

Sağ arkus aorta ile birlikte olan özofagus atrezisi ve trakeo-özofageal fistüllü olgularda cerrahi yaklaşım

Ali NAYCI *, Hakan TAŞKINLAR *, Doğan YİĞİT *, Yalçın ÇEVİK **, Dinçer AVLAN *,
Olgu HALLIOĞLU KILINÇ ***

*Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, **Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, ***Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Kardiyoloji Bilim Dalı, Mersin

Özet

Aortik ark anomalileri ender olarak görülmekle birlikte, özofagus atrezisi ve trakeo-özofageal fistül (ÖA/TÖF) olgularında ameliyat öncesi gözden kaçabildiği ve cerrahi onarımı zorlaştırdığı bilinmektedir. Bu çalışmamızda sağ arkus aorta (SAA) ile birlikte olan ÖA/TÖF sıklığını, ameliyat öncesi değerlendirmede ekokardiyogramın güvenilirliğini ve sağ torakotomi ile cerrahi onarımı inceledik. SAA ve ÖA/TÖF tespit edilen toplam 4 olgu geriye dönük olarak incelendi. Çalışmamızda SAA ve ÖA/TÖF görülme sıklığı % 8,5 bulundu; SAA tanısı yalnızca 2 hastada ameliyat öncesi ekokardiyogram ile kondu. Dört hastada ÖA/TÖF onarımı sağ torakotomi ile yapıldı. Sonuç olarak, SAA tanısı ekokardiyograma rağmen gözden kaçabileceğinden, SAA anomalisi akılda tutulmalı ve özellikle aranmalıdır; SAA'nın eşlik ettiği ÖA/TÖF'lerde onarım dikkatli ve titiz bir çalışmayla sağ torakotomi ile yapılabilir.

Anahtar kelimeler: Özofagus atrezisi, trakeoözofageal fistül, sağ arkus aorta

Summary

Surgical management of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula associated with right-sided aortic arc

Aortic arch anomalies in association with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula's (EA/TEF) are rare; however they can be easily overlooked and interfere with the surgical procedure. In this study, we investigate the incidence of right arcus aorta (RAA) and EA/TEF, the accuracy of preoperative echocardiogram and the feasibility of right thoracotomy. Four patients diagnosed for RAA and EA/TEF were retrospectively evaluated. The incidence of RAA in association with EA/TEF was 8.5 %. Only two patients were preoperatively diagnosed to have RAA with echocardiogram. In all four patients, EA/TEF repair were conducted with a right thoracotomy. In conclusion, RAA anomalies can easily be overlooked, therefore the anomaly should be kept in mind and especially sought for; with a careful and meticulous study, repair is feasible in patients with RAA and EA/TEF.

Key words: Esophageal atresia, tracheo-esophageal fistula, right arcus aorta

Giriş

Aortik ark anomalileri, özofagus atrezisi (ÖA) ve trakeo-özofageal fistüllerin (TÖF) % 5'ine eşlik etmektedir. Bu anomaliler, ayna hayali sağ arkus aorta, aberran sol subklavian arterli sağ arkus aorta, aberran sağ subklavian arterli sol arkus aorta ve çift arkus aorta şeklinde olmaktadır. Bunlardan en çok sağ arkus aorta (SAA) görülmektedir⁽⁵⁾.

SAA'da aort arkı sağ hemitoraksta ve trakeanın sağ tarafında yer alır. Bu durum arka mediastende özofagus uçlarının bulunmasını ve onarımını güçleştirmektedir. Çocuk cerrahisi alanında yayımlanmış kaynak

kitaplara bakıldığında SAA tespit edilen ÖA/TÖF olgularında sol torakotomi ile yaklaşım önerilmektedir^(6,7,10). Ancak, önceden fark edilmeyip, ameliyat sırasında tanı alan hastalarda sağ taraftan onarımın yapılıp yapılamayacağı veya sol torakotomiye geçilip geçilmeme konusundan söz edilmemektedir. Bu çalışmamızda SAA ve ÖA/TÖF'ün görülme sıklığını, ameliyat öncesi değerlendirmede ekokardiyogramın tanısız değerini ve sağ torakotomi ile cerrahi onarımını inceledik.

Gereç ve Yöntem

MÜTF Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalında 2000-2012 tarihleri arasında aortik ark anomalisi ve ÖA/TÖF tanısı alan hastalar, gestasyon haftası, doğum ağırlığı, ameliyat öncesi ekokardiyogram, torakotomi seçimi ve sonuç yönünden geriye dönük ola-

Adres: Yrd. Doç. Dr. Hakan Taşkınlar, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi İhsaniye Mah., 4926 Sok., 33070 Mersin
Alındığı tarih: 20.11.2012
Kabul tarihi: 01.08.2013

Tablo 1. Olguların klinik özellikleri.

Cins	GH	DA	Ameliyat öncesi Ekokardiogram	Ek Anomali	Özofageal Anomali	Torakotomi	Komplikasyon
E	38	2900 g	FT	SAA	ÖA, distal TÖF	Sağ	-
E	38	3190 g	PDA	SAA	ÖA, distal TÖF	Sağ	Özofagus darlık
K	35	1770 g	ÇAA/PSSVC, ASD, PDA	SAA; Duodenal Atrezi	ÖA, distal TÖF	Sağ	Özofagus darlık
K	40	1780 g	SAA/ASSA, VSD, PFO	SAA; Sağ renal agenez	ÖA, distal TÖF	Sağ	Trakeomalazi

GH: gestasyon haftası. DA: doğum ağırlığı; SAA: sağ arkus aorta; ASSA: aberran sol subklavian arter; ÇAA: çift arkus aorta; PSSVC: peristan sol superior vena cava; FT: fallot tetralojisi; PDA: patent duktus arteriosus; ASD: atrial septal defekt; VSD: ventriküler septal defekt; PFO: patent foramen ovale.

rak incelendi. Hastaların klinik özellikleri tablo 1’de özetlenmiştir.

Bulgular

Yapılan incelemede toplam 47 hastanın ÖA/TÖF tanısı aldığı ve bunların 4’ünde (% 8,5) aortik ark anomalisi olduğu görüldü. Bir hastaya ekokardiyogram yapılamadığı, bir hastada da ekokardiyogram ile SAA görülemediği için, yalnızca iki hastada SAA ameliyat öncesi tespit edildi. Bir hastanın SAA tanısı torakal bilgisayarlı tomografi ile doğrulandı.

Hastaların tümüne standart bronkoskopi ve sağ torakotomi yapıldı. Ekstraplevral yaklaşım ve azigos venin bağlanması ile arka mediastene ulaşıldığında arkus aortanın çalışma alanını engellediği görüldü. Özofagus uçları arkus aorta ve inen aortun altında bulundu. Distal özofagus ucunun serbestleştirilmesi göreceli olarak daha güç oldu. Özellikle sağ arkus aortadan çıkan aberran sol subklavian arter ve/veya brakiasefalik arter ve inen aortadan çıkan interkostal arterler, arkus aortanın mobilizasyonu zorlaştırdığı görüldü. Fakat çocuk hastalarda bu yapıların sağlam ve esnek oluşu ve ilgili arterlerin askıya alınmasıyla rahat çalışma alanı oluşturuldu. Hastaların tümünde TÖF bağlandı ve

Tablo 2. Önceki çalışmaların karşılaştırılması.

Yazarlar	SAA oranı	Eko tanısı	Torakotomi yaklaşımı	Sonuç ve Yorum
Harrison ve ark. J Pediatr Surg; 1977	%5.4	1/6	Sağ: 6 (2’sinde konversiyon) Sol: 1	Ameliyat öncesi tanı alan SAA’larda sol torakotomi; ameliyat sırasında fark edilen SAA’larda yalnızca TÖF’ün bağlanması ve derhal sol torakotomi ile ÖA onarımı önerilmiş. Sağ torakotomi ile yalnızca 2 hastada primer onarım yapılmış. Bir hasta sağ torakotomi sırasında aortik kanamaya bağlı kaybedilmiş.
Bowkett ve ark. Pediatr Surg Int; 1999	% 1.8	1/7	Sağ: 15 (4’ünde konversiyon) Sol: 1	SAA tanısında eko güvenilir değil. SAA’larda sol torakotomi; ameliyat sırasında fark edilen SAA’larda ÖA onarımı sağdan yapılamadığı durumlarda derhal sol torakotomi önerilmiş.
Babu ve ark. J Pediatr Surg; 2000	%2.5	1/5	Sağ: 11 (4’ünde konversiyon) Sol: 1	SAA tanısında eko güvenilir değil, toraks BT veya MRI ile doğrula. Ameliyat sırasında fark edilen SAA’larda ÖA onarımı sağdan yapılamadığı durumlarda gecikmeli sol torakotomi önerilmiş. Çift arkus aortada sol torakotomi ile de güç.
Allen ve ark. J Pediatr Surg; 2006	%13.1	5/8	Sağ: 5 Sol: 3	SAA tanısında eko güvenilir değil ancak tanı alan hastalarda torakotomi tercihi açısından önemli.
Biçakçı ve ark. Pediatr Surg Int; 2009	%13	1/10	Sağ: 11 Sol: yok	SAA tanısında eko güvenilir değil. Sağ torakotomi ile ÖA onarımı önerilmiş. Bir hasta sağ torakotomi sırasında aortik kanamaya bağlı kaybedilmiş.
Wood ve ark. J Pediatr Surg; 2011	%3.7	1/4	Sağ: 4 Sol: yok	SAA olgularında sağ torakotomi önerilmiş.
Naycı ve ark. (Şimdiki çalışma)	%8.5	2/4	Sağ: 4 Sol: yok	SAA olgularında sağ torakotomi yeterlidir.

SAA: sağ arkus aorta; BT: bilgisayarlı tomografi; MRI: manyetik rezonans görüntüleme

ÖA primer onarıldı. Duodenal atrezi saptanan ve Spitz sınıflamasında C grubunda yer alan bir hastada evrelili cerrahi tercih edilip önce duodenal atrezi onarımı, bir hafta sonra da özofagus atrezi onarımı yapıldı (6,7,10). Hastalar normal bir iyileşme dönemini takiben hastaneden sorunsuz ve şifa ile taburcu edildiler. İki hastada özofagus darlığı gelişti ve balon dilatasyon yapıldı. Geç dönemde bir hastada trakeomalazi saptandı ve sol anterior torakotomi ile aortopeksi yapıldı.

Tartışma

Çalışmamızda SAA ve ÖA/TÖF sıklığı % 8,5 olarak belirlendi. SAA tanısı yalnızca iki hastada ameliyat öncesi diğer iki hastada ise ameliyat sırasında kondu. Literatürde SAA ve ÖA/TÖF birlikte görülme sıklığı % 1,8 ile % 13 arasında değişmektedir (8,9,11). Bu değişkenlik aortik ark anomalilerin tespitinde ekokardiyogramın tam duyarlı olmayışına ve minor olguların fark edilememesi ile açıklanmaktadır (1,8,11). Bu nedenle ÖA/TÖF olgularında SAA'nın hatırlanması ve ekokardiyogramın bu bilinçle yapılması gerekmektedir. SAA tanısı şüpheli kalan durumlarda ise torakal bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme ile tanının desteklenmesi önerilmektedir (2,11).

SAA tespit edilen ÖA/TÖF olgularında sağ veya sol torakotomi seçiminde ikilem yaşanabilmektedir. Özellikle SAA sürpriz bir şekilde ameliyat sırasında fark edildiğinde ameliyat süreci daha da karmaşık durum alabilmektedir. Grosfeld, O'Neill, Aschcraft gibi kaynak kitaplara bakıldığında konunun çok kısa geçildiği ve ağırlıklı olarak sol torakotomi önerildiği görülmektedir (6,7). Literatürde SAA ameliyat sırasında fark edildiğinde cerrahi yaklaşım hususunda da görüş ayrılıkları bulunmaktadır. Harrison ve ark. (8) sağ torakotomi yapılan, ancak ameliyat sırasında SAA fark edilen olgularda onarım için ısrar edilmemesini ve sol torakotomi ile onarımın tamamlanmasını önermişler. Bowkett ve ark. sağ torakotomi ile onarımın denenmesini, ancak yapılamadığı durumlarda sol torakotomiye geçilmesini önermişler (4). Babu ve ark. (2) ise sağ torakotomi ile onarım yapılamadığında ameliyatın ertelenmesini ve daha sonra gecikmeli olarak sol torakotomi ile onarımı önermişler. Çalışmamızda birer hastada ayna hayali sağ arkus aorta, fallot tetralojisi, aberran sol subklavian arterli sağ arkus aorta ve çift arkus aorta görüldü. Hastalarının tümünde sağ torakotomi ile primer onarım yapıldı ve hastaların hiçbirinde sol torakotomi gerekmedi. Benzer şekilde Wood ve ark. (11) 4 hastada ve Bıçakçı ve ark. (3) ise 11 hastada sağ torakotomi ile

primer onarımın yapılabildiğini ve sol torakotomi gerekmediğini vurgulamışlar.

Sonuç olarak, 1) SAA tanısı ekokardiyograma rağmen gözden kaçabileceğinden, SAA anomalisi akılda tutulmalı ve özellikle aranmalıdır. 2) Ekokardiyogram ile SAA tanısı kesin olarak anlaşılmadığı durumlarda torakal bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme ile tanı doğrulanmalıdır. 3) SAA'nın eşlik ettiği ÖA/TÖF'lerde onarım dikkatli ve titiz bir çalışmayla sağ torakotomi ile yapılabilmektedir.

Kaynaklar

1. Allen SR, Ignacio R, Falcone RA, et al. The effect of a right sided aortic arch on outcome in children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2006;41:479-483. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.10.051> PMID:16516619
2. Babu R, Pierro A, Spitz L, et al. The management of esophageal atresia in neonates with right sided aortic arch. *J Pediatr Surg* 2000;35:56-58. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(00\)80013-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(00)80013-5)
3. Bıçakçı U, Tander B, Arıttürk E, et al. The right sided aortic arch in children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a repair through the right thoracotomy. *Pediatr Surg Int* 2009;25:423-425. <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-009-2354-6> PMID:19308429
4. Bowkett B, Beasley SW, Myers NA. The frequency, significance and management of a right aortic arch association with esophageal atresia. *Pediatr Surg Int* 1999;15:28-31. <http://dx.doi.org/10.1007/s003830050505> PMID:9914350
5. Canty TG, Boyle EM, Linden B. Aortic arch anomalies associated with long gap esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1997;32:1587-1591. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(97\)90458-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(97)90458-9)
6. Filston HC, Shorter NA: Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Malformations. Aschcraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL. *Pediatric Surgery*, Third Ed. WB Saunders Company, Philadelphia Pennsylvania 2000;348-69.
7. Harmon CM, Coran AG. Congenital anomalies of the Esophagus. Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery* 6 Ed. Mosby Inc. Philadelphia 2006;1051-1081.
8. Harrison M, Hanson B, Mahour GH, et al. The significance of right aortic arch in repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1977;12: 861-869. [http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468\(77\)90595-4](http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468(77)90595-4)
9. Ogunbiyi O, Makuolu D. Right aortic arch: CT diagnosis. *Afr J Med Sci* 1994;23:23-27.
10. O'Neill JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, Caldamone AA. Congenital Anomalies of the Esophagus in Principles of Pediatric Surgery, Second Ed. Mosby Inc. St. Louis Missouri 2003;385-394.
11. Wood JA, Carachi R. The right sided aortic arch in children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2012;22:3-7. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0031-1285906> PMID:21960429