

ANOREKTAL MALFORMASYONLAR: 40 HASTANIN İNCELENMESİ

Turân Kanmaz* • Aydın Yağmurlu* • Hüseyin Dindar** • Murat Çakmak** • Celal Hatiboğlu*
Ali Naycı* • MeralBarlas** • İ.Haluk Gökçora** • Selçuk Yücesan**

ÖZET

1988-1995 yılları arasında kliniğimizde izlenen anorektal malformasyonlu 40 hasta geriye dönük olarak incelendi. Başvuran hastaların yaş ortalaması yenidoğan döneminde 2.2 gün, infant döneminde 8.2 ay, daha büyük çocuklarda ise 5 yaşdı. Erkek hastaların kızlara oranı 1.2/1 olarak belirlendi. Yenidoğan dönemindeki hastaların ortalama doğum ağırlıkları 2770 gramdı. Malformasyonların % 72'si anorektal atrezi, % 12'si anal stenoz, %10'u persistan kloaka, diğerleri ise yalın rektal atrezi ve yalın rektovezikal fistüldü. Anorektal atrezili hastaların % 6.8'inde duodenal atrezi, % 6.8'inde özefagus atrezisi + trakeoözefajial fistül, % 10.3'ünde hipospadias ve daha düşük oranlarda kardiyovasküler, merkezi sinir sistemi, ekstremitelerle ilgili ek anomaliler vardı. Persistan kloakalı hastaların % 75'inde üriner sistem anomalileri saptandı. Tüm anorektal malformasyonlu hastalarda % 42.5 oranında ek anomali ve % 35 oranında mortalite gözlemlendi.

Anahtar kelimeler: Anorektal malformasyonlar

SUMMARY

Anorectal malformations: Analysis of fourthy patients

Fourth children with anorectal malformation admitted to the department of pediatric surgery during the years 1988-1995 were retrospectively evaluated. The mean age was found 2.2 days in newborn period, 8.2 months in infancy and 5 years in elder children. The male to female ratio was 1.2:1. The mean birth weight was 2770 grams in newborns. The types of malformations were anorectal atresia (72 %), anal stenosis (12 %), cloacal anomalies (10 %), followed by pure rectal atresia and pure rectovesical fistula. The rate of associated congenital anomalies was 42.5 %. These were duodenal atresia (6:8%), esophageal atresia and tracheoesophageal fistula (6.8 %), hypospadias(10.3 %) and at the lower rates of the cardiovascular, central nervous and musculoskeletal system malformations. 75 % of the cases with cloacal anomalies had urinary malformations. Overall mortality rate was 35 %.

Key words: Anorectal malformations

Anorektal malformasyonlar her 4000-5000 yenidoğanda bir gözlenen önemli bir konjenital anomalidir(3). Anal darlık, ektopik anüs, anorektal atrezi ve persistan kloaka gibi tiplerle birlikte çok sayıda varyasyonları vardır. Ayrıca eşlik eden ek anomaliler oranı oldukça yüksektir(8). Oluşumları kesin olarak bilinmemekle beraber embriyolojik olarak; anal membranın açılmaması, ürektal septumun tamamlanamaması, anal tüberkülün anormal füzyonu, persistan proktodeal membran, dorsal kloakal

membran defektine bağlı gelişim hataları gibi çok çeşitli teoriler vardır(10).

GEREÇ VE YÖNTEM

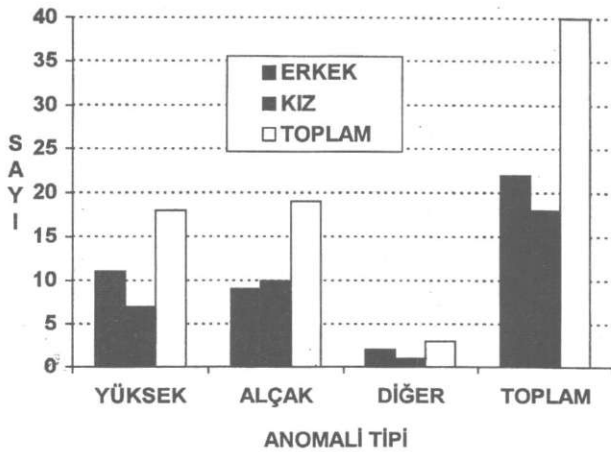
1988-1995 yılları arasında kliniğimizde tedavileri yapılan anorektal malformasyonlu 40 hasta geriye dönük olarak incelendi. Hastalar yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı, tanı, uygulanan ameliyat yöntemi ve ek anomaliler açısından değerlendirildi.

* A.Ü Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Araştırma Görevlisi

** A.Ü Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Öğretim Üyesi
(13. Gevher Nesibe Tıp Günleri'nde sunulmuştur.)

BULGULAR

Hastaların 22'si erkek, 18'i kızdı (E/K:1.2/1) (Şekil 1). Yaş ortalamaları yenidoğan döneminde 2.2 gün (1-5 gün, n=31), infant döneminde 8.2 ay(n=8) ve daha büyük çocuklarda 5 yaş (n=1) idi (Şekil 2). Yenidoğan dönemindeki hastaların ortalama doğum ağırlıkları 2770 gramdı. Dört hastada persistan kloaka (%10), 5 hastada anal stenoz/ektopi (%12.5), bir hastada sadece rektal atrezi (%2.5), bir hastada sadece rektovezikal fistül (%2.5), 29 hastada anorektal atrezi (%72.5) saptandı (Şekil 3). Altı hastada rektovajinal, altı hastada rektöüriner, üç hastada rektovestibüler, iki hastada rektoperineal ve bir hastada rektoskrotal olmak üzere toplam 18 hastada(%45) rektum ile genitoüriner sistem arasında fistül vardı (Şekil 4). Rektumun pubokoksigeal çizgiye göre yerleşimine bakılarak 19 hastada alçak, 18 hastada yüksek tip anorektal malformasyon belirlendi, üç hasta ise beraberinde duodenal atrezi olduğundan değerlendirilemedi. Yüksek tipli malformasyonlar erkek hastalarda daha sık gözlenirken(E/K:1.5/1), alçak tiplilerde belirgin farklılık saptanmadı(Şekil 1). Yüksek tipli hastalarda %50, alçak tiplilerde ise %31.5 olmak üzere toplam 17 hastada ek anomali (%42.5) gözlemlendi. Bunlar duodenal atrezi, fistüllü özefagus atrezisi, Prune-Belly sendromu + bilateral renal displazi, bilateral hidronefroz, hipospadias, atrial septal defekt + ventriküler septal defekt + Hirschsprung, patent duktus arteriozus + ventriküler septal defekt, bilateral inmemiş testis + polidaktili, meckel divertikülü+ sigmoid duplikasyon kisti, yarı damak/dudak,sindaktili, hidrosefali, Down sendromu ve sol renal aplazi şeklinde idi (Tablo I).

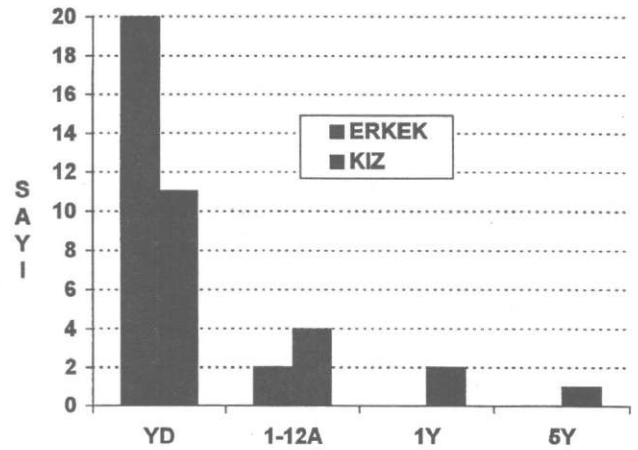


Şekil 1: Anomali tipine göre cinsiyet dağılımı

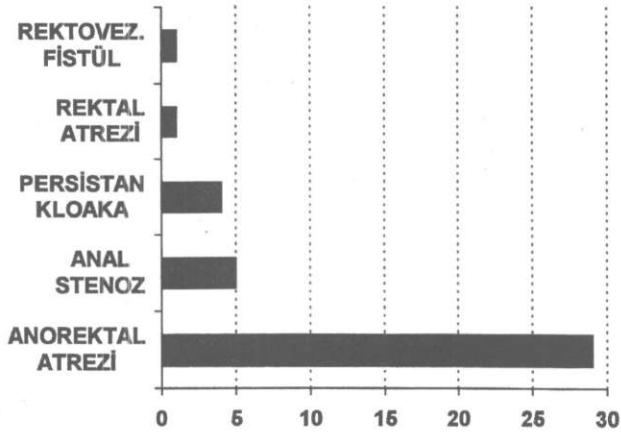
Yüksek tipli hastalardan sekizine basamaklı onarım planlanarak üçüne sigmoidostomi, dördüne transvers kolostomi ve birine ileostomi işlemi uygulandı. Geriye kalan yüksek tipli hastalardan beşine posterior sagittal anorektoplasti, üçüne sakroperineal pullthrough ve ikisine abdominoperineal pullthrough yapıldı. Tipi belirlenemeyen beraberinde duodenal atrezisi olan anal atrezili iki hastaya duododuodenostomi ve sigmoidostomi yapıldı. Alçak tipli hastalardan yedisine perineal pullthrough, dördüne anoplasti, ikisine anorektoplasti, ikisine anoperineoplasti ve üçüne koruyucu kolostomi yapıldı (Tablo II). Mortalite oranı yüksek tipli hastalarda % 50, alçak tiplilerde %15.7 tüm hastalarda ise %35 olarak bulundu. Altı hastada ölüm nedeni olarak ameliyat sonrası sepsis, üç hastada akciğer enfeksiyonuna bağlı solunum yetmezliği, üç hastada çoğul organ yetmezliği ve bir hastada disemine intravasküler koagülasyon saptandı. Bir hastanın ise nedeni bilinmeyen şekilde hastane dışında öldüğü öğrenilmiştir. Ölen hastaların altısında ciddi ek anomali veya prematürite vardı.

TARTIŞMA

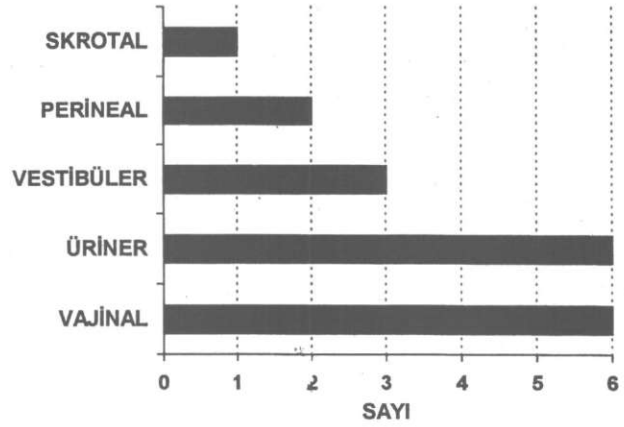
Yayınların ve olgularımızın incelenmesinden anorektal malformasyonların erkeklerde daha sık görüldüğü anlaşılmaktadır (4,7). Erkeklerde yüksek tipli anorektal malformasyonların daha sık karşılaşıldığı anlaşılmaktadır (2). Serimizdeki hastaların %42.5'inde ek anomaliler vardı. Diğer serilerde de yaklaşık oran (% 41.6) bildirilmiştir (5). Yüksek tipli hastaların ise yarısında ek anomaliler gözlemlendi, bu



Şekil 2: Yaş ve cinsiyet dağılımı



Şekil 3: Anomali tiplerinin dağılımı



Şekil 4: Rektum ile komşulukları arasındaki fistüller

fark yüksek tip malformasyon patogenezinin daha kompleks olması ile açıklanabilir (2). Anorektal malformasyonlu olguların yaklaşık %20'sinde ürogenital sistem anomalileri görülür (5). Tüm hastalarda en sık etkilenen diğer sistemin genitoüriner sistem olduğu gözlemlendi (%15). Buna neden olarak embriyolojik dönemde aynı zamanda ve kloakadan gelişmeleri gösterilebilir (2). Kloakal anomaliler serimizde olduğu gibi anorektal malformasyonların %10'unu oluşturur, ancak bazı serilerde bu oran %6.4'e inmektedir (9). Özefagus atrezisi anorektal atrezilerle birlikte en sık görülen uzak organ anomalisidir. Yayınlarında olguların %7'sinde özefagus atrezisi vardır (9). Bu oran serimizde % 6.8 olarak bulundu. İntestinal atrezilerin de, serimizde olduğu gibi, aynı

oranda karşılaştığı bildirilmektedir (5). Daha az sıklıkta rastlanılarak anomalilerin oranları da diğer serilere benzerdir.

Hastaların %90'ına cerrahi girişim yapıldı. Alçak tiplerde perineal yaklaşımla klasik cerrahi teknikler uygulanırken, ikisinde koruyucu kolostomi yapıldı. Yüksek tipli 18 hastanın sadece yedisinde kolostomi yapılırken diğerlerinde tek aşamalı klasik cerrahi girişimler yapıldı. Basamaklı cerrahi girişim yüksek tipli hastalarda özellikle önerilirken, toplumumuzda kolostominin kabul görmemesi ve yetersiz bakım nedeniyle serimizde tek aşamalı cerrahi tercih edilmiştir (9). Ameliyat esnasında en önemli sorun anal sfinkterin ve adele kompleksinin saptanmasıdır. Bu amaçla çoğunlukla elektriksel uyarıdan

Tablo I: Ek anomaliler.

Hastalık	Ek anomali	Sayı	%
Persist.Kloaka	Prune Belly	1	2.5
	Renal Displ./Aplazi	3	7.5
Anal Stn./Ekto.	Asd+Vsd+Hirschsp.	1	2.5
	Hipospadias	3	7.5
Anorekt.Atrezi	Özefagus Atr.+Töf	2	5
	Duodenal Atrezi	2	5
	Duplikasyon kisti	1	2.5
	Polidaktili/Sindak.	2	5
	Hidrocefali	1	2.5
	Yarı damak/dudak	1	2.5
	Bil.inmemiş Testis	1	2.5
	Down sendromu	1	2.5
	Pda+Vsd	1	2.5
	Rektal atrezi	Dupl.Kisti+Meckel	1

Tablo II: Ameliyat tipleri.

Tip	Yapılan ameliyat	Sayı	%
Yüksek	Sigmoidostomi	3	8.3
	Transvers kolostomi	4	11.1
	İleostomi	1	2.7
	Post.sag.anorektoplasti	5	13.8
	Sakroperin, pullthrough	3	8.3
Alçak	Abdominoperineal, pullthrough	2	5.5
	Perineal pullthrough	7	19.4
	anoplasti	4	11.1
	Anorektoplasti	2	5.5
	Anoperineoplasti	2	5.5
Diğer	Koruyucu kolostomi	3	8.3
	Anast. ve sigmoidostomi	2	5.5

yararlanılmaktadır. Yüksek tip anorektal atrezili hastalarda kolostomi yoluyla rektal uç manometrisi uygulanarak yapılan cerrahi girişimlerde daha yüksek başarı sağlandığı bildirilmiştir(6).

Mortalite oranı gelişmiş ülkelerde % 5'e kadar düşerken, gelişmekte olan ülkelerde bu oran % 35'lere kadar çıkabilmektedir (1,9). Altı hastada ciddi ek anomali veya düşük doğum ağırlığı olmasına rağmen serimizdeki % 35 mortalite yüksek bir orandır.

Bunda hastaların uygun zaman ve şartlarda kliniğe gelememesi ve düşük sosyoekonomik düzey gibi etkenlerin yeri çok önemlidir. İnceksiyonla tanısı konulabilen bir hastalık grubu olmasına karşın, beşinci gün gibi geç gelen yenidoğanlar vardır. Oysa anorektal malformasyonlu bebeklerin %75'i dekompresyon sağlanmadığı takdirde üçüncü gün de sepsise girmektedir. Mortalitenin daha da düşürülmesi için öncelikle tanıdaki gecikmenin ortadan kaldırılması gerekir.

KAYNAKLAR

1. Adeyemo AA, Okolo CM, Omotade OO: Major congenital malformations among paediatric admissions at University College Hospital, Ibadan, Nigeria. *Ann Trop Paediatr* 14:75-9,1994
2. Boocock GR, Donnai D: Anorectal malformation: familial aspects and associated anomalies. *Arch Dis Child* 62:576-9,1987
3. Bradham RR: Imperforate anus. Report of 130 cases. *Surgery* 44:578-84,1958
4. Gough MH: Congenital abnormalities of the anus and rectum. *Arch Dis Child* 36:146-51,1961
5. Hasse W: Associated malformations with anal and rectal atresia. *Prog Pediatr Surg* 9:100,1976
6. OhamaK, Asano S, Nanbu K: The internal anal sphincter in anorectal malformation. *Z Kinderchir* 45:167-77,1990
7. Partridge JP, Gough MH: Congenital abnormalities of the anus and rectum. *Br J Surg* 49:37-49,1961
8. Pinsky L: The syndromology of anorectal malformation (atresia, stenosis, ectopia). *Am J Med Genet* 1:461-74,1978
9. Raffensperger JG: Anorectal anomalies: Swenson's Pediatric Surgery. Fifth Edition. Norwalk, Connecticut, Appleton&Lange, 1990, p.594
10. Van der Putte SCJ: Normal and abnormal development of the anorectum. *J Pediatr Surg* 21:434-40,1986