



Konjenital Özofagus Malformasyonları

Congenital Malformations of the Esophagus

Serdar EVMAN, Recep DEMİRHAN

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Özet

Özofagusun konjenital anomalileri geniş bir deformite grubunu içermektedir. Bu malformasyonlar, genellikle embriyolojik hayatın 6-7. haftaları arasında, primitif ön bağırsağın tomurcuklanma, başkalaşma veya ayrılma evresindeki defekt sonucu ortaya çıkmaktadır. Tanısı için öncelikle klinik şüphe ve detaylı bir fizik muayene, ardından da gerekli radyolojik ve endoskopik görüntüleme yöntemleri kullanılabilir. Tedavinin temelinde ise malformasyonlu özofagus segmentinin rezeksiyonu ve/veya rekonstrüksiyonu yer almaktadır.

Anahtar sözcükler: Konjenital; malformasyon; özofagus.

Summary

Congenital anomalies of the esophagus comprise a diverse group of malformations. They originate from the defective budding, differentiation and separation of the primitive foregut, usually during the 6th or 7th week of the embryonic period. Diagnoses of these malformations are based on clinical suspicion, physical examination, and necessary radiological and endoscopic examinations. The principal of treatment lies on surgical resection and/or reconstruction of the esophagus.

Key words: Congenital; malformation; esophagus.

Embriyoda 3. gelişim haftasına kadar trakea ile birlikte olan ve ilk olarak 4. haftada görülebilir hale geçen primitif özofagus, özellikle 6. ve 7. haftalarda gözlenen akciğer ve plevra gelişimine bağlı gelişen basıya bağlı olarak midenin posterodorsale itilmesi sonucu elongasyon gösterip normal şekil ve pozisyonunu alır.^[1-3]

Özofagusun konjenital anomalilerinin ortaya çıkma mekanizmaları hakkında birçok teori vardır. Ancak günümüzde kabul gören patogeneiz mekanizması, özofagusun bu 6. ve 7. gelişim haftalarında, mezodermal bir tabakanın ilerleyip sindirim ve solunum sistemlerini düzgün olarak birbirinden ayırması sırasında ortaya çıkan bir gelişim sorunu olduğudur.^[2,3]

Anomalilerin görülme sıklığı ortalama 3000 ila 5000 doğumda birdir. Erkek çocuklarda daha sık görülme eğilimi mevcuttur. Bu hastaların %50 ila %75'inde,

özofagus anomalisine eşlik eden başka sistemlerde bir veya birkaç anomali daha gözlenebilir. Bu ek anomaliler arasında imperfore anüs, safra yolu ve ince bağırsak atrezisi veya stenozu, hipertrofik pilor stenozu gibi gastrointestinal sistem bozuklukları olabileceği gibi uzak organ anomalileri de olabilir. Kardiyovasküler anomaliler arasında atrial veya ventriküler septal defekt, patent duktus arteriosus, aort koarktasyonu, dekstrokalardi, Fallot tetralojisi, pulmoner stenoz, triküspit atrezisi veya büyük damar transpozisyonu sayılabilir. Ayrıca at nalı böbrek veya üreter agenezisi gibi genitoüriner, spina bifida veya hidrosefali gibi santral sinir sistemi, vertebra veya göğüs duvarı anomalileri gibi iskelet sistemini de etkileyebilir. Tek başına bulunabilecekleri gibi VATER/VACTERL association (vertebra defekti, anal atrezi, trakeoözofajiyal atrezi, renal disgenesi/ekstremiteler ve kardiyak anomaliler)

İletişim: Dr. Serdar Evman.
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Göğüs Cerrahisi Kliniği, Cevizli, Kartal, İstanbul
Tel: 0216 - 325 91 33

Başvuru tarihi: 27.12.2012
Kabul tarihi: 15.01.2013
e-posta: sevman13@yahoo.com

veya CHARGE sendromlarının (koanal atrezi, kalp anomalileri, özofagus atrezisi ve gastrointestinal sistem anomalileri birlikteliği) bir parçası olarak da karşımıza çıkabilir.^[2-4]

1. Özofagus Atrezisi (ÖA)

Özofagusun gelişimini tam olarak tamamlayamaması durumudur. İzole şekli ~15000-20000 doğumda bir gözlenir.

2. Trakeoözofajiyal Fistül (TÖF) ile Birlikte Olan Özofagus Atrezisi

En sık görülen konjenital özofagus anomalisidir. ~1000-3500 doğumda bir gözlenir. 1929'da Vogt, 1957 yılında Gross tarafından oluşturulmuş, daha sonra Holder ve arkadaşları tarafından da revize edilmiş sınıflandırmaya göre 5 anatomik tipi bulunur (Şekil 1).

Klinik belirtileri daha prenatal dönemde başlar, özellikle izole atrezilerde, yutamamaya bağlı polihidramnios gözlenebilir. Doğumdan itibaren oral sekresyon fazlalığı ve emzirme sonrası öksürük, siyanoz, asfiksi; uzun dönemde ise -kronik apsiyona bağlı olarak gelişen- dirençli pnömoni, büyüme geriliği ve trakeomalazi ortaya çıkabilir. Fistül varlığına bağlı batın distansiyonu da eşlik edebilir. Tanı, klinik şüphe üzerine takılamayan nazogastrik kateter, iki yönlü servikotorakal grafiler, bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesi, suda eriyen kontrast madde ile yutma testi ve son olarak da endoskopik görüntüleme yöntemleri ile konulabilir.

Tedavisinde cerrahi esastır. Hastaların çoğu erken

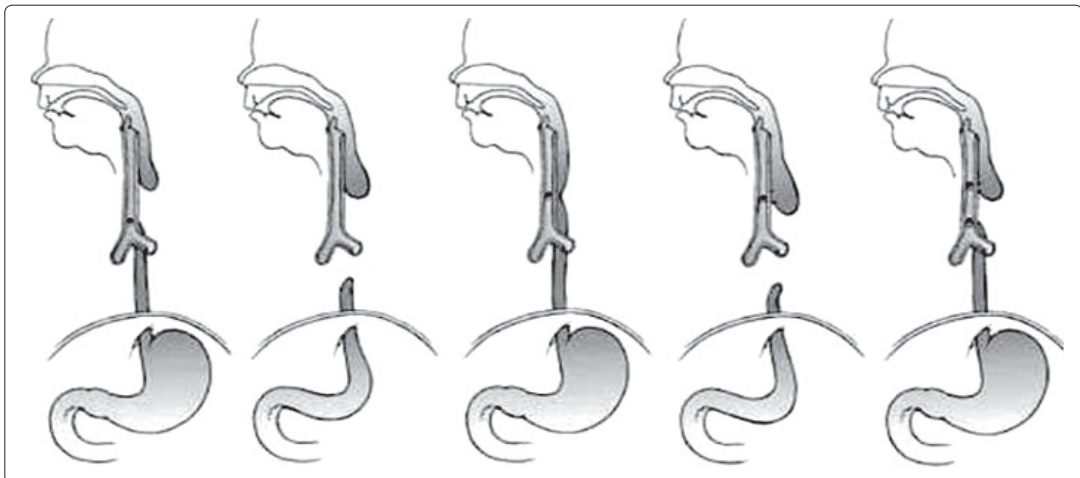
dönemde opere edilmektedir. Fistülün primer tamiri hemen yapılmalıdır. Özofagomiyotomi kullanılarak yapılan özofagus uzatma işlemleri ve anastomoz işlemi ise hastanın ek anomali durumu, anatomik gelişimi veya Waterson risk sınıflamasına göre değerlendirme sonucunda ertelenerek gerçekleştirilebilir. Aksi halde birden fazla seansta operasyon yapılması önerilmektedir. Anatomik olarak rudimenter distal özofagus segmenti olan ve uzatma imkanı olmayan hastalarda mide veya kolon interpozisyonu kullanılabilecek cerrahi yöntemler arasındadır.^[2-5,7]

Ameliyat sonrası komplikasyonlar arasında aspirasyon, fistül nüksü, anastomoz hattı striktürü veya kaçağı ile trakeomalazi sayılabilir.^[2,3,8]

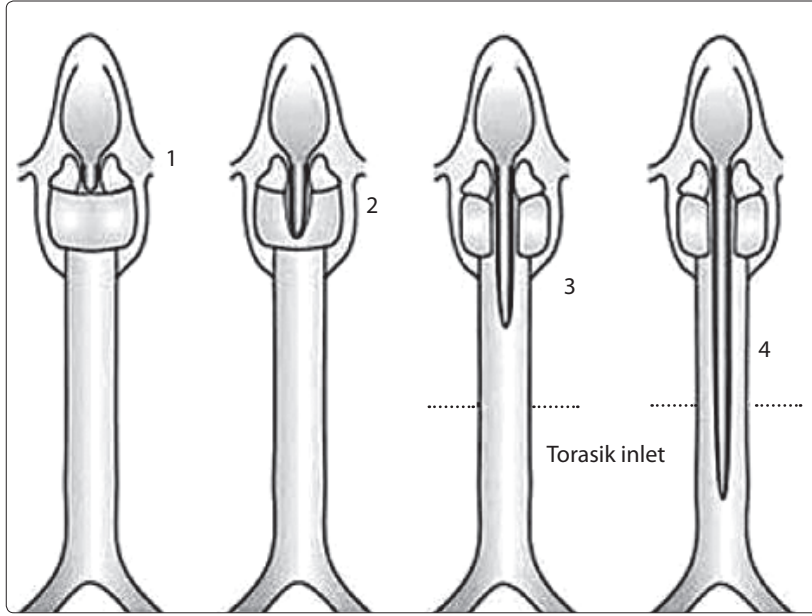
3. Konjenital Laringotrakeoözofajiyal Kleft

Krikoid kıkırdak gelişim bozukluğu sonucunda larinks ve özofagus arasında septal açıklık kalması olan hastalık ilk olarak 1792'de tanımlanmış, 1955 yılında ise ilk başarılı cerrahi düzeltme bildirilmiştir. Özofagus atrezisi hastalarının yaklaşık yarısında mevcuttur. Dört anatomik tipi vardır. Tip I: Sadece larinkste, vokal kord seviyesi üzerinde olan, Tip II: Üst krikoide kadar uzanan ancak trakeal kartilajların intakt olduğu, Tip III: Servikal trakeanın da etkilendiği ve Tip IV: Torasik inlet içine uzanıp trakeanın tamamının, bazen ana bronşa kadar ilerlemiş klefti temsil eder (Şekil 2).

Semptomlar, ÖA hastalarındakine benzer. Tanı için suda eriyen kontrast madde ile yutma testi kullanılabilir, ancak TÖF ile kesin ayırıcı tanı için endoskopik inceleme şarttır. Tedavisi cerrahidir: Tip I ve tip II için daha basit sayılabilecek lateral faringoözofagotomi yaklaşı-



Şekil 1. Özofagus atrezisi tipleri ve dağılımı.



Şekil 2. Laringotrakeoözofajiyal kleft tipleri.

mı ile tamir planlanabilir, ancak tip III ve IV'de ise lateral servikal ve sağ torakotomi veya parsiyel sternotomi yöntemleri önerilmektedir.^[3,6]

4. Konjenital Özofajiyal Web (Perde) ve Stenoz

Özofagus webleri, en sık krikoid altı seviyelerde gözlenen, mukoza ve submukoza katmanlarından oluşan, embriyonel dönemde gastrointestinal traktusun gelişimi sırasında ortaya çıkabilen özofagusun rekanalizasyon eksikliğidir. Komplet (360 derece) veya inkomplet olarak bulunabilir. Plummer-Vinson sendromunun da bir komponentidir. Stenoz ise özofagusun duvar yapısının lokal olarak bozulması ve kontraktür gelişimi ile karakterize bir anomalidir. Özofagus-trakea arası septumda embriyonel dönem gelişiminde bozukluk sonucu olduğu düşünülmektedir. Üç çeşit konjenital stenoz tarif edilmiştir: a) Muskülaris mukoza veya submukoza tabakaları segmenter hipertrofisi, b) Membranöz perde veya diyafram varlığı, c) Özofagus duvarı içinde kartilaj yapılı trakeobronşiyal doku artıklarının birikmesi sonucu ortaya çıkan darlıklar.

Darlık çapına göre klinik tamamen asemptomatik olabileceği gibi, atrezide görülen ciddi tablo da ortaya çıkabilir. Kesin tanısı, baryumlu pasaj grafisi ve endoskopik inceleme ile konulabilir (Şekil 3).

Parsiyel weblerde bir dilatatörle perforasyon sağlanabilirken kompletlerde ise rijid özofagoskop ucu, o da yetersiz kalırsa elektrokoter ile webin insize edilip

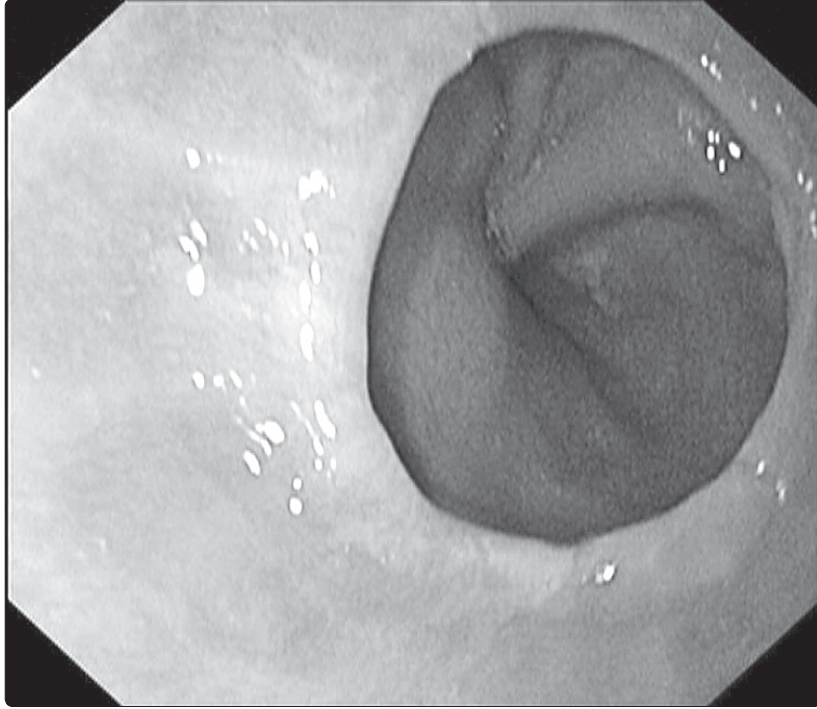
genişletebileceği bilinmektedir. Özofagus stenozunda ise tedavi prensibi ardışık dilatasyonlardır. Buji ve balon dilatasyonlarına cevap vermeyen çok dirençli fibroz bantlar bulduran vakalarda ise perforasyon riski de göz önünde tutulmalı ve rezeksiyon-anastomoz planlanmalıdır.^[3,7,8]

5. Konjenital Özofagus Divertikülü

Etyolojisi hakkında fazla bilgi olmayan ve ilk olarak 1926'da tanımlanmış özofagus anomalisidir. Klinik, divertikül hacmine göre asemptomatik vakalardan kronik aspirasyon, basıya bağlı disfaji, emezis ve tekrarlayan solunum yolları enfeksiyonları görülmesine kadar genişler. Tedavinin temelinde cerrahi rezeksiyon bulunur. Eşlik eden diğer özofagus ve başka sistem anomalileri de araştırılmalıdır.^[3,4]

6. Özofagus Duplikasyon Kistleri

Ön bağırsak anomalileri içinde yer alırlar. Özofagus duvarıyla ortak veya ayrı duvara sahip olabilirler. İnterspinal veya intestinal kistler ve vertebra anomalileri ile birliktelik gösterebilir. Geniş duplikasyon kistleri bası ile kardiyak veya solunumsal şikayetlere yol açabilir. Spinal kord tutulumu olanlarda nörolojik semptomlar da gözlenebilir. Baryum floroskopisi ve BT incelemesi tanı koymada yardımcıdır (Şekil 4). Tedavisi ise açık veya endoskopik yöntemlerle cerrahi rezeksiyondur.^[8]



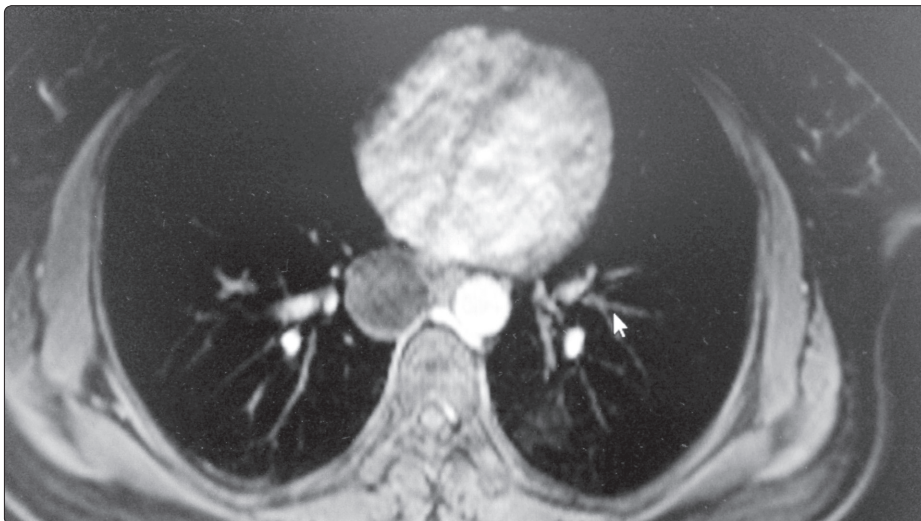
Şekil 3. Özofajiyal web (ağ).

7. Konjenital Kısa Özofagus

Çok nadir görülmektedir. Genellikle toraks içinde mide görülmesi ile karakterize, yaşamın ilk aylarında tanısı konulan anomalidir. Tedavisinin temelinde, özofagus uzatma ve anti-reflü ameliyatları (örn. Collis-Nissen Fundoplikasyonu)^[8] yer alır.

Konjenital özofagus anomalileri, doğumla başlayan

şiddetli semptomlarla tespit edilebileceği gibi, 40-50'li yaşlara kadar semptomsuz olup tesadüfen de tanı konulabilecek kadar geniş bir klinik yelpazede gözlenebilir. Tanı için öncelikle detaylı bir fizik muayene, ardından akciğer grafisi ve baryumlu pasaj grafisi kullanılabilir. Bazı durumlarda endoskopik görüntüleme de kesin tanı konulması için gerekli olmaktadır. Sadece takip önerilebilen asemptomatik nadir hasta grubu



Şekil 4. Özofagus duplikasyon kisti MR görüntüsü.

dışındaki vakalarda ise tedavinin temelinde cerrahi rezeksiyon ve/veya özofagus rekonstrüksiyonu yer almaktadır.

Çıkar Çatışması

Yazar(lar) çıkar çatışması olmadığını bildirmişlerdir.

Kaynaklar

1. Yüksel M, Akgül AG. Özofagus: Embriyoloji-Damarlanma-Inervasyon-Anatomi. İçinde: Yüksel M, Başoğlu A, editörler. Özofagus hastalıklarının tıbbi ve cerrahi tedavisi. İstanbul: Bilmedya Grup; 2002. s. 1-20.
2. Okutan O, Çalışkan T, Kartaloğlu Z, Çiftçi F, İlvan A. Erişkin yaşa ulaşmış konjenital trakeo-özefageal fistül: Olgu sunumu. Solunum 2006;8(2):71-4.
3. Sakıncı Ü. Özofagusun kanser dışı hastalıklarında cerrahi tedavi. İçinde: Yüksel M, Başoğlu A, editörler. Özofagus hastalıklarının tıbbi ve cerrahi tedavisi. İstanbul: Bilmedya Grup; 2002. s. 185-216.
4. Kovese T, Rubin S. Long-term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. Chest 2004;126(3):915-25.
5. Fitoz S, Atasoy C, Yagmurlu A, Akyar S, Erden A, Dindar H. Three-dimensional CT of congenital esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula in neonates: preliminary results. AJR Am J Roentgenol 2000;175(5):1403-7.
6. Prabhu BV, Prakash B, Mohan M. A rare case of laryngotracheo-esophageal cleft with an extended broncho-esophageal cleft. J Indian Assoc Pediatr Surg 2004;9(2):103-6.
7. Turrentine MW, Kesler KA, Mahomed Y. Bronchoesophageal fistula with an esophageal web. Ann Thorac Surg 1990;50(3):473-5.
8. Srikanth MS, Ford EG, Stanley P, Mahour GH. Communicating bronchopulmonary foregut malformations: classification and embryogenesis. J Pediatr Surg 1992;27(6):732-6.