

ÖZOFAGUS ATREZİSİNE EŞLİK EDEN DİĞER ANOMALİLER: 17 OLGULUK OTOPSİ SERİSİ

ACCOMPANYING ANOMALIES TO OESOPHAGEAL ATRESIA:
17 autopsy cases

Fatma Nur AKTAŞ
Işın ÖZEREN
Bilge KANÇEKER
Güzide USLU
Süheyla CUMURCU

SUMMARY

AIM: Eosophageal atresia seen approximately in 1/1000-1/2000 live birth, develops on 3rd-6th-weeks of embryologic period. Frequency is higher among hidroamniotic and premature babies. Although not exactly known; incidence of congenital anomalies that accompany eosophageal atresia is about 40-50 percent. We searched our rate of accompanying anomalies in 17autopsy cases with eosophageal atresia.

MATERIAL and METHOD: 17 perinatal autopsy cases with eosophageal atresia performed in SSK Tepecik Teaching Hospital between 1993-1996 were reviewed for the type of atresia, accompanying congenital anomalies and acquired lung pathologies.

FINDINGS: While 4 out of 17 cases were with other syndromes (2 VATER association, 1 polysplenia syndrome, 1 Prune Belly syndrome, 7 cases were not associated with any syndroms or showed involving one or more systems, (cardioasculer system 3, anal atresia 2, renal anomalies) anomalies 2, skeletal anomalies 2) There were no other extra anomalies in six cases in our series.

CONCLUSION: Anal atresia frequently accompany eosophageal atresia (4/17) and anomaly rate are higher among low birth weight babies (5/5).

(Key Words: Acquired lung pathology, Anal atresia, Renal anomaly, VATER association)

ÖZET

AMAÇ: Embriyolojik dönemin 3-6. haftalarında gelişen özofagus atrezileri yaklaşık 1000-2000 doğumda bir görülür. Hidroamniyotik ve erken doğumlarda özofagus atrezisi oranı yüksektir. Özofagus atrezilerine eşlik eden doğuştan anomalilerin sıklığının %40-50 düzeylerinde olduğu bildirilmiştir. (3,4). Biz serimizdeki durumu inceledik.

GEREÇ ve YÖNTEM: 1993-1996 Yılları arasında SSK Tepecik Eğitim Hastanesi Patoloji La

Patoloji Laboratuvarı (Uz.Dr.B Kançeker, Uz.Dr.F.N Aktaş,
Uz.Dr.S Cumurcu, Dr.I Özeren, Dr.G Uslu)
SSK Tepecik Eğitim Hastanesi 35120 Yenişehir-İZMİR

Yazışma :Uz.Dr.F.N Aktaş

• Bu çalışma XII. Ulusal Patoloji kongresinde poster olarak sunulmuştur.

boratuarında otopsi yapılan 17 yenidoğan özofagus atrezisi; atrezi tipleri, eşlik eden doğuştan anomaliler ve edinilmiş akciğer patolojileri açısından gözden geçirildi.

BULGULAR: 17 olgunun 4'ündeki bulgular sendroma eşlik ederken, 7 olguda sendrom kapsamı dışında bir veya birkaç sisteme ait anomali bulunduğu (3 kardiyovasküler sistem (KVS), 2 anal atrezi, 2 böbrek anomalisi, 2 ekstremitte anomalisi), 6 olguda ise özofagus atrezisi dışında doğuştan anomali bulunmadığı saptandı.

SONUÇ: Serimiz küçük olmakla birlikte anal atrezinin (4/17) yüksek oranda eşlik ettiğini ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde eşlik eden doğuştan anomali oranının (5/5) yüksek olduğunu saptadık.

(Anahtar Sözcükler: Anal atrezi, Böbrek anomalisi, Edinilmiş akciğer patolojisi, VATER bileşimi.)

Embriyolojik dönemin 3-6. haftalarında gelişen özofagus atrezileri yaklaşık 1/1000-1/2000 sıklıkta bir görülür (1). Hidramniyotik ve erken doğumlarda özofagus atrezisi (ÖA) oranı yüksektir(2).

Özofagus atrezi ve fistüllerin değişik varyasyonları izlenebilir ÖA lerinin en sık proksimal özofagusun kese şeklinde sonlandığı, distal özofagusun trakea ile fistülize olduğu formu (%86) izlenir. Daha az sıklıkta özofagusun proksimal ve distal uçlarının kese şeklinde sonlandığı fistülsüz atrezi formu izlenmektedir(1,3).

ÖA'lerine eşlik eden doğumsal anomalilerin olgunun %40-50'inde görülebileceği bildirilmiştir. ÖA'leri bazı sendromlara eşlik edebildikleri gibi kromozom anomalileri ile birlikte görülebilirler(3,4).

ÖA olgularına en sık (%39-52) kardiyovasküler sistem (KVS) anomalilerinin eşlik ettiği ve olguların prognozunu doğrudan etkiledikleri bildirilmektedir. Bu anomaliler Patent duktus arteriozus (PDA), ventriküler septal defekt (VSD), ve Atrial septaldefekt (ASD)dir. En sık eşlik eden gastrointestinal sistem (GIS) anomalisi ise anal atrezidir ve genellikle ÖA'den önce saptanır. İntestinal atrezi, malrotasyon ve pilor stenozu azalan oranda eşlik eden diğer GIS anomalileridir.

Yayınlarda genitouriner sistem (GÜS) anomalilerinin ÖA'lerine eşlik edebileceği ve pyelografik incelemeyle bu oranın daha da artabileceği belirtilmektedir(4). Liverpool

grubunun 75 olguluk serisinde %28 oranında GÜS anomalisi bildirilmiştir(3).

Vertebra anomalileri, hemivertebra, fazlalık kosta ve ekstremitte anomalileri en sık eşlik eden, iskelet sistemi anomalileridir. Liverpool grubunun serisinde iskelet anomalileri %22 oranında rastlanmıştır(3).

Stipz ve arkadaşları ÖA bulunan 357 olguluk serilerde 1500 gramdan düşük doğum ağırlığı, eşlik eden anomali ve akciğer enfeksiyonu varlığının prognoz belirleyici olduğunu belirtmişlerdir(5).

Özofagus atrezileri ortak teratojen etki ile, çoğul anomalinin izlendiği VATER bileşiminin (Vertebral, Anal Trakeo-Özofageal, Radyal ve Renal anomaliler) bir bacağına oluşturabilir(1-4).

GEREÇ VE YÖNTEM

1993-1996 yılları arasında SSK Tepecik Eğitim Hastanesi Patoloji Laboratuvarında incelenen 130 perinatal otopsi arasından 17'sinde özofagus atrezisi saptanmıştır. Olgular atrezi tipleri, eşlik eden doğumsal anomaliler ve edinilmiş patolojiler açısından gözden geçirildi.

SONUÇ VE BULGULAR

14 olgu özofagus üst ucu kör, alt ucu trakea ile fistülize formda, 3 olgu fistülsüz atrezi şeklindedir.

17 olgumuzun 4'üne sendrom kompleksi (2 VATER bileşimi, 1 Polispleni Sendromu,

1 Kuru eriğe benzer karın (Prune-Belly Sendromu) 7'sine sendrom kapsamı dışında kalan anomaliler, 3'üne hafif gastrointestinal sistem anomalisi (divertikül vb.) eşlik etmekteydi. 3 olguda ise anomali saptanmadı.

Anomali izlenmeyen ve hafif GIS anomalisi izlenen 6 olgu dışında kalan 11 olgumuza sistem anomalileri açısından baktığımızda 4 KVS anomalisi (2 karmaşık kalp anomalisi, 1 ASD+ VSD, 1 ASD), 5 GIS (4 anal atrezi, 1 malrotasyon), 4 GÜS (2 sol taraf böbrek ve üreter aplazisi, 1 renal displazi, 1 at nalı böbrek) ve 4 (2 olguda vertebra anomalisi ve radyus aplazisi, 2 olguda ekstremite anomalisi) iskelet sistemi anomalisi saptanmıştır.

Edinilmiş patolojiler açısından bakıldığında tümünde akciğer patolojisi (11 olgu pnömoni, 6 olgu Solunum Sıkıntısı Sendromu) izlendi.

TARTIŞMA

ÖH'lerin sınıflamasında %90'ının fistüllü tipte olduğu ve en sık izlenen üst ucun kese şeklinde sonlandığı alt ucun trakea ile fistülize olduğu atrezi tipinin %85 gibi yüksek oranda görüldüğü ve ikinci sıklıkta ise fistül izlenmeyen alt ve üst ucunun kör sonlandığı atrezi tipinin görüldüğü belirtilmektedir (1,2). 17 olgumuzun 14'ü (%82.3) özofagus üst uç kese şeklinde alt uç trakea ile fistüllü tipte olup, 3 olgumuz (%17.7) alt ve üst ucunun kese şeklinde sonlandığı fistülsüz atrezi tipinde izlenmiştir.

Yayınlarda doğuştan anomalilerin eşlik ettiği olguların düşük doğum ağırlıklı olma eğiliminde olduğu belirtilmiştir(4,5). 17 olgumuzdan 5'i gebelik yaşına göre düşük doğum ağırlığına sahip olup 2'sine VATER kompleksi, 1'ine holoprosensefali (serebral hemisferlerin ayrılma kusuru) 1'ine Prune Belly (kuru erik benzeri karın) Sendromu ve 1'ine ise sol böbrek üreter aplazisi gibi önemli doğuştan anomaliler eşlik etmektedir.

Yayınlarda ÖA'sine eşlik eden doğuştan anomali görülme oranı klinik serilerde %40-50 düzeyinde verilmekte olup(1,2) 17 ol-

guluk yenidoğan otopsi serimizde 11 olguda eşlik eden anomali oranı %64.7 iken, 3 olguda (%17.6) hafif GIS anomalisi (diverhikül, aberan roku) 3 olguda ise (%17.6) hiç bir anomali saptamadık. Olgu grubumuzun otopsi serisi olması nedeni ile yüksek oranda doğumsal anomali saptadığımızı düşünüyoruz.

ÖA'leri, sendromların, kromozom bozukluklarının bir bileşeni olabilir.(4,7) Özofagus atrezili 17 yenidoğan otopsimizde 2 VATER kompleksi, 1 Prune-Belly (kuru erik benzeri karın) sendromu ve 1 Polispleni sendromu olmak üzere 4 sendrom saptanmıştır.

Zürih gurubunun 42 olguluk ve Liverpool gurubunun 75 olguluk özofagus atrezi serilerinde sırasıyla %52 ve %39 oranında KVS anomalisi saptamışlardır(4,7), en sık görülen anomalinin PDA, VSD ve ASD olduğu bildirilmiş olup(4) sistem anomalileri açısından baktığımızda 4 olgumuzda (%36) KVS anomalisi saptadık ve 2'si karmaşık anomali iken 1'inde VSD+ASD diğerinden ASD izlendi. Serimizde KVS anomalisi literatürde daha düşük oranda görülmüştür.

75 olguluk Liverpool serisinde %17 oranında anorektal anomali rapor edilmiştir(4). Anomalilerin eşlik ettiği 11 olgumuzun 4 ünde (%36) anal atrezi, 1'inde malrotasyon saptadık. Serimizde anal atrezi oranı bir miktar yüksek bulunmuştur. Bu nedenle anal atrezi görülen olgularda özofagus atresinin mutlaka akılda tutulması ve araştırılması gerektiğini bu olguların erken tanı ile prognozunu iyileştirilmesi açısından önemli olduğunu düşünmekteyiz.

Liverpool'un 75 olguluk, Zürich'in 25 olguluk serilerinde %28 oranında genitoüriner sistem anomalisi eşlik ettiği bildirilmiştir. Atwell ve Beart otopsi serisinde %37 oranında üst üriner sistem anomalisi rapor etmiş ve ÖA olgularının rutin pyelogram uygulaması ile böbrek anomalileri saptama şansının artacağını belirtmişlerdir(4). Genitoüriner sistem açısından baktığımızda 2 olgu tek taraflı böbrek ve üreter aplazisi, 1 olgu kistik renal displazi ve 1 olgu at nalı

böbrek olmak üzere 4 olguda (%36) üriner sistem anomalisi saptadık. Atwell ve Beart'ın serisine uyan oranda böbrek patolojisi saptamamızın nedeninin otopsi olgularını değerlendirmiş olmamıza bağlı bulunduğunu düşünüyoruz.

Liverpol gurubunun 75 olguluk serisinde %22 oranında iskelet sistemi anomalisi rapor edilmiştir(4). 11 olgumuzun 3 üne (%27) iskelet sistemi anomalisi (radyal aplazi, polidaktili ve vertebral anomali) eşlik etmekte olup dizimiz ile uyumludur.

Zürih gurubunun serisinde 4 santral sinir sistemi anomalisi rapor edilmiştir(4). Serimizde 1 olguda holoprosensefali, siklopi,

burun ve kulak aplazisinin izlendiği ağır bir santral sinir sistemi anomalisi saptanmıştır.

Akciğer enfeksiyonu olguların prognozunda önemli belirleyicidir. 17 olgumuzun 11'inde ciddi düzeyde bronkopnömoni izlenirken 6 olguda kanama, ödem, hiyalen membranların eşlik ettiği solunum sıkıntısı sendromu saptanmıştır.

Sonuç olarak ÖA'li bebeklerde anal atrezi ve diğer gastrointestinal, kardiyovasküler, genitoüriner ve iskelet anomalileri ile de karşılaşma olasılığı %40-50 gibi yüksek oranlara ulaştığı klinisyenlerce dikkate alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Wigglesworth JS, Singer DB: *Textbook of Fetal and Perinatal Pathology*. London: Blackwell Sci Publ, 1991 ; 906-8.
2. Ravitch MM, Welch KJ, Benson CD, Aberdeen E, Randolph JG: *Pediatric Surgery*, London: Year Book Med Publ, 1979 ; 446-49.
3. Raffensperger JG: *Swenson's Pediatric Surgery*. London Appleton and Lange. 1990 ; 697.

4. Rickham PP, Lister J, Irving IM: *Neonatal Surgery*. London, Butterworth, 1978 ; 189.
5. Spitz L, Kiely Em, Morecroft Ja, Drake DP? *Oesophageal atresia: at risk group for 1990s*. *J Ped Surg*. 1994 ; 29(6) : 723-5.
6. Stocker Jt, Delner LP: *Pediatric Pathology*, Philadelphia, Lippincott, 1992 ; 655.
7. Numanoglu I: *Çocuk Cerrahisi*. İzmir Ege Üniv. Basımevi, 1983 ; 920.