Potasyum-Titanil Fosfat) lazerle endoskopik olarak tedavi edildiğini bildiren yayınlar vardır (24).

## **AMELİYAT SONRASI VE KOMPLİKASYONLAR**

Bebek, ameliyattan sonra yeterli oksijen ve nem olan ortamda bulunmalıdır. Anastomozun gergin olduğu veya akciğer problemi ciddi olan hastalar, mekanik ventilatöre bağlanabilir. Postoperatif karşılaşılan en önemli sorunlar; anastomoz kaçağı ve akciğer komplikasyonlarıdır.

Ameliyat öncesi başlanmış olan geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi, anastomoz kaçağı olmadığından emin olana ve göğüs dreni çekilene kadar devam etmelidir.

Nazogastrik sonda, özofagografi çekilerek ya da cerrahın tercihinine göre grafi çekilmeden 6-7. günlerde çıkarılır. Bebek taburcu olduktan sonra; 18 aylığa kadar püre şeklinde, çiğneyip yutmayı öğrenene kadar da ezilmiş gıdalarla beslenmelidir.

Komplikasyonlar; erken ve geç dönem komplikasyonlar olarak ayrılabilir.

### **Erken Dönem Komplikasyonlar**

#### **Anastomoz kaçağı**

Ameliyat sonrası en önemli komplikasyonlar; anastomoz sızdırması ve özofagus darlığıdır (34,94). Oluşan kaçağın en önemli nedenleri; gergin anastomoz, dolaşım bozukluğu, teknik hata ve travmatik manüplasyon olarak sayılabilir. Takipne, taşikardi ve ateş şeklinde belirti verir. Toraks dreni varsa, drenen tükürük geldiği görülür. Genelde küçük olan bu kaçakların büyük çoğunluğu 2-3 hafta içinde kapanır (31,88). Ancak oluşan enflamasyondan dolayı anastomoz hattında darlık olabilir.

Kaçığın büyük olduğu durumlarda semptomlar daha şiddetli olur. Kısa sürede ampiyeme ve sepsise ilerleyebilir. Bu durumda erken re-anastomoz yapılabilir (80). Ancak enfeksiyon halinde, gastrostomi yapılması gerekir.

Anastomoz kaçağına bağlı mortalite; ekstraplevral ameliyatlardan sonrası % 40 iken bu oran, plevra açılarak yapılmış vakalarda % 60'ın üzerine çıkmaktadır (34).

## **Anastomoz darlığı**

Hemen her tür vakada darlık görülebilir (88,112). Anastomoz hattı, iskemi, kaçak, gastroözefageal reflüyle irritasyon, fazla sütür gibi nedenlerle daralabilir. Bu darlıklara yapılacak dilatasyon, güvenli ve etkilidir (28,56). Bu hastaları rutin bir dilatasyon programına almaktansa, semptomlarına göre dilatasyon yapmak, daha doğru bir yaklaşım olur (40). Gastroözofageal ve yaptığı özegeal irritasyon ile anastomoz darlığı arasında ilişki vardır (89). Dilatasyona yanıt yoksa; reflü araştırılmalı, varsa önce medikal, yanıt alınmazsa cerrahi olarak tedavi edilmelidir (113).

## **Rekürren TEF**

En önemli nedeni; fistülle anastomoz hattının çok yakın olmasıdır. Beslenmeyi takiben öksürük, siyanoz ve tedavi edilemeyen pnomoniler gelişmesi şeklinde belirti verir (31,64,88). Tanı konulması primer TEF'lere göre çok daha zordur (94). Kendiliğinden kapanmazlar. Eski insizyon yerinden girilerek tamir yapılabilir. Endoskopik yöntemle fibrin yapıştırıcı veya sklerozan madde kullanarak da fistülün kapatılabileceğini gösteren yayınlarda vardır (114).

## **Akciğer komplikasyonları**

Gelişen bakım koşullarına rağmen, komplikasyonlara bağlı ölümlerin ensık nedenidir. Erken tanı konulduğunda, akciğer patolojisinin ilerlemesi önlenir.

## **Geç Dönem Komplikasyonlar**

### **Gastroözofageal reflü**

İzole atrezilerde daha fazla olmakla birlikte, özofagus atrezili hastalarda % 30-65 oranında gastroözofageal reflü görülür (15,19,60,88). Nedeni, gastrostomi, gergin anastomoz veya özofagustaki motilite bozukluğudur. En önemlisinin, özofagusun kendisinden kaynaklanan motilite bozukluğu olduğu söylenebilir (115). Çünkü cerrahinin çok rahat olduğu, özofagusun hiç disseke edilmediği olgularda da reflü olduğu görülmüştür. Reflüye bağlı, anastomoz darlığı, alt uç darlığı, özofajit, hatta adenokarsinom bile gelişebilir (116). Oluşan darlık, reflü tedavi edilmedikçe dilatasyonlara yanıt vermez (113). Hastaların çoğunda reflü erişkin yaşlarda da devam ettiğinden, mutlaka tedavi edilmelidir. Medikal tedavi ve beslenme şeklinin düzenlenmesiyle birçok hastada yanıt alınabilir. İnatçı vakalarda mutlaka antireflü yapmak gerekir (34,60,74). Olguların üçte ikisinde 5-15 yaşında reflünün gerilediği görüldüğünden, asemptomatik ve komplikasyonsuz vakalarda antireflü için çok erken davranmamak gerekir (34,74). Ancak yinede bu hastaları yakından izlemek gerekir. Reflü ve motilite bozukluğu, özofagusta heterotopik gastrik mukoza oluşumuna neden olabilir (53).

### **Yutma güçlüğü**

Bunun nedeni, her zaman anastomoz hattındaki darlık değildir. Atrezik özofagusta, innervasyon bozukluğu ve kas tabakasında hipoplazi-aplazi vardır (117). Bu nedenle gıdaların ilerletilmesi sıkıntılıdır. Özofageal motilite bozukluğu ve reflü nedeniyle, tipik akalazyaya kliniği oluşabilir (12). Bu durum, özofagus replasmanı gerektirecek kadar ciddi olabilir.

### **Trakeomalazi**

TEF'in açıldığı yerde trakeanın halkaları daha yassıdır ve membranöz kısım daha geniştir. Buraya aorta ve innominate arterinde basmasıyla, çap iyice daralabilir (37). Oldukça nadir görülen çift arkus aorta anomalisi de trakeal basıya neden olabilir (32). Bu durumlar,



güçlü ekspiryum ve öksürmede, hava yolunun neredeyse tam kapanmasına ve havlar tarzda sese neden olur. Bebeğin büyümesi ve trakeal kıkırdakların sertleşmesiyle düzelebilir. Ancak solunum sıkıntısının nedeni damar basıysa ve oluşan apne atakları ciddiye, aortopeksi veya trakeal rekonstrüksiyon gerekebilir (27,37,44,57).

Yaşam şansını, ek anomalilerin varlığı ve ciddiyeti belirler (55,118). Olumsuz etken olarak kabul edilen prematürite ve düşük doğum ağırlığının, bakım koşullarındaki gelişmeler sayesinde mortaliteye etkisi azalmıştır (55,119). Erken mortalitenin nedeni; akciğer komplikasyonları, ek anomali ve anastomoz kaçağıdır.

Risk gruplarını şöyle sıralayabiliriz (119):

- 1500 gramın altında doğum ağırlığı
- Major kardiyak anomaliler
- Ciddi akciğer problemleri
- Özofagus uçları arasındaki mesafenin fazla olması

Anomali veya anomalilerin ciddiyetine bağlı olarak erken dönemde semptomatik hale gelip tanı konan bebeklerin yaşam şansı diğerlerine göre daha azdır. En kötü prognoz, 1500 gramdan az, ciddi ek anomalileri ve akciğer problemleri olan bebeklerdedir. En düşük mortalite, ciddi ek anomalisi ve akciğer problemi olmayan bebeklerdedir.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Bu klinik çalışmamızda; Temmuz 2009 – Aralık 2010 tarihleri arasında Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi kliniğinde tedavisi ve takibi yapılan 42 özofagus atrezili olgu ileriye dönük olarak değerlendirildi.

Tüm olguların, cinsiyet, anne-baba yaşı, akraba evliliği olup olmaması, antenatal tanının olup olmaması, ek anomali, kliniğimize geliş zamanı, ameliyat öncesi, ameliyat tekniği, komplikasyon ve takip sonuçları değerlendirildi. Olgulardan biri, ameliyat edilemeden, ciddi ek anomali ve komplikasyonlar nedeniyle kaybedildi.

Hastaların, önce tanıları doğrulandı. Çekilmiş özofagus poş grafisi varsa değerlendirildi. Fizik muayene ve anamnezle özofagus atrezisi olduğu kanısına varılan hastalara poş grafisi çekilmedi. Tanıdan emin olunamayan olgulara kliniğimizde skopi eşliğinde, suda eriyen opak madde kullanılarak özofagus poş grafisi çekildi. Ancak semptomu olan ve bu ön tanıyla getirilmiş hiçbir bebeğin yanlış öntanıli oluşuna rastlanmadı.

Tüm olgulara, ek patoloji açısından, tüm vucut grafisi ve batın+üriner USG çekildi. Kardiyak anomali açısından ekokardiyografi çekildi.

Tanısı kesinleşen hasta, bebek yoğun bakım odasına alındı. Başı yukarıda pozisyonda yatırıldı. Genel bakımı ve ağız içi aspirasyonu yapıldı. Hasta monitörize edilip, oksijen saturasyonu takibi yapıldı ve gereğinde oksijen desteği verildi. Ölümcül sonuçları olabilen hipotermi riskinden bebeği korumak için, uygun ortam sıcaklığı sağlandı. Özofagus poşuna nazogastrik sonda ilerletilip drenaja alındı.

Kan gazı ve biyokimya tetkikleri çalışılıp, sonuçlarına göre destek tedavisi başlandı. Antibiyotik tedavisi başlandı. Geniş spektrumlu antibiyoterapi tercih edildi (seftriakson+aminoglikozit+ornidazol). Tanıda geç kalınmış, septik tablodaki olguların sıvı-kan kültürleri alınıp, meropenem+aminoglikozit+ornidazol tedavisi başlandı.

Genel durumu kötü, ameliyatı tolere edemeyecek durumdaki hastalar dışındaki olgular, gereksiz zaman kaybetmeyip, olabilecek en kısa sürede ameliyata alındı. Hemen ameliyata alınamayacak olan bebeklere, sıvı-elektrolit desteği, gereğinde parenteral nutrisyon tedavisi başlanıp, öncelikli olarak bebeğin uygun hemodinamisi sağlandı.

Ameliyat zamanı gelen bebek, yeterli oksijen ve ısının olduğu transport küvezle ameliyathaneye indirildi. Ameliyatın yapılacağı odanın bebek için uygun ısıda olduğundan emin olunduktan sonra bebek küvezden çıkarılıp ameliyat masasına alındı.

Hasta sol yan pozisyonda, toraks hizasında altına küçük bir rulo konup, sağ kolu başının üstünde olacak şekilde yatırıldı. Etrafı, hem tespit için hemde ısı kaybını önlemek için tampon ve sargı bezleriyle sarıldı. Cilt kesisi, orta aksiller çizgiden başlayıp skapulanın bir santim altından geçecek şekilde yapıldı. Kaslar, gerekli görülmedikçe kesilmedi. Uygun ekartasyonun sağlanamadığı durumlarda kaslara küçük kesiler yapıldı. Cerrahın tercihinine göre transplevral veya ekstraplevral olarak mediastene ulaşıldı. Azigos veni bağlanıp kesildi. Distal özofagus ve TEF tespit edildikten sonra yine cerrahın tercihinine göre, TEF bağlanıp kesildi veya primer onarıldı. Anestezi hekimince yapılan basınçlı ventilasyonla kaçak kontrolü yapıldı. Ayrıca bu sayede, kollabe olmuş olan akciğer alveollerinin de açılması sağlandı. Proksimal özofagus, anestezi hekimince ağız veya burundan itilen aspirasyon sondası yardımıyla bulundu. İki özofagus segmenti arasındaki mesafeye bakıldı. Mesafenin, gergin olmayan anastomoza imkan vermeyecek kadar fazla olduğu olgularda, öncelikli olarak proksimal özofagus segmenti serbestlendi. Serbestleme yapılmadan önce proksimal segmentin alt ucu askıya alındı. Serbestleme esnasında, özofagusu ve yapışık olduğu trakeayı delmemeye özen gösterildi. Ayrıca varsa, proksimal bir fistül de tespit edilmeye çalışıldı. Yeterli serbestleme yapılmasına rağmen, yine de aradaki mesafenin anastomoza imkan vermeyecek kadar fazla olduğu olgularda, proksimal özofagus segmentine livaditis myotomisi yapıldı.

Anastomoz yapabilecek kadar yaklaştırılan iki segment öncelikle heriki kenarlarına konan sütürlarla yaklaştırıldı (emilebilir 5/0-6/0 sütür materyaliyle). Arka duvara iki veya üç sütür kondu. Daha sonra, anestezi hekimi tarafından burundan ilerletilen no:6 beslenme sondası anastomoz hattından geçirilip mideye ilerletildi. Ön duvara da iki veya üç sütür konduktan sonra anastomoz tamamlandı.

Özofagus uçlarının anastomozu için yeterli sütür konulduğundan emin olunduktan sonra kaçak kontrolü için ayrıca bir işlem yapılmadı.

Anastomoz bittikten sonra basınçlı ventilasyon yaptırılıp akciğer parankimi veya trakeadan kaynaklanabilecek kaçaklar kontrol edildi.

Anastomozun gergin olduğu, akciğer komplikasyonları ilerlemiş hastaların hepsine toraks tüpü kondu. Diğer hastalarda, toraksa dren konup konmaması cerrahın tercihiydi.

Ameliyat sonrası hasta, bebek yoğun bakım odasına alındı. Ekstübasyonu tolere edemeyecek durumda olan bebekler entübeli olarak kliniğe alındı. Mekanik ventilatöre bağlanıp kan gazı sonuçlarına göre takip edildi.

Bebek, başı hiperekstansiyona gelmeyecek şekilde küveze kondu ve başı yükseltildi. Nazogastrik sondanın tespiti kontrol edildi. Monitörize edilip oksijen desteği verildi. Uygun ortam sıcaklığı ayarlandı. Ortamın uygun nem düzeyi sağlandı, gereğinde buhar tedavisi başlandı. Akciğer komplikasyonlarının durumuna göre, bronkodilatatör tedavisi başlandı.

Anastomozun zor olduğu, genel durumu kötü, ciddi ek anomalileri olan ve komplikasyonları ilerlemiş hastaların nazogastrik sondaları uzun süre çekilemeyeceğinden, TPN başlandı. Diğer hastalara dengeli mayi verildi.

Nazogastrikten beslenme kararı ve zamanı cerrahın tercihinine göre değişmekle birlikte, anastomozun gergin olduğu ve genel durumu kötü hastalarda nazogastrik yolla beslenmeye erken dönemde başlanmadı. Sorunsuz olgulara, ameliyat sonrası birinci gün nazogastrik veya nazoduodenal yolla anne sütü verildi. Beslenme deneyimli kişilerce, rezidü miktarı iyi kontrol edilerek yapıldı. Hastanın tolere edişine (batın distansiyonu, rezidü fazlalığı, aspirasyon) göre beslenme miktarı kontrollü olarak arttırıldı.

Ameliyat sonrası takiplerinde sorun yaşanmayan, anastomoz kaçağı şüphesi olmayan hastaların, cerrahın tercihinine göre postoperatif 5-7. gün nazogastrik sondaları çekildi ve oral beslenmeye geçildi. Şüpheli durumlarda, kliniğimizde skopi eşliğinde, suda erir opak madde kullanılarak özofagografi çekilip özofagusta kaçak kontrolü yapıldı.

Nazogastrik sondası çekilip oral beslenen ve sıkıntı yaşanmayan bebeklerin bir gün sonra toraks tüpü çıkarıldı. Cerrahın tercihinine göre toraks tüpü çekilmeden önce ve sonra akciğer grafisi çekildi.

Oral beslenen ve toraks tüpü çekilmiş olan hasta bir gün takip edildikten sonra taburcu edildi.

Anastomoz kaçağı tespit edilen hastalara öncelikle, yoksa toraks tüpü takıldı. Takılan toraks tüpüne düşük hızda ve sürekli negatif basınç uygulandı. Bu sayede mediastinal komplikasyonlar minimize edilmeye çalışıldı. Toraks sıvısından kültür alınıp, sonucuna göre antibiyoterapi düzenlendi.

Cerrahın tercihinine göre, hastaya ya TPN başlandı ya da duodenuma ilerletilen beslenme kateteriyle hasta, anne sütüyle veya mamayla beslenmeye devam edildi.

Anastomoz kaçağı olan hastalara aralıklı olarak özofagografi çekilip kaçak kontrolü yapıldı. Kaçağın kapandığı tespit edilen hastaların nazogastrik sondaları çekilip oral beslenmeye başlandı. Çekilen kontrol akciğer grafisinde sorun olmayan hastaların toraks tüpleri de çıkarıldı.

Taburcu edilecek hastanın ailesi, bebeğin hastalığı ve takibi konusunda ayrıntılı olarak bilgilendirildi. Hastalığın sıkı takip gerektiren ve ciddi komplikasyonların olabileceği bir anomali olduğu anlatıldı. Kontrollere, söylenen aralıklarla düzenli olarak gelmelerinin, bebeğin bundan sonraki hayatı için oldukça önemli olduğu söylendi.

Bebeğin uzun süre, yumuşak-püre şeklindeki gıdalarla beslenmesi gerektiği, beslenirken bebeğin başının mutlaka yukarıda olması gerektiği ve azar azar-sık aralıklarla beslenmesi gerektiği anlatıldı.

Taburcu sonrası gelişebilecek komplikasyonlar (özofagus darlığı, rekürren TEF, GÖR, aspirasyon pnomonisi gibi) ve yapılması gerekenler konusunda aile bilgilendirildi.

Taburcu edilen bebek ilk olarak 1 hafta sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde, bebeğin beslenmesi sorgulandı, kilo alıp almadığı kontrol edildi, akciğer grafisi çekildi, varsa ek anomalileri kontrol edildi. Eksik veya kontrol tetkikleri (USG, EKO) tamamlandı. Özellikle beslenme güçlüğü, kusma, akciğere aspirasyon, gastroözofageal reflü anamnezi sorgulandı. Bu şikayetleri olan hastalara ÖMD grafisi çekildi. Böylece varsa özofagus darlığı veya GÖR erken dönemde tespit edilmiş oldu. Semptomatik özofagus darlığı varlığında özofagus dilatasyonu planlandı. GÖR varlığında medikal antireflü tedavisi başlandı.

Yapılan kontrolde sorunu olmayan bebekler 1. ay, 3. ay, 6. ay ve 1 yaşında kontrollere çağrıldı. Hastaların hepsine 3. ay ÖMD grafisi çekildi. Çekilen grafide ve anamnezinde sorunu olmayan, sağlıklı bebeklere, cerrahın tercihinine göre, daha sonraki kontrollerde ÖMD çekildi veya çekilmedi. Ancak kontrollerinde yutma güçlüğü, akciğer aspirasyonu hikayesi, beslenirken öksürme hikayesi, sık akciğer enfeksiyonu anamnezi olan hastalara tecrübeli kişilerce ÖMD grafisi çekildi. Özofagus darlığı, GÖR ve rekürren TEF olup olmadığı tespit edildi. Ayrıca özofagus pasajı ve mide boşalma zamanı kontrol edilerek, gerekli durumlarda motilite düzenleyici medikal tedavi verildi.

Kontrollerinde semptomatik yutma güçlüğü olan ve özofagus darlığı gelişmiş olan hastalara, özofagus dilatasyonu yapıldı.

Gastroözofageal reflü varlığında, öncelikli olarak medikal tedavi verilip hasta daha yakın takip edildi. Tedaviye rağmen semptomları gerilemeyen bebeklere antireflü cerrahisi planlandı.

Beslenirken öksürme ve sık akciğer enfeksiyonu geçirme hikayesi olan bebeklerde rekürren TEF olabileceği düşünüldü. Çekilen grafide rekürren TEF tespit edilen hastalara cerrahi planlandı.

Hastanın ailesine, çocuğun sonraki yaşamı ve geç dönemde bile olsa oluşabilecek sorunlar ve yapılması gerekenler konusunda bilgi verildi. Bir yıllık takibi bitmiş ve sıkıntısı olmayan hastaların bile yılda enaz iki kez hekim kontrolüne gelmeleri gerektiği söylendi.

Çalışmanın istatistiksel analizinde, Yates düzeltilmeli Khi-Kare testi kullanıldı. Verilerin oranları ve frekans dağılımları tablo şeklinde sunuldu. Hipotezler çift yönlü olup,  $p < 0.05$  ise istatistiksel olarak anlamlı sonuç kabul edildi. İstatistiksel analizler SPSS 15.0 for Windows (SPSS inc., Chicago, IL, USA) paket programı kullanılarak yapıldı.

# BULGULAR

## A – Ameliyat Öncesi

### Genel değerlendirme

Kliniğimizde Temmuz 2009 ile Aralık 2010 tarihleri arasında 42 özofagus atrezili bebeğin tedavisi ve takibi yapılmıştır. Bu bebeklerin 25'i (%60) erkek, 17'si (%40) kızdı. Bunlardan 9'u (%21) annenin ilk gebeliğinden doğan bebeklerdi. Bu annelerin ortalama yaşı 22, babalarınki 24 idi. Bölgemizdeki akraba evlilikleri ortalamanın üzerinde olmakla birlikte özofagus atrezili bebeklerimizin 7'sinin (%16,6) anne-babası arasında akrabalık vardı.

Olguların 27'si (% 64) prenatal dönemde hekim kontrolündeydi. Bunların yapılan prenatal USG kontrollerinde 8'inde (%29,6) polihidramnion tespit edilmişti. Ancak, sadece 2'sinin (%7,4) takibinde proksimal kör poş görülerek özofagus atrezisi tanısı konmuştu. Geri kalan 17'sinin (%62,9) prenatal takibinde özofagus atrezisine dair bir bulgudan bahsedilmemişti.

Bebeklerin büyük çoğunluğu normal doğum zamanında doğmuştu. 36-40 haftalık doğan özofageal atrezili bebek sayısı 35'ti (%83,3). Preterm (37 hafta↓) doğan bebeklerin sayısı 7'ydi (%16,7).

Doğumların 33'ü (%78,5) normal vajinal yolla gerçekleşmiş, 9'unda (%22,5) sezeryanla doğum uygulanmıştı. Doğumların 13'ü (%30) süregelen geleneğin devamı ya da ulaşım problemi ve beklenmeyen doğum zamanı gibi nedenlerle herhangi bir sağlık merkezi dışında gerçekleşmişti.

Genç yaşta ve ilk gebelikte, özofagus atrezili çocuk görülme ihtimalinin diğerlerine göre yüksek olduğu görülmüştür. Olguların 17'sinde (%40) anne yaşı 26'nın altındaydı. Hastaların 9'u (%22) annenin ilk gebeliğinden doğan bebeklerdi. Antenatal tanı alan iki



hastamızda genç annelerin ilk gebeliğinden doğan bebeklerdi. İlk gebelikteki doğumların tamamı normal vajinal yolla gerçekleşmişti.

## **Hastaların kliniğe gelişi**

Anomalili bebek, doğum sonrası kliniğimize gelene kadar geçen süre, bahsettiğimiz sebeplerden dolayı 4 saat ile 10 gün arasındaydı. Ortanca değer 56 saattir. Bebeklerin çok azı bu süreyi hastane koşullarında geçirmişti.

|                                      |  | <b>Ort. başvuru zamanı</b> |
|--------------------------------------|--|----------------------------|
| <b>Hastanede doğanlar (21 bebek)</b> |  | 42. saat                   |
| <b>Evde doğanlar (21 bebek)</b>      |  | 64. saat                   |

Tanı konana kadar geçen süreyle orantılı olarak akciğer komplikasyonlarının ilerleyeceği bilinen bir gerçektir. Tanı süresi bir günden kısa olan 20 hastamızın 6'sında (%30) ciddi akciğer komplikasyonu gelişmişti. Ancak tanı konana kadar geçen süre bir günden fazla olan 22 hastamızın 11'inde (%50) ciddi akciğer patolojisi vardı.

Olguların ortalama doğum ağırlıkları 2700 gr'dı (750-3500gr). 1500 gr ve altı 7 (% 16,6) bebek vardı.

## **Ek anomali**

Olguların 16'sında (%38) en az bir ek anomali vardı (Tablo 5). En sık görülen ek anomali; kardiyak patolojilerdi (9 hasta). Bunlardan da en sık VSD görüldü ( 3 hasta ). Diğerleri, sıklık sırasına göre, dekstrokaldi, ASD, pulmoner yetmezlik, triküspit yetmezlik şeklindeydi.

Gastrointestinal malformasyon, 5 olguda özofagus atrezisine eşlik etmekteydi. Ayrıca 3 olguda VACTERL birlikteliği mevcuttu ve bu hastalarımızdan biri ameliyat edilemeden, diğer ikisi ameliyat sonrası kaybedildi. Hastalarımızın birinde hipotroidi, birinde de inguinal herni tespit edildi. Bir hasta, intestinal perforasyonla kliniğimize geldi. Aynı

zamanda 750 gr'lık pematür ve genel durumu kötü olan bu bebek, ameliyat edilemeden kısa sürede kaybedildi.

| Ek anomali    | Görülme sıklığı |        |
|---------------|-----------------|--------|
|               | N               | (%)    |
| Kardiyak..... | 9               | (21,4) |
| GİS.....      | 5               | (11,9) |
| VACTERL.....  | 3               | (7,1)  |
| Diğer.....    | 2               | (4,7)  |

**Tablo 5.** Ek anomaliler ve görülme sıklığı

## **Ameliyat hazırlığı**

Özofagus atrezisi tanısı veya öntanısıyla kliniğimize getirilen hastalar, bebek yoğun bakım koşullarının olduğu odaya alındı. Kliniğimiz içinde izole bir ortam olan bu odada, yenidoğan yakın takip ve tedavisinin yapılabileceği koşullar mevcuttur. Buraya alınan bebekler, deneyim sahibi hemşire ve klinik doktorları tarafından yakın takip edildi.

Tipik semptomları olan veya dış merkezde grafi çekilmiş bebeklere, tanı için ayrıca özofagografi çekilmedi. Tanısı şüpheli olanlara, kliniğimizde skopi eşliğinde suda erir opak madde ile özofagus poş grafisi çekildi.

Ek anomali açısından; tam bir fizik muayene yapıldı, tüm vucut grafisi, USG, ekokardiyografi çekildi.

Bebeklere, tanı konduktan sonra biyokimya ve kan gazı sonuçlarına göre destek tedavisine başlandı. Baş yukarda pozisyonda yatırılan bebeklerin, ağız içi ve proksimal özofaguslarındaki sekresyonlar sürekli drene edildi ve buhar tedavisi başlandı.

## B – Ameliyat

Çalışmaya dahil ettiğimiz olguların tamamında sol yan yatar pozisyonda sağ 4-5. interkostal aralıktan torakotomi yapıldı. Bunlardan 3'ünde (%7,1) dekstrokardi- sağ arkus aorta mevcuttu. Ancak daha zor olmakla birlikte, yinede cerrahi sağ taraftan yapılabilirdi.

Opere edilen 41 olgunun (bir olgu ameliyat edilmeden kaybedildi), 34'ünde (%81,7) plevra açılarak (transplevral) mediastene ulaşıldı. Olguların 7'sinde (%28.3) plevra açılmadan (ekstraplevral) yaklaşıldı.

Özefageal segmentler arası uzaklık ortalama 2,2 cm'di. Mesafenin 6,5 cm olduğu vakalar olduğu gibi, özofagus uçlarının bitişik olduğu olgular da vardı. Mesafenin 6-6,5 cm olduğu 2 hastaya livaditis myotomisi yapılarak, gerginde olsa primer anastomoz yapılabilirdi ve bu hastalar şifa ile taburcu edildi. İki uç arasındaki mesafenin aynı şekilde uzun olduğu 3 olguda gastrostomi yapıldı ve bu hastalardan biri ameliyat sonrası kısa sürede kaybedildi. Diğer ikisi gelişen komplikasyonlardan dolayı uzun süre takip edildi ancak yinede şifa sağlanamadı.

Anastomoz için uzun sürede emilen sütür materyali kullanıldı. Çoğunlukla (%95) 5/0 vikril sütür tercih edildi. Ancak mukoza-kas yapısının zayıf olduğu ya da yapılan diseksiyon ve mobilizasyonlarla özefageal dokunun zayıflayıp incelendiği vakalarda (%5) 6/0 vikril tercih edildi.

Olguların 22'inde anastomoz gerginliği az ya da hiç yoktu, 10'unda orta düzeyde gerginlik oluştu, 6 hastanın ise anastomozu oldukça gergin oldu. Üç hastaya anastomoz yapılamayıp gastrostomi açıldı.

|                                      |   |                |               |
|--------------------------------------|---|----------------|---------------|
| <b>Anastomozun gergin olmadığı</b>   | → | <b>22 olgu</b> | <b>% 52,8</b> |
| <b>Orta gergin anastomoz yapılan</b> | → | <b>10 olgu</b> | <b>% 24,8</b> |
| <b>Gergin anastomoz yapılabilen</b>  | → | <b>6 olgu</b>  | <b>% 15,1</b> |
| <b>Gastrostomi</b>                   | → | <b>3 olgu</b>  | <b>% 7,3</b>  |

Anastomoz bittikten sonra kaçak kontrolü yapıldı, toraks kapatılmadan önce olguların 14'üne (%32,3) toraks tüpü kondu, 27'sine (%63) ise toraks tüpü konmadı. Bu hastaların 2'sine (%4,7) postoperatif 3. ve 4. günlerde toraksa tüp takılması gerekti (pnomomediastinum).

## **C – Ameliyat Sonrası**

### **Mekanik ventilasyon**

Özofagus atrezisinde postoperatif sedasyon, kliniğimizce tercih edilmemektedir. Ancak ameliyat öncesi veya sonrası spontan solunumu yetersiz olan bebekler, mekanik ventilatöre bağlanıp, ekstübasyon planına kadar uyutuldu. Opere edilen bebeklerden 20 tanesinin (%48,2) mekanik ventilatör ihtiyacı oldu. Bunlardan 8'i ameliyat öncesi, 12'si ameliyat sonrası solunum yetmezliği, akciğer parankim hasarı, dolaşım bozukluğu gibi nedenlerle entübe edilip solunum cihazına bağlandı. Ex olan hastalarımızın tamamı, çeşitli nedenlerle ventilatör ihtiyacı olan bebeklerdi.

|                            |                 | <b>Ex olan (%)</b> | <b>Yaşayan (%)</b> |
|----------------------------|-----------------|--------------------|--------------------|
| <b>Mek. vent. bağlanan</b> | <b>20 hasta</b> | <b>9 (45)</b>      | <b>11 (55)</b>     |
| <b>Toplam</b>              | <b>42 hasta</b> | <b>10 (23)</b>     | <b>32 (77)</b>     |

### **Beslenme – TPN**

Genel durumu hiç bozulmamış, cerrahisi ve cerrahi sonrası sorunsuz geçmiş bebeklere, ameliyat sonrası erken dönemde nazogastrik yolla, küçük miktarlarda başlanarak anne sütü verildi. Beslenme sırasında, rezidü kontrolü yapılarak aspirasyon riski azaltıldı.

Olguların 19'u (%45) postoperatif birinci gün beslenme kateteriyle enteral yolla beslendi. (anne sütü veya mama). 10'u (%23) ameliyat sonrası 3. gün ve sonrasında nazogastrik veya nazoduodenal yolla beslenebildi.

Erken dönemde enteral yolla beslenemeyecek ve nazogastrik kateterinin çekilmesinin gecikeceği anlaşılan 8 hastaya (%19) santral damar yolu açılıp TPN başlandı.

## **Nazogastrik sonda takibi ve çekilmesi**

Olguların 26'sında (%61) anastomoz kaçağı ve ciddi ek anomali yoktu ve nazogastrik sondaları 5-6. gün çekilip oral beslenmeye geçildi. 5'inde (%12) anastomoz kaçağı gelişti. Bu hastalarinsa ortalama nazogastrik çekilme zamanı 32 gündü. Hastaların 5'inde (%12) ciddi ve tedaviye yanıt vermeyen akciğer patolojisi mevcuttu. Oral beslenmeyi tolere edemeyen bu bebeklerin nazogastrik sonda çekilme zamanlarıysa ortalama 52 gün oldu.

Nazogastrik sondası 5-6. gün çekilen hastaların 5'i (%18) sonradan gelişen komplikasyonlarla kaybedildi. Anastomoz kaçağı nedeniyle beslenme kateteri zamanında çekilemeyen 1 bebek (%20) kaybedildi. Ciddi akciğer patolojisi gelişen olgularinsa 3'ü (%60) kaybedildi.

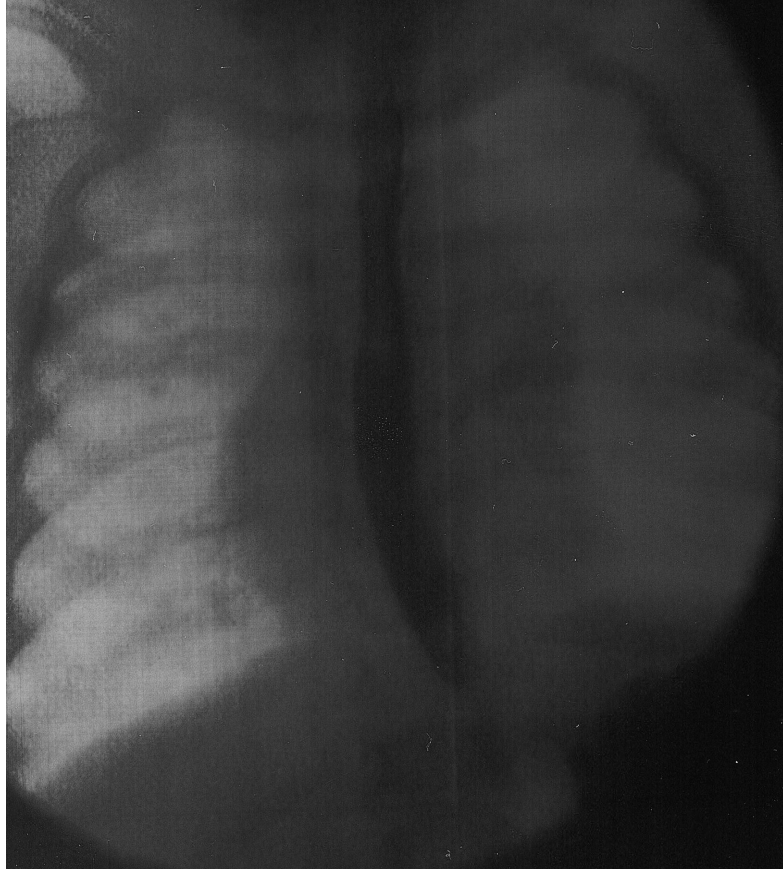
|                      | <b>Anastomoz kaçağı olmayan</b> | <b>Anastomoz kaçağı olan</b> |
|----------------------|---------------------------------|------------------------------|
| <b>Oral beslenme</b> | <b>5. gün</b>                   | <b>32. gün</b>               |
| <b>Ex olan</b>       | <b>9 bebek</b>                  | <b>1 bebek</b>               |
| <b>Yaşayan</b>       | <b>27 bebek</b>                 | <b>4 bebek</b>               |
| <b>Toplam</b>        | <b>36 bebek</b>                 | <b>5 bebek</b>               |

**Tablo 6.** N/G sonda – Anastomoz kaçağı.

## D – Sonuç ve Komplikasyonlar

Ameliyat olan 41 hastamızın ortalama yatış süresi 13,5 gündü (1-81 gün). Bunların içinde bir günden daha kısa süre takip edilip ciddi ek anomali ve komplikasyonlarla kaybedilen bebekler olduğu gibi, 81 günlük takipten sonra taburcu edilen de vardı. Yaşayan 32 olgumuzun yatış süresi ortalama 18 gündü (6-81 gün).

Çalışma süremiz içindeki 42 olgunun 10'u (%22,7); başta ciddi ek anomaliler olmak üzere, akciğer komplikasyonları, sepsis, GİS perforasyonları gibi nedenlerle kaybedildi.



**Şekil 4.** Taburcu sonrası 6. ay hiçbir şikayeti olmayan hastamızın özofagografisi.

Doğum ağırlığı, ek anomali, akciğer sorunu, özofagus uçları arasındaki mesafe, ameliyat tekniği ve toraks tüpü gibi etkenler irdelendiğinde de; ek enomali ve akciğer sorunu ile hastalığın mortalitesi arasında belirgin ilişki olduğu görüldü (Tablo 6).

Yaptığımız istatistik değerlendirmesinde, major ek anomaliyle mortalite arasında anlamlı bir ilişki olduğu tespit edildi ( $p=0.000$ ). Ayrıca, akciğer patolojisi belirgin olan olgularda mortalite gelişme oranının da anlamlı olduğu görüldü ( $p=0.006$ ).

Doğum ağırlığı düşük olanlarda (özellikle 1500gr↓), gap uzunluğu fazla olan olgularda, ve plevranın açıldığı cerrahilerden sonra, mortalite yüzdesi fazlaymış gibi görülmekte, aralarında, istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki olmadığı tespit edildi ( $p>0.05$ ).

|                | N                  | REKÜRRE | ANAST.   | DARLIK  | GÖR       | EX        |
|----------------|--------------------|---------|----------|---------|-----------|-----------|
|                |                    | N (%)   | N (%)    | N (%)   | N (%)     | N (%)     |
| DOĞUM AĞR.     | 1500 gr↓ (3)       | (-)     | (-)      | (-)     | 1 (32)    | 2 (78)    |
|                | 1500-2000 gr (6)   | (-)     | (-)      | (-)     | 2 (32)    | 3 (50)    |
|                | 2000 -2500 gr (13) | (-)     | (-)      | (-)     | 6 (45)    | (-)       |
|                | 2500 gr↑ (20)      | 2 (10)  | 5 (26)   | 2 (9)   | 4 (21)    | 5 (26)    |
| EK ANOMALİ     | Majör (8)          | (-)     | (-)      | (-)     | 3 (37)    | 8 (100)   |
|                | Minor (6)          | (-)     | (-)      | (-)     | 2 (33)    | (-)       |
|                | Yok (28)           | 2 (7)   | (-)      | (-)     | 8 (28)    | 2 (6)     |
| AKCİĞER SORUNU | Belirgin (24)      | (-)     | 5 (20)   | 1 (4)   | 10 (40)   | 10 (40)   |
|                | Hafif (18)         | 2       | (-)      | 1 (4)   | 3 (15)    | (-)       |
| GAP            | 2 cm↑ (15)         | (-)     | 3 (20)   | (-)     | 4 (25)    | 5 (32)    |
|                | 1-2 cm (19)        | 2 (10)  | 2 (10)   | 2 (10)  | 6 (30)    | 3 (14)    |
|                | 1 cm ↓ (7)         | (-)     | (-)      | (-)     | 3 (41)    | 2 (28)    |
| PLEVRA         | Transplevral (33)  | 1 (3)   | 4 (11)   | 2 (5)   | 10 (30)   | 9 (27)    |
|                | Ekstraplevral (8)  | 1 (12)  | 1 (12)   | (-)     | 3 (36)    | (-)       |
| TORAKS TÜRÜ    | Takıldı (16)       | 2 (12)  | 3 (18)   | 1 (6)   | 5 (30)    | 4 (25)    |
|                | Takılmadı (25)     | (-)     | 2 (8)    | 1 (4)   | 8 (31)    | 6 (23)    |
| TOPLAM         | (41)               | 2 (4,2) | 5 (11,5) | 2 (4,2) | 13 (31,9) | 10 (24,3) |

**Tablo 7.** Komplikasyonlar – Mortalite.

## Rekurren TEF

Hastalarımızın ikisinde postoperatif 6 aydan sonra, sık akciğer enfeksiyonu ve beslenirken öksürme şikayetleri oldu. Çekilen özofagografilerinde TEF tespit edildi. Biri, kliniğimizde ameliyat oldu ve şifayla taburcu edildi. Diğeri başka bir merkezde opere oldu.

Yaptığımız istatistiksel değerlendirmede, postoperatif anastomoz kaçağı gelişmesiyle, rekürren TEF arasında anlamlı bir ilişki olduğu görüldü ( $p=0.005$ ).

## Anastomoz kaçağı

Hastalarımızın 5'inde (%12) anastomoz kaçağı oldu. Bu olguların 3'ünde ameliyat sırasında toraks tüpü takılmıştı. Olguların 2'sine postoperatif 3. ve 5. gün toraks tüpü takıldı.

Tüpten şüpheli sekresyon gelmesi üzerine özofagografi çekildi. İki hastada postoperatif 1.gün kaçak olduğu anlaşıldı. İki hastada 3.gün bir hastada 5.gün kaçak tespit edildi. Kültürleri alınıp antibiyoterapi spektrumu genişletildi, hastaların günlük akciğer grafisi çekildi. Akciğer grafisinde, mediastende biriken sıvıların iyi drene olmadığı 7 hastada (%43) toraks tüpüne, kontrollü bir şekilde negatif basınç uygulandı.

Anastomoz kaçağı olan 1 hastamızı (%20) kaybettik. Geri kalan 4 hastada ortalama 29 günde kaçak kapandı (18-45 gün).

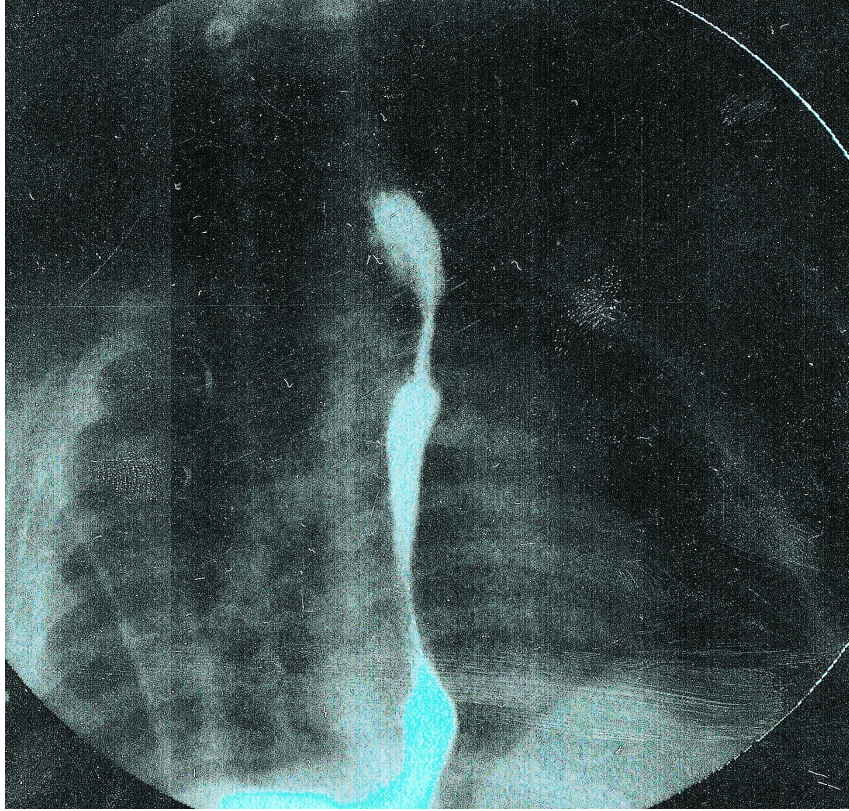
Anastomoz kaçağıyla GÖR, özofagus darlığı ve mortalite arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki yoktu ( $p>0.05$ ).

| N                           | GÖR (%) | DARLIK (%) | REKÜRR. TEF (%) | EX (%) |
|-----------------------------|---------|------------|-----------------|--------|
| Anastomoz kaçağı olan ( 5 ) | 3 (60)  | 1 (20)     | 2 (40)          | 1 (10) |
| Anast. kaçağı olmayan (36)  | 10 (27) | 1 (3)      | (-)             | 8 (22) |

**Tablo 7.** Anastomoz kaçağı→GÖR-Darlık-Rekürren TEF-Ex



Anastomoz kaçağıyla, rekürren TEF gelişme riski arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki olduğu tespit edildi (  $p=0.005$ ).



**Şekil 5.** Ameliyat sonrası anastomoz kaçağı gelişmiş, taburcu sonrası 8. ay özofagus darlığı ve GÖR tespit edilen hastamızın özofagus-mide grafisi.

## **Bronkopulmoner displazi (BPD)**

İki hastamızda BPD görüldü. İkisi de uzun süre mekanik ventilatörde takip edilmek zorunda kalınan hastalardı. Bunlardan biri postoperatif 81.gün taburcu edildi. Ameliyat sonrası yaklaşık 5 ay ventilatörden ayrılamayan diğer hasta kaybedildi.

## **Mide perforasyonu**

İki hastamızda mide perforasyonu gelişti. İkisinde, postoperatif bronkopnomoni gelişip, sonradan toraks tüpü takılan ve mekanik ventilatöre bağlanan hastalardı. Genel durumu

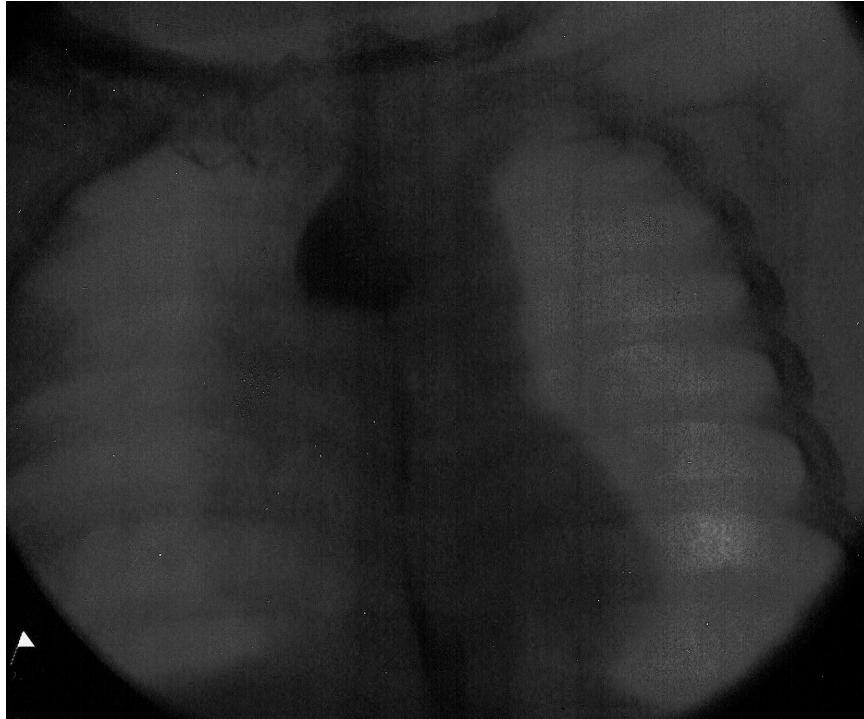
oldukça kötü olan bu hastalardan biri, erken dönemde kaybedildi. Mide perforasyonu için yapılan cerrahide, aynı zamanda ileal atrezisininde olduğu tespit edilen diğer hastaysa 10. gün kaybedildi.

## Özofagus darlığı

iki hastamızda, postoperatif 6. aydan önce, özofagus anastomoz yerinde striktür tespit edildi. Semptomatik olan bu hastalara balon dilatasyon yapıldı. Aynı zamanda gastroözofageal reflüleri olan bu hastalara reflüye yönelik tedavi başlandı.

Darlık gelişmesiyle, anastomoz kaçağı, plevranın açılıp açılmaması ve gap uzunluğu arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki olmadığı görüldü ( $p>0.05$ ).

Bu hastalara rutin dilatasyon yapılmadı. Hastalar sıkı takip edildi ve darlık semptomları halinde dilatasyon yapıldı.

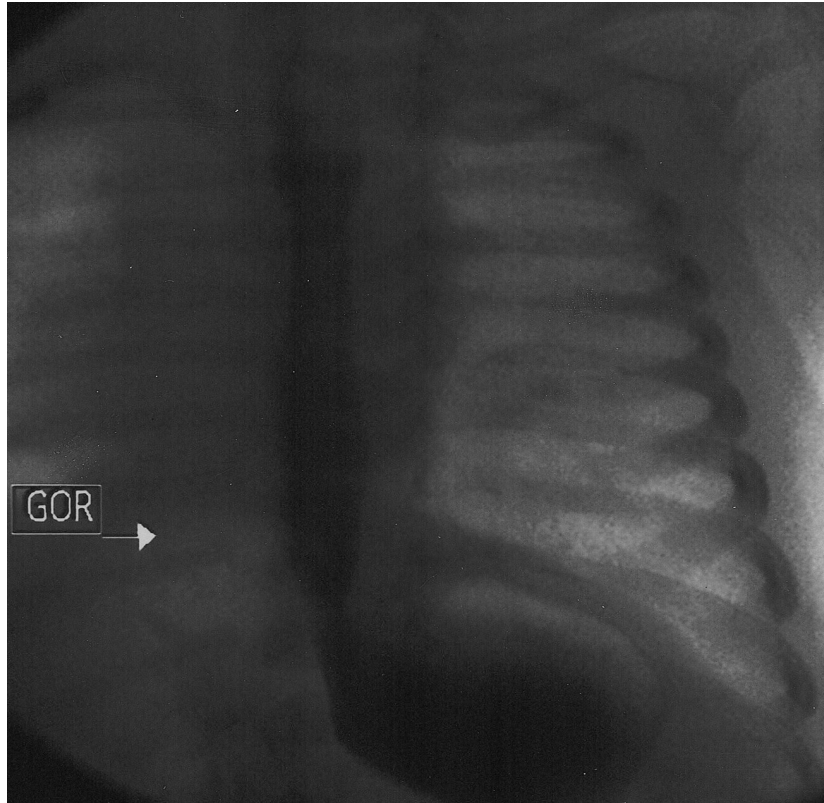


**Şekil 6.** Ameliyat sonrası 6. ay semptomatik darlık gelişen hastamızın özofagografisi.

## GÖR

Ameliyat sonrası 6 ay takip ettiğimiz hastalarımızın 13'ünde GÖR tespit edildi. Hepsine medikal antireflü tedavisi başlandı ve takibe alındı. Bunlardan bir hastanın semptomları oldukça şiddetliydi ve ciddi akciğer komplikasyonlarına neden oluyordu. Bu hastaya postoperatif 6. ay antireflü cerrahisi yapıldı ve şifayla taburcu oldu.

Yapılan istatistiksel değerlendirmede, GÖR gelişmesiyle doğum ağırlığı, ek anomali, anastomoz kaçığı, gap uzunluğu arasında anlamlı bir ilişki olmadığı tespit edildi ( $p>0.05$ ).



**Şekil 7.** Ameliyat sonrası 6. ay semptomatik GÖR'ü olan hastamızın ÖMD grafisi

Olgularımızın 15'inde (%35,7) en az bir komplikasyon gelişti. En sık görülen komplikasyon, gastroözofageal reflüydü.

| <b>KOMPLİKASYON</b>            | <b>N (%)</b>      |
|--------------------------------|-------------------|
| <b>Anastomoz kaçağı</b>        | <b>5 (%11,5)</b>  |
| <b>Bronkopulmoner displazi</b> | <b>2 (%4,2 )</b>  |
| <b>Mide perforasyonu</b>       | <b>2 (%4,2 )</b>  |
| <b>Özofagus darlığı</b>        | <b>2 (%4,2 )</b>  |
| <b>Rekurren TEF</b>            | <b>2 (%4,2 )</b>  |
| <b>GÖR</b>                     | <b>13 (%31,9)</b> |

## TARTIŞMA

Çocuk cerrahisi kliniği olarak, bölgemizde geniş bir nüfusa hitap etmemizden dolayı, özofagus atrezili olgu sayımız ortalamanın üzerindedir (yıllık 30-35 olgu). Çeşitli nedenlerle, tanıda geç kalınmış, komplikasyonları ilerlemiş ve dolayısıyla genel durumu bozulmuş bebeklerle sıkça karşılaşmaktayız.

### Tanı

Antenatal takipli ve hastane şartlarında doğan bebekler, erken tanı ve tedavi açısından şanslı bebeklerdir. Sağlıklı takip edilmemiş ve sağlık merkezi dışında doğumun gerçekleştiği, ileri yaş gebeliklerden doğan bebeklerse, bu anlamda pekte şanslı sayılmazlar (77,103).

Özofagus atrezisinin, antenatal dönemde; polihidramniyoz, küçük mide ve hatta kör özofagus poşu görülerek ön tanısı konabilir (77). Bu aşamadan sonra düzenli takip yapıp aileyi bilgilendirmek gerekir. Hastalığın takip ve tedavisi oldukça özellikli olduğundan, doğumun gerekli imkanlara sahip bir sağlık merkezinde yapılması önerilebilir. Bebek doğduktan sonraki bulgular da öntanıyı destekliyorsa, yenidoğan destek tedavisine hemen başlamak gerekir (120). Serimizdeki olguların sadece 2'sinin (%4,7) antenatal takibinde özofagus atrezisi tanısı konmuştu. Ön tanı olsun ya da olmasın; oral sekresyonlarını yutamayan, beslenemeyen, nazogastrik ilerletilemeyen bebeklerde özofagus atrezisi olduğunu düşündük. Bundan sonraki aşamalarda, bu hastalığın; oldukça özellikli takip ve tedavi gerektiren bir doğumsal anomali olduğunu bilerek hareket ettik.

Kesin tanı için çeşitli yöntemler kullanılabilir. Opak madde verilerek özofagus poş grafisi çekilebilir. Ancak bu sırada bebeğin aspirasyonu, zaten var olan akciğer komplikasyonları daha da kötüleşebilir (45). Oral veya nazal yoldan gönderilen kateterin ilerletilememesi de tanıyı destekler. Bunu yaparken, nazogastrik sondayla, özellikle prematürlerde, farinks veya kör poşun, küçüğe olsa delinme ihtimali unutulmamalıdır (52).

Hastalıkla ilgili yeterli deneyim varsa, antenatal ve postnatal bulgular özofagus atrezisini kuvvetle destekliyorsa kesin tanı için, ilerletilememiş yumuşak bir nazogastrik sondanın, kör poшта kıvrıldığını gösteren bir akciğer grafisi, yeterlidir (120). Şüpheli olgularda, kesin tanı için, özofagoskopi veya bronkoskopi yapılmasını öneren görüşler vardır (73). Serimizdeki olguların 11'inde (%26), bulguları, fizik muayeneyi ve akciğer grafisini değerlendirerek özofagus atrezisi tanısı koyduk. Olguların 16'sına (%38) dış merkezde poş grafisi çekilmişti ve biz ayrıca poş grafisi çekmedik. Olgularımızın 9'una (%21) suda erir opak madde kullanarak özofagus poş grafisi çektik. Kör poшта kıvrılan nazogastrik sondanın akciğer grafisinde görülmesiyle 6 olgunun (%15) tanısını koyduk.

Sonuç olarak, klinik tecrübenin yeterli olduğu koşullarda, semptomları ve bulguları belirgin olan olgulara özofagus poş grafisi çekmeye gerek olmadığı söyleyebiliriz.

## **Ameliyat Öncesi**

Özofagus atrezisi tanısı konan hasta, yenidoğan yoğun bakım koşullarının olduğu kliniğe alınır (118,121). Deneyimli bir hekim tarafından muayenesi yapıp, varsa ek anomalilerini ve mevcut komplikasyonlarını tespit etmek gerekir. Daha sonra tetkiklerini (tüm vucut grafisi, EKO, USG, kan tetkikleri) yapıp destek tedavisine başlamak gerekir. Hastanın mevcut haliyle ameliyat edilip edilemeyeceğine karar verilir. Bütün bunları yaparken yeterli deneyim ve imkanların olmasının, bebeğin mortalite-morbiditesini doğrudan etkileyeceği unutulmamalıdır (121). Olgularımızın 24'ünde (%57) çeşitli nedenlerle geç tanı konmuştur. Dolayısıyla bu olguların, mortalite üzerine belirgin etkisi olan akciğer komplikasyonları ilerlemişti.

Özofagus atrezisinde; cerrahi için zaman kaybetmemek, ama gece acil şartlarda da ameliyat için zorlamamanın daha doğru bir yaklaşım olduğu söylenir (122). Beklemekle, mevcut komplikasyonların daha da kötüleşebileceği bilinen bir gerçektir (123).

Biz, genel durumu kötü, tetkiklerinde ciddi anomalileri olan olguyu, böylesine ciddi bir ameliyata almadan önce destek tedavisine başlayıp, hemodinamisini stabillemeye çalıştık. Sıkıntılı olmayan olguları, gereksiz yere zaman kaybedip komplikasyonların ilerlemesine fırsat vermeden, uygun olan en kısa sürede opere ettik. Hiçbir olgumuzu gece acil şartlarda opere etmedik. Sonuç olarak cerrahisi kadar anestezisi de özellikli olan bu olguları, şartları zorlayıp acil şartlarda ameliyat etmemek ama gereksiz yere de zaman kaybetmemek gerektiğini söyleyebiliriz.

## **Cerrahi**

Ameliyat için hasta sol yana yarıtılıp sağ torakotomi yapılır. Ameliyat öncesi tetkiklerinde kalbin yada aort kavsinin sağda olduğu tespit edilmişse cerrahın tercihine göre kesi soldanda yapılabilir (7,107). Bizim olgularımızdan 3'ünde (%7) ameliyat öncesi tespit edilememiş dekstrokardi ve sağ arkus aorta anomalisi vardı. Bu olguların cerrahisi sağ torakotomiyle yapılabilirdi. Bu anomalilere rağmen, cerrahinin sağ torakotomiyle yapılabileceğini söyleyebiliriz.

Eksplorasyon yapılırken kotlara ve kaslara fazla zarar verilmemelidir. Ancak cerrahiye zorlaştıracak bir yaklaşımdan da kaçınmak gerekir. İhtiyaç halinde kaslara yapılacak kesinin, cerrahi rahatlıktan daha önemli olduğu söylenemez. Plevrayı açıp açmamak tamamen cerrahın tercihidir. Ekstraplevral yaklaşımın daha uygun olacağını savunan görüşler vardır (108). Her iki yaklaşımında avantaj ve dezavantajlarını, cerrahın kendi tecrübesiyle birleştirip karar vermesi gerekir.

Transplevral yaklaşımın daha çok tercih edilmesinin nedenleri (124):

- Daha iyi görüş ve cerrahi kolaylık
- Özofagusun daha iyi mobilize edilebilmesi
- Gerekli görüldüğünde, mediastinit riskini azaltmak için toraks dreni takılması

İki özofagus ucuna ulaştıktan sonra, aradaki mesafeyi değerlendirip sonraki aşamanın kararını vermek gerekir. Bunu yaparken, deneyimin yeterli olduğu ellerde; yapılabiliyorsa en iyi seçeneğin daima hastanın kendi özofagusu olduğu unutulmamalıdır (36,74). Yapılan serbestlemenin yeterli olduğuna karar verildikten sonra, anastomoz veya

gastrostomi tercihi yapılmalıdır. Uçuca anastomozu zorlayıp; çok gergin, postoperatif komplikasyon ihtimali yüksek bir cerrahi yapmak, doğru bir yaklaşım olmaz (13,66). Biz, serimizdeki tüm olgularda, özefagusun uçuca anastomoz edilip edilemeyeceğine karar vermeden önce, yeterli serbestleme, mobilizasyon ve gereğinde livaditis myotomisi yaptık. Ancak çok gergin ve komplikasyon gelişme ihtimali yüksek anastomoz yapmaktansa, gastrostomi açmayı tercih ettik. Anastomoz yapılabilecek olgulara gastrostomi açmak doğru olmayacağı gibi, ciddi komplikasyonlara rağmen çok gergin bir anastomoz da yapmamak gerektiğini söyleyebiliriz.

Toraksa dren koyma konusunda genel bir fikir birliği yoktur. Tanısı erken konmuş, komplikasyonları ilerlememiş ve cerrahisi sorunsuz geçmiş olgularda dren kullanmanın gerekliliği tartışmalıdır (120). Biz, klinik olarak, ek anomalisi olmayan, komplikasyonları ilerlememiş ve gergin olmayan, rahat anastomoz yapılmış vakalarda toraks tüpünün gerekli olmadığı kanısındayız. Vakaların çoğunu transplevral yapmamıza rağmen, toraksa dren koyma endikasyonunu daha dar tuttuk.

Bunun nedenlerini şöyle sıralayabiliriz:

- 1. Toraksa konan drenin de kendine göre komplikasyonlarının olması (120).  
Örneğin; drenin anastomozu zarar vermesi gibi.**
- 2. Kliniğimizde, bebek yoğun bakım koşullarının ve klinik deneyimin yeterli olması.  
Bu sayede; gelişebilecek mediastinal komplikasyon belirtilerinin iyi bilinmesi, erken tanı konabilmesi ve gerekli müdahalenin kısa sürede yapılabilmesi.**
- 3. Cerrahi öncesi akciğer komplikasyonları ilerlemiş-cerrahisi zor ve anastomozun çok gergin olduğu-kaçığın belirgin olduğu durumların, kolaylıkla tespit edilmesi ve toraksa gerekli drenin konabilmesi.**

Serimizdeki olguların hiçbirinde, sadece toraks tüpünün eksikliğinden kaynaklanan mortalite ve morbiditeyle karşılaşmadık.



## **Ameliyat Sonrası**

Cerrahi sonrası, akciğer komplikasyonları ilerlemiş, genel durumu kötü ve özellikle anastomozun gergin olduğu olguları ekstübasyonu zorlanmayıp, mekanik ventilatörde takibe devam etmek gerekir. Biz, mekanik ventilatöre bağlamadığımız olguları ameliyat sonrası uyutmadık. Ameliyat sonrası bebeğin başını hiperekstansiyondan koruduk ve ağrısını gidererek, fazla hareket etmemesini sağladık. Yaptığımız bu çalışma sonucunda, mekanik ventilatör ihtiyacı olmayan olguları sadece hareketsiz tutmak için, mekanik ventilatöre bağlayıp uyutmanın gerekli olmadığı kanısına vardık.

Nazogastrik sonda çekilene kadar sadece mayi desteği, TPN, N/G'den enteral beslenme tercih edilebilir. En iyi besin anne sütü ve en iyi yol hastanın kendi sindirim sisitemidir (120).

Bizim olgularımızın, postoperatif takibinde sorun yaşanmamış ve mediastinit bulgusu olmamışsa 5-6. gün nazogastrik sonda ve varsa bir gün sonra toraks tüplerini çıkardık. Öncesinde kontrol özofagografi çekilmesi gerektiğini savunan görüşler de vardır (125). Ancak biz, şüpheli bir bulgu yoksa grafi çekmedik. Anastomoz kaçağından şüphelendiğimiz olgulara, nazogastrik kenarından 1-2 cc suda erir opak madde vererek grafi çektik. Anastomoz kaçağı şüphesi olmayan olgulara, nazogastrik sondayı çekmeden önce özofagografi çekmenin şart olmadığını söyleyebiliriz.

## **Komplikasyonlar ve Takip**

Ameliyat sonrası yakın dönemde en sık anastomoz kaçağı ve akciğer komplikasyonları görülür. Anastomoz kaçaklarının çoğu, iyi bir drenaj ve tedaviyle kapanır (34,94). İlk yapılması gereken; yoksa, toraksa dren koymak ve iyi bir mediastinal drenaj sağlamaktır (31,88). Bu dreni negatif basınçla desteklemek iyi bir seçenektir (120). Gelen sıvıdan alınacak kültür sonuçlarına göre tedavi düzenlenmelidir. Mediastene geçen sıvılar drene edilmeden ve varsa enfeksiyon kaynağı yok edilmeden, anastomoz kaçağının kapanması oldukça güçtür.

Bizim serimizde, anastomoz kaçağı olan 5 olgunun 3'ünde zaten toraks tüpü vardı. Kaçak olduğu tespit edilen 2 olguya sonradan toraks tüpü takıldı. Bu olguların anastomoz kaçakları ortalama 29 günde kapandı (18-45 gün). Bu olguların hepsinde, toraks tüpüne negatif basınç uygulandı. Negatif basınçla desteklenerek efektif bir drenaj yapan toraks tüpünün varlığında, anastomoz kaçağının kapanıp, morbidite-mortalitenin azalacağını söyleyebiliriz.

Akciğer parankim hasarı gelişmiş bebeği mekanik ventilatörde sabırla takip etmek gerekir. Bebeği, ventilatörden ayırmak için acele etmemek gerekir. Ancak sıkı takip edip en uygun zamanda da ventilatörden ayırmak gerekir. Gelişebilecek bronkopulmoner displazi durumunda, hastayı solunum cihazından ayırmak oldukça güçleşir. Olgularımızın 2'sinde (%4,7) bronkopulmoner displazi gelişti. Uzun süre mekanik ventilatörde takip ettiğimiz bu olgulardan birini kaybettik (postoperatif 5. ay). Olguları gerektiği kadar mekanik ventilatörde takip edip uygun olan en kısa zamanda ayırmak gerektiği görüşündeyiz. Mekanik ventilatörden ayrılamayan ve bronkopulmoner displazi gibi mortalitesi yüksek bir komplikasyon gelişen olguların da yeterli tedaviyle düzelebileceğini gördük.

Özofagus atrezisi gibi ciddi bir anomaliyle doğan ve ameliyat olan bebeği, taburcu sonrası da yakından takip etmek gerekir. Bu, bazen gözden kaçabilecek komplikasyonların erkenden tespit edilip gerekli müdahalenin yapılması açısından önemlidir. Bebek kontrole getirildiğinde fizik muayenesini yapmak ve beslenme anemnezini sorgulayıp, kilosuna bakmak gerekir. Akciğerleri dinlenip gereğinde akciğer grafisi çekilebilir. Biz, anne sütünü dahi yutma problemi olan, normal bebeklere göre daha fazla kusan, beslenirken öksüren, taburcu sonrası kilo almamış bebeklere; özofagografi ya da daha doğrusu hekim eşliğinde tam bir ÖMD (özofagus-mide-duodenum) grafisi çektik. Grafide; özofagus pasajını, reflüyü ve mide boşalmasını kontrol ettik.

Özofagusunda darlık olan semptomatik bebekler dilatasyon için değerlendirilir. Darlık tespit edilen bebek, rutin dilatasyon programına alınmaktansa, ilk dilatasyon sonrası takip edilip semptomların şiddetine göre dilatasyon yapmak daha doğru bir yaklaşım olur (40). Diğer özefageal darlıklardan farklı olarak özefagus atrezili bebekler, dilatasyona daha iyi ve daha erken yanıt verirler (28,56).

Ancak dikkat edilmesi gereken önemli bir nokta; darlığı olan hastanın gastroözefageal reflüsünün olup olmamasıdır. Çünkü; reflü varsa, yaptığı irritasyon nedeniyle özefagusta darlığa neden olan hasar gerilemeyeceğinden, dilatasyona efektif yanıt alınmaz (89,113). Bu hastalara mutlaka medikal antireflü tedavisi başlanmalıdır. Bu tedavi, özefagustaki motilite bozukluğu da göz önünde bulundurularak mutlaka bir prokinetik(gis motilitesini hızlandırıcı) ilaç içermelidir. Hastaların çoğunda, medikal tedaviye iyi yanıt alınır. Medikal tedaviye rağmen yanıt alınamayan olgularda antireflü cerrahisi yapmak gerekir (113). Bizim serimizde iki olguda darlık tespit ettik. İkisinin de beslenme problemleri vardı ve çekilen ÖMD graflerinde anastomoz yerinde daralma ve gastroözofageal reflü tespit edildi. Bu iki olguya özofagus balon dilatasyonu yaptık ve sonrasında medikal antireflü tedavisi başladık. Bunun sonucunda iki hastanın da semptomlarında belirgin gerileme oldu. Medikal tedaviye yanıtız, semptomatik gastroözofageal reflüsü olan ve bu nedenle sık akciğer enfeksiyonu gelişen diğer bi olgumuza da antireflü cerrahisi yaptık ve semptomları tamamen geriledi. Dolayısıyla, semptomatik özofagus darlıklarına dilatasyon yapmak ve varsa gastroözofageal reflüyü mutlaka tedavi etmek gerekir.

Beslenme sırasında öksüren, tedaviye dirençli sık akciğer enfeksiyonu geçiren bebeğe TEF grafisi çekmek gerekir. Özenle ve dikkatle çekilen grafide TEF tespit edilirse cerrahi kaçınılmazdır (31,64,88). Bizim serimizdeki iki olguda rekürren TEF tespit ettik. İkisinde de postoperatif anastomoz kaçağı gelişmişti. Biri, aynı zamanda özofagus darlığı nedeniyle daha önce dilatasyon yaptığımız hastaydı. Bu hastanın TEF tamirini yaptık. Rekürren TEF tespit ettiğimiz diğer hastaya başka bi merkezde TEF tamiri yapıldı.

Özellikle anastomoz kaçağı gelişmiş olan hastaları, daha yakından takip edip, oluşabilecek komplikasyonlara bağlı semptomlarını iyi sorgulamak gerekir.

## SONUÇLAR

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi kliniğinde Temmuz 2009 – Aralık 2010 tarihleri arasında tedavi edilen 42 hastanın; doğum öncesi, tanı zamanı, ek anomalileri, ameliyat öncesi, ameliyat tekniği, komplikasyonlar ve takip sonuçları gibi özelliklerini inceledik ve çıkan sonuçları değerlendirdik.

1. Antenatal özofagus atrezisi şüphesi halinde aileye bilgi verilip yakın takip yapmak gerekir. Doğum, şartların uygun olduğu bir merkezde yapılmalıdır. Özofagus atrezisi gibi ciddi bir anomaliyle doğan bebek, yenidoğan yoğun bakım koşullarının ve yeterli tecrübenin olduğu bir merkezde takip-tedavi edilmelidir.

2. Cerrahi için gereksiz zaman kaybedilmemeli ama uygun şartların olmadığı durumlarda da acil cerrahi zorlanmamalıdır.

3. İyi bir diseksiyon ve özofagusun ideal mobilizasyonundan sonra; anastomoz ya da gastrostomi kararı vermek gerekir. Eksik diseksiyon ve yetersiz mobilizasyon sonucu, gereksiz yere gastrostomi açmamak, komplikasyon riski yüksek, çok gergin bir anastomozdan da kaçınmak gerekir.

4. Anastomozu tek kat ve yeterli sayıda sütürla yapmak, gerektiğinde daha ince bir sütür materyaliyle desteklemek ideal bir yaklaşımdır.

5. Komplikasyonları ilerlememiş, cerrahisi rahat olmuş, anastomozun gergin olmadığı olgularda toraksa dren koyulmayabilir.

6. Ameliyat sonrası gelişebilecek komplikasyonların erken tespiti ve mortalitenin azaltılması için, yeterli tecrübeyle beraber sıkı bir takip gerekir.

7. Sıkıntısı olmayan olgular, nazogastrik veya duodenuma ilerletilmiş beslenme sondasıyla mümkünse, anne sütü verilerek beslenmelidir (en erken postoperatif 1. gün).

**8.** Taburcu sonrası yakın takibe devam edilmeli, özofagus darlığı, GÖR ve rekürren TEF tespit edilen hastalar semptomlarının şiddetine göre tedavi edilmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Saeid Aslanabadi, Masoud Jamshidi, R. Shane Tubbs Mohammadali Mohajel Shoja. The role of prophylactic chest drainage in the operative management of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *Pediatrics surg int* 2009 25:365-368.
2. Madan Samuel, David M. Burge, Isabelle E. Moore. Gastric tube graft interposition as an esophageal substitute. *ANZ J. Surg.* 2001 71. 56-61.
3. Helene Engstrand Lilja, Tomas Wester. Outcome in neonates with esophageal atresia treated over the last 20 years. *Pediatr surg int* 2008 24:531-536.
4. Mario Zaritzky, Ricardo Ben, Gaston I. Zylberg, Brian Yampolsky. Magnetik compression anastomosis as a nonsurgical treatment for esophageal atresia. *Pediatrics radiologi* 2009 39:945-949.
5. Karin Kallen, Pierpaolo Mastroiacovo, Eduardo E. Castilla, Elisabet Robert, Bengt Kallen. VATER Non-Random association of congenital malformations. *American journal of medical genetics* 2001 101:26-32.
6. C Shaw-Smith. Esophageal atresia, tracheo-esophageal fistula, and the VACTERL association. *JMG* 2005 42/2/97.
7. Ahmed Nasr, Patrick J. Mcnamara, Luc Mertens, David Levin, Andrew James, Helen Holtby, Jacob C. Langer. *J pediatr surgery* 2010: 45, 876-879.
8. Andrew J. A. Holland, Ori Ron, Agostino Pierro, David Drake, Joseph I. Curry, Edward M. Kiely, Lewis Spitz. Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution. *J pediatric surgery* 2009 44, 1928-1932.
9. Tatsuya Okamoto, MD, Shigeru Takamizawa, MD, Hiroshi Arai, MD, Yuko Bitoh, MD, Makoto Nakao, MD, Akiko Yokoi, MD, Eiji Nishijima, MD. Esophageal atresia: prognostic classification revisited. *Surgery* 2009 jun;145(6):675-81. Epub 2009 apr 11.
10. N Kılıç, A Gürpınar, I Kırıştioğlu, H Doğruyol. Associated of esophageal atresia and hypertrophic pyloric stenosis. *Acta pediatri* 2000 jan;89(1):118-9.
11. Adosin S. Ioannides, Andrev J. Copp. Embryology of esophageal atresia. *Seminars in pediatric surgery* 2009 18, 2-11.
12. By W. Cheng, K.H. Poon, V.C.H. Lui, J.L. Yong, S. Law, K.T. So, K. Tse, P.K.H. Tam. Esophageal atresia and achalasia-like esophageal dysmotility. *J pediatr surg.* 2004; 39(10): 1581-3
13. U. Tannuri, W.R. Teodoro, S. de Santana Witzel, A.C.A. Tannuri, R.M. Lupinacci, P. Matsunaga, N. Matsumura, R.R. Naufal. Livaditis circular myotomy does not decrease anastomotic leak rates and induces deleterious changes in anastomotic healing. *Eur. J pediatr surg* 2003; 13(4): 224-230.

14. By Stephen E. Morrow, Stephen W. Bickler, Alfred P. Kennedy, Charles L. Snyder, Ronald J. Sharp, Keith W. Ashcraft. Ballon extraction of esophageal foreign bodies in children.
15. Laura K. Dalla Vecchia, M.D., Jay Grosfeld, M.D., Karen W. West, M.D., Frederick J. Rescorla, M.D., Scott A. Engum, M.D. Reoperation after Nissen fundoplication in children with gastroesophageal reflux. *Annals of surgery* vol. 226. no.3. 315-323.
16. Marja W Wessels, Brian Kuchinka, Rogier Heydanus, Bert J Smit, Dennis Dooijes. Polyalanine expansion in the ZIC3 gene leading to x-linked heterotaxy with VACTERL association: a new polyalanine disorder? *J med. Genet.* 2010; 47(5): 351-5
17. By Mustafa Olguner, Tunç Özdemir, Feza M. Akgür, Tanju Aktuğ. Congenital esophageal stenosis owing to tracheobronchial remnants: case report. *J pediatr surg* 32:1485-1487. copyright 1997 by W.B. Saunders company.
18. By Akira OKADA, Noriaki Usui, Masahiro Inoue, Hisayoshi Kawahara, Akio Kubota, Kenji Imura, Shinkichi Kamata. Esophageal atresia in osaka: a review of 39 years experience. *J pediatr surg.* 1997 nov;32(11):1570-4.
19. By Weihong Guo, Eric W. Fonkalsrud, Fresca Swaniker, Anatoly Kodner. Relationship of esophageal anastomotic tension to the development of gastroesophageal reflux. *J pediatr surg.* 1997 sep;32(9):1337-40.
20. Cynhia D. Downarda, Bae Kima Heung, Laninghamb Steven j. Fishman. Esophageal atresia, duodenal atresia and one way lung agenesis: a case report. *Journaj pediatr surg USA* 2004 39(8):1283-1285.
21. By Bao quan qi, Jamal Merei, Pam Farmer, Suzanne Hasthorpe, John M. Hutson, Nate A. Myers, Spencer W. Beasley. Tracheomalacia with esophageal fistula in fetal rats. *J pediatr surg* 1997 32:1575-1579.
22. Thomas Kovesi, Steven Rubin. Long-term complications of congenital esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Chest* 2004 sep;126(3):915-25.
23. A C Gordon, M H Gough. Esophageal perforation after button battery ingestion. *Annals of the royal college of surgeons of England* (1993) vol. 75, 362-364.
24. David E.C. Baring, Shayan Ansari, William A. Clement, Haytham Kubba. Residual tracheal pouch after repair of tracheo-esophageal fistula: endoscopic KTP laser treatment. *J pediatric surgery* (2000) 45, 1040-1043.
25. By C.A. Hajivassiliou, C.F. Davis, Young Glasgow, Scotland. Fiberoptic localization of the upper pouch in esophageal atresia. *J pediatric surgery*, vol 32, no 5 (may), 1997:pp 678-679.
26. By C.P. Driver, J Bruce. Primary reconstruction of esophageal atresia with distal tracheo-esophageal fistula in a 740-g infant. *J pediatric surgery*, vol 10 (october), 1997: 1488-1489.

27. S Chittmittrapap, L Spitz, E M Kiely, R J Brereton. Esophageal atresia and associated anomalies. *Archives of disease in childhood*, 1989, 64, 364-368.
28. Lydia Serhal, Frederic Gottrand, Rony Sfeir, Dominique Guimber, Patrick Devos, Michel Bonnevalle, Laurent Storme, Dominique Turck, Laurent Michaud. Anastomotic stricture after surgical repair of esophageal atresia: frequency, risk factors, and efficacy of esophageal bougie dilatations. *J pediatric surgery* (2010) 45, 1459-1462.
29. Lewis Spitz, Edward Kiely, Tony Sparnon. Gastric transposition for esophageal replacement in children. *Ann surg.* 1987 jul;206(1):69-73.
30. Edmond C. Bloch, Howard C. Filston. A thin fiberoptic bronchoscope as an aid to occlusion of the fistula in infants with tracheo-esophageal fistula. *Anesth analg* 1988;67:791-3.
31. Peter B. Manning, Ross A. Morgan, Arnold G. Coran, John R. Wesley, Theodore Z. Polley, Douglas M. Behrendt, Marvin M. Kirsh, Herbert E. Sloan. Fifty years experience with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Ann surg.* 1986 oct; 204(4): 446-53.
32. Yameen Majid, Monali Warade, Zarina Aziz, G. A. Karthik. Double aortic arches, esophageal atresia and tracheal compression. *J indian assoc pediatri surg.* 2009 apr-jun; 14(2): 70-72.
33. S Chittmittrapap, L Spitz, E Kiely, J Brereton. Esophageal atresia and associated anomalies. *Archives of disease in childhood*, 1989, 64, 364-368.
34. James Lister. The blood supply of the esophagus in relation to esophageal atresia. *Arch. Dis. Childh.*, 1964, 39, 131.
35. James A. O'Neill, George W. Holcomb, Wallace W. Neblett. Recent experience with esophageal atresia. *Ann surg.* 1982 jun; 195(6): 739-45.
36. Mustafa Candan, Nihat Sever, Kemal Sarıca. İzole özofagus atrezili bir olguda anterior flap uygulaması. *Kartal eğitim araştırma hastanesi tıp dergisi cilt 11: 3, 2000.*
37. Howard C. Filston, T. Bruce Ferguson, H. Newland Oldham. Airway obstruction by vascular anomalies. *Ann surg.* 1987 May; 205(5): 541-9.
38. P Chetcuti, N A Myers, P D Phelan, S W Beasley. Adult who survived repair of congenital esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *BMJ.* 1988 Jul 30; 297(6644): 344-6.
39. Otcu S, Kaya M, Ozturk H, Buyukbayram H, Dokucu AI, Onen A, Yucesan S. Esophageal, tracheal and pulmonary parenchymal alterations in experimental esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. A histological and morphometric study. *Eur. Surg. Res.* 2002 Nov-Dec;34(6):405-10.



40. A. Koivusalo, P. Turunen, R. J. Rintala, D. C. Vander Zee, H. Lindahl, N. M. A. Bax. Is routine dilatation after repair of esophageal atresia with distal fistula better than dilatation when symptoms arise? Comparison of results of two european pediatric surgical centers. *J pediatr surg.* 2004 nov. 39(11): 1643-7.
41. J G Randolph, K D Newman, K D Anderson. Current results in repair of esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula using physiologic status a guide to therapy. *Ann surg.* 1989 May; 209(5): 526-531.
42. N Logan Leven, Richard L. Varco, Bernard G. Lannin, Lyle A. Tongen. The surgical management of congenital atresia of esophagus and tracheo-esophageal fistula.
43. Pentti Kyyrönen, Kari Hemminki. Gastrointestinal atresia in finland in 1970-1979, indicating time-phase clustering. *J of epidemiology and community health*, 1988, 42, 257-265.
44. Ahmed Nasr, Sigmund H. Ein, J Ted Gertsle. Infants with repaired esophageal atresia and distal tracheo-esophageal fistula with severe respiratory distress: is it tracheomalacia reflux, or both? *J pediatr surg.* 2005 jun;40(6):901-3.
45. C E Koop, J P Hamilton. Atresia of the esophagus: increased survival with staged procedures in the poor-risk infant. *Ann surg.* 1985 september, 162(3): 389-401.
46. Howard C. Filston, J. Scott Rankin, Judith K. Grimm. Esophageal atresia; prognostic factors and contribution of preoperative telescopic endoscopy. *Ann surg.* 1984 may; 199(5): 532-7.
47. Vicente Gilsanz, Ines M. Boechat, Fred A. Birnberg, John D. King. Scoliosis after thoracotomy for esophageal atresia. *AJR Am J Roentgenol.* 1983 sep;141(3):457-60.
48. George W. Holcomb, Steven S. Rothenberg, Klaas M. A. Bax, Marcelo Martinez-Ferro, Craig T. Albanese, Daniel J. Ostlie, David C. Van Der Zee, C. K. Yeung. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Ann surg.* 2005 september; 242(3): 422-430.
49. K. D. Roberts. Congenital esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Thorax* (1958), 13,116.
50. James Lister. The blood supply of the esophagus in relation to esophageal atresia. *Arch. Dis. Childh.* 1964,39,131.
51. Mark B. Orringer, Marvin M. Kirsh, Herbert Sloan. Long term esophageal function following repair of esophageal atresia. *Ann surg.* 1977 oct;186(4): 436-43.
52. Richard B. Knight, David E. Webb, Christopher P. Coppola. Pharyngeal perforation masquerading as esophageal atresia. *J pediatric surgery* volume 44, issue 11, november 2009, pages 2215-2218.

53. Sifrance Tran, Sudipta Misra, James G. Bittner, Walter Pipkin, Robyn Hatley, Charles G. Howell. Heterotopic gastric mucosa of the upper esophagus following repair of esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula. *J pediatric surgery* 2011 46, E37-E39.
54. Murphy SG, Yazbeck S, Russo P. Isolated congenital esophageal stenosis. *J pediatric surg* 1995 Aug;30(8):1238-41.
55. Poenaru D, Laberge JM, Neilson IR, Guttman FM. A new prognostic classification for esophageal atresia. *J pediatric surgery* 1993 Apr;113(4):426-32.
56. Allmendner N, Hallisey MJ, Markowitz SK, Hight D, Weiss R, McGowan G. Balloon dilatation of esophageal strictures in children. *J pediatric surg* 1996 Mar;31(3):334-6.
57. Brown AK, Tam PK. Measurement of gap length in esophageal atresia: a simple predictor of outcome. *J Am Coll Surg.* 1996 Jan;182(1):41-5.
58. Shoshany G, Kimura K, Jaume J, Sterman H, Birnbaum E, Stein T, Levine J. A stage approach to long gap esophageal atresia employing a spiral myotomy and delayed reconstruction of the esophagus: an experimental study. *J pediatric surg.* 1988 Dec;23(12):1218-21.
59. Kimura K, Soper RT. Multistaged extrathoracic esophageal elongation for long gap esophageal atresia. *J pediatric surg.* 1994 Apr;29(4):566-8.
60. Sigmund H. Ein, Barry Shandling, Kurt Heiss. Pure esophageal atresia: outlook in the 1990s. *J pediatric surg.* 1993 Sept;28(9):1147-1150.
61. Otte JB, Gianello P, Wese FX, Claus D, Verellen G, Moulin D. Diverticulum formation after circular myotomy for esophageal atresia. *J pediatric surg.* 1984 Feb;19(1):68-71.
62. Prem Puri, George K. Ninan, Noel S. Blake, Raymond J. Fitzgerald, Edward J. Guiney, Barry O'Donnell. Delayed primary anastomosis for esophageal atresia: 18 Months'to 11 years follow-up. *J pediatric surg.* 1992 Aug.;27(8):1127-1130.
63. Schneeberger AL, Scott RB, Rubin SZ, Machida H. Esophageal function following livaditis repair of long gap esophageal atresia. *J pediatric surg.* 1987 Aug;22(8):779-83.
64. Touloukian R.J. Reassessment of the end-to-side operation for esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: 22-year experience with 68 cases. *J pediatric surg.* 1992 May;27(5):562-7.
65. Lai JY, Sheu JC, Chang PY, Yeh ML, Chang CY, Chen CC. Experience with distal circular myotomy for long-gap esophageal atresia. *J pediatric surg.* 1996 Nov;31(11):1503-8.
66. Lindahl H, Louhimo I. Livaditis myotomy in long-gap esophageal atresia. *J pediatric surg.* 1987 Feb;22(2):109-12.

67. Hoffman DG, Moazam F. Transcervical myotomy for wide-gap esophageal atresia. *J pediatr surg.* 1984 Dec;19(6):680-2.
68. Chan KL, Saing H. Combined flexible endoscopy and fluoroscopy in the assessment of the gap between the two esophageal pouches in esophageal atresia without fistula. *J pediatr surg.* 1995 May;30(5):668-70.
69. Kullendorff CM, Okmian L, Jonsson N. Technical considerations of experimental esophageal anastomosis. *J pediatr surg.* 1981 Dec;16(6):979-82.
70. Alexander F, Johanningman J, Martin LW. Staged repair improves outcome of high-risk premature infants with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J pediatr surg.* 1993 Feb;28(2):151-4.
71. Beasley SW. Influence of anatomy and physiology on the management of esophageal atresia. *Prog pediatr surg.* 1991;27:53-61.
72. Benjamin B, Pham T. Diagnosis of H-type tracheoesophageal fistula. *J pediatr surg.* 1991 Jun;26(6):667-71.
73. David L, Dudgeon M.D, Craig W, Morrison M.D, Morton M, Woolley M.D. Congenital proximal tracheoesophageal fistula. *J pediatr surg.* 1972;7(5):514-619.
74. Em SH, Shandling B. Pure esophageal atresia: a 50-year review. *J pediatr surg.* 1994 Sep;29(9):1208-11.
75. Kutiyawala M, Wyse RK, Brereton RJ, Spitz L, Kiely EM, Drake D, Blake K. CHARGE and esophageal atresia. *J pediatr surg.* 1992 May;27(5):558-60.
76. Richenbacher WE, Ballantine TV. Esophageal atresia, distal tracheo-esophageal fistula, and an air shunt that compromised mechanical ventilation. *J pediatr surg.* 1990 Dec;25(12):1216-8.
77. Stringer MD, McKenna KM, Goldstein RB, Filly RA, Adzick NS, Harrison MR. Prenatal diagnosis of esophageal atresia. *J pediatr surg.* 1995 Sep;30(9):1258-63.
78. Templeton JM, Templeton JJ, Schnauffer L, Bishop HC, Ziegler MM, O'Neill JA. Management of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in the neonate with severe respiratory distress syndrome. *J pediatr surg.* 1985 Aug;20(4):394-7.
79. Usui N, Kamata S, Ishikawa S, Sawai T, Okuyama H, Imura K, Okada A. Anomalies of the tracheobronchial tree in patients with esophageal atresia. *J pediatr surg.* 1996 Feb;31(2):258-62.
80. Chavin K, Field G, Chandler J, Tagge E, Othersen HB. Save the child's esophagus: management of major disruption after repair of esophageal atresia. *J pediatr surg.* 1996 Jan;31(1):48-51;discussion 52.

81. Van Staey M, De Bie S, Matton MT, De Roose J. Familial congenital esophageal atresia. Personal case report and review of the literature. *Hum Genet* 1984;66 (2-3):260-6.
82. Szendrey T, Danyi G, Czeizel A. Etiological study on isolated esophageal atresia. *Hum Genet* 1985;70(1):51-8.
83. Spitz L. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in child. *Curr Opin Pediatr*. 1993 Jun;5(3):347-52.
84. Myers NA. The history of esophageal atresia and tracheoesophageal atresia. *Prog Pediatr Surg*. 1986;20:106-57.
85. Harris J, Kallen B, Robert E. Descriptive epidemiology of alimentary tract atresia. *Teratology* 1995 Jul;52(1):15-29.
86. Lindahl H, Louhimo I, Virkola K. 30-year follow-up the original sulamaa (end-to-side) operation for esophageal atresia. *Z Kinderchir*. 1983Jun; 38(3):152-4.
87. Todd DW, Shoemaker CT, Agarwai I, Browdie DA. Temporary banding of the gastroesophageal juncture in a very small neonate with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Minn Med*. 1990 Jul;73(7):30-2.
88. Engum SA, Grosfeld JL, West KW, Rescoria FJ, Scherer LR. Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades. *Arc Surg*. 1995 May;130(5):502-8;discussion 508-9.
89. Gürsu K, Tolga ED, Ünal G, Kerem Ö, Halil T, Serdar Hİ. Factors leading to anastomotic stricture after esophageal atresia operation. *J Turkish association pediatr surg*. Sep. 2003.
90. Lanman TH. Congenital atresia of the esophagus: a study of 32 cases. *Arc surg* 41: 1060-1083,1940.
91. Haight C, Towsley HA. Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula: extrapleural ligation of fistula and-to-end anastomosis of esophageal segments. *Surg Gynecol Obstet* 76:672-688,1943.
92. Sadler TW. *Langman's Medical Embryology, Ninth Edition*, Williams and Wilkins, Baltimore 2004.
93. Küçükaydın M, Okur H, Zorlu M, İçer M. Tracheoesophageal anomalies in siblings. *Pediyarik cerrahi dergisi* 5(3): 159-160, 1991.
94. Filston HC, Shorter NA. Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations. In Ashcraft KW(ed). *Pediatric surgery*, W.B. Saunders company, philadelphia, 3rd edition 200 pp. 348-369.
95. Diez-Pardo JA, Baoquan Q, Navarro C, et al: A new rodent experimental model of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Preliminary report. *J pediatr surg* 31:498-450, 1996.

96. Johnton PW, Hastings N. Congenital tracheo-esophageal fistula with esophageal atresia. *Am J surg* 112:233-240 1996.
97. Seppalo M. Increased alpha fetoprotein in amniotic fluid associated with esophageal atresia. *Obstet Gynecol* 42: 613-614 1973.
98. Holder TM, Ashcraft KW, Sharp RJ. Care of infants with esophageal atresia, tracheoesophageal fistula and associated anomalies. *J thorac cardiovasc surg* 94:828-835 1987.
99. Woolley MM. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula 1939 to 1979. *Am J surg* 139:771-774 1980.
100. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA. Esophageal atresia: At risk groups for the 1990. *J pediatr surg* 29:723-725 1994.
101. Vogt EG. Congenital esophageal atresia. *Am J Roentgenol* 22:163, 1929.
102. Myers NA, Egami K. Congenital tracheoesophagel fistula 'H' or 'N' fistula. *J pediatr surg int* 2: 198, 1987.
103. Satoh S. Antenatal sonographic detection of the proximal esophageal segment: specific evidence for congenital esophageal atresia. *J Clin Ultrasound* 23:419, 1995.
104. Ogawa T, Morita T. A new type laryngotracheo-esophageal cleft with extended broncho-esophageal cleft. *J Pediatr Surg.* 20:164-166, 1985.
105. Waterston DJ, Bonham-Carter RE and Aberdeen E. Esophageal atresia: tracheoesophageal fistula. A study of survival of 218 infants. *Lancet* 1:819-822, 1963.
106. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA. Esophageal atresia: At risk groups for the 1990s. *J pediatr surg.* 29:723-725, 1994.
107. Filston HC, Shorter NA. Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations. In Ashcraft KW (ed). *Pediatric surgery*, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 3rd edition, 348-369 2000.
108. Bishop PJ, Klein MD, Philippart AI. Transpleural repair of esophageal atresia without a primary gastrostomy: 240 patients treated between 1951 and 1983. *J pediatr surg* 20:823-828 1985.
109. Laberge JM, Guttman. Esophageal atresia and related tracheoesophageal anomalies. In Donnellan WL et al. (eds). *Abdominal surgery of infancy and childhood*. Harwood Academic Publishers, Luxembourg, 1996, pp. 11/1-34.
110. Hecker WC. Long gap esophageal atresia: experience with Kato's instrumental anastomosis with cervicothoracic procedure and primary anastomosis and with retrosternal colonic interposition. *Prog. Pediatr surg.* 19:9-21 1986.

111. Woolley MM. Long term follow up of circular myotomy for esophageal atresia. *J pediatr surg* 15:840 1980.
112. Spitz L. Management of esophageal atresia. *World J Surg* 17:296 1993.
113. Gaultier F, Gaudiche O, Baux O. Atresia of the esophagus and gastrointestinal reflux. *Chir Pediatr* 21:253-256 1980.
114. Wiseman NE. Endoscopic closure of recurrent tracheoesophageal fistula using tisseel. *J pediatr surg.* 30:1236-1237 1995.
115. Tovar JA, Diez-Pardo JA, Murcia J. Ambulatory 24-hour manometric and Ph metric evidence of permanent impairment of clearance capacity in patients with esophageal atresia. *J pediatr surg.* 30:1124-1231 1995.
116. Tovar JA. Barrett's esophagus in children and adolescents. *Pediatr surg. Int* 8:389 1993.
117. Romeo G, Zuccarello B, Proietto F. Disorders of the esophageal motor activity in atresia of the esophagus. *J pediatr surg.* 22:120-124 1987.
118. Louhimo L, Lindahl H. Esophageal atresia: Primary results of 500 consecutively treated patients. *J pediatr surg.* 18:217-229 1983.
119. Spitz L. Esophageal atresia: past, present and future. *J pediatr surg.* 31:19 1996.
120. A. Can Başaklar. Bebek ve çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları. Şubat 2006.
121. S. Celayir, Z. İlçe, G. Topuzlu, H. Tekand. Özofagus atrezili olgularda 22 yıllık deneyim (1978-2000). *Cerrahpaşa tıp dergisi* 2002; 33:86-92.
122. Holder TM, Ashcraft KW. Developments in the care of patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Surg clin North Am* 61: 1051-1061, 1981.
123. Holder TM. Current trends in the management of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Ann surg.* 44: 31-33, 1978.
124. Bishop PJ, Klein MD. Transpleural repair of esophageal atresia without a primary gastrostomy: 240 patients treated between 1951 and 1983. *J Pediatr surg* 20:823-828, 1985.
125. Laberge JM. Esophageal atresia and related tracheoesophageal anomalies. *Abdominal surgery of infancy and childhood.* Harwood academic publishers luxembourg, 1996, 11/1-34.

