

**T.C.
FIRAT ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI**

**ANOREKTAL MALFORMASYONLU HASTALARDA 15 YILLIK
(1996-2011) KLİNİK DENEYİM**

**UZMANLIK TEZİ
Dr. M. Tamer GÜRBAZ**

**TEZ DANIŞMANI
Yrd. Doç. Dr. Ünal BAKAL**

**ELAZIĞ
2014**

DEKANLIK ONAYI

Prof. Dr. İrfan ORHAN

DEKAN

Bu tez Uzmanlık Tezi standartlarına uygun bulunmuştur.

Yrd. Doç. Dr. Ünal BAKAL

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Başkanı

Tez tarafımızdan okunmuş, kapsam ve kalite yönünden “Uzmanlık Tezi” olarak kabul edilmiştir.

Yrd. Doç. Dr. Ünal BAKAL

Danışman

Uzmanlık Tezi Değerlendirme Jüri Üyeleri

.....

.....

.....

.....

.....

TEŞEKKÜR

Çocuk cerrahisi uzmanlık eğitimim süresinde her aşamada büyük emekleri olan, desteğiyle her zaman yanımda olan ve tez çalışmamda bilgi ve yardımını esirgemeyen değerli hocam Prof. Dr. Ahmet KAZEZ'e,

Çocuk Cerrahisi asistanlık eğitimim süresince bilgi ve tecrübelerini bana aktaran çocuk cerrahisini bana sevdiren, destek ve katkılarını her zaman hissettiğim, bilgi ve birikimlerinden istifade ettiğim değerli hocalarım Yrd. Doç. Dr. Ünal BAKAL, Yrd. Doç. Dr. Mehmet SARAÇ ve Prof. Dr. Ş. Kerem ÖZEL'e,

Eğitimim süresince birlikte çalıştığım arkadaşlarım Dr. Tugay TARTAR, Dr. Fikret ERSÖZ, Dr. Şenay CANPOLAT'a,

Kliniğimizin sorumlu hemşiresi Neşe KILAVUZ ve tüm hemşire arkadaşlarıma ve personellerine, klinik sekreterimiz Nermin KIRBAĞ'a,

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi ameliyathanesinde görev yapan tüm hocalarımıza, asistan arkadaşlarıma, teknisyen, hemşire ve personellere,

Hastanemizin tüm arşiv personellerine,

Hayatım boyunca bana sevgi ve özveri ile yaklaşan, bana hayatta dürüstlüğü ve doğruluğu aşıl原因an, ancak bu günleri göremeyen canım babama, anneme ve kardeşlerime,

Asistanlık eğitimimin tamamında bana her türlü desteği sağlayan biricik eşim Özlem GÜRBAZ'a, canım oğullarım B. Berke ve A. Berkin' e çok teşekkür ederim.

ÖZET

Bu çalışmada, Fırat Üniversitesi Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniğinde ARM tanısıyla 1996- 2011 yılları arasında ameliyat edilen, tedavi ve takipleri sürdürülen toplam 96 hastanın klinik bilgileri geriye dönük incelendi.

Hastaların hastane kayıtları, epikrizleri incelenerek elde edilen bilgilerle olguların, hastaneye getiriliş yaşı ve ağırlığı, gestasyon yaşı, doğum yeri, şekli ve zamanı, klinik bulguları, atrezi tipi, ek anomali durumları, uygulanan cerrahi şekli erken ve geç cerrahi komplikasyonlar, mevcut klinik yakınmaları morbidite ve mortalite nedenleri incelendi. Hazırlanan anket formunda hastaların anorektal fonksiyonlarının (istemli barsak hareketleri, külot kirlenmeleri, kabızlık), yanı sıra mental ve sosyal gelişimlerinde sorgulandı.

SPSS istatistik programı ile atrezi tipleri arasındaki sonuçlarda farklılık olup olmadığı Ki kare testi kullanılarak araştırıldı.

Anorektal malformasyon tanılı 96 hastanın 67'si erkek, 29' u kız idi.. Hastaların 45' i alçak tip ARM, 10' u intermediate tip ARM, 41' i yüksek tip ARM vakasıydı. Kliniğimize getirilen 96 hastanın 22' sinde fistül yoktu. Fistülü olan 74 hasta mevcuttu. Bunlardan 4' ü anovestibüler, 32' si perineal, 14' ü rektouretral, 4' ü rektovaginal, 14' ü rektovestibüler, 6' sı rektovezikaldi. Kolostomi açılan 53 vakadan 42'sine sigmoid, 4'üne transversloop, 4'üne ileostomigastrostomi, 2'sine Hartman, 1'ine de gastrostomi uygulanmıştır. İstemli barsak hareketi 78 hastanın 58'inde mevcuttu. Kilot kirlenmesi 23 hasta var iken, 55 'inde yoktu. Kabızlık 37 hastada vardı, 41'inde yoktu. Ek anomalili hastalarda ölüm oranı yüksek idi. Eksitus olan 18 hastanın 2' si sepsis, 7' si kalp yetmezliği, 3'ü solunum yetmezliği ve 6' sı da üriner sisteme bağlı anomaliler nedeniyle kaybedildi.

Sonuç olarak düşük doğum ağırlıklı, prematür doğmuş, yüksek tipte olan, ek anomalili, postop erken komplikasyon görülen hastalarda mortalite yüksektir. Gaita inkontinansı yüksek ve intermediate tip ARM'li hastalarda hala en önemli morbidite problemidir.

Anahtar Kelimeler: Anorektal malformasyon, mortalite, morbidite.

ABSTRACT

15-YEAR CLINICAL EXPERIENCE OVER THE PATIENTS WITH ANORECTAL MALFORMATION

In this study, the clinical information about 96 patients who were operated, treated and followed with the diagnosis of ARM between 1996 and 2011 in Firat University Hospital Pediatric Surgery Clinic was analyzed retrospectively.

The information about the cases obtained by analyzing epicrisis, the hospital records of the patients, when they were brought to the hospital, their weight, gestation age, birth place, delivery time and method, clinical findings, atresia types, additional anomaly situations, type of surgery, early and late surgery complications, existing clinical complaints, the reasons of morbidity and mortality were investigated. In the survey prepared, their anorectal functions (controlled bowel movement, soiling, constipation) were analyzed.

Whether there are any differences among the results of atresia types due to SPSS statistics program was analyzed by using Chi-square test.

Among 96 patients diagnosed with anorectal malformation, 67 patients were male and 29 patients were female. 45 patients had low type ARM, 10 had intermediate type ARM and 41 had high type ARM. While 22 patients brought to our clinic did not have any fistula, 74 patients had fistula. 4 of these fistulas were anovestibular, 32 were perineal, 14 were rectourethral, 4 were rectovaginal, 14 were rectovestibular and 6 were rectovesical. Out of 53 patients who had colostomy, sigmoid to 42 cases, transversloop to 4 cases, rectovestibular to 14 cases, ostomigastrostomy to 4 cases, Hartman to 2 cases and gastrostomy to 1 case were operated. 58 out of 78 patients had controlled bowel movement. 23 patients had soiling but 55 did not have it. 37 patients had constipation while 41 did not have constipation. The mortality rate of the patients with additional anomaly was high. Out of 18 patients having exitus, 2 patients died because of sepsis, 7 died because of heart failure, 3 died because of respiratory failure and 6 died because of anomaly due to urinary system.

As a result, the mortality is high in patients with low birth weight, premature birth, high type ARM, additional anomaly, postop early complications. Fecal incontinence is still the most important morbidity problem for the patients with high and intermediate type ARM.

Key Words: Anorectal Malformation, Mortality, Morbidity.

İÇİNDEKİLER

	Sayfa No
BAŞLIK SAYFASI	i
ONAY SAYFASI	ii
TEŞEKKÜR	iii
ÖZET	iv
ABSTRACT	iv
İÇİNDEKİLER	vi
TABLO LİSTESİ	viii
ŞEKİL LİSTESİ	x
KISALTMALAR LİSTESİ	xi
1. GİRİŞ	1
1.1. Genel Bilgiler	1
1.1.1. Anorektal Anatomi	1
1.1.1.1. Rektum	2
1.1.1.2. Anal kanal	3
1.1.1.3. Pelvik ve Rektal Fasya	4
1.1.1.4. Anorektal Bölgenin Damar Yapısı	6
1.1.1.4.1. Arterler	6
1.1.1.4.2. Venler	6
1.1.1.4.3. Lenfatikler	7
1.1.1.5. Sinirler	7
1.1.2. Anorektal Histoloji	9
1.1.3. Anorektal Fizyoloji	10
1.1.3.1. Kontinans Fizyolojisi	11
1.1.3.2. Defekasyon Fizyolojisi	14
1.1.3.3. Sindirim Sisteminin Nörofizyolojisi	14
1.1.3.3.1. Otonom Sinir Sistemi	14
1.1.3.3.2. Sempatik İnervasyon	16
1.1.3.3.3. Parasempatik İnervasyon	16
1.1.4. Anorektal Bölgenin Embriyolojik Gelişimi	17

1.1.4.1 Anorektal Malformasyonların Embriyolojik Gelişimi	18
1.1.5. Anorektal Malformasyon	19
1.1.5.1. Tarihçe	20
1.1.5.2. Sıklığı	21
1.1.5.3 Ek anomaliler	22
1.1.5.4. Sınıflandırma	23
1.1.5.5. Etiyoloji	25
1.1.5.6. Patogenez	25
1.1.5.7. Tanı	27
1.1.5.8. Tedavi	29
2. GEREÇ ve YÖNTEM	37
3. BULGULAR	38
4. TARTIŞMA	52
5. KAYNAKLAR	59
6. EKLER	69
7. ÖZGEÇMİŞ	72

TABLO LİSTESİ

Tablo 1. Erkeklerde embriyolojik defekte göre fistül oluşumu	19
Tablo 2. Kızlarda embriyolojik defekte göre fistül oluşumu	19
Tablo 3. Wingspread sınıflaması	24
Tablo 4. Anorektal malformasyonların Pena sınıflaması	25
Tablo 5. Anorektal malformasyonda ameliyat sonuçlarının değerlendirilmesinde Krickenbeck Kriterleri	35
Tablo 6. Cinsiyete göre dağılım	38
Tablo 7. Geldiği yere göre dağılım	38
Tablo 8. Doğum ağırlığına göre olguların dağılımı	38
Tablo 9. Doğum zamanına göre olguların dağılımı	39
Tablo 10. ARM' tipine göre olguların dağılımı	39
Tablo 11. Definitif ameliyat türüne göre olguların dağılımı	39
Tablo 12. Komplikasyon durumuna göre olguların dağılımı	40
Tablo 13. Fistül durumuna göre olguların dağılımı	40
Tablo 14. Kolostomi tipine göre olguların dağılımı	40
Tablo 15. Cinsiyetin ARM tipine göre dağılımı	41
Tablo 16. Ürogenital anomalilerinin ARM tipine göre dağılımı	41
Tablo 17. Anal atrezi tipine göre Ürogenital anomali ilişkisi	42
Tablo 18. Kardiyak anomalilerinin ARM tipine göre dağılımı	42
Tablo 19. Anal atrezi tipi ile Kardiyak anomali	42
Tablo 20. GİS anomalilerinin tipe göre dağılımı	43
Tablo 21. ARM tipi ile GİS anomalilişkisi	43
Tablo 22. İskelet sistemi anomalilerinin ARM tiplerine göre dağılımı	44
Tablo 23. ARM tipi ile İskelet sistemi anomali ilişkisi	44
Tablo 24. Sinir sistemi anomalilerinin ARM tiplerine göre dağılımı	45
Tablo 25. ARM tipi ile Sinir sistemi anomalisi	45
Tablo 26. Endokrin sistem anomalilerinin ARM tiplerine göre dağılımı	46
Tablo 27. ARM tipi ile Endokrin sistem anomalilerin ilişkisi	45
Tablo 28. Anne yaşı ile Endokrin ek anomali ilişkisi	46
Tablo 29. Diğer anomalilerin tiplere göre dağılımı	46

Tablo 30. Anal atrez tipi ile Diđer Anomalilerin iliřkisi	46
Tablo 31. ARM tipi ile yařam durumu iliřkisi	47
Tablo 32. Ek anom GIS ile yařam durumu	47
Tablo 33. Ek anomali kromozom ile yařam durumu	47
Tablo 34. Diđer Ek Anom ile Yasam Durumu	48
Tablo 35. Kolostomi Tipi ile Definitif Ameliyat karřılařtırılması	48
Tablo 36. ARM tipi ile kolostomi tipi karřılařtırılması	49
Tablo 37. ARM tipi ile fistül iliřkisi	49
Tablo 38. ARM tipi ile İBH durum iliřkisi	50
Tablo 39. ARM tipi ile KK iliřkisi	50
Tablo 40. ARM tipi ile Kabızlık iliřkisi	51
Tablo 41. Ölüm nedenleri	51

ŞEKİL LİSTESİ

Şekil 1.	Rektum ve anal kanal a. Anorektumun frontal kesiti, b. Anorektumun sagittal kesiti	4
Şekil 2.	Pelvik fasyalar. Pelvik fasyaların erkekteki şematik şekli.	5
Şekil 3.	Rektum ve anal kanalın arterleri	7
Şekil 4.	Anorektum ve pelvik tabanının inervasyonu	8
Şekil 5.	Erkek bebeklerde anorektal malformasyonlara yaklaşım	31
Şekil 6.	Kız bebeklerde anorektal malformasyonlara yaklaşım	32

KISALTMALAR LİSTESİ

ARM	: Anorektal Malformasyon
EAS	: Eksternal anal sfinkter
GIS	: Gastrointestinal Sistem
İAS	: İnternal anal sfinkter
İBH	: İstemli barsak hareketi
KK	: Külot kirlenmesi
OSS	: Otonom Sinir Sistemi
SSS	: Santral sinir sistemi
EKG	: Elektrokardiyografi
EKO	: Ekokardiyografi
PSARP	: Posterior sagittal anorektoplasti
PSARVUP	: Posterior sagittal anorektovaginoplasti

1. GİRİŞ

Çocuk cerrahisindeki en geniş çalışma alanlarından birisi konjenital malformasyonlardır. Anorektal malformasyonlar ender görülen anomaliler olup yurt dışı istatistiklerine göre 4.000-5.000 canlı doğumda bir görülmektedir (1-4).

Wingspread sınıflamasına göre yüksek, intermedier ve alçak tip şeklinde ayrılmaktadır (5-7). Pena intermediate tipin gereksiz olduğunu savunmuştur (8). Pena sınıflamasına göre ise çoğunlukla erkek bireylerde, rektovezikal, rekto-prostatik, rekto-üretal yahut perineal, kızlarda ise rekto-vaginal, vestibüler, perinal fistül şeklinde sınıflandırmıştır (9). Son dönemlerde konu ile ilgili yapılan çalışmalar anorektal malformasyonların diğer konjenital defektler ile sıkça ilişkili olduğunu göstermektedir (10).

Anorektal malformasyonların tanı ve tedavisinde çok önemli çalışmalar yapılmış olsada ameliyat sonrasında anal inkontinans ve kabızlık gibi çok önemli sorunların %30-70 oranında devam ettiği bildirilmektedir (11, 12).

Fırat Üniversitesi Hastanesi doğum oranı yüksek olan Doğu ve Güneydoğu Anadolu Bölgesinde yer alması, Muş, Bingöl, Tunceli gibi illere yakınlığı, bölgedeki sosyokültürel yapı nedeniyle akraba evliliklerinin çok olması gibi nedenlerle konjenital anomalili hastaların yüksek oranda başvurduğu bir referans hastanedir. Çalışmamızda 1996-2011 yılları arasında kliniğimizde takip ve tedavi edilen anorektal malformasyonlu olguları ve eşlik eden anomalileri irdeleyip bunlarla ilgili klinik deneyimlerimizi aktarmayı amaçladık.

1.1. Genel Bilgiler

1.1.1. Anorektal Anatomi

Gastrointestinal sistemin son bölümü olan kalın barsaklar kolon ve rektum olmak üzere iki alt bölümde incelenmektedir. Temel olarak su ve elektrolit emiliminden, sindirim enzimlerine dirençli olan besin maddelerinin kullanımından, dışkı depolama ve dışkılama kontrolünden sorumludur (13, 14). Dışkı depolama ve kontrolü otonom bir şekilde inerve edilen endodermal kökenli rektal duvar ve somatik olarak inerve edilen pelvik taban ve ektodermal kökenli eksternal sfinkter kaslarının kompleks etkileşimi ile gerçekleşir (13-17).

1.1.1.1. Rektum

Rektum, kalın barsağın son bölümünü meydana getirmekte olup feçesin depolanması ve gastrointestinal kanalın kapatılması (kontinans) ve feçesin atılması (defekasyon) olmak üzere iki önemli işleve sahiptir.

Rektumun uzunluğu 15-19 cm arasında olup 3. sakral vertebradan perineye kadar uzanmaktadır. İntrapelvik organlar içerisinde en dorsalde bulunan organdır. Sakrokoksigeal konkavite boyunca aşağı uzanır ve anorektal bileşke seviyesinde pelvik tabandan geçer. Rektal ampulla ve anal kanal olmak üzere iki bölümden oluşmaktadır.

Kolondan farklı olarak rektum düzeyinde tenia koliler birleşmek suretiyle longitudinal düz kas tabakasını meydana getirir. Üst, orta ve altta olmak üzere Houston katlantıları olarak adlandırılan 3 tane yarım ay şeklinde submukozal katlantıya sahip olan rektumda apendisit epiploikalar bulunmaz. Ön yüzünün 2/3'ü yan yüzlerinin ise 1/3'ü periton ile sarılıdır. Peritoneal refleksiyon genel itibariyle anal girimden itibaren 6-8cm yukarıda oluşmaktadır. Rektumun alt 1/3'lük bölümü ise peritona sahip değildir. Denonvilliers Fasyası olarak da adlandırılan endopelvik fasya bu bölgede rektumu sarmakta olup bu fasyanın lateral kısmı da rektumun lateral bağı olarak bilinir. Rektumun en geniş bölgesi rektal ampulla olup yaklaşık 8-16cm çapa sahiptir. Rektal kaslar ise değişken doluluk durumlarına uyum sağlayacak şekilde kafes benzeri katlantılı bir yapıya sahiptir (18, 19).

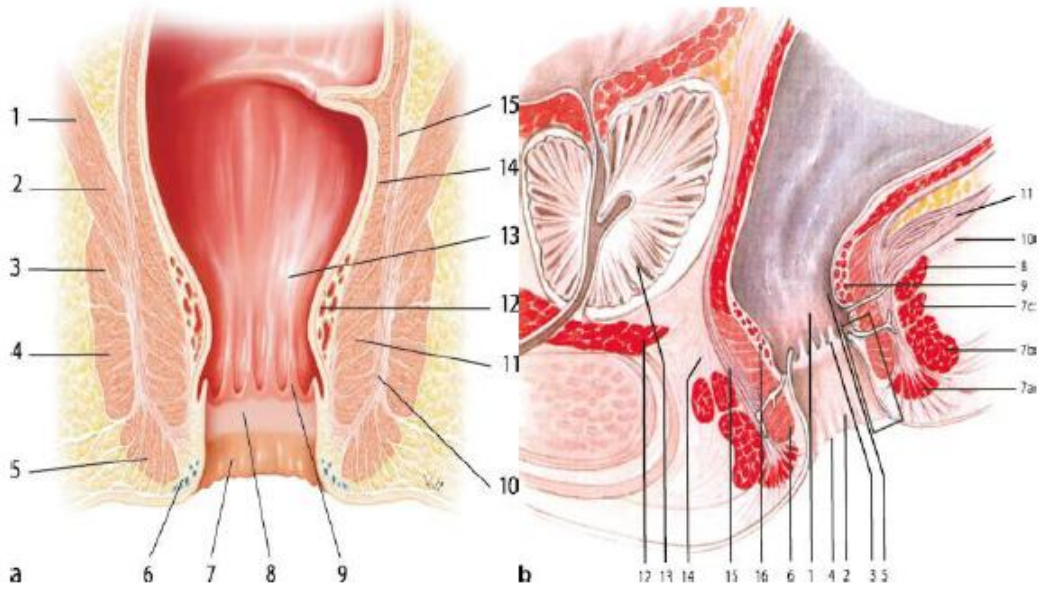
Rektumun arkasında 3., 4. ve 5. sakral vertebralar ve koksiks, superior rektal arter ve ven, piriform kas, sakral pleksus, sempatik trunkus, koksigeal kas ve levator ani kası bulunmaktadır. Öndeki komşulukları erkek ve kadın bireylerde birbirinden farklılık arz etmekte olup erkek bireylerde önde mesanenin fundusu ve vezikula saminalislerin üst bölümünden ekskavasyo rektovezikalis ile ayrılmaktadır. Bu periton kıvrımının altında ise mesane, vezikula seminalisin alt bölümleri, duktus deferensler, üreterlerin terminal kısımları ve prostat ile komşuluğu bulunmaktadır. Kadınlarda ise önde periton kıvrımının üstünde uterus, vaginanın üst parçası, ekskavasyo rektouterina bulunur. Periton kıvrımının altında ise önde vagina bulunmaktadır (20).

1.1.1.2. Anal kanal

Bu kısa gastrointestinal traktus bölümü, kontinensin sağlanması bakımından son derece önemlidir. Anal kanal 2,5-4cm uzunluğunda ve 5-9cm çapındadır. Levator ani kası düzeyinden başlayarak anal girime kadar uzanmaktadır. Puborektal kasın devamlı kasılması ile rektum ve anüs arasında 90-100 derecelik bir açı söz konusudur. Anal kanalın üst bölümü rektal ampulladan pembe renkli intestinal mukoza ile döşeli anorektal bileşke ile ayrılmakta olup bu bölge kolorektal bölge olarak adlandırılır. Geçiş bölümünde ıslak kolumnar epitelin yerini kuru skuamoz epitel alır. Bu geçiş bölgesinde silindirik, kübik ve yassı epitelden meydana gelen mozaik bir histolojik yapı bulunmaktadır. Geçiş bölgesi makroskobik olarak her biri superior rektal arterin terminal bir dalını içeren 8-12 adet vertikal anal kolumna bulunur (Şekil 2). Bu kolumnaların arasında mukoza, kripta ve valv şeklinde katlantılar yaparak küçük rudimenter bezlere sahiptir. Bu kolumnalar anal kanalın endodermal ve ektodermal kısımlarının birleşim yeri olarak kabul edilen dentat çizgiye karşılık gelmekte olup dentat ve anokutanöz çizgi arasında 1.5cm mesafede anoderm uzanır. Anoderm keratenize olmayan çok katlı yassı epitel olup bez ve kıl folikülü içermez fakat çok sayıda sinir ucuna sahiptir. Bu sinir uçları dokunma, ağrı ve ısıya duyarlı sinir uçlarıdır. Anal kanalın en alt bölümünde mavimsi-beyaz renkli bir çizgi görülebilir ki bu çizgi internal sfinkter alt kısmına karşılık gelmektedir (19-21).

Anokutanöz çizginin altında anüs bulunmaktadır. Perianal cilt korugatör ani kasının etkisi ile radial katlantılı olarak görülür. Cilt ter, yağ ve apokrin bezlere sahiptir ve inferior arterin dalları ile beslenir.

Sirküler kas tabakasının kalınlaşarak tüp şeklini almış hali internal anal sfinkter olarak tanımlanır ve eliptik düz kas liflerinden oluşmuştur (Şekil 1). Anorektal çizgi ile anokutanöz çizgi arasında uzanmaktadır. Devamlı tonik kasımı nedeniyle özellikle genel anestezi altında eksternal sfinkterin etkisi kalktığı zaman sert bir silindir olarak palpe edilebilir. Rektum ve anal kanalın frontal ve sagittal anatomik kesitleri Şekil 1'de görülmektedir.



Şekil 1. Rektum ve anal kanal a. Anarektumun frontal kesiti, b. Anorektumun sagittal kesiti

1. Levator ani (iliokoksigeal), 2. Levator ani (Puborektal), 3-5. Eksternal anal sfinkter (derin, yüzeysel ve subkutanöz kısım), 6. Perinatal venler, 7. Perianal deri, 8. Anoderm, 9. Anal kolumna ve kriptler, 10. Korrugator ani, 11. İnternal anal sfinkter, 12. Korpus kavernosum (rektum), 13. Anorektal bileşke, 14. Sirkuler rektal kas, 15. Longitudinal rektal kas. **b.** Erkek anorektumunun sagittal kesiti. 1 rektum, 2 anal kanal, 3 anal kripts, 4 anokutanöz çizgi, 5 anorektal bileşke, 6 internal anal sfinkter, 7 eksternal anal sfinkter (a subkutanöz, b yüzeysel, c derin), 8 puborektal kas, 9 korpus kavernozum (rektum), 10 anokoksigeal ligament, 11 levator ani, 12 derin perineal transvers kas, 13 prostat, 14 prerektal kas lifleri, 15 korrugator ani, 16 anal kanal kası

1.1.1.3. Pelvik ve Rektal Fasya

Rektum ve diğer pelvik organlar visseral pelvik fasya ile sarılı durumdadır (Şekil 2). İnternal oblik levatr ani ve koksigeal kaslar ise parietal pelvik fasya ile sarılıdır. Her iki fasya ligament olarak nitelendirilen yumuşak doku yapıları ile ilişkili durumdadır. Bu ligamentler embriyolojik bakımdan mekanik bir destekten ziyade pelvik organların damar sinir yapıları için bir yol olarak işlev görmektedirler.

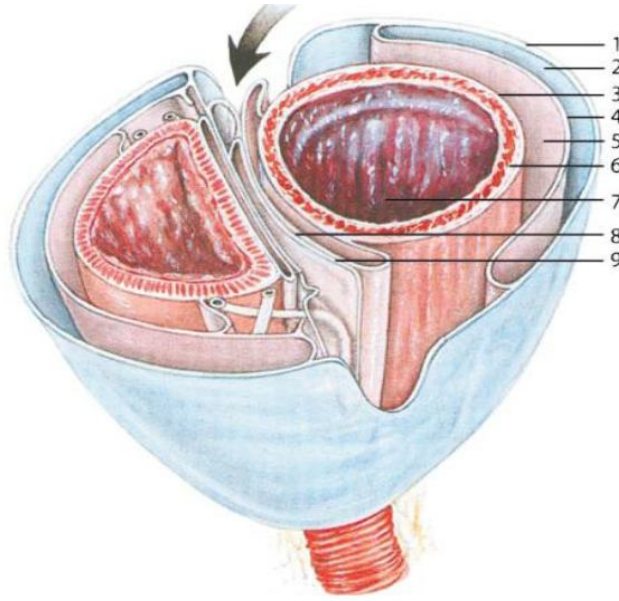
Rektumu çevreleyen visseral pelvik fasya rektal fasya olarak adlandırılmakta olup kan damarı ve sinir açısından oldukça zengin olan bir bağ dokusundan oluşmuştur. Rektumun ventral ve dorsal kısımlarında daha gelişmiş bir yapıdadır (Grenzlamelle) (Şekil 2).

Rektumun dorsal kısmında rektal fasya perirektal dokulara yaklaşmakta olup bu bölgede rektumun esas damar ve lenfatikleri yer alır. Rektal fasyanın bu kısmı klinik açıdan mezorektum olarak adlandırılmakta olup mezorektum ve parietal pelvik fasya (Waldeyer fasyası) arasında yer alan boşluk retrorektal alan olarak adlandırılır

ve avasküler olan bu alan rektumun dorsal hareketi esnasında güvenli alan meydana getirir. Parietal fasya ve sakrum arasında yer alan presakral alanda ise medial ve lateral sakral arterler ile parasempatik pelvik splanchnik sinirlerin başlangıçları yer alır (22).

Rektal fasyanın ventral kısmı ürogenital fasyanın dorseline yaklaşarak rektoprostatik yada rektovaginal septumu meydana getirir (Şekil 2.3). Erkek bireylerde rektoprostatik septum inferior hipogastrik pleksusun sinir dallarını ve bilhassa Walsh's demetleri olarak adlandırılan nörovasküler demetleri taşımakta olup bunlar prostata ve seminal veziküllere arkadan yakaşır ve anterior rektal duvarın hareketi esnasında hasara uğrayabilir (23).

Rektal fasya lateralde pelvik duvara yaklaşmak suretiyle damar, lenfatik ve inferior hipogastrik pleksustan rektum duvarına uzanan otonomik sinirlere yol açar. Pelvik duvar ve rektum arasındaki bu yumuşak doku paraproktium olarak adlandırılır ve lateral ligamana karşılık gelmektedir.



Şekil 2. Pelvik fasyalar. Pelvik fasyaların erkekteki şematik şekli.

1 parietal pelvik fasya, 2 retrorektal alan, 3 rektal adventisya, 4 Rektal fasya (dorsal "Grenzlamelle"), 5 perirektal alan("mezorektum"), 6 rektal tunika muskularis, 7 rektal mukoza, 8 rektal fasya (ventral "Grenzlamelle" Denonvillier's fasya), 9 periton

1.1.1.4. Anorektal Bölgenin Damar Yapısı

Rektum ve anal kanalın arterial, venöz ve lenfatik ağı oldukça zengin olup cerrahi müdahaleler esnasında bu yapıların anatomik özelliklerinin iyi bilinmesi önem arz etmektedir (20, 21).

1.1.1.4.1. Arterler

Rektum ve anal kanalın beslenmesinden sorumlu olan 4 adet arter bulunmaktadır:

A.rectalis superior: A. mesenterica inferior'un devamı konumunda olan bu arter rektumun temel arteri olup rektumun her iki yanında aşağı doğru uzanarak iki dala ayrılır ve dalları valvulae anales'e kadar inmek suretiyle anastomozlar yapar.

A.rectalis media: A. iliaca interna'nın bir dalı olup A.rectalis superior ve A.rectalis inferior ile anastomoz yapar.

A.rectalis inferior: A. pudenda interna'nın dalı olup valvulae anales altındaki anal kanalı, M. sphincter ani externus, M. sphincter ani internus ve perineal deriyi besler.

A. sacralis media: Aorta abdominalis'in bifurkasyon yerinden ayrılır ve anal kanalın arka duvarında dağılır.

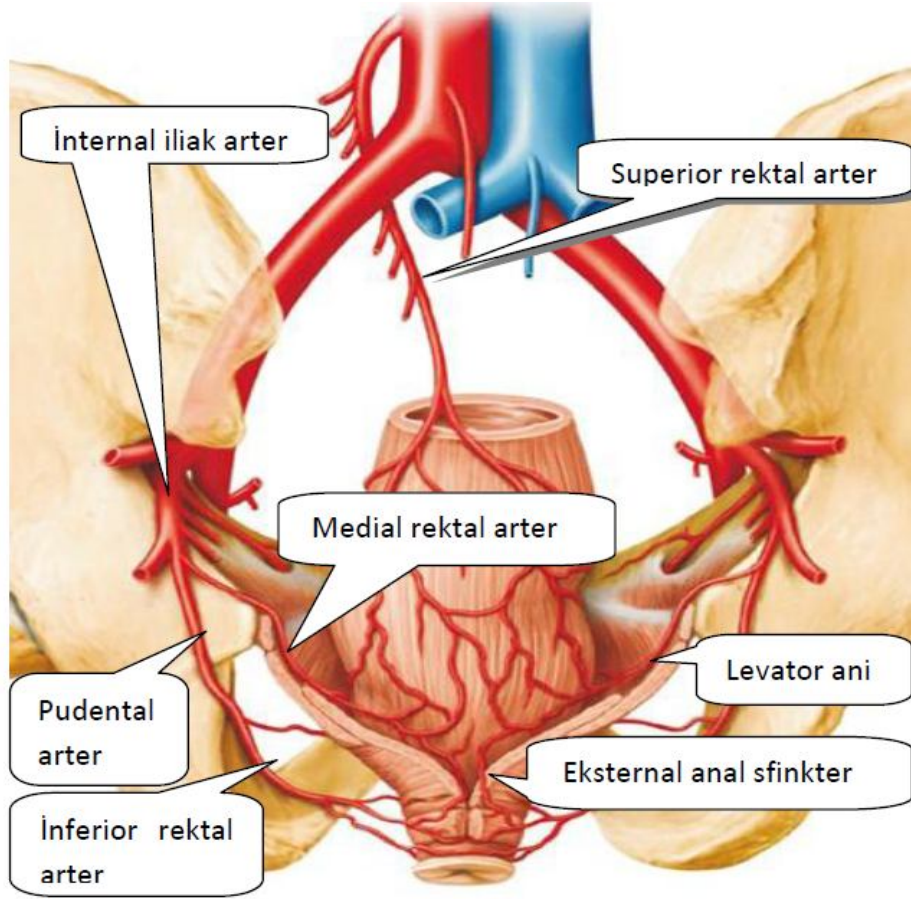
1.1.1.4.2. Venler

Submukozada zengin bir ağ yapan venler, rektum duvarını geçerek rektum çevresinde plexus venosus rectalis'i meydana getirir.

V.rectalis superior: Pleksusun üst kısmından çıkan venler V.rectalis superior olarak birleşir ve V.mesenterica inferior ile devam eder.

V.rectalis mediae: Ampulla recti submukozasından başlayan venleri alarak V.iliaca interna'ya açılırlar.

V.rectalis inferior: Plexus venosus rectalis'in alt kısmından gelerek V.pudenda interna'ya dökülürler. Sonuç olarak V.mesenterica inferior V.porta'ya, V.iliaca interna ise V.cava inferior'a dökülür, böylelikle portal ve kaval bağlantı sağlanmış olur (20, 24).



Şekil 3. Rektum ve anal kanalın arterleri

1.1.1.4.3. Lenfatikler

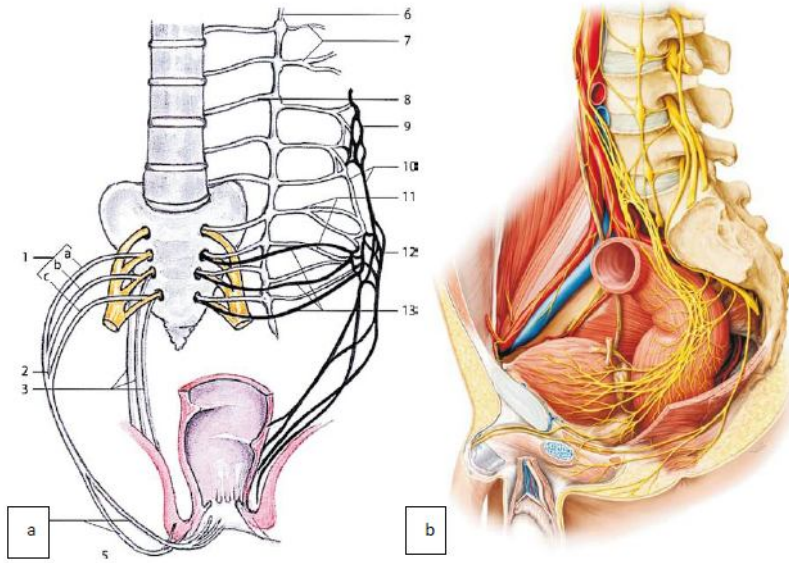
Rektumun üst kısmının lenf damarları A.rectalis superior boyunca Nodi lymphatici pararectales ve Mezocolon sigmoideum'un alt parçası içerisinde yer alan lenf düğümlerinden geçerek Nodi lymphatici mesenterici inferiores'e dökülür. Rektumun alt yarısı ve anal kanalın zona cutanea'ya kada olan kısmından gelen lenfatik damarlar A.rectalis media ile birlikte seyretmek suretiyle Nodi lymphatici iliaci interni'de sonlanır. Zona cutanea'dan gelen lenf damarları Nodi lymphatici inguinales superficiales'e dökülür (18, 19, 21).

1.1.1.5. Sinirler

N. splanchnicus (parasempatik) ve N. hypogastricus (sempatik) rektum duvarının alt kesimlerini inerve etmekte olu bu iki sinir beraber rektal pleksusu meydana getirir ve endopelvik fasya ile çevrelenmiş olan rektumun alt kesiminde anterolateral yüzde yer alır (13, 25). İAS'nin inervasyonu pelvik N.splanchnicus,

EAS'in inervasyonu da N.pudentalis interna ve 4. sakral sinirin perineal dalı ile sağlanır. N.splanchninus ve N.hypogastricus alt rektal duvarı inerve etmektedir. M.lavator ani, 3. ve 3. sakral sinirlerin kontrolündedir. N.pudentus'un inferior dalları A.rectalis inferior'u takip ederek perianal bölgenin duysal inervasyonunu sağlar (13, 24).

Rektum ve anal kanalın üst kısmı otonomik olarak inerve edilirken anal kanalın alt kısmı pudental sinir vasıtasıyla somatik inervasyon almaktadır (Şekil 4).



Şekil 4. Anorektum ve pelvik tabanın inervasyonu

a. Anorektum ve pelvik tabanın otonomik ve somatik inervasyonu. 1 sakral sinirler(2- 4), 2 pudental siniriR, 3 levator sinirleri, 4 inferior rektal sinirler, 5 pelvik tabanın ve eksternal anal sfinkterin somatik inervasyonu, 6 sempatik trunkus, 7 lumbar splanchnik sinirler, 8 gri komunikan sinirler, 9 superior hipogastrik pleksus, 10 hipogastrik sinirler, 11 sakral splanchnik sinirler, 12 inferior hipogastrik pleksus, 13 pelvik splanchnik sinirler. **b.** Erkekte anorektum ve pelvik tabanın somatik ve otonom inervasyonu

Lumbar sempatik sinirler A.mesenterica inferior ve A.rectalis superior boyunca ilerleyerek inferior mezenterik ve superior hipogastrik pleksusları meydana getirirler. Superior hipogastrik pleksustan kökenlenen sol ve sağ hipogastrik sinirler Waldayer fasyası içerisinde pelvik kaviteye girerler. Rektal duvara lateral olarak yaklaşım inferior hipogastrik pleksusu meydana getirirler. Sakral parasempatik sinirler pelvik splanchnik sinirler vasıtasıyla inferior hipogastrik pleksusa katılmak suretiyle birleşerek rektum duvarına girip intramural yerleşimli enterik sinir sistemi ile bağlanırlar.

İnferior hipogastrik pleksus aynı zamanda ürogenital sistemin otonomik inervasyonundan da sorumlu olup bu otonomik sinirler rektal diseksiyon esnasında bilhassa lateral ligamentlerin ve rektoprostatik-rektovajinal septumların hareketi sırasında kolay bir şekilde yaralanabilirler.

Anal kanalın alt kısmı pudental sinirin perianal dallarınca inerve olur. Otonomik olarak inerve olan rektumdan farklı olarak anorektum dokunmaya, basınca, ağrı ve ısı değişimlerine karşı oldukça duyarlı olup bu durum somatosensör sinir uçlarınca sağlanır (18, 19, 21).

1.1.2. Anorektal Histoloji

Rektum ve anal kanalın üst kısmı, mukus salgılayan kübik epitel ile döşeli olup, anorektal bileşkededen itibaren goblet hücreli kolumnar epitel görülür ve distale doğru değişici kolumnar epitele dönüşerek, valvulae analisin 4-5 cm proksimaline kadar devam eder. Kolumnar epitel, valvulae analis hizasında, kıl içermeyen değişici çok katlı epitele dönüşürken, İAS'nin alt sınırından itibaren pigment ve kıl folikülleri içerir. Rektumda, içte düzenli ve halkamsı olan sirküler kas tabakası, dışta ise longitudinal kas tabakası bulunur. Kas tabakaları anal kanalda kalınlaşarak İAS'yi oluşturur (13, 20, 25).

Valvulae anales boyunca bulunan çizgiye linea anorectalis veya pectinate line denilir ve İAS'nin orta hizasındadır. Anal kanalın valvulae analisin altında kalan 1,5 cm uzunluktaki kısmı, transizyonel bölge veya pecten canalis olarak bilinir ve bu geçiş bölgesinde ter bezleri yoktur. Transizyonel bölge aşağıda "Hilton Çizgisi" de denilen ve makroskopik olarak zor seçilen dalgalı bir çizgi ile sona erer. Linea anocutanea altında anal kanalın son 0,8 cmlik bölümü, ter ve yağ bezleri bulunan deri ile örtülüdür. Sinüs analis bölgesinde müsin salgılayan bezler, submukoza içinde yukarıya ve aşağıya doğru uzanır ve anal kanal mukozasında cryptae anales adı verilen küçük çukurlara açılır. Bu bölgede cerrahi işlem için en önemli işaret noktası skuamöz ve transizyonel epitel arasında yer alan linea dentatedir. Linea dentate'nin altında epitelin yapısı çok katlı silendirik epitelden çok katlı yassı epitele dönüşür ve epitel içinde çeşitli uyarılara yanıt verilmesini sağlayan reseptörler yer alır (13, 25, 26).

1.1.3. Anorektal Fizyoloji

Alınan besinlerin sindirim kanalından en uygun seviyede işlem görebilmesi her bölümde yeteri kadar kalması ve karıştırılması ile mümkündür. Çiğnedikten sonra yutularak mideye ulaşan besinler duodenumda işlenebilmek için kimus adı verilen yarı sıvı hale gelinceye dek midede depolanır ve burada mide sekresyonu ile karıştırılır. Bu esnada, pilorda kimusun geçişine karşı meydana gelen direnç boşalmaya karşı koyar. Pilorda sirküler kasların kalınlığı mide antrumundakine kıyasla %50 daha fazladır. Antrumun şiddetli peristaltik kontraksiyonları sayesinde mide boşalmaya başlar. Midede yer alan besin miktarındaki artış ile birlikte mide duvarının gerilmesi, pilorik pompanın aktivitesini uyaran lokal myenterik refleksi ortaya çıkarıp piloru inhibe etmek suretiyle mide boşalım hızını artırır. Duodenuma giren yağlar hormonal uyarıcı etki meydana getirerek epitel hücrelerin içindeki reseptörlere bağlanıp duodenum ve jejunum epitelinden kolesistokinin ve gastrik inhibitör polipeptid gibi farklı hormonların salgılanmasını sağlar (26-29). İnce barsağa ulaşan kimus, proksimalde hızlı, distalde ise yavaş karıştırıcı ve ilerletici kontraksiyonlar ile ilerler. Yemeğin ardından kimusun duodenuma ulaşması ve midenin gerilmesi ile tetiklenen, mide ve ince barsak duvarı boyunca myenterik pleksus ile iletilen gastroenterik refleksi ile ince barsağın peristaltik hareketlerinde artış gerçekleşir. Mide ve duodenumun gerilmesi ile meydana gelen gastrokolik ve duodenokolik refleksi ile kolon hareketlerinin kolaylaşması sağlanır. Ekstrinsik sinirlerin kesilmesi durumunda bu refleksi ya hiç meydana gelmez yahut oldukça az oluşur (26, 28, 29).

Kolonun dolması, terminal ileum motor fonksiyonları, ileoçekal valv ve proksimal kolon motor fonksiyonlarınca belirlenir. Kolona gelen kimus içerisindeki su ve elektrolitler hücreler tarafından emilerek geride kalan dışkı içeriği atılıncaya dek depolanır (26).

Sigmoid kolonda intraluminal basıncın yeteri kadar artmasıyla birlikte gaitayı rektuma doğru götüren peristaltik hareketler başlar. Rektumun genişlemesi ve rektal dolgunluk duyusunun oluşması ile gerilmeye duyarlı olan baroreseptörler tarafından M.lavator ani uyarılır. Bu şekilde rektoanal inhibitör ve rektoanal kontraktıl refleksi meydana gelir. Gaitanın anal kanalın proksimal bölümüne geçtiğinin algılanmasının ardından sosyal durum uygun ise defekasyon işlemi başlatılır.

Diyafragma ve abdominal kasların kontraksiyonu ile karın içi basıncın artması sağlanırken M.puborectalis gevşer. Pelvik taban aşağı doğru yer değiştirirken anorektal açı düzleşir, anal kanalın boyu kısalır ve gaitanın distale geçmesine müsaade edilir. Rektumun sirküler kas kontraksiyonları ile karın içi basıncının daha da artırılması ile eksternal anal kanal basıncı yenilir ve bu sayede defekasyon gerçekleşir. Boşalmanın ardından İAS, EAS ve M.puborectalis, tonik aktivitelerine tekrar dönerler (13, 26, 27, 30). Gastrointestinal kanal düz kasları 1000 dolayında paralel liften meydana gelmiş demetler halinde olup her demet kas lifleri, iyonların bir hücreden diğerine geçişine imkan sağlayan çok sayıda gap junctions ile birbirleriyle elektriksel olarak bağlanmışlardır. Bu şekilde demet içindeki elektrik sinyalleri bir liften diğerine rahat bir şekilde ulaşır. Düz kas liflerinin her demeti birbirinden gevşek bağ dokusu ile ayrılmış olmasına karşın demetler pek çok noktada birbirleri ile birleşir ve böylelikler her kas tabakası bir sinsisyum olarak işlev görür. Longitudinal ve sirküler kaslar arasında bağlantılar ile, birindeki uyarılma sonucunda diğerinde de uyarılma gerçekleşebilir. Kas kitlesinin bir yerindeki bir aktivasyon potansiyeli kas içinde genel olarak bütün yönlere yayılmaktadır. Uyarının ulaşmış olduğu mesafe kasın uyarılabilirliğine bağlı olup bazı durumlarda birkaç milimetre sonra dururken bazen de tüm ince barsak boyunca ilerleyebilir (13, 26-28, 31, 32).

1.1.3.1. Kontinans Fiziolojisi

Anal kontinansın sağlanmasında pay sahibi olan faktörler aşağıdaki gibi sıralanabilir (19, 21, 33):

- İnternal anal sfinkter (İAS)
- Eksternal anal sfinkter (EAS)
- Puborektal kas
- Rektal komplians
- Anorektal duyarlılık
- Anorektal motilite

İnternal anal sfinkter (İAS), rektumun sirküler kas tabakasının devam olup düz kaslardan meydana gelmektedir. Temel görevi dinlenim basıncına katkı sağlamak olup dinlenim basıncının %85'inden sorumludur. Dinlenim basıncı bireyler arasında farklılık göstermekte olup yaş ve parite ile azalma eğilimindedir.

Eksternal anal sfinkter (EAS) çizgili kas liflerinden meydana gelmekte olup temel görevi ise sıkma basıncına katkı sağlamaktır. Bunun yanı sıra dinlenme basıncının %15'inden sorumludur. Pudental sinir vasıtasıyla sakral spinal kordun ventral bölümünden ve perineal sinir vasıtasıyla S4'ten inerve olur. Burada oluşan yüksek basınç hattı barsak içeriğinin rektumdan anal kanala geçmesine engel olmaktadır (13, 26).

Puborektal kas çizgili kas liflerinden meydana gelmekte olup anorektal bileşkede anal kanal ve rektum arasında yaklaşık 80-90 derecelik açı meydana getirir. Bu açının kontinansa katkı sağladığı tahmin edilmektedir. M. Puborektalis'in tonik aktivitesi artınca ve anorektal açı daha belirgin bir hale gelerek, rektumun anal kanal üzerine kapanmasıyla flap valv mekanizması ortaya çıkmaktadır. M. Puborektalis'in gevşemesinde bir yetersizlik varsa, defekasyon sırasında gaitanın anal kanala geçişi engellenmiş olur ve pelvik çıkışta obstrüksiyon gelişir. Normalde anal kontinansın sağlanmasında yüksek basınç hattı ve anorektal açıyla ilişkili flap valv mekanizması en önemli iki komponenttir. Hangisinin daha önemli olduğu açık değilse de, izole sfinkter travma ve yaralanmalarında anorektal açı normal olduğu halde inkontinans oluşurken, anal kanal basıncı normal ise, anorektal açı normal olmasa bile inkontinans nadiren gelişir (5, 13, 26).

Rektumun normalde boş olması beklenir. Tabii olarak rektosigmoid açı, dinlenme kontraksiyonu sırasında oluşan retrograd basınç farkı sonucu barsaktaki içerik sigmoid kolona yönelir. Rektum düşük olan intraluminal basıncını sürdürürken hacimi pasif olarak artar. Bu olaya rektal komplians adı verilir. Kompliansın azaldığı durumlarda rektumun dolmasında ani bir defekasyon hissi oluşur. Komplians arttığında ise, rektum aşırı dolsa da defekasyon hissi oluşmaz. Rektal distansiyon, mide, ince barsak ve kolonda inhibisyona yol açar. Bunun gibi yavaş yavaş gaita dolması rektumun bu olaya uyumu çok önemlidir. Aşırı gaita dolması ve hızlı kolon geçişi, rektumun rezervuar kapasitesinin üzerine çıkarak anal inkontinansa yol açabilir. Rektal komplians, rektal basınç ve rektal hacim arasındaki ilişki şeklinde tanımlanmaktadır. Rektum duvarının esnekliği üzerinde etkili olan radyoterapi, skleroderma gibi durumlara bağlı olarak rektal kompliansı azaltır ve anal inkontinansa neden olabilir (26, 34).

Rektumdan çıkan afferent sinir uyarıları, n. pudentalis ve pelvik pleksus aracılığıyla sakral 2-3e taşınırken, anüsten kaynaklanan afferent uyarılar sadece n. pudentalis yoluyla iletilir. Rektumda son duyu algılaması olduğu gösterilememişse de, proktotomi sonrasında bir duyu azalması geliştiği bilinmektedir. Anal kanalda birçok son duyu organı bulunmaktadır ve bunlar ısı, dokunma ve ağrı gibi duyu organlarının ayırımını, anüsü çevreleyen cilt dokusuna göre daha iyi yapabilmektedir (35). Dinlenme sırasında İAS kendi tonusuyla kasılı pozisyonunu sürdürmeye devam eder. EAS ve m. puborectalis de, uykuda bile devam eden devamlı bir elektromiyografik aktivite halindedir. Ayrıca submukozal damarsal yastıkçıklar da anal kanalın kapalı kalmasına yardımcı olur. Rektal dolgunluğun artması İAS'nin gevşemesine, eş zamanlı olarak EAS ve m. puborectalis tonusunun artmasına yol açar. Böylece, rektum yeni hacmine uyum gösterirken, EAS de bazal aktivitesini arttırır. Rektumda hacim artışı büyük oranda olursa, defekasyon zorunluluğu ortaya çıkar ve düz kaslarda tam bir gevşeme meydana gelir (13, 32)

Rektumdaki genişlemenin farkedilmesini sağlayan reseptörler sadece rektumda değil, farklı bir yer olarak m. levator ani etrafında da bulunur. Rektal genişlemenin sonucunda, intramural intrinsik nöronal yolla iletilen rektoanal inhibitör refleks aracılığıyla, İAS'de gevşeme, EAS'de kasılma oluşur. Hirschprung hastalığında nöronal sorundan dolayı rektoanal inhibitör refleks yoktur ve rektal distansiyona karşılık gevşeme oluşmaz (29, 35, 36).

Son dönemlerde sigmoid kolonla rektum arasındaki düşük basınç bölgelerinin arasında yüksek basınçlı bir bölge olduğu gösterilmiştir. Bu refleksle "sigmoidorektal bileşke inhibitör refleks" denilmekte ve bu refleks ile rektosigmoid bölge gevşeyerek sigmoid içeriğinin rektuma geçişi sağlanır. Kolondaki feçes yeterli bir hacime ulaşır, sigmoidde kontraksiyonlar başlayana kadar rektosigmoid bölge gevşemez (37).

Kolon geçiş zamanı, gaitanın hacmi ve kıvamında anal inkontinans üzerine etkilidir, ancak bunlar konjenital olmayıp edinsel faktörlerdendir. Anal kanal mukozası dokunma, ağrı ve hacim değişimlerine karşı duyarlı olup anal duyarlılıkta azalmaya neden olabilecek diyabetik nöropati gibi durumlar fekal inkontinans ortaya çıkabilir.

Anal örnekleme ve rektoanal inhibitör refleks kontinanstada oldukça önemlidir. Anal örnekleme refleksi, üst anal kanalda kısa vadeli bir gevşeme ile anal kanalın rektal içeriği tanınmasına olanak sağlar. Bunu takiben tekrar anal basınç normale dönerek içerik rektuma geri gönderilir. Rektoanal inhibitör refleks (RAIR), rektal genişleme esnasında internal anal sfinkterin gevşemesine imkan tanır. RAIR, intramural sinir lifleri tarafından yönetilmektedir. Sakral spinal korddan çıkan parasempatik uyarılar ile artabilir (33, 38, 39).

1.1.3.2. Defekasyon Fizyolojisi

Sigmoid kolonda basınç yeterli seviyede arttığı zaman gaitayı rektuma doğru hareket ettiren peristaltik hareketler başlar. Rektumun genişlemesi ve rektal dolgunluk hissinin ortaya çıkması ile lavatör ani kasındaki gerilmeye hassas olan baroreseptörler uyarılır. Sonuç olarak rektoanal inhibitör ve rektoanal kontraktıl refleksler ortaya çıkar. Proksimal anal kanala geçen feçesin içeriğinin belirlenmesinin ardından sosyal durumun uygun olması halinde defekasyon başlatılır.

Diyafragma ve abdominal kasların kontraksiyonu sayesinde intraabdominal basınç artarken puborektalis kası gevşer. Pelvik taban aşağı doğru yer değiştirir, anorektal açı düzleşir ve bu şekilde anal kanalın boyu kısılır. Böylece fekal içeriğin distale geçmesi sağlanır. Valsalva manevrası ile karın içi basıncın artırılması ve rektumun sirküler kas kontraksiyonlarının yardımı ile eksternal anal kanal basıncı yenilmek suretiyle defekasyon gerçekleşir. Boşalmayı takiben IAS ve puborektal kas tonik aktivitelere döner (33, 37, 38).

1.1.3.3. Sindirim Sisteminin Nörofizyolojisi

1.1.3.3.1. Otonom Sinir Sistemi

Otonom sinir sistemi santral ve periferik olarak iki kısma ayrılır. OSS, periferde en yaygın dağılım gösteren eferent, yani motor sinir sistemidir. Diğer eferent sinir sistemi olan somatomotor sinir sistemi sadece çizgili kasları inerve ederken OSS, myokardı, tüm damar yataklarını, vücuttaki tüm düz kasları ve salgı bezlerini inerve eder. Anatomik ve fizyolojik olarak OSS, sempatik ve parasempatik olmak üzere iki ayrı sistemden oluşur. Ayrı sistemler olmalarına karşın, istek dışı çalışmaları, iki sıra periferik nörondan oluşmaları ve santral sinir sistemi (SSS) dışında tek bir sinaptik bağlantıya sahip olmaları ortak özellikleridir. Sinaptik

bağlantıları, SSS dışındaki ikinci sıra nöronlar olan sempatik ve parasempatik gangliyon hücreleri veya gangliyon eşdeğeri pleksuslar içindedir. Her iki alt bölümün birinci sıra nöronlarının gövdeleri SSS içindedir. Otonomik inervasyona sahip efektör yapıların önemli bir kısmı olan düz kaslı organların bazılarında, efektör birim tek bir düz kas hücresi değil, bir düz kas hücre kümesidir. Hücre kümeleri içindeki düz kas hücreleri, sıkı kavşak (tight junction) veya neksus denilen temas noktalarında, stoplazma köprüleri sayesinde birbirleriyle bir ağ (sinsisyum) biçiminde ilişkidirler. Böylece her küme tek bir ünite halinde davranarak uyarıya cevap verirler. Mide, barsak, safra yolları, üreter ve uterus düz kasları bu tek üniteli yapılardandır. Kümeler içinde bulunan tempocu myojenik bir odaktan çıkan spontan deşarjlarla inervasyondan bağımsız kasılmalar oluşur. Bazı düz kaslı organlarda ise, düz kas hücreleri birbirinden tamamiyle ayrı ve bağımsız üniteler olarak çok üniteli yapılar halinde davranırlar (27, 28).

Sinir hücresinin gövdesinde, akson ve dentrit uzantılarında, uyarılabilen hücrelerin membranlarının bir yerinde, elektriksel bir uyarı sonucu veya postsinaptik membranda nörotransmitterlerin eksitator postsinaptik potansiyel oluşturması sonucu oluşturulan lokal depolarizasyon, bütün hücre membranı boyunca yayılır ki, bu olaya impuls iletimi adı verilir. Sempatik sistemin sinirsel kısmı yanında, bu kısmın fonksiyonlarını pekiştiren ve adrenal medulladan oluşan endokrin kısmı da bulunur. Bu nedenle sempatik sisteme sempatoadrenal sistem adı da verilir. Nispeten bağımsız fonksiyonel komponentlerden oluşan parasempatik sistem bağımsız birimler olarak hareket ederken, sempatoadrenal sistem çoğu zaman tek bir birim halinde çalışır ve çeşitli yapıların sempatik inervasyonu hormonal özellikleri sayesinde aynı anda etkinliğe girer. Parasempatik sistem ise, sadece sinirsel bir şebekeden ibarettir ve hormonal komponenti bulunmaz. Parasempatik sistem özellikle istirahat ve uyku sırasında etkinlik kazanır, sindirimin ve metabolik olayların düzenlenmesi, atık ve artıkların boşaltılması gibi olaylarda rol alır (27). OSS'de sempatik ve parasempatik alt bölümlerin ikinci sıra nöronlarının nörokimyasal özellikleri farklıdır. Sempatik alt bölüm noradrenerjik nöronlardan oluşur ve buna adrenerjik alt bölüm denilirken, kolinerjik nöronlardan oluşan parasempatik alt bölüme kolinerjik alt bölüm adı verilir. Sempatik ve parasempatik sinir gövdeleri, gangliyonları veya pleksusları

içinde, adrenerjik ve kolinerjik olmayan sinir lifleri de bulunur ki, bunlara nonadrenerjik nonkolinerjik (NANK) sinir lifleri denilir (27, 40, 41)

1.1.2.3.2. Sempatik İnervasyon

Gastrointestinal sistemde sempatik sinirler medulla spinalisin T5–L2 segmentleri arasından çıkar. Barsakları inerve eden pregangliyonik liflerin çoğu medulla spinalisi terk ettikten sonra sempatik zincir içine girer ve bu zincirleri de terk ederek çölyak gangliyon ve çeşitli mezenterik gangliyonlara doğru giderler. Postgangliyonik lifler buralardan yayılarak postgangliyonik sempatik sinirler içinde barsağın tüm kısımlarına ulaşarak enterik sinir sisteminde sonlanırlar. Postgangliyonik sempatik sinir ucu ile efektör hücreler arasındaki kavşaklarda, impuls aşırımını sağlayan temel nörotransmitter noradrenalindir (adrenerjik kavşak). Bu kavşaklarda noradrenalin, kavşak sonrası (post-junctional) membran üzerinde yerleşmiş olan adrenerjik reseptörleri aktive ederek impuls aşırımını sağlar. Adrenerjik reseptörlerin alfa (α) ve beta (β) tipleri ve onların çeşitli alt tipleri vardır. Barsaklarda, α reseptörler kolinerjik (parasempatik) sinir ucu membranı üzerinde, β reseptörler ise düz kas membranı üzerinde bulunurlar. Uyarım sonucu sempatik sinir uçlarından noradrenalin salındığında veya ilaç halinde verildiğinde, postsinaptik β reseptörleri aktive ederek veya alfa reseptörler aracılığı ile kolinerjik uçlardan asetilkolin salınmasını azaltarak barsakta gevşeme yapar. Genel olarak sempatik sinir sisteminin uyarılması gastrointestinal kanal aktivitesinde inhibisyona neden olur (27, 28, 42).

1.1.3.3.3 Parasempatik İnervasyon

Gastrointestinal sistemde parasempatik sinirler kranial ve sakral bölümlere ayrılır. Kranial parasempatikler, ağız ve faringeal bölgeye giden birkaç lif hariç tamamen vagus siniri içinde ilerler ve kolonun ilk yarısına azalarak ulaşırlar. Sakral parasempatikler, ikinci, üçüncü ve dördüncü sakral spinal segmentlerden oluşurlar ve pelvik sinirler içinde kolonun distal yarısına ulaşırlar. Bu lifler, sigmoid kolon, rektum ve anal bölgeyi diğer barsak segmentlerine göre daha iyi inerve ederler ve sol kolonda ilerletici kasılmaları oluştururlar (43). Parasempatik sistemin postgangliyonik nöronları, myenterik ve submukozal plexus içine yerleşmiş olup, bu gangliyonlardaki sinir uçlarından salınan ve sinaptik aşırımdan sorumlu olan

nörotransmitter asetilkolindir. Kolinerjik nörotransmitter olan asetilkolinin OSS nöronları ve efektör hücreleri üzerine olan etkilerine nikotinik ve muskarinik reseptörler aracılık ederler. Nikotinik reseptörler, membranlardaki sodyum iyon kanalları ile kenetlendiklerinden iyon kanalı açıp kapayan reseptörler grubuna girerler ve efektör hücrelerin veya nöronların stoplazma membranı içine yerleşirler. Muskarinik reseptörler ise, esas olarak G proteini (guanin nukleotid bağlayan düzenleyici protein) ile kendi reseptörler grubuna girerler (27, 40, 44).

Parasempatik sinirlerin uyarılması, enterik sinir sisteminin tamamında genel bir aktivite artışına neden olmaktadır (28).

1.1.4. Anorektal Bölgenin Embriyolojik Gelişimi

Transvers kolonun sol 1/3 kısmı, inen kolon, sigmoid kolon, rektum, anal kanalın üst kısmı, mesane epiteli ve üretranın büyük kısmı metenterondan gelişir. Kloaka, metenteronun son parçası olup, endoderm ile döşelidir. Kloaka endoderminden ve proctodeum ektoderminden oluşan kloakal membran aracılığıyla, yüzey ektodermiyle kloaka temas halindedir (55). Metenteron ile allantois arasındaki mezenkimden gelişen ürorektal septumun, kloakal membrana doğru gelişen çıkıntıları ve kıvrımları, birbirlerine doğru ilerleyip birleşerek, arkada rektum ve anal kanalın proksimal parçası, önde ürogenital sinüs olmak üzere kloakayı iki bölüme ayırır (45). Ürorektal septum, kloaka sfinkterini de ön ve arka olmak üzere iki parçaya ayırır. Kloaka sfinkterinin ön parçasından, m. transversus perinei superficialis, m.bulbospongiosis ve m.ischiocavernosus gelişirken, arka parçasından, EAS gelişir. Mezenkimal hücreler çoğalarak anal membran etrafında yüzey ektodermine doğru çıkıntılar oluşturur ve böylece anal membran, ektodermal bir çöküntü olan proctodeumun tabanını oluşturur (13, 45, 46). İntrauterin yaşamın sekizinci haftasının sonuna doğru anal membranın yırtılması sonucu, anal kanalın cilt ile bağlantısını sağlar (13, 45, 47). Anal kanalın üst 2/3 kısmı metenterondan, alt 1/3 kısmı proctodeumdan gelişir. Proctodeumun ektoderm ile birleştiği çizgi olan linea pectinata, anal kanalın alt sınırı olup, endodermal ve ektodermal komponentlerin birleştiği yeri gösterir. Anal kanal duvarının diğer katları splanknik mezenkimden gelişir (45).

1.1.4.1. Anorektal Malformasyonların Embriyolojik Gelişimi

İntrauterin yaşamın 4. ve 5. haftalarında, allantois, genital (mezonefrik) kanal ve sindirim sisteminin distal ucu, U şeklindeki “kloaka” adı verilen tek bir boşluk halindedir. Kloakal boşluğun dış yüzü yüzey ektodermiyle, iç yüzü endodermle kaplıdır. Endodermle ektodermin birbirine temas ettiği bölge “kloakal membran” olarak bilinir (55). Kloakal boşluğun ilerde dış ortama açılacağı bölge kloakal membran tarafından kapatılmıştır. Allantois’le arkabarsak arasında, yolk kesesi ve allantois çevresindeki mezenşimden köken olan ürorektal septum veya tourneaux plikası denilen mezenşimal bir doku bulunur (13). Arkabarsağın terminal parçası kloakanın posterior bölümüne, yani primitif anorektal kanala, wollfian kanalları (genital sistem) ve allantois (üriner sistem) ise kloakanın anterior bölümüne, primitif ürogenital sinüse açılır. Her iki boşluğun ön kısımları dışarıdan ürogenital membran ve anal membran tarafından örtülüdür (46). Kloakal boşluk, embriyonun 16 mm uzunluğa eriştiği 6. haftada, yukarıdan aşağıya doğru inen ürorektal septumun yanlardan ilerleyen rathke plikaları ile birleşmesiyle ikiye bölünür. Böylece daha önce tek bir boşluk halinde olan kloaka, önde primitif ürogenital sinus, arkada anorektal kanal olarak, birbirinden bağımsız iki ayrı boşluk haline gelir. Hindgut (arkabarsak) ve genitoüriner sistemin birbirinden ayrılışlarındaki veya perineyi delişlerindeki yetersizlik anorektal malformasyonlarla sonuçlanır. Ürorektal septumun aşağı inmemesi veya belirli bir evrede duraklaması sonucunda, erkeklerde rektöüriner fistüller, kızlarda ise rektokloakal veya rektovaginal fistüller oluşur (13, 45, 47, 48).

İntrauterin yaşamın 6. haftasından sonra kloakal membran ürorektal septumun oluşması ile atrofiye olmaya başlar. Atrofinin oluştuğu yer anal valvler ve linea pectinatus’tur. Membran tamamen atrofiye olduğunda, üriner, genital ve sindirim sistemleri ayrı ayrı açıklıklar halinde eksternal kloaka ile birleşir. Bu devrede ortaya çıkan gelişim aksaklıkları sonucunda membranöz anal atrezi, anal stenoz, anterior ektopik anüs, anokütanöz fistül ve kızlarda rektovestibüler fistül gibi malformasyonlar ortaya çıkar (13, 45, 48, 49). Ürorektal septumun gelişiminde bir bozukluk varsa kloaka, ürogenital ve anorektal parçalarına ayrılamaz. Normalde rektumla anal kanal arasında geçici bir bağlantı vardır, fakat ürorektal septum ile kloakal membran birleştiğinde bu bağlantı kesilir. Anal kanal kör olarak veya

ektopik bir delikle veya genellikle perineye açılan rektoperineal bir fistülle sonlanır. Bazan kızlarda vajene, erkekte üretraya açılarak da sonlanabilir. Fistüllü ARMLer, ürorektal septumun kloakayı tamamen bölmemesinden kaynaklanır. Ürorektal septumun kloakal membran ile birleşmek üzere kaudale doğru büyürken hafif bir sapmaya uğraması sonucu anal darlık oluşur. Sekizinci haftada anal membranın yırtılmaması sonucu anüsün membranöz atrezisi oluşur (13, 45, 50). (Tablo 1, 2)

Tablo 1. Erkeklerde embriyolojik defekte göre fistül oluşumu

Tourneux Septum Defekti	Rektovezikal Fistül
Rathke Katlantısı Defekti	Rektoprostatik Üretral Fistül
Perineal Çıkıntı Defekti	Rektobulbar Üretral Fistül
İç Genital Katlantı Defekti	Anoüretral Fistül
Dış Genital Katlantı Defekti	Anokutanöz Fistül

Tablo 2. Kızlarda embriyolojik defekte göre fistül oluşumu

Tourneux Septum Defekti	Rektovezikal Fistül
Rathke Katlantısı Defekti	Kloakal Anomali Rektovajinal Fistül Rektovestibüler Fistül
İç Genital Katlantı Defekti	Perineal Oluk
Dış Genital Katlantı Defekti	Anokutanöz Fistül
Anal Membran Defekti	İmperfore Anal Membran Anal Stenoz
Perineal Çıkıntı Defekti	Anterior Anüs
Anal Çukur Defekti	Anal Agenezis

1.1.5. Anorektal Malformasyon

Arka barsağın embriyolojik oluşumu ve gelişimi esnasında meydana gelen anormallikler anorektal, üriner ve genital anomaliler ile neticelenilir. Anorektal bölgenin anomalileri genel itibariyle "anorektal malformasyon"lar olarak adlandırılmaktadır ve anal atrezi, rektal atrezi, rektoperineal fistül, rektovestibüler fistül, rektovezikal fistül, kloaka anomalileri gibi çeşitli defektleri içine alır. Anorektal malformasyonlar izole olabildiği gibi eşlik eden anomalilerle birlikte de görülebilirler. ARM'lerin anlaşılmasında, takip ve tedavilerinde çok büyük ilerlemeler olmasına rağmen, postop süreçte kabızlık ve anal inkontinans gibi sorunlar %30-70 gibi bir oranda devam etmektedir (51, 52). Sakral sinirlerdeki embriyolojik defektler, ameliyat esnasında oluşan yaralanma, myenterik

pleksuslardaki anormalliklerle oluşabilen bu komplikasyonların tedavisinde, tuvalet eğitimi, diyet verilmesi, oral laksatif, lavman gibi tedaviler başlansada bu postop komplikasyonlara etkili tedaviler sınırlıdır.

1.1.5.1. Tarihçe

Anorektal malformasyon, oldukça eski çağlardan beri bilinen bir anomalidir (24). Yüzyıllar öncesinde anüsü kapalı olarak doğan bebeklerin perinesine parmakla, bıçakla yahut farklı aletler ile delik açma girişimler olmuş ve günümüzde alçak tip olarak tanımlanan bir hastalık grubu anestezi, antibiyotik, parenteral mailer olmadan yaşatılabilmektedir (25).

Anorektal bölge cerrahisinden ilk söz eden kişi Hipokrattır. Aristo ise ilk olarak kolon kelimesini kullanmış ve kongenital malformasyonların erkeklerde kızlara göre daha fazla ortaya çıktığını ifade etmiştir. Anal atrezi ile alakalı olan ilk kayıt Ege Bölgesinde yaşayan Paul Aegina (M.S. 625-690) tarafından anal atrezili bir olguda bisturi ile anüsün açılması ve körlemesine dilatasyon ile ilgilidir (13). John Arderne (1367), anorektal cerrahi ile alakalı önemli yazılar yazmıştır. Anüsü kapalı olarak dünyaya gelen çocuklarda ucu sivri ve kızdırılmış demir çubuklar ile perineyi dağılayan Amasyalı Şerafeddin Sabuncuoğlu (1465) bu yöntem ile anüsü açmış ve Urumu Cerrahiye-i İlhaniye isimli atlasında göstermiştir (52). Saviard (1702), anüsü kapalı olan bir çocukta bisturi ucunu ilerletmek suretiyle kör rektal poşa girmiş, mekonyum boşalmış ve çocuk yaşamıştır (13). Litre (1710), kolonu karın sol alt kadranağına ağızlaştırarak anal atreziyi başarılı bir şekilde tedavi etmiştir. Heister (1718), rektumu sakrumun üst hizasında sonlanan iki çocukta trokar kullanmak suretiyle rektuma ulaşmayı başarmasına karşın çocuklar ölmüştür. Benjamin Bell (1787), ilk perineal diseksiyonu gerçekleştirmiştir. Daha sonraları, anal atrezilerde trokar veya bisturi ile körlemesine delerek pasajı sağlama yönteminden uzaklaşmış ve orta hat perineal insizyon yapılarak rektumun ucu görülmeye çalışılmıştır. Callisen (1798), anal atrezi için lumbal bölgede ekstraperitoneal kolostomi yapılmasını önermiştir (13, 52). Roux (1798), tanımladığı perineal orta hat insizyonu ile anal sfinkterin eliptik kaslarını ve levator kasını geçip, kolonun distal ucunu palpe ederek kestiğini, açıklığın kapanmasını önlemek için açıklık içine keten tiftiği parçası koyduğunu, iki hafta dilatasyon gerektiğini bildirmiştir. Amussat (1835), perineal insizyonla barsak kör ucunu mobilize edip, rektum duvarını anal bölge cilt kenarına

dikerek gerçek manada ilk anoplastiyi gerçekleştirmiş ve pasajın korunabilmesi için açıklığın mukoza ile döşeli olması gerektiğini ifade etmiştir. Miller (1857), mesane fistüllü anorektal agenezili bir hastayı başarılı bir şekilde ameliyat etmiştir. Mc Cormac (1886), ilk olarak elektif kolostomi, daha sonra ise rektoplasti yapılmasını önermiştir. Mc Leord (1880), perinede barsağın bulunamaması halinde laparotomi yapılması gerektiğini belirtmiş ve bu yöntem ilk olarak Hadra (1884) tarafından uygulanmıştır (13). Anorektal malformasyonun tanınabilmesi ve tipinin belirlenebilmesi için invertogram olarak bilinen radyolojik inceleme ilk olarak Wangesteen ve Rice tarafından 1930 yılında gerçekleştirilmiş ve günümüzde uygulanmaya devam edilmektedir (25, 35, 54). İnvvertogramla anal atrezi seviyesinin belirlenmesi, yüksek tip anal atrezilerin cerrahi tedavisinde kolostomi açılması, definitif ameliyat ve sonrasında kolostomi kapatılması şeklinde ameliyatlarda klasik bir hale gelmiştir. Ladd ve Gross (1934), anorektal malformasyonlarda yeni bir sınıflama oluştururken, Stephens (1953), yüksek ve intermediate anal atrezi hastalarında sakral girişimle gerektiğinde abdominosakroperineal yaklaşımla puborektal kasın mutlaka korunmasını savunmuştur. Daha sonraları başka cerrahlar tarafından tanımlanan ameliyatlarda hemen hepsinde temel amaç rektumun puborektal kas halkasının içinden geçirmek suretiyle ameliyat yapılması gerektiği olmuştur. 1980'li yıllara kadar, Swenson ve Donnellan abdominoperineal rektoplasti, Kiesewetter ve Rehbein sakroabdominoperineal rektoplasti ve submukozal rezeksiyon, Mollard ise anterior perineal rektoplasti yöntemlerini savunmuşlar ve uygulamışlardır (35, 54). Pena ve de-Vires (28) tarafından 1982 yılında geliştirilen posterior sagittal anorektoplasti tekniği, anorektal malformasyonlara yaklaşım ve cerrahi tedavide bir çığır açmıştır. Georgeson (29) tarafından yakın tarihte uygulamaya konulan laparoskopik yardımcı anorektoplasti tekniği ise en son yenilik olup, sonuçları tartışılmaya devam edilmektedir (11, 12, 35, 55, 56).

1.1.5.2. Sıklığı

Anorektal malformasyon sıklığı ülkelere göre farklılık arz etse de genel itibariyle 4500-5000 canlı doğumda 1 oranındadır. Buna göre ülkemizin nüfusunu kabaca 70 milyon olarak ele alırsak, doğum oranını da kabaca %2 olarak alırsak yılda ortalama 1.400.000 civarında bebek doğmakta olup buda her yıl yaklaşık 300 civarında yeni vaka görülmesi demektir. Görülme sıklığı erkeklerde kızlara oranda

daha fazla olup erkek/kız oranı 1,4-1,6/1 olarak belirlenmiştir (57). Anne yaşı, doğum sayısı, ırk ve genetik ilişkiden kuşkulansa da bu ilişkiler tam manasıyla ortaya konulamamıştır (58, 59). Fakat aynı ailenin üç neslinde anorektal malformasyon görülebildiği gibi ilk çocuklar anorektal malformasyon bulunması sonraki çocuklarda anorektal malformasyon oluşma riskini ciddi ölçüde artırmakta olup bu oran yaklaşık olarak %1'dir (47).

1.1.5.3 Ek anomaliler

Wingspread tarafından yapılan sınıflamaya göre yüksek ve orta tip malformasyonlu anorektal malformasyon olgularının yaklaşık %60'ında bazı tip genitoüriner malformasyonlar ve vezikoüreteral reflü bulunurken, alçak tip anorektal malformasyonlarda genitoüriner malformasyonların sıklığı yalnızca %15-20'dir (60).

Anorektal malformasyonlar sınıflandırma yapılmadan değerlendirildiğinde ek anomali insidansının %25-%75 arasında değiştiği tespit edilmiştir (48). Kör sonlanan barsağın distal ucu ne kadar proksimalde ise, ek anomali görülme sıklığı ve ciddiyeti o derece fazladır. Anorektal malformasyonlarda özellikle sakral vertebra deformiteleri ve üriner sistem anomalileri bir hayli fazla sık görülmekte olup kötü prognozda belirleyicidirler (49, 60).

Görüntüleme tekniklerinin (USG ve MR) kullanıma başlanmasıyla alçak tip malformasyonların %17' si, yüksek tip malformasyonların %34' ü ve kloakal malformasyonların %46' sını da spinal disrafizm olduğu görülmüştür(8).

Vertebral anomaliler ise sakral agenezi ve sipina bifida gibi daha çok sakrokoksigeal bölgeye ait olan anomalilerdir. Bir tane sakral vertebranın eksik olmasının prognoz üzerine önemli bir etkisi yoktur. Fakat iki yada ikiden fazla vertebranın eksik olması anal inkontinans oluşması üzerine etkilidir (8).

Tethered kord (Gergin Kord) anorektal malformasyonlarla birlikteliği en fazla olan spinal anomalidir (61). Tethered kord' un var olmasının dışkılama fonksiyonu üzerine olumsuz etkilerinin olduğu aşikardır. Ancak anal inkontinansın tethered kordun cerrahi olarak tedavi edilmesine rağmen çok az oranda düzeldiği görülmüştür. Bu nedenle anal inkontinansla ilgili kötü prognozun sadece gergin kordlamı ilgili yoksa beraberindeki sakral deformite veya sipina bifida gibi anomalilerdenmi kaynaklandığı söylemek çok zordur (62).

Anorektal malformasyonlu çocuklarda kalça çıkığı, hemivertebral gibi başka iskelet sistemine ait anomalilerde görülmektedir (63).

Anorektal malformasyonlarda en sık görülen anomali grubu genitoüriner sistem anomalileridir. Anorektal malformasyonlarda genitoüriner anomali sıklığı %28-89 arasındadır (64-70). Rakamlar arasındaki farkın fazla olmasının çok çeşitli nedenleri bulunmaktadır. Bu nedenler bazı kliniklere sadece ağır vakaların başvurusu, radyolojik çalışmaların her çalışmada farklı olması, görüntüleme tekniklerinin gelişmesi gibi sıralanabilir.

En sık görülen genitoüriner sistem anomalisi veziko üreteral reflüdür. Geriye yönelik bir çalışmada alçak tipte bile %59 oranında görüldüğü bildirilmiştir (71). Renal agenezi ve displazi ikinci sıradadır.

Anorektal malformasyonlu erkek çocuklarda %3-19 oranında inmemiş testis ve %6 oranında hipospadias görülür (66, 72). Kız çocuklarının ise yaklaşık 1/3' ün de vaginal duplikasyon, bikornu uterus, uterus didelfus gibi vagen ve uterus anomalileri görülür (73).

Anorektal malformasyonlara yüksek oranda gastrointestinal sistem anomalileride eşlik etmektedir. Anorektal malformasyonların %10' un da özefagus atrezisi görülmektedir (74). Duodenum ve ince barsak atrezileri, hirschsprung hastalığı ve malrotasyonlar %1-2 oranında görülmektedir (75).

1.1.5.4. Sınıflandırma

Anorektal malformasyonla ilgili olarak tarihsel süreçte Bodenhammers (1860), Ball (1887), Keith (1908), Brenner (1915), Frazer(1926), Ladd ve Gross (1934) tarafından çeşitli sınıflamalar yapılmıştır. Stephens ve Smith (1963) tarafından embriyolojik temellere ve klinik gözlemlere dayanılarak yapılan sınıflama uzunca bir süre kullanılmıştır. Bu otoritelerin öncülüğünde dünyanın değişik ülkelerinden yaklaşık 200 çocuk cerrahı 1970 yılında Avusturalya' da bir araya gelerek, anorektal malformasyon konusunda uluslararası bir mutabakat oluşturmuşlardır. Anorektal malformasyonlar farklı şekillerde sınıflandırılmış olup bu sınıflandırmalar arasında Stephens ve Smith tarafından 1984 yılında yapılan anatomik sınıflandırma (Wingspread sınıflaması) o tarihe dek yapılmış olan sınıflamaların en anlaşılır olanı ve yakın döneme kadar da en sık kullanılanı olmuştur (5,48). Rektumun kör ucunun levator kaslar ile olan ilişkisine göre yapılan bu

sınıflandırmada anorektal malformasyonlar yüksek tip (supralelevator), alçak yahut aşağı tip (İnfralelevator) ve yüksek veya alçak tipe uymayan ara tip (intermediate) olmak üzere 3 temel gruba ayrılmaktadır (Tablo 3).

Tablo 3. Wingspread sınıflaması

TİP	KIZ	ERKEK
Supralelevator (Yüksek)	Fistülsüz rektal atrezi Rektovajinal fistül	Fistülsüz rektal atrezi Rektoprostatik fistül
Intermediate (Orta)	Fistülsüz anal agenezi Rektovajinal fistül Rektovestibüler fistül	Fistülsüz anal agenezi Rektobulbar fistül
İnfralelevator (Alçak)	Anal stenoz Anokutanöz fistül Anovestibüler fistül	Anal stenoz Anokutanöz fistül
Diğer	Kloakal malformasyon Nadir malformasyon	Nadir malformasyon

Wingspread sınıflamasındaki alçak ve yüksek tiplerin yanı sıra bir de intermediate adı verilen üçüncü bir grubun varlığının ne denli gerekli olduğunu tartışan ilk yazar Pena olmuştur (76). Stephens-Smith sınıflamasının tedavi ve prognozun değerlendirilmesinde eksik kaldığını ve bundan dolayı anorektal malformasyonların alçak, intermediate ve yüksek şeklinde sınıflandırılmasından ziyade kız ve erkek bireylerdeki lezyonların direkt olarak isimleri ile anılmasının çok daha kullanışlı olacağını belirtmiştir. Uzun dönem postop sonuçlar göz önüne alındığında, Wingspread sınıflamasının yetersiz kaldığı anlaşılmıştır. Öyle ki, yüksek, alçak ve ara tip yerine, kız, erkek ve fistül tiplerine göre sınıflamanın daha yararlı olacağı öne sürülmüştür. Bu görüşe göre, rektoprostatik ve rektovezikal fistülün her ikisi de yüksek tip olduğu halde, kontinansla ilgili cerrahi tedavi sonuçları, rektoprostatik fistülde yüz güldürücü, rektovezikal fistülde kötüdür. Öte yandan, rektal atrezi yüksek tip anomali olduğu halde, kontinans sonuçları nispeten iyidir. Bu gerekçelere dayanarak Pena ARMLeri, cinsiyet, fistül tipi, tedavi yaklaşımı ve klinik sonuçlara göre yeniden gruplandırmak gerektiğini savunmuştur (76). Bu görüş dünyanın önde gelen bilim insanlarıncı 2005 yılında Almanyanın Krickenbeck Şatosunda tartışılmış ve “Krickenbeck Sınıflaması” olarak (Tablo 4) kabul edilmiştir (55). Bu bağlamda Pena sınıflaması son on yıla damgasını vuran bir çalışma olmuştur (Tablo 4).

Tablo 4. Anorektal malformasyonlarda Pena sınıflaması

CİNSİYET	MALFORMASYON
ERKEK	Perineal fistül Rektoüretral bulbar fistül Rektoüretral prostatik fistül Rektovezikal (mesane boynu) fistül Fistülsüz anorektal agenezi Rektal atrezi veya stenoz
KIZ	Anokutanöz (perineal) fistül Rektovestibüler fistül Fistülsüz anorektal agenezi Rektal atrezi veya stenoz Persistan kloaka

1.1.5.5. Etiyoloji

Anorektal malformasyonlu hastalarda etiyoloji tam manasıyla açık olmamakla beraber çok faktörlü olduğu düşünülmekte, bunun yanı sıra genetik yatkınlığın da önemli bir etken olduğuna inanılmaktadır. Kardeşinde anorektal malformasyon geçmişi olan hastalarda genel popülasyona kıyasla artmış insidans, multisistem sendromları, Townes-Brooks, Currarino's ve Pallisten-Hall sendromu gibi otozomal dominant olan sendromlar ile birlikteliği bu durumun düşünülmesinde son derece önemli bir veridir (77).

Cuscheieri ve arkadaşları yapmış oldukları çalışmada, anorektal malformasyonlu 1846 hastanın %64'ünde diğer defektler, %15'inde kromozom anomalileri: Trisomi 21, 18 ve 13, bunun yanı sıra olguların %15'inin ise VACTERL ile ilişkili olduğunu tespit etmişlerdir. Down sendromlu hastalarda %95 oranında fistülsüz imperfore anüs olduğu gözlenmiştir (78). Fetal alkol sendromu ve enfeksiyöz unsurlar etiyojide ileri sürülen çevresel faktörler arasında yer almaktadır. Bunların yanı sıra deneysel çalışmalar neticesinde adriamisin, ETE, etretinate ve A vitamini eksikliğinin anorektal malformasyona neden olduğu saptanmıştır (79).

1.1.5.6. Patogenez

İntrauterin yaşamın 4-5. haftasında üriner (allantois), genital (mezonefrik kanal) ve sindirim sisteminin distal ucu (son barsak), U şeklindeki "kloaka" ismi verilen tek bir boşluk halindedir. Kloakal boşluğun dış yüzü yüzey ektodermi ile kaplı iken iç yüzü de endoderm ile kaplıdır. Endoderm ile ektodermin birbirine temas ettiği bölge kloakal membran olarak adlandırılmaktadır. Allantois ve son barsak

arasında, yolk kesesi ve allantois çevresindeki mezenşimden oluşan ürorektal septum yahut torneaux plikası ismi verilen mezenşim kökenli bir doku bulunmaktadır. Geleneksel embriyoloji bilgilerine göre kloakal boşluk, embriyonun 16mm uzunluğa ulaştığı 6. haftada yukarıdan aşağı doğru inen ürorektal septumun yanlardan ilerleyen "Rathke plikaları" ile birleşmesi sonucu ikiye ayrılır. Bunun neticesinde daha önce tek bir boşluk halinde olan kloaka, önde primitif ürogenital sinüs ve arkada da anorektal kanal olarak birbirinden bağımsız iki ayrı boşluk haline dönüşür. Son barsağın terminal parçası kloakanın posterior bölümüne, yani primitif anorektal kanal, Wolffian kanalları ve allantois de kloakanın anterior bölümüne, primitif ürogenital sinüse açılır. Yine klasik embriyoloji bilgilerine göre bu dönemde her iki boşluğun önü dışarıdan, ürogenital membran ve anal membran adı verilen yapılarca örtülür (7, 80-82).

Stephens'in geleneksel ifadesine göre anorektal anomalilerin ortaya çıkmasında rektumda genitoüriner sistemin birbirinden ayrılmasında yahut ayrılmış olsalar bile perineyi delişlerinde yetersizlik söz konusudur (80). Ürorektal septumun aşağı inememesi yahut belir bir evrede duraklaması sonucunda erkek bebeklerde rektöüriner fistül, kız bebeklerde kloakal malformasyon yahut farklı seviyeli rektovaginal fistül gibi supralevator yahut intralevatorintermediate anorakral malformasyonlar oluşmaktadır. Altıncı haftanın ardından ürorektal septumun kloakal membrana temas etmesi sonucu bu membran atrofiye olmaya başlamakta, membran tamamen atrofiye olduktan sonra da üriner, genital ve sindirim sistemleri bağımsız orifisler ile dışarıya açılmaktadır. Bu devrede meydana gelen gelişimsel bozukluklar neticesinde de anal stenoz, önde yerleşim gösteren ektopik anüs, membranöz anal atrezi, anokutanöz fistül ve kızlarda rektovestibüler fistül gibi intralevator tip malformasyonlar ortaya çıkmaktadır. İnfralevator malformasyonlarda, ürogenital septumun aşağı inişi normal iken ürogenital sinüs ve rektumun perineye açılışlarında bir aksaklık söz konusudur. İlk bakışta oldukça cazip görülen bu teori, embriyonun gelişim süreci içinde müllerian kanallar anorektum ve üriner yapıların gelişimlerini hemen hemen tamamlamış oldukları bir aşamada ortaya çıktıkları için müllerian kanallardan gelişen organların anorektal malformasyonların yapısına nasıl katıldıklarını yeteri kadar açıklayamamaktadır (83). Daha yeni bir teoriye göre ise, ürorektal septum distale doğru ilerleyip kloakal membrana çok yaklaşmasına rağmen

asla temas etmemektedir (81, 83). Bu teori anorektal boşluğa ürogenital sinüs arasında kloakal bir kanalın varlığını sürdürdüğünü, genital tüberkülün hızla büyümesiyle kloakanın şeklinin değiştiğini ve kloakal membranın arkaya doğru itildikten sonra 7. gestasyonel haftada yırtılarak ardında ürogenital ve anal olmak üzere iki orifis bıraktığını iddia etmektedir ki bu iki açıklığın arasında da ürorektal septumun ucu perineal cismi meydana getirmektedir. Bu esnada anal kanalın kaudali ektodermin proliferasyonu ile kapanmakta, bir süre sonra tekrar kanalize olmak suretiyle açılmaktadır. Rekanalizasyonun gerçekleşmemesi sonucunda örtülü anüs durumu ortaya çıkmaktadır. Bu teori, anorektal malformasyonların dorsal kloakanın şeklindeki bozukluklardan ve dorsal kloakal membranın yokluğundan kaynaklandığını iddia etmektedir. Buna göre kloakanın posterioru küçük ise ve bunun sonucu olarak posterior kloakal membran kısa ise son barsağın dışarı açılan deliği anteriora kaymakta, kloaktaki defekt ne kadar küçük ise bu kayma da o derece az olmaktadır. Bu durum son barsağın vagen yahut uretranın distal bölümlerine açılmasına yol açmaktadır. Yani anorektal atrezi yahut fistüller ürorektal septum ile alakalı defektlerden çok anal orifisin lokalizasyonuna bağlı olarak gelişmektedir.

1.1.5.7. Tanı

Anorektal malformasyonlar acil cerrahi girişim gerektiren hastalık grubu değildir. Hastaya nazogastrik sonda takılıp sindirim kanalı dekomprese edildiği ve uygun sıvı elektrolit takviyesi yapıldığı takdirde diğer ek anomalilerin anlaşılması için yeterli zaman vardır. Uygun tedavi planı belirlemenin yolu, anomali tipinin doğru bir şekilde tayin edilmesine bağlıdır. Bu amaç doğrultusunda yapılacak olan muayene ve laboratuvar çalışmalarında başlıca, atrezi tipinin belirlenmesi, fistüllerin gösterilmesi ve ilave anomalilerin tespiti hedeflenmektedir. Bunlardan atrezi seviyesinin tespit edilmesi ile bebeğe kolostomi yapılıp yapılmayacağına karar verilmesi ve ilave anomalilerin varlığı çok daha büyük öneme sahiptir. Anorektal malformasyonlarda cerrahi tedavisinin başarısı, mevcut ek anomaliler, uygulanacak cerrahi teknik ve özellikle de anorektal bölge inervasyon durumuyla yakından ilgilidir. Bu nedenlerle anorektal malformasyonlu bir yenidoğan başvurduğunda, rutin incelemeler yanında, vertebral, anal, kardiak, trakeaözofajial, renal ve ekstremitte anomalilerinin varlığı titizlikle araştırılmalıdır. Aslında ideal olanı, prenatal dönemde fetal ultrasonografi, gerekirse fetal MR, amniosentez ve diğer

incelemelerin yapılarak, doğum öncesinde ayrıntılı bilgiye sahip olunmasıdır. Gerek prenatal dönemde gerekse doğum sonrası erken dönemde özellikle merkezi sinir sistemi ve spinal disrafizm anomalileri yönünden yapılacak değerlendirmeler, prenatal dönemde postnatal cerrahi tedavi başarısının öngörülmesi ve/veya gebeliğin sonlandırılması açısından büyük önem taşımaktadır.

Anorektal malformasyon ön tanısı konulan bir yenidoğanda, yapılacak ayrıntılı muayeneyle cinsiyet saptanmalı, anal, üretral, genital fistül açıklıkları, açıklıklardan varsa gelen kapsamın özellikleri ve anomaliler belirlenmelidir. Posteroanterior akciğer grafisinde diyafragmatik seviyeler, plevral sinüsler, kalp ve akciğer gölgeleri, vertebra ve kosta anomalileri ve olası özofagus atrezisi proksimal poşunda görülebilecek orta hat hava sıvı seviyesi görüntüsü değerlendirilmelidir. Direkt karın grafisinde pnömoperiton, barsaklara ait hava sıvı seviyeleri, lumbosakral anomaliler ve kalsifikasyonlar incelenmelidir.

Rutin kan ve biyokimya analizleri yapılmalı, oral beslenme kesilmeli, intravenöz sıvı elektrolit tedavisi, gram pozitif ve gram negatif organizmalara etkili geniş spektrumlu antibiotikler başlanılmalıdır. Doğum sonrası 24 saat geçtikten sonra anal bölgeye radyopak işaret konularak diz dirsek pozisyonunda çekilen yan grafide, radyopak işaret ile distal rektal poş mesafesi değerlendirilmelidir. Ek anomalileri ve rektal poş seviyesini daha net ortaya koyabilmek amacıyla USG ve gerekirse BT incelemesi yapılmalıdır.

Anorektal malformasyonun seviyesinin anlaşılması aşağıda sıralanan fizik muayene bulgularının varlığı ile çoğunlukla kolaydır. İlave anomalilerin tespit edilmesi amacıyla da:

- Özofagus atrezisinin ekarte edilebilmesi için nazogastrik tüp takılmalı, kalp, vertebra ve kosta anomalilerinin tespiti için akciğer grafisi çekilmeli, dinleme bulguları ile kongenital kalp hastalığından şüphelenilmesi durumunda EKG ve EKO yapılmalıdır.
- Lumbosakral vertebra anomalilerinin ve diğer sindirim sistemi anomalilerinin tespiti için ayakta direkt karın grafisi çekilmeli, üriner anomalilerin tespiti için ise renal ultrasonografi yapılmalıdır.

Anorektal malformasyonlu olguların %90' ında malformasyon tipi perine muayenesiyle tanımlanabilir. Anüsü kapalı olan bir erkek bebekte penisten

mekonyum veya gaz çıkışının olması rektoüriner bir fistüle delalet eder (81). Erkek bebeklerde penisin radiksi ile koksiks arasında anüs olması gereken yerde küçük bir açıklıktan mekonyum geliyor olması, anokutanöz bir fistül olduğuna, dolayısıyla buda alçak tip atrezinin bulgusudur. Skrotal rafede beyaz veya siyah noktacıklar halinde mekonyum birikintilerinin olmasına inci işareti (Pearl Sign), anüsün olduğu yerde bavul sapı (Ket Bandle) denilen deri katlantısının olması, bebeğin ıkındığı zaman yada ağladığı zaman anüsün olduğu yerdeki kabarıklık (Bulging) alçak tip atrezinin belirtilerindendir (35).

Kız bebeklerde perine ve vagen girişinin incelenmesi anomalinin tipi ve seviyesi hakkında önemlidir. Bebeğin anüsü yoksa veya perinede yerleşmiş bir ektopik anüs veya fistül ağzı yoksa labia majörlerin posteriorunda birleştikleri yerde yani vestibülün dikkatle incelenmesi gerekir. İçerisinden gaita gelen bir fistül ağzının perine veya vestibülde görülmesi, trans levatör bir anomalinin belirtisidir. Fistülün görülmediği ancak, himenin olduğu bebeklerde anomali yine translevatördür. Anüsü kapalı bir kız bebekte gaitanın vagen içinden geldiğinin görülmesi büyük olasılıkla kloakal bir malformasyonun yada rektovaginal fistülün işaretidir. Hastada himen yoksa vulva anormal bir yapıdaysa ve bununla birlikte üretral meada açıklık görülüyorsa, ortada tek bir orifis varsa bu büyük bir olasılıkla kloakal bir malformasyondur (35).

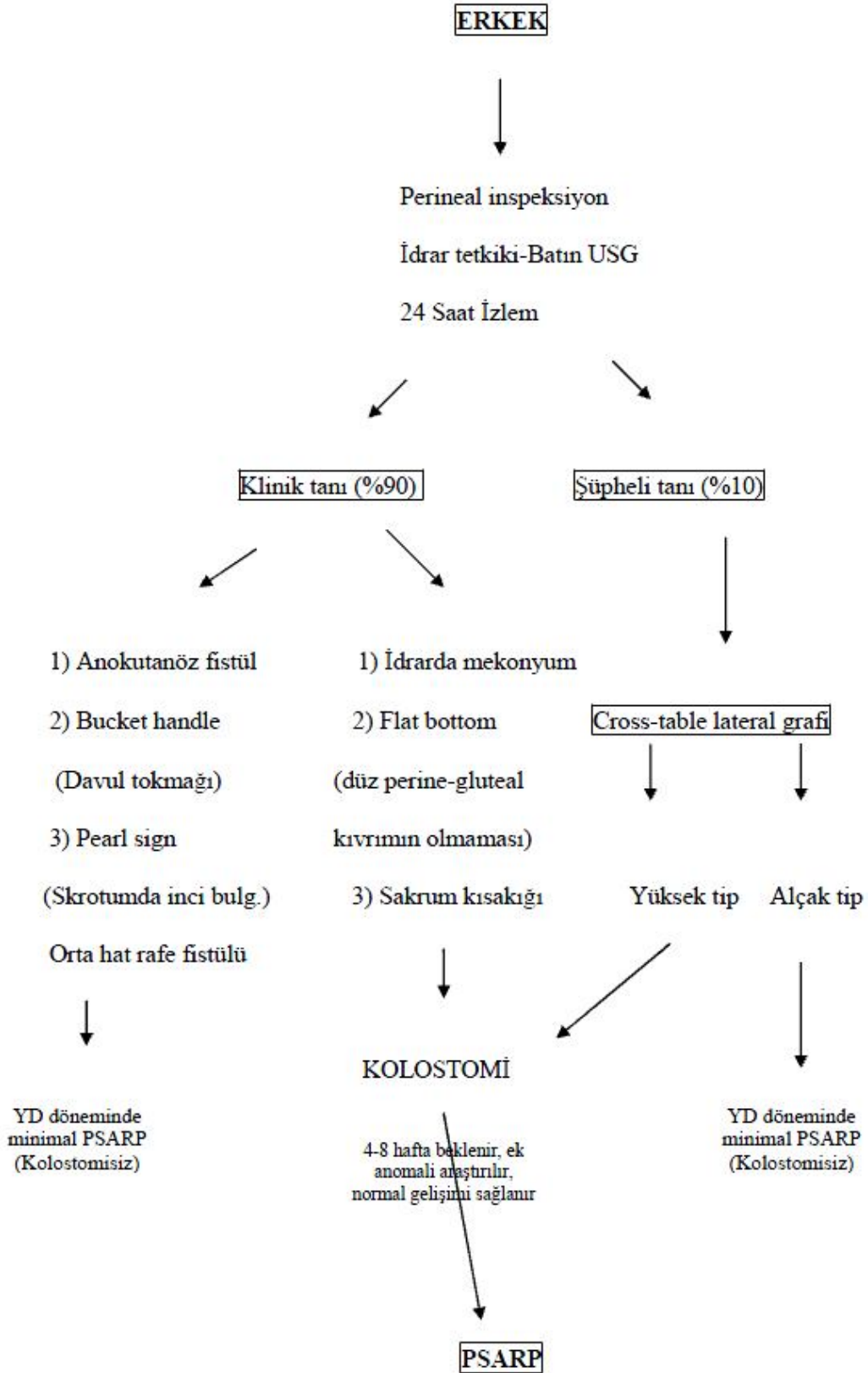
1.1.5.8. Tedavi

Anorektal malformasyonun tipi ve anomali ya da anomaliler tanımlandıktan sonra, yapılması gereken ilk şey aileyle görüşmektir. Bu görüşme çok önemlidir. Buradaki en önemli nokta, özellikle yüksek tip anorektal malformasyonlarda yapılan ameliyatın başarılı olmuş olsa bile çocuklarının normal bir anal kontinansa sahip olmayacağıdır. Genelde ailelerin beklentisi hep yüksektir ve hastalığın tamamen düzeleceği yönündedir. Aileye esas yorucu sürecin postop dönemde olacağı ayrıntılı bir biçimde anlatılmalıdır.

Anorektal malformasyon tipi ve anomali kombinasyonları belirlenmeli, kolostomisiz primer cerrahi girişim veya önce kolostomi, sonra geciktirilmiş cerrahi girişim kararı verilmelidir. Definitif cerrahi girişim öncesinde, kontinansı etkileyecek nöral anomaliler ve sfinkter kaslarının durumu değerlendirilmelidir. Ön arka ve yan

lumbosakral grafler, fistülografi, kolostogafi, sistoskopi, elektrostimülatör ile sfinkter kaslarının muayenesi, pelvik MR ve gerekirse EMG yapılmalıdır.

Kolostomi, ARMli hastalarda eskiden beri uygulanagelmekte olan güvenli bir başlangıç tedavisidir ve bu sayede bebeğin beslenmesi ve gelişmesi sağlanabilir (25, 32, 56, 84) Pena ve de Vries tarafından 1982 yılında geliştirilen ve halen tüm dünyada ARM tedavisinde standart cerrahi yöntem olarak uygulanan PSARP tekniğinde, sfinkter kasları ve perirektal sınırların daha iyi korunduğu iyi bilinmektedir (76).



Şekil 5. Erkek bebeklerde anorektal malformasyonlara yaklaşım (35).

Yüksek tip anal atrezilerde Georgesen ve ark. (85) tarafından geliştirilen laparoskopi yardımlı abdominoperineal pullthrough, son yıllarda tercih edilen ve umut vadeden bir yöntemdir. Bu yöntemde, posterior sagittal insizyona, sfinkter kaslarının ikiye ayrılarak tekrar dikilmesine ve orta çizgiyi kaybetme riskine gerek kalmadan pullthrough yapılabilir. Henüz yaygın olarak uygulanmayan bu yöntemin farklı merkezlerde oluşacak uzun dönem sonuçları için zamana ihtiyaç bulunmaktadır (85).

Alçak Tip Anorektal Malformasyon: Perinede fistül traktı olduğunda yahut fistülsüz agenezi olup atrezi olan segmentin uzunluğu 1cm'den kısa olan olgularda "cut-back anoplasti" yeterlidir. Normal yerleşime sahip olan anüste dirençli ciddi stenoz mevcut ise Y-Z anoplasti uygulanır (78).

Anterior Yerleşimli Ektopik Anüs: Sınırlı PSARP yahut anal transpozisyon uygulanır. Sınırlı PSARP için bebekler prone pozisyonda yatırılır. Anal transpozisyon cerrahisi için ise hastalar litotomi pozisyonunda yatırılarak aynı işlem uygulanır.

Yüksek Tip ARM: Bu tip anomalilerin ilk aşama tedavisinde kolostomi yapılmaktadır (79). Sonrasında definitif ameliyat yapılmakta, en sonunda kolostomi kapatılmalıdır.

1.1.6. Komplikasyonlar

Definitif ameliyat öncesinde hastalığın kendi özelliklerinden kaynaklanan hiperkloremik asidoz, vaginitis ve üriner infeksiyon gibi komplikasyonlarla karşılaşılabilir (88, 89).

Anorektal malformasyonların cerrahi tedavisinde karşılaşılan komplikasyonlar intraoperatif, erken (Cerrahi tedaviden sonraki 6 hafta) ve geç komplikasyonlar olarak sıralanabilir. Bu komplikasyonların bir kısmı cerrahi işleme, bir kısmıda anorektal malformasyonun tipine ve ek anomalilerine bağlı olarak değişir. Ameliyat sırasında oluşabilecek komplikasyonlar, kanama, aspirasyon pnömonisi, bakteriyel kontaminasyon, sfinkter kas demetlerinin hasarı, perirektal invazyon hasarı, iyatrojenik üriner ve genital organ yaralanmaları ve indirilen barsakta iskemi oluşmasıdır. Bu komplikasyonlar daha çok preop süreçte rektumun yerinin tesbit edilmediği hastalarda rektumun aranması için yapılan yanlış disseksiyonlarla meydana gelmektedir.

Ameliyat sonrası komplikasyonlar ise, indirilmiş barsağın tamamının, bir kısmının veya sadece ucunun nekrozu, barsak ucunun yukarı kaçması, anal stenoz ve enfeksiyondur (91-93).

Rektal mukoza prolapsusu ise geç dönem komplikasyonlardandır. Bunun nedeni ameliyatta barsağın geçtiği sfinkter kası tünelinin geniş olması, rektumun sfinktere tesbit edilmemesi veya tesbit edilen kasın yetersiz olmasıdır. PSARP ameliyatında rektum kas grubuna tesbitlendiğinden dolayı, bu ameliyatta rektal mukoza prolapsusu çok az görülmektedir (83).

Anorektal malformasyon tedavisinin uzun dönem sonuçlarında yapılan ameliyat ne kadar başarılı yapılmış olsada kötü bir grupta yer alan hasta için anal inkontinansın iyi olabileme şansı düşüktür.

Anal kontinansının sağlanmasında istemli kasların varlığı, duyu ve barsak motilitesinin durumu önemli üç faktör olup, sakrum yapısı da büyük önem taşımaktadır. ARMli hastalarda sakral agenezi, sakral hipoplazi ve/veya hemisakrum varlığında, anorektal bölge inervasyonu sakral 2. ve 4. sinir kökleri arasından sağlandığından, nöromusküler fonksiyon bozukluğu nedeniyle gaita ve idrar kontinansında da sorun olabilecektir. Sakral anomali ve/veya düz perinesi olan veya duyu mekanizması bozulmuş çocuklarda kontinansın sağlanmasının çok zor olacağı, belki de sağlanamayacağı, bu durumda kalıcı kolostomi yapılması gerekebileceği aileye ayrıntılı biçimde anlatılmalıdır (54, 88). Anal kontinansın sağlanmasında perianal cildin de önemli rolü vardır. Perianal deri, özelleşmiş yoğun sinir uçları bulunması nedeniyle oldukça hassas olup, düzeltici ameliyat sırasında cilde de maksimum hassasiyet gösterilmelidir. Ayrıca, düzeltici ameliyatın daha erken dönemde yapılmasının, gaita kontinansını sağlamada kortikal düzeyde daha etkili olacağı dikkate alınmalıdır (25).

Anorektal malformasyonlu hastalarda hastanın zeka seviyesi, eğitim durumu, aile ve çevresel ortam büyük önem taşımaktadır. Anorektal malformasyonlu çocuklarda kontinans daha geç gelişmekte, yaş ile artan adaptasyon yeteneğiyle nöromusküler fonksiyonda iyileşmeler olmakta ve bu duruma rektal matürasyon denilmektedir (12, 37). Yaş ile birlikte kas kitlesinin de artmasına nedeniyle, pelvik kasların daha iyi kontrol edilebilmesi, diyet, eğitim ve sosyal uyumun çocuğun

büyümesiyle birlikte daha iyi sağlanabilmesi gibi nedenlerle kontinans için erken dönemde karar vermek doğru olmayabilir (37).

Günümüzde gelişen teknoloji ve tıp sayesinde motilite üzerine yapılan çalışmalar artmıştır. ARMLi hastalarda da yapılmaya başlanmıştır. Kronik kabızlığı olan çocukların kolonik sinir liflerinde P Maddesi ve monoklonal antinöroflament antikolarında bir anormallik olduğu, motilin düzeylerinin düşük olduğu gösterilmişse de, bunların ne anlama geldiği henüz tam olarak bilinmemektedir (29, 94-97).

Anorektal malformasyonun cerrahi tedavisi sonrası sonuçların değerlendirilmesinde, gaz-gaita kontrolünün hissedilişi, kabızlık ve külot kirlenmesi kriterleri birlikte değerlendirilmelidir (54). Wisconsin'de 1984' de kabul edilen Wingspread Kriterleri 2005 yılına kadar çocukların uzun dönem takiplerinde uygulanmaktaydı. Bu karmaşık protokolün umulan sonucu vermemesinden dolayı 2005 yılından bu yana Krickenbeck Kriterleri kullanılmaktadır. Krickenbeck Kriterlerine göre sonuçlar, gaz gaita kontrolü, kabızlık ve külot kirlenmesi olmak üzere üç ana kriter açısından değerlendirilmektedir.

Anorektal malformasyonların cerrahi tedavi sonrası uzun dönem sonuçlarıyla ilgili olarak önceleri farklı merkezlerden oldukça farklı sonuçlar alınmaktaydı. Son yıllarda kullanılmakta olan Krickenbeck Kriterlerinin, Wingspread Kriterlerine göre daha daha basit, açık ve net kriterler olması nedeniyle, çeşitli merkezlerden gelen son sonuçlar birbirlerine yakın olup, tam kontinans oranı %34 ile %41 arasında değişmektedir (88, 92, 95).

Tablo 5. Anorektal malformasyonda ameliyat sonuçlarının değerlendirilmesinde Krickenbeck Kriterleri

Gaz gaita kontrolü (İBH)	1. Derece	Var
	2. Derece	Yok
Kabızlık var	1. Derece	Diyetle çözülüyor
	2. Derece	Laksatifle çözülüyor
	3. Derece	Diyet ve laksatifle çözülüyor
Külot kirlenmesi var	1. Derece	Haftada 1-2 kez
	2. Derece	Hergün, sosyal sorun yok
	3. Derece	Sürekli, sosyal sorun var

1.1.7. Mortalite

Anorektal malformasyonlu hastalarda cerrahi tedaviler ilerledikçe, yıllar ilerledikçe mortalite oranı çok düşmüştür. Mortalite 1930' lu yıllarda o zamanki tıbbi olanaklar ele alındığında %24,8 olan mortalite oranı çok iyi bir sonuçtur. Mortalite 1960' lar da yüksek tipler için %35,9 alçak tipler için %5,7' dir. Mortalite 1990'lı yıllarda ise yüksek tipler için %15,6 alçak tipler içinse %5,4 olarak tesbit edilmiştir (63, 86-88).Anorektal malformasyonlu hastaların büyük bir çoğunluğunda ölüm nedeni kardiyovasküler sistem anomalileri ve genitoüriner sisteme bağlı ek anomalilerdir. Mortalite oranı erkek hastalarda kız hastaların iki katıdır (35).

2. GEREÇ ve YÖNTEM

Bu çalışma için Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu Başkanlığının 23.02.2012 tarih ve 06 nolu karar sayılı onayı alındı.

Fırat Üniversitesi Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniğinde 1996-2011 yılları arasında takip ve tedavileri yapılan anorektal malformasyonlu hastalar geriye yönelik (retrospektif) değerlendirildi. ARM'li hastaların demografik verileri, ARM sınıflamaları, varsa ek anomalileri, tanı ve tedavilerinin nasıl yapıldığı, erken ve geç dönem komplikasyonlarının neler olduğu araştırıldı.

Geriye dönük değerlendirme için hastane kayıtlarının yanı sıra hastaların güncel durumlarında sorgulanacağı bir anket formu hazırlandı. Bu formda hastaların anorektal fonksiyonlarının (istemli barsak hareketleri, külot kirlenmeleri, kabızlık), yanı sıra mental ve sosyal gelişimlerinde sorgulandı.

Hastaların hastane kayıtları, epikrizleri, ameliyat notları incelenerek elde edilen bilgilerle olguların yaşları, kiloları, gestasyon yaşları, anne ve baba akrabalıkları, kaçınıcı gebelik, kaçınıcı canlı doğum oldukları, klinik bulguları, başvuru zamanları, kromozom anomalileri, ARM tipi, ek anomali durumları, uygulanan cerrahinin şekli ve zamanı, erken ve geç cerrahi komplikasyonları belirlendi.

Sonuçlar SPSS 21.0 programında χ^2 (Ki kare) testi ile test edilerek, p değeri 0.05 den küçük olanlar anlamlı kabul edildi.

3. BULGULAR

ARM tanısı konularak tedavi edilen toplam 96 olgu mevcuttu. Olgulara ilişkin bulgular aşağıda tablolar halinde verilmiştir.

Tablo 6. Cinsiyete göre dağılım

		N	Yüzde (%)
Cinsiyet	Erkek	67	69,8
	Kız	29	30,2
	Toplam	96	100,0

Olguların %69,8'i erkek, %30,2'si ise kızlardan oluşmaktaydı. Erkek/Kız oranı 2.3 bulundu.

Tablo 7. Geldiği yere göre dağılım

		N	Yüzde (%)
Geldiği Yer	Köy	32	33,3
	İlçe	30	31,2
	İl Merkezi	34	35,4
	Toplam	96	100,0

Olguların yaşadığı çevreye göre değerlendirilmesinde köy ilçe ve şehirlerden benzer oranlarda geldiği görüldü. %35,4'ünün il merkezinden, %33,3'ünün köyden ve %31,2'sinin de ilçeden geldiği görülmektedir.

Tablo 8. Doğum ağırlığına göre olguların dağılımı

		N	Yüzde (%)
Doğum Ağırlığı	0-1800	19	19,8
	1800-2500	47	49,0
	2500 ve üzeri	30	31,2
	Toplam	96	100,0

Olguların doğum ağırlığına göre dağılımı incelenmiş ve yukarıdaki tabloda görülen bulgular elde edilmiştir. Buna göre olgulardan %49'u 1800-2500, %31,2'si 2500 gram ve üzeri, %19,8'i de 0-1800 gram arasında doğum ağırlığına sahiptir.

Tablo 9. Doğum zamanına göre olguların dağılımı

	N	Yüzde(%)	
Doğum zamanı	Matür	46	47,9
	Prematür	50	52,1
Toplam	96	100,0	

Doğum zamanına göre de matür prematür bebeklerde ARM görülme insidansı istatistiksel olarak anlamsızdı (Tablo 9). Olguların doğum zamanına göre dağılımları incelenmiş ve yukarıdaki tabloda görülen bulgular elde edilmiştir. Buna göre olguların %52,1'i prematür iken %47,9'u ise matür olarak doğmuştur.

Tablo 10. ARM tipine göre olguların dağılımı (Wingspread)

	N	Yüzde (%)
Alçak	45	46,9
İntermediate	10	10,4
Yüksek	41	42,7
Toplam	96	100,0

Anorektal malformasyonlu hastaların tipine göre dağılımı incelenmiş ve yukarıdaki tabloda görülen sonuçlar elde edilmiştir. Buna göre olguların %46,9'u alçak, %42,7'si yüksek, %10,4'ü intermediate tipteydi. 3 hastada kloaka anomalisi mevcuttu bunlar yüksek tipe dahil edildi.

Tablo 11. Definitif ameliyat türüne göre olguların dağılımı

	N	Yüzde (%)	
Definitif Ameliyat	Anoplasti	44	50,0
	PSARP	41	46,6
	Kloaka onarımı	3	3,4
Toplam	88	100	

Definitif ameliyat türüne göre olguların dağılımları incelenmiş ve yukarıdaki tabloda görülen sonuçlar elde edilmiştir. Buna göre olguların %50'sine anoplasti, %46,6'sına PSARP, %3,4'üne de kloaka onarımı uygulanmıştır.

Tablo 12. Komplikasyon durumuna göre olguların dağılımı

KOLOSTOMİ		N	Yüzde (%)
Komplikasyon	Dermatit	7	70,0
	Kolostomi prolapsusu	3	30,0
Toplam		10	100,0

DEFİNİTİF AMELİYAT		N	Yüzde (%)
Komplikasyon	Rektal mukoza prolapsusu	3	50,0
	Anal stenoz	3	50,0
Toplam		6	100,0

Çalışmaya dahil edilen olguların 16 tanesinde komplikasyon tespit edilmiştir. Kolostomi açılan 53 hastanın 7 tanesinde dermatit, 3 tanesinde kolostomi prolapsusu, definitif ameliyat yapılan 88 hastanın 3'ünde rektal mukoza prolapsusu, 3 tanesinde ise anal stenoz görülmüştür.

Tablo 13. Fistül durumuna göre olguların dağılımı

		N	Yüzde (%)
Fistül	Anovestibüler	4	4,1
	Perineal	32	33,3
	Rektoüretal	14	14,6
	Rektovaginal	4	4,2
	Rektovestibüler	14	14,6
	Rektovezikal	6	6,2
	Yok	22	22,9
Toplam		96	100,0

Fistül türüne göre olguların dağılımı yukarıdaki tabloda görülmektedir. Buna göre olguların 22 tanesinde fistül yoktu, 74'ünde fistül saptanmış olup bunların 32'si perineal, 14'ü rektoüretal, 14'ü rektovestibular, 6'sı rektovezikal, 4'ü anovestibular, 4'ü rektovaginaldir.

Tablo 14. Kolostomi tipine göre olguların dağılımı

		N	Yüzde (%)
Kolostomi Tipi	Gastrostomi	1	1,0
	Hartman	2	2,1
	İleostomi-gastrostomi	4	4,2
	Sigmoid	42	43,8
	Transversloop	4	4,2
	Yok	43	44,8
	Toplam		96

Kolostomi uygulanan 53 olgunun kolostomi tipine göre dağılımı yukarıdaki gibidir. Buna göre olgulardan 42'sine sigmoid, 4'üne transversloop, 4'üne ileostomigastrostomi, 2'sine Hartman, 1'ine de gastrostomi uygulanmıştır. Gastrostomi açılan hastada izole özefagus atrezisi mevcuttu.

Tablo 15. Cinsiyetin ARM tipine göre dağılımı

		Anal atrezi tipi			Toplam
		İntermediate	Alçak	Yüksek	
Cinsiyet	E	4 (6,0%)	35 52,2%	28 41,8%	67 100,0%
	K	6 20,7%	10 34,5%	13 44,8%	29 100,0%
Toplam		10 10,4%	45 46,9%	41 42,7%	96 100,0%

Yukarıdaki tabloda tiplere göre cinsiyet dağılımı görülmektedir. Buna göre erkekler arasında alçak tip en fazla görülmekte (%52,2). Kızlarda ise yüksek tip fazla görülmektedir (%44,8).

Tablo 16. Ürogenital anomalilerinin atrezi tipine göre dağılımı

		Anal atrezi tipi			Toplam
		Alçak	İntermediate	Yüksek	
Ek anom urogenital	Yok	39	9	30	78
	PUV	1	0	0	1
	PUV- VUR hidronefroz	0	0	1	1
	PUV- VUR hidronefroz Multikistik	0	0	1	1
	Renal agenezi	1	0	0	1
	Renal agenezi	1	0	0	1
	VUR hidronefroz	1	0	5	6
	VUR hidronefroz	1	0	0	1
	Bifid skrotum - Hipospadias	0	0	2	2
	Bifid skrotum -	0	0	1	1
	Hipospadias	1	0	0	1
	Nefrolithiazis	0	0	1	1
	Multikistik Böbrek	0	1	0	1
	Toplam	45	10	41	96

Tablo 17. Anal atrezi tipine göre Ürogenital anomali ilişkisi

		Ürogenital anomali	Toplam hasta
Anal atrezi tipi	Alçak	6 (%33,35)	45
	İntermediate	1 (%5,5)	10
	Yüksek	11 (61,15)	41
Toplam		18 (%100)	96

Ürogenital anomalilerin tipe göre dağılım yukarıdaki tabloda görülmektedir. Tablo incelendiğinde toplam 18 ürogenital anomali tespit edilmiş olup bunlardan 11'i yüksek tipte, 6'sı alçak, 1' tanesinde intermediate tipte tipdedir.

Tablo 18. Kardiak anomalilerinin ARM tipine göre dağılımı

		Anal atrezi tipi			Toplam	
		Alçak	İntermediate	Yüksek		
Ek anomali kardiak	YOK	43	7	31	81	
	PDA	0	1	0	1	
	PDA+ASD+VSD	0	0	1	1	
	PDA+VSD	0	0	1	1	
	ASD	0	0	3	3	
	ASD+VSD	1	1	0	2	
	ASD+AV Septal Defekt	1	0	0	1	
	ASD+Triküspit Yetmezliği+Pulmoner Yetmezlik	0	0	1	1	
	VSD	0	0	1	1	
	PFO	0	1	2	3	
	AV Septal Defekt	0	0	1	1	
	Toplam		45	10	41	96

Tablo 19. ARM tipi ile Kardiak anomali ilişkisi

		Kardiak anomali	Toplam hasta
Anal atrezi tipi	Alçak	2 (%13,33)	45
	İntermediate	3 (%20,0)	10
	Yüksek	10 (66,67)	41
Toplam		15 (%100)	96

Kardiak anomalilerin tipe göre dağılım yukarıdaki tabloda görülmektedir. Tablo incelendiğinde toplam 15 kardiak anomalisinin tespit edildiği görülmekte olup bunlardan 10'u yüksek tipte, 3'ü intermediate tipte ve 1'i de alçak tipte tespit edilmiştir.

Tablo 20. GİS anomalilerinin ARM tipine göre dağılımı

		Anal atrezi tipi			Toplam
		Alçak	İntermediate	Yüksek	
Ek anomali GİS	YOK	41	8	29	78
	Hirschprung	0	0	2	2
	İnmemiş testis	1	1	1	3
	İnguinal herni	1	1	2	4
	Inguinal Herni+Poş Kolon	0	0	1	1
	Inguinal Herni+Poş Kolon+İntestinal atrezi	0	0	1	1
	İzole ÖA	0	0	1	1
	ÖA+TÖF	2	0	4	6
	Toplam	45	10	41	96

Tablo 21. ARM tipi ile GİS anomali ilişkisi

		GİS anomali	Toplam hasta
Anal atrezi tipi	Alçak	4 (%22,2)	45
	İntermediate	2 (%11,1)	10
	Yüksek	12 (66,7)	41
Toplam		18 (%100)	96

Gastrointestinal sistem anomalilerinin tipe göre dağılımı incelenmiş ve yukarıdaki tabloda görülen bulgular elde edilmiştir. Tablo incelendiğinde olgularda 18 adet GİS anomalisi tespit edilmiş olup bunlardan 12'si yüksek tipte, 4'ü alçak tipte, 2'si intermediate tipinde görülmüştür.

Tablo 22. İskelet sistemi anomalilerinin ARM tiplerine göre dağılımı

	Anal atrezi tipi			Toplam
	Alçak	İntermediate	Yüksek	
Yok	43	7	34	84
Sakrum deformitesi	0	1	1	2
Sakral agenezi	0	1	1	2
Sakral agenezi+Hemivertebral	0	1	0	1
Sakral agenezi+Tethered Kord	0	0	1	1
Hemivertebral+Sağ El Baş Parmak Yokluğu	0	0	1	1
Sakral sinus	1	0	1	2
Sipina bifida	0	0	1	1
Sağ el başparmak yokluğu	1	0	0	1
Klinodaktili	0	0	1	1
Toplam	45	10	41	96

Tablo 23. ARM tipi ile iskelet sistemi anomali ilişkisi

	İskelet sistemi anomali	Toplam hasta
Anal atrezi tipi	Alçak	2 (%16,6)
	İntermediate	3 (%25,0)
	Yüksek	7 (58,4)
Toplam	12 (%100)	96

Yukarıdaki tabloda iskelet sistemi anomalilerinin tiplere göre dağılımı görülmektedir. Buna göre iskelet sisteminde tespit edilen 12 anomaliden 7'si yüksek tipte, 3'ü intermediate ve 2'si de alçak tipte görülmüştür.

Tablo 24. Sinir sistemi anomalilerinin ARM tiplerine göre dağılımı

		Anal atrezi tipi			Toplam
		Alçak	İntermediate	Yüksek	
Ek anom sinir	Yok	45	10	39	94
	Hidrocefali+Corpus kallosum agenezisi	0	0	1	1
	Siringomyeli	0	0	1	1
Toplam		45	10	41	96

Tablo 25. ARM tipine göre sinir sistemi anomali dağılımı

		Sinir sistemi anomalisi	Toplam hasta
Anal atrezi tipi	Alçak	0 (%0,0)	45
	İntermediate	0 (%0,0)	10
	Yüksek	2 (100,0)	41
Toplam		2 (%100)	96

Sinir sistemi anomalilerinin tiplere göre dağılımı yukarıdaki tabloda görülmektedir. Buna göre 2 adet sinir sistemi anomalisi tespit edilmiş olup bunlar da yüksek tipte görülmüştür.

Tablo 26. Endokrin sistem anomalilerin ARM tiplerine göre dağılımı

		Anal atrezi tipi			Toplam
		Alçak	İntermediate	Yüksek	
Ek anomali endokrin	Yok	44	10	39	93
	Hipotiroidi	0	0	1	1
	Konjenital adrenal hiperplazi	0	0	1	1
	Sürrenalde kitle	1	0	0	1
Toplam		45	10	41	96

Tablo 27. ARM tipi ile endokrin sistem anomalilerin ilişkisi

		Toplam hasta
Anal atrezi tipi	Alçak	1 (%33,3)
	İntermediate	0 (%0,0)
	Yüksek	2 (66,7)
Toplam		3 (%100)

Endokrin sistem anomalilerinin atrezi tipine göre dağılımı yukarıdaki tabloda görülmektedir. Tablo incelendiğinde toplam 3 endokrin sistem anomalisinin tespit edildiği ve bunların da 2'sinin yüksek, 1'inin ise alçak tipte olduğu görülmektedir.

Tablo 28. Anne yaşı ile endokrin ek anomali ilişkisi

		Ek anom endokrin				
		Toplam Hasta	Sürrenalde kitle	KAH	Hipotroidi	Yok
Anne yaşı	35 yaş altı	78	0	0	1	77
	35 yaş üstü	18	1	1	0	16
Toplam		96	1	1	1	93

Anne yaşı ile endokrin ek anomali arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Tablo 29. Diğer anomalilerin tiplere göre dağılımı

		Anal atrezi tipi			
		Alçak	İntermediate	Yüksek	Toplam
Ek anomali diğer		44	8	40	92
	Adenoid+Sınırdaki Zekalılık	1	0	0	1
	İris kolobomu	0	1	0	1
	Sağ kulak kepçesi anormalliği	0	0	1	1
	Nistagmus	0	1	0	1
Toplam		45	10	41	96

Tablo 30. Anal atrez tipi ile diğer anomalilerin ilişkisi

		Diğer Anomalilerin	Toplam hasta
Anal atrez tipi	Alçak	1 (%25,0)	45
	İntermediate	2 (%50,0)	10
	Yüksek	1 (25,0)	41
Toplam		4 (%100)	96

Diğer anomalilerin tiplere göre dağılımı yukarıdaki gibidir. Buna göre 4 adet diğer anomali tespit edilmiş olup bunlardan 2'si intermediate, 1'er tanesi de alçak ve yüksek tipte görülmüştür.

Tablo 31. ARM tipi ile yaşam durumu ilişkisi

		Yaşam Durumu		
		Sağ	Ölü	Toplam
Anal atrezi tipi	Intermediate	8	2	10
	Alçak	42	3	45
	Yüksek	28	13	41
Toplam		78	18	96

P: ,012

96 hastadan 18'i kaybedildi. Ölen 18 hastadan 13' ü yüksek tipte, 32 ü alçak tipte, 2' si intermediate tipteydi. Anal atrezi tipiyle yaşam durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Tablo 32. Ek anomali GIS ile yaşam durumu

		Sağ	Ölü	Toplam
Ek Anomali GIS	Yok	67	11	78
	HİRSCH . hast	2	0	2
	İnnemiş Testis	2	1	3
	İnguinal herni	3	1	4
	İnguinal herni- Poş kolon	1	0	1
	İnguinal herni- Poş kolon -İntestinal atrezi	1	0	1
	İzole ÖA	0	1	1
	ÖA+TOF	2	4	6
	Toplam	78	18	96

P:0,026

Yaşayan 78 hastadan 11 hastada gastrointestinal ek anomali görüldü. Ölen 18 hastadan 7 tanesinde gastrointestinal ek anomali görüldü. Gastrointestinal sistemde görülen ek anomali ile yaşam durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Tablo 33. Ek anomali kromozom ile yaşam durumu

		Yaşam durumu		
		Sağ	Ölü	Toplam
Ek anom kromozom	Yok	78	18	94
	Down sendromu	0	2	2
Toplam		78	18	96

P:0,003

Yaşayan 78 hastada kromozom anomalisi görülmedi, ölen 18 hastadan 2 tanesinde Down sendromu görüldü. Kromozom anomalisi ile yaşam durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Tablo 34. Diğer ek anomaliler ile yaşam durumu

		Yaşam durumu		Toplam
		Sağ	Ölü	
Ek anom diğer	Yok	76	16	92
	Adenoid-sınırdaki zekalılık	1	0	1
	İris kolobomu	0	1	1
	Sağ kulak kepçesi Anormalliği	1	0	1
	Nistagmus	0	1	1
Toplam		78	18	96

P:0,049

Yaşayan 78 hastadan 2 tanesinde diğer ek anomalilerden görüldü. Ölen 18 hastadan 2 tanesinde diğer ek anomalilerden görüldü. Diğer ek anomaliler ile yaşam durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Tablo 35. Kolostomi tipi ile definitif ameliyat karşılaştırılması

	Ölüm	Definitif Ameliyat			Toplam
		Anoplasti	PSARP	Kloaka Onarımı	
İleostomi	0	0	2	1	3
İleostomigas	1	0	0	0	1
Kolostomi Tipi Gastrostomi	1	0	0	0	1
Hartman	0	0	2	0	2
Sigmoid	4	4	33	1	42
Transversloo	0	1	2	1	4
Yok	2	39	2	0	43
Toplam	8	44	41	3	96

Tablo 36. ARM tipi ile kolostomi tipi karşılaştırılması

		Kolostomi Tipi						YOK	Toplam
		İLEOSTOMİ	İLEOSTOMİGAS	GASTROSTOMİ	HARTMAN	SİGMOİD	TRANSVERSLOO		
Anal Atrezi Tipi	Alçak	0	0	0	1	4	0	40	45
	İntermediate	0	0	0	0	8	1	1	10
	Yüksek	3	1	1	1	30	3	2	41
Toplam		3	1	1	2	42	4	43	96

Kolostomi açılan 53 hastadan 39' u yüksek tipteydi, 8 tanesi intermedate tipte, 5 tanesinde alçak tipte idi. Kolostomi açılan hastalardan 42 tanesi sigmoid separe, 4 tanesi transvers loop, 2 tanesi hartman kolostomi, 3 tanesi ileostomi, bir tanesi ileostomi gastrostomi, 1 tanesinde gastrostomi idi.

Tablo 37. ARM tipi ile fistül ilişkisi

		Fistül						Toplam	
		Anovestibüler	Perineal	Rektoüretal	Rektovajinal	Rektovestibü	Rektovezikal		Yok
Anal Atrezi Tipi	İntermediate	0	0	1	0	5	1	3	10
	Alçak	3	32	0	0	0	0	10	45
	Yüksek	0	0	14	4	9	5	9	41
Toplam		3	32	15	4	14	6	22	96

P:0,0

Doksanaltı hastadan 74 tanesinde fistül vardı, 22 tanesinde yoktu. Alçak tip görülen 45 hastadan 32 tanesinde perineal, 3 tanesinde anovestibüler fistül mevcuttu. 10 tanesinde ise fistül yoktu. İntermediate tip görülen 10 hastadan 5 tanesinde rektovestibüler, 1 tanesinde rekto üretal, 1 tanesinde rekto vezikal fistül mevcuttu. 3 tanesinde ise fistül yoktu. Yüksek tip görülen 41 hastadan 14 tanesinde rektoüretal,

9 tanesinde rektovestibüler, 5 tanesinde rekto vezikal, 4 tanesinde rektovaginal fistül mevcuttu. 9 tanesinde fistül yoktu.

Anal atrezi tipi ile fistül tipi arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Tablo 38. ARM tipi ile İBH durum ilişkisi

		İBH			Toplam
		Ölüm	Var	Yok	
Anal atrezi tipi	İntermediate	2	5	3	10
	Alçak	3	35	7	45
	Yüksek	13	18	10	41
Toplam		18	58	20	96

P:0,013

Yaşayan 78 hastadan 58 tanesinde İBH vardı, 20 tanesinde yoktu. İBH olmayan 20 hastanın 10 tanesi yüksek tipte, 7 tanesi alçak tipte, 3 tanesi intermediate tipteydi. Anal atrezi tipile İBH arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Tablo 39. ARM tipi ile KK ilişkisi

		KK					Toplam
		Ölüm	Yok	Haftada 1 veya 2 Kez	Hergün ama sosyal sorun yok	Sürekli veciddi sosyal sorun mevcut	
Anal Atrezi Tipi	İntermediate	2	4	1	2	1	10
	Alçak	3	35	0	7	0	45
	Yüksek	13	16	2	4	6	41
Toplam		18	55	3	13	7	96

P:0,002

Yaşayan 78 hastanın 55 tanesinde KK yoktu, 23 hastada KK vardı. Yüksek tipte olan ve 28 yaşayan hastanın 16 tanesinde KK yoktu, 12 tanesinde vardı ve bunların 6 tanesinde KK sürekli ve ciddi sosyal sorun oluşturuyordu. Anal atrezi tipi ile KK arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Tablo 40. ARM tipi ile kabızlık ilişkisi

		Kabızlık					Toplam
		Ölüm	Diyetle Çözümlenebiliyor	Laksatiflere ihtiyaç duyuluyor	Diyet ve Laksatiflere dirençli	Yok	
anal	Intermediate	2	1	1	3	3	10
atrezi	Alçak	3	7	5	0	30	45
tipi	Yüksek	13	14	4	2	8	41
	Toplam	18	22	10	5	41	96

P:0,034

Yaşayan 78 hastadan 37 hastada kabızlık mevcut. Bunun 20 tanesi yüksek tipte, 4 tanesi intermediate tipte, 12 tanesinde alçak tipte idi. Anal atrezi tipi ile kabızlık arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Çalışmaya dahil edilen olguların 9 tanesinde komplikasyon tespit edilmiştir. Kolostomi açılan 53 hastanın 3 tanesinde kolostomi prolapsusu, definitif ameliyat yapılan 88 hastanın 3'ünde rektal mukoza prolapsusu, 3 tanesinde ise anal stenoz görülmüştür. Kolostomi açılan hastalardaki prolapsusun 2 tanesi transvers loop, 1 tanesinde sigmoid separe kolostomide görülmüştür.

Mortalite: Toplam 96 hastadan 18'i (%18.75) hasta kaybedildi. Bunların 3'ü solunum yetmezliği, 7'si kalp yetmezliği, 2'si sepsis, 6'sı üriner sisteme bağlı nedenlerden dolayı kaybedildi. Hastaların yaşam oranı 18/96 (%81.25) idi. Ölüm nedenleri Tablo 36'de gösterilmiştir.

Tablo 41. Ölüm nedenleri

Ölüm nedenleri	Hasta sayısı	Yüzde (oran)
Solunum yetmezliği	3	3.125
Kalp yetmezliği	7	7.29
Sepsis	2	2.08
Üriner sisteme bağlı	6	6.25
Toplam	18	18.75

4. TARTIŞMA

Anorektal malformasyonlar yurt dışı istatistiklerine göre 4.000-5.000 canlı doğumda bir görülmektedir (1-4). Ülkemizde ise her yıl yaklaşık 200 kadar yeni ARM olgusu görülmektedir (35).

Anorektal malformasyonların yaklaşık olarak 2/3'ü erkeklerde, 1/3'ü ise kızlarda görülmektedir. Erkek çocuklardaki anorektal malformasyonların yaklaşık 2/3'ü yüksek tip iken kızlardaki anorektal malformasyonların ise 2/3'ü alçak tip olarak belirtilmektedir (83). Bizim çalışmamızda 96 hastanın 67'si (%69,8) erkek ve 29'u (%30,2) ise kız idi. Yine çalışmamızda en fazla görülen anorektal malformasyon tipleri olan alçak ve yüksek tip anal atrezi tüm anorektal malformasyonların %81,3'ünü oluşturuyordu. Bunlardan yüksek tipteki 41 hastanın ise 28'ini erkekler, 13' ünü de kızlar oluşturuyordu. Alçak tipteki 45 hastanın 35' i erkek, 10' u kız hastaydı. Dolayısıyla çalışmamızda elde edilen sonuçlar literatür ile paralellik göstermektedir.

Bütün anorektal malformasyonlarda ek anomali insidansı %25-75 arasında değişmektedir (10, 64, 74, 98). Yüksek ve intermedier tiplerde alçak tiplere oranla ek anomali görülme sıklığı iki kat daha fazladır (35). Kural olarak anomalinin tipi ne kadar yüksek ise ek anomali görülme sıklığı ve anomalinin ciddiyeti de o derece fazla olmaktadır (35). Yapmış olduğumuz çalışmada da anomalilerin çoğunlukla intermedier ve yüksek tipte yoğunlaştığı görülmüş olup bu sonuçlar literatür ile uyuşmaktadır.

Ürogenital anomaliler anorektal malformasyonlarla birlikte en fazla görülen ve en önemli anomali grubunun oluşturmaktadır. Hidronefroz, ürosepsis ve böbrek fonksiyonlarındaki yetersizliğe bağlı metabolik asidoz yüksek tip anorektal malformasyona sahip bebeklerde önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Bu sebepten ötürü bilhassa yüksek tip lezyonlarda üriner sistem anomalilerin tespit edilmesi amacıyla yapılacak olan görüntüleme çalışmalarına öncelik verilmesi gerekir. Değişik serilere göre ürogenital anomali sıklığı %28-89 arasında bildirilmiştir (11, 12, 64, 66-68). Başka bir çalışmada ise Cuschieri ve ark. (99) ürogenital sistem anomalilerinin görülme sıklığını %26,2 olarak bildirmişlerdir. Metts ve ark. (100) bu oranı %38,5-50 arasında bulmuştur. En sık görülen ek

anomali VUR 'dür. Yeung ve arkadaşlarının 1991 yılında yaptığı bir çalışmada alçak tip malformasyonlarda bile %59 oranında olduğu görülmüştür (71). Bizim çalışmamızda ise 96 olgunun 18'sinde (%18.75) ürogenital sistem anomalisi tespit edilmiştir. Bizim çalışmamız literatür ile karşılaştırıldığında ürogenital ek anomali oranı daha düşük bulunmuştur.

Genel itibariyle kardiyovasküler anomaliler anorektal malformasyonlu hastalarda %12-22 oranında görülmektedir. Bazı serilerde bu oran %6-27 arasında rapor edilmiştir (10, 80, 101-103). Stoll ve arkadaşları ise yapmış oldukları çalışmada 174 hastanın 15'inde (%8,6) kardiyovasküler anomalilere rastlamışlardır (104). Mittal ve ark. (105) yapmış oldukları çalışmada 17 hastada (%12,4) kardiyovasküler sisteme ait anomali tespit etmişlerdir. Greenwood ve ark. (70), 222 anorektal malformasyonlu hastanın 26'sında (%11,7) kardiyovasküler sistem ile ilgili anomali bildirmişlerdir. Bizim çalışmada da hastaların 15'inde (%15,6) kardiyovasküler sisteme ait anomali tespit edilmiş olup bu sonuç literatür ile paralellik göstermektedir. Bu sonuçlar dikkate alındığında anorektal malformasyonlu hastalarda konjenital kalp hastalığının araştırılması gerekliliği teyit edilmiştir.

Yapılan çalışmalarda anorektal malformasyonlu hastalarda gastrointestinal sistem ile ilgili ek anomalilerden en sık görülen ÖA' dir (%10) (105). Bizim çalışmamızda ise hastaların 18'inde (%18,8) gastrointestinal sistem ile ilgili anomali tespit edilmiştir. Ve bu hastalar içinde ÖA oranı %7.29' dur. Bunlar içinde 6 tanesinde ÖA+TÖF, 1 tanesinde izole ÖA' dir. Bizim çalışmamızdaki oran literatürün altındadır. Gastrointestinal sistemde görülen ek anomali ile yaşama oranı arasında istatistiksel olarak anlamlı sonuç bulunmuştur ($p<0.05$). Bunun nedeninin eşlik eden anomalilerin sıklığı arttıkça yaşam oranının azalması ile ilgili olduğu düşünülebilir.

İskelet sistemine ait anomaliler ARM' lu hastaların %12-44'ünde görülmektedir (66, 104, 105). Bizim çalışmamızda ise hastaların 12'sinde (%12,5) iskelet sistemine ait anomaliler saptanmıştır. Bu sonuçlar ile daha önce yapılan çalışmalarla paralellik göstermektedir.

Anorektal malformasyonlu hastalarda Down sendromu görülme oranı yapılan bir çalışmada %0.36 ile %2.7 arasında değişmektedir (106). Bizim çalışmamızda bu oran %2' dir ve literatür ile paralellik göstermektedir. Kromozom anomalisi ile yaşam durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p< 0.05$).

Yaşayan 78 hastadan 2 tanesinde diğer ek anomalilerden görüldü. Ölen 18 hastadan 2 tanesinde diğer ek anomalilerden görüldü. Yaşayan 2 hastanın birinde adenoid ve sınırda zekalılık mevcuttu, diğerinde ise sağ kulak kepçesi anormalliği mevcuttu. Ölen 2 hastadan birinde iris kolobomu, diğerinde ise nistagmus mevcuttu. Literatürde bu ek anomaliler ile ilgili çalışmaya rastlanmadı. Bu ek anomaliler ile yaşam durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Yüksek ve intermediate tip hastalarda genel olarak cerrahi tedavinin ilk seansı kolostomi açılmasıdır. Transvers loop kolostomi definitif ameliyat sırasında distalde aşağı çekmek için yeterince barsak kalması nedeniyle tercih edildiğini bildiren çalışmalar vardır (35, 90). Transvers loop kolostominin inen kolon kolostomisine kıyasla üç olumsuz yönü, prolapsus, hiperkloremik asidoz ve distaldeki uzun segmentin temizlenmesinin güç olmasıdır. Transvers loop kolostomiye bağlı bir başka sorun da distalde kalan uzun kolon parçasının zamanla atrofiye olması ve kolostomi kapatıldıktan sonra dışkının uzun süre sulu kıvamda olmasıdır (89). Buna karşılık inen kolonla sigmoid kolonun birleşim noktasından yapılan kolostomilerde, özellikle diverjan yapılmışsa prolapsus, distale dışkı geçmesi, metabolik asidoz gibi komplikasyonlarla karşılaşılma olasılığı minimaldir (35). Pena, prolapsus dışkının distal segmente geçebilmesi nedeniyle üriner enfeksiyon ve geniş rektouretral fistülü olan bebeklerde hiperkloremik asidoz gelişmesi ve distalde uzun bir segment kaldığından ameliyat sonrası dönemde içindeki mekonyumun irrigasyonlatemizlenmesinin güç olması, primer tamir öncesi distal kolostogramın rahat ve kolay çekilmesi gibi ve yukarıda belirtilen nedenlerden dolayı, kolostomi olarak sigmoid kolostomiye yüksek ve uç diverjan olarak açılmasını önermekte böylece bahsedilen dezavantajların bu teknik ile giderildiğini belirtmektedir (9). Kolostomi açılan 53 hastadan 39' u yüksek tipteydi, 8 tanesi intermediate tipte, 5 tanesinde alçak tipte idi. Kolostomi açılan hastalardan 42 tanesi sigmoid separe, 4 tanesi transvers loop, 2 tanesi hartman kolostomi, 3 tanesi ileostomi, 1 tanesinde ileostomi-gastrostomi, 1 tanesinde gastrostomiydi. Gastrostomi açılan hastanın fistülü mevcuttu.

Bununla beraber definitif ameliyatı kolostomisiz yapan cerrahların sayısında gün geçtikçe artmaktadır (107-109). Tabii olarak üç ameliyatlı süreç yerine anorektal malformasyonun tek seansta ameliyat edilebiliyor olması daha cazip olmaktadır.

Fakat koruyucu kolostomi yapılmadan pull-through yapılmasının enfeksiyon riskini artıracığı ve enfeksiyona bağlı fibrozis nedeniyle ikinci ameliyatların başarı şansını azaltacağı da unutulmamalıdır. Georgeson ve ark. (85) tarafından 2000 yılında tanımlanmış olan laparoskopi eşliğinde anorektal pull-through yöntemiyle rektovezikal fistül gibi yüksek tip anorektal malformasyonun cerrahi tedavisi posterior sagittal kesiye gerek kalmadan yapılabilmektedir. Dışardan kas-sinir stimülatörüyle eksternal sfinkterin yerleşimyeri saptanmakta ve bu bölge haç şeklinde insize edilmektedir. Ancak, rektum duvarıylaüretranın birkaç santimetre birbirine yapışık olduğu üretral fistüllerde ciddi bir laparoskopik diseksiyon gerektirdiği ve yeterli deneyim kazanılana kadar intraoperatif komplikasyonlara açık olduğunu, üretral striktür veya divertikül gelişme potansiyelini göz ardı etmemek gerekir (35).

Kolostomi açılan 6 hasta öldü. Kolostomi açılan 39 hastaya PSARP, 5 hastaya anoplasti, 3 hastaya kloaka onarımı yapıldı.

Genel olarak kural anorektal malformasyonların yüksek tiplerinde önce kolostomi açılmasıdır. Ancak kolostominin yeri cerrahlara göre değişiklik göstermektedir (112, 113). Pena inen kolondan, sigmoid separe kolostomi açılmasını savunmuştur (76, 91). Bazı cerrahlar ise, transvers kolostomiye tercih etmişlerdir (112). Bizim çalışmamızdaki 53 hastanın 42 tanesine sigmoid separe kolostomi açılması pena' nın serileriyle uyumaktadır.

Çalışmamızdaki 96 hastadan 74 tanesinde fistül vardı, 22 tanesinde fistül vardı. Alçak tip görülen 45 hastadan 32 tanesinde perineal, 3 tanesinde anovestibüler fistül mevcuttu. 10 tanesinde ise fistül yoktu. İntermediate tip görülen 10 hastada 5 rektovestibüler, 1 rektoüretral, 1 rektovezikal fistül mevcuttu, 3 hastada ise fistül yoktu. Yüksek tip görülen 41 hastanın 14' ünde rektoüretral, 9' unda rektovestibüler, 5' inde rektovezikal, 4 tanesinde rektovaginal fistül mevcuttu. 9 hastada fistül yoktu.

Pena Anorektal malformasyonlu hastalarda ameliyat sonuçlarının değerlendirilmesinde genellikle üç tip parametrenin değerlendirilmesini istemiştir (110). Bunlar İBH, KK ve kabızlıktır. Bu kriterler yıllar geçtikçe kabul görmüş ve 2005 yılının mayıs ayında Krickenbeck kriterleri olarak kabul edilmiştir. İBH, dışkılama durumunun kişi tarafından hissedilebilmesi ve durumun sözel olarak ifade edilebilmesidir. KK ise kilotun kirlenmesine neden olabilecek miktarda gaitanın

kişinin isteğinin dışında kaçırılmasıdır. Kabızlık ise gaitanın müdahale edilmeden yapılamamasını tanımlamaktadır. Anorektal malformasyon nedeniyle ameliyat edilen hastalar bu kriterlere göre değerlendirildiğinde İBH, KK ve kabızlığı olmayan hastaların tam kontinan oldukları kabul edilmektedir.

Bizim çalışmamızda yaşayan 78 hastadan 58 tanesi tam kontinan olarak değerlendirildi. Hastalarımızın yaşları 3 yaş ve üzeriydi. Çalışmamızdaki tam kontinan oranı %74' dür. Penanın sonuçlarına göre tam kontinan oranı %41' dir (1). Bu oran KK göz ardı edildiğinde %75' e kadar çıkabilmektedir. Ama bizim çalışmamızda KK göz ardı edilmeden tam kontinan oranı %74 çıkmıştır ki bu penanın çalışmasına göre daha iyidir. Bunun nedeninde çalışmamızdaki alçak tip ARM tipinin fazla olmasından kaynaklanmaktadır.

Bizim çalışmamızda 78 hastanın 58 (%74) tanesinde İBH vardı. Hastaların yaş ortalaması 89 aydı. Çavuşoğlu ve ark. (111) yaptığı bir çalışmada yaş ortalaması 86 ay, İBH oranı %89.5' dir. Çalışmamız literatür ile paralellik göstermektedir. Çalışmamızda alçak tipteki yaşayan 42 hastanın 35' inde İBH mevcuttu, intermediate tipteki yaşayan 8 hastanın 5' inde İBH mevcuttu, yüksek tipteki yaşayan 28 hastanın 18' inde İBH mevcuttu. Anal atrezi tipi ile İBH arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Çalışmamızda 78 hastadan 55 (%70.5) tanesinde KK yoktu. Çavuşoğlu ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada KK olmamasının oranı %26.3' tür (111). Çalışmamız literatürün üstünde iyi bir orandır. Bunun nedeni bizim çalışmamızdaki alçak tip oranının yüksek olmasından, literatürdeki çalışmalarda ise yüksek tipin oranının fazla olmasından kaynaklanmaktadır. Çalışmamızda Anal atrezi tipi ile KK arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu ($p < 0.05$).

Çalışmamızda yaşayan 78 hastadan 37 hastada kabızlık mevcut. Bunun 20 tanesi yüksek tipte, 4 tanesi intermediate tipte, 12 tanesinde alçak tipte idi. Çalışmamızdaki kabızlık oranı %47.4' dür. Çavuşoğlu ve ark. (111) yaptığı bir çalışmada hastaların hastaların kabızlık oranı %79' dur. Çalışmamızdaki oran literatürdeki oranların altındadır. Bunun nedeninin hastaların postop süreçte 15 günlük aralarla dilatasyon programına alınmalarından kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Çalışmamızdaki kolostomi açılan 53 hastanın 7(%13.2) tanesinde dermatit, 3(%5.6) tanesinde kolostomi prolapsusu görülmüştür. Kolostomi açılan hastalardaki prolapsusun 2 tanesi tranvers loop, 1 tanesinde sigmoid separe kolostomide görülmüştür. Yapılan bir çalışmada kolostomi açılan hastalarda dermatit en sık komplikasyon olarak gösterilmiştir (114). Bizim çalışmamızda en sık görülen komplikasyon dermatittir. Değişik serilere göre kolostomi açılan hastalarda dermatit görülme oranı %2.7 ile %42 arasında değişmektedir. Bizim çalışmamızdaki dermatit görülme oranı %13.2' dir ve literatür ile paralellik göstermektedir.

Kolostomi açılan 3(%3.4) hastada kolostomi prolapsusu görüldü. Bunlardan iki tanesi transver loop kolostomiydi. Yapılan çalışmalar tranvers loop kolostomilerde prolapsusun daha fazla olduğunu göstermektedir (90, 115). Yine yapılan bir çalışmada kolostomi prolapsusu oranı %16.3 tür (113). Bunun sebebi transvers kolonun daha mobil olmasından kaynaklandığı belirtilmektedir. Bizim çalışmamızda prolapsus tansvers loop kolostomili hastalarda gelişmişti. Prolapsus görülme oranı açısından literatürün altında bir orana sahipti. Bunun nedenide kliniğimizde sigmoid separe kolostomi daha fazla tercih ediliyor olmasıydı.

Definitif ameliyat yapılan 88 hastanın 3(%3.4)'ünde rektal mukoza prolapsusu, 3(%3.4) tanesinde ise anal stenoz görülmüştür. Geç dönemde karşılaşılan komplikasyonlardan biride rektal mukoza prolapsusudur. PSARP ameliyatında rektum kas kompleksine tesbitlendiğinden dolayı rektal prolapsus daha az görülmektedir (83). Yapılan 833 hastanın olduğu bir çalışmada rektal mukoza prolapsusu %3.8 oranında görülmüştür (56). Bizim çalışmamızda literatür ile paralellik göstermektedir.

Anal stenoz da anorektal malformasyonlarda definitif ameliyatlar sonrası sık görülen bir komplikasyondur. Uzun dönemlerde izlenen hastalarda anal stenoz oranları %30' lara kadar çıkmaktadır (116). Bizim çalışmamızda anal stenoz oranı %3.4' dür. Literatürün çok altında bir rakamdır. Definitif ameliyat yapılan hastalarda anal stenozun çalışmamızda oranın düşük olmasının nedeni hastaların düzenli anal dilatasyon programına alınması olduğunu düşünüyoruz. Definitif ameliyat sonrası dilatasyon programını uygulamak sosyal olarak zorlukları olan bir süreçtir. Aile uyumu ve ekip-ebeveyn ilişkisi önemli olmaktadır. Düzenli dilatasyonlar ileri dönem anal stenoz gelişmemesi için önemlidir.

Kliniğimizce ARM nedeniyle ameliyat edilen 96 hastadan 18'i (%18.75) hasta kaybedildi. Bunların 3'ü solunum yetmezliği, 7' si kalp yetmezliği, 2' si sepsis, 6' sı üriner sisteme bağlı nedenlerden dolayı kaybedildi. Eksitus olan hastaların hiçbirinde primer neden kolostomi açılması değildi. Hastaların yaşam oranı 18/96 (%81.25) idi. Bizim çalışmamızdaki eksitus olan 18 hastanın 12' sinde VACTERL asosiyasyonu mevcuttu. Yani ölen hastalarda VACTERL asosiyasyonu görülme oranı %66,6 idi. Mortalite oranı çok gelişmiş ülkelerde %5'lere düşebilirken, geri kalmış ve gelişmekte olan ülkelerde bu oran %35'lere kadar çıkabilmektedir (75,117). Çalışmamızdaki oran literatür ile paralellik göstermektedir. Yıllar geçtikçe tıp geliştiktikçe bu ölüm oranlarının daha da düşeceğine inanmaktayız.

Elde edilen sonuçlar dikkate alındığında anorektal malformasyonlu hastaların ilk başvuru ve sonraki takibinde sistem anomalisi açısından detaylı tetkik edilmesi son derece önemli olup bu hastaların ekokardiyografi, ultrasonografi, kolostogram, tüm vücut grafisi gibi tetkikler ile değerlendirilerek takip edilmesi önemli bir husustur.

Sonuç olarak;

- ARM' li hastalar çocuk cerrahisi klinikleri açısından geç dönem problemleri yeterince çözüme ulaştırılamamış konjenital hastalık grubudur.

- ARM' li hastalarda tüm ek anomaliler dikkatlice irdelenmeli, tedavi ve takiplerinde bu ek anomaliler göz önünde bulundurulmalıdır.

- Uzun dönem takip bu hastalar için önemlidir.

- Anal dilatasyon programı uzun dönemde anal stenoz gelişme riskini azaltmaktadır.

- Medikal ve cerrahi ilerlemelere rağmen gaita inkontinansı bu hastalarda en önemli morbidite problemi olarak devam etmektedir.

5. KAYNAKLAR

1. Pena A. Anorectal malformations. Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR (eds). Operative Pediatric Surgery. 2003; 739-762.
2. Santulli TV. Treatment of imperforate anus and associated fistulas. Surg Gynecol Obstet 1952; 95: 601-614.
3. Trusler GA, Wilkinson RH. Imperfore anus: A review of 147 cases. Can J Surgery. 1962; 5: 169-177.
4. Winkler JM and Weinstein ED. Imperforate anus and heredity. J Pediatric Surgery 1970; 5: 555-558.
5. Stephens FD, Smith ED. Classification and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies: report of a workshop meeting. Racine Wisconsin, 1984; 25-27.
6. Pena A. Total urogenital mobilization: An easier way to repair cloacas. J Pediatr Surg 1997; 32: 263-268.
7. Stephens FD. Embrylogy of the cloaca and embryogenesis of anorectal malformations. Birth Defects 1988; 24: 177.
8. Pena A. Surgical management of anorectal malformations. Pediatric Surgery Int 1988; 3: 88.
9. Pena A. Imperforate anus and cloacal malformations. Ashcraft KW (ed). Pediatric Surgery Philadelphia: WB Saunders Company 2000; 473- 492.
10. Boocock GR, Donnai D. Anorectal malformations: Familial aspects and associated anomalies. Arsc Dis Child 1987; 62: 576-579.
11. Rintala RJ, Lindhal HG, Rasanen M. Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function. J Ped Sur 1997; 32: 823-826.
12. Rintala RJ, Mikko P, Pakarinen MP. Imperforate anus: long- and short-term outcome. Seminars in Pediatric Surgery 2008; 17: 79-89.
13. Skandalakis JE (ed). Surgical Anatomy and Technique. New York: Springer-Verlog Inc, 2000; 457-529.

14. Pemberton JH (ed). Anatomy and Physiology of the anus and Rectum. New York: Mc Hill Inc, 1992; 1-24.
15. Church JM, Raudkivi PJ, Hill GL. The Surgical Anatomy of the Rectum: A Review with Particular Relevance to the Hazards of Rectal Mobilisation. *Int J Colorectal Dis* 1987; 2: 158-166.
16. Fritsch H, Clinical Anatomy of the Pelvic Floor. *Adv Anat Embryol Cell Biol* 2004; 174: 1-65.
17. Heald BJ, Moran BJ. Embryology and Anatomy of the Rectum. *Semin Surg Oncol* 1998; 66-71.
18. David EB. The ASCRS Manual of Colon And Rectal. Surgery 2009; 1-31.
19. Corman M L (ed). Colon and Rectal Surgery. Lippincott Williams &Wilkins 2005; 1-31.
20. Çimen A. "Anatomi" 3. Baskı, Uludağ Üniversitesi Basımevi 1992; 328-333.
21. Barlaben A, Mills S. Anorectal Anatomy and Physiology. *Surg Clin N Am* 2010; 1-15.
22. Bannister LH. Alimentary system: Large intestine. Williams PL, Berry MM, Collins P, Dyson M, Dussek JE, Ferguson MWJ (eds). *Gray's Anatomy*, 34th ed. New York: Churchill Livingstone 1995; 1774-1790.
23. Nivatvongs S, Gordon PH. Surgical Anatomy. Principles and Practice of Surgery for the Colon, Rectum and Anus. Gordon PH, Nivatvongs S (eds). St. Louis: Quality Medical Publishing Inc, 1999; 3-40.
24. Dere F. Anatomi. 4. Baskı, Adana: Manet Kitabevi, 1996; 615-630.
25. Pena A, Levitt Marc A. Imperforate Anus and Cloacal Malformations. Ashcraft K, Holcomb G, Murphy JP (Eds). *Pediatric Surgery*. 4th Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders Company, 2007; 496-517.
26. Sökmen S, Canda E, Anorektal Hastalıklar. Sivri B, Gönen Ö, (Eds). *Current Gastroenterology: Tanı ve Tedavi*, 2. Baskı, Ankara: Güneş Kitabevi, 2000; 452-480: 2000.

27. Kayaalp SO, Ulus İH. Otonom Sinir Sistemi Nörotransmitterleri ve İlaçları Hakkında Temel Bilgiler. Kayaalp SO, Eds. Rasyonel Tedavi Yönünden Tıbbi Farmakoloji. 10. Baskı, Ankara: Hacettepe-Taş Kitapçılık, 2002; 1044-1074.
28. Yeğen B, Erdal S, Alican İ, Genç O, Pekcan M. Gastrointestinal Fizyoloji. Çavuşoğlu H. Guyton Hall Tıbbi Fizyoloji Ders Kitabı. 1. Baskı, İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri, 2001; 718-770.
29. Walker AW. Pediatric Gastroenterology Disease, 4th Ed: Pathophysiology, Diagnosis, Management, (CD-ROM) 2004.
30. Yuan Z, Bai Y, Zhang Z, Ji S, Wang W. Electrophysiological studies on the external anal sphincter in children with anorectal malformation. J Ped Sur 2000; 35: 1052-1057.
31. Schemann M, Reiche D, Michel K. Enteric pathways in the stomach. The Anatomical Record 2001; 262: 47-57.
32. Weinberg G, Boley SJ. Anorectal Continence and management of constipation. Ashcraft K, Holcomb G, Murphy JP (Eds). Pediatric Surgery. 4th Ed., Philadelphia: Elsevier Saunders Company, 2007; 518-532.
33. Di Falco G (ed). Benign Anorectal Diseases. Springer, 2006: 260-316.
34. Sarnart HB, Case ME, Graviss R. Sakral agenesis. Neurology 1976; 26: 1124-1129.
35. Başaklar AC, Demiroğulları. Anorektal malformasyonlar. Başaklar AC (Eds). Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları.1. Baskı, Ankara: Palme Yayıncılık, 2006.
36. Holschneider A, Koebke J, Ruge WM, Land N, Jesch NK, Pfrommer W. Pathophysiology of chronic constipation in anorectal malformations. Eur J Pediat Surg 2001; 11: 305-310
37. Shafik A. The anterolateral abdominal wall muscles during vesical filling and evacuation: electromyographic study. Urology 2008; 71: 621-624.
38. Sayek İ (ed). Temel Cerrahi. Anorektal Fizyoloji. Geçim E (ed). Güneş Kitabevi Ltd Şti, 2004; 1251-1255.

39. Wu SS. Rektal Prolapse: a historical perspective. *Curr Problems in Surg* 2009; 46: 595-716.
40. Ergün Y. Enterik sinir sistemi: nitrik oksit ve vazoaaktif intestinal polipeptid arasındaki ilişki. *Arşiv* 2007; 16-111.
41. Vanderwinden JM, De Laet MH, Schiffmann SN, Mailleux P, Lowenstein CJ, Snyder S Vanderhaeghen. Nitric oxide synthase distribution in the enteric nervous system of Hirschsprungs Disease. *Gastroenterology* 1993; 105: 969-973.
42. Radomirov R, Ivancheva C, Brading AF, Itzev D. Ascending and descending reflex motor activity of recto-anal region- cholinergic and nitregeric implications in a rat model. *Brain Res Bull* 2009; 79;147-155.
43. Naveli Y, Friedman A. Familial imperforate anüs. *Am J Dis Child* 1976; 130: 441-442.
44. Adkins JC, Kiesewettr WB. İmperforate anus. *Surg Clin North Am* 1976; 5: 379-394.
45. Johnson PJ, Bornstein JC, Burcher E. Roles of neuronal NK1 and NK3 receptors in synaptic transmission during motility reflexes in the guinea-pig ileum. *Brit J of Pharmacol* 1998; 124:1375-1384.
46. Ertem D. Sindirim Sistemi. Yıldırım M, Okar M, Dalçık H (Eds). *İnsan Embriyolojisi*. 6. Baskıdan, İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 2002; 271-302.
47. Gershon MD, Ratcliffe EM. Developmental biology of the enteric nervous system: pathogenesis of Hirschsprung's Disease and other congenital dysmotilities. *Semin Pediat Surg* 2004; 13: 224-235.
48. Paidas CN, Morreale RF, Holoski KM, Lund RE, Hutchins GM. Septation and differantion of the embryonic human cloaca. *J Ped Sur* 1999; 34: 877-884.
49. Paidas NC, Levitt MA, Pena A. Rectum and Anus. Oldham K, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA (eds). *Principles and Practice of Pediatric Surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2005; 1347-1436.
50. Nievalstein RA, van der Werff JF, Verbeek FJ. Normal and abnormal embryonic development of the anorectum in human embriyos. *Teratology* 1998; 57: 70.

51. Rintala RJ, Lindhal HG, Rasanen M. Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function. *J Ped Surg* 1997; 32: 823-826.
52. Langemeijer R, Molenaar JC. Continence after posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 587.
53. Uzel İ. Şerafettin Sabuncuoğlu Cerrahiyyetü'l-Haniyye, 1. Baskı, Ankara: Türk Tarih Kurumu Basımevi, 1992.
54. Pena A. The surgical treatment of anorectal Malformations. A three day intensive workshop and teaching course. İstanbul: 1990; 18-21.
55. Holschneider A, Hutson J, Pena A. Preliminary report on the international conference for the development of standarts for the treatment of anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1521-1526.
56. Belizon A, Levitt MA, Shoshany G, Rodriguez G, Pena A. Rectal prolapse following posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 192-196.
57. Fernandez X, Azpiroz F, Malagelda JR. Significance of pelvic floor muscles in anal incontinence. *Gastroenterology* 2002; 123:1441-1450.
58. Carson JA, Barnes PD, Tunell WP, Ide Smith E, Jolley SG. Imperforate anus: The neurologic implication of sacral abnormalities. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 838-842.
59. Ishihara NN, Tashimada A, Kato J, Nimi Naka S, Miura K, Suzuki T, Wakamatsu N, Nagaya M. Variations in aganglionic segment length of the enteric neural plexus in Moat-Wilson syndrome. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1411-1419.
60. McLorie GA, Sheldon CA, Fleisher M, Churchill BM. The genitourinary system in patients with imperforate anus. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 1100-1104.
61. Carrer FM, Flannery AM, Nelson MD. Anorectal malformations: Evaluation of spinal dysraphic syndromes. *J Ped Surg* 1988; 23: 45.
62. Appignani BA. Dysraphic myelodysplasias associated with urogenital and anorectal anomalies: Prevalance and types seen with MR iamging. *AJR* 1994; 163: 1199.

63. Say B, Balci S, Pirnar T. Imperforate anus vertebral anomalies syndrome: a hereditary trait? *J Pediatr* 1971; 79: 1033-1034.
64. Murken JD, Albert A. Genetic counseling in cases of anal and rectal atresia. *Prog Pediatr Surg* 1976; 9: 115-118.
65. Belman AB, King LR. Urinary tract abnormalities associated with imperfore anus. *J Urolog* 1972; 108: 823-825.
66. Hoekstra WJ, Scholtmeijer RJ, Molenaar J. Urogenital tract abnormalities associated with congenital anorectal anomalies. *J Urol* 1983; 130: 962-963.
67. Munn R, Schillinger JF. Urologic abnormalities found with imperforate anus. *Urology* 1983; 21: 260-264.
68. Parrott TS. Urologic implications of anorectal malformations *Urol Clin North Am* 1985; 12: 13-21.
69. Rich MA, Brock WA, Pena A. Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. *Pediatr Surg Int* 1988; 3: 110-113.
70. Wiener ES, Kiesewetter WB. Urologic abnormalities associated with imperforate anus. *J Pediatr Surg* 1973; 8: 151-157.
71. Yeung CK, Kiely EM. Low anorectal anomalies: *Pediatric surgery international*, 1991; 6: 333.
72. Cortes D. Cryptorchidism in boys with imperforate anus. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 631.
73. Hall R. The genital tract in female children with imperforate anus. *J Obstet Gynecol* 1985; 151-169.
74. Smith ED, Saeki M. Associated anomalies. Anorectal malformations in children. *Uptade 1988. Birth Defects*. 1988; 24: 501-508.
75. Raffensperger JG. Anorectal anomalies. *Swensons Ped Surg* 1990; 587-623.
76. De Vries, Pena A. Posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 638-643.

77. Levitt MA, Pena A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis.* 2007; 2: 33.
78. Millissa C D, Sarah MC. Long-term outcomes of anorectal malformations. *Pediatric Surgery International*, Springer-Verlag 2004; 6: 383-394.
79. Önen A. Anorektal Malformasyonlar. *Çocuk Cerrahisi Ve Çocuk Ürolojisi*. Ankara: Nobel Tıp Kitabevleri, 2006; 209-217.
80. Hassink EAM, Rieu PNMA, Hamel BCJ, Severerijnen RSVM. Additional congenital defects in anorectal malformations. *Eur J Pediatr* 1996; 155: 477-482.
81. Sadler TV. *Langman's Medical Embryology*. Ninth Edition, Baltimore. Williams & Wilkins, 2004: 243-245.
82. Templeton JM, O'Neill JA. Anorectal Malformations. Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA and Rowe MI (eds). *Pediatric Surgery*, Chicago: Year Book Medical Publishers, 1984; 1022-1038.
83. Kiely EM, Pena A. Anorectal Malformations. O'Neill JA, Rowe MI, Grofeld JL, et al (eds): *Pediatric Surgery*, St. Louis: Mosby, 1998; 1425-1448,
84. Schmiedeke E, Busch M, Stamatopoulos E, Lorenz C. Multidisciplinary behavioural treatment of fecal incontinence and constipation after correction of anorectal malformation. *World J Pediatr* 2008; 4: 206-210.
85. Georgeson KE, Inge TH, Albenese CT. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus a new technique. *J Pediatr Sur* 2000; 35: 927-931
86. Cook RCM. *Anorectal malformations. Neonatal surgery*. 3rd edn. London: Butterworths, 1990.
87. Ladd WE, Gross RE. Congenital malformations of anus and rectum: Report of 162 cases. *Am J Surg* 1934; 23: 167.
88. Rintala RJ, Mikko P, Pakarinen MP. Imperforate anus: long- and short-term outcome. *Semin Pediatr Surg* 2008; 17: 79-89.
89. Rickwood AM, Spitz L. Primary vesicoureteric reflux in neonates with imperforate anus. *Arc Dis Child*. 1980; 55: 149-152.

90. Shepard R, Kieseewetter WB: Hyperchloremic acidosis as a complication of imperforate anus with recto-urinary fistula. *J Pediatr Surg* 1966; 1: 62-63.
91. Pena A, Hong A. Advances in the management of anorectal malformations. *Am J Surg* 2000; 180: 370-376.
92. Demiroğulları B, Ozen IO, Karabulut R, Türkyılmaz Z, Sönmez K, Kale N, Başaklar AC. Colonic motility and functional assesment of the patients with anorectal malformations according to Krickenbeck consensus. *J Pediatric Surg* 2008; 43: 1389-1843.
93. Henry W, Grosfeld JL. The atonic baggy rectum: A cause of intractable obstipation after imperforate anus repair. *J Pediat Surg* 1992; 27: 1071-1074.
94. Katsoulis S, Schmidt WE, Schwarzhoff R, Folsch UR, Jin JG, Grider JR, Makhoulf GM. Inhibitory transmission in guinea pig stomach mediated by distinct receptors for pituitary adenylate cyclase-activating peptide. *J Pharma Experimen Therapeut* 1996; 278: 199-204.
95. Holschneider A, Ure BM, Pfrommer W, Ruge WM. Innervation patterns of the rectal pouch and fistula in anorectal malformations: a preliminary report. *J Pediat Surg* 1996; 31: 357-362.
96. Grider JR. Neurotransmitters mediating the intestinal peristaltic reflex in the mouse. *J Pharma Exper Therap* 2003; 307: 460-467.
97. Youssef N, Pensabene L, Barksdale E, Lorenzo C. Is there role for surgery beyond colonic aganglionosis and anorectal malformations in children with intractable constipation. *J Pediat Surg* 2004; 39: 73-77.
98. Hasse W. Associated malformations with anal and rectal atresia. *Prog Pediatr Surg* 9: 1976; 99-101.
99. Cuschieri A, EUOROCAT Working Group, Anorectal anomalies associated with or as part of other anomalies. *Am J Med Genet* 2002; 110: 122-130.
100. Metts JC, Kotkin C, Kasper S, Shyr Y. Genital malformations and coexistent urinary tract or spinal anomalies in patients with imperforate anus. *J Urol* 1997; 158: 1298-1300.

101. Anderson RC, Read SC. The likelihood of recurrence of congenital malformations. *Lancet* 1954; 74: 175-176.
102. Berdon WE. The radiologic evaluation of imperforate anus. *Radiology* 1968; 90: 466.
103. Boraedis AG, Gershon-Cohen J. Aeration of respiratory and gastrointestinal tracts during the first minute of neonatal life. *Radiology* 1956; 67: 407.
104. Stoll, C. Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated malformations in patients with anorectal anomalies, *Eur J Med Gen* 2007; 50: 281-290.
105. Mittal A, Airon RK, Magu S, Rattan KN, Ratan SK. Associated anomalies with anorectal malformations, *Indian J Pediatr* 2004; 71: 509-514.
106. Torres R, Levitt MA, Tovilla JM. Anorectal malformations and Down's syndrome. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 194-197
107. Aluwihare APR. Primary perineal, rectovaginoanoplasty for supralevator imperforate anus in female neonates. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 278-281.
108. Goon HK. Repair of anorectal anomalies in the neonatal period. *Pediatric Surg Int* 1990; 5; 246-249.
109. İbrahim İA. One Stage Posterior Sagittal Anorectoplasty for Treatment of High and Intermediate Anorectal Anomalies. *Birth Ann Pediatr Surg* 2007; 3:119-124.
110. Pena A. Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg* 1995; 4: 35-47.
111. Çavuşoğlu YH, Karaman A, Afşarlar ÇE, Karaman İ. Incontinence Results of Patients with Anorectal Malformations and Their Response to Treatment. *J Med Sci* 2013; 33: 1366-1370.
112. Hendren H. Cloaca, the most severe degree of imperforate anus: experience with 195 cases. *Ann Surg* 1998; 228: 331.
113. Patwardhan N, Kiely EM, Drake DP, Spitz L, Pierro A. Colostomy for anorectal anomalies: high incidence of complications. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 795.
114. Lister J, Webster PJ, Mirza S. Colostomy complication in children. *Practitioner* 1983; 227; 229-237.

115. Nour S, Stringer MD, Beck J. Colostomy complications in infants and children. *Ann R Coll Surg Engl* 1996; 78: 526-530.
116. Nixon HH. The results of anorectal anomalies: A thirteen to twenty year follow up. *J Ped Surg* 1977; 12: 27-31.
117. Adeyemo AA, Okolo CM, Omotade OO. Major congenital malformations among paediatric admissions at University College Hospital, Ibadan, Nigeria. *Ann Trop Paediatr* 1994; 75-79.

6. EKLER

BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ ONAM FORMU

Çalışmamızın amacı Anorektal Malformasyon nedeniyle kliniğimizde ameliyat edilen hastaların sınıflandırılması varsa ek anomalilerin tanımlanması, tanı ve tedavilerinin nasıl yapıldığı, erken ve geç komplikasyonlarının neler olduğunun belirlenmesidir. Çalışmada çocuğunuza herhangi bir müdahale (İnvaziv işlem) yapılmayacaktır. Çalışmamızda sizin yada çocuğunuzun ismi, soyadı belirtilmeyecektir. Çalışmamızdaki tüm bilgiler gizli tutulacaktır. Bu nedenle bu çalışmaya katılmayı kabul ediyorsanız onam formunu imzalayıp, ekteki anket formunu doldurmanız gerekmektedir.

Çalışmaya katıldığınız için çok teşekkür eder, saygılarımızı sunarız.

Dr. M. Tamer GÜRBAZ

Fırat Üniversitesi

Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı

Hastanın Velisi:

Adı Soyadı:

İmza:

Tarih:

**ANOREKTAL MALFORMASYONLU HASTALARDA (1996-2011) 15
YILLIK
KLİNİK DENEYİMİMİZ ÇALIŞMASI ANKET FORMU**

NOT: Bu anketteki tüm bilgiler tamamen gizli tutulacaktır. Hastayı yada sizleri tanımlayacak hiçbir bilgi çalışma metninde yer almayacaktır. Samimi ve dürüst cevaplar vereceğinizi umuyor teşekkürlerimizi sunuyoruz.

1-Çocuğunuzun yaşı:

2-Çocuğunuzun cinsiyeti: () Erkek () Kız

3-Çocuğunuz okula gidiyor mu?

Gidiyorsa okuldaki başarı durumu () Çok iyi () İyi () Orta () Kötü

4-Annenin eğitim durumu: () Okuryazar değil () Okuryazar () İlkokul () Lise () Yüksekokul

5-Babanın eğitim durumu: () Okuryazar değil () Okuryazar () İlkokul () Lise () Yüksekokul

6- Annenin işi nedir?

7- Babanın işi nedir?

8- Ailenin ortalama aylık geliri ne kadardır? () 500 L'dan az () 500-1000 L arası () 1000-2000 L arası () 2000 L'dan fazla

9-Anne baba arasında akrabalık var mı ?

Varsa () Amca çocukları () Teyze çocukları () Hala dayı çocukları () Uzak akraba

10-Çocuğunuza tuvalet eğitimi verdiniz mi?

11-Eğer verdiyseniz tuvalet eğitimine başlama yaşı nedir?

12-Çocuğunuza tuvalet eğitimi verirken hangi yöntemi yada yöntemleri kullandınız?

() Oturtma () Tutma () Belli saatlerde tuvalete götürme () Hepsi

13- Çocuğunuz tuvalete gideceğini genel olarak söylüyor mu?

14-Çocuğunuz kakasını istemsiz olarak (Haberi olmadan) altına mı yapıyor?

15-Çocuğunuzun külotu kirleniyor mu? () Evet () Hayır

16-Eğer evetse ne sıklıkla kirleniyor? () Haftada 1 kez () Her gün () Sürekli

17- Sürekli alt bezi kullanıyor mu?

18- Eğer cevabınız sürekli ise bu sizde ve çocuğunuzda ciddi bir sosyal problem oluşturuyor mu?

a)Sizde:

b)Çocuğunuzda:

19- Çocuğunuzun kabızlığı oluyor mu? () Evet () Hayır

20-Eğer cevabınız evetse bu soruna diyetle çözüm bulabiliyor musunuz?

21-Çocuğunuz laksatiflere (Kabızlık ilaçları) ihtiyaç duyuyor mu?

22- Kullandığınız başka bir ilaç yada bitkisel bir karışım var mı? Varsa nelerdir?

23- Hem diyet yaptırıp hem de laksatif (Kabızlık ilacı) ilaç kullanımınıza rağmen kabızlığı geçmiyor mu?

7. ÖZGEÇMİŞ

15.09.1968 tarihinde Adana' nın Ceyhan ilçesinde doğdum. İlkokul, ortaokul ve lise eğitimimi Ceyhan'da tamamladıktan sonra 1986 yılında Yıldız Teknik Üniversitesi Elektrik Mühendisliği bölümünü kazandım. 2 yıl burada öğrenim gördükten sonra 1988 yılında İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesinde tıp eğitimime başladım. 1995 yılında tıp fakültesinden mezun oldum. Adana'nın Ceyhan ilçesinde 3 yıl, Muş' un Malazgirt ilçesinde 3 yıl başhekimlik ve sağlık grup başkanlığı görevlerinde bulundum. Daha sonra Muş'un Bulanık ilçesinde 5 yıl başhekimlik ve sağlık grup başkanlığı görevlerinde bulundum. 2009 yılı temmuz ayında Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalında uzmanlık eğitimime başladım. Evli ve 2 çocuk babasıyım. Fransızca bilmekteyim.