



T.C.
DİCLE ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

ÇOCUKLARDA ÖZOFAGUS ATREZİLİ HASTALARIN GEÇ DÖNEM SONUÇLARI

Dr. Suat ÇAL
TIPTA UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI
Doç. Dr. Serkan ARSLAN

DİYARBAKIR-2020



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

**ÇOCUKLARDA ÖZOFAGUS ATREZİLİ HASTALARIN
GEÇ DÖNEM SONUÇLARI**

Dr. Suat ÇAL
TIPTA UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI
Doç. Dr. Serkan ARSLAN

DİYARBAKIR-2020

TEŞEKKÜR

Mesleki eğitimimde büyük emekleri olan saygıdeğer hocalarım Prof. Dr. Selçuk OTÇU, Prof. Dr. Abdurrahman ÖNEN, Prof. Dr. Murat Kemal ÇİĞDEM, Prof. Dr. İbrahim UYGUN, Prof. Dr. M. Hanifi OKUR, Doç. Dr. Bahattin AYDOĞDU, Doç. Dr. M. Şerif ARSLAN, Doç. Dr. Serkan ARSLAN, Dr. Öğr. Üyesi Hikmet ZEYTUN, Dr. Öğr. Üyesi Erol BASUGUY 'a teşekkür ederim.

Eğitim sürem boyunca birlikte çalıştığım Uzm. Dr. Sevinç AKDENİZ, Uzm. Dr. Salih BAYRAM, Dr. Serdest TEĞİN, Dr. Mustafa AZİZOĞLU, Dr. Tahsin Onat KAMÇI, Dr. Mustafa ÖKTEN, Dr.Hakkari AYDOĞDU'ya;

Klinik çalışmalarım sırasında destek ve yardımlarını esirgemeyen başta klinik sekreterimiz Canan UYUK olmak üzere tüm hemşire, sekreter ve personel arkadaşlarıma;

Çocuk Cerrahisi ameliyathane salonunda beraber çalıştığımız tüm Anestezi Doktorları tüm hemşire, anestezi teknisyenleri, ameliyathane personelimiz Mehmet Emin AKAMAN ve diğer tüm ameliyathane ekibine;

Çocuk cerrahisi ameliyathane salonu Sorumlu Anestezi Öğretim Üyesi Dr. Öğr. Üyesi. Abdulmenap GÜZEL hocama;

İstatistik çalışmaları sırasında yardımlarını esirgemeyen değerli arkadaşım Dr. Mustafa AZİZOĞLU'na ayrıca teşekkür ederim.

Bilgi ve tecrübeleri ile bu çalışmanın ortaya çıkmasında bana yol gösteren ve tezi hazırlamamda desteğini ve yardımını esirgemeyen sayın hocam Doç. Dr. Serkan ARSLAN'a en içten teşekkürlerimi sunuyorum.

Bu zorlu süreçte tüm zorlukları anlayış ile karşılayan ve her daim yanımda olan sevgili eşim Özlem'e, dünyalar tatlısı kızım Melek ve hem yakışıklı hem yaramaz oğlum Ahmet'e ve aileme sonsuz şükranlarımı sunarım.

Dr. Suat ÇAL

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	I
İÇİNDEKİLER.....	II
TABLOLAR LİSTESİ.....	IV
ŞEKİLLER LİSTESİ.....	V
KISALTMALAR LİSTESİ.....	VI
ÖZET.....	VII
ABSTRACT.....	VIII
1. GİRİŞ ve AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. Özofagus Atrezisinin Embriyolojisi.....	2
2.2. Özofagus Anatomisi.....	4
2.2.1. Özofagusun arteryal kanlanması.....	4
2.2.2. Özofagusun venleri.....	4
2.2.3. Özofagusun lenfatik drenajı.....	4
2.2.4. Özofagusun sinirleri.....	5
2.3. Özofagus Histolojisi.....	5
2.4. Özofagus Fizyolojisi.....	6
2.5. Özofagus Atrezisi Sınıflaması.....	6
2.6. Özofagus Atrezisine Eşlik Eden Anomaliler.....	8
2.7. Özofagus Atrezisi Tanısı.....	10
2.7.1. Antenatal Tanı.....	10
2.7.2. Doğum Sonrası Tanı.....	10
2.7.3. Geç Tanı.....	11
2.8. Özofagus Atrezili Hastanın Ameliyat Öncesi Yönetimi.....	12
2.9. Özofagus Atrezisinin Cerrahi Tedavisi.....	13
2.9.1. Özofagus Atrezisi Primer Onarımı.....	13
2.9.1.1. Açık Torakotomi.....	13
2.9.1.2. Minimal İnvazif Yöntemler (Torakoskopi).....	16
2.9.2. Geciktirilmiş veya Evreli Tedavi Seçenekleri.....	17
2.9.3. Özofagus Replasman Yöntemleri.....	18
2.10. Ameliyat Sonrası Bakım.....	18
2.11. Özofagus Atrezisi Onarımının Genel Sonuçları.....	19
2.12. Özofagus Atrezisinin Ameliyat Sonrası Komplikasyonları.....	19
2.12.1. Erken Dönem Komplikasyonlar.....	20
2.12.1.1. Anastomoz Darlığı.....	20
2.12.1.2. Anastomoz Kaçağı.....	20
2.12.1.3. Nüks Trakeaözofageal Fistül.....	21
2.12.2. Geç Dönem Komplikasyonlar.....	22
2.12.2.1. Gastroözofageal Reflü Hastalığı.....	22
2.12.2.2. Büyüme ve Gelişme Geriliği.....	23
2.12.2.3. Yutma Güçlüğü.....	23
2.12.2.4. Solunum Sistemi Sorunları.....	23
2.12.2.4.1. Trakeomalazi.....	23
2.12.2.4.2. Tekrarlayan Akciğer Aspirasyonu.....	24
2.12.2.5. Skolyoz ve Göğüs Duvarı Deformiteleri.....	24

3. GEREÇ ve YÖNTEM	25
3.1. Çalışma Tasarımı ve Hasta Seçimi.....	25
3.2. Çalışmada Kullanılan İnceleme Yöntemleri ve Değişkenler	25
3.2.1. Prenatal Bulgular	25
3.2.2. Doğum Sonrası İlk Değerlendirmeler	25
3.2.3. Tanı.....	26
3.2.4. Ameliyat Öncesi Bakım	26
3.2.5. Eşlik Eden Konjenital Anomaliler	27
3.2.6. Ameliyat	27
3.2.7. Ameliyat Sonrası Bakım	29
3.2.8. Erken Dönem Komplikasyonlar.....	30
3.2.8.1. Anastomoz Darlığı	31
3.2.8.2. Anastomoz Kaçağı	31
3.2.8.3. Nüks Trakeaözofageal Fistül.....	32
3.2.9. Geç Dönem Komplikasyonlar	32
3.2.9.1. Gastroözofageal Reflü Hastalığı	32
3.2.9.2. Büyüme ve Gelişme Geriliği.....	33
3.2.9.3. Yutma Güçlüğü	33
3.2.9.4. Solunum Sistemi Sorunları.....	34
3.2.9.5. Skolyoz ve Toraks Deformitesi	34
3.3. İstatistiksel Değerlendirme.....	34
4. BULGULAR	35
4.1. Serimizdeki Tüm Hastaların Karakteristik Özellikleri.....	35
4.2. Onarım Yapılan Hastaların Karakteristik Özellikleri.....	39
4.3. Komplikasyonlar	43
4.3.1. Erken Dönem Komplikasyonlar	43
4.3.1.1. Anastomoz Darlığı	43
4.3.1.2. Anastomoz Kaçağı	44
4.3.1.3. Sepsis.....	45
4.3.1.4. Nüks Trakeaözofageal Fistül ve trakeal güdük	46
4.3.2. Geç Dönem Komplikasyonlar	47
4.3.2.1. Gastroözofageal Reflü Hastalığı	48
4.3.2.2. Büyüme ve Gelişme Geriliği.....	49
4.3.2.3. Solunum Sistemi Sorunları.....	49
4.3.2.4. Yutma Güçlüğü	50
4.3.2.5. Skolyoz ve Toraks Deformiteleri	50
4.3.2.6. Özofagus Divertikülü	50
4.3.3. Özofagus Replasmanı Yapılan Hastalarda Karşılaşılan Komplikasyonlar	50
4.4. Mortalite	51
5. TARTIŞMA	55
6. SONUÇ ve ÖNERİLER	64
7. KAYNAKLAR	65
8. ETİK KURUL ONAYI	73
9. ÖZGEÇMİŞ	74

TABLÖLER LİSTESİ

<u>Tablo No</u>	<u>Sayfa No</u>
Tablo 1. Waterston risk grupları sınıflaması	7
Tablo 2. Okamoto risk grupları sınıflaması	8
Tablo 3. Spitz risk grupları sınıflaması	8
Tablo 4. Özofagus atrezisi ile birlikte görülen anomalilerin sıklığı	9
Tablo 5. Kromozomal ve kromozomal olmayan sendromlar ile birliktelik sıklığı	9
Tablo 6. Hastalarımızın tanımlayıcı özellikleri.....	35
Tablo 7. Hastalarımızda saptanan eşlik eden anomaliler	37
Tablo 8. Hastalarımızda saptanan eşlik eden sendrom, birliktelikler ve mortalite oranları	38
Tablo 9. Hastalarımızda ameliyat öncesi mortalite ve morbidite açısından klinik risk faktörleri.....	39
Tablo 10. Definitif ameliyatı yapılan hastalarımızın atrezi tiplerine göre özellikleri.....	39
Tablo 11. Özofagus atrezisi tiplerine göre uygulanan definitif ameliyat yöntemlerinin dağılımı.....	40
Tablo 12. Uzun aralık olan ve olmayan hastalarda iki atretik uç arası ortalama mesafe.....	41
Tablo 13. Uzun aralık olan ve olmayan hastaların onarım zamanı	41
Tablo 14. Uzun aralıklı (long gap) hastalarda tercih edilen cerrahi teknikler	42
Tablo 15. Özofagus atrezisi onarım yapılan hastalarda karşılaşılan erken dönem komplikasyonlar.....	43
Tablo 16. Anastomoz darlığı gastroözofageal reflü ilişkisi	44
Tablo 17. Anastomoz kaçağı gelişen hastaların doğum haftası ve doğum kilosu ile ilişkisi.....	44
Tablo 18. Sepsis özofagus atrezi tipi dağılımı	46
Tablo 19. Sepsis ile anastomoz kaçağı ilişkisi	46
Tablo 20. Definitif ameliyatı yapılan hastalarda geç dönem komplikasyonların atrezi tiplerine göre dağılımı	47
Tablo 21. Ameliyat edilen hastalarda gastroözofageal reflü hastalığı ve risk faktörlerinin karşılaştırmalı ilişkisi.....	48
Tablo 22. Definitif ameliyatı yapılmış hastaların özofagus atrezisi tiplerine göre mortalite dağılımı	52
Tablo 23. Kardiyak anomali ile mortalite ilişkisi	52
Tablo 24. Majör-minör kardiyak anomali ile mortalite ilişkisi	52
Tablo 25. Eşlik eden anomali-birliktelik ile mortalite ilişkisi.....	53
Tablo 26. Risk sınıflama sistemlerine göre mortalite.....	53
Tablo 27. Çalışmamızda ameliyat öncesi klinik özellikler ile mortalite ilişkisi	54
Tablo 28. Definitif ameliyatı yapılan hastalarda ameliyat sonrası klinik özellikler ile mortalite ilişkisi	54

ŞEKİLLER LİSTESİ

<u>Sekil No</u>	<u>Sayfa No</u>
Şekil 1. Ön barsaktan özofagus ve trakeobronşial divertikül gelişimi	3
Şekil 2. Özofagus Atrezisinde Gross'un anatomik sınıflandırması.....	7
Şekil 3. V. Azigos bağlanması	14
Şekil 4. Özofagus Atrezisi-TÖF bağlanması.....	14



KISALTMALAR LİSTESİ

AD	: Anastomoz Darlığı
AK	: Anastomoz Kaçağı
ASD	: Atrial Septal Defekt
ASYE	: Alt Solunum Yolu Enfeksiyonu
AVSD	: Atriyoventriküler Septal Defekt
CC	: Santimetre Küp
CM	: Santimetre
E	: Erkek
FR	: French
GİS	: Gastrointestinal Sistem
GÖR	: Gastroözofageal Reflü
GÜS	: Genitoüriner Sistem
K	: Kadın
KG	: Kilogram
PDA	: Patent Duktus Arteriyozus
PFO	: Patent Foramen Ovale
NGT	: Nazogastrik Tüp
NJT	: Nazojejunal Tüp
ÖA	: Özofagus Atrezisi
ÖMD	: Özofagus Mide Duodenum
TÖF	: Trakeoözofageal Fistül
TPN	: Total Parenteral Nutrisyon
VSD	: Ventriküler Septal Defekt

ÖZET

Çocuklarda Özofagus Atrezili Hastaların Geç Dönem Sonuçları

Amaç: Bu çalışmanın amacı kliniğimizde ameliyat edilmiş olan ve başka merkezlerde ameliyat edilip tarafımızca takibi yapılan özofagus atrezili hastaların geç dönem izlemdeki sonuçlarının ve bunları etkileyen faktörlerin araştırılmasıdır.

Gereç ve Yöntem: Kliniğimizde Ocak 2010–Ocak 2020 tarihleri arasında özofagus atrezisi tanısıyla takip edilmiş 252 hastadan, dosyalarına ulaşılan 214'ünün; demografik verileri, klinik bulguları, ameliyat verileri, ameliyat sonrası komplikasyonları ve geç dönem izlem sonuçları retrospektif olarak incelendi. Morbidite ve mortalite açısından belirlenmiş olan risk faktörleri için karşılaştırma yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya alınan 214 hastadan tarafımızca ameliyat edilen 187 hastanın 185'ine (%98,9) tek evreli veya aşamalı özofagoözofagostomi yapıldı. Uzun aralıklı atrezi olup definitif ameliyatı yapılmış olan 59 hastanın 57'sine (%96,6) ameliyat esnasında uzatma teknikleri ile (intraoperatif gerdirme, Livaditis miyotomisi, tübularize üst poş flebi, midenin parsiyel toraksa çekilmesi) özofagoözofagostomi yapılabilirdi, sadece 2 hastada (%0,95) özofagus replasmanı (gastrik transpozisyon) yapıldı. Özofagoözofagostomi ile onarım yapılan hastalarda erken dönemde anastomoz darlığı (% 50,2), geç dönemde ise gastroözofageal reflü (% 52,2) en sık karşılaşılan komplikasyonlardı. Mortalite oranımız % 29,4 olarak hesaplandı. Prematürite, eşlik eden anomaliler, düşük doğum ağırlığı, VACTERL birlikteliği, kromozomal anomaliler, solunum desteği ihtiyacı, sepsis ve uzun aralıklı atrezi mortaliteyi etkileyen değişkenlerdi. Uzun dönemde en sık komplikasyonlar GÖR, büyüme ve gelişme geriliği, solunum sistemi sorunları, yutma güçlüğü, skolyoz ve toraks deformitesi, özofagus divertikülü idi.

Sonuç: Mümkün olduğunca hastalara primer özofagoözofagostomi yapılmasını önermekteyiz. Özofagus atrezili hastalar hipotirodi açısından araştırılmalı. Anastomoz darlığının tedavisinde balon dilatasyonu önermekteyiz. Anastomoz kaçağı varsa nazojejunal tüp takılarak varsa anne sütü verilerek ve konservatif olarak tedavi edilebilir. GÖR geç dönemde sık görülmektedir. Davranış ve medikal tedavi ile GÖR'lü hastaların çoğu tedavi edilebilir. ÖA hastalar uzun dönemde GÖR, büyüme gelişme geriliği, solunum sistemi sorunları, yutma güçlüğü, skolyoz ve toraks deformitesi ve özofagus divertikülü açısından izlenmelidir. Düşük doğum ağırlığının, kalp problemlerinin, prematürite ve VACTERL birlikteliğinin mortalitesinin yüksek olduğu unutulmamalı.

Anahtar Kelimeler: Morbidite, Mortalite, Özofagus atrezisi, Trakeaözofageal fistül, Geç dönem

ABSTRACT

Late Term Outcomes of Patients with Esophageal Atresia in Children

Objective: The aim of this study is to investigate the results of the late follow-up of patients with esophageal atresia who were operated in our clinic and followed up in other centers and the factors affecting them.

Materials and Methods: Of the 252 patients who were followed up with the diagnosis of esophageal atresia between January 2010 and January 2020 in our clinic, 214 of them whose files were accessed; demographic data, clinical findings, operation data, postoperative complications and late follow-up results were evaluated retrospectively. Comparison was made for risk factors determined in terms of morbidity and mortality.

Results: Single-stage or staged esophagoesophagostomy was performed in 185 (98.9%) of 187 patients who were operated on from 214 patients included in the study. Oesophagoesophagostomy was performed with lengthening techniques (intraoperative stretching, Livaditis myotomy, tubularized upper pouch flap, partial pulling of the stomach to the thorax) in 57 of 59 patients (96.6%) who had long intermittent atresia and had definitive surgery, only 2 patients esophageal replacement (gastric transposition) was performed. In patients who were repaired with esophagoesophagostomy, anastomotic stricture in the early period (50.2%) and in the late period, gastroesophageal reflux (52.2%) were the most common complications. Our mortality rate was 29.4%. Prematurity, concomitant anomalies, low birth weight, VACTERL association, chromosomal abnormalities, need for respiratory support, sepsis and long-range atresia were variables that affected mortality. The most common complications in the long term were gastroesophageal reflux, growth and developmental delay, respiratory system problems, dysphagia, scoliosis and thoracic deformity, and esophageal diverticulum.

Conclusion: We recommend that patients undergo primary esophagoesophagostomy whenever possible. Patients with esophageal atresia should be investigated in terms of hypothyroidism. We recommend balloon dilation in the treatment of anastomotic stricture. If anastomotic leak is present, nasojejun tube can be inserted and breast milk should be given if possible, it can be treated conservatively. Gastroesophageal reflux is common in the late period. Most patients with gastroesophageal reflux can be treated with behavior and medical treatment. Patients with esophageal atresia must be examined for gastroesophageal reflux, growth retardation, respiratory system problems, dysphagia, scoliosis and thoracic deformity, and esophageal diverticulum. It should not be forgotten that the mortality rate of birth weight, heart problems, prematurity and VACTERL association is high.

Keywords: Morbidity, Mortality, Esophageal atresia, Tracheaesophageal fistula, Late period

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Özofagusun konjenital anomalileri 3000-5000 doğumda bir görülür (1). Bu anomaliler içerisinde özofageal konjenital darlıklar, özofagus webleri, özofagus duplikasyonları gibi diğer anomaliler çıkartıldığı zaman sadece özofagus atrezisi (ÖA) grubu 3000-4500 doğumda bir görülür. Özofagusun en sık görülen konjenital anomalisi, proksimal ucun kör sonlandığı, distal ucun ise trakeaya fistülize olduğu ÖA tipidir (2).

ÖA erkeklerde kızlardan 1,26:1 oranında daha sık görülür. İkizlerde risk 2,6 kat daha fazladır (3). Bir kardeşinde ÖA öyküsü olan bebekler için risk %0,5-2 iken, birden fazla kardeşinde ÖA öyküsü olan bebekler için risk %20'dir. Bir ebeveyn ÖA nedeniyle ameliyat olmuşsa çocukta ÖA riski %3-4'tür (4).

Etiyolojide erken gebelik döneminde metimazol kullanımı, progesteron ve östrojen maruziyeti, maternal diyabet, talidomid kullanımı, fetal alkol sendromu ve maternal fenilketonüri ön plana çıkmaktadır (5-10). Ayrıca %6-10 oranında kromozomal anomalilerle (trizomi 18, trizomi 13, trizomi 21) ilişkilidir (11).

ÖA'nın embriyopatolojisi hakkında henüz kesinleşmiş teoriler yoktur. Oluşum mekanizmasında embriyonel gelişim esnasında bir takım yönlenme sinyallerinde bozukluk olduğu tahmin edilmekte ve bu yönlenme sinyalleri ile ilişkili genler hakkında araştırmalar yapılmaktadır. ÖA, sebebi net olarak bilinmemekle birlikte, alt ve üst özofagus parçasının uygun şekilde birleşememesi sonucu geliştiği tahmin edilmektedir (12).

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, hem üçüncü basamak Yenidoğan Çocuk Cerrahi Yoğun Bakım Ünitesi'ne sahip olması hem de rutin çocuk göğüs cerrahisi ameliyatlarının yapıldığı bir merkez olması sebebiyle Doğu Anadolu ve Güneydoğu Anadolu Bölgesi'ndeki ÖA'lı yenidoğan bebeklerin çoğunun tedavi ve takibinin yapıldığı bir merkez konumundadır.

Bu klinik çalışmada kliniğimizde Ocak 2010 - Ocak 2020 tarihleri arasında ameliyat edilen ve başka merkezde ameliyat edilip tarafımızca takibi yapılan ÖA hastalarının dosyaları retrospektif olarak incelendi.

Çalışmamızdaki amaç, kliniğimizde ÖA tanılı hastaların geç dönem izlemlerinde karşılaşılan sorunları belirlemek, bu sorunların nedenlerini ortaya koymak ve bu hastalara daha iyi yaşam koşullarının sunulmasına katkıda bulunmaktır.

2. GENEL BİLGİLER

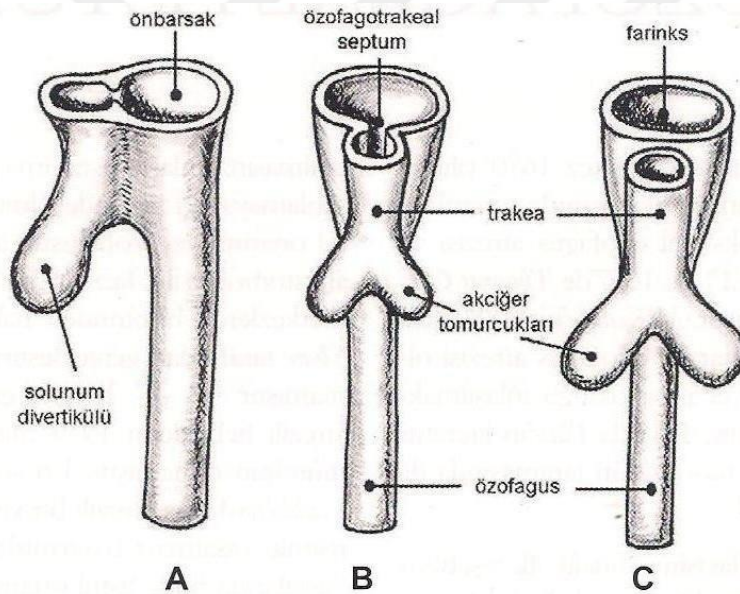
Literatürde ÖA ilk olarak 1670'de William Durston tarafından bir ikiz eşinde tarif edilmiştir (14). Ama hastalığın klasik tanımı 1697'de Thomas Gibson tarafından yapılmıştır (13). Bir sonraki olgu sunumu ise, 1842'de, Hill tarafından yapılmıştır. İlk cerrahi girişim, 1936'da, Simpson ve Smith tarafından yapılmıştır. 1940'ta Haiht tarafından yapılan primer anastomoz sonrası ilk sağkalım sağlanmıştır. Anestezi teknikleri ve antibiyotik tedavisindeki ilerlemeler, mekanik ventilatör teknolojisindeki gelişmeler ile beraber ÖA onarımı ameliyatlarındaki başarı oranı artmaya başlamıştır. ÖA, 20. yüzyıl ortalarından sonra yapılan başarılı ameliyatlar ve ameliyat sonrası izlemler sonucu, tedavi edilebilir bir konjenital hastalık durumuna gelmiştir (13,15). Özellikle son 30 yılda cerrahi teknik, çocuk anesteziindeki gelişmeler, cerrahi materyallerdeki gelişmeler, erken teşhis, yenidoğan yoğun bakım ünitelerinin devreye girmesi, ameliyat öncesi ve sonrası bakım olanaklarının iyileştirilmesi, hekim ve hemşire bakımındaki olumlu gelişmelerin yanı sıra çocuk cerrahisindeki gelişmeler sayesinde ÖA'lı hastalarda mortalite oranı oldukça düşmüştür. Yaşam oranındaki artışa paralel olarak geç dönem komplikasyon ve sorunlar daha çok ön plana çıkmıştır.

Ameliyat sonrası erken dönemde anastomoz darlığı (AD), anastomoz kaçağı (AK), nüks trakeoözofageal fistül (TÖF) görülebilen komplikasyonlardır. Geç dönemde ise gastroözofageal reflü (GÖR), yutma güçlüğü ve solunum sistemi problemleri görülebilen komplikasyonlardır. Bu komplikasyonlar hastanın beslenme, büyüme, gelişmesi ve yaşam konforu üzerine doğrudan etkilidirler (16).

2.1.Özofagus Atrezisinin Embriyolojisi

ÖA'nın embriyopatogenezi henüz tam olarak anlaşılamamış olup özofagus ve trakeanın ortak embriyolojik gelişimine bağlı olduğu düşünülmektedir. Günümüzde kabul gören embriyolojik gelişim teorisi şöyle tanımlanmıştır; embriyo 3 haftalık iken, farengeal barsağın bitiş noktasında önbarsağın ön duvarında trakeobranşial divertikül adı verilen bir şişkinlik belirir. Ön barsağın SOX2 ekspresyonu olan bölgede özofagus gelişmeye başlar. Sonic hedgehog (SHH) endodermde eksprese olup ön barsağın farklılaşmasında rol oynar. Ön barsak anomalileri ile ilişkili olan FOXF1 geni SHH tarafından regüle olur (17). Böylece; ön barsağın proksimal kısmının dorsalinden özofagus, ventralinden de primordial hava yolları gelişir (**Şekil 1**) (18).

Özofagus ve trakea boyca uzarken, birbirine yaklaşan lateral kıvrımların karşı karşıya gelmesiyle, 3–4. haftalarda birbirinden ayrılmaya başlarlar. Bu ayrılma karina hizasında olur ve sefalik yönde ilerler. Ayrılma gestasyonun 36. gününde tamamlanmış olur. Gestasyonun altıncı haftasında sirküler kas tabakası özofagusta görülür ve nervus vagus gelişmeye başlar. Yedinci haftada aortadan köken alan damarlar görülür. Dokuzuncu haftada özofagusta longitudinal kas tabakası görülür. Başlangıçta boyu çok kısa olan özofagus kalp ve akciğerlerin aşağı inişiyle hızla uzar. Çevresindeki splanknik mezenkim dokusu tarafından kas tabakası oluşturulur. Özofagus epitel endoderm tabakasından köken alır. Özofagusta ilk olarak görülen siliyer epitel, 20. haftada çok katlı yassı epitel ile yer değiştirir. ÖA ve/veya TÖF, trakeoözofageal septumun kendiliğinden arkaya doğru sapması ve ön barsağın arka duvarını öne doğru iten mekanik bir faktörün varlığı sonucu gelişir. Ancak buteori izole ÖA'yı açıklamakta yetersizdir. İzole ÖA'da vasküler yetmezliğin rol aldığı ileri sürülmüştür (19,20).



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

Yapılan bazı çalışmalarda diğer gastrointestinal sistem (GİS) atrezilerinden yola çıkılarak vasküler yetmezlik sonucu atrezinin oluşumu, ön barsak ile trakeabronşial tomurcuk arasındaki mezenkimal dokulardaki yetersizlik sonucu oluşan atrezi, trakeal yapıların gelişimi esnasında özofagus gelişiminin geri kalması sonucu atrezi oluşması gibi teoriler ortaya atılmıştır (21,22). Bir diğer teoride ise; kalp, vasküler yapılar veya akciğer dokusunun basısına bağlı ÖA oluşumu ile embriyopatolojisi açıklanmaya çalışılmıştır (21).

2.2. Özofagus Anatomisi

Özofagus, farinks ile mide arasında yetişkinlerde yaklaşık 25-30 cm, yenidoğanda 9-10 cm uzunluğunda müsküler bir tüp olup gastrointestinal sistemin en dar kanaludur. Duvar kalınlığı yaklaşık 3-4 mm'dir (23). Yetişkinlerde krikoid kıkırdak ve 6. servikal vertebra seviyesinden başlayıp mediasten ve diafragmayı geçerek 11. torasik vertebra seviyesinde mide kardiası ile birleşerek sonlanır. Diş hizasından sonra yaklaşık 22. cm'de aortik arkı, 27. cm'de sol ana bronşu çaprazlar ve yaklaşık 40. cm'de diafragmayı geçer (24).

2.2.1. Özofagusun arteryal kanlanması

Servikal özofagusun arteryel kan gereksinimi bir çift inferior tiroid arter tarafından sağlanır. Bunlar subklavian arterin tiroservikal dalından köken alırlar. Torasik özofagus iki kaynaktan beslenir. Bunlar trakeobronşial arterler ve bronkoözofageal arterlerdir. İnen aortanın daha alt bölümünden ve ön yüzünden ayrılabilen dört veya beş özofageal arter, özofagus için özel bir kaynaktır. Bu arterler özofagusta vasküler bir zincir oluştururlar. Oluşan bu zincir, servikal bölgenin alt kısmında bulunan tiroid arterlerin özofageal dalları ve abdominal kısımda bulunan sol gastrik arterlerden çıkan dallar ile birleşir (24-26).

2.2.2. Özofagusun venleri

İntramural intrinsik venler, ince venüllerin tunica mukozasının lamina propriasında subepitelyal pleksusu oluşturur. Özofagus venlerinde kapakçık yoktur. Ekstrinsik venler önce yerel büyük venlere, daha sonra üst uca yakın venler, juguler ven veya azygos veni, hemiazygos veni, intercostal ven ve bir kısmı da bronşial vene dökülürler. Karında ise sol gastrik ven ile portal ven ve özofageal venler aracılığı ile torasik özofageal venlere boşalırlar (24-26).

2.2.3. Özofagusun lenfatik drenajı

Özofagusun lenfatik sisteminin, barsakların geri kalan kısımları gibi lenfatik kanallar ve lenf düğümlerinden oluştuğu kabul edilir. Özofagusun yüzeyindeki lenfatik trunkuslar bölgesel

lenf düğümlerine drene olurlar. Özofagusun lenfatikleri paratrakeal, trakeobronşial, jukstaözofageal, aortikoözofageal lenf düğümlerine drene olurlar. Abdominal özofagusun lenfatikleri süperior gastrik, perikardiak, inferior diyafragmatik lenf düğümlerine drene olurlar (25,26).

2.2.4. Özofagusun sinirleri

Özofagus, otonom sinir sisteminin sempatik ve parasempatik visseral komponentleri tarafından innerve edilir. Sempatik sinirler proksimal özofagusa servikal ve torakal sempatik zincirlerden gelirler. Parasempatik sinir desteği, 10. kranial sinir olan vagus siniri tarafından sağlanır. Vagus siniri, özofagusa genel somatik ve visseral duyu, motor ve parasempatik lifleri taşır. Sağ ve sol vagus sinirleri kendi taraflarındaki juguler foramenlerden kalın kökler halinde geçerler. Üst özofagus sfinkteri ve özofagusun üst yarısının innervasyonu, bilateral süperior larengeal sinir ve/veya inferior larengeal sinirler aracılığıyla olur. Her iki vagus siniri ve özofagus birlikte, frenoözofageal membranın altında, diyafragmadan geçerler (27,28).

2.3. Özofagus Histolojisi

Özofagus histolojik olarak mukoza, submukoza, muskularis eksterna ve adventisya olarak dört tabakadan oluşur (29). Mukozası, nonkeratinize çok katlı yassı epitel, mukoza ilişkili lenfatik dokuyu barındıran lamina propria, longituinal uzanım gösteren düz kas hücrelerinden oluşan müskülaris mukozadan oluşur (29).

Arteryal, venöz, lenfatik ve sinirsel pleksuslar submukoza tabakası içerisinde yer alırlar. Lenf nodları ve sinirsel yapı submukoza dokusu içerisinde bulunur (29).

Müskülaris eksternanın yapısı, dışta uzunlamasına, içte sirküler uzanım gösteren kas tabakalarından oluşur. Kas yapısı, özofagus proksimal üçte birinde çizgili kas, orta üçte birinde düz kas ile çizgili kas ve bunların ara formlarından, distal üçte birinde ise sadece düz kas hücrelerinden oluşur (29).

2.4. Özofagus Fizyolojisi

Özofagusun esas fonksiyonu besinleri primer ve sekonder peristaltik hareketler ile farinksten mideye iletmeğidir. Primer peristaltizm farinksten başlayıp özofagusa yayılan

dalgadır. Eğer primer peristaltik dalga ile bütün besinler mideye ulaşmazsa özofagus duvarının gerilmesi ile sekonder peristaltik dalga devreye girer ve özofagus tamamiyle boşalana kadar devam eder. Özofagus boşaldıktan sonra miyenterik inhibitör nöronlarla taşınan bir gevşeme dalgası peristaltizmi durdurur (30).

Özofagogastrik bileşkenin hemen üzerinde sirküler kas tabakası alt özofagus sfinkteri olarak görev yapar ve normalde kasılı durur. Peristaltik dalga bu sfinktere ulaştığında gevşeyerek besinlerin mideye geçişini sağlar. İstirahat halinde ise mideden özofagusa besinlerin geçişini engelleyerek reflünün önlenmesinde ilave rol oynar (30).

2.5. Özofagus Atrezisi Sınıflaması

ÖA'nın anatomik olarak tarif edilen birçok farklı tipi vardır. Günümüzde Gross'un anatomik sınıflandırması en çok kabul görmüş olanı sınıflamadır (**Şekil 2**) (31,32).

Bu sınıflamaya göre;

Tip A: Her iki ucun kör sonlandığı izole ÖA

Tip B: Proksimal ucun trakeaya fistülize olduğu, distal ucun kör sonlandığı ÖA

Tip C: Proksimal ucun kör sonlandığı, distal ucun trakeaya fistülize olduğu ÖA

Tip D: Her iki ucun trakeaya fistülize olduğu ÖA

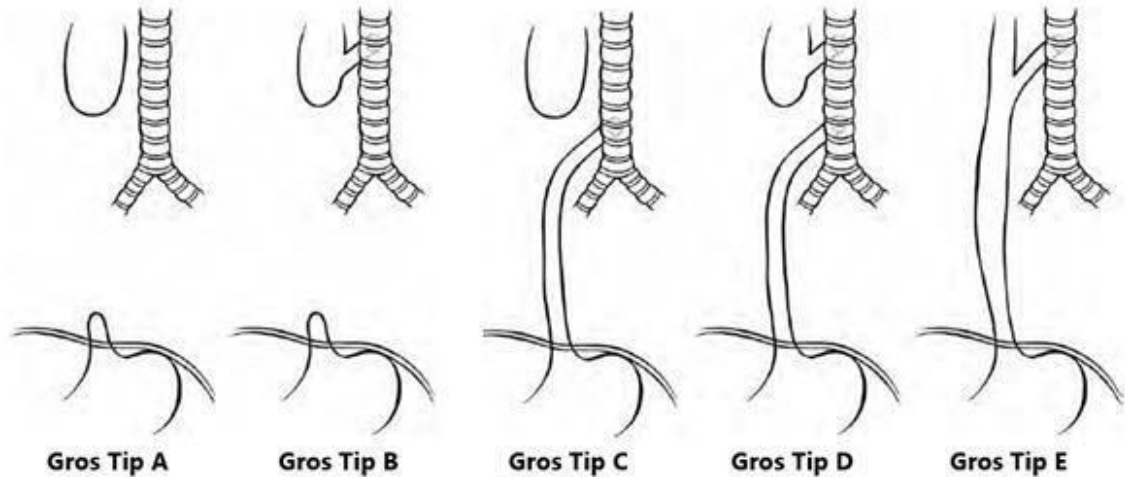
Tip E: Atrezi olmadan özofagusun trakeaya bir fistül ile açılması (H tipi fistül)

Tip F: Fistül olmadan özofagusun konjenital stenozu

ÖA sınıflaması, 1929'da bir radyoloji doktoru olan Vogt tarafından yapılmıştır (34).

En sık karşılaşılan tipinde (%85–88) proksimal özofagus kör olarak sonlanırken distal özofagus trakeaya fistülizedir (Tip C). İkinci sıklıkta tip A (%7–8) ve üçüncü sıklıkta tip E (%4–5) görülmektedir (31-33). Bu anatomik tiplendirmenin yapılabilmesi, tedavi stratejilerinin belirlenmesinde büyük öneme sahiptir (32).

Şekil 2. Özofagus Atrezisinde Gross'un Anatomik Sınıflaması



Waterston risk grubu sınıflamasında sonuçlar klinikle ilişkilendirilerek gruplama yapılmış ve eşlik eden anomaliler, doğum ağırlığı ve pnömoni gelişimi değerlendirilerek yaşam beklentisi ile ilişkilendirilmiştir (Tablo 1) (35).

Tablo 1. Waterston risk grupları sınıflaması

GRUPLAR	YAŞAM ŞANSI
Grup A	%100
Doğum ağırlığı 2500 gr üzerindedir	
Fullterm	
Ek anomalisi yoktur.	
Akciğer sorunu minimaldir.	
Grup B	%85
B1: Doğum ağırlığı 1800–2500 gr arasındadır.	
Ek anomalisi yoktur.	
Akciğer sorunu minimaldir.	
B2: Doğum ağırlığı 2500 gr üzerindedir.	
Minör ek anomali var.	
Akciğer sorunu minimaldir.	
Grup C	%65
C1: Doğum ağırlığı 1800 gr altındadır.	
Ek anomalisi yoktur	
Akciğer sorunu minimaldir.	
C2: Doğum ağırlığı 1800 gr üzerindedir.	
Majör ek anomalileri vardır.	
Akciğer ile ilgili sorunları şiddetlidir.	
TOPLAM	%85

Okamoto'nun yaptığı sınıflamada major kardiyak anomali varlığı ve doğum ağırlığının değerlendirilmesi ile risk grupları belirlenmiş ve yaşam beklentisi ile ilişkilendirilmiştir (Tablo 2) (36).

Tablo 2. Okamoto risk grupları sınıflaması

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

Daha güncel bir sınıflama olan Spitz'in yaptığı sınıflamada da major kardiyak anomali varlığı ve doğum ağırlığının değerlendirilmesi ile risk grupları belirlenmiş ve yaşam beklentisi ile ilişkilendirilmiştir (Tablo3) (37). Spitz, Okamoto'dan farklı olarak doğum ağırlığını 1500 gr olarak almıştır (37).

Tablo 3. Spitz risk grupları sınıflaması

Grup I: Doğum ağırlığı 1,5 kg'den fazla, hiçbir majör kalp hastalığı yok. Hayatta kalma % 97
Grup II: Doğum ağırlığı 1,5 kg'den az, ya da majör kalp hastalığı var. Hayatta kalma % 59
Grup III: Doğum ağırlığı 1,5 kg'den az ve majör kalp hastalığı var. Hayatta kalma % 22

2.6 Özofagus Atrezisine Eşlik Eden Anomaliler

İntrauterin gelişimin erken döneminde meydana gelen aksaklıklar sonucu ortaya çıkan ÖA, birçok konjenital anomali ile birlikte görülür (12). Hastaların %50-70'inde eşlik eden konjenital başka anomaliler de vardır (Tablo 4) (38,39). Eşlik eden anomalilerin bir kısmı minör anomali olarak kabul edilebilir ki bu grupta yer alan anomaliler hayati tehlike oluşturmazlar ve acil müdahale gerektirmezler (dekstrokaldi, Meckel divertikülü, at nalı böbrek, vertebra anomalileri, hipospadias v.b). Majör anomaliler ise derhal müdahale gerektiren hayati önem taşıyan anomalilerdir (kardiyak anomalilerin bir kısmı, tüm intestinal atreziler, anal atrezi v.b). Hastaların sağkalımları en çok eşlik eden majör konjenital kardiyak anomalilerle ilişkilendirilmiştir.

Kardiyak anomaliler %24 oranında eşlik ederken, en sık eşlik eden kardiyak anomali literatürde VSD olarak görülmektedir. Kardiyak anomalilerden sonra en sık %21 oranında üriner sistem anomalileri eşlik etmektedir (Tablo 4) (40).

Tablo 4. Özofagus Atrezisi ile birlikte görülen anomalilerin sıklığı (41)

Eşlik Eden Anomali	%
Kardiyovasküler Sistem (VSD, ASD, PDA, Dekstrokardi...)	% 24
Genitoüriner Sistem (Renal agenezi-displazi, VUR, HN, hipospadias)	% 21
Gastrointestinal Sistem (İmperfore Anüs, İntestinal atrezi...)	% 21
Kas İskelet Sistemi (Vertebra Anomalileri, Radius Yokluğu...)	% 14
Santral Sinir Sistemi (Hidrocefali, nöral tüp defektleri...)	% 7
VACTERL Birlikteliği	% 20
Toplam İnsidans	% 50-70

Multiple anomalili hastaların yaklaşık %50'si sendrom ve birliktelikler ile beraber görülmektedir (42). Bunlardan bazıları; VACTERL birlikteliği, Di-George sendromu, Pierre Robin Sendromu, Polispleni Sendromu, Holt–Oram sendromu, Down sendromu, Feingold sendromu, Fankoni sendromu, Townes–Brock sendromu olarak sayılabilir. VACTERL birlikteliği (V: Vertebra, A: Anal atrezi, C: Kardiyak, TE: Trakeoözofageal fistül ve özofagus atrezisi, R: Renal anomali, L: Ekstremité anomalisi) anomalilerin baş harfleri ile adlandırılmış bir birlikteliktir, bu bir sendrom değildir. Çünkü bu anomalilerin birlikteliğini ortaya koyan bir gen tespit edilememiştir. Eğer bu birlikteliğe hidrocefali de eşlik ederse VACTERL-H olarak adlandırılır. Bileşenlerinin en az üçünün bir arada aynı hastada görülmesi tesadüfi olamayacak kadarsıktır. Bu nedenle sendrom değil birliktelik olarak adlandırılır. ÖA'lı hastaların %20'sinde VACTERL birlikteliğinin olduğu bilinmektedir (43). Solomon ve ark. VACTERL birlikteliği bulunan hastaların %52-82'sinde fistüllü ÖA bulunduğunu bildirmişlerdir (44). CHARGE birlikteliği (C: Koloboma, H: Kalp defektleri, A: Koanal atrezi, R: Mental retardasyon, G: Genital hipoplazi, E: Kulak anomalileri) ÖA hastalarının %2'sinde görülürken diğer yarısı sendrom dışı multiple anomaliler olarak görülür (Tablo 5) (39).

Tablo 5. Kromozomal ve kromozomal olmayan sendromlar ile birliktelik sıklığı

Eşlik Eden Sendromlar	%
Sendrom ilişkili Olmayan Özofagus Atrezisi	% 44,7
VACTERL Birlikteliği	% 9,6
Edward Sendromu (Trizomi 18)	% 5,9
Diğer Kromozomal Olmayan Sendromlar	% 4,6
Down Sendromu	% 1,9
CHARGE Birlikteliği	% 1,0
Diğer Kromozomal Sendromlar	% 0,8
Multiple Malformasyonu Olan Hastalar	% 31,6

2.7. Özofagus Atrezisi Tanısı

2.7.1. Antenatal Tanı

Antenatal tanı, ilk kez 1980’de, Farrant tarafından, 26 haftalık bir fetüste polihidroamniyoz ve mideningörüntülenememesiyle dile getirilmiştir(46). Buspesifik olmayan bulgular, myopatiler ve nörolojik defektler ile de birlikte olabilmektedir (47,48). Polihidroamniyoz toraks ve gastrointestinal anomalilerin bir bulgusu olabilmektedir (49). Gebeliğin 18–20. haftalarında yapılan anomali taramasında Amniyotik Sıvı İndeksi 97.5 persentilden büyük ise polihidroamniyoz açısından anlamlıdır. Stringer ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada, prenatal ultrasonografide midenin küçük görüldüğü veya hiç görülmediği 87 fetüs incelenmiş ve yalnızca 15’inde (%17) doğumdan sonra ÖA tespit edilmiştir (32). Bununla birlikte midenin küçük olması veya görülememesine, polihidroamniyoz eşlik ettiğinde, ÖA olma ihtimali %44–56 olmaktadır (50). Diğer bir antenatal bulgu ise, ilk kez, 1983’te tarif edilen, proksimal poş bulgusudur. Genişlemiş olan ve kör sonlanan proksimal özofagus poşunun ultrasonografide görülmesi gestasyonun 32. haftasını bulabilmektedir (47,51). Antenatal tanı konulan hastalarda ek anomali açısından fetal ekokardiyografi veya karyotipleme yapılması önerilmektedir (47). Antenatal tanı konulan hastaların aileleri, doğum öncesi, hastalık ve gidişatı ile ilgili ayrıntılı bilgilendirilmeli ve doğum için sağlık imkânları daha iyi olan merkezlere yönlendirilmelidir (52). Magnetik Rezonans (MR) da antenatal dönemde ÖA tanısında kullanılmaya başlanan bir yöntemdir. Fetal MR görüntülemesinde tespit edilen “poş bulgusu” %82 duyarlılık ve %100 özgüllüğe sahiptir (53).

2.7.2. Doğum Sonrası Tanı

ÖA tanısı genellikle, doğumdan sonraki ilk 24 saat içerisinde konulmaktadır (32). Bu bebeklerde, beslenme sırasında solunum sıkıntısı, morarma olur. Klinik muayeneyi takiben, ÖA olduğu düşünülen bebekte, tetkikler üç amaç için yapılır. Birinci amaç tanıyı kesinleştirmek, ikincisi optimal cerrahi tedaviye rehberlik etmek için ÖA’ya ilişkin ek bilgi sağlamak, üçüncüsü ise eşlik eden anomalileri saptamaktır (54,55). Hastaların çoğunda bir nazogastrik tüp (NGT) takılarak çekilen PA AC grafisi klinik tanı için yeterli olabilmektedir (56). Bu grafi aynı zamanda proksimal özofagus poşunun uzunluğu hakkında da bilgi vermektedir. Ayrıca batında hiç gaz

imajının olmaması fistülsüz ÖA'yı düşündürmekle birlikte bu durumun distal fistülün mukus tıkaçı ile tıkanmasına bağlı olabileceği de unutulmamalıdır (57). Çekilen babygram vertebra, kosta ve ekstremitelerinde anomalilerini göstermenin yanı sıra, batında double-bouble görünümü duodenal atrezi veya anormal kalp gölgesi kardiyak anomali hakkında fikir verebilir (32). Tanının şüpheli olduğu hastalarda ameliyat öncesi, özofagoskopi yapılması faydalı olabilir (58,59). Özofagoskopi-bronkoscopi, eşlik eden herhangi bir düzeydeki trakeomalazinin değerlendirilmesine ek olarak, cerrahi onarıma başlamadan önce bir stent yerleştirilerek fistülün daha kolay bulunmasına imkân verebilir (60). ÖA'lı ikiz eşi olma, pozitif aile öyküsünün yanı sıra, hastaların yaklaşık yarısında bulunan ek anomaliler, ÖA açısından uyarıcı olmalıdır (61). Kardiyovasküler sistem anomalileri ek anomalilerin yaklaşık %20-25'ini oluşturur. Bunu genitoüriner, gastrointestinal, omurga-iskelet ve anorektal anomaliler takip eder (62). Bazı çalışmalarda izole ÖA'lı hastalarda ek anomali sıklığının daha yüksek olduğu bildirilmiştir (58-63). İdrar çıkaran, dismorfik özelliklerin bulunmadığı ve klinik olarak normal görünen bir bebekte babygram (ekstremiteler ve vertebra anomalilerinin büyük kısmını gösterir) ve ekokardiyografi yeterli olabilir. Birçok merkez bunlara bir de üriner ultrasonografiyi de eklemektedir (60-64). Eğer iki veya daha fazla ek anomali saptanmışsa; VACTERL, CHARGE, Potter (renal agenezi, pulmoner hipoplazi, dismorfik yüz) ve Schisis sendromları (nöral tüp defekti, yarı damak-dudak, konjenital diyafragma hernisi, genital hipoplazi) için hastalar daha detaylı tetkik edilmelidir (65,66).

2.7.3. Geç Tanı

Nadir de olsa ÖA tanısının yaşamın 25. gününe kadar geciktiği hastalarda sağkalım bildirilmiştir (67). Eşlik eden proksimal fistül veya H tipi fistüllerde tanı gecikmesi daha da sık görülmektedir (68,69). Proksimal fistül olup olmadığı ameliyat öncesi yapılacak özofagoskopi-bronkoscopiyle saptanabilir (59). H tipi fistüllerde özofagus devamlılık göstereceğinden tanı gecikmesi daha sıktır (70). Beslenirken öksürük, morarma, alt solunum yolu enfeksiyonu (ASYE) öyküsü ve ağlarken karın şişliği bu açıdan uyarıcı olmalıdır (69,70). Genellikle alt servikal veya üst torakal seviyede olan fistüllerin endoskopilerde ve kontrastlı grafilerde de tespit edilmesi güçtür (71).

2.8. Özofagus Atrezili Hastanın Ameliyat Öncesi Yönetimi

Tüm yenidoğanlarda olduğu gibi ÖA'lı yenidoğanın da ısı kaybının önlenmesi hayati öneme sahiptir. Hastaya damar yolu açılmalı ve uygun sıvı tedavisine başlanmalıdır. Sıvı elektrolit bozukluğu ve kanama pıhtılaşma faktörlerinde bozukluk varsa düzeltilmelidir. K vitamini yapılmalı, vücut ağırlığı 2000 gr'ın üzerinde ise Hepatit B aşısı yapılmalıdır. Hasta için mutlaka deneyimli ve yenidoğan bakımını bilen hemşireler görevlendirilmelidir. ÖA'lı hastanın ameliyatı mümkün olan en erken zamanda ve elektif şartlarda yapılmalıdır.

ÖA tanısı konulduktan sonra aspirasyon riskini azaltmak için, özofagus üst poşu çift lümenli bir kateterle (Replogle kateteri) sürekli ve düşük basınçla aspire edilmelidir. Üst poşun drenajına yardımcı olmak ve regürjitasyon riskini azaltmak için hasta semi-fowler pozisyonunda olacak şekilde yatırılmalıdır.

ÖA'lı hastaların ameliyat öncesi rutin entübasyonu gerekli değildir. Özellikle prematüre bebekler, eşlik eden kardiyak anomalisi bulunanlar ve gastrik distansiyona sekonder diyaframın yukarı itildiği hastalarda solunum desteği ihtiyacı olabilir. Solunum desteği gereken bebeklerde, entübasyon ve ventilasyon titizlikle yapılmalıdır. Endotrakeal tüpün ucu distal fistülü geçecek şekilde ayarlanmalı ve ventilasyon düşük basınçla yapılmalıdır.

Distal fistüllü ÖA'sında, fistülden mideye geçen hava batın distansiyona sebep olabilir. Bu distansiyon yenidoğan bebekte akciğere bası yapıp solunum sıkıntısına neden olabilir. Daha ileri düzeydeki distansiyon ölümcül seyredebilen mide veya duodenum perforasyonu ile sonuçlanabilir. Distal fistülün bir diğer olumsuz etkisi de fistülden solunum yollarına mide içeriğinin reflüsü sonucu meydana gelebilen kimyasal pnömonidir. Trakeoskopik olarak fistüle fogarti kateteri yerleştirilmesi, aspirasyon riskini azaltır ve hastanın daha iyi ventile olmasını sağlar (72).

TÖF'ten mide asidi reflüsünün etkisini azaltmak için hastaya uygun pozisyon verilmesi, H2 reseptör blokleri ve/veya proton pompa inhibitörleri kullanımı önerilmektedir (73).

2.9. Özofagus Atrezisinin Cerrahi Tedavisi

Cerrahi tedavide amaç uygun koşullar sağlandıktan sonra özofagusun primer anastomozunun yapılabilmesidir. Ancak respiratuar distres sendromu olan hastalara acil torakotomi yapıp fistül ligasyonu yapılmalıdır (74). İzole ÖA'lı hastalarda ve uzun aralıklı atrezi olan hastalarda primer onarım yapılamıyorsa veya genel durumları ve eşlik eden anomaliler sebebiyle primer onarımın uygun olmadığı hastalarda geciktirilmiş onarım ya da aşamalı cerrahi teknikler planlanabilir.

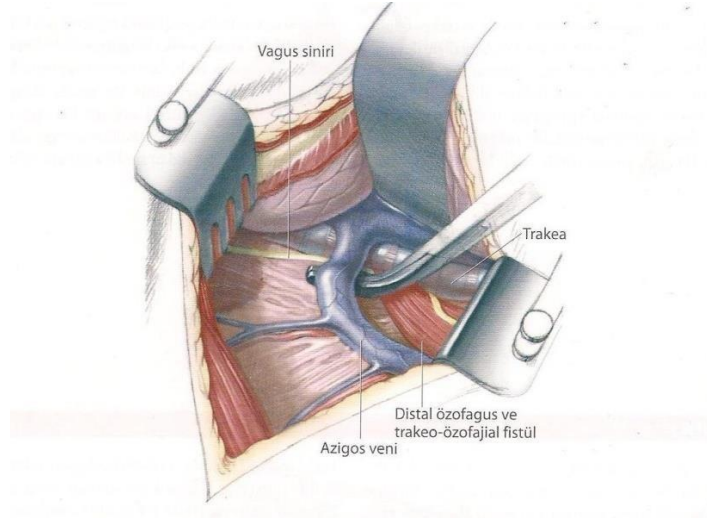
İzole ÖA olduğu düşünülen hastalarda mukus tıkacı ile tıkalı distal TÖF ihtimali gözardı edilmemeli. Proksimal fistül varlığını ortaya koymak için tanısal bronkoskopi yapılabilir. Bronkoskopi esnasında fistülden kılavuz tel ilerletilmesi de ameliyat sırasında fistülün bulunması ve serbestlenmesinde avantaj sağlayan bir yöntem olarak tarif edilmiştir (75,76).

2.9.1. Özofagus Atrezisi Primer Onarımı

ÖA primer onarımı 1941'den beri uygulanan ÖA'nın temel cerrahi tedavisidir (77). ÖA onarımı cerrahın deneyim ve tercihinine bağlı olarak açık torakotomi veya minimal invazif yöntemler (torakoskopi) ile yapılabilir (78).

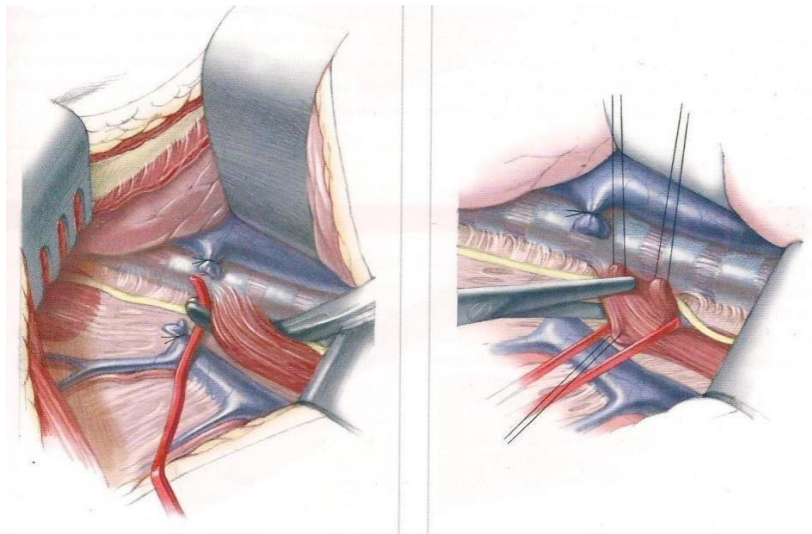
2.9.1.1. Açık Torakotomi

Hasta sağ posterolateral torakotomi pozisyonuna getirilir. İnsizyona orta veya arka aksiller çizgiden başlanır, skapulanın köşesine kadar uzanan bir posterolateral torakotomi insizyonu yapılır. Latissimus dorsi kası kesilse de, serratus anterior kası sinirleri korumak amacıyla kenara itilerek 4 veya 5. interkostal aralıktan göğüs boşluğuna girilir (79). Ameliyata cerrahın isteğine bağlı olarak ekstraplevral veya transplevral olarak devam edilir. Transplevral yaklaşımın dahaiyi görüş alanı sağlayıp ameliyat süresini kısaltması gibi avantajları olsa da, ameliyat sonrası anastomoz kaçacağını sınırlayamadığından, olayın ampiyemle sonuçlanması gibi bir dezavantajı olabilir. Ekstraplevral yaklaşım ise tecrübe edinildiği takdirde sanıldığı kadar güç bir işlem değildir (80). Kotlar arasına toraks ekartörü yerleştirilerek diseksiyona devam edilir, azigos veni askıya alınarak ekarte edilir veya bağlanarak kesilir (**Şekil 3**). Son zamanlarda azigos veninin bağlanması ile anastomoz kaçakları arasında bir ilişki ileri sürülmüştür (81,82).



Şekil 3. V.Azigos bağlanması (Springer Cerrahi Atlası)

TÖF bulunarak askıya alınır ve ayrılır. Trakeada kalan fistül kısmı 4/0 ya da 5/0 emilebilir veya emilemeyen sütür ile bağlanarak kesilir veya klips konulur (**Şekil 4**). Distal uç serbestlenmiş olur, burada dikkat edilmesi gereken distal özofagusun aşırı diseksiyonundan kaçınmaktır. Sütür çeşidi ile ilgili çalışmalarda herhangi bir sütür materyalinin diğerine üstünlüğü gösterilmemiştir. Fistülün bağlanmasında dikkat edilmesi gereken nokta, trakeada güdük bırakılmamasıdır. Fistül bağlandıktan sonra pozitif basınçlı ventilasyon sırasında toraks kavitesi ılık serum fizyolojik ile doldurularak hava kaçağı olup olmadığı kontrol edilir. Proksimal özofagus ucu anestezi hekiminin üst poşa kalın bir tüp ilerletmesi ile daha rahat görülür.



Şekil 4. Özofagus Atrezisi-TÖF bağlanması (Springer Cerrahi Atlası)

Proksimal uç serbestlenirken proksimal TÖF açısından dikkatli olunur. Proksimal ve distal özofagus segmentleri uç uca getirilir. Distal özofagus ince ise çap farkından dolayı distal uç balık ağzı şeklinde açılabilir. Anastomoz yapılırken önce, özofagus uçlarının arka duvarı 5/0 veya 6/0 emilebilir sütürlerle tek tek dikilir. Daha sonra, NGT transanastomoz olarak mideye ilerletilir ve ön duvara da tek tek emilebilir sütürler konularak anastomoz tamamlanır. Gereğinden fazla sütür konması anastomozun beslenmesini bozabilir (83). Ameliyat sırasında özofagus uçları maksimum mobilize edilmelerine rağmen iki uç arasındaki mesafe halen fazla ise bu hastalar uzun aralıklı (long gap) hasta olarak tanımlanır. Bu hastalarda anastomoz gergin olsa bile primer anastomoz tercih edilmelidir, ama bu hastalarda AK ve AD gelişme riskininin oldukça yüksek olduğu unutulmamalıdır (84). Buna rağmen özofagus uçları karşılıklı gelmiyor ise ameliyatın devamı için farklı tercihler yapılabilir. Bir yöntem olarak geniş olan proksimal poş tübülerize edilecek şekilde bir flep hazırlanıp aradaki mesafe bu flep yardımıyla azaltılabilir. Uygulandığı hastalardaki sonuçları başarılı görülen bir diğer yöntem Livaditis'in, 1970'te tanımladığı sirküler myotomidir. Proksimal özofagus kas tabakası çepeçevre kesilerek mukoza kasa göre daha esnek olduğu için özofagusun boyu uzatılabilir. Yeterli uzunluğa ulaşmak için birden fazla myotomi yapılması gerekebilir (85). Myotominin darlık ve kaçak üzerine olumlu veya olumsuz etkisi olmayabilir ve özofagus motilitesini bozduğuna dair kesin bir kanıt yoktur (86). Miyotomi Kimura'nın tariflediği şekilde spiral olarak uygulanabilir ve divertikül oluşma riski, sirküler myotomiden daha azdır (87). Foker'ın tariflediği intraoperatif gerdirme yönteminde ise özofagus uçlarına, anastomoz hattının bir miktar daha gerisinden gerdirme sütürleri konulup özofagusu yırtmadan 2-3 dakika kadar maksimum gerginlikte tutulup beklenir, bu yöntem ile uç uca gelemeyen özofagus uçları uç uca getirilerek başarı ile anastomoz yapılabilir (88). Buna rağmen anastomoz yapılamayacaksa batın açılmadan mide kısmen serbestlenip gastrik pull up seçeneği değerlendirilebilir.

Bu yöntemler ile anastomoz yapılamayacağı düşünülürse geciktirilmiş veya kademeli cerrahi yaklaşımlar tercih edilebilir. Bu durumda TÖF bağlandıktan sonra distal özofagus ucu kapatılıp torakotomi sonlandırılır ve gastrostomi açılarak anastomoz başka bir seansa ertelenir. Cerrahın tercihinine göre servikal özofagostomi açılabilir veya proksimal poş sürekli aspire edilebilir (90,92)

Özofagus anastomozu 5/0-6/0 emilebilen sütürler ile yapılır. Anastomoz, özofagus dokusunu tam kat alacak şekilde yapılmalıdır. Anastomoz yapılırken özofagus mukozasından geçilmesi erken ve geç postoperatif komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir. NGT hem ameliyat sonrası mide distansiyonunu önlemek hem de erken dönemde enteral beslenmeye başlamak için kullanılır. Ama bazı cerrahlar transanastomotik kateteri AD ve AK'ına sebep olduğu için tercih etmemektedirler. 2009-2014 yılları arasında 11 merkezde yapılan tüm ÖA vakalarının incelendiği bir çalışma bu görüşü desteklemektedir (91).

Anastomoz tamamlandıktan sonra toraks duvarının iç yüzeyindeki plevral yapraktan, perikarddan veya canlı kas dokusundan anastomoz hattına flep hazırlanıp, ayrılmış olan TÖF'ün iki ucu arasına yerleştirilebileceği ve nüks TÖF ihtimalinin azaltılabileceği belirtilmiştir. Gereğinden fazla sütür konması anastomozun beslenmesini bozabilir (83). Ekstraplevral yapılan ameliyat sonrası göğüs tüpü takılmayabilir. Transplevral yaklaşımlı hastalarda ise, toraksa yerleştirilen göğüs tüpü başka bir kesiden dışarı alınıp su altı drenajına bırakıldıktan sonra toraks kapatılır (80).

2.9.1.2. Minimal İnvazif Yöntemler (Torakoskopi)

Pediyatrik endoskopik cerrahi tekniği ve cihazlardaki gelişmeler sayesinde karmaşık ve hassas girişimlerin çok küçük yenidoğanlarda bile yapılabilmesine olanak sağlamıştır. Son 20 yılda bebek ve çocuklarda minimal invazif cerrahi girişimlerin sayı ve çeşitliliği artmaktadır (98,99). İlk kez, 1999'da izole ÖA tanılı 2 aylık bir bebeğin torakoskopik olarak başarılı bir onarım yapılması dönüm noktası olmuştur (100). Sonrasında, 2000'de, tamamen torakoskopik yaklaşımla bir yenidoğanda TÖF'ün eşlik ettiği ÖA'nın onarımı ve 2002'de ilk önemli seri yayınlanmıştır (100,101). Günümüzde dünya genelinde birçok çocuk cerrahisi biriminde torakoskopik ÖA onarımı yapılabilmektedir. Torakoskopik ÖA onarımı günümüzde şiddetli hemodinamik instabilite, prematürite ve majör konjenital kardiyak anomaliler haricinde tüm ÖA hastalarında uygulanabilmektedir. Torakoskopi ile daha net ve geniş bir görüş açısı sağlanmakta ve daha az morbidite ile işlemler yapılabilmektedir. Aynı zamanda postoperatif ağrı, solunum sıkıntısı ve torakotominin getirdiği kozmetik ve postüral (skolyoz, göğüs duvarı deformitesi) problemlerde en aza indirilmiş olmaktadır (101,102). Sol ana bronş entübasyonu daha rahat bir çalışma alanı sağlar (103). Torakoskopik işlem genellikle 3 veya 4 adet 3 mm'lik portlar ile yapılır. Torakoskopi için 30° açılı optik ve manipulasyonlar için disektör, iğne tutucu, kanca koter ve bipolar forseps gibi aletler kullanılır. İlk port skapula ucunun

arkasındaki 5. interkostal aralıktan girilir. Bu port teleskop için uygundur çünkü posterior mediasteninin daha iyi görünmesini sağlar. Hemitoraks karbondioksit ile insufle edilip akciğer kollapsı sağlandıktan sonra diğer portlar anastomozun kolay yapılmasını sağlayacak şekilde girilir. Daha sonra azigos veni ayırt edilip ligasure ile kesilir veya klips konur. Distal özofagus bulunur ve fistül tespit edilerek klipsler veya sütürler yardımıyla bağlanıp kesilir. Anestezi hekimi üst poşun görünürlüğüne kolaylaştırmak amacıyla kalın bir kateter ile üst poşa hafif bir basınç uygular. Poşun üzerindeki plevrada keskin bir insizyon yapılarak künt ve keskin disseksiyon ile trakea ve vasküler yapılar korunarak proksimal özofagus toraks girişine kadar mobilize edilir. Proksimal fistül varlığı açısından dikkatli olmak gerekir. Yeterli mobilizasyon sağlandıktan sonra özofagusun distal ucu kesilir. Her iki uç mobilize edildikten sonra 5/0 veya 6/0 emilebilir sütürler kullanılarak anastomoz gerçekleştirilir. NGT direkt görüntü altında mideye ilerletilir. Anastomoz için genellikle 6-8 sütür yeterlidir. Anastomoz tamamlandıktan sonra bir trokar giriş yerinden göğüs tüpü konulur ve ucu anastomoz hattına yakın yerleştirilir (104). Diğer trokar giriş yerleri kapatılır.

2.9.2. Geciktirilmiş veya Evreli Tedavi Seçenekleri

İzole ÖA'lı hastalarda ve TÖF bağlandıktan sonra iki özofagus ucu birbirine anastomoz edilecek kadar yaklaşamayan hastalarda bir tedavi seçeneği de her iki özofagus ucu arası mesafenin kısalması için anastomozun bir süre ertelenmesidir. Bu hastalara beslenebilmeleri için gastrostomi açılır (89). Eğer hastaya servikal özofagostomi açılmayacaksa, üst poş sürekli aspire edilmelidir (90).

Doğumdan sonra fizyolojik büyüme ile beraber özofagusta da bir miktar büyüme gerçekleşir. Aynı zamanda gastrostomiden beslenen hastanın distal özofagus poşuna GÖR olması sonucu olduğu düşünülen distal özofagusta genişleme ve büyüme görülür. Aynı şekilde mekanik etki ile proksimal özofagusta da büyüme gözlenir (114). Hastaların %75'inde 3-4 ay sonra özofagusta anastomoz yapılabilecek kadar uzama görülmektedir (92).

Daha önce her iki özofagus ucunun birbirine yaklaştırılması için skopi görüntülemesi eşliğinde belirli aralıklarla gastrostomiden ve ağızdan iki opak kateter ilerletilerek distal ve proksimal özofagus uçları birbirine doğru gerdirilerek özofagus boyu uzatılmaya çalışılmış. Rehbein ve ark. 1971'de gümüş parçalar yerleştirerek naylon sütürler ile gerdirme denemişler, Hendren ise 1975'te özofagus uçlarına manyetik metal mermiler yerleştirerek

bu işlemi yapmış (94,96). Ama komplikasyon oranlarının yüksek, başarı oranlarının düşük olması nedeni ile bu uygulamalar terk edilmiştir.

Operatif uzatma tekniklerinden biri de Foker'ın 1997'de tariflediği tekniktir. Bu teknikte özofagus uçlarına askı sütürleri konulup, toraks duvarından dışarı alınıp aralıklı olarak bu sütürler gerginleştirilerek proksimal ve distal özofagus boyları uzatılmaya çalışılır (95).

Kimura tarafından tariflenmiş olan başka bir yöntemde ise, proksimal özofagus servikal özofagostomi olarak yapılandırılır ve daha sonra bu özofagostomi aralıklı olarak serbestleştirip, kaudale doğru toraks duvarı dışından gerdirilerek yeniden özofagostomi yapılmasıyla, yeterli üst poş uzunluğu sağlanmaya çalışılır (96).

2.9.3. Özofagus Replasman Yöntemleri

Son yıllarda cerrahi ve anestezi tekniklerindeki ilerlemeler sayesinde daha fazla sayıda primer anastomoz yapılabilse de özofagoözofagostominin mümkün olmadığı hastalarda, hastanın günlük yaşantısında ağızdan beslenmesini sağlayabilmek için özofagus dokusu yerine aynı fonksiyonu karşılayabilmek için mide, kolon ya da jejunum kullanılabilir.

Özofagus replasmanı için kolonik ya da gastrik transpozisyon yöntemleri tercih edilmekle birlikte bu replasman cerrahilerinin erken ve geç dönem sonuçları halen araştırılmaktadır (97).

2.10. Ameliyat Sonrası Bakım

ÖA nedeniyle ameliyat edilen hastaların eşlik eden anomalileri, ameliyat öncesi klinik durumları ve yapılan ameliyat yöntemi, ameliyat sonrası klinik durumlarını etkileyen faktörlerdir. Ayrıca bunlar yapılan ameliyat ve hastalığa özel riskler de taşımaktadırlar.

Ameliyat sonrası hastanın solunumu yeterli ve kan gazı değerleri normal sınırlarda ise ekstübe edilebilir. Ama anastomozun gergin olduğu hastalarda, solunum sıkıntısı olmasa dahi, hastanın birkaç gün kas gevşetici etkisinde mekanik ventilatöre bağlı takip edilmesi gerekebilir. Kan gazı değerlerinin hipoksik düzeylerde olduğu, solunum ve akciğer problemi olan hastalar ise bu durumları düzelene kadar solunumları mekanik ventilatör ile desteklenmelidir (105). Ameliyat sonrası erken dönemde karşılaşılan en önemli iki sorun; akciğer komplikasyonları ve anastomoz kaçaklarıdır. Ameliyat sonrası hasta sürekli aynı pozisyonda yatırılmamalı, birkaç saatte bir sağa ve sola döndürülerek pozisyon değiştirilmeli, nazofarenks ve trakeada biriken sekresyonlar, anastomoz ve fistül hattına zarar vermeyecek şekilde ince bir aspirasyon kateteri ile dikkatlice

aspire edilmelidir. Özellikle gergin olan anastomozlarda, bebeğin ani boyun hareketlerinden korunması, anastomoz güvenliği için oldukça önemlidir (106,107). Ameliyat öncesi başlanan sıvı ve antibiyoterapiye devam edilmelidir. Ameliyattan sonra aynı gün tercihen anne sütü ile NGT'den beslenmeye başlanabilir. Ek problemleri olan hastalarda oral beslenmeye başlanması gecikebilir hatta oral beslenme sağlanamayıp, hastaya beslenme amaçlı gastrostomi açılması gerekebilir. Eğer göğüs tüpü takılmış ise ameliyat sonrası oral beslenen hastada AK olmadığı görülene kadar göğüs tüpü çekilmemelidir (108,109). Ameliyat sonrası 6–7. güne kadar NGT çıkarılmamalıdır. Floroskopi eşliğinde çekilen bir özofagografi ile veya oral verilen metilen mavisi ile kaçak olmadığı görüldükten sonra ağızdan beslenmeye başlanabilir ve rahat beslenen hasta kısa süre içerisinde taburcu edilebilir.

2.11. Özofagus Atrezisi Onarımının Genel Sonuçları

Taburcu edilen hastanın ebeveynleri, GÖR, AD ve yutma güçlüğü açısından mutlaka uyarılmalı ve eğitilmelidir (110). Ameliyat edilen ÖA'lı hastaların hayatları boyunca komplikasyon riskleri mevcuttur ve ilk yıl içerisinde yaklaşık olarak hastaların yarısında çeşitli problemler ortaya çıkar (111). Bu hastalar yaşamlarının bazı dönemlerinde beslenme problemleri, solunum sistemi problemleri ve GÖR gibi birçok klinik durum açısından risk altındadırlar. Bu yüzden bu hastaların düzenli aralıklarla takip edilmesi gerektiği kabul görmüştür (112,113). ÖA'lı hastaların sorunları genellikle erken ve geç dönem sorunlar olarak iki başlık altında incelenir. Erken dönemde, hatta ameliyat öncesinde eşlik eden ek anomaliler veya sepsis sebebiyle hastaların %10-20'si kaybedilir (114). Hastaneden sorunsuz, tam oral beslenerek taburcu olan hastalar aylar sonra AD'ye bağlı aspirasyon pnömonisi sonucu ya da yıllar sonra GÖR'e bağlı gelişen özofagus malignitesi sonrası kaybedilebilir.

2.12. Özofagus Atrezisinin Ameliyat Sonrası Komplikasyonları

ÖA nedeniyle ameliyat edilen hastalarda cerrahi tekniğe, kullanılan suture materyaline, hastaların ameliyat öncesi ve sonrası takibinden kaynaklanan faktörlere bağlı olarak çeşitli komplikasyonlar gelişebilmektedir (115). Her bir erken ya da geç dönem komplikasyon için geçmişten günümüze pek çok çalışma yapılmıştır. Bu komplikasyonlar tek tek araştırılarak, öngörülme, engellenmeye çalışılmış ve hastaların sosyal hayatlarını problem yaşamadan devam ettirmesi hedeflenmiştir.

2.12.1. Erken Dönem Komplikasyonlar

2.12.1.1. Anastomoz Darlığı

Özofagus anastomozunun en sık erken dönem komplikasyonu anastomoz hattındaki darlıktır. Çeşitli serilerde bu oran %6-40 arasında bildirilmiştir (123). İki uç arasındaki mesafe 2,5 cm'den fazla ise AD gelişme riski yüksektir ve bu durumun anastomozon gergin olmasından kaynaklanabileceği düşünülmektedir (124). Ayrıca, üst özofagus inferior tiroid arterden beslenirken, alt özofagus aort ve interkostal arterlerin segmenter damarlarının ince dallarından beslenmektedir. Distal özofagusun serbestlenmesi ile birlikte alt özofagusun beslenmesindeki bozukluk sonucu darlık oluşabilir. GÖR'e bağlı anastomoz hattında darlık gelişme riski de fazladır (125). GÖR bulunan hastalarda %52 oranında darlık meydana gelirken, GÖR bulunmayan hastalarda ise bu oran %22 olarak bildirilmiştir (126).

AD, hastaların yutma fonksiyonlarını etkiler, tekrarlayan aspirasyon pnömonileri nedeniyle hastaneye yatış ve beslenme esnasında gıda parçalarının takılmasına bağlı olarak acil müdahale gerekebilir.

AD'nin tedavisinde özofagus dilatasyonu uygulanmaktadır. Bu dilatasyon için balon ya da buji dilatatörler kullanılabilir. Retrospektif yapılan karşılaştırmalı bir çalışmada, buji ile dilatasyon (%5,7) yapılan grupta balon ile dilatasyon (%1,6) yapılan gruba göre daha fazla perforasyon geliştiği saptanmıştır (127). Balon veya buji dilatasyonuna rağmen belirgin iyileşme izlenmeyen ve sık dilatasyon ihtiyacı olan seçilmiş hastalarda lokal veya sistemik steroid, topikal mitomycin C, endoskopik elektrokoter insizyonel tedavinin kullanılabileceği literatürde rapor edilmiştir (128). Dilatasyona rağmen yeterli pasaj açıklığı sağlanamayan hastalarda, dar olan kısmın rezeksiyonu ve yeniden anastomoz yapılması gerekebilir (129).

2.12.1.2. Anastomoz Kaçağı

ÖA'lı hastalarda ameliyatın en önemli erken dönem komplikasyonlarından biri AK'tır. AK tek sıra ucuca anastomozlarda %21,4, çift sıra ucuca anastomozlarda %14,6, teleskopik anastomozlarda ise %10,5 oranında görülmektedir (116). Anastomozun tekniğine bakılmaksızın yapılan değerlendirmelerde, AK sıklığı ortalama %16,7'dir. Ancak bunların sadece üçte biri majör kaçaklardır (117). Dolayısıyla kaçak insidansının %5 civarında olduğu söylenebilir (118,119). AK'ın nedenleri arasında anastomoz hattındaki gerginlik veya distal

özofagusun aşırı serbestlenmesine bağlı dolaşım bozukluğu, enfeksiyon, teknik hatalar ve travmatik manevralar sayılabilir.

AK genellikle ameliyattan sonraki ilk 24-48 saat içerisinde ortaya çıkar ve ameliyattan sonraki 3-6. günler arasında belirti verir (120). Bu belirtiler takipne, taşikardi, ateş ve bebeğin aktivitesinin azalmasıdır. Mediastinal penröz dren veya göğüs tüpü olan hastalarda anastomozun sızdırdığı, birçok hastada tükürüğün dren veya göğüs tüpü yoluyla dışarı gelmesi ile fark edilir (121). Ekstraplevral yapılmış ameliyatlarda ise hiçbir klinik bulgu olmayabilir. Bulgu vermeyen kaçakların görülmesi amacıyla oral beslemeye başlamadan özofagografi çekilmesi gerekir.

Kaçakların büyük bir kısmı konservatif yaklaşım ile kapanır. Retroplevral sahaya olan kaçaklar %95 oranında konservatif yaklaşım ile spontan kaybolur (122). Anastomoz hattında darlıkla beraber olan majör kaçaklara cerrahi müdahale gerekebilir.

2.12.1.3. Nüks Trakeaözofageal Fistül

TÖF'ün yeniden oluşmasındaki en önemli etkenin bağlanmış olan fistülün, AK veya lokal enflamasyon nedeni ile tekrar kanalize olup yeniden fistül gelişmesi olarak düşünülür. Ama her kaçağın nüks ile sonuçlanması beklenmez. Nüks TÖF için önemli 3 risk faktörü tanımlanmıştır. Bunlar anastomoz hattında gerginlik, AK ve TÖF divizyonu yerine ligasyonu yapılmış olmasıdır (130). Literatürde %3-15 nüks TÖF gelişimi rapor edilmiştir (122,131). Nüks TÖF ihtimalini azaltmak için trakea ile özofagus arasındaki fistül traktı üzerine perikard veya plevradan flep hazırlanması, canlı interkostal kas grefti getirilmesi, özofageal ve trakeal sütür hatlarının üst üste gelmemesine dikkat edilmesi önerilmektedir (132,133).

Nüks TÖF ameliyat sonrası erken dönemde gelişebileceği gibi ameliyattan aylar hatta yıllar sonra da ortaya çıkabilir. Erken dönemde gelişen nüks TÖF'leri az bir kısmı konservatif takip ile spontan kapanırken, geç ortaya çıkanlarda cerrahi onarım ihtiyacı vardır. Nüks TÖF'lerin erken dönemde cerrahi onarımı bubölgedeki inflamasyon nedeniyle önerilmemektedir. Nüks TÖF eski torakotomi insizyonundan onarılır (134). Fistül mümkün olduğunca özofagusa yakın kesilir, trakea tarafında onarıma yetecek kadar doku bırakılır. Son yıllarda nüks TÖF minimal invazif yöntemlerle endoskopik ve bronkoskopik olarak doku yapıştırıcı enjeksiyonu, trikloroasetik asit enjeksiyonu ve lazerle kapatılması gibi yöntemler de uygulanmaktadır (135-137). Hastaların tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu şikâyetlerinin olması, beslenmeyi takiben öksürük ve siyanoz olması, ağlama, ıkınma ve öksürme ile havanın trakeadan sindirim sistemine geçmesi ile

karın şişliği gelişmesi nüks TÖF olasılığını akla getirmelidir. Fistül çapı küçük ise semptomlar sadece sıvı besinlerin alımı sırasında ortaya çıkarken, katı besinler herhangi bir semptoma yol açmayabilir.

Bronkoscopi ile nüks TÖF tanısı primer TÖF tanısından daha zordur (138). Videofloroskopik kontrast çalışması yapılacaksa, hasta masaya yüzükoyun yatırılmalı ve özofagus içerisine daha önce yerleştirilmiş olan kateter yavaş yavaş çekilirken kontrast madde verilmelidir (139).

2.12.2. Geç Dönem Komplikasyonlar

2.12.2.1. Gastroözofageal Reflü Hastalığı

GÖR hastalığı, ÖA'lı hastalarda çeşitli serilerde farklı olmak üzere %40-70 oranında görülür (140). Klinik bulgu oluşturmayan GÖR sıklığının ise daha yüksek olduğu düşünülmektedir. İzole ÖA'lı hastalarda daha fazla olmak üzere ÖA onarımı yapılan hastalarda, anastomozun gergin olması, yapılan diseksiyonlar, özofagus motor fonksiyonlarında zayıflık sebebiyle GÖR normal toplumdan daha sık görülür. Bu hastalarda GÖR'e bağlı problemlerin görülme insidansı da normalden daha yüksektir. Bu hastaların %20'sinde epitelyal metaplazi, %10'unda Barret özofagus, %8'inde GÖR'e bağlı özofagus darlığı görülür (112). GÖR'e bağlı darlık reflü tedavi edilmedikçe dilatasyondan fayda görmez.

Hastaların çoğunda GÖR erişkin yaşlara kadar devam ettiğinden, mutlaka tedavi edilmelidir. Çeşitli serilerde hastaların %45-75'inde antireflü ameliyat gerekliliği bildirilmektedir (122,141). Ama medikal tedavi ve beslenme şeklinin düzenlenmesiyle birçok hastada ameliyata gerek kalmayabilir. Medikal tedaviden yanıt alınamayan hastalarda ise antireflü ameliyatı yapmak gerekir.

ÖA onarımı yapılan tüm hastalara 6-24 ay süre ile medikal tedavi verilmeli ve beslenme şekli düzenlenmeli, buna rağmen şikâyetleri devam eden hastalara 6 aydan sonra GÖR araştırması yapılmalıdır (142). Olguların çoğunda ilerleyen zamanlarda GÖR'ün gerilediği görüldüğünden, asemptomatik ve komplikasyonsuz vakalarda antireflü ameliyatı için çok aceleci davranmamak gerekir (143,144). Ayrıca fundoplikasyonun disfaji yaparak, özofageal pasajı yavaşlatıp aspirasyon riskini arttırması gibi dezavantajlarının olduğu akılda tutulmalıdır (145). ÖA'nın geç dönem komplikasyonlarından biri olan kanser gelişim riski nedeniyle bu hastaları ilerleyen yaşlarda da yakından takip etmek gerekir. Esphghan ve Naspghan rehberlerinde hastaların yaşamlarının ilk yılında rutin olarak proton pompa inhibitörü ile tedavi edilmesini önermektedir (146).

2.12.2.2. Büyüme ve Gelişme Geriliği

ÖA nedeni ile ameliyat edilen hastalar genellikle %25’lik persentil diliminde yer alırlar. Hastaların 5 yıllık takiplerinde yutma güçlüğü, alt solunum yolu enfeksiyonları ve GÖR gibi sorunlar sık görülür. Yaşamlarının ilk yıllarında belirgin olan kilo ve boydaki gerilik, ileriyaşlarda giderek azalır ve 10 yaş civarında normal değerlerine ulaşır(151).

2.12.2.3. Yutma Güçlüğü

ÖA nedeniyle ameliyat edilen hastaların %50-90’ında ameliyat sonrası hayatlarının bir döneminde yutma güçlüğü şikâyetinin olduğu gösterilmiştir (113,147). Bu şikâyet her zaman anastomoz hattındaki darlığa bağlı değildir. Yapılan incelemeler sonrası özofagus normal olsa dahi, yutma problemleri olan hastalar vardır. Çünkü bu hastaların özofagusunda innervasyon bozukluğu ve kas tabakasında hipoplazi-aplazi vardır. Bu yüzden besinlerin özofagustan ilerletilmesi zor olabilir. Hatta bazı hastalarda bu durum özofagus replasmanı gerektirecek kadar ciddi olabilir. GÖR nedeni ile ameliyat yapılan hastalarda yutma güçlüğü şikâyetlerinde artış olabilir. Bu yüzden antireflü ameliyatı planlanıyor ise yutma güçlüğü göz önüne alınarak karar verilmesi gerekmektedir.

2.12.2.4. Solunum Sistemi Sorunları

2.12.2.4.1. Trakeomalazi

ÖA’lı hastalarda fistülün açıldığı yerde trakeanın halkaları daha yassıdır ve membranöz kısım daha geniştir, ameliyatta yapılan diseksiyonlara ve intrauterin gelişime bağlı olarak veya aorta ve innominate arterin basısına bağlı olarak trakeomalazi görülebilir. Trakeomalazi hastaların büyük kısmında görülen bir bulgu olmasına rağmen, sadece %10–20’sinde klinik açıdan önemli olabilmektedir (148). Trakeomalazi güçlü ekspiryum sırasında ve öksürürken, hava yolunun tama yakın kapanmasına ve havlar tarzda sese neden olur. Bu durum, bebeğin büyümesi ve trakeal kıkırdağın sertleşmesiyle düzelebilir. Eğer trakeomalazi damar basısına bağlı ise ve ciddi apne ataklarına sebep oluyorsa Aortopeksi veya trakeal rekonstrüksiyon yapılabilir. Son yıllarda trakeomalazinin bazı tiplerinde havayolu stentleri yerleştirilebilmektedir, ancak sonuçları tartışmalıdır (149). Stent yerleştirme işlemi minimal invazif bir girişim olmakla birlikte, stentin yerinden oynaması ölümcül komplikasyonlarla sonuçlanabilmektedir.

2.12.2.4.2. Tekrarlayan Akciğer Aspirasyonu

ASYE, bronşit, aspirasyon pnömonisi, AD, GÖR, nüks TÖF ve trakeomalazide mukosiliyer aktivitedeki bozulmaya bağlı olarak bebeklik ve okul öncesi dönemde daha sıktır. İlerleyen yaşlarda daha seyrek görülür. Bir yaşında %85 oranında görülen bu durum, 8 yaşında %25'e düşmektedir (150). Tekrarlayan bu enfeksiyonlar bronşiektaziye yatkınlık oluşturmaktadır (150).

2.12.2.5. Skolyoz ve Göğüs Duvarı Deformiteleri

ÖA nedeni ile ameliyat edilen hastalarda göğüs duvarı deformiteleri sıktır. Vertebra anomalilerine ek olarak, açık torakotomi bu hastalarda önemli kas–iskelet deformitesine neden olabilmektedir (33). Aynı zamanda, cerrahi insizyonlara bağlı olarak pektoral kasta ve memede de gelişim bozuklukları oluşabilmektedir (152).

Primer anastomoz yapılamamış, gastrostomi açılmış olan hastalarda daha sonra oral beslenme sağlanıp gastrostomi kapatılsa bile, gastrostomi açılan yerin kozmetik sonuçları, hastaları yaşamları boyunca rahatsız edebilmektedir.

3.GEREÇ ve YÖNTEM

Dicle Üniversitesi Etik Kurulu'na başvurularak onay alındı (07/05/2020 tarihli 229 nolu belge).

3.1. Çalışma Tasarımı ve Hasta Seçimi

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği'nde Ocak 2010–Ocak 2020 tarihleri arasında ÖA tanısı ile takip ve tedavi edilmiş olan 252 hastadan verilerine ulaşılan 214 hasta çalışmaya dâhil edildi. Çalışmamızda izole TÖF ve konjenital özofagus darlıkları hariç tutularak kliniğimizde ameliyat edilen ve başka merkezlerde ameliyat edilmiş olup tarafımızca takip edilen tüm ÖA'lı hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların cinsiyeti, doğum ağırlığı, prenatal bulguları, doğum haftası, tanı zamanı, kliniğimize başvuru zamanı, eşlik eden anomaliler, anomalili hastaların kromozom analiz sonuçları, ameliyat öncesi solunum desteği ihtiyacı, klinik bulguları, ameliyata alınma zamanı, uygulanan ilaç tedavileri, görüntüleme incelemelerinin sonuçları, bronkoskopi ve ameliyat bulguları, ameliyat tekniği, ameliyat esnasında saptanan iki atretik uç arası mesafe, ameliyat sonrası klinik bulguları, solunum desteği ihtiyacı, görüntüleme sonuçları, erken dönem komplikasyonları, endoskopi bulguları, ameliyat sonrası klinik özelliklerin morbidite ve mortalite üzerine olan etkileri, klinik sonuçları, geç dönem komplikasyon ve takip bulguları kaydedildi.

3.2. Çalışmada Kullanılan İnceleme Yöntemleri ve Değişkenler

3.2.1. Prenatal Bulgular

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

3.2.2. Doğum Sonrası İlk Değerlendirmeler

Hastanemizde doğan tüm hastaların ilk değerlendirilmeleri pediatriist tarafından yapılarak; cinsiyeti, doğum ağırlığı, doğum haftası, üçüncü dakika Apgar skoru, beşinci dakika Apgar

skoru ve ilk yenidoğan muayene bulguları, canlandırma veya entübasyon ihtiyacı olup olmadığı dosyalarına kaydedildi. Hastanemiz dışında doğan hastaların ise verilerine epikriz notlarından ulaşıldı.

Antenatal dönemde tanıdan şüphelenilen ve hastanemizde takip edilen hastaların doğum sonrası ilk değerlendirmelerine kliniğimizce eşlik edildi ve NGT'nin özofagusta takıldığı hastalar kliniğimiz yenidoğan yoğun bakım servisine yatırıldı. Prenatal tanısı olmayan veya başka bir hastaneden sevkle gelen ÖA ön tanılı hastaların ise tanıları doğrulandıktan sonra kliniğimize yatırıldı.

3.2.3. Tanı

ÖA ön tanılı ve 8-10 Fr radyopak işaretli NGT'nin özofagusta takıldığı hastalara rutin olarak direkt babygram çekildi. Başka hastanede çekilmiş özofagus poş grafisi varsa değerlendirildi. Fizik muayene ve anamnezle ÖA olduğu kanısına varılan hastalara poş grafisi çekilmesine gerek duyulmadı. Tanıdan emin olunamayan hastalarda, nazoözofageal tüpten üst özofagus poşuna 0,5- 1 cc suda eriyen opak madde verilerek özofagus poş grafisi çekilerek ÖA tanısı konuldu. Çekilen babygram ile GİS'e gaz geçişi, vertebra, kosta ve ekstremitelerdeki anomalileri, duodenalatrezi açısından double-bouble görünümü ve kardiyak anomali açısından anormal kalp gölgesi olup olmadığı değerlendirildi (18).

3.2.4. Ameliyat Öncesi Bakım

Tanı konulan tüm hastalar yenidoğan servisimize alınarak ısı kaybı önlenildi. Hastalara damar yolu açılarak rutin tetkikleri çalışıldı. Tarama amaçlı topuk kanı alındı. >2000 g üzerindeki hastalara Hepatit B aşısı yapıldı. Uygun sıvı, geniş spektrumlu antibiyoterapi ve H2 reseptör blokeri tedavisine başlandı. Akciğerbakımı yapıldı. Aspirasyon riskini azaltmak için, özofagus üst poşu çift lümenli bir kateterle (10 Fr kateterin içinden 6 Fr kateter ilerletilerek) sürekli ve düşük basınçla aspire edildi. Üst poşun drenajına yardımcı olmak ve regürjitasyon riskini azaltmak için hasta semi-fowler pozisyonunda yatırıldı.

Solunum desteği gereken bebeklerde, entübasyon ve ventilasyon özenle yapıldı. Endotrakeal tüpün ucu distal fistülü geçecek şekilde ayarlandı ve ventilasyon düşük basınçla yapıldı.

3.2.5. Eşlik Eden Konjenital Anomaliler

Hastaların fizik muayenesinde görülebilen baş, boyun, ekstremiteler, vertebra anomalileri kayıt edilerek ilgili branşlara konsülte edildi. Ameliyat öncesinde kardiyak anomali açısından tüm hastalar pediatrik kardiyolojiye konsülte edilerek ekokardiyografik olarak değerlendirildi. Vertebra, kosta ve kemik dokuya ait anomaliler, batındaki gaz dağılımı ilk başvuru anında çekilen babygram ile değerlendirildi. Üriner sistem ve diğer karın içi anomaliler açısından tüm hastalara karın ultrasonografisi çekildi. İntrauterin değerlendirmelerinde kromozom anomalisi şüphesi olan multiple anomalili veya fizik muayenesinde sendromik bulguları olan hastalara yenidoğan konsültasyonu istenerek genetik değerlendirme ve/veya kromozom analizi yapıldı.

Genel durumu kötü, sepsis, aspirasyon pnömonisi saptanan geç başvurmış hastalar, ameliyat sonrası komplikasyonları azaltmak amacıyla stabilizasyon sağlandıktan sonra ameliyata alındı. Hastalar, acil cerrahi gerektiren ek bir anomali saptanmadığı sürece, tüm tetkikler tamamlandıktan sonra yarı elektif şartlarda ameliyata alındı.

3.2.6. Ameliyat

Tetkikleri tamamlanıp ameliyata hazır olan bebekler, yeterli oksijen ve ısıнын sağlandığı transport kuvvözle doktor eşliğinde ameliyathaneye indirildi. Ameliyatın yapılacağı odanın ısısı ayarlandıktan sonra bebek kuvvözden çıkarılıp ameliyat masasına alındı.

Cerrahin tercihinine bağlı olarak bazı hastalara tanıtıcı bronkoskopi yapıldı. Sonrasında hasta entübe edildi. Sağ lateral dekübit pozisyonunda, toraks hizasında altına küçük bir rulo konularak, sağ kolu başının üstünde olacak şekilde pozisyon verildi. Etrafı, ısı kaybını önlemek için tamponlarla sarıldı. Transanastomotik tüp olarak kullanılmak üzere 6 Fr beslenme tüpü nazoözofageal, üst poşun ameliyat esnasında görünürlüğünü kolaylaştırmak amacıyla ise 12-14 Fr Nelaton tüp oroözofageal olarak yerleştirildi.

Lokal cilt temizliği ve steril örtüleme sonrası, üç hastaya torakoskopi yapıldı. Bir hastanın ameliyatı torakoskopik tamamlandı, iki hastanın ise özofagus distal ve proksimal uçları serbestlendikten sonra torakotomi yapılarak anastomoz yapıldı. Torakotomi yapılan hastalarda sağ orta aksiller çizgiden başlayıp skapulanın 1 cm altından geçecek şekilde posterolateral cilt kesisi (ameliyat öncesi bakılan ekokardiyografi ile sağ arcus aorta tanısı olan hastalar dâhil) yapıldı. Kasların, gerekli görülmedikçe kesilmemesine özen gösterildi.

Ancak uygun ekartasyonun sağlanamadığı durumlarda kaslara küçük kesiler yapılarak 4.-5. interkostal aralıktan toraksa girilerek, farklı cerrahların kişisel tercih ve tecrübeleri doğrultusunda ekstraplevral veya transplevral olarak mediastene ulaşıldı. Azigos veni bağlanarak veya ligasure ile mühürlenerek kesildi ama azigos venini (AK olasılığını düşürmek amacıyla) korumayı tercih eden cerrahlar oldu. Gross tip C olan hastalarda öncelikle distal TÖF bulunup askıya alındı. Yine cerrahın tercihinine bağlı olarak, TÖF bir veya iki kez 4/0-5/0 emilebilir veya emilmeyen sütürler ile bağlanıp kesildikten sonra anestezi ekibi tarafından hava yolu basıncı 20-25 cm su basınca ayarlanarak hasta basınçlı havalandırıldı. Böylece hem akciğer parankimi veya trakeadan kaynaklanabilecek kaçaklar kontrol edildi, hem de kollabe olmuş olan akciğer alveollerinin açılması sağlandı. Proksimal özofagus ucu, anestezi hekimi tarafından ağızdan ilerletilen 12-14 Fr aspirasyon sondası yardımıyla bulunup askıya alındı. Alt ve üst özofagus uçları arasındaki mesafeye bakıldıktan sonra trakea, reküren sinir ve çevre damarların yaralanmamasına azami dikkat edilerek proksimal özofagus serbestleştirildi. Aynı zamanda proksimal fistül varlığı açısından dikkatli bir diseksiyon yapıldı. Proksimal özofagus serbestlendikten sonra her iki özofagus ucu arasındaki mesafe vertebra sayısı olarak kaydedildi. İki özofagus ucu serbestlendikten sonra uçlar arası mesafenin anastomoza uygun olduğu hastalara distal özofagus ince ise çap farkından dolayı distal uç balık ağzı şeklinde açılarak 5/0-6/0 vicryl (poliglaktin) veya 5/0-6/0 PDS (polidiaksanon) sütür materyali kullanılarak tek sıra uç uca anastomoz yapıldı. Anastomoz yapılırken önce kenarlara konan sütürlerle uçlar yaklaştırıldı, sonra arka duvara iki veya üç sütür atıldı ve anestezi hekimi tarafından burundan ilerletilen 6 Fr beslenme tüpü anastomoz hattından geçirilip mideye ilerletildi. Ön duvara da aynı şekilde iki veya üç sütür atıldıktan sonra anastomoz tamamlandı. Anastomoz için yeterli sütür atıldığından emin olunduktan sonra kaçak kontrolü için herhangi bir işlem yapılmadı. Anastomoz bittikten sonra hastaya tekrar basınçlı ventilasyon yaptırılıp akciğer parankimi veya trakeadan kaynaklanabilecek kaçaklar kontrol edildikten sonra anastomozun gerginliğine ve cerrahın tercihinine göre göğüs tüpü konulacaksa ayrı bir kesiden tüp yerleştirildi.

İzole ÖA olan hastalar ve uzun aralıklı ÖA'lı hastalarda (>3 cm ya da 3 vertebra uzunluğundan daha uzun aralıklı olanlar) distal ve proksimal uçlar serbestleştirilerek uç uca anastomoz yapılması veya gastrostomi+sağ servikal özofagostomi yapılması tercih edildi. Distal ve proksimal uçlar serbestleştirilmesine rağmen mesafe anastomoza izin vermediğinde cerrahın tercihinine göre intraoperatif özofagus uzatma yöntemleri, aşamalı özofagus uzatma yöntemleri, midenin parsiyel yukarı çekilmesi, primer gastrik

transpozisyon ya da özofagus replasman tedavisi planı yapıldı. İntraoperatif uzatma için Foker'ın intraoperatif gerdirme yöntemi uygulandı. Bu metod yeterli uzama sağlamadığında cerrahın tercihi doğrultusunda; spiral miyotomi, sirküler miyotomi, çoklu miyotomi, üst poştan tübülerize flep hazırlanması tekniklerinden biri tercih edildi.

3.2.7. Ameliyat Sonrası Bakım

Ameliyat sonrası spontan solunumu yetersiz olduğu için ekstübasyonu tolere edemeyeceği düşünülen ve anastomozu gergin olarak tanımlanan hastalar hiç ekstübasyon denenmeden yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı ve kan gazı sonuçlarına göre takibi yapıldı.

Ameliyat sonrası tüm hastalara kontrol akciğer grafisi çekildi. Hastalar monitörize edilerek başı hiperekstansiyona gelmeyecek şekilde pozisyon verildi. Uygun ortam sıcaklığı ve nem düzeyi sağlandı. Mekanik ventilatörde takip edilen hastalara günlük, mekanik ventilatör ihtiyacı olmayan hastalara klinik durumlarına göre kontrol akciğer grafisi çekildi. Akciğer komplikasyonlarına göre, bronkodilatatör tedavisi verilerek akciğer bakımı yapıldı.

Hastaların NGT'den beslenme zamanı cerrahın tercihine göre değişmekle birlikte, anastomozun gergin olduğu ve genel durumu kötü hastalarda nazogastrik yolla beslenmeye erken dönemde başlanmadı. Stabil olan hastalar ameliyat sonrası birinci gün NGT'den tercihen anne sütü ile beslendi. Beslenme deneyimli hemşireler tarafından, rezidü miktarı iyi kontrol edilerek yapıldı. Rutin olarak TPN verilmedi.

Ameliyat sonrası 5-7. günlerde takiplerinde sorun yaşanmayan, AK şüphesi olmayan hastaların, NGT'leri çıkarıldı ve oral beslenmeye geçildi. AK şüphesi olan hastalara, kliniğimizde mevcut skopi altında, suda erir opak madde kullanılarak çekilen özofagografi ile veya oral metilen mavisi verilerek kaçak kontrolü yapıldı. AK yoksa NGT çıkarılarak oral beslenmeye başlandı. Oral beslenen ve sıkıntı yaşamayan hastaların bir gün sonra varsa göğüs tüpü çıkarıldı. Göğüs tüpü çıkarılan hastalara kontrol akciğer grafisi çekildi. Tam doz oral beslenen hasta klinikte anne yanına verildi. Anne yanında bir gün takip edildikten sonra önerilerle taburcu edildi.

AK olan hastalara göğüs tüpü yoksa takıldı, NGT'leri skopi altında kılavuz tel kullanılarak jejenuma ilerletilerek beslenmelerine devam edildi. Takiplerinde kaçağın kapandığı düşünülen hastalara kontrol özofagografi çekildi. Kaçak kapanmış ise hastaların nazojejunal tüpleri (NJT) çıkarılıp oral beslenmeye başlandı. Çekilen kontrol akciğer grafisinde sorun olmayan hastaların göğüs tüpleri de çıkarıldı. Sonrasında kontrol akciğer grafisi çekildi. Tam

doz oral beslenen hasta klinikte anne yanına verildi. Anne yanında bir gün takip edildikten sonra önerilerle taburcu edildi.

Hastanın ailesine, bebeğin hastalığı, sıkı takip gerektiği, nasıl beslenmesi gerektiği ve olası komplikasyonları hakkında ayrıntılı bilgi verildi. Kontrollere gelmelerinin, bebeğin bundan sonraki hayatı için çok önemli olduğu söylendi.

Taburcu olduktan sonra tüm hastalara en az altı aylık olana kadar H2 reseptör blokleri tedavisi önerildi. Tüm hastalar taburcu olduktan 1 hafta sonra kontrole çağrıldı. Beslenmesi sorgulandı, kilo kontrolleri yapıldı, varsa kontrol tetkikleri yapıldı.

İlk kontrolde sorunu olmayan bebeklerin ailelerine 1. ay, 3. ay, 6. ay ve 1 yaşında kontroller önerildi. Kontrollerde özellikle beslenme güçlüğü, kusma, kilo alımı, tekrarlayan akciğer aspirasyonu, GÖR anamnezi sorgulandı ve şikâyeti olan hastalara özofagus mide duodenum (ÖMD) grafisi çekilerek özofagusta darlık olanlar dilatasyon programına alındı. Bu hastalara rutin endoskopi yapılarak GÖR araştırması yapıldı. Semptomatik GÖR'ü olan hastaların beslenme tarzı sorgulandı ve medikal tedavileri revize edildi. Ayrıca özofagus pasajı ve mide boşalım zamanına bakılarak, gerekli durumlarda motilite düzenleyici medikal tedavi verildi. Beslenirken öksürme, morarma, ağlarken batin distansiyonu gelişme, sık akciğer enfeksiyonu geçirme anamnezi olan hastalara tarafımızca ÖMD grafisi çekilerek GÖR ve nüks TÖF araştırması yapıldı. Medikal tedavi ve beslenme önerilerine rağmen semptomları gerilemeyen GÖR hastalarına antireflü ameliyatı yapıldı. ÖMD grafisinde nüks TÖF tespit edilmeyen ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonu olan hastalara nüks TÖF, trakeomalazi, laringomalazi ve trakeal güdük açısından değerlendirilmek üzere elektif şartlarda bronkoskopi planlandı. Nüks TÖF tespit edilen hastalara elektif şartlarda ameliyat planlandı. Kontrollerde beslenmesi normal, gelişme geriliği olmayan sağlıklı bebeklere, rutin ÖMD grafisi çekilmedi. Bir yıllık takibi biten hastalara şikâyeti olmazsa bile yılda iki defa kontrol önerildi. Hastaların geç dönem takiplerinde de; beslenme ve yutma ile ilgili şikâyetleri, boy ve kiloları, solunum yolu şikâyetleri, postür bozukluğu sorgulandı.

3.2.8. Erken Dönem Komplikasyonlar

ÖA nedeniyle ameliyat edilen hastalarda erken dönemde görülen en sık komplikasyonlar AD, AK ve nüks TÖF'tür.

3.8.2.1. Anastomoz Darlığı

ÖA nedeniyle ameliyat edilen ve ameliyattan sonra beslenme ile ilgili şikayeti olan hastalara kontrastlı radyofloroskopik özofagografi çekilerek anastomoz hattında dar segment olup olmadığı incelendi. Darlık tespit edilen hastalara endoskopi ve gerekirse balon veya buji dilatasyon planlandı. Bu hastalara ameliyathane şartlarında, genel anestezi altında pediatrik endoskop ile endoskopi yapıldı, darlığı olanlara yaşına uygun olan balon/buji kullanılarak skopi eşliğinde dilatasyon yapıldı. Buji kullanılarak dilatasyon yapılan hastalarda bujiler kılavuz tel üzerinden ilerletilerek dilatasyon sağlandı. Endoskopide belirgin darlık gözlenmeyen hastalarda yaşına uygun balon mideye ilerletilerek 1 atm basınç ile şişirilip yukarı doğru çekildi. Skopi görüntüsünde lümen içerisine doğru girinti gözlenen hastalarda balon basıncı yavaş yavaş arttırılarak dilatasyon işlemi yapıldı. Skopi görüntüsünde lümen içerisine doğru girinti gözlenmeyen hastalarda darlık olmadığı kabul edildi. AD olan hastalarda yaşına uygun gıda ile beslenebilir duruma gelinceye kadar 3-4 hafta (düzenli) aralıklar ile dilatasyon tedavisine devam edildi. Rutin dilatasyon ile istenen başarı sağlanamayan hastalarda; cerrahın tercihinine bağlı olarak 4 hafta arayla dilatasyonun hemen ardından dar segmente mitomycin-C uygulandı. Mitomycin-C bir hastaya en fazla 4 defa uygulandı. Bazı cerrahlar ise dar segmenti çıkarıp tekrar anastomoz yapmayı tercih etti. Ayrıca AD devam eden ve medikal tedaviye rağmen GÖR'ü olan hastalara antireflü ameliyatı yapıldı.

3.2.8.2. Anastomoz Kaçağı

ÖA nedeniyle ameliyat edilen ve ameliyattan sonra göğüs tüpünden tükürük gelen hastalar ile AK şüphesi olan ve ağızdan verilen metilen mavisi göğüs tüpüne gelen hastalar veya kliniğimizde mevcut skopi altında çekilen özofagografi ile kontrast maddenin toraksa geçtiği tespit edilen hastalar AK olan hastalar olarak tanımlandı. Kaçak saptanan hastalarda takılı olan NGT skopi eşliğinde kılavuz tel rehberliğinde jejenuma ilerletilerek enteral beslenmeye devam edildi. Tüm hastalara konservatif tedavi verilerek takip edildi. Bu hastalar klinik durumlarına göre yaklaşık bir hafta sonra kaçak açısından tekrar ağızdan metilen mavisi verilerek veya özofagografi çekilerek değerlendirildi. Kaçak kapanmış ise NJT çekilerek oral beslenme başlandı. Kaçak devam ediyorsa NJT'den beslenmeye ve konservatif tedaviye devam edildi. Klinik durumu kötüleşen hastaların kültürleri alındı enteral beslenmelerine bir süre ara verildi.

3.8.2.3. Nüks Trakeaözofageal Fistül

ÖA nedeniyle ameliyat edilen ve ameliyattan sonra tekrarlayan alt solunum yolu şikâyetleri olan, beslenmeyi takiben öksürük ve siyanozu olan, ağlama, ıkınma ve öksürme ile karın şişliği gelişen hastalar nüks TÖF açısından değerlendirildi. Bu hastalara deneyimli kişiler tarafından radyofloroskopik özofagografi çekildi. Bu çekim sırasında hasta masaya yüzükoyun yatırılıp daha önce özofagus distaline ilerletilmiş olan kateter yavaş yavaş geri çekilirken kontrast madde verilerek fistül tespit edilmeye çalışıldı. Fistül tespit edilen hastalara NGT takılarak beslenmeleri sağlandı ve elektif şartlarda fistül onarımı yapıldı.

Klinik bulguları olmasına karşın bu incelemede nüks TÖF tespit edilemeyen hastalara özofagoskopi ve bronkoskopi planlandı. Ameliyathane şartlarında anestezi indüksiyonu sonrası bronkoskopi yapılarak atlanmış proksimal fistül, onarılan fistül yerinde açık orifis olup olmadığına bakıldı. Fistül tespit edilen hastalarda ameliyat sırasında fistülün daha kolay bulunmasını sağlamak için fistülden kılavuz tel ilerletilerek fistül onarımı yapıldı. Nüks TÖF olan hastalara tekrar torakotomi yapıldı. Proksimal TÖF olan hastalara ise sağ servikal insizyon ile ameliyat yapıldı.

Bronkoskopide fistül tespit edilmeyen hastalar entübe edilerek özofagoskopi yapıldı. Özofagoskopide de fistül tespit edilmeyince özofagus lümenine sıvı verilip hasta basınçlı havalandırılarak hava kaçağı olup olmadığı kontrol edildi. Aynı zamanda hastalar endoskopi sırasında GÖR bulguları açısından da değerlendirildi.

3.2.9. Geç Dönem Komplikasyonlar

ÖA nedeniyle ameliyat edilen hastalarda geç dönemde görülen en sık komplikasyonlar GÖR, büyüme ve gelişme geriliği, yutma güçlüğü, solunum sistemi problemleri ile skolyoz ve göğüs duvarı deformiteleridir.

3.2.9.1. Gastroözofageal Reflü Hastalığı

ÖA nedeniyle ameliyat edilen ve ameliyat sonrası takiplerde tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, tekrarlayan aspirasyon pnömonisi, dilatasyon tedavisine yeterli yanıt alınamayan AD, büyüme gelişme geriliği, tedaviye dirençli reaktif hava yolu, yutma güçlüğü, kusma şikâyeti olan hastalar başta olmak üzere ÖA tanısı ile izlenen tüm hastalar GÖR hastalığı açısından değerlendirildi. Tüm hastalara ilk 6-12 ay beslerken ve beslenme

sonrası pozisyon verilmesi ile medikal tedavi önerildi. GÖR açısından ilk değerlendirme AD olan hastalarda çekilen ÖMD grafisi veya dilatasyon yapılırken yapılan endoskopi ile yapıldı. AD olmayan hastalar 6-12 aylık iken çekilen ÖMD grafisi veya endoskopi ile 2 yaşından sonra bu tanıyı düşündüren klinik bulgusu olan hastalar 24 saat pH izlemi veya reflü sintigrafisi ile değerlendirildi. İlk 6 aydan sonra da medikal tedavi gerektirecek kadar belirgin şikâyetleri olanlar, endoskopik değerlendirmede GÖR bulguları olanlar, 24 saat özofageal pH monitorizasyonunda GÖR ile uyumlu bulgular (reflü indeksinin %4,2'nin üzerinde olması) saptananlar veya reflü sintigrafisinin GÖR hastalığı ile uyumlu olduğu hastalar GÖR hastası olarak tanımlandı.

GÖR hastalığı tanısı alan hastaların öncelikle beslenme alışkanlıkları sorgulanıp beslenme biçimleri diyetisyen ile beraber düzenlendi ve medikal tedavi alanların tedavileri gerekirse revize edildi, tedavi almayanlara medikal tedavi başlandı. Öneriler ve medikal tedaviye rağmen şikâyetleri gerilemeyen hastalara antireflü ameliyatı yapıldı.

3.2.9.2. Büyüme ve Gelişme Geriliği

ÖA nedeniyle ameliyat edilen hastaların poliklinik kontrollerinde büyüme ve gelişme geriliği açısından değerlendirilmek üzere rutin olarak boy ve kilo ölçümleri yapıldı. Boy veya kilosu %25 persentilin altında olan hastalar büyüme gelişme geriliği olan hastalar olarak kabul edildi. Bu hastalar GÖR ve yutma güçlüğü açısından değerlendirildi. Büyüme ve gelişme geriliği saptanan tüm hastalar çocuk gelişim polikliniği ile beraber değerlendirilip tedavileri düzenlendi.

3.2.9.3. Yutma Güçlüğü

ÖA nedeniyle ameliyat edilen ve ameliyat sonrası takiplerde AD, eşlik eden konjenital özofagus darlığı ve özofajit bulgusu olmadığı halde beslenirken takılma hissi, yutma zorluğu anamnezi olan hastalar yutma güçlüğü olan hastalar olarak kabul edildi. Yutma güçlüğü şüphesi olan hastalar GÖR açısından değerlendirildi. Yutma güçlüğü saptanan hastalara pediyatrik değerlendirme, beslenme ve yaşam alışkanlıklarında değişiklik ve yutma egzersizleri açısından fizik tedavi önerilerinde bulunuldu.

3.2.9.4. Solunum Sistemi Sorunları

ÖA nedeniyle ameliyat edilen ve ameliyat sonrası takiplerde ve pediyatrik göğüs hastalıkları polikliniği izlemlerinde tekrarlayan ASYE değerlendirmesi yapılan, solunum fonksiyon testleri ile reaktif havayolu veya kronik akciğer hastalığı tanısı almış olan hastalar solunum sorunlu olarak kabul edildi.

3.2.9.5. Skolyoz ve Toraks Deformitesi

ÖA nedeniyle ameliyat edilen ve ameliyat sonrası geç dönem takiplerde hastalar en az bir defa skolyoz açısından değerlendirilmek üzere ortopedi polikliniğine konsülte edildi. Toraks duvarında asimetri, iki hemitoraks arasında boyut farklılığı olan hastalar toraks deformitesi olan hastalar olarak değerlendirildi. Solunum fonksiyonlarını veya gündelik yaşamlarını etkiler düzeyde sorunu olan hastalara çocuk göğüs kliniği ile beraber destek tedavileri verildi.

3.3. İstatistiksel Değerlendirme

Verilerin istatistiksel analizinde IBM SPSS Statistics Versiyon 21.0 (IBM Corp. Released 2011. IBM SPSS Statistics for Windows, Version 21.0. Armonk, NY: IBM Corp.) paket programı kullanıldı. Kategorik ölçümler sayı (n) ve % olarak, sayısal ölçümler ise ortalama, standart sapma ve minimum maksimum olarak özetlendi. Verilerin normal dağılıma uyup uymadığı Kolmogorov-simironov, Shapiro Wilk testleri ve histogram grafiği ile test edildi. Kategorik ölçümlerin gruplar arasında karşılaştırılmasında Ki Kare test istatistiği kullanıldı. Ki kare testinde anlamlı çıkan gruplarda risk durumunu tanımlayan Rölatif Risk (RR) ve Odds Oranı (OR) hesaplandı. Gruplar arasında sayısal ölçümlerin karşılaştırılmasında varsayımların sağlanması durumunda bağımsız gruplarda T testi, varsayımların sağlanmaması durumunda ise Mann Whitney U testi kullanıldı. İki'den fazla grubun sayısal ölçümlerinin genel karşılaştırılmasında varsayımların sağlanması durumunda ANOVA, varsayımların sağlanmaması durumunda ise Kruskal Wallis testi kullanıldı. Tüm testlerde istatistiksel önem düzeyi 0.05 olarak alındı.

4. BULGULAR

4.1. Serimizdeki Tüm Hastaların Karakteristik Özellikleri

Çalışmaya dâhil edilen 214 hastanın 114'ü (%53,3) erkek, 100'ü (%46,7) kızdı. Ortalama doğum haftaları 36,17 (26-40) hafta, ortalama doğum ağırlıkları 2316 (685-4000) gr idi. Hastaların 102'sinde (%47,7) intrauterin bulgu olarak polihidroamniyoz vardı. Hastaların 130'u (%60,7) düşük doğum ağırlıklı (<2500 gr), 95'i (%44,4) prematüre (<37 hafta) idi (Tablo 6). Hastaların ikisi ikiz eşi idi ve diğer ikiz eşlerinde ÖA yoktu.

Çalışmamızdaki 214 hastanın 120'si (%56,1) başka şehirlerde doğup kliniğimize sevk edilen, 73'ü (%34,1) aynı şehirde başka hastanelerde doğan, 21'i (%9,8) ise hastanemizde doğan hastalardı. Hastanemizde doğan hastaların tanı zamanı ortalama 1 saat iken, diğer hastaların ortalama tanı zamanı ise 37 saatti ve iki grup arasında bu yönden saptanan fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0.01$).

Hastaların 18'i Gross tip A (%8,4), 4'ü tip B (%1,9), 188'i tip C (%87,8) ve 4'ü de tip D (%1,9) atreziydi.

Ameliyat öncesi dönemde 181 (%84,6) hastaya opak madde verilmeden ağızdan gönderilen NGT ile 33'üne (%15,4) ise poş grafisi çekilerek tanı konulmuştu.

Hastaların ortalama ameliyata alınma süresi 2,56 (1-15) gündü.

Hastaların 208'ine torakotomi, 3'üne torakoskopi yapılmıştı. Torakoskopi yapılan 2 hastada ise torakotomiye geçilmişti.

Erken dönemde hastaların 106'sında (%50,2) AD, 48'inde (%22,4) AK, 8'inde (%3,8) nüks TÖF, geç dönemde ise 84'ünde (%52,2) GÖR, 55'inde (%34,2) büyüme ve gelişme geriliği, 41'inde (%25,5) solunum sistemi sorunları görüldü. AK veya eşlik eden dâhili hastalıklardan ötürü 45 (%21) hastada sepsis gelişmişti. Sepsis gelişen hastaların 13'ü erken dönemde kaybedilmişti. Düşük doğum ağırlığı, prematürite, eşlik eden anomaliler, pnömoni, sepsis ve başka nedenlerden dolayı toplamda 63 (%29,4) hasta kaybedildi.

Tablo 6. Hastalarımızın tanımlayıcı özellikleri (n=214)

Tanımlayıcı özellik	n	%
Cinsiyet (E/K)	114/100 (1,14/1)	
Doğum haftası		
≥ 37 hafta	119	55,6
< 37 hafta	95	44,4
Doğum ağırlığı		
< 2500 g	130	60,7
≥ 2500 g	84	39,3

Tüm verilerine ulaşılan hastaların %81'inde eşlik eden en az bir ek anomali vardı. En sık karşılaşılan ek anomali ekokardiyografi verilerine ulaşılan 147 hastadan 111'inde (%75,5) saptanan kardiyak anomalilerdi. En sık kardiyak anomali 64 (%43,5) hastada görülen atrial septal defekt (ASD) idi (Tablo 7). Kardiyak anomalilerin 40'ı (%36) majör kardiyak anomalilerdi. Ultrasonografi verilerine ulaşılan 142 hastanın 61'inde (%42,9) en az bir genitoüriner sistem (GÜS) anomalisi vardı. En sık karşılaşılan GÜS anomalisi renal agenezi (n:18) idi. Hastaların 40'ında (%18,7) eşlik eden en az bir iskelet sistemi anomalisi var idi. En sık karşılaşılan iskelet sistemi anomalisi hemivertebral (n:16) idi. Hastaların 36'sında (%16,8) eşlik eden en az bir GİS anomalisi var idi. En sık karşılaşılan GİS anomalisi anal atrezi (n:22) idi (Tablo 7).

Tablo 7. Hastalarımızda saptanan eşlik eden anomaliler (n=214)

Eşlik Eden Anomali											
Kardiyak Anomali (N:147)	111 (n)	75,5 (%)	GÜS Anomalisi (N:142)	61 (n)	42,9 (%)	İskelet Sistemi Anomalisi (N:214)	40 (n)	18,7 (%)	GİS Anomalisi (N:214)	36 (n)	16,8 (%)
ASD	64	43,5	Renal Agenezi	18	12,7	Hemivertebral	16	7,5	Anal Atrezi	22	10,3
PDA	58	39,5	Hidronefroz	15	10,6	Üst ekstremit	12	5,6	Duodenal	10	4,7
VSD	46	31,3	İnmemiş testis	10	7	Alt ekstremit	6	2,8	Atrezi		
PFO	36	24,5	Hipoplazik Böbrek	6	4,2	Vertebra füzyon	6	2,8	Duodenal +	4	1,9
MY	11	7,5	Atrofik böbrek	6	4,2	anomalisi			Anal Atrezi		
PHT	8	5,4	Hipospadias	6	4,2	anomalisi	6	2,8	İleal Atrezi	3	1,4
Dekstrokardi	7	4,8	Ektopik	5	3,5	Sakral agenezi	6	2,8	Meckel	2	1,4
Sağ arcus aorta	6	4	yerleşimli böbrek			Skolyoz	5	2,3	Divertikülü	2	1,4
			Atınlı böbrek	4	2,8	Çift tıfırlı	4	1,9	Pilör Atr.	2	1,4
						Radius yokluğu			Malrotasyon		
						Tek tıfırlı	3	1,4			
						Radius yokluğu			Duodenal	1	0,5
Fallot Tetralojisi	5	3,4	VUR	4	2,8				Atrezi+		
						El başpırmak	3	1,4	Malrotasyon	1	0,5
TY	5	3,4	PUV	3	2,1	yokluğu			Meckel		
PSSVK	3	2	Hidroüret	2	1,4	Kanat skapula	1	0,5	Diver.+Pilör	1	0,5
			Nefroz						Atrezi		
AVSD	3	2	Multikistik	2	1,4				Kloakal	1	0,5
			Displastik						Anomali		
Biküspit aorta	2	1,4	Böbrek	1	0,7				Mekonyum	1	0,5
			Ambiguous						Tıkak		
Aort kuarktasyonu	2	1,4	Genitalya						Sendromu		
Pulmoner arter stenozu	2	1,4	UV darlık	1	0,7						
			Konjenital	1	0,7						
Arteriyel septal	2	1,4	nefrokalizozis	1	0,7						
anevrizma			Ekstrofia vesika	1	0,7						
PS	2	1,4									
Kor triatriyum	2	1,4	Kloakal anomali	1	0,7						
İnteratriyal açıklık	1	0,7									
Aortopulmoner	1	0,7									
pencere											
Aort kapak prolapsusu	1	0,7									
İnterventriküler	1	0,7									
septum hipertrofisi											
PAPVD	1	0,7									
Suprakardiyak	1	0,7									
TAPVD											
Korono-kameral fistül	1	0,7									
Çift arcus aorta	1	0,7									
MAPCA	1	0,7									
Pulmoner atrezi	1	0,7									
AY	1	0,7									

Hastalarımız eşlik eden birliktelik ve sendromlar açısından incelendiğinde literatürde belirtilenden daha fazla VACTERL birlikteliği tespit edildi. Hastaların 61'inde (%28,5) VACTERL birlikteliğinin en az üç komponenti vardı. Hidrosefali tespit edilen 10 hastanın 8'inde VACTERL-H birlikteliği vardı ve bu hastalara aynı zamanda hipotiroidi de eşlik ediyordu (Tablo 8). Hastaların tetkikleri incelendiğinde eşlik eden hipotiroidi tanılı hasta sayısının fazla olması üzerine tüm hastalar bu açıdan tarandı. Tiroid fonksiyon testi çalışılan 91 hastanın 28'inde (%30,7) hipotiroidi tespit edildi. Hipotiroidi tespit edilen hastaların 23'ü tip C, 5'i tip A idi. Bu hastaların 13'ü VACTERL, 5'i Edward sendromu, biri Down sendromu, biri Trizomi 13 idi. Ayrıca 5'inde anal atrezi, ikisinde duodenal atrezi vardı. Hipotiroidi tanılı hastaların 15'i (%53,6) kaybedildi. Kaybedilen hastaların 12'si eşlik eden anomaliler nedeniyle, ikisi beyin cerrahi tarafından yapılan ameliyatlar sonrası, diğeri ise pnömoni nedeniyle kaybedildi.

Tablo 8. Hastalarımızda saptanan eşlik eden sendrom-birliktelikler ve mortalite oranları (n=214)

	N	%	Mortalite sayısı	Mortalite oranı (%)
VACTERL Birlikteliği	61	28,5	36	59
Hipotiroidi (N:91)	28	30,7	15	53,6
Hidrosefali	10	4,7	6	60
VACTERL-H	8	3,7	5	62,5
Edward Sendromu	8	3,7	8	100
CHARGE Birlikteliği	5	2,3	2	40
Trizomi 13	3	1,4	3	100
Down Sendromu	1	0,47	0	0
Di George Sendromu	1	0,47	1	100
Kloaka Anomalisi	1	0,47	0	0
Heingold Sendromu	1	0,47	1	100
Potter Sendromu	1	0,47	1	100
Schisis Sendromu	1	0,47	1	100
Spina Bifida+Ekstrofia Vezika	1	0,47	1	100
Sendromik Görünümlü Olup Kromozom Analiz Sonucuna Ulaşılamayan	6	2,8	6	100

Hastalarımızın ameliyat öncesi dönemde mortalite ve morbidite açısından saptanan risk faktörü olabilecek klinik özellikleri incelendi (Tablo 9). Mekanik ventilasyon ihtiyacı olan 42 hastanın 40'ında eşlik eden en az bir kalp anomalisi vardı, bu hastaların 35'i (%80,9) düşük doğum ağırlıklı, 27'si (%64,3) prematüre bebeklerdi. Mekanik ventilasyon ihtiyacının prematürite ile ilişkisi istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0.05$) ama düşük doğum ağırlığı ile ilişkisi istatistiksel olarak da anlamlı bulundu ($p<0.05$). Kalp anomalisi olan ve olmayan hasta grupları arasında mekanik ventilasyon ihtiyacı açısından saptanan fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0.05$).

Tablo 9. Hastalarımızda ameliyat öncesi mortalite ve morbidite açısından saptanan klinik risk faktörleri (n=214)

Risk Faktörü	N	%
Doğum Ağırlığı (<2500 g)	130	60,7
Başka şehirde doğup hastanemize transfer edilen hastalar	120	56,1
Doğum haftası (<37 hafta)	95	44,4
Mekanik Ventilasyon Desteği	42	19,6
ARDS-BPD	24	11,2

4.2. Onarım Yapılan Hastaların Karakteristik Özellikleri

Definitif cerrahi onarım yapılan 211 hastanın karakteristik özellikleri atrezi tiplerine göre incelendiğinde; Atrezi tiplerinin ortalama doğum kilosu ve doğum haftaları arasında anlamlı bir fark bulundu ($p<0.01$) (Tablo10).

Tablo 10. Definitif ameliyatı yapılan hastaların atrezi tiplerine göre özellikleri (n=211)

	Gross A	Gross B	Gross C	Gross D	Toplam	P değeri
n (%)	16 (%7,6)	4 (%1,9)	187 (%88,6)	4 (%1,9)	211 (%100)	
Prematürite	11	3	81	0	95	$>0.05^*$
Doğum haftası (Ortalama hafta)	34,3	34,2	36,4	39	36,2	$<0.01^{**}$
Doğum Ağırlığı (Ortalama g)	2012	1827	2345	2888	2316	$<0.01^{**}$
Doğum Ağırlığı (<2500 g)	12	3	115	0	130	<0.05

*Ki Kare Testi, **Tek yönlü Anova testi

Definitif onarım yapılan 211 hastanın 203'üne (%96,2) erken primer özofagoözofagostomi yapıldı (Tablo 11). İki tip A, biri tip C olan üç hastaya özofagus uç uca gelmediğinden mide kısmen yukarı çekilerek özofagoözofagostomi yapıldı. Tip B olan bir hastaya ise erken dönemde özofagoözofagostomi yapılırken özofagus uçları koptuğu için primer gastrik transpozisyon yapıldı. Erken primer ÖA onarımı yapılan hastaların ortalama ameliyata alınma süresi 2,56 (1-9) gündü.

Geç onarım yapılan 7 hastanın üçü tip A, biri tip B, üçü tip C idi. Bunların 6'sına özofagoözofagostomi yapıldı. Üçü tip C, ikisi tip A ve biri tip B olan 6 hastada atretik uçlar arası mesafe çok uzun olup özofagus uzatma tekniklerinden bir veya birkaçı kullanılarak özofagoözofagostomi yapıldı. Geciktirilmiş primer ÖA onarımı yapılan hastaların ortalama ameliyata alınma süresi 170,4 gündü. Tip A olan bir hastaya ise dış merkezde gastrostomi + özofagostomi yapılmış idi. Bu hastaya da 14 aylıkken kliniğimizde gastrik transpozisyon yapıldı. Tip A olan iki hasta ve tip C olan bir hastaya definitif ameliyat planlanmıştır.

Tablo 11. Özofagus atrezisi tiplerine göre uygulanan definitif ameliyat yöntemlerinin dağılımı (n=214)

Atrezi Tipi	Erken Onarım		Geciktirilmiş Onarım		Definitif Ameliyat Planlanan	Toplam
	Primer Onarım	Gastrik Transpozisyon	Geç Onarım	Gastrik Transpozisyon		
Gross A	10	2	2	1	2	18
Gross B	2	1	1	0	0	4
Gross C	183	1	3	0	1	188
Gross D	4	0	0	0	0	4
Toplam	200	4	6	1	3	214

Atrezinin anatomik tiplerinden bağımsız olarak tüm ameliyat edilen hastaların ölçülen atrezik uçlar arası mesafe ortalaması 2,47 vertebra idi. Serimizde 203 erken primer özofagoözofagostomi yapılmış olup bu mesafe ortalama 2,31 vertebra iken, geciktirilmiş primer onarım yapılan hastalarda 6,2 vertebra olarak ölçüldü. İki grup arasındaki bu fark istatistiksel olarak da anlamlı bulundu ($p<0.01$).

Definitif ameliyatı yapılmış olan 211 hastanın 59'u (%28) uzun aralıklı (>3 vertebra) idi. Uzun aralıklı hastalarda iki özofagus ucu arasındaki mesafe ortalama 4,69 vertebra idi (Tablo 12).

Tablo 12. Uzun aralık olan ve olmayan hastalarda iki atretik uç arası ortalama mesafe (n=211)

	Uzun Aralık (long gap)		P
	Var (n=59)	Yok (n=152)	
Atretik Uçlar Arası Mesafe (Ortalama vertebra sayısı)	4,69	1,63	<0.01

İki özofagus ucu arasındaki mesafe görece uzun olabilir ama uzun aralıklı atrezi olan hastaların 52'sine (%88,1) primer erken onarım yapıldı (Tablo 13).

Tablo 13. Uzun aralık olan ve olmayan hastaların onarım zamanı (n:211)

Mesafe	Onarım Zamanı		Toplam
	Erken	Geç	
Kısa Gap	152 (%100)	0 (%0)	152 (%72)
Uzun Gap	52 (%88,1)	7 (%11,9)	59 (%28)
Toplam	204 (%96,7)	7 (%3,3)	211 (%100)

İntraoperatif uzatma teknikleri ile anastomozu mümkün olmayan 8 hastadan üçüne geç onarım planlandı ve alt özofagus ucu kapatılarak gastrostomi ve servikal özofagostomi açıldı, bu üç hastanın ikisine geç onarım ile özofagoözofagostomi yapıldı. Üç hastaya batin açılmadan mide kısmen serbestlenerek parsiyel gastrik pull-up yapılarak özofagoözofagostomi yapıldı. Primer anastomoz yapılamayan bir hastaya ise primer gastrik transpozisyon ameliyatı yapıldı. Bir hastaya ise daha sonra yeniden torakotomi ile sekonder anastomoz planlanarak Foker'ın tariflediği teknikle özofagus uçlarına askı sütürleri konulup, toraks duvarından dışarı alınıp aralıklı olarak bu sütürler gerginleştirilerek proksimal ve distal özofagus boyları uzatılması işlemi uygulandı, ama ilk ameliyattan dört gün sonra askı sütürleri koptuğu için tekrar torakotomi yapılarak livaditis miyotomisi ile ucuca anastomoz yapıldı.

Geç onarım yapılan 7 hastanın 5'i başka merkezde gastrostomi açılıp geç dönemde merkezimize başvuran hastalardı. Down sendromu ve VACTERL birlikteliği olan bir hastaya çekilen batin grafisinde hiç gaz imajının olmaması nedeniyle izole ÖA düşünülerek özofagus replasmanı planlanarak torakotomi yapılmadan gastrostomi+sağ servikal özofagostomi açıldı. Definitif ameliyat için bekleyen üç hastanın ikisi tip A, biri tip C'dir.

Uzun aralıklı olan hastamızın 16'sı tip A, 2'si tip B, 40'ı tip C, 1'i tip D idi. Hastaların 37'sine intraoperatif gerdirme, 16'sına intraoperatif gerdirme+livaditis myotomisi, 5'ine gastrik pull-up (total veya parsiyel), bir hastaya intraoperatif gerdirme+üst poş tübularizasyonu yapıldıktan sonra gergin anastomoz yapıldı (Tablo 14).

Tablo 14. Uzun aralıklı (long gap) hastalarda tercih edilen cerrahi teknikler (n=59)

Kullanılan Cerrahi Teknik	n	(%)	Atretik Uçlar Arası Ortalama Mesafe (Vertebra)
İntraoperatif Gerdirme	37	62,7	3,5
İntraoperatif Gerdirme + Livaditis	16	27,1	6,4
Gastrik Pull-Up	5	8,5	6
İntraoperatif Gerdirme + Tübülarize Üst Poş Flebi	1	1,7	4

Özofagoözofagostomi ile onarım yapılan hastaların %57'sinde ameliyat ekstraplevral olarak tamamlandı. Anastomoz için ortalama 6-8 sütür kullanıldı. Özofagoözofagostomi yapılan hastaların tamamında transanastomotik tüp kullanıldı. Hastaların 145'ine (78,4) bir göğüs tüpü takıldı, 40'ına (%21,6) ameliyat sırasında göğüs tüpü takılmadı. Tüp takılmayan hastaların 5'inde AK ve/veya pnömotoraks geliştiği için daha sonra göğüs tüpü takıldı. Ameliyat sırasında bir göğüs tüpü takılmış olan hastaların 18'inde AK ve/veya pnömotoraks geliştiği için ikinci bir göğüs tüpü daha takıldı.

Definitif ameliyatı yapılmış olan 211 hastanın ameliyat sonrası mortalite ve morbidite açısından risk faktörü olabilecek klinik özellikleri açısından yapılan değerlendirmede, ameliyat sonrası verilerine ulaşılan 159 hastanın 116'sının (%73) solunum desteği ihtiyacı olduğu görüldü. Ameliyat sonrası extübe edilen 43 hastanın ikisi daha sonra entübe edildi. Ortalama ameliyat sonrası entübasyon süresi 6,48 (1-42) gün olarak hesaplandı. Ameliyat öncesi solunum desteği ihtiyacı ile ameliyat sonrasında solunum desteği ihtiyacı arasında da anlamlı ilişki yoktu ($p>0.05$).

Özofagoözofagostomi yapılan 209 hasta ameliyat sonrası ortalama 2,4 günde NGT'den, ortalama 10,5 günde de oral yoldan beslendi. Hastaların 62'sinde (%29,2) AK veya uzun entübasyon süresi nedeni ile oral beslenmeye geçiş süresinin uzun olduğu görüldü. Hastaların 147'sinde (%70,8) oral beslenmeye başlama zamanı 10 günün altındaydı.

4.3. Komplikasyonlar

4.3.1. Erken Dönem Komplikasyonlar

ÖA onarımı yapılan 211 hastanın 132'sinde (%62,5) erken dönem komplikasyonlarından bir veya birkaçı görüldü (Tablo 15). En sık görülen erken dönem komplikasyon AD idi.

Tablo 15. Özofagus Atrezisi onarımı yapılan hastalarda karşılaşılan erken dönem komplikasyonlar (n=211)

Komplikasyonlar	Özofagus Atrezisi Tipi				Toplam (n:211)	%
	Gross A (n:16)	Gross B (n:4)	Gross C (n:187)	Gross D (n:4)		
Anastomoz Darlığı	6 (%38)	2 (%50)	98 (%52)	0	106	50,2
Anastomoz Kaçağı	8 (%50)	2 (%50)	37 (%20)	1 (%25)	48	22,7
Sepsis	7 (%44)	2 (%50)	35 (%19)	1 (%25)	45	21,3
Pnömotoraks	5 (%31)	2 (%50)	27 (%14)	2 (%50)	36	17
Atektazi	1 (%6)	0	17 (%9)	0	18	8,5
Trakeoözofageal Fistül	0	0	8 (%4)	0	8	3,8
Trakeal güdük	0	0	4 (%2)	0	4	1,9

4.3.1.1. Anastomoz Darlığı

Definitif ameliyatı yapılmış olan hastaların 106'sının (%50,2) AD nedeniyle en az bir defa dilatasyon ihtiyacı oldu. AD en fazla Gross tip C'de (%52) görüldü. Tüm hastalara endoskopi eşliğinde balon dilatasyon yapıldı. Hastaların 47'sinin (%44,3) sadece bir defa dilatasyon ihtiyacı oldu. Tüm hastalara ortalama 2,94 kez dilatasyon yapıldı ve %99 oranında başarı sağlandı. Bir hastaya AD nedeniyle 13 defa dilatasyon yapılmasına rağmen dirençli darlığı olduğu için tekrar torakotomi yapıp dar segment eksize edilerek anastomoz yapıldı, sonrasında hiç dilatasyon ihtiyacı olmadı. AD olan 20 hastadan 24 defa özofagus yabancı cisim çıkarıldı.

AD olan hastaların 63'ü (%59,4) düşük doğum ağırlıklı, 44'ü (%41,6) prematür idi. Özofagoözofagostomi yapılan uzun aralıklı hastaların 31'inde (%54,4) AD geliştiği görüldü. AD olan hastaların 18'inde VACTERL birlikteliği var idi.

AD olan hastaların geç dönem takiplerinde, 66'sında (%62,3) GÖR, 43'ünde (%40,6) büyüme ve gelişme geriliği, 30'unda (%28,3) tekrarlayan ASYE geliştiği görüldü. Antireflü ameliyatı yapılan 15 hastanın 13'ü (%86,7) AD olan hastalardı. AD olan hastaların 30'u AK gelişmiş olan hastalardı.

Darlık nedeniyle dilatasyon yapılan hastaların 5'inde özofagus perforasyonu gelişti. Bu

hastaların 3'üne göğüs tüpü takıldı. Tüm hastalar konservatif takip edildi. NJT takılarak beslenmeleri sağlandı. Perforasyonların spontan kapandığı görüldü.

AD gelişen ve gelişmeyen hasta grupları arasında; AK gelişmiş olması ve GÖR açısından yapılan değerlendirmede gruplar arasındaki farklar istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0.05$, $p<0.01$)

AD gelişen ve gelişmeyen hasta grupları arasında; düşük doğum ağırlığı, prematürite, cinsiyet, ameliyat öncesi entübasyon gereksinimi, sepsis, atrezi tipi, uygulanan cerrahi yöntem, ameliyat sonrası entübasyon gereksinimi değişkenleri açısından yapılan değerlendirmede gruplar arasındaki farklar istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p>0.05$). (Tablo 16)

Tablo 16. Anastomoz darlığı gastroözofageal reflü ilişkisi (n:161)

		Gastroözofageal Reflü		Toplam	P
		Var	%		
Darlık	Var	66	62,3	106	<0.01
	Yok	18	32,7	55	
	Toplam	84	52,2	161	

4.3.1.2. Anastomoz Kaçağı

Definitif ameliyatı yapılmış olan hastaların 48'inde (%22,7) AK saptandı. Bu hastaların 30'unda (%62,5) kaçağa pnömotoraks eşlik ediyordu.

AK gelişen hastaların 35'i (%72,9) düşük doğum ağırlıklı, 27'si (%56,3) prematüre, 26'sı (%54,2) kız idi. Bu hastaların ortalama doğum ağırlıkları 2193 gr, ortalama doğum zamanları 35,5 hafta idi (Tablo 17).

Tablo 17. Anastomoz kaçağı gelişen hastaların doğum haftası ve doğum kilosu ile ilişkisi

	n	Ortalama
Doğum Kilosu	48	2193 g (1100-3100)
Doğum Haftası	48	35,5 hafta (29-40)

AK gelişen hastaların 34'ünde (%70,8) eşlik eden en az bir ek anomali, 16'sında (%33,3) VACTERL birlikteliği vardı. AK gelişen hastaların 20'si (%41,6) uzun aralıklı atrezi grubundaki hastalardı. AK olan hastaların hepsinde kaçak konservatif takip ile spontan kapandı. Bu hastaların mevcut olan NGT'leri kılavuz tel eşliğinde skopi altında jejenuma

ilerletilerek öncelikle anne sütü tercih edilerek beslenmelerine devam edildi. Genel durumu kötüleşen, septik görünümlü hastaların beslenmelerine ara verildi.

AK gelişen hastaların 33'ünde (%68,8) ilerleyen dönemlerde GÖR, 30'unda (%62,5) AD, 24'ünde (%50) büyüme gelişme geriliği, 18'inde (%37,5) tekrarlayan ASYE, 5'inde (%10,4) nüks TÖF geliştiği görüldü.

Definitif ameliyatı yapılmış olan kız hastalarda AK %26,5 iken, erkek hastalarda ise bu oran %19 bulundu. Cinsiyetler arasındaki bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p>0.05$) AK gelişen hastaların 24'ünde kilo kaybı, sepsis, oral alım bozukluğu, AD gibi nedenlerden dolayı büyüme ve gelişme geriliği geliştiği görüldü. Kaçak gelişiminin, büyüme ve gelişme geriliği riskini arttırdığı görüldü ($p<0.05$).

AK tip A ve B'de %50 oranında görülürken, tip C'de %20, tip D'de %25 oranında görüldü. AK riski uzun aralıklı atrezilerde 2,5 kat daha fazla bulundu.

AK gelişen ve gelişmeyen hasta grupları arasında; atrezi tipi ve uzun aralıklı atrezi açısından yapılan değerlendirmede gruplar arasındaki farklar istatistiksel olarak da anlamlı bulundu ($p>0.05$).

AK gelişen ve gelişmeyen hasta grupları arasında; düşük doğum ağırlığı, prematürite, sepsis, ameliyat öncesi entübasyon gereksinimi, uygulanan cerrahi yöntem, kardiyak anomali değişkenleri açısından yapılan değerlendirmede gruplar arasındaki farklar istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p>0.05$).

Ameliyat sonrası erken dönemde 36 hastada pnömotoraks görüldü. Bu hastaların 30'unda AK da vardı. 16 hastaya ikinci göğüs tüpü takıldı. Tüm hastalar başka bir müdahale gerekmeden tedavi edildi.

4.3.1.3. Sepsis

Definitif ameliyatı yapılmış olan hastaların 45'inde (%21,3) sepsis görüldü. Hastaların 7'si tip A, 2'si tip B, 34'i tip C ve biri tip D idi. Gross tip A ve B de anlamlı derecede sepsis daha fazla görüldü ($p<0.05$) (Tablo 18). AK veya eşlik eden dâhili hastalıklardan ötürü hastaların %21'inde sepsis gelişti. Sepsis gelişen hastaların 13'ü erken dönemde kaybedildi.

Tablo 18. Sepsis özofagus atrezi tipi dağılımı

	Sepsis	%	Toplam	P
Tip A	7	44	18	<0.05
B	2	50	4	
C	35	19	188	
D	1	25	4	
Toplam	45	21,3	214	

Kaçak gelişen 48 hastanın 23'ünde (%47,9) sepsis görülürken, kaçak gelişmeyen 139 hastanın ise 22'sinde (%15,8) sepsis görüldü. AK gelişen ve gelişmeyen hasta gruplarında sepsis açısından istatistiksel olarak anlamlı derecede fark bulundu ($p<0.01$) (Tablo 19).

Cerrahide kullanılan yaklaşım ile sepsis arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı ($p>0.05$).

Tablo 19. Sepsis ile anastomoz kaçağı ilişkisi

	Toplam	Sepsis	%	p
Kaçak Yok	139	22	15,8	<0.01
Var	48	23	47,9	
Toplam	187	45	24,1	

4.3.1.4. Nüks Trakeaözofageal Fistül ve Trakeal Güdük

Definitif ameliyatı yapılmış olan hastaların 8'inde (%3,79) nüks TÖF saptandı. Bu 8 hastanın 3'ü başka merkezde özofagoözofagostomi yapılan hastalardı. Nüks TÖF saptanan hastaların hepsi tip C hastalardı. Hastaların 6'sına bronkoskopi-özofagoskopi ile 2'sine özofagografi ile tanı konuldu. Kliniğimizde ameliyat edilen ve nüks TÖF gelişen 5 hastanın üçünde TÖF bağlanırken nonabsorbable (iki hastada ipek, bir hastada prolene) sütür kullanıldı. Absorbable sütür kullanılıp nüks TÖF gelişen iki hastadan biri ameliyatına torakoskopik başlanıp fistül bağlandıktan sonra güvenli anastomoz yapılamadığı için torakotomiye geçilen hastaydı, diğeri ise AD nedeniyle dilatasyon yapılan ve özofagus perforasyonu gelişen hastaydı. Perforasyon spontan kapandıktan yaklaşık 6 ay sonra TÖF tespit edildi. Ayrıca kliniğimizde ameliyat edilen ve nüks TÖF gelişen 5 hastanın hepsi kızdı ve özofagoözofagostomi sonrası 4'ünde AK gelişmişti.

Nüks TÖF gelişen 8 hastanın 7'sine tekrar torakotomi yapılarak fistül bağlanıp eksize edildi ve takiplerde şikâyetlerinin geçtiği görüldü. Bir hastaya iki defa tekrar torakotomi yapılmasına rağmen nüks TÖF gelişti. Aynı hastaya bronkoskopi yapıp fistül traktına subüreterik enjeksiyon materyali enjekte edildi ama fistül kapanmadı ve daha sonra başka bir merkezde ameliyat oldu.

Nüks TÖF gelişen hastaların hepsinde tekrarlayan ASYE öyküsü ve gelişme geriliği var idi. Nüks TÖF tanılı 8 hastanın 7'sinde GÖR vardı. Hastaların ortalama tanı zamanı 23 aydı. Ayrıca tekrarlayan ASYE şikâyeti olan ve bronkoskopi yapılan 2 hastada trakeal güdüğün fazla bırakıldığı ve güdükte biriken sekresyonların tekrarlayan enfeksiyonlara neden olduğu düşünülerek elektif şartlarda güdük eksizyonu yapıldı. Tarafımızca özofagoözofagostomisi yapılan bir hastaya başka merkezde yapılan bronkoskopide güdük tespit edilmiş olup güdük eksizyonu yapılmıştı.

Nüks TÖF veya trakeal güdük nedeniyle tekrar torakotomi yapılan hastaların geç dönem takiplerinde 6 hastada toraks deformitesi, 4 hastada skolyoz, bir hastada sağ kolda güç kaybı geliştiği görüldü.

Dış merkezde ameliyat edilen ve sağ akciğer total atelektazisi nedeniyle kliniğimize sevk edilen bir hastaya tanısal bronkoskopi yapıldı, trakeal güdük tespit edildi fakat sağ akciğer total atelektazik olduğundan güdüğe müdahale edilmedi.

4.3.2. Geç Dönem Komplikasyonlar

Definitif ameliyatı yapılan ve ortalama 68 ay (6-120) izlem süresi olan 161 hastanın geç dönem izlem bulguları değerlendirildi (Tablo 20). Hastaların 11'i tip A, 2'si tip B, 145'i tip C, 3'ü tip D idi. En sık görülen geç dönem komplikasyon GÖR'dü.

Tablo 20. Definitif ameliyatı yapılan hastalarda geç dönem komplikasyonların atrezi tiplerine göre dağılımı (n=161)

Komplikasyon	Özofagus Atrezisi Tipleri				Toplam (n:161)	%
	Gross A (n:11)	Gross B (n:2)	Gross C (n:145)	Gross D (n:3)		
Gastroözofageal Reflü	5 (%45)	1 (%50)	76 (%52)	2 (%67)	84	52,2
Büyüme ve Gelişme Geriliği	6 (%55)	1 (%50)	47 (%32)	1 (%33)	55	34,2
Solunum Sistemi Sorunları	3 (%27)	2 (%100)	34 (%23)	2 (%67)	41	25,5
Yutma Güçlüğü	4 (%36)	1 (%50)	17 (%12)	1 (%33)	23	14,3
Skolyoz ve Toraks Deformitesi	3 (%27)	1 (%50)	15 (%10)	1 (%33)	20	12,4
Özofagus Divertikülü	3 (%27)	0	6 (%4)	0	9	5,6

4.3.2.1. Gastroözofageal Reflü Hastalığı

Definitif ameliyatı yapılmış olan hastaların geç dönem takiplerinde 84 (%52,2) hastada GÖR tespit edildi (Tablo 20).

Erken dönemde AK gelişen hastaların %67,6'sinde, AD olan hastaların %62,3'ünde, uzun aralıklı atrezi olan hastaların %58,5'inde, ameliyat sonrası mekanik ventilasyon desteği olan hastaların ise %41,5'inde geç dönemde GÖR tespit edildi (Tablo 21). GÖR'ü olan hastaların 41'inde (%45) büyüme ve gelişme geriliği, 27'sinde (%32,1) tekrarlayan ASYE geliştiği görüldü.

GÖR'ü olan ve olmayan hasta grupları arasında; AD, AK, uzun aralıklı atrezi, nüks TÖF, büyüme ve gelişme geriliği görülen hastalar arasındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($P<0.01, p<0.05$). GÖR'ü olan ve olmayan hasta grupları arasında; düşük doğum ağırlığı, prematürite, atrezi tipi, cinsiyet, sepsis, göğüs tüpü, ek anomali, cerrahinin ekstraplevral veya transplevral yaklaşımla yapılmış olması arasındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p>0.05$) (Tablo 21).

GÖR'ü olan hastaların sadece 15'ine (%17,8) antireflü ameliyatı yapıldı. Bu hastaların 13'üne kliniğimizde ikisine başka merkezde antireflü ameliyatı yapılmıştı. Antireflü ameliyatı yapılan hastaların 4'ü başka merkezlerde primer ameliyatı yapılmış olanlardı. Hastaların 7'si nüks TÖF veya trakeal güdük nedeniyle tekrar torakotomi yapılmış olanlardı. Antireflü ameliyatı yapılmış olan 15 hastanın 4'üne daha sonraki dönemlerde özofagogastrik bileşkeye balon dilatasyon yapılması gerekti, birine ise ileus nedeniyle laparotomi+bridektomi yapıldı.

Tablo 21. Ameliyat edilen hastalarda gastroözofageal reflü hastalığı ve risk faktörlerinin karşılaştırmalı ilişkisi (n=161)

Gruplar		Gastroözofageal Reflü Hastalığı		Antireflü ameliyatı yapılan	
	Toplam	Var	%	n	p
Postop Mekanik Ventilatör Desteği	118	49	41,5	7	>0.05
Anastomoz Darlığı	106	66	62,3	13	<0.01
Doğum Ağırlığı (<2500 g)	87	42	48,3	11	>0.05
Kalp Anomalisi	84	36	42,9	4	>0.05
Ekstraplevral yaklaşım	83	36	43,4	6	>0.05
Transplevral yaklaşım	64	28	43,8	5	>0.05
Prematürite	61	26	42,6	6	>0.05
Uzun Aralıklı Atrezi	41	24	58,5	5	<0.05
Anastomoz Kaçağı	34	23	67,6	4	<0.01
GÜS Anomalisi	27	10	37	2	>0.05
Sepsis	19	11	57,9	3	>0.05
Nüks TÖF	8	7	87,5	3	<0.05

4.3.2.2. Büyüme ve Gelişme Geriliği

Geç dönem takiplerde 55 (%34,2) hastanın boy ve/veya kilo ölçümleri %25 persantilin altındaydı. Gelişme geriliği olan hastaların 42'sine (%76,6) GÖR eşlik ediyordu. Bu hastaların 10'una antireflü ameliyatı yapılmıştı. Gelişme geriliği olan hastaların 41'i (%74,5) AD, 23'ü (%41,8) AK, 22'si (%40) tekrarlayan ASYE geçirme öyküsü olan, 10'u (%17,2) nüks TÖF veya trakeal güdük nedeniyle tekrar torakotomi yapılan hastalardı. Geç dönem takiplerde büyüme ve gelişme geriliği saptanan 36 hasta düşük doğum ağırlıklı idi.

Gelişme geriliği olan hastaların 15'i (%25,9) VACTERL birlikteliği olan hastalardı.

Büyüme ve gelişme geriliği olan ve olmayan hasta grupları arasında; GÖR, AD, AK, doğum kilosu ve prematürite arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulundu ($p<0.05$).

Büyüme ve gelişme geriliği olan ve olmayan hastaların; atrezi tipi, sepsis, yutma güçlüğü değişkenleri yönünden yapılan karşılaştırılmalarında saptanan farklar istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p>0.05$).

4.3.2.3. Solunum Sistemi Sorunları

Geç dönem takiplerde 38 (%23,6) hastada tekrarlayan ASYE semptomları mevcuttu. Tekrarlayan ASYE olan hastaların 30'u (%78,9) AD olan hastalardı ve 4'ünde özofagus yabancı cisim çıkarılmıştı. Tekrarlayan ASYE olan hastaların 27'sinde (%71) GÖR, 21'inde (%55,3) büyüme ve gelişme geriliği, 18'i (%47,4) yenidoğan döneminde AK gelişmiş olan, 11'i (%28,9) uzun aralıklı ÖA, 8'i nüks TÖF, 3'ü trakeal güdük olan hastalardı ve bu hastalara yapılan ameliyatlardan sonrası şikâyetlerinin gerilediği görüldü. Tekrarlayan ASYE şikayeti olan hastaların üçü pnömoni+sepsisten, ikisi majör kardiyak anomali nedeniyle geç dönemde kaybedildi.

Geç dönem takiplerde 18 hastada trakeomalazi saptandı. Trakeomalazisi olan hastaların 15'inde (%83,3) GÖR, 13'ünde (%72,2) tekrarlayan ASYE vardı. Ayrıca erken dönemde 13'ünde (72,2) AD, 8'inde (%44,4) AK gelişmişti.

Hastaların 5'inde ilerleyen zamanlarda astım, bir hastada bronşiektazi olduğu görüldü. Solunum sistemi sorunları olan ve olmayan hasta grupları arasında; AK, AD ve GÖR arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulundu ($p<0.05$). Düşük doğum ağırlığı, prematürite, ameliyat öncesi solunum desteği gerekliliği, sepsis, atrezi tipi, atretik uçlar arası mesafe değişkenlerinin solunum sistemi sorunlarına istatistiksel anlamlı etkisi saptanmadı ($p>0.05$).

4.3.2.4. Yutma Güçlüğü

Çalışmamızda yer alan hastaların geç dönem takiplerinde 23 hastada yutma güçlüğü şikâyeti olduğu görüldü. Bu hastaların incelenen ÖMD grafilinde özofagus dismotilitesi olduğu ve hastaların 13'üne GÖR eşlik ettiği görüldü. Özofagus dismotilitesi olan hastaların çoğunun uzun aralıklı atrezi ve livaditis uygulanmış hastalar olduğu görüldü. İki hastaya gastrik transpozisyon ameliyatı yapıldı.

Yutma güçlüğü olan ve olmayan hasta gruplarının; prematürite, düşük doğum ağırlığı, atrezi tipi, atretik uçlar arası mesafe, definitif cerrahi yöntem, AD, değişkenleri açılarından yapılan karşılaştırmalarında aralarındaki farklar istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0.05$).

4.3.2.5. Skolyoz ve Toraks Deformiteleri

Definitif ameliyatı yapılan hastaların geç dönem izlemlerinde 11'inde toraks deformitesi, 9'unda skolyoz tespit edildi. Toraks deformitesi gelişen hastaların 7'si tekrar torakotomi yapılan hastalardı. Skolyoz gelişen 9 hastanın 5'i prematür, 4'ü tekrar torakotomi yapılan hastalardı. Skolyoz gelişen ve gelişmeyen gruplar arasında prematüre sıklığı yönünden saptanan bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0.05$).

4.3.2.6. Özofagus Divertikülü

Çalışmamızda yer alan hastaların incelenen özofagografilerinde 9 hastada özofagus divertikülü tespit edildi. Bu hastaların 6'sı Tip C, 3'ü Tip A idi ve üç hastanın özofagoözofagostomisi başka merkezlerde yapılmıştı. Bu hastaların 8'i düşük doğum ağırlıklı, 6'sı prematüre, 3'ü livaditis miyotomisi yapılmış olan hastalardı. Toplam hasta sayısındaki divertikül oranı %4,3 iken, livaditis yapılan hasta sayısındaki divertikül oranı %18,7 bulundu.

4.3.3. Özofagus Replasmanı Yapılan Hastalarda Karşılaşılan

Komplikasyonlar

Çalışmamızdaki iki hastaya özofagus replasmanı (gastrik transpozisyon) yapıldı. Özofagus replasmanı yapılan bir hasta 29 hafta 1200 gr doğan, tip B ÖA ve VACTERL birlikteliği olan, özofagoözofagostomi planlanarak torakotomi yapılan, ucuca anastomoz yapılırken özofagus uçları koptuğu için anastomoz yapılamadığından, primer gastrik transpozisyon

ameliyatı yapılan hastaydı. Bu hastaya taburculuk planlanırken, ani solunum arresti nedeniyle kaybedildi.

İzole ÖA nedeniyle başka merkezde servikal özofagostomi, gastrostomi ve anal atrezi nedeniyle kolostomi açılan bir hastaya 14 aylıkken tarafımızca gastrik transpozisyon ameliyatı yapıldı ve şifa ile taburcu olduktan 2 ay sonra evde kaybedildi.

Distal fistüllü ÖA+dextrokardi+sol diyafragma hernisi nedeniyle özofagoözofagostomi+aortopeksi+sol diyafragma hernisi onarımı yapılan hipoksik iskemik ensefalopati sekelli, trakeostomili olan bir hastaya özofagus dismotilitesi nedeniyle 1 yaşında gastrik transpozisyon ameliyatı yapıldı. Bu hasta 18 aylık iken pnömoni nedeniyle kaybedildi. Distal fistüllü ÖA+dextrokardi nedeniyle özofagoözofagostomi yapılan bir hastaya özofagus dismotilitesi nedeniyle 6 yaşında gastrik transpozisyon ameliyatı yapıldı. Hasta 8 yaşında pnömoni nedeniyle kaybedildi. Torakotomi yapılan ve uç uca özofagus anastomozu mümkün olmadığı için batın açılmadan mide kısmen serbestlenip toraksa çekilerek özofagoözofagostomi yapılan 3 hasta sorunsuz takip edilmektedir.

4.4. Mortalite

Çalışmamızdaki 214 hastanın 63'ü (%29,4) kaybedildi. Kaybedilen hastaların 48'i (%76,2) prematürite, düşük doğum ağırlığı, sepsis, eşlik eden kromozomal anomaliler, VACTERL birlikteliği, ağır akciğer sorunu veya majör kardiyak anomaliye bağlı nedenler ile ilk ameliyat sonrası erken dönemde, 5'i geç onarım sonrası erken dönemde kaybedildi.

Geç dönemde kaybedilen 10 (%15,9) hastanın üçü aspirasyon pnömonisi ve sepsis, ikisi eşlik eden anomaliler nedeniyle başka branşlar tarafından yapılan ameliyatlardan sonrası, ikisi kardiyak anomali nedeniyle, biri anal atrezi definitif ameliyatı sonrası, biri Di George sendromu diğeri trafik kazası nedeniyle kaybedildi.

Hipotiroidi tanılı hastaların 15'i (%53,6) kaybedildi. Kaybedilen hastaların 12'si eşlik eden anomaliler nedeniyle, ikisi beyin cerrahi tarafından yapılan ameliyatlardan sonrası, diğeri ise pnömoni nedeniyle kaybedildi.

Çalışmamızda definitif ameliyatı yapılmış olan hasta grubunda en yüksek mortalite oranı Gross B (%50), en düşük mortalite oranı ise Gross D (%25) grubunda idi (Tablo 22).

Tablo 22. Definitif ameliyatı yapılmış hastaların atrezi tiplerine göre mortalite dağılımı (n=211)

Özofagus Atrezisi Tipi	Toplam	Kaybedilen	%
Gross A	16	5	31,3
Gross B	4	2	50
Gross C	187	55	29,4
Gross D	4	1	25
Toplam	211	63	29,8

Kardiyak anomali tespit edilen 111 hastanın 46'sı (%41,4) kaybedildi. Kardiyak anomali ile mortalite ilişkili saptandı ($p<0.05$) (Tablo 23).

Tablo 23. Kardiyak anomali ile mortalite ilişkisi (n:147)

Kardiyak Anomali	Mortalite			
	Toplam	Kaybedilen	%	p
Var	111	46	41,4	<0.05
Yok	36	7	19,4	
Toplam	147	53	36	

Kardiyak anomali tespit edilen hastaların 40'ında (%36) majör kardiyak anomali vardı. Majör kardiyak anomalili hastaların 29'u (%72,5) kaybedildi. Majör kardiyak anomali olan hastalarda mortalite anlamlı derecede daha yüksek bulundu ($<0,05$) (Tablo 24).

Tablo 24. Majör–minör kardiyak anomali ile mortalite ilişkisi (n:111)

Kardiyak Anomali	Mortalite			
	Toplam	Kaybedilen	%	p
Minör	71	17	23,4	<0.05
Majör	40	29	72,5	
Toplam	111	46	41,4	

VACTERL, CHARGE, Trizomi 18, Trizomi 13 vb herhangi bir sendrom-birliktelik durumunun eşlik ettiği 74 hastanın 43'ü (%58,1) kaybedildi. Kaybedilen 63 hastanın %68,3'ünü bu hasta grubu oluşturuyordu. Sendrom-birliktelik olan ve olmayan hasta grupları arasındaki mortalite ilişkisi istatistiksel olarak da anlamlı bulundu ($p<0.01$)(Tablo 25).

Tablo 25. Eşlik eden sendrom-birliktelik durumu ile mortalite ilişkisi (n:214)

Sendrom- Birliktelik durumu	Mortalite			
	Toplam	Kaybedilen	%	P
Yok	140	20	14,3	<0.01
Var	74	43	58,1	
Toplam	214	63	29,4	

Çalışmamız için seçilen Waterston, Okamoto ve Spitz sınıflamalarına göre hastalar değerlendirildiğinde, mortalite oranının her bir sınıflandırma grubu için bazı farklılıklara sahip olduğu gözlemlendi (Tablo 26). Bu verilere göre vücut ağırlığının 2500 gr'ın altında olmasının serimizdeki mortalite oranını yükselttiği, vücut ağırlığının 1500 gr'ın altında olmasının ise mortalite oranını daha fazla yükselttiği açıkça gözlemlendi. Çalışmamızdaki sağkalım oranlarının tablo 26 da özetlenmiştir.

Tablo 26. Risk sınıflama sistemlerine göre mortalite (n=214)

Sınıflama	Yaşayan (n:151)	Kaybedilen (n:63)	Toplam (n:214)
Waterston sınıflaması			
A	37 (% 100)	0	37
B	58 (% 89,2)	7	65
C	56 (% 50)	56	112
Okamoto sınıflaması			
1	45 (% 80,6)	11	56
2	14 (% 73,7)	5	19
3	26 (% 63,4)	15	41
4	9 (% 29)	22	31
Yeterli veri olmayan	57 (%85,1)	10	67
Spitz sınıflaması			
1	48 (% 84,2)	9	57
2	42 (% 57,5)	31	73
3	4 (% 23,5)	13	17
Yeterli veri olmayan	57 (% 85,1)	10	67

Çalışmamızda ameliyat öncesi klinik özelliklerin mortalite ile ilişkisi değerlendirildiğinde; doğum ağırlığı, kardiyak anomali, prematürite, VACTERL birlikteliği, GÜS anomali, mekanik ventilasyon desteği, iskelet sistemi anomali, GİS anomali, hipotiroidi, ARDS-BPD ve kromozomal anomaliler açısından yaşayan ve kaybedilen hasta grupları arasında saptanan farkın istatistiksel olarak anlamlı olduğu bulundu ($p<0.01$, $p<0.05$) (Tablo 27).

Doğum ağırlığı açısından yapılan karşılaştırmada kaybedilen hastaların vücut ağırlıklarının ortalaması (2054 gr) yaşayanlarınkinden (2429 gr) düşüktü ve bu fark istatistiksel olarak da anlamlıydı ($p<0,05$). Doğum haftası açısından yapılan karşılaştırmada kaybedilen hastaların ortalama doğum haftası (35,1 hafta) yaşayanlarınkinden (36,6 hafta) düşüktü ve bu da istatistiksel olarak anlamlıydı ($p<0,05$) (Tablo 27).

Tablo 27. Çalışmamızda ameliyat öncesi klinik özellikler ile mortalite ilişkisi (n=214)

Gruplar	Toplam	Kaybedilen	%	P
Doğum Ağırlığı (<2500 g)	130	51	39,2	<0.05
Kalp Anomalisi	111	54	48,6	<0.05
Prematürite	95	38	40	<0.05
VACTERL Birlikteliği	61	36	59	<0.01
GÜS Anomalisi	61	34	55,7	<0.01
Mekanik Ventilator Desteği	42	26	61,9	<0.01
İskelet Sistemi Anomalisi	40	24	60	<0.01
GİS Anomalisi	35	22	62,8	<0.01
Hipotiroidi	28	15	53,6	<0.05
ARDS-BPD	25	18	72	<0.01
Trizomi 18+Trizomi 13	11	11	100	<0.01
CHARGE Birlikteliği	5	2	40	>0.05

Çalışmamızda ameliyat sonrası klinik özelliklerin mortalite ile ilişkisi değerlendirildiğinde; mekanik ventilasyon desteği, uzun aralıklı atrezi ve ameliyat sonrası sepsis açısından yaşayan ve kaybedilen hasta grupları arasında saptanan farkın istatistiksel olarak anlamlı olduğu bulundu ($p<0,01$, $p<0,05$). AK, pnömotoraks ve atelektazi açısından ise istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı (Tablo 28).

Tablo 28. Definitif ameliyatı yapılan hastalarda ameliyat sonrası klinik özellikler ile mortalite ilişkisi (n=211)

Gruplar	Toplam	Kaybedilen	%	p
Mekanik Ventilasyon Desteği	118	51	43,2	<0.01
Uzun Aralık	59	26	44,1	<0.05
Anastomoz Kaçağı	48	17	35,4	>0.05
Ameliyat Sonrası Sepsis	45	24	53,3	<0.01
Pnömotoraks	36	12	33,3	>0.05
Atelektazi	18	6	33,3	>0.05

Ameliyat sonrası dönemde tüm hastaların ortalama entübasyon süresi 6,48 gün iken, yaşayan hastaların 5,2 gün olarak hesaplandı. Yaşayan ve kaybedilen hastaların ortalamaları arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0,05$).

5. TARTIŞMA

Görölme sıklığı 3500-4500 canlı doğumda bir olan ÖA'nın anestezi ve yenidoğan bakımındaki gelişmeler ile birlikte morbidite ve mortalitesi her geçen gün azalmaktadır (1,2,13). Ama bu anomalinin tedavisinde ameliyat öncesi, esnası ve sonrasında çok özenli bir yaklaşım gösterilmesine karşın morbidite ve mortalite halen kaçınılmazdır (40,111,114). Düşük doğum ağırlığı, prematürite, eşlik eden majör kalp anomalileri başta olmak üzere diğer organ, sistem anomalileri ve akciğer enfeksiyonlarının hastalığın mortalite riskini artıran en önemli etkenler olduğu belirtilmektedir (35,36). Sağkalım oranının her geçen gün artması, bu hastaların geç dönem izlemlerindeki ileri yaş sorunlarının daha çok fark edilmesine olanak sağlamıştır.

ÖA'da erken dönem tanı ve tedavi hastanın mortalite ve morbiditesini etkilemektedir. Çalışmamızdaki hastaların yaklaşık %90'ı başka hastanelerde, %56'sı başka şehirlerde doğmuş ve daha sonra kliniğimize sevk edilen hastalardı. Bu durum hem tanı zamanının gecikmesine hem de hastaların transferi sırasında sekresyonlarını aspire etmelerine, distal TÖF'lü hastalarda GÖR'e bağlı kimyasal pnömoni nedeniyle klinik durumlarının kötüleşmesine sebep olmuştur. Doğduktan sonra hastanemize gelen hastaların ortalama tanı zamanı 37 saat iken, hastanemizde doğanların ortalama tanı zamanı 1 saattir ($p<0.01$). Bu durumun bebeklerin doğdukları hastanelerdeki yeni doğan muayenesini yapan ekiplerin tecrübesizliği, dikkatsizliği ve antenatal tanı eksikliğine bağlı olabileceği düşünüldü. Evde doğan hastalarımız olduğu gibi, hastanede doğup taburcu edilen ve her emzirme sonrası öksürük, morarma şikâyeti ile tekrar hastaneye başvurup ÖA tanısı alan hastalarımız da vardır.

Holder ve Ashcraft tarafından 1966'da yapılan sınıflamada; tip A %7,8, tip B %0,8, tip C %85,8, tip D %1,4, tip E (izole TÖF) %4,2 olarak verilmiştir (157). Clark'ın 1044 hastayı kapsayan çalışmasında ise; tip A %8, tip B %1, tip C %86, tip D %1, tip E %4 olarak verilmiştir (186). Çalışmamıza ise Gross tip A %8,4 (n:18), tip B %1,9 (n:4), tip C %87,8 (n:188), tip D %1,9 (n:4) dağılımı elde edilmiştir. ÖA'nın anatomik tiplerinin çalışmamızdaki dağılımı klasik kitaplarda bildirilenden farklıdır. Bu fark özellikle de %1,9 oranı ile Gross B ve D tipi için belirgindir ve diğer çalışmalardan daha yüksek bir oran bulunmuştur. Çalışmamızdaki bu farklılık ameliyat sırasında proksimal özofagus

serbestlenirken gösterilen azami dikkat sonucu proksimal TÖF'lerin atlanmaması sağlanmış olabileceği gibi rastlantısal da olabilir.

Yapılan literatür taramasında ÖA'ya eşlik eden ek anomali sıklığının %45-80 arasında olduğu görülmektedir (40,153-156). Bizim çalışmamızda ise hastaların %80'inde en az bir ek anomali saptanmıştır. ÖA için en sık eşlik eden anomali grubu olan kardiyak anomalilerin sıklığı diğer çalışmalardan yüksek (%75) bulunmuştur. Çünkü çalışmamıza minör kardiyak anomalilerin hepsi dâhil edilmiştir. Ayrıca kardiyak anomaliler arasında en sık görülen kardiyak anomali VSD iken, çalışmamızda ASD daha sık gözlenmiştir (40,155).

ÖA için yine tipik eşlik eden anomalilerden olan VACTERL birlikteliği literatürde %20 olarak bildirilmiştir (13,40,155). Çalışmamızda ise %28,5 olup literatüre göre yüksektir. Bu birlikteliğin en az üç komponentine sahip hastaların %10-20'sinde kromozomal anomalide tespit edilmiştir. Ayrıca bu hastaların %13'üne hidrosefali (VACTERL-H) eşlik ediyordu. VACTERL birlikteliği oranımızın daha yüksek bulunmasının, çalışmamızın son 10 yılı kapsaması ve görüntüleme tekniklerindeki ilerlemelere bağlı olabileceği düşünüldü. Bu çoklu organ anomalisi birlikteliğinin yüksek oranı, çalışmamızda mortaliteyi etkileyen önemli unsurlardandır. Çalışmamızda VACTERL birlikteliği olan hastalarımızda mortalite %59 bulunmuştur.

Literatürde ÖA ve tiroid fonksiyon testleri ile ilgili oldukça sınırlı çalışma vardır. Çalışmamızda ise hastalarımızdan tiroid fonksiyon testi çalışılmış olanların %30'unda hipotiroidi tespit edilmiştir. Ayrıca hipotiroidi tanılı hastalarda mortalitenin %53 olmasının eşlik eden VACTERL, hidrosefali ve kromozomal anomalilerine bağlı olabileceği düşünüldü.

Ameliyat öncesi risk faktörü olabilecek klinik durumlar en sık düşük doğum ağırlığı ve prematüritedir (38,114). Çalışmamızda ise literatürle benzer oranda en sık düşük doğum ağırlığı (%60,7) ve prematürite (%44,4) risk faktörü olarak görülmüştür. Çalışmamızdaki bir diğer risk faktöründe başka şehirde doğup kliniğimize sevk edilme (%56,1) durumudur.

Çalışmalarda prematürite ve düşük doğum ağırlığının mortaliteyi etkileyen en önemli risk faktörleri olduğu bildirilmiştir (35,36,114,158). Çalışmamızda da prematüre hastalarda mortalite %40, düşük doğum ağırlıklı hastalarda %39,2 oranında görülmüştür. Doğum ağırlığı 1500 gr'ın altında olan hastalarda mortalite oranı (%66,6) daha da yüksek bulunmuştur. Ayrıca ameliyat öncesi solunum desteği ihtiyacı olan hastaların %80,9'u düşük doğum ağırlıklı, %64,3'ü prematür hastalardı. Düşük doğum ağırlığı ve prematüritenin

sadece mortaliteyi değil, aynı zamanda mekanik ventilatör desteği ihtiyacı, dolayısı ile mortaliteyi de artıran risk faktörleri oldukları görülmüştür.

Literatürde uzun aralıklı atrezi tanımlaması net değildir. Bazıları 2 cm, bazıları ise 3 cm yada 2 veya 3 vertebra boyunun üzerini uzun aralıklı olarak kabul etmektedir. Çalışmamızda her iki özofagus ucu serbestlendikten sonra aradaki mesafe ≥ 3 vertebra boyunda olan hastalar uzun aralıklı atrezili hastalar olarak tanımlanmıştır. Buna göre hastalarımızın 62'si (%29) uzun aralıklı atrezi idi.

ÖA'nın onarımında anatomik tip ve uçlar arası mesafe bulgularına göre öncelikli tercih primer veya geciktirilmiş primer onarım yapılması yönündedir (160). Primer onarım yapılamayanlarda hastanın özellikleri ve cerrahın tercihinine göre değişen, alternatif seçenekler uygulanmaktadır (159). Bu yöntemlerden en sık tercih edilenler; Livaditis miyotomisinin değişik varyasyonları, üst poşun tübularize flebi, aşamalı onarım, evreli intratorasik uzatma ve özofagus replasman teknikleridir (95,159,162,163). Kliniğimizde ise izole ÖA'lı hastalar dâhil öncelikli tercih primer onarım yapılması yönündedir. Çalışmamızdaki hastaların 181'i kliniğimizde ilk ameliyatı yapılmış olan hastalardır. Bu hastaların 180'ine (%99,4) torakotomi yapılmış olup, 176'sına (%97,8) primer özofagoözofagostomi yapılmıştır. Bunlarında 122'sinde (% 69,3) fistül ayrılması ve üst poş diseksiyonu dışında ek manevra gerekmeden primer onarım yapılmıştır.

İlk torakotomi esnasında uzun aralıklı atrezi saptanması durumunda öncelikle tercih edilen yöntem ameliyat esnasında her iki atretik ucun maksimum traksiyonda gerdirilerek uzatılmasıdır (164,165). Çalışmamızda da uzun aralıklı olan ve primer erken onarım olarak en sık (%63,6) intraoperatif gerdirme yöntemi ve intraoperatif gerdirme+livaditis miyotomisi yapılmıştır. Kliniğimizde daha önce bir hastaya Kimura'nın ekstratorasik elangasyon yöntemi ve bir hastaya da Foker'ın evreli intratorasik özofagus uzatma teknikleri denenmiş ama daha sonra bu yöntemlerden vazgeçilmiştir. En iyi özofagus hastanın kendi özofagusudur anlayışından hareketle özofagusun anatomi ve fizyolojisini korumaya yönelik çabamızdan dolayı yaptığımız ameliyatlarda doğrudan özofagus duvar bütünlüğünü bozmadan önce daha az zarar verdiğini düşündüğümüz intraoperatif gerdirme yöntemini tercih etmekteyiz. Primer anastomozun yapılamadığı hastalarda özofagusu devre dışı bırakmak yerine geciktirilmiş veya sekonder onarım seçenekleri ile özofagusu korumaya öncelik verilmiş ve bu şekilde hastalarımızın %98,9'unda özofagoözofagostomi

yapılabilmiştir.

Literatürde özofagus replasman gerekliliği genellikle hastaların %10-20'sinde bildirilmiştir (154,166,167). Çalışmamızda ise bu oran %1,1 olup literatüre göre oldukça düşüktür. Bu oranın düşük olmasının sebebinin “en iyi özofagus hastanın kendi özofagusudur” anlayışıyla hareket etmemizin bir sonucu olduğunu düşünmekteyiz.

Kardiyanın toraks içerisine yer değiştirmesi ve aşırı gergin anastomozun erken ve geç dönem komplikasyon sıklığını etkileyebileceği düşünülmektedir. Ancak AK, AD ve GÖR açısından bu yaklaşımımızın komplikasyon oranlarımızda artışa neden olmadığını çalışmamızda gördük. Bu yüzden de özofagus koruyucu cerrahi tekniklerinin öncelikli olarak yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Ameliyat sonrası erken dönem genel komplikasyon sıklığımız literatürde bildirilenler ile benzer bulunmuştur (154). AD erken dönem en sık görülen komplikasyon olması açısından da önceki çalışmalarla benzerdir (154,156,166). Ergum ve arkadaşları yaptıkları çalışmada AD oranını %33 bulmuşlar ve birden fazla dilatasyon yapılan hastaları AD olan hasta olarak kabul etmişler (181). Çalışmamızda en sık görülen erken dönem komplikasyon 106 (%50,2) hastada görülen AD'dır. Çalışmamızdaki hastaların 47'si (%44,3) sadece bir defa dilatasyon yapılan hastalardır. Bir defa dilatasyon yapılan hastalar da çalışmaya dâhil edildiğinden AD oranımız göreceli olarak yüksek bulunmuştur. Serhal ve arkadaşlarının çalışmasında ortalama dilatasyon sayısı 3,2 kez ve başarı oranı %87'dir (168). Çalışmamızda ise ortalama 2,94 kez dilatasyon yapılmış ve %99 başarı sağlanmıştır. Uzun aralıklı hasta grubunda darlığın biraz daha fazla görülmesinin anastomoz gerginliğine bağlı olabileceği düşünüldü. AD gelişen hastaların geç dönem takiplerinde %62,3 GÖR, %40,6 büyüme ve gelişme geriliği, %28,3 tekrarlayan ASYE geliştiği tespit edildiğinden ÖA hasta grubunun ilerleyen zamanlarda da bu açıdan değerlendirilmesini önermekteyiz.

Bunun yanında AD gelişimini en aza indirebilmek için gereğinden fazla sütür konulmaması, anastomozun her bir sütürüne mukozanın dâhil edilmesi, özofagus uçlarına titiz davranılması ve geniş bir anastomoz elde edilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

Ayrıca AD olan hastalar özefagusta yabancı cisim nedeniyle de başvurabilmektedir. Çalışmamızda AD nedeniyle endoskopi yapılan hastaların özofagusundan 24 defa yabancı cisim çıkarılmıştır. Bu yüzden dilatasyon yapılacak hastalara öncesinde endoskopi yapılmasını ve ayrıca ailelerin beslenme konusunda daha dikkatli olmaları konusunda uyarılması gerektiğini önermekteyiz.

Primer onarımda anastomozlar tek sıra, çift sıra ya da teleskopik yapılabilir. Tek sıra ucuca anastomozlarda literatürde %21,4 AK bildirilmiştir (116). Diğer çalışmalarda da benzer oranlarda AK bildirilmiştir (156,169,170). Çalışmamızdaki bütün hastalara tek sıra ucuca anastomoz yapılmış olup, AK sıklığı %22,7 bulunmuş olup literatür ile uyumludur. Ek problemler de AK riskini artırmaktadır (116). AK görülen hastalarımızın %72,9'u düşük doğum ağırlıklı, %56,3'ü prematüre, %41,6'sı uzun aralıklı hastalardı ve %70,8'ine eşlik eden en az bir ek anomali vardı. Bundan dolayı bu faktörler risk faktörleri olarak çalışmamızda tespit edilmiştir. Ayrıca AK gelişen hastaların hepsi konservatif ile düzelmiştir. Bu yüzden AK olan hastalara NJT takılarak anne sütü verilmesini ve rutin TPN başlanmamasını önermekteyiz. AK gelişen hastalarda sepsis ve dolayısıyla mortalite riskinin arttığı çalışmamızda görülmüştür. AK gelişen hastalarımızın geç dönem takiplerinde %68,8 GÖR, %62,5 AD, %50 büyüme gelişme geriliği, %37,5 tekrarlayan ASYE, %10,4 nüks TÖF geliştiği tespit edildiğinden bu hastalar uzun dönemde bu açıdan takip edilmelidir.

ÖA'da geç dönemde tekrarlayan ASYE gelişen hastalarda nüks TÖF ya da trakeal güdük olabilmektedir. Literatürde %3-15 nüks TÖF gelişimi rapor edilmiştir (122,131). Büyük bir kısmı erken dönemde oluşur, ancak aylar hatta yıllar sonra da ortaya çıkan fistüller mevcuttur. Çalışmamızda da nüks TÖF %3,79 oranıyla literatürdeki çalışmalar ile benzer bulunmuştur. Nüks TÖF gelişen hastaların %75'i düşük doğum ağırlıklıydı. Ayrıca bu 5 hastanın üçünde fistül bağlanırken non-absorbabl sütür kullanılmış olması nüks TÖF açısından etiyolojik faktör olabileceğini düşündürmüştür. Nüks TÖF tanı zamanı ortalamamızın 23 ay olması aslında bunun daha çok geç dönem komplikasyon olabileceğini göstermiştir. Nüks TÖF olan hastalarımızda %100 büyüme gelişme geriliği, %87,5 GÖR tespit edilmiş, nüks TÖF onarımı sonrası şikâyetleri gerilemiştir. Bunun yanında çalışmamızda tekrarlayan ASYE olan 3 hastamızda trakeal güdüğün fazla bırakıldığı görülmüştür. Bu yüzden de uzun kalan trakeal güdük içerisinde biriken sekresyonlar ASYE'ye neden olabileceği bilinmelidir.

Ameliyat sonrası geç dönemde GÖR en sık karşılaşılan komplikasyondur (171). Connor ve ark.'nın ÖA'lı hastaların geç dönem sonuçlarına yönelik yaptığı meta-analiz çalışmalarında GÖR sıklığı %40,2 dir (171). Koivusalo ve ark.'nın çalışmalarında GÖR oranı %45,9 olarak bildirilmiştir (180). Çalışmamızda da literatüre benzer oranda GÖR (%52,2) bulunmuştur. Koivusalo ve ark. bu hastalarda antireflü ameliyat gereksinimini ise %64,3

olarak bildirmektedirler (180). Çalışmamızda ise antireflü ameliyatı yapılan hasta oranı sadece %17,8 olup benzer çalışmalardan oldukça düşüktür. Antireflü ameliyat başarısının tartışmalı olmasından ötürü hastalarda cerrahi kararı vermeden önce medikal tedavi ve beslenme alışkanlığı ile GÖR hasarının kontrol edilmesini öneren çalışmalar vardır (172-174).

Çalışmamızda antireflü ameliyat sayımızdaki düşük oranın medikal tedavideki ısrarımızdan kaynaklandığını düşünüyoruz. Çalışmamızda AD, AK, uzun aralıklı atrezi, nüks TÖF, büyüme ve gelişme geriliği ile GÖR arasında anlamlı ilişki görülmüştür. Bu yüzden bu hastalar uzun dönemde bu açıdan takip edilmelidir.

ÖA nedeniyle ameliyat edilen hastaların geç dönem komplikasyonlarından biri de büyüme ve gelişme geriliğidir. Çalışmamızda geç dönem takiplerde hastalarımızın 55'inde (%34,2) büyüme ve gelişme geriliği görülmüştür. Bunun yanında büyüme ve gelişme geriliği ile GÖR, AD, AK, doğum kilosu ve doğum haftası arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulunmuştur. Çalışmamızda hastaların bu şikâyetleri giderildikten sonra büyüme ve gelişme geriliğinin düzeldiği görülmüştür.

Connor ve ark.'nın meta-analiz çalışmasında solunum sistemi sorunlarının sıklığı %10-52 olarak bulunmuştur (171). Koivusalo ve ark.'nın çalışmasında da benzer bir oran verilmiştir (180). Somppi ve ark.'nın yaptığı çalışmada da hastaların üçte birinde solunum sistemi sorunu tespit edilmiştir (182). Çalışmamızda ise geç dönem takiplerde hastalarımızın %25,5'inde solunum sistemi sorunları tespit edilmiştir. Tekrarlayan ASYE en sık görülen solunum sistemi sorunuydu. Tekrarlayan ASYE görülen hastaların %76,9'u AD, %69,2'si GÖR olan hastalarıydı ve aspirasyon pnömonisine bağlı olabileceği düşünüldü. Ayrıca tekrarlayan ASYE görülen hastaların %53,8'inde büyüme gelişme geriliği mevcuttu.

Bu yüzden de takiplerde büyüme ve gelişme geriliği olan hastalarda altta yatan bu hastalıklar araştırılmalıdır. ÖA hastaların geç dönem sorunlarından biriside trakeomalazidir (171,180). Çalışmamızda geç dönem takiplerde %8,5 hastada trakeomalazi görülmüştür. Trakeomalazi görülen hastaların %83,3'ü GÖR, %72,2'si tekrarlayan ASYE, %72,2'si AD olan hastalardı. Çalışmamızda solunum sistemi sorunları ile AD ve AK arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki görülmüştür.

Literatürde henüz yutma güçlüğü için net tanımlama olmadığından bildirilen oranların hangi durumları yansıttığı da belirsizdir (171). Connor ve ark.'nın meta-analiz çalışmasında yutma

güçlüğü sıklığı ortalama %50,3 (%18-84) olarak görülmektedir (171). Friedmacher ve ark.'nın yaptığı çalışmada da %84,8 oranında yutma güçlüğü tespit edilmiştir (183). Çalışmamızda hastaların 23'ünde (%10,9) yutma güçlüğü olduğu tespit edildi. Yutma güçlüğü tespit ettiğimiz hastaların çoğu uzun aralıklı ve livaditis yapılan hastalardır. Bu yüzden de ÖA hastalarında uzun dönem takiplerde yutma güçlüğü sorgulanıp araştırılmalıdır.

Prabal ve ark.'nın yaptığı 1338 hastayı kapsayan meta-analiz çalışmasında skolyoz oranı %13 olarak verilmiş ve çalışmalar arasında büyük farklılıklar olduğu belirtilmiş. Ayrıca vakaların çoğunun hafif düzeyde ve müdahale gerektirmediği vurgulanmıştır (184). Çalışmamızda ise skolyoz oranı %5,6 bulunmuş ve çoğu hasta tekrar torakotomi yapılanlardı. Skolyoz ve toraks deformitesi oranımızın düşüklüğünün torakotomi yapılırken kasların kesilmemesi olduğunu düşünmekteyiz. Tekrar torakotomi yapılan hastalarda görülen yüksek oranın ise ilk ameliyata bağlı dokulardaki yapışıklıktan kaynaklanabileceğini düşünmekteyiz.

Opere edilen ÖA'lı hastalarda özofagus divertikülü de karşılaşılan bir diğer komplikasyondur. Federica Porcaro ve ark.'nın yaptığı çalışmada opere edilen ÖA'lı hastaların %14'ünde özofagus divertikülü tespit edilmiştir (185). Çalışmamızda ise bu oran % 4,3 olarak bulunmuştur. Livaditis yapılan hastalarda ise bu oran %18,8 olarak bulunmuştur. Livaditisin divertikül riskini arttırabileceği düşünülmüştür.

ÖA'nde yıllar içerisinde pediatrik anestezi ve yenidoğan bakımındaki gelişmeler sayesinde mortalitenin azalması ile ilgili önemli gelişmeler kaydedilmektedir. Diğer taraftan atrezi tiplerinin dağılımı, tanı zamanı, eşlik eden major ek anomali sıklığı, düşük doğum ağırlığı, ameliyat öncesi sepsis veya mekanik ventilasyon ihtiyacı gibi çok sayıda mortaliteyi etkileyen değişkenler bildirilmektedir (13,15,114). Bu değişkenlerin benzer çalışmalardaki dağılımları oldukça farklılık gösterebilmektedir. Ayrıca çalışmaların yapıldığı merkezlerin şartları da sonuçları etkileyebilmektedir. Bu nedenle özellikle gelişmiş ülkeler ile Asya-Afrika ülkeleri arasında mortalite sıklığı belirgin farklılıklar göstermektedir (114,154,175,176). Alt yapı ve hasta bakım kaliteleri nedeni ile çoğu gelişmiş ülkede, sağkalım oranlarına yönelik düzenlenen prognostik sınıflama sistemlerinde belirlenenden daha yüksek oranlar elde edilirken, Asya-Afrika ülkelerinin çoğunda halen beklenenden daha düşük sağkalım oranları bildirilmektedir. Çalışmamız için seçilen Waterston, Okamoto ve Spitz sınıflamalarına göre hastalarımız değerlendirildiğinde, mortalite oranının her bir

sınıflama grubu için bazı farklılıklara sahip olduğu gözlenmiştir (35-37). Bu verilere göre vücut ağırlığının 2500 gramın altında olmasının serimizdeki mortaliteyi etkilediği, vücut ağırlığının 1500 gramın altında olmasının ise mortalite oranını daha fazla etkilediği açıkça gözlenmektedir. Çalışmamızdaki sağkalım oranlarının Waterston Sınıf A’da beklendiği gibi %100, Sınıf B’de beklenenden daha iyi olduğu (%89,2), Sınıf C’ de ise beklenenden oldukça düşük (%50) olduğu görülmüştür. Bu da çalışmamızdaki sağkalım oranını belirlemede, düşük doğum ağırlığı ve eşlik eden ek anomalilerin belirleyici olduğunu göstermiştir. Çalışmamızdaki sağkalım oranlarının Okamoto Sınıf 1 ve Sınıf 2’de beklenenden daha düşük, Sınıf 3 ve Sınıf 4’te ise beklenen oranlara yakın olduğu, Spitz Sınıf 1’de de beklenenden daha düşük, Sınıf 2 ve Sınıf 3’te ise beklenen oranlara yakın olduğu görüldü. Okamoto Sınıf 1 ve 2 ile Spitz Sınıf 1’de beklenen sağkalım oranlarından daha düşük sağkalım oranları bulmamızın sebebinin özellikle, 2014 öncesi ameliyat edilen hastalarımızın ekokardiyografi verilerine ulaşmamızdaki kısıtlılıktan kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Total mortalite oranımız gözönüne alındığında istenen sağkalım oranına ulaşamamış olmamız, kliniğimizin alt yapı ve yenidoğan bakım şartlarının halen hedeflenen düzeyde olmadığını göstermektedir. Mortalite oranı gelişmiş ülkelerde yapılan iki çalışmada %7,5 ve %11,3 olarak verilirken Balkan, Asya ve Afrika ülkelerinde yapılan üç çalışmada %28, %56 ve %59 verilmiştir (38,114,154,175,176). Ülkemizden yayınlanan iki seride ise mortalite oranı %31 ve %60 olarak bildirilmiştir (177,178). ÖA mortalite oranının Avrupa ve Amerika’ da yapılan çalışmalarda Asya ve Afrika’daki çalışmalardan belirgin düşük olduğu açıktır. Celayir ve ark.’nın 1978-2000 yılları arasında kendi kliniklerinde üç ardışık zaman diliminde yaptıkları değerlendirme ülkemizdeki alt yapı ve bakım şartlarının mortalite üzerine etkisi hakkında fikir vermektedir. Söz konusu çalışmada 1978-1985 yılları arasında %80 olan mortalitenin 1992-2000 yılları arasında %29,5’e gerilediği ve bu iki zaman dilimi arasında da, gerek yoğun bakım alt yapı şartları, gerekse de sağlık personeli sayısı ve eğitim kalitesinde ilerlemeler olduğu görülebilmektedir (178). Literatürde mortaliteyi etkilediği iddia edilen faktörlerin zaman içerisinde arttığı görülmektedir. Prenatal dönemde fetüste atrezi bulgusu saptanması, canlandırma ve mekanik ventilasyon desteği ihtiyacı son dönemde eklenen faktörlerden bazılarıdır (13,15,35,38,114,179). Mortaliteyi etkileyen faktörlerden düşük doğum ağırlığı, majör kardiyak anomali ve ameliyat öncesi ağır pnömoni dışında kalanların mortalite üzerine etkileri konusunda seriler arasında ciddi

farklılıklar göze çarpmaktadır. Literatürde tanımlanan değişkenlerin hastalarımızdaki mortalite üzerine etkileri incelendiğinde, düşük doğum ağırlığı, prematürite, VACTERL birlikteliği, mekanik ventilatör desteği ihtiyacı, uzun aralıklı atrezi ve sepsis bulgularının anlamlı derecede mortaliteyi artırdığı bulunmuştur. Çoğu geniş seride kardiyak anomali varlığının mortaliteyi artırıcı etkisi gösterilmektedir (35,36,39,114,167). Çalışmamızda da eşlik eden kardiyak anomalilerin mortalite üzerine istatistiksel anlamlı etkisi saptanmıştır. Çalışmamızda da ameliyat öncesi klinik özelliklerden düşük doğum ağırlığı, prematürite, mekanik ventilatör desteği, VACTERL birlikteliği, kromozomal anomaliler, hipotiroidi, ARDS, GİS anomalisi, GÜS anomalisi de mortalite ile ilişkili bulunmuştur. Ameliyat sonrası dönemde de mekanik ventilatör desteği, uzun aralıklı atrezi ve sepsis mortalite ile ilişkili bulunmuştur.

6. SONUÇ ve ÖNERİLER

1. Mümkün olduğunca hastalara primer özofagoözofagostomi yapılmasını önermekteyiz
2. Antenatal ÖA şüphesi halinde aileye ayrıntılı bilgi verilmeli, bebeğin ameliyatının yapılabileceği, yeterli tecrübe ve yenidoğan yoğun bakım koşullarına sahip bir merkezde doğması önerilmeli.
3. ÖA tanılı hastalar hipotirodi açısından araştırılmalıdır.
4. Anastomozun tek kat ve özofagusun tüm katlarını içerecek şekilde, gereğinden fazla sütür konulmadan yapılmasını önermekteyiz.
5. Anastomoz gergin değilse göğüs tüpü konulmasına her zaman gerek olmayabilir.
6. Ameliyat sonrası gelişebilecek komplikasyonların erken tespit edilmesi hem mortaliteyi hem de morbiditeyi azaltmaktadır.
7. Sık görülen komplikasyon AD'nin tedavisinde balon dilatasyonu önermekteyiz.
8. Sık görülen bir diğer komplikasyon AK'ında, NJT takılarak beslenme sağlanıp, konservatif takip ile tedavi edilebilir. Böylece bu hastalarda TPN komplikasyonları ile karşılaşılmaz.
9. AK gelişen hastalarda sepsis gelişebileceği unutulmamalı.
10. GÖR geç dönemde sık karşılaşılabılır. Öneriler ve medikal tedavi ile GÖR'lü hastaların çoğu tedavi edilebilir.
11. ÖA'lı hastalar uzun dönemde GÖR, büyüme ve gelişme geriliği, solunum sistemi sorunları, yutma güçlüğü, skolyoz, toraks deformitesi ve özofagus divertikülü açısından izlenmelidir.
12. Düşük doğum ağırlığı, kardiyak anomaliler, prematürite ve VACTERL birlikteliğinin mortalite oranını belirlemede en etkili faktörler olduğu unutulmamalı.

7. KAYNAKLAR

1. Cassina M, Ruol M, Pertile R, Midrio P, Piffer S, Vicenzi V, et al. Prevalence, characteristics, and survival of children with esophageal atresia: A 32 year population- based study including 1,417,724 consecutive newborns. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*. 2016; 106(7):542-548.
2. Torfs CP, Curry CJ, Bateson TF. Population based study of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. *Teratology*. 1995; 52(4):220-232.
3. Mastroiacovo P, Castilla EE, Arpino C, et al. Congenital malformations in twins: an international study. *Am J Med Genet*. 1999;83:117-124.
4. Pletcher BA, Friedes JS, Breg WR, et al. Familial occurrence of esophageal atresia with and without tracheoesophageal fistula: report of two unusual kindreds. *Am J Med Genet*. 1991;39:380-384.
5. Ramirez A, Espinosa de los Monteros A, Parra A, et al. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in two infants born to hyperthyroid women receiving methimazole (Tapazol) during pregnancy. *Am J Med Genet*. 1992;44:200-222
6. Szendrey T, Danyi G, Czeizel A. Etiological study on isolated esophageal atresia. *Hum Genet*. 1985;70:51-58.
7. Nora AH, Nora JJ. A syndrome of multiple congenital anomalies associated with teratogenic exposure. *Arch Environ Health*. 1975;30:17-21.
8. Chen H, Goei GS, Hertzler JH, et al. Family studies in congenital esophageal atresia with and without tracheoesophageal fistula. In: Epstein CJ, Curry CJR, Packman S, eds. *Risks, Communication, and Decision Making in Genetic Counseling*. New York: Alan R. Liss for the National Foundation March-of-Dimes; 1979.
9. Martinez-Frias ML, Rodriguez-Pinilla E. Tracheoesophageal and anal atresia in prenatal children exposed to a high dose of alcohol. *Am J Med Genet*. 1991;40:128.
10. Lipson A, Beuhler B, Bartley J, et al. Maternal hyperphenylalaninemia fetal effects. *J Pediatr*. 84;104:216-220.
11. Depaepe A, Dolk H, Lechat MF. The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. EUROCAT Working Group. *Arch Dis Child*. 1993;68:743-748.
12. Kluth D, Fiegel H. The embryology of the foregut. Paper presented at, *Seminars in Pediatric Surgery*, 2003; 12(1):3-9.
13. Spitz L. Esophageal atresia: lessons I have learned in a 40-year experience. *Journal of Pediatric Surgery*. 2006; 41(10):1635-1640.
14. Durston W. A narrative of a monstrous birth in Plymouth, Octob. 22. 1670; together with the anatomical observations, taken thereupon by William Durston Doctor in Physick, and communicated to Dr. Tim. Clerk. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London*. 1970; 5(65):2096-2098
15. Spitz L. Esophageal atresia: past, present, and future. *J Pediatr Surg*. 1996; 31(1):19- 25.
16. Zhao R, Li K, Shen C, Zheng S. The outcome of conservative treatment for anastomotic leakage after surgical repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2011;46:2274-8.
17. Shaw-Smith, C. Genetic factors in esophageal atresia, tracheo-esophageal fistula and the VACTERL association: roles for FOXF1 and the 16q24.1 FOX transcription factor gene cluster, and review of the literature. *Eur. J. Med. Genet*. 53, 6-13 (2010).
18. Sadler TW. *Langman's Medical Embryology* Ninth edition Williams and Wilkins, Baltimore 2004.
19. Skandalakis JE, Gray SW, Ricketts R. The esophagus. In Skandalakis JE, Gray SW (eds): *Embryology for surgeons* (2nd edition) Baltimore, Williams and Wilkins, 1994.
20. Smith EL. The early development of the trachea and esophagus in relation to atresia of the esophagus and tracheoesophageal fistula. *Embryol Carnegie Inst* 1957;36:41.
21. Merei JM, Hutson JM. Embryogenesis of tracheo esophageal anomalies: a review. *Pediatric Surgery International*. 2002; 18(5-6):319-326.

22. Crisera C, Grau J, Maldonado T, Kadison A, Longaker M, Gittes G. Defective epithelial-mesenchymal interactions dictate the organogenesis of tracheoesophageal fistula. *Pediatric Surgery International*. 2000; 16(4):256-261.
23. Solak H: Göğüs Cerrahisi. Konya, Türkiye, Atlas Kitabevi, 1993; 213-37.
24. Patti MG, Gantert W, Way LW. Surgery of the esophagus: anatomy and physiology. *Surgical Clinics*. 1997; 77(5):959-970.
25. Skandalakis JE. Cerrahi Anatomi. Modern Cerrahinin Embriyolojik ve Anatomik Temelleri Ankara: Palme Yayıncılık, 2008; 656-60.
26. Odar İV. Anatomi Ders Kitabı, Ankara: Hacettepe Taş Kitapçılık, 1986; 68-73.
27. Moore KL, Dalley AF: Clinically oriented anatomy: Esophagus. Fourth Edition, Lippincott Williams & Wilkins Baltimore 1999; 221-25.
28. Yıldırım M: Topografik anatomi, Özofagus. 1. baskı Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul 2000; 204-8.
29. Drake RL, Vogt AW, Mitchell AWM. Torax, Ed. Drake RL. Gray's basic anatomy, Elsevier Health Sciences. 2015; 57-132.
30. Guyton, A.C., Hall, J.H, Textbook Medical Physiology. 10. th. Mississippi 2001, pp. 730.
31. Orford J, Glasson M, Beasley S, Shi E, Myers N, Cass D. Oesophageal atresia in twins. *Pediatr Surg Int* 2000; 16: 541-5.
32. Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2: 24.
33. Goyal A, Jones MO, Couriel JM, Losty PD. Oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2006; 91: 381-4.
34. Vogt EC. Congenital esophageal atresia. *Am J Roentgenol*. 1929; 22(463-464): 465.
35. Waterston DJ, Carter RE, Aberdeen E. Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet*. 1962; 1(7234): 819-822.
36. Okamoto T, Takamizawa S, Arai H, Bitoh Y, Nakao M, Yokoi A, et al. Esophageal atresia: prognostic classification revisited. *Surgery*. 2009; 145(6): 675-681.
37. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, et al. Oesophageal atresia: at-risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 723 [http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90354-9](http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468(94)90354-9)
38. Vukadin M, Savic D, Malikovic A, Jovanovic D, Milickovic M, Bosnic S, et al. Analysis of prognostic factors and mortality in children with esophageal atresia. *The Indian Journal of Pediatrics*. 2015; 82(7): 586-590.
39. Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Archives of Disease in Childhood*. 2012; 97(3): 227-232.
40. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated anomalies in cases with esophageal atresia. *Am J Med Genet A*. 2017; 173(8): 2139-2157.
41. Harmon CM, Coran AG. Congenital anomalies of the esophagus, Coran AG, Caldamone A, Adzick NS, Krummel TM, Laberge J-M, Shamberger R. *Pediatric Surgery E-Book: Expert Consult- Online and Print*. Vol 2: Elsevier Health Sciences; 2012: 893-918.
42. Harmon CM, Coran AG. Congenital Anomalies of the Esophagus. In Grossfeld JL, Fonkalsurd EW and Coran AG (Eds), *Pediatric Surgery* (Vol. 1). Philadelphia: Mosby Elsevier, 2006; 1051-81.
43. Bambini DA: Tracheoesophageal Fistula and Esophageal Atresia. In Arensman RM and Bambini DA (Eds), *Pediatric Surgery*. Texas: Landes Bioscience 2000; 318-24.
44. Solomon BD, Pineda-Alvarez DE, Raam MS, Bous SM, Keaton AA, Vélez JI, Cummings DA. Analysis of component findings in 79 patients diagnosed with VACTERL association. *Am J Med Genet A* 2010; 152: 2236-44.
45. Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Archives of Disease in Childhood*. 2012; 97(3): 227-232.
46. Farrant P. The antenatal diagnosis of oesophageal atresia by ultrasound. *Br J Radiol* 1980; 53: 1202-3.

47. Houben CH, Curry JI. Current status of prenatal diagnosis, operative management and outcome of esophageal atresia/tracheo-esophageal fistula. *Prenat Diagn* 2008;28:667–75.
48. Havard AC, MacDonald LM. Oesophageal atresia and other disorders with a similar antenatal presentation. *Br J Radiol* 1991;64:557–8.
49. Barnhard Y, Bar-Hava I, Divon MY. Is polyhydramnios in an ultrasonographically normal fetus an indication for genetic evaluation? *Am J Obstet Gynecol* 1995;173:1523.
50. Stringer MD, McKenna KM, Goldstein RB, Filly RA, Adzick NS, Harrison MR. Prenatal diagnosis of esophageal atresia. *JPediatr Surg* 1995;30:1258–63.
51. Eyheremendy E, Pfister M. Antenatal real-time diagnosis of esophageal atresias. *J Clin Ultrasound* 1983;11:395–7.
52. Choudhry M, Boyd PA, Chamberlain PF, Lakhoo K. Prenatal diagnosis of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia. *Prenat Diagn* 2007;27:608–10.
53. Hochart, V. Et al. The contribution of fetal MR imaging to the assessment of oesophageal atresia. *Eur. Radiol.* 25, 306-314 (2015).
54. Bowkett B, Beasley SW, Myers NA. The frequency, significance, and management of a right aortic arch in association with esophageal atresia. *Pediatr Surg Int* 1999;15:28–31.
55. Okamoto T, Takamizawa S, Arai H, Bitoh Y, Nakao M, Yokoi A, Nishijima E. Esophageal atresia: prognostic classification revisited. *Surgery* 2009;145:675–81.
56. Kulkarni B, Rao RS, Oak S, Upadhyaya MA. 13 pairs of ribs a predictor of long gap atresia in tracheoesophageal fistula. *JPediatr Surg* 1997;32:1453–4.
57. Gedicke MM, Gopal M, Spicer R. A gasless abdomen does not exclude distal tracheoesophageal fistula: the value of a repeat x-ray. *J Pediatr Surg* 2007;42:576–7.
58. Spitz L, Kiely E, Brereton RJ. Esophageal atresia: five year experience with 148 cases. *J Pediatr Surg* 1987;22:103–8.
59. Benjamin B. Endoscopy in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1981;90:376–82.
60. Beasley SW, Auldiss AW, Myers NA. Current surgical management of oesophageal atresia and/or tracheo-oesophageal fistula. *Aust N Z J Surg* 1989;59:707–12.
61. Spitz L. Esophageal atresia: past, present, and future. *J Pediatr Surg* 1996;31:19–25.
62. Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ. Oesophageal atresia and associated anomalies. *Arch Dis Child* 1989;64:364–8.
63. Holland AJ, Ron O, Pierro A, Drake D, Curry JI, Kiely EM, Spitz L. Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution. *J Pediatr Surg* 2009;44:1928–32.
64. Morrow SE, Bickler SW, Kennedy AP, Snyder CL, Sharp RJ, Ashcraft KW. Balloon extraction of esophageal foreign bodies in children. *J Pediatr Surg* 1998;33:266–70.
65. Keckler SJ, St Peter SD, Valusek PA, Tsao K, Snyder CL, Holcomb GW 3rd, Ostlie DJ. VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 2007;23:309–13.
66. Spitz L, Kiely E, Brereton RJ, Drake D. Management of esophageal atresia. *World J Surg* 1993;17:296–300.
67. Gupta A, Narasimhan KL. Unusually delayed presentation of esophageal atresia. *Pediatr Surg Int* 2004;20:906.
68. Karnak I, Senocak ME, Hiçsönmez A, Büyükpamukçu N. The diagnosis and treatment of H-type tracheoesophageal fistula. *JPediatr Surg* 1997;32:1670–4.
69. Ng J, Antao B, Bartram J, Raghavan A, Shawis R. Diagnostic difficulties in the management of H-type tracheoesophageal fistula. *Acta Radiol* 2006;47:801–5.
70. Brookes JT, Smith MC, Smith RJ, et al. H type congenital tracheoesophageal fistula: University Of Iowa experience 1985 to 2005. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2007;116:363–8.
71. Benjamin B, Pham T. Diagnosis of H-type tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1991;26:667–71.
72. Van Lennep, M., Singendonk, M.M.J., Dall'Oglio, L. et al. Oesophageal atresia. *Nat Rev Dis Primers* 5, 26 (2019). <https://doi.org/10.1038/s41572-019-0077-0>.

73. Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure C, et al. ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2016; 63(5):550-570
74. Spitz, L. Esophageal atresia. *Orphanet J. Rare Dis.* 2, 24 (2007).
75. Sharma N, Srinivas M. Laryngotracheobronchoscopy prior to esophageal atresia and tracheoesophageal fistula repair-its use and importance. *Journal of Pediatric Surgery.* 2014; 49(2):367-369.
76. Filston HC, Chitwood WR, Schkolne B, Blackmon LR. The Fogarty balloon catheter as an aid to management of the infant with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula complicated by severe RDS or pneumonia. *Journal of Pediatric Surgery.* 1982; 17(2):149-151.
77. Haight C. Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula: reconstruction of esophageal continuity by primary anastomosis. *Annals of Surgery.* 1944; 120(4):623-52.
78. Allal H, Perez-Bertolez S, Maillet O, Forgues D, Doan Q, Chiapinelli A, et al. Comparative study of thoracoscopy versus thoracotomy in esophageal atresia. *Cirugia pediatrica: organo oficial de la Sociedad Espanola de Cirugia Pediatrica.* 2009; 22(4):177-180.
79. Gilsanz V, Boechat IM, Birnberg FA, King JD. Scoliosis after thoracotomy for esophageal atresia. *AJRAmJRoentgenol* 1983;141:457-60.
80. Holder TM, Ashcraft KW. Developments in the care of patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Surg Clin North Am* 1981;61:1051-61.
81. Sharma S, Sinha SK, Rawat JD, et al. Azygos vein preservation in primary repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *Pediatr Surg Int.* 2007;23:1215- 1218.
82. Upadhyaya VD, Gangopadhyaya AN, Gopal SC, et al. Is ligation of azygos vein necessary in primary repair of tracheoesophageal fistula with esophageal atresia? *Eur J Pediatr Surg.* 2007;17:236-240.
83. Kullendorff CM, Okmian L, Jonsson N. Technical considerations of experimental esophageal anastomosis. *JPediatr Surg.* 1981 Dec;16(6):979-82.
84. Neilson IR, Croitoru DP, Guttman FM, Youssef S, Laberge JM. Distal congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1991;26:478-81.
85. Eraklis AJ, Rossello PJ, Ballantine TV. Circular esophagomyotomy of upper pouch in primary repair of long-segment esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1976;11:709-12.
86. Janik JS, Filler RM, Ein SH, Simpson JS. Long-term follow-up circular myotomy for esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1980;15:835-41.
87. 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;22:981-3.
88. Séguier-Lipszyc E, Bonnard A, Aizenfisz S, Enezian G, Maintenant J, Aigrain Y, et al. The management of long gap esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery.* 2005; 40(10):1542-1546.
89. Martin LW. Management of esophageal anomalies. *Pediatrics* 1965;36:342-50.
90. 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;16:180-3.
91. Lai D, Gadepalli SK, Downard CD, et al. Challenging surgical dogma in the management of proximal esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: outcomes from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. *J Pediatr Surg.* 2017(Epub ahead of print).
92. Puri P, Ninan GK, Blake NS, Fitzgerald RJ, Guiney EJ, O'Donnell B. Delayed primary anastomosis for esophageal atresia: 18 months' to 11 years' follow-up. *J Pediatr Surg* 1992;27:1127-30.
93. Hendren WH, Hale JR. Esophageal atresia treated by electromagnetic bougienage and subsequent repair. *Journal of Pediatric Surgery.* 1976; 11(5):713-722.
94. Rehbein F, Schweder N. Reconstruction of the esophagus without colon transplantation in cases of atresia. *Journal of Pediatric Surgery.* 1971; 6(6):746-752.

95. Foker JE, Kendall Krosch TC, Catton K, Munro F, Khan KM. Long-gap esophageal atresia treated by growth induction: the biological potential and early follow-up results. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2009; 18(1):23-9.
96. Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C, Collins DL, Lazar EL, Stylianou S, et al. Multistaged extrathoracic esophageal elongation procedure for long gap esophageal atresia: experience with 12 patients. *Journal of Pediatric Surgery*. 2001; 36(11):1725- 1727.
97. Bradshaw CJ, Sloan K, Morandi A, Lakshminarayanan B, Cox SG, Millar AJW, et al. Outcomes of Esophageal Replacement: Gastric Pull-Up and Colonic Interposition Procedures. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2018; 28(1):22-29.
98. Rothenberg SS, Chang JH, Bealer JF. Experience with minimally invasive surgery in infants. *Am J Surg* 1998;176:654–8.
99. Rothenberg SS, Chang JH, Bealer JF. Experience with minimally invasive surgery in infants. *Am J Surg* 1998;176:654–8.
100. Hoffmann K, Cholewa D, Stroedter L, Waldschmidt J. Problems in technical development of laparoscopy and thoracoscopy in infancy. *Langenbecks Arch Chir Suppl Kongressbd* 1996;113:571–2.
101. Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in neonates: evolution of a technique. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2012;22:195–9.
102. Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of tracheoesophageal fistula in newborns. *J Pediatr Surg* 2002;37:869–72.
103. Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in neonates: evolution of a technique. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2012;195–199.
104. Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Semin Pediatr Surg* 2005;14:2–7.
105. Başaklar AC. Konjenital Öa ve trakeoözofageal fistül In: *Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları*. Başaklar AC (eds), Palme yayıncılık, Ankara 2006:311–52.
106. Filston HC. Survival following gastrointestinal perforation from esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *JPediatr Surg* 1993;28:1646.
107. Gupta DK, Sharma S. Esophageal atresia: the total care in a high-risk population. *Semin Pediatr Surg* 2008;17:236–43.
108. Mortell AE, Azizkhan RG. Esophageal atresia repair with thoracotomy: the Cincinnati contemporary experience. *Semin Pediatr Surg* 2009;18:12–9.
109. Randolph JG, Newman KD, Anderson KD. Current results in repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula using physiologic status as a guide to therapy. *Ann Surg* 1989;209:526–30.
110. Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ. Anastomotic leakage following surgery for esophageal atresia. *JPediatr Surg* 1992;27:29–32.
111. Castilloux J, Noble AJ, Faure C. Risk factors for short-and long-term morbidity in children with esophageal atresia. *The Journal of Pediatrics*. 2010; 156(5):755-760.
112. Sistonen SJ, Pakarinen MP, Rintala RJ. Long-term results of esophageal atresia: Helsinki experience and review of literature. *Pediatric Surgery International*. 2011; 27(11):1141.
113. Kovesi T, Rubin S. Long-term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. *Chest*. 2004; 126(3):915-925.
114. Peters RT, Ragab H, Columb MO, Bruce J, MacKinnon RJ, Craigie RJ. Mortality and morbidity in oesophageal atresia. *Pediatric Surgery International*. 2017; 33(9):989-994.
115. Ashcraft KW. Controversies in the management of esophageal atresia without fistula. Introduction. *Semin Pediatr Surg* 1998;7:125.
116. Engel PM, Vos LJ, de Vries JA, Kuijper PJ. Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula in mother and child. *JPediatr Surg* 1970;5:564–5.
117. Engum SA, Grossfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR 3rd. Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades. *Arch Surg* 1995;130:502–8.
118. 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;31:48–51.

119. Samuel M, Burge DM, Moore IE. Gastric tube graft interposition as an oesophageal substitute. *ANZ J Surg* 2001;71:56–61.
120. Villegas-Alvarez F, Olvera-Durán J, Rodríguez-Aranda E, Carmona-Mancilla A, Vigueras-Villaseñor RM, Méndez-Ramírez I. Esophageal anastomotic failure: an experimental study. *Archives of Medical Research*. 2003; 34(3):171-175.
121. Haas L, Sturridge MF. Congenital Tracheo-oesophageal Fistula. *Proc R Soc Med* 1961;54:329–30
122. Manning PB, Morgan RA, Coran AG, Wesley JR, Polley TZ, Behrendt DM, et al. Fifty years' experience with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Beginning with Cameron Haight's first operation in 1935. *Annals of Surgery*. 1986; 204(4):446.
123. Said M, Mekki M, Golli M, Memmi F, Hafsa C, Braham R, Belguith M, Letaief M, Gahbiche M, Nouri A, Ganouni A. Balloon dilatation of anastomotic strictures secondary to surgical repair of oesophageal atresia. *Br J Radiol* 2003;76:26–31.
124. McKinnon LJ, Kosloske AM. Prediction and prevention of anastomotic complications of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1990;25:778–81.
125. Kovesi T, Rubin S. Long-term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. *Chest* 2004;126:915–25.
126. Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ. Anastomotic stricture following repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1990;25:508–11.
127. Lang, T., Hümmel, H. P. & Behrens, R. Balloon dilation is preferable to bougienage in children with esophageal atresia. *Endoscopy* 33, 329–335 (2001).
128. Van der Zee, D. & Hulscher, C. Indwelling esophageal balloon catheter for benign esophageal stenosis in infants and children. *Surg. Endosc.* 28, 1126–1130 (2014).
129. Antoniou D, Soutis M, Christopoulos-Geroulanos G. Anastomotic strictures following esophageal atresia repair: a 20-year experience with endoscopic balloon dilatation. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2010; 51(4):464-467.
130. Holland, A. J. & Fitzgerald, D. A. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications. *Paediatr. Respir. Rev.* 11, 100–106 (2010).
131. McKinnon LJ, Kosloske M. Prediction and prevention of anastomotic complications of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. 1990; 25(7):778-781.
132. Botham MJ, Coran AG. The use of pericardium for the management of recurrent tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1986;21:164–6.
133. Wheatley MJ, Coran AG. Pericardial flap interposition for the definitive management of recurrent tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1992;27:1122–5.
134. Soriano A, Hernández-Siverio N, Carrillo A, Alarcó A, González Hermoso F. Intercostal pedicled flap in esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1987;22:115–6.
135. Rangecroft L, Bush GH, Lister J, Irving IM. Endoscopic diathermy obliteration of recurrent tracheoesophageal fistulae. *J Pediatr Surg* 1984;19:41–3.
136. Lelonge, Y. et al. Chemocauterization with trichloroacetic acid in congenital and recurrent tracheoesophageal fistula: a minimally invasive treatment. *Surg. Endosc.* 30, 1662–1666 (2016).
137. Schmittenebecher PP, Mantel K, Hofmann U, Berlien HP. Treatment of congenital tracheoesophageal fistula by endoscopic laser coagulation: preliminary report of three cases. *J Pediatr Surg* 1992;27:26–8.
138. Choudhury SR, Ashcraft KW, Sharp RJ, Murphy JP, Snyder CL, Sigalet DL. Survival of patients with esophageal atresia: influence of birth weight, cardiac anomaly, and late respiratory complications. *J Pediatr Surg* 1999;34:70–3.
139. Stringer DA, Ein SH. Recurrent tracheo-esophageal fistula: a protocol for investigation. *Radiology* 1984;151:637–41.

140. Little DC, Rescorla F, Grossfeld J, West K, Scherer L, Engum S. Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. 2003; 38(6):852-856.
141. Wheatley MJ, Coran AG, Wesley JR. Efficacy of the Nissen fundoplication in the management of gastroesophageal reflux following esophageal atresia repair. *Journal of Pediatric Surgery*. 1993; 28(1):53-55.
142. Miyake H, Chen Y, Hock A, Seo S, Koike Y, Pierro A. Are prophylactic anti-reflux medications effective after esophageal atresia repair? Systematic review and meta- analysis. *Pediatr Surg Int*. 2018; 34(5):491-497.
143. James Lister. The blood supply of the esophagus in relation to esophageal atresia. *Arch. Dis. Childh.*, 1964, 39, 131.
144. Em SH, Shandling B. Pure esophageal atresia: a 50-year review. *J pediatr surg*. 1994Sep;29(9):1208-11.
145. Koivusalo, A. I., Rintala, R. J. & Pakarinen, M. P. Outcomes of fundoplication in oesophageal atresia associated gastrooesophageal reflux disease. *J. Pediatr. Surg*. 53, 230–233 (2018).
146. Krishnan, U. 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*. 63, 550–570 (2016). This paper provides the current international guidelines for the management of EA.)
147. Chetcuti P, Myers N, Phelan P, Beasley S. Adults who survived repair of congenital oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *BMJ*. 1988; 297(6644):344-346.
148. Spitz L. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in children. *Curr Opin Pediatr* 1993;5:347–52.
149. Nicolai T. Airway stents in children. *Pediatr Pulmonol* 2008;43:330–44.
150. Couriel JM, Hibbert M, Olinsky A, Phelan PD. Long term pulmonary consequences of oesophageal atresia with tracheo-oesophageal fistula. *Acta Paediatr Scand* 1982;71:973– 8.
151. Van Der Zee DC, Bax KN. Thoracoscopic treatment of esophageal atresia with distal fistula and of tracheomalacia. *Semin Pediatr Surg* 2007;16:224– 30.
152. Cherup LL, Siewers RD, Futrell JW. Breast and pectoral muscle maldevelopment after anterolateral and posterolateral thoracotomies in children. *Ann Thorac Surg* 1986;41:492–7.
153. Prato AP, Carlucci M, Bagolan P, Gamba PG, Bernardi M, Leva E, et al. A cross- sectional nationwide survey on esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. 2015; 50(9):1441-1456.
154. Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, Ostlie DJ, Minneci PC, Swedler RM, et al. Perioperative management and outcomes of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. 2017; 52(8):1245-1251.
155. Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely E, Brereton R. Oesophageal atresia and associated anomalies. *Archives of Disease in Childhood*. 1989; 64(3):364-368.
156. Dingemann C, Dietrich J, Zeidler J, Blaser J, Gosemann JH, Ure BM, et al. Early complications after esophageal atresia repair: analysis of a German health insurance database covering a population of 8 million. *Diseases of the Esophagus*. 2016; 29(7):780-786.

157. Holder TM, Cloud DJ, Lewis E. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a survey of its members by the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 1966; 34: 542-549.
158. Konkin DE, O'Hali WA, Webber EM, Blair GK. Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. 2003; 38(12):1726-1729.
159. Baird R, Lal DR, Ricca RL, Diefenbach KA, Downard CD, Shelton J, et al. Management of long gap esophageal atresia: A systematic review and evidence-based guidelines from the APSA Outcomes and Evidence Based Practice Committee. *Journal of Pediatric Surgery*. 2019.
160. Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2007; 2(1):24-25.
161. Al-Shanafey S, Harvey J. Long gap esophageal atresia: an Australian experience. *Journal of Pediatric Surgery*. 2008; 43(4):597-601.
162. Holland AJ, Ron O, Pierro A, Drake D, Curry JL, Kiely EM, et al. Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009; 44(10):1928-1932.
163. Livitidis A. Esophageal atresia: a method of overbridging large segment gaps. *Z Kinderchir*. 1973; 13:298-306.
164. Foker JE, Kendall TC, Catton K, Khan KM. A flexible approach to achieve a true primary repair for all infants with esophageal atresia. *Seminars in Pediatric Surgery*, 2005; 14(1):8-15.
165. Boyle Jr EM, Irwin ED, Foker JE. Primary repair of ultra-long-gap esophageal atresia: results without a lengthening procedure. *The Annals of Thoracic Surgery*. 1994; 57(3):576-579.
166. Chang EY, Chang HK, Han SJ, Choi SH, Hwang EH, Oh J-T. Clinical characteristics and treatment of esophageal atresia: a single institutional experience. *Journal of the Korean Surgical Society*. 2012; 83(1):43-49.
167. Engum SA, Grossfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LT. Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades. *Archives of Surgery*. 1995; 130(5):502-508.
168. Serhal L, Gottrand F, Sfeir R, Guimber D, Devos P, Bonnevalle M, et al. Anastomotic stricture after surgical repair of esophageal atresia: frequency, risk factors, and efficacy of esophageal bougie dilatations. *Journal of Pediatric Surgery*. 2010; 45(7):1459-1462.
169. Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely E, Brereton R. Anastomotic leakage following surgery for esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery*. 1992; 27(1):29-32.
170. Reusens H, Matthysens L, Vercauteren C, van Renterghem K. Multicentre survey on the current surgical management of oesophageal atresia in Belgium and Luxembourg. *Journal of Pediatric Surgery*. 2017; 52(2):239-246.
171. Connor MJ, Springford LR, Kapetanakis VV, Giuliani S. Esophageal atresia and transitional care-step 1: a systematic review and meta-analysis of the literature to define the prevalence of chronic long-term problems. *The American Journal of Surgery*. 2015; 209(4):747-759.
172. Tovar J, Fragoso A. Anti-reflux surgery for patients with esophageal atresia. *Diseases of the Esophagus*. 2013; 26(4):401-404.
173. Holschneider P, Dübbers M, Engelskirchen R, Trompelt J, Holschneider A. Results of the operative treatment of gastroesophageal reflux in childhood with particular focus on patients with esophageal atresia. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2007; 17(03):163-175.
174. Shawyer AC, D'Souza J, Pemberton J, Flageole H. The management of postoperative reflux in congenital esophageal atresia-tracheoesophageal fistula: a systematic review. *Pediatric Surgery International*. 2014; 30(10):987-996.
175. Davari HA, Hosseinpour M, Nasiri GM, Kiani G. Mortality in esophageal atresia: assessment of probable risk factors (10 years' experience). *Journal of research in medical sciences: the official journal of Isfahan University of Medical Sciences*. 2012; 17(6):540-2.
176. Osei-Nketiah S, Hesse AA, Appeadu-Mensah W, Glover-Addy H, Etwire VK, Sarpong P. Management of oesophageal atresia in a developing country: Is primary repair forbidden? *African Journal of Paediatric Surgery*. 2016; 13(3):114-9.

177. Bakal U, Ersoz F, Eker I, Sarac M, Aydin M, Kazez A. Long-term prognosis of patients with esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. *The Indian Journal of Pediatrics*. 2016; 83(5):401-404.
178. Celayir S, Zekeriya İ, Tekand GT, Emir H, Yeker Y, Kaya G, et al. Özofagus Atrezili Olgularla İlgili 22 Yıllık Deneyim:(1978-2000). *Cerrahpaşa Tıp Dergisi*. 2002; 33(2):86-92.
179. Sheth NP. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula with distal esophageal stenosis: preoperative diagnosis. *Journal of Pediatric Surgery*. 2008; 43(5):941-942.
180. Koivusalo A, Pakarinen MP, Rintala RJ. The cumulative incidence of significant gastroesophageal reflux in patients with esophageal atresia with a distal fistula-a systematic clinical, pH-metric, and endoscopic follow-up study. *Journal of Pediatric Surgery*. 2007; 42(2):370- 374
181. Engum SA, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR 3rd. Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophagealfistulaovertwo decades. *Arch Surg* 1995;130:502-8.
182. Somppi E, Tammela O, Ruuska T, Rahnasto J, Laitinen J, Turjanmaa V, Järnberg J. Outcome of patients operated on for esophageal atresia: 30 years' experience. *J Pediatr Surg* 1998;33:1341-6.
183. Friedmacher F. *Gastrointest Surg*. 2017 Haziran; 21 (6): 927-935. doi: 10.1007 / s11605-017-3423-0. Epub 2017 19 Nisan.
184. Prabal R Mishra , Georges K Tinawi , Mark D Stringer *Pediatr Surg Int*. 2020 Temmuz; 36 (7): 755-761. doi: 10.1007 / s00383-020-04683-3. Epub 2020 25 Mayıs.
185. Federica Porcaro, *Ital J Pediatr*. 2017 Eylül 5; 43 (1): 77. doi: 10.1186 / s13052-017- 0396-2.
186. Clark DC. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *American Family Physician*. 1999;59(4):910-920.

8.ETİK KURUL ONAYI

DİCLE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ GİRİŞİMSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU DİCLE UNIVERSITY MEDICAL FACULTY ETHICS COMMITTEE FOR NONINTERVENTIONAL STUDIES					
329					
KARAR					
Doç. Dr. Serkan ARSLAN, Arş. Gör. Dr. Suat ÇAL isimli araştırmacılar tarafından planlanan 'Çocuklarda özefagus atrezili hastaların geç dönem sonuçları' başlıklı araştırmaya Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurul'u tarafından toplantıda hazır bulunan üyeler tarafından oy birliği ile onay verilmiştir. Klinik araştırma tamamlanıp yayın aşamasına geldiğinde, yayına sunulan bildiri veya makalenin bir örneğinin Etik Kurula verilmesi zorunludur.					
DECISION					
The project titled as "Long term results of patients with özofagus atresia in children" planned by Serkan ARSLAN, Suat ÇAL has been approved by Ethics Committee of Dicle University Faculty of Medicine.					
Oturum No (Meeting number) :		Tarih (Date): 07.05.2020		Saat (Hour): 14:00-15:00	
KURUL BAŞKANI (CHIEF)		Prof. Dr. Meral ERDİNÇ			
KURUL ÜYELERİ / MEMBERS					
	ÜNVANI	ADI-SOYADI	KURUMU	BRANŞI	İMZA
1	Prof. Dr.	Meral ERDİNÇ	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Tıbbi Farmakoloji	
2	Prof. Dr.	Aziz KARABULUT	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Kardiyoloji	
3	Prof. Dr.	Zeynep BAYSAL YILDIRIM	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Anesteziyoloji ve Reanimasyon	
4	Prof. Dr.	Ereli AZARKAN	Dicle Üniversitesi Hukuk Fakültesi	Öğretim Üyesi	
5	Doç. Dr.	M. Voyssi BAHADIR	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Genel Cerrahi	
6	Doç. Dr.	Zulfikar YILMAZ	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	İç Hastalıkları	
7	Doç. Dr.	İbrahim KAPLAN	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Tıbbi Biyokimya	
8	Dr. Öğretim Üyesi	İsmail YILDIZ	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Biyoistatistik	
9	Dr. Öğretim Üyesi	Diclehan ORAL	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Tıbbi Biyoloji	
10	Dr. Öğretim Üyesi	Galay AYDOĞDU	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Tıbbi Psikoloji	

9. ÖZGEÇMİŞ

Adı Soyadı	: Suat ÇAL
Doğum Tarihi ve Yeri	: 05.06.1982 / BATMAN
Medeni Durumu	: Evli
Adres	: Dicle Üniversitesi Çocuk Cerrahisi A.B.D. Çocuk Üroloji B.D. Sur/DİİYARBAKIR
E- Posta	: drsuatus@gmail.com
Telefon	: 0412-241 10 00 – 4513
Mezun Olduğu Lise	: Yabancı Dil Ağırlıklı Batman Lisesi
Mezun Olduğu Tıp Fakültesi	: Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi
Mezuniyet Derecesi	: 63 / 100
Görev Yerleri	: Siirt Kurtalan 1 Nolu Sağlık Ocağı 2008-2010 Siirt Kurtalan Devlet Hastanesi Acil Servis 2010 Siirt Kurtalan 3 Nolu Aile Sağlığı Merkezi 2010-2015 Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi A.B.D. Çocuk Üroloji B.D. 2015-2020
Dernek Üyelikleri	: Yok
Alınan Burslar	: Yok
Yabancı Dil	: İngilizce

