

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

**İZOLE ÖZOFAGUS ATREZİSİ OLAN ÇOCUKLARDA
PROKSİMAL VE DİSTAL ÖZOFAGUS BOYUTLARI İLE HER İKİ
SEGMENT ARASI MESAFENİN GECİKTİRİLMİŞ ONARIM İÇİN
BELİRLEYİCİLİĞİNİN İNCELENMESİ**

Dr. Bilge GÖRDÜ

**UZMANLIK TEZİ
Olarak Hazırlanmıştır**

ANKARA

2020

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

**İZOLE ÖZOFAGUS ATREZİSİ OLAN ÇOCUKLARDA
PROKSİMAL VE DİSTAL ÖZOFAGUS BOYUTLARI İLE HER İKİ
SEGMENT ARASI MESAFENİN GECİKTİRİLMİŞ ONARIM İÇİN
BELİRLEYİCİLİĞİNİN İNCELENMESİ**

Dr. Bilge GÖRDÜ

**UZMANLIK TEZİ
Olarak Hazırlanmıştır**

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Tutku SOYER**

**ANKARA
2020**

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim süresince desteklerini gördüğüm değerli hocalarım Prof. Dr. F. Cahit Tanyel'e, Prof. Dr. A. Özden Çiftçi'ye, Prof. Dr. İbrahim Karnak'a, Prof. Dr. Saniye Ekinci'ye, Doç. Dr. Özlem Boybeyi Türer'e, Dr. Öğr. Üyesi Burak Ardıçlı'ya, Dr. Öğr. Üyesi İdil Rana User'e teşekkür ederim.

Asistanlığımın ilk gününden bugüne kadar, her zaman her konuda olduğu gibi akademik anlamda ve tezimin her aşamasında desteğini hiç esirgemeyen, benim için mentör olan tez hocam sayın Prof. Dr. Tutku Soyer'e ayrıca teşekkür ederim.

Her daim güler yüzüyle beni karşılayan ve radyolojik ölçümleri sabırla yapıp, tezimin oluşmasında emeği büyük olan Prof. Dr. Berna Oğuz'a; istatistiksel analizlerdeki yardımları için Doç. Dr. Umut Ece Arslan'a; zorlu cerrahi eğitimim süresince tüm zorlukları olduğu kadar keyifli zamanları da beraber paylaştığım tüm asistan arkadaşlarıma, hemşire arkadaşlarıma ve tüm yardımcı sağlık personeline; bugüne kadar sevgisini, desteğini, özverisini hiç esirgemeyen, her zaman yanımda olan sevgili aileme çok teşekkür ederim.

Dr. Bilge GÖRDÜ

ÖZET

Gördü, B., İzole Özofagus Atrezisi Olan Çocuklarda Proksimal ve Distal Özofagus Arası Mesafenin Geciktirilmiş Onarım İçin Belirleyiciliğinin İncelenmesi. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Tezi, Ankara, 2020. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalında 2000-2018 yıllarında izole özofagus atrezisi (ÖA) nedeni ile takip edilen olgular, proksimal ve distal özofagus arası mesafenin ameliyat yöntemi ve postoperatif komplikasyonlara etkisini değerlendirmek üzere geriye dönük olarak incelenmiştir. Olgulara ait yaş, cinsiyet, doğum haftası, doğum ağırlığı, ek anomali varlığı gibi demografik veriler hastane kayıt sisteminden elde edilmiştir. Geliştirilen ölçüm yöntemi ile üst ve alt poş uzunlukları ve poşlar arası mesafeler ölçülmüştür. Olgular cerrahi onarım yöntemine göre geciktirilmiş primer onarım (GPO) ve özofagus replasmanı (ÖR) olmak üzere iki gruba ayrılmış, elde edilen ölçümler her iki grup arasında karşılaştırılmıştır. Bilgilerine ulaşılan 14 olgunun yaş ortalaması $4,1 \pm 1,9$ (1-9 yıl) yıl olup, 6'si (%42,9) kız, 8'i (%57,1) erkektir. GPO ve ÖR grupları arasında yaş, anne yaşı, doğum haftası ve doğum kilosuna açısından anlamlı fark görülmemiştir ($p > 0,05$). GPO ile ÖR yapılan hastaların ölçümleri karşılaştırıldığında her iki grup arasında, alt ve üst poş uzunlukları arasında anlamlı fark bulunmazken, poşlar arası mesafenin ÖR grubunda (ortanca; 50 mm, min:29,4- maks: 83,6) GPO'ya (ortanca; 18,8 mm, min:3,4 maks: 34,5) göre anlamlı olarak arttığı gözlenmiştir ($p < 0,05$). Anastomoz darlığı olan ve olmayan olgular arasında ölçümler açısından anlamlı bir fark saptanmamıştır ($p > 0,05$). Sonuç olarak, ÖR yapılan olgularda hem üst hem de alt poş ölçümleri GPO yapılan olgulara göre daha kısa olsa da, her iki poş uzunluğunun cerrahi yöntem seçiminde belirleyici olmadığı gösterilmiştir. Cerrahi yöntem seçiminde poşlar arası mesafe önemli olmakla birlikte hangi mesafe uzunluğunun cerrahi yöntem seçiminde yol gösterici olduğu ortaya koymak üzere daha geniş hasta serilerine gereksinim vardır.

Anahtar kelimeler: özofagus atrezisi, uzun aralık, trakeoözofagial fistül, özofagus replasmanı

ABSTRACT

Gördü, B., The investigation of the determination of proximal and distal esophageal distance for delayed repair in children with isolated esophageal atresia. Hacettepe University Faculty of Medicine, Thesis of Department of Pediatric Surgery, Ankara, 2020. Patients with isolated esophageal atresia (EA) that have been following in Hacettepe University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Surgery, between 2000-2018, have been evaluated to define the role of distance between proximal and distal esophagus on surgical technique and postoperative complications retrospectively. The demographic features of patients including age, sex, gestational week, birth weight and associated anomalies were obtained from hospital records. Upper and lower pouch length and distance between pouches was measured with a proposed measurement method. Patients were divided into delayed primary repair (DPR) and esophageal replacement (ER) groups according to surgical technique. Fourteen cases with a mean age of $4,1 \pm 1,9$ years (1-9 years) were included. Six of the cases were female (42,9%) and 8 of them were male (57,1%). There was no difference between DPR and ER groups in terms of age, sex, age of mother, birth weight and gestational week ($p > 0,05$). Although, there was no significant difference between DPR and ER groups for upper and lower pouch measurements, distance between pouches were significantly higher in ER group (median; 50 mm, min:29,4-max: 83,6) when compared to DPR (median; 18.8 mm, min:3,4-max: 34,5) ($p < 0.05$). There was no difference in patients with and without anastomotic strictures ($p > 0,05$). In conclusion, although both upper and lower pouch lengths were shorter in ER group with respect to DPR group, pouch lengths were not determinative for surgical technique. However, the distance between two pouches is a significant parameter to define the surgical option, large cohort of patients needed to define which length is decisive for choosing an appropriate surgical technique.

Key words: esophageal atresia, long gap, tracheoesophageal fistula, esophageal replacement

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	iii
ÖZET	iv
ABSTRACT	v
İÇİNDEKİLER	vi
SİMGELER VE KISALTMALAR	vii
ŞEKİLLER	viii
TABLolar	ix
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1. Tarihçe	2
2.2. Özofagus Embriyolojisi	4
2.3. Özofagus Anatomisi	6
2.4. Özofagus Atrezisi ve Tipleri	9
2.4.1. Klinik	13
2.4.2. Ameliyat Öncesi Hazırlıklar	19
2.4.3. Tedavi	20
2.4.4. Ameliyat Sonrası	32
3. HASTALAR ve YÖNTEM	37
3.1. İzole ÖA'lı olguların yönetimi ve poşlar arası mesafenin ölçümü	38
3.2. Poş uzunlukları ve her iki poş arası mesafenin ölçümü	39
3.3. İstatiksel Değerlendirme	42
3.4. Etik Onayı	42
4. BULGULAR	43
5. TARTIŞMA	52
6. SONUÇLAR	58
7. KAYNAKLAR	59

SİMGELER VE KISALTMALAR

AFP	: alfa-fetoprotein
BT	: Bilgisayarlı tomografi
GİA	: gastrointestinal anastomoz stapleri
GPO	: geciktirilmiş primer onarım
mm	: milimetre
MR	: manyetik rezonans
N/G	: nazogastrik
ÖA	: özofagus atrezisi
ÖA-TÖF	: özofagus atrezisi-trakeoözofagial fistül
ÖR	: özofagus replasmanı
PACS	: picture archiving and communication system
SCM	: sternokleidomastoid kası
TÖF	: trakeoözofagial fistül
UAÖA	: uzun aralıklı özofagus atrezisi
USG	: ultrasonografi

ŞEKİLLER

Şekil		Sayfa
2.1.	ÖA'nın Gross klasifikasyonuna göre anatomik tipleri	10
2.2.	ÖA'lı olguda üst poşta hava görünümü (ok)	14
2.3.	ÖA'lı olguda özofagusa ilerletilen kateterin üst poşta kıvrılması (ok)	15
2.4.	ÖA tanılı hastada üst poşun uzunluğunu değerlendirmek için ilerletilen kateterden verilen opak madde ile elde edilen üst poş grafisi	16
2.5.	İzole ÖA'de gazsız abdomen görünümü	17
2.6.	Sineözofagografide trakeoözofagial fistül traktı (ok)	18
2.7.	Bronkoskopide kateterize edilmiş fistül orifisi (ok)	19
2.8.	Postoperatif çekilen özofagografide anastomoz kaçağı (ok).	34
3.1.	Anestezi altında poşlar arası mesafenin ölçümü	39
3.2.	Poşlar arası ölçümde anatomik belirleyici olarak üst poş sınırı için T1, alt poş sınırı için T11 vertebra alınmıştır.	40
3.3.	Üst ve alt poş ölçümleri ve aradaki mesafenin ölçümü	41
3.4.	Bujilerin uçlarının vertikal olmadığı durumlarda hem vertikal hem de oblik ölçümlerin elde edilmesi.	42
4.1.	GPO yapılan 2 no'lu olguya ait ölçüm grafisi	47
4.2.	ÖR yapılması planlanan 13 no'lu olguya ait ölçüm grafisi	48

TABLolar

Tablo		Sayfa
2.1.	Gross sınıflamasına göre ÖA tipleri ve görülme sıklığı	10
2.2.	Waterston Risk Grupları ve Sağkalım Oranları	11
2.3.	Spitz Sınıflamasının Okamoto modifikasyonu	12
2.4.	ÖA'ne eşlik eden anomaliler ve görülme sıklığı	12
2.5.	Farklı çalışmalarda UAÖA tanımı	23
4.1.	Çalışmaya katılan olguların demografik özellikleri	43
4.2.	Çalışmaya katılan olguların ölçüm sırasındaki kilo ve yaşları, ameliyat yaşları, yaşlarına ve cinsiyetlerine uygun persentilleri	44
4.3.	Olgularda ek anomaliler ve sistemlere göre dağılımları	45
4.4.	Tüm olgularda üst ve alt poş ölçümleri ve poşlar arası mesafe ölçümleri	46
4.5.	GPO ve ÖR gruplarında demografik özelliklerin ortanca değerleri ve grupların karşılaştırılması.	49
4.6.	Cinsiyet, prenatal tanı, doğum şekli ve ek anomali sıklığının cerrahi onarıma etkisinin karşılaştırılması.	49
4.7.	GPO ve ÖR gruplarında alt ve üst poş uzunlukları ile poşlar arası mesafenin ortancaları ve grupların karşılaştırılması.	50
4.8.	Anastomoz darlığı olan ve olmayan olgularda üst ve alt poş ölçümleri ve poşlar arası mesafenin karşılaştırılması.	51

1. GİRİŞ

Özofagus atrezisi (ÖA) 3500 canlı doğumda bir görülen özofagusun en sık doğumsal anomalisidir (1).

İzole olgularda, fistüllü olgulara kıyasla, proksimal ve distal özofagus segmentleri arası mesafe primer onarıma izin vermeyecek şekilde uzun olabilir. Primer onarım yapılamadığı durumlarda, gastrostomi yapılarak evreli tedavi yöntemine geçilir ve özofagus onarımı poşların yeterli uzunluğa gelene kadar ertelenir. Her iki özofagus poşu arasındaki mesafe belli aralıklarla anestezi altında veya radyolojik inceleme ile ölçülür. Elde edilen grafilerde özofagus segmentleri arası mesafe vertebra gövdesi sayılarak veya milimetre (mm) olarak ölçülebilir. Bu mesafeye göre hastalara primer onarım mı yoksa özofagus replasmanı mı yapılacağına karar verilir. Yapılan çalışmalar özofagusun somatik büyümenin en hızlı organ olduğunu ve beklendiği takdirde özofagus segmentlerinin uzayarak poşlar arası mesafenin kısalabildiğini göstermektedir. Aralıklı yapılan ölçümlerde mesafe azalır, geciktirilmiş özofagus anastomozu yapılabilir. Mesafe ölçümünün tekniği hakkında standart bir yöntem olmamakla birlikte, ölçümler sırasında distal özofagus segmentinin boyutunun anastomoz yapılabilmesi için belirleyici olduğu düşünülmektedir. Ayrıca primer onarım yapılmasına olanak verecek en uzun poşlar arası mesafenin kaç mm olduğu bilinmemektedir.

Bu çalışmanın amacı izole ÖA'li olgularda anestezi altında yapılan ölçümlerde proksimal ve distal segment uzunluğu ile segmentler arası mesafenin cerrahi teknik seçimi ve postoperatif komplikasyonlar üzerinde etkisini araştırmaktır.

2. GENEL BİLGİLER

Özofagus atrezisi (ÖA) özofagusun en sık görülen doğumsal anomalisidir (2). Olguların çoğunda trakeoözofagial fistül (TÖF) olup, yalnızca %7.8'inde izole ÖA görülür. Özofagus atrezili yenidoğanlar yaşamın ilk saatlerinden itibaren bulgu verir (3).

Geçmiş yıllarda mortalitesi yüksek olan bu anomalide, yenidoğan yoğun bakımındaki ve cerrahi teknikteki güncel gelişmelerle ciddi postoperatif komplikasyonlara rağmen sağkalımında artış mevcuttur (4). Kardiyovasküler, gastrointestinal, genitoüriner, iskelet ve sinir sistemi anomalileri görülme sıklığı normalden daha fazladır ve mortalite çoğu zaman bu anomalilerle ilişkilidir (5).

Prenatal tanı yöntemlerinin gelişmesi ÖA'nın tanınmasına ve postnatal erken müdahale edilmesine olanak sağlamıştır. Ultrasonografide (USG) polihidramnioz, fetal ensenin ortasında anekoik alan bulunması ve midenin küçük olması ÖA'nın varlığını düşündüren prenatal bulgulardır (6).

Olguların %10'nu kromozomal hastalıklarla ilişkili olup geri kalan yarısında da eşlik eden anomaliler mevcuttur. 20 yaşından küçük ve 35 yaş üstü annelerin bebeklerinde risk daha fazladır (3). 35 yaş üstü annelerdeki risk artışı daha ziyade eşlik eden kromozomal anomalilere bağlanır (3).

2.1. Tarihçe

ÖA ilk olarak 1670 yılında William Durston tarafından bir ikiz eşinde tanımlanmıştır (7).

ÖA'nın tipik trakeoözofagial fistüllü formunun ilk tarifi 1697'de Thomas Gibson'ın Epitomize İnsan Vücutlarının Anatomisi kitabının 5. baskısında yer almaktadır (8). 1880'de 19. yüzyılın bir başka önemli tıp adamı olan Morell McKenzie 57 adet doğumsal özofagus malformasyon olgusu bildirmiş olup 37'sinde trakea veya bronş ile özofagus arasında fistül olduğunu göstermiştir. Ayrıca bu anomalilerin embriyoloji, patoloji ve klinik tanıları ile, bu anomalilerle ilişkili spina bifida, at nalı böbrek ve imperfore anüs gibi diğer anomalilerin tarifi de yine ilk kez bu dönemde yapılmıştır (9).

Özofagus atrezisi- trakeoözofagial fistül (ÖA-TÖF)'ün tanımlanması ile ilk başarılı onarımın yapılması arasında 270 yıl vardır. TÖF'lü ÖA olgularında özofagial anastomoz olasılığını ilk olarak 1869 yılında Timothy Holmes ileri sürmüştür; şimdiye kadar bir girişim yapılmadığı ancak yapılması gerektiğini belirtmiştir (10). TÖF'ü olmayan bir olguda ÖA'sını düzeltmek için ilk cerrahi girişim 1888'de Londra'da Charles Steele tarafından yapılmıştır (11). Steele kloroform anestezisi kullanarak gastrostomi uygulamış ve gastrostomiden yukarıya üst poşa doğru uzun, ince, çelik bir probu iterken yukarıdan bir buji ile üst poşu aşağıya iterek özofagial membran olarak düşündüğü kısmı perforasyonla açmaya çalışmıştır (11). 1899'da Hoffman ÖA'lı bir infantta ilk gastrostomi uygulamış ve bebeği beslemeye çalışmıştır. Ancak bebek aspirasyon pnömonisi nedeniyle kaybedilmiştir (12). 1936'da Gage ve Oschner özofagusu kardiyaya hizasından bağlayıp gastrostomi ve servikal özofagostomi yapmışlar (13). Bundan üç yıl sonra Leven ve Ladd özofagus atrezili bir yenidoğanı evreli cerrahi girişimle yaşatmayı başarmıştır (14). Önce fistül onarımı, gastrostomi ve özofagostomi yapmışlar, daha sonra mide ile proksimal özofagus arasındaki bağlantıyı antetorasik bir cilt tüneli ile sağlamışlardır.

Sweet ve Gross transplevral yaklaşımla mideyi, Harrison jejunumu, Sandbloom da kolon segmentini toraks boşluğuna taşıyıp her iki özofagus arasında devamlılığı sağlamışlardır (15).

ÖA onarımı sonrası sağ kalan ilk olgular 26 Kasım 1939'da Minnesota'da doğan bir erkek ile bir gün sonra Massachusetts'de doğan bir kız çocuğudur.

İlk başarılı ÖA onarımı 15 Mart 1941'de yapılmıştır. TÖF'ü olan ÖA'lı bir olguda ilk başarılı primer onarım, sol ekstra plevral yaklaşımla fistül ligasyonu ve tek tabakalı özofagial anastomoz ile sağlanmıştır (16). Operasyondan sonraki 6. günde gelişen anastomoz kaçağı cerrahi müdahale yapılmaksızın yönetilmiştir. Anastomozda daha sonra striktür gelişmiş ve tek bir dilatasyonla darlık giderilmiştir. Haight ve Towsley bu olguyu Şubat 1942'de Chicago Merkezi Cerrahi Birliği'nde sunmuş ve 1943'de yayınlamıştır. 1943'de Haight, distal segmentin daha iyi ortaya konduğuna inandığı için sağ ekstraplevral yaklaşımla primer onarım yaparak cerrahi yöntemi revize etmiştir (17).

2.2. Özofagus Embriyolojisi

Özofagus ve trakeanın embriyolojik gelişiminin detayları tam olarak aydınlatılmadığından ÖA-TÖF'ün patogenezi açık değildir. Solunum sistemin gelişimini ilk tarif eden kişi, insan embriyolojisinin kurucusu olan Sinyor Wilhelm His olmuştur (18).

Önceleri invajine lateral longitudinal katlantıların füzyonunun sonucu oluşan septumun ön bağırsağı dorsalde sindirim sistemi, ventralde solunum sistemi olarak ikiye ayırdığına inanılırken, yapılan çalışmalarda farklı teoriler ortaya koyulmuştur.

Özofagus farinksi oluşturan embriyonik yapının hemen kaudalindeki ön bağırsaktan gelişir. 20. günde embriyoların çoğu ön bağırsağa sahiptir. 22. günde ön bağırsağın ventral yüzünde longitudinal mediyan faringeal oluk gelişir ve bu sulkustan 26. günde akciğer tomurcuğu oluşur. 28. günde akciğer tomurcuğu sindirim sisteminden belirgin şekilde ayrı olup hızla çift sayıya ulaşır ve ön bağırsağın ventralinde mezenşimin içine doğru kaudale uzanır. Mezenşimin solunum ve sindirim tüpleri arasında yer alan kısmı, iki tübün normal şekilde ayrılması için gerekli olduğuna inanılan trakeoözofagial septumu oluşturur. 4. haftada ön bağırsağın kranial bölümü solunum ve özofagial kısmı oluşturacak şekilde tam olarak bölünür. Bölünemediği durumlarda trakeoözofagial katlantılar tam olarak birleşemez ve trakea ile özofagus arasında septum yetersiz kalır. Bunun TÖF oluşmasına neden olduğu düşünülür. TÖF alt solunum yollarında görülen en yaygın doğumsal anomalidir (19).

Ön bağırsağın özofagus ve trakeayı oluşturmak üzere ayrılmasını öne süren bu teori, ÖA etiyojisinin açıklamak üzere birçok teorisinin de temelini oluşturmaktadır. İlk teori solunum divertikülünün ön bağırsağın ventralinden tomurcuklanarak ve hızla büyüyerek özofagustan ayrıldığını öne sürmektedir. Buna göre trakea ayrılmamış ön bağırsağın parçası olarak kabul edilmemektedir. Bunu bir musluğun açılmasından sonra oluşan su kolonuna benzeterek "musluk ve su" teorisi adını verenler olmuştur (20). Ön bağırsakta invajine olan lateral kenarların uzunlamasına birleşerek trakea ve özofagus arasında bir septumun oluşumunu sağladığı düşünülen başka bir teori de

vardır (21). Bir diğeri teori de bir çift faringeal katlantının ve bir alt katlantının ön bağırsaktan ayrılarak solunum yolları ile özofagusun ayrılmasını sağladığı yönündedir (22).

Başlangıçta kısa olan özofagus kalp ve akciğerlerin büyümesi ve aşağıya inmesine bağlı olarak hızla uzar. Yedinci haftayla birlikte özofagus göreceli olarak son uzunluğuna erişir. İki ayrı kanal haline gelen ancak birbiriyle devamlılık gösteren tek bir tüp halinde özofagus ve trakea bir yandan boyca uzarken diğeri yandan da iki yandan birbirine yaklaşan lateral kıvrımların karşı karşıya gelmesi ile 3.-4. haftalarda karina civarından başlayarak birbirinden ayrılır. Ayrılma süreci trakeal bifurkasyonun 4.torakal vertebra hizasına gelene kadar devam eder, gestasyonun 36. gününde tamamlanır. Ayrılma işleminde bir duraklama özofagus ile trakea arasında ilişkinin devam etmesine, fistül gelişimine neden olur. Özofagus ile trakeanın birbirinden ayrılarak bağımsız bir organ haline gelmelerinde büyüme hızlarındaki fark, hücresel farklılaşma ve doğru zamanlı bir apoptozis önemlidir.

ÖA'nın embriyoloji süreci ile 3 teori mevcuttur. Gelişim sırasında solunum divertikülü yeteri kadar uzamaz ve trakea oluşmaz. Ancak bronşial dallanma devam eder. Ön bağırsağın uzama ve gelişme sırasında bronşlar direk ön bağırsaktan çıkar ve bronşların proksimal kısmındaki ön bağırsak trakea yönünde farklılaşır. Distal kısım mideyle fistül şeklinde birleşir. Üst özofagus poşu ise geç dönemde ön bağırsağın anterior kısmının yeniden yapılanması ile oluşur (23). Bir diğeri teori de trakeözofagial ayrılma gerçekleşmez. Duraksama kısmi veya tam olabilir. İlk ayrılan kısım trakea mide arasında fistül olarak gelişirken, ayrılmayan kısım trakea yönünde gelişir. Üst özofagus ise ilk teoriye benzer şekilde oluşur. Son teori ise trakeözofagial ayrımın gerçekleştiği ancak olası bir iskemiye bağlı ortaya çıktığıdır (24).

Özofagus epiteli ve bezleri endodermden gelişir. Epiteli çoğalarak özofagus lümenini kısmen ya da tümüyle kapatır ancak özofagus sekizinci haftanın sonuna kadar yeniden kanalize olur. Özofagus 1/3 üst kısmınının muskularis eksterna tabakasını oluşturan çizgili kaslar faringeal arkusun kaudalindeki mezenşimden kaynaklanır. Özofagus alt 1/3 bölümünü oluşturan

düz kaslar ise çevredeki splanknik mezenşimden gelişir. Her iki kas tipi vagus siniri tarafından innerve edilir. Mevcut çalışmalar, üst özofagus parçasındaki çizgili kasların düz kas hücrelerine farklılaşmasının miyojenik düzenleyici faktörlere bağlı olduğunu göstermektedir (19).

ÖA trakeozofagial septumun arkaya doğru sapması ile ortaya çıkar. Atrezinin nedeni gelişimin sekizinci haftasında özofagusun rekanalize olamamasıdır. Gelişimin bu duraklamasından endodermal hücrelerin büyümesindeki bir bozukluğun sorumlu olduğu düşünülür. Özofagotrakeal anomalilerin patogenezi için teoriler, insan ve hayvan embriyolarının morfolojik gözlemleri ile belirlenmiş ancak tam anlaşılmamış normal gelişim bilgilerine dayanmaktadır. Ek olarak, ÖA'nin özofagotrakeal veya bronşial fistüllü çeşitli anatomik varyasyonları bulunması, bütünleşmiş bir patogenezi teorisinin geliştirilmesini güçleştirmektedir.

ÖA-TÖF'lü olguların %50 sinde başka anomaliler bulunurken, %10'unda da spesifik kromozomal defektler mevcuttur. Di-George sendromu, trizomaliler (21,13,18), Opitz sendromu, 13q,17q ve 16q24 delesyonları ile ilişkilidir (25). Ek olarak MYCN (Feingold sendromu), CHD7 (CHARGE Sendromu (kolobom, kardiyak anomaliler, koana atrezisi, gelişme geriliği, genital hipoplazi ve kulak anomalileri), SOX2 (AEG sendromu), GL13 (Pallister -Hall sendromu), MID1 (Opitz G Sendromu) ve FANCA (Fankoni anemisi) gibi tek gen mutasyonu ile ilgili hastalıklarla da ilişkilidir (25).

ÖA etyolojisini açıklamaya çalışan deneysel modellerin başında teratojenik ÖA modeli olan prenatal adriamisin uygulaması gelmektedir. Bu modelde fibroblast büyüme faktörü (FGF) ve *sonic hedgehog* (Shh) düzeylerinin azaldığı görülmüştür. Bu bulgular VACTERL (vertebral, anorektal, kardiyak, trakeoözofagial, renal ve ekstremitte anomalileri) ile ÖA ilişkisinin bu sisteme dayalı olduğunu düşündürür (26).

2.3. Özofagus Anatomisi

Özofagus farinks ile mide arasında kastan yapılmış bir kanal olup, boyunda cartilago cricoidea veya 6. boyun omurunun alt kenarı hizasından başlar, 10. göğüs omuru hizasında diyafragmadan geçer ve 11. göğüs omuru

hizasında midenin kardiyası ile birleşerek sonlanır. Bu seyri esnasında omurların hemen ön tarafında yer alır. Yetişkinlerde 18-25 cm uzunluğunda olan özofagus, term yenidoğanlarda 9-10 cm uzunluğundadır (27).

Kısa bir mesafe boyunda uzandıktan sonra göğüs boşluğuna girer. Önce üst mediastinde sonra arka mediastinde uzanır ve diyafragmadaki hiatus özofagustan geçerek karın boşluğuna girer.

Özofagus sindirim kanalının appendiks vermiformisten sonra en dar bölümüdür (28). Dört yerde darlığı vardır. Birincisi başlangıç yeri, ikincisi aortayı çaprazladığı yer, üçüncüsü bronkus principalis sinisterle çaprazlaştığı yer, dördüncüsü de diafragmadan geçtiği yerdir. Burası alt özofagus sfinkteri olarak da bilinir.

Özofagusun 3 bölümü vardır:

1) Pars cervicalis:

Ön tarafında trakea bulundur ve birbirlerine gevşek bağ dokusu ile bağlıdırlar. Arka tarafında boyun omurları, M. longus colli ve fascia prevertebralis vardır. Yan taraflarında ise a.carotis communis ve tiroidin yan loblarının arka kısımları ile komşudur. Özofagus göğüs boşluğuna giriş yerinde sola kayması nedeni sol taraftaki yapılara daha yakın komşuluk yapar. N.laringealis rekurrens trakea ile özofagus arasındaki oluktan yukarı çıkar. Ayrıca sol tarafta ductus thoracicus bulunur.

2) Pars Thoracica:

Mediastinum superiusta arka tarafında göğüs omurları, ön tarafında ise trakea bulunur. Aortanın arka sağ tarafından geçerek mediastinum posteriusa girer. Aorta özofagusun önce sol tarafında bulunur sonra sağ tarafına geçer. 10. torakal omuru hizasında diyafragmadan geçen özofagus geçmeden belirgin genişler. Ön tarafında yukardan aşağıya doğru trakea, bronkus principalis sinister, sol atrium ve diyafragma bulunur.

3) Pars abdominalis:

En kısa bölümü burasıdır, karaciğerin sol lobunun arkasında sulcus özofagus içinde bulunur. Bu bölümün sadece ön ve sol tarafı peritonla kaplıdır.

M. krikofaringeus özofagusun başlangıç kısmında bulunur, yutma ve geçirme dışında özofagusu kapalı tutar.

Arterleri: A.thyroidea inferior, pars thoracica aorta , a.bronchialisler , a.gastrica sinistra , sol a.phrenica inferiorun dallarından beslenir. Bu dallar özofagusta uzunlamasına seyreder.

Venleri: V.thyroidea inferior, V.azygos, V.hemiazygos ve V.gastricalara açılır. Alt kısmındaki venler portal ve sistemik venler arasında önemli anastomozlar oluşturur.

Lenf drenajı: Üst 1/3 kısmı nodi lymphatici servicales laterales profundiye, orta 1/3 kısmı nodi lymphatici mediastinales superiores ve posteriores, alt 1/3 kısmı nodi lymphatici gastrici sinistiriye ve buradan da nodi lymphatici coeliaciiye açılır.

Sinirleri: Çizgili kaslarını N.laringealis recurrensten gelen somatomotor lifler, çizgisiz kaslarını ise truncus semipathicus ve N.vagusdan gelen lifler ile inerve eder. Bu sempatik ve parasempatik lifler kas tabakaları arasında ve tela submukozada bulunan iki sinir ağı oluşturur. Ağrı duyusunu taşıyan lifler sempatik liflerle birlikte seyreder ve ağrısı sternumun alt yarısında hissedilir.

Yapısı:

Dıştan içe doğru 4 tabakadan oluşur:

- 1) Tunica adventitia: Birçok elastik lif içeren bağ dokudan yapılmıştır. Bu lifler daha derinde bulunan kas tabakalarını sarar.
- 2) Tunica muskularis: Dışta longitudinal içte de sirküler olmak üzere iki tabakalıdır.

Longitudinal lifleri özofagusun başlangıç kısmında üç demet şeklinde başlar. Birisi cartilago cricoideanın arka yüzündeki vertikal kenardan bir bağ aracılığı ile, diğer ikisi de yan taraflardan farinks kaslarının devamı şeklindedir. Bu üç demet aşağı indikçe özofagusun her iki yanına eşit dağılır.

İçte bulunan sirküler lifler yukarıda m.constrictor pharyngis inferior ile devam eder. Bu liflerin seyri üst ve alt bölümlerde transvers, orta bölüm de ise obliktir.

Özofagusun üstü 1/3 kısmı çizgili kas liflerinden oluşur. Orta 1/3 kısmı hem çizgili hem de çizgisiz kas liflerinden oluşur. Alt 1/3 lifleri ise çizgisiz kas liflerinden oluşur.

Bu nedenle yutulan gıda maddeleri yukarı bölümden hızlı, aşağı bölümden ise yavaş geçer.

- 3) Tela submucosa: Kas ve mukoza tabakalarını birbirine bağlayan gevşek bir tabakadır. Bu tabakada damarlar, sinirler ve müköz bezler bulunur. Bu bezlerin uzun olan kanalları özofagus lümenine açılır.
- 4) Tunica mucosa: Özofagusun kalın olan mukozası yukarı bölümde kırmızımsı aşağıya doğru pembemsi renktedir. Burada uzunlamasına plikalar bulunur. Yutulan besinin özofagusu genişletmesiyle plikalar kaybolur. Mukozanın altında uzunlamasına seyreden çizgisiz kas liflerinin oluşturduğu bir tabaka bulunur; lamina muskularis mukoza denilen bu kısım üst kısımlarda çok zayıf bulunurken alt bölümlerde daha kalındır.

2.4. Özofagus Atrezisi ve Tipleri

ÖA-TÖF sıklığı farklı coğrafi bölgelerde farklı oranlarda belirtilmiştir. Ortalama olarak 3000-4000 canlı doğumda bir görülür. Erkek:kız oranı 1.236 dır (29).

İlk gebelik ve ileri anne yaşı risk faktörlerindedir. Anne veya babadan biri özofagus atrezisi ile doğmuşsa çocuklarında ÖA olma oranı %3,6'dır (30). ÖA tek veya çift yumurta ikizlerinde siktir. İkiz bebeklerde tek bebeklere göre ÖA olma olasılığı 2,56 kat, *in vitro* fertilizasyon sonucu doğan bebeklerde de 3,65 kat artmıştır (26). İzole özofagus atrezilerinde polihidramniyoz olma olasılığı %100'dür. Özofagus atrezili bebeklerin annelerinde amniyon sıvısında alfa-fetoprotein (AFP) ve asetilkolinesteraz seviyeleri yüksektir (31).

ÖA gelişiminde rol oynayan çevresel faktörler arasında oral kontraseptif kullanımı, östrojene ve progesterona maruz kalma, maternal diyabet ve taliodamid kullanımı da yer almaktadır (26).

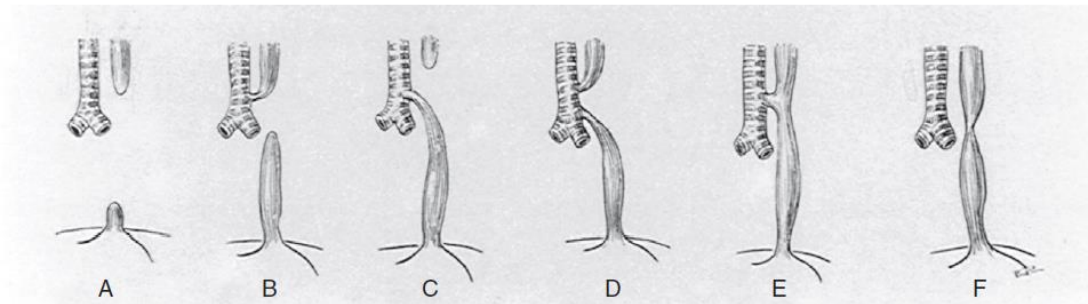
ÖA-TÖF olarak 1929'da radyolog Vogt tarafından sınıflandırılmıştır (32). Bu sınıflama daha sonra Ladd, Gross, Roberts, Swenson, Holder

tarafından modifiye edilmiştir. En ayrıntılı biçimde Kluth sınıflamıştır. Kullanışlı, pratik olması, basit anatomik tarifler yapması nedeni günümüzde tercih edilen sınıflama Gross'un sınıflamasıdır.

Tablo 2.1. Gross sınıflamasına göre ÖA tipleri ve görülme sıklığı (33)

Gross sınıflaması	Özofagus atrezisi tipleri	Sıklık
A	İzole özofagus atrezisi	%6
B	Özofagus atrezisi ve proksimal fistül	%5
C	Özofagus atrezisi ve distal fistül	%84
D	Özofagus atrezisi ve distal – proksimal fistül	%1
E	Trakeoözofajial fistül	%4

Cerrahi onarımın başarısı ile birçok anatomik sınıflandırma önerilmiştir. 1944'de Ladd beş tipi içeren ve Roma rakamları kullanılan numerik sınıflandırma formunu tanıtmıştır. 1953'de Gross numerik sistemi bugün hala sıklıkla kullanılan alfabetik sistem ile değiştirmiştir (33).



Şekil 2.1. ÖA'nın Gross klasifikasyonuna göre anatomik tipleri (34)

En sık karşılaşılan ÖA Gross tip C'dir (%84) (35).

Tip A ve tip B ile doğan bebeklerin de tip C'dekilere göre daha erken doğduğu ve düşük doğum ağırlığına sahip olduğu görülmüştür (36).

Anatomik sınıflandırmaya ek olarak D.J. Waterston, R.E. Bonham Carter ve Eoin Aberdeen 1962'de ÖA'lı bebeklerin risk faktörleri ile ilişkili bir

sınıflandırma sistemi geliştirmiştir (37). Doğum ağırlığı, pnömoni ve eşlik eden anomalilerin varlığına göre yapılan bu risk sınıflaması sağkalım ve cerrahi onarımla ilgili fikir vermektedir (Tablo 2.2)

Tablo 2.2. Waterston Risk Grupları ve Sağkalım Oranları

Waterston Risk Grupları ve Sağ Kalım Oranları		
Grup	Sağ kalım (%)	
A	100	Doğum ağırlığı > 2500 gram , ek anomali yok
B	85	Doğum ağırlığı 2000-2500 gram veya eşlik eden orta derece anomaliler (kardiyak olmayan anomaliye ek olarak patent duktus arteriosus, ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt)
C	65	Doğum ağırlığı <2000 gram veya ciddi ek anomali mevcut, kardiyak anomali mevcut

Ancak Waterston tarafından öne sürülen bu sınıflama geçmişte sonuçlarının karşılaştırılması amacıyla ortaya konulsa da düşük doğum ağırlıklı ve multiple anomalili bebeklerde erken onarımların yapılmaya başlanması ile cerrahi tedaviye yön vermede geçerliliğini kaybetmiştir. Ciddi pulmoner disfonksiyonun ve preoperatif mekanik ventilatör ihtiyacının sağkalım için önemli olduğu anlaşılmıştır. Spitz tarafından ortaya konulan ve Okamoto'nun modifiye ettiği sınıflama düşük ve çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde sağ kalımın daha iyi olduğunu ve sağ kalımı etkileyen en önemli bağımsız risk faktörünün kardiyak anomaliler olduğu ortaya çıkmıştır (Tablo 2.3) (38, 39).

Tablo 2.3. Spitz Sınıflamasının Okamoto modifikasyonu (40)

Spitz Sınıflamasının Okamoto Modifikasyonu			
Sınıf	Sağkalım (%)	Risk	
Grup 1	100	Düşük	Doğum ağırlığı ≥ 2000 gram, majör kardiyak anomalisi yok
Grup 2	81	Orta	Doğum ağırlığı < 2000 gram, majör kardiyak anomalisi yok.
Grup 3	72	Nispeten Yüksek	Doğum ağırlığı ≥ 2000 gram, majör kardiyak anomalisi var.
Grup 4	27	Yüksek	Doğum ağırlığı < 2000 gram, majör kardiyak anomalisi var.

Özofagusun gelişimi ve trakeadan ayrılışı süresince fetüsü olumsuz etkileyen faktörler, bütün sistemlerde aksaklıklara sebep olabilir. Ek anomali sıklığı ÖA'lı bebeklerde %30-60 arası değişir (34).

ÖA-TÖF'e en sık eşlik eden anomali kardiyovasküler anomaliler olup, onu genitoüriner, gastrointestinal ve iskelet anomalileri takip eder.

Tablo 2.4. ÖA'ne eşlik eden anomaliler ve görülme sıklığı (34)

ÖA eşlik eden anomaliler	Sıklık (%)
Kardiyovasküler	24
Genitoüriner	21
Gastrointestinal	21
Musküloiskeletal	14
Santral sinir sistemi	7
VACTERL asosiyasyonu	20
Toplam ek anomali görülme sıklığı	50-70

Bunlara ek olarak %2,3 nöronal tüp defekti, %5,2 hidrosefali, %2,3 holoprosensefali, anoftalmi ve mikroftalmi, %5,2 koanal atrezi, %7,2 fasial

kleft, %4,3 karın duvarı defekti ve %2,9 diyafragma hernisi eşlik edebilir. Ek anomali sıklığı izole özofagus atrezisinde en yüksektir (%60)(41).

Özofagus atrezisi ile birlikte görülen ek anomalilerin klinik önemi hastalığın mortalitesini artırmalarıdır. ÖA-TÖF tanılı hastaların yaklaşık yarısı VACTERL, CHARGE (koloboma, kardiak anomali, koanal atrezi, mental retardasyon, genital hipoplazi, kulak deformiteleri), Fanconi anemisi, Opitz G., Goldenhar gibi bir sendromla ilişkiliyken diğer yarısı sendromik olmayan bulgular taşır.

Özofagus atrezili olgularda en sık ölüm nedeni kardiak anomalilerdir. Olguların %19'unda VSD, %20'sinde ASD görülürken, %5'inde Fallot tetralojisi, %13 PDA, %1-4 Aort koarktasyonu ve %4 sağ inen aorta görülür.

Gastrointestinal sistemde de en sık anorektal malformasyonlar (%14) eşlik eder (42). Rotasyon anomalileri, annüler pankreas, doudenal- ileal atrezi ve pilor stenozu takip eder.

Genitoüriner sistemde de anomaliler olabilir. Renal agenezi ya da hipoplazi, hipospadias, inmemiş testis, kistik böbrek hastalıkları, hidronefroz, vezikoüretal reflü, ureter duplikasyonu, urakal anomaliler, ambigus genitalia, ekstrofiler eşlik edebilir.

Hemivertebra, fazla vertebra, fazla kosta, sakral agenezi, radius yokluğu gibi iskelet ve vertebra anomalileri de görülebilir.

Ek olarak Down sendromu, Di George sendromu, Holt-Oran sendromu, Pierre Robin sendromu, Feingold sendromu, Townes-Brock sendromu, Bartsocas-Papas sendromu, McKusick-Kaufman sendromu, CHARGE asosiyasyonu ve Shisis asosiyasyonu ile beraberlik gösterebilir (43, 44)

2.4.1. Klinik

Birçok doğumsal anomalinin aksine ÖA'nın prenatal tanısı her zaman mümkün olmayabilir. Prenatal USG'de midenin küçük görünmesi veya hiç görünmemesi ve polihidramniyoz olması ÖA şüphesi oluşturmakla birlikte kesin tanı koydurmaz. ÖA'de USG'nin duyarlılığı %42'dir (45). Fetal manyetik rezonans (MR) görüntülemeye T2 ağırlıklı serilerde toraks içinde özofagus

kısının görüntülenmemesi, üst poşun ve/veya fistülün görülmesi ÖA tanısı için anlamlıdır. Duyarlılığı %100, özgüllüğü %80 olan fetal MR, ek anomalilerin tanısına da olanak sağlamaktadır (46). Distal fistüllü olguların prenatal olarak izole ÖA olgularına göre daha nadir gözlemlendiğine dair çalışmalar mevcuttur (47).

Çoğu özofagus atrezili yenidoğan doğum sonrası ilk 1 saatte bulgu verir. En erken bulgusu farinkste biriken tükürük salgısıdır. İlk beslenmenin ardından regurjitasyon, öksürük ve boğulma benzeri semptomlar da oluşur. Beslenme ile ilişkili veya ilişkisiz siyanoz, yutamama ve burundan veya ağızdan kateter ilerletememe ile tanı konulabilir.

Kateterin yumuşak olması nedeniyle içerde katlanabileceğinden her zaman kateter ilerletilebilmesi ÖA olmadığı anlamına gelmez.

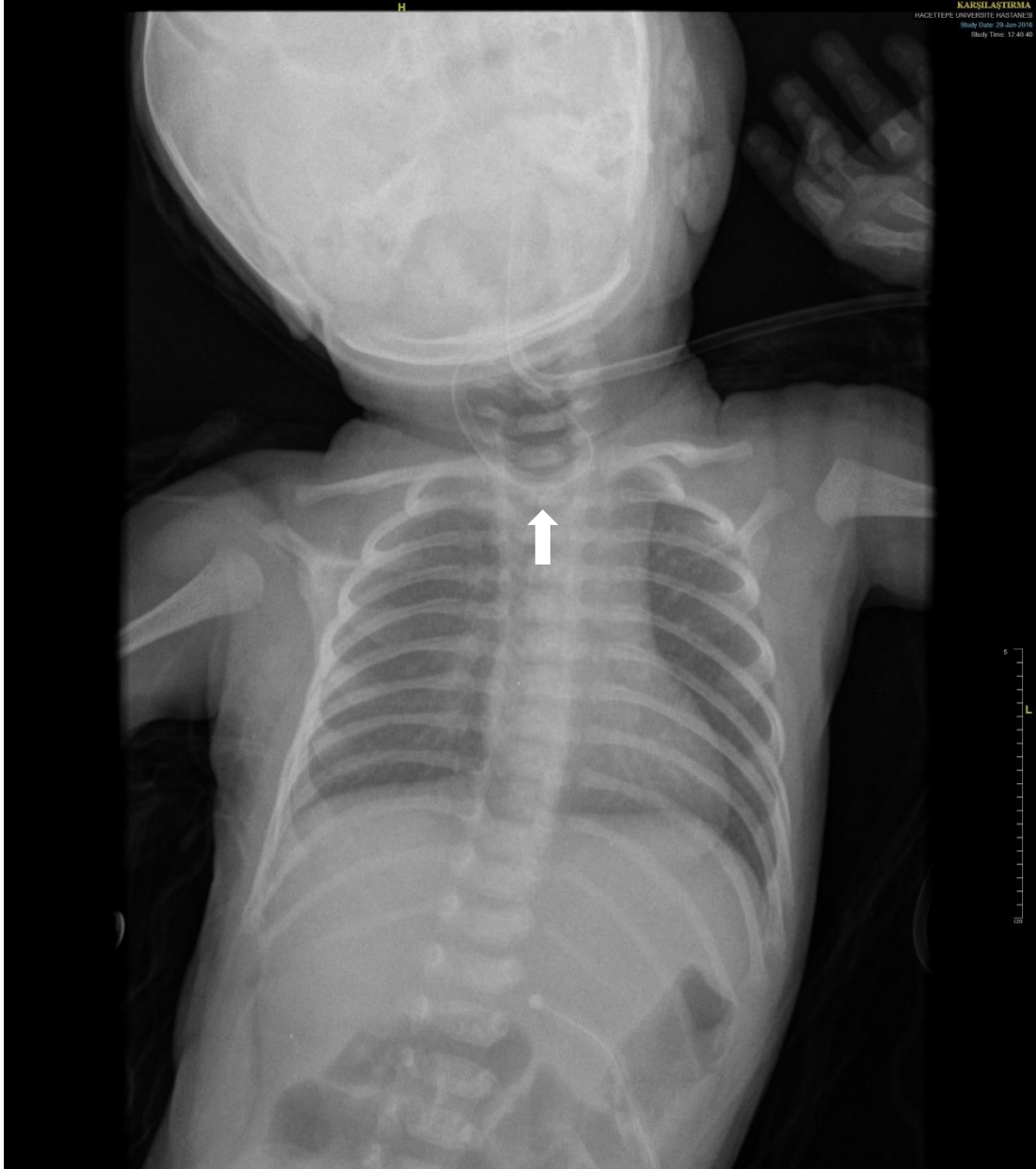


Şekil 2.2. ÖA'li olguda üst poştta hava görünümü (ok)

Boyun ve akciğerleri de içine alan direk grafide özofagus üst poştaki hava görünümü şüphe uyandırabilir (Şekil 2.2).

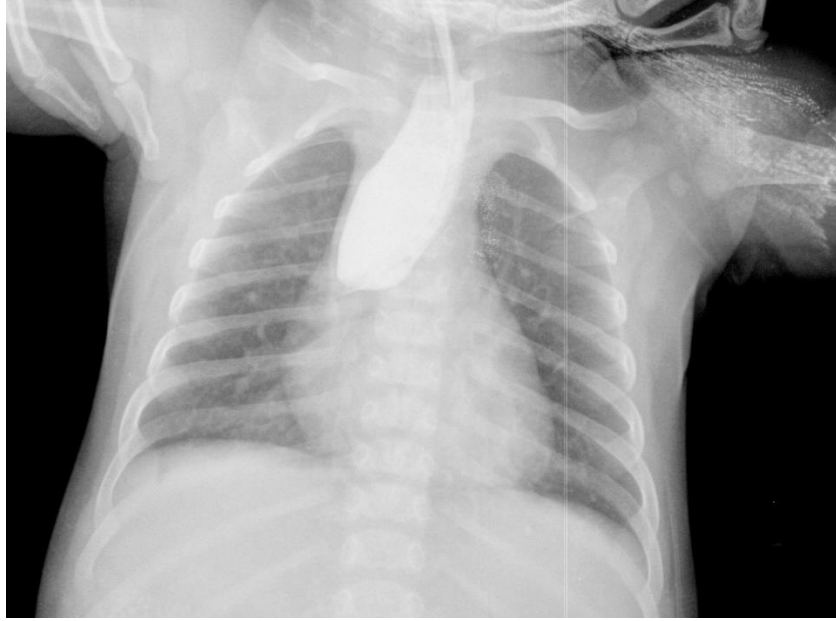
Ayrıca kateter ilerletildikten sonra, bebeğin boynunu, toraksını ve abdomenini de içeren grafi de çekilmelidir. Bu sayede kateterin yeri, gittiği

mesafe, akciğerlerin durumu, kalbin pozisyonu, midede hava olup olmadığı, eşlik edebilecek intestinal atrezilere bağlı karındaki gaz dağılımı ve vertebra anomalisi olup olmadığı değerlendirilebilir (Şekil 2.3).



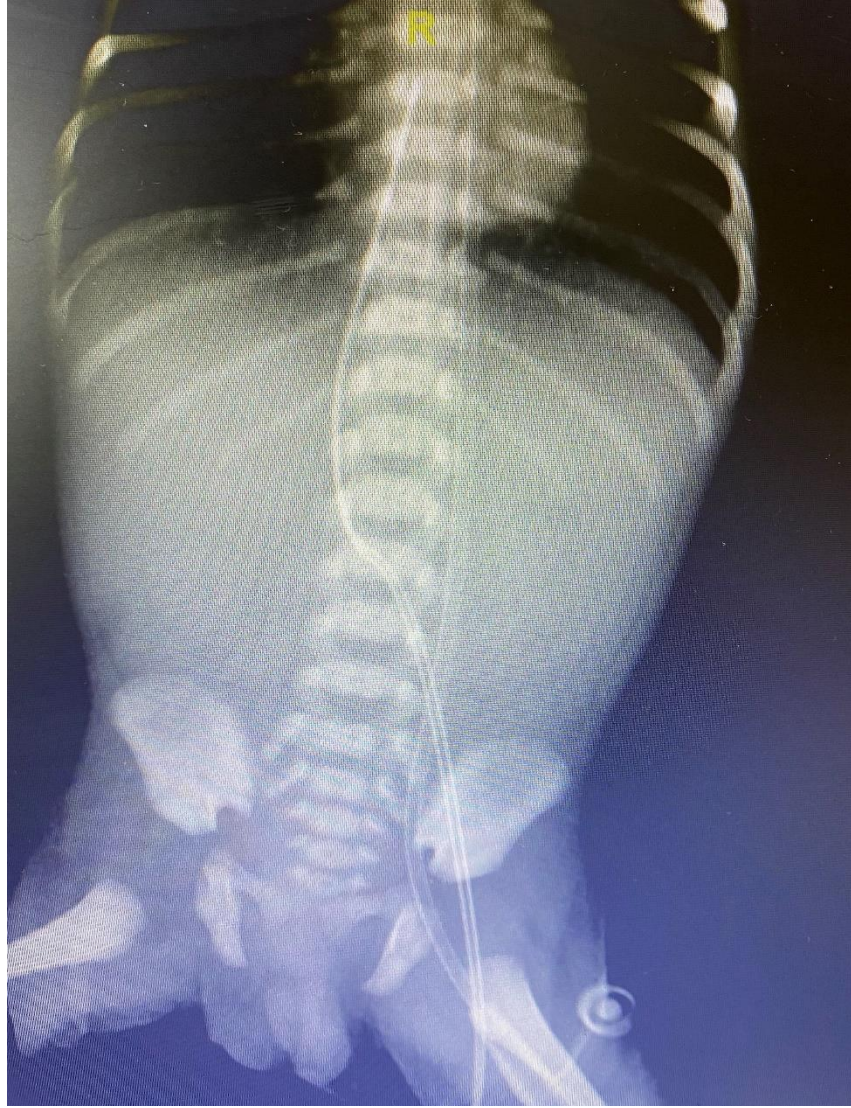
Şekil 2.3. ÖA'lı olguda özofagusa ilerletilen kateterin üst poшта kıvrılması (ok)

Yine az miktarda opak madde ile elde edilen üst poş grafileri de tanıda kullanılabilir (Şekil 2.4). Bu grafi çekilirken hastanın aspire etmemesi ve verilen opağın film çekildikten hemen sonra aspire edilmesi önemlidir.



Şekil 2.4. ÖA tanılı hastada üst poşun uzunluğunu değerlendirmek için ilerletilen kateterden verilen opak madde ile elde edilen üst poş grafisi

Bebeğin solunum sıkıntısının aspirasyona bağlı pnömoni dışında bir diğer nedeni de trakeomalazi olmasıdır. Bunun nedenleri arasında intrauterin dönemde içi sıvı ile dolu olan proksimal özofagusun trakeaya dıştan bası yapması, distal fistül nedenli amniyon sıvısının mideye boşalması ile hava yolları içindeki basıncın düşük olması ve daha çok trakea ve bronşlardaki kıkırdak yapılarının yaygın malformasyonları yer almaktadır (48).

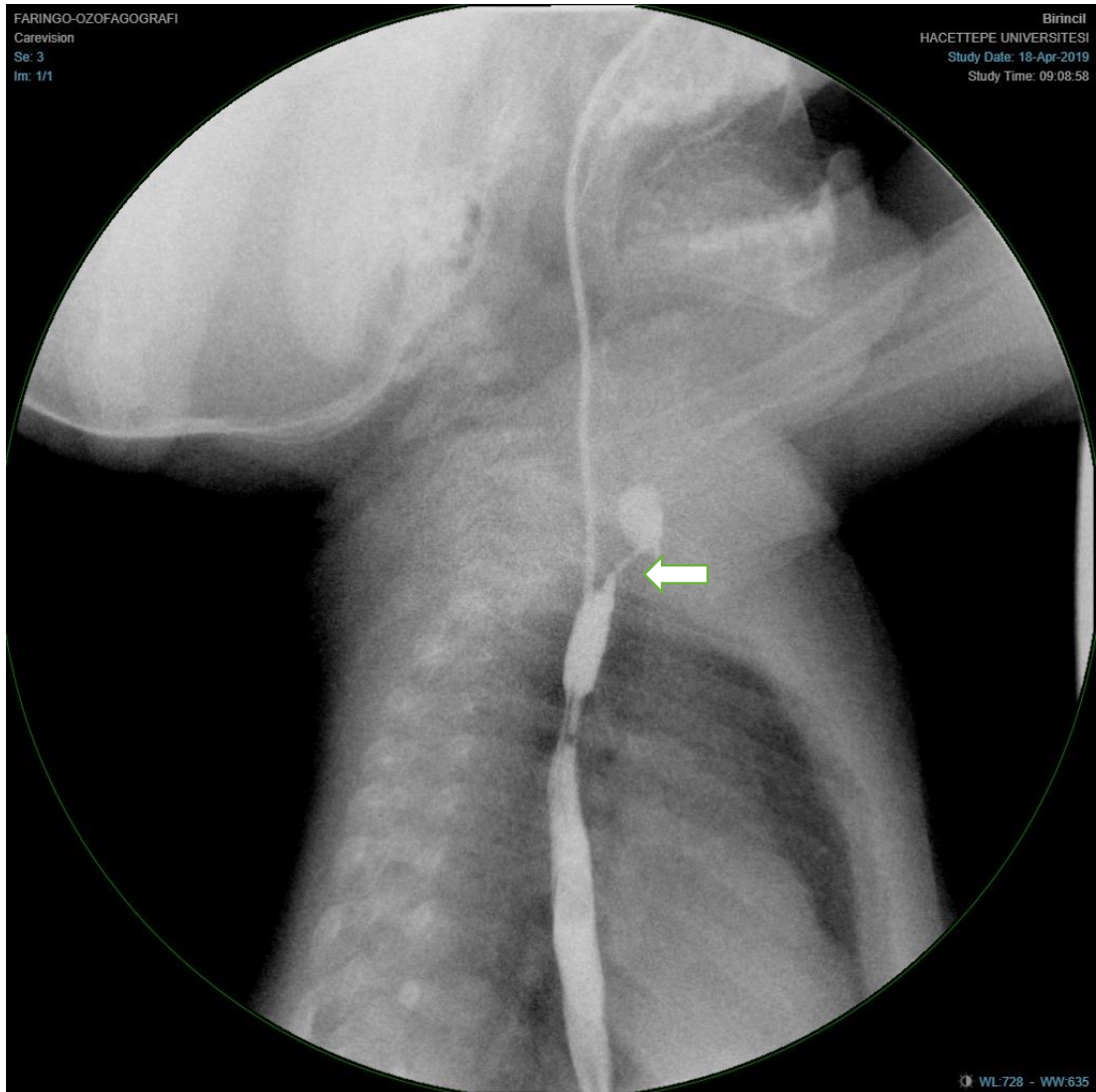


Şekil 2.5. İzole ÖA'de gazsız abdomen görünümü

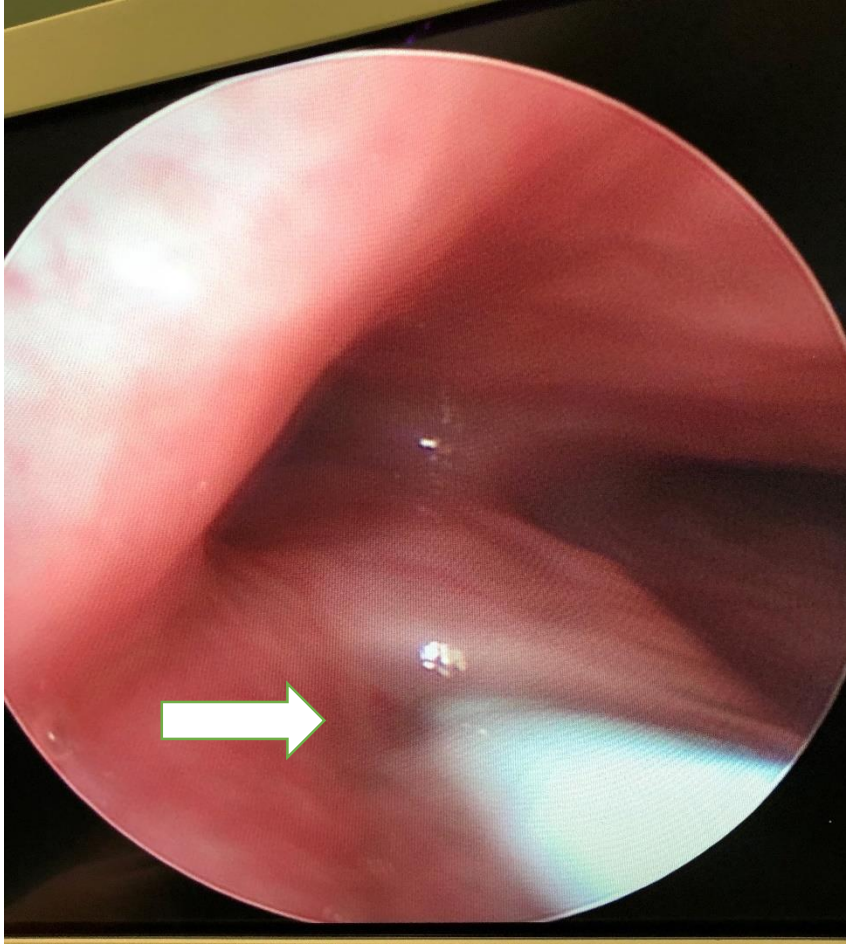
Direk grafilerde mide ve bağırsaklarda hiç gaz görülmemesi izole ÖA'yı düşündürür (Şekil 2.5). Ancak proksimal fistülde de benzer bir tablo olabileceğinden bronkoskopi ile kontrol edilmelidir. Ayrıca dar veya tıkalı bir distal fistülde de aynı bulgular görülebilir. Distal fistüllü bebeklerde ek olarak trakeadan fistül aracılığıyla hava geçişine bağlı olarak karın distansiyonu olabilir.

Fistülden safra reflüsü olması, üst poшта biriken tükürüğün aspire edilmesi ve mide distansiyonuna bağlı diyafragmanın yükselmesine akciğer bulguları kötüleştirebilir, pnömoniye sebep olabilir. Bu nedenle üst poş belirli aralıklarla sık sık veya düşük basınçlı olarak devamlı aspire edilmelidir.

İzole TÖF (H tipi TÖF) tanısı yenidoğan dönemde konulmayabilir ve klinik şüphe ile erken tanı konulabilir. Beslenme sırasında tekrarlayan öksürük veya boğulma benzeri semptomlar, sık akciğer enfeksiyonları H tipi fistülü düşündürür. Tanıda sineözofagografi çekilebilir (Şekil 2.6). Ancak fistülün gösterilememesi olmadığı anlamına gelmez. Bu nedenle bronkoskopi ile kesin tanı konulabilir (Şekil 2.7).



Şekil 2.6. Sineözofagografide trakeoözofajial fistül traktı (ok)



Şekil 2.7. Bronkoskopide kateterize edilmiş fistül orifisi (ok)

ÖA'de eşlik eden ek anomaliler nedeniyle ekokardiyografi, renal USG ve gerekli durumlarda kromozomal analiz yapılmalıdır. EKO yapılması hem kardiyak anomali varsa tespit etmek hem de arkus aortanın yönünü öğrenmek açısından önemlidir (49). ÖA'li bebeklerin %2,5 inde sağ arkus aorta tespit edilmiştir (50). Bu durum ameliyat planını değiştirebilir.

2.4.2. Ameliyat Öncesi Hazırlıklar

Hastalığın mortalite ve morbiditesinin azaltılmasında erken tanıya ek olarak preoperatif ve postoperatif bakım çok önemlidir. Proksimal özofagusta biriken salgılar pnömoniye sebep olabileceğinden üst poşun devamlı düşük basınçla aspire edilmesi akciğer bakımı açısından önemlidir. Solunum sıkıntısı olan bebeklerin entübe edilmesi gerekiyorsa, fistülden mideye hava

gececeğinden akciğer iyi havalanamayabilir, distansiyon artabilir. Bunun sonucunda mide perforasyonları görülebilir (51). Bu açıdan dikkatli olmak gerekir. Bu nedenle, endotrakeal tüpün ucunun fistülün altında kalacak kadar ilerletilmesi ve solunum basıncının düşük tutulması gerekir (40).

Ameliyat zamanına bebeğin klinik durumuna göre karar verilir. Genellikle acil ameliyata gerek olmaz. İlk 24-48 saat bebeğin teşhisi, ek anomalilerin tespiti ve akciğerlerinin durumunun değerlendirilmesi için yeterli ve gereklidir.

Bebek çok düşük doğum ağırlıklı bir yenidoğansa fistüle bağlı solunum sıkıntıları nedeniyle erken torakotomi öneren çalışmalar da vardır (52).

Önceleri Waterson sınıflaması kullanılmışsa da sonraki araştırmalarda gestasyonel yaş veya doğum ağırlığından ziyade bebeğin genel durumunun daha önemli olduğuna karar verilmiştir. Ancak ciddi aspirasyon pnömonisi olması, ciddi kromozomal, kardiyak, renal veya santral sinir sistemi anomalilerinin olması, doğum ağırlığının 500-600 gr gibi düşük olması perioperatif mortaliteyi artırır. Bu hastalarda evreli onarım düşünülmelidir.

2.4.3. Tedavi

a) Özofagus Atrezisi ve Distal Fistül

Yıllar içinde artan bilgi ve yenidoğan yoğun bakım uygulamaları sayesinde mortalite önemli ölçüde azalmıştır. Fistüllü olgularda öncelikli yaklaşım primer onarım yapılmasıdır. İzole olgularda primer onarım çoğu kez mümkün olmayacağından beslenme gastrostomisi yapılır.

İşlem öncesi rutin bronkoskopi yapılması ve eşlik eden proksimal fistül araştırılması önerilmektedir. Eğer hastada sağ arkus aorta yoksa sağ posterolateral torakotomi ile onarım planlanır. Ancak ekokardiyografide arkus aortası sağ taraftan inen olgularda sol torakotomi tercih edilir (50). Çift arkus aortası olan hastalarda ise sol torakotomi tercih edilmesi her zaman uygun olmayabilir. Cilt, cilt altı geçildikten sonra m.lattissimus dorsi kesilir, m.serratus anterior kenara ekarte edilip, 4. interkostal aralıktan toraksa geçilir.

Ekstraplevral yaklaşım önerilir (2). Bu sayede postoperatif anastomoz kaçaklarında ampiyem olması önlenmiş olur. Oluşabilecek özofagokutanöz fistüllerin de klinik kötüleşmeden 1-2 hafta içinde kendiliğinden kapanması beklenir. Transplevral yaklaşımı ameliyat süresi daha kısa olduğu için tercih eden cerrahlar da vardır. Ek olarak transplevral yaklaşım distal özofagusun diyafragma kadar diseksiyonuna da imkan sağlar. Ancak bu yaklaşımda da anastomoz kaçağı klinik ampiyeme neden olabilir (53).

Vena azygosun dönülerek bağlanması proksimal özofagusun, trakeanın, fistülün, vagusun ve distal özofagusun daha rahat görünmesine olanak sağlar. Ancak son yıllarda azygos venin korunduğunda komplikasyonun daha az olduğuna dair çalışmalar yer almaktadır (54). Vagus toraksa proksimal özofagusun yanından seyrederek girer ve TÖF üzerinden distal özofagusa uzanır. Özofagusun distal parçası ise vagus sinirinin medialinde aranmalıdır.

Fistül seviyesinde distal özofagus çepeçevre dönülür. Bu aşamada vagusu korumak önemlidir. Distal özofagusa bir askı konulur. Fistül bir yandan kesilip bir yandan tek tek dikişlerle onarılarak distal özofagus trakeadan ayrılır. Fistülün kapatılmasında emilebilir sütün tercih edilmelidir. Kalıcı sütün nadiren de olsa intratrakeal granülomlara sebebiyet verebilir.

Fistül ayrılırken 1-2 mm özofagus trakea üzerinde bırakılabilir. Bu sayede trakeal stenoz önlenmiş olur. Ancak daha fazla miktarda özofagus bırakılmasından kaçınılmalıdır, bu durum trakeal divertikül oluşumuna neden olabilir. Fistül bağlandıktan sonra toraksa ılık serum fizyolojik dökülür ve anestezi ekibi tarafından akciğerlerin basınçlı ventile edilmesi istenir. Böylece kaçak kontrolü yapılmış olur. Distal özofagus içinde bir kateter ilerletilerek distal lümen kontrol edilir ve mide distandü ise aspire edilebilir. Nadir de olsa doğumsal distal özofagial darlık görülebilir. Distal özofagusa askı dikişleri konulur. Vagal sinirlere ve distal kısmın kanlanmasına zarar verebileceğinden distal kısmın mobilizasyonu sınırlı yapılmalıdır. Buna rağmen gergin olmayan bir anastomoz için gerekliyse distal özofagus serbestlenebilir.

Fistül onarıldıktan sonra sıra proksimal özofagus segmentine gelir. Anestezi ekibinden kalın bir kateteri üst özofagusa ilerletmesi istenir. Böylece

üst poşun alt ucu bulunarak askı dikişi konulur. Etraf dokulardan serbestlenir. Üst poşun diseksiyonu primer onarım için gereklidir. Diseksiyon sırasında tanı konulmamış proksimal bir fistül varsa o da görülmüş olur ve onarılabilir. Proksimal özofagusun kanlanması çok iyi olduğundan diseksiyon iskemik yaralanmaya sebep olmaz. Proksimal özofagus diseksiyonu sırasında trakeanın açılmamasına büyük özen gösterilmelidir. Özellikle poşun ucuna yakın yerde özofagus ve trakea daha sıkı olarak yapışmıştır.

Proksimal segmentin uç kısmı eksiz edilir. İki uç birbirine yaklaştırılır. Sütür materyali olarak uzun sürede emilebilir materyal kullanılmalıdır. Düğümler dışarıda kalacak şekilde tek tek anastomoz yapılır. Anastomoz esnasında dikişlerin mukozadan ve kas tabakasından geçtiğine emin olunmalıdır. Zira üst poşun mukozası retrakte olabilir ve anastomoz esnasında gözden kaçırılabilir. Arka duvar onarımı yapıldıktan sonra anestezi ekibi tarafından bir kateter mideye ilerletilir. Böylece anastomoz esnasında özofagus lümeninin açıklığı garanti edilmiş olur. Bu sayede postoperatif erken dönemde bebeğin kateterden beslenmesi sağlanır. Sonrasında ön kısım da tek tek dikişler ile onarılır. Kullanılan dikişin postoperatif darlıklara etkisi olup olmadığına dair çalışmalar yapılmıştır. Chitmitrapap ve arkadaşları ipek dikişin polipropylene veya poliglaktolik asid içeren dikişe göre daha fazla darlık oluşturduğunu göstermiştir (55).

Anastomoz sonrası ekstraplevral yaklaşımda plevra açılmadığı için göğüs tüpü konulmayabilir. Eğer göğüs tüpü konulacaksa anastomoza uzak bir yerde durması önerilir, bu nedenle lateral duvara bir dikişle tespit edilebilir.

Ciddi solunum sıkıntısı ve eşlik eden anomaliler nedeniyle primer onarım yapılamayacak olgularda fistülden mideye geçen havanın distansiyona ve hatta perforasyona sebep olmaması için endotrakeal tüp fistülün altına yerleştirilebilir, gastroözofagial bileşke bağlanabilir veya bronkoskopi yapılarak Fogarty kateteri ile fistül kapatılabilir. Acil gastrotomi yapılması durumunda gastrotomiden çok fazla hava kaçacağı için oksijenasyon bozulabilir, gastrotomi mutlaka su altı drenajına bağlanmalıdır.

Özofagus atrezisi ve distal fistülde bir diğer onarım şekli Sulamaa tarafından geliştirilmiş uç yan tekniğiyle anastomozdur. Fistül tek bir sütürle

bağlanır, proksimal segment distal özofagusa oblik şekilde uç yan anastomoz edilir. Striktür ve gastroözofagial reflü (GÖR) gibi komplikasyonlar azalsa da rekürren fistül oranı çok yüksektir (56, 57).

b) Uzun Aralıklı Özofagus Atrezisi

ÖA'lı olgularda poşlar arası mesafe uzak olabilir. Uzun aralıklı ÖA, çok uzun aralıklı ÖA, ultra uzun aralıklı ÖA gibi tanımlar yapılmış olsa da uzun aralıklı özofagus atrezisi (UAÖA) tanımı ile ilgili kesin bir fikir birliği yoktur. UAÖA tedavisinde bir standart yaklaşım da yoktur (58).

Bazı yazarlar poşlar arası mesafenin 3 vertebra veya daha fazla sayıda olmasını uzun aralık olarak kabul etmişlerdir (58). Aşağıdaki tabloda farklı çalışmalarda uzun aralık olarak kabul edilen mesafeler belirtilmiştir. (Tablo 2.5)

Tablo 2.5. Farklı çalışmalarda UAÖA tanımı (58)

Yazarlar	Uzun aralık kabul edilen mesafe
Foker ve arkadaşları (59)	>2,5 cm
Hirschl ve arkadaşları (60)	>3 cm
Bagolan ve arkadaşları (58)	>3 cm ya da vertebra gövdesi
Spitz ve arkadaşları (61)	> 6 vertebra gövdesi
Sri Paran ve arkadaşları (62)	İzole özofagus atrezisi
Hadidi ve arkadaşları (63)	>4-5 vertebra gövdesi
Upadhyaya ve arkadaşları (64)	>2,1 cm (eğer ultra ise >3,5 cm)
Al-Shanafay ve Harvey (65)	primer anastomoz olamayan olguları

İzole atreziler uzun aralıklı olarak kabul edilir ve çoğu kez primer onarım mümkün olmadığı için gastrostomi yapılır. Özofagus poşlarının zaman içinde büyümesi gözlenir ve geciktirilmiş primer onarım bir alternatif olabilir. Zamanla spontan büyüme ve bolus besleme sonrası alt poşa oluşan reflü sayesinde alt poş uzatılabilir ve aradaki mesafe azalabilir. Bu durum geciktirilmiş primer onarım yapılmasına olanak sağlar.

Daha önceleri özofagus poşlarının yaklaştırılabilmesi için mekanik olarak da işlemler uygulanmıştır. Günde bir veya iki sefer yapılan üst poşun

bujiler ile dilate edilmesi veya iki poşa da konulan metalik buji ile oluşturulan elektromanyetik alan ile poşlar arasındaki mesafenin azalması denenmiştir (66, 67).

Kimura üst poşu göğüs ön duvarına özofagostomi yapmış ve 2-3 haftada göğüs ön duvarında yerini değiştirmiştir. Primer onarıma izin verecek boya geldiğinde primer onarım yapmıştır (68). Foker özofagus poşlarına traksiyon sütürleri koyup toraks dışına almıştır. Sonrasında oluşturulan traksiyonun özofagus büyümesine ve primer onarıma katkı sağladığı rapor edilmiştir (59). Üst poşa Kimura alt poşa Foker yöntemi uygulayan çalışmalar da mevcuttur (69).

Özofagusu uzatmak için preoperatif yöntemler dışında intraoperatif yöntemler de tarif edilmiştir. Bagolan ve arkadaşları Foker yöntemi kullanılarak intraoperatif olarak yapılacak 20-30 dakikalık traksiyonun özofagus uzaması ve primer onarım için önemli olduğunu vurgulamıştır (58).

Livaditis ise özofagus üst poşunu uzatmak ve primer onarımı sağlamak amacıyla sirküler myotomi önermiştir (70). Bu yöntemde proksimal özofagusun kas tabakası bir veya birkaç yerden mukozaya kadar çepeçevre insize edilmektedir. Proksimal poşun çok kısa olduğu olgularda ayrı bir kesi ile birkaç yerden myotomi yapılabilir. Her myotominin özofagus boyunun en az 1 cm uzattığı belirtilir. Myotomi mevcut motilite bozukluğuna ek bir olumsuzluk getirmez. Özofagus motilitesinin myotomi yapılan ve yapılmayan özofagus atrezilerinin hepsinde benzer şekilde bozulduğu gösterilmiştir (71). Myotomi hattında divertikül veya mediastinel psödokist oluşabilir. Kimura divertikül oluşumunun spiral myotomi ile engellendiğini öne sürmektedir (72).

Bir diğer yöntem de Gough tarafından önerilen üstteki genişlemiş poştan ön duvarın aşağıya doğru çevrilerek bir flebin tübularize edilmesidir. Bu yöntem özofagusun boyunda 1.5 cm kadar uzama sağlasa da en önemli komplikasyonu aşağı çevrilen flebin kanlanması bozulmasıdır (73).

İlk onarımda veya geciktirilmiş primer onarımda bazen poş uzunluğu yeterli değildir. Onarımı tamamlamak için birkaç ek yöntem daha vardır. Kanlanmasını bozmamak adına distal özofagusun diseksiyonu fazla önerilmese de tamamen mobilizasyonu ile de primer onarım yapılabilir. Scharli

yönteminde distal özofagus serbestlenir, sol gastrik arter bağlanır. Küçük kurvatura transvers kesi yapılarak kardiya serbestlenir ve fundus toraksa çekilerek primer onarım yapılır (74). Hastanın kendi özofagusunun kullanılması, torakotomiye gerek olmaması ve mortalitenin düşük olması bu yöntemin avantajları olarak ileri sürülmektedir (75).

Toraskopik onarım ilk kez 1999 yılında Lobe tarafında izole ÖA'lı bir olguda uygulanmıştır (76). Sonrasında Rothenberg fistüllü bir olguda toraskopik onarımı tarif etmiştir (77). Toraskopik onarımda üç adet 2,5-5 mm'lik trokar ile toraksa ulaşılır ve 5 mm'lik endoklipe fistül bağlanır. Poşlar serbestleştirilerek açık yöntemdekine benzer şekilde özofagoözofagostomi yapılır. Göğüs duvarında asimetri veya malformasyon oluşturmadığı için kozmetik olarak sonuçlarının iyi olması, skolyoz oluşumuna bağlı morbiditenin olmaması, kanat skapulanın olmaması, kronik ağrı ve omuzda güçsüzlük oluşturmaması toraskopinin torakotomiye göre avantajları olarak kabul edilir (78). Borruto ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada komplikasyonlar ve sonuçlar bakımından açık ve toraskopik onarım açısından fark yoktur, ancak bu onarım zor ve ciddi endoskopik cerrahi tecrübe gerekmektedir (79).

c) Özofagus Replasmanı

Uzun aralıklı ÖA'de primer onarım mümkün olmadığı zamanlarda özofagusun devamlılığı gastrointestinal kanalın başka bir kısmı ile sağlanabilir. Eğer distal özofagus çok küçükse, toraks içinde özofagus yoksa, erken dönemde özofagostomi yapılarak sonrası için replasman tedavisi planlanır. Bebek aspirasyon riski olmadan taburcu edilmiş olur. Özofagus poşları arası mesafe fazlaysa, primer onarıma izin vermeyecekse, gastrostomi açıldıktan sonra evreli onarıma geçilir. Takiplerde poşlar arası mesafe kısalabilir. Ancak, primer onarım yapılamaması durumunda özofagus replasmanı planlanabilir.

Hastanın kendi özofagusunu korumak her zaman en güvenlisi ve en önemlisidir (80). Ancak tekrarlayan ampiyem, tekrarlayan fistül, özofagial darlık gibi majör komplikasyonların varlığında da replasman hastanın iyiliği için değerlendirilir.

Replasman için seçilecek yapı;

- 1) Ağızdan mideye besin iletimi sağlayabilecek özellikte olmalı,
- 2) Reflü olmaması, olursa da aside dayanıklı olmalı,
- 3) Solunum ve kalp fonksiyonlarını bozmamalı,
- 4) Teknik olarak çok zor olmamalı ve küçük çocuklara uygulanabilmeli,
- 5) Greftin kendine ait sorunları olmamalı
- 6) Çocukla birlikte büyümeli ve erişkin yaşlarda fonksiyon gösterebilmeli.

En sık kolon kullanılsa da gastrik tüp, gastrik transpozisyon veya jejunum da başarı ile kullanılabilir yapılar arasındadır.

Arka mediasten replasman için en kısa mesafedir. Önceleri subkutanöz yol kullanılmış ancak kozmetik sorunlar nedeniyle bu yaklaşım terk edilmiştir.

Özofagus replasmanı (ÖR) yenidoğan döneminde yapılabileceği gibi çocuğun gelişmesini ve özellikle 5 kg üstünde olması beklenebilir. Gastrostomiden beslenmenin yanında yutma refleksini de geliştirecek şekilde oral beslenme yapılmalıdır. Bu sayede ÖR yapılan çocuklar beslenme problemleri önlenir.

Kolon transpozisyonu çocuklarda ÖR amacı ile sık kullanılan bir yöntemdir. Çocuklarda ilk başarılı kolon transpozisyonu 1921 yılında Lunblaud tarafından yapılmıştır.

Yapılan birçok çalışmadan sonra interpozisyon için uygun olanın ileokolik damar kullanılarak ve retrosternal olarak sağ kolonun kullanılması ya da sol kolik damar kullanılarak transvers kolon ya da sol kolonun plevral ya da posterior mediastende kullanılmasıdır. Sağ kolon interpozisyonu orta kolik arter tarafından beslenen kolon grefti ile uygulanır. Eğer terminal ileum da kullanılacaksa ileokolik damar da korunmalıdır. Damar uzunluğu karşılaştırılıp bulldog klempler yerleştirilir. Klempler en az on dakika tutulmalı ve interpozisyon için karar verilen kısmın kanlanması kontrol edilmelidir. Kanlanması bozulmadıysa klempler konulduktan sonra damar dönülerek bağlanır ve kesilir. İleum ucu boyuna getirilmek için kapatılır. Transvers kolon daha sonra ileal ans ile anastomoz edilir. Servikal özofagostomiye çevreleyen bir insizyonla boyuna girilir. Bu insizyon aynı zamanda manibrium sterninin 1 cm üstünde olacak şekilde orta hatta uzanmalıdır. Diseksiyon sonrası retrosternal tünel oluşturulur ve bu tünel en az iki ile üç parmak geçecek şekilde hazırlanır. Mide

kolonun ve pedikülünün arkasından geçmesine izin verecek şekilde serbestlenir, kolon retrosternal boşluktan boyuna çekilir. Greftte kan akışını bozabilecek bükülme olmaması çok önemlidir.

İnterpozisyonun distali midede küçük kurvatura yakın olan bölgeye ön duvara anastomoz edilir. Proksimal ucu da servikal bölgedeki özofagusa anastomoz edilir. Kolon segmentinin uzunluğu fazlaysa kanlanmasını bozmayacak şekilde kısaltılabilir. Redundansi uzun dönemde önemli sorunlardan biri olarak görülebilir. Bu nedenle gereksinimden uzun kolon kullanılmasından kaçınılmalıdır. Ayrıca, mide boşalmasına destek olmak amacıyla piloroplasti ve/veya piloromyotomi yapılabilir.

Sol torasik ya da abdominotorasik insizyon kullanılarak inen kolon ya da transvers kolon kullanılıp da interpozisyon yapılabilir. Kolon retrogastrik ve retropankreatik olarak posterior diyafragmadalateral insizyonla sol torakal kaviteye geçer. Sol akciğer hilusunu arkasından geçerek subklavian damarın arkasına, karotis kılıfının latereline gelir. Distal özofagusa burada anastomoz edilirken, interpozisyonun distali distal özofagusa ya da mide posterioruna anastomoz edilir. Piloroplasti bu yöntemde de önerilir.

Postoperatif olarak pedikülün sıkışması ya da katlanmasına bağlı greft nekrozu olabilir. Venöz dönüşün bozulmasıyla haftalar, aylar içinde nekroza gidebilir. Ancak en sık görülen özofagogastrik anastomozda kaçak olması veya darlık gelişmesidir. Anastomoz kaçakları kolon proksimalinin kanlanmasındaki bozukluğa bağlanır. Bazı kaçaklar kendiliğinden kapanırken bir kısmı daralır. Daralan kısım dilatasyonlar ile kontrol altına alınabilir, nadir olarak darlığa bağlı revizyon gerekir.

Kolona reflü oluşumuna bağlı ülserler oluşabilir. Hemorajiye veya nadir de olsa perforasyona neden olabilir. Perforasyon sonucunda ampiyem gelişebilir, geç dönem ölüme neden olur. Kolon segmentinde peristaltizm yoktur ve yiyecekler yerçekimi etkisi ile mideye geçer.

İntratorasik kolonun redundan oluşu kolonun boşalmasının gecikmesine ve staza neden olabilir. Bu hastalarda regürjitasyon ve aspirasyon riski olabilir.

Gastrik tp zofagoplastide transvers supraumblikal insizyonla girilip, gastrokolik omentum gastroepiploik arterin arkuatı korunarak ayrılır. Saę gastroepiploik arter oluřturulacak tpn bařlangıç noktasını oluřturur. Tp oluřturulurken pilorun daralmamasına zen gsterilir. Pilorun 2 cm proksimaline hem n hem de arka duvara vertikal bir kesi yapılır. Byk kurvatur boyunda bir kılavuz yollanır ve gastrointestinal anastomoz stapleri (GİA) ile byk kurvaturdan bir tp oluřturulur. Gastrik tpteki stapler hattı ve midedeki stapler hattı Lambert dikiřleri ile kapatılır. Oluřturulan tp retrosternal olarak ya da sol torakotomi ile boyuna tařınır. Retrosternal tařıma iin suprasternal entięe oluřturulan insizyon yeterlidir, transtorasik yaklařımda sol n gene insizyon yapılır. Aortik hiatusun anterior ve medial lokalizasyonuna yapılan insizyondan oluřturulan tp boyna tařınır. Kanlanmasını bozulmaması iin pedikln katlanmamasına zen gsterilir. Tařınan tp proksimal zofagusa tek tek anastomoz edilir. Gastrostomi yeniden revize edilebilir. Eęer nceden sol epiploik arter yaralanmıř ya da baęlanmıřsa izoperistaltik de olsa tp oluřturmak iin saę epiploik arter de kullanılabilir.

Gastrik tplerde kolon transpozisyonun aksine redundansi grlmez, řeklini korur. Refl olabilir, buna baęlı Barret zofagusu veya metaplazi geliřebilir. Uzun dnemde peptik lser de geliřebilir. Anastomoz kaaęı ve darlık grlebilir. Mortalitesi dřktr.

Jejunum da transpozisyon iin kullanılabilir ve jejunum segmentlerinin zofagus kalibrasyonunda olması bu yntemin avantajıdır.

Gastrik transpozisyon genelde eriřkinlerde, zofagus karsinomlarında tercih edilse de A'de de kullanılabilir. Gastroepiploik arterler korunarak ve gastrostomi aılmak suretiyle mide yukarı ekilir. Gbek st orta hat veya sol subkostal insizyonla girilir. Karacięer sol lobu ve mide arasındaki yapıřıklıklar kanama olmamasına zen gsterilerek diseksiyon yapılır. Gastrokolik omentum ve gastrik dięer damarlar kesilerek byk kurvatur serbestlenir. Dalaęa ve saę gastrik artere diseksiyon sırasında dikkat edilir. Kısa ve kr sonlanan distal zofagus diseke edilerek rezeke edilir, mide ift sıra onarılır. Nervus vagus bu ařamada genelde zarar grr. O nedenle piloromyotomi

veya piloroplasti ameliyata eklenmelidir. Pilonun serbestlenmesi için gerekiyorsa duodenum koherize edilebilir. Fundusun en üst kısmı diseksiyon için seçilir ve o alanın etrafına kalıcı sütürler konulur. Bu sütürler midenin toraksa çekilmesi esnasında torsiyone olmasını engeller. Özofagostomi serbestlenip anastomoz edilir. Bu aşamada özofagus kaslarının ve trakea üzerinde rekürren laringeal sinirin korunması önemlidir. Anastomozun içinden geçmesi için nazogastrik sonda (N/G) konulabilir. Diyafragmatik krus düzeyinde antruma tespit dikişleri konularak pilonun diyafragma altında kalması sağlanmalıdır. Erken dönemde beslemek için tüp jejunostomi konulabilir. Erken dönemde vital takibi ve monitorizasyon önemlidir.

Midenin mükemmel bir kanlanması olması, tek anastomoz yapılacak olması, diğer interpozisyon şekillerine göre daha basit bir tekniğe sahip olması ve kaçak, darlık nekroz açısından düşük riskli olması gastrik transpozisyonun avantajlarındandır.

Trakea etrafındaki diseksiyona bağlı trakeal ödem olabilir. İkinci veya üçüncü gün jejunostomiden beslenebilir. Yedinci gün çekilen opaklı grafi ile anastomoz salınmış oral beslenmeye başlanabilir.

İnterpozisyon ameliyatları izole veya uzun aralıklı özofagus atrezilerinde olduğu kadar kostik özofagus yaralanmalarında ve komplike olmuş primer onarım yapılan özofagus atrezi olgularında da kullanılmaktadır. Son yıllarda gelişen cerrahi teknikler interpozisyon ameliyatlarının laparaskopi yardımıyla yapılmasına imkan sağlamıştır. Bu teknikle postoperatif morbiditenin azalması ve kozmetik olarak daha olumlu sonuçlar mevcuttur.

Laparaskopi yardımcı interpozisyon ameliyatı ilk olarak erişkinde mide kullanılarak yapılmış; kolon kullanılmasından teknik olarak daha kolay ve hızlı olması, boyunda tek anastomoz içermesi, aynı seansta gastrostominin kapatılması önemli avantajları arasında yer almaktadır (81). Çocuk hastalarda özellikle koroziv alımından sonra interpozisyon için midenin kullanılması, midede de hasar oluşmuş olabileceğinden gastrik komplikasyonları artırdığı düşünülerek kolon kullanımı ön plana çıkarmıştır. Kolon interpozisyonu gastrik interpozisyonuna göre teknik olarak daha zor olup 3 anastomoz içermesi ile daha fazla sıklıkta komplikasyon riski olmasına karşın midenin bir rezervuar

olarak kalacak olması avantajlarındandır (82). Minimal invaziv cerrahi postoperatif erken beslenmeyi ve hastanede yatış süresinin kılmasını sağlar.

d) İzole Özofagus Atrezisi

İzole özofagus atrezilerinde tedavi planını belirlemek ve primer onarımın olanaklı olup olmadığına karar vermek, gereksiz torakotomi önlemek için önemlidir.

İzole ÖA'lar fistüllü olgulara benzer klinik özellik göstermekle birlikte, ayakta elde edilen direk batin grafisinde abdomende hiç gaz olmaması ile kolaylıkla tanınırlar. İlk 24-48 saat içinde gastrostomi yapılması hastaların beslenmesini sağlarken, küçük olan midenin büyümesine ve oluşacak reflüyle distal özofagusun boyunun uzamasına olanak sağlar. Midenin büyümesi gerekirse özofagus onarımında kullanılması açısından da önemlidir. Gastrostomi yapılırken mide ön duvarına, küçük kurvatura yakın şekilde yapılması önerilir. Böylece eğer mideden sonrasında tüp yapılması gerekirse büyük kurvatur rahatça kullanılabilir (83).

Batında gaz olmayan olgularda izole ÖA dışında, proksimal fistülün veya dar ya da tıkanmış distal fistülde olabileceğinden işlem öncesi rijid bronkoskopi yapılması önerilir. 8-12 hafta aralıklarla kontrast madde, buji veya fleksible endoskopi ile poşlar arası mesafe ölçülür. Primer onarım mesafenin kısaldığı olgularda mümkün olabilir. Eğer primer onarım olanaklı görünmüyorsa sirküler myotomi, hiatal mobilizasyon, Kimura prosedürü, proksimal poş flap özofagoplasti, Foker tekniği gibi uzatma yöntemleri de uygulanabilir. Bu yöntemlere rağmen primer onarım yapılmayan olgularda özofagostomi yapılarak veya yapılmadan ÖR yöntemlerinden biri tercih edilir.

e) İzole Trakeoözofagial Fistül

İzole TÖF veya H-tipi TÖF'ler tüm doğumsal özofagus anomalilerinin %4 ünü oluşturur (26). Diğer TÖF'lere nazaran daha yukarı yerleşimlidir.

Beslenme sırasında boğulma ve açıklamayan siyanotik speller olması klinik bulgularındandır. Bebek öksürdüğünde ya da ağladığında fistülden

geçen havaya bağlı abdominal distansiyon da görülebilir. İleri zamanlarda tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarına özellikle de sağ lob pnomonisine sebep olur.

İzole TÖF tanısı alabilmesi için şüphe duyulması gerekir. Grafide aspirasyon pnomonisini düşündüren görünüme ek olarak midede gaz distansiyonu varsa şüphelenilmelidir. Rutin özofagografilerde %50 oranında tanı koyulamayabilir.

Operasyon solda duktus torasikus olduğundan sağ servikal kesi tercih edilir (84). Öncesinde bronkoskopi yapılarak fistülden ince bir kateter geçirilmesi fistülün diseksiyon sırasında rahat bulunmasını sağlar. Fistül daha aşağı yerleşmişse ve boyundan ulaşılamayacaksa torakotomi planlanabilir. Fistül bağlanırken özofagusun döndürülmemesine özen gösterilmelidir. Kesi klavikulanın üzerinden yapılır ve kesinin medial ucu sternocleidomastoideus (SCM) kasının lateralinde sonlanır. SCM kası ve karotid kılıf ekarte edilerek trakeoözofagial oluk meydana çıkarılır. Özofagus içine kalınca bir kateter veya buji yerleştirilir. Bu oluktan fistüle ulaşılmaya çalışılır. Bu sırada sağ rekürren laringeal sinire zarar verilmemelidir. Gerekirse inferior tiroid arter veya orta tiroid ven bağlanıp kesilebilir.

En sık görülen komplikasyon rekürren sinir zedelenmesi olmakla birlikte bradikardi, trakeal perforasyon, trakeal ödem, geçici vokal kord paralizisi, frenik sinir travması, pnömotoraks, özofagokutanöz fistül ve fistülün nüks etmesi gibi komplikasyonlar da oluşabilir (85).

f) Özofagus Atrezisi Proksimal Fistül

ÖA proksimal fistüllü olguların bir kısmı proksimal fistüllü olabileceği gibi hem proksimal hem de distal fistüllü olabilir.

Bu tip fistüllerin görülme sıklığı çok daha düşüktür (85). Preoperatif fark edilmeyen fistüller operasyon sonrası fark edildiğinden proksimal fistül değil de rekürren TÖF gibi değerlendirilebilir.

Onarım sırasında fark edilmeyen proksimal fistüller postoperatif süreçte tanı alırsa H tipi fistül onarımı gibi boyun insizyonu ile onarılabilir

2.4.4. Ameliyat Sonrası

Ameliyattan sonraki günlerde bebeğin farinks ve özofagus proksimalinde anastomoz hattında da ödem olmasından dolayı bol sekresyon birikebilir. Anastomoza kadar ilerletmeden devamlı aspirasyon bu aşamada önemlidir.

Ameliyat öncesi başlanmış olan antibiyotiklere de devam edilmeli, göğüs tüpü anastomoz kaçağı olmadığından emin olduktan sonra çekilmelidir.

Hastalar postoperatif erken dönemde N/G ile beslenebilir. Postoperatif 5. gün N/G kenarından ilerletilen başka bir kateter ile kontrastlı grafi çekilir. Kaçak veya darlık olup olmadığından emin olunduktan sonra N/G çekilerek bebek beslenebilir.

Özofagus motilite bozuklukları ÖA'lı olguların çoğunda görülen ve yapılan manometride %75-100 olguda rastlanan önemli bir sorundur. Bozulmuş peristaltizm özellikle distal kısımda daha ön plandadır (40). İnterpozisyon ameliyatları sonrası da disfaji görülebilir.

Disfaji, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, özofagusta darlıkları ve GÖR uzun dönemde sorunlar arasında yer almaktadır. Beslenme alışkanlıkları ve beslenmenin zamanla tolere edilebilmesi de bu bulguların oluşumuna katkı sağlar. Ameliyat sonrası en önemli iki sorun akciğer komplikasyonları ve anastomoz kaçağıdır. Bunlara ek olarak striktür de görülebilir (36).

Yapılan bir çalışmada komplikasyona neden olan faktörler arasında doğum ağırlığının 2500 gram altında olması, preoperatif entübasyon, 4 günden uzun süren postoperatif entübasyon ve ilk 1 aydan önce oral beslenememe yer almaktadır (86).

ÖA onarımı sonrası görülen komplikasyonları erken dönem ve geç dönem olmak üzere ikiye ayırılır.

2.4.4.1. Erken komplikasyonlar

a) Anastomoz Kaçağı

Anastomoz kaçağı ister cerrahi yöntemden bağımsız tüm olguların yaklaşık %13-16 hastada görülebilen sık bir komplikasyondur (78, 87).

Anastomoz kaçağının ilk belirtileri takipne, taşikardi, ateş ve bebeğin aktivitesinde azalma olmasıdır. Anastomoz kaçağı genelde postoperatif 3-6 günlerde bulgu verir. Beslenme desteği olması ve göğüs tüpünün yeterli drenajı sağlamasından dolayı hafif kaçaklarda klinik olarak bulgu vermeyebilir. Ekstraplevral yaklaşımın da kaçakların kendiliğinden kapanmasında rolü vardır. İntratorasik yaklaşımda sızıntıya bağlı plevral boşluk kontamine olur ve bunun sonucunda anastomozda darlık veya tekrarlayan fistüller oluşur.

Pnömotoraks ve mediastinit drenaj ve antibiyotik kullanımı ile kontrol edilemezse bebeğin genel durumu bozulur.

Kaçığın nedenleri arasında anastomoz hattındaki gerginlik, distal özofagusun aşırı mobilizasyonuna bağlı dolaşım bozukluğu, enfeksiyon, travmatik manüplasyon sayılabilir.

b) Anastomoz Darlığı

En sık görülen komplikasyondur. Patogenezinden anastomozun sağlamlığı, ipek sütür kullanımı, poşlar arası uzun aralık olması, distal özofagus iskemisi, GÖR ve anastomoz kaçaklar sorumludur.

Ailelere motilite sorunları da olabileceğinden ve anastomozda darlık gelişebileceğinden besinlerin püre şeklinde verilmesi, molar dişlerinin çıkımı sonra çiğnemeyi ve yutmayı tam öğrenene kadar katı gıdaların blenderdan geçirilerek yedirilmesi anlatılmalıdır.

Darlığın ilk belirtisi yutma güçlüğüdür. Postoperatif disfaji, aspirasyon pnomonisi ve özofagografi ile veya endoskopi ile özofagusta darlık görülmesi anastomoz darlığı denilebilmesi için yeterlidir.

Darlık genellikle dilatasyona iyi cevap verir. Cevap vermeyen darlıklarda GÖR araştırılmalıdır (88).

GÖR saptanırsa medikal veya cerrahi tedavi ile mutlaka sağlamlıktır.

c) Rekürren TÖF

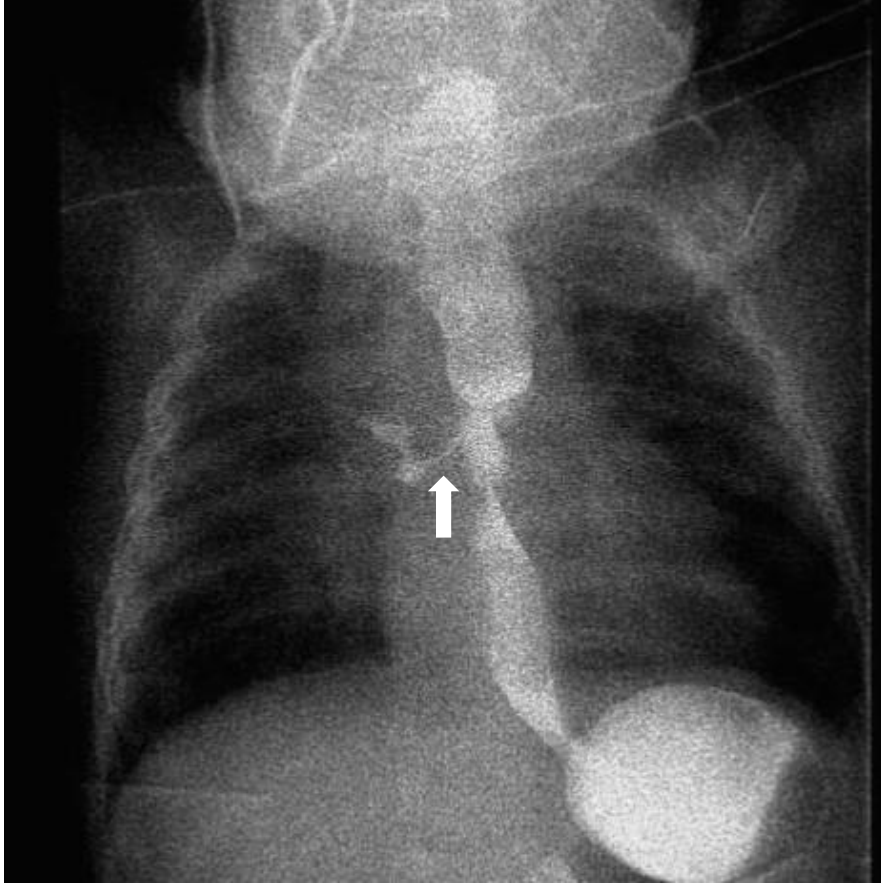
Tekrarlayan fistüllerin nedeninin anastomoz kaçağına ikincil gelişen inflamasyona bağlı olduğu düşünülür. Fistül insidansı %3-14'tür (89).

Plevral flep, vasküler perikardiyal flep veya vena azigos flep fistülün sütür hattına özofagus ve trakea arasına getirilirse nüks olasılığını

azaltılmaktadır. Tekrarlayan fistüller erken postoperatif dönemde ortaya çıksa da tanınması aylar sonra da olabilir.

Klinik olarak H-tipi TÖF gibi beslenirken öksürük, boğulma, siyanoz görülebilir. Ancak akciğer enfeksiyonu görülme oranı daha azdır. Rutin özofagografide %50 oranında tanı koyulamayacağından prone pozisyonda videofloroskopi ile çekilmesi önerilir (34). Akciğer grafisinde özofagusun hava ile dolu görülmesi de şüphelendirmelidir. En kesin tanı bronkoskopi ile fistülü görüp kateterize etmek ve varsa fistülün seviyesini yapılacak cerrahi onarım planı açısından tespit etmektir. Rekürren TÖF kendiliğinden nadir kapanır, ve çoğu kez cerrahi müdahale gereklidir.

Cerrahi dışında fibrin glue, lazer yöntemi ile de kapanabileceğine dair çalışmalar mevcuttur (90). Ancak bu yöntemlerin başarı oranları oldukça düşüktür.



Şekil 2.8. Postoperatif çekilen özofagografide anastomoz kaçağı (ok).

2.4.4.2. Ge komplikasyonlar

a) Gastroözofajial Reflü

ÖA nedeni ile opere olan olguların yaklaşık %43'ünde GÖR görülür (91). Gergin anastomoz yapılması, gastrostomi olması ve intraabdominal özofagusun kısa olması bir etken olsa da en önemli etkenin distal özofagusun serbestlenmesi ve yine distal özofagusun kendine ait motilite bozukluğu olduğu düşünülmektedir (92). Bu nedenle özofagus uzun süre aside maruz kalır.

Regürjitasyon, yutma güçlüğü, tekrarlayan pnömoni, apne nöbetleri, siyanoz astım gibi bulgular verebilir. Dilatasyona yanıt vermeyen anastomoz darlıklarında da akla gelmelidir. Özofagusta striktüre, özofajite, Barrett özofagusuna ve hatta adenokarsinoma yol açabilir (93).

Adolesan ve erişkin yaşa gelindiğinde bile GÖR devam ettiği yapılan çalışmalarla gösterilmiştir (94). Postoperatif özofagografi veya 24 saatlik pH monitorizasyonu ile GÖR tanısı koyulabilir. Özofajial manometri özofagustaki motilite bozukluklarını ve azalmış alt özofagus basıncını göstermek adına anlamlı olabilir.

Tedavi bebeğin vertikal pozisyonda beslenmesi, 30 derecelik açıyla yatırılması, mamanın koyulaştırılması, H₂ reseptör blokerleri, proton pompa blokerleri veya prokinetik ajanlar ile olmaktadır. Asemptomatik de olsa ilk bir yıl proton pompa inhibitörü kullanılmasını öneren çalışmalar mevcuttur (95).

Ancak olguların yaklaşık %45-75'i tedaviden fayda görmez ve antireflü cerrahiye ihtiyaç duyar. Yapılan çalışmalarda Nissen gibi mide fundusunun özofagusa 360° sarılan tekniklere nazaran kısmen sarılan tekniklerin ÖA sonrası görülen GÖR için daha etkin olduğu söylenmektedir (96).

Thal kısmı fundoplikasyonunun ÖA'lı çocuklar için dahi iyi bir yöntem olduğunu ileri süren çalışmalara rağmen kısa (1-1.5 cm) ve gevşek 360°'lik bir sargının sonuçlarının iyi olduğunu gösteren çalışmalar bulunmaktadır (3).

b) Trakeomalazi

Onarım sonrası ortaya çıkan solunum sıkıntısının önemli nedenlerinden biri trakeomalazidir. Trakeomalazi semptomları tekrarlayan TÖF, GÖR veya anastomoz kaçağı ile karışabilir.

Trakeanın ön ve arka duvarlarında bulunan zayıf bir alanın güçlü bir ekspirasyonda veya öksürme sırasında trakeayı kapatması ile oluşur. Katı gıdalar özofagustan geçerken de bu zayıf alana bası yaparsa solunum sıkıntısı ve apne olabilir. Yine trakeaya büyük damarların bası yapması ile semptomlar ortaya çıkabilir.

Trakeomalazili bebeklerde havlar tarzda öksürük ve apne atakları görülebilir. Apnenin sebebi büyük damarların basısı ise basıyı kaldırmak amacıyla aortopeksi, trakeal rekonstrüksiyon veya stent gerekebilir. Ciddi semptomatik olgularda treokostomi yapılması da önerilmektedir.

Trakeada fistül olmamasına karşın izole ÖA'larda da trekeomalazi bulgularının olması, yapısal anomalilerle açıklanabilir (97).

3. HASTALAR ve YÖNTEM

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalında 2000- 2018 yıllarında izole ÖA nedeni ile takip edilen olgularda proksimal ve distal özofagus boyutları ile her iki poş arası mesafenin cerrahi yöntem seçimi ve postoperatif komplikasyonlara etkisini değerlendirmek üzere geriye dönük olarak incelenmiştir. Çalışmaya tanı ve tedavileri kliniğimizde tamamlanan izole ÖA'lı olgular dahil edilmiştir. Çalışma dışı tutulma kriterleri;

- a. Uzun aralıklı dahil tüm trakeoözofagial fistüllü ÖA'lar,
- b. Başka merkezde izole ÖA nedeni ile özofagostomi yapılan olgular,
- c. Hastane otomasyon sisteminde kayıtları bulunmayan olgular,
- d. Ölçüm yapılmadan eksitus olan ve/veya takip dışı kalan olgular,
- e. Ölçüme esas kabul edilen anatomik belirleyicilerin dışında üst ve alt poşu olan olgular (T1 vertebra üstünde üst poşu olan olgular ile T11 vertebra seviyesinin altında alt poşu olan olgular).

Olgular yaş, cinsiyet, doğum haftası, doğum ağırlığı, ek anomali varlığı, yapılan cerrahi tedavi ve postoperatif komplikasyonlar açısından geriye dönük olarak incelenmiştir. Tüm olguların anestezisi altında elde edilen ölçüm grafileri ameliyat yöntemi ve postoperatif komplikasyonlarına etkisi değerlendirmek üzere geliştirilen ölçüm yöntemi ile incelenmiştir.

Ölçümler sonrası olgular cerrahi onarım yöntemine göre geciktirilmiş primer onarım (GPO) ve özofagus replasmanı (ÖR) olmak üzere iki gruba ayrılmıştır. Demografik verilerin cerrahi onarım yöntemine olan etkisi gruplar arasında karşılaştırılmıştır. Ayrıca, her iki gruptan elde edilen ölçüm verileri, karşılaştırılarak, alt ve üst poş uzunluğu ile poşlar arası mesafenin cerrahi yöntemi belirlemede yeri araştırılmıştır. Ölçümlerin postoperatif komplikasyonlarla ilişkisi değerlendirmek üzere anastomoz kaçağı olan ve olmayan olgular karşılaştırılmıştır.

Yutma güclüğü olması, besin takılması, opaklı grafide veya endoskopide darlık olması anastomoz darlığı olarak değerlendirildi. Dilatasyon tedavisi başlandı. Yutma gücüğünün düzelmesi, dilatasyon sonrası tam oral olarak beslenebilmesi iyileşme kriteri olarak değerlendirilmiştir ve 6 aydan

uzun süreli olarak şikayeti olmayan rahat beslenebilen hastalar dilatasyona cevap verdi olarak kabul edilmiştir.

Hastaların ortalama takip süresi $4.9 \pm 2,01$ yıl olarak hesaplanmış olup son ölçümden sonraki takip süresi 14 ± 11 aydır.

3.1. İzole ÖA'lı olguların yönetimi ve poşlar arası mesafenin ölçümü

Prenatal tanısı olan ve ÖA şüphelenilen tüm olgular N/G sonda ilerletilememesi sonucunda çekilen poş grafisi ile ÖA tanısı almıştır. Abdomende gaz olmaması ve yapılan preoperatif bronkoskopilerle izole ÖA tanısı koyulan hastalar ek anomali açısından ekokardiografi ve abdomen USG ile incelenmiştir. İzole ÖA tanısı alan olgular postnatal erken dönemde üst poşun aralıklı aspirasyonu ve beslenme gastrostomi yapılarak takip edilmiştir. Tüm olgular herhangi bir dilatasyon yöntemi uygulanmaksızın özofagusun büyümesine olanak sağlamak amacıyla GPO açısından takibe başlanmıştır.

En erken 3 ay en geç 6 ay aralıklarla olmak üzere anestezi altında poşlar arası mesafe ölçümü yapılmıştır. İlk ölçüm en erken 2 aylıkken yapılmıştır. Endotrakeal entübasyon sonrası supin pozisyonda ağızdan üst poşa ve gastrostomiden alt poşa buji ilerletilmiştir. Şekil 3.1'de görüldüğü üzere, her iki poşa ilerletilen bujiler basınç uygulanmaksızın serbest bırakılmış ve bu konumda grafiler elde edilmiştir. Poşlar arası mesafenin GPO'ya olanak vereceği düşünülen olgularda aynı seansta GPO yapılmıştır. Standart bir yaklaşım olmamakla birlikte mesafenin 3 vertebra gövdesinden uzun olduğu olgularda ikinci bir ölçüm veya ÖR planlanmıştır. ÖR planlanan olgularda servikal özofagostomi ile onarım zamanının beklenmesi tercih edilmektedir.

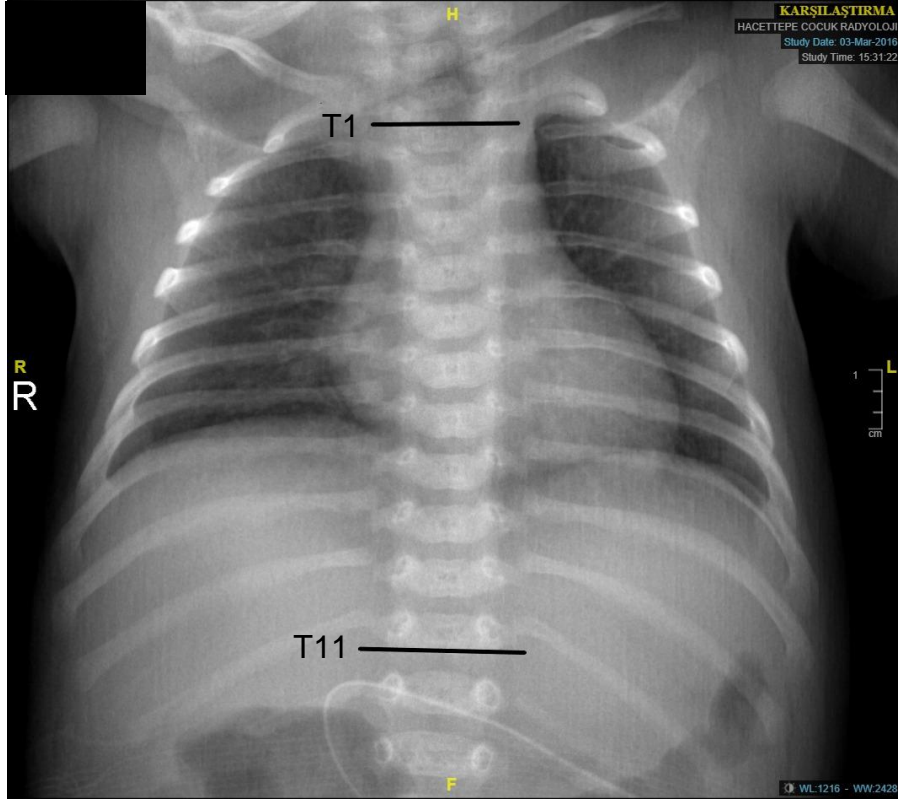


Şekil 3.1. Anestezi altında poşlar arası mesafenin ölçümü

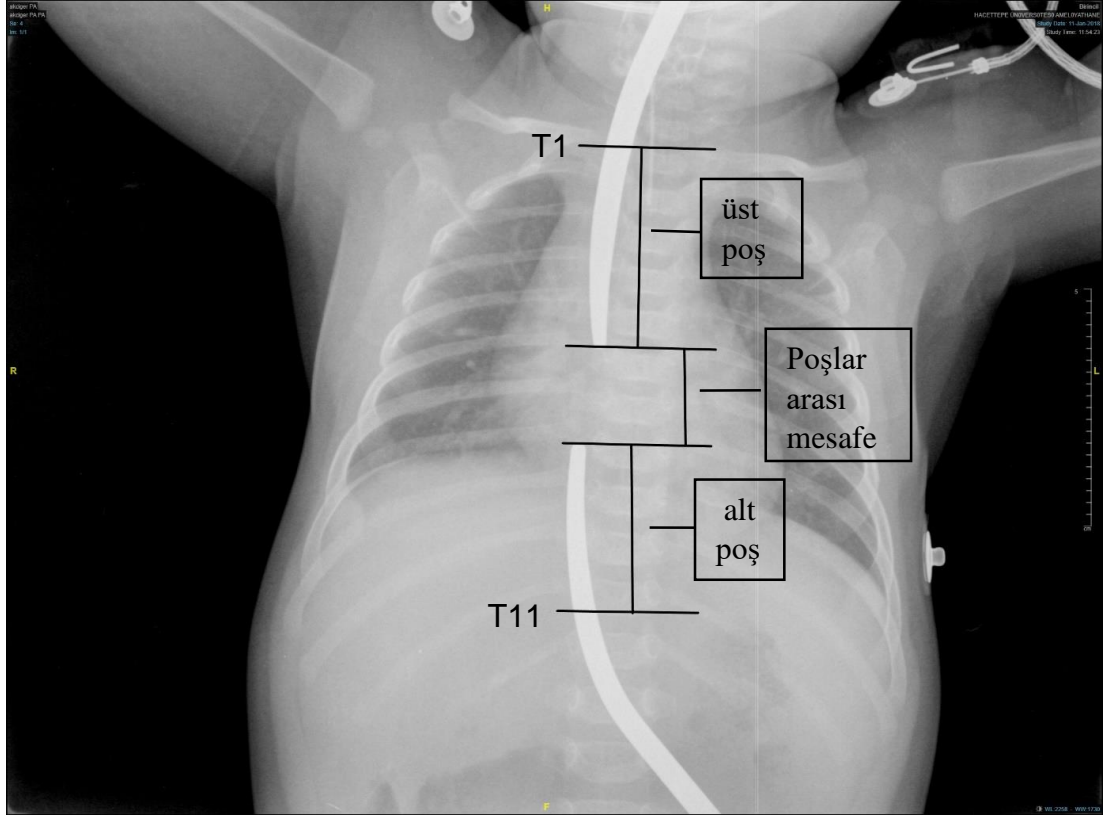
3.2. Poş uzunlukları ve her iki poş arası mesafenin ölçümü

Ölçümler hastanemiz görüntüleme arşivi olan görüntü saklama ve iletişim sisteminde (PACS “*picture archiving and communication system*”) yer alan ve anestezi altında yapılan ölçümlerde elde edilen grafilerden faydalanılarak yapılmıştır. Çocuk radyolojisi uzmanı tarafından bu grafiler üzerinde özofagus üst ve alt poşun uzunlukları ile her iki poş arasındaki mesafe “mm” cinsinden ölçülmüştür.

Üst poş uzunluğu ölçümü için T1 vertebra korpusunun üst kenarı üst sınır, poşun içindeki bujinin alt ucu alt sınır olarak kabul edilerek aradaki mesafe ölçülmüştür (Şekil 3. 2). Alt poş uzunluğu ölçümü için T11 vertebra korpusunun alt kenarı alt sınır, poşun içindeki bujinin üst ucu üst sınır olarak kabul edilerek aradaki mesafe ölçülmüştür (Şekil 3. 2). Üst poşun alt sınırına ve alt poşun üst sınırına çizilen paralel doğrular arası ölçülerek poşlar arasındaki mesafe kaydedilmiştir. (Şekil 3.3).

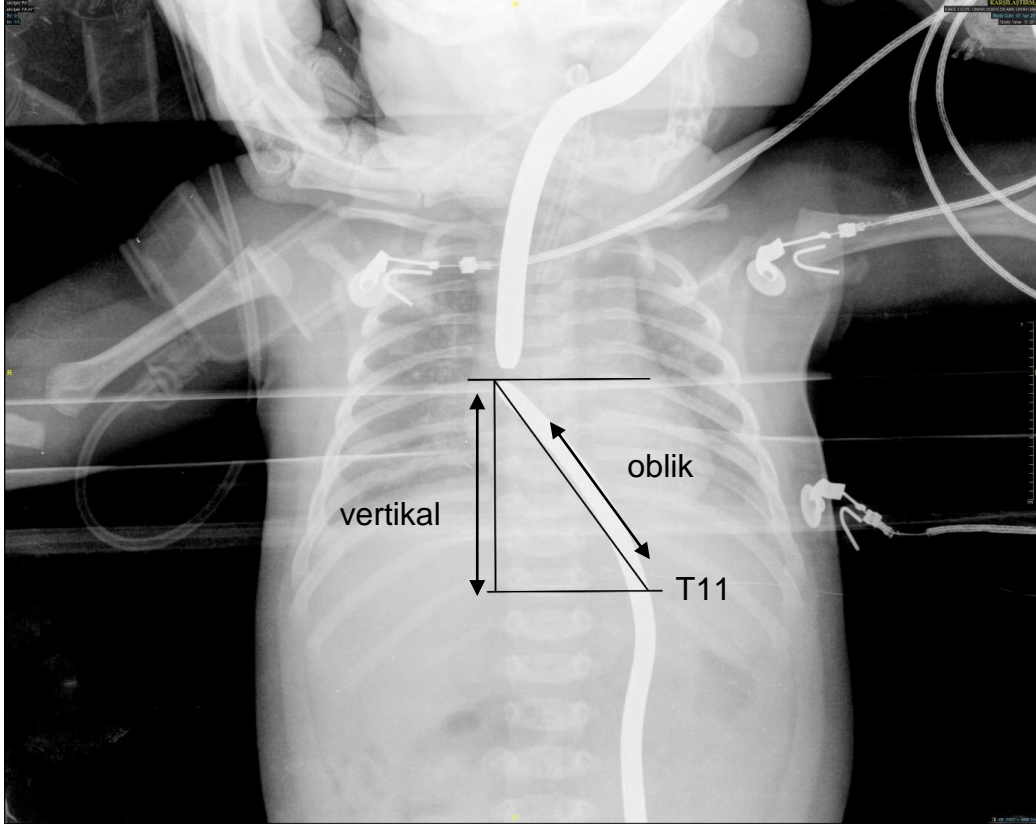


Şekil 3.2. Poşlar arası ölçümde anatomik belirleyici olarak üst poş sınırı için T1, alt poş sınırı için T11 vertebra alınmıştır.



Şekil 3.3. Üst ve alt poş ölçümleri ve aradaki mesafenin ölçümü

Bujilerin orta hatta vertikal olmadığı, sağa veya sola kaydığı durumlarda poşun uzunluğu bujinin ucu ile vertebral sınır arasındaki hem vertikal hem de oblik mesafe ölçülerek kaydedilmiştir (Şekil 3.4).



Şekil 3.4. Bujilerin uçlarının vertikal olmadığı durumlarda hem vertikal hem de oblik ölçümlerin elde edilmesi.

3.3. İstatiksel Değerlendirme

İstatistiksel analizler “*Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) for Windows 23.0*” programı kullanılarak yapılmıştır. Bağımsız iki grup arasında nitelik değişkenler açısından anlamlı bir fark olup olmadığı Fisher’in kesin ki-kare testi ile sayısal değişkenler açısından Mann Whitney U testi ile incelenmiştir. Tanımlayıcı istatistik olarak nitelik değişkenler için sayı ve yüzde değerleri, sayısal değişkenler için ortalama, standart sapma, ortanca, en küçük ve en büyük değerler verilmiştir. $p < 0,05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

3.4. Etik Onayı

Çalışma Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Çalışmalar Etik Kurulu’nun 16969557-31 sayı ve GO 19/10 no’su ile 08.01.2019 tarihli kararı ile onaylanmıştır.

4. BULGULAR

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalında 2000- 2018 yıllarında izole özofagus atrezisi nedeni ile takip edilen 23 olgudan anestezi altında üst ve alt poş aralıklarının ölçümleri yapılan 14 hasta geriye dönük olarak incelenmiştir. Çalışmaya dahil edilmeyen olgulardan 5 olgunun verilerine otomasyon sisteminden ulaşılmamıştır. Bir olgu ölçüm yapılamadan ek anomaliler nedeni kaybedilmiş, bir olgu da izlem dışı kalmıştır. Hastane kayıt sistemde tüm veriler olmasına rağmen bir olgunun grafisinde üst poştaki bujinin uç kısmı ölçüm için sınır olarak belirlenen T1 vertebranın üstünde kaldığı için çalışma dışı kalmıştır. Bir olgunun da grafilerine ulaşılabilir. Sonuç olarak toplam 14 olguya ait veriler incelenmiştir.

Çalışmaya alınan olguların 6'si (%42,9) kız, 8'i (%57,1) erkekti. Hastaların yaş ortalaması $4,1 \pm 1,9$ (1-9 yıl) yıldır. Ölçümler sonucu olguların 9'una (%64,3) GPO yapılırken, 5 hastaya (%35,7) ÖR yapılmıştır. ÖR yapılan olguların 4'üne kolon interpozisyonu, 1'ine de gastrik transpozisyon yapılmıştır. Ölçümler sonrası GPO planlanan ancak peroperatif poşlar arası mesafenin anastomoz yapılmasına imkan vermediği için ÖR planı yapılan hasta bulunmamaktadır.

Çalışmaya alınan hastaların demografik özellikleri aşağıdaki Tablo 4.1. de özetlenmiştir. Olguların yaş ortalaması $4,1 \pm 1,9$ yıl, anne yaşı ortalaması $25,8 \pm 8,8$ yıl idi. İki olgu (%14,3) normal spontan vajinal yolla (NSVY), 10 olgu ise (%71,4) sezaryen (C/S) ile doğmuştu. İki hastanın doğum bilgilerine ulaşamadı.

Tablo 4.1. Çalışmaya katılan olguların demografik özellikleri

Demografik özellikler	Olgular (n=14, ortalama, standart sapma)
Yaş (yıl)	$4,1 \pm 1,9$
Anne yaşı (yıl)	$25,8 \pm 8,8$
Doğum ağırlığı (gram)	$2070 \pm 515,4$
Doğum haftası	$29,8 \pm 1,2,8$

Hastaların ölçüm yapıldığı sıradaki yaşları, kiloları, persentilleri ve ameliyat yaşları da aşağıdaki tabloda belirtilmiştir (Tablo 4.2.). GPO yapılan bir hastanın, ÖR yapılan 3 hastanın ölçüm zamanındaki kilolarına ulaşamamıştır.

Tablo 4.2. Çalışmaya katılan olguların ölçüm sırasındaki kilo ve yaşları, ameliyat yaşları, yaşlarına ve cinsiyetlerine uygun persentilleri

Onarım şekli	Cinsiyet	Ölçüm yaşı	Ameliyat yaşı	Ölçüm sırasındaki kilosu	Persentil
GPO	kız	5 aylık	5 aylık	5.5 kg	< 3 p
	erkek	6 aylık	6 aylık	5.2 kg	< 3 p
	kız	2 aylık	2 aylık	4.4 kg	25-50 p
	kız	4 aylık	4 aylık	5 kg	3-10 p
	erkek	4 aylık	4 aylık	6 kg	10-25 p
	erkek	8 aylık	8 aylık	5.5 kg	< 3 p
	erkek	14 aylık	14 aylık	10 kg	25-50 p
	erkek	4 aylık	4 aylık	4.5 kg	< 3 p
ÖR	kız	8 aylık	15 aylık	7 kg	10-25 p
	erkek	12 aylık	19 aylık	8.5 kg	10-25 p

Hastaların 3'ünde (%21,4) ek anomali bulunmazken, 11 olguda (%78,6) ek anomali mevcuttu. Olguların yarısında kardiyovasküler sisteme ait anomaliler görülürken, iki olguda kardiyovasküler anomaliye ek olarak ürogenital, bir olguda ise gastrointestinal sistem ve iskelet anomaliği görülmüştür. Eşlik eden genetik anomali bir olguda saptanmıştır (Tablo 4.3.).

Tablo 4.3. Olgularda ek anomaliler ve sistemlere göre dağılımları

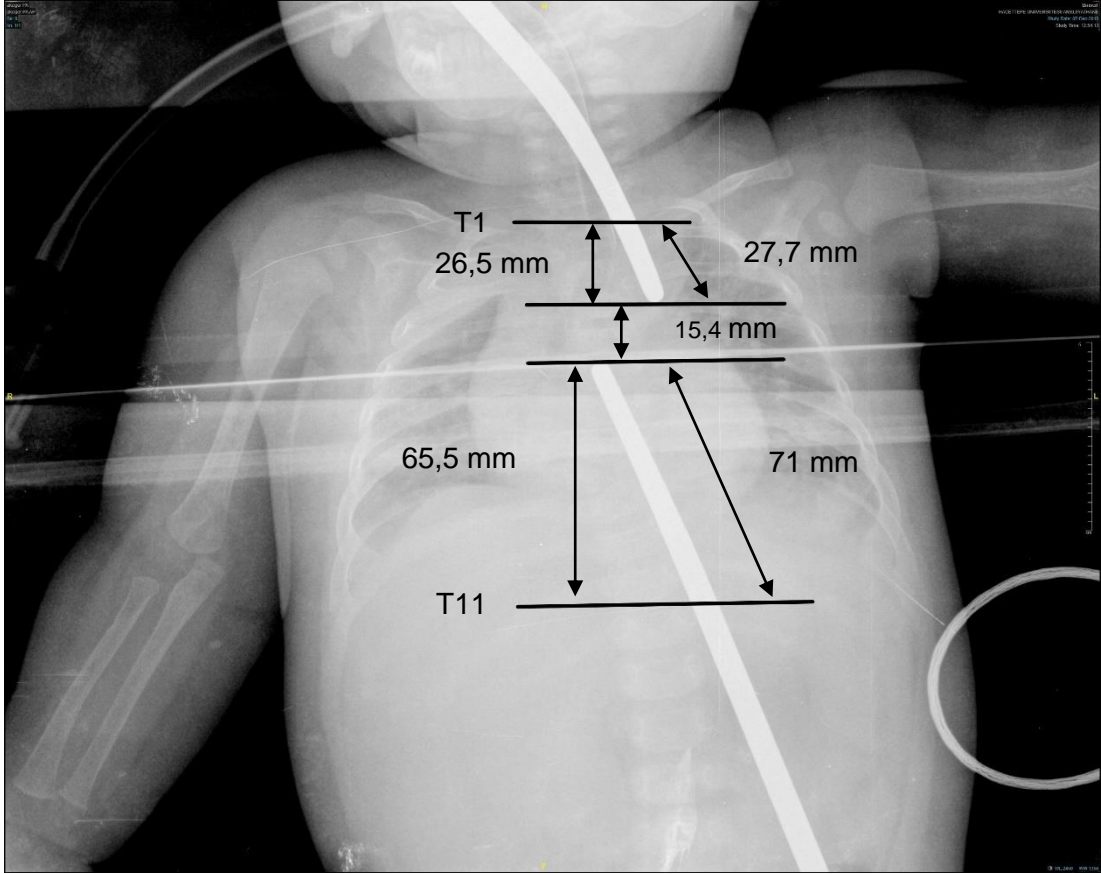
Ek anomaliler	n, %
Kardiyovasküler sistem	7, %50
- Sekundum atrial septal defekt (ASD)	3
- Subaortik ventriküler septal defekt (VSD)	2
- Sol ventrikülde embriyonik kalıntı	2
Ürogenital	1, %7,1
- Üriner taş ve hidroüterenefroz	1
Birden çok sistem anomalisi	4 %7,1
- Subaortik VSD, duodenal atrezi, malrotasyon	1
- Displastik böbrek, hipoplastik vertebra, sekundum ASD	1
- Duodenal atrezi, parmak deformitesi	1
- Sekundum ASD, Down Sendromu	1

Tablo 4.4'de tüm olgulara ait üst poş, alt poş uzunlukları ile poşlar arası mesafe ölçümleri görülmektedir. Yine bujilerin vertikal olmadığı olgularda oblik ve vertikal olarak elde edilen iki farklı ölçüm Tablo 4.4'de yer almaktadır.

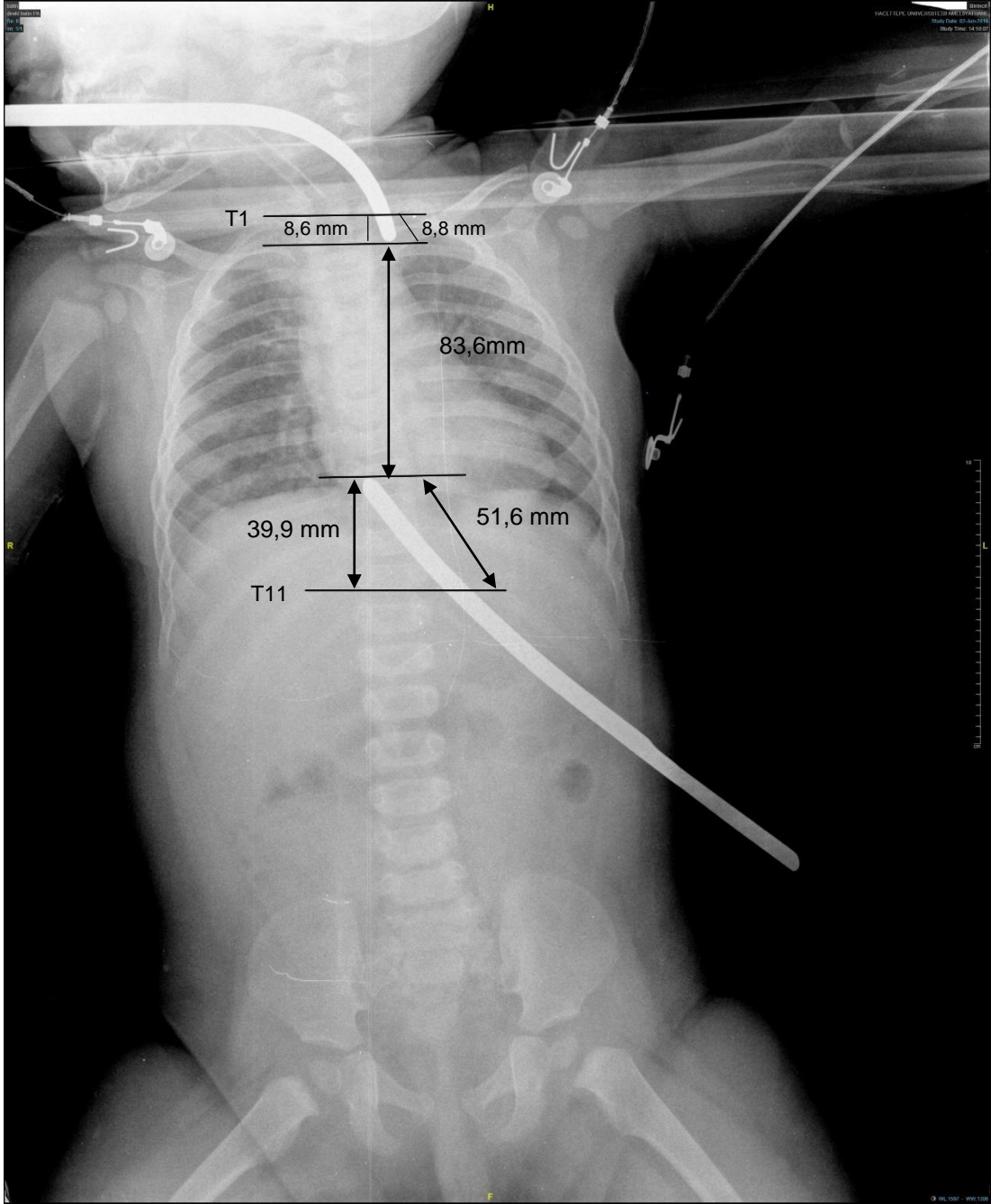
Tablo 4.4. Tüm olgularda üst ve alt poş ölçümleri ve poşlar arası mesafe ölçümleri

Olgu No	Ölçümler (mm)				
	Alt poş oblik	Alt poş vertikal	Üst poş oblik	Üst poş vertikal	Poşlar arası mesafe
1	72	60	46,2	46,2	3,4
2	71	65,5	27,7	26,5	15,4
3	44,4	44,4	48	44,1	4,5
4	36,5	36,5	41,8	41,8	19,7
5	48	44,4	16,2	16,2	18,8
6	11,9	11,9	49,2	49,2	65
7	81	68,4	14	14	44,6
8	60,2	58,6	16,2	16,2	34,5
9	48	48	13	13	29,4
10	69	54	66	51,1	28,1
11	79,2	72,6	24	20,7	18,8
12	60,4	53,4	46,5	46,5	33,8
13	51,6	39,9	8,6	8,6	83,6
14	37	37	33,8	31,8	50
Ortalama ± standart sapma	58,2 ± 21,5	52,4 ± 18,1	32,2 ± 17,7	30,3 ± 15,8	31,7 ± 22,9

Şekil 4.1'de GPO yapılan bir olgu, Şekil 4.2'de ise ÖR yapılan bir olguya ait ölçüm grafipleri yer almaktadır.



Şekil 4.1. GPO yapılan 2 no'lu olguya ait ölçüm grafisi



Şekil 4.2. ÖR yapılması planlanan 13 no'lu olguya ait ölçüm grafisi

Olguların tümü cerrahi onarımlarına göre GPO ve ÖR olarak iki gruba ayrılmıştır. GPO grubunda 9 olgu, ÖR grubunda ise 5 olgu dahil edildi. Gruplara ait ortalama yaş, anne yaşı, doğum haftası ve doğum kilosu değerleri Tablo 4.5'de verilmiştir. Bu parametreler bakımından karşılaştırıldığında iki grup arasında istatistiksel fark saptanmamıştır ($p>0,05$). Erkek kız oranı GPO grubunda 6:3, ÖR grubunda 2:3 olarak gözlemlendi.

Tablo 4.5. GPO ve ÖR gruplarında demografik özelliklerin ortanca değerleri ve grupların karşılaştırılması.

	GPO (n:9, ortanca, min-maks)	ÖR (n:5, ortanca, min-maks)	p değeri
Yaş (yıl)	4, (2-4)	4, (1-5)	p>0.05
Anne yaşı (yıl)	29 (24-34)	25 (24-32)	p>0.05
Doğum ağırlığı (g)	1877.5, (1570-3260)	2010, (1400-2400)	p>0.05
Doğum haftası	34 (32-38)	34 (32-37)	p>0.05

Olgularda GPO veya ÖR ile cerrahi onarım yapılmasına demografik özelliklerin etkisi incelendiğinde, GPO onarım yapılan 7 hastanın, ÖR yapılan 3 hastanın C/S ile doğduğu ve doğum şekli ve onarım şekli arasında anlamlı fark olmadığı görüldü (Tablo 4.6. p>0.05). Hastaların 4 tanesinin prenatal öyküsü bilinmezken, prenatal tanısı olan 10 hastanın (%71,4) yarısına GPO yapılmış, diğer yarısına ÖR planlanmıştır. Yine, prenatal tanı ile onarım şekli arasında anlamlı fark izlenmedi (p>0.05, Tablo 4.6). Benzer şekilde cinsiyet ve onarım şekli arasında anlamlı bir fark saptanmamıştır (p>0.05, Tablo 4.6.).

Tablo 4.6. Cinsiyet, prenatal tanı, doğum şekli ve ek anomali sıklığının cerrahi onarıma etkisinin karşılaştırılması.

		GPO n, %	ÖR n,%	P değeri
Cinsiyet	Kız	3, %33,3	3, %60	>0,05
	Erkek	6, %66,7	2, %40	
Prenatal tanı	Var	5, %55,6	5, %100	>0,05
	Yok	4, %44,4	0, %0	
Doğum şekli	NSVY	1, %11,1	1, %20	>0,05
	C/S	7, %77,8	3, %60	
Ek anomali	Var	7, %77,8	4, %80	>0,05
	Yok	2, %22,2	1, %20	

Yapılan ölçümler sonucu GPO ile ÖR yapılan hastaların üst poş, alt poş ve poşlar arası mesafeleri karşılaştırıldığında her iki grup arasında, alt ve üst poş uzunlukları arasında anlamlı fark bulunmazken, poşlar arası mesafenin ÖR grubunda GPO'ya göre anlamlı olarak arttığı gözlenmiştir ($p < 0.05$, Tablo 4.7). Çalışmada hipotezimiz alt poş uzunluğunun cerrahi onarım yönteminin seçiminde (GPO veya ÖR) belirleyici olduğu yönündedir. Her ne kadar, alt poş uzunluğu ortancası ÖR grubunda (ortanca 39.9), GPO grubuna göre (ortanca: 58.6) az olsa da istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır ($p > 0.05$).

Tablo 4.7. GPO ve ÖR gruplarında alt ve üst poş uzunlukları ile poşlar arası mesafenin ortancaları ve grupların karşılaştırılması. (* 0.05'den küçük p değerleri istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.)

	GPO ortanca değeri (min-maks)	ÖR ortanca değeri (min-maks)	P değeri
Üst poş vertikal (mm)	41,8, (14,1-51,1)	14, (8,6-49,2)	>0,05
Üst poş oblik (mm)	41,8 (15,5-66)	14 (8,6-49,2)	>0,05
Alt poş vertikal (mm)	58,6 (36,5-83,6)	39,9 (11,9-68,4)	>0,05
Alt poş oblik (mm)	69 (36,5-92,4)	48 (11,9-81)	>0,05
Poşlar arası mesafe (mm)	18.8 (3,4-34,5)	50 (29,4-83,6)	p=0,04*

Olgular postoperatif komplikasyonlar bakımından incelendiğinde, 7 olguda (%57,1) anastomoz darlığı, iki olguda (%14,2) anastomoz kaçağı saptanmıştır

GPO olan olguların birinde (%11,1) anastomoz kaçağı, 6'sında (%66,6) darlık gelişmiştir. ÖR yapılan olguların birinde (%20) hem anastomoz kaçağı hem de darlık gelişmiştir. Anastomoz darlığı olan 6 hastada en az 2 en fazla 6

kez olmak üzere özofagus dilatasyonu yapılmıştır. Halen dilatasyon programına devam eden hastamız yoktur.

Hem kaçak hem de darlık olan olgu, kolon transpozisyonu sonrası kolon nekroza gitmesi nedeniyle kaçak gelişmiş, sonrasında revizyon yapılmış ve özofagokolonik anastomozda tekrarlayan darlık gelişmesi nedeniyle aralıklı dilate edilmiştir.

Anastomoz darlığı olan olgular ile olmayan olgular arasında yapılan ölçümler Tablo 4.8'de gösterilmiştir. Poşlar ve poşlar arası mesafelerin ölçümleri karşılaştırıldığında, anastomoz darlığı olan ve olmayan olgular arasında fark saptanmamıştır ($p > 0,05$). Anastomoz kaçağı olan hasta sayısı az olduğundan karşılaştırma yapılamamıştır.

Tablo 4.8. Anastomoz darlığı olan ve olmayan olgularda üst ve alt poş ölçümleri ve poşlar arası mesafenin karşılaştırılması.

	Anastomoz darlığı olan olgular (n:7, min-maks)	Anastomoz darlığı olmayan olgular (n:7, min-maks)	p değeri
Üst poş vertikal (mm)	34.2 (16,2-46,5)	23 (8,6-56,1)	>0,05
Üst poş oblik (mm)	34,8 (16,2-46,5)	24.7 (8,6-66)	>0,05
Alt poş vertikal (mm)	59,3 (36,5-72,6)	49,7 (37-83,6)	>0,05
Alt poş oblik (mm)	65.7 (36,5-79,2)	60.3 (37-92.4)	>0,05
Poşlar arası mesafe (mm)	16.9 (3,4-34,5)	36.4 (4,5-83,6)	>0,05

5. TARTIŞMA

Özofagus atrezisi özofagusun en sık görülen doğumsal anomalisi olup proksimal atrezi ve distal TÖF olguların önemli bir kısmını oluşturmaktadır. (40). Gross sınıflamasına göre Tip A olarak bilinen izole ÖA, tüm olguların %6'sını oluşturur ve ikinci sıklıkta görülür (34).

ÖA erkeklerde kızlara oranla daha sık görülür. Burge ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada doğum ağırlığı, doğum haftası, anne yaşı açısından ÖA tipleri arasında fark saptanmamıştır (36). Bizim çalışmamıza dahil edilen olguların %57,1'si erkek olup diğer demografik özellikler açısından literatüre benzer özellikler göstermektedir.

Ek anomali sıklığı ÖA olan hastalarda oldukça yüksektir. En sık ek anomali kardiyovasküler sisteme ait olup yaklaşık tüm olguların %50'sinde görülmektedir (44). Çalışmamıza dahil edilen olguların ek anomalileri incelendiğinde kardiyak anomaliler benzer şekilde en sık gözlenen anomalilerdir. Hasta grubumuzda yer alan olguların birinde duodenal stenoz mevcut olup duodenal patolojilerin ÖA ile birlikte görülme sıklığı %6'dır (43). Ayrıca, ÖA olan hastaların %10'unda, sıklık sırasına göre Edwards sendromu (Trizomi 18), Down sendromu ve Patau sendromu gibi genetik anomaliler eşlik etmektedir (98). Bizim olgularımız arasında izole ÖA olup Down sendromunun eşlik ettiği bir olgu mevcuttur.

İzole ÖA'lar proksimal ve distal özofagus segmentlerinin arasındaki mesafenin çok olması nedeni ile primer onarımın çoğu kez mümkün olmadığı, öncelikle gastrostomi yapılarak, özofagus poşlarının büyümesinin beklendiği zor olgulardır. Yapılan çalışmalarda somatik büyümenin en hızlı olduğu organın özofagus olduğunu gösterilmesi, ÖA'lı olgular için özofagus segmentlerin zamanla büyümesi için bekleme alternatifini ortaya çıkarmıştır. Bu olgularda mesafenin zamanla kısılması izole ÖA'da GPO'yu önemli bir tedavi seçeneği haline getirmiştir. Ayrıca özofagus segmentlerinin internal veya eksternal traksiyon yöntemleri ile uzatılması uzun aralıklı ÖA'lı olgularda ÖR gereksinim duyulmadan GPO yapılabildiğini ortaya koymaktadır. Buna rağmen halen olguların önemli bir kısmında GPO mümkün olmamakta ve

ÖR'ye gerek duyulmaktadır. Uzun aralıklı ÖA olgularında poşlar arası mesafenin ölçümü ve hangi uzunluğun GPO yapılmasına olanak vereceği kesin değildir. Bu çalışmada amacımız izole ÖA olgularında elde edilen ölçüm grafiplerinden belli anatomik noktalar kullanılarak standart bir ölçüm yöntemi geliştirmek ve bu ölçüm yöntemine göre cerrahi onarımın seçiminde hangi ölçüm parametresinin ve değerinin belirleyici olduğunu bulmaktır.

İzole ÖA olgularda hangi yöntem ile ve ne zaman poşlar arası mesafenin ölçüleceği ile ilgili kesin bir görüş bulunmamaktadır. Puri ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada özofagusun, özellikle ilk 8-10 haftada maksimum olacak şekilde spontan, dışardan başka bir etki olmadan da büyüebildiğini ortaya koymuşlardır (99). İzole olgularda hipoplastik haldeki mide ve distal özofagus, gastrostomi açıldıktan sonra gaz ve besin ile dolar. Bu sayede distal özofagusa reflü oluşur, özofagustaki spontan büyüme yanı sıra bu reflüye sekonder basınç artışı sayesinde distal özofagus bir miktar uzayabilir. Bazı yazarlar hemen bir ayın sonunda ölçüm yaparken, somatik büyümenin en çok olduğu ilk üç ayı tamlandıktan sonra ölçüm yapanlar da bulunmaktadır.

Özofagusun kendiliğinden büyümesini bekleme yanı sıra çeşitli yöntemlerle poşlar arası mesafenin kısaltılması amaçlanmıştır. Önceleri onarımın kolay olabilmesi için özofagusun büyüebilmesi adına hegarlar ile üst poşa dilatasyon yapılması önerilmiştir (100). Buna ek olarak civalı torba ile üst poşun gerilmesi (101), mekanik olarak uzatma yapılması (102), poşlar arası mukozal fistül oluşturulması (103), sirküler myotomi yapılması (104), elektromanyetik buji kullanarak (67) poşların boyu uzatılması gibi yöntemler tanımlanmıştır. Bu yöntemlerin mediastinit, özofagus perforasyonu, nekroz, elektromanyetik dalgalara bağlı elektroensefalografi ve elektrokardiyografi bulgularında bozulma gibi komplikasyonları olduğu rapor edilmiştir. Yine son yıllarda van der Zee tarafından Foker'in tarif ettiği eksternal traksiyon yöntemi torakoskopik olarak kullanılarak GPO'nun çok daha erken sürede yapıldığı bilinmektedir (105). Hatta, Patkowski ve arkadaşları izole ÖA olgularında bile gastrostomi yapmaksızın tekrarlayan torakoskopik internal traksiyonlar sayesinde günler içinde GPO yapılabildiğini ortaya koymuşlardır (106).

Spontan büyümeyi bekleyen merkezler arasında poşlar arası mesafenin uzunluğuna göre ölçüm sıklığını belirleyenler de vardır. Yapılan bir çalışmada poşlar arası mesafesi ≤ 2 vertebra olan hastalarda 15 günlük mesafelerle seri ölçümler önerilmektedir (2). Bizim kliniğimizde izole ÖA olgularında gastrostomi yapılması ve spontan büyümenin olması için ölçümlerin ilerleyen aylara ertelenmesi benimsenmektedir. Bu süreçte üst poş aspirasyonu dışında özofagus segmentlerinin uzamasına yönelik bir girişim yapılmamaktadır. Bu nedenle çalışmamızda en erken ölçüm yapılan olgu üçüncü en geç ise altıncı ayda yapılmıştır. Bazı olgularda birden fazla ölçüm yapılmıştır.

Bir diğer tartışmalı durum ise ölçüm yöntemidir. En sık önerilen ölçüm yöntemi buji ile yapılandır. Her iki poşa buji yerleştirme yanı sıra, üst poşa buji, alt poşa endoskop ilerletilerek yapılan ölçümün daha uygun olduğunu ortaya koyan çalışmalar vardır (107). Bu yöntemlerde buji veya hegarın fazla ittirilmesi ve basıncın kontrol edilememesine bağlı yanlış ölçümler olabilir. Bir başka ölçüm yaklaşımında izole olgularda gastrostomi yapıldıktan 6 ay sonra gastrostomi çıkarılıp, 5 mmlik trokarlar ile girilir. Trokar içinden 10 mmHg karbondioksit insuflasyonu sayesinde mide ve distal özofagus doldurulur, ardından endoskop ile distal özofagus içine ilerlenir. Ağızdan da buji ilerletilerek poşlar arası mesafe vertebra gövdesi sayılarak ölçülmüş olur (108). Basınç farklılığı olmaması için gastrostomiden itilecek bujiyi dinamometreye bağlayarak, her seferinde aynı basınç değeriyle ölçüm yapmayı hedefleyen çalışmalar da vardır (109). Bu çalışmada da bujiler arası vertebra gövdesi sayılarak ölçüm yapılır. Ratan ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada ölçüm için sagittal kesitli bilgisayarlı tomografi (BT) çekilmesini önermektedirler (110). Bu sayede poşlar arası mesafe, varsa fistülün seviyesi, basınç uygulanmaksızın özofagusun poşlarının durumu, kardiyak veya vertebral ek anomali varlığı değerlendirilmiş olur. İnvaziv olmayışı, basit ve hızlı bir teknik olduğundan BT önerilmekle beraber, izole olgularda distal özofagus içinde hava olmadığı için görülemeyebileceğinden gastrostomi yapıldıktan sonra BT çekilmesi önerilir (110). Bizim kliniğimizde poş ölçümleri buji yardımı ile yapılmaktadır. Üst poşa ilerletilen buji yanı sıra alt poş gastrostomiden ilerletilen bir buji ile görüntülenir. Grafi elde edilirken bujilere basınç uygulanması veya bujilerin birbirine

yaklaştırılmaya çalışılması doğru sonuç vermeyeceğinden kaçınılır. Bujiler olduğu yerde serbest bırakılarak grafi elde edilir.

Elde edilen grafilere poşlar arası mesafenin nasıl ölçülmesi gerektiği ve hangi değerlerin yol gösterici olduğu da net değildir. Poşlar arası mesafenin vertebra gövdesi sayılarak yapılması yanı sıra cm veya mm cinsinden de ölçüm yapılmaktadır. Poş ölçümü yapılan bir çalışmada ölçüm peroperatif olarak cetvelle yapılmış, 122 olgudan 5 tanesi izole ÖA olmak üzere 12 tanesi GPO yapılmak için ertelenmiş. Ertelenen izole vakaların poşlar arası mesafesi ≥ 3 cm ölçülmüş (111). Uzun aralıklı izole olgularda Kimura yöntemi ile özofagostomi yapıp, özofagostomi etrafına Gore-Text membranı ile sarıldığında, hem özofagusun etrafa yapışmasının engellendiği, hem de bu sayede proksimal özofagusun mobilizasyonu sırasında özofagusun beslenmesini sağlayan inferior tiroid arterin dallarına, rekürren laringeal sinire ve trakeaya zarar verilmediğini gösterilmiştir. Bu çalışmada poşlar arası mesafe uzak da olsa (>4 vertebra) kolayca anastomoz yapılabildiğini belirtilmiştir (112).

Ölçüm yöntemlerinde genelde poşlar arası mesafe değerlendirilmekte ve 'uzun' kavramı çalışmadan çalışmaya farklılık göstermektedir. Bagolan ve arkadaşları için ≥ 3 vertebra ya da ≥ 3 cm oluşu uzunken (58), Smith'in yaptığı çalışmada >2 vertebra gövdesi ya da poşlar arası mesafenin 4 cm oluşu uzun mesafedir (113). Bizim çalışmamızda amacımız sadece poşlar arası mesafenin değil, poşların alt ve üst olarak ayrı ayrı uzunluğunun da seçeceğimiz cerrahi yonteme etkisini göstermektir. Bu sayede sonradan ÖA tanısı alacak hastalarda, hem bir ölçüm metodu geliştirebilmek hem de çıkan sonucuna göre hastanın cerrahi yönetimini planlayabilmek hedeflenmiştir. Bu amaçla elde edilen ölçüm grafilere üst poş uzunluğunu değerlendirmek üzere T1 vertebra, alt poş uzunluğunu değerlendirmek üzere T11 vertebra anatomik belirleyici olarak kabul edilmiştir. Bujilerin vertikal olmadığı olgularda vertikal ölçümler yanı sıra oblik ölçümler de alınmıştır. Ayrıca poşlar arası mesafe mm cinsinden ölçülmüştür. Bu ölçümler olgulara GPO veya ÖR yapıldığı bilgisine sahip olmayan bir radyolog tarafından yapılmıştır. Bir olguda üst poş alt sınır T1 vertebra üzerinde olduğu için çalışmaya alınmamıştır.

Çalışmamızda elde edilen sonuçlar üst veya alt poşların uzunluğunun GPO için belirleyici olmadığını göstermiştir. Her ne kadar alt poş uzunluğu GPO'lu olgularda (ortanca vertikal 58,6 mm, oblik 69 mm), ÖR'ye göre (ortanca vertikal: 39,9 mm, oblik: 48 mm) belirgin uzun olsa da istatistiksel olarak anlamlı değildir. Yine üst poşlar arasındaki fark istatistiksel olarak önem arz etmektedir. Ancak poşlar arası mesafe GPO yapılanlar için ortanca 18.8 (3,4-34,5) mm, ÖR yapılanlar için 50 (29,4-83,6) mm olup istatistiksel olarak anlamlıdır ($p<0.05$). Hasta sayısı yeterli olmadığı için ÖR yapılmasını gerektiren poşlar arası minimum mesafenin kesim noktası belirlenememiştir. Bu çalışmada poşlar arası mesafe 35 mm üzerinde olup GPO yapılan bir olgu bulunmamaktadır. Ancak 29.4 mm olan bir olguda GPO yapılamamış ve ÖR'e gerek duyulmuş olması, standart olmayan ölçüm grafilerinin elde edilmesine bağlı olabilir. Geniş sayıda olguların olduğu çalışmalarda tariflenen bu ölçüm yöntemi uygulanarak GPO için gerekli maksimum mesafe kesim değerinin bulunması mümkün görünmektedir. Hastaların ölçüm sırasındaki yaş ve kilo farklılıklarının ölçüm sonuçlarına etkili olabileme ihtimali çalışmamızın kısıtlılıkları arasında yer almaktadır.

Uzun aralıklı izole ÖA'lı hastalarda ister GPO ister ÖR yapılsın, her yöntemin kendine özgü komplikasyonları bulunmaktadır. Bu komplikasyonlar arasında anastomoz kaçağı ve darlığı sık görülen komplikasyonlardır (61). Bu çalışmada GPO yapılan bir hastada kaçak oluşmuş ve kendiliğinden iyileşmiştir. ÖR yapılan bir olguda ise kolon greftinin dolaşımı bozulmuş, hem kaçak hem de darlık gelişmiştir. Anastomoz kaçağının darlık oluşması için en önemli risk faktörü olduğunu bilinmektedir (114). Bizim bir olgumuzda da anastomoz kaçağına ikincil darlık görülmüştür. Anastomoz darlığının olguların yaklaşık %50'sinde görüldüğünü ortaya koyan çalışmalar vardır (91). İlk bir yılda bu oran %78'e kadar çıkmaktadır (115). Darlık tanısı semptomatik olgularda elde edilen opaklı grafiler ile koyulur ve dilatasyon ile tedavi edilir (113). Bizim çalışmamızda da GPO yapılan 6 hastada, ÖR yapılan 1 hastada darlık saptanmış ve bu hastalar dilatasyon programı ile sağaltılmışlardır. Halen dilatasyon ihtiyacı olan hastamız yoktur. Darlık oluşmadan profilaktik dilatasyon önerenler de olmasına rağmen, Koivusalo ve arkadaşlarının yaptığı

çalışmada profilaktik dilatasyonun darlık oluşmasını engellemediği görülmüştür (116). Distal poşun küçük ve hipoplastik olması nedeni ile bu komplikasyonların oluştuğunu söyleyen çalışmalar da mevcuttur (117). Bu nedenle üst ve alt poşa ait ölçümlerin anastomoz darlığı ile olan ilişkisi incelendiğinde, hem poş boyutları hem de poşlar arası mesafenin anastomoz darlığı gelişimi ile ilişkisi gösterilememiştir ($p>0,05$). Diğer komplikasyonlar açısından istatistiksel inceleme yapılmasına yeterli örnek bulunmadığından bir değerlendirme yapılamamıştır.

6. SONUÇLAR

1) İzole ÖA'lı olgularda poşlar arası mesafeyi değerlendirmek için yapılan ölçümlerin zamanlaması, yöntemi ve sonuçlarının yorumlanması ile ilgili standart bir yaklaşım bulunmamaktadır.

2) İzole ÖA'lı olgularda GPO yapılabilme olasılığını değerlendirmek ve poş uzunlukları ile ilişkisini ortaya koymak amacıyla önerdiğimiz ölçüm yönteminde üst poş için T1 alt poş için T11 vertebra sınırı kullanıldığında standart bir ölçüm yapılabilir. Ancak ölçümlerin güvenilirliği için bu grafilerin de standart çekilmesi gereklidir.

3) İzole ÖA olgularında her ne kadar, üst ve alt poş uzunlukları GPO yapılan olgularda ÖR yapılanlara göre uzunsa da istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunamamıştır.

4) Poşlar arası mesafe ölçüm yapılan olgularda cerrahi seçime karar verilmesinde beklendiği üzere anlamlı olarak farklı bulunmuştur. Ancak ÖR yapılmasını gerektiren poşlar arası minimum mesafenin belirlenmesi ve kesim değerinin bulunması için daha fazla sayıda örneklemin olduğu geniş serilere ihtiyaç duyulmaktadır.

5) Anastomoz darlığı gelişen ve gelişmeyen olgularda poş uzunlukları ve poşlar arası mesafe bakımından fark bulunmamaktadır. Elde edilen ölçümlerin postoperatif komplikasyonlarla olan ilişkisini değerlendirmek üzere erken ve geç komplikasyonların incelendiği çalışmalara gerek duyulmaktadır.

7. KAYNAKLAR

1. Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Arch Dis Child*. 2012;97(3):227-32.
2. Conforti A, Morini F, Bagolan P. Difficult esophageal atresia: trick and treat. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23(5):261-9.
3. 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(6):743-8.
4. Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet*. 2010;375(9715):649-56.
5. Lopez PJ, Keys C, Pierro A, Drake DP, Kiely EM, Curry JIve ark. Oesophageal atresia: improved outcome in high-risk groups? *J Pediatr Surg*. 2006;41(2):331-4.
6. Shulman A, Mazkereth R, Zalel Y, Kuint J, Lipitz S, Avigad Ive ark. Prenatal identification of esophageal atresia: the role of ultrasonography for evaluation of functional anatomy. *Prenat Diagn*. 2002;22(8):669-74.
7. William D. A Narrative of a Monstrous Birth in Plymouth. *Philosophical Transactions of the Royal Society* 1670.
8. Thomas G. *The Anatomy of Humane Bodies Epitomized*. London: Awnsham & Churchill. 1697.
9. Morell. M. Malformation of the esophagus. *Arch Laryngol*. 1880;1:pp. 301.
10. Holmes T. *The surgical treatment of the diseases of infancy and childhood*: Lindsay & Blakiston; 1869.
11. Charles S. Case of deficient oesophagus. *Lancet* 1888:764.
12. Hoffman MA, Superina R, Wesson DE. Unilateral pulmonary agenesis with esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula: report of two cases. *J Pediatr Surg*. 1989;24(10):1084-5.
13. Gage M, Ochsner A. The Surgical Treatment of Congenital Tracheo-esophageal Fistula in the new-born. *Ann Surg*. 1936;103(5):725-37.
14. Ladd WE. The Surgical Treatment of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistulas. *New England Journal of Medicine*. 1944;230(21):625-37.
15. Sandblom P. The treatment of congenital atresia of the esophagus from a technical point of view. *Acta Chir Scand*. 1948;97(1):25-34.
16. Height C. Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula. Extrapleural ligation of fistula and end-to-endanastomosis of esophageal segment. *Surg Gynecol Obstet*. 1943;76:672-88.
17. C. H. Congenital esophageal atresia and tracheoesophageal fistula In Mustard WT, Ravitch MM, and Snyder WH (eds): *Ped Surg*, 2nd ed Chicago: Year Book. 1969:pp. 291-334.

18. Skandalakis J, Gray S, Ricketts R. Embryology for surgeons: the embryological basis for the treatment of congenital anomalies: Baltimore: Williams Wilkins 1994: 366; 1994.
19. Moore Keith L, Persaud T. Klinik Yönleriyle İnsan Embriyolojisi 2009. 243-56 p.
20. Ioannides AS, Copp AJ. Embryology of oesophageal atresia. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2009;18(1):2-11.
21. Gray SW. Embryology for surgeons. *The Embryology for the Treatment of Congenital defects*. 1972:263-82.
22. Sasaki T, Kusafuka T, Okada A. Analysis of the development of normal foregut and tracheoesophageal fistula in an adriamycin rat model using three-dimensional image reconstruction. *Surg Today*. 2001;31(2):133-9.
23. Merei J, Hasthorpe S, Farmer P, Hutson JM. Relationship between esophageal atresia with tracheoesophageal fistula and vertebral anomalies in mammalian embryos. *J Pediatr Surg*. 1998;33(1):58-63.
24. Crisera CA, Connelly PR, Marmureanu AR, Colen KL, Rose MI, Li Mve ark. Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: Suggested mechanism in faulty organogenesis. *J Pediatr Surg*. 1999;34(1):204-8.
25. de Jong EM, Felix JF, de Klein A, Tibboel D. Etiology of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: "mind the gap". *Curr Gastroenterol Rep*. 2010;12(3):215-22.
26. Harmon CM CA. Congenital anomalies of the esophagus. Harmon CM, Coran AG Congenital anomalies of the esophagus In: Grosfeld JL, O'Neil JA, Fonkalsrud EW, Coran AG, eds *Pediatric Surgery 6th ed* Philadelphia: Mosby Elsevier;2006 p1051-81
27. Holder TM, Ashcraft KW. Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Curr Probl Surg*. 1966:1-68.
28. Kaplan A, Alaittin E. *Anatomi*, 21995. 224-60 p.
29. Harris J, Källén B, Robert E. Descriptive epidemiology of alimentary tract atresia. *Teratology*. 1995;52(1):15-29.
30. Pletcher BA, Friedes JS, Breg WR, Touloukian RJ. Familial occurrence of esophageal atresia with and without tracheoesophageal fistula: report of two unusual kindreds. *Am J Med Genet*. 1991;39(4):380-4.
31. Seppälä M. Increased alpha fetoprotein in amniotic fluid associated with a congenital esophageal atresia of the fetus. *Obstet Gynecol*. 1973;42(4):613-4.
32. Vogt E. Congenital atresia of esophagus. *Am J Roentgenol* 1929;22:463-5.
33. Gross R. *The Surgery of Infancy and Childhood*. Philadelphia: W.B. Saunders Company;1953 p.441-4.
34. Coran AG, Caldamone A, Adzick NS, Krummel TM, Laberge J-M, Shamberger R. *Pediatric surgery E-book: Elsevier Health Sciences*; 2012. p.893-918 p.
35. Okada A, Usui N, Inoue M, Kawahara H, Kubota A, Imura Kve ark. Esophageal atresia in Osaka: a review of 39 years' experience. *J Pediatr Surg*. 1997;32(11):1570-4.

36. Burge DM, Shah K, Spark P, Shenker N, Pierce M, Kurinczuk JJve ark. Contemporary management and outcomes for infants born with oesophageal atresia. *Br J Surg.* 2013;100(4):515-21.
37. Waterston DJ, Carter RE, Aberdeen E. Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet.* 1962;1(7234):819-22.
38. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. Oesophageal atresia: at-risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg.* 1994;29(6):723-5.
39. Okamoto T, Takamizawa S, Arai H, Bitoh Y, Nakao M, Yokoi Ave ark. Esophageal atresia: prognostic classification revisited. *Surgery.* 2009;145(6):675-81.
40. Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:24.
41. Holder TM, Cloud DT, Lewis JE, Pilling GP. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: A survey of its members by the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *Pediatrics.* 1964;34(4):542-9.
42. Deurloo JA, Ekkelkamp S, Schoorl M, Heij HA, Aronson DC. Esophageal atresia: historical evolution of management and results in 371 patients. *Ann Thorac Surg.* 2002;73(1):267-72.
43. Ein SH, Shandling B, Wesson D, Filler RM. Esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: associated anomalies and prognosis in the 1980s. *J Pediatr Surg.* 1989;24(10):1055-9.
44. Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ. Oesophageal atresia and associated anomalies. *Arch Dis Child.* 1989;64(3):364-8.
45. Stringer MD, McKenna KM, Goldstein RB, Filly RA, Adzick NS, Harrison MR. Prenatal diagnosis of esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1995;30(9):1258-63.
46. Langer JC, Hussain H, Khan A, Minkes RK, Gray D, Siegel Mve ark. Prenatal diagnosis of esophageal atresia using sonography and magnetic resonance imaging. *J Pediatr Surg.* 2001;36(5):804-7.
47. Sfeir R, Michaud L, Salleron J, Gottrand F. Epidemiology of esophageal atresia. *Dis Esophagus.* 2013;26(4):354-5.
48. Qi BQ, Merei J, Farmer P, Hasthorpe S, Hutson JM, Myers Nave ark. Tracheomalacia with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in fetal rats. *J Pediatr Surg.* 1997;32(11):1575-9.
49. Canty TG, Jr., Boyle EM, Jr., Linden B, Healey PJ, Tapper D, Hall DGve ark. Aortic arch anomalies associated with long gap esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg.* 1997;32(11):1587-91.
50. Babu R, Pierro A, Spitz L, Drake DP, Kiely EM. The management of oesophageal atresia in neonates with right-sided aortic arch. *J Pediatr Surg.* 2000;35(1):56-8.
51. Maoate K, Myers NA, Beasley SW. Gastric perforation in infants with oesophageal atresia and distal tracheo-oesophageal fistula. *Pediatr Surg Int.* 1999;15(1):24-7.
52. Seitz G, Warmann SW, Schaefer J, Poets CF, Fuchs J. Primary repair of esophageal atresia in extremely low birth weight infants: a single-center experience and review of the literature. *Biol Neonate.* 2006;90(4):247-51.

53. Holder TM. Transpleural Versus Retropleural Approach for Repair of Tracheoesophageal Fistula. *Surgical Clinics of North America*. 1964;44(6):1433-9.
54. Upadhyaya VD, Gangopadhyaya AN, Gopal SC, Upadhyaya A, Sharma SP, Gupta DKve ark. Is ligation of azygos vein necessary in primary repair of tracheoesophageal fistula with esophageal atresia? *Eur J Pediatr Surg*. 2007;17(4):236-40.
55. Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ. Anastomotic stricture following repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 1990;25(5):508-11.
56. Lindahl H, Louhimo I, Virkola K. 30-year follow-up of the original Sulamaa (end-to-side) operation for oesophageal atresia. *Z Kinderchir*. 1983;38(3):152-4.
57. Ein SH, Theman TE. A comparison of the results of primary repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistulas using end-to-side and end-to-end anastomoses. *J Pediatr Surg*. 1973;8(5):641-5.
58. Bagolan P, Iacobelli Bd B, De Angelis P, di Abriola GF, Laviani R, Trucchi Ave ark. Long gap esophageal atresia and esophageal replacement: moving toward a separation? *J Pediatr Surg*. 2004;39(7):1084-90.
59. Foker JE, Linden BC, Boyle EM, Jr., Marquardt C. Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia. *Ann Surg*. 1997;226(4):533-41; discussion 41-3.
60. Hirschl RB, Yardeni D, Oldham K, Sherman N, Siplovich L, Gross Eve ark. Gastric transposition for esophageal replacement in children: experience with 41 consecutive cases with special emphasis on esophageal atresia. *Ann Surg*. 2002;236(4):531-9; discussion 9-41.
61. Spitz L. Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience. *J Pediatr Surg*. 2006;41(10):1635-40.
62. Sri Paran T, Decaluwe D, Corbally M, Puri P. Long-term results of delayed primary anastomosis for pure oesophageal atresia: a 27-year follow up. *Pediatr Surg Int*. 2007;23(7):647-51.
63. Hadidi AT, Hosie S, Waag KL. Long gap esophageal atresia: lengthening technique and primary anastomosis. *J Pediatr Surg*. 2007;42(10):1659-62.
64. Upadhyaya VD, Gangopadhyaya AN, Gupta DK, Sharma SP, Kumar V, Pandey Ave ark. Prognosis of congenital tracheoesophageal fistula with esophageal atresia on the basis of gap length. *Pediatr Surg Int*. 2007;23(8):767-71.
65. Al-Shanafey S, Harvey J. Long gap esophageal atresia: an Australian experience. *J Pediatr Surg*. 2008;43(4):597-601.
66. Hendren WH, Hale JR. Electromagnetic bougienage to lengthen esophageal segments in congenital esophageal atresia. *N Engl J Med*. 1975;293(9):428-32.
67. Hendren WH, Hale JR. Esophageal atresia treated by electromagnetic bougienage and subsequent repair. *J Pediatr Surg*. 1976;11(5):713-22.
68. Kimura K, Soper RT. Multistaged extrathoracic esophageal elongation for long gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 1994;29(4):566-8.

69. Sroka M, Wachowiak R, Losin M, Szlagatys-Sidorkiewicz A, Landowski P, Czauderna P *et al*. The Foker technique (FT) and Kimura advancement (KA) for the treatment of children with long-gap esophageal atresia (LGEA): lessons learned at two European centers. *Eur J Pediatr Surg.* 2013;23(1):3-7.
70. Livaditis A, Okmian L, Eklöf O. Esophageal atresia. II. Anastomotic disruption following primary surgical management. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1969;3(1):39-43.
71. Slim MS. Circular myotomy of the esophagus: clinical application in esophageal atresia. *Ann Thorac Surg.* 1977;23:62-6.
72. 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(11):981-3.
73. Gough MH. Esophageal atresia--use of an anterior flap in the difficult anastomosis. *J Pediatr Surg.* 1980;15(3):310-1.
74. Schärli AF. Esophageal reconstruction by elongation of the lesser gastric curvature. *Pediatr Surg Int.* 1996;11(4):214-7.
75. Beasley SW, Skinner AM. Modified Scharli technique for the very long gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2013;48(11):2351-3.
76. Lobe TE, Rothenberg S, Waldschmidt J, Stroedter L. Thoracoscopic repair of esophageal atresia in an infant: a surgical first. *Pediatric endosurgery & innovative techniques.* 1999;3(3):141-8.
77. SS. R. Thoracoscopic repair of tracheo-esophageal in a neonate. *Pediatric Endosurg Innovative Tech* 2000;4:150-6.
78. Holcomb GW, 3rd, Rothenberg SS, Bax KM, Martinez-Ferro M, Albanese CT, Ostlie DJ *et al*. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a multi-institutional analysis. *Ann Surg.* 2005;242(3):422-8; discussion 8-30.
79. Borruto FA, Impellizzeri P, Montalto AS, Antonuccio P, Santacaterina E, Scalfari G *et al*. Thoracoscopy versus Thoracotomy for Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula Repair: Review of the Literature and Meta-analysis. *Eur J Pediatr Surg.* 2012;22(06):415-9.
80. Lindahl H, Rintala R, Louhimo I. Oesophageal anastomosis without bougienage in isolated atresia--do the segments really grow while waiting? *Z Kinderchir.* 1987;42(4):221-3.
81. Luketich JD, Nguyen NT, Weigel T, Ferson P, Keenan R, Schauer P. Minimally invasive approach to esophagectomy. *Jsls.* 1998;2(3):243-7.
82. Esteves E, Sousa-Filho HB, Watanabe S, Silva JF, Neto EC, da Costa AL. Laparoscopically assisted esophagectomy and colon interposition for esophageal replacement in children: preliminary results of a novel technique. *J Pediatr Surg.* 2010;45(5):1053-60.
83. Ein SH, Shandling B, Simpson JS, Stephens CA. A further look at the gastric tube as an esophageal replacement in infants and children. *J Pediatr Surg.* 1973;8(6):859-68.

84. Andrassy RJ, Ko P, Hanson BA, Kubota E, Hays DM, Mahour GH. Congenital tracheoesophageal fistula without esophageal atresia. A 22 year experience. *Am J Surg.* 1980;140(6):731-3.
85. Bax KN, Roskott AM, van der Zee DC. Esophageal atresia without distal tracheoesophageal fistula: high incidence of proximal fistula. *J Pediatr Surg.* 2008;43(3):522-5.
86. Castilloux J, Noble AJ, Faure C. Risk factors for short- and long-term morbidity in children with esophageal atresia. *J Pediatr.* 2010;156(5):755-60.
87. Tönz M, Köhli S, Kaiser G. Oesophageal atresia: what has changed in the last 3 decades? *Pediatr Surg Int.* 2004;20(10):768-72.
88. Gauthier F GOaBO. Atresia of the esophagus and gastrointestinal reflux. . *Chir Paediatr* 21:253-256, 1980. 1980.
89. Konkin DE, O'Hali W A, Webber EM, Blair GK. Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg.* 2003;38(12):1726-9.
90. 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(1):26-8.
91. Tovar JA, Fragoso AC. Gastroesophageal reflux after repair of esophageal atresia. *Eur J Pediatr Surg.* 2013;23(3):175-81.
92. WA C. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Radiol Clin North Am* 1975.
93. Taylor AC, Breen KJ, Auldish A, Catto-Smith A, Clarnette T, Cramer Jve ark. Gastroesophageal reflux and related pathology in adults who were born with esophageal atresia: a long-term follow-up study. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2007;5(6):702-6.
94. Tong S, Mallitt KA, Krishnan U. Evaluation of Gastroesophageal Reflux by Combined Multichannel Intraluminal Impedance and pH Monitoring and Esophageal Motility Patterns in Children with Esophageal Atresia. *Eur J Pediatr Surg.* 2016;26(4):322-31.
95. Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure Cve ark. ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.* 2016;63(5):550-70.
96. Wheatley MJ, Coran AG, Wesley JR. Efficacy of the Nissen fundoplication in the management of gastroesophageal reflux following esophageal atresia repair. *J Pediatr Surg.* 1993;28(1):53-5.
97. Wailoo MP, Emery JL. The trachea in children with tracheo-oesophageal fistula. *Histopathology.* 1979;3(4):329-38.
98. Bednarczyk D, Sasiadek MM, Smigiel R. Chromosome aberrations and gene mutations in patients with esophageal atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;57(6):688-93.
99. 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(2):180-3.

100. Howard R MN. Howard R, Myers NA: Esophageal atresia: A technique for elongating the upper pouch. *Surgery* 58:725-727,1965.
101. Thomasson BH. Congenital esophageal atresia: mercury bag stretching of the upper pouch in a patient without tracheoesophageal fistula. *Surgery*. 1972;71(5):661-3.
102. W H. Hasse W: Bouginage of the upper and lower segment of the oesophagus in oesophageal atresia type 2 (Vogt). *Z Kinderchir* 17:170-173,1975.
103. Rehbein F, Schweder N. Reconstruction of the esophagus without colon transplantation in cases of atresia. *J Pediatr Surg*. 1971;6(6):746-52.
104. A L. Esophageal atresia: A method of overbridging large segmental gaps. *Z Kinderchir* 13:298-306. 1973.
105. van der Zee DC, Vieirra-Travassos D, Kramer WL, Tytgat SH. Thoracoscopic elongation of the esophagus in long gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 2007;42(10):1785-8.
106. Bogusz B, Patkowski D, Gerus S, Rasiewicz M, Górecki W. Staged Thoracoscopic Repair of Long-Gap Esophageal Atresia Without Temporary Gastrostomy. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2018;28(12):1510-2.
107. Gross ER, Reichstein A, Gander JW, Stolar CJ, Coran AG, Cowles RA. The role of fiberoptic endoscopy in the evaluation and management of long gap isolated esophageal atresia. *Pediatr Surg Int*. 2010;26(12):1223-7.
108. Kim S. Gas insufflation of stomach and laparoscope intubation of distal esophagus for measurement of gap in esophageal atresia without distal fistula. *Pediatr Surg Int*. 2013;29(4):347-8.
109. Bagolan P, Valfrè L, Morini F, Conforti A. Long-gap esophageal atresia: traction-growth and anastomosis - before and beyond. *Dis Esophagus*. 2013;26(4):372-9.
110. Ratan SK, Varshney A, Mullick S, Saxena NC, Kakkar S, Sodhi PK. Evaluation of neonates with esophageal atresia using chest CT scan. *Pediatr Surg Int*. 2004;20(10):757-61.
111. Thakkar HS, Cooney J, Kumar N, Kiely E. Measured gap length and outcomes in oesophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 2014;49(9):1343-6.
112. Dessanti A, Caccia G, Iannuccelli M, Dettori G. Use of 'Gore-Tex surgical membrane' to minimize surgical adhesions in multistaged extrathoracic esophageal elongation for esophageal atresia. *J ped surgery*. 2000;35(4):610-2.
113. Smith N. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Early Hum Dev*. 2014;90(12):947-50.
114. Friedmacher F, Puri P. Delayed primary anastomosis for management of long-gap esophageal atresia: a meta-analysis of complications and long-term outcome. *Pediatr Surg Int*. 2012;28(9):899-906.
115. Long AM, Tyraskis A, Allin B, Burge DM, Knight M. Oesophageal atresia with no distal tracheoesophageal fistula: Management and outcomes from a population-based cohort. *J Pediatr Surg*. 2017;52(2):226-30.

116. Koivusalo A, Pakarinen MP, Rintala RJ. Anastomotic dilatation after repair of esophageal atresia with distal fistula. Comparison of results after routine versus selective dilatation. *Dis Esophagus*. 2009;22(2):190-4.
117. Gallo G, Zwaveling S, Groen H, Van der Zee D, Hulscher J. Long-gap esophageal atresia: a meta-analysis of jejunal interposition, colon interposition, and gastric pull-up. *Eur J Pediatr Surg*. 2012;22(6):420-5.