

ÖZOFAGUS ATREZİSİ ve TRAKEOÖZOFAGEAL FİSTÜL

Prof. Dr. Çiğdem Ulukaya Durakbaşı ORCID: 0000-0002-6474-3407

Anahtar Noktalar

- Özofagus atrezisi (ÖA), özofagusun devamlılığının olmadığı ve farklı anatomik tiplerle ortaya çıkabilen doğumsal bir malformasyondur.
- Antenatal tanı konulabilir. Ancak günümüzde antenatal tanı duyarlılığı çok yüksek değildir.
- Hastaların %86'sında distal özofagusta trakeoözofageal fistül (TÖF) varken %7'sinde TÖF yoktur.
- Eşlikçi anomaliler sık görülür.
- Eşlikçi anomalilerden kardiyak malformasyonlar ve bebeğin doğum tartısı sağkalım üzerinde etkilidir.
- Doğum sonrasında oral yolla ilerletilen sondanın proksimal özofagusta takılı kalması ve çekilen direkt radyografi ile tanı konur.
- Tedavisi cerrahidir. Ameliyat açık torakotomi veya torakoskopi ile yapılabilir.
- Cerrahide ana ilke mevcut özofagusu korumaya yönelik girişim yapılmasıdır.
- Uzun aralıklı ÖA'da mevcut özofagusu korumaya yönelik çeşitli yaklaşımlar ve cerrahi yöntemler tanımlanmıştır.

Anahtar kelimeler: Özofagus atrezisi, trakeoözofageal fistül, cerrahi tedavi

karina bölgesinden çıkarak alt özofagusla devam eden bir trakeoözofageal fistül (TÖF) vardır.

Anatomi

Yetişkinlerde 18-25 cm uzunluğunda olan özofagus, term yenidoğanlarda 9-10 cm uzunluğundadır^(4,5). Özofagus, yutağı (farinksi) mideye bağlar. Faringoözofageal bileşke, krikoid kıkırdağın alt sınırında, C5-6 boyun omuru hizasında yer alır. Özofagus omurganın önünden, üst ve arka mediasten boyunca aşağıya doğru iner. T10 omuru hizasında diyafragmayı geçerek gastroözofageal bileşke boyunca ilerler ve T11 hizasında yer alan kardiyada sonlanır⁽⁵⁾.

Topografik olarak, özofagusun üç kısmı vardır: servikal, torasik ve abdominal. Servikal (üst) özofagus, faringoözofageal bileşkeden suprasternal çentiğe kadar uzanır. Servikal özofagusun önünde trakea, arkasında omurga ve yanlarında karotis kılıfı ile tiroid bezi yer alır. Torasik (orta) özofagus trakeanın, trakeal bifurkasyonun ve sol ana bronşun arkasından geçerek diyafragmatik hiatusa kadar uzanır. Özofagus, T4 omurga seviyesinde arkus aortanın arkasında ve sağında yer alırken, T8 omurga seviyesinden diyafragmatik hiatusa kadar aortanın önünde yer alır. Abdominal (alt) özofagus, diyafragmatik hiatustan kardiaya kadar, karaciğerin sol lobunun arka yüzünde yer alan özofagus oluğunda uzanır.

Özofagusun üst üçte birlik kısmı çizgili kastan oluşur; içte sirküler ve dışta longitudinal kas tabakası vardır. Karina yakınında yer alan üst ve orta üçte

Özofagus atrezisi (ÖA) özofagusun üst üçte birlik kısmında kesintiye uğraması ve membranöz trakeanın arkasında kör bir kese şeklinde sonlanmasıdır. ÖA, özofagusun en sık görülen doğumsal malformasyondur^(1,2). İnsidansının 2500-4500 canlı doğumda bir olduğu kabul edilir⁽¹⁻³⁾. Çoğu hastada

Aile Destek Grupları

ÖA'nın ve eşlik eden anomalilerin kısa ve uzun dönem izleminde yaşanabilen güçlükler nedeniyle pek çok ülkede aile destek grupları oluşturulmuştur. "Özofagus Atrezisi Çocuk ve Aile destek Derneği" (TROAD) Türkiye'de bu amaçla kurulmuş olan bir sivil toplum örgütüdür. Dernek, uluslararası bir çatı kuruluşu olan The Federation of Esophageal Atresia and Tracheo-Esophageal Fistula (EAT) üyesidir ve faaliyetleri "www.troad.org" adresinden izlenebilir.

Özet

Özofagus atrezisi (ÖA) özofagusun en sık görülen doğumsal malformasyonudur. İnsidansı 1:2500-4500'tür. Çoğu hastada trakeoözofageal fistül (TÖF) vardır. Hastaların yarısında eşlikçi anomaliler görülür. VAKTERL birlikteliği bunların içinde en iyi bilinenidir. ÖA'nın etyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır; multifaktöriyel olduğu düşünülmektedir. Çoğu zaman sporadik olarak ortaya çıkar. Gebeliğin yaklaşık 18. haftasında yapılan ultrasonografide polihidroamnios varlığı ve mide kabarcığının görülmemesi olası tanıyı düşündürür. Doğum sonrasında orogastrik yoldan ilerletilen 8-10 Fr kalınlığında sondanın 9-11 cm'de takılması ve bebeğin ağzında tükürük birikmesi tipiktir. ÖA'nın tedavisi cerrahidir. Ameliyatta TÖF'ün bağlanarak kesilmesi ve özofagus devamlılığını sağlanması amaçlanır. Cerrahi sağaltımda birincil hedef hastanın özofagusunun korunmasıdır. İki özofagus ucu arasındaki açıklığın uzun olması durumunda, geciktirilmiş primer onarım yaklaşımını veya özofagusun uzamasını sağlamaya yönelik çeşitli cerrahi yöntemleri benimsemek gerekir. Günümüzde, ÖA hastalarında sağkalımın ana belirleyicileri doğum ağırlığı ve eşlikçi majör kardiyak anomali varlığıdır. Artmış risk faktörleri bulunmayan yenidoğanlarda sağkalım son derece iyidir. Uzun dönemde gelişmesi olası komplikasyonlara yönelik izlemin yapılması gerekir.

Kaynaklar

1. El-Gohary Y, Gittes GK, Tovar JA: Congenital anomalies of the esophagus. *Semin Pediatr Surg* 2010; 19: 186-193.
2. Ulukaya Durakbaşa. Özofagus Atrezisi ve Trakeoözofageal Fistüller. In: Akin Eraslan Balci,

- Mustafa Yüksel, editors. *Çocuk Göğüs Cerrahisi*. Ankara. Akademisyen Kitabevi; 2018. 203-218.
3. Mortell AE, Azikhan RG: Esophageal atresia repair with thoracotomy. *The Cincinnati contemporary experience. Semin Pediatr Surg* 2009; 18: 12-19.
4. Holder TM, Ashcraft KW. Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Curr Probl Surg* 1966; Aug: 1-68.
5. Kuo B, Urma D: Esophagus-anatomy and development. *GI Motility Online* (2006). Available from: <https://www.nature.com/gimo/contents/pt1/full/gimo6>, DOI:10.1038/gimo6.
6. Ferhatoglu MF, Kıvılcım T: Anatomy of Esophagus, Esophageal Abnormalities, Jianyuan Chai, IntechOpen, (2017). Available from: <https://www.intechopen.com/books/esophageal-abnormalities/anatomy-of-esophagus>, DOI: 10.5772/intechopen.69583.
7. Billmyre KK, Hutson M, Klingensmith J: One shall become two: separation of the esophagus and trachea from the common foregut tube. *Dev Dyn* 2015; 244: 277-288.
8. Ionnides AS, Copp AJ: Embryology of esophageal atresia. *Semin Pediatr Surg* 2009; 18: 2-11.
9. Spitz L: Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2: 24.
10. Pinheiro PF, Simoes e Silva AC, Pereira RM: Current knowledge on esophageal atresia. *World J Gastroenterol* 2012; 18: 3662-3672.
11. Hunt RW, Perkins EJ, King S: Peri-operative management of neonates with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Paediatr Respir Rev* 2016; 19: 3-9.
12. Quan L, Smith DW: The VATER association. Vertebral defects, anal atresia, T-E fistula with esophageal atresia, radial and renal dysplasia: a spectrum of associated defects. *J Pediatr* 1973; 82: 104-107.
13. Say B, Gerald PS: A new polydactyly/imperforatus/vertebral-anomalies syndrome? *Lancet* 1968; 2: 688.
14. Ladd WE: The surgical treatment of esophageal atresias and tracheoesophageal fistulas. *N Engl J Med* 1944; 230: 625-637.

15. Spitz L: *Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience.* *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1635-1640.
16. Muensterer OJ, Berdon WE: *from Vogt to Haight and Holt to now: the history of esophageal atresia over the last century.* *Pediatr Radiol* 2015; 45: 1230-1235.
17. Waterston DJ, Bonham Carter RE, Aberdeen E: *Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants.* *Lancet* 1962; 1: 819-822.
18. Kluth D: *Atlas of esophageal atresia.* *J Pediatr Surg* 1976; 11: 901-919.
19. Laffan EE, Daneman A, Ein SH, Kerrigan D, Manson DE: *Tracheoesophageal fistula without esophageal atresia: are pull-back tube esophagograms needed for diagnosis?* 2006; 36: 1141-1147.
20. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP: *Oesophageal atresia: at-risk groups for the 1990s.* *J Pediatr Surg* 1994; 29: 723-725.
21. Lopez PJ, Keys C, Pierro A, Drake DP, et al: *Oesophageal atresia: improved outcome in high risk groups?* *J Pediatr Surg* 2006; 41: 331-334.
22. Malakounides G, Lyon P, Cross K, Pierro A, et al.: *Esophageal atresia. Improved outcome in high-risk groups revisited.* *Eur J Pediatr Surg* 2016; 26: 227-231.
23. Gopal M, Woodward M: *Potential hazards of contrast study diagnosis of esophageal atresia.* *J Pediatr Surg* 2007; 42: E9-10.
24. Hannon EJ, Billington J, Kiely EM, Pierro A, et al: *Oesophageal atresia is correctable and survivable in infants less than 1 kg.* *Pediatr Surg Int* 2016; 32: 571-576.
25. Shieh HF, Jennings RW: *Long gap esophageal atresia.* *Semin Pediatr Surg* 2017; 26:72-77.
26. Livaditis A, Radberg L, Odensjö G: *Esophageal end-to-end anastomosis. Reduction of anastomotic tension by circular myotomy.* *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 6: 206-214.
27. Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C, Matsumoto Y: *A new approach for the salvage of unsuccessful esophageal atresia repair: a spiral myotomy and delayed definitive operation.* *J Pediatr Surg* 1987; 22: 981-983.
28. Gough MH: *Esophageal atresia—use of an anterior flap in the difficult anastomosis.* *J Pediatr Surg* 1980; 15: 310-311.
29. Davenport M, Bianchi A: *Early experience with esophageal flap esophagoplasty for repair of esophageal atresia.* *Pediatr Surg Int* 1990;5: 332-335.
30. Kimura K, Soper RT: *Multistaged extrathoracic esophageal elongation for long gap esophageal atresia* *J Pediatr Surg* 1994; 29: 566-568.
31. Foker JE, Linden BC, Boyle EM, Marquardt C: *Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia.* *Ann Surg* 1997; 226: 533-541.
32. Puri P, Blake N, O'Donnell B, Guiney EJ: *Delayed primary anastomosis following spontaneous growth of esophageal segments in esophageal atresia.* *J Pediatr Surg* 1981; 16: 180-183.
33. Uchida, Inoue M, Otake K, Okita Y, et al: *Efficacy of postoperative elective ventilatory support for leakage protection in primary anastomosis of congenital esophageal atresia.* *Pediatr Surg Int* 2006; 22: 496-499.
34. Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, et al: *ESPGHAN-NASPGHAN guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with esophageal atresia -tracheoesophageal fistula.* *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016; 63: 550-570.
35. Serel Arslan S, Demir N, Karaduman AA, Tanyel FC, Soyer T: *Chewing function in children with repaired esophageal atresia-tracheoesophageal fistula.* *Eur J Pediatr Surg* 2018; 28: 534-538.
36. Fallon Ac, Langer JC, St Peter SD, Tsao K, et al: *Congenital H-type tracheoesophageal fistula: a multicenter review of outcomes in a rare disease.* *J Pediatr Surg* 2017; 52: 1711-1714.
37. Soliman HA, Faure C, Berubé G, Mac-Thiong JM, et al: *Prevalence and natural history of scoliosis and associated congenital vertebral anomalies in patients operated for esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula.* *J Pediatr Surg* 2018 Sep 9. doi 10.1016/j.jpedsurg.2018.08.049.
38. Al-Salem AH, Al Mohaidly M, Al-Buainain HMH, et al: *Congenital H-type tracheoesophageal fistula:*

a national multicenter study Pediatr Surg Int 2016; 32: 487-491.

39. *Nihoul-Fékété C, De Backer A, Lortat-Jacob S, Pellerin D: Congenital esophageal stenosis. Pediatr Surg Int 1987; 2: 86-92.*
40. *Ramesh JC, Ramanujam TM, Jayaram G: Congenital esophageal stenosis: report of three cases, literature review, and a proposed classification. Pediatr Surg Int 2001; 17: 188-192.*

Sorular

- 1) Özofagus atrezisinin anatomik tiplerini görülme sıklıklarına göre sıralayarak yazınız.
- 2) Hangi eşlikçi anomali, özofagus atrezisinin sağkalımında en önemli etkiye sahiptir?
- 3) ÖA nedeniyle ameliyat edilen çocuklarda erken ve geç dönemlerde ikincil girişimler yapılmasının en sık nedenlerini yazınız.
- 4) Geciktirilmiş primer onarım yaklaşımı hangi özofagus atrezisi anatomik tipi için tanımlanmıştır ve temel ilkeleri nedir?
- 5) Aortopeksi ameliyatının endikasyonunu ve ameliyatın temel ilkelerini yazınız.

Yanıtlar

- 1) Distal fistüllü özofagus atrezisi, İzole özofagus atrezisi, İzole trakeoözofageal fistül, Proksimal fistüllü özofagus atrezisi, Çift fistüllü özofagus atrezisi
- 2) Kardiyak anomaliler
- 3) Anastomoz kaçağı, Anastomoz striktürü, Reküren trakeoözofageal fistül, Gastroözofageal reflü, Trakeomalazi
- 4) Geciktirilmiş primer onarım, izole özofagus atrezisi için tanımlanmıştır. Özofagusu korumayı ve primer anastomozu mümkün kılmayı amaçlar. İlk cerrahi girişim olarak bebeğin beslenmesinin sağlanması amacıyla gastrostomi açılır ve özofagostomi yapılmadan, proksimal poş devamlı aspirasyona alınır. Özofagusun omurgaya göre daha hızlı uzadığı kabul edildiğinden, 6-12 haftalık bir bekleme süresinin sonunda iki özofagus ucunun primer anastomozu izin verecek kadar uzayabileceği düşünülür. İki uç arasındaki mesafe 2-4 hafta aralıklarla ölçülür; açıklığın 2 omurdan daha az olması primer anastomoz yapılabileceğini düşündürür.
- 5) Aortopeksi ameliyatı trakeomalazi için yapılır. Bu ameliyatta, arkus aorta sternuma fikse edilir. Böylelikle aortaya yapışık olan trakeanın ön duvarı da öne doğru çekilir ve trakeal lümenin açık kalması sağlanır.