

QIDA BORUSUNUN ATREZİYASI MEYLLƏR VƏ YENİLİKLƏR.

AĞAYEV G.X.

Leyla Tibb Mərkəzi, Bakı, Azərbaycan

(E-mail: gunduzaghayev@rambler.ru)

Esophsgeal atresia: innovations and trends.

Aghayev G.Kh.

Summary: Esophageal atresia is a serious developmental defect, and its treatment remains actual till our day. The presented article is devoted to the study of modern scientific views, innovations and trends in the treatment of EA based on the analysis of the treatment results of 237 patients operated on by the author and data of literature. Advances in neonatology and intensive care, the introduction of new techniques, analysis of the results of various diagnostic and treatment methods have led to significant technical and tactical changes in the treatment of esophageal atresia, aimed not only at reducing morbidity and mortality, but also improving the quality of life in the future.

Key words: esophageal atresia, tracheoesophageal fistula, modern principles of treatment, complications of primary esophageal repair.

Атрезия пищевода: инновации и тенденции.

Агаев Г.Х.

Резюме: Лечение атрезии пищевода у детей остается актуальной до настоящего времени. Она является одной из тяжёлых врождённых патологий приводящей не только к достаточно высокой летальности по современным меркам, но и к высокой заболеваемости и снижению качества жизни в будущем. Достижения в области неонатологии и интенсивной терапии, внедрение новых методик, анализ результатов различных методов диагностики и лечения привели к определенным техническим и тактическим изменениям в лечении атрезии пищевода, направленных не только на снижение заболеваемости и смертности, но и на улучшение качества жизни у выживших детей. В предлагаемом к вниманию читателей статье автор описывает тенденции и инновации в лечении атрезии пищевода, основанные на анализе собственного опыта лечения 237 больных и обзора литературы.

Ключевые слова: атрезия пищевода, трахеоэзофагеальная фистула, современные принципы лечения, осложнения первичного анастомоза пищевода.

Qida borusunun atreziası (QBA) ağır inkişaf qüsürüdür və onun müalicəsi müasir dövrümüzədək aktual olaraq qalır. Bu termin özündə yalnız qida borusunun bətdaxili inkişafının pozulmasının müxtəlif formalarını deyil, həm də onun tənəffüs yolları ilə fistulalarını da birləşdirir. Təqdim edilən məqalə müəllif tərəfindən cərrahi əməliyyat icra edilmiş 237 xəstənin müalicəsinin və ədəbiyyat məlumatlarının təhlili əsasında QBA-nın müalicəsinə müasir elmi baxışların, yeniliklərin və meyllərin araşdırılmasına həsr edilmişdir.

Tarixi. İlk dəfə 1670-ci ildə Wiliam Durston Torakopagus ekizlərin birində Qida borusunun atreziasının aşkar edilməsi haqqında məlumat vermişdir. 1697-i ildə Thomas Gibson QBA-nın Distal traxeoefoqal fistullu (DTEF) klassik formasını təsvir etmişdir. Thomas Hill 1840-cı ildə ilk dəfə olaraq QBA və Anorektal malformasiya (ARM), anusun atreziası, Lamb isə 1873-cü ildə H-tip TEF fistula ilə doğulmuş körpə haqqında məlumat vermişlər.

Timothy Holmes 1869-cü ildə QBA-nın müalicəsi üçün Birincili ezofageal anastomoz fikrini təklif etmişdir, lakin bu əməliyyatı icra etməmişdir. Morell Mackenzie isə 1880-cı ildə bu patologiyaya həsr edilmiş «Malformations of the Oesophagus» adlı ilk məqaləni çap etdirmişdir.

Charles Steele (1888, London, Böyük Britaniya) xloroform anestesiyası altında ilk uğursuz cərrahi müdaxilə - Qastrostomiya, qastrostomadan retroqrad olaraq metal zond yeritməklə qida borusunun ucları arasında keçiricilik yaratmağa cəhd etmişdir. 1888-ci il QBA-nın cərrahi müalicə dövrünün başladığı il kimi qəbul edilir. Hoffman (1898) - Yalnız qastrostomiya, Richter (1913) – TEF-un ləğvi, Smeeth (1923) – qastroezofageal birləşmə nahiyyə-sində QB-nun liqatura ilə bağlanması, Scott (1928)- qida borusunun kardial nahiyyəsində bağlanması və qastrostomiya, Gage və Oschner (1936) - Qastrostomiya, QB-nun Qastroezofageal keçid nahiyyəsində bağlanması, boyun ezofaqostomiyası əməliyyatlarını icra etmişlər. Lakin bütün xəstələrdə letal nəticə alınmışdır [1]. Lanmanın məlu-

matına görə 1929-1940-cı illərdə Boston Uşaq xəstəxanasında QBA diaqnozu ilə 32 uşaq üzərində cərrahi əməliyyat icra edilmişdir, lakin bu xəstələrin heç biri sağalmamışdır. Fistulun ləğvi, birincili anastomoz icra edilmiş 1 xəstə əməliyyatdan sonra 9 gün yaşamışdır. Autopsiya zamanı xəstənin ölümünün mediastinit yaxud pnevmoniya deyil, hiperhidratasiya səbəbindən olduğu aşkar edilmişdir. 1939-cu ildə William Ladd (Boston, ABŞ) və 1940-cı ildə Logan Leven (Minnesota, ABŞ) 2 mərhələli əməliyyatla sağalan ilk xəstə haqqında məlumat verdilər: (I) TEF-un ləğvi, boyun ezofaqostomiyası, qastrostomiya; II - presternal dəri plastikası ilə mədə və Qida borusunun birləşdirilməsi.

Cameron Haight (cərrah) və Harry A. Towsley (pediatr) (Michigan, ABŞ) –1941-ci il Martın 15-i 12 günlük qızda icra edilmiş ilk müvəffəqiyyətli birmərhələli cərrahi əməliyyat – Sol tərəfli ekstraplevral torakotomiya, TEF-un ləğvi, birincili ezofageal anastomoz (təksirali tikişlə) haqqında məlumat vermişlər. Əməliyyat anastomoz tutarsızlığı ilə fəsadlaşsa da fistul spontan olaraq bağlanmışdır. İnkişaf etmiş striktura bujlama ilə aradan qaldırılmışdır. O dövrdə antibiotik olmadığından, xəstəyə sulfanilamid preparatı təyin edilmişdir [1, 2, 3, 4]. Cameron Haight 1941-1969 illərdə QBA səbəbi ilə 284 cərrahi əməliyyat icra etmişdir və o dövrün anesteziya və intensiv terapiya səviyyəsi ilə 52% sağalmaya nail olmuşdur. 1980-ci illərdə İnkişaf etmiş ölkələrdə QBA-dan sağalma 85%–90%-ə çatmışdır. Müasir dövrdə bu patologiyadan ölüm 10%-dən azdır. İnkişaf etmiş ölkələrdə QBA artıq yalnız neonatal cərrahiyyənin problemi deyil və müalicə hədəfi letallığın azaldılmasından fəsadların müalicəsi, uzaq nəticələrin və Həyat keyfiyyətinin yaxşılaşdırılması istiqamətində dəyişir. 2010-cu ildə QBA üzrə ilk Bəlxalq təlim Fransanın Lille şəhərində təşkil edilmişdir. Qida borusunun atreziyası Bəlxalq İnternet şəbəkəsi (The International Network of Esophageal Atresia (INoEA)) 2013-cü ilin Sentyabr ayında təsis edilmişdir. 2016-cı ildə ESPGHAN–NASPGHAN (European and North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition) cəmiyyətləri QBA olmuş uşaqlarda gastroenteroloji fəsadların müalicəsi üçün birgə rəhbərlik hazırlamışlar. Rəhbərlikdə: Uzun məsafəli (long up) atreziyanın müalicəsi, respirator dəstək, mədənin abnormal funksiyası və dempinq sindrom, QERX, farinqozofageal funksional pozğunluğun diaqnostikası, eozinofil ezofagit, ümumi anesteziyanın və radiasiyanın riskləri, gələcəkdə kök hüceyrə müalicəsinin və neoezofaqusun mümkünlüyü kimi yeni mövzular müzakirə olunmuşdur. [7].

Azərbaycanda QBA olan xəstədə ilk müvəffəqiyyətli TEF-un ləğvi və Birincili ezofageal anastomoz əməliyyatı 2005-ci il Aprelin 30-da Ağayev G.X. və Məmədov Y. tərəfindən icra edilmişdir [6]. Elmi ET Pediatriya İnstitutunda 2009-2010-cu illərdə 19 xəstə qida borusunun atreziyasına görə əməliyyat olunmuşdular. Onlardan letallıq 94,7% olmuşdur [15]. Sağ qalan yeganə xəstədə isə əməliyyat residiv trexeozofageal fistula ilə fəsadlanmışdır. Müəllif Qida borusunun atreziyasına görə 1998-2020-ci illərdə 237 xəstədə cərrahi əməliyyat icra edilmişdir. Onlardan 6-sı Residiv TEF, 2 nəfəri isə QB-nun stenozuna görə təkrar əməliyyat olunmuşlar. Sağalma 46,2% olmuşdur.

Epidemiologiyası. QBA sporadik yaxud multifaktorial patologiyadır. Rast gəlmə tezliyi – 1/2500-4500 diridoğulan. Oğlan-qız nisbəti – 1/1,26. Valideynlərdən birində QBA olmuşsa, övladlarında olması ehtimalı 3,6%. Valideynlərində QBA olmaybsa, uşaqların birində olubsa, digərində olma ehtimalı 2%. Ailədə 2 uşaq QBA ilə doğulubsa, üçüncüdə olma ehtimalı 20%. QBA olan ekizin digər tayında da olması 6%. Müasir reproduktiv texnologiyaların tətbiqi QBA riskini 4,5 dəfə artırır [22]. Polihidramnion və Vaxtıdan əvvəl doğulma – 34% hallarda müşahidə edilir.

Antenatal aşkarlanma. 3 əlamətə əsaslanır – Polihidramnion, mikroqastriya, proksimal QB-nun genişlənməsi (pouch sign). Polihidramnion – qeyri spesifik əlamətdir. Mikroqastriya müxtəlif fetal anomaliyaların əlaməti ola bilər. «Kisə» əlaməti və mikroqastriya QBA-nın fistulsuz formasının sonoqrafik əlaməti kimi qəbul edilir. Fetal MRT ilə QBA-nın aşkarlanması 60-100% arasındadır və QB-nun döş hissəsinin görüntülənməsinə əsaslanır. Fetal MRT yalnız prenatal sonoqrafiyada inkişaf qüsurlarına (QBA yaxud başqa anomaliyaya) şübhə yarandıqda aparıldığından bütün xəstələri əhatə etmir. QBA-nın əksər hallarda TEF ilə müşayiət olunması prenatal diaqnostikayı çətinləşdirir. Amniotik mayenin fistuladan mədəyə keçməsi nəticəsində xəstədə mikroqastriya və anada polihidramnion olur. Prenatal diaqnostika 9-24%-dir. Fals pozitiv nəticə: ≈50% hallarda doğuşdan sonra QBA təsdiq edilmir [8, 9].

Yanaşı qüsurlar və genetik xəstəliklər. Ürək qüsurları - 29%, Anorektal inkişaf qüsurları - 14%, Gİ - 13%, Onurğa və skelet qüsurları - 10%, Ətraflar - 10%, Renal - 14%, Respirator - 6%, Genetik - 4%, Digər – 11%.

QBA ilə müşayiət olunan bir neçə fenotipik variantlar və sindromlar mövcuddur: VATER yaxud VACTERL assosiasiyası (Vertebral, Anorektal, Kardial, TraxeoEzofageal, Renal anomaliyalar və ətraflarıda qüsurlar) - 19% xəstələrdə təst gəlinir. Trisomiya 13 (Patau sindromu), 18 (Edvard sindromu), 21 (Down sindromu) olma ehtimalı 6,6%; CHARGE assosiasiyası (Koloboma, Ürək qüsurları, Xoana atreziyası, fiziki inkişafda ləngimə, genital hipoplasia, qulaq seyvanının deformasiyası eşitmə pozğunluğu); SCHISIS assosiasiyası — omfalosele, sinir borusu qüsurları (nevral retinanın ikiləşməsi), yarıq damaq, genital hipoplazia; Treacher - Collins sindromu (TCS) qulaq, göz, almacıq sümüyü, çənənin deformasiyası ilə səciyyələnən genetik xəstəlikdir. Fanconi sindromu (böyrək borucularının bir sıra aminturşular, kalium, sidik cövhəri, fosfat, qlükoza, bikarbonatın ekskeresiyasının pozulma-

sına səbəb olan defekti); Towness-Brock sindromu (ARM, abnormal qulaq seyvanı və əl (ən çox baş barmaq); Bartsocas-Papas sindromu (ağır dərəcəli dizaltı yumuşaq toxuma kontrakturası, ankyloblepharon (göz qapaqlarının bitişməsi), orofasial yarıq, sindaktiliya, ektodermal anomaliyalar (saçların, dişlərin, dırnaqların, tər və tüpürcək vəzilərinin, kraniofasial strukturların, barmaqların abnormallığı)); McKusick-Kaufman sindromu (polidaktiliya, Anadangəlmə ürək qüsuru (AÜQ), reproduktiv sistemin qüsurları).

Yanaşı qüsurlar – larinqotraxeal yarıq, traxeal stenoz, traxeomalyasiya, ağ ciyərin ageneziası, bronxobiliar fistul, BPM – 12% xəstələrdə olur.

QBA TEF olan xəstələrdə Hipertrofik pilorik stenozun rast gəlmə tezliyi yüksəkdir. QBA-na görə əməliyyat olunmuş uşaqların çoxunda QER olması İHPS diaqnozunun müəyyənləşməsinin gecikməsinə səbəb ola bilər.

Sağ aorta qövsü - əməliyyatdan əvvəl müəyyənləşdirilməsi çox əhəmiyyətlidir, çünki bu anomaliya cərrahi əməliyyatın sağ torakal girişdən icrasını çox çətinləşdirir. Anomaliya əməliyyatdan əvvəl müəyyənləşsə sol torakal giriş məsləhətdir. Sağ tərəfli torakotomiya ilə də TEF-un ləğvi və birincili ezofageal anastomoz mümkündür, lakin anastomoz tutarsızlığı riski 42%-dək artır [8].

QBA-nın Anatomik təsnifatı. İlk dəfə 1929-cu ildə Vogt (radioloq) Radioloji müayinələr və təşrih nəticələri əsasında QBA-nın anatomik tiplərinin təsvir etmişdir. 1944-cü ildə Ladd bu təsnifata H-tip TEF-u əlavə etmişdir. Vogt təsnifatının I tipini - QB-nun nadir rast gəlinən aplaziyasını Gross 1953-cü ildə təklif etdiyi təsnifata daxil etməmişdir. 1976-cı ildə, Kluth «Atlas of esophageal atresia» məqaləsində QBA və TEF-un 10 tip və 96 alt tipinin təsvirinin vermişdir [10].

Proqnostik risk qrupları. QBA-nın cərrahi müalicəsinin nəticələrinin bir çox faktorlardan, xüsusilə də doğuş çəkisindən (DÇ), yanaşı qüsurların və aspirasion pnevmoniyanın ağırlığından asılı olduğundan müxtəlif tərkibli qruplarda müxtəlif müalicə üsullarının (texniki və taktiki) nəticələrin müqayisəsi, təhlili üçün Waterston DJ et al. 1962-ci ildə DÇ, Ağ ciyərlərin vəziyyəti və yanaşı inkişaf qüsurlarının mövcudluğundan asılı olaraq QBA olan xəstələrin sağalma ehtimalını proqnozlaşdırən təsnifat irəli sürmüşdü: A qrupu – DÇ > 2500 qr; B qrupu – DÇ 1800-2500qr, ağır aspirasion pnevmoniyaya yaxud ağır yanaşı inkişaf qüsuru; C qrupu – DÇ < 1800 qr, yaxud ağır aspirasion pnevmoniya və ağır yanaşı inkişaf qüsuru.

Neonatologiyanın, anesteziologiyanın və neonatal cərrahiyyənin inkişafı Waterston təsnifatı üzrə qruplaşdırılmış xəstələrdə müalicənin nəticələrinin müəyyən qədər eyniləşməsinə səbəb oldu. Ona görə də Spitz L. et al. 1994-cü ildə DÇ və Ağır Anadangəlmə Ürək qüsurlarının mövcudluğundan asılı olaraq yeni proqnostik təsnifat təklif etdilər: I qrup – DÇ > 1500qr, yanaşı ağır AÜR yoxdur; II qrup – DÇ 1500qr-dan azdır, lakin yanaşı ağır AÜR yoxdur; III qrup - DÇ 1500qr-dan azdır və yanaşı ağır AÜR aşkar edilmişdir.

Eyni zamanda, Dan Poenaru et al. 1993-cü ildə Montreal təsnifatını irəli sürdü [13] və göstərdi ki, DÇ təklidə letallığın səviyyəsinə əhəmiyyətli təsir etmir. Əməliyyatı dövrədə ağır dərəcəli tənəffüs çatmamazlığı, xəstənin mexaniki ventilyasiyadan asılılığı və yanaşı ağır inkişaf qüsurları sağalmanın proqnozuna əhəmiyyətli dərəcədə təsir edirlər. Belə ki, Əməliyyatı dövrədə ağır dərəcəli tənəffüs çatmamazlığı, xəstənin mexaniki ventilyasiyadan asılı olan yaxud yanaşı ağır inkişaf qüsurları olan uşaqlarda (yüksək risk qrupu) letallıq 69,2%-dirsə, bütün digər xəstələrdə (aşağı risk qrupu) 7%-dir.

Yamoto M. et al. 2018-ci ildə. Spitz təsnifatına yaxın olan yeni təsnifat təklif etmişdirlər. DÇ və Ağır ürək qüsurlarının mövcudluğuna görə xəstələr 4 risk qrupuna bölünür: I qrup (az riskli) ağır AÜQ olmayan və DÇ > 2,000 qr olanlar; II qrup (orta riskli) ağır AÜQ olmayan və DÇ < 2,000 qr olanlar; III qrup (nisbətən yüksək riskli) ağır AÜQ və DÇ > 2,000 qr olanlar; IV (yüksək riskli) ağır AÜQ və DÇ < 2,000 qr olanlar [11].

Diaqnoz. Klinik əlamətlər: hipersalivasiya, öskürmə, boğulma, sianoz qida borusunun atreziyasına şübhə yaradır. Ağız boşluğu və yuxarı tənəffüs yollarının aspirasiyası zamanı ödlü ifrazatın xaric olması QBA-nı inkar etmir. Nadir hallarda duodenoqastral refluks nəticəsində mədəyə düşən öd Distal TEF vasitəsilə tənəffüs yollarına düşür. Diaqnozunu müəyyən etmək üçün oroqastral zond yeridilir. Zond maneəyə rast gələndə Babygramm çəkilir. Zondun mədəyə keçməməsi, qida borusunda burulması QBA-nı göstərir. Kontrast maddə kimi zonda hava vurmaq olar. Mədə və bağırsaqlarda qaz olması DTEF olduğunu, üst qarın boşluğunda 2 qovuqucuq olduqda yanaşı duodenal atreziyanı göstərir. Müayinənin 2 proeksiyada aparılması atreziyanın səviyyəsinin daha dəqiq müəyyən etməyə imkan verir. Kontrast məhlullardan istifadə məsləhət deyil, çünki əksər hallarda aspirasiyaya, barium horrasının aspirasiyası isə ağ ciyərlədə ağır pnevmoniya və gələcəkdə xroniki ağ ciyər xəşyəliklərinin inkişafına səbəb olur. Rentgen müayinədə həmçinin yanaşı skeletal, vertebral anomaliyalar, döş qəfəsi və qarın boşluğu orqanlarının bəzi başqa qüsurları (məs, ağ ciyərin ageneziası, dekstroqardiya, DTEF varsa – bağırsağ keçməməzliyi və s.) aşkar edilə bilər.

Xəstədə digər yanaşı qüsurların, xüsusilə QBA ilə tez-rez müştərək rast gəlinən ürək-damar, renal, anorektal qüsurların aşkarlanması üçün müvafiq müayinələr aparılmalıdır – Exokardiografiya, abdominal US, aralıq nahiyəsinin müayinəsi. Aorta qövsünün sağda yaxud solda yerləşməsi cərrahi əməliyyatın planlaşdırılması üçün xüsusi əhəmiyyət kəsb edir.

Müalicə prinsipləri.

Cərrahi əməliyyatın vaxtı. Stabil xəstədə cərrahi əməliyyatın ilk 24 saat müddətində, ağız suyu və DTEF-dan mədə möhtəviyyətinin aspirasiyası nəticəsində pnevmoniya inkişaf etməmiş əməliyyat olunması daha məqsəduyğundur. Digər başqa hallarda təxirəsalınmaz cərrahi müdaxiləyə əksər hallarda göstəriş yoxdur [3]. Təxirəsalınmaz cərrahi əməliyyata göstərişlər: (1) Ağır dərəcəli RDS, Sərt parametrlərlə Ağ ciyərlərin süni ventilyasiyası – təcili torakotomiya (torakoskopiya) və TEF-un bağlanması. Xəstənin vəziyyəti stabilləşdikdən sonra (7-10 gün müddətində) – ikinci torakotomiya (torakoskopiya) və QB-nun bərpası icra edilir. Vaxtından əvvəl doğulmuş çox az kütləli uşaqlarda təcili əməliyyata erkən qərar verilməlidir. Çünki inkişaf edən hialin membran xəstəliyi 24-36 saatdan sonra tənəffüs çatmazlığının daha da artmasına, ağ ciyərin elastikliyi daha da azalmasına səbəb ola bilər. (2) Mədə perforasiyası [4, 8].

Əməliyyatın bronxoskopiya. Əhəmiyyəti: (1) Proksimal TEF-un aşkarlanması. Proksimal TEF-un olmaması ehtiyac olmadığı təqdirdə əməliyyat zamanı proksimal ucu maksimal mobilizasiya etməyə imkan verir, azan sinir şaxələrinin zədələnməsi və QB innervasiyasının pozulması ehtimalı azalır. (2) Distal TEF-un səviyyəsinin aşkarlanması - əməliyyatı planlaşdırmağa imkan verir. (3) Fistulun ölçüsü ilə əlaqədar olan RDS-da tənəffüs havasının mədəyə keçməsinə azaltmaq üçün TEF-un Foqarti kateteri ilə müvəqqəti bağlanması. (4) Digər inkişaf qüsurlarının aşkar edilməsi – Larinqotraxeal yarıq, traxeyanın stenozu, traxeal bronx və s. (5) Traxeomalyasiya, laringomalyasiya - əgər xəstə spontan tənəffüs edirsə.

Əzələləri kəsmədən Laterodorsal torakotomiya (muscle-sparing thoracotomy): (1) Əzələləri kəsmədən, M.Latissimus və M. Serratus anterior əzələnin lifləri boyu aralamaqla ekstraplevral torakotomiya travmatikliyi azaldır, döş qəfəsinin deformasiyası və yuxarı ətrafın funksional pozğunluğu riskini azaldır. (2) Aksilyar kəsik (Bianchi, 1998) yaxşı kosmetik nəticə verir, lakin əməliyyatın icrasını çətinləşdirir, xüsusilə də DTEF traxeyanın bifurkasiyası səviyyəsindədirsə.

Ekstraplevral giriş – ağ ciyəri plevra ilə birlikdə retraksiya etmək texniki cəhətdən daha rahatdır; anastomoz tutarsızlığı zamanı plevral boşluğunun ağır dərəcəli infeksiyalaşmadan qoruyur; əməliyyatın sonunda plevral drenaja ehtiyac olmur.

V. Azygos-un saxlanması – aşağı və yuxarı boş venalar arasında əlaqə yaradır. Aşağı boş venanın qüsurlarında qanın ürəyə qayıtmasını təmin edir. Bəzən venoz qayıdışı təmin edən yeganə damar olduğundan kəsməmişdən əvvəl bir neçə dəqiqəlik okklyuziyası məsləhət görülür. Bu zaman hemodinamika pozulmasa kəsilmə bilər. Lakin, Tək venanın saxlanması daha üstündür. Bu, əməliyyat sahəsində venoz durgunluğun, ödemənin az olmasına səbəb olur, anastomoz tutarsızlığı, pnevmonit hallarının əhəmiyyətli dərəcədə azalmasını, hemodinamik stabilliyi təmin edir. [1, 2, 3]. Türkiyə QBA registrinin 2015-ci ildə çap olunmuş araşdırmalarında göstərilir ki, Tək venanın bağlanması əməliyyatdan sonrakı dövrdə yalnız tənəffüs sistemi tərəfindən inkişaf edən fəsadların azalmasına səbəb olur. Normal mediastinal anatomiyanı saxlamaq və Respirator fəsadları azaltmaq məqsədilə V.Azygos qorunub saxlanılmalıdır. [16, 17, 18].

Rutin Plevral drenajın imtina. Qida borusunun gərgin olmayan ekstraplevral bərpası zamanı döş boşluğuna drenaj qoyulmasına ehtiyac yoxdur. Gərgin anastomoz və transplevral giriş plevral drenaja göstərişdir.

Tənəffüs dəstəyi. Anastomozda gərginlik, dartılma az olan yaxud olmayan stabil xəstələr adekvat tənəffüs bərpa olduqda SV aparatından ayrılabilir. Anastomozda dartılma çox olduqda xəstəyə başı önə əyilmiş vəziyyətdə, tam relaksasiya ilə 3-5 gün müddətində ağ ciyərlərin süni ventilyasiyası aparılabilir. Lakin qeyd edilməlidir ki, bu üsulün üstünlüyünü sübut edilməmişdir.

Transanastomotik zondla erkən enteral qidalanma. Xəstənin uzun müddət ac saxlanması klinik əhəmiyyəti yoxdur. Ona görə də, 48 saatdan sonra, Mədə bağırsaq traktının funksiyası bərpa olunubsa (NQZ-dan ödlü ifrazatın, qarında köpün olmaması, defekasiyanın olması) NQZ-la qidalanma başlanabilir.

Əməliyyatdan sonra Antiasid preparatların erkən tətbiqi. Araşdırmalar göstərir ki, anastomoz nahiyəsində fəsadlar QER-ün dərəcəsilə korrelyasiya edir. Ona görə də, QER-ün müalicəsi və fəsadların profilaktikasının erkən başlanması tövsiyə edilir [3].

Torakoskopik əməliyyat. İlk dəfə S, Rothenberg 2002-ci ildə çəkisi 2,41-3,4 kq olan 8 yenidoğulanda QBA-nın torakoskopik cərrahi əməliyyatı haqqında məlumat vermişdir [24]. Üsrünlükləri: (1) Torakotomik kəsiyin olmaması. Döş qəfəsi əzələlərinin kəsilməməsi onun deformasiyaya uğramamasını təmin edir; (2) Mükəmməl görüntü – anatomik strukturların aydın və böyüdülmüş görünməsi toxuma və strukturlarla daha dəqiq və incə işləməyə imkan verir; (3) Minimal travmatiklik – döş qəfəsində kəsiyin olmaması, əməliyyat sahəsində minimal mobilizasiya, (4) Digər həkim və rezidentlərin əməliyyatı aydın görməsi (tədris məqsədilə). Mənfi cəhətləri: (1) Əməliyyat müddətinin uzanması (1 saat vs 2,5 saat) – təcrübə artdıqca müddət azalır; (2) Döş qəfəsində yeridilən Karbon qazının absorpsiyası nəticəsində normal oksigenasiya fonunda Hiperkapniya və asidoz təhlükəsi; (3) Əməliyyatın transplevral icra olunması. (4) Plevral drenajın mütləq olması; (5) Öyrənmə müddətinin (learning curve) uzun olması; (6) Texniki təminatın bahalıdır. Əməliyyat məlumatlarına görə Torakoskopik əməliyyatdan konversiya 4,2%, anastomoz tutarsızlığı 11-27%, anastomozun daralması 32-35%, sağalma 88-97% olmuşdur [8].

Fəsadlar. (1) Anastomoz tutarsızlığı – 3,5-17%; (2) Anastomoz darlığı – 43% (17–60%). QB mənfəzinin > 50% dar olması. Anastomozda gərginlik, anastomoz tutarsızlığı, anastomoz nahiyəsində keçirilmiş zond, QER bu fəsadın risk faktorlarıdır; (3) Residiv TEF 3-15%. Müxtəlif üsullarla müalicə olunur. Bu üsulların effektivliyi 20-80% arasındadır. Son təklif edilən üsul 50%-li trixorasetat turşusunun yerli tətbiqidir. Aplikasiya sayı 1,8 dəfə. 14 xəstədə tətbiq edilib. 41 ay müşahidədə residiv aşkar edilməyib [19]. (4) Traxeo-plevral fistul – pnevmotoraks, yaxud pleral drenajdan daim hava xaric olması, ağ ciyərin ventilyasiyasının pozulması ilə özünü biruzə verir. Əməliyyatdan sonra ilk günlərdə Traxeyanın təkrar intubasiyası, boyunun ekstensiyası; uzun müddətli Yüksək Pins, PEEP), irinli plevrit, traxéal borunun düzgün yerləşdirilməməsi risk faktorlarıdır.

PHIS (Pediatric Health Information System) 43 uşaq xəstəxanasında müalicə olunmuş 3479 xəstənin məlumatlarını təhlil etmişdir. Məlum olmuşdur ki, 2 il ərzində xəstəxanadan yazılanların 55%-i təkrar hospitalizasiya olunmuşlar. Onlarda Residiv TEF-un ləğvi- 5%, QB-nun rekonstruksiyası- 11%, fundoplikasiya 12% əməliyyatları icra edilmişdir. (5) Peristaltika pozğunluğu (dismotility) uzun müddət davam edə bilər. Əlamətləri – disfagiya, yad cisimlə (qida ilə) obturasiya, qusma, respirator pozğunluq. Videofluoroskopiya və monometriyada udmanın oral fazasının normal, faringeal və ezofageal fazalarının isə abnormal olması aşkarlanır. (6) QER – 50% xəstələrdə aşkar edilir, onlardan 50 % fundoplikasiya əməliyyatı labüd olur. Digər qrup xəstələrə nisbətən QBA görə əməliyyat olunan uşaqlarda QER-un spontan rezolyusiyası az hallarda baş verir. (7) Səs tellərinin disfunksiyası - 12% xəstələrdə qeyd edilir. Conforti və Zani fistulsuz EA və H-tip TEF anomaliyalarında səs tellərinin iflicinin müvafiq olaraq 36% və 50% xəstələrdə aşkarlandığını qeyd edə bilərlər [20, 21]. (8) Respirator problemlər – 50% xəstələr gələcəkdə tənəffüs problemlərinə görə hospitalizasiya olunurlar. Onların 2/3 hissəsi 5 yaşadək. Əsas səbəbləri kimi traxeomaliyaya və QER göstərilir; (9) Torakotomiya ilə əlaqəli problemlər – qanadvari kürək, elevasiya yaxud fiksasiya olunmuş çiyin, qabırğaların birləşməsi və s.

Uzun məsafəli (long up) QBA-nın müalicəsi haqqında. Uzun məsafə terminin müxtəlif interpretasiyaları var, QB-nun ucları arasında məsafənin neçə sm olması, onun necə ölçülməsi (mobilizasiyadan əvvəl ya sonra) və s. haqqında diskussiyalar davam etməkdədir. 2% xəstələrdə qida borusunun uclarını yaxınlaşdırıb gərgin olmayan anastomoz formalaşdırmaq mümkün olmur. Bu zaman QB uclarının geniş mobilizasiyasına ehtiyac olur. Proksimal hissə qanla təhcizəti boylama istiqamətdə Aşağı tiroid arteriyanın şəxəsilə təmin edildiyindən, onu maksimum (udlağadək) mobilizə etmək mümkündür. Distal hissə isə aortadan ayrılan arteriyalarla segmentar qan təhcizatına malik olduğundan geniş mobilizasiya distal ucun qan dövranının pozulmasına səbəb ola bilər. QB-nun uclarının mobilizasiyasından sonra anastomoz formalaşdırmaq mümkün olmadıqda “uzatma” üsullarında istifadə etmək olar. Bu məqsədlə Rehbein və Schweder 1971-ci ildə QB uclarında yerləşdirilmiş metal “zeytunun” neylon tikişlərlə dərtdirilməsini təklif etmişdirlər. 1972-ci ildə Livaditis et al. QB-nun proksimal hissəsinin sirkulyar miotomiyası üsulunu tətbiq etmişdir. Bir sirkulyar miotomiya anastomoz formalaşdırılması kifayət etmədikdə 2, 3 yaxud spiral miotomiya aparmaq mümkündür. Lakin sirkulyar miotomiya QB-nun həmən nahiyəsinin genişlənməsi, divertikullaşması, peristaltika pozğunluğu kimi ciddi fəsadlar verdiyindən üsul geniş yayılmadı. 1975-ci ildə Hendren və Hale QB-nun uclarında yerləşdirilmiş metal “qırmaların” elektromaqnit sahəsilə qarşılıqlı itələnməsilə QB uclarının yaxınlaşdırılması fikrini irəli sürdülər. Shafer və David oxşar üsul – QB-nun mobilizə olunmuş uclarının bir-birinə toxunanadək ipək sapla tikilib yaxınlaşdırılması təklif etdilər. Gouph 1980-cı ildə başqa bir üsul – QB-nun geniş proksimal hissəsinin loskut şəklində kəsilməsi, onun tubulyarizasiyası və birincili ezofageal anastomoz təklif etdi. Üsulun mənfə cəhəti tikiş xəttinin çox uzun olmasıdır ki, anastomoz tutarsızlığı riskini artırır. Digər başqa üsullar – Collis gastroplastikası, Scharli üsulu (mədənin kiçik əyriliyinin köndələn kəsilib boylama tikilməsi və s.) çox travmatik olduğundan geniş yayılmadı. Bütün bunlara baxmayaraq anastomoz formalaşdırmaq mümkün deyilsə TEF-un bağlanması, qastrostomiya və gecikdirilmiş anastomoz məsləhət görülür. Hazırda boyun ezofaqostomiyası yalnız QB—nun əvəzlənməsi planlaşdırılan xəstələrdə tətbiq edilir, çünki boyun ezofaqostomasi əksər hallarda nativ QB-nun saxlanılmasını mümkünsüz edir. Qida borusunun uclarının yaxınlaşdırılması üçün ağızdan və qastrostomadan bujlamadan istifadə etmək olar. Məsafə 4 cm-dən az olan, TEF olmayan 1 yaşdan aşağı xəstələrdə proksimal və distal ucların maqnitlərlə yaxınlaşdırılması və tikişsiz anastomoz üsulu tətbiq edilə bilər. Üsulun mənfə cəhəti xüsusi ləvazimatın lazım olması (Flourish™ Cook Medical), xəstələrin böyük qisminə anastomoz darlığının inkişaf etməsi və dilayasiyaya ehtiyac olmasıdır [23].

Digər uzatma üsullarından Foker (1997) üsulu ilə QB uclarının traksiyası, Kimura üsulu ilə QB-nun çoxmərhələli ekstratorakal elonqasiyası, Patkovski tərəfindən populyarizasiya edilən QB uclarının torakoskopik traksiyasını göstərmək olar. Foker üsulu ilə QB uclarının traksiyası torakotomiya və TEF-un ləğvindən sonra aparılır və 7-10 gündən sonra gecikdirilmiş ezofageal anastomoz formalaşdırmaq mümkün olur. Foker üsulunun modifikasiyası David C. Van der Zee et al (2007) tərəfindən irəli sürülmüşdür: Torakoskopik olaraq TEF bağlanır, atretik uclara dartıcı tikişlər və kliplər quyulur, traksion tikişlər döş qəfəsindən kənara çıxarılır. Üsulun əsas mənfə cəhəti anastomoz tutarsızlığının tezliyinin artmasıdır. Kimura üsulu ilə çoxmərhələli ekstratorakal elonqasiya hər 2-3 həftədən bir QB-nun boyun ezofaqostomasi şəklində çıxarılmış proksimal ucunun dəri və dərialtı toxumadan ayrılaraq 4-5 mm

kaudal istiqamətdə dartılır. Bir neçə dəfədən sonra proksimal QB kifayət qədər uzanır və xəstə təkrar cərrahi əməliyyat olunur – dəri altından “çıxarılan” QB boyun kəsiyindən döş qəfəsinə salınır, torakotomiya ilə ezofageal anastomoz formalaşdırılır. Bu müddətdə xəstə qastrostomadan qidalanır. Üsulun əsas mənfi cəhətləri müalicə müddətinin uzanması, anastomoz tutarsızlığının tezliyinin artmasıdır. Lakin xəstənin öz QB-nu saxlamağa imkan verir. Torakoskopik traksiya ilkin torakoskopiya və TEF-un ləğvi (fistul varsa) ilə icra edilir, QB-nun ucları mobilizə olunduqdan sonra tikişlə daxildə dartılır. 4-8 həftə sonra təkrar torakoskopiya olunur. Uclar yaxınlaşıbsa (əksər xəstələrdə) anastomoz formalaşdırılır. Əks halda daha bir tikişlə dartma təkrarlanır və növbəri torakoskopiya ezofaqo-ezofaqostomiya icra edilir. Patkovski qastrostomiyani məsləhət görmür və xəstələr uzun müddət TPN alırlar.

Uzadılma üsulları effekt vermədikdə yaxud mümkün olmadıqda QB-nun əvəzlənməsi labüd olur.

QB-nun fistulsuz formaları. Fistulsuz atreziya qida borusunun ucları arasındakı məsafənin çox olduğunu nəzərdə tutur və bu xəstələrdə birincili anastomoz formalaşdırmaq mümkün olmur. Ona görə də əksər hallarda xəstəyə qastrostomiya yaxud distal ezofaqostomiya əməliyyatı icra edilir, qida borusunun əvəzlənməsi bir neçə ay sonra icra edilir. Son illərdə bu forma atreziyada da qida borusunun ekstratorakal yaxud intratorakal uzadılması cəhdləri edilir və müəyyən uğurlar əldə edilmişdir.

Letallığın əsas səbəbləri: Az kütlə ilə doğulma, Anadangəlmə ürək qüsuru, digər ağır anadangəlmə qüsurlar, əməliyyatözü tənəffüs çatmamazlığı, gecikmiş diaqnostika və aspirasion pnevminiyadır. İnkişaf etməkdə olan ölkələrdə isə, həmçinin, resurs və kadr çatmamazlığı müalicənin nəticələrini pisləşdirən faktorlardır.

ƏDƏBİYYAT:

1. Deurloo J.A.. Oesophageal atresia: History, treatment, and long-term results. 2005
2. Rickham's Neonatal Surgery. Ed. Paul D. Losty et all. 2018.
3. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery, 7th Ed. Edited by George W. Holcomb et all. 2020.
4. Pediatric surgery. 7th ed. Editor in chief Arnold G. Coran. 2012.
5. Bebek Ve Çocukların Cerrahi Ve Ürolojik Hastalıkları A. Can Başaklar. 2006.
6. Ağayev G.X. və həmmüə. //Cərrahiyyə (Surgery), 2007, 1 (9), 38-43)
7. Espghan-Naspghan Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula. J.Ped.Gastroenterology and Nutrition. V. 63, N 5, Nov 2016
8. Newborn Surgery, 4th Ed, Edited by P.Puri. 2018.
9. Ana Paula Pinho Matos et all. Evaluation of the fetal abdomen by magnetic resonance imaging. Part 1: malformations of the abdominal cavity. Radiologia Brasileira. vol.51 no.2 São Paulo Mar./Apr. 2018.
10. Dietrich Kluth. Atlas of esophageal atresia. Dietrich Kluth. Journal of Pediatric Surgery, Vol. 11, No. 6 p.901–19. (December), 1976
11. Yamoto M, et all. Pediatr Surg Int. 2018 Oct;34(10):1019-1026. // New prognostic classification and managements in infants with esophageal atresia.
12. Lai D, Gadepalli SK, Downard CD, et al. Challenging surgical dogma in the management of proximal esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: outcomes from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. J Pediatr Surg. 2017
13. Dan Poenaru et all. A new prognostic classification for esophageal atresia. //Surgery May. 1993. 426-32
14. T. Soyer, C.I. Öztörün, B. Fırıncı et al. The effect of Azygos vein preservation on postoperative complications after Esophageal atresia repair. Results from Turkish Esophageal atresia registry. Journal of Pediatric Surgery. 2020 Dec 15;S0022-3468(20)30903-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.12.008.
15. Səhiyyə Nazirliyinin 13.10.2010 tarixli kollegiyasının materialları.
16. Sharma S. et al, Pediatr Surg Int, 23:1215–1218. 2007.
17. Upadhyaya V.D, et al, Eur J Pediatr Surg 17:236–240. 2007.
18. T. Soyer, C.I. Öztörün, B. Fırıncı et al. The effect of Azygos vein preservation on postoperative complications after Esophageal atresia repair. Results from Turkish Esophageal atresia registry. Journal of Pediatric Surgery. 2020 Dec 15;S0022-3468(20)30903-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg. 2020.12.008.
19. Yann Lelonge, François Varlet et all Chemocauterization with trichloroacetic acid in congenital and recurrent tracheoesophageal fistula: a minimally invasive treatment. Surg Endosc. 2016 Apr;30(4):1662-6. doi: 10.1007/s00464-015-4352-1. Epub 2015 Jul
20. Conforti A, Jacusso C, Valfre L, et al. Cervical repair of congenital tracheoesophageal fistula: complications lurking. J Pediatr Surg. 2016;21:366–368.