

ISBN: 978-605-06264-7-6



SAĐLIK BİLİMLERİ NİVERSİTESİ
HAMİDİYE
TIP FAKLTESİ
ĐRENCİ
DERS NOTLARI

OCUK CERRAHİSİ



2021



SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ HAMİDİYE TIP FAKÜLTESİ ÖĞRENCİ DERS NOTLARI

ISBN: 978-605-06264-7-6

İstanbul, 2022

ÇOCUK CERRAHİSİ

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Hamidiye Tıp Fakültesi Adına Sahibi

Dekan

Prof. Dr. Erdoğan ÇETİNKAYA

Dekan Yardımcıları

Prof. Dr. Ebru KALE

Doç. Dr. Güven BEKTEMÜR

Editör

Prof. Dr. Erdoğan ÇETİNKAYA

Editör Yardımcıları

Prof. Dr. Sevda CÖMERT

Prof. Dr. Mehmet Atilla UYSAL

Prof. Dr. Halide Nur ÜRER

Bölüm Editörü

Prof. Dr. Ayşenur CELAYİR

Yayıncı

Galenos Yayınevi

Adres: Molla Gürani Mah. Kaçamak Sk. No: 21/1 34093 İstanbul, Türkiye

Telefon: +90 (212) 621 99 25 Faks: +90 (212) 621 99 27

E-posta: info@galenos.com.tr/yayin@galenos.com.tr

Web: www.galenos.com.tr Yayıncı Sertifika No: 14521





ÖNSÖZ

Değerli Meslektaşlarım, Sevgili Öğrenciler;

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Hamidiye Tıp Fakültesi yeni kurulmuş olmasına rağmen dinamik yönetimi, geniş akademik kadrosu ve yenilikçi eğitim prensipleri ile kısa sürede ülkemizin en çok tercih edilen tıp fakültelerinden biri olmuştur. Bu yenilikçi anlayış ile tıp fakültemiz öğrencilerinin eğitimine katkısı olması amacıyla öğrencilerimizin 6 yıllık eğitimleri boyunca almaları gereken temel eğitim bilgilerini içeren “Öğrenci Ders Notları” nı hazırladık. Öğrenci Ders Notları içerisindeki bilgiler Ulusal Çekirdek Eğitim Programı 2020’de yer alan semptom ve çekirdek hastalıkları kapsayacak şekilde hazırlandı. Günümüzde teknolojinin geldiği noktayı da göz önüne alarak “Öğrenci Ders Notlarını” öğrencilerimizin çalışırken istedikleri zaman kolayca ulaşabilecekleri şekilde fakültemizin web sitesi üzerinden erişime sunduk.

Tıp fakültelerinin en önemli görevi eğitimidir. Bu görevi yerine getirirken, Hamidiye Tıp Fakültesi Öğrenci Ders Notları’nın hazırlanmasında desteğini esirgemeyen sayın rektörümüze teşekkürlerimi sunuyorum. Öğrenci Ders Notları’nın hayata geçirilmesinde anabilim dalı başkanlarımız ve öğretim üyelerimiz ile birlikte önemli bir uğraş verdik. Bu uğraş sırasında katkı ve desteklerini esirgemeyen, Hamidiye Tıp Fakültesi Cerrahi ve Dahili Tıp Bilimleri’nde yer alan tüm anabilim dalı başkanlarımıza, semptom ve çekirdek hastalıkların yazılmasında katkıları olan öğretim üyelerine emekleri için çok teşekkür ederim.

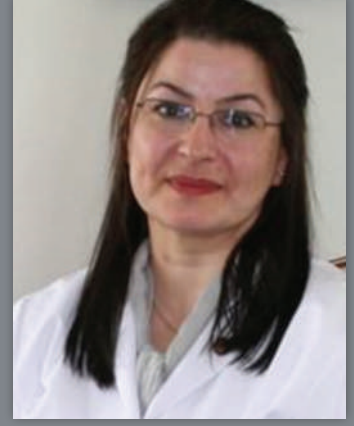
Büyük bir emek ve özveri ile hazırlanan ders notlarımızda ne kadar özen gösterilmiş olsa da hata ve eksikler olabilir. Bu nedenle dinamik bir şekilde ders notlarının güncellenmesi ve genişletilmesi de planlanmıştır.

Hamidiye Tıp Fakültesi Öğrenci Ders Notları’nın sevgili öğrencilerimiz ve değerli meslektaşlarımıza tıp fakültesi müfredatının tamamını içeren bir kaynak olarak yararlı olmasını temenni ederim.

Saygılarımla,

Prof. Dr. Erdoğan ÇETİNKAYA





ÖNSÖZ

Sayın Rektörüm ve Dekanım, Kıymetli Meslektaşlarım ve Sevgili Öğrencilerim;

Sağlık Bilimleri Üniversitesi ilk kurulduğu günden itibaren her geçen gün artan öğretim üyeleriyle ve eğitim/öğretimde öncü uygulamaları ile akademik camiada hak ettiği yeri hızla almıştır. Tıp fakültelerinde, Sağlık Bakanlığı Tıpta Uzmanlık Kurulu'nun belirlediği Çekirdek Eğitim Programı ve Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıpta Uzmanlık Eğitimi Yönergesi'ne uygun standartları sağlayacak şekilde eğitim ve öğretim yürütülmektedir. Her bir anabilim dalının Dönem 4 ve Dönem 5 staj programları afileye hastanelerde teorik ve pratik uygulamalar ile üç yıldır başarı ile yürütülmektedir. Tıp eğitiminde standardizasyonun sağlanması amacıyla staj programlarının "Ders Notları Kitapçığı" şeklinde elektronik bir kitap şeklinde taçlandırılması ve bu görevin biz anabilim dalı başkanlarına verilmesi bizler için çok büyük bir onurdur. Stajlar için ders notları kitabını hazırlama, tamamlama ve elektronik olarak yayınlama fırsatını bizlere sunan başta Sağlık Bilimleri Üniversitesi Rektörlüğü olmak üzere Hamidiye Tıp Fakültesi Dekanlığı'na sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Yoğun çalışma koşullarına rağmen öğrencilerinin akademik hayatlarına katkı sağlayacak olan bu ders notlarının hazırlanmasında ve elektronik kitap hale dönüştürülmesinde üstün gayretleri ve emekleri için tüm anabilim dalı başkanlarına ve ekibine teşekkür ederim. Çocuk Cerrahisi Stajı için hazırladığımız bu staj notları kitabının her bir bölümünü büyük bir titizlikle hazırlayan çocuk cerrahisi ekibime ayrıca çok teşekkür ederim.

Tabii ki bu kitapları okuyarak, öğrendiğiniz bilgileri uygulayarak ve gerek hastalarınız gerekse meslektaşlarınızla paylaşarak çoğaltacak olan siz genç meslektaşlarıma, yani yarının bilim insanlarına sonsuz teşekkürler...

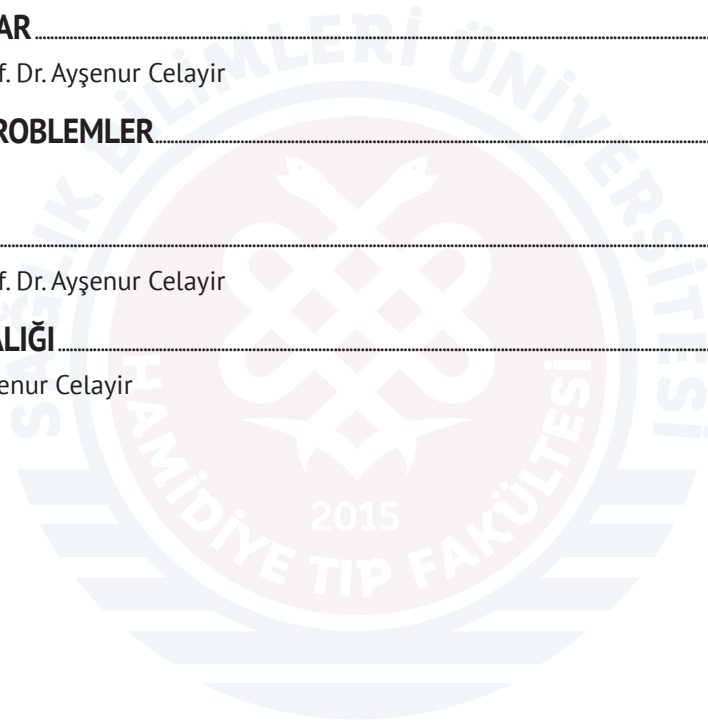
Prof. Dr. Ayşenur CELAYİR
Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Başkanı



DOĞUŞTAN YAPISAL ANOMALİLER	1
Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
YENİDOĞANDA SOLUNUM GÜÇLÜĞÜ	4
Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
KONJENİTAL BRONKOPULMONER ANOMALİLER	9
Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
PNÖMOTORAKS, PLEVRAL HASTALIKLAR, MEDİASTİNAL HASTALIKLAR	15
Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
DİYAFRAGMA HERNİLERİ	21
Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
KONJENİTAL DİYAFRAGMA HERNİSİ	24
Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
YENİDOĞANDA İNTESTİNAL SİSTEM MALFORMASYONLARI	29
Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
YENİDOĞANLARDA İNTESTİNAL ATREZİLER	36
Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
ANOREKTAL MALFORMASYONLAR	44
Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
MALROTASYON MALFİKSASYON ANOMALİLERİ VE VOLVULUS	50
Op. Dr. Koray Pelin, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
MEKONYUM İLEUSU	54
Op. Dr. Koray Pelin, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
HİRSCHSPRUNG HASTALIĞI	57
Prof. Dr. Aytekin Kaymakçı	
NÖRONAL İNTESTİNAL DİSPLAZİ (NİD)	61
Prof. Dr. Aytekin Kaymakçı	
PİLOR STENOZU (İNFANTİL HİPERTROFİK PİLOR STENOZU)	63
Op. Dr. Koray Pelin, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
KABIZLIK	66
Prof. Dr. Aytekin Kaymakçı	
FEKAL İNKONTİNANS	71
Prof. Dr. Aytekin Kaymakçı	
BİLİYER ATREZİ	74
Doç. Dr. Oktav Bosnalı, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	

KOLEDOK KİSTİ	78
Doç. Dr. Oktav Bosnalı, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
NEKROTİZAN ENTEROKOLİT (NEK)	82
Prof. Dr. Aytekin Kaymakcı	
KISA BARSAK SENDROMU	86
Prof. Dr. Aytekin Kaymakcı	
KASIK KARIN DUVARI HERNİLERİ	
(OMFALOSEL, GASTROŞİZİS, UMBİLİKAL HERNİ)	89
Prof. Dr. Aytekin Kaymakcı	
KASIK KARIN DUVARI HERNİLERİ	
KASIK HERNİLERİ/İNGUİNAL HERNİ, HİDROSEL	94
Op. Dr. Şefik Çaman, Prof. Dr. Ayşenur Celayir ⁴	
AKUT KARIN SENDROMU, AKUT APANDİSİT	97
Doç. Dr. Çetin Ali Karadağ	
ÜST VE ALT GASTRO İNTESTİNAL KANAMALAR	103
Prof. Dr. Abdullah Yıldız	
BAŞ BOYUN TÜMÖRLERİ, VASKÜLER MALFORMASYONLAR (HEMANJİOM, LENFANJİOM), TORTİKOLİS	107
Prof. Dr. Abdullah Yıldız	
ÇOCUKLUK ÇAĞI SOLİD TÜMÖRLERİ	
1. WILMS TÜMÖRÜ	111
Op. Dr. Cengiz Gül, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
ÇOCUKLUK ÇAĞI SOLİD TÜMÖRLERİ	
2. NÖROBLASTOM	114
Op. Dr. Cengiz Gül, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
ÇOCUKLUK ÇAĞI SOLİD TÜMÖRLERİ	
3. SAKROKOKSİGEAL TERATOM	117
Op. Dr. Cengiz Gül, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
İNMEMİŞ TESTİS (KLİNİK SEMPTOM/BULGU/DURUM)	120
Op. Dr. Şefik Çaman, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
AKUT SKROTUM, TESTİS TORSİYONU	123
Op. Dr. Şefik Çaman, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
VARİKOSEL	128
Op. Dr. Şefik Çaman, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	

ÇOCUKLARDA GENİTOÜRİNER ANOMALİLER	
HİPOSPADİAS-EPİSPADİAS, FİMOZİS-PARAFİMOZİS	130
Prof. Dr. Ali İhsan Dokucu	
KUŞKULU GENİTALYA	138
Doç. Dr. Serdar Moraloğlu, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
OBSTRÜKTİF ÜROPATİ	145
Prof. Dr. Ali İhsan Dokucu	
ÇOCUKLARDA ÜRİNER İNKONTİNANS TANI VE YÖNETİMİ	152
Prof. Dr. Ali İhsan Dokucu	
TRAVMA VE YARALANMALAR	156
Op. Dr. Olga Devrim Ayvaz, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
YABANCI CİSİM İLİŞKİLİ PROBLEMLER	161
Doç. Dr. Çetin Ali Karadağ	
YANIKLAR	167
Op. Dr. Olga Devrim Ayvaz, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	
PİLONOİDAL SİNÜS HASTALIĞI	174
Op. Dr. Cengiz Gül, Prof. Dr. Ayşenur Celayir	



DOĞUŞTAN YAPISAL ANOMALİLER

Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Sözlük anlamı olarak "anormallik, kusurlu oluşum, doğuştan kural dışılık, normal biçimin dışında olma, abnormalite, malformasyon" olup "Anomali: 1. Normalden uzaklaşma veya sapma, 2. Gelişim ve büyümede olan bozukluklar sonucu vücut ve organların normalden ayrı bir yapıda olması, fetal anomali, acayibat, 3. Denksizlik, kaide dışında olma, 4. Doğuştan olan bir bozukluk sonucu normal standarttan belirgin olarak sapma" şeklinde tanımlanabilir.

Anne karnında fetusun gelişim sürecinde çeşitli nedenlerle bebeğin yapısında yani fiziki görüntüsünde meydana gelen sorunlara doğuştan yapısal anomaliler denilir. Bunlardan bazıları, altıncı parmak gibi zararsız olabilirken, bir kısmı ise çoklu organ sistemlerini etkileyebilmekte veya kalp, beyin karaciğer gibi hayati organları etkileyerek hayati tehlike yaratabilmektedir. Şekil veya fonksiyon bozukluğuyla ortaya çıkan doğumsal anomalilere malformasyon da denilmektedir. Örneğin; yenidoğanlarda 6. parmak ya da dudağın yarık olması buna birer örnektir. Kalp gibi organlarda, normal dışı fiziksel farklılıklar defekt olarak adlandırılırken; fiziksel yapıda doğuştan şekil bozukluklarına ise genellikle deformite, malformasyon, anomali de denilir.

EPİDEMİYOLOJİ

Yenidoğan bebeklerin ortalama yüzde 3 ila yüzde 5'inde görülebilir. Anomalilerin 1/3'ü hayatı tehdit eden ciddi anomalilerdir. Perinatal ölümlerin %20 nedeni konjenital yapısal anomalilerdir. Konjenital yapısal anomalilerin %90'ı herhangi bir risk faktörü olmayan sağlıklı gebelerde görülür. Her bir konjenital yapısal anomalinin toplumda görülme insidansı farklıdır. İlerleyen bölümlerde bunlar hakkında konu başlıklarında bilgiler verilecektir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Doğuştan yapısal anomalilerin etiyolojik nedenleri genellikle mutifaktöriyel veya bilimeyen nedenlidir (%65-70). %10-15 kadarı çevresel faktörler (intrauterin enfeksiyonlar, annenin metabolik hastalıkları, kimyasal maddeler, ilaçlar, iyonizan

radyasyon), %20'si ise genetik faktörler sonucu oluşmaktadır. Genetik faktörler sonucunda oluşan doğuştan yapısal anomaliler kromozomlardaki delesyon, translokasyon, inversiyon ve duplikasyon anomalileri sonrası meydana gelmektedir.

- Kromozom delesyonu (cri du chat: Kedi ağlaması sendromu, 5. kromozomun kısa kolunda delesyon), Prader Willi sendromu, Angelman sendromu 15. kromozom delesyonu.

- Kromozom translokasyonu: Burkits lenfomada kromozomal translokasyon olduğu gösterilmiştir. Ayrıca Down sendromlu olguların %5'inde 21. ve 14. kromozom arasındaki Roberstsonian translokasyon (sonucunda ölümcül monozomi 21, ölümcül momozomi 14, ölümcül trizomi 14) oluşabilmektedir.

- Kromozom inversiyonu: Antennapedia proteini, anten primordial hücrelerinde yapılar, böylece anten yerine Antennapedia mutantında bacaklar büyür.

- Kromozom duplikasyonu: Buna en güzel örnek hemoglobin gen ailesinin evrimsel gelişimidir. Hemoglobin, omurgalı hayvanların ilk atalarında, miyoglobine ise omurgasız hayvanların ilk atalarında oluşmuştur. Hemoglobin ve miyoglobinin ortak atası, ikisinden de daha basit yapıda bir diğer globin molekülüdür. Hemoglobin 2 farklı gruptan oluşur: α zinciri ve β zinciri. Duplikasyon sonrasında oluşan gen kopyalarından birisi farklılaşarak α zincirini, diğeri farklı bir yönde evrimleşerek β zincirini oluşturmuştur. Hem α geni hem de β geni kendi içerisinde en az 5'er dala ayrılmıştır. Bunların her biri duplikasyon tipi mutasyonlarla olmuştur. Bu kopyalardan her biri farklılaştığı için, farklı yapıda hemoglobinler evrimleşmiştir.

PATOLOJİ

Konjenital yapısal malformasyonlar, bir veya birden fazla organ sistemlerini etkileyebilmektedir, vücudumuzun her yerinde görülebilmektedir. Santral sinir sistemi, baş boyun bölgesi, göğüs içi ve duvarı, karın içi ve duvarı, ürogenital sistem, ekstremiteler etkilenebilmektedir; hatta doğumsal yapısal anomaliler sonucunda doğuştan tümörler meydana gelebilmektedir. Sık karşılaşılan doğuştan yapısal anomaliler aşağıdaki gibi örneklenebilir.

1. Baş boyun bölgesi

-Hidrosefali, spina bifida, meningosel, meningomiyelose

-Dudak damak yarığı, mikrognati, ağız içi kitleler (epulis, teratom, ranula, duplikasyon kisti, makroglossi), hemanjiyom, servikal kitleler (lenfanjiyom, teratom, brankial artık kistleri, troglossial kist).

2. Toraks

- Bronkojenik kistler, enterik duplikasyon kistleri
- Konjenital kistik adenomatoid malformasyon
- Pulmoner sekestrasyon
- Konjenital lobar amfizem
- Konjenital diyafragma hernisi
- Özofagus atrezisi
- İzole trakeoözofageal fistül.

3. Amdomen ve karın duvarı

- Pilorik atrezi
- Duodenal atrezi
- Malrotasyon/volvulus
- Jejuno-ileal atrezi
- Hirschsprung hastalığı
- Biliyer atrezi
- Koledok kisti
- Anorektal malformasyonlar
- Omfalosele
- Gastroşizis
- Omfalosele + omfalomezenterik kanal açıklığı
- Yapışık ikizler.

4. Ürogenital sistem

- Cloaca extrofisi
- Cloacal disgenезis (Resim 1)
- Kuşkulu genityalya
- Mesane ekstrofisi, epispadias
- Hipospadias, kordi
- Sünnet derisi anomalileri
- Hidrometrokolpos, himen imperforatus, double vagina, double vulva.

5. Konjenital tümörler

- Embriyoner sarcom
- Testis germ hücreli Tm
- Nöroblastom
- Nefroblastom
- Wilm's tümörü ve eşlik eden sendromlar:
 - Denys-Drash sendromu (erkek yalancı hermafroditizm, Wilms tümörü, son dönem böbrek hastalığı),
 - Beckwith-Wiedemann sendromu (makroglossia, visceromegali, hipoglisemi, umbilikal defekt)
 - WAGR sendromu (Wilms tümörü, aniridia, genitoüriner anomali, zihinsel gerilik).
- Hepatoblastom
- Hepatik vasküler tümörler, hemanjiyomlar, hemangioendotelioma
- Sakrokoksigeal teratom.



Resim 1. İsimlendirilmesi güç komplike anomalilerden cloacal disgenезis veya cloacal varyantlardan bir grup görülmektedir (A, B). Sağdaki olgu Split Notakord sendromlu olguda açık miyelsele, ekstrofiye kolon, rüptüre sacrokoksigeal teratom, perineal hipospadias ve ağır penoscrotal transpozisyon mevcuttur (C).

KLİNİK

Her bir yapısal anomalinin klinik bulguları anomalinin bulunduğu organa ve yerine göre değişmektedir. Daha sonraki derslerimizde konjenital doğumsal anomalilerin hemen tümünden ayrı başlıklar halinde bahsedilecektir.

RADYOLOJİ VE LABORATUVAR

Her bir yapısal anomalinin fizik muayene bulguları ve tanı yöntemleri, laboratuvar ve radyolojik tetkikleri anomalinin bulunduğu organa ve yerine göre değişmektedir. Daha sonraki derslerimizde konjenital doğumsal anomalilerin hemen tümünden ayrı başlıklar halinde bahsedilecektir. Tanı yöntemlerindeki gelişmelere paralel olarak doğuştan yapısal anomaliler giderek daha erken dönemlerde de fark edilebilmektedir.

PRENATAL TANI

Doğumsal yapısal anomalilerin bir kısmı anne karnında iken saptanabilmektedir. Prenatal tanı yöntemleri ile pek çok doğuştan yapısal anomaliler doğum öncesi dönemde saptanabilmektedir. Konjenital yapısal anomalilerin prenatal tanılanması; anneye uygun gebelik takibinin yapılması, annenin doğum için uygun bir merkeze transferi ile bebeğin ekipman ve personel açısından donanımlı bir merkezde doğumunun sağlanması ve böylelikle bebeğin postnatal transfer risklerinden korunmasına imkan sağlar.

Prenatal Tanı Yöntemleri:

1. Hücre ve doku incelemeleri: İnvaziv işlemlerdir.

-Amniyosentez,

-Kordosentez,

-Korion villüs biyopsisi,

-Fetal doku biyopsisi (karaciğer, deri, kas).

2. Kromozomal tarama: Kromozomal anomaliler tespit edilebilmektedir.

3. Biyokimyasal tarama testleri:

-Nöral tüp defektleri,

-Trizomi.

4. Görüntüleme yöntemleri:

-Ultrason,

-Doppler,

-Manyetik rezonans görüntüleme,

-Fetoskopi.

KORUYUCU ÖNLEMLER

Bu nedenle, prenatal dönemde belirli aralıklarla US yapılması, anomalilerin saptanmasında ve takibinde çok önemlidir. Prenatal takipte kaç kez ve ne zaman US yapılması gerektiği ise her olgunun özelliğine göre değişmektedir.

KAYNAKLAR

1. O'Neill JA Jr, Grosfeld JL, Fonkalsrud EF, Coran AG and Caldamone AC. Principles of pediatric surgery. 2 st ed. New York: Mosby, Elsevier; 2004.
2. Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, editors. Pediatric Surgery. 7 st ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2012.
3. Holcomb GW, Murphy JP, St Peter SD. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery, 7 st ed. Saunders/Elsevier; 2020.

YENİDOĞANDA SOLUNUM GÜÇLÜĞÜ

Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Solunum güçlüğü, zorlu solunumdur. Yetersiz ventilasyon ve oksijenizasyon sonucu kandaki karbondioksit artışı ve oksijen azalması solunum güçlüğüne yol açar. Aşağıdaki semptom veya bulgulardan birinin olması yenidoğanda solunum güçlüğü olduğuna işaret eder.

- Solunum sayısında artış (40< takipne)
- Taşikardi (>160/dakika)
- İleme
- Burun kanatlarının solunuma katılması
- Yardımcı solunum kaslarının solunuma katılması
- İnterkostal, subkostal ve suprasternal çekilmeler
- Siyanoz

Prematüre bebeklerde solunum sıkıntısı riski artmaktadır; gebelik haftası küçüldükçe solunumsal riskleri katlanarak artmaktadır. Bu güne kadar yapılan birçok çalışmada geç preterm bebeklerde solunum sıkıntısı bulguları ve ilişkili erken dönem morbiditelerin, solunumsal destek ve surfaktan tedavi ihtiyacının term bebeklere göre çok daha yüksek olduğu gösterilmiştir. Solunumsal problemler gebelik haftası azaldıkça daha sık ve şiddetli olarak ortaya çıkmaktadır.

EPİDEMİYOLOJİ

34-36. gebelik haftasında doğan tüm geç pretermelerin %30'unun hastaneye yattığı ve bu bebeklerin yaklaşık %50-80'inin solunum problemleri nedeniyle tedavi gördüğü bilinmektedir. Solunum sıkıntısı sıklığı geç preterm bebeklerde %10,5-%28,9, zamanında doğan bebeklerde ise %1,13-%4,2 olarak bildirilmektedir.

Geç preterm ölümlerinin %78'inin solunum problemleri ile ilişkili olduğu, RDS nedeniyle ölümlerin zamanında doğan bebeklere göre 10 kat yüksek saptandığı bildirilmiştir. Zamanında doğan bir bebeğe göre 34 gebelik haftasındaki preterm bebeğin RDS riskinin 40 kat, yenidoğanın geçici takipnesi görülme şansının 15 kat, solunum yetersizliğinin 10,5 kat, mekanik ventilasyon desteği riskinin 14 kat, surfaktan uygulama sıklığının ise yaklaşık 59 kat yüksek olduğu gösterilmiştir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Embriyo ve fetusta solunum sisteminin gelişimi beş evreden meydana gelir. Foregutun ön yüzünün en kraniyalinde 21. günden itibaren bir tomurcuklanma şeklinde başlayan trakeobronşial tomurcuktan 4-16. haftalar arasında solunum sisteminin kaba anatomisi oluşur. On altıncı ve 24. haftalar arasında alveoller ve perialveoler dokular gelişmeğe başlar ve 24. hafta'dan 2. yaşa kadar (bazı yazarlara göre 8. yaşa kadar) ise alveol gelişimi tamamlanır. Solunum sisteminin gelişimi beş dönemde tamamlanır:

- Embriyolojik dönem: 0-5 hafta
- Psödoglandüler dönem: 6-16 hafta
- Kanaliküler dönem: 16-26 hafta
- Terminal sac dönemi: 26-40 hafta
- Alveolar dönem: Term-2 yaş

Embriyolojik gelişim döneminde trakeaobronşiyal ağacın veya diyafragmanın anormal gelişimi sonucunda pek çok hastalık solunum sıkıntısına yol açabilir; bu olguların hemen tümü cerrahi tedavi gerektirir.

Yenidoğandaki solunum sisteminin erişkinden farklılığı aynı zamanda dezavantaj oluşturmaktadır: Yenidoğanda solunum yolları daha dar olduğundan hava yolu direnci daha fazladır. Yenidoğanın dili izafi olarak büyük olduğu için burundan solurlar. Kostalarının yatay konumda olması ve interkostal kaslarının yeterince gelişmemiş olması nedeniyle yenidoğanlar diyafragmatik solunum yaparlar. Ayrıca yenidoğanların oksijen gereksinimi erişkine göre %50 daha fazla olduğundan küçük problemlerin toleransı erişkine oranla güç olmaktadır.

Doğumdan önce bebeğin oksijen ihtiyacı plasenta tarafından karşılanırken bebeğin akciğerleri içinde bir miktar amnios sıvısı ile sönmüş balon gibidir. Miadından önce doğarsa veya miadında sezaryenle doğarsa doğum travayı esnasında baş kanalda iken doğum stresinden salınan katekolaminler, bebek nefes aldıkça alveollerdeki amnios sıvısı hızla atılır; ancak sezaryenle doğan bebeklerde atılım 3-4 gün sürebilmektedir; bu esnada oluşan takipne ve solunum sıkıntısı ile kendini belli eder.

Yenidoğanda solunum sıkıntısına yol açan pek çok neden bulunmaktadır. Ventilasyon bozukluğu sonucunda oluşan solunum yetersizlikleri, oksijenasyon bozukluğu sonucunda oluşan solunum yetersizlikleri Tablo 1'de gösterilmiştir .

Tablo 1. Ventilasyon veya oksijenasyon yetersizliğine bağlı solunum yetersizliği nedenleri
VENTİLASYON YETERSİZLİĞİ

- Solunum merkezine etki (İlaç, asfiksi, enf.)
- Üst solunum yolu obst. (Chonal Atrezi...)
- Alt solunum yolu obst. (MAS, TTN...)
- Parenkimal hastalıklar (hipoplazi, CCAM, CLE...)

OKSİJENİZASYON YETERSİZLİĞİ

- Diffüzyon defektleri
- Hipoventilasyon (Apne, Ondine sendromu)
- Ekstrapulmoner shunt (PPHN, kalp hastalıkları..)
- Intrapulmoner shunt (RDS, atelektazi..)

Doğrudan akciğerin gelişimsel patolojine bağlı solunum sıkıntısı olduğu gibi; akciğerler normal gelişmiş olduğu halde merkezi sinir sistemi kaynaklı veya batın içi hadiseler kaynaklı ya da sepsis nedeniyle solunum sıkıntısı olabilmektedir. Tablo 2’de yenidoğanlarda cerrahi tedavi gerektiren solunum sıkıntısı nedenleri gösterilmiştir.

PATOLOJİ

Solunum sıkıntısı etiopatogenezi üç temel bozukluk sonucunda karşımıza çıkmaktadır: Ventilasyon bozukluğu, perfüzyon bozukluğu, difüzyon bozukluğu. Ancak bazen her iki veya üç etiyolojik neden aynı hastada bir arada bulunabilmektedir. Pnömotoraks başlı başına solunum güçlüğü yaratan bir durumdur; ancak bazen medikal solunum

güçlüğü nedenlerinden respiratuvar distress sendromu (RDS), yenidoğanın geçici takipnesi (TTN), mekonyum aspirasyon sendromu (MAS), persistan pulmoner hipertansiyon (PPHN), kistik fibrozis, hemosderozis... gibi hastalıklar sonucunda da sekonder pnömotoraks gelişebilmektedir.

Alveol yırtılması, pulmoner interstisyel amfizeme neden olur; peribronşial alandan mediastinuma ulaşan hava kaçığı pnömomediastinuma veya vena cava superior basısına yol açabilir; mediastinal plevra yırtılmasıyla pnömotoraks gelişir. Pnömoperikardiyum, perikard içinde hava bulunması olup pek çok farklı nedene sekonder gelişebilmektedir. Bu künt veya penetran göğüs travmasının iyatrojenik olarak da gelişebilen veya komşu organ hastalıklarının perikartı etkilemesiyle oluşabilir. Tamponada neden olabilmesi ve mortal seyredebilmesi nedeniyle yakın takip edilmesi gereken bir tablodur. Pnömotoraks, pnömomediastinum, pnömoperikardiyum, pnömoperitoneum *hava kaçığı senromları (air block syndromes)* olarak isimlendirilmektedir (Resim 1).

KLİNİK

Yenidoğanda solunum güçlüğü klinik bulguları takipne, taşikardi, interkostal ve juguler çekilme ve siyanoz ile kendini belli eder. Solunum sıkıntısı olmaksızın siyanoz varsa konjenital kardiyak malformasyon veya santral sinir sistemini ilgilendiren bir patoloji vardır. Ayrıca anemi varsa siyanoz görülmeyebilir.

RADYOLOJİ

Akciğer grafisi: Normalde akciğer grafileri parenkimal dokuyu daha iyi göstermesi nedeniyle yatarak çekilir. Ancak cerrahi

Tablo 2. Cerrahi tedavi gerektiren solunum yetersizliği nedenleri
Ağız, burun, boyun kaynaklı:

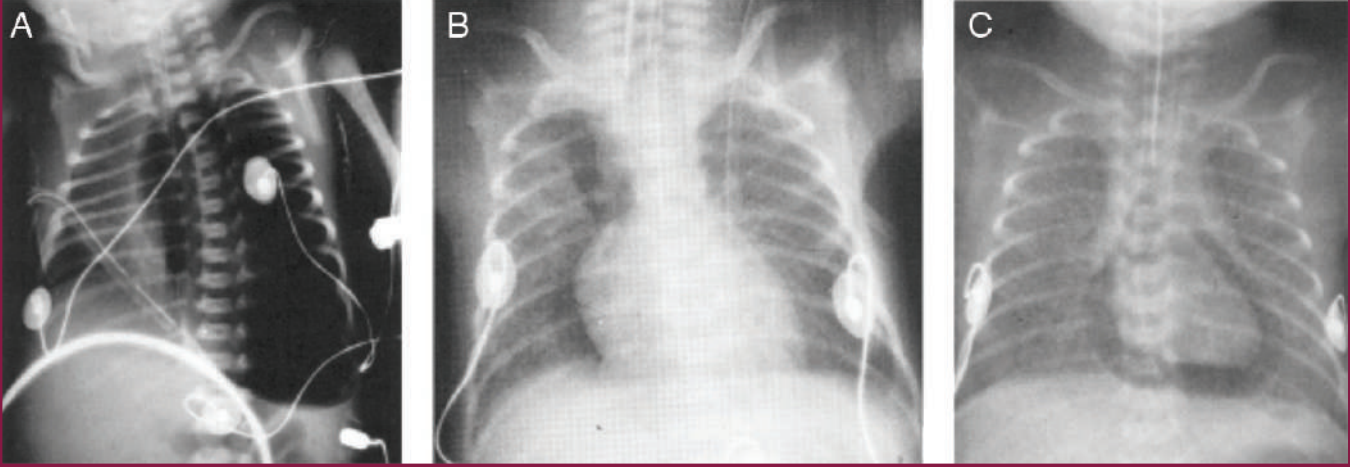
- Koanal Atrezi/Darlık, Mandibuler Agenezi, Mandibuler Hipoplazi (Pierre-robin Sendromu);
- Ağız İçi/Boyun Kitleleri (Makroglossi, Beckwith-wiedeman Sendromu, Hemanjiom, Lenfanjiom, Teratom, Duplikasyon Kisti Ve Tümöral Kitleler)

Trakeobronşial kaynaklı:

- Konjenital Subglottik Stenoz, Trakeal Stenoz/Web, Laringo-trakeomalazi, Trakeoözofageal Fistül (Özofagus Atrezi Var Veya Yok), Trakeal Agenezi,
- Trakeobronşial Bası (Vasküler Halka, Konjenital Guatr, Duplikasyon Kisti, Tm..)
- Mukus Tıkaçları/Yabancı Cisim Aspirasyonu

Akciğer kaynaklı:

- Primer Akciğer Malformasyonuna Bağlı Anormal Gelişimsel Anomaliler: CCAM, PS, CLA, Bronkojenik Kistler, Nöroenterik Kistler, Akciğer Hipoplazisi, Akciğer Agenezisi,...)
- Pulmoner Hava Kaçakları (Pnömotoraks...)
- Akciğere Dıştan Basılar: Tm, Cdh, Karın Distansiyonu Ve Basınç Artışı: (Nec, Asit, Karın İçi Dev Kitleler, Postop Omfalosel-gastroşizis-cdh), Toraks Duvar Patolojileri



Resim 1A, B, C. Sol pnömotoraks (A), pnömomediastinum (B), pnömoperikardium (C)

şüphelenilen her olguda ayakta ön-arka grafi ve lezyon tarafından lateral grafi mutlaka görülmelidir ve takipte tüm akciğer grafileri ayakta çekilmelidir.

Toraks ultrasonu, doppler ultrasonu: İnterkostal aralıklardan plevral boşlukdaki koleksiyonlar çok rahatlıkla değerlendirilebilir. Koleksiyon miktarının gerilemesi ultrasonografi ile takip edildir.

Kontrastlı veya kontrastsız tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme: Özellikle kitlesel lezyonların değerlendirilmesinde faydalıdır.

Ekokardiyografi: Eşlik edebilecek bir kardiyak anomaliyi göstermek, siyanoz ayırıcı tanısını yapmakta faydalıdır. Ayrıca persistan pulmoner hipertansiyonu tespit ve takibinde gereklidir.

LABORATUVAR

Solunum sıkıntısı olan hastalarda kan gazları yanı sıra hemogram, kan biyokimyası, C-reaktif protein, kan kültürü mutlaka görülmelidir. Nabız oksimetresi ve kapnografi cihazı ile kandaki parsiyel oksijen basıncı ve kandaki karbondioksit basıncı ölçülebilir ve takibi non-invazif olarak yapılabilir.

Kitlesel lezyonlarda tümör belirteçleri bakılmalıdır. Konjenital kistik adenomatoid malformasyonda (CCAM) $Ca_{19,9}$ yüksekliği; teratomlarda alfa fetoprotein yüksekliği, bazı küçük hücreli akciğer tümörlerinde ise beta HCG yüksekliği bildirilmektedir.

AYIRICI TANI

Hasta fizik muayenesi tam olarak yapılarak öyküsünden hastanın solunum sıkıntısına yol açan altta yatan hastalığın ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Metabolik, kardiyak, renal, nörolojik nedenler ortaya konulmalıdır.

Öyküsünde bilinen konjenital anomalileri (*konjenital diyafragmatik herni, kistik adenomatoid malformasyon, pulmoner sekestrasyon...*) sorgulanmalıdır.

Solunum sıkıntısının şiddetliyse *respiratuvar distres sendromu, mekonyum aspirasyonu sendromu, persistent pulmoner hipertansiyon*; hafif ise *yenidoğanın geçici takipnesi* daha ön planda düşünülmelidir.

Doğum şekli planlı sezaryen ise *yenidoğanın geçici takipnesi* düşünülmektedir. Doğumda amniyotik sıvı yeşil boyalı ise *mekonyum aspirasyonu* semromudur.

Oksijene yanıt yoksa konjenital kardiyak hastalıklar veya konjenital diyafragma hernisi ve persistent pulmoner hipertansiyon vardır.

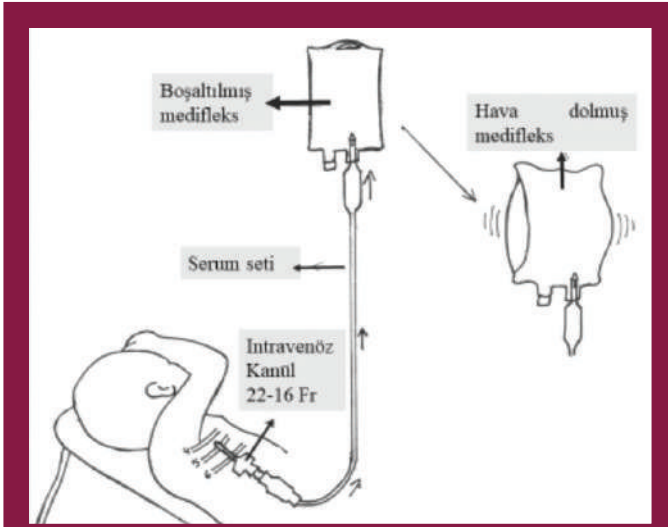
TEDAVİ

Solunum sıkıntısı tedavisi: Solunum destek tedavisi ve altta yatan hastalığa özgü (medikal veya cerrahi) tedavidir.

Solunum destek tedavisi: Nemlendirme, solunum fizyoterapisi, oksijen ile solunumun desteklenmesi, maske ve balonla (ambu) destekleme, CPAP ve mekanik ventilasyondur.

Yüksek frekanslı ventilasyon, Yüksek frekanslı pozitif basınçlı ventilasyon, yüksek frekanslı jet ventilasyon, yüksek frekanslı osilasyon, likid ventilasyon ve ECMO üst düzey mekanik ventilasyon tipleridir.

Pnömotoraks solunum sıkıntısı yapan ve acil olarak tedavi edilmesi gereken bir durumdur. Öncelikle torasentez yaparak akciğerde hava kaçağı olduğundan emin olunmalıdır. Ardından solunum sıkıntısının devam ediyorsa tüp torakostomi takılmalı ve kapalı su altı drenajına bağlanarak toraks havasının dışarıya alınarak akciğerin ekspansiyon olması sağlanmalıdır (Resim 2).



Resim 2. Acil durumlarda torasentezin intravenöz kanül ile yapılması ve pnömotoraks havasının serum seti ile medifleks torbaya alınması hayat kurtarıcıdır. Bu sırada tüp torakostomi için hazırlıklar yapılarak gerekirse tüp torakostomi takılmalı ve kapalı su altı drenaja bağlanmalıdır.

Acil durumlarda torasentez, tüp torakostomi ve su altı drenajı, acil torakoskopi, acil torakotomi veya acil trakeostomi açılması gerekebilir.

Aşağıdaki durumlarda trakeostomi gerekebilmektedir:

- **ETE yapılamayan üst hava yolu obstrüksiyonları:** Hemanjiyom, macroglossi, web, kist, vasküler ring, hipoplazi, stenoz...
- **Uzamış entübasyon:** Ekstübe edememe, cerrahi olarak düzeltilmenin mümkün olmayacağı durumlar, kalıcı diyafragma paralizisi, ventilatör tedavisinin uzaması....
- Aşırı pulmoner temizlik gereken durumlarda...
- Kranyofasial cerrahi için ...

PROGNOZ

Solunum yetersizliğinin altta yatan nedenine göre prognoz değişmektedir; bundan sonraki üç bölümde solunum sıkıntısı yapan hastalıklar ve prognozları konusunda bilgi verilecektir. Solunum sıkıntısı nedeniyle mekanik ventilasyon yapılması gerektiği durumlarda hastalık morbiditesi yanı sıra mekanik ventilasyonun morbiditesi nedeniyle prognoz daha kötü seyirli olabilmektedir.

Prenatal dönemde anomalilerin (ve eşlik eden diğer ek anomalilerin) tespit edilmesi; her ne kadar ailenin anksiyetesini artıran bir durum olsa da; aileyi patolojinin olası pre ve postnatal seyri, takip ve tedavi yaklaşımı hakkında bilgilendirme ve perinatal ve postnatal erken dönemde alınacak önlemlerle mortalite ve morbiditeyi azaltmak açısından önemlidir.

Solunum sıkıntısı yaratabilecek baş boyun torakal fetal anomalilerde ve özellikle kitlelerde; postnatal ilk günlerde yenidoğanlarda manyetik rezonans görüntüleme (MRG) çekimi (anestezi gerektirmesi ve) her merkezde mümkün olmadığından anneye gebeliğinin son haftasında fetal MRG yaptırılması, trakeal basılı olgularda Ex Utero İntrapartum Terapi (EXIT) prosedürü ile doğumun gerçekleştirilmesini sağlar ve dolayısıyla mortalite ve morbiditeyi azaltır. Ayrıca gebeliğinin son haftasında yapılan fetal MRG postnatal ilk günlerde yapılacak müdahalelerde büyük damar sinir komşulukları ve lezyonun operabilitesi açısından biz çocuk cerrahları için çok önemli bilgi verir.

Resim 3, 4, 5'te solunum sıkıntısı yapan baş boyun anomali olgulardan servikal dev kistik lenfanjiyomlu olguda (Resim 3) lezyon kaşı tarafa geçmiş olmasına rağmen iki gün süren burun kanadı solunumu mevcuttu; mandibuler agenezili olguda (Resim 4) ve sol submandibular teratomlu (Resim 5) prenatal tanı olgularda ise doğum sırasında EXIT yapılması gerekmişti.



Resim 3. Boyun orta hattı geçen dev lenfanjiyomlu yenidoğanda burun kanadı solunumu mevcut



Resim 4. Mandibula agenezili yenidoğan postnatal erken dönemde kaybedildi.



Resim 5. Sol mandibuler teratom nedeniyle EXIT yapılan bebekte (A) 3 günlükken kitle total olarak eksize edildi. Bir buçuk aylıkken çok belirgin olan sol mandibuler protrüzyonun (B), 6 aylık olduğunda (C) azalarak devam ettiği görülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Cloutier MM. Overview of the Respiratory System: Function and Structure, Chapter 1. In Cloutier MM, Respiratory Physiology. 2th Edition. Elsevier Inc. 2019;1-14.
2. Klatt EC. The Lung, Chapter 5. In Robbins and Cotran Atlas of Pathology. 3rd Edition. Saunders/Elsevier Inc. 2015;107-158.e8.
3. Sharma A. Respiratory Distress, Chapter 3. Nelson Pediatric Symptom-Based Diagnosis, 3, Elsevier. 2018;39-60.e1
4. Sarnaik AP, Clark JA, Heidemann SM. Respiratory Distress and Failure, Chapter 89. In Kliegman RM, St Geme JW, Blum NJ, Shah SS, Tasker RC, Wilson KM. Nelson Textbook of Pediatrics, 21th Edition, Elsevier Inc. 2020;583-601.e1
5. Sweeney BT, Oldham KT. Pulmonary Malformations, Chapter 12. In Puri P, Höllwarth ME; Pediatric Surgery. (In Series Editors: Lumley JSP, Siewert JR; Springer Surgery Atlas Series). Springer-Verlag, Berlin Heidelberg New York. 2006;107-115.

KONJENİTAL BRONKOPULMONER ANOMALİLER

Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Konjenital bronkopulmoner anomaliler solunum sisteminin burundan diyafragma kadar bir dizi konjenital anomalilerini kapsar; gelişimsel olarak ön barsak üst ucundaki tomurcuklanmanın trakeobronşiyal ağacı ve akciğerleri oluşturması nedeniyle bazı anomalilerde sindirim sisteminde de anomali oluşmaktadır. Dolayısıyla bu anomaliye genel olarak "Konjenital Bronkopulmoner Foregut Malformasyonları" şeklinde tek başlık altında toplanmaktadır. Bu başlık altında pek çok malformasyon yer almakta olup bunlardan nispeten en sık karşımıza çıkan ilk dört sıradaki başlıklardan bilgilendirme yapılacaktır (özofagus atrezisi ve trakeoözefageal fistül konusu ayrı bir başlık olarak bahsedilecektir).

Konjenital Bronkopulmoner Foregut Malformasyonları:

- Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon (CCAM) = Konjenital pulmoner havayolu malformasyonu (CPAM),
- Pulmoner sekestrasyon,
- Konjenital lobar amfizem (=konjenital lobar hiperinflasyon),
- Bronkojenik kistler,
- Pulmoner agenezi/aplazi/hipoplazi,
- Bronşial atrezi, trakeal atrezi,
- Scimitar sendromu,
- Trakeal divertikül,
- Trakeal bronkus,
- Bronko özefageal fistül, özofagus atrezi ve trakeoözefageal fistül...

KONJENİTAL PULMONER HAVAYOLU MALFORMASYONU (CPAM)

Önceki yıllarda Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon (CCAM) olarak adlandırılan konjenital hava yolu malformasyonları, akciğer hamartomu veya fokal pulmoner displazi olarak ta adlandırılır. Sıklıkla unilateraldir ve genellikle bir lobu tutar. Nadiren diğer akciğer anomalileriyle birlikte görülebilir.

Prenatal dönemde tanı konulabilmektedir. %90'ı benign pulmoner kitle olup doğum öncesi gerileyebileceği bildirilmektedir; gerilemeyenler doğum sonrası başarıyla tedavi edilmektedir. Yirmi altıncı gebelik haftasından önce tanı alan

%10'u ise hidrops fetalise ve pulmoner hipoplaziye neden olur, bunlar kötü seyirlidir. Ağır olgularda prenatal girişim (Needling ile hidropsa bağlı hidrotoraks veya büyük kistlerin aspirasyonu) yapılır. Doğum öncesi veya sonrası dönemde hangi lezyonun gerileyeceğini veya kötüleşeceğini gösterecek prognostik bir kriter yoktur. Bu fetuslarda başarılı bir prognoz için; kitlenin büyümesinin periyodik ultrasonografi (US) ile değerlendirilerek prenatal veya postnatal dönemde zamanında etkin tedavisi yapılmalıdır.

Doğum sonrası, tutulan lobun büyüklüğüne göre veya term-preterm doğum olmasına göre semptomsuz olabildiği gibi; burun kanadı solunumundan ağır siyanotik solunum yetersizliği şeklinde bulgu verebilir; bu durumda hasta entübe edilir.

Radyolojik olarak ön ve yan akciğer grafisi ike CPAM'den etkilenmiş lob gösterilebilir (Resim 1A); tanıda şüphe varsa manyetik rezonans görüntüleme (MRG) veya kontrastlı tomografi görülmelidir (Resim 1B). Laboratuvar tetkik olarak tüm akciğer lezyonlarında ayırıcı tanı için tümör markerları görülmelidir; CCAM olgularında CA19,9'un genellikle yüksek olduğu bildirilmektedir.

Prenatal tanı olgular doğum sonrası belirti verenler erken dönemde, vermeyenler ilk dört ay içinde superenfeksiyonlar ile komplike olmadan önce opere edilmelidir. Operasyonda etkilenmiş lob veya segment total eksize edilir (Resim 1C).

Prognoz CCAM'den etkilenen segment,lob ve akciğer tutulumuna göre değişmektedir. Tek lob veya segment tutulumlarında operasyon sonrası prognoz iyidir. Çok nadiren opere edilmeyen olgularda 4,5. dekattan sonra akciğer ca geliştiği yönünde yayınlar mevcuttur.

AKCİĞER SEKESTRASYONU (PS)

Bronşial ağaçtan ayrı bir yerden sistemik dolaşımdan kanlanan akciğer segment ya da lobuna sekestrasyon denilir. Havalanmayan solid akciğer dokusunun göğüs içinde yer kaplayan lezyon şeklinde davranması ve zamanla enfekte olması klinik ve radyolojik bulgulara neden olur.

Akciğer sekestrasyonu, normal akciğerden ayrılmış bir akciğer dokusundan oluşan, kanını sistemik bir arterden sağlayan, ön barsaktaki aksesuar bir bronkopulmoner tomurcuktan gelişen patolojidir. Bronşiyal ağaçtan ayrı, sistemik dolaşımdan kanlanan akciğer lobu Ekstralober (diyafram altı ya

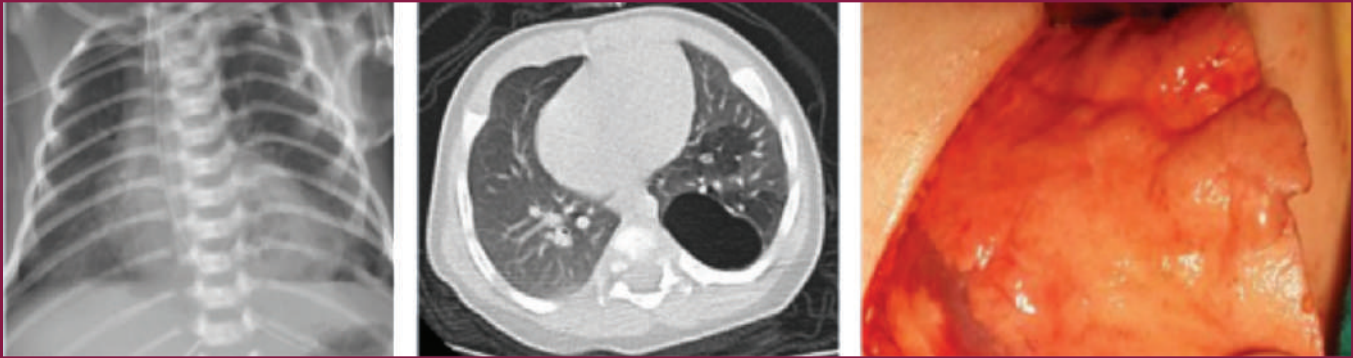
da üzeri) veya intralober (sağ veya sol alt lob posteromedial) yerleşimlidir. İntralober sekestrasyon visseral plevra altında akciğer parenkimi içine gömülü iken, ekstralober sekestrasyon adeta ayrı bir lob gibi kendi visseral plevrası ile örtülüdür. Her iki tipte de arteriyel kanlanma torasik veya abdominal aort ya da bunların herhangi bir dalından sağlanırken, venöz drenaj genellikle intraloberde pulmoner venlere, ekstraloberde ise azigos veya hemiazigos yoluyla sistemik venlere olmaktadır. Akciğer sekestrasyonunun trakeobronşiyal ağaçla bronşiyal bir bağlantısı yoktur; dolayısıyla akciğer dokusu havalanamaz. Akciğerin konjenital malformasyonlarının %7'sini oluşturur.

Prenatal dönemde Doppler US ile aortadan kanlanan sekestre akciğer dokusu gösterilebilir (Resim 2A, B); Fetal MRG'de aksiyel planda T2 ağırlıklı görüntüde sol hemitoraksta sistemik dolaşımdan kanlanan, hiperintens lezyon görülebilmektedir. Doğum öncesi yapılan Doppler ile akciğerdeki sekestre doku ve sistemik dolaşımdan kanlanması gösterildiğinde postnatal dönemde operasyon planlanabilir.

Doğum sonrası genelde bir semptom yoktur. Prenatal tanı konulmayan olgular genellikle süper enfeksiyonlar sonrası pnömöni bulgularıyla karşımıza gelir. Akciğer grafisinde sekestre lob havalanmadığı için yer kaplayan lezyon veya pnömönik infiltrasyon gibi beyaz renkli oluşarak seçilebilir (Resim 3A, B). Prenatal tanısız olgularda genellikle akciğer grafisi ile tanı koymak mümkün olmayabilir; ancak damar çok geniş ise ekokardiyografi ile sekestre loba giden dallanma gösterilebilir. Şüpheli durumlarda MRG veya kontrastlı tomografi ile tanı kesinleştirilmelidir (Resim 3C). Laboratuvar tetkik olarak tüm akciğer lezyonlarında ayırıcı tanı için tümör markerları görülmelidir.

Prenatal tanı olgularda doğum sonrası belirti verenler erken dönemde, vermeyenler ilk dört ay içinde superenfeksiyonlar ile komplike olmadan önce opere edilmelidir (Resim 2D). Pulmoner sekestrasyon; damarları bağlanarak rezektive edilmelidir.

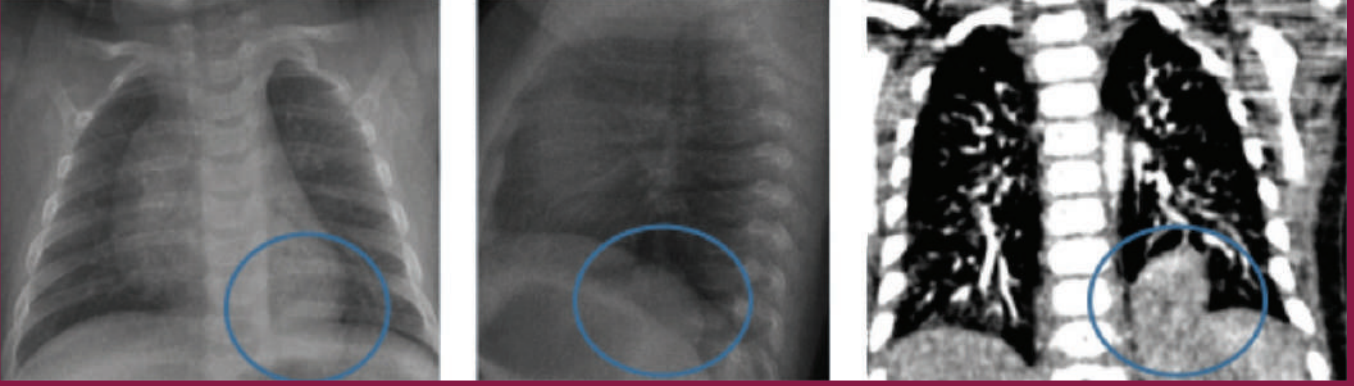
Prognoz, genellikle iyidir. Sekestre lob ana arterden geniş bir dalal beslenirse bazen kardiyak yetersizliğe yol açabilmektedir.



Resim 1A, B, C. Konjenital kistik adenomatoid malformasyonlu bir olguda A) Akciğer grafisinde sol bazalde kistik lezyonlar görülmektedir. B) Tomografide sol akciğer bazalde irili ufaklı mikt tipte kistik adenomatoid malformasyon görülmektedir. C) Sol torakotomi ile alt lobdaki mikt tipteki CCAM izlendi; CCAM lob bazalde olup sol alt lobektomi yapıldı.



Resim 2A, B. Prenatal US'de diyafragma üzerindeki intratorasik akciğer sekestrasyonuna aortadan giden dal görülmektedir.
US: Ultrasonografi



Resim 3A, B, C. Postnatal pulmoner sekestrasyonlu yenidoğanın A) Ön akciğer grafisinde kardiyak silütele superpoze olmuş üçgen alan sekestrasyonla uyumlu görülmektedir. B) Lateral grafide diyafragma üzerinde üçgen opasite sekestrasyonla uyumlu görüldü. C) Üç aylıkken yapılan tomografide diyafragmanın hemen üzerinde ana besleyici damarını transdiyafragmatik olarak çöliak damarlardan alan pulmoner sekestrasyon izlendi.

Ayrıca pulmoner sekestre lobda pulmoner blastom birlikteliği veya akciğer kanseri geliştiği yönünde yayınlar mevcuttur. Dolayısıyla tanı konulduğunda mutlaka opere edilmelidir.

BRONKOJENİK KİST, DUPLİKASYON KİSTİ, NÖROENTERİK KİST

Bronkojenik kistler bronş ağacından köken alan kistler olup fetal dönemde içi kistik sıvı dolu parahiler kistik lezyonlar şeklinde (genellikle solda daha sık olarak) tanı konulabilir. Küçük boyutlu olanlar farkedilmeyebilir. Forgut ilişkili duplikasyon kistlerinde özofagusla sıkı komşuluktadır ve sıklıkla sağ tarafta yer alır. Nöroenterik kistler ise vertebral anomaliler ile birlikte görülen ve spinal kanala uzanım gösterebilen kistlerdir, arka mediastinum yerleşimlidir, Nöroblastomun dışlanması gereklidir.

Prenatal US ile tanı konulabilir. Fetal MR aksiyel planda T2 ağırlıklı görüntüde sol akciğerde kalp komşuluğunda hiperintens lezyon izlenmektedir. Öncelikle bronkojenik kist ile uyumlu görünümüdür ancak tek kist şeklinde Tip 1 konjenital kistik adenomatoid malformasyon da benzer görünüm oluşturur. Fetal MR inceleme; (bronkojenik kist ve sekestrasyon) hastanın daha distal kesitlerinde hiperintens lezyon alanı komşuluğunda düzgün konturlu daha hiperintens bronkojenik kist ile uyumlu lezyon görülmektedir.

Doğum sonrası dönemde kistik lezyonun büyüklüğüne göre semptomsuz olabildiği gibi ağır solunum sıkıntısı semptomlarıyla karşımıza çıkabilirler. Bronkojenik kistler süper enfeksiyonlar nedeniyle geç belirti verirler. Beslenme sonrası semptomların giderek ağırlaşması nöroenterik duplikasyon kistlerinde çok tipiktir.

Tanı için akciğer ön ve yan grafisi görülmelidir. Bronkojenik kistlerde solunum yoluna bağlantı genellikle olmadığı için

beyaz opasite şeklinde hiler komşulukta lezyon izlenir (Resim 4A, B). Özofagus duplikasyon kistinde ise lezyon içinde hava sıvı seviyesi çok tipiktir (Resim 5A, B); beslendikçe kist içine gıda girdiği için kistin boyutu giderek artar. Fluroskopide hapsolmuş hava imajı mevcuttur. Tanıda şüphe olursa tomografi, MRG yapılmalıdır.

Laboratuvar test olarak kistlere özgü bir tetkik yoktur. Spinal kanal uzanımlı kistik lezyonlarda nöroblastomu dışlamak için tümör belirteçleri görülmelidir.

Tedavisi cerrahidir; bronkojenik kist total eksize edilmelidir; hiler bölgede olduğu için akciğer damarları ve bronşa dikakt edilmelidir; hemen komşuluğunda arkus aorta yer aldığı için diseksiyon sırasında çevre dokulara zarar verilmemelidir. Nöroenterik kistlerde spinal kanala uzanım açısından beyin cerrahisi konsültasyonu ve gerekirse birlikte operasyona girilmesi uygundur. Duplikasyon kistlerinde ise özofagusa komşu ortak duvarın uzunluğuna göre toral kistektomi veya parsiyel kistektomi ve kist duvarı mukozasının soyulması ile işlem tamamlanır.

Prognoz: Kistler total eksize edildiğinde iyidir. Opere edilmediğinde süper enfeksiyonlar nedeniyle çevre dokulardaki enflamasyon ve yapışıklıklar nedeniyle morbidite artacaktır.

KONJENİTAL LOBER AMFİZEM

Konjenital lobar amfizem, bir lobun, veya bir segmentin ya da birden fazla segmentinin bronşunda intraluminal obstrüksiyon veya ekstresek bası olmaksızın, alveollerinin ileri derecede hiperenfazyona uğraması sonucu, normal akciğere ve mediastene bası yapması ile karakterize bir klinik tablodur.

İnsidansı 20000-30000 doğumda birdir. 1/3'ü doğumda, çoğu ilk altı aylık dönemde fark edilir. Erkeklerde daha sık görülür. Genellikle orta loblar tutulur, çoğunlukla tek taraflıdır. En sık sol

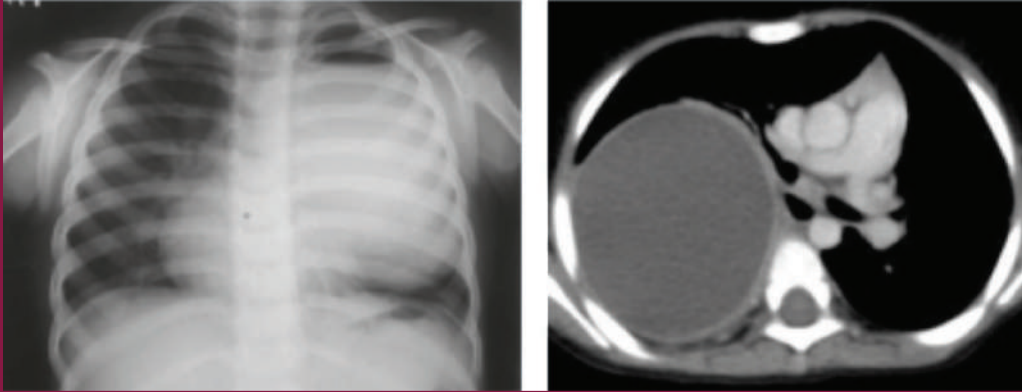
akciğer üst lob veya sağ orta lobda görülmektedir. Solda lokalize olanlarda konjenital kalp hastalığı birlikteliği sıktır.

Konjenital olarak bronş kıkırdak yapındaki anormallik sonucu oluşan bu tabloda genellikle intrauterin dönemde bir bulgu yoktur, amniyotik sıvının trakeobronkiyal ağaçta döngüsü olabilmektedir. Prenatal US'de akciğerde ekojenite artışı görülebileceği bildirilmektedir. Prenatal tanı hemen hiç mümkün değildir, çünkü patoloji nedeniyle alveollere giren havanın alveollerde hapsolması sonrası giderek alveoler rüptürlerin ve parenkimde amfizemin gelişmesi sonucunda (yani doğumdan sonra) oluşur.

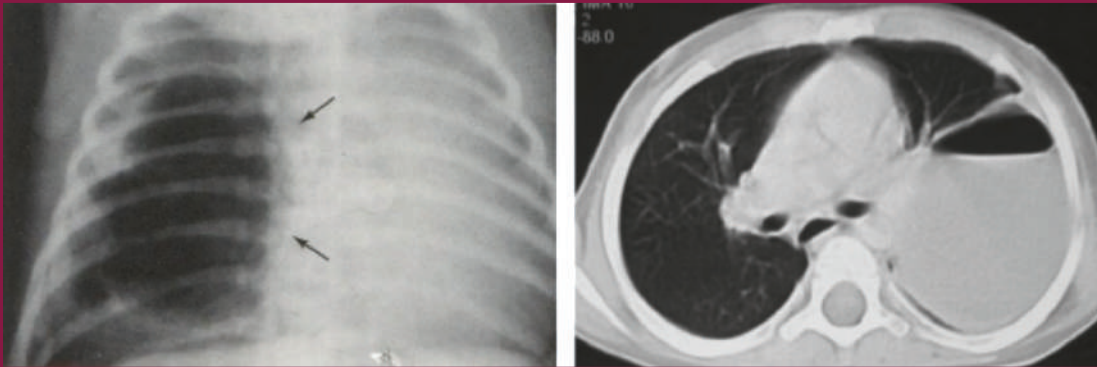
Doğumda herhangi bir semptom yoktur; ilerleyen günler veya aylarda dispne, interkostal ve supraklaviküler çekilmeler, wheezing, ilerleyen siyanoz ve beslenme güçlüğü olması konjenital lobar amfizem için tipiktir. Semptomlar, olguların %30'unda yenidoğan döneminde, diğerlerinde

süt çocukluğunda ortaya çıkar. Bebek havayı soluduktan itibaren progresif olarak patoloji gelişir ve klinik bulgu vermeğe başlaması 2-3 ayı bulabilir. Klinik bulgu amfizemli akciğer dokusunun büyümesi, sağlam dokulara baskı yapmasıyla oluşan solunum sıkıntısının süper enfeksiyonlarla belirginleşmesiyle genellikle 2., 3. aydan sonra geliştiği için tanı da geç konulmaktadır.

Tanı; akciğer grafisinde hiperaerasyon (amfizemli alanlar) ve atelektatik alanların (baskı altındaki normal akciğer dokusu) görülmesi, antibiotik tedavisi sonrası görüntünün ve klinik bulguların düzelmemesi ile konulur. Direkt grafide etkilenen lobda havalanma artışı, etkilenmeyen ipsilateral lobda atelektazi, mediastende karşı tarafa yer değiştirme görülür (Resim 6A). İleri tetkik olarak toraks BT yapılabilir. Eşlik eden kardiyolojik hastalıkları ayırt edebilmek açısından ekokardiyografi yapılması gereklidir.



Resim 4A, B. Sol Bronkojenik kist tanısı alan olguda ön akciğer grafisinde hiler bölgeden kaynaklı dev yuvarlak opasite görülmektedir (A). Toraks US ile bu yapının sıvı olduğu gösterildi. Toraks tomografisinde yaklaşık 8 cm çapında bronkojenik kistle uyumlu lezyon izlendi (B). Operasyonda sol torakotomi ile yaklaşık 7 cm çapındaki kist total eksize edildi; bronşa açılım yoktu; patolojik inceleme bronkojenik kistle uyumlu bulundu.



Resim 5A, B. Sağ akciğerde içi hava dolu kistik imaj (A); bronşa açılmış bronkojenik kist olabileceği gibi nöroenterik duplikasyon kisti olabilir. Toraks tomografisinde hava sıvı seviyesi gösteren özofagusla sıkı komşu olan özofagus duplikasyon kistli olgu (B); sağ torakotomi ile opere edildi; totale yakın kist eksizyonu; özofagus ortak duvarından kist mukozasının soyulması; özofagustaki açıklığın onarımı yapıldı.

Lober amfizeme öngü laboratuvar tanı testi yoktur; ancak solunum sıkıntılı olgularda kan gazları görülmelidir. Bronş basısı sonucunda oluşan sekonder lobar amfizemde etiyojoloji yönelik tedavi yapılmalıdır.

Konjenital lobar amfizemin tedavisi cerrahisidir; amfizem gelişmiş lob eksize edilir (Resim 6B). Prognoz; epere edilen olgularda iyidir. Opere edilmeyen olgular solunum ilerleyici sıkıntısı ve yetersizliğiyle kaybedilir.

DİĞER NADİR GÖRÜLEN ANOMALİLER

SCIMITAR SENDROMU

Scimitar sendromu konjenital nadir bir anomali olup pulmoner venlerin sol atriyum yerine vena kava inferiora dökülmesini tanımlar. Nadiren anormal pulmoner venler doğrudan koroner sinüse veya sol atriyuma açılabilir. Bu anomaliye ayrıca sağ akciğer hipoplazisi, bronşiyal anomali, akciğerin sistemik arteriyel kanlanması ve dekstrokaldir gibi anomaliler de eşlik edebilir. Sağ akciğerde anormal bronşiyal dallanma nedeniyle sekestrasyon oluşumu izlenebilir. Bu tek ve genişlemiş pulmoner ven düz grafilerde, sağ akciğerin orta zonundan kardiyofrenik açığı doğru uzanan kama şeklinde, Türk Palası'na (scimitar) benzeyen bir gölge halinde izlenir.

TRAKEA AGENEZİ/ATREZİSİ

Doğumda respiratuvar distrese neden olan ve genellikle fatal seyreden bir anomalidir. İnsidansı 1/50000 canlı doğum olup erkeklerde daha fazla görüldüğü bildirilmiştir. Bebekler doğduklarında siyanotiktir ve ağlama sesi duyulmaz. Endotrakeal entübasyon yapılamaz. Genellikle kardiyak, vertebral, gastroentestinal anomaliler eşlik eder.

Tip 1: Trakeanın parsiyel agenezisi vardır. Distal trakea normal ancak normalden kısadır, özofagusun anterior duvarından çıkar.

Tip 2: Trakeanın total agenezisidir. Karina özofagus ile ilişkilidir. Karina, bifurkasyon ve bronşlar normaldir.

Tip 3: Trakea tümüyle ageneziktir ve bronşlar özofagustan çıkar. Maternal polihidramnios sık rastlanır.

KONJENİTAL TRAKEAL STENOZ

Nadir bir anomalidir. Trakeal stenoz demek için anatomik luminal trakea çapının normal trakeanın çapının %50 ve daha azı kadar olması gerekir. Disfaji, stridor ve respiratuvar distres gibi havayolu ve/veya özofagusun obstrüktif semptomları görülür. BT anormal anatomiyi ve hava yolundaki daralmayı ortaya koymada çok faydalıdır.

Üç tipi vardır:

Tip 1: Trakeanın tamamına yakını stenotiktir;

Tip 2: Trakeanın tamamı veya bir kısmında huni şeklinde stenoz vardır;

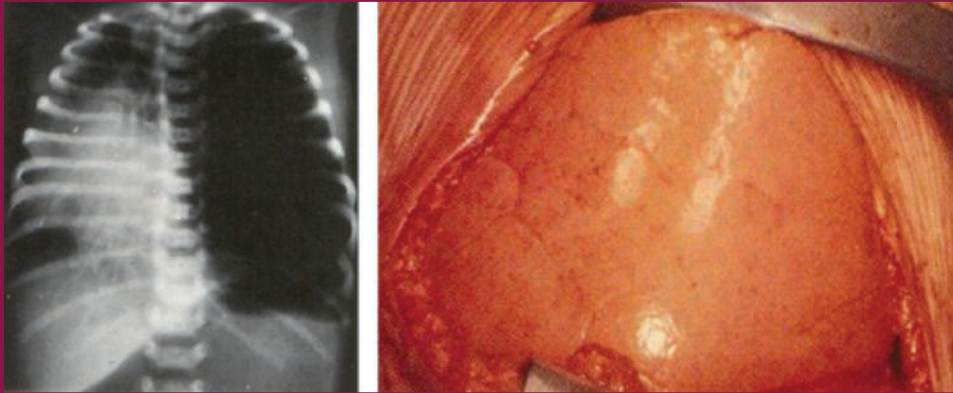
Tip 3: Segmental stenoz vardır ve çoğunlukla vasküler ringler sorumludur

TRAKEAL BRONŞ

Trakeadan çıkan bronşiyal yapı, normal arteriyel ve venöz kanlanması olan, normal bir segment ya da lob ile ilişkili ise trakeal bronş adı verilir. Trakeanın herhangi bir seviyesinden ve lateral duvarından çıkar. Genellikle asemptomatiktir, insidental saptanır. Bronkoskopi, bronkografi ve BT ile tespit edilirler.

TRAKEAL DİVERTİKÜL

Trakeal divertikül, trakeanın servikal veya torakal kısımlarından orjin alıp, kör poş ya da rudimenter akciğer ile sonlanır. Tanı toraks BT ile konulabilir.



Resim 6A, B. İki aylık sol konjenital lobar amfizemli olgunun akciğer grafisinde ileri derecede anfizematöz hale gelmiş sol akciğer üst lobunun kalbi ve mediastinumu sağa doğru ittiği görülmektedir, solda interkostal aralıklar genişlemiştir (A). Sol torakotomi yapıldığında amfizematöz akciğer lobu insizyondan dışarıya doğru çıkar (B); oyasa torakotomi yapıldığında atmosfer basıncı toraks içi basıncından yüksek olduğu için normal akciğerlerde böyle bir durum gözlenmez.

BRONKOBİLİER FİSTÜL

Konjenital bronkobilier fistül çok nadir görülür. Hasta infant, orta-ağır respiratuar distres içindedir. Safra içerikli ekspektorasyon tipiktir. Fistül sıklıkla sağ ana bronşun proksimaline açılır. Konjenital biliyer atrezi ile birlikte olabilir. BT ve bronkoskopi tanı koydurucudur.

BRONKOÖZEFAGEAL FİSTÜL

Embriyonik gelişiminin erken evrelerinde trakea ile özofagusun birbirinden tam olarak ayrılamaması sonucu oluşan, nadir görülen bir anomalidir. Fistül en sık özofagus ile sağ alt lob bronşu arasında yer alır. Özefageal web, trakeal agenezi, pulmoner hipoplazi ve diyafragma hernisi ile birlikte görülebilir. Klinikte yemek yerken öksürük nöbetleri sıktır, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve bronşektazi, nadiren hemoptizi görülür. Tanı özefagografi, özefagoskopi, bronkoskopi ve BT ile konulur.

PULMONER AGENEZİ

Pulmoner agenezi, intrauterin gelişim sırasında tek taraflı akciğer tomurcuğunun yokluğu sonucu karina dahil olmak üzere bir akciğere ait hiçbir yapının olmamasıdır. Çoğunlukla kardiyak anomaliler ile birlikte dir. Tek lob agenezisinde o loba ait yapılar yoktur.

Pulmoner aplazide ise etkilenen tarafta bronş ağacı rudimenter olup kör bir poş şeklinde sonlanır. Vasküler yapılar ve parankimal doku hiç gelişmemiştir. Kör pošta biriken sekresyon tekrarlayan enfeksiyonlara neden olur.

Sağ üst lob agenezi; sağ akciğer volumu sola göre küçük olup sağ üst loba ait bronş yoktur. Mediasten sağa doğru yer değiştirmiştir.

FETAL HİDROTORAKS

Ancak, özellikle gebeliğin 30-32. haftasından önce ortaya çıkan bilateral ciddi ilerleyici hidrotoraks, uzun süreli akciğer basısı ve

hidropsa bağlı olarak gelişen pulmoner hipoplazi sonucu hızla kötüleşip intrauterin ölüme neden olabilir.

Prenatal tanıli hidrotoraksların çoğu postnatal dönemde düzeltilebilir. Bunlarda en iyi tedavi, annenin uygun bir merkeze sevk edilmesi ve zamanında normal doğum yaptırılmasıdır. Torasik needling, genellikle tedavi edici değildir ve tekrarlama riski yüksektir. Needling sonrası nüks olan bilateral hidrotoraksli fetuslarda torakoamniyotik şant uygulanması, uzun süreli basıya bağlı gelişebilecek pulmoner hipoplaziyi önleyebilir.

KAYNAKLAR

1. Sweeney BT, Oldham KT. Pulmonary Malformations, Chapter 12. In Puri P, Höllwarth ME; Pediatric Surgery. (In Series Editors: Lumley JSP, Siewert JR; Springer Surgery Atlas Series). Springer-Verlag, Berlin Heidelberg New York. 2006;107-115.
2. Adzick NS, Farmer DL. Cysts of the Lungs and Mediastinum, Chapter 64. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, Saunders/Elsevier. 2012;825-835.
3. Puligandla PS, Laberge J-M. Infections and Diseases of the Lungs, Pleura, and Mediastinum, Chapter 66. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, Saunders/Elsevier. 2012;855-880.
4. Laje P, Flake AW. Congenital Bronchopulmonary Malformations, Chapter 22. In Holcomb GW III, Murphy JP, St. Peter SD. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery, 7th Edition. Philadelphia, Elsevier. 2020;348-360.

PNÖMOTORAKS, PLEVRAL HASTALIKLAR, MEDIİASTİNAL HASTALIKLAR

Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

PLEVRAL HASTALIKLAR

Giriş ve Tanım

Plevra, akciğerlerin hareketine katkı sağlayan seröz bir membran olup, visseral ve pariyetal plevra olmak üzere iki yapraktan oluşur. Visseral plevra, akciğerleri ve interlober fissürleri, pariyetal plevra ise mediasten, diyafram ve göğüs kafesinin iç yüzünü örter. Pariyetal ve visseral plevra arasında bulunan yaklaşık 10-20 µm genişliğindeki boşluk, yaprakların birbirleri üzerinden kaymasını ve intraplevral basıncın oluşmasını sağlayan 0,1-0,2 mL/kg sıvı içerir. Her iki plevra yaprakları arasındaki sıvı endotel ve mezotel hücreleri arasından süzülerek gelir. Fiziyojik plevral sıvı normal şartlarda erişkinde 15 mL'yi aşmayan miktarlarda olup, az sayıda hücre ve düşük konsantrasyonda makromoleküler yapılar içerir.

Plevral yapraklar arasında biriken materyale göre isimlendirme yapılır. Sıvı toplanmasına genel olarak plevral efüzyonlar, hava toplanmasına pnömotoraks denir. Plevral efüzyonlar sıvının natürüne göre isimlendirilmektedir. Serofibrinöz sıvıya *plörezi* denir, tüberkülozda görülür. Pürülan sıvıya *ampiyem* denilir; bakterial pnömoniler sonrası (en sıklıkla *Stafilococcus pnömonisi* sonrası) oluşmaktadır. Kan birikimine *hemotoraks* denir; sıklıkla travmaya sekonder görülür; ayrıca tümörler de görülebilir. Şilöz sıvı birikimine *şilotoraks* denir.

Prenatal dönemde saptanan plevral mayilere ise genel olarak *hydrotoraks* denir. Hidrotoraks genellikle kongenital kardiyak anomalili veya hydrops fetalisli olgularda sıklıkla izlenmektedir. Bunların bir kısmı şilotorakstır. Postnatal dönemde ilerleyen aylarda veya yaşlarda görülen plevral efüzyonlar ise edinseldir. Akciğer enfeksiyonlarına sekonder görülebileceği gibi, konjestif kalp yetersizliği, hipoproteinemi, malignite travmatik veya yatrogenik nedenli olabilmektedir.

Epidemiyoloji

Tüm yaş gruplarında ülkemizde transüda nedenli sıvıların %83'ünde neden konjestif kalp yetmezliği neden olarak görülmüştür. Ancak, tüm plevral sıvılar içindeki kalp yetmezliği

sorumluluğu %6-38 arasında kalmakta, genel olarak %20'yi oluşturmaktadır.

Bakteriyel pnömoni nedeni ile hastaneye yatırılan hastaların %20-60'ında paraprömonik plörezi tespit edilir, buna karşılık ampiyem gelişme olasılığı %5 civarındadır.

Tüm eksüdatif sıvıların yaklaşık %42-72'si malign hastalıklara ikincil olarak gelişir. Tüm malign plevral sıvıların %80'inden akciğer, meme, over, mide kanserleri ve lenfomalar sorumludur.

Etiyopatogenez

Plevral sıvılar, nedensel olarak iki ana gruba ayrılabilir: Transüdatlar, eksüdatlardır. Transüda niteliğindeki plevral sıvılar esas olarak damar içi basınç değişiklikleri ile ilişkilidir, kapiller permeabilite normaldir. Eksüda niteliğindeki plevral sıvılar ise plevral yüzeyde kapiller permeabilite değişiklikleri, plevral yüzey hasarları, lenf akım blokajları, damarsal hasarlar veya plevral yüzeyi doğrudan etkileyen enflamasyonlar sonucu gelişir.

Etiyolojik değerlendirmede plevral sıvıların semptom nedeni olup olmaması belirleyici değildir. Semptomatik olsun olmasın en sık rastlanan sıvı nedenleri konjestif kalp yetmezlikleri, paraprömonik plevral sıvılar, malign plevral sıvılar ve postoperatif sıvılardır.

Paraprömonik Plörezi: Bakteriyel pnömoni, akciğer apsesi, bronşektaziyi takiben ortaya çıkan sıvılara denilir. (Staphylococcal) pnömoni komplikasyonları; paraprömonik efüzyon, ampiyem, akciğer apsesi, pnömatosel, pnömotoraks, amfizemdir. Ampiyem; paraprömonik efüzyonun enfekte olması sonucunda oluşur.

Malign Plevral Sıvılar: Eksüda nitelikli sıvıların en sık karşılaşılan nedenlerinden birisidir. Akciğer kanseri malign plevral tutulum olmadan, sekonder nedenlerle, örneğin; beslenme sorunları nedeniyle hipoproteineminin serum onkotik basıncını azaltması, atelektazi nedeniyle intraplevral negatif basıncın derinleşmesi gibi durumlarda transüda nitelikli plevral sıvılara neden olabilir. Paramalign sıvı dediğimiz bu sıvılar malign plörezi olarak kabul edilmez.

Paramalign Sıvılar: Postobstrüktif pnömoni, şilotoraks veya pulmoner emboliden dolayı da görülebilir.

Pulmoner Emboli Nedenli Plevral Sıvı: Plevral sıvının etiolojisinin bilinmediği her durumda pulmoner emboli ayırıcı tanıda ele alınmalıdır. Pulmoner embolili olguların %30-51'inde plevral sıvı gelişmektedir. Pulmoner embolilere bağlı plevral sıvı sıklığının aslında yaygın bir sorun olduğunu ve kalp yetmezliği, pnömoni ve malign hastalıklardan sonra dördüncü sıklıkta görüldüğünü bildirmiştir. Plevral sıvısı olan pulmoner embolili olguların ancak %2,1'inin yaşamları sırasında tanı alabildiğine dikkat çekilmiştir.

Tüberküloz Plörezi: Klasik olarak tüberküloz basiline (*Mycobacterium tuberculosis*) karşı gecikmiş tip aşırı duyarlılık reaksiyonu sonucunda oluşan plevral sıvı olarak tanımlanabilir. Parankimdeki kavitenin veya lezyonun bronkoplevral fistül oluşumuna bağlı olarak plevral boşluğa açılması sonucu oluşan tüberküloz ampiyemi ise ağır klinik tablosu olan bir durumdur ve tüberküloz plöreziye göre oldukça seyrek olarak görülür.

Radyoloji

Ön ve Yan Akciğer Grafisi: Pnömonik infiltrasyon (Resim 1A) veya kitlesel lezyon imajı yanı sıra efüzyon birikimine ait lezyon tarafında önce sinüs kapanır; sıvı miktarı arttıkça parabol tarzında lateralde opasite izlenir (Demouso hattı); plevralda sıvı birikimi beyaz konsolide alan şeklinde görülür (Resim 1B). Staflakokus pnömonisi sonrası pnomatoseller (Resim 1C) veya rüptüre olursa pnömotoraks da görülebilir.

Toraks ultrasonu ile sıvı miktarı ve içeriği konusunda fikir edinilebilir. Özellikle sıvı miktarının artıp azalmadığının takibinde çok faydalı bir yöntemdir.

Toraks Tomografisi ve/veya Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRI): Tümöre sekonder efüzyonlarda, veya tedaviye yanıtız ampiyemlerde lezyon ve efüzyon hakkında detaylı fikir edinmek tedaviyi yönetmek açısından gereklidir.

Laboratuvar

Plevral koleksiyon olduğunda tanı için önce torasentez yapılır ve alınan sıvı rengi miktarı yoğunluğu açısından makroskopik olarak değerlendirilir, kültür antibiyogram yapılır, biyokimyasal incelemede elektrolitler, şeker ve protein düzeyine bakılır ve ayrıca hemorajik ise sitolojik inceleme yapılır.

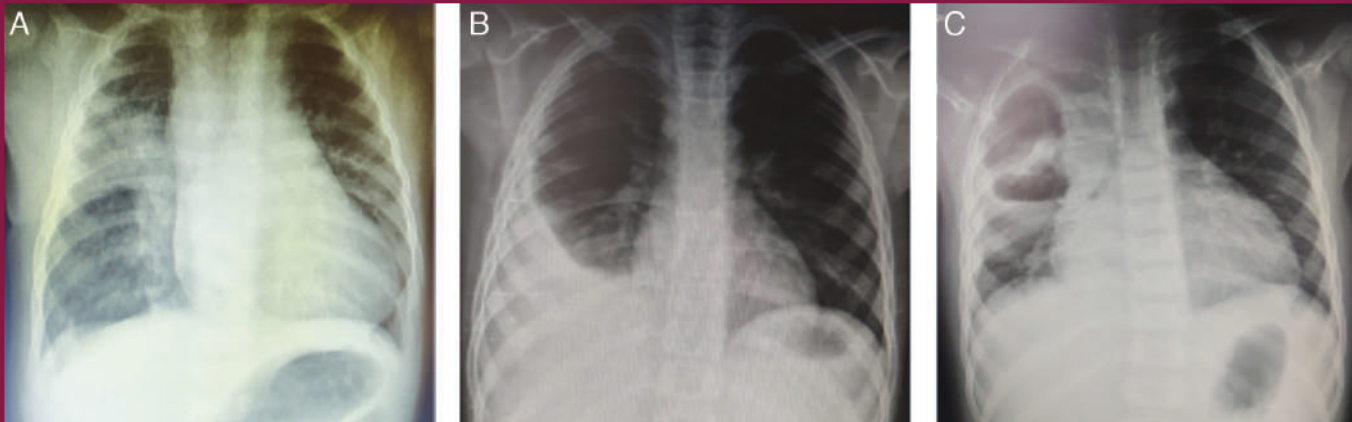
Plevral sıvıda Light kriterlerini belirleyebilmek için serum ve plevra protein ve laktat dehidrogenaz (LDH) değerlerinin ölçülmesi gerekir. Aşağıdaki kriterlerden birisinin mevcut olması plevral sıvının eksüda olarak nitelendirilmesi için yeterlidir:

- Plevral sıvı protein/serum protein >0,5 olması,
- Plevral sıvı (LDH/serum LDH >0,6 olması,
- Plevral sıvı LDH > serum LDH için laboratuvar normal değerinin üst sınırının 2/3'ü olmasıdır.

Tanısal torasentez için kanama riski açısından kesin kontrendikasyonlar bulunmamaktadır. Antikoagülan kullanan veya kanama diatezi şüphesi olan hastalarda trombosit sayısı <50.000/mL ve INR >1,5 iken hayatı tehdit eden ve düzeltilemeyen durumlar hariç, acil olmayan torasentezin yapılmaması önerilmektedir. Kronik böbrek yetmezliği olan hastalarda kreatinin değeri <6 mg/dL ise önlem alınarak torasentez yapılabilir.

Tedavi

Ampiyemde koleksiyon miktarı solunum sıkıntısına yol açacak kadar çok veya mediastinal kaymaya neden oluyorsa torasentezle sıvı örnekleme yapıldıktan sonra tüp torakostomi yerleştirilerek su altı drenajına alınmalıdır. Genellikle 7-10 günlük drenaj sonucunda tedavi başarıyla sonuçlanır. Ateş, lökostoza, enfeksiyon kriterleri gerilemiyor veya solunum sıkıntısı halen devam ediyorsa dekortikasyon (kimyasal veya cerrahi, torakoskopik veya açık cerrahi olarak) düşünülmelidir.



Resim 1. Sağ orta lobda pnömonik infiltrasyon, fallot teralojili opere özofagus atrezili olguda 4,5 aylıkken hafif burun kanadı solunum nedeniyle çekilen akciğer grafisinde saptandı (A). Sağda parabol şeklinde plevral efüzyon çizgisi izlenmektedir (B). Staphylococcus pnömonisi sonrası sağda pnomatoseller görülmektedir (C).

- Primer nedene yönelik tedavi,
- Etkene yönelik antibiyoterapi,
- Torasentez, gerekiyorsa tüp torakostomi,
- Medikal fibrinolitik tedavi/debridman,
- VATS veya açık dekortikasyondur.

Prognoz

Plevral efüzyonların nedenine göre tedavisi ve prognozu değişmektedir. Enfeksiyöz nedenli plevral efüzyonlar etkin bir antibiyoterapi ile çoğunlukla drenaja dahi gerek kalmadan düzelmektedir.

Tümöre sekonder plevral efüzyonlarda prognozu tümör belirlemektedir. Enfeksiyöz nedenli efüzyonlar daha iyi seyirlidir. Konjestif kalp yetersizliği olgularında iyi bir medikasyon ile kabul edilebilir bir efüzyon ile idame edebilmektedirler.

Konjenital hidrotoraks veya şilotoraksta altta yatan konjenital kardiyak patolojiye veya nedene göre prognoz belirlenmektedir; genellikle kötü seyirli olmaktadır.

SPONTAN PNÖMOTORAKS

Spontan pnömotoraks ilk olarak 1819 yılında Laennec tarafından tanımlanmıştır ve klasik olarak primer ve sekonder spontan pnömotoraks olarak gruplandırılmıştır.

Primer spontan pnömotoraks altta yatan bir akciğer hastalığı olmaksızın ortaya çıkar ve sıklıkla gençlerde (2. dekad) görülür. Sekonder spontan pnömotoraks ise sıklıkla ileri yaşta, genelde 5. dekattan sonra görülür. Her iki tip pnömotoraks arasında cinsiyet farkı yoktur, ancak sekonder spontan pnömotoraksta semptomlar daha şiddetlidir.

Etiyopatogenez

Neonatal pnömotoraks: Alveol yırtılması sonucu peribronşial alana geçen hava ilerleyerek perihiler alandan mediastinuma ulaşarak vena cava superior basısına ve mediastinal plavranın yırtılması sonucunda pnömotoraksa, olay ilerlese pnömoperikardium ve hatta pnömoperitonyuma neden olabilir. Dolayısıyla primer akciğer patolojisi varsa hava kaçağının hızla devam etmesi ve tedavide geç kalınma sonucu *Air Block sendromu* gelişebilir.

Spontan pnömotoraks ile sigara içimi arasında ilişki olduğu bilinmektedir. İlk atak nedeniyle olgularda sigara içiminin spontan pnömotoraks ortaya çıkışını kadınlarda 9 kat, erkeklerde 22 kat artırdığı, pnömotoraks gelişimi ile sigara içimi arasında doz-yanıt ilişkisi olduğu tespit edilmiştir.

Spontan pnömotoraks olgularında nöksler sık görülebilir. Özellikle kadınlarda erkeklere göre nöksler daha fazladır. Uzun boylu, zayıf erkeklerde nöks oranının fazla olacağı akılda tutulmalıdır. İlk pnömotoraks atağından sonra sigara içimi bırakıldığında, nöksün sigara içmeye devam edenlere göre daha

az olduğu tespit edilmiştir.

Pnömotoraks özellikle entübe hastalarda hava kaçağı sendromlarına (pnömomediastinum, pnömoperikardium, pnömoperitonyum) dönüşebilir.

Spontan pnömotoraks nedenleri:

- Neonatal pulmoner hastalıklar,
- Staflakok pnömonisi pnömotaselleri rüptürü, kaviteli tüberkülozis,
- Hidatik kist rüptürü,
- Penetran Travmalar, Kod kırıkları,
- Astenik yapılu genç erkeklerde ağır sporlar sonrası,
- Özofagus perforasyonu,
- Amfizem bülleri rüptürü (Kistik Fibrozis, Astma, Histiositozis-X hastalığı),
- Trakeostomi sonrası,
- Yatrojenik (torasentez, toraks ameliyatları, balon maske uygulamaları, entübasyon ve endotrakeal tüp içi aspirasyonlarında bronş rüptürü)

Radyoloji

Akciğer grafisi, ayakta görülmelidir. Pnömotoraks, mediastinumun karşı tarafa itilmesi, pnömomediastinum, pnömoperikardium veya pnömoperitonyum açısından grafi değerlendirilmelidir (Resim 2A, B).

Tedavi ve drenaja yanıtız olgularda veya tekrarlayan pnömotorakslarda kontrastlı tomografi ile pnömotoraksın yeri tespit edilmesidir.

Laboratuvar

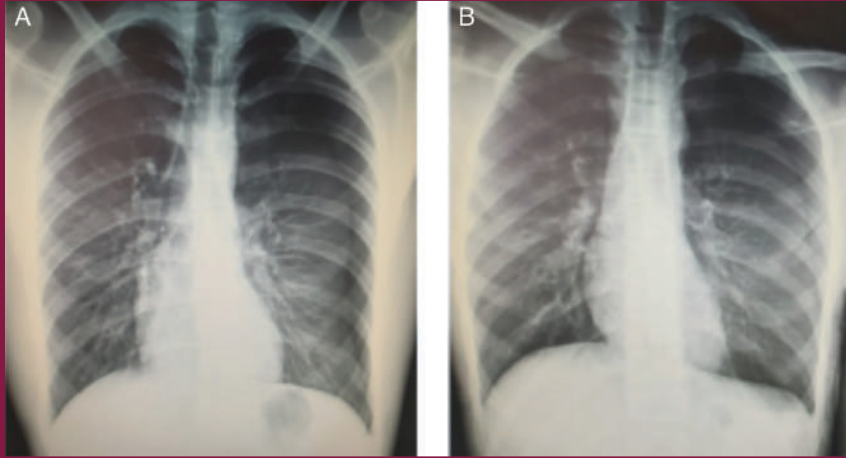
Kan gazı değerleri görülmelidir; solunum sıkıntısı devam eden olgularda kan gazı değerlerine göre takibe devam edilir.

Tedavi

Hastanın klinik bulguları stabil ise yüzde onun altında pnömotorakslar hastanede yakın gözlem altında medikal izlem ile takip edilmektedir. Solunum sıkıntılı pnömotorakslarda torasentezle hava olduğu teyit edilerek tüp torakostomi (ve kapalı su altı drenajı) yapılır. Torasentez sonrası gerekiyorsa tüp torakostomi konulur. Plevral yapraklar yapıştıktan sonra (3-4 gün içinde) toraks tüpü çıkarılır. Hasta entübe ise toraks tüpü çıkarılması için acele edilmez.

Yabancı cisime sekonder durumlarda veya olası bronşiyal rüptür şüphesinde bronkopi (gerekirse Bronkografi) yapılmalıdır.

Etkin drenaja rağmen pnömotoraks düzelmeyorsa medikal plorodez veya video yardımcı torakoskopik cerrahi (VATS) veya torakotomi ile bül eksizyonu, segmentektomi veya lobektomi, yapılabilir.



Resim 2. Spontan pnömotorakslı bir ergende solda akciğerin çöktüğü görülmektedir (A). Bir diğer olguda sağda hafif pnömomediastinum ile birlikte solda pnömotoraks nedeniyle akciğerde hafif çökme izlenmektedir (B).

Prognoz

Spontan pnömotorakslarda nüks olabilmektedir. Altta yatan nedenin tetkik edilmesi ve ortadan kaldırılması gereklidir.

MEDIASTİNAL KİTLELER

Giriş ve Tanım

Mediastinal tümörler, farklı doku ve organların mediastende yer alması nedeni ile geniş bir histopatolojik spektrum içerirler. Hatta mediasten, vücutta en çok tümör ve kist çeşidinin görülebildiği anatomik bölge olarak düşünülebilir. Mediasten tümör ve kistleri yenidoğan döneminden itibaren her yaşta görülebilir. Ancak bu tümörlerin insidansı, semptomatolojisi, malignite oranı, histopatolojisi ve lokalizasyonu göz önüne alındığında pediatrik ve erişkin hastalar arasında farklılıklar vardır.

Epidemiyoloji

Pediatrik yaşta, genel olarak kanser görülme insidansı yıllık 100-160/1.000.000'dir. Doğumdan itibaren 15 yaşa kadar olan dönemde kanser gelişme olasılığı 1/400-650 olarak verilebilir. Çocuklardaki tüm tümörlerin yaklaşık 2/3'ünü lösemiler oluşturur. Solid tümörlerin %25'ini santral sinir sistemi tümörleri ve diğer intrakraniyal, intraspinal tümörler oluşturur.

Tüm malign tümörlerin %1'den daha azı mediastende yerleşir. Bu olguların büyük kısmı erişkindir, çocuklarda mediastinal malign tümör görülme olasılığı tüm tümörler içinde %0,1'den daha azdır. Mediastinal tümörlü hastaların %20'den daha azı pediatrik yaş grubundadır. Pediatrik yaşta mediastende yerleşen tümörlerin %65-72'si maligndir. Bu tümörlerin %40 kadarı infant ve iki yaş altı çocuklarda görülür.

Posterior mediastinal tümörler çocuklarda daha sık görülür ve bu tümörlerin malign olma olasılığı da daha yüksektir. Çocuklarda, yetişkinlere göre nörojenik tümörler ve non-hodgkin lenfomalar daha sık görülürken, perikardiyal kist ve timomalar daha az görülür.

Çocuklarda nörojenik tümörlerden en sık sempatik ganglion hücrelerinden kaynaklanan ganglioma, ganglionöroblastoma ve nöroblastoma görülür. Yetişkinlerdeyse sinir kılıfından kaynaklanan nörofibroma ve nörolemmoma daha sıktır.

Etiyopatogenez

Patoloji

Mediasten patolojilerinde, klinik değerlendirmeyi daha rahat yapabilmek için mediasten; ön (süperior ve anterior), orta ve arka olmak üzere üç bölüme ayrılmıştır. Ön mediasten; önde sternum, arkada perikardın ön yüzü ile sınırlıdır; bu bölümde timüs, lenf bezleri ve yağlı doku yer alır. Orta mediasten; ön sınırını perikardın ön yüzü ve brakiosefalik ven, arka sınırını ise vertebra korpusunun ön yüzü oluşturur. Orta mediastende kalp ve büyük damarlar, trakea, ana bronşlar, özofagus, vagus ve frenik sinirler, duktus torasikus ve lenf nodları vardır. Arka mediasten ise, kolumna vertebralisin her iki yanında, önde vertebra korpusunun ön kenarı ile arkada kot kavsi arasında kalan bölgedir. Arka mediastende sempatik zincir, interkostal sinirler ve spinal sinir kökleri yer alır.

Ön Mediasten Tümörleri

- Timik tümörler,
- Lenf bezi tümörler,
- Germ hücreli tümörler,
- Endokrin tümörler,
- Mezenkimal tümörlerdir.

Orta Mediasten Kitleleri

- **Perikardial Kistler:** Perikardial kese gelişim defektine bağlı oluşan benign lezyonlardır. Kardiofrenik açıda yerleşirler ve sağ tarafta daha sık görülürler. Tedavisi komplet rezeksiyondur.
- **Bronkojenik Kist:** Bronkopulmoner kaynaklı, düzgün sınırlı, orta mediastende yerleşen kistik lezyonlardır. Mediastinal kistlerin yaklaşık yarısını oluştururlar. Büyüme eğilimi gösterebilirler. Tedavisi cerrahidir.
- **Özefageal Kistler:** Kist duvarında iki kat düz kas tabakasının bulunması karakteristiktir. Gastrointestinal mukozası ile çevrilidir ve özefagusa yapışiktır. Genellikle asemptomatiktir. Tedavisi komplet rezeksiyondur.
- **Duktus Torasikus Kistleri:** Son derece nadir görülür, özellikle yağlı yemeklerden sonra disfaji ve nefes darlığı görülür. Tedavisi komplet rezeksiyondur.

Arka Mediasten Tümörleri

- **Nörojenik Tümörler:** Posterior mediasten tümörlerinin %75'ini nörojenik tümörler oluşturur. Bu tümörler 3 farklı dokudan kaynaklanır: 1) Periferik sinir kılıfı (interkostal sinirler), 2) sempatik ganglionlar, 3) paraganglial hücreler. Erişkinlerde nörojenik tümörlerin büyük çoğunluğu periferik sinir kılıfından köken alırken, çocuklarda ganglia hücrelerinden köken alır.

Klinik

Basiya bağlı, komşu organ veya dokunun invazyonuna bağlı veya tümörle birlikte olabilecek hastalığa bağlı olabilir. Buna karşın mediasten hastalıklarında genellikle semptom ortaya çıkmaz. Çoğunlukla başka bir nedenle çekilen akciğer grafilerinde rastlantısal olarak saptanır.

1. Sistemik semptomlar: Genellikle malign tümörlere bağlı oluşan anemi, genel vücut düşüklüğü, ateş, kilo kaybı gibi semptomlardır.

2. Bronkopulmoner semptomlar: Trakea veya ana bronşlara olan bası ya da invazyon nedeni ile oluşur. Hemoptizi, dispne, öksürük, stridor, wheezing görülebilir. En sık gözlenen semptom grubudur.

3. İntratorasik extrapulmoner semptomlar: Traeabronşiyal sistem dışındaki diğer mediastinal organ ve dokulara bası ya da invazyon sonucu oluşan semptomlardır. Sternuma invazyon ile göğüs ağrısı, vertebra veya kostalara invazyon ile sırt ağrısı, plevra invazyonu ile plevral efüzyon, perikard invazyonu ile perikardiyal efüzyon, özefagus basısı ile disfaji, rekürren larengeal sinir invazyonu ile ses kısıklığı, frenik sinir invazyonu ile dirençli hıçkırık veya diyafragma paralizi ve evantrasyonu, vena kava basısı ya da invazyonu ile vena kava süperiyör sendromu görülebilir.

4. Ekstratorasik metastatik semptomlar: Genellikle malign tümörlerin uzak organ metastazlarına bağlı semptomlardır. En çok beyin metastazına bağlı ağrı, baş dönmesi, bilinç

değişiklikleri görülürken, kemik metastazlarına bağlı patolojik fraktürler görülebilir.

5. Paraneoplastik sendromlar: Tümör hücrelerinden salgılanan hormon, vazoaktif veya biyoaktif maddelere sekonder gelişen semptomlardır. Çocuklarda sık görülen nörojenik tümörler katekolaminler salgılayarak dirençli hipertansiyon yapabilirler. Germ hücreli tümörler *alfa-fetoprotein (AFP)* ve *beta-human koryonik gonadotropin (b-HCG)* salgılayarak jinekomasti ve puberte prekoksya neden olabilir. Mediastinal karsinoid tümörler nadir görülmesine karşın adrenokortikotropik hormon ve antidiüretik hormon salgılayarak Cushing sendromu ve hiponatremi yapabilirler. Paratiroid adenom ve karsinomlarında fazla paratiroid hormonu sekresyonu nedeniyle hiperkalsemi görülebilir. Yine aynı şekilde intratorasik guatr olan hastalarda hipertiroidi görülebilir. Germ hücreli tümörlerde jinekomasti, feokromositomalı hastalarda hipertansiyon ve diyare, lenfomalı hastalarda hiperkalsemi, teratoma, fibrosarkoma ve nörosarkomalı hastalarda ise hipoglisemi sık görülür.

Bunlardan başka, bazı mediastinal tümör veya kistlere eşlik eden yandaş hastalıklar olabilir. Örneğin; timomalı hastaların %30-50'sinde miyastenia gravis görülür. Daha az oranda kırmızı hücre aplazisi, sistemik lupus eritematosus, megaözefagus gibi hastalıklar da timomaya eşlik edebilir. Enterik kistlere ise skolyoz, hemivertebra, vertebral füzyon anomalileri eşlik edebilir. Bazen de enterik veya bronkojenik kistler enfekte olarak enfeksiyon bulgularıyla dikkat çekebilirler.

Radyoloji

Toraks grafisi ön ve yan, tekrar görülmeli; kitle şüphesi varsa iskelet sistemi radyografileri, ileri radyolojik görüntülemeler (batın ve toraks ultrasonu, baryumlu özofagogram, akciğer ve batın tomografisi, gerekirse spinal miyelografi ve/veya MRI mutlaka kısa sürede yapılmalıdır.

Laboratuvar

- Hemogram, C-reaktif protein, sedimentasyon hızı,
- Tümör belirteçleri [AFP, b-HCG, karsinoembriyonik antijen, kanser antijen-19,9 (CA-19,9), CA-125],
- Periferik kan yayması (lösemi),
- Kemik iliği incelemesi (nöroblastom),
- Spot idrarda vanililmandelik-homovanilik asit miktarı,

Ayırıcı Tanı

Toraks grafisinde kitle veya şüphesi varsa: Hastaya non-spesifik antibiyotik başlanıp, tüberküloz ayırıcı tanısı yapıldıktan sonra hastada malignite varmış gibi mutlaka kısa sürede yukarıdaki tetkikler acil olarak yapılarak ayırıcı tanıya gidilmelidir.

Mediastinal kitleler çocuklarda en sıklıkla,

- Timus hiperplazisi (ön üst),
- Timoma (ön üst),

- Liposarkom (ön),
- Bronkojenik kist (orta),
- Lenfadenitler (orta),
- LAP (lösemi, hodgkin lenfoma) (orta),
- Metazıtazlar (orta veya her tarafta),
- Nöroblastom, ganglionörom (arka),
- Duplikasyon kisti (arka).

Tedavi

Mediastinal kitlenin nedenine yönelik medikal ve/veya cerrahi ve/veya kemoterapi şeklinde yapılmalıdır.

Prognoz

Altta yatan patolojiye göre değişkendir.

KAYNAKLAR

1. Sweeney BT, Oldham KT. Pulmonary malformations, Chapter 12. In: Puri P, Höllwarth ME; Pediatric Surgery. (In Series Editors: Lumley JSP, Siewert JR; Springer Surgery Atlas Series). Springer-Verlag, Berlin Heidelberg New York; 2006; p. 107-115.
2. Adzick NS, Farmer DL. Cysts of the lungs and mediastinum, Chapter 64. In: Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, (eds). Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, Saunders/Elsevier; 2012; p. 825-835.
3. Puligandla PS, Laberge JM. Infections and diseases of the lungs, pleura, and mediastinum, Chapter 66. In: Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, (eds). Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, Saunders/Elsevier; 2012; p. 855-880.
4. Shawn D. St. Peter SD. Acquired lesions of the lung and pleura, Chapter 23. In: Holcomb GW III, Murphy JP, St. Peter SD, (eds). Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery, 7th Edition. Philadelphia, Elsevier; 2020; p. 361-376.
5. Juan A. Tovar JA, Martinez L. Mediastinal tumors, Chapter 25. In: Holcomb GW III, Murphy JP, St. Peter SD, (eds). Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery, 7th Edition. Philadelphia, Elsevier; 2020; p. 403-421.



DİYAFRAGMA HERNİLERİ

Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Diyafragma, karın ve göğüs boşluklarını birbirinden ayıran muskulomembranöz (muskulotendinöz) yapıya verilen isimdir. Diyafragmada konjenital, edinsel, travmatik veya yatrogenik oluşmuş defektlerden karın içi organların göğüs içine fıtklaşmasına diyafragma hernisi denir.

Edinsel diyafragma hernileri travmatik ve yatrogenik olarak çocuklarda veya obez ergenlerde daha nadir görülmektedir. Travmatik veya yatrogenik olanlar diyafragmada değişik yerlerde görülebilir; ancak hiyatal herniler diyafragmanın doğal açıklığı olan *foramen özofagus* yani hiyatal açıklıktan oluşan fıtklaşmalardır.

İlk olarak 17. yüzyılda abdominal yapıların özofageal açıklıktan toraks içine fıtklaştığı gösterilmiştir; Bovvditch, 1847'de "Diyafragma hernisi üzerine bir tez"i yayınlamıştır. Potempki tarafından ilk başarılı onarım 1884 yılında gerçekleştirilmiştir, 1889'da yayınlanmıştır. Allison, 1950'de anatomik düzeltme ile özofagus mide arasındaki kapanma mekanizmasının normal fiziolojiye kavuşacağını saptamıştır. Hibert ve Belsey, gastroözofageal reflü ve hiyatus hernisini ayrı ayrı tanımlayarak aralarındaki ilişkiyi ortaya koymuşlardır; ayrıca hiyatus hernisini sınıflandırmışlardır.

Hiatal herni, gastroözofageal bileşke ve diyafragmatik hiatusun normal anatomik ilişkisinin bozulması ile ortaya çıkar; mide fıtkı da denilir. Gastroözofageal bileşkenin pozisyonuna, herni büyüklüğüne ve içeriğine göre hiatal herniler 4 tipe ayrılırlar.

EPİDEMİYOLOJİ

Hiyatal hernie en gelişmiş batılı ülkelerde maksimum prevalans ve Afrika'da ise minimum prevalansa sahiptir. Her iki cinste yaş ile birlikte görülme sıklığı artarken; kadınlarda daha sık görülmektedir. En sıklıkla sliding tip hernie gözlenir. Tip 1 hiyatal herni, genç ve orta yetişkin dönemde sık görülürken, diğer hiyatal tip herniler yetişkinlerde ve kadınlarda daha sık görülür.

Gastroözofageal reflülü olguların 1/2'sinde kayan tipe hiyatal herni mevcuttur, hiyatus hernili olguların 1/3'ünde gastroözofageal reflü mevcuttur.

Travmatik diyafragma hernileri, her yaşta görülebilmektedir.

ETİYOLOGENEZ

Edinsel diyafragma hernileri, intraabdominal basınç artıran obezite gibi durumlar yanı sıra travmatik veya yatrogenik nedenlidir. Hiyatal hernilerin etiopatogenezi çoğu zaman belli olmamakla birlikte özofagus kontraksiyonları ile midenin diyafragma üzerine çekilmesi, intraabdominal basınç artışı nedeniyle midenin diyafragma üzerine itilmesi, hiyatal bölgenin ve frenoözofageal bölgenin zayıflaması veya atrofisi gibi nedenler ya da bu nedenlerin birlikteliği sonucu meydana gelir. İntra abdominal basıncın artması ve özofagusun motilite bozuklukları, faringoözofageal membranın diffüz olarak gevşemesine ve kayıcı tipe hiatal hernidenen olur.

Hiyatus hernisi çok nadiren özofageal hiyatus veya frenikoözofageal ligamentte genişleme tarzında gelişim kusuru sonucu konjenital olarak da meydana gelebilir. Bu gibi durumda genellikle ağır konjenital kardiyak malformasyonlar da beraberinde olabilmektedir.

Hiyatal herni aşırı zayıflık, travma, yaşlılık gibi kas zayıflaması sonucunda oluşabileceği gibi aşırı kilolu veya obez kişilerde karın içi basıncın artması da herni gelişimini kolaylaştıran faktörlerdir. Aşırı konstipasyon, gebelik, kronik öksürük, safra taşlarının kusma öğürmeyi artırması, kifoskolyoz gibi durumlar hiyatal herni gelişimini kolaylaştıran faktörlerdir.

Ayrıca bazı yiyecek ve içecekleri (nane, kahve, bira şarap gibi fermente alkollü içecekler, gazlı içecekler), sakız çiğnemek, yemek borusunun fazla olması, çok sıcak ve çok soğuk yiyecek ve içecekler, baharatlı besinler, asidik besinler, sindirimi zor besinler, sigara ve alkol mide fonksiyonlarını etkileyerek hiyatal herniye yol açtığı düşünülmektedir.

PATOLOJİ

Travmatik diyafragma hernisi, genellikle penetran yaralanma ile olur. Herni büyüyerek, aylar yıllar sonra belirti verebilir. Yatrogenik diyafragma hernisi, geçirilmiş abdominal ve torasik cerrahilere sonrası gelişir (özofajektomi, gastrektomi, nefrektomi, akciğer lobektomi, karaciğer rezeksiyonları gibi). Travmatik veya yatrogenik hernilerde diyafragma hernisi yeri değişiklidir; ancak hiyatal hernilerde defekt herni tipine göre değişmektedir.

Kayıcı tip (Tip I) hiatal hernide gastroözofageal bileşke, proksimal kardial ile birlikte intratorasik olarak, posterior

mediastinumda izlenir. Kayıcı tipte hernide endoabdominal fasya intakttır ve gerçek anlamda bir herni kesesi gözlenmez ancak özofagus fonksiyonel olarak kısalmıştır.

Paraözefageal (Tip II) hiatal hernide faringoözefageal membran ve diyaframatik krusun fokal güçsüzlüğü nedeni ile oluşur. Bu durumda fastroözefageal bileşike ve kardial diyafram altındaki normal pozisyonunu korurken, gastrik fundus ve/veya büyük kurvatürün bir bölümü, bir herni kesesi oluşturarak pleval kaviteye doğru hiatustan geçerek ilerler. İlerlemiş olgularda midenin büyük bölümü sağ hemitoraksa migre olurken, retroperitoneal olarak duodenumla beraber sabitlenen pilor ve küçük kurvatür intra abdominal izlenir.

Tip III hiatal herni, hem Tip I hem Tip II komponentlerini içerir. Gastroözefageal bileşike ve kardial her ne kadar intratorasik olsa da, fundus ve büyük kurvatür kardianın daha superiorunda kalır. Oluşan defekt Tip I hernininkinden daha büyüktür.

Tip IV hiatal hernide Tip III herniye ek olarak mide ve özofagus dışında başka intra abdominal organlar (dalak, ince veya kalın barsak) da herni kesesinin içinde bulunur. Paraözefageal ve mixed tip herniler, kayıcı tipte özefageal herniye oranla toplumda çok daha az görülürler. Opere edilen hasta popülasyonu içinde bakıldığında literatürde çoğu seri bu hastaların oranını %5 civarında vermektedir.

Hiyatal Herniler; gastroözofageal reflü, özofajit, obezite, safra taşı, ağır demir eksikliği anemisi, akalazy gibi çeşitli hastalıklarla ilişkisi gösterilmiştir. Ancak hiyatal hernide her zaman gastroözofageal reflü olmayabilir.

KLİNİK

Hiyatal herninin en sık görülen semptomu gastroözofageal reflüdür. Hiyatal hernide distal özofageal peristaltizmde azalma mevcuttur ve asit klirensi azalmıştır. Gastroözofageal reflülü hiyatal hernide, gastroözofageal regflü hastalığı daha şiddetli seyredir.

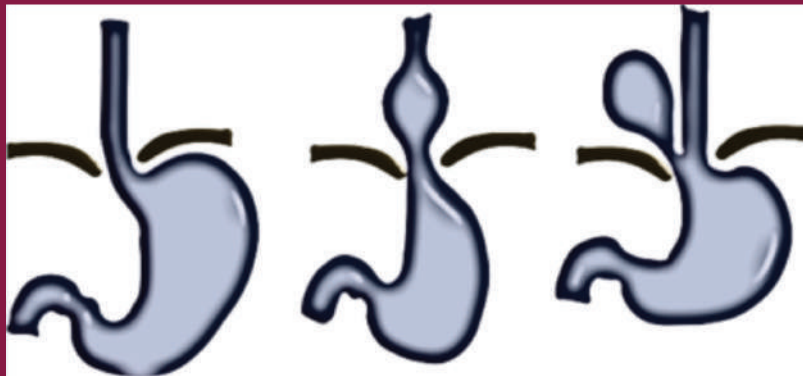
Edinsel diyafragma hernilerinde genellikle ek anomali olmaz, ancak yenidoğan ve küçük çocuklarda diyaframa hernisinde ek anomali açısından dikkatle araştırılmalıdır. Yenidoğan veya küçük çocuklarda hiyatal hernie varsa (ki bu çok nadiren konjenitaldir) eşlik edebilecek kardiyak anomaliler, GER, ve kısa özofagus açısından dikkatlice değerlendirilmelidir.

Tip II-IV herniler, ilk bakışta çoğu zaman asemptomatik görünürler, rutin bir akciğer grafisi sırasında farkedilinceye kadar teşhis edilemeyebilirler. Sadece %5'i gerçekten asemptomatiktir, dikkatli sorgulama ile çoğu hastada herniye sekonder, yıllar içinde yavaşça progrese olan belirtiler saptanmıştır. Midenin intratorasik migrasyonu, genellikle obstrüktif semptomlarla hastanın yeme alışkanlıklarını değiştirir. Erken doyma, dispepsi, yemekle ilişkili mide ağrısı ve zaman zaman kusma, yıllar içerisinde progrese olarak kilo kaybına sebep olabilir. Ayrıca gastroözofageal bileşkenin intratorasik pozisyon aldığı durumlarda, reflü/aspirasyon semptomları klinik tabloya eklenebilir.

Semptomların ortaya çıkışı ve ilerlemesinin uzun zaman alması dolayısıyla bazı hastalar, oldukça büyük hernileri şaşırı şekilde iyi bir şekilde tolere ediyormuş gibi görülebilirler. Paraözefageal herniler mukoza ülserleri ve beslenmeye olan direkt etkilerinden dolayı hastalar demir eksikliği anemisine yatkındır; %21'i anemiktir. Paraözefageal hernilerin en korkutucu komplikasyonu volvulus ve stangülasyondur. Tip II herni, fokal bir defekte sahip olması nedeni ile en riskli grup olarak görülmüştür.

RADYOLOJİ

Direkt batin grafisi ve kontrastlı pasaj grafisi ile hiyatal hernie tanısı konulur. Hepatobiliyer US, BT veya MRG ayırıcı tanı veya eşlik eden patolojiler açısından gerekli olabilmektedir.



Resim 1 A, B, C. Normal özofagus, mide, hiyatus (A). Sliding tip hiyatal hernide özofagogastrik bileşke intratorasiktir (B). Parahiyatal veya paraözofageal hernide midenin fundusunun bir kısmı toraks içine herniye olmuştur; ancak özofagogastrik bileşke diyafragma altında normal yerindedir (C).

LABORATUVAR

Özofagoskopi ve özofageal manometri ile özofagus veya midede problem olup olmadığı, semptomların mide fitiği kaynaklı olup olmadığı değerlendirilir.

Hiyatal hernie olgularında demir eksikliği anemisi de görüldüğü için olgularda hemogram, demir ve demir bağlama kapasitesi de değerlendirilmelidir.

Hiyatus Hernisinde üst pasaj grafisinde gastroözofageal bileşkenin yerine göre hangi tip olduğuna karar verilir:

- **Tip 1:** Sliding (Gastroözofageal bileşke ve mide kardiası torakstadır),
- **Tip 2:** Rolling, paraözofageal (Gastroözofageal bileşke yerinde, midenin fundusu torakstadır),
- **Tip 3:** Mixt tip, sliding + rolling (Gastroözofageal bileşke ve midenin fundusu torakstadır),
- **Tip 4:** Dev hiatal herniler (Gastroözofageal bileşke yerinde, midenin çoğu, kolon, omentum, dalak torakstadır).

AYIRICI TANI

- CCAM,
- Mediastinal tümörler,
- Akciğer sekestresyonu-ekstrapulmoner,
- Pnomoni sonrası pnomatoseller,
- Diyafragma evantrasyonu:
- Nervus Frenicus felci veya ön boynuz hücresi dejenerasyonu sonucunda diyafragma evantrasyonu gelişebilmektedir; iatrojenik olarak cerrahi sonrası da görülebilmektedir.
- Konjenital diyafragma hernilerinde %10-15 olguda görülen herni kesesi, CDH'nin diyafragmanın evantrasyonundan ayrılmasını güçleştirebilir. Diyafragma evantrasyonunda diyafragmanın kas lifleri vardır; fakat herni kesesinde musküler yapı yoktur, sadece plöroperitoneal mebrandan oluşur.
- Skopi altında yapılan incelemede diyafragmanın paradoksal solunum hareketi olması evantrasyon için çok tipiktir.

Ekspiyum ve inspiyumda alınan akciğer grafisi ile tanı koymak mümkündür; ancak küçük çocuklarda bunu yapmak zordur.

TEDAVİ

Tanı konulduğunda elektif şartlarda cerrahi yapılmalıdır. Açık cerrahi onarım yanı sıra laparoskopik veya torakoskopik onarım da yapılabilmektedir. Ameliyatta hiyatal hernie onarımı yanı sıra gastroözofageal reflü açısından antireflü cerrahi de yapılmalıdır. Hiyatal hernielerde eşlik edebilecek GER, Barret özofajit veya kısa özofagus açısından ameliyata özofagoskopi ile başlanılmalıdır.

KOMPLİKASYONLAR/PROGNOZ

- Gastroözofageal reflü,
- Dumping sendromu (yatrogenik vagus siniri zedelenmesi),
- Diyafragma evantrasyonu (yatrogenik frenik sinir zedelenmesi),
- Nüks.

KAYNAKLAR

1. Puri P. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration, Chapter 13. In Puri P, Höllwarth ME; Pediatric Surgery. (In Series Editors: Lumley JSP, Siewert JR; Springer Surgery Atlas Series). Springer-Verlag, Berlin Heidelberg New York, 2006;115-124.
2. Georgeson KE. Gastro-esophageal Reflux and Hiatus Hernia, Chapter 6. In Puri P, Höllwarth ME; Pediatric Surgery. (In Series Editors: Lumley JSP, Siewert JR; Springer Surgery Atlas Series). Springer-Verlag, Berlin Heidelberg New York, 2006;49-61.
3. Stolar CJH, Dillon PW. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration, Chapter 63. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldame A, eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, Saunders/Elsevier, 2012;809-824.
4. Matthew T. Harting MT, Hollinger LE, Lally KP. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration, Chapter 24. In Holcomb GW III, Murphy JP, St. Peter SD. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, Elsevier, 2020;377-402.

KONJENİTAL DİYAFRAGMA HERNİSİ

Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Diyafragmada konjenital olarak pleuroperitoneal membranın tam kapanamaması sonucunda oluşan defektten karın içi organların göğüs boşluğuna fıtıklaşmasına konjenital diyafragma hernisi (CDH) denir. CDH embriyonik gelişim dönemindeki aksaklıklar nedeniyle intrauterin dönemde oluşmuş hernilerdir.

Diyafragma Hernisi ilk kez 1575'te Ambroise Pare tarafından tanımlanmıştır. 1761'de Morgagni, 1848'de Bochdalek tarafından kendi isimleriyle anılan Morgagni hernisi ve Bochdalek hernilerini tariflemişlerdir. 1889'da erişkinde ilk başarılı diyafragma onarımı yapılmasına rağmen çocuklarda ilk başarılı onarım 1940'da yapılmıştır.

CDH'lerin %85'ini posterolateral diyafragma hernisi (Bochdalek hernisi) oluşturur. Posterolateral olmayan diğer konjenital herniler üç gruba ayrılır:

- Retrosternal veya parasternal herniler (Morgagni-Larrey hernisi),
- Santral tendonun ön kısmında bulunan ve diğer anomalilerle ilişkili olan herniler (Anterior Septum Transversum hernisi),
- Defektin sıklıkla diyaframın kas dışı santral tendinöz kısmında olduğu santral herniler (Konjenital Hiatus hernisi).

EPİDEMİYOLOJİ

CDH insidansı canlı doğumlarda 1/2500-5000; ölü doğumlarda 1/1000 oranında görüldüğü bildirilmektedir. %85'i posterolateral (Bochdalek) hernisi, %15'i Morgagni hernisi, %1'den azı diğer kongenital hernilerdir (septum transversum, santral veya hiatus hernileri).

CDH'nin yaklaşık %85-90'ı solda, %10-15'i sağda görülürken, %2'si bilateraldir. Olguların yaklaşık %60'ında hastalık tek başınadır ve başka bir konjenital anomali eşlik etmez. Fıtık kesesi %10-38 olguda mevcuttur.

Bir sendromun parçası olmayan eşlik eden anomaliler %16-53 oranında görülürler ve görülme sıklıklarına göre kardiyovasküler (%14-27), ürogenital (%5-18), kas iskelet sistemi (%7-16), merkezi sinir sistemi (%10-13), gastrointestinal (%6), kraniofasyal (%5) ve pulmoner (%2) defektlerdir. Diyafragma defektinin geniş

veya bilateral olduğu hallerde birden fazla eşlik eden anomali olduğu belirtilmiştir.

CDH'de eşlik eden anomali oranı %40'lara kadar çıkabilir; ölü doğum ve düşüklerde göz önüne alınırsa bu oran %95'e yükselir. Hastaların %10'unda eşlik eden kardiyak anomali bulunmaktadır. Ciddi kardiyak defektlerin ve genetik anomalilerin prognoz üzerinde negatif etkisi vardır. Bu yüzden fetal ekokardiyografiyle tam tanimsal inceleme ve amniyosentez ile doğum öncesi karyotip incelemesi yapılması oldukça önemlidir.

Sayısal kromozom anomalileri (trizomi 18 veya tetrazomi) veya yapısal kompleks kromozom anomalileri (kromozom 11 ve 22 arasındaki dengesiz translokasyonlar; 12q, 4p ve 8p'deki delesyonlar vb.) CDH hastalarının %3-40'ında görülür. CDH ile kromozom 1q41q42 delesyonu arasındaki ilişki gösterilmiştir. Çoğu izole herni olgusu sporadiktir, ancak ikizlerde veya iki kuşak boyunca görülen olgular mevcuttur.

CDH içeren çok sayıda genetik sendrom bulunur: Fryns, Brachman de Lange, CHARGE, Goldenhar, Smith-Lemli-Opitz, Simpson Golabi-Behmel, Fraser, Beckwith-Weidemann, Denys Drash, Marfan, Kraniyo frontonazal sendrom, multipl pterygium, Noonan ve spondilokostal dizostoz vb. sayılabilir.

ETİYOLOGENEZ

KDH'nin etiolojisine yönelik mekanizmalar halen açık olmamakla birlikte öne sürülen çeşitli teoriler bulunmaktadır. İlk teori diyafragmadaki malformasyonun komşu akciğer dokusundaki gelişim bozukluğuna sekonder geliştiği üzerinedir. İkinci teori diyafragmanın frenik sinir tarafından beslenmesinin kusurlu meydana gelmesi ve bunun da diyafragma kaslarının düzgün gelişimini bozduğu şeklindedir. Üçüncü teori geleneksel olarak en sık önerilendir; plöroperitoneal kanalın kapanmasında bir problem sonucunda herni gelişmektedir. Dördüncü teoride üzerinde durulan, herniasyon bölgesindeki diyafragma liflerinin gelişmediği veya çok zayıf oldukları, böylece büyüyüp gelişen batın organları karşısında yırtılmaya müsait olmalarıdır.

Ayrıca diyafragma defektinin, normal diyafragma gelişimine yön veren bir veya daha fazla genle ilişkisi olduğuna da inanılır. A vitamini eksikliği, anti-epileptik ilaçlar ve talidomid gibi bazı teratojen faktörlerinde diyafragma hernisine yol açığı öne sürülmektedir.

PATOLOJİ

Konjenital diyafragma hernilerinin patolojisi, diyafragmada defekt, pulmoner hipoplazi (pulmoner hipertansiyon) ve batin organlarının toraks içine yer deęiřtirmesi olmak üzere üç komponentten oluşur.

Diyafragmanın embriyonik dönemde 4-12. haftalar arasında dört yapıdan gelişir: Septum transversum (önde), dorsal özofagus mezenterisi (mezoözofagus), plöroperitoneal membranlar arka-yan) ve periferik kenarlar. Onuncu hafta civarında diyafragmada plöroperitoneal membranlar tam olarak kapanmamışsa diyafragmada defekt meydana gelir.

Embriyoda, barsaklar önce karın dışında gelişirler (fizyolojik gastroşizis dönemi) 8-10. hafta karın içine dönerler. Barsaklar karın içine geri döndüğünde (10. hafta civarında) pleuroperitoneal membran tam kapanmamışsa karın içi organlar toraks içine geçer, CDH meydana gelir. Bazen sadece midgut değil karaciğer sol lobu, dalak veya böbrek de toraksa geçebilir. Midgut'un toraks içinde kalması, bağırsağın rotasyonunu tamamlayamamasına ve bağırsağın malfiksasyon anomalilerine neden olur; bu da volvulusa yol açabilir.

Toraks içine geçen barsakların bası etkisiyle akciğer gelişimi etkilenir. Öncelikle, gestasyonun 5-16. haftalarında, herniasyondan dolayı gelişen akciğer için yeterli boşluğun bulunmaması bronşiyal dallanmayı azaltıp daha az alveol gelişimine yol açar ve gelişmeye çalışan akciğere bası daha da artar; böylece hava yollarının çapı ve alveol sayısı azalır, interstisyel alan artar ve alveolar boşluk ile gaz alışveriş yüzey miktarı düşer. Buna paralel olarak damarsal deęişiklikler ortaya çıkar. Normal damar sayısı azalırken küçük intraasiner arteriyollerin kas tabakaları belirgin kalınlaşma gösterir. Pulmoner damar yatağının kesitsel çapının azalması kapiller kan akım hızını düşürür. Anormal pulmoner vazokonstriksiyon tabloya eşlik edince kan akımı daha da azalır. Bu deęişiklikler doğum sonrasında kendini pulmoner hipoplazi ve pulmoner hipertansiyon şeklinde gösterirler. Pulmoner hipoplazi hem lezyon tarafında hem de karşı taraftaki akciğerde mevcuttur. Bu deęişikliklerin derecesi yaşamı belirleyen en önemli etkidir.

Bebek doğduğunda göbek kordonu kesildikten sonra fetal sirkülasyon, neonatal sirkülasyona döner; nefes alıp vermekle aiveollere hava giriři başladığında arteriollerin muscularis tabakası kalın olduğu için kan gazı deęişimi yeterince yapılamaz; pulmoner vazokonstriksiyon yani persistan pulmoner hipertansiyon nedeniyle pulmoner vasküler yatak yapılanamaz. Yenidoğanda pulmoner hipertansiyon nedeniyle kan sağdan sola şantlaşır, sistemik oksijenasyon bozulur. Ortaya çıkan hipoksi pulmoner hipertansiyonu daha da artırır.

KLİNİK

CDH'sinde klinik bulgular deęişkendir. Hastanın kliniğini (ve prognozunu) patolojinin oluşum zamanı, toraksta bulunan organ miktarı, akciğer ve mediasten basısı, akciğer hipoplazisi derecesi belirler.

Maternal polihidramnios %20-70 kötü prognoz işaretidir. Bebek doğduğunda ise solunum sıkıntısı, siyanoz, takipne, kalp seslerinin karşı tarafta duyulması, herni tarafında toraksta barsak seslerinin duyulması, çökük (skafoid) karın ile kendini belli eder. Ağır akciğer hipopalzili olgularda APGAR düşük olduğu için doğar doğmaz entübe edilmesi gerekebilir.

Ek anomali oranı yüksektir. Multipl anomali %40 civarındadır. Her olguda az veya çok akciğer hipoplazisi ve buna baęlı olarak pulmoner hipertansiyon, malrotasyon/malfiksasyon anomalileri bulunmaktadır. Kardiyak anomaliler (VSD, PDA, vasküler ring, aort koarktasyonu) genellikle olguların yarısında eşlik edebilmektedir. On üç-on sekizinci trisomi eşlik edebilir; bu olgularda ağır kardiyak malformasyonlar mevcuttur. Özofagus atrezisi, omfalosel, miyelomeningosel nadiren görülebilir.

Epigastrik omfaloselli olgularda Cantrell Pentalojisi açısından dikkatli olunmalıdır. Cantrell Pentalojisi'nde epigastrik dev omfalosel, sternal kleft, kardiyak anomali, ektopia kordis, ön diyafragma hernisi eşlik eder; ölümcül bir anomalidir; üç komponentin eşlik ettiği hafif formları yaşayabilmektedir.

RADYOLOJİ

Prenatal US ile CDH tanısı konulabilmektedir. Yirmi dördüncü haftadan önce tanı alma, mide ve kc sol lobu toraks içinde, erken hidrops fetalis bulguları gelişirse kötü prognoz işaretidir. Bu olgularda fetal trakeal balon uygulaması yapılabilmektedir. Ancak olgu seçimi MRG ile fetal akciğer/baş oranı ile yapılır. Bu oran 1,5 üzerinde ise prognoz iyi; 1'in altında ise kötü; 1-1,5 arasında ise fetal trakeal balon uygulama ile %60 başarı elde edilmiştir.

Akciğer grafisi (ön ve yan): Herni tarafında diyafragma konturu seçilmez (sağ taraf hernide karaciğer domu diyafragma zannedilebilir, dikkatli olunmalıdır), lezyon tarafında barsak ansları toraks içinde izlenir; kalp ve mediasten karşı tarafa itilmiştir (Resim 1A). Diyafragma hernili olgularda her aşamada pnomotoraks görülebileceği akılda tutulmalıdır (Resim 1B).

Ek anomalili olgularda örneğin Cantrell Pentalojisi'nde epigastrik yerleşimli Omfalosel (Resim 2A); ve babygrafisinde atipik görümlü bulgular görülebilir (Resim 2B).

Morgagni hernisinde semptomatik olmadığı için akciğer grafisinde üst epigastriumda veya toreaxs içinde orta hatta barsak ansları görülür ve tesadüfen tanı konulur (Resim 3A). Tanıdan emin olmak için lateral grafi ve opakt grafi görülmelidir. Morgagni hernisinde genellikle herni kesesi için

kolon gridiği için baryum enema yapılarak ön ve yan grafi ile tanı kesinleştirilir (Resim 3B, C).

Yenidoğanda ilk akciğer veya batın grafisi çekilirken dikkat edilmesi gereken hususlar: Grafide hastanın sağ tarafını gösterir sağ işaretini konulmuş, NGT takılmış, bebek ayakta dik pozisyonda, akciğer ve batın dahil olmalıdır.

Ekokardiyografi, abdominal ve kraniyal ultrason yapılmalıdır.

LABORATUVAR

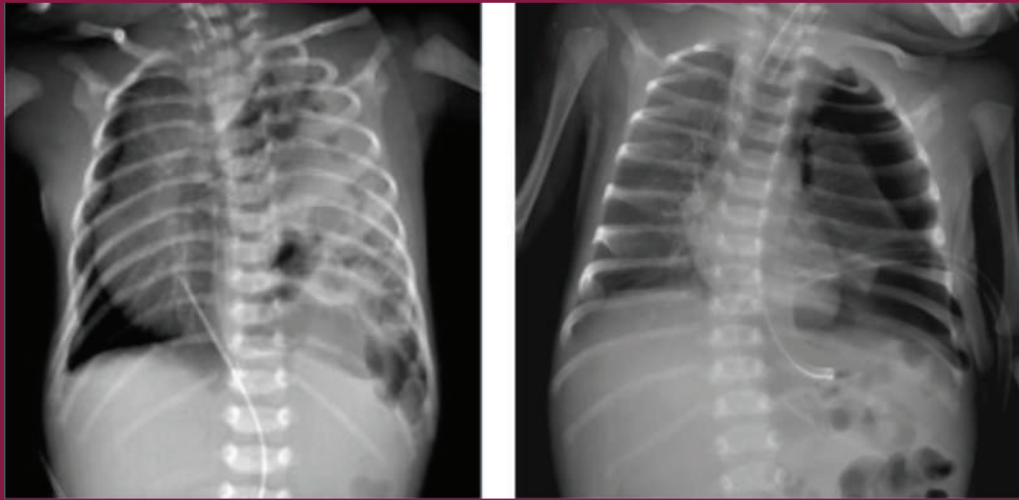
Maternal polihidramniyoslu olgularda fetal US ile diyafragma hernisi saptanırsa amnion sentezde düşük lesitin/sfingomiyelin

oranı saptanabilir. Bu durumda bebek doğar doğmaz hastaya surfaktan uygulanabilir. Kordosentez yapılarak eşlik edebilecek genetik anomali varlığı araştırılır.

Bebek doğduğunda solunum sıkıntısı varsa hemen kan gazı değerleri görülmelidir. Kan gazı ve laktik asidoz takibi önemlidir. Dismorfik bulgular varsa kromozom ve gen analizi yapılmalıdır.

AYIRICI TANI

- Konjenital kistik adenomatoid malformasyon
- Akciğer sekestresyonu-ekstrapulmoner
- Diyafragma evantrasyonu



Resim 1A, B. Yenidoğanda sol diyafragma hernisi; kalp ve mediasten sağa itilmiş, barsaklar göğüs içinde olup batında barsak gazı izlenmemektedir (A). Sol diyafragma onarımı yapılmış bir olguda postoperatif üçüncü gün gelişen sol pnomotoraks için tüp torakostomi yapılmıştır. CDH'de pnomotoraks ameliyat öncesi veya sırasında veya sonrasında her aşamada görülebilecek bir durumdur (B).

CDH: Konjenital diyafragma hernisi



Resim 2A, B. Cantrell pentalojili bir yenidoğanda epigastrik omfalosel (A); doğardoğmaz çekilen baby grafisinde diyafragma defektine bağlı ön sentrum tendineum hernisi; bu bölgede geniş bir hava imajı izlenmektedir (B).

- Pnomoni sonrası pnomatoseller (ilerleyen yaşlarda karışabilir)
- Pnomotoraks ve diğer hava kaçağı sendromları
- Mediastinal kist ve tümörler.

TEDAVİ

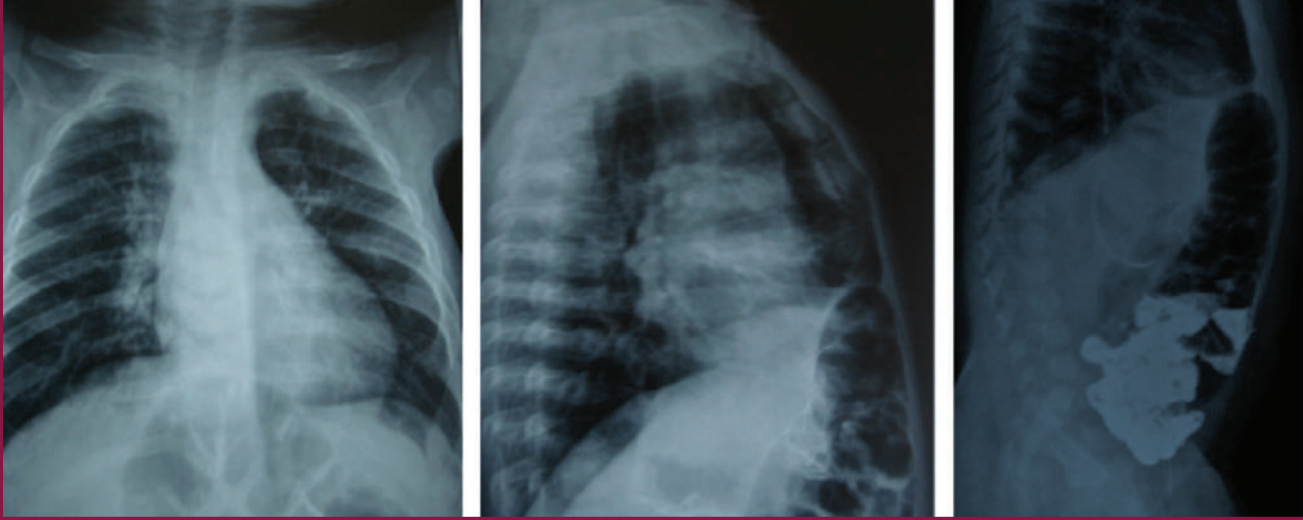
CDH'nin tedavisi cerrahidir; ancak hasta stabil oluncaya kadar (mekanik ventilasyonda iken kan gazı değerlerinin normal sınırlarda olması sağlanınca) opere edilmelidir. Sol diyafragma hernilerinde soldan laparotomik veya laparoskopik onarım; (ve ön septum transversum hernilerinde orta hattan laparotomi veya

laparoskopi; sağ diyafragma hernilerinde ise sağ torakotomi veya torakoskopi ile onarım yapılır. Defekt genellikle primer kapatılabilmektedir; nadiren büyük defektlerde flep, greft veya mech konulması gerekebilmektedir (Resim 4A-C).

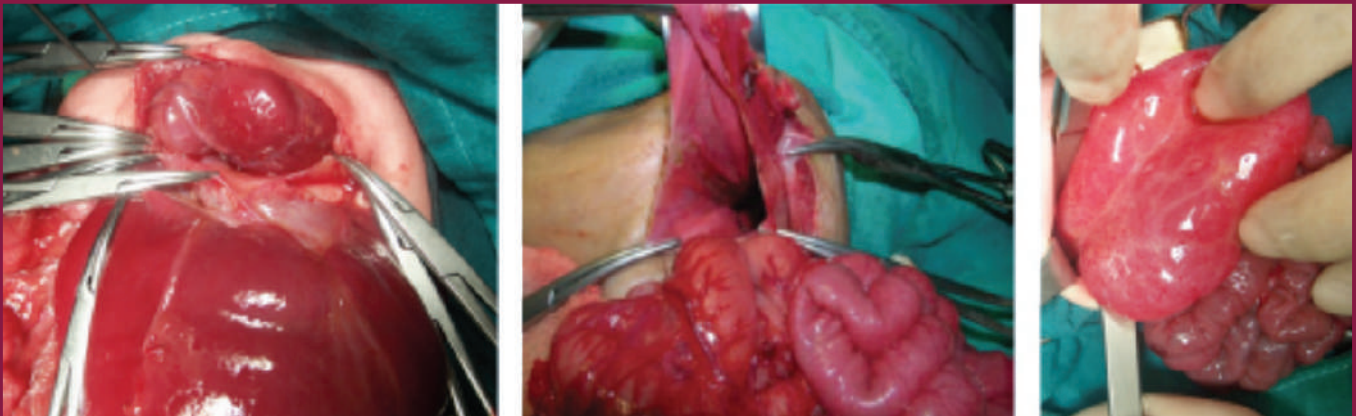
Takepte dikkat edilecek özellikler Honeymoon periyodudur, yanıtıcı iyilik hali görülebilir. Pulmoner hipoplazi nedeniyle persistan fetal dolaşım ve pulmoner hipertansiyonun medikasyonu çok önemlidir.

Stabilizasyon için Tedaviler:

- Yüksek frekanslı mekanik ventilasyon



Resim 3A-C. Bir yaşındaki hastada öksürük, karın ağrısı ve kusma nedeniyle çekilen grafide epigastrik bölgede barsak gaz gölgesi diyafragma seviyesinde izlenmesi, morgagni hernisi olabileceği şüphesi doğurdu (A). Lateral akciğer grafisinde diyafragmanın önce açık olduğu barsakların retroseternal aralığa doğru herniye olduğu görüldü (B). Hastanın lavman opakt grafisinde kalın bağırsağın morgagni hernisi içine doğru uzandığı görüldü (C).



Resim 4A-C. Laparotomi ile diyafragma herni onarımı yapılan üç farklı olgudan görünüm: Cantrel pentalojili olguda ön septum transversum defektinden abdomene doğru kayan ektopia kordis izlenmektedir (A). Sol diyafragma hernisinde herni kesesi mevcut olup kese açılarak toraks içindeki akciğerin durumu gözlenmiştir (B). Bir başka olguda sol diyafragma hernisi ile birlikte akciğer sekestrasyonu tespit edilmiştir (C).

- HFJV, HFO
- ECMO
- Nitrik oksit, surfactan
- Likid ventilasyon.

KOMPLİKASYONLAR/PROGNOZ

- Pnomotoraks (%7-20); doğum anından itibaren her aşamada görülebilir. Morbidite ve mortaliteyi artırmaktadır.
- Şilotoraks, abdominal organ yaralanması operasyon sırasında olabilmektedir.
- Herni nüksü %10-20, genellikle çok gergin kapatılan veya emilebilen sütür kullanılan olgularda görülebilmektedir.
- Gastroözofageal reflü özellikle hiyatal hernilerde veya geniş hernilerde diyafragma kapatılırken hiyatus cruslarının konfigürasyonunun bozulmasıyla meydana gelebilmektedir,
- Bronko pulmoner displazi: Uzun entübe kalan tüm olgularda karşılaşılabilecek bir durumdur.
- Brid ileusu veya volvulus.

Konjenital diyafragma hernilerinde yaşam oranı; İlk 18-24 saate semptomatik olanlarda <%50, >24 saatten sonra semptomatik

olanlarda %70-90 arasındadır. Ekstra Membranoz Corporal Oksijenasyonda (ECMO) survey %50-60 gibidir. Yaşayan olgularda yaşlarına göre akciğer fonksiyonlarında azalma mevcuttur.

Morgagni hernisinde yenidoğan döneminde belirti olmaz; akciğer grafisi çekildiğinde tesadüfen farkedilir. Genellikle bir yaşlarında tanı alırlar; prognoz çok iyidir.

KAYNAKLAR

1. Puri P. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration, Chapter 13. In Puri P, Höllwarth ME; Pediatric Surgery. (In Series Editors: Lumley JSP, Siewert JR; Springer Surgery Atlas Series). Springer-Verlag, Berlin Heidelberg New York, 2006;115-124.
2. Stolar CJH, Dillon PW. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration, Chapter 63. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, Saunders/Elsevier, 2012;809-824.
3. Matthew T. Harting MT, Hollinger LE, Lally KP. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration, Chapter 24. In Holcomb GW III, Murphy JP, St. Peter SD. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia, Elsevier, 2020;377-402.

YENİDOĞANDA İNTESTİNAL SİSTEM MALFORMASYONLARI

Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Yenidoğanda intestinal sistem malformasyonları, ağızdan anüse kadar gastrointestinal sistemin doğuştan agenezi, atrezi veya stenoz veya displazi şeklindeki gelişimsel tüm anomalilerini kapsamaktadır. Gastrointestinal sistem ağız, yutak, özofagus, mide, duodenum, jejunum ve ileum, kolon ve anüsten oluşur. Ayrıca hepatobiliyer sistem, pankreas da gastrointestinal sistemin en önemli diğer organlarıdır. Embriyogenezden itibaren tüm gastrointestinal sistemi etkileyen gelişim kusurları değişik tipte ve seviyede malformasyonlar ile karşımıza çıkar.

Yenidoğanda intestinal sistem malformasyonları aşağıdaki alt başlıklarda incelenecektir:

*Özofagus atrezisi
*Yenidoğanda intestinal obstrüksiyonlar
*Anorektal malformasyonlar
*İntestinal atreziler: Pylor, duodenum, jejunioleal
*İntestinal obstrüksiyonlar
** Malrotasyon/volvulus
**Mekonyum ileusu
**Mekonyum tıkaçı sendromu
**Hirschsprung hastalığı
**NID

ÖZOFAGUS ATREZİSİ

Giriş ve Tanım

Özofagus atrezisi (ÖA) özofagus devamlılığı ve bütünlüğünün bozulduğu konjenital bir anomali durumudur; özofagusun mezenteri olmaması sebebiyle ÖA durumunda özofagusun üst ve alt kısmı eldiven parmağı gibi ködür ve her iki uç birbirinden ayrıktır. Ayrıca sıklıkla trakea ile arasında bir fistülde olabilmektedir. Fistül en sıklıkla distaldeki özofagus ile olup, daha nadiren proksimal özofagus veya her iki özofagus ucu ile birlikte olabilmektedir. Dolayısıyla ÖA ile trakeoözofageal fistül (TÖF) birlikte değerlendirilir.

Epidemiyoloji

ÖA ve TÖF için dünyanın farklı yerlerinden yayınlarda değişik insidanslar (800 ile 12.000 canlı doğumda bir) bildirilmiştir; bu

nedenle kesin bir insidans bilinmemekle birlikte 3.750-4.500 canlı doğumda bir olarak kabul edilir.

Erkek/kız oranı anomali tipine göre farklılıklar göstermektedir. İzole TÖF olgularında 2,29, izole ÖA olgularında 1,33, ÖA ve TÖF olgularında 1,44 olarak bulunmuştur.

İlk hamilelikte, 20 yaşından altındaki anne yaşında ve ileri anne yaşında daha sık olarak görülmektedir. Gebelikte, izole ÖA bulunan olgularda %85, beraberinde TÖF bulunan olgularda ise %30 sıklıkla polihidramnios görüldüğü bildirilmiştir.

Anne ve babadan birisi ÖA ile doğmuşsa çocuklarında da görülme ihtimali %3,6 olarak bulunmuştur. Sağlıklı anne-babanın ÖA ile dünyaya gelen çocuğundan sonra diğer çocuklarında da ÖA görülme ihtimali %0,5-2'dir. ÖA'lı iki çocuğu bulunan ailenin üçüncü çocuğunda da görülme ihtimali %20'ye yükselmektedir. ÖA'lı olgular arasında ikiz olma insidansı %6 bulunmuştur.

ÖA tek veya çift yumurta ikizlerinde normal popülasyondan daha sık olarak görülür. ÖA bulunan bebeklerde trizomi 13, 18, 21 görülme ihtimali normal popülasyondan daha fazladır (%6,6).

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Etiyoloji kesin bilinmemekle beraber diyabetik annelerde, oral kontraseptif kullanan annelerde, hamilelikte östrojen ve progesteron preparatları kullananlarda, ya da talidomid kullananlarda ÖA'lı bebek doğurma oranı yüksek bulunmuştur. Birtakım sendromlarla birlikte görülmesi, ya da ÖA'lı olgulara sıklıkla diğer sistem anomalilerinin de eşlik etmesi dolayısıyla etiyojide genetik birtakım etmenlerin yanı sıra bir çevresel faktörler, teratojenik ilaçların ya da kimyasal etmenlerin rol oynadığı yani multifaktöriyel olduğu bir gerçektir.

Embriyonik hayatta 21. gün ön bağırsağın üst ön yüzünde trakeal tomurcuklanma başlar ve aşağıya doğru uzayarak trakeobronşiyal dallanmayı meydana getirir, bir yandan da ön bağırsağın en üst noktadaki bu iki yapının lümenleri apopitozis ile açılmaya başlar. Yirmi sekizinci günde trakea ve özofagus oluşmuş ve her ikisi birbirinden ayrılmış ve kanalize olmuşlardır. Ayrılmanın yönü aşağıdan yukarı doğrudur. Fertilizasyondan 7-8. haftaya kadar özofagus lümeni respiratuvar epitel ile doludur. Özofagustaki uzama ile mide, diyafragmanın altına doğru taşınır. Özofagus sirküler kas tabakası 6. haftanın başında, longitudinal kas tabakası da 7. haftada oluşmaya başlar ve gelişiminin tamamlanması 12. haftaya kadar sürer. Nervus vagusun 6. haftanın başında hemen kas tabakasının dışında olduğu saptanmıştır.

Normal embriyolojik gelişim sürecine göre, gestasyonun 32. gününde trakeoözofageal septum oluşumunu tamamlamış, fetüste trakea ve özofagus ayrı ayrı yapılar halinde görünür duruma gelmiştir. Dolayısı ile ÖA'nın, gestasyonun 32. gününden önce meydana gelen olaylara bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir.

Atrezi ve fistül oluşumu ile birlikte diğer ek anomalilerin tam olarak nasıl geliştiği açıklık kazanmamıştır. İşte bu dördüncü haftada özofagusun gelişiminde bir duraksama olması fistülli veya fistülsüz ÖA ile sonuçlanmaktadır.

Bu duraksamaya nelerin neden olabileceği konusunda değişik görüşler mevcuttur. ÖA'lı olgularda beraberinde kardiyak anomalilerin de çok olması sebebiyle embriyonik dönemdeki büyük kalp ve damarlarının ön bağırsağa yapmış olduğu baskı nedeniyle ÖA geliştiği yönünde görüşler son yıllarda çok popülerizedir.

Günümüze kadar ÖA gelişimi ile ilgili ortaya atılan teoriler; intraembriyonik basınç teorisi, epitelyal tıkanıklık teorisi, büyümede değişiklik teorisi, vasküler teoridir.

Patoloji

ÖA'lar, özofagusun her iki ucu kör veya TÖF durumuna göre isimlendirilir; beş ana başlık altında sınıflandırılmaktadır. Bu tipler roma rakamları, arabik rakamlar, alfabe harfleri ile de gösterilmekle birlikte karışıklık olmaması için her bir tipin ismiyle anılması tercih edilmektedir. Son yıllarda konjenital özofageal darlıklarda ÖA'ları başlığı altında değerlendirilmektedir. Görüldüğü gibi izole TÖF'lerde ÖA görülmemekle beraber ÖA başlığı altında değerlendirilmektedir. ÖA tiplendirmesi ve sıklığı aşağıdaki şekildedir (Şekil 1).

Bunların her biri aslında kendine özgü semptomları ve tedavi yöntemleriyle ayrı başlıklar altında değerlendirilmesi gereklidir.

- İzole ÖA %5-7
- Proksimal TÖF+ÖA %4
- Distal TÖF+ÖA %85
- Proksimal ve distal TÖF+ÖA %1
- İzole TÖF %2-6
- Özofagus stenozu <%1

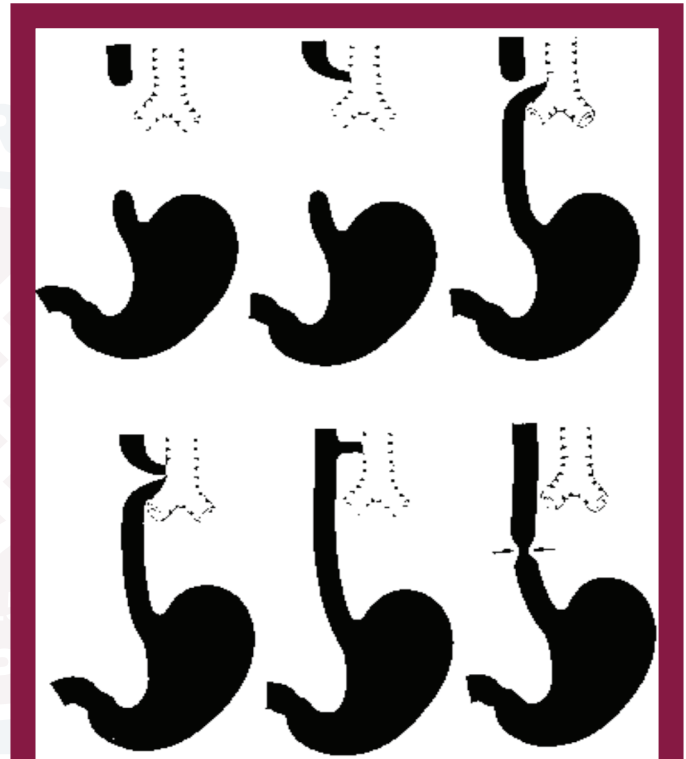
ÖA'ya eşlik eden veya etmeyen TÖF durumları; her birinin ayrı klinik bulgu vermesine ve de tedavi yaklaşımında farklılıklara neden olmaktadır. ÖA'lı olgularda ek anomali görülme ihtimali %50-70 gibi çok yüksektir. Ek anomaliler en sıklıkla izole ÖA'da, en az izole TÖF'de görülür. Kardiyak anomaliler (VSD>TOF>PDA>AS) %11-49; genitoüriner %24, gastrointestinal anomaliler (duodenal atrezi %10, anorektal malformasyonlar %12, malrotasyon malfiksasyon anomalileri ve diğerleri %2) %24; iskelet anomalileri %13 oranında görülmektedir.

VATER, VACTERL, TARR gibi bir takım sendromlar eşlik edebilir (Tablo 1). Uzuv anomalileri bir veya birden fazla ekstremitayı etkileyebilir (Resim 1). Bazen ÖA unilateral pulmoner agenezi,

konjenital diyafragma hernisi, hidrosefali gibi hastalıklarla birlikte de olabilmektedir.

Klinik

Intrauterin hayatta fetüs kendisini çevreleyen amniyon mayisini yutar ve barsaklara geçen mayi buradan sistemik dolaşıma ve umbilikal damarlar ile annenin sistemik dolaşımına aktarılır. Bu nedenle ÖA ve TÖF bulunan olgularda fetüs tarafından yutulamayan amniyon mayisinin birikimine bağlı olarak annenin gebeliği süresince polihidroamniyos görülmektedir.



Şekil 1. Özofagus atrezileri; üstten sırasıyla izole özofagus atrezisi, proksimal fistülli özofagus atrezisi, distal fistülli özofagus atrezisi, proksimal ve distal fistülli özofagus atrezisi, izole trakeoözofageal fistül, konjenital özofageal darlıklar şeklinde şematize edilmiştir.

Tablo 1. Özofagus atrezili olgularda VATER, VACTEREL ve TAR sendromu görülebilir

• Vertebral defekt Anal atrezi Trakeal fistül Esofageal atrezi Renal anomali	• Vertebral defekt Anal atrezi Cardiak anomali Trakeal fistül Ezofageal atrezi Renal anomali Limp anomali
• Trombositopeni Absent Radii	

Doğum öncesi dönemde prenatal ultrasonografi (US) ile ÖA tanısı konulabilir. Maternal polihidramniyoz, özofagus cebinin anekojen alan gözlenmesi, oral kusma refleksinin izlenmesi, mide cebinin görülmemesi ÖA için tipiktir.

Ancak distal fistüllü atrezilerde amniyotik mayii trakeadan distal özofagus ve mideye de geçeceği için mide cebi mevcuttur; %80-90 olguda mide cebi görüleceği için prenatal tanı yapılması her zaman mümkün değildir.

Doğum sonrası dönemde, oral aşırı tükürüklenme, beslemeyi tolere edememe, öksürük, siyanoz, boğulma atağı ve solunum sıkıntısı olur. İzole atrezide karın çöktür, distal TÖF varsa karında şişkinlik mevcuttur.

Burun veya ağızdan ilerletilen no: 10 veya 12 nazogastrik sondanın (NGT) 10-12 cm'de takılması, ilerletilememesi, yaylanma bulgusu vermesi ÖA tanısı için çok tipiktir. ÖA tanısı alan tüm hastaların tüm fizik muayenesi eşlik edebilecek diğer anomaliler açısından tam olarak yapılmalıdır.

İzole TÖF yenidoğan döneminde semptom vermez. Süt çocukluğu döneminde beslenirken boğulma atakları ve açıklanamayan siyanoz atakları vardır. Aralıklı gastrik distansiyon ve tekrarlayan sağ üst lob pnömonileri (aspirasyon pnömonisi) görülüyorsa TÖF'den şüphelenilmelidir.

Radyoloji

ÖA'nın tanısı NGT takılarak yaylanma bulgusunun alınması ile konulur; ancak ÖA tiplerini ayırt etmek dolayısıyla hastaya yapılacak ameliyat tipini belirlemek ve hatta prognostik öngörü yapabilmek için radyolojik değerlendirme gereklidir.

Babygram: Hastanın NGT'si takılmış iken anteroposterior akciğer grafisi (özofagus üst poşunun seviyesinin belirlenmesi,



Resim 1. VACTERL sendromlu bir özofagus atrezisinde sağ ön kol ve el, sol diz altı bacak ve ayakta ağır uzuv anomalileri görülmektedir.

kimyasal pnömoni varlığı, kardiyak silüetin ve aortanın izlenmesi, diyafragma ve kemik yapıların değerlendirilmesi, barsak gazlarının değerlendirilmesi açısından) görülmelidir. Göğüs ve karın değerlendirileceği için film ayakta ve göğüs ve karın ve de üst ekstremiteler filme dahil edilerek çekilmelidir.

Tüm iskelet sistemi, kardiyak silüet, diyafragma konturları, ek patolojilerin tespiti açısından dikkatlice gözden geçirilir. Batın içinde mide ve barsaklarda gaz gölgesi olmaması izole ÖA'yı düşündürür (Resim 1). Akciğerde özellikle sağ üstte ateletazi ya da infiltrasyon olması (hastanın tükürüğünü aspire ettiğini, dolayısıyla proksimalde fistül olasılığını) düşündürür (Resim 2). Barsaklarda hava varsa distal trakeoözofageal fistül var demektir (Resim 3). Mide ve duodenumda hava sıvı seviyesi olup distalde barsak gazı yoksa (double bubble görüntüsü) distal fistüllü ÖA'da duodenal atrezi var demektir (Resim 4). Proksimal ve distal fistüllü atrezili olgularda bir yandan akciğer grafisinde infiltrasyon, bir yandan da mide ve barsaklarda gaz gölgeleri görülür (Resim 5).

Opak özofagogram (poşogram), üst özofagusun gösterilmesi için opak grafi şart değildir, kalın nazogastrik tüpün opak olması yeterlidir. Üst özofagusun seviyesi, kör özofagus uçları arasındaki uzaklığı tahmin etmede faydalıdır; yapılacak olan ameliyat yöntemini belirlememizi sağlar.

ECHO, renal US ve kraniyospinal US mümkünse ameliyat öncesi yaptırılmalıdır.

İzole TÖF için özofagogram, izole TÖF şüpheli olgularda yapılır; mideye ilerletilmiş NGT'den prone pozisyonda iken opak madde verilirken nazogastrik tüp yavaş yavaş geri çekilir. Genellikle 6-7. servikal vertebra hizasındaki TÖF, baryumlu özofagogram ile %50-60 olgu saptanabilmektedir. Sineözofagogram ile tanı olasılığı %90'lara ulaşır. Fistül gösterilemeyen olgularda halen şüphe varsa özofagoskopi-bronkoskopi ile tanı konulmalıdır (Resim 6).

Laboratuvar

Dismorfik yüz görünümü varsa mutlaka kromozom analizi istenmelidir. Hastanın ameliyat hazırlığı için kan grubu, hemogram, kan gazları ve kan biyokimyası, INR, PT, aPTT, değerleri görülmelidir.

Ayırıcı Tanı

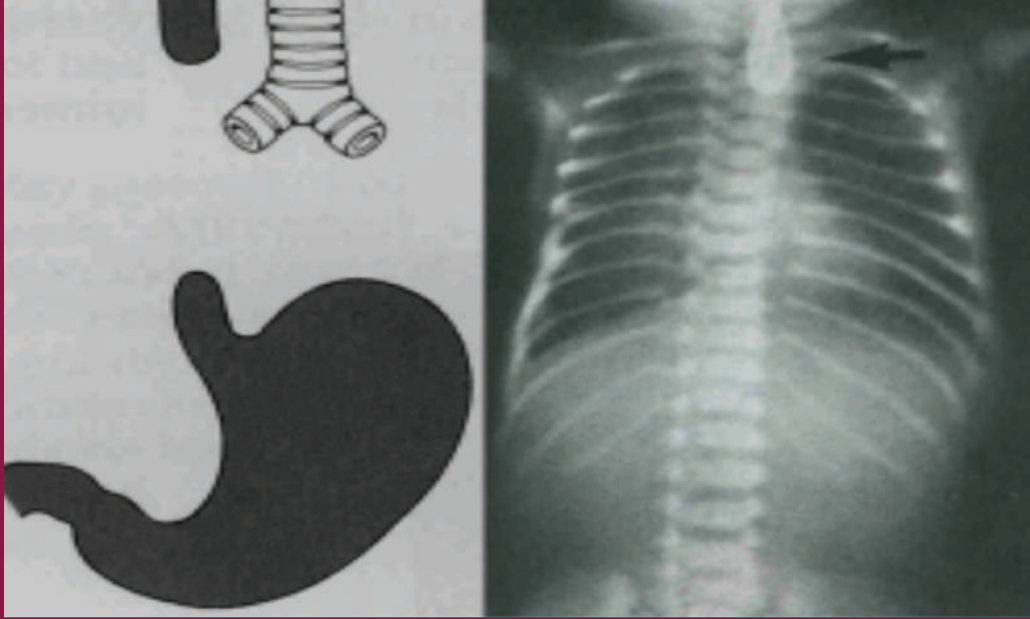
Özellikle yenidoğan yoğun bakımlarına alınan solunum sıkıntılı her hastada ve özellikle mekonyum aspirasyonu sendromu ve respiratuvar distres sendromu olgularında dikkatli olunmalıdır. Beraberinde bir ÖA olmaması açısından mutlaka kalın bir NGT ile muayeneleri yapılarak beraberinde ÖA olasılığı dışlanmalıdır. ÖA olgularının hangi tipte olduğu fizik muayene, radyolojik incelemeler ile tespit edilmelidir.

Tedavi

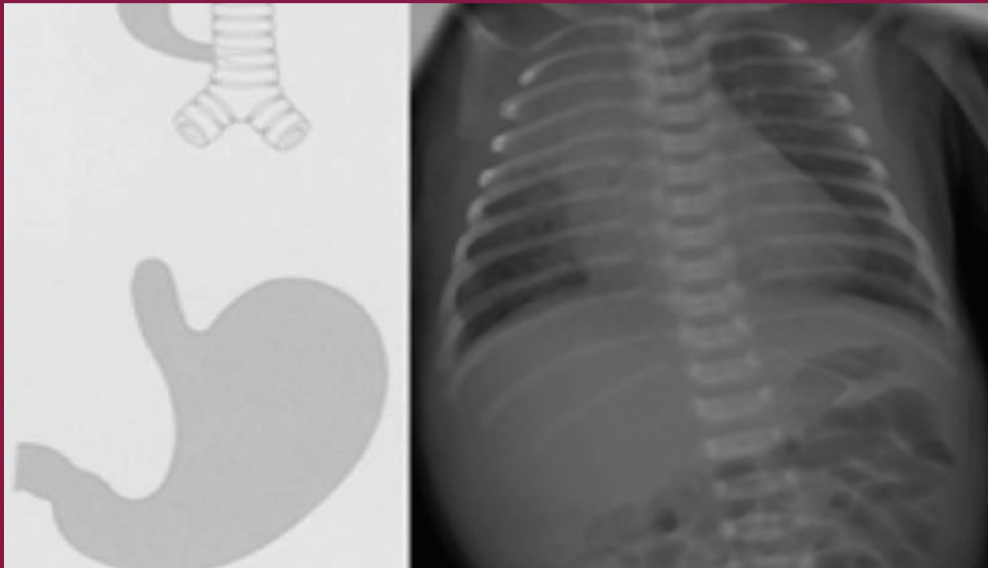
ÖA'lı olgular yarı acil statüde olgulardır. Hastanın stabil olana kadar gerekli medikasyonları verilir, radyolojik ve laboratuvar olarak ameliyat hazırlıkları tamamlanır ve elektif şartlarda hasta opere edilir. Fistülden hava kaçığını artırmamak için

ameliyat olana kadar gerekmedikçe endotrakeal entübasyon yapılmaz.

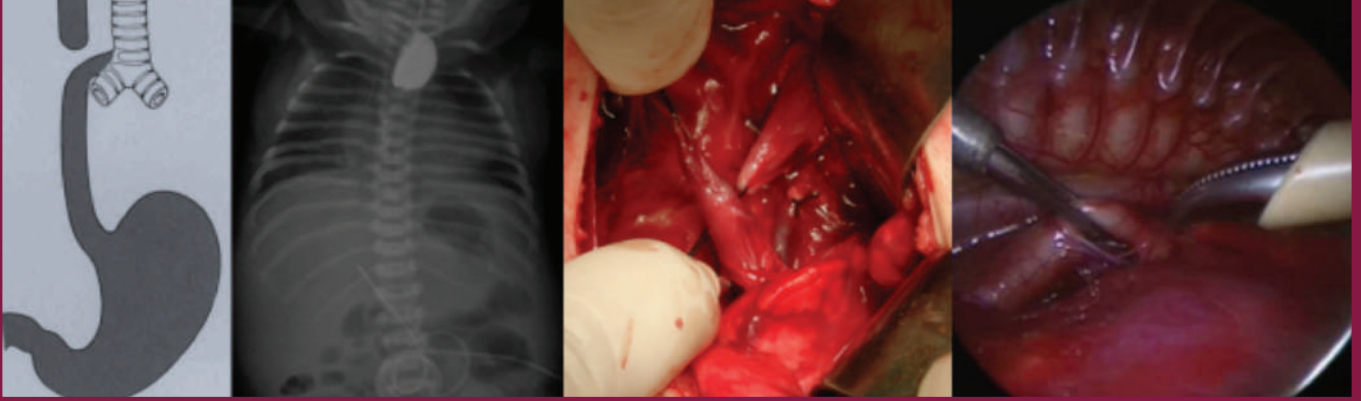
ÖA'nın tedavisi cerrahidir. İzole özofagus atrezili olgularda hastaya beslenme gastrostomisi açılır. Üst poş sürekli aspirasyon yapılarak aspirasyon pnömonisi engellenir. Üst poş aspirasyonu



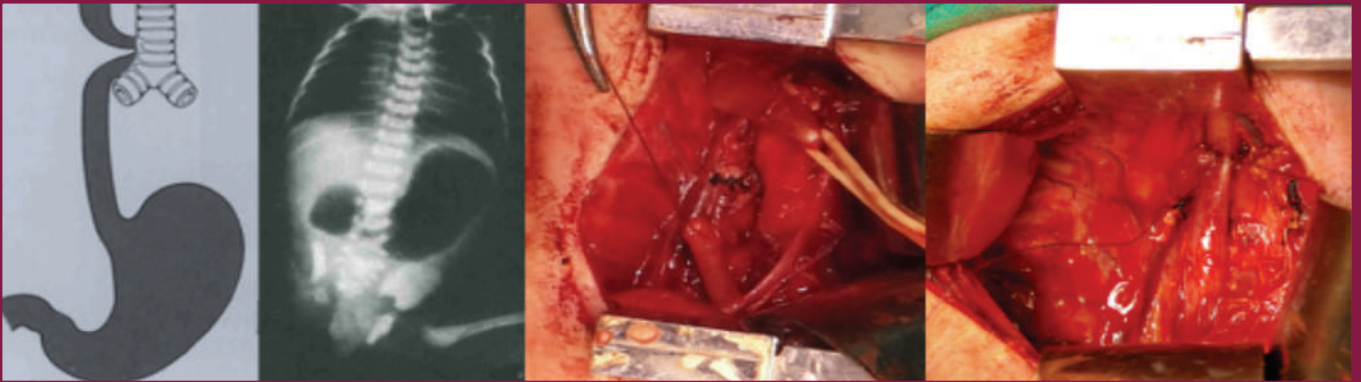
Resim 2. A. İzole özofagus atrezili olguda diyagram. B. Baby grafide üst özofagusta kıvrılmış nazogastrik tüp ve gazsız abdomen görülmektedir.



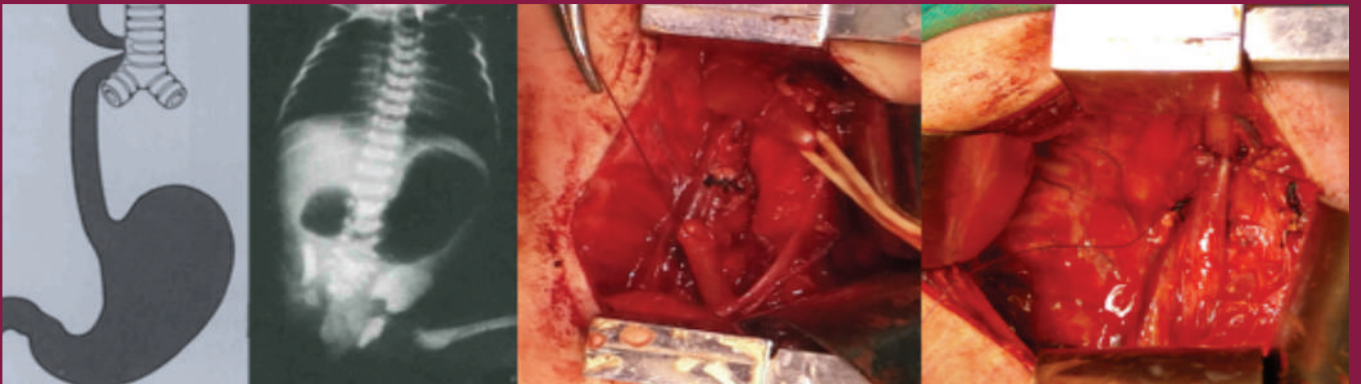
Resim 3. A. Proksimal fistüllü özofagus atrezisi diyagramı. B. Proksimal fistüllü olgularda sağ üst atelettazi ve pnömonik infiltrasyon gelişir. Fallot tetralojisi distal fistüllü olgunun primer onarımından üç hafta sonra oral ilk beslenme sonrası sağ üstte aspirasyon pnömonisi ve atelettazisi gelişti. Proksimal fistül dışlanması için bronkoskopi ve özofagoskopi yapılmalıdır.



Resim 4. A. Distal fistüllü özofagus atrezisinin diyagramı. B. Baby grafide mide ve barsaklarda gaz mevcuttur. C. Torakotomi ile fistül ligasyonu sonrası her iki özofagus ucunun birbirine yakınlaştırıldığı görülmektedir, uçlar birbirine anastomoz edilir. D. Bu işlemi torakoskopik olarak yapılabilir, torakoskopik resimde distal özofagusun trakeaya fistüle olduğu kısım dissekte edilirken görülmektedir.



Resim 5. A. Proksimal ve distal fistüllü özofagus atrezisi diyagramı. B. Bir yandan barsaklarda gaz gölgesi mevcuttur, üst özofagus aspirasyonu kontinü efektif yapılan olgularda sağ üstte aspirasyon pnömonisi görülmeyebilir. Aynı zamanda hastada mide ve duodenuma ait double bubble görünümü mevcuttur, distal barsakta gaz yoktur. Yani hastada aynı zamanda duodenal atrezi de mevcuttur. C. Sağ torakotomi de beyaz askı ile proksimal fistül, siyah sütür ile distal özofagus askıya alınmış halde görülmektedir. D. Fistül ligasyonu ser iki özofagus uçları anastomoz edilerek özofagus bütünlüğü sağlanmıştır.



Resim 6. A. İzole trakeo özofageal fistül diyagramı. B. Sık aspirasyon pnömonisi geçiren sekiz aylık infantta baby grafide sağ üstte infiltrasyonlar ve mide ve barsaklarda bol gaz dikkat çekmektedir. C. Fistül şüphesi ile çekilen zofagogramda 7. servikal vertebra seviyesinde izole trakeoözofageal fistül gösterildi. D. Bronkoscopide trakeal bifikasyondan yaklaşık 5 cm proksimaldeki fistül katerize edildi ve aynı seansta servikal yolla fistül onarımı yapıldı.

yapılamayacak olgularda servikal lateral özofagostomi yapılır. Hasta bir yaşlarına geldiğinde (dik pozisyona geldikten sonra) özofagus replasman ameliyatı (mide, mide tüpü, jejunum veya kolon ile) yapılır (Resim 7).

Distal fistüllü ÖA'lı olgularda tercihen bronkoskopi ve özofagoskopi ile başlamak, özellikle proksimalde fistül olup olmadığını gösterir ve fistülün kateterize edilmesi ameliyatta yol gösterici olur. Ancak işlemi uzatması ve yenidoğanda küçük fistüllerin gösterilmesi her zaman mümkün olmayabilir; dolayısıyla grafik olarak şüpheli olgularda yapılmasını öneren yazarlarda mevcuttur.

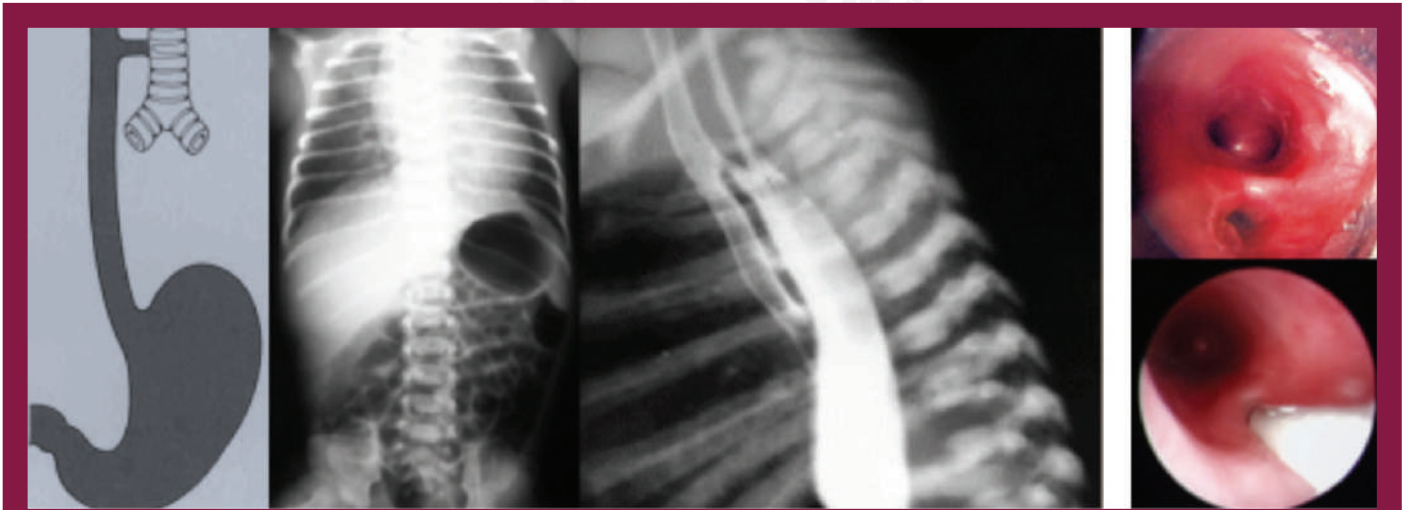
Distal fistüllü ÖA'da fistül ligasyonu ve her iki özofagus ucunun karşılıklı olarak anastomoz yapılması esastır (Şekil 2). Bu işlem açık sağ torakotomi ile yapılabildiği gibi torakoskopik olarak da

gerçekleştirilebilir. Özellikle son 15 yıldır uygulanmakta olan torakoskopik onarım gerek küçük alanda özofagusa ulaşabilmek, gerekse kozmetik sonuçları açısından çok yüz güldürücüdür.

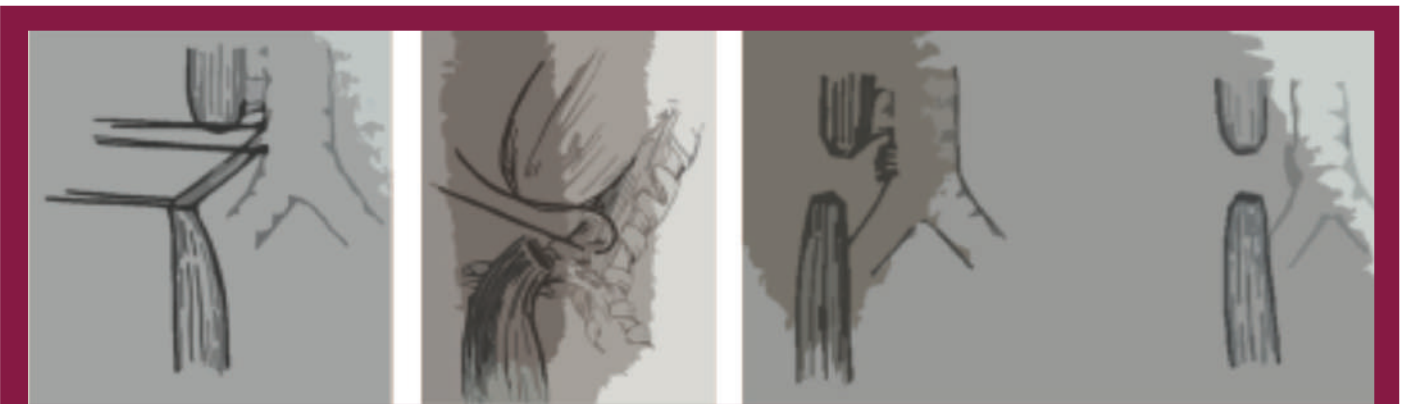
İzole TÖF'de özofagoskopi-bronkoskopi ile tanı konulur, fistül kateterize edilerek kateterin rehberliğinde sağ servikalden girişimle fistül onarımı yapılmalıdır. Tanı konulan olgularda cerrahi olarak fistül ligasyonu yapılmalıdır.

Prognoz

Ameliyat sonrası erken dönemde anastomoz kaçağı (%15), anastomoz darlığı (%40), fistül rekürrensi (%3-14) görülebilmektedir. Ağır kardiyak malformasyonlu olgular morta seyirlidir.



Resim 7. Proksimal fistüllü bir olguda gastrotomi ve özofagostomi ile bir yaşına geldiğinde; midenin fundusu ve büyük kurvaürü boyunca oluşturulan 14 cm uzunluğundaki gastrik tüp ile ortotopik pozisyonda özofagus replasmanı yapıldı. Ameliyatta stapler ile fundus ve büyük kurvatürden mide tüpünün (yeni özofagus) hazırlanmış hali görülmektedir.



Şekil 2. Özofagus atrezisinde fistül ligasyonu ve primer uç uca özofagus anastomozu yapılması şematize edilmiştir.

Tüm özofagus atrezili olgularda özofagus peristaltizm bozukluğu mevcuttur; dolayısıyla ömür boyu ayakta veya oturur bir şekilde dik pozisyonda beslenmeleri ve de çiğnemeyi öğrenene kadar asla katı gıdalar yememesi gerekir.

Tüm hastalarda gastroözofageal reflü mevcuttur; bir yaşına kadar antireflü medikasyonuna devam edilmelidir. Bazı olgularda (%40-70) gastroözofageal reflü hastalığı nedeniyle antireflü cerrahi yapmak gerekli olabilmektedir.

Tüm olgularda hafiften ağıra doğru trakeomalazi mevcuttur; %10-20'sinde ağır trakeomalazi nedeniyle aortapeksi gibi bir operasyon gerekebilmektedir.

ÖA için risk faktörlerine göre prognostik sınıflandırmalar vardır. Hastanın ağırlığı, kardiyak anomalisi ve pnömonik infiltrasyon durumuna göre yapılan Waterstone sınıflandırmasına göre ÖA'lı bir olguda yaşam oranı öngörüsü yıllarca kullanılmıştır (Tablo 2). Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinin çoğalması, hemşirelik bakım hizmetlerinin artması ve teknolojik gelişmelere paralel olarak düşük kilolu prematürelere yaşam oranları artmaya başlamıştır, böylelikle 1,500 gram kilonun altı veya üzerinde ağır kardiyak malformasyon varlığına göre Spitz sınıflandırılması geliştirilmiştir. Monreal-Poenaru sınıflamasında ise ciddi pulmoner disfonksiyon, ventilatör gereksinimi, majör

anomali olup olmasına göre yapılmaktadır. Ayrıca Spitz sınıflamasının Ikeda modifikasyonu da son yıllarda kullanılan sınıflandırmalardan biridir.

Sonuç olarak ÖA'lı olgularda eşlik eden ağır kardiyak malformasyonların olması, ventilatör gereksiniminin olması, ve iki özofagus arasındaki uzaklığın fazla olduğu Long Gap tiplerinde morbidite ve mortalite yüksek olmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Höllwarth ME, Zaupa P. Oesophageal Atresia. In Puri P, Höllwarth ME, (Eds.), Pediatric Surgery. (Series Editors: Lumley JSP, Siewert JR. Springer Surgery Atlas Series. Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York, 2006;29-48.
2. Harmon CM, Coran AG. Congenital Anomalies of the Esophagus, Chapter 69. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia, Saunders/Elsevier, 2012;893-918.
3. Spitz L, Coran AG. Esophageal Replacement, Chapter 71. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia, Saunders/Elsevier, 2012;927-938.
4. Rothenberg SS. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula Malformations, Chapter 27. In Holcomb GW III, Murphy JP, St. Peter SD. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia, Elsevier, 2020;437-458.

Tablo 2. Waterstone sınıflamasına göre prognoz iyi orta kötü olarak hastanın kilosu, pulmoner infiltrasyon durumu ve kardiyak malformasyonlarına göre yapılmaktadır

Ağırlık	Pnomoni	Kardiyak An.	Risk	Cerrahi Tedavi	Yaşam oranı
A 2500 gr <	-	-	İyi	Erken primer tamir	%100
B 2000-2500 gr 2500 gr <	- orta	- hafif/orta	Orta	Stabilizasyon+Tamir	%85
C 2000 gr > 2000 gr <	- ağır	- ağır	Kötü	Geçikmiş primer onarım	%65

YENİDOĞANLARDA İNTESTİNAL ATREZİLER

Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

PYLORİK ATREZİ

Giriş ve Tanım

Pilorik atrezi mide çıkışının doğumsal olarak kapalı olması halidir. Antral lezyonlar pilorik lezyonlardan; membranöz lezyonlar solid lezyonlardan daha sık görülür. Epidermolizis bülloza ile beraber görülen ailesel olgular mevcuttur, bunlarda prognoz mortal seyirlidir.

Epidemiyoloji

Tüm gastrointestinal sistem atrezilerinin %1'inden daha azdır.

Etiyoloji

Etiyoloji bilinmemekle birlikte ancak epidermolizis büllozal olgularda ailesel geçiş olduğu için bu olgularda genetik anomali olasılığını düşündürmektedir. Embriyonik dönemde ön bağırsağın distal kısmında mide çıkışı bölgesinde epiteliyal proliferasyon fazından sonra rekanalizasyon yetersizliği sonucunda mide çıkışı bölgesinde lümenin kapalı olması sonucunda pilorik atrezi meydana gelmektedir.

Patoloji

Pilorik atreziler üç tiptedir, hangi tipte olduğu ancak ameliyat sırasında farkedilir. Atrezinin tipi ile prognoz arasında bir ilişki olmamakla birlikte operasyon kayıtlarına geçmesi anlamında sınıflandırma yapmak önemlidir (Şekil 1).

Sınıflandırma;

Tip 1: Membranöz

Tip 2: Mezo defekti olmadan solid kordon şeklinde iki kör uç yan yana durur.

Tip 3: Mezo defekti olup iki kör uç birbirinden ayrı durur.

Klinik

Maternal polihidramniyoz olması halinde diğer GIS atrezileri gibi pilorik atrezi açısından dikkatli olunmalıdır.

Postnatal bebek doğduktan sonra her beslemesinden sonra mide mayi renkli safrasız kusar. Kusmadan hemen önce epigastrik bölgede distansiyon mevcuttur. Bebekte iki üç gün sonra deride bülloz lezyonlar ve epidermis kaybına neden olan epidermis bülloza döküntüleri görülebilir. Kusmuk içeriğinin aspirasyonlarına bağlı olarak solunum sıkıntısı gelişebileceği



Şekil 1. Pilorik atrezilerde sırasıyla Tip 1, Tip 2, Tip 3 atrezi görülmektedir.

gibi sürekli mide mayini kustuğu için mide asidi ve klor kaybına bağlı ayrıca metabolik alkaloz da gelişebilir. Geç gelen olgularda dehidratasyon ve turgor tonus kaybı görülür.

Radyoloji

Prenatal ultrasonografi (US) ile fetüste geniş mide cebinin görülmesi tanı koydurucudur. Ancak regürjitasyonlarla mide içeriği azaldığı durumlarda yanlış olabilir. Polikhidramniyoslu olgularda mide cebi normal görünse dahi, aynı gün yarım saatlik aralarla US tekrarı iki üç kez yapılmalıdır.

Yenidoğanda ayakta direkt batin grafisinde (ADBG) geniş mide havası dışında barsaklarda hava görülmez (Resim 1). NGT'den 40-50 cc hava verilerek grafi görülürse kusmadan hemen sonraki yanlışlar önlenmiş olur. Tanı için oral kontrastlı grafi görülmesi gereksizdir.

Baryum Enema yani lavman opakt grafi distaldeki barsaklarda ek bir patolojiyi ayırt etmek için yapılmalıdır.

Laboratuvar

Plorik atreziye spesifik bir tanı testi yoktur, geç müracaat eden olgularda kan gazı görülerek metabolik alkaloz varsa gerekli sıvı elektrolit replasmanları düzenlenir.

Eidermolizis bulloza döküntüleri başlayan olgularda genetik konsültasyon ve gen testi yapılarak epidermolizis büllozanın hafif veya ağır formda olup olmadığının tespiti yapılabilir (prognozu öngörebilmek için).

Ayrııcı Tanı

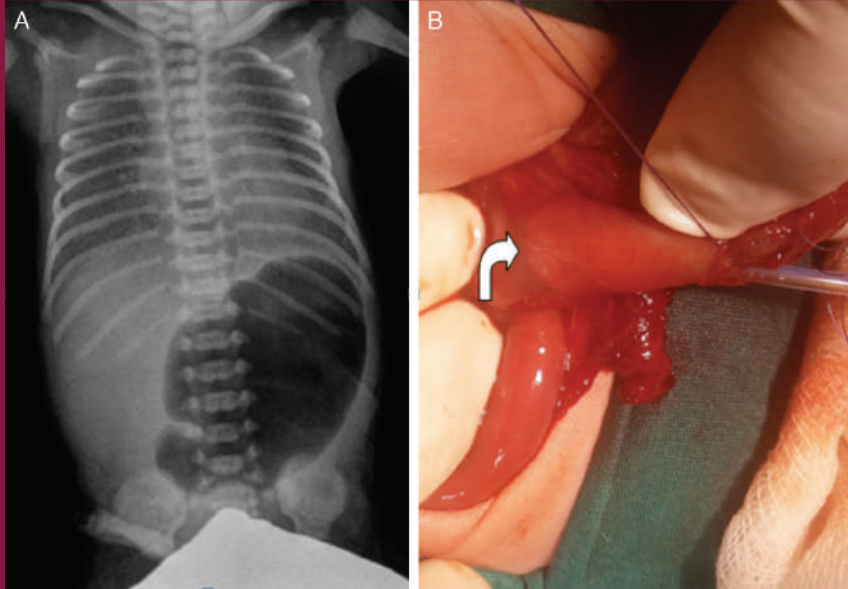
Safrasız kusma nedeniyle bazen Duonum 1. kıtada duodenum atrezisi olan olgular ile karışabilmektedir. Ancak ADBG'de duodenuma ait küçük de olsa hava seviyesi görülmesi ile ayırt edilir, ayrıca cerrahi eksplorasyon sırasında atrezinin pilor veya duodenumda olduğu daha net olarak görülür (Resim 1A).

Tedavi

Hastanın preoperatif hazırlıkları tamamlanarak opere edilmelidir. Atretik kısmın eksizyonu ve her iki uzun anastomozu ile pilor kanalı lümen devamlılığı sağlanmalıdır (Resim 1B). Ameliyat esnasında saptanan atrezinin tipine göre Tip 1'de Web eksizyonu ve Piloroplasti, Tip 2'de Gastroduodenostomi ya da Tip 3'de Gastrojejunostomi ile barsak devamlılığı sağlanır. Ameliyat esnasında Tip 1 pilorik atrezi görülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Scherer LR. Peptic Ulcer and Other Conditions of the Stomach, Chapter 79, In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, Saunders/Elsevier, 2012; 1029-1039.
2. Sobrino JA, Wulkan M. Lesions of the Stomach, Chapter 29. In Holcomb GW III, Murphy JP, St. Peter SD. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia, Elsevier, 2020;478-488.



Resim 1 A, B. Pilorik atrezili bir olgumuzun ayakta karın grafisinde midesinin ileri derecede distandü olduğu görülmektedir (A). Operasyon esnasında mide antrumundan ilerletilen kateterin Tip 1 plorik atreziye takıldığı ve atrezinin serozadan refleksi (beyaz ok ile işaretli) izlenmektedir (B).

DUODENAL ATREZİ

Giriş ve Tanım

Duodenum lümeninin kapalı olup barsak devamlılığının ve gastrointestinal pasajın olmamasına duodenal atrezi denilir. Eşlik eden anomaliler sıktır. Down sendromlu olgularda karşılaşılan en sık cerrahi anomali duodenal atrezidir.

Her üç duodenal atreziden birinde Down sendromu mevcuttur. Duodenal atrezi ile beraber en sık görülen diğer atrezi tipleri özofagus atrezisi ve anal atrezidir. Malrotasyon malfiksasyon anomalilerinin de beraberinde görülme olasılığı yüksektir. Özellikle Down sendromlu bebekler başta olmak üzere 1/3 duodenal atrezili olguda kardiyak anomaliler mevcuttur.

Epidemiyoloji

Duodenum atrezi sıklığı 1/6-7-10.000 canlı doğum gibi değişik sıklıklarda bildirilmektedir. İlk prenatal tanılama duodenal atrezide yapılmıştır. Prenatal dönemde prenatal tanı sonrası Down sendromu saptanan duodenal atrezili olgularda gebelik terminasyonu yapılabilmesi nedeniyle son yıllarda diğer intestinal atrezilere göre görülme sıklığı giderek azalmaktadır.

Etiyoloji

Fetüste 8-10. haftada barsak kanalizasyonu tamamlanır. Duodenum düzeyinde rekanalizasyon hatası sonucunda atrezi geliştiği düşünülmektedir. Tandler'in (1902) rekanalizasyon teorisine göre, intrauterin 5-6. haftalarda primitif duodenum lumeni epitel hücrelerinin proliferasyonu sonucu oblitre olur; 10-11. haftalarda bu epitel hücrelerinin dejenerasyonu ile önce lümen vakualize olur. Daha sonra rekanalizasyon gerçekleşerek duodenum lumeni son halini alır. Rekanalizasyonun yetersizliği durumunda stenozdan atreziye kadar geniş yelpazede intrinsik duodenal tıkanıklıklar oluşur.

Patoloji

Duodenal atrezi genellikle (%85'i) duodenumun ikinci üçüncü kütasında ve oddi sfinkterinin distalinde görülmektedir; dolayısıyla bu olgularda sağa salgısının enterohepatik döngüsü tamamlanamadığı için yenidoğan sarılığı sıklıkla fototerapi gerektirecek kadar yüksek düzeyde olmaktadır.

Duodenal atrezi, pilorik atreziye benzer şekilde üç tiptir (Şekil 2).

Tip 1: Membranöz Tıkanıklık

Tip 2: Fibröz Kord, Mezo Sağlam

Tip 3: Mezo Defekti + Uçlar Ayrıktır

Tip 1 duodenal atrezilerde bazen mukozal web içinde küçük bir lümen deliği olabilmektedir; bu olgulara Duodenal Web denilmektedir; parsiyel duodenal tıkanıklık mevcuttur.

Klinik

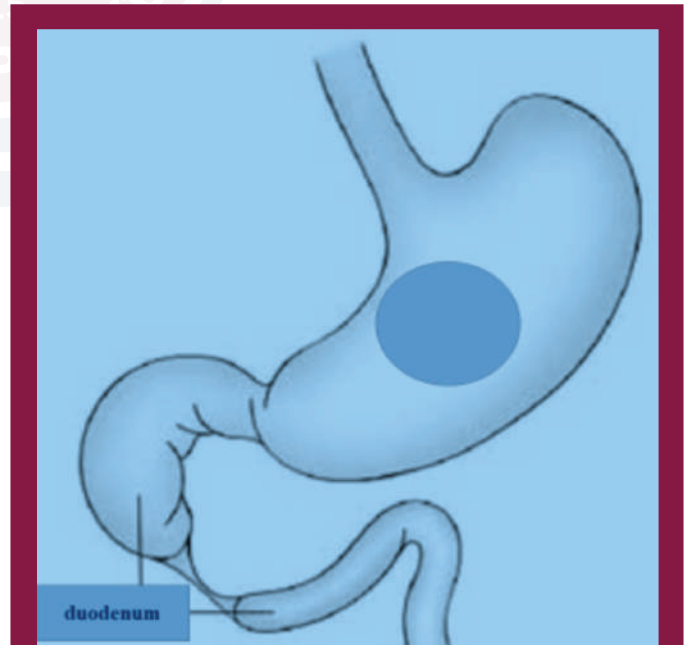
Tüm gastrointestinal atrezilerde olduğu gibi duodenal atrezili olgularda maternal polihidramniyoz vardır.

Postnatal dönemde safralı kusma (%85 olguda atrezi düzeyi Ampulla Vateri'nin altındadır); epigastrik distansiyon (kusmadan önceki dönemde çok belirgindir); sarılık genellikle erken başlar ve fototerapi gerektirecek düzeylere çıkar; dehidratasyon gaita yapamamadır (bazı olgularda distal kolon salgılarının atılması gaita yaptı şeklinde aktarılabilir; çıkan materyalin görülmesi yanlış tanı konulmasına engel olur).

Radyoloji

Maternal polihidramnios olan tüm gebelerde fetal anomaliler ve gastrointestinal tıkanıklıklar açısından dikkatli bir tarama yapılması gereklidir. Prenatal US ile ilk olarak 1975 yılında duodenal atrezi tanısı konulmuştur. Genişlemiş mide ve duodenumdan oluşan iki adet kistik lezyon fetal duodenal atrezi tanısı için çok tipiktir (Resim 2). Polihidroamnioslu olgularda bir kez prenatal US normal bulunsa dahi duodenal atreziyi ekarte ettirmez, hastanın aynı gün içinde iki-üç kez yarımşar saatlik aralarla tekrar değerlendirilip duodenal atrezi olmadığından kesin emin olunmalıdır.

Babigrafide yani yenidoğanda ADBG'de üst batında "double-bubble" veya "miki mause" kulakları denilen iki adet genişlemiş hava sıvı seviyesi ve distalde gazsız karın görünümü mevcuttur. Yeni kusmuş bebeklerde iki adet seviye görülmeyebilir, ancak klinik bulgular uygunsa NGT'den 40-50 cc hava verilirken alınan ADBG ile kesin tanı konulması mümkündür (Resim 2A). Duodenal



Şekil 2. Tip 2 duodenal atrezinin diyagramı görülmektedir.

atrezi olgularında oral kontrastlı pasaj grafisi çekilmesine gerek yoktur.

Distal kolonun durumunu görüntülemek için tüm GIS atrezilerinde baryum enema yapmak şarttır.

US: Eşlik eden annuler pankreas (*Whirlpool sign*) veya kitleye bağlı obstrüksiyon varsa görülebilir.

Tip 1 atrezili duodenal web olgularında parsiyel obstrüksiyon olur, dolayısıyla hava geçişi mümkün olduğundan düz grafilerle distalde barsaklarda gaz izlendiği için bazen duodenal atreziyi tespit etmek mümkün olmayabilir. Böyle duodenal obstrüksiyona yol açan duodenal web, veya annuler pankreaslı olgularda genellikle tanıda gecikmeler olmaktadır. ADGD'de nazogastrikten hava verildiği takdirde bazı parsiyel duodenal onstrüksiyonlu olgularda double bouble görünümünden dolayı tanı konulması mümkündür (Resim 2B). Kontrastlı üst pasaj grafisi ile duodenal web (veya parsiyel duodenal tıkanıklık yapan) olgularda tanı konulabilir. Geç yaşlarda başvuran olgularda tanı için endoskopi gerekebilir.

Laboratuvar

Prenatal US ile duodenal atrezi saptandığında mutlaka Down sendromunun dışlanması için kordosentez ile fetal kromozom tayini yapılmalıdır.

Ayırıcı Tanı

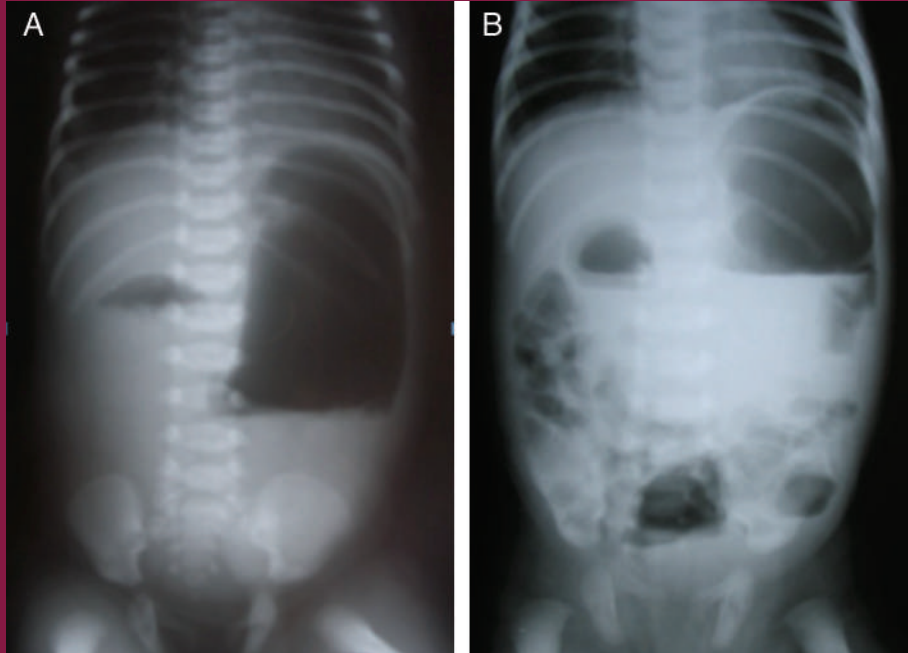
Duodenum birinci kıtasındaki tıkanıklıklarda safralı kusma olmayacağı için plorik atreziyle karışabilmektedir. Preduodenal portal ven basısı duodenum üçüncü kıtasındaki tıkanıklıklara yol açabilir. Erişkin yaşlarda ise arteria mesenterika superior basısı parsiyel duodenal obstrüksiyona neden olabilmektedir.

Tedavi

Duodenal atrezilerde tedavi cerrahidir; amaç atretik uçların birbirine anastomozu ile barsak devamlılığının sağlanmasıdır. Duodenal atrezi tipine göre web eksizyonu ve diamond şeklinde anastomoz, duodenoduodenostomi veya duodenojejunostomi ile duodenum pasajı sağlanır.

KAYNAKLAR

1. Sweed Y. Duodenal Obstruction. In Puri P, Höllwarth ME, (Eds.), Pediatric Surgery. (Series Editors: Lumley JSP, Siewert JR. Springer Surgery Atlas Series. Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York, 2006;203-212.
2. Ogle SB, Peter FN, Ostlie DJ. Duodenal and Intestinal Atresia and Stenosis, Chapter 30. In Holcomb GW III, Murphy JP, St. Peter SD. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia, Elsevier, 2020;489-450.
3. Applebaum H, Sydorac R. Duodenal Atresia and Stenosis-Annular Pancreas, Chapter 81. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, Saunders/Elsevier, 2012;1051-1057.



Resim 2. Duodenal atrezi, baby grafide mide ve duodenuma ait double bouble mevcuttur (A). Parsiyel duodenal obstrüksiyonda; mide ve duodenuma ait double bouble gaz görünümü yanı sıra distal barsaklarda küçük gaz gölgeleri izlenmektedir (B).

JEJUNOİLEAL ATREZİLER

Giriş ve Tanım

İnce barsaklarda lümenin tıkalı olduğu durumlardır. İnce barsakların Treitz'den itibaren üst yarısı jejunum, alt yarısı ileumdur. Ancak atrezi olgularında barsak kısa olduğunda neresi jejunum neresi ileum ayırt etmek her zaman mümkün olamayabilmektedir; onu için intestinal atrezilere genel olarak jejunoileal atreziler denilmektedir.

The differential diagnosis includes midgut volvulus, intestinal stenosis, meconium ileus, duplication cyst, internal hernia, strangulated inguinal hernia, Hirschsprung's disease and ileus due to sepsis, birth trauma, maternal medications, prematurity or hypothyroidism.

Epidemiyoloji

Prevalansı yaklaşık 1/1.000 doğumda bir olan kabul edilmektedir. Sıklık konusunda 1/300-3.000-4.000-5.000 canlı doğum gibi değişik rakamlar bildirilmektedir. %95 olguda tam atrezi vardır, %5 olguda delikli web veya stenoz mevcuttur. Jejunum ve ileumda eşit oranda görülmektedir. Multipl jejunoileal atrezili olgularda %12 oranında ailesel geçişlidir; bu olgularda ayrıca Turner sendromu görülebilmektedir.

Etiyoloji / Etiyopatogenez

Etiyolojik nedenler bilinmemekle birlikte multifaktöriyel olabileceği düşünülmektedir. İnce barsak atrezi gelişiminde bir takım teoriler mevcuttur. En başlıcası, solid kord evresinde vasküler zedelenme nedeniyle olduğu düşünülmektedir (Tip 1,2,3a). Ya da intrauterin dönemde barsakların gelişimi esnasında doğal gastroşizis döneminde umbilikal ringden dışarıya herniye olma barsaklar karın içine dönerken ringde sıkışır ya da invaginasyon, volvulus, konjenital mezo defektinden internal hernasyonlar ile barsaklarda tıkanıklıklar, atreziler gelişebilmektedir.

Epitelial tıkaçların intestinal obstrüksiyona yol açtığı (kistik fibrozisli olgularda), veya infektik mikrotromboemboliler ile (multipl) atreziler oluşabilmektedir.

Bazı multipl atrezili olguların ailesel geçişli olması ve bazı olgularda Turner sendromunun olması genetik geçiş olduğunu düşündürmektedir.

Patoloji

Jejuno ileal atrezili olgularda atrezik segmentin üst tarafında ince barsak ileri derecede genişlemiştir; distal kör barsak ile arasında mezenterik açıklık olup olmamasına göre beş çeşit jejunoileal atrezi tariflenmiştir. Atrezi tiplerine göre distalde kalan barsak uzunluğu değişmektedir, özellikle Tip 3b ve Tip 3c olgularında total ince barsak uzunluğu kısa olduğu için bu olgularda *Kısa Barsak Sendromu* oluşabilmektedir. Ayrıca

intrauterin komplike olmuş mekonyum ileusu olgularında jejunoileal atrezi de gelişebilmektedir.

Jejunoileal atrezi sınıflandırması (Şekil 3):

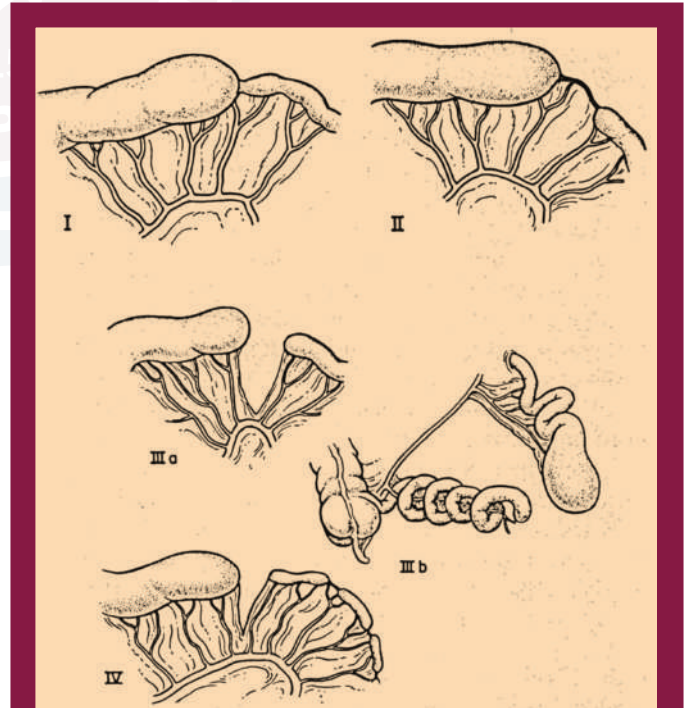
- Tip 1: intraluminal membran %20
- Tip 2: iki uç arasında kord %35
- Tip 3a: "V" şeklinde mezo defekti %35
- Tip 3b: elma kabuğu ya da Noel ağacı %4
- Tip 3c (veya Tip 4): multipl atrezi, sosis tarzda %6

Eşlik eden anomaliler: Malrotasyon %9 oranında bildirilmekle beraber pratik uygulamada en sık karşımıza çıkmaktadır, en az %50-60 olgu Kistik fibrozisin komplike olmasından kaynaklanan mekonyum peritonit %12, mekonyum ileus %9-10 şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Kısa barsak sendromu atrezi distalindeki kalan ince barsak uzunluğuna göre oluşabilir, özellikle Tip 3B ve Tip 3c'de kısa barsak riski mevcuttur.

Klinik

Tüm üst gastrointestinal atrezilerde olduğu gibi maternal polihidramnios görülür. Doğum sonrası dönemde safralı kusm, giderek artan abdominal distansiyonu, sarılık (indirekt bilirubinemi) ve mekonyum çıkaramama şikayetleriyle hasta gelir.

Duodenal atrezilerin %30'unun mekonyum çıkardığı, Jejunal atrezilerin %20'sinin mekonyum çıkardığı şeklindeki kayıtlar yanıltıcıdır; gerçekte mekonyum olmadıkları atrezi distalindeki kullanılmamış kolonun salgılarını çıkardığı görülmüştür.



Şekil 3. Jejunoileal atrezi tipleri diyagram olarak gösterilmiştir.

Radyoloji

Prenatal US'de fetal dilate barsak ansları ve hiperekojen mekonyum görülebilir. Ancak her zaman bu bulguları görmek mümkün olmayabilir.

Baby grafi (Yenidoğanda ADBG): ADBG'de birtakım bulguları göre ameliyat öncesi kesin olmamakla beraber atrezinin seviyesi veya tipi konusunda ayırıcı tanıya gidilebilir: ADBG'de batın üst taraflarda az sayıda seviye olması proksimal jejunal atrezi; çok sayıda seviye olması ileal atrezi düşündürür (Resim 3A,B). Peritoneal kalsifikasyon olması intrauterin perforasyon sonrası mekonyum peritoniti; intraluminal kalsifikasyon olması antenatal dönemde intestinal volvulusu; çok geniş seviyeler olması geç intrauterin intestinal perforasyon bulgusu olan mekonyum kisti düşündürür.

Baryum Enema, intravenöz suda çözünür kontrast madde ile kullanılmamış kolonu ve eşlik edebilecek malrotasyon malfiksasyon anomalisini göstermek ve diğer intestinal obstrüksiyonlardan ayırıcı tanı yapmak ve hatta bazı obstrüksiyonlarda tedavi amaçlı olarak her olguda mutlaka görülmelidir. Jejunaleal atrezilerde kullanılmamış kolona ait ince kalem gibi kolon görülür, beraberindeki malrotasyon volvulus anomalisi de ayırt edilebilir (Resim 4). Oral pasaj grafisi tam obstrüksiyonlarda jejunaleal atrezilerde gerekli değildir, parsiyel obstrüksiyonlarda yapılmalıdır.

Laboratuvar

Jejunaleal atrezilere çmzgü laboratuvar test yoktur. Prenatal maternal polihidamniyozlu olgularda amniosentez/kordosentez ile eşlik edebilecek kistik fibrozis açısından gen analizi yapılabilir.

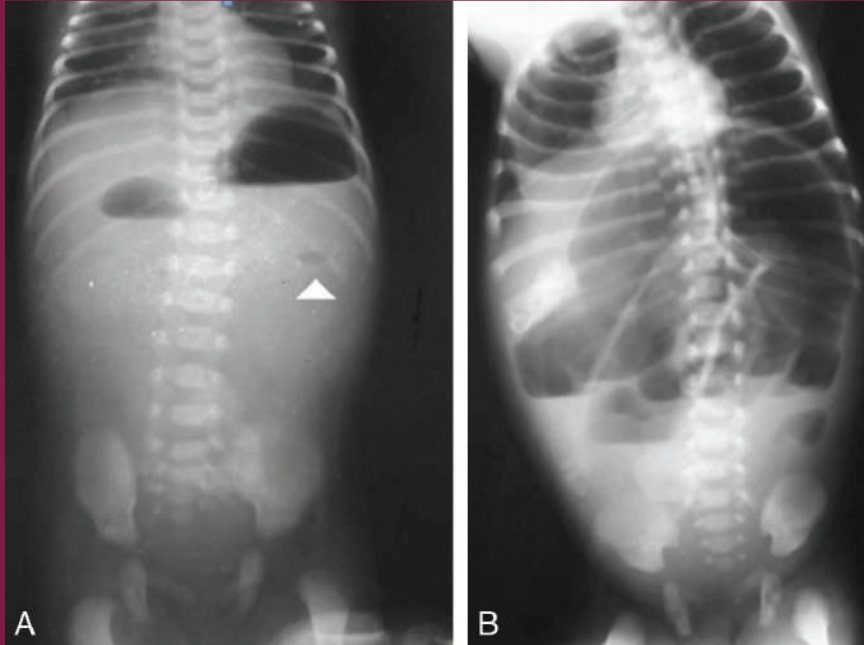
Turner sendromu stigmatları varsa veya postnatal 3.4. gün pretibial ödem geliyorsa Turner sendromu açısından kromozom analizi yapılmalıdır.

Ayırıcı Tanı

- Malrotasyon Malfiksasyon anomalisine bağlı Volvulus
- Mekonyum ileusu
- Mekonyum tıkaçı sendromu
- Barsak duplikasyon
- İnternal herni obstrüksiyonu
- Kolonik atrezi
- Total kolonik aganglionozu
- Kısa sol kolon sendromu
- Adinamik ileus (sepsis)

Tedavi

Jejunaleal atrezilerin tedavisi cerrahidir. Preoperatif hazırlıklar (Termoregülasyon; nazogastrik dekompresyon ve sıvı replasmanı; uygun sıvı, elektrolit ve antibiyotik tedavisi; K vitamini; baryum enema sonrası rektal irigasyon) sağlandıktan sonra hasta ameliyat edilir.



Resim 3A, B. Baby grafide; jejunaleal atrezilerde yüksekte az sayıda gaz seviyesi jejunale atrezileri (A); distalde uzanan çok sayıda seviye olması ileal atreziye işaret eder (B).



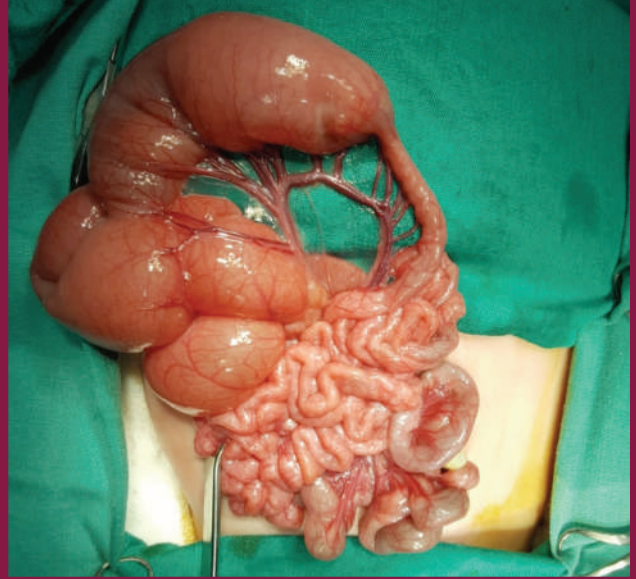
Resim 4. Yüksek Jejunioleal atrezili olguda baryum enema ile kullanılmamış kolon görülmektedir.

Lümen devamlılığını sağlamak amacıyla atrezi bölgesinin rezeksiyonu ve her iki ucun karşılıklı olarak anastomozu esastır; varsa mezo defekti de ayrıca onarım yapılır. Karın içi çok kirli veya anastomoz yapmak mümkün olmayan olgularda atrezinin proksimalinden çeşitli tiplerde barsak stoması kısa sürede kapatmak kaydıyla yapılabilir.

Ameliyatta saptanan atrezi tipi, ve mevcut barsak uzunlukları ve çaplarının ameliyat notunda kayıtlanması önemlidir, klinik olgularımızın ameliyat fotoğrafları görülmektedir (Resim 5, 6, 7).

Prognoz

Yaşam oranı, Jejunal atrezilerde %60, ileal atrezilerde %80 oranında bildirilmektedir. Jejunal atrezilerde kısa barsak sendromu oluşma olasılığı daha yüksektir. Kistik fibrozis eşlik etmesi prognozu kötü yönde etkilemektedir. Yani jejunioleal atrezilerde prognozu kısa barsak sendromu veya kistik fibrozis olup olmaması belirlemektedir.



Resim 5. Tip 1 jejunioleal atrezili olguda proksimal ile distal barsak arasında 7/1 oranında çap farkı olup mezenter defekti yoktur.



Resim 6. Tip 3a Jejunioleal atrezide mezo defekti izlenmektedir. Proksimal ileum ile distal ileum arasında çap farkı 1/6'dır.



Resim 7. İki adet atrezik alan aslında Tip 2 şeklinde olmasına rağmen birden fazla atrezi sosis tarzında sağlam alanlar olması nedeniyle Tip 3b (Tip 4) multipl atrezi şeklinde isimlendirilmektedir. Dilate jejunum ile distal arası çap farkı 1/8'dir.

KAYNAKLAR

1. Rode H, Millar AJW. Jenuno-İleal Atresia. In Puri P, Höllwarth ME, (Eds.), Pediatric Surgery. (Series Editors: Lumley JSP, Siewert JR. Springer Surgery Atlas Series. Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York, 2006;203-212.
2. Frischer JS, Azizkhan RG. Jejunoileal Atresia and Stenosis, Chapter 82. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, Saunders/Elsevier, 2012;1059-1071.
3. Ogle SB, Peter FN, Ostlie DJ. Duodenal and Intestinal Atresia and Stenosis, Chapter 30. In Holcomb GW III, Murphy JP, St.Peter SD. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia, Elsevier, 2020;489-450.



ANOREKTAL MALFORMASYONLAR

Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Anorekral malformasyonlar çok geniş bir hastalık yelpazesini içermektedir. Anal bölgedeki tüm patolojiler genel olarak bu başlık altında toplanmakla beraber bu derste ağırlıklı olarak anal atreziden bahsedilecektir.

İmperforate anus yüzyıllardır bilinmesine rağmen tedavisi konusunda ilk kez Amussat, 1835'te rektumu deriye anoplasti yapmıştır. Oysa bundan önce 15. yüzyılda Şerafettin Sabuncuoğlu, anal atrezili olguların kızgın demir çubukla dağlanarak tedavi edilebileceğini tariflemiş ve kitabında gravür resim olarak tasvir etmiştir (Resim 1). Stephens insan otopsilerinde yaptığı çalışmalar ile anorekral bölge anatomisini ortaya koymuştur ve ardından 1953'te sakral yaklaşımla abdominoperineal cerrahi onarımı tariflemiştir. Bu yöntemde puborektal halkanın korunmasıyla kontinans mekanizmasının korunduğu ileri sürülmüştür. Bu teknikten modifiye edilerek posterosagittal anorektoplasti ile ilk olgu 1980'de Dr. Alberto Pena tarafından opere edilmiştir. Dr. Alberto Pena, posterorektal anorektoplastiyi tanımlayarak anorektal malformasyonlu hastaların takip ve tedavisinde gerçek bir devrim yaratmıştır.



Resim 1. Şerafettin Sabuncuoğlu'nun kızgın demir çubukla anal atrezili bir çocukta anüsünü dağlayarak açılmasının gravür resmi (Prof. Dr. Cenk Büyükenal'ın izniyle 1990 yılında İstanbul'da düzenlenen Anorektal Malformasyonlar Workshop Poster duyurusundan alıntı yapılmıştır).

EPİDEMİYOLOJİ

1/5000 canlı doğumda bir görülür denilmekle beraber tüm anorektal patolojiler hesaba katılırsa bu oranın daha yüksek olduğunu gözlenmektedir.

Erkek kız oranı 2:1'dir. Bir kardeşte varsa diğer kardeşte olma ihtimali %1'dir. Erkeklerde en sık görülen anorektal malformasyon rektüiner fistüllü anal atrezidir; kızlarda ise rektovestibüler fistüllü anal atrezidir. Fistülsüz anal atrezi hastaların %5'inde çok nadir görülen bir defekt olup Down Sendromu ile birlikte görülür. Mesane boynuna fistüllü atrezi erkeklerin %10'unda görülür. Anorektal malformasyonlarda ek olarak genitüiner anomaliler %20-54, kardiyak anomaliler %30, Hirschsprung hastalığı %5 gibi görülebilmektedir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

1960'lı yıllara kadar maternal talidomid, tridione gibi ilaçlar kullanan gebelerin fetuslerinde pek çok anomaliler ile birlikte anorektal malformasyonlar da sık görülmüştür. Deneysel çalışmalarla domuzlarda adriamisin ile anal atrezi modelleri oluşturulmuştur. Birtakım çevresel faktörlerin etkilediği bir gerçektir. Birtakım sendromlarda anal malformasyonların olması genetik mi sorusunu da gündeme getirmektedir.

Sonuçta çevresel etmenler, kimyasal ajanlar ve genetik anormalliklerin anorektal malformasyonlar ve/veya beraberinde komplike anomaliler ve sendromlarla sonuçlanıyor olması multifaktöriyel nedenli olduğunu düşündürmektedir.

PATOLOJİ

Sagittal planda bir insanı ortadan ikiye ayırırsak, plan üzerinde baktığımızda, rektumun pelvik periton hizasından deriye ağızlaşana kadar bir kas hunisinin tam ortasından geçtiğini görürüz. Huni şeklindeki bu yapıyı üstte transvers düzlemde levator ve puborektal kaslar, orta kısımda dikey planda hemen rektumu saran kas kompleksi ve barsak duvarındaki internal sfinkter kasları, altta ise anüsün çevresindeki sirküler tarzda yerleşen eksternal sfinkter kasları meydana getirir. Rektum bu kas yapısının tam ortasından geçerek anüs olarak deride sonlanır. Anorektal anomalilerde ise anüs veya rektum bu kas yapısının

içinde normal konumunda değildir; veya kör sonlanmış veya olması gereken yer dışında bir yere fistüle olmuştur. Fistül erkekte deri, üretra veya mesaneye; kızlarda deri, vulva, vagina ve çok nadiren mesaneye olabilir.

Fekal deşarj ve fekal kontinans için anal açıklığın olması ve anorektal bölgede kas, sinir yapısının iyi gelişmiş olması yanı sıra defekasyon refleksi arkınında tam olması gereklidir. Sakrospinal bölgede kemik ve sinir yapısının tam ve beyin defekasyon merkezi ile afferent ve efferent ileti yollarının iyi gelişmiş olması fekal kontinans için gereklidir.

Anorektal malformasyonlar bir takım sendromların bir parçasıdır. Bunlar; VATER sendromu, VACTERL sendromu, Currarino triadı (anal darlık, presakral kitle, sakral agenezi), OICS sendromu (Omfalosele, Imperfore anüs, cloaca ekstrofisi, spina bifida) = OESIS sendromu = Alt midline anomalileri sendromu, Cat-Eye sendromu (İris Kolobomu).

Anorektal malformasyonların sınıflandırılması tedavi şeklinin belirlenmesinde önemlidir (Tablo 1).

Tablo 1. Ayrıca anorektal malformasyonların sınıflandırılması tedavi şeklinin belirlenmesinde önemlidir. Yüksek ve orta tiplerde kolostomi sonrası onarım planlanırken, alçak tiplerde kolostomisiz onarım yapılır. Üstten aşağıya doğru her bir bölüm alçak, orta, yüksek ve komplike malformasyonların kız ve erkeklerdeki dağılımını göstermektedir

ERKEK	KIZ
Anoküitnoz fistül, stenoz, membran, bucket handle	Anoküitnoz fistül Anal stenoz
Rektouretral bulbar fistül Fistülsüz anal atrezi	Rektovestibüler fistül Fistülsüz anal atrezi
Rektouretral prostatik fistül Rektovezikal fistül Fistülsüz anorektal atrezi	Rektovaginal fistül Fistülsüz anal atrezi Rektal Atrezi ve stenoz
Komplike malformasyonlar	Persistent Kloaka Komplike malformasyonlar

Alçak tipte anal atreziler (rektum deriye 1 cm kadar yakın) kız ve erkeklerde benzer lezyonlardır ve aynı şekilde adlandırılır: Perineal membran, anal darlık, fistülsüz anal atrezi, perineal fistüllü anal atrezi, anterior ektopek anüs.

Orta tipte anal atreziler (rektum deriye 1-2 cm kadar uzakta) erkeklerde rektobulber üretra fistüllü anal atrezi ve fistülsüz atrezi olabilir. Kızlarda rektovestibüler fistüllü anal atrezi veya fistülsüz atrezidir.

Yüksek tipte anal atreziler ise erkekte rektoprostatik üretra fistüllü anal atrezi, rektovezikal fistüllü anal atrezi, fistülsüz atrezi kızlarda ise rektovaginal fistüllü atrezi, rektovezikal fistüllü atrezi, fistülsüz atrezi, kloaka anomalisi (persistant cloaca) şeklinde isimlendirilir. Yine bu grupta kız ve erkeklerde çok komplike anomaliler de (kloaka ekstrofisi gibi) bulunmaktadır.

KLİNİK

Prenatal tanı genellikle konulamayabilir, çünkü polihidramniyos diğer intestinal atrezilerde olduğu gibi her zaman belirgin değildir. Doğum sonrası dikkatli bir perine muayenesi yapılmayan çocuklar taburcu edilebilmektedir, özellikle rektal atreziyi inspeksiyonla anlamak mümkün değildir (Resim 2). Bazen bebekler evden karında şişlik, safralı kusma, mekonyum çıkartamama, anüsünün kapalı olmasının farkedilmesi ile getirilebilmektedir.

Bebek doğduğunda tam fizik muayene ile ek patolojiler dışlanmalıdır. Perineal muayene tüm yenidoğanlarda dikkatle yapılmalıdır. İyi görünümü ve anal karaltının olduğu perine, kas yapısının daha normale yakın olduğunun bir göstergesidir. Perineal body raphe'si boyunca pearl = inci tanesi (denilen deriye fistüle olmadan epidermin altına kadar gelmiş mekonyum) olması alçak tipte anal atrezinin göstergesidir. Bucket Handle yani Kova sapı = bavul sapı deformitesinde anal karaltının üzerinde sap gibi bir deri köprüsü vardır, bu da alçak tipte anal atrezinin bir bulgusudur (Resim 3). Anal çukuru ve anal karaltının belirsiz olduğu ve intergluteal sulkusun gelişmediği olgularda kötü yad a düz görünümü bir perine yüksek tipte anal atrezinin kas yapılarının dolayısıyla da sfinkter kontrolünün iyi olamayacağının bir göstergesidir. Erkek çocuklarda deriye herhangi bir fistül yoksa idrardan mekonyum gelip gelmediğini takip için hemen idrar kolektörü takılmalıdır. İdrarın hafif bulanık dahi olması fistül lehinedir, berrak ise mutlaka mikroskopik olarak da değerlendirilmelidir, idrardan bol mekonyum gelmesi fistülün yüksek seviye yani mesane boynuna ya da mesaneye olduğuna işaret eder (Resim 4).

Kız çocuklarında perineal muayenede deriye, vulvaya veya vaginaya fistül var mı değerlendirmelidir. Perine veya fistül varsa bujilerle dilate edilerek mekonyum deşarjı sağlanmalıdır. Çok küçük fistüller ilk saatlerde görülemeyebilir, ilk 24 saat perine muayenesi tekrarlanmalıdır (Resim 5). Perineal açıklık tek ise üretral, vajinal ve anal açıklığın bu tek açıklıktan seçilip seçilemediğine bakılmalıdır (Resim 6).

Sakral palpasyonla sakrum ve koksiksin tam olup olmadığı, deride herhangi bir orta hat lezyonu var mı bakılmalıdır. Ayrıca VATER sendromu, VACTERL sendromu, Currarino triadı (anal darlık, presakral kitle, sakral agenezi), OICS sendromu (omfalosele, imperfore anüs, Cloaca ekstrofisi, spina bifida) = OESIS sendromu = Alt midline anomalileri sendromu (Resim 7), Cat-Eye sendromu (iris kolobomu) açısından hastanın tüm fizik muayenesi dikkatlice tamamlanmalıdır.

RADYOLOJİ

Babygram: Yenidoğanın boyun, göğüs, karın ve pelvisini (hatta yanda kollarını) içeren düz grafidir. Babygram çekilirken

dikkat edilecek hususlar; ek patolojileri deęerlendirmesi ve üst gastrointestinal atrezilerin dışlanması açısından mideye nazogastrik tüp yerleştirilmesi, ayakta çekilmesi ve ilk filme mutlaka sağ işaretinin konulması önemlidir. Anal atreziye eşlik edebilecek duodenal atrezi, özofagus atrezisi, vertebral anomaliler, iskelet anomalileri, ve kardiyak silüete göre dekstrokaridi ya da sağdan dönen arkus aorta olup olmadığı açısından deęerlendirilir (Resim 8).

Invertogram (Wangensteen-Rice grafisi) veya Cross-table lateral grafi: Fistüllü kız anal atrezi hastaları, kova sapı ya da inci tanesi belirtisi olan atrezili kız veya erkek hastalar hariç dięer tüm atrezilerde mutlaka yapılmalıdır. Film çekmek için; kör rektuma

yutulan havanın ulaşabilmesi için 18-24 saat beklenilmelidir. Grafii çekmeden önce anal karaltı üzerinde radyoopakt bir madde işaret olarak bantlanır ve röntgen üzerinde çizilen pubokoksigeal çizgiye göre atrezinin yüksek tip, orta tip veya alçak tip atrezi olduğuna karar verilir.

Direkt = Assendan Üretrogram: Erkeklerde üriner fistülü göstermek için invertogram/cross table grafi sonrası hemen yapılmalıdır.

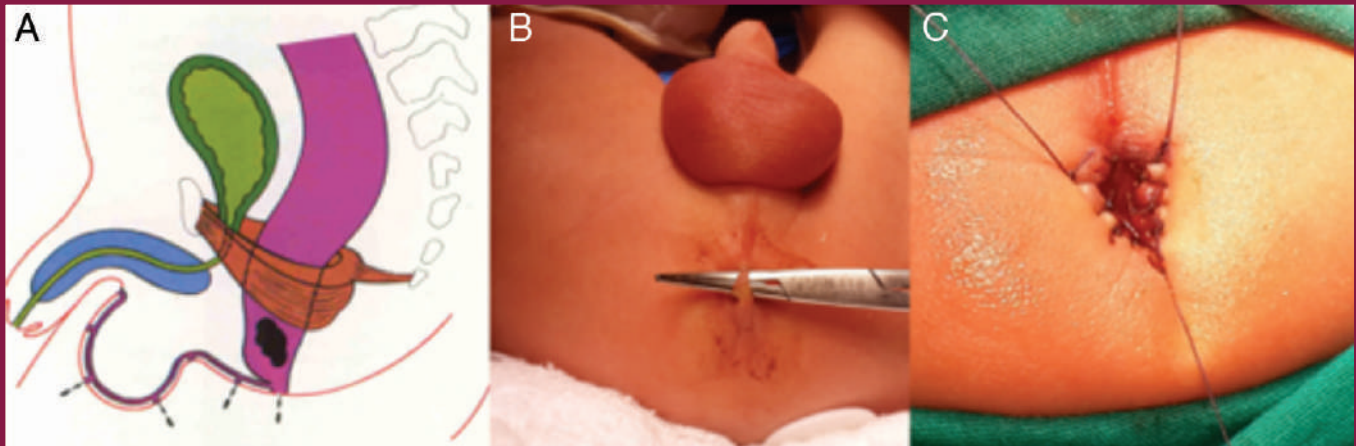
Batin US: Üriner sistem ve genital iç organlar deęerlendirilir.

ECHO: Kardiyak anomalileri göstermek için gereklidir.

Cranial ve spinal US: Eşlik edebilecek patolojileri göstermek için gereklidir.



Resim 2. A. Fizik muayenede dikkat edilmediği takdirde anal çukur ve iyi gelişmiş gluteal yarık nedeniyle anal atrezi olguları fark edilmeyebilir. B. Dikkatle yapılan muayenede bucket Handle ve hemen önünde minik bir anokutanöz fistülden mekonyum geldiği görülmektedir.



Resim 3. A. Erkek bir hastada, alçak tipte anorektal malformasyonun vertikal planda diyagramı. B. Buckett Handle deformitesi alçak tipte anorektal anomalinin işaretidir, sıklıkla erkek bebeklerde görülür. C. Bu olguda sinir kas stimülatörü ile anüsün yerinin tam tespiti sonrası norektoplastinin tamamlanmış hali görülmektedir.

LABORATUVAR

İdrar tahlili: Anal atrezili erkeklerde üriner fistül varsa idrarda mekonyum partikülleri mikroskopik veya makroskopik olarak görülür.

Sendromik tüm olgularda ve özellikle iris kolobomu olan tüm olgularda genetik konsültasyon ve kromozom anomalisi yapılmalıdır.

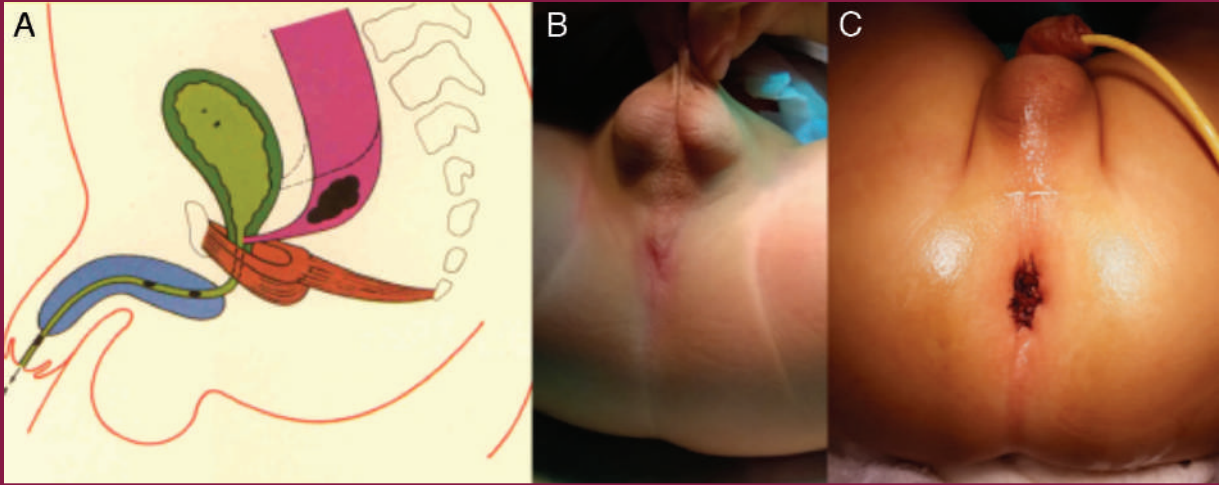
Bazı anorektal malformasyonlarda kuşkulu genitalya durumu söz konusu olabilir; bu olgularda mutlaka kromozom anomalisi

görülmalıdır. Genital anomaliler eşlik ettiği durumlarda dikkatle değerlendirilmeli ve genetik endokrin konsültasyonları yapılmalıdır.

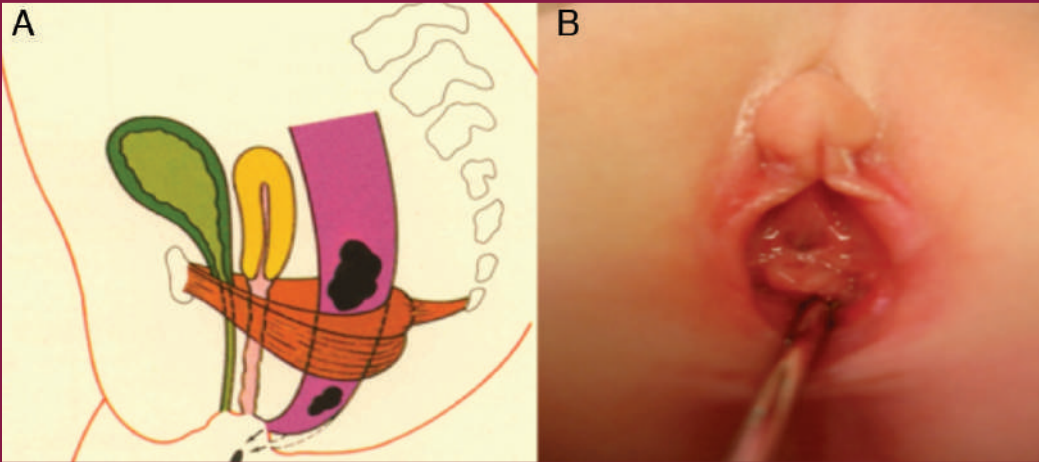
TEDAVİ

Anorektal malformasyonların sınıflandırılması tedavi şeklinin belirlemesinde önemlidir. Literatürde günümüze değin pek çok ameliyat teknikleri kullanılmıştır:

- Kapalı anüsün kızgın demirle dağlanması !!! (15. yüzyıl)
- Cut-back

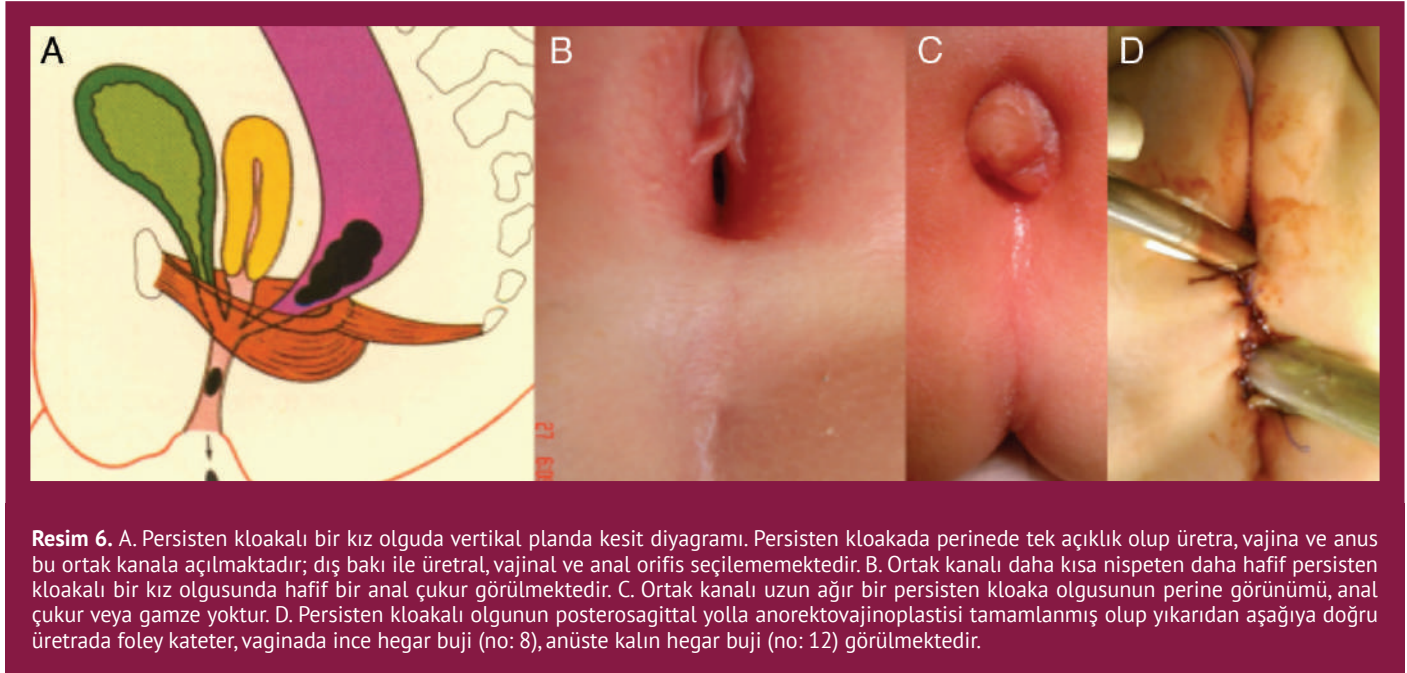


Resim 4. A. Mesaneye fistüllü yüksek tipte bir anal atrezili erkeğin vertikal planda kesit diyagramı. B. Yüksek tipte anal atrezide anal çukur ve intergluteal sulcus düzdür, perine görünümü iyi değildir. C. Abdominal yolla rektoperineal fistülü onarılan hastanın rektumu, perineye pullthrough yapılmış son durumu görülmektedir.



Resim 5. A. Perineye fistüllü anal atrezili bir kız olguda vertikal planda kesit diyagramı. B. Rektovestibüler fistüllü anal atrezili olguda fistülden hegar buji ile dilate edilmektedir. Hastanın üretral açıklığı ile anal fistülü arasında vajinal açıklık görülmektedir. Bu olguda aynı zamanda vajinal atrezi de mevcuttur.

- V-Y plasty
 - Anal transplantasyon
 - Abdominoperineal pull-through
 - Sakroperineal pull-through
 - Anterior perineal yaklaşım
 - Endorektal rektoplasti
 - Posterior sagittal anorektoplasti (PSARP)
 - Laparoskopik endorektal pull-through.
 - Urogenital sinüs mobilizasyonu, total ürogenital sinüs mobilizasyonu
- PSARP 1980'li yıllardan sonra çok popülerize olan kontinans ve kozmetik açıdan nispeten daha iyi bir ameliyat yöntemidir.





Resim 8. Anal atrezili olgularda ayakta karın grafisi mutlaka görülmelidir. Ayakta çekilen batin grafisi ile Poş kolon olup olmadığı böylelikle ayırt edilebilir.

Sinir kas ileti stimülatörü yardımı ile rektumun kas kompleksi içinden anal karaltı bölgesine yerleştirilmesi esasına dayanır. Son yıllarda endoskopik olarak anal karaltıdan girilerek rektumun pullthrough yöntemi ile çekilmesi anus oluşturulması gündemdedir, ancak yeterli hasta birikimi olmadığı için sonuçların PSARP'a üstünlüğü açısından henüz birşey söylemek için erkendir.

Alçak tip atrezilerde kolostomisiz minimal PSARP yöntemi en sıklıkla uygulanmaktadır. Yüksek tip atrezilerde önce kolostomi açmak 4-6 ay sonra PSARP ameliyatını yapmak tercih edilmektedir. Intermediate yani orta tip atrezilerde seçilmiş olgularda kolostomili veya kolostomisiz operasyonlar tercih edilebilir.

Deriye veya vulvaya fistüle olmuş atrezilerde önce fistül dilate edilerek hastanın bol deşarj olması sağlanır. Dilatasyonlara cevap veriyorsa bir yaş civarında değerlendirilerek gerekirse ameliyatı planlanır.

PROGNOZ

Postoperatif erken dönemde yara yeri enfeksiyonu, insizyon detaşmanı, fistül rekürrensi, üretral veya anal darlıklar olabilmektedir. Anal darlıklar ameliyattan sonra özellikle yeterli ve uygun dilatasyon programı yapılmayan olgularda geç dönemde de görülebilmektedir.

Uzun dönem sonuçlarında konstipasyon veya anal inkontinans en önemli problemlerdir. Anal inkontinans yüksek tip atrezilerde; kronik konstipasyon ise alçak tip atrezilerde anal bölge ameliyatlarından sonra beklenen bir durumdur. Kronik konstipasyon diyet ve tuvalet terbiyesi ile düzenlenebilmektedir. Ancak anal inkontinanslı olgularda bezden çıkma döneminde konstipasyon önleyici diyet ve tuvalet terbiyesi ile kuru kalması pek mümkün olmamaktadır. Bu olgularda ancak barsak yönetimi tedavisi (bowel management therapy) ile hastanın kuru kalması saplanabilmektedir, böylelikle hasta sosyal olabilmektedir. Burada hastanın konstipasyon yapıcı diyetle beslenmesi; akşam yemeği sonrası günlük boşaltıcı lavman ile deşarjının sağlanması; sabah evden çıkmadan önce rektal boşaltımın sağlanması ile hastanın gün boyu kuru kalması sağlanmaktadır. Hastanın onlu yaşlara geldiğinde günlük lavmanlarını kendisi yapabilmesi için ACE/MACE gibi karın duvarından açılan apendikostomi ile kolonunu yıkayabilmesi sağlanır.

Rektal prolapsus yüksek tipte anal atrezilerde özellikle daha sıklıkla karşılaşılan bir durumdur; perianal ve pelvik kas gelişiminin ya da tonusunun olmaması nedeniyle mukozal veya total prolapsus durumuna göre gerekli operasyonları yapılır.

Kozmetik bozukluklar posterosagittal anorektoplasti dışındaki olgularda daha sık olmakla birlikte tüm olgularda olabilir. Özellikle bu bölgeden çok operasyon geçiren ve sekonder iyileşmeye bırakılmış olgularda skatriksler veya frozen pelvis gibi durumlar da görülebilir.

KAYNAKLAR

1. Rentea RM, Levitt MA. Anorectal Atresia and Cloacal Malformations Chapter 35. In Holcomb GW III, Murphy JP, St.Peter SD. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia, Elsevier, 2020;577-598.
2. Levitt MA, Pena A. Anorektal Malformations. In: Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, Saunders/Elsevier, 2012;1289-1309.

MALROTASYON MALFİKSASYON ANOMALİLERİ VE VOLVULUS

Op. Dr. Koray Pelin, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Malrotasyon, barsakların intrauterin dönemdeki rotasyon (dönme) hareketini tam olarak yapamaması anlamına gelir. Malrotasyon sonucunda barsakların mezenteri karın arka duvarına fiksasyonunu tamamlayamaz, değişik derecelerde fiksasyon anomalileri meydana gelir. Barsak mezenterinin malrotasyon malfiksasyon anomalileri volvulusa neden olarak semptomatik olur; volvule olan barsak bölümü ve seviyesine göre hasta barsak obstrüksiyon bulguları ile karşımıza gelirler.

Volvulus, çocuk cerrahisinin travmalardan sonraki en acil tanı koyularak tedavisinin yapılması gereken klinik tablosudur. Yenidoğanlarda ensıklıkla midgut volvulus denilen terminal ileum, çekum ve çıkan kolonun volvule olduğu ve genellikle etkilenen bağırsağın tam nekrozu ile sonuçlanan ve kısa barsak sendromuna yol açan volvulus sonuçları itibarıyla morbid ve mortal seyirli hastalıktır. Kolon mezenteri anomalileri sonucunda rektosigmoid kolon volvulusu, transvers kolon volvulusu da meydana gelebilmektedir; kolonşik volvulusla genellikle ilerleyen yaşlarda görülür; çocuklarda daha nadirdir. Uzun mezentere veya kistik fibrozise bağlı segmenter ileal dilatasyon sonucunda da ileal volvulus meydana gelebilmektedir; burada etkilenen barsak uzunluğu daha kısa olduğu için kısa barsak riski daha az olmakla birlikte kistik fibrozisli olgularda morbid seyirli olabilmektedir.

EPİDEMİYOLOJİ

Orta barsak volvulusu potansiyel olarak her yaşta ortaya çıkabilir, ancak olguların yaklaşık %75'inde doğumdan bir ay içinde ortaya çıkar; bunların çoğunluğu ilk hafta içinde olur; tüm olguların %90'ı 1 yıl içinde volvule olur.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Normal bir rotasyon sonucunda barsaklar normal bir yenidoğandaki konumunu alırlar. Yani, duodenum pilordan sonra vertebral kolonun sağına geçip aşağı ve sola dönerek tekrar vertebral kolonun önünden geçerek sol üst kadranda Trietz ligamanında sonlanır ve c şeklini oluşturur. Çekum sağ alt kadrana yerleşir ve karın arka duvarına burada yapışır. İnce

barsak mezosu Trietz ligamanından (sol üst kadranda) başlayarak sağ alt kadranda çekuma kadar uzanarak tüm karın arka duvarına ince barsakları tutturur (Şekil 1). Barsak mezenterinin karın arka duvarına fikse olamaması sonucunda barsakta rotasyon anomalileri meydana gelir. Bağırsağın malrotasyon malfiksasyon anomalileri nedeniyle barsakların normal konumunu alamaması, barsakların mezenteri etrafında dönerek volvule olmasına ve intestinal obstrüksiyona yol açar.

Barsak ve mezosunun gelişimi 8-10 intrauterin haftalarda tamamlanır. Karın ön duvarı anomalileri (gastroşizis, omfalosel) ve konjenital diyafragma hernilerinde barsak malrotasyon ve malfiksasyon anomalileri bulunmaktadır; bu da volvulus riskini beraberinde getirmektedir.

PATOLOJİ

Tam malrotasyon: Duodenum c şeklini alamamıştır. Çekum orta hatta duodenum üzerine bası yapar. Çekumdan duodenum üzerine uzanan konjenital bantlar (Ladd bantları) mevcuttur;



Şekil 1. Barsak mezenterinin karın arka duvarına yapışma hattı mide arkasından çekuma doğru düz bir çizgi üzerindedir.

bu bantlar da doudenuma bası yaparak doudenum tıkanıklığına neden olurlar (Şekil 2).

Kısmi malrotasyon: Tam malrotasyondan farklı olarak duodenum c şekli almıştır. Çekum orta hatta duodenum üzerine bası yapar. Çekumdan duodenum üzerine uzanan konjenital bantlar (Ladd bantları) mevcuttur, bu bantlar da doudenuma bası yaparak doudenum tıkanıklığına neden olurlar (Şekil 3).

Volvulus: Tüm ince barsaklar mezenter kökünün dar bir hatta karın arka duvarına bağlı olmasından dolayı kendi mezenteri etrafında dönmüştür. Hem barsak tıkanıklığı hem de barsak dolaşım bozukluğu oluşmuştur. İsemik barsak uzunluğuna göre kısa barsak ile sonuçlanır. Midgut volvulus kesinlikle kısa barsak ile sonuçlanır (Şekil 4).

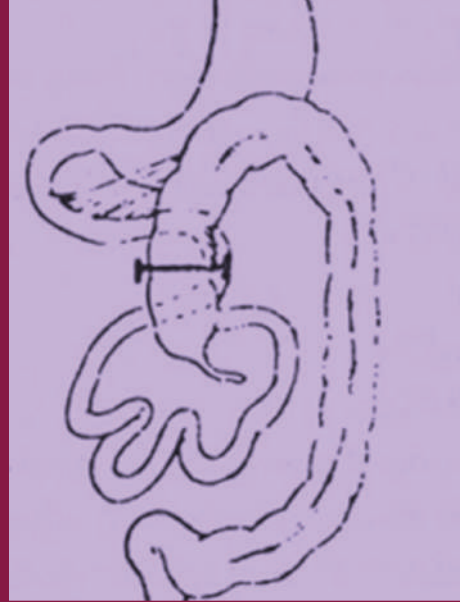
KLİNİK

Duodenumdaki basının derecesine ve bunun sonucunda da duodenumda oluşacak olan tıkanıklığın derecesine bağlı olarak tam ya da kısmi duodenum tıkanıklığı tablosu ve safıralı kusma gelişir. Tam tıkanıklıklarda klinik belirtiler bebek doğar doğmaz bebeğin beslenmesi ile ortaya çıkar; tam olmayan tıkanıklıklarda tanı klinik belirtiler tam oturmadığından gecikebilir.

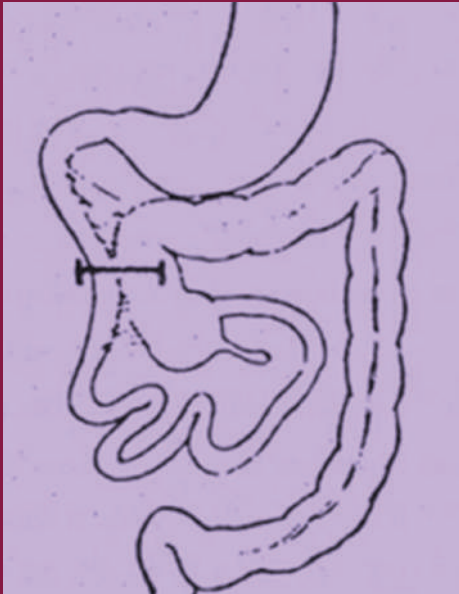
Safıralı kusma sonucu sıvı kaybı, elektrolit kaybı, dehidratasyon ve hipovolemik ve ağrı şoku gelişir.

Sağlıklı bir yerni doğan bebekte ani başlayan huzursuzluk, safıralı kusma, karında şişme genel durumda saatler içerisinde hızla bozulma ve kanlı kaka yapma durumunda volvulus

akla getirilmelidir (Resim 1). Kanlı kaka ince barsak ların ya da kolonun iskemiye uğradığının yani dolaşım bozukluğu olduğunun yani volvulusun belirtisidir. Volvulus durumunda hızla hareket edilerek bebeğin hazırlıkları tamamlanır



Şekil 3. Kısmi Malrotasyonda duodenum "C" şeklindedir, ancak çekum orta hattan duodenum üzerine Ladd bantları ile yapışık olup duodenumu obstrükte eder.



Şekil 2. Tam Malrotasyonda duodenum "C" şeklinde gelişmemiş olup çekum duodenuma Ladd bantları ile yapışmıştır.



Şekil 4. Midgut volvulusunda duodenum üçüncü kısımdan itibaren transvers kolonun ortasına kadar tüm ortabarsak dar mezenter kökü etrafında dönerek volvulusa neden olur. Volvule barsaktaki iskemik hasar derecesine göre barsak kaybı meydana gelir.

tamamlanmaz operasyona alınması gerekir. Aksi durumda bebek tüm ince barsaklarını gelişen nekroz sebebi ile kaybeder.

RADYOLOJİ

Ayakta direkt batin grafisinde, kısmi ve tam malrotasyonda bir bulgu vermeyebilir, ancak obstrüksiyon bulgusu veya volvulusde barsak ansları bir tarafa toparlanmıştı; genellikle volvulusde orta hatta barsak ansları izlenir.

Lavman opak grafisinde kolonun normal şekilde olmadığı çekumun sağ üst veya orta da olduğunun görülmesi tanı koydurucudur. Basınçlı verilen lavman opakta rağmen sol üst köşeden daha yukarıya opak madde geçirilemiyorsa volvulusa (ya da çok nadiren intrauterin midgut volvulusa sekonder gelişen kolonik atreziye) işaret eder.

Kontrastlı üst pasaj grafisi ile de tanıya gidilebilir; ancak dudenum c ansını tamamlamış kısmi malrotasyonlarda tanı konulamayabilir; bu durumda tüm barsaktan opak madde atılana kadar (bazen iki üç gün) bekleyerek lavman opak grafisi çekmek gerekecektir. Dolayısıyla malrotasyon malfiksasyon veya volvulus için opak grafi görülecekse lavman opak grafisini daima önce çekmek gereklidir.

TEDAVİ

Her durumda cerrahidir. Sağ üst kadrans insizyonu ile laparotomi yapılır. Duodenuma bası nedeniyle ya da ladd bantları nedeniyle tıkanıklık varsa düzeltilir. Volvulus var ise barsak mezenteri döndüğü yönün aksi yönünde çevrilerek devolvüle edilir. 4-6 saati geçmeden tanısı konularak erken cerrahi tedavisi ile detorsiyon sonrası barsak dolaşımı normale dönebilir; aksi takdirde midgut volvulusları daima barsak nekrozu ile sonuçlanır; kısa barsak sendromuna yol açar (Resim 2). Kolon volvulusu da genellikle daha ileri yaşlarda benzer obstrüksiyon tablosu nedeniyle karşımıza çıkar; tedavisi cerrahisi (Resim 3).



Resim 1. Yenidoğan ve infantlarda ani gelişen batin distansiyonu, genel durum bozukluğu, safralı kusma ve gaita yapamama ilk olarak volvulusu akla getirmelidir.

PROGNOZ

Ladd prosedürü ve barsak mezenter kökü genişletiren olgularda prognoz iyidir. Barsak işkemisi olmadığı durumlarda seyir iyidir. Volvulus rekürrensi nadir de olsa görülebilir. Brid ileusu 6-10 olguda görülebilir.



Resim 2. Intrauterin dönemde malrotasyon malfiksasyon anomalisi nedeniyle intrauterin volvulus sonrası jejunioleal atrezi gelişen bir yenidoğanda tamamen nekroza giden distal ileum ansı görülmektedir. Tabiki bu hastada kısa barsak sendromu kaçınılmaz bir durumdur.



Resim 3. Malrotasyon malfiksasyon anomalisi varsa volvulus hayatın herhangi bir döneminde görülebilir. Transvers kolon volvulusu olan bir yaşındaki olgunun ameliyat fotoğrafı görülmektedir.

Kısa barsak sendromunun prognozu kötüdür. Midgut volvulusu nedeniyle geride sadece transsvers kolonun distali kaldığı için TPN ve opnunn komplikasyonları ile hasta uzun vadede genellikle kaybedilir. İnce barsak nakillerinde yaşam süresi başarılı olgularda 3-4 yıl şeklindedir.

Rektosigmoid veya kolon volvulusları daha iyi seyirlidir.

KAYNAKLAR

1. Dassinger MS, Smith SD. Disorders of Intestinal Rotation and Fixation. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia: Saunders/Elsevier, 2012;1111-1125.
2. Bonasso PC, Dassinger MD, Smith SD. Malrotation. In Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia: Saunders/Elsevier, 2020;507-516.



MEKONYUM İLEUSU

Op. Dr. Koray Pelin, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Mekonyum ileusu, mekonyumun distal ileum ve kolonda impakte olması sonucu intraluminal obstrüksiyon oluşturması durumudur. Genellikle kistik fibrosis hastalarında görülmekte olup kistik fibrozis (KF) en erken klinik bulgu veren komplikasyondur; mekonyum ileusu alt gastrointestinal sistem obstrüksiyonu yapan ileal atrezi ve terminal ileum aganglionozisinde de görülebilir.

Mekonyum ileusu KF'li yenidoğanlarda kalınlaşmış mekonyumun oluşturduğu bir intestinal obstrüksiyon tablosudur. Mekonyum ileusu bebeğin kendi mekonyumunun neden olduğu barsak tıkanıklığı ve onun komplikasyonu sonucu oluşan klinik tabloları kapsamaktadır. Mekonyum ileusunda, mekonyumun lümeni dolduran ve barsak duvarına sıkı yapışkan yapısı nedeniyle mekanik tıkanıklık meydana getirir; proksimalindeki ince barsaklarda yaygın distansiyon oluşur.

EPİDEMİYOLOJİ

KF hastalığı, otozomal ressesif geçişlidir. 1/2500 oranında görülür. Beyaz ırkta sık görülen genetik bir hastalıktır. Beyaz ırkın en sık rastlanan öldürücü genetik hastalığıdır. KFTR geninin mutasyonu sıklığı, Anglosaksonlar'da 1/2500, Afrika'da 1/17000, Türkiye tam bilinmemektedir; ancak akraba evliliği yüksek toplumlarda görülme sıklığı artmaktadır. Ortalama ömür yaklaşık 40 yıldır. Mekonyum ileusu, KF'li yenidoğanların yaklaşık %10-20'sinde görülen erken bir klinik belirtidir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Normal şartlarda mekonyum yumuşaktır ve bebeğin barsak hareketleri ile ileri itilerek ince barsaklar, kalın barsaklar ve anüs yolu ile atılır. Ancak mekonyumun koyulaşması ve akışkanlığını kaybetmesi sonucunda barsaklarda, özellikle terminal ileum düzeyinde tıkanıklık gelişerek klinik tabloyu oluşturur.

Mekonyumun koyulaşması ise sıklıkla KF hastalığında ortaya çıkar. Bu hastalıkta akciğer, pankreas, sindirim kanalı, ter bezleri gibi mukus salgılayan organ ve sistemler tutulur. Mekonyumun yapışkan ve hipervisköz hal alması anormal mukus salınımı sonucudur.

KF hastalığında egzokrin salgı bezleri tutulmuştur. Bu hastalık KF genindeki mutasyonlar sonucu oluşmaktadır. KF geni, 7. kromozomun q22-31(uzun kol) bölgesinde bulunur ve 1480 amino asitlik kistik fibrozis transmembran regülatör (KFTR) proteini sentezletir. KFTR proteini, hava yolu epiteli, submukozal bezler, pankreas, karaciğer, ter bezleri ve üreme organları gibi birçok egzokrin epitelde iyon transportunun dengelenmesinde rol oynar. KFTR proteini, elektrolitlerin (Cl ve Na) membranın elektrokimyasal gradiyenti ile her iki yöne pasif olarak hareket edebildiği bir kanal oluşturur.

KF de KFTR protein fonksiyonundaki bozukluk sonucu sodyum, klor ve su transportu bozulur. Bunların hücre dışına salgılanamaması epitel yüzeyinde dehidratasyona mukus stazına neden olur. Dehidrate mukus birikimiyle de hipervisköz (yapışkan) mukoid salgılar oluşur. Bu salgıların terminal ileumda birikerek, tıkanıklık yapması sonucunda mekonyum ileusu tablosu oluşur.

PATOLOJİ

Mekonyum ileusunun 2 tipi tanımlanmıştır: Basit ve komplike tip. Basit tip en sık doğum sonrası karın distansiyonu, safralı kusma, 24-48 saat içinde mekonyumun çıkmaması ile karşımıza çıkar. Komplike tipte diğerinden farklı olarak sıklıkla doğum sonrası ilk 24 saat içinde ortaya çıkan ve ilerleyici karın distansiyonu, pnömoperitoneum, peritonit ve batin duvarı inflamasyonu bulunur. Bu tipe sıklıkla hipovolemi ve sepsis bulguları da eşlik eder.

KLİNİK

Doğumdan itibaren batında distansiyon ve kusma bulguları ile başvururlar. Bebek mekonyumunu ilk 24-48 saatte çıkarmamıştır, lavmanlarla distal kolonun salgılarını çıkarması yanlılıkla defekasyon yaptı şeklinde algılanabilir. Komplike olmuş tiplerde bebek doğduğu anda batin distansiyonu mevcuttur. Mekonyum ileusu, terminal ileum tıkanıklığı tablosu ile karşımıza gelir. Yenidoğan da ince barsak tıkanıklığının tipik bulguları olan safralı kusma, beslenememe, batin distansiyonu ve kaka yapamama bulguları mevcuttur.

RADYOLOJİ

Prenatal US ile mekonyum ileusu tanınabilir. İleri derecede distandü barsak ansları, ekojenita artışı ve karın çevresi ölçümlerinde haftasına göre artış izlenir. Her ne kadar bu görünüm KF'nin etken olmadığı mekonyum ileus olgularında da izlenebilirse de KF'nin neonatal dönemde araştırılması için uyarıcı olmalıdır.

Postnatal ayakta direkt batin grafisi: Tanıda radyoloji yardımcıdır, ancak bulgular değişkenlik gösterir. KF'li olgularda, ince barsaklarda dilatasyon mevcuttur, ancak obstrüksiyonlarda gözlenen tipik hava sıvı seviyeleri gözlenmez. Bunun nedeni akışkan olmayan koyu mekonyumun hava geçişine engel olmasıdır. Koyu mekonyum içerisinde hava habbecikleri sıkışarak sabun köpüğü manzarası veya buzlu cam görünümüne neden olur (Resim 1).

İntra-abdominal kalsifikasyonlar prenatal perforasyon ve sonrası gelişen mekonyum peritoniti şeklinde kendini gösteren komplike tip mekonyum ileusunu düşündürmelidir. Asit ve pnomoperitonium varsa doğum sonrası perforasyon olduğu düşünülmelidir. Yine de %35 oranda düz batin grafisinde bulguya rastlanılmayabilir.

Baryum enema (lavman opak grafisi) ile bir yandan ayırıcı tanı yapılmış olur, bir yandan da mekonyum ileusu olgularında koyulaşmış mekonyumun kayganlaştırılarak anüsten çıkması böylelikle tedavi edilmesi sağlanabilir. Yüksek osmolar özellikle ve barsak duvarındaki sıvıyı lümene çekerek osmotik ishal oluşturan ve suda eriyen kontrast madde ile çekilen lavman



Resim 1. Proksimalindeki ince barsaklarda dilate anslar izlenmektedir. Seviyeler keskin olmadığı için kistik fibrozise bağlı mekonyum ileusunu düşündürmektedir.

opak ile mikrokolon ve kalınlaşmış mekonyumun oluşturduğu terminal ileumda "inci taneleri" görünümü tanı koydurucudur (Resim 2).

LABORATUVAR

Her mekonyum ileusu olgusunda Ter testi ve KF gen testi ile KF tanısı kesinleştirilmelidir. KF yenidoğan tarama testleri ülkemizde 2016'dan bu yana uygulanmaktadır. Şüpheli olgularda ter testi ve gen testi yapılmalıdır. Ancak mekonyum ileusu ile doğan bazı olgularda klinik bulgular tipik KF'nin barsak tutulumu ile uyumlu olmasına rağmen bazen ter testi veya gen testi pozitif olmamaktadır; veya heterozigot pozitif olgularda klinik bulgular belirgin olmaktadır, tedavi gerektirmektedir.

AYIRICI TANI

Mekonyum plug sendromu: KF'si olmayan olgularda da kolonik motilite problemleri ve visköz mekonyum nedeniyle oluşan mekonyum tıkaçlarının ortaya çıkardığı geçici bir obstrüksiyon nedenidir. En sıklıkla mekonyum ileusu ile karışır. Mekonyum tıkaçı distal kolon şeklinde olup siyah yeşil rengeyle mekonyum ileusundan ayrılır. Genelde boşaltıcı lavmanlarla tedavi olur, cerrahi tedavi nadiren gereklidir. Ancak bu olgularda nadir de olsa eşlik edebilen Hirschsprung hastalığı akılda tutulmalıdır ve ter testi ile KF dışlanmalıdır.

Hirschsprung hastalığının total kolonik aganglionozis mekonyum ileusu ile benzer klinik bulgu verir; rektal biyopside aganglionozisin gösterilmesi ile tanı alır. Mekonyum ileusu



Resim 2. Baryum enema grafisinde kullanılmamış kolonun kalem gibi ince olduğu ve terminal ileuma doğru mekonyumların dolma defekti görünümü izlenmektedir.

olgularının %5'inde Hirschsprung hastalığı beraberinde olabilmektedir.

Nöronal intestinal displazi olguları da karşımıza mekonyum ileusu tablosu ile gelebilirler. Hirschsprung hastalığı gibi rektal biyopsi ile dışlanması gereklidir.

TEDAVİ

Öncelikle bebeğe rektal yoldan (n-asetil sisteinli) lavmanlar yapılarak mekonyumun yumuşatılarak bebek tarafından kendiliğinden çıkartılması hedeflenir. Bu işlem ile başarılı olunamaz ise cerrahi tedavi yöntemine geçilir. Bu yöntemde amaç barsakların içini dolduran koyu mekonyumun terminal ileumu açarak mekanik yoldan temizlemektir.

Lavman opakt grafisinde veya operasyon sırasında irigasyon amaçlı da kullanılan gastrografin (kontrast madde) aynı zamanda tedavi edicidir. İşlem öncesi hastaların çok iyi hidrate edilmiş olmaları ve geniş spektrumlu antibiyotikler ile korumaya alınmış olmaları gereklidir.

Medikal yaklaşımın başarılı olmadığı durumlarda veya intestinal obstrüksiyonu olan komplike olmuş mekonyum ileus olgularında sıklıkla cerrahi müdahale gerekir (Resim 3). Cerrahi eksplorasyon ile yapışkan mekonyum boşaltılır (Resim 4); mekonyumun boşaltılma durumuna göre primer rezeksiyon anastomoz veya stoma açılması (ileostomi) hastanın durumuna göre uygulanan cerrahi seçeneklerdir. Stoma açılanlarda ameliyat sonrası erken dönemden itibaren n-asetilsistein solüsyonu ile barsak irigasyonu uygulanır. Genelde bu uygulama ile başarılı olunur.



Resim 3. Mekonyum ileuslu bir olgunun eksplorasyonunda terminal ileum bölgesinde boncuk tarzda mekonyum topaklarının duvara çok yapışık olduğu görülmektedir. Bu olgularda ekstensive aganglionozis veya nöronal intestinal displazinin dışlanması için açısından rektal biyopsi yapılması ayrıca gereklidir.



Resim 4. Kistik fibrozisli mekonyum ileus olgularında proksimladedeki barsaktaki koyulaşmış mekonyum sıklıkla beyaz boncuklu partiküller içermektedir. Kistik fibrozis için çok tipik bir mekonyum örneğidir.

Ancak intestinal volvulus, atrezi, perforasyon veya gangren gelişmiş mekonyum ileuslu komplike olgularda barsak rezeksiyonları ve mukoz fistüllü ileostomiler de yapılabilir. Oral beslenmeye geçildiğinde pankreatik enzim prepatlarının verilmesi gereklidir. Bu hastalarda solunum fizyoterapisi ve akciğer bakımı da önemlidir.

PROGNOZ

Stoma açılın veya açılmasın zaman zaman ielus atakları görülebilmektedir. Uygun dozda pankreas enzimi kullanılmayan (fazla veya eksik dozda) hastalar genellikle ileus atakları ile karşımıza çıkmaktadır. Bu hastalar sıklıkla sindirim sistemi ile ilgili problemleri nedeniyle değil KF'de gözlenen enzim defektlerine bağlı gelişen akciğer problemleri ile 30'lu yaşlarda kaybedilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Ziegler MM. Meconium Ileus. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia: Saunders/Elsevier, 2012;1073-1083.
2. Maurica A, Escobar JR, Caty MG. Meconium Disease. In Holcomb GW, Murphy JP, St Peter SD. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery, 7th Edition, Saunders/Elsevier, 2020;517-535.

HİRSCHSPRUNG HASTALIĞI

Prof. Dr. Aytekin Kaymakcı

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Kolonun distal kısmında, en çok rektosigmoid bölgede ve rektumda parasempatik pleksus ganglionlarının konjenital yokluğu nedeniyle gelişen kronik, parsiyel, fonksiyonel bir intestinal obstrüksiyona Hirschsprung hastalığı (konjenital megakolon) denilir.

Hastalık ilk kez 1691 yılında intestinal obstrüksiyon nedeni ile ölen bir hastada, Alman anatomist olan Frederick Ruysch tarafından tanımlanmıştır. 1886'da Harald Hirschsprung bir kongrede barsaklarda genişleme olan bir hastada tariflediği hastalığı sunmuştur ve ardından 12 hastalık bir seri yayınlamıştır. 1901'de Tittel, asıl patolojinin distal kolondaki sinir hücrelerinin olmamasından kaynaklandığını bildirmiştir. 1946-1948'de esas problemin myenterik ve submukozal pleksuslardaki ganglion hücrelerinin yokluğunun olduğu tespit edilmiştir. 1948'de Swenson tam kat rektal biyopsi ile tanı konulmasını ve daha sonraki tedavinin planlanmasını gündeme getirmiştir.

EPİDEMİYOLOJİ

Hirschsprung hastalığı 1/5000 doğumda bir görülür ve erkek çocuklarda daha sıktır. Uzun segment Hirschsprung hastalığından etkilenmiş olan hastaların çocuklarında %24-29 oranında hastalık görülür. Rektosigmoid Hirschsprung hastalığından etkilenmiş olan hastaların erkek kardeşlerinde %4, kız kardeşlerinde %1 hastalık görülme oranı bildirilmiştir.

Bazı kromozom delesyon anomalilerinde de Hirschsprung hastalığı kliniği oluşması ve bazı ailesel olguların bildirilmesi (%3-8) genetik geçişli mi sorusunu gündeme getirmektedir. Trizomi21 13 q delesyonu, 2 p delesyonu ve translokasyonu, Trizomi18 mozaik, RET proto-onkogeni 10q11.2 delesyonunda Hirschsprung hastalığı görülmektedir.

Hirschsprung hastalığı ile beraber görülebilen diğer herediter bozukluklar: Waardenburg sendromu, Von Recklinghausen sendromu, Smith Lemni Opitz sendromu, MEN Tip II, Movat Wilson sendromudur.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Hirschsprung hastalığının etiyojisi konusunda aşağıdaki birtakım teoriler ileri sürülmüş olsa da tek bir nedenden

ziyade multifaktöriyel etmenlerle oluştuğu yönünde fikir birliği mevcuttur.

1. Göçün olmaması: Nöral krest hücrelerinin distale göçünde sorun olması aganglionozise neden olur.
2. Mikroçevre (Ekstrasellüler matriks proteinleri, fibronektin, laminin, kollajen tip 4, hyaluronik asit düzeyleri) yetersizlikleri sonucunda nöral krest hücre göçünün olamaması aganglionozise neden olur. Fibronektin ve laminin ortamda sinir hücrelerinin göçünü sağlayan maddelerdir. Hücre dışı alanda aşırı laminin birikmesi ganglion hücresi göçünü engelleyebilir.
3. İmmünolojik teori: MHC Class II antijenlerinin (T ve B lenfositleri, makrofaj, dentritik hücre, endotel hücre) mukoza ve lamina propriada ekspresyonunun artışı, nöroblastlara immünolojik cevabı (yani antikor gelişimini) artırır; bu da normal gelişen ve göç eden nöroblastlara karşı antikor gelişimi sonucunda nöroblastların yok olmasına neden olur.

PATOLOJİ

Ganglion hücrelerinin kaynağı vagal nöral krest hücreleridir. Embriyoda, ön barsak, orta barsak ve son barsak taslağı oluştuktan sonra barsak sisteminin sinir inervasyonu kraniyalden kaudale doğru nöral krestten nöroblastların göç etmesiyle başlar. Sinir hücreleri 5. haftada ön barsak, 6. haftada özofagus, 8. haftada transvers kolon ve 12. haftada rektuma ulaşır. Sinir pleksusları: 1. Auerbach pleksusu veya myenterik pleksus; sirküler ve longitudinal kas tabakaları arasında, 2. Henle veya derin submukozal pleksus; submukozada sirküler kasların iç kenarında, 3. Meissner veya submukozal pleksus; muskularis mukozanın hemen altında yer alır.

Normal gastrointestinal motilite ekstrensek ve intrensek innervasyonun kontrolündedir. Ekstrensek kontrol; sempatik ve parasempatik innervasyon, preganglionik kolinerjik ve postganglionik adrenerjik sistem, non-kolinerjik ve non-adrenerjik sistem ile olmaktadır. İntrensek kontrol; enterik sinir sistemi (vagal ve sakral bölgedeki nöral krestten gelişir), düz kas hücreleri, interstisyel cajal hücreleri ile olmaktadır.

Barsak motilitesi ganglionların intrinsik nöronları tarafından kontrol edilir ve gevşemeye neden olur. Hirschsprung hastalığında non-adrenerjik non-kolinerjik internöronların ve nitrik oksit yokluğu sonucu aganglionik segment gevşeyemez,

sürekli kasılı kalır. Proksimalindeki barsak dilate olmay abaslar. Ganglion hücrelerinin olmaması nedeniyle internal anal sfinkter gevşeyemez; yani rektoanal inhibitör refleksi (RAIR) yoktur. Dolayısıyla hasta defekasyon yapamaz.

Hirschsprung hastalığında aganglionik distal segment dar olup dilate ve hipertrofiye olmuş proksimal barsak aslında normal ganglionik barsaktır. Geniş barsaktan huni tarzında daralan geçiş bölgesi mevcuttur. Distaldeki dar olan barsakta submukoza (Meissner) ve intermusküler (Auerbach) ganglionları yoktur; myelinli olmayan sinir lifleri belirgin olarak artmıştır.

Histopatolojik olarak;

- Nöropeptid Y içeren sinir liflerinin sayısında > ,
- VIP içeren sinir liflerinin sayısında < ,
- P maddesi içeren sinir liflerinin sayısında < ,
- Metenkefalin içeren sinir liflerinin sayısında < ,
- Gastrin releasing peptid içeren sinir lifleri sayısında < ,
- Peptid histidin izolösün içeren sinir liflerinin sayısında < ,
- Schwann hücre antijeni < ,
- NSE düzeyinde < ,
- S-100 düzeyinde < ,
- D 7 monoklonal antikor düzeyinde < , mevcuttur.

Aganglionik segment uzunluğu: %75 rekto-sigmoid, %17 uzun segment (splenik fleksura-transvers kolon ortası), %5-8 tüm kolonda görülür. Çok nadiren (ultrashort) çok kısa segment, ya da total intestinal aganglionozis de olabilmektedir.

KLİNİK

Semptomlar: Aganglionik segmentin uzunluğuna bağlı olarak değişebilir. Yenidoğan döneminde mekonyum çıkışında gecikme, kusma (sarı ve safrsız kusma) ve batın distansiyonu; daha ileri yaşlarda kabızlık, gelişme geriliği, tekrarlayan pis kokulu ishal atakları ve karın şişliği ile karşımıza çıkar (Resim 1). Daha ileri yaşlarda ise bu bulgulara ilaveten kısa segment olgularda rektosigmoide dev fekalom gelişebilir.

ÖYKÜ: Doğum sonrası ilk 48 saat müdahalesiz mekonyumunu çıkaramama, kusma, batın distansiyonu, kabızlık, pis kokulu ishal atakları olup olmadığının sorgulanması gereklidir. Lavmansız veya anal uyarı yapılmadan gaita deşarjı sağlanamaz.

Anamnezde mekonyum çıkışında gecikme, kabızlık, aralıklı pis kokulu ishal atakları, laksatif veya lavman kullanılıp kullanılmadığı sorgulanmalıdır. Daha ileri yaşlardaki çocuklarda kabızlık ve aralıklı olarak pis kokulu ishal atakları mevcuttur. Kronik bir öykünün ardından ani intestinal tıkanıklık veya Hirschsprung enterokoliti tablosuyla karşımıza gelebilirler.

Fizik muayene: Batın distansiyonu, dilate barsakların gözlenmesi, gelişme geriliği mevcuttur (Resim 1). Rektal muayenede rektum boş olup ve rektal tuşe sonrası patlar tarzda çok pis kokulu defekasyon olması Hirschsprung hastalığı için tipiktir.

RADYOLOJİ

Ayakta direkt batın grafisi: Seviyeler oluşturmuş dilate barsak ansları görülebilir genellikle pelvis gazsızdır. Bazen perforasyona bağlı serbest hava görülebilir (Resim 2).

Lavman opakt grafisi: En az 48 sat boyunca herhangi bir barsak hazırlığı, rektal tuşe gibi uyarı yapılmadan çekilmelidir. %80 tanı koydurucudur. Aganglionik dar segment, huni şeklinde genişleyen geçiş zonu ve dilate proksimal barsak izlenir (Resim 3). Yenidoğanlarda geçiş bölgesi görülmeyebilir, %30 yalancı negatif sonuç verir. Ancak lavman opakt grafisinden sonra hastanın anüsünden hiçbir uyarı, lavman yapılmadan alınan 24 saatlik retansiyon grafisinde baryumun halen barsak içinde görülmesi Hirschsprung hastalığı için çok tipiktir (Resim 4).

LABORATUVAR

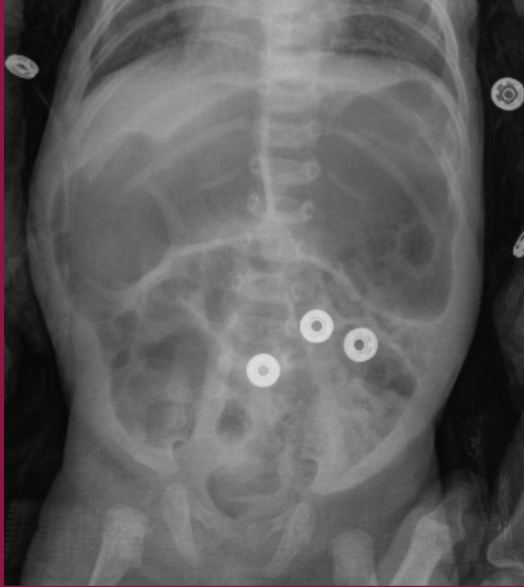
Hirschsprung hastalığına özgü laboratuvar testi yoktur. Ancak enterokolit gelişen olgularda enfeksiyon belirteçleri (beyaz kan hücreleri, prokalsitonin, C-reaktif protein) yükselmiştir, elektrolit imbalansı gelişmiştir, ilerlemiş olgularda ağır sepsis mevcuttur. Gaitada üreme saptanabilir.

Anorektal manometri: Normal koşullarda internal anal sfinkter rektumda distansiyon olduğunda gevşer, RAIR pozitifdir. Hirschsprung hastalığında ise rektal distansiyona karşılık internal sfinkter yanıtı olmaz, RAIR negatifdir. Büyük çocuklarda sonuçlar güvenlidir, ancak 39 gestasyon haftasından önce doğmuş veya 2700 gr altında yenidoğanlarda güvenli değildir. Tanı doğruluğu %85'tir.



Resim 1. Hirschsprung hastalığı nedeniyle ileri derecede batın distansiyonu gelişmiş bir infant

Rektal biyopsi: Tam kat rektal biyopsi alınan örneklerde Hematoksilin-Eosin ile boyamada ganglion hücresi görülmemesi veya mukozadan alınan örneklerde asetil kolin esteraz aktivitesinin artması Hirschsprung hastalığı için kesin tanı koydurucudur.



Resim 2. Hirschsprung hastalığı nedeniyle ileri derecede dilate olmuş barsak ansları direkt grafide izlenmektedir.



Resim 3. Lavman opakt grafisinde rektosigmoid kolon çıkan kolona doğru giderek genişlemektedir.

AYIRICI TANI

1. Mekanik obstrüksiyonlar
2. Mekonyum ileus
3. Distal ileal veya kolonik atrezi
4. Malrotasyon ve volvulus
5. İnce barsak stenozları
6. Fonksiyonel obstrüksiyonlar
7. Kısa sol kolon sendromu
8. Mekonyum plak sendromu
9. Sepsis ve elektrolit imbalansı
10. Nekrotizan enterokolit
11. Nöronal intestinal displazi
12. Prematürite
13. Hipotroidizm
14. Fonksiyonel konstipasyon.

TEDAVİ

Hirschsprung hastalığı tedavisi cerrahidir. Hirschsprung hastalığı tanı konulması gecikirse toksik megakolondan hasta kaybedilebilir. Bu yüzden ilk 48 saatte mekonyumu çıkarmamış tüm yenidoğanlar ve kabızlığı tıbbi tedavi ile düzelmeyen çocuklar bekletilmeden çocuk cerrahisine sevk edilmelidir. Rektal biyopsisi aganglionik olan bulgular gerekli hazırlıklar sonrası opere edilir.



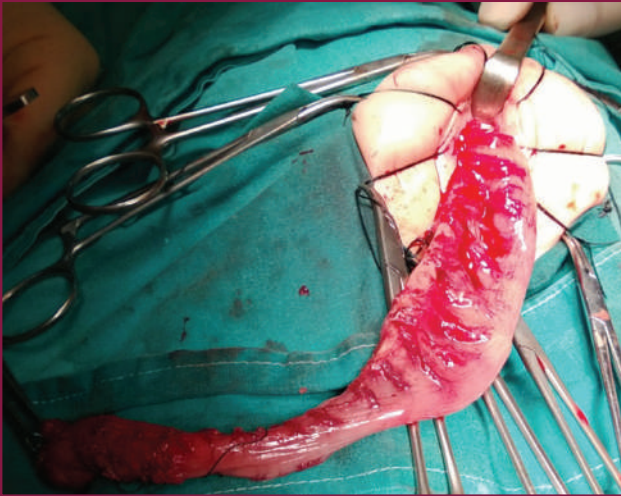
Resim 4. Yirmi dört saatlik retansiyon grafisinde rektosigmoid kolon dar, inen kolon alt köşesine doğru sigmoidde geçiş zonu ve daha geniş transvers kolon izlenilmektedir. Yirmi dört saatte kolon halen boşalmamıştır. Geçiş zonu ve kolonun halen boşalmamış olması Hirschsprung hastalığına özgüdür.

Cerrahi tedavide temel prensip aganglionik segmentin rezeksiyonu ve normal innervasyonlu bağırsağın anüsle anastomozudur. Duhamel, Swenson, Soave, Rehbein vb. gibi çeşitli tekniklerle bu işlem yapılır. Definitif ameliyat öncesi dilate bağırsağın toparlanması için önce kolostomi açılır (Resim 5), definitif ameliyat sırasında veya 2-3 ay sonrasında kolostomi kapatılır.

Ameliyat öncesi bağırsağın hazırlıkları sonrası kolostomisiz tek seanslı *Transanal Endorectal Pull Trough* yöntemiyle tek seanslı olarak başarıyla uygulanmaktadır (Resim 6).



Resim 5. Bir hastada definitif ameliyat öncesi kolostomi açılması sırasında transizyonel zon görülmektedir.



Resim 6. Kolostomisiz *Trans Anal Endorectal Pulltrough* yöntemiyle onarım yapılan iki aylık bir hastada anüs içerisinden çalışılarak ameliyat tamamlanmıştır, toplam 38 cm distal barsak rezeke edilmiştir.

PROGNOZ

Çıkarılan barsak uzunluğu ne kadar çok ise hastanın postoperatif dönem normal defekasyona adaptasyonu o kadar geç olur. Tüm kolon çıkarılan olgularda kısa barsak sendromu nedeniyle; barsak adaptasyonu uzar, morbidite ve mortalite artar. Tüm intestinal aganglionozis de total parenteral nutrisyona rağmen 1-2 yıllık survey ancak sağlanabilir, mortal seyirlidir.

Ameliyat olsun veya olmasın Hirschsprung hastalığının en önemli komplikasyonu "Hirschsprung Enterokoliti"dir. Morbidite ve mortalitesi yüksektir. Değişik oranlarda bildirilmektedir (%20-58 hastada). *Clostridium difficile* ve rotavirüsler gibi patojenlerin etken olduğu yönünde görüşler ileri sürülmekle beraber kesin nedeni belli değildir; RAIR negatif olan bu olgularda istemli defekasyon (tuvalet eğitimi) başlayıncaya kadar günlük etkin anal dilatasyonlarla deşarjı sağlandığı takdirde beklemiş gaitanın oluşturacağı bakteriyel translokasyon ve dolayısıyla enterokolitin azalmasına sebep olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Philippart AI. Hirschsprung's Disease. In: Ashcraft KW, Holder TM. Pediatric Surgery. 2nd Edition. Philadelphia, Pennsylvania: WB Saunders Company, 1993:358-371.
2. Swenson O, Raffensperger JG. Hirschsprung's Disease. In: Raffensperger JG. Swenson's Pediatric Surgery. Fifth Edition. Newyork: Appleton and Lange, 1990:555-574.
3. Teitelbaum DH, Coran AG, Weitzman JJ, Ziegler MM, Kane T. Hirschsprung's Disease and Related Neuromuscular Disorders of the Intestine. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Pediatric Surgery. Volume II, Fifth Edition. Missouri: Mosby, 1998:1381-1424.
4. Başaklar AC. Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları. 1. Cilt. Ankara: Palme Yayıncılık, 2006:605-654.

NÖRONAL İNTESTİNAL DİSPLAZİ (NİD)

Prof. Dr. Aytekin Kaymakcı

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

İlk kez Meier Ruge tarafından 1971'de tanımlanmış olan NİD; submukozal ve/veya myenterik plexusların ganglion hücrelerindeki yapısal ve fonksiyonel bozukluğuna bağlı olarak gelişen intestinal motilite bozukluğudur.

Gastrointestinal nöromusküler bozukluklar Londra sınıflamasına göre enterik nöropatiler, enterik miyopatiler ve enterik mezenkimopatiler (interstisyel kaja hücre-ICC bozuklukları) şeklinde üç ana grupta sınıflandırılmıştır. Bu hastalıklardan Hirschsprung hastalığı varyantları ise;

- Segmental aganglionozis,
- Hipoganglionozis,
- Hiperganglionozis, (MEN 2B'de ganglionöromatozis, NİD tip A ve tip B),
- Megasistis-mikrokolon-intestinal hipoperistaltizm sendromu (MMIHS),
- İnternal anal sfinkter akalazyası şeklinde sınıflandırılmıştır.

Hirschsprung hastalığı varyantları, rektal biyopsi sonucu ganglionik olup klinik bulguları Hirschsprung hastalığına benzeyen hastalıklardır. Bu hastalıklar gastrointestinal nöromusküler patolojilerin bir kısmını oluşturur. Hirschsprung hastalığı varyantları fonksiyonel barsak tıkanıklığı özelliklerini taşır. Fonksiyonel barsak tıkanıklığına yol açan bu hastalıklardan NİD'leri nispeten sık görmekteyiz. NİD'nin iki tipi mevcuttur:

Tip A:

- Sempatik innervasyonun konjenital aplazisi veya hipoplazisi,
- Tüm olguların %5'inden daha az,
- Yenidoğan ve ilk 6 aylık dönemde görülür.

Tip B:

- Parasempatik sinir lifleri hiperplazisi,
- Olguların %95'inden fazlası,
- 6 ay-6 yaş arası görülür.

EPİDEMİYOLOJİ

Çok nadir görülen hastalıklar olup sıklık konusunda literatürde bir kayıt yoktur. Ancak Hirschsprung hastalığının insidansı 5.000 canlı doğumda birdir. Hirschsprung hastalığından daha az sıklıkta görüldüğü tahmin edilmektedir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

%95'inden fazlasında etiyolojik herhangi bir neden saptanamaz. %5'inde de genellikle altta yatan anatomik, nörolojik, endokrin ya da metabolik bir bozukluk saptanır.

PATOLOJİ

Rektal biyopsi sonucu histopatolojik incelemede: Hiperganglionozis, dev ganglionlar ve submukozada artmış asetilkolinesteraz aktivitesi saptanır.

- Submukoza ve myenterik plexusta hiperganglionozis,
- Ektopik ganglion hücreleri,
- Atipik ganglion hücreleri,
- Hiperplastik parasempatik sinir trunkusları,
- Myenterik plexus ve submukozada artmış nöron miktarı.

KLİNİK

Klinik bulgular, Hirschsprung hastalığı bulguları ile benzerdir, hastalar Hirschsprung hastalığı semptomları ile başvururlar. Yenidoğanda mekonyum çıkaramama; çocuklarda inatçı kabızlık, karın şişliği, gelişme geriliği, tekrarlayan pis kokulu ishal atakları ile semptomatik olurlar.

RADYOLOJİ

ADBG'de dilate barsak ansları ve ileri derecede batın distansiyonu mevcuttur.

Kontrastlı kolon grafisinde geçiş zonunun görülmesi Hirschsprung hastalığı tanısı için anlamlı olup izole NİD'li olgularda genellikle geçiş zonu görülmez, yalnızca kolon dilatasyonu saptanır. Retansiyon grafisinde NİD olgularında da retansiyon mevcuttur.

LABORATUVAR

Spesifik bir laboratuvar testi yoktur.

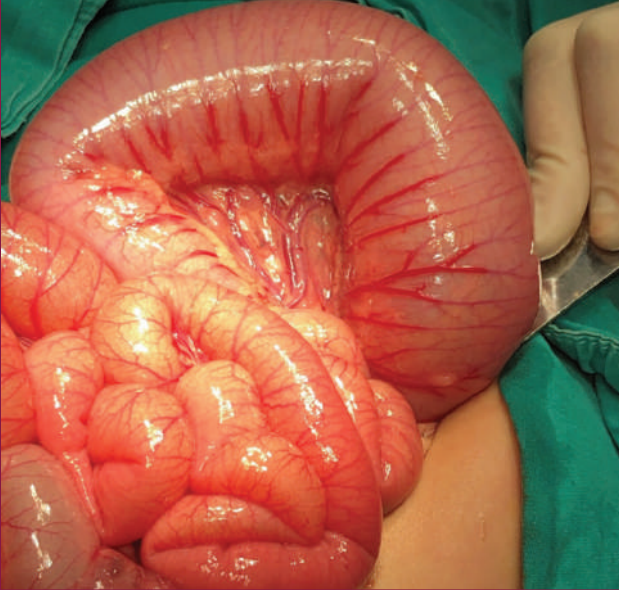
Rektal biyopsi incelemesinde immünohistokimyasal boyamalar ile Hirschsprung hastalığı ve diğer fonksiyonel barsak hastalıklarından ayırıcı tanısı yapılır.

AYIRICI TANI

NID'nin Hirschsprung hastalığından ayrımı önemlidir. NID kesin tanısı rektal biyopside immünohistokimyasal boyamalar ile konulur. Ayırıcı tanı için Hirschsprung hastalığı için yapılması gereken tüm test ve biyopsiler yapılarak tanı konulur.

TEDAVİ

NID hastalarının birçoğu diyet ve laksatif tedavisine yanıt verirken, tedaviye yanıt vermeyen olgularla uzun barsak segmentini tutan olgularda cerrahi tedavi önerilmektedir. Bir yaşından küçük olgularda cerrahi tedavi olabildiğince ertelenmelidir; hastaya barsak motilitesini kazanması için süre tanınmalıdır. İleostomi veya kolostomi açılması bu olgularda TPN yanı sıra daha kısa bir barsaktan pasajın olabilmesi anlamında faydalı olabilmektedir (Resim 1).



Resim 1. Yedi aylık bir hastada ileri derecede intestinal distansiyonun 15 günlük tedaviler sonrası gerilememesi ve 5 günlük ileus tablosunun açılmaması nedeniyle yapılan batin eksplorasyonunda barsaklar ileri derecede distandü olarak görülmektedir. Biyopside ganglion hücresi pozitif olup patolojik incelemede piyesler immünohistokimyasal olarak nöronal intestinal displazi ile uyumlu bulunmuştur.

PROGNOZ

Çocukluk çağıının sık görülen problemlerinden biri olan kronik kabızlığın nedeni olarak öncelikle Hirschsprung hastalığı daha sonra NID düşünülmelidir. NID tanısı rektal biyopsi ile konulur. Mümkün olduğu kadar konservatif tedavi edilmelidir. Prognozu iyi değildir. Morbidite ve mortalite yüksektir; bir yandan da TPN'nin kronik komplikasyonları ve morbiditesi ile hastaların önemli bir kısmı erken yaşlarda kaybedilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Teitelbaum DH, Coran AG, Weitzman JJ, Ziegler MM, Kane T. Hirschsprung's Disease and Related Neuromuscular Disorders of the Intestine. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Pediatric Surgery. Fifth Edition. Volume II, Missouri: Mosby. 1998:1416-1424.
2. Başaklar AC. Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları, 1. Cilt. Ankara: Palme Yayıncılık, 2006:655-664.
3. Doğruyol H. Hirschsprung hastalığı varyantları. Çocuk Cerrahisi Dergisi. 2018;32:152-160.

PİLOR STENOZU (İNFANTİL HİPERTROFİK PİLOR STENOZU)

Op. Dr. Koray Pelin, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Yaşamın ilk ayı içerisinde belirti veren safrsız ve fıskırır tarzda kusma ile kendini belli eden bir hastalıktır.

İnfantil hipertrofik pilor stenozu (IHPS) doğumda yoktur, doğum sonrası 3. haftada en sıklıkla belirtiler başlar (1 hafta - 5 ay). Kısaca pilor stenozu, IHPS başlığı altında incelenmektedir. İnfantlarda en sık rastlanan intestinal tıkanıklık tablolarından biridir. Pilor adelesinin hipertrofisi ve hiperplazisine sekonder olarak oluşur.

1717'de Blair otopsi bulgularında farketmiş, 1887'de Hirschsprung bu hastalığı ilk tariflemiştir. 1912'de Fredet-Rammstedt piloromyotomi yöntemini ilk tariflemiştir; günümüzde halen bu yöntemle hastalar tedavi edilmektedir.

EPİDEMİYOLOJİ

1,7-2,4/1000 canlı doğumda görülür. Beyazlarda %2,4, İspanyollarda %1,8, Afrikalılarda %0,7, Asyalılarda %0,6 sıklıkta görülmektedir. Erkek kız oranı 4-5'te birdir. Erkek bebeklerde kız bebeklere oranla dört beş kat daha sık olarak görülür. Genellikle ailelerin ilk bebeklerinde görülür.

Geç gebelik, maternal eğitim ve düşük doğum tartılı bebeklerde IHPS sıklığı azalmaktadır. Monozigot ikizlerde (%85,7) dizigotlara oranla (%8,4) daha fazla görülür.

ETİYOLOJİ

Etiyolojisi bugüne kadar tam olarak açıklanamamasına karşın multifaktöriyel olduğu düşünülmektedir: Çevresel, genetik, hormonal, nöral, primer kas hastalığı veya allerji kökenli olduğuna dair birtakım teoriler ileri sürülmüştür.

PATOLOJİ

Pilorun sirküler ve longitudinal kas katmanlarının belirgin hipertrofisi ve hiperplazisi gastrik antrumu daraltır, pilorik kanal uzar ve tüm pilor kası kalınlaşır, mukoza da çoğunlukla ödemli ve kalındır. İlerlemiş olgularda mide dilate olur. Pilor kasında hipertofi neticesinde, pilor kanalında ileri derecede daralma ve boyunda uzama mevcut olup mide muhtevasının daha ileriye geçişinin engellenmesi sonucunda bebekte safrsız kusma oluşur.

KLİNİK

Normal sağlıklı olarak doğan ve beslenebilen bir bebekte yaşamın 2.-3. haftasında belirginleşen fıskırır tarzda ve safrsız beyaz renkli kusma ortaya çıkar. Başlangıçta klinik olarak iyi olan bebek açlık nedeniyle huzursuzdur. Beslenememe sonucunda klinik giderek bozulur kilo kaybı, dehidratasyon ve elektrolit düzensizlikleri gelişir.

Öyküde; Progressif "safrsız kusma" veya regürjitasyon mevcuttur. Kusma aralıklı ve genelde her beslenme sonrasıdır. Kusmaya bağlı sürekli açlık hissi mevcuttur ve emme isteği vardır.

Kilo kaybı başlar, doğum kilosunun altına düşer. Sarılık (%5) görülebilir, idrar çıkışında azalma olur, dehidratasyon ve letarji vardır. Gecikmiş başvurularda protein enerji malnutrisyonu ve gelişme geriliği mevcuttur. Gastrite ve özofajite sekonder kanama (Mallory-Weiss sendromu) nedeniyle mide maytii kahve telvesi görünümündedir. Kusmaya bağlı olarak dehidratasyon gelişir, dil kuruluğu, idrar miktarında azalma, deri turgor ve tonusunda azalma ile kendini belli eder. Beslenememenin uzaması sonucunda deri altı yağ dokusunda azalma da görülebilir (Resim 1).

Fizik muayenede inspeksiyonda dehidratasyon bulguları mevcuttur: Kabızlık, kuru deri, turgor azalması, çökük fontanel, letarji bulguları kusmalar devam ederse eşlik eder. Epigastrik distansiyon, belirgin mide hareketleri (klepotaj) gözlenir (Resim 2). %60-80 olguda batin muayenesinde epigastriumda hipertrofiye olmuş pilor zeytin tanesi büyüklüğünde palpe edilir. Bu his parmağımız ile burun ucumuza dokunduğumuz zaman hissettiğimiz bir his olarak tarif edilir. Bu belirtiyeye olive (zeytin) belirtisi denilir ve pilor stenozu için patognomiktir.

RADYOLOJİ

Ayakta direkt batin grafisinde darlığa karşı çalışan midenin büyümesine sekonder olarak genişlemiş mide hava cebi görülebilir, distalde az miktarda barsak gazları izlenir.

Ultrason ile pilor kas kalınlığının 4 mm üzeri ve kanal uzunluğunun 16 mm üzeri olması ile tanı konulur. Sensitivite %97 ve spesifite %100'dür.

Üst Pasaj Grafisi: IHPS'de kuş gagası veya omuz belirtisi görülür. Rutin yapılmaz, US yardımcı olmazsa yapılabilir (ayırıcı tanı açısından önemli: Malratasyon, gastroözofageal reflü).

LABORATUVAR

Anemi, elektrolit imbalansı ve mide içeriğinin kusarak sürekli kaybedilmesi sonucu hipokloremik hipokalemik metabolik alkaloz gelişir. Plor stenozunda hemogram, elektrolitler ve kan gazı mutlaka görülür.

AYIRICI TANI

Kusma açısından GER, pilorik atrezi, pilorik antral web, kötü beslenme alışkanlığı, hiatal herni, konjenital adrenal hiperplazinde su tuz kaybı sendromu, D hiper vitaminozuna bağlı kusma ile yapılmalıdır.

TEDAVİ

Tedavisi cerrahidir. Cerrahi girişim öncesi anemi, sıvı elektrolit dengesizlikleri ve metabolik alkalozun düzeltilmesi gerekir. IHPS bir medikal acil durumdur! İntravenöz sıvı verilmesi, elektrolit ve asit baz dengesizliğinin düzenlenmesi acil olarak gereklidir.

Bolus olarak IV (20 cc/kg/saatte) kristaloid yüklemesi sonrası alkalozun derecesine göre %5 veya %10 dektröz + 0,45 NaCl solüsyonu ile 150 cc/kg/gün sıvı replasmanı yapılır. Günlük nazogastrikten gelen mayı miktarı ayrıca serum fizyolojik olarak IV sıvıya ilave edilir. Alkaloz hızla düzeltilmeye çalışılır, ancak bu sırada hücre içine geçen Ca artışı nedeniyle serbest kalsiyum düşeceği için her 500 cc seruma 1 ampul kalsiyum glukonat konulur. Cerrahi tedavide Fredet-Ramstedt piloromiyotomi açık veya laparoskopik olarak yapılır (Resim 3). Ameliyat sonrası 8. saatten sonra beslenmesi tedrici olarak artırılarak 3-4 günde tam doz beslenmeye geçilir.



Resim 1. Yaklaşık 3 haftalık kusma öyküsü ile gelen olguda aşırı dehidratasyon, turgor tonus azalması ve aşırı kilo kaybı sonucu deri altı yağ dokusunda ileri derecede azalma görülmektedir.

KOMPLİKASYONLAR/PROGNOZ

%30 olguda postoperatif erken dönemde kusma görülebilir. Bunun nedeni yetersiz preoperatif hazırlık sonrası metabolik alkaloz devam ederken opere edilirse kusmalar devam eder ya da yetersiz piloromiyotomi, gastrit, hiatus hernisi gibi nedenlerle olabilir. Ameliyat sonrası perforasyon, kanama, subdiyafragmatik apse gelişebilir.

Mortalite, %0,3 oranında çok geç başvuran olgularda ağır metabolik alkaloz, dehidratasyon ve vasküler kollaps nedeniyle görülebilmektedir.



Resim 2. Plor stenozlu bir olguda epigastriumda kusma öncesi mide dolgunluğu ve klepotaj hareketi



Resim 3. Fredet-Ramstedt piloromiyotomide hipertrofik pilor kası pilor boyunca insize edilerek pilor mukozası rahatlatılır; böylelikle kanal darlığı açılmış olur, mide pasajı normale döner.

KAYNAKLAR

1. Marshall Z, Schwartz. Hypertrophic Pyloric Stenosis. In: Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia: Saunders/Elsevier, 2012;1021-1028.
2. Sobrino JA, Wulkan ML. Lesions of the Stomach. In: Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Saunders/Elsevier, 2020;478-488.



KABIZLIK

Prof. Dr. Aytekin Kaymakcı

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Genellikle “konstipasyon/kabızlık” sözcüğünün anlamı hekimler ve hastalara göre oldukça değişiklik göstermektedir. Hekimler genellikle konstipasyonu dışkı sayısında azalma olarak alırken, hastalar defekasyon ile ilgili yakınmalarının hepsini konstipasyon olarak adlandırmaktadırlar. Bunlar; dışkı sayısında azalma, zorlanma, yetersiz boşalma, sert dışkı, dışkılama için gerekli sürenin artması, dışkılama için manuel manevraların kullanımı ve zorlu dışkı yapma hissidir.

Konstipasyon haftada 3'ten daha az veya zorlu dışkılama olarak tanımlanabilir. Tanımlamada bir standart oluşturma gayreti ile önce 1994 yılında Roma I, 2000 yılında Roma II, 2006'da Roma III, 2016'da Roma IV kriterleri geliştirilmiştir.

Roma IV Kriterleri:

- Haftada 2'den az gaita,
- Haftada en az bir kez fekal inkontinans,
- Gaita tutma pozisyonu alma ve ağırlı/zor gaita yapma öyküsü,
- Fizik incelemede rektumda büyük fekal kitle varlığı veya tuvalet deliğini tıkayacak düzeyde kalın gaita yapma kriterlerinden biri olması hali olarak tanımlanmaktadır.
- Kronik konstipasyon diyebilmek için, hasta en az altı ay boyunca semptomatik olmalı ve birbirini takip eden en az üç ay boyunca da yukarıdaki kriterlere uygun yakınmaları olmalıdır.

Konstipasyon: Dışkılama sıklığına bakılmaksızın dışkının katı olmasıdır,

Obstipasyon: Dışkının hem katı hemde dışkılama sıklığının seyrek olmasıdır,

Soiling: Ampulladaki sert gaitanın kenarından taşma şeklinde dışkı kaçırmasıdır,

Fekal impakt (fekalom): Rektal tuşede veya karın palpasyonunda fekal kitledir.

EPİDEMİYOLOJİ

Konstipasyon ikinci en sık bildirilen gastrointestinal semptom olup, kullanılan farklı tanımlamalar nedeniyle izlenme oranı %2-28 arasında değişmektedir. Kuzey Amerika'da kronik konstipasyon prevalansı %15 civarında olup, kişilerin az bir kısmı medikal yardım için başvurmaktadır. Konstipasyon

kadınlarda, yaşlılarda, beyaz olmayanlarda ve düşük sosyo-ekonomik düzeyli kişilerde daha yüksek oranlarda görülmektedir. Ülkemizde 20 ilde ve ülke nüfusunun %52'sini kapsayan bir örnekleme gerçekleştirilen (n=3214) ilk geniş kapsamlı çalışmada ise fonksiyonel konstipasyon oranı %8,3 bulunmuştur.

Konstipe hastaların %50'sinin konstipasyon probleminin erişkin dönemde, %37'sinin çocukluk çağında başladığı; %15'inin influenza, depresyon veya anoreksiya gibi hastalıklarla, %9'unun cerrahi sonrası; kadınların %5'inin gebelik veya doğum sonrasında ortaya çıktığı rapor edilmiştir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Normal bir dışkılama kolon motilitesi, dışkılama, kontinans birbirini dengede tutan bu üç işlevin birleşiminden oluşur. Konstipasyonda rektum düzenli boşalamayarak genişler, tonusünü kaybeder, gerilmeye duyarsızlaşır ve artık dışkılama hissini elde edilebilmesi için normalden daha yüksek intrarektal basınca ihtiyaç duyar. Dışkı uzun süre rektumda kalarak sertleşir.

Konstipe kişilerde, rektumda gerilme hissini başlaması için gereken dışkı miktarı normalden daha fazla olur, buna karşılık internal anal sfinkterin gevşemesine yetecek kadar olabilir. Bu nedenle dışkılama hissi daha başlamadan internal anal sfinkter gevşer, anal kanal da kısa olduğundan rektumu dolduran dışkının bir kısmını çamaşırına kaçırılır, soiling meydana gelir.

Kabızlık için bir takım risk faktörleri vardır: Az fiziksel aktivite, az beslenme, kötü eğitim düzeyi ve düşük sosyo-ekonomik düzey olarak belirlenmiştir. Çevresel faktörler de örneğin; kırsal ve soğuk bölgelerde yaşamak gibi, kabızlık gelişimi için birer risk faktörüdür. Az sıvı alan ve liftten fakir gıdalarla beslenenlerde, genel inancın aksine, kabızlığın oluşumu ile saptanmış bir ilişki yoktur. Dışkının kolonda rahatça ilerlemesi (normal kolon transit zamanı) ve normal bir defekasyon için itici kolon kontraksiyonlarının olması (propulsif kontraksiyonlar) ve normal bir anorektal refleks varlığı gereklidir. Rektal dolgunluğu kavrayacak duysal fonksiyonların da bozulmamış olması önemli bir faktördür. Bazı hastalar bilinçli veya bilinçsiz olarak defekasyon yaptıklarını inkar ederler ve artmış bir psikososyal sıkıntı içindedirler.

Kabızlık risk faktörleri:

- Yenidoğanlar ve çocuklar,
- 5 yaş üzeri yetişkinler,
- Yakın zamanda geçirilmiş abdominal veya perianal-pelvik cerrahi,
- Gebelik,
- Sedanter yaşam tarzı,
- Fiberden ve sudan yetersiz diyet,
- Polifarmasi (özellikle yaşlılarda),
- Laksatiflerin kötüye kullanımı,
- Kabızlığa neden olan hastalıklar,
- Serebral palsili evya inmeli bakım hastaları,
- Seyahat,
- Kronik kabızlık öyküsü.

Özellikle yaşlılarda kalori alımının ve bununla birlikte sıvı ve fiberli besin alımının da azalmasıyla paralel olarak kabızlığın ortaya çıkışı da artmaktadır. Ayrıca çoklu ilaç kullanımı ve immobilité de bu yaştaki kabızlıktan sorumlu diğer faktörlerdir. Yaşlılarda uzun süren kabızlıkta genellikle kolon, rektum veya her ikisinde dilatasyon gelişir. Böyle atonik barsaklar büyük miktardaki dışkıyı tutabilir (megakolon ve/veya megarektum) ve hiç defekasyon hissi oluşmaz.

Kabızlığın nedeni barsak peristaltizminin (boşalma yönünde kasılmasının) azlığı ise buna yavaş geçiş zamanlı konstipasyon da denilmektedir.

PATOLOJİ

Altta yatan patolojiye göre kabızlık fonksiyonel kabızlık ve organik kabızlıklar şeklinde iki grupta incelenir.

Fonksiyonel Kabızlık (HABİTÜEL Kabızlık): Kabızlığı açıklayacak anatomik, nörojenik veya başka bir neden bulunamaz. Genelde; çocuklarda ek gıdaya geçince veya okula başladığı dönemlerde görülür.

Yenidoğan bebeklerde sık sık az az beslenmesi, bir yandan yeni mama bir yandan eski mama birbirine karışır, hazımsızlık ve mide barsak gazı çok olur, bebek huzursuz ve ağlar, ağladıkça sürekli emzirilir. Bebeğin mekonyumu ilk gün çıkmış, ilk günler her gün gaitasını yaparken ancak bir süre sonra gaitasını yapamaz, gaitasını yapmadığı için bir süre sonra uyarılarla veya fitillerle gaita yaptırılmaya başlanır. Böyle bir kısır döngü bebeğin konstipe olmasına yol açar. Bebeğin kilo alımı yaşına göre çok fazladır, ancak günlerce gaitasını yapamaz.

Tuvalet terbiyesi almış kişilerde dışkı tutmak, ertelemek, giderek sinyallerin zayıflaması ile kabızlığı daha ağırlaştırır. Önemsenmediği veya yanlış tedavi edildiğinde enkoprezis veya taşma inkontinansına neden olabilir. Külot kirletme, dışkılamayı erteleme, çekinme, saklanma, giderek daha uzun süre dışkı tutabilme giderek daha kalın dışkılama karın ağrısı, iştahsızlığa

neden olur. Rektal tuşede anüs gevşek ve rektum sert dışkı ile doludur.

Organik Kabızlık: Yenidoğan ve erken bebeklik döneminde başlaması, mekonyumun geç çıkması (24-48 saat sonrası), karında distansiyon, ileus, safralı kusma, büyüme problemi ile karşımıza çıkar.

Organik kabızlık nedenleri:

Anatomik bozukluklar:

- Anal fissür,
- Anterior yerleşimli anüs (perineal fistüllü anal atrezi),
- Anal atrezi veya stenoz,
- Operasyon sonrası alçak tipte anal atreziler,
- Prune Belly sendromu,
- Pelvik kitle (presacral teratomlar),
- Gastroşizis,
- Konjenital intestinal sinir ve kas bozuklukları,
- Hirschsprung hastalığı,
- İntestinal nöronal displazi,
- Endokrin ve metabolik hastalıklar:
- Hipotiroidizm,
- Çölyak hastalığı,
- Kistik fibrozis,
- Renal asidoz,
- Diabetes inspidus,
- Hiperkalsemi,
- Hipokalemi,
- Nörojenik kökenli,
- Spina bifida, miyelomeningosel,
- Serebral palsy, hipotoni
- Gergin kord,
- Spinal kord tümörleri,
- İlaçlara bağlı,
- Anestezikler,
- Antikolinerjikler,
- Antikonvülzanlar,
- Antidepresanlar,
- Demir,
- Antasidler,
- Tümörler (kolon kanserleri).

KLİNİK

Semptomlar: Dışkı sayısında azalma, zorlanma, yetersiz boşalma, sert dışkı, dışkılama için gerekli sürenin artması, dışkılama için manuel manevraların kullanımı ve zorlu dışkı yapma hissi, karında şişkinlik, iştahsızlık, karın ağrısı, dışkılama öncesinde şiddetli kolik ağrı, dışkılama sırasında anal ağrı, ... Hematokezya, kilo kaybı.

Öykü: İlaç kullanımı, başka hastalıkları, dışkılama hikayesi, soiling, beslenme öyküsü, gaita tutma davranışı öyküsü sorgulanmalıdır. Hematokezya, kilo kaybı, ailesinde barsak kanseri ya da enflamatuvar barsak hastalığı öyküsü sorgulanmalıdır.

Fizik Muayene: Batın muayenesinde abdominal distansiyon, organomegali veya ele gelen kitle ya da fekalomlar değerlendirilir. Sol alt kadranda hassasiyet dolgunluk değerlendirilir. Presakral bölge muayenesi: Sakral agenezi, gluteal oluğun gelişimi, sinüs, pigmentasyon, kıllanma gibi bulgular occult spina bifidaya işaret edebilir. Perine muayenesi: Anüs lokalizasyonu, apse, fissür, fistül, perianal kızarıklık veya hemoroidler görülebilir.

Rektal muayene sırasında puborektal ve eksternal anal sfinkter kaslarının cevapları değerlendirilebilir, özellikle bu dissinerjik dışkılaması olan hastalarda önemlidir. Asimetrik anal kanal açılması sfinkter fonksiyonunu bozan nörolojik bir hastalığı daha çok düşündürür.

Rektal tuşe; çocuk gastroenteroloji veya çocuk cerrahi uzmanına gönderilecekse yapılmayabilir, aksi takdirde konstipasyon yakınması olan her hastada mutlaka bir kez yapılmalıdır. Rektal tuşede; dışkı retansiyonu ya da ağrılı tuşe saptanabilir. Rektal hassasiyet, kitle, rektal ampullada genişlik/darlık, dışkı/fekalom varlığı, dışkının kıvamı değerlendirilmelidir; dışkının şekli ve çapı, rengi veya pis kokulu patlar tarzda çıkıyorsa not edilmelidir. İstirahat sfinkter tonusu normal, zayıf ya da azalmış olarak belirlenmelidir. Rektal prolapsus ve rektosel de bu muayene sırasında saptanabilir.

Rektal tuşede ince çapta dışkı, dışkıda kan, anal sfinkterin sıkı olması dikkat çeker; rektumun boş olması; alt ekstremitte refleks ve tonusunda azalma, anal refleks zayıflığı, pilonidal gamze, kremaster refleksi alınmaması nörojenik kökenli kabızlıkta görülür.

RADYOLOJİ

Direkt Karın Grafisi: Barsakta bol miktarda dışkı ve gaz mevcuttur, fekalomlar görülebilir. Lumbosakral vertebralarda anomali olup olmadığına dikkat edilmelidir (Resim 1).

Lavman Opakt Grafisi/Retansiyon Grafisi: Hirschsprung hastalığının dışlanması için gereklidir. Grafi öncesi barsak temizliği ve rektal tuşe yapılmaz. Rektumun geniş olması kabızlık açısından anlamlıdır.

Rektal Ultrason (Endosonografi): İnternal ve eksternal anal sfinkter değerlendirilmesi açısından çok değerlidir. Ancak çocuklarda endoanal prob boyutları uygun olmadığı için yapılamamaktadır.

Kolon geçişi çalışmaları, radyoopakt işaretli maddeler ile grafik olarak, radyozotoplar ile sintigrafik olarak yapılabilmektedir; ancak çocuklarda pratikte pek kullanılan tanı yöntemi değildir.

Anorektal Manometre: Kolon motilitesini gösteren değerli bir çalışmadır. Tedaviye cevap vermeyen kronik konstipasyonlu

olgularda, NID ve Hirschsprung hastalığı ayırıcı tanısı açısından yapılması faydalıdır. Normalde anal kanal sıkma basıncı, dinlenme basıncının iki katı olmalıdır. Rektum dolduğunda internal anal sfinkterin gevşer, yani dinlenme basıncı azalır, buna rekto anal inhibitör refleks (RAIR) denir. Anal manometre testinde manometrik balonun rektumda şişirilmesiyle internal anal sfinkterin gevşer, yani RAIR pozitifdir. Konstipasyon hastalarında da RAIR pozitifdir; bu relaksasyon yoksa Hirschsprung hastalığından, atipikse (nöronal intestinal displazi) hipogangliozisten şüphelenilir.

LABORATUVAR

Konstipasyon için özel bir test yoktur. Tuvalet terbiyesi, bol sıvı alma ve diyet düzenlemesi ile konstipasyon düzelmüyor ise kronik konstipasyonun etiolojisindeki olası patolojileri aydınlatmak açısından aşağıdaki testlerin yapılması gerekebilir.

- Hipotroidi açısından TSH, T4,
- Metabolik bozukluklar açısından; kalsiyum, potasyum, kan gazları, kan şekeri, üre, kreatinin,
- Kistik fibrozis açısından ter testi,
- Besin allerjileri ve Çölyak hastalığı açısından özel testler; gaitada steatore, kanda antimurin antigliadin antikör düzeyleri bakılmalıdır.

AYIRICI TANI

- Kronik konstipasyon hastalarının tuvalet terbiyesi, bol sıvı alma ve beslenme düzenlemesi ile konstipasyonu düzelmüyor ise



Resim 1. Sağ alt kadranda (muhtemelen sigmoid kolonda) fekalomlar ve transvers ve inen kolonda bol gaz izlenmektedir.

ya da kabızlık ve batın distansiyonu olan yenidoğanlarda rektal tuşede patlar tarzda gaita çıkışı varsa ABDG, lavman opakt grafisi/24 saatlik retansiyon grafisi görülmelidir. Hirschsprung hastalığı düşündürüyor ise anal manometri ve rektal biyopsi yapılmalıdır. Rektal biyopside ganglion hücresi normale fonksiyonel nedenler, ganglion hücresi negatif ise Hirschsprung hastalığı, ganglion hücresi artmış/azalmış/anormal boyutlarda ise nöronal intestinal displazi düşünülür.

- Hematokezya, kilo kaybı, ailesinde barsak kanseri ya da enflamatuvar barsak hastalığı öyküsü, anemisi, dışkıda gizli kan testi pozitif olanlar intestinal polipozis veya kolon kanserinin dışlanması açısından endoskopik olarak değerlendirilmesi gerekir.

TEDAVİ

Kronik konstipasyonun çoğunluğu fonksiyoneldir (idiyopatik). İdiyopatik konstipasyonda üç günlük boşaltıcı lavman, oturma banyosu, tuvalet eğitimi ve diyet düzenlenmesi ile tedaviye yanıt alınmazda hastanın gastroenteroloji ya da çocuk cerrahisine sevk edilmesi gerekmektedir. Organik konstipasyonlarda konstipasyon tedavisi yanı sıra konstipasyona neden olan sorunun çözümü, ortadan kaldırılması, varsa hastalığa özgün tedavi yapılmalıdır. Cerrahi tedavi komplike olmuş olgularda gerekebilir.

Diyet Düzenlemesi: Yeterli miktarda sıvı ve posalı gıdalar, anne sütü, probiyotiklerle beslenenlerde altta yatan organik bir neden yoksa konstipasyon olmaz. Konstipe edici ve etmeyici gıdalar listesi hazırlanarak aileye verilmesi diyet uyulması konusunda faydalı olabilir.

Yenidoğanlarda mide boşaldıkça yani üç saatte bir tam doz beslenme ve ağızdan gaz çıkarılması sağlandığı takdirde konstipasyon görülmez; ek gıdalara geçme döneminde konstipe edici gıdaları daha az miktarlarda verilerek geçiş dikkatli yapılırsa konstipasyon görülmez. Yukarıdaki şekilde beslenme ve gaz çıkarılmasına dikkat edildiği halde konstipasyon düzelmeyorsa mutlaka altta yatan organik bir neden açısından araştırılması gereklidir.

Oral Laksatifler: Kronik konstipasyonlu çocuklarda genellikle beslenme alışkanlıklarının değişmesi uzun bir süreç alacağı için hastanın diyet düzenlemesi yapıp normal kıvamlı defekasyon yapması günler sürebilir, bu dönemde gaitayı yumuşatıcı ilaçlar ile desteklenebilir. Gaita kıvamı normale dönüp günde bir kez deşarj sağlandığı takdirde laksatifleri on beşer günlük aralarla dozu eksiltiyle en geç üç ay içinde kesmek gereklidir; aksi takdirde hipopotasemiye yol açabilirler.

Boşaltıcı Lavman: Birikmiş dışkının temizlenmesi (gerektiğinde hastaneye yatırılarak) 2-3 gün yapılmalıdır. Beraberinde anal fissür varsa 3x1 oturma banyosu, tuvalet yapmadan önce vazelin krem, tuvalet sonrası fissür onarıcı krem uygulanması gereklidir (anestol gibi lokal anestezik

ilaçlar her sürüldüğünde beş dakika aşırı ağrıya neden olur, kullanılmaz).

Tuvalet Eğitimi: Her beslenmeden 20-30 dakika sonra tuvalete 5 dakika oturarak ıkınmak ve gaita yapmayı şartlı refleks olarak öğretilmesi hedeflenir. Klozette tuvalet yapan küçük çocukların ayaklarının yere deşebileceği şekilde ayak altında tabure olmalıdır. Tedavi uyumun önemi ve tedavinin başarılı olması için en az üç ay gibi uzun süreli tedavi gerekebileceği anlatılmalıdır.

Biofeedback Tedavisi: Çocuğa özel bir cihaz yardımıyla çizgili kaslarını nasıl kullanacağını öğretilmesine biofeedback tedavisi denir, biofeedback tedavisi bağırsağın yeniden eğitimidir. Fonksiyonel kabızlığa sahip çocukların %25 ile %53'ünün dışkılama sırasında eksternal anal sfinkter ve puborektal kas gibi diğer istemli kaslarını gevşetmek yerine tam tersine kastıkları tespit edilmiştir.

Yavaş geçiş zamanlı konstipasyonda, sakral sinirlerin elektromanyetik olarak uyarılması posterior tibial sinir stimülasyonu gibi sofistike tekniklerle tedavi yapılabilmektedir.

PROGNOZ

Fonksiyonel kabızlıkta uzun süreli tedavi ve önlemler tedavi başarısı için önemlidir; böylelikle olguların %50'si ancak tedavi edilebilmektedir. İyi tedavi edilmemiş konstipasyon, anal fissür, soiling ve hatta enkomprezis gibi durumlar nedeniyle hastanın yaşam konforunun değişmesi, çocuklarda büyüme gelişme geriliği gibi sorunlara yol açabilir.

Kronik konstipasyonda görülebilecek komplikasyonlar:

- Fekal inkontinans: Sterkoral ülserlere, kanamaya ve anemiye neden olabilir.
- Hemoroidler: Kanama ve ağrıya neden olurlar.
- Anal fissür: Kronik kabızlığı olanlarda anal fissürün beş kat daha sık görülmesi beklenir.
- Organ prolapsusları: Uterus, rektum, mesane ve vajina gibi pelvik organların prolapsusu için bilinen bir risk faktörüdür.
- Fekal tıkaç ve bağısak tıkanması: Kronik kabızlıkta fekal tıkaç oluşumu için risk artışının 5-6 kat olduğu bulunmuştur.
- Barsak delinmesi veya sterkorale peritonit: Fekal tıkaçlar kolon duvarına baskı yaparak iskemik ülserlere ve aniden delinmeye neden olurlar; sterkorale peritonit ve hatta ölebilir.
- Senkop ve kardiyak iskemi; aşırı ıkınmaya bağlı görülebilir.

KAYNAKLAR

1. Kauvar DR, Boley SJ. Anorectal continence and Management of Constipation. In: Ashcraft KW, Holder TM. Pediatric Surgery. 2nd edition. Philadelphia, Pennsylvania: WB Saunders Company, 1993:402-409.
2. Başaklar AC, Demiroğulları B. Kabızlık. Başaklar AC. Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları, 1. cilt. Ankara: Palme Yayıncılık, 2006:579-603.

3. Alkım C. Kabızlık. In: Taşçı Aİ. Semptomar ve Klinik Durumlar. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 2019:565-572.
4. Kuizenga Wessel S, Benniga M.A. Functional constipation and incontinence. Robert W, Jeffrey S.H, Marsha K. Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease. Philadelphia: Elsevier, 2015;124-136.
5. Schmulson MJ, Drossman DA. What is new in Rome IV. J Neurogastroenterol Motil, 2017;23:151-163.



FEKAL İNKONTİNANS

Prof. Dr. Aytekin Kaymakcı

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Fekal inkontinans gaz ve dışkının istem dışı kontrolsüz olarak anüsten dışarı kaçırılması halidir. Uygun defekasyon şartları oluşana kadar dışkıyı tutabilme yeteneğine fekal kontinans denilir. Tuvalet eğitimi almış üç yaşından büyük normal sağlıklı insanlarda rektum gaz ve dışkıyı tuvalete yetişene kadar tutacak esnekliğe sahiptir. İnkontinansın şiddeti nadiren kontrolsüz gaz kaçırılmasından, iç çamaşıra dışkı kayması ve bulaşı (soiling) ya da çamaşırına sıvı/katı dışkısının tümünü istemsiz olarak yapması (enkomprezis) şeklinde karşımıza çıkabilir.

Fekal inkontinans, dışkının özelliği ve kaçırma sıklığına göre isimlendirilmesi:

- **Minör fekal inkontinans:** Ayda birden az fekal bulaş olması,
- **Majör fekal inkontinans:** Ayda birden fazla katı dışkı kaçırılması veya haftada bir sulu dışkı kaçırılması,
- **Ağır fekal inkontinans:** Haftada birkaç kez katı dışkı kaçırılması veya günde birkaç kez sulu dışkı kaçırılması.

EPİDEMİYOLOJİ

Fekal inkontinans toplumda %2 sıklıkta görülürken huzurevlerinde %30'lara kadar yüksek oranlara ulaşmaktadır.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Fekal inkontinansın etiyojinde pek çok etken rol oynar. Fekal inkontinansın çocuklarda nedenleri organik (yani primer veya konjenital) ya da fonksiyonel (yani sekonder veya edinsel) olmasına göre değişmektedir:

1. Organik (primer ya da konjenital) fekal inkontinans hastanın anorektal ve sakral bölge kemik, sinir ve/veya kas gelişiminde anatomik bir bozukluk ya da santral sinir sistemi patolojisi nedeniyle doğuştan itibaren mevcut konjenital bir fekal inkontinans durumu mevcuttur. Bu hastalarda dışkılama doğuştan itibaren istemli olarak kontrol edilemez, anal tonus yoktur veya azdır; anüs kapalı doğanlarda ameliyatla yeni anüs yapılsa dahi rektuma gelen gaita sürekli anüsten dışarıya atılıyordur. Sakral bölge kemik ve sinir yolağını etkileyen durumlarda fekal inkontinans ile birlikte üriner inkontinans veya üriner retansiyon da eşlik etmektedir.

Çocuk hastalarda en sıklıkla yüksek tipte anorektal malformasyonlar (anal atreziler, persistent kloaka, kloaka ekstrofisi), spina bifida, hidrosefali gibi konjenital anomaliler sonrası karşımıza çıkmaktadır.

2. Fonksiyonel (sekonder veya edinsel) fekal inkontinans olanlarda ise tuvalet eğitimi başlamış üç yaşından büyük sağlıklı çocuklarda veya erişkinlerde çeşitli nedenlerle fekal inkontinans gelişmesi durumudur. Merkezi sinir sistemini ve dışkılama yolağını etkileyen ve anal sfinkter tonusunu değiştiren her türlü fonksiyonel, iltihabi veya iritatif, infiltratif (tümöral) veya travmatik durumlar nedeniyle sonradan gelişebilir.

Zeminde genellikle beslenme alışkanlıklarının değişimi sonrası kronik konstipasyon; şiddetli dışkılama ihtiyacının olduğu (İrritable barsak sendromu, enflamatuvar kolit, enfeksiyöz ishal, besin zehirlenmesi... gibi) durumlar; rektal tümörler; kognitif bozukluklar (demans, deliryum, koma); spinal kord bası sendromu (disk hernileri, travmalar, tümörler, enfeksiyonlar...); anorektal bölge travmaları (cerrahi operasyonlar sonrası iatrojenik, cinsel istismar travmaları) sonrası gibi durumlarda karşımıza çıkar.

PATOLOJİ

Tuvalet eğitimi almış üç yaşından büyük normal sağlıklı insanlar kalın bağırsağın son kısmı olan rektum gaz ve dışkıyı hasta tuvalete yetişene kadar tutacak esnekliğe sahiptir. Normal kişiler rektumun dolu olduğunu hisseder ve boşaltmak için tuvalete giderler. Normal bir dışkılama esnasında rektuma ulaşan dışkı rektumda birikerek duvarda gerginlik yapar ve anal kanal uyarılır, peristaltik hareketlerin anüse gelmesiyle önce iç anal sfinkter basıncı düşer, puborektal ve levator ani kası istemli olarak gevşerken karın içi basıncı istemli olarak artırılır; ardından dış sfinkterlerin açılmasıyla normal defekasyon gerçekleşir. Dışkılama işlemi bittikten sonra anal kanal yeniden kapanır.

Normal bir defekasyon ve kontinans için; kraniyal, lumbosakral ve anorektal bölge anatomisi; anorektal bölge sfinkterleri; anal kanal duyarlılığı; gastrointestinal sistem motilitesi normal olmalıdır. Bu yapılardaki anormallikler fekal inkontinansa yol açar.

Fekal inkontinansa defekasyon mekanizması ya hiç gelişmemiştir, ya da bozulmuştur; istemsiz olarak gaz gaita çıkışı olur. Fekal inkontinansa anorektal bölge anatomik yapısı, sinir ileti yolları veya defekasyon merkezinde konjenital veya edinsel nedenlerle anal tonus tamamen kaybolmuştur; ya da konjenital olarak hiç gelişmemiştir.

Uluslararası Kontinans Birliği, fekal kontinans durumunu kaçırılan içeriğe göre dört dereceye ayırmaktadır:

- **Grade 1:** Komplet kontinans
- **Grade 2:** Gaz inkontinansı
- **Grade 3:** Gaz ve sıvı dışkı inkontinansı
- **Grade 4:** Gaz, sıvı dışkı ve katı dışkı inkontinansı

KLİNİK

Şikayet ve semptomlar: İstemsiz olarak gaz, gaita ve idrar kaçırma, perianal kızarıklık, kötü perine hijyeni, perine kaşıntısı. Kronik konstipasyon veya ishal olabilir. Deliryum, koma gibi durumlarda bilinç değişiklikleri görülür.

Öyküsü: Doğuştan veya sonradan mı, tuvalet eğitimi almış mı, travma, istismar, geçirilmiş ameliyat öyküsü, kullandığı ilaçlar sorgulanmalıdır. Cinsel istismarda psikik bozukluklar, okul başarısında düşme mevcuttur. Organik fekal inkontinansa dolay da nöromotor gelişim ve psikolojik durumu etkilenmiş olabilir. Santral sinir sistemi kaynaklı fekal inkontinanslarda mental motor gerilik mevcuttur.

Fizikmuayene: Nörolojik muayene, batin muayenesi, rektal muayene yapılmalıdır. MSS ve omurilik malformasyonları, hidrosefali veya lumbosakral meningomyelosele operasyonu skarları; anal atrezi veya ekstrofi gibi doğuştan anatomik yapı bozuklukları veya bu anomalilere ait operasyonlar geçirmiş ise insizyon skarları mevcuttur. Üriner inkontinansın eşlik ettiği olguda ağır perineal dermatitler ve deri korozyonları, kanama olabilir. Spina bifida da lezyonun seviyesine göre parapleji mevcuttur.

İrritable barsak sendromu, enflamatuvar kolit, enfeksiyöz ishal, besin zehirlenmesi şiddetli dışkılama ihtiyacı mevcuttur; batin muayenesinde barsak sesleri artmıştır. Enfeksiyöz nedenlerde yüksek ateş, perinede dermatit bulguları mevcuttur.

Cerrahi operasyonlara bağlı yatrogenik fekal inkontinanslarda perianal bölgede insizyon skarları mevcuttur; anüs görünümü normal yerinde veya anormal yerleşimli olabilir. Cinsel istismarda ekimoz, anal fissür, ödem, ağır olgularda vaginal/periaanal/rektovaginal yırtıklar tespit edilebilir.

Disk hernileri, travmalar, spinal tümörlerde bel hareketlerinde kısıtlılık ve ağrı, bacaklarda kuvvet ve his kaybı veya diğer nörolojik bulgular mevcuttur.

Rektal tuşede anal sfinkter tonusu yoktur veya azalmıştır, perianal operasyon geçirenlerde olanlarda anal darlık veya gevşeklik olabilir; livata olgularında anal gevşeklik söz konusu olabilir.

RADYOLOJİ

Ayakta Direkt Batin Grafisi: Barsak dilatasyonu, konturu ve barsak gaz dağılımı değerlendirilir. Kronik konstipasyonda fekalomlar enteritlerde bol hava sıvı seviyeleri, irritable barsak sendromunda bol gazlı kolon haustraları görülebilir.

Lumbosakral Grafi: Pubik diyastaz veya lumbosakral kemik deformitelerini gösterir.

Lavman Opakt Grafisi ve/veya Defekografi: Rektum ve kolonun durumu ve konturları değerlendirilir. Defekasyon esnasında rektumu boşaltma durumu gözlenir.

Lumbosakral Spinal ve Kranial Ultrason (US): Yenidoğan ve 6 aya kadar süt çocuğunda spinal kanal orta hat defekti veya deri lezyonu olan ve tüm anorektal veya genitouriner anomalilerde rutin olarak görülmelidir.

Batin, Perineal, Rektal US: Non-invazif olması nedeniyle tüm batin US gerek yenidoğanda gerekse erişkinlerde değerli bir yöntemdir, enkomprezis veya konstipasyon yakınmalı her hastada yapılmalıdır. Rektum duvarı ve levator plana kadar tüm kas kompleksi konusunda fikir verir.

Pelvik ve Lumbosakral Kontrastlı Tomografi: Tümöral lezyonlarda tümörün yerine göre kontrastlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılmalıdır.

Spinal MRG (ve MRG Ürografi): Spinal kanal içine uzanan lezyonlarda veya spinal hasar durumlarında spinal MRG yapılmalıdır.

LABORATUVAR

İshal varlığında öncelikli olarak enfeksiyöz ve besin zehirlenmesine yönelik olarak gaita mikroskopisi ve kültürü alınmalıdır. İrritable barsak sendromu, besin allerjilerinin dışlanması yönelik gaita tetkikleri, kronik konstipasyonda tiroid fonksiyon testleri görülmelidir. Özellikle rektal prolapsus veya sürekli ıkınmanın eşlik ettiği olgularda ayakta batin grafisinde tüm kolonun gaita dolu olarak izlenmesi olası bir kistik fibrozisi düşündürmeli; ter testi ve gerekirse gen testi ile ayırt edilmelidir.

Anorektal manometri: Sfinkter tonusu ve rektoanal inhibitör refleks varlığını göstermek için anorektal manometri yapılması fekal inkontinansa konstipasyon ile ayırt edilmesini sağlamak açısından yol göstericidir.

Spinal hasarlı olgularda ürodinami, üroflowmetri ve EMG çalışmaları; merkezi sinir sistemi hasarlarında ve epilepsi durumlarında EEG gereklidir.

TEDAVİ

Anamnez ve fizik muayene ile problemin şiddetini ve derecesini ortaya çıkaracak skorlamalar, testler yapılarak hastalığa özgü uygun tedavi seçenekleri basitten karmaşığa doğru seçilmelidir.

İnkontinansa neden olan enfeksiyöz ishal, besin zehirlenmesi, kolit ya da nörolojik sorunlar varsa bu hastalıkların ortadan kaldırılması inkontinansı tedavi edebilir.

Fekal inkontinans olduğu sürece hasta bezlenmelidir. Üç yaşından itibaren tuvalet terbiyesine başlanması ve kabızlık veya ishal yapmayan diyet düzenlemesi gereklidir. Üç aylık etkin yapılan tuvalet terbiyesi ve konstipasyonu önleyici diyetle fekal inkontinans kontrol altına alınamazsa Barsak Management Program/Barsak Yönetimi Programı uygulanmalıdır. Bu programda; hasta kabızlık yapıcı diyetle beslenir, her gece yatmadan önce yapılan yüksek lavman ile barsaklarının tamamen boşaltılması sağlanır, böylelikle hasta gündüz kuru kalır.

Pelvik Taban Egzersizleri (Biofeedback Tedavisi): Koopere hastalarda anal kasları germe ve gevşetme egzersizleri yaparak fekal inkontinans önlenmeye çalışılır. Bunun için hastanın koopere olması gereklidir.

Anal Tıkaç: Gaitanın sürekli kaçmasına engel olacak silikon tıkaçlar veya balonu şişirilmiş foley sonda ile yapılabilir.

Anal Sfinkter Kas Zedelenmelerinde Acil Cerrahi Operasyon: Yırtık olduğu anda veya iatrojenik kesildiğini anlaşıldığı anda erken cerrahi onarım yapılırsa fekal inkontinans gelişmez; ancak geç başvurularda anal kasların basit olarak birbirine dikildiği yöntemlerden anüs çevresine kas transferi yapılmasına kadar pek çok cerrahi yöntem tanımlanmıştır.

PROGNOZ

Fekal inkontinans acil bir durum değildir, ancak hastanın sosyal aktivitelerini etkileyecek ve yaşam tarzında değişikliklere neden olabilecek kadar önemli bir sorundur. Medikal tedaviye yanıtız olgularda ileri tetkiklerinin yapılması için gastroenteroloji ve cerrahi konsültasyonları yapılmalıdır.

Koruyucu önlemler; çok ani gelişen bir fekal inkontinans durumunda dikkatli bir anamnez ve fizik muayene ile olası bir cinsel istismarın gözden kaçırılmaması, bu hastalarda hastanın psikiyatrik terapilerinin de başlatılması tedavi başarısını artıracaktır.

KAYNAKLAR

1. Ramold JL, Embryology and Anatomy of the Colon, Frantzides CT, Physiology of the Colon, Pemberton JH, Anatomy and Physiology of the anus and rectum, Fleshman JW, Kooner IJ, Fry RD, Anal Incontinence in George Z. Zuidema, Shackelford's Surgery of the Alimentary Tract. Robert E. Condon eds, Volume IV. 3rd ed. W.B. Saunders Company, 1991.
2. Erdoğan E, Anorektal Malformasyonlar, S Celayir S, Crohn Hastalığı ve Ülseratif Kolit. İçinde: Çocuk Cerrahisi Ders Kitabı, İstanbul Üniversitesi Basım ve Yayınevi, İstanbul, 2009.
3. Celayir A, Kaymakçı A. Fekal İnkontinans. İçinde: Taşçı Al. Semptomlar ve Klinik Durumlar. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 2019:347-354.

BİLİYER ATREZİ

Doç. Dr. Oktav Bosnalı, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

BİLİYER ATREZİ

Giriş ve Tanım

Atrezi aslında lümenli yapıların gelişim kusuru olup, konjenital bir durumdur. Bu nedenle "Biliyer atrezi" ismi terminolojik olarak doğru bir tanımlama değildir. Biliyer atrezi; biliyer sistemin tam yokluğundan ziyade, progresif, enflamatuvar, destrüktif, obliteratif kolanjiyopatiyi içerir. Uygun tedavisi yapılmayan ve/veya ihmal edilmiş olgularda süreç yaşamın 6-8. aylarında son dönem karaciğer hastalığına kadar ilerler.

Safra yolları atrezisi ilk olarak 1892'de John Thompson tarafından 46 olguda otopsi yapılarak tanımlanmıştır. 1916'da Holmes (Pediatrik ve Patolog) teorik olarak en az %16 olgunun opere edilebilir olduğunu ileri sürmüştür. 1928'de Ladd, ana safra kanallarının ya da safra kesesinin karaciğere bağlantısının olduğu biliyer atrezi olgularında ilk başarılı operasyonu rapor etmiştir. 1940 ve 1960'lı yıllarda Ladd'in daha agresif cerrahi önerilerinden sonra pek çok operasyon tekniği denenmiş ancak başarı sağlanamamıştır. Bu yıllarda tanının kesin olamaması sebebiyle Thaler ve Gallis, erken cerrahinin hastaların durumunu kötüleştirdiğini ve 4 ay beklenilmesi gerektiğini ileri sürmüşlerdir.

1950'lerin sonunda Kasai ve arkadaşları tüm fibrotik ekstrahepatik safra yollarının eksizyonu sonrasında porta hepatitis'ten safra akımının mümkün olabileceğini bildirmişlerdir. Kasai, "Hepatik portoenterostomi" ile uzun dönem iyileşme sağlamıştır; ancak ilk olumlu sonuçlara rağmen uzun zaman popüler olmamıştır. 1960'da Starzl, biliyer atrezi olgularında nihai sonun karaciğer transplantasyonu olacağını söylemiştir, nitekim günümüzde de halen geçerliliğini koruyan bir görüştür.

EPİDEMİYOLOJİ

Biliyer atrezi insidansı coğrafi bölgelere göre farklılıklar göstermekle birlikte, 1/5.000-18.000 arasında değiştiği çeşitli kaynaklarda bildirilmektedir. En yüksek insidans Asya'da görülmekte olup bunu sırasıyla Kuzey Amerika ve Avrupa izlemektedir. Türkiye için sağlıklı bir istatistiksel veri yoktur, tahminen Avrupa ile Asya arasında bir sıklığa sahip olduğu speküle edilmektedir.

ETİYOLOJİ

Biliyer atrezinin kesin sebebi bilinmemekte ve çok faktörlü olduğu düşünülmektedir. Asya'da Avrupa ve Kuzey Amerika'dan daha sık olması, Cat-Eye sendromu, kromozom 22 anöploidisi ile beraber görülmesi, genetik yatkınlık olabileceğini ve/veya kromozomal bozukluklarla ilişkili olabileceğini düşündürmektedir.

Portosistemik şantlar, ASD, VSD, fallot, annüler pankreas, immotil silia sendromu (Kartegener sendromu), sakral agenezi, özefagus atrezisi, jejunal atrezi gibi başka patolojilerle birliktelik göstermesi multisistemik gelişimsel bir bozukluk olabileceğini akla getirmektedir.

Enfeksiyöz sebepler de etiyojide suçlanmaktadır. Bu sebepler arasında reovirus, rotavirüs, sitomegalovirüs (CMV) bulunmaktadır. Bu tip durumlarda, hasta ilk başta kolore gaita çıkartır, sonra akolik gaita çıkartmaya başlar. Bazı çalışmalarda mevsimsel kümelenmeler saptanmıştır.

Bunların yanı sıra safra yolları iskemisi, anormal safra asidi metabolizması, pankreatobilier maljunction, bazı çevresel toksinler de etiyojide suçlanmaktadır.

PATOLOJİ

Embriyolojik gelişim sırasında mevcut biliyer sistemdeki ilerleyici enflamasyon sonucu safra yollarında ilerleyici hasarlanma meydana gelir. Bu süreçte safra yolları daralır ve zamanla tamamen ortadan kalkar. Safranın enterik sisteme geçememesi sebebiyle kolestatik karaciğer hasarı oluşmaya başlar, en sonunda biliyer siroz ve karaciğer yetersizliği gelişir. Etiyolojik faktörlerin çeşitliliği ve patolojinin makroskobik görünümü ile ilişkili olarak, klinikte 4 ayrı grup biliyer atrezi (BA) tanımlanmıştır:

- İzole BA; etiyojik açıdan tanımlanması en zor olanıdır.
- BA-splenik malformasyon sendromu; prenatal başlangıçlıdır, doğumda obstrüksiyon bulguları mevcuttur.
- Kistik BA;
- CMV ilişkili BA; biliyer sistemde perinatal viral enfeksiyonlar sonucunda tıkanma oluşur.

Günümüzde Japon Çocuk Cerrahları Birliği'nin önerdiği ve yaygın kullanılan sınıflandırmaya göre cerrahi operasyon sırasında

biliyer atreziler makroskopik olarak üç temel tipe ayrılır. Bu sınıflama, ekstrahepatik safra kanallarının en proksimalindeki tıkanıklık seviyesine göre yapılmaktadır:

- Tip 1; BA ana safra kanalı (koledok) seviyesindedir.
- Tip 2; BA ana hepatik kanal seviyesindedir.
- Tip 3; BA porta hepatis seviyesindedir.

Tip 1 ve 2 BA'da, intrahepatik safra yolları açıktır, ancak irregüler ve deforme edilmişler, obstrüksiyona rağmen dilate değildirler. Tip 3 en sık görülen ve düzeltilmesi en zor olan tiptir, intrahepatik safra yolları tamamen bozuk ve dilatedir, safra kesesinde berrak sıvı (mukosel) olabilir veya ekstrahepatik kistik oluşum gözlemlenebilir.

KLİNİK

Şikayeti ve Semptomlar: Doğumda normal olan ve renkli gaita çıkaran yenidoğanda ilerleyici olarak sarılık ortaya çıkar; gaita rengi açılır, akolik gaita görülür (camcı macunu görünümü) (Resim 1).

Öyküsü: Yenidoğanlarda iki haftadan uzun süren direkt bilirubinemi ile karakterize ilerleyici sarılık görülür. Sarılık ve akolik gaita genellikle ikinci/üçüncü haftada belirginleşmiştir. Doğduğu andan itibaren sağ üst kadranda kistik kitle ve sarılık mevcut ise kistik biliyer atrezi olabileceği unutulmamalıdır.

Fizik Muayene: İncelemede sklerada ve deride sarılık mevcuttur, giderek deri kirliliği sarı renk alır, skleralarda koyu yeşil renk oluşur. Gaita başlangıçta kolere olabilir, ikinci üçüncü haftadan itibaren akoliktir. Bilirubin yüksekliği nedeniyle hastanın tüm salgılarında bilirubin artar, gaita rengi açık sarıya dönebilir; idrar rengi koyulaşmıştır. İlerleyen dönemde batın distansiyonu ve kollateral damarların artışına bağlı karın duvarında caput medusa görünümü oluşabilir.

Palpasyonda hepatomegali mevcuttur, karaciğerin sert olarak palpe edilir. Dalak başlangıçta büyük olarak ele gelir.

RADYOLOJİ

Ultrason (US) ve Doppler US: Normal bebek açken ve tokken yapılan ultrasonda safra kesesinin açken büyük olması tokken küçülmesi normaldir. Ancak BA'lı bebeklerde safra kesesi küçülmüş, atrofik veya içi boş görüntülenir; açlık ve tokluk halinde tekrarlanan ultrasonlar ile safra kesesinin boyutlarında değişiklik olmaz. Intrahepatik safra kanalları BA'da dilate değildir. Doppler US, çalışmanın güvenilirliğini artırır. US'de "Triangular cord sign" olarak tanımlanan bulgunun saptanması tanıya yardımcıdır. Bu yapı portal ven bifurkasyonu önünde yerleşmiş proksimal solid safra kanalı artıklarıdır.

%20 olguda mukosel olan safra keseleri, normal olarak rapor edilebilir. Rölatif olarak koledok korunmuş gibi gözlenir; ana hepatik kanallar gözlenmez. Hiler kistik yapı saptanırsa kistik BA (veya ostrüktif tipte koledok kisti) düşünülmelidir.

Sintigrafi: Tc 99m izotopunun KC'den intestinal sisteme geçip geçmediğini böylece safra yollarının açık olup olmadığını ölçer. Bu amaçla HIDA (hidroksi iminoasetik asit) ve diizopropil iminodiasetik asit (DISIDA) sintigrafileri kullanılır. DISIDA belirgin kolestazın olduğu olgularda dahi etkindir ve daha çok tercih edilir.

Ancak ağır sarılığı olan olgularda sintigrafi değerlendirmede hatalara yol açabilir. Eğer hastanın durumu uygun ve zaman varsa, çekimden 5 gün öncesinden başlayan fenobarbital (5 mg/kg/gün) uygulaması ölçümlerin doğruluğunu artırır.

KC fonksiyonlarını bozan hastalıkların varlığında (Viral hepatit, metabolik hastalıklar vb.) verilen nükleer izotopun intestinal sisteme geçmesi gecikeceğinden 24 saat sonra çekim tekrarlanmalıdır. Yirmi dört saat sonra halen barsaklara radyoaktif madde geçmemişse atrezi tanısı kesin konulur.

Kolanjiyografi: Spesifik olarak tanı koyduracak bir test olmamasına rağmen, cerrahi sırasında yapılan peroperatif kolanjiyografi ile %100 tanı konulur (Resim 2).

BA şüpheli hastalarda ameliyat sırasında diagnostik kolanjiyografi yapılmalıdır. Açık laparotomi veya laparoskopik olarak yapılabilir. Olgunun ekplorasyonu sırasında safra kesesi normal görünümde veya lümeni var gibi gözüküyorsa safra kesesi içeriği aspire edilir; koyu renkte/normal safra boyalı mavi geliyorsa hastanın biliyer atrezi olması ihtimali düşüktür; porta diseksiyonuna başlamadan önce kolanjiyografi yapılmalıdır.

Koledok distal ucu "Bulldog" damar klemp ile kapatılarak safra kesesi içerisine basınçlı olarak kontrast madde verilir, ardından klemp kapalı ve açıkken ameliyathanede röntgen çekilerek intrahepatik safra kanalları içerisine ve barsakların içerisine opakt madde geçişi olup olmadığı kontrol edilmiştir. Opakt madde geçişi mevcutsa ve intrahepatik biliyer ana kanallar izleniyorsa BA tanısı dışlanmıştır.



Resim 1. Akolik gaita, camcı macunu görünümündedir.

LABORATUVAR

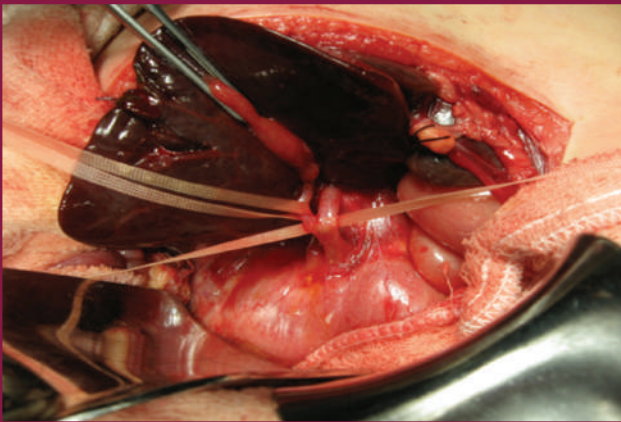
On dört günden fazla uzamış sarılık tüm yenidoğanlarda mutlaka kanda direkt bilirubin bakılmalıdır. Direkt bilirubinemi saptanan hastalarda biliyer atreziyi dışlamak için hızla aşağıdaki testler planlanmalıdır. Hastanın tetkikler için vakit kaybetmemesi için bu aşamada hasta acil olarak çocuk cerrahisine veya çocuk gastroenterolojisine yönlendirilmelidir. Kanda direkt ve indirekt bilirubin, karaciğer fonksiyon testleri (AST, ALT, ALP, GGT); yükselmiştir. PT, aPTT, serum albümin değerleri dekompanse karaciğer hastalığı gelişmeden bozulmaz. Seroloji testlerden TORCH grubu testleri, CMV ilişkili BA ve neonatal hepatit açısından mutlaka bakılmalıdır.

AYIRICI TANI

BA'lı olgularda ilerleyen dönemde artan bilirubin yüksekliği nedeniyle hastanın tüm vücut salgılarında bilirubin yükseleceği için gaita rengi açık sarıya dönebilir, bu durumda gaitada sterkonilinojen testi ile akolik gaita olduğu kesinleştirilmelidir. TORCH grubu testler pozitif olması BA'yı kesinlikle dışlamaz; test sonucu negatif olduğunda BA daha yüksek oranda düşünülür; ancak test pozitif olduğunda neonatal hepatiti veya CMV ilişkili BA olabilir.

Alfa-1 antitripsin yetmezliği (KC'i elastaza karşı koruyan proteinaz inhibitörü) araştırılması bu hastalarda ayırıcı tanı için gereklidir. Alfa-1 antitripsin seviyeleri normalin %30 altındaysa yetmezlik olarak değerlendirilir.

Ultrason, BA ile diğer koledok obstrüksiyonları ayırıcı tanısı yapılır. Genellikle prematüre bebeklerde görülen koyulaşmış safra sendromu ve safra kanallarının spontan



Resim 2. Cerrahi operasyon esnasında makroskopik olarak normal ve tamamen açık ekstrahepatik safra yolları görülmektedir (safra kesesi penset ile tutulmaktadır, sistik kanal ve koledok şerit ile askıya alınmıştır, sistik kanal ile koledok birleşim yerinin arkasında düz şerit askı görülmektedir).

perforasyonu arasında da ayırıcı tanı sağlayabilir. Bu olgularda obstrüksiyon sonrası intrahepatik safra kanalları dilate olarak gözlenir. İntrahepatik safra kanalları, biliyer atreziye dilate gözlenmez.

Pre-operatif dönemde ERCP'nin yararı tartışmalıdır ve safra yolları dilate olmayan bebek hastalarda kullanılamaz. Manyetik rezonans kolanjiyografi ise Kistik BA'nın koledok kistinden ayırıcı tanısının yapılmasında yardımcıdır.

TEDAVİ

Cerrahi tedavi tek seçenektir. İlk seçenek Kasai operasyonu olup, yenidoğan döneminde biliyer drenajın sağlanması amacıyla hepatik portoenterostomi yapılmasıdır. Peropretatif yapılan kolanjiyografide biliyer atrezi mevcutsa, karaciğerden bağırsağa safra akımını sağlamaya yardımcı olacak bir pasaj oluşturulması amacıyla Kasai Portoenterostomisi olarak bilinen Roux-en-Y hepatik portoenterostomi ameliyatı yapılır.

Bu operasyon ile biliyer drenajın istenilen düzeyde elde edilemediği ve/veya son dönem karaciğer yetmezliği geliştiği durumlarda karaciğer transplantasyonu uygulanır. Biliyer atrezili olgularda nihai çözümdür. Ancak nakil süreci öncesi hazırlıkların uzun sürmesi, uygun donör sağlanması için portoenterostomi ameliyatı hastaya zaman kazandırır; ayrıca ameliyata başlarken yapılan eksplorasyon makroskopik ve peropretatif kolanjiyografi biliyer atrezinin tanısını kesinleştirilmiş olur.

PROGNOZ

Uygun tedavisi yapılmayan ve/veya ihmal edilmiş olgularda süreç yaşamın 6-8. aylarında son dönem karaciğer hastalığına kadar ilerler. Tedavi edilmeyen hastalarda hastalık ortalama 8-12 ay civarında ölümle sonuçlanır.

On dört günden fazla uzamış sarılık mevcut yenidoğanlarda mutlaka kanda direkt bilirubin bakılmalıdır. Direkt bilirubinemi saptanan hastalarda BA hızla dışlanmalıdır. Direkt bilirubinemili yenidoğanlar ileri tetkik için doğrudan çocuk cerrahisine yönlendirilmelidir. Ameliyat zamanlaması bu olgular için çok önemlidir.

BA'da görülen karaciğer sirozu ve fibrozis zaman-bağımlı oldukları için erken tanı ve erken cerrahi ile safra akımının sağlanması daha iyi prognoz demektir. Dolayısıyla olguların 100 günden önce (siroz gelişimi tam başlamadan) portoenterostomi ameliyatı yapılması, siroz ve KC yetmezliği gelişmeden daha uzun süre kendi karaciğerleri ile yaşayabilmelerini sağlar. 60 günden önce yapılan portoenterostomilerde karaciğer yetersizliğine gidiş daha yavaş olmaktadır.

Kasai ve/veya karaciğer transplantasyonu yapılmış uzun dönem yaşayan olgularda gebelik mümkündür. Ancak gebelik sırasında portal hipertansiyon ile birlikte karaciğer yetersizliğinin ilerlediği rapor edilmiştir.

Tip 3-izole BA'da hastanın doğal, kendi karaciğeri ile 5 ve 10 yıllık yaşam şansı %48-30 civarındadır. Ancak bu hastalara karaciğer transplantasyonu yapılmazsa yaşama şansları yoktur.

3. Cazares J, Ure B, Yamataka A, Bowlin PR, Lorenzo AJ. Biliary Atresia, Chapter 43. In Holcomb GW, Murphy JP, St Peter SD. Holcoms and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Elsevier, Philadelphia, 2020:679-694.

KAYNAKLAR

1. Nakayama DK. Biliary Atresia and Liver Transplantation. In: O'Neill JA Jr, Grosfeld JL, Fonkalsrud EF, Coran AG and Caldamone AC. Principles of Pediatric Surgery. 2nd Edition. Missouri, Mosby (Elsevier), New York, 2004:621-628.
2. Cowles RA. The Jaundiced Infant: Biliary Atresia. In: Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier, 2012:1321-1330.



KOLEDOK KİSTİ

Doç. Dr. Oktav Bosnalı, Prof. Dr. Ayşenur Celayır

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

KOLEDOK KİSTİ

Giriş ve Tanım

Safra yollarının kistik veya fusiform dilatasyonu ile karakterize konjenital bir anomalidir.

Vater ve Ezler tarafından ilk kez 1723 yılında rapor edildiğine dair kayıtlar mevcuttur. "Dissertatio de Scirrhis viserum occasione sections viri tymponite defunte, Wittenburgae Pamphlets. 1723;4:22" isimli yayın ve kayıt nosu ile bildirildiği bilinmektedir.

Olguların %20-25'i prenatal dönemde tanı alır; %60'ı ilk 1 yaş içinde tanı alır; %20 olgu geç çocukluk veya adölesan döneme kadar tanı almaz. Dolayısıyla, koledok kistleri klinikte ortaya çıkışları ve tanı alma zamanlarına göre iki sınıfa ayrılırlar:

- **İnfantil tip:** On iki aydan önce ortaya çıkan ve tanı alan olgular. Obstrüktif tipte sarılık ile beraber gözlenir, batın üst kadranda palpabl kitle vardır.

- **Adult tip:** On iki aydan sonra tanı alan olgular. Obstrüktif tipte sarılık ile beraber asendan kolanjit ve pankreatit ile klinik verir. Bu olgularda da batın üst kadranda palpabl kitle mevcuttur.

EPİDEMİYOLOJİ

Koledok kistlerinin Asyalı sarı ırkta daha sık görüldüğü bilinmektedir. İnsidans batı toplumlarında 1/100.000-150.000 iken Amerika'da 1/13.500, Japonya'da 1/1.000 olarak bildirilmektedir. Kız/erkek oranı 3-4/1'dir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Koledok kistlerinin oluşumunun çok faktörlü olduğu düşünülmektedir. Ailesel olgular tanımlanmış ve kardeşlerde ikizlerde daha sık olarak bildirilmiş olmasına rağmen genetik komponent veya cinsiyete bağlı kalıtsal patern halen kanıtlanamamıştır.

Etiyolojide en çok kabul gören teoriler arasında safra yollarının duvar yapısında zayıflık ile safra yollarının distalinde darlık/tıkanma olması ileri sürülmüştür. 1969 yılında Babbit ve ark. "Pancreaticobiliary Maljunction" (PBM) adıyla da bilinen "Uzun Ortak Kanal" teorisini ortaya atmışlardır.

Koledok kistlerinin tipleri olan Koledokosel ve Caroli hastalığı, daha farklı etiyolojilere sahiptir. Caroli hastalığının; intrauterin 12. haftadan itibaren portal hilustaki duktal plate gelişiminin duraklamasından kaynaklandığı düşünülmektedir. Caroli hastalığı, intrahepatik safra yollarının, başka eşlik eden anomali olmadan, ektazisidir. Caroli hastalığı ile sıklıkla karıştırılan Caroli sendromu ise karaciğer periferindeki küçük safra yollarının ektazisi ile karakterize intrahepatik fibrozis, otozomal resesif kalıtmı polikistik böbrek ile karakterize bir hastalıktır.

Koledokosel etiyolojisinde ise ampulla seviyesinde tıkanıklık, safra kanalının aşağı yerleşimi veya duodonal duplikasyon suçlanmaktadır. Safra yollarının tıkanması kolanjite neden olur, akolik gaita görülür ve karaciğerde kolestatik karaciğer hasarı gelişir.

PATOLOJİ

Koledok kistleri anatomik olarak alt sınıflara ayrılmışlardır. En sık kullanılan sınıflama Todani sınıflamasıdır (Resim 1). Bu sınıflamaya göre 5 ayrı tip koledok kisti mevcuttur:

- **Tip 1:** Koledokta genişleme: En sık (%90-95), genişleme kistik veya fusiformdur,
- **Tip 2:** Koledokta divertikül,
- **Tip 3:** Koledokosel,
- **Tip 4:** İntra ve ekstrahepatik multipl kistler,
- **Tip 5:** İntrahepatik safra kanallarında kistik dilatasyonlardır (Caroli hastalığı).

KLİNİK

Şikayet ve Semptomlar: Sarılık, sağ üst kadranda dolgunluk ve ağrı, ateş görülebilir. Hastanın genel durumu kötüyse ve beraberinde de ateş, sarılık ve üst kadranda ağrısı varsa kolanjit atağı geçirmekte olduğunu gösterir.

Öyküsü: İntrauterin tanı almış olabilir ya da ilerleyen yaşlarda tanı alır. Sağ üst kadranda dolgunluk ve ağrı hissi genellikle daha uzun sürelidir. Ateş ve sarılık olması akut bir hadisedir. Tanı ve tedavisi gecikmiş dekompanse karaciğer yetmezliği gelişmişse yaygın ödem, asit, kanamaya meyil görülebilir.

Fizik Muayene: İntrauterin koledok kisti tanısı alan yenidoğanlarda koledok kistinin boyutu küçükse fizik muayene

normal olabilir. Büyük kistlerde sağ üst kadranda batın distansiyonu mevcuttur. Safra yolları obstrüksiyonu gelişmişse sağ üst kadranda hassasiyet, dolgunluk palpe edilebilir, büyük kist ise kitle ele gelir. Kist perforasyonu olmuşsa batında yaygın hassasiyet, yaygın peritonit/tahta karın mevcuttur.

İntrauterin tanısı olmayan olgularda koledok obstrüksiyonu varsa inspeksiyonda sarılık da görülür. Kolanjit atağında ise sarılık ile birlikte yüksek ateş vardır. Palpasyonda kist boyutu büyüksa sağ üst kadranda hepatomegali ile birlikte kist palpe edilir, kolanjit atağı esnasında sağ üst kadranda hassasiyet mevcuttur. Küçük kistler asemptomatiktir, palpe edilemez.

RADYOLOJİ

ADBG'de özellik yoktur, büyük kistlerde sağ üst kadranda kistin olduğu bölgede gazsız bir alan mevcuttur, barsak gazları diğer taraflara itilmiştir.

Ultrason ve Doppler ultrason (US) ile, sağ üst kadranda safra kesesinden ayrı olarak kistik yapı saptanır, kist içinde damarsal yapılar olmadığı teyit edilir; kistik lezyon içinde safra veya safra çamuru ile uyumlu mayi gösterilir (Resim 2).

Manyetik Rezonans Kolanjiyo Pankreatografi ile koledok kisti veya koledokosel görüntülenir, anatomik yapılar ve komşulukları ortaya konulur (Resim 3).

Tc-99 HIDA sintigrafisi, bilgisayarlı tomografi (BT), BT kolanjiyografi, endoskopik retrograd kolanjiyo pankreatografi,

perkütanöz transhepatik kolanjiyografi ile de koledok kisti veya koledokosel görülebileceği gibi üst GİS çalışmaları ve endoskopi tanıda kullanılabilecek diğer görüntüleme yöntemleridir.

LABORATUVAR

Tıkanma sarılığına yol açan büyük kistlerde direkt bilirubinemi görülür. Kanda karaciğer enzimlerinde (alkaline phosphatase, aspartat aminotransferaz, alanin aminotransferaz, gama glutamil transferaz yükselme mevcuttur. Tedavi edilmemiş ileri olgularda dekompanse karaciğer hastalığı gelişmişse kan albümin düzeyinde düşme, pıhtılaşma faktör eksiklikleri ve PT/aPTT değerlerinde uzama görülür.

AYIRICI TANI

Koledok Kistlerinin %20-50'si prenatal US ile intrauterin dönemde tanı alır. Ancak bu dönemde over kistleri, kistik biliyer atrezi, omentum ve mezenter kistleri, duedonal veya kolonik duplikasyon kistleri ile bronkojenik kistler koledok kistleri ile karışabilirler.

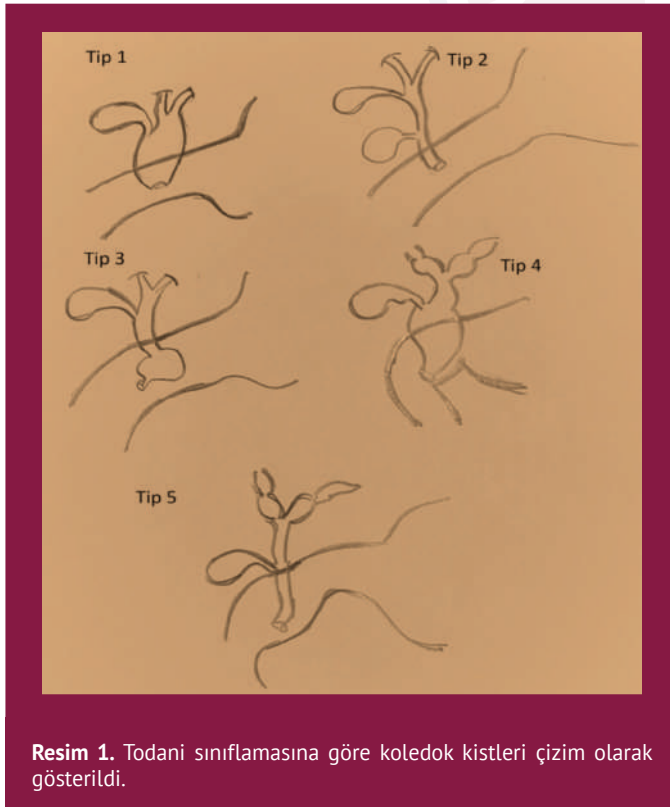
İntrauterin tanı konulmayan olgular genelde yaşamın ilk 10 yılında bulgu verir. Klinik muayene bulgularına göre yapılan ileri görüntülemeler ile tanı kesinleştirilir; bronkojenik kistler, omentum ve mezenter kistleri, duedonal veya kolonik duplikasyon kistlerinden ayırıcı tanısı yapılır. İleri yaşlarda tanı alan olgularda pankreatik psödokist, biliyer kistadenoma ve kist hidatik ile de ayırıcı tanı yapılmalıdır.

TEDAVİ

Hastanın yaşı ve semptomları ne olursa olsun, günümüzde kabul gören tedavi kist eksizyonu ve Roux-en-Y hepatikoenterostomidir. Bu amaçla hepatikojejunostomi yapılır. Peroperatif yapılacak kolanjiyografi kanal anomalilerini, taş ve kalıntıları, kanal darlıklarını ve diseksiyonun yerini göstererek cerrahinin planlanması ve komplikasyonların minimize edilmesinde yardımcıdır.

PROGNOZ

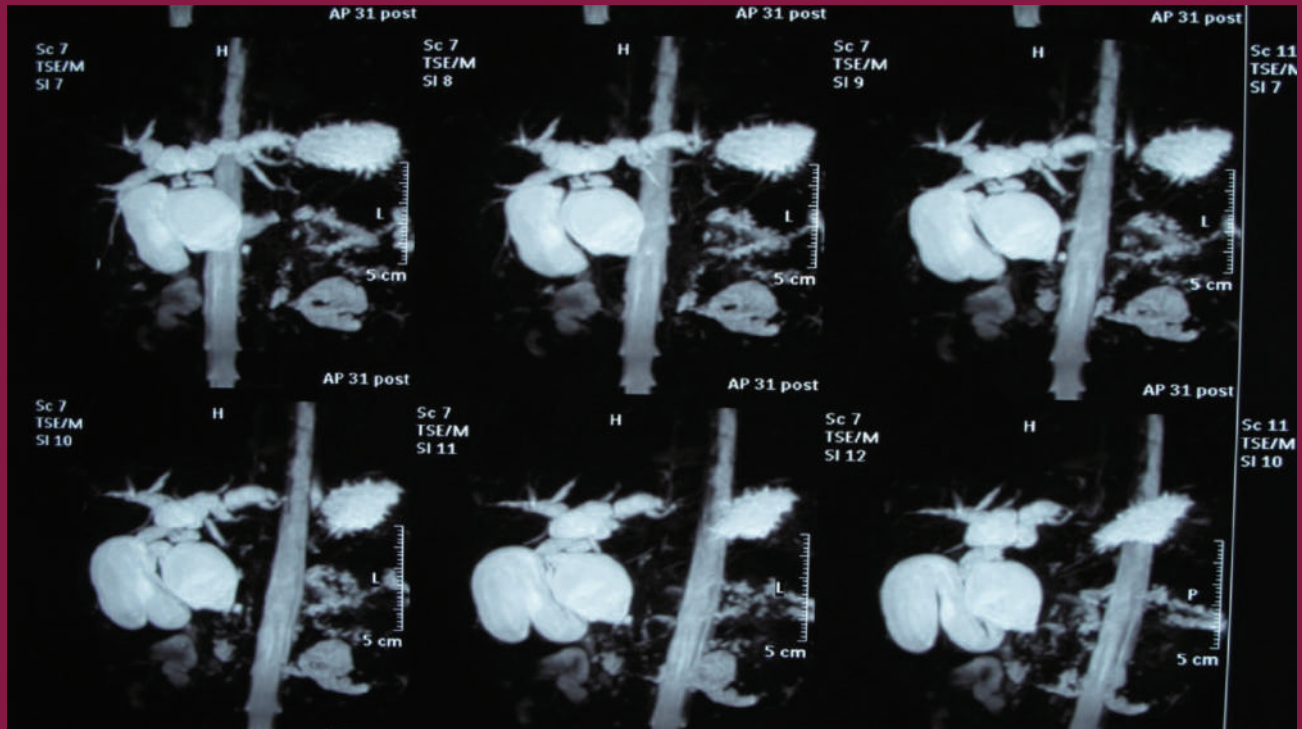
Hepatikoenterostomi nedeniyle zaman zaman kolanjit atakları görülebilir, yenidoğanlarda hastanın ayaklanıp yürümeye başlamasına kadar postoperatif bir yıla kadar proflaktik antibiyotik kullanımı kolanjit ataklarını azaltır.



Resim 1. Todani sınıflamasına göre koledok kistleri çizim olarak gösterildi.



Resim 2. Koledok kisti olan bir hastada ultrasonda koledok kisti görülmektedir.



Resim 3. Koledok kisti olan hastanın MRCP görüntüsü. Sistik kanal, koledok ana safra yolları ve intrahepatik safra kanallarında dilatasyon görülmektedir.

MRCP: Manyetik rezonans kolanjiyo pankreatografi

KAYNAKLAR

1. O'Neill JA, Jr. Choledochal cyst. In: O'Neill JA Jr, Grosfeld JL, Fonkalsrud EF, Coran AG, Caldamone AC, (eds). Principles of Pediatric Surgery. 2nd Edition. Missouri, Mosby (Elsevier), New York; 2004: p. 629-636.
2. Gonzales KD, Lee H. Choledochal Cyst. In: Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, (eds). Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2012: p. 1330-1340.
3. Liem NT, Benedict LA, Holcomb GW. Choledochal Cyst and Gallbladder Disease. Chapter 44. In: Holcomb GW, Murphy JP, St Peter SD, (eds). Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Elsevier, Philadelphia; 2020: p. 695-708.



NEKROTİZAN ENTEROKOLİT (NEK)

Prof. Dr. Aytekin Kaymakcı

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

TANIM

Nekrotizan enterokolit (NEK); yenidoğan döneminde barsakların kısmi veya tam iskemisi ile karakterize morbidite ve mortalitesi yüksek bir gastrointestinal sistem hastalığıdır.

EPİDEMİYOLOJİ

Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde %1-5 sıklıkta görülmektedir. Prematüre ve düşük doğum ağırlığı olan bebeklerde %62-94 oranında görülmektedir. Her 1000 canlı doğumda 1-3 oranında görülebilen NEK, yenidoğan yoğun bakımlara yatışların %1-7,7'sinden sorumludur. İnsidansı, doğum ağırlığı ve gebelik yaşı arttıkça azalır.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Nedeni kesin belli değildir (Multifaktöriyel): NEK etiyoopatogenezi kesin bilinmemekle birlikte, bilinen önemli risk faktörü prematüredir. Prematüriteye bağlı immatür barsak sisteminin, patojen mikroorganizmalar ile kolonizasyonu, barsak kan akımının bozulması, enteral beslenme ve genetik nedenlerin birbiriyle etkileşimi sonucu NEK başlamaktadır. Etiyoopatogeneizde rol oynayan faktörler:

- Prematürite
- Perinatal asfiksi, şok, barsak mukozası kan akımının azalması (hipoksi, iskemi, hipovolemi)
- Hiperosmolar beslenme (formula mama hiperosmolar, sık aralıklarla veya yüksek boluslarda beslenme),
- Bakteriyel invazyon (bakteriyel, viral)
- RDS (Respiratuvar distres sendromu)
- Hipotermi
- Umbilikal kateterizasyon
- PDA (Patent duktus arteriozus)
- Siyanotik konjenital kalp hastalığı, trombositoz, polisitemi.

PATOLOJİ

Sıklıkla ileum ve kolonu tutar, bazen de tüm barsakları tutabilir. Nekrotizan enterokolit patolojisi intestinal infarkta bağlı gelişen değişikliklerden kaynaklanır. Spesifik bulgular

hastalığın progresyonu ve altta yatan patojenik faktörlere göre değişiklik gösterir. Terminal ileum ve kolon olguların çoğunda tutulur ancak ciddi olgularda bütün gastrointestinal kanal etkilenir. İlk bakışta barsaklar distandü ve hemorajik görünümündedir. Mezenterik sınır boyunca subserozal gaz görülür. Gangrenöz nekroz antimezenterik sınırdadır, perforasyon olabilir. Barsakların iyileşmesiyle barsak duvarında inceleme fibrinöz adezyonlar ve stenoz görülür. Mukozal ödem, hemoraji, transmural nekroz NEK'nin ana histolojik bulgularıdır. Diğer bulgular ise akut enflamasyon, ikincil bakteriyel infiltrasyon ve gaz koleksiyonudur. Vasküler trombus nadiren görülür.

KLİNİK

Semptomların ortaya çıkış zamanı değişkendir ve gebelik yaşı ile ters orantılıdır. Beslenme toleransında değişiklik ile birlikte gastrik retansiyon sıklıkla görülen bir erken bulgudur.

NEK'nin klinik bulguları sistemik ve abdominal bulgulardan oluşur. Sistemik bulgular apne, respiratuvar yetmezlik, letarji, beslenmede azalma, ısı instabilitesi gibi spesifik olmayan semptomlardır. Hipotansiyon ve septik şok ciddi olguların çoğunda görülebilir. Hastaların %20-30'unda bakteriyemi vardır ve bu duruma katkıda bulunur. Abdominal bulgular distansiyon, gastrik retansiyon (beslenme öncesi rezidü), gerginlik, kusma, rektal kanama, enteral beslenme tüpünden safralı drenajdır.

Fizik Muayene: Fizik muayene bulguları NEK'nin klinik evrelerine göre değişmektedir. Turgor tonus azalmış, NG sonda da safralı drenaj olan, batında yaygın hassasiyet, distansiyon, mevcut olup barsak ansları ele gelebilir, hepatosplenomegali olabilir. Batın duvarında eritem ilemi dönemde görülür. Barsak sesleri duyulmaz veya azalmıştır.

NEK'nin klinik evrelerine göre (Bell) sınıflandırılması (Tablo 1):

- Evre 1 (Şüpheli NEK):
- Perinatal stres öyküsü,
- Genel Hastalık Bulguları: Isı değişiklikleri letarji, apne, bradikardi, ısı düzensizliği,
- Gastrointestinal Sistem (GİS) Bulguları: Zayıf beslenme, rezidü artışı, kusma, abdominal distansiyon, gaitada gizli kan,
- Ayakta Direkt Batın Grafisi: Non-spesifik gaz dağılımı, hafif dilatasyon, hafif ileus.
- Evre 2 (Doğrulanmış, kesinleşmiş NEK):

- Evre 1'deki bulgulardan herhangi birinin olması, metabolik asidoz, trombositopeni,
- GİS Bulguları: Barsak sesleri azalmış, abdominal hassasiyet, batında sellülit.
- Ayakta Direkt Batın Grafisinde (ADBG): Barsak dilatasyonu, pnömatozis intestinalis, portal vende gaz, asit.
- Ultrasonografi (US): Portal vende gaz, batında asit (kapalı perforasyon),
- Evre 3 (İlerlemiş NEK):
- Evre 1 ve Evre 2'deki bulgulara ilave olarak (hipotansiyon, dirençli apne, metabolik asidoz, şok)
- GİS Bulguları: Generalize peritonit bulguları, kitle,
- ADBG: Pnömo-peritoneum.

RADYOLOJİ

- ADBG: Barsak anslarında dilatasyon, incelme, hava sıvı seviyesi, barsak duvarında ödem, pnömatozis intestinalis (Resim 1), tekrarlayan grafilerde hep aynı yerde sebat eden dilate barsak ansları, diyafragma altında serbest hava görülebilir.
- US: Abdominal hava, portal vende hava.

LABORATUVAR

- Lökopeni
- Trombositopeni
- Hiponatremi
- Hipokalemi
- Hipoglisemi/hiperglisemi
- Metabolik asidoz

Hastaların yaklaşık %10-30'unda kan veya peritoneal sıvıda pozitif kültür tespit edilir. Dışkı kültüründe üretilen mikroorganizma, kan veya periton sıvısı kültüründe üreyenle aynı olduğu zaman anlamlı kabul edilmelidir. En sık saptanan

etkenler; *E. Coli*, *Klebsiella*, *Enterobakter*, *Koagülaz negatif Stafilokok*, *Clostridium*, *Pseudomonas Aeruginosa*'dır.

AYIRICI TANI

Ayırıcı tanısında rektal kanama, abdominal distansiyon, gastrik retansiyon veya intestinal perforasyon yapan durumlar yer alır. Bu durumlardan NEK; pnömotozis intestinalisin radyolojik bulgularıyla birlikte abdominal distansiyon ve rektal kanama klinik bulguları ile ayrılır.



Resim 1. Batın grafisinde dilate barsak ansları, yer yer pnömatozis intestinalis ve barsak duvarında ödem izlenmektedir.

Tablo 1. Bell sınıflamasına göre NEK evreleri (genel bulgular, gastrointestinal bulgular ve radyolojik bulgular)

EVRE	Genel Bulgular	GİS Bulguları	Radyolojik Bulgular
EVRE 1: Şüpheli NEK	<ul style="list-style-type: none"> • Apne • Bradikardi • Isı düzensizliği 	<ul style="list-style-type: none"> • Rezidü • Kusma • Hafif distansiyon • Gaitada gizli kan • Gaitada kan 	<ul style="list-style-type: none"> • 1A: Normal, hafif dilatasyon • 1B: Hafif ileus
EVRE 2: Kanıtlanmış NEK	<ul style="list-style-type: none"> • 2A: Evre 1 bulguları • 2B: Metabolik asidoz, trombositopeni 	<ul style="list-style-type: none"> • 2A: Barsak sesleri azalmış • 2B: Abdominal hassasiyet, sellülit 	<ul style="list-style-type: none"> • Dilatasyon • İleus • Pnömatozis intestinalis • Asit
EVRE 3: İleri NEK	<ul style="list-style-type: none"> • Hipotansiyon • Dirençli apne • Metabolik asidoz • Şok 	<ul style="list-style-type: none"> • Generalize peritonit • Kitle 	<ul style="list-style-type: none"> • 3A: 2B'nin radyolojik bulguları • 3B: Pnömo-peritoneyum

NEK: Nekrotizan enterokolit, GİS: Gastrointestinal sistem

- Enfeksiyöz enterit: *Campylobacter*, *Clostridium difficile*, *Salmonella* ve *Shigella* enfeksiyöz enterite sebep olabilir. Bu organizmalar dışkıdan kütürle izole edilebilir ancak NEK'deki nedensel rolü bilinmemektedir. Bazen viral enteritte de kanlı dışkılama, abdominal distansiyon ve sekonder sepsis görülebilir.
 - Obstrüksiyon yapan nedenler: Hirschsprung hastalığı, ileal atrezi, volvulus, mekonyum ileusu ve invajinasyon gibi anatomik ve fonksiyonel olarak intestinal obstrüksiyona neden olan durumlar enterokolitle sonuçlanabilir.
 - Anal fissür: Anal fissürde de rektal kanama görülebilir. Ancak prematüre bir bebekte gizli ya da aşık kan olması durumunda her zaman NEK'den şüphelenilmelidir.
 - Neonatal apendisit: Nadir görülen ancak geç tanı almasından dolayı morbidite ve mortalitesi yüksek olan bir durumdur. Hastalık bulguları NEK ile aynı olabilir ve ayırım ancak laparotomi ile yapılabilir. Ayrıca neonatal apendisit zemininde bir Hirschsprung hastalığı olabileceği de unutulmamalıdır.
 - Sepsis: Sepsis olan bebeklerde de erken dönem NEK bulgularından ayırt edilemeyecek şekilde ileus görülebilir.
 - İnek sütü protein alerjisi: Pretermelerde nadirdir ve nadiren yaşamın ilk altı haftasından önce görülür. Abdominal distansiyon, dışkılama sıklığında artış olabilir. İlerlemiş ciddi olgularda dışkıda kan, pnomotosis intestinalis görülebilir.
- Ayrırcı tanıda düşünülmesi gereken önemli durumlardan birisi de spontan intestinal perforasyondur.

TEDAVİ

NEK hastaları medikal tedavi edilir; perforasyon geliştiğinde ise cerrahi tedavi gerektirir.

Medikal Tedavi:

- Barsakların dinlendirilmesi için NGT dekompresyonu yapılır.
- Enteral beslenme kesilir, parenteral beslenme başlanır.
- Enfeksiyonu kontrol etmek için antibiyotik tedavisi (intravenöz geniş spektrumlu gram negatif, pozitif ve aneorob etkili) başlanır.
- Metabolik dengeyi sağlamak için sıvı elektrolit ve asit baz dengesinin sağlanması için gerekli medikasyonlar yapılır.

Takipte dikkat edilecek özellikler:

1. Seri ayakta direkt batin grafisi,
2. Sıvı-elektrolit imbalansının düzenlenmesi,
3. Asit baz dengesinin sağlanması
4. Hematolojik parametreler (koagülasyon profili, Hb, trombosit takibi)
5. Batin grafisi, batin muayenesi ve GİS fonksiyonları normale döndükten en az 5-7 gün sonra oral beslenmeye başlanmalıdır.
6. Bu süreçte kesinlikle lavman yapılmaz.

Cerrahi Tedavi:

Cerrahi tedavi barsak perforasyon olduğunda yapılmalıdır. Ancak NEK olgularında perforasyona gidiş bir süreçtir, barsak duvarının çok ödemli olması nedeniyle barsak arasında loküle olan kaçak ve hava ADBG ile görülmeyebilir; olguların %57'sinde ancak ADBG'de diyafragma altında serbest hava bulunmaktadır. NEK iyileşirken barsaklarda darlık oluşabilir, bu da geç dönemde intestinal obstrüksiyonlara yol açabilir. Eksplorasyon bulgularına göre rezeksiyon anastomoz veya sıklıkla enterostomi yapılır (Resim 2).

Cerrahi tedavi için kesin endikasyonlar:

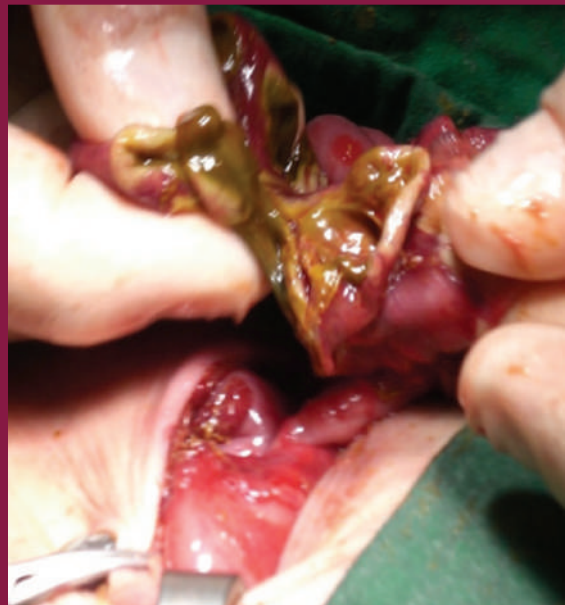
- Pnömoeritoneum
- Persitan intestinal obstrüksiyon/sepsis
- Tıbbi tedaviye yanıtızsızlık
- İntestinal striktür

Cerrahi tedavi için olası endikasyonlar:

- Ani klinik kötüleşme,
- Metabolik asidoz,
- Solunum yetmezliği,

PROGNOZ

NEK komplikasyonları; striktür, fistül, apse, rekürren NEK, malabsorpsiyon, kısa barsak sendrom olup; yenidoğanların önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir (%10-40). Prematüre ve düşük doğum ağırlıklı yenidoğanlarda ve yoğun bakım hastalarında oran daha yüksektir.



Resim 2. NEK sonrası prematüre yenidoğanın cerrahi eksplorasyonunda çok sayıda intestinal perforasyon alanları görülmektedir.

Koruyucu önlemler açısından NEK'nin en önemli önleme stratejisi anne sütü ile beslenmedir. Yaşamın ilk 14 günü anne sütü ile beslenme ile NEK'de belirgin azalma olmuştur. Probiyotik (*Bifidobakter>Lactobacil>Sachoromyces*), prebiyotik ve laktoferrinlerin (kolostrum ve anne sütünde mevcut) barsaklar üzerindeki olumlu etkileri NEK önleme açısından kullanılmasında faydalı olabilir.

KAYNAKLAR

1. Amoury RA. Necrotizing Enterocolitis. In: Ashcraft KW, Holder TM. Pediatric Surgery. 2nd Edition. Philadelphia, Pennsylvania: W.B. Saunders Company. 1993: 341-357.
2. Boston VE. Necrotizing Enterocolitis. In: Freeman NV, Burge DM, Griffiths M, Malone PSJ. Surgery of the Newborn. Newyork: Churchill Livingstone. 1994: 227-241.
3. Ricketts R. Necrotizing Enterocolitis. In: Swenson's Pediatric Surgery. Newyork: Fifth edition. Appleton and Lange. 1990: 627-636.
4. Albanese CT, Dowe MI. Necrotizing Enterocolitis. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Pediatric Surgery. Fifth Edion. Volume II, Missouri: Mosby. 1998: 1297-1314.



KISA BARSAK SENDROMU

Prof. Dr. Aytekin Kaymakcı

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Kısa barsak sendromu (KBS), çeşitli sebeplerle intestinal iskemiye maruz kalmış ve barsak kanlanması geri dönüşsüz bir şekilde bozulmuş olduğu hastalarda geniş intestinal rezeksiyonu takiben gelişen malabsorbsiyon ve buna bağlı malnütrisyonla karakterize klinik bir durumdur. KBS daha ziyade yenidoğanların (prematüre) bir hastalığıdır.

Barsak mortilite ve emilim bozuklukları yapan hastalıklarda da barsak boyutları gerçekte kısa olmasa da emilim yeterli olmadığı için klinik tablo kısa barsak sendromu gibi olmaktadır. Geçici veya kalıcı olarak ileostomi açıldığı durumlarda da distal barsak kullanılmadığı için klinik tablo KBS'dir.

EPİDEMİYOLOJİ

KBS'nin genel toplumda prevalansı 1/3-4 milyondur. İntestinal rezeksiyon geçirmiş yetişkinlerin %15'inde (3/4'ü masif intestinal rezeksiyon, 1/4'ü çoklu ardışık rezeksiyon sonrası) görülmektedir.

KBS yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatan yenidoğanlarda 22/1.000 olduğu; prematürelere 100.000 canlı doğumda 24,5 olduğu belirlenmiştir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Yenidoğanlarda en sıklıkla midgut volvulus ya da nekrotizan enterokolit nedeniyle KBS gelişmektedir. Etiyolojik nedenleri prenatal ve postnatal nedenler olarak iki kısımda incelemek gereklidir:

- Prenatal; intrauterin midgut volvulus, segmental ileal volvulus, multipl ince barsak atrezileri, total kolonik aganglionozis, omfalosel, gastroşizis gibi nedenlerle olmaktadır.
- Postnatal; nekrotizan enterokolit, mezenterik travma, mezenter iskemisi veya trombüsü, enflamatuvar barsak hastalıkları, midgut veya segmental volvulus gibi nedenlerle olabilmektedir. Pediatrik hastaların %20'sinde KBS yenidoğan dönemi dışında gelişmiştir. Yenidoğan dışında volvulus ve travma en önemli kısa barsak nedenidir. Aynı zamanda Crown hastalığında tekrarlayan ataklar ve rezeksiyonlar nedeniyle de olabilmektedir.

PATOLOJİ

İnce barsak uzunluğu gestasyonel yaşa göre değişir. Normal yenidoğan ince barsak uzunluğu ortalama 250 cm (2/3 jejunum, 1/3 ileum). Yetişkinde 600 cm kadar olduğu bildirilmektedir. Doğumdan sonra %30 artar. Bu nedenle preterm bebeklerde KBS'nin prognozu fullterm bebeklerden daha kötüdür.

KBS'deki en önemli anatomik defekt emilim yüzeyinin daralmış olmasıdır. Masif ince barsak rezeksiyonunu takiben (%75), emilim yüzeyinin azalması, transit zamanının kısalması ve protein, karbonhidrat, lipit, elektrolit, safra asitleri, pankreas enzimleri ve vitaminlerin emiliminin bozulmasıyla ciddi nutrisyonel ve metabolik sorunlar yaşanır. KBS üzerinde etkisi olan faktörler;

- Çıkarılan bağırsağın uzunluğu
- Çıkarılan bağırsağın cinsi
- İleoçekal valvin varlığı
- Geride kalan bağırsağın uzunluğu,
- Geride kalan bağırsağın adaptasyon yeteneği
- KBS'sine yol açan primer hastalık
- Ek anomali ve prematürite.

KBS'de adaptasyon mekanizmaları: İlk adaptasyon 48 saat sonra işlemeye başlar. Adaptasyonun başlaması için ilk uyarı, barsaklara sindirilmemiş besinlerin ulaşması gerekir.

1. Yapısal Değişiklikler

- Makroskopik:
 - Dilatasyon (Barsak duvarında hipertrofi ve hiperplazi sonucu barsak duvarının kalınlaşması ve lümen çapının genişlemesi).
 - Barsak boyunun uzaması (barsak boyunun ne derecede uzayacağını belirleyen en önemli faktör çocuğun ince barsak rezeksiyonunun yapıldığı andaki yaşıdır. Fetal gelişimin postnatal uzantısı olarak prematürelere daha fazladır.
 - İleum adaptasyonda en iyi barsak segmentidir.
- Mikroskopik:
 - Mukoza hücrelerindeki hiperplazi ve hipertrofi. Kript derinliğinde ve villus boyunda artış olur. Bu da emilim yüzeyini artırır.

2. Fonksiyonel Değişiklikler

- Sindirim ve emilim: Sodyum, klor, su emilimi artar. Disakkaridaz ve dipeptidaz aktivitesi artar.
- Barsak geçirgenliği: Barsak bariyeri bozulduğu için geçirgenlik artışı olur dolayısıyla bakteriyel translokasyon ve sepsise neden olur.
- İntraluminal besinler:
- Barsak lümeni içinde besinlerin bulunması barsak adaptasyonunu uyarılması ve mukozal hiperplazinin başlaması için gerekli bir unsurdur.
- Adaptasyonu en fazla uyarıcı besinler; kısa ve uzun zincirli doymamış yağlar (balık, ceviz, soya), pektin ve glutamin amino asitleri.
- Gastrointestinal salgılar:
- Pankreas ve safra salgıları adaptasyonu artırır.
- Hümorale Faktörler:
- Masif ince barsak rezeksiyonunu takiben hormon, büyüme faktörü ve sitokinlerin düzeyi artar. Epidermal Growth faktör, Growth hormonu, enteroglukagon, kolesistokinin, gastrin, sekretin, nörotensin).

KLİNİK

KBS'de görülen semptomlar ve bulgular aşağıdaki şekilde özetlenebilir:

- İshal, steatore, kolelitiazis, mide asidinde artış, laktoz intoleransı
- Karbohidrat, protein, karbohidrat, lipit, elektrolit, safra asitleri, pankreas enzimleri ve vitamin emiliminde (suda eriyen ve yağda eriyen) bozukluklar
- Karaciğer fonksiyonlarında bozukluk
- GİS hormonlarında eksiklik
- Total parenteral beslenmeye (TPB) ait komplikasyonlar
- Kilo kaybı, kilo alamama, çok az kilo alma
- Büyüme gelişme geriliği.

Masif intestinal rezeksiyon veya kayıp sonrası hastaların geçirdiği 3 klinik evre vardır:

- **Evre 1:** Rezeksiyonu takiben sıvı ve elektrolit kaybıyla giden ilk evre yaklaşık 1-3 ay süren ve yavaş yavaş adaptasyonun

geliştiği evredir. Oral gıda alımı sıklıkla mümkün olmadığı için TPB'ye bağımlıdır. Şiddetli diyare görülür, kilo kaybı vardır.

- **Evre 2:** Adaptasyonun daha belirginleştiği, TPB'ye ek olarak oral beslenmenin de başladığı evredir. Enteral beslenmeye geçiş genellikle sorunlu olur. Bulantı-kusma ve diyareye sık rastlanır. Kilo alımı az da olsa başlamıştır.
- **Evre 3:** İntestinal adaptasyonun maksimum olduğu dönemdir. Birkaç aydan birkaç yıla kadar sürebilir. Bazı hastalar tamamen oral beslenmeye geçebilirken, bazı hastalar ise kalıcı olarak TPB'ye bağımlı olabilir.

RADYOLOJİ

Kontrastlı pasaj grafisi ve/veya distal loopogram: Kalan barsak uzunluğu konusunda bir fikir edinmek için (stoma varsa distal loopogram) barsak uzunluğu ölçülmesi gerekebilir.

LABORATUVAR

- Hemogram
- Elektrolitler
- Hormonal testler (gastrin, pankreas enzimleri)
- Karaciğer fonksiyon testleri
- Böbrek fonksiyon testleri
- Vitaminler B12, D vitamini, demir, kalsiyum, magnezyum,
- Laktoz intoleransı için laktoz emilim testi (2 gr/kg laktoz içirilmesi kan şekerini en az %25 artırır).

AYIRICI TANI

Ameliyatı yapan cerrahi ekip için kısa barsak tanımlaması kolaydır; ancak başka merkezde ameliyat edilmişse geride kalan barsak uzunluğu bilinmediği için tanı gecikebilir. Dolayısıyla olgularda yapılan ameliyat ve çıkarılan barsak uzunluğu ve kalan barsak uzunluğu, ileoçekal valvin olup olmadığı, stoma açılmışsa stomanın açılma yeri, stoma ileostomi ise Treitz'e uzaklığı, distalinde ne kadar ince barsak ve kolon kaldığı vb. gibi ayrıntılar cm olarak detaylı şekilde (mümkünse çizim yapılarak) ameliyat notuna yazılmalıdır. Hastanın epikrizinde bu notlar mutlaka olmalıdır. Aile bu konuda detaylı olarak bilgilendirilmelidir.

Tablo 1. Kısa barsak sendromunun en sık etiyolojik nedenleri yaşa göre değişmektedir

YENİDOĞAN	ÇOCUK	ERİŞKİN
Konjenital Anomaliler: II Atreziler, Gastrozisiz	Travma	Mezenterik infarktüs
Nekrotizan Enterokolit	Volvulus	İnflamatuvar Barsak Hastalıkları
Volvulus	Mezenterik İnfarktüs	Miniteler
Hirschsprung Hastalığı	Maliniteler	Travma
Hirschsprung Varyantları		

TEDAVİ

Erken dönemde TPN başlanmalı daha sonra oromotor refleks için oral beslenme teşvik edilmeli, özellikle anne sütü verilmelidir. İntraluminal besinler intestinal adaptasyonda esansiyeldir KBS'nin tedavisinde 5 temel hedef vardır:

- Sıvı- elektrolit ve metabolik bozuklukların düzeltilmesi
- Beslenme
- Diyarenin kontrol altına alınması
- İntestinal adaptasyonun desteklenmesi
- Komplikasyonların tedavisi.

KBS'de cerrahi tedavi yöntemleri:

- Motiliteyi artırıcı ameliyatlar: İntestinal plikasyon, tapering enteroplasti.
- Barsak transit zamanını uzatıcı ameliyatlar: Sfinkter veya valv oluşturulması, kolon interpozisyonu.
- Mukozal emilim yüzeyini artırıcı ameliyatlar: Bianchi tekniği, seri transvers enteroplasti, ince barsak transplantasyonu.

PROGNOZ

KBS'de prognoz kalan barsak uzunluğu, ileoçekal valvin mevcudiyeti, barsak motilitesi, beslenmenin toleransı ile paralellik göstermektedir. İnce barsakların %50 kaybı, geride ileoçekal valv kalmışsa genellikle soruna yol açmaz. İleoçekal valvi çıkarılmış ve geride 40 cm'den daha kısa ince barsak kalmışsa mortalite %100'dür.

Yaşam için gerekli minimum barsak miktarı: Çocuklarda; ileoçekal valv ve kolon tam ise 20 cm ince barsak, kolon yok ise minimum 40 cm ince barsak adapte olabilir. Term yenidoğanlarda; ileoçekal valv ve kolon tam ise 15 cm ince barsak, kolon yok ise minimum 40 cm ince barsak adapte olabilir.

Mortalite oranları %79-89 gibi oldukça yüksek olduğu bildirilmektedir. 1967'de ilk kez intravenöz beslenme tanımlanmıştır; bugün total parenteral beslenme sayesinde bu hastalarda mortalite ve morbidite oranları nispeten daha düşmüştür. İlk çocuk ince barsak nakli 1993'te rapor edilmiştir.

KORUYUCU ÖNLEMLER

Yenidoğan yoğun bakımlarında sık görülen ve KBS'ye neden olan nekrotizan enterokolitin tanı ve tedavisinin erken dönemde yapılması KBS oranlarını azaltacaktır.

TPN'ye bağlı komplikasyonların neden olduğu ölüm oranlarını düşürmek için mümkün olan en kısa sürede enteral beslenmeye geçilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Georgeson KE. Short Bowel Syndrome. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Pediatric Surgery. Fifth Edition. Volume II, Missouri: Mosby, 1998:1223-1226.
2. Başaklar AC. Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları, 1. Cilt. Ankara: Palme Yayıncılık, 2006:545-578.
3. Özdemir M, Sarıtaş AE. Kısa Barsak Sendromu ve Nutrisyon. Güncel Gastroenteroloji 20/3; 2016:289-295.

KASIK KARIN DUVARI HERNİLERİ (OMFALOSEL, GASTROŞİZİS, UMBİLİKAL HERNİ)

Prof. Dr. Aytekin Kaymakçı

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Sağlık Uygulama Araştırma Merkezi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

OMFALOSEL

Giriş ve Tanım

Karın duvarındaki geniş bir defekten göbek kordonu yapısındaki translüsent avasküler membrandan oluşan bir kese içinde karın içi organların dışarıya doğru herniye olmasına *omfalosel* denilir. *Exomfalos* şeklinde de adlandırılmaktadır (Resim 1).

Epidemiyoloji

1/4.000 canlı doğumda bir görülür, erkek kız oranı 1,5/1'dir. Ailesel olgular, ikiz omfaloseller bildirilmiştir, hatta omfalosel kesesi ile yapışmış yapışık ikizlerde (*omfalofagus*) mevcuttur. Çok genç ve ileri yaştaki hamileliklerde daha sık, diabetes mellituslu annelerin bebeklerinde daha siktir. Ayrıca omfaloselde eşlik eden anomalilere göre ya oligohidramniyoz ya da polihidramniyoz görülebilir.

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Embriyolojik yaşamın 6. haftasında umblikustaki bir defekten herniye olan barsaklar ekstrakorporeal gelişimlerini tamamlayarak 10. haftada tekrar intraabdominal kaviteye dönerler. Daha sonra sefalik kaudal ve iki lateral abdominal yaprağın umblikal kord tabanında füzyonu ile karın duvarındaki defekt kapanır. Bu fizyolojik olayda bir duraklama olursa fetusta kalıcı bir herniasyon ortaya çıkar ve buna omfalosel (*exomfalos*) denir. Omfaloselin etiyolojik sebebi/sebepleri belli olmamakla birlikte aşağıdaki nedenlerle omfalosel ilişkilendirilmektedir.

- Maternal enfeksiyonlar
- İntrauterin hipoksi
- Folik asit eksikliği
- Salisilat toksisitesi
- X'e bağlı kalıtım
- Kromozomal anomaliler (trizomi 13,18,21); başka anomalilerle ve kromozom anomalileriyle birlikte görülme insidansı genetik bir komponenti düşündürmektedir.

Patoloji

Omfaloselde göbek kordonu kese üzerindedir, kesenin iç yüzeyini periton, dış yüzeyini amnion kaplar ve iki tabaka arasında Warton jeli bulunur.

Defekt çapı; 3 cm'den küçükse "*umblikal kord hernisi*", 3-8 cm arası "*minor omfalosel*", 8 cm'den büyük ise "*dev omfalosel*" denilir. Dev omfalosellerin içinde genellikle karaciğer de yer alır ve keseye yapışmıştır.

Omfaloselde defekt büyük olsa dahi karın duvarı ve rectus abdominis kasları normal gelişmiştir, ancak abdominal kavite daha küçüktür. Genellikle karaciğer de kese içine herniye olmuştur.

Klinik

Prenatal tanı: Gebeliğin 13. haftasından itibaren karın duvarı defektleri saptanabilir ve ayırıcı tanı yapılabilir.

Fizik muayene: Bebek doğduğunda; karın ön duvarında, içinde sıklıkla barsak ve karaciğer içeren şeffaf kese mevcuttur, göbek



Resim 1. Omfalosel

kordonu bu kese üzerinden çıkmaktadır. Kese rüptüre olmuş olabilir. Eşlik eden diğer ek anomalilere bağlı fizik muayene bulguları dikkatle araştırılmalıdır.

Bazen minör omfalosel veya umblikal kord hernisi spontan iyileşmiş olarak kendiliğinden epitelize olarak uzun bir göbek derisi (cutis navel) şeklinde hasta karşımıza gelebilir;

Radyoloji

Prenatal ultrasonografide karın ön duvarının düz bir kese ile sınırlandığı ve bu kesenin tam üzerinden göbek kordonunun çıktığı görülür (Resim 2). Maternal AFP yüksektir. Beraberinde ciddi ek anomali varsa terminasyon açısından değerlendirilmelidir.

Laboratuvar

Omfalosele özgü bir kan testi yoktur; ancak maternal alfa-föto-protein (AFP) pek çok konjenital anomalide olduğu gibi omfaloselde yüksek bulunur. AFP yüksek bulunan hastalarda ultrason ile ayrıntılı incelemede omfalosel saptanırsa ek anomaliler açısından amniosentez yapılmalıdır.

Doğum sonrası tanı fizik muayene ile konulur; omfalosel tanısı için özel bir kan testi yoktur. Yenidoğanda majör operasyonlarda yapılması için gerekli testlerin yapılması yeterlidir. Kan şekeri takibi yapılmalıdır ve tiroid fonksiyon testleri görülmelidir.

Ayırıcı Tanı

Omfalosel kesesi inutero, doğum esnasında veya doğum sonrasında yırtılmışsa gastroşizis ile karıştırılabilir. Rüptüre omfaloselde:

- Rüptüre olmuş kesenin kalıntıları vardır.



Resim 2. Prenatal US ile omfalosel kesesi görülmektedir.
US: Ultrasonografi

- Defekt göbek bölgesine santralizedir.
- Umblikal kordon anormal yerleşimlidir.
- Barsak yüzeyi kalınlaşmış değildir, inutero erken dönemde ..rüptür olduysa kalınlaşma ve ödem oluşabilir.

Tedavi

Prenatal omfalosel saptanmış gebeler, çocuk cerrahisi açısından müdahale edilebilecek ve yoğun bakım şartları bulunan bir hastanede doğum yapmaya refere edilmelidirler. Kesenin yırtılmaması için termine yakın sezaryen doğum tercih edilmelidir.

Bebek doğduğunda omfaloseli mevcutsa nazogastrik dekompresyon; kan şekeri, sıvı ve ısı regülasyonunun sağlanması; keseye serum fizyolojikli pansuman kapatılarak hastanın çocuk cerrahisi kliniğine acil olarak uygun bir şekilde transportu gereklidir. Kese yırtılmışsa, barsaklar karın dışında olacağından gastroşizisteki gibi nemli steril gazlı bezlerle üzeri kapatılır.

- Küçük ve orta büyüklükteki keselerde karın duvarı primer onarımı ile organlar karın içine yerleştirilir.
- Kese büyük ve karın hacmi küçük ise, primer onarım ile diyafragma ve vena kavaya basısı yani karın içi basıç artışı olacaksa deri veya kas flepleri kullanılabilir veya sentetik materyaller (silo) onarım sonrası geç primer onarım planlanmalıdır.
- Kese çok büyük ve ağır ek anomaliler varsa kese üzerine kurutucu ve epitelizasyonu hızlandırıcı olarak alkol, mersol, povidon iyodür gibi solüsyonlar günde bir kez sürülür. İleriki yaşlarda dev ventral herninin onarımı yapılır. Solüsyonları kullanırken membran üzerinden absorpsiyona bağlı hipotiroidi (*povidon-iyodin*), civa zehirlenmesi (*mersol*) gelişebileceğini unutmamak gerekir.

Prognoz

Omfaloselin büyüklüğüne ve ek anomalilerin ciddiyetine göre değişir. Primer onarım yapılamayacak kadar büyük omfaloselli olgular mortal seyirlidir. Fascia defekti 3 cm altındaysa umblikal kord hernisi denilir, bu tip omfaloselde ek anomali oranı az ve prognoz iyidir. Cerrahi onarım yapılmazsa kendiliğinden epitelize olarak uzun bir göbek derisi şeklinde karşımıza çıkar (cutis navel).

Prematurite ve ciddi ek anomaliler yüksek oranda görülür. Hastaların %50'den fazlasında sindirim sistemi, kardiyovasküler, genitoüriner, kas iskelet sistemi ve santral sinir sistemi anomalileri; Down sendromu ve diğer trizomiler gibi ciddi kromozom anomalileri hastaların 1/3'ünde bulunur. Prognozu kötüleştiren ek anomaliler:

- Kardiyak malformasyonlar: (fallot %33, ASD %25)
- Kromozom anomalisi (%18): trizomi 13,15,18,21

- Beckwith-Wiedemann sendromu (%12): Eksomfalos, makroglossi, gigantizmden oluşan bir sendromdur. Pankreas adacık hiperplazisi (nezidioblastozis) nedeniyle hipoglisemi çok sıklıkla beraber görülür.
- Hipogastrik omfalosellerde mesane ekstrofisi, hindgut anomalileri, renal malformasyonlar sık görülür.
- Alt Midline sendromu = OICS sendromu: Kloakal ekstrofi ile beraber sakral anomaliler, miyelomeningosel, hidro veya diastometamyeli, iskelet anomalileri beraber görülür.
- Üst Midline sendromu = CANTRELL pentalojisi: Omfalosel, ön diyafragma hernisi, sternal kleft, ektopia kordis, kardiyak anomali (VSD sık).
- Rieger sendromu: Yarık damak ve iskelet anomalileri vardır.
- Prune Belly sendromu: Karın kaslarını zayıf olması, inmemiş testis, üriner anomaliler.

Dev omfalosellerde distosiye olasılığı nedeniyle sezaryen ile doğum tercih edilmelidir. Prenatal US'de omfalosel beraberinde ciddi ek anomali var ise gebeliğin sonlandırılmasını aileye önerilebilir.

GASTROŞİZİS

Giriş ve Tanım

Umbilikal kordonun sıklıkla sağ yanında 2-4 cm çapında bir karın duvarı defektinden üzerinde kese olmaksızın ince barsak, mide, kolonun mezosu ile beraber karın dışına çıkması durumuna *gastroşizis* denilir. Amniyotik sıvıyla temastan dolayı barsaklar ödemli, kalınlaşmış ve kısalmıştır (Resim 3).

Epidemiyoloji

1/4.000 canlı doğumda bir görülür, son yıllarda insidansın arttığı yönünde yayınlar bildirilmektedir. Kız erkek oranı eşittir. Anne yaşı arttıkça gastroşizis insidansı azalmaktadır. Prematürelilik ve SGA bebekler gastroşiziste sık görülür.



Resim 3. Gastroşizis

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Etiyolojik nedenler kesin belli olmamakla birlikte daha çok 20 yaş altı annelerin bebeklerinde, hamilelikte vasoaktif maddelerin kullanımı ve hamilelikte kokain, sigara kullanımı gibi madde bağıllığı gastroşizis oluşumu için risk faktörleridir. Gastroşizis embriyolojisi halen tartışılmaktadır. Önceden, gastroşizis omfalosel ile aynı anomali olduğu, ancak intrauterin hayatta kesenin yırtılması sonucu barsakların buradan karın dışına çıktığı ve gastroşizis olduğu iddia edilmekteydi. Son zamanlarda ise, gastroşizisin ayrı bir anomali olduğu kabul edilmektedir. Gastroşizisde embriyolojik gelişim esnasında karın ön duvarını oluşturması gereken mezodermin dorsal miyotomlardan öne doğru göç edememesi ve mezodermal desteğin olmaması sonucunda endodermal katmanın reabsorbe olduğu düşünülmektedir. Sağ umbilikal venin erken veya geç atrofiye olması sonucu gastroşizis geliştiği yönünde teoriler mevcuttur; malrotasyon malfiksasyon anomalilerinin tüm olgularda olması, intestinal atrezi veya kısa barsak sendromunun birlikte olabilmesi bu teorileri desteklemektedir.

Ek anomaliler: Omfalosele oranla daha az görülür.

- İnmemiş testis (%40)
- İntestinal atrezi (%10)
- Malrotasyon ve malfiksasyon anomalileri (tüm olgularda mevcut).
- %20 olguda postop NEC gelişmektedir.

Radyoloji

Prenatal US'de karın ön duvarı düz değildir, barsaklar karın dışında amniyotik sıvıda yüzerler (honeycomb). AFP yüksek bulunur.

Laboratuvar

Prenatal dönemde AFP yüksektir.

Doğum sonrası tanı fizik muayene ile konulur; gastroşizis tanısı için özel bir kan testi yoktur. Yenidoğanda majör operasyonlarda yapılması için gerekli testlerin yapılması yeterlidir.

Ayırıcı tanı

Gastroşizisin rüptüre omfalosel ile karışabilir. İkisinin özellikleri aşağıda sıralanmıştır:

Gastroşizis:

- Herni kesesi yoktur.
- Defekt göbeğin sağında olup, göbek ve umbilikal kordon normal yerindedir. Defekt ile göbek arasında normal karın duvarı vardır.
- En çok ince barsaklar herniye olur.
- Herniye barsak kalınlaşmış ve kısalmıştır.
- Abdominal kavite omfalosele göre daha yeterli büyüklüktedir.

- Ciddi ek anomali azdır ve en sık görülenleri intestinal atrezi ve inmemiş testistir.

Omfalozel:

- Herni kesesi vardır.
- Defekt göbek bölgesinde olup umblikal kord kesenin üzerinden çıkar.
- Karaciğer ve barsaklar hernie olur.
- Barsak yüzeyi normaldir.
- Abdominal kavite gastroşizise göre daha küçüktür.
- Ciddi ek anomaliler fazla olup, en sık görüleni kardiyak anomalilerdir.

Rüptüre omfalozelde:

- Rüptüre olmuş kesenin kalıntıları vardır.
- Defekt göbek bölgesine santralizedir.
- Umblikal kordon anormal yerleşimlidir.
- Barsak yüzeyi kalınlaşmış değildir, inutero erken dönemde rüptür olduysa kalınlaşma ve ödem oluşabilir.

Tedavi

Anne doğum travayına girdiğinde çocuk cerrahı doğumhaneye davet edilir. Bebek doğar doğmaz sıcak steril kompreslere sarılıp nazogastrik dekompresyon yapılmalıdır. Daha doğumhane ortamında iken barsakların üzeri ılık serum fizyolojikli kompreslere sarılarak ısı, sıvı regülasyonu sağlandıktan sonra (anestezisiz) barsaklar karın içine yerleştirilerek primer onarım yapılabilir. Ya da hasta çocuk cerrahisi ameliyathanesine transfer edilerek burada işlem gerçekleştirilir.

Doğum sonrası ameliyat olana kadar ve olduktan sonra sıvı desteği, nazogastrik sonda ile dekompresyon, hipotermimin önlenmesi, herniye olmuş organın steril tutulması, gastroşizisde barsak kan dolaşımının sağlanması, parenteral beslenmenin sağlanması gereklidir.

Omfalozelde olduğu gibi gastroşiziste de cerrahi tedavide en önemli sorun, karın hacminin küçük olmasıdır. Gastroşizisde defekt nispeten küçük olduğundan primer kapama daha uygundur. Ancak bası oluşacak ise omfalozeldeki yöntemler uygulanır. Tüm gastroşizislerde karın içi hacim küçük olduğundan karın içi basıncının arttığı durumlarda silo ile bir çeşit omfalozel haline getirmek ve geç olarak primer onarım yapmak gerekebilir. İntestinal obstrüksiyon bulguları gerilemezse operasyon gerekebilir. Gastroşizide beraberinde intestinal atrezi varsa barsaklar öncelikle batın içine konulur; 2-3 hafta içinde yeniden opere edilerek gerekli onarım yapılır.

Postoperatif dönemde ödemli ve kalınlaşmış barsak ansları normale dönene kadar (7-21 gün) TPN yapılır. Pasaj açık olgularda minimal trofik enteral beslenme ile gastrointestinal sistemin hormonal aktivitesi uyarılır, bağırsağın daha çabuk adapte olması sağlanır.

Prognoz

Prenatal tanı olgularda bebeğin vajinal yolla kontamine olmaması için sezaryen planlanabilir. Çocuk cerrahisi ve yoğun bakım takibi yapılacak bir hastanede doğum için refere edilmesi uygundur.

Gastroşizis morbid ve mortal seyirli olabilir. Gecikmiş intestinal motilite, uzun hastanede kalış süresi, TPN komplikasyonları ve sepsis nedeniyle morbidite yüksektir. İleojejunal atrezi varsa veya malrotasyon volvulus gelişirse nekroz sonucunda kısa barsak sendromu gelişebilir. Mortaliteyi artırıcı nedenlerdir. Tıbbi, teknolojik gelişmeler ve yoğun bakım olanaklarının artmasına paralel olarak %82'lerden %9'lara düşmüştür.

UMLİKAL HERNİ**Giriş ve Tanım**

Göbeği düşmüş ve iyileşmiş yenidoğanlarda göbek deliğinden deri altına barsakların fıtıklaşmasıyla oluşan şişliğe umblikal hernie denilmektedir (Resim 4).

Epidemiyoloji

Yaşamın ilk aylarındaki bebeklerde %25 oranında umblikal herni görülür.

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Etiyoloji tam bilinmemektedir. Emriyoda fizyolojik gastroşizis dönemi tamamlanınca (yani barsaklar batın dışına çıkıp geri döndükten sonra yaklaşık 12. hafta civarında) göbek kordonu normal görünüm be şeklini alır. Normalde doğumda umblikal halka oldukça daralmış durumdadır. Ayrıca, umblikal ven kalıntısı olan round ligamanı, urakus kalıntısı olan median umblikal ligaman, umblikal arterlerin kalıntıları olan lateral



Resim 4. Umblikal hernie

umblikal ligamanlar ve fascia transversalisin göbek altına uzanan kısmı olan Richet'in umblikal fasiası gibi yapılar ile göbek sağlamlaşmış durumdadır. Embriyonik dönemde göbeğin bu yapılarla birlikte gelişmesi tam olmaz veya zayıf olursa göbek düştükten sonra umblikal herni ortaya çıkar.

Patoloji

Unblikal herni tam ortada; göbek deliğindedir ve fascia defekti genellikle 2 cm'den küçüktür.

Rayoloji

Tanı fizik muayene ile konulur, radyolojik görüntüleme gerekmez. Ancak umblikal herni boğulması durumunda ADBG görülmesi faydalıdır.

US: Batın içi kitle açısından öncesinde yapılmasında fayda vardır.

Laboratuvar

Tanı için özel bir kan testi yoktur. Kan şekeri ve tiroid fonksiyon testleri ayırıcı tanı açısından gereklidir.

Klinik

Göbekte şişlik yakınması ile gelen hastalarda fizik muayene ile tanı konulur. Dolayısıyla ek anomalilerin varlığı açısından muayene tamamlanmalıdır.

Umblikal herni; tiroid disgenezisi, trizomiler, Beckwith-Wiedemann sendromu, Hurler sendromu, karın içi kitleler ile birlikte görülebilir. Dolayısıyla ek anomalilerin varlığı açısından muayene tamamlanmalıdır.

Ayırıcı Tanı

Ayırıcı tanı gerekmez; ancak beraberinde olabilecek tiroid disgenezisi, trizomiler, Beckwith-Wiedemann sendromu, Hurler sendromu, karın içi kitleler açısından tetkik edilmesi gereklidir.

Tedavi

Umblikal herniler genellikle bebek yürümeye koşmaya başlayınca yani karın duvarı kasları güçlendiğinde kendiliğinden kapanır. Dört-beş yaşından sonra da devam eden hernilerin

çoğu puberteye kadar kapanır. Ancak aile rahatsız olduğundan, çocukta da psikolojik sorunlara yol açabileceğinden okul çağına kadar geçmemişse cerrahi onarım yapılır.

Yenidoğanda fascia defekti 2 cm'den büyükse, bir yaşına kadar küçülüp kaybolmuyorsa genellikle kaybolmayacak ve bu olgularda operasyon gerekecektir.

Fıtık bağı, para yapıştırma ve flasterle yapıştırma gibi yöntemler yararsız olduğu gibi deride maserasyona yol açabilirler ve en tehlikelisi, basınç ile nefes alıp vermeyi engelleyerek asfiksi ve ölüme yol açabilir. Bu nedenle kesinlikle uygulanmamalıdır.

Prognoz

Umblikal hernilerde, inkarserasyon (sıkışma) ve strongulasyon (sıkışmaya bağlı dolaşım bozukluğu), perforasyon veya eviserasyon gibi komplikasyonlar görülebilir ancak çok çok nadirdir.

KAYNAKLAR

1. Bax NMA. Exomphalos and gastroschisis. In: Freeman N.V, Burge D.M, Griffiths M, Malone PSJ. Surgery of the Newborn. Newyork: Churchill Livingstone. 1994:301-320.
2. Tunell WP. Exomphalos and gastroschisis. In: Ashcraft KW, Holder TM. Pediatric Surgery. 2nd edition, Philadelphia, Pennsylvania: WB Saunders Company, 1993:546-561.
3. Raffensperger JG. Exomphalos and gastroschisis. In: Swenson's Pediatric Surgery. Newyork: Fifth edition. Appleton and Lange. 1990:783-792.
4. Başaklar AC. Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları, 1. cilt. Ankara: Palme yayıncılık, 2006:1051-1086.
5. Cilley R.E, Krummel TM. Disorders of the Umbilicus. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Pediatric Surgery. Fifth ed. Volume II, Missouri: Mosby. 1998:1029-1043.
6. Cooney DR. Defect of the Abdominal Wall. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Pediatric Surgery. Fifth Edition. Volume II, Missouri: Mosby. 1998:1045-1069.

KASIK KARIN DUVARI HERNİLERİ

KASIK HERNİLERİ/İNGUINAL HERNİ, HİDROSEL

Op. Dr. Şefik Çaman, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

KASIK HERNİLERİ VE HİDROSEL

Giriş ve Tanım

Inguinal (kasık) bölge, spina iliaca anterior superior seviyesinin altında kalan karın ön kısmını tanımlar. Bu bölgede sık karşılaşılan hastalıklar arasında kasık fıtıkları, hidrosel ve testise ait hastalık sayılabilir. Çocuklarda görülen kasık herni tipi indirekt inguinal hernidir.

İndirekt inguinal herni, konjenitaldir ve açık kalan prosessus vajinalisin içine batın içi organların fıtıklaşması ile olur. İndirekt kasık fıtığında, fıtık kesesi erkek çocuklarda spermatik kordonun lateralinde yer alır. Karın içi organlar kasık kanalı iç ağzından kasık kanalına girer ve bazen skrotuma kadar iner (skrotal fıtık). Kız çocuklarda indirekt kasık fıtıklarında, fıtık kesesinin bir duvarında %20 sıklıkla fallop tübü, over veya uterus yer alabilmektedir.

İndirekt inguinal herninin en sık görülen komplikasyonu redükte edilememesidir ve en sık hayatın ilk 6 ayında olur. Erkek çocuklarda barsaklar ve kız çocuklarda da over en sık ve daha sonra barsaklar olmak üzere fıtık kesesi içinde sıkışıp redükte edilememe ve iskemi nedeni strangülasyon gelişme ihtimali vardır. Over strangülasyonu ve iskemisi, intestinal obstrüksiyon ve nekroza bağlı perforasyon mortalitesi en yüksek komplikasyonlardır. Bu nedenle indirekt kasık fıtığında tanı ve erken tedavi hayati önem taşır.

Epidemiyoloji

Hayat boyunca spontan abdominal herni gelişme riski %5'tir [ultrason (US) ile %10]. Abdominal hernilerin insidansı 1.000 doğumda %10-20 olduğu tahmin edilmektedir. Bunların içinde inguinal hernilerin oranı %75-80'dir. Umbilikal herniler %14, femoral herniler %5'tir. İnsizyonel herni, insizyonların %10-15'inde görülür.

2015 yılında inguinal, femoral ve abdominal herniler yaklaşık 18,5 milyon kişiyi etkilemiştir. Erkeklerin yaklaşık %27'si ve kadınların %3'ü yaşamlarının bir döneminde kasık fıtığı geçirmektedir. Kasık fıtıkları en sık bir yaşından önce ve elli yaşından sonra ortaya çıkar. Global olarak inguinal, femoral ve

abdominal herniler 2015 yılında 60.000, 1990 yılında 55.000 ölümle sonuçlanmıştır.

Kasık hernisinde indirekt herni/direkt herni oranı 2/1'dir. Kasık hernileri daha çok sağda görülür, erkeklerde 7 kat daha fazla görülür. Femoral ve umbilikal herniler ise kadınlarda yaklaşık 2 kat daha fazladır. Femoral herniler, inguinal hernilerin yaklaşık %10'unu oluşturur, herni acillerinin %40'ını oluşturur. Femoral herniler sayı olarak erkek ve kadında eşit görülür ancak (kadınlarda diğer inguinal herniler az görüldüğü için) oransal olarak kadınlarda 4 kat daha fazla görülür.

Inguinal hernilerin sıklığı erkeklerde yaşla artar, 75 yaşında %50 oranındadır. Konjenital inguinal hernilerin oranı, doğum ağırlığı ile ters orantılıdır. 1.500 gr altında doğan bebeklerin %32'sinde inguinal herni gelişir.

İndirekt kasık fıtığı sıklığı %1-5 arasında değişmektedir ve erkek çocuklarda kızlara oranla 3-10 kat daha sık görülür (ortalama 6 kez erkeklerde daha sık). Prematüre ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde daha sık (%16-25) görülür. Kız ve erkek çocuklarda %90 tek taraflı (sağ: %60, sol %30) ve %10 iki taraflıdır.

İndirekt kasık fıtığı olasılığını artıran durumlar vardır. Örneğin; inmemiş testis, mesane ekstrofisi, asit, vetriküloperitoneal sunt, periton dializi yapılması, kistik fibrozis, bağ dokusu hastalıkları (Ehlers-Danlos sendromu, Hunter-Hurler sendromu, Marfan sendromu ve mukopolisakkarodozis).

İnkarsere inguinal herni yani fıtık boğulması %12-17 sıklıkta görülür. Olguların 2/3'ü 1 yaşın altındadır. İlk birkaç ayda fıtığın boğulma riski %28, 1-2 yaş arası %15, 2 yaşından daha azalır ve 8 yaşından sonra %2'lere düşer; yani çocuğun yaşı küçüldükçe kasık fıtığının boğulma riski de artar.

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Embriyolojik hayatta karın içerisinde gelişen testisler karın içerisinden skrotum içerisine göç ederler. Bu göç esnasında, etraflarını saran periton bölümü de bir eldiven parmağı gibi skrotuma doğru uzanır ki bu yapı "prosessus vajinalis" olarak adlandırılır. Testislerin karın ön duvarını geçebilmeleri için skrotuma doğru oluşan bu yol, kasık kanalıdır. Testisler skrotuma indikten sonra prosessus vajinalisin testis etrafını saran bölümü "tunika vajinalis" oluşturur, diğer bölümleri ise kapanarak karın

içi ile olan bağlantı kesilir. Çocuklarda gördüğümüz kasık kanalı patolojilerinin çoğu inguinal kanal gelişim bozuklukları sonucu ortaya çıkar.

Testis karın içerisinden skrotuma inerken beraberinden ilerleyen eldiven parmağı tarzındaki periton bölümü prosesus vajinalisdir. Prosesus vajinalisin testis etrafını saran bölüm (yani tunika vajinalis) dışındaki bölümü testis skrotuma indikten sonra yani intrauterin 8-9. aylarda kapanır, ancak bebeklerin tümünde bu kapanma işlemi tamamlanmamıştır. Doğum sonrası ilk birkaç ay içerisinde prosesus vajinalislerin %40'ı kapanmış olur. Açık kalan prosesus vajinalislerin yaklaşık %20'si 2 yaşına kadar kendiliğinden kapanır, %20 kadarında inguinal sorunlar (fitik) gelişir, %20 kadarı ise açık kalmakla birlikte (kominikan hidrosel) hayat boyu herhangi bir sorun yaratmaz.

Patoloji

Fizyolojik Hidrosel: Prosesus vajinalis kapanmıştır ancak testis etrafında tunika vajinalis içerisinde bir miktar sıvı kalmıştır. Prosesus vajinalisin kapalı olduğu ancak testis etrafındaki tunika vajinalis içerisinde bir miktar sıvının kalmasıyla oluşur. Gerçek sıklığı bilinmemektedir. Yenidoğanda skrotumda genellikle iki taraflı, hassas olmayan ve sabit bir şişlik belirlenir. Zamanla büyüme olmaz ve spermatik kordon palpasyonu normaldir. Skrotal şişlik translüminasyon verir. Tanı için başka ek bir incelemeye gerek yoktur. Kendiliğinden birkaç ayda geriler.

Abdominoskrotal Hidrosel: Scrotundaki hidrosel sıvısının giderek artmasıyla hidrosel inguinale doğru uzanır armut şeklini alır; ardından batına doğru uzanarak kum saati şeklinde giderek büyümeye başlar; çok nadirdir, dolayısıyla fizyolojik hidroseller küçülmüyorsa 3-6 aylık takiplerle değerlendirilmelidir. Muayene ve US ile tanı konulur. Abdominoskrotal hidroseller gerilememektedir, tanı konulduğunda ameliyat etmek gereklidir (Resim 1).



Resim 1. Bilateral abdominoskrotal dev hidrosel olan üç aylık erkekte aynı zamanda scrotumda kapiller hemanjiyomda bulunmaktadır.

Bağlantılı (Komunikan) Hidrosel: Prosesus vajinalis tam kapanmamıştır. Var olan açıklık karın içi organların geçişine izin vermez, ancak karın içi sıvının geçişine izin verecek boyuttadır. Testis etrafında ve bazen kasık kanalına doğru uzanan şişlik mevcuttur. Dikkatli bir anemnezde skrotal şişliğin boyutlarının değişken olduğu ancak bu değişikliklerin, fitikte olduğu gibi anlık değil, gün içinde daha uzun sürelerde olduğu görülür. Gece yatar pozisyonunda bulunduğu için sıvı karın boşluğuna geçer ve şişlik sabahları genellikle küçülür, kaybolur. Gündüz ayakta durulduğu için sıvının tekrar skrotuma geçmesi ile şişlik boyutu artar. Bu döngü her hastada belirgin olmayabilir ancak saptanması, bağlantılı hidrosel tanısı için önemli bir bulgudur. Muayenede kitlenin kistik yapıda olduğu hissedilir ve ışık tutulduğunda "transillüminasyon" gösterir. Çok gergin hidrosellerde kistik yapıdan emin olunamayabilir ve testis hissedilemeyebilir. Çok şüpheli olgularda US ile tanı kesinleştirilebilir.

Bağlantılı hidroselde, açık prosesus vajinalisin kendiliğinden kapanma olasılığı vardır. Bu nedenle küçük bebekler 1,5-2 yaşına kadar takibe alınır. Hidrosel, nadiren de olsa indirekt kasık fitiği ile birlikte olabilir. Öykü alırken ve muayenede bu olasılık mutlaka dikkatle araştırılmalı ve takibe alınacak hasta ailesi kasık fitiği bulguları yönünden bilgilendirilmelidir.

Takipte gerilemeyen hidrosellerde cerrahi tedavi uygulanır. Cerrahi tedavisi kasık fitiğinki ile aynıdır ve processus vaginalise yüksek bağlama işlemi yapılır. Distalde kalan hidrosel kesesi çıkarılmaya uğraşılmaz, kese ağzının genişletilip içeriğinin boşaltılması yeterlidir.

Kordon Kisti (Kordon Hidroseli): Prosesus vajinalisteki açıklık sonucu sıvı birikimi testis etrafında değil spermatik kordon seviyesinde oluşur. Çoğunlukla karın içerisi ile bağlantı vardır, ancak nadiren her iki tarafında kapalı olduğu kistik yapı olarak da görülür. Muayenede spermatik kordon üzerinde düzgün kenarlı, etrafa yapışık olmayan kısmen mobil kistik yapı ele gelir. Bir el kist üzerinde iken diğer elle testisi çekildiğinde kistik yapının da hareket etmesi, kordon kisti lehine bir bulgudur. Bebeğin bezinin gevşek bağlanması önerilir, Genellikle 1,5-2 ayda geriler; gerilemediği takdirde opere edildir.

İndirekt Inguinal Herni: Prosesus vajinalis kapanmamıştır ve karın içi organların geçebileceği boyuttadır. Zaman zaman kese içine girer ve inguinal herniyi meydana getirir.

Klinik

Kasıkta muayene esnasında kasık bölgesinde kolayca batına itilebilen bir şişlik saptanması ile kesin tanı konulur. Ancak karın içine barsaklar geri döndüğünde kasıkta şişlik olmaz ve tanı koymak zorlaşabilir. Bu durumda aile öyküsü ile (iyi tarif edilen ve kasık kanalı bölgesine uyan bölgede özellikle çocuk ağladığında veya huzursuz olduğunda ortaya çıkan ve çocuk sakinleşince kaybolan şişlik tanımlanıyor ve hatta şişlik sırasında fotoğrafını çekmiş ise) yine kasık fitiği tanısını konulur.

Muayene esnasında fitik kesesi içerisinde geri itilen barsaklar hissedilebilir. Kızlarda over dokusu şekli ve kıvamı nedeni ile palpasyonla kolayca tanınabilir. Redükte olmuş fitiklarda kasık kanalında ipek eldiven parmağı işareti (*silk glove sign*) denilen kayganlık hissi ele gelir.

Çoğunlukla kasık bölgesinde (bazen skrotuma inen) ve gerilemeyen şişlik boğulmuş fitiğin ilk belirtisidir. Boğulmuş fitik barsak nekrozu veya kızlarda over nekrozuna neden olup organ kaybı ve hatta ölüm riski taşıyan bir durumdur ile sonuçlanabilir.

Radyoloji

İnguinal herni tanısı öykü ve muayene bulguları ile konulur. Ancak diğer inguinal kanal parolojilerinden ayırt etmek için US yapılır. İnkarere ve redükte edilemeyen fitiklarda, zorlu redüksiyon öncesi ve daha sonraki klinik takipte mutlaka ADBG görülmelidir.

Laboratuvar

İnguinal hernie tanısı için spesifik bir laboratuvar testi yoktur, ancak ameliyat öncesi hemogram ve PT, Aptt, INR testinin görülmesi gereklidir.

Ayrırcı Tanı

İnguinal Lenfadenitis: Sıklıkla kasıkta ağrılı, kızarıklık lenf bezleri palpe edilir. Lenf bezlerinin drene ettiği alanlarda enfeksiyon bulgusu vardır. Spermatik kordon kalın değildir. Antibiyotik ile tedavi edilmelidir. Apse gelişirse drenaj gereklidir.

Kordon Kisti: Spermatik kordonda üzerinde hareketli, ağrısız ve düzgün sınırlı olarak palpe edilir, ışığa translüminasyon verir ve ek klinik bulgular yoktur.

Testis Torsiyonu: İnmemiş testis torsiyonu veya normal yerleşimli bir testisin torsiyonu ile inguinal kanala çıkması ile kasıkta palpe edilebilir. Acil cerrahi girişimde bulunulmalıdır.

Kız Bebekte Gonad Palpe Edilen Bilateral İnguinal Herni: Saptanırsa, complet androjen duyasızlığı sendromu olasığ açısından gonadlar over görünümünde değilse inguinal herni onarımı sırasında mutlaka biyopsi alınmalıdır. Patolojik inceleme testis veya ovotestis ile uyumlu çıkarsa hasta endokrin ve genetik araştırmaları tamamlanarak gonad eksizyonu operasyonu ergenlik öncesinde tamamlanmalıdır (Resim 2).

Bir tarafta inguinal hernie, diğer tarafta inemmiş testis olan erkek bebeklerde ise herni uteri inguinale (veya transvers testiküler ektopi) olasığ açısından dikkatli olunmalıdır. Bu olgularda fitik kesesi içinde ikinci bir testis yer alır.

Tedavi

Çocuklarda kasık fitiğinin tedavisi ameliyatla ile fitik kesesinin kasık kanalı iç ağız hizasından bağlanmasıdır (yüksek bağlama/high-ligation). Ameliyat, tanı konulduktan sonra, koşulların uygun olduğu en kısa zamanda planlanarak yapılmalıdır. İnguinal bölgede deri kıvrımlarına uygun insizyondan açık



Resim 2. Fotoğraftaki bilateral kasık hernisi olan bir kız bebekte over (gonad) palpe edilmektedir. Operasyon sırasında, gonadın over veya testis olup olmadığına dikkat edilmelidir. İki taraflı gonad palpe edilen kasık fitikli kızlarda cinsiyet gelişim bozukluğu açısından dikkatli olunmalıdır (Bilateral gonad palpe edilen kız fitiklerinde CAIS/komplet androjen duyasızlığı sendromu olabilir) .

cerrahi girişim ile veya laparoskopik yaklaşımla ameliyat yapılabilir.

Boğulmuş fitik olgularının önemli bir kısmı deneyimli hekimler tarafından ve bazen sedasyon altında geri itilebilir (redükte edilebilir). Böyle bir durumda, hasta hastaneye yatırılarak sıvı ve antibiyotik tedavisi altında karın bulguları yönünden takibe alınır. Barsak nekrozu bulguları gelişemeyen hastalar 24-48 saat sonra ameliyat edilir. Boğulmuş fitikli hastalarda; fitik kesesinin içeriği karın içine geri itilemez (redükte edilemez) ise, ya da ilk başvuruda veya takipte barsak nekrozu bulguları belirlenirse hasta acil ameliyata alınır. Boğulmuş organlar değerlendirilir ve fitik tamiri yapılır. Kız bebeklerde over kese içinde ise redükte edilmeye zorlanmaz, US imkanı varsa yapılır ve ameliyat edilir.

Prognoz

Fitik ameliyatlarından sonra, sekonder inmemiş testis, fitik tekrarı (nüks), duktus deferens yaralanması ve testis atrofisi gelişebilecek önemli komplikasyonlardır. Tüm bu komplikasyonların sıklığı boğulmuş fitik ameliyatlarından sonra çok artar.

KAYNAKLAR

1. Snyder CL, Escolino M, Esposito C. Inguinal Hernia, chapter 50. In Holcomb GW III, Murphy JP, St. Peter SD. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7 th ed. Elsevier, Philadelphia 2020;784-804.
2. Glick PL, Boulanger SC. Inguinal Hernias and Hydroceles. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7 th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier, 2012;994-1019.

AKUT KARIN SENDROMU, AKUT APANDİSİT

Doç. Dr. Çetin Ali Karadağ

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Karın ağrısı; intraperitoneal veya başka sistemlerden kaynaklanan karın bölgesinde hissedilen rahatsızlık ve ızdıraba neden olan klinik bir belirti olarak tanımlanabilir. Subjektif (öznel) bir şikayettir, objektif ölçümü yoktur. Ağrı düzeyi kişiden kişiye değişir, hastanın belirttiği ağrı şiddeti tek ölçüttür. Kişinin ifade edebilme düzeyi, ağrıyı algılama ve bize anlatabilme düzeyleri önemlidir. Aynı şiddetteki ağrı değişik kişiler tarafından farklı tanımlanabilir.

Akut karın ağrısı; akut kavramı için farklı süreler belirtilse de daha önce tanısı konulmamış, üç günden kısa geçmişi olan ciddi karın ağrısı olarak tanımlayabiliriz. Akut ağrı ayırımına gitmek için ağrının devam ettiği süreden çok, şiddetlendiği an başlangıç noktası olarak kabul edilebilir, örneğin; on gündür sürmekte olan peptik ülser ağrısı, son iki saattir şiddetlenmiştir, perforasyon olmuş olabilir.

Akut karın sendromu; şiddetli ve ani başlayan karın ağrısı ile karakterize, hekimin acilen bir tedavi kararı vermesini gerektiren, özellikle; bulantı, kusma, iştahsızlık, distansiyon, ishal, hassasiyet, defans gibi gastro intestinal sistem semptom ve bulgularının eşlik ettiği klinik bir durumdur. Esasen akut karın cerrahi patolojileri tanımlamak için kullanılan bir terimdir. Bir anlamda ameliyata giden yolun başlangıcıdır.

EPİDEMİYOLOJİ

Çocuklarda akut karın ağrısı sık görülen bir belirti olup hastaneye başvuru nedenlerinin %5 kadarını oluşturur. Bunların da %5'inde cerrahi patoloji bulunur. Karın ağrısı ile acile başvuran hastaların üçte birine tam tanı konulamamaktadır. Yirmi dört saat içinde geçmeyen karın ağrısının altında cerrahi bir patoloji aranmalıdır.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Karın iç organlarının normal embriyolojik gelişimi, bilateral orta hat otonomik innervasyonu olduğu için, visseral ağrı genellikle orta hata ortaya çıkıyormuş gibi algılanır. Bu nedenle epigastrik ağrılar ön barsak (*foregut*) kökenlidir, periumblikal ağrılar orta barsak (*midgut*) kökenlidir, hipogastrik ağrılar son barsak (*hindgut*) kökenlidir, pelvik ağrılar ise kloaka (*cloaca*) kökenlidir.

Ağrı organın kendisinden veya üzerini döşeyen periton ya da karın içini döşeyen peritondan kaynaklanabilir. Dolayısıyla üç çeşit karın ağrısından bahsedilebilir. Bunlar;

Visseral Ağrı (Sempatik): Organ ve üzerindeki visseral peritondan kaynaklı ağrıdır. Yaygın, künt veya kolik olup hastayı rahatsız edici karakterde bir ağrıdır. Apandisit başlangıcında genellikle ağrının yeri iyi lokalize edilemez, orta hatta hissedilir.

Pariyetal Ağrı (Somatik): Karın içerisini döşeyen pariyetal peritondan kaynaklanır, daha keskin ve şiddetlidir, iyi lokalize edilebilir. Peritoneal irritasyon sonucunda üzerindeki karın duvarında refleks kas spazmı meydana gelir (musküler defans ve rijidite).

Yansıyan Ağrı (Sempatik + Somatik): Ağrıyan organ ile aynı spinal segmentte yer alan uzak dermatom ve miyotomda hissedilir. Hem visseral hem de somatik ağrıların özelliklerini taşır.

KLİNİK

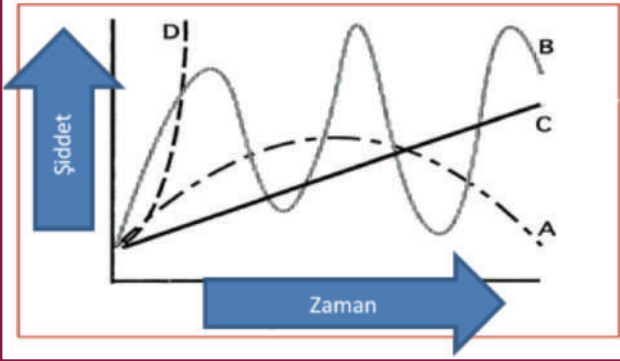
Yakınma, Semptomlar

Karın ağrısının nedenini bulabilmek için ağrıyı iyi tanımalıyız. Bu bir gerçek ağrı mıdır, yoksa psikojenik sebeplerden kaynaklanan bir ağrı mıdır? Öncelikle uykudan uyandıran ve uyumaya engel olan ağrının şiddetli ağrı olduğu, organik nedenlerden kaynaklanabileceği akılda tutulmalıdır. Ağrıdan yola çıkarak hastalığı tanımaya giderken, ağrının tanıya götüren özelliklerini araştırmamız gerekir. Aşağıdaki beş özellik bizi ağrının nedenine götürecektir:

1. Ağrının Yeri, Yayılımı: Her organın ağrısı, karın üzerinde belli kadranslarda hissedilir. Ağrının hissedildiği bölge bizi ağrının kaynaklandığı organa götürür. Örneğin; karaciğer ağrısı kendi bulunduğu sağ üst kadranda hissedilir. Bununla beraber safra kesesi ağrısı hem sağ subkostal bölgede hissedilirken hem de sağ skapula altında yansıyan ağrı olarak yayılım gösterecektir.

2. Ağrının Başlangıcı, Süresi: Ağrılar nedenlerine göre ani ve şiddetli başlayabilir ya da hafif başlayıp tedricen artıyor olabilir. Ani ve şiddetli başlangıçlı ağrılar over torsiyonu, peptik ülser perforasyonu ve barsak perforasyonu gibi nedenler olurken yavaş başlayan tedricen artan ağrılara örnek olarak apandisit mesenterik lenfadenit veya kolesistit örnek verilebilir.

3. Ağrının Karakteri: Şiddet zaman ilişkisine göre ağrının grafikleri çizilebilir (Resim 1).



Resim 1. Karın ağrısı karakterlerinin çizgisel gösterimi (A: Zamanla azalan; gastroenterit. B: Kolik; invaginasyon. C: Enflamatuvar, ilerleyici; apandisit. D: Perforasyon, ülser perforasyonu)

a. Zamanla Azalan Ağrı: Gastroenterit gibi sebeplerden kaynaklanıp zamanla şiddetini yitirebilir.

b. Kolik Ağrı: İçi boş organlardaki mekanik tıkanıklığı aşmak için artan düz kas kontraksiyonları kolik tarzında şiddetli ağrıya neden olur. Kolik ağrının belirleyici özelliği ağrının aralıklı olmasıdır. Artma, azalma ve ağrısız dönemleri vardır. Bu tür ağrı genellikle barsak, safra kesesi (biliyer kolik veya renal) kaynaklıdır.

c. Enflamatuvar Ağrı: Enfeksiyöz patolojilerde ağrı hafiften başlar, olayın ilerlemesiyle şiddeti gittikçe artar zirveye vardığında ağrı süreklilik gösterir. Enflamasyon sürdükçe ağrı devam eder.

d. Perforasyon Ağrısı: Perforasyonla birlikte karın ağrısı dakikalar içinde başlar ve şiddetlenir. Hasta hareket etmektan kaçınır. Ani, keskin, şiddetli ve yırtıcı tarzdadır.

e. İskemi Ağrısı: İskemiye bağlı karın ağrısı en sık, mezenterik iskemide görülür. Şiddetli karın ağrısına rağmen karın muayenesi başlangıçta rahattır, hassasiyet ve defans siliktir.

f. Birden Fazla Çeşit Ağrı: Örneğin; başlangıçta basit barsak tıkanıklığında tipik kolik ağrı deseni varken olaya mezenter rotasyonu eklenirse iskemik deseninde ağrı da eklenir.

4. Ağrıyı Artıran/Azaltan Faktörler: Peritonitli hastalar hareket etmeyi sevmezler, haraketsiz yatar, karın solunuma eşlik etmez, öksürmekle ağrıları artar. Visseral ağrı ise hareketten etkilenmez. Kolik veya iskemik ağrıda hasta yerinde duramaz. Öne eğilmekle azalan karın ağrısı pankreatit düşündürür. Safra kesesi hastalıklarında ağrı özellikle yağlı yemekleri takiben artar.

5. Ağrıya Eşlik Eden Belirti ve Bulgular: Karın ağrısı ile gelen hastaya "karın ağrısı dışında başka bir şikayetiniz var mı?" sorusu mutlaka sorulmalıdır, bunlar:

a. Kusma: (Akut karın hastalarının %75'inde): Medüller kusmada merkezi visseral getirici fibriller tarafından uyarılma sonucunda aktifleşen götürücü fibriller refleks kusmayı meydana getirir. Kusmanın sıklığı, miktarı ve içeriği altta yatan

patoloji ile ilgili bilgi verir (safralı, safrasız, fekaloid, ...). Kusma, ağrıya bağlı bir refleks veya gastrointestinal tıkanmadan kaynaklanabilir. Tıbbi nedenli karın ağrılarında kusma, ağrıdan öncedir (gastroenterit). Cerrahi hastalarda ise önce ağrı sonra kusma olur (apandisit). Proksimal tıkanmalarda distale göre daha erken ve yoğun kusma görülür. Ampulla vateriden önceki tıkanmalarda kusuk safrasız, ileride ise safralıdır. Kolon tıkanıklığında kusma daha az olur fakat distansiyon daha fazladır. Uzun süren distal barsak tıkanmalarında kusuk fekaloid tarzdadır.

b. Ateş: Ağrıdan önce başlayan ateş akut karından uzaklaştırıcı özelliştir. Akut karın hastalıklarında genellikle subfebril ateş saptanır. 38 °C veya üzeri ateş akut apandisit, kolesistit, veya barsak tıkanıklıklarının başlangıcında görülmez. Yüksek ateş (>38,5 °C): Karın içi apse ve genel peritonit gibi geç dönemde olur. Normal şartlarda 0,8 dereceyi aşmaması gereken rektal ve aksiller ateş arasındaki farkın 1 °C'nin üzerine çıkması genel peritoniti düşündürür.

c. İştahsızlık: Akut karın bulgularından birisidir, apandisitte ilk bulgu olabilir.

d. Gaz Gaita Yapamama/Distansiyon: Ağrı ve peritonit semptomatik aktivasyon ile refleks ileus yapabilir. Mekanik barsak tıkanıklığı da ağrı ve gaz- gaita çıkışı durmasına yol açar. Her türlü ileusta pasajın durması, sonuçta karında distansiyona neden olur.

e. Diyare: Kolik karın ağrısı ve diyare daha çok gastroenteritte görülür. Fakat diyare periton irritasyonun bir göstergesi de olabilir. Mezenterik iskemide de kanlı nekrotik kokulu diyare bulunabilir. Diyare, Crohn hastalığında karın ağrısına eşlik edebilir. Ülseratif kolitte ise genellikle ağrısız kanlı diyare, ülseratif kolit atağının en önemli belirtisidir.

f. Eşlik Eden Diğer Belirti/Bulgular: Bakteriüri, piüri, hematüri, dizüri, adet düzensizliği, dismenore, kardiyopulmoner semptomlar, hıçkırık, alt ve üst gastrointestinal kanama, sarılık.

Öykü

Ağrının ve eşlik eden diğer semptomların başlangıç anından itibaren geçmişi sorgulanmalıdır. Aşağıdaki örneklerde olduğu gibi ağrıya neden olan patoloji eski bir rahatsızlığın tekrarı ya da ilerlemiş hali olabilir. Geçirilmiş karın ameliyatları öyküsü varsa brid ileus gelişebileceği ya da *Peutz-Jegher sendromlu* hastada invaginasyon olabileceği hatırlanmalıdır.

Öykü alınırken kızlarda ergenlik sonrası menstruel öykü unutulmamalıdır. Pelvik enflamatuvar hastalıkta ağrı menstruel siklusun başında olur; *Mittelschmerz*'de ise menstruel siklusun ortalarında görülür. Endometriozis veya benzer bir jinekolojik problemde; ayda bir görülen karın ağrısı olabilir. Ektopik gebelik rüptürü, over kist rüptürü veya over torsiyonu; ani başlayan ve şiddetli ağrı ile seyredir. İmperfore himenli bir adolesan kız menarş gecikmesi, karın ağrısı ve karında kitle ile başvurabilir.

Fizik Muayene

Duyarlılık ve özgülüğü bir bilgisayarlı tomografi (BT) kadar yüksek olmasa da öykü ve fizik muayenenin hiçbir riski ve zaman kaybı yoktur ve maliyeti sıfırdır. Sadece dikkatli bir anamnez %70 tanı koydurabilirken, ardından iyi bir fizik muayene ile bu oran %80-90'a çıkabilir. Maliyeti yüksek testler aslında anamnez ve fizik muayene bulgularımızı desteklemek için yardımcıdır.

İnspeksiyon: Muayenenin ilk basamağı hastayı gözlemek, gözle incelemektir. Mutsuz, anksiyeteli, solgun, terleyen hastada akut karın ihtimali yüksektir. Peritonitli hasta hareket etmemeye çalışır, yürüyüşü oturuşu yavaştır. Karnın solunuma eşlik etmemesi peritonit lehine bulgu olabilir. Karında distansiyon, organ peristaltizminin görülmesi; ileus lehine bulgudur. Ameliyat izi; (Brid ileus?), fıtık; (strangulasyon?) deride kızarıklık; (peritonit?), şişkinlik; (kitle veya kabızlık?), dehidratasyon gibi toksik belirtilere dikkat edilmelidir.

Oskültasyon: Barsak seslerinin dinlenmesi hipoaktif (<4/dk), hiperaktif (>8/dk) veya normoaktif (4-8/dk) olduklarını gösterir. Cerrahi barsak tıkanıklığının erken evresinde tıkanıklığı aşabilmek için artmış peristaltizm ve mekanik, tınlayıcı barsak sesleri duyulur. Geç dönemde, ilerlemiş peritonitlerde veya paralitik ileusta ise peristaltizm azalır.

Palpasyon: İntra abdominal kitle, organomegali gibi çok önemli bulgulara ulaşmanın yanı sıra akut karın araştırılmasında palpasyon en önemli muayenedir. Eller sıcak olmalı, nazik davranılmalı ve ani bastırmaktan kaçınılmalıdır. Palpasyona ağrısız bölgeden başlanmalıdır.

Perküsyon: Matitenin varlığı organomegali, kitle veya bir sıvı birikimini gösterir. Gaz distansiyonunda timpanik ses çıkar. Perküsyon ile ağrının artması peritonit bulgusudur.

Rektal Tuşe: Rektal muayene karın muayenesinin bir parçası olarak değerlendirilmelidir. Kabızlık, ishal, kitle, kanama ve intestinal tıkanıklık hakkında bilgi verir. Tuşe hassasiyeti retroçekal yerleşimli bir apandisit tek bulgusu olabilir. Hirschsprung hastalığında patognomonik bulgu verir. Gaita örneği alma olanağı sağlar.

Palpasyondaki Patolojik Bulgular

Palpasyonda peritonit bulguları: Lokal veya genel hassasiyet ve defans bulunabilir.

Rijidite (tahta karın); her türlü çabaya rağmen yenilemeyen ve hasta istese de değiştirilemeyen kas sertliğine denir.

Rebound Hassasiyeti: Hastanın karın duvarına basılarak ardından elin aniden çekilmesiyle bakılan bir peritonit bulgusudur. Bu hareket karın duvarını ve o bölgedeki karın içi organların hareketini sağlar. Bu sırada enflamasyonu olan organın serozal yüzeyleri ile pariyetal periton arasında temas değişikliği ağrıya neden olur.

İndirekt Rebound: Basılan yerde değil, şikayetin olduğu yerde hastanın ağrısının daha da artması olarak tanımlanır. Rovsing belirtisi; sol alt kadrana basıldığında sağ alt kadranın ağrmasıdır.

Rovsing Belirtisi: Sol alt kadrana palpasyon basıncı uygulandığında sağ alt kadranda ağrı hissedilmesidir. Sol kolon gazının sağa doğru sıvazlanması ile ağrı hissetmesidir. Periton irritasyonunun olduğu bölgeyi işaret eder.

Carnett Belirtisi: Ağrının karın içinden değil karın duvarından kaynaklandığını gösterir. En çok ağrının olduğu yer palpe edilir. Hastaya hafif doğruluk gibi yapması istenir, bu sırada karın kasları kasılır. Ağrı artarsa test pozitifdir, yani ağrı karın duvarından kaynaklanıyordu (rektus kası hematomu, karın duvarı travması, vb).

Kapalı Göz Belirtisi: Akut karını olan hasta, ağrıdan kaçınmak için, muayene eden kişinin elini seyreder, hatta tutmaya çalışır. Organik nedenli olmayan karın ağrılarında hasta rahatır ve karın muayenesi sırasında gözlerini kapatır (pozitif test).

Murphy Bulgusu: Karaciğer palpasyonu yaparken, hassas safra kesesinin elimize çarpması sonucu hastanın nefes almayı kesmesidir. Akut kolesistin bir bulgusudur. Beraberinde sağ üst kadranda ağrısı ve hassasiyeti eşlik eder.

Öksürük Testi: Hasta öksürdüğünde, periton irritasyonu olan bölgede ağrı hissetmesidir. Apandisitli hastaların %95'inde pozitif olduğu saptanmıştır.

Topuk Testi: Hasta ayakta iken parmaklarının ucunda yukarı uzanır ve aniden topukları yere çarpacak şekilde tüm tabanı ile yere basar bu düşüş karında harekete sebep olur ve varsa periton ağrısı ortaya çıkarır.

Psoas Testi (Sağ Bacağın Düz Olarak Yukarı Elevasyonu): Apendiks inflamasyonu olduğunda iliopsoas kasının gerilmesi sağ alt kadranda ağrının artmasıyla sonuçlanabilir.

Obturatör Testi (Sağ Uyluğun İnternal Rotasyonu): Hastanın sağ kalçası fleksiyona getirilir, sonra kalça içe doğru çevrilir (internal rotasyon), internal obturatör kas gerilir, sağ alt kadranda ağrı olur.

Radyoloji

Ayakta Direkt Batın Grafisi: Herhangi bir ön hazırlık yapılmaksızın alınan bu grafiler karın ağrısının pek çok sebebi hakkında bilgi verir. Özellikle radyopak taşlar, intestinal tıkanmalar (Resim 2A, B), kabızlık, pnömöni, yabancı cisimler, perforasyona ait diyafragma altında serbest hava (Resim 3) ve fekalitler bunların başında gelir.

Abdominal Ultrason (US): Özellikle akut kolesistit ve apandisit gibi enflamatuvar olaylarda US direkt grafilerden daha değerlidir ve öncelikle istenebilir. Bunlara rağmen tanı konulamazsa, komplike olgularda BT ve manyetik rezonans görüntülemelerden faydalanılabilir.

Spesifik Tanı Yöntemleri: Tüm çabalara rağmen tanı konulamayan olgularda daha invazif tanı yöntemleri olan parasentez,

endoskopik incelemeler (gastroskopi-kolonoskopi) veya nihayetinde karın içerisini doğrudan görmek ve aynı zamanda tedaviyi gerçekleştirmek üzere laparoskopik girişimlerden faydalanılabilir. Ancak tümü çocuklarda anestezi altında yapılmasını gerektirdiği için gerekiyorsa ardından ameliyata devam edilir (Resim 4).

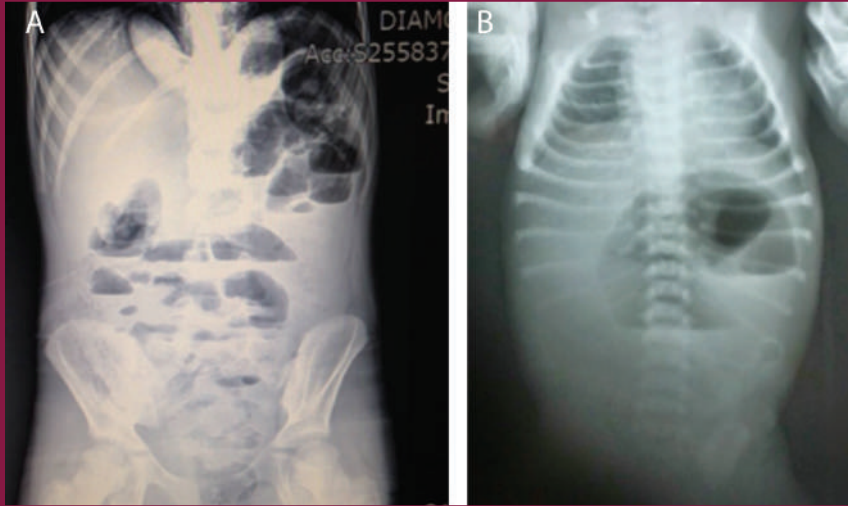
Laboratuvar

Karın ağrısı ile başvuran hastada istenecek spesifik bir laboratuvar testi yoktur, fizik muayene bitirdikten sonra yaklaşılan ön tanıya uygun olarak destekleyici laboratuvar tetkikleri istenir. Laboratuvar tetkiklerinin bir kısmı rutin istemler arasında olup spesifik bir hastalığı hedeflemez.

Ancak düşünülen ön tanıların ayırıcı tanısında işe yarayacak rutin dışı laboratuvar incelemeleri varsa bunlar da baştan istenebilir. Akut apandisitte lökozitoz ve CRP pozitifliği görülür. Pankreatit düşündürüyorsa amilaz, lipaz gibi rutin dışı testler istenilmelidir.

Ayırıcı Tanı

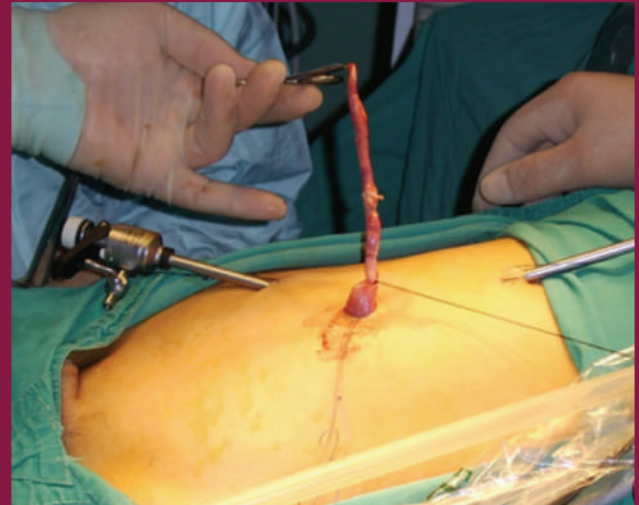
Çocuklarda karın ağrısı yapan cerrahi ya da dahili pek çok hastalık vardır (Tablo 1). Bu hastalıkların görülme sıklıkları yaş dönemlerine göre değişmektedir. Örneğin; 1 yaş altında boğulmuş fıtık ve invajinasyon daha sık görülmesine rağmen 8-10 yaşlarında apandisit, 14-16 yaşlarında over torsiyonları karın ağrısı yapan sebepleri oluşturur.



Resim 2A, B. İntestinal tıkanma bulgusu olarak büyük ve küçük hava sıvı seviyesi gösteren karın grafisi



Resim 3. Gastrointestinal perforasyonda diyafragma altında serbest havayı gösteren karın grafisi



Resim 4. Laparoskop yardımıyla göbekten dışarıya çıkarılan apandiksın bağlanması

Tedavi

Karın ağrısı olan çocuklarda başka hiçbir bulgu olmasa dahi 24 saat içerisinde muayenesi tekrarlanmalıdır. Bunların %30'unda tanı değişebilir. Akut karın ağrısı olan hastalarda olası cerrahi gereksinimini gösteren "karında hassasiyet, perküsyon duyarlılığı, defans, rebound, barsak seslerinin yokluğu veya mekanik barsak sesleri, safralı kusma, kanlı ishal veya gizli kanama, 38 °C üzerinde ateş" belirti ve bulguları ne kadar çoksa cerrahi bir nedenin altta olma olasılığı o kadar fazladır.

Ön planda cerrahi patoloji düşünülüyorsa ağızdan beslenme kesilmeli, distansiyon ve kusma durumunda NGS uygulanmalı, cerrahi konsültasyon istenmelidir (ya da hasta çocuk cerrahisi olan merkeze sevk edilmelidir). Hastanın tanısı konuluncaya kadar ağrı kesici, antiemetik verilmemelidir.

Aşağıdaki durumlarda, ağrı için yeterli cerrahi hastalık şüphesi varsa, bir cerraha danışılması gereklidir:

- Nedeni bulunamayan karın ağrısı,
- Şiddetli veya artan karın ağrısı ile birlikte kötüleşme belirtileri,
- Safralı veya fekaloid kusma,
- İstemsiz defans-rijidite,
- Rebound hassasiyeti,
- Yaygın timpanik ses ile beraber karın distansiyonu,
- Karın içinde sıvı veya akut kan kaybı bulguları,
- Anlamli abdominal travma.

APANDİSİT

Giriş ve Tanım

Çocukluk çağında en sık görülen travma dışı cerrahi acildir. Apandisit terimi basit bir enflamasyondan perforasyona uzanan bir spekturumu tanımlar. Sağ alt kadranda ağrılarında öncelikle apandisit düşünülmalıdır.

Başlangıçta göbek çevresinde, visseral, lokalize edilemeyen künt ağrı vardır ve bu dönemde peritonit belirtileri yoktur. Altı ila 48 saat içerisinde sağ iliyak fossaya yerleşen lokalize, sürekli pariyatal ağrıya döner. Buna ağrının göçü ismi verilir.

Lümen distansiyon ilerledikçe, mide bulantısı, kusma, ishal ve iştahsızlık semptomları sıklıkla görülür. İskemik dokular, lökositler ve bakterilerden salgılanan sistemik enflamatuvar medyatörlerin sonucu olarak, ateş, taşikardi ve lökositoz gelişir. Enflamasyonun doğrudan peritona ulaşması bölgesel peritonite ve lokalize sağ alt kadranda ağrısına yol açar. Umbilikustan sağ alt kadrana olan tipik ağrı göçünün nedeni budur.

Epidemiyoloji

Her 15 kişiden 1'i apandisit olur. Her yaşta görülür fakat 6-12 yaşlarda zirve yapar. Akut karın ağrısı ile başvuran çocuklarda %1-10 arasında akut apandisit saptanır.

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Appendiks lümenin tıkayan fekalom, yabancı cisim, parazitolar, besin çekirdekleri, duvarda lenfoid hiperplazi, veya dıştan

Tablo 1. Çocuklarda akut karın yapan hastalıklar

Gastrointestinal Sistem	Retroperitoneal	Hematolojik Nedenler
Akut apandisit	Aort anevrizması	Orak hücreli anemi krizi
Perfore peptik ülser	Retroperitoneal kanama	Hemolitik anemi
İntestinal obstrüksiyon	Jinekolojik	Akut lösemiler
İntestinal iskemi	Rüptüre olmuş over kisti	Nörolojik Nedenler
invajinasyon	Over torsiyonu	Herpes zoster infeksiyonu
Akut divertikülit	Ektopik gebelik	Tabes dorsalis
Meckel divertikülit	Akut şalfenjit	Sinir kökü basısı
İnflamatuvar barsak hastalığı	Endometrit	Metabolik Nedenler
Spontan bakteriyel peritonit	Uterus rüptürü	Diyabetik ketoasidoz
Pankreas, Safra Yolları, Karaciğer ve Dalak	Karın Duvarı	Addison krizi
Akut pankreatit	Rektus kasında hematom	Akut porfiriler
Akut kolesistit	Toraks İle İlgili Nedenler	Hiperlipidemi
Karaciğer apsisi	Miyokard infarktüsü	Hiperparatiroidi
Rüptüre olmuş veya kanamalı karaciğer Tm.	Akut perikardit	Diğer Nedenler
Akut hepatit	Alt lob pnömonisi	Kurşun toksisitesi
Akut kolanjit	Ampivem	Narkotiklerin ani kesilmesi
Dalak rüptürü	Pnömotoraks	Böcek ısırıkları
Ürolojik	Pulmoner infarktüs	Ailesel Akdeniz ateşi
Üreter taşı	Ozofagus perforasyonu	Osteomyelit
Pyelonefrit		

bası yaparak lümeni oblitere eden lenfadenopati veya kitleler apandisit neden olabilir.

Patoloji

Apandiks lümenin tıkanması sonucunda gerisindeki lümen mukus birikir ve bakteri çoğalır. İntralüminal basınç arttıkça, lenfatik ve venöz akım bozulur ve lokal ödemle sonuçlanır. Basınç daha da yükselirse, arteriyel kan akışını sınırlar, böylece gelişen iskemi doku bütünlüğünü bozar ve önce mukozal ülserler gelişir, sonra doku nekrozu ardından da apendiksin delinmesine yol açar.

Klinik

Şikayet: Karın ağrısı, mide bulantısı, iştahsızlık, kusma, ateş, ishal.

Öyküsü: Başlangıçta göbek çevresinde olan ağrı 48 saat içerisinde sağ iliyak fossaya yerleşen lokalize, sürekli bir ağrıya dönmüştür. Mide bulantısı, kusma, ishal ve iştahsızlık semptomları sıklıkla görülür. İskemik dokular, lökositler ve bakterilerden salgılanan sistemik enflamatuvar medyatörlerin sonucu olarak ateş, taşikardi ve lökositoz gelişir. Enflamasyonun doğrudan peritona ulaşması bölgesel peritonite ve lokalize sağ alt kadrana ağrısına yol açar. Umbilikustan sağ alt kadrana olan tipik ağrı göçünün nedeni budur.

Fizik Muayene: Hastalar genellikle ağrıyı artırdığı için hareketsiz yatmayı tercih eder. Palpasyonda sağ alt kadranda duyarlılık, defans, direkt ve indirekt rebound apandisit için patognomoniktir; duyarlılığı: %63 olarak bildirilmiştir. Rovsing belirtisi pozitifdir. Öksürük testi; duyarlılık %80-85. Topuk testi; duyarlılık %93, seçicilik %79'dur. Rektal tuşede pelviste dolgunluk, hassasiyet ve duyarlılık mevcuttur. Çocuklarda değeri az olan psoas testi ve obturatör testi pozitif olabilir.

Radyoloji

Ayakta direkt karın grafisinde lomber skolyoz, preperitoneal yağ gölgesi ve psoas gölgesinin silikleşmesi, sağ alt kadranda minik hava-sıvı seviyesi (anormal gaz paterni), ve fekalit hastaların %10-20'sinde gösterebilir.

Abdominal ultrason, özgülüğü %90'ın üzerinde son derece yardımcı yöntemdir. Kişiyeye bağımlı bir tetkiktir. Apandiks duvar kalınlığı 2 mm'den fazla, lümen çapı 6 mm'den fazla ve komprese edilemiyorsa test pozitifdir. Ayrıca apandiks çevresinde enflamasyon ve serbest sıvı görülür. Varsa lümen fekalit görülebilir. Ultrasonografide görüntülenemeyen (non-visualize) apandiks, apandisitten uzaklaştırır.

Tanı sorunları yaşanıyorsa yapılacak son yöntem olan BT'nin özgülüğü yaklaşık %95-98'dir.

Laboratuvar

Spesifik bir test yoktur. Akut apandisit tanısında lökositozun duyarlılığı %52-96, özgülüğü ise %60-68 olarak bildirilmiştir. Yirmi dört saatten sonra özgülüğü %90'lara ulaşmaktadır.

Klasik bilgi olarak; lökositoz, non-perfore apandisitte 11.000-

20.000 mm³ iken, perfore olgularda 20.000 mm³ üzerine çıkar. Nötrofil/lenfosit oranının 3,5 ve üzeri olması; nötrofil egemenliği (≥%75) bulunması oldukça değerli bir bulgudur. CRP, özellikle perfore apandisit ve apse geliştiğinde belirgin olarak artmaktadır; prokalsitonin değeri de yüksek bulunur.

Ayırıcı Tanı

- Gastroenterit,
- Üriner sistem enfeksiyonu,
- Omentum torsiyonu,
- Pelvik enflamatuvar hastalık,
- Over kisti torsiyonu veya rüptürü,
- İnvajinasyon,
- Meckel divertikülit,
- Primer veya sekonder peritonit,
- Kolesistit, pankre-atit,
- Ailevi Akdeniz ateşi,
- Henöch-Schönlein purpurası,
- Hemolitik-üremik sendrom,
- Kawa-saki hastalığı (mukokütanöz lenf nodu sendromu),
- Granülamatöz barsak hastalıkları,
- Pnömonik infiltrasyonlar (özellikle sağ alt lob pnömoni),
- Kabızlık,
- Psikosomatizasyon,
- Adhesiv barsak hastalıkları.

Tedavi

Akut apandisitinin tedavisi cerrahidir; apenektomi açık veya laparoskopik yöntemle yapılabilir. Son yıllarda erişkinlerden başlayarak çocuklarda da uygulamaya konulan bir başka yöntem antibiyotik ile izleme tedavisidir. Bu hastalarda antibiyotik tedavisi ile klinik cevap alınır hastalık iyileşirse ileride %14-37 arasında değişen nüks oranları bildirilmiştir.

Ameliyat tekniği ilk olarak 1893 yılında Mc Burney tarafından tarif edilen geleneksel apendektomi yöntemi, sağ alt kadrana kesisi ile kas ayrılarak karına girilmesidir. Çekum, kesi içinden çıkarılır, mezoappendiks kesilir ve apandiks, kökünden bağlanıp kesilir. Günümüzde bu tekniğin yerini yaygın olarak laparoskopik apendektomi almıştır (Resim 4).

Tüm tanı çalışmalarına rağmen %13-17 arasında değişen negatif apendektomi oranı vardır.

KAYNAKLAR

1. Başaklar AC. Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları. 2. cilt. Palme Yayıncılık, Ankara. 2006;2156.
2. Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier, 2012. ISBN: 978-0-323-07255-7.
3. Alkım H, Duman M. Karın Ağrısı: In: Taşçı Aİ. Semptomlar ve Klinik Durumlar. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi. 2019:593-610.

ÜST VE ALT GASTRO İNTESTİNAL KANAMALAR

Prof. Dr. Abdullah Yıldız

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Gastrointestinal sistemden lümen içine olan kanamalara gastrointestinal sistem kanamaları (GİS) denilir. Ağızdan anüse kadar herhangi bir yerden veya yerlerden kanama olabilir. Gastrointestinal kanamlar kanama rengine, çıkış yoluna veya miktarına göre farklı olarak isimlendirilirler.

GİS kanamaları, Treitz ligamanının alt ve üstünden olmasına göre alt GİS kanaması veya üst GİS kanaması şeklinde isimlendirilir. Duodenumdan jejunuma geçiş bölgesinde yer alan Treitz ligamanının üstünde olan kanamalar hematemez, melena, gizli kanama gibi belirtiler verirken treitz ligamanının altından kaynaklanan alt GİS kanamaları hematokezya ve melena gibi bulgulara sebep olur.

Minör kanamalar daha hafif kanamalardır. Bu kanamalarda hemodinami bozulmaz. Toplam kan hacminin %20'den azı kaybedilir. Majör kanamalarda hemodinami bozulur. Toplam kan hacminin %20'den çoğu kaybedilir.

Kanamanın rengi de kanamanın yeri hakkında bazı ipuçları verebilir. Örneğin; anüsten parlak kırmızı kan gelmesi (rektum, sigmoid), dışkılamadan sonra damla damla kan (anal kanal), koyu kırmızı kan (kolon), kan mukuslu ve jöle gibi (sigmoid, kolon), vişne çürüğü renginde kan (ileum), melena (üst GİS) anlamına gelir.

Hematemez: Kahve telvesine benzer rekte kusma olmasına hematemez denilir. Bunun nedeni ise kanın mide asidi tarafından sindirilmesidir. Treitz ligamanının üzerinde olan kanamalarda hematemez görülür.

Melena: Rektal yoldan atılan siyah renkli deşarja melena denilir, gaitanın rengi siyahtır. Verilen addır. Genellikle Treitz'in üst kısmından kanamalarda görülmekle birlikte bazen pasajı çok yavaş olan hastalarda Treitz'in alt kısmından olan kanamalarda da melena görülebilir.

Hematokezya: Rektumdan olan kırmızı renkli kanamalara hematokezya denilir; kan dışkı ve mukusla karışık olabilir. Genellikle Treitz'in alt kısmından olan kanamalarda görülür; ancak çocuklarda, barsak transit zamanı hızlı olduğundan çok miktardaki üst GİS kanamalarında da hematokezya görülebilir.

Hemobilia: Safra yolları içine kanama olmasına hemobilia denilir. Konjenital ektopik dokulardan, travmatik veya iatrogenik olabilir. Çocuklarda çok nadirdir.

Bilohemia: Safra yolları ile hepatik damarlar veya portal ven arasında fistül gelişmesi sonucunda kana safranın karışması durumuna bilohemia denilir; tümör, veya iatrogenik olarak cerrahi girişimler sonrası görülebilir. Bilio-venöz fistül, bilio-hepatik fistül, bilio-portal fistül şeklinde de isimlendirilir. Çocuklarda çok nadirdir.

EPİDEMİYOLOJİ

Çocuklarda hematemez, melena, hematokezya altta yatan etiyolojik nedenlere bağlı olarak değişen sıklıkla görülür; ancak hemobilia ve bilohemia görülme sıklığı çok nadirdir.

Ayrıca çocuklarda yaşa göre de kanamanın etiyolojisi ve sıklığı değişmektedir. Örneğin; yenidoğanda hematemezin en sık nedeni anne meme başı çatlaklarından yutulan kandır; hematokezyanın en sık nedeni anal fissürdür. Bir yaş civarındaki çocuklarda anal fissür, invaginasyon, meckel gibi patolojilere bağlı hematokezya daha sık görülürken; 2 yaşından büyük çocuklarda polip, meckel divertikülü, duplikasyon kistleri, enflamatuvar barsak hastalıkları gibi patolojilere bağlı alt veya üst gastrointestinal sistem kanamaları görülebilmektedir. Özofagus varis kanaması, peptik ülser, hiatus hernisi, özofajite bağlı hematemez ilerleyen yaşlarda daha sık görülür.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Çocukların gastrointestinal sistem kanamaları etiyolojisi erişkinden farklıdır. Erişkinlerde kanamanın nedeni genellikle maligniteler (gastrointestinal sistem malignensi, divertikül, polip) iken, çocuklarda ise daha çok benign patolojiler (yenidoğanda anne kanı yutulması, anal fissür, rektal polip, soliter rektal ülser, invaginasyon, Meckel divertikülü, duplikasyonlar, vb.) yer alır.

Hemodinaminin bozulmadığı minör kanamaların etiyolojisinde daha çok anal fissür, polip, hemoroid, paraziter hastalıklar, enflamatuvar barsak hastalıkları yer alır. Majör kanamalarda ise daha çok meckel divertikülü, invaginasyon, intestinal duplikasyon, hemangiomlar gibi patolojiler yer alır.

Çocuklarda yaşa göre en sık görülen gastrointestinal kanama etiyolojik nedenler Tablo 1'de özetlenmiştir.

Tablo 1. Çocuklarda yaşa göre en sık görülen GİS kanama etiyolojik nedenleri

Yenidoğan	1 ay-2 yaş	2 yaş üzeri
Anal fissür	Anal fissür	Lenfoid hiperplezi
Nekrotizan enterokolit	Meckel divertikülü	Meckel divertikülü
Volvulus	İnvaginasyon	Diyare
Hirschsprung enterokoliti	Diyare	Anal fissür
Anne kanı yutulması	Duplikasyon	Polip

GİS: Gastrointestinal sistem

KLİNİK

Şikayet: GİS kanamalı çocuklarda hematemez, melena, hematokezia gibi semptomlar görülür. Majör kanamalarda solukluk, halsizlik, düşkün görünümüdür; bilinç bulanıklığı, renk solukluğu, soğuk terleme olabilir. Altta yatan hastalığa özgü toksik görünüm, kolik ağrı, uykuya meyil, perianal fistüller, sarılık ve diğer semptomlar da görülebilir.

Öykü: Majör kanamalarda klinik bulgular hızlı geliştiği için genellikle acil başvuru olur; minör kanamalarda klinik bulgular daha geç ortaya çıkar. Hastanın yaşına uygun etiyolojik nedenlere yönelik semptomların varlığı ve başlama süresi, kanama miktarı sorgulanmalıdır. Kanamanın rengi, kıvamı ve dışkılama ile olan ilişkisi, adölasan kızlarda menstrüasyon süresi ve miktarı (GİS kanaması ile karışabilir) gibi sorgulanmalıdır. Dışkılama sıklığı ve kıvamı, en son dışkısını ne zaman yaptığı, ateş, karın ağrısı, kolik ağrı, halsizlik, kilo kaybı, uykuya meyil, karın veya kasıklarda şişlik, yüksek ateş varlığı sorgulanmalıdır.

Hastanın yaşına, kanamanın yeri ve miktarı kanamanın yeri ve etiyolojik nedeni konusunda fikir verir. Kanama beraberinde kusma olup olmaması ve kusmuğun rengi, gaita çıkışı ve rengi (kabızlık veya ishal durumu, gaitada kanama varsa rengi), burun kanaması ya da dış çekimi varlığı (yutulan kan), son günlerde alınan ilaçlar (demir ve bizmutlu ilaçlar) ve yiyecekler (kırmızı pancar/şalgam/havuç) sorgulanmalıdır.

Gastrointestinal kanama yapabilecek bilinen ya da şüpheli hastalıklarının varlığı (kanama diyatezi yapabilen kan hastalıkları, barsak mukozasından kanama yapabilen hemanjiyom benzeri arteriovenöz malformasyonlar veya poliarteritis nodosa benzeri endarteritler ve enflamatuvar barsak hastalıkları, gibi) sorgulanmalıdır.

Soluk ise majör kanama nedeniyle anemi, halsizlik ve uykuya meyilli ise toksik enterokolit, invaginasyon; aralıklı kolik ağrı ve uykuya meyilli ise invaginasyon, kanlı mukuslu gaita çıkışı invaginasyon, hematokezia ateş kusma karında şişkinlik mevcutsa meckelit kanaması, anemi ağrısız vişne çürüğü renkli bol kanama olması Meckel divertikülü, ishal veya kabızlık sonrası gaitaya bulaşmış çizgisel hematokezia olması anal fissür; gaita

yaptıktan sonra üzerine bir iki damla kanama oluyorsa rektal polip olduğunu düşündürür.

Fizik muayene: İnspeksiyonda solukluk, sarılık, siyanoz, halsizlik, düşkünlük, şuur durumu, uykuya meyil olması, desteksiz ayakta durma ve yürüyüş değerlendirilir. Ağız ve dudak çevresinde pigmentasyon, deride peteşi ekimoz tarzında döküntüler, burun kanadı solunumu, interkostal çekilmeler, batın distansiyonu, karın duvarı fıtıkları, perineal ve anal bölgede fissür ve kızarıklar, perianal dermatit açısından değerlendirilir. Mutlaka nazogastrik tüp (NGT) ile mide içerik değerlendirilmelidir; hematemez varsa NGT ile mide dekompresyonu yapılmalıdır.

Palpasyonda bebekte fontanelerin durumu, turgor tonusu, reaksiyonlarının canlılığı, normal ve patolojik reflekslerinin durumu, batında ele gelen kitle veya organomegali durumu değerlendirilir. Çocuklarda kalp tepe atımı ve trill olup olmadığı, batında kitle veya organomegali durumu; akut karın açısından hassasiyet, rebound, raussing, McBurney belirtisi, Kehr belirtisi, Cullen belirtisi olup olmadığı değerlendirilir.

Şiddetli kanamayı (majör kanama) gösteren klinik belirtiler bilinç bulanıklığı, renk solukluğu, soğuk terleme, taşikardi ve filiform nabızdır. Çocuklarda damarlar küçük olduğundan vazokonstriksiyon ile kan basıncı uzun süre idare edilebilir. Bu yüzden tansiyon takibi yapılmasına rağmen bulgular küçük çocuklarda çok güvenilir değildir.

GİS kanamalı olgularda anal muayene yanı sıra mutlaka rektal tuşe yapılmalıdır.

RADYOLOJİ

Ayakta Direkt Karın Grafisi (ADBG), GİS kanamalarında genellikle normaldir, minik yaygın hava sıvı seviyeler (gastroenterite sekonder akut anal fissür), tüm kolonun feçes/fekalomlar ile dolu olması (kronik konstipasyona sekonder anal fissür), batın üst kadranda seviye gösteren barsak gazları ile birlikte batın sol alt tarafın gazsız olması (invaginasyon), batın üst tarafta keskin seviyeler ve distalde barsakta gaz olmaması (Meckelit veya omfalomezenterik band basısı), uzun ve dilate olmuş tüm batın dolduran kolonik gazın kahve çekirdeği veya omega görünümünde olması (sigmoid kolon volvulusu, toksik megakolon, enteroklit, ileri yaşlarda hirschsprung enterokoliti?), prematüre bebekte gaita çıkışı olduktan sonra çekilen ADBG'de gazsız batın tren rayı bulgusu pnomatosis intestinalis veya portal ven gazı ya da diyafragma altında serbest hava olması (nekrotizan enteroklite sekonder GİS kanaması) düşündürür.

Ultrason ve Doppler ultrason ile Meckel divertiküliti, duplikasyon kisti, barsak duvarındaki kitlesel arteriovenöz malformasyonlar, terminal ileumda ödem ve kalınlaşma gibi durumlar gösterilebilir. Özellikle hepatomegali, splenomegali, portal ven trombozunun gösterilmesi açısından çok faydalıdır.

Özofagus mide duodenum grafisi, çift kontrastlı kolon grafisi gibi kontrastlı radyolojik tetkikler ile olguların sadece %50-60'ında tanı konulabilmektedir. Endoskopinin başarısı bu tarz kontrastlı radyolojik girişimleri geri plana atmıştır.

Tc99 sintigrafisi, Meckel divertikülü veya ektopik mide mukozası içeren duplikasyon kisti tanısında halen yerini korumaktadır.

Anjiyografi, çok nadiren çocuklarda karşımıza çıkabilen gastrointestinal arteriovenöz malformasyonlardan abondan kanama varsa anjiyografi gerek, gerekse eş zamanlı selektif embolektomi yapılmasına da olanak sağlar.

Fleksibl özofagogastroskopi ve/veya kolonoskopi, kanama yerinin tespiti ve etiolojinin aydınlatılması açısından çok yararlı olmakla beraber kanamanın durmasından 12-24 saat sonra yapılmalıdır (üst GİS kanamalarında başarı %90-100).

Tanısal laparoskopi/laparotomi, kontrol altına alınamayan abondan kanalı olgularda en son çare olarak yapılabilir.

LABORATUVAR

GİS kanamalı her hastada öncelikli olarak hemogram (tam kan sayımı), kan gurubu tayini, protrombin zamanı, tromboplastin zamanı, kanama zamanı, pıhtılaşma zamanı, INR testi yapılmalıdır.

Çocuğun genel durumu bozursa, fizik muayene bulguları ve kanamanın neden olan etiolojik nedene uygun olarak kan bilirubin düzeyleri, kan biyokimyası, albümin ve elektrolitleri, idrar tetkiki, idrar dansitesi, D-dimer gibi ileri düzey testleri istenebilir. Abondan ve uzun süren kanamalı olgularda kan amonyak düzeyi ölçülmelidir. Ateş ve lökostoz varsa kan kültürü alınmalıdır.

AYIRICI TANI

Demir, bizmut içeren ilaç alınımı melena ile karışır. Kırmızı pancar/şalgam/havuç idrar ve gaitayı kırmızı renge boyar. Gastrointestinal sistem kanaması bulgusu olan hematemez, melena, hematokezianın ilaç veya yiyeceklere bağlı boyanma olmadığının dışlanması gerekmektedir. Çocuğun genel durumu iyi ve fizik muayene bulguları normal ise öncelikle bu ilaç ve gıdalar kesilir. Bir haftalık perhiz ile hematemez, melena, hematokezia düzeliyorsa ileri tetkik ve tedavi yapmaya gerek yoktur.

Anal fissür: Her yaşta ve özellikle ve küçük çocuklarda en sık kanama nedenidir. Kanama genellikle parlak ve açık renkte olup sıklıkla sert, ağrılı bir dışkılama ardından görülen parlak bir kanama şeklinde olur. Genellikle çok az miktardadır. Dışkı etrafında ve küçük parçalarla bezde görülebilir. Yenidoğanlarda ise genellikle sık gaita yapma nedeniyle oluşur. Tanı anal muayene ile konulur (Resim 1).

Jüvenil rektal polip: İki yaş üstü kanamaların en sık nedenidir.

İntestinal polipler: Polipler genellikle jüvenil tipte ve çoğunlukla kolonda, ender olarak ince barsakta bulunur. Genellikle ağrısız,

dışkıya bulaşan taze kan şeklinde belirti verirler. Tanı, rektal tuşe veya kolon grafisi ya da doğrudan endoskopi ile yapılır (Resim 2).

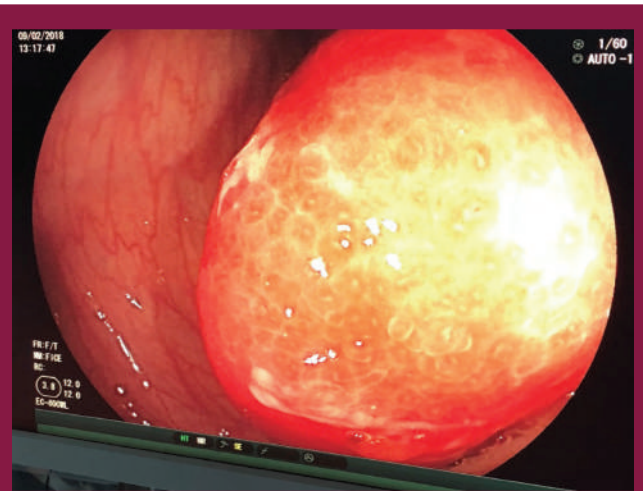
TEDAVİ

Gastrointestinal kanamalı her olguda etiolojik nedene yönelik tedavi yapılmalıdır. Kronik konstipasyon veya akut gastroenterite sekonder kanamalarda gaita kıvamının düzenleyici tedavi ve ılık suya oturma banyoları ve defekasyon öncesi anal vazelin uygulanması ile medikal olarak tedavi yapılabilir. Ancak diğer nedenlerle gelişen gastrointestinal sistem kanamalarında ileri merkezlerde ayırıcı tanı yapılması gereklidir.

Hastanın genel durumu iyi, vital bulguları stabil ve majör kanaması yoksa hasta ileri tetkik için çocuk veya çocuk cerrahisi kliniğine refere edilmelidir. Majör GİS kanaması olan hastada



Resim 1. Yenidoğanda anal fissür; saat 6 hizasında anal fissürün iyileşirken oturduğu skin tag görülmektedir.



Resim 2. Endoskopik olarak juvenil rektal polipin görünümü

aşağıdaki acil olarak önlemler alınarak hastanın en yakın çocuk acil merkezine 112 ambulans ile sevki yapılmalıdır.

Majör GİS kanamalarında acil önlemler ve tedavi:

1. Nazogastrik tüp takılmalıdır; dekomprese edilmelidir. Hayat kurtarıcı olabilir çünkü aspirasyon çocuklarda ana mortalite nedenidir.
2. Nazal yolla veya maske ile oksijen verilmelidir. Solunum sıkıntısı varsa ağız içi aspirasyonu ve endotrakeal entübasyonu yapılmalıdır, balon maske (ambu) ile oksijen verilmelidir, varsa mekanik ventilasyona bağlanmalıdır.
3. İntravenöz damar yolu derhal açılmalıdır. 20 cc/kg/saat ringer laktat intravenöz olarak kan grubu ve uygun eritrosit süspansiyonu temin edilene kadar verilmelidir. Çok acil durumlarda O Rh (-) eritrosit süspansiyonu ile replasmanı yapılarak defisit kapatılabilir.
4. Proton pompa inhibitörü ya da H2 reseptör blokerleri verilmelidir.
5. İdrar sondası takılmalıdır; sıvı replasmanını ve böbrek perfüzyonunun değerlendirilmesi amacıyla idrar çıkışının takibinin yapılabilmesi için gereklidir. İdrar çıkışı hiç olmamışsa yükleme sıvısı 20 dakikada gönderilir.
6. Gram-pozitif, Gram-negatif ve anaerobik etkili antibiyotikler intravenöz olarak başlanılmalıdır.

7. Hasta ısıtılmalıdır.
8. Hasta monitöze edilerek 15-20 dakikada bir vital bulgularının takibi yapılmalıdır.
9. 112 ambulans ile transportu esnasında yukarıdaki önlemlerin devamlılığına dikkat edilmelidir.

PROGNOZ

Çocuklardaki gastrointestinal kanamaların çoğunluğu selim hastalıklar nedeniyle görüldüğü için prognozu iyidir. Altta yatan etiyolojik neden oratadan kaldırılırsa kanama tamamen tedavi edilir.

Enflamatuvar barsak hastalıkları, hematolojik hastalıklar, portal hipertansiyon gibi kronik hastalıklarda gastrointestinal kanamalar dönem dönem tekrarlanabilir, bu gibi olgularda morbidite yüksektir.

Tümöre sekonder kanamalar, portal hipertansiyon kanamaları, sepsise sekonder dissemine intravasküler koagülasyon kanamaları mortal seyirlidir.

KAYNAKLAR

1. Güzelbulut F, Yıldız A. Hematokezya/Rektal Kanama, Bölüm 48. In: Taşcı Aİ (Eds). Semptomlar ve Klinik Durumlar. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri, 2019:409-416.
2. Dillon PA, Brad W. Warner WB. Gastrointestinal Bleeding, Chapter 89. In: Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A (Eds). Pediatric Surgery 7th edition. Mosby, 14th February 2012:1147-1153.

BAŞ BOYUN TÜMÖRLERİ, VASKÜLER MALFORMASYONLAR (HEMANJİOM, LENFANJİOM), TORTİKOLİS

Prof. Dr. Abdullah Yıldız

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Baş boyun bölgesi tümörleri hem görünür olması hem de malignensi şüphesi nedeniyle sıklıkla doktora başvuruya sebep olur. Baş boyun tümörleri temel olarak iyi huylu (benign-kanser olmayan) ve kötü huylu (malign-kanser) olmak üzere iki gruba ayrılmaktadır. Çocuk yaş grubunda görülen baş boyun tümörleri genellikle iyi huyludur; sıklıkla enfeksiyonlar, lenf bezi büyümeleri, doku şişmeleri (ödem), doğumsal doku kalıntıları veya kistleri şeklinde iyi huylu tümörlerdir.

Bu kitlelerin bir kısmı doğuştan itibaren var olmalarına karşın erişkin yaşlarda da saptanabilir. Sinüs ya da fistül şeklindeki lezyonlar daha bebek iken tanı alırken kist şeklindeki lezyonlar erişkin yaşlara kadar saptanamayabilir. Edinsel kitlelerde ise açık ara ile akut süperatif lenfadenopatiler yer almaktadır.

EPİDEMİYOLOJİ

Yetişkinlerde tiroid hastalıkları hariç boyun kitlelerinin %80'i neoplastik kökenlidir ve bunların da %80'i maligndir. Ancak çocuklarda boyun kitlelerinin %90'dan fazlası benignidir. Yetişkinlerdeki neoplastik kitlelerin dörtte üçü metastatik, dörtte biri primer malignitelerdir.

Çocuklardaki doğumsal boyun tümörlerinin %30'unu oluşturan brankiyal yarık anomalilerinin %95'i ikinci brankiyal kabartıdan kaynaklanan kist veya fistülleridir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Çocukluk çağındaki baş boyun tümörleri konjenital ve edinsel olarak iki ana guruba ayrılır. Kitleler genel olarak benign karakterde olmakla beraber ender olarak malignenside görülebilir. Brankial ve tiroglossal kistler konjenital kitlelerin çoğunluğunu oluşturur.

RADYOLOJİ

Ultrason (US) ile lezyonun solid veya kistik olup olmadığı Doppler US ile damarsal yapısı ayırt edilir, Tümöral lezyonlarda manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile trakea, özofagus,

tükürük bezleri, ağız tabanı ve boyun damar sinir paketi ile ilişkisi ortaya konulabilir.

LABORATUVAR

Teratomlar için alfa fetoprotein, enfeksiyöz durumlar için hemogram ve CRP bakılması, tümöral maligniteler açısından sedimentasyon hızı bakılması dışında boyundaki kitlelere özgü tanısal bir laboratuvar testi yoktur.

AYIRICI TANI

Baş boyun kitleleri aşağıdaki şekilde iki başlık altında ele alınmaktadır:

1. Konjenital (%50): Tiroglossal kist (%30), brankial kist (%25), dermoid kist, kistik higroma, hemanjiyom, teratom
2. Edinsel: Lipom, fibrom, lenfadenopati (süperatif, reaktif nonspesifik lenfadenopati, metastazik, tüberküloz, metastazlar), tortikolis, tiroid nodülleri.

Tiroglossal Kist: Orta hatta hiyoid kemik civarında 1-2 cm boyutlarında ağrısız, düzgün sınırlı kitle olarak görülürler. İçinden mukus gelen bir sinüs ağzı mevcut ise tiroglossal sinüs adını alırlar. Orta hattın hafifçe kenarında yer alabilmelerine karşın hiçbir zaman lateralde yer almazlar. Dil hareketi ve yutkunma ile yukarı aşağı hareket eder. Kistler enfekte olduğunda fistülize olabilir. Tedavisi kistin ve traktın komşu hiyoid kemiğin bir kısmıyla birlikte eksizyonudur (Resim 1).

Brankial Kistler: Brankial artıklar kulak çevresinde ve boyun lateral kısmında seröz akıntı gelen sinüsler ya da kistler olarak ortaya çıkar. Bazen deriye açılan ağızların kenarında kıkırdak yapılarında olabilir. 1. Brankial artıklar genellikle preaurikuler bölgede yer alırlar, en az 1/3'ü kulak ile ilişkilidir. 2. Brankial artıklar sternokleidomastoid kasın önünde orta ve alt kısmında seröz akıntı olan sinüslerdir, sadece %5 olguda trakt farenkse kadar uzanır. Tanı için fistül traktının kaudale ilerlemesi ve sıvazlanınca sıvı gelmesi yeterlidir. Brankial kistlerin daha derin yerleşimli ve düzgün sınırlı olmaları ile lenfanjiyomdan ayrımı kolaydır. Paratiroid ya da lenfoid kökenli Tm açısından ayırıcı tanı için US gerekir (Şekil 1).

Dermoid Kistler: Dermoid kistler içi kist kıl gibi sebase artıkları ile dolu olan kistlerdir. Orta hatta tiroglossal kistlerle aynı lokalizasyonda olur. Burun kökü ve kaş lateralinde yerleşir. Malign değildir ve burun kökünde yerleşenler bazen intrakraniyal uzanım gösterirler. Nüks etmemesi için kapsülüyle



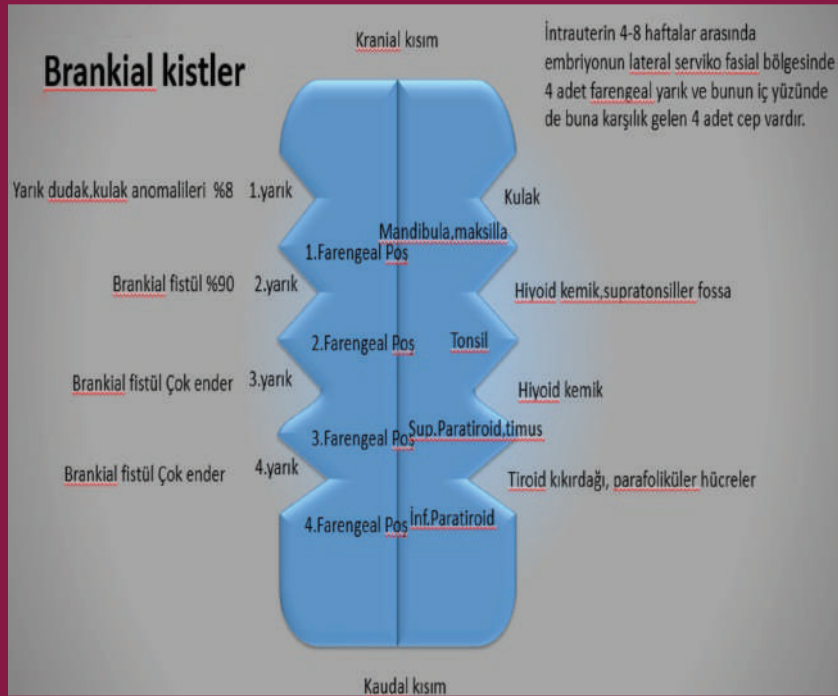
Resim 1. Tiroglossal kist

beraber çıkarılmalıdır. Tanı sadece patolojik araştırma ile konulabilir. Histolojik olarak bağ dokusu ile çevrili ektodermal dokular içeren 1-2 cm çapında kistlerdir.

Tortikolis: Konjenital tortikolis sternokleidomastoid kasın fibrozis nedeniyle kısalması sonucunda baş tutulan tarafa doğru eğiktir ve kas üzerinde palpe edilen 1-3 cm fusiform, kasa paralel bir sertlik vardır. Kafa ve yüz sağlam tarafa doğru dönük, ancak baş tortikolis tarafına doğru eğiktir. Zamanla kafatasında plagiosefali ve yüzde hemihipertrofi ortaya çıkar. Kitle bir yaşa doğru kaybolur ancak olguların %30'unda sternokleidomastoid kasta fibrozis nedeniyle kısalma ve boyunda eğrilik gelişir. Egzersizler ile fibrozis kısalması düzeltilemez ise 1 yaşından sonra operasyon gerektirmektedir (Resim 2).

Servikal Lenfadenopati: Büyümüş lenf nodları boyun kitlelerinin en sık sebebidir. Baş ve boyundaki lenf nodları tüm vücuttaki lenf nodlarının yaklaşık üçte birini oluşturur. Çapı 1 cm'den büyük lenf düğümleri lenfadenopati (LAP) olarak değerlendirilmelidir. Bunun istisnası olarak supraklavikuler lenfadenopatiler boyuttan bağımsız olarak hemen her zaman malign hastalıkları gösterir.

Sağlıklı çocuklarda %50 servikal lenfadenopatiler palpe edilebilir. Reaktif non spesifik lenfadenopatiler viral enfeksiyonlar başta olmak üzere sistemik ya da lokal hastalıklara reaksiyoner olarak gelişen lenfadenopatilerdir. Genellikle bilateral olup zamanla küçülürler. Bakteriyel enfeksiyonlar



Şekil 1. Brankial kistler ve yol açtıkları hastalıklar

ise sıklıkla süpüratif lenfadenopatilere neden olur. Süpüratif lenfadenopatiler ağrılı olup, deri kızarıktır. Ateş ve halsizlik gibi genel bulgular eşlik eder. Zamanla apseye neden olabilirler. Tbc lenfadenit gibi kronik lenfadenitlerde ise aynı bulgular yavaşça 2-3 haftada gelişir.

Kan sayımı, periferik yayma, boğaz kültürü tanıda yardımcı olabilecek laboratuvar tetkikleridir. Duruma göre serolojik, hematolojik, mikrobiyolojik tetkikler istenir. Süpüratif lenfadenopati de en sık stafilokoklar görüldüğünden β laktamaz dirençli penisilin, sefalosporin tedavi için başlanabilir. Apsenin geliştiği durumlarda cerrahi direnaja yapılabilir. Tedaviye yanıt 2-3 gün içinde görülür. Gerileme ise 2-3 hafta kadar sürer. Tedaviye rağmen küçülmezse, büyürse, kilo kaybı, hepatomegali, vb. belirtiler gelişirse, supraklaviküler yerleşimli ise biyopsi endikasyonu vardır.

Hemangiom: Kapillerlerin anormal proliferasyonundan kaynaklanan benign bir konjenital anomalidir. En sık görülen konjenital anomaliler arasındadır. (1/100) kızlarda daha sıktır. %60'ı yüz ve boyun bölgesinde yer alır.

Doğumda ya da doğumun ilk birkaç haftası içinde ortaya çıkar ve 6-10 ay kadar hızlı bir ilerleme gösterir. Bir yaşından itibaren yavaş yavaş geriler. Deriden hafif kabarık, düzgün sınırlı, kırmızı renktedir. Koyu mavi renk olması derin dermiş yerleşimli olduğunu gösterir. Üçten fazla deride hemangiom bulunması başta karaciğer olmak üzere viseral organ tutulumu olasılığını artırdığından US ile viseral organlar değerlendirilmelidir.

Hemangiom ve arterio venöz fistül (vasküler malformasyon) ayırıcı tanısı ilk muayenede yapılamaz. Klinik olarak

tamamen ayırırlar ancak hemangiomların tersine vasküler malformasyonlar doğumdan itibaren vardır ve gerilemezler. Tecrübeli bir elin yaptığı dopler US arterio venöz fistülü tanımlayabilir. Komplikasyonlarının arasında ise kanama, ülserasyon, kalp yetmezliği, koagülopati (Kasabach-Merrit Sendromu) ve enfeksiyon vardır.

Tedavi bulunduğu lokalizasyona göre değişir. Hemangiomlar 5 ile 7 yaş civarı %90 oranında spontan olarak skar ile kaybolduğundan standart yaklaşım izlem ve komplikasyonların tedavisidir. Kompresyon, radyoterapi (artık kullanılmıyor), kemoterapi (sadece Kasabach-Merrit sendromunda), embolizasyon, kriyoterapi, skleroterapi (artık kullanılmıyor), lazer, steroid enjeksiyonu, cerrahi (arteriovenöz malformasyonlar, kontrol edilemeyen kanamalar, obstrüksiyon vb.) tedavi seçenekleri arasındadır.

Servikal Lenfanjiyom (Kistik higroma): Baş boyun bölgesinde (%75-90) yerleşen gevşek, gözele dokular arasında endotel ile kaplı, büyük kavernoöz kistik yapılar halindedir. Doğduğunda boyunda yerleşen transilluminasyon veren kitle şeklinde gözlenir. %90'ı 2 yaş civarı belirgin hale gelir. 2/3'ü asemptomatiktir. Lenfanjiyom ve hemangiom beraber bulunabilirler. Ayırıcı tanı için US yararlıdır. Yayılımın değerlendirilmesi için BT ve MR'de kullanılabilir.

Tedavi cerrahi olarak lezyonun total olarak çıkarılmasıdır, ancak total olarak çıkarmak çoğu zaman mümkün olmaz. Malign bir hastalık olmadığından çevre organlara zarar vermemek için gerekirse parsiyel olarak çıkarılabilir; 1/3 olguda ikinci operasyon gerekir. Cerrahi yerine Bleomisin veya OK-432 gibi ajanlar ile skleroterapi son yıllarda daha popülerize bir tedavi metodudur (Resim 3 ve 4).

Teratom: Yolk kesesinden göç eden germ hücrelerinin kalıntılarından gelişen teratomlar vücudun oluşmasında yer alan tüm 3 embriyonel tabakayı da (ekoderm, mesoderm, endoderm) içerir. Orta hatta veya boynun her iki yanında (veya gonadlarda) yerleşirler. Primordial hücrelerden kaynaklandığından içinde pek çok farklı dokuyu barındırabilirler.

Matür ve immatür olarak iki gruba ayrılır. İmmatür formu malign potansiyelde taşımaktadır. (%25-30 malign). AFP, CEA, HCG değerlerinin yüksek bulunması malignensiyi gösteren önemli parametrelerdir. Orta hatta ya da orta hattın hemen yanında yerleşen solid-kistik kitlelerdir. %75'i doğumda bile hemen farkedilebilecek kadar büyüktür. Benign olsa da yaptığı bası ile ölüme yol açabilirler. Solunum yollarına olan bası acil entübasyonda gerektirebilir. Sadece %5'i baş boyun bölgesinde (%80'i boyun bölgesi) yerleşir. Tedavi cerrahi eksizyondur.

Ayırıcı tanıda brankial kistler, ektopik tiroid yer almaktadır. Tiroid sintigrafisi de ayırıcı tanıda kullanılabilir. Direkt grafide görülen yaygın kalsifikasyonlarda teratom lehinedir. US'de kistik yapıda olan brankial kistlerden olan ayırımı yapabilir.



Resim 2. Tortikolisli bir çocukta fasiyal asimetri



Resim 3. Lenfanjiyom



Resim 4. Bleomisin enjeksiyonu sonrası lenfanjiyomun durumu

TEDAVİ

Baş ve boyun kitlelerinin tedavisi hastalığa göre değişmektedir; her bir lezyonun tedavisi kendine özgüdür, yukarıda başlıklar altında anlatılmıştır.

PROGNOZ

Baş ve boyun kitleleri çocuklarda genellikle selim lezyonlardır; büyük olduklarında estetik kaygı yaratmaktadırlar; dolayısıyla her bir lezyon zamanında uygun şekilde tedavi edilmelidir.

Troglossial kistler, brankial kistler ve teratomlarda eksize edilmediği takdirde malignite gelişme ihtimali artmaktadır.

Konjenital muskular tortikollis olgularında ilk üç ayda yapılan yoğun egzersizlerle sekelsiz iyileşme olurken egzaresiz yapılamayanlarda tortikollis, plagiosefali ve fasial asimetri cerrahi eksizyon yapılsa dahi düzelmemektedir.

KAYNAKLAR

1. Lillehei C. Neck Cysts and Sinuses. Chapter 59. In: Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A. Pediatric Surgery. 7th edition. Mosby, 2012:753-761.
2. Spencer WB, Torticollis, Chapter 60. In: Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A. Pediatric Surgery 7th edition. Mosby, 2012:763-767.
3. Qureshi FG, Newman KD. Lymph Node Disorders. Chapter 57. In: Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A. Pediatric Surgery. 7th edition. Mosby, 2012:737-743.
4. Korkut AY. Boyun Kitleleri. In: Taşçı Aİ. Semptomlar ve Klinik Durumlar. Nobel Kitabevi, İstanbul, 2019;131-136.

ÇOCUKLUK ÇAĞI SOLİD TÜMÖRLERİ

1. WILMS TÜMÖRÜ

Op. Dr. Cengiz Gül, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

WILMS TÜMÖRÜ

Giriş ve Tanım

İlk olarak 1814 yılında Rance tarafından bildirilmiştir; 1899'da Max Wilms tarafından tümörün üç embriyolojik yaprağın birleşiminden oluştuğu bulunmuştur. Böbrek kaynaklı tümör olması nedeniyle nefroblastoma da denilmekle birlikte zamanla Wilms tümörü olarak anılmıştır.

Wilms tümörü, çocukluk çağında böbrekte en sık rastlanan kötü huylu solid yani kistik olmayan bir tümördür. Bir böbrek kanseri türü olan Wilms tümörü, böbreklerde malign (kanser) hücrelerin bulunduğu ve akciğerlere, karaciğere veya yakınlardaki lenf düğümlerine yayılabilen bir hastalıktır.

Epidemiyoloji

ABD'de 15 yaş altı çocuklarda 1000.000'da 7,6 oranında görülmektedir. Her yıl 500 kişi bu rakama eklenmektedir. Tüm çocukluk malign tümörlerinin %5,9'unu oluşturmaktadır. Çocukluk çağında en sık görülen renal tümördür. Nöroblastomdan sonra çocukluk çağı karın içi en sık ikinci tümördür. Türkiye'de ise çocukluk çağı renal tümörlerinin %7,1'ini oluşturmaktadır. En sık 1-5 yaş arasında görülmekle birlikte, olguların %80'ini beş yaş altındadır ve 3 yaşında pik yapmaktadır. Erkek ve kızda görülme sıklığı 1/1,1'dir. İki taraflı Wilms tümörü olgularında hastalık daha erken yaşta ortaya çıkar ve hastalık erkeklerde kızlara oranla daha sık görülür. Wilms tümürlü hastaların yaklaşık %10'unda henüz ilk tanı sırasında metastazlar bulunur.

Etiyopatogenez

Bazı genetik ve sendromik hastalıklarda Wilms tümörü insidansının artmış olması sebebiyle yapılan araştırmalarda Wilms tümürlü olgularda genetik anomali olduğu ortaya konulmuştur. En sık görülen iki genetik delesyon WT_1 , WT_2 'dir. Wilms tümöründe %1-2 ailesel geçiş mevcuttur. 16p ve 1q bölgelerinde heterozigotesinin kaybı tümörün evresinden bağımsız olarak kötü prognoza sahiptir.

WT_1 : 11p13 üzerinde lokalize tümör supresör genidir. Böbrek, gonad, dalak ve mezotelyumda bulunur. Genitoüriner sistemin

gelişiminden, farklılaşmasından ve apoptozisinden sorumlu geni kodlar. Azalmış WT_1 ekspresyonu, stromal baskın Wilms tümörü ile ilişkilidir.

WT_2 : 11p15 lokalize tümör supresör genidir. Bu genin bazı fonksiyonları IGF-2 ile bağlantılıdır. Kromozom 17'de yerleşen $TP53$ geninin mutasyonu anaplastik Wilms tümörlerinin %75'inde mevcuttur.

Wilms Tümörü Birlikte Görülen Anomaliler: Aniridi, hemihipertrofi, inmemiş testis, hipospadias, male pseudohermafroditizm, renal hipoplazi, renal ektopi, duplikasyon anomalileri, at nalı böbrek

Wilms Tümörüyle Birlikte Görülen Sendromlar:

- WAGR sendromu
- Wiedemann-Beckwith sendromu (WBS)
- Denys-Drash sendromu
- Fraseir sendromu
- Perlmann sendromu

Patoloji

Hemoraji ve nekroz sık rastlanan bulgulardır. İki histopatolojik alt grubu mevcuttur:

1. *Klasik Nefroblastoma:* Blastemal, stromal ve epitelyal tipte olabilir. Hepsinin eşit olduğu tümör şekline trifazik Wilms tümörü denir.

2. *Anaplastik Wims Tümörü:* Tümör hücreleri düzensiz mitotik şekiller, hiperkromazi ve boyutu artmış çekirdekler içerir; tüm olguların %5-10'u bu tiptedir.

Klinik

Hastaların %90'ında karında kitle mevcuttur. İdrarında kan bulunması, yüksek ve tekrarlayan ateş, iştahsızlık, kilo kaybı, tansiyon yüksekliği, bulantı ve kusma da semptomlara eşlik edebilir. Tümörün açılarak karın bölgesine yayılması ile yaygın karın ağrısı ve karında hassasiyet oluşabilir. Tümörün böbreğin toplardamar sistemine ulaşması ile varikosel ve karında asit; daha ileri evre de tümörün sağ kalbe yayılmasına bağlı olarak konjestif kalp yetersizliği görülür. Von Willebrand faktör salınımı azalma %8 olguda kanamaya eğitimi artırır.

Hemihipertrofi, aniridi ve genitoüriner sistem semptomları açısından hasta dikkatle muayene edilmelidir. Bu bulgulara

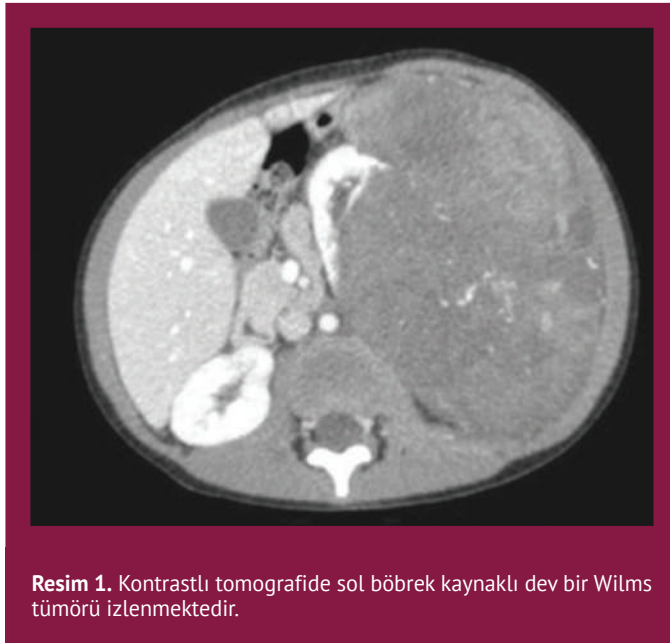
sahip sendromik olgularda Wilms tm gelişimi açısından periyodik olarak böbrek US görüntüleme yapılmalıdır.

Radyoloji

Direkt grafide böbrek lojunda beyazımsı solid kitle görünümü olup barsak gazları diğer tarafa ve aşağıya doğru itilmiş izlenir.

Batın US; solid ve kistik kitle ayırımını yapılır.

Kontrastlı BT; kitlenin komşu organlarla ve büyük damarlar ile ilişkisini gösterir; ayrıca akciğer metazının gösterilmesinde de değerlidir (Resim 1).



Kontrastlı MRG; Nefrojenik kalıntı ayırımında, renal fonksiyonun korunması gerekli hastalarda, KT'nin cevabının değerlendirilmesinde takipte kullanılır.

Doppler US; vena kava tümör invazyonu, tümör tronbüsünü gösterir; preopertif cerrahi stratejisinde çok faydalıdır.

Ekokardiografi; trombusun atriuma uzandığını göstermesi açısından değerlidir.

Laboratuvar

Wilms tümörüne özgü laboratuvar bir beşirteç yoktur; ancak diğer tümörlerden ayırıcı tanı açısından tüm tümör belirteçleri istenilir. Ayrıca WT₁ ve WT₂ genetik mutasyonu göstermek açısından genetik konsültasyon ve gen analizi yapılması önerilir.

Ayırıcı Tanı

Wilms tümörü ayırıcı tanısı surrenal nöroblastom ve renal bölge yerleşimli teratomlarla yapılmalıdır.

Tedavi

Wilms tümörü tedavisi cerrahi, kemoterapi ve radyoterapiden oluşmaktadır (olumlu histolojik tip evre 1 hariç tüm evrelerde flank bölgeye) oluşmaktadır.

Wilms tümörü kemoterapötik tedavisi tümör evrelemesine göre yapılmaktadır. Ülkemiz dışında Wilms tümörü evrelemesinin popüler olduğu iki grup vardır.

NWTSG (National Wilms Tumor Study Group) Evrelemesi: 1969 yılından Amerika ve Kanada Onkoloji Grubun oluşturduğu evrelemedir. Öncelikle cerrahi girişimi, inoperatif dahi olsa en azından biyopsi alınmasını ve doku tanısına göre evrelemeyi ve tedaviyi savunur. Ancak biyopsi alınımı işlemi tümörü otomatik olarak bir üst evreye taşımaktadır.

SIOP (Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique) Evrelemesi: 1971 yılında Avrupa Onkoloji Grubu'nun oluşturduğu evreleme sistemidir. Bu grup ise preoperatif kemoterapiyi ve sonrasında cerrahi sonrası evrelemeyi savunur.

Ülkemizdeki Türk Pediatrik Onkoloji Grubu (TPOG) ise Wilms tümörü için farklı bir evreleme yapmıştır (Tablo 1).

Tablo 1. NWTSG, SIOP ve Türk Pediatrik Onkoloji Grubu'na göre Wilms tümörü evrelemesi

Evre	COG	SIOP	TPOG
1	Tamamen çıkartılan böbrekte sınırlı hastalık	Tam çıkartılan böbrekte sınırlı hastalık (Kapsüle uzanabilir ama aşmaz, üretere uzanabilir ama duvara invaze olmaz.)	Tamamen çıkartılan böbrekte sınırlı hastalık
2	Kapsülü aşan tümör varlığında tam çıkartım, kapsül ya da renal sintis damarlarına invazyon	Tam çıkartılan tümör varlığında böbrek dışına yayılımı olan tümör: kapsül, bölgesel lenf düğümü, böbrek dışındaki damarlarda, üreter, komşu organlar, vena kava infiltrasyonu. Cerrahi ya da kemoterapi öncesi kama biyopsi alınmış olması	2A: Tam çıkartım ve böbrek dışına invaze tümör: Kapsül, perirenal yumuşak doku, renal sintis tutulumu ve ince iğne biyopsisi 2B: Böbrek hilusunda lenf düğümü tutulumu varlığı, artık tümör olmaması, tru-cut biyopsi
3	Cerrahi sonrası mikroskopik/makroskopik kalıntı tümör, inoperable tümör, cerrahi sınır pozitifliği, tümör yayılan yüzey, bölgesel tümör tutulumu olan lenf düğümü, pozitif peritoneal sitoloji, kesilen tümör trombüsü	Cerrahi sonrası mikroskopik/makroskopik kalıntı tümör: Cerrahi sırasında ya da öncesinde parçalanma, peritoneal tutulum, herhangi bir lenf düğümü tutulumu, çıkartım sırasında tümör trombüsü varlığı, tümörün üreterden ya da damardan parçalar halinde çıkarılması	Tam olmayan çıkartım ve kapsül dışına invazyon: Biyopsi, parçalanma, peritoneal metastaz, paraaortik lenf düğümü tutulumu, IVK'da trombüs, açık biyopsi
4	Kan yoluyla metastaz ya da uzak lenf düğümlerine metastaz	Kan yoluyla metastaz ya da uzak lenf düğümlerine metastaz	Kan yoluyla yayılım
5	İki tarafı tutulum (aynca her 2 böbrek için yerel evreleme)	İki tarafı tutulum (aynca her 2 böbrek için yerel evreleme)	İki tarafı tutulum (aynca her 2 böbrek için yerel evreleme)

Prognoz

Prognozu tüm solid tümörler içinde en iyi olanı Wilms tümörüdür. Tüm olgularda %85 sağkalım vardır.

KAYNAKLAR

1. Gough DCS. Wilms Tumor. In Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE. Pediatric Urology. WB Saunders Company: Philadelphia, 2001;875-884.
2. Ritchey M. Pediatric Urologic Oncology. In Walsh PC, Retz AB, Vaughan ED, Wein AJ. Campbell's Urology. 8th Edition. Philadelphia: Saunders, Vol. 3, 2002;2481.
3. Gurney JG, Bondy ML. Epidemiology of childhood cancer. In: Pizzo PA, Poplack DG: Principles and Practice of Pediatric Oncology. 5th Edition. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2006;1-13.
4. Ehrlich PF, Schamberger RC. Wilms Tumor. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldame A. Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia: Saunders/Elsevier, 2012;423-440.
5. Ehrlich P, Shamberger RC. Renal Tumors. In: Holcomb GW, Murphy JP, St Peter SD. Holcoms and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Elsevier: Philadelphia, 2020;986-1009.

ÇOCUKLUK ÇAĞI SOLİD TÜMÖRLERİ

2. NÖROBLASTOM

Op. Dr. Cengiz Gül, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

NÖROBLASTOM

Giriş ve Tanım

Nöral krest hücrelerinden, sempatik sinir sistemi ganglionlarını oluşturan sempatoganglionlardan ve adrenal medulladan gelişen tümörlere nöroblastom denir.

Nöroblastom, adrenal medulladan veya boyundan pelvise kadar herhangi bir düzeydeki paravertebral sempatik ganglionlardan kaynaklanabilmektedir. Etiyolojisi bilinmemektedir. Çoğunlukla sporadiktir. Nadiren familial olgular tanımlanmıştır (%1-2). Sıklıkla multipl primer tümörler şeklindedir.

Tümörün Yerleşim Yeri; adrenal medulla %50-60, retroperitoneal %20, posterior mediastenium %10, pelvis %2-6 ve boyun %2'dur. Genellikle ilk başvuru anında %62-70 oranında çocuklarda metastatik hastalık vardır.

Epidemioloji

Çocuklarda en sık ektrakraniyal solid tümördür. Çocukluk çağı kanserlerinin %6-10'unu oluşturur. Görülme sıklığı 7.000 canlı doğumda 1'dir. Yaygınlığı ise 15 yaş altı çocuklarda yıllık milyonda 10,54'tür. Erkek/kız görülme oranı 1,3/1 olup erkeklerde bir miktar daha fazla görülür. Olguların %37'si süt çocuğu döneminde, %90'ı ilk 5 yaş içinde tanı almaktadır.

Etiyopatoloji/Etiyopatogenez

Nöroblastom hastalığı sempatik sinir sistemindeki ilkel hücrelerin bazılarının dejenerasyona (değişime) uğrayarak habişleşmesi sebebiyle oluşur. Bu henüz olgunlaşmamış (embriyonal) sinir hücrelerinin hatalı gelişmesi, muhtemelen henüz bebek doğmadan başlamaktadır.

Bunun sebepleri kromozom değişiklikleri ve/veya hatalı gen regülasyonu olabilir.

En güncel bilimsel araştırmalara göre hastaların çoğunluğunda bu hastalığın kalıtsal olmadığı anlaşılmaktadır. Öte yandan bireylerinde nöroblastomlara sıkça rastlanan aileler de bulunmaktadır, ama bunların oranı tüm nöroblastom hastalarının %1'inden azdır.

Dış etkenlerin, (örneğin; çevresel faktörlerin, ebeveynlerin mesleki yüklerinin, ilaç kullanımının, hamilelik döneminde sigara veya alkol kullanımı gibi) hastalığın oluşmasında bir rol oynayıp oynamadığı konusu bugüne kadar netlik kazanmamıştır.

Ailevi nöroblastomun ana nedeni anaplastik lenfoma kinaz geni mutasyonudur. Bu gen, hücre sinyal iletiminde ve hücre çoğalmasında etkilidir. Sporadik olgularda da %6-10 mutasyona uğrar. Ailevi nöroblastom ender olarak *PHOX2B* geni mutasyonu ile ilişkilidir. Nöroblastom olgularında yapılan genom çalışmalarında *PTPN11* (%2,9), *ATRX* (%2,5), *Nmyc* (%1,7), *NRAS* (%0,8) gibi yineleyen gen mutasyonları da saptanmıştır.

Patoloji

Nöroblastom doğrudan çevre yapılarına ilerleyebilir, lenf ya da kan yoluyla yayılabilir. Bölgesel ve uzak lenf düğümleri, karaciğer, deri, kemik iliği ve uzun kemikler, kafa kemikleri, omurga, pelvis ve kaburga kemiklerine yayılım görülür.

Nöroblastom çocukluk çağının "küçük, mavi, yuvarlak hücreli tümör"lerinden (Lösemi, Ewing Sarkomu, NHL, Rabdomyosarkom, Medulloblastom, Retinablastom ve Primitiv Nöro-Ektodermal Tümör-PNET) biridir. Makroskopik olarak yumuşaktır. Nekrotik ve hemorajik alanlar vardır. Nörofibriler çekirdek etrafında nöroblastların oluşturduğu bir halka olan "Rozet Formasyonu" karakteristik bir bulgudur. Ancak her olguda görülmez.

Histopatolojik olarak; SHIMADA sınıflandırmasında; stromanın varlığı, nöroblastom hücrelerinin diferansiyasyon derecesi ve nükleer morfoloji (mitozis ve karyoreksis) ortaya konulur.

Klinik

Nöroblastomlu hastaların hastalığa özgü hastalık semptomları yoktur. Tümöre çoğunlukla örneğin çocuk doktorunda bir rutin muayenede veya diğer sebeplerle yapılan bir ultrason veya röntgen tetkiki sırasında şans eseri rastlanılmaktadır. Şikayetler çoğu zaman ancak tümör ileri derecede büyüdükten, metastaz oluşturduktan veya çevredeki organ ve dokulara olumsuz etkiler başladıktan sonra görülür.

Nöroblastom hastalık belirtileri çok çeşitlidir; bunlar tümörün veya metastazların bulunduğu yerlere bağlı olarak değişmektedir. Elle dokunarak farkedilebilen tümörler ve

metastazlar hastalığın ilk belirtileri olabilir. Bazı çocuklarda karında veya boyunda bir şişkinlik göze çarpar. Böbrek üstü bezleri veya karın içindeki tümörler idrar yollarına bası yapabilir ve bundan dolayı idrar birikmesine neden olabilirler. Şayet tümör göğüs boşluğunda ise, akciğere oluşan basıdan dolayı hasta nefes alıp vermekte zorlanabilir. Omurgaya yakın tümörler omurga kanalının içine doğru büyüyebilir ve felç belirtilerine sebep olabilirler.

Karında kitle (%50-75) ve karın ağrısı mevcuttur. Kitle sert, nodüler, genellikle karın orta çizgisinden karşıya taşan, hareketsiz bir kitledir. Kilo kaybı, anemi (kemik iliği tutulumu), ateş, hipertansiyon (renal arter basısı veya gerilmesi), yüzde kızarıklık (flushing), terleme görülür. Deri altı nodülleri, süt çocuklarında görülen, ağrısız mavimsi renkli metastatik dokulardır.

Solunum sıkıntısı, mediasten yerleşimli nöroblastomlarda görülür. Paralizi ve paraparezi tümörün omurga açıklığından ilerleyerek, omuriliği dura dışından sıkıştırması sonucu ortaya çıkar.

Proptozis ve iki taraflı periorbital ekimoz (rakun gözü), göz küresi arkasına orbita kemiklerine metastaz sonucu ortaya çıkar. Horner sendromu stellat ganglionun etkilenmesi sonucu, tek taraflı olarak ortaya çıkar. Etkilenen tarafta miyozis, pitozis, enoftalmus, anhidrozis ve iriste heterokromi görülebilir.

İshal, vazoaaktif intestinal polipeptid salgılaması sonucu veya intestinal lenfanjiyektazi nedeniyle oluşan protein kaybettiren enteropati sonucu gelişebilmektedir.

Kemik ağrısı (kemik korteksine metastazlar) ve mesane ve anal sfinkter disfonksiyonu (pelvik tümör basısına bağlı) görülebilir. Opsomyoklonus sendromu (%2-4) hızlı göz hareketleri (opsoklonus), ataksi ve miyoklonik sıçramalar. Tümöre karşı gelişen antikörlerin serebellar ve nöral hücrelerle çapraz reaksiyon vermesi sorumlu tutulmaktadır. Genellikle iyi biyolojik özelliklere sahip tümörlerle birlikte dir.

Radyoloji

- Akciğer grafisi,
- Batın grafisi (%50'den fazla distrofik kalsifikasyonlar görülür),
- Uzun kemik grafileri (metastatik tutulum açısından litik alanlar),
- Batın ultrasonu (US) ile diagnostik bir görüntüsü yoktur. Genellikle kalsifikasyon ve nekroz alanlarına sahip mixed eko paterni görülür. Kistik veya solid kitle ayrımı yapılır. Doppler US ile tümör kapsülü ve tümör içi kanlanma, büyük damar komşulukları gösterilir.
- Bilgisayarlı tomografi (BT): Kontrastlı BT ile kitlenin boyut ve komşulukları net olarak ortaya konulur (Resim 1).
- Spinal manyetik rezonans görüntüleme (sinir sistemine uzanımı),

- Tc-99-difosfonat kemik sintigrafisi; osteolitik metastatik lezyonların araştırılmasında çok önemlidir.
- I131-Metaiodobenzilguanidin (MIBG) Sintigrafisi: Ana tümör ve varsa metastazlarını görüntüleme için kullanılır. Olguların %10'unda tümör dokusu MIBG tutmayabilir. Bu nedenle tanıda kemik metastazlarının araştırılmasında mutlaka Tc-99 kemik sintigrafisi ile MIBG birlikte çekilmelidir.

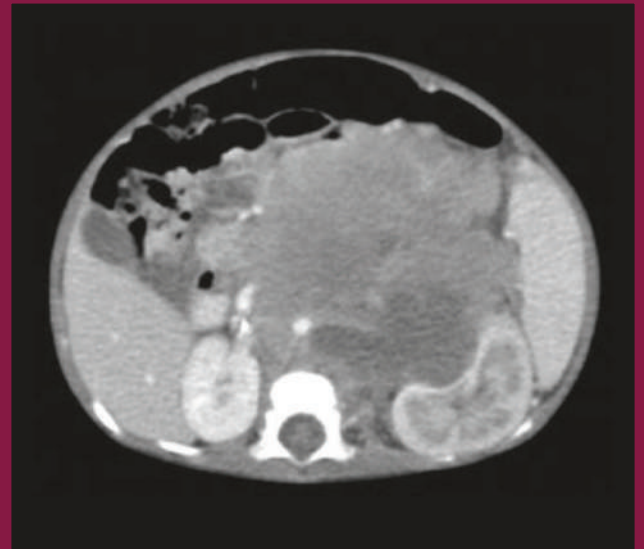
Laboratuvar

- Tam kan sayımı,
- Kan sedimentasyon hızı; yükselmiştir.
- İdrar incelemesi,
- Biyokimya,
- Nöron spesifik enolaz (1-100 ng/mL) >100 ng/mL,
- Alfa fetoprotein, beta-human koryo gonadotropik hormon genellikle normal; karsinoembriyonik antijen yüksek olabilir,
- LDH >1500 u/L,
- Ferritin (0-150 ng/mL) >150 ng/mL,
- İdrar VMA (farklılaşmış) ve HVA düzeyleri (farklılaşmamış) (%95) (feniletanolamin- N-metiltransferaz" olmadığından),
- Kemik iliği aspirasyonunda rozet formasyonu görülmesi nöroblastom için tipiktir.

Ayırıcı Tanı

Nöroblastom feokromastoma veya Wilms tümörü ile karışabilir. Diğer lokalizasyondaki tümörler ise bu bölgelerin değer maligniteleri ve lenfadenopatileri ile karışabilmektedir.

Tanının kanıtlanması prensip olarak ancak tümörlü



Resim 1. Nöroblastomlu bir olguda böbreği deplase eden orta hattı geçen nöroblastom kitesinin BT görüntüsü

BT: Bilgisayarlı tomografi

dokudan örnek alıp bunun patolojik mikroskop altında histolojik incelenmesi ile mümkün olabilir. Tümörlü dokudan örnek alınması genellikle cerrahi girişimle gerçekleştirilir.

Tedavi

Cerrahi eksizyon, kemoterapi ve radyoterapi şeklinde özetlenebilir. Kemoterapi, Uluslararası Nöroblastom Evreleme Sistemi evrelemesine göre yapılır (Tablo 1).

Tablo 1. Uluslararası Nöroblastom Evreleme Sistemi (INSS) Evrelemesi

Hastalık evreleri	Tanım
Evre 1	Tamamen çıkarılmış tümör + Tümör köken aldığı organa sınırlı, mikroskopik tümör artışı olabilir/olmayabilir. İpsi ve kontralateral lenf nodu tutulumu yok.
Evre 2a	Tamamen çıkarılmamış unilateral tümör + Hastalık omurga çizgisinde vücudun sadece bir yarımında (orta hattı geçmemiş) İpsi ve kontralateral lenf nodu tutulumu yok.
Evre 2b	Tamamen çıkarılmış veya çıkarılmamış unilateral tümör: Hastalık omurga çizgisinde vücudun sadece bir yarımında (orta hattı geçmemiş). Tümör komşuluğunda ipsilateral lenf nodu tutulum var, kontralateral lenf nodu tutulumu yok.
Evre 3	Orta hattı aşan veya tamamen çıkarılmamış tümör. Ipsilateral ve kontralateral lenf nodu tutulumu var.
Evre 4	Yaygın hastalık; uzak metastaz var (örneğin kemik iliği, kemik, karaciğer, cilt, çıkarılan lenf bezleri ve/veya diğer organlar)
Evre 4 S	Evre 1 veya 2 gibi lokalize primer tümör. Sadece süt çocukluğu döneminde (yeni kriterlere göre sadece 18 ay altındaki bebekler) sadece deri, karaciğer ve/veya kemik iliğinde metastaz var. Tümör hücreleri %10'dan azdır.

Prognoz

Bir nöroblastom hastasının iyileşip iyileşmeyeceği konusunda bir şey söylemek çok zordur ve hastadan hastaya değişkenlik göstermektedir. Bu konuda hastalığın evresi, tümörün saldırganlığı ve hastanın yaşı gibi faktörler rol oynamaktadır. Nöroblastom hastalığı 4S evresindeki çocuklarda, genellikle

bölgesel sınırlı tümörlerde ve daha küçük çocuklarda iyi bir prognoz mümkün olabilmektedir. Metastaz oluşturmuş nöroblastomlu 4. hastalık evresindeki büyük çocuklarda ise iyileşme beklentileri, uygulanan yoğun tedaviye rağmen halen olumsuzdur.

Alınan dokuda yapılacak moleküler genetik incelemeler tümörün habaseti ile ilgili bilgi verir. Tümördeki DNA içinde saptanan bazı mutasyonlar, örneğin; MYC-N amplifikasyonu veya 1p delesyonu, hastalık prognozu konusunda olumsuz gidiş anlamına gelebilir. Öte yandan burada sözü edilen değişikliklerin görülmemesi veya diğer mutasyonlar, olumlu prognoz anlamına gelebilmektedir. İşte bu konularda kesin bir sonuca varabilmek için, moleküler genetik incelemelerin yapılması büyük önem taşımaktadır.

- N-myc proto-onkogen (2p24): Kopya sayısı arttıkça gen ekspresyonu artmaktadır (10'dan fazla olması kötü prognoz).
- Diploid DNA: Kötü prognoz işaretidir. Hiperdiploidi: İyi prognoz işaretidir.
- 1p'nin delesyonu: Tanı anında %25-35 oranında gözüktür, kötü prognoz işaretidir.
- 11p delesyonu: Tanıda olguların %35'inde vardır. Kötü prognoz işaretidir.
- Trk - A,B,C: Nörotrofin reseptörü, hücrelerin diferasyonunu sağlar. A↑: İyi prognoz, B,C↑: Kötü prognoz işaretidir.

KAYNAKLAR

1. Rich BS, La Quaglia MP. Neuroblastoma. In: Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A (eds). Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, PA: Saunders/Elsevier; 2012; p. 441-458.
2. Davidoff AM. Neuroblastoma. In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA (eds). Principles and Practice of Pediatric Surgery, Lippincott & Williams & Wilkins, Philadelphia; 2005; p. 571-593.
3. Brodeur GM, Maris JM. Neuroblastoma. In: Pizzo P, Poplack DG (eds). Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2006; p. 933.
4. Black CT, Haase GM. Neuroblastoma and other adrenal tumor. In: Carachi R, Azmy AF, Grosfeld JL (eds). The surgery of childhood tumor. Arnold, London; 1999; p. 140-177.

ÇOCUKLUK ÇAĞI SOLİD TÜMÖRLERİ

3. SAKROKOKSİGEAL TERATOM

Op. Dr. Cengiz Gül, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Eski Yunanca'da teratos (dev) ve onkoma (şişlik) kelimelerinden köken alır. En sıklıkla sakrokoksigeal bölge olmak üzere vücudun tüm bölgelerinde görülebilmektedir.

Sakrokoksigeal teratom: Babil papirüslerinde dahi geçmektedir (4.000 yıl önce). Stanley (1841), konjenital pelvik tümör olarak; Virchow (1884) "yumuşak kuyruk" olarak adlandırmıştır.

Birçok tümör deri elementleri, nöral dokular, diş, yağ, kıkırdak, normal ganglion hücreli intestinal mukozaya içerirler. Bu dokular genellikle disorganize şekilde yerleşirler. Bazen oldukça organize dokular içeren (ince barsak, ekstremiteler ve hatta çalışan kalp) tümöre fetiform teratom adı verilir. Eğer kitle vertebra veya notokord içeriyor ve yüksek derecede organize yapı varsa buna fetus in fetu adı verilir. Doğumda malignansi çok nadirdir, ancak yaş ve inkomplet rezeksiyon ile bu risk artar.

EPİDEMİYOLOJİ

Yenidoğanın en sık görülen gonad dışı tümörü sakrokoksigeal teratomdur. Çocukluk çağı teratomlarının %70'ini oluşturur. İnsidansı ise 35.000-40.000 canlı doğumda 1'dir. Erkek/kız oranı 1/3'tür. Genellikle antenatal dönemde ya da postnatal dönemde sakral bölgede şişlik tanısı alır.

ETİYOLOGENEZ

Totipotent primordial germ hücrelerinden gelişir. Her ne kadar teratomlar embriyonik üç tabakadan (endodermal, mezodermal, ektodermal tabakaları) köken alan tümörler olarak tanımlansa da günümüzde monodermal tipleri de içeren sınıflandırmalar yapılmaktadır.

PATOLOJİ

Yerleşim yerlerine göre görülme sıklığı şöyledir: Sakrokoksigeal %47,2, over %27,1, beyin/CNS %3,6, göğüs %5,1, farenks %2,2, servikal %4,5, pelvik %0,8, retroperitoneal %4,0, diğer %1. Sakrokoksigeal teratomların sınıflandırmasında Altman sınıflandırması kullanılmaktadır:

- Tip 1: Tamamen pelvis ve sakrum dışına yerleşimli tümör, %45.
- Tip 2: Yarı yarıya sakrum dışı ve pelvis içine yerleşimli tümör, %39.
- Tip 3: Çoğunluğu pelvis içine yerleşimli tümör, %9.
- Tip 4: Tamamı presakral yerleşimli tümördür, %10.

RADYOLOJİ

Prenatal ultrasonografi (US), Doppler US ile anne karnında polihidramnios olan bebeklerde baş-boyun bölgesi, toraks veya batin içi ya da sakrokoksigeal teratom açısından detaylı tarama yapılır. Tanı konulan olgularda doğum öncesi yapılan Fetal manyetik rezonans görüntüleme (MRG); doğum sonrası erken dönemde opere edilen olgularda kitlenin hayati organlarla ilişkisini ortaya koyar.

Direkt Grafi: Tümör içindeki kalsifikasyon veya kemik oluşumları gösterilebilir. Diş, kod, falanx ya da vertebra gibi kemik oluşumları teratom için spesifiktir.

US, Doppler US ile kitle boyutları komşu organlar ile ilişkisi gösterilir. Ayrıca tümör basısına bağlı olarak gelişebilecek hidroüreteronefroz, mesane itilmesi, ya da basıya bağlı hidrometrokolpos gibi durumları bize gösterebilir.

Tümör yerleşim yerine ilerleyen yaşlarda semptomatik olan olgularda bilgisayarlı tomografi veya MRG yöntemleri ile kitlenin yapısı ve komşulukları ortaya konulmalıdır.

LABORATUVAR

Teratomun biyolojik belirteçleri alfa fetoprotein ve beta human koryonik gonadotropindir.

Alfa-Feto Protein (AFP): Bir alfa-globülinidir. AFP'nin esas kaynağı fetal karaciğerdir. Endodermal sinüs tümörlerinde ve embriyonel karsinomda AFP yüksektir. AFP düzeylerinin izlenmesi rezeksiyonun yeterliliği açısından önem taşır. Aynı zamanda erken tümör rekürrensini saptanmasında faydalıdır. AFP başka hastalıklarda da yükselebilir: Hepatik malignansiler, hipotiroidizm, ataxia telengectasia, gastrointestinal malignansiler, ve herediter tirozinemi. Yarılama ömrü 5-7 gündür.

Beta Human Korionik Gonadotropin (B-Hcg): Trofoblastik elementler içeren germ hücreli tümörlerde (koriokarsinom) saptanır. Ayrıca bazı testiküler tümörler, hepatoma, hepatoblastom ve pineal bezin germinomunda beta-HCG saptanabilir. Yarılanma ömrü 45 dakika olduğundan, tümör rezeksiyonundan hemen sonra hızlıca kaybolması gerekir. Nadiren de karsinoembriyonik antijen bir marker olabilir.

KLİNİK

Klinik bulgular tümörün lokalizasyonuna göre değişmektedir. Yenidoğanların en sık görülen tümörü olması sebebiyle sakrokoksigeal teratomun klinik bulguları: Kitle (sakral-presakral), konstipasyon, sık idrara çıkma, alt ekstremitelerde zayıflık, (çok büyük kitlelerde) yüksek debili kalp yetmezliği, anemi görülebilir. Prenatal dönemde polihidroamnios, plasentomegali, hidrops fetalis, preterm doğum görülebilir. Tümör rüptürüne bağlı kanama (en sık) nedeniyle mortalite ve morbitidesi yüksektir.

Eşlik Eden Anomaliler: İmperfore anüs, sakral kemik defekti, uterus veya vajen duplikasyonları veya anomalileri, spina bifida, meningomyelosel sıklıkla sakrokoksigeal teratoma eşlik edebilir. Presacral kitle, sakral deformite ve anorektal malformasyonların bir arada görülmesine curarino triadı da denilir.

Gonadal teratomlardan testis teratomları yenidoğan döneminde, over teratomları ise genellikle adölesan döneminde semptomatik olurlar. Kitle dolgunluk hisisi, ağrı ile kendini belli edebilir, bazen tubaovarian torsiyona yol açabilir.

AYIRICI TANI

1. AFP yüksekliği yapan diğer malignensiler, hipotiroidizm, ataxia telangiectasia, gastrointestinal malignensiler, ve herediter tirozinemiden ayırt edilmelidir.
2. Beta-HCG yüksekliği yapan bazı testiküler tümörler, hepatoma, hepatoblastom ve pineal bezin germinomundan ayırt edilmelidir.
3. Sakrokoksigeal teratomlar; nörojenik tümör, dermoid kist, anjiyoma, lipom, meningomyeloselden ayırt edilmelidir.

TEDAVİ

Erken cerrahi eksizyon iyi prognoza sahiptir, %90 iyi seyirlidir. Gecikmiş olgularda malignite oranı artmaktadır. Sakrokoksigeal teratomlu olgularda cerrahi sırasında nüksü ve malign dönüşümü önlemek için kitle ile birlikte koksiks çıkartılmalıdır. Kemoterapi ve radyoterapi malign olgularda kullanılır. AFP düzeyi, rektal tuşe, pelvik ultrason ile adölesan döneme kadar takip edilir.

PROGNOZ

Teratom olgularında prognoz yaş, kitle lokalizasyonu, tümörün maturite derecesi, kitlenin komplet eksizyonu (sakrokoksigeal teratomda koksiks eksizyonu ile birlikte eksizyonu) ile ilişkilidir. Cerrahi sonrası ilk 3 yılda rekürrens görülebilir (%11). Malignite; ilk 2 aylıkken tanı alanlarda %7-10, ikinci aydan sonra erkeklerde %66, kızlarda ise %40'tır.



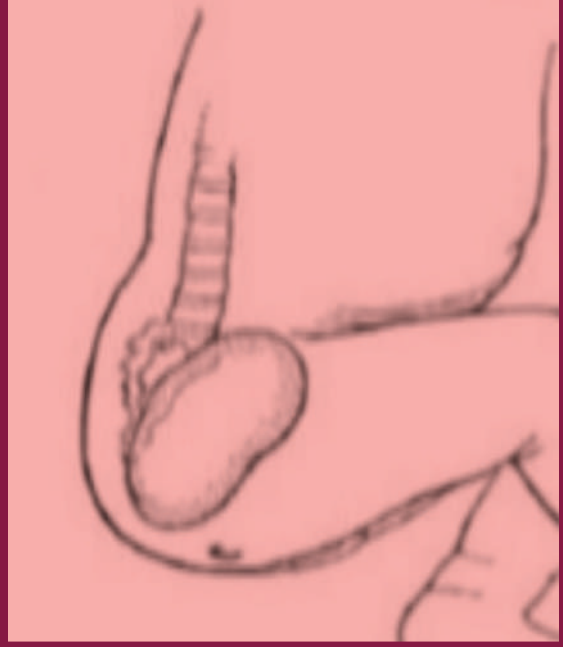
Şekil 1. Tip 1 sakrokoksigeal teratom



Şekil 2. Tip 2 sakrokoksigeal teratom



Şekil 3. Tip 3 sakrokoksigel teratom



Şekil 4. Tip 4 sakrokoksigel teratom



Resim 1. Dev bir sakrokoksigel teratom (Tip 2) izlenmektedir.



Resim 2. Üstteki dev sakrokoksigel teratomun koksiks ile birlikte çıkarılması sonrası anüs ve insizyonun görünümü

KAYNAKLAR

1. Frederick JR. Teratomas and other Germ cell Tumor. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier, 2012;507-516.
2. Lal DR, La Quaglia MP. Rabdomyosarkoma and nonrabdomyomatous sarkomas. In Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA. Principles and Practice of Pediatric Surgery, Philadelphia, Lippincott & Williams & Wilkins, 2005;595-613.
3. Hays DM. Rhabdomyosarkoma. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neil JA and Row MI. Pediatric Surgery, Chicago, Year Book Medical Publishers, 1986;276-283.

İNMEMİŞ TESTİS (KLİNİK SEMPTOM/BULGU/DURUM)

Op. Dr. Şefik Çaman, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

İnmemiş testis (kriptorşidizm), normal fizyolojik inişinin tamamlanamaması sonucunda testisin skrotuma inmemesi halidir, skrotum boştur. İnmemiş testis, fiziki muayenede testis dokusunun skrotum dışındaki olası lokalizasyonlarında palpe edilebilme durumuna göre palpable ve non-palpable olarak ikiye ayrılır. Her iki durumda da skrotum boştur. Tek taraflı olabildiği gibi iki taraflı inmemiş testis olabilir.

EPİDEMİYOLOJİ

Epidemiyolojik çalışmaların en çok referans alınanı, hiç kuşkusuz Scorer'ın 1950 Londra'sında yürüttüğü 3.000'den fazla bebeğin tanı koyulup takip edildiği çalışmadır. Bu çalışmada term yenidoğanlarda %2,7 oranında, 2.500 gramdan düşük doğanlarda %21 oranında; üçüncü aysonunda %0,8 kriptorşidizm sıklığı verilmiştir. Bu oranlar askerler arasında yapılan insidans rakamlarıyla, yani erişkinlerle, uyum göstermektedir ve yıllardır çocuk ürolojisi kitap ve makalelerinde referans değerler olarak kullanılmışlardır. Ancak 1970 ve 1980 yıllarında yapılan çalışmalarda inmemiş testis sıklığının neredeyse iki kat artış gösterdiği belirtilmiştir. İngiltere'de, 4 yıllık bir süreçte, 7.400 çocuğu kapsayarak yapılan bir kohortta, inmemiş testis sıklığı doğumda %4,9, üçüncü ayda %1,5 olarak verilmiştir. Bu artışın 2.500 gram eşik değer alındığında 4 kata kadar varması dikkat çekicidir. Benzer artışların farklı ülkelerden gelen çalışmalarla da desteklendiği bu dönemde, bu artışın çevresel etkiler ve kimyasalların hormonlar üzerine etkileri sebebiyle olabileceği öne sürülmüştür.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Intrauterin 7-8 haftada her iki cinste gonadlar abdominal yerleşimlidir ve böbreklerin hemen altında bulunurlar. Bu dönemde indiferansiye gonada üst polünden kraniyal süspansör ligament, alt polünden ise gubernakulum tutunur. Gubernakulumun distal ucu karın ön duvarında inguinal bölgeye gömülüdür. İndiferansiye gonad, Y kromozomunun kısa kolundaki SRY geninin etkisiyle testis olarak farklılaşmaya başlar. Testisin inişinin ilk aşaması olan intraabdominal fazda

(8-15 hafta) testosteron etkisiyle kraniyal süspansör ligament geriler. Aynı dönemde, mülleryan inhibe edici faktör ve insülin benzeri faktör 3 (INSL3) aktivitesi ile gubernakulum gelişir. Bu aşamada testis retroperitoneal alandan inguinal kanal girişine ulaşır. İnguinoskrotal fazda ise (25-35 hafta) gubernakulum skrotuma doğru göç eder; muhtemelen genitofemoral sinirden salınan kalsitonin geni ilişkili peptid (CGRP) ve intraabdominal basıncın da etkisiyle genellikle intrauterin 35. haftada testisin skrotuma inişi tamamlanır.

İnmemiş testisin oluşumunda, testisin veya gubernakulumun intrinsik anormallikler, hormonal faktörler, intraabdominal basınç yetersizliği ve inişi engelleyebilecek mekanik sebeplerin etkili olduğu düşünülse de, bir çoğunda etiyolojik bir faktör gösterilememektedir.

İnmemiş testisin etiyolojisi henüz büyük oranda anlaşılabilmiş değildir. Son yıllarda yapılan çalışmalar genetik faktörlerin rolü olduğunu ortaya koymakla beraber, özellikle endokrin bozucuların rol oynadığı çevresel faktörlerin de artan insidansa katkıda bulunduğu kanıtlanmıştır. Kromozomal veya gelişimsel anomalilere bağlı ortaya çıkan sendromların bir komponenti olarak inmemiş testisin görülmesi inmemiş testis olgularının küçük bir kısmını oluşturur ve olguların çoğunluğu ise izole inmemiş testis olarak karşımıza çıkar.

Etiyolojik açıdan son 60 yılda belki de değişmeyen en önemli bulgu, inmemiş testisin preterm, düşük doğum tartılı 2.500 gram altında ve gestasyon yaşına göre küçük SGA bebeklerde daha sık görülmesidir. Riskin artmasının sebebi doğumun erken olmasıdır, bu çocukların çoğunda testisin normal iniş zamanı olan 36. haftaya geldiğinde normal pozisyonuna inmiş olduğu gözlenir. Postpartum 3. ay kontrollerinde en fazla düzelme de düşük doğum tartılı ve SGA'lı hasta grubunda gözlenmektedir. Tekil gebeliklerde doğum kilosu ve pretermlik prevalansı etkilerken, ikiz gebeliklerde herhangi bir etkisinin olmaması enteresandır.

Testisin inişinin kısmen fetal testis tarafından salgılanan testosteron etkisinde olduğu düşünülmektedir. Fetal yaşamda en önemli testesteron kaynağı, plasenta tarafından salgılanan hCG'dir. Doğum tartısı 2.500 gramdan az olan tekil bebeklerde, kriptorşidizmle düşük plasenta ağırlığı arasında doğru bir orantı olduğu gösterilmiştir. İkiz gebeliklerde düşük doğum tartısının ve prematüritenin daha sık görülmesine rağmen inmemiş testis

sıklığında bir farklılık olmaması, ikizlerde plasenta ağırlığının tekillere kıyasla daha fazla olmasının koruyucu etkisiyle açıklanabilir. Bunların dışında, kronik alkol kullanımı ve sigara gibi anneye bağlı bazı faktörlerin de inmemiş testis görülme sıklığını artırdığını gösteren münferit yayınlar vardır.

İnmemiş testisle birlikte başka bazı genital bozuklukların da sık görülmesi, bunların ortak bir etiolojiye sahip olup olmadıkları sorusunu akla getirmektedir. Genetik ya da çevresel faktörlerin sebep olduğu Leydig hücre disfonksiyonunun, hem kriptorşidizme hem de hipospadiasa sebep olabileceği öne sürülmüştür. Çevresel faktörler ve özellikle endokrin yapıyı bozan kimyasallarla yapılmış birçok çalışma vardır. Özellikle bahçecilikte kullanılan tarım ilaçları, dietilstilbestrole, plastik ham maddelerinden ftalat türevleri, polibromine difenil eterin de gibi bazı kimyasalların yalnızca kriptorşidin de değil, hipospadias gibi başka bozuklukların da görülme sıklığını artırdıkları düşünülmektedir.

INSL3 ve *GREAT* genlerinden herhangi birinin inaktive edilmesi durumunda, gubernakulumun gelişmediği ve testislerin yüksek abdominal pozisyonda kaldıkları gösterilmiştir. Gerek *INSL3* hormonunu, gerekse *GREAT* reseptörünü kodlayan genlerin mutasyon analizleri sonucunda, kontrol gruplarından farklı olarak kriptorşidizme yol açabilecek yaklaşık 10 adet mutasyon tespit edilebilmiştir.

Testisin inguinokrotal inişinin ağırlıklı olarak androjenlerin etkisi altında olduğu düşünülmektedir. Androjen reseptör geninde kriptorşidiye yol açan nokta mutasyonları son derece azdır. Ancak bazı münferit inmemiş testis ve hipospadias olgularında androjen geninin idaresinden sorumlu polimorfik gen segmentinin normalden uzun bulunduğu, bunun da reseptörün daha az çalışmasına sebep olabileceği bildirilmiştir. Ayrıca androjenlerin genitofemoral siniri, CGRP aracılığıyla uyararak inguinokrotal inişi kontrol ettikleri de öne sürülmektedir.

Bunlar dışında hipogonadotropik hipogonadizm, Down, Prune Belly, Prader-Willi ve Persistan Müllarian kanal sendromları da tek ya da iki taraflı inmemiş testisin görülebileceği hastalıklar arasındadır. Bunlardaki etiyolojik sebepler genetik, hormonal, anatomik veya mekanik olabilir.

PATOLOJİ

İnmemiş testis karşımıza aşağıdaki patolojik durumlar şeklinde çıkabilir ve isimlendirilmesi testisin palpe edilip edilmemesi ve testisin konumuna göre yapılır:

Palpable testis:

- Palpable inmemiş testis: Testis inguinal kanal veya yüksek skrotalde ele gelir, skrotuma indirilemez, skrotum boştur.
- Ektopik testis: Normal iniş yolu dışında penis kökü, perine, femoral, süperfisyal inguinal poş veya karşı taraf inguinokrotalde yer alır, normal skrotumuna indirilemez, skrotum boştur.

c. Retraktif testis: Skrotuma inmiş testisin kremasterik refleks ile inguinal kanala doğru yukarı çıkmasıdır. Sıcak elle muayenede skrotuma indirilebilir.

d. Asendan testis/kazanılmış inmemiş testis: Skrotuma inmiş testisin (retraktif testis, longitudinal boy uzamasına spermatik kordun uyum sağlayamaması; serebral palsili veya spastik diplejik/hemiplejik hastalarda kremasterik kas spastisitesi nedeniyle veya iatrojenik olarak) inmemiş testise haline gelmesidir.

Non-palpable testis:

- İntraabdominal testis: İnişini tamamlayamayan testis böbrek alt polü ile iç inguinal ring arasında bir mesafede kalmıştır.
- Atrofik (vanishing/nubbin) testis: Fetal gelişimi sırasında olası vasküler kaza veya torsiyon sonucunda atrofiye giden testis iniş yolu üzerinde herhangi bir seviyede kalmıştır.
- Testis agenezisi: Tek taraflı anorşi olarak da adlandırılan bu durumda testis dokusu hiç yoktur.

KLİNİK

Şikayetler doğum anından itibaren testisin skrotumda olmamasıdır; ancak bazen aileler farketmezler, ilerleyen aylarda aile hekimi veya çocuk hekimi tarafından farkedilerek tarafımıza yönlendirilirler. Boş skrotum, inguinal kanalda yerleşmiş testise bağlı şişlik, veya beraberinde kasık fıtığı olması mümkündür. Palpe edilebilen inmemiş testisin boyutu karşı testise göre genellikle daha ufak palpe edilmektedir. İntraabdominal testiste tek taraflı olanlarda hastalarda genellikle ek semptom yoktur, ancak inmemiş testis tarafta skrotum boş, skrotal kıvrımları daha düzdür, belirgin asimetri vardır. İatrojenik inmemiş testiste aynı taraf inguinal bölgede insizyon izi görülebilir. Vanishing/nubbin testislerde bazen skrotumda çok küçük bir atrofik yapı palpe edilebilir. Konjenital testis agenezisinde karşı taraf testisin boyutlarında kompensatuar artış görülebilir.

İnmemiş testis ile birlikte bifid skrotum, hipospadias veya mikropenis olamsı; her iki testisin aynı tarafta olduğu veya bir tarafta inmemiş testis diğer tarafta inguinal herni olduğu durumlarda cinsiyet gelişim bozukluğu olasılığı akıld tutulmalıdır (Resim 1).

İnmemiş testis muayenesinde tam bir genital muayene yapılmalıdır; muayene sıcak oda ortamında ebeveynlerin yanında iken çocuk sırt üstü yatarken sıcak elle yapılmalıdır.

İnspeksiyonla; penis ve skrotumun doğal görünümü, mikropenis veya penil anomali varlığı, scrotal kıvrımların gelişimi ve skrotal asimetrisinin olup olmadığı değerlendirilir. Palpasyona önce normal taraftan başlanılmalıdır. Palpasyonda testisin yeri, indirilebildiği en alt lokalizasyon, boyutu, kıvamı ve mobilitesi değerlendirilir. Normal iniş yolunda palpe edilemiyorsa ektopik yerleşim açısından penis kökü, perine, femoral bölge, inguinal bölge ve karşı taraf inguinokrotal bölge dikkatle palpe edilmelidir.

RADYOLOJİ

Palpe edilebilen inmemiş testislerde tanı için görüntüleme tetkikine gerek yoktur. Ancak ameliyat sonrası testis gelişiminin takibi açısından, testislerin ameliyat öncesi boyutlarının ölçülmesi için ultrason yapılmalıdır.

Palpe edilemeyen inmemiş testislerde ayırıcı tanı için scrotal ve batin ultrasonografi (US), bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans gibi tetkikler istenebilir. Batin US ile tek taraflı non-palpable testiste aynı tarafta renal agenezi saptanması testis agenezisini düşündürür. İki taraflı non-palpable testis olan hastalarda ise ultrason ile pelvik bölgede uterus ve gonadların araştırılması gerekir.

Fiziki muayenede testis veya atrofik testis palpe edilemeyen olgularda kesin tanı ve aynı zamanda tedavi için laparoskopi gereklidir.

LABORATUVAR

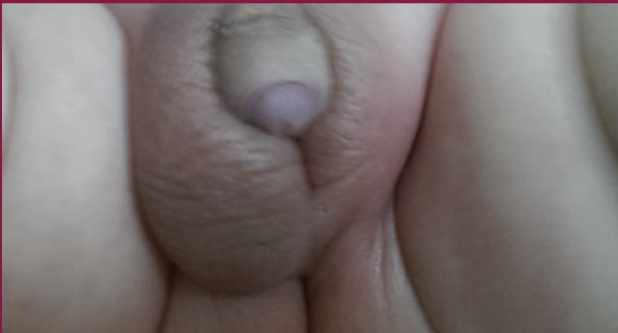
İnmemiş testise özel bir tanı testi yoktur; ancak cinsiyet gelişim bozukluğu açısından şüpheli hastalarda hormonal tetkikler ve karyotip analizi yapılmalıdır.

AYIRICI TANI

Bilateral inmiş ancak hipopilazik testis, bilateral inmemiş testis (Resim 2), inmemiş testis ile birlikte mikropenis, inmemiş testis ve hipospadias, bir tarafta inmemiş testis diğer tarafta fitik varsa cinsiyet gelişim bozuklukları açısından dikkatli olunmalıdır.

TEDAVİ

İnmemiş testisin tedavisi cerrahisidir. Orşiopeksi ile testis skrotuma indirilir ve tespit edilir (Resim 3). Operasyon yaşı 6 ay-1 yaş arasındadır.



Resim 1. Aynı zamanda cinsiyet gelişim bozukluğu olan bir olguda sol inmemiş testis (gonad)



Resim 2. Bilateral inmemiş testisli olguda skrotum kıvrımları da az gelişmiş görünmektedir.



Resim 3. Sağ inmemiş testis operasyonundan bir görünüm

PROGNOZ

İnmemiş testis, fertilitenin korunması için ve artmış testiküler %40 oranında daha fazla malignite riskinden dolayı tedavi edilmelidir. Tedavi sonrasında da malignite ihtimali devam etmektedir. Skrotal yerleşimli testislerde olası bir malignite daha erken tanı alabilmektedir. Yıllık kontrollerle testisin büyüme ve gelişimi takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Hutson JM. Undescended Testis, Torsion, and Varicocele, In Coran AG, Glick PL, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger RC, Caldamone AA, eds. Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia: Saunders/Elsevier, 2012;1003-1019.
2. Horasanlı K, Moraloğlu S. İnmemiş Testis. In Taşçı Aİ. Semptomlar ve Klinik Durumlar. Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul, 2019;527-534.
3. Bowlin PR, Lorenzo AJ. Undescended testis and Testikular Tumors, Chapter 51. In Holcomb GW, Murphy JP, St Peter SD, eds. Holcom and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Elsevier, Philadelphia, 2020:805-820.

AKUT SKROTUM, TESTİS TORSİYONU

Op. Dr. Şefik Çaman, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

AKUT SKROTUM

Giriş ve Tanım

Skrotumda ani gelişen kızarıklık, şişlik, hassasiyet ve ağrı ile ortaya çıkan klinik durumlara akut skrotum denir. İnguinoskrotal bölgede ani başlayan kızarıklık, şişlik ağrı ile kendini belli eden, yenidoğan ve adölesan dönemi başta olmak üzere her yaşta görülebilen çocuklardaki en önemli acil durumlardan biridir. Akut skrotum yapan nedenlerin başlıcaları aşağıdaki gibi sıralanabilir.

- Testis (spermatik kord) torsiyonu,
- Testis ve epididim eklerinin torsiyonları,
- Epididimitis ve orşit,
- Boğulmuş kasık fıtığı,
- Hidrozel,
- Travmatik hidrozel/hematosel ve testis laserasyonu,
- İskemik orşit,
- Alerjik skrotal ödem, idiyopatik skrotal ödem,
- Skrotumun yağ nekrozu,
- Fournier gangreni,
- Akut varikosel,
- Henoch-Schönlein purpurası,
- Testis tümörü,
- Lösemik infiltrasyon
- Skrotal apsedir.

Yukarıda belirtilen patolojilerin yanında teratomlar, yolk sac tümörleri ve rabdomyosarkomlar gibi testiküler ve paratestiküler tümörler ile lenfoma ve lösemiye bağlı testiküler infiltrasyonların da skrotumda ani gelişen kızarıklık, şişlik ve ağrıya neden olabilecekleri unutulmamalıdır.

Epidemiyoloji

Akut skrotum tablosu ile başvuran hastaların yaklaşık %30'unda testis torsiyonu görülmektedir. Çocukluk döneminde akut epididimitten sonra akut skrotumun 2. sıklıktaki nedeni testis torsiyonudur. Akut skrotumun en sık nedenleri: Appendix testis torsiyonu %40-60, testis torsiyonu %20-30, epididimit %5-15, diğer ve açıklanamayan nedenler %10'dur.

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Yukarıdaki akut skrotuma yol açan her hastalığa göre akut skrotum oluşum mekanizması farklıdır. Skrotum; ince bir deri tabakası (<3 mm) ve altındaki fasiyadan oluşur. Her bir hemiskrotum bir testis, epididim ve spermatik kord içerir. Epididim; testisin süperolateralinde yer alır ve baş-gövde-kuyruk kısımlarından oluşur. Doğumda skrotum 1,5 cm uzunluk ve 1 cm genişliktedir; 3. ayda 2 cm uzunluğunda; 6. ayda 2 cm altında, adölesanda ise 3-5 cm uzunluk ve 2-3 cm genişliktedir. Testis, tunika vaginalis içinde epididime; epididim de posteriordan skrotum duvarına tutunur. Testisin stabilizasyonu bu şekilde sağlanır.

Klinik

Akut skrotuma yol açan patolojik durumlarda skrotum derisinde ani başlayan kızarıklık ile kendini belli eder. Anamnez alınırken; olayın ayrıntılı gelişimi, kaç saattir veya gündür ağrı veya kızarıklık olduğu, ağrının o andaki şiddeti, başlangıçtaki şiddeti, ağrının yayıldığı bölge, ağrının şekli (sürekli veya aralıklı, kolik tarzda), daha önce benzer ataklar geçirdi mi, ağrının fiziksel aktivite ile ilgisi, bulantı kusma sorulmalıdır.

Fizik muayenede testisin pozisyonu, büyüklüğü ve hassasiyeti bakılmalı, diğer tarafla boyutları karşılaştırılmalı, epididim ayırt edilmeye çalışılmalıdır. İnguinal kanal ve abdomen muayene edilmeli, kremasterik refleks bakılmalıdır.

Ger sign: Skrotum tabanında torsiyona bağlı olarak çekilme olmasıdır.

Prehn belirtisi: Skrotum elevasyonu ile ağrının torsiyonda değişmemesi veya artması, epididimite azalmasıdır.

Radyoloji

Ultrasound (US), Doppler US: Power Doppler fonksiyonu, testis hacmi ve ekojeniteleri değerlendirilmeli, diğer testisle karşılaştırılmalı, epididimit, hematoma ve kitle araştırılmalıdır.

Sintigrafi ve manyetik rezonans (MR) görüntüleme: Testis perfüzyonu sintigrafi ile gösterebilir. Pahalı, zor ve zaman kaybettiricidir, ayrıca sintigrafi az da olsa radyasyon içermektedir. Ayrıca mesai dışı zamanlarda bu tetkiklere erişim pek mümkün olmadığı için rutin olarak kullanılmamaktadır.

Laboratuvar

Hemogram, C-reaktif protein, idrar tahlil ve kültürü eşlik eden iltihabi durumu göstermek açısından gereklidir. Spesifik bir laboratuvar testi yoktur.

Ayrırcı Tanı

Akut skrotuma yol açan tüm patolojiler ayrırcı tanıda yer alır ve her bir patolojinin tek tek dışlanması gereklidir.

Tedavi

Her bir akut skrotum nedeninin kendine özgü tedavisi vardır.

Prognoz

Testis torsiyonu ve testis tümörü dışındaki olgularda prognoz iyidir, testis tümörü ve testis torsiyonu sıklıkla organ kaybı ile sonuçlanmaktadır.

TESTİS TORSİYONU

Giriş ve Tanım

Testis torsiyonu en sık görülen akut skrotum sebebi olmamakla birlikte sonuçları nedeniyle en önemli olanıdır. Sağ testis saat yelkovanı yönünde (clock wise rotation), sol testis saat yelkovanının aksi yönünde (counter clock wise rotation) dönmesiyle testis torsiyonu meydana gelir. Akut skrotuma yol açan testis torsiyonu 1776'da Hunter tarafından ilk tanımlanmıştır.

Epidemiyoloji

Testis torsiyonu görülme sıklığı 1/4.000'dir. En sıklıkla neonatal ve puberte döneminde görülür. Çocukluk çağında ekstrasvajinal torsiyon siktir, erişkinlerde ise intravajinal torsiyon siktir. Testis torsiyonu sol tarafta sağa göre iki kat daha fazla görülmektedir.

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Travma, aşırı hareketlilik, pubertede testiste meydana gelen değişiklikler sonucu hızla büyüyen testisle ona uyum sağlayamayan mezenter arasındaki dengesizlik, ameliyat sırasında iatrojenik, inmemiş testis, anatomik varyasyonlar (bell-clapper deformitesi gibi) gibi nedenlerle testis torsiyonu meydana gelebilmektedir.

Patoloji

Testis, spermatik kord etrafında dönmektedir. Spermatik kord torsiyone olmakta, spermatik damarlar obstrükte olmaktadır. Eğer bu torsiyon uygun bir zaman diliminde detorsiyone edilmezse testis nekroza uğramaktadır. İntravajinal torsiyon veya ekstrasvajinal torsiyon olabilmektedir. İntravajinal torsiyonun ayrıca mezoörşial tipte testis torsiyonu da olabilmektedir (testis epididim füzyon defektli olgularda) (Şekil 1).

Radyoloji

Renkli Doppler çalışmaları tanı koyulmasında payı yüksektir. Tc-99m sintigrafisinde kan akımı azaldığından avaskularite, orşitte ise enflamasyon nedeniyle vaskülaritenin arttığı görülür. Skrotal US ile testis, sepididim ve spermatik kord genişler. Testis ekosu azalır. Homojen/ekojen striktür kabalaşması, skrotal deri kalınlaşır. Testis içinde kanama, reaktif hidrosel, pampiniform pleksus venlerinde tromboz saptanabilir. Renkli Doppler US'de ise testiste renk kodlaması yok, kanlanma yok, peritestiküler renk kodlaması hiperemik tunika vajinalis saptanabilir.

Laboratuvar

Spesifik bir bulgusu yoktur. Lökositöz genellikle yoktur.

Klinik

Başvuru süresi testis torsiyonunda kısadır (<12 saat), epididimite daha uzundur (>12 saat). Yenidoğan hariç en



Şekil 1. Ekstrasvajinal, intravajinal ve mezoörşial testis torsiyonu çizim olarak görülmektedir.

bariz bulgu skrotal ağrıdır. Ağrı şiddetlidir. Alt karın ağrısı, bulantı kusma olabilir. Torsiyone testis, dönmüş spermatik kord nedeniyle yukarı ve transvers/oblik pozisyonda olabilir. Lezyon tarafında ısı artışı yoktur. Kremasterik refleks yokluğu (L1-L2, genitofemoral sinir) testiküler torsiyonu düşündürür. Normalde skrotum altında yer alan testisin dönme sonucunda skrotum üst kısmına çıkabilmesi ve yukarı kaldırmakla testisteki ağrının artması (*Prehn belirtisi*) torsiyonu destekler; epididimite ise ağrı azalır. *Ger sign*, skrotum tabanında cille torsiyona bağlı olarak çekilme olmasıdır. Testis torsiyonunda testis hassastır, epididimite epididim hassastır. Tunika vajinalis içerisinde reaktif hidrosel ve skrotumda ödem sıklıkla eşlik edebilir.

Radyoloji

US: Testis hacmi ve ekojeniteleri değerlendirilmeli, diğer testisle karşılaştırılmalı, epididimit, hematoma ve kitle araştırılmalıdır.

Doppler US: Operatör bağımlıdır. Sensitivitesi %63,6-100, spesifitesi %97-100'dür. Pozitif prediktif değeri %100, negatif prediktif değeri %97,5'dir. Pre-pubertal hastalarda yapılması zordur. Parsiyel ve intermittan testis torsiyonu olgularında ve erken dönemde %24 yanlış vaskülarizasyon gösterir. Yüksek rezolüsyonlu Doppler US ile spermatik kordun torsiyonu direkt gösterilebilir. Sensitivitesi %97,3, spesifitesi %99'dur.

Sintigrafi: Testis perfüzyonu sintigrafi ile gösterebilir. Pahalı, zor ve zaman kaybettiricidir, ayrıca sintigrafi az da olsa radyasyon içermektedir. Ayrıca mesai dışı zamanlarda bu tetkiklere erişim pek mümkün olmadığı için rutin olarak kullanılmamaktadır. Erken müracaat etmiş olgularda gecikmeye yol açabilir ve önerilmez. Sensitivite ve spesifite US ile koreledir. Geç müraccat eden olgularda tanıda kuşku varsa adli açıdan yapılabilir.

Dinamik kontrastlı MR: Gecikmiş olgularda tanıyı netleştirmek için kullanılabilir. Sensitivite ve spesifitesi US ile koreledir.

Near-infrared spektroskopisi: Spermatik kord oksijenasyonunu gösterir. Erişkinlerde kullanılmaktadır. Çocuklarda kullanımı yaygınlaşmamıştır.

Labortuvar

Testis torsiyonuna işaret eden bir tetkik yoktur. İdrar tetkiki genellikle normaldir. Ancak normal TİT testis torsiyonu dışlamaz.

Ayırıcı Tanı

Testis torsiyonu en sık orşiepididimitle karışır. US, Doppler US ve testiküler sintigrafi ile testis torsiyonunda azalmış, orşit ve orşiepididimite ise artmış kan akımının gösterilmesi ayırıcı tanıda çok yararlı yöntemler olmakla birlikte, bu yöntemlerin uygulanması zaman alacaksa çocuğun doğrudan ameliyata alınması testisin kurtarılması açısından daha önemlidir.

Tedavi

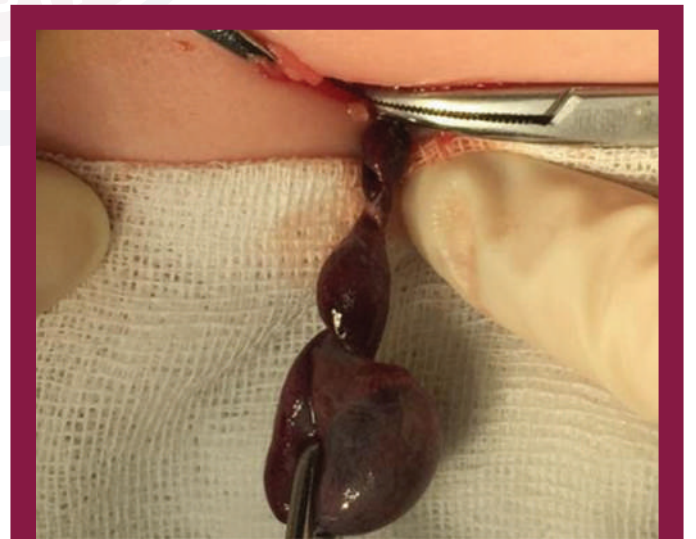
Testis torsiyon tanısında ilk tedavi cerrahi eksplorasyondur. İntravajinal torsiyonlarda skrotal, Ekstravajinal torsiyonlarında inguinal yaklaşımla eksplorasyon yapılması önerilmektedir. Ancak çocuklarda ameliyat öncesi intravajinal veya ekstravajinal torsiyon tanısını koymak genellikle mümkün olmadığından ve çocuklarda processus vajinalis 1/3 oranında kapanmamış olabileceği için inguinal yolla cerrahi yaklaşım daima tercih edilmektedir (Resim 1).

Nekroz yoksa testis detorsiyone edilir (Resim 2). *Bell clapper* deformitesinde, raphe kesisi ile karşı testise yaklaşılr; karşı testisin tunika dartosa emilmeyen dikiş ile tespit edilmesi önerilir.

Prognoz

Semptomlar başladıktan sonra ilk 6 saat içinde detorsiyone edilen testislerin %100'ü, ilk 6-12 saat içinde detorsiyone edilen testislerin %70'i, ilk 12-18 saat içinde detorsiyone edilen testislerin ise %20'si kurtarılabilmıştır.

Uzun dönemde nüks %4,5 oranında olabilmektedir. Fiksasyon şekli ve sütün materyali tartışmalıdır. Günümüzde genellikle dartos poş orşiopeksi ve non-absorbabl sütün tercih edilmektedir. Fertilite konusunda hastaların uzun takibi yapılmadığından veriler tartışmalıdır. Tek taraflı torsiyonda sperm kalitesi %20-50 azalır. Subfertilite oranı %36-39'dur. Uzun takiplerde semen analizi %5-50 oranında normaldir. En iyi sonuçlar erken (<13 saat) detorsiyonda bildirilmiştir. İskemi-reperfüzyon hasarı sorumlu tutulmaktadır.



Resim 1. Yenidoğanda inguinal kesi ile yapılan eksplorasyonda testis torsiyonu, ekstravajinal olup tam nekroz gelişmiştir. Testis alınması gerekmektedir.



Resim 2. On iki yaşında olguda skrotal kesi ile yapılan eksplorasyonda testis torsiyonu, henüz nekroz gelişmemiş olup detorsiyon yapılmıştır.

Androjen düzeyleri unilateral olgularda genellikle normaldir. Bilateral olgularda genellikle sorun vardır.

Testis kanseri, detorsiyondan 6-13 yıl sonra testis kanseri riski 3,2 kat artmaktadır.

APPENDİKS TESTİS VE APPENDİX EPİDİDİMİS TORSİYONU

Müllerien kanalın bir artığı olan bu yapı preadölesan dönemdeki çocuklarda artmış olan östrojen hormonları etkisi ile büyür ve pedikülü etrafında kolayca dönebilir. Skrotumda, testisten ayrı ancak ona yapışık 0,5-1 cm'lik ağırlı bir kitle ele gelir. Skrotum derisinden mavi bir röfle verdiği (blue dot sign: mavi nokta belirtisi) ve transilluminasyon ile görülebildiği dikkat çeker.

On iki yaş altı çocuklarda en sık akut skrotum nedenidir. Etiyolojisi tam bilinmemektedir. Kliniği testis torsiyonunu andırır. Bazen bir noktada hassasiyet alınır. *Blue dot sign* saptanabilir. Sıklıkla Doppler US'de epididimde artmış kan akımı saptanır.

Tedavi, genellikle yatak istirahati, lokal soğuk uygulama, antienflamatuvar ilaçlar yeterlidir. Fiziksel aktivite semptomları alevlendirebilir. Nadiren şiddetli semptomlar nedeniyle rezeksiyon gerekir.

Nekrotik dokunun eksize edilmesi semptomları dramatik şekilde yok eder. Ancak tanıdan emin olunan olgularda mutlaka cerrahi tedavi yapılması gerekmez. Fakat yine de akut skrotum tablosunda bir başka patolojiyi gözden kaçırmamak için cerrahi eksplorasyon yapılması daha doğru ve emniyetli bir yaklaşımdır.

EPİDİDİMİT/ORŞİEPİDİDİMİT/ORŞİT

Tanı güçlüğü nedeniyle gerçek insidansı bilinmemektedir. Görülme sıklığı; non-operatif serilerde %40-60, cerrahi serilerde %5-15'dir. Tanı güçlüğü nedeniyle gerçek insidansı bilinmemektedir. Çocuklarda akut skrotumun birinci sıradaki nedenidir (%37-65).

Etiyolojik olarak epididimit, orşiepididimitler viral veya bakteriyel olabilir. Çocuklarda viral enfeksiyonlar, erişkinlerde bakteriyel enfeksiyonlar daha sıktır. Son yıllarda Brusella orşiti de sıklıkla görülmektedir.

Semptomlar genellikle yavaş gelişir. Genellikle testis normal, epididim ise normal lokalizasyonda, hassas, büyük, sert ve ağırlı olarak ele gelmektedir. Epididim ve duktus deferens kalınlaşmış ve ağırlıdır. Skrotum ödemli, şiş ve kırmızıdır. Tunika vajinalisin irritasyonu ile sekonder hidrosel gelişebilir. Testis yukarı kaldırıldığında ağrı azalır. Bulantı kusma nadirdir. Testis fikse veya yüksek pozisyonda değildir. Epididim genişlemiş ve hassastır. Kremasterik refleks genellikle korunmuştur. İşeme semptomları bulunabilir. Bazen üretradan cerahat akıntısı da gelebilir. Hastaların %20-40'ında piyüri veya bakteriyüri bulunur. Üriner anomalisi olan hastalarda epididimit riski daha yüksektir. Postpubertal dönemde seksüel geçişli hastalıkların etken olabileceği akılda tutulmalıdır.

Skrotal Doppler US'de testis ve/veya epididimde genişleme ve artmış kan akımı gözlenebilir. Tunika albugineada kalınlaşma ve eşlik eden hidrosel bulunabilir.

Tekrarlayan orşiepididimitis ataklarında; üretra striktürü, posterior ürethral valv, mesane boynu obstrüksiyonu, Cowper kanal anomalisi ve ektopek açılımlı üreter gibi altta yatan başka ürolojik sorunlar akla gelmeli ve elektif koşullarda bu sorunları ortaya koymak için US, voiding sistouretrografi (VCUG) ve sistoskopi yapılmalıdır.

Laboratuvar tetkiki olarak idrar analizi ve kültürü yapılmalıdır. Tekrarlayan enfeksiyon varsa enfeksiyon tedavi edilir ve araştırma derinleştirilir (üriner US, VCUG, endoskopik inceleme vb.)

Tedavi için yatak istirahati önerilir; antienflamatuvar ve antibiyotik tedavisi başlanır. Antibiyotik seçimi açısından ikinci kuşak sefalosporinler uygun bir gruptur. Enfeksiyonun ağır seyrettiği hastalarda hospitalizasyon ve intravenöz antibiyotik tedavisi düşünülebilir. Enfeksiyon yeterli şekilde tedavi edilmezse; piyosel, testikuler infarkt, testikuler apse ve fulminant fasciit görülebilir.

BOĞULMUŞ KASIK FITİĞİ

Çocukluk çağındaki inguinal hernilerin en korkulan komplikasyonudur. Çocuğun yaşı ve fitiğin boyutları küçüldükçe inkarserasyon (boğulma) olasılığı o denli artmaktadır.

İnkarsasyon başladıktan sonra ilgili barsak segmentinde lenfatik ve venöz dönüş bozulur ve ödem artar. Daha sonra arteriyel dolaşımında bozulması ile barsakta iskemi, gangren, nekroz ve perforasyon gelişebilir. İnkarsere barsak segmentinin testiküler damarlara bası yapması ile, testiste de dolaşım bozukluğu ve nekroz gelişebilir.

Bu çocuklar obstrüksiyon olmasa dahi peritoneal irritasyon nedeniyle kusabilirler. ADBG`sinde inguinal kanal veya skrotum içinde gaz olduğu görülür. Redükte edilemeyen inkarsere hernilerin %70'i 11 aydan küçük çocuklarda görülür.

Boğulmuş fıtığın tedavisi öncelikle konservatif olmalıdır. Bağırsağın beslenmesinin bozulduğunu gösteren, ateş, kitlenin üzerinde kızarıklık, hassasiyet, ödem ve lökositoz gibi bulgular yoksa konservatif tedavi uygulanabilir. Redüksiyonu takiben çocuklar 24-48 saat kadar gözlem altında tutulmalıdır; inguinokrotal ödem geriledikten sonra ameliyat edilmelidir; redükte edilemiyorsa cerrahi eksplorasyon yapılmalıdır.

AKUT HİDROSEL

Gergin, hızla gelişen hidrosel tanıda belirsizliğe yol açabilir. Translüminasyon ile tanı konur. Altta yatan olası bir tümör açısından US ve Doppler US yapılmalıdır.

TRAVMATİK HİDRO/HEMATOSEL

Tekme gelmesi, düşme, uzun süre bisiklete binme vb. bağlı olarak tunika vajinalis içinde sıvı ve kan birikebilir. Testiküler travma çocuk dövme, trafik ve spor kazalarında oluşabilmektedir.

Skrotumda tunika vajinalis içinde travma sonucunda sıvı ve/veya kan birikebilir. Akut ortaya çıkması ile konjenital hidroselden, çok ağırlı olmaması ve kistik özelliği ile torsiyon ve orşiepididimitten ayırt edilir. Sıvı kendiliğinden rezorbe olacağından mecbur kalmadıkça drene edilmemelidir. Hematosel bazen testis kan akımını bozacak kadar kompartman sendromuna neden olabileceği için drenaj gerekli olabilir.

SKROTAL TRAVMA

Künt travma hematosel veya testiküler/skrotal ödeme neden olabilir. Posttravmatik torsiyon veya testis rüptürünü ortaya koymak için Doppler US yapılmalıdır. Tedavi ortaya çıkarılan patolojiye göre belirlenir. Rüptür varsa opere edilmelidir.

HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURASI VASKÜLİTİ

Genellikle deriyi, eklemleri, gastrointestinal sistemi ve böbrekleri tutan akut bir vaskülitir. Tipik döküntüleri ayırıcı

tanıda yardımcı olur ancak eşlik eden testiküler lezyonlar araştırılmalıdır. Skrotal ödem, eritem, testiküler hematom, torsiyon ve enfarkta neden olabilir. Testis ve epididim sıklıkla büyümüştür. Bulgular, testiküler torsiyonun eşlik ettiğini düşündürüyorsa acil eksplorasyon gereklidir. Genital bulgular diğer organ bulgularının önüne geçer.

Skrotal US'de bilateral reaktif hidrosel ve skrotal ödem; Doppler US'de epididimal hiperemi ve normal intratestiküler kan akımı gözlenir. Tedavi medikal izlemdir, Henoch-Schönlein purpurası tedavi edildikçe akut skrotum bulguları gerilemektedir.

İDİOPATİK SKROTAL ÖDEM

Nedeni bilinmez. Skrotumda ödem ve kızarıklık vardır. Ünilateral veya bilateral olabilir. Genellikle 2-12 yaş arasında görülür. Skrotal hassasiyet vardır, fakat testisler tutulmamıştır. Bazı olgularda ağrı olabilir. İdiyopatik skrotal ödem sadece skrotum derisini ilgilendiren, kalınlaşmış skrotum içinde testislerin ağrısız ve normal olarak palpe edilebildiği, otoimmün, alerjik ya da psikosomatik nedenli bir hastalıktır. Deri ve dartos fasiyasının masif ödemi görülebilir. Hipersensitivite reaksiyonu, eozinofili ile birlikte görülebilir. Bazan penis derisi ve prepüsyumda olaya katılabilir.

Skrotal US'de skrotal duvar kalınlaşması, Doppler US ile skrotal hipervaskülarite (çeşme işareti) görülebilir. Üç-5 gün içinde kendini sınırlar.

Ayırıcı tanısında epididimit, testis torsiyonu, hidrosel, ingüinal herni, lenfatik malformasyon akla gelmelidir.

Özel bir tedavisi yoktur, Çoğunlukla izlem yeterlidir. Oral antihistaminik ve antihistaminik solüsyonlarla kompresyon yapılabilir. Skrotal elevasyon ile birkaç gün içinde kendiliğinden düzelme gözlenir. Bezlenen çocuklarda alt temizliğinin ıslak mendil ile yapılması önerilir.

KAYNAKLAR

1. Gatti JM, Axt J. Acute Scrotum. In: Holcomb GW, Murphy JP, St Peter SD, eds. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia: Elsevier 2020;821-826.
2. Glick PL, Boulanger SC. Inguinal Hernias and Hydroceles. In: Coran AG, Glick PL, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger RC, Caldamone AA eds. Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia: Saunders/Elsevier 2012;985-1002.
3. Hutson JM. Undescended Testis, Torsion, and Varicocele. In: Coran AG, Glick PL, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger RC, Caldamone AA eds. Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia: Saunders/Elsevier 2012;1003-1019.

VARİKOSEL

Op. Dr. Şefik Çaman, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Venöz reflüye bağlı olarak pampiniform pleksusu oluşturan spermatik venlerin anormal genişlemesine varikozel denir.

EPİDEMİYOLOJİ

On yaşın altındaki çocuklarda nadiren görülen bu durum puberteye doğru giderek sıklaşır. Yapılan çalışmalarda 11-19 yaş arası adölesanlarda varikozel görülme oranının %14-20 olduğu belirtilmiştir. Sol ve sağ internal spermatik venlerin anatomik konfigürasyonları ve embriyolojik kökenlerindeki farklılıklar nedeniyle varikozel sıklıkla solda görülürken tek başına sağ tarafta görülmesi oldukça nadirdir (görülürse sekonder olabileceği akla getirilmelidir).

ETİYOLOJİ/ETİYOLOGENEZ

- Testiküler venlerde valv yokluğu ana nedenlerdendir. Ölüm sonrası otopsilerde solda %40, sağda %23 valv yokluğu saptanmıştır.
- Sol tarafta testiküler venin sağ taraftakinden uzun olması, renal vene açılması ve dik açı ile açılması.
- Sol renal venin aorta ile supereior mezenterik arter arasında sıkışması ve yüksek basınç oluşması.
- Adrenal venlerin renal vene açılması nedeni ile bezlerden gelen adrenalinin testiküler venin proksimalinde spazm yapması.
- Sigmoid kolonun testiküler vene bası olasılığı.

PATOLOJİ

Varikozel varlığının testis fonksiyonları ve spermatogenez üzerine zararlı etkileri olduğu bilinmektedir. Renal ve adrenal metabolitlerin reflüsü, hipoksi ve venöz staz, artmış prostoglandiler ve katekolamin seviyeleri, termoregülatör mekanizmanın bozulması ve etkilenen taraf hatta karşı testiste ısı artışı, testis içi perfüzyon artışı gibi nedenler sonucu testiste hasarı oluşabilir. Sertoli hücrelerde glikojen deposunun azalması, fosfolipaz aktivitesinin artması da artmış metabolik aktivitenin bir göstergesidir.

Leyding hücre hiperplazisi; daha çok erişkin varikozellerde görülür ve kötü prognoz belirtisidir (cerrahiden yarar sağlama oranı Leyding hücre hiperplazisi varlığında %40'lardan %5'lere düşer). Adölesanlarda, tübüler epitel, interstisyum ve damarlarda histopatolojik değişiklikler oluşabilir ancak Leyding hücrelerde daha çok atrofi (%70) görülür. Kapiler epitelde kalınlaşma oluşabilir.

Endokrinopati: İnfertil hastaların testis dokularında %90 testesteron seviyesi düşük bulunmuştur. Periferik LH ve testesteron seviyeleri normal olsa dahi, interstisyel testesteron seviyesinin düşük olması spermatogenez için önemli bir etkenidir. GnRH'ye aşırı LH, FSH yükselmesi yanıtı, Leyding hücre ve spermatogenezdeki bozukluğun bir belirtisi olabilir. Başlangıçta serum LH, FSH seviyeleri normal olabilir ancak zamanla artar. Sonuç olarak, ileri olgularda Sertoli-Leyding ve germinal epitel hücrelerin tümü etkilenir.

KLİNİK

Adölesan dönemde çoğunlukla asemptomatik olduğu için, varikozel sıklıkla aileler tarafından saptanır. Aileler testis kıvamında yumuşama, testis gelişiminde gerileme, hacim kaybı ve kozmetik görünümün bozulması gibi bulgularla doktora başvurur. Etkilenen çocuklarda nadiren ağrı görülebileceği bildirilmiştir.

Varikozel tanısında altın standart fizik muayenedir. Fizik muayene sıcak bir ortamda hasta ayakta ve yatarak pozisyonda iken valsalva manevralı ve manevrasız olarak yapılmalıdır. Muayene sırasına testis volümlerine özellikle dikkat edilmelidir ve etkilenen testis boyutu karşı taraf testis ile karşılaştırılmalıdır. Fizik bulgularına göre varikozel üç dereceye ayrılır:

Grade 1: Sadece valsalva manevrası sırasında saptanabilen varikozel.

Grade 2: Palpable varikozel (Valsalva manevrası olmaksızın da palpe edilebilir).

Grade 3: Görülebilir varikozel.

RADYOLOJİ

Tanı koyma amacıyla her olguda rutin olarak US ve Doppler US kullanımının yeri yoktur. Sadece ultrasonda (US) venöz reflünün

görülüşü olgular subklinik varikozel olarak sınıflandırılır. Ancak varikozelli olguların takibinde US/Doppler US ile testis volümünün değeriendirilmesi çok önemlidir. Testis volümünün 2 mL'nin altında olması ve testis volümünde karşı taraf testise göre %20'den fazla azalma saptanması hipotrofi olarak tanımlanır.

Günümüzde çok sık kullanılsa da venografi cerrahi sonrası nüks eden hastaların değeriendirilmesinde kullanılabilir.

LABORATUVAR

Testiküler hasarın belirlenmesi amacıyla LHRH stimölasyon testi uygulanabilir. Bu hastalarda histopatolojik testiküler değerişikliklere bağılı olarak LHRH stimölasyonu sonrası supranormal FSH ve LH cevapları görülür.

Varikozelin sperm parametrelerini bozduğı bilinmesine rağmen adölesan grupta spermioqram bakılması için uygun yaşın beklenmesi gerekmektedir ve bu nedenle spermioqram hastaların değeriendirilmesinde yaygın kullanılamamaktadır.

TEDAVİ

Adölesan grupta yapılan çalışmalarda varikozelin neden olduğı testiküler disfonksiyonun cerrahi ile düzelebileceğı gösterilmesine rağmen bu durumun infertilite üzerine etkisi net olarak açıklanamamıştır. Adölesan varikozel insidansının erişkinlerdekine yakın olması ve varikozeli olan erişkin hastaların %80-85'inin infertilite ile başvurmadığı göz önüne alınırsa tedaviden yarar sağlanacak popölasyonun belirlenmesi çok önemlidir.

Günümüzde, adölesan varikozel olgularında ilgili testiste hipotrofi gelişmesi cerrahi tedavi için en çok kabul gören kriter olmakla beraber kılavuzlar ışığında cerrahi tedavi endikasyonları şu şekilde sıralanabilir:

- Küçük testis ile ilişkili varikozel,

- Fertilitiyi etkileyebilecek ek testiküler bozukluk,
- Bilateral palpable varikozel,
- Sperm kalitesinde bozulma (saptanabilen adölesanlarda),
- Semptomatik varikozel.

Cerrahi tedavi internal spermatik venlerin ligasyonu veya oklüzyonu temeline dayanır. Tedavide amaç tüm internal ve eksternal spermatik ven dallarının bağlanmasıdır. Ligasyon mikroskopik inguinal (subinguinal olarak) veya laparoskopik ya da açık cerrahi ile (suprainguinal olarak) yapılabilir. Günümüzde retroperitoneal girişimler daha az kullanılmaktadır.

Cerrahi dışında internal spermatik venlerin anjiyografik olarak oklüzyonu da tanımlanmıştır. Bu yöntemin daha az invaziv olması ve genel anestezi gerektirmemesi gibi avantajları olsa da radyasyon maruziyeti göz ardı edilmemeli ve bu yaş grubunda özellikle dikkat edilmelidir. Bu yöntemle yapılan çalışmalarda başarısızlık oranları %15'lere kadar ulaşabildiğı için yeterli beceri ve deneyime sahip hekimler tarafından uygulanması esastır.

KOMPLİKASYONLAR/PROGNOZ

Uygulanan yöntem ve uygulayan cerraha göre değerişkenlik göstermekle birlikte varikozel tedavisinin önemli komplikasyonları hidrosel, testis atrofisi ve nükstür. Testiküler lenfatiklerin bağlanmasına sekonder oluşan hidrosel, varikozektominin en sık rastlanılan komplikasyonudur. Nüks oranı kaynaklara ve cerrahi tekniğe göre farklılık göstermekle beraber %0-45 arasındadır.

KAYNAKLAR

1. Hutson JM. Undescended Testis, Torsion, and Varicocele, In: Coran AG, Glick PL, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger RC, Caldamone AA. Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia: Saunders/Elsevier 2012;1003-1019.
2. Bostwick DG, Ma J. Spermatik Cord and Testicular Adnexa, Chapter 14. In: Cheng L, Maclennan GT, Bostwick DG. Urologic Surgical Pathology. 4th Edition. Philadelphia: Elsevier 2020;834-852.

ÇOCUKLARDA GENİTOÜRİNER ANOMALİLER HİPOSPADİAS-EPİSPADİAS, FİMOZİS-PARAFİMOZİS

Prof. Dr. Ali İhsan Dokucu

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi ve Ürolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

MESANE EKSTROFİSİ VE EPİSPADİAS KOMPLEKSİ

Giriş ve Tanım

Mesane Ekstrofisi ve Epispadias Kompleksi (MEEK) çocuk cerrahisi ve ürolojisinin en kompleks ve ağır doğumsal anomalilerinden biridir. Antenatal tanısı da mümkün olan bu anomali için birçok rekonstrüktif cerrahi tamirler ve olguların büyük çoğunluğunda uzun süreli takip ve tedaviler gerekecektir. Tüm tedavilere rağmen olguların önemli kısmında kalıcı sorunlar olmaktadır.

Klasik tip mesane ekstrofisinde mesanenin ve/veya üretranın anterior kısmı ve abdominal duvarın göbek altı kasları defektiftir. Pubik kemikler orta hatta birleşmemiş, geniş olarak ayrı kalmıştır. Olguların büyük kısmında izole bir patolojidir, diğer organ ve sistemler nadiren etkilenir.

Bu kompleks çeşitli şiddetlerde alt abdominal duvar ve mesane dış genitalya kapanma defekti ile karakterizedir. Bu konjenital anomali bir spektrumunu temsil eder ve içinde hafif, orta ve ağır form kapanma defektleri görülür: 1- Epispadias (en hafif formu) 2- Klasik mesane ekstrofisi (orta şiddetteki formu) 3- Kloakal ekstrofi (en şiddetli form).

Epidemiyoloji

MEEK tiplerine göre 1/30.000 ile 1/400.000 doğumda görülme sıklığına sahiptir. MEEK daha çok erkeklerde görülür (3:1); kloakal ekstrofi tipi ise daha çok kızlarda görülür.

Primer epispadias görülme sıklığı erkeklerde 1/120.000, kızlarda 1/450.000 oranında görülür. Mesane ekstrofisi görülme sıklığı 1/30.000 doğumda bir olup cloaca ekstrofiis çok daha nadirdir; 1/400.000 doğumda bir görülmektedir.

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Etiyolojisi hakkında kesinleşmiş görüş yoktur. Açıklama için farklı genetik faktörlerin rolü ileri sürülür. Bazı sendromlarla birlikte bulunsa da çoğu olgu izoledir. Henüz tek gen mutasyonları ve MEEK arasında bir bağlantı kurulamamıştır (22q11.2 kromozomda mikroduplikasyonu). Kloakal ekstrofi (ağır formu) olan hastaların birçoğunda mesane ekstrofisine ek olarak omfalosel, imperfore anüs, spinal defekt, renal anomaliler birlikte izlenebilir.

Embriyogenez sırasında kloakal membranın ortaya çıkması, zamanlaması ve fonksiyonundaki anormallik, ekstrofi oluşumuna zemin hazırlamaktadır. Normalde kloakal membran kölemik boşluk ve amniyotik boşluğu birbirinden ayırmaktadır. Ekstrofi kloakal membranın fetal gelişim sırasındaki persistansına bağlı olarak gelişir. Bu membranın kalışı mezodermin orta hatta birleşmesini de engellemektedir.

Patoloji

Epispadias erkeklerde üretral plate açıklığı ile, kızlarda ise üretral yarık (cleft) ile karakterizedir. Mesane ekstrofil hastalarda mesane ve bağlı yapıların (mesane mukozası, mesane boynu, trigon, üretra) karın ön duvarından dışarı evert olması ve umblikus ile simfizis pubis arasında dışardan görülebilir şekilde gelişmiştir.

Mesane anterior duvarı ve dorsal üretranın yokluğu en önemli özelliğidir. Alt abdominal duvar yokluğu da mevcuttur. Mesane ve üretra ürotelyumu bu sebeple çevre dokulara yapışmıştır. Doğumdan sonra bu ürotelyum normal görünür iken zamanında tedavi edilmez ise akut ve kronik enflamasyon sonucunda skuamöz metaplazi gelişebilir.

Klinik

İzole Epispadias, MEEK'nin en hafif formudur. Erkeklerde üretra penis dorsoline doğru yer değiştirmiş olup eksternal üretral mea dorsalde penopubik bölge - glans arası herhangi bir yerde olabilir. Üç tipi vardır; balanik veya glandüler, penil ve penopubik tipler (Resim 1a, 1b). Dorsal kordi tüm epispadias olgularında mevcuttur. Balanik/glandüler epispadias en hafif ve en nadir tiptir. Defekt nedeni ile üretral mea, normal yeri ile korona arasında bir noktadadır. Glans yassılaştırmış ve hafif dorsal kordi mevcuttur. Bu olgularda idrar inkontinansı yoktur.

Penopubik epispadias en sık görülen tiptir. Üretral mea penopubik bölgede ve oldukça geniştir. Dorsal kordi şiddetlidir. Simfizis pubis arası açıktır. Olgulara VUR sıklıkla eşlik eder. Mesane hipoplazisi görülebilir. Hemen tüm olgularda inkontinans gözlenir.

Penil epispadias olgularında eksternal üretral mea, korona ile pubis arasında yerleşir. Distal üretra epitel ile kaplı yarık şeklinde mea'dan glansa doğru uzanır. %50 olguda simfizis pubis arası açıktır, %75 olguda idrar kaçırma gözlenir.

İzole epispadias kız çocuklarında bifid klitoris, monsta düzleşme ve labialarda ayrışma ile seyrederek, vajen ortotopik ve anterior yerleşimlidir. Çok ciddi olmasa da pubik diastazisde genişleme vardır. Olguların bir kısmında mesane boynu geniş ve yetersizdir ve idrar inkontinansı görülebilir. Üç çeşit kız tipi epispadias vardır: 1) Hafif tip; sadece üretral meada açıklık ve genişleme vardır. 2) Orta tip; üretranın büyük bir kısmı dorsalde yarıktır. 3) Ağır tip; subsimfiziyel tip olup üretral yarık tüm üretrayı ve sfinkteri kapsar. Bu olgularda %100 inkontinans vardır ve simfizis pubis açıktır.

Mesane ekstrofisinde mesane mukozası karın ön duvarından dış ortama açılır, total epispadias mevcuttur. Burada mesane tabanı ve trigon normal gelişir, üreterler mesane plağında direkt dış ortama görülebilir bir şekilde açılır. Umblikus normal lokalizasyona göre daha aşağı yerleşimlidir, küçük bir omfalosel kesesi bulunabilir (Resim 2a, 2b).

MEEK'li kız çocuklarında bifid klitoris vardır. Kız çocuklarda ilave inguinal herni eşlik etmesi çok siktir (Resim 1a). MEEK'de erkek ekstrofi hastalarında penis geniş ve kısadır, glans basık ve geniştir. Dorsal kordi (eğrilik) siktir ve birbiri ile birleşmemiş ayrık korpus kavernozumlar bulunur. Ayrık pubik kemik sebebiyle korpus kavernöz yapılar laterale eğimlidirler (Resim 1b). Komplekse eşlik eden fasya ve kas anomalileri siktir; infraumblikal rektus fasyası defekti, pelvik taban destek oluşumlarında anomali ve pelvik diyaframın anterior kısmında kalınlaşma vardır. Beraberinde iskelet sistemi anomalileri ve inmemiş testis tablosu eşlik edebilir. Sakro-iliak eklem açıklığı, simpizis pubis açıklığı, femur başı eksternal rotasyonu görülür. Yürüme çağında çocuklarda "ördekvari" yürüyüş tipiktir.

Mesane mukozasının dış ortamla teması sonucu fibrozis gelişir.

Mukoza hiperemik, kaba, parlak, kadifemsi görünümüne dönüşür. Lokal enfeksiyon eşlik edebilir. Mukozal metaplazi siktir (adenokarsinom riski).

Cloaca ekstrofisi, MEEK'nin ağır formudur, ortada terminal ileum bölgesi ekstrofiye olmu; her iki yanda hemibladder bulunur; her bir hemibladdere birer üreter açılır. Anüs kapalıdır, kolon kısadır, bazen iki ayrı kör kolon uzantısı mevcuttur. Terminal ileum bölgesinden ince barsak fil horytumu şeklinde dışarıya doğru invagine olur. Kloaka ekstrofisi fil kafasına benzer görünümü ile çok kolaylıkla mesane ekstrofisinden ayırt edilir (Resim 3a, 3b).

Radyoloji

Prenatal US: Fetal mesanenin 16. haftadan itibaren dolup boşalmasının gösterilmesi gereklidir; mesane dolu olarak gösterilemiyor ise mesane ekstrofisi ve cloacal ekstrofisi için tipiktir. Cloaca ekstrofisinde omfalosel daha belirgin ve hipogastrik yerleşimlidir. Prenatal tanı koymak mümkündür. Mesane ekstrofisi genellikle izoledir; ancak kloaka ekstrofisinde ek anomaliler veya sendromik özellikler çoktur; tüm vücut etraflıca değerlendirilmelidir.

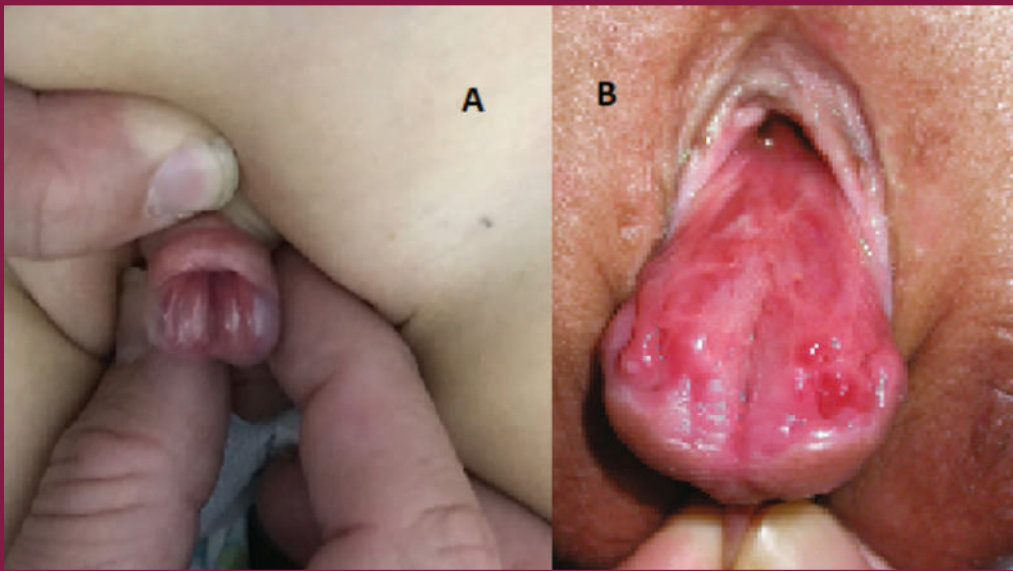
Direkt üriner grafi ve pelvis grafisi ile vertebral anomaliler ve symphisi pubis ayrıklığı tespit edilir (Resim 4b).

Üriner US ile üst üriner sistem nomalleri tespit edilir.

Spinal ve Cranial US: Cloacal ekstrofililerde spinal anomalilerin birlikte olma olasılığı yüksektir.

ECHO, özellikle cloacal ekstrofililerde mutlaka gereklidir; ağır kardiyak malformasyonlar eşlik edebilmektedir.

VCUG; Mesane onarımı yapıldıktan sonra görülür, böylelikle üst sisteme reflü durumu gösterilir (Resim 4a).



Resim 1. Distal penil (A) ve penopubik (B) tip epispadias olguları

Laboratuvar

Mesane ekstrofisi ve epispadias için özel bir laboratuvar tetkik yoktur. Ancak cloaca ekstrofili olgularda bazen cinsiyeti ayırt etmek güçtür, kromozom analizi gereklidir. Ayrıca sendromlarla birlikte görülme olasılığı yüksek olduğu için genetik testlerin yapılması gereklidir.

Cloaca ekstrofili olgularda olası konjenital adrenal hiperplazi ve eşlik edebilecek su tuz kaybı sendromunun ayırt edilmesi gereklidir. Su tuz kaybı, ishal, dehidratasyon bulguları laboratuvar testler bakılmalıdır.

Ayırıcı Tanı

Epispadias, mesane ekstrofisinde fizik muayene ile tanı konulmaktadır; ancak cloaca ekstrofili olgularda bazen fizik muayene ile cinsiyet tayini yapmak güç olabilmektedir. Bu olgularda cinsiyet gelişim bozukluğu ve olası konjenital adrenal hiperplazi ve eşlik edebilecek su tuz kaybı sendromunun ayırt edilmesi gereklidir; ya da eşlik edebilecek diğer sendromların ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

Tedavi

MEEK tedavisi cerrahi rekonstrüktif tamirdir. Tedavinin temeli 2 stratejiye dayanmaktadır. Birincisi; ekstrofik mesane ve/veya epispadiasın tek aşamada, ivedilikle (ilk 72 saat) kapatılması. İkincisi ise geciktirilmiş bir tedavinin (genelde 2. ay) bir veya birçok basamakta mesane rekonstrüksiyonunun gerçekleştirilmesi. Aşamalı tedavide epispadias tamiri 12-18. ayda, mesane boynu tamiri 2-5 yaşlarda yapılır.

Cloaca ekstrofisinde hemibladder terminal ileum/çekum bölgesinden dikkatlice ayrılır; barsak tubularize edilerek stoma açılır. Hemibladderler orta hatta mesane olacak şekilde primer onarım yapılır. Daha sonraki seanlarla olabildiğince normale yakın rekonstrüktif cerrahi operasyonlarına devam edilir. Bu olgularda stoma sıklıkla ömür boyu kalıcı olabilmektedir.

HİPOSPADİAS

Giriş ve Tanım

Penil uretranın sık görülen gelişimsel anomalisidir. Üretral mea'nın normal de olması gereken pozisyonda olmayıp, ventral yüzde herhangi bir noktaya açılma halidir. Anomalide üç anatomik duruma dikkat edilir: 1) Üretral mea'nın penis ventral yüzünde glans ile perine arasında herhangi bir yere anormal açılması. 2) Penisin anormal ventral eğriliği (kordi). 3) Prepisyumun kapşona benzetilen şekilde dorsalde fazlalık ve ventralde ise eksiklik şeklinde anormal gelişmesi.

Epidemiyoloji

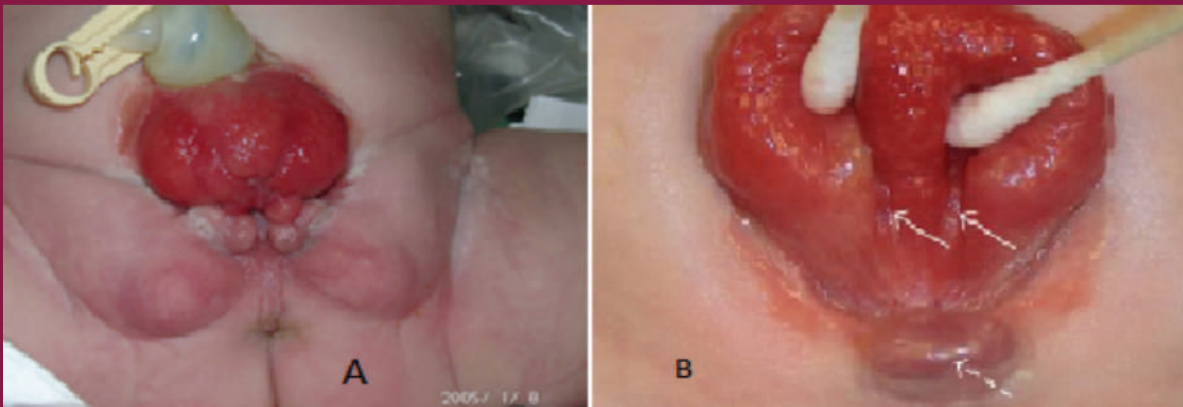
Hipospadias görülme sıklığı bölgesel olarak değişmektedir. Bazı bölgelerde 6 kat kadar fazla görüldüğü rapor edilse de ortalama olarak 1/100-1/200 erkek çocuk olarak kabul edilir.

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Üretrayı oluşturacak katlantıların tam kapanmayarak hipospadiasa neden olmasında birden çok faktör etkisi etiyolojik neden olarak öne sürülür: Ürogenital katlantıların birleşerek oluşturduğu üretral plağın tübülerizasyonunun herhangi bir anında gelişen duraksama sonucu mea o noktada kalır. Etiyolojik olarak androjen sentezindeki bir kesintinin veya androjen reseptör anomalisinin hipospadiasa neden olabileceği de ileri sürülmüştür. Genetik faktörlere bağlı ailesel hipospadias görülmesi sıklığı ancak %7 olup, olguların çok büyük bir kısmı sporadiktir. Sporadik gelişimin nedeni olarak çevresel faktörler, insektisitler, farmakolojik maddeler, bitki östrojenleri ve konserve kutularının içinde kullanılan plastik materyal östrojenik materyaller suçlanmaktadır.

Patoloji

Hipospadias sınıflaması üretral meanın lokalizasyonuna göre yapılmaktadır. Buna göre subtipleri olsa da distal, midpenil



Resim 2. Klasik tip Mesane ekstrofisi A. Kız Çocuğu B. Erkek Çocuğu

ve proksimal penil hipospadias olarak üç sınıfa ayrılabilir. Hipospadiaslı hastaların %70-80'inde meatus ya glans üzerinde ya da distal penil gövde de yer alır. Olguların %20-30 oranında mea midpenildir. Kalan olguları ise daha ciddi - proksimal hipospadiaslardır (Resim 5).

Radyoloji

Özel bir radyolojik tanı testi yoktur. Klinik anlamlı lezyonlar %5'in altında görülür, bu nedenlerle hipospadiaslı hastalarda rutin radyolojik değerlendirme önerilmez. Ağır hipospadiaslı olgularda üriner sistem ultrasonografisi, Pelvik Doppler ultrasonografisi ve miksiyon sonrası rezidüel idrar bakılması gereklidir.

Laboratuvar

Ciddi hipospadias ve kriptorşidizm olan hastalarda karyotip analizi yapılmalıdır.

Ayırıcı Tanı

Tanı fizik muayene ile konur. Olgularda ek bir üst üriner anormallik tespit etme olasılığı düşüktür. Ciddi hipospadias ve kriptorşidizm olan hastaları cinsiyet gelişim anomalisi yönünden araştırılmalıdır.

Tedavi

Hipospadiasda cerrahi onarım yapılır. Amaç üretral meayı glans tepesine taşımak, görünümü normal, penil eğriliğın olmadığı, kozmetik olarak iyi görünümlü bir penis elde etmektir. İdeal

operasyon yaşı: 6-12 ay. ağır tiplerde aşamalı cerrahiler söz konusu olabilir.

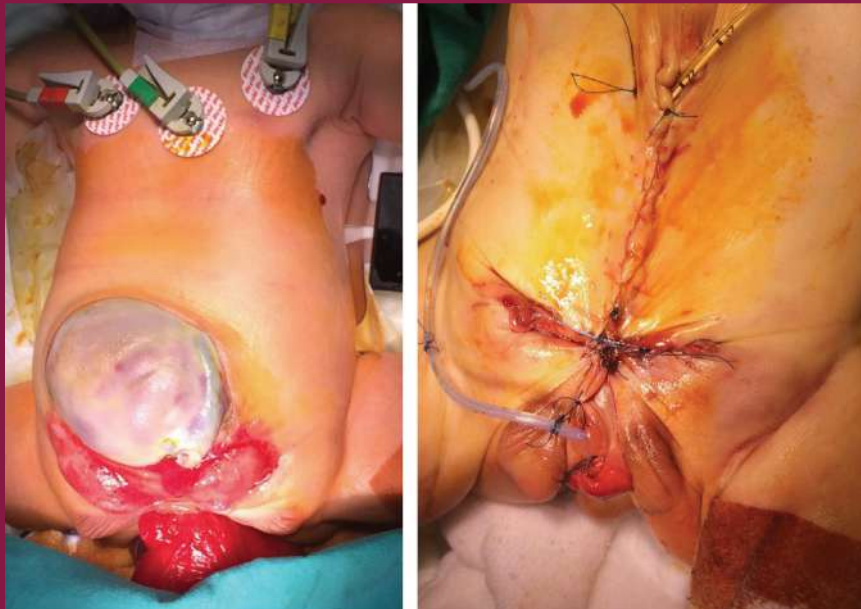
Prognoz

Ameliyat sonrası yara ayrışması ve nüs, üretral darlık, üretral fistüller görülebilir. Çok nadiren corpus zedelenmesi veya glans zedelenmesi ile pnil nekroz gelişebilir.

FİMOZİS

Embriyolojik olarak glans ve ona yapışık prepüsyum genital tüberkülden gelişir. Gestasyonun 5. ayında prepüsyum glansın üzerini tamamen kaplar. Glansın epitel ve prepüsyum içini kaplayan epitel birbirine yapışık ve bir bütün haldedir ve bu hemen bütün yenidoğanlarda vardır. Bebek doğduğunda sünnet derisi, glans penis, prepüsyumun içini döşeyen epitel tabakası arasındaki bu güçlü doğal yapışıklık tahrip edilmeden geri kaydırılmaz. Pretermelerde bu yapışıklık daha fazladır. Yenidoğanların %46 oranında bu yapı hiç geri çekilemez ve meatus hiç görülemez. Ancak %4-5 oranında sünnet derisi tamamen geri kaydırılabilir. Bu normal gelişimsel duruma fizyolojik fimozis denir. Bu tablo bir hastalık değildir! Bebek büyüdükçe bu yapışıklık azalır (Resim 6a).

Glanüler salgılar ve dökülen epitel (smegma) sünnet derisi altında birikerek derinin glans epitelinden ayrılmasını sağlar. Smegma ve fimozis fizyolojik oluşumlardır. Smegma ve fizyolojik yapışıklık glansı korur. Glans ve prepüsyumun ayrılmasında ereksiyonda etkilidir. Sünnet derisi; 6 aylık bebeklerin %20



Resim 3. Cloaka Ekstrofisi (ve aynı zamanda spina bifidası da olduğundan OESİS veya OICS sendromlu olan) bir erkek hastada preoperatif ve postoperatif ilk görünümü (Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları SUAM, Çocuk Cerrahisi Klinik Arşivi'nden).

-25'inde, 1 yaş %50'sinde, 2 yaş %80, 4 yaş %96, 17 yaş %99'unda tamamen geri çekilebilir.

Fizyolojik fimoze sahip bebeklerde tek sorun prepüsyum altında toplanan smegmanın enfekte olup balanite yol açabilmesidir. İşeme ile ilgili problem ve balanit yok ise bu yapışıklık yani sünnet derisinin geriye çekilememesi sünnet endikasyonu değildir. Doğal bir süreç olan fimozis yanlış yorumlanmamalıdır. Smegma (kisti) beyaz ve deri altında dışardan fark edilebilir, zamanla dışarı boşalır, görüntü iltihap ile karışabilir. Ancak smegmanın mikroplar için uygun ortama sebep olup balanit oluşturabileceği unutulmamalıdır.

Patolojik fimozis tanımı konusunda görüş birliği yoktur. Fizyolojik fimozis girişim gerektirmez. Ancak prepüsyumun ucunun dar olması, balanit geçirme öyküsü, bebekte - çocukta işeme zorluğu öyküsü gibi klinik bulgular görülebilir. Bazen işeme esnasında prepüsyum balonsu olarak şişebilir. Cerrahi tedavisi sünnettir.

PARAFİMOZİS

Prepüsyum derisinin glans penis arkasına kadar geri çekildikten sonra tekrar eski pozisyona gelememesi ve glans penisin sıkışarak dolaşımının bozulması durumudur. Geç kalınır ise glans penis nekrozu gelişebilir. Tedavisi genel anestezi altında prepüsyum derisinin tekrar eski yerine getirilmesidir; getirilemezse sünnet yapılmasıdır. Sünnet derisinin ileri geri çevrilmemesi önerilir.

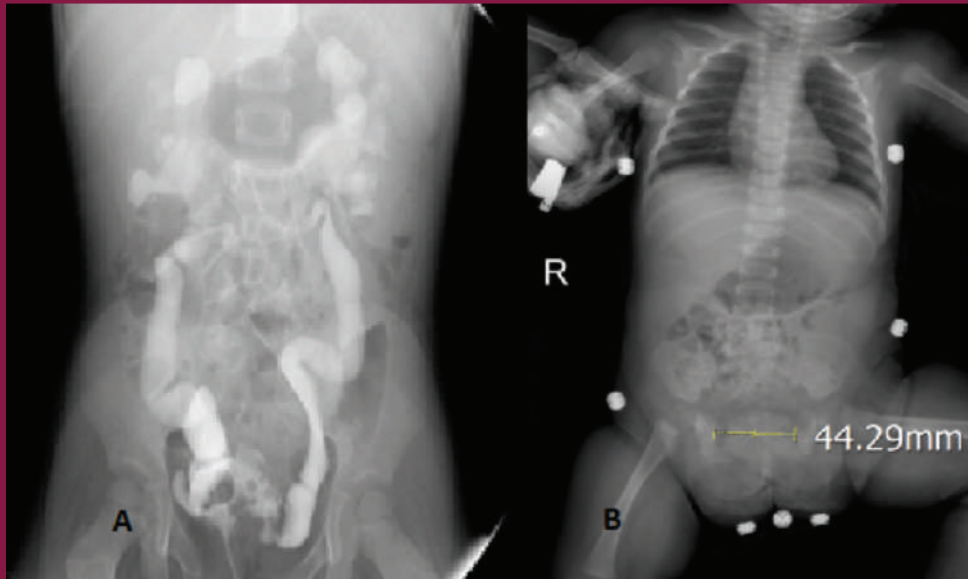
BALANİT

Sünnet derisinin şiş, kızarık, ödemli halde olması ve içerden kokulu akıntı gelmesi durumudur. Glans enfeksiyonuna balanit, sünnet derisinin iltihabına postit denir. Ancak daha yaygın olarak her iki durumu da kapsayacak şekilde balanit terimi kullanılır (Resim 6b, 6c). Her ikisi de prepüsyumun altında biriken smegmanın enfekte olmasından kaynaklanır.

Prepüsyal deri ödemli, kızarık, şiş izlenir. Uç kesimden akıntı gelebilir, ödemli prepüsyum nedeni ile işeme zorluğu gelişebilir. Darlık sebebiyle iltihap boşalmıyorsa müdahale gerekebilir. Tedavi; sıcak oturma banyosu, topikal antibiyotikli merhemler ve oral antibiyotikler ile olur. Sıklıkla 2-3 günde iyileşir. Nüks ihtimali mevcuttur, iyileşme sonrası sünnet önerilir.

SÜNNET (SİRKUMSİZYON)

Sünnet penisin uç kısmını örten prepüsyumun kesilerek uzaklaştırılmasıdır. İlk sünnet tasvirleri M.Ö. 4000 yıllarda eski Mısır papiruslarında görülmektedir. Musevilerde dini yükümlülük, Müslümanlar da, Afrikalılarda ve Aborjinlerde geleneksel olarak yapılagelen en yaygın cerrahi işlemdir. Hıristiyan batıda 19. y'dan sonra tıbbi nedenlerle, ABD'de yenidoğan sünneti olarak yapılan yaygın bir uygulamadır. Sünnetin idrar yolu enfeksiyonundan koruduğuna dair görüşler bu uygulamayı artıran en geçerli tez olduğu düşünülmektedir.



Resim 4. A. Ekstrofi operasyonu sonrası işeme sistogramında görülen vezikoüretal reflü ve küçük bir mesane rezervuarı dikkat çekmektedir. B. Mesane ekstrofisinde pubik kollar birbirinden ayrı görünümündedir. (Klinik arşivimizden)

Sünnetin Faydaları

- Bir yaş altı sünnetli erkek çocuklarda IYE'leri orantısal olarak ciddi oranda (20 kat) düşüktür.
- Üriner anomalisi olan olgularda sünnet enfeksiyon profilaksisinde yer alır.
- Cinsel ilişki ile bulaşan sifiliz, gonore, AIDS, herpes gibi hastalıklardan koruduğu ve yayılmasını engellediği bildirilmiştir.
- Sünnetin yaygın yapıldığı müslüman ve musevi toplumlarda penis başı kanseri ve eşlerinde serviks kanseri daha az görülmektedir.

Sünnet Ne Zaman Yapılır?

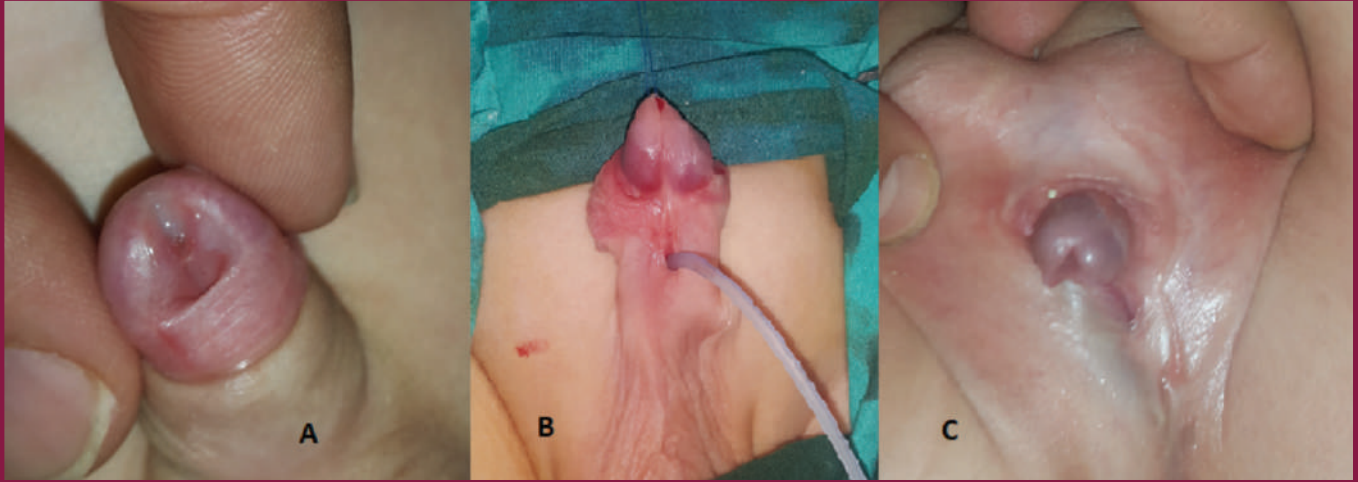
Tıbbi indikasyonları 3 yaşından sonra fimozisin devam etmesi, parafimozis ve tekrarlayan balanittir. Ancak

hipospadias, epispadias, megalouretra, kordi, aktif enfeksiyon ve kanama bozuklukları gibi durumlarda sünnet uygulamak kontraendikedir.

Ülkemizde sünnet dini ve geleneksel nedenler ile yapılan bir cerrahi uygulamadır. Sünnet bir cerrahi işlemdir ve hastane koşullarında uygun tıbbi şartlarda, yetkin kişiler tarafından yapılmalıdır. Hekim dışı sağlık personeli tarafından uygulanması 2011 yılında yasaklanmıştır. Toplu sünnetler asepsi-antisepsi ve komplikasyonlar yönünden sakıncalıdır. Yenidoğan hariç tüm çocuklarda genel anestezi altında yapılması önerilir.

METAL STENOZ

Üretral meza stenoza, üretra ağzının dışkı veya idrar ile ıslanmış alt bezine temas ile kronik irritasyon ve enflamasyon maruz



Resim 5. Farklı tip hipospadias olguları. A: Glandüler tip, B: Midpenil, tip C: Proksimal tip, beraberinde penoskrotal transpozisyon anomalisi mevcut (Klinik arşivimizden)



Resim 6. A: Fیزیyolojik fimozis olgusu, B: Balanit olgusu, C: Postit olgusu

kalma sonucu gelişen darlığıdır. Sünnet olan çocuklarda daha çok görülür.

Çocukta idrar yaparken yanma ve idrarını ince bir şekilde yapmasıyla karşımıza çıkar. Stenoza bağlı, kalan idrar ve sık idrar hissi vardır. Nadiren üriner enfeksiyon gelişir. Normalde 1 yaş altı çocuklar 5 Frech kateter ile rahatlıkla kateterize edilebilir iken bu çocuklarda yapılamaz. Tanı için çocuk işerken izlenmeli veya mea kalibrasyonuna bakılmalıdır. İdrar kalibresi ince ancak tazyiklidir, işeme mesafesi uzundur. Tedavisi meatotomi ve dilatasyondur.

MİKROPENİS

Doğumda penis boyu ve testis hacmi hipotalamus-hipofizgonad aksının normal olup olmadığını ve fonksiyonunu gösterir. Mikropenis, hipospadias olmaksızın gergin olarak ölçülen penis uzunluğunun o toplumdaki yaşa göre ortalama değerin 2,5 standart sapmanın altında saptanmasıdır. Normal zamanında doğan bebekte gerilmiş penis uzunluğunun 2,5 cm altında olması mikropenis, 1,9 cm altında olması ileri derecede mikropenis olarak tanımlanır.

Mikropenis için etiyolojik faktörler dört grupta sınıflandırılmıştır:

1. Hipotalamik veya hipofizer yetmezliğin neden olduğu hipogonadotropik hipogonadizm,
2. Primer gonadal fonksiyon bozukluğunun neden olduğu hipergonadotropik hipogonadizm,
3. Normal veya aşırı androjen salınımına rağmen yetersiz penis gelişiminin olduğu parsiyel androjen duyarsızlığı sendromu,
4. Normal hipotalamik, hipofizer ve gonadal fonksiyonun görüldüğü idiyopatik mikropenis durumu.

Ayrıca ciddi İnsülin Benzeri Büyüme Faktörü-1 (IGF-1) eksikliği olgularında intrauterin büyüme geriliğine mikropenis eşlik edebilmektedir. Büyüme hormonu eksikliğinde de mikropenis gözlenebilir.

Tanı için kromozom analizinin yapılması ve bebeğin hipofizer-hipotalamik aks yönünden hormon profilinin çıkarılması gereklidir.

Tedavi için eşlik eden metabolik anormallikler (hiponatremi, hipoglisemi, hiperpotasemi) öncelikle tedavi edilmelidir. Büyüme hormonu ya da çoklu hipofiz hormon eksikliğinde hormon tedavisi, intramusküler testosteron tedavisi gerekebilir. Tedavide penis boyu takibinde yanıt yok ise androjen duyarsızlığı düşünülür. Mikropenisin bilinen endokrin tiplerinde cerrahi düzeltme uygulanmaz.

GÖMÜLÜ PENİS

Penis gerginken kabul edilen ortalama uzunluk ve çapta olmasına rağmen, penisin görüntüsel olarak küçük veya kayıp olması durumudur. Penis derisinin retraksiyonunda, penisin karın, uyluk ve skrotum derisiyle aynı seviyede olduğu, şaftın

normal olmasına rağmen penisin görülememesi olarak tanımlanmıştır.

Penis uzunluğu ile ilgili patolojilerde gömük (buried) penis teriminin yanı sıra gizli (hidden), gizlenmiş (concealed), tuzaklanmış (trapped) veya ağ (webbed) penis gibi farklı terminolojik tanımlar da kullanılmaktadır. Bu gruplamalarda etiyoloji farklı olmasına rağmen temelde penis gelişimi normal, yalnızca görüntüsel olarak küçük penis mevcuttur. Penis gelişimi normal olmasına rağmen aileler için oldukça tedirgin edici bir durumdur.

Tanı yönünden gömük penis ile mikropenis ayrımı iyi yapılmalıdır. Fizik muayenede suprapubik yağ dokusuna bastırıldığında penis derisi proksimale kayar, penis gövdesi ortaya çıkar. Penis uzunluğu yaşlara göre ortalama ve standart sapma aralığında bulunuyorsa gömük penis, penis gövdesi buna rağmen küçük kalıyor ve standart sapmaların altında ölçülüyorsa mikropenis olarak adlandırılır.

Fizik muayene de amaç gömük penisin mikropenisten ayrımının yapılması ve sebebinin ortaya konabilmesidir. İlk olarak glans penis üzerindeki deri retrakte edilmeli ve baş ve işaret parmakları ile penopubik ve penoskrotal bileşkelere baskı yapılmalıdır. Gömük penis olguları sünnet olmuş olsalar da, penis derisi fazlalığı ve penopubik fiksasyon yetersizliği nedeni ile sünnetsiz gibi görünürler.

Gömülü penis tedavisinin amacı, aile ve kişide oluşabilecek psikososyal baskıyı ve ileride oluşabilecek depresyon ve özgüven eksikliği gibi psikolojik rahatsızlıkların ortadan kaldıracak kozmetik ve fonksiyonel görünüme ulaşmaktır.

LABİAL SİNEŞİ (LABİYAL FÜZYON)

Kız çocuklarında labia minörlerin sonradan birbirine yapışması durumudur. Küçük kız çocukların genital sorunların %50'sini oluşturur. Prepubertal dönemde östrojen sentezi az olduğu için labia minörler östrojenden fakir epitel ile örtülüdür. Enfeksiyon, lokal travma, irritasyon ile labia minörler zedelenir, östrojen azlığı sebebiyle de fibrozis ile iyileşir. Bu esnada labia minörlerin iç yüzeyinde fibrinöz bir eksuda salgılanır ve labia minörler orta hatta yapışır. Bu olayı başlatan faktörün ise idrardaki amonyağın bölgede yaptığı pişik, vulvitis, enflamasyon olduğu düşünülmektedir.

İki yaş grubunda (0-2 yaş, 6-7 yaş) daha sık görülür. Çoğunlukla şikayet yaratmaz. Cinsel istismar sonrası da görülebilir.

Fizik muayenede füzyon genellikle posteriordan başlayarak klitorise doğru ilerler. Nadiren işemeyi engeller. Çoğunlukla kolaylıkla açılabilen zar şeklinde bir yapıdır. İYE, obstrüksiyon yok ise ve ailede endişe yaratmıyor ise çoğunlukla tedavi gerekmez. Tedavisi lokal aseptik şartlarda sineşinin giderilmesi, perine temizliğinde tek sefer nazik silme yapılması ve (vazelin, hafif kortizon veya östrojen bazlı) kremlerin kısa süre topikal uygulanmasıdır.

KAYNAKLAR

1. Baker LA, Grady RW. Extrophy and epispadias. In: Docimo SG. The Kelalis-King-Belman Textbook of Clinical Pediatric Urology, London, Informa Healthcare. 2007:999-1046.
2. Baskin L. Hypospadias. In: Baskin, LS, Kogan BA. Handbook of Pediatric Urology. Philadelphia: Lippincott-Williams-Wilkins. 2005:9-20.
3. Woo LL, Thomas, Chapter 120: Bladder and Cloacal Extrophy. In: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A. Pediatric Surgery, Seventh Edition, Saunders, Elsevier Inc. 2012:1515-1529.
4. Baskin LS. Chapter 121: Hipospadias. In: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A. Pediatric Surgery, Seventh Edition, Saunders, Elsevier Inc. 2012:1531-1553.
5. Murphy JP, Gatti JM. Chapter 123: Abnormalities of the uretra, penis and scrotum. In: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A. Pediatric Surgery, Seventh Edition, Saunders, Elsevier Inc. 2012:1555-1563.



KUŞKULU GENİTALYA

Doç. Dr. Serdar Moraloğlu, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Kuşkulu genitalya, kadın veya erkek cinsiyet için ayırt edici özellikte olmayan veya her iki cinse ait bazı özellikleri barındıran dış genital yapı olarak tanımlanmaktadır. Dış genital muayene ile kız veya erkek cinsiyet ayrımı yapılamaması veya her iki cinse ait genital yapıya sahip olması klinik durumudur. Kuşkulu genitalya (ambigus genitale) bir bulgu olup pek çok hastalık sonucunda konjenital olarak ürogenital genital farklılaşma anomalisi ile karakterizedir. Kuşkulu genitalyaya yol açan bu hastalıklar günümüzde Cinsiyet Gelişim Bozukluğu (CGB) genel başlığı altında isimlendirilir.

EPİDEMİYOLOJİ

CGB görülme sıklığının yaklaşık 1/4.500-5.000 doğumda olduğu tahmin edilmektedir. Bu insidans Klinefelter sendromu, Turner Sendromu, hipospadias ve kriptorşidizimli olgular dahil edilirse, 1/200-300'e yükselir.

46,XY'li CGB görülme sıklığı 1/20.000 olup testiküler veya mikst gonadal disgenezisleri içermektedir; ovotestiküler CGB görülme sıklığı 1/100.000 canlı doğumda olup Testiküler CGB veya Mikst Gonadal Disgenezisi sıklığı 1/10.000 olarak tahmin edilmektedir. Çoğunlukla 21-hidroksilaz eksikliği sonucunda oluşan konjenital adrenal hiperplazili olguları en yaygın nedendir; tüm DSD olgularının %70'ini oluşturmaktadır. Dünya çapında 46,XX DSD insidansının 1/14.000-15.000 canlı doğumda olduğu tahmin edilmektedir, ancak gen mutasyon sıklığındaki etnik farklılıklar nedeniyle bu oranlar bölgelere göre değişebilmektedir. Örneğin Yüpic Eskimolarında ve La Réunion, France bölgesinde daha sık görülmektedir.

Proksimal Hipospadias ve kriptorşidizimli hastalar arasında CGB olabilmektedir. Kriptorşidizm ve hipospadias dahil olmak üzere tüm konjenital genital anomaliler düşünüldüğünde, oran 1/200-300 kadar yüksektir. Genel insidans tahminleri arasında Klinefelter sendromu (1: 1/500-1000 canlı doğum) ve Turner Sendromu (yaklaşık 1/2.500 canlı doğum) oranlarında görülmektedir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

CGB gelişimi etiolojisinde pek çok faktör rol oynar. Normal cinsiyet gelişiminin çeşitli aşamalarında kromozomal, gonadal, hormonal gelişim bozuklukları olması ve/veya anatomik olarak ürogenital yapısal eksiklikler sonucunda atipik cinsiyet gelişimi söz konusudur. Cinsiyet kromozomu veya gen bozuklukları, gonadal yapı bozuklukları, endokrin sistem hormon bozuklukları veya hedef organ reseptör bozuklukları, ya da bazı dismorfik sendromlarda kloakal bölgenin gelişim anomalileri CGB'ye neden olmaktadır.

Etiyolojik nedene göre görülen CGB aşağıdaki şekilde sıralanabilir:

1. Cinsiyet kromozomu bozuklukları:

- 45,X Turner sendromu
- 47,XXY Klinefelter sendromu
- 45,X/46,XY Mozaik Turner sendromu (+gonadal disgenezis)
- 46,XX/46,XY Chimeric ovotestiküler CGB (+gonadal disgenezis)

2. Gen bozuklukları: (Cinsiyet kromozomu normal)

- 46,XY'li olguda SRY geni eksikliği, SOX9 geni eksikliği veya DAX1 duplikasyonu: Gonad over ve cinsiyet kız yönünde gelişecektir.
- 46,XX'li olguda SRY geni varlığı veya SOX9 geni duplikasyonu: Gonad testis ve cinsiyet erkek yönünde gelişecektir.
- 46,XY'li olguda (SF-1, WT-1, SRY, SOX-9, DAX-1, WNT4, DMR1 veya DMR2) gen mutasyonları: Gonad gelişimi ve testisin farklılaşması kusurludur.

3. Endokrin hormon salınımı bozuklukları:

- 46,XY'li olgularda testislerin normal testesteron salgılayamaması ya da salgılanan testesteronun dihidrotestesterona dönüştürülememesine (Alfa-5 Redüktaz enzim eksikliği)
- 46,XY'li testiküler disgenezisli olgularda testosteron ve Anti-Mullerian hormon yetersizliği: Normal erkek dış genitalyaya rağmen iç genitalyada Mülleryen yapılar (uterus, fallop tüpleri, proksimal vagina) mevcuttur.
- 46,XX fetusun yüksek androjene maruziyeti: İç genitalya normal, dış genitalyada değişik derecelerde virilizasyon mevcuttur.

- Maternal kaynaklı: Annede androjen salgılayan surrenal veya over tümörü olması, ya da anneye gebeliğinde progesteron tedavisi yapılmasıdır.
- Fetal kaynaklı: (konjenital adrenal hiperplazi) Fetal böbrek üstü bezinde kortizol ve aldostreon biyosentezi sırasında oluşan üç değişik enzimden (21-Hidroksilaz, 11-Beta Hidroksilaz, 3-Beta Dihidroksi Dehidrogenaz) herhangi birinin defekti, androjen prekürsörlerinin salgılanmasını artırır, bu da dışı fetüste dış genital organlarda virilizasyona (klieromegali, ürogenital sinüs) ve hatta su-tuz kaybı sendromuna yol açar.

4. Hedef organ hormon reseptörleri bozuklukları:

- 46,XY'li olgularda testis yapısı ve testesteron üretimi tamamen normal olmasına rağmen hedef organ reseptörleri bozuklukları sonucunda dış genitelyada virilizasyon tamamlayamaz. Androjen duyarsızlığı sendromu (eski adı testiküler feminizasyon) olarak adlandırılan bu olgularda Wolfian yapılar ve dış genital yapılarda testesterona karşı değişik derecelerde duyarsızlık mevcuttur, hafif orta ağır olma durumuna göre dış genital yapılar çeşitli derecelerde hipospadiastan tam dışı yönüne doğru gelişmiştir.
- AMH reseptör bozuklukları
- LH reseptör bozuklukları

5. Disgenetik sendromlar: Bunlarda CGB gelişimi multifaktöriyel etkenlidir.

- Mayer-Rokitanski-Küster Hauser Sendromu ve varyantları en sık görülenidir. Görülür; kromozom anomalisi olmaksızın Mülleryen yapıların gelişmemesi nedeniyle uterus ve vaginanın gelişmemesi söz konusudur; genetik cinsiyet kızdır. Bunun dışında pek çok sendromlarda da CGB olabilmektedir.
- Cloaca ekstrofisi ve diğer cloacal varyantlarda kloacal bölgenin anatomik kusurları ağır perineal hipospadias, penoskrotal transpozisyon, penil agenezis... gibi dış genital organ anomalileri kuşkulu genital yaya neden olabilmektedir.

CGB etiyopatogenezini anlamak için öncelikle normal cinsiyet gelişiminin bilinmesi gereklidir. Cinsiyet gelişimi embriyonik dönemde başlar ve iki ana safhadan oluşur: İlk evrede mezodermden bipotansiyel gonad gelişir, genetik kromozomal yapıya uygun embriyoner gonad belirlenir. İkinci evrede gonadın (ürogenital, gonadal, iç genital yapı, dış genital yapı, beyinin cinsiyet) farklılaşması gerçekleşir.

Cinsiyet gelişiminin temelde genotipik/kromozomal cinsiyet, gonadal cinsiyet ve fenotipik cinsiyet şeklinde 3 komponenti vardır. Fertilizasyon ile oluşan kromozomal cinsiyet gonadal cinsiyeti, gonadal fonksiyonlar da fenotipik cinsiyeti şekillendirir. Doğum sonrası olan psikoseksüel gelişme ise androjen maruziyeti, cinsiyet kromozom genleri, beyin yapısı, sosyal çevre ve aile içi dinamikler gibi birçok faktörden etkilenmektedir.

Normal cinsiyet gelişimi sonucunda erkeklerde penis yaşına uygun normal uzunlukta, eksternal üretral meatus glans üzerinde, testisler yaşına uygun boyutta ve skrotal yerleşimlidir. Kızlarda ise klitoris normal boyutta, labium majus ve labium minusların arasında vulvadan üretra ve vajinal açıklıkları görülebilmektedir.

PATOLOJİ

Term yenidoğanda klitoris 6 mm'nin altında ise normal, 9 mm'nin üzerinde ise kliteromegalidir; term yenidoğanda penisin gerilmiş boyu $3,5 \pm 0,7$ cm'dir, 2,5 cm ve altı mikropenis olarak değerlendirilir.

Yenidoğanda kliteromegali, vestibülümde tek açıklık olması (ürogenital sinüs), kızlarda iki taraflı kasık fıtığında gonadların palpe edilmesi, mikropenis, ağır tip hipospadias, bilateral nonpalpable testis, skrotum derinin hiperkromatinize olması CGB'sini düşündürür.

Cinsiyet gelişim bozuklukları 2006 Uluslararası Konsensus Konferansı neticesinde 3 ana grupta sınıflandırılmıştır:

1- Cinsiyet kromozomu ilişkili CGB: Cinsiyet kromozomlarının mayoz veya mitoz sırasında non-disjunction, delesyon, translokasyon, yeniden düzenlenme veya kırılma gibi sorunlar nedeniyle sayılarında veya yapılarında bozukluk CGB'sine neden olur.

- 45,X (Turner sendromu ve varyantları)
- 47,XXY (Klinefelter sendromu ve varyantları)
- 45,X/46,XY (Miks gonadal disgenezi, ovotestiküler CGB)
- 46,XX /46,XY (Chimeric, ovotestiküler CGB)

2- 46,XY Cinsiyet gelişim bozuklukları: Gonadal (testiküler) gelişim bozuklukları, androjen sentez veya etki eksikliği sonucunda yetersiz virilizasyona neden olan hastalıklar ve ağır genitoüriner anomaliler yer alır. Karyotip 46,XY'dir. Gonadal anomaliler gonadların gelişimi ve farklılaşmasında rolü olan genlerin mutasyonu, teratojenik etkiler veya gonadları etkileyen travmatik olaylar sonucunda oluşur.

- Gonadal farklılaşma bozuklukları
- Komplet gonadal disgenezis (Swyer sendromu)
- Parsiyel gonadal disgenezis
- Gonadal regresyon
- Ovotestiküler CGB
- Androjen sentez veya etki bozuklukları
- Androjen biyosentez defekti (Konjenital adrenal hiperplazide görülen StAR, 20-22 desmolaz, 17-hidroksilaz, 17-20 liyaz, 3 β -hidroksisteroid dehidrogenaz, 17 β -hidroksisteroid dehidrogenaz enzimlerinin eksikliği ve 5 α -redüktaz enzim eksikliği)
- Androjen etkisinde bozukluk (Komplet veya Parsiyel androjen duyarsızlığı)
- LH reseptör defektleri (Leydig hücre hipoplazisi)

- AMH ve AMH reseptör bozuklukları
- Konjenital genitoüriner bozukluklar (Ağır hipospadias, penil agenezi, kloakal ekstrofi)

3- 46,XX Cinsiyet gelişim bozuklukları: Gonadal (ovaryen) gelişim bozuklukları, aşırı androjen maruziyet ve ağır genitoüriner anomaliler yer alır. Karyotip 46,XX'dir. Gonadal anomaliler gonadların gelişimi ve farklılaşmasında rolü olan genlerin mutasyonu, teratojenik etkiler veya gonadları etkileyen travmatik olaylar sonucunda oluşur.

- Gonadal farklılaşma bozuklukları
- Ototestiküler CGB
- Testiküler CGB (SRY+, dupSOX9)
- Gonadal disgenезis
- Androjen fazlalığı
- Konjenital adrenal hiperplazi (21-hidroksilaz, 11β-hidroksilaz, 3β-hidroksisteroid dehidrogenaz enzimlerinin eksikliği)
- Fetoplasental aromataz eksikliği
- Maternal androjenler (endojen luteoma/progesteron hormon ekzojen alım)
- Konjenital genitoüriner bozukluklar (Kloakal ekstrofi, vajinal atrezi, Mülleryan anomaliler)

KLİNİK

Şikayeti ve semptomlar: Yenidoğanda, adölesanda ve erişkinde farklı şekillerde karşımıza çıkar.

Yenidoğanda; vulvada tek açıklık olması (ürogenital sinüs), kliteromegalı, kızlarda bilateral inguinal herni içinde gonad palpe edilmesi, penil agenezi, mikropenis, bilateral non-palpabl inmemiş testis, non-palpabl inmemiş testis ve karşı tarafta inguinal herni, ağır hipospadias, hipospadiasla birlikte inmemiş testis, hiperkromatinize skrotal deri rengi olması kuşkulu genitalyayı düşündürür. Kusma, emmeme, bilinç değişikliği, hipoglisemi, ağır dehidratasyon durumunda su-tuz kaybı sendromundan şüphelenilmelidir. Adölesanlarda ise pubertede gecikme, kızlarda amenore veya hirsutizm, erkekte meme gelişimi veya sıklık hematüri görülebilir. Erişkinler infertilite ile karşımıza gelirler.

Öyküsü: Yenidoğanda "aile durumu ne zaman farketmiş, gebelik takipleri düzenli yapılmış mı, amniosentez veya kordosentez yapılmış mı, Prenatal US bulgularında bir anomali veya özellik var mı, doğum kilosuna göre doğum sonrası kilo alımı olmuş mu" sorgulanmalıdır. Ergenlerde şikayetlerinin ne zaman başladığı, artma veya azalma olup olmadığı, bu konuda başka merkezlerde müracaatı olup olmadığı, varsa önceden yapılmış tüm tetkikleri, genetik veya endokrin değerlendirme yapıp yapılmadığı sorgulanmalıdır.

Kuşkulu genitalyalı her hastada anamnezde akraba evliliği, gebelikte annenin ilaç alımı (kortizon veya progesteron gibi), gebelikte annede aşırı kıllanma varlığı, ailede yenidoğan

bebek ölümleri; ailede pubertede gecikme, amenore, hirsutizm, infertilite ve kuşkulu genitalya olup olmadığı mutlaka sorgulanmalıdır.

Fizik muayene: Genel durum ve turgor tonus değerlendirilmesi ve tansiyon arteriyel ölçümü yapılmalıdır. Penis/klitoris/fallus'un boyutları, üretral meatusun yeri, perinede tek orifis (ürogenital sinüs), labium/skrotum/labiyoskrotal kıvrımların değerlendirilmesi ve labioskrotal yapışıklığın derecesi, tek veya çift taraflı inguinokrotal bölgede palpable gonadın varlığı ve boyutları, vulvada vaginal orifis yokluğu; meme başları ve labioskrotal deri rengi değerlendirilmelidir. Yenidoğanda baş, saçlı deri, yüz, boyun, gövde, perine, ekstremitelerde sendromik bulgular açısından dikkatlice değerlendirilmelidir.

CBG'li bir hastada dış genital yapı, normal erkek dış genitalyasından normal kız dış genitalyasına kadar farklı görünümde olabilir. Dış genitalya görünümü muayenesi Prader sınıflamasına göre yapılır. Prader sınıflamasına göre dış genitalya görünümü Resim 1, 2, 3,4, 5, 6'da görülmektedir. Muayene sırasında saptanan tüm patolojik bulgular fotoğraf çekilerek prader sınıflaması ile birlikte hasta dosyası kayıtlanmalıdır ve arşivlenmelidir.

RADYOLOJİ

Baby grafi veya Direkt Üriner Grafi, Pelvis Grafisi: Sendromik olgularda pubik ayrıklık, sakrospinal kemik anomalileri eşlik edebilir. Yenidoğan bebekte boyun pelvis dahil bir garfi görülmelidir.

Abdominal/Pelvik/Inguinoskrotal Ultrason (US), Doppler US: Kuşkulu genitalyalı hastada öncelikle yapılması gereken görüntüleme tetkikleri skrotal veya inguinal US ve Doppler US (kanalda veya skrotumdaki gonadların boyutlarının ve kanlanmasının gösterilmesi), Batın US (özellikle surrenal) ve Pelvik US (iç genitalyanın değerlendirilmesi)'dir.

Genitografi: Ürogenital sinüs veya cloaca kanaldan retrograd grafi ile kanal uzunluğu ve iç genital yapı (proksimal vagina veya utrikul kalıntısı) değerlendirilmesi yapılır.

VCUG: Ağır hipospadiaslı ve ürogenital anomalili sendromik olgularda VCUG ile nörojenik mesane, reflü varlığı, posterior üretra veya utrikul varlığı değerlendirilir.

Abdominal/Pelvik MRI: İç genital yapıların değerlendirilmesi açısından gereklidir.

Kuşkulu genitalyada bu radyolojik tetkiklerin hemen tümü hangi etiyolojik nedenle olursa olsun tümünde yapılmalıdır, ancak incelemelerdeki öncelik sırası karyotipe göre değişkenlik gösterebilir. Ayrıca dismorfik sendromlara eşlik eden kuşkulu genitalya olgularında, dismorfik sendroma özel diğer radyolojik tetkikler de gereklidir.



Resim 1. (Prader 1) Normal erkek görünümündedir, gonadlar bilateral palpe edildir, skrotal deri hiperkromatinize olabilir.



Resim 2. (Prader 2) Penoskrotal hipospadias, kordi, scin hood prepuce mevcuttur. Palpe edilen tek veya iki taraflı gonad olabilir.

Laboratuvar

Kuşkulu genitelyalı her olguda yapılması gerekli testler şunlardır:

- Karyotip/FISH analizi
- Kan ve idrar elektrolitleri, kan gazları, TA ölçümü
- Hormon tetkikleri
- LH, FSH, total testosteron, dihidrotestosteron
- Kortizol, ACTH
- 17-hidroksiprogesteron, 1-4 androstenedion
- TSH, serbest T4

• AMH

Kuşkulu genitelyalı bir yenidoğanda sonuçlanması yaklaşık 45 günü bulacağı için karyotip/FISH analizi acil olarak alınmalıdır. Su-tuz kaybı eşlik eden durumlar genellikle ilk hafta içinde belirginleşir; kan/idrar elektrolitleri ve kan gazı bulgu varsa acil olarak bakılmalıdır.

Elektif şartlarda hormon tetkikleri için ideal zaman mini-puberte olarak adlandırılan doğum sonrası 3. hafta ile 3. ay arasındaki dönemdir.



Resim 3. (Prader 3) Mikropenis, ağır penoskrotal hipospadias, bifid skrotum mevcuttur. Palpe edilen tek/iki taraflı gonad olabilir.

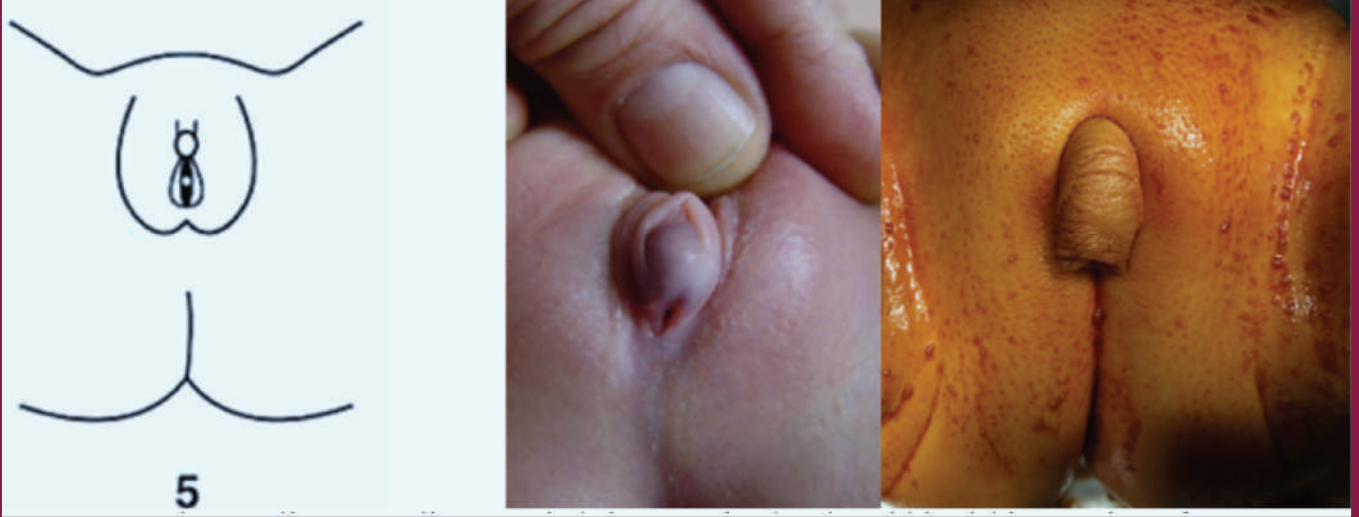


Resim 4. (Prader 4) Perineal hipospadias, ürogenital sinüs + kliteromegali + labioskrotal kıvrımlar. Gonadlar tek veya iki taraflı olarak palpe edilemez.

AYIRICI TANI

Anorektal malformasyonlar, persistent cloaca, mesane ekstrofisi, cloaca ekstrofisi ve diğer cloacal varyantlardaki perine görünümü (ağır kordili hipospadias, gömülü penis, epispadias, bifid klitoris veya penis, bifid skrotum, penoskrotal transpozisyon... gibi) dış genitalya anomalileri dış muayene ile cinsel gelişim bozukluğu şeklinde yanlışlıkla değerlendirilebilir. Burada kromozom yapısı veya gonadal yapıda bir bozukluk

olmamasına rağmen dış genital yapılar cloacal ve ürogenital membran gelişimindeki bozukluklar nedeniyle eksik veya anormal oluşmuştur. Doğum sırasında dikkatli bir perine muayenesi ile bebeğin cinsiyetinin belirlenmesi mümkündür. Çok nadiren penil agenezili cloacal malformasyonlarda cinsiyeti muayene ile belirlemek mümkün değildir. Bu olgularda kuşkulu genitalyalı hastada yapılması gereken tüm laboratuvar ve radyolojik değerlendirilmelerin yapılması ve cinsiyet tayini gereklidir.



Resim 5. (Prader 5) Kliteromegali, ürogenital sinüs (perinede tek açıklık), labium majusta füzyon mevcuttur. Gonadlar iki taraflı palpe edilemez. Olguların %95'i 46,XX konjenital adrenal hiperplazidir.



Resim 6. (Prader 6/7) Labium minuslar hiperkromatinize olan (6) veya olmayan (7) normal klitoris, labium majus ve minus, üretra ve vaginal orifis mevcuttur. İnguinal kanalda bilateral gonad palpe ediliyorsa komplet androjen duyarsızlığı sendromu olabilir.

TEDAVİ

Özellikle ilk iki yılda cinsel kimlik gelişim bozukluğu, hormonal bozukluklar, psikososyal farklılıklar gibi pek çok sorunu içinde barındırdığı için CGB'li olgular yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde tıbbi, sosyal ve adli açıdan bir acil durumdur. Kuşkulu genitalialı yenidoğanların çocuk endokrinolojisi tarafından acil olarak değerlendirilmesi gereklidir; bu olgular farkedildiği anda

çocuk endokrinoloji ve çocuk cerrahisi olan bir merkeze sevk edilmelidir. Kuşkulu genityayada tedavi medikal, cerrahi ve psikoterapi şeklindedir.

Medikal tedavi: Konjenital adrenal hiperplazili su-tuz kaybı sendromu olan yenidoğanlarda gereklidir. Acil olarak sıvı-elektrolit tedavisi ile hastanın hidrasyonu sağlanır; bu olgularda hormon testleri sonuçlarına göre Minerolosteroid/ Kortikosteroid replasman tedavisi çocuk endokrinolojisi

tarafından başlanır. Replasman tedavisi ömür boyu sürecek bir tedavidir. Bazı CGB olgularında ise tansiyon yüksekliği de olabilir; antihipertansif tedavi gerekebilir.

Cerrahi tedavi: Cinsiyet Araştırma Komisyonu'nda değerlendirilme sonrası son tanı ve karar verilen cinsiyete göre kız veya erkek yönünde düzeltici cerrahi operasyon uygulanır.

- **Sistokopi/Vajinoskopi/Laparoskopi:** Kuşkulu genitalyali olgularda tanının bir parçası olarak yapılması gereklidir. Çocuklarda anestezi ile yapılması gereken işlemler olduğu için genellikle düzeltici operasyonlar öncesi ameliyat başlangıcında yapılır ve ameliyata devam edilir. Erken dönem bir operasyon yapılmayacaksa tercihen 6 ay-1 yaş arasında yapılması planlanmalıdır. Gerekli durumlarda durumlarda gonad biyopsisi alınır.
- **Feminizan genitoplasti:** Kliteroplasti, labioplasti, vajinoplasti
- **Maskülinizan genitoplasti:** Orşiopeksi, Kordi düzeltilmesi ve hipospadias onarımı, Mülleryan yapıların eksizyonu
- **Gonadektomi:** Disgenetik gonadlar kanserleşme riski nedeniyle eksize edilmelidir. Ayrıca gonad normal olsa dahi, karşı yönde cinsel kimlik benimsenmiş olgularda ergenlik öncesinde gonadektomi yapılmalıdır (CAIS olgularında bilateral orşiektomi yapılır).

PROGNOZ

Cinsiyet gelişimi, son derece karmaşık ve çok hassas bir düzen içinde seyreden bir süreçtir. Bu düzendeki aksamalar çok

farklı ve ciddi bozukluklara yol açabilmektedir. Yenidoğan bir bebekte cinsiyetin belirsiz olmasının, acil durumlardan biri olduğu unutulmamalı, hızlı bir şekilde inceleme ve erken tedavi yapılmalıdır. Bu aciliyetin hem tıbbi hem de sosyal tarafı vardır. Bu nedenle bebeğin hangi cinse uygun büyütülebileceğinin belirlenmesi kararının geciktirilmemesi çok önemlidir. Bu önemli karar; çocuk cerrahisi, çocuk endokrinolojisi ve çocuk psikiyatrisi uzmanları ile oluşacak Cinsiyet Araştırma Komisyonu'nda verilmesi gereken tıbbi, hukuki ve etik sorumluluğu olan multidisipliner çalışma ile mümkündür.

KAYNAKLAR

1. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, et al. Consensus statement on management of intersex disorders. *J Pediatr Urol*. 2006;2:148-62.
2. Pieretti RV, Donahoe PK. Disorders of Sexual Development. In: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge J, Shamberger RC, Caldamone AA. *Pediatric Surgery*. Philadelphia: Elsevier. 2012:1565-1590.
3. Nussbaum RL. The Sex Chromosomes and Their Abnormalities, Disorders of Sex Development. In: Thompson & Thompson Genetics in Medicine. 8th edition, Philadelphia: Elsevier Inc. 2016:86-97.
4. Gatti JM, Dowlut-Mcelroy T, Willig L. Differences of Sexual Development. In: Holcomb GW, Murphy JP, Shawn D, StPeter SD. *Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery*. Philadelphia: Elsevier. 2020:953-965.
5. Celayir A, Karaman A. Kuşkulu Genitalya. In: Taşçı Aİ. *Semptomar ve Klinik Durumlar*. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi. 2019:733-743.

OBSTRÜKTİF ÜROPATİ

Prof. Dr. Ali İhsan Dokucu

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi ve Ürolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Çocuklarda konjenital üriner sistem anomalileri böbrek, üreter, mesane ve üretranın doğumsal defektlerini içeren bir grup hastalıktır. Konjenital üriner anomaliler ve üriner sistem obstrüksiyonlarının gerek antenatal dönemde gerekse doğum sonrasında ciddi tablolar oluşturur. Etkin tedavi edilmeyen pediatrik kronik böbrek hastalığı erken veya erişkin çağda ortaya çıkabilen son dönem böbrek yetmezliğinin sık görülen nedenlerindedir.

EPIDEMİYOLOJİ

Dünya genelinde meydana gelen doğumların %6'sında, ABD'de ise %3'ünde doğumsal anomaliler görülür. Doğan çocukların %1'inde ise böbrek ve alt üriner sistem orijinli konjenital anomaliler görülmektedir. Konjenital alt üriner sistem obstrüksiyonu 10.000 doğumda yaklaşık 2,2 olarak görülmektedir ve bunların %62'si prenatal dönemde teşhis edilebilmektedir.

Prenatal dönemde ultrason (US) ile son 20-30 yılda prenatal hidronefrozda tanı sıklığı artmıştır (%1-5); böylelikle prenatal ve postnatal dönemde "teşhis ve tedavinin erken yapılması" sağlanmaktadır. Antenatal hidronefrozun %20'si klinik olarak anlamlı olup bunların sadece %5'i cerrahi müdahale gerektirir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Çocuklarda görülen obstrüktif üropatiler görülme zamanına göre konjenital (birincil) veya kazanılmış (ikincil), orta çıkma sürecine göre akut veya kronik, obstrüksiyonun derecesine göre kısmi (parsiyel) ya da tam (komplet), obstrüksiyonun tipine göre mekanik veya fonksiyonel obstrüksiyonlar şeklinde isimlendirilebilir.

Üriner obstrüksiyonlar genellikle karşımıza hidronefroz/hidroüreteronefroz veya megamesane olarak karşımıza çıkmaktadırlar. Hidronefroz sebepleri; vezikoureteral reflü (VUR), obstrüksiyon ve displastik böbreğe sebep olan anormal üreterik tomurcuk olarak sayılabilir. Renal hasar ise iki sebebe bağlıdır: 1- Renal displazi ve 2- Obstrüktif üropati. Renal displazi, erken fetal hayattaki zedelenmeye ve anormal embriyogeneze bağlıdır (ve irreversible). Obstrüksiyona bağlı renal hasar hem tubüler, hem glomerüler disfonksiyon ile sonuçlanır: Glomerüler

disfonksiyon sonucu, glomerüler filtrasyon hızı düşer, böbrek fonksiyonları azalır, renal parankimde fibrozis ve skar gelişir. Tubüler disfonksiyon sonucu, konsantrasyon ve asidifikasyon yetersizleşir. Çok idrar çıkarır, sodyum kaybeder ve elektrolit dengesizliği ortaya çıkar. Böbrek perforasyonuna bağlı idrar ekstravazasyonu görülebilir.

PATOLOJİ

Çocuklardaki hidronefrozların hemen tümü konjenital hidronefrozlardır ve kroniktirler; akiz olanlar taş obstrüksiyonları, travmatik, tümöral veya yatrogeniktir.

Konjenital üriner obstrüksiyonlar üreteropelvik bileşke (UPJ), üreterovezikal bileşke, infra vezikal veya anterior üetral patolojiler sonucunda karşımıza çıkmaktadır.

RADYOLOJİ

Antenatal US ile hidronefroz, hidroüreteronefroz, megamesane, ürinom, kistik dilatasyon ve (varsa ek patolojilerin) tanınması yapılabilmektedir. Ancak antenatal dönemde yapılan "tanıların" doğum sonrasında mutlaka doğrulanması gereklidir. Her hidronefroz gerçek bir obstrüksiyon sonucu gelişen bir durum değildir. Olguların çoğunda gelişimsel bir süreç olarak kabul edilip takibi gerektirir. Her üst üriner sistem dilatasyonu progresif renal hasara yol açmaz.

Doğum sonrası ilk US 3. günden sonra ilk hafta içinde yapılır ve 3-4. haftada kontrolü gerçekleştirilir. Hidronefroz devam ediyorsa işeme sistogramı (VCUG) yapılır ve renal sintigrafi mercapto acetyl triglycine/diethylene triamine penta acetate (MAG₃/DTPA) ise 4. haftadan itibaren en kısa sürede yapılması planlanır. Böylelikle hidronefroza yol açan asıl patolojinin ne olduğu ortaya konularak uygun tedavisi planlanır.

LABORATUVAR

Prenatal amniosentez ile beta-2-mikroglobülin, kalsiyum ve c-sistatin değerleri bakılarak fetal böbreğin durumu ortaya konulmaya çalışılır. İleri düzey hidronefroz veya megamesane varlığında bu değerlere göre prenatal girişim yapılıp yapılmamasına karar verilir.

Postnatal dönemde idrar çıkış miktarı, idrar tahlili, kültür ve antibiogramı, kan şekeri, üre, kreatinin, ürik asit, sodyum, potasyum, klor, kalsiyum, forfor, total protein ve albümin

değerleri bakılmalıdır. Tek taraflı hidronefrozlarda bu değerler genellikle normaldir.

AYIRICI TANI

Antenatal tanı alan üriner obstrüksiyon olgularının doğum sonrasında takip ve radyolojik tetkikleri ile ayırıcı tanı yapılması gereklidir; olguların dağılımı şöyledir:

- %41-88'i fetal/neonatal geçici hidronefroz olup spontan düzelir,
- %10-30'u UPJ darlığı,
- %10-20'si VUR,
- %5-10'u üreterovezikal darlık/megaüreter (UVJ darlığı),
- %4-6'sı multikistik displastik böbrek,
- %1-2'si üreterosel/ektopik üreter/çift sistem anomalileri,
- %1-2'si posterior üretral valvdir (PUV).

Hidronefrozlar batin içi kistik kiteler ile karışabilir; ayırıcı tanı yapılması gereklidir.

TEDAVİ

Prenatal tanıli hidronefroz olgularının doğum öncesi takip ve yönlendirilmesi multidisipliner bir ekip tarafından yapılır ve aile danışmanlığını yerine getirir. Megamesane veya ileri derecede dev hidronefroz veya ürinom olgularında prenatal vezikoamniyotik shunt veya kist içine shunt konulabilir.

Postnatal dönemde (tek taraflı hidronefroz varsa) idrar çıkışı takip edilir, glob vezikale varsa hasta interne edilerek bir yandan mesane boşaltımının sağlanması bir yandan da laboratuvar ve radyolojik tetkiklerle tanı konularak nedene yönelik tedavisi yapılmalıdır.

PROGNOZ

Hidronefroza yol açan patolojilere, bilateral veya unilateral böbrek hasarına göre prognoz değişmektedir. Obstrüksiyon seviyesi yukarıda ise sadece böbrek fonksiyonları etkilenir, aşağılara doğru indikçe üreter, mesane üretral fonksiyonlar da etkilenebilir.

ÜRETEROPELVİK BİLEŞKE DARLIĞI

Giriş ve Tanım

UPJ gelişen bir obstrüktif duruma bağlı olarak gelişen hidronefroz tablosudur.

Epidemiyoloji

Çocuk yaş grubunda erişkinden daha fazla rastlanır, insidansı 1:1500'dür. US'nin prenatal tanı oranındaki artmış etkisi nedeni ile neonatal hidronefroz en sık görülen formdur. Üreterin konjenital anomalileri arasında en sık görülen tipidir. Erkek/Kız oranı 2/1'dir. Sol tarafı daha çok tutar, %10 olgu bilateraldir.

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Bu klinik tabloyu oluşturabilecek intirinsik, ekstrinsik ve sekonder nedenler tariflenmiştir.

İntrinsik UPJ darlıkları: Nedeni tam olarak bilinmemektedir. Üreterin embriyolojik gelişimi esnasında yetersiz rekanalizasyon oluşumu olasıdır. Operatif materyaller incelendiğinde doku içinde kollajen miktar ve dağılım anormallikler, anormal kas hipertrofisi varlığı, kas hipertrofisi olmadan kas liflerindeki fonksiyonel bozukluklar gösterilmiştir. Ayrıca nadiren üreteral polip ya da valv oluşumu da gösterilmiştir.

Ekstrinsik UPJ darlık nedenleri: UPJ üzerine dışardan gelip çaprazlayan aberan damar (alt poler arter) varlığı veya aorta, vena kava, iliak ve ana renal vasküler yapılar UPJ'den idrarın boşalmasına engel olabilir. UPJ darlıklı olguların %15-50'sinde aberan damar varlığı söz konusudur.

Sekonder UPJ darlık nedenleri: Üreteropelvik boşalımı engelleyen üriner sistem enfeksiyonları, taş, travma, cerrahi girişimler ve iskemi-fibrozis, regional tümörler gibi diğer sebeplerdir.

Radyoloji

Antenatal US; 16. ve 18. haftada böbrek te olan pelvikalisijel ektazi - dilatasyonlar şeklinde görülecektir. Böbrek pelvisindeki anteroposterior (AP) çap ölçümü takip için önemlidir. Bilateralite ile birlikte oligohidramnios ve/veya fetal asit gelişimi prenatal girişimi gerektirebilir.

Postnatal US; doğumdan sonra yenidoğanda ilk 48 saatte görülen oligüri nedeni ile 3. günden sonra yapılmalıdır. Ancak iki taraflı ve ileri hidronefroz varlığında ve üniter böbrek olması durumunda postnatal US ivedidir. İdeal olan postnatal 1. ve 4. haftada üriner bir US yapılmasıdır.

Tam bir üriner bir US'de böbrek boyutları, parankim kalınlığı, parenkim ekojenitesi, kaliks dilatasyonu, AP çapı, üreter çapı, mesane duvar kalınlığı ve mesane de işeme sonrası rezidü idrar ölçülmelidir.

VCUG postnatal dönemde hidronefrozu devam eden yenidoğanlarda çekilmelidir. %25 olguda UPJ darlığı dışında hidronefroza yol açan VUR, üreterovezikal bileşke darlığı, ektopik üreter veya üreterosel gibi diğer üriner patolojiler tespit edilir.

Renal sintigrafi UPJ darlığının tanı ve takibinde sık kullanılan bir tetkiktir. Diüretik renal sintigrafide MAG_3 ve renal kortikal sintigrafide di-mercapto succinic acid (DMSA) kullanılır. Her iki tetkikte böbreğin fonksiyonu ile ilgili değerli bilgiler sunar. Normalde her iki böbrek renal fonksiyonu %50-%50 olarak paylaşır. Böbrekler arasında fonksiyonda %10 farklılık olması anlamlıdır.

DMSA'da renal skarların değerlendirilmesi yapılır. Ancak anatomik detaydan yoksundur, zaman alır ve radyasyon içerir. Obstrüktif olmayan ciddi hidronefrozlarda obstrüksiyon açısından belirsiz ya da yanlış pozitif sonuçlar verebilir.

Manyetik rezonans (MR) ürografi: Pediatrik üriner sistemin değerlendirilmesinde giderek önem kazanan ve kabul gören bir tanısal görüntüleme modalitesidir. T2 sekans bazlı görüntüleme (MR hidrografi) üriner sistem içerisindeki idrarın oluşturduğu intrinsek kontrast, anatomik detay, dilatasyon ya da obstrüksiyon ile ilgili değerli bilgiler verir. IV kontrast verilmesi sonrası T1 sekans incelemeler kontrast maddenin böbreklerden süzülmesi/fonksiyonu hakkında da dolaylı bilgi verir. Dezavantajı, tetkik için genel anestezi gerekliliğidir (Resim 1).



Resim 1. MR-ürografisi ile sol UPJ darlığı görülmektedir.
MR: Manyetik rezonans, UPJ: Üreteropelvik bileşke

Laboratuvar

Tek taraflı UPJ darlığında laboratuvar değerlerinde özellik yoktur.

Ayırıcı Tanı

UPJ darlığı ile birlikte görülebilecek diğer böbrek anomalilerinin dışlanması gereklidir. Bunun için detaylı üriner US'nin yanı sıra VCUG, MAG₃ sintigrafi, özellikle komplike anomalilerde ise MR-ürografi faydalıdır.

Klinik

Yenidoğanda karında palpe edilen hidronefrotik böbrek dışında hiçbir bulgu vermeyebilir. Tekrarlayan üriner enfeksiyon atakları, flank ağrısı olabileceği gibi tamamen asemptomatik olabilir.

Tedavi

UPJ darlığı tedavisi: Cerrahi tedavi yaygın olarak piyeloplastidir (Anderson-Hynes tip). Bu yöntem açık cerrahi, laparoskopik veya robotik olarak yapılabilir.

UPJ darlığında cerrahi tedavi indikasyonları: Tekrarlayan flank ağrı, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları (İYE), renal sintigrafide renal fonksiyonlar <%40 altına inerse, tekrarlayan testlerde renal fonksiyon >10% fazla azalır, artan AP pelvis çapı (10 mm: takip, >20 mm: yakın takip, 30-50 mm: cerrahi?, >50 mm: direkt cerrahi) ya da pelvis çapı belirgin artmasa da kaliks dilatasyonunda artış ve parenkimde yüzde %50'den fazla incelmeye olması, MAG₃ sintigrafide zayıf diüretik yanıt ve zayıf drenaj, grade 3 ya da grade 4 hidronefroz gelişimi.

VUR

Giriş ve Tanım

İdrarın mesaneden retrograd olarak üretere ve böbreğe geri kaçması durumudur.

Epidemiyoloji

Çocuklarda %1-2 oranında görülmektedir. İYE geçiren çocuklarda en sık sebep faktör VUR'dir (%29-50). Antenatal hidronefroz saptanan yenidoğanlarda %17-37 oranında VUR görülür. Antenatal hidronefroz saptanan erkeklerde VUR 6 kat daha sıktır. Yenidoğanlarda VUR'lerin %76'sı erkeklerde, büyük yaşlarda ise %85'i kızlarda görülür. VUR'lerin sadece 1/3'ü yüksek derece reflüdür. Kardeşlerde reflü %32, tek yumurta ikizlerinde ise %100 oranında vardır.

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Mesane içinde idrarın yukarı kaçmasını önleyen mekanizmalar vardır. Bunlar üreterin mesaneye girişindeki flap-valv mekanizması ve mesane-üreterdeki basınç dinamikleri olup reflü oluşmasına engel olurlar. Üreter mesaneye oblik girer, submukozal alanda uygun bir miktar ilerler ve trigon içinde orifis ile sonlanır. Bu anatomik bileşimde sapmalar reflünün gelişimindeki anatomik sebepleri oluşturur.

Primer VUR: Üreterovezikal bileşke anatomisindeki doğumsal anomalilere bağlı oluşan reflüdür. Sebep faktörler; kısa submukozal yol, trigonal zayıflık, reflüan üreteral me, komplet üreteral duplikasyondur.

Sekonder VUR: Mesanenin boşalmasını engelleyen patolojiler veya mesane fonksiyonlarındaki bozukluklara bağlı gelişen reflülerdir. PUV, spinal kord patolojileri, mesane disfonksiyonları, barsak - mesane disfonksiyonu sekonder reflüye neden olurlar.

Patoloji

Uluslararası reflü çalışma grubu tarafından kabul edilen VCUG temelli bir VUR sınıflaması mevcuttur (Resim 2):

- **Grade 1:** Reflü üreterlerde sınırlı, renal pelvis'e ulaşmaz.
- **Grade 2:** Reflü renal pelvis'e ulaşır, dilatasyon yok.
- **Grade 3:** Üreter, renal pelvis ve kalikslerde hafif/orta derecede dilatasyon ve kalikslerde hafif küntleşme yapan bir reflü vardır.
- **Grade 4:** Üreter, renal pelvis ve kalikslerde orta derece dilatasyon vardır, üreter az tortiozudur.
- **Grade 5:** Üreter, renal pelvis ve kalikslerde ciddi dilatasyon varlığı vardır, papiller görünüm kaybolmuştur, ciddi derecede üreteral tortiozite vardır.

Radyoloji

Prenatal ve postnatal US ile böbrekte hidronefroz görülür, üreterler genellikle dilatedir. Prenatal hidronefroz derecesi ile VUR derecesi arasında uyum yoktur. Miksiyon sonrası rezidüel idrar miktarı ölçülmesi reflü olguların takibinde çok önemlidir. VUR'si olan çocuğun kardeşinin değerlendirilmesi için ilk yapılması gereken US'dir.

Ateşli İYE sonrası ilk değerlendirmede US ve DMSA sintigrafisi yapılır. Renal skar var ise VCUG yapılmalıdır.

Klinik

En sık başvuru nedeni İYE'dir. Kliniğinde ateş varsa renal parankim tutulumu söz konusudur. Antenatal hidronefroz varsa



Resim 2. İşeme sistogramında görülen evre 3 sağ VUR
VUR: Veziköüreteral reflü

VUR açısından olasılık görülme olasılığı yüksektir. Mesane disfonksiyonu olan olgularda süreç içinde VUR gelişebilir.

Tedavi

VUR tedavisinde amaç, ateşli İYE oluşumunu engellemektir (renal kalıcı skar!); böylece renal parankim hasarı ve olası renal yetmezlikten korunulacaktır. Tedavi seçeneğinde hastanın yaşı, cinsiyeti, reflü derecesi, renal fonksiyonu, hasta-aile kooperasyonu ve ailenin tercihi önemlidir.

Tedavi alternatifleri: 1- Konservatif tedavi; amaç süreç içinde spontan rezolüsyon-iyileşmenin sağlanmasıdır. Olumlu sonuçlar hiç az değildir! Reflünün derecesi ve hastanın yaşı spontan rezolüsyonda önemlidir. Düşük reflü derecesi ve genç hastalarda VUR çoğunluk ile spontane iyileşir. Hasta konstipe ise mutlaka öncelikle konstipasyonu düzeltilmelidir; aksi takdirde medikal veya cerrahi tedavi başarısız kalabilir. 2- Cerrahi tedavi; Endoskopik veya açık operasyon şeklindedir. Öncelikle endoskopik tedavi ile üreteral meaya reflüyü önleyici madde enjeksiyonu yapılır. Açık cerrahi tedaviler ise intravezikal veya ektravezikal cerrahiler şeklindedir.

MEGAÜRETER - UVJ HASTALIĞI

Giriş ve Tanım

Megaüreter (veya hidroüreter) üreter çapının geniş olmasıdır. Megaüreter, üreter çapının çocuklarda 7-8 mm'den büyük olması durumudur. Dilatasyon varlığı her zaman obstrüksiyonu göstermez, sıklıkla üreter dilatasyonu VUR nedeniyle oluşmaktadır.

Epidemiyoloji

Konjenital üriner patolojilerde %5'in altında UVJ obstrüksiyonu, üreterosel veya megaüreter yer almaktadır. Erkek/kadın görülme oranı 4:1'dir. Genelde sol tarafı tutar. %25 olgu bilateraldir. %10 olguda karşı böbreğin yokluğu söz konusudur.

Etiyoloji

Megaüretere VUR, üreterovezikal bileşke obstrüksiyonu, yüksek idrar volümü, üreteral kasların bozukluğu, İYE sebebiyle oluşan toksinlerin üreter kasında neden olduğu paralizi sayılabilir.

Patoloji

Megaüreter tipleri: 1. Obstrüksif megaüreter: Fetus ve YD'de hidronefrozun en yaygın ikinci sebebidir. 2. Reflüksif megaüreter. 3. Obstrüksif ve reflüksif megaüreter. 4. Non-obstrüksif, non-reflüksif megaüreter.

Klinik

Çoğu megaüreterli olgu antenatal US ile tanı almaktadır. Bazı olgular çocukluk çağında karın ağrısı, hematüri, dizüri ile klinik bulgu verir. Yaşamın ileri yıllarında tesadüfen klinik belirti olmadan da saptanabilmektedir.

Tedavisi

Altta yatan patolojiye yönelik (VUR, üreterosel, UVJ darlığı) olarak cerrahi olarak tedavi edilir. Cerrahidir. Genişlemiş üreter çapının daraltılıp mesaneye tekrar anastomozu/reimplantasyonu içerir.

ÜRETEROSEL

Giriş ve Tanım

Üreteroseller üreter alt ucundaki darlık nedeniyle submukozal üreterin intravezikal kısmında gelişen kistik dilatasyondur. Mesane içinde, mesane boynuna ya da üretraya doğru uzanım gösterirler.

Epidemiyoloji

Kadın/erkek oranı: 7/1'dir. Olguların %80'inde duplike sistem görülür. %10 olgu bilateraldir.

Radyoloji

Üreterosel tanısı US ve/veya VCUg ile konur.

Klinik

İdrar yolu enfeksiyonu, idrar yapamama ile müracaat edebilirler.

Tedavisi

Endoskopik tedavi (sistoskopik puncture), cerrahi (açık, laparoskopik, robotik) tedavi (reimplantasyon -üreteroneosistostomi veya parsiyel nefrektomi).

POSTERİÖR ÜRETRAL VALV

Giriş ve Tanım

PUV, posterior üretradan kaynaklanan ve lümeni obstrükte ederek işemeyi güçleştiren membranöz oluşum olarak tanımlanmaktadır. Antenatal veya yenidoğan döneminde erkek çocuklarda infravezikal obstrüksiyona neden olarak yaşamı tehdit edebilen bir üriner sistem anomalisidir.

İlk tanımlama, otopsi de Morgagni tarafından 1769 yılında yapılmıştır. İlk endoskopik görüntüleme 1919'da Young tarafından yapılmıştır ve anomali tanımlanmıştır.

Epidemiyoloji

PUV insidansı 1/5000-8000 erkek çocukta bir görülür. PUV erkek bebeklerde en sık rastlanan alt üriner sistem obstrüksiyonu sebebidir. Ölü doğanlarda daha fazla olmak üzere, genel popülasyonda 5000-8000 erkek bebekte bir görülür. Üst üriner sistem displazisi, mesane disfonksiyonu, VUR ve Prune-Belly sendromu eşlik eden anomalilerdir.

PUV hastalarında %30-70 oranında VUR görülmektedir. %32 olguda bilateraldir. VUR genelde yüksek mesane basıncına bağlı gelişmektedir. Valv ablasyonu/tedavisi sonrası 1/3 olguda reflü

kendiliğinden düzelir. Son dönem böbrek hastalığı gelişimi bilateral VUR varsa %25, tek taraflı VUR varsa %7 oranında gelişir. Pop-off mekanizması; %15 kadar PUV'li olguda non-fonksiyone displastik böbreğe olan reflü diğer böbreğin normal gelişmesini sağlar.

Prenatal teşhisi olanlarda kronik böbrek prevalansı %20-60, diyaliz gerekliliği ve transplantasyon oranı ise %15-20 civarındadır.

Etiyoloji/Etiyopatogenez

Dokuzuncu ve on dördüncü haftada erkek üretrasının embriyolojik gelişimindeki bozukluk sonucu PUV meydana gelir. PUV fetal gelişimi tam olarak tanımlanamamıştır. En çok savunulan mekanizma wolf kanalının fetal cloaca'ya anormal insersiyonudur. Mukozal katlantılar sonucunda üretral tıkanıklık oluştuğu düşünülmektedir.

Patoloji

PUV sınıflaması:

Tip 1. Klasik tip. Verumontanumun kaudal ucundan çıkan iki membranöz yapının üretranın her iki lateral kenarı boyunca yükselerek posterior üretrada saat 12 hizasında birleşmesiyle oluşur. En sık görülen (%95) tiptir.

Tip 2: Nadir görülür. Verumontanumdan yükselerek kraniyale doğru ilerleyen membranların mesane boynuyla birleşmesi ile oluşur. Gerçek bir obstrüksiyon yapmadığı düşünülmektedir.

Tip 3: Çok az görülür. Kaudalden gelişip verumontanumda halkasal olarak bir membran şeklinde gelişir. Olguların %5-10'undan sorumludur.

Antenatal dönemde 20. haftadan sonra amniyotik sıvının %90'ını fetal böbrekler yapar. Amniyotik sıvının uygun miktarda üretilmesi fetal akciğer gelişimi ve iskelet sistemi için hayati bir öneme sahiptir. Fetal idrarın azalmasına bağlı oligohidramnios veya anhidramnios uterin kavitenin küçülmesine ve fetus üzerinde baskıya sebep olur; bu da normal fetal gelişimi, toraks ekspansiyonunu ve yumuşak dokuyu etkiler. Pulmoner hipoplazi, yumuşak doku deformiteleri ortaya çıkar. Ciddi PUV hastalarının tipik görünümü düşük kulak, geniş göz aralığı, mikrognați, kollarda kontraktürdür. Uygun miktarda amniyotik sıvı üretimi, bronş ağacının dallanması ve alveollerin gelişiminin tamamlanması için gereklidir. Mesane distansiyonu ve üriner asit, abdominal duvar kaslarının gelişimini etkiler ve prune belly benzeri bir görünüme sebep olur. Üst üriner sistemin spontan drenajı ile üriner asit, perirenal ürinoma, peritoneal kalsifikasyon görülebilir. Ciddi oligohidramnios, azotemi, ciddi pulmoner hipoplazi fetüsün ölmesine sebep olabilir.

İntravezikal basıncın yükselmesine, progresif kas kalınlaşmasına, trabekülasyon ve sakkülasyonlara ve ciddi olgularda divertiküle neden olur. PUV mesanede kollejen ve

bağ dokusu elemanlarının artmasına bağlı bazı değişiklikler beklenir. Bu değişiklikler; yüksek intraluminal basınç, artmış rezidü idrar, yüksek işeme basıncı ve mesane disfonksiyonudur. Bu patolojiler valv ablasyonundan sonra da devam edebilir.

Üreterik dilatasyon VUR'ye bağlı olabileceği gibi, %50 hastada veziköüreterik bileşke obstrüksiyonuna, yüksek vezikal basınç nedeniyle ureterin yetersiz drenajına ve displastik uretere bağlı olabilir.

Radyoloji

Prenatal US: Mesanenin aşırı distansiyonu ile karakterize olup, kalınlaşmış mesane duvarı varlığında tek veya iki taraflı hidroüreteronefroz tespit edilir. Megamesane ve genişlemiş posterior üretraya ait key hole/anahtar deliği görüntüsü PUV için çok tipiktir. Amniyotik sıvı azalmıştır. Fetal asit görülebilir. US tetkiki sırasında mesane boşaltımında zayıflama tespit edilir. Renal dispilazi eşlik edebilir.

Postnatal US bulguları prenatal ile benzerdir. İşeme sonrası mesanede rezidüel idrar kalır. Tek taraflı veya iki taraflı hidroüreteronefroz eşlik ederse hidroüreteronefrozun ultrasonik bulguları da görülür.

VCUG; PUV olgularının tanı ve takibi için mutlaka yapılması gereken bir testir. VCUG'de posterior üretradaki distal obstrüksiyon nedeni ile posterior üretra genişlemiştir. Anahtar deliği, keyhole PUV olguların %45'inde mevcuttur. Mesane genellikle trabeküle olup tek veya iki taraflı hidroüreteronefroz olabilmektedir. Bazen ileri derecede büyümüş mesanelerde reflü izlenmeyebilir (Resim 3).

Laboratuvar

Kırk sekiz-yetmiş iki saat ara ile, üç farklı günde yapılan fetal idrar örneğinde; sodyum <100 mmol/L, klor <90 mmol/L, osmolarite <200 mosm/L saptanması iyi prognostur. Fetal idrar beta-2-mikroglobülin düzeyi böbrek fonksiyon göstergesidir. Yükselmesi durumunda renal hipoplazi ile korole seyreder.

Postnatal dönemde kan üre, kreatinin, ürik asit, proteinler ve elektrolitler görülmelidir; bebek oral tam doz beslenmeye geçtiğinde bu değerler tekrar görülmelidir. Kreatinin >1 mg/dL ise kronik böbrek hastalığı yönünden değerlendirilmelidir. İdrar tahlil ve kültürü görülmelidir.

Postoperatif 1. yılda serum kreatinin değeri ile son dönem böbrek yetersizliğine gitme hızı arasında ilişki olduğu gösterilmiştir. Plazma renin aktivitesi hem başlangıç renal hasarı göstermede, hem de uzun dönem takipte kullanılan bir belirteçtir.

Klinik

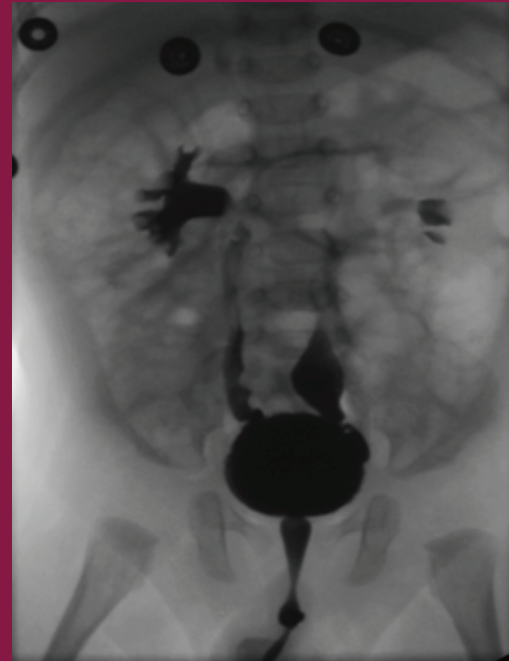
İkinci trimestere doğru PUV tanısı ile birlikte şiddetli bilateral hidronefroz ve oligohidramniyoz, renal displazi bulgularının olması durumunda perinatal mortalite ve son dönem böbrek hastalığı gelişebilmektedir. Oligohidramniyoz varsa doğum

sonrasın mortalite %90-95'lerdedir. Hastaların %14-45 renal disfonksiyon gelişmektedir. Pulmoner hipoplazi olan olgularda antenatal tanı ve tedaviye rağmen prognoz kötüdür. PUV olguların %30'unda son dönem böbrek hastalığı ve kronik böbrek yetmezliği gelişmektedir. Yenidoğan döneminde İYE ve sepsis riski vardır.

Yenidoğan döneminde görülen renal yetmezliğin sebebi ise renal displazidir, tedaviyi takiben yıllar sonra gelişen renal yetmezlik ise hiperfiltrasyon yaralanmasına ve mesane disfonksiyonuna bağlıdır. Üriner sistem enfeksiyonu (%90,5), yüksek kan basıncı (%47,6), anemi (%57,2), böbrek peforasyonuna bağlı üriner asit, ürosepsis PUV'nin diğer komplikasyonlarıdır. Olgular bu komplikasyonlarla prezente olabilir. Tanının gecikmesi mortalite ve morbiditeyi artırır. Yenidoğan dönemindeki ölümler böbrek yetmezliği, ürosepsis ve pulmoner hipoplaziye, ileri yaşta son dönem böbrek yetmezliğine bağlıdır. Fizik muayenede glob vezikale, kesik kesik idrar yapma ve genellikle uretral kateterizasyonda posterior uretral seviyede takılma ile kendini belli eder.

Tedavi

PUV için prenatal girişimler: Üst üriner sistemin korunması amacı ile antenatal dönemde 3. düzey merkezlerde vezikoamniyotik şant, fetal vezikostomi, fetal sistoskopi ve endoskopik valv ablasyonu yapılabilmektedir.



Resim 3. PUV'ye bağlı olarak posterior üretra genişlemiş, mesane duvarı kısmen deforme, her iki böbreğe VUR mevcut

PUV: Posterior üretral valv, VUR: Veziköüreteral reflü

Doğumdan sonra ilk girişim: PUV ön tanısı ile doğmuş ise mesane transüretal veya suprapubik yol ile direne edilmelidir. Acil olarak işeme sistoüetrogramı çekilmeli ve üretra ve mesanenin anatomik durumu ivedilikle ortaya konulmalıdır.

PUV postnatal tedavisi: Olguya özel tedaviler planlanır (doğum ağırlığı, ek anomali varlığı, anatomik prezentasyon, üretra çapı vs). Tedavi seçenekleri; mesane direnaji (silikon foley ile veya suprapubik kateter ile), sistoskopik girişim ile valv ablasyonu ile tedavi edilir. Vezikostomi veya yüksek diversiyon (üreterostomiler) gerekebilir.

Prognoz

PUV için iyi prognostik faktörler: Gestasyonel 18-24. Hf.de normal US bulguları varsa, serum kreatinin seviyesi mesane dekompresyonu sonrası <0,8 mg/dL ise, pop-off mekanizması varlığında tek böbrek korunmuş ise, böbrekte kortikomedüller ayırım yapılabiliyorsa ve 1 yaş kreatini <0,8 mg/dL ise prognoz iyi olarak kabul edilir.

PUV için kötü prognostik faktörler: Fetal beta-2-mikroglobülin düzeyinin yüksek ise, tanı prenatal tanı <24. haftadan önce konulmuş ise, şiddetli oligohidramniyoz ve pulmoner hipoplazi varsa, tedavi sonrası kreatinin >1 mg/dL ise, VUR bilateral ise, eşlik eden yüksek tansiyon varsa ve bu klinik tabloda yaş <1 ise, mesane kompliyansının kötü olması ise, kalıcı mesane disfonksiyonu mevcut ise, klinik olarak İYE varsa, proteinüri varlığında prognoz kötü seyirli olarak kabul edilir.

Yenidoğan döneminde, serum kreatinin >1 mg/dL ise ve mesane disfonksiyonu varsa kronik böbrek hastalığı için risk büyüktür. Olguların uzun dönem takibi gerekir. Tedavisi obstrüksiyonun en kısa zamanda açılmasına dayanır. Hiçbir tedavi yöntemi renal fonksiyonları düzeltmede diğerine üstün değildir. PUV tedavisi, bebektikten erişkinliğe dek aktif olarak sürebilir ve optimum

tedaviye rağmen ilerleyici renal hasar ve son dönem böbrek yetmezliği görülebilir.

PUV'li hastada akut böbrek yetmezliği, kronik böbrek yetmezliği ve son dönem böbrek yetmezliği görülebilir. Optimum tedaviye rağmen %10-47 hastada son dönem böbrek yetmezliği görülmektedir. PUV'li bir hastanın ömrü boyunca son dönem böbrek yetersizliğine gitme riski %28,5'dir. Kronik böbrek yetmezliği oranı 10 yaşında %34, 20 yaşında %51'dir. Hiçbir hastanın 34 yaşından sonra son dönem böbrek yetersizliğine gitmediği gösterilmiştir.

Yüksek dereceli VUR ise son dönem böbrek yetersizliğine ile ilişkilidir. Tekrarlayan üriner enfeksiyonun ise son dönem böbrek yetersizliğine ile ilişkisi olmadığını söyleyen yayınlar yanında, son dönem böbrek yetersizliğine riskini artırdığını belirten yayınlar da vardır. Bu hastalarda renal transplantasyon güvenle ve efektif olarak yapılabilir. Tedavi edilmiş PUV, transplant böbreğin yaşama şansını etkilemez. PUV hastasında, 2 yıllık graft yaşama şansı %70-86'dır. PUV'li olan ve olmayan hastalarda transplantasyon komplikasyonları hemen hemen aynıdır, üriner fistül ve İYE insidansı PUV'li hastalarda daha fazla görülür. PUV hastalarında transplant böbreği kötüleştiren en ana patoloji işeme disfonksiyonudur. Transplant listesine girmiş her PUV hastası ürodinamik olarak incelenmeli ve preoperatif mesane disfonksiyonu düzeltilmelidir.

KAYNAKLAR

1. The Kelalis-King-Belman Textbook of Clinical Pediatric Urology, 2007.
2. Di Sandro M. Hydronephrosis, In: Baskin LS, Kogan BA. Handbook of Pediatric Urology. Philadelphia: Lippincott-Williams-Wilkins, 2005:123-132.
3. Baskin L. Vesicoureteral reflux. In: Baskin LS, Kogan BA. Handbook of Pediatric Urology. Philadelphia: Lippincott-Williams-Wilkins, 2005:69-79.

ÇOCUKLARDA ÜRİNER İNKONTİNANS TANI VE YÖNETİMİ

Prof. Dr. Ali İhsan Dokucu

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi ve Ürolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Üriner kontinans; idrarı tutabilme, sosyal olarak uygun zamanda, uygun yerde ve istemli idrar yapabilme yeteneğidir. Üriner inkontinans ise bu yeteneğin kaybedilmesi sonucunda istemsiz olarak idrarın kaçırılması durumudur. İnkontinans özellikle erişkinlerde aşağıdaki şekillerde isimlendirilmektedir.

Stres inkontinans: Öksürme ve egzersiz gibi hareketler ile idrar kaçırlır.

Urge (sıkışma) inkontinansı: Güçlü ve acil bir tuvalete gitme ihtiyacı hissedildiği anda tuvalete yetişmeden idrar kaçırma olayıdır.

Karışık (mikst) inkontinans: Stres üriner inkontinans ile urge inkontinansın bir arada olduğu durumlarda mikst tip inkontinans denir. Hasta öksürdüğünde ya da hapsirdiğinde, bazen de ani bir sıkışma hissi sonrasında idrarını kaçırmayı başarabilir.

Taşma (overflow) tarzında inkontinans: Mesanede kapasitenin üzerinde idrar depolandığında idrar yapma zorunluluğu hissetmeden küçük miktarda idrar kaçırma yani taşma görülür, mesanesi tamamen boşalmaz.

Total üriner inkontinans: Hasta farkında olarak veya olmadan idrar kaçırdığını, devamlı iç çamaşırının ıslak olduğunu ifade eder.

EPİDEMİYOLOJİ

Yaşlı popülasyonda prevalansı %35, bakım evlerindeki yaşlılarda %50'dir. Toplumumuzda 65 yaş üzerinde erkeklerde %21,5, kadınlarda %57 olarak saptanmıştır. Erkek/kadın oranı 80 yaş sonrası eşittir.

Çocukluk çağındaki idrar kaçırma şikayetleri; 7 yaşına gelmiş kızların %6'sı, erkeklerin %3,8'inde gündüz idrar kaçırma problemi karşımıza gelir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Alt üriner sistemin iki temel işlevinin (boşaltma-depolama) herhangi birindeki bir bozukluk veya ikisi arasındaki koordinasyonda bir bozukluğu gelişirse üriner inkontinansa neden olur.

Depolama bozukluğu, mesane sık kasıldığında veya sfinkter yetersizliğinde görülür. Bu durumda hastanın semptomları

nispeten küçük miktarlarda sık idrar kaçırma şeklindedir. Sıkışma tipi/urge inkontinansı ve stres inkontinansı bu tür inkontinans tipidir.

Boşaltmada yetersizlik, mesane uygun şekilde kasılmadığında veya çıkımda bir obstrüksiyon olduğunda veya mesane-sfinkter uyumsuzluğunda meydana gelir. Bu tür işemeye dissinerjik işeme denir. Burada sıklıkla mesane kapasitesinin üzerinde dolar ve yavaş yavaş taşar. Mesane sıklıkla önündeki engeli aşmak ve içindeki idrarı boşaltmak için sürekli detrüsor kasılması altındadır. Bu durumda sonuçta mesane duvar kalınlığında artış ile sonuçlanır (Şekil 1).

PATOLOJİ

Çocukluk çağındaki üriner inkontinanslar sıklıkla konjenital üriner anatomik (ektopik üreter, mesane ekstrofisi, ektopik üreter) veya spinal-nörolojik anomalilerden (meningomyelose, meningosel vb.) kaynaklanan inkontinans formlarıdır. Bu tarz anomaliler olmadan oluşan çocukluk çağındaki üriner inkontinanslar fonksiyonel işeme bozuklukları (non-nörojen mesane hastalığı) olarak adlandırılır.

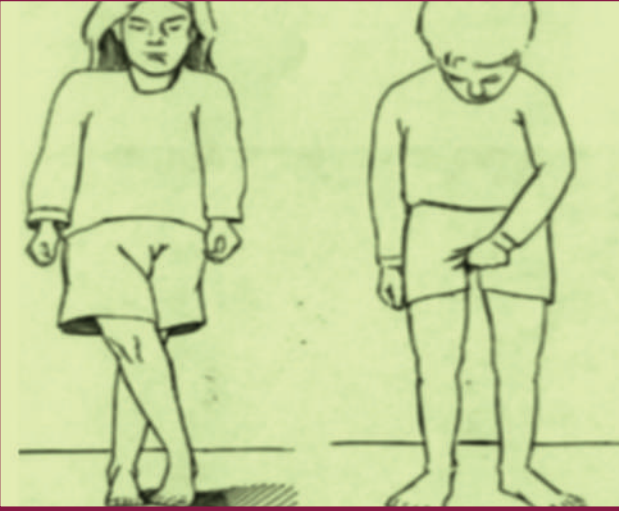
Fonksiyonel İşeme Bozuklukları:

- Aşırı aktif mesane, sıkışma sendromu ve sıkışma inkontinansı: Çocuklarda gün içinde ani olarak işeme ihtiyacı olması durumudur. Tuvalet eğitimi almış çocuklarda idrarını kaçırmamak için çeşitli idrar tutma manevraları ile kendini belli eder. Çocuk bir takım idrar tutma manevraları (çömelleme, bacaklarını çaprazlama vb.) yapar, eğer bunlar yeterli olmazsa idrar kaçırma meydana gelir (Şekil 2).
- Disfonksiyonel işeme sendromu: İdrar akımında yavaşlama ve kesik kesik işeme mevcuttur, artan rezidüel idrara bağlı olarak üriner inkontinans ve idrar yolu enfeksiyonları görülebilir. İşeme esnasında eksternal sfinkterin yeterli gevşitememesi (asinerji) veya aralıklı kasılmaların olması temel sorundur.
- Tembel mesane sendromu: Dolup taşma tarzında idrar kaçırma vardır. Mesanenin tam boşaltılması için Valsalva manevrasına gereksinim duyulan detrüsor aktivite kaybıdır.
- Non-nörojenik-nörojenik mesane (Hinmann sendromu): Disfonksiyonel işeme sendromunun son noktası kabul edilebilir ve işeme mekanizmasının tam dekompanseasyonu.

5. İşeme sonrası damlatma (vajinal işeme): Özellikle şişman, bacakları kapalı işeyen kızlarda görülür, idrar önce vajene dolar çocuk ayağa kalkınca çamaşırı ıslanır.
6. Gülme (giggle) inkontinans: Çoğunlukla kızlarda gözlenen ve gülme esnasında mesanenin aniden ve tamamen boşalma.

KLİNİK

Semptomlar: Ani işeme isteği, sık idrara gitme, dysüri, çömelmeye veya bacaklarını çaprazlama manevrası yapması, kesik kesik işeme, idrarını tamamen kaçırmama, karnına bastırarak veya aşırı



Şekil 1. İdrar tutma hareketleri

ıkınarak işeyebilmesi, işeme sonrası damlatma, gülme esnasında aniden altını ıslatmak ve çok uzun sürede işemedir.

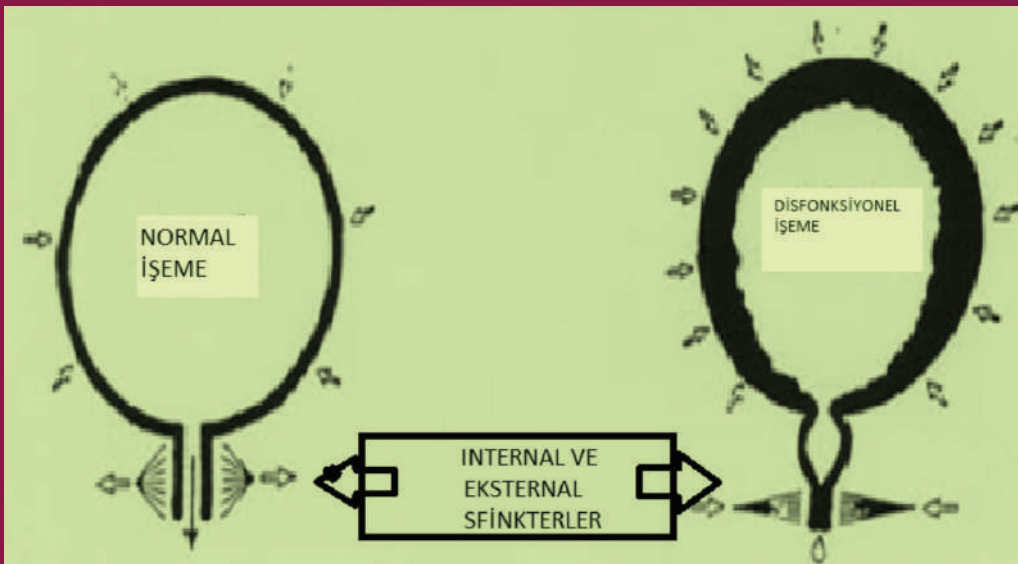
İnkontinansı olan hastanın anamnez ve fizik muayenesinde aşağıdakiler hedeflenir: *İnkontinansın ürolojik olmayan nedenlerini değerlendirmek ve dışlamak*, esas sorunun idrar depolamada mı yoksa boşaltmada mı olduğunu tespit etmek ve semptomlarına göre inkontinans tipini ve etiyolojileri saptamaktır.

Öykü: İnkontinansın hangi sebeple geliştiğinin anlaşılması için ayrıntılı bir öykü vazgeçilmezdir. Öykü içinde aydınlatılması gereken noktalar, yakınmaların süresi, üriner enfeksiyon varlığı, taş öyküsü (disüri, hematüri), gündüz-gece idrara çıkma sıklığı sorgulanmalıdır. Olguda eşlik eden diabetes mellitus, konstipasyon, geçirilmiş üriner, pelvik veya spinal cerrahi girişimler not edilmeli, kullanılan ilaçlar ve ilaç dışı diğer maddeler sorulmalıdır.

İşeme günlüğü çizelgesi (mesane çizelgesi) gibi bir basit takip metodu ile çocuğun günlük hayatta nasıl bir işeme alışkanlığının olduğu ve mesanenin nasıl bir sıklık ile ve hangi volümde idrar çıkardığı kaydedilir. Bu çizelgeden hareket ile işeme alışkanlığının içeriği ve inkontinansın yapısı hakkında bilgi sahibi olunabilir.

Fizik Muayene:

- Nörolojik muayene: Mental durum, pelvik taban kas gücü değerlendirilmesi, perineal duyu ve motor fonksiyonlar, S2-S4 muayenesi (bulbokavernöz refleks, anal refleks), anal sfinkter istirahat tonusu (pelvik pleksus) ve kontraksiyon gücü (pudental sinir).



Şekil 2. Normal ve disfonksiyonel işemenin şematik görünümü

- Genital muayene: Kadınlarda uterin prolapsus, sistosel, rektosel, atrofi, kitle; erkeklerde penil ve prepusyal anomaliler, meatusun durumu, meatal web.
- Rektal muayenede: Fekal impakt, presacral kitle, sfinkter tonusu, perineal duyu.

İnkontinans tanısına özgü iki ilave test fizik değerlendirmeye eklenmelidir:

- Stres test: Hekimin muayenesi altında inkontinans semptomlarını oluşturmaya dayanır ve stres inkontinansı sıkışma tipinden ayırt etmede faydalıdır. Hastanın mesanesi dolu ve tercihen ayakta olmalıdır.
- İşeme sonrası rezidü: Üriner retansiyon ve potansiyel obstrüksiyondan şüphelenilen hastalarda kullanılır.

RADYOLOJİ

Ultrason: Özellikle taşma tip inkontinanslarda üst üriner sistemin, (erişkinlerde prostat volümünün) ve postmiksjonel rezidüel idrarın değerlendirilmesinde önemlidir.

İşeme sistogramı: Dolum fazında ve işeme fazında değerlendirme yapılır. Mesaneye konulan kateterden verilen opak madde ile mesane konturları, kapasitesi, reflü varlığı, posterior üretra ve tüm üretranın işeme esnasında değerlendirilmesi yapılır. İşeme sonrası alınan grafi ile rezidüel idrar varlığı gösterilir.

Üroflowmetri: Mesanenin yapısını ve kompliansını, işeme akım basınçlarını değerlendirmede kullanılır.

Manyetik rezonans görüntüleme: Spinal kord anomalilerinin saptanmasında önemlidir.

Ürodinami: Komplike üriner inkontinansda veya invaziv tedavi seçeneğini değiştirecek sonuçlar bekleniyorsa uygulanır.

LABORATUVAR

Tam idrar tetkiki: Enfeksiyon, hematüri, proteinüri, glukozüri varlığı araştırılmalıdır. Asemptomatik bakteriüri yaşlılarda sıkırtı ve inkontinans nedeni değildir.

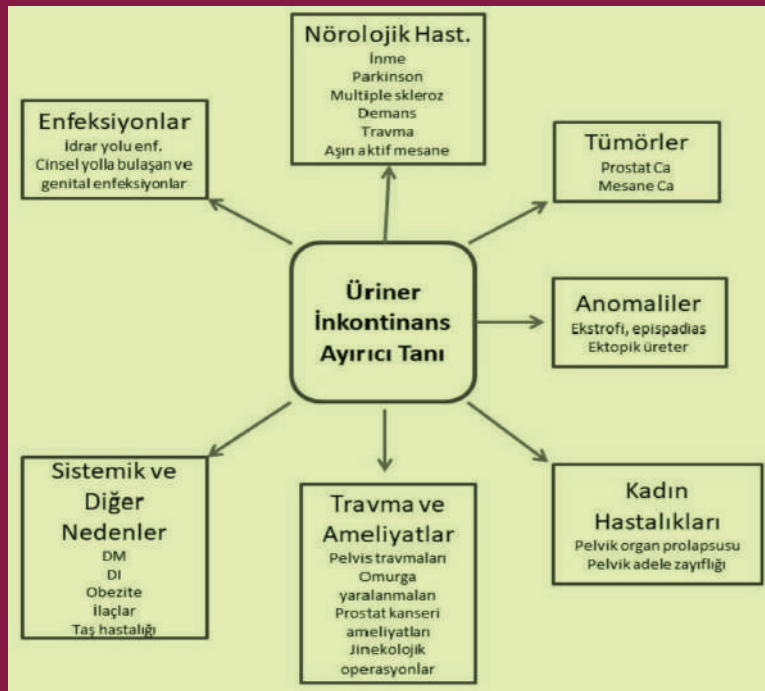
Biyokimyasal analizler: Kan şekeri, böbrek fonksiyon testleri (BUN, kreatinin) ve elektrolitler (Na, K, Ca, P).

AYIRICI TANI

Tüm yaş grupları dikkate alınarak yapılan inkontinans ayırıcı tanısında birçok sisteme ait hastalık, travma ve cerrahilere bağlı olarak üriner inkontinans semptomu karşımıza çıkabilir, Şekil 3'te özetlenmiştir (Şekil 3).

TEDAVİ

1. Davranışsal ve non-farmakolojik tedaviler: Sıkışma veya stres tipi inkontinans olgularında basit yaşam tarzı değişiklikleri yararlıdır. Akşamları sıvı kısıtlaması ve kafein, alkol alınmaması önerilir. Hasta obez ise kilo vermesi önerilir.



Şekil 3. Üriner inkontinansın ayırıcı tanısında gözden geçirilmesi gereken etken sebepler

2. Mesane eğitimi: Hastaların programlı zamanlarda işeme reflekslerini kontrol etmelerini amaçlar. Sıkışma hissi olsun olmasın hastanın her işeme zamanında mesanesini olabildiğince tam boşaltması istenir.

- **Zamanlı işeme:** Amaç mesane fonksiyonunu düzeltmekten çok inkontinans epizotlarını önlemektir. Mesane eğitiminde olduğu gibi işlemeyi geciktirme veya sıkışma hissine direnme gibi girişimler yoktur.

- **Pelvik taban egzersizleri (Kegel egzersizleri):** Periüretal ve perivajinal kasları kuvvetlendirmek için tasarlanmıştır. Stres tipi inkontinansda yararlıdır ancak sıkışma ve karışık tipteki inkontinansda da etkili olabilmektedir.

- **Vajinal konlar:** Hasta 20-90 gr ağırlıktaki konları sırayla vajeninde tutmaya çalışır. Pelvik kasları izometrik olarak çalıştırır.

- **Biofeedback:** Fizyolojik olayların hasta tarafından görsel veya işitsel olarak algılanmasıdır.

3. Farmakoterapi: Antikolinergik ilaçlar, botoks enjeksiyonu.

Yukarıdaki uygulamalar ile veya temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) ile halen inkontinans durumu mevcutsa nöromodülasyon tedavisi seçilmiş olgularda uygulanabilir.

Cerrahi tedavi kalıcı kateterizasyon, sistoplasti veya üriner diversiyonlar, artifisyel üriner sfinkter uygulamaları. Mesane disfonksiyonunun tedavisinde, özellikle instabilitede, antikolinergikler (oxibutinin) oldukça etkilidir. Detrüsör instabilitesi ve kompliyans düşüklüğü antikolinergik tedaviden fayda görür. Uzun dönem antikolinergik kullanımı sonucunda başlangıçta detrüsör instabilitesi görülen hastada sonra miyojenik yetmezlik görülebilir. Antikolinergiklerin yan etkileri klinik kullanımını sınırlarken, tedaviyi alternatiflerine yönlendirmektedir. Tolterodin ve tropsium kloridin yan etkileri daha az olmakla beraber, çocuklarda kullanımı halen yaygın

olmadığı için etkinliği ölçülememektedir. Antikolinergiklerin kullanımı sırasında mesane kapasitesi yüksek olanlarda özellikle dikkatli olunması gerekmektedir. Aksi halde kapasite çok artar ve işeme bozukluğuna neden olabilir ve TAK ihtiyacı doğabilir. Postmiksyonel rezidü görülen olgularda alfa bloker kullanımı ile %85 PMR'nin azaldığı bildirilmiştir. Literatürde tamsulosinin de kullanıldığı olgular vardır.

Miyojenik yetmezlik ve anlamlı post miksyonel rezidü olan olgularda mesanenin optimum boşalmasının tek yolu TAK'dir. Bu hastalarda üreteral kateterizasyon zor ve ağrılı olabilir. Bu koşulda mitrofanoff prosedürü uygulanabilir. Mitrofanoff prosedürü TAK'nin daha kolay uygulanmasını sağlar.

PROGNOZ

Genellikle, radikal pelvik cerrahi sonrası ortaya çıkan üriner inkontinans tedavisinde medikal tedavi seçenekleri, intraüretal enjeksiyonlar, retropubik ve transobturator sling uygulamaları gibi farklı yöntemler bulunmasına rağmen, günümüzde "altın standart" tedavi artifisyel üriner sfinkter uygulamalarıdır. Bu uygulamalar ergenlik sonrası dönemlerde uygulanmaktadır, çocuklarda uygulanmamakla birlikte ancak, artifisyel üriner sfinkter uygulamaları sonrası uzun dönemde %30'lar düzeyinde komplikasyon, revizyon ihtiyacı ortaya çıkabilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Hinds AC. Daytime Urinary Incontinence, S. In: Baskin, LS, Kogan BA. Handbook of Pediatric Urology. Philadelphia: Lippincott-Williams-Wilkins, 2005:79-91.
2. Dokucu AI, Kireççi LS. Üriner İnkontinans. In: Taşçı AI. Semptomlar ve Klinik Durumlar. İstanbul: Nobel Kitapevi, 2019:1039-1050.
3. Taşçı AI, Üriner İnkontinans, Taşçı AI, Üroloji Ders Kitabı. İstanbul: Nobel Tıp Yayınları, 2015.

TRAVMA VE YARALANMALAR

Op. Dr. Olga Devrim Ayvaz, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Travma sözcüğü eski Yunanca olup, yara anlamına gelir. Çeşitli fiziksel etkiler sonucu yapısal değişiklik ve fizyolojik bozukluklarla karakterize yaralanmalardır.

Çocukların yaşları ile orantılı olarak anatomik yapıları, buldukları ortamlar ve ilgileri değiştikçe kazaların mekanizmaları ve tipleri de değişmekle birlikte çocuklarda en sık travma nedenleri düşme, araç içi ve dışı trafik kazaları, bisiklet kazaları, suda boğulma, yanıklar ve çocuk istismarıdır.

Travma çocuk yaş grubunda en önemli mortalite ve morbidite nedeni olmasına rağmen bunların büyük bir kısmı önlenabilir niteliktedir. Çocuk travma olgularında, yaşa bağlı olarak anatomik yapı, etkinlik sahaları ve fiziksel etkinlik düzeyleri değiştiğinden kazaya uğrama tarzı ve oluşan patolojiler de değişmektedir. Çocukların travma maruziyet sıklığında iklim, kültür, gelişmişlik, mevsim, günün saati ve yaş gibi etmenler etkilidir.

EPİDEMİYOLOJİ

Her yıl dünyada 11 milyondan daha fazla insan ölmektedir. Bunun yaklaşık %8'i travma sonucu olmaktadır. Travma genelde öncelikli olarak genç insanları etkilemektedir. 15-24 yaş grubunda travmanın %76 olguda ölüm nedeni olduğu görülmektedir. Dünya Sağlık Örgütü elindeki verilere göre 2014 yılında dünyada 5.8 milyon kişinin travma sonucu öldüğünü ve milyonlarca kişinin travma sonucu tıbbi yardım aldığını açıklamıştır. Travma ölümleri genellikle gençlerde olmaktadır. 1-37 yaş arası ölümlerde travmalar birinci sırayı almaktadır.

Dünyada oluşan yıllık 5.8 milyon ölüm kazalar sonucu oluşmaktadır. Travma sonucu ölümlerin 844.000 kadarı intihar girişimleri, 600.000 kadarı da saldırılar sonucu oluşmaktadır.

Motorlu araç kazaları her yıl dünyada yaklaşık olarak 1.3 milyon ölüme neden olmaktadır. Birçok ülkede motorlu araç kazaları, kazalara bağlı ölümlerde en sık nedendir.

Kazalara bağlı travma ile olan ölümlerde birçok ülke, düşmeleri ilk üç sıra içinde vermektedir. Düşmelerin çoğu yaşlı insanlarda görülmektedir. Düşmeler 75 yaş üstünde 100.000 kişide, %62'lik bir ölüm oranına sebep olmaktadır.

Travmaya bağlı ölümlerde ateşli silah giderek artmaktadır. Ateşli silah etiyojisi ölümcül olmayan travmalarda da ön sıralarda

gelmektedir. Evde ateşli bir silah bulundurulması, silahlı saldırı ihtimalini 2.7 kat artırmaktadır.

Kesici delici alet travmaları, ateşli silah travmalarına göre üç kat daha sık görülür. Ancak ateşli silah yaralanmalarında ölüm oranı daha yüksektir. Penetran travmalarda ateşli silah kullanımı sakatlık ve ölüm oranını anlamlı ölçüde artırmaktadır.

Travma gelişmemiş ve gelişmekte olan ülkelerde 1-4 yaş döneminde ölüm nedenleri arasında enfeksiyondan sonra ikinci sırada gelirken, dört yaş sonrasında ilk sırayı almaktadır. Gelişmiş ülkelerde ise 1-14 yaş döneminde en önemli ölüm nedenidir.

Yapılan çalışmalarda erkek çocuklarının daha fazla travmaya maruz kaldıkları saptanmıştır. Acil servislere travma sonucu başvuran hastalardan en önemli gruplarından biri düşme olgularıdır. Gelişmiş ülkelerde başvuru oranları %25-34 arasında değişmektedir. Olguların %59'u trafik kazası, %13'ü düşme, %12'si bisiklet kazası ve %16'sı diğer nedenler olarak tespit edilmiştir.

Multitrammalı olgularda en yaygın ölüm sebebi ağır kafa travmasıdır. Kafa travmaları çocuklarda morbidite ve mortalite nedenleri arasında 3. sıradadır (200/100 000 yılda) ve erkeklerde iki kat fazladır. Kafa travmalı hastaların %30-70'ine kafa dışındaki travmalar eşlik etmektedir. Ağır kafa travmalı hastaların %10-32'sini acile başvurusunda genel durumu iyi-orta olup sonradan kötüleşen hastalar oluşturmaktadır, bu hastalarda sebep genellikle subdural hematomdur.

Travmaya maruz kalmış hastalarda toraks yaralanmaları, santral sinir sistemi yaralanmaları sonrası ikinci sıklıkla ölüm sebebi olmaktadır.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Çocukların; nispi dar hava yolları olması, glottisin antero-superior pozisyonu, kısa trakea, düşük fonksiyonel rezidüel kapasite, diyafragmatik solunumun daha çok olması nedeniyle toraks yaralanmalarına duyarlılıkları erişkinden daha fazla olur.

Toraks travmaları; künt yaralanmalar (%80-85), penetran yaralanmalar (%15-20) olarak iki grupta incelenir. Künt yaralanmaların çoğu trafik kazası sonucu olur, penetran yaralanmalar ise delici kesici aletle ve ateşli silahla olur. Künt travmalarda en sık pulmoner kontüzyon (%49) görülürken pnömotoraks/hemotoraks (%38) ve kot kırıkları (%35)

görülebilmektedir (Şekil 1, 2). Penetran travmalarda ise ilk sırada pnömotoraks/hemotoraks (%64) görülürken, sırasıyla pulmoner kontüzyon/laserasyon (%29), diyafram yaralanmaları (%15), kardiyak kontüzyon/laserasyon (%13) görülebilmektedir. İzole karın travmaları çocuklarda küçük gövde yapıları nedeniyle nadirdir (%10). Karın travmaları; %90 künt travmayla olabilmektedir. En sık travma nedenleri olarak araç içi-dışı trafik kazaları, yüksekte düşme, bisiklet gidonu darbeleri ve çeşitli spor kazaları görülebilmektedir. Hasar gören organlar künt travmalarda sırasıyla dalak, karaciğer, böbrek ve barsaklardır, penetran yaralanmalarda ise sırasıyla barsaklar, karaciğer, böbrek ve dalaktır.

Üreter yaralanmaları sıklıkla cerrahi travmaya bağlı olur. Mesane yaralanması ise künt travma sonucu (trafik kazası) olabilmektedir, sıklıkla pelvik fraktür eşlik eder. Penetran (nadir) olabilmektedir; inguinal herni onarımı sırasında insizyondan idrar gelebilir. Sistoskopi ile işlem sırasında ya da konulan sondadan idrar gelmemesi veya suprapubik şişliğin artmasıyla farkedilir. Ogmentasyon yapılanlarda-boşaltma işlemi yetersizse spontan olarak yaralanma görülebilmektedir.

Posterior ve membranöz üretra yaralanması pelvik fraktür ile birlikte olabilmektedir. Endoskopik işlemlerde üretra yaralanmalarının diğer bir sebebidir. Üretral kateterizasyon ya da sistoskopi gibi işlemler deneyimli kişiler tarafından yapılmalıdır. Aksi takdirde hafif yaralanma ağırlaştırılabilir.

Ülkemizde erkek çocuklardaki genital yaralanmaların en önemli

nedenlerinden biri sünnettir. Eğitimli kişiler tarafından, uygun olmayan koşullarda gerçekleştirilen sünnet işlemi esnasında ortaya çıkmaktadır.

Çocuklarında ata biner tarzındaki yaralanmalar ile perine ve eksternal genital yapılarda sıyrıklar, laserasyonlar ve ekimozlar görülebilir. Perinede travmaya bağlı ödem olan olgularda geçici bir süre için suprapubik ya da üretral yolla mesanenin boşaltılması gerekebilir. Kız üretrası anatomik olarak erkek üretrasından farkı nedeni ile travmaya daha az maruz kalmakta ve striktür gibi komplikasyonlar daha seyrek görülmektedir.

Emniyet kemeri sendromu: Karın ön duvarında abrazyon ve kontüzyon + içi boş organ perforasyonu (antimezenterik yüzde + lomber vertebra kırığı veya dislokasyonu (%50) (hiperfleksiyon kırığı = Chance kırığı).

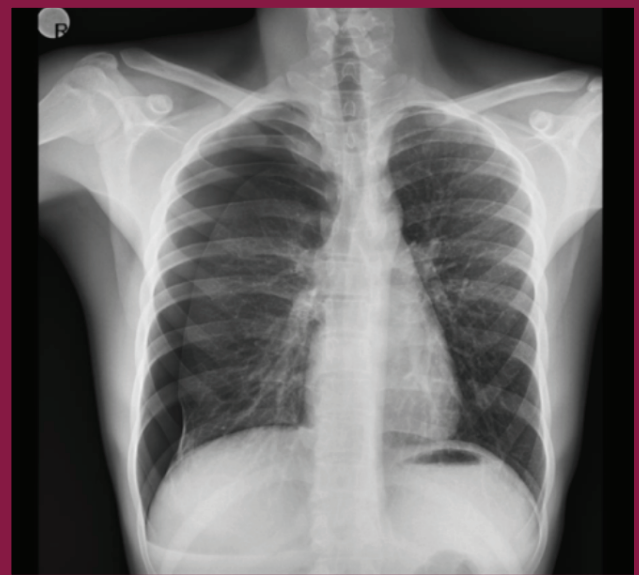
PATOLOJİ

Toraks travmalarında en sık görülen patolojiler olan pulmoner kontüzyon, pnömotoraks, hemotoraks, kot kırığıdır.

Yumuşak doku ezilmesi, abrazyon, açık yara; deri altı amfizemi; kot kırıkları; yelken göğüs: sternal kırıklar: kartilajinöz yapı nedeniyle çocuklarda pek nadirdir; hemotoraks; pnömotoraks; tansiyon pnömotoraks; kardiyak tamponad; pulmoner hematoma ve kontüzyonu; pulmoner laserasyon: hava embolisi (arteryal kanülden köpüklü kan gelmesi hava embolisi için tanı koydurucudur); trakea ve bronş yaralanması; özefagus yaralanması; diyafragma yaralanmaları; travmatik asfiksi (Perthes sendromu); şilotoraks (Ductus Thoracicus yaralanması);



Şekil 1. Travma sonrası akciğer kontüzyonu ve hemotoraks gelişen olguda tüp torakostomi yapıldıktan sonraki grafi



Şekil 2. Tekvando yaparken tekme sonrası ani pnömotoraks gelişen adolesan olgu

kalp ve büyük damar yaralanması; karaciğer yaralanması; dalak yaralanması; pankreas yaralanması; mide yaralanması; duodenum yaralanması; ince barsak, kolon, rektum yaralanması; böbrek, ureter, mesane posterior uretra yaralanması; ekstremiteler yaralanmaları kırık ve çıkıkları... gibi vücudun tek bir organında olabildiği gibi çoklu organ yaralanmaları şeklinde de karşımıza çıkabilir.

KLİNİK

Fiziki muayeneye başlarken; hava yolu açıklığı ve solunum sağlanmış, dolaşım değerlendirilmiş, destek tedavi başlanmış olmalıdır. Ayrıntılı toraks ve karın muayenesi yapılmalıdır. Toraks travmalı hastada tanı ve tedavi aynı anda başlanmalıdır. İlk hedef hızla hayatı tehdit eden hava yolu obstrüksiyonu, tansiyon pnömotoraks, masif hemotoraks ve kardiyak tamponad varlığının araştırılmasıdır.

İlk değerlendirmede yanıtıcı olabilir. Kaza öyküsünün alınması önemlidir. Öyküde kaza şekli, darbe bölgesi ve yönü, darbe gücü, bilinç kaybı olup olmadığı, ekstrikasyon (araçtan çıkartma) yapıp yapılmadığı ve yüksekte düşmede yükseklik-zemin özellikleri sorgulanmalıdır.

Fizik muayenede toraksta-karında gözlenen ekimoz ve abrazyon etkilenmiş organ konusunda bilgi verir. Taşikardi, solukluk, alacalı deri görüntüsü, soğuk terleme, ajitasyon, konfüzyon önemli kan kaybına işaret eder.

Distansiyon sıktır. Çocuklarda bilinç kaybı yoksa ağrıya cevap ağlama, bağırma, takipne şeklindedir. Hava yutar, gastrik distansiyon gelişir. Genellikle erken nazogastrik sonda ile geriler. Nazogastrik sonda ile gerilemeyen distansiyonda olası barsak perforasyonu veya masif intraperitoneal kanama düşünülmelidir.

Palpasyonda yer kaplayıcı lezyon önemlidir. Karaciğer ve dalakta subkapsüler hematomlar organomegali bulgusu olabilir. Retroperitoneal kanamalar ise düzensiz orta hat kitle palpasyonu şeklinde bulgu verebilir. Şiddetli travmalarda karın duvarı hasarlanmış olabileceğinden yerleşmiş kas direnci nedeniyle rahat palpasyona izin vermez. Peritoneal irritasyon bulguları öncelikle içi boş organ perforasyonunu düşündürmelidir.

Karın muayenesinde; pelvis, pelvis içi organların kontrolü önemlidir. Perine; hematoma ya da açık yara açısından incelenmelidir. Üretradan taze kan gelmesi genitoüriner sistem travmasını düşündürmelidir. Rektal tuşede perirektal dolgunluk araştırılmalı, rektum bütünlüğü kontrol edilerek bitirilmelidir.

Retroperitoneal kanama bulguları olan Grey Turner belirtisi (Flank bölgesinde ekimoz), Cullen belirtisi (Periumblikal bölgede ekimoz) fiziki muayenede dikkat edilmesi gereken özellikli muayene bulgularıdır.

Genitoüriner sistem travmalarında; klinik belirti ve bulgular travmanın şiddeti ve renal yaralanmanın derecesi arasında bir

ilişki kurulmamaktadır. Hipotansiyon, diğer volemi bulguları ciddi kanama olmadıkça ortaya çıkmayabilir. Renal travmanın tipik bulguları: Hematüri, böğür ağrısı ve hassasiyeti, genişlemekte olan perirenal kitle ve deride abrazyon ya da ekimozdur. Dalak ve duodenum gibi diğer organların yaralanmasına ait bulgular renal yaralanma bulgularını gizlenebilir.

Böbrek yaralanmalarında travmanın şiddeti ile orantısız derecede aşırı yaralanma kuşkusunun bulunduğu olgularda ek patoloji düşünülmelidir. En sık ek patolojiler; ureteropelvik bileşke varlığı ve Wilms tümörüdür.

RADYOLOJİ

Toraks yaralanmasının tanısında çoğunlukla akciğer grafisi yeterli olmaktadır. Bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans pnömotoraks, kot kırığı, pulmoner kontüzyon ve diyafram yırtığı tanısında daha duyarlıdır. Nadiren transtorasik ve transözofageal ekokardiyografi, bronkoskop, kemik sintigrafisi, anjiyografi ve video-assisted torasic surgery gibi tanısal testlere ihtiyaç olur. Perikardiyosentez ise kardiyak tamponaddan şüphelenilen ve ekokardiografinin yapılamadığı durumlarda tanı için kullanılabilir.

Ayakta batın grafisinde; karaciğer, dalak, böbrek sınırlarının büyümesi, düzensizleşmesi önemli bir bulgudur. Pnömooperitoneum varlığı gastrointestinal perforasyonda, retroperitoneal havavarlığı duodonal rüptürde görülebilmektedir. Barsak anslarının yer değiştirmesi bir alana toplanması intraabdominal kanama bulgusu olabilir. Psoas gölgesinin silinmesi retroperitoneal hematoma varlığında, yabancı cisim kuşkusunda; saçma, kurşun görülebilmekte, kemik yapıların röntgen incelemesi fraktür belirlemede yardımcıdır. Akciğer grafisi ve ayakta direkt batın grafisinde nazogastrik sonda aynı zamanda özefagus ve midenin anormal pozisyonlarını da göstererek diyafragma yırtığı tanısı konulmasında yardımcı olur (Şekil 3).

Focused Assessment with Sonography for Trauma (FAST): Karın boşluğunda sıvının birikebileceği yerlerde (Morrison poşu, Splenorenal aralık, Retrovezikal/Douglas poşu) gözden geçilir. Serbest sıvı konusunda oldukça duyarlı olmasına karşın parankim hasarını belirlemede aynı başarı beklenemez. Kaza yerinden kısa sürede triaj odasına ulaşan hastalarda serbest sıvı birikimine neden olacak kadar süre geçmediğinden FAST tetkiki negatif sonuç verebilir, dikkat edilmelidir.

BT; klinik ve FAST değerlendirmesi sonucu kesin karar verilemeyen olgularla sınırlı kalması önerilebilir. Özellikle çoklu travması olan hastalarda kraniyal BT tetkiki planlandığında iyi bir koordinasyon ile karın kesitlerinin de alınması sağlanmalıdır. Diğer radyolojik tetkikler ise hayatı tehdit eden bir kanama durumu olmadığında hastanın daha ayrıntılı değerlendirilmesi sürecinde farklı görüntüleme yöntemleri kullanılabilir.

Anjiyografi, üretrografi, sistografi, pyelografi, mide-duodenum pasaj grafisi diğer radyolojik tetkiklerdir.

Üriner sistem travmalarında genelde ultrason (US) veya BT ile tanı konulur. Eşlik eden herhangi bir abdominal organ yaralanması düşünülüyorsa kontrastlı BT çekilmelidir. BT yoksa intravenöz pyelografi (IVP) yapılabilir ancak IVP intraabdominal organ yaralanması ile ilgili bilgi vermez.

LABORATUVAR

Laboratuvar tetkikleri olarak; tam kan sayımı (hematokrit, hemoglobin), tam idrar tahlili (hematüri, dansite) bakılmalıdır. Saatlik idrar çıkışı takibi yapılmalıdır. Böbrek perfüzyonu için hidrasyon düzeyi için 1 mL/kg/saat üstü olması hedeflenir. Hematürinin miktarı, varlığı veya yokluğu böbrek yaralanmasının derecesini göstermez. Karaciğer fonksiyon testleri (aspartat aminotransferaz, alanin aminotransferaz) karaciğer travmasında; amilaz, lipaz, amilaz klirensi pankreas yaralanmasında; kan üre, kreatinin, sodyum, potasyum böbrek fonksiyonları ve hipovolemi değerlendirmesinde önemlidir. Travma hastalarında glukoz takibi de diğer önemli bir parametredir.

Tanısal periton yıkaması: Göreceli ve kısıtlı bir endikasyon alanı vardır. Şiddetli santral sinir sistemi travması veya benzeri karın dışı nedenlerle acil ameliyata alınan ve karın değerlendirmesinin

intraoperatif yapılmasını gerektiren durumlarda, radyolojik bulgularla uyum olmayan ağır hipovolemilerde karın kanama odağı olarak dışlanamıyorsa, meme hattı altından penetran toraks yaralanmalarında olası karın içi yaralanmalarda, karın muayene bulgularında bozulma gözleniyor ve bu radyolojik olarak izah edilmiyor ise tanısal periton yıkaması yapılabilir. Periton içine mini laparotomi veya perkütan olarak ince bir kateter yerleştirilerek 10-100 mL/kg serum fizyolojik ile yıkama yapılması ve yıkantı sıvısının incelenmesi şeklinde gerçekleştirilir. Geri alınan yıkantı sıvısında $>100000/\text{mm}^3$ eritrosit varlığı; safra, bakteri, feçes varlığı; yüksek amilaz ($>175/\text{dL}$) ve yüksek lökosit ($>500/\text{mm}^3$) olası pozitif demektir, eksplorasyon gerektirir.

AYIRICI TANI

Kız çocuklarında oluş şekli tam olarak açıklanamayan genital travma var ise veya çocuklardaki tüm perineal travmalarda cinsel istismar girişimine yönelik sorgulamalı, şüpheli durumlarda bu konuda ayrıca idari ve adli kayıtlar tutulmalıdır.

TEDAVİ

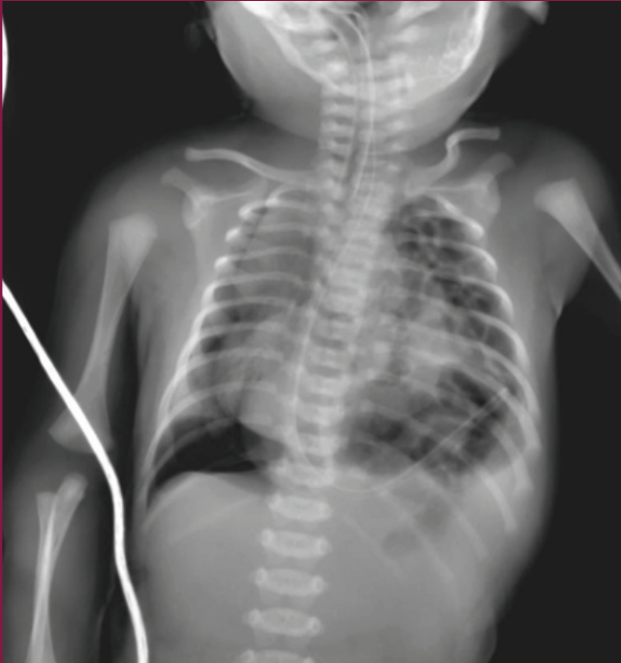
Konservatif Tedavi

Yumuşak doku ezilmesi, abrazyon, açık yaralarda genel yara bakım ilkeleri uygulanır.

Dalağı korumak amacı ile başlatılan konservatif yaklaşım özellikle çocuk künt karın travmalarında tüm dünyada yaygınlık kazanmıştır. Konservatif yaklaşım; mutlaka cerrahi ekip takibinde yapılmalıdır. Mutlaka yoğun bakım şartlarında yapılmalıdır. Ameliyathane ve anestezi ekibi her zaman hazır durumda olmalıdır. Kan ihtiyacı karşılanabilecek durumda olmalıdır.

Non-operatif yaklaşım; izole solid organ yaralanması dışında laparotomi gerektiren başka bir patoloji yok ise, hemodinamik bulgular stabilse, devam eden kanama, multipl devitalize doku yok ise, 24 saatte 40 mL/kg'den az kan ihtiyacı oluyor ise, tablonun net değerlendirilmesine izin vermeyen çoklu travma ve ciddi sinir sistemi travması yokluğunda, lösemi, lenfoma gibi bilinen patolojiler yoksa, konservatif tedavi düşünülebilir. Toraks travmalarında en sık görülen patolojiler olan pulmoner kontüzyon, pnömotoraks, hemotoraks, kot kırığı genellikle tüp torakostomi veya oksijen desteği ve analjezikle tedavi edilebilir, mortalite ve morbidite önemli oranda azalır. Penetran yaralanma sonrası oluşmuş az sayıda yaralanma dışında, erken ve geç majör cerrahiye çoğunlukla ihtiyaç yoktur.

Toraks travmalı tüm hastalara oksijen uygulanmalı. İki damar yolu açılmalı, damar yolu açılırken kanlar alınmalı, başlangıç olarak %0,9 NaCl veya ringer laktat solüsyonu takılmalıdır. Nazogastrik sonda gastrik distansiyonu azalttığı ve akciğere basıyı engellediği için takılmalıdır. Hastanın tüm vital bulgular



Şekil 3. Travma sonrası sol diyafragma yırtığı gelişen olguda barsakların sol hemitoraksa herniye olduğu izlenmektedir; kalp ve mediastinum sağa itilmiştir

yakından izlenmelidir. Transfüzyon için yeterli miktarda kan bulundurulmalıdır.

Renal yaralanma şüphesi taşıyan çocuklar hastaneye yatırılarak gözlenmeli ve vital bulguları yakından izlenmelidir. Küçük ya da orta dereceli idrar ekstravazasyonları sık olarak görülür ve sıklıkla cerrahi eksplorasyon gerektirmezler. Konservatif tedavide yatak istirahati, seri abdominal inceleme, geniş spektrumlu antibiyotik, seri hemoglobin takibi, vital bulgular ve idrar miktarının yakından izlemi yapılır. Majör travmalı hasta yakın izleme alınmalı, minör travmalı hastada hematüri kaybolana dek izlem uygulanması yeterli olmaktadır. Taburculukta da altı hafta aşırı fiziksel aktiviteden kaçınma önerilir.

Üretra yaralanmasında; bir haftalık izlemin ardından sistofiksten verilen kontrast madde ile antegrad (desendan) sistografi çekilmelidir. Ekstravazasyon yoksa sistofiks klappe edilir, normal işemesi görüldükten sonra sistofiks kateteri çıkarılır.

Cerrahi Tedavi

Toraks travmalı hastada erken cerrahi girişim gerektiren durumların fark edilmesi ve gereğinde hızlıca torakotomi yapılması önemlidir. Acil torakotomi endikasyonları:

- Kalp ve büyük damar yaralanması,
- Masif ve sürekli intratorasik kanama,
- Majör göğüs duvarı defektiyle birlikte açık pnömotoraks,
- Majör havayolu yaralanması,
- Kardiyak tamponad,
- Geniş özefagus perforasyonu,
- Diyafragma yırtığı,
- Kardiyak masajı rağmen nabız alınamaması.

Abdominal travmalı hastada uygun sıvı-elektrolit resusitasyonu ve kan transfüzyonlarına rağmen stabilize olmayan hastanın laparotomi ile gözden geçirilmesi gerekir. Tanısal laparotomi; son yıllarda giderek daha sık uygulanmaktadır. Direkt görüş sağlaması yanında cerrahi düzeltmeye de olanak sağlaması önemli bir avantajdır. Hemodinamik olarak stabil tutulabilen hastalarda uygulanması gerekir. Henüz çocuk cerrahisinde uygunluğu kanıtlanmamıştır.

Acil Laparotomi Endikasyonları (Göreceli)

1. Künt travmalarda:

- Yeterli resusitasyona rağmen vital bulguların stabilleşmemesi,
- 24 saat içinde total kan volümünün yarısı kadar transfüzyon gerekliliği,
- Pnömoperitoneum,
- Periton lavajında pozitif bulgular,
- Verilen sıvının toraks tüpü veya Foley sondadan gelmesi,
- Masif batın distansiyonu ile birlikte sistolik kan basıncının 80 mmHg'nin altında olduğu hipotansiyon,
- Mesane rüptürü,

- Renovasküler yaralanma,
- Üreteral kesi,
- Pankreatik-duodenal hasar,
- Rektal laserasyon.

2. Penetran travmalarda:

- Peritona penetran kurşun yaralanmaları,
- Bıçak yaralanmaları,
- Evisserasyon,
- Penetrasyon yerinden yapılan periton lavajında pozitif bulgular,
- Vital bulguların stabil olmaması,
- Peritonit bulguları varlığı,
- Beklenmeyen kan kaybı.

Böbrek yaralanmasında cerrahi tedavide; onarım olası olmadığı durumlarda nefrektomi yapılmalıdır, ancak nefrektomi kararını vermeden önce karşı tarafta normal işlev gösteren bir böbreğin olduğundan emin olunmalıdır. Mesane yaralanmasında; onarımı takiben 4-5 gün üretral kateterizasyon ya da suprapubik kateterle drene edilmelidir. Bulber ciddi yaralanmalarda üretroplasti uygulanmalıdır. Renal yaralanma şüphesi taşıyan çocuklarda cerrahi girişim endikasyonları:

- Hemodinamik instabiliteye yol açan, özellikle genişleyen retroperitoneal hematoma ya da hemoperitoneum ile seyreden kanamalar.
- İdrar ekstravazasyonu: Lokalize kolleksiyonlar perkütan olarak US altında aspire edilebilir ya da drene edilebilirler. Pelviste yaralanma ya da üreter avulsiyonu olan olgularda cerrahi eksplorasyon zorunludur.
- Parçalanmış böbrek (5. derece yaralanma): Hemodinamik stabilize sağlam olsa da fonksiyon göstermeyen parçalanmış böbreğin çıkartılması olası komplikasyonları engelleyebilir ve iyileşmeyi çabuklaştırabilir. Eşlik eden diğer intraabdominal organ yaralanması yoksa eksplorasyon hemen yapılmamalı, birkaç gün sonraya ertelenmelidir.
- Vasküler yaralanmalar: Bilateral olgularda ve tek böbrek varlığında acil revaskülarizasyon yapılmalıdır.

PROGNOZ

İzole karın travmalarında mortalite azdır. Politravmatize olması ve kafa travmasının eşlik etmesi mortaliteyi artıran durumlardır. Travma olgularına multidisipliner yaklaşım ve erken çocuk cerrahisi konsültasyonu önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Duchossois GP, Nance ML, Lukish JR, Eichelberger MR, Wesson DE, Stylianos S, et al., eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier. 2012;255-326.
2. Lukish JR, Eichelberger MR, Wesson DE, Stylianos S, Pearl RH, Brown RL, et al. Trauma. In O'Neil JA Jr, Grosfeld JL, Fonkalsrud EF, Coran AG, Caldamone AC. Principles of pediatric surgery. 2nd Edition. Mosby, Elsevier, New York, 2004;263-336.

YABANCI CİSİM İLİŞKİLİ PROBLEMLER

Doç. Dr. Çetin Ali Karadağ

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Yabancı cisim; organizmanın dışından köken alıp vücuda giren veya organizma içinde bulunan bir dokudan kaynaklanıp başka bir organ ya da dokuya yer değiştiren nesnedir.

Kişinin beslenme amacıyla veya farklı sebeplerle ağız ve burun yolu ile yutağa kadar ulaşan maddelerin solunum yoluna geçerek burada belirti ve bulgulara neden olmasına *yabancı cisim aspirasyonu* denir. Yine sindirilmesi mümkün olmayan maddelerin yutaktan beslenme yollarına geçerek burada belirti ve bulgulara neden olmasına da *yabancı cisim yutulması* denir. Birinci durum soluk yollarında yabancı cisim ikincisi ise beslenme yollarında yabancı cisim olarak adlandırılır. Bu yabancı cisimler yutaktan daha yukarıda ağız boşluğunda tonsil çevresinde ya da burun içerisinde gizlenmiş olabilirler.

Yukarıdaki tanımlamadan da anlaşılacağı gibi, yabancı cisimler dışarıdan alınabileceği gibi bazen ağız içi protezlerinin yutulması ve aspire edilmesi veya mide içeriklerinin kusularak aspire edilmesi şeklinde vücudun kendi içerisinde de kaynaklanabilir. Katı veya yarı katı cisimlerin aspirasyonu solunum yollarını tıkayarak boğulma ve ölüme neden olabilecek acil ve önemli bir durumdur. Yabancı cisim yutulması ve aspirasyonu farklı klinik belirti ve bulgular gösterdiği için ayrı ayrı ele alınması uygun olur.

Solunum yollarındaki yabancı cisimler larinks, trakea, ana bronşlar ya da segmental bronş ve daha distalde yerleşmiş olabilirler.

Beslenme yollarında bulunan yabancı cisimler ise özofagus, mide, duodenum, ince barsaklar, kalın barsaklar ve rektumda bulunabilir.

Yabancı cisimi nesnenin bulunduğu bölgeye göre sınıflandırılabilir. Ağız, burun içerisi ve yutak bölgelerinde kalmış olabilir. Bunun daha altında bulunan yabancı cisimler ya solunum yollarına ya da beslenme yollarına doğru yönlendirirler.

Yabancı cisimler bir bölgede takılmış olabileceği gibi halen hareket halinde ve yer değiştiriyor olabilir. Örneğin ucu açık olarak yutulmuş bir çengelli iğne gastrointestinal sistemin (GIS) herhangi bir yerinde mukozaya takılmış ve sabit duruyor olabilir ya da peristaltik hareketlerle anüse doğru gitmeye devam ediyor olabilir. Bu açıdan cisimler *sabit* ve *hareketli* olarak sınıflandırılabilir.

Cisimlerin özellikleri açısından da düz grafilerde görülebiliyorsa *radyoopak*, görünmüyorsa *radjolüsent* cisimler olarak adlandırılırlar. Yine cisimler şekillerine göre örneğin metal paralar gibi ise yuvarlak ve düz kenarlı, kalem gibi ise *uzun*, iğne gibi ise *sivri* ya da bıçak gibi ise *keskin* kenarlı olarak adlandırılabilir. Yine cisimler zararsız *inert* maddelerden ya da *toksik* kimyasallardan yapılmış olabilir. Yabancı cisimler besin maddeleri gibi *organik* yapıda ya da günlük hayatta çok kullanılan para ve çivi gibi *inorganik* yapıda olabilir.

Genel olarak 2 cm'den geniş, 6 cm'den uzun, tıraş bıçağı gibi keskin kenarlı ya da iğne gibi sivri uçlu cisimlerin komplikasyona neden olma olasılığı bilye ve metal paralar gibi düz yuvarlak cisimlerden daha yüksek oldukları için *riskli cisimler* olarak adlandırılabilir.

EPİDEMİYOLOJİ

Yabancı cisimlerin tümü için gerçek insidans ve prevalans bilinmiyor. Birçok aspire edilmiş yabancı cisim tesadüfen bulunur, yanlış tanınabilir veya hiç tanınmazlar. Yabancı cisim yutma ve aspirasyon olgularının %80'i 16 yaş altı çocuklardır. (125.000/yıl ABD). En sık 2-3 yaş civarında görülür, çünkü bu yaşta çocuklar ellerine aldığı her şeyi ağızına götürür. En sık yutulan nesne paradır. Yabancı cisim yutma kız erkekte eşit, fakat aspirasyon erkeklerde iki kat fazla görülür. Aspire edilen yabancı cisimler, kişinin bulunduğu coğrafyadaki yeme içme alışkanlıkları ile ilişkilidir. Tıbbi ve teknik olanaklar prognoz üzerinde etkilidir.

ETİYOLOJİ VE PATOGENEZ

Olguların çoğunluğu kaza sonucu oluşur. Bir kısmı özellikle erişkinlerde yasal olmayan ilaçlar ve uyuşturucu gibi maddeleri saklamak ve taşımak amacıyla kasıtlı veya psikiyatrik bozukluğu olan hastalarda meydana gelir. Çocuklardaki olguların, özellikle yenidoğanlarda kasıt olabileceği de akılda tutulmalıdır.

Sıkça aspire edilen nesnelere; yiyecek (özellikle fındık ve çekirdek), dişler, dişçilik ve tıbbi aletlerdir. En sık yutulan cisimler ise metal para ve iğnedir. Aşağıdaki koşullar, eylemler ve işlemler yabancı cisim aspirasyonu için predispozan faktörlerdir:

1. Yaş (küçük ve ileri yaşlar),
2. Dikkatsizlik, tedbirsizlik, ihmal ve kasıt,

3. Zekâ geriliği veya psikiyatrik bozukluklar,
4. Öksürük refleksinde bozukluk,
5. Bozulmuş yutma refleksi,
6. Gelişme bozuklukları, konjenital anomaliler,
7. Bilinç bozukluğu, konvülsiyon,
8. İlegal cisimlerin taşınması (uyuşturucu paketleri),
9. Yüksek riskli yiyecekler (tavuk kemiği, balık kılçığı),
10. Alkol veya uyuşturucu kullanımı,
11. Genel anestezi,
12. Protez dişler ya da sallanan dişler, kötü diş yapısı,
13. Ağız, farenks ya da hava yolunda tanı ve tedaviye yönelik işlemler,
14. Bilinç kaybı,
15. Maksillofasiyal travma.

PATOLOJİ

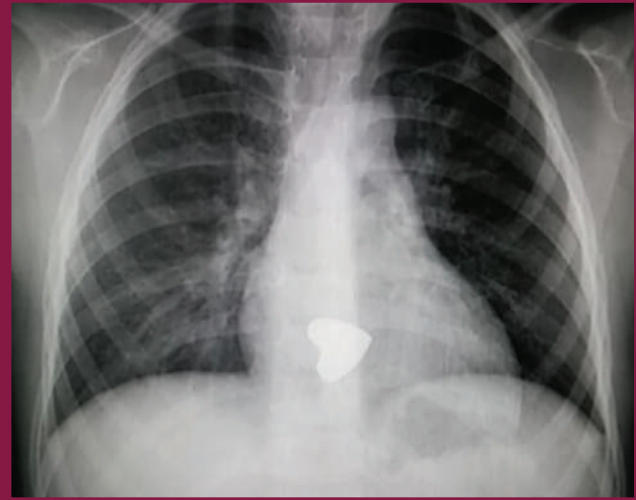
Vücuda giren yabancı cisimler buldukları yer, kendi şekil ve yapı ve içeriklerine göre farklı davranışlara neden olurlar. Bu yabancı cisimler larinks ve trakeaya girerek tama yakın tıkanmaya sebep olurlarsa kişinin asfiksi ile ölümüne neden olabilirler. Cisim ne kadar büyük ise o kadar üst sistemlerde takılacaktır ne kadar küçük ise o kadar distale gidebilecektir.

Bu cisimler vücuda girdikten sonra farklı mekanizmalarla hastalıklara sebep olurlar. En sık buldukları alanı tııkayıp organın fizyolojik işlevini sürdürmesini engelleyerek etki ederler. Burunu tııkayan cisim soluk almayı engeller ancak alternatif yolları olduğundan ölümcül değildir. Fakat trakeanın tama yakın tııkaması ölüdürücüdür. Yabancı cisim yutmalarında en sık görülen komplikasyon, yutulmuş cismin özofagusta takılmasıdır (Şekil 1). Özofagusun tııkaması yutma fonksiyonunu bozar, daha da ilerleyerek ileoçekal valvi tııkarsa tipik ileus tablosu gelişir. Tııkama tam veya kısmi olabilir. Yabancı cisim sivri veya keskin ise mukozaları yaralayabilir veya tam kat yırtılmalara neden olarak hem cisim hem de lümendeki diğer içerik çevre alanlara yayılarak enfeksiyona neden olur. Örneğin; barsak delinmesi peritonit ile özofagus delinmesi mediastenit ile sonuçlanabilir. Sivri ve keskin kenarları olmayan para gibi cisimler uzun süre aynı yerde kaldıkları zaman basıya bağlı mukoza ülserlerine ve delinmelere neden olabilirler.

Ana bronşların açısı eşit olduğundan, 15 yaşına kadar yabancı cisimler sağ ve sol bronşlara eşit oranda ulaşırlar (Şekil 2). Daha büyük hastalarda sol bronşun daha yatay bir seyir izlemesi nedeniyle, sağ tarafa aspirasyon daha sık görülür. Aspire edilmiş organik yabancı cisimler bronşlarda yangısal reaksiyonlara ve şiddetli bronkospazma neden olabilir. Nohut parçasının aspirasyonu başlangıçta önemli bulgu vermese de içeride şişerek lümenin tam kapanmasına neden olabilir. Bunların uzun süre kalmaları ülser, granülasyon dokusu ve ayrıca enfeksiyon odağı olarak düzelmeyen pnömonilere neden olabilir. Obstrüksiyonun

distalinde amfizem, atelektazi, pnömoni, bronşiektazi, mediastinit ve trakeoözofageal fistüller, gelişebilir. Özellikle, 24-48 saat sonrası komplikasyon riski arttığından, yabancı cisimlerin erken dönemde alınması büyük önem taşır

Düğme şeklindeki küçük piller aynı noktada takıldıklarında içerdikleri elektrik enerjisi dolayısı ile perforasyona yol açabilecek yanıklara neden olabilir. Büyük pillerin bası nekrozu yapabileceğinden başka, bu pillerin metal yapısı bozulursa içlerindeki toksik ve şiddetli korozif maddeler sistemik intoksikasyon ve yerel korozif yaralanmalara neden olabilirler.



Şekil 1. Yutulmuş metalik cisim özofagusta takılmış



Şekil 2. Sol ana bronşta aspire edilmiş iğne

LABORATUVAR

Tüm yabancı cisimlere özgü bir laboratuvar testi yoktur. Enfeksiyöz durumların ve özofagus perforasyonu gibi komplikasyonların ayırt edilmesinde hemogram, C-reaktif protein, sedimentasyon, rutin biyokimya, kan gazı, balgam Gram boyaması ve direkt incelemesi, balgam kültürü, kan kültürü ve serolojik testler yapılabilir. Yabancı cisim aspirasyonlarında solunum sıkıntısı varsa kan gazları değerlendirilmesi hastanın endoskopiye hazırlanması ve postoperatif gözlemi açısından takipte önemlidir.

RADYOLOJİ

Spesifik tanı görüntüleme yöntemleri ile konur. Radyoopak yabancı cisimler düz grafilerle gösterilebilirler (Şekil 3A, 3B). Göğüste orta hatta görülen bir yabancı cismin özofagus veya trakeada olduğunu ayırt etmek için iki yönlü grafi alınmalıdır. Radyolüsent cisimlerin araştırılması için örneğin kontrast madde içirilerek özofagusta dolma defekti şeklinde gösterilebilir. Ancak özellikle solunum yollarında bu türlü kontrastlı grafiler yerine bilgisayarlı tomografiden faydalanılır. Bu grafilerde cismin kendisi ve/veya tıkanma, atalektazi, amfizem, pnömotoraks ya da enflamatuvar değişiklikler gibi cisme bağlı bulguları görülebilir. Metal yapıdaki yabancı cisimle metal dedektörü ile de tespit edilip, takip edilebilir.

Radyolojik çalışmalar ile yabancı cismin gösterilemediği fakat şüphenin devam ettiği olgularda gerekli görülüyor ise tanı ve aynı zamanda tedavi için gastroskopi ya da bronkoskopi gibi endoskopik girişimlere gereksinim duyulabilir.

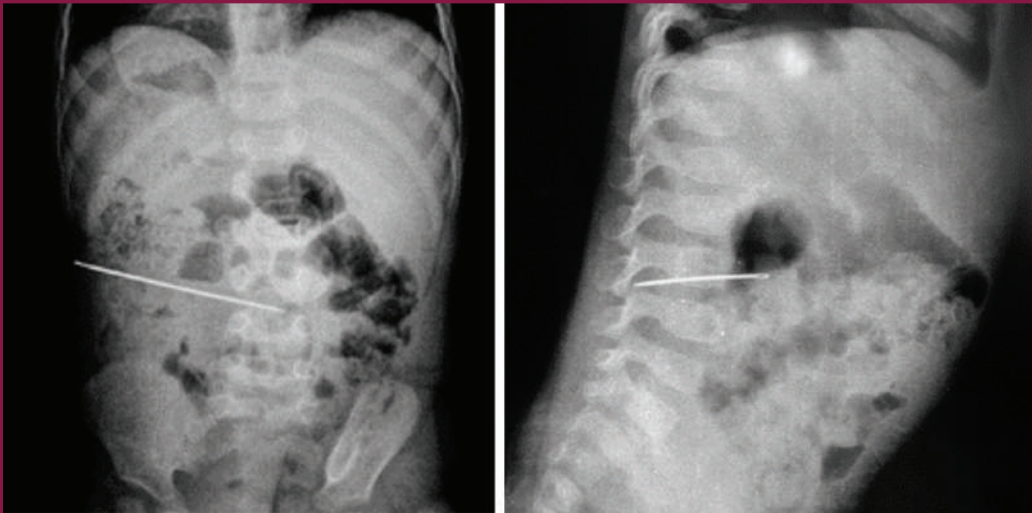
AYIRICI TANI

Yabancı cisim aspirasyonu ayırıcı tanısı:

1. Krup, epiglotit,
2. Pnömoni,
3. Bronşiolit, astım,
4. Amfizem,
5. Atektazi,
6. Akciğer apsesi,
7. Pnömotoraks,
8. Tümör,
9. Deliryum,
10. Maksillofasiyal yaralanmalarda başlangıç değerlendirme ve yönetimi,
11. Pulmoner embolizm,
12. Solunum yetmezliği,
13. Tüberküloz.

Yabancı cisim yutma ayırıcı tanısı:

1. Disfaji,
2. Özofagus tümörleri,
3. Özofagus darlığı
4. Gelişme geriliği
5. Barsak tıkanması ve delinmesi,
6. Peritonit,
7. Ağrılı yutma,
8. Pnömomediastinum, pnömotoraks.



Şekil 3. A, B). Karında tesadüfen saptanan vertebraya saplanmış iğne ön arka (A) ve yan grafisi (B)

TEDAVİ/PROGNOZ

Solunum ya da beslenme yollarına kaçan yabancı cisimler hayatı tehdit edebilecek acil durumlar yaratabileceği gibi hasta belirtisiz ve stabil de olabilir. Solunum yolundaki yabancı cisimler belirtisiz ve stabil de olsalar, komplikasyonlara yol açmadan derhal çıkarılması önerilir.

Burun ve ağızda yerleşen yabancı cisimler muayene ile görülebilirler. Bunlar bir spekulum ve penset yardımı ile çıkarılabilir. Eğer derinlerde yerleşmişse endoskopik tanı ve tedavi gerekebilir.

Trakea veya laringeal yabancı cisimlerin neden olduğu tıkanıklık ile birlikte görülen solunum yetmezliği ile akut boğulma durumunda, derhal sırtta vurularak veya karnı iterek yapılan Heimlich manevrasıyla başarılı bir şekilde tedavi edilebilir.

Acil gibi görünmeyen durumlarda dahi trakeabronşial yabancı cisimlerin yol açabilecekleri komplikasyonlar nedeniyle derhal çıkarılması önerilir. Bu nedenle yabancı cisim aspirasyonu tanısı almış ya da yüksek oranda düşünülen her olgunun çıkartılması için bronkoskopi yapılan bir merkeze gönderilmesi gerekir (Şekil 5).

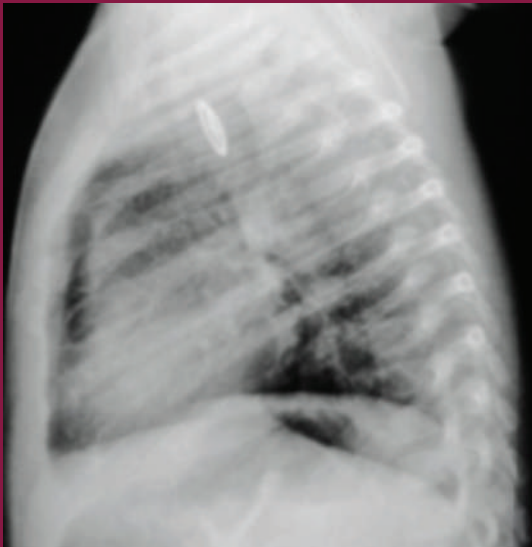
Solunum yollarında bulunan yabancı cisimler sert veya bükülebilir bronkoskoplara aracılığı ile hem tanı konulup hem de çıkartılabilirler (Şekil 6). Çok nadiren bronkoskop ile ulaşamayan yabancı cisimlerin torakotomi ile cerrahi olarak çıkartılması gerekebilir.

Özofagusta bulunan tüm yabancı cisimlerin çıkartılması veya mideye itilmesi gerekir. Alt uçta yerleşmiş riskli olmayan cisimlerin kendiliğinden mideye düşmesi için 12-24 saat

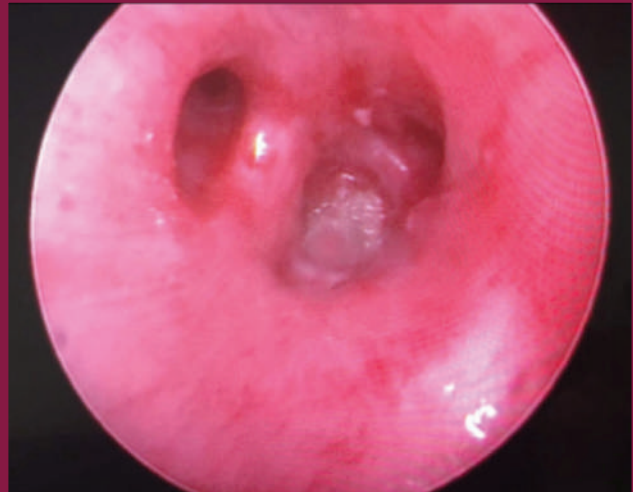
beklenebilir. Havayolu etkilenmiş, yutamayan, ağızdan tükürük akan, sepsis, perforasyon veya aktif kanaması olan hastalar stabil değildir. Bunlarda acil endoskopik veya cerrahi çıkartılma endikasyonu vardır. Pil yutmaları da bu grup içerisinde sayılmalıdır. Piller içerdikleri elektrik enerjisi, toksik ve korozif maddeler dolayısı ile yüksek riskli cisimlerdir. Özofagustaki piller acil tedavi gerektirir, iki saat içerisinde çıkarılmayan piller nekroz ve perforasyona neden olabilir bu nedenle acilen müdahale edebilecek merkezlere gönderilmelidir. Mideye ilerlemiş piller 24-48 saat sonra grafi ile takip edilebilir eğer ilerleme olmazsa endoskopik çıkarılmalıdır.



Şekil 5. Bronştan çıkarılmış aspire edilmiş yabancı cisimler; iğne, kemik, çekirdek ve fındık parçaları



Şekil 4. Yutulmuş metalik cisim özofagusu delerek dışarıya çıkmış



Şekil 6. Bronş lümenini tıkayan organik yabancı cismin bronkoskopik görüntüsü

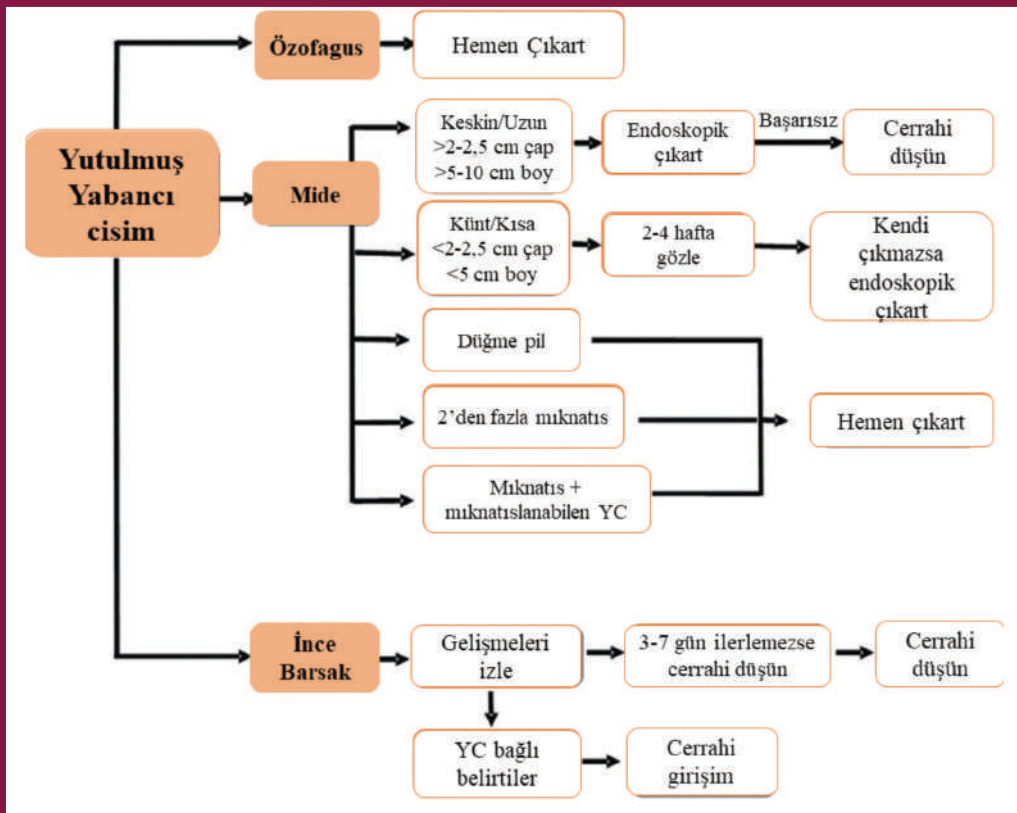
Genel kural olarak özofagustan geçen cisimlerin GİS'in diğer kısımlarından geçebileceği varsayılır. Midedeki yabancı cisimler 2 cm'den büyük ise pilorda takılma olasılığı fazladır. 6 cm'den uzun nesnelere ise duodenumun kavsinin dönemeyebilir. Küçük yaşlarda bu boyutların daha da küçüleceği unutulmamalıdır. Bu tür cisimlerin endoskopik çıkarılması önerilir. Diğerlerinin doğal yollardan atılma olasılığı yüksektir sadece izlenmesi yeterlidir. Ucu açık çengelli iğne gibi takılma olasılığı yüksek cisimler daha sık grafilerle izlenirken para gibi cisimler grafisiz izlenebilir. Üç günden uzun süre aynı yerde duran cisimlerin komplikasyon riski nedeniyle çıkartılması düşünülmelidir.

Mıknatis yutulmaları ayrı bir başlıkta incelenmelidir. Tek mıknatis yutulması durumunda metal para gibi takibe alınabilir. Teorik olarak mıknatis çıkarılana kadar kemer tokası ya da metal düğmeler gibi mıknatisi etkileyebilecek cisimlerden uzak durulmalıdır. Birden fazla mıknatis yutulmuşsa bunların birbirlerine aralarına barsak veya mide duvarını ararak yapışabilecekleri ve arada kalan dokularda bası nekrozu yaparak perforasyona neden olabilecekleri gerekçesi ile acil çıkartılmaları gerekir. Mıknatislerin 6-8 saat gibi daha sık grafilerle izlenmesi gerekir (Şekil 7).

Yutarak veya anüsten içeri sokarak GİS'de paketlenmiş uyuşturucu taşıyan kuryelerde bu cisimlerin doğal yollarla çıkarılmasını beklemek veya tüm barsak irrigasyonu ile pasajın hızlandırılması mümkündür. Eğer tıkanma ya da taşınan ilaçlara ait intoksikasyon bulguları gelişirse acil cerrahi ya da endoskopik çıkarılma gerekebilir.

Özofagustaki yabancı cisimler sert veya bükülebilir endoskop ile çıkarılabilir. Özofagus üst uçtaki cisimler Magill klempisi ile doğrudan görülerek çıkarılabilir veya bir foley sonda distale itilip balonu şişirilerek dışarıya çekilebilir. Alt uçta takılan risksiz cisimler buji veya nazogastrik sonda yardımı ile mideye itilebilir. Yüksek başarıyla olmasa da alt uçtaki cisimlerin, glukagon gibi özofagus alt sfinkterini gevşeten ilaçlar ile mideye geçmesi sağlanabilir.

Komplikasyona yol açmamış mide duodenum ve kolondaki cisimler endoskopik olarak çıkarılabilir. Bazen rektuma kadar ulaşmış yabancı cisim spontan çıkarılamaz. Bu gibi durumlarda rektal tuşe ile cisim dışarıya alınabilir.



Şekil 7. Yabancı cisim yutulmalarında tedavi algoritması

KAYNAKLAR

1. Başaklar A. Can: Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları, 1. Cilt, Ankara: Palme Yayıncılık, 2006;411-426.
2. Shah SR, Litt DC. Ingestion of Foreign Bodies. In: Holcomb GW, Murphy JP, Ostlie DJ, Shawn PD. Ashcraft's Pediatric Surgery. London: Saunders Elsevier, 2014;147-154.
3. Karadağ ÇA, Doğan H. Yabancı Cisim (Yutma / Aspirasyon / Kulak / Burun). In: Taşçı Aİ. Semptomlar ve Klinik Durumlar. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 2019;1067-1076.



YANIKLAR

Op. Dr. Olga Devrim Ayvaz, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ VE TANIM

Yanık, deri ve/veya cilt altı dokularda ısı, elektrik, kimyasal maddeler, radyoaktif veya kostik ajanlara maruz kalarak oluşan akut ve önlenemez bir hasarlanmadır. Sosyal ve kültürel karakteristik farklılıklara bağlı olarak yanık nedenleri bölgeden bölgeye değişiklik göstermesine rağmen, yapılan epidemiyolojik çalışmalarda çocuklardaki yanık nedenlerinin Doğu ve Batı ülkelerinde benzer olduğunu gösterilmiştir.

Çocukluk çağında en sık karşılaşılan yanıklar termal kaynaklı olup, önlem alınmaması ve/veya dikkatsizlik nedeniyle sıklıkla ev kazaları sonucunda meydana gelmektedir.

Çocuklarda yanık ciddi bir mortalite nedeni olduğundan bu hastalar travma kategorisinde değerlendirilmeli ve tedavi edilmelidir.

EPİDEMİYOLOJİ

Her yıl yaklaşık olarak tüm dünya nüfusunun %1'inin yanıktan etkilendiği ve bunların yarısının da çocukluk yaş grubundaki hastalardan oluştuğu gösterilmiştir. Çocuklarda yanığa bağlı mortalite oranı değişik çalışmalarda %6-10 arasında değiştiği gösterilmiştir.

Çocuklardaki mortalite nedenleri arasında yanıklar, hem yaş hem de bölge olarak, 2. veya 3. sıralarda yer almaktadır. Sepsis ve inhalasyon yanıkları ise en sık mortalite nedenleridir.

ETİYOLOJİ/ETİYOPATOGENEZ

Yanığa neden olan risk faktörleri ülkeden ülkeye, bölgeden bölgeye; halkın eğitim ve kültür düzeyi, sosyo-ekonomik durumu, alışkanlıkları, yaşam koşulları ve çevre şartlarına bağlı olarak değişiklik göstermektedir.

Çocuk hastalarda yanık nedenleri sıklık sırasına göre haşlanma yanıkları, alev yanıkları, elektrik yanıkları ve kimyasal yanıklardır. Mortaliteye etki eden en önemli faktörlerin hastanın yaşı, yanık yüzey alanı, yanığın derinliği, inhalasyon yanıkları ve yanık yüzeyinden veya kanda izole edilen mikroorganizmalara bağlı olduğu belirtilmektedir. Yanığa bağlı olarak deri bütünlüğünün bozulması ve immün yanıtın bozulması nedeniyle yanık hastaları enfeksiyona yatkındırlar. Sepsis yanık hastalarında halen en önemli mortalite ve morbidite nedenini oluşturmaktadır.

Yanık nedeni ile yoğun bakımda yatan hastalarda görülen enfeksiyonların sıklığı yanığın yüzdesine, yanığın derinliğine ve hastanın hastanede yatış süresine bağlı olarak değiştiği gösterilmiştir.

PATOLOJİ

Deri, epidermis, dermis ve subcutis tabakalarından oluşmaktadır (Resim 1). Derinin başlıca görevleri; çevresel fiziki etkilere karşı bariyer, enfeksiyonlara karşı bariyer, sıvı elektrolit dengesi sürdürülmesi, vücut ısısının regülasyonu, nörosensoryel fonksiyon ve D vitamini metabolizmasıdır.

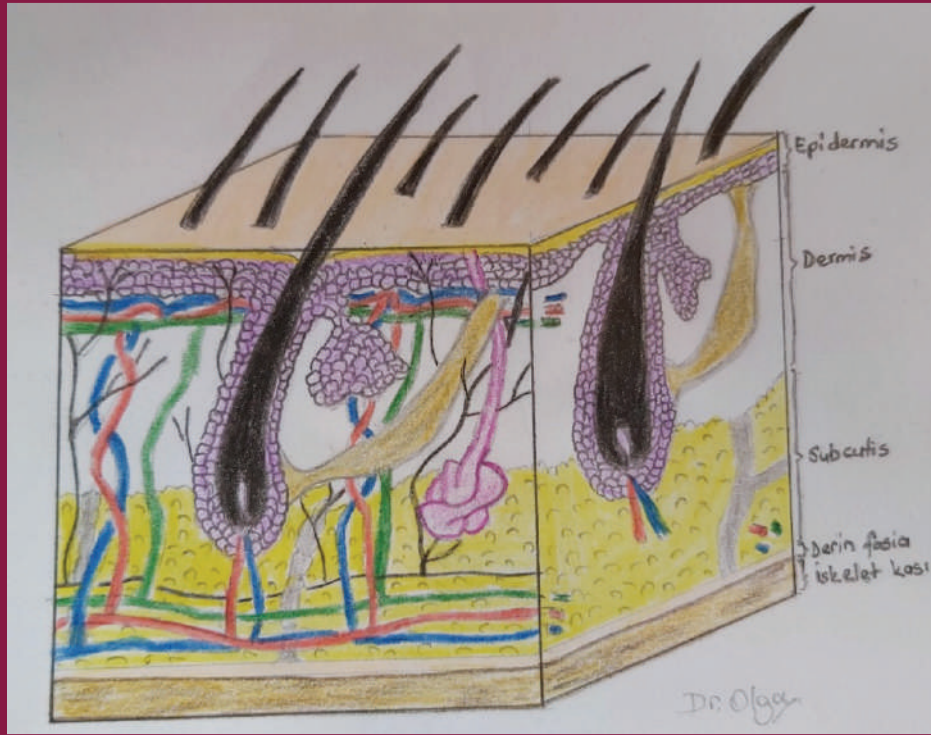
Termal enerji hasarında; koagülasyon zonu (eskar), staz zonu ve hiperemi zonu mevcuttur. Doğru ve zamanında uygulamayla staz zonunu hiperemi zonuna çevirilebildiği gibi, yanlış ve gecikmiş uygulamayla staz zonu kaybına neden olarak, koagülasyon zonunun artmasına neden olabilir (Resim 2).

Hasarı belirleyen parametreler; ısının derecesi, temas süresi, derinin kalınlığıdır. Derinin kalınlığını yaş ve lokalizasyon belirler. 45 °C'de 2 saatte oluşan hasar 60 °C'de 2 saniyede olabilir.

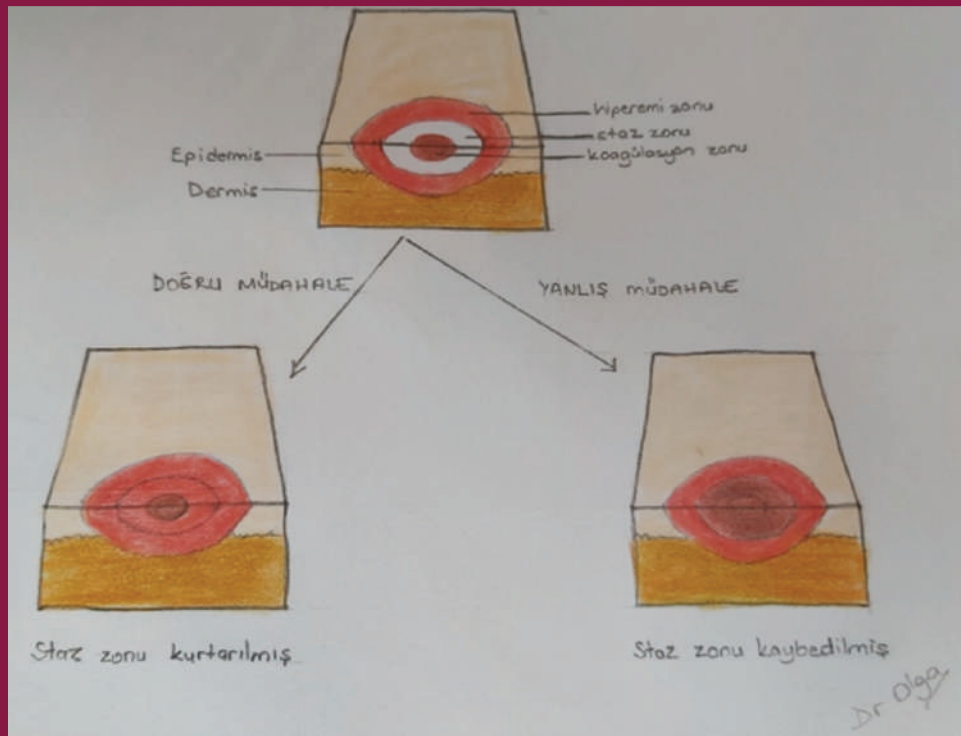
Erken dönemde fizyopatolojik süreçte vasküler permeabilite artar, direkt termal etki olur ve enflamatuvar medyatörler salınır. İstirahat oksijen tüketimi artar, aşırı nitrojen kaybı sonucu belirgin kilo kaybı olur. Sıvı/elektrolit bozuklukları, sodyum, su, albümin kaybı sonucu metabolik bozukluklar, hipermetabolizma, katabolizma, malnütrisyon görülebilir. Derinin bütünlüğü bozulur, immün sistem baskılanır. Böbrekte hipoperfüzyon olur, glomerüler filtrasyon hızı bozulur, akut tübüler nekroz ve miyoglobüri olur; sonucunda akut böbrek yetmezliği gelişebilir. Paralitik ileus/staz, ince barsak iskemisi, bakteriyel translokasyon, endojen enfeksiyonlar olur ve bakteriyel kontaminasyon sonucu sepsis riski artar.

KLİNİK

Yanık lokal olsa bile etkileri sistemiktir. Kardiyak arrest, nörolojik defisitler ve eksitus görülebilmektedir. Multidisipliner yaklaşım gerekir. Uzun dönemde muhtemel problemler ise amputasyonlar/organ kayıpları, eklem kontraktürleri/fonksiyon kayıpları, estetik problemler, psikolojik sonuçları görülebilir. Elektrik yanıklarında; ritim bozuklukları, olası sinir hasarı, multipl



Resim 1. Deri katmanları



Resim 2. Yanık derecesinin doğru veya yanlış müdahaleye göre hafiflemesi veya derinleşmesi

organ yetmezliği görülebilmektedir. İnhalasyon hasarı sonucu akut solunum yetmezliği gelişebilir, gastrointestinal ülserler, GİS kanama, anemi görülebilir. Katekolamin deşarjı sonucu insülin direnci olabilmektedir. Hiperglisemi görülebilmektedir. Kapalı alanda dumana maruz kalmak, yüz yanıkları, burun kıllarında yanık, karbonlu balgam, solunum sayısında artış, sesin boğuklaşması, stridor ve wheezing varlığında inhalasyon yanığından şüphelenilmelidir.

Yanık ile getirilen olgularda öykü çok önemlidir. İlk sorular; yanık etkeni, yanık alanı yüzdesi, yanık derinliği ve yanık lokalizasyonunu saptamaya yönelik olmalıdır. İlk karar ise yanığıın ciddiyetini belirlemektir. Bunun için yanık etkeni ve derinlik ilişkisi önemlidir.

Genelleme yapılacak olursa en basit haliyle sıcak sıvı yanıkları ve su yanıkları 2. derece en masum etkindir, süt yanıkları 3. derece, alev yanıkları 3-4. derece, elektrik yanıkları 2-4. derece, sıcak cisim temas yanıkları 3. derece, kimyasal yanıklar ise 3. derece yanıklardır. Ancak bazen bu genellemeler yanıltıcı olabilir.

Yanık alanı yüzdesi hesaplamasında; çocuklar için modifiye edilmiş "dokuzlar kuralı" kullanılır (Resim 3). Çocuğun avuç içi el ayası %1'e vücut yüzeyinin yüzde biri kadardır.

Yanıkların Derinliğine Göre Sınıflandırma:

1. Birinci derece yanıklarda sadece epidermis etkilenir, ağrılıdır, vazodilasyon nedeni ile eritemlidir. Yedi gün içinde skarsız tamamen iyileşirler (Resim 4).
2. İkinci derece yüzeysel yanıklar, parsiyel yanıklardır. Epidermis ve derminin yüzeysel tabakasını içerir, ağrılıdır, genellikle bül vardır. On-on dört günde ve skarsız iyileşir (Resim 5).
3. İkinci derece derin yanıklarda çok az canlı epitel hücresi kalmıştır, relatif olarak duyarsız hale gelmiştir. İyileşme haftalarca sürer. Genellikle hipertrofik skar ile iyileşir (Resim 6).
4. Üçüncü derece yanıklar (tam kat yanıklar) da epidermis ve derminin tüm katları yanmıştır. Yanık alanı kuru, hissiz ve serttir (eskar), ağrı yoktur. Tedavi cerrahidir, belirgin iz (skar) kalır (Resim 7).
5. Dördüncü derece yanıklarda kas, tendon yanmıştır. Tedavi cerrahidir, bazen amputasyon gereklidir. Etken, genellikle alev ve elektriktir (Resim 8).

Yanığıın ciddiyetine göre sınıflandırma yanık yüzey alanı, derinliğine, yanan vücut bölgesine, yakıcı ajana göre yapılır. Küçük (minör), orta (moderate) ve büyük (majör) olmak üzere üç gruba ayrılır.

Yanıkların Ciddiyetine Göre Sınıflandırılması:

1. Küçük (minör) yanıklar:

- %10 veya daha az 2. derece yanıklar
- %2 veya daha az 3. derece yanıklar

2. Orta (moderate) yanıklar:

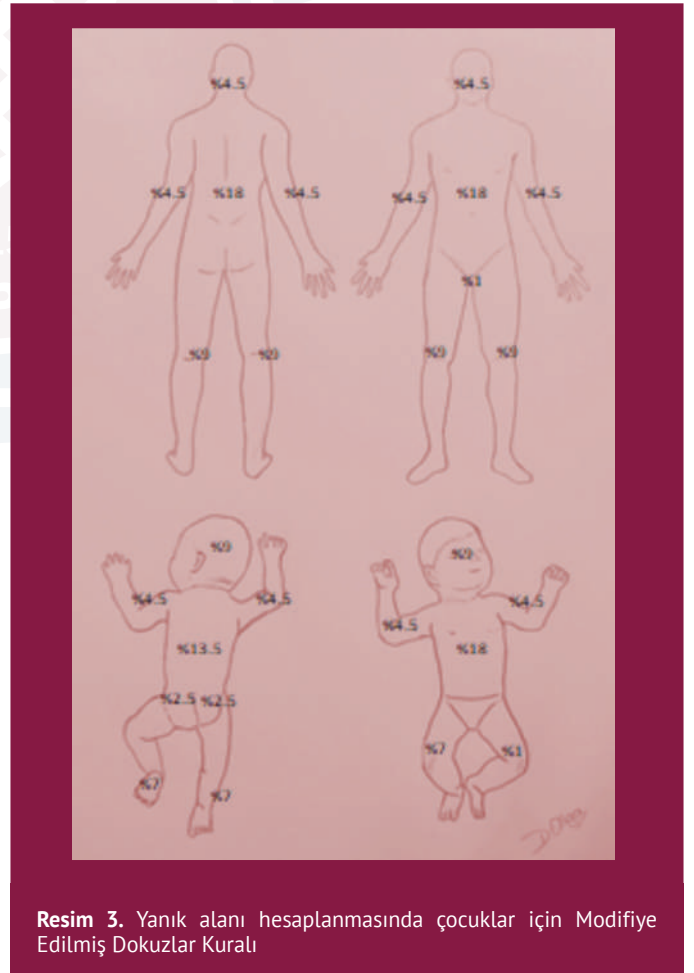
- %10-20 arası 2. derece yanıklar
- %2-10 arası 3. derece yanıklar

3. Büyük (majör) yanıklar:

- %20'den fazla 2. derece yanıklar
- %10'dan fazla 3. derece yanıklar
- İnhalasyon yanıkları, elektrik yanıkları, yıldırım yanıkları
- Başka bir travmanın eşlik ettiği yanıklar (kafa travması, kırık vs.)
- Yandaş hastalığın varlığı (Diabetes mellitus, immün baskılanma, vb.)
- Göz, kulak, yüz, el, ayak, büyük eklem ve genital bölge yanıkları.

TEDAVİ

Çocuk yanıkları yetişkin yanıklardan farklı olarak tedavisi zor olmakla birlikte, çocuk cerrahisi, plastik ve rekonstrüktif cerrahi, çocuk enfeksiyon hastalıkları ve anestezi-yoğun bakım gibi birçok kliniğı ilgilendiren multidisipliner bir yaklaşım da gerektirmektedir. Yanık ekibi cerrah, pediyatrik nefroloji, pediyatrik endokrinoloji, pediyatrik nöroloji, pediyatrik



Resim 3. Yanık alanı hesaplanmasında çocuklar için Modifiye Edilmiş Dokuzlar Kuralı

hematoloji, pediyatrik enfeksiyon, pediyatrik kardioloji, pediyatrik metabolizma/diyetisyen, pediyatrik psikiyatri/psikolog, fizik tedavi/fizyoterapist, beyin cerrahisi, pediyatrik yoğun bakım uzmanından oluşur. İyi bir laboratuvar desteği olmalıdır.

Yanığın ilk tedavisi/EVDE-

Yanma sonlandırılmalı ve hasta yakıcıdan uzaklaştırılmalıdır. Elbiseler, tüm takılar çıkarılmalıdır. İlk 15 dakika içinde oda sıcaklığında akan su ile yıkanmalı, hipotermiden sakınmak için yanık bölge korunmalıdır.



Resim 4. Birinci derece (yüzeysel) yanık



Resim 5. İkinci derece yüzeysel yanık, büller temizlendikten sonraki fotoğraf

Kimyasal yanık mevcutsa yanık alanları bol su ile yıkanmalı, yıkama esnasında sağlam deriye temastan kaçınılmalıdır. Kimyasal ajanı nötralize edecek maddelerin kullanılması, oluşabilecek yeni ısı ve artacak yanık hasarı riski nedeniyle kontraendikedir.

Yanığın ilk tedavisi/HASTANEDE-

Genel durumu iyi olan ve yatış kriterlerine göre yatış endikasyonu olmayan hastalarda mümkünse gümüş sülfadiazin, yoksa diğer topikal merhemlerden birisi ile yanık alanının pansumanı steril malzeme kullanılarak yapılmalıdır. Oral analjezik verilmelidir. Günlük pansumanlara gelmesi önerilmelidir. Tedavi sırasında oral alamama, kusma, şiddetli karın ağrısı gibi anormal bir durum gelişirse hemen başvurması önerilmelidir.

Küçük yanıkların tedavisi poliklinikte veya yanık odalarında, orta yanıkların tedavisi yanık ünitelerinde, büyük yanıkların tedavisi ise yanık merkezlerde yapılır. Pansumanda kullanılan topikal ajanlar; silver sulfadiazine, mafenide asetate, nystatin, bacitracin/polysporin, silver nitrate, povidone-iodine, gentamisinidir.

HASTANEYE YATIŞ ENDİKASYONLARI

- %10> ikinci derece yanıklar
- %2> üçüncü derece yanıklar



Resim 6. İkinci derece derin yanık

- Yüz, el, ayak, genital bölge, perine, majör eklemleri kaplayan yanıkları
- İnhalasyon yanıkları
- Tüm elektrik yanıkları, yıldırım yanıkları
- Tüm kimyasal yanıklar



Resim 7. Üçüncü derece yanık



Resim 8. Dördüncü derece yanık

- Birlikte travmanın olması
- Daha önceden önemli hastalığı olması
- Hastanın sosyal ve emosyonel durumunun rehabilitasyonu gerektirmesi
- Çocuk istismarından ve ailenin ihmalden şüphelenilmesidir.

Yatış endikasyonu olan hastalarda travmanın ABC'si uygulanır. Hava yolu açıklığı/solunumun değerlendirilmesi, kan dolaşımı sağlanmalı (intravenöz sıvı), nörolojik durum değerlendirmesi yapılmalı, vücut ısısı normal değerlerde tutulmalı, güçlü analjezi (tramadol 1 mg x kg) ve tetanoz profilaksisi uygulanmalıdır. Antibiyotik yapılmalı ve saatlik idrar çıkışı takibi için idrar sondası takılmalıdır. Lidokain deri hasarı bölgesinden ani emilim olabileceği için kullanılmamalıdır. Solunum arrestine, bradikardi, konvülsiyon, koma, methemoglobinemiye neden olabilir.

İnhalasyon yaralanması varsa hemen entübasyon ve %100 oksijen uygulanmalıdır.

Elektrik yaralanmasında kardiyak monitörizasyon yapılmalıdır. Kompartman sendromu varsa eskarotomi, fasyotomi yapılmalıdır.

YANIKLI ÇOCUKLARDA SIVI RESUSİTASYONU

İlk 24 saat için ringer laktat 5,000 mL/m² yanan vücut yüzey alanı +2,000 mL/m² total vücut yüzeyi (TVY)/gün olacak şekilde yarısı ilk 8 saatte, kalan yarısı ise takip eden 16 saatte verilmeli, ikinci 24 saatte miks mayiye geçilmeli 3,750 mL/m² yanan vücut yüzey alanı +1,500 mL/m² TVY/gün olacak şekilde düzenlenmelidir. Farklı geliştirilmiş pratik hesaplama ise;

- %10-30 yanık10 cc X kg X saat
- %30-40 yanık15 cc X kg X saat
- %40 ve > yanık20 cc X kg X saat

Yanık tedavisinin dinamik bir süreç olduğu unutulmamalıdır. İdrar çıkışı minimum 1-2 mL/kg/saat olacak şekilde, yüksek gerilime bağlı ciddi elektrik yanıklarında ise 3-4 mL/kg/saat olacak şekilde mayi düzenlemesi yapılmalıdır.

Nutrisyon; yanıklı hastada beslenme desteğine erken başlanmalıdır. Mümkün ise enteral yol kullanılmalıdır. Normal metabolik hız; %25 yanığı olan hastalarda 1,5 kat, %40'dan fazla ise 2 kat artmaktadır. Ağırlıklarının %25'ini 3 hafta içerisinde kaybederler. Çevre ısısı 28-33 °C'de sürdürülmelidir.

Pediyatrik yanıklarda enerji ihtiyacını belirleyen formüller; orijinal formül 1,800 Kcal/m²+2,200 Kcal/m² yanık olup süt çocuğı ve adölesanda farklı formüllerle hesaplanmaktadır.

Yanıklı hastanın nakli acil değildir. Önce hasta stabil edilmelidir. Tüm verilere hakim olunmalı, nakil edilecek merkezdeki doktora sözel bilgi verilmiş olmalıdır. Transport sırasında 2 adet damar yolu açılmış olmalı. Ringer laktatla TVYA'na göre mayi başlanmış olmalıdır. Oral kesilmeli, N/G takılmış olmalı, solunumu olan hastada O₂ desteğı, sıkıntısı olan entübe edilmiş olmalıdır. Narkotikler kesilmiş olmalı,

hipotermi önlenmeli, ıslak pansumanla gönderilmemeli, idrar sondası takılmış olmalı, kardiyak ve solunum monitarizasyonu yapılmalıdır.

Günümüzde yanık tedavisinde; temel tedavi modalitesi 1. derece yanıklarda ve yüzeysel 2. derece yanıklarda günlük pansuman ile reepitelizasyonun sağlanması, Derin 2. derece yanıkların bir kısmında ve 3. derece yanıklarda ise sağlam kalan donör sahalar kullanılarak split thickness deri grefti uygulanır.

Buna ilaveten yanık yüzdesi fazla olan hastalarda donör saha yetersizliği bir sorundur. Yanıkta alternatif tedaviler, birçok yara örtüsü, deri analogu üretilmiştir. Fakat bu materyallerin hiçbiri henüz insan derisinin yerini tutmamaktadır. *In vivo/in vitro* yüzlerce çalışma yapılmıştır. 1975'te Howard Green ve James G. Rheinwald'ın "Koloni büyüme tekniği/keratinosit kültürü" yetersiz donör sahası olan hastalarda alternatif bir çözüm olması açısından tarihi öneme sahiptir. Keratinosit kültürü ile ilk başarılı klinik uygulamayı (1981) O'Connor ve ark. yapmıştır. Ancak bu kültürle derinin, normal deriye benzememesi, kalitesinin düşük (travma, enfeksiyon vs) olması ve deri eklerini içermemesi çok önemli dezavantajları olmuştur. Bu nedenle split thickness deri grefti uygulamaları halen temel tedavi modalitesi olmaya devam etmektedir (Resim 9).

Günümüzde kök hücre teknolojisi kullanılarak normal insan derisi henüz elde edilememiştir. Ülkemizde de çok merkezli önemli çalışmalar yapılmaktadır.

Mortalite; 1950'li yıllarda, %50'den daha fazla yanığı olan çocuklarda mortalite %50'nin üzerindeyken, gelişen modern teknikler sayesinde günümüzde %90 yanıklı olgularda mortalite %10'un altına inmiştir. Mortalitedeki belirgin düşüşün nedenleri; resüsitasyonun, enfeksiyon tedavisinin, hipermetabolik cevabın kontrolünün, beslenmenin, yara bakımının ve rehabilitasyonun daha iyi yapılmasıdır.

YANIK/ADLI TIP İLİŞKİSİ

Tüm yanıklar adli olgudur. Bildirim zorunluluğu vardır. Müdahale için (hayati tehlike hariç) ailenin izni ya da mahkeme kararı gerekir. Hayati tehdit edici yaralanma varsa ve aile çocuğunu alıp götürmek isterse savcılıklara bildirim yapmak gerekir.

(Hasta hakları yön. Madde 24- Kanuni temsilciden veya mahkemeden izin alınması zaman gerektirecek ve hastaya derhal müdahale edilmediği takdirde hayati veya hayati organlarından birisi tehdit altına girecek ise, izin şartı aranmaz). Bildirim, varsa hastane polisine, yoksa en yakın adli makama (karakol, jandarma, savcılıklar) telefonla yapılabilir. Kasit veya ihmal sonucu olan yanık olgularında, daha sonraki yaralanmada ölüm riski çok yüksektir. Çocuk yanıklarının değerlendirilmesinde hekim en üst düzeyde ilgi göstermelidir.

Yanık olgularında çocuk istismarını ya da ihmali düşündürülen bulgular:



Resim 9. Yanık yüzeyine split thickness deri greftinin uygulanmış hali görülmektedir (Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Cerrahisi Kliniği Arşivi'nden).

- Kalçaların, perinenin ve her iki ayağın yanması
- Zebra belirtisi şeklinde yanık olması
- Bilateral simetrik yanık
- Ekstremitelerde çorap-eldiven tarzında yanık
- El sırtlarında yanıklar
- Keskin yanık hattı
- Sigara izleri, ekimozlar
- Yanıkla beraber kafa travması, batin travması
- Tek ebeveyn olması
- Ailenin ekonomik durumun olumsuzluğu
- Çocuğun durumuna ilgisiz kalınması
- Kardeşin, çocuğun kendisinin suçlanması.

PROGNOZ

Şiddetli yanıklar özellikle çocuk yaş grubunda morbidite ve mortalitenin en önemli nedenlerinden birisidir. Mortaliteye etki eden en önemli faktörler ise hastanın yaşı, yanık yüzey alanı ve yanığın derinliğidir.

KORUNMA

Yanık olgularının epidemiyolojik çalışmalarının yapılması bir coğrafik bölgedeki yanık birimleri ve acil servislereki efektif yanık yönetiminin saptanması, risk faktörlerinin belirlenmesi, yanık hastalarının gereksinimlerinin belirlenmesi, yanık nedenlerinin ve sıklığının diğer bölgelerle karşılaştırılması, yanık konusunda toplumsal eğitimin planlanması ve efektif önleyici programların geliştirilmesi açısından son derece önemlidir. Bu çalışmalar aynı zamanda yanık tedavisindeki güncel gelişmelerin takibi, hasta sevkıyatı ve mortalite oranlarının belirlenmesi açısından da değerlidir.

Birinci hedef yanığın önlenmesi olmalıdır. Yanığın en iyi tedavisinin yanmamak olduėu vurgulanmalı ve aileler yanık konusunda bilgilendirilmelidir. İkinci hedef ise tüm önlemlere rağmen, yanık gelişmiş hastaların tedavisinin ve takibinin doğru yönetimi olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Chung DH, Colon NC, Herndon DN. Burns. In Coran A, Adzick NS, Krummel T, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A, eds. Pediatric Surgery. 7th Edition. Philadelphia: Saunders/Elsevier, 2012;369-384.
2. Chung DH, Sanford AP. Burns. In O'Neill JA Jr, Grosfeld JL, Fonkalsrud EF, Coran AG, Caldamone AC. Principles of pediatric surgery. 2nd Edition. Mosby, Elsevier, New York, 2004:383-399.



PİLONOİDAL SİNÜS HASTALIĞI

Op. Dr. Cengiz Gül, Prof. Dr. Ayşenur Celayir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

TANIM VE GİRİŞ

1847 yılında Anderson tarafından tanımlanmıştır. Bugünkü anlamda 1880 yılında Hodges, Latince kıl anlamına gelen "pilus" ve yuva anlamına gelen "nidus" kelimelerini birleştirerek "pilo-nidal" kelimesini kullandı.

Kıl dönmesi tıbbi adıyla bilinen pilonidal sinüs Latince adıyla kıl yuvası, derinin altında kılların toplandığı ve enfekte olabildiği bir hastalıktır. Pilonidal pit (gamze), doğuştan kuyruk sokumunda derinin gaze şeklinde çöküntüsüdür. Başlangıçta şikayet vermez, adölesan döneminde kıllanmanın artması, sinüs içine giren kılların vida etkisiyle derinlere ilerlemesi, enfekte olmasıyla kendini kanlı, irinli akıntı ile gösterir, ve bu dönem çok ağrılıdır.

EPİDEMİYOLOJİ

Erkek kız oranı 3/1'dir. En sık 15-35 yaş arasından görülmektedir. Gerçek insidans, tam olarak bilinmemektedir. Yapılan bir çalışmada Türkiye'de %8,8 olduğu tespit edilmiştir.

ETİYOLOJİ

Etiyolojisinin doğuştan mı yoksa edinsel mi olduğu ile ilgili hep tartışmalar olmuştur. Berberlerin parmak aralarında görülmesi, çocuklarda hiç görülmemesi, hastalıklı dokunun çıkarılmasına rağmen nüks etmesi edinsel teoriyi desteklemektedir.

Deri altında oluşan, genellikle içi kıl dolu bu sinüs/ kist iltihaplandığında derinde bulunan kistik kör sinüste biriken kıllar ve enfeksiyon nedeniyle semptomatik olur; semptomatik olduğunda pilonidal sinüs hastalığı veya koplike olmuş pilonidal sinüs veya kist adı verilir. Yani doğuştan mevcut olan pilonidal sinüs genelde asemptomatik olup tedavi gerektirmez (Resim 1). Adölesan sonrası kıllanma döneminde semptomatik olduğunda yani pilonidal sinüs hastalığı, ya da komplike pilonidal sinüs/kist tedavi edilmelidir (Resim 2).

Hastalıktan sorumlu kıllar, dökülen serbest kıllardır. İnsan kılı, kenarlarında yan çıkıntıları olan, çam ağacına benzeyen, tek yöne doğru hareket edebilen özelliğe sahiptir. Ucu deriye battığında

geriye çıkamaz. Matkap, vida gibi ilerleyerek deri altında kalır. Kıla karşı yabancı cisim reaksiyonu gelişerek, enflamasyonlu bir şişlik meydana gelir. Pilonidal sinüs apsesi ya da sinüsün içinde her zaman kıl olmasına karşın kıl folikülünün bulunmaması, mevcut kılların dışarıdan geldiğini destekler. Kökleşen gevşek kıllar, mevcut yarıktan toplanır. Sürtünme gücüyle, vida etkisi gibi kıllar yarığın dibine doğru ilerler. Bir kılın girişiyle, diğer kılların girişi de kolaylaşır. Erkekler daha kıllı, kıl gövdeleri daha serttir; bu bölgenin özelliği gereği, buradaki iki düz deri yüzeyi arasında kalan kıl demetleri, altta doğal emme kuvveti olan bir noktaya doğru ilerler.

Pilonoidal sinüs hastalığı oluşumunda etkili faktörler: Pilonidal gamzeli olgularda ergenlik sonrası dönemde

1. Vücudun kıllı olması ve günlük dökülen kıl miktarının fazla olması
2. Gluteal yarığın, dar ve derin olması sonucu, kıllara uygulanan emme kuvvetinin fazla olması, dökülen kılların dar ve derin olukta uzun süre beklemesi
3. Derinin uzun süre massere ve nemli kalmasıyla kıl batmasının kolaylaşması
4. Gluteal yarıktan çatlak, yarık ya da skar dokusu olması



Resim 1. Lumbosakral bölgede kıllanma artışı ve pilonidal sinüsü olan bir yenidoğan; muhtemelen ergenlik sonrası



Resim 2. On yedi yaşındaki erkek hastada pilonidal sinüs. İlk kez ağrı akıntı ve şişlik oluşmuş; pilonidal kist gelişmiş halde

5. Uzun süre oturmaya bağlı bölgesel travma oluşması
6. Kötü hijyen.

Her ne kadar şişmanlığın etiyolojideki etkisi ispatlanamamış olsa da sıklıkla şişman olgularda pilonidal sinüs varsa pilonidal sinüs hastalığı görülmektedir.

PATOLOJİ

En sık görüldüğü bölge topografik anatomide, regio sacralis (kuyruk sokumu bölgesi) adını alır. Yukarıda sakrum kemiğinin tavanı ile beşinci omur hizasından çekilen yatay çizgi, aşağıda koksiksin ucundan çekilen yatay çizgi ve yanlarda da sakrum ve koksik kenarlarından indirilen dikey çizgiler oluşturur.

Çoğunlukla kuyruk sokumundaki deri altında pit denilen çukurlar, sinüsler içinde kılların vakum etkisi ile vida benzeri deri altında toplanması ile oluşur. Bu pilonidal gamze bazen deriden içeriye doğru sinüs traktusu şeklinde uzanır. Sinüs içine giren kılların vida etkisiyle derinlere ilerlemesi, enfekte olmasıyla kendini kanlı, irinli akıntı ile gösterir.

AYIRICI TANI

1. Perianal ve perirektal apseler,
2. Perianal fistüller,

3. Sakrokoksigeal teratom,
4. Spina bifida,
5. Fronkül,
6. Postanal dermoid kist (anüs arkasında dermoid kist mevcudiyeti),
7. Pruritus ani.

TEDAVİ

Pilonidal sinüs semptomatik ise yani enflamasyon, ağrı, kızarıklık, akıntı gibi enfeksiyon bulguları varsa; antibiyotik verilir ve sıcak kompres uygulanır (Resim 1). Akut pilonidal apse varsa; drene edilip, antibiyoterapi ve günlük pansuman yapılır. Konservatif yöntemler; (%80'lik fenol, kavitenin koterizasyonu, kryoterapi, gümüş nitrat). Cerrahi olarak total eksizyon yapılır.

PROGNOZ

Zamanla tekrarlayan iltihaplar neticesinde, sinüs derinleşerek kemik dokuyu, koksiksi ve hatta sakrumu da infiltre edebilir ve etrafa bir kök gibi yayılabilir. Bazen anal kanala ve rektuma açılabilir ki, bu durumda komplet bir fistül meydana gelir. Uzun süre tedavisiz kalan olgularda çok nadiren malignensi (skvamöz hücreli karsinom) gelişebilir.

KAYNAKLAR

1. Bailey HR, Ford DB. Pilonidal Disease. In: Zuidema GD, Yeo JC. Shackelford's Surgery of the Alimentary Tract. 4th Ed. Vol:4, Philadelphia: Saunders, 2002;480-484.
2. Mihmanlı M. Pilonidal Hastalık. In: Alemdaroğlu K, Akçal T, Buğra D. Kolon Rektum Anal Bölge Hastalıkları. İstanbul: Ajans plaza, 2003;185-194.
3. Wexner S, Binderow S. Pilonidal sinus presacral cyst and tumors, and pelvic and perianal pain. In: Zuidema GD, Condon RE. Shackelford's Surgery of the Alimentary Tract. 4th Ed, Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1996;432-449.
4. Hamaloğlu E, Yorgancı K. Pilonidal sinüs. Temel cerrahi'de. In: Sayek İ. Ankara: Güneş Kitapevi, 2004;126-127.
5. Keighley MRB, Williams NS. Surgery of the Anus Rectum & Colon. 2nd Ed. Vol: 1. London: Saunders, 1984;539-563.