



T.C. SAĐLIK BAKANLIĐI
İSTANBUL
İL SAĐLIK MÜDÜRLÜĐÜ
Sađlık Bilimleri Üniversitesi
Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları
Eđitim ve Arařtırma Hastanesi

T.C.
SAĐLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ
İSTANBUL ZEYNEP KAMİL KADIN VE ÇOCUK HASTALIKLARI
SAĐLIK UYGULAMA VE ARAŐTIRMA MERKEZİ

ÇOCUK CERRAHİSİ KLİNİĐİ

SAKROKOKSİGEAL TERATOM NEDENİYLE OPERE
EDİLEN HASTALARIN MESANE VE BAĐIRSAK
FONKSİYONLARININ DEĐERLENDİRİLMESİ

Dr. Gülce Kadakal Köken

TIPTA UZMANLIK TEZİ

İSTANBUL/2023



T.C. SAĞLIK BAKANLIĞI
İSTANBUL
İL SAĞLIK MÜDÜRLÜĞÜ
Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi

T.C.
SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ
İSTANBUL ZEYNEP KAMİL KADIN VE ÇOCUK HASTALIKLARI
SAĞLIKUYGULAMA VE ARAŞTIRMA MERKEZİ

ÇOCUK CERRAHİSİ KLİNİĞİ

SAKROKOKSİGEAL TERATOM NEDENİYLE
OPERE EDİLEN HASTALARIN MESANE VE BAĞIRSAK
FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Gülce Kadakal Köken

Tez Danışmanı: Doç. Dr. Serdar Morahoğlu

TIPTA UZMANLIK TEZİ

İSTANBUL/2023

TEŞEKKÜR

Çocuk cerrahisi eğitimim boyunca büyük bir sabırla bilgi ve birikimini aktaran, eğitimim süresince her aşamada verdiği değeri hissettirerek hiçbir konuda benden desteğini sakınmayan klinik şefimiz Prof. Dr. Ayşenur Celayir'e,

Tez yazım ve uzmanlık eğitimim süresince benden tecrübelerini ve ilgisini esirgemeyen, bana öğrenmenin ve araştırmanın öneminin yanında özenli çalışmayı telkin eden tez danışmanım Doç. Dr. Serdar Moraloğlu'na; asistanlığımın ilk yıllarında kendisini gözlemleme ve kendisinden öğrenme fırsatı bulduğum için şanslı olduğumu düşündüğüm; deneyimlerini, cerrahi beceri ve bilgisini her fırsatta paylaşan Doç. Dr. Oktav Bosnalı'ya,

Öğretme konusunda şevkle çalışarak birikimini ve mesleki prensiplerini aktaran Op. Dr. Ahmet Koray Pelin'e; uzmanlık eğitimimin büyük bir çoğunluğunda olduğu gibi kliniğimizden ayrıldıktan sonra da beceri ve bilgisinden faydalanmaya devam ettiğim, yetişmemde katkısı büyük olan Op. Dr. Cengiz Gül'e; klinikte, ameliyathanede veya nöbetlerde birlikteyken mutluluk ve güven duyduğum, pek çok bilgi ve pratiğimde fazlaca emeği olan Op. Dr. Sabri Cansaran'a; asistanlığım süresince tecrübelerinden yararlandığım Op. Dr. Şefik Çaman'a; eğitimimdeki emekleri ve katkıları dolayısıyla Op. Dr. Olga Devrim Ayvaz'a; ve kısa bir süre de olsa beraber çalışma fırsatı bulduğum Op. Dr. İrfan Taşdelen'e,

Zorlu ve yorucu çocuk cerrahisi uzmanlık eğitim sürecimi keyifli kılan, beraber güzel günler geçirdiğim ve çok şey paylaştığım sevgili kıdemlilerim Op. Dr. Burcu Arı, Op. Dr. Dr. Sırma Mine Tilev, Op. Dr. Tuğçe Merve Orbay ve Op. Dr. Tuba Erdem Şit'e; ve her zaman asistanlık günlerimi neşe ile hatırlamamı sağlayan, beraber çalışmaktan çok keyif aldığım ve dostluklarını her daim hissettiğim Dr. Bekir Erdeve, Dr. Gül İlayda Sarar, Dr. Muhammed Hamidullah Çakmak, Dr. Yusuf Polat, Dr. Fatma Nur Dayan, Dr. Fırat Caner Yalçın, Dr. Deniz Kaan Balal, Dr. Onurcan Baklacı ve Dr. Betül Gürbüz'e,

Birlikte çalışmaktan büyük mutluluk duyduğum çocuk cerrahisi yoğun bakım ünitesi, çocuk cerrahisi servisi ve çocuk cerrahisi ameliyathanesi hemşireleri ve tüm personeline,

Benden sonsuz desteđini esirgemeyen, eđitime verdiđi önem sebebiyle elinden gelenin fazlasını yapan, hayatımdaki en büyük şansımın evladı olarak dođmak olduđunu düşündüđüm babam Cihangir Kadakal'a; benim için her türlü fedakarlıđı ve özveriyi gösteren, zorbalıđa boyun eđmemeyi, düşünce ayađa kalkmayı, mesleđimin kutsallıđını ve sorumluluđunu öğreten annem Esin Kadakal'a, dik duruşuna ve mücadelecı ruhuna hayran kaldıđım, varlıđıyla güç veren, desteđini her zaman hissettiđim kardeřim Gülbin Kadakal'a,

Hayatıma girdiđi andan itibaren hayatımı güzelleřtirerek kolaylařtıran, uzmanlık eđitimim süresince tüm zorlukları benimle göđüsleyen ve geleceđe umut dolu bakmamı sađlayan yol arkadařım ve kıymetli eřim Yavuz Köken'e sonsuz teřekkürlerimi sunarım.

*Dr. Gülce Kadakal Köken
İstanbul - 2023*

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	i
ÖZET.....	iv
ABSTRACT	vi
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
3. GEREÇ VE YÖNTEM	29
4. BULGULAR	33
5. TARTIŞMA	38
6. SONUÇ	44
7. KAYNAKLAR	45

ÖZET

Amaç: Sakrokoksigeal teratom yenidoğan döneminde en sık görülen germ hücreli tümör olup köken aldığı anatomik bölge nedeniyle mesane ve bağırsak disfonksiyonuna neden olabileceği düşünülmektedir.

Gereç ve Yöntem: Aralık 2007-Şubat 2021 tarihleri arasında sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen 15 hasta alt üriner sistem ve bağırsak fonksiyonları açısından değerlendirildi. Hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların mesane fonksiyonlarının değerlendirilmesi için alt üriner sistem semptomları sorgulanarak, idrar tetkiki, işeme günlüğü, üroflowmetri, üriner sistem ultrasonografisi ve basınç akım çalışması yapıldı. Bağırsak fonksiyonlarını değerlendirmek için direkt karın grafisi çekildi, kabızlık ve kontinans durumu sorgulanarak “Holschneider klinik kontinans skorlaması” uygulandı.

Bulgular: Değerlendirilen 15 hastanın 4’ü (%27) erkek 11’i (%73) kızdı. Hastaların mesane ve bağırsak fonksiyonlarının değerlendirildiği yaş ortalaması 106 ay (20-181 ay) olup Altman sınıflamasına göre dağılımları 11 olgu (%73,3) Tip I, 3 olgu (%20) Tip II, 1 olgu (%6,6) tip IV sakrokoksigeal teratomdu. Üriner semptom sorgulanan Tip II sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen bir hastada yılda 1-2 kere gündüz idrar kaçırma şikayeti olduğu öğrenildi. İşeme çizelgesi incelenen 11 olguda işeme çizelgelerinde patoloji saptanmadı. Üriner ultrasonografi ile değerlendirilen olgularda üst üriner sisteme ve mesaneye ait patolojik bulgu izlenmedi. Ürodinamik incelemelerde tip IV olan hastadaki işeme fazı anormallikleri dışında patolojik bulgu saptanmadı. Üç (%20) hastada kabızlık mevcuttu. Holschneider klinik kontinans skalası ile değerlendirilen hastaların ortalama skoru 13,6 saptanmış olup, Altman tip I, II ve IV teratom olgularında ortalama skor sırası ile 13,6, 13,6 ve 14 idi.

Sonuç: Altman tip I ve tip II sakrokoksigeal teratom hastalarında mesane fonksiyonları etkilenmemiş olup seride 1 tane olan Altman tip IV sakrokoksigeal teratom hastasında mesane fonksiyonlarında etkilenme saptanmıştır. Serimizde 1 Altman tip I, 1 Altman tip II ve 1 Altman tip IV sakrokoksigeal teratom hastasında saptanan kabızlık haricinde bağırsak fonksiyonu açısından anormal bulgu saptanmamıştır. Sonuç olarak Altman tip I ve tip II sakrokoksigeal teratom hastalarının öncelikli olarak noninvaziv değerlendirme yöntemleri ile değerlendirilmesi gerektiği

düşünülmüştür. İntrapelvik uzanımı olan hastalarda invaziv tetkiklere ihtiyaç duyulabileceği düşünülmektedir. Sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilmiş olan hastaların geç dönem takiplerinin bu bulgular ışığında planlanması gerektiği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Sakrokoksigeal teratom, mesane, bağırsak, inkontinans



ABSTRACT

Aim: Sacrococcygeal teratoma (SCT) is the most common germ cell tumor in the neonatal period, is thought to cause bladder and bowel dysfunction due to the anatomical region of origin..

Materials and Methods: Fifteen patients operated for sacrococcygeal teratoma between December 2007 and February 2021 were evaluated in terms of lower urinary tract and bowel functions. The medical records of the patients were evaluated retrospectively. Lower urinary tract symptoms were questioned and urinalysis, voiding diary, uroflowmetry, urinary system ultrasonography and pressure flow study were performed to evaluate bladder function. Abdominal radiography was performed to evaluate bowel function, constipation and continence status were questioned and "Holschneider clinical continence scoring" was applied.

Results: Of the 15 patients, 4 (27%) were male and 11 (73%) were female. The mean age at the time of bladder and bowel function evaluation was 106 months (20-181 months) and the distribution according to Altman classification was 11 cases (73.3%) type I, 3 cases (20%) type II, 1 case (6.6%) type IV sacrococcygeal teratoma. Urinary symptoms were questioned and it was learned that a patient operated for type II sacrococcygeal teratoma had daytime urinary incontinence 1-2 times a year. No pathology was found in voiding charts of 11 patients whose voiding charts were examined. No pathologic findings related to the upper urinary system and bladder were observed in the patients evaluated by urinary ultrasonography. Urodynamic examinations revealed no pathologic findings except voiding phase abnormalities in the type IV patient. Three (20%) patients had constipation. The mean score of the patients evaluated with Holschneider clinical continence scale was 13.6 and the mean scores were 13.6, 13.6 and 14 in Altman type I, II and IV teratoma cases, respectively.

Conclusion: Bladder function was not affected in patients with Altman type I and type II sacrococcygeal teratoma and bladder function was affected in 1 patient with Altman type IV sacrococcygeal teratoma. There were no abnormal findings in terms of bowel function except constipation in 1 Altman type I, 1 Altman type II and 1 Altman type IV sacrococcygeal teratoma patient. In conclusion, it was concluded that patients with Altman type I and type II sacrococcygeal teratoma should be

evaluated primarily with noninvasive evaluation methods. Patients with intrapelvic extension may need invasive examinations. Late follow-up of patients operated for sacrococcygeal teratoma should be planned in the light of these findings.

Keywords: Sacrococcygeal teratoma, bladder, bowel, incontinence



1. GİRİŞ VE AMAÇ

Sakrokoksigeal teratom yenidoğan döneminde en sık görülen germ hücreli tümör olup köken aldığı anatomik bölge nedeniyle mesane ve bağırsak fonksiyonlarında bozulmalara neden olabilmektedir. Çalışmamızda, hastalarda tedavi sonrası erken ve geç dönemde oluşabilecek olası patolojilerin saptanması için hem mesane, hem de bağırsak fonksiyonları açısından hastaların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.



2. GENEL BİLGİLER

Teratom her üç germ yaprağından köken alabilen bir tümör olup saç, diş, kas, sinir dokusu ve kemik dokuları içerebilmektedir. Teratomlar bu özelliği nedeniyle tarihte canavara benzetilmiş hatta 1869da Virchow tarafından yunanca canavar anlamına gelen “teraton” ve şişme anlamına gelen “onkoma” kelimelerinin birleşimi ile ilk defa adlandırılmıştır (1). Sıklıkla over, testis ve sakrokoksigeal bölgede görülmekte olup yenidoğanda en sık sakrokoksigeal bölgede görülmektedir.

SIKLIK

Çocuklarda en sık rastlanan germ hücreli tümör olan teratomlar en sık sakrokoksigeal bölgede (%45) ikinci sıklıkla da gonadlarda (%27) görülmektedir. Bunu sırasıyla mediastinal teratomlar, santral sinir sistemi teratomları, retroperitoneal teratomlar, servikal teratomlar, baş bölgesi teratomları, gastrik teratomlar, hepatik teratomlar, perikardiyal teratomlar ve umbilikal kord teratomları takip eder (2). Sakrokoksigeal bölge teratomları tüm teratomların %35-60’ını oluşturmakta olup aynı zamanda fetal ve neonatal dönemin en sık görülen tümörüdür (3). 30.000-40.000 canlı doğumda 1 görülmektedir. Kız çocuklarında görülme sıklığı erkek çocuklarına göre 3 kat fazladır (4).

EMBRİYOLOJİ

Teratomlar sık görülen germ hücreli tümör tipi olup totipotent primordiyal germ hücrelerinden kaynaklanmaktadır (5). Bu hücre grubu yolk kesesinin allantoise yakın kısmında yer alan endodermal hücrelerden köken almakta olup 4. ve 5. gestasyonel haftalarda gonadlara göç etmektedir (6). Sakrokoksigeal teratomun embriyolojik kökeni hakkındaki bir teori göç esnasında meydana gelen aksaklıklar sonucu göç eden primordiyal germ hücrelerinin göç yolundan ayrılması sonucu orta hat üzerinde bir bölgede çoğalarak sakrokoksigeal teratoma neden olmasıdır.

Sakrokoksigeal teratomun kökenleri ile ilgili başka bir teori de sakrokoksigeal teratomun primitif nod kalıntılarından kaynaklanmasıdır. Epiblast üzerinde primitif çizginin kaudalden kraniale doğru şekillenmesi ile birlikte gestasyonel 3. haftadan itibaren embriyoda polarite belirlenir ve primitif çizgi embriyonun kaudalinde,

epiblast üzerinde orta hatta bir bant olarak izlenir. Primitif çizgi totipotent hücrelerden oluşmakta olup her türlü hücre tipine transformasyon yetisi mevcuttur; intraembriyonik mezoderm, septum transversum ve notokordu oluşturur, embriyonun gelecekteki kraniokaudal aksını belirler ve embriyoyu sağ ve sol yarımının sınırlarını belirler. Normal şartlar altında 4. gestasyonel haftada primitif çizgi intraembriyonik mezodermi oluşturduktan sonra dejeneratif değişikliklere uğrayarak regrese olur. İntraembriyonik mezodermi oluşturduktan sonra regrese olarak 4. gestasyonel haftada tamamen yok olması gerekirken kaybolmaması durumunda primitif çizgi artıklarındaki totipotent (pluripotent) hücreler prekoksigeal tümör oluşturarak sakrokoksigeal teratom gelişimine neden olmaktadır (7,8).

Sakrokoksigeal teratomlar bazı durumlarda tam fonksiyone daha organize dokular içerebilmektedir. Kitlenin vertebra veya notokord içermesi ve yüksek derecede yapısal organizasyon içermesi durumunda fetus-in-fetu terimi kullanılmaktadır (9). Teratomların fetiform yapılar oluşturabilmesi fetüs varlığıyla eş anlama gelmemeli ve yapısal benzerlikleri nedeniyle fetüsle karıştırılmamalıdır. Fetus-in-fetu durumunda histolojik olarak uygun yapıda vasküler pediküllü bir umbilikal kordun olmaması nedeniyle yapışık ikizden farklı olarak tanımlansa da (10) antenatal takiplerinde ikiz gebelik tanısı almış ancak doğumda fetus-in-fetu içeren tek bebek doğumu olması benzeri durumlar (11) teratomların fetus-in-fetu, parazitik ikiz, birleşik ikiz ve normal ikizleri içeren bir spektrumun sonunda yer aldığı tartışmalarına da neden olmaktadır.

HİSTOPATOLOJİ

Teratomların köken aldığı primordiyal germ hücreleri totipotent özellikte olup ektoderm (çok katlı yassı epitel, sinir dokusu), mezoderm (kas, diş, kemik ve kıkırdak dokuları) ve endoderm (sindirim sistemi, solunum sistemi mukozaları, muköz bezler) olmak üzere her üç germ tabakasından da köken alabilmektedir. Teratomlar differansiyasyon derecesine göre matür veya immatür özellikte olabilir. Matür teratomlar köken aldığı dokulara iyi diferansiye iken immatür teratomlar az diferansiye anaplastik tümörlerdir.

SAKROKOKSİGEAL TERATOM SINIFLANDIRMASI

1973 yılında Altman ve ark. sakrokoksigeal teratomları buldukları bölgelere göre 4 ana başlıkta sınıflandırmıştır (12).

Tip I: Tümörün büyük çoğunluğu dışarıda (sakrokoksigeal) yerleşimli olup sadece ufak bir sakral komponent mevcuttur.

Tip II: Tümör eksternal yerleşimli görülmekte olup pelvis içerisine önemli bir yayılım göstermektedir.

Tip III: Tümör dışarıdan gözle görülür olmakla birlik büyük bir kısmı pelvik yerleşimli olup abdomene doğru uzanmaktadır.

Tip IV: Dışarıdan gözle görülür bir kitle olmamakla birlikte tümör tamamıyla presakral/intraabdominal yerleşimlidir

Altman tip I ve tip II sakrokoksigeal teratomlar en sık rastlanan alt tipler olup tip III ve tip IV sakrokoksigeal teratom oldukça nadir görülmektedir. Özellikle tip IV sakrokoksigeal teratom alt tipinde tümörün yerleşimi dolayısıyla tanı alması gecikebilmektedir. Hastalar ileri yaşlarda tümör basısına bağlı kabızlık, üriner retansiyon gibi genitoüriner/anorektal semptomlarla başvurabilmektedir. Fizik muayenede rektal tuşede kitle palpe edilmesi durumunda hastada Altman tip IV sakrokoksigeal teratom benzeri presakral mesafede yerleşmiş olası bir tümör açısından dikkatli olunmalıdır. Geç tanı alan hastalarda maligniteye bağlı gelişme geriliği veya hatta sinir basısına bağlı alt ekstremitte paralizi görülebilmektedir.

İlerleyen yaş ile birlikte sakrokoksigeal teratomda malignite riski artmakta olup özellikle geç tanı alan Altman tip IV sakrokoksigeal teratomlarda risk daha yüksektir. Amerikan Pediatri Akademisi, Cerrahi Bölümü iki aydan önce sakrokoksigeal teratom eksizyonu yapılanlarda malignite riskini %7-10 olarak belirlemiş iken 2 aydan sonra opere edilen hastalarda bu riski %48-67 olarak bulmuştur (12). Başka bir çalışmada ise 1 yaşından önce opere edilen hastalarda malignite riski %2,4 iken 1 yaşından sonra bu oran %73,3'e yükselmektedir (13). Tanının mümkün olduğunca erken konularak operasyonun yapılması kadar operasyon esnasında tümörün tamamen çıkarılması da hastalığın prognozu açısından önemlidir çünkü operasyon esnasında tamamen çıkarılamayan dokular ileri yaşlarda malignite riskini artırarak hastalığın prognozu üzerinde olumsuz rol oynamaktadır.

KLİNİK BELİRTİ VE BULGULAR

Genellikle yenidoğanda intrauterin veya doğum sonrası sakral bölgeden protrüde olan kitle olarak tanı almaktadır.

Sakrokoksigeal teratomlar prenatal ultrasonografik incelemelerde ikinci trimesterden itibaren saptanabilmekte olup polihidroamniosa neden olabilir. Tümörün büyümesiyle birlikte oluşan plasentomegali sonucunda gelişen tümöral şantın fetüste kardiyak debiyi artırması veya tümör içine kanama ile fetal anemi gelişmesi nedeniyle mortal seyredebilmektedir (14). Prenatal tanı olgularda tanı anında fetüste saptanan bazı özellikler hastalığın postnatal seyri hakkında bilgi verebilmektedir. Antenatal ultrasonografide fetüste sakrokoksigeal teratom tanısı konulduğu esnada tümörün fetal biparietal çaptan büyük olması, fetüsten daha hızlı büyümesi, haftada 150ml'den daha fazla büyümesi kötü prognozla ilişkilendirilmiştir (15). Prenatal ultrasonografik değerlendirmelerde solid komponenti fazla olan ve yüksek vasküler akıma sahip sakrokoksigeal teratomlarda hidrops gelişme riski daha yüksektir. Tümör içerisine kan akımının fazlalığına bağlı hemodinamik değişimler yüksek debili kalp yetmezliğine neden olabilmektedir. Ağır olgularda plasentomegali gelişerek annede ayna sendromuna neden olabilmekte; kusma, hipertansiyon, proteinüri ve ödem ile seyreden preeklampsi tablosu ile sonuçlanabilmektedir (16,17).

Doğum sonrası çoğu sakrokoksigeal teratom hastasında ek semptom görülmemekle birlikte polihidroamnios nedeni prematür doğum olan olgularda veya bahsedilen sebeplerle kardiyak yetmezlik gelişen olgularda yoğun bakım ihtiyacı gelişebilmektedir. Özellikle 5 cm'den büyük çapa sahip kitleler tümör rüptürü riski nedeniyle sezaryen ile doğurtulmalıdır. Tümör rüptürü acil müdahale edilmesi gereken bir durum olup mortal seyredebilmektedir.

Özellikle presakral yerleşimi olan sakrokoksigeal teratomlarda mesane veya rektum basısı semptomları görülebilmekte olup postnatal üriner retansiyon veya konstipasyona neden olabilmektedir (18). Anal stenoz saptanan yenidoğan olgularda presakral yerleşimli sakrokoksigeal teratom açısından dikkatli olunmalı ve presakral alan görüntülemesi yapılmalıdır.

Altman tip I, tip II ve tip III sakrokoksigeal teratom olgularda doğum sonrasında sadece inspeksiyonla bile tanı konulabilmektedir. Direkt grafilerde alt pelvik bölgede veya abdominopelvik kavitede kitlesel oluşum görülebilmektedir.

Tümör içerisinde kemik veya diř benzeri kalsifiye alanlar izlenmesi tanıya yardımcı olabilmektedir.

Postnatal ultrasonografide anekoik komponentler içeren kistik yapılar veya pelvis içerisinde ekojenik kitleler saptanabilmektedir. MR görüntüleme özellikle büyük sakrokoksigeal teratomlarda intraabdominal yerleşimi göstermesi açısından anlamlı olup erken tanı ve tedaviyi sağlamakta yardımcıdır.

EŞLİK EDEN ANOMALİLER

Sakrokoksigeal teratomlar genelde izole lezyonlar olarak görülse de literatürde eşlik eden çeşitli hastalıklar ve sendromlar tanımlanmıştır. Currarino triad'ı ilk kez 1981 yılında tanımlanmış olup MNX1 geninde mutasyon sonucu görülen otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Sendrom presakral kitle, anal malformasyon ve sakral kemik deformitesi ile karakterize olup presakral kitle komponenti genelde sakrokoksigeal teratom veya anterior meningoşeldir. Farklı anorektal malformasyon tipleri sendromun parçası olarak raporlansa da en sık anal stenoz eşlik etmektedir.

Hipospadias, penoskrotal transpozisyon, inmemiş testis, vezikoüreteral reflü, vajinal veya uterin duplikasyonlar gibi ürogenital anomaliler de sakrokoksigeal teratomlara eşlik edebilmekte olup bu nedenle hastalar pelvik ve üriner ultrasonografi ile değerlendirilmelidir (4,19). Ayrıca bu hastalarda eşlik edebilecek santral sinir sistemi anomalileri açısından da dikkatli olunmalıdır.

PREOPERATİF HAZIRLIK

Preoperatif görüntüleme yapılması hem pelvik ve intraabdominal uzanımın görüntülenmesi hem de tümörün vaskülarizasyonunun anlaşılması açısından önemli olup ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme önerilir. Ayrıca daha geç tanı alan olgularda malignite riskinin yüksekliği sebebiyle olası metastazların araştırılması da göz önünde bulundurulmalı, bilgisayarlı tomografi ile akciğer, karaciğer ve uzak lenf nodu metastaz ihtimalleri incelenmelidir. Sakrokoksigeal teratom nedeniyle operasyon planlanan tüm hastalardan ilgili tümör markerları preoperatif dönemde istenmelidir.

Alfa-fetoprotein (AFP) 4. kromozomun q bacağında (4q25) yer alan AFP geni tarafından kodlanan bir plazma proteini olup fetal gelişim esnasında yolk kesesi ve

fetal karaciğer tarafından sentezlenmektedir. Normal şartlar altında ilk trimesterde serum düzeyleri en yüksek değere ulaşp ardından kademeli olarak düşmekte ve postnatal 8-12 ay arasında normal yetişkin değerine ulaşmaktadır. Yolk kesesi kaynaklı bir plazma proteini olması sebebiyle AFP yüksekliği sakrokoksigeal teratom için önemli bir belirteç olup bu hasta grubunda hem tanı hem de takipte kullanılmaktadır. Hastalarda postoperatif nüks takibinde anlamlı olması sebebiyle serum değerlerinde düşüşün takibi açısından da preoperatif CA-125 değerleri de bakılmalıdır (20).

TEDAVİ

Sakrokoksigeal teratomların tanı aldıkları andan itibaren mümkün olduğunca çabuk ve total olarak çıkarılması tedavinin temelini oluşturmaktadır. Sakrokoksigeal teratom cerrahisinde tümörün koksigeal kemik ile beraber anblok rezeke edilmesi ve operasyon esnasında tümörün içeriğinin etrafa dağılmaması temel prensiptir (21).

Hastanın pozisyonuna tümörün lokalizasyonu ve tipine bağlı olarak karar verilir. Tümörün majör komponentinin ekstrapelvik yerleşimli olduğu olgularda hastaya yüzüstü ve bacaklar kalçadan fleksiyona gelecek şekilde pozisyon (Jackknife pozisyonu) verilmekte olup, gerek olduğunda operasyon esnasında pozisyon değiştirilmeden abdomene ulaşım kolaylığı sebebiyle supin pozisyon da tercih edilebilmektedir. Çok büyük tümörlerde yüksek debili kardiyak yetmezliği önlemek ve kanama kontrolünü sağlamak için eksizyondan önce laparotomi ile tümörü besleyen arterlerin ve drenajı sağlayan venlerin ligasyonu gerekmektedir. Ayrıca Altman tip III veya tip IV sakrokoksigeal teratom alt tiplerinde tümörün retroperitoneal yayılımı sebebiyle posterior yaklaşım ile tümöre ulaşım zor olabilmekte bu nedenle operasyona laparotomi ile başlanması gerekebilmektedir. Abdominal kavitede yapılan diseksiyon esnasında üreter, pelvik plexus, spermatik kord ve overlerin hasar görmemesine dikkat edilmelidir. Abdominal yaklaşımda aortik bifurkasyon görülerek tümörü besleyen arterler ortaya konulur. Genelde tümörü besleyen arterler median sakral arter kaynaklı olup bazen iliak arterden de kaynaklanabilmektedir. Eksizyon esnasında koagülopati ve yüksek debili kalp yetmezliği riskleri nedeniyle masif kanamadan kaçınmak için diseksiyon dikkatli yapılmalıdır. Arter ligasyonları ardından venler de ligate edilmelidir. Tümörü besleyen arterlerin ve drene eden venlerin ligasyonu ile birlikte

hastanın genel durumunun daha stabil olması beklenmektedir. İntraabdominal prosedürlerin tamamlanmasının ardından abdominal kavite kapatılarak tümör diseksiyonuna geçilir (22).

Operasyon esnasında üretra ve rektumun konumunun belirlenmesi ve diseksiyon esnasında her iki organın da zarar görmemesi için üretral kateterizasyon ve intrarektal tüp yerleştirilmesi önerilmektedir (22). Ters “V” şeklinde chevron insizyon yapılarak insizyonun kulakları infragluteal pililerden aşağı doğru uzatılır. Teratom boyutu daha küçük olan hastalarda posterior sagittal yaklaşım kullanılabilir. Bu yaklaşım median raphe korunduğu için daha iyi kozmetik sonuçlara sahiptir (23). Boston Children’s Hospital tarafından yapılan bir çalışmada geleneksel chevron insizyonu modifiye edilerek tümör sirkumfleksiyal deri flepleri ile çıkarılmış ve gluteal kas yapısı korunarak daha estetik sonuçlar elde edilmiştir (24).

Teratomlarda tümörü kapsülü etrafından diseke etmek genellikle kolay olup bunun için operasyonun başlangıcında tümör kapsülünü ayırt etmek gerekir. Diseksiyon esnasında rektum ve rektumla ilişkili kas yapılarının diseksiyonunda dikkatli olunmalıdır. Rektumun kaza ile yaralandığı durumlarda yüksek riskli yenidoğanlarda kolostomi açılması gerekebilmektedir. Gluteal kaslar, siyatik sinir ve üretra gibi diğer önemli yapılar da itina ile korunmalıdır (22). Operasyona intraabdominal yaklaşımla başlanmayan olgularda rezeksiyon öncesi tümör ile ilişkili arter ve venlerin ligasyonu yapılmalıdır. Tümör diseksiyonunun ardından tümörün bağlı olduğu koksigeal kemik ile beraber rezeksiyonu özellikle yenidoğan vakalarda nüksün önlenmesi için kritik öneme sahiptir (21).

Hemostazı takiben rektum ve anüsü çevreleyen kasların rekonstrüksiyonu yapılmalıdır. Bununla birlikte bazı durumlarda büyük tümörün neden olduğu gerilmeye bağlı olarak kas tabakalarının incilmesi nedeniyle kas katmanlarını bulmak zor olabilir. Bu durumlarda sinir stimülatörü kullanmak kas tabakalarını tanımlamak için yardımcı olabilir. Rezeksiyon sonrası geniş bir ölü boşluk meydana gelmesi durumunda sürekli olarak düşük basınçlı drenaj sağlayacak cerrahi bir dren takılması gerekmektedir (22).

POSTOPERATİF TAKİP

Sakrokoksigeal teratom eksizyonu yapılan yenidoğanlarda hastaların kalp yetmezliği için katekolamin ihtiyacı, yoğun kanama nedeniyle transfüzyon ihtiyacı ve solunum desteği ihtiyacı olabilmekte, bu nedenle postoperatif yoğun bakım ihtiyacı olmaktadır (22). İnsizyona gaita ve idrar kontaminasyonunu engellemek için hastalar prone pozisyonda takip edilebilir. Hastalar stabilize edildikten sonra üriner kateter çıkarılabilir. Nazogastrik gelenleri takip edilmeli, sıvı ve elektrolit desteği yapılmalıdır. Nazogastrik gelenlerinin azalması durumunda beslenme başlanabilir. Operasyon esnasında dren konulan hastaların dren gelenleri takip edilmelidir. Dren geleni azalması durumunda postoperatif birkaç gün içerisinde dren çekilebilir.

Sakrokoksigeal teratomların postoperatif takip sıklığı ile ilgili kesin görüş bulunmamakla birlikte 3 ay boyunca aylık periyodlarda ardından 1 yıl süre ile 3 aylık periyodlarla takibinin yapılması önerilmektedir. Takiplerinde problem saptanmayan hastalar yıllık takiplerine en az 5 yıl boyunca devam etmelidir. Hastalara her kontrol başvurusunda rektal muayene yapılmalı, muayene esnasında ele gelen kitle mevcudiyetinde lokal rekürrens açısından dikkatli olunmalıdır.

AFP değerleri postoperatif takipte tümör nüksünün takibi açısından yararlı olup tümör eksizyonundan sonra en az 3 yıl süreyle 3-6 aylık periyodlarla takibi önerilmektedir (9,25) AFP değerine ek olarak sakrokoksigeal teratom hastalarında beta-human koryonik gonadotropin (β -hcg) ve CA-125 değerlerinin yüksekliği de saptanabilmektedir. CA-125 değerleri postoperatif takipte de çok önemli olup yapılan bir çalışmada matür ve immatür teratom nüks olgularının üçte birinde CA-125 değerinin yüksek olduğu saptanmıştır (20).

Sakrokoksigeal teratom eksizyonu genel olarak kötü kozmetik sonuçları olan bir cerrahi girişim olup estetik kaygılarla psikososyal strese sahip hastalara ileri dönemde cilt rekonstrüksiyonu yapılması gerekebilmektedir.

PROGNOZ

Rutin prenatal ultrasonografi ile tanı alan ve küçük boyutlarda sakrokoksigeal teratoma sahip fetüslerde sağ kalım oranı %90'ın üzerinde olup, eğer ultrasonografik değerlendirme endikasyonu komplike olmuş bir gebelik ise bu hastalarda mortalite oranı %60'a kadar yükselebilmektedir (9). Plasentomegali veya hidrops gelişen

hastaların neredeyse tamamı kaybedilmekte olup doğum esnasında gelişen distosi ve tümör rüptürü de sakrokoksigeal teratomlarda mortaliteye neden olabilmektedir (26-29).

Şiddetli prematürite ve perinatal komplikasyonların eşlik etmediği durumlarda prognoz malignitenin varlığına ve dolayısıyla da operasyon yaşına ve tam rezeksiyon yapılmasına bağlıdır. Tümörün benign olduğu ve tamamen çıkarılabildiği olgularda nüks oranı düşük olup, nüks oranı büyük ve çoğunluğu solid olan tümörlerde artmaktadır (9,30,31).

Histolojik immatüritenin veya fetal komponentin varlığı over teratomlarında agresif davranış ile ilişkilendirilmiştir (32). Sakrokoksigeal teratomlarda immatüritenin prognostik değerinin olmadığı düşünülmektedir (5,33) . Ancak çok merkezli bir çalışmada elde edilen verilerde malignite ve tam olmayan rezeksiyona ek olarak immatür histoloji de sakrokoksigeal teratom eksizyonu sonrası rekürrens açısından anlamlı bulunmuştur (30). Benign bir teratomun malign nüks oranı %10-15 civarında bulunsa da, bu oran ilk tanının malign tümörün mikroskopik kalıntılarının ilk tanı esnasında saptanamamış olması ve ilk operasyonda yeterli koksigektomi yapılamamasına bağlı olabilmektedir. Yenidoğan dönemi sonrası tümör rezeksiyonu yapılan ve özellikle de tanı anında artmış AFP değerlerine sahip hastalar daha yüksek malign nüks oranına sahip olup artmış AFP düzeyleri orijinal tümörde malignite varlığına işaret etmektedir (9).

MESANE DİSFONKSİYONU

İdrarın depolanması ve periyodik olarak boşaltımı, alt üriner sistemin iki fonksiyonel biriminin idrar rezervuarı olarak çalışan mesanenin ve idrar çıkımını sağlayan mesane boynu, üretra, üretral sfinkter ve pelvik tabanın koordinasyon içerisinde çalışmasına bağlıdır (34). Bu organlar arasındaki koordinasyon, beyin, omurilik ve periferik gangliyonları içeren karmaşık bir sinir kontrol sistemi aracılığıyla gerçekleşir (35). Mesanenin depolama ve boşaltma şeklinde iki fonksiyonu mevcuttur. Bu nedenle mesanenin, çoğu organda olan otonom yolakların tonik çalışma şeklinden farklı olarak, sinirsel iletiminin fazik çalışma şekli mevcuttur (36) Sinir sisteminin matürasyonu sırasında öğrenilen bir davranış modeli olan miksiyon, diğer visseral organlardan farklı olarak istemli şekilde kontrol edilebilmektedir. Bunun için mesane

ve üretra, üretral ve pelvik taban çizgili kasları ile koordine; otonom ve somatik sinir sisteminin efferent mekanizmalarıyla entegre olmalıdır (35).

Alt üriner sistem semptomları mesane fonksiyonunun depolama veya işeme fazına bağlı olarak sınıflandırılmaktadır (37).

Depolama Semptomları

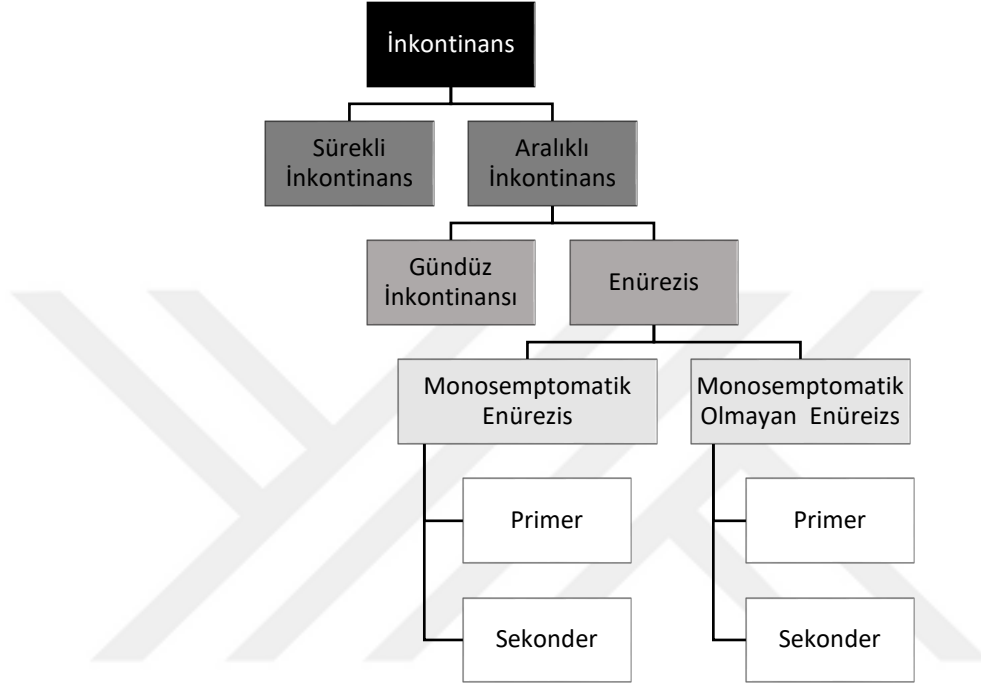
Artmış veya azalmış işeme sıklığı: İşeme sıklığı değişken ve yaştan etkilenebilir olmakla birlikte mesane kapasitesinden çok diürez ve sıvı alımından etkilenmektedir. İşeme sıklığı ile ilgili yapılan araştırmalardaki sonuçlar farklılık göstermekte olup sağlıklı okul çocuklarında yapılan bir araştırmada 7 ila 15 yaş arası 242 çocuk (124 erkek, 118 kız) incelenerek 24 saatlik frekans-hacim çizelgeleri takip edilmiş ve cinsiyet fark etmeksizin ortanca işeme sayısının 5 olduğu, çocukların %95'inin ise işeme sayısının günde 3 ila 8 arasında olduğu saptanmıştır (38). Daha büyük hasta popülasyonu ile yapılan bir çalışmada ise 3556 sağlıklı 7 yaşındaki okul çocuğunun işeme sayısının günde 3 ila 7 arasında olduğu saptanmıştır (39). Geniş popülasyonla yapılan başka bir çalışmada ise 3-12 yaş arası çocukların çoğunun günde 5-6 kez işeme yaptığı saptanmıştır (40). Yapılan büyük araştırmalar ve önceki terminoloji raporlarına dayanarak çocuklarda ve ergenlerde artmış gündüz işeme sıklığı günde 8'den fazla, azalmış gündüz işeme sıklığı ise günde 3'ten az işeme olarak tanımlanmaktadır.

İnkontinans: Üriner inkontinans idrarın istemsiz olarak kaçırılması anlamına gelip aralıklı veya sürekli olabilmektedir. İnkontinans sürekli inkontinans ve aralıklı inkontinans (gündüz inkontinansı ve enürezis) olmak üzere ikiye ayrılır.

Sürekli inkontinans: Gündüz veya gece fark etmeksizin daimî kaçırma anlamına gelmekte olup genellikle ektopik ureter, ekstrofi gibi altta yatan konjenital malformasyonlara, eksternal sfinkterektomi gibi eksternal üretral sfinkter fonksiyonunu bozabilecek fonksiyonel kayıplara veya vezikovajinal fistül gibi iyatrojenik sebeplere bağlı olabilir.

Aralıklı inkontinans: Farklı miktarlarda aralıklı olarak idrar kaçırma anlamına gelmektedir. Gün içerisinde uyanırken meydana gelen idrar kaçırmaya gündüz inkontinansı denmekte olup aralıklı inkontinansın özellikle uykuda meydana gelmesi durumu enürezis olarak isimlendirilmektedir. Enürezis terimi gündüz

inkontinansı için kullanılmamalıdır. Hastanın uyanık olduğu döneme ek olarak uyuduğu periyotta da aralıklı inkontinans yaşaması gündüz inkontinansı ve enürezis olarak adlandırılır.



Şekil 1: Üriner inkontinans alt tipleri (37)

Sıkışma (Urgency): Aniden gelişen, beklenmedik ve zorlayıcı şekilde idrarı boşaltma ihtiyacı olarak tanımlanmakta olup bu terim mesane kontrolünün kazanılmasından önce kullanılamaz. Sıkışma hissi genellikle mesane aşırı aktivitesinin bir bulgusudur.

Noktüri: Hastanın geceleri idrara çıkmak için uyanması gerekmesi anlamına gelir ve sıklıkla okul çocuklarında görülmekte olup alt üriner sistem disfonksiyonu veya patolojik bir durumla ilişkili olmayabilir. Enürezisten farklı olarak noktüri inkontinansla sonuçlanmaz. Enürezis sonrası uyanma gibi işeme ihtiyacı dışındaki nedenlerle uyanan çocuklar için noktüri tanımı kullanılmaz.

İşeme Semptomları

Kararsızlık: Hastanın işemeye hazır olduğu halde işemeyi başlatmada zorluğu ifade eder.

İkınma: Hastanın idrar yapmayı başlatmak ve devam ettirmek için karın içi basıncı artırmaya yönelik çabaya (örn., Valsalva) ihtiyaç duyması anlamına gelir.

Zayıf akım: Gözlenen veya üroflowda tespit edilen akımın zayıf olmasıdır.

Aralıklı işeme: Sürekli olarak değil, birkaç farklı durma ve başlama atağı ile işeme anlamına gelir.

Dizüri: Hastanın işeme esnasında yanma veya rahatsızlık hissetmesidir. İşemenin başlangıcında dizüri olması ağrının üretral kaynaklı olduğunu düşündürürken, işemenin bitiminde olması ağrının mesane kaynaklı olduğunu işaret eder.

Diğer Semptomlar

Tutma manevraları: Bu gözlemlenebilir davranışlar işemeyi ertelemek veya aciliyeti bastırma sebebiyle yapılmakta olup mesane aşırı aktivitesi ile ilişkili olabilmektedir. Çocuk bu manevraları yaparken bilinçli hareket edebilmekle birlikte amacının farkında olmayabilir de ancak bu hareketler genellikle bakım verenler için barizdir. Parmak uçlarına basarak ayakta durma, bacak bacak üstüne atma, cinsel organları kavrayarak veya iterek karın ve perine üzerine baskı uygulamak gibi hareketler gözlenebilir.

Yetersiz boşaltma hissi: İşeme sonrasında mesanenin tam olarak boşalmadığı hissi anlamına gelmekte olup tekrar işemek için tuvalete dönme ihtiyacına neden olabilir.

İdrar retansiyonu: Tam dolu, distandü bir mesanenin varlığı ile birlikte işeme için efor harcanmasına rağmen işeyememe durumudur.

İşeme sonrası damlatma: İşeme bitiminden hemen sonra istemsiz olarak idrar kaçırma olarak tanımlanır. Bu semptom kız çocuklarda vajinal reflü erkek çocuklarda ise siringosel veya üretral divertikül ile ilişkili olabilmektedir.

İdrar akımının çatallanması: İşeme esnasında kesiksiz tek bir akım yerine sıçratarak sprey şeklinde veya ayırık olarak işemesine denir. Genellikle meatal stenoz gibi meatus altında mekanik bir obstrüksiyonu işaret etmektedir.

Ađrı Semptomları

Mesanede ađrı hissi: Suprapubik veya mesane ile iliřkili ađrı veya baskı Őikayetidir.

Üretral ađrı: Üretrada hissedilen ađrı Őikayetidir.

Genital ađrı: Kız çocuklarda inkontinansın neden olduđu lokal irritasyon sebebiyle vajinal ađrı veya vajinal kařınma görülebilmektedir. Erkek çocuklarda dolu mesane, konstipasyon veya fimotik sünnet derisinde idrar birikimi nedeniyle penil ađrı ve aralıklı priapism görülebilmektedir.

Alt Üriner Sistem Disfonksiyonu Deđerlendirmesi

Çocuklarda ve adolesanlarda alt üriner sistem disfonksiyonunun deđerlendirilmesinde detaylı anamnez alınması ve kapsamlı bir fizik muayene en önemli rolü oynamaktadır. Deđerlendirme esnasında çocuđu tutma manevraları, urgency veya diđer davranıřsal sorunlar ađısından gözlemlemek önerilmektedir. Buna ek olarak ICSS rehberlerinde hastaların alt üriner sistem disfonksiyonlarının deđerlendirilmesinde yardımcı olmak için invaziv ve noninvaziv tetkikler tanımlanmıřtır.

İřeme günlüđu: Mesane fonksiyonlarının objektif olarak kayıt altına alınması ve takibi iřeme günlüđu sayesinde olmaktadır. İřeme günlüđu iřeme alışkanlıklarını ve mesane fonksiyonlarını gözlemlemeye yarayan kolay, noninvaziv ve maliyetsiz bir yöntemdir. İřeme günlüđu sayesinde iřeme miktarı, iřeme sıklıđı, inkontinans varlıđı, enürezis ve sıvı alım alışkanlıkları hakkında bilgi elde edilir. Aynı řekilde mesane ve bađırsak fonksiyonlarının yakın iliřkisi sebebiyle hastalarda mesane bađırsak disfonksiyonunu dıřlamak için her iki sistemin de izlenmesi gerekmektedir.

İřeme ile ölçülen idrar hacmini tarif etmek için iřeme hacmi terimi kullanılır ve iřeme günlüđüne kaydedilir. İřenen hacim ölçümü invaziv olmayıp gerçek hayatı yansıtır. Elde edilmesi kolay olması ve hastanın takip ve tedavisini etkilediđi için son derece önemlidir. Maksimum iřeme hacmi terimi, 24 saatlik bir döngü boyunca frekans hacim tablosunda ölçülen en büyük iřenen idrar hacmini ifade eder. Hastalarda beklenen mesane kapasitesi $30 \times [\text{yıl cinsinden yař} + 1]$ ml formülü ile hesaplanır ve maksimum iřeme hacmi için bir referans veya standart olarak kullanılır

(41). Sabah ilk işeme hariç maksimum işeme hacmi beklenen mesane kapasitesinin %65'inin altında olması azalmış, %150'sinin üzerinde olması artmış olarak kabul edilir.

Çocuklarda birey içi ve bireyler arası büyük farklılıklar olması ve geniş ölçekli araştırmaların olmaması nedeniyle çocukluk çağında normal idrar miktarının tanımlanması zordur. Uluslararası Kontinans Derneği (International Continence Society-ICS) Uluslararası Ürojinekoloji Derneği (International Urogynecological Association-IUGA) poliüri terimini bol ve sık idrara çıkma ile sonuçlanan aşırı idrar atılımı şeklinde açıklamaktadır. 24 saat boyunca vücut ağırlığı başına 40ml'den fazla veya vücut ağırlığı 70 kg'dan fazla olan bir çocuk veya ergen için 2,8 L'den fazla işenen idrar hacmi poliüri olarak tanımlanır.

Alt üriner sistem fonksiyonunun değerlendirilmesinde anketler faydalı yardımcıları olarak ortaya çıkmış olup bu ihtiyaç temel olarak alt üriner sistem disfonksiyonunun semptomatik doğasına ve subjektif şikayetleri yarı nicel verilere dönüştürmeye dayanmaktadır. Anketlerin puanlanması sayesinde işlevsel bozukluğun boyutunun ölçülmesi ve tedavi esnasında alınan cevabın izlenmesi sağlanır. Ayrıca mesane bağırsak disfonksiyonuna davranışsal bozuklukların sık eşlik etmesi sebebiyle, psikolog ve psikiyatristler tarafından yaygın olarak kullanılan, hastaların psikoloji durumlarını değerlendirmeye yönelik anketler de bulunmaktadır.

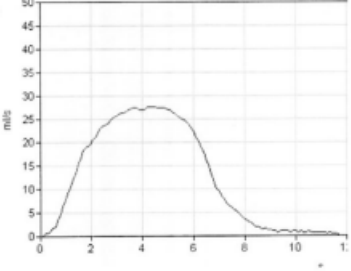
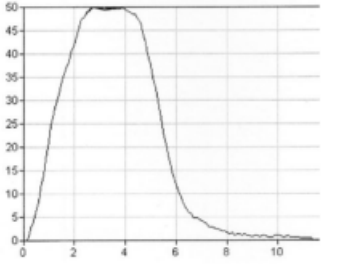
İdrar akım ölçümü- Üroflowmetri: İnvaziv olmayan tetkiklerden biri olan üroflow çalışmaları işeme miktarı, hacmi, işeme süresi ve işeme eğrisinin üroflowmetre içerisine işenmesi sayesinde incelenebilmesine dayanmakta olup bu tetkikin yapılabilmesi için hastanın tuvalet eğitimini tamamlamış olması gerekmektedir. Buna ek olarak işeme hacmi yaşa göre beklenen mesane kapasitesinin %50'sinden az olduğunda eğrilerin değişmesi sebebiyle üroflow çalışmalarında birden fazla eğri elde etmek testin doğruluğu, güvenilirliği ve doğru yorumlanması için önem teşkil etmektedir. Üroflowmetri yapıldığı esnada üroflowmetriye ek olarak perineal kasların elektromyelografik (EMG) incelemesi mesane ve pelvik taban uyumunu ortaya koyması açısından anlamlıdır.

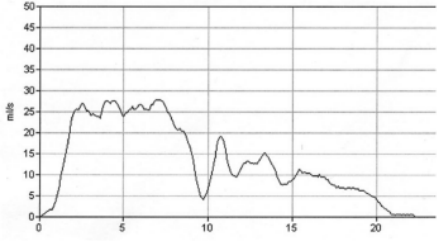
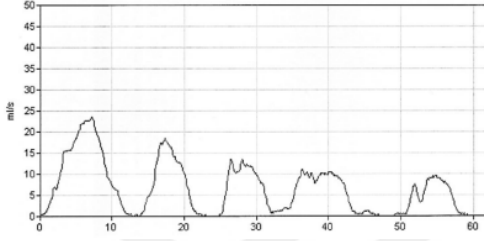

Üroflowmetri esnasında maksimum akış hızı (Qmax) mesane çıkışının değerlendirilmesi için en anlamlı nicel değişkendir. Eğrilerdeki keskin tepe noktaları

genellikle artefakt olması sebebiyle 2 sn üzerinde süren tepe noktaları anlamlı sayılarak kaydedilmelidir (42). Normal çocuklar ve yetişkinler üzerinde yapılan çalışmalarda maksimum akış ve işenen hacmin karekökü arasında doğrusal bir korelasyon bulunmuştur. Eğer maksimum akış hızının karesi $[(ml/sn)^2]$ işenen hacme (ml) eşit veya işenen hacimden fazla ise kaydedilen maksimum akış büyük olasılıkla normal saptanmaktadır.

Üroflowmetriyi analiz ederken akış eğrisinin şekli çok önemlidir. İşeme eğrisi temel olarak detrüsr kasılmasına bağlı olup abdominal ıkınma, mesane çıkışı kaslarının uyumu ve herhangi bir distal anatomik obstrüksiyondan etkilenmektedir. 5 çeşit işeme eğrisi tanımlanmıştır.

Tablo 1: İdrar akım eğrisi(37)

<p>Çan eğrisi:</p> 	<p>Normal sağlıklı bir bireyde yaş, cinsiyet ve işeme miktarı fark etmeksizin işeme eğrisi çan eğrisi şeklindedir</p>
<p>Kule şeklinde işeme eğrisi:</p> 	<p>Ani gerçekleşen ve kısa süren yüksek amplitüdü eğriye kule şeklinde eğri denmekte olup aşırı aktif çalışan mesanenin patlayıcı şekilde işeme kasılmasını göstermektedir.</p>

<p>Staccato işeme eğrisi:</p> 	<p>Staccato şeklindeki eğride akış modeli düzensizdir ve işeme boyunca dalgalanır ancak akış sürekli olup işeme sırasında asla sıfıra ulaşmaz. Bu model disfonksiyonel işeme gibi durumlarda mesane ve sfinkterin koordine şeklinde çalışmaması sonucu işeme esnasında aralıklı sfinkter aşırı aktivitesini göstermektedir. Staccato işeme denilebilmesi için dalgalanmalar maksimum akış hızının karekökünden daha büyük olmalıdır.</p>
<p>Kesikli işeme eğrisi:</p> 	<p>Staccato işemeye benzer şekilde sivri uçlu ayrık zirveler izlenir ancak staccato işemeden farklı olarak akışın iki zirve arasında tamamen durduğu bölümler mevcuttur. Bu akış şekli az aktif çalışan bir mesaneyi düşündürür, her zirve idrar çıkışı için gereken abdominal kas kasılmasını temsil etmekte olup zirveler esnasında akış durmaktadır. Kesikli işeme eğrisi mesane ve eksternal üretral sfinkter uyumsuzluğunda görülebilmektedir</p>
<p>Plato şeklinde işeme eğrisi:</p> 	<p>Mesane çıkış obstrüksiyonunu düşündüren bu düzleşmiş, düşük amplitüdümlü uzamış akım eğrisi üretral valv veya üretral darlık gibi anatomik veya sürekli, tonik sfinkter kasılması gibi dinamik obstrüksiyona bağlı olabilir. EMG sayesinde mesane çıkış obstrüksiyonu alt tipleri arasında ayırım yapılabilmektedir. Plato şeklinde işeme eğrisi uzun süreli, sürekli bir abdominal gerginlik sırasında yetersiz aktif bir mesaneye bağlı izlenebilir. Üroflow sırasında abdominal basıncın izlemi az aktif bir mesane durumunun belirlenmesine yardımcı olabilir</p>

Ultrasonografi: Çocuklarda alt üriner sistemin değerlendirilmesinde ultrasonografinin önemli bir yeri vardır. Ultrasonografik incelemede mesane cidar kalınlığı, dolu mesane hacmi, işeme sonrası kalan idrar hacmi (PMR) incelenir. Ayrıca bu inceleme sırasında rektum çapı da ölçülebilir.

İşeme sonrası rezidünün artmış kabul edilebilmesi için gereken değerler nörolojik olarak intakt çocuklarda yaşla birlikte değişkenlik göstermektedir. 4-6 yaş arası çocuklar için PMR'nin tek ölçümde 30 ml'den fazla veya mesane kapasitesinin %21'inden fazla (mesane kapasitesi, işeme hacmi + PMR olarak belirlenir), tekrarlayan ölçümlerde 20 ml'den fazla veya mesane kapasitesinin %10'undan fazla olması; 7-12 yaş arası çocuklar için tek ölçümde 20 ml'den fazla veya mesane kapasitesinin %15'i kadar, tekrarlayan ölçümlerde 10 ml'den fazla olması veya mesane kapasitesinin %6'sı kadar olması önemli ölçüde yüksek kabul edilir (43). İşeme sonrası rezidü ölçümünde standart koşullar sağlanmalı; mesane az dolu (<%50) veya aşırı dolu (>%115) olmamalı, işeme sonrası 5 dakikadan kısa bir süre içerisinde işeme sonrası rezidü bakılmalıdır.

Mesane cidar kalınlığının artmış olması idrar depolama ve boşaltma konusunda uzun süredir devam eden bir problem olduğunu göstermektedir. Mesane cidar kalınlığı boş ve dolu mesane ile incelenebilir ve mesane dolumuna göre değişkenlik göstermektedir. Mesane cidar kalınlığının dolu mesanede 3mm, boş mesanede 5mm üzerinde olması patolojiktir (44).

Dört Saatlik İşeme Gözlemi: Dört saatlik işeme gözlemi, bebeklik döneminde mesane fonksiyonunu değerlendirmek için kullanılan bir teknik olup serbestçe hareket eden bebeğin her işemeden önce ve sonra mesane dolumunun ve rezidü idrarın sık ultrasonografik ölçümlerle sürekli gözlemlenmesini içerir. İşenen hacimler, çocuk bezlerinin tartılmasıyla da hesaplanabilir.

İnvaziv ürodinamik çalışmalar: Ürodinamik çalışmalar nörolojik olarak sağlam çocuklarda alt üriner sistem fonksiyonunu değerlendirmek için rutin olarak kullanılmamakla birlikte nöropatik mesane varlığından kuşku edilen olgularda kullanılabilir. Ürodinamik çalışmalar, mesane fonksiyonunun dolma ve boşalma aşamalarını araştırır. Pediatrik hasta grubunda çocuk dostu muayenenin sağlanabilmesi için personel eğitimi, çevre, çocuk ve ebeveyn desteği ile ilgili özel uyarlamalar yapılmalıdır. Mesane dinamikleri suprapubik kateter aracılığıyla ölçülüyorsa, kateterin yerleştirilmesi ile ürodinami kaydı arasında bir zaman

bırakılması önerilir. Transüretal kateter kullanılıyorsa, çıkış obstrüksiyonunu önlemek için kateter boyutunun mümkün olduğu kadar küçük olması gerekir.

Dolum Sistometrisi: İşeme döngüsünün dolum fazı incelenir. Dolum sistometrisinde mesane duyarlılığı, detrüör aktivitesi, mesane kompliyansı ve mesane kapasitesi incelenir. Normal detrüör kası mesanenin dolumu esnasında basıncın sabit kalmasını sağlamaktadır ancak detrüör aşırı aktivitesi mevcudiyetinde detrüörde dolum esnasında spontan kasılmalar ortaya çıkar. Kasılmalar fazik veya terminal olabilir, kasılmalara bağlı olarak urgency ve/veya urge inkontinans semptomları ortaya çıkabilir. Detrüör aşırı aktivitesi ile ilişkili nörolojik bir neden olması durumunda nörojenik detrüör aşırı aktivitesi olarak isimlendirilir, aksi halde idiyopatik detrüör aşırı aktivitesi tercih edilen terimdir.

Sistometrik kapasite, ürodinami çalışması sırasında normal işeme isteği meydana getiren mesane hacmidir. Bu nokta ve o sırada çocuğun mesane duyusunun seviyesi kayıt altına alınmalıdır. Hastanın miksiyonu daha fazla erteleyemediği mesane hacmine maksimum sistometrik kapasite denilmektedir.

Mesane volümü ve detrüör basıncındaki değişim arasındaki ilişki mesane kompliyansı olarak tanımlanmakta olup sistometri esnasında volüm değişiminin (ΔV) detrüör basıncındaki değişime (ΔP_{det}) oranı ile hesaplanmaktadır ($C = \Delta V / \Delta P_{det}$). Kompliyans birimi ml/cmH₂O cinsinden ifade edilmekte olup kompliyans dolum esnasında çok sayıda faktörden etkilenebilmektedir bu nedenle mesane dolum hızı ve kompliyans hesaplamalarında başlangıç ve bitiş noktaları standardize edilmelidir. Hızlı mesane dolum oranının uyarıcı olması sebebiyle beklenen mesane hacminin %5-10'unu veya 20ml/dk hızını geçmemelidir. Bu ölçümlere ek olarak dolum sistometrisindeki eğim de mesane kompliyansı hakkında bilgi vermekte olup normal detrüör basıncının mesane dolumu esnasında sabit kalması sebebiyle sağlıklı çocuklarda doğrusal şekilli bir eğri beklenmektedir. Dolum esnasında detrüör basıncının arttığı durumlarda doğrusal olmayan dolum eğrileri görülebilmektedir.

Dolum sistometrisi esnasında cilt elektrotları veya iğne elektrotlar ile pelvik taban EMG aktivitesi incelenerek üretral fonksiyon hakkında fikir sahibi olunabilmektedir. İntraabdominal basıncı artıran aktiviteler esnasında detrüör kontraksiyonunun olmaması sebebiyle yetersiz üretral kapanma mekanizması idrar kaçırma ile sonuçlanır. Abdominal basıncın artması veya detrüör kontraksiyonu

durumunda üretral relaksasyon da aynı şekilde inkontinansa neden olmaktadır. Başka bir inkontinans tipi olan ürodinamik stres inkontinansı ise dolum sistometrisi esnasında öksürme, hapşırma gibi intraabdominal basıncı artıracak aktiviteler esnasında olmaktadır. Ürodinamik stres inkontinansı çocuklarda yetişkin kadınlara kıyasla daha nadir görülmektedir.

Dolum sistometrisi esnasında idrar sızıntısı anındaki basınç değerleri kayıt altına alınmalıdır. Artmış abdominal basınç veya detrüör kasılması olmadığında sızıntının gözlemlendiği en düşük detrüör basıncı değeri detrüör sızdırma basıncı (Detrüör LPP) olarak isimlendirilir. Yüksek detrüör sızdırma basıncı (>40 cmH₂O) azalmış mesane kompliyansı ile ilişkili olup üst üriner sistem bozulmaları için risk oluşturmaktadır. Spina bifida veya nörolojik bozukluklara bağlı nöropatik mesane gelişen olgularda yüksek detrüör sızdırma basıncı görülebilmektedir.

Detrüör kasılması olmadan idrar sızıntısını sağlayacak öksürme veya valsalva benzeri hareketlerle bilinçli olarak artırılmış intravezikal basıncın en düşük değerine abdominal sızdırma basıncı (abdominal LPP) denmektedir. Düşük abdominal sızdırma basıncı zayıf üretral fonksiyonu düşündürür.

İşeme sistometrisi: İşeme sistometrisi ile işeme esnasında mesanenin basınç-hacim ilişkisi incelenmektedir. Normal detrüör aktivitesi eksternal üretral sfinkter ve pelvik tabanın istemli olarak gevşemesi ile başlayarak hemen ardından detrüörün sürekli kasılması ile mesanenin normal bir zaman aralığında boşalması ile karakterizedir. Az aktif detrüör, kasın gücü ve kasılması süresinde azalma ile tanımlanmakta olup uzamış mesane boşalması ve/veya normal zaman aralığında mesane boşalmasının sağlanamamasına neden olmaktadır. Ürodinami çalışması esnasında detrüör kasılmasının görülmemesi akontraktıl detrüör, buna neden olan altta yatan nörolojik bir durum olduğunda ise nörojenik akontraktıl detrüör olarak tanımlanmaktadır.

Basınç akım çalışmaları sayesinde üroflowmetri esnasında düşük akıma neden olan mesane çıkış obstrüksiyonu veya az aktif mesane gibi klinik durumlar arasında ayırım sağlanabilmektedir. Hastada mesane çıkış obstrüksiyonu varlığında detrüör basıncında artış saptanırken az aktif mesane varlığında miksiyonu tamamlamak için ıkınma benzeri abdominal basıncı artıracak aktivitelere ihtiyaç duyulabilmekte bu da üroflow eğrisinde kesintilere neden olmaktadır.

Miksiyon esnasında normal üretra sürekli olarak açık kalarak normal basınç ve akımda miksiyonu tamamlamayı ve post miksiyonel rezidünün kalmamasını sağlamaktadır. Disfonksiyonel işeme, nörolojik sekeli olmayan hastalarda kesikli işeme ve/veya periüretral çizgili veya levator ani kaslarının aralıklı kasılmaları nedeniyle dalgalanan akış hızı ile karakterizedir. Kesikli üroflow akımının altta yatan akontraktıl veya az aktif çalışan detrüör aktivitesine bağılı olmasının ayrımının yapılabilmesi için EMG çalışması gerekmektedir.

Miksiyon esnasında detrüör ve eksternal üretral sfinkter kasları arasındaki nöropatik kökenli koordinasyon bozukluğu detrüör-sfinkter dissinerjisi olarak adlandırılmaktadır. Detrüör sfinkter dissinerjisi olan hastalarda detrüör kasılması sırasında artmış EMG sfinkter aktivitesi sonucunda voiding sistoüretrografi veya videoürodinamide proksimal üretranın topaç şeklinde görülmesi veya eksternal sfinkter bölgesinde daralma görülmesi mümkündür. Topaç üretra, nörolojik olarak sorunu olmayan çocuklarda voiding sistoüretrografide işeme sırasında eksternal sfinkter ve detrussor arasında koordinasyon bozukluğu olan disfonksiyonel işeme durumunda da izlenebilmekte olup buna ek olarak, aşırı aktif mesaneli hastaların, artan mesane basıncı veya urgency sırasında göstermiş oldukları koruma/tutma manevraları nedeniyle de görülebilir.

Alt üriner sisteme ait durumlar ve tanılar

Semptomlar ve alt üriner sistem durumları için referans yaşı >5 olmasına rağmen, inkontinans dahil olmak üzere aşağıdaki parametreler mesane kontrolünün sağlandığı yaş için geçerlidir.

Enürezis: Uyku dönemlerinde ortaya çıkan aralıklı idrar kaçırmanın hem bir semptomu hem de bir durumdur. Diğer alt üriner sistem disfonksiyonu semptomları (noktüri hariç) ve mesane disfonksiyonu olmayan enürezis, monosemptomatik enürezis olarak tanımlanmaktadır. Enürezis ve herhangi bir alt üriner sistem semptomu olan çocuklar monosemptomatik olmayan enürezis olarak adlandırılmaktadır.

Mesane ve bağırsak disfonksiyonu: Mesane ve bağırsak rahatsızlıklarının bir kombinasyonudur. Şiddetli mesane bağırsak disfonksiyonu, tanımlanabilir veya fark edilir nörolojik anormalliği olmayan çocuklarda görülen alt üriner sistem ve

bağırsak disfonksiyonu ile karakterizedir. Şiddetli mesane bağırsak disfonksiyonu, hidronefroz ve/veya vezikoüreteral reflü gibi üst üriner sistemde değişikliklere neden olduğunda, tarihsel bir terim olan "Hinman sendromu" ile eş anlamlı olabilir.

Aşırı aktif mesane: Üriner inkontinans ile birlikte veya olmaksızın sık işeme ve nokturinin eşlik ettiği urgency olarak tanımlanmaktadır. Aşırı aktif mesaneli hastalarda genellikle aşırı detrüör aktivitesi mevcut olmakla birlikte bu durum yalnızca sistometrik değerlendirme ile anlaşılabilir. Urgency ile ilişkili olarak istemsiz idrar kaçırma şikayeti urge inkontinansı olarak adlandırılmakta olup aşırı aktif mesaneli birçok çocukta görülmektedir.

İşemenin ertelenmesi: Davranışsal olarak tutma manevralarını kullanarak işemenin ertelenmesidir. Klinik öyküden anlaşılabilen bu davranış, genellikle az sayıda işeme sıklığı, urgency hissi ve muhtemelen dolu bir mesaneden idrar kaçırma ile ilişkilidir. Özellikle idrar kaçırmalarını azaltmak için aldıkları sıvı miktarını kısıtlamaya giden çocuklara sıklıkla psikolojik komorbiditeler veya karşı gelme bozukluğu gibi davranış bozukluklarının eşlik ettiği gözlemlenmiştir.

Az aktif mesane: İşemeyi başlatmak, sürdürmek veya tamamlamak için, karın içi basıncını artırması gereken çocuklarda görülmekte olan az aktif mesane durumunda çocuklar, yeterli hidrasyon durumunda dahi düşük işeme sıklığına veya tamamlanmamış boşalma ve buna bağlı olarak mesanenin hızlı bir şekilde yeniden dolması nedeniyle de artmış işeme sıklığına sahip olabilmektedirler. Bu hasta grubunda kesikli bir üroflow paterni ve invazif ürodinamide detrüör yetersizliği sıklıkla saptanmaktadır. Bu hasta grubunda akış modelleri plato şeklinde olabilmekte olup yapılan basınç-akım çalışmaları ile mesane çıkış obstrüksiyonundan ayırt edilebilmektedir.

Disfonksiyonel işeme: Disfonksiyonel işemesi olan çocuk işeme sırasında alışkanlıkla üretral sfinkteri veya pelvik tabanı kasar. EMG'li üroflowmetri çalışması, EMG aktivitesine eşlik eden kesikli veya kesiksiz staccato işeme paterni gösterir. Disfonksiyonel işeme tanımı, nörolojik olarak sağlam hastalarla ilişkili bir terimdir.

Mesane çıkış obstrüksiyonu: İşeme sırasında idrar akışının engellenmesini ifade eder. Mekanik veya fonksiyonel, statik veya fazik olabilir ve basınç-akım çalışmaları sırasında artan detrüör basıncı ve azalmış idrar akış hızı ile karakterizedir.

Stres inkontinansı: Öksürme veya hapşırma gibi karın içi basıncı artıran efor veya fiziksel aktiviteyle az miktarda idrarın istemsiz olarak sızmasıdır. Ürokinamik inceleme sırasında, detrüör kasılmasının olmadığı sızıntı ürokinamik stres inkontinansı olarak isimlendirilir.

Vajinal reflü: İşmeden kısa bir süre sonra sürekli olarak orta düzeyde gündüz inkontinansı yaşayan ve başka alt üriner sistem semptomları veya gece inkontinansı olmayan tuvalet eğitilmiş kızlarda vajinal reflü saptanmaktadır. İntroitus içinde idrarın hapsolmasına yol açan bacakların adduksiyonda iken işemenin bir sonucu olarak vajinal reflü izlenmekte olup lokalize inflamasyon nedeniyle labial adezyonlarla ilişkili olabilir.

Kıkırdama inkontinansı: Gülme sırasında veya hemen sonrasında aşırı boşalma veya sızıntının meydana geldiği nadir bir durum olup kahkaha olmadığında mesane işlevi normaldir.

Gündüz olağan dışı sık işeme: Tuvalet eğitilmiş çocuklarda görülen yalnızca gün içinde sık ve az miktarda hacimlerle işemez. Gündüz işeme sıklığı, ortalama işeme hacmi beklenen mesane kapasitesinin %50'sinin (tipik olarak %10-15) altında ve saatte en az bir kezdir. İnkontinans nadirdir ve noktüri yoktur. Polidipsi, diabetes mellitus, nefrojenik diabetes insipidus, gündüz poliürisi, idrar yolu enfeksiyonu veya viral sendrom gibi komorbiditeler dışlanmalıdır.

Mesane boynu disfonksiyonu: Yeterli veya yüksek detrüör kontraksiyonuna rağmen mesane boynunun bozulmuş/gecikmiş açılması sonucunda azalmış idrar akışını ifade eder. Uzamış açılma süresi, yani detrüör işeme kontraksiyonunun başlangıcı ile idrara çıkma başlangıcı arasındaki süre videoürokinami ile ölçülebilir.

Alternatif olarak EMG’li üroflowmetride uzamış EMG gecikme süresi, yani pelvik taban gevşemesinin olması ile işemenin başlangıcına kadar geçen sürenin uzaması, ile mesane boynu disfonksiyonu non-invaziv olarak teşhis edilebilir.

BAĞIRSAK DİSFONKSİYONU

Sigmoid kolondan sonra gelen kalın bağırsak kısmı olan rektum anüste sonlanır. Pelviste yerleşimli, sakral 3. vertebra seviyesinde olan rektum diğer kalın bağırsak kısımlarından farklı olarak tenya, appendiks epiploika ve haustra içermez. Rektum lümeninde submukozal katlantılar tarafından oluşturulan Houston valvi denen 2 veya 3 adet submukozal katlantı bulunur. Dışarıdan puborektal kas ve pelvik taban kasları, içeriden dentat line hizası olarak kabul edilen rektoanal bileşkede sonlanan rektumun üst 2/3 kısmı periton ile sarılı iken alt 1/3’lük periton ile sarılı olmayan kısmı Denonviliers fasyası denilen endopelvik fasya ile sarılıdır (45). İçte sirküler, dışta longitudinal uzanan kas tabakası ile çevrili olup dinlenme halinde aksı anüs ile 90 derece açı yapmaktadır (46).

Gastrointestinal kanalın son kısmı olan anal kanal ise rektum ve anüs cilt çizgisi arasında olup internal ve eksternal anal sfinkter ile sarılıdır. Anüs eksternal anal sfinkterlerin tonik aktivitesi ve puborektal kaslar ile desteklenen internal anal sfinkterin devamlı aktivitesi sayesinde dinlenme durumunda kapalı olup somatovisseral refleksin kas grupları ile uyum halinde çalışması ile kontinans sağlanmaktadır. Anal kanalı halka şeklinde çepeçevre saran internal anal sfinkter otonom sinir sistemi kontrolü altında olup süperior rektal ve hipogastrik pleksuslardan gelen sempatik lifler sayesinde sürekli olarak kontrakte olurken parasempatik innervasyon altında gevşer. Yorulmaya dayanıklı yavaş kasılan bir kas olan internal anal sfinkter, dinlenme halindeki sfinkter basıncının %70-%85’ini ve rektal distansiyon halinde sfinkter basıncının %65’ini oluşturmakta olup dinlenme esnasında anal kontinansın sağlanmasından esas sorumlu kas yapısıdır (47). İnternal anal sfinkter yukarıda levator ani kası ile sarılı olup daha distalde anokoksigeal ligamentin bir uzantısı olan superfisiyal eksternal anal sfinkter kası ve devamında da subkutan eksternal çizgili anal sfinkter kası ile sarılıdır (45). Eksternal anal sfinkter istirahat halinde hatta uykuda bile sürekli tonik aktiviteye sahip olması ile dinlenme halinde elektriksel olarak sessiz olan diğer çizgili kaslardan ayrılmaktadır (48).

İliokoksigeal kas, pubokoksigeal kas ve puborektalis kasından oluşan levator ani kası ile birlikte pubik arkuslar arasında uzanan perineal membran pelvik kavitedeki organları desteklemekle birlikte anal kavite ile uyum halinde çalışarak defekasyona yardımcı olmaktadır. Levator ani kasının innervasyonu esas olarak sakral 2, 3 ve 4'üncü sinirler tarafından pudental sinir aracılığıyla ve sakral plekusun direkt innervasyonu ile sağlanmaktadır (49).

Eksternal anal sfinktere süksinilkolin veya gallamin trietiotid kas gevşeticileri yapılarak paralize edilmesi sonucunda anal basıncıdaki değişimin çok az olduğu ve eksternal anal sfinkterin ancak anal kanal içinde bolus içeriğinin olduğu durumlarda basınca etki ettiği ortaya konulmuştur (50). Bu nedenle dinlenme durumunda anal kontinansı sağlamakta asıl rolün internal anal sfinkter olduğu düşünülmektedir. Postürüel değişiklikler ve hapşırma, öksürme ve Valsalva manevrası gibi karın içi basınçta ani artışlar, anal reflekse cevap olarak istirahat halinde bile sürekli tonik aktiviteye sahip olan eksternal anal sfinkterin dinlenme tonusunu artırarak refleks kasılmasına neden olur.

Anal kanal içinde duyum, serbest intraepitelyal sinir uçları (ağrı), Meissner korpusları (dokunma), Krause ampulleri (soğuk), Pacini ve Golgi-Mazzoni cisimcikleri (basınç ve gerilim) ve genital cisimcikler (sürtünme) benzeri çeşitli duyu reseptörleri tarafından gerçekleştirilir (51). Rektal distansiyon myenterik plexustan kaynaklanan rektoanal inhibitör refleks ile anal dinlenme basıncında azalmaya neden olmaktadır. Rektum içerisine gaz dolması ani rektal distansiyona ve sonucunda anal basınçta düşüşe ve inkontinans olmaması için eksternal anal sfinkterde kasılma şeklinde refleks cevaba neden olur. İntraabdominal basınçta artışa neden olacak öksürme gülme benzeri aktiviteler de puborektal kasın refleks olarak kasılması ile birlikte anal sfinkter basınçlarında artışı sağlayarak inkontinansı engeller (46).

Fekal inkontinans anüs yoluyla rektal içeriğinin (dışkı, gaz) istemsiz ve sosyal olarak uygun bir zamana kadar ertelenmeden kaybı olarak tanımlanmaktadır. Fekal inkontinans bilinçli olmadan inkontinansın olduğu pasif inkontinans, kaka tutma çabasına rağmen inkontinansın olduğu urge inkontinans ve normal kontinans mekanizmalarına ve gaita boşaltımına sahip hastadaki gaita sızıntısı şeklinde inkontinans olmak üzere üçe ayrılır (52).

Fekal inkontinans, kontinansı saęlayan bir veya daha fazla mekanizmada dięer mekanizmaların telafi edemedięi ölçüde bozulma ile ortaya çıkar. Bu nedenle altta yatan mekanizma genellikle çok etkenlidir (46).



Tablo 2. Fekal İnkontinansa Yol Açan Patofizyolojik Mekanizmalar(46)

Kategori	Neden	Mekanizma
YAPISAL		
Anal sfinkter kası	Obstretik yaralanma, Hemoroidektomi, Anal dilatasyon, Nöropatiye sekonder	Sfinkter zayıflığı, Rekto-anal inhibitör refleks kaybı
Rektum	İnflamasyon, İnflamatuvar bağırsak hastalığı, Prolapsus, Yaşlanma, İrritabl bağırsak hastalığı	Akomodasyon kaybı, His kaybı, Hipersensitivite,
Puborektalis kası	Perineal sarkma, Yaşlanma, Travma	Geniş anorektal açısı, Sfinkter zayıflığı
Pudental sinir	Obstretik/cerrahi travma, Aşırı gerilme, Perineal sarkma	Sfinkter zayıflığı, His kaybı, Bozulmuş refleksler
Santral sinir sistemi, Spinal kord, Otonom sinir sistemi	Spinal hasar, Kafa travması, Sırt ameliyatları, Multiple skleroz, Diyabet, İnme, Avülsiyon hasarı	His kaybı, Bozulmuş refleksler, Sekonder miyopati, Akomodasyon kaybı
FONKSİYONEL		
Anorektal His	Obstretik yaralanma, Santral sinir sistemi hasarı, Otonom sinir sistemi hasarı	Gaita farkındalığının kaybı, Rektoanal agnosi
Fekal İmpaksiyon	Dissinerjik defekasyon	Fekal retansiyon ile birlikte taşma şeklinde dışkılama, Bozulmuş his
GAİTA KARAKTERİSTİĞİ		
Hacim ve Kıvam	Enfeksiyon, İnflamatuvar bağırsak hastalığı, İrritabl bağırsak hastalığı, İlaçlar, Metabolik sebepler	Diyare, Urgency, Hızlı dışkı transport, Akomodasyonun bozulması
İrritanlar	Safra tuzu malabsorbsiyonu, Laksatifler	Diyare
Sert gaita/Retansiyon	Dissinerji, İlaçlar	Fekal retansiyon ile birlikte taşma şeklinde dışkılama
DİĞER		
Fiziksel Mobilite, Bilişsel Fonksiyonlar	Yaşlanma, Demans, Sakatlık	Multifaktoryel değişiklikler
Psikoz	İstemli soiling	Multifaktoryel değişiklikler
İlaçlar	Antikolinerjikler Laksatifler Antidepresanlar Kafein, Kas Gevşeticiler	Konstipasyon Diyare His kaybı, Konstipasyon Sfinkter tonus relaksasyonu
Beslenme intoleransı	Laktöz/Fruktoz/Sorbitol	Diyare, Flatus, Malabsorbsiyon

Bağırsak kontrolünün objektif olarak değerlendirilmesi zordur. Fekal inkontinansın şiddeti ve bunun hastanın hayat kalitesi üzerindeki etkisinin değerlendirilmesi için çok sayıda standardize skorlama sistemi geliştirilmiş olmasına rağmen bunlardan bazıları yaygın kullanıma, bazıları da pediatrik yaş grubunda kullanım için uygun değildir (53). İlk olarak anorektal malformasyonlu hastalarda kullanılmış olan uygulanması görece kolay Holschneider skorlama sistemi ile hastaların geniş spektrumlu semptomları sorgulanarak pediatrik hasta grubuna uygun bir inceleme sağlanabilmektedir (42,54).

Holschneider protokolünde hastalar 7 başlık altında değerlendirilerek minimum 0 maximum 14 puan olmak üzere skorlandırılır. Defekasyon sıklığı sorgulanarak normal defekasyon 2 puan, sık defekasyon 1 puan, çok sık defekasyon 0 puan olarak değerlendirilir. Gaita kıvamı sorgulanarak normal gaita 2 puan, yumuşak kıvamda gaita 1 puan, sıvı gaita 0 puan olarak değerlendirilir. Soiling sorgulanarak asla olmaması durumu 2 puan, stres altında veya ishal vb durumlarda olması 1 puan, her zaman olması durumu 0 puan olarak değerlendirilir. Rektal doluluk hissi sorgulanarak hissinin tam olması 2 puan, belirsiz hissetme 1 puan, rektal doluluğu hissedememe 0 puan olarak değerlendirilir. Defekasyon isteğinin kontrol edilebilmesi sorgulanarak gaitasını lüzum halinde dakikalarla ifade edilebilecek sürede tutabilmesi 2 puan, birkaç saniye tutabilmesi 1 puan, hiç tutamaması 0 puan olarak değerlendirilir. Gaz ve gaita özelliğini ayırt edebilmesi sorgulanarak ayırım yapabilme yetisinin olması 2 puan, belirsiz olması 1 puan, olmaması 0 puan olarak değerlendirilir. Defekasyon için ilaç, enema veya uyarı ihtiyacı sorgulanarak böyle bir ihtiyacın hiç olmaması 2 puan, arada olması 1 puan, hiç olmaması 0 puan olarak değerlendirilir (55,56).

Holschneider protokolüne göre 11-14 arası skor alan hastaların kontinans kabiliyeti çok iyi, 7-10 arası puan alan hastaların iyi, 3-6 arası puan alan hastaların kötü ve 0-2 arası puan alan hastaların çok kötü olduğu kabul edilmektedir (56).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Aralık 2007 – Şubat 2021 tarihleri arasında Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Çocuk Cerrahisi Kliniğinde sakrokoksigeal teratom tanısı ile opere edilen olgular değerlendirilerek postoperatif dönemdeki mesane ve bağırsak fonksiyonları incelenmiştir. 09.11.2022 tarihli ve 118 sayılı hastanemiz Klinik Araştırmalar Etik Kurul onayı ile retrospektif olarak arşiv dosyalarından ve hastane bilişim sistemindeki verilerden hastalara ait bilgilere ulaşıldı. Hastalara ulaşılarak tedavi sonrası erken ve geç dönemde oluşabilecek olası sorunların saptanması için alt üriner sistem ve bağırsak fonksiyonları değerlendirildi. Uzmanlık tezi olarak planlanan bu araştırma Helsinki deklarasyonuna, İyi Klinik Uygulama ilkelerine ve denek araştırma etik kurallarına uygun olarak gerçekleştirildi.

Hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelenerek hastaların demografik verileri ve özgeçmişleri (yaş, cinsiyet, takip süresi, ilaç kullanımı, ek hastalıkları) değerlendirildi. Tüm hastalarda tümörün yerleşim yeri, teratom tipi, başvuru şikâyeti, hikâyesi sorgulandı. Hastaların operasyon yaşı, operasyon tekniği, insizyon tipi, peroperatif bulgular, varsa peroperatif ek patolojiler, histopatolojik sonuçları kayıt altına alındı. Hastalara ulaşılarak tedavi sonrası erken ve geç dönemde oluşabilecek olası sorunların saptanması için alt üriner sistem ve bağırsak fonksiyonları değerlendirildi.

Araştırmada verilerin analizinde istatistik yöntemi olarak tanımlayıcı analizler (frekans dağılımları, yüzde, ortalama, ortanca) kullanıldı. Verilerin analizinde Microsoft Excel bilgisayar programları kullanıldı.

MESANE FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Hastalarda alt üriner sistem semptomları (işeme sıklığı, idrar kaçırma, sıkışıklık/urgency, noktüri, işemeye başlamada tereddüt, ıkmarak işeme, zayıf akımlı işeme, kesikli işeme, dizüri) sorgulandı. 48 saatlik işeme çizelgesi uygulanarak hastaların tükettiği tüm sıvılar ve çıkardığı idrar miktarı saatleri ile birlikte mililitre cinsinden not edildi. Hastaların bu süreçte hissettikleri sıkışma hissi, idrar kaçırma durumunda kaçırmanın zamanı, kaçırılan idrarın miktarı kayıt altına alındı. İşeme

çizelgesi yapılan süreçte hastalara su içmesi veya tuvalete gitmesi hatırlatılmayarak hastaların günlük alışkanlıklarına müdahalede bulunulmadı.

Hastalara fizik muayene yapıldı, alt üriner sistem ile ilişkili olabilecek bulgular kaydedildi. Hastalara ayakta direkt batın grafisi çekilerek hastaların sakrospinal eklem yapısı, sakrum ve koksiks kemik yapısı incelendi. Üriner sistem ultrasonografisinde böbrek boyutları, parankim kalınlıkları, parankim ekosu, toplayıcı sistemlerde dilatasyon varlığı, mesane cidar kalınlığı ve distal üreter çapları incelendi. İdrara sıkışık iken ve işeme sonrası mesane değerlendirilerek mesane cidar kalınlığı, mesane hacmi ve işeme sonrası rezidü idrar miktarı ölçüldü.

Hastalara üroflowmetri yapılarak işeme eğrileri ve işenen hacim incelendi. Ürodinami uygulanan hastalara işlem öncesi 12 saat arayla 2 defa sodyum fosfat enema uygulanarak rektumun temizliği sağlandı, hastalara 24 saat önceden trimetoprim sülfametoksazol başlandı. Hastalara ürodinami odasında aileleri ile birlikte doktor ve hemşire eşliğinde sakin bir ortam sağlandı. Hastalar ürodinami için oturur pozisyona getirilerek aseptik şartlarda mesane kateterize edildi. Mesane 6 Fr sistometri kateteri kullanılarak 6-20 ml/dk hızında dolduruldu. Hastalara ortalama 3 dolun yapıldı. Sistometri fazında mesane kapasitesi (ml), detrüör aktivitesi, ilk idrar hissindeki mesane hacmi (ml) ve basıncı (cmH₂O), sıkışma hissindeki mesane hacmi (ml) ve basıncı (cmH₂O), mesane kompliyansı (ml/cmH₂O), inkontinans varlığı ve pelvik taban EMG aktivitesi kaydedildi. İşeme fazında işeme paterni, işeme süresi (sn), işenen hacim (ml), işeme sonrası rezidü idrar miktarı (ml), maksimum akış hızı (Q_{max}) (ml/sn) ve pelvik taban EMG aktivitesi kaydedildi. Mesanenin dolun aşaması ürodinami incelemesinin sistometri fazı ile, boşaltım aşaması ürodinami incelemesinin işeme fazı ve EMG'li üroflowmetri incelemesi ile değerlendirildi. Ürodinami öncesi başlanan trimetoprim sülfametoksazol antibiyoterapisi işlem sonrası 5 gün süre ile devam edildi.

BAĞIRSAK FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen hastalara fizik muayene yapılarak bulgular kaydedildi, hastalara anorektal muayene yapılarak kitle ve fekalom varlığı incelendi, anal tonus değerlendirildi. Ayakta direkt batın grafisi ile bağırsaklardaki gaz dağılımı ve kabızlık bulguları değerlendirildi.

Hastaların bağırsak fonksiyonlarını değerlendirmek için kabızlık ve kontinans durumu sorgulandı. Kabızlık tanısı için Roma IV kriterleri kullanıldı (57).

Tablo 3: Fonksiyonel Kabızlık için Roma IV Kriterleri (57)

FONKSİYONEL KABIZLIK İÇİN ROMA IV KRİTERLERİ
6 ay önce başlayan ve son 3 aydır devam eden aşağıdaki semptomlardan en az iki veya daha fazlasının bulunması <ul style="list-style-type: none">• Dışkılamaların en az %25'inde ıkınma, fazla gayret gösterme• Dışkılamaların en az %25'inde topak veya sert dışkılama• Dışkılamaların en az %25'inde tam boşalamama hissi• Dışkılamaların en az %25'inde anorektal tıkanıklık hissinin oluşması• Dışkılamaların en az %25'inde el yardımıyla kolaylık sağlayarak dışkılama zorunluluğunda olunması• Haftada 3'ten az sayıda dışkılama
Hastada irritable bağırsak sendromu kriterlerinin karşılanamaması
Hastada karın ağrısı bulunmaması veya haftada 1 günden uzun sürmemesi

Gaita kontinansı ve bağırsak fonksiyonları “Holschneider klinik kontinans skalası” kullanılarak değerlendirildi. Hastaların defekasyon sayısı, gaita kıvamı, gaita inkontinansı varlığı, defekasyon hissinin, defekasyon dürtüsünün kontrolü, gaz ve gaita özelliğini ayırt edebilmesi, defekasyon için lavmana, ilaca ve uyarana ihtiyaç duyup duymadığı sorgulanarak hastalar 14 puan üzerinden değerlendirildi (56,58)

Tablo 4: Holschneider klinik kontinans skalası (56)

Defekasyon sayısı	
2 Puan	1-2defa (normal)
1 Puan	3-5defa (sık)
0 Puan	5 defadan fazla (çok sık)
Gaita kıvamı	
2 Puan	Normal
1 Puan	Cıvık
0 Puan	Sıvı Kıvamda
Soiling varlığı	
2 Puan	Asla
1 Puan	Stresli/İshal olduğunda
0 Puan	Her zaman
Rektal doluluk hissi varlığı	
2 Puan	Var
1 Puan	Belirsiz
0 Puan	Yok
Defekasyon dürtüsünü kontrol edebilme	
2 Puan	Evet
1 Puan	Kısa bir süre
0 Puan	Hayır
Gaz ve gaita özelliğini ayırt edebilme	
2 Puan	Evet
1 Puan	Bazen
0 Puan	Hayır
Defekasyon için lavmana/ilaçlara/uyarana ihtiyaç duyma	
2 Puan	Asla
1 Puan	Bazen
0 Puan	Her zaman

4. BULGULAR

Aralık 2007 - Şubat 2021 tarihleri arasında sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen 28 hastanın 9'una iletişim bilgilerinin güncel olmaması sebebiyle ulaşılamadı, 4 hasta çalışmaya katılmak istemedi. Çalışmamızda 15 hasta incelenmiş olup hastaların 4'ü (%27) erkek 11'i (%73) kızdı. Kız erkek oranı 2,75:1 bulundu. Hastaların ortalama takip süresi 8,5 yaş (2 yaş-15 yaş) olup, hastaların mesane ve bağırsak fonksiyonlarının değerlendirildiği yaş ortalaması 9 yaş (2 yaş-15 yaş) idi.

Hastaların Altman sınıflamasına göre dağılımları 11 olgu (%73,3) Tip I, 3 olgu (%20) Tip II, 1 olgu (%6,6) tip IV sakrokoksigeal teratomdu. Hastaların 10'unda antenatal tanı mevcuttu, bu hastaların 7'si Altman tip I, 3'ü Altman tip II sakrokoksigeal teratom idi. Bu hastaların dışında antenatal dönemde rektal dilatasyon hikayesi olan hastada postnatal dönemde yapılan incelemelerde presakral kitle saptanarak Altman tip IV sakrokoksigeal teratom tanısı aldı. Postnatal dönemde tanı alan dört hasta sakral kitle yakınması ile başvurmuştu. Bu hastaların tamamı Altman tip I sakrokoksigeal teratom idi. On beş olgudan 13'ü yenidoğan döneminde, 1'i 1,5 aylıkken, 1'i ise 5 yaşında iken opere edilmişti. Yenidoğan döneminde opere edilen hastaların ortalama operasyon yaşı 4 gün olarak saptandı. Yenidoğan döneminde Altman tip I sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen ve postoperatif dönemde onkolojiye yönlendirilen bir hastaya 1 yaşına kadar kemoterapi tedavisi uygulandı.

Tablo 5: Hastaların Demografik Bilgileri

Olgu sayısı	15		
Cinsiyet	Erkek	4	
	Kız	11	
Hastaların ortalama takip süresi	8,5 yaş (2 yaş-15 yaş)		
Hastaların mesane ve bağırsak fonksiyonlarının değerlendirildiği yaş ortalaması	9 yaş (2 yaş-15 yaş)		
Altman sınıflaması	Tip I	11	%73,3
	Tip II	3	%20
	Tip III	0	%0
	Tip IV	1	%6.6

Sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen olguların cerrahi teknikleri değerlendirildiğinde 12 olguda chevron insizyon, 1 olguda phannensteil insizyon, ve 2 olguda koksiksten anüse 1 cm kalana kadar uzanan posterior sagittal insizyon yapıldığı saptandı. 14 olguda kitle eksizyonu ile eş zamanlı olarak koksigektomi uygulandı. Phannensteil insizyon yapılarak çıkarılan kitlede postoperatif patolojik değerlendirmede sakrokoksigeal teratom saptanan 1 olguya ise 14 gün sonra koksigektomi işlemi uygulandı.

MESANE FONKSİYONLARI

Alt üriner sistem semptomları tuvalet eğitiminin tamamlanmaması nedeniyle 1 olguda değerlendirilemedi. On üç olguda idrar kaçırmanın olmadığı, yaşına uygun işeme sıklığında normal hacimlerle işeme yaptıkları ve alt üriner sistem ile ilişkili herhangi bir şikayetlerinin olmadığı saptandı. Altman tip II sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen 6 yaşındaki bir kız hastanın ise yılda 1-2 kere gündüz idrar kaçırma şikayeti olduğu öğrenildi. Hiçbir olguda idrar yolu enfeksiyonu öyküsüne rastlanmadı.

İşeme çizelgesi istenen 15 hastanın 3'ünde hastanın işeme çizelgesine uyum sağlamaması, 1'inde hastanın tuvalet eğitiminin olmaması nedeniyle işeme çizelgeleri değerlendirilemedi. İşeme çizelgesi incelenen 11 olguda sıvı alımı normal, işeme sayıları yaşına göre uygun aralıkta ve işenen hacimler optimal saptandı. Ayakta direkt batın grafisi değerlendirilen 14 olgunun tamamında bilateral iliak krest, proksimal femur, lomber vertebralar doğal görünümdeydi.

Üriner ultrasonografi ile değerlendirilen olgularda (n=14) üst üriner sisteme ait patolojik bulgu izlenmedi. Mesane cidar kalınlıkları doğaldı. On üç olguda işeme sonrası rezidü saptanmadı. Bir olgu koopere olmaması nedeniyle değerlendirilemedi.

Mesanenin dolum fazının değerlendirildiği (n:10) hastalarda dolum aşamasında detrüssör aktivitesi normal saptandı. İlk idrar hissi, ilk idrar hissi basıncı, sıkışma hissi, sıkışma hissi basıncı 1 olguda tuvalet eğitiminin olmaması, 2 olguda koopere olmaması nedeniyle değerlendirilemedi. Hastaların ürodinami dolum aşaması bulguları Tablo 6'da görülmektedir.

Tablo 6: Ürodinaminin dolum aşamasının bulguları

OLGU	Altman alt tipi	Ürodinamik değerlendirme yaşı (yıl)	Detrüsrör aktivitesi	İlk idrar hissi	İlk idrar hissi basıncı (cmH ₂ O)	Sıkışma hissi (ml)	Sıkışma hissi basıncı: (cmH ₂ O)	Kompliyans (ml/cmH ₂ O)	İnkontinans	Maksimum sistometrik kapasite (ml)
1	Tip I	15	normal	263	7	424	25	30	yok	695
2	Tip II	10	normal	kooper e değil	koopere değil	koopere değil	koopere değil	11	yok	320
3	Tip II	6,5	normal	77	3	118	4	11	yok	210
4	Tip II	2	normal	Tuvalet eğitimi yok	Tuvalet eğitimi yok	Tuvalet eğitimi yok		15	yok	100
5	Tip I	6	normal	kooper e değil	koopere değil	koopere değil	koopere değil	15	yok	315
6	Tip I	9	normal	88	10	246	7	32	yok	471
7	Tip IV	8	normal	174	10	263	8	24	yok	460
8	Tip I	7	normal	109	6	271	12	11	yok	359
9	Tip I	7	normal	43	5	174	7	21	yok	250
10	Tip I	14	normal	227	6	386	5	25	yok	1065

Mesane kapasitesi hastaların %90'ında (n:7) normal olup %10'unda beklenen kapasiteden fazla (n=1, 10 nolu olgu) idi. Hiçbir hastada dolum aşamasında inkontinans saptanmadı.

Mesanenin boşaltım fazının değerlendirildiği (n:9) hastalardan 8 olguda işeme süresi, işenen hacim, Qmax değerleri ve işeme paterni normaldi. Altman tip IV sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen 8 yaşındaki bir olguda üroflowmetride kesikli işeme, ürodinamide ise staccato işeme paterni izlendi. Hastada işeme esnasında pelvik taban EMG aktivitesi saptandı

BAĞIRSAK FONKSİYONLARI

Yenidoğan döneminde Altman tip I sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen ve postoperatif dönemde anal stenoz nedeniyle 4 ay boyunca anal dilatasyon yapılan olgu da dahil olmak üzere anorektal muayene ile tüm olgularda anüs doğal form ve lokalizasyonda saptandı. Rektal tuşede 15 olgunun tamamında anal tonus doğal saptanmış olup, Altman tip II ve tip IV sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen 2 olguda rektal ampullada fekalom saptandı. İki olguda gluteal bölgede cilt

deformitesi saptanarak Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi bölümüne yönlendirildi.

Ayakta direkt batın grafisi değerlendirilen 14 olgunun tamamında bağırsaklarda gaz dağılımı doğal görünümde olup, 3 olguda kolonda fekal retansiyon görüntüsü mevcuttu.

Roma IV kriterleri ile kabızlık değerlendirmesi sonucunda 3 hastada kabızlık saptandı. Bu hastaların Altman sınıflamasına göre dağılımları 1 olgu (%33,3) Altman Tip I, 1 olgu(%33,3) Altman Tip II, 1 olgu (%33,3) Altman tip IV sakrokoksigeal teratom idi.

Hastaların (n:15) gaita kontinansı ve bağırsak fonksiyonları “Holschneider klinik kontinans skoru” kullanılarak değerlendirildi. Olguların defekasyon sıklığı sorgulandığında 13 olgu günde 1-2 defa (normal) dışkılama tarifleyerek 2 puan, 1 olgu günde 3-5 defa (sık) dışkılama tarifleyerek 1 puan, 1 olgu günde 5 defadan fazla (çok sık) dışkılama tarifleyerek 0 puan aldı. Dışkı kıvamı sorgulanan olguların 14’ü normal kıvamda olduğunu tarifleyerek 2 puan, 1 olgu ise cıvık olduğunu tarifleyerek 1 puan aldı. Olguların hiçbiri defekasyon için lavmana, ilaca veya uyarana ihtiyaç duymadığını belirtti. Olguların 1’inin 2 yaşında olması ve tuvalet eğitiminin olmaması sebebiyle geri kalan parametreler değerlendirilemedi. Gaita kontinansı sorgulanan olguların 13’ü hiç gaita kaçırmadığını belirterek 2 puan alırken, 1 olgu stres altında veya ishal olduğunda gaita inkontinansı gerçekleşebildiğini tarifleyerek 1 puan aldı. Parametrenin değerlendirildiği 14 olgunun tamamı rektumda doluluk hissedebildiğini, defekasyon dürtüsünü kontrol edebildiğini ve gaz ve gaita özelliğini ayırt edebildiğini belirterek 2 puan aldı. Holschneider klinik kontinans değerlendirmesinde hastalar 11-14 arasında puan aldı. Olgulardan 11’i normal (9 Altman tip I, 1 Altman tip II, 1 Altman tip IV sakrokoksigeal teratom), 3’ü iyi (2 Altman tip I, 1 Altman tip II sakrokoksigeal teratom) kontinans skoruna sahipti. Hastaların ortalama skoru 13,6 saptanmış olup, Altman tip I, II ve IV sakrokoksigeal teratom olgularında ortalama skor sırası ile 13,6, 13,6 ve 14 idi.

Tablo 7: Olguların Holschneider klinik kontinans skalasına göre aldığı puanlar

Defekasyon sayısı		
2 Puan	1-2defa (normal)	13 olgu
1 Puan	3-5defa (sık)	1 olgu
0 Puan	5 defadan fazla (çok sık)	1 olgu
Gaita kıvamı		
2 Puan	Normal	14 olgu
1 Puan	Cıvık	1 olgu
0 Puan	Sıvı Kıvamda	
Soiling varlığı		
2 Puan	Asla	13 olgu
1 Puan	Stresli/İshal olduğunda	1 olgu
0 Puan	Her Zaman	
Rektal doluluk hissi varlığı		
2 Puan	Var	14 olgu
1 Puan	Belirsiz	
0 Puan	Yok	
Defekasyon dürtüsünü kontrol edebilme		
2 Puan	Evet	14 olgu
1 Puan	Kısa bir süre	
0 Puan	Hayır	
Gaz ve gaita özelliğini ayırt edebilme		
2 Puan	Evet	14 olgu
1 Puan	Bazen	
0 Puan	Hayır	
Defekasyon için lavmana/ilaçlara/uyarana ihtiyaç duyma		
2 Puan	Asla	15 olgu
1 Puan	Bazen	
0 Puan	Her Zaman	

5. TARTIŞMA

Teratomlar çocuklarda en sık rastlanan germ hücreli tümör olmakla birlikte yenidoğan döneminin de en sık rastlanan tümörüdür. Sakrokoksigeal bölge en sık rastlanan teratom lokalizasyonu olup kızlarda ve erkeklerde görülme oranı 4:1 olarak kız predominansı göstermektedir (59). Çalışmamızda sakrokoksigeal teratom tanısı ile takip ve tedavi edilen 15 hastanın %27'si erkek %73'ü kızdı . Kız erkek oranı 2,75:1 bulundu.

Literatürde sakrokoksigeal teratomların Altman sınıflamasına göre dağılımları %14-27,3 aralığında tip I, %25-54,5 aralığında tip II, %33,3-37,5 aralığında tip III ve %7-18,2 aralığında tip IV olarak izlenmektedir (60-62). Çalışmamızda hastaların %73,3'ü Altman Tip I, %20'si Altman Tip II, %6,6'sı tip Altman IV sakrokoksigeal teratom idi.

Sakrokoksigeal teratom yönetiminde son yıllarda elde edilen gelişmeler sakrokoksigeal teratomun uzun vadeli gastrointestinal, ürolojik ve kozmetik sekelleri ile ilişkili farkındalığın artmasına yol açmıştır. Pelvik bölge ve perineumu içeren cerrahi operasyon geçiren hastalarda alt üriner sistem disfonksiyonu ve üriner inkontinansın en sık sebebi sakral agenezi veya iyatrojenik pelvik sinir hasarı nedeniyle gerçekleşen mesane ve pelvik taban kaslarının bozulmuş inervasyondur. Bunlara ek olarak pelvik taban kas yapısının bozulması veya hipoplazinin yol açtığı değişmiş pelvik taban anatomisi de mesane ve bağırsak fonksiyonlarında problemlere yol açabilmektedir (63).

Özellikle tümör hacminin büyük intrapelvik yerleşim gösterdiği sakrokoksigeal teratom olgularında çekilen direkt grafilerde sakrumun üst yüzeyi ile yatay çizgi arasında oluşan sakral açıda artış, simfisis pubiste genişleme (64) ve iskiopubik bileşkede ayrışma (65) izlenebilmektedir. Çalışmamızda ayakta direkt batın grafisi ile değerlendirilen olguların tamamında kemik yapılar doğal görünümdeydi.

Literatürde sakrokoksigeal teratom hastalarında üriner inkontinans insidansı %7-38 oranında değişiklik göstermektedir (66,67). Sağlıklı çocuklarla karşılaştırıldığında enürezis tedavisine yönelik ilaç tedavisi, antikolinergik kullanımı ve temiz aralıklı kateterizasyonun sakrokoksigeal teratom hasta grubunda belirgin olarak daha sık olduğu saptanmıştır (68). Çalışmamızda yılda 1-2 kere gündüz idrar

kaçırma şikayeti olan Altman tip II sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen 6,5 yaşında kız hastanın üroflowmetrik ve ürodinamik incelemeleri normaldi. Çalışmamızda hiçbir hastada antikolinergik medikasyon veya temiz aralıklı kateterizasyon gerekmemiştir.

Literatürde sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen hasta grubunda %29 oranında tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu raporlanmıştır (69). Sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen hastaların sağlıklı kohort hasta grubuyla karşılaştırıldığında daha sık antibiyotik kullanım öyküsünün olduğu ve daha sık pyelonefrit geçirdiği istatistiksel olarak anlamlı saptanmıştır (68). Çalışmamıza dahil edilen hastaların hiçbirinde idrar yolu enfeksiyonu öyküsü yoktu.

Sakrokoksigeal teratomlar alt üriner sistemi direkt kitle etkisiyle veya cerrahi rezeksiyona sekonder olarak etkileyebilmektedir. Literatürde sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen olgularda takiplerde hidronefroz raporlanmıştır (18,70,71). Milam ve ark. ise preoperatif üriner retansiyonun eşlik ettiği hidronefrozun postoperatif ultrasonografik incelemelerde gerilediğini saptamıştır. Hidronefrozun tümörün rezeksiyonu sonrasında kendiliğinden gerilemesi preoperatif mesane boşaltımındaki güçlük ve artmış intravezikal basınçla ilişkilendirilmiştir (72). Çalışmamızda postoperatif dönemde ultrasonografi bulguları değerlendirilen hiçbir olguda böbrek boyutları, parankim kalınlıkları, ekosu, toplayıcı sistemlerde dilatasyon varlığı, ektazi, kalkül varlığı, mesane duvar kalınlığı, mesanede lümen içerisinde yer kaplayan lezyon varlığı ve üreter alt ucunda dilatasyon varlığı açısından anlamlı patolojik bulgu saptanmadı. Değerlendirilebilen olguların hiçbirinde işeme sonrası rezidü saptanmadı.

Sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen olgularda üroflowmetrik ve ürodinamik incelemelerde detrüssör instabilitesi, mesane kapasitesinde anomali, dolun ve boşaltım aşaması sfinkter aktivitesinde anormallik izlenebilmektedir (71,73). Literatürde sakrokoksigeal teratomlarda ürodinamik bozukluk oranı %66-%81,7 (60,61,73) arasında bildirilmektedir. Boemers ve ark. hastaların %27'sinde arefleksik/hiporefleksif %45'inde instabil/hiperrefleks detrussor aktivitesi saptamış ve alt üriner sistemin nörojenik disfonksiyonunu pelvik sinir plexusu ve sakral sinirlerin cerrahi travması ile ilişkilendirmiştir (73).

Literatürde sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen olgularda yapılan ürodinamik incelemelerde dolun ve boşaltım aşamasının ayrı olarak incelendiği çalışmalarda dolun aşamasında %17,5-55,5 oranında patoloji raporlanmıştır. Karaman Ayyıldız ve ark. sakrokoksigeal teratom eksizyonu yapılan 11 hastada yaptıkları ürodinamik incelemelerde 5 hastada detrussor instabilitesi saptamıştır (62). Khanna ve ark ise sakrokoksigeal teratom eksizyonu yapılan 18 hastanın 10'unda dolun aşamasında mesane kapasitesinde düşüklük saptanmıştır (61). Özkan ve ark. değerlendirdikleri 14 hastanın 8'inde dolun aşamasında detrüsör overaktivitesi saptamış, bu hastaların 6'sında düşük mesane kapasitesi, 1'inde ise yüksek mesane kapasitesi saptamıştır (71). Çalışmamızda mesanenin dolun fazının değerlendirildiği hastalarda dolun aşamasında detrüsör aktivitesi normal saptanmış olup, hastaların %10'unda maksimum sistometrik kapasite beklenenden fazla idi. Hiçbir hastada dolun aşamasında inkontinans saptanmadı. Karaman Ayyıldız ve ark. sakrokoksigeal teratom eksizyonu yapılan 11 hastada yaptıkları ürodinamik incelemelerde dolun aşamasında %63,6 normal komplians, %36,4 oranında hipokomplians saptamıştır. Normokomplian mesaneye sahip hasta grubu ve hipokomplian mesaneye sahip hasta grubu arasında Altmann alt tipleri açısından anlamlı bir fark saptamamıştır (62). Çalışmamızda ürodinamik incelemenin dolun aşamasında değerlendirilen tüm hastalarda kompliyans değerleri normal aralıktaydı.

Sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen olgularda yapılan ürodinamik incelemelerde boşaltım aşamasının ayrı olarak incelendiği çalışmalarda boşaltım aşamasında %45,4-50 oranında detrüsör sfinkter dissinerjisi raporlanmıştır. Karaman Ayyıldız ve ark. sakrokoksigeal teratom eksizyonu yapılan 11 hastada yaptıkları ürodinamik incelemelerde 5 hastada detrüsör sfinkter dissinerjisi raporlamıştır (62). Özkan ve ark.'nın 10 hasta ile yaptığı çalışmada ise 5 hastada detrüsör sfinkter dissinerjisi raporlamıştır (71). Çalışmamızda mesanenin boşaltım fazının üroflowmetrik ve ürodinamik incelemelerle değerlendirildiği 9 hastanın 8'inde işeme süresi, işenen hacim, Qmax değerleri ve işeme paterni normaldi. Altman tip IV sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen bir hastada ise staccato işeme paterni ve işeme esnasında pelvik taban EMG aktivitesi saptandı ve hastaya klinik takiplerinde üroterapi ve biofeedback tedavisi uygulandı.

Pelvis içine geniş yayılım gösteren olgularda mesane disfonksiyonu daha belirgin saptanmaktadır. Literatürde intrapelvik komponenti büyük olgularda üroflowmetrik incelemelerde anormal işeme eğrisi ve mesane boşaltımında güçlük raporlanmıştır (74). Çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak boşaltım fazında staccato işeme paterni ve EMG aktivitesi saptanan 1 olgu Altman tip IV sakrokoksigeal teratom idi. Literatürde ürodinamik incelemelerde yüksek oranda anomali saptanan olgularda malign tümör patolojisi ve cerrahi sonrası kemoterapi ve/veya radyoterapi uygulamasının sık eşlik ettiği raporlanmıştır (75). Çalışmamızda bu oranın düşük olmasının sebebinin serimizde postoperatif dönemde kemoterapi uygulanan hasta sayısının düşüklüğü ve radyoterapi uygulanan hasta olmaması ile ilişkili olabileceği düşünülmüştür.

Sakrokoksigeal teratom anüs ve koksiks arasında kaudalde yer almakta olup genellikle köken aldığı anatomik bölge nedeniyle kitle etkisiyle anüsün pozisyonunu öne doğru itirmektedir. Literatürde sakrokoksigeal teratom eksizyonu yapılan hastalarda geniş anüs, zayıf anal tonus ve eşlik eden soiling raporlanmıştır (31,74,76). Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalarda operasyon esnasında anüs korunmuş olup tüm olgularda anüs doğal form ve lokalizasyonda, anal tonus doğal idi.

Sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen olgularda %13-%60 oranında kabızlık (67,69,77-79) ve %19-29 oranında soiling (68,69,77,79,80) izlenmektedir. Literatürde aynı yaş ve cinsiyetteki sağlıklı çocuklarla kıyaslandığında sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen olgularda 4,3 kat daha fazla kabızlık (47% vs 14%, $P < 0.05$) ve daha sık soiling (29% vs 11%, $P = 0.05$, OR 3.9) saptanmıştır (68). İskoçya'da üç çocuk cerrahisi merkezinde yapılan bir çalışmada hastaların cinsiyeti, operasyon zamanındaki yaşı, tümör patolojisi, Altman sınıflandırması ve tümör rekürrensi ile bağırsak fonksiyonları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir korelasyon saptanmamıştır (69). Çalışmamızda 1 Altman tip I sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen hasta olmak üzere hastaların %7,1'inde soiling ve 1 Altman tip I, 1 Altman tip II, 1 Altman tip III sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen hasta olmak üzere hastaların %20'sinde kabızlık saptandı. Kabızlık saptanan olgulara davranışsal önerilerde ve beslenme önerilerinde bulunuldu.

Bağırsak fonksiyonlarının değerlendirilmesinde anket çalışmaları işlevsel bozukluğun boyutunun ölçülmesi açısından yardımcı olabilmektedir. Sakrokoksigeal

teratom nedeniyle opere edilen çocuk ve genç yetişkin hasta grubunda Hembraeus ve ark. tarafından yapılan anket çalışmasında hastaların %36'sında bağırsak disfonksiyonu saptanmıştır. Hastaların %6'sı bağırsak disfonksiyonu ile ilişkili problemlerin sosyal hayatını etkilediğini belirtmiştir. Çalışmada düşük gestasyonel yaşın bağırsak disfonksiyonu için bağımsız bir risk faktörü ve prediktörü olduğu saptanmıştır (79).

Sakrokoksigeal teratom eksizyonunun uzun dönem sonuçlarını inceleyen, ortalama yaşı 26,2 olan 46 yetişkin hastada yapılan anket çalışmasında hastaların %65,2'si primer gastrointestinal şikayetlerinin olduğunu (istemsiz bağırsak hareketi, soiling veya kabızlık) belirtmiştir. Çalışmada hastaların %23,4'ü soiling yaşadığını belirtmiştir. Hastaların %96'sında yetişkinlik döneminde istemli bağırsak hareketleri sağlanabilirken bir Altman tip I ve bir Altman tip II sakrokoksigeal teratom olgusunda zaman zaman bağırsak hareketlerini kontrol edemediği için ciddi rahatsızlık duyduğunu belirtmiştir. Hastaların %43,3'ü defekasyon sonrası bağırsağı tam boşaltamama hissi yaşadığını ve %21,7'si değişik oranlarda kabızlık yaşadığını belirtmiştir (80).

Rintala ve ark. çocukluk döneminde sakrokoksigeal teratom eksizyonu yapılan yetişkin hastalarda Holschneider klinik kontinans değerlendirmesi yapmıştır. Ortalama yaşı 30,3 (19yıl-45yıl) olan 26 hastaya uygulanan anket çalışmasında hastaların %77'sinde normal bağırsak alışkanlıkları saptanmıştır. Bağırsak fonksiyonu ile ilişkili tanımlanan sorunlar ara sıra yaşanan kabızlık, hafif lekelenme ve gaz tutmada zorluk benzeri minör problemlerdi. Hastaların %88'inde fekal kontinans skoru iyi saptanmıştır. Hastaların %27'sinde soiling saptanmış ve koruyucu önlemlere veya sık iç çamaşırı değişimine ihtiyaç duyulduğu belirtilmiştir. Holschneider klinik kontinans değerlendirmesinde sorgulanan semptomlar dışında 9 hastada kabızlık ve 2 hastada ağırlı dışkılama tariflenmiştir. Sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırıldığında ortalama skor kontrol grubunda $13,5 \pm 1,1$; sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen olgularda ise $12,0 \pm 1,9$ saptanmış olup, iki grubun Holschneider fekal kontinans skorlarının arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur ($P < 0,01$). Çalışmada Holschneider klinik kontinans skoru ve Altman alt tipleri arasında anlamlı bir ilişki bulunmamış olup Altman tip I sakrokoksigeal teratom olgularında ortalama skor $11,6 \pm 1,8$; Altman tip II sakrokoksigeal teratom olgularında ortalama skor

12,8±1,1; Altman tip III ve Altman tip IV sakrokoksigeal teratom olgularında ortalama skor 11,8±2,6 bulunmuştur (66). Çalışmamızda da sakrokoksigeal teratom olgularındaki anal kontinans durumu Holschneider klinik kontinans değerlendirmesi ile araştırılmıştır. Hastalara yönelen sorularla hastaların defekasyon sıklığı sorgulanmış, hastaların %86,6'sı normal sıklıkla defekasyon, %6,35'i sık defekasyon, %6,35'i ise günde 5 defadan fazla sıklıkla defekasyon tariflemiştir. Çalışmamızda hastaların %93,3'ü normal kıvamda dışkıladığını, %6,7'si ise yumuşak kıvamda dışkıladığını belirtmiştir. Hiçbir hastamızda defekasyon için lavmana, ilaçlara veya uyarana ihtiyaç bulunmamıştır. Tuvalet eğitiminin olmaması nedeniyle değerlendirilemeyen 1 olgu hariç hastaların büyük çoğunluğu (%92,8) hiç gaita inkontinansı yaşamadığını, gaita inkontinansı yaşayan 1 olguda ise stres altında veya ishal durumunda inkontinans yaşadığını tariflemiştir. Olguların tamamı ankette rektum doluluğunu hissedebildiğini, defekasyon dürtüsünü kontrol edebildiğini ve gaitanın kıvamı ve gaz ayırımını yapabildiğini belirtmiştir. 1 olgu stres altında gaita inkontinansı tariflemiştir. Çalışmamız literatürde pediatrik hasta grubunda Holschneider klinik kontinans sakalası kullanılan ilk çalışma olup olgular 11-14 puan arası skor alarak kontinans durumları normal ve iyi olarak değerlendirildi. Hastaların ortalama skoru 13,6 puan, Altman tip I sakrokoksigeal teratom olgularında ortalama skor 13,6 puan, Altman tip II sakrokoksigeal teratom olgularında ortalama skor 13,6 puan ve Altman tip IV sakrokoksigeal teratom olgularında ortalama skor 14 puan olarak bulundu. Çalışmamızdaki hastaların Holschneider klinik kontinans skoru literatüre kıyasla daha yüksek saptandı.

Serimizde yer alan hasta sayısının görece az olmasının, opere edilen bazı hastaların çalışmaya dahil edilememesinin ve cerrahi tedavi sonrası kemoterapi/radyoterapi uygulanan hasta sayısının az olmasının çalışmamızın kısıtlılıkları olduğu düşünüldü.

6. SONUÇ

Çalışmamızda sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen 15 olgunun mesane ve bağırsak fonksiyonları incelendi. Altman tip I ve tip II sakrokoksigeal teratom hastalarında mesane fonksiyonları etkilenmemiş olup seride 1 tane olan Altman tip IV sakrokoksigeal teratom hastasında mesane fonksiyonlarında etkilenme saptandı. Serimizde 1 Altman tip I, 1 Altman tip II ve 1 Altman tip IV sakrokoksigeal teratom hastasında saptanan kabızlık haricinde bağırsak fonksiyonu açısından anormal bulgu saptanmadı.

Sonuç olarak sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilen olgular mesane ve bağırsak fonksiyonları açısından takip edilmelidir. Altman tip I ve tip II sakrokoksigeal teratom hastalarının öncelikle invaziv olmayan değerlendirme yöntemleri ile değerlendirilmesi gerektiği düşünüldü. İntrapelvik uzanımı olan hastalarda invaziv tetkiklere ihtiyaç duyulabileceği düşünülmektedir. Sakrokoksigeal teratom nedeniyle opere edilmiş olan hastaların geç dönem takiplerinin bu bulgular ışığında planlanması gerektiği düşünülmektedir.

7. KAYNAKLAR

1. Virchow R. Über die sakralgeschwulst des schließener Kindes. *Klin Wschr.* 1869;46:132.
2. Dehner LP. Gonadal and extragonadal germ cell neoplasia of childhood. *Hum Pathol.* 1983;14(6):493-511.
3. Billmire DF, Grosfeld JL. Teratomas in childhood: analysis of 142 cases. *J Pediatr Surg.* 1986;21(6):548-51.
4. Shalaby MS, O'Toole S, Driver C, Bradnock T, Lam J, Carachi R. Urogenital anomalies in girls with sacrococcygeal teratoma: a commonly missed association. *J Pediatr Surg.* 2012;47(2):371-4.
5. Isaacs HJ. Germ cell tumors. Tumors of the fetus and newborn. Philadelphia: WB Saunders; 1977.
6. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. The Developing Human E-Book: Clinically Oriented Embryology. Elsevier Health Sciences; 2015. 681 s. p 70-89.
7. Singh V. Textbook of Clinical Embryology. New Delhi: Elsevier, 2012. p.46-56.
8. Yoon HM, Byeon SJ, Hwang JY, Kim JR, Jung AY, Lee JS, vd. Sacrococcygeal teratomas in newborns: a comprehensive review for the radiologists. *Acta Radiol.* 2018;59(2):236-46.
9. Holcomb G, Murphy JP, St Peter S. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th ed. Elsevier; 2019. p.1064-1076.
10. Heifetz SA, Alrabeeah A, Brown BSTJ, Lau H. Fetus in Fetu: a Fetiform Teratoma. *Pediatr Pathol.* 1988;8(2):215-26.
11. Pařízek J, Němeček S, Pospíšilová B, Procházková O, Němečková J, Černoš Z, vd. Mature sacrococcygeal teratoma containing the lower half of a human body. *Childs Nerv Syst.* 1992;8(2):108-10.
12. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics surgical section survey—1973. *J Pediatr Surg.* 1974;9(3):389-98.
13. Niramis R, Anuntkosol M, Buranakitjaroen V, Tongsin A, Mahatharadol V, Poocharoen W, vd. Long-Term Outcomes of Sacrococcygeal Germ Cell Tumors in Infancy and Childhood. *Surg Res Pract.* 2015;2015:398549.
14. Coşar E, Sezen D, Gökaslan H, Kavak ZN. PRENATAL DIAGNOSIS OF SACROCOCCYGEAL TERATOMA. *Marmara Med J.* 2003;16(1):52-4.
15. Wilson RD, Hedrick H, Flake AW, Johnson MP, Bebbington MW, Mann S, vd. Sacrococcygeal teratomas: prenatal surveillance, growth and pregnancy outcome. *Fetal Diagn Ther.* 2009;25(1):15-20.
16. Langer JC, Harrison MR, Schmidt KG, Silverman NH, Anderson RL, Goldberg JD, vd. Fetal hydrops and death from sacrococcygeal teratoma: rationale for fetal surgery. *Am J Obstet Gynecol.* 1989;160(5):1145-50.

17. Finamore PS, Kontopoulos E, Price M, Giannina G, Smulian JC. Mirror syndrome associated with sacrococcygeal teratoma: a case report. *J Reprod Med.* 2007;52(3):225-7.
18. Le LD, Alam S, Lim FY, Keswani SG, Crombleholme TM. Prenatal and postnatal urologic complications of sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg.* 2011;46(6):1186-90.
19. Subbarao P, Bhatnagar V, Mitra DK. THE ASSOCIATION OF SACROCOCCYGEAL TERATOMA WITH HIGH ANORECTAL AND GENITAL MALFORMATIONS. *Aust N Z J Surg.* 1994;64(3):214-5.
20. Pauniaho SL, Tatti O, Lahdenne P, Lindahl H, Pakarinen M, Rintala R, vd. Tumor markers AFP, CA 125, and CA 19-9 in the long-term follow-up of sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood. *Tumor Biol.* 2010;31(4):261-5.
21. De Backer A, Madern GC, Hakvoort-Cammel FG, Haentjens P, Oosterhuis JW, Hazebroek FW. Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 2006;41(1):173-81.
22. Taguchi T, Iwanaka T, Okamatsu T. Operative general surgery in neonates and infants Springer Japan; 2016. p:382-385
23. Jan IA, Khan EA, Yasmeen N, Orakzai H, Saeed J. Posterior sagittal approach for resection of sacrococcygeal teratomas. *Pediatr Surg Int.* 2011;27(5):545-8.
24. Fishman SJ, Jennings RW, Johnson SM, Kim HB. Contouring buttock reconstruction after sacrococcygeal teratoma resection. *J Pediatr Surg.* 2004;39(3):439-41.
25. Bilik R, Shandling B, Pope M, Thorner P, Weitzman S, Ein SH. Malignant benign neonatal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 1993;28(9):1158-60.
26. Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, vd. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg.* 2004;39(3):430-8.
27. Makin EC, Hyett J, Ade-Ajayi N, Patel S, Nicolaides K, Davenport M. Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993-2004). *J Pediatr Surg.* 2006;41(2):388-93.
28. Usui N, Kitano Y, Sago H, Kanamori Y, Yoneda A, Nakamura T, vd. Outcomes of prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: the results of a Japanese nationwide survey. *J Pediatr Surg.* 2012;47(3):441-7.
29. Hoehn T, Krause MF, Wilhelm C, Lattermann U, Rueckauer KD. Fatal rupture of a sacrococcygeal teratoma during delivery. *J Perinatol.* 1999;19(8):596-8.
30. Derikx JPM, De Backer A, van de Schoot L, Aronson DC, de Langen ZJ, van den Hoonard TL, vd. Factors associated with recurrence and metastasis in sacrococcygeal teratoma. *Br J Surg.* 2006;93(12):1543-8.
31. Schmidt B, Haberlik A, Uray E, Ratschek M, Lackner H, Höllwarth ME. Sacrococcygeal teratoma: clinical course and prognosis with a special view to long-term functional results. *Pediatr Surg Int.* 1999;15(8):573-6.
32. Kooijman CD. Immature teratomas in children. *Histopathology.* 1988;12(5):491-502.

33. Rescorla FJ. Pediatric germ cell tumors. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21: 51–60.
34. Fry C, Brading AF, Hussain M. Cell Biology. In: , Abrams P, Cardozo L, Khoury S, Wein A, editors. *Incontinence.* Plymouth, UK: Health Publication Ltd., 2005, p. 313-362.
35. Morrison JF, Birder L, Craggs M. Neural control. In: Abrams P, Cardozo L, Khoury S, Wein A, editors. *Incontinence.* Plymouth, UK: Health Publication Ltd., 2005, p. 363-422.
36. de Groat W C, Booth A M . Synaptic transmission in pelvic ganglia. In: Maggi CA (ed). *The Autonomic Nervous System, Vol. 3, Nervous Control of the Urogenital System.* 1st edn. Harwood Academic Publishers: London; 1993, pp 291–347.
37. Austin PF, Bauer SB, Bower W, Chase J, Franco I, Hoebeke P, vd. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: Update report from the standardization committee of the International Children’s Continence Society. *Neurourol Urodyn.* 2016;35(4):471-81.
38. Mattsson SH. Voiding Frequency, Volumes and Intervals in Healthy Schoolchildren. *Scand J Urol Nephrol.* 1994;28(1):1-11.
39. Hellström AL, Hanson E, Hansson S, Hjälmarks K, Jodal U. Micturition habits and incontinence in 7-year-old Swedish school entrants. *Eur J Pediatr.* 1990;149(6):434-7.
40. Bloom DA, Seeley WW, Ritchey ML, McGuire EJ. Toilet Habits and Continence in Children: An Opportunity Sampling in Search of Normal Parameters. *J Urol.* 1993;149(5, Part 1):1087-90.
41. Rittig S, Kamperis K, Siggaard C, Hagstroem S, Djurhuus JC. Age Related Nocturnal Urine Volume and Maximum Voided Volume in Healthy Children: Reappraisal of International Children’s Continence Society Definitions. *J Urol.* 2010;183(4):1561-7.
42. Schäfer W, Abrams P, Liao L, Mattiasson A, Pesce F, Spangberg A, vd. Good urodynamic practices: Uroflowmetry, filling cystometry, and pressure-flow studies. *Neurourol Urodyn.* 2002;21(3):261-74.
43. Chang SJ, Chiang IN, Hsieh CH, Lin CD, Yang SSD. Age- and gender-specific nomograms for single and dual post-void residual urine in healthy children. *Neurourol Urodyn.* 2013;32(7):1014-8.
44. Jequier S, Rousseau O. Sonographic measurements of the normal bladder wall in children. *Am J Roentgenol.* 1987;149(3):563-6.
45. Barleben A, Mills S. Anorectal anatomy and physiology. *Surg Clin North Am.* 2010;90(1):1-15, Table of Contents.
46. Rao SSC. Pathophysiology of adult fecal incontinence. *Gastroenterology.* 2004;126:S14-22.
47. Frenckner B, Euler CV. Influence of pudendal block on the function of the anal sphincters. *Gut.* 1975;16(6):482-9.
48. Kumar D, Waldron D, Williams NS, Browning C, Hutton MRE, Wingate DL. Prolonged anorectal manometry and external anal sphincter electromyography in ambulant human subjects. *Dig Dis Sci.* 1990;35(5):641-8.
49. Lawson JO. Pelvic anatomy. I. Pelvic floor muscles. *Ann R Coll Surg Engl.* 1974;54(5):244-52.

50. Duthie HL, Watts JM. Contribution of the external anal sphincter to the pressure zone in the anal canal. *Gut*. 1965;6(1):64-8.
51. Duthie HL, Gairns FW. Sensory nerve-endings and sensation in the anal region of man. *Br J Surg*. 1960;47(206):585-95.
52. Saldana Ruiz N, Kaiser AM. Fecal incontinence - Challenges and solutions. *World J Gastroenterol*. 2017;23(1):11-24.
53. Bischoff A, Bealer J, Peña A. Critical analysis of fecal incontinence scores. *Pediatr Surg Int*. 2016;32(8):737-41.
54. Mathias AL, Tannuri ACA, Ferreira MAE, Santos MM, Tannuri U. Validation of questionnaires to assess quality of life related to fecal incontinence in children with anorectal malformations and Hirschsprung's disease. *Rev Paul Pediatr Engl Ed*. 2016;34(1):99-105.
55. Holschneider AM, Jesch NK, Stragholz E, Pfrommer W. Surgical methods for anorectal malformations from Rehbein to Peña--critical assessment of score systems and proposal for a new classification. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir*. 2002;12(2):73-82.
56. Ochi T, Okazaki T, Miyano G, Lane GJ, Yamataka A. A comparison of clinical protocols for assessing postoperative fecal continence in anorectal malformation. *Pediatr Surg Int*. 2012;28(1):1-4.
57. Aziz I, Whitehead WE, Palsson OS, Törnblom H, Simrén M. An approach to the diagnosis and management of Rome IV functional disorders of chronic constipation. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2020;14(1):39-46.
58. Heikkinen M, Lindahl H, Rintala RJ. Long-term outcome after internal sphincter myectomy for internal sphincter achalasia. *Pediatr Surg Int*. 2005;21(2):84-7.
59. Barksdale EM, Obokhare I. Teratomas in infants and children. *Curr Opin Pediatr*. 2009;21(3):344-9.
60. Güler S, Demirkaya M, Balkan E, Kırıştioğlu İ, Kılıç N, Sevinir B. Late effects in patients with sacrococcygeal teratoma: A single center series. *Pediatr Hematol Oncol*. 2018;35(3):208-17.
61. Khanna K, Agarwala S, Bakhshi S, Srinivas M, Jana M, Devasenathipathy K, vd. Need for urodynamic evaluation as a regular follow-up tool in assessment of long-term urological outcomes in patients with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg*. 2019;54(10):2107-11.
62. Karaman Ayyıldız HN. Evaluation of urinary system pathologies in patients with sacrococcygeal teratomas. *Haydarpasa Numune Train Res Hosp Med J [Internet]*. 2021 [a.yer 03 Aralık 2023]; Erişim adresi: <https://hnhtipdergisi.com/jvi.aspx?un=HNHJ-32659&volume=>
63. Boemers TM. Urinary incontinence and vesicourethral dysfunction in pediatric surgical conditions. *Semin Pediatr Surg*. 2002;11(2):91-9.
64. Keslar PJ, Buck JL, Suarez ES. Germ cell tumors of the sacrococcygeal region: radiologic-pathologic correlation. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc*. 1994;14(3):607-20; quiz 621-2.

65. Kocaoglu M, Frush DP. Pediatric presacral masses. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 2006;26(3):833-57.
66. Rintala R, Lahdenne P, Lindahl H, Siimes M, Heikinheimo M. Anorectal function in adults operated for a benign sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 1993;28(9):1165-7.
67. Draper H, Chitayat D, Ein SH, Langer JC. Long-term functional results following resection of neonatal sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg Int.* 2009;25(3):243-6.
68. Hambræus M, Hagander L, Stenström P, Arnbjörnsson E, Börjesson A. Long-Term Outcome of Sacrococcygeal Teratoma: A Controlled Cohort Study of Urinary Tract and Bowel Dysfunction and Predictors of Poor Outcome. *J Pediatr.* 2018;198:131-136.e2.
69. Shalaby MS, Walker G, O'Toole S, Hammond P, Carachi R. The long-term outcome of patients diagnosed with sacrococcygeal teratoma in childhood. A study of a national cohort. *Arch Dis Child.* 2014;99(11):1009-13.
70. Cost NG, Geller JI, Le LD, Crombleholme TM, Keswani SG, Lim FY, vd. Urologic comorbidities associated with sacrococcygeal teratoma and a rational plan for urologic surveillance. *Pediatr Blood Cancer.* 2013;60(10):1626-9.
71. Ozkan KU, Bauer SB, Khoshbin S, Borer JG. Neurogenic bladder dysfunction after sacrococcygeal teratoma resection. *J Urol.* 2006;175(1):292-6; discussion 296.
72. Milam DF, Cartwright PC, Snow BW. Urological manifestations of sacrococcygeal teratoma. *J Urol.* 1993;149(3):574-6.
73. Boemers TM, van Gool JD, de Jong TP, Bax KM. Lower urinary tract dysfunction in children with benign sacrococcygeal teratoma. *J Urol.* 1994;151(1):174-6.
74. Lahdenne P, Wikstrom S, Heikinheimo M, Martinen E, Siimes MarttiA. Late urologic sequelae after surgery for congenital sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg Int [Internet].* 1992 [a.yer 03 Aralık 2023];7(3). Erişim adresi: <http://link.springer.com/10.1007/BF00175838>
75. Berger M, Heinrich M, Lacher M, Hubertus J, Stehr M, von Schweinitz D. Postoperative bladder and rectal function in children with sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Blood Cancer.* 2011;56(3):397-402.
76. Chirdan LB, Uba AF, Pam SD, Edino ST, Mandong BM, Chirdan OO. Sacrococcygeal teratoma: clinical characteristics and long-term outcome in Nigerian children. *Ann Afr Med.* 2009;8(2):105-9.
77. Bittmann S, Bittmann V. Surgical experience and cosmetic outcomes in children with sacrococcygeal teratoma. *Curr Surg.* 2006;63(1):51-4.
78. Malone PS, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ, Duffy PG, Ransley PG. The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 1990;25(6):679-80.
79. Hambræus M, Al-Mashhadi A, Wester T, Svensson PJ, Stenström P, Lilja HE. Functional outcome and health-related quality of life in patients with sacrococcygeal teratoma - a Swedish multicenter study. *J Pediatr Surg.* 2019;54(8):1638-43.
80. Kremer MEB, Derikx JPM, van Baren R, Heij HA, Wijnen MHWA, Wijnen RMH, vd. Patient-Reported Defecation and Micturition Problems Among Adults Treated for Sacrococcygeal

Teratoma During Childhood--The Need for New Surveillance Strategies. *Pediatr Blood Cancer*.
2016;63(4):690-4.

