

A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp Cerrahisi Kliniği

KONJENİTAL ÖZEFAGO - TRAKEAL FİSTÜL VE ÖZEFAGUS ATREZİSİ

(Bir vak'a münasebetiyle)

Dr. İrfan Duygulu*

Dr. Galip Urak**

Dr. İlker Ökten***

GİRİŞ :

Özefagusta çeşitli konjenital anomaliler bulunur. Bunlardan sıklıkla görülenleri özefago - trakeal fistülle beraber veya fistülsüz olarak bulunan atrezilerdir. REHBERİN (20), RÖMER ve RÖSE (23) ye göre % 20 - 30, hatta HERTZLER (12) ye göre % 45 vakada özefagus atrezileri diğer anomalilerle beraber bulunabilir. Diğer birçok yazarlarda özefagus atrezisi ve fistüllerinden bahsetmişlerdir (8,9,24,26).

Atrezisiz özefago - trakeal fistül son derece nadirdir. İlk defa bu anomali 1972 yılında RİCHTER tarafından yazılmıştır. LAMB 1873 de 7 haftalık bir çocukta kliniği ve otopsi bulgusu üzerine malumat vermiştir. Ender vakalarda atrezisiz çift fistüle dahi rastlanmıştır. Dünya literatüründe 1968 yılına kadar 1700 özefagus atrezisi toplanmıştır (3,9,10,19,29).

İkizlerde bu anomali nadir görülmekle beraber bilhassa prematüre olarak doğanlarda daha sıklıkla görülmektedir. Nitekim HAIGHT (8) 1957 de 230 vakadan 10 unda ikizlerde bu anomaliyi bulmuştur.

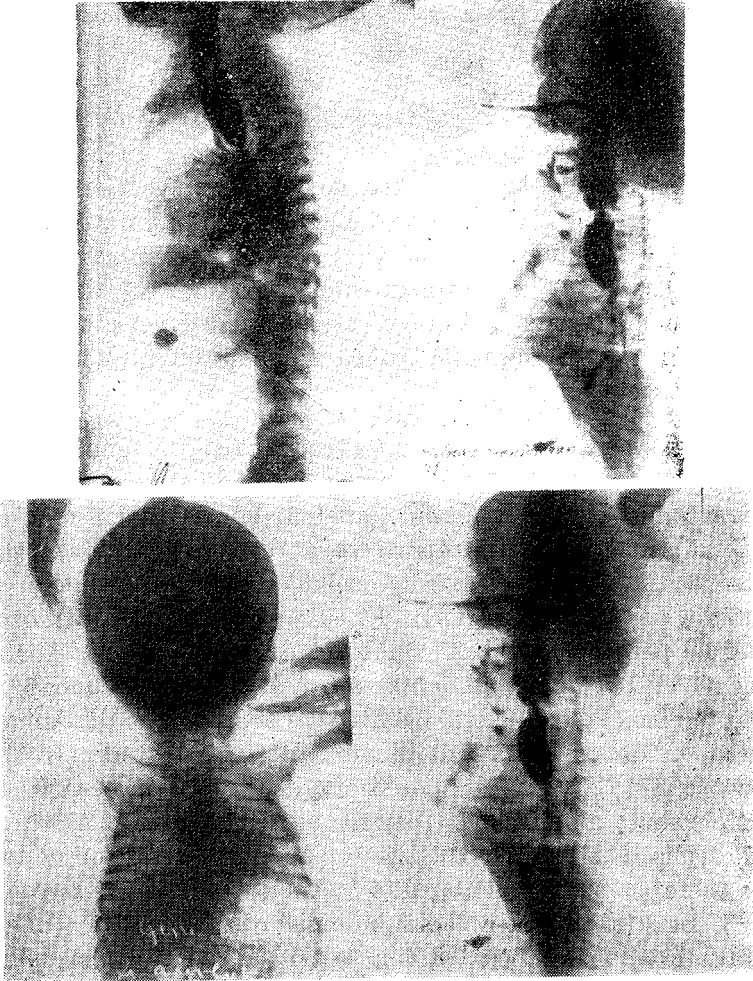
* A.Ü.Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp Cerrahisi Kliniği Doçenti

** A.Ü.Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp Cerrahisi Kliniği Kürsüsü Profesörü

*** A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp Cerrahisi Kliniği Asistanı

VAK'A TAKDİMİ :

15.7.1971 de kliniğimize çocuk hastalıkları kliniğinden naklen yatırıldı. Doğumdan itibaren anne sütünü kusuyor, öksürüyor ve müteakibinde ağızdan köpük geliyor. Bu şikayetlerden dolayı özefago - trakeal fistül ve özefagus atrezisi düşünülen hasta tetkik ve tedavi için kliniğimize alındı. Hasta dengeli elektrolit ve dekstroz solüsyonları ile I.V beslendi. Nazogastrik sonda aracılığı ile suda eriyen kontras madde verilerek yapılan özeagogramda, özefagusun bifunkasyonu üzerindeki seviyede kesintiye uğradığı, opak maddenin buradan aşağıya geçemediği görüldü. Opak madde trakeaya geçerek bronkogram meydana geldi. (RESİM 1 - 11)



Resim 1 : Nazogastrik ince tüple damla damla verilen kontras maddenin atrezisi yerinde, durması ve bronkuslara geçiş görülmektedir.

Hasta süratle ameliyata hazırlanarak 16.7.1971 de sağ torakotomi ile müdahale edildi. 4. İnterkostal aralıktan toraks girildi, pleevra serbestti, trakea bifürkasyonunun 1 - 1. 5 cm üstünde fistül tesbit edildi, eksize edildi. Trakeadaki defekt atravmatik sütürlerle kapatıldı, lyodura ile plastik yapıldı. Fistülün 1 cm kadar aşağısından atrezi başlamakta ve özofagus bir kordon halinde diyafragmaya doğru seyir etmekte idi. Kordon gibi olan kısım fibrotik ve lümen-siz idi. Sonda geçmesine imkan vermiyordu. Defekt atravmatik dikişlerle kapatıldı. Lyodura ile plastik yapıldı ve ilk ameliyattan 24 saat sonra gastrostomi ve özefagostoma yapılması planlandı. Toraksa 1 adet diren konularak anatomik katlara uygun kapatıldı. Hasta ameliyattan 8 saat sonra solunum yetersizliğinden öldü.

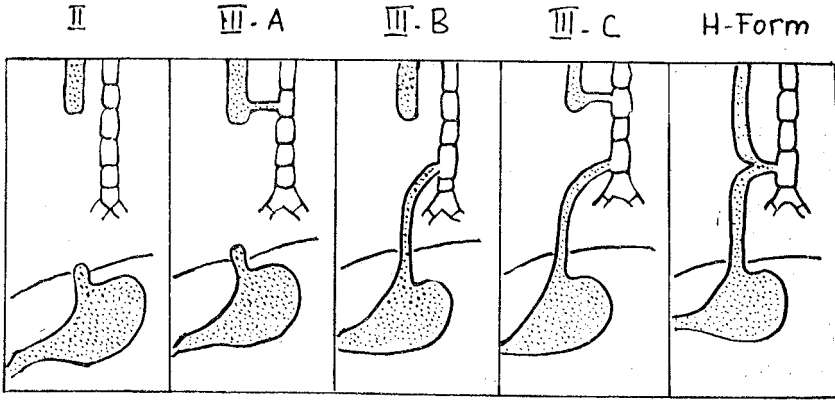
TARTIŞMA

HECKER (11) e göre trakea ile fistüllü veya fistülsüz olarak bulunan atrezilerin etyopatogenezi bugüne kadar yalnız hipotezlerle izah edilmeye çalışılmıştır. Buna göre embriyonda müşterek boru halinde olan özefagus ve trakea arasındaki vajinal duvarın inkişafındaki bir anomali sonucu özefago - trakeal fistül veya trakea bifürkasyonuna kadar özefagus ile trakea arasında büyük defektler meydana gelmektedir.

Özefagus atrezileri ve özefago - trakeal fistüller gastroentestinal konjenital hatalarla beraber bulunur. Gastroentestinal sistemde anormal anastomozlar, duodenumun kapalı kalması, anal atrezi, duodenal atrezi ile beraber anal atrezi veya rektum atrezisi en çok görülenlerdendir. Refakatçi kardiyovasküler ve damar anomalileride literatürde kaydedilmiştir (10). FLUSS ve POPPEN (6) özefagus atrezisi ile beraber sağda. A. Subolavianın yanlış çıktığı göstermiştir. HAIGHT (8) atrezi ve damar anomalisi konsidensinin % 10 olduğunu bildirmektedir. Distal özefagusun son kısmındaki damar anomalilerinden dolayı öldürücü kanamalar olabilmektedir (6,8). RÖMER ve RÖSE (23) 1962 yılında özefagus atrezisi ile beraber columna vertebraliste anomali, çift barsak ve malrotasyona tesadüf ettiğini bildirmiştir. Müellifler 1967 de topladıkları 12442 konjenital anomalide özefagus atrezisi ile birlikte 5 çocukta caudal regresyon sendromu, 3 çocukta böbrek aplazisi bulmuşlardır. HAIGHT (8) e göre bu refakatçi anomaliler % 38 den % 86 ya kadar yükselebilir. Pek tabii olarak bunların içinde urolojik anomaliler gibi az rastlanan anomalilerde dahil edilmiştir. Trakeal fistüllü veya fistülsüz olarak ye-

ni doğanlarda NISSEN ve ROSSETTİ (18) ye göre umumi olarak özefagus atrezisinin sıklığı % olarak gösterilmiştir.

Özefago trakeal fistülün erken teşhis edilmesi gereklidir. Erken teşhis edilemeyen vakalarda aspirasyon pnomonisinden dolayı hayatta kalma şansı hemen hemen çok azdır. Yeni doğan bir çocukta rallerle dolu bir teneffüs, umumi huzursuzluk, asfiksi ve siyanoz mevcutsa ağızından köpüklü sekret geliyorsa mutlaka özefageal atrezi ve fistülü düşünmek lâzımdır. Özefagoskopi ve trakeoskopi fistülün teşhisi için basit ve tehlikesiz bir metoddur. Suda eeriyeen kontras bir madde ile yapılan özefagogram büyük fayda sağlar. Bu suretle atrezi tesbit edilebildiği gibi bronküslerin gözükmeyelede fistülün mevcudiyeti meydana çıkar. Baryumlu maddeler özefago - trakeal fistül yoluyla bronkopnomonilere sebep olabilir. Bronkopnomoni mevcutsa daha genişletir veya toksik hale sokar (1,3,10,11,12,14,19).



ÖZEFAGO-TRAKEAL FİSTÜL VE ATREZİLERİN VOGT TİPİ SINIFLAMASI

Resim II : PL Akciğer Filmi ve Özefagustan kontras madde verildikten sonra fistül yoluyla bronkogram meydana geldiği görülüyor.

Konjenital özefago-trakeal fistüller ve atreziler VOGT'a göre şöyle sınıflandırılır (Şekil 1). 1926 senesinde henüz tek tek atrezi formları LEOTHEISSEN tarafından bildirilmiş, 1929 senesinde VOGT tarafından klasifiye edilmiştir. Tip 1 deki atreziler Tip II deki fistülsüz atrezilerden ayrılmışlardır. Tip III a-c çeşitli atrezi ve fistül

variasyonları gösterir. LADD tarafından 1954 yılında bir modifikasyon yapılarak yeniden klasifiye edilmiştir. LADD Tip III, IV ve VOGT ile beraber olan III-b tipi en sık rastlanan tip olup vakaların %90 ı bu tipler içine girer. 1962 yılında izole fistül H-Formu ayrıca belirtilmek suretiyle dünya istatistiğindeki 1265 vak'a VOGT tipine göre sınıflandırılmıştır (3,10,12,19,26).

LİNDER (17) in 1952 den 1966 yılına kadar tesbit ettiği 87 özefagus atrezisinin VOGT tipi klasifikasyondaki yeri şöyledir.

Tip (Atrezinin cinsi)				Mortalite		
VOGT I	1 vaka	% 1,3		0	% 0	
VOGT II	1 »	% 1,3		0	% 0	
VOGT III-a	2 »	% 2,6		2	% 100	
VOGT III-b	67 »	% 85,9		35	% 52,2	
VOGT III-c	7 »	% 8,9		2	% 28,6	

MATERSTON (27) un teklifine göre pnömoni ve ayrıca konjenital bir anomalisi olmayan çocuklar A grubu, doğum ağırlığı 2500 gram kadar olan orta dereceli pnömoni, ayrıca hafif konjenital anomalisi olan çocuklar B grubu, 1800 gramdan aşağı ağır pnömoni ve ağır konjenital anomalisi olan çocuklar C grubuna dahildir. A grubunda mortalite % - 6, C grubunda % 80 - 95 kadardır. Bütün bu durumlar dikkate alınırse Amerikalı Çocuk cerrahlarında ısrarla üzerinde durduğu gibi çok erken zamanlı yapılan ameliyatlarda başarı derecesi o nisbette yüksektir. Özefagus atrezili vakalar kliniklere yaygın pnömonili olarak geç getirildiklerinden ekseriya inoperable olarak müşahade edilmektedir. Bu sebeplede vital endikasyonla dahi olsa ameliyat mortalitesi çok yüksektir. İnoperabilite kriteri, ağır aspirasyon pnömonileri ve diğer konjenital hatalardır. Bunlar mortalitede % 55 nisbetinde rol oynar. Doğum ağırlığı ve olgunluk derecesi şifa şansı için ehemmiyetli bir faktördür (5,10,12,14,19).

Bizim vakamız VOGT tipi sınıflandırmada 111 - a grubuna girmektedir. Atrezik özefagus yukarıda trakea ile fistülleşmiştir. WATERSTON'un taksimine göre ise B grubuna girmekte idi. Prematüre olan bebeğin doğum ağırlığı 2000 gr. altında ve bronkopnömonisi vardır. Refakatçi bir konjenital anomali tesbit edilemedi.

Özefagotrakeal fistüllerin tedavisinde bugüne kadar çeşitli metodlar uygulanmıştır. HAIGHT (8) in 1941 yılında ilk defa yaptığı muaffakiyetli termino - terminal anastomozdan sonra bu metod uygun şartlarda seçilen ameliyat durumuna gelmiştir.

1954 de ZENKER (28) tarafından, daha sonralarıda ROBERT ve RUTTEN (21) tarafından uygulanan özefagus sondalaması bugün artık tedavi için değil ,teşhis için kullanılmaktadır.

Özefago - trakeal fistül ve atrezilerin cerrahi tedavisinde triple-rine göre klasik ameliyatlar yapılmaktadır. VOGT II ve III - b triple-rinde primer anastomoz yapılması oldukça güç ve hatta imkânsızdır. İlk seansta Özefago - trakeal fistül kapandıktan sonra özefagostoma yapılır ve böylece tükürük ve benzeri ifrazlar devamlı olarak dışarı alınmış olur. Bebeğin durumu müsait olduğu takdirde aynı seansta gastrostomi yapılır. Planlanan ileri ameliyatta özefagus segmentleri birbirine anastomoz edilmek düşünülebilirse de her zaman mümkün olmaz. Cerrahi girişimde COGT III - c tipinde teknik güçlükler ortaya çıkar bu tiptede ideal cerrahi müdahale termino - terminal anastomozdur, imkan olan vakalarda alt segmentle beraber mide GROSS tipinde iskeletize edilerek mobilizasyon yapılır. Bütün bu işlemlere rağmen alt segmentin vitalitesinin bozulduğundan ve anastomozun geleceğini tehlikeye sokmasından korkulmaz. Küçük bebeklerde altsegmentin hayatiyeti vaskülarizasyonun bozulmasına rağmen devam eder. Primer anastomoz yapılamayan vakalarda Kolon transplantasyonu yapılır. LINDER (17)3 HECKER (5,11), BETTEX (2), GROB (7), WATERSTON (25) ve ZENKER (28) tarafından başarı kazanılmış ameliyatlar bildirilmiştir.

Özefagus atrezilerinin düzeltilmesinden sonra görülen en ağır komplikasyon anastomoz kifayetsizliğidir. Anastomozda tehlikeli olabilen faktörler mevcut olmakla beraber konjenital hatanın patomorfolojisi bizzat rol oynar, prematürelde ekseriya ince distal segmenti arasındaki gerilimin fazla olması ve distal özefagus segmentinin kanlanmasının iyi olmaması kifayetsizlikteki başlıca faktörlerdir. REHBEİN yapmış olduğu primer anastomozlarda % 6.7 dikiş komplikasyonu görmüştür. HAIGHT çeşitli dikiş tekniği uygulamış ve bunlarda % 10 dan % 21 e kadar dikiş komplikasyonu görmüştür. Bütün bu komplikasyonlarda WATERSTON'unda işaret ettiği gibi pno-

moni ve ayrıca premature çocuğun doğum ağırlığını nazarı itibare almalıdır (4,8,11, 13,15,16,24,27).

Vakamızda 6 günlük bir gecikmeye rağmen hayatı tehdit bronkopnömoni ve onun nedeni olan fistül sebebiyle cerrahi müdahale yapılmıştır. Bu tip vakaların hepsinde vital endikasyon mevcuttur. Cerrahi müdahalenin başarısı atrezi ve fistülün şekline, bebeğin premature oluşuna, diğer anomalilerin bulunuşuna bağlıdır. Bebeğe belirtmiş olduğumuz dezavatajlara rağmen torakotomi yapıldı, fistül disakeal ve özefageal uçlar rezeke edilerek kapatıldı, lyodura plastiği yapıldı. Umumi durumu çok bozuk için Colar özefagostoma ve gastrostomi en yakın gelecekte ayrı bir seansa bırakıldı. Distal va proksimal segmentle rarasındaki mesafe uzun olduğu için esasen termino - terminal anastomoza imkan yoktu, ileride eyapılacak bir seansa Kolon transplantasyonu düşünülmüştü.

ÖZET

Yazımızda özefagus atrezisi ve fistülü bulunan premature, 6 günlük bebek takdim edildi. Bebeğe özefagus atrezisi, özefagus ile trakea arasında VOGT III - a tipi fistül mevcuttu. Bebek ilerlemiş olan pnömoniye rağmen hayati endikasyonla ameliyat edildi. Belirttiğimiz gibi bu tip anomalilerde erken diağnoz ve erken ameliyat hayat kurtarıcıdır. Mortalite premature bebeklerde, bronkopnömoni, refakat anomalileri ve düşük doğum ağırlıklarında artar. Premature bebeklerin özefago - trakeal fistül ve atrezi olanlarında erken pnömoni ölüm sebebidir. Biz erken diağnoz üzerine ve klasik operasyon takniği ile prognoza tehlikeli şekilde tesir eden faktörleri izah etmeye çalıştık.

ZUSAMMENFASSUNG

In dem Artikel wurde ein über Oesophagus Atresie und Fistel Klagendes Frühgeborenes sechs tagiges Saugling vorgestellt. Beim Saugling befand sich eine Speiseröhre Atresie und Zwischen Speiseröhre und Luftröhre eine Fistel von typ Vogt 111 - a.

Wie wir erwähnt haben sind bei solchen Anomalien früh Diagnose und früh Operation Lebensrettend, Die Letalität wird bei den frühgeborenen Sauglingen durch Bronchopneumonie und Begleitano-

malien sowie Untergeburtsgewicht erhöht. Man muss bei der Diagnose der Ösophagotracheal Fistel sowie der Atresie bei den frühgeborenen Säuglingen aufpassen, Welche infolge früh auftretender Pneumonie Verstorben sind.

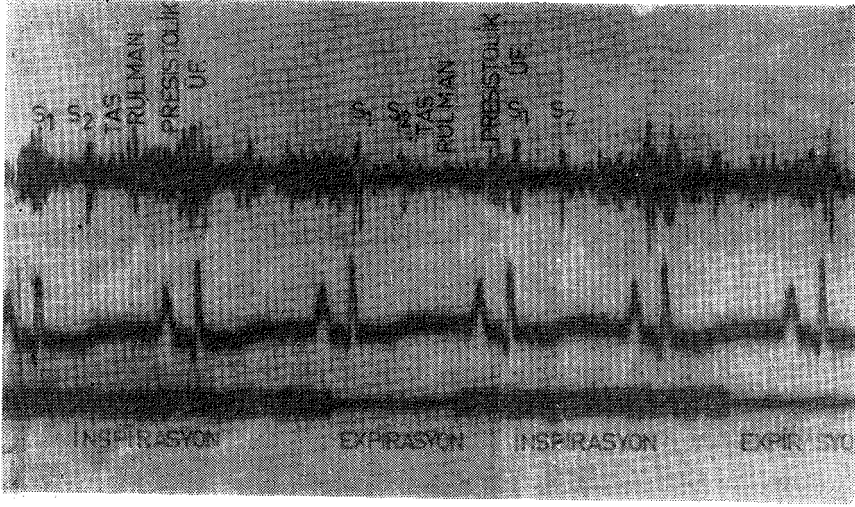
Wir haben versucht die Wirkung der gefährlichen Faktoren über die Frühdiagnose und auf klassischen Operationstechnischen sowie auf kassischen Operationstechnischen sowie auf die Prognose zu erklären.

LİTERATÜR

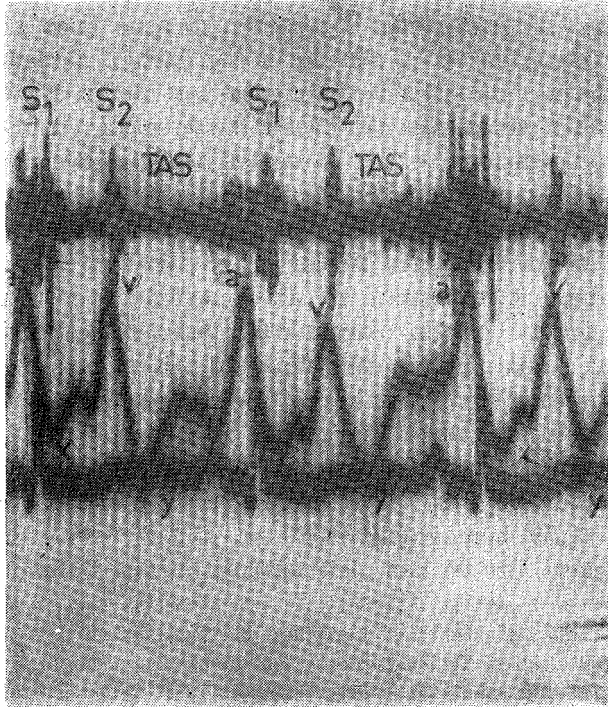
- 1 — ANGELBERGER, H.: Angeborene Oesophagusstenose. Z. Kinderchir. 5 : 16, 1967
- 2 — BETTEX, M.: Schweiz. med. Wschr. 90 : 671, 1960.
- 3 — BOCKUS, H. L. . Gastroenterology, Vol 1, p. 127, London : W.B. Saunders, 1963
- 4 — BRAIMBRIDGE, M. V., and. H. I. KEITH. : Oesophago-bronchial fistula in the adult. Thorax (Lond). 20 : 226, 1965.
- 5 — DAUM, R., HECKER, W. CH., ROSSNER, J. A., WENZ, W.: Kongenitale Oesophage-larngo-tracheale Kommunikationen, ein Beitrag zur Differentialdiagnose der oberen Ösophagotracheal fisteln. Z. Kinderchir. 2 : 314, 1965.
- 6 — FLUSS, Z., and POPPEN, K. J.: Embryogenesis of tracheoesophageal atresia. Hypothesis based on associated vascular anomalies. Arc. Path. 52 : 168, 1951.
- 7 — GROB, M. : Dtsch. med. Wschr. 84 : 327, 1959.
- 8 — HAIGHT, C.: Some observations on esophageal atresias and tracheoesophageal fistulas of congenital origin. J. Thoracic. Surg. 34 : 141, 1957.
- 9 — HAUSMANN, P. F., CLOSE, A. S., and WILLIAM, L. P. : Occurrence of tracheoesophagealfistula in three consecutive siblings. Surgery. 41 : 542, 1957.
- 10 — HASSE, W. : Ösophagusatresie. Thoraxchirurgie Vaskulare Chirargie. 16-5 : 433, 1968.
- 11 — HECKER, W. CH. : Problematik und Klinik der kongenital Atresie des Digestionstraktus Ergebn. Chir. Orthop. 44 : 247, 1962.
- 12 — HERTZLER, J. H.: Congenital esophageal atresia. Problems and management. Amer. J. Surg. 109 : 780, 1965.
- 13 — HUBER, P.: Angeborene Oesophagusstenose oder Narbenstenose nach Refluxoesophagitis. Wien. klin. Wschr. 71 : 950, 1959.
- 14 — JOHN, S., GOPINATH, N., and J. L. Mc PHAIL.: Congenital cesophagobronchial fistula. Brit. J. Surg 52 : 941, 1965.

- 15 — JOHNSTON, P. W. : Dtsch. med. Wschr. Surg. 58 : 741, 1965.
- 16 — KÖLLERMANN, M. G., et al.: Dtsch Kinderchir. M. Grenzgeb. 3 : 472, 1966.
- 17 — LINDER, F., et al.: Ösophagusersatz durch Colon. Chir. 33 : 18, 1962.
- 18 — NISSEN, R., ROSETTI, M. M. : Die Behandlung von Hiatus hernien und Refluxösophagitis mit Gastropexie und Fundoplikatio. Stuttgart, Geog Thieme 1959.
- 19 — PALTIA, V., und AUTIO, V. : Kongenitale Ösophago-laryngo-tracheale Kommunikation. Thoraxchirurgie Vaskuläre Chirurgie. 16-5 : 4399, 1968.
- 21 — ROBERTS, K. D. et al.: Thorax. 13 : 116, 1958.
- 22 — ROUX, B. T. LE., and M. A. WILLIAMS.: Congenital oesophagobronchial fistula with presentation in adult life. Brit. J. Surg. 55 : 306, 1968.
- 23 — RÖMER, K. M. H. RÖSE. : Das Zusammentreffen einer Oesophagusatresie mit Wirbelmiss bildungen, Darm duplikatur und malrotation. Z. Kinderschir. 4 : 133, 1967.
- 24 — SPOHN, K.: Die kongenitale Oesophagusatresie. Lagenbecks. Arch. klin. Chir. 288 : 526, 1958.
- 25 — WTERSTON, D. J.: Thoraxchirurgie. 73 : 11, 1963.
- 26 — WAYSON, E. E. W. GARNJOBST., T.T. CHANDLER., and C. P. PETERSON.: Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. Lessons of a quarter century's experience. Amer. J. Surg. 110 : 162, 1965.
- 27 — ZACK, J., and P. OWENS.: Congenital tracheoesophageal fistula in adult. Arch. Surg. 95 : 674, 1967.
- 28 — ZENKER, R.: Geburtsh. M. Frauenheilk. 14 : 1, 1954.
- 29 — ZITTER, R. X., WÜTE, M. M.: Brigliche Chirurgie frühkindliche Thoraxerkrankungen Thoraxchirurgie Vaskuläre Chirurgie. 17 : 325, 1969.

(Mecmuaya geldiği tarih 17 Temmuz 1973)



Şekil : 1. Fonokardiogramda; inspirasyonla şiddeti artan presistolik üfürüm ve rulman, Triküspid açılma sesi, elektrokardiogramda yüksek sivri P' ler görülmekte.



Şekil : 2. Juoulogramda yüksek «a» dalgaları.