

Özofagus Atrezisinde Uzun Vadeli Sonuçlar: Beslenme Yönetimi ve Büyüme-Gelişme

Long-Term Outcomes in Esophageal Atresia: Nutritional Management and Growth-Development

Dilara Berşan KONYALIGİL¹, Nevra KOÇ²

ÖZ

Bu derlemenin amacı, özofagus atrezili hastalarda beslenme yönetimi, malnütrisyon ve büyüme-gelişme durumunu, çeşitli çalışmalar ve mevcut literatür temelinde özetlemektir. Özofagus atrezisi, trakeoözofageal fistüllü veya fistülsüz, özofagusun devamlılığının olmaması ile karakterize konjenital bir malformasyon olarak tanımlanmaktadır. Cerrahi tedavi; özofagus kesintisini düzeltmek ve varsa trakeoözofageal fistülü bağlamak ve bölmek amacıyla uygulanmaktadır. Günümüzde, ciddi ilişkili anomalilerle birlikte özofagus atrezisi ile doğanlarda sağkalım oranı ~%90'a ulaşmıştır ve tek başına özofagus atrezisi ile doğanlarda bu oran daha da yüksek olmaktadır. Ancak, bu başarılarla rağmen, özofagus atrezisi ile doğan hastalarda uzun vadeli gastrointestinal ve solunum komplikasyonları, komorbiditeler yaygındır ve bu durum hastanın yaşam kalitesini olumsuz etkilemektedir. Cerrahi müdahale sonrası hastalarda beslenme güçlüğü sık gözlenmekte; özofagus atrezisinin uzun dönemli negatif etkileri, çocuklarda beslenme durumunun bozulmasına ve büyüme geriliğine neden olabilmektedir. Kusma, öksürme, boğulma gibi devam eden olumsuz olaylar, beslenme becerilerini olumsuz etkileyebilir, çocukların beslenmeye olan ilgilerini azaltabilir ve zamanla davranışsal faktörlerle devam eden beslenme güçlüklerine dönüşebilir. Yetersiz beslenen özofagus atrezili çocuklarda malnütrisyon sık gözlenmektedir ve bu çocukların sağlıklı büyümesini sağlamak için beslenme sorunlarının doğru yönetimi kritik önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Beslenme, Büyüme, Malnütrisyon, Özofagus atrezisi

ABSTRACT

The aim of this review is to summarize nutritional management, malnutrition and growth-development in esophageal atresia, based on various studies and the available literature. Esophageal atresia is defined as a congenital malformation characterized by the absence of continuity of the esophagus, with or without a tracheoesophageal fistula. Surgical treatment is performed to correct the esophageal interruption and to ligate and divide the tracheoesophageal fistula, if present. Currently, the survival rate for those born with esophageal atresia with severe associated anomalies has reached ~90%, and this rate is even higher for those born with esophageal atresia alone. However, despite these successes, long-term gastrointestinal and respiratory complications and co-morbidities are common in patients born with esophageal atresia, affecting patient's quality of life. Following surgery, patients often experience feeding difficulties and the long-term adverse effects of esophageal atresia can lead to poor nutritional status and growth retardation in children. Ongoing adverse events, such as vomiting, coughing and choking can affect feeding ability, reduce children's interest in feeding and, over time, develop into feeding difficulties with behavioural factors. Malnutrition is commonly observed in malnourished children with esophageal atresia and proper management of nutritional problems is essential to ensure healthy growth in these children.

Keywords: Esophageal atresia, Growth, Malnutrition, Nutrition

Bu derleme, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bilimsel Araştırmalar Projeler Birimi tarafından (Proje No: 2023/020) desteklenen yüksek lisans tez çalışmasından üretilmiştir. (2023, Ankara) Tez No: 814560

¹ Araştırma Görevlisi, Dilara Berşan KONYALIGİL, Beslenme ve Diyetetik, Atılım Üniversitesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü, dilara.konyaligil@atilim.edu.tr, ORCID: 0000-0002-8088-9350

² Profesör Doktor, Nevra KOÇ, Beslenme ve Diyetetik, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü, neyra.koc@sbu.edu.tr, ORCID: 0000-0002-4358-4443

İletişim / Corresponding Author:
e-posta/e-mail:

Dilara Berşan KONYALIGİL
dilara.konyaligil@atilim.edu.tr

Geliş Tarihi / Received: 26.06.2024
Kabul Tarihi/Accepted: 26.11.2024

GİRİŞ

Trakeoözofageal fistüllü (TEF) veya fistülsüz özofagus atrezisi (ÖA) yenidoğanları etkileyen nadir görülen ciddi bir anomalidir. Trakeoözofageal fistül; trakea ve özofagus arasında bir fistüldür, ÖA ise özofagusun bir bölümünün gelişmediği ve özofagus ile mide arasında anormal bir boşluk oluşturduğu konjenital bir anomalidir. Bu durumlar genellikle eş zamanlı olarak mevcuttur ve doğum öncesinde veya yaşamın ilk günlerinde ya da haftalarında ortaya çıkabilir. Özofagus atrezisi/trakeoözofageal fistülün, besinlerin mideye geçememesi, aspirasyon ve boğulma gibi ciddi komplikasyonları ölümcül sonuçlara neden olabilir.¹ Bebeklik döneminde cerrahi onarımı takiben ÖA hastalarının hayatta kalma oranı %90'ı aşmaktadır.² Cerrahi müdahale geçirmiş ÖA'lı çocukların disfaji (%21-84), gastrointestinal reflü hastalığı (GÖRH) (%46-76) ve solunum bozuklukları (%21-84) yaşadıkları bildirilmektedir.³ Özofagus atrezisinin uzun dönem negatif etkileri, çocuklukta büyümenin yavaşlamasına, beslenme durumunun bozulmasına ve yaşam kalitesinin olumsuz etkilenmesine neden olabilir.⁴ Özofagus atrezisi ve TEF'in birçok farklı patofizyolojik belirtisi vardır ve TEF'li hastalarda genellikle ek konjenital anomaliler bulunmaktadır. Erken teşhis, tedavi sonuçlarını iyileştirmek için zorunludur. Klinisyenler, klinik belirti ve semptomların yanı sıra tanı ve yönetimde uygun adımların farkında olmalıdır.⁵ Özofagus atrezili çocuklarda anormal beslenme davranışlarının nasıl önleneceğini veya tedavi edileceğini ele alan çalışma sayısı sınırlıdır.⁶ Bu derleme; ÖA'lı hastalarda beslenme yönetimini, malnütrisyonun etkilerini ve büyüme-gelişme durumunu özetlemeyi amaçlamaktadır.

Özofagus Atrezisi

Özofagus atrezisi, özofagusun sürekliliğinin kesilmesi veya atrezisinden kaynaklı olarak oluşmaktadır. Özofagus atrezisi her 10000 doğumda 1.9 oranında görülmekte ve bu sıklık ÖA'yı özofagusun en sık görülen konjenital malformasyonu yapmaktadır.⁷ Bu malformasyonun embriyolojisi hala tam olarak

tanımlanmamıştır.⁸ Özofagus atrezisi teşhisi, klinik belirtilerin ve ilişkilerin yüksek değişkenliği nedeniyle karmaşık olabilir. Tipik olarak 16 ila 20. gebelik haftalarında yapılan prenatal fetal anatomi ultrasonunda, polihidramnios ile küçük veya hiç olmayan mide kabarcığının eş zamanlı görülmesi halinde ÖA'dan şüphelenilebilir.^{9,10} Ultrason veya Manyetik Rezonans Görüntüleme'de (MRI) üst özofagus tabanının genişlemesine karşılık gelen servikal veya torasik sıvı görüntüsünün ("kese işareti") görüntülenmesi tanının özgüllüğünü artırmaktadır.¹¹ Özofagus atrezisi doğum öncesi teşhis edilebilmesine rağmen, çoğu hastaya (>%90) doğumdan sonra teşhis konulmaktadır.¹² Biyokimyasal analiz bu sonuçları iyileştirebilir.¹¹

Günümüzde yoğun bakım, yenidoğan anestezi, solunum ve beslenme desteği, antibiyotik tedavileri ve cerrahi tekniklerdeki gelişmeler sayesinde ÖA'lı hastaların hayatta kalma oranı %90'ın üzerindedir.¹³ Bu konjenital malformasyon farklı yapılarla ortaya çıkabilir. Hepsisi ÖA olarak tanımlansa bile, farklılıkları sınıflandırmayı gerekli kılmıştır. Gross'a göre, beş çeşit ÖA tanımlanmıştır (tip A, B, C, D ve E): tip A TEF'siz ÖA, tip B distal ÖA ile proksimal TEF, tip C proksimal ÖA ile distal TEF, tip D proksimal ve distal TEF ve tip E ÖA'sız TEF, diğer adıyla "H-tipi TEF". En sık görülen tip, tüm vakaların %87,5'ini oluşturan C tipi ÖA'dır.^{14,15}

Özofagus atrezisi, bebeklerin %50'sinden fazlasında diğer klinik defektlerle, özellikle de VACTERL birlikteliği (vertebral, anorektal, kardiyak, trakeoözofageal, renal ve ekstremiteler defektleri), kromozomal anomalilerle (trizomi 18 ve 21 ve DiGeorge sendromu) ve CHARGE birliktelikleri (kolobom, kalp kusurları, atrezi choanae, gelişme geriliği, genital hipoplazi, kulak anomalileri) ile bağlantılıdır.¹⁶ Bunlar arasında en iyi bilineni, ilk olarak 1973 yılında Quan ve Smith tarafından VATER birlikteliği olarak tanımlanan VACTERL birlikteliğidir (Tablo 1).¹⁷

Tablo 1. VACTERL Anomalileri¹⁸⁻²⁰

VACTERL Anomalileri
Vertebral - hemivertebra, vertebral füzyonlar, ekstra veya eksik vertebra, hipoplastik sakrum, skolyoz
Anorektal - imperfore anüs, anal atrezi, mesaneye fistüllü anorektal anomali, kloakal anomali
Kardiyak - ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, Fallot tetralojisi, trunkus arteriosus, büyük arterlerin transpozisyonu
Trakeoözofageal - özofagus atrezisi, TEF
Renal - aplazi, renal displazi, at nalı böbrek, obstrüktif nefropati
Ekstremiteler - radyal anomaliler, başparmak aplazisi veya hipoplazisi ve polidaktili

Özofagus atrezisi genellikle yaşamın ilk birkaç gününde cerrahi olarak düzeltilmektedir.²¹ Cerrahi onarım torakoskopik veya açık torakotomi olabilir.²² Anomalinin cerrahi onarımından sonra hastaların yaklaşık üçte ikisinde anastomoz darlıkları ortaya çıkmaktadır.¹² Hastalar için en iyi seçenek doğal özofagusun korunmasıdır. Bununla birlikte hem gecikmiş anastomoz hem de özofagus replasmanı; anastomoz darlığı ve kaçak, disfaji, solunum yolu enfeksiyonları, büyüme geriliği ve hepsinden önemlisi GÖRH gibi yüksek oranda postoperatif komplikasyonlarla ilişkilidir.¹² Özofagus atrezisinin uzun vadeli negatif etkileri, çocuklukta büyümenin yavaşlamasına ve beslenme durumunun bozulmasına neden olabilir.⁴

Özofagus atrezisi ile doğan hastalarda özofagus motilitesi sıklıkla bozulur ve özofagus klirensinin gecikmesine neden olur. Kronik gastroözofageal reflü (GÖR) ile kombinasyon halinde bu durum, özofagus duvarına zarar verebilir ve gastrik metaplaziye, Barrett özofagusa (özofagus adenokarsinomunun histolojik malign prekürsörü) ve nadir durumlarda özofagus adenokarsinomuna neden olabilir.¹²

Çocuk ve adolesanlarda en sık görülen kısa ve uzun vadeli gastrointestinal (Gİ) komplikasyonlar; GÖR, peptik özofajit, gastrik metaplazi ve Barrett özofagus, anastomoz darlıkları, beslenme bozuklukları, disfaji, özofagus dismotilitesidir.⁶ Yapılan bir çalışmada 1994'ten 2013'e kadar cerrahi müdahale geçirmiş ÖA'lı 129 bebeğin tıbbi

kayıtları gözden geçirilmiştir. Medyan takip süresi 5,3 yıldır. Çalışma sonucunda genel sağkalım oranının %94,6, anastomoz kaçağı insidansının %7,0, tekrarlayan fistülün %4,6 ve anastomoz darlığının %53,5 olduğu görülmüştür.²³

Özofagus atrezili çocuklar sadece erken çocukluk döneminde değil, aynı zamanda adolesan ve yetişkinlik döneminde de Gİ problemlerle yüzleşmektedir. Ne geriye dönük ne de ileriye dönük çalışmalar, ÖA'lı çocuklarda anormal beslenme davranışlarının nasıl önleneceğini veya tedavi edileceğini ele almamaktadır.⁶

Özofagus Atezisinde Beslenme Yönetimi

Genellikle hasta ameliyathanedeyken beslenme ve gastrik dekompresyon için transanastomotik bir beslenme tüpü yerleştirilir.

Özofagus atrezisi/trakeoözofageal fistül onarımında daha az kullanılan yöntemler; gecikmiş primer özofagus onarımını takip eden başlangıç gastrotomi tüpü yerleştirilmesi veya başlangıç fistül ligasyonudur. Ayrıca, gecikmiş özofagus anastomozu ile aşamalı operatif özofagus uzatması olarak tanımlanan Foker prosedürü de bu yöntemler arasında yer almaktadır.²²

Özofagus atrezisi/trakeoözofageal fistülün toroskopik onarımı, hastanın vücut ağırlığına ve komorbiditelerine bağlı olarak mümkündür. Wu ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada, ÖA/TEF'in toroskopik onarımının açık onarıma göre daha uzun operasyon süresi ile sonuçlandığı, ancak daha kısa ortalama hastanede kalış süresi ve daha kısa ilk oral beslenmeye kadar geçen süre sağladığı bulunmuştur. Aynı çalışmada, açık ve toroskopik yöntemler arasında komplikasyon oranları açısından istatistiksel bir fark bulunmamıştır.²⁴

Operasyon sonrası hastalar dikkatli bir yönetim gerektirir. Genellikle, operasyon sonrasında plevral dren yerleştirilir ve ağız florasını korumak amacıyla antibiyotik tedavisine başlanır. Hastalar ağızdan beslenmeye başlamadan önce, total parenteral beslenme (TPN), transanastomotik tüp yoluyla gastrik veya jejunal beslenme ve gastrotomi tüpü yoluyla gastrik beslenme

dahil olmak üzere, bazıları eş zamanlı, çeşitli beslenme yöntemleri kullanılabilir.²²

Beslenme genellikle nazogastrik tüp veya gastrostomi ile gerçekleştirilir; bu yöntemler, bebeklerin büyümesini desteklerken GÖRH riskini de azaltmaktadır. Nazogastrik tüp kullanımı, çocuğun oral haz duygusunu zayıflatabilir. Uzun süreli oral açlık durumlarında ise gastrostomi, normal yutma becerilerinin gelişimi için daha etkili bir yöntemdir.²⁵

Beslenme takibi ve büyümenin düzenli izlenmesi oldukça önemlidir; yetersiz beslenmeyi önlemek için bireysel besin kıvamı ayarlamaları ve oral rehabilitasyon, oral beslenme destek ürünleri, gastrostomi veya nazogastrik tüp yoluyla enteral beslenme birlikte uygulanmalıdır.²⁶

Uzun süreli TPN uygulamasıyla ilişkili olabilecek sorunların önüne geçmek için mümkün olan en kısa sürede enteral beslenmeye geçiş sağlanmalıdır. Beslenme müdahalelerinin temel hedefleri, besin çeşitliliğini artırmak ve istenmeyen yeme davranışlarını azaltmaktır.²⁷

Lal ve arkadaşları, GÖR nedeniyle bebeklerin %90'ının operasyondan hemen sonraki günlerde proton pompası inhibitörleri ve/veya histamin2 blokerleri kullandığını, %83'ünün asit supresyonu ile taburcu edildiğini ve %48'inin operasyondan 1 yıl sonra asit supresyonuna devam ettiğini tespit etmiştir. Az sayıda hasta (%13,5) asit supresyonuna direnç göstermiş ve çoğunlukla Nissen fundoplikasyonu şeklinde cerrahi müdahale gerektirmiştir.²²

Uzun Vadeli Sonuçlar

Özofagus atrezili hastalarda sağkalımın iyileşmesi, uzun vadeli morbiditenin daha iyi anlaşılmasına olanak tanımıştır. Trakea ve özofagustaki yapısal ve fonksiyonel defektler önemli solunum ve gastro-özofageal sekellere neden olmaktadır.¹⁶ Bu çocuklar sıklıkla aspirasyon, solunum yetmezliği, cerrahi onarımla ilişkili komplikasyonlar ve eş zamanlı anomalilerden kaynaklanan hayatı tehdit eden durumlarla karşılaşmaktadır. Bu sorunlar, mortalite riskini ve uzun süreli hastanede yatış gereksinimini artırmaktadır.²⁸

Ayrıca, ÖA'nın uzun vadeli olumsuz etkileri, çocukluk döneminde zayıf büyüme, bozulmuş beslenme durumu ve malnütrisyon riskinin artmasına neden olabilmektedir.⁴

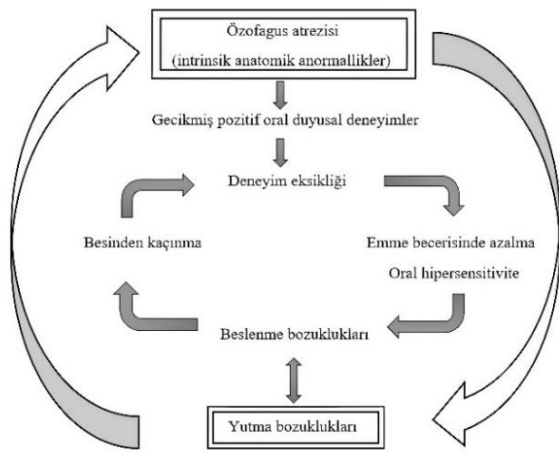
Beslenme

Özofagus atrezili çocuklarda; yemek parçacıklarının temizlenmesine yardımcı olmak için yemek sırasında bol sıvı alımı, disfaji, yemek sırasında öksürme, boğulma veya kusma, yavaş yeme, yemek reddi ve stresli yemek zamanları dahil olmak üzere birçok beslenme sorunu tanımlanmıştır.²⁹⁻³² Uzun süreli tüple beslenen bu çocuklar; aç olma ile yemek yeme arasındaki bağlantıyı kuramadıkları için sıklıkla yemek isteme içgüdülerini kaybederler ve beslenme becerilerinin geliştirilmesi, normal yemek zamanı ilişkilerinin kurulması bu çocuklar için zorlu bir süreç haline gelmektedir.⁷ Puntis ve arkadaşları tarafından cerrahi müdahale geçirmiş 124 ÖA'lı çocuk üzerinde yapılan bir çalışmada ÖA'lı çocukların yavaş yeme, öğünleri reddetme, yemek sırasında öksürme veya boğulma ve öğünlerde kusma olasılıklarının sağlıklı kontrollere kıyasla, önemli ölçüde daha yüksek olduğu bulunmuştur.²⁹ Multidisipliner bir klinikte takip edilen 75 çocuğun (0-16 yaş) %79'unda en az bir sorunlu yemek zamanı davranışı olduğu; hastaların %54'ünün yaşına uygun kıvamdaki besinleri tüketemediği, %29'unun aşırı seçici yeme davranışlarına sahip olduğu ve %25'inin yemeklerini uzun sürelerde yediği görülmüştür. Bu beslenme güçlükleri yaşla birlikte azalırken, bu oranlar hala oldukça yüksektir.³⁰ Yüz yirmi sekiz ebeveynle yapılan bir ankette, ebeveynlerin %68'i çocuklarının yemek yerken ağrı, kusma, geçirme ve sert yiyeceklerden kaçınma gibi beslenme zorluklarıyla mücadele ettiğini bildirmiştir.³¹ Şekil 1'de ÖA'lı bebeklerde ve çocuklarda görülen beslenme ve yutma bozuklukları verilmiştir.

Beslenme sorunları erken çocukluk döneminde önemli bir endişe kaynağıdır. Gastroözofageal reflü, anastomoz darlıkları ve/veya özofageal dismotilite; normal oral yolla beslenmeyi reddeden aversif beslenme davranışları oluşmasına neden olabilir. Bu çocukların bir kısmı agresif beslenme

yönetimi için geçici gastrostomiye ihtiyaç duymaktadır. Beslenme isteksizliği, yaşamın ilk birkaç ayında çok az oral motor stimülasyon ile sadece gastrostomi ile beslenen ÖA'lılarda daha belirgindir. Bu hususta, nitelikli hemşirelik bakımı ve diyetisyenlerin katkısı çok değerlidir.¹⁶

Ramsay ve Birnbaum önerileri bir adım öteye taşıyarak, beslenmeyle ilgili zorluk yaşayan ailelere yardımcı olmak için ergoterapi, beslenme ve psikolojik destekten oluşan multidisipliner bir ekibin erken katılımını önermiştir.⁷



Şekil 1. Özofagus Atrezili Bebeklerde ve Çocuklarda Beslenme ve Yutma Bozuklukları³³

Malnütrisyon

Özofagus atrezili çocuklarda yüksek düzeyde malnütrisyon prevalansı, özellikle de yetersiz beslenme rapor edilmiştir.³⁴ Akut malnütrisyonun nedenleri ya artan enerji harcaması (örn. enfeksiyonlar, artan fiziksel aktivite), azalan besin alımı ya da emilim sorunlarıdır. Dolayısıyla enerji dengesi olumsuz yönde etkilenmektedir. Zayıflık, bağışıklık sisteminin işleyişini bozar ve bulaşıcı hastalıklara karşı duyarlılığın artmasına neden olarak bir kısır döngüye yol açar. Bu sonuçlar, komorbiditeyi önlemek için gelişim sırasında dikkatli bir beslenme değerlendirmesinin ve müdahalesinin kritik rolünün altını çizmektedir.⁴ Yapılan bir çalışmada cerrahi müdahale geçirmiş ÖA'lı vakaların %41,02'sinde malnütrisyon, %54,7'sinde özofagus darlığı ve %34,14'ünde solunum problemleri görülmüştür.³⁵ Çin'de ÖA'lı 10 hasta üzerinde yapılan başka bir çalışmada, beş hastada hafif, bir hastada ise

ağır malnütrisyon gözlenmiştir.³⁶

Büyüme ve Gelişme

Özofagus atrezili çocuklar büyüme konusunda önemli sorunlar yaşama eğilimindedir.¹⁶ Bu çocuklar, tekrarlayan cerrahi müdahaleler, beslenme güçlükleri, GI sorunlar, solunum yolu enfeksiyonları, ilişkili konjenital malformasyonlar ve genetik sendromlar gibi uzun vadeli büyümeyi etkileyebilecek birçok soruna sahiptirler. Dahası, çoğu prematüre doğmaktadır veya gebelik yaşına göre küçüktür (SGA).³⁷ Neredeyse üçte birinin doğum ağırlığının 5. percentilde olduğu zayıf rahim içi gelişim kaydedilmiştir.¹⁶ Little ve arkadaşları çocukların yaklaşık %50'sinin yaşamlarının ilk 5 yılında 25. percentilde ağırlığa sahip olduğunu bildirmiştir.³⁸ Lacher ve arkadaşlarının çalışmasında, 14 ÖA hastasından 6'sının (%43) vücut ağırlığının 10 yaşında 3. percentilin altında olduğu gözlenmiştir.³⁹ Bir makale, 16 ÖA hastasında 7 yaşına kadar devam eden büyüme geriliğini tanımlamıştır.⁴⁰ Puntis ve arkadaşları, ÖA'lı çocuğu olan 124 aileye çocuklarının beslenme güçlükleri ile ilgili bir anket uygulamıştır. Yavaş beslenme, yemek yemeyi reddetme, yemek yerken öksürme veya boğulma ve yemek zamanlarında kusma bulgularının ÖA'lı çocuklarda sağlıklı kontrol grubuna kıyasla önemli ölçüde daha yaygın olduğu görülmüştür. Antropometrik analizler, hastaların neredeyse üçte birinin büyüme geriliği gösterdiğini ortaya koymuştur. Beslenme sorunları kendiliğinden ancak yavaş bir şekilde çözülme eğilimi göstermiştir ancak çocukların yarısı 7 yaşında hala bazı zorluklar yaşadıklarını bildirmiştir.²⁹ Legrand ve arkadaşlarının C tipi ÖA hastalarında yaptığı çalışmada, sadece geçmişte GÖRH öyküsü olması daha düşük boya göre vücut ağırlığının önemli bir belirleyicisi olmuştur. Prematürite, SGA, fundoplikasyon veya mevcut solunum sorunları gibi faktörler uzun vadeli büyümeyi etkilememiştir.⁴¹ Avustralya'da 1948-1986 yılları arasında doğan 1-37 yaş arası 334 hastadan oluşan bir başka tek merkez serisinde 0-5 yaş arası 62, 5-10 yaş arası 54, 10-15 yaş arası 54 ve 15 yaş üstü 164 hasta yer almıştır. Günlük beslenme

güçlükleri tüm yaşlarda yaklaşık %10 olarak bildirilmiş ve GÖR oranı yaş grupları arasında sırasıyla yaklaşık %45, %15, %20 ve %25 olarak rapor edilmiştir. Beş yaşın altında bodurluktan ziyade zayıflık görülmüştür, yaklaşık %18'inin vücut ağırlığı <%10 ve %13'ünün boy uzunluğu <%10 olarak bulunmuştur, ancak yetişkin boy ve vücut ağırlığı dağılımının normal olduğu görülmüştür. Bu durum, erken gelişim yıllarında görülen önemli solunum ve Gİ morbiditeye bağlanabilir. Neyse ki “telafi edici” büyüme gerçekleşir ve uzun vadeli beslenme sonuçları genellikle yetişkinlerin olması gereken vücut ağırlığına ulaşmasını sağlar.³¹

Solunum Sistemi

Özofagus atrezili ve TEF'li çocuklarda solunum sorunları yaygındır. Bebeklerin %10-20'sinde ciddi trakeomalazi ve bronkomalazi görülür. Hava yolu instabilitesi ve kollapsı, hayatı tehdit eden obstrüksiyona neden olacak kadar şiddetli olabilir.⁴² Birçok çocukta trakeomalazinin bir belirtisi olan karakteristik “TEF öksürüğü” vardır. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları -bronşit ve pnömoni- yaşamın ilk yıllarında TEF'ten kurtulanların üçte ikisinde görülmektedir.⁴³ Tekrarlayan enfeksiyonlar veya aspirasyon, bronşektazi ve kalıcı lobar kollaps ile geri dönüşü olmayan akciğer hasarına yol açabilir. Hayatta kalanların %40'ında hışıltı görülür ve yaşla birlikte düzelme eğilimi göstermez. Tekrarlayan solunum semptomlarına birçok faktör katkıda bulunur. Gastrointestinal reflünün şiddeti ile semptomların devamlılığı arasında açık bir bağlantı vardır. Darlıklar ve bozulmuş peristaltizm (dismotilite) yemek borusunun üst üçte birlik kısmında besin artıklarının birikmesine ve trakeaya taşarak tekrarlayan aspirasyon ataklarına neden olur. Nadiren semptomların devam etmesi veya kötüleşmesi tekrarlayan bir TEF varlığına bağlı olabilir.¹⁶

Solunum morbiditesi, çocuk geç ergenliğe ulaştıkça sıklık ve şiddet bakımından azalır.⁴³

Tekrarlayan aspirasyon riskini en aza indirmek için özel antibiyotik kullanımı, fizyoterapi ve GÖR'ün optimal yönetimi önemlidir. İnhal bronkodilatörler ve inhale steroidler gibi antiastım tedavilerinin yararlı olduğu kanıtlanmıştır. Akciğer görüntüleme - düz radyografiler ve bilgisayarlı tomografi taramaları - seri akciğer fonksiyon testleri ile birlikte ilerlemenin izlenmesinde çok değerlidir.¹⁶

Gastro-Özofageal Morbidite

Anastomoz bölgesindeki darlıklar, tüm hastaların neredeyse yarısında dilatasyon gerektiren erken bir komplikasyondur.⁴⁴ Çoğu cerrah şu anda yalnızca semptomlara dayalı dilatasyon uygulamaktadır. Gastrointestinal reflü, darlık oluşumu riskini önemli ölçüde artırabilir ve fundoplikasyon, inatçı darlıkları iyileştirebilir.¹⁶

Gastro-özofageal reflü, çocukların neredeyse %50'sinde görülmektedir.⁴⁵ Gastrointestinal reflü, özofajit, darlıklar, beslenme ve solunum sorunlarına yol açabilir. Tüm hastalara antireflü tıbbi tedavilere (kıvam artırıcılar, H2 blokerleri, proton pompa inhibitörleri ve prokinetik ilaçlar dahil) başlanması ve dik duruş sağlanana kadar en az 12 – 18 aylık yaşam boyunca devam edilmesi önerilmektedir. Çocukların sadece üçte biri yetişkinliğe kadar devam eden semptomlar yaşamaktadır. Vakaların %6-8'inde Barrett özofagusu (metaplazi) bildirilmiştir.^{45,46} Özofagus dismotilitesi beklenen bir bulgudur ve operatif primer onarımdan sonra çocukların %75-100'ünde manometride gösterilebilir.⁴⁶ Özofagus replasmanı geçiren hastaların çoğu, kanalda (kolon veya mide) ‘ön bağırsak’ sorunları da yaşamaktadır. Bunlara aspirasyon, disfaji, gelişememe veya ‘boğulma’ nöbetleri dahildir.^{46,47} Çocuklar ve yetişkinler, belirli yiyeceklerden kaçınmak ve yemek yerken sık sık sıvı alımı gibi diyetle yapılan değişikliklerle uyum sağlamayı öğrenirler.¹⁶

SONUÇ VE ÖNERİLER

Özofagus atrezisi, klinisyenler için tanısal ve klinik yönetsel bir zorluk teşkil etmektedir, ancak erken teşhis ve uygun müdahalenin önemi yadsınamaz. Yenidoğanlarda ÖA/TEF konusunda bilgili klinisyenler, hastaların cerrahi müdahale sürecinde yaşanabilecek gecikmeleri önleyerek klinik sonuçları iyileştirebilir. Klinisyenler, ÖA/TEF için Gross sınıflandırma sisteminin, en yaygın ilişkili anomalilerin, tanısal prosedürlerin, operasyon öncesi ve sonrası yönetimin farkında

olmalıdır. Bu bileşenlerin anlaşılması, hastalara hem hayatta kalma hem de morbiditeyi en aza indirme konusunda en iyi fırsatın verilmesini sağlayacaktır. Özofagus atrezili çocukların değerlendirilmesi ve tedavisi için, beslenme desteğinin yeterliliğini değerlendiren, zaman içindeki gelişmeleri izleyen yetersiz beslenmeyi ve uzun vadeli sonuçları sınırlamak için önleyici stratejiler tanımlayan multidisipliner bir uzman ekip önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. McGowan NA, Grosel J. An overview of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of the American Academy of PAs* 2022;35(6):34-7. <https://doi.org/10.1097/01.JAA.0000830180.79745.b9>
2. Cassina M, Ruol M, Pertile R, Midrio P, Piffer S, Vicenzi V, et al. Prevalence, characteristics, and survival of children with esophageal atresia: a 32-year population-based study including 1,417,724 consecutive newborns. *Birth Defects Research. Part A, Clinical And Molecular Teratology* 2016;106(7):542-8. <https://doi.org/10.1002/bdra.23493>
3. Örnö Ax S, Dellenmark-Blom M, Abrahamsson K, Jönsson L, Gatzinsky V. The association of feeding difficulties and generic health-related quality of life among children born with esophageal atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2023;18(1):237. <https://doi.org/10.1186/s13023-023-02836-w>
4. Pelizzo G, Destro F, Selvaggio GGO, Maestri L, Roveri M, Bosetti A, et al. Esophageal atresia: nutritional status and energy metabolism to maximize growth outcome. *Children (Basel)* 2020;7(11):228. <https://doi.org/10.3390/children7110228>
5. Gupta S, Shumate C, Scheuerle AE. Likelihood of meeting defined vater/vacterl phenotype in infants with esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula. *American Journal of Medical Genetics Part A* 2019;179(11):2202-6. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001401>
6. Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure C, et al. ESPGHAN-NASPGHAN guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *The Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2016;63(5):550-70. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001401>
7. Ramsay M, Birnbaum R. Feeding difficulties in children with esophageal atresia: treatment by a multidisciplinary team. *Diseases of the Esophagus* 2013;26(4):410-2. <https://doi.org/10.1111/dote.12062>
8. Mutlu AU, Kızılkaya O, İnan M. A newborn with esophageal atresia, tracheoesophageal fistula and feeding problems. *Turkish Medical Student Journal* 2019;6(2):60-3. <https://doi.org/10.4274/tmsj.galenos.2019.06.02.04>
9. Bradshaw CJ, Thakkar H, Knutzen L, Marsh R, Pacilli M, Impey L, et al. Accuracy of prenatal detection of tracheoesophageal fistula and oesophageal atresia. *Journal Of Pediatric Surgery* 2016;51(8). <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.02.001>
10. Pardy C, D'Antonio F, Khalil A, Giuliani S. Prenatal detection of esophageal atresia: a systematic review and meta-analysis. *Acta Obstetrica et Gynecologica Scandinavica* 2019;98(6):689-99. <https://doi.org/10.1111/aogs.13536>
11. Garabedian C, Vaast P, Bigot J, Sfeir R, Michaud L, Gottrand F, et al. Atrésie de l'oesophage: prévalence, diagnostic anténatal et pronostic [Esophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and prognosis]. *Journal of Gynecology Obstetrics and Human Reproduction (Paris), French* 2014;43(6):424-30. <https://doi.org/10.1016/j.jgyn.2013.11.014>
12. van Lennep M, Singendonk MMJ, Dall'Oglio L, Gottrand F, Krishnan U, Terheggen-Lagro SWJ, et al. Oesophageal Atresia. *Nature Reviews Disease Primers* 2019;5(1):26. <https://doi.org/10.1038/s41572-019-0077-0>
13. Ardenghi C, Vestri E, Costanzo S, Lanfranchi G, Vertemati M, Destro F, et al. Congenital esophageal atresia long-term follow-up—the pediatric surgeon's duty to focus on quality of life. *Children* 2022;9(3):331. <https://doi.org/10.3390/children9030331>
14. Gross RE. *The Surgery of Infancy and Childhood*. 1st ed. Philadelphia: WB Saunders. 1953
15. Macchini F, Parente G, Morandi A, Farris G, Gentilino V, Leva E. Classification of esophageal strictures following esophageal atresia repair. *European Journal of Pediatric Surgery* 2018;28(03):243-9. <https://doi.org/10.1055/s-0037-1598656>
16. Goyal A. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition* 2006;91(5):F381-4. <https://doi.org/10.1136/adc.2005.086157>
17. Quan L, Smith DW. The VATER association. vertebral defects, anal atresia, t-e fistula with esophageal atresia, radial and renal dysplasia: a spectrum of associated defects. *The Journal of Pediatrics* 1973;82(1):104-7. [https://doi.org/10.1016/S0022-3476\(73\)80024-1](https://doi.org/10.1016/S0022-3476(73)80024-1)
18. Björsum-Meyer T, Herlin M, Qvist N, Petersen MB. Vertebral defect, anal atresia, cardiac defect, tracheoesophageal fistula/esophageal atresia, renal defect, and limb defect association with mayer-rokitansky-küster-hauser syndrome in co-occurrence: two case reports and a review of the literature. *Journal of Medical Case Reports* 2016;10(1):374. <https://doi.org/10.1186/s13256-016-1127-9>
19. Diaz J, Chavers B, Chinnakotla S, Verghese P. Outcomes of kidney transplants in pediatric patients with the vertebral defects, anal atresia, cardiac defects, tracheoesophageal fistula, renal anomalies, limb abnormalities association. *Pediatric Transplantation* 2019;23(2):13341. <https://doi.org/10.1111/ptr.13341>
20. Ramos JA, Shettar SS, James CF. neuraxial analgesia in a parturient with the vacterl association undergoing labor and vaginal delivery. *Brazilian Journal of Anesthesiology* 2018;68(2):205-8. <https://doi.org/10.1016/j.bjan.2016.05.002>
21. Traini I, Menzies J, Hughes J, Leach ST, Krishnan, U. Oesophageal atresia: the growth gap. *World Journal of*

- Gastroenterology 2020;26(12):1262.
<https://doi.org/10.3748/wjg.v26.i12.1262>
22. Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, Ostlie DJ, Minneci PC, Swedler RM, et al. Perioperative management and outcomes of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery* 2017;52(8):1245-51. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.11.046>
 23. Donoso F, Kassa AM, Gustafson E, Meurling S, Lilja HE. Outcome and management in infants with esophageal atresia—a single centre observational study. *Journal of Pediatric Surgery* 2016;51(9):1421-25. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.03.010>
 24. Wu Y, Kuang H, Lv T, Wu C. Comparison of clinical outcomes between open and thoracoscopic repair for esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: a systematic review and meta-analysis. *Pediatric Surgery International* 2017;33:1147-57. <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4153-9>
 25. Morini F, Conforti A, Bagolan P. Perioperative complications of esophageal atresia. *European Journal of Pediatric Surgery* 2018;28(02):133-40. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1636941>
 26. Banjar H. Tracheomalacia following repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Current Pediatric Research* 2006;10:13-8.
 27. Tiryaki T, Atayurt H, Livanelioğlu Z, Şenel E, Akbıyık F. Beslenme jejunostomisi; özofagus atrezili olguların tedavisinde hayat kurtarıcı bir uygulama. *Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi* 2010;4(3):165-70.
 28. Keefe G, Culbreath K, Edwards EM, Morrow KA, Soll RF, Modi BP, et al. Current outcomes of infants with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: A multicenter analysis. *Journal of Pediatric Surgery* 2022;57(6):970-4. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2022.01.060>
 29. Puntis JW, Ritson DG, Holden CE, Buick RG. Growth and feeding problems after repair of oesophageal atresia. *Archives of Disease in Childhood* 1990;65(1):84-8. <https://doi.org/10.1136/adc.65.1.84>
 30. Menzies J, Hughes J, Leach S, Belessis Y, Krishnan U. Prevalence of malnutrition and feeding difficulties in children with esophageal atresia. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2017;64(4):e100-5. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001436>
 31. Chetcuti P, Phelan PD. Gastrointestinal morbidity and growth after repair of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Archives of Disease in Childhood* 1993;68(2):163-6. <https://doi.org/10.1136/adc.68.2.167>
 32. Schier F, Korn S, Michel E. Experiences of a parent support group with the long-term consequences of esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery* 2021;36(4):605-10. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2001.22299>
 33. Conforti A, Valfré L, Falbo M, Bagolan P, Cerchiari A. Feeding and swallowing disorders in esophageal atresia patients: A review of a critical issue. *European Journal of Pediatric Surgery* 2015;25(04):318-25. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1559819>
 34. Mahoney L, Rosen R. Feeding difficulties in children with esophageal atresia. *Paediatric Respiratory Reviews* 2016;19:21-7. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2015.06.002>
 35. Askarpour S, Peyvaste M, Dashtyan M, Javaherizadeh H, Ahmadi M, Ali-Samir, M. Incidence of malnutrition, esophageal stenosis and respiratory complications among children with repaired esophageal atresia. *ABCD. Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva (São Paulo)* 2020;33(3):e1537. <https://doi.org/10.1590/0102-672020200003e1537>
 36. Guan XS, Yu JK, Zhong W, Li L, Wang Y, He QM, et al. Treatment strategy and prognosis analysis in children with type I esophageal atresia. *Zhonghua Wei Chang Wai Ke Za Zhi. Chinese Journal of Gastrointestinal Surgery* 2013;16(9):860-3. <https://doi.org/10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2013.09.015>
 37. IJsselstijn H, Gischler SJ, Toussaint L, Spoel M, van der Cammen-van MH, Tibboel D. Growth and development after oesophageal atresia surgery: need for long-term multidisciplinary follow-up. *Paediatric Respiratory Reviews* 2016;19:34-8. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2015.07.003>
 38. Little DC, Rescorl, FJ, Grosfeld JL, West KW, Scherer LR, Engum SA. Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery* 2003;38(6):852-6. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(03\)00110-6](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(03)00110-6)
 39. Lacher M, Froehlich S, Von Schweinitz D, Dietz HG. Early and long term outcome in children with esophageal atresia treated over the last 22 years. *Klinische Pädiatrie* 2010;222(05):296-301. <https://doi.org/10.1055/s-0030-1249610>
 40. Jönsson L, Friberg LG, Gatzinsky V, Kötz K, Sillén U, Abrahamsson K. Treatment and follow-up of patients with long-gap esophageal atresia: 15 years of experience from the Western Region of Sweden. *European Journal of Pediatric Surgery* 2016;26(02):150-9. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1396415>
 41. Legrand C, Michaud L, Salleron J, Neut D, Sfeir R, Thumerelle C, et al. Long-term outcome of children with oesophageal atresia type III. *Archives of Disease in Childhood* 2012;97(9):808-11. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2012-301730>
 42. Spitz L. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in children. *Current Opinion in Pediatrics* 1993;5(3):347-52. <https://doi.org/10.1097/00008480-199306000-00017>
 43. Chetcuti P, Phelan PD. Respiratory morbidity after repair of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Archives of Disease in Childhood* 1993;68(2):167-70. <https://doi.org/10.1136/adc.68.2.167>
 44. Nambirajan L, Rintala RJ, Losty PD, Carty H, Lloyd DA. The value of early postoperative oesophagography following repair of oesophageal atresia. *Pediatric Surgery International* 1998;13:76-8. <https://doi.org/10.1007/s003830050252>
 45. Engum SA, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LT. Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades. *Archives of Surgery* 1995;130(5):502-8. <https://doi.org/10.1001/archsurg.1995.01430050052008>
 46. Somppi E, Tammela O, Ruuska T, Rahnasto J, Laitinen J, Turjanmaa V, et al. Outcome of patients operated on for esophageal atresia: 30 years' experience. *Journal of Pediatric Surgery* 1998;33(9):1341-6. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(98\)90003-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(98)90003-3)
 47. LeSouëf PN, Myers NA, Landau, LI. Etiologic factors in long-term respiratory function abnormalities following esophageal atresia repair. *Journal of Pediatric Surgery* 1987;22(10):918-22. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(87\)80589-4](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(87)80589-4)