

**T.C.**  
**DİCLE ÜNİVERSİTESİ**  
**TIP FAKÜLTESİ**  
**ÇOCUK CERRAHİSİ A.B.D.**  
**YÖNETİCİSİ**  
**Prof. Dr. Gazi AYDIN**

**40824**

# **ANOREKTAL MALFORMASYONLAR**

( UZMANLIK TEZİ )

**Dr. Selçuk OTÇU**

DİYARBAKIR — 1994

## **TEŐEKKÜR**

Deęerli Hocam Prof. Dr. Gazi AYDIN'a ve klinik alıőanlarına  
en derin Őükranlarımı sunarım.



## İÇİNDEKİLER

	<u>Sayfa</u>
GİRİŞ .....	1
GENEL BİLGİLER .....	2
GEREÇ ve YÖNTEM .....	29
TARTIŞMA .....	37
SONUÇ .....	48
KAYNAKLAR .....	49

## ANO-REKTAL MALFORMASYONLAR

### GİRİŞ

Ano-rektal malformasyonlar genel olarak anus imperferatus (delinmemiş anus) adı ile anılmaktadır.

Son yıllarda yapılan çalışmalar ano-rektal malformasyonlarda, başka bir organ boşluğu veya perineuma makroskopik veya mikroskopik bir açılmanın olduğunu göstermiştir. Mikroskopik açılmaların çıplak gözle görülmemeleri gaz ve gaita çıkarılmasının bulunmaması, anus imperferatus görünümünü vermektedir.

Çocuk cerrahisinin çalışma sahası çok geniştir. Çalışma kapsamındaki önemli konulardan biri konjenital malformasyonlardır. Bu malformasyonların erken tanınip, tedavi ve takiplerinin yapılması çocuğun yaşamını iyi yönde etkileyip ileriki yıllarda sorunsuz bir birey olmasını sağlayacaktır.

Yöremizde doğum oranının yüksek oluşu akraba evliliklerinin yaygın olması, çok küçük ve ileri yaşlarda doğumların yapılması, mültiparlık gibi etmenler konjenital malformasyonlara daha fazla rastlamamıza neden olmaktadır. Ano-rektal malformasyonlar bu anomalilerden sadece birini teşkil etmektedir. Bu çalışmamızda ano-rektal malformasyonlarla ilgili klinik bilgilerimizi aktarmaya çalıştık.

## GENEL BİLGİLER

Genellikle ano-rektal malformasyonlar, anus imperferatus (delinmemiş anus) adı ile anılmaktadır.

Son 20 yıllık çocuk cerrahisi çalışmaları ano-rektal malformasyonlarda başka bir organ boşluğu veya perineuma makroskobik veya mikroskobik bir açılmanın olduğunu göstermiştir. Mikroskobik açılmaların çıplak gözle görülmemeleri gaz ve gaita çıkarılmasının bulunmaması, anus imperferatus görünümünü vermektedir. Eski bir alışkanlıkla yaygın olarak kullanılan anus imperferatus deyiimi yerine adlandırılmanın ano-rektal malformasyon olarak yapılması daha doğru olacaktır.

Anus imperferatus ilk çağlardan beri bilinmekte ve tanımlanmaktadır. Şerafettin Sabuncuoğlu (1465), perineumu kapalı, anal atrezili çocukları, kızdırılmış veya sivriltilmiş bir demirle dağlayarak, defekasyonu sağlayıp, tedavi etmiştir (38,39).

Anussat (1835) barsağın son kısmını perineyi açarak anoplasti yapmış, Litte (1910) ano-rektal malformasyonlarda kolostomi uygulamasını önermiş, John Cooper Forster (1860) anal malformasyonlarda perineal yolla barsağın son kısmını bulup, anoplasti yapılabileceğini, ancak yukarı anomalilerde, idrar yolu ile fistüllü olan çocuklarda, Litte'nin önerisine uyarak kolostomi yapmayı tavsiye etmiştir (27,28,29,30,47).

Matas (1897) ano-rektal anomalilere ait literatürü toplamış ve sakro-perineal girişim yolu ile tedavi şeklini

önermiştir. Ladd ve Gross (1934) ano-rektal malformasyonların ilk sınıflandırılmasını yapıp, uygulama ve sonuçlarını bildirmişlerdir. Rhoads ve arkadaşları (1948) ano-rektal malformasyonlarda abdomino-perineal girişimi uygulamış ve önermişlerdir.

Stephens ve Smith (1950) puborektalis kas ve pubo-koksijeal kas aksının defekasyon üzerindeki önemini bildirmesinden sonra, de Vries ve Cox (1980)'un pelvik diseksiyonla pelvik çizgili kas kompleksi ve eksternal anal sfinkterin (subkutaneus, superfisialis, profundus) yeri önemi ve gücü hakkındaki bilgilerimizin genişletilmesinden sonra, ano-rektal malformasyonlarda modern cerrahi tedavi yöntemlerinin ortaya çıkmasına yol açmıştır.

#### **DEFEKASYON VE KONTINENS**

Ano-rektal bölgede, gaitanın yapılması (defekasyon) tutulması, (kontinens) birbirine zıt iki fonksiyon olduğu halde, anal sfinkterlerin minimal enerji sarfı ile son derece güzel bir şekilde gerçekleşmektedir. Defekasyon ve kontinensin uygun şekilde yürütülememesinde, inkontinens oluşmakta ve barsağın her peristaltik hareketi ile barsak içeriği anusden dışarı atılmaktadır.

#### **NORMAL KONTINENS**

Anal kanal, gayri iradi internal ve iradi eksternal anal sfinkter ve levator ani (pubo-rektalis analis, pubo-koksijeus, ileo-koksijeus) kasları ile çevrilip sarılmıştır.

Sigmoid kolondan rektuma bir miktar gaitanın düşmesi veya rektum mukozasının barsak gazlarının basıncı ile gerilmesi anal sfinkterler açılıp, peristaltik kas kasılmaları ile barsak gazları ve feçes dışarıya atılır.

Anal kontinensi sağlayan esas internal anal sfinkterdir. Pubo-koksijeal bağ, kaslar, levator ani ve eksternal anal sfinkter yardımcı ve destekleyicilerdir (1,19,35,40,46).

Rektumada yeterli miktarda feçesın toplanması (dokunma) ve rektumun gazla şişip gerilmesi ile mukozadaki reseptörler defekasyon hissini uyandırır. Stimülüs 2. ve 3.sakral vertebra hizasında medulla spinalisdeki medullar defekasyon merkezine gider. Sıkışık ve acil durumlarda yüksek defekasyon merkezine (hipotalamus) sorup değerlendirilmeye gidilmeden ön boynuzlardan çıkan motor sinirlerle emir internal sfinktere götürülerek sfinkter açılır. Barsak peristaltik hareketleri ile (longitudinal çizgisiz kaslar) barsak muhteviyatı anuse doğru sürülür. Eksternal anal sfinkter volonter olarak gevşetilip, açılıp, feçes veya gaz dışarıya atılır. Acil olmayan defekasyonlarda medulla spinalisdeki anal defekasyon merkezi yine duyu sinirleriyle beyinde hipotalamustaki yüksek defekasyon merkezine durumu iletir (18,54). Burada durum değerlendirilmesini yapılarak, eğer yer, zaman ve çevre uygunsa defekasyon kararı verilerek beyin korteksine bildirilir. Beyin korteksinden çıkan emir motor sinirlerle ön boynuzlarda çaprazlaşarak, internal anal sfinktere gelip, çizgisiz sirküler kaslar gevşeyerek anus açılır. Şartlar uygun değilse korteks kont-

rolü altında eksternal anal sfinkter kasılarak defekasyon işlemi durdurulur.

Pelvis diyafragması, kas fascia ve fibröz dokulardan oluşarak, abdomen visserlerinin yerinde durmasını sağladığı gibi, pubo-koksijeal bağ, rektumu öne doğru çekip peristaltik hareketlerin istikametini değiştirip, feçes akımını yavaşlatarak, internal anal sfinkterin feçesi daha kolay tutmasına yardımcı olur. Levator ani, anal kanal ile rektumun birleşme yerinde tünel, tarzında barsağı sarıp, önde pubise doğru barsağı asar.

Anal kontinensi gerçekleştiren mekanizmaları:

a) Internal anal sfinkter (çizgisiz kas)

b) Çizgili kas kompleksi

1-Puborektalis, pubokoksijeus, ileokoksijeus

2-Levator ani

3-Eksternal anal sfinkter (subkutaneus, superfisialis, profundus).

Ayrıca, fekal kontinens için rektal mukozadaki reseptörler, anal kanal, pelvik kaslar arasında hissi ve motor sinirler refleks akslarının sağlam ve iyi çalışır durumda olmaları gereklidir (1,31,39).

#### **EMBRYOLOJİ**

4 haftalık (4 mm) embriyolojik devreye kadar kloaka ve kloakal membran oluşur. Membran transvers olarak yerleşir ve internal kloakayı eksternalden ayırır. Bu süreç içinde internal kloaka; allantois, wolf kanalı ve rektumu içerir. 4 mm ve 16 mm arasında internal kloaka, kranial ve



kaudal olarak uzanan ürorektal septum ile ayrılır. Ürorektal septumun aşağı doğru büyümesi (Tournex kıvrımı), lateral büyümelerle paralel gider (Rathke kıvrımı) biri allantois ve wolf kanalını diğeri rektumu içeren iki boşlukla sonlanır. Ürorektal septumun gelişmemesi erkekte rektoüriner fistül, kadında rektokloakol veya rektovaginal fistül ile sonuçlanır. Yine 4-6 mm evreleri arasında ventral yüzde genital tüberkülleri oluşturarak perinenin yüzeyinde mezoderm oluşur. Bununla bağlantılı olarak oluşturulan çukurluk eksternal kloakadır. Ürorektal septum 16 mm evresine kadar kloakal membrana ulaştığında, membran atrofiye olmaya başlar. Bu atrofi tamamlandığında ürogenital traktüste rektum eksternal kloaka içinde sonlanır (5,49,55).

Embriyonun 16 mm'den 50 mm'ye büyümesi esnasında; üroanal septum eksternal kloakaya doğru kaudal olarak büyür. 19 mm'lik evreye kadar anal kanal açıklığı genellikle oluşturulmuştur. Bu zamandan 50 mm'lik evreye kadar üretra ve anal kanalın uzaması olur. Fakat erkek ve dişi genital yapıların eksternal diferansiyonu belirgin değildir. Diferansiyon 56 mm'lik evrede oluşur. Erkekte genital kıvrımların dıştaki kısımları, anusun ortasından glansin frenulumuna kadar perineal rafe'yi oluşturarak orta hatta birleşinceye kadar medial olarak göç ederler. Bu anal örtülerin ve perineal komponentlerin gelişmesindeki defektler anokutanöz, anoüretal veya rektobulber fistüllerle sonuçlanabilir. Dişide perineal tümsek sadece iç genital kıvrımla örtülüdür. Eksternal kloakanın ürogenital kısmı

açık kalır ve dıştan labia minör (iç kıvrımlar) ve labia major (dış kıvrımlar) ile kuşatılmıştır. Dış genital kıvrımlar birleşmediğinden, anus ve perinenin gelişmesinde rol oynamazlar ve perineal raphe yoktur. İç genital kıvrımların füzyonundaki defektler anokutanöz veya anovestibüler fistüllerle sonuçlanabilir (6,53,55).

#### **ANATOMİ**

Fekal kontrolden sorumlu kaslar, huni şeklinde bir kompleks yapı oluştururlar. Pubik kemikten, sakrumun, en alt kısmına kadar ve pelvisin orta kısmını içeren geniş daire olarak başlarlar. Diyafragma şeklinde olan bu adale yapısı giderek daralacak şekilde aşağı inerken rektumu ve diğer organları çepe çevre sarar cilde kadar uzanır (53).

Huni şeklindeki bu adale yapısının üst kısmını levator adalesi ve alt kısmında eksternal sfinkter adını verdığımız kas kitleleri oluşturur.

#### **Eksternal sfinkter**

-Parasagital adale lifleri: Anusu anterioposterior yönde geçer

-Kas kompleksi: Levatordan ayrılır rektumu sarar perpendikuler olarak devam eder. Parasagital adale liflerinin içindedir.

Internal sfinkter, rektumun sirküler adale liflerinin kalınlaşmasıdır. Sınırları tam olarak belli değildir (13,14).

Inferior mezenterik arter dalı olan sol kolik arter sigmoid ve proksimal rektumu, internal iliak damar dalları

olan superior ve inferior hemoroid damarlar alt ve orta 1/3 rektumu kanlandırır.

Parasempatik lifler 2.-4. sakral sinirlerden çıkar. Nervi erigenti olarak bilinir. Auerbach pleksusu içinde ganglion verirler. Barsak duvarında motor fonksiyon yapar. Sfinkterlerde inhibisyon yapar.

Sempatik lifler 2.-3.-4. lomber ganglion ve preaortik pleksusutan orjin alır. 5. lomber vertebra hizasında hipogastrik pleksusu oluşturur. Presakral sinirler olarak pelvisin her iki tarafında ganglion oluşturur. Barsak duvarında inhibisyon yapar. Sfinkterlerde kasılma yapar.

Levator, kas kompleksi 3.-4. sakral ön dalları tarafından innerve edilir. Puborektalis olarak bilinen levator distal kısmı 4. sakral sinirin perineal dalından ve inferior hemoroidal sinirin perineal dalından innervasyonunu alır.

#### **SIKLIK**

Ano-rektal malformasyonlar sık olarak rastlanılan konjenital anomalilerdir. Yeni doğmuş çocukta, anal malformasyonları tanımlamak zor olmamaktadır. Ancak yukarı anomalileri tanımlama güç olabildiği gibi bazı fistüller kolaylıkla gözden kaçabilirler.

Genel olarak 2500-4500 doğumda bir rastlanıldığı kabul edilmektedir. Erkek çocuklarda kız çocuklarına kıyasla biraz daha fazla görülürler (Erkek %57, Kız %43).

Yukarı rektal ve ano-rektal malformasyonlar erkek çocuklarda %72 kız çocuklarında %28 (2/1) oranında olaş-

maktadır. Aşağı anal malformasyonlarda bu oran 1/1 dir. Erkek çocuklarda yukarı rektal veya anorektal malformasyonlarda,rekto-üriner fistül üretro ile %80, mesane %6.6 oranında olmaktadır (25,26,29,32).

Genetik faktörler ve kalıtım etiyolojik bir neden olarak kabul edilmemektedir. Ancak diğer anomalilerle birlikte ano-rektal malformasyonların, ailevi olarak birlikte bulunmaları %1 oranında görülebilmektedir.Eğer genetik bir geçiş varsa bu otozomal resesif bir geçiş şeklinde olmaktadır (5,8,29,53).

#### **EK ANOMALİLER**

Ano-rektal malformasyonlarla birlikte diğer konjenital anomaliler beraber olabilirler. Ek anomali insidansının %25-75 (ortalama %50) arasında değiştiği görülür. Yüksek ve intermedier tiplerde,alçak tiplere oranla ek anomali görülme sıklığı iki kez daha fazladır.

Vertebral anomali %25 olguda mevcuttur.Vertebral anomaliler sakral agenezi ve sakral spina bifida gibi daha çok sakrokoksigeal bölgeye ait anomalilerdir. Sakral kemik deformiteleri sıklıkla pelvik tabanı oluşturan levator kaslarında hipoplazi veya innervasyon bozuklukları ile birlikte dir. Ano-rektal malformasyonlu çocuklarda kalça çıkığı ve hemivertebra gibi anomalilerde görülür.

Olguların %25'inde ürogenital sistem anomalileri vardır. Bunlar arasında en sık görülenler,renal agenezi, nörogenik mesane,üretero-pelvik obstrüksiyon,at nalı böbrek,çift vagen ve bikornu uteridir.

Olguların %10'unda kardiyovasküler anomali (ventriküler septal defekt,fallot tetralojizi).Olguların %10'unda sindirim sistemi anomalileri vardır.Bu anomaliler özefagus atrezisi,internal atrezisi,Hirschsprung hastalığı ve malrotasyondur.

Ano-rektal malformasyonla birlikte vertebral,traqueo-özefagial anomalilerin,radius veya renal anomalilerin birlikte görülmesine VATER assosiyasyonu adı verilir (V=vertebra, A=anal atrezi, TE=trakeo-özefagial,R=radius veya renal).Bunlara kardiyak ve ekstremitte malformasyonlarda eklendiğinde assosiyasyonun adı VACTERL olur (C=kardiyak, L=ekstremitte) (4,24,27,40,49,56).

#### **ANO-REKTAL MALFORMASYONLARIN SINIFLANDIRILMASI**

Ano-rektal malformasyonlarda sınıflandırma için değişik merkezlerde çeşitli çalışmalar yapılmışsa da,herkes tarafından problemsiz olarak kabul edilebilecek bir sınıflandırma henüz gerçekleştirilememiştir. Bugün en çok kullanılan sınıflandırma stephens ve Smith'e aittir (Tablo 1).

Tablo 1: Stephens ve Smith Sınıflandırması

ERKEK

**YÜKSEK**

Ano-rektal agenezis

Rekto-prostatik üretral fistüllü (çizim 3)  
Fistülsüz (çizim 5)

Rectal atresia

**ARA (INTERMEDİER)**

Rekto-bülber üretral fistül (çizim 2)  
Anal agenezis

**AŞAĞI**

Ano-kutaneus fistül (çizim 1)  
Anal stenosis  
Nadir anomaliler

KIZ

**YÜKSEK**

Ano-rektal agenezis

Rekto-vajinal fistüllü  
Fistülsüz (çizim 12)

Rectal atresia

**ARA (INTERMEDİER)**

Rekto-vestibüler fistül (çizim 7)  
Rekto-vajinal fistül (çizim 8,9)

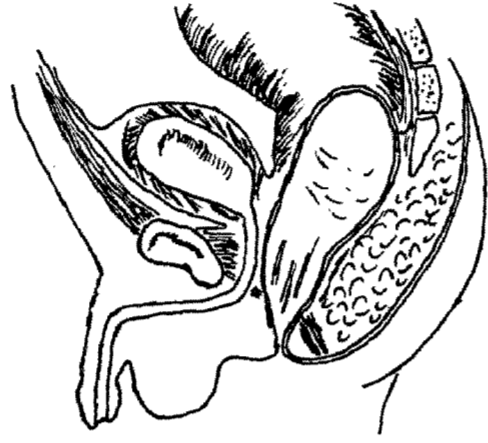
Anal agenezis fistülsüz

**AŞAĞI**

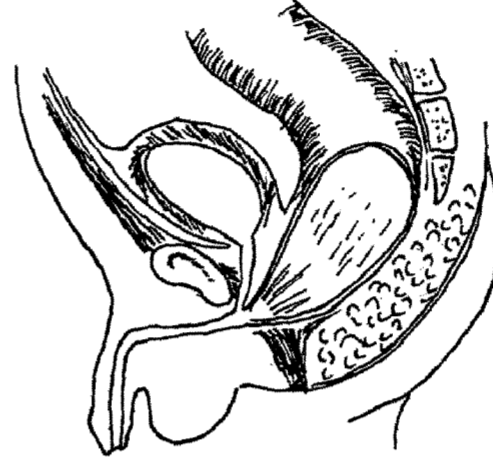
Ano-vestibüler fistül  
Ano-kutaneus fistül (çizim 6)  
Anal stenosis

Kloakal malformasyonlar (çizim 10,11)

Nadir anomaliler



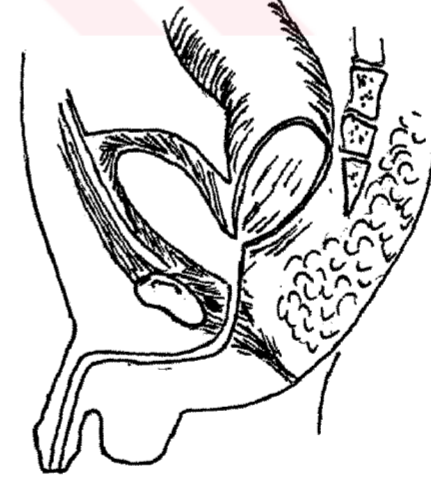
Çizim-1



Çizim-2



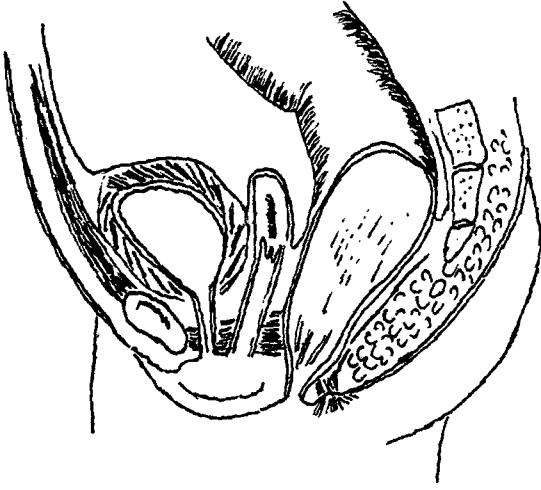
Çizim-3



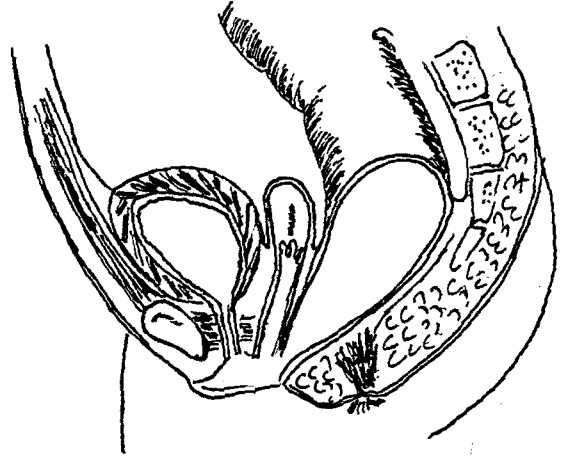
Çizim-4



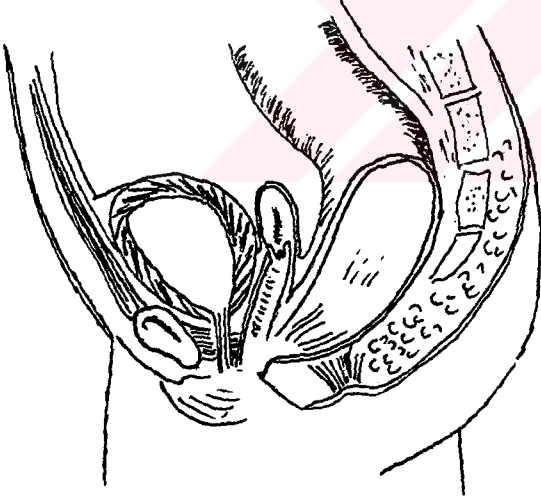




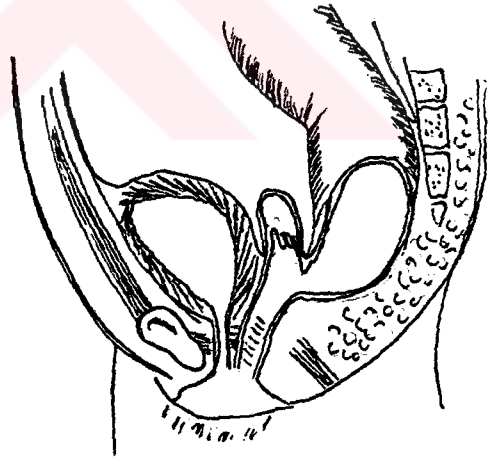
Çizim-6



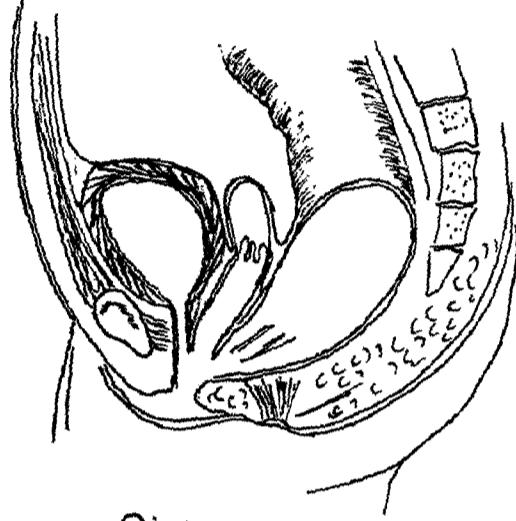
Çizim-7



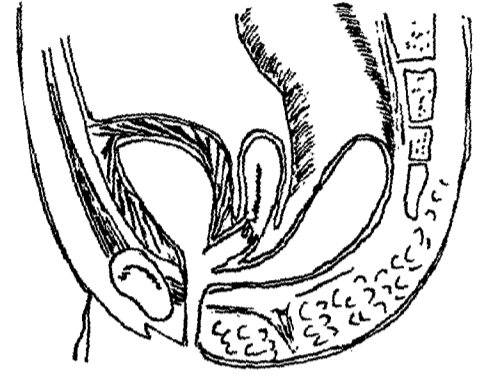
Çizim-8



Çizim-9



Çizim-10



Çizim-11



Çizim-12

## TANIMLAMA

Yeni doğmuş çocukta konjenital anomali yönünden muayene süresinde, özellikle perineumun iyi olarak gözden geçirilmesi ile ano-rektal malformasyonların büyük bir kısmı kolaylıkla tanımlanabilir.

Fizik muayenede, perineal bölgenin inspeksiyonunda, anusun bulunmadığı, anüse benzer bir açılmanın olduğu, perineal bir fistülün bulunduğu tesbit edilebilir. Perinede bir açılma olmayan, tam olarak kapalı bulunan çocuklarda yukarı bir malformasyon, rektal anomali olasılığı düşünülür. Gluteus kıvrımları yoktur, perine derisi elektrik stimülatörü ile uyarıldığında, deride büzölmelerin görölmesi ile, eksternal anal sfinkterin bulunduğu veya olmadığı belirlenmiş olur.

Perinede barsak gaz ve feçesi tutabilecek normal görünümlü bir anus belirlenmekle beraber, normal yerinde olmayan, çoklukla önde perinede veya vestiböilde yerleşmiş bir ektopik anus tanısı konabilir.

Örtölmüş anus, önünde bir bavul sapı gibi, deri kıvrımı bulunan ve klemple deri kıvrımı kaldırılınca altta normal bir anusun yerleşmiş olduğu görölen bir durumdur. Örtölmüş anuslerde, anal stenosa sıklıkla rastlanılabilir.

Membranla kapalı, açılmamış anus, doğum sonunda inspeksiyonla kolaylıkla belirlenir. Membranla kapalı anuslarla anal stenosa sıklıkla birlikte bulunabilir. Erkek çocuklarda, perine ile birlikte, skrotumlar, penis, deri rafesi dikkatli olarak gözden geçirilmelidir. Bazan perine-

de anusun olacağı yerde sertçe bir kabartı, şişlik tesbit edilebilir. Perine skrotum derisi, deri rafesi, penisin alt yüzünde açılmış içinde mekonyum olan fistül veya fistül traktı bulunabilir. Bifid skrotum, hipospadias birlikte görülebilir. Penis ucunda meatusda mekonyumun görülmesi ile üriner sistemle barsağın bir birleşmesi olduğu ve üriner fistül bulunduğu anlaşılır. Bazan çok küçük olup gözle görülmeyen üriner fistüller aradan 12-24 saat geçtikten sonra barsak florası ve çocuğun hava yutması ile gelişen abdominal distansiyonla açılıp, mekonyumun dışarı gelmesi ile belirli hale gelebilir.

Kız çocuklarda, vestibüler ve vagina alt arka duvarında yerleşen fistüller kolaylıkla görülerek tanımlanabilir. Yukarı, vagina arka duvarı ve mesaneye açılan fistüller daha az olarak rastlanıp, bazı incelemeler (sistogram, pyelografi, kolon tetkiki) yapılarak ancak tanımlanabilir.

Kloaka anomalilerinde rektum, vagina ve üretra tek veya bölmeli bir boşluk halinde bulunurlar. Perinede küçük, dar bir vulva veya ürogenital sinüs halinde bir açılma olabilir.

Ano-rektal malformasyonlarda eğer gaz ve mekonyumu dışarı çıkarabilecek bir açılma varsa veya 6-8 saatlikten önce çocuk görülüp muayene edilirse, abdomen düz olup distansiyon durumu yoktur. Henüz barsak florası gelişmemiş ve gazlar oluşturulmamış ve hasta da hava yutmamıştır. Genellikle 12 saatten sonra bir aşağı barsak tıkanıklığı varsa,

abdominal distansiyon gelişip, önce mide içeriği sonra fekaloid kusmaların oluştuğu görülebilir.

Ano-rektal malformasyonlarda tanımlamayı yapmalı ve gerekli cerrahi girişimi seçip uygulayabilmek için bazı özel incelemelerin yapılması gerekmektedir.

a-Terminal kolonun anatomik olarak sonlanma yeri ve seviyesinin tesbit edilerek bilinmesi gerekmektedir.

b-Fistüllü vakalarda, fistülün anatomik yeri ve seviyesi bilinmelidir.

c-Birlikte bulunabilecek diğer anomaliler araştırılarak belirlenmelidir.

Önce idrar tahlili yapılır. İdrarda mekonyum ve squamöz epitel hücreleri aranır. Mesaneye katater yerleştirilir, kataterin anal kanal ve rektuma gidip gitmediğine dikkat edilir.

Göğüsün radyolojik olarak incelemesi yapılarak, akciğer, kalp, kaburga anomalilerinin bulunup bulunmadığı araştırılır. Nazogastrik bir tüp mideye yerleştirilerek, özefagus atrezisi olup olmadığı, ayakta ön-arka abdomen grafisi ile, mide çıkış anomalileri ve duodenum tıkanıklıklarının bulunup bulunmadığı araştırılır.

Invertogram Wangenstein-Rice (1930) çocuğu baş aşağı tutarak barsak gazlarının kolonun sonlanmış seviyesini gösterebileceği düşüncesi ile, invertogramı düşünüp, uygulayarak önermiş ve her yerde kullanılır bir tanımlama yöntemi olmuştur. Invertogram yapılabilmesi için barsak florasının gelişmesi ve çocuğun hava yutması için en az 6-8

saatlik bir sürenin geçmesi lazımdır. Invertogram yeni doğ-  
muşta 12 saat geçmeden yapılmamalıdır. Invertogram için  
çocuk baş aşağı getirilip, bacaklar karına doğru sıkıştırı-  
larak en az 3 dakika beklenerek barsak gazlarının terminal  
kolonu doldurup, görünür hale gelmesine çalışılmalıdır.

Röntgen filminde pubo-koksigeal hat ve iskion nok-  
tası iyice belirlenmelidir. Lateral filmde iki taraf iskion  
noktaları birbiri üzerine gelmelidir (4,29,39,57,58).

Anusun olacağı yer perine kıvrımına baryum sürülme-  
si ile belirli hale getirilebilir.

Bu filmde, barsak içindeki gaz gölgesinin, simfisis  
pubisin orta noktası ile ossifiye olmuş en alt sakral seg-  
mentin 0.5 cm altı arasında çizilen "PC çizgisinin" altın-  
da olması yüksek, I noktasına ulaşmış olması intermedier  
ve PC çizgisinin üstünde olması da alçak tip anomalinin  
bulgusu olarak kabul edilir. I noktası, ischial ossifikasyon  
noktasıdır (4,40,56,58).

Anal malformasyonların fistülsüz olanlarında  
Kiesewetter barsağın perine derisinden 2 cm. yukarısında  
kör kese olarak sonlananları anal (aşağı) malformasyon  
3 cm. ve daha yukarı sonlananları yukarı, rektal malformas-  
yon olarak kabul etmektedir.

Intravenöz ürografi yapılarak böbrekler, sistogram,  
voiding sistogram yapılarak veziko-üretral reflüks olup  
olmadığı araştırılır. Direkt grafide vertebra anomalileri,  
lomber ve sakral vertebra yokluğu, hemivertebra durumları  
tanımlanır.

Ano-rektal malformasyonlarda ultrasonografi ile böbrek agenezisi, hidronefroz olup olmadığı saptanır (23).

Bilgisayarlı tomografi ile, pelvisin değişik seviyelerden kesitleri alınarak ano-rektal malformasyonların çeşidi kat'î olarak belirlenip, tanımlanabilir.

#### **TEDAVİ**

Ano-rektal malformasyonlarda ilk cerrahi girişim bilgisi, doğru tanımlama yapılarak, öğrenilmiş anomalinin yeri ve cinsine göre seçilmiş bir girişim şeklinde yapılmalıdır.

#### **ANAL MALFORMASYONLARDA TEDAVİ**

##### **ANAL STENİZ:**

Tanımlama yapıldıktan sonra tedaviye Hegar bujileri ile dilatasyon yapılarak başlanır. Bazan bir kaç aylık dilatasyon uygulaması yeterli anal genişliği sağlayabilir. Anneye dijital dilatasyon öğretilerek uygulamalar altı ay süre ile sürdürülür.

##### **ANAL MEMBRAN**

Anusu kapatan membran künt bir klemp veya makasla girilerek açılır. Anal stenoz oluşması için önce Hegar bujileri, sonra dijital olarak üç ay süre ile dilatasyonlara devam edilir.

Ektopik anüste, sfinkterler, anusun yapı ve görünüşü normal olmakla beraber, anatomik yerleşme yeri hatalı olup çocuklukta erkek çocuklarda önde perineal veya kız çocuklarında vestibüler lokalizasyon gösterebilir. Çocuk barsak gazı ve mekonyumunu rahatlıkla yeterli şekilde çıkarabilir.

Acil olarak cerrahi girişimle tedavi gerektiren bir durum yoktur.

Örtülmüş anus, anusun önde bavul sapı gibi bir deri kıvrımı ile örtülmüş olduğu görülerek kolaylıkla tanımlanabilir. Örtülmüş anusde cerrahi girişimle anus önündeki deri köprüsü iki taraftan kesilerek tedavi yapılır. Köprü-  
nün iki ucundaki yaranın deri kenarları yaklaştırılarak ipekle dikilir.

Terminal kolonun fistülsüz olarak kör bir kese halinde perine derisi üzerinde sonlandığı ve ano-perineal, ano-vestibüler fistüllü anal malformasyonlarda,

a-Anoplasti

b-Cut-back

c-Ano-perineal transplantasyon

girişimleri uygulanarak tedavi edilirler (10,13,20).

**YUKARI, REKTAL AND-REKTAL MALFORMASYONLARDA CERRAHİ**

**GİRİŞİMİLE TEDAVİ**

**KOLOSTOMİ:**

Çeşitli barsak obstrüksiyonlarında çocuklukla geçici, nadir olarak devamlı feçes akımının diversiyonunu sağlamak için kolostomi hayat kurtarıcı olarak uygulanmaktadır. Seçilmiş veya acil cerrahi girişim olarak yapılabilir. Kolostomi lup, uç veya lateral olmak üzere 3 şekilde kolonun değişik yerlerinde (sağ-sol transvers, sigmoid kolon) açılabilir (19,29,39,48,56).



## **PRİMER ABDOMİNO-PERİNEAL CERRAHİ GİRİŞİMİ**

Miadında doğmuş akciğerleri temiz,prematüre olmayan birlikte başka konjenital anomalisi bulunmayan bebeklerde kolostomi yapılmadan primer abdomino-perineal girişim önceleri tercih edilerek uygulanmıştır. Genel anestezi altında litotomi pozisyonunda yatırılan hastaya mideye nazogastrik tüp,mesaneye foley katater yerleştirildikten sonra abdomen ve perine temizlenip,örtülenip,abdomen göbek altı median veya sol pararektal insizyonla tabaka tabaka açılır. Sigmoid kolon yakalanıp pelvis peritonu çepe çevre insize edilerek pelvise girilir. Barsak mezosu peritonu her iki tarafta insize edilip,gerilme olmadan barsağın aşağı doğru mümkün olduğu kadar uzaması sağlanır.Künt diseksiyonla çoklukla mesane,vaginaya doğru giden barsak ucu serbestleştirilir. Eğer üriner sistemle iştirak (fistül) varsa dikişli ipekle bağlanıp, kesilerek ayrılır.Pelviste ortadan dikey olarak künt diseksiyonla perineye kadar gidilip,barsağın ucu perine derisi altında bırakılır. Abdomen usulüne göre kapatılır. Perinede anusun olacağı yerde, ön-arka veya haç tarzında bir deri insizyonu ile anus açıklığı elde edilir. Barsak ucu bulunup, barsak ile perineal deri kenarları ayrı ayrı ipek dikişlerle dikilerek anoplasti yapılır (29,39,44).

## **KOLOSTOMİ + SEKONDER ABDOMİNO-PERİNEAL CERRAHİ GİRİŞİMİ**

Yeni doğmuş çocuklarda kolostomi yapıp, 10-12 ay çocuğun gelişip,yeterli kiloya erişmesinden sonra,abdomino-perineal girişimle onarım uzun süre seçilip uygulanmıştır.

Bu tedavi halen de uygulanmaktadır yönteminde abdomino-perineal girişim, kolostomiden sonra yapıldığı için sekonder abdomino-perineal olarak isimlendirilmiştir. Sekonder abdomino-perineal cerrahi girişim yönteminde abdominal eksplorasyon, pelvik diseksiyon, terminal kolonun serbestleştirilmesi, varsa üriner fistülün ayrılıp dikilmesi, terminal kolonun mezosu genişletilip uzatılması, perineal ano-plasti daha kolay ve sağlıklı olmaktadır.

Sekonder abdomino-perineal cerrahi girişimle onarımdan 1-2 ay sonra kolostomi usulüne göre kapatılır.

#### **SAKRO-ABDOMINO-PERINEAL PULL-THROUGH CERRAHİ GİRİŞİMİ**

Çocuk yüzü koyun yatırılıp, bacaklar aşağı doğru sarkıtılıp, baş aşağı gelecek şekilde, açık çakı pozisyonuna getirilir. Pubis altına bir yastık konarak anal ve sakral bölge yükseltilerek daha iyi görünür hale getirilir. Mesaneye katater konur. Koksiksin hemen altından deriye transvers bir insizyon yapılır. Deri altı geçilip, koksiks ve pubo-koksijeal bağın koksikse yapıştığı yere gelinir. Pubo-koksijeal bağ levator ani koksiks ucunda sağ ve sol olarak ikiye ayrılıp, içeriye girildiğinde çoklukla kolonun son kısmı ve ucu görünür. Üretra daha önceden konulmuş sonda ile kolaylıkla belirlenerek kolonun pubo-rektalis kası üzerinde sonlandığı görülür. Parmakla üretra arkasından pubo-rektalis kası açılıp, kolonun geçebileceği genişlikte, hiatus hazırlanır. Hiatusu yumuşak bir dren bırakılarak belirgin hale getirilir. Terminal kolon etrafından bir lastik askı geçirilip, ele alınır. Vezika, üretro, vagina

ile iştirak eden bir fistül varsa,iki klemple tutulup kesilir,distal kısım ipekle dikilerek kapatılır.Elektrikli stimülatör ile perine derisi uyarılarak,eksternal anal sfinkter tesbit edilip perine derisinde anusun olması lazım gelen yerde haç tarzında bir insizyonla anus açıklığı oluşturulur. Anusle pubo-koksijeal bağ arasında kolonun geçeceği tünel tamamlanır. Kalın bir dren perinedeki anusden sokulup,üretra arasındaki hiatustan yukarı doğru itilerek kolonun geçmesi gerekli olan yol belirlenerek tesbit edilmiş olur. Sakral deri insizyonu,deri altı ve deri dikilerek kapatılır.

Çocuk sırt üst (litotomi) pozisyonuna getirilerek ameliyatın abdominal kısmına geçilir. Sol pararektal deri insizyonu ile laparotomi yapılarak abdomen açılır.Rekto-sigmoid bölgede 8-10 cm. uzunluğunda bir kolon kısmı ele alınarak,pelvis peritonuna,barsağı çevreleyen şekilde insizyon yapıp,pelvise girilir. Künt diseksiyonla barsak etrafında preparasyon yapılarak aşağıya doğru gidilir.Eğer vezikal,üretal,vaginal fistüle rastlanırsa,iki klemple tutulup, kesilip, distal uç ipekle dikilerek kapatılır. Terminal kolonun ucu abdomen duvarına doğru getirilir.

Proksimal kolon mezosunun iki yanındaki periton insize edilerek,barsak mezosu mümkün olduğu kadar uzatılarak,barsağın alt ucu,perinedeki anus açıklığına gerilmeksizin ulaşabilecek şekilde ayarlanır.Terminal kolonun alt ucu geçici olarak dikilerek kapatılır. Barsak, pubo-koksijeal hiatusdan geçirilip,önceden yol gösterici olarak

konulan lastik dren istikametinde aŖađıya dođru çekilerek anuse kadar getirilir.Barsađın ucu kesilip açılıp sero- müküler yüz deri altına kromik katküt,mukoza-deri kenarı- na ipekle ayrı ayrı dikilerek anastomos yapılmıŖ olur.

#### **SEKONDER-SAKRO-ABDOMINO-PERINEAL CERRAHI GİRİŖİMİ**

Primer veya sekonder abdomino-perineal giriŖimle tedavi yapılıp,rektumun pubo-koksijeal bađın içinden ge- çirilmemiŖ olduđu anlaŖılan çocuklarda kontinensi sađlamak amacı ile,rektumu pubo-koksijeal bađ içinden geçirmek için sakro-abdomino-perineal cerrahi giriŖimle tedavi sekonder olarak da uygulanmaktadır.

Genel anestezi altında pubis altına yastık konup, ayaklar ve baŖ aŖađı düşürülmüŖ açık çakı pozisyonuna ge- tirilerek yüzü koyun yatırılmıŖ çocukta temizlik ve örtü- lenme yapılır.Mesaneyeye bir katater konur.Koksiks ucundan transvers bir insizyonla deri,deri altı kesilerek kaslara gelinir ve longitudinal olarak diseksiyon yapılıp,rektum üzerine düşülür.Elle ve künt diseksiyonla rektum çevresin- de serbestleştirilir. Barsađın serbestleştirilmesi anuste deri ve mukoza birleŖme yerinin 2 cm üstüne kadar yapılır. Anus iyice açılarak deri mukoza birleŖme yerinin 2 cm üze- rinde,barsak çepe çevre kesilerek kese dikiŖi ile büzüle- rek kapatılır. Sakral giriŖimden sonra palpe edilerek, üretra belirlenir. Pubo-koksijeal bađ görölüp parmakla üretradan ayrılır.Levator ani kası içinde barsađın geçebi- leceđi genişlikte bir hiatus hazırlanır. Terminal kolon hazırlanan hiatus içinden geçirilip anal açıklıđa dođru

getirilir.Pubo-koksijeal kaslar levator kası,barsağın arkasında birleştirilip,dikilerek ucu koksiks dikilir.Perinedeki anus içinden çekilen terminal barsak ucu,açılıp,deri mukoza hattının 2 cm üzerinde iki tabaka üzerine anastomoz yapılarak barsak devamlılığı sağlanır.

#### **POSTERIOR SAGİTAL ANO-REKTO PLASTİ CERRAHİ GİRİŞİMİ (PSARP)**

de Vries ve Cox (1980) pelvik diseksiyonla,önceden önemi üzerinde durulmayan,eksternal anal sfinkter ve onun subkutaneus,superfisialis,profundus kısımları,levator ani ve pubo-rektalis kaslarından teşekkül eden çizgili kas masının önemini belirtmiş,neorektumun pubo-koksijeal tünel içinden geçirilmesi gibi,eksternal anal sfinkter içinden de geçirilmesi gerektiği anlaşılmıştır. Böylece ano-rektal malformasyonların cerrahi girişimle tedavisinde bir önemli gelişme daha olmuştur.

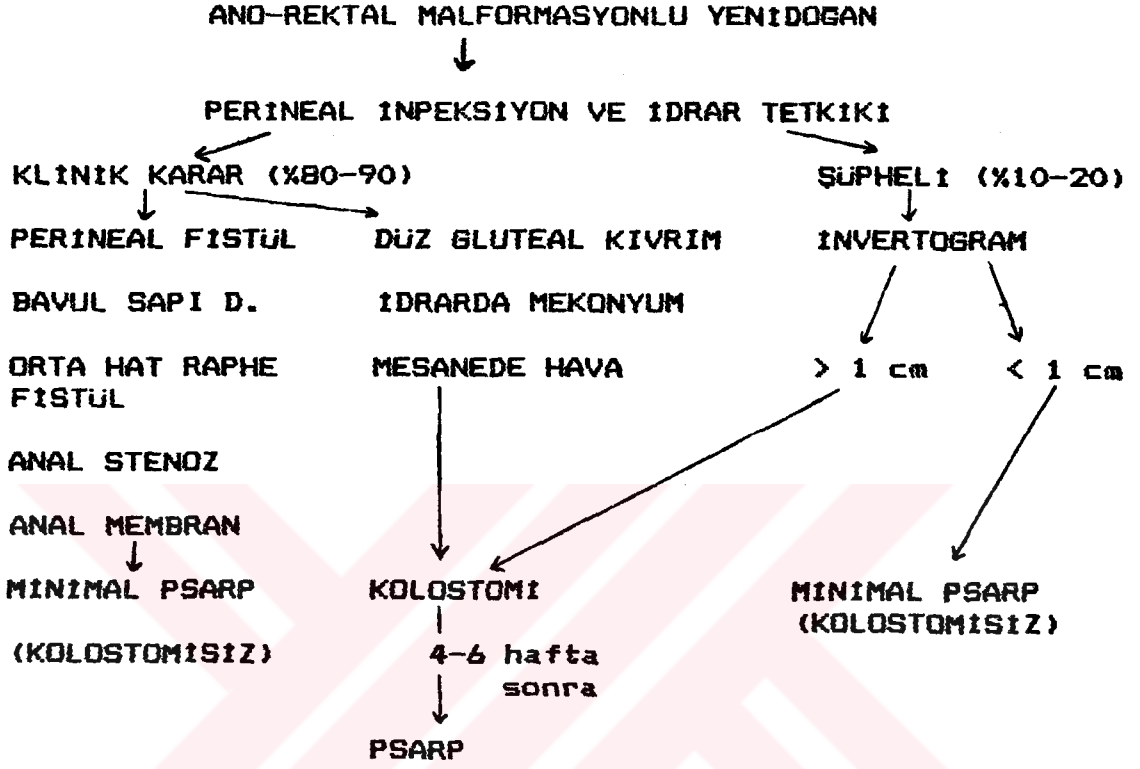
Pieter A. de Vries ve Alberto Pena rektal,ano-rektal yukarı seviyedeki malformasyonlarda posterior sagital ano-rekto plasti cerrahi yöntemini öncelikle tercih edip uygulayıp önermişlerdir. Çocuk ameliyat masasına vücut ile bacaklar 60-80 derece köşe yapacak şekilde yüzü koyun pubis önüne yastık koyarak yatırılır. Deri ıslatılarak nemli hale getirilir,anusun normal olarak bulunacağı yer elektrik stimülatörü ile stimüle edilerek belirlenir. Sakrumun ortasından anusun önüne kadar vertikal deri kesisi yapılır.Deri altı fascia ve kaslar elektrik bistüri ile kesilerek orta hattı kaybetmeden derinleşir.Insizyonun ortasından yağ dokusunun fırlaması tam orta çizgide olduğumuzu

gösterir. Eskternal anal sfinkterin yüzeysel ve derin tabakaları birleşerek çizgili kas kompleksini meydana getirirler. Yüzeysel eksternal anal sfinkter kası arkada koksikse kadar yüzeysel olarak gider. Koksiks transvers olarak kesilerek levator ani kasına gelinir. Köşeli klemp kas lifleri arasından sokulup levator ani sağa ve sola ayrılarak visseral endopelvik fasiaya gelinir. Levator ani kası, çizgili kas kompleksine kadar derinleşerek ayrılır. Terminal kolonun ucu bulununcaya kadar diseksiyona devam edilir. Diseksiyon sahasına gelmiş rektum bulunursa barsak longitudinal olarak açılıp, mukozada fistül lümeni belirlenip bir prob sokularak iyice meydana konur. Fistül barsak içinden bir miktar mukoza ile birlikte diseke edilip, içeriye doğru çevrilir. Fistül kesilip ipekle dikilerek kapatılır. Mukoza katkıle yaklaştırılarak kapatılır.

Terminal kolonun ucu, üretradan elle, üretra veya vagina zedelenmeden ayrılarak, barsağın terminal ucu öne ve yukarıya doğru getirilir. Rektumun iki tarafından pubo-rektal kas ve levator ani kasları çevreleyip, arkada birleştirilip koksikse dikilir. Eskternal anal sfinkter kasları içinden terminal kolon ucu geçirilip deriye prolen dikişlerle dikilerek anoplasti yapılmış olur. Pubo-rektal ve levator ani, eksternal anal sfinkter kasları, rektuma dikişle tesbit edilmez. Levator kasın iki taraftan gelen huzmeleri, ano-koksijeal hat üzerinde arkada dikişle yaklaştırılıp birleştirilir. Sagital deri insizyonu ipekle ayrı ayrı veya devamlı şekilde dikilerek kapatılır (14,15,17,41,42,43).

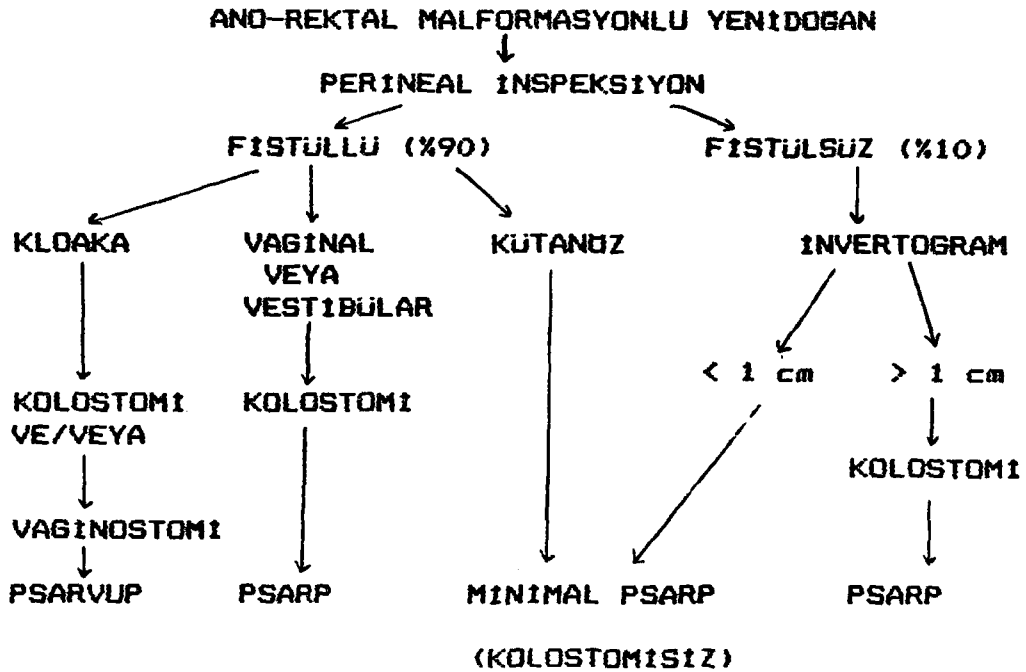
**Tablo 2:**

**ERKEK**



**Tablo 3:**

**KIZ**



## GEREÇ ve YÖNTEM

Kliniğimize 1990-1994 yılları arasında başvuran ano-rektal malformasyonlu 140 hasta çalışma kapsamına alındı. Hastaların yaşı 1 gün ile 14 yaş arasında değişmekteydi. 140 hastanın 72 (%51.42)'si erkek 68 (%48.57)'i kız olduğu gözlemlendi. Hastalar ilk müracaatlarında sistematik muayene ile başka organ patolojilerini saptamak amaçlanırken, anal bölgenin iyi bir fizik muayenesi yapılarak ano-rektal malformasyonun seviyesi hakkında fikir edinilmeye çalışıldı.

Erkek bebeklerde anal yapının iyi gelişip gelişmediği, gluteal sulcusun oluşup oluşmadığı, perinenin görünümü, mekonyum gelen fistül olup olmadığı, bavlul sapı, inci işareti olup olmadığı ve genital organların tabii olup olmadığı araştırıldı.

Kız bebeklerde de perine ve vagina girişinin incelenmesi yapıldı. Vestibülümde fistül varlığı, himenin olup olmadığı, vaginadan mekonyum gelip gelmediği üretral meatusun tabii olup olmadığı ayrıca fistülden bir metal sonda tatbik edilip anomalinin tipi tayin edildi, bilgiler dosyasına kayıt edildi.

Laboratuvar olarak periferik kan tetkiki, idrar tetkiki, biyokimyasal tetkikler yapılır. Periferik kan tetkiki kan tablosu hakkında fikir verirken idrar tetkiki ise gastrointestinal sistemle üriner sistem arasında bir fistülün varlığını ortaya koymada yardımcı oldu.



Hastanın ilk müracaatında radyolojik tanı yöntemi olarak ayakta direkt batın grafisi ve invertogram çekildi. Ayakta direkt batın grafisinde, içi boş organ perforasyonu ve barsak tıkanıklığına ait bulgular tesbit edildi (58). Invertogramda kör poş ile deri arasındaki mesafe hesaplanarak ano-rektal malformasyonun seviyesi tesbit edildi ve ameliyat planlandı. Acil durum ortadan kaldırıldıktan sonra diğer tetkikler yapılarak birlikte bulunan anomaliler saptanmaya çalışıldı.

Fizik muayene ve laboratuvar eşliğinde ano-rektal malformasyonun tipi ve seviyesi tesbit edilen 140 hastadan; alçak tip 33 (%23.57), yüksek tip 33 (%23.57), intermedier tip 18 (%12.86), rekto-vestibüler fistül 46 (%32.86), rekto-vaginal fistül 3 (%2.14), kloaka 4 (%2.86), ektopik anus 3 (%2.14) olgu olduğu saptandı (5,7,11,18,51).

Alçak tip olarak değerlendirilen 33 hastanın, 24'üne anoplasti, 8'ine minimal PSARP, 1'ine anal transplantasyon işlemi uygulandı. Opere edilen hastalardan 3'ü eks oldu. Bu hastalardan ikisinde kalp böbrek patolojisi birinde ise özefagus atrezisi mevcuttu. Yine eks olan üç hastanın birinde barsak perforasyonu gelişip ikinci kez opere edilip ince barsak perforasyonu saptandı. Cerrahi olarak rezeksiyon anastomoz yapılan hasta postoperatif anastomoz kaçağı, genel peritonit sonucu eks oldu. Ameliyat edilen 30 hasta anal dilatasyon programına alınıp taburcu edildi (10,20,29,39).

Intermedier tip olarak 18 olgu belirlendi. Bu olguların 8'i yenidoğan döneminde primer olarak PSARP yöntemi ile opere edildi. Bu 8 olgudan biri P.O. kardiyak arrest geçirip eks oldu. İki olguya yenidoğan döneminde primer PSARP + Abdomino-perineal cerrahi giriřimi yapıldı. Bu iki olgudan biri P.O. sepsis nedeniyle eks oldu. Bir olguya anoplasti cerrahi giriřimi yapıldı. Primer cerrahi giriřim yapılamayan 7 olgudan 4'üne sigmoid diverting kolostomi, 3'üne sađ transvers lup kolostomi yapıldı. Kolostomi yapılan 7 hastadan biri P.O. sepsis nedeniyle eks oldu. 6 olgu ise definitif ameliyata çağrılmak üzere haliyle taburcu edildi. Kolostomi giriřimi uygulanan 6 hastadan 4'ü definitif operasyon için kliniđimize tekrar müracaat ederken ikisi tekrar müracaat etmedi. Definitif operasyon programına alınan 4 olgudan ikisine sekonder PSARP giriřimi uygulanıp son ařamada kolostomileri kapatıldı. Geri kalan iki olgudan birine PSARP giriřimi uygulandı fakat oluřturulan neo-rektum ve neo-anus içeri kaçıp fibröz bir doku haline dönüřtü. Bu hastaya ileal pull-through cerrahi giriřimi uygulandı. Daha sonra kolostomisi kapatıldı. Diđer olguya yenidoğan döneminde anoplasti yapılmıř olup 3 yařında üretra tařı nedeniyle hekime müracaatında iatrojenik olarak rekto-üretal fistül oluřturulmuřtur. Bu hasta kliniđimize kabul edilip önce kolostomi cerrahi giriřimi uygulandı. İkinci etapta perineal yaklařımla rekto-üretal fistül tamir edildi ve daha sonra kolostomi kapatıldı (14,15,17,21,41,42,43).

Yüksek tip olarak değerlendirilen 33 olgudan iki olguya primer PSARP uygulandı. Primer PSARP uygulanan hastalardan biri kardiyak arrest geçirip eks oldu. Primer cerrahi girişim uygulanamayan hastalara kolostomi + sekonder cerrahi girişim planlandı. 13 olguya sağ transvers lup kolostomi, 10 olguya sigmoid diverting kolostomi, 4 olguya sol transvers lup kolostomi, 2 olguya çekostomi, 1 olguya sigmoid lup kolostomi 1 olguya uç kolostomi yöntemi tatbik edildi. Kolostomi açılan hastalardan 3'ü sepsis ve kardiyak patoloji sebebiyle eks olurken eks olan bir olguda özefagus atrezisi mevcuttu. Kolostomi açılan 31 olgudan 3'ü eks olurken 28 hasta definitif operasyon için gelmek üzere haliyle taburcu edildi. Definitif operasyon için çağrılan 28 hastadan 22'si kliniğimize tekrar müracaat etmemiştir. Definitif operasyon için müracaat eden 6 hastadan 3'üne sekonder PSARP, ikisine sekonder PSARP+Abdomino-perineal cerrahi girişim, birinde abdomino-perineal cerrahi girişim uygulanmıştır. Definitif operasyonların tamamlanmasından sonra kolostomileri kapatılan hastalar dilatasyon programına alınıp taburcu edildi (21,41,42,43).

Rekto-vestibüler fistül tipi malformasyon saptanan 46 olgudan 1 olguya anoplasti, 4 olguya anal transplantasyon cerrahi girişim yöntemi uygulandı. Anal transplantasyon yapılan 4 hastadan ikisinde komplikasyon gelişip, rekto-vestibüler fistül tekrar oluştu, rekto-vestibüler fistül gelişen hastalardan birine tekrar kolostomi açıldı ve definitif cerrahi girişim için kliniğe çağrıldı. Fakat

kliniğe müracaat etmedi. Diğerine ise anal dilatasyon yapıp fistülün kapanması sağlanmaya çalışıldı. Kolostomi+ sekonder cerrahi girişim planlanan 41 hastadan 32 olguya sağ transvers lup kolostomi, 8 olguya sigmoid diverting kolostomi, 1 olguya sigmoid lup kolostomi uygulandı. Kolostomi açılan olgulardan biri barsak tıkanıklığı nedeniyle kliniğimize müracaat etmiş olup opere edildikten sonra P.O. erken dönemde kardiyak arrest sonucu eks olmuştur. Kolostomisi mevcut 40 hastadan 16'sı kliniğimize tekrar müracaat etti ve bu hastalara sekonder PSARP tekniği ile definitif işlem gerçekleştirildi. Daha sonra kolostomileri kapatılan hastalar dilatasyon programına alınıp taburcu edildi. PSARP yapılan vakalardan birinde aşırı diseksiyona bağlı nörojenik mesane gelişti. Kolostomi açılıp definitif operasyon için çağrılan 24 olgu kliniğimize tekrar müracaat etmedi (6,21,41,42,43).

Rekto-vaginal fistül tanısı konan 3 hastadan ikisine sağ transvers lup kolostomi, birisine sigmoid diverting kolostomi cerrahi girişimi uygulandı. Her üç vakada tekrar kliniğimize kabul edilip sekonder PSARP tekniği ile neo-anus oluşturuldu. Oluşturulan neo-anus iyileşince kolostomileri kapatılan hastalar dilatasyon programına alındı. Olgulardan biri 14 yaşında olması nedeniyle ilginçti (14,15,41,42).

Kloaka malformasyon saptanan 4 olgudan 3'üne sigmoid diverting kolostomi, birine uç kolostomi açıldı. Kolostomi açılan 4 olgudan ikisi postoperatif erken dönemde kar-

diak problemler nedeniyle eks oldu, biri tekrar kliniğimize müracaat etmedi.Olgulardan sonuncusu 5 yaşında idi. Yenidoğan döneminde anal müdahale yapılmış fakat başarılı olmamıştı. Bu olguya önce sigmoid diverting kolostomi açıldı.Distal kolostogram,batın USG,IVP gibi tetkikler yapıldı. Ayrıca sistoskopi ve vaginoskopi yapıldı, hastaya sekonder Posterior Sagital Ano-rekto-üretro-vagino-plasti (PSARUVP) uygulandı,kolostomisi kapatıldı.Hastanın periyodik kontrollerinde idrar ve gaita kontrolünün olduğu tesbit edildi (16,21,52).

Ektopik yerleşimli 3 olgu tesbit edildi, olgulardan ikisine sigmoid diverting kolostomi, birine sağ transvers lup kolostomi açıldı. Bir hasta definitif operasyon için müracaat etmezken diğer iki olguya sekonder PSARP uygulandı.İleri safhada kolostomileri kapatılıp dilatasyon programına alındı.

Ano-rektal malformasyonlarda alçak tip dışında kalan vakalarda definitif operasyon olarak kolostomi sonrası PSARP planlandı ve uygulandı. Tekniğine uygun yapılan PSARP cerrahi girişimde en fazla zorluk kızlarda rektumu vaginadan,erkeklerde ise üretradan serbestleştirirken çekildi. Rektumu tamamen serbestlediğimize emin olmak için diseksiyon sakrumun ön-alt bölümüne kadar olması gerekmektedir.Anal kontinansın iyi olabilmesi için anal kompleksin iyi muhafaza edilmesi,tam orta hattan geçilip inkontinansa yardımcı ve pelvis tabanını oluşturan kasları tahrip etmeden diseksiyon yapılması gerekmektedir (14,39,41).Neo-anus

oluşturulurken barsağın anal kas kompleksi içinden geçirilmesi, "perineal body"nin iyi oluşturulması, pelvis tabanını oluşturan kas liflerinin karşılıklı getirilip sütür içine alınıp tahrip edilmemesi gerekmektedir.

Postoperatif (P.O.) dönemde hastanın takibinde çeşitli yöntemler denendi. Başlangıçta hastaların karın bölgesine bir yastık konup bacaklar açık çakı pozisyonuna getirilip yüzüstü yatırıldı. 7-10 gün süre ile böyle takip edildi. Bu hastaların neo-anusu serum fizyolojik ve povidone iodine ile irrigate edildi. Fakat hastaların neo-anusunda açılma tesbit edildi.

Başka bir grup hasta yan yatırılıp serum fizyolojik ile irrigate edildi. Neo-anusdeki açılma minimal olarak gözlemlendi. Son yapılan PSARP'lar sırtüstü pozisyonda veya hastanın istediği şekilde yatmasına izin verilip irrigasyon yapılmadı ve neo-anusde açılma gözlenmedi.

Olgular ek anomaliler açısından değerlendirildiğinde böbrek patolojisi 15 (%10.71), kalp patolojisi 12 (%8.57), down sendromu 12 (%8.57), sakral anomali 9 (%6.43), vertebra anomalisi 9 (%6.43), inmemiş testis 9 (%6.43), hipospodias 6 (%4.29), özefagus atrezisi 4 (%2.56), meningo-sel 3 (%2.14), aksesuar parmak 3 (%2.14), ünilateral radius yokluğu 2 (%1.43), aksesuar kulak 1 (%0.71), Hirschsprung 2 (%1.43) vakada tesbit edildi (3,8,11,36,49,50,58).

Definitif operasyon uygulanan ve neo-anus oluşturulan vakalar dilatasyon programına alındı (Tablo 4,5).

Pena'nın önerdiği gibi hastanın ailesine hegar dilatatör seti yaptırıldı. Annesine dilatatörü nasıl kullanılacağı öğretilti. Dilatasyonlara inceden başlayarak hastanın yaşına uygun dilatatör ebadına ulaşıldı.

1-4 ay arası hastalara 12 No Hagar

4-8 ay arası hastalara 13 No Hagar

8-12 ay arası hastalara 14 No Hagar

1-3 yaş arası hastalara 15 No Hagar

3-12 yaş arası hastalara 16 No Hagar

12 yaş ve üstü hastalara 17 No Hagar

Yukarıdaki tabloda hastaların yaşına uygun hegar çapları verildi. Dilatasyonlara aşağıda belirtildiği gibi devam edildi.

Günde 1 kez 1 ay

Üç günde 1 kez 1 ay

Haftada 2 kez 1 ay

Haftada 1 kez 1 ay

Ayda 1 kez 3 ay

## TARTIŞMA

Ano-rektal malformasyonların yabancı istatistiklere göre 5000 canlı doğumda bir görüldüğü bilinir. Bu hesaba göre, 60.000.000 nüfusu olan ülkemizde, doğum oranında %2 olduğu kabul edilirse, yılda 1.200.000 civarında bebek doğmaktadır. Bu bebeklerin arasından da, her yıl yaklaşık 200 civarında yeni vaka görülmesi beklenir (4).

Kliniğimize 4 yıl içinde başvuran olgu sayısı 140'dır. 1 yıl içinde başvuran hasta sayısı ortalama 35'dir. Bu sayı, ülkemiz olgularının %17.5'unu oluşturmakta olup, oranı yüksektir. Kliniğimizin Doğu ve Güney Doğu Anadolu bölgesine hitap etmesi, yöremizde yakın akraba evliliklerinin fazla olması, annelerin çok genç yaşta ve çok ileri yaşlarda çocuk sahibi olmaları, doğum sayısının fazla olması başvuran olgu sayısının fazla olmasına neden olmaktadır.

Kliniğimizin hitap ettiği bölgelerde, nüfus hareketlerinin oldukça yoğun oluşu, yerleşim yerlerinin kliniğimize uzak oluşu, malformasyonlu bebeklerin hastaneye getirilmemesi, hastaların başka merkezlere başvurması gibi nedenler müracaat eden olgulardan daha fazla olgunun var olduğunu göstermektedir.

İstatistikî verilerin yetersiz oluşu ano-rektal malformasyonun sıklığı hakkında anlamlı bilgi vermemektedir.

Olgular ek anomaliler açısından değerlendirildiğinde, kaynaklarda ek anomali insidansı %25-75 arasında değişmektedir. Vertebral anomali %25, ürogenital anomali %25,



kardiyovasküler anomali %10, sindirim sistemi anomalisi %10'dur. Olgularımızda böbrek patolojisi 15 (%10.71), kalp patolojisi 12 (%8.57), down sendromu 12 (%8.57), sakral anomali 9 (%6.43), vertebra anomalisi 9 (%6.43), innemiş testis 9 (%6.43), hipospodias 6 (%4.29), özefagus atrezisi 4 (%2.56), meningosel 3 (%2.14), aksesuar parmak 3 (%2.14), ünilateral radius yokluğu 2 (%1.43), aksesuar kulak 1 (%0.71), Hirschsprung 2 (%1.43) vakada tesbit edildi. Kliniğimizde olgularında ek anomali oranı %63 olarak saptandı. Zlotogora down sendromunun %2 oranında, Menashe ve ark. otopsi çalışmalarında konjenital kalp hastalığını %28.2 oranında, Mehrizi, otopsi çalışmalarında renal malformasyonu %23 oranında olduğunu bildirmişlerdir. Griffin ve arkadaşları %12 iskelet anomalisi mevcut olduğunu yazmaktadır (4,40,56).

Olgular başvuru zamanı açısından değerlendirildiğinde post partum ilk gün müracaat eden olgu sayısı 19 (%13.57), ikinci gün 23 (%16.43), üçüncü gün 23 (%16.43), dördüncü gün 4 (%2.86), beşinci gün 10 (%7.14), 6-29 gün 11 (%7.9), 1 ay-1 yaş 30 (%21.4), 1-2 yaş 8 (%5.7), 2-5 yaş 7 (%9.08), 6,8,9,13,14 yaşlarında birer olgumuz mevcuttur. Hastaların kliniğimize yenidoğan döneminde geç müracaatı ailenin ano-rektal malformasyonu geç fark etmesi, yerleşim birimlerinin uzak oluşu, doğumların evde mahalli ebeler tarafından gerçekleştirilmesi nedeniyle anomalinin tanımlanması ile açıklandı. Yenidoğan dönemi dışında 1 ay-1 yaş 30 olgu, 1-2 yaş 8, 3-5 yaş 7, 6,8,9,13,14 yaşlarında birer

olgu mevcuttur.Hastaların bu kadar geç müracaat etmesi ailenin sosyo-ekonomik ve kültürel deneylerinin düşük olması,ano-rektal malformasyonun çevreden gizlenmesi,hekimlerimizin genital ve anal bölge muayenesini ihmal ettiklerinden ano-malinin gözden kaçması olarak açıklandı.Olgularımız arasında 13-14 yaşlarında rekto-vaginal ve rekto-vestibular fistüllü iki kız hastamızın olması ilginçtir.

Neo-anus oluşturulan 72 hastaya P.O. 7 gün dilatasyonlara başlandı. Dilatasyonlar Pena'nın tarif ettiği dilatasyon programına uyularak gerçekleştirildi.

Dilatasyon programına uyan hastalarda darlık gelişmedi (4,40,56).

Dilatasyon programına alınan 72 hastadan ancak 17 (%23.6)'sinin kontrole geldiği ve dilatasyonları uyguladığı,geriye kalan 55 (%76.4) olgunun kontrolden çıktığı görüldü.Kontrole gelen olgulardan 14'ünde darlık gelişmediği, kabızlık ve gaita kaçırma olmadığı saptandı.Diğer 3 hastada gaita kontrolünün olmadığı saptandı.

Dilatasyon programına alınan bu hastalara mektup yazılarak periyodik kontrollere çağırmamıza rağmen %23.6 oranında hastanın kontrole geldiği %76.4 oranında hastanın kontrolden çıktığı gözlemlendi. Kontrole gelmeyen olguların problemi olmadığı veya başka bir merkeze başvurduğu yönünde değerlendirildi.

Olgularımızın %64.3'üne kolostomi açıldı.Kolostomi açılan hastalar değerlendirildiğinde sağ transvers lup

kolostomi 52 (%57.77) sigmoid diverting kolostomi 28 (%31.11), sol transvers lup kolostomi 4 (%4.44), sigmoid lup kolostomi 2 (%2.2), çekostomi 2 (%2.22) uç kolostomi 1 (%1.11), sağ transvers diverting kolostomi 1 (%1.11) olarak belirlendi. Kolostomi açılan olgulardan 6 (%6.66)'sı eks oldu. Eks nedeni 3 olguda sepsis 2 olguda kardiyak patoloji 1 vakada gecikmiş bant ileus idi.

Pena ano-rektal malformasyonlarda sigmoid diverting kolostomi tercih etmektedir. Tercih sebebi disuse atrofinin az bir bölgede olması, primer tamir öncesi kolon temizliğinin kolay olması, distal kolostogramın rahat ve kolay çekilmesi, kolostomi prolapsusuna nadir rastlanması, hiperkloremik asidoza az neden olmasıdır (40,41,42).

Sağ transvers lup kolostomi 52 olgu ile ilk sırayı almaktadır. Bu olgular değerlendirildiğinde 3 vakada kolostomi ağzının geniş olmasına bağlı prolapsus, 1 vakada kolostomi ağzında darlık gözlemlendi. Diğer vakalarda başka komplikasyon görülmedi.

Sigmoid diverting kolostomi 28 olguya açıldı. İlk açılan 9 vakada deri köprüsünde açılma ve yara enfeksiyonu görüldü. Deri köprüsündeki açılma teknik yetersizliğe bağlandı. Yara enfeksiyonu ve derideki açılma sekonder olarak iyileşti. Diğer 19 vakada deri köprüsünde açılma ve yara enfeksiyonu görülmedi.

Sağ transvers lup kolostomi ve sigmoid diverting kolostomi kıyaslandığında, en anlamlı farkın operasyon süresinde olduğu gözlemlendi. Sağ transvers lup kolostomi

sigmoid diverting kolostomiden daha kısa sürede açılıp daha kısa sürede kapatılmaktaydı.Kliniğimize geç başvuran genel durumu bozuk ano-rektal malformasyonlu yenidoğanın acil şartlarda hızlı bir şekilde opere edilmesi gerekmektedir. Ameliyathane şartlarının yenidoğan cerrahisi için ideal olmaması, hastaların operasyon esnasında hipotermiye girmesine neden olmaktadır.Hipotermiyi önleyecek ısıtıcı-soğutucu matres'in olmayışı, inhalasyon gazlarının ısıtılarak verilmeyişi hastanın hipotermiye gidişini hızlandırmaktadır.

Sağ transvers lup kolostomide (3 olgu) prolapsus (1 olgu) stoma darlığı dışında başka bir komplikasyona rastlanmadı.Sağ transvers lup kolostomi açtığımız hastalarda hiperkloremik asidoz görülmedi, primer tamir öncesi kolon temizliğinde zorluk çekilmesi,distal kolostogram rahat ve kolay çekildi. Sigmoid diverting kolostominin tercih sebepleri sayılan kriterlerin sağ transvers lup kolostomi içinde geçerli olduğu klinik olarak saptandığından ve operasyon süresinin de kısa oluşundan sağ transvers lup kolostomiyi tercih etmemize neden oldu.

Sağ transvers lup ve sigmoid lup kolostomiler komplikasyonları yönünden değerlendirildiğinde her ikisinde de kayda değer bir komplikasyona rastlanılmadığı görüldü.Ano-rektal malformasyonda sigmoid diverting kolostomi tercih edilmesine rağmen operasyonun uzun sürmesi nedeniyle biz sağ transvers lup kolostomiyi tercih ettik.

Her iki kolostominin bakım,temizlik preop. hazırlık postop. komplikasyon açısından belirgin bir farkı olmadığı görüldü.

Batın eksplorasyonu yapılan olgulara göbek üstü sağ transvers kesi ile batına girilmektedir. 1 olguda karpuz kolon mevcuttu uç kolostomi açıldı,1 olguda çekum perforasyonu mevcuttu çekostomi yapıldı. Sağ üst kadranda eksplorasyon kesisi olduğu için 4 olguya sol transvers lup kolostomi açıldı. Sigmoid lup kolostomiler sigmoid diverting kolostominin dezavantajı olan uzun sürmesini ortadan kaldırıp kısa sürdüğü için açıldı.

Hastanın annesine kolostomi bakımı öğretildi,stoma etrafındaki cildin maserasyonunu önlemek için Dksi de zinc pomad, kolostomi üzerine antibiyotikli pomad uygulanarak,kolostomi kapatılıncaya kadar bakıma devam edildi.

Stoma etrafındaki dirençli cilt maserasyonları kortizonlu pomad kullanılarak iyileştirildi.

Definitif operasyonu yapılan 32 hastanın kolostomisi intraperitoneal olarak kapatıldı,barsak anastomozu rezeksiyon anastomoz veya Wedge rezeksiyon anastomoz tipinde gerçekleştirildi. Olgularımızda yara enfeksiyonu, anastomoz kaçağı,anastomoz darlığı görülmedi.

Kolostomi açılan ve definitif operasyon için gelmek üzere taburcu edilen 73 olgudan 48'inin kliniğimize başvurmadığı saptandı. Gelmeyen olguların başka bir merkeze başvurduğu,bir kısmının evinde eks olabileceği veya daha ileriki bir tarihte tekrar başvurabilecekleri yönünde değerlendirildi.

Neo-anus oluşturulan olgular incelendiğinde 25 (%30.86) olguya anoplasti, 28 (%34.56) olguya sekonder PSARP, 9 (%11.11) olguya primer PSARP, 8 (%9.87) olguya minimal PSARP, 5 (%6.17) olguya anal transpozisyon, 4 (%4.93) olguya primer PSARP+Abdomino-perineal girişim 1 (%1.23) olguya abdomino-perineal girişim 1 (%1.23) olguya PSARUVP uygulandığı görüldü. Olgulardan 3'ü sepsis 3'ü kardiak patoloji olmak üzere 6 olgu eks oldu.

Anoplasti ve minimal PSARP uygulanan vakalara preop. bir hazırlık yapılması, postop. özellik arz eden bakım gerektirmedi.

Olgularımızın en önemli bölümüne PSARP uygulandı. Eksternal anal sfinkter, kas kompleksinin korunması, neo-rektumun pubokoksigeal tünelden geçirilirken, eksternal anal sfinkter içinden de geçirilmesi bu yöntemin üstünlüğüdür.

Son 10 yılda ano-rektal malformasyonlarda PSARP yöntemini önerilmekte ve uygulanmaktadır (40,41,42).

PSARP girişiminin diğer avantajları kasların direkt olarak belirlenmesi, fistülün iyi bir şekilde ortaya konulması, üretra sinirlerinin korunması, prolapsus olasılığının az olması olarak belirtildi. Dezavantajları ise kasların diseksiyonda zarar görmesi, barsağın fazla daraltılabilmemesi, puborektalise fazla önem verilmemesi, anusde deri içeren bir flebin olmaması olarak söylenebilir (40,41,56).

Primer PSARP'larda preoperatif (preop) hazırlık gerekmedi. Sekonder PSARP'larda Pena'nın önerdiği hazırlık

yapıldı. Operasyondan 3 gün serum fizyolojik ile distal kolon lavmaları operasyondan 1 gün önce antibiyoterapiye başlandı (Ampisilin,Gentamisin+Klindamisin). Tek doz metranidazol I.V. olarak verildi.

Cerrahi işlemde kas stimülatörü ve iğne uçlu koter kullanıldı. Kas stimülatörü kas kompleksinin iyi ortaya konmasını,diseksiyonda kas liflerinin her iki yarıya eşit ayrılmasını kör rektumun kompleksin ortasından geçirilmesinde yardımcı olmaktadır.İğne uçlu koter ise diseksiyonun en az travmayla gerçekleştirilmesini sağlamaktadır.

PSARP işlemi esnasında,rekto-bulbar ve rektoprostatik fistüllü erkek hastalarda rektumu üretradan ayırmada,rekto-vaginal ve rekto-vestibular fistüllü kız hastalarda rektumu vaginadan ayırmada zorlukla karşılaşıldı.Bu zorluk diseksiyonda rektumun aleyhine çalışılıp gerekirse submukozal rektum diseksiyonu yapılarak ortadan kaldırıldı.

PSARP tekniginde kas kompleksinin bütünlüğünün korunması,neo-anusu oluştururken kör rektumun kas kompleksinin arasından geçirilmesi,perineal body'nin iyi oluşturulması,sagittal kesi kapatılırken kasların karşılıklı gelmesi fakat sütür arasında kalıp ezilmemesi anal kontinense olumlu katkıda bulunacak esaslardır.

Swenson ve Donnellan tarafından uygulanan abdomino-perineal rektoplastinin avantajları,puborektalis kasının arasından geçilmeye çalışılır,barsağın yeterli mobilizasyonu ve istenildiği kadar daraltılması olanağı vardır,mege rektum eksize edilebilir.Dezavantajları; puborektalisi be-

lirlemek güçtür, pararektal diseksiyon gerekir, üretra ve sinirler zedelenebilir, eksternal sfinkter belirlenemez (56).

Stephens'in uyguladığı sakroperineal veya sakroabdominoperineal rektoplastinin avantajları; puborektalis içinden geçilmeye çalışılır, fistülün ekstrarektal diseksiyonu yapılmaz, barsaklar düzeltilerek istenildiği kadar uzatılabilir, anusde deri içeren flep bulunur, reoperasyon için uygundur. Dezavantajları; puborektalisin belirlenmesi direkt değildir, fistülün kapatılmasında zorlanılır, eksternal sfinkter tam belirlenemez (56).

Stephens, Kieswetter ve Rehbein'in uyguladıkları submukozal rezeksiyon ile sakroabdominoperineal rektoplastinin avantajları; puborektalise önem verilir, ekstrarektal diseksiyon yoktur, barsağın istenildiği kadar uzatılması olanağı vardır, fistül kesin olarak belirlenir, mega rektum eksize edilebilir.

Dezavantajları; puborektalisin belirlenmesi körlemesine yapılır, rektumun afferent lifleri zedelenebilir, eksternal sfinkter belirlenemez (56).

Mollard ve arkadaşlarının uyguladıkları anterior perineal rektoplastinin avantajları; iyi bir görüş alanı sağlar ve puborektalis belirlenir, iyi bir görüş alanı ile beraber üretra korunur, pararektal diseksiyon yoktur.

Dezavantajları; eksternal sfinkter tamamen görülmez, prolapsus oranı yüksektir, ano-rektal açığı gereğinde dar olabilir. Üretra çevresindeki diseksiyon nedeniyle sinirler hasara uğrayabilirler (56).



Yokoyama'nın uyguladığı abdomeni içine alan sakro-perineal rektoplastinin avantajları; ekstrarektal diseksiyon yoktur, eksternal sfinkter korunur, rektal duvardaki puborektalisler zedelenmez, eksternal sfinkter kullanılır. Dezavantajları; fistülde girişim sınırlıdır, rektumun eksternal sfinkter içinden geçirilmesi kuşkuludur (56).

Yüksek ve intermedier düzeydeki lezyonlarda klasik yaklaşımlar; stephens, Swenson, Donnellan, Rehbein, Kieswetter ve Mollard tarafından bildirilenleri içerir. Değişik zaman aralıklarla uygulanan bu yöntemlerden yakın zamana kadar Stephens yöntemi tercih ediliyorken günümüzde PSARP olarak kullanılmaktadır (56).

Primer PSARP, sekonder PSARP, primer PSARP+Abdomino-perineal girişim ve PSARPUVP uygulanan toplam 43 hastadan 22 (%51.16)'si, postop. yüzüstü açık çakı pozisyonunda karın bölgesine yastık konmuş şekilde yatırılmakta, neo-anus polyvinylprrollidon solition ve serum fizyolojik ile yıkanıp, neo-anuse Nitrofurozon pomad tatbik edilmekteydi. Anusden gelen mukusun maserasyona neden olmaması için mukus, fön makinası ve ışık kaynağı ile kurutulmaya çalışılıyordu. Bu hastaların neo-anusunde minimal enfeksiyon ve yarada açılma saptanmaktaydı. Bu açılmanın yatış pozisyonuna bağlı olarak yara üzerinde oluşan gerginliğe bağlanarak bahsedilen yatış pozisyonundan vazgeçildi.

Diğer 21 (%48.84) hastanın sırtüstü pozisyonunda veya hastanın istediği şekilde yatmasına izin verilip polyvinylprrollidon ile günde üç kez pansuman edilip %2 Mupirasin

pomad tatbik edildi neo-anusde enfeksiyon ve açılma görülmeydi (40).

Olgularımızın 13 (%9.28)'ü P.O. eks oldu. 1960 yılından beri yayınlanan raporlarda ano-rektal malformasyonlu hastalarda mortalite oranı %11-34.7 olarak değişmektedir. Stephens'in serilerinde yüksek tip malformasyonda mortalite %45.6 alçak tip lezyonlarda mortalite %22'dir (56).

Eks olan olgularımızın 3'nün alçak tip,10'nun yüksek tip olduğu görüldü. Olgularımızın büyük bir kısmının takipten çıkması nedeniyle gerçek mortalite oranı vermemiz mümkün değildir.

## SONUÇ

Bu çalışmamızda 1990 yılından itibaren kliniğimize başvuran ano-rektal malformasyonlu hastalar belli bir protokol ile değerlendirildi. Son 4 yıl içinde kliniğimizin bu malformasyonla ilgili bilgi birikiminin artması, farklı tanı yöntemlerinin ve ameliyat tekniklerinin kullanıma girmesi neticesinde toplanan bilgiler bu çalışmada sunulmaya çalışıldı.

1-Olguların ek anomaliler yönünden değerlendirilmesinde IVP,USG,sistografi,kemik grafileri ve diğer laboratuvar yöntemleri rutin inceleme haline getirildiği,

2-Cerrahi işlem açısından değerlendirildiğinde;sigmoid diverting kolostomi ve PSARP yönteminin daha sık kullanıldığı ve PSARP konusunda klinik bilgilerimiz ve deneyimlerimiz arttığı,

3-Kolostomi girişiminde sağ transvers lup kolostomi yerine sigmoid diverting kolostominin daha çok yapıldığı,

4-Bu hastaların preop. hazırlığı ve postop. bakımı ile ilgili belli kuralların standardize edildiği,

5-Dilatasyon programının ve hasta takibinin esaslara bağlandığı saptanmıştır.

## KAYNAKLAR

- 1-Allan M.L., et al. Anorectal functioning in fecal incontinence Dig. Dis Sci 33:36-40, 1988.
- 2-Bass J., et al. Reoperation by anterior perineal approach for missed puborectalis. J Pediatr. Surg. 22:761-3, 1987.
- 3-Başaklar C.:Ano-rektal malformasyonlar yenidoğanın cerrahi hastalıkları. Palme yayıncılık Ankara 245-269,1994.
- 4-Beals R.K., et al. Current Concepts Review WATER Association J. Bone and Joint Surg 71 A 948-950, 1989.
- 5-Bill AH, Jr., Johnson R.J., Failure of migration of the rectal opening as the cause for most cases of imperforate anus Surg. Gynecol. Obstet. 106-643, 1958.
- 6-Boocock G.R. et al. Anorectal malformation: familial aspects and associated anomalies Arch. Dis Child 62: 576-9, 1987.
- 7-Barger A.J. et al. Congenital Rectovesical Fistula in the Absence of Imperforate Anus. J. Pediatr Surg. 22: 349-350, 1987.
- 8-Bourdelat D., et al. A study of organogenesis: the arterial supply of the anorectal region in the human embryo and fetus. Anatomic and embryologic bases of anorectal malformations Surg Radiol Anat. 10:37-51, 1988.
- 9-Brem H, et al. Neonatal Diagnosis of a Presacral Mass in the Presence of Congenital Anal Stenosis and Partial Sacral Agenesis. J Periatr Surg. 24. 1076-1078, 1989.

- 10-Coonette-Laberge et al. Multiple flop anoplasty in the treatment of rectal prolapse after pull-through operations for imperforate anus. J Pediatr Surg. 22:65-7, 1987.
- 11-Cigarroa B, et al. Imperforate Anus With Long But Apparent Low Fistula in Females J Pediatr Surg. 23:1:42-44, 1988.
- 12-Czeizel A., et al. An aetiological study of the VACTEREL association Eur J Pediatr. 144:331-337, 1985.
- 13-Davies M.R.Q, Cywes S.T., Use of a lateral skin flap, perineoplasty in congenital anorectal malformations J. Pediatr. Surg. 19:577-580, 1984.
- 14-de Vries P.A Pena A: Posterior sagittal anorectoplasty J. Pediatr Surg. 17:638-643, 1982.
- 15-de Vries P.A, et al. Surgery of anorectal anomalies. Surg Clin North Am. 65:1138-69, 1985.
- 16-de Vries P.A, et al. High, Intermediate, and Low Anomalies in Female. Birth Defects 24:4:73-98, 1988.
- 17-Dimler M., et al. The posterior sagittal approach to repair of vaginal atresia and imperforate anus Am.Surg. 52:72-5, 1986.
- 18-Fleming E.S., et al. Imperforate Anus in Females: Frequency of Genital Tract Involvement, Incidence of Associated Anomalies and Functional Outcome J. Pediatr Surg. 21: 2:146-150, 1986.
- 19-Freman N.V, et al. "High" anomalies treated by early (neonatal) operation. J. Pediatr. Surg. 21:218-20, 1986.

- 20-Hoschneider A.M. The problem of anorectal continence. Prog.Pediatr Surg. 9:85, 1976.
- 21-Iwai N. et al. Results of Surgical Correction of Anorectal Malformations Ann Surg. 207:219-222, 1988.
- 22-Jorge E. et al. Posterior Sagital Anorectoplasty for Adults Arch Surg. 122:987-991, 1987.
- 23-Karlin G. et al. Persistent Cloaca and Phallic Urethra J.Urol. 142:1054-1099, 1989.
- 24-Karrer F.M. Anorectal malformations: evaluation of associated spinal dysrophic syndromes. J.Pediatr Surg. 23:45-8, 1988.
- 25-Kiessewetter W.B. et al. Imperforate anus I. Its surgical anatomy. J.Pediatr Surg. 2: 60, 1967.
- 26-Kiessewetter W.B. et al. Imperforate Anus: The rationale and technique of the sacroabdominoperineal operation J.Pediatr Surg. 2: 106, 1967.
- 27-Kiessewetter W.B. et al. Imperforate anus: A five to thirty year follow-up perspective.Prog. Pediatr.Surg. 10:111, 1977.
- 28-Kiessewetter W.B. et al. Imperforate anus: An analysis of mortalities during a 25 year period.Prog.Pediatr. Surg. 211-220, 1979.
- 29-Kiessewetter W.B.et al.Pediatric Surgery Edited Thomas M Holder and Keith.d Aschcraft pp.401-417 Saunders, 1980.
- 30-Ladd W.E. and Gross R.E. Congenital malformations of the rectum and anus, Am.J.Surg. 23:167, 1934.

- 31-Leape L.L. Fecal continence and incontinence. *Pediatric Surgery* Edited. Kenneth. J. Welch 4. Edition pp.1038-1046 Year Book Medical Publishers inc 1986.
- 32-Lombrecht W. et al. The internal sfinkter in anorectal malformation; Morphologic investigation in neonatal pig *J. Pediatr. Surg.* 22: 1160-8, 1987.
- 33-Mc Lorie G.A. et al. The Genitourinary System in patient with Imperforate Anus *J. Pediatr Surg.* 22:12:1100-1004, 1987.
- 34-Miller R. et al. Ano-rectal temperature sensation: a comprasion of normal and incontinent patients. *Br. J. Surg.* 74:511-5, 1987.
- 35-Miller R. et al. Anal sensation and the continence mechanism. *Dis. Colon. Rectum.* 31:433-8, 1988.
- 36-Mizrahi S., et al. Neonatal gastric volvulus secondary to rectal atresia. *Clin. Pediatr. (Philal)* 27:302-4, 1988.
- 37-Nour S. et al. Anorectal malformations with sacral bony abnormalities. *Archives of Disease Childhood* 64,1618-1620, 1989.
- 38-Numanoğlu İ. Cerrahiyet İlhaniye: The Earliest Known Book Containing Pediatric Surgical Procedures *J. Pediatric Surg.* 8:547-548, 1973.
- 39-Numanoğlu İ. Kongenital Ano-Rektal malformasyonlar Ege Üniversitesi Tıp Fak. Mec. Ek Yayın No:2 8 (2):1-38, 1969.
- 40-Pena A.: Imperforate Anus and Cloacal Malformations *Pediatric Surgery, Second Edition, Edited Thomas. M. Holder and Keith d. Ashcraft.* 372-392, Saunders, 1993.

- 41-Pena A. Posterior Sagital Approach for the Correction of Anorectal Malformations Adv.Surg. 19:69-100, 1986.
- 42-Pena A, de Vries P.A. Posterior sagital anorectoplasty: Important technical considerations and new aplications J.Pediatr. Surg. 17:796-811, 1982.
- 43-Pena A. Posterior sagital anorectoplasty as a secondary Operation in the treatment of fecal incontinence J. Pediatr. Surg. 18:762, 1983.
- 44-Roads J.E, et al. A simultaneous abdominal and perineal approach in operation for imoperforate anus with atresia of the rectum and rectosigmoid. Ann Surg. 127: 522, 1948.
- 45-Salvatore A. et al. Anorectal Malformation, Sacral Bony Abnormality and Presacral Mas. Radiographic Highlights 49:138-134, 1986.
- 46-Scharli A.F. Anorectal incontinence: diagnosis and Treatment J Pediatr. Surg. 22:693-701, 1987.
- 47-Smith E.D. The identification, and management of ano-rectal anomalies, in progress in pediatric surgery vol. 9:7 -40, 1976.
- 48-Smith E.D. The Bath Water Needs Changing. But Dont Throw Out the Baby, Pediatr.Surg. 22:335-348, 1987.
- 49-Soper R.T., et al. Surgical treatment of Hirschsprung's disease, comparison of modification of the Duhomel and Soave operations J.Pediatr.Surg. 6:761, 1971.



- 50-Springall R.L. et al. The nature of neurogenic damage to the external anal sphincter in children treated for Hirschsprung's disease *Pediatr.Surg.Int.* 5:131-133, 1990.
- 51-Stephens F.D. and Smith E.D. Classification, identification, and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatric Surg. Int.* 1:200-205, 1986.
- 52-Stephens F.D. Wingspread Anomalies, Rarities, and Super Rarities of the Anorectum and Cloaca Birth Defects: 24;4:581-585, 1988.
- 53-Stephens F.D. Congenital Malformations of the Uriner Tract New York. Praeger Publishers 1983.
- 54-Stephens F.D. Embryology of the Cloaca and Embryogenesis of Anorectal Malformations. *Brith. Defects Orginal Article Series* 24:4:177-209, 1988.
- 55-Stephens F.D., Smith E.D. Anorectal Malformations in Children. Chicago. Year Book Medical Publishers, 1971.
- 56-Templeton J.M. et al. Anorectal malformations. *Pediatric Surgery*. Edited. Kenneth. J. Welch. 4th Edition. Vol.2 pp. 1022-1037. Year Book Medical Publishers inc. 1986.
- 57-Templeton J.M. Jr. High imperforate anus-quantitative results of long-term fecal continence. *J.Pediatr.Surg.* 20:645-52, 1985.
- 58-Wangensteen O. et al. Imperforate anus: *Ann Surg.* 92: 77, 1930.
- 59-Zlotogora J. et al. Anorectal Malformations and Down Syndrome. *American J. Med. Gen.* 34:330-331, 1989.