

T.C.
DİCLE ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

ANOREKTAL MALFORMASYONLU
OLGULARDA
KLİNİK DENEYİMİMİZ

(UZMANLIK TEZİ)

Dr. M. Hanifi OKUR

TEZ YÖNETİCİSİ

Doç. Dr. Abdurrahman ÖNEN

DİYARBAKIR – 2008

İÇİNDEKİLER

	SAYFA NO
ÖNSÖZ	1
GİRİŞ	2
GENEL BİLGİLER	3
A- ANOREKTAL ANATOMİ VE FİZYOLOJİ	3
B- TARİHÇE	4
C- SIKLIK	5
D- SINIFLANDIRMA	6
E- ETYOLOJİ	8
F- PATOGENEZ	8
G- TANI	10
H- TEDAVİ	14
İ- KORUNMA	23
GEREÇ VE YÖNTEM	24
BULGULAR	29
TARTIŞMA	37
SONUÇLAR	44
TÜRKÇE ÖZET	45
İNGİLİZCE ÖZET	46
KAYNAKLAR	47

ÖNSÖZ

Çocuk cerrahisi uzmanlık eğitimimde bilgiye ve kaynaklara ulaşmamda teşvik edici olan ve bana kazandırdıkları deneyimlerle mesleki becerilerimi arttıran değerli hocalarım Doç. Dr. Abdurrahman ÖNEN, Doç. Dr. Selçuk OTÇU ve Yrd. Doç. Dr. M. Kemal ÇİĞDEM'e en derin teşekkürlerimi sunarım.

Tez çalışmamın planlaması ve uygulaması sürecinde yardımlarını esirgemeyen hocam Doç. Dr. Abdurrahman ÖNEN'e ayrıca teşekkür ederim.

Benimle cerrahiye gönül vermiş, ihtisas sürem boyunca gece-gündüz tüm çalışmalarda yardımlarını gördüğüm sevgili çocuk cerrahisi asistanlarına ve diğer tüm klinik çalışanlarına teşekkür ederim.

Hayattaki amacım doğrultusunda her daim desteği ile benim yanımda olan eşim ve aileme teşekkürü bir borç bilirim.

Dr. M. Hanifi OKUR

GİRİŞ

Çocuk cerrahisinin geniş olan çalışma alanındaki önemli konulardan biri konjenital malformasyonlardır. Anorektal malformasyonlar nadir görülen anomaliler olup, yabancı istatistiklere göre 4000-5000 canlı doğumda bir görülmektedir.^{43,57,64,71} Wingspread sınıflamasına göre yüksek, intermedier ve alçak tip diye ayrılır ve sıklıkla erkeklerde, rekto-vezikal, rekto-prostatik, rekto-ürethral veya perineal (ano-kutanöz), kızlarda ise rekto-vajinal, vestibüler, perineal fistül ile ilişkilidir.¹⁰ Son yıllarda yapılan çalışmalar anorektal malformasyonların diğer konjenital defektler ile sıkça ilişkili olduğunu (% 20-70 arasında) göstermektedir.¹⁰

Yöremizde doğum oranının yüksek oluşu, akraba evliliklerinin yaygın olması, mültiparlık gibi etmenler konjenital anomalilere daha fazla rastlamamıza neden olmaktadır. Anorektal malformasyonlar bu anomalilerin önemli bir grubunu teşkil etmektedir. Bu çalışmada, son yıllarda kliniğimizde takip ve tedavi edilen anorektal malformasyonlu olguları ve eşlik eden anomalileri irdelleyip, bunlarla ilgili klinik deneyimlerimizi aktarmayı amaçladık.

GENEL BİLGİLER

A- ANOREKTAL ANATOMİ VE FİZYOLOJİ

Rektumda tenia coli'ler genişleyip tüm rektumun dış yüzeyini çepeçevre saran longitudinal bir düz kas kılıfı oluşturur. İnternal anal sfinkter (İAS)'in hemen alt sınırından itibaren pigmente kıllı deri ile devamlılık sağlanır. Dentate veya pektineate hat, squamöz ve transizyonel epitelin birleşim yeridir.

Tüm pelvik ve abdominal kaslar kısmen de olsa defekasyonda rol oynar. Ancak, anüs ve rektumu saran İAS, eksternal anal sfinkter (EAS) ve puborektalis en önemli rolü üstlenirler. İAS, sirküler düz kasların kalınlaşması ile meydana gelir, 2/3'ü dentate hattın proksimalinde yerleşir. EAS, çizgili kas olup istemli kontrol sağlar. EAS, İAS'in dışında seyreder ve dentate hattın daha distalinde yerleşir. Levator ani kas grubu (pelvik diafram); puborektalis, pubokoksigeus ve ileokoksigeus kaslarından oluşur. En önemli parçası puborektalis kasıdır, rektumun arkasını saran bir sling şeklindedir ve buradan itibaren (pelvik taban) rektum lümenini kapalı tutar. Puborektalis, EAS'in derin lifleri ile kaynaşır, buna çizgili kas kompleksi denir. İAS ve EAS, dinlenme sırasında kasılı kalarak anal kanalda yüksek basınç zonu oluşturur ve anal kanalı kapalı tutarlar. Dinlenme esnasındaki anal kanal basıncının %85'ini İAS, %15'ini ise EAS sağlar. Puborektalis, EAS ve İAS kompleksinin meydana getirdiği direnç fekal kontinansı sağlar.

Perineal deri, anüs, rektum, mesane ve üretra, İAS, EAS, puborektalis ve pelvik taban kaslarının innervasyonu: Sempatik L-2,3,4 ve parasempatik S-2,3,4'ten gelir. Bu iki sistemin koordine çalışması ile dışkılama kontrol edilir. Sempatik uyarılar İAS'i kasar, parasempatikler ise İAS'i gevşetir. İAS, ayrıca NANK (Nonadrenerjik nonkolinerjik) innervasyonu NO (nitroz oksit) ile rektum gerilmesine refleks cevap olarak gevşer. EAS'in kasılması ekstrinsik innervasyona bağlıdır. EAS sıvı ve yumuşak gaita kontinansını sağlar. Katı gaitanın kontinansı EAS fonksiyonuna bağlı değildir.

Kontinans, S-2,3,4 segmentten çıkan sinirler tarafından innerve edilen pelvik taban kasları, levator ani, İAS ve EAS kasları sayesinde mümkün olur. Bu sinirlerin doğumsal

anomalileri dışkı kontrolünü imkânsızlaştırır. Normal dışkı kontrolü için en az S-1,2,3'ün unilateral sağlam olması gerekir.^{41,44}

Anal kontinansın sağlanmasındaki en önemli kaslar puborektalis ve EAS kaslarıdır. Puborektalis kası kasıldığında rektumu öne doğru çekerek 'S' şeklinde bir açılanma oluşturur. Buna karşılık EAS kasılma ile distal rektumu arkaya koksikse doğru çeker. Burada oluşan anorektal açı yaklaşık 90° olup kontinansda önemli bir role sahiptir.

İAS, tek başına kontinansı sağlamada yeterli değildir. Eğer EAS veya puborektalis normal fonksiyon görmez ise (nörolojik defisit, travmatik kesi, anorektal malformasyon, vs) İAS normal olsa bile kontinans mümkün değildir. Kontinansın diğer bir komponenti yüzeyel ve derin duyulardır. Bu duyular ağrı, basınç, dokunma, soğuk ve sürtünmeye duyarlıdır.

Rektumun ¼'ü gaita ile dolunca rektal doluluk hissi ve defekasyon ihtiyacı doğar ve uyarılan İAS'de bir gevşeme olur. Buna **rektoanal refleks** denir. Rektum boşalınca EAS ve puborektalis tekrar refleks olarak kasılarak (deflasyon refleksi) anal kanal boşaltılır, anorektal açı oluşturulur ve rektum kollabe olur. Ancak, eğer kişi o anda defekasyon için uygun değilse puborektalis ve EAS'ın kasılması ile anal kanaldaki gaita rektal ampullaya geri gönderilerek anal kanal boşaltılır ve defekasyon uygun bir zamana ertelenir (İnflasyon refleksi). İstemli gaita tutma 6–18 ayda gelişir.^{29,31,41}

B- TARİHÇE

Ano-rektal malfomasyon çok eski çağlardan beri bilinen bir anomalidir.¹ Yüzyıllar öncesinde anüsü kapalı doğan bebeklerin perinesine parmakla, bıçakla veya değişik aletlerle delik açma girişimleri olmuş ve bugün alçak tip olarak tanımladığımız bir hasta grubu anestezi, antibiyotik, parenteral mailer olmadan yaşatılabilmektedir.³

Aristoteles, anal atreziyi hayvanlarda tanımlamıştır. **Şerafettin SABUNCU (1465)**, kitabında imperfore anüsün delinmesiyle ilgili resim ve teknikleri yayınlamıştır. **Scultet**

(1660), dilatasyonla tedavi ettiği anal stenoz olgusunu yayınlamıştır. **Littre (1710)**, imperfore anüslü bebeklere kolostomi yapılmasını önerdi. **Amussat (1835)**, barsağı perineden girerek mobilize etmiş ve deriye ağzlaştırmıştır. **McLead (1880)**, perineal yaklaşımla barsağın bulunamadığı çocuklarda laparotomi yapılmasını önermiştir. **Hadra (1884)**, McLead'ın önerisini yerine getirmiştir. **Wangensteen Rice (1930)**, invertogramı tanımladılar ve iki bebekte uyguladılar. **Pena (1980)**, ilk kez posterior sagittal yaklaşımı uygulamıştır. **De Vries ve Pena (1982)**, posterior sagittal anorektoplastili olguları yayınlamışlardır. Günümüzde bu teknik tüm dünyada en yaygın olarak kullanılan yöntemdir. **Georgeson KE (2000)**, laparoskopi eşliğinde anorektal pull-through (LEARP)'yu tariflemiştir.⁹

C-SIKLIK

ARM'ın yabancı istatistiklere göre 4000–5000 canlı doğumda bir görüldüğü bildirilmiştir.^{3,4,5,6} Bu hesaba göre, 70.000.000 nüfusu olan ülkemizde, doğum oranının da % 2 olduğu kabul edilirse yılda 1.400.000 civarında bebek doğmaktadır. Bu beklerin arasından da her yıl yaklaşık 200 civarında yeni olgu görülmesi beklenir.³

ARM'lerin ailevi bir özelliği de vardır.^{7,3,10,37,71} İlk bebeklerinde ARM olan anne ve babanın diğer çocuklarında ARM insidansı %1' dir.^{2,35} Ailevi olgularda hastaların çoğunluğunu erkek çocukların oluşturması kalıtımın seks kromozomları ile ilgili olduğunu düşündürmektedir.¹² ARM görülme sıklığı üzerinde annenin doğum yaşının, sayısının, ırk ve milliyetin bir etkisi bulunamamıştır.

ARM'lerin yaklaşık 2/3'ü erkeklerde, 1/3'ü kızlarda görülür. Erkek çocuklardaki anorektal malformasyonların kabaca 2/3'ü yüksek tipken, kızlardaki anorektal malformasyonların 2/3'ü alçak tiptir.^{16,22,37} Yani yüksek tip anomaliler daha çok erkeklerde görülmektedir. Cinsiyet ayrımı yapılmadığı takdirde olguların %75'inde rektum ile genital veya üriner sistem arasında fistül vardır. Erkeklerdeki yüksek ve intermediate anomalilerin

%80'inde fistül rektum ve üretra arasında, %10'unda da rektum ile mesane arasındadır. Olguların %5'i fistülsüz atrezidir.

D-SINIFLANDIRMA

Anorektal malformasyonlar için önerilmiş çeşitli sınıflamalar vardır. Bunlar arasında, 1984 yılında Stephens ve Smith tarafından yapılan anatomik sınıflandırma (Wingspread sınıflaması, Tablo 1) o tarihe kadar yapılmış sınıflamaların en anlaşılır olanı ve yakın zamana kadar da en yaygın kullanılanı olmuştur.^{59,60,61} Rektumun kör ucunun levator adaleler ile olan ilişkisine göre yapılan bu sınıflandırmada anorektal malformasyonlar 3 ana gruba ayrılmıştır. Bunlar: Suprlevator (yüksek tip), İnfrlevator (alçak veya aşağı tip) ve yüksek veya alçak tipe uymayan kısmen translevator olgular da intermediate (ara tip)'dir.

Wingspread sınıflamasındaki alçak ve yüksek tipler yanında bir de intermediate adı verilen üçüncü bir grubun varlığının ne kadar gerekli olduğunu tartışan ilk yazar Pena olmuştur. Stephens-Smith sınıflamasının tedavi ve prognoz değerlendirilmesinde yetersiz kaldığını ve bu nedenle anorektal malformasyonların alçak, intermediate ve yüksek diye sınıflandırmaktansa, kız ve erkeklerdeki lezyonların doğrudan isimleriyle anılmasının daha kullanışlı olacağını önermiştir Pena sınıflaması son on yıla damgasını vuran bir çalışma olmuştur (Tablo 2).

Tablo 1 Stephens-Smith (Wingspread) sınıflamasına göre ARM'ler.⁴⁶

	KIZ	ERKEK
Yüksek	Rektovaginal fistül Fistülsüz rektal atrezi	Rektoprostatik fistül Fistülsüz rektal atrezi

Intermediate	Rektovestibüler fistül	Rektobulbar fistül
	Rektovaginal fistül	Fistülsüz agenezi
Alçak	Anovestibüler fistül	Anokütanöz fistül
	Anokütanöz fistül	Anal stenoz
	Kloakal malformasyon	Nadir malformasyonlar
	Nadir malformasyonlar	

Tablo 2 Anorektal malformasyonların Pena sınıflandırılması.⁴⁵

Cins	Malformasyon
Erkek	Perineal fistül Rektoüretral bulbar fistül Rektoüretral prostatik fistül Rektovezikal (mesane boynu) fistül Fistülsüz anorektal agenezi Rektal atrezi veya stenoz
Kız	Anokutanöz (perineal) fistül Rektovestibüler fistül Fistülsüz anorektal agenezi Rektal atrezi veya stenoz Persistan kloaka

E-ETYOLOJİ

Anorektal malformasyonlu hastalarda etyoloji tam olarak açık olmamakla birlikte multifaktoriyel olduğu düşünülmekte, bununla birlikte buna genetik yatkınlığın neden olduğuna inanılmaktadır. Kardeşinde ARM öyküsü bulunan hastalarda genel popülasyona

göre artmış insidans, multisistem sendromları; Townes-Brooks, Currarino's ve Pallisten-Hall sendromu gibi otozomal dominant olan sendromlarla birlikteliği bize bunu düşündürmektedir.²⁶ Cuscheieri ve arkadaşları anorektal malformasyonlu 1846 hastanın %64'ünde diğer defektler, %15'inde kromozom anomalileri: Trisomi 21,18 ve 13, bunun dışında %15 olgunun ise VACTERL ile ilişkili olduğunu bildirmişlerdir. Down sendromlu hastalarda %95 oranında fistülsüz imperfore anüs olduğu gözlenmiştir.³² Fetal alkol sendromu ve enfeksiyöz faktörler (toxoplasmosis ve cytomegalovirus) etiyolojide ileri sürülen çevresel faktörlerdendir.

Deneysel olarak: Adriamisin, ETE, Etretinate ve A-vitamini eksikliği ile ARM oluşturulduğu gösterilmiştir.⁴¹

F-PATOGENEZ

İntrauterin yaşamın 4-5. haftasında üriner (allantois), genital (mezonefrik kanal) ve sindirim sisteminin distal ucu (son barsak), U şeklindeki “Kloaka” adı verilen tek bir boşluk halindedir. Kloakal boşluğun dış yüzü yüzey ektodermiyle, içi de endoderm ile kaplıdır. Endodermle ektodermin birbirine dokunduğu bölge kloakal membran adıyla bilinir. Allantois ve son barsak arasında, yolk kesesi ve allantois çevresindeki mezenşimden köken alan ürorektal septum veya torneaux plikası adı verilen mezenşimal bir doku bulunur. Klasik embriyoloji bilgilerine göre kloakal boşluk, embriyonun 16 mm uzunluğa eriştiği altıncı haftada, yukardan aşağı doğru inen ürorektal 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. Son barsağın terminal parçası kloakanın posterior bölümüne, yani primitif anorektal kanala, woffian kanalları (genital sistem) ve allantois (üriner sistem) de

kloakanın anterior bölümüne, primitif ürogenital sinüse açılır. Yine klasik embriyoloji bilgilerine göre bu dönemde her iki boşluğun önü dışardan, ürogenital membran ve anal membran adı verilen yapılar tarafından örtülür.^{19,54,59,63}

Stephens'in klasik yorumuna göre anorektal anomalilerin ortaya çıkışında rektumda genitoüriner sistemin birbirinden ayrılışında veya ayrılmış olsalar dahi perineyi delişlerinde yetersizlik vardır.¹⁹ Ürorektal septumun aşağı inememesi veya belirli bir evrede duraklaması ile erkek bebeklerde rektoüriner fistül, kız bebeklerde (yüksek) kloakal malformasyon veya değişik seviyeli rektovaginal fistül gibi “suprlevator-yüksek” veya “intralevator-intermediate” anorektal malformasyonlar oluşmaktadır. Altıncı haftadan sonra, ürorektal septumun kloakal membrana temas etmesiyle bu membran atrofiye olmaya başlamakta, membranın tümüyle atrofiye olmasıyla da üriner, genital ve sindirim sistemleri bağımsız orifislerle dışarıya açılmaktadır. Bu devrede ortaya çıkan gelişim aksaklıkları sonucunda da anal stenoz, önde yerleşim gösteren ektopik anüs, membranöz anal atrezi, anokutanöz fistül ve kızlarda rektovestibüler fistül gibi “infralevator-alçak” tip malformasyonlar ortaya çıkmaktadır. Infralevator malformasyonlarda, ürogenital septumun aşağı inişi normaldir, ürogenital sinüs ve rektumun perineye açılışlarında bir aksaklık vardır. İlk anda çok cazip görülen bu teori, embriyonun gelişim süreci içinde müllerian kanallar anorektum ve üriner yapıların gelişimlerini neredeyse tamamlamış oldukları bir aşamada ortaya çıktıklarından, müllerian kanallardan gelişen organların anorektal malformasyonların yapısına nasıl katıldıklarını açıklamakta yetersiz kalmaktadır.²²

Daha yeni bir teoriye göreyse, ürorektal septum distale doğru ilerleyip kloakal membrana çok yaklaşmasına rağmen asla temas etmemektedir.^{22,54} Bu teori anorektal boşluğa ürogenital sinüs arasında kloakal bir kanalın varlığını sürdürdüğünü, genital tüberkülün hızla büyümesiyle kloakanın şeklinin değiştiğini ve kloakal membranın arkaya doğru itildikten sonra 7. gestasyonel haftada yırtılarak ardında iki orifis bıraktığını iddia etmektedir; ürogenital ve anal. Bu iki açıklığın arasında da ürorektal septumun ucu perineal cismi

meydana getirmektedir. Bu sırada anal kanalın kaudali ektodermin proliferasyonu ile kapanmakta, bir süre sonra yeniden kanalize olarak açılmaktadır. Rekanalizasyonun gerçekleşmemesi örtülü anüsle sonuçlanmaktadır. Bu teori anorektal malformasyonların dorsal kloakanın biçimindeki bozukluklardan ve dorsal kloakal membranın yokluğundan kaynaklandığını önermektedir. Buna göre kloakanın posterior bölümü küçükse ve bunun sonucu olarak posterior kloakal membran kısaysa son barsağın dışarı açılan deliği anteriora kaymakta kloakadaki defekt ne kadar küçükse bu kaymada o kadar az olmaktadır. Bu durum son barsağın vajen veya üretranın distal kesimlerine açılmasına neden olmaktadır. Kloakanın posterior bölgesi çok küçükse son barsağın ucu daha anteriora açılmaktadır. Yani anorektal atrezi veya fistüller ürektal septumla ilgili defektlerden ziyade anal orifisin lokalizasyonuna bağlı olarak ortaya çıkmaktadır.

G- TANI

Uygun bir tedavi planının belirlenmesinin yolu, anomalinin tipinin doğru olarak tayin edilmesinden geçer. Bu amaçla yapılacak muayene ve laboratuvar çalışmalarının başlıca hedefleri şunlardır: atrezinin tipinin belirlenmesi, fistüllerin gösterilmesi ve ek anomalilerin tespiti. Bunlardan ikisi çok daha önemlidir; birincisi atrezinin seviyesinin tespit edilmesiyle bebeğe kolostomi yapıp yapılmayacağına karar verilmesi, ikincisi de ek anomalilerin varlığıdır. ARM'nin seviyesinin anlaşılması aşağıda anlatılan fizik muayene bulgularının varlığıyla çoğu kez kolaydır. Ek anomalilerin tespiti amacıyla da:

- Özofagus atrezisinin ekarte edilebilmesi için nazogastrik tüp takılmalı, kalp, vertebra ve kosta anomalilerinin tespiti için akciğer grafisi çekilmeli, dinleme bulguları ile konjenital kalp hastalığından şüphelenildiği takdirde EKG ve EKO yapılmalıdır.
- Lumbosakral vertebra anomalilerinin ve diğer sindirim sistemi anomalilerinin tespiti amacıyla ayakta direkt karın grafisi çekilmeli, üriner anomalilerin tespiti amacıyla da renal

ultrasonografi yapılmalıdır.

Fizik Muayene

Anorektal malformasyonlarda, olguların %90'ında malformasyonun tipi perine muayenesiyle anlaşılabilir. Anüsü kapalı doğan bir erkek bebekte, penisten mekonyum veya gaz çıkması hastada rektoüriner bir fistülün varlığının işaretidir. Böyle bir bebekte atrezinin seviyesi yüksek veya en azından intermediate'dir. Rektobulber üretral fistüller prostatik üretra fistüllerinden daha geniş çaplı olduklarından, üretradan mekonyum geldiğinin görülmesi, daha çok rektobulber üretra fistüllerinin bulgusudur.⁶³

Erkek bebeklerde, penis radiksi ile koksiks arasında skrotal raphede veya anüs olması gereken yerde küçük bir açıklıktan mekonyum geliyor olması, anokütanöz bir fistülün ve dolayısıyla alçak tip bir atrezinin bulgusudur. Skrotal raphe içinde beyaz veya siyah renkli noktacıklar halinde mekonyum birikintilerinin varlığına "pearl sign - inci işareti" adı verilir. Anüs olması gereken yerde "bucket handle - bavul sapı" adı verilen deri kıvrımının olması da, alçak tip anomalilerin bir başka bulgusudur. Bebek ağladığı zaman, anüs olması gereken yerde oluşan "kabarıklık - bulging" de alçak tip membranöz atrezi belirtisidir. Erkek bebeklerde, glutealar arasındaki kıvrımın oluşmamış olması, yani düz bir kalçanın olması (flat bottom), fistül ağzının görülememesi, sinir uyarıcısı ile eksternal sfinkter kasılmalarının olmaması yüksek tip atrezi bulgularıdır.

Kız bebeklerde de perine ve vajen girişinin incelenmesi ile anomalinin tipi ve seviyesi hakkında önemli bilgiler edinilebilir. Labia majörlerin posteriorda birleştikleri yerin (vestibülün) dikkatle incelenmesi gerekir, İçinden dışkı gelen bir fistül ağzının perine veya vestibülde görülmesi, translevator bir anomalinin işaretidir. Böyle bir fistülün görülemediği ancak, himenin mevcut olduğu bebeklerde de olay gene büyük bir ihtimalle translevatordür. Fistül ağzı küçük ve posterior vestibülde bir yere gizlenmiş olabilir. Anüsü kapak olan bir kız bebekte, dışkının vajen içinden geldiğinin görülmesi büyük olasılıkla kloakal

malformasyonun veya rektovaginal fistülün belirtisidir. Hastada himen yoksa vulva anormal bir yapıdaysa ve bunlarla beraber üretral meatus da ayrı bir açıklık olarak görülmüyor ve ortada tek bir orifis varsa lezyon büyük bir olasılıkla kloakal malformasyondur.⁶ Özellikle yüksek tip kloakal malformasyonlarda labiumlar tam olarak gelişmemiş ve araları biraz açık olduğundan klitoris daha ön plandadır ve bu görünüm cinsiyet gelişim bozukluğuna benzeyebilir.

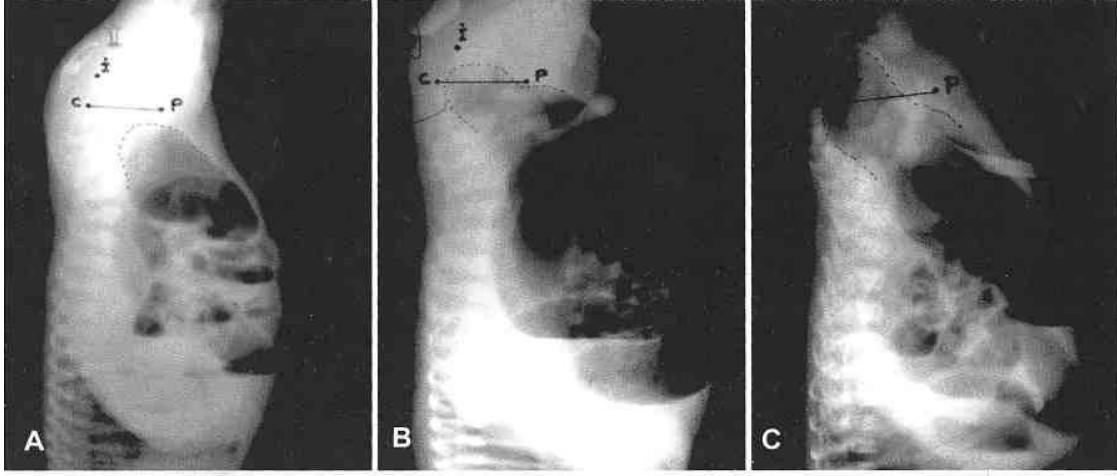
Dışardan gözlenebilen, rektovestibüler veya anovestibüler fistül traktının yönü ve uzunluğu da anomalinin seviyesi hakkında bilgi verir. Fistül ağzından içeri sokulacak metal bir sonda, perineye doğru iniyor ve proba perine derisi arasında ince bir doku kalıyorsa, anomalinin alçak tip olduğu, sonda vajene paralel olarak yukarı doğru gidiyor ve sondayla perine derisi arasında kalınca bir doku yer alıyorsa anomalinin intermediate tip olduğu anlaşılır.

Radyolojik Çalışmalar

Ayakta direkt karın grafisinde, konjenital kalp hastalığı açısından kalbin büyüklüğü ve yerleşimi, pnömoni veya akciğerlerle ilgili başka defektlerin varlığı bakımından toraks boşluğu, situs inversus yönünden mide gaz odacığının ve karaciğerin yerleşimi, vertebral anomaliler yönünden lumbosakral vertebralarda, rektoprostatik veya rektovezikal fistülü yönünden mesane kubbesinde toplanmış bir gaz gölgesinin varlığı aranmalıdır.

Atrezik distal barsağın distal ucuyla levator adeleler arasındaki ilişkinin gösterilmesi amacıyla "invertogram" veya "Wangensteen Rice" adı verilen radyolojik çalışma kullanılmıştır (Şekil 1). Ancak bu radyolojik çalışma usulüne uygun şekilde yapılmadığı takdirde cerrahi yanıtacak sonuçlar verebildiğinden, günümüzde distal rektumun seviyesinin tespitinde artık ultrasonografi kullanılmaktadır. Invertogramın doğru sonuç vermesi için yutulan havanın barsakların en distaline kadar ulaşmasını beklemek, bu nedenle de grafinin en erken doğum-

dan 12-18 saat sonra çekilmesi gerekmektedir.^{8,17} Film çekilmeden önce bebek poposu 20 dakika kadar 25-30 derece yukarda kalacak şekilde yatırılır.^{39,67}



Şekil 1. Wangenstein Rice grafisi. A) Yüksek tip, B) Intermediate tip, C) Alçak tip

Radyoloji servisinde hemen film çekilmeden önceki 3-5 dakika boyunca da bebek baş aşağı tutularak barsak gazlarının en uç noktaya ulaşması sağlanır. Perine derisi baryum ile işaretlenir. Bu filmde, barsak içindeki gaz gölgesinin, simfizis pubisin orta noktası ile osifiye olmuş en alt sakral segmentin 0,5 cm altı arasında çizilen “PC çizgisinin” altında olması “yüksek”, I noktasına ulaşmış olması “intermediate” ve PC çizgisinin üstünde olması da “alçak” tip anomalinin bulgusu olarak kabul edilir. I noktası, iskial osifikasyon noktasıdır. PC çizgisi puborektal kasın iz düşümünü temsil eder. Distal kolon içindeki gazla perineye sürülmüş baryum arasındaki mesafenin 1cm’den daha uzun olması, anomalinin yüksek tipte olduğunu temsil eder. Ancak, film çekilirken bebeğin ağlamakta olması yanıltıcı olarak bu mesafenin daha kısa görünmesine neden olabilir.⁵ Yine de Wangenstein grafisi çeşitli nedenlerle standart bir özellik taşımadığından tedavinin planlamasında bir röntgen filmi üzerine çizilecek çizgilere dayanarak işlem yapılması pek güvenilir bir yol değildir. Wangenstein grafisinde mesane içinde sıvı-gaz seviyesinin görünmesi, rektoprostatik üretral fistülün, daha nadir olarak da rektovezikal fistülün varlığının bulgusudur. Wangenstein grafiye nazaran daha kolay çekilmesi nedeniyle mutlaka invertogram çekilmesi gereken

bebeklerde Narasimharao tarafından tanımlanmış olan “cross-table” lateral filminden yararlanılabilir.³⁶ Bebek yüzükoyun yatırılır ve pelvis bir rulo ile yükseltilir. Bebeğin yan tarafına dik pozisyonda film kaseti yerleştirilir ve çekilen film invertogram gibi değerlendirilir. Fistüller sistografi vajinografi yerine distal kolostografi ile tanımlanması daha yüksek bir olasılıktır.^{15,25} Bu grafiiyi çekerken baryum kullanılmamalı ve suda emilebilen opak maddeler tercih edilmelidir. Kontrollü bir basınç ile skopi altında fistül gözlenir.

H-TEDAVİ

Alçak Tip ARM:

Perinede fistül traktı olduğu zaman veya fistülsüz agenezi olup atrezi uzunluğu 1 cm’den kısa olan olgularda “Cut-back anoplasti” yeterlidir. Normal yerleşimli anüste dirençli ciddi stenoz varsa Y-Z anoplasti yapılır.⁴¹

Anterior yerleşimli ektopik anüs:

Sınırlı PSARP veya anal transpozisyon yapılır. Sınırlı PSARP için bebekler prone pozisyonda yatırılır. Anal transpozisyon cerrahisi için hasta litotomi pozisyonunda yatırılır ve aynı işlem uygulanır.

Yüksek Tip ARM:

Yüksek anomalilerin ilk aşama tedavisinde kolostomi yapılmaktadır.

Sağ Transvers Loop kolostomi

Avantajları: Oluşturmak ve kapatmak kolaydır. Yeni doğanlarda veya erken rekonstrüksiyon planlanan olgularda loop stoma uygundur. Eğer stoma 8-10 haftadan daha uzun süre kalırsa veya çocuğun yaşı büyükse loop stoma uygun olmayabilir.

Dezavantajları: Üretra fistülü olanlarda barsağın uzun süre idrarla teması sonucu asidoz riski fazladır. Proksimal uçtan distal uca gaita atladığı için üriner enfeksiyon riski fazladır. Distal barsakta genişleme riski fazladır. Prolapsus daha sıktır.

Diverting Desending kolostomi

Avantajları: ARM için çok uygun kolostomi tipidir. Daha kısa bir kolon segmenti defonksiyone edilir. PSARP öncesi mekanik barsak temizliği daha kolaydır. Büyük rekto-üretral fistüllü olgularda idrar kolostomi distalindeki segmente geçer. Bu segment kısa olduğunda daha az idrar emilir ve metabolik asidoz riski azalır.

Dezavantajları: Diğerlerine göre daha zordur. Rektuma yakın düzeyde kolostomi yapılırsa PSARP zorlaşır.⁴¹

ANOREKTAL REKONSTRÜKSİYON

(PSARP)

Rekto-üretral fistül (bulbar ve prostatik)

Rektoüretral-bulber fistülü olan olgularda rektum daha küçüktür. Levator ani kası rektumun arkasında birleştirilir. Çizgili kas kompleksinin posterior kenarı orta hatta birbirine sütüre edilir ve bu rektumun posterior duvarına aynı suturele tespit edilir. Böylece, rektal prolapsus engellenebilir. Rektum, EAS sınırları içine yerleştirilerek anoplasti yapılır.

Rektum-mesane boynu fistülü

Rektumu mobilize etmek için posterior sagittal yaklaşıma ek olarak laparotomi gerekir. Üriner trakt ortaya konur ve lastik bir tüp levator kasın önüne, üriner traktın arkasına konur. Bu tüp kas kompleksinin içine, sakrum önüne yerleştirilerek rektumun varlığı simüle edilir. Sfinkter mekanizması lastik tüpün çevresinden rekonstrükte edilir. Lastik tüp retroperitonda

bulunur. Barsak daha sonra lastik tüpe bağlanır ve aşağıya doğru çekilerek rektum perineye ulaştırılır.

Vestibuler fistül

Rektum cilde anastomoze edilecek kadar serbestleştirilir. Elektrik stimülatörü ile EAS'in yeri tespit edilip rektum bunun içinde kalacak şekilde perineal body oluşturulur. Levator kasının rekonstrükte edilmesine gerek yoktur. Ancak, çizgili kas kompleksi rektumun arkasında suture edilmelidir.

Fistülsüz İmperfore Anüs

Bu hastalarda rektumun kör sonlanması bulber üretra fistülü ile aynı seviyededir. Ancak, rektum içerden üretraya yapışık olduğundan üretra diseksiyonuna dikkat edilmelidir.

Rektal atrezi ve stenoz

Bu hastalarda rektumun kör sonlandığı veya stenozun olduğu kısım çok kısadır. Proksimaldeki rektumun kör ucu anal kanala birleştirilir. Tüm yapılar genellikle fibröz bir doku ile birbirinden ayrılır. PSARP ile rektum ve anal kanal uç uca anastomoze edilir. Sonuçları çok iyidir.^{14,44,45}

PERSİSTAN KLOAKA

PSARVUP (posterior sagittal anorektovajinoüretroplastisi) uygulanır. Sakrumdan ortak kanala kadar kesi yapılır. Ortak kanalın 3 cm'den kısa olduğu durumlarda, vajen yeterli büyüklükte ise herhangi bir özel tekniğe gerek kalmadan posterior-sagittal yaklaşımla cerrahi onarım yapılabilir.

- **Total Ürogenital sinüs mobilizasyonu:** Son zamanlarda, kloaka cerrahisinde başarılı şekilde yapılmaktadır. Bunda, üretra ve vajen ayrıştırılmadan tek parça halinde

serbestleştirilir. Üretra ve mesane boynunun fibröz avasküler bant şeklindeki süspansör (asıcı) ligamenti kesilir. Bu basit yöntemle üro-vajinal kanal 2-3 cm uzar ve kloakalı olguların %50'sinde yeterlidir. Böylece, üretro-vajinal fistül ve vajinal iskemi riski ortadan kalkar.

— ***Vaginal replasman veya augmentasyon:*** Yüksek yerleşimli vajenlerde (ortak kanal 3 cm'den uzun), çok küçük vajenlerde veya vajen yokluğunda vaginal replasman veya augmentasyon gerekebilir. Neovajen için barsak segmenti kullanılabilir.

— ***Vajinal switch manevrası:*** Kloakalı hastalarda genellikle, iki büyük hemi-vajen, bilateral hidrokolpos ve iki hemiuterus vardır. Bu hastalarda uzun bir ortak kanal vardır ve her iki vajen yüksek pelvik yerleşimlidir. Vajenin horizontal uzunluğu vertikal uzunluğundan daha fazladır. Her iki vajen lateralden kanlanır. Bu yöntemde, bir hemi-vajenin kanlanması feda edilir ve aynı taraftaki uterus rezeke edilir. Hemi-vajenler üretradan ayrılır, vaginal septum rezeke edilir ve bir hemivajen aşağı çekilip perineye dikilir. Overler korunarak tek uterus tek vajen oluşturulmuş olur.

- ***Vajinal Dome Flep:*** Büyük vajen (domu) mevcut, ancak kısa olduğu için perineye ulaşmayan vajenlerde, vajen domundan laterale flep kaydırılarak vajen tübularize edilip perineye suture edilir.

- ***Deri veya Labial Flep:*** Bu teknikte fibrozis, retraksiyon ve striktür riski fazladır.^{46,47}

POSTOPERATİF YAKLAŞIM

PSARP' tan 2 hafta sonra kalibrasyon ve dilatasyon programı başlanır. Anüsten rahat geçen en büyük nolu Hegar bujisi ile 1 hafta boyunca günde 2 defa anal kalibrasyon yapılır. Daha sonra, her hafta dilatatör numarası arttırılarak hasta için uygun olan hedef numaraya ulaşılır ve hedef numaraya ulaşınca kolostomi kapatılır. Kolostomi kapama sonrası dilatasyon devam eder. Hedef numara anüsten rahat geçince 1 ay boyunca günde 1 defa, 1 ay boyunca

haftada 2 defa, 1 ay boyunca haftada 1 defa ve 3 ay boyunca ayda 1 defa dilatasyon uygulanır.

KOMPLİKASYONLAR

1. ***Yara enfeksiyonu ve yara açılması, barsak retraksiyonu:*** Yetersiz serbestleme ve iskemi sonucu oluşabilir.
2. ***Anal stenoz (%30):*** Düzenli dilatasyon yapılmaması ve iskemi sonucu oluşabilir. Genellikle, dilatasyon yeterlidir, cevap vermeyenlerde anoplasti gerekebilir.
3. ***Rekto-üretral fistül, ektopik üreter ve vaz deferens yaralanması***
4. ***Rektal prolapsus (%20):*** Sıklıkla, yüksek tiplerde cerrahi sonrası görülür.
5. ***Konstipasyon (%25):*** En sık görülen fonksiyonel patolojidir.
6. ***Fekal inkontinans:*** Yüksek tiplerde daha sıktır. 2'den fazla sakral vertebra anomalisi ve düz perinesi olan (sulkus ve kas yapıları gelişmemiş) olgularda cerrahi tipine bakılmaksızın fekal inkontinans görülür.
7. ***İşeme disfonksiyonu:*** Anorektoplastiden sonra sıktır. Cerrahide orta hattan sapma olduğunda mesane sinirleri zedelenebilir. Sinirler primer olarak da patolojik olabilir.
8. ***İnfertilite:*** Yüksek tiplerde gebelik çok nadirdir.

PROGNOZ VE MORTALİTE

Alçak tiplerde teknik hata yapılmazsa genellikle prognoz çok iyidir. Mortalite yüksek tiplerde %15, alçak tiplerde %5'tir. Ölümler genellikle kardiyak ve renal anomalilerden dolaydır.

ARM OLGULARINDA KONTİNANS VE FONKSİYONEL BOZUKLUKLAR

Fekal kontinans 3 temel faktöre bağlıdır:

- 1) **İstemli kas yapısı:** Levator ani kası, kas kompleksi ve EAS. ARM'da istemli çizgili kaslarda gelişim anomalisi mevcuttur.
- 2) **Duyu-duyarlılık:** Operasyonda rektum EAS içine yerleştirilmişse genellikle duyu gelişebilir. Fakat sıvı ve yumuşak gaita gibi rektumun gerilmediği durumlarda hissedilmeyebilir. Bu nedenle, duysal uyarı ve barsak kontinansı için hastanın şekilli gaita yapması gerekir.
- 3) **Barsak motilitesi:** ARM'lu olguların çoğunda barsak motilitesinde patoloji vardır. İleri derecede geniş rektum poşu olanlarda ciddi konstipasyon gelişir. Aşırı genişlemiş ancak normal ganglion hücresi bulunduran, rektosigmoid myopatik tipte hipomotilite bozukluğu olur^{41,52}

Barsak kontrolü gelişimi puberteye kadar devam edebilir. Alçak tiplerin %90'ında iyi barsak kontrolü sağlanır. Ancak, ilk yıllarda konstipasyon problem olur. Yüksek anomalilerde yapılan abdominoperineal, sakroperineal ve sakroabdomino-perineal prosedürlerde sonuçlar kötüdür. Total kontinans, kutanöz fistül ve rektal atrezi gibi alçak tiplerde %100, mesane boynu fistülü ve vajinal fistüllerde %0'dır. Vestibuler fistül ve fistülsüz imperfore anüslerde bu oran %60 iken üretral fistül ve kloaka olgularında %30'dur.

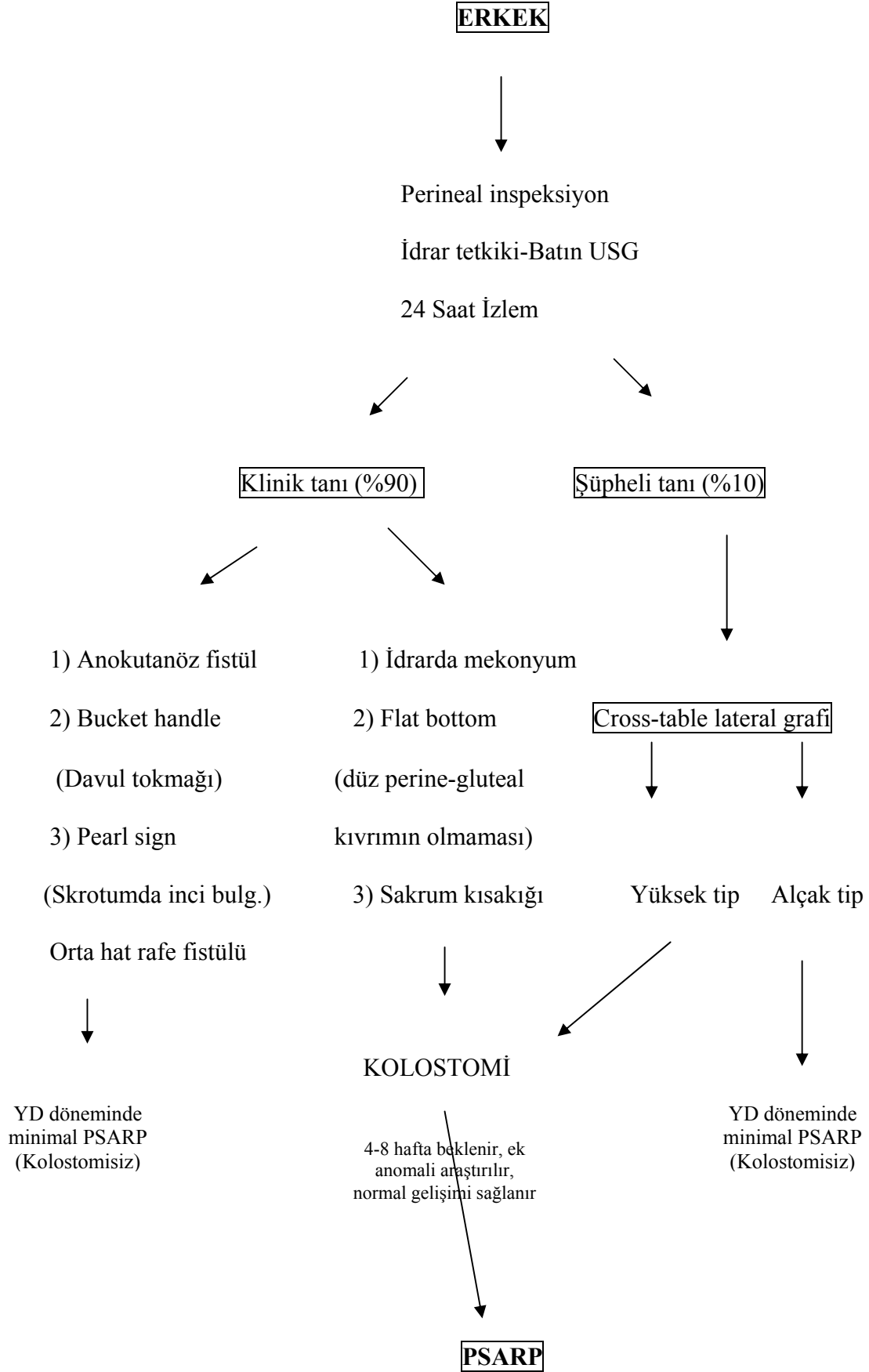
Fekal inkontinanslı hastalar 4 gruba ayrılır:

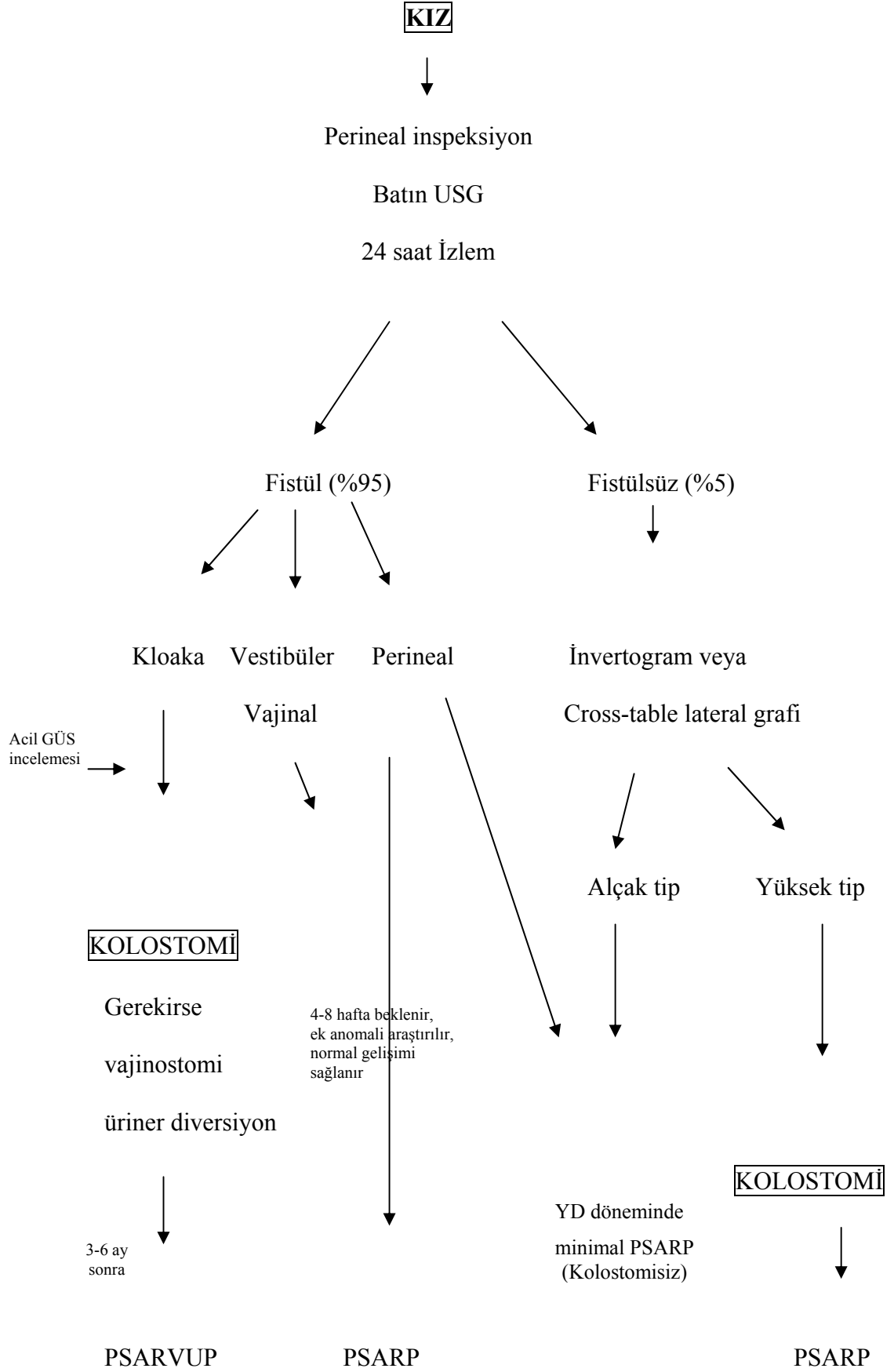
1) Kötü anatomi, zayıf kas yapısı, düz perine, sakral defekt ve üriner inkontinanslı olgular: Tedavi: Lavman, supozituar, laksatif ve diyetdir. Düzelmeye olmazsa Malone (MACE-kontinan apendikostomi) yapılabilir. Böylece, hastanın kendisi tuvalete oturup buradan lavman yapabilir.

2) Kas yapısı ve sakrumu iyi ancak barsağı cerrahi hata olarak sfinkterin dışına yerleştirilmiş olgular: Tedavi: reoperasyon ile barsak, EAS sınırları içine alınabilir. Cerrahi başarı %30'dur.

3) Şiddetli konstipasyon sonucu taşma tarzında inkontinansı olan olgular: Tedavi: Genellikle, agresif lavman, supozituar, laksatif ve diyet ile düzelir. Düzelmeye olmazsa anterior rezeksiyon yapılabilir. Megarektumlu hastaların cerrahi sonuçları iyidir.

4) Barsak motilitesi artmış (diareye meyilli) olgular: Rektal rezervuar veya kolonu rezeke edilen olgularda sıklıkla. Tedavi: Lavman, kabızlık yapıcı diyet ve barsak motilitesini azaltıcı ilaç verilir. Diğer tedaviler: Biofeedback, cerrahi olarak rektum etrafına kas transferi veya daraltma işlemleri yapılabilir. Bütün tedavilerin başarısız olduğu durumlarda kalıcı uç kolostomi yapılır.^{43,48}





I-KORUNMA

Sağlıklı fetal gelişim, annenin ve baba adayının gebelik oluşmadan iyi koşullara sahip olmasıyla başlar. Annenin gebeliğe sağlıklı bir şekilde başlaması çok önemlidir. Diğer bir önemli hususta teratojenik etkilerden uzak durmaktır. Kalıtsal hastalık taşıyıcıları genetik danışma almalıdır. Kalıtsal hastalıklar için riskli aile ve kişilerin gebelikten önce belirlenmesi ve ailelerin bilgilendirilmesi çok önemlidir (doğumla belirecek olan anomalileri ve gerekli olan önlemlerin alınması bakımından). Özellikle daha önce Anorektal Malformasyonlu çocuk anemnezi olan hastalara dikkat edilmelidir. Akraba evliliklerinde de sık görüldüğünden bu tip evliliklerin riskleri hakkında bilgilendirilmesi gerekir. Özellikle risk faktörü taşıyan gebelikler belli planlama çerçevesinde ele alınmalıdır.

Bütün yeni doğmuş bebeklerde, diğer sendromlarla birlikteliği olan veya olmayan hastalarda, özellikle doğumdan hemen sonra anogenital bölge dikkatli değerlendirilmeli, var olan anorektal anomalinin erken dönemde bu şekilde tespit edilip, birlikte olabilecek diğer sistem anomalilerine yönelik tetkik yapıp gerekli önlemlerin alınması gereklidir. Amaç insana ve haklarına saygılı ve kaliteli bir hizmet vermek, sağlıklı nesillerin gelişmesine hizmet etmektir.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Bu çalışmada, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahi Kliniğine, 2000-2006 tarihleri arasında başvuran Anorektal Malformasyonlu 115 hasta değerlendirilmiştir.

Hastaların ilk müracaatlarında ebeveynlerinden birebir görüşme ile alınan bilgilerden cinsiyeti, başvuru yaşı, şikayetleri, akraba evliliği, anomalili kardeş öyküsü, gebelikte sorun ve antenatal tanı araştırıldı. Sistemik muayene ile başka organ patolojilerini saptama, hastanın inspeksiyonla herhangi bir patolojisinin olup olmadığı, mongoloid yüz tipi ve/veya ekstremitte anomalisi, toraksta deformite varlığı, batin distansiyonu vb. patolojiler araştırıldı.

Perine muayenesi ile erkek bebeklerde,"bavul sapı"nın varlığı, "pearl sign" in varlığı (skrotumda inci şeklinde kabarıklık), "bulging" in mevcudiyeti (kabarıklık) ve perinenin uyarılması ile eksternal sfinkter kasına ait kasılmanın olmasıyla alçak tip anomali varlığı araştırıldı.

"Flat bottom" (düz perine) mevcudiyeti, perinenin uyarılması ile eksternal sfinkter kasında kasılmanın olmaması ve bifid bir skrotum veya atipik bir hipospadias mevcudiyetinde de yüksek tip bir anomali varlığı araştırıldı.

Kız bebeklerde de perine ve vajen girişinin incelenmesi ile anomalinin tipi ve seviyesi araştırıldı. Bebeğin anüsü yoksa veya perinede ektopik bir anüs veya fistül ağzı, labia majörlerin posteriorda birleştikleri yer (vestibulum) incelendi. Muayenede dış bakı ve idrar torbası takılarak fistül olup olmadığına ve gluteal gelişime bakılarak anorektal malformasyonun tipi hakkında fikir edinilmeye çalışıldı.

Laboratuvar olarak, tam kan tetkiki, hastanın hemogramında var olan anomaliler, biyokimyasal tetkiklerle hastanın elektrolit imbalansı, ayrıca tiroid hormonları incelendi ve karyotip analizi yapıldı. İdrar tetkiki ile fistül varlığına bakıldı.

Radyolojik tanı olarak, akciğer grafisi ve ayakta direkt karın grafisinde, konjenital kalp hastalığı açısından kalbin büyüklüğü ve yerleşimi, pnömoni veya akciğerlerle ilgili başka defektlerin varlığı bakımından toraks boşluğu, situs inversus yönünden mide gaz odacığının ve karaciğerin yerleşimi, perforasyon, atrezi ve Hirschsprung hastalığı gibi muhtemel barsak patolojileri araştırıldı. Tüm vücut grafisi ile vertebradaki patolojiler, sakral anomaliler ve ekstremitedeki anomaliler belirlenmeye çalışıldı. Hastaya nazogastrik sonda takılarak çalışılan grafide NGS'nin midede olup olmadığına bakılarak özofagus atrezisi dışlandı.

İşeme sistoüretrografisi ile vezikoüreteral reflü olup olmadığına, mesane kontürlerine, divertikül veya mesane fistülüne, üretrografi ile üretranın sürekliliğine, fistül varlığı ve seviyesine bakıldı.

Distal kolon grafisi bize fistülün varlığını ve seviyesini göstermek amacıyla kullanıldı, distal kolon grafisi çekilirken kontrollü yüksek basınçla skopi altında çekilmesine, baryum kullanılmamasına ve suda emilebilen opak maddeler kullanılmasına özen gösterildi.

Ultrasonografi ile daha çok genito-üriner sisteme ait patolojiler (hidronefroz, soliter böbrek, ektopik yerleşimli böbrek, atnalı böbrek, üreterlerde dilatasyon, mesane divertikülü) araştırıldı. Altı aydan küçük çocuklarda spinal ultrasonografi ile spinal kord hakkında bilgi edinildi. Ekokardiografi ile kardiyak sisteme ait patolojiler (ASD, VSD, fallot tetralojisi, aort koarktasyonu, dektrokardi, PDA vb.) araştırıldı.

Invertogram ile hastanın doğumdan 18 saat sonra, yaklaşık 20 dakika boyunca bebeğin poposu 30 derece yukarıda kalacak şekilde, çekilmeden 3-5 dakika önce hasta baş aşağı çevrilip barsak gazının cilde olan mesafesine veya PC çizgisinin barsak gazına göre durumuna bakılıp atrezinin seviyesi araştırıldı. Bu atrezinin seviyesine göre alçak tip olduğuna karar verilen olgularda kolostomi yapılmadan tek seansta, yüksek tipte hastaya önce kolostomi yapıp daha sonra definitif PSARP uygulanıp takip edildi. Kolostomi yapılan olguların bir kısmına sağ transvers loop kolostomi, bir kısmına sigmoid kolostomi yapıldı. Sigmoid kolostomi yapılırken distaldeki bağırsak uzunluğunun daha sonra yapılacak pull-

through ameliyatı için yeterli olmasına dikkat edildi. PSARP yapılacak bebek ameliyat masasına yüzü koyun yatırıldı ve karnının altına yerleştirilen bir ruloyla poposu yükseltildi. Kız bebeklerde vajenin içine Hegar buji yerleştirildi, erkek bebeklerde de ya üretral katater takıldı yada uygun kalınlıkta metal bir üretral dilatatör yerleştirildi. Önce iğne uçlu bir sinir stimülatörü yardımıyla eksternal sfinkterin yeri tespit edildi. Derinin hemen altında orta hatta paralel seyreden eksternal sfinktere ait ince parasagittal kas tabakasıyla karşılaşıldı. Anüse yakın bölgede parasagittal kaslara dik seyreden kas grubu (deri seviyesinden levator kaslarına kadar 90 derecelik bir açıyla uzanan bu ikinci kas grubu) görüldü. Parasagittal kasların arası tam ortadan aralandığında alttaki iskiorektal yağ tabakasına ulaşıldı. Levator kasların bu yağ tabakasının hemen altında ve deri kesisine paralel uzandığı görüldü. Lezyon ne kadar yüksek ise levator kaslar da o kadar derindedir.

Rektum ortaya çıkarıldıktan sonra rektum arka duvarına iki askı dikişi koyuldu ve duvar bu dikişlerin arasından açılarak kesi fistül ağzı görülene kadar distale doğru uzatıldı, rektum arka duvarı aşağı doğru açıldıkça her iki kenara yeni askı dikişleri eklendi. Fistül görülünce çevresine askı dikişleri koyulup sadece mukozayı içeren yuvarlak bir insizyon yapıldı. Fistülün çevresi dönülüp serbestleştirildi ve bağlandı. Bundan sonraki aşamada rektum ön yüzünden ve yanlarından serbestleştirildi. Fistülün hemen proksimalindeki bölgede genitoüriner kanal ve rektum ince ve ortak bir duvara sahip olduklarından diseksiyonun başlangıcında çok dikkatli davranıldı. Aksi takdirde fistülün lokalizasyonuna göre üretra, prostat, mesane boynu veya vajeni yaralamak hiç de zor olmaz. Bu nedenle, rektum ön duvarının önündeki bu oluşumlara yapışık olan kısmının yerinde bırakılması çok daha emniyetli bir yaklaşımdır. Bunun için fistülün hemen proksimalinden 1 cm kadar submukozal bir plan hazırlandı. Rektum bu noktada üretradan tam anlamıyla kurtarıldıktan sonra artık rahatça ve güvenle yukarı doğru çevresel bir diseksiyonla serbestleştirilmeye başlandı. Rektum diseksiyonu tamamlandıktan sonra ameliyatın bir sonraki aşaması aşağı taşınan rektum çapının iki kenarda rektumun etrafına sarılmayı bekleyen sfinkterik yapıların içine

sıgabilecek hale getirilmesidir. Yüksek tip anal atrezilerde rektumun çapı çok geniş olmadığından anoplasti aşamasında daraltılmasına daha seyrek ihtiyaç duyuldu. Rektoüretal-bulber fistülü olan olgularda rektum daha küçüktü, levator ani kası rektumun arkasında birleştirildi. Çizgili kas kompleksinin posterior kenarı orta hatta birbirine sütüre edildi ve bu rektumun posterior duvarına aynı sütürle tespit edildi. Böylece, rektal prolapsus engellenebildi. Rektum, EAS sınırları içine yerleştirilerek anoplasti yapıldı.

Oluşturulan anüsün en az 12 no'lu Hegar dilatatörünün geçebileceği genişlikte olması geç dönemde stenoz olasılığını en aza indirir. Ameliyatın başında tam ortadan ikiye ayrılmış ve askı dikişleriyle işaretlenmiş levator ve eksternal sfinkter kompleksi rektumun arkasından tam orta hatta rektum duvarına da tespit edilerek kapatıldı.

Rektum-mesane boynu fistülü olan hastalarda rektumu mobilize etmek için posterior sagittal yaklaşıma ek olarak laparotomi gerekti. Üriner trakt ortaya kondu ve lastik bir tüp levator kasın önüne, üriner traktın arkasına kondu. Bu tüp kas kompleksinin içine, sakrum önüne yerleştirilerek rektumun varlığı simüle edildi. Sfinkter mekanizması lastik tüpün çevresinden rekonstrükte edildi. Lastik tüp retroperitonda bulundu. Barsak daha sonra lastik tüpe bağlandı ve aşağıya doğru çekilerek rektum perineye ulaştırıldı.

Vestibuler fistül olanlarda rektum cilde anastomoze edilecek kadar serbestleştirildi. Elektrik stimülatörü ile EAS'in yeri tespit edilip rektum bunun içinde kalacak şekilde perineal body oluşturuldu. Levator kasının rekonstrükte edilmesine gerek duyulmadı. Ancak, çizgili kas kompleksi rektumun arkasında sütüre edildi.

Rektal atrezi ve stenoz olan hastalarda rektumun kör sonlandığı veya stenozun olduğu kısım çok kısaydı. Proksimaldeki rektumun kör ucu anal kanala birleştirildi. Tüm yapılar genellikle fibröz bir doku ile birbirinden ayrıldı. PSARP ile rektum ve anal kanal uç uca anastomoze edilir.

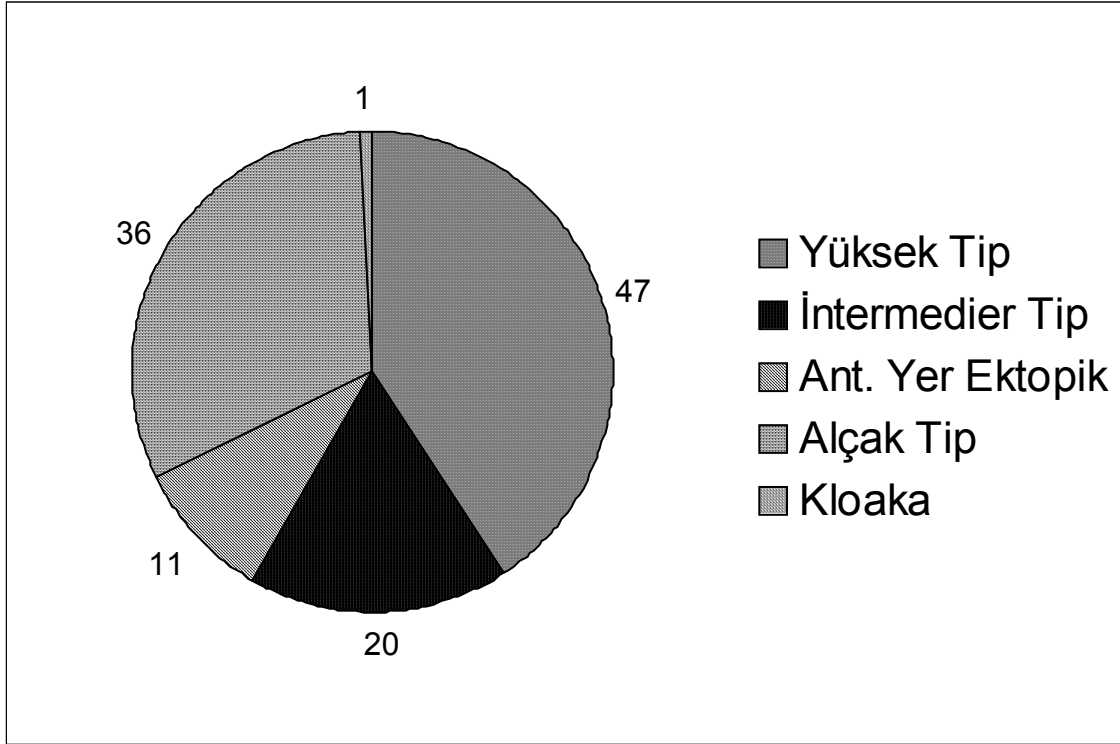
Ameliyattan 2 hafta sonra anal dilatasyonlara başlandı. Hegar bujisi ile 1 hafta boyunca günde 2 defa anal kalibrasyon yapıldı. Daha sonra, her hafta dilatatör numarası arttırılarak

hasta için uygun olan hedef numaraya ulaşıldı. Hedef numaraya ulaşınca kolostomi kapatıldı. Kolostomi kapama sonrası dilatasyon devam etti. Hedef numara anüsten rahat geçince 1 ay boyunca günde 1 defa, 1 ay boyunca haftada 2 defa, 1 ay boyunca haftada 1 defa ve 3 ay boyunca ayda 1 defa dilatasyon uygulandı.

BULGULAR

Toplam 115 olgu çalışmaya alındı. Olguların 79'u (% 68,6) erkek, 36'sı (%31,3) kız idi. Bu olgular anorektal malformasyonların çeşidi ve var olan fistül tipine ve sistem patolojisine göre sınıflandırıldı (Tablo 8). Bunların 47'si (%40,8) yüksek tip anal atrezi, 36'sı (%31,3) alçak tip anal atrezi, 20'si (%17,3) intermedier tip, 11'i (%9,5) anterior yerleşimli ektopik anüs ve 1'i (%0,86) kloakal anomaliydi (Şekil 2).

Şekil 2. ARM'li hastalarımızın tipe göre dağılımı



Yüksek tip anorektal malformasyon:

Bu grupta yer alan 47 hastanın; 42'si (%89,3) erkek, 5'i (%10,6) kızdı. Hastaların başvuru yaşları 1-3 gün arasında olup ortalama 2 gündür. Bu olguların %30'unda akraba evliliği saptandı. 22 hastada üretral fistül, 5 hastada mesane fistülü ve 1 hastada vajinal fistül

görülmüşken, 7 hastada fistül görülmemiştir; bu hastaların 1'i kız, 6'sı erkek idi. 3 erkek hastanın Down sendromlu olduğu tespit edildi.

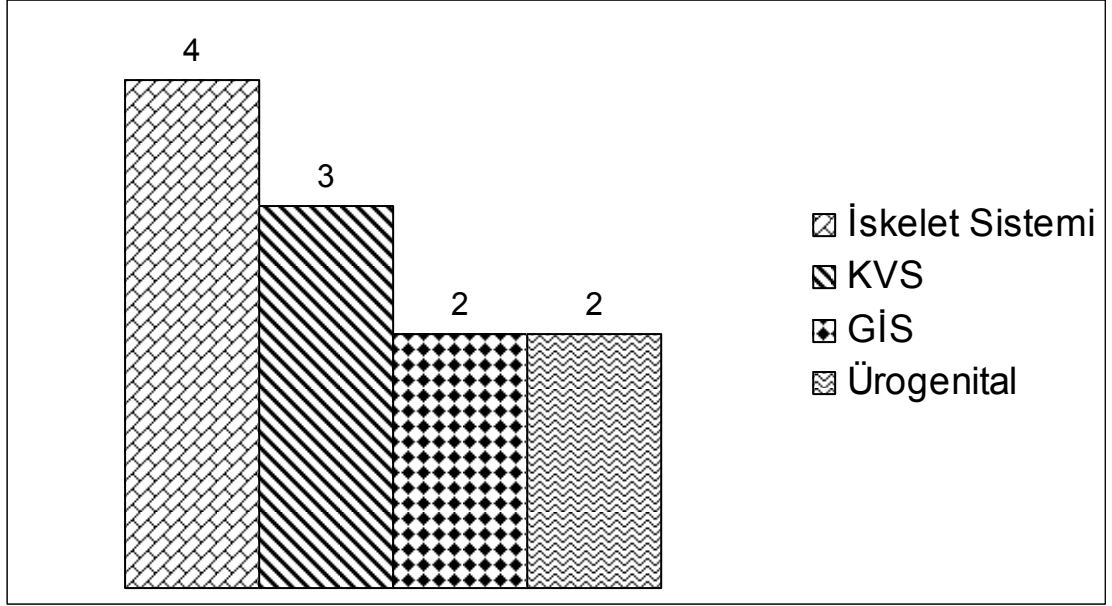
Yüksek tip anorektal malformasyonlu hastaların 20'sinde (%42,5) ürogenital anomali saptandı (Tablo 3,8). Bunlar; 2 hastada (%4,2) vezikoüreteral reflü (VUR), 4 hastada (%8,4) soliter böbrek, 1 hastada (%2,1) ektopik yerleşimli böbrek, 1 hastada (%2,1) çift penis, 4 hastada (%8,4) hipospadias, 1 hastada (%2,1) inmemiş testis, 1 hastada (%2,1) bifid skrotum, 1 hastada (%2,1) mesane divertikülü, 4 hastada (%8,4) hidronefroz ve 1 hastada (%2,1) mikro penis idi.

Toplam 3 hastada (%6,3) kardiyak anomali saptandı (Tablo 3,8,10). Bunlar; 1 hastada (%2,1) kompleks siyanotik kalp hastalığı, 1 hastada (%2,1) dekstrokaldi, mitral darlık ve konjestif kalp hastalığı ve diğer bir hastada (%2,1) PDA idi.

Olgularımızın 3'ünde (% 6,3) ekstremitte anomalileri vardı (Tablo 3,8,11): 1 hastada (%2,1) pes ekinovarus, 1 hastada (%2,1) skolyoz ve 1 hastada (%2,1) polidaktili tespit edildi. Spinal kord anomalileri 6 hastada (%12,7) saptandı (Tablo 3,8,12): 1 hastada (%2) meningo-myelosele, 1 hastada (%2) lipomiyelosele, 1 hastada (%2) sakral kitle, 2 hastada (%4) sakral agenezi ve 1 hastada (%2) lipom görüldü. Bu gruptaki hastaların 3'ünde VACTERL sendromunun 3 komponenti, 1'inde ise 4 komponenti tespit edildi.

Gastrointestinal sistem anomalileri olarak ta 1 hastada (%2) ileal atrezi, 1 hastada (%2) ileal düzeyde Hirschsprung, 1 hastada (%2) kısa kolon, 4 hastada (%8) karpuz kolon, 1 hastada (%2) özofagus atrezisi + trakeoözofageal fistül, 1 hastada umbilikal kord hernisi, 1 hastada inguinal herni (Tablo 3,8,9) ve 1 hastada (%2) sağ Morgagni hernisi görüldü.

Tablo 3. Yüksek tip anorektal malformasyonlu hastalarda görülen sistemlere ait anomali sıklığı (GİS: Gastrointestinal sistem, KVS: Kardivasküler sistem)

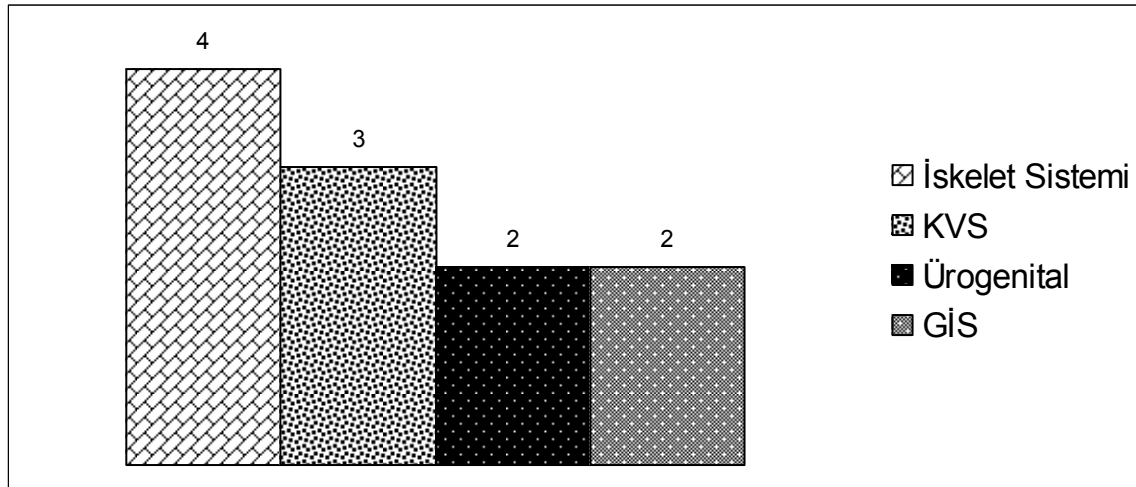


İntermedier tip:

Bu gruptaki 20 hastanın, 19 (%95)'u kız, 1 (%5)'i erkekti. Başvuru yaşları 1 gün - 3 yaş arasında olup ortalama 6 aydı. Bu hastaların 3'ü (sepsis ve kardiak anomali) kaybedildi. İntermedier tip hastaların 17 (%85)'sinde rekto-vestibuler fistül saptandı (Tablo 4,8). Bu grup hastaların 2'sinde (%10) ürogenital anomali mevcuttu. Kardiak anomali (Tablo 4,8,10) olarak toplam 3 (%15) hasta da (PDA, ASD + VSD, fallot tetralojisi) Yine intermedier tip hastaların 2 (%10)'sinde GİS anomalisi olarak saptandı. Ekstremitte anomalisi 4 (%20) hastada mevcuttu (Tablo 4,8,11). Bunlar; radial egezezi ve polidaktili idi. Bu tip hastaların 2'sinde (%10) VACTERL'in 3 kompanenti tespit edildi.

Tüm hastaların birinde (% 0,86) **kloakal anomali** tespit edildi. Bu hastada ayrıca soliter böbrek saptandı.

Tablo 4. İntermedier tip anorektal malformasyonlu hastalarda görülen sistemlere ait anomali sıklığı

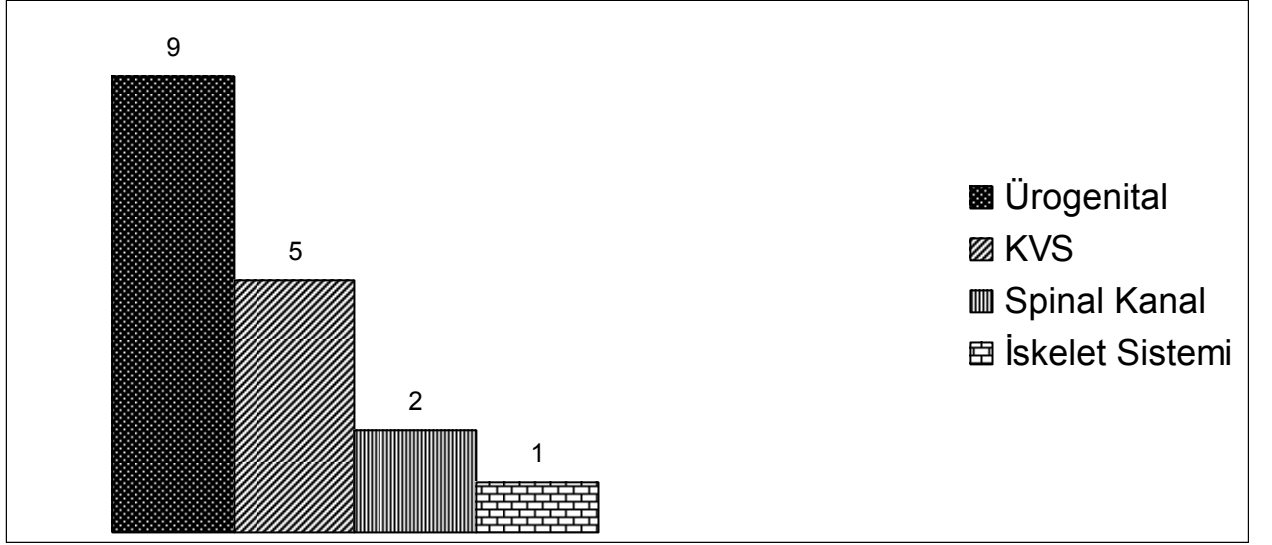


Alçak tip anorektal malformasyon:

Bu gruptaki 36 hastanın 35'i (%97,2) erkek, biri (%2,8) kız hastadır. Bu hastaların başvuru yaşları 1gün–2 ay arasında olup ortalama 5 gündü. Erkek hastaların 3'ü (%9) (sepsis ve kardiyak anomali) kaybedildi. Bu gruptaki 14 hastada (%40) anokutanöz fistül, 1 hastada (%2,8) skrotal fistül, 1 hastada (%2,8) anal stenoz saptanmış, 19 hastada ise (%54,2) fistül saptanmamıştır.

Bu grup hastalarda ürogenital patoloji 9 hastada (%25) saptandı (Tablo 5,8). Bunlar; 4 hastada (%11,1) mesane ekstrofisi, 1 hastada (%2,7) ektopik yerleşimli böbrek, 1 hastada (%2,7) vezikoureteral reflü, 2 hastada (%3,4) hidronefroz ve 1 hastada (%2,7) posterior üretral valv (PUV) saptandı. Bu tip hastalarda görülen kardiyak patolojiler (Tablo 3,8,10) 5 hastada (%13,8) görüldü (PDA, ASD,VSD). İki hastada (%5,5) spinal kord anomalilerinden (Tablo 5,8,12) meningo-myelosele mevcuttu. Bir hastada (%2,7) ekstremitte anomalisi (Tablo 5,8,11) olarak sol alt ekstremitte yokluğu mevcuttu. Hastaların birinde Down sendromu mevcut idi. Bir hastada da (%2,7) VACTERL send'ün 3 komponenti bir arada görüldü.

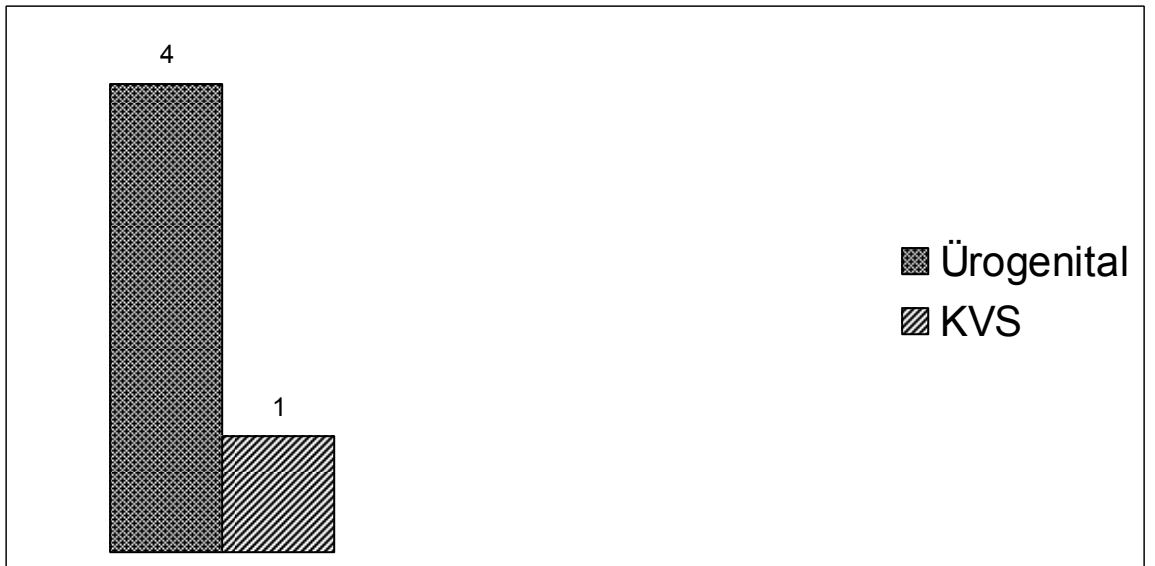
Tablo 5. Alçak tip anorektal malformasyonlu hastalarda görülen sistemlere ait anomali sıklığı

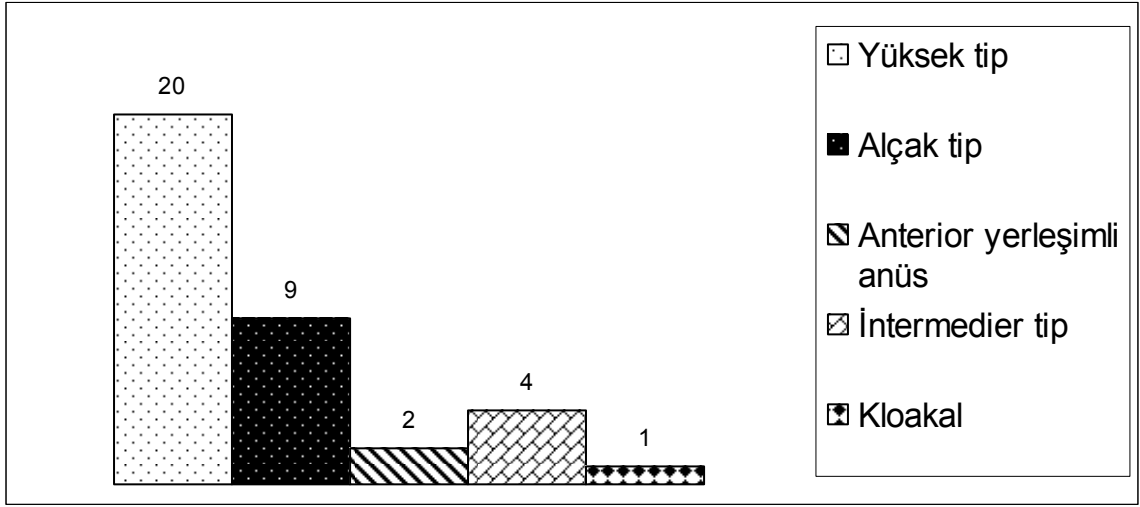


Anterior yerleşimli ektopik anüs

Bu grupta toplam 11 hasta mevcuttur. Bu hastalar 1 ay ile 5 yaş arasında ortalama 13 aylık iken başvurmuşlardır.. Bunların 10 (%90.9)'u kız, 1 (%9,1)'i ise erkekti. Bu hastalarda ürogenital anomali (Tablo 4,8) olarak 4 hastada (%36.3) görüldü. Bunlar atnalı böbrek, Hidronefroz ve serviks prolapsusu idi. Kardiovasküler sistem anomalisi (Tablo 6,8,10) olarak 1 hastada (%9) aort koarktasyonu saptandı. Bu grupta GİS ve ekstremitte anomalilerine rastlanmadı.

Tablo 6. Anterior yerleşimli ektopik anüslü hastalarda görülen sistemlere ait anomali sıklığı



Tablo 7. ARM tiplerinde görülen genitoüriner anomali sıklığı**Tablo 8.** ARM'lerde anomali sıklığı.

ARM tipi	GİS	ÜROGENİ TAL	KARDİA K	SPİNA L KANA L	İSKELET SİSTEMİ	DİĞER
Yüksek tip	10 (%21,2)	20 (%41,5)	3 (%6,3)	6 (%12,7)	3 (%6,3)	1 (%2,1)
İntermedier tip	2 (%10)	3 (%15,7)	3 (%15,7)	-	4 (%20)	-
Alçak tip	-	9 (%25)	5 (%13,8)	2 (%5,5)	1 (%2,7)	-
Anterior yerleşimli ektopik anüs	-	4 (%36,3)	1 (%9)	-	-	-
TOPLAM	n=12 (%10,4)	n=36 (%31,3)	n=12 (%10,4)	n=8 (%6,9)	n=8 (%6,9)	n=1 (%0,8)

Tablo 9. GİS anomalilerin tiplere göre dağılımı.

	YÜKSEK TİP	İNTERMEDİER TİP	TOPLAM
İleal atrezi	1		1
Total kolonik+ileal hirschsprung	1		1
Kısa kolon	1		1
Karpuz kolon	4		4
Özefagus atrezisi	1	2	3
Umbilikal kord hernisi	1		1
İnguinal herni	1		1
TOPLAM	10	2	12

Tablo 10. KVS anomalilerin tiplere göre dağılımı.

	YÜKSEK TİP	İNTERMEDİER TİP	ALÇAK TİP	ANTERİOR YERLEŞİMLİ	TOPLAM
Kompleks syenotik kalp hastalığı	1				1
Dekstrokardi, Mitral darlık, konjestif kalp hastalığı	1				1
PDA	1	1	1		3
PDA + ASD			1		1
VSD			2		2
ASD			1		1
ASD + VSD + PH		1			1
Fallot tetralojisi		1			1
Aort koarktasyonu				1	1
TOPLAM	3	3	5	1	12

Tablo 11. İskelet sistemi anomalilerin tiplere göre dağılımı.

	YÜKSEK TİP	İNTERMEDİER TİP	ALÇAK TİP	TOPLAM
Pes Ekinovarus	1			1
Skolyoz	1			1
Polidaktili	1	3		4
Sol alt eksterimite yokluğu			1	1
Bilateral radial egenezi		1		1
TOPLAM	3	4	1	8

Tablo 12. Spinal kord anomalilerin tiplere göre dağılımı.

	YÜKSEK TİP	ALÇAK TİP	TOPLAM
Meningomyelosel	1	2	3
Lipomiyelosel	1		1
Sakral agenezi	2		2
Lipom	1		1
Sakral kitle	1		1
TOPLAM	6	2	8

Kliniğimize başvuran anorektal malformasyonlu 115 hastanın 35'ine cut-back anoplasti yapıldı. Geriye kalan 80 hastaya ise öncelikle kolostomi yapıldı. Bu hastaların 56'sına sağ transvers loop kolostomi, geriye kalan 24 hastaya ise sigmoid kolostomi açıldı. Hastaların 19'u kaybedildi, 11 hasta takipten çıktı, 4 hastanın takip ve tedavisi devam ederken, 9 hastaya ASARP yapıldı. Geriye kalan 46 hastaya PSARP yapıldı.

TARTIŞMA

Doğumsal anomalilerin erken dönemde teşhisi ve mümkünse bazı önlemlerin alınması çok eski devirlerden beri araştırma konusu olmuştur. Önceleri ilkel yöntem ve inanışlarla yapılan tedavi yerini modern tedaviye bırakmıştır. Anorektal malformasyonlar yabancı istatistiklere göre 4000-5000 canlı doğumda bir görülmektedir.^{43,57,64,71} Ülkemizde her yıl yaklaşık 200 civarında yeni ARM olgusunun görülmesi beklenmektedir.³

Kliniğimize 2000-2007 yılları arasında başvuran hastaların 115'i çalışmaya alındı. Hastanemizin Doğu ve Güneydoğu Anadolu bölgelerindeki en büyük merkez olması ve bölgede sosyokültürel yapı nedeniyle akraba evliliklerinin yüksek olması kliniğimize başvuran olgu sayısının fazla olmasına neden olmaktadır. Kliniğimizin hitap ettiği bölgelerde, nüfus hareketliliğinin yoğun oluşu, yerleşim yerlerinin kliniğimize uzak oluşu ve malformasyonlu bebeklerin hastaneye getirilmek istenmemesi gibi nedenler müracaat eden olgulardan daha fazla olgunun var olduğunu düşündürmektedir. Bu da bölgemizde anorektal malformasyonların sıklığı hakkında kesin bilgi edinmemize engel teşkil etmektedir.

Anorektal malformasyonların yaklaşık 2/3'ü erkekler, 1/3'ü ise kızlarda görülmektedir.³ Erkek çocuklardaki anorektal malformasyonların kabaca 2/3'ü yüksek tipken, kızlardaki anorektal malformasyonların ise 2/3'ü alçak tip olarak belirtilmektedir.³ Yani yüksek tip anomalilerin daha çok erkeklerde görüldüğü ifade edilir.³ Bizim çalışmamızda 115 hastanın, 79'u (% 68.6) erkek ve 36'sı (%31.3) kız idi. Yine çalışmamızda en sık görülen anorektal malformasyon tipi olan yüksek tip anal atrezi tüm anorektal malformasyonların %40,8'ini oluşturuyordu. Bu gruptaki 47 hastanın %89,3'ü erkek idi. Dolayısıyla verilerimizde en sık anorektal malformasyonun erkeklerde görüldüğü ve bunların da en fazla görüleninin yüksek tip olduğu dikkati çekmişken kızlarda daha çok görülen anorektal

malformasyon tipinin intermedier tip olduđu görüldü. Bizim sonuçlar genel olarak literatürle uyuşmaktadır.

ARM'lerin ailevi bir özelliđi vardır.^{3,7,37,66,71} İlk bebeklerinde anorektal malformasyon olan anne ve babanın diđer çocuklarında anorektal malformasyon insidansı %1'dir.^{2,35} Ailevi olgularda hastaların çoğunluđunu erkek çocukların oluşturması kalıtımın seks kromozomları ile ilgili olduđunu düşündürmektedir.⁶⁸ Anorektal malformasyonların görölme sıklıđı üzerinde annenin doğum yaşının, ırk ve milliyetin bir etkisi yoktur.³ Bizim çalışmamızda, akraba evliliđi olguların %30'unda bulundu.

Tüm anorektal malformasyonlarda ek anomali insidansı %25-75 arasında deđişir.^{1,7,18,58} Yüksek ve intermedier tiplerde, alçak tiplere nazaran ek anomali görölme sıklıđı iki kez daha fazladır.³ Kural olarak, anomalinin tipi ne kadar yüksek ise ek anomali görölme sıklıđı ve anomalinin ciddiyeti de o kadar fazladır.³

Genel olarak kardiovasküler anomaliler anorektal malformasyonlu hastalarda %12-22 oranında görölmektedir. Stoll ve arkadaşları kardiovasküler anomalilere, serilerindeki 174 hastanın 15'inde (%8.6) rastlamışlardır.¹⁰ Diđer serilerde bu oran %6-27 arasında rapor edilmiştir.^{2,5,7,8,19} Mittal ve arkadaşları 140 hastayı kapsayan çalışmalarında kardiovasküler sisteme ait anomalileri 17 hastada (%12.4) bulmuşlar.³³ Greenwood ve arkadaşları, 222 anorektal malformasyonlu hastanın 26'sında (%11,7) kardiovasküler sistem ile ilgili anomali bildirmişlerdir.⁶⁹ Bizim çalışmamızda da literatüre benzer şekilde anorektal malformasyonlu hastaların 12 (%10.4)'sinde kardiovasküler anomali saptandı. Hastalarımızın bir kısmına önceleri ekokardiografi yaptıramamamız ve bazı ailelerin sosyokültürel düzeyine bađlı olarak takipten çıkması gibi olumsuzluklara rađmen oranlarımız literatürlerde belirtilen deđerler arasında bulunmuştur.

İskelet sistemine ait anomaliler çeşitli kaynaklarda anorektal malformasyonlu hastalarda %12-44 arasında bildirilmiştir.^{10,20,33} Bizim çalışmamızda ise hastaların 8 (%6,9)'inde iskelet sistemine ait anomaliler bulunmuştur. Bizim verilerimiz literatürde

bildirilen oranların altında çıkmış olup bu retrospektif çalışmamızda bu sistem ile bilgilerin o dönemde yeterli kayıt altına alınmamasından kaynaklanıyor olabilir.

Spinal kanal ile ilgili anomalileri Mittal ve arkadaşlarının serilerinde %10 olarak bulunmuştur ve bunlarda en sık meningomyelosel ve lipom şeklinde görülmüştür.³³ Karrer ve arkadaşları benzer sonuçlar belirtmişlerdir.²¹ Bizim çalışmamızda ise anorektal malformasyonlu hastaların 8 (%6,9)'inde spinal kanal ile ilgili anomaliler bulunmuştur. Bu hastaların opere edildikten sonra gerek ailenin maddi imkânsızlığı gerekse sosyokültürel düzeyinin düşüklüğüne bağlı olarak takipten çıkması bizim çalışmamızda belirtilmiş olan oranların düşük çıkmasına neden olmuş olabilir. Mittal ve arkadaşları, 140 hastanın 16'sında VACTERL sendromu bulmuştur.³³ Bizim çalışmamızda hastaların 7'sinde VACTERL sendromu tespit edildi. Bu sonuçlar belki daha yüksek olacak iken teknik yetersizlikler (bazen ekokardiografi yaptıramamız, bazen ultrasonografiye bakan kişinin deneyimsiz oluşu veya ailenin sosyokültürel düzeyi vb.) nedeniyle var olan anomaliler tespit edilememiş ve sonuçlara bu şekilde yansımış olabilir.

Literatürde anorektal malformasyonlu hastalarda gastrointestinal sistem ile ilgili ek anomalilerin % 10 civarında olduğu belirtilmektedir.³³ Bizim çalışmamızda ise anorektal malformasyonlu hastaların 12 (% 10.7)'sinde gastrointestinal sistem ile ilgili anomali bulundu. Bu değerler değişik serilerdeki değerler ile benzer bulunmuştur.

Genitoüriner anomaliler anorektal malformasyonlarla beraber en sık görülen ve en önemli anomali grubunu oluşturur. Hidronefroz, ürosepsis ve böbrek fonksiyonlarındaki yetersizliğe bağlı metabolik asidoz yüksek tip anorektal malformasyona sahip bebeklerde önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Bu nedenle, özellikle yüksek tip lezyonlarda üriner sistem anomalilerin saptanması amacıyla yapılacak görüntüleme çalışmalarına öncelik verilmelidir. Değişik serilere göre genitoüriner anomali sıklığı %28-89 arasında bildirilmiştir.^{1,20,34,42,51,52,53,57,69} Diğer serilerde genitoüriner anomali oranı %26-60 arasında bildirilmiştir.³ Bununla birlikte Cuschieri ve arkadaşları genitoüriner anomaliye sahip

anorektal malformasyonlu hastaların sıklığını %26,2 bildirilmiştir.¹² Metts ve arkadaşları bu oranı %38,5-50 arasında bulmuştur.³⁰ Bizim çalışmamızda, 115 anorektal malformasyonlu hastanın 36'sında (% 31.4) genitoüriner anomali görülmüştür. Ürogenital anomali görülen anorektal malformasyonlu hastalarımızın %55,5'inin yüksek tip olduğu görüldü. Alçak tipte görülen ürogenital anomalili hastalarımız tüm ürogenital anomalilerin %25'i olup bu hastaların tamamı erkek hasta idi. Ayrıca 7 hastamızda birden fazla ürogenital anomali tespit edilmiştir. Bulduğumuz bu değerler bize genitoüriner anomalilerin daha çok yüksek tipte olduğunu göstermektedir. Genel durumu kötü olan hastaların çalışma ortamındaki kısıtlı imkanlar nedeniyle üriner ultrasonografi baktıramamamız veya ultrasonografi baktırabildiğimiz hastaların bir kısmına deneyim eksikliğine bağlı olarak var olan anlamlı bulguların gözden kaçması bu tip anomali oranını etkilenmiş olabilir. Bunlara rağmen bizim verilerimiz değişik serilerde belirtilen değerler arasında bulunmuştur.

Tedavi süreci içerisinde tek seans planlanmayan hastalarda genel olarak cerrahi tedavinin ilk basamağı olan kolostomi açılması için transvers loop kolostomi, inen kolon kolostomisine göre daha çabuk ve kolay yapılabilme özelliğine sahiptir.³ Definitif ameliyat sırasında da distalde aşağı çekmek için yeterince barsak kalır. Transvers loop kolostominin inen kolon kolostomisine kıyasla üç olumsuz yönü, prolapsus, hiperkloremik asidoz ve distaldeki uzun segmentin temizlenmesinin güç olmasıdır. Transvers loop kolostomiye bağlı bir başka sorun da distalde kalan uzun kolon parçasının zamanla atrofiye olması ve kolostomi kapatıldıktan sonra dışkının uzun süre sulu kıvamda olmasıdır.³ Buna karşılık inen kolonla sigmoid kolonun birleşim noktasından yapılan kolostomilerde, özellikle diverjan yapılmışsa prolapsus, distale dışkı geçmesi, metabolik asidoz gibi komplikasyonlarla karşılaşılma olasılığı minimaldir.³ Pena, prolapsus, dışkının distal segmente geçebilmesi nedeniyle üriner enfeksiyon ve geniş rektouretral fistülü olan bebeklerde hiperkloremik asidoz ve distalde uzun bir segment kaldığından ameliyat sonrası dönemde içindeki mekonyumun irrigasyonla temizlenmesinin güç olması, primer tamir öncesi distal kolostogramın rahat ve kolay

çekilmesi gibi ve yukarıda belirtilen nedenlerden dolayı, kolostomi olarak sigmoid kolostomiye yüksek ve uç diverjan olarak açılmasını önermekte böylece bahsedilen dezavantajların bu teknik ile giderildiğini belirtmektedir.⁴⁵

Kliniğimize başvuran anorektal malformasyonlu hastaların atrezik distal barsağın distal ucuyla levator adeleler arasındaki ilişkinin gösterilmesi amacıyla “invertogram” adı verilen radyolojik çalışma kullanılıp, bunun sonucunda 115 hastanın 35’ine alçak tip nedeniyle cut-back anoplasti yapıldı. Geriye kalan 80 hastaya ise kolostomi yapıldı; bu hastaların %70’ine sağ transvers loop kolostomi geriye kalan %30 hastaya ise sigmoid kolostomi yapıldı, sağ transvers kolostomi yapılan olguların %17.8’inde prolapsusa rastlanırken, sigmoid ostomi yapılan olgularda ise prolapsusa rastlanmadı. Stomalar ile ilgili yaptığımız çalışmada, stoma çevresinde dermatit oluşması, gerek bizim serimizde gerekse diğer çalışmalarda en yaygın komplikasyon olarak görülmüştür.²⁷ Dermatit, hayatı tehdit eden bir komplikasyon olmamasına rağmen yaşam kalitesini önemli ölçüde etkilemektedir. Literatürde bildirilen dermatit oranı %2.7 ile %42 arasındadır.³⁸ Oysa, serimizde % 46.5 olarak saptandı. Serimizdeki dermatit oranının yüksek olmasının muhtemel nedeni bölgemizdeki sosyo-kültürel ve eğitim düzeyinin düşük olması ile birlikte kliniğimizde stoma bakımı konusunda deneyimli personel olmaması olabilir. Ayrıca serimizde, dermatit gelişme riskinin yenidoğanlarda daha yüksek olduğu saptandı. Bunun muhtemel nedeni yenidoğanların ciltlerinin daha hassas olması olabilir.

Prolapsus, genellikle kolaylıkla konservatif olarak tedavi edilebilen bir komplikasyon olarak görülmesine karşın, bazen konservatif tedaviye yanıt vermeyip düzeltme gerektiren ve hayatı tehdit eden çok önemli bir komplikasyon olabilir. Serimizde, ikinci en sık görülen komplikasyon, prolapsus olarak tespit edildi. Prolapsus, genellikle distal kısımda görülmekle birlikte proksimalde de görülebilir.⁵ Hastalarımızın % 20.5’inde prolapsus görülmüş, ancak sadece % 2.5’inde cerrahi düzeltme gerekmiştir. Literatürdeki diğer serilere benzer olarak bizim serimizde de transvers ve loop tip kolostomilerde prolapsus görülme ihtimali daha

yüksek olmuştur. Bunun muhtemel nedeni transvers kolonun daha mobil olmasıdır.³⁸ Prolapsus gelişmesini önlemek için çeşitli cerrahi teknikler uygulanmıştır. Bunlar; kolostomi arasında cilt köprüsü oluşturulması, cilt altı tünel oluşturulması ve fasial düzeyde çevre dikişi konmasıdır. Ancak, prolapsus gelişmesini önlemek için mümkün oldukça ayırık uçlu kolostominin tercih edilmesi önerilmektedir.⁷⁰ Bize göre, kolostomi arasından cilt köprüsünün yapılması şeklindeki kolostomiler, loop tip kolostomi tercih edilecekse daha etkili bir yöntem olabilir. Ancak, loop kolostomiler sonrasında gelişen prolapsusu gidermenin en etkili yolu kolostominin ayırık uçlara dönüştürülmesidir. Sigmoid ve transvers kolostomiler arasında prolapsus dışında önemli bir farklılık saptanmıştır.²⁸ Ancak, tipler arasında komplikasyon açısından önemli farklılık bulunmuştur. Çalışmamızda, mümkün oldukça ayırık tip kolostomileri tercih etmenin komplikasyon oranını (dermatit, prolapsus, kanama, dışkının distale atlaması ve buna bağlı geniş üretral fistülü olanlarda üriner enfeksiyon riski vb.) azaltabileceği belirlenmiştir.¹³

PSARP yönteminin tanımlandığı 1980'lerin başlarına kadar intermediate tip anal atrezilerin cerrahi tedavisinde sakroperineal anorektoplasti (Stephens), yüksek tiplerin tedavisinde de abdominosakroperineal anorektoplasti kullanılmıştır.⁶² Stephens yönteminde puborektalisin belirlenmesi körlemesine yapılır, rektumun afferent lifleri zedelenebilir, eksternal sfinkter belirlenemez. Halbuki perine ve pelvik taban tam ortadan açıldığı ve bu işlem sırasında sinir stimülatörü kullanıldığı takdirde anatomi çok daha anlaşılır olur. Her iki yanda birbirinin ayna aksi halinde kalacak puborektal ve sfinkter kasları rektum aşağı taşındıktan sonra tekrar orta hatta birleştirilmesinin kontinans mekanizmasında bir kayba neden olmadığının anlaşılması PSARP ameliyatının temelini oluşturmuştur. Bu ameliyatın temel mantığı orta hatta zarar verilebilecek hiçbir önemli sinir veya damarın olmamasıdır. Pena'ya göre, karnı açmaya gerek kalmadan PSARP ameliyatıyla erkek çocuklardaki anorektal malformasyonların %90'ının tedavi edilmesi mümkündür.⁴⁹ PSARP ile birlikte laparotomiye sadece rektovezikal fistüllerde ve persistan kloaka olgularının %40'ında ihtiyaç

duyulur. Kliniğimizde hastaların hemen hepsinde bu teknik kullanılmakta ve gün geçtikçe bu konudaki deneyimlerimiz artmaktadır. *Georgeson* ve arkadaşları tarafından 2000 yılında tanımlanmış olan laparoskopi eşliğinde anorektal pull-through yöntemiyle rektovezikal fistül gibi yüksek tip anorektal malformasyonun cerrahi tedavisi posterior sagittal kesiye gerek kalmadan yapılabilmektedir.¹⁷ Dışardan kas-sinir stimülatörüyle eksternal sfinkterin yerleşim yeri saptanmakta ve bu bölge haç şeklinde insize edilmektedir. Ancak, rektum duvarıyla üretranın birkaç santimetre birbirine yapışık olduğu üretral fistüllerde ciddi bir laparoskopik diseksiyon gerektirdiği ve yeterli deneyim kazanılana kadar intraoperatif komplikasyonlara açık olduğunu, üretral striktür veya divertikül gelişme potansiyelini göz ardı etmemek gerekir.

SONUÇLAR

Tüm anorektal malformasyonlu olguların %48.6'sında ek anomaliye rastlandı, ek anomali en sık yüksek tipte (%59.5) görüldü. En çok sistem anomalisi görülen tip yüksek tip olarak belirlendi. Tüm hastalar içinde en sık görülen sistem anomalisi ürogenital anomali (%31,3) idi.

Anorektal malformasyonlu ve tek seans planlanmayan hastalara giderek artan sıklıkla yüksek sigmoid kolostomi yapılmış ve bunun komplikasyonları azalttığı görülmüştür.

Sonuç olarak, anorektal malformasyonlu hastaları ilk başvuru ve sonraki takibinde sistem anomalisi yönünden ayrıntılı tetkik etmek faydalıdır. Bu hastalar ekokardiografi, ultrasonografi, kolostogram, tüm vücut grafisi ve gerek duyulduğunda işeme sistoüretrografisi vb. tetkikler ile değerlendirip takip etmek faydalıdır.

ÖZET

Amaç: Bu çalışmada, anorektal malformasyonlu hastalar ile ilgili son yıllardaki deneyimlerimizi ve bunlarla beraber görülen anomalileri değerlendirdik.

Gereç ve yöntem: 2000-2006 tarihleri arasında kliniğimizde anorektal malformasyon nedeniyle takip ve tedavi edilen 115 olgu geriye dönük olarak değerlendirildi. Olgularda genel sistem muayenesi, perine muayenesi, laboratuvar, direk grafi, ultrasonografi, ekokardiografi ve gereğinde işeme sistoüretrografisi yapılarak anorektal malformasyonun tipi ve ek anomaliler araştırıldı. Olgular anorektal malformasyonun çeşidi ve sistem patolojisine göre sınıflandırıldı.

Bulgular: Olguların %40.8'i yüksek tip, %31.3'ü alçak tip, %17.3'ü intermedier tip, %9.5'i anterior yerleşimli ektopik anüs ve %0.86'sı kloaka idi. Tüm olguların %48.6'sında ek anomaliye rastlandı. Ek anomali en sık yüksek tipte (%59.5) görüldü. Kolostomi yapılan 80 olgunun, 56'sına (%70) sağ transvers loop kolostomi, kalan 24 (%30) olguya ise yüksek sigmoid kolostomi yapıldı. Sağ transvers loop kolostomi yapılan olguların %17.8'sinde prolapsus saptandı.

Yorumlar: Anorektal malformasyonlu hastaların ilk başvuru ve sonraki takibinde perine muayenesinin dikkatli yapılması ve ek anomali açısından detaylı tetkik edilmesi faydalıdır. Bu olgularda ekokardiografi, ultrasonografi, kolostogram, tüm vücut grafisi ve bazı olgularda işeme sistoüretrografisi faydalıdır. Anorektal malformasyonlu tek seans planlanmayan hastalara yüksek sigmoid kolostomi uygulaması komplikasyonları azaltabilir.

Anahtar kelimeler: Anorektal malformasyon, ek anomali, kolostomi, çocuk

SUMMARY

Objective: In this study, we evaluated our results on children with anorectal malformations and associated anomalies.

Material and methods: A total of 115 children who treated and followed in our clinic during the period of 2000 and 2006 were retrospectively evaluated. Physical examination including perineal region, laboratory exams, abdominal x-ray, ultrasonography, echocardiography, and voiding cystourethrography when necessary were done to determine the type of anorectal malformation and associated anomalies. The patients were classified according to type of ARM and other pathologies.

Results: Of the patients, 40.8% had high type ARM, 31.3% had low type, 17.3% had intermediate type, 9,5% had ectopic anterior located anus in, and 0,86% had cloaca. Associated anomalies were seen in 48.6% of patients. Associated anomalies were most commonly seen in high type of ARM patients (59.5%). Colostomy was performed in 80 patients; right transverse loop colostomy was performed in 56 (70%) cases, while high sigmoid colostomy was performed in 24 cases. Stomal prolapsus developed in 17.8% of patients who underwent right transverse loop colostomy.

Conclusion: It is crucial to examine perineal area carefully during the first admission and follow-up to determine the type of ARM and associated anomalies. It is beneficial to perform ultrasonography, echocardiography, colostogram, x-ray, and voiding cystourethrography when necessary. High sigmoid colostomy may decrease complication rate in ARM patients.

Key words: Anorectal malformation, associated anomalies, colostomy, children.

KAYNAKLAR

1. Adkins JC, Kieseewettr WB: İmperforate anus. Surg Clin North Am 5 (2): 379-394, 1976
2. Anderson RC, Read SC: The likelihood of recurrence of congenital malformations. Lancet 74: 175-176, 1954
3. Başaklar C: Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları, I. Cilt, Palme Yayıncılık, Ankara, 665-666, 2006
4. Belman AB, King LR: Urinary tract abnormalities associated with imperforate anus. J Urol 108: 823-825, 1972
5. Berdon WE: The radiologic evaluation of imperforate anus. Radiology 90: 466, 1968
6. Bill AH, Hall DG and Johnson RJ: Position of rectal fistula in relation to the hymen in 46 girls with imperforate anus. J Pediatr Surg 10: 361-365, 1975
7. Boocock GR and Donnai D: Anorectal malformations: familial aspects and associated anomalies. Arch Dis Child 62: 576-579, 1987
8. Boraedis AG and Gershon-Cohen J: Aeration of respiratory and gastrointestinal tracts during the first minute of neonatal life. Radiology 67:407, 1956
9. Büyükcinal SNC, Sarı N: Şerafeddin Sabuncuoğlu, the author of the earliest Pediatric surgical atlas: Cerrahiye-i İlhaniye. J Pediatr Surg 26 (10):1148-1151, 1991
10. C. Stoll, Y Alembik, B. Dott, M.P. Roth : Associated malformations in patients with anorectal anomalies, European Journal of Medical genetics 50: 281-290, 2007
11. Cho S, Moore SP, Fangman S, One hundred three consecutive patients with anorectal malformations and their associated anomalies, Arch. Pediatr. Adolesc 155:587-591, 2001
12. Cuschieri A, EUOROCAT Working Group, Anorectal anomalies associated with or as part of other anomalies, Am. J. Med. Genet. 110: 122-130, 2002

13. Çiğdem MK, Önen A, Duran H: The mechanical complications of colostomy in infants and children, *Pediatr Surg Int*, 22 (8):671-6, 2006
14. de Vries PA, Pena A: Posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg* 17: 368, 1982
15. de Vries PA and Pena A: Posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg* 17: 638-643, 1982
16. Endo M, Hayashi A, Ishihara M, Maie M, Nagasaki A, Nishi T, Saeki M: Analysis of 1992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan, *J Pediatr Surg* 34: 435-441, 1999
17. Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT: Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus- a new technique. *J Pediatr Surg* 35: 927-931, 2000
18. Hasse W: Associated malformations with anal and rectal atresia. *Prog Pediatr Surg* 9: 99-101, 1976
19. Hassink EAM, Rieu PNMA, Hamel BCJ, Severerijnen RSVM: Additional congenital defects in anorectal malformations, *Eur J Pediatr* 155: 477-482, 1996
20. Hoekstra WJ, Scholtmeijer RJ, Molenaar J, et al: Urogenital tract abnormalities associated with congenital anorectal anomalies. *J Urol* 130: 962-963, 1983
21. Karrer FM, Flannery AM, Nelson MD, McLone DG: Anorectal malformation: evaluation of associated spinal dysraphic syndromes. *J Pediatr Surg* 23 (1):45-48, 1988
22. Kiely EM, Pena A: Anorectal Malformations. In O'Neill JA, Rowe MI, Grofeld JL, et al (eds): *Pediatric Surgery*, St. Louis, Mosby, pp 1425-1448, 1998
23. Kulth D, Hilen M, Lambrecht W: The principles of normal and abnormal hindgut development. *J Pediatr Surg* 30: 1143, 1995
24. Kluth D, Lambrecht W, Reich P: Pathogenesis of hypospadias-more questions than answers. *J pediatr Surg* 23: 1095, 1988
25. Lebowitz RL and Lamego C: Rectourethral fistula on the urethrogram. *Urol Radiol* 1: 53-56, 1979

26. Levitt MA, Pena A: Anorectal malformations. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2:33 doi: 10.1186/1750 -1172-2-33, 2007
27. Lister J, Webster PJ, Mirza S: Colostomy complication in children. *Practitioner* 227:229-237, 1983
28. Louw JH: Colostomy in infants (Annotation). *S Afr J Surg* 4:39-41, 1966
29. Lubowski DZ, Swash M, Henry MM: Neural mechanisms in disorders of defecation. *Baillieres Clin Gastroenterol* 2:201, 1988
30. Metts JC, Kotkin C, Kasper S, Shyr Y: Genital malformations and coexistent urinary tract or spinal anomalies in patients with imperforate anus. *J Urol* 158: 1298-1300, 1997
31. Meunier P, et al: Physiologic investigation of primary chronic constipation in children: comparison with the barium enema study. *Gastroenterology* 87:1351, 1984
32. Millissa C D, Sarah M C: Long-term outcomes of anorectal malformations. *Pediatric Surgery International*, springer-Verlag, 10.1007/s00383-004-1231-6, 2004
33. Mittal A, Airon RK, Magu S, Rattan KN, Ratan SK: Associated anomalies with anorectal malformations, *Indian, J Pediatr* 71: 509-514, 2004
34. Munn R, Schillinger JF: Urologic abnormalities found with imperforate anus. *Urology* 21: 260-264, 1983
35. Murken JD and Albert A: Genetic counseling in cases of anal and rectal atresia. *Prog Pediatr Surg* 9: 115-118, 1976
36. Narasimharao KL, Prasad GR, Katariya K: Prone cross-lateral view: An alternative to the invertogram in imperforate anus. *Am J Roentgenol* 140: 227-229, 1983
37. Naveli Y, Friedman A: Familial imperforate anus. *Am J Dis Child* 130: 441-442, 1976
38. Nour S, Stringer MD, Beck J: Colostomy complications in infants and children. *Ann R Coll Surg Engl* 78:526-530, 1996
39. Oppenheimer DA, Carrol BA, Shochat SJ: Sonography of imperforate anus. *Radiology* 148: 127, 1983

40. Önen A: Anorektal Anatomi, Çocuk cerrahisi ve çocuk ürolojisi, Nobel Tıp Kitabevleri, Ankara, 203-207, 2006
41. Önen A: Anorektal Malformasyonlar, Çocuk cerrahisi ve çocuk ürolojisi, Nobel Tıp Kitabevleri, Ankara, 209-217, 2006
42. Parrott TS: Urologic implications of anorectal malformations. Urol Clin North Am 12: 13-21, 1985
43. Pena A: Anorectal malformations. In Zeigler MM, Azizkhan RG, Weber TR (eds): Operative Pediatric Surgery, Newyork, McGraw-Hill, pp. 739-762, 2003
44. Pena A: Anorectal malformations. In Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR (eds): Operative Pediatric Surgery. McGraw-Hill Companies, New York, p 739-492, 2000
45. Pena A: Anorectal malformations. Semin Pediatr Surg 4:35-47, 1995
46. Pena A: Total urogenital mobilization: An easier way to repair cloacas. J Pediatr Surg 32:263-268, 1997
47. Pena A: Imperforate anus and cloacal malformations. In Ashcraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL (eds): Pediatric Surgery. 3 rd edition. WB Saunder Company, Philadelphia, p 473-492, 2000
48. Pena A, Guardino K, Tovilla JM, et al: Bower management for fecal incontinence in patients with anorectal malformations. J Pediatr Surg 33: 133-137, 1998
49. Pena A: Surgical management of anorectal malformations: A unified concept. Pediatr Surg Int 3:88, 1988
50. Raffensperger JG: Anorectal anomalies. In Raffensperger JG (eds): Swenson's Pediatric Surgery, Fifth Edition, Connecticut, Appleton&Lange, pp 587-623, 1990
51. Rich MA, Brock WA, Pena A: Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. Pediatr Surg Int 3: 110-113, 1988
52. Rintala RJ, Lindahl H: Is normal bower function possible after repair of intermediate and high: anorectal malformations ? J Pediatr Surg 30: 491, 1995

53. Rintala RJ, Marttinen E, Virkola K, et al: Segmental colonic motility in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 32: 453-456, 1997
54. Sadler TV: Langman's Medical Embryology. Ninth Edition, Baltimore, Williams&Wilkins, pp 243-245, 2004
55. Sangkhathat S, Patrapinyokul S, Tadtayathikon K: Associated Genitourinary Tract Anomalies in Anorectal Malformations: A Thirteen Year Review. *J Med Assoc Thai* 85: 289-296, 2002
56. Santulli TV, Schullinger JN, Kiesewetter WB, et al: Imperforate anus: A survey from the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *J Pediatr Surg* 6: 484-487, 1971
57. Santulli TV: Treatment of imperforate anus and associated fistulas. *Surg Gynecol Obstet* 95: 601-614, 1952
58. Smith ED, Saeki M: Associated anomalies. Anorectal malformations in children: Update 1988. *Birth Defects* 24: 501, 1988
59. Stephens FD: Embryology of the cloaca and embryogenesis of anorectal malformations. *Birth Defects* 24:177, 1988
60. Stephens FD and Smith ED: Classification and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatr Surg Int* 1:200-205, 1986
61. Stephens FD and Smith ED: Classification and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies: report of a workshop meeting. Racine, Wisconsin, March 25-27, 1984
62. Stephens FD, Smith ED: Imperforate rectum: A new surgical technique. *Med J Aust* 1: 202-206, 1953.
63. Templeton JM, O'Neill JA: Anorectal Malformations. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA and Rowe MI (eds): *Pediatric Surgery*, Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc, pp. 1022-1038, 1984

64. Trusler GA, Wilkinson RH: Imperfore anus: A review of 147 cases. Can J Surg 5:169-177, 1962
65. Van der Putte SCJ, Neeteson FA: The pathogenesis of hereditary congenital malformations of the anorectum in the pig. Acta Morphol Neerl Scand 22: 17, 1984
66. Van Gelder DW and Kloefer HW: Familial anorectal anomalies. Pediatrics 27: 334-336, 1961
67. Wangenstein OH and Rice CO: Imperforate enus, a method of determining the surgical approach. Surgery 92: 77-81, 1930
68. Weinstein ED: Sex linked imperforate anus. Pediatrics35: 715, 1965
69. Wiener ES and Kieseewetter WB: Urologic abnormalities associated with imperforate anus. J Pediatr Surg 8: 151-157, 1973
70. Wilkins S, Pena A: the role of colostomy in the management of anorectal malformations. Pediatr Surg Int 3:105, 1988
71. Winkler JM and Weinstein ED: Imperfore anus and heredity. J Pediatr Surg 5: 555-558, 1970