

A. Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları ve Sağlığı Kürsüsü

DOĞUŞTAN ÖZOFAGİAL ATREZİ VE TRAKEAÖZOFAGİAL FİSTÜL

Gönül ÖCAL * İlksen TURHANOĞLU ** Rezzan BERKİ ***

Tomris TÜRMEK * Fatma FUAT *****

Özofagus malformasyonları yenidoğan evresinde yaklaşık 3000 doğumda bir görülmekte ve erken tanı konmazsa öldürücü olabilmektedir. (3) (11) Trakeaözofagial malformasyonlarda klinik ve radyolojik bulgularla kesin tanı sağlanabilir. Erken tanı aspirasyon ve regürjitasyon pnömonisinden korunmak bakımından önemlidir. Doğumu izleyen ilk saatler içinde tanınan olgularda pnömoni riski oldukça azalmaktadır.

A.Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, yeni doğan bölümünde, Kadın Doğum Kliniğinde 1971-1976 yılları arasında doğan 12648 canlı bebekten 5'inde trakeaözofagial fistül ile birlikte özofagial atrezi belirlenmiş ve sıklık 1/2529 olarak saptanmıştır.

OLGU 1. Y.B. Prot. No. 3866/1971, kız bebek. 37 haftalık bir gebelik süresi sonunda normal vaginal yolla doğan bebeğin siyanoze olduğu gözlemlendi. Ağırlığı 2600 g olan bebeğin ağzından çok miktarda sekresyon geliyordu ve verilen şekerli suyu kusuyordu. Nazogastrik sonda uygulanmak istendiği zaman başarılı olunamadı. Lipidol verilerek çekilen özofagus filminde kör sonlanan proksimal kese saptandı. Kesenin lipidol ile dolup taşması sonucu trakeaya kaçan opak madde ile bronkografi oluştu. (Resim 1) Bu arada gastrointestinal sistemde havalandırmanın

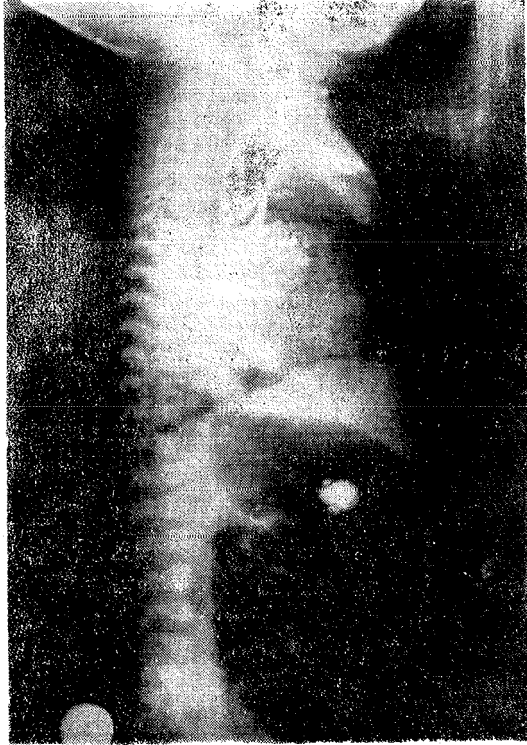
* A. Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hast. Kliniği Profesörü.

** A. Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hast. Kliniği Doçenti.

*** A. Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hast. Kliniği Uzman asistanı.

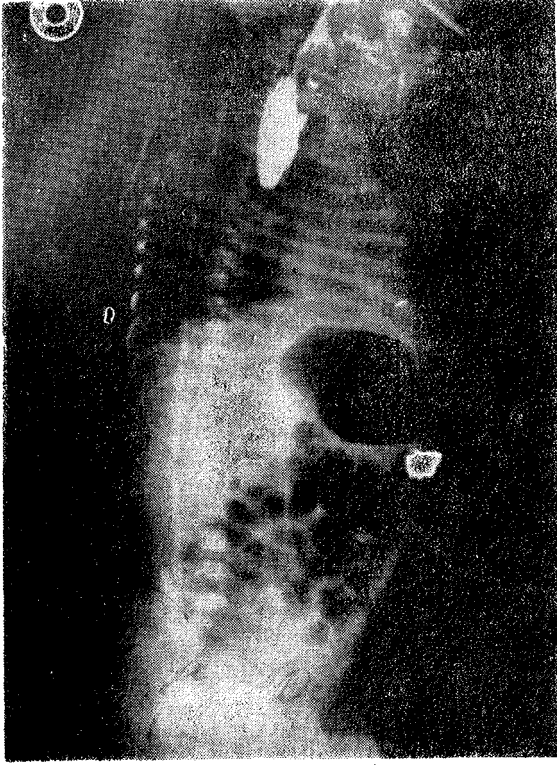
arttığı dikkati çekiyordu. Radyolojik bulgularla özofagusta proksimal atrezi ve distal trakeaözofagial fistül ön tanısı ile cerrahi düzeltme indikasyonu kondu. Bebek ameliyat gününe dek damardan beslendi. Ameliyatta proksimal atrezi ve trakea bifurkasyonunun 1 cm yukarısında fistül saptandı. Bebek ameliyattan sonra 8. saatte solunum yetmezliği ile kaybedildi.

OLGU II. K.İ. Port. No. 2667/1972, kız bebek. Zamanında düşük doğum ağırlıklı (2400 g) ve mor olarak doğan bu bebeğin aspire edilirken ağzında çok miktarda sekresyon olduğu dikkati çekti ve verilmeye başlanan şekerli suyu kustuğu gözleendi. Oskültasyonda akciğerlerde yaygın krepitasyon vardı. Direkt akciğer filmi normaldi ancak filmde mide gazının aşırı artması dikkati çekiyordu. Dik pozisyonda lipiodol verilerek



Resim 1

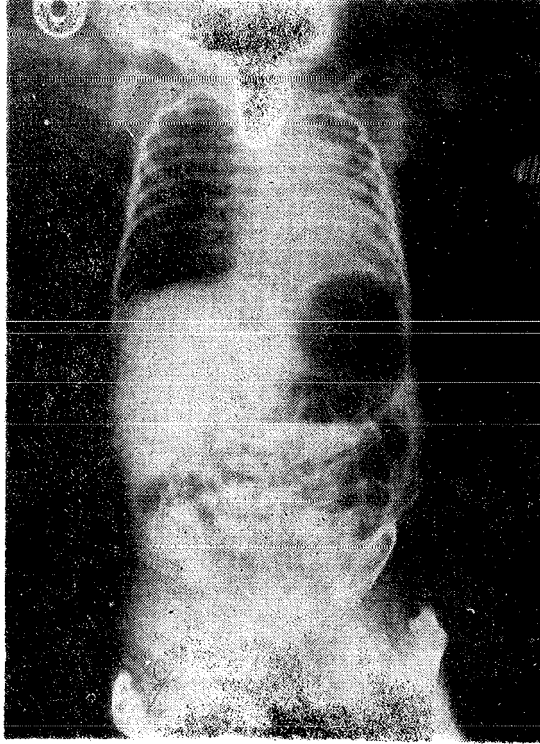
çekilen filimde (Resim 2), Ösofagusun kör sonlanan proksimal kesesi görüldü. Bu olguda da birinci olguda olduğu gibi gastro-



Resim 2

intestinal sistemde aşırı havalanma vardı. (Resim 3) Yaşamın 42. saatinde ameliyat indikasyonu konularak çocuk cerrahisi bölümüne gönderildi. Ameliyatta C tipi proksimal atresi ve distal fistül saptandı. Fistül karinanın 1 cm üstündeydi ve başka anormali saptanmadı. Kontrollere gelen bebeğin genel durumu iyi idi ve sağlıklı görünüyordu.

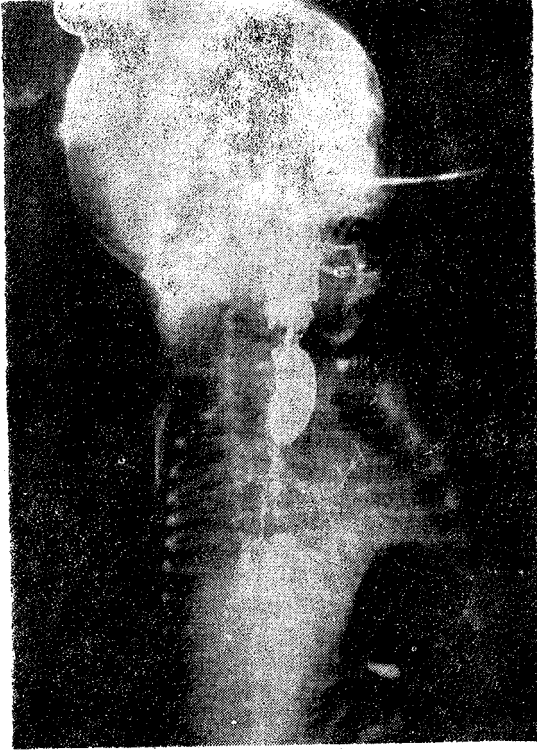
OLGU III. D.B. Prot. No. 5467/1974, kız bebek. Makadla gelen ve müdahaleli doğumla doğan bu prematüre bebek 1700 gm ağırlığında idi. Hafif siyanozu vardı, nazogastrik sonda mideye iletilemiyordu ve ağzında ve burnunda çok miktarda sekresyon vardı. Ağızdan verilen sıvı burundan geliyordu. Lipio-



Resim 3

dol verilerek çekilen filimde özofagial atrezi saptandı. (Resim 4) Bebek yaşamın 47. saatinde ameliyata verildi. Bebek halen gastrostomi ile yaşamaktadır ve bu yıl total düzeltme yapılacaktır.

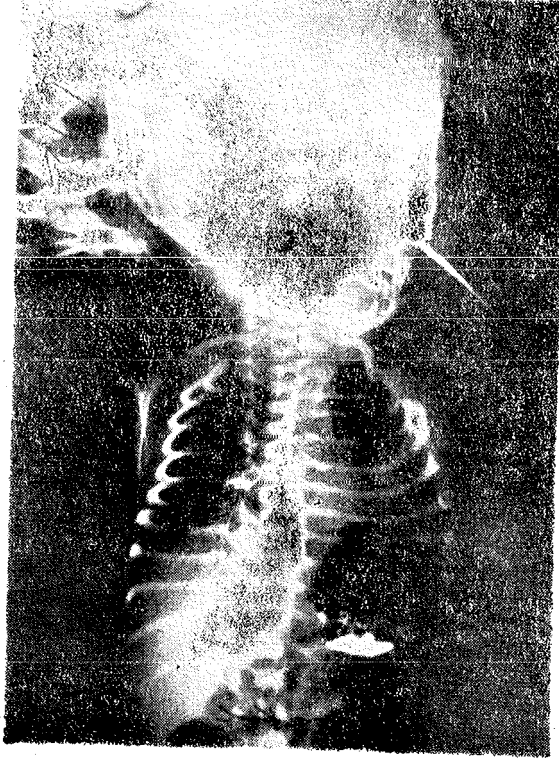
OLGU IV. K. B. Prot. No. 378/1975, kız bebek. Zamanında, düşük doğum ağırlıklı (2000 g) olarak doğan bebeğin beslenirken sürekli kustuğu ve sekresyonlarının bol ve köpüklü olduğu dikkati çekti. Nazogastrik sonda mide sanılan düzeye dek ileri itilebildiyse de mide suyu alınamadı ve lipiodol ile çekilen filimde özofagial atrezi saptandı. (Resim 5). Yaşamının 48. saatinde çocuk cerrahisi bölümüne yollanan hastanın ailesi ameliyatı kabul etmedi.



Resim 4

OLGU V. T.K. Prot. No. 130/1976, kız bebek. Gebelik süresine göre düşük doğum ağırlıklı (2300 g) doğan bu bebek ilk beslenmeyi izleyen kusmalarının nedeni ile yenidoğan servisinde gözlem altına alınmak istenmişse de aile kabul etmemiş ve bebek 9 günlük iken aşırı dehidratasyonla bebek servisimize geri getirilmiştir. Akciğerlerde yaygın krepitasyon saptandı ve akciğer filminde solda konsolide bir saha görüldü. Bebeğin ağzında sürekli köpüklü muköz sekresyon bulunduğu, her beslenmeden sonra kustuğu, ve dışkının mekonyum özelliğini hala sürdürdüğü dikkati çekti. Radyoopak kateter ile çekilen özofagus filminde sondanın bir noktada takıldığı ve ileri itilemediği, mide ve barsaklarda çok miktarda gaz biriktiği saptandı. (Resim 6-7-8) Bu bulgularla bebek trakeaözofageal fistülle birlikte ösofageal atrezi tanısı aldı. Hidrasyonu ve genel durumu

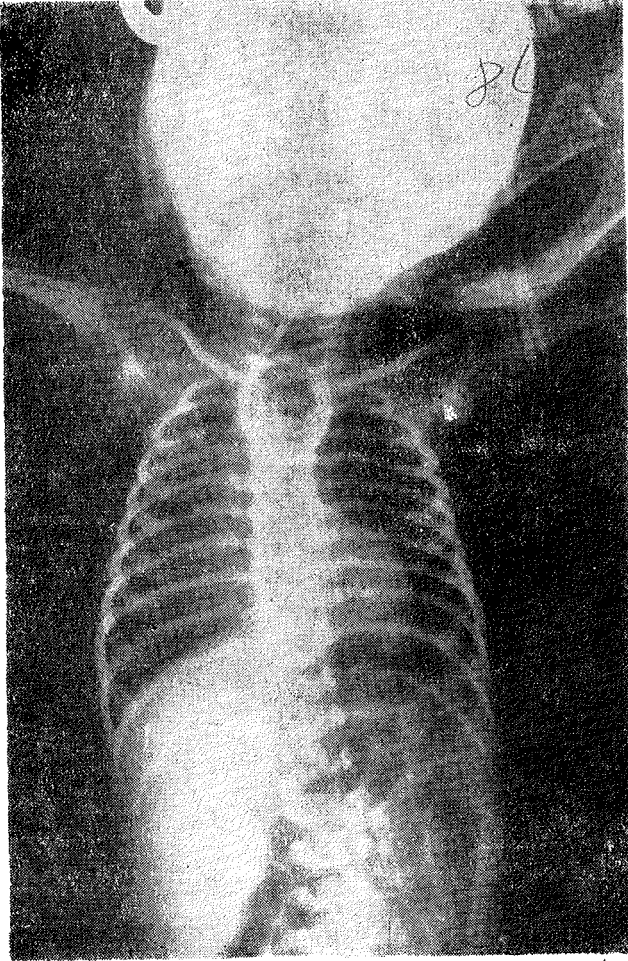
düzeldikten sonra gastrostomi yapıldı. Gastrostomiden beslenen bebek ameliyatın 13. günü pnömoni ile kaybedildi.



Resim 5

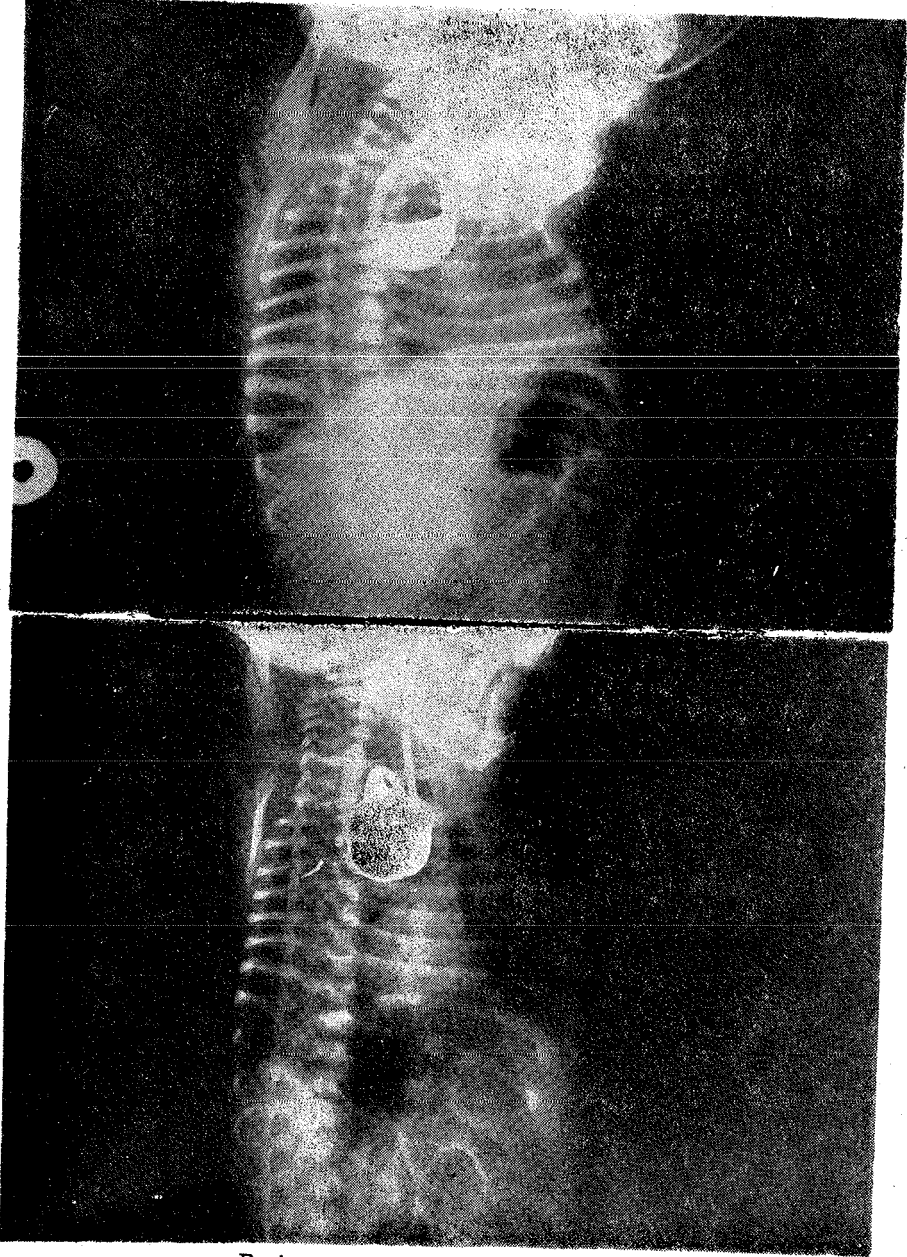
TARTIŞMA

Trakea ve ösofagusun embriyoner gelişimi gözönüne alınarak ösofagus atrezisinin (ÖA) ve trakeaösofageal fistülün (TEF) gelişimini açıklamak amacı ile birçok varsayım ileri sürülmüş ise de morfogenetik sürecin nedeni tüm aydınlatılmamıştır. Embriyoner gelişimin 21. gününde önbarsak, dorsal ösofagusu ve ventral trakeayı yapmak üzere gelişme gösterir. Bu organlar karından başlayan ve larinkse doğru uzanan septumla ayrılır. Kimi araştırmacılar intrauterin yaşamın 24-28. günlerinde meydana gelecek olan septum oluşumundaki duraklamanın TEF-



Resim 6

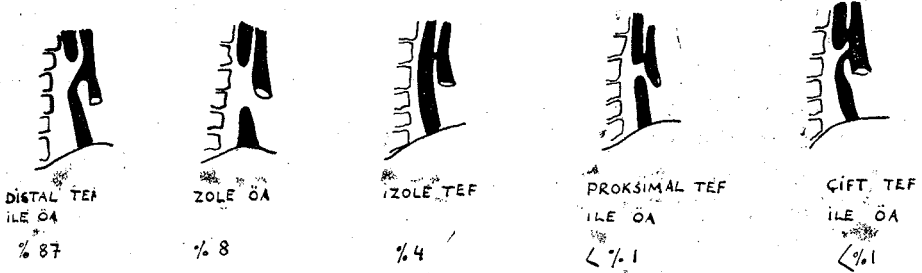
in gelişiminde rol oynayabileceğini kabul etmektedirler. (3) (14) (15) Erken duraklamada alt fistüller, geç duraklamada ise yukarı fistüller oluşmaktadır. Özofagial bozuklukları oluşturan duraklamalar çoğunlukla ösofagus atrezisi, vertebra ve kosta anomalileri, kalb lezyonları, duodenal atrezi, diafragma-tik herni, imperfore anus ve genitoüriner anomalilerle birlikte olmaktadır. (2) (14) (15) Holder ve arkadaşları 1058 olguyu kapsayan geniş bir seride ÖA-TEF ile birlikte doğuştan ano-



Resim 7

Resim 8

malilerin % 50'den çok sıklıkta bulunduğunu bildirmişlerdir. (14) (8) ÖA ve TEF ayrı deformiteler olarak gelişmesine karşılık genellikle birlikte bulunur. ÖA'si olan hastalarda izole lezyonlar olabildiği gibi, atrezik uçlardan birinden ya da ikisinden trakeaya fistüller gelişebilmektedir. Trakeaözofageal anomaliler 5 grupta değerlendirilebilir. (3) (8)



Resim : 8

Tip A-TEF olmadan ÖA

Tip B-Proksimal TEF ve ÖA

Tip C-Distal TEF ve ÖA

Tip D-ÖA ile birlikte distal ve proksimal TEF

Tip E-ÖA olmadan TEF (H tipi)

En sık görülen anomali proksimal ÖA ile birlikte olan distal TEF'dür. (3) (4)

Ösofagial atrezinin klinik belirtileri yaşamın erken saatlerinde başlar. Bebeğin nazofarenksinde iri mukus parçaları görülür. Ağızdan bol miktarda salya akar. Aşırı sekresyon nedeni ile aspire edilmezlerse, bebekler beslenmeden de morarır- lar. Amniotik sıvının yetersiz yutulması ve absorpsiyonu yetersiz olduğundan sıklıkla doğumda polihidramnios gözlenir. Böyle bebekler yaklaşık % 35 oranında prematüre ya da düşük doğum ağırlıklıdır. (8) (12) İlk beslenmeyi öksürük ve regürjitasyon izler, ve besleme ile birlikte bebek siyanoza girer. (6) Ösofagial atrezisi olan bebeklerin ilk semptomu respiratuar distres olabilir ve çoğunlukla pnömoni görülür. Pnömoni genellikle üst lobda bulunursa da yaygın da olabilir. (2)

ÖA ve TEF de erken tanı ve bebeğin iyi bir cerrahi merkeze gönderilmesi yaşam kurtarıcıdır. Kuşkuolu olgularda radyoopak madde kullanılmadan, iyice kayganlaştırılmış, sert, radyoopak kateterlerin (French No. 10-14) burun ya da ağız yolundan ösofagusa sokulması önerilmektedir. Atrezik kesede katater ucu takılmakta, ileri gidememekte ve kıvrılmaktadır. Böylece tanı koymak için film çekildiğinde, radyoopak maddenin oluşturabileceği kimyasal pnömoni de önlenmiş olur. (3) (9) Radyolojik incelemeler, 1. kör kesede takılan ya da kıvrılan kateter varsa ÖA yi, 2. gastrointestinal sistemde aşırı hava varsa TEF'ü, 3. barsaklarda hava yoksa ve karın opak görünüyorsa fistülsüz atreziiyi ya da proksimal fistülü, 4. akciğer alanlarının incelenmesi gelişebilecek aspirasyon pnömonisini, 5. bu olgularda % 10 sıklığında birlikte bulunabilen kalb anomalilerini gösterebilir. (9)

TEF'le birlikte olmayan atrezilerde ve proksimal kesenin trakea ile fistül gösteren tiplerinde karında hava yoktur, opak görünür. C,D,E tipi anomalilerde ise karında hava vardır. İzole atrezisi olmayan TEF (H tipi) tanısı oldukça güçtür. (3) (10) Neonatal semptomlar öksürük, sıvı alınınca tıkanma ve yineliyen pnömonilerdir. Entübe edilen bebeklerin çekilen röntgenlerinde pnömosofagusun görülmesi normal değildir, bulunursa H tipi TEF'i düşündürmelidir. (10) Dikkatli uygulanan endoskopi en güvenilir tanı yöntemidir. Bronkoskopi tek başına yeterlidir. Kimi kliniklerde endotrakeal tüpe pozitif basınçla verilen metilen mavisinin ösofagoskopla görülmesi izole TEF tanısı için kullanılmaktadır. (3) (6) Ösofagial atrezilerin amniografi ile intrauterin tanısı da olanaklıdır. Fötal ön barsak tıkanıklıklarında genellikle gebeliğin 30. haftasında oluşan polihidramnios vardır. Ösofagus atrezisi, duodenal atrezi, duodenal stenoz gibi fötal ön barsak tıkanıklıkları varsa, amnios sıvısına verilen opak madde bebeğin barsaklarına geçemeyeceği için 24 saat sonra çekilen filimde barsaklar opak olarak gösterilemez. Bu denli erken yapılan tanı neonatal evredeki cerrahi yaklaşım için umut verici olmaktadır. (3) (12) (13)

Ösofagial atrezili bebekte tükürüğün ve sütün yutulama-

ması, üst özofagial kesede sıvı birikimine yol açmakta ve dolan keseden taşan sıvı aspire edilerek pnömoniye yol açmaktadır. Distal TEF yolu ile mide asidinin regurjitasyonu ise tehlikeli bir patolojik süreçtir.

ÖA ile birlikte olan olgular ameliyata hazırlanma döneminde aspirasyonu önleme amacı ile kör kesenin sürekli aspirasyonu, çocuğun başının 30 derecelik bir açı ile yüksekte tutulması ve bu pozisyonda yatması, pnömoni saptanırsa antibiotik verilmesi ve bebeğin parenteral beslenerek gerekli sıvı ve elektrolit dengesinin sağlanması gerekir. Ameliyata hazırlama döneminin amacı, hastanın genel durumunun düzeltilip, desteklenerek ameliyat stresine direncinin artırılmasıdır. Gastrostomi en önemli paliatif tedavi yöntemidir ve özellikle TEF'le birlikte olan ÖA lerinde gereklidir. ÖA ve distal TEF için birincil girişim fistülle özofagial anastomozun ayrılmasıdır. Bu olgulara eşlik eden doğuştan anomaliler ve tanının geç konulup komplikasyonların gelişmesi, bu hastaların yaşama şanslarını azaltmaktadır.

SONUÇ

1971-1976 yılları arasında A.Ü. Tıp Fakültesi Kadın-Doğum Kliniğinde yapılan 12648 canlı doğumdan 5'inde C tipi TEF ile ÖA belirlenerek kendi olgularımızda 1/2529 sıklık saptanmıştır. Olguların beşi de kızdı ve düşük doğum ağırlıklı idi. Bebeklerde başka doğuştan anomali saptanmadı ve doğum sırasında polihidramnios gözlenmedi. Olgulardan ikisi yaşamlarını sürdürmektedirler. İki hasta postoperatif evrede pnömoni ile kaybedildi. Bir hasta cerrahi merkeze başvurmadiğı için izi kaybedilmiştir.

Ö Z E T

A.Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Kliniğinde 1971-1976 yılları arasında tanı konulan, ÖA ve TEF'i olan 5 olgu sunulmuş ve konu ile ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

S U M M A R Y

ESOPHAGAL ATRESİA AND TRACHEOESOPHAGEAL FISTULAS

In this report, five cases of esophageal atresia with TEF di-

agnosed in the Children's Clinic between 1971-1976 were presented and literature on this subject has been reviewed.

LITERATUR

1. Abraham J., and Shandling B.: Esophageal atresia in underweight baby. a challenge. J. Ped. Surg. 7: 608, 1972.
2. Ahmet S.: Right sided Bochdalek hernia associated with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J. Ped. Surg. 5: 256, 1970.
3. Ashcraft KW., and Holder TM.: Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula malformations. Surg. Clin. N. Amer. 56: 273, 1976.
4. David T.J., and O'Caalghan SE.: Esophageal atresia in South West England. J. Med. Gen. 12: 1, 1975.
5. Dudey NE., and Phelan PD.: Respiratory complications in long term survivors of oesophageal atresia. Arch. Dis. Child. 51: 279, 1976.
6. Gans SL., and Berci G.: Inside tracheoesophageal fistula. new endoscopic approaches. J. Ped. Surg. 8: 205, 1973.
7. Girdany BR., and Lee FA.: X-ray examination of the gastrointestinal tract. Ped. Clin. N. Amer. 14: 3, 1976.
8. Holder TM., Cloud DT., Lewis JE., and Pilling GF.: Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a survey of its members by the surgical section of the American Academy of Pediatrics. Pediatrics 34: 542, 1964.
9. Keep CE., Schnoufer L., and Broennie MA.: Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Pediatrics 54: 558, 1974.
10. Smith WL., Franken AE., and Smith JA.: Pneumoesophagus as a sign of H type TEF. Pediatrics 58: 907, 1976.
11. Waterson D.J., Bonham — Carter RE., and Aberdeen E.: Esophageal atresia tracheoesophageal fistula. A study of survival of 218 infants. Lancet 1: 319, 1962.
12. White PR., and Steward JH.: Radiological diagnosis of fetal foregut abnormalities. Brit. J. Radio. 46: 706, 1973.
13. White PR., and Dip C.: An approach to pediatric gastrointestinal radiology. Ped. Clin. N. Amer. 22: 851, 1975.
14. Weigel W., and Kaufmann HJ.: The frequency and types of other congenital anomalies in association with tracheoesophageal malformations. Clin. Pediatr. 15: 818, 1976.
15. Yoshiharo H., and Maisel H.: Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. Amer. J. Med. 126: 832, 1973.