

Çocuk Cerrahisi Hastalıklarına Bakış ve Deneyimli Yaklaşım



Editör
MEHMET UYSAL

BİDGE Yayınları

Çocuk Cerrahisi Hastalıklarına Bakış ve Deneyimli Yaklaşım

Editör: Doç. Dr. Mehmet Uysal

ISBN: 978-625-6707-05-4

1. Baskı

Sayfa Düzeni: Gözde YÜCEL

Yayınlama Tarihi: XX.XX.2023

BİDGE Yayınları

Bu eserin bütün hakları saklıdır. Kaynak gösterilerek tanıtım için yapılacak kısa alıntılar dışında yayıncının ve editörün yazılı izni olmaksızın hiçbir yolla çoğaltılamaz.

Sertifika No: 71374

Yayın hakları © BİDGE Yayınları

www.bidgeyayinlari.com.tr - bidgeyayinlari@gmail.com

Krc Bilişim Ticaret ve Organizasyon Ltd. Şti.

Güzeltepe Mahallesi Abidin Daver Sokak Sefer Apartmanı No: 7/9 Çankaya /
Ankara



ÖNSÖZ

Sağlık, insanlığın yaratışının ilk döneminden beri her zaman bilimin ve teknolojinin merkezinde yer almış, aynı zamanda bilime ve teknolojiye de yön vermiştir. Bu bakımdan sağlık, geçmişten günümüze bilim insanlarının en çok üzerinde çalıştığı bilim alanı olmuştur. Bilimin gelişmesinde uzmanlaşmanın önemli bir yeri vardır.

Çocuk Cerrahisi, fetüslerin, bebeklerin, çocukların, ergenlerin ve genç yetişkinlerin cerrahisini içeren bir cerrahi alt uzmanlık dalıdır. Pediatrik cerrahinin alt uzmanlık alanları şunları içerir: yenidoğan cerrahisi, minimal invaziv cerrahi (Laparoskopi ve Torakoskopi) ve fetal cerrahi.

Çocuk Cerrahisi de dahil tüm tıbbi alanlarda mevcut bilgiler hem yenilenmekte hem de artmaktadır. Bilgi donanımlı kaliteli bir hekim olmak için ve mesleki görevlerini en iyi bir biçimde yapmak için her hekim bu ilerlemeleri yakından takip etmek zorundadır. Sağlığın tüm alanlarında olduğu gibi bu alanda da bu mesleğine gönül vermiş Çocuk Cerrahisi'nde görev alan tüm bilim insanlarının ve çalışanların gelişiminde multidisipliner bir yaklaşımla hem temel ve hem güncel bilgilere sahip olmak oldukça önemlidir.

Bu amaçla “Çocuk Cerrahisi Hastalıklarına Bakış ve Deneyimli Yaklaşım” isimli kitap ile ülkemizde sağlık bilimlerinin farklı disiplinlerinden bilimsel çalışmaları derleyip, temel ve güncel bilgileri siz değerli okuyucularımıza aktarmayı amaçladık. “Çocuk Cerrahisi Hastalıklarına Bakış ve Deneyimli Yaklaşım” kitabına bilimsel çalışmalarıyla katkı sağlayan ve destek veren akademisyenlerimize canı gönülden teşekkür ederiz.

Editör

Doç. Dr. Mehmet Uysal

İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ	3
İÇİNDEKİLER	4
Hirschsprung Hastalığı Tanılı Olgularda Cajal Hücre Dağılımı ve Klinik Yansıması.....	6
Aliye KANDIRICI	6
İrfan KARACA	6
Zehra Günyüz TEMİR.....	6
Nörojen Mesane ve Üriner Sistem Rekonstrüksiyonu Uygulanmış Nörojen Mesaneli Hastalarda Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi	33
Arzu CANMEMİŞ	33
Ali İhsan Dokucu.....	33

Over Torsiyonu	89
Aydın ÜNAL	89
Çocuklarda Testis Torsiyonu	114
Emine Burcu ÇIĞŞAR KUZU	114
Karın ön duvarı defektleri	124
Eren YAŞA.....	124
Konjenital Özofagus Atrezisi ve Trakeoözofageal Fistül	141
Esmâ SEHOVİC KEÇİK.....	141
Çocuklarda Kronik Fonksiyonel Kabızlık Fonksiyonel Kabızlık İle Kabızlığa Bağlı Enkopreze Sahip Çocukların Anorektal Manometri İle Anal Kanal Boyu ve Asimetrisi Açısından Karşılaştırılması	158
Meltem KABA	158
Ali İhsan DOKUCU	158
Anorektal Anomalilere Eşlik Eden Ürogenital Patolojiler: Vajinal Patolojiler	219
Sırma Mine TİLEV	219
Congenital Duodenal Obstruction	259
Nurcan ÇOŞKUN.....	259

BÖLÜM I

Hirschsprung Hastalığı Tanılı Olgularda Cajal Hücre Dağılımı ve Klinik Yansıması

**Aliye KANDIRICI
İrfan KARACA
Zehra Günyüz TEMİR**

Giriş

Hirschsprung Hastalığı (HH), kolonun distal kısmında en çok rektosigmoid bölgede ve rektumda parasempatik plexus ganglionlarının konjenital yokluğu nedeni ile gelişen, kronik parsiyel, fonksiyonel bir intestinal obstruksiyondur. (Rowe & ark.,1995) Etiyolojisi kesinlik kazanmamakla birlikte ilk çalışmalarda ganglion hücrelerinin yokluğu, nöral krest hücrelerinin göç kusuruna bağlanmış olmakla birlikte güncel çalışmalarda göç eden nöral krest hücrelerinin canlı kalmadığı yada diferansiye olmadığı ileri sürülmüştür. (Newgreen & Young,2002, Kobayashi, O'Brian & Puri,1992, Hirobe, Doody & Rayn,1994)

Embriyolojik olarak nöroenterik hücreler, nöral krestten gastrointestinal sistemin ilk kısımlarına göç eder ve sonra distale ilerlerler. (Martucciello,1997) ESS için hücre kaynağının vagal nöral krest olduğu ve hücrelerin gastrointestinal sistemi rostrokaudal dalga şeklinde kolonize ettiği saptanmıştır. Lumbosakral nöral krest, ESS hücrelerinin en distal barsakla sınırlı kalan minor kısmını oluşturur. Vagal hücreler çıkartılınca, lumbosakral kökenli ESS hücrelerinin saptanması ve lumbosakral hücrelerin vagal hücreler ulaşmadan önce, girmede gecikmesi, lumbosakral hücreler ile vagal hücreler arasında bir ilişki olduğunu düşündürür. (Solari, Piaseczna Piotrowska & Puri, 2003)

Gastrointestinal sistemin (GİS) normal motilitesi, enterik sinir sistemi (ESS), düz kas tabakaları ve İnterstisyel Cajal hücrelerine (İCH) bağlıdır. İCH 1893’de ilk olarak İspanyol histopatolog Santiago Ramon y Cajal tarafından "*gastrointestinal kanalın muskularis eksterna ve villöz stromasındaki fibroblast benzeri hücreler*" olarak tanımlanmış ve gastrointestinal sistemde gösterilmiştir. (Cajal, 1893) Bu hücreler alt özofagus’dan anüse kadar tüm intestinal sistemde, yoğun olarak myenterik plexuslar çevresinde bulunmaktadır. Submukozal meissner plexusu ve barsak duvarı boyunca tek tek dağılmışlardır. Anastomoz yapma özelliği olan sitoplazmik uzantılarıyla, barsak düz kasları ile otonomik sinirler arasında bağlantı oluşturup pacemaker hücreleri ve gerginlik resesptörleri halinde barsak motilitesinin kontrolünde rol oynar. (Faussone- Pellegrini,1992) Elektron mikroskopunda bu hücrelerin plazma membranının altında aktin filamanlar, çok sayıda geniş mitokondri, bol ve iyi gelişmiş düz endoplazmik retikulum, mikrotübüller, kaveoller, uzun sitoplazmik uzantılar, inkomplet eksternal lamina ve sinaps benzeri yapılara içerdiği saptanmıştır. Bu nedenle İCH’ leri, hem nöral hem de myeoid özellikler taşımaktadırlar. (Newgreen & Young 2002) ICC’ler embriyolojik olarak nöral krest kaynaklı enterik nöronlar ve glialardan bağımsız olarak gelişir ve esas olarak c-kit-pozitif mezenkimal öncü hücrelerden kaynaklanır (Klüppel& ark 1998 , Torihashi, Ward & Sanders 1997, Lecoin, Gabella&Le Douarin 1996,) Young, 1996)

Ayrıca, ICC'lerin normal gelişimi mast/kök hücre büyüme faktörü reseptörü olarak bilinen tirozin-protein kinaz Kit İCH'ların belirteci olarak tanımlanan c- kit ekspresyonuna bağlı olduğu gösterilmiştir. (Komuro, Tokui&Zhou 1996, Huizinga& ark.1995)

Mezenkimal İCH prekürsörleri, c-kit reseptörlerini taşır. Kit ligandın nöronal veya düz kas hücrelerinden kaynaklanmasına bağlı olarak İCH-myenterik (İCH-MY) veya muskuler (İCH-IM) olarak gelişir. (Solari, Piaseczna Piotrowska & Puri, 2003) C-kit pozitif hücrelerin kaybı veya azalmasının gerek anormal ganglion hücreleri ile birlikte intestinal motilite bozukluklarına (HH, hipoganglionozis, Chagas Hastalığı), gerekse normal ganglion hücrelerinin bulunduğu kronik idiyopatik intestinal psödoobstrüksiyon sendromu, megasistis mikrokolon hipoperistalsiz sendromu, geçici neonatal psödoobstrüksiyon ve kistik fibrozis olmaksızın mekonyum obstruksiyonu gibi patolojilere eşlik ettiği ortaya konmuştur. (Taguchi, Suita Masumoto & Nagasaki, 2005) HH'da aganglionik segment, geçiş zonu ve ganglionik segmentler arasında İCH dağılımı farklılıklarına dair yapılmış çalışmalarda, birbiriyle çelişen sonuçlar alınmıştır (Newman&ark,2003, Taguchi&ark,2003, Piaseczna - Piotrowska, Solari&Puri P, 2003, Rolle& ark. 2002) HH nedeniyle definitif cerrahi girişim geçirdikten sonra, konstipasyon veya rekürren intestinal dismotilite problemleri ile karşılaşılmalıdır. Sınırlı sayıda yapılan örneklerle yapılan çalışmaların bir kısmında, postoperatif dönemde devam eden sorunların, İCH dağılım kusuruna bağlı olabileceği bildirilmiştir. (Rolle& ark. 2002) Çoğu seride, HH'da definitif cerrahi sonrasında barsak motilite bozukluklarının oranı % 30-45 olarak bildirilmiştir. (Schulten, Holschneider&Meier-Ruge,2000, Ure, Holschneider&Meier-Ruge 1993, Hackam, Superina & Pearl, 1997) Sınırlı sayıda yapılan örneklerle yapılan çalışmaların bir kısmında, postoperatif dönemde devam eden sorunların İCH dağılım kusuruna bağlı olabileceği bildirilmiştir. (Faussone- Pellegrini,1992)

Hirschsprung Hastalığı'nda İCH ağının yoğunluğu ile ilgili yapılan çalışmaların verileri uyumsuzdur. Yamataka ve ark yaptığı

çalışmada İCH ağının kesildiği ve HH hastalarının aganglionik segmentlerinde İCH'nin seyrek olduğu bulunmuştur. (Yamataka, Kato&Tibboel 1995) Ancak daha sonra Vanderwinden ve ark yaptığı çalışma da, bu hastaların aganglionik kolon segmenti ve etkilenmemiş kolon segmenti arasında İCH dansite ve düzeni açısından bir farklılık saptanmamıştır. (Vanderwinden& Ark, 2000) Horisawanın makalesinde ise, tüm İCH subpopulasyonlarının etkilenmediği gösterilmiştir. Myenterik pleksusla ilişkili olan İCH normalken, sirküler kasla ilişkili olan İCH'nin sayısı belirgin olarak düşük olarak saptanmıştır. (Horisawa, Watanabe& Torihashi, 1998) Taguchi ve ark., definitif operasyon sonrası normoganglionik segmentte nöronların normal dağılımına rağmen, c-kit pozitif hücrelerin azalmasına bağlı motilite bozukluğu olasılığını göz önüne alınarak rezeke edilen barsak segmentlerinde c-kit değerlendirilmesi ile klinik sonuçların önceden ortaya konulabileceğini öne sürmüşlerdir. (Taguchi, Suita Masumoto & Nagasaki, 2005) Buna karşın Newman ve ark., HH nedeni ile opere olan hastalarda İCH dağılımını normal olarak saptanmıştır. Enterik nöronların anormal dağılımı ya da yokluğuna rağmen tüm bunlardan bağımsız olarak İCH'nin gelişip farklılaştığı görülmüştür. (Newman&ark,2003)

Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Çocuk Cerrahisi Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniğinde yapılan tez çalışmasında 1996-2007 yılları arasında HH tanılı hastalarda definitif cerrahi sonrası semptomları devam eden olgular ile sorunu olmayan olgulardan oluşan iki grup hastanın dosyaları ve patoloji preparatlarının retrospektif olarak incelenerek İCH yoğunluğu açısından değerlendirilmiş ve histopatolojik sonuçları klinik tabloları ile karşılaştırılmıştır. Operasyon materyalinde nöromuskuler innervasyon için S-100 protein, interstisyel Cajal hücreleri için c-kit ve ganglion hücreleri için ret-onkoprotein kullanılmıştır. Kontrol grubu olarak aynı yaş grubunda olan ve herhangi bir gastroenterolojik problemi olmayan otopsi yapılan olguların rektosigmoid barsak örneklerinden yararlanılmıştır.

Hasta grupları ve doku örnekleri

1996- 2007 yılları arasında HH nedeni ile definitif operasyon uygulanmış 5'i kız, 31'i erkek yaş ortalaması 1,72±4.05 (3 gün – 16 yaş) olan toplam 36 olgudan alınan ganglionik ve aganglionik barsak rezeksiyonuna ait 68, 5 olguda kontrol grubu olarak toplam 73 patoloji materyalleri retrospektif olarak değerlendirildi.

Olgular; HH nedeni ile definitif operasyon (Duhamel - 24, TEP - 80) sonrasında enterokolit ve striktür gelişen 12 olgu Grup I, definitif operasyon sonrası barsak motilite bozukluğu olmayan 20 olgu grup II olarak iki gruba ayrıldı. Kontrol grubunda gastrointestinal sistem yakınması olmayan 5 adet otopside elde edilen inen kolon örnekleri pozitif kontrol olarak kullanıldı. Ayrıca total intestinal aganglionozis nedeni ile takip edilen ve izlemleri sırasında exitus olan 4 olgunun aganglionik segmentleri histopatolojik olarak değerlendirildi. Olgulardan alınan patolojik örnekler S-100, ret-onkoprotein ve c-kit dağılımları açısından incelendi. Gruplara ait veriler Tablo 1'de belirtilmiştir.

Tablo I: Hasta grupları

	Olgu Sayısı	Yaş Ortalaması	Kız/Erkek Sayısı	Örneklenen Ganglionik/aganglionik kolon segmenti sayısı
Grup I	12	1.80 ± 4.33	1K / 11E	24
Grup II	20	1.75 ± 4.33	4K / 16E	40
Total İntestinal Aganglionozis	4	3 gün	0K / 4E	4
Kontrol	5	1,40 ± 1.34	1K / 4E	5
Toplam	41	1.72 ± 4.05	6K / 35E	73

Histopatolojik inceleme

Hastalara ait klinik dosyalar ve patoloji raporları geriye doğru gözden geçirilerek, uygun patoloji blokları seçildi. Bu bloklardan 4'er adet 5 mikron kalınlığında kesitler elde edildi. Kesitlerin 3'er tanesi polilizinli lamlara, 1 tanesi rutin lama alındı. Her olguya ait preparatlar Hematoksilen-Eozin (HE) ile tekrar gözden geçirildi. Ganglionik ve aganglionik segmentler belirlendi. Belirlenen preparatlara immunohistokimyasal olarak avidine-biotin peroksidaz (Scy Tek Laboratories, Utah, USA; UHP125) yöntemi ile S-100 (Dako, USA; N1573), Ret-onkoprotein (Thermo-Fisher Scientific, UK; MS 1120-R7) ve c-kit (Dako, Denmark; A4502) boyaması yapıldı. Kromojen madde olarak DAB (3,3' Diaminobenzidine) kullanıldı. Tüm immunohistokimyasal boyamalarda üretici firmanın önerdiği dilüsyonlar kullanıldı. S-100 için pozitif kontrol olarak malign melanom, ret-onkoprotein için augmentasyon operasyonunda kullanılan özellik taşımayan intestinal segmentin ganglion hücreleri, c-kit için ise kutanöz mastositoz olgusu pozitif kontrol olarak kullanıldı. Tüm boyamalarda negatif kontrol uygulandı. S-100 için kahverengi boyalı 100 µm'den daha büyük sinir pleksusları; Ret-onkoprotein için sitoplazmik kahverenkli boyanma gösteren sinir hücreleri; c-kit için ise submukozada ve kas dokusu içerisindeki sitoplazması kahverengi boyalı iğsi veya yıldızlı hücreler pozitif boyanma olarak kabul edildi. Sayımlar sırasında iğsi şekilli c-kit (+) hücreler değerlendirmeye kabul edildi. Hücre gövdesi poligonal, oval ve ganglion olması muhtemel olan hücreler c-kit sayımında göz önüne alınmadı.

Her olguya ait preparatlarda x10'luk objektif büyütmesinde 10 değişik alanda Olympus DP2-BSW görüntü analiz sistemi kullanılarak 500.000 µm² deki S-100 ile pozitif sinir pleksusları ve ret-onkoprotein ile pozitif boyanmış ganglion hücreleri sayıldı. C-kit için ise x40'luk objektifte 10 değişik alanda 500.000 µm² deki pozitif hücreler sayıldı. Her olgudaki birim alan için ortalama sinir pleksusu, ganglion hücresi ve c-kit pozitif hücre sayısı hesaplandı. Sayımda birim alanı sınırlandıran çerçeve üzerine düşen pozitif

alanlar sayıma dahil edildi. Sayımda ganglion ve c-kit pozitif hücrelerin en yoğun olduğu düşünülen 10 alan seçildi. C-kit (+) olan, ancak lamina propriada yerleşmiş hücreler ve submukozadaki pozitif boyanan yuvarlak veya oval hücreler sayıma dahil edilmedi.

Histopatolojik incelemeler Olympus BX40 mikroskopta ve Olympus DP2-BSW görüntü analizi sistemi kullanılarak pediatrik patoloji deneyimi olan bir patolog tarafından olguların öyküsü bilinmeksizin kör olarak gerçekleştirildi.

İstatistik varyasyon analizi

Her olguda birim alan için ortalama sinir pleksusu, ganglion hücresi ve c-kit pozitif hücre sayısı hesaplandı. Grup I, II ve kontrol olguların ganglionik ve aganglionik segmentlerine ait sonuçlar, ANOVA - post hoc Tukey-HSD testi ile değerlendirildi. P değeri < 0,05 anlamlı kabul edildi.

Sonuçlar

Grup I'de 1996-2007 yılları arasında HH nedeni ile definitif operasyon (Duhamel - 24, TEP - 80) sonrasında enterokolit ve striktür gelişen 12 hasta vardı. K/E oranı 2/10, yaş ortalaması $1.8 \pm 4.33(0-16)$ di. Ortalama izlem süresi 25 ay (3 ay – 48 ay), segment uzunlukları; 3'ü rektosigmoid, 8'i uzun segment, 3'ü total kolonik, postoperatif dönemde semptomların ortalama ortaya çıkış süresi 3,2 ay (1ay-30 ay). Grup I'deki hastaların semptom ve operasyon yaşları ile tutulan segment uzunlukları Tablo II'de gösterilmiştir.

Tablo II: Grup I'deki hastaların semptom ve operasyon yaşları ile tutulan segment uzunlukları

Hastalar Grup I	Semptom Yaşı	Operasyon Yaşı	Definitif Operasyon	Tutulan Segment Uzunluğu
1	2/365y	17/365 y	TEP	US (PR'un 25. cm'i)
2	2/365y	1y	ATEP	TKA
3	3/365y	2,5/12y	TEP	US (PR'un 28. cm'i)
4	3/365y	16y	ATEP	US (PR'un 50. cm' i)
5	2/365y	10/365y	TEP	US (PR'un 25. cm'i)
6	3/365y	3/12y	Duhamel	US (PR'un 35. cm'i)
7	2/365y	1,5y	Duhamel	TKA
8	2/365y	2y	Duhamel	TKA
9	0/365y	1,5y	Duhamel	US (PR'un 25. cm'i)
10	2,5/12y	7y	Duhamel	RS (PR'un 10. cm'i)
11	3/365y	4/12y	Duhamel	US (PR'un 25. cm'i)
12	14/365y	35/365y	TEP	RS (PR'un 5. cm'i)

TEP: Transendorektal Pull-through, ATEP: Abdominoperineal TEP, US: Uzun Segment, PR: Peritoneal Refleksiyon

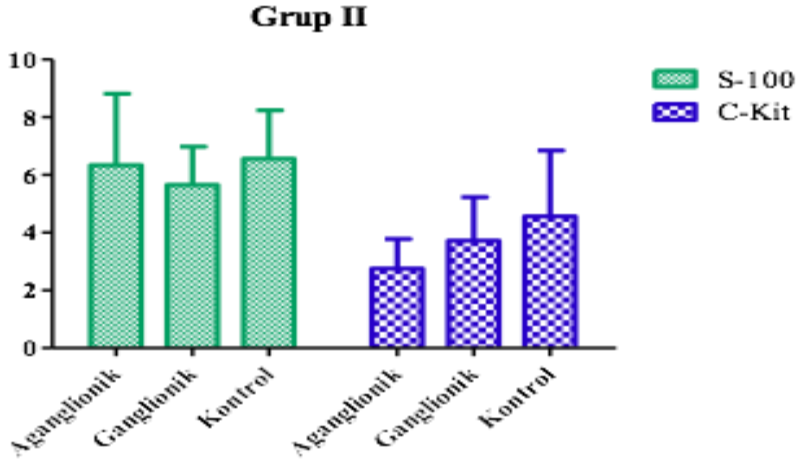
Duhamel operasyonu sonrası enterokolit 24 hastanın 6 sında %25 oranında görülürken striktür görülmedi. Transanal Endorektal

Pullthrough (TEP) sonrası enterokolit 80 hastanın 2 sinde % 2,5, striktür 80 hastanın 4 'ünde %5 oranında görüldü.

Grup II'de definitif operasyon sonrası barsak motilite bozukluğu olmayan 20 hastanın K/E oranı 4/16, yaş ortalaması 1.75 ± 4.33 (0-16) di. Ortalama izlem süresi 12,6 ay (3 ay-36 ay), segment uzunlukları; 9'u rektosigmoid, 10'u uzun segment, 1'i total kolonik.

Kontrol grubunda, K/E oranı 1/4, yaş ortalaması 1.4 ± 1.34 (0-3) olan ve gastrointestinal sistem yakınması olmayan 5 adet otopside elde edilen inen kolon örnekleri pozitif kontrol olarak kullanıldı. Ayrıca kliniğimizde total intestinal aganglionozis nedeni ile takip edilen ve izlemleri sırasında exitus olan hastaların aganglionik segmentleri histopatolojik olarak değerlendirildi.

Grup I hastaların aganglionik bölümlerinde, C-kit (+) Cajal hücre sayısı 2.84 ± 2.81 , ganglionik bölümde 3.93 ± 1.33 , kontrol grubunda ise 4.56 ± 2.29 olarak saptandı. Bu grupta ganglionik ve aganglionik bölümleri arasında C kit (+) Cajal hücre birim alandaki sayısının kontrol grubu ile karşılaştırıldığında, sayısal olarak, aganglionik bölümde C-kit (+) Cajal hücrelerinin azaldığı saptandı. Ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. S-100 ile (+) boyanmada ise, aganglionik bölümde 5.36 ± 2.83 , ganglionik bölümde 6.45 ± 2.48 , kontrol grubunda ise, 6.56 ± 1.68 olarak saptandı. Aganglionik bölümde, S-100 ile (+) boyanma ganglionik ve kontrol grubuna göre sayısal olarak azalmıştı. Ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Veriler Tablo III'de özetlenmiştir. Grup I'deki hastaların ganglionik, aganglionik bölümlerinde ve kontrol grubunda C-kit ve S-100 dağılımı da grafik 1'de gösterilmiştir.

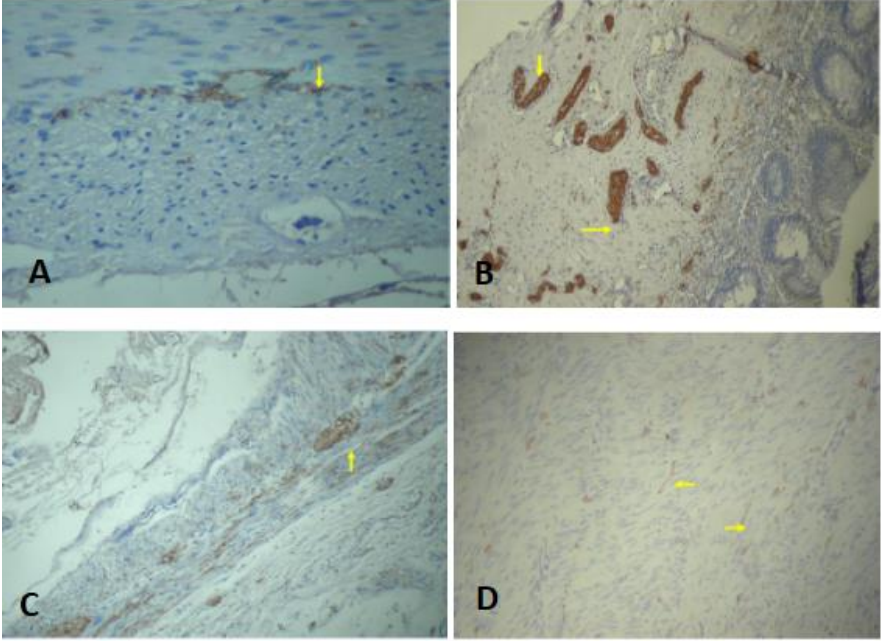


Grafik 1: Grup I'deki hastaların ganglionik ve aganglionik bölümlerinde ve kontrol grubunda C-kit ve S-100 dağılımı

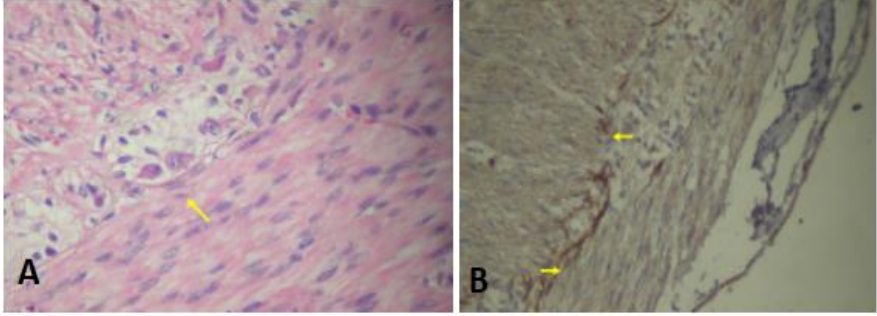
Tablo III: Grup I'deki hastaların ganglionik ve aganglionik bölümleri ve kontrol grubunda C kit, S-100 birim alandaki sayısı

	Grup I Aganglionik	Grup I Ganglionik	Kontrol	p
S-100	5.36±2.83	6.45±2.48	6.56±1.68	0.515
C- Kit	2.84±2.81	3.93±1.33	4.56±2.29	0.288

Aganglionik bölümde S-100 ile (+) boyanan hipertrofik sinir pleksusları resim 1A'da, ganglionik bölümde normal boyutlarda S-100 ile (+) boyanmış sinir pleksusları resim 1B'de, ganglionik bölümde CD 117 ile (+) boyanmış interfaziküler yerleşimli Cajal hücreleri resim 1C'de, aganglionik bölümde CD 117 ile (+) boyanmış Cajal hücreleri resim 1D'de, kontrol olgularındaki Cajal hücreleri ve sinir pleksusları sırasıyla resim 2'de gösterilmiştir.

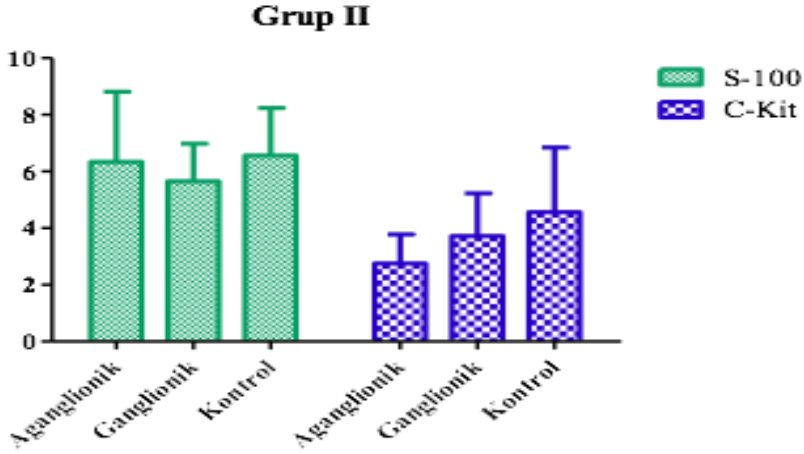


Resim 1: A. Grup I'deki olgulardan birinde aganglionik bölümde submukozal S-100 (+) hipertrofik sinir pleksusları (Resimde ok ile gösterilen) X40, DAB B. Grup I'deki olgulardan birinde ganglionik bölümde normal boyutlarda S-100 ile (+) boyanmış sinir pleksusları X100, DAB C. Grup I'deki olgulardan birinde ganglionik bölümde interfaziküler lifler arasında CD 117 (+) Cajal hücreleri X400, DAB D. Grup I'deki olgulardan birinde aganglionik bölümde gelişigüzel dağılmış CD 117 (+) Cajal hücreleri(Resimde ok ile gösterilen) X200, DAB



Resim 2: A. Kontrol olgularından birine ait plexus çevresi ve interfaziküler düzenli dağılım gösteren CD117 (+) Cajal hücreleri X100, DAB B. Kontrol olgularından birinde ganglion hücresi içeren sinir plexusları X200, HE

Grup II'deki hastaların aganglionik bölümlerinde, C-kit (+) Cajal hücre sayısı 2.75 ± 1.03 , ganglionik bölümde 3.72 ± 1.51 , kontrol grubunda ise 4.56 ± 2.29 olarak saptandı. Bu grupta ganglionik ve aganglionik bölümleri arasında C kit (+) Cajal hücre birim alandaki sayısının kontrol grubu ile karşılaştırıldığında, sayısal olarak ve istatistiksel olarak aganglionik bölümde C-kit (+) Cajal hücrelerinin azaldığı saptandı. S-100 ile (+) boyanmada ise, aganglionik bölümde 6.34 ± 2.47 , ganglionik bölümde 5.65 ± 1.33 , kontrol grubunda ise, 6.56 ± 1.68 olarak saptandı. Ganglionik bölümde, S-100 ile (+) boyanma aganglionik ve kontrol grubuna göre sayısal olarak azalmıştı. Ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Veriler Tablo III'de özetlenmiştir. Grup II'deki hastaların ganglionik, aganglionik bölümlerinde ve kontrol grubunda C-kit ve S-100 dağılımı da grafik 2'de gösterilmiştir.

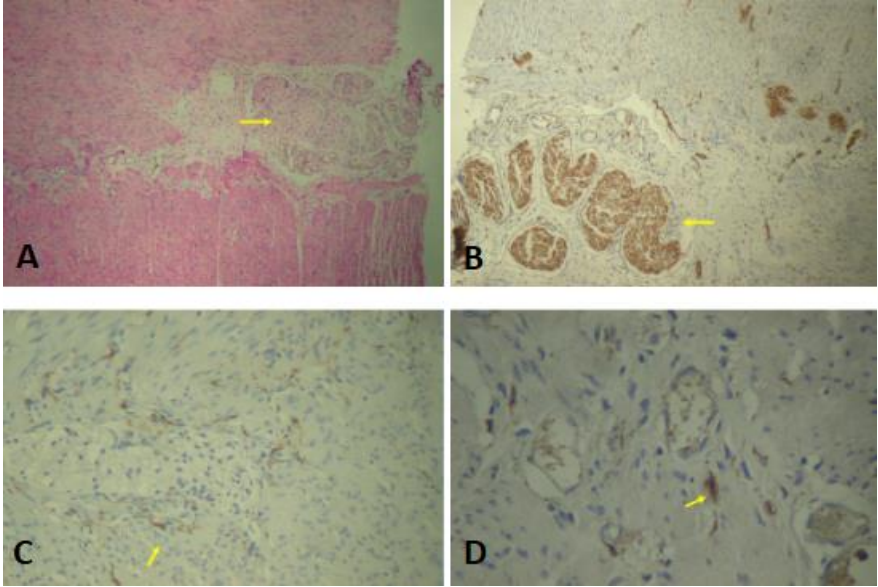


Grafik 2: Grup II'deki hastaların ganglionik ve aganglionik bölümlerinde ve kontrol grubunda C-kit ve S-100 dağılımı

Tablo IV: Grup II'deki hastaların ganglionik ve aganglionik bölümleri ve kontrol grubunda C kit, S-100 birim alandaki sayısı

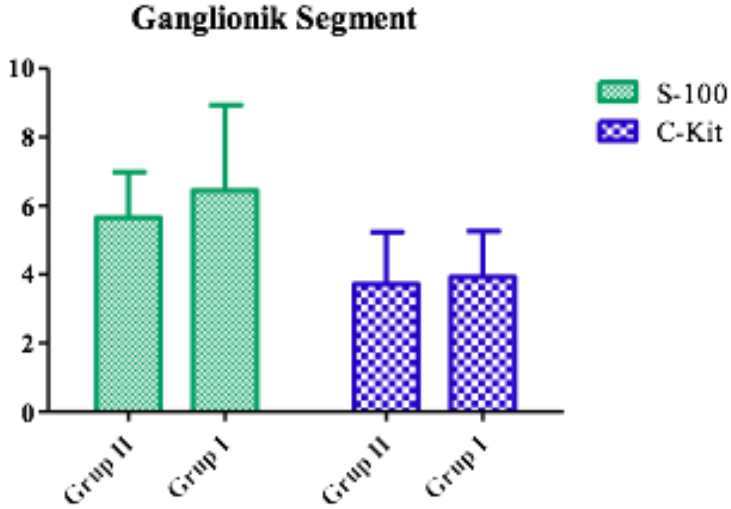
	Grup II Aganglionik	Grup II Ganglionik	Kontrol	p
S-100	6.34±2.47	5.65±1.33	6.56±1.68	0.458
C- Kit	2.75±1.03	3.72±1.51	4.56±2.29	0.021

Grup II'de aganglionik bölümde plexus hipertrofisi resim 3A ve 3B'de, aganglionik ve ganglionik bölümde CD 117 ile (+) boyanan Cajal hücreleri resim 3C ve 3D'de gösterilmiştir.



Resim 3: Grup II hasta preparat örnekleri A. aganglionik bölümünde hipertrofik sinir pleksusları X40, HE B. aganglionik bölümünde S-100 ile (+) boyanan hipertrofik sinir pleksusları X40, DAB C. ganglionik bölümünde CD 117 (+) Cajal hücrelerinin pleksus çevresindeki dağılımı X200, DAB D. aganglionik bölümünde azalmış sayıda CD117 (+) Cajal hücreleri X40, DAB

Grup I hastaların ganglionik bölümlerinde C-kit (+) Cajal hücre sayısı 3.72 ± 1.51 , Grup II hastaların ganglionik bölümlerinde ise 3.93 ± 1.33 olarak saptandı. Sayısal olarak Grup I’de azalmış, ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. S-100 ile (+) boyanmada ise Grup I’de 6.45 ± 2.48 , Grup II’de 5.65 ± 1.33 olarak saptandı. Sayısal olarak Grup II’de azalmış, ancak istatistiksel olarak anlamlı saptanmadı. Veriler Tablo V’de özetlenmiştir. Grup I ve II’deki hastaların ganglionik bölümlerinde C-kit ve S-100 dağılımı grafik 3’de gösterilmiştir.

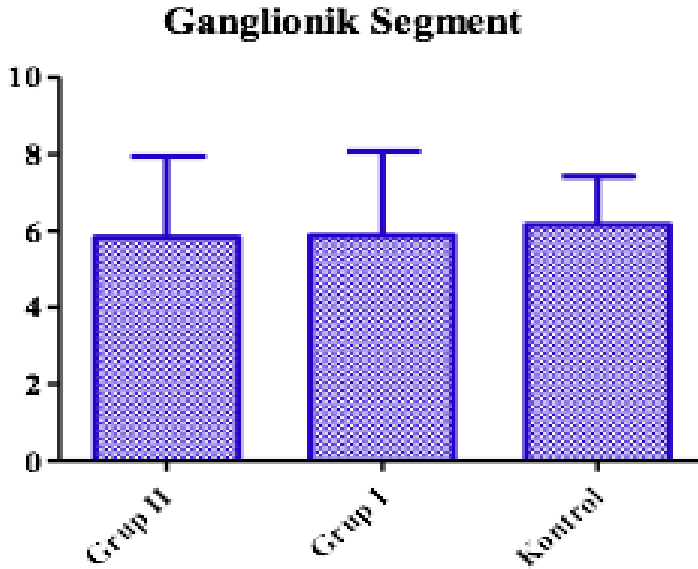


Grafik 3: Grup I ve II hastaların ganglionik bölümlerindeki C-kit ve S-100 dağılımı

Tablo V: Grup I ve II hastaların ganglionik bölümleri arasında C-Kit (+) cajal hücre ve S-100 (+) sinir pleksuslarının birim alandaki sayıları

	Grup I ganglionik	GrupII ganglionik	P değeri
S-100	6.45±2.48	5.65±1.33	0.246
C- Kit	3.93±1.33	3.72±1.51	0.698

Grup I hastaların Ret-protoonkogen ile (+) boyanan ganglion hücrelerinin sayısı 5.88 ± 2.20 , Grup II'de 5.83 ± 2.11 , kontrol grubunda ise 6.16 ± 1.27 olarak saptandı. Grup I ve II'de kontrol grubuna göre sayısal olarak azalmış, ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Veriler Tablo VI'da özetlenmiştir. Grup I, II ve kontrol grubunda ganglionik bölümde Ret-protoonkogen dağılımı grafik 4'de gösterilmiştir.

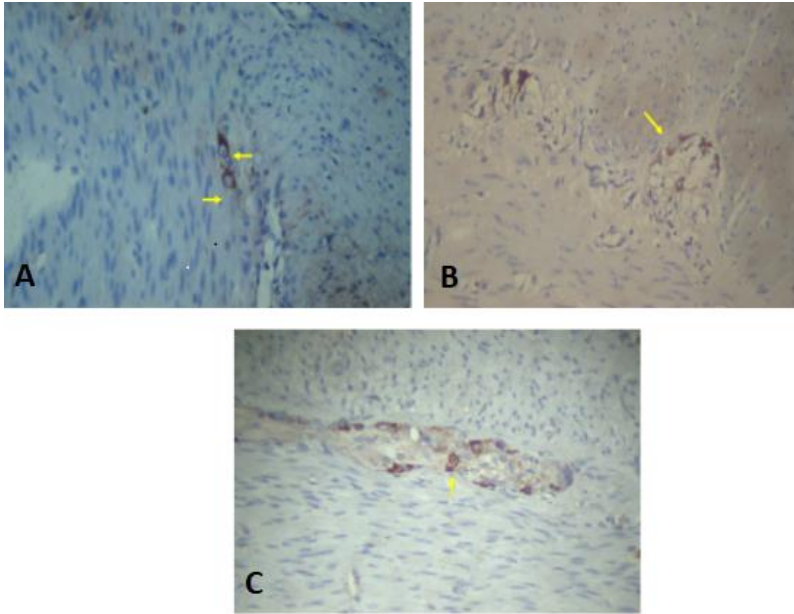


Grafik 4: Grup I, II ve kontrol gruplarının ganglionik segmentlerindeki ret-protoonkogen dağılımı

Tablo VI: Grup I, II ve kontrol gruplarının ganglionik segmentlerindeki ret-protoonkogen ile (+) boyanan ganglion hücre sayısı

	Grup I	Grup II	Kontrol	p
Ret-Protoonkogen	5.88±2.20	5.83±2.11	6.16±1.27	0.952

Grup I, II ve kontrol grubunda ganglionik segmentlerinde ret-protoonkogen ile (+) boyanan ganglion hücreleri resim 4A, 4B,4C’de gösterilmiştir.



Resim 4: A. Grup I olgulardan ganglionik segmentte Ret-protoonkogen (+) ganglion hücreleri X200, DAB B. Grup II hastalardan birinde ganglionik kısımda Ret-protoonkogen ile (+) boyanmış ganglion hücreleri X100, DAB C. Kontrol olgularından birinde Ret-protoonkogen ile (+) boyanmış ganglion hücreleri X100, DAB

Histopatolojik incelemede aganglionik kısımda sinir pleksuslarının sayısından çok hücre gövdesi büyük olarak saptandı. Bir başka histopatolojik gözlemde total intestinal aganglionik hastalıkta klasik Hirschsprung hastalığından farklı olarak sinir pleksusları belli belirsiz olup, hipertrofi gözlenmemiştir.

Çalışmada gözlemlenen bir bulguda İCH'lerini boyamak için kullanılan CD117 antikorunun bir çok ganglion hücresini seçici olarak boyamasıydı. Ayrıca bir çok kesitte İCH'lerinin bir Schwann hücre belirleyicisi olan S100 antikoruna ile de pozitif boyandığını saptandı. Bu gözlemler İCH'lerin hibrid yapısal özelliğini destekler niteliktedir. İCH'leri, barsağın dış kası ve barsağı inerve eden sinir lifleri ile yakın ilişki gösterirler. Barsak duvarının değişik tabakalarında, farklı fizyolojik rolleri olan İCH subpopulasyonları bulunur. Bu çalışmada semptomların devamı ile İCH yoğunluğu arasında istatistiksel bir anlam gösterilememiştir. Bu farklı sonuçlar belkide olguların segment uzunluğu açısından heterojen olması ile açıklanabilir. Bu görüşü destekleyen Solari ve ark., rektosigmoid tutulumlu hastalarda, submukozada myenterik pleksusta sinir pleksuslarının hipertrofiye olduğunu, TKA'lı hastaların aganglionik segmentlerinde sinir pleksuslarında azalma, İCH-MY'in kaybolduğu, İCH-IM'in azaldığını saptanmıştır. (Solari, Piaseczna Piotrowska & Puri, 2003) Buna ek olarak Sandgren ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, HH'lı farelerde, İCH'nin dağılımı ve rölatif sıklığındaki anormallikler sadece aganglionik bölümde değil ganglionik bölümde de gösterilmiştir. (Sandgren & ark, 1998)

S-100 antikoruna intramural intestinal ganglion hiperplazisinde ganglion hücrelerinin Schwann ve satellit hücrelerinden ayırt edilmesini sağlayan son zamanlarda yaygın olarak kullanılan immunohistokimyasal tekniktir. (Edwin & Yu-Fang 1999) Çalışmada grup I'de aganglionik bölümde S-100 ile (+) boyanma ganglionik ve kontrol grubuna göre sayısal azalmış olarak saptandı ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Grup II'de ise olgular, ganglionik bölümde, S-100 ile (+) boyanma aganglionik ve

kontrol grubuna göre sayısal olarak azalmıştı. Ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Grup I ve II'deki olguların ganglionik segmentleri S-100 açısından değerlendirildiğinde ise sayısal olarak GrupII'de azalmıştı. Ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. S-100 ile HH'da aganglionik segmentte, hipertrofik sinir pleksusları karakteristik bir yapı olarak bildirilmektedir. Elektron mikroskopik çalışmada hipertrofik pleksus endonöryum ve hipertrofik sinir pleksusuna komşu alanlarda kollajen artışı saptanmıştır. (Wedel, Holschneider& Kramer 1999) Ancak tez çalışmasında histopatolojik incelemede aganglionik kısımda sinir pleksuslarının sayısından çok hücre gövdesi büyük olarak saptandı. Bununda Schwann hücre proliferasyonuna sekonder olduğu düşünüldü. Deneyisel olarak ratlarda siyatik sinirde demiyelinizasyon sonrası Schwann hücre proliferasyonu gösterilmiştir. (Griffin,1990) Aktaş ve ark çalışmasında da HH'da sinir pleksusu dağılımının ölçümsel analizinde submukozal tabakada alan başına düşen pleksus sayılarının fark içermemesi sonucunda pleksus hipertrofinin mutlak olmadığı şeklinde yorumlanmıştır. (Aktaş&ark, 2000)

İnsanda ESS'de Ret proteinini, ilk olarak Martucciello ve ark tanımlamışlardır. Nöral krest hücrelerinden köken alan tümör dokularında Ret protoonkogen ürünü olan Ret protein (Transmembran tirozin kinaz reseptör) seviyelerinde artış saptanmıştır. HH olan grup ve kontrol grubunda anti-Ret protein immüno histokimyasal boyaması kullanılmıştır. HH'da ret-protoonkogen mutasyonlarında hipoganglionik ve ganglionik segmentlerde de anti-Ret protein immunohistokimyasal boyanan hücre sayısının azaldığı bildirilmektedir. (Martucciello, 1997) Tez çalışmasında da, Ret-protoonkogen ile (+) boyanan ganglion hücreleri Grup I ve II'de kontrol grubuna göre, sayısal olarak azalmıştı. Ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Bunun sonucu olarak HH'nın segmental bir patoloji olduğu ve bu nedenle transizyonel zon dışındaki ganglionik segmentin ganglion açısından fark göstermediği ortaya konmuştur.

C-kit (+) Cajal hücre dağılım ile ilgili sonuçlarda ise; Grup I hastaların aganglionik bölümlerinde; ganglionik ve aganglionik bölümler arasında C kit (+) Cajal hücre birim alandaki sayısının kontrol grubu ile karşılaştırıldığında, sayısal olarak, aganglionik bölümde C-kit (+) Cajal hücrelerinin azaldığı saptandı. Ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Daha önce yapılmış olan çalışmalarda da bizim çalışmamızda olduğu gibi HH olan hastaların aganglionik segmentlerinde, İCH yoğunluğunun azaldığı bulunmuştur. (Yamataka, Kato& Tibboel 1995) İCH'nin olmayışının kesin sonucu, gastrointestinal sistemde motor disfonksiyondur. İCH'nin azalması, hayvan modellerinde gastrointestinal sistem motor disfonksiyonları ile sonuçlandığı ortaya konmuştur. (Nakagawa&ark, 2005, Wang&ark, 2005,) Çalışmamızda aganglionik segmentteki C kit (+) Cajal hücre sayısındaki azalma, olgu sayısı artırıldığında istatistiksel olarak anlam taşıyabileceğini düşünüyoruz. Ancak literatürde bizim sonuçlarımızla paralellik gösteren çalışmalarda mevcuttur. Vanderwinden ve ark yaptığı çalışmada, aganglionik kolon segmenti arasında İCH dansite ve düzeni açısından bir farklılık saptanmamıştır. (Vanderwinden& Ark, 2000)

Çalışmada komplikasyonla seyreden definitif operasyon yapılmış hastaların ganglionik bölümlerinde C-kit (+) Cajal hücre sayısı azalmıştı, ancak komplikasyon gelişmeyen hasta grubu ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. C-kit İCH için iyi bir morfolojik belirteç olmakla birlikte fonksiyonel bütünlüğün gösterilmesine yardımcı olmaz. (Vannuchi, 1999) Piotrowska ve ark, İCH ve Heme Oxygenase-2 yokluğunda, İCH ve düz kas arasında, intrasellüler haberleşmenin bozulması ile pilor stenozunda motilite disfonksiyonuna katkıda bulunduğunu göstermişlerdir. (Piotrowska, Solari& Puri, 2003) İCH fonksiyonları anti CD117 ile net ortaya konmadığından, postoperatif dönemde semptomları devam eden hastaların ganglionik segmentlerindeki C-kit (+) Cajal hücre sayısında istatistiksel olarak anlamlı fark saptamamamızı açıklayabilir. İCH'nin fonksiyonel açıdan değerlendirilmesi daha yararlı sonuçlar verebilir. Bu nedenle

elektrofizyolojik alıřmaların morfolojik alıřmalarla kombine edilmesi uygun olacaktır.

Duodenumdan rektuma kadar ganglion hcrelerinin olmadığı Total İntestinal Aganglionezis (TİA) ok nadir grlr. alıřmada, histopatolojik gzlemde, total intestinal aganglionik hasta grubunda, Klasik Hirschsprung hastalıęından farklı olarak, sinir pleksusları belli belirsiz olu, hipertrofi gzlenmemiřtir. Ayrıca C-kit (+) Cajal hcrelerinin belirgin olarak azaldıęı saptanmıřtır. Bu hasta grubu literatrde ok yksek mortalite bildirilmesi nedeni ile gruplar arası heterojeniteyi arttırmamak iin istatistiksel deęerlendirmeye dahil edilmemiřtir.

Postoperatif dnemde medikal tedaviye raęmen rekrren enterokolit atakları ve konstipasyonu devam eden hastalarda posterior miyotomi-miyektominin bařarılı olduęu bildirilmiřtir. (Wildhaber& ark, 2004) Daha sonra yapılacak alıřmalarda Postoperatif dnemde sorunları devam eden hastaların miyotomi-miyektomi materyallerinde Cajal hcre daęılımını deęerlendirilmesinin yararlı olacaęını dřnyoruz. Son zamanlarda Ano1 gastrointestinal sistemde ICC'lerin tm alt tipleri iin olduka spesifik bir belirte olarak tanımlanmıřtır. (Sanders& ark, 2012)

Sonu olarak; HH tanılı olgularda definitif operasyon sonrası dnemde sorunu devam eden olgular ile sorunu olmayan olgularda ve kontrol grubunda ICH, sinir pleksuslarını ve ganglion hcrelerinin daęılımını deęerlendirdięimizde postoperatif dnemde semptomları devam eden hasta grubunda ganglionik ve aganglionik blmleri arasında ICH yoęunluęunun kontrol grubu ile karřılařtırıldıęında Daha nce yapılmıř olan alıřmalarda da olduęu gibi HH olan hastaların aganglionik segmentlerinde, ICH yoęunluęunun azaldıęı bulunmuřtur. Aganglionik segmentteki Cajal hcre sayısındaki azalma, olgu sayısı arttırıldıęında istatistiksel olarak anlam tařıyabilecektir. Postoperatif dnemde semptomları olmayan grupta ganglionik ve aganglionik blmler arasında Cajal hcre sayısının kontrol grubu ile karřılařtırıldıęında sayısal ve istatistiksel olarak azaldıęı saptandı. Semptomları olan ve olmayan

gruplar arasındaki bu çelişkili sonuç olguların sayı ve segment uzunlukları heterojen olması ile açıklanabilir. Ayrıca ICH fonksiyonları anti CD117 ile net ortaya konamadığından, ICH'nin fonksiyonel açıdan değerlendirilmesi daha yararlı sonuçlar verebilir. Bu nedenle elektrofizyolojik çalışmaların morfolojik çalışmalar ve son zamanlarda ICH'lerin tüm alt tipleri için oldukça spesifik Ano 1 gibi belirteçlerin kullanılması ile kombine edilmesi uygun olacaktır.

KAYNAKLAR

- 1- Rowe MI, O'Neill JA Jr, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. (1995). Hirschsprung's Disease, in Essentials of Pediatric Surgery. St. Luis, Missouri, USA, Mosby- Yearbook, 586-595.
- 2- Newgreen D, Young HM. (2002) Enteric Nervous System: Development and Developmental Disturbances--Part 2. Pediatric and Developmental Pathology, (5) 329-349.
- 3- Kobayashi H, O'Brian DS, Puri P. (1994) Lack of expression of NADPH-diaphorase and neural cell adhesion molecule (NCAM) in colonic muscle of patient with Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg; 29(2): 301-304.
- 4- Hirobe S, Doody DP, Ryan DP. (1992) Ectopic class II major histocompatibility antigens in Hirschsprung's disease and neuronal intestinal dysplasia. J Pediatr Surg; 27: 357-362
- 5- Martucciello G. (1997) Hirschsprung's disease as a neurocristopathy. Pediatr Surg Int.; 12(1): 2-10.
- 6- Solari V, Piaseczna Piotrowska A, Puri P. (2003) Histopathological differences between rectosigmoid Hirschsprung's disease and total colonic aganglionosis. Pediatr, Surg Int; 19: 349-54
- 7- Cajal RS (1893) Sur les ganglions et plexus nerveux de l'intestin. CR Soc Biol (Paris) 45:217-223
- 8- Fausone- Pellegrini MS. (1992) Histogenesis, structure and relationships of interstitial cells of Cajal (IC): from morphology to functional interpretation. Eur J Morphol; 30: 137-148
- 9- Newgreen D, Young HM. (2002) Enteric Nervous System: Development and Developmental Disturbances—Part 2. Pediatric and Developmental Pathology; 5:329-349

- 10- Klüppel M, Huizinga JD, Malysz J, Bernstein A (1998) Developmental origin and Kit-dependent development of the interstitial cells of Cajal in the mammalian small intestine. *Dev Dyn* 211:60–71.
- 11- Torihashi S, Ward SM, Sanders KM (1997) Development of c-kit-positive cells and the onset of electrical rhythmicity in murine small intestine. *Gastroenterology* 112:144–155.
- 12- Lecoin L, Gabella G, Le Douarin N (1996) Origin of the c-kitpositive interstitial cells in the avian bowel. *Development* 122:725–733.
- 13- Young HM, Ciampoli D, Southwell BR, Newgreen DF (1996) Origin of interstitial cells of Cajal in the mouse intestine. *Dev Biol* 180:97–107.
- 14- Komuro T, Tokui K, Zhou DS (1996) Identification of interstitial cells of Cajal. *Histol Histopathol* 11:769–786
- 15- Huizinga JD, Thuneberg L, Klüppel M, Malysz J, Mikkelsen HB, Bernstein A (1995) W/kit gene required for interstitial cells of Cajal and for intestinal pacemaker activity. *Nature* 373:347–349.
- 16- Taguchi T, Suita S, Masumoto K, Nagasaki A. (2005) An abnormal distribution of c-kit positive cells in the normoganglionic segment can predict a poor clinical outcome in patients with Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg*; 15:153- 58
- 17- Newman CJ, Laurini RN, Lesbros Y, Reinberg O, Meyrat BJ. (2003) Intersitital cells of Cajal are normally distributed in both ganglionated and aganglionic bowel in Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int*; 19: 662- 68
- 18- Taguchi T, Suita S, Masumoto K, Nada O. (2003) Universal distribution of c-kit positive cells in different types of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int*; 19: 273- 79

- 19- Piaseczna -Piotrowska A, Solari V, Puri P. (2003) Distribution of intestinal cells of Cajal in the internal anal sphincter of patients with internal anal sphincter achalasia and Hirschsprung's disease. *Arch Pathol Lab Med*; 127:1192- 95
- 20- Rolle U, Piaseczna Piotrowska A, Nmeth L, Puri P. (2002) Altered distribution of interstitial cells of Cajal in Hirschsprung's disease. *Arch Pathol Lab Med*; 126: 928- 933
- 21- Schulten D, Holschneider AM, Meier-Ruge W. (2000) Proximal segment histology of resected bowel in Hirschsprung 's disease predicts postoperative bowel function. *Eur J Pediatr Surg*; 10: 378-381
- 22- Ure BM, Holschneider AM, Meier-Ruge W. (1993) Neuronal intestinal malformations: a retro- and prospective study on 203 patiens. *Eur Pediatr Surg* 1993; 4:279-286
- 23- Hackam DJ, Superina RA, Pearl RH. (1997) Single-stage repair of Hirschsprung's disease: a comparison of 109 patients over 5 years. *J Pediatr Surg*; 32: 1028-1032
- 24- Yamataka Y Kato D Tibboel et al (1995) A lack of intestinal pacemaker (c-kit) in aganglionic bowel of patients with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 30:441–444
- 25- Vanderwinden JM, Rumessen JJ, Bernex F, Schiffmann SN, Panthier JJ (2000) Distribution and ultrastructure of interstitial cells of Cajal in the mouse colon, using antibodies to Kit and Kit (W-lacZ) mice. *Cell Tissue Res* 302:155–170
- 26- Horisawa M, Watanabe Y, Torihashi S, (1998) Distribution of c-Kit immunopositive cells in normal human colon and Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*; 33:1209-1214
- 27- Sandgren K, Larsson LT, Ekelund M, Robinson D, Ekblad E. (1998) Functional and morphological examination of ganglionic and aganglionic distal gut from the lethal spotted mouse. *Eur J Pediatr Surg.*; 8(4): 234-9.

- 28- Edwin E, Yu-Fang W (1999) Gap Junction in Intestinal Smooth Muscle and Intertitial Cells of Cajal Microscopy Research and Tecnique; 47: 309-320
- 29- Kawana T, Nada O, İkedä K (1988) An immunohistochemical study of glial fibrillary acidic (GFA) protein and S100 protein in the colon affected by Hirschsprung's disease 76: 159-165
- 30- Wedel Th, Holschneider AM, Kramer HJ (1999) Ultrastructural features of nerve fascicles and basal lamina abnormalities in Hirschsprung 's Disease. EJPS;9: 75-82
- 31- Griffin JW, Stocs EA, Fahnestock K, Van Praagh A, Trapp BD (1990) Schwann cell proliferation following lysolecitin-induced demyelination J Neurocytol; 19:367-84
- 32- Aktaş S, Ortaç R, Günşar C, Karaca İ (2000) Hirschsprung Hastalığında Sinir pleksusu ve ganglion hücresi dağılımının ölçümsel analizi. Türk Eko Patoloji;6(1-2):13-17
- 33- Martucciello G. (1997) Hirschsprung's disease as a neurochristopathy. Pediatr Surg Int.; 12(1): 2-10.
- 34- Yamataka Y Kato D Tibboel et al (1995) A lack of intestinal pacemaker (c-kit) in aganglionic bowel of patients with Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 30:441-444
- 35- Nakagawa T, Misawa H, Nakajima Y, Takaki M (2005) Absence of peristalsis in the ileum of W/WV mutant mice that are selectively deficient in myenteric interstitial cells of Cajal. J Smooth Muscle Res 41:141-151
- 36- Wang XY, Lammers WJ, Bercki P, Huizinga JD (2005) Lack of-pyloric interstitial cells of Cajal explains distinct peristaltic motor patterns in stomach and small intestine. Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol 289: G539-G549
- 37- Vannuchi M-G (1999) Reseptors in Interstitial Cells of Cajal: Identification and Possible Physiological Roles Microscopy Research and Tecnique; 47: 325-335

- 38- Piotrowska AP, Solari V, Puri P (2003) Distribution of heme oxygenase-2 in nerves and interstitial cells of Cajal in the normal pylorus and in infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Arch Pathol Lab Med* 127(9):1182-1186
- 39- Wildhaber B, Pakarinen M, Rintala RJ, Coran A, Teitelbaum DH (2004) Posterior myotomy/myectomy for persistent stooling problems in Hirschsprung's disease *J Pediatr Surg*; 39:6:920-926
- 40- Sanders KM, Zhu MH, Britton F, Koh SD, Ward SM (2012) Anoctamins and gastrointestinal smooth muscle excitability. *Exp Physiol* 97:200–206.

BÖLÜM II

Nörojen Mesane ve Üriner Sistem Rekonstrüksiyonu Uygulanmış Nörojen Mesaneli Hastalarda Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi

**Arzu CANMEMİŞ
Ali İhsan Dokucu¹**

Giriş

Nörojenik mesane, merkezi veya periferik sinir sisteminin herhangi bir seviyesindeki lezyondan kaynaklanan mesane mesane ve/veya sfinkter fonksiyon bozukluğu olarak tanımlanır. Nöropati konjenital veya edinsel, santral veya periferik, kalıcı veya geçici olabilir. Nörojenik alt üriner sistem disfonksiyonu (NAÜSD), pediatrik ürologların uygulamalarının önemli bir kısmını oluşturabilir.

Çocuklardaki nörojenik mesanenin en sık nedeni okült spinal disrafizmden (gergin kord, intradural lipom, dermoid kist,

¹ Prof. Dr, Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi

diastometamyeli, kauda ekuina tümörleri) myelodisplaziye (Spina Bifida) kadar geniş bir yelpazede görülen nöral tüp defektleridir (Sutherland &ark, 1995). Konjenital NAÜSD'nin diğer nedenleri arasında sakral agenezi, anorektal malformasyonlar ve sakrokoksigeal teratom yer alır. Son ikisinin nöropatisi, mesanenin ve pelvisteki sfinkter sinirlerinin konjenital malformasyonuna bağlı veya bu cerrahiye sekonder iatrojenik hasara sekonder olabilir. Sakral agenezi, doğum öncesi anormal nöral fonksiyona sahip nöral tüp defektlerine daha çok benzer ve diyabetik annelerin çocuklarında daha sık görülür (Nalbandyan &ark, 1997). Konjenital veya doğuma bağlı beyin malformasyonları ve travma da NAÜSD'ye neden olabilir. Edinilmiş NAÜSD, omurga cerrahisi sırasında travmatik veya iatrojenik olabilen omurilik yaralanmasından (SCI) kaynaklanabilir. Ayrıca nöropati, ilk SB kapatılmasına sekonder spinal kordun yapışıklığına bağlı gerilmesi sonucu da kaynaklanabilir. Omurilik patolojisinin daha nadir formları arasında transvers miyelit, omurilik enfarktüsü ve tümörler yer alır. Beyin hasarı, tümörler ve ensefalit, merkezi sinir sistemi aracılı NAÜSD'ye neden olabilir. Son olarak, büyük olasılıkla pelvik cerrahi sırasında periferik sinir hasarı, çocuklarda NAÜSD'nin etyolojisidir (Tablo 1). Spina bifida (SB), Amerika Birleşik Devletleri'nde 10.000 doğumda 3,1 görülme sıklığıyla birden fazla organ sistemini etkileyen en yaygın kromozomal olmayan doğum kusurudur (Shin& ark, 2010).

Çocuklarda NAÜSD'ye yaklaşım yetişkinlere göre temel olarak farklı olabilir çünkü vakaların çoğu doğuştandır; bu nedenle, etkilenen sinirler ve genitoüriner sistem doğumdan önce hasarlı olabilir ve işlevsiz hale gelebilir, bu da daha normal işlev ve morfolojiye ulaşma yeteneğini sınırlayabilir. Yaşam kalitesini (QOL) iyileştirmek için tedavi edilen diğer birçok ürolojik bozuklukların aksine, NAÜSD, idrar yolu enfeksiyonu (İYE) ve kronik komplikasyonların önlenmesi veya en aza indirilmesi için genellikle doğumdan başlayarak uygun şekilde yönetilmelidir. Yaşam kalitesini olumsuz etkileyebilecek mesane ve bağırsak fonksiyonlarının bozulmasına ek olarak, çocuğun sağlığını ciddi

şekilde etkileyebilecek kronik böbrek hastalığı (KBH), NAÜSD'li çocukların çoğu, çocukluk ve yetişkinlik hayatı boyunca düzenli takip gerektirir ve bu çocukların bazılarında da, oldukça komplike ameliyatlara gerekecektir (Thomas, Clayton & Adams, 2021).

Tablo 1. *Çocuklarda nörojenik alt üriner sistem disfonksiyon nedenleri*

Konjenital

- 1.Spina bifida (nöral tüp defekleri): Myelomeningocele, Lipomyelomeningocele, Meningocele, Split cord malformation, Terminal myelocystocele, Tethered cord
- 2.Sacral agenesis
- 3.Sacroccygeal teratoma
- 4.Anorectal malformations
5. Santral nedenler: cerebral palsy, beyin malformasyonları

Kazanılmış

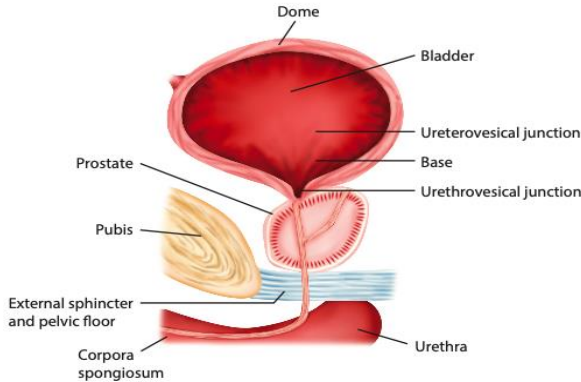
1. Spinal kord yaralanması: travmatik/iatrojenik
2. Tethered kord (Gergin omurilik)
3. Transverse myelitis
4. Pelvik sinir cerrahisine sekonder periferik sinir hasarı
5. Santral nedenler: beyin hasarı, tümör, ensefalopati

Mesane anatomisi ve normal işeme fizyolojisi

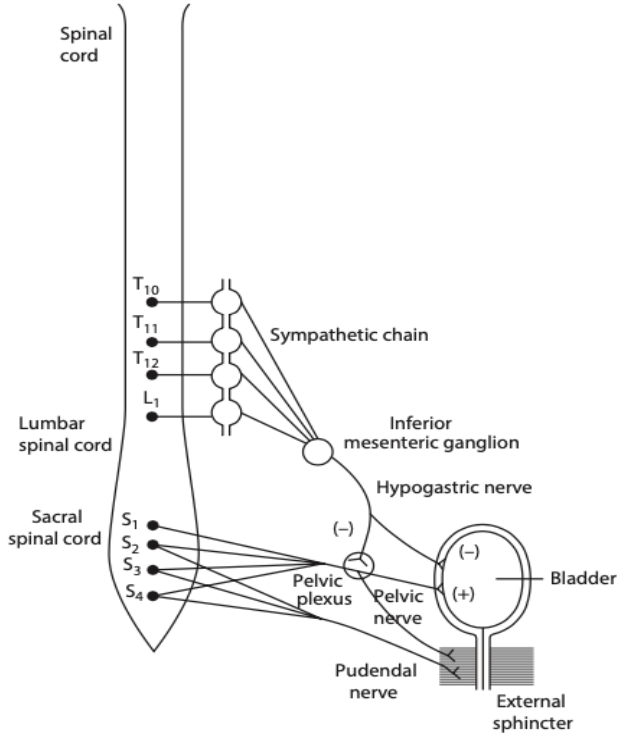
Mesane düz kastan oluşan ve iki ana parçadan meydana gelir: 1) daha büyük olan ve idrarın depolandığı gövde, 2) gövdenin alt ucunda trigondan başlayıp üretraya kadar uzanan mesane boynu (Şekil 1). Normalde intrapelvik bir organ olan mesane çocuklarda intra abdominaldır. Çocuk büyüdükçe mesane yavaş yavaş pelvisin derinliğine iner ve ekstrapitoneal kalmaya devam eder.

İşemenin sağlıklı bir şekilde olabilmesi için intakt bir otonomik ve somatik innervasyonun varlığı gerekir. Mesane fonksiyonları spinal korda ulaşan efferent ve afferent periferik sinirler aracılığıyla kortikal merkezler tarafından kontrol edilir.

Spinal kordun posterior köklerine afferent sinirler tarafından iletilen mesajlar kortekste işlendikten sonra, hedef organa ne yapması gerektiği yine spinal kordan ama bu sefer ön köklerden çıkan efferent uyarılarla iletilir. Detrüsör sfinkter kompleksinin aktivasyonu ve koordinasyonu üç ana periferel sinirle denetlenir: sakral parasempatik (pelvik sinir), torako-lumbar sempatik (hipogastrik sinir ve sempatik zincir) ve sakral somatik (pudental sinir) (Şekil 2). Alt üriner sistem oldukça zengin bir sempatik ve parasempatik otonom innervasyona sahiptir. Mesanenin depolama işlevi yani gevşemesi T10-L2 segmentlerinden ayrılıp paravertebral sempatik zincir ve hipogastrik plexusu ve sağ ve sol hipogastrik sinirlerle mesaneye ulaşan efferent sempatik innervasyon yoluyla sağlanır. Alt üriner sistem oldukça zengin bir sempatik ve parasempatik otonom innervasyona sahiptir. Mesanenin depolama işlevi yani gevşemesi T10-L2 segmentlerinden ayrılıp paravertebral sempatik zincir ve hipogastrik plexusu ve sağ ve sol hipogastrik sinirlerle mesaneye ulaşan efferent sempatik innervasyon yoluyla sağlanır. Mesane ve üretral sfinkterin duyu ve motor innervasyonu sakral spinal kordun S2-4 segmentlerindeki parasempatik ganglionlardan (onuf çekirdeği) gelir. Mesanenin boşalması da primer olarak otonom sinir sisteminin parasempatik uyarılarının taşındığı pudental sinir aracılığıyla gerçekleşir (De Groat, 1993, Elbadawi, 1996).



Şekil 1: Mesane anatomisi (erkek)



Şekil 2: Alt üriner sistem innervasyonu

Nörojenik Mesane

Nörojenik detrüsör-sfinkter disfonksiyonu (NDSD), sinir sisteminin herhangi bir seviyesindeki bir lezyon sonucu gelişebilir. Merkezi sinir sistemi patolojisi, işeme sırasında mesanenin ve/veya mesane çıkışının uyumsuz koordinasyonu nedeniyle NAÜSD'ye neden olabilir. Nörojenik mesane pratik anlamda depolama yetersizliği, boşaltma yetersizliği veya her iki fonksiyonun yetersizliği olarak tanımlanabilir. Nörolojik olarak intakt olan hastalarda boş mesanede sfinkter aktivitesi sıfırdır. Mesane dolmaya başladıkça sfinkter aktivitesi giderek artar. Detrusorun kasılmasıyla sfinkter tonusu tamamen kaybolur ve mesane tümüyle boşalır. Dolma fazında idrarı depolayabilmek amacıyla

detrüsör kasının gevşek, sfinkterin de idrarın kaçmasını önlemek amacıyla kasılı durumda bulunması, boşalma fazında da sfinkterin gevşeyip, detrüsör kasının şiddetle kasılması ve idrarın jet akımla üretradan atılması sinerji olarak bilinir. Sinerjinin bozulması, nöropatik hastalıklarda disinerji, nöropatik olmayan mesane sfinkter disfonksiyonunda ise disfonksiyonel işeme olarak adlandırılır.

NAÜSD, tuvalet eğitiminin başarısız olmasına veya daha büyük çocuklarda yeni başlayan inkontinansa neden olabilir. Her ne kadar bu durum yaşam kalitesini düşürse de diğer potansiyel sonuçlar daha da kaygı vericidir. Yetersiz boşaltma ve/veya mesane depolama basınçlarının yüksek olması üst üriner sistemde dilatasyona ve yüksek basınçlı veziko-üreteral reflüye neden olur. Üst üriner sistemdeki staz, İYE riskini artırır ve böbrekte skar gelişimine, diyaliz ve/veya transplantasyon gerektiren böbrek yetmezliğine yol açabilen çeşitli alt üriner sistem disfonksiyon (AÜSD) formlarına katkıda bulunur. KBH ve böbrek yetmezliği günümüzde NAÜSD'nin en korkulan komplikasyonlarıdır; çünkü yüksek mesane depolama basıncının sonucu olarak böbreklerdeki bozulma sessiz fakat ilerleyici olabilir. Bu nedenle, NAÜSD'de hekimin temel görevi böbreklerin korunmasıdır. Çocuklar yetişkinlerden farklı olarak dinamik varlıklardır ve normal çocukluk ve pubertal büyüme döneminde NAÜSD'nin ilerlemesine yol açan nörolojik fonksiyon değişiklikleri meydana gelebilir.

Tanısal değerlendirme

Tedavinin birincil amacı böbrekleri korumak olduğundan, görüntüleme NAÜSD'nin yönetiminde önemlidir. Üst üriner sistem değişiklikleri tedaviyi şekillendirmede önemlidir, ancak iyi proaktif yönetimle bile beklenmeyen değişiklikler meydana gelebilir. Üst sistem değişikliklerinin erken tespitinin, KBH'ye yol açmadan önce müdahaleye olanak sağladığı düşünülmektedir (Hobbs&ark, 2021).

Hikayede, temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) sıklığı, idrar kaçağı, mesane kapasitesi, idrar yolu enfeksiyonu, ilaç kullanımı, kabızlık sorgulanmalıdır. Dış genital ve lumbosakral bölge dikkatli

muayene edilmelidir . Aldığı sıvı miktarını, TAK aralıklarını, mesane hacmini ve inkontinans olup olmadığını kaydeden iki günlük bir günlük, tedavinin etkinliği hakkında ek bilgi sağlayabilir.

Doğumdan bir hafta sonra ve ilerleyen dönemlerinde plazma kreatinin düzeyine bakılmalıdır. Son zamanlarda sistatin düzeyinin daha güvenilir sonuçlar verdiği bildirilmektedir (Fox&ark, 2021). İdrar analizi özellikle TAK yapan hastalarda sorunludur çünkü bu hastalarda kolonizasyona bağlı bakteriüri olabilir ve her zaman İYE tanısı koydurmaz, mutlaka klinik ile birlikte değerlendirilmelidir (Madden-Fuentes&ark,2013). Çoğu merkezde TAK uygulayan nörojen mesaneli çocuklarda İYE'nin önlenmesi, teşhis edilmesi ve tedavisi konusunda bir fikir birliği yoktur ancak VUR mevcutsa, hastalar tekrarlayan İYE yaşadığında profilaktik antibiyotiklere başlanmalıdır (Schlager&ark,1998). Albüminüri, nörojen mesanesi olan çocuklarda da böbrek hastalığının erken bir belirticidir (Millner&ark,2019).

Üst ve alt üriner sistem (ÜÜS) görüntülemesinde ilk tercih edilen görüntüleme aracı ultrasonografidir (USG). Radyasyonun içermemesi, kolay ulaşım ve nispeten düşük maliyet avantajlarıdır. Sonografi böbrek büyümesinin izlenmesinde ve hidronefrozu göstermede önemli bir tanı aracıdır ancak veziköüretal reflü (VUR), böbrek skarlaşması ve ürolitiazisin saptanmasındaki duyarlılığı diğer yöntemlere göre daha azdır. Gelecekteki karşılaştırmalar için bir temel sağlamak amacıyla konjenital NAÜSD için doğumdan hemen sonra veya edinilmiş NAÜSD’de sonra görüntüleme yapılmasını önermektedir. Doğumda böbrek ve mesane USG'si yapılmalı ve en az yılda bir kez tekrarlanmalıdır. Arada klinik değişiklik olursa tekrar USG yapılmalıdır. Üst üriner sistem dilatasyonu, kaliks dilatasyonu ve renal pelvisin ön arka çapının ölçümü de dahil olmak üzere, Fetal Üroloji Derneği'nin sınıflandırma sistemine göre rapor edilmelidir (Fernbach, Maizels&Conway,1993). Mesanenin arkasında genişlemiş bir üreter kaydedilmelidir. Rezidü idrar ve mesane duvar kalınlığı da dikkate alınmalıdır ancak mesane duvar kalınlığının, işeme ve depolama sırasında mesanedeki yüksek basınçların öngörücü olmadığı ve ÜÜS

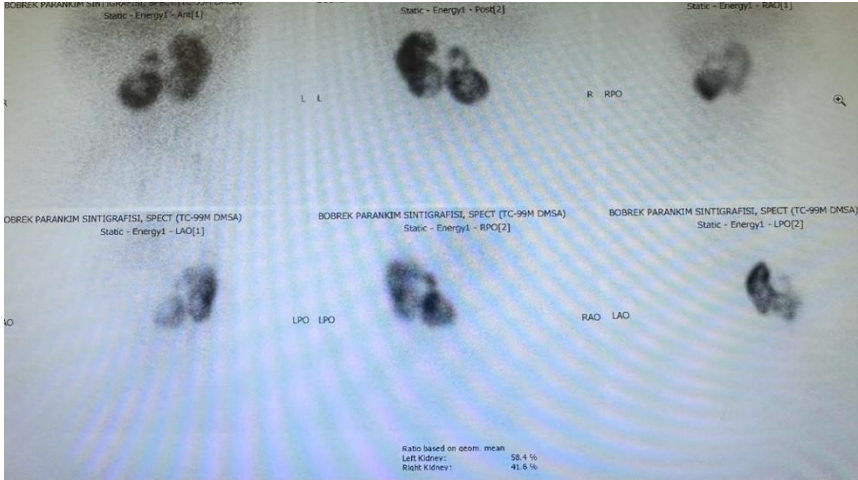
riskini deęerlendirmede invaziv olmayan bir ara olarak kullanılamayacaęı gsterilmiřtir (Kim, Shiroyanagi & Yamazaki,2015).

Voiding sistretrogram (VCUG), řayet videorokinamik ekipman mevcut deęilse VUR'u tanımlamak, řiddetini belirlemek, mesane řekli, trabeklasyon, divertikl ve mesane ıkıřı veretra hakkında karar vermede yardımcı olabilecek yararlı bilgiler saęlar (řekil 3). Avruparoloji klavuzu (EAU)),rokinamik deęerlendirme sırasında iřeme sistretrografisi (VCUG) veya floroskopi yoluyla mesanenin grntlenmesininermektedir. Miyelomeningoseli olan yenidoęanlarda yapılan prospektif alıřma, %85'inde VUR olmadıęını ve bbreklerin yalnızca %7'inde dilatasyon (3-5. derece) VUR bulunduęunu ancak zaman iindeki deęiřiklikleri belgelemek iin henz yeterli takibin bulunmadıęını bildirdi (Tanaka&ark,2019).Hopps ve Kropp retrospektif incelemelerinde dřk riskli NUTD'li hastaların %9'unda ortalama 10,4 yıl iinde yeni VUR geliřtięini bulmuřlardır (Hopps& Kropp,2003).

Teknesyum Dimerkapto-Sksinik Asit (DMSA) sintigrafisi, bbrek parankiminin deęerlendirilmesinde altın standarttır (řekil 4). Spina bifidalı 122 yetiřkin hem DMSA hem de USG ile deęerlendirildięinde USG'de %10 ve DMSA taramaları ile %46 oranında renal skar tespitinde anlamlı bir fark gzlendi. Ayrıca , hipertansiyon bu yetiřkin poplasyonda sadece DMSA'da skar varlıęı ile iliřkili olduęu bildirilmiřtir (Veenboer&ark,2015). EAU klavuzu yařamın ilk yılında tarama olarak yapılmasınınerir.



Şekil 3: 11 spina bifidalı yaş erkek çocuk, sol VUR, mesane trabekülasyonu ve çok sayıda divertiküller görülmekte.



Şekil 4: 12 yaş spina bifidalı kız hasta, iki taraflı karlı böbrekler görülmekte

Ürodinamik çalışmalar (ÜDÇ) nörojen mesaneli hastalarda en önemli tanı araçlarından biridir. Spina bifidalı yenidoğanlarda, spinal defektin kapatılması sonrası spinal şok aşamasından sonra, genellikle yaşamın ikinci ve üçüncü ayları arasında yapılmalıdır (Bauer&ark,2012). Daha sonra klinik duruma göre her yıl tekrarlanmalıdır. Ürodinami parametreleri şunları içermelidir: sistometrik kapasite, dolum basıncı, kompliyans, işeme veya sızıntı anında detrusor basıncı (DLPP), detrüör aşırı aktivitesinin varlığı veya yokluğu, işeme sırasında detrüör ve sfinkterin sinerjisi ve işeme sonrası rezidü (PVR). McGuire'ın 1981'de 40 cm H₂O'dan büyük bir DLPP'yi intravenöz piyelografideki üst sistem değişiklikleriyle birlikteliğini gösterdi (McGuire&ark,1981). Kompliyansın 10 mL/cm H₂O'nun altında olması potansiyel renal hasarın prognozunu belirlemede önemlidir (Galloway&ark,1991). İşeme sırasında dış üretral sfinkterin gevşemesi yerine aktif kasılması olarak tanımlanan detrusor sfinkter dissinerjisinin (DSD) özellikle kaygı verici bir ürodinamik bulgu olduğu düşünülmektedir. Bu durum, sfinkterin elektromiyografisi (EMG) ve/veya mesane çıkışının floroskopik görünümü ile teşhis edilebilir (Şekil 5).

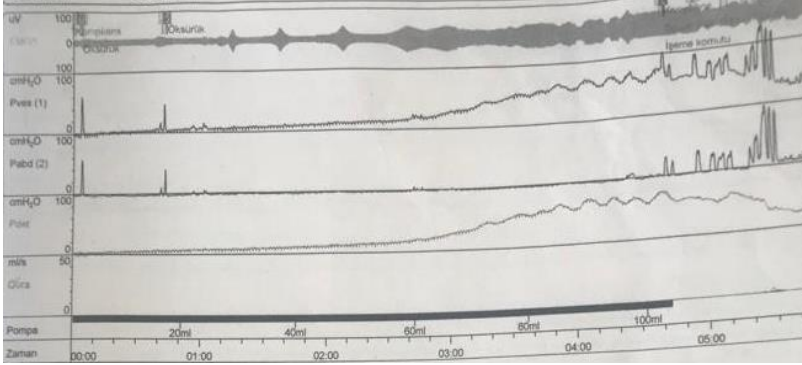
Nörojen mesaneli çocuklarda idrarın mesanede yeterince depolanamaması detrüör kası veya mesane çıkışındaki sorunlarda kaynaklanır. Mesanenin dolma fazında detrüör kasının aşırı aktivitesi ve kompliyansda azalma nedeniyle mesane içi basıncı artıracığından inkontinansa neden olabilir. Bunun tersine mesanenin depolama basıncı normal olmasına rağmen mesane boynu ve sfinkter mekanizmasındaki yetersizlikte idrarın mesanede depolanmasına imkan vermeyebilir. Mesanenin boşaltılamaması da aynı şekilde detrüör veya mesane boynu ve sfinkter fonksiyonlarındaki bozukluklardan kaynaklanır. Hipotonik (underaktif) bir nöropatik mesanede detrüör kasılmaları mesanenin boşalmasını sağlayacak güçte değildir veya sfinkter disinerjisi nedeniyle mesane boynu direnci yüksektir. Mesane ve sfinkter ürodinamik bulgulara göre aşağıdaki dört farklı kombinasyon halinde bulunabilir (Drzewiecki &Bauer 2011).

Aşırı aktif sfinkter ve aşırı aktif mesane

Aşırı aktif sfinkter ve az aktif mesane

Az aktif sfinkter ve aşırı aktif mesane

Az aktif sfinkter ve az aktif mesane



Şekil 5: 6 yaş spina bifidalı erkek hastanın ürodinamisi.

Tedavi

Nörojen mesaneli çocuklarda tedavinin amaçları: 1) yüksek mesane içi basıncını düşürebilmek, 2) rezidü idrar miktarını azaltabilmek, 3) çocuğa dışkı ve idrarını kontrol edebilmesi için tıbbi veya cerrahi yardımlarda bulunmaktır. Böylece hasta çocukta idrar yolu enfeksiyonlarını önlemek, böbrek fonksiyonlarını korumak veya oluşabilecek zedelenmeyi önlemek, aynı zamanda böbreklerin gelişimine devam etmesini sağlamak ve çocuğun daha kaliteli bir sosyal yaşam sürdürmesine yardımcı olmaktır.

Nörojenik mesaneli çocukların tıbbi bakımı, sürekli multidisipliner bir yaklaşım gerektirir. Yönetimin optimal zamanlaması konusunda bazı tartışmalar vardır; proaktif ve expectant yönetim. Erken proaktif tedavi, miyelomeningoseli olan hastalarda uzun vadede üst üriner sistem fonksiyonunu iyileştirir ve uzun dönem cerrahi ihtiyacını azaltır. Bu nedenle, proaktif nöroürolojik tedavinin mümkün olduğu kadar erken başlatılması tavsiye edilir (Kessler&ark,2006).Expectant yönetimle takip edilen

bir seride, 58 hastadan 7'sinde toplam böbrek fonksiyonunda ikisinde ciddi düzeyde azalma görülmüştür (Jørgensen&ark,2010).

Temiz aralıklı kateterizasyon (TAK)

Nörojen mesaneli hastaların yaşam kalitesi Lapides tarafından önerilmiş olan TAK sayesinde 1970'li yılların başlarından itibaren gözle görülür biçimde artmıştır. Bu noktada TAK'ın nörojen mesane tedavisi ve izleminde bir devrim olduğu söylenebilir. Hem sfinkter hem de destrüsör inaktivitesinin olduğu nörolojik mesaneli çocuklarda en başta seçilmesi gereken tedavi yöntemi 1972'de Lapides tarafından tanımlanmış olan "temiz aralıklı kateterizasyon" (TAK)'dur. TAK nörojen mesanenin tedavisinde devrim sayılabilecek bir çıkış açmış ve inkontinansın derecesini sosyal açıdan kabul edilebilir bir düzeye geriletmiştir (Lapides&ark,1976). TAK, kendiliğinden boşalamayan mesanelerin düzenli ve güvenli bir şekilde boşaltılmasına izin vererek, mesane basıncının güvenli seviyelerde kalmasına yardım eder ve böylelikle üst üriner sistem hasarını ve İYE'yi azaltır. Aşkar mesane çıkış tıkanıklığı belirtisi olmayan bebeklerde bu geciktirilebilir, ancak yalnızca çok seçilmiş vakalarda uygulanmalıdır. Bu bebekler, İYE, USG ve ÜDÇ ile idrar yollarındaki değişiklikler açısından çok yakından izlenmelidir. TAK'nin yeni doğan döneminde erken başlatılması, bakıcıların prosedüre hakim olmasını ve çocukların büyüdükçe bunu kabul etmesini kolaylaştırır. EAU kılavuzları da proaktif yaklaşımı benimseyerek TAK'nin erken başlatılmasını önerir (Radmayr&ark,2023). Expectant yönetiminin savunucuları, yalnızca üst sistem değişiklikleri, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu veya rahatsız edici idrar kaçırma belirtileri olduğunda TAK başlatılmasını önermektedir. Ancak çalışmalar, bekleme tedavisi alan hastalarda daha yüksek vezikostomi oranlarının yanı sıra daha yüksek mesane büyütme oranları da göstermiştir (Teichman&ark,1994).

Medikal tedavi

Nörojenik mesanenin medikal tedavisinde amaç, kompliyansı iyi ve düşük basınçlarda idrarın depolanmasını

sağlamak, kontinansın sağlanmasına katkıda bulunmaktır. NAÜSD için ilk basamak farmakolojik tedavi, muskarinik reseptörleri bloke eden antikolinerjik ajanlardır. Oksibutinin en sık kullanılan ve en etkili antikolinerjik ilaçtır, detrusor aşırı aktivitesini (DAA) azaltır ve intravezikal basıncı düşürür. Nörojen mesaneli hastalarda %93'lere varan başarı bildirilmiştir. Doza bağlı ağız kuruluğu, yüz kızarması, bulanık görme, ısı intoleransı kullanımını sınırlamaktadır. Önerilen, oksibutinin oral dozaj günde üç kez 0,2 mg/kg, intravezikal 0,7 mg/kg/güne kadar ve transdermal 1,3-3,9 mg/güne kadar olabilir. Transdermal yolun iyi tolere edildiği ve oral oksibutinin için etkili bir alternatif olduğu gösterilmiştir. Tolterodin, pediatrik hastalar arasında etkili olduğu ve iyi tolere edildiği gösterilen başka bir tersiyer amin antimuskariniktir. Kan-beyin bariyerini yalnızca minimal düzeyde geçer ve daha olumlu bir yan etki profiline sahiptir ve 0,5-4 mg/gün, iki doza bölünmüş olarak verilmelidir. Solifenasin 1,25 ila 10 mg/gün (tek doz), fesoterodin 4-8 mg/gün (tek doz), propiverin 0,8 mg/kg/ günde iki doza bölünmüş ve trospiyum klorür 3 defa 5 mg'dan başlayarak 3 defa 15 mg'a kadar artırılabilir. Oksibutinin dışında diğer tüm antikolinerjik ilaçlar endikasyon dışı kullanımdır ve bu durumun açıklanması gerekir ((Radmayr&ark,2023). Detrüsör kasını gevşetmek için adrenerjik reseptörleri uyaran beta-3 agonistler, antikolinerjik tıbbi tedaviye daha az yan etkisi olan bir alternatif olarak kullanılmaktadır. Mirabegron için, erken prospektif veriler NAÜSD'de ümit verici sonuçlar sunmaktadır (Park&ark,2019). Alfa-adrenerjik blokerler , mesane boynunda çıkış direnci yüksek olan nörojen mesaneli hastalarda kullanılabilir. Bu ilaçlar, idrar depolamayla ilgili sorunu olmayan ancak boşaltması zayıf, istemli kontrole sahip hastalarda işlemeyi iyileştirmek için iç sfinkterik kompleksteki düz kasları gevşetmeye yardımcı olur (Husmann 2006).

Botulinum toksin enjeksiyonu

İntravezikal botulinum toksini (BTA), medikal tedavi ile kontinans veya güvenli depolama basınçları sağlayamayan NAÜSD hastalarında DAA ve azalmış mesane kompliyansının tedavisi için

bir sonraki basamak tedavidir. BTA, Asetilkolin salınımını engelleyerek, kas paralizisine neden olur. Detrusor içine 10 ila 30 bölgeye 100 ila 200 IU enjekte edilir Çocuklarda kontinans sağlamada, maksimum detrusör basıncını azaltmada , maksimum sistometrik kapasitede artışa ve mesane kompliyansında iyileşme sağladığı gösterilmiştir (Austin&ark,2021). Çoklu enjeksiyonların mesane duvarında fibrozisi önlediği gösterilmiştir (Pascali&ark,2011).

Rekonstrüktif cerrahi tedavi

Küçük hacimli, yüksek basınçlı, düşük kompliyanslı ve aşırı aktif mesaneli hastaların bir kısmı konservatif yöntemlerle başarılı şekilde tedavi edilebilirken bazılarıda cerrahi girişime gereksinim duyarlar. Cerrahi girişimin amacı, mesane kapasitesini artırmak, basıncı düşürmek, kontinansı sağlamak ve üriner enfeksiyonların sıklığını azaltmak ve üst üriner sistemi korumak olarak tanımlanabilir

Vezikostomi

Anatomik veya sosyal nedenlerden dolayı TAK'ın mümkün olmadığı veya medikal tedavinin başarısız olduğu nörojen mesaneli, bebeklerde vezikostomi hala tercih edilen bir seçenektir. Vezikostomi,bebek yeterince olgunlaşana kadar ya da aile TAK'yi yapana kadar zaman kazandırır ve gereğinde tersine çevrilebilir. Özellikle ciddi üst sistem dilatasyonu veya enfeksiyonu olan genç bebeklerde vezikostomi düşünülmelidir. Bazı hastalarda enfeksiyonu ve böbrek bozulmasını önlemek için uzun vadeli iyi bir çözüm de olabilir (Fischer&ark,2020). Vezikostomi komplikasyonları stenoz ve mesane prolapsusudur.

Mesane ogmentasyonu

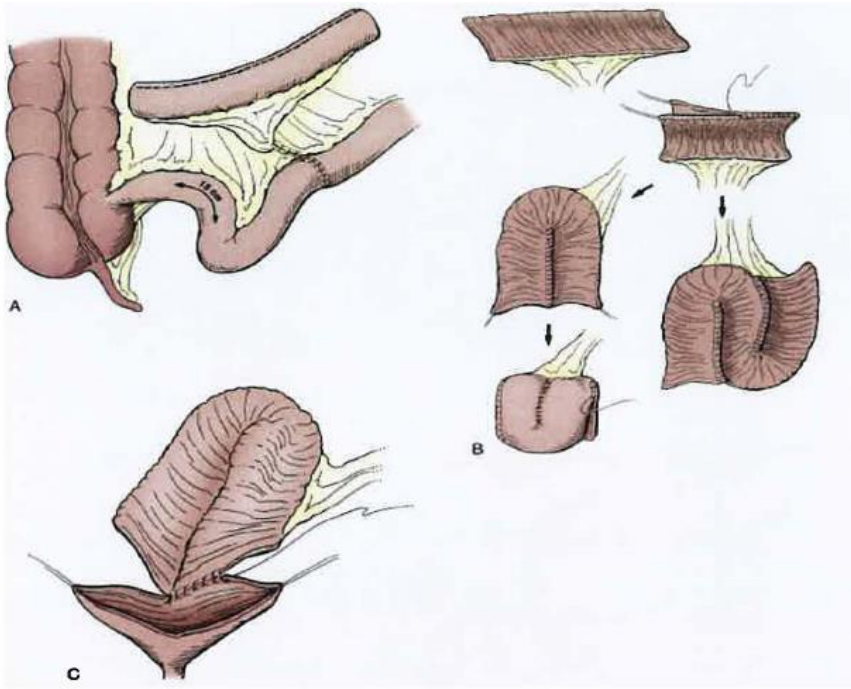
Küçük hacimli, yüksek basınçlı, düşük kompliyanslı ve aşırı aktif mesaneli hastaların bir kısmı konservatif yöntemlerle başarılı şekilde tedavi edilebilirken bazılarıda cerrahi girişime gereksinim

duyarlar. Cerrahi girişimin amacı, mesane kapasitesini artırmak, basıncı düşürmek, kontinansı sağlamak ve üriner enfeksiyonların sıklığını azaltmak ve üst üriner sistemi korumak olarak tanımlanabilir. Farmakolojik tedavinin başarısız olduğu mesaneler için birinci basamak cerrahi tedavidir (Radmayr&ark,2023). Detübülerize bağırsak yaması için, en sık ileum veya sigmoid kolon kullanılarak düşük basınçlı bir rezervuar oluşturulur (Şekil 6, 7,8,9).

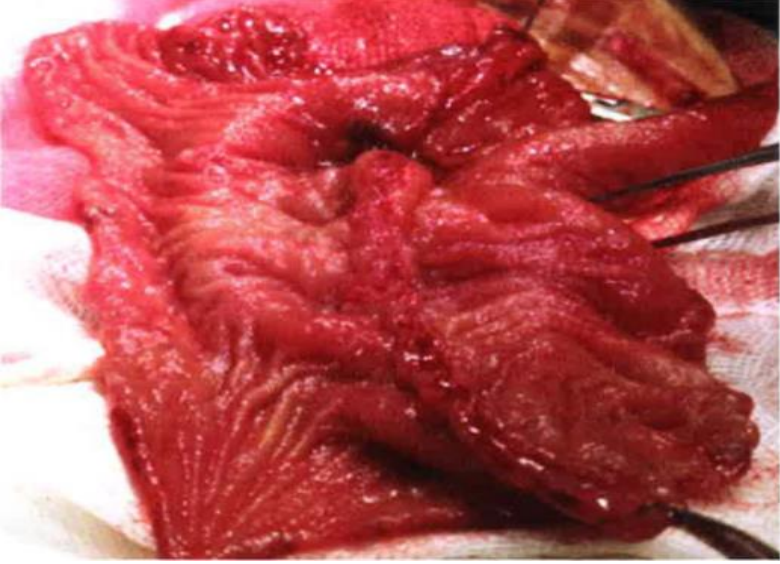
Enterositoplasti mesane kapasitesini artırır, depolama basıncını azaltır ve ÜÜS drenajını iyileştirebilir . Sosyal olarak kabul edilebilir iyi bir kontinans oranına ek mesane çıkış prosedürleri olsun ya da olmasın ulaşılabilir. Üretra yoluyla TAK yapamayan ya da daha kolay bir yoldan tak yapmak isteyen hastalara Mitrofanoff gibi kontinan kutanöz kanal önerilmelidir (Herschorn& Hewitt,1998,Medel&ark,2002).

Hematüri-dizüri sendromu gibi ilişkili komplikasyonları ve diğer bağırsak segmentlerinden daha erken ortaya çıkan ikincil maligniteler nedeniyle mide segmentleri nadiren kullanılmaktadır (Boissier&2016). Enterositoplasti son derece etkilidir ancak önemli kısa ve uzun vadeli komplikasyonları da beraberinde getirir. Kısa vadeli komplikasyonlar arasında enfeksiyon, intestinal anastomoz kaçağı, idrar kaçağı ve postoperatif ileus yer alır. Uzun vadeli komplikasyonlar arasında mesane taşı oluşumu, aşırı mukus üretimi, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu, bağırsak tıkanıklığı, elektrolit dengesizliği, osteopeni ve mesane perforasyonu yer alır. Mesane perforasyonu, acil cerrahi müdahale gerektiren potansiyel olarak ölümcül bir komplikasyondur (Thomas&ark,2021). Terminal ileum kullanılırsa B12 vitamini eksikliği ortaya çıkabilir ve hem ileal hem de kolonik büyütme ile hiperkloremik hipokalemik metabolik asidoz ortaya çıkabilir ve EAU kılavuzları, elektrolit ve B12 değişimleri için ömür boyu laboratuvar taraması yapılmasını önermektedir. Enterositoplasti sonrasında geç dönemde malignite gelişimi bildirilmiştir, bu nedenle kılavuzlar, ameliyattan 10 yıl sonra sistoskopi ile düzenli tarama önerilmektedir (Higuchi&ark,2011).

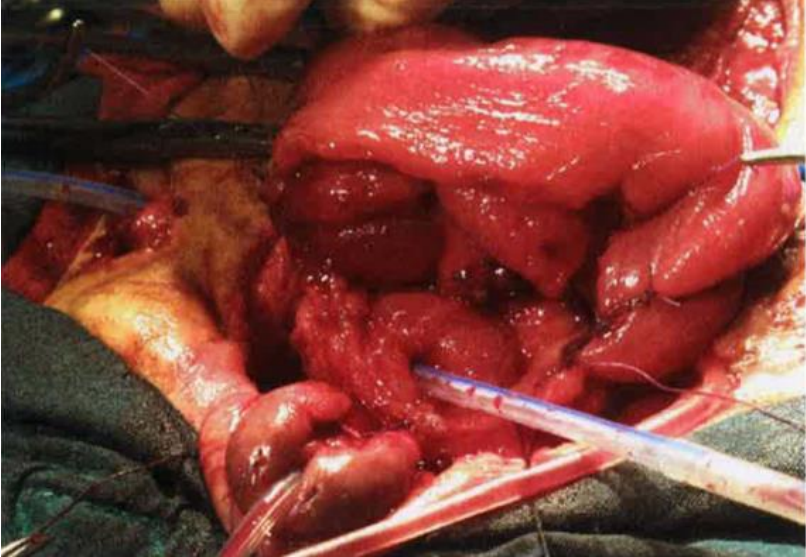
Pediatric Sağlık Bilgi Sistemi veri tabanının 2831 büyütme sistoplastisinin değerlendirilmesinde 10 yıllık kümülatif komplikasyon sonuçları, uzun vadeli morbidite nedenleri arasında mesane rüptürü (%2,9-6,4), ince bağırsak tıkanıklığı (%5,2-10,3), mesane taşları (%13,3-36) ve piyelonefrit (%16,1-37,1) yer alıyordu. İkincil cerrahi tahminleri yeniden güçlendirmeyi (%13,4) içermektedir. Risk faktörlerinin analizinde, mesane rüptürü ve taş gelişimi riskinin artması, mesane boynu prosedürleri ve büyütme sırasında stoma oluşturulmasıyla ilişkilendirilmiştir (Schlomer&Copp,2011).



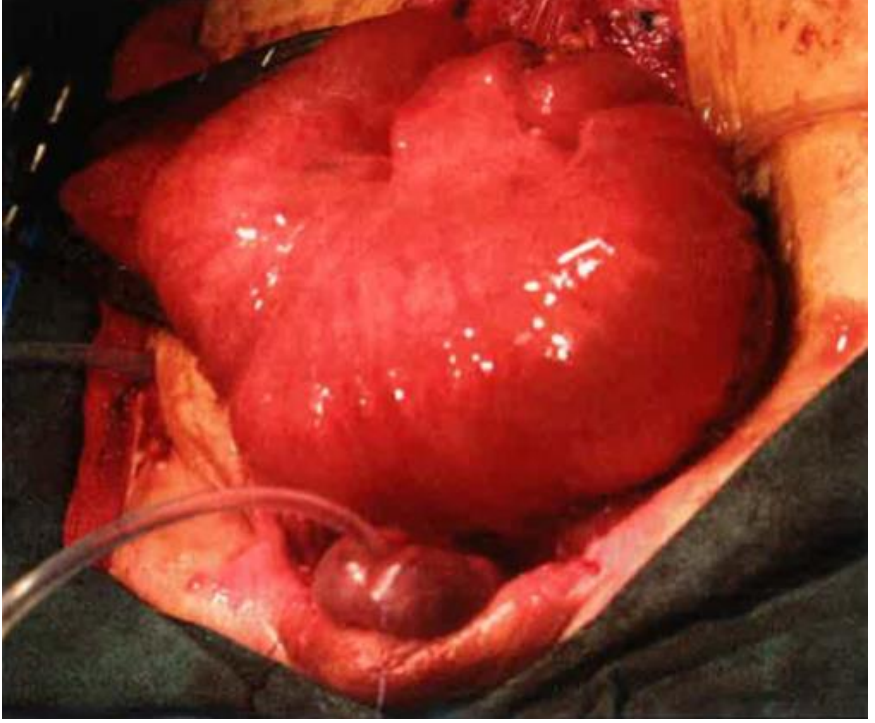
Şekil 6. İleosistoplasti şematik çizim



Şekil 7. Detubularize edilip yeniden şekillendirilmiş ileum segmenti



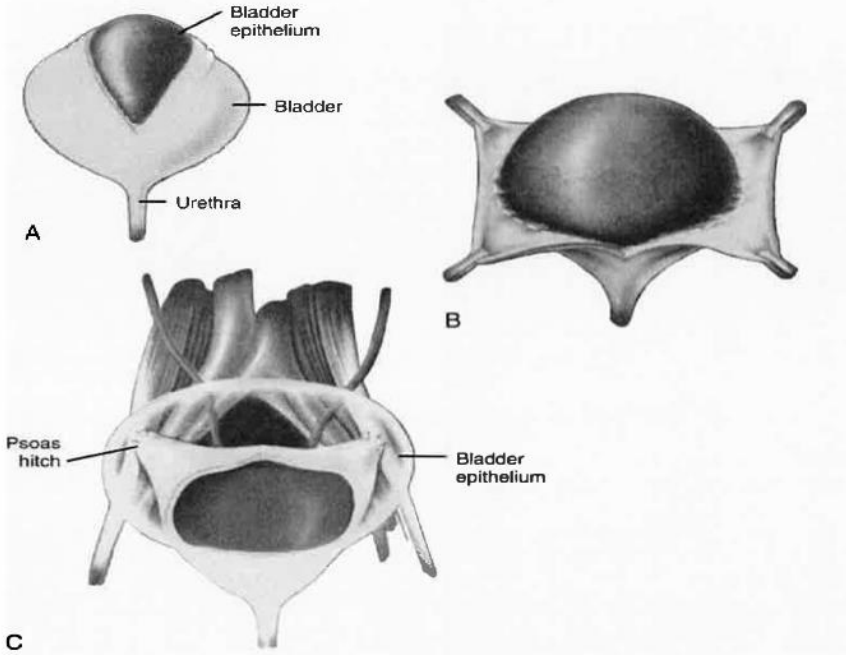
Şekil 8. Detubularize edilip yeniden şekillendirilen ileumun mesaneye anastomozu operasyon görüntüsü (mesane arka duvarına anastomoz edilmiş görüntüsü



Şekil 9. İleosistoplastinin tamamlanmış cerrahi görüntüsü

Bağırsak kullanılarak yapılan sistoplastilerinin olumsuz etkileri üreterosistoplasti ile önlenebilir. Uygulanabilmesi için fonksiyon görmeyen bir böbrek ve genişlemiş bir üretenin varlığını gerektirir. Başarı oranı hasta seçimine bağlıdır ve yeniden büyütme oranı %73 olarak bildirilmiştir (Johal&ark,2008).

Enterosistoplasti önemli bir komplikasyonlar taşıdığından, bazıları benzer faydayı elde etmek için otoaugmentasyonu veya detrusorektomiye savunmaktadır (Şekil 10)(Cartwright& Snow,1989). Ancak uzun vadede kontinans ve kompliyans bakımından sonuçları, enteroplastiye göre daha kötüdür (MacNeily&ark,2003).



Şekil 10. Otoaugmentasyon şematik çizim

Mesane boynu prosedürleri

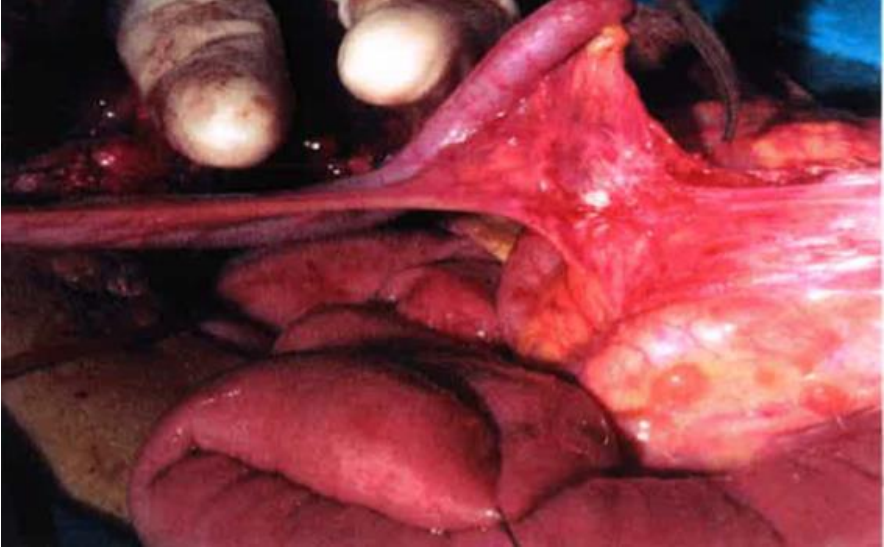
İntrinsik sfinkter yetmezliğine bağlı mesane çıkımının yetersiz olması nörojen mesaneli hastalarda idrarın mesanede düşük basınçlarda depolanmasını sağlasa da, sosyal kontinansı arzulayan hastalar için yıkıcı olabilir. Mesane çıkış direncini artırmak için kullanılan alfa-adrenerjik reseptör stimülasyonu etkili olmamıştır (Austin&ark,1999). Hacim artırıcı ajanların başarı oranı düşüktür (%10-40), ve başarı çoğunlukla geçicidir (Alova&ark,2012). Otolog fasyal silin veya yapay materyal kullanılarak yapılan sling prosedürlerde %40-100 arasında bir kontinans oranı elde edilebilir, ancak çoğu durumda bu başarı mesane büyütme ile kombinasyon halinde elde edilir (Grimsby&ark,2016). Mesane boynu rekonstrüksiyonu veya sling operasyonları sonrası üretradan kateterizasyon yapmak kolay olmayabilir, birçok cerrah bu

yaklaşımı kateterize edilebilir bir kanalla birleştirmeyi tercih eder (Snow-Lisy&ark,2015). Artifisyonel üriner sfinkter (AUS), kontinans oranları %73, komplikasyon ise %20 olarak bildirilmiştir (Catti&ark,2015). Mesane boynunun kapatılması, idrar kaçırmayı sağlamak için sıklıkla son çare olarak görülmektedir. Kızlarda kesi mesane boynu ile üretra arasında, erkeklerde ise nörovasküler demet korunarak prostatın üzerinden yapılır. Prosedür olarak kateterize edilebilir kutanöz kanal ve/veya büyütme ile birlikte kontinansı sağlamak için etkili bir yöntemdir (De Troyer&ark,2011).

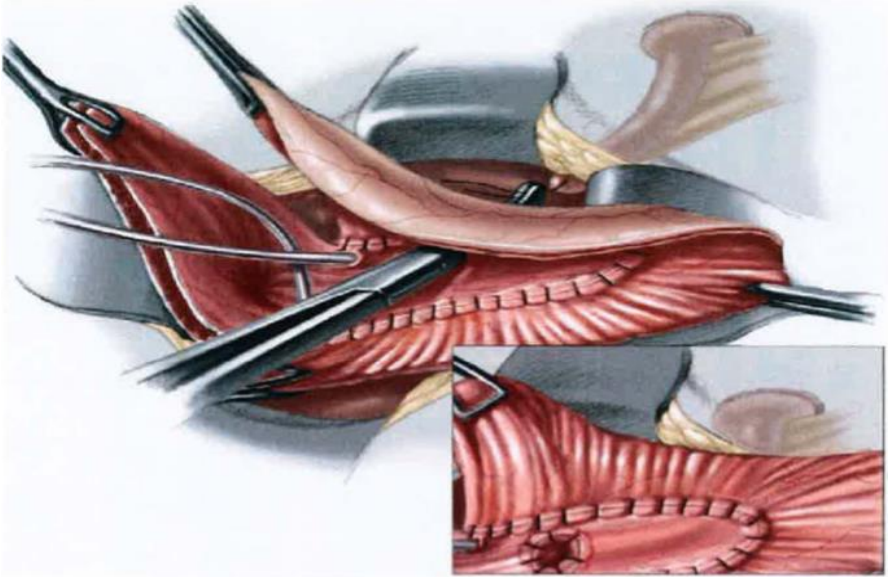
Kateterize edilebilir kutanöz kanal

Nörojen mesaneli hastalar ogmentasyon sistoplastisi yapılsın veya yapılmasın yaşamları boyunca TAK yapmak zorunda olduklarından kateterizasyonlarını kolaylaştıracak üretra dışı kontinan bir kanala ihtiyaçları olabilir. Yöntemde kullanılacak en ideal organ apendikstir (Mitrofanoff tüpü) (Şekil 11,12,13). Böyle bir kanal ilk kez 1980 yılında Mitrofanoff tarafından apendiks kullanılarak yapılmıştır.

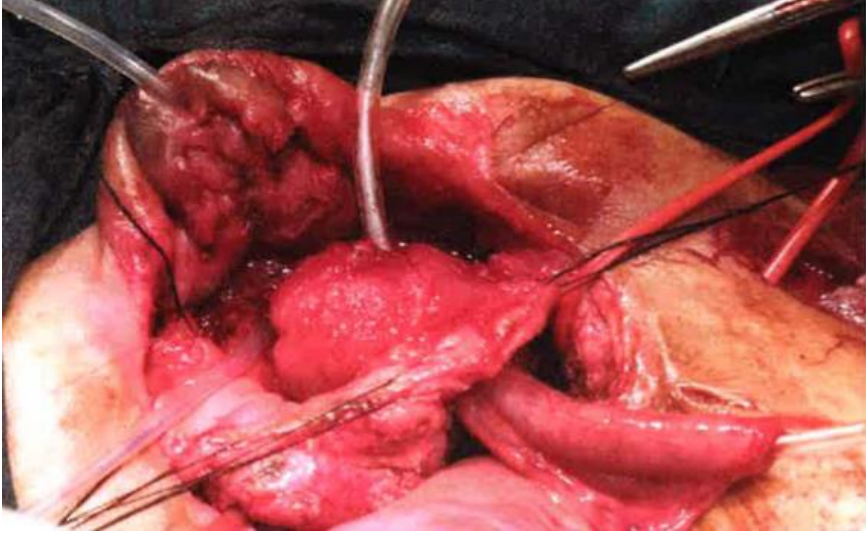
Apendiks, önemli bir morbiditeye sebep olmadan vücuttan çıkarılabilen tübüler bir organdır. Mitrofanoff ameliyatının prensibi esnek küçük çaplı konduitlerde bir submukozal tünel oluşturmaya dayanır. Mesane dolduğunda intravezikal basınçtaki artış epitelyum boyunca taşınır ve implante konduitin lümeninin kapanmasını sağlar. Tecrübeler kontinansın 2 cm lik submukozal tünelle başarılabileceğini göstermiştir (Kafer&Retik,1997). Mitrofanoff kanalı 10-12 Fr kalınlığındaki bir sondayla kateterize edilebilir kontinant bir stomadır ve olguların %90-100'ünde kontinans sağlar. Apendiksin olmadığı durumlarda bir ileal segmentin detubularize edilip yeniden konfigüre edilerek kullanılması da mümkündür ve ve Monti- Mitrofanoff kanalı olarak adlandırılır.



Şekil 11. Mitrofanoff için apendektomi (operasyon görüntüsü)



Şekil 12. Mitrofanoff kanalının mesaneye anastomozu şematik çizim



Şekil 13. *Mitrofanoff kanalının mesaneye anastomozu (operasyon görüntüsü)*

Üretral kateterizasyonda sıklıkla güçlük çeken veya mesanenin kateterizasyonu için başkalarına bağımlı olan tekerlekli sandalyeye bağlı hastalar için özellikle faydalıdır. Uzun süreli çalışmalarda stenoz veya inkontinans nedeniyle revizyon oranı kanalın tipine bağlı olarak %60'a kadar çıkabilmektedir (Faure&ark,2017).

Takip

Nörojenik mesane hastaları sadece ürolojik açıdan değil, nörolojik ve ortopedik açıdan da yaşam boyu takip gerektirir. Üst ve/veya alt üriner sistem fonksiyonunda değişiklik olan hastalarda, sekonder gergin kordonu veya hidrosefali kötüleşmesini dışlamak için spinal görüntüleme de dahil olmak üzere tam bir nörolojik inceleme önerilmelidir. Ayrıca nörolojik değişiklikler gözlenirse üriner sistemin yeniden değerlendirilmesi de yapılmalıdır.

Bağırsak segmentleri kullanılarak rekonstrüksiyon yapılan hastalarda, metabolik komplikasyonları önlemek için böbrek

fonksiyonu, asit baz dengesi ve B12 vitamin düzeyleri bakımından düzenli takip zorunludur. İleosistoplasti yapılan hastalarda malignite riski yüksektir. Hastaların bu risk ve hematüri gibi olası belirtiler konusunda bilgilendirilmesi gerekmektedir. İkincil maligniteleri keşfetmeye yönelik takip şemaları hakkında yeterli veri olmamasına rağmen, 10 yıldan sonra yıllık sistoskopi düşünülebilir (Garnier&ark,2020).

Fekal inkontinans

Spina bifida nedeniyle nörojen mesanesi olan çocuklarda genellikle nörojenik bağırsak disfonksiyonu da (NBD) eşlik eder. NBD'nin sebep olduğu ikincil sağlık sorunları yanında (idrar yolu enfeksiyonları, idrar kaçırma, kabızlığı bağlı ventriküloperitoneal şant disfonksiyonu, dışkı tutamama nedeniyle ciltte ciddi dermatit ve enfeksiyonlar) artan depresyon oranları, artan zorbalık, azalan okula devam, azalan özsaygı, düşük eğitim düzeyi ve daha düşük istihdam oranları ile ilişkilendirilmiştir (Szymanski&ark,2017-Wiener&ark,2009). Bu yüzden bağırsak yönetiminin göz ardı edilememelidir, çünkü fekal inkontinans yaşam kalitesini idrar inkontinansına göre daha fazla etkileyebilir (Szymanski&ark,2017).

Omurilik hasarına bağlı NBD, arefleksik ve refleksik olabilir. Arefleksik NBD, sıklıkla spina bifida ve L1'in altındaki omurilik yaralanmalarında görülür. Areflekside, kolondaki sinir lifleri zayıf bir şekilde innerve olur, bu da peristaltizmde yavaşlamaya, kolonik kas kasılmalarında zayıflığa ve anal sfinkter tonusunda zayıflığa neden olur ve sıklıkla kabızlık ve idrar kaçırmayla sonuçlanır. Tipik olarak, arefleksik bağırsak, fitiller veya dijital stimülasyon yerine manuel veya lavman gibi manuel dekompresyonla daha iyi yönetilir. Buna karşılık, refleksik NBD'de tipik olarak kolonik kontraktilite artar ve kolon boyunca propulsiyon korunmuştur. Artan sfinkter tonusu kontinansın desteklenmesine yardımcı olabileceği gibi aynı zamanda dışkı tutulmasına da yardımcı olabilir. Refleksik NBD'li bireyler, sıklıkla fitiller ve dijital uyarıyla refleks dışkılama yoluyla dışkıyı boşaltırlar.

Tedavi, bebeklik döneminden itibaren kabızlığın hafifletilmesine odaklanan bir bağırsak yönetimi programı başlatılmalıdır. Bağırsak yönetiminin hedefleri; rektumu düzenli olarak boşaltmak, perineal cilt bütünlüğünü korumak, sosyal olarak kontinan olmak ve bağımsızlığı teşvik etmektir. Bağırsak yönetiminde en az invazivden en invazive doğru aşamalı yaklaşım genel olarak kabul edilmektedir (Mosiello&ark,2021). Diyet değişikliği tek başına genellikle yeterli değildir ve yeterli sıvı ve lif alımı yönünden teşvik edilmelidir. NBD'li çocuklarda da, yemeklerden sonra 5-10 dakika tuvalette oturmak gastrokolik refleksin etkisini artırması beklenir (Mosiello&ark,2021). Ozmotik laksatifler dışkı kıvamını yumuşatır ancak anal sfinkteri zayıf NBD'li kişilerde inkontinansı kötüleştirir. Rektumu stimule etmek için anal suppozituarlar kullanılabilir. Transanal irrigasyonun bağırsak fonksiyonunu, yaşam kalitesini, ebeveyn memnuniyetini iyileştirdiğini ve NBD'de idrar yolu enfeksiyonlarını azalttığı gösterilmiştir (Boman, Nylander &Oja,2022). Anal tıkaçlar, bir tedavi rejimi olmamakla birlikte kontinansa katkı sağlar. Yeterli kanıt düzeyi olmamakla birlikte, biofeedback ve transkutanöz elektiriksel sinir simülasyonunun (TENS) faydalı olabileceği bildirilmiştir (Johns&ark,2021). Antegrad kontinan enemalar (ACE), proksimal kolondan irigasyona olanak sağlar. Sistematik bir incelemede, %70'inden fazlasında NBD bulunan 2086 çocukta ACE'nin hastaların yaklaşık %90'ında kontinansa ve yaşam kalitesinde iyileşme sağladığı bildirildi (Mohamed&ark,2020). Malone apendikosekostomisi (MACE), apendiksin tercihen göbek bölgesinde karın duvarına bağlanmasıyla karakterize edilir. Apendiksin olmadığı veya Mitrofanoff prosedürü için kullanıldığı durumlarda ileumda yeniden konfigüre edilerek, ACE için kullanılabilir. Komplikasyonlar arasında stenoz (%16,7), sızıntı (%10,8), enfeksiyon (%5,5), prolapsus (%3,9), irigasyon sırasında ağrı (%3,2) ve granülasyon (%2,8) yer alır. Çekostomi tüpü MACE'den sonra en çok kullanılan ikinci ACE'dir. Çekostominin yerleştirilmesi laparoskopi yoluyla veya floroskopi kılavuzluğunda perkütanöz olarak yapılabilir. MACE ve çekostomi tüpü kontinansın

sağlanması açısından benzerdir (Johns&ark,2021). Son olarak diğer yönetim teknikleri fekal kontinansı sağlamada ve bağımsızlık hedeflerine ulaşmada başarısız olursa, kolostomi genellikle NBD yönetimi için son seçenek olarak kabul edilir.

Yaşam kalitesi

Yaşam kalitesi kavramı ABD'de 1960'11 yıllarda ortaya çıkan kaynağını politik tartışmalardan alan ve o yıllarda sonra kullanımı yaygınlaşmaya başlayan oldukça yeni bir kavramdır. Bireyin kendi yaşamına bakış açısı olarak değerlendirilmekte ve yaşam doyumu, yaşam memnuniyeti, mutluluk yaşam kalitesi ile eş anlamlı olarak kullanılmaktadır. Bu kavram, günlük yaşamda kullanıldığında, yaşamın günlük gereksinimlerinden ekonomik, sosyal, psikolojik ve fiziksel boyutlara kadar uzanmaktadır (Cella 1996- Pınar 1995).

Spilker yaşam kalitesini kişinin kendi durumunu kültür ve değerler sistemi içinde algılayış biçimi olarak tanımlarken (Spilker,1996), Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ), yaşam kalitesini “bireyin içinde yaşadığı kültür ve değer sistemleri bağlamında ve hedefleri, beklentileri, standartları ve kaygıları ile ilişkili olarak yaşamdaki konumunu algılaması” olarak tanımlamıştır (WHO,2020). Basitçe yaşam kalitesi belirli yaşam koşullarında bireysel tatmini etkileyen rahatsızlıkların bedensel, ruhsal ve sosyal etkilerine günlük yaşamda verilen bireysel yanıt olarak ifade edilebilir. Bu nedenle yaşam kalitesi ölçümü sağlık düzeyi ile ilgili ölçütlerden daha geniş kapsam ve kavrayışa sahiptir.

Çocuklarda yaşam kalitesinin değerlendirilmesi erişkinlerden bazı farklılıklar içermektedir. Erişkinlerde yaşam kalitesini değerlendirirken kullanılan alanlardan biri olan fiziksel işlevselliği değerlendirmek için iş yaşamı, öz bakım, aile içindeki görevler, merdiven çıkabilme, evi süpürebilme gibi aktiviteler değerlendirilirken, çocuklarda yemek yiyebilme, kendi başına tualete gidebilme, banyo yapabilme, ufak gündelik işleri yerine getirebilme ve oyun oynama gibi aktiviteler değerlendirilmektedir.

Erişkinlerde sosyal işlevsellik değerlendirilirken okul alanı ya da arkadaş ilişkisi çok önemli değildir, ancak çocuklarda değerlendirme yaparken arkadaşları ile görüşme, onlarla oyun oynama, okula uyum düzeyi önemli bir yer tutar. Duygusal ve bilişsel işlevsellik, beden imgesi, özerklik, aile içi ilişkiler, gelecekte beklenenler gibi alanların da erişkin, ergen ve çocuk yaş grubu içinde farklı ele alınması gerektiği, tüm bu nedenlerle erişkinlerde kullanılan ölçeklerin ergenlerde, ergenler için kullanılan ölçeklerin de çocuklarda kullanılmasının uygun olmadığı belirtilmektedir (Bass&ark,1997). Bireyin yaşam kalitesini psikolojik testlerle ölçmek; hastaların tedavi öncesi ve sonrası yaşam kalitelerini belirleyebilmek, tıbbi girişimlerin etkinliğini ve yan etkilerini değerlendirebilmek için önemlidir.

Sağlıkla ilgili yaşam kalitesi bir hastalığın ve tedavisinin hasta üstündeki fonksiyonel etkisinin hasta tarafından algılanmasıdır (Cella,1996). Sağlıkla ilgili Yaşam Kalitesi (SYK), hastanın kendi sağlığından hoşnutluğu ile ilgili öznel algısı olarak ifade edilir ve öznel algılar bireyin psikososyal durumu ile doğrudan ilişkilidir. SYK yaklaşımı son yıllarda bedensel sağlık sorunlarının psikososyal sonuçlarını inceleyen bir yaklaşım olarak yaygın şekilde kullanılmaktadır.

Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi ve Yaşam Kalitesinin farklı kavramlar olduğu, birbirinden ayrılarak incelenmesi gerektiğini belirten görüşler olduğu gibi bu iki kavramı birbirinden ayırmanın olanaksız olduğunu savunan görüşler de vardır. Bu görüşe göre yaşam kalitesinin tüm boyutları sağlıkla ilgili yaşam kalitesini de etkilemektedir. Yaşam kalitesi, çok boyutlu bir kavram olup, kişisel içsel alan (değerler, inançlar, arzular, hedefler, sorunlarla başa çıkma), kişisel sosyal alan (aile yapısı, gelir durumu, iş durumu, toplumun tanıdığı olanaklar vb), dışsal toplumsal çevre alanı (kültürel, sosyal ve dini kurumlar, toplumsal olanaklar, okul, sağlık hizmetler, güvenli ulaşım vb.) boyutları bulunmaktadır (Fidaner,2004, Pınar,1995,Testa&Simonson1996).

Bedensel, ruhsal, sosyal ve kişisel inançlar açısından iyilik hali kişiler tarafından farklı şekillerde tanımlanabilmekte ve hastalık sürecinde farklı yaşanabilmektedir. Yaşam kalitesini değerlendirirken nesnel ve öznel alanlarının olduğunu bilmek gerekir (Testa&Simonson1996). Nesnel olarak aynı durumda olan iki kişi öznel olarak yaşam kalitelerini farklı algılayabilmektedir. Nesnel değerlendirmede çocuk ve ergenin neler yapabildiği, sosyal ilişkileri değerlendirilmektedir (Mogotsi,Kaminer&Stein,2000). Öznel değerlendirmede ise çocuk ve ergenin fiziksel, duygusal ve sosyal işlevselliği göz önüne alınmaktadır (Wallender, Schmitt&Kott,2001). Bazı araştırmacılar kişi durumu ile ilgili kendi algısını yansıtmakta olduğu için, öznel değerlendirmenin daha değerli olduğunu ileri sürmektedir (Spilker,1996). Kimi araştırmacılar ise nesnel sonuçlar doğurduğu için ebeveyn formlarının geçerliliğinin daha fazla olduğunu düşünmektedir. Çocuk ve ergenin yaşam kalitesini en doğru biçimde anlayabilmek için en iyi çözüm, hem ebeveynin hemde çocuk ve ergenin değerlendirilmesini göz önünde bulundurmaktır (Eisser&ark,2000).

Çocuk ve ergenlerde kullanılan yaşam kalitesi ölçekleri (YKÖ) genel olarak değerlendirildiğinde belirli bir hastalık için geliştirilmiş olanlar ve genel iyilik halini ölçenler olarak iki farklı ana grupta toplanabilir. Genel yaşam kalitesi ölçekleri hem hastalığı olan hem de sağlıklı çocuk ve ergenlerde kullanılabilmekte, bu nedenle hastalığı olan ve sağlıklı grup karşılaştırmalarında, toplum sağlığı çalışmalarında, geniş örneklemelere uygulanabilmektedir. Genel YKÖ'lerin duyarlılıklarının düşük olması, çoğunlukla uzun olmaları ve çocuk ve ergendeki küçük değişiklikleri hastalığa özgü YKÖ'ne göre daha az göstermeleri olumsuz yönleridir. Hastalığa özgü YKÖ sadece geliştirilmiş olduğu hastalığın değerlendirilmesinde geçerlidir, bu da ölçeğin iç tutarlılığını yükseltmekte, duyarlılığını ve özgüllüğünü artırmaktadır. Hastalığa özgü YKÖ farklı tedavi yöntemlerinin karşılaştırılmasında, tedavi yaklaşımlarının değerlendirilmesinde ve değişik tedavilerin etkinlik ve yan etkilerinin karşılaştırılmasında uygundur. Hastalığa özgü YKÖ'lerinin bu özellikleri genel YKÖ'lerine üstünlüklerini

oluşturmaktadır. Her hastalık için hastalığa özgü YKÖ'nün geliştirilmemiş olması ve birden fazla hastalığa sahip çocuk ve ergende kullanılamıyor olmaları ise olumsuz yönleridir. Böyle durumlarda genel YKÖ kullanılmaktadır. (Eiser&Morse,2001).

Kronik hastalıklar yaşamın birçok yönünü etkilemektedir. Sadece hastalığa bağlı durumları (kendine bakım, mobilite, hastane yatışları) değil, aynı zamanda aile, okul yaşamı, öğrenme-akademik başarı ve iş hayatını da etkilemektedir (Eisser,1997). Kronik hastalığı olan çocuklarda, hastalıklar hem çocuk, hem ebeveynler, hem de kardeşler üzerinde stres oluştururlar. Bu çocuklar sağlıklı çocuklara göre mental rahatsızlıklara iki kat daha fazla eğilimlidirler. Çocuğun kendi hayatı ile ilgili görüşleri ile ebeveynleri arasında fark olabilir. Kronik hastalıklarla doğan çocuklar, rahatsızlıkları diğer çocuklar tarafından fark edildiklerinde bile kabullenici olabilirler. Önemli olan bu çocukların ne yapamayacakları değil, ne yapabileceklerini ortaya koymaktır. Kronik hastalıklı çocukların prognozu büyük ölçüde ailelerin tutumuna bağlıdır. Bu yüzden ailelerle çok iyi iletişim kurulmalı bu sırada ailedeki diğer kardeşler ve onların durumları da göz ardı edilmemelidir. Psikososyal problemlere neden olan faktörlerden bazıları da tanıdaki belirsizlik, ailelere yeterli bilgi verilmemesi, sosyoekonomik durum, evi ve okulu değiştirme zorunda kalma, anne babaların mental durumlarıdır. Çocukta oluşan stresin sinyalleri okulda ve sosyal ilişkilerde azalmış özgüven, kendini suçlama, umutsuzluk, tedaviye uyumsuzluk olarak kendini gösterir. Psikososyal problemler de anksiyete, depresyon, davranış bozukluğu, yeme bozukluğu olarak kendini gösterir (Breslau,1990).

Yetişkin yaş grupları kadar olmasa da dünyada çocuk ve ergen yaş grubu için genel amaçlı yaşam kalitesi ölçeği vardır. Bunlar, Çocuk-Ergen Sağlık ve Hastalık Profili [CHIP] (Starfield&ark,1993), Çocuk Sağlığı Anketi [CHQ] (Aitken&ark,2002), Çocuk Yaşam Kalitesi Anketi [CQOL] (Graham&ark,1997), Pediatrik Yaşam Kalitesi Anketi [PEDSQL] (Varni&ark,2003) ve Yaşam Kalitesi Çocuk Anketi [KINDL] (Ravens Sieberer& Bullinger, 1998). KINDL ölçeği çeşitli kronik

hastalık yakınması olan çocuklar (Noyes,2007); diyabetli çocuklar (Gundlach&ark,2006); gelişim sorunları olan çocuklarda (Furusho&ark,2006 çocukların bu hastalık ve sağaltımına bağlı olarak yaşamın hangi boyutlarından daha çok etkilendiklerini ortaya koymak amacıyla kullanılmaktadır. KINDL, dünyada giderek artan sayıda dile uyarlaması yapılan bir ölçektir.

Yaşam kalitesinin değerlendirilmesi ile ilgili güçlükler ve fikir ayrılıkları halen sürmektedir. Yaşam kalitesinin fiziksel iyilik halini değerlendiren ölçeklerde fikir birliği sağlanırken, psikososyal yönün hangi ölçekle daha iyi değerlendirilebileceği hala tartışma konusudur (Pınar,1995).

Bu bölümde , üriner sistem rekonstrüksiyonu uygulanmış nörojen mesaneli hastaların yaşam kalitesini değerlendiren çalışmamız sunulmuştur.

Üriner Sistem Rekonstrüksiyonu Uygulanmış Nörojen Mesaneli Hastalarda Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi

Günümüzde sağlık uygulamalarının ve spesifik klinik tedavilerin gelişimi, yaşamın çeşitli alanlarındaki hastalık sonuçlarını en aza indirmeye ve sosyal etkileşimi, psikolojik refahı ve genel yaşam kalitesini (YK) iyileştirmeye çalışırken, fiziksel hastalık ve tedavi sonuçlarının ötesine geçen faktörleri de içermektedir. Belirli bir hasta grubu, ciddi alt üriner sistem malformasyonlarına veya uzun vadeli idrar kontrolünü imkansız kılan konjenital veya edinsel nörolojik durumlara sahiptir. Zaman içinde, bu kronik engeli tedavi etmek için Mitrofanoff tekniği gibi geniş cerrahi prosedürlerle çeşitli girişimlerde bulunuldu. Bu tıbbi prosedürlerin sonucu, fiziksel morbidite veya hatta mortalite açısından ölçüldü, ancak hastaların kendi yaşam kalitesi algılarına yönelik değerlendirmeler yapılmadı.

Çalışmanın amacı nörojen mesane nedeniyle Mitrofanoff operasyonu yapılan ve Mitrofanoffdan TAK yapan hastalar ile üretral yoldan TAK yapan hastaların yaşam kalitelerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Çalışmanın hastalar ve yöntemi

Şişli Etfal Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği ve/veya çocuk nefrolojisi polikliniğinde 2005-2009 yılları arasında izlenen 5 ile 20 yaş arasındaki nörojen mesane nedeniyle Mitrofanoff operasyonu uygulanan (ameliyat grubu) 10 hasta ve kontrol grubu olarak nörojen mesane nedeniyle üretral yoldan TAK uygulayan 11 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Hastalara telefon ile ulaşılarak poliklinikte anket formu dolduruldu.

Parkin ve arkadaşları tarafından geliştirilen Sağlığa Bağlı Yaşam Kalitesi Anketi (SBYKA) (Parkin&ark,1997) uygulandı. Bu anket ile hastaların sosyal, emosyonel, entelektüel, finansal, medikal, bağımsızlık, çevresel, fiziksel ve mesleksi olmak üzere 10 major yaşam alanını değerlendirilir. Uygulamada 5-12 yaş arası çocukların ebeveynlerine 44 soruluk anket, 13-20 yaş arasındaki hastalara ise, hastanın kendisine 47 soruluk anket soruları soruldu. Hastanın mental kapasitesinin soruları cevaplamakta yetersiz kaldığı durumlarda ebeveyn anketi uygulandı. Hastaneye gelemeyen hastalara anket soruları telefonla soruldu. Yüksek puan daha yüksek bir SBYK'nin işareti olarak değerlendirildi. Ayrıca, yaşam kalitesi anketine ek olarak idrar ve gayta kontinansı memnuniyetlerini değerlendirmek için geçerliliği sağlanmamış MacNeily ve arkadaşları tarafından geliştirilmiş olan 13 soruluk fekal ve üriner inkontinansa yönelik bir anket uygulandı (MacNeily,Morrel&Secord,2005).

Kontinans üç saat ya da daha fazla süreyle hastanın kuru kalması ve ped ya da alt bezi gereksinimi olmaması olarak tanımlandı. Tüm sorular 5 puanlık Likert skalası kullanılarak sayısal olarak değerlendirildi. Bu çalışma için yüksek puan daha yüksek bir sağlığa bağlı yaşam kalitesi anlamına gelmektedir. Çalışmada istatistiksel analizler NCSS 2007 paket programı ile yapıldı. SBYK ölçeğinin güvenilirliğini belirlemek için Cronbach alfa katsayısı kullanılmıştır. Verilerin değerlendirilmesinde tanımlayıcı istatistiksel Metotların (ortalama, standart sapma) yanı sıra ikili grupların karşılaştırılmasında Mann-Whitney-U testi, nitel verilerin

karşılaştırmasında ise Ki-kare testi kullanıldı. Parkin ve Mac Neily'nin çalışma grupları ile bu çalışmadaki grupların karşılaştırılmasında tek yönlü varyans analizi kullanılmıştır. Sonuçlar, anlamlılık $p<0,05$ düzeyinde değerlendirilmiştir.

Çalışmanın sonuçları

Ameliyat grubundaki 6 hastada meningomyelosel, 1 hastada hem meningomyelosel hem de yüksek tip anorektal malformasyon, 1 hasta kaudal regresyon sendromu ve 2 hastada ekstrofia vezika nedeni ile opere olmuş hastalardı. Hastaların 4'ü erkek, 6'sı kızdı. Ameliyat grubunda 4 hasta tekerlekli sandalyeye bağımlı ve 2 hastanın şanti vardı. Operasyon esnasındaki ortalama yaş ise 9,7 yıl olarak bulundu. Opere edilen gruptaki en küçük hasta 6 yaşındaydı. Ameliyat olan hastaların operasyon sonrası takip süresi en kısa 14 ay olmak üzere ortalama 41,2 ay olarak bulundu (Tablo2 ve 3).

Kontrol grubunda 8 hasta meningomyelosel, 2 hasta yüksek tip anorektal malformasyon ve 1 hastada kas hastalığı nörojen mesane etyolojisinde vardı. Hastaların altısı erkek cinsiyette, altı hasta tekerlekli sandalyeye bağımlı ve beş hastanın şansı vardı (Tablo 4).

Tablo 2. Ameliyat grubu hastaların preoperatif özellikleri

1	17	E	Meningomyelosel	11	73
2	13	K	Meningomyelosel	7	73
3	12	E	Meningomyelosel ve anorektal malformasyon	9	34
4	18	K	Opere ekstrofi vezika	16	29
5	14	K	Kaudal regresyon	12	29
6	13	K	Meningomyelosel	11	29
7	9	K	Meningomyelosel	6	35
8	12	E	Meningomyelosel	9	49
9	12	E	Meningomyelosel	9	47
10	8	K	Opere ekstrofi vezika	7	14

Tablo 3. Ameliyat grubu hastaların postoperatif özellikleri

Hasta no	Yaş	Cinsiyet	Eğitim (Sınıf)	Şant	Tekerlekli sandalye	Bez kullanımı	Günlük TAK	Self kateterizasyon	Proflaksi
1	17	E	11	-	-	-	6X1	Evet	Evet
2	13	K	7	+	+	-	6X1	Hayır	Evet
3	12	E	5	-	-	+	-	Yapmıyor	Evet
4	18	K	7	-	-	-	5X1	Evet	Evet
5	14	K	7	-	+	-	6X1	Evet	Evet
6	13	K	7	+	+	-	5X1	Hayır	Evet
7	9	K	3	-	-	-	5X1	Evet	Evet
8	12	E	7	-	-	-	5X1	Evet	Evet
9	12	E	7	-	+	+	5X1	Hayır	Evet
10	8	K	Yok	-	-	+	-	Yapmıyor	Evet

Tablo 4. Kontrol grubu hastaların özellikleri

Hasta no	Yaş	Cinsiyet	Eğitim (Sınıf)	Şant	Tekerlekli sandalye	Bez kullanımı	Günlük TAK	Self kateterizasyon	Proflaksi
1	13	E	7	-	-	-	4X1	Evet	Evet
2	13	K	6	+	+	+	6X1	Hayır	Evet
3	13	E	3	+	+	+	3X1	Hayır	Evet
4	15	K	10	-	-	-	2X1	Hayır	Hayır
5	9	K	1	-	-	+	2X1	Hayır	Hayır
6	9	E	2	-	+	+	4X1	Hayır	Hayır
7	7	E	2	-	-	+	6X1	Hayır	Evet
8	9	K	Yok	+	+	+	5X1	Hayır	Evet
9	11	E	Yok	+	+	-	5X1	Hayır	Evet
10	9	E	3	-	-	-	4X1	Hayır	Evet
11	10	K	Yok	-	+	-	6X1	Hayır	Evet

Ameliyat grubundaki adolesan ve çocuk hastaların, yaş ve cinsiyet dağılımları kontrol grubu ile benzerdi (Tablo 6 ve 7).

Tablo 6. Ameliyat ve kontrol grubu adolesan hastaların karşılaştırılması

	Adolesan	Ameliyat grubu	Kontrol grubu	
Yaş		14,5±2,4	13,5±1	MV:10 p=0,649
	Erkek 2	%33	2 %50	x ² :0,28
Cinsiyet	Kız 4	%67	2 %50	p=0,598

Tablo 7. Ameliyat ve kontrol grubu çocuk hastaların karşılaştırılması

	Çocuk	Ameliyat grubu	Kontrol grubu	
Yaş		10,2±2	9,1±1	MV:10 p=0,427
	Erkek 2	%50	4 %57	χ^2 :0,05
Cinsiyet	Kız 2	%50	3. %43	p=0,819

Ogmantasyon için tüm hastalarda ileum segmenti kullanıldı. Her hastaya rutin antireflü cerrahi yapılmadı. 4 hasta haricinde tüm hastalara mesane boynu tamiri yapıldı. Mitrofanoff kanalı olarak öncelikli olarak apendiks tercih edildi ancak, apendiksin MACE için kullanıldığı hastalarda ileum kullanıldı (Tablo 8).

Çalışmada SBYK'ni değerlendirmek için kullanılan ölçeğin iç tutarlılığı değerlendirildiğinde Cronbach alfa değeri adolesan ameliyat grubu için 0,964, kontrol grubu için 0,909 olarak, çocuk ameliyat grubu için 0,864 ve çocuk kontrol grubu içinde 0,950 olarak hesaplandı.

Ameliyat grubu çocuk adolesan ve çocuk hastaların eğitim yılı, günlük TAK sayısı ve SBYK puanları kontrol grupları ile benzerdi (Tablo 9ve 10).

Tablo 8. Ameliyat grubu hastalara yapılan cerrahi işlemler

HASTA NO	OGMENTASYON İÇİN KULLANILAN BARSAK	ANTİREFLÜ CERRAHİ	MESANE BOYNU TAMİRİ	MITROFANOFF İÇİN KULLANILAN ORGAN	CERRAHİ ENDİKASYON	MACE
1	İleum	Yapılmadı	Yapılmadı	Apendiks	Medikal tedaviye rağmen üst üriner sistem bozulması ve inkontinans	Yok
2	İleum	Yapılmadı	Yapılmadı	Apendiks	Medikal tedaviye rağmen üst üriner sistem bozulması	Yok
3	İleum	Politano Lead Better	Detrusör flebi ile mesane boynu slingi	İleum	Medikal tedaviye rağmen üst üriner sistem bozulması ve inkontinans	Yapıldı
4	İleum	Cohen	Yapılmadı	Apendiks	Medikal tedaviye rağmen üst üriner sistem bozulması	Yok
5	İleum	Politano Lead Better	Young-Dees	İleum	Medikal tedaviye rağmen üst üriner sistem bozulması ve inkontinans	Yapıldı
6	İleum	Yapılmadı	Young-Dees	İleum	Üriner inkontinans	Yapıldı
7	İleum	Politano Lead Better	Young-Dees	Apendiks	Üriner inkontinans	Yok
8	İleum	Yapılmadı	Young-Dees	Apendiks	Üriner inkontinans	Yok
9	İleum	Cohen	Young-Dees	Apendiks	Üriner inkontinans	Yapıldı
10	İleum	Politano Lead Better	Yapılmadı	Apendiks	Medikal tedaviye rağmen üst üriner sistem bozulması	Yapıldı

Tablo 9. *Adolesan hastaların eğitim yılı, günlük TAK sayısı ve SBYK puanlarının kontrol grubu ile karşılaştırılması*

Adolesan	Ameliyat Grubu	Kontrol Grubu	MV	P
Eğitim (Yıl)	6,1±3,6	6,5±2,8	11,5	0,912
TAK Sayısı	5,6±0,55	3,7±1,7	3,5	0,095
SBYK puan	188,6±35,8	190±26,7	11	0,831

Tablo 10. *Çocuk hastaların eğitim yılı, günlük TAK sayısı ve SBYK puanlarının kontrol grubu ile karşılaştırılması*

Çocuk	Ameliyat Grubu	Kontrol Grubu	MV	P
Eğitim (Yıl)	4,2±3,4	1,1±1,2	6	0,119
TAK Sayısı	5±0	4,7±1,4	9	0,713
SBYK puan	180,7±22,2	153±36,7	8	0,257

Ameliyat grubu adolesan ve çocuk hastaların kontrol grubu ile karşılaştırmasında şant ve tekerlekli sandalyeye bağımlılık bakımından fark yoktu (Tablo 11 ve 12).

Tablo 11. *Adolesan hastaların şant ve tekerlekli sandalyeye bağımlılık durumlarının kontrol grubu ile karşılaştırılması*

Adolesan		Ameliyat grubu		Kontrol grubu	
Şant	Yok	4	%67	2	%50
	Var	2	%33	2	%50
				x ² .0,28 p=0,598	
Tekerlekli Sandalye	Yok	3	%50	2	%50
	Var	3	%50	2	%50
				x ² .0 p=1	

Tablo 12. Çocuk hastaların şant ve tekerlekli sandalyeye bağımlılık durumlarının kontrol grubu ile karşılaştırılması

Çocuk		Ameliyat grubu		Kontrol grubu	
Şant	Yok	4	%100	4	%57
	Var	0	%0	3	%43
Tekerlekli Sandalye	Yok	3	%75	3	%43
	Var	1	%25	4	%57

Ameliyat ve kontrol grubu hastaların bez kullanım ve profilaksi oranları benzerdi ancak self kateterizasyon ameliyat grubu lehine istatistiksel olarak anlamlı olduğu görüldü (Tablo 13).

Tablo 13. Adolesan ve çocuk hastaların bez kullanımı, profilaksi gerekliliği ve self kateterizasyon yönünden kontrol grubu ile karşılaştırılması

Adolesan +Çocuk		Ameliyat grubu		Kontrol grubu	
Bez kullanımı	Yok	7	%70	5	%45
	Var	3	%30	6	%55
Profilaksi	Yok	7	%70	3	%27
	Var	13	%30	8	%73
TAK kim yapıyor	Aile	3	%30	1	%9
	Kendi	5	%50	1	%9
	Yapmıyor	2.	%20	0	%0

Ameliyat grubu hastaların üriner ve fekal memnuniyet anketine vermiş oldukları cevaplarda, %80'inde Mitrofanoff kanalının hastaların temizlik ve sosyal güvenlerini artırdığı, daha bağımsız hale geldikleri, önceki tedavilerinden daha iyi olduğu, sonuçlarından memnun oldukları ve başka hastalara önerebilecekleri görüldü (Tablo 14).

Tablo 14. MacNEİLY ve arkadaşları tarafından geliştirilen üriner ve fekal kontinans memnuniyet ankete ameliyat olan hastaların verdikleri cevaplar

	Çocuk	Adolesan	Toplam
Mitrofanoff Hakkında:			
Temizliğimi ve sosyal güvenimi artırdı	3/4	5/6	8/10
Bağımsızlığımı artırdı	3/4	5/6	8/10
Önceki tedavimden daha iyi	3/4	5/6	8/10
Sonuçlarımdan memnunum	3/4	5/6	8/10
Başka hastalara tavsiye ediyorum	3/4	5/6	8/10
MACE Hakkında:			
Temizliğimi ve sosyal güvenimi artırdı	3/3	1/2	4/5
Önceki tedavimden daha iyi	3/3	1/2	4/5
Sonuçlarımdan memnunum	3/3	1/2	4/5
Başka hastalara tavsiye ediyorum	3/3	1/2	4/5
Üriner ve fekal kontinansın değerlendirilmesi:			
İdrar yönünden her zaman kuruyum	2/4	5/6	7/10
Kaka kaçırmıyorum	2/4	5/6	8/10
İdrar için bez kullanmıyorum	2/4	5/6	7/10
Kaka için bez kullanmıyorum	2/4	5/6	8/10

MACE yapılan 5 hastanın 4'ü ameliyatın temizliklerini ve sosyal güvenlerini artırdığını, önceki tedavilerinden daha iyi olduğunu, başka hastalara önerebileceklerini ve sonuçlarından memnun oldukları görüldü (Tablo 1).

Hem MACE hem de Mitrofanoff kanalı yapılan adolesan grubundan bir hasta ve sadece Mitrofanoff kanalı yapılan çocuk grubundan bir hasta ameliyat öncesinde TAK eğitimi almadıkları ve sonrasında da bu kanalı kullanmadıkları görüldü.

Kateterizasyonunu kendi yapamayan adolesan kız çocuklarının anneleri özellikle regl dönemlerinde üretral yoldan TAK yaparken sıkıntı yaşadıklarını, Mitrofanoff kanalının daha temiz ve kolay olduğunu ifade ettiler.

Çalışmanın tartışması

Çocukluk çağı inkontinansında cerrahi girişimlerin başarısı birçok raporda detaylı olarak incelense de böyle müdahalelerin sağlığa bağlı yaşam kalitesi üzerine etkisini değerlendiren az sayıda çalışma vardır. Bu çalışmadaki hastaların büyük bir kısmını oluşturan spina bifida gibi kronik hastalıklarda tedavi başarısı, sadece hastalığın eradikasyonu ile değil, yaşam kalitesinin geliştirilmesiyle de artacaktır.

MacNEILY ve arkadaşlarının (MacNeily ,Morrel&Secord,2005) spina bifidalı nörojen mesaneli hastaların yaşam kalitesini değerlendirmek yapmış oldukları çalışmada ameliyat edilen hastaların ortalama SBYK puanları kontrol grubundan yüksek bulunmamıştır. Yine Parkin ve arkadaşlarının 1997 yılında spina bifidalı hastaların yaşam kalitesinin değerlendiren bir çalışmada onlar da spina bifidalı nörojen mesaneli hastaların sağlığa bağlı yaşam kalitesini daha yüksek bulmamışlardır (Parkin&ark,1997). Biz bu çalışmadan elde ettiğimiz sonuçlarda da ameliyat grubundaki hastaların SBYK puanları kontrol grubundan daha yüksek bulunamadı.

Amruta ve arkadaşlarının 2006 yılında spina bifidalı hastaların yaşam kalitesini değerlendiren prospektif bir çalışmalarında J.Varni tarafından geliştirilen PedsQL 4.0. yaşam kalitesi anketi hem spina bifidalı hastalara hem de onların ailelerine/bakıcılarına uyguladıkları çalışmada ailelerin, fiziksel ve fizyolojik sağlık parametrelerinde ve okul fonksiyonlarında almış oldukları ortalama puan, çocuklardan daha düşük, istatistik olarak da anlamlı bulunmuş. Hastalık, hasta çocuklar ve aileler arasında farklı algılanabilmektedir. Aynı çalışmada spina bifidalı hastalar, sağlıklı çocuklar ile karşılaştırılmıştır. Sağlıklı çocuklar ile karşılaştırmada fiziksel sağlık ve sosyal fonksiyonlar açısından daha düşük puan almışlar ve sonuç istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur. Kronik hastalığı olan çocuklar ile karşılaştırılmasında ise sadece fiziksel sağlık açısından daha düşük puan almışlar ve bu da istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur (Amruta&ark,2006). Yine aynı çalışmada hastalar, rekonsrüktif ürolojik cerrahiden (Mitrofanoffla beraber veya Mitrofanoffsuz, ogmentasyon, mesane boynu onarımı ve MACE operasyonu) altı hafta ve altı ay sonra tekrar değerlendirildiklerinde ise; çocukların altı hafta sonra almış oldukları puanlarda fark olmamakla birlikte ailelerin sosyal fonksiyonlar, okul fonksiyonları ve fizyolojik sağlık parametrelerinde almış oldukları puanlarda istatistiksel anlamlı olarak da artış olduğu görülmüştür. Hastaların altı ay sonraki değerlendirmelerinde ise sadece ailelerin cevaplarında sosyal fonksiyonlar için vermiş oldukları puanlarda artış olmuş ve bu da istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur. Bu çalışmada kullanılan ölçek genel bir ölçek olup ürolojik sorunları değerlendiren bir ölçek değildir.

Bu çocukların fiziksel ve mental özürlerine bakış açıları aileler ve sağlık çalışanları arasında da farklıdır (Camdan, Goldsmith &Bahsim, 1984). Bazı araştırmacılar ise ailelerin beklentileri ile çocuklardaki SBYK değeri arasında çarpıcı bir şekilde ilişki bulmuşlardır. Fiziksel limitasyonların, klinisyenler açısından SBYK'ne daha az önemli etkisi vardır. Eğer SBYK olarak ailenin bakış açısını ve beklentilerini ön planda tutarsak cerrahi ile

beraber, çocuğun hayat kalitesi değil ancak aile veya bakıcının hayat kalitesi artmış görülüyor (Kırpalanı &ark, 2000). Çalışmamızdaki ameliyat grubundaki hastalar ve aileleri de yapılan Mitrofanoff kanalının TAK işlemini daha kolay hale getirdiğini ifade ettiler.

Naji ve arkadaşlarının 2007 yılında nörojen mesane nedeni ile kontinan kateterize edilebilir stoma yaptıkları 12 hastalık erişkin çalışmasında yaşam kalitesini ve operasyonun sonuçlarını değerlendirmek için Medical Outcomes Study 36 kısa form anketi uygulayıp, ortalama 2,8 yıl takip ettikleri hastaları komplikasyonlar ve inkontinans yönünden değerlendirilmiştir. Hastaların rapor ettikleri kontinans oranları %100 olarak bulunmuş, 7 hasta kateterizasyonlarını tek başına yaparken diğerleri yardıma ihtiyaç duymuş, iki hastada stomal stenoz gözlenirken bir hastada parolitik ileus gelişmesi üzerine yatış süresi uzamıştır (Naji &ark,2007). Bu sonuçlar bizim çalışmamıza benzer sonuçlardır. Çalışmamızdaki çocuk ve adolesan grubundaki birer hasta yapılan Mitrofanoff kanalını benimsemeyen ve hem bu yoldan hem de üretral yoldan TAK yapmayan hastalardı. Bez kullanan bu hastalar belki de bizim sonuçlarımızı olumsuz etkiliyor olabilir.

Boemers ve arkadaşlarını 2005 yılında üriner ve fekal inkontinans nedeni ile rekonstrüktif cerrahi olan 55 çocuğun 63 stomasını retrospektif olarak inceledikleri bir çalışmada hastaların yaşam kaliteleri direkt olarak değerlendirilmemekle birlikte hastaların yaşam kalitesinin yükseldiği ve gerek mesane kateterizasyonu gerekse de kolonik yıkamalarda büyük ölçüde bağımsızlığın sağlandığı ifade edilmektedir. Hastaların ve bakıcıların memnuniyeti yüksek olarak bulunmuştur (Boemers &ark, 2005). Çalışmamızdaki self-kateterizasyon yapamayan hastalarımızın bir kısmı bunun için hiç cesaretlendirilmemiş ve ebeveynler bu işlemi kendi görevleri gibi kabul etmiş olgulardı. Belki burada hasta ve yakınlarının bilgilendirilmesi konusunda konu ile ilgili hekimlerin de eksiklikleri olabilir. Operasyonu yaparken amaçlarımızdan biri hastayı bağımsızlaştırmak ise bunu hastalara öğretmek için de ameliyattan önce çaba harcanmalıdır.

MacNeily ve arkadaşlarının 2009 yılında yapmış oldukları 26 vakalılık prospektif çalışmalarında; Parkin tarafından geliştirilmiş olan ve bizimde çalışmamızda kullandığımız SBYK anketini hastalara cerrahi öncesinde ve cerrahiden 6 ay sonra tekrar uygulamışlar. Çocuk grubundan 12 hastadan sadece 2 hastanın üriner rekonsrüksiyon sonrası SBYK skorunda yükselme, adolesan grupta ise 14 hastadan 9'unda cerrahiden sonra SBYK skorunda yükselme bulmuşlardır. Ancak, ortalama skorda cerrahi öncesinde ve sonrasında istatistiksel olarak anlamlı değişiklik tespit etmemişlerdir. Çocuk ve adolesan hastaların operasyon sonrasında kendi kendini kateterize edebilenlerin oranlarında oldukça artış gözlenmiş ve bu da istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur. Bu çalışmadan çıkan ilginç bir sonuç adolesan yaş grubu için "evlenecek misin?" sorusuna alınan cevapta cerrahiden sonra belirgin bir düşüş gözlenmiştir (MacNeily &ark, 2009). Hastaların Mitrofanofftan sonra beden imajlarının bozulduğu düşüncesi bu sonucu doğurmuş olabilir. Ancak yapılan cilt flepleri ile oldukça iyi kozmetik sonuçlar alınabilir. Bizim çalışmamızda ise ameliyat olan grupta 1, kontrol grubunda ise 2 hastadan bu soruya olumlu yanıt alındı. Üriner ve fekal kontinansı değerlendirmek için sorulan ankette ise cerrahiden sonra kontinans skorlarında iyileşme kaydedilmiş ve istatistiksel olarak anlamlıda bulunmuştur (MacNeily &ark, 2009). Bizim çalışmamızdaki ameliyat grubu hastaların idrar yönünden kontinans oranları %70 olarak bulunsa da kontrol grubu ile karşılaştırılmasında istatistiksel fark bulamadık. Ancak, inkontinansı devam eden 3 hastadan 2'si Mitrofanoff kanalından veya üretradan TAK yapmayan hastalardı, bir hastanın ise günlük kullandığı bez sayısında azalma olmakla birlikte inkontinansının devam ettiği görüldü. Bizim sonuçlarımızı ameliyattan önce TAK eğitimi almayan ve sonrasında da uygulamayan hastalar etkiliyor olabilir ya da istatistiksel olarak anlamlı fark bulabilmek için daha fazla sayıda hasta ve kontrol grubuna ihtiyaç olabilir.

Bu çalışmada kontrol grubunun ortalama SBYK puanı ameliyat olan gruptan daha düşük değildi. Ayrıca, bu çalışma gibi retrospektif çalışmalarda belli bir cerrahi yöneme eğilim vardır ve

belkide bu nedenle sonuçlar farklı çıkmamış olabilir. 2006 yılında Fransa'da (83) 460 yetişkin ve adolesan spina bifidalı hasta üzerinde yapılan çok merkezli, retrospektif, "cross-sectional" bir çalışmada inkontinans durumları arasında yapılan cerrahi teknik arasında fark bulamamışlar (Lamelle &ark,2006). Buradan hareketle cerrahinin hastaların yaşam kalitesini yükseltmiyor sonucu da çıkarmamalıdır. Multi-sistemik birden çok rahatsızlığı olan bu hastaların belki sadece inkontinans problemlerini çözmek yaşam kalitelerini yükseltmek için yeterli olmuyor olabilir. Belki bu hastalara cerrahi öncesinde anket yapılmış olsaydı ameliyat sonrası yapılan anket sonuçlarına göre daha düşük bir SBYK puanı alınabilecekti. Yaşam kalitesini etkileyen birçok değişken kontrol edilmesine karşın, birçok saklı potansiyel faktörler SBYK'ni etkiliyor olabilir ya da kontrol grubu hastalar ve aileleri böyle operasyonlardan haberdar olmadıkları için mevcut şartları kabullenip sahip oldukları duruma adaptasyon sağlamış olabilirler. Aslında bizim çalışmamızdaki kontrol grubu hastalarda bunu gördük. Birçoğunun böyle operasyonlar hakkında bilgisi yoktu. Operasyon önerilen 2 hasta, yapılan Mitrofanoff kanalının karın duvarındaki görüntüsünü ostomi gibi düşündükleri için istemediklerini belirttiler. Bu konuda hasta ebeveynlerinin belki de daha fazla bilgilendirilmeye ihtiyaçları da olabilir.

Çalışmanın sonucu

TAK nörojen mesaneli hastalarda mesaneyi boşaltmak için standart bir yöntem olabilir. Düşük enfeksiyon riski ve düşük basınçlarda mesane boşalmasına izin verir. Ancak, self kateterizasyon bu hastaların bir kısmında özellikle de kız hastalarda her zaman kolay olmayabilir. Bu durum çalışan veya okula giden kız çocukları için daha da zor olabilir. Sabah kalkıp okula gitmek için kendileri hazırlanan, okul kıyafetlerini kendileri giyininen, saçlarını taramak, diş fırçalamak, yemek yemek gibi günlük aktivitelerinin birçoğunu yardımsız yapan bu hastalar, okulda oldukları saatlerde gerek fiziksel sınırlılıkları gerekse de özellikle kızlarda üretral yoldan TAK uygulamanın anatomik zorluğu nedeniyle ya TAK yapmıyorlar ya da aileler TAK yapmak için okula gitmek zorunda kalıyorlar. Bu

durum çocuklar ve aileler için oldukça zor ve başarılması güç durumlar oluşturuyor.

Kateterize edilebilen abdominal stomaların kullanımı daha kolaydır ve hastayı bağımsızlaştırır. Ancak, mesane ya da sfinkter disfonksiyonu için rekonstrüktif cerrahi düşünülen hastalar ve aileleri mutlaka TAK yapma yeteneğinde ve uygun yaş grubunda olmalıdır ve bu işlem için görsel ve şematik materyallerle eğitilmelidir. Hasta ve ailenin hastalığın takip ve tedavisinde ayrıca uygulanan cerrahi prosedürlerin amacına uygun kullanılması yönünde desteklenmeli ve motive edilmelidir.

Hastaların self kateterizasyonlarını sağlamak her ne kadar SBYK puanlarına direkt etkisi olmasa da Mitrofanoff kanalının hem çocuğun hem de ailenin yaşam kalitesini yükselttiğini ve bireyin yaşam koşullarını sevk ve idare etmede daha bağımsız kıldığını düşünüyoruz.

Yaşam kalitesini değerlendiren güncel çalışmalarda, üriner rekonstrüksiyonun hastaların fiziksel işlevselliklerine katkı sağladığı ancak sosyal işlevsellikte ise daha düşük puan bildirildi (Ciongradi &ark,2022). Başka bir çalışmada, bizim çalışmamızda da kullandığımız ölçeği kullanarak yaptıkları değerlendirmede, nörojenik barsak varlığının yaşam kalitesini olumsuz yönde etkilediği bildirildi (Thong &ark,2019). Spina bifidalı bireylerin ebeveynlerine uygulanan yaşam kalitesi anketinde, üriner rekonstrüksiyonun, yaşam kalitesine orta düzeyde katkı sağladığı, dışkı kontrolünü sağlamanın kendileri için en önemli şey olduğunu ifade etmişlerdir (Strine &ark,2015). Bir başka erişkin öaışışmasında ise, üriner inkontinasın artan miktarlarının yaşam kalitesini olumsuz etkilediği, ancak fekal inkontinasın ise sıklığı ve miktarı ne olursa olsun olumsuz etkilediği bildirilmiştir (Szymanski &ark,2017).

KAYNAKLAR

1. Sutherland RS, Mevorach RA, Baskin LS, Kogan BA: Spinal dysraphism in children: An overview and an approach to prevent complications. *Urology* 46: 294-304, 1995
2. Nalbandyan M, Howley MM, Cunniff CM, et al. Descriptive and risk factor analysis of nonsyndromic sacral agenesis: National Birth Defects Prevention Study, 1997-2011.
3. Shin M, Besser LM, Siffel C, et al. Prevalence of spina bifida among children and adolescents in 10 regions in the United States. *Pediatrics* 2010; 126: 274–9.
4. Thomas JC, Clayton DB, Adams MC. Lower Urinary Tract Reconstruction. In: Partin AW, Dmochoski RR, Kavoussi LR, et al, editors. *Campbell-Walsh-Wein urology*. 12th edition. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 680–713.
5. De Groat WC: Anatomy and physiology of the lower urinary tract. *Urol Clin North Am* 20 (3): 383-401, 1993
6. Elbadawi A: Functional anatomy of the organs of micturition. *Urol Clin North Am* 23 (2): 177-210, 1996
7. Hobbs KT, Krischak M, Tejawani R, et al. The importance of early diagnosis and management of pediatric neurogenic bladder dysfunction. *Res Report Urol* 2021; 13:647–57.
8. Fox JA, Dudley AG, Bates C, Cannon GM Jr. Cystatin C as a marker of early renal insufficiency in children with congenital neuropathic bladder. *J Urol*. 2014 May; 191(5 Suppl):1602-7. Doi: 10.1016/j.juro.2013.09.093.
9. Madden-Fuentes RJ, McNamara ER, Lloyd JC, et al. Variation in definitions of urinary tract infections in spina bifida patients: a systematic review. *Pediatrics* 2013; 132:132–9.
10. Schlager TA, Anderson S, Trudell J, Hendley JO. Nitrofurantoin prophylaxis for bacteriuria and urinary tract infection

in children with neurogenic bladder on intermittent catheterization. *J Pediatr.* 1998 Apr; 132(4):704-8. Doi: 10.1016/s0022-3476(98)70364-6.

11. Millner RO, Preece J, Salvator A, McLeod DJ, Ching CB, Becknell B. Albuminuria in Pediatric Neurogenic Bladder: Identifying an Earlier Marker of Renal Disease. *Urology.* 2019 Nov; 133:199-203. Doi: 10.1016/j.urology.2019.08.013.

12. Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol.* 1993; 23(6):478-80. Doi: 10.1007/BF02012459.

13. Kim WJ, Shiroyanagi Y, Yamazaki Y. Can Bladder Wall Thickness Predict Videourodynamic Findings in Children with Spina Bifida? *J Urol.* 2015 Jul; 194(1):180-3. Doi: 10.1016/j.juro.2015.03.002.

14. Tanaka ST, Paramsothy P, Thibadeau J, et al. Base- line urinary tract imaging in infants enrolled in the UMPIRE protocol for children with spina bifida. *J Urol* 2019; 201:1193–8.

15. Hopps CV, Kropp KA. Preservation of renal function in children with myelomeningocele managed with basic newborn evaluation and close follow up. *J Urol* 2003; 169:305–8.

16. Veenboer PW, Hobbelink MG, Ruud Bosch JL, Dik P, van Asbeck FW, Beek FJ, de Kort LM. Diagnostic accuracy of Tc-99m DMSA scintigraphy and renal ultrasonography for detecting renal scarring and relative function in patients with spinal dysraphism. *Neurourol Urodyn.* 2015 Aug; 34(6):513-8. Doi: 10.1002/nau.22608.

17. Bauer SB, Austin PF, Rawashdeh YF, de Jong TP, Franco I, Siggard C, Jorgensen TM; International Children's Continence Society. International Children's Continence Society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in

congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn*. 2012 Jun; 31(5):610-4. Doi: 10.1002/nau.22247.

18. McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, Weiss RM. Prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients. *J Urol*. 1981 Aug; 126(2):205-9. Doi: 10.1016/s0022-5347(17)54449-3.

19. Galloway NT, Mekras JA, Helms M, Webster GD. An objective score to predict upper tract deterioration in myelodysplasia. *J Urol*. 1991 Mar; 145(3):535-7. Doi: 10.1016/s0022-5347(17)38389-1.

20. Drzewiecki BA, Bauer SB. Urodynamic testing in children: indications, technique, interpretation and significance. *J Urol*. 2011 Oct; 186(4):1190-7. Doi: 10.1016/j.juro.2011.02.2692.

21. Kessler TM, Lackner J, Kiss G, Rehder P, Madersbacher H. Early proactive management improves upper urinary tract function and reduces the need for surgery in patients with myelomeningocele. *Neurourol Urodyn*. 2006; 25(7):758-62. Doi: 10.1002/nau.20304.

22. Jørgensen B, Olsen LH, Jørgensen TM. Long-term follow-up in spinal dysraphism: outcome of renal function and urinary and faecal continence. *Scand J Urol Nephrol*. 2010 Mar; 44(2):95-100. Doi: 10.3109/00365590903494916.

23. Lapides J, Diokni AC, Gould FR et al: Further observations on self catheterization. *J Urol* 116: 169-171, 1976.

24. Radmayr C, Bogaert G, Burgu B et al. EAUGuidelines on Pediatric Urology. 2022. Pp. 49- 63. Available at: <https://uroweb.org/guidelines/paediatric-urology/> chapter/the-guideline. Accessed February 4, 2023.

25. Teichman JM, Scherz HC, Kim KD, Cho DH, Packer MG, Kaplan GW. An alternative approach to myelodysplasia management: aggressive observation and prompt intervention. *J*

Urol. 1994 Aug; 152(2 Pt 2):807-11. Doi: 10.1016/s0022-5347(17)32716-7.

26. Park JS, Lee YS, Lee CN, Kim SH, Kim SW, Han SW. Efficacy and safety of mirabegron, a β 3-adrenoceptor agonist, for treating neurogenic bladder in pediatric patients with spina bifida: a retrospective pilot study. *World J Urol.* 2019 Aug; 37(8):1665-1670. Doi: 10.1007/s00345-018-2576-0.

27. Husmann DA. Use of sympathetic alpha antagonists in the management of pediatric urologic disorders. *Curr Opin Urol.* 2006 Jul; 16(4):277-82. Doi: 10.1097/01.mou.0000232050.89589.e6.

28. Austin PF, Franco I, Dobremez E, Kroll P, Titanji W, Geib T, Jenkins B, Hoebeke PB. OnabotulinumtoxinA for the treatment of neurogenic detrusor overactivity in children. *Neurourol Urodyn.* 2021 Jan; 40(1):493-501. Doi: 10.1002/nau.24588.

29. Pascali MP, Mosiello G, Boldrini R, Salsano ML, Castelli E, De Gennaro M. Effects of botulinum toxin type a in the bladder wall of children with neurogenic bladder dysfunction: a comparison of histological features before and after injections. *J Urol.* 2011 Jun; 185(6 Suppl):2552-7. Doi: 10.1016/j.juro.2011.01.019.

30. Fischer KM, Bowen DK, Kovell RC, Canning DA, Weiss DA. Follow-up and Outcomes of Patients With Long-term Cutaneous Vesicostomies at a Single Institution. *Urology.* 2020 Oct; 144:255-260. Doi: 10.1016/j.urology.2020.04.130.

31. Herschorn S, Hewitt RJ. Patient perspective of long-term outcome of augmentation cystoplasty for neurogenic bladder. *Urology.* 1998 Oct; 52(4):672-8. Doi: 10.1016/s0090-4295(98)00220-9.

32. Medel R, Ruarte AC, Herrera M, Castera R, Podesta ML. Urinary continence outcome after augmentation ileocystoplasty as a single surgical procedure in patients with myelodysplasia. *J Urol.*

2002 Oct; 168(4 Pt 2):1849-52. Doi: 10.1097/01.ju.0000029549.55124.6d.

33. Boissier R, Di Crocco E, Faure A, Hery G, Delaporte V, Lechevallier E, Mouriquand PD, Guys JM, Karsenty G. What is the outcome of paediatric gastrocystoplasty when the patients reach adulthood? *BJU Int.* 2016 Dec; 118(6):980-986. Doi: 10.1111/bju.13558.

34. Higuchi TT, Fox JA, Husmann DA. Annual endoscopy and urine cytology for the surveillance of bladder tumors after enterocystoplasty for congenital bladder anomalies. *J Urol.* 2011 Nov; 186(5):1791-5. Doi: 10.1016/j.juro.2011.07.028.

35. Schlomer BJ, Copp HL. Cumulative incidence of outcomes and urologic procedures after augmentation cystoplasty. *J Pediatr Urol.* 2014 Dec; 10(6):1043-50. Doi: 10.1016/j.jpuro.2014.03.007.

36. Johal NS, Hamid R, Aslam Z, Carr B, Cuckow PM, Duffy PG. Ureterocystoplasty: long-term functional results. *J Urol.* 2008 Jun; 179(6):2373-5; discussion 2376. Doi: 10.1016/j.juro.2008.01.170.

37. Cartwright PC, Snow BW. Bladder autoaugmentation: partial detrusor excision to augment the bladder without use of bowel. *J Urol.* 1989 Oct; 142(4):1050-3. Doi: 10.1016/s0022-5347(17)38985-1.

38. MacNeily AE, Afshar K, Coleman GU, Johnson HW. Autoaugmentation by detrusor myotomy: its lack of effectiveness in the management of congenital neuropathic bladder. *J Urol.* 2003 Oct; 170(4 Pt 2):1643-6; discussion 1646. doi:10.1097/01.ju.0000083800.25112.22.

39. Austin PF, Homsy YL, Masel JL, Cain MP, Casale AJ, Rink RC. Alpha-Adrenergic blockade in children with neuropathic and nonneuropathic voiding dysfunction. *J Urol.* 1999 Sep; 162(3 Pt 2):1064-7. Doi: 10.1016/S0022-5347(01)68067-4.

40. Alova I, Margaryan M, Bernuy M, Lortat-Jacob S, Lottmann HB. Long-term effects of endoscopic injection of dextranomer/hyaluronic acid based implants for treatment of urinary incontinence in children with neurogenic bladder. *J Urol*. 2012 Nov; 188(5):1905-9. Doi: 10.1016/j.juro.2012.07.016.

41. Grimsby GM, Menon V, Schlomer BJ, Baker LA, Adams R, Gargollo PC, Jacobs MA. Long-Term Outcomes of Bladder Neck Reconstruction without Augmentation Cystoplasty in Children. *J Urol*. 2016 Jan; 195(1):155-61. Doi: 10.1016/j.juro.2015.06.103.

42. Snow-Lisy DC, Yerkes EB, Cheng EY. Update on Urological Management of Spina Bifida from Prenatal Diagnosis to Adulthood. *J Urol*. 2015 Aug; 194(2):288-96. Doi: 10.1016/j.juro.2015.03.107.

43. Catti M, Lortat-Jacob S, Morineau M, Lottmann H. Artificial urinary sphincter in children--voiding or emptying? An evaluation of functional results in 44 patients. *J Urol*. 2008 Aug; 180(2):690-3; discussion 693. Doi: 10.1016/j.juro.2008.04.039.

44. De Troyer B, Van Laecke E, Groen LA, Everaert K, Hoebeke P. A comparative study between continent diversion and bladder neck closure versus continent diversion and bladder neck reconstruction in children. *J Pediatr Urol*. 2011 Apr; 7(2):209-12. Doi: 10.1016/j.jpuro.2010.03.011.

45. Kafer M, Retik AB: The Mitrofanoff principle in continent urinary reconstruction. *Urol Clin North Am* 24: 795-811, 1997

46. Faure A, Cooksey R, Bouty A, Woodward A, Hutson J, O'Brien M, Heloury Y. Bladder continent catheterizable conduit (the Mitrofanoff procedure): Long-term issues that should not be underestimated. *J Pediatr Surg*. 2017 Mar; 52(3):469-472. Doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.09.054.

47. Garnier S, Vendrell J, Boillot B, Karsenty G, Faure A, Blanc T, Soustelle L, Phe V, Even A, Chartier-Kastler E, Ravasse P,

Poinas G, Leizour B, Costa P, Galmiche L, Iborra F, Bouali O, Game X, Solassol J, Kalfa N. Malignancy after Augmentation Enterocystoplasty: A Nationwide Study of Natural History, Prognosis and Oncogene Panel Analysis. *J Urol*. 2020 Jul; 204(1):136-143. Doi: 10.1097/JU.0000000000000752.

48. Szymanski KM, Cain MP, Whittam B, Kaefer M, Rink RC, Misseri R. All Incontinence is Not Created Equal: Impact of Urinary and Fecal Incontinence on Quality of Life in Adults with Spina Bifida. *J Urol*. 2017 Mar; 197(3 Pt 2):885-891. Doi: 10.1016/j.juro.2016.08.117.

49. Wiener JS, Suson KD, Castillo J, Routh JC, Tanaka S, Liu T, et al. Bowel management and continence in adults with spina bifida: results from the national spina bifida patient Registry 2009-15. *J Pediatr Rehabil Med* 2017 Dec 11; 10(3e4):335e43.

50. Mosiello G, Safder S, Marshall D, Rolle U, Benninga MA. Neurogenic bowel dysfunction in children and adolescents. *J Clin Med* 2021 Apr 13; 10(8):1669.

51. Boman E, Nylander M, Oja J, Olofsson B. Transanal irrigation for people with neurogenic bowel dysfunction: an integrative literature review. *Gastroenterol Nurs Off J Soc Gastroenterol Nurses Assoc* 2022 Aug 1; 45(4):211e30.

52. Johns J, Krogh K, Rodriguez GM, Eng J, Haller E, Heinen M, et al. Management of neurogenic bowel dysfunction in adults after spinal cord injury: clinical practice guideline for health care providers. *Top Spinal Cord Inj Rehabil* 2021 Spring; 27(2):75e151.

53. Mohamed H, Wayne C, Weir A, Partridge EA, Langer JC, Nasr A. Tube cecostomy versus appendicostomy for ante- grade enemas in the management of fecal incontinence in children: a systematic review. *J Pediatr Surg* 2020 Jul; 55(7): 1196e200.

54. Cella D.F: Quality of life concepts and definition. *Journal of pain symptom management* 3: 186-192, 1996

55. Pınar R: Diabetes Mellituslu hastaların yaşam kalitesi ve yaşam kalitesini etkileyen faktörlerin incelenmesi. i.ü. Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Doktora tezi, İstanbul, 1995
56. Spilker B: Quality of life and pharmacoeconomics in clinical trials (2nd ed). Philedelphia: Lippincott- Raven Publishers, 1996
57. World Health Organization. “WHOQOL: Measuring Quality of Life”. Available online: <https://www.who.int/tools/whoqol> (accessed on 22 May 2020).
58. Bass E M, Del Pino A, Tan A: Does preoperative stoma marking and education by the enterostomal therapist affect outcome? Dis colon rectum 40: 440-442, 1997
59. Fidaner C: Sağlıkta Yaşam Kalitesi (SYK) Kavramı: Bir Giriş Denemesi. 1. Sağlıkta Yaşam Kalitesi Sempozyumu, İzmir, 8-10 Nisan 2004
60. Testa M A, Simonson D.C: Assesment of quality of life outcomes. New England Journal of Medicine 334: 835-840, 1996
61. Mogotsi M, Kaminer D, Stein DJ: Quality of life in the anxiety disorders. Harv Rev Psychiatry 8: 273-282, 2000
62. Wallender JL, Schmitt M, Kott HM: Quality of life measurement in children and adolescant: issues, insruments and applications. J Clin Psychol 57:571-585, 2001
63. Eisser C, Vance YH, Seamark D et al: The development of a theoritically driven measure of quality of life far children aged 6-11 years. Child Health Care Developpment 26: 445-456, 2000
64. Eiser C, Morse R: A review measures of quality of life tor children with chronic illness. Arch Dis Child 84: 205-211, 2001
65. Eisser C: Childrens quality of life measures. Arch Dis Child 77: 350- 354, 1997

66. Breslau N: Does brain dysfunction increase children's vulnerability to environmental stress? Arch Gen Psychiatry 47: 15-20, 1990

67. Starfield B, Bergner M, Ensminger M et al: Adolescent health status measurement, development of the child health illness profile. Pediatrics 91: 430-435, 1993

68. Aitken ME, Tilford JM, Baret K et al: Health status of children after admission for injury. Pediatrics 110: 337-342, 2002

69. Graham P, Stevenson J, Fenny D et al: A new measure for health related quality of life for children, preliminary findings. Psychol Health 12: 655-665, 1997

70. Varni JW, Burnwinke TM, Seid M et al: The PedsQL 4,0 as a pediatric population health measure, feasibility, reliability and validity. Amb. Peds 3: 329-341, 2003

71. Ravens Sieberer U, Bullinger M: Assessing health related quality of life in chronically ill children with the German KINDL: first psychometric and content analytical result. Quality of life Research 7:399-407, 1998

72. Noyes J: Comparison of ventilator-dependent child reports of health related quality of life with parent reports and normative population. J Adv Nurs 58: 1-10, 2007

73. Gundlach S, Wurzel J, Schmutz G et al: Health related quality of life of siblings of children with type 1 diabetes mellitus. Dtsch Med Wochenschr 131: 1143-1148, 2006

74. Furusho J, Kubagawa T, Satoh H et al: Study of the kid-KINDL questionnaire scores for children with developmental disorders in normal classes and their parents. No To Hattatsu 3: 183-186, 2006

75. Parkin P.C, Kirpalani H.M, Rosenbaum PL et al: Development of a health related quality of life instrument for use in children with spina bifida. Qual Life Res 6: 123-132, 1997

76. MacNeily A.E, Morrel J, Secord S: Lower urinary tract reconstruction for spina bifida- Does it improve health related quality of life? J Urol 174: 1637-1643, 2005

77. Amruta D. Parekh, Usa A, Trusler et al: Prospective, longitudinal evaluation of health related quality of life in the pediatric spina bifida population undergoing reconstructive urological surgery. J Urol 176: 1878-1882, 2006

78. Camdan D, Goldsmith C, Bahsim P: Values, preferences and desicians in the care of children with developmental disabilities. J Dev Behav Pediatr 5: 60-64, 1984

79. Kirpalani HM, Parkin PC, Willan AR et al: Quality of life in spina bifida: importance of parental hope. Arch Dis Child 83: 293-297, 2000

80. Naji J.T, David H, Akshay S et al: Outcomes and quality of life of adults undergoing continenet catheterizable vesicostomy for neurogenic bladder. Urology 70: 454-458, 2007

81. Boemers T, Schimke C, Ardelean M et al: Evaluation of urinary and faecal continent stomas. J Ped Urol 1: 85-88, 2005

82. MacNeily A.E, Jafari S, Scott H et al: Health related quality of life in patients with spina bifida: A Prospective assessment before and after lower urinary tract reconstruction. J Urol 182: 1984-1992, 2009

83. Lamelle JL, Guillemin F, Aubert D et al: Quality of life and continence in patients with spina bifida. Qual Life Res 15: 1481-1492, 2006

84. Ciongradi CI, Benchia D, Stupu CA, Iliescu Halițchi CO, Sârbu I. Quality of Life in Pediatric Patients with Continent Urinary Diversion-A Single Center Experience. Int J Environ Res Public Health. 2022 Aug 5; 19(15):9628. Doi: 10.3390/ijerph19159628.

85. Thong PL, Wong SW, Abdul Manaf MR, Lee ML, Kanaheswari Y. Health-related quality of life in paediatric spina bifida. Med J Malaysia. 2019 Aug; 74(4):281-287.

86. Strine AC, Misseri R, Szymanski KM, Kaefer M, Rhee AC, Hillier K, Rink RC, Cain MP. Assessing health related benefit after reconstruction for urinary and fecal incontinence in children: a parental perspective. J Urol. 2015 Jun; 193(6):2073-8. Doi: 10.1016/j.juro.2014.12.089.

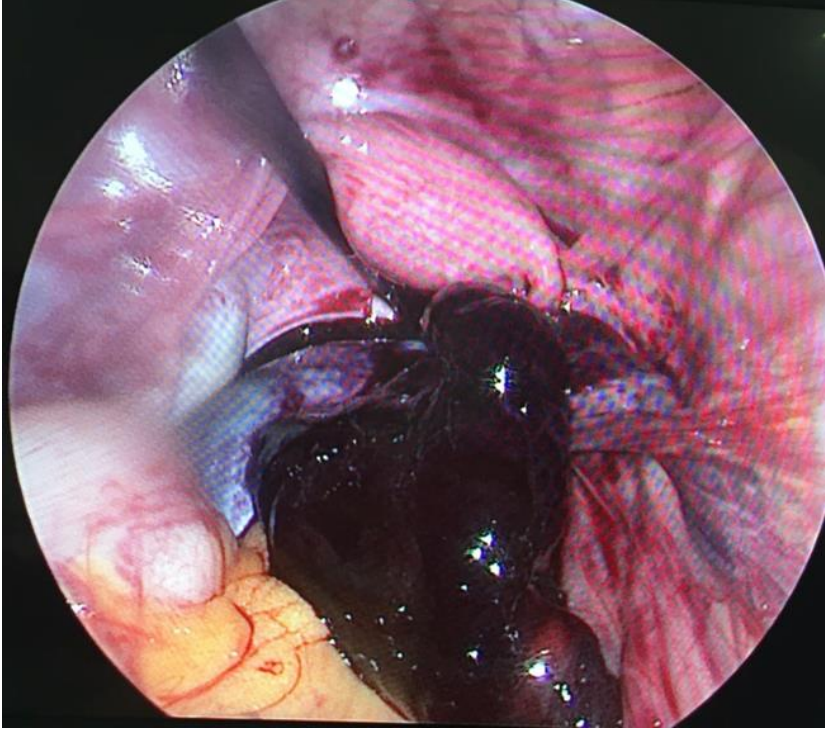
BÖLÜM III

Over Torsiyonu

Aydın ÜNAL

Tanımı

Over torsiyonu; overin ve bazen de fallopi tüplerinin vasküler pedikülünün etrafında dönmesi olarak tanımlanır. Over kendi vasküler pedikülü etrafında döndüğünde venöz ve lenfatik akımın obstrüksiyonuna sebep olur. Over dokusunda ödem gelişmeye başlar. Parenkimdeki basınç artmaya devam ederek son olarak arteriyel akımın da etkilenmesiyle iskemi ve infarktüs (Resim-1) gelişir Rossi et al. (2012). Torsiyon, overi, fallopi tüplerini ya da ikisini de içerebilir. Bazı serilerde iki yapının da birlikte torsiyonu %59, izole over torsiyonu %31 ve izole salpingeal torsiyonu %10 oranında izlenmiştir (Henry MC 2020). Tedavi edilmezse pelvik tromboflebit, kanama, peritonit, kalsifikasyon ve otoamputasyon gelişebilir. Otoamputasyon kronik torsiyonlar sonrası oluşabilir (Focseneanu et al. 2013).



Resim 1: Sağ adneksial torsiyonun laparoskopik görüntüsü

Tarihçe

Bildirilen ilk over torsiyonu vakası 1890 yılında Sutton'a aittir (Kazez et al. 1996). Tarihsel olarak, over torsiyonu tedavisinde peritonit, pulmoner emboli ve malignite ihtimali gibi sebeplerle klasik olarak ooforektomi uygulanmıştır (Oltmann et al. 2010; Walker et al. 2018). Sonrasında yapılan detaylı çalışmalar pulmoner emboli ve malignite ihtimalinin çok düşük olduğunu göstermiştir (McGovern et al. 1999; Oltmann et al. 2010). Detorsiyon işleminin ilk olarak Way tarafından 1946 yılında tanımlanmasından sonra pek çok çalışma ooforektomi yapılmadan sadece detorsiyon işlemi uygulanarak bu durumun tedavi edilebileceğini ve over rezervlerinin korunabileceğini göstermiştir (Dasgupta et al. 2018).

Epidemiyoloji

Torsiyon en sık ikinci ve dördüncü dekadlar arasında genç erişkinlerde görülürken, pediatrik popülasyonda nadir bir durumdur. Kızlarda pediatrik akut karın ağrısı sebeplerinin %2,7 sini oluşturur. Bu yaş grubunda insidansı Kids Inpatient Database 2006 verilerine göre 5:100.000 olarak bildirilmiştir (Dasgupta et al. 2018). Guthrie ve ark. tarafından yapılan 0- 20 yaş aralığındaki hastaları içeren kohort çalışmasında over torsiyonu geçiren çocuklarda yaş ortalaması 14,5 olarak bulunmuştur. Hastaların büyük çoğunluğu menarş sonrası olup , menarş öncesi torsiyonlar sadece %17- 23 oranında görülmüştür. Çocukluk çağı over torsiyonu oranı tüm over torsiyonları içinde %15 oranında görülür. Neonatal dönemde torsiyon çok daha nadirdir, çocukluk çağı torsiyonları içinde 1 yaştan altındaki kız çocuklarının oranı %16 olarak bildirilmiştir (Guthrie, Adler, and Powell 2010; Yıldız et al. 2014; Childress and Dietrich 2017).

Patogenez ve Risk Faktörleri

Over kistleri ve kitleleri torsiyon oluşumuna yatkınlık oluştururken, normal overler de torsiyon olabilmektedir ve bu daha çok çocuk yaş grubunda görülür (Dasgupta et al. 2018; Hubner et al. 2017). Çocuk yaş grubunda over torsiyonlarının %30-40'ı altta yatan herhangi bir başlatıcı sebep olmadan görüntü olarak normal overlerden kaynaklanır (Sanfilippo, Lara-Torre, and Gomez-Lobo 2019). Altta yatan bir sebep olmadan torsiyon olması, konjenital olarak uzun ovaryan ligamanlardan veya pelvik bağların gevşekliğinden kaynaklanan aşırı hareketli bir mezovaryum, mezosalpinks ve fallopi tüpüne bağlı olduğu düşünülmektedir, bu da yetişkinlikte jinekolojik yapıların gelişmesiyle düzelir . Torsiyon genellikle sağ tarafta görülür. Bunun sebebi olarak sağda bulunan çekumun solda bulunan sigmoid kolona göre daha mobil olması ve sigmoid kolonun sol overin mobilitesini kısıtlaması ve sağ infundibulopelvik ligamanın daha uzun olması olarak düşünülmektedir (Yaniv et al. 2019). Fizyolojik etmenler arasında ani fiziksel aktiviteler, şiddetli kusma ve öksürme gibi abdominal

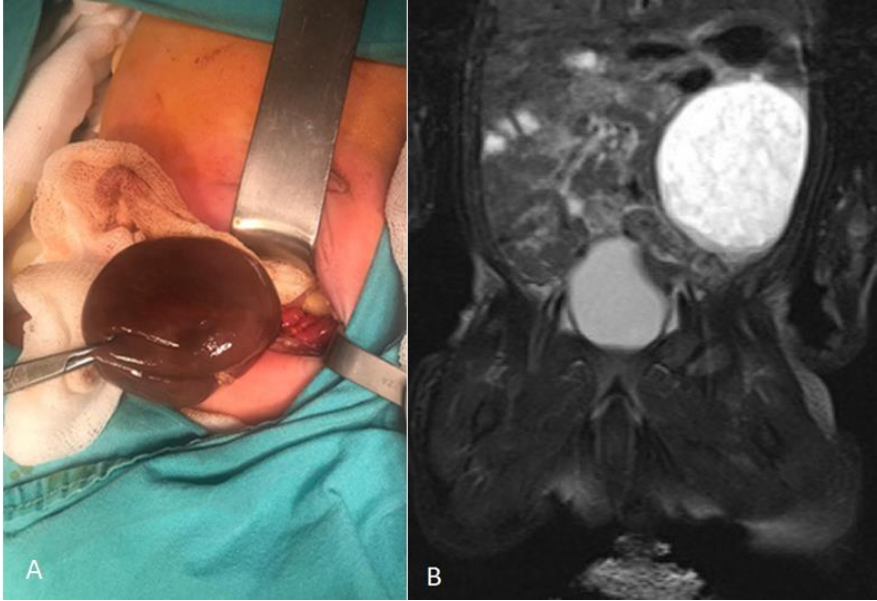
basıncı artıran hareketler gösterilmektedir (Mellor and Grover 2014).

Ovulasyon indüksiyonu, over hipersitumulasyonu, polikistik over sendromu ve yenidoğanlarda maternal hormonlara maruz kalmak over torsiyonu için predispozan faktörlerdir. Endometriozis, enfeksiyonlar, paratubal kistler, adezyonlar ve konjenital anomaliler de torsiyon riskini artırır (Henry MC 2020). Over torsiyonu genellikle boyutu artmış over, over kisti ya da diğer kitlelerle ilişkilidir. Guthrie'nin çalışmasında over torsiyonunun altında yatan sebep olarak %58 oranında benign kitle lezyon saptanmıştır. Yaş küçüldükçe matür kistik teratom oranı artarken, yaş büyüdükçe foliküler ve corpus luteum kistleri daha sık görülür. Kistin boyutu arttıkça torsiyon ihtimali de artmaktadır (Guthrie, Adler, and Powell 2010).

Çocuklarda küçük boyutlu kistler foliküler normal gelişimin bir parçası sayılır ve müdahale gerektirmezler. Adölesan dönemde görülen anovulasyon ve ovulasyon disfonksiyonu durumları bu dönemdeki over kistlerinin sebebidir (De Silva et al. 2004). Ultrasonda solid komponent veya internal ekoların görülmesi, 5cm'den büyük ve fiks olması, kiste bağlı sistemik bulguların olması ve erken puberte görülmesi kistin kompleks yapısına işaret eder ve daha detaylı değerlendirmeleri gerekli kılar. Kompleks kistlerin varlığında over tümörü ihtimali göz önünde bulundurulmalıdır. Çocuklarda en sık over tümörü matür kistik teratomdur ve onu stromal tümörler takip eder (Holcomb, Murphy, and Ostlie 2014). Malign kitle varlığı tüm etkenler arasında %10 civarındadır ve bu yüzden bu yaş grubunda over koruyucu cerrahinin önemine işaret etmektedir (De Silva et al. 2004; Templeman et al. 2000). Pediatrik yaş grubunda görülen over kitleleri çeşitleri ve genel bilgileri Tablo-1'de özetlenmiştir .

Torsiyon, fetal dönemde sıkça görülebilen over folikül kistlerine bağlı olarak antenatal dönemde de gelişebilir. Bu kistler sonucunda torsiyon ve nekroz gelişme ihtimali de artmaktadır ve özellikle 5 cm'yi geçen kistler bu ihtimali artırmaktadır. Fetal

ultrasonografiyle over kistleri saptanabilir (Resim-2) ve takibi de USG ile yapılır. Kistin torsiyona sebep olması durumunda kalsifiye bir kitle haline dönmesi veya tamamen kaybolması mümkündür. Bu kistler boyutları ve yerleşimleri nedeniyle fetal dönemde diğer sistemlerin kistleriyle karıştırılabilir (Acar et al. 2019).



Resim 2: A- Antenatal over kisti torsiyonu operasyon görüntüsü,

B- Fetal USG'de renal kist düşünülen aynı hastanın MR görüntüsü.

Fallop tüplerinin izole olarak torsiyone olduğu olgularda hidrosalpinks, hematosalpinks, paraovaryan kistler ve hamilelik risk faktörleri arasında sayılabilir. Endometriozis ve pelvik inflamatuvar hastalık gibi adezyon varlığını artıran hastalıklarda over torsiyon insidansı azalmıştır ancak endometrioma gibi kitlesel bir oluşum mevcutsa torsiyon oranı yükselir (Akbulut 2019).

Tablo 1: Pediatrik over kitlelerinin çeşitleri ve genel bilgileri
(Holcomb, Murphy, and Ostlie 2014)

Over kistleri	Basit Foliküler Luteal	Yok Yok Yok	- Adölesanlarda insidansı %20 civarında - Luteal kistler daha kompleks görüntüye sahip olabilir
Epitelyal	Seröz kistadenom Müsinöz kistadenom/karsinom Kistadenokarsinom	CA 125 CEA CA 125	-Boyutu büyüktür, borderline varyantları olabilir -Çocuklarda nadir, şöломik epitelden kaynaklanır -Çocuklarda nadir
Germ hücreli	Teratom(Dermoid) Disgerminom Endodermal sinüs(Yolk sac) Embriyonel karsinom Koryokarsinom Mikst germ hücreli	Yok Yok AFP β-hCG β-hCG AFP	- En sık germ hücreli tümör - %20 bilateral olabilir - Genellikle unilateraldir - %60 Endokrinolojik aktiftir - Çocukluk çağında nadir -Sıklıkla disgerminom ve endodermal sinüs tümörü içerir
Seks kord-Stromal	Juvenil granulosatheca Sertoli-Leydig Luteinize thecoma Steroid hücreli	Yok Yok Yok Yok	-Malignite içerisindeki foliküler hücrelerden kaynaklanır -İleri evrede cerrahi ve kemoterapi uygulanır -Saf thecomalar benignidir
Çeşitli tümörler	Gonadoblastom Poliembriyom	Yok Yok	-Disgenetik gonadlardan kaynaklanır

Over Torsiyonuna Tanısal Yaklaşım

Over torsiyonu tanısı için anamnez, fizik muayene bulguları, laboratuvar değerleri, görüntüleme yöntemleri ile elde edilen veriler birlikte değerlendirilmelidir. Altın standart bir test veya görüntüleme yönteminin olmaması klinik pratikte güçlük çıkarmaktadır.

Anamnez

Over torsiyonunun klinik bulgularından en sık karşılaşılanı kolik karın ağrısıdır(%90-100). Torsiyon tam veya kısmi olabileceği için karın ağrısı da sürekli veya gelip geçici olabilir. Parsiyel torsiyon-detorsiyon durumuna bağlı olarak ağrının aralıklı olarak bir ay kadar uzun süre var olabileceği akılda tutulmalıdır. Diğer bulgular içerisinde bulantı (%70), kusma (%45), yan ağrısı veya ateş (%20) sayılabilir. Torsiyonun uzun süreli olmasına ve tedavisiz kalmasına bağlı olarak over nekrozu ve enfeksiyonu meydana gelir ve peritonit bulguları görülür (Pansky et al. 2007; Sasaki and Miller 2014; Shadinger, Andreotti, and Kurian 2008).

Fizik muayene

Adneks torsiyonu klinik olarak tanı konulan, laboratuvar ve görüntüleme yöntemleriyle desteklenen bir hastalıktır. Preoperatif olarak konulan tanı laparoskopide veya laparatomide ancak %10-44 oranında doğrulanabilmiştir ve bu da preoperatif tanının güçlüğüne ortaya koymaktadır (Ashwal et al. 2015; Cohen et al. 2001). Fizik muayenede en sık karşılaşılan bulgu lokalize abdominal hassasiyettir (%64). Genellikle subfebril ateş görülür. Ateşi >38 °C olan hastaların oranı %10 civarındadır. Abdominal distansiyon(%10) ve ele gelen pelvik kitle olması(%7) diğer fizik muayene bulgularıdır (Ashwal et al. 2015; Sasaki and Miller 2014). Nadiren inguinal kanalda over herniasyonu olabilir. Nuck kanalı içerisindeki overin torsiyone olması mümkündür ve fizik muayenede inguinal kanalda ele gelen kitle ve bu kitle üzerinde hassasiyet önemli bir klinik bulgudur (Choi and Baek 2016; Rees et al. 2017).

Laboratuvar

Torsiyonla ilişkilendirilmiş kesin bir laboratuvar parametresi bulunmamaktadır. Akut karın ağrısı sebepleri arasında ayırım yapmak için hemogram, biyokimya, tam idrar tetkiki rutin olarak çalışılmaktadır. Lökositoz ve CRP yüksekliği over torsiyonunda görülebildiği gibi diğer birçok karın ağrısı sebeplerinde de yükselebilir. Torsiyonun özellikle erken evrelerinde bu parametrelerin hepsi doğal sonuçlanabilir. Lökosit sayımının 15.000'nin üzerinde olduğu hasta sayısı (%16) oldukça azdır. Yüksek WBC ve CRP değerleri daha çok akut apandisit, tuboovaryan abse gibi durumlarla ilişkilidir (Bolli et al. 2017; Houry and Abbott 2001; Jung et al. 2018; Ribak et al. 2020). IL-6 ve CD64 gibi parametreler over torsiyonunda yükselebilir ancak bu duruma spesifik olmadığı gibi klinik pratikte tanı aracı olabilecek pratikliğe de sahip değildir (Reed et al. 2011). Nötrofilin sayısının lenfosit sayısına oranı diğer bazı inflamatuvar süreçlerde olduğu gibi over torsiyonunda da yükselebilir (Soysal and Baki 2018). Tam idrar tetkikiyle idrar yolu enfeksiyonu ve üriner taş gibi durumlar açısından fikir sahibi olunabilir. Tüm parametreler birlikte değerlendirilerek destekleyici olanlar over torsiyonu şüphesi için kullanılmalı ancak laboratuvar parametreleriyle over torsiyonu tanısı dışlanmamalıdır.

Görüntüleme yöntemleri

Akut karın ağrısı araştırmaları sırasında kullanılan direkt grafi, ultrason, tomografi gibi görüntüleme yöntemleri over torsiyonunun kesin tanısını koymakta yetersizdir. Klinik şüphe daha önemli bir yere sahiptir. Ancak bu yöntemler diğer patolojilerin tanısını koymak ve ayırıcı tanı yapabilmek için kaçınılmazdır.

Direkt grafi : Karın ağrısı etyolojisinin aydınlatılmasında rutin olarak kullanılan testlerin başında gelen röntgen over torsiyonu veya kitleleri açısından nadiren yol gösterici olabilir. Apandisit, ileus, konstipasyon ve üriner taş gibi karın ağrısı sebeplerinin aydınlatılmasına yardımcı olabilir. Pelvik kalsifikasyon görülmesi

ve over kitlesinin bası etkisinin görülmesi over patolojilerine ışık tutabilir (DeJohn, Choudhary, and Boal 2010; Kaeser, McDonald, and Kettner 2011; Liljekvist et al. 2015)

Ultrason : Asimetrik olarak genellikle altta yatan kitleye bağlı olarak özellikle 5cm'den büyük ovaryan genişleme torsiyonda en sık bildirilen bulgudur. Venöz dolaşımın bozulması da bu genişlemenin diğer bir sebebidir. Arteriyel akımın bozulmasıyla doppler ultrasonda anormal bulgular izlenir. Akımın olmaması ve gri skala ultrasonda anormal bulguların birlikteliği over torsiyonu açısından anlamlıdır. Torsiyon esnasında akımın korunmuş olabileceği ve normal doppler bulgularının hastaların %40-60'ında korunabileceği bildirilmiştir (Lourenco et al. 2014). Torsiyon açısından anlamlı görülen ultrason bulguları arasında foliküllerin periferite itildiği over ödemi tablosu, ağrıya beraber ipsilateral overin rölatif olarak büyük olması, douglas poşunda veya over etrafında serbest sıvı olması, eşlik eden over kisti bulunması, overin anormal lokalizasyonu ve vasküler pedikülde girdap bulgusu izlenmesi sayılabilir (Chang, Bhatt, and Dogra 2008; Sasaki and Miller 2014). Çalışmalarda genel olarak doppler ultrasonun over torsiyonunda ana karar verme aracı olmaması gerektiği vurgulanmaktadır. Bir çalışmada sağ over torsiyonlarının %61'inde ve sol over torsiyonlarının %27 sinde normal doppler akımı alındığı belirtilmiştir (Grunau et al. 2018). Diğer bir çalışmadaysa over torsiyonu vakalarının yaklaşık %60'ında doppler akımının normal olduğu belirtilmiştir (Sasaki and Miller 2014). Bulgularda özellikle halka bulgusu ve girdap bulgusu torsiyon için spesifik görülmektedir. Diğer ultrason bulguları ile birlikte değerlendirildiğinde bu iki bulgunun bulunması spesifiteyi %100'e yaklaştırır. Ultrasonun torsiyon tanısında pozitif prediktif değeri yüksekken negatif prediktif değeriye düşüktür (PPV:%93-100, NPV:%24-35) (Yatsenko, Vlachou, and Glanc 2021). Ultrason diğer batın içi ve over patolojilerinin ayrımında, kitlelerin tespit edilmesinde ve takibinde de yol gösterici olabilir. Tek başına tanı aracı olmamakla birlikte radyasyon riski bulunmaması, hızlı

uygulanabilmesi ve fiyat efektif olması sebeplerinden ötürü ilk seçilecek görüntüleme yöntemidir (Stein et al. 2021).

Bilgisayarlı tomografi : Over torsiyonunun tomografi bulguları direkt ve indirekt bulgular olarak ikiye ayrılabilir. Direkt bulgular torsiyonun kendisine bağlı olarak izlenebilecek girdap bulgusu gibi bulgulardır. İndirekt bulgularsa torsiyonda görülen kan akımının azalmasına sekonder gelişebilecek overin ve ilişkili kitlenin ödemi ve iskemik değişiklikleridir. Dönmüş vasküler pedikül ve tuba duvarı kalınlaşması over torsiyonu için oldukça spesifiktir. Ayrıca, uterusun kısalan bağlar nedeniyle torsiyon olan tarafa doğru deviye olması da diğer bir spesifik bulgudur. Dönmüş pedikül her zaman spiral bir yapı olarak görülmez. Over torsiyonu düşünülen tarafa bitişik solid görünümlü bir yapı olarak görülebilir (Iraha et al. 2017; Patil et al. 2015)

BT ile kıyaslandığında MR yumuşak dokular konusunda daha iyi bilgi vermesine karşın BT'nin acil servislerde daha kolay ulaşılabilmesi, daha hızlı olması ve akut karın ağrısının diğer etyolojilerini de aydınlatmak için sıkça kullanılması over torsiyonunun bu modalite özelindeki bulgularına hakim olmayı gerekli kılar. Yukarıda belirtilen tomografi bulgularına ek olarak ödematöz over üzerinde konsentrik veya egzentrik duvar kalınlaşması veya foliküllerin perifere itilmesine bağlı olarak görülen hedef benzeri patern görülebilir. Pelvik serbest sıvı ve inflamasyona bağlı yağlı planlarda kirlenme görülebilir. Adneksial torsiyon ilerlediğinde hiperatenuasyon olarak görülen hemoraji bulguları gelişir ve kontrastlanma miktarı azalır veya tamamen kaybolur. Eğer matür kistik teratom mevcutsa, kalsifikasyonlar, yağ atenuasyon odakları ve kontrastlanan mural nodüller görülebilir (Ssi-Yan-Kai et al. 2018; Tonolini et al. 2019).

Manyetik rezonans : Manyetik rezonans eşlik eden over kitlelerinin değerlendirilmesinde ve evrelemede üstündür ancak over torsiyonu değerlendirmesinde ikincil görüntüleme yöntemlerindendir. Şüphe halinde sadece hızlıca elde edilebilecekse yapılır, tanı gecikmesine sebep olacaksa yapılmamalıdır. Manyetik

rezonansta izlenen over torsiyonu bulguları BT bulguları ile benzerdir. Vasküler pedikülün dönmesi, tek taraflı over boyutunun artması, uterusun ipsilateral tarafa deviasyonu ve serbest sıvı-hemoraji bunlar arasında sayılabilir. Foliküllerin periferite itildiği ödem bulguları MR’da T2’de stromal hiperintensite olarak görülür. Fallopi tüpü kalınlaşmıştır ve T2’de hiperintens görünüm verir. Difüzyon ağırlıklı görüntülemeyle kısıtlı difüzyon izlenebilir (Kato et al. 2014; Moribata et al. 2015; Riccabona et al. 2017).

Ayırıcı tanı

Over torsiyonunun ayırıcı tanısı hastanın yaşına bağlı olarak farklı etyolojilere sahiptir. İki yaşın altındaki hastalarda cerrahi olmayan ayırıcı tanı arasında gastroenterit, idrar yolu enfeksiyonu ve konstipasyon sayılabilir. Cerrahi sebeplerse inkarsere inguinal herni, invajinasyon, midgut volvulus ve pilor stenozu olarak sayılabilir. Bu yaş grubunda zamanında tanı konulması çok zordur. Anaokul çağındaki 2-5 yaş arası çocuklarda ise akut apandisit, invajinasyon, lobar pnömoni, hemolitik anemi, henoch schonlein purpurası ve hepatit sayılabilir. Beş yaşından sonraki etyolojiler yaş arttıkça erişkinlerinkine yaklaşırlar. Bunlar arasında apandisit, divertikülit, peptik ülser perforasyonu, dismenore, ektopik gebelik ve abortlar sayılabilir (Kupfermann et al. 2000; Naffaa et al. 2019; Rothrock and Pagane 2000; Halsey-Nichols and McCain 2021). Diğer jinekolojik tanılar arasında adneks kitleleri, over kist rüptürü, tuboovaryan abseler, ovaryan hiperstimülasyon sendromu ve pelvik inflamatuvar hastalık bulunur (Bider et al. 1991).

Tedavi Yaklaşımı

Over torsiyonunun günümüze kadar altın standart tedavisi cerrahidir. Detorsiyon sonrası kistektomi endikasyonları, ooferektomi yapılması veya ooferopeksi işleminin gerekliliği ve zamanlaması halen tartışmalı konulardır. Klinik çalışmalarla etkinliği ve güvenirliliği kanıtlanmış ve klinik pratikte yer etmiş over iskemi hasarını azaltan medikal bir tedavi henüz bulunmamaktadır. Bu konudaki araştırmaların çoğu deneysel over iskemi-reperfüzyon

modelleri düzeyinde kalmıştır. Diğer bir çok iskemi-reperfüzyon modelinde olduğu gibi over üzerinde çalışılmış ve muhtemelen antioksidan mekanizmalar üzerinden etki gösteren pek çok ajan mevcuttur. Bunların arasında kolşisin, hidrojenden zengin salin solüsyonu, n-asetilsistein, etanercept, ginko biloba, losartan ve melatonin sayılabilir. Bu ajanların biyokimyasal ve histopatolojik parametreler üzerinde pozitif yönde etki ettikleri gösterilmiştir (Gokalp et al. 2017; Kalyoncu et al. 2020; Kazaz et al. 2019; Kurt et al. 2015; Sahin Ersoy et al. 2016; Sekmenli et al. 2017; Eken et al. 2019; Hortu et al. 2020; Yildirim et al. 2018). Çocuklarda over torsiyonlarının %16-49 kadarlık kısmı normal overlerde meydana gelirken; kalan yüzdeyi over kitleleri oluşturur (Bertozzi et al. 2017). Tarihsel olarak, over torsiyonu tedavisinde peritonit, pulmoner emboli ve malignite ihtimali gibi sebeplerle klasik olarak ooferektomi uygulanmıştır (Oltmann et al. 2010; Walker et al. 2018). Yapılan detaylı çalışmalar pulmoner emboli ve malignite ihtimalinin çok düşük olduğunu göstermiştir (McGovern et al. 1999; Oltmann et al. 2010). Detorsiyon işleminin ilk olarak Way tarafından 1946 yılında tanımlanmasından sonra pek çok çalışma ooferektomi yapılmadan sadece detorsiyon işlemi uygulanarak bu durumun tedavi edilebileceğini ve over rezervlerinin korunabileceğini göstermiştir (Dasgupta et al. 2018). Günümüzde yaklaşım giderek mümkün olan her fırsatta over dokusunu korumaya yöneliktir. Bir çalışmada, over torsiyonu hastalarında pulmoner emboli görülme sıklığı %0,2 olarak bildirilmiştir, over koruyucu cerrahi yapılan hastalardaysa ciddi bir komplikasyon izlenmemiştir ve bu hastaların hastanede kalış süresi ooferektomi yapılanlara göre daha kısadır (Parelkar et al. 2014; Weng et al. 2020).

Over koruyucu cerrahiyi destekleyen bulgular şunlardır:

1. Over koruyucu cerrahi güvenli ve etkili bir şekilde yapılabilir.
2. Torsiyon sonrası ikinci bakış ameliyatı geçiren hastalarda overlerin makroskopik olarak normal olduğu gözlenmiştir.

3. Detorsiyon yapılan overlerde postoperatif ultrasonların %88'inde foliküllerin mevcut olduğu görülmüştür.
4. Subfertilite problemi yaşayan olgularda, detorsiyone edilmiş overlerden alınan oositlerle in vitro fertilizasyon yapılabilmektedir. Bu da over dokusunun fonksiyonunu koruduğunu göstermektedir (Azurah et al. 2015; Oelsner et al. 1993).

Çalışmalarda, over torsiyonun %5-18 arasında tekrarlayabileceği bildirilmiştir (Beaunoyer et al. 2004). Ancak pek çok yazar ooferopeksi ameliyatının rutin kullanımını önermemektedir. Bunun sebebi olarak ooferopeksi ameliyatının fallopi tüplerinin gelişimini etkileyebileceği ve anatominin değişmesine bağlı fertilite problemleri ihtimali gösterilmiştir (Çelik et al. 2005; Dasgupta et al. 2018). Literatürde mevcut olan çalışmalara göre ooferopeksinin ilk atakta kullanımını destekleyecek yeterince veri bulunmadığı düşünülmektedir (Dasgupta et al. 2018). Tekrarlayan ataklardaysa ooferopeksi ameliyatının, tüm rekürrensleri önlememekle beraber yararı olduğu da düşünülmektedir (Smorgick et al. 2016).

Ooferektomi endikasyonları için bir görüş birliği olmamakla beraber, ileri derecede nekrotik veya otoamputasyona gitmiş overlerin çıkarılabileceği belirtilmiştir (Alberto et al. 2021). Ancak overin o andaki rengi ve görüntüsü genellikle yanıltıcıdır ve tüm torsiyonlar içerisinde malignite saptanma oranı %1,8-2'dir. Bu sebepten, overlerin korunması ve takibe alınması, gereklilik halinde kitleye erken dönemde tekrar müdahale edilmesi görüşü de bulunmaktadır. Ayrıca, mavi-siyah görünümdeki overlerin bile kurtulmasının mümkün olduğu literatürde çokça bildirilmiştir (Abeş and Sarihan 2004; Aziz et al. 2004; Bronstein et al. 2015; Çelik et al. 2005; Dasgupta et al. 2018; Galinier et al. 2009; Rousseau et al. 2008).

Over torsiyonu için yapılan ameliyatlar esnasında altta yatan bilinen veya bilinmeyen kistlere ve kitlelere müdahalenin gerekliliği de literatürde tartışmalı konulardandır. Nekrotik doku üzerinde

alıřmanın overi daha fazla hasarlayabileceęi fikri öne sürölmüřtür. Bunun yanında, over torsiyonları için yapılan müdahaleler arasında sadece detorsiyon uygulamasında %20, fenestrasyonda %12 ve kistektomide %5 rekürrens olduęu görölmüřtür. Rekürrensin azaltılması amacıyla mümkünse detorsiyon esnasında veya detorsiyon sonrası erken dönemde gerilemeyen kistlere elektif müdahale önerilmektedir (Tsafrir et al. 2012).

KAYNAKLAR

Abeş, M, and HEJPS Sarihan. 2004. 'Oophoropexy in children with ovarian torsion', *European journal of pediatric surgery*, 14: 168-71.

Acar, Duygu Besnili, Evrim Kıray Baş, Ali Bülbül, Mesut Demir, and Sinan Uslu. 2019. 'A Case Report: Neonatal Torsional Ovarian Cyst', *Şişli Etfal Hastanesi tıp Bülteni*, 53: 430.

Akbulut, Ayşegül. 2019. 'Deneyssel over torsiyonunda İbuprofen'in koruyucu etkisi'.

Alberto, Emily C, Jun Tashiro, Yinan Zheng, Anthony Sandler, Timothy Kane, Veronica Gomez-Lobo, and Mikael Petrosyan. 2021. 'Variations in the management of adolescent adnexal torsion at a single institution and the creation of a unified care pathway', *Pediatric Surgery International*, 37: 129-35.

Ashwal, Eran, Haim Krissi, Liran Hiersch, Saharon Less, Ram Eitan, and Yoav Peled. 2015. 'Presentation, diagnosis, and treatment of ovarian torsion in premenarchal girls', *Journal of pediatric and adolescent gynecology*, 28: 526-29.

Aziz, Dalal, Victoria Davis, Lisa Allen, and Jacob C Langer. 2004. 'Ovarian torsion in children: is oophorectomy necessary?', *Journal of pediatric surgery*, 39: 750-53.

Azurah, Abdul Ghani Nur, Zakaria Wan Zainol, Ani Amelia Zainuddin, Pei Shan Lim, Aqmar Suraya Sulaiman, and Beng Kwang Ng. 2015. 'Update on the management of ovarian torsion in children and adolescents', *World Journal of Pediatrics*, 11: 35-40.

Beaunoyer, Mona, Joyaube Chapdelaine, Sarah Bouchard, and Alain Ouimet. 2004. 'Asynchronous bilateral ovarian torsion', *Journal of pediatric surgery*, 39: 746-49.

Bertozzi, M., C. Esposito, C. Vella, V. Briganti, N. Zampieri, D. Codrich, M. Ubertazzi, A. Trucchi, E. Magrini, S. Battaglia, V. Bini, M. L. Conighi, C. Gulia, A. Farina, F. S. Camoglio, W.

Rigamonti, P. Gamba, G. Riccipetitoni, S. F. Chiarenza, A. Inserra, and A. Appignani. 2017. 'Pediatric Ovarian Torsion and its Recurrence: A Multicenter Study', *J Pediatr Adolesc Gynecol*, 30: 413-17.

Bider, D, S Mashiach, M Dulitzky, E Kokia, S Lipitz, and ZION Ben-Rafael. 1991. 'Clinical, surgical and pathologic findings of adnexal torsion in pregnant and nonpregnant women', *Surgery, gynecology & obstetrics*, 173: 363-66.

Bolli, Philipp, Sabine Schädelin, Stefan Holland-Cunz, and Peter Zimmermann. 2017. 'Ovarian torsion in children: development of a predictive score', *Medicine*, 96.

Bronstein, Matthew E, Samir Pandya, Christopher W Snyder, Qiuhu Shi, and Oliver J Muensterer. 2015. 'A meta-analysis of B-mode ultrasound, Doppler ultrasound, and computed tomography to diagnose pediatric ovarian torsion', *European journal of pediatric surgery*, 25: 82-86.

Chang, Hannah C, Shweta Bhatt, and Vikram S Dogra. 2008. 'Pearls and pitfalls in diagnosis of ovarian torsion', *Radiographics*, 28: 1355-68.

Childress, Krista J, and Jennifer E Dietrich. 2017. 'Pediatric ovarian torsion', *Surgical Clinics*, 97: 209-21.

Choi, Kwang Ho, and Hye Jin Baek. 2016. 'Incarcerated ovarian herniation of the canal of Nuck in a female infant: Ultrasonographic findings and review of literature', *Annals of medicine and surgery*, 9: 38-40.

Cohen, Shlomo B, Boaz Weisz, Daniel S Seidman, Shlomo Mashiach, Arie L Lidor, and Mordechai Goldenberg. 2001. 'Accuracy of the preoperative diagnosis in 100 emergency laparoscopies performed due to acute abdomen in nonpregnant women', *The Journal of the American Association of Gynecologic Laparoscopists*, 8: 92-94.

Çelik, Ahmet, Orkan Ergün, Hakan Aldemir, Coşkun Özcan, Geylani Özok, Ata Erdener, and Erol Balýk. 2005. 'Long-term results of conservative management of adnexal torsion in children', *Journal of pediatric surgery*, 40: 704-08.

Dasgupta, R., E. Renaud, A. B. Goldin, R. Baird, D. B. Cameron, M. A. Arnold, K. A. Diefenbach, A. Gosain, J. Grabowski, Y. S. Guner, T. Jancelewicz, A. Kawaguchi, D. R. Lal, T. A. Oyetunji, R. L. Ricca, J. Shelton, S. Somme, R. F. Williams, and C. D. Downard. 2018. 'Ovarian torsion in pediatric and adolescent patients: A systematic review', *J Pediatr Surg*, 53: 1387-91.

De Silva, KSH, S Kanumakala, SR Grover, CW Chow, and GL Warne. 2004. 'Ovarian lesions in children and adolescents-an 11-year review', *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*, 17: 951-58.

DeJohn, Lucas Marino, Arabinda K Choudhary, and Danielle K Boal. 2010. 'Acute ovarian torsion in an infant: diagnostic clues on supine and decubitus abdominal radiographs confirmed by ultrasound', *Emergency radiology*, 17: 335-38.

Eken, Meryem Kurek, Gulcin Sahin Ersoy, Ecmel Işık Kaygusuz, Belgin Devranoğlu, Mümtaz Takır, Özlem Tuğçe Çilingir, and Özge Çevik. 2019. 'Etanercept protects ovarian reserve against ischemia/reperfusion injury in a rat model', *Archives of medical science: AMS*, 15: 1104.

Focseneanu, Mariel A, Kenan Omurtag, Valerie S Ratts, and Diane F Merritt. 2013. 'The auto-amputated adnexa: a review of findings in a pediatric population', *Journal of pediatric and adolescent gynecology*, 26: 305-13.

Galinier, Philippe, Luana Carfagna, Martine Delsol, Quentin Ballouhey, Frederique Lemasson, Aurélie Le Mandat, Jacques Moscovici, Jacques Guitard, Catherine Pienkowski, and Philippe Vaysse. 2009. 'Ovarian torsion. Management and ovarian prognosis: a report of 45 cases', *Journal of pediatric surgery*, 44: 1759-65.

Gokalp, Nurcan, Abdullah Can Basaklar, Kaan Sonmez, Zafer Turkyilmaz, Ramazan Karabulut, Aylar Poyraz, and Ozlem Gulbahar. 2017. 'Protective effect of hydrogen rich saline solution on experimental ovarian ischemia reperfusion model in rats', *Journal of pediatric surgery*, 52: 492-97.

Grunau, Gilat L, Alison Harris, Jean Buckley, and Nicole J Todd. 2018. 'Diagnosis of ovarian torsion: is it time to forget about Doppler?', *Journal of Obstetrics and Gynaecology Canada*, 40: 871-75.

Guthrie, Bridgette D, Mark D Adler, and Elizabeth C Powell. 2010. 'Incidence and trends of pediatric ovarian torsion hospitalizations in the United States, 2000–2006', *Pediatrics*, 125: 532-38.

Halsey-Nichols, Maglin, and Nicole McCain. 2021. 'Abdominal Pain in the Emergency Department: Missed Diagnoses', *Emergency Medicine Clinics*, 39: 703-17.

Henry MC, Riehle KJ, Riggle KM. Ovarian Torsion. In: Hirschl RR, Powell DD, Waldhausen JJ. 2020. 'Ovarian Torsion', American Pediatric Surgical Association. https://www.pedsurglibrary.com/apsa/view/Pediatric-Surgery-NaT/829147/all/Ovarian_Torsion..

Holcomb, George W, J Patrick Murphy, and Daniel J Ostlie. 2014. *Ashcraft's Pediatric surgery e-book* (Elsevier Health Sciences).

Hortu, Ismet, Orkun Ilgen, Cagdas Sahin, Ali Akdemir, Gurkan Yigitturk, and Oytun Erbas. 2020. 'Losartan ameliorates ovarian ischaemia/reperfusion injury in rats: an experimental study', *Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 40: 1148-54.

Houry, Debra, and Jean T Abbott. 2001. 'Ovarian torsion: a fifteen-year review', *Annals of emergency medicine*, 38: 156-59.

Hubner, Nicole, Jacob Charles Langer, Sari Kives, and Lisa Mary Allen. 2017. 'Evolution in the management of pediatric and

adolescent ovarian torsion as a result of quality improvement measures', *Journal of pediatric and adolescent gynecology*, 30: 132-37.

Iraha, Yuko, Masahiro Okada, Rin Iraha, Kimei Azama, Tsuneo Yamashiro, Maho Tsubakimoto, Yoichi Aoki, and Sadayuki Murayama. 2017. 'CT and MR imaging of gynecologic emergencies', *Radiographics*, 37: 1569-86.

Jung, Ji Yong, Ji Ung Na, Sang Kuk Han, Pil Cho Choi, Jang Hee Lee, and Dong Hyuk Shin. 2018. 'Differential diagnoses of magnetic resonance imaging for suspected acute appendicitis in pregnant patients', *World journal of emergency medicine*, 9: 26.

Kaesler, Martha A, Jennifer K McDonald, and Norman W Kettner. 2011. 'A calcific pelvic mass in a woman with chronic spinal pain: a case of mature cystic teratoma', *Journal of chiropractic medicine*, 10: 327-32.

Kalyoncu, S., B. Yilmaz, M. Demir, M. Tuncer, Z. Bozdog, O. Ince, M. A. Bozdayi, H. Ulusai, and S. Taysi. 2020. 'Melatonin attenuates ovarian ischemia reperfusion injury in rats by decreasing oxidative stress index and peroxynitrite', *Turk J Med Sci*, 50: 1513-22.

Kato, Hiroki, Masayuki Kanematsu, Mariko Uchiyama, Ryuichiro Yano, Tatsuro Furui, and Ken-ichirou Morishige. 2014. 'Diffusion-weighted imaging of ovarian torsion: usefulness of apparent diffusion coefficient (ADC) values for the detection of hemorrhagic infarction', *Magnetic Resonance in Medical Sciences*: 2013-0039.

Kazaz, I. O., S. Demir, E. Yulug, F. Colak, A. Bodur, S. O. Yaman, E. Karaguzel, and A. Mentese. 2019. 'N-acetylcysteine protects testicular tissue against ischemia/reperfusion injury via inhibiting endoplasmic reticulum stress and apoptosis', *J Pediatr Urol*, 15: 253 e1-53 e8.

Kazez, A, BH Özokutan, M Küçükaydın, H Okur, C Turan, and Ö Köse. 1996. 'Çocuklarda over torsiyonları', *Pedatrik Cerrahi Dergisi*, 10: 95-7.

Kuppermann, Nathan, Teresa O'Dea, Lee Pinckney, and Cynthia Hoecker. 2000. 'Predictors of intussusception in young children', *Archives of pediatrics & adolescent medicine*, 154: 250-55.

Kurt, R. K., A. C. Dogan, M. Dogan, A. Albayrak, S. N. Kurt, F. Eren, A. G. Okyay, A. Karateke, M. Duru, E. Fadillioglu, and T. Delibasi. 2015. 'Protective effect of colchicine on ovarian ischemia-reperfusion injury: an experimental study', *Reprod Sci*, 22: 545-50.

Liljekvist, Mads Svane, Hans-Christian Pommergaard, Jakob Burcharth, and Jacob Rosenberg. 2015. 'Diagnostic imaging and acute abdominal pain', *Ugeskrift for laeger*, 177: V06140339-V39.

Lourenco, Ana P, David Swenson, Robert J Tubbs, and Elizabeth Lazarus. 2014. 'Ovarian and tubal torsion: imaging findings on US, CT, and MRI', *Emergency radiology*, 21: 179-87.

McGovern, Peter G, Ralph Noah, Robert Koenigsberg, and A Brian Little. 1999. 'Adnexal torsion and pulmonary embolism: case report and review of the literature', *Obstetrical & gynecological survey*, 54: 601-08.

Mellor, Amy, and Sonia Grover. 2014. 'Auto-amputation of the ovary and fallopian tube in a child', *Australian and New Zealand Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 2: 189-90.

Moribata, Yusaku, Aki Kido, Toshihide Yamaoka, Yoshiaki Mikami, Yuki Himoto, Masako Kataoka, Koji Fujimoto, Ikuo Konishi, and Kaori Togashi. 2015. 'MR imaging findings of ovarian torsion correlate with pathological hemorrhagic infarction', *Journal of Obstetrics and Gynaecology Research*, 41: 1433-39.

Naffaa, Lena, Andrew Barakat, Amro Baassiri, and Lamya Ann Atweh. 2019. 'Imaging acute non-traumatic abdominal

pathologies in pediatric patients: a pictorial review', *Journal of radiology case reports*, 13: 29.

Oelsner, Gabriel, David Bider, Mordechai Goldenberg, Dahlia Admon, and Shlomo Mashiach. 1993. 'Long-term follow-up of the twisted ischemic adnexa managed by detorsion', *Fertility and sterility*, 60: 976-79.

Oltmann, S. C., A. Fischer, R. Barber, R. Huang, B. Hicks, and N. Garcia. 2010. 'Pediatric ovarian malignancy presenting as ovarian torsion: incidence and relevance', *J Pediatr Surg*, 45: 135-9.

Pansky, Moty, Noam Smorgick, Arie Herman, David Schneider, and Reuvit Halperin. 2007. 'Torsion of normal adnexa in postmenarchal women and risk of recurrence', *Obstetrics & Gynecology*, 109: 355-59.

Parelkar, Sandesh V, Dinesh Mundada, Beejal V Sanghvi, Prashant B Joshi, Sanjay N Oak, Satish P Kapadnis, Shishira Shetty, Hemangi Athawale, and Pooja Multani. 2014. 'Should the ovary always be conserved in torsion? A tertiary care institute experience', *Journal of pediatric surgery*, 49: 465-68.

Patil, Aruna R, Shrivalli Nandikoor, Anuradha Rao, Govindarajan M Janardan, AmithaVikrama Kheda, Mahesh Hari, and Sharana Basappa. 2015. 'Multimodality imaging in adnexal torsion', *Journal of medical imaging and radiation oncology*, 59: 7-19.

Reed, Jennifer L, Rick T Strait, Andrea M Kachelmeyer, Terri L Byczkowski, Mona L Ho, and Jill S Huppert. 2011. 'Biomarkers to distinguish surgical etiologies in females with lower quadrant abdominal pain', *Academic Emergency Medicine*, 18: 686-91.

Rees, Mitchell A, James E Squires, Sameh Tadros, and Judy H Squires. 2017. 'Canal of Nuck hernia: A multimodality imaging review', *Pediatric radiology*, 47: 893-98.

Ribak, Rachel, Ron Schonman, Merav Sharvit, Hanoch Schreiber, Oshrat Raviv, and Zvi Klein. 2020. 'Can the need for invasive intervention in tubo-ovarian abscess Be predicted? The implication of C-reactive protein measurements', *Journal of minimally invasive gynecology*, 27: 541-47.

Riccabona, Michael, Maria-Luisa Lobo, Lil-Sofie Ording-Muller, A Thomas Augdal, E Fred Avni, Johan Blickman, Constanza Bruno, Beatrice Damasio, Kassa Darge, and Akaterina Ntoulia. 2017. 'European Society of Paediatric Radiology abdominal imaging task force recommendations in paediatric uroradiology, part IX: imaging in anorectal and cloacal malformation, imaging in childhood ovarian torsion, and efforts in standardising paediatric uroradiology terminology', *Pediatric radiology*, 47: 1369-80.

Rossi, Brooke V, Elisabeth H Ference, David Zurakowski, Stefan Scholz, Neil R Feins, Jeanne S Chow, and Marc R Laufer. 2012. 'The clinical presentation and surgical management of adnexal torsion in the pediatric and adolescent population', *Journal of pediatric and adolescent gynecology*, 25: 109-13.

Rothrock, Steven G, and Joseph Pagane. 2000. 'Acute appendicitis in children: emergency department diagnosis and management', *Annals of emergency medicine*, 36: 39-51.

Rousseau, V, RICHARD Massicot, Ahmed A Darwish, F Sauvats, S Emond, E Thibaud, and C Nihoul-Fékété. 2008. 'Emergency management and conservative surgery of ovarian torsion in children: a report of 40 cases', *Journal of pediatric and adolescent gynecology*, 21: 201-06.

Sahin Ersoy, G., M. Eken, R. Tal, D. Oztekin, B. Devranoglu, E. Isik Kaygusuz, and O. Cevik. 2016. 'N-acetylcysteine leads to greater ovarian protection than enoxaparin sodium in a rat ovarian torsion model', *Reprod Biomed Online*, 33: 93-101.

Sanfilippo, Joseph S, Eduardo Lara-Torre, and Veronica Gomez-Lobo. 2019. 'Sanfilippo's Textbook of Pediatric and Adolescent Gynecology'.

Sasaki, Kirsten J, and Charles E Miller. 2014. 'Adnexal torsion: review of the literature', *Journal of minimally invasive gynecology*, 21: 196-202.

Sekmenli, T., M. Gunduz, B. Ozturk, P. Karabagli, I. Ciftci, G. Tekin, and M. Yilmaz. 2017. 'The effects of melatonin and colchicine on ischemia-reperfusion injury in experimental rat testicular torsion model', *J Pediatr Surg*, 52: 582-86.

Shadinger, Libby L, Rochelle F Andreotti, and Rachel L Kurian. 2008. 'Preoperative sonographic and clinical characteristics as predictors of ovarian torsion', *Journal of ultrasound in medicine*, 27: 7-13.

Smorgick, Noam, Yaakov Melcer, Tal Sarig-Meth, Ron Maymon, Zvi Vaknin, and Moty Pansky. 2016. 'High risk of recurrent torsion in premenarchal girls with torsion of normal adnexa', *Fertility and sterility*, 105: 1561-65. e3.

Soysal, Sunullah, and Rezzan Berna Baki. 2018. 'Diagnostic value of neutrophil to lymphocyte ratio in differentiation of ruptured ovarian cysts and adnexal torsion', *Turkish journal of obstetrics and gynecology*, 15: 91.

Ssi-Yan-Kai, Guillaume, Anne-Laure Rivain, Caroline Trichot, Marie-Chantal Morcelet, Sophie Prevot, Xavier Deffieux, and Jocelyne De Laveaucoupet. 2018. 'What every radiologist should know about adnexal torsion', *Emergency radiology*, 25: 51-59.

Stein, Erica B, Molly E Roseland, Kimberly L Shampain, Ashish P Wasnik, and Katherine E Maturen. 2021. 'Contemporary guidelines for adnexal mass imaging: a 2020 update', *Abdominal Radiology*, 46: 2127-39.

Templeman, Claire, Mary E Fallat, Alexandra Blinchevsky, and S Paige Hertweck. 2000. 'Noninflammatory ovarian masses in girls and young women', *Obstetrics & Gynecology*, 96: 229-33.

Tonolini, Massimo, Pietro Valerio Foti, Valeria Costanzo, Luca Mammìno, Stefano Palmucci, Antonio Cianci, Giovanni Carlo Ettorre, and Antonio Basile. 2019. 'Cross-sectional imaging of acute gynaecologic disorders: CT and MRI findings with differential diagnosis—part I: corpus luteum and haemorrhagic ovarian cysts, genital causes of haemoperitoneum and adnexal torsion', *Insights into imaging*, 10: 1-25.

Tsafrir, Ziv, Joseph Hasson, Ishai Levin, Efrat Solomon, Joseph B Lessing, and Foad Azem. 2012. 'Adnexal torsion: cystectomy and ovarian fixation are equally important in preventing recurrence', *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology*, 162: 203-05.

Walker, Sarah K, Dave R Lal, Kevin P Boyd, and Thomas T Sato. 2018. 'Management of pediatric ovarian torsion: evidence of follicular development after ovarian preservation', *Surgery*, 163: 547-52.

Weng, Xiulan, Xi Xie, Chaobin Liu, Xinru Hong, and Jingsong Yi. 2020. 'Ovarian preservation and prognosis in adnexal torsion surgery—a retrospective analysis', *Ginekologia Polska*, 91: 277-80.

Yaniv, Rina Tamir, Ron Schonmann, Regina Agizim, Merav Sharvit, Einat Haikin Herzberger, Yair Daykan, Zvi Klein, Togas Tulandi, and Amir Wiser. 2019. 'Correlation between the length of ovarian ligament and ovarian torsion: A prospective study', *Gynecologic and obstetric investigation*, 84: 45-49.

Yatsenko, Oleg, Paraskevi A Vlachou, and Phyllis Glanc. 2021. 'Predictive Value of Single or Combined Ultrasound Signs in the Diagnosis of Ovarian Torsion', *Journal of ultrasound in medicine*, 40: 1163-72.

Yildirim, Nuri, Deniz Simsek, Semir Kose, Alkim Gulsah Sahingoz Yildirim, Cagri Guven, Gurkan Yigitturk, and Oytun Erbas. 2018. 'The protective effect of Gingko biloba in a rat model of ovarian ischemia/reperfusion injury: Improvement in histological and biochemical parameters', *Advances in clinical and experimental medicine: official organ Wroclaw Medical University*, 27: 591-97.

Yildiz, Abdullah, Başak Erginel, Melih Akin, Cetin Ali Karadağ, Nihat Sever, Canan Tanik, Arzu Canmemiş, and Ali Ihsan Dokucu. 2014. 'A retrospective review of the adnexal outcome after detorsion in premenarchal girls', *African Journal of Paediatric Surgery*, 11: 304.

BÖLÜM IV

Çocuklarda Testis Torsiyonu

Emine Burcu ÇIĞŞAR KUZU¹

Giriş

Testislerin oluşumu, intrauterin dönemin beşinci- altıncı haftasında başlar. Epiblasttan köken alan primordial germ hücrelerinin gonad yüzey epitelinin altındaki mezenşim dokusunun içine gömülmesiyle primitif seks kordonları oluşur (Sadler T, 2010). Embriyonun uzun aksta, boyuna büyüme gerçekleştikçe, endokrin ve parakrin sinyallerin etkisiyle üçüncü trimesterde testislerin skrotuma inişini gerçekleştirir. Testis inişinin ilk evresi, transabdominal evre, intra-uterin dönemin onuncu-onbeşinci haftaları arasında gerçekleşir. Bu evrede testisler karından, inguinal kanal girimine kadar yer değiştirirler ve yirmi beşinci haftaya kadar bu seviyede kalırlar. İkinci aşama olan inguinoskrotal evrede ise testisler inguinal kanaldan geçer ve skrotuma inerler bu evre ise

¹ Uzman Doktor, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

gestasyonun otuz beşinci haftasında tamamlanır (Klonisch T, Fowler PA& Hombach-Klonisch S.,2004). Testisler abdomenden skrotuma inerken testis saran peritoneal yapı prosesus vaginalis adını alır. Testis ile birlikte spermatik arterler ve pampiniform pleksus da inguinal kanala girer. İnternal ve eksternal spermatik arter, panpiniform pleksus, lenfatik yapılar, nervus genitofemoralisin genital dalı ve vas deferensin de eklenmesiyle spermatik kord oluşur (Barteczko KJ & Jacob MI., 2000).

Testis torsiyonu, spermatik kordun kendi aksı etrafında dönmesi sonucunda testisin dolaşımının bozulması ile sonuçlanan skrotal acil bir durumdur. Literatürde yıllık insidansı 4000 hastada 1 olarak bildirilen bu durumun 18 yaşının altındaki erkek çocuklarda görülme sıklığı ise 100.000 vakada 3.8'dir (Zhao LC & ark.,2011). Çocuklarda testis torsiyonunun yaş dağılımı bimodaldır. Birinci en sık görülme yeni doğan dönemdeyken ikinci en sık görülme ise ergenlik dönemindedir. Yeni doğan döneminde görülen testis torsiyonları çoğunlukla processus vaginalis dahil olmak üzere tüm kord ve elemanların kendi etrafında dönmesi olan ekstravaginal torsiyonlardır. Ekstravaginal torsiyon antenatal dönemde veya erken postnatal dönemde meydana gelebilir. Çoğunlukla ağrısız skrotal şişlikle bulgu verir. Yenidoğan torsiyonunda testis canlılığı oldukça azdır, etiyolojisi tam olarak bilinmediğinden operasyon sırasında karşı testisin skrotuma tespit edilmesi önerilir (Kyriazis ID & ark.,2008). Adolesanlarda ise kordun tunica vaginalis içerisinde dönmesiyle karakterize olan intravaginal testis torsiyonları görülür. Tunika vaginalis'in spermatik korda anormal şekilde yüksek bağlanması durumu olan Bell clapper (çan tokmağı) deformitesi; testisin serbestliğini ve dolayısıyla intravaginal torsiyonuna yatkınlığı artırır (Witherington R & Jarrell TS., 1990).

Klinik Özellikler

Testis torsiyonu, erkek çocuklarda en ciddi genitoüriner acil durumlardan biridir. Skrotal ağrı, şişlik veya karın ağrısı, bulantı ve kusması olan tüm erkek çocuklar testis torsiyonu açısından değerlendirilmelidir (Saxena AK, ve ark.,2012). Epididimorşit,

enfekte hidrosel ve apendiks testis torsiyonu gibi diğer akut skrotal patolojilerden hızla ayırt etmek ve müdahale etmek gerekir. En sık başvuru semptomları ani başlayan şiddetli tek taraflı skrotal ağrıdır (Shteynshlyuger A & Yu J., 2013). Bulantı ve kusma gibi müphem semptomlar da skrotal semptomlara eşlik edebilir. Doğru ayırıcı tanıyı yaparak testis torsiyonunu diğer skrotal patolojilerden ayırmak, hızlı ve uygun tıbbi müdahaleyi sağlayarak testisin canlılığının korunabilmesi açısından oldukça önemlidir.

Tanı

Doğru anamnez, ayrıntılı fizik muayene ile uygun laboratuvar ve görüntüleme teknikleri testis torsiyonuna tanı koymada kullanılması gereken araçlardır. Semptomların başlangıç zamanı, şiddeti ve seyri detaylıca sorgulanır. Semptomların başlamasından sonra “pencere dönemi” olarak adlandırılan ilk 4-8 saatlik sürede torsiyona müdahale edilmesi testisin canlılığı için oldukça önemlidir (Bowlin PR, Gatti JM & Murphy JP.,2017). Eşlik eden başka semptomlar (bulantı, kusma vs.) ve hastalıklar bu aşamada öğrenilir. Fizik muayene skrotal inspeksiyon ile başlar. Etkilenen tarafta skrotumun rengi, testisin skrotum içinde konumu, pozisyonu, boyutu ve hassasiyetine bakılır. Skrotal muayene bilateral yapılır, bulgular her iki skrotum için karşılaştırmalı olarak kayıt altına alınır. Tek taraflı testiküler hassasiyet, yüksek yerleşimli testis, palpasyonda epididimin anterior yerleşli ele gelmesi ve kremasterik refleksin alınmaması testis torsiyonu şüphesini güçlendirir (Bingöl-Koloğlu M ve ark., 2001).

Testis torsiyonuna hızlı tanı koymada çeşitli skorlama sistemleri kullanılmaktadır, bunlardan en yaygını TWIST (Testicular Workup for Ischemia and Suspected Torsion) skorlama sistemidir (Barbosa JA ve ark.,2013). Bu skorlama sistemi yetişkin ürologları tarafından geliştirilmiş olmakla beraber çocuk hastalarda validasyonu da yapılmıştır (Coplen DE, 2013), testiküler kıvam, boyut, yerleşim, krameter refleks kaybı ve bulantı kusma gibi parametrelere bakılarak yapılan skorlamada (Tablo 1) Skor ne kadar yüksekse, hastada testis torsiyonu olma olasılığı da o kadar

yüksektir. Düşük skorlu hastalar için olanlar için ultrason yapılarak tanının kesinleştirilmesi önerilirken, TWIST skoru yüksek olan hastalar ultrason olmadan ameliyata alınabilir.

Testis torsiyonunu düşündüren öykü ve fizik muayenesi olan hastalarda görüntüleme çalışmaları yapılmamalı, bunun yerine bu kişilere derhal cerrahi eksplorasyon uygulanmalıdır. Görüntüleme yöntemleriyle ilgili yaşanan gecikmeler, testisin iskemide kalma süresini uzatabilir ve böylece testis canlılığı bozularak organ kaybına yol açabilir (Baker LA ve ark.,2000). Şüphede kalınan vakalarda ise ultrason, fizik muayeneden sonra gelen birincil tanı yöntemidir. Deneyimli bir radyolog tarafında yapıldığında, testis torsiyonu için ultrason yaklaşık %93 duyarlılık ve %100 özgüllük ile en güçlü görüntüleme aracıdır (Bandarkar AN& Blask AR, 2018). İşlem sırasında karşılaştırmalı olarak her iki testis de incelenir. Öncelikle gri-skala ile testisin boyutlarına, yapısına, sıvı olup olmadığına bakılır. Ardından renkli doppler ultrason ile vasküler akım değerlendirilir. Ultrasonografide testis kan akışının olmaması veya girdap bulgusu (spermatik kordun dönmesi) testis torsiyonu için kesin tanı koydurucudur.

Son olarak, akut skrotum değerlendirmesinin bir parçası olarak tam idrar tahlili yapılır. Piyüri varlığı epididimit, orşit veya idrar yolu enfeksiyonu ön planda düşündürür ancak testis torsiyonu olasılığını ortadan kaldırmaz.

Tedavi

Testiküler hasarı belirleyen en önemli iki faktör, semptomların başlangıcından testisin detorsiyonuna kadar geçen sürenin uzunluğu ve torsiyonun derecesidir (Drlík M & Kočvara R.,2013). Bu sebeple cerrahi müdahale kararı verildiğinde hasta mümkün olan en kısa sürede ameliyata alınmalıdır. Eğer acil cerrahi müdahale hemen mümkün değilse, manuel detorsiyon denenebilir. Manuel detorsiyon ilk olarak 1883'te Nash tarafından önerilmiş olmakla beraber yararlılığı literatürde oldukça tartışmalıdır (Nash WG, 1893). Bu manevra "kitap açma" olarak adlandırılır, testis

torsiyonunun çoğunlukla lateralden mediale olduğu kanısı üzerinde dayandığından etkilenen testisin içten dışa doğru testisin döndürülmesi yani sağ testisin saat yönünün tersine, sol testisin ise saat yönünde döndürülmesi şeklinde gerçekleştirilir. Ancak testislerin yaklaşık üçte birinin beklenin aksine, medialden laterale döndüğü düşünülürse bu manevra ile torsiyon derecesi artırılarak semptomların daha da ağırlaştırılması riskinin de olduğu akılda tutulmalıdır (Demirbas A ve ark.,2017). Manuel detorsiyon manevrası başarılı olursa hastanın semptomlarında ani bir gerileme olacaktır ancak bu durum acil cerrahi ihtiyacını ortadan kaldırmaz, sadece testis canlılığının korunduğu “pencere dönemi” ’nin uzamasını sağlar. Hasta yine ilk fırsatta acil olarak operasyona alınmalıdır (Vasconcelos-Castro S ve ark.,2020).

Cerrahi eksplorasyon sırasında inguinal veya hemiskrotal insizyon ile testise ulaşılabilir ancak hem her iki testise de erişimi sağlaması hem de kozmetik nedenlerle çoğunlukla orta hat raphe insizyonu tercih edilir. Operasyon sırasında etkilenen testise ulaşılır, kord normal anatomisine gelinceye kadar detorsiyone edilir ve testisin canlılığı değerlendirilir. Operasyon sırasında testisin canlılığına karar vermek cerrahın bilgisine ve deneyimine bağlıdır. Genellikle testis sıcak serum fizyolojik ile ıslatılan gazlı bezlerle sarılır, renginin normale dönmesi beklenir, gerekirse tunikal insizyon yapılarak taze kanama olup olmadığına bakılır. Mümkün olduğunca testis koruyucu cerrahi yapmak esastır. Etkilenen testis canlılığının koruduğu düşünüyor ise birkaç farklı noktadan skototoma sütürlerle tespit edilerek orşiopeksi yapılır. Testis tamamen nekrotik görünümdeyse ve doku bütünlüğü kaybolduysa orşiektomi yapılır. Literatürde bildirilen testisin canlı kurtarma oranı, semptomların başlamasından sonraki altı-sekiz saat içinde cerrahi eksplorasyon yapılırsa %90 ila %100 arasındadır, semptomlar 12 saatten uzun sürerse bu oran %50'ye, semptom süresi 24 saat veya daha uzun olduğunda ise %10'a kadar düşer (Sharp VJ, Kieran K & Arlen AM.,2013). Orşiektomi oranları ise farklılıklar göstermekte olup, çeşitli serilerde %39 ila %71 arasında değişmektedir (Kaye JD ve ark.,2008). Bell clappel Testis hareketliliğini ve dolayısıyla torsiyon

riskini artıran Bell clapper (çan tokmağı) deformitesinin hastaların yaklaşık %80'inde bilateral olması nedeniyle etkilenen testisin canlılığına bakılmaksızın aynı operasyonda karşı testise orşiopeksi prosedürü uygulanarak gelecekte olası bir testis torsiyonuna karşı koruma sağlanmalıdır (Mansbach JM, Forbes P & Peters C.,2005). Literatürde bazı çalışmalar testis torsiyonu sonrası karşı testisin de etkilenebileceğini göstermektedir (Hagen P ve ark.,1992). Karşı testis hasarı ile ilgili kabul edilen çeşitli hipotezler bulunmaktadır. Bunlarda birincisi ipsilateral reperfüzyon hasarının kontralateral testiste vazokonstriksiyona neden olması ve bu durumun hipoksiye yol açmasıdır. Bir diğeri ise ipsilateral spermatik kordun torsiyonu kan-testis bariyerini tahrip etmesi ve bu durumun sperm antijenlerine karşı antikor aktivitesine neden olmasıdır (Jacobsen FM ve ark., 2020). Yapılan çeşitli klinik çalışmalar ise fertilitenin göstergesi olan inhibin B ve FSH seviyelerinin testis torsiyonu sonrası düştüğünü ancak bu düşüşün orşiopeksili hastalarda orşiektomili hastalara göre daha az görüldüğünü ifade eder (Zitzmann M ve ark.,2006). Literatürde konuyla ilgili tam bir fikir birliği olmadığı ve karşı testis hasarının klinik çalışmalarla tam olarak desteklenmediği göz önünde bulundurulduğunda testisin doku bütünlüğünün tamamen bozulmadığı durumlarda orşiektomi yapılmaması daha uygun olacaktır. Ooperasyon sırasında testisin skrotuma tespit edilmesinin gelecekteki torsiyon potansiyelini ortadan kaldırmadığını bilmek oldukça önemlidir (Mor Y ve ark.,2006). Hastalar ve aileleri aynı semptomların tekrar yaşanması halinde hiç vakit kaybetmeden acil servise başvurmaları konusunda bilgilendirilmelidirler

Sonuç olarak; akut skrotal ağrı ile başvuran çocuklarda bu durum aksi ispatlanana kadar testis torsiyonu olarak kabul edilmelidir. Fizik muayene ve görüntüleme yöntemleriyle hızlıca tanı konulmalı ve gerekirse hiç vakit kaybetmeden cerrahi eksplorasyon yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

Baker LA, Sigman D, Mathews RI, Benson J, Docimo SG. An analysis of clinical outcomes using color doppler testicular ultrasound for testicular torsion. *Pediatrics*. 2000 Mar;105(3 Pt 1):604-7. doi: 10.1542/peds.105.3.604.

Bandarkar AN, Blask AR. Testicular torsion with preserved flow: key sonographic features and value-added approach to diagnosis. *Pediatr Radiol*. 2018 May;48(5):735-744.

Barbosa JA, Tiseo BC, Barayan GA, Rosman BM, Torricelli FC, Passerotti CC, Srougi M, Retik AB, Nguyen HT. Development and initial validation of a scoring system to diagnose testicular torsion in children. *J Urol*. 2013 May;189(5):1859-64. doi: 10.1016/j.juro.2012.10.056.

Barteczko KJ, Jacob MI. The testicular descent in human. Origin, development and fate of the gubernaculum Hunteri, processus vaginalis peritonei, and gonadal ligaments. *Adv Anat Embryol Cell Biol*. 2000;156:III-X, 1-98.

Bingöl-Koloğlu M, Tanyel FC, Anlar B, Büyükpamukçu N. Cremasteric reflex and retraction of a testis. *J Pediatr Surg*. 2001 Jun;36(6):863-7. doi: 10.1053/jpsu.2001.23956.

Bowlin PR, Gatti JM, Murphy JP. Pediatric testicular torsion. *Surg Clin North Am* 2017;97(1):161-72.

Coplen DE. Development and Initial Validation of a Scoring System to Diagnose Testicular Torsion in Children. *Yearbook of Urology*. Published online January 2013:6-7.

Demirbas A, Demir DO, Ersoy E, Kabar M, Ozcan S, Karagoz MA, Demirbas O, Doluoglu OG. Should manual detorsion be a routine part of treatment in testicular torsion? *BMC Urol*. 2017 Sep 15;17(1):84. doi: 10.1186/s12894-017-0276-5.

Drlík M, Kočvara R. Torsion of spermatic cord in children: a review. *J Pediatr Urol.* 2013 Jun;9(3):259-66. doi: 10.1016/j.jpuro.2012.05.016.

Hagen P, Buchholz MM, Eigenmann J, Bandhauer K. Testicular dysplasia causing disturbance of spermiogenesis in patients with unilateral torsion of the testis. *Urologia internationalis.* 1992;49(3):154-7. Epub 1992/01/01. doi: 10.1159/000282415.

Jacobsen FM, Rudlang TM, Fode M, Østergren PB, Sønksen J, Ohl DA, et al. The Impact of Testicular Torsion on Testicular Function. *The world journal of men's health.* 2020;38(3):298- 307. Epub 2019/05/14. doi: 10.5534/wjmh.190037.

Kaye JD, Shapiro EY, Levitt SB, Friedman SC, Gitlin J, Freyle J, Palmer LS. Parenchymal echo texture predicts testicular salvage after torsion: potential impact on the need for emergent exploration. *J Urol.* 2008 Oct;180(4):1733-6. doi: 10.1016/j.juro.2008.03.104.

Klonisch T, Fowler PA, Hombach-Klonisch S. Molecular and genetic regulation of testis descent and external genitalia development. *Dev Biol.* 2004;270:1-18.

Kyriazis ID, Dimopoulos J, Sakellaris G, Waldschmidt J, Charissis G. Extravaginal testicular torsion: a clinical entity with unspecified surgical anatomy. *Int Braz J Urol.* 2008;34(5):617-623.

Mansbach JM, Forbes P, Peters C. Testicular torsion and risk factors for orchiectomy. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2005 Dec;159(12):1167-71. doi: 10.1001/archpedi.159.12.1167.

Mor Y, Pinthus JH, Nadu A, Raviv G, Golomb J, Winkler H, Ramon J. Testicular fixation following torsion of the spermatic cord--does it guarantee prevention of recurrent torsion events? *J Urol.* 2006 Jan;175(1):171-3; discussion 173-4. doi: 10.1016/S0022-5347(05)00060-1.

Nash WG. Acute torsion of spermatic cord: reduction: immediate relief. *Br Med J* 1893;742-3.

Sadler T. Langman's Medical Embryology. Philadelphia, PA: Walters Kluwer. 2010, Lippincott Williams and Wilkins

Saxena AK, Castellani C, Ruttenstock EM, Höllwarth ME. Testicular torsion: a 15-year single-centre clinical and histological analysis. *Acta Paediatr.* 2012 Jul;101(7):e282-6. doi: 10.1111/j.1651-2227.2012.02644.x.

Sharp VJ, Kieran K, Arlen AM. Testicular torsion: diagnosis, evaluation, and management. *Am Fam Physician.* 2013 Dec 15;88(12):835-40.

Shteynshlyuger A, Yu J. Familial testicular torsion: a meta analysis suggests inheritance. *J Pediatr Urol.* 2013 Oct;9(5):683-90. doi: 10.1016/j.jpuro.2012.08.002.

Vasconcelos-Castro S, Flor-de-Lima B, Campos JM, Soares-Oliveira M. Manual detorsion in testicular torsion: 5 years of experience at a single center. *J Pediatr Surg.* 2020 Dec;55(12):2728-2731. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.02.026.

Witherington R, Jarrell TS. Torsion of the spermatic cord in adults. *J Urol.* 1990;143(1):62-63.

Zhao LC, Lautz TB, Meeks JJ, Maizels M. Pediatric testicular torsion epidemiology using a national database: incidence, risk of orchiectomy and possible measures toward improving the quality of care. *J Urol.* 2011;186(5):2009-2013.

Zitzmann M, Nordhoff V, von Schönfeld V, Nordsiek-Mengede A, Kliesch S, Schüring AN, et al. Elevated follicle-stimulating hormone levels and the chances for azoospermic men to become fathers after retrieval of elongated spermatids from cryopreserved testicular tissue. *Fertility and sterility.* 2006;86(2):339-47. doi: 10.1016/j.fertnstert.2005.12.058.

Tablo 1: TWIST Skoru.

Parametreler	Skor	Risk Deęerlendirmesi (Toplam Skor)
Sert testis	2	Düşük Risk: 0
Testiste şişlik	2	Orta Risk: 1-5
Bulantı/kusma	1	Yüksek Risk: 6-7
Kresmesterik refleksin olmaması	1	
Yüksek yerleşimli testis	1	

BÖLÜM V

Karın ön duvarı defektleri

Eren YAŞA

Giriş

Karın ön duvarı defektlerinin en önemlileri gastroşizis, omfalosel ve umbilikal kord hernisi olup; gastroşizis ve omfalosel ayrı ayrı anlatılacaktır. Umbilikal kord hernisine ise omfalosel konusunun içerisinde değinilecektir.



Resim1. Gastroşizisli yenidoğan bir hasta

a)Gastroşizis.

Gastroşizis , doğumsal karın ön duvarı defektleri içerisinde omfosal ile beraber en sık karşılaşılan patolojilerden birisi olup, omfalosel ile benzer olarak 10000 canlı doğumda 2-4 prevalansa sahiptir. Erkek ve yenidoğanlarda daha fazla görülmektedir. Etiyolojik açıdan hala aydınlatılma sürecinde olan defektin sıklığının, son yıllar içerisinde, tüm dünyada artmakta olduğu görülmektedir. (Stallings EB & ark, 2019) (Melanie Drewett & ark 2006)

Maternal açıdan ise erken maternal yaş özellikle riski artıran bir durumdur. Özellikle 20 yaş ve altı annelerde gastroşizis görülme sıklığı artmaktadır. (Emily R. Christison-Lagay& ark, 2011) Doğum zamanının , mevsimsel olarak belirgin bir risk faktörü olmadığını belirten yayınlar olmakla beraber, yılın ilk 6 ayında doğan bebeklerde risk miktarının arttığını gösteren yayınlar da mevcuttur.(Goldbaum PM & Cunnigham MD 1990), (Haddow JE & ark, 1993)

Risk faktörlerine genel bir bakı yaptığımızda :

1-Erken anne yaşı

2-Maternal sigara kullanımı

3-Düşük sosyoekonomik düzey

4- Anne opoid ve ya alkol bağımlılığı

5-Çevresel faktörler

6- İllegal uyuşturucu madde kullanımları ve diğer... (Short, T.D & ark , 2019) (Baldacci, S & ark, 2020) (Li, N & ark ,2016)

Gastroşiziste omfaloselden farklı olarak koruyucu bir membranöz zar tabakası bulunmaz (Langer JC , 2003) (Christison-Lagay ER & ark , 2011). Defektin çapı genellikle 4 cm den küçük olmakla beraber genellikle herniye olan organlar midgut organlarıdır. Bu organlara sıklıkla mide, daha nadir olarak gonadlar eşlik edebilmektedir. Defekt çoğunlukla umbilikal kordun sağında lokalizedir ancak bazı istisnai durumlarda mevcuttur (Grosfeld JL

& ark, 2012). Gastroşiziste kord ve defekt arasında bir cilt köprüsü bulunabilmektedir. Gastroşizis ile doğan bebekler doğumdan sonraki ilk 20 dakika içerisinde tamamen normal olabilirler ancak sonrasında defektin içerisindeki barsak anslarında ödemlenme, barsak looplarında kalınlaşma ve belirgin dilatasyon başlar , bu da müdahalenin zamanlaması ile ilgili önem teşkil eder (Klein, M. D., 2012)

Gastroşizis genellikle genellikle izole bir anomali olarak karşımıza çıkmaktadır. Uzun dönem sonuçları, tekrarlayan operasyon ihtiyacı açısından sonuçları yüzgüldürücüdür (De Bie, Felix & ark ,2020). Gastroşiziste ek anomali sıklığı yüksek olmamakla beraber, postnatal sonuçlar eşlik edebilen intestinal yaralanma ve diğer gastrointestinal komplikasyonlara bağlıdır. Gastroşizis için genellikle iki tanımlama yapılabilir. Bunlardan ilki herhangi bir intestinal atrezi ,volvulus ,perforasyon ile ilişkili olmayan basit gastroşizis , ikincisi ise yüksek mortalite ile seyredebilen infeksiyöz ve hastane yatış sürelerinin daha uzun olduğu, genellikle intestinal patolojiler ile; sıklıkla atrezi başta olmak üzere, volvulus, perforasyon gibi patolojilerin eşlik ettiği komplike gastroşizistir. (Christina M. Bence & Amy J. Wagner, 2021)

Komplike gastroşizis tüm gastroşizis vakalarının genellikle %11 ile 28 ‘ini kapsar. Özellikle intestinal komplikasyonlar ile seyretmekte olup en sık eşlik eden patoloji intesinal atrezidir (%10-15) Eşlik eden bu patolojilere rağmen gelişmiş ülkelerde kompleks gastroşizin survive oranı %70 ile 90 arasında olduğu bildirilmektedir. (Bielicki, Isabella N & ark, 2021)

Gastroşizis ile doğan bebekler genellikle prematür ve ek solunum problemlerine sahip bebekler olup, term doğum olsalar dahi genellikle doğum haftalarına göre daha küçüktürler (Klein, M. D., 2012). Özellikle omfaloselde sıklıkla eşlik eden kardiyak ve üriner anomaliler gastroşiziste daha az görülmektedir. Kromozomal anomali sıklığı ise oldukça nadirdir (Uygur D &Önderoğlu LS, 2000). Gastroşizisli bebeklerde özellikle yaşamın birinci yılını

kapsayan gastroözafagial reflü ve inmemiş testis oranında artış belirtilmiştir. Ancak hiçbir tanesi intestinal atrezilerin insidansına erişmemektedir. (<%5) (Grosfeld JL & ark, 2012) (Koivusalo A & ark, 1999)

Gastroşizinin tanı ve tedavisinde prenatal takip önemli rol oynar. Genellikle ikinci trimesterde yapılan ultrasonografide, ortalama 20. gestasyonel haftada, amniyotik kavite içerisinde serbest barsak anslarının görülmesi ve bunlar örten herhangi koruyucu membran mevcut olmaması tanı açısından önemli bulgulardır. Literatürde daha erken gestasyonel haftalar içerisinde tanı koyulabildiğini gösteren raporlarda mevcuttur. Ancak bunun fizyolojik midgut herniasyonu olabileceği ve buna bağlı olarak yanlış pozitif sonuçlar veriebildiği bildirilmiştir. Ayrıca annede polihidroamniyozun mevcut olması genellikle intestinal atreziler ile beraber seyreden bir komplike gastroşizis olmak olasılığını da artırmaktadır. (D'Antonio, F & ark 2015) (Cyr, D.R & ark, 1986)

Prenatal tanıda, alfa fetoprotein (AFP) açık nöral tüp defektlerinin yanı sıra, konjenital karın ön duvarı anomalilerinde de kullanılabilir. Hem anne kanında , hem de amniyotik sıvıda AFP düzeyinin yükselmesi yüksek risk teşkil eder . Gastroşiziste omfalosele nazaran maternal serumda AFP düzeyi yüksekliği daha fazla olmaktadır. Bu nedenle maternal serum afp (MSAFP) gastroşiziste daha yüksek tanı hassasiyetine sahiptir. (Grosfeld JL & ark, 2012) (Günel Yd, 2012)

Prenatal gastroşizis tanısı alan hastalarda ideal doğum şekli halen tartışmalı bir konu olup , sezaryon ya da normal vaginal yol ile doğumu destekleyen çeşitli makaleler mevcuttur. Eski yıllarda normal vaginal yol ile doğum öneriliyor iken son gelişmeler ile beraber normal doğumunda sezaryan kadar güvenilir olduğu gösterilmiştir. (Kirolos DW & Abdel-Latif ME, 2018)

Gastroşizis onarım metodları geniş bir yelpazede incelenebilecek olup , temel yöntemler; primer kapatma, aşamalı tedavi ve anestezi vermeksizin doğum odasında uygulanan Biachi yöntemidir. (Ince, E & ark ,2020) (Bianchi, A & ark ,2002)

1-Primer Onarım

Bebek uygun şartların sağlanmasını takiben operasyona alınır. Primer onarımda dışarıya herniye olan barsaklar karın içine yerleştirilir. Defekt primer olarak önce fascia ardından cilt kapatılması ile tam kat kapatılır. Dikkatli olunması gereken nokta ise fascia kapatıldıktan sonra karın içi basıncının 20 cm su basıncından ve ya santral venöz basıncın 2-4 mm hg den düşük olması gereklidir. Basınç bu değerlerden daha yüksek ise basıncı aynı seviyede tutarak sadece cilt kapatılabilir ve ventral bir herni oluşturulur. Oluşturulan bu herniye cerrahi müdahale ileri zamanlara bırakılır (Cooney DR ve Donald R, 1998)

2-Aşamalı Onarım

Bu yöntem primer onarımı mümkün olmayan ve daha büyük defektlerde kullanılabilir. Herniye olmuş organlar silastik silo yöntemi ile korunma altına alınır. Karın tabakaları; cilt , cilt altı subkutan doku ,fascia birbirinden ayrılır. Ardından oluşturulan silo emilmeyen dikişler ile periton ve fasiaya tespit edilir. Ortalama 3 gün sonrasında barsak ödemi gerilediğinde silo ameliyathane şartlarında çıkarılır. Bu hastalar genellikle primer kapatmaya uygun olmayan hastalar olduğundan çeşitli özelliklerdeki mashler kullanılarak (Dual Mesh®, Gore-Tex®) defekt kapatılır. (Ince, E &ark ,2020)

3-Biachi Yöntemi

Biachi ve arkadaşlarının uygulamaya başladığı bu yöntem hastanın doğumunu takiben il 2 saat içerisinde anestezi vermeden barsak ve diğer organların karın içine konulup cildin sirküferensial biçimde kapatılması esasına dayanır. Böylece anestezide kullanılan gazın barsak dilatasyonuna neden olması engellenir. (Bianchi, A & ark, 2002)

Postoperatif Dönem Sorunları

Gastroşizis cerrahi tedavisi sonrasında oluşabilecek en büyük sorun intraabdominal basınç artışıdır. Artan basınç akciğer

kompliansının azaltarak solunumsal sorunlara yol açabileceği gibi; aynı zamanda vena cava inferiora bası yaparak venöz dönüşü azaltarak dolaylı oyldan kalp yetmezliğine sebebiyet verebilir. Ayrıca gastroşizis hastalarında bu yolla oksijenasyon bozulduğu için nekrotizan enterokolit gelişme riski yüksektir (Cooney DR ve Donald R, 1998).Postoperatif dönem ile ilgili diğer bir sorun ise uzamış intestinal disfonksiyondur. Bu disfonksiyon kendini ileus olarak gösterebilir ve beslenme sekteye uğrayabilir. Bu süreç içerisinde total parenteral beslenme önerilir.(Cooney DR ve Donald R, 1998) (Langer, J. C.& Bramlett,G ,1997) (Oyachi, N & ark, 2004)

b)Omfalospel

Omfalospel, gastroşizis gibi konjenital karın defektlerinin en yaygın iki şeklinden bir tanesidir. Omfalospel, gastroşizisten farklı olarak midgut organlarının yanında, karaciğer , dalak ve gonadı da sıklıkla içeren amniyotik bir örtü ile kendini gösteren bir defektir. Defekt genellikle 4 santimetreden büyük olup, gastroşizise oranla daha geniştir. İnsidansı, gastroşizis ile benzer oralarak 10000 canlı doğumda 3-5 olarak bildirilmektedir. Ayrıca üzerinde görülen amniyotik örtü 3 katmandan oluştuğu görülebilir. En içte periton , ortada Wharton jeli ve en dışta amnionik zar görülür.(Günel Yd, 2012) (Christina M. Bence & Amy J. Wagner, 2021)

Omfalospelde, gastroşizisten farklı olarak anne yaşı büyüdükçe, omfalospel görülme sıklığı artmaktadır. (Uygur D & Önderoğlu LS, 2000). Risk faktörlerine baktığımızda:

- 1- Anne yaşının 35 ve üzerinde olması
- 2- Maternal Obezite (BMI >30kg/ m²)
- 3- Annenin glisemik kontrolünün bozuk olması ve fetal makrozomi (4000 gramdan daha fazla doğum ağırlığı)
- 4- Çoklu doğum hikayesi (Bielicki, Isabella N & ark, 2021)

Omfalospelde, gastroşizise nazaran ek konjenital ve kromozomal anomali görülme sıklığı daha yüksektir ve genellikle

eşlik eden anomaliler mortalite ve morbidite üzerinde belirleyici faktörler olarak görülmektedir. (Corey, K.M & ark., 2014) Özellikle geniş omfalosellerde eşlik eden anomali miktarının arttığı görülmektedir.

Omfaloselde, eşlik eden anomali sıklığı %40-80 arasında değiştiği kaynaklarda bildirilmiştir. Özellikle kromozal defektler (%15-57) , kardiyak defektler (%11-23), genitoüriner defektler (%6-21), gastrointestinal defektler (%7-19), kas ve iskelet sistemi defektleri (%21) ve nörolojik bozukluklar (%4-8) bildirilmektedir. Ayrıca omfaloselde bazı genetik sendromların eşlik edebildiği de bilinmelidir. Özellikle Beckwith- Wiedemann, Cantrell Pentolojisi ve kloakal ekstrofiler omfalosel beraberinde görülebilir. (Christina M. Bence & Amy J. Wagner, 2021) Mevcut sık görülen kardiyak defektler ise ventriküler septal defekt, atrial septal defekt, ektopia kordis, triküspit atrezisi ve yenidoğanın persistan pulmoner hipertansiyonu şeklinde bildirilmiştir. (Gibbin C & ark ,2003). Kromozal anomaliler içerisinde ise en sık trizomi 13, trizomi 18 ve trizomi 21 raporlanmıştır.(Christison-Lagay ER & ark , 2011)

Prenatal tanı omfaloselde de, gastroşiziste olduğu gibi oldukça önem taşımaktadır. Ancak tanını hangi haftada sağlıklı bir şekilde konulabileceği hala tartışma konusudur. Genel olarak 18.haftada tanının doğrulanabileceği belirtilse de, karaciğer herniasyonu ile olması durumunda 9-12. gestasyonel haftalarda tanının konulabileceğini bildiren yayınlar mevcuttur . Ayrıca omfaloselde ek anomali sıklığı fazla olduğu için; prenatal ultrasonografide diğer organlarında detaylı araştırılması ve fetal kardiak görüntüleme yapılması önerilmektedir. Krommozal anomalilerin sık olması nedeniyle de amniyosentez ,tanı konulmasını takiben önerilmektedir. (Günel Yd, 2012) (Grosfeld JL & ark, 2012) (Bielicki, Isabella N & ark, 2021)

Omfaloselde doğum şeklinin nasıl olması gerektiği hala tartışmalar içeren bir konu olup , omfaloselin şekline ve büyüklüğüne bağlı olarak değişmektedir. Bazı klinisyen rüptür riskine karşı sezaryon doğum şeklini öneriyorken bu konu ile ilgili görüş birliğine varılamamıştır. Ancak planlı preterm eylem önerilmemekte olup, herhangi bir avantajı görülmemiştir. (Christison-Lagay ER & ark , 2011)

Omfaloseller genellikle küçük, dev ve rüptüre omfalosel olarak çeşitlendirilmektedir. Ayrıca küçük omfalosellerin bir kısmı umblikal kord hernisi olarak tanımlanmakta olup, emniyonik gelişim sürecinde barsakların sadece bir bölümünün abdominal kaviteye geri dönmemesi ancak umblikal ringin intakt olması şeklinde tanımlanmıştır (İnce E & ark ,2017)



Resim2. Omfaloselli yenidoğan bebek

Dev Omfalosel

Dev omfalosel, genellikle defekt çapının 5 santimetreden daha fazla olduğu ve %50 ile 75 oranlarında karaciğer herniasyonunun eşlik ettiği omfaloseller olarak tanımlanmaktadır. Bu omfalosellerde eşlik eden ek anomalinin daha fazla olması sebebiyle , morbidite ve mortalite daha yüksektir. Ayrıca bir kısmı pulmoner hipoplaziler ile beraber olabilmekte bu da etkin cerrahi

sonuçlara ulaşabilmeyi sınırlı hale getirmektedir. (Campos, B.A & ark, 2009) (Hershenson, M.B &ark ,1985) (Argyle, J.C & ark , 1989)

Umblikal Kord Hernisi

Genellikle ek anomalilerin sık görülmediği ve iyi prognozun görüldüğü bir omfalosel çeşidi olarak tanımlanmaktadır. Genellikle kesenin kenarlarında gelişmiş bir cildin eşlik ettiği ve primer olarak kapatılması kolay olan bir patoloji olarak tanımlanmaktadır. (Bielicki, Isabella N & ark, 2021)

Tedavi

Omfaloselin tedavisinde hastanın stabilizasyonunu, takiben uygun şekilde transportu sağlanmalıdır. Özellikle amniyotik membran uygun steril salin ile yıkanmış bir pansuman ile sarılmalıdır. Karaciğer ve diğer organların yaralanmalarına dikkat edilmesi , yenidoğan özellikle hipotermiden korunmalıdır. Vasküler erişim sağlanmalı , gereklilik halinde nazogastrik tüp yerleştirilmeli ve sıvı -elektrolit dengesizliğinden kaçınılmalıdır.Stabilizasyonun sağlanması sonrasında eşlik eden diğer anomaliler gözden geçirilmeli özellikle kardiyak anomaliler açısından sonografik görüntüleme yapılmalıdır ve sonrasında cerrahi planlanmalıdır. (Skarsgard, E.D ,2019)

Cerrahi Onarım

1- Primer Onarım

Küçük omfalosel, umblikal kord hernisi ve seçili büyük omfalosel defektlerinde kullanılabilir.

Defekt doğum sonrası uygun şartlar oluştuğunda ilk gün kapatılabilir. Defektin onarımı genel anestezi altında , ameliyathane şartlarında yapılmalıdır. Omfalosel kesesinin rezeke edilmesini takiben viseral içerik ortaya çıkarılır. Bu rezeksiyon sırasında özellikle dikkat edilmesi gereken nokta omfalosel kesesine eşlik eden karaciğerin keseye yapışık olup olmadığıdır. Kese karaciğere yapışık ise ve kanama riski mevcutssa, kesenin karaciğere yapışık bölümü bırakılabilir. Fasi ve cildin primer onarılmasını takiben

işlem tamamlanır. Primer kapatma esnasında dikkat edilmesi gereken en önemli nokta batın içi basıncın ileri derecede artırılarak karın içi kompartman sendromuna neden olunmamasıdır. (Michel, J.-L & ark , 2018) (Skarsgard, E.D ,2019) (Krummmel, T.M ve Sieber, W.K, 1989) (Lee, S.L & ark ,2001)

2- Aşamalı Onarım

Aşamalı onarım özellikle defekt çapı 5 santimetreden büyük olan omfalosellerde ve ya karaciğerin herniye olduğu keselerde kullanılır. Özellikle antiseptik bariyer ve ya silo yöntemi ile organlar korunarak, bu süreç içerisinde viseral organların yer çekimi etkisi ile uygun şekilde karın içerisine redüksiyonu sağlanması amaçlanır.(Skarsgard, E.D ,2019) (Pacilli, M. & ark , 2005)

Baca silo yönteminde omfalosel kesesinin çıkarılmasını takiben uygun protez kullanılarak viseral organları içerisinde taşıyan bir baca oluşturulur. Bacanın tepesi suturlar ile ve ya klemp ile kapatılarak batın içerisine bir kuvvet uygulanması, bunu takiben hem karın içi boşluğun büyümesi hem de organların batın içerisine girişi amaçlanır. Eğer organların düzenli bir şekilde batın içerisine girdiği görülürse bir sonraki günlerde daha bacanın daha aşağısından klemplenir. Böyle yaklaşık 7 gün içerisinde organların batın içerisine girmesi sağlanır. Organların batın içerisine girmesi halinde ikinci aşamaya geçilerek fasia ve cilt suture edilmesini takiben onarım sağlanır (Allen, R. G., & Wrenn Jr, E. L. ,1969).

Cilt ve ya fasianın yeterli olmadığı durumlarda ise ,non absorbabl ve ya absorbl meshler kullanılabilir. Daha önce Teflon ,polipropilen , polyester gibi non absarbabl meshler kullanılmış olup bu meshlerin kronik inflamasyon, fistül ya da yabancı cisim reaksiyonu gibi komplikasyonları tespit edilmiştir. Bunun üzerine kollejen ,elastin gibi materyaller içeren daha biyolojik materyaller kullanılmaya başlanılmıştır. Bu materyaller dokuların daha hızlı gelişimini sağlayarak komplikasyon oranlarını düşürmüştür. Cildin yeterli olmadığı durumlarda ise cilt flepleri, doku genişleticiler, VAC (vakuum- asisted closure) gibi yöntemler tanımlanmıştır. (Bielicki, Isabella N & ark, 2021)

3-Geciktirilmiş Onarım

Özellikle dev omfaloseller ile beraber seyreden düşük ve ya çok düşük doğum ağırlıklı hastalarda tercih edilen bir yöntemdir (Wagner, J.P. ve Cusick, R.A, 2019).Buradaki amaç dokunun eskarizasyon ile iyileşerek keseyi kapatması temeline dayanmaktadır. Bu eskarlaşmanın sonunda ise abdominal herninin oluşturulmasıdır. Geciltirilmiş onarımda özellikle slüfadiazin ajanlar ve ya poviod iyodür çözeltileri önerilmekte olup böyle infeksiyonların engellenmesi amaçlanır. Omfalosel kesesi günlük olarak bu ajanlar ile temas ettirilerek ,pansuman ile kapatılır. Zaman içerisinde oluşturulan abdominal herni ise daha sonrasında ; 6 aydan-3 yıla kadar olan süre içerisinde onarılır.(Wagner, J.P. ve Cusick, R.A, 2019) (Ein, S.H. ve Langer, J.C 2012)



Resim3 – Omfaloselli bebekte silo yöntemi

Postoperatif Dönem Sorunları

Tedavi sonrasında kısa dönemde oluşabilecek en büyük sorunlardan birtanesi gastrosizişte olduğu gibi intraabdominal basıncın ileri derece artırılarak batın içi kompartman sendromunun ortaya çıkmasıdır. Ayrıca batın fasiasının ayrılması ve cildin açılması gibi sorunlarda bildirilmiştir (Grosfeld JL & ark, 2012).

Uzun dönem sonuçlarda ise beslenme güçlükleri, gastroözafagial reflü sıklığında artış büyüme gelişme geriliği ve kronik akciğer hasarı özellikle bildirilmektedir. Ayrıca inguinal herni sıklığında artmış olduğu bilinmektedir. (Lunzer, & ark 2001) (Partridge, E.A & ark, 2015). Tüm bu sorunlara rağmen bugün uygun bir şekilde sağlık hizmetine ulaşan omfaloselli hastaların sağ kalımı %80' e yakın bildirilmektedir.(Danzer, E & ark ,2010)

KAYNAKÇA

* Allen, R. G., & Wrenn Jr, E. L. (1969). Silon as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*, 4(1), 3-8.

* Argyle, J.C. Pulmonary Hypoplasia in Infants with Giant Abdominal Wall Defects. *Pediatr. Pathol.* 1989, 9, 43–55

* Baldacci, S.; Santoro, M.; Coi, A.; Mezzasalma, L.; Bianchi, F.; Pierini, A. Lifestyle and sociodemographic risk factors for gastroschisis: A systematic review and meta-analysis. *Arch. Dis. Child.* 2020, 105, 756–764.

* BENCE, Christina M.; WAGNER, Amy J. Abdominal wall defects. *Translational Pediatrics*, 2021, 10.5: 1461.

* BIANCHI, A.; DICKSON, A. P.; ALIZAI, N. K. Elective delayed midgut reduction—no anesthesia for gastroschisis: selection and conversion criteria. *Journal of pediatric surgery*, 2002, 37.9: 1334-1336

* Bielicki, I. N., Somme, S., Frongia, G., Holland-Cunz, S. G., & Vuille-dit-Bille, R. N. (2021). Abdominal wall defects—Current treatments. *Children*, 8(2), 170.

* Campos, B.A.; Tatsuo, E.S.; Miranda, M.E. Omphalocele: How big does it have to be a giant one? *J. Pediatr. Surg.* 2009, 44, 1474–1475.

* Christison-Lagay ER, Kelleher CM, Langer JC. Neonatal abdominal wall defects. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2011;16(03):164–172. Doi: 10.1016/j.siny.2011.02.003

* Cooney DR, Donald R. Defects of the abdominal wall. *Pediatric surgery*, 1998, 1045-69.

*Corey, K.M.; Hornik, C.P.; Laughon, M.M.; McHutchison, K.; Clark, R.H.; Smith, P.B. Frequency of anomalies and hospital

outcomes in infants with gastroschisis and omphalocele. *Early Hum. Dev.* 2014, 90, 421–424

*Cyr, D.R.; A Mack, L.; A Schoenecker, S.; Patten, R.M.; Shepard, T.H.; Shuman, W.P.; A Moss, A. Bowel migration in the normal fetus: US detection. *Radiology* 1986, 161, 119–121.

* Danzer, E.; Gerdes, M.; D’Agostino, J.A.; Bernbaum, J.; Siegle, J.; Hoffman, C.; Rintoul, N.E.; Liechty, K.W.; Flake, A.W.; Adzick, N.S.; et al. Prospective, interdisciplinary follow-up of children with prenatally diagnosed giant omphalocele: Short-term neurodevelopmental outcome. *J. Pediatr. Surg.* 2010, 45, 718–723

* D’Antonio, F.; Virgone, C.; Rizzo, G.; Khalil, A.; Baud, D.; Cohen-Overbeek, T.E.; Kuleva, M.; Salomon, L.J.; Flacco, M.E.; Manzoli, L.; et al. Prenatal Risk Factors and Outcomes in Gastroschisis: A Meta-Analysis. *Pediatrics* 2015, 136, e159–e169.

* Dei Bie, Felix, et al. Long-term core outcomes of patients with simple gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*, 2021, 56.8: 1365-1369.

* Ein, S.H.; Langer, J.C. Delayed management of giant omphalocele using silver sulfadiazine cream: An 18-year experience. *J. Pediatr. Surg.* 2012, 47, 494–500

* Emily R. Christison-Lagay, Cassandra M. Kelleher, Jacob C. Langer. Neonatal abdominal wall defects. 2011 Seminars in Fetal & Neonatal Medicine; 16: 164-172.

* Gibbin C, Touch S, Broth RE, Berghella V. Abdominal wall defects and congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21: 334 – 337

* Goldbaum PM, Cunningham MD: Risk factors for gastroschisis. *Teratology* 1990; 42: 397-403

Short, T.D.; Stallings, E.B

* Grosfeld JL, O'Neill JA, Coran AG, Fonkalsrud EW. Congenital Defects of the Abdominal Wall. Klein MD. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia: Mosby; 973- 984,2012

* GÜNAL YD. Karın Ön Duvari Defektlerinde Antenatal Tanı ve İzlem. Kırıkkale Üni Tıp Derg. 2012;14(1):15-9

* Haddow JE, Polamaki GE, Holman MS: Young maternal age and smoking during pregnancy as risk factors for gastroschisis. Teratology 1993; 47: 225 - 228

* Hershenson, M.B.; Brouillette, R.T.; Klemka, L.; Raffensperger, J.D.; Poznanski, A.K.; Hunt, C.E. Respiratory insufficiency in newborns with abdominal wall defects. J. Pediatr. Surg. 1985, 20, 348–353.

* İnce E, Temiz A, Ezer SS, et al. Poorly understood and often miscategorized congenital umbilical cord hernia: an alternative repair method 2017;21:449-54.

* Ince, E., Ezer, S. S., Temiz, A., Gezer, H. O., & Hicsonmez, A. (2020). Gastroschisis Treatment: Evaluation of Surgical Techniques and Results

* Kirollos DW, Abdel-Latif ME. Mode of delivery and outcomes of infants with gastroschisis: a meta-analysis of observational studies. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2018;103:F355-63

* KLEIN, Michael D. Congenital defects of the abdominal wall. *Pediatric surgery*, 2012, 973-984.

* Koivusalo A, Rintala R, Lindahl H. Gastroesophageal reflux in children with a congenital abdominal wall defect. J Pediatr Surg 1999; 34: 1127-1129

* Krummel, T.M.; Sieber, W.K. Closure of congenital abdominal wall defects with umbilicoplasty. Surg. Gynecol. Obstet. 1987

Michel, J.-L.; Kassir, R.; Harper, L.; Gavage, L.; Frade, F.; Clermidi, P.; Sauvat, F.; Ramful, D.; Jean-Luc, M.; Rani, K.; et al. ZORRO: Z Omphaloplasty Repair for Omphalocele. *J. Pediatr. Surg.* 2018

* Langer JC. Abdominal wall defects. *World J Surg.* 2003;27(01): 117–124. Doi: 10.1007/s00268-002-6746-1

*Langer, J. C & Bramlett, G. (1997). Effect of prokinetic agents on ileal contractility in a rabbit model of gastroschisis. *Journal of pediatric surgery*, 32(4), 605-608

* Lee, S.L.; DuBois, J.J.; Greenholz, S.K.; Huffman, S.G. Advancement flap umbilicoplasty after abdominal wall closure: Postoperative results compared with normal umbilical anatomy. *J. Pediatr. Surg.* 2001, 36, 1168–1170

* Li, N.; Chen, Y.-L.; Li, J.; Li, L.-L.; Jiang, C.-Z.; Zhou, C.; Liu, C.-X.; Li, D.; Gong, T.-T.; Wu, Q.-J.; et al. Decreasing prevalence and time trend of gastroschisis in 14 cities of Liaoning Province: 2006–2015. *Sci. Rep.* 2016, 6, 33333.

* Lunzer, H.; Menardi, G.; Brezinka, C. Long-term follow-up of children with prenatally diagnosed omphalocele and gastroschisis. *J. Matern. Fetal Med.* 2001, 10, 385–392

* Melanie Drewett, George D. Michailidis, David Burge. The perinatal management of gastroschisis. *Early Human Development* 2006; 82: 305- 312

* Oyachi, N., Lakshmanan, J., Ross, M. G., & Atkinson, J. B. (2004). Fetal gastrointestinal motility in a rabbit model of gastroschisis. *Journal of pediatric surgery*, 39(3), 366-370.

* Pacilli, M.; Spitz, L.; Kiely, E.M.; Curry, J.; Pierro, A. Staged repair of giant omphalocele in the neonatal period. *J. Pediatr. Surg.* 2005, 40, 785–788

* Partridge, E.A.; Peranteau, W.H.; Flake, A.W.; Adzick, N.S.; Hedrick, H.L. Frequency and complications of inguinal hernia repair in giant omphalocele. *J. Pediatr. Surg.* 2015, 50, 1673–1675

* Short, T.D.; Stallings, E.B.; Isenburg, J.; O’Leary, L.A.; Yazdy, M.M.; Bohm, M.K.; Ethen, M.; Chen, X.; Tran, T.; Fox, D.J.; et al. Gastroschisis Trends and Ecologic Link to Opioid Prescription Rates—United States, 2006–2015. *MMWR. Morb. Mortal. Wkly. Rep.* 2019, 68, 31–36.

* Skarsgard, E.D. Immediate versus staged repair of omphaloceles. *Semin. Pediatr. Surg.* 2019, 28, 89–94

* Stallings EB, Isenburg JL, Short TD, et al. Population-based birth defects data in the United States, 2012-2016: A focus on abdominal wall defects. *Birth Defects Res.* 2019;111(18):1436–1447. Doi: 10.1002/bdr2.1607

* Uygur D, Önderoğlu LS. Karın Ön Duvar Defektleri. *Perinatoloji Dergisi* 2000; 8: 1- 6

* Wagner, J.P.; Cusick, R.A. Paint and wait management of giant omphaloceles. *Semin. Pediatr. Surg.* 2019, 28, 95–100

BÖLÜM VI

Konjenital Özofagus Atrezisi ve Trakeoözofageal Fistül

Esmā SEHOVİC KEÇİK

Tarihçe

Özofagus atrezisi (ÖA) cerrahi tedavisi, modern cerrahinin gelişimine önemli bir örnek teşkil etmektedir. Bu konjenital anomali, başlangıçta tedavisi imkansız olarak düşünülse de 2000'li yıllardan itibaren birçok merkezde %90 oranında tedavi edilebilir hale gelmiştir.

ÖA, ilk olarak 1697'de Thomas Gibson tarafından proksimal ÖA ve distal trakeaözofageal fistül (TÖF) olarak tanımlanmıştır. 1939'da William Ladd ve Logan Leven farklı merkezlerde hastalarını başarıyla tedavi etmiştir. 1941'de Cameron Haight ekstraplevral girişimle uyguladığı primer anastomoz ile hastasını yaşatmayı başarmıştır (Howard&Shorter 2000). Günümüzde ÖA

ameliyatı olan hastaların büyük çoğunluğu sağlıklı bir yaşam sürdürebilmektedir.

Embriyoloji

Özofagus atrezisi anomalilerinin embriyolojisi henüz tam olarak anlaşılamamış olsa da, genellikle gebeliğin dördüncü haftasında, trakea ve özofagusun primitif foregut'tan-ön bağırsak-ayrılma sürecinde meydana gelen potansiyel bir hata sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir. (Smith, 1957)

İnsidans ve Ek Anomaliler

Özofagus atrezisi 1: 4500 canlı doğumda bir görülmektedir. Kızlara nazaran erkeklerde görülme sıklığı hafif daha sık olarak karşımıza çıkmakta (%59). Olguların büyük çoğunluğu sporadik olgulardır. Özofagus atrezili bebeklerde ek anomali görülme insidansı oldukça sıktır ve %30-60 arasında değişmekte ve bu sebeple doğumda ÖA tanısı alan bebek ek anomali açısından araştırılmalı. (Ein,Shandling&Wesson 1989).

Özofagus atrezisi ile bir sürü sendrom ilişkilendiriliyor fakat en çok görülen ve en iyi bilinen VATER ve VACTERL asosiyasyonu karşımıza çıkmaktadır. Vertebral, anorektal, trakeaözofageal ve renal veya radial aplasia VATER asosiasyonu ; vertebral, anorektal, kardiyak,trakeaözofageal, renal, radial-limb anomalileri ise VACTERL asosiasyonu olarak tanımlanmıştır.

Özofagus atrezisi ile birlikte görülen ek anomalilerin sistemlere göre insidansları Tablo 1’de gösterilmiştir.

Tablo 1.

Kardiyovasküler • VSD, PDA, Fallot tetralojisi, sağ arcus aorta, ASD, aort koark • tasyonu	29%
Gastrointestinal • ARM, duodenal atrezi, malrotasyon, Meckel divertikülü, anüler pankreas	27%
Genitoüriner • Renal agenezi/ displazi, atnalı böbrek, polikistik böbrek,üreter ve üretra malformasyonları	13%
Vertebral ve İskelet sistemi • Hemivertebral, radial aplazi/displazi, radiusu yokluğu, kosta deformiteleri,sindaktili, polidaktili	10%
Genetik • Trizomi 13,21 ve 18	4%

Ek anomali insidansı H tipi trakeoözofageal fistül (TÖF) olgularında oldukça nadir iken İzole ÖA hastalarında oldukça sık görülmekte. Düşük doğum kilosu olan ÖA bebeklerde ek anomali görülme sıklığı artmıştır.

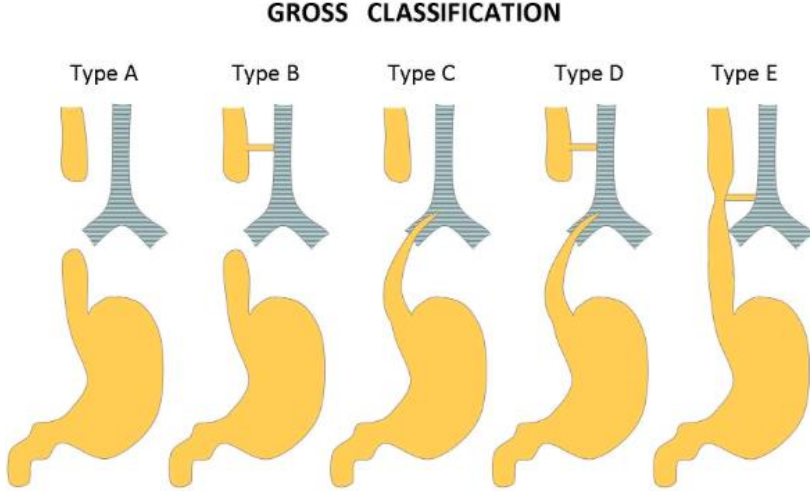
Eşlik eden ek anomaliler yaşam oranını etkilediği gibi tedavi yaklaşımını da değiştirebilir. ÖA ile birlikte duodenal atrezi ve/veya anal atrezi varsa aynı ameliyatta tedavi edilebilir.

Sınıflandırma

Özofagus atrezisi anatomik sınıflandırması ilk defa 1929 yılında Vogt tarafından tanımlanmıştır. Daha sonra benzer sınıflandırmalar Ladd ve Gross tarafından da yapılmış olup

günümüzde en sık kullanılan Gross tarafından tanımlanan anatomik klasifikasyonu. Şekil 1

Şekil 1.



Tip A: İzole Özofagus Atrezisi (%10)

Tip B: Özofagus atrezisi ve proksimal TÖF (<%1)

Tip C: Özofagus atrezisi ve distal TÖF (%85)

Tip D: Proksimal ve distal TÖF ve ÖA (<%1)

Tip E: Özofagus atrezisi olmadan H tipi TÖF (%4-5)

Özofagus Atrezisi ve Distal TÖF

En sık rastlanan tipi proksimal ÖA ve distal TÖF olup olguların %85'inde görülmektedir. Proksimal özofagus kalınlaşmış ve genişlemiş olarak genellikle 3.torasik vertebra seviyesinde sonlanmaktadır. TÖF ise, trakeanın distalinde membranöz kısma hatta bazen karinaya açılır. Proksimal ve distal özofagus arasında bir aralık vardır. Bazen bu aralık özofagus segmentleri arasında primer anastomozun yapılabilmesini güçleştirecek kadar uzun olabilir. Şekil 2

Şekil 2 Özofagus atrezisi ve distal TÖF olgusu. Proksimal atretik özofagus segmentinde radyoopak sonda gözleniyor. Karında hava görünümü distal TÖF varlığını gösteriyor



İzole Özofagus Atrezisi

İzole özofagus atrezisi, yani trakeoözofageal fistül olmadan meydana gelen bir durumdur ve vakaların yaklaşık %6'sını oluşturur. Proksimal özofagus segmenti, özofagus atrezisi ve distal trakeoözofageal fistül vakalarının proksimal segmentine benzeyen bir yapıya sahiptir. Ancak distal segment genellikle oldukça kısadır ve iki segment arasındaki mesafe genellikle uzun bir aralığa sahiptir. Şekil 3

Şekil 3. İzole ÖA. Karında hiç gaz görülmemesi distal TÖF'ün bulunmadığını göstermektedir. Proksimal atretik özofagus segmentinde radyopak sonda görünüyor.



H tipi TÖF

%5'ten az vakada, özofagus atrezisi olmaksızın trakeoözofageal fistül görülebilmektedir. Bu durum H tipi TÖF olarak adlandırılır ve aslında ters N harfine benzeyen bir yapıya sahiptir. Fistülün trakea tarafındaki ucu, özofagus ucuna kıyasla daha yukarıda yer alır. Bu tür fistüller oldukça kısadır, genellikle 2-4 mm çapındadır ve toraks boşluğu girişinin daha yakınına konumlanırlar.

Özofagus Atrezisi ve Proksimal TÖF

Hasta popülasyonun %1-2'sinde proksimal fistüllü özofagus atrezisi vakaları mevcuttur. İzole özofagus atrezisi durumunda olduğu gibi, distal segment oldukça kısadır ve proksimal segmentteki trakeoözofageal fistül (TÖF) ise kısa ve dar yapıdadır, trakeaya doğrudan açılır.

Proksimal ve Distal TÖF ve ÖA

Distal trakeoözofageal fistül ve özofagus atrezisinden tek farkı, %1 oranında görülen bu durumda proksimal segmentte de kısa ve dar bir trakeoözofageal fistülün bulunmasıdır. Bu tür durumlarda segmentler arasında uzun bir mesafe beklenmez. Proksimal fistüller genellikle bronkoskopik inceleme veya ameliyat sırasında proksimal segmentin diseksiyonu esnasında tesadüfen fark edilir.

Tanı

Antenatal dönemde nadir de olsa ÖA tanısı konulabilir. Ultrasonografide maternal polihidroamnioz, küçük mide cebi ve dilate proksimal özofagus poşu ÖA açısından uyarıcı olabilir.

Doğumdan sonra ÖA bebekler tükürüklerini yutamayacakları için ağız ve burunda fazla sekresyon oluşur. Proksimal poşa biriken sekresyonların aspirasyonuna bağlı öksürük, takipne ve siyanoz beklenir.

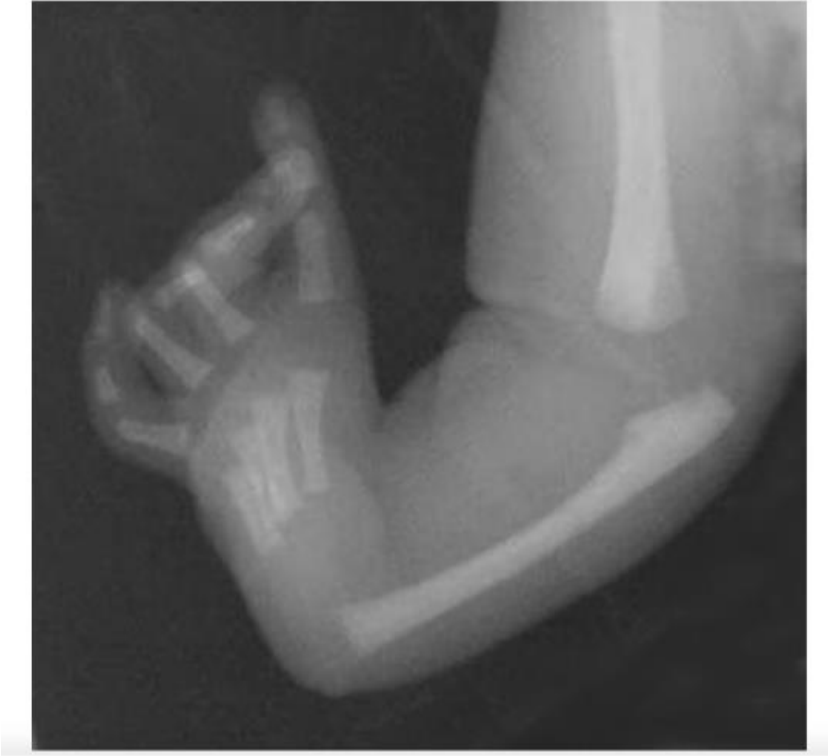
İdeal olarak ÖA tanısının bebek beslenmeden önce konulmasıdır. Tanı ağızdan ilerletilen 10-12 French orogastrik tüpünün mideye ilerletilememesi ile konur. Bu işlem için ince ve yumuşak tüpler kullanılmamalı.

Mideye ilerletilemeyen tüpün radyolojik olarak gösterilmesi ile ÖA tanısı kesinleşir. Proksimal poşa verilen kontrast madde aspirasyona yol açabileceği için çekim esnasında kontrast madde verilmesi önerilmez.

Toraks girişinde takılmış tüp ve abdomende hava görülmesi Özofagus atrezisi ile fistülün varlığını gösterir (Şekil 2). Abdomende hiç gazın olmaması İzole Özofagus atrezisi açısından anlamlıdır (Şekil 3).

ÖA tanısı kesinleştikten sonra bebek ek anomali, özellikle VATER-VACTERL komponentlerin varlığı açısından değerlendirilmeli. (Talo 2) Detaylı fizik muayeneden sonra çekilecek babygram ile kosta, vertebra ve radial aplazi görülebilir.Şekil 4

Şekil 4.ÖA tanılı hastanın radial aplazi görüntüsü



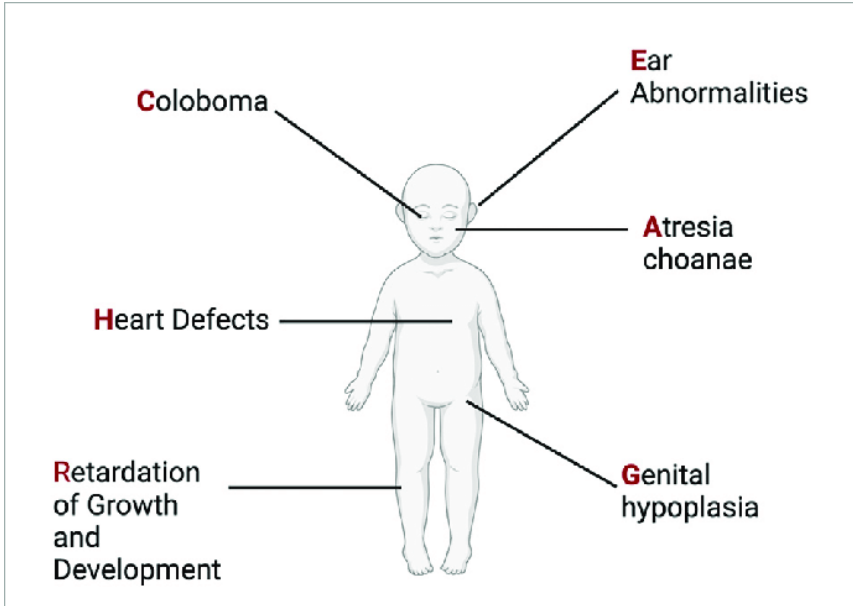
Tablo 2.

V	Vertebra
A	Anal atrezi/anorektal anomaliler
C	Kardiyak
TE	Trakeoözofageal fistül
R	Renal anomaliler
L	Limb (ekstremit) anomalileri

Özofagus atrezisi CHARGE asosiyasyonu ile birlikte görülebilir-kolobomata, kalp hastalığı, koanal atrezi, mental retardasyon, genital hipoplazi ve sağırlık. Şekil 5

Ek olarak ekokardiyografi ve üriner sistem ultrasonografi yapılmalıdır.

Şekil 5.CHARGE asosiyasyonu



Tedavi

Ameliyat öncesi

ÖA tanısı konulduktan ve ek anomaliler belirlendikten sonra bebeğin primer onarım için uygun olup olmadığına karar vermek gerekir. Özofagus atrezisi acil ameliyat değil ve bebek stabil hale geldikten sonra operasyona alınmalı. Ameliyata kadar üst poş aspirasyonu yapılması aspirasyon ve pnömoni önlemesinde oldukça önemlidir. Teşhis konulur konulmaz, Replogle tüpünün hemen ağızdan proksimal özofagus poşuna yerleştirilmesi, sürekli veya aralıklı olarak tükürük aspirasyonunu önlemek için zorunludur. Replogle tüpü yok ise 10-12 French kalınlığında Feeding tüpü aynı amaçla kullanılabilir.

Bebek, mide içeriğinin trakeaya ve bronş ağacına aspirasyonunu engellemek için baş hafif yukarı ve sağ lateral pozisyonda yatırılmalıdır.

Ameliyat

Daha önceden de bahsedildiği gibi özofagus atrezisi acil cerrahi gerektirmez, bebek stabil hale geldikten sonra özofagus tamiri yapılmalıdır. Büyük bir trakeoözofageal fistül olan hastalar fistül kaçağı sebebiyle daha acil müdahale gerektirebilir. Aksi takdirde, bu durum solunumu tehlikeye sokabilir veya mide dilatasyonuna ve mide perforasyonuna sebep olabilir.

Son 60 yıldır ÖA ve TÖF onarımı sağ taraftan yapılan bir torakotomi ile gerçekleştirilir. Açık cerrahi tekniğinde ekstraplevral ve transplevral yaklaşım mümkündür. Transplevral yaklaşımda görüş alanı daha geniş olabilir fakat operasyon sonrasında olası bir anastomoz kaçağında kaçak mediastene yayılacağı için ampiyemle sonuçlanabilir. Ekstraplevral yaklaşımda plevra bütünlüğü korunacağı için olası anastomoz kaçağı durumunda olay lokal kalacaktır.

ÖA ve distal TÖF'lü hastalar genellikle primer rekonstrüksiyon için yeterli özofagus uzunluğuna sahiptirler.

Cerrahi işlem, fistülün trakeal ucunun bağlanması ve kesilmesini, ardından iki özofagus ucunun mobilize edilmesi ve primer tek katlı uç uca anastomoz yapılmasını içerir.

Anastomoz bölgesinde hafif ile orta derecede gerginlik olabilir. Anastomoz, mideye geçirilen bir nazogastrik tüp üzerine yapılır ve bu tüp, mideyi drene etmek veya erken postoperatif dönemde beslemek için kullanılabilir.

Ekstraplevral yaklaşımlarda ameliyat bitiminde göğüs tüpün takılması şart değil ve cerrahın tercihine bağlıdır. Gergin anastomoz veya özofagus uçlarındaki kanlanmasının kötü olduğundan şüpheleniyorsa göğüs tüpü konulabilir.

Bazı bebeklerde iki özofagus ucu birbirine yaklaşmayacağı için primer anastomozun yapılması mümkün olmayabilir. Uzun aralıklı ÖA için bazı tanımlanmış özofagus uzatma teknikleri mevcut: Kimura, Livaditis, Foker gibi.

Bugün, hızla gelişen minimal invaziv cerrahi yöntemleri ve endoskopik cerrahi ile torakoskopik olarak ÖA ve TÖF onarımı mümkündür.

1999'da gerçekleştirilen ilk başarılı torakoskopik özofagus atrezisi (ÖA) onarımının ardından, diğer merkezlerden de başarılı torakoskopik ÖA vakaları rapor edilmeye başlandı. (Lobe& Rothenberg&Waldschmidt 1999). Ayrıca, birçok çalışma, özofagus atrezisi/trakea-özofageal fistülün torakoskopik onarımının deneyimli endoskopik cerrahlar tarafından güvenle gerçekleştirilebileceğini gösterdi. (Holcomb & ark 2005) Bununla birlikte, uzun aralıklı ÖA vakalarında bazı yazarlar, özofagus replasmanı yapmadan önce intenal torakoskopik traksiyon ve primer onarımın mümkün olduğunu bildirdi. (Patkowski 2023)

Ameliyattan sonra 3.-5. Günde oral kontrast verilerek pasaj kontrolü yapılır ve kontraendikasyon ve kaçak yok ise düşük völümlü besleme ile başlanır.

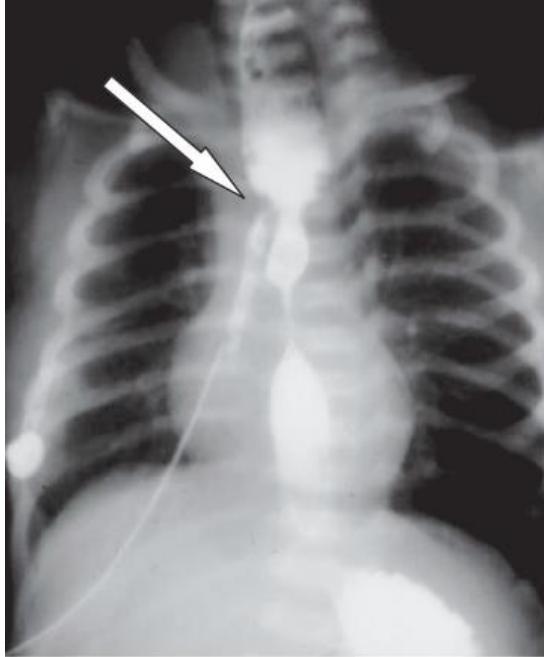
Komplikasyonlar

ÖA hastalarında mortalite genellikle eşlik eden anomalilere bağlıdır. Özofagus atrezisi ameliyatlarından sonra bazı komplikasyonlar oluşabilmektedir. Komplikasyonları erken ve geç dönem komplikasyonları olarak ikiye ayrılıyor.

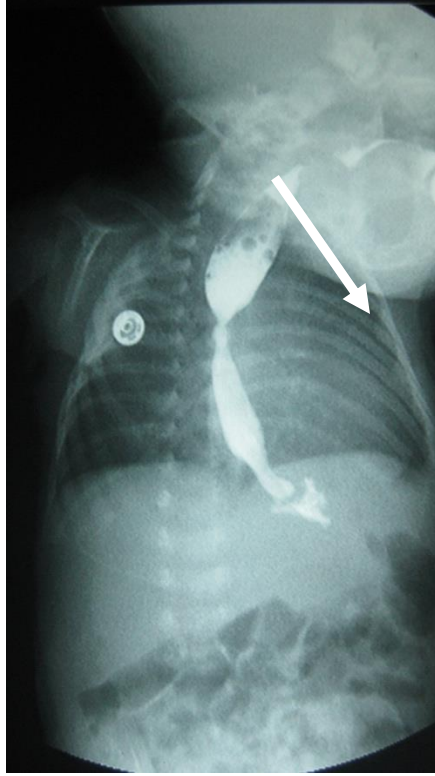
Erken dönem komplikasyonlar

- Anastomoz kaçağı %10-20 (Şekil 6)
- Anastomoz darlığı %15-40 (Şekil 7)
- Rekürren trakeoözofageal fistül %3-10

Şekil 6.



Şekil 7



Geç dönem komplikasyonlar:

- Motilite problemleri
- Trakeomalazi
- Solunum problemleri
- Gastoözofageal reflü

Sonuçlar

Günümüzde ÖA hastalara genel olarak bakıldığında mortalite ve morbiditeyi etkileyen en önemli faktörler ağır kardiyak

anomali, kromozomal anomaliler ve majör pulmoner anomaliler olarak karşımıza çıkmakta.

Daha önceden tanımlanan risk sınıflamalarında prematürite önemli bir risk faktörü iken günümüzde cerrahi tekniklerde ilerleme, yenidoğan anestezi ve yeni doğan yoğun bakım ünitelerinin gelişmesi ile prematürite mortalite faktörü olmaktan uzaklaşmıştır.

1962 de Waterstone tarafından tanımlanan risk sınıflaması doğum ağırlığı, pnömoni ve eşlik eden konjenital anomalileri baz alarak yapılmıştır. (Waterston, Bonham-Carter & Aberdeen 1963).

Waterstone 3 risk grubu tanımlamıştır:

Grup A: Doğum kilosu 2500 gramın üzerinde ve iyi olarak nitelendirilen bebekler.

Grup B: Doğum kilosu 1800-2500 gram arasında iyi olarak nitelendirilen bebekler.

-Doğum kilosu 2500 gramın üzerinde ancak orta derecede pnömonisi veya hafif/orta derecede doğumsal anomalileri olan bebekler.

Grup C: Doğum kilosu 1800 gramın altında olan ve iyi olarak nitelendirilen bebekler.

-Doğum kilosu 2500 gramın üzerinde ancak ağır pnömonisi veya ağır konjenital anomalisi olan bebekler

Bu sınıflama yaşam oranları, primer onarımı ve ameliyat şeklini belirliyordu fakat 1990 yıllarında yeni bir risk klasifikasyonu gereksinimi ortaya çıkması ile Spitz ve ark. 1994 yılında düşük doğum kilosu ve majör kardiyak anomalilerin risk faktörü olarak belirlendiği yeni bir klasifikasyon önerdiler. (Spitz & ark 1990)

Spitz'in klasifikasyonunda da 3 grup tanımlanmıştır:

Grup 1: Doğum kilosu 1500 gram ve üzerinde olup majör kardiyak hastalığı olmayan bebekler.

Grup 2: Doğum kilosu 1500 gramdan düşük olan veya majör kardiyak hastalığı olan bebekler.

Grup 3: Doğum kilosu 1500 gramdan düşük ve majör kardiyak hastalığı olan bebekler.

Özofagus atrezisi, ciddi bir konjenital hastalık olmasına rağmen, gelişen tedavi yöntemleri ve cerrahi deneyim sayesinde çocuk cerrahları tarafından başarıyla onarılan ve yaşamla bağdaşan bir hastalıktır.

KAYNAKÇA

Ein SH, Shandling D, Wesson D et al: Esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula. Associated anomalies and prognosis in the 1980's. J Pediatr Surg 24:1055-1059, 1989

Holcomb GW 3rd, Rothenberg SS, Bax KM, Martinez-Ferro M, Albanese CT, Ostlie DJ, van Der Zee DC, Yeung CK. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a multi-institutional analysis. Ann Surg. 2005 Sep;242(3):422-8; discussion 428-30. doi: 10.1097/01.sla.0000179649.15576.db. PMID: 16135928; PMCID: PMC1357750.

Howard FC, Shorter NA: Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations. In Ashcraft KW, Murphy PJ, Sharp RJ, Sigalet DL, Synder CL (eds): Pediatric Surgery (3rd ed.). Philadelphia, W.B. Saunders, 2000

Lobe T.E, Rothenberg S.,Waldschmidt J.et al.Thoracoscopic repair of esophageal atresia in an infant: a surgical first.Pediatr Endosurg Innov Tech. 1999; 3: 141-148

Patkowski D. Thoracoscopic approach for oesophageal atresia: A real game changer? J Pediatr Surg. 2023 Feb;58(2):204-208. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2022.10.017. Epub 2022 Oct 21. PMID: 36402593.

Smith EI: The early development of the trachea and esophagus in relation to atresia of the esophagus and tracheoesophageal fistula. Contrib Embryol 245:42-57, Carnegie Inst., 1957

Spitz L, Kiely E, Morecroft JA, Drake DP (1994) Oesophageal atresia: at risk groups for the 1990s. J Pediatr Surg 29:723-725

Waterston DJ, Bonham-Carter RE, Aberdeen E (1963)
Congenital tracheo-oesophageal fistula in association with
oesophageal atresia. Lancet 2:55–57

BÖLÜM VII

Çocuklarda Kronik Fonksiyonel Kabızlık Fonksiyonel Kabızlık İle Kabızlığa Bağlı Enkoprezise Sahip Çocukların Anorektal Manometri İle Anal Kanal Boyu ve Asimetrisi Açısından Karşılaştırılması

Meltem KABA¹
Ali İhsan DOKUCU²

Anorektal bölgenin embriyolojik gelişimi

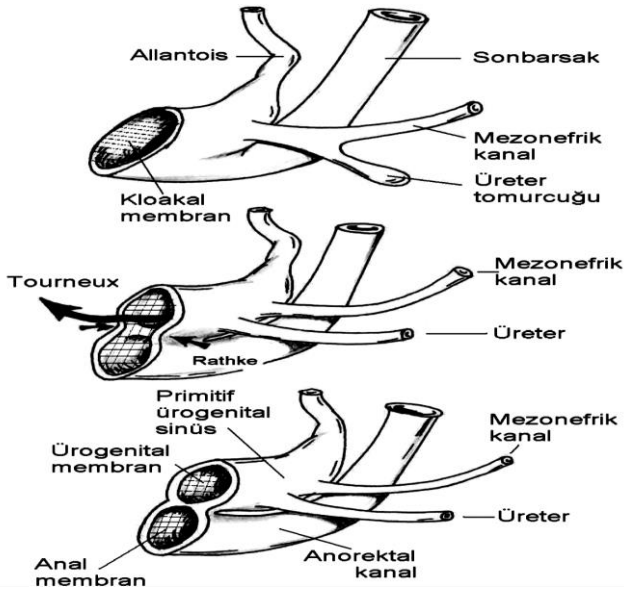
Transvers kolonun sol 1/3 kısmı, inen kolon, sigmoid kolon, rektum, anal kanalın üst kısmı, mesane epiteli ve üretranın büyük kısmı metenterondan gelişir. Kloaka, metenteronun son parçası olup, endoderm ile döşelidir. Kloaka endoderminden ve prokteodeum ektoderminden oluşan kloakal membran aracılığıyla, yüzey ektodermiyle kloaka temas halindedir. Metenteron ile allantois

¹ Op Dr Meltem Kaba, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi

² Prof Dr Ali İhsan Dokucu, Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi

arasındaki mezenkimden gelişen ürorektal septumun, kloakal membrana doğru gelişen çıkıntıları ve kıvrımları, birbirlerine doğru ilerleyip birleşerek, arkada rektum ve anal kanalın proksimal parçası, önde ürogenital sinüs olmak üzere kloakayı iki bölüme ayırır. Ürorektal septum, kloaka sfinkterini de ön ve arka olmak üzere iki parçaya ayırır (Ertem&ark.,2002). Kloaka sfinkterinin ön parçasından, Transversus perinei superfisialis, Bulbospongiosis ve İskiokavernosus kasları gelişirken, arka parçasından, Eksternal Anal Sfinkter (EAS) gelişir. Mezenkimal hücreler çoğalarak anal membran etrafında yüzey ektodermine doğru çıkıntılar oluşturur ve böylece anal membran, ektodermal bir çöküntü olan proktodeum tabanını oluşturur.

İntrauterin yaşamın 4-5 haftasında üriner (allantois), genital (mezonefrik kanal) ve sindirim sisteminin distal ucu (sonbarsak), U şeklinde "kloaka" adı verilen tek bir boşluk halindedir (Şekil 1).



Şekil 1. Gelişimin birbirini izleyen evrelerinde embriyonun kloakal bölgesinin görünümü

Kloakal boşluğun dış yüzü yüzey ektodermiyle, içi de endodermle kaplıdır. Kloakal boşluğun ilerde dış ortama açılacağı bölgesinde kloakal membran vardır. Allantoisle ve sonbarsak arasında, yolk kesesi ve allantois çevresindeki mezenşimden köken alan üreorektal septum veya Torneaux plikası adı verilen mezenşimal bir doku bulunur (Skandalakis & ark.,2000).

Son-barsak kloakanın posterior parçasına (gelecekteki anorektal kanal); allantois de kloakanın anterior parçasına açılır (gelecekteki ürogenital sinüs). Embriyonun kaudal yönde katlanması üreorektal septumun kloakal membrana yaklaşmasını sağlar, ama septum hiçbir zaman kloakal membrana temas etmez. Genital tüberkülün uzaması kloakanın ürogenital parçasının öne doğru çekilmesine neden olur; kloakal membranın yırtılmasıyla sonbarsak ve ürogenital sinüsün önünde birer açıklık oluşur. Üreorektal septumun en uç noktası perineal cismi meydana getirir.

Klasik embriyoloji bilgilerine göre kloakal boşluk, embriyonun 16 mm uzunluğa eriştiği 6. haftada, yukardan aşağı doğru inen üreorektal septumun yanlardan ilerleyen "Rathke plikaları" ile birleşmesiyle ikiye bölünür. Bunun sonucu, daha önce tek bir boşluk halinde olan kloaka, önde "primitif ürogenital sinüs" ve arkada da "anorektal kanal" olarak, birbirinden bağımsız iki ayrı boşluk haline gelir. Sonbarsağın terminal parçası kloakanın posterior bölümüne, yani primitif anorektal kanala, Wollffian kanalları (genital sistem) ve allantois (üriner sistem) de kloakanın anterior bölümüne, primitif ürogenital sinüse açılır(Skandalakis & ark.,2000). klasik embriyoloji bilgilerine göre bu dönemde her iki boşluğun önu dışarıdan, ürogenital membran ve anal membran adı verilen yapılar tarafından örtülüdür. 6. haftadan sonra, üreorektal septumun kloakal membrana temas etmesiyle bu membran atrofiye olmaya başlamakta, membranın tümüyle atrofiye olmasıyla da, üriner, genital ve sindirim sistemleri bağımsız ağızlarla dışarıya açılmaktadırlar.

Anorektal bölgenin anatomisi

Sindirim sisteminin dış ortama açıldığı yer olan anal bölge, kompleks fizyolojisinin yanında çeşitli hastalıkların yerleştiği yer olarak önem taşımaktadır. Bu bölge anal kanal ve anal margin olmak üzere iki kısımdan oluşmuştur. Birbirinden intersfinkterik aralık ile ayrılmış olan bu iki bölgenin anatomisi de farklıdır. Anal kanalın asıl fonksiyonu defekasyonun düzenlenmesi ve kontinansın sağlanması olup anal margin ile dış ortama açılır.

Anal kanal dentat çizginin 2 cm proksimalinde puborektal kasın oluşturduğu anorektal halkadan başlayıp, dentat çizginin 1,5 - 2 cm distalinde bulunan anokütanöz çizgiye kadar devam eder. Anokütanöz çizgi anatomik olarak internal anal sfinkterin sonlandığı yere denk gelir ve tuşe ile hissedilir. Buraya klinikte intersfinkterik aralık denir. Anal kanal ortalama 4 cm olup uzunluğu internal anal sfinkter kadardır. Anorektal halkadan başlayıp distalde anokütanöz çizgide sonlanan bu kısma cerrahi anal kanal denir. Anal verj (anal kenar) ise daha distaledir ve normal istirahat halinde anal kanal duvarlarının birbirine değdiği yerdir(Gordon & ark.,1999).

Anal kanalın kas tabakasını içte rektumun sirküler düz kasları ile longitudinal kas lifleri yapar. Dışta ise 3 bölümden oluşan ve çizgili kaslardan yapılmış eksternal sfinkter oluşturur. Puborektalis kasının yaptığı anorektal halka hizasında yani anal kanalın üst sınırında rektumun sirküler kasları kalınlaşmaya başlar. Dentat çizgi civarında en kalın hale gelir (ortalama 6 mm) ve buradan distale doğru tekrar daralarak intersfinkterik aralıkta sonlanır. İnternal sfinkteri oluşturan bu sirküler kaslar kanal mukozası altında, birbirine paralel şekilde yerleşmiştir. Sayıları 20-30 arasında olup kitabın yapraklarının cildine bağlandığı gibi periferde longitudinal fibromüsküler banda sıkıca tutunmuşlardır. İnternal sfinkteri yapan her bir kas yaprağının üzerinde kılcal damarlar bulunur ve bunlar cerrahi mikroskop altında görülürler (Pemberton HP&ark.,2002).Eksternal sfinkteri yapan iskelet kasları subkutan, yüzeysel ve derin olmak üzere 3 parçadan oluşur. Subkutan parçası perianal derinin hemen altında yerleşmiştir ve internal

sfinkteri alttan ve yandan sarar. Longitudinal bandın distal kısmı eldiven parmağı şeklinde açılarak perianal deride sonlanır ve eksternal sfinkterin subkutan parçası bu liflerin arasında yerleşir. Yüzeysel ve derin parçası ise yukarı doğru anal kanalı dıştan sararak, levator ani kas kompleksini oluşturan kaslardan puborektalisin liflerine karışır. Levatorani, eksternal anal sfinkter kası ile birlikte diğer postural gövde kasları gibi devamlı aktivite halindedir ve anal kanalı kapatır. Puborektalis kası, simfizis pubis arkasından başlayıp rektum anal kanal bileşkesini yandan ve arkadan sararak anorektal halkayı yapar. Daha sonra tekrar pubise dönerek U şeklinde bir lup oluşturur. Normalde kasılmış halde bulunduğu için anal kanalla rektum arasında bir açılma meydana getirir. Bu durum karın içi basıncının yardımı ile anal kanalı kapalı tutarak kontinansa yardımcı olur.

Anorektal Bölgenin İnervasyonu

Gastrointestinal sistem (GİS)'de sempatik sinirler medulla spinalisin T5–L2 segmentleri arasından çıkar. Barsakları inerve eden pregangliyonik liflerin çoğu medulla spinalisi terk ettikten sonra sempatik zincir içine girer ve bu zincirleri de terk ederek çölyak gangliyon ve çeşitli mezenterik gangliyonlara doğru giderler. Postgangliyonik lifler buralardan yayılarak postgangliyonik sempatik sinirler içinde barsağın tüm kısımlarına ulaşarak enterik sinir sisteminde sonlanırlar. Postgangliyonik sempatik sinir ucu ile efektör hücreler arasındaki kavşaklarda, impuls aşırımını sağlayan temel nörotransmitter noradrenalindir (adrenerjik kavşak). Bu kavşaklarda noradrenalin, kavşak sonrası (post-junctional) membran üzerinde yerleşmiş olan adrenerjik reseptörleri aktive ederek impuls aşırımını sağlar. Adrenerjik reseptörlerin alfa (α) ve beta (β) tipleri ve onların çeşitli alt tipleri vardır. Barsaklarda, α reseptörler kolinerjik (parasempatik) sinir ucu membranı üzerinde, β reseptörler ise düz kas membranı üzerinde bulunurlar. Uyarım sonucu sempatik sinir uçlarından noradrenalin salındığında veya ilaç halinde verildiğinde postsinaptik β reseptörleri aktive ederek veya alfa reseptörler aracılığı ile kolinerjik uçlardan asetilkolin salınmasını

azaltarak barsakta gevşeme yapar. Genel olarak sempatik sinir sisteminin uyarılması gastrointestinal kanal aktivitesinde inhibisyona neden olur (Kayaalp SO&Ulus GH,2002 ; Yeğen B& ark.,2001)

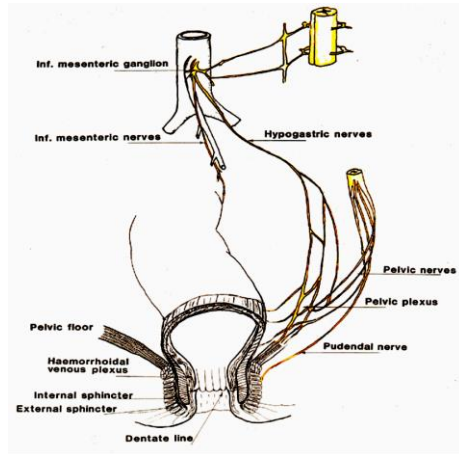
GİS’de parasempatik sinirler kraniyal ve sakral bölümlere ayrılır. Kraniyal parasempatikler, ağız ve faringeal bölgeye giden birkaç lif hariç tamamen vagus siniri içinde ilerler ve kolonun ilk yarısına azalarak ulaşırlar. Sakral parasempatikler, ikinci, üçüncü ve dördüncü sakral spinal segmentlerden oluşurlar ve pelvik sinirler içinde kolonun distal yarısına ulaşırlar. Bu lifler, sigmoid kolon, rektum ve anal bölgeyi diğer barsak segmentlerine göre daha iyi inerve ederler ve sol kolonda ilerletici kasılmaları oluştururlar.

Parasempatik sistemin postgangliyonik nöronları, myenterik ve submukozal plexus içine yerleşmiş olup, bu gangliyonlardaki sinir uçlarından salınan ve sinaptik aşırımdan sorumlu olan nörotransmitter asetilkolindir. Kolinerjik nörotransmitter olan asetilkolinin otonom sinir sistemi (OSS) nöronları ve efektör hücreleri üzerine olan etkilerine nikotinik ve muskarinik reseptörler aracılık ederler. Nikotinik reseptörler, membranlardaki sodyum iyon kanalları ile kenetlendiklerinden iyon kanalı açıp kapayan reseptörler grubuna girerler ve efektör hücrelerin veya nöronların stoplazma membranı içine yerleşirler. Muskarinik reseptörler ise, esas olarak G proteini (guanin nükleotid bağlayan düzenleyici protein) ile kendi reseptörler grubuna girerler. Parasempatik sinirlerin uyarılması, enterik sinir sisteminin tamamında genel bir aktivite artışına neden olur (Başaklar &Demiroğulları,2006; Johnson & Bornstein & Burcher,1998).

Bazı organlarda sempatik ve/veya parasempatik sinirlerin elektriksel uyarımıyla oluşan cevapların, bu sistemlerin farmakolojik blokajına rağmen ortadan kalkmaması ve rezidüel olarak devam etmesi, söz konusu sinirler içinde adrenerjik ve kolinerjik olmayan sinir liflerinin de bulunduğunu göstermiştir. Bu tür sinir lifleri ve onların nöronları, OSS içindeki üçüncü nörokimyasal sistemi oluştururlar ve aminerjik (dopaminerjik),

purinerjik, peptiderjik, nitrerjik sinir liflerini içine alır. NANK türü nöromediatörlerin bir kısmının kendilerine özgü sinir liflerinin bulunduğu gösterilememişse de, bunlar bazı kolinerjik veya adrenerjik sinir uçlarında kotransmitter olarak sentez edilip salınırlar (Koronkiewicz & ark.,2002).

Enterik Sinir Sistemi (ESS), sempatik ve parasempatik sinir sistemi egemenliğinde fonksiyon gören ve GİS'deki karıştırıcı, ilerletici hareketleri ve salgı fonksiyonlarını düzenler. Barsaklardan pek çok afferent duyu sinirleri çıkar ve bazılarının hücre gövdeleri ESS içinde olup bu sayede barsaklardan başlayıp prevertebral sempatik gangliyonlara giden ve barsaklara geri dönen refleksler oluşur (Sang&Williamson& Young,1997). Mideden çıkan sinyallerle kolonun boşalmasının sağlayan gastrokolik refleks, ince barsak ve kolondan çıkan sinyallerle mide motilitesini ve salgılarını inhibe eden enterogastrik refleks, kolondan çıkan sinyallerle ileum içeriğinin kolona boşalmasını inhibe eden koloileal refleks, GİS fonksiyonları için gerekli olup, ESS tarafından düzenlenir. ESS, barsakların distansiyonu, barsak mukozasının iritasyonu, bazı kimyasal maddelerce oluşturulan kimyasal stimülasyonlarla uyarılırlar ve sonuçta barsak hareket ve salgılarında artış veya inhibisyon ortaya çıkar.



Şekil 2: Anal kanal inervasyonu

Parasempatik (kolinerjik) gangliyon hücreleri olan ESS nöronları, myenterik ve submukozal olmak üzere iki pleksustan oluşur. Myenterik pleksus, longitudinal ve sirküler düz kasları inerve ederek motor hareketleri kontrol ederken, submukozal pleksus, glandüler epitel, intestinal endokrin hücreler ve submüköz damarları inerve eder. Myenterik pleksus genelde uyarıcı ise de, bazen sinir lifleri terminal uçlarından Vazoaktif İntestinal Peptit (VİP) gibi inhibitör transmitterler salgırlar. Submukozal pleksus, barsaklarda küçük segmentlerin iç duvarlarındaki kontrolden sorumludur. Örneğin, birçok duyuşal sinyal gastrointestinal epitelden kaynaklanır ve daha sonra submukozal pleksusta toplanarak intestinal sekresyon, absorpsiyon ve mide mukozasının çeşitli derecelerde katlanmasına neden olan submukozal kasın segmental kontraksiyonuna yardımcı olur. İntrinsik nöronların üçüncü grubunu oluşturan peptiderjik nöronların aksonlarının ucundan, VİP, enkafolamin, somatostatin ve P maddesi (PM) gibi peptid nöromediatörler salınır (Walker,2004). PM içeren nöronların bir kısmı serotonerjik eksitator nöronlar tarafından aktive edilir ve bu nedenle PM hariç diğer peptidler motiliteyi inhibe ederler. Enkefalinergic sinirler bu inhibisyonu, parasempatik kolinerjik sinir uçlarından asetilkolin salınmasını inhibe ederek (presinaptik inhibisyon) dolaylı bir biçimde yaprlar.

Enterik sinirlerin gastrointestinal düz kaslar üzerindeki kontrolü, nöroenterik bileşkede sinyal girişı ve sinyallerin enterik kaslardaki dağılımından sorumlu olan özelleşmiş kajal hücreleri tarafından sağlanır (Tixier& Galmiche& Neunlist,2006). Normal barsak motilitesi için gerekli olan kajal hücre şebekeleri, enterik sinirler ile düz kasların arasında yerleşmiş olup, uyarıcı ve inhibe edici motor nöronlarla ilişki içindedir. İmmünoelektronmikroskop çalışmlarında kajal hücreleriyle enterik nöronlar arasında sinaps benzeri ilişkiler olduğu gösterilmiştir. Hayvanlarda yapılan çalışmlarında, nörotransmitterlerin bulunmasına ve inervasyonun normal olmasına rağmen, kajal hücreleri yokluğunda enterik fonksiyonun bozulduğu ve intestinal psödoobstrüksiyon geliştiğı gözlenmiştir.

Nöral krest, embriyonun primer organlarından biri olup, gelişimin ilerleyen aşamalarında nöral krest hücreleri değişik organlara farklılaşarak yok olurlar. Morfolojik olarak birbirlerine benzeyen ve aksiyel yerleşimli olan nöral krest hücreleri, kraniokaudal yönde göç yollarında ilerleyerek gebeliğin 5. haftasında özofagusa, 7. haftasında ince barsaklara, 12. haftasında rektuma ulaşırlar. Kraniokaudal tamamlarken, önce myenterik pleksusu oluştururlar, daha sonra myenterik pleksustan sirküler kas tabakalarını geçerek submukozal pleksusları oluştururlar. Organlarla enterik sinirler arasındaki ilişki gebeliğin 26. haftasında gelişir ve ulaştıkları son lokalizasyonlarda değişik hücre tiplerine farklılaşırlar. Ön barsak sinirleri trunkal somitlerden köken alır. ESS hücreleri nöral krestten gelişirler ve vagal, sakral sinirler içinde barsağın en distaline kadar göç ederek yerleşirler. Vagal sinirler barsak sinirlerinin çoğunu oluşturmakla birlikte, distal barsaktaki sinirlerin % 20'lik kısmını sakral sinir krestleri oluşturur (13,14 Mandhan& Qi & Beasley,2005; Bassotti&ark.,2007).

Anal kontinans ve defekasyon

Anal kontinans için iyi bir tanımlama yapmak zordur. Ancak en kolay tanımlama tam gaz ve gaita kontrolü anlamında yapılabilir. Normal kontinans birbiri ile ilişkili birçok mekanizma ile alakalıdır. Gaita hacmi ve içeriği önemlidir, çünkü bazı hastaların zayıflamış mekanizması, katı gaitayı tutabilirken sıvı kıvamdaki gaitayı kaçırabilir. Aynı zamanda gaitanın bir rezervuar olan rektuma geliş hızı da önemlidir. Diğer önemli faktörler sfinkterik komponent, sensor reseptörler, mekanik faktörler ve anüsün korpuskavernosumudur(15 Schouten& Gordon,1999). Erişkinlerde gaita ağırlığı ve hacmi kişiden kişiye değişiklik gösterdiği gibi farklı coğrafik bölgelerde yaşayanlar arasında da farklılık gösterir. Gaitanın kolondan geçiş zamanı da kontinansda rol oynayabilir çünkü hızlı geçiş yeterli kolonik absorpsiyonu engeller. Gaita yoğunluğu belki de anal kontinansı belirleyen en önemli faktördür. Normal kontrolü sağlamak büyük ölçüde rektal içeriğin katı, sıvı veya gaz olmasına bağlıdır. Bazı insanlar gaz ve sıvı içeriğe

inkontinan iken katı içeriğe kontinan olabilir ancak bunun tersi de söz konusu olabilir. Anal inkontinansı olan hastalarda bu faktör tedavide çok önemli yer tutabilir. Gaita kıvamının düzeltilmesi hastanın kontinan olması için yeterli olabilir (Thomas & Patrica,1997).

Kalın barsağın distal kısmı anal kontinansta önemli bir role sahip rezervuar fonksiyonuna sahiptir. Sigmoid kolonun lateral açılanması ve houston valvleri mekanik bir bariyer oluşturur. Rektum ve sigmoid kolon arasında bir basınç bariyerinin var olduğu düşünülür (O Beirne sfinkteri). Ancak böyle bir bariyerin varlığına dair kesin kanıtlar yoktur. Rektum ve sigmoid kolon arasında motor aktivite ve myoelektrik aktivite arasındaki fark gaitanın ilerlemesi için bir tür bariyer oluşturur. Rektumda motor aktivite daha fazladır. Kontraktıl dalgaların yükseklikleri de rektumda daha fazladır. Rektum ve anal kanal arasındaki açılanma rektal kapasite ve rektal genişleyebilirlik diğer önemli faktörlerdir (Thomas & Patrica,1997).

Anal kontinansı sağlamada anal sfinkterlerin aktivitesi genel olarak en önemli faktör olarak bilinir. Anal kanal içinde sfinkterler yüksek basınç alanından sorumludurlar. Maksimum dinlenme basıncı 40 ile 80 mm Hg arasında değişir. İntrarektal basınca karşılık bir bariyer oluşturmaya çalışır. Yüksek basınç alanı “pull-through” kayıtlar ile tanımlanmıştır, ortalama 3,5 cm uzunluğa sahiptir ve ana olarak her iki sfinkterin devamlı tonik kasılması sonucu oluşur. Dinlenme esnasında yüksek basınç alanının oluşmasında en önemli sfinkter internal sfinkterdir. Kaydedilen basıncın %52 ile % 85’ini oluşturur. Eksternal sfinkter bir şekilde paralize olsa dahi dinlenme basıncı önemli ölçüde değişmez ve bu da dinlenme basıncının büyük oranda internal sfinkter tarafından sağlandığını gösterir. Normalde internal sfinkter devamlı bir tonik kontraksiyon içindedir. Sadece rektal distansiyona bağlı olarak gevşer. İnternal sfinkterin sempatetik sinir yolları dışında parasempatetik yollarla da innerve olduğunu gösterilmiştir.

Dinlenme ve uyku halinde pelvik taban kaslarında ve eksternal sfinkterde devamlı tonik bir aktivite kaydedilmiştir. Bu açıdan eksternal sfinkter bir istisnadır çünkü diğer çizgili kaslar dinlenme esnasında elektriksel olarak sessizdir. Eksternal sfinkterde her zaman aktivite var olmasına rağmen bazal tonusu postural değişikliklere göre değişim gösterir. Örneğin eksternal sfinkter aktivitesi kişi ayakta dururken artar. Perianal stimulasyonla veya öksürme ve valsalva manevrası ile eksternal sfinkter aktivitesi artış gösterir. Rektal distansiyon da aktivite artışı ile sonuçlanır. Eksternal sfinkterin kalıcı aktivitesi ikinci sakral spinal segment ile ayarlanır. Tabes dorsalis olan hastalarda eksternal sfinkter aktivite göstermez çünkü bu spinal segment posterior kök dejenerasyonu nedeni ile hasarlanmıştır. Spinal kordun transseksiyonu sonucu eksternal sfinkter tamamen paralize olur ancak tonik aktivite spinal şok döneminden sonra tekrar döner . Eksternal sfinkter ve pelvik kaslarda aktivite her zaman olmasına rağmen bu kaslar istemli olarak daha fazla sadece 40 ile 60 saniye kasılabilir. Daha sonra elektriksel aktivite ve basınç bazal seviyeye döner.(Bartolo&ark.,1986)

Gerim reseptörlerinin rektum duvarında olduğu yazılsa da kanıtlar bu reseptörlerin puborektalis ve pelvik taban kaslarında yerleşmiş olduğunu göstermektedir. Puborektalis kasının hem sensor hem de motor liflerinin olduğu saptanmıştır. Puborektalis kasının basınca duyarlı daha fazla reseptör içerdiği ve konuşma, öksürme, derin nefes alma ve rektuma dokunma gibi durumlarda puborektalis kasının aktivitesinin arttığı savunulmaktadır. Pararektal dokular içinde yerleşmiş olan bu propioseptif refleksler için olan reseptörler rektumun rezeksiyonu ve koloanal anastomoz sonrası normal kalır, bu nedenle hastalarda normal rektal dolum hissi olur.

Rektal içeriğin karakterinin kesin olarak algılanması anal kanal içerisinde olmaktadır. Dikkatli histolojik çalışmalar anal kanal subepitelial tabakası içinde organize ve serbest sinir uçlarının çok olduğunu göstermektedir. Sensor reseptörlerin hemen her tipi mevcuttur. Bu sinir uçları asıl olarak anal kanalın distal yarısında bulunurlar. Ancak dentate çizginin 5 ila 15 mm üzerine kadar uzanabilirler. Anal kanalın dokunma, sıcaklık gibi unsurlara aşırı

duyarlılığının tersine rektum gerilme dışında diğer uyarılara duyarsızdır. Bu his alanının (sensor zone) anal kontinansteki önemi halen tartışmalı bir konudur. Anal kanal lidokain ile infiltre edildiğinde kontinans üzerine etkisi olmadığı gösterildiyse de son çalışmalar anal kanalın ısı değişikliklerine olan hassasiyetinin kontinans üzerinde etkili olabileceğini göstermektedir.

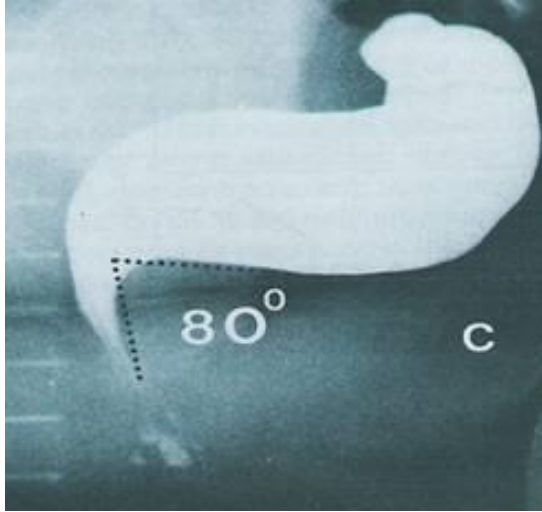
Klasik anal refleks perianal derinin uyarılması ile eksternal sfinkterin kasılması sonucu oluşmaktadır. Refleksin afferent ve efferent yolları pudendal sinir içindedir ve sakral 1-4 sakral segmentleri kullanır. Anal kontinansten sorumlu her iki sfinkter bu refleksten de sorumludur. Rektal distansiyon internal sfinkterde geçici bir relaksasyon sağlarken eksternal sfinkter de simultane kontraksiyona neden olur(Miller&ark.,1987).

Eksternal sfinkterin refleks cevabı aktivitede geçici bir artışa yol açar ve bu postural değişiklik veya intraabdominal basınç artışı ile başlatılabilir. İnternal sfinkterin refleks cevabı ise geçici gevşemidir ve bu rektal distansiyon veya valsalva manevrası ile stimüle edilebilir. Aynı refleks kolon içeriği rektuma girdikten hemen sonra da oluşur. Kontraksiyonun peristaltik dalgası sfinkterlere ulaşmadan önce rektal distansiyon anında sfinkter gevşer. İnternal sfinkterin geçici relaksasyonu rektal içeriğin anal kanal içindeki sensor epiteli ile temasa geçmesini sağlayarak içeriğin mevcudiyetinin ve katı, sıvı ya da gaz olduğunun anlaşılmasını sağlar. Bu örnekleme süresince eksternal sfinkterin eşzamanlı kasılması ile kontinans sağlanır. Eksternal sfinkterin istemli kontraksiyonu kontinans periyodunu uzatır ve artmış intrarektal hacim için kolondaki uyum (komplians) mekanizmalarının çalışmasına zaman tanır. Kolon yeni volümüne adapte olduğunda gerilme reseptörleri daha fazla aktive olmaz ve afferent stimulus ve aciliyet hissi kaybolur. Daha ileri distansiyon eksternal sfinkterin de inhibisyonuna neden olur (Pemberton& Meagher,1995).

Rektal içeriği ve özelliğini tanımlama sadece bilinçli bir durum değil aynı zamanda bilinç altı bir durumdur, çünkü uyku esnasında defekasyon engellenirken gaz rahatlıkla çıkar. Bilinçli

örnekleme, istemli olarak hafifçe intraabdominal basınç artırılarak yapılır. Bu esnada eksternal anal sfinkter aktivitesi de artar. Bu yol ile katılar tutulurken gaz rahat olarak çıkar.

Fekal kontinensin sağlanmasında önemli bir komponent rektum ile anal kanal eksenleri arasındaki açılanmadır (anorektal açı). Bu da puborektalis kasının devamlı tonik aktivitesine bağlıdır. Defekografide ölçüldüğü üzere, dinlenme anında anal kanal eksenini ile rektum arasındaki açı yaklaşık olarak 90 derecedir. Radyolojik çalışmalar defekasyon esnasında bu açılanmadaki değişiklikleri gösterir.



Şekil 3: Defekografide anorektal açı

İntraabdominal basıncın anorektal bileşkenin hemen üzerinde anal kanal kenarına lateralden yansması ile kontinensin sağlandığına dair bir görüş vardır. Anal kanal ön-arka yarık tarzında bir açıklıktır. İntraabdominal basınçtaki herhangi bir artış flutter valvindekine benzer tarzda kompresyona neden olur. Flutter valv mekanizması tartışmalı bir konudur çünkü en yüksek basınç anal kanalın üst kısmında değil ortasında bulunur. Bu durumda intraabdominal güçlerin infralevator seviyede etki etmesi gerekirdi.

Teoriye göre, intraabdominal basınçtaki herhangi bir artış anorektal açığa yansımakta ve anterior rektal duvarın sıkıca anal kanal üzerine serilmesini sağlamaktadır. Bu da bir oklüzyona ya da flap valv (sibop) etkisine neden olur. Defekasyon için flap valf mekanizması kırılmalıdır. Bu kırılma puborektalis kasının uzaması, pelvik tabanın alçalması ve açının silinmesi ile olur. Flap valv mekanizması çok sorgulanmıştır. Eğer flap valv mekanizması intraabdominal basınç arttığında kontinansı sağlıyorsa, anal kanaldaki basıncın düşük olması gerekirdi oysa yapılan çalışmalarda anal kanal basıncı intraabdominal basıncın arttığı her zaman intrarektal basınçtan yüksek bulunmuştur. Bu bilgiler ışığında anal kontinans flap valvden ziyade eksternal sfinkterin refleks kontraksiyonu ile sağlanmaktadır (Bartolo&ark.,1986).

Stelzner anal kanalın subkütanöz (subepitelial) vasküler ve bağdoku mimarisini anal kanalın korpus kavernosumu olarak tanımlamıştır. Çok yoğun bir fibroelastik stroma, anal kanalın nutrisyonel gereksiniminin çok ötesinde olan zengin bir venöz ağ yapısını sarmakta ve desteklemektedir. Dentate çizgi üzerinde anal kanalın sol lateral, sağ anterolateral ve sağ posterolateral kadranlarında daha da büyük hacme ulaşırlar ve doğumdan itibaren mevcut olan hemoroidal yastıkçıkları (hemoroidal cushions) oluştururlar. Bu vasküler yastıkçıklar fizyolojik olarak genişleme ve kontraksiyon özelliğine sahiptirler. Bu teoriyi destekleyen görüşe bağlı olarak hemoroidektomi yapılan hastalarda korpus kavernosumun hasar görmesi nedeniyle fekal kontinenste değişiklikler ortaya çıkmaktadır (Pemberton& Meagher,1995).

Barsak hareketlerinin bilinçli olarak düzenlenmesi yaklaşık 28 ayda başlar. Defekasyonu başlatan stimulus rektumdaki distansiyondur. Fekal materyal sigmoid kolon ve inen kolonda bulunduğu sürece rektum boş kalacak ve hasta defekasyon için aciliyet hissi yaşamayacaktır. Bu rezervuar tipinde kontinans sfinkter fonksiyonlarına bağımlı değildir. Sol kolonun distansiyonu peristaltik dalgaları başlatır. Bu da fekal kitlenin rektuma ilerletilmesini sağlar. Normal olarak bu durum günde bir ya da çok kez gerçekleşebilir. Hareketin zamanlaması çevresel faktörler

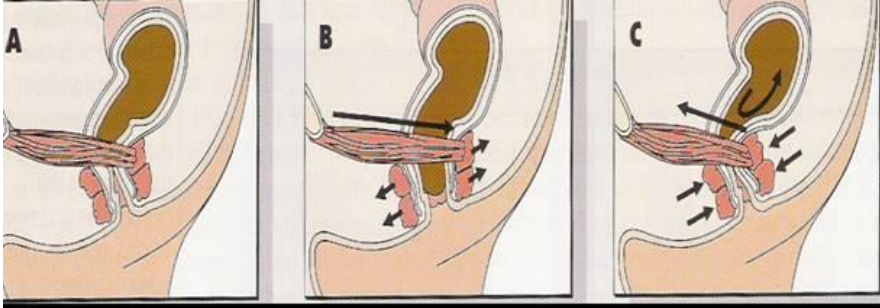
arasındaki dengeye bağlıdır çünkü acil defekasyon hissi anorektumun basit reflekslerinin korteksin kompleks inhibisyonu ile baskılanır. Rektal distansiyon internal sfinkterin gevşemesini uyarır aynı zamanda da eksternal sfinkterin kasılmasını tetikler. Böylece sfinkter aracılıklı kontinans sağlanır (Pemberton& Meagher,1995).

Gıda artıkları 2-3 gün süre ile kolonda kalır, bu sürede su ve tuz yavaşça absorbe edilir, karbonhidrat da bakteriler tarafından kısa zincirli yağ asitlerine dönüştürülür ve emilir. Sigmoid kolonda yüksek orandaki nonpropulsif motor aktivite feçesin rektuma ulaşmasını engeller. Dışkı hacmi kontraksiyonları başlatacak hacme ulaştığı zaman ve özellikle sabahları yürüyüş esnasında veya yemeklerden sonra feçes rektuma boşaltılır. Rektum duvarı, levator ani kası ve eksternal anal sfinkterde yer alan gerilme reseptörleri fekal kitlenin varlığını fark ederek önce reseptif relaksasyon yoluyla feçesin birikmesini sağlar. (Şekil 4) Rektumun maksimum kapasitesi 650-1200 mililitredir, peristaltizmi yoktur ve ortalama lümen içi basıncı istirahatte 10 mmHg.dir. İstirahatte anal sfinkter maksimum uzunluktadır ve feçesin ATZ'un hassas mukozası ile temasını önler. Daha sonra refleks rektal kontraksiyon ve rektoanal inhibitör refleks (RAİR) ile internal anal sfinkter aktivitesi azalır, bu refleks serebral kontrolden bağımsızdır. Anal kanal kısalarak huni şeklini alır ve rektum içeriği anal kanal proksimaline itilir. Bu esnada anal kanalın alt kısmı EAS ile kapalı tutulur. Anal valvlerin üzerinde 1,5 cm.lik segmentte mukozada bulunan reseptör hücreleri örnekleme yoluyla gaz, sıvı, katı gaita ayırımı yapar. Gaz ise sosyal duruma göre ıkınma ile çıkarılabilir. Bu süreçte EAS'de yoğun elektromyografi (EMG) aktivitesi izlenir. EAS'in kasılması ile defekasyon refleksi kaybolur ve birkaç saat boyunca daha fazla materyal gelinceye kadar ortaya çıkmaz. EAS'in kasılması spontan olarak İAS'nin de kontraksiyonu ile sonuçlanır.

RAİR, 5 ml su veya hava ile dahi ortaya çıkabilir, çoğu kişi 20 ml'ye cevap verir. 50 ml hava ile yaklaşık 20 sn süren gevşeme sağlanır. Rektal distansiyon arttıkça anal kanal daha çok ve uzun süre gevşer. Rektum duvarı lokal anestezi jel ile kaplanırsa bu refleks kaybolur. RİAR saatte ortalama 7 kere ve 10-30 sn süre ile

oluşur (Pemberton& Meagher,1995). Son aşamada rektum distansiyonu ve İAS relaksasyonu en üst düzeye ulaşır, EAS yorulur (Maksimum tolere edilebilen hacim). Ve şahıs eksternal sfinkteri bilinçli olarak sıkarak 40 - 60 saniye kontraksiyonda tutabilir. Fekal impaksiyon hastalarında anal sfinkter kompleksinin kronik inhibisyonu sonucu gevşek, dışkı ile dolu ve kaçırır bir anal kanal ile sonuçlanır. İleal poş-anal anastomoz yapılan hastalarda uzun bir rektal kılıf korunmaz ise RAİR kaybolur. Eğer ATZ korunmuş ise zamanla refleks geri döner. Hirschsprung hastalığında intramural rektal ganglionlar bulunmadığından RİAR mevcut değildir. ATZ'de gaz-sıvı-katı materyel ayrımının kesin mekanizması tam olarak belli değildir. ATZ, 0.6 ° C sıcaklık değişikliklerini ayırd edebilir (Pemberton& Meagher,1995). Bu ayırmda kompleks duyum modalitelerinin rol aldığı düşünülmektedir.

Defekasyon süreci başladığında rektum içi basıncı arttırmak için diyafragma, abdominal kaslar kasılır, valsalva manevrası yapılır ve anal kanal basıncı aşılır. Puborektal kas gevşeyerek anorektal açı 111-137° ye çıkarılır. Oturma pozisyonu ve pelvik tabanın çökmesi açının daha da artmasını sağlayabilir. Küçük ve sert dışkı daha zor çıkarılır, ideal dışkı çapı 2 cm olmalıdır.



Şekil 4: Gaitanın rektumda biriktirilmesi ve tutulması

Anorektumdaki dinamik değişiklikler iki uyarana karşı gelişir. Bu uyarılar İntraabdominal basınçtaki değişiklikler ve Materyalin kolondan rektuma geçişidir. Kolonik transit fiziksel aktivitenin artırılması ve yemek yenilmesi ile artar. Materyalin

rektuma geişini bildiren afferent sinir uyarıları bilinaltı bir seviyede de alışır. Bu erevede akkomodasyon ve rneklemeye cevapları refleks olarak gerekleşir. Rektal ampullanın fekal kitleye uyum saėlamak iin gsterdiėi reseptiv tipte relaksasyona Akkomodasyon cevabı denir. Rektal balon ile yapılan alışmalar balonun yaklaşık olarak 10 ml şişirildikten sonra eksternal anal sfinkterin geici olarak elektromyografik aktivitesinde artış gsterdiėi, buna karřın internal sfinkterin basın aktivitesinde dşüş gsterdiėi ynndedir. Balonun geici şişirilmesinde rektal ampullada 1-2 dakika basın artışı grldkten sonra geri şişirilme ncesine dndėi grlmştr. İnternal sfinkterin st kısmında geici relaksasyon sayesinde rektal ierik, natrnn anlaşılabilmesi iin anal kanal iindeki sensor epitelyum ile temasa geer. Bu sayede rneėin gaz ierik dıřarı ıkarken katı ierik rektum iinde tutulur.

Defekasyonu bařlatma metodu kiřiden kiřiye deėişiklik gstermektedir. Aciliyet hissi kaybolduysa defekasyondan nce istemli olarak ıkınma ile intraabdominal basın artışı gerekli olacaktır. Bir kez defekasyon bařladıktan sonra hareket iki yoldan birini seyredecektir.

1- Distal kolonun peristaltizmi ile ieriėin rektuma devamlı bir řekilde itilmesi.

2- Defalarca ıkınarak gaita paralarının dıřarı atılması.

Bu yollar arasındaki tercih genelde kiřinin alışkanlıėına ve gaitanın ieriėine baėlıdır.

Eėer byk hacimlerde fekal materyal rektuma hızlıca gelirse akkomodasyon cevabı oluřamayabilir ve kortikal inhibisyon gerekleştirilemeyebilir. Bu durumda acil defekasyon 40-60 saniye kadar eksternal sfinkterin istemli kasılması ile engellenebilir. Bu bazı durumlarda akkomodasyon iin yeterli bir sre olabilirken bazen geici kaakların olması da mmkndr.

Çocuklarda kabızlık

Tanım ve epidemiyoloji

Konstipasyon toplumda oldukça sık görülen, sıklığı ise kullanılan tanımlara göre farklılık göstermekle birlikte %2-28 arasında değişen bir sağlık problemidir. Gelişmiş ülkelerde yapılan çalışmalara göre konstipasyon yakınması olanların 1/3'ü sağlık birimlerine başvurmaktadır. Kadınlarda erkeklere göre, zencilerde beyazlara göre, çocuklarda erişkinlere göre, yaşlılarda gençlere göre, daha sık oranda görülmektedir (Fontana&ark.,1989). Şiddetli konstipasyon ağırlıklı olarak kadınlarda daha sıktır. Fiziksel inaktivite, eğitim düzeyinin düşüklüğü, cinsel suistimale uğrama öyküsü, depresyon semptomlarının varlığı, nonsteroid antiinflamatuvar ilaç (NSAI) kullanımı ve diğer konstipasyona yol açan ilaç kullanımları, bazı hastalıklar konstipasyon için risk faktörleri arasındadır. Yaşam kalitesini düşürerek semptomlara yol açmadıkça hafif ya da aralıklı konstipasyonlar klinik öneme sahip değildir ancak hekime başvuran vakalarda yapılan tetkiklerin maliyeti ve laksatif satışlarının maliyetinin yılda milyonlarca dolara ulaştığı bildirilmektedir

Genelde okul öncesi çocukların % 3'ünde, okul çağındaki çocukların % 2'sinde kabızlık görülür. Dışkılama sıklığı yaşla azalır. Anne sütü alan yenidoğanda günde en az 2 dışkılama, karışık beslenen süt çocuğunda haftada en az 3 dışkılama, büyük çocukta haftada en az 3 dışkılama olmalıdır . Dışkılama sıklığı 3-4 yaşlarındaki çocukların % 96'sında günde 3 kez ile haftada 3 kez arasında değişmektedir (Fontana&ark.,1989). Ancak bunun yanında dışkılama kıvamı ve dışkılamanın ağrılı olması önemli bulgulardır. Her gün bir kez dışkılayan, ancak çok ağrılı ve sert kaka yapan bir çocuk da kabız olarak değerlendirilmelidir (Candy & Edwards,2003).

Genellikle ‘konstipasyon’ sözcüğünün anlamı hekimler ve hastalara göre oldukça değişiklik göstermektedir. Hekimler genellikle konstipasyonu dışkı sayısında azalma olarak alırken,

hastalar defekasyon ile ilgili yakınmalarının hepsini konstipasyon olarak adlandırmaktadırlar. Bunlar; dışkı sayısında azalma, zorlanma, yetersiz boşalma, sert dışkı, dışkılama için gerekli sürenin artması, dışkılama için manuel manevraların kullanımı ve zorlu dışkı yapma hissidir. Tanımlamada bir standard oluşturma gayreti ile önce 1994 yılında Roma I, ardından 2000 yılında Roma II tanı kriterleri geliştirilmiştir (Procter E& Loader,2003).

Fonksiyonel kabızlık–Roma II kriterleri. (*) Dışkılamaların en az ¼ veya daha fazlasında)

Son 12 ayda en az 12 hafta aşağıdakilerin iki veya daha fazlasının bulunması;

1. İkinma, fazla gayret gösterme
2. Topak veya sert dışkılama (*)
3. Tam boşalamama hissi(*)
4. Anorektal tıkanıklık hissinin oluşu(*)
5. El yardımı ile kolaylık sağlayarak dışkılama mecburiyetinde olunması (*)

ve ayrıca;

Haftada üçten daha az sayıda dışkılama(*)

Yumuşak dışkılama yapılamaması ve(*)

Kabızlığın hakim olduğu İrritabl barsak sendromu için (IBS-C) aranılan

kriterlerin yetersiz olması şartları bulunmalıdır.

Altını kirletme (soiling) dışkının istem dışı çamaşıra kaçırılmasıdır ve çoğunlukla fekalomla birlikte. Altına kaçırma (enkoprezis) ise genelde 4 yaşından sonra istemli veya istemsiz olarak katı, yumuşak veya sert dışkının tuvalet dışında bir yere kaçırılması olarak tanımlanır (Sauvat,2004). Çoğunlukla kronik kabızlık sonucu oluşur, ancak % 5 olguda kabızlık olmadan da enkoprezis görülebilir . Psikolojik ve organik nedenlere bağlı

olabilir. Rektoanal inhibitör refleks dışkılama gereksiniminden önce olduğu için kaçaklar meydana gelir. Enkoprezisli hasta karın ağrısı, kabızlık, dışkı kaçırma ya da yalancı ishal şeklinde yakınma ile başvurabilir. Daha çok 6-10 yaşları arasındaki erkek çocuklarda görülür. Yapılan çalışmalarda sıklığı 4 yaşlarında % 2.8, 10-11 yaşlarında % 1.6 olarak bulunmuştur .

Dışkı kaçırma olgularının %95'ten fazlasında neden enkoprezistir. Primer enkoprezis dışkı kontrolü hiç gelişmemiş çocukları, sekonder enkoprezis ise yaşamının bir döneminde dışkı kontrolü geliştikten sonra dışkı kaçırmaya başlayan çocukları tanımlar .

Diskezi dışkılama sırasında aşırı ıkmayı tanımlar. Küçük miktarda dışkı çıkarmak için saatlerce ıkmayan çocukları tanımlamak için “inefektif defekasyon”, “anismus”, “analakalazya”, “boşaltmada obstrüksiyon”, “pelvik taban dissinerjisi”, “anal sfinkter disfonksiyonu”, “pelvik taban disfonksiyonu”, “spastik pelvik-taban sendromu”, “çocukların fonksiyonel dışkı birikimi” gibi terimler de kullanılmaktadır. Bu durumda çocuk, dışkılama sırasında eksternal anal sfinkterini ve perineal kaslarını gevşetmesi gerekirken kasar. Ağrılı dışkılamaya şartlı bir yanıt olarak mı geliştiği, yoksa gelişimsel bir olay mı olduğu bilinmemektedir (Demir,2002).

Fonksiyonel Konstipasyon (İdiopatik konstipasyon)

Etyolojisinde organik bir sebebin olmadığı konstipasyondur. Dışkılamadan hoşnutsuz olan ve istemli olarak kakasını tutan çocuklarda görülür. Ailesel, kültürel ve sosyal faktörlerin etkisi önemli yer tutar. Özellikle enkopresis ile birlikte ise psikolojik nedenli olduğu kabul edilmektedir. Tuvalet eğitiminin yetersizliği, diyet değişiklikleri, stres, hastalık durumları, tuvaletten hoşlanmama ve çocuğun oyun yada başka bir sebeple meşgul olması sonucu tuvalete gitme görevini ertelemesi gibi durumlar buna sebep olabilir.

Gaitanın tutulması, kolonda uzamış fekal staza neden olurken pasaj yavaşlaması kolonda dışkı sıvısının daha fazla

emilmesine ve dışkının daha sertleşmesine neden olur. Sert dışkı anal kanaldan geçerken yırtılma ve fissür oluşumuna neden olabilir. Bunun verdiği rahatsızlık ile çocuk dışkılama hissi duyduğunda, EAS'i şiddetle kontrakte ederek, dışkının ilerlemesini ve böylece dışkılama hissini önlemeye çalışır Partin (Partin&ark.,1992). Tutulan dışkı daha çok sertleşir ve kör döngü tekrarlar. Bu olaylardan günler sonra abdominal distansiyon, kramplar ve oral alımda azalma olabilir.

Konstipasyonda Tanı Yöntemleri

Öykü

Öykü ve fizik muayene ile çoğu organik neden tanınabilir. İyi bir öykü alınması konstipasyonlu çocuğa yaklaşımda temeldir. Kabızlığın başlama yaşı ve beslenme anamnezi önemlidir. Yetersiz sıvı alımı, beslenme azlığı, lifden fakir diyet sorulmalıdır. Sıklıkla bebeklerde ek gıdalara ya da özellikle inek sütüne geçişte konstipasyon olabilir. Aşırı süt içimi (500cc/gün'den fazla) kalsiyum sabunlarının oluşması ile dışkının sertleşmesine ve konstipasyona neden olur. Kabızlığın ne zamandan beri olduğu, doğumdan sonra ilk barsak hareketinin ne zaman başladığı, barsak hareketlerinin sıklığı, gaitanın büyüklüğü ve yoğunluğu, ağrılı dışkılama olup olmadığı, gaitada veya tuvalet kağıdında kan olup olmadığı ve çocukta karın ağrısı olup olmadığı öğrenilmelidir.

Tablo 1: Öykü ve fizik muayene ile organik konstipasyonu düşündüren bulgular

- Şikayetin 12 aydan önce başlaması
- Mekonyum çıkışında gecikme öyküsü
- Soilig gözlenmemesi
- İstemli dışkı tutma olmaması
- Rektal tuşede rektumun boş olması
- Dışkıda gizli kan pozitifliği
- Büyüme geriliği
- Abdominal gerginlik
- Lumbosakral kıvrımın yokluğu
- Pilonidal sinüs
- Orta hat pigmente lezyonların varlığı
- Sakral agenezi
- Yassı gluteal bölge
- Anterior yerleşimli anüs
- Klasik tedaviye yanıtızlık

Dışkı tutma hikayesi tek başına organik nedeni ayırt etmede önemlidir.. Bazı çocuklarda fekal soiling diyare ile karışabilir. Gaita tutma alışkanlığının olması organik sebeplerin olma olasılığını azaltır. İlaç kullanımı konstipasyonun önemli nedenlerindendir. Ateş, karın şişliği, anoreksi, bulantı-kusma, kilo kaybı veya kilo alımında azalma organik bir nedenin göstergesi olabilir. Kanlı diyare belki de HH'na bağlı enterokolitin bir bulgusu olabilir. Kalem inceliğinde dışkı anal stenoz ya da HH'da olurken, istemli kakasını tutan çocukta kalın gaita olur.

Beraberinde enüresis, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu, parazitoz ve enkopresis sorulmalıdır. Konstipasyon ile tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu birlikteliği %9, enüresis ile birlikteliği %32 olarak bildirilmektedir (Aydoğdu&ark.,1999). Psikolojik olarak değerlendirme yapılmalı, travmaya maruz kalma ihtimali akılda tutulmalıdır. Eğer okula giden bir çocuksa okul tuvaletlerini kullanıp kullanmadığı öğrenilmelidir. Öyküde üzerinde durulması önemli olan sorular Tablo 2 de belirtilmiştir (Bacer&ark.,1999).

<i>Tablo 2: Çocuklarda konstipasyon öyküsünde dikkat edilmesi gereken durumlar</i>		
• Yaş • Cinsiyet • Ana semptom Konstipasyon ile ilgili • Sıklığı ve gaita yoğunluğu • Dışkılama esnasında kan ve ağrı • Karın ağrısı • Azalıp artan semptomlar • Başlangıç zamanı	Önceki tedaviler • Diyet • İlaçlar • Önceki başarılı tedavi • Davranışsal tedavisi • Önceki sonuçlar Aile öyküsü • Önemli hastalık • Gastrointestinal sistem • Diğer (tiroid, paratiroid, KF, çölyak hastalığı) Psikolojik öykü • Okulda tuvalet alışkanlığı	Özgeçmişi • Gestasyonel yaşı • Mekonyum zamanı • Doğum zamanı • Akut travma yada hastalık • Hastanede yatma hikayesi • İmmünizasyon • Alerji • Cerrahi girişim • Büyüme ve gelişme geriliği • Soğuk sensitivitesi • Kuru cilt • Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu Gelişim öyküsü

• Tuvalet eğitimi • Fekal soiling • Tutma alışkanlığı • Beslenme değişikliği • Bulantı-kusma • Kilo kaybı • Perianal fissür, dermatit, abse veya fistül	• Ailede psikolojik sorun ve huy-mizaç problemi Aldığı tedaviler • Son diyet • Son tedavi ilaçlar (oral, suppozituar, herbal)	• Normal/gecikmiş • Okul performansı
---	--	---

Fizik Muayene

Perineum ve perianal bölgenin muayenesi mutlaka yapılmalıdır. Anorektal muayene en az bir kez önerilmektedir. Bu muayene ile perianal duyarlılık, anal tonus, rektumun genişliği, anal kıvrımların varlığı değerlendirilir. Gaitanın rektumda olup olmadığı öğrenilir. Anüs pozisyonu önemlidir. Erkeklerde anüs-skrotum / skrotum-koksiks oranı >0.46 , kızlarda anüs-labium major / labium major-koksiks oranı >0.34 olmalıdır. Bu değerler normalden düşükse anüsün önde (anterior anüs) yerleşiminden bahsedilir. Karın ağrısı, gelişme geriliği, kabızlık-ishal periyodu olup olmadığına dikkat edilmelidir. Gaitada gizli kan mutlaka bakılmalıdır. Ailede kolon kanseri ve polip hikayesi olanları daha dikkatli incelemek gerekir.

Fizik muayenede önce organik nedenler akla getirilmeli yoksa fonksiyonel kabızlık düşünölmelidir.

Suprapubik bölgede ya da sol kolonda fekal kitle palpe edilebilir. Karında palpe edilen fekal kitle olmasına rağmen, rektumun boş olması HH lehinedir. Perianal bölge incelendiğinde çamaşırın kirlendiğı görölebilir. Ayrıca ektopik anüs, anal fissür, perianal eritem, anal travma görölebilir. Lumbosakral bölge muayenesi ile sakral agenezi, miyelodisplazi, gizli bir spinal kitle olasılığı yönünden alt ekstremitte muayenesi yapılmalıdır

Laboratuvar yöntemleri

Tüm konstipasyonu olan çocuklarda tam kan sayımı, tam idrar tahlili ve gaita tetkikleri (parazit, sindirim ve gizli kan) ve ayakta direkt batın grafisi yapılması önerilir.

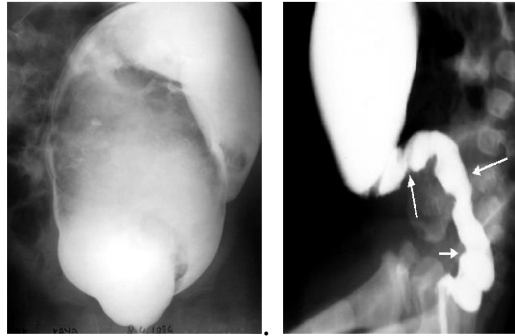
Çoğunlukla sebep fonksiyonel konstipasyon olmasına rağmen, eğer yeterli öykü ve fizik muayene bulgusu varsa mutlaka HH ekarte edilmelidir.

Fonksiyonel kabızlığın tanısı için laboratuvar incelemesine gerek yoktur. Yapılan tetkiklerin çoğı durumun ağırlığını, bazı alt tipleri ayırmaya ve ayırıcı tanı yapmaya yarar. Organik bir neden öykü ve fizik muayene ile düşünölürse, düşünölen hastalığın tanısına yönelik testler yapılmalıdır (Rockney& McQuade& Days,1995).

Direkt karın grafisinde kalın barsak bol miktarda dışkı ve gazla doludur. Bu grafide spinal disrafizm yönünden lumbosakral vertebralar da incelenir. Hastada üriner inkontinansla ilgili yakınmalar veya alt ekstremitteye ait nörolojik defisitler varsa ayrıca iki yönlü sakral grafi de çekilir. Bu grafilere spinal bir defektin varlığından kuşku duyulursa hasta spinal ultrasonografi veya magnetik rezonansla değerlendirilir. Konstipasyonun objektif bulgusu var ve tedaviye yanıtsız ise HH şüphe edilmelidir (Papadopoulou& Clayden& Booth,1994). Lumbosakral MR görüntöleme intraspinal problemleri (tethered cord, tümör, sakral agenezi) gösterebilir. Anorektal manometri, rektal biyopsi, kolonik

manometri, baryum grafisi ve psikolojik deęerlendirmede karmařık kabızlıkların tanı ve yönetiminde gerekli ve faydalı testler olabilir. Kolonik manometri altta yatan bir nöropati veya miyopati de yararlı olabilir. Rektal biyopsi intestinal displazi yada dięer miyenterik anormallikleri gösterebilir. Metabolik testler (serum kalsiyum, tirokalsitonin ve tiroid fonksiyon testleri) metabolik sebepleri ayırt etmek için mutlaka yapılmalıdır.

Kolon grafisi, kesinlikle önceden barsak temizlięi yapılmadan, hatta film öncesinde rektal tuře dahi yapılmadan çekilmelidir. Kolon ve rektumun anorektal açığa kadar dilate görünmesi řikayetlerin büyük olasılıkla fonksiyonel kabızlıktan kaynaklandığının işaretidir. HH ön tanısı ile çekilmiş kolongrafisinden 24 saat sonra yapılacak ADBG'de kontrast maddenin halen atılamamış olması yine HH için anlamlıdır.



řekil 5: Sağda kronik konstipasyon solda HH'da distal kolon grafisindeki görünüm

Levator ani ve çizgili kas kompleksiyle ilgili sorun olduęu düşünölen hastalarda pelvik taban kaslarıyla ilgili anatominin ortaya koyulmasında esas olarak bilgisayarlı tomografi veya magnetik rezonanstan yararlanılır. Son yıllarda, aynı amaçla endoanal ultrasonografi (EAUSG) de kullanılmaktadır. Rektuma yerleřtirilen US probu yavaş yavaş dışarıya doęru çekilirken, anal kanalı kuřatan kas yapılar incelenir. İçte hipoekoik olarak İAS, onun etrafında hiperekoik olarak EAS yer alır. Sfinkterik kasların çapına ve kanalı çepeçevre sarıp sarmadıkları deęerlendirilir. Bu gibi tetkiklerin

fonksiyonel kabızlığın değerlendirilmesinin rutin tetkikleri arasında yer almadıkları da bilinmelidir.



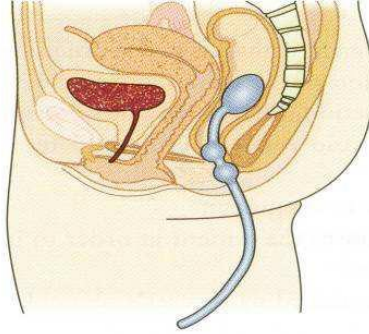
Şekil 6: Endoanal ultrasonografide kas hasarı görünümü

Büyük çocuklarda defekasyon mekanizmasının dinamik şekilde değerlendirilebilmesi için kolon grafisi yanında imkanı varsa, sinedefekografi çekilmesi de düşünülebilir. Si-nedefekografi çekilirken çocuğun rektumu kontrast madde ile doldurulduktan sonra bu işlem için hazırlanmış oturaklı koltuğa oturtulur. Çocuğa sıkması söylendiğinde pelvik tabanın yukarı çıkması ve anorektal açının daralması beklenir. Dışkılarken de pelvik taban aşağı iner, anorektal açısı düzleşir ve rektum boşalır. Bütün bu görüntüler videoya kaydedilir ve anal kanalın uzunluğu, anorektal açısı ve pelvik tabanın ne kadar aşağı inebildiği ölçülür. Ancak bu çalışma hasta kooperasyonu gerektirdiğinden çocuklarda yapılması oldukça zahmetlidir.

Anorektal Manometri

Anorektal manometri özellikle fekal inkontinens ve dışkılama güçlüğünün tanısall değerlendirilmesinde kullanılan semptomların fizyopatolojik mekanizmalarını ortaya koyan çok sayıda testten oluşur. Hemen daima external anal sfinkter çevresine yerleştirilen yüzeysel EMG ile birlikte yürütülür. Anal sfinkter tonusu, rektal kompliyans, anorektal duyum ve rektoanal inhibitör refleksin araştırılması için nesnel bir yöntemdir. Sfinkterlerin

kasılması ve gevşemesiyle anal kanalda oluşan basınçları ölçme işlemine anorektal manometri denir.Çocuklarda anorektal manometri bu konuda deneyim kazanmış uzman bir kişi tarafından yapılmalıdır aksi takdirde kolayca yanlış yorumlanabilir.



Şekil 7: Anorektal manometri şematizasyonu

Endikasyonları

1. Fekal inkontinens: Duysal veya motor defektleri araştırmak, uygun tedaviyi belirlemek
2. Obstetrik, cerrahi veya travmatik bir yaralanmayla oluşan sfinkter defektinin yerini ve büyüklüğünü saptamak
3. Preoperatif sfinkter fonksiyonlarını araştırmak
4. Kronik konstipasyonu, gayta inkontinansı ve fonksiyonel “outlet” obstrüksiyonu (dışkılama güçlüğü) değerlendirmek
5. Diğerleri(çeşitli anal ve kolorektal hastalıklar)

Anorektal manometri teknikleri

1.Kapiller perfüzyon tekniği

En sık kullanılan tekniktir. İçinden devamlı su perfüzyonu (0.3 ml/dakika) yapılan dört kanallı (3.6 mm.lik balonsuz ve 4.8

mm.lik dış çapı olan balonlu) polivinil silindirik kateter ile durarak pull-through tekniği veya belirli bir hızda devamlı çekerek (motorlu çekici kol ile) istirahat ve istemli maksimum sıkma basıncı ölçülür. Kateterin ucunda 150 ml kapasiteli bir balon ve bundan 10 cm geride 90° lik açılarda konsantrik olarak çepeçevre yerleştirilmiş dört adet transducer bulunmaktadır. Ölçüm delikleri birkaç cm içeri girecek şekilde kateter rektuma sokulur, 1mm/sn hızla geri çekilerek 1mm/sn hızda gerçek zamanlı kayıt yapılır. Böylelikle anal kanal uzunluğu da hesaplanmış olur. Ölçümler kiloPaskal birimi ile ifade edilir. Anokutanö refleks ve rektoanal inhibitör refleksler de belirlenir. Su perfüzyon sistemlerinin kateter etrafında yapay bir boşluk oluşturup teknik artefakta yol açarak hata payı taşıdığı öne sürülmüştür. Su perfüzyon hızı arttırılarak yapay boşluk ve basınç bir noktaya kadar artar, buna ‘erişim basıncı’ adı verilir. Asıl ölçümler bu düzeyde yapılır ve su kaçağı başlayınca istemsiz kontraksiyonlar oluşabilir. Anal sfinkter basitçe yüksek basınç bölgesi olmak yerine bir akıma karşı direnç bölgesidir. (Arndorfer&ark.,1977)

2.Mikrobalon probe ile yapılan kapalı teknik

Mikrobalon sisteminde ise 4 kanallı ve üç balonlu probalar kullanılmaktadır. Balonlardan biri rektumda, biri EAS üzerinde, diğeri de İAS üzerinde basınç ölçümü yapar. Basit bir sistem olduğundan anal kanala sokulduktan sonra hareket ettirilmesi gerekmez. Başlangıçta ‘spontan relaksasyon’ nedeniyle istirahat basıncı birkaç dakika düşük bulunabilir. RAİR’de saptanabilen varyasyonlar pudental blok yapılarak tekrarlanabilir. Anal kanalın bir bölgesinde ölçüm yapılabilirdiğinden ve balonun kendi kompliansı ve distorsiyonu ölçümleri etkileyebilir (Arndorfer&ark.,1977).

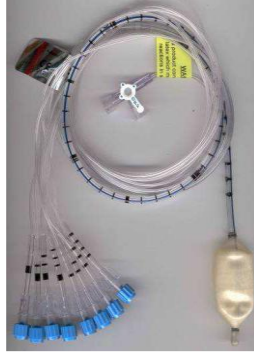
3.Mikrotransducer tekniği

Perfüzyon sistemi yoktur ve 3-4 basınç kanalı vardır. Daha fizyolojik oturma pozisyonunda ölçüm yapılabilir. Pahalı ve kolay kırılmalarına karşın gelecekte diğer metodların yerini alabilir.

4.Çift balon tekniği

Dar bir metal silindire takılan çift boğumlu balon ile internal ve aksternal sfinkter basınçları, silindirin içinden geçirilen üçüncü balon ise rektum basıncını ayrı ayrı kaydeder.

Hangi metodun uygulandığından ziyade dikkatli bir standardizasyon, rektumun boş olması ve her çalışma öncesi kalibrasyon önem taşır.



Şekil 8: Anorektal manometri probu Şekil 9: Perfüzyon sistemi

Anorektal manometre hazırlığı

Kateter perfüzyon sistemine bağlanır ve hava kabarcıklarını çıkarmak için tüm kateterler su ile flaşlanır. Anal sfinkter seviyesinde sıfır ayarı yapıldıktan sonra kateter anal kanal ve rektuma yerleştirilerek ölçümlere başlanır. Her işlem öncesi kalibrasyon yapılması gereklidir.

Konstipe hastalara testten 1 saat önce distal lavman yapılarak anal kanalın boşaltılması gerekir. Aksi halde prop delikleri tıkanarak basınç ölçümünü yapamayacaktır. İşlemden 45 dakika önce yapılan lavman veya rektal muayene gibi işlemler sonuçları değiştirmemektedir.

İşlem için yazılı onam alınması seçilmekte olup aslında minimal riske sahip bir uygulama olduğundan sözlü onam da yeterlidir. Hastanın kabızlık hikayesinin ve fizik muayenesinin

anorektal manometri işlemin yapan kişi tarafından alınmış ve yapılmış olması yahut bilgilendirilmiş olması testin yorumu açısından önemlidir. İşlem için en uygun pozisyon sol lateral dekübit pozisyonudur ve uyluk 90 derece fleksiyonda olmalıdır. Hastaya uygulanacak işlemler sırası geldiğinde anlatılmalı ve birlikte hareket edilmelidir. Özellikle küçük çocukların işleme uyumu zor olabilmekte ve artefaktlar sorun yaratmaktadır. Bununla birlikte RAIR de inhibisyon yapmadığı bilinmesine karşın sedatif ajanlar çoğu yazarca önerilmemektedir.



Şekil 10: Çekici “Puller” (opsiyonel) Anal kanal boyunca probu otomatik ve sabit hızda sürekli çekerken maximum basınç aralığı görülür ve anal kanal boyu ölçülür, asimetri hakkında fikir sahibi olunur.

Anorektal manometrede ölçülen basınçlar

1.Dinlenme basınçları

Diğer tüm anorektal basınçlar için genel olarak söylenebileceği gibi standardize olmuş değer aralıkları ve artmış veya azalmış olması ile ilişkili kesin tanımlar yoktur. Anal kanal boyunca proksimalden distale gidildikçe artar. En yüksek olduğu yer anal verge in 1-2 cm sefalik tarafında rapor edilmiştir. Burası anatomik olarak IAS düz kaslarının kaynaştığı yerdir. Maximal dinlenme basıncının %60'ının IAS (%45' i sinir aktivitesinde ve %15' i zayıf myojenik aktivite ile) tarafından oluşturulduğu Lester

ve arkadaşları tarafından rapor edilmiştir (Bellman,1966). %25 -30 'u ise EAS' ın tonusundan kaynaklanır. EAS tonusu gün boyunca alt sakral refleksle kontrol edilir ve uykuda da devam eder (Martelli&ark.,1978). Düşük basınçlar zayıf veya yaralanmış IAS, yüksek basınçlar IAS ve/veya EAS spazmı anlamına gelir. Enkoprezisle birlikte olan veya olmayan idiyopatik konstipasyonda dinlenme basıncı bazı serilerde kontrol grupları ile aynı, bazılarında isre kontrollere göre düşük veya yüksek bulunmuştur .Dinlenme basıncının yüksek bulunması rektum çıkışındaki bir obstrüksiyonu düşündürmelidir .

2.Sıkma basınçları

Hastadan 5 sn boyunca sfinkterlerini sıkması istenir ve 30 sn beklenerek 3 kere tekrarlanır EAS kontraksiyonu incelenir. Maksimum basınç düşükse zayıf EAS (miyojenik veya nörojenik) , sıkma süresinin 45 sn den kısa ise olası pudental sinir hasarı düşünülür.

İnkontinensli hastalarda sıkma basınçları düşüktür. Sıkma basınçlarının düşük olması sfinkter hasarını, motor yollarda nörolojik hasarı veya hasta uyumsuzluğunu gösterir.

Öksürük refleksiyle karşılaştırmalı değerlendirilmelidir. Sıkma basınçları düşük, öksürük refleksi normal hastada santral motor yollarda (sakral segmentlerden daha yukarıda) nörolojik hasar düşünülür. Ters durumda sakral refleks arkı (pudental sinirler veya sakral segmentler) hasarı düşünülür.

Yüksek sıkma basınçları anektodal olarak prostatik tip kronik pelvik ağrısı olan erkek hastalarda ve ıkınma sırasında anal sfinkter gevşemesinde sorun olan hastalarda karşılaşılan bir durumdur (Loening-Baucke & Cruikshank,1986).

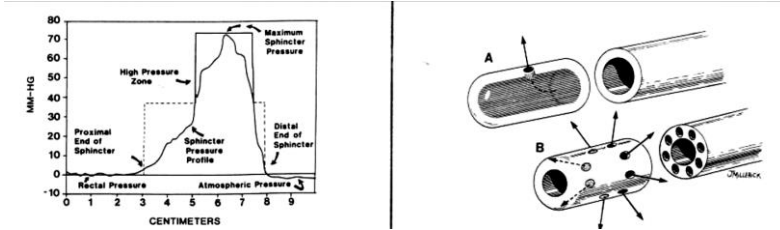
3.Sıkma devamlılığı

Hastadan dayanabildiği kadar (en az 25 sn) sfinkterlerini sıkmaya devam etmesi istenir. EAS'ın yorulma eğrisi süre ve basınç

açısından incelenir. Sıkma süresi ve onu izleyen refrakter dönemin klinik önemi tam olarak belli değildir. Sağlıklı bireyler maksimum sıkma basıncını 45-50 sn sürdürebilirler Bu süre EAS in içerdiği tip I ve II lif oranına bağlıdır; oran yaşla değişir. Maksimum sıkma basıncını 10 sn sürdürememek tonik liflerin sayısında azalmayla ilişkilidir. Sıkma basınçları normal olsa bile inkontinansa yol açabilir.

4. Anal kanal uzunluğu

Klinik önemini destekleyecek veri yoktur. Uzun anal kanalın klinikte karşılık bulduğu bir durum saptanmamıştır. Kısa anal kanal cerrahi veya travmatik yaralanması olan hastalarda saptanmıştır. Rektuma yerleştirilen perfüzyon delikleri aynı düzlemdeki manometri probunun standart bir hızla distale doğru yer değiştirirken verdiği basınçlar ölçülmektedir. Bu esnada yüksek basınç profiline başladığı nokta ile bittiği nokta arasındaki mesafe program tarafından hesaplanır. Normal anal kanal uzunluğu çalışmalarda ortalama 3-3,5 cm arasında verilmektedir. Farklı çalışmalarda farklı normal değerlerle karşılaşılmaktadır. Başka bir çalışmada 4-12 yaş arası çocukların ortalama anal kanal boyu 4 cm olarak verilmektedir (Stafford&ark.,1998).

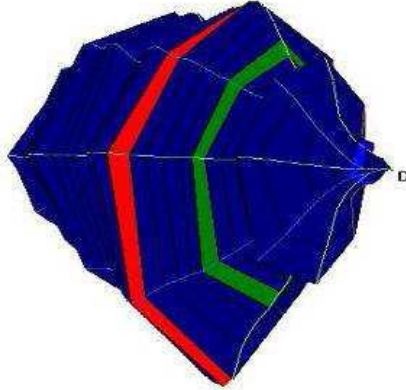


Şekil 11: 3D anorektal motilite probu (45 derece açılı, sekiz kanallı anal kanal boyu ölçümünde kullanılır) ve anorektal manometride yüksek basınç aralığı grafiği

5. Anal kanal asimetrisi

Anal kanaldaki yüksek basınç aralığından alınan basınç ölçümlerinin radyal veya longitudinal olarak birbiriyle ilişkisine

dayalı bir ölçümdür. Özellikle kas hasarı oluşmuş anal kanallarda asimetrisinin yüksek çıktığıpek çok çalışmalarda gösterilmiş olmakla birlikte henüz klinikteki anlamı oturmamışdaha yenibir manometrik parametredir.



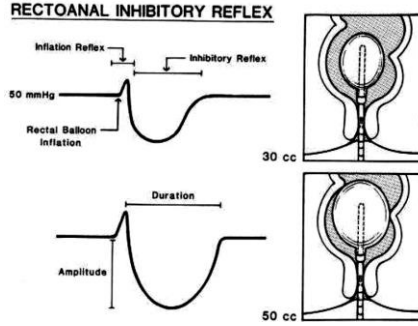
Şekil 12: Anal kanalın basınç ilişkili 3 boyutlu yapısı

6. Rektoanal inhibitör refleksi (RAIR)

Normal kişilerde rektumun genişlemesi myenterik plexus yoluyla oluşan intrinsek refleks aracılığıyla IAS de gevşemeye yol açar. Relaksasyon refleksi için gereken balon hacmine ” kritik hacim” denir. İdiopatik kronik konstipasyonda relaksasyon refleksi normal tipte görülmekle beraber ilerlemiş vakalarda farklı bir yapıda karşımıza çıkabilir. Bazen kritik volüm çok yüksek çıkabilir artık bu vakalar anal akalazya olarak kabul edilmektedir (Clayden & Lawson,1976). Literatürdeki çalışmalara bakıldığında kontrollere göre idiyopatik konstipasyonlu hastalarda relaksasyon amplitüdü düşük bulunmuştur. Özellikle enkoprezisi olmayan idiyopatik konstipasyonlu hastalarda kritik volüm yüksek relaksasyon amplitüdü düşüğe bu bir anal çıkış tıkanıklılığını gösterir (Hatch,1988).

Defekasyon hissi oluşturan hava hacmine “eşik hacmi” denir. Normalde eşik hacimle relaksaasyon refleksi oluşturan kritik hacmin

aynı olması gerekir. Fakat enkoprezisle birlikte kronik idiyopatik konstipasyonlu çocuklarada genelde kritik hacim daha düşüktür. Yani hastada daha defekasyon hissi oluşmadan İAS gevşer ve hasta bu nedenle kilodunu kirletir (Sondheimer,1985).



Şekil 13: RAİR oluşumu

7.Balon ekspulsiyon testi

Normalde dışkılama abdominal basıncın arttırılması ve bu sırada perineal sarkma ve anal gevşeme ardından dışkının boşaltılmasıyla gerçekleşir. Dışkılamanın rektal kontraksiyonları içerip içermediği açıklık kazanmamıştır. Bu testte büyük (50-100 ml; kondom) balon veya küçük (5 ml; foley balonu) balon kullanılır Büyük balonların evakuasyonu daha kolaydır. Balonun atılması fonksiyonel “outlet” obstrüksiyonu olmadığı konusunda çeşitli parametreleri (abdominal kompresyon, anal gevşeme, perineal sarkma, ekspulsiyon kapasitesi) içerecek şekilde bilgi verir.

8.Simüle dışkılama

Hastadan dışkılar gibi ıkınması istenir. EAS'deki gevşeme incelenir. Simüle dışkılama analizinde manevra sırasında intrarektal basınçta artma ve üst ve alt anal kanalda relaksasyon veya kontraksiyon gözlenir. Normalde ıkınmadan sonraki kontraksiyonu sfinkter relaksasyonu izler. Rektum basıncındaki artışa alt anal kanal basınç artışıyla yanıt veriyorsa anismus ile uyumludur. Anismus

tanısı koyabilmek için anal EMG, anorektal manometri ve defekografi parametrelerinden ikisinin uyumlu bulunması gerekir.

9.Rektal kompliyans

Rektal distansiyon sırasındaki basınç / hacim ilişkisine kompliyans denir. İntrarektal balona belli aralıklarla sabit hacimde hava verirken basınç ölçümü yapılır. Kompliyans rektum kapasitesinden (örn. Megarektumda kompliyans yüksektir) ve rektal duvarın tonik musküler kontraksiyonundan (glukagon ile duvarda gevşeme olur ve kompliyans artar) etkilenir. Rektal fibrozis (kronik enflamatuvar barsak hastalığı), kronik iskemi veya pelvik irradiyasyon rektum duvarı rijiditesine yol açarak kompliyansı azaltır. Düşük kompliyans değerlerinde fekal inkontinans riskinde artış meydana gelebilir.

10.Rektal duyum

Rektal distansiyona yanıt olarak gelişen rektal duyumun ölçülmesi işlemidir.

- ilk algılanabilen duyum
- dışkılama zorunluluğu yaratan duyum (urge)
- ağrıya yol açan duyum (maksimum tolere edilebilen hacim)

Rektal distansiyonu algılamada kusur olması fekal inkontinans için risk faktörüdür (75).

Rektal balon her defasında 10 ml artırılarak hava ile doldurulur (10, 20, 30, 40...250 ml... volüme kadar) Her bir hava inflasyonunda rektumun uyumu için 20-30 sn beklenir. Hastaya hissedip hissetmediği sorulur (duyum yok, ilk duyum, “urge”, maksimum tolere edilebilen volüm) Artmış duyuşal eşik inkontinans riskinde artış (“overflow” inkontinens) azalmış duyuşal eşik ise İrritabl barsak sendromu, “urge” inkontinens ile ilgili olabilir.

İlk algılanabilen duyumun büyük hacimlerde olması inkontinanslı (özellikle diyabetik inkontinans) gösterilmiştir.

Konstipe hastalarda ise “urge” duyumunun büyük hacimler gerektirdiği gösterilmiştir. “Urge” inkontinansı olan hastalarda artmış rektal duyum saptanmıştır. İrritabl barsak sendromunda rektal duyumda artma saptanmışsa da tanısız değeri tartışmalıdır.

Bu bölümde , anorektal manometri tetkiki ile kronik fonksiyonel kabızlığa sahip çocuklarda enkoprezisi olan ve olmayan iki grup arasında yapılan çalışmamız sunulmuştur.

Kronik Fonksiyonel Kabızlık İle Kabızlığa Bağlı Enkoprezise Sahip Çocukların Anorektal Manometri İle Anal Kanal Boyu ve Asimetrisi Açısından Karşılaştırılması

Kronik konstipasyon ve enkoprezis çocuk yaş grubunda çok sık rastlanan erken müdahale edilmediği takdirde çok uzun ve zorlu bir tedavi süreci gerektiren önemli bir sağlık problemidir. Kabızlığın ilerleyen döneminde bazı hastalarda enkoprezis (dışkıının tuvalet dışında bir yere kaçırılması) görülebilir. Çalışmamızda enkoprezis şikayetinin ortaya çıkmasında anorektal manometri ile ölçülen anal kanal asimetrisi ve anal kanal boyunun etkili olup olmadığı araştırılmıştır.

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Anorektal Manometri Laboratuvarı’nda kronik fonksiyonel kabızlık ve enkoprezis şikayetleri ile yönlendirilen hastaların kayıtları incelendi. Kronik konstipasyona veya enkoprezise sebep olabilecek organik veya anatomik bir nedeni olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. 4 kanallı su perfüzyon sistemli anorektal manometre testi sonrası ,4 kanallı 3D motilite probu ile ölçülen anal kanal boyu ve vektör volüm analizi yapılarak bulunan anal kanal asimetrisi değerleri değerlendirildi. . Hastalar enkoprezis şikâyeti olmayanlar (grup 1) ve olanlar (grup 2) olmak üzere iki gruba ayrıldı.

1.grupta 10’u erkek ve 20’si kız 30 hasta (yaş ortalaması $5,47\pm3,16$), 2. grupta 11’i kız 21’i erkek 32 hasta (yaş ortalaması $7,78\pm2,41$) olmak üzere toplam 62 hasta vardı. İki grup arasında anal kanal boyu açısından istatistiksel anlamlı fark saptanmadı. ($p>0,05$). Enkoprezisli hastaların anal kanal basınç asimetri

indeksleri enkoprezisi olmayan gruba göre istatistiki olarak belirgin yüksek bulundu. (t:3,685;p<0,001). Çalışmamızın sonuçları, anal kanal asimetri parametresine dikkat çekerek ve fekal inkontinans etyopatogenezinin daha iyi anlaşılabilmesini sağlayarak, tedavisine katkıda bulunacak yeni klinik çalışmalara ışık tutabilir.

Çalışmanın Method ve yöntemi

Bu çalışmada kronik konstipasyon tanılı çocuk hastalarda enkoprezisi olan ve olmayanlar arasında anorektal manometre test sonuçlarında anal kanal uzunluğu ve anal kanal asimetrisi parametrelerini analiz ettik. Kronik konstipasyonlu çocuklarda enkoprezis oluşumunda hastalardaki anal kanal boy farkının ve internal anal sfinkter yapısında meydana gelen veya hep varolan asimetrisinin enkoprezis oluşumu ile ilgili olup olmadığını bulmayı amaçladık.

Çalışmaya, Rome II kriterlerine göre kronik fonksiyonel kabızlık tanısı almış ve en az 3 aydır kabızlığa yönelik bir tedavi kullanmamış hastalar dahil edildi. Kabızlık veya enkoprezise sebep olabilecek, nörolojik veya sistemik bir hastalığı, alt gastrointestinal bölgeye yönelik cerrahi geçiren hastalar çalışma dışı bırakıldı.

Hastalar sadece kabızlık şikâyeti olanlar ve kabızlığa eşlik eden enkoprezis şikâyeti olanlar olmak üzere iki gruba ayrıldı. Kaka kaçırma şekli tüm hastalarda enkoprezis şeklinde yani normal miktar ve kıvamdaki gaytanın kiloda yapılması olarak belirlendi. Sadece soilingi (bulaş şeklinde külot kirletme) olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

Kaka kaçırma şikâyeti olan ikinci gruptaki hastalar Wexner anal inkontinans skorlama sistemi ile değerlendirildiğinde tüm hastalar katı ve/veya sıvı kaka kaçırma şikâyeti olan ve Wexner skoru >2 olan hastalardı.

Hastaların anorektal manometre polikliniği dosyalarından yaş ,cinsiyet, boy, kilo, şikayet, şikayet süreleri, tedavileri, geçmiş hikayeleri, kabızlık süreleri, anorektal manometre test sonuçları not

edildi. Klasik anorektal manometre bulguları olan ; anal kanal istirahat basınçları, sıkma basınçları, ilk his ve ilk sıkışma basınçları gibi değerler bu çalışmada incelenmedi.

Anüsün 3 ve 9 hizalarına ve topraklama için sağ uyluk iç yüzüne yüzeysel EMG elektrotları yerleştirildi. Anorektal manometri için 4 kanallı polivinil klorid katater kullanıldı. Her kanal için 2 ml/dk hızda steril enjeksiyonluk sıvı gönderen su perfüzyon sistemiyle çalışıldı. 1 diyametre çapındaki perfüzyon delikleri 90 derecelik açılar yaparak çepeçevre yerleşmişlerdi. İlk perfüzyon deliği balondan 3 cm uzaklıktaydı. Her işlem öncesi anüs hizasında basınçları sıfırlanarak kalibrasyon yapıldı. Tüm hastalarda bazal basınçlar, istirahat basınçları, sıkma basınçları, RAIR, ilk his, ilk sıkışma basınçları değerlendirildikten sonra 4 kanallı 3D Motilite probu ile anal kanal boyu ve vektör volüm analizi yapılarak anal kanalın basınç ilişkili 3 boyutlu yapısı üzerinden anal kanal asimetrisi değerleri tesbit edildi. İstirahat basınçları external anal sfinkterde EMG aktivitesi olmayan ve çocuğun tümüyle rahat olduğuna inanılan toplam 3 bölgeden alındı. Sıkma basınçları ve devamlılığı aynı şekilde sıkımlar arasında 1 dk dinlendirmeler bırakılarak 3 kez alındı. Sıkma basınçlarının istirahat basınçlarının ortalamasının iki kat ve üzerine çıkması normal olarak değerlendirildi. Çalışmaya katılan hastaların sıkma basınçları ve sıkma devamlılıkları normal, tüm hastaların rektoanal inhibitör refleksleri pozitif. Hastalara aynı pozisyonunda vektör volüm analizi için delikleri aynı düzlemde sirküler yerleşmiş olan bir başka katater rektuma anal vergeden 6 cm proksimale gidecek şekilde yerleştirildikten sonra otomatik devamlı pullout tekniği ile 1mm/saniye çekim hızına ayarlanmış puller cihazı kullanılarak anal kanal boyunca basınçlar görüntülendi. Bu bölgenin başlangıç ve bitiş noktaları işaretlenerek anal kanal üç boyutlu yapısı ve anal kanal uzunluğu bilgilerine santimetre(cm) cinsinden ulaşıldı. Asimetri değerleri standardizasyon açısından anal vergeden yaklaşık 1 cm proksimalde bulunan anal kanalın en yüksek basınç bölgesinden sirküler olarak alındı. Anal kanal asimetri değeri istasyonlara bölünmüş anal kanal profili üzerinde her istasyon için dört kadranda

ortalama basınçtan kayma oranına göre bilgisayar tarafından hesaplandı. Anal vergeden 1 cm proksimalde olan ve en yüksek basınca sahip, düz kas kompleksi olarak isimlendirilen bölgeden, 4 kadranda alınan persentil cinsindeki 4 asimetrik sayı toplanıp 4' e bölünmek suretiyle bu istasyondaki radial asimetri oranına ulaşıldı.

Çalışmanın Bulguları

Anorektal manometre birimine Çocuk Cerrahisi, Çocuk Gastroenterolojisi ve Genel Çocuk polikliniklerinden kronik fonksiyonel kabızlık ve kronik fonksiyonel kabızlığa eşlik eden enkoprezis tanıları ile yönlendirilen hastaların kayıtları değerlendirildi. 1.grupta 10'u erkek ve 20'si kız 30 hasta, 2. grupta 11'i kız 21'i erkek 32 olmak üzere toplam 62 hasta vardı.

Enkopresizi olan olguların (n=32) yaş ortalaması (7,78±2,41); enkoprezisi olmayan olguların (n=30) yaş ortalamasından (5,47±3,16) istatistiksel olarak anlamlı derecede daha yüksek saptandı (t:3,258;p:0,002).

Grup 1 de yer alan olguların %66,7'sinin (n=20) cinsiyetinin kız, %33,3'ünün (n=10) erkek; group 2 de yer alan olguların %37,5'inin (n=12) cinsiyetinin kız, %62,5'inin (n=20) ise erkek; olduğu ve her iki grup cinsiyet oranları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılığın olduğu saptandı (χ^2 :4,171;p:0,041).

Enkopresis grubunda yer alan olguların anal kanal boy ortalaması 3,48±0,46; enkoprezisi olmayan olguların ise 3,28±0,40 bulundu.(Tablo 3) Her iki grup anal kanal boy ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı derecede herhangi bir farklılık saptanmadı (p>0,05).

Tablo 3: Gruplara (Konstipasyon, Enkopresis) göre olguların anal kanal boy ortalamaları

Grup	Anal kanal boyu				t	p
	n	ORT	±	SS		
Grup 1	30	3,28	±	0,40	1,952	0,056
Grup 2	32	3,48	±	0,46		

$p>0,05$; t- testi

İki grup arasında yaş ortalaması farkı ve anal kanal boyuna etki edebilecek boy ve kilo oranı nedeniyle gruplarda yaşa göre kendi içinde ikiye bölünerek yapılan istatistiki analizde veriler incelendiğinde Konstipasyon ve Enkopresis grubundaki, 3-6, 7-11 yaş grupları arasında boy ve kilo ortalamaları açısından istatistiksel olarak anlamlı derecede herhangi bir farklılık saptanmadı ($p>0,05$).

Tablo 4'deki veriler incelendiğinde, Enkopresis grubunda yer alan olguların ($n=32$) anal kanal asimetri ortalaması ($12,68\pm 8,03$); Konstipasyon grubunda yer alan olguların ($n=30$) anal kanal asimetri ortalamasından ($6,69\pm 3,93$) istatistiksel olarak anlamlı derecede daha yüksek olduğu saptandı ($t:3,685$; $p<0,001$).

Tablo 4: Gruplara göre olguların anal kanal asimetri ortalamaları

Grup	Anal kanal asimetrisi				t	p*
	n	ORT	±	SS		
Grup 1	30	6,69	±	3,93	3,685	$<0,001$
Grup 2	32	12,68	±	8,03		

* $p<0,001$; t- testi

Tablo 5'deki veriler incelendiğinde Enkopresis grubunda kaçırma şikayeti kabızlığın başlamasına yakın olanlar (6 aydan kısa) ile olmayanlar (6 aydan uzun) arasında anal kanal asimetrisi açısından istatistiksel olarak anlamlı derecede herhangi bir farklılık saptanmadı. ($p>0,05$).

Tablo 5: Grup 2 de Konstipasyon başlangıcı ile enkoprezis başlangıcı arasındaki zaman farkının asimetri ile ilişkisi

Grup	Anal kanal asimetrisi				
	OR				
	N	T	± SS	t	p
Konstipasyon başlangıcı - Enkopresis başlangıcı süresi 6 aydan kısa	17, 5	02	14, ± 81	1,3 33	0,1 93
Konstipasyon başlangıcı - Enkopresis başlangıcı süresi 6 aydan uzun	2 7	11, 87	6,2 ± 4		

$p>0,05$; t- testi

Enkopresis grubunda yer alan olguların ($n=32$) ortalanca kabızlık süresi 48 ay (6-120), Konstipasyon grubunda yer alan olguların ($n=30$) ortalanca kabızlık süresi ise 18 ay (6-162) olduğu ve Enkopresis grubunda yer alan olguların ortalanca kabızlık süresinin istatistiksel olarak anlamlı derecede daha yüksek olduğu saptandı ($z:-3,457$; $p:0,001$).

Olguların yaşları ve Konstipasyon süresi ile Enkopresis arasında pozitif yönlü istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki düzeyi saptandı (Yaş: $r=0,549$, $p=0,001$; Konstipasyon süresi: $r=0,652$, $p<0,001$). Cinsiyeti erkek olan olguların Konstipasyon süre ortalaması: $49,30\pm36,75$ ay; cinsiyeti kız olan olguların Konstipasyon süre ortalaması: $26,63\pm20,78$ ay olduğu ve cinsiyeti erkek olan olguların Konstipasyon süre ortalamasının cinsiyeti kız olan olguların Konstipasyon süre ortalamasından istatistiksel olarak anlamlı derecede daha fazla olduğu saptandı ($t:3,015$; $p:0,004$).

Tablo 6: Konstipasyon süresine etki eden faktörler

Bağımsız değişkenler	Konstipasyon süresi		
	β	t	Anlamlılık (p)
Sabit		-2,350	0,035
Yaş	5,263	1,201	0,251
Cinsiyet	23,483	2,501	0,027
Anal kanal boyu	21,780	2,051	0,061
Anal kanal asimetrisi	-0,368	-0,714	0,488
Enkopresis süresi	0,505	1,354	0,199
Boy	0,547	0,747	0,468
Kilo	-1,457	-1,540	0,148
Model F	3,374		
R ²	0,645		
(p)	0,028		

Konstipasyon süresine etki eden faktörlerin araştırıldığı model istatistiki olarak anlamlı ($F=3,374$; $p<0,05$) ve modelin açıklama gücü önemli ($R^2=0,645$) olarak ortaya çıkmıştır. (Tablo 6)Yapılan çoklu regresyon analizi sonucunda Konstipasyon süresine, istatistikî olarak anlamlı düzeyde etki eden bağımsız tek faktörün olguların cinsiyet durumu olduğu saptandı ($\beta=23,483$, $p<0,05$).

Çalışmanın Tartışması

Literatür taramamızda çocuklarda kronik fonksiyonel kabızlığa bağlı enkoprezisi irdeleyen sınırlı sayıda anorektal manometre çalışması mevcuttu. Bu çocuklarda anal kanal boyu ve/veya anal kanal asimetrisini değerlendiren bir çalışma ile karşılaşılmadı. Kabız olan çocukların bir kısmının uzun yıllar kabızlığa rağmen kilodunu kirlletmezken bazılarının bu şikayetlerinin olmasında etkili olan nedenler açık değildir (Gordon & ark.,1999). Özellikle kas hasarı oluşmuş anal kanallarda asimetrinin yüksek çıktığı pek çok çalışmada gösterilmiş olmakla

birlikte kas hasarı olmayan hastalarda klinikteki anlamı henüz oturmamış bir manometrik parametredir.

Çalışmamızda enkoprezisi olan hastaların anal kanal asimetri oranları enkoprezisi olmayan hastalara göre istatistiksel olarak belirgin anlamı olarak daha yüksek bulunmuştur.

Seride kronik konstipasyona sahip 62 çocuk hastada kızların sayısı hafif artmış olmakla birlikte, enkopretik grup ise literatürle uyumlu olarak (Skandalakis & ark.,2000). çoğunlukla (%62) erkek hastalardan oluşuyordu. Enkopresisin erkek çocuklarda neden daha sık görüldüğünü açıklayan bir teori yoktur. Seride Enkopresis grubunda yer alan olguların ortanca kabızlık süresi (48 ay (6-120)), Konstipasyon grubunda yer alan olguların ortanca kabızlık süresinden (18 ay (6-162)) anlamlı derecede daha yüksekti. (z:-3,457;p:0,001). Enkoprezise etki eden faktörlerin yaş , konstipasyon süresi ve anal kanal asimetrisi olduğu seride konstipasyon süresine etki eden bağımsız tek faktörün olguların cinsiyet(erkek) durumu olduğu saptandı. Erkek (6.7 yıl) ve kız (6.6 yıl) hastaların ortalama yaşları aynı olan serimizde erkeklerin daha uzun süre kabızlık yaşadığı ve bu nedenle enkoprezin erkeklerde daha sık meydana geldiği şeklinde yorumlandı. Grup 2 de enkoprezis yaşayan hastalarda kızların ortalama anal kanal asimetrisi (12.5) ile erkeklerin ortalama anal kanal asimetrisi (12.7) ile neredeyse aynı bulunduğundan Anorektal manometri ile ölçülen anal kanal asimetrisi, enkoprezisin daha çok erkeklerde görülmesinin nedenini açıklayamamıştır.

Enkoprezisle birlikte kabızlığın tedavisine yön vermek için anorektal bölgenin fizyoanatomisini ortaya koymaya yönelik yapılan testlerin biri de anorektal manometri olmuştur. Anorektal manometre artefaktlardan etkilenen , sayısal sonuçların standardizasyonu olmayan bir test olarak değerlendirerek fekal inkontinansın tanı ve tedavisinde yeri olmadığını iddia eden yazarlar vardır (Pemberton HP&ark.,2002). Bu iddianın tam tersine M. Grande ve arkadaşları fekal inkontinansın tanısında , anal kanal asimetri oranlarının endoanal ultrasonografiden de daha güçlü olarak

anal kanal yaralanmalarını gösterdiğini raporlamışlardır. 127 hastadan oluşan serilerinde özellikle şiddetli fekal inkontinanslı olan hastaların tümü %20'nin üzerinde asimetric bulunmuştur. Yine çalışmalarında, Damon ve arkadaşları gibi (Başaklar & Demiroğulları, 2006) rektal prolapsuslu hastalarda asimetrisinin daha da arttığını belirtmişlerdir (Yeğen & ark., 2001). Bizim çalışmamızda da kronik fonksiyonel kabızlığa bağlı rektal prolapsusa sahip iki hastanın asimetri oranları grup ortalamalarının üzerinde bulunmuştur. (1. Grup daki hastanın %11, 2. Gruptaki hastanın %19.5) Braun idiopatik inkontinanslı bayan hastalar ile yaptığı çalışmada endoanal ultrasonografide kas hasarı olmayan rektal prolapsuslu hastaların %10 ununda asimetri varlığından söz etmiştir (Johnson & Bornstein & Burcher, 1998). Kronik fonksiyonel kabızlığa bağlı olarak bir grup hastayı seçerek karşımıza çıkan ve ikisinde de kas kasarının olmadığı, enkoprezis ve rektal prolapsus komplikasyonlarının aynı şekilde yüksek asimetri göstermesi dikkati çekmektedir.

İdiopatik inkontinansa sahip kas hasarı olmayan hastalarda yapılan anal kanal asimetri çalışmalarının çalışmamıza daha yakın olabileceği düşünülerek ele alınan literatürde, idiopatik fekal inkontinanslı erkek ve kadın hastalar ile sağlıklı grup karşılaştırılmasında anal vergeden 1cm proksimaldeki radial asimetri oranı baz alınmış ve erkek ve kadınlar arasında fark bulunmazken sıkma basınçlarında daha yüksek olmakla birlikte hem istirahat hem de sıkma anındaki asimetri oranları kontrol grubuna göre sonuçlarımıza benzer şekilde, yaklaşık 2 kat fazla bulunmuştur (Koronkiewicz & ark., 2002).

Yine bu çalışmada verilen asimetri oranları başka çalışmalarda verilen %20 rakamından düşük kalmış ve diğer tüm parametreleri gibi anorektal manometri testinde methodlar ve rakamlarla ilgili varolmayan standardizasyonu işaret etmiştir.

Anal kanal asimetrisi ölçümünün istirahatte yapılması, 8 kanallı perfüzyon sistemimin kullanılması ve asimetrisinin anal vergeden yaklaşık 1-1,5 cm proksimaldeki yüksek basınç

istasyonundan alınmasının ve çekme hızının 1 mm/saniye tutulmasının asimetriyi ortaya koymakta daha ideal olduğu ve klinikle daha korele bulunduğu belirtilmektedir (Sang& Williamson &Young,1997).

Anal inkontinansda sfinkter asimetrisinin önemini araştıran Brezilya'dan bir çalışmada anal inkontinanslı hastalar bilinen sfinkter yaralanması olmayanlar, sfinkteri muhtemel yaralı olan ve sfinkterinin yaralandığı ve kontinansın akabinde başladığı kesin bilinenler olarak gruplara ayrılmış. Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında asimetri indeksleri inkontinans skorlaması ile korele ve sfinkter hasar ihtimali ile orantılı artış göstermiştir. Kontrol grubunda kadınların anal kanal boyu daha kısa bulunmuş ve sıkma sırasında asimetri daha kuvvetli olmuştur (Tixier &Galmiche &Neunlist,2006).

Genel klinik bilgilerimizden kabızlığın uzamasının kaçırmaya bir eğilim yarattığı bilinir. Çalışmamızda da enkoprezise sahip hastaların sadece kabız olanlara göre kabızlık süreleri yaklaşık 2,5 kat uzun bulunmuştur (48ay,18 ay). Serideki bazı hastalar için kabızlığın başladığı tarih ile kaçırmanın başladığı tarihler birbirine çok yakın olmaktadır. Kabızlık ve enkoprezis başlangıç zamanları arasında 6 aydan az süre olan hastaların anal kanal asimetri ortalaması (%17) , 6 aydan uzun süre olan hastaların anal kanal asimetri ortalamasından(%11) yüksek hesaplanmış fakat aradaki fark istatistiki olarak anlamlı bulunmamıştır.

Pashankar DS ve arkadaşları konstipe ve enkopretik vakalardan oluşan çocuk hasta gruplarının kendi yaş grubundaki normal değerlerle kıyaslandığında daha kilolu olduklarını söylemiştir (Thomas ER, Patrica,1997). Çalışmamızda iki hasta grubumuz da yaşlarına göre normal kilo ve boy dağılımı içinde bulunmuştur. Türkiyeden Aydoğdu ve arkadaşlarının sunduğu bildiride 485 kronik fonksiyonel kabız hastalarının kilo ve boy olarak incelendiğinde ne kabızlık ne de kaçırın hastalarında obezite problemi olmadığını rapor etmiş ve obesitenin gelişmekte olan

lkeler iin kabızlık veya kaırmada etkili olmadıęını raporlamışlardır.

Hastalarımızın anal kanal boylarının kendi boyları ile ilişkili olabileceęini dşnerek yaptığımız karşılaştırmada iki grup arasında istatistiki anlamlılık bulunmamıştır.

Brezilya’da fekal inkontinans nedeniyle tetkik edilen 35 hastanın anorektal manometri ve endoanal ultrason ile internal anal sfinkter hasarları ve buna baęlı anal kanal asimetrisi ortaya koyulmuş. Bu hastalara anal kanal restorasyonu amacıyla silikon enjeksiyonu yapılmıştır. Enjeksiyondan 3 ay sonra yapılan kontrollerde asimetri indeksleri belirgin azalan hastaların anal kanal boy ortalamaları 1 cm den 1,7 cm ‘ye uzamış ve tm fekal inkontinansları aısından klinik dzelme gstermiştir (Bartolo&ark.,1986). Tjandra v arkadaşları zayıf veya yaralanmış internal anal sfinkter nedeniyle ciddi fekal inkontinansa sahip erkek ve kadınlardan oluřan 82 hastasına intersfinkterik aralıęa ve sfinkterin asimetrik kısmına olmak zere silikon enjeksiyonu yapmış. Enjeksiyondan 1 ay sonra yaptığı kontrollerde zellikle endoanal usg eřlięinde yapılan işlemlerin iyi klinik sonularını rapor etmiştir (Miller&ark.,1987). Fekal inkontinansa silikon enjeksiyonunun anal kanal asimetrisini restore ederek kontinansa katkısı olduęunu rapor eden pek ok alıřma bulunmaktadır (Pemberton&Meagher,1995). Kronik fonksiyonel kabızlık nedeniyle enkoprezis yařayan hastalara endoanal USG da eklenerek kas hasarı arařtırılarak, byle bir enjeksiyondan fayda grebilme ihtimalinin de arařtırılabilir olduęunu dşnyoruz.

Literatrde anal kanal uzunluęunun klinik nemini destekleyecek veri yoktur. Yaptığımız istatistiki alıřmada seride iki grup arasında anal kanal boy ortalamaları arasında anlamlı fark ıkmadı. Kuwait’te 90 saęlıklı ocuęun anorektal manometre bulgularına bakıldıęında ocuklar yař olarak 3 gruba ayrılmış ve yenidoęanlarda anal kanal boyu 1.67 +/- 0.34 cm, st ocuklarında 1.86 +/- 0,6 cm ve daha byk ocuklarda 3.03 +/- 0.52 olarak

verilmiştir. Bu çalışmaya göre anal kanal boyu kızlarda erkeklere göre sınırdan kısa bulunmuştur (Bassotti&ark.,2007).

Çalışmamızda kendi kontrol grubumuzun olmaması ve literatürde bulunan en geniş sağlıklı kontrol grubunun Kuwait'ten yapılan bu çalışma olması nedeniyle konstipe ve enkopretik hasta gruplarımız arasındaki (5.47 ve 7.78) yaş farkının bu çalışma baz alınınca istatistiksel analizi bozmayacağı kabul edilmiştir. Erişkin kontrol gruplarında da erkek ve kadınlardaki anal kanal boyunun aynı olduğunu veren çalışmalar vardır (Schouten &Gordon,1999). Yalnızca konstipasyonu olan gruptaki kız cinsiyet ve enkopretik hastalar arasındaki erkek cinsiyet ağırlığı yine bu nedenle göz ardı edilmiştir. Günlük pratikte ,digital rektal muayene ile kronik kabız ve enkopretik hastaların daha kısa anal kanal boyuna sahip olduğu klasik bilgisi öğretilir. Loening ve arkadaşları 20 sağlıklı ve 20 enkopretik kronik konstipe çocuk hasta ile yaptıkları bir çalışmada tedaviden 5 yıl sonra hastaları tekrar değerlendirmiş ve 11 tanesinin tümüyle iyileştiği görülmüşler. Kabızlık şikayetleri olmayan hastaların anorektal manometre ile tekrar ölçülen anal kanal boyları ve basınç parametrelerinin ise 5 yıl önceye göre bir değişiklik göstermediğini saptamışlardır. (Loening-Baucke ,Cruikshank,1986) Çalışmamızda bu literatürle uyumlu olarak anorektal manometri ile ölçülen anal kanal boyu enkoprezis kliniği ile ilişkisiz çıkmıştır. Sonuç olarak çalışmamızda enkoprezis oluşum mekanizmasında anal kanal boyu ilişkisiz bulunmuş, anal kanal asimetri değerleri istatistiksel anlamlı bulunmuş fakat klinik anlamı anlaşılamamıştır. Seride Enkoprezise etki eden en önemli faktör konstipasyon süresi ve konstipasyon süresine etki eden tek bağımsız faktör erkek cinsiyet olarak sonuçlanmıştır. Fakat enkoprezisli erkek hastalarda asimetri değerleri eşdeğer kız hastalarla aynı düzeyde olduğundan anal kanal asimetrisi erkeklerin enkoprezise yatkınlığını açıklayamamıştır. Asimetrisinin enkoprezis üzerine olan etkisinin daha iyi anlaşılabilmesi için , kronik kabızlık tanısını yeni almış ve sağlıklı grubu da olan hastaların anorektal manometre testlerinin yapıldığı ve uzayan dönemde enkoprezis geliştiren ve

geliştirmeyen hastaların tekrar değerlendirildiği prospektif bir çalışma planlanması faydalı olabilir.

Bu çalışmanın yapıldığı tarihten sonra yayınlanmış Güncel literatür incelendiğinde, çalışmamızdaki hasta grubunu ve methoda benzeyen bir makele ile karşılaşılmamıştır. Fekal retansiyonu olmayan gayta inkontinaslı 40 çocuk hastada 3 boyulu anorektal manometri ile yapılan anal kanal asimetrisi rekonstrüksiyonunda çocukların düşük basınçlı segmentlerinin olduğu ortaya konulmuştur (Marcin Banasiuk&ark.,2022). Bu süreçte Cerrahi konjenital anorektal bölge hastalıkları sonrası izlenen fekal inkontinas ve doğum sonrası anal sfinkter hasarı araştırılan kadın hastalarda yapılan çalışmalara sıkça rastlanmıştır. Samuel ve arkadaşları Yüksek çözünürlüklü üç boyutlu anorektal manometrinin insanlarda anal kanal basınçlarının eksenel ve çevresel asimetrisini yakaladığı, hayvan modellerinde anal kontinans ve anal kanal asimetrisinin korele olduğunu rapor etmiştir (Samuel Sorkhi&ark.,2022). Desiree F. Baaleman ortalama yaşları 14 olan küçük bir kronik fonksiyonel kabızlıklı hasta grubu ile yaptıkları üç boyutlu anorektal manometri test sonuçlarında kaslara yönelik bir fark görmediklerini belirtmişlerdir. Bu çalışmada fekal inkontinanstaki bahsedilmemiştir(Desiree F. Baaleman&ark.,2022). 2021 yılında yayınlanan bir çalışmada ,Üç boyutlu anorektal manometri testi, uzun süredir oral laksatiflerle takip edilen 1072 kronik fonksiyonel kabızlık tanılı çocuk hastanın 109’unda internal anal sfinkter akalazyası tesbit edilmiştir. Diskinetik defekasyon ve pelvik taban koordinasyon bozukluklarının araştırıldığı güncel çalışmalarda, anorektal manometrinin yine sık kullanım alanı bulduğu görülmektedir (Qihong Liu&ark.,2022) .Bu çalışmada 3 boyutlu anorektal manometri, Puborektalis sendromunu X-ışını defografisi ile aynı derecede güvenilirlikle teşhis etmiş ve pelvik taban bozukluklarının tanısında kullanımını doğrulanmıştır. Bu dönemde anorektal manometrinin en çok eleştirildiği standartizasyonu olmaması ve sonuçların çok kişi bağımlı olduğu ile ilgili konuya yönelik çalışmalarda yapıldığı görülmektedir. 2020 yılında International anorectal physiology çalışma grubu(IAPWG)

anorektal manometri testi için standart protokellerde ve anorektal disfonksiyon tanıları için London kriterlerinde konsensus oluşturmuşlardır (Emma V. Carrington& and All members of the International Anorectal Physiology Working Group,2020) Bu çerçevede, objektif fizyolojik ölçüme dayalı olarak anorektal fonksiyon bozuklukları için IAPWG protokolünü ve Londra sınıflandırmasını tanıtmışlar ve teşhis testlerinin sonuçlarını, standart çalışma prosedürlerini ve konsensus sınıflandırma sistemini tanımlamak için ortak bir dilin kullanılmasının önemi üzerinde durmuşlardır. Anorektal fonksiyon testinin performansına yönelik IAPWG protokolü, rektoanal refleksleri, anal tonusu ve kontraktileti, rektoanal koordinasyonu ve rektal duyuyu test etmek için standartlaştırılmış bir manevra dizisi önerimlerdir. Sınıflandırmaya göre tanımlanan sağlıklı kontrollerde görülmeyen başlıca bulgular :rektoanal arefleksi, anal hipotansiyon ve hipokontraktilite, rektal hiposensitivite ve aşırı duyarlılık. Sağlıkta mevcut olabilecek ve tanı öncesinde ek bilgi gerektiren küçük ve sonuçsuz bulgular arasında anal hipertansiyon ve dissinerji yer almıştır. Çalışmamızda araştırılan anal kanal boyu ve anal kanal asimetrisi değerlerine yer verilmemiştir.

Satish SC Rao ve arkadaşları 2021 de yayınladıkları makalede fekal inkontinas tanısı ile translumbosakral nöromodülasyon (TNT) tedavisi uyguladıkları 33 hastaya tedavi öncesi ve sonrasında 3 boyutlu anorektal manometri ile değerlendirmiş ve TNT'nin patofizyolojiyi değiştirerek anorektal basınçları düzelttiği ve fekal inkontinansı azalttığını göstermişlerdir. (Satish SC Rao & ark.,2021)

Sonuç olarak anorektal manometri yıllar içinde gerek teknik gerekse methodları itibari ile gelişimine devam etmiş ve anorektal bölgenin karmaşık fizyolojisini çözmek için yapılan çalışmalarda ve klinik uygulamalarda popülerliğini korumaya devam etmiştir.

Çocuklarda fonksiyonel kabızlık tedavisi

Konstipasyon hastaya sıkıntı veren bir olaydır ve tedavi edilmelidir. Fonksiyonel konstipasyonlu olgunun tedavisinde genel yaklaşım ilk olarak fekal birikimlerin olup olmadığını saptamaktır. Fekalom varsa dışkı boşaltımı tedavisi verilir. Daha sonra fekalom oluşmasını engellemek ve düzenli defekasyonu sağlamak için idame tedaviyi başlatmak, aile eğitimi sağlamak ve yakın izlem ile gerekirse tedaviyi düzenlemek gerekir.

Fekal birikimler fizik muayene esnasında palpe edilebilir. Dilate olan rektum fekal kitle ile dolmuştur ve fazla miktardaki gaita düz abdominal grafide görülebilir. Fekal boşaltım, idame tedaviye geçmeden önce mutlaka yapılmalıdır. Bu da oral yada rektal yol ile yapılır. Kontrollü olmayan çalışmaların sonuçlarına göre oral, rektal yada her ikisi ile yapılan boşaltımın etkili olduğu görülmektedir (Tolia& Lin& Elitsur,1993). En iyi tedavi biçimi ailenin de ikna edildiği yöntemdir. Oral yol seçildiğinde, başlangıç tedavisi için mineral yağ, oral elektrolit solüsyonları tek başına yada kombine kullanılabilir (Gleghorn &Heyman &Rudolph,1991). Oral tedavi invaziv değildir ve çocuğa duyu kontrolü sağlar, ancak bağımlılık etkisi mevcuttur. Rektal uygulama hızlı etkilidir, ancak invazivdir.

Rektal yoldan boşaltım fosfor (3 cc/kg) ya da mineral yağ lavmanları ile yapılabilir (Loening-Baucke,1996). Bunlar oldukça yaygın kullanılmaktadır. Ancak sabun köpüğü, musluk suyu ve magnezyum lavmanları kullanımı önerilmemektedir. Çünkü potansiyel olarak toksiktirler. Bebeklerde gliserin suppozituar efektif olarak uygulanabilir (Weisman&ark.,1983) ve büyük çocuklarda bisakodil suppozituarı kullanılabilir. Dijital yöntem ile boşaltım tartışmalıdır. Anal fissürü olan çocuklarda lokal anestol tedavisi, ağrılı dışkılamayı unutturmak için önemlidir. Başarılı lokal tedavi yapılmazsa dışkı tutma alışkanlığı devam edebilir.

Prospektif, randomize çalışmalar göstermiştir ki, davranış tedavisi ile beraber medikal tedavi oldukça yararlıdır (Nolan&ark.,1991). Laksatif kullanımı, düzenli tuvalet eğitiminin tekrar kazanılmasında önemlidir. Günlük konstipasyon tedavisinde

medikal tedavi gerektiğinde; mineral yağ (parafin likit 1-3 ml/kg), magnezyum hidroksit, laktuloz, sorbitol (osmotik laksatifler) yada yumuşatıcılar ile beraber laksatifler önerilir. Tedavinin bu basamağında, uzamış laksatif kullanımından kaçınmak gerekir. Bu amaçla kullanılan tedavilerin dozları ve potansiyel yan etkileri tablo 6 'da gösterilmiştir. Mineral yağ, süt veya meyve suyu ile beraber verilebilir. Uzun süreli kullanımı yağda eriyen vitamin eksikliğine neden olabilir. Laktuloz emilmeyen bir karbonhidrat olarak ozmotik etki oluşturur. On iki aydan büyük bebeklerde mısır şurupları, laktuloz ve sorbitol gaita yumuşatıcıları olarak kullanılabilir. Mineral yağ ve uyarıcı laksatifler önerilmez. Çünkü GÖR ve yutma problemleri bebeklerde fazla olduğu için aspirasyon riski vardır ve lipoid pnömoni olabilir. Gliserin suppozituar kullanışlıdır ve diğer suppozituarlardan kaçınılmalıdır. Stimülan bir laksatifin aralıklı, kısa süreli kullanımı gerekebilir. Hatta bazı zamanlarda acil tedavi olarak kullanılabilir.

Tedavinin başarısızlığı ve devam ettirilmemesi sonucu adolesan dönemde de aynı sorun devam edebileceği için, uzun süreli bir çalışmaya göre düzenli barsak alışkanlığını kazanmak için, önemli sayıda çocukta tedavinin uzun süreli devam ettirilmesine ihtiyaç duymuştur (Staiano&ark.,1994).

Eğer konstipasyon düzelmezse ve HH düşünülüyorsa diğer tedaviler verilebilir. Tedavi uzun süreli denenir ve uyarıcı laksatifler kısa süreli eklenebilir. Senna, bisacodil ve fenofitalein ile deneyimler vardır. Ancak fenolfitalein karsinogeniktir. Sisaprid kullanımı çelişkilidir (Murray&ark.,1990). Fenofitalein glikol elektrolit solüsyonları barsak temizliği için kullanılır ve düşük dozda uzun süreli tedavi için düşünülebilir (Loening-Baucke &Younoszai,1984).

Boşaltım yapıldıktan sonra konstipasyonu önleyici tedavi düşünülür. İdame tedavi ile amaç diyet değişikliği, davranış yönlendirmesi ve laksatifler ile barsak hareketlerinin normal olmasını sağlamaktır. Yumuşak gaita için sıvı alımı artırılır, emilen ve emilmeyen karbonhidratlar verilir. Özellikle meyve sularında

(kuru erik, armut, elma suyu) bulunan sorbitol, gaita su miktarını ve gaita sayısını arttırır (Loening-Baucke,1990) Sabah aç karnına bir bardak su içme alışkanlığının yerleşmesi, lifli besinlere ağırlık verilmesi ve dengeli beslenme önemlidir. Hastanın irritabl kolonu varsa havuç, yeşil salata, kuru fasülye, pırasa, enginar gibi uzun lifli yiyeceklerin az, yeşil fasülye, ıspanak, kabak gibi kısa liflilerin fazla olmasına dikkat edilmelidir. Dört yaşlarında itibaren çocukların diyetinde 5-7 gr lif bulunmalıdır. İdame tedavisi en az 6 ay olmak üzere 2 yıla kadar uzatılabilir. Aile eğitimi ile konstipasyonun nedeninin açıklanması çok önemlidir. Amaç ailenin ve yakınlarının güvenini sağlamaktır. Fekal soiling varsa, aile ve çocuk için ideal hedef negatif tutumu engellemektir. Bunun taşma şeklinde olduğunun anlaşılması çok önemlidir. Aileler tedavinin devamı için istekli ve destekleyici olmalıdır. Konstipasyon eğitiminin devamlılığı sağlanmalıdır (Rappaport & Levine,1986).

Soiling olan çocukta konstipasyon bulgusu yoksa en güzel tedavi şekli davranış modelidir, fakat bazı olgularda psikolojik destek gerekebilir. Düzenli tuvalet eğitimi davranış değişikliğinin başında gelir. Acele etmeden yemeklerden sonra tuvalete gidilmesi önerilir. Taşma inkontinansı olsun olmasın, konstipasyon tedavisinin bir bölümü çocuğu motive etmektir. Bu bir çeşit ödül sistemini içerir. Örneğin, her yemekten sonra ve gece yatmadan önce 5-10 dakika olmak üzere günde 3-4 kez tuvalete gitme alışkanlık haline getirilmelidir. Okula giden çocuklar bunu en az günde 2 kez yapmalıdır. Çocuk normal olarak tuvalete yaptığı her gaitayı kayıt eder. Tutulan günlük her doktor vizitinde değerlendirilir ve pozitif yaklaşım sağlanır.

Biofeedback tedavi, enstrümantasyonla hastanın defekasyon fonksiyonunu ölçen ve anlık bilgi veren bir tedavi yöntemidir. Yani defekasyonu yeniden öğrenme şeklidir. Feedback oluşumunu sağlayacak enstrüman anorektuma yerleştirilmiş bir manometre probu veya EMG elektrodudur . Hastalara artan basınç ve volümle rektal distansiyon hissi ve cevabı geliştirilmeye çalışılır.

Fekal İnkontinanslı Hastada Biofeedback Terapinin Amacı:

1. Anal sfinkter kas gücünü geliřtirmek,
2. İstemli sıkıřma ve takiben rektal algılama sırasında abdominal, gluteal ve anal sfinkter kasları arasındaki koordinasyonu geliřtirmek,
3. Anorektal duysal algılamayı artırmaktır.

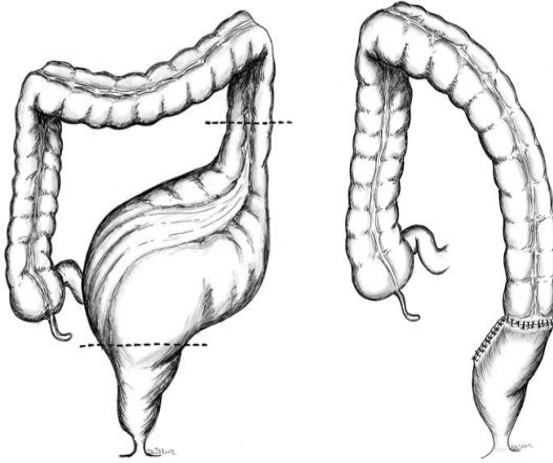
Biofeedback alıřmalar genellikle görsel, işitsel veya verbal feedback teknikleri ile yapılır. Kontrolsüz alıřmalarda, hastaların %40-80'inde subjektif iyileřme rapor edilmiřtir(Norton & Hosker & Brazzeli, 2000) Randomize kontrollü bir alıřmada konservatif standart bakıma biofeedback tedavi veya Kegel sfinkter egzersizlerinin eklenmesi karşılařtırılmıřtır. Hem biofeedback tedavi, hem de uzman hemřire bakımı yöntemi ile fekal inkontinanslı hastalarda %50 veya daha fazla iyileřme izlenmiřtir ve tedaviler arası fark saptanmamıřtır (Norton & ark., 2001). Yapılan alıřmalarda genelde kür ve iyileřme oranı %72 civarında bulunmuřtur Nörojenik fekal inkontinanstaki cevap azdır (Leroi & ark., 1999).

Tedavisi devam etmekte olan hastalar bařlangıta her ay kontrole aęırılmalı, gele-meyen hastalardan da telefonla bilgi alınmalıdır. Her kontrolde hastanın karnı ve rektumu muayene edilmeli, laksatif dozunun yetersiz kaldıęı düşünölen hastalarda doz ayarlanmalı veya ilaç deęiřtirilmelidir. Arzu edilen sonuç ocuęun her gün dışkılamasıdır. Ama ocuęun haftada üçten fazla defekasyon yapmaya bařlaması ve artık kilotuna dışkı bulařmıyor olması tedavinin bařarılı olduęunun söylenmesi için yeterli bir skordur. Olguların büyük oęunluęunda birkaç ay içinde sonuç alınır. Ancak bu noktada sıklıkla hekimin veya ailenin yanlıřı durum düzelir düzelmez tedavinin kesilmesidir. Ü altı ay içinde hastanın řikayetlerinde belirgin bir azalma olsa bile tedaviye devam edilmelidir. Altı aydan sonra řikayetleri geen hastaların kontrol aralıkları iki aya ıkarılabilir. Kalıcı bir bařarı için tedavi en az 6 ay ile 1 yıl sürdürölmeli ve bu gereksinim daha en bařtan aileye ok iyi anlatılmalıdır. Bu süre inatı vakalarda bazen iki üç yıl sürebilir. Laksatif tedavisinin faydalı olabilmesi için ortalama bir yıl devam etmesi gerekmektedir. Daha önce kesildięi takdirde hastaların büyük

bölümünde şikayetler tekrar başlamaktadır. Uzun süreli takipler beş yaşından büyük çocukların %50-60'ında kalıcı bir başarı elde edilebildiğini, %29'unda önemli ölçüde düzelmeye rağmen kilot kirlenmesinin az veya çok devam ettiğini, hastaların %21'nin sürekli laksatif kullanmak zorunda kaldığını göstermektedir. Yine de kabızlığı düzelen olguların %20-40'ında uzun dönemde - 5 yıl içinde - şikayetler tekrar başlayabilmektedir

Cerrahi Tedavi

Kabızlığa neden olabilecek başka bir hastalığın saptanamadığı, çocuğun yıllardır yüksek miktarda laksatif kullanmış ve kullanmaya da devam etmek zorunda olduğu, kolonun ileri derecede genişlemiş olduğu hastalarda rektosigmoid rezeksiyon yapılması son çare olarak tartışılabilir. Böyle bir ameliyatın temel hedefi genişlemiş rektosigmoidin çıkarılmasıyla kolonun geçiş süresi hızlandırılmasıdır.



Şekil 14: genişlemiş rektosigmoid kolonun rezeke edilmesi

KAYNAKLAR

Arndorfer RC, Stef JJ, Dodds WJ, Linehan WH, Hogan WJ: Improved perfusion system for intraluminal esophageal manometry. *Gastroenterology* 73:23-7,1977

Aydođdu S, Selimođlu MA, Ünal F, Alım HÇ, Yađcı RV. Çocukluk yaşı grubunda konstipasyon ve yönetimi. XXXV. Ulusal Pediatri Kongresi. 19-23 Mayıs 1999, Ankara. P 126.

Bacer SS, Liptak GS, Coletti RB et al. Constipation in infants and children: evaluation and treatment. A medical statement of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999;29(5):612-26

Bartolo D, Roe A, Locke-edwards J, Virjee J, Montensen N. Flap-valve theory of anorectal continence. *Br J Surg* 1986; 73:1012-1014.

Bassotti G, Villanacci V, Nascimbeni R, Asteria CR, Fisogni S, Nesi G, Legrenzi L, Marina M, Tonelli F, Morelli A, Salerni B. Colonic neuropathological aspects in patients with intractable constipation due to obstructed defecation. *Modern Pathology* 2007; 20:367-374.

Başaklar AC, Demirođulları Nöronal İntestinal Malformasyonlar. Başaklar AC, Eds. Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları. 1. Baskı, Ankara: Palme Yayıncılık, 2006.

Bellman M: Studies on encopresis. *Acta Paediatr Scand* 170 (supp): 1-151, 1966

Candy DCA, Edwards D. The management of chronic constipation. *Curr Pediatr* 2003; 13:101-6

Clayden GS, Lawson JO: Investigation and management of long standing chronic constipation in childhood. *Arch Dis Child* 51:918-923, 1976

Demir H, Saltık-Temizel İN, Koçak N, Yüce A, Özen H, Gürakan F. Functional constipation with abdominal pain. *Int Pediatr* 2002; 17:189

Desiree F. Baaleman, Mana H. Vriesman, et all. Do we need an extra dimension? A pilot study on the use of three-dimensional anorectal manometry in children with functional constipation. *Neurogastroenterol Motil.* 2022 Oct; 34(10): e14370.

Emma V. Carrington, Henriette Heinrich, Charles H. Knowles and et all, The international anorectal physiology working group (IAPWG) recommendations: Standardized testing protocol and the London classification for disorders of anorectal function. *Neurogastroenterol Motil.* 2020 Jan; 32(1): e13679.

Ertem D. Sindirim Sistemi. Yıldırım M, Okar M, Dalçık H., Eds. İnsan Embriyolojisi. 6. Baskıdan çeviri, İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 2002:271-302.

Fontana M, Bianchi C, Cataldo F, et al. Bowel frequency in healthy children. *Acta Pediatr Scand* 1989; 78:682-4.

Gleghorn EE, Heyman MB, Rudolph CD. No-enema therapy for idiopathic constipation and encopresis. *Clin Pediatrics* 1991; 30:667-72

Gordon PH, Nivatvongs S. Principles and Practice of Surgery for the Colon, Rectum, and Anus. St.Louis, Quality Medical Publishing, 1999.

Hatch TF. Encopresis and constipation in children. *Pediatr Clin North Am.* 1988.

Ingebo KB, Heyman MB. Polyethylene glycol-electrolyte solution for intestinal clearance in children with refractory encopresis: A safe and effective therapeutic program. *AJDC Am J Dis Child* 1988; 142:340-2

Johnson PJ, Bornstein JC, Burcher E. Roles of neuronal NK1 and NK3 receptors in synaptic transmission during motility reflexes

in the guinea-pig ileum. British Journal of Pharmacology 1998; 124:1375-1384

Kayaalp SO, Ulus ĞH. Otonom Sinir Sistemi Nörotransmitterleri ve İlaçları Hakkında Temel Bilgiler. Kayaalp SO, Eds. Rasyonel Tedavi Yönünden Tıbbi Farmakoloji. 10. Baskı, Ankara: Hacettepe-Taş Kitapçılık, 2002:1044-1074.

Koronkiewicz ED, Debek B, Sulkowska M, Chyczewski L. Suitability of selected markers for identification of elements of the intestinal nervous system. European Journal of Pediatric Surgery 2002; 12:397-401.

Leroi AM, Dorival MP, Lecouturier MF, et al. Pudendal neuropathy and severity of incontinence but not presence of an anal sphincter defect may determine the response to biofeedback therapy in fecal incontinence. Dis Colon Rectum 1999; 42: 762.

Loening-Baucke V, Cruikshank BM: Abnormal defecation Dynamics in chronically constipated children with encopresis. J Pediatr 108: 562-566, 1986.

Loening-Baucke VA, Younoszai MK. Effect of treatment on rectal and sigmoid motility in chronically constipated children. Pediatrics 1984; 73:199-205

Loening-Baucke V. Modulation of abnormal defecation dynamics by biofeedback treatment in chronically constipated children with encopresis. J Pediatr 1990; 116:214-22

Loening-Baucke V. Encopresis and soiling. Pediatr Clin North Am 1996;43:279-89

Mandhan P, Qi BQ, Beasley SW. Aberrations of the intrinsic innervation of the anorectum in fetal rats with anorectal malformations. Journal of Pediatric Surgery 2005; 40:397-402

Marcin Banasiuk, Marcin Dziekiewicz, Magdalena Dobrowolska, Barbara Skowrońska, Łukasz Dembiński, Aleksandra Banaszekiewicz. Three-dimensional High-resolution Anorectal Manometry in Children With Non-retentive

Fecal Incontinence. J Neurogastroenterol Motil. 2022 Apr 30; 28(2): 303–311.

Martelli H, Devroede G, Arhan P, et al: Mechanisms of idiopathic constipation: outlet obstruction. *Gastroenterology* 75: 623-631, 1978.

Miller R, Bartodo D, Cervero F, Mortensen N. Anorectal temperature sensation: A comparison of normal and incontinent patients. *Br J Surg* 1987; 74:511-515.

Murray RD, Li UK, McClung HJ, Heitlinger L, Rehm D. Cisapride for intractable constipation in children: Observation from an open trial. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1990; 11:503-8.

Nolan T, Debelle G, Oberklaid F, Coffey C. Randomized trial of laxatives in treatment of childhood encopresis. *Lancet* 1991; 338:523-27.

Norton C, Hosker G, Brazzeli M. Biofeedback and/or sphincter exercises for the treatment of faecal incontinence in adults. *Cochran Database Syst Rev* 2: CD00211, 2000

Norton C, Chelvanayagam S, Wilson-Barnett J. et al. Randomized controlled trial of biofeedback for fecal incontinence. *Gastroenterology* 2003; 125: 1320-9

Papadopoulou A, Clayden GS, Booth IW. The clinical value of solid marker transit studies in childhood constipation and soiling. *Eur J Pediatr* 1994; 153:560-4.

Partin JC, Hamill SK, Fischel JE, Partin JS. Painful defecation and fecal soiling in children. *Pediatrics* 1992; 89:1007- 9.

Pemberton HP, Swash M, Henry MM. *The Pelvic Floor. Its function and disorders.* W.B.Saunders, 2002

Pemberton J, Meagher A. Anatomy and Physiology of the anus and rectum. In Condon R. Ed. *Colon*, Vol 4. In Zuidema G, ed. *Shackelford's Surgery of the Alimentary Tract*, 4th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1995

Procter E, Loader P. A 6-year follow-up study of chronic constipation and soiling in a specialist paediatric service. *Child Care Health Dev* 2003; 29:103-9

Qihong Liu, Wenyi Fang, Peilin Zhao, Yanqin He, HaiHua Gao, Xiao Ke. Three-dimensional high-resolution anorectal manometry: A comparative pilot study with X-ray defaecography. *Medicine (Baltimore)*. 2022 Dec 16; 101(50): e31682.

Rappaport LA, Levine MD. The prevention of constipation and encopresis: A developmental model and approach. *Pediatr Clin North Am* 1986; 33:859-69

Rockney, RM, McQuade WH, Days AL. The plain abdominal roentgenogram in the management of encopresis. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995; 149:623-7

Samuel Sorkhi, Youngjin Seo, Valmik Bhargava, Mahadevan Raj Rajasekaran. Preclinical applications of high-definition manometry system to investigate pelvic floor muscle contribution to continence mechanisms in a rabbit model. *Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol*. 2022 Jan 1; 322(1): G134–G141.

Sang Q, Williamson S, Young HM. Projections of chemically identified myenteric neurons of the small and large intestine of the Mouse. *Journal of Anatomy*. 1997; 190:209-222

Satish SC Rao, Yun Yan, Xuelian Xiang, Amol Sharma, Deepak Ayyala, Shaheen Hamdy. Effects of Translumbosacral Neuromodulation Therapy on Gut and Brain Interactions and Anorectal Neuropathy in Fecal Incontinence: A Randomized Study. *Neuromodulation*. 2021 Oct; 24(7): 1269–1277.

Sauvat F. Severe functional constipation in child: what is the solution? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 38:10-1.

Schouten W, Gordon P. Physiology. In Gordon PH, Nivatvongs S, eds. *Principles and Practice of Surgery for the Colon, Rectum, and Anus*. St. Louis: Quality Medical Publishing, 1999i

Skandalakis, J.E, Skandalakis P.N., Skandalakis L.J., Surgical Anatomy and Technique. 2nd Ed New York: Springer-Verlog Inc. 2000: 457-529.

Sondheimer JM. Helping the child with cronic constipation. Contemp Pediatr 12: 28,1985.

Stafford PW: Other disorders of the anüs and rectum,anorectal function. In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, et al(eds): Pediatric Surgery,Mosby, St. Louis,1998,pp. 1449-1460.

Staiano A, Andreotti MR, Greco L, Basile P, Auricchio S. Long term follow up of children with chronic idiopathic constipation. Dig Dis Sci 1994; 39:561-4.

Thomas ER, Patrica LR, Pathophysiology. In Beck DE, ed, Handbook of Colorectal Surgery. St. Louis: Quality Medical Publishing,1997.

Tixier E, Galmiche J.P, Neunlist M. Acidity induces c-Fos expression in a subpopulation of human colonic submucosal neurons. Neuroscience Letters 2006; 404:23-27.

Tolia V, Lin CH, Elitsur Y. A prospective randomized study with mineral oil and oral lavage solution for treatment of faecal impaction in children. Aliment Pharmacol Ther 1993; 7:523-9.

Walker A.W, Pediatric Gastroenterology Disease, 4th Ed:Pathophysiology, Diagnosis, Management, (CD-ROM) 2004.

Weisman LE, Merenstein GB, Digirol M, Collins J, Frank G, Hudgins C. The effect of early meconium evacuation on early-onset hyperbilirubinemia. Am J Dis Child 1983; 137:666-8.

Yeğen B, Erdal S, Alican Ğ, Genç O, Pekcan M. Gastrointestinal Fizyoloji. Çavuşoğlu H. Guyton Hall Tıbbi Fizyoloji Ders Kitabı. 1. Baskı, İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri, 2001:718-770.

BÖLÜM VIII

Anorektal Anomalilere Eşlik Eden Ürogenital Patolojiler: Vajinal Patolojiler

Sırma Mine TİLEV

Giriş ve tanımlar

Anorektal malformasyonlar (ARM), ürolojik, jinekolojik ve kolorektal sistemleri değişik derecelerde etkileyen konjenital malformasyonlar bütünüdür. Anorektal malformasyonlar erkeklerde daha sık görülmekle birlikte, kızlarda ve erkeklerde, kolonun sonlandığı ve kolorektal sistemin genitoüriner sisteme açıldığı bölgelere göre sınıflandırılır (Holschneider *et al.*, 2005; Gangopadhyay and Pandey, 2014).

Kızlarda, en sık görülen anorektal malformasyon rektovestibüler fistüllü anal atrezi olup, anorektal malformasyonlara sıklıkla genital anomaliler eşlik eder. Çalışmalarda, ARM'li hastaların %50'sinde bir Müllerian anomali, %30'unda konjenital vajinal anomali, %30'unda uterus malformasyonu ve %9,5'unda tubal anomaliler saptanmıştır. Vajinal anomaliler arasında en sık komplet longitudinal vajinal septum, ardından vajinal agenezi, uterus

anomaliler arasında en sık uterus didelfis ve septat uterus gözlenmiştir. Rektovestibüler fistüllü anal atrezili hastalarda en sık gözlenen defektler ise vajinal septum ve vajinal atrezidir (total ve parsiyel). Vajinal anomalilere çoğunlukla uterus anomalileri eşlik eder. Total vajinal atreziyle en sık uterin atrezi, vajinal septum ile ise hemiuterus (uterus didelfis) gözlenmiştir (Levitt *et al.*, 2009; Breech, 2016; Fanjul *et al.*, 2019).

Persistan kloakada (PK), vajina, üretra ve rektum, pelvisin içinde birleşip, ortak bir kanal oluşturarak tek perineal orifise açılır. Ortak kanalın uzunluğu, 1.5-10 cm arasında değişebilmekle birlikte, yenidoğanda ortalama 3 cm'dir. Bu hastaların yaklaşık %60'ında, iki hemiuterus ve iki hemivajenden oluşan çift Müllerian sistem mevcuttur. Oldukça sık olmasına rağmen, bazen bu Müllerian anomaliler fark edilmeyerek, ilerleyen zamanda hastada, hematokolpos, hematometra ve akut batın gelişmesine sebep olabilir. Özellikle ek Müllerian anomalisi mevcut persistan kloakalı hastaların obstetrik sağlıkları, yapılacak rekonstrüksiyonlara bağlıdır (Peña and Levitt, 2003; Peña and Bischoff, 2015b).

Kloaka ekstrofisi (KE), bir karın ön duvar defekti olup, mesane, terminal ileum ile çekum ekstrofisi, imperfore anüs ve omfalosel ile karakterize, oldukça ağır bir konjenital malformasyondur. Erkeklerde daha sık görülür, nadiren kızlarda da görülebilmektedir. Kız kloaka ekstrofileri, tamamen ayrık iki hemivajina ve arası genişçe ayrık iki hemiuterus ile doğarlar. Buna kimi zaman vajinal agenezi, duplikasyon, duplike uterus gibi kompleks Müllerian anomaliler eşlik eder. Bu hastalarda öncelik, gastrointestinal sistemi mesaneden ayırmak, stomayla gaita çıkışına izin vermek, omfaloseli olabildiğince batın içine redükte etmek ve hastanın genel durumu ve doku miktarı elverdiğince rekonstrüksiyon yapmaktır. Definitif rekonstrüktif operasyonlar ilerleyen yaşlarda planlanabilir. Erken dönemde Müllerian yapıların olası obstrüksiyonları gidermeli, hastaların mümkün olduğunca normale yakın bir hayat sürmelerini sağlamak için ergenlik döneminde genital rekonstrüksiyonu sağlanmalıdır (Peña and Bischoff, 2015b, 2015c; Suson *et al.*, 2016).

Anorektal anatomi ve fizyoloji

Rektum

Rektum ve anal kanal, kalın barsağın son kısmını oluşturur. Rektum pelvisin içinde yerleşiktir, sakral promontoryum seviyesinden başlar ve distale uzanır. Adventisyel tenya bantlarının birleşerek dış longitudinal kası oluşturduğu yer, rektumun başlangıcını işaret eder. Lümeninde iki veya üç adet, transvers submukozal katlantılarla oluşan Houston plikası yer alır. Periton, anteriorda rektumun üst 2/3'ünü, lateralde üst 1/3'ünü kaplar. Alt 1/3'ü peritonla örtülü olmayıp, Denonvillier fasyasıyla çevrilidir. Rektum, S4 seviyesinde, sakral kemiğin anteriorundan başlayan güçlü bir endopelvik fasyaya yapışıktır. Bu bölge Waldeyer halkası olarak bilinir (Barleben and Mills, 2010).

Anal kanal

“Anatomik” anal kanal, dentat çizgiden başlayarak, anokütanöz çizgiye dek devam eder. Bu tanım, anal kanalın histolojik embriyolojik özellikleri üzerine kurulmuş olup, işlevsel özelliklerini dikkate almamaktadır. Dentat çizgi, skuamöz ve transizyonel epitelin birleştiği yerdir (Barleben and Mills, 2010).

“Cerrahi” anal kanal ise, anorektal halka ile anokütanöz çizgi arasında yer alır. Anorektal halka, internal anal sfinkterin üst kısmı, longitudinal kas, puborektalis kası ve eksternal anal sfinkterden oluşan bir fibromusküler banttır. Rektal tuşede posteriorda levator ani'nin komponentlerinden olan puborectalis kası palpe edilebilir. Anal kanalın bu cerrahi tanımı, operasyonlar sırasında dikkat edilmesi gereken çevre kas yapılarını da içermektedir (Moonka and Carmicheal, 2019).

Anal kanal, rektumun pelvik hiatustan geçtiği ve puborektalis kasıyla bulunduğu noktanın proksimalini oluşturur. Bu lokasyonda, musküler anal kanal, bir “tüp içinde tüp” olarak düşünülebilir. İçteki tüp, internal anal sfinkterin visseral düz kası, dış tüp ise otonomik sinir sistemi tarafından innerve edilen longitudinal

tabakadır (Barleben and Mills, 2010; Moonka and Carmicheal, 2019).

İnternal anal sfinkter

İnternal anal sfinkter (İAS), rektumun dairesel düz kasının aşağıya devamıdır ve eksternal anal sfinkterin distalinden yaklaşık bir santimetre proksimalde sonlanır. İnternal anal sfinkterin sonlandığı bu bölge, rektal tuşede rahatlıkla palpe edilebilir (Barleben and Mills, 2010).

Birleşik longitudinal kas

Birleşik longitudinal kas (BLK), rektumun longitudinal kas tabakasının bir uzantısı olarak, anorektal halkadan başlar ve puborektalis kas lifleriyle birleşerek kaudale uzanır (Moonka and Carmicheal, 2019).

Eksternal anal sfinkter

Eksternal anal sfinkter (EAS), internal anal sfinkter ve BLK çevresini eliptik şekilde saran ve distale uzanan düz kas liflerinden oluşur. Orta kısmı posteriorda, anokoksigeal ligament aracılığıyla koksikse bağlanır. Proksimal EAS ise puborectalis kasıyla devamlılık gösterir. Anteriorda, proksimal EAS, transvers perineal kas ile birlikte, perineal body'nin bir kısmını oluşturur (Barleben and Mills, 2010).

Pelvik taban anatomisi

Perineal body:

Perineal body, eksternal anal sfinkter, süperfisyel transvers *perinei*, derin transvers *perinei*, ve bulbospongiosus kaslarının kesiştiği noktayı ifade eder.

Anokoksigeal ligament:

Anokoksigeal ligament, presakral fasyadan anal kanaldaki BLK'ye uzanan kalın bir ventral bölüm ve koksiks ile EAS arası uzanan ince bir dorsal bölümden oluşur. Adominoperineal rezeksiyon esnasında hem dorsal, hem ventral kısımları bölünür (Moonka and Carmicheal, 2019).

Pelvik taban kasları:

Anal sfinkter ve perineal body'e ek olarak, levator ani (LA) kasları pelvik organ desteği sağlar. Levator ani kasları, pubokoksigeal, puborektal ve iliokoksigeal kaslardan oluşur. Aralarında en önemlileri puborektalis kası olup, anorektal halkayı, İAS ile birlikte oluşturur. Puborektalis kasının kasılması, pelvik diyaframı kapatan ve anorektal açığı küçülten yatay bir kuvvet oluşturur. Fekal kontinansın en önemli faktörlerinden birisinin bu olduğu düşünülmektedir (Barleben and Mills, 2010).

Arteriyel dolaşım

Aort'un bifurkasyondan önceki son dalı olan inferior mezenterik arter, inferiorda superior rektal arter olarak sonlanır. Bu, rektum ve anal kanalın üst 1/3'ünün arteriyel dolaşımını sağlar. İnternal iliak arterden çıkan orta rektal arterler, distal rektum ve proksimal anal kanalı besler. Inferior rektal arterler ise, internal pudendan arterden dallanır, anal kanalın her iki yanında iskioanal fossadan geçer. Dentat çizgi hizasında, submukozada, inferior ve superior rektal arterler arasında intramural kollateraller mevcuttur. Rektal iskeminin düşük sıklıkta görülmesinin sebebi, bu kollateral arterler tarafından da beslenmesidir (Moonka and Carmicheal, 2019).

Venöz drenaj

Rektumun çoğunda, kan superior rektal vene, oradan da inferior mezenterik ven aracılığıyla portal sisteme drene olur. Rektumun distali ve anal kanaldan gelen kan, orta ve inferior rektal

venler aracılığıyla internal iliak vene drene olur (Barleben and Mills, 2010).

İnnervasyon

Spinal kanalın ilk üç lumbal segmentinden çıkan sempatik sinirler, rektumun innervasyonundan sorumludur. Lumbal bölgeyi terk ettikten sonra, preaortik pleksusta yeniden birleşir ve aortik bifurkasyonun kaudaline, oradan üst rektuma ulaşır. Burada sağ ve sol dallara ayrılarak, pelvisin her iki yanından parasempatik sinir dallarıyla birleşir. Parasempatik sinirler, kaudal üç sakral sinir kökünden çıkar, ardından anteriordan ilerleyerek sempatik liflerle birleşir ve pelvik pleksusu oluşturur. Pelvik pleksus, levator anikasının laterali ve superiorunda bulunur; parasempatik ve sempatik lifleriyle üriner ve genital organların innervasyonunu sağlar (Barleben and Mills, 2010; Moonka and Carmicheal, 2019).

Anal kanal da sempatik ve parasempatik liflerden dal alır. Her ikisi de internal anal sfinkteri inhibe eder. Eksternal sfinkter, dördüncü sakral sinirin perineal dalı ve internal pudendal sinirin inferior rektal dalı ile innerve edilir. Levator ani, pudendal, inferior rektal, perineal ve sakral sinirler tarafından innerve edilmektedir. Anal kanalın duyu hissi de inferior rektal sinirle taşınmaktadır. Anal kanalın epitel, dentat çizginin 2 cm proksimaline dek, sinir hücresi bakımından oldukça zengindir (Barleben and Mills, 2010; Moonka and Carmicheal, 2019).

Anal kontinans ve defekasyon

Barsak kontrolünün olması için, üç ana element çok önemlidir: Duyu, Sfinkter, Rektosigmoid motilite ve rezervuar fonksiyonu. Anal kanal, insan vücudundaki en hassas bölgelerden birisidir, burada gaz-sıvı-katı ayrımı yapılabilir. Dinlenme halinde, kendisini çevreleyen sfinkter mekanizmasının kas tonusu ve yüksek basıncı dolayısıyla, kollabe haldedir. Yüksek basınç zonuna en yüksek katkıyı, İAS sağlar. EAS paralize olduğunda, bazal anal basınç minimal miktarda değişir; bu da temelde İAS'ın bazal anal

basınçtan sorumlu olduğunu göstermektedir. EAS, dinlenme halinde aktif olmasıyla, diğer çizgili kaslardan ayrılır. Postüral değişiklikler ve intra-abdominal basınç artışına yol açacak hapsirme, öksürme, Valsalva gibi manevralar, eksternal sfinkterin bazal tonusunu artırır. Eksternal sfinkter, ikinci sakral spinal segment tarafından kontrol edilmektedir (Barleben and Mills, 2010).

Rektosigmoid, çoğu zaman rahatlamış halde olduğundan, feçes için bir rezervuar görevi görür. Rezervuar feçes ile distandü olduğunda, defekasyon başlama stimulusu gönderilir. Sol kolon, fekal kitlenin aşağı propülyonunu sağlayan peristaltik dalgalar başlatır. Rektum distandü olduğunda, internal sfinkter rahatlar (rektoanal inhibitör refleksi), ve eksternal sfinkter kasılarak kontinans sağlar. Çömelme, rektum ile anal kanal arasındaki açığı düzleştirir, Valsalva manevrası eksternal sfinkter resistansını yener ve pelvik taban aşağı iner. Eksternal sfinkter, rahatlamasına sebep olacak inhibitör sinyaller alırsa, defekasyon oluşur (Barleben and Mills, 2010; Peña and Bischoff, 2015a).

Bu üç mekanizmadan, anal kontinans için en önemli olanın, rektosigmoid motilite ve rezervuar fonksiyonu olduğu düşünülmektedir. Anorektal malformasyonlu hastalarda, rektosigmoidin rezeke edilmesi, gün içinde pek çok barsak hareketine yol açacaktır. Kolonun bir parçasının rezervuarsız, direkt anal kanala bağlanması durumunda, kontinansın korunması için, hasta, çok iyi korunmuş bir anal kanala ihtiyaç duyacaktır (Barleben and Mills, 2010; Peña and Bischoff, 2015a).

Kadında genitoüriner anatomi ve fizyoloji

Konu dolayısıyla burada yalnızca dişi genitoüriner anatomi ve fizyolojiden bahsedilmiştir.

Uterus ve overler

Uterus, uterin fundus, istmus ve serviksten oluşan musküler bir organdır. Uterus ve serviks, vajinanın anterior apikal kısmıyla devam eder ve utero-ovaryen ligamanlarla overlere bağlanır. Overler

arteryel kan akımını, bilateral uterin arterlerden alır. Uterin arterler internal iliak arterin anterior kısmından dallanır ve uterusun lateralinden ileyerek overyen kan akımıyla anastomoz yapar (Ridgeway and Attaran, 2014).

Uterus, mesanenin arkasında ve rektumun önünde, orta hatta yer alan bir organdır. Periton kalınlaşmaları, *ligamentum cardinale* (kardinal ligament), *ligamentum latum uteri* (broad ligament), *ligamentum rotundum* (round ligament) ve *ligamentum suspensorium ovarii*'yi (infundibulopelvik ligament) meydana getirir. Kardinal ligament, üst vajinayı desteklemenin yanında, derin pelvisi, anteriorda paravezikal boşluk, posteriorda pararektal boşluk adı verilen iki avasküler plana böler (Ridgeway and Attaran, 2014).

Vajina

Vajina, vestibulumdan üterin servikse dek uzanan, rugal katlantılardan meydana gelen lümenli bir fibromüsküler tüp yapısındadır. Üst vajina, sakrum, koksiks ve lateral pelvik duvarlara, kardinal ve uterosakral ligamentler ile bağlanır. Anteriorunda, mesane boynuna komşudur ve onu destekler. Posteriorunda rektal ampulla, inferiorunda perineal body bulunur. Adventisya tabakası, perineal body seviyesi haricinde, rektumu rektovajinal septumdan ayırır. Cerrahi esnasında vajina ile komşulukları arasında bir fasya varmış gibi görünse de histolojik olarak böyle bir fasyanın varlığından bahsedilememektedir (Stepp and Walters, 2015).

Perineum

Perinide, perineal membran adı verilen bir fibröz bağ doku ile ayrılan, derin ve yüzeysel olmak üzere iki kompartman mevcuttur. Perineal membran, pelvik çıkımın anterior yarısını kaplayan, yoğun fibromüsküler bir dokudur. Perineal membrana önceden “ürogenital diyafram” adı verilmekteydi, ancak, arasında kas bulunan iki katlı bir yapıdan oluşmadığı kanıtlandıktan sonra adı değiştirildi. Perinenin sınırları arasında iskiopubik rami, iskial tuberositeler, sakrotuberoz ligamentler ve koksiks bulunur. İskial tuberositeleri

ayırır bir hat, perineyi, önde ürogenital üçgene, arkada anal üçgene böler. Perineal body, bulbospongiosus, superfisyel ve derin transverse perinei, perineal membran, eksternal anal sfinkter, posterior vajinal muskularis tabakalarının birleştiği, puborectalis ve pubococcygeus kaslarının insersiyon noktalarını ifade eder (Thomas and Au-Yong, 2011; Stepp and Walters, 2015; Selçuk *et al.*, 2018; Padmanabhan, 2021).

Derin perineal kompartman, derin transverse perineus kası, eksternal üretral sfinkter kaslarının bir kısmı (*compressor urethrae* ve üretrovajinal sfinkter), anal sfinkterin bir kısmı ve vajinal muskulofasyal bağlantılardan oluşur. Perinenin motor ve duyu innervasyonu, pudental sinirden sağlanır. Beslenmesi, pudental arterdendir (Thomas and Au-Yong, 2011; Stepp and Walters, 2015; Selçuk *et al.*, 2018; Padmanabhan, 2021).

Mesane

Mesane, üriner sistemin rezervuarı görevi gören, lümenli, kaslı bir organdır. Boş olduğunda daha düz, dolduğunda globüler yapıdadır. Superior yüzeyi ve üst 1-2 cm'lik posterior kısmı periton ile kaplıdır. Mesanenin anterioru ekstrapéritoneal olup retroperik alana komşudur. Mesane ve pubik kemikler arasında adipöz doku, pubovezikal ligamentler ve kas ile belirgin bir venöz pleksus bulunur. Mesane inferiorunda, endopelvik fasya tarafından ayrılan anterior vajina ve alt uterin kısım bulunur (Thomas and Au-Yong, 2011; Stepp and Walters, 2015; Selçuk *et al.*, 2018; Padmanabhan, 2021).

Trigon

Mesane tabanında, trigon adı verilen üçgensel bir yapı bulunur. Trigonun kenarları, lateralde her bir üretral orifis ve inferiorunda internal üretral orifis olmak üzere, üç orifisle çevrilidir.

İntravezikal üreter yaklaşık 1,5 cm uzunluğundadır ve tamamen mesane duvarıyla çevrili bir intramural segment ve submukozal segmente ayrılır. Üreterin distal ve intramural kısımları

Waldeyer tabakası ile çevrilidir. Waldeyer tabakası proksimalde üreterin intrinsik kas yapısına bağlanır (Thomas and Au-Yong, 2011; Stepp and Walters, 2015; Selçuk *et al.*, 2018; Padmanabhan, 2021).

Üretra

Kadınlarda üretra, pubik simfizisin posteroinferiorundan geçer ve anterior vajinal duvara gömülüdür. Posteriora pubouretral ligementlerle, anteriorda klitorisın suspensuar ligamentiyle pubisin altında asılıdır. Üretra perineal membranı aşarak, vestibulumdaki eksternal üretral meatusta sonlanır. Kadınlarda, internal sfinkter, detrusor kasının bir devamı olup, otonomik kontrol altında olan bir düz kastan oluşur. Eksternal sfinkter ise, komşu olduğu, anterior pelvik tabanın periüretral çizgili kaslarından anatomik olarak ayrıdır; üretranın distal 2/3'ünde, çizgili kastan oluşur. İstemli kasılan bu sfinkterin en proksimali, üretranın çevresini at nalına benzer şekilde sarar. Burası, kapanma basıncının en yüksek olduğu yerdir (Thomas and Au-Yong, 2011; Stepp and Walters, 2015; Selçuk *et al.*, 2018; Padmanabhan, 2021).

Embriyoloji

Anorektal ve ürogenital sistemler, “kloaka” ismi verilen ortak bir embriyolojik yapıdan oluşur. Kloaka, ürogenital ve anorektal kanalların, fetal yaşamın beşinci haftasındaki ortak kompartımanıdır. Altıncı ve yedinci haftalar arasında, kloaka ikiye ayrılarak, üretra, mesane, vajina, anal kanal ve rektumu oluşturur. Kloaka gelişimindeki defektler sonucunda ortaya çıkan anorektal ve ürogenital malformasyonlar, çocuklarda karşılaşılan en şiddetli konjenital anomalilerdir (Kruepunga *et al.*, 2018).

Kloakanın bölünme süreci tartışmalı olmakla birlikte, kabul gören iki ana hipotez mevcuttur: Klasik, ana kitaplarda geçen, “aktif” bölünme: Öne doğru konumlanmış olan ürorektal septum kaudale doğru genişleyerek kloakayı iki kompartımana böler. Bundan yaklaşık 30 sene önce ortaya atılmış bir diğer, “pasif”

hipotez ise şöyledir: Ürorektal septum, kloakal bölgedeki büyüme dolayısıyla, kaudale doğru uzar, bu da embriyonun kaudal aksındaki katlantının açılmasına sebep olur. Böylece altıncı haftada ventral ürogenital sinüs ve ayrı bir dorsal hindgut'a bölünür. Altıncı haftanın sonunda, mezodermden gelişen ürorektal septum, ürogenital sinüsü anorektumdan tamamen ayırır. On ikinci haftanın sonunda, anal kanal, vajinal ve üretral açıklıklar oluşmuştur (Gupta *et al.*, 2014; Kruepunga *et al.*, 2018; Moore, Persaud and Torchia, 2020).

Üretranın çoğunluğunu oluşturan basit kolumnar epitel, gestasyonun yedinci haftasında çok katlı hale gelir. Gestasyonun sonunda bu epitel olgunlaşmış ve mesane çıkışının proksimalinde transizyonel epitel, ortasında yalancı çok katlı ve çok katlı kolumnar epitel, üretral orifisin yakınında, distaldeyse çok katlı skuamoz epitel halini almıştır. Vajinal kanalım Müllerian kolumnar epiteli, gestasyonun on sekiz-yirminci haftaları arasında çok katlı skuamoz vajinal mukozaya dönüşmüştür. Otuz ikinci haftada, muscularis proprianın bir iç ve dış tabakası mevcuttur. Doğumda, anorektal mukoza proksimalde yalancı çok katlı kolumnar epitele, ortada transizyonel ve distalde skuamoz epitelden oluşur (Robbins *et al.*, 2015).

Üretra, vajina ve anorektum ortak bir yapıdan meydana gelse de, morfolojik ve fonksiyonel olarak birbirlerinden farklıdır. Kloakanın mezenkimal hücrelerinin farklılaşmada önemli rol oynadığı düşünülmektedir. Kloakanın ayrışmasında, apoptoz, hücre çoğalması ve olgunlaşmasının uygun miktarlarda bulunması şarttır (Gupta *et al.*, 2014).

Kadın genital sistemi

Gonadlar:

Gonadlar, gelişimin erken döneminde, *gonadal kabartı* adı verilen steroidojenik mezodermde, bir çift uzunlamasına çıkıntı şeklinde oluşur; erken dönemde germ hücreleri içermez. Primordial germ hücreleri, epiblastta ortaya çıkar, primitif şeritte göç ederek,

üçüncü haftada yolk sac'ın posterior duvarına yerleşir. Ardından beşinci haftada hindgut'ın dorsal mezenterine paralel göç ederek, altıncı haftada genital kabartıya ulaşır ve *oogonia* adını alır. Genital kabartıya ulaşmayan germ hücreleri gelişemez (Ridgeway and Attaran, 2014; Robbins *et al.*, 2015).

Genital duktuslar:

Sekizinci gestasyonel haftaya kadar, dişi ve erkek embriyoları iki çift genital duktus içerir: Paramezonefrik (Müllerian) duktuslar ve mezonefrik (Wolffian) duktuslar. Paramezonefrik duktuslar epitelin urogenital kabartı üzerinde yaptığı yatak girintiye denir. Bunlar kraniyelde intra-abdominal kaviteye açılır ve kaudale doğru uzanır. Mezonefrik duktusların lateralinden göç ederek mediyale doğru hareket eder ve orta hatta yaklaşır. Çift halindeki paramezonefrik duktuslar önceleri bir septumla birbirinden ayrılırken, sonradan birleşerek uterin kanalı oluşturur. Bu duktuslar birleştiğinde, birleşmiş uçlar urogenital sinüsün posterior duvarına doğru, paramezonefrik tubul adı verilen bir çıkıntı yapar (Ridgeway and Attaran, 2014).

Gonadlar gestasyonun yedinci haftasında cinsiyet kazanarak, Y kromozomunun eksikliğinde dişi yönünde gelişmeye başlar. Y kromozomu olmadığında, *WNT4* geni (over belirleyici gen) *SOX9*'un işlevini inhibe eder. Böylece, yedinci-sekizinci haftalar arasında, paramezonefrik duktuslar üç ana bölüme ayrılır: (1) Abdominal boşluğa açılan kraniyal kısım, (2) mezonefrik duktusları çaprazlayan horizontal kısım ve (3) Mezonefrik duktusun medialinde yerleşmiş birleşmiş kaudal kısım. Paramezonefrik duktuslar mediale doğru hareket ettiğinde, pelvisten birleşmiş mezonefrik duktuslara doğru bir gelişen bir pelvik katlantı, *broad ligamenti* oluşturur. İki en kraniyal kısım fallop tüplerine evrilirken, birleşmiş distal kısım uterus ve serviksi oluşturur (Ridgeway and Attaran, 2014).

Vajina ve uterus:

Paramezonefrik duktusların ucu urogenital sinüse ulaştıktan sonra, sinovajinal bulbuslar olarak bilinen iki evajinasyon, sinüsün pelvik kısmından büyümeye başlar. Bu bulbuslar çoğalarak vajinal plate'i oluşturur. Proliferasyon kranial düzlemde devam eder, böylece uterus ile urogenital sinüs arasındaki mesafe açılır. Proliferasyon evresi, birinci evredir. Bu gelişim süreci, vajinanın iki orijini olduğunu göstermektedir: Üst vajina (2/3) paramezonefrik duktuslardan, alt vajina (1/3) ise urogenital sinüsten gelişir. Vajinanın lümeni, urogenital sinüsten *hymen* ile ayrılır (Robbins *et al.*, 2015).

İkinci evrede, sağ ve sol uterus, serviks ve üst vajina orta hatta birleşir. Üçüncü evrede ise, orta hat rezorbe olarak, tek bir üst, orta ve alt üterin kavite, tek servikal ve vajinal kanal ortaya çıkar. Rezorpsiyon herhangi bir seviyeden başlayabilir ve tamamlanmayabilir (Robbins *et al.*, 2015).

Eksternal genitalya:

Klokal membranın çevresindeki kloakal katlantılar, gestasyonun üçüncü haftasında oluşur. Kloakal membranın kraniyelinde bulunur ve birleşerek genital çıkıntıyı oluştururlar. Kaudalde bu katlantılar önde urogenital, arkada anorektal katlantıları oluşturur. Urogenital katlantıların her iki yanında, ikinci bir set doku elevasyonu görünür hale gelir. Sekizinci haftada en baştaki kloakal membran tamamen ayrıştığında, urogenital sinüs genital katlantıların arasından direkt dışarıya açılır. Genital çıkıntı uzayarak klitorisi oluşturur. Urogenital katlantılar labia minora, genital şişkinlikler labia majorayı oluşturur. Ürogenital sinüs açık kalarak vestibulumu oluşturur, buraya üretra ve vajina açılır (Ridgeway and Attaran, 2014).

Kloakal malformasyon

Kloakal malformasyonların spektrumu, embriyolojik gelişimin nerede sonlandığına göre değişir. Gelişimin neden

sonlandığı tam olarak bilinmese de, bazı çalışmalar, *homeobox* ve *sonic hedgehog* sinyal yolağını işaret etmektedir (Mauch and Albertine, 2002; Williams IV *et al.*, 2005). Anorektal malformasyonlar genelde kaudal regresyon ile ilişkilendirilir. Kemirgenlerde, *homeobox* genlerinin eksikliği, WNT sinyal yolağını inhibe ederek kaudal vertebral ve ürorektal defektlere yol açabilmektedir (Mo *et al.*, 2001). Farelerde, *sonic hedgehog* genlerinin ablasyonunun, kloakal malformasyonlara yol açtığı gösterilmiştir. Persistan kloaka, çoğunlukla diğer anorektal malformasyonlarla eşzamanlı bulunur. Vertebral, anorektal, kardiyovasküler, trakeo-özefageal, renal ve uzuv anomalilerinin de içinde bulunduğu sendroma VACTERL sendromu denir. Kloaka anomalilerinin ve anorektal malformasyonların, mezoderm, endoderm ve ektodermdeki farklılaşmalar esnasında ortaya çıktığı ve spinal anomalilerle eş gestasyonel dönemde geliştiği düşünüldüğünde, kloakal anomalilerde sakral agenezi insidansı yüksektir (Huang, Chen and Li, 2016).

Kloakanın ventral ve dorsal kısımları, dördüncü ve yedinci haftalar arasında farklı hızlarda büyür. Bu, kaudal embriyonun dorsal kısmındaki predominant büyümenin yavaşlayarak, kaudal embriyonun ventral kısmının daha hızlı büyümesine denk gelir. Dorsal kloakanın neredeyse tamamen durmuş büyümesi, kaudal kloakanın öncelikle kuyruğa gelişmesi, ardından kuyruğun kaybolması ve bir kloakal membran oluşmasıyla anlaşılmaktadır. Dorsal kloakanın regresyonunun yetersiz olması veya olmaması, onun sebat etmesine yol açar. Bu malformasyonlarda, kloakal membranın dorsal kısmı rahat çok gelişmiş olup, anal açıklık perinede daha ventralde ve ürogenital sinüste daha kranialde konumlanmıştır. Dorsal kloakanın aşırı regresyonu ise, anorektal bileşkenin stenoza veya atrezisine, internal anal sfinkterin ise yetersiz gelişmesine yol açar (Robbins *et al.*, 2015; Kruepunga *et al.*, 2018).

Sınıflandırma

Müllerian anomaliler

Müllerian anomaliler, embriyolojik döneme göre, üç grupta toplanır: Gelişim geriliğine bağlı olanlar (Sınıf I ve II), non-füzyon anomalileri (Sınıf III ve IV) ve non-dejenerasyon anomalileri (Sınıf V ve VI). Amerikan Reprodüktif Tıp Derneği (ASRM), Müllerian anomalileri yedi sınıfa ayırmaktadır (Tablo 1) ('The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions.', 1988).

Tablo 1: Amerikan Reprodüktif Tıp Derneği'nin Müllerian Anomali Sınıflaması

Sınıf	Anomali	Görüntüleme
I	Aplazi Hipoplazi	Uterus yoktur. Küçük uterus, normal zonal anatomi kaybolmuştur.
II	Unikornuat	Tek tam gelişmiş uterin horn, serviks ve üst vajina, kontralateral tarafta tek uterin horn ile ilişkili olabilen rudimenter horn mevcuttur.
III	Didelfis	Geniş, tam gelişmiş uterin hornlar, birleşmemiş serviksler, üst vajina birleşebilir ve septum rezorbe olabilir, ancak hastaların %75'inde bir septum mevcuttur.
IV	Bikornuat	Üst-orta uterin hornların, serviks ve üst vajenin füzyon eksikliğine işaret eden tek fundal kleft (>1 cm), birleşmiş segmentlerin degenerasyonu birkornuate, non-dejenerasyonu bikornuate-bikollisle sonuçlanır. Hastaların %25'inde vajinal septum bulunur.
V	Septat	Konveks, düz veya hafif indentasyonlu (<1 cm) fundal kontür, myometrium/septumun uterin kaviteye indentasyonuylar birlikte (>1 cm). Parsiyel Septum: Servikse uzanmayan septum. Komplet veya Komplete Yakın Septum: Septum serviksin eksternal os'una ulaşır, vajinal septum olabilir.

VI	Arkuat	Normal fundal kontur, myometriumun veya fibröz komponentin üterin kaviteye minimal indentasyonu (<1 cm).
VII	Dietilbestrol (DES) ile ilişkili anomaliler	T şekilli uterin kavite, tek serviks, dar/düzensiz uterin kavite ve uterin kavite adhezyonları görülür.

The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions. Fertil Steril. 1988 Jun;49(6):944-55. doi: 10.1016/s0015-0282(16)59942-7. PMID: 3371491.

Gelişim geriliğine bağlı anomaliler, embriyolojik gelişimin ilk aşamasındaki problemlerden kaynaklanır. Bu evrede iki ayrı Müllerian duktus, primitif sağ ve sol Fallop tüpleri, uterin hornlar, serviks ve üst 2/3 vajinaya evrilirler. Gelişim olmazsa uterin, servikal ve/veya vajinal agenezi veya hipoplazi görülür (Sınıf I). Gelişim geriliği tek taraflı olduğunda, sonuç, tek taraflı, iyi gelişmiş, unikornuat uterin horn, serviks ve olası bir kontralateral rudimenter horn'dur (Sınıf II). Rudimenter hornlar fonksiyonel endometrium içerebilir ve mens esnasında kanayabilir. Kontraletal tarafla komunikan olmayan rudimenter hornlar hematometraya ve sıklıkla ağrılara sebep olabilir (Ridgeway and Attaran, 2014).

Nonfüzyon anomalileri, embriyolojik gelişimin ikinci aşamasında meydana gelir. Bu aşamada, iki ayrı Müllerian duktus sistemi ortada birleşir. Bu herhangi bir seviyede olabilir ve tamamlanmayabilir. Füzyon defektleri, Sınıf III (uterus didelfis) ve Sınıf IV (bikornuat uterus) anomalilerle sonuçlanır. Didelfis ile bikornuat arasındaki fark, füzyon defektinin seviyesiyle ilgilidir. Her iki anomalide de dış fundal kontur normal olacaktır. Eğer Müllerian duktusların hiçbir kısmı birleşmezse (vajina hariç), sonuç uterus didelfistir. Uterus didelfisli hastaların %75'inde, vajinanın füzyona uğramış kısımları dejenere olmamıştır ve vajinal bir septum mevcuttur. Duktusların kaudal kısımları, alt/orta uterin segmentlere dek birleştirse, bikornuate uterus oluşur. Bikornuate uteruslu hastaların %25'inde vajinal septum da bulunur. Hem didelfiste hem

bikornuate uterus, iki ayrı uterin kavite, iki servikal kanal ve birleşmiş olan kısımlar dejenere olmadıysa, iki vajinal kanal mevcuttur. Dolayısıyla didelfis tanısı, uterin ve vajinal kavitelerin sayısına göre değil, füzyon defektinin seviyesine göre konulur (62).

Non-dejenereasyon anomalileri, embriyolojik gelişimin üçüncü aşamasındaki problemlerden kaynaklanır. Bu aşamada, uterus, serviks ve vajinanın birleştiği bölgeler dejenere olarak rezorpsiyona uğrar. Rezorpsiyonun gerçekleşmemesi, Sınıf V (septat) ve Sınıf VI (arkuat) anomalilerle sonuçlanır. Septat veya arkuat uterus olması için, dış fundal konturun normal olması gereklidir. Bu, birleşme aşamasının (ikinci embriyolojik aşamanın) doğru ilerlediği anlamına gelir. Komplet septat uterus, iki uterin kavite, iki serviks ve iki vajinal kanal mevcuttur. Dolayısıyla, iki uterin kavite, iki serviks ve iki vajinal kanal varlığında, tanı didelfis, bikornuate uterus veya komplet septat uterus olabilir. Non-dejenereasyonda, bazen vertikal yerine, transvers septum görülebilir. Asimetrik septasyon anomalileri, genelde Müllerian yapıların unilateral atrezisiyle birlikte görülür. Komplet transvers vajinal septumlu hastalar, amenore ile prezente olabilir. Pelvik ağrı sıklıkla eşlik eder. Proksimal vajinal septalı hastalarda pelvik ağrı, hematokolpos daha hızlı gelişeceğinden, daha erken görülür. İnkomplet transvers vajinal septumlu hastalar, şiddetli vajinal akıntı, dispareni gibi semptomlarla prezente olabilir (Reuter, Daly and Cohen, 1989; Ridgeway and Attaran, 2014; Peña and Bischoff, 2015b; Robbins *et al.*, 2015).

Anorektal malformasyonlar

Anorektal malformasyonların en iyi bilinen sınıflamalarından birisi, 1984'te Wingspread tarafından önerilmiştir. Wingspread, rektal poşun, puborektal sling'e göre pozisyonundan yola çıkarak, ARM'leri alçak, orta ve yüksek olmak üzere üç kategoriye ayırmıştır. 2005 yılında Krickenbeck Konferansı sonucunda yayımlanan sınıflama ise, ARM'ler fistül olup olmamasına, varsa lokasyonuna, ve rektal poşun pozisyonuna göre gruplandırılmışlardır (Holschneider *et al.*, 2005) (Tablo 2).

Tablo 2. Kız Hastalarda Wingspread Sınıflaması (1984)

ARM tipi	Wingspread Sınıflaması
Alçak	Anal Stenoz Fistülsüz Anal Agenezi Eksternal Fistül
Orta	Fistülsüz Anal Atrezi Rektovestibüler/Rektovajinal Fistüllü Anal Atrezi
Yüksek	Rektal Atrezi Fistülsüz/Rektovajinal Fistüllü Anorektal Agenezi Kloakal Malformasyonlar

Holschneider, A., Hutson, J., Peña, A. et al. (2005). Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. Journal of pediatric surgery. 40. 1521-6. 10.1016/j.jpedsurg.2005.08.002.

Tablo 3. Kız hastalarda Krickenbeck Sınıflaması (2005)

Major Klinik Gruplar	Nadir/bölgesel varyantlar
Perineal (Kütanöz) Fistül	Poş Kolon
Rektoüretal Fistül	Rektal Atrezi/Stenoz
Rektovezikal Fistül	Rektovajinal Fistül
Vestibüler Fistül	H Fistül
Kloaka	Diğerleri
Fistülsüz Anal Atrezi	
Anal Stenoz	

Holschneider, A., Hutson, J., Peña, A. et al. (2005). Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. Journal of pediatric surgery. 40. 1521-6. 10.1016/j.jpedsurg.2005.08.002.

Klinik

Fizik muayene

Anorektal malformasyonlu yenidoğan kız bebekler, litotomi pozisyonunda muayene edilmelidir; muayene esnasında bir yardımcı, yenidoğanın bacaklarını tutarak kaldırmalıdır. Öncelikle

labiumlar ayrılmalı, herhangi bir açıklıktan mekonyum gelip gelmediği kontrol edilmelidir. Çok dar fistüllerlerde bebeğin ilk mekonyumu çıkarması 24 saati bulabilir. Anorektal malformasyonlu hastalarda en sık görülen Müllarian anomali, çift hemivajina ile çift hemiuterus olduğundan fizik muayene esnasında vulvada iki ayrı vajinal orifis görülebilir. Dikkatli bir muayene, vajinal anomalilerin farkedilmesi ve ayırt edilmesinde yardımcı olabilir.

Anorektal malformasyonlu kız hastalarda en sık görülen defekt, vestibüler fistüldür. Bu durumda, labiumlar iki yana doğru ayrıldığında, üretral açıklık, hymen, vajinal orifis ve hemen altında vestibüler fistüle ait orifis görülür. Rektovestibüler fistüllü anal atrezili hastalarda genellikle vajinal introitus normal olup bu olgularda hymen bulunmaktadır. Rektovestibüler fistüllü anal atrezili kız hastalarda eşlik eden en sık Müllarian anomali ise vajinal septum olup vajinal orifisin ortasında bir zar veya çift vajinal orifis şeklinde görülebilir. Rektovestibüler fistüllü anal atrezili kız hastalarda en sık ikinci Müllarian anomali olan vajinal agenezide vestibulumda vajinal orifis yoktur, yalnızca üretral meatus ile rektovestibüler fistül mevcuttur (Bischoff, Levitt and Peña, 2013; Peña and Bischoff, 2015g). Bu olgularda genellikle proksimalde kör kısa vajina ile uterus bikornuatus veya uterus didelfis bulunabilir.

Kız bebeğin anüsü kapalı, eksternal genitalyası (labium majus ve klitoris) hipoplazik ve yalnızca tek bir perineal orifisi mevcut ise tanı Persistan Kloaka'dır. Bu olgularda kromozom analizi 46, XX olup cinsiyetleri kızdır. Bu hastaların %90'ında ürolojik anomaliler yanısıra %60'ında ise iç genitalyada değişik tiplerde Müllarian anomaliler eşlik eder. Kimi bebekler ise perinede tek bir açıklığı olan skrotum veya labium majus/minus olarak ayırım yapılamayan baca şeklinde fallusa benzeyen bir genital yapıyla doğarlar, *Cloacal Dysgenesis* veya kloakal varyantlar şeklinde isimlendirilen bu durumda kromozom analizi yanısıra cinsiyet gelişim bozukluğu açısından hastanın değerlendirilmesi gereklidir. Konjenital adrenal hiperplaziye bağlı cinsel gelişim bozukluğunda perinede tek bir açıklık olup üretra ve vajina ortak kanal vasıtası ile perineye açılır; ancak burada anüs normal yerleşimlidir ve sıklıkla

fallik hipertrofi (yani klitoris hipertrofisi) mevcuttur, dolayısıyla bu hipertrofik fallik yapının içindeki korpora palpe edilebilir. Kloaka anomalisi olan kızlarda, ürogenital sinüstekinin tam tersine klitoris hipoplazik/atrofik olduğundan, bu yapının palpasyonu korporası olmayan sadece bir cilt katlantısı olduğunu gösterecektir (Peña and Bischoff, 2015g). Kloaka anomalili kızlarda ortak kanalın uzunluğuna göre ters oranda değişen büyüklükte proksimalde tek veya çift vajina yer alabilmektedir, kloakal ortak kanala vajinalar açılmaktadır; orifisi dar olduğu durumda hidrometrokolposla karşımıza çıkabilmektedirler. Bazen duplike vajinadan biri tamamen kör sonlanabilmektedir.

Kloaka ekstrofilı kız hastalarda, fizik muayenede, orta hat defekti sonucu, iki hemi-mesaneden oluşan mesane ekstrofisi, bunların ortasında ekstrofiye olmuş barsak çekum-terminal ileum bölgesi ve plolabe olmuş fil hortumunu andırı bir ince barsak segmenti, hipogastrik yerleşimli omfalosel ve anal atrezi mevcuttur. Eksternal orifisleri hemi-mesanelerin hemen altında yerleşimli birbirinden tamamen ayrı duran duplike vajinal introitus ve laterallerinde bifid klitoris bulunur. Bu duplike vajenlerin her biri, pubis ayrıklık derecesine göre pelvisin latereline doğru yerleşimlidir. Oldukça ayrık iki hemi-uterusları ve genelde normal overleri vardır. İki vajinal orifis, bazen ortada, bazen birbirinden oldukça uzakta ve üreteral orifislerin yakınında saptanabilir; bazen de Müllerian atrezi görülür (Peña and Bischoff, 2015d).

Kloakalı hastaların vajinal orifisin dar veya kör olması nedeniyle %60'unda unilateral veya bilateral hidrokolpos görülür. Hidrokolpos, mesane trigonuna bası yaparak, ektrinsik üreterovezikal obstrüksiyon yaratıp, megaüreter ve hidronefroza sebep olabilir. Bu durum, batin muayenesinde, hidrokolpos ve hidronefrozun tarafına göre bazen lokalize, bazen yaygın batin distansiyonu şeklinde kendini gösterebilir (Peña and Bischoff, 2015b).

Hidrokolpos, yenidoğanlarda, müdahale edilmemesi halinde, etkilenen tarafta renal yetmezliğe, ana damarlara bası etkisiyle çeşitli

derecelerde iskemiye ve batin içi basincin artmasi ve diyaframa basi etkisiyle solunum zorluguna dahi yol acabilir. Hidrokolposun, mumkun olan en kısa surede drene edilmesi gerekmektedir. Drene edilemeyen hidrokolpos enfekte olarak pyokolpos haline gelecektir. Drenen edilmeden vajinal/uterin perforasyon gorulmesi durumunda, batin icine yayilacak mukopurulan icerik, agir sepsise ve hastanin kaybedilmesine sebep olabilir. Aynı zamanda, inflamasyon dolayisiyla vajinada ve cevresinde, rekonstruksiyonu engelleyecek siddetli yapiskikliklar ve skarlar meydana gelebilir (Levitt *et al.*, 2009; Peña and Bischoff, 2015b; Breech, 2016; Fanjul *et al.*, 2019; Vilanova-Sanchez *et al.*, 2019; Wood, Reck-Burneo and Levitt, 2019; Goyal *et al.*, 2020; Wood *et al.*, 2020).

Obstruktif Mullerian anomaliler, puberte sonrası amenore, dismenore, pelvik agri, rekurren pelvik akinti veya infertilite gibi semptomlarla prezente olabilir. Bir hastada menstruasyon gorulmesi, obstruktif Mullerian anomaliyi dıslamaz. Agri siklik veya devamlı olabilir. Obstruktif Mullerian anomalili hastalarda, sık idrara cikma, dizuri, hematuri ve uriner retansiyon gorulebilir. Alçak vajinal obstruksiyonlarla iliskili rektal basinç, tenesmus da sebep olabilir. Non-komünikan unikornuat/bikornuat uterus, non-komünikan uterus didelfis, vajinal, servikal, fundal veya kombine Mullerian agenezi/hipoplazi, komplet transvers vajinal septum, veya obstruktif longitudinal vajinal septumlu hastalarda, menstruasyonun başlamasıyla akış engellendiğinden, unilateral veya bilateral hematometra, hematokolpos, hematometrakolpos ve hematosalpins görülebilir. Bunlardan herhangi birinin gorulmesi, siddetli pelvik agrılara sebep olur. Hidrometrokolposun drene olmaması halinde, vajinal/uterin perforasyon, veya menstruel geriye akış sonucunda batin içinde kan menstruel kanın birikimi, asendan bakteriyel enfeksiyon, pelvik inflamatuvar hastalık (PID), endometriosis, tubo-ovaryen abse, sepsis ve hatta ölüme yol acabilir (Ridgeway and Attaran, 2014; Berger-chen and Oelschlager, 2019).

Anorektal malformasyonda müllerian anomalilerin tanı yöntemleri

Direkt grafi

Anorektal malformasyonlu kız ve erkek hastalarda, doğumunun ilk 24 saatinde, posterior-anterior akciğer grafisi ve sakrumu da içerecek şekilde ayakta direkt batin grafisi çekilmelidir. Akciğer grafisi, torasik vertebra ve kotların bütünlüğünü görmede, özefagus atrezisi tanısı koymada ve potansiyel kardiyak malformasyon olasılığını değerlendirmede fayda sağlar (Peña and Bischoff, 2015f).

Ayakta düz karın grafisi, duodenal/jejunoileal atrezi, hemivertebra, sakral anomalileri değerlendirmeye yarar. Persistan kloakalı hastalarda, direkt batin grafisinde, hidrokolpostan kaynaklı pelvik bir kitle silüeti görülebilir. Lateral karın grafisi ise, sakral oranın ölçülmesini sağlar. Sakral oran, sakrumun vertikal uzunluğunun, hastanın pelvisine olan oranını göstermekte ve oran düştükçe, sakral anomali riski artmakta, barsak kontrolü prognozu kötüleşmektedir (Peña and Bischoff, 2015f).

Anorektal malformasyonlu hastalarda radyal kemikte defekt görülebilir. Bazen fizik muayenede ekstremitte anomalileri oldukça açıktır. Ancak kimi zaman sadece radyal kemikte görülecek bir defekt bizi şüphelendirebilir (Peña and Bischoff, 2015f).

Ultrason

Anorektal malformasyonlu hastalarda, batin distansiyonu gelişmeden önce abdominal, üriner, pelvik, transfontanel ve spinal ultrasonik incelemenin tamamlanması gereklidir. Bu hastaların %50'sinde, renal anomaliler eşlik eder. Özellikle Müllerian anomalili anorektal malformasyonlu hastalarda, mesanenin arkasındaki kistik görünüm, hidrokolpos açısından anlamlıdır. Hastaların %30'unda, iki hemivajeni işaret eden çift hidrokolpos saptanır (Peña and Bischoff, 2015f).

Lumbosakral spinal ultrason, bu hastalarda eşlik edebilen tethered cord'u dışlamak için son derece önemlidir. Hayatın özellikle ilk aylarında (3 ayında) spinal ultrason yapılmadığında, osifikasyon nedeniyle bu şans ortadan kalkmakta, lumbosakral anomaliler için bebek ve çocuklarda anestezi/sedasyon gerektiren manyetik rezonans inceleme (MRI) zorunlu hale gelmektedir (Fitzgerald, 2011) .

Yüksek basınçlı distal kolostogram- 3D Floroskopi

Distal kolostogramın, kolostomi açılmış olgularda definitif ameliyat öncesi yapılması gereklidir. Önce hastanın anal karaltı bölgesine 1 cm'den küçük çapta madeni para flaster ile yapıştırılır. Bir Foley kateter, distal stoma ağzından yaklaşık 5 cm kadar ilerletilir. Balonu 2 ml serum fizyolojikle şişirilerek, verilecek kontrast maddenin stoma ağzından geri çıkması engellenir. Katetere hafif traksiyon uygulayarak, balonunun, kateterin ağzını tam tıkayacak pozisyonda olduğundan emin olunur. Ardından, suda çözünür kontrast madde, Foley kateterin ucuna bağlı 50 ml'lik enjektörden basınçlı şekilde verilir. Bu esnada, antero-posterior ve lateral pozisyonda, tercihen floroskopiyle görüntü alınır. Böylelikle, kolostomi ağzından, en distaldeki atretik segmente kadar olan uzunluk belirlenmiş olur. Persistan kloakada, distal kolostogram, distal barsak uzunluğuna ek olarak, bazen ortak kanalı, tek ya da çift hemivajinayı gösterebilir. Genelde bu yöntemle üretra ve mesaneyi doldurmak oldukça zordur ve beklenmez. Bu durumda, ortak kanaldan bir kateter ilerletilip, buradan da kontrast madde verilerek hem mesane hem vajina(lar), hem de distal barsak anısı gösterilebilir. Son yıllarda, kontrast maddenin enjeksiyonu esnasında hasta döndürülerek üç boyutlu floroskopik görüntüler elde edilmektedir (Peña and Bischoff, 2015f; Abdalla and De La Torre, 2017).

Kloakagram

Persistan kloakalı hastalarda, ortak kanala ilerletilecek 5 veya 6Fr bir kateterden suda çözünen kontrast madde verildiğinde, antero-posterior ve lateral pozisyonlarda çekilecek grafiyle

mesanenin bir kısmı, vajina(lar) ve rektum gösterilebilir. Bu grafiyi çekerken, kateterin fazla ilerletilip mesaneye gönderilmesinden kaçınılmalıdır (Peña and Bischoff, 2015b).

Manyetik rezonans görüntüleme

Manyetik rezonans görüntüleme, pelvik anatominin anlaşılmasında son derece önemli bir tekniktir. Yumuşak dokuların yüksek çözünürlükte görüntüsünü sağlar. MRI sayesinde, overler, tubalar, uterus ve vajinanın yapısı net görüntülenebildiğinden, Müllerian anomaliler belirlenebilir. Ayrıca *tethered cord* gibi spinal anomalilerin gösterilmesinde faydalıdır. Ancak, ortak kanalın ve üretral uzunluğun ölçülmesinde faydası kısıtlıdır. Bazı merkezler, bu parametrelerin değerlendirilmesi için, MRI ve floroskopiye birlikte kullanmaktadır (Wood *et al.*, 2020).

Sistoskopi, vajinoskopi

Rektovestibüler fistüllü anal atrezide, sisto-vajinoskopi, vajinal ve servikal anomalilerin ortaya konulmasında ve mesanenin, mesane boynunun, üretranın, üretral meatusların ve varsa fistüllerin değerlendirilmesinde faydalıdır. Bu sayede varsa çift vajinal kanal ve çift serviks, ayrıca inkomplet vajinal septumlar (transverse ve longitudinal), vajinal atrezi gibi Müllerian anomaliler saptanabilir. Vajinanın boyutu ve uzunluğu ölçülebilir. Komplet ve obstrüktif vajinal septumlar, fenestre ve kateterize edilebilir. Persistan kloakada, bunlara ek olarak, sisto-vajinoskopi, ortak kanalın ve üretranın mesane boynuna uzunluğunun ölçülmesinde, böylelikle malformasyonun düzeltilmesinde izlenecek operatif yolun belirlenmesinde faydalıdır. Sisto-vajinoskopi esnasında saptanacak vajinal septum, hastanın iki hemiuterusu olduğunu gösterir. Uterin anomaliler, infertilite ve düşük ihtimalini oldukça arttırdığından, bu hastalarda bu tanının mümkün olduğunca erken konması, ilerleyen dönemde hastanın jinekolojik bakımı ve sağlığı açısından çok önemlidir (Peña and Bischoff, 2015h; Wood, Reck-Burneo and Levitt, 2019).

Laparoskopi

Müllerian anomalili anorektal malformasyonlu hastalarda laparoskopik girişimler hem tanıda hem tedavide işlev görür. Uterus didelfis ve bikornuate uterus gibi anomalilerin ortaya konulmasında faydalıdır. Obstrüktif üterin anomalilerde, rudimenter horn ve tuba rezeksiyonu uzun yıllardır sıklıkla laparoskopik olarak yapılmaktadır. Ayrıca, vajinal ve neoservikal rekonstrüksiyonun laparoskopi yardımlı yapıldığı vakalar mevcuttur (Strawbridge *et al.*, 2007; Paul *et al.*, 2019).

Anorektal malformasyon ve müllerian anomalilerde tedavi yöntemleri

Yenidoğan döneminde hidrokolpos drenajı

Kloakal anomaliyle doğan hidrokolposlu hastalarda, kolostomi açılması esnasında hidrokolpos drenajı da yapılmalıdır. Eğer hidrokolpos yeterince büyükse, vajinostomi açılması planlanabilir. Ancak çoğu zaman, vajinanın içine yerleştirilecek bir kateter, hidrokolpos drenajında yeterli olmaktadır. Aynı anda hem kolostomi açılacak hem de hidrokolpos drenajı yapılacaksa, ikisini de yapmaya izin veren orta hat subumbilikal insizyon tercih edilmelidir. Bu insizyonla pelvik anatomi hakimiyetli oldukça yüksektir (Peña and Bischoff, 2015e).

Hidrokolposu mevcut persistan kloakalı hastaların %60'ında iki hemivajen, dolayısıyla bilateral hidrokolpos olabileceği unutulmamalıdır. Bu durumda, tek hemivajene yerleştirilecek kateter, kontralateral taraftaki hidrokolposu drene etmez. Bunun için, tek hemivajen insize edilerek, diğer hemivajen ile arasındaki septum fenestre edilmeli, böylece tek kateterle iki vajinal kanalın da drenajı sağlanmalıdır. Disloke olmaması açısından pigtail kateterler tercih sebebidir (Peña and Bischoff, 2015e).

Posterior Sagittal Ano Rekto Vajino Üretroplasti (PSARVUP)

Ortak kanalı 1 cm'den kısa olan persistan kloaka hastalarında, rektum vajinadan ayrılır. Bundan sonra, total ürogenital mobilizasyon yapmak veya vajinayı üriner trakttan ayırmak yerine, vajinanın sadece lateral ve posterior duvarları, vajinanın kenarlarının neolabiumlara dikilmesine yetecek kadar mobilize edilir. Böylece, üretra veya üretra ile vajina arasındaki ortak duvara girişim yapılmamaktadır. Bu işlemin kozmetik sonucu mükemmeldir. Bu tip kloakalara “Tip 1 kloaka” adı verilmiştir (Peña and Bischoff, 2015b).

Total Ürogenital Mobilizasyon (TUM)

Ortak kanalın uzunluğu 3 cm'den kısa ve üretranın uzunluğunun en az 1,5 cm olduğu persistan kloakalı hastalarda, hastanın rekonstrüksiyonu total urogenital mobilizasyon ile sağlanabilir. Hasta pron pozisyonunda yatırılır. Sakrumun ortasından tek perineal orifise dek tek insizyon yapılır. Ortak kanal tam ortadan açılarak, malformasyonun internal anatomisi ortaya konulur. Öncelikle rektum vajinadan ayrılır. Hastada iki Müllerian sistem mevcutsa rektum iki hemivajinanın ortasında bulunur, genellikle vajinal septumun posteriorundaki bir ufak orifise açılır. Rektal orifisin çevresine multipl 5/0 ipek ile askı sütürleri konularak eşit traksiyon sağlanır. Ardından, rektum ve vajina(lar) arasında bir diseksiyon planı yaratılarak bu planda rektum vajinadan ayrılır. Rektum ve vajina/lar birbirinden tamamen ayrıldığında, rektum perineye, sfinkterin olduğu bölgeye doğru rahatlıkla inebileceği şekilde diseke edilir. Multipl 5/0 ipek sütür ile ürogenital kompleksin çevresine ve vajinanın lateral duvarlarına yerleştirilir ve ortak kanal klitoris 5 mm posteriorundan bölünür. Böylece tüm ürogenital kompleks, *en-bloc* şekilde mobilize edilir. Ürogenital sinüs, anteriorda üretra ve mesane boynu posterior pubik simfizisten ve üretranın suspensuar ligamentlerinden ayrılarak ürogenital mobilizasyon kolaylaştırılır. Rekonstrüksiyon için gerekli ve yeterli olduğu kadar mobilizasyon yapılmasına dikkat edilmelidir, aşırı diseksiyondan kaçınılmalıdır. Ürogenital kompleks yeterince

mobilize olduğunda, ortak kanal, iki lateral flep yaratacak şekilde bölünür ve üretra klitoris 5 mm posterioruna dikilir. Amaliyatın başlangıcında anal stimülatör ile perineal *raphe* boyunca kas kompleksinin anterior ve posterior limitleri belirlenmiş olmalıdır. Vajinal intraoitoplasti yani vulvoplastiye geçilmeden önce, sfinkter kompleksinin yerleşiminin doğrulanması önemlidir. Anal sfinkter ve perineal body'nin limitleri işaretlendikten sonra (yenidoğanda çoğunlukla 1.5 cm'dir) vajinal intraoitoplasti için ne kadar alan kaldığı belirlenir. Tüm yapılar geç emilen sütürlerle dikilir (Peña, 1997; Levitt and Peña, 2010).

Ortak kanal 3 cm'in üzerinde veya üretranın uzunluğu 1.5 cm'den kısaysa, total ürogenital mobilizasyon (TUM) yöntemiyle onarım genellikle tek başına yeterli değildir; bu durumda transabdominal genişletilmiş TUM tekniği kullanılır (Peña, 1997).

Transabdominal genişletilmiş TUM

Mesane domuna traksiyon uygulanır, mesanenin lateral bağları kesilerek cerrahi alanın daha net görülmesi sağlanır. Orta hat insizyonu pubise kadar uzatılır. Mesane ve pubisin posterioru arasında, TUM ile açılmış boşluk görülmektedir. Urogenital sinüs daha sonra mesane ve pubis arasından, bu boşluktan yukarıya çekilir. Bu noktada, mesane ve üretranın pelvik avasküler bağları kesilmektedir. Eğer bu serbestleştirme yeterliyse, tekrar posterior sagittal insizyona dönerek, üretra ve vajina, TUM'da anlatılan teknikle onarılır. Bu yeterli değilse, vajinanın üriner trakttan ayrılması gereklidir. Bu durumda ürogenital seperasyon tekniği uygulanır (Peña and Bischoff, 2015b).

Ürogenital seperasyon

Transabdominal genişletilmiş TUM tekniğinin yeterli olmadığı durumlarda, ürogenital seperasyon kullanılır. Vajina ne kadar distalde yerleşikse, batin içinden serbestleştirilmesi o denli zor olur. Üreterlerin, lateralden mediale, ortak kanal bölgesinden geçtiği unutulmamalıdır. İşlem başında sistoskopi ile üreterlere stent

yerleştirilerek yerleri kesinleştirilir. Bu işlem, mesane insizyonu ile da yapılabilir. Bir asistan, mesanenin içine iki parmağını yerleştirerek, kaudale doğru traksiyon yapar. Vikril sütürlerle uterus veya hemiuterus aksi yöne çekilir. Böylelikle vajina(lar) ve üriner trakt arasında bir plan oluşturulur. Ortak kanal, üretradan başlayarak, mesane boynu, trigon ve mesanenin bir kısmını da içine almaktadır. Cerrah, mesane ve vajina(lar) arasında çalışır. Tüm diseksiyon, ince iğne koterle yapılır. Diseksiyon esnasında mesaneyle vajinal duvar kalınlığının eşit olduğundan emin olunmalı, herhangi birinin aşırı incelenmediği gözlenmelidir. Yapılar birbirinden ayrıldıktan sonra, rekonstrüksiyona geçilebilir (Peña and Bischoff, 2015b; Wood *et al.*, 2020).

Vajinal Switch

Bu yöntem, sadece belli bir anatomik yapıya sahip hastalarda kullanılır. Bu hastaların iki oldukça ayrık hemivajinası, vajinal septumu, iki hemiuterusu, dolayısıyla bilateral oldukça geniş hidrokolposu vardır. Bir hemiuterus ile diğeri arasındaki mesafe, her iki hemivajinanın vertikal uzunluğundan daha uzun olduğunda, hasta vajinal switch manevrası için iyi bir adaydır. Bu manevrada, bir hemiuterus feda edilirken, over ve overin kanlanması korunur. Vajinal septum eksize edilir. Her iki dilate hemivajina, tek bir vajina olacak şekilde tubularize edilir ve bir tarafın domu, hemiuterusun rezeke edildiği bölge, yeni switched-down vajinanın en alt kısmı haline gelir. Hastanın vajinal switch operasyonu için uygun olduğu düşünülüyorsa, operasyonun başlarında, yalnızca bir hemivajinanın üriner traktustan ayrılması ve diğer tarafın kan akımının kollarlanması yeterlidir. Bu manevrada, switch yapılan vajinanın kan akımı, diğer hemivajinanın kan akımının korunmasına bağlıdır. İki hemiuterus arasındaki mesafe yeterince uzun değilse, bu durumda her iki hemivajenin trigondan ve üriner trakttan tamamen ayrılması gereklidir (Bischoff *et al.*, 2013).

Vajinal Replasman

Vajinal replasman, vajina(lar)ın çok kısa veya pelviste çok yukarıda yerleşmiş olduğu durumlarda tercih edilir. Vajinanın replasmanda genelde rektum veya kolon kullanılmakla birlikte, daha nadiren ince barsak segmentleri tercih edilir. Kimi cerrahlar farklı metodlarda ekspansen olan lokal dokuları kullanmaktadır (Peña and Bischoff, 2015b).

Rektum ile vajinal replasman:

Hastanın anatomisine göre, vajinal replasmanda rektum kullanımının birkaç yöntemi mevcuttur. Hastanın rektumu çok dilate ise, rektum longitudinal bölünüp, her iki bölümün damar yapıları muhafaza edilir. Bu bölümlerden öndeki neovajina haline gelecek, diğeri rektum olarak kalacaktır. Vajina ve rektumun her ikisi de tubularize edilir. Fistül gelişmemesi için, her iki yapı, 90° farklı yönlerde doğru döndürülerek, iki sütür hattının üst üste gelmesine engel olunur. Eğer hastanın internal genital yapıları varsa, neovajenin proksimali ile mevcut kısa vajina arasında anastomoz yapılmalıdır (Peña and Bischoff, 2015b; Wood, Reck-Burneo and Levitt, 2019). Ancak çocuklarda ilk definitif operasyon sırasında bu anastomozu yapmak genellikle mümkün olamayabilir; bu olgular ergenlik öncesi dönemde üstteki kör yapılarda hidrometrokolpos gelişimi açısından dikkatle takip edilmelidir ve bu aşamada üst vajinal anastomoz yapılmalıdır. Hastanın internal genital yapıları yoksa, neovajinanın proksimali kendi üzerine kör olacak şekilde kapatılır ve yalnızca cinsel ilişkide işlev görür (Peña and Bischoff, 2015b).

Rektumun intramural damarsal yapıları mükemmeldir. Bu sebeple, rektumun büyük bir kısmını, eksternal yapıların ligasyonu ile diseke edebilir, yine de beslenmesi bozulmayan bir rektum elde edebiliriz. Bunun için, eksternal damarsal yapıların ve yapışıklıkların rektum duvarına oldukça yakın ligate edilmesi, ancak rektum duvarına zarar verilmemesi, ayrıca rektumun proksimalinin inferior mezenterik damarlardan beslenmesinin bozulmamasına

dikkat edilmesi gereklidir. Çünkü bu manevra sonrasında rektumun beslenmesi tamamen intramural beslenmeye bağlı olacaktır. Vajinayı replase edecek rektum bölgesinin inferior mezenterik bir ya da iki damardan beslenmesi şarttır. Neovajina, distalde neolabiumlar ile anastomoz edilir. Ardından perineal body ve rektum normalde olduğu gibi rekonstrükte edilir (Peña and Bischoff, 2015b).

Hastanın rektumu dilate değil ancak yeteri uzunluktaysa, rektovestibüler fistül ve rektumun en distal kısmı neovajina olarak kullanılıp, üst rektum veya sigmoid neorektum olacak şekilde mobilize edilebilir. Bunun için, distal rektumun damarlarının korunması gereklidir. Rektumun mezenterinin, gastrointestinal sistemin geri kalanının mezenterinden tamamen farklı olduğu akılda bulundurulmalıdır. İnce barsak ve kolonda, mezenter, barsağa yalnızca “mezenterik yüz”den ulaşır. Rektum ise, “mezurektum” ismini almış, damarlı yağlı bir tabakayla tamamen çevrilmiştir. Distal rektumun kan akımının korunması için, barsak duvarıyla yağlı tabaka arasında bir plan yaratmak gereklidir. Mezurektum ve barsak duvarı arasındaki diseksiyon, önceden belirlenen, distalinin neovajina, proksimalinin neorektum olarak rekonstrükt edileceği seviyeye kadar, rektal duvarda çepeçevre devam eder. Rektumun bölünmesinden önce, proksimaldeki segmentin rahatlıkla perineye uzanacak uzunlukta olduğundan emin olunmalıdır. Bu noktada, fazla distale konumlandırılmış bir sigmoid stoma, bu planı bozar (Peña and Bischoff, 2015b).

Rektumdan neovajina yaratılmasının bir diğer yönteminde, kombine longitudinal kesiyle distal rektum kullanılır. Eğer rektum dilate veya yeterince uzun değilse, vajinal replasman kolon ile yapılır (Peña and Bischoff, 2015b).

Kolon ile vajinal replasman:

Sol transvers ve inen kolonun damarsal beslenmesi, vajinal replasman için kullanılmnasına izin verecek kadar yeterlidir. Kolonun distal kısmı anal ppulltrough için kullanılır; rektosigmoid kolondan pediküllü flep ile neovajina oluşturulur. Bunun için stoma

distalinde kalan barsak uzunluğunun kolon pulltrough ve vajinal replasman için yeterli uzunlukta olması gerekmektedir. Distal stoma altında yeterli barsak uzunluğu olmayan olgularda stoma bozularak, bu kısmın neovajina olarak kullanılması mümkündür. Sol kolon greftinin pedikülü perineye sigmoid kolonun ulaşacağından daha kolay ulaşmaktadır (Peña and Bischoff, 2015b).

İnce barsak ile vajinal replasman:

İnce barsağın dolaşımı, aşağı çekilen barsağın pedikülünün hafif dönmesiyle dahi etkilenebileceğinden, vajinal replasman için ince barsak kullanımı mümkün olduğunca tercih edilmemektedir. Kullanılması gerektiğinde, terminal ileum tercih edilebilir. Çekumda mezenter uzunluğunun, superior mezenter aksın uzunluğuna denk olduğu, Pena ve ark. tarafından gözlemlenmiştir (Peña and Bischoff, 2015b). Terminal ileumun, ileoçekal valfe 10 cm proksimali incelenirse, mezenterin çekumdakinden uzun olduğu görülebilir. Daha proksimale gidildiğinde, mezenterin daha da uzun olduğu görülür. İnce barsağın en uzun mezenterinin ileoçekal valfin yaklaşık 15 cm proksimalinde bulunduğu düşünülmektedir. Bu sebeple, bu segment vajinal replasman için uygundur. Hangi damarların kesilip hangilerinin korunacağına, gözlem ile karar verilmektedir. Barsağın bu segmenti neovajina oluşturulmak üzere aşağı çekilirken çok dikkatli olunmalıdır, zira damarların hafifçe dönmesi dahi, iskemiye neden olur (Peña and Bischoff, 2015b; Wood, Reck-Burneo and Levitt, 2019; Wood *et al.*, 2020).

Obstrüktif Müllerian anomaliler

Müllerian yapıların obstrüksiyonu, hastanın batını ilk açıldığında, Fallop tüplerinden 3 Fr sonda ilerletilip serum fizyolojik ile irige edilerek, vajinadan sıvının gelip gelmediğine bakarak kontrol edilmelidir. Bu kontrol sonrası Müllerian yapıların bir tarafının açık, bir tarafının obstrükte olduğunun saptanması halinde, obstrükte olan kısım rezeke edilmektedir. Bilateral obstrüksiyon saptanması halinde, yapılar olduğu gibi bırakılıp, hasta özellikle

puberte döneminde yakın takip edilmektedir (Peña and Bischoff, 2015b).

Vajinal Septum

Non-obstrüktif vajinal septum eksizyonu:

Non-obstrüktif vajinal septa, vajinal malformasyonların %12'sini oluşturur. Bu hastaların %60'unda bikornuate uterus mevcuttur. Öncelikle mesaneye bir foley kateter yerleştirilir. Amaç, septum dokusunu, serviks, mesane veya rektuma zarar vermeden eksize etmektir. Longitudinal vajinal septumlar oldukça iyi vaskülarize olur. Bu sebeple, unipolar koter kullanılarak, vajina duvarına yakın, ancak duvara zarar vermeyecek mesafeyi bırakarak, septumun önce anterioru, ardından posterioru eksize edilir. Mukozal defekt gelişmesi halinde, emilebilir sütür ile yaklaştırılır. Postoperatif vajinal tampon kullanılmasına gerek yoktur (Ridgeway and Attaran, 2014).

Obstrüktif longitudinal vajinal septum:

Anorektal malformasyonlu olgularda uterus didelphis görülme ihtimali oldukça yüksektir. Bazen bir hemiuterus açık, birisi obstrükte olabilir. Obstrüksiyon vajinanın distaline doğruysa, alt kanalın fizik muayenesi esnasında bulging görülebilir. İlk aşamada, bulging veren vajinal duvar ponksiyone edilerek, doğru diseksiyon planı belirlenir. İğneden kan geldiğinde, bu doku koter ile insize edilerek obstrükte hemivajene giriş sağlanır. Allis klempleri bu insizyonun çevresine yerleştirilerek, kavite değerlendirilir ve septum insize edilir; septumun medial kenarı eksize edilirken, üretraya zarar vermemeye dikkat edilmelidir. Septum tamamen eksize edilerek mukozal kenarlar emilebilir sütürlerle yaklaştırılmalıdır. Yenidoğan döneminde görülemeyen serviks ve obstrükte vajinal kanal çoğu zaman anormal görünümde olur, ergenlik öncesi ve ergenlik döneminde bu olgular yeniden dikkatle değerlendirilmelidir (Ridgeway and Attaran, 2014).

Transvers vajinal septum

Transvers vajinal septum, vajinanın üst (%46), orta (%40) ve alt (%14) 1/3'ünde bulunabilir. Komplet veya inkomplet olabilir ve kalınlığı değişkendir. Septumun bu özellikleri, cerrahi yaklaşımı belirler. İnce ve alçak yerleşimli transvers septumlar, genelde kolaylıkla rezeke edilebilir. Valsalva manevrasıyla septumda bir bulge gözlenemiyorsa, burası iğneyle ponksiyone edilip, koyu kanlı materyal aspire edildikten sonra diseksiyon planı görünür hale gelir. Transvers septum makas veya koter yardımıyla perfore edilir. Septum tamamen eksize edildikten sonra, üst vajinal mukoza, alt vajinal mukozaya emilebilir sütürlerle yaklaştırılır. Vajinal stenozun önlenmesi için, postoperatif ilk birkaç haftada vajinal mold kullanılması önerilmektedir (Ridgeway and Attaran, 2014). Kalın transvers septumlarda, mesaneye bir Foley kateter yerleştirilir. Septum perfore edildikten sonra, eksizyon esnasında rektum sıklıkla muayene edilmeli ve diseksiyon açısının bozularak rektumun yaralanmasından kaçınılmalıdır. Septum eksize edildikten sonra, proksimal ve distal vajinal mukoza birbirine yaklaştırılır. Kalın bir septum tamamen insize edilirse, proksimal ve distal kısımların mukozaları gergin şekilde birbirine yaklaşacak pozisyonda olabileceğinden, z-plasti tekniği kullanılabilir (Ridgeway and Attaran, 2014; Sardesai, Dabade and Chitale, 2015).

Kloaka ekstrofisinde genital rekonstrüksiyon prensipleri, persistan kloaka hastalarındaki gibidir (Peña and Bischoff, 2015d).

Prognoz

Müllerian anomalili, anorektal malformasyonlu hastalar uzun süreli takip edilmelidir. Püberte döneminde normal menstruasyon gören hastalar, cinsel ilişkiye başlamadan önce genel anestezi altında değerlendirilmeli, intraoitus'un coitusa uygun genişlikte olup olmadığı tesbit edilmelidir.

Neovajinanın, neovulvaya anastomoz edildiği bölgede striktür gelişebilir. Vajina zarar görmediyse ve uzun, dar bir

yapıdaysa, striktür tedavisinin, ayaktan takip ve dilatasyonlarla, cinsel ilişki başlamadan önce tamamlanması gerekir.

Müllerian anomalili anorektal malformasyonlu hastalarda, yetişkin döneminde, prematüre doğum, düşük, tubal gebelik, tuba-ovaryen abse ile karşılaşılması olasıdır. Vajinal replasman tedavisinde kolonun kullanıldığı vakalarda, nadiren malignensi ve inflamatuvar barsak hastalığı gelişebilir. Tuba-ovaryen abseler tekrarladığında, unilateral Müllerian yapıların rezeksiyonu gerekebilir (Levitt, Hong and Midulla, 2004; Peña and Bischoff, 2015b).

Kloaka ekstrofil hastalarda, 1960'tan önceki tüm yayınlarda hastalar kaybedilmiş, 1960'ta Peter Rickham birisi yaşayan dört hasta raporlamıştır. Yakın zamana dek bu hastaların çoğunluğu kaybedilmekteydi. Son zamanlarda, pediatrik ürogenital malformasyonlar konusunda özelleşmiş merkezlerin ve tecrübenin artmasıyla, bu hastaların yaşam şansları ve hayat kaliteleri artmaktadır (Rickham, 1960; Peña and Bischoff, 2015c).

KAYNAKÇA

Abdalla, W.M.A. and De La Torre, L. (2017) ‘The high pressure distal colostogram in anorectal malformations: technique and pitfalls.’, *Journal of pediatric surgery*, 52(7), pp. 1207–1209. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.03.050>.

Barleben, A. and Mills, S. (2010) ‘Anorectal Anatomy and Physiology’, *Surgical Clinics of North America*. Elsevier Inc., pp. 1–15. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.suc.2009.09.001>.

Berger-chen, S.W. and Oelschlager, A.-M.E. (2019) ‘ACOG Committee Opinion: Management of Acute Obstructive Uterovaginal Anomalies’, *Obstetrics & Gynecology*, 133(6), pp. 1290–1291. Available at: <https://doi.org/10.1097/aog.0000000000003282>.

Bischoff, A. *et al.* (2013) ‘Vaginal switch — a useful technical alternative to vaginal replacement for select cases of cloaca and urogenital sinus’, *Journal of Pediatric Surgery*, 48(2), pp. 363–366. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.11.015>.

Bischoff, A., Levitt, M.A. and Peña, A. (2013) ‘Update on the management of anorectal malformations’, *Pediatric Surgery International*, 29(9), pp. 899–904. Available at: <https://doi.org/10.1007/s00383-013-3355-z>.

Breech, L. (2016) ‘Gynecologic concerns in patients with cloacal anomaly’, *Seminars in Pediatric Surgery*, 25(2), pp. 90–95. Available at: <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2015.11.006>.

Fanjul, M. *et al.* (2019) ‘Gynecological anomalies in patients with anorectal malformations’, *Pediatric Surgery International*, 35(9), pp. 967–970. Available at: <https://doi.org/10.1007/s00383-019-04513-1>.

Fitzgerald, K. (2011) ‘Ultrasound examination of the neonatal spine.’, *Australasian journal of ultrasound in medicine*, 14(1), pp. 39–41. Available at: <https://doi.org/10.1002/j.2205-0140.2011.tb00186.x>.

Gangopadhyay, A.N. and Pandey, V. (2014) 'Anorectal malformations', *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*, 20(1), pp. 10–15. Available at: <https://doi.org/10.4103/0971-9261.145438>.

Goyal, L. *et al.* (2020) 'Management of mullerian development anomalies: 9 years' experience of a tertiary care center', *Gynecology and Minimally Invasive Therapy*, 9(2), pp. 81–87. Available at: https://doi.org/10.4103/GMIT.GMIT_13_19.

Gupta, A. *et al.* (2014) 'The great divide: septation and malformation of the cloaca, and its implications for surgeons', *Pediatric Surgery International*, pp. 1089–1095. Available at: <https://doi.org/10.1007/s00383-014-3593-8>.

Holschneider, A. *et al.* (2005) 'Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations', *Journal of Pediatric Surgery*, 40(10), pp. 1521–1526. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.08.002>.

Huang, Y.C., Chen, F. and Li, X. (2016) 'Clarification of mammalian cloacal morphogenesis using high-resolution episcopic microscopy.', *Developmental biology*, 409(1), pp. 106–113. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.ydbio.2015.10.018>.

Kruepunga, N. *et al.* (2018) 'The development of the cloaca in the human embryo', *Journal of Anatomy*, 233(6), pp. 724–739. Available at: <https://doi.org/10.1111/joa.12882>.

Levitt, M.A. *et al.* (2009) 'Rectovestibular fistula-rarely recognized associated gynecologic anomalies', *Journal of Pediatric Surgery*, 44(6), pp. 1261–1267. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.02.046>.

Levitt, M.A., Hong, A. and Midulla, P. (2004) 'Surgical Management of Cloacal Malformations: A Review of 339 Patients', 39(3), pp. 470–479. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2003.11.033>.

Levitt, M.A. and Peña, A. (2010) ‘Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases.’, *Seminars in pediatric surgery*, 19(2), pp. 128–138. Available at: <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2009.11.012>.

Mauch, T.J. and Albertine, K.H. (2002) ‘Urorectal septum malformation sequence: Insights into pathogenesis’, *Anatomical Record*, 268(4), pp. 405–410. Available at: <https://doi.org/10.1002/ar.10180>.

Mo, R. *et al.* (2001) ‘Anorectal malformations caused by defects in sonic hedgehog signaling.’, *The American journal of pathology*, 159(2), pp. 765–774. Available at: [https://doi.org/10.1016/S0002-9440\(10\)61747-6](https://doi.org/10.1016/S0002-9440(10)61747-6).

Moonka, R. and Carmicheal, J.C. (2019) ‘Anorectal Anatomy and Physiology’, in D.E. Beck, S.R. Steele, and S.D. Wexner (eds) *Fundamentals of Anorectal Surgery*. 3rd edn. Springer International Publishing, pp. 1–21. Available at: <https://doi.org/https://doi.org/10.1007/978-3-319-65966-4>.

Moore, K., Persaud, T.V.N. and Torchia, M. (2020) ‘The Urogenital System’, in *The Developing Human, Clinically Oriented Embryology*. 11th edn. Saunders, pp. 223–262.

Padmanabhan, P. (2021) *108 - Surgical, Radiographic, and Endoscopic Anatomy of the Female Pelvis*. Twelfth Ed, *Campbell Walsh Wein Urology*. Twelfth Ed. Elsevier Inc. Available at: <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-54642-3.00109-9>.

Paul, P.G.M.B.B.S. *et al.* (2019) ‘Laparoscopic assisted neocervico-vaginal reconstruction in a rare case of Mullerian anomaly - Cervico-vaginal aplasia with Unicornuate uterus’, *The Journal of Minimally Invasive Gynecology* [Preprint]. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jmig.2019.12.008>.

Peña, A. (1997) ‘Total urogenital mobilization - An easier way to repair cloacas’, *Journal of Pediatric Surgery*, 32(2), pp. 263–268. Available at: [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(97\)90191-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(97)90191-3).

Peña, A. and Bischoff, A. (2015a) ‘Basic Anatomy and Physiology of Bowel Control’, in *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children*. Springer International Publishing, pp. 17–25. Available at: <https://doi.org/10.1007/978-3-319-14989-9>.

Peña, A. and Bischoff, A. (2015b) ‘Cloaca, Posterior Cloaca and Absent Penis Spectrum’, in *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children*. Springer International Publishing, pp. 225–279. Available at: https://doi.org/10.1007/978-3-319-14989-9_16.

Peña, A. and Bischoff, A. (2015c) ‘Cloacal Exstrophy and Covered Cloacal Exstrophy’, in *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children*. Springer International Publishing, pp. 285–295. Available at: <https://doi.org/10.1007/978-3-319-14989-9>.

Peña, A. and Bischoff, A. (2015d) ‘Cloacal Exstrophy and Covered Cloacal Exstrophy’, in *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children*. Springer International Publishing, pp. 285–295.

Peña, A. and Bischoff, A. (2015e) ‘Colostomy’, in *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children*. Springer International Publishing, pp. 59–60.

Peña, A. and Bischoff, A. (2015f) ‘Imaging’, in *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children*. Springer International Publishing, pp. 77–99.

Peña, A. and Bischoff, A. (2015g) ‘Neonatal Management’, in *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children*. Springer International Publishing, pp. 33–48. Available at: <https://doi.org/10.1007/978-3-319-14989-9>.

Peña, A. and Bischoff, A. (2015h) ‘Rectovestibular Fistula’, in *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children*. Springer International Publishing, pp. 205–224.

Peña, A. and Levitt, M. (2003) ‘Surgical management of cloacal malformations’, *Seminars in Neonatology*, 8(3), pp. 249–257. Available at: [https://doi.org/10.1016/S1084-2756\(03\)00024-1](https://doi.org/10.1016/S1084-2756(03)00024-1).

Reuter, K.L., Daly, D.C. and Cohen, S.M. (1989) 'Septate versus bicornuate uteri: errors in imaging diagnosis.', *Radiology*, 172(3), pp. 749–752. Available at: <https://doi.org/10.1148/radiology.172.3.2528160>.

Rickham, P.P. (1960) 'Vesico-intestinal fissure', *Archives of Disease in Childhood*, 35(179), pp. 97–102. Available at: <https://doi.org/10.1136/adc.35.179.97>.

Ridgeway, B.M. and Attaran, M. (2014) 'Embryology and Congenital Anomalies of the Urinary Tract, Rectum, and Female Genital System', in *Urogynecology and Reconstructive Pelvic Surgery*. 4th edn. Elsevier Inc, pp. 32–53.

Robbins, J.B. *et al.* (2015) 'Müllerian duct anomalies: Embryological development, classification, and MRI assessment', *Journal of Magnetic Resonance Imaging*, 41(1), pp. 1–12. Available at: <https://doi.org/10.1002/jmri.24771>.

Sardesai, S.P., Dabade, R. and Chitale, V. (2015) 'Double Cross Plasty for Management of Transverse Vaginal Septum: A 20-Year Retrospective Review of Our Experience', *Journal of obstetrics and gynaecology of India*. 2014/06/27, 65(3), pp. 181–185. Available at: <https://doi.org/10.1007/s13224-014-0542-3>.

Selçuk, İ. *et al.* (2018) 'Anatomic structure of the internal iliac artery and its educative dissection for peripartum and pelvic hemorrhage', *Türk Jinekoloji ve Obstetrik Dernegi Dergisi*, 15(2), pp. 126–129. Available at: <https://doi.org/10.4274/tjod.23245>.

Stepp, K.J. and Walters, M.D. (2015) 'Anatomy of the Lower Urinary Tract, Pelvic Floor, and Rectum', in *Urogynecology and Reconstructive Pelvic Surgery*. Fourth Edi. Elsevier Ltd, pp. 19–31. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.mpsur.2008.03.011>.

Strawbridge, L.C. *et al.* (2007) 'Obstructive Mullerian Anomalies and Modern Laparoscopic Management', *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*, 20(3), pp. 195–200. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jpag.2006.08.003>.

Suson, K.D. *et al.* (2016) ‘Complexities of Müllerian Anatomy in 46XX Cloacal Exstrophy Patients’, *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*, 29(5), pp. 424–428. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jpbg.2016.01.124>.

‘The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions.’ (1988) *Fertility and sterility*, 49(6), pp. 944–955. Available at: [https://doi.org/10.1016/s0015-0282\(16\)59942-7](https://doi.org/10.1016/s0015-0282(16)59942-7).

Thomas, M. and Au-Yong, I.T.H. (2011) ‘Anatomy of the female pelvis.’, *BMJ (Clinical research ed.)*, 343, p. d7823. Available at: <https://doi.org/10.1136/bmj.d7823>.

Vilanova-Sanchez, A. *et al.* (2019) ‘Obstetrical Outcomes in Adult Patients Born with Complex Anorectal Malformations and Cloacal Anomalies: A Literature Review’, *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. Elsevier Inc, pp. 7–14. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jpbg.2018.10.002>.

Williams IV, D.H. *et al.* (2005) ‘Urorectal septum malformation sequence’, *Urology*, 66(3), pp. 657.e5-657.e7. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.urology.2005.03.003>.

Wood, R.J. *et al.* (2020) ‘Organizing the care of a patient with a cloacal malformation: Key steps and decision making for pre-, intra-, and post-operative repair’, *Seminars in Pediatric Surgery*, 29(6), p. 150988. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2020.150988>.

Wood, R.J., Reck-Burneo, C.A. and Levitt, M.A. (2019) ‘Cloacal malformations: Technical aspects of the reconstruction and factors which predict surgical complexity’, *Frontiers in Pediatrics*, 7(JUN), pp. 1–9. Available at: <https://doi.org/10.3389/fped.2019.00240>.

BÖLÜM IX

Congenital Duodenal Obstruction

Nurcan ÇOŞKUN¹

Congenital duodenal obstruction is the term commonly used to describe congenital blockages of the duodenum. When it comes to intestinal blockages during the neonatal era, it ranks second after the jejunum (Patterson et al., 2022). There are two types of congenital duodenal obstructions: intrinsic and extrinsic. Extrinsic causes include the preduodenal portal vein, rotation anomaly (ladd bands), annular pancreas, and the third portion of the duodenum being compressed by the superior mesenteric artery, whereas atresia, stenosis, and web (diaphragm) are regarded as intrinsic causes. Intraluminal blockages may also accompany extrinsic causes (Durakbaşı, 2022).

¹ Hitit University Erol Olçok Training and Research Hospital, Department of Pediatric Surgery

Epidemiology

Among newborn abnormalities, duodenal blockage is one of the most prevalent. One in every 5000 live births had it. In the duodenum, intestinal atresias account for 40% of cases. It is widely acknowledged that there is no difference in the gender distribution, although certain research suggesting that it is more prevalent in male babies (Durakbaşı, 2022).

Embryology And Etiology

From an embryological perspective, the duodenum arises from the cranial portion of the midgut and the caudal portion of the foregut. The primitive gut has the shape of an epithelial tube and forms during the fourth week of intrauterine development. This tube is surrounded by mesenchyme. Weeks five and six of pregnancy The surrounding mesenchyme remains narrow, despite the proliferation of epithelial cells in the ensuing weeks. The epithelial cells completely fill and seal the lumen as they proliferate. The intestine starts to expand quickly between the eighth and tenth intrauterine week, and the epithelial cells start to die. As a result, the lumen is canalized and reopened. The result is the emergence of the duodenum, which has an epithelium-covered inner wall. Disruptions in the duodenum can lead to intrinsic blockages (Applebaum & Sydorak, 2012).

One of the extrinsic causes is pancreatic development disorder, or annular pancreas. Three buds—two ventral and one dorsal—develop into the pancreas. The ventral buds then rapidly converge and adhere to one another. The ventral bud shifts from right to left with the duodenum in the seventh intrauterine week as it grows more quickly than the duodenum, passing behind it. The pancreas is formed when it unites with the dorsal bud. When the dorsal bud is unable to finish rotating, the pancreas grows into a structure that encircles the duodenum, resulting in an annular pancreas (Applebaum & Sydorak, 2012).

Classification

Congenital duodenal blockages have two different etiologies:

1. Intrinsic: the duodenum's lumen contains the obstruction. Intrinsic reasons include web (diaphragm), stenosis, and atresia.

2. extrinsic: This happens when pressure from outside causes the duodenum to narrow. Extrinsic causes include duplication cyst, congenital Ladd bands, preduodenal portal vein, and annular pancreas (Başaklar, 2006).

Three forms of duodenal atresia were distinguished by Gray and Skandalakis:

The most prevalent type is Type 1. It happens when the lumen is blocked by a mucosa and submucosa membrane. Likewise known as the duodenal diaphragm. Occasionally, the membrane stretches and assumes the shape of a windsock. Stated differently, the obstruction lies further away from the point at which the membrane attaches to the duodenal wall. Signs of partial obstruction appear if there is a hole in the middle of this membrane, allowing a tiny amount of bile and air to pass farther distally.

Type 2: The duodenum's two atretic ends are separated by a fibrous band that lacks a lumen. A mesenteric deficiency does not exist.

Type 3: The two atretic ends of the duodenum are not connected. The ends of the atoms are isolated from one another. The mesentery has a V-shaped defect (Applebaum & Sydorak, 2012).

Related Anomalies

In addition to duodenal blockage, 38–55% of patients also exhibit additional abnormalities. The conditions that most frequently accompany it are tracheoesophageal fistula, esophageal atresia, congenital cardiac defects, and Down syndrome. Moreover, problems with the pancreas, biliary tract, and urinary system can be

observed, along with malrotation of the midgut, situs inversus, anorectal malformations, intestinal atresia at different levels, spinal abnormalities, cloacal abnormalities, and anorectal malformations (Choudhry et al., 2009).

Clinical Features

Pregnancy-related polyhydramnios occurs in 40–50% of individuals. Polyhydramnios-related prematurity and premature birth are frequent. Patients who do not receive a prenatal diagnosis often experience bilious vomiting in the first 48 hours of life. These babies' vomiting is not bilious, and the blockage is rarely close to the Vater ampulla. Meconium may pass from the newborn. This does not rule out duodenal blockage that develops at birth. There isn't any widespread abdominal distension because the restriction is at the upper level. The area around the stomach may feel full. Duodenal atresia is detected in the first few days of infancy since there is total blockage in this condition. Due to the high degree of occlusion, newborns might pass meconium when it should. Due to the partial nature of the obstruction, stenosis or a membrane with a hole in the middle may not be diagnosed right away. Recurrent intermittent bilious vomiting is experienced by these patients (Al-Salem, 2020).

Diagnose

Antenatal ultrasonography shows dilated stomach and duodenum in addition to polyhydramnios. The term "double-bubble sign" refers to the inflated appearance of the duodenum and upper portion of the stomach. It is advised to carefully assess other organ systems and perform a karyotype investigation of the fetus to rule out additional defects if duodenal blockage is detected (Başaklar, 2006).

In neonates diagnosed late postnatally, dehydration, hypoglycemia, and electrolyte imbalances from vomiting are possible outcomes. Usually, a plain abdomen radiograph taken while standing is diagnostic. Complete obstruction is indicated by the presence of a "double-bubble" finding (Figure 1), which is observed

as two air bubbles resulting from the dilatation of the stomach and duodenum, and the lack of gas in the obstruction's distal portion (Durakbaşı, 2022).

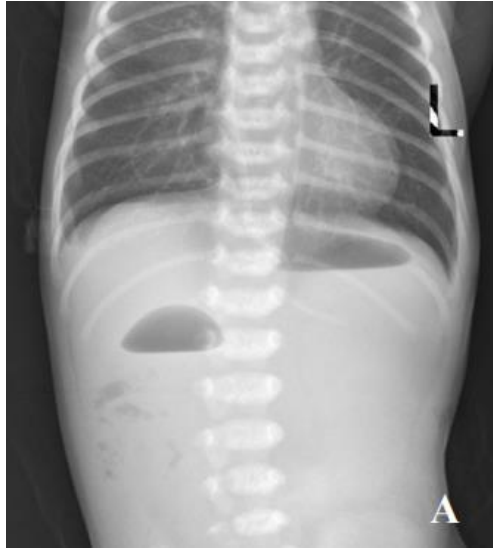


Figure 1. A simple abdomen radiograph with a "double-bubble" picture (Chen et al., 2014)

Partially occluded distal section may contain a little amount of gas in the case of duodenal stenosis or a small hole in the middle of the membrane. In the event that diagnosis proves to be challenging, upper gastrointestinal contrast radiography might be obtained by delivering contrast through a nasogastric tube (Durakbaşı, 2022). Contrast material does not get to the distal in total occlusion (image 2). When there is a partial obstruction, the contrast material usually builds up in the duodenum and stomach, and only very slowly and in very little amounts does it reach the distal end.

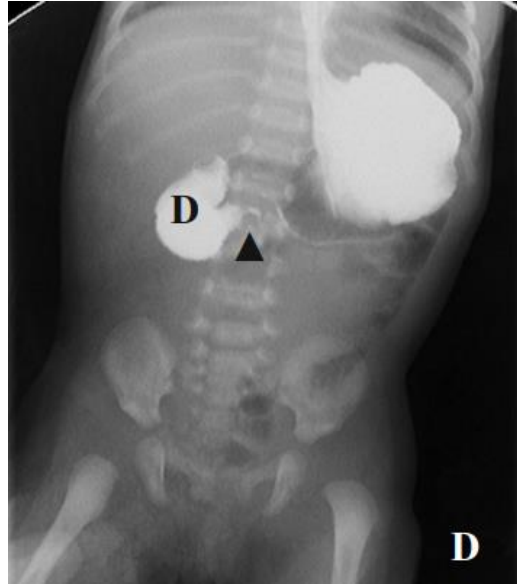


Figure 2: Duodenal atresia with a contrast-enhanced passage radiograph (Chen et al., 2014)

Babies with congenital heart defects along with duodenal blockage require echocardiography.

Treatment

Patients with congenital duodenal blockage are treated surgically. In order to prevent aspiration from vomiting, patients have their stomachs decompressed first by having a nasogastric tube inserted. The electrolyte and hydration balance before to surgery is guaranteed. Antibiotics with a broad spectrum are initiated (Applebaum & Sydorak, 2012).

'Duodeno-duodenostomy' is the surgical procedure. Anastomosis occurs between the proximal and distal atretic ends. Duodeno-jejunostomy, which connects the duodenum to the jejunum, is used in rare instances of obstruction in the third or fourth segment of the duodenum (Applebaum & Sydorak, 2012).

It is also feasible to do a duodenotomy, remove the inner membrane, and then restore the duodenum's opening section in cases of type 1 duodenal atresia. However, because the membrane removal process may harm the ampoule of Vateri, this procedure is normally not recommended. Alternatively, the surgeon would rather do a routine duodeno-duodenostomy (Durakbaşı, 2022).

Definitely do not undertake pancreatic resection if after surgery an annular pancreas is discovered. A conventional duodeno-duodenostomy circumvents the pancreas (Applebaum & Sydorak, 2012).

In the event of duodenal blockage with esophageal atresia/distal tracheoesophageal fistula, the esophagus is repaired first in the surgical sequence. Surgery to remove a duodenal obstruction is done in that same session or later (Durakbaşı, 2022).

Following congenital duodenal obstruction surgery, complications include anastomotic leakage, functional duodenal motility problems, adhesive intestinal blockage (brid ileus), or anastomotic stenosis (Applebaum & Sydorak, 2012).

Prognosis

Although there was a high death and morbidity rate associated with this disease in the 1980s, advances in pediatric anesthesia, postoperative neonatal intensive care, and diagnosis have significantly decreased these rates, and excellent survival rates of 90–95% have been reached (Şencan, 2008).

RESOURCES

- Patterson, KN. Cruz, S. Nwomeh, BC. Diefenbach, KA. (2022) Congenital duodenal obstruction - Advances in diagnosis, surgical management, and associated controversies. Semin Pediatr Surg, 31(1) 151140 doi: [10.1016/j.sempedsurg.2022.151140](https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2022.151140)
- Durakbaşı Ç.U. (2022). Çocuk cerrahisi. (1). İstanbul: Nobel tıp kitabevleri
- Applebaum, H. & Sydorak, R. (2012). Duodenal Atresia and Stenosis—Annular Pancreas. Pediatric Surgery, 81(7), 1051-1057 doi: 10.1016/B978-0-323-07255-7.00081-7
- Başaklar, A.C. (2006). Bebek ve çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları. (1). Ankara: Palme yayıncılık
- Choudhry, MS. & Rahman, N. & Boyd, P. & Lakhoo, K. (2009). Duodenal atresia: associated anomalies, prenatal diagnosis and outcome. Pediatr Surg Int, 25(8), 727-30. doi:10.1007/s00383-009-2406-y.
- Al-Salem, A.H. (2020) Atlas of pediatric surgery. (1). Switzerland: Springer Cham
- Chen, QJ. Gao, ZG. Tou, JF. Qian, YZ. Li, MJ. Xiong, QX. Shu, Q. (2014) Congenital duodenal obstruction in neonates: a decade's experience from one center. World J Pediatr, 10(3):238-44. doi: 10.1007/s12519-014-0499-4
- Şencan A. (2008) congenital duodenal onstructions. J Pediatr Surg-Special Topics. 1(2):42-7

Çocuk Cerrahisi Hastalıklarına Bakış ve Deneyimli Yaklaşım

Sağlık, insanlığın yaratışının ilk döneminden beri her zaman bilimin ve teknolojinin merkezinde yer almış, aynı zamanda bilime ve teknolojiye de yön vermiştir. Bu bakımdan sağlık, geçmişten günümüze bilim insanlarının en çok üzerinde çalıştığı bilim alanı olmuştur. Bilimin gelişmesinde uzmanlaşmanın önemli bir yeri vardır.

Çocuk Cerrahisi, fetüslerin, bebeklerin, çocukların, ergenlerin ve genç yetişkinlerin cerrahisini içeren bir cerrahi alt uzmanlık dalıdır. Pediatrik cerrahinin alt uzmanlık alanları şunları içerir: yenidoğan cerrahisi, minimal invaziv cerrahi (Laparoskopi ve Torakoskopi) ve fetal cerrahi.

Çocuk Cerrahisi de dahil tüm tıbbi alanlarda mevcut bilgiler hem yenilenmekte hem de artmaktadır. Bilgi donanımlı kaliteli bir hekim olmak için ve mesleki görevlerini en iyi bir biçimde yapmak için her hekim bu ilerlemeleri yakından takip etmek zorundadır. Sağlığın tüm alanlarında olduğu gibi bu alanda da bu mesleğine gönül vermiş Çocuk Cerrahisi'nde görev alan tüm bilim insanlarının ve çalışanların gelişiminde multidisipliner bir yaklaşımla hem temel ve hem güncel bilgilere sahip olmak oldukça önemlidir.

Bu amaçla "Çocuk Cerrahisi Hastalıklarına Bakış ve Deneyimli Yaklaşım" isimli kitap ile ülkemizde sağlık bilimlerinin farklı disiplinlerinden bilimsel çalışmaları derleyip, temel ve güncel bilgileri siz değerli okuyucularımıza aktarmayı amaçladık. "Çocuk Cerrahisi Hastalıklarına Bakış ve Deneyimli Yaklaşım" kitabına bilimsel çalışmalarıyla katkı sağlayan ve destek veren akademisyenlerimize canı gönülden teşekkür ederiz.

