

**TÜRKİYE CUMHURİYETİ
ANKARA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ**

**ANOREKTAL MALFORMASYON VE HIRSCHSPRUNG
HASTALIĞI NEDENİYLE TEDAVİ EDİLEN VE DIŞKI
KONTROL BOZUKLUĞU (FEKAL İNKONTİNANS)
GELİŞEN HASTALARDA UZUN DÖNEM
BİOFEEDBACK TEDAVİSİNİN ETKİNLİĞİ**

Dr. Farid KHANMAMMADOV

**ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI
TIPTA UZMANLIK TEZİ**

**DANIŞMAN
Prof. Dr. Meltem KOLOĞLU**

**ANKARA
2016**

KABUL VE ONAY

ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ TEZ SINAVI TUTANAĞI

I. UZMANLIK ÖĞRENCİSİNİN	
Adı, Soyadı : Fahri Dr.Farid KHANMAMADOV	Tarih: 10 / 11 / 2016
Anabilim/Bilim Dalı : Çocuk Cerrahisi	
Tez Danışmanı : Prof.Dr.Meltem KOLOĞLU	

II. TEZ İLE İLGİLİ BİLGİLER	
Tezin Başlığı : Anorektal Malformasyon ve Hirschprung Hastalığı Nedeniyle Tedavi Edilen ve Dışkı Kontrol Bozukluğu Gelişen Hastalarda Uzun Dönem Biyofeed back Tedavisinin Etkinliği	
Tezin Niteliği: <input checked="" type="checkbox"/> Ana Dal Uzmanlık Tezi <input type="checkbox"/> Yan Dal Uzmanlık Tezi	
Kaçıncı tez sınavı olduğu: <input checked="" type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	

III. KARAR	
Yapılan tez sınavı sonucunda yukarıda belirtilen tezin "Tıpta Uzmanlık Tezi" olarak	
<input checked="" type="checkbox"/> Kabulüne	
<input type="checkbox"/> Reddine	
<input type="checkbox"/> Düzeltmeler yapıldıktan sonra tekrar değerlendirilmesine	
oy birliği / oy çokluğu ile karar verilmiştir.	

IV. AÇIKLAMALAR	
Lütfen, tezin reddi veya düzeltme istenmesi durumunda gerekçeli açıklamalarınızı buraya yazınız	

Jüri Başkanı

Unvanı, Adı, Soyadı

Prof.Dr.Hüseyin DİNDAR

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi
Anabilim Dalı

Jüri Üyesi

Unvanı, Adı, Soyadı

Prof.Dr.Meltem KOLOĞLU

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi
Anabilim Dalı

Jüri Üyesi

Unvanı, Adı, Soyadı

Prof.Dr.Saniye EKİNCİ

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi
Anabilim Dalı

ÖNSÖZ

İdealimdeki mesleği yapmak üzere bulunduğum Ankara Üniversitesi Çocuk Cerrahisi ailesinde uzmanlık eğitimim boyunca mesleğimle ilgili tüm bilgileri ve tecrübelerini benimle paylaşan ve her zaman desteğini hissettiren, asistanı olmaktan gurur duyduğum Sayın Prof. Dr. Hüseyin DİNDAR'a;

Hem tez çalışmam boyunca hem geriye kalan eğitim süresince tüm beceri ve tecrübelerini en ince ayrıntılarıyla bana aktaran, her paylaşımında ne kadar şanslı olduğumu hissettiren, meslek hayatım boyunca da her anlamda örneğim olacak olan tez danışmanım Sayın Prof. Dr. Meltem Bingöl KOLOĞLU'na,

Uzmanlık eğitimimin her aşamasında büyük bir sabırla bana yardımcı olan ve desteklerini esirgemeyen değerli hocalarım Prof. Dr. Tanju AKTUĞ'a, Prof. Dr. Ahmet Murat ÇAKMAK'a, Prof. Dr. Aydın YAĞMURLU'ya,

Beni sıfırdan alıp yetiştiren, bu sanatın en ince detaylarını büyük bir sabırla aktaran, ilk ameliyatlarımı yaptırıp her hastada geniş tecrübesi ile gereken tüm dersleri almamı sağlayan, çalışkanlığı ve işini iyi yapmayı bana her yönüyle aşıl原因an her anlamda yıllardır hem ablam hem hocam olan Yrd. Doç. Dr. Gülnur GÖLLÜ BAHADIR'a, kliniğe başladığımda başasistanım olarak, sonrasında uzmanım olarak büyük bir hoşgörü ve destek ile her şeyi öğreten ve her zaman yanımda olduğunu hissettiren Uzm. Dr. Ufuk ATEŞ'e;

Tezimle ilgili destek ve önerilerini esirgemeyen, bu süreçte beraber çalışmaktan keyif aldığım, desteklerini her zaman hissettiğim çalışma arkadaşlarımdan Uzm. Dr. Gönül KÜÇÜK'e; Uzm. Dr. Coşkun KÖSE'ye, Uzm. Dr. Bilge TÜREDİ'ye, Dr. Fuad MAMMADOV'a, Dr. Ergun ERGÜN'e, Dr. Nil Yaşam TAŞTEKİN'e, Dr. Kutay BAHADIR'a, Dr. Anar GURBANOV'a, Dr. Sümeyye SÖZDUYAR'a, Dr. Coşkun ÖZBİÇER'e

Başta değerli klinik başhemşiremiz Gamze GÜLEZ GEDİK olmak üzere çocuk cerrahisi klinik, poliklinik ve ameliyathanesinin fedakar hemşirelerine, üzerimde emeği olan tüm personeline;

Beni özenle büyütüp okutarak bugünlere gelebilmeme imkan sağlayan, eğitimimin her aşamasında desteklerini çok yakından hissettiğim, bana sonsuz güvenleri ile başarmamı sağlayan canım anneme, babama, abime, biricik eşime, oğluma; tüm dostlarım ve arkadaşlarıma, teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Farid KHANMAMMADOV

İÇİNDEKİLER

Sayfa No:

KABUL VE ONAY	ii
ÖNSÖZ.....	iii
İÇİNDEKİLER	iv
KISALTMALAR	vii
TABLolar DİZİNİ	ix
GRAFİKLER DİZİNİ	x
ŞEKİLLER DİZİNİ	xii
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	4
2.1. ANOREKTAL EMBRİYOLOJİ	4
2.2. ANOREKTAL BÖLGE ANATOMİSİ	6
2.2.1. Pelvik Taban ve Anal Sfinkter Anatomisi	7
2.2.2. İnternal Anal Sfinkter	7
2.2.3. Eksternal Anal Sfinkter	7
2.2.4. Anorektal Bölgenin Damarları ve Sinirleri	8
2.2.4. Anorektal Fizyoloji.....	10
2.2.5. Kontinans	11
2.2.6. Defekasyon mekanizması.....	16
2.3. ANOREKTAL MALFORMASYONLAR	17
2.3.1. Tarihçe	17
2.3.2. Etiyoloji.....	18
2.3.3. Erkeklerdeki Defektler	19
2.3.4. Kızlardaki Defektler	20
2.3.5. Kompleks Malformasyonlar	22
2.3.6. Anorektal Malformasyonlara Eşlik Eden Anomaliler	22
2.3.7. Tanı ve Tedavi.....	23
2.3.8. Yüksek Tip Malformasyonlar	29

2.3.9. Alçak Tip Malformasyonlar (kütanöz fistül, anal stenoz, anal membran).....	32
2.3.10. Komplikasyonlar	33
2.4. HİRSCHSPRUNG HASTALIĞI	36
2.4.1. Tarihçe	36
2.4.2. Görülme sıklığı.....	37
2.4.3. Etiyoloji.....	37
2.4.4. HH'da Görülen Genetik Anomaliler ve Hastalığın Patogenezindeki Moleküler Temelleri.....	39
2.4.5. Hastalığın Patofizyolojik Özellikleri	42
2.4.6. Tanı	43
2.4.7. Görüntüleme yöntemleri.....	45
2.4.7.1. Anorektal Manometri	46
2.4.7.2. Rektal Biyopsi	47
2.4.8. Eşlik Eden Anomaliler	49
2.4.9. Tedavi	50
2.4.10. Komplikasyonlar	52
2.4.10.1. Erken Dönem Komplikasyonlar	52
2.4.10.2. Geç Dönem Komplikasyonlar	52
2.5. FEKAL İNKONTİNANS.....	53
2.5.1. Tanım ve Epidemiyoloji	53
2.5.2. Etiyoloji ve Patofizyoloji	54
2.5.3. Fekal İnkontinansı Değerlendirmede Kullanılan Yöntemler.....	55
2.5.3.1. Kolon Geçiş Zamanının Hesaplanması.....	55
2.5.3.2. Radyoizotop Sintigrafisi	56
2.5.3.3. Anal Manometri	56
2.5.3.4. Elektromiyografi (EMG).....	60
2.5.3.5. Anorektal Ultrasonografi	61
2.5.3.6. Manyetik Rezonans İnceleme (MRI)	62
2.5.4. Fekal İnkontinansın Tedavisi	62
2.5.5. Anorektal Malformasyon ve Hirschsprung Hastalığına Bağlı Gelişen Fekal İnkontinans.....	63
2.6. ANOREKTAL BİOFEEEDBACK TEDAVİSİ	64

3. HASTALAR VE YÖNTEM	70
3.1. TEDAVİ	74
3.2. ANAL MANOMETRE VE BİOFEEEDBACK	77
3.3. İSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME	79
4. BULGULAR	81
5. TARTIŞMA	99
6. SONUÇLAR	104
ÖZET	107
ABSTRACT	109
KAYNAKÇA	111
EK	120

KISALTMALAR

A.	: Arteria
AD	: Anabilim Dalı
ADBG	: Ayakta Direkt Batın Grafisi
ARM	: Anorektal Malformasyon
AÜTF	: Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Cm	: Santimetre
Dk	: Dakika
EAS	: Eksternal Anal Sfinkter
EDNRB	: Endotelin B Reseptör
EMG	: Elektromiyografi
GDNF	: Glial Hücre Kökenli Nörotropik Faktör
HH	: Hirschsprung Hastalığı
ICH	: Cajal'ın İntertisyel Hücreleri
İ.V.	: İntravenöz
İAS	: İnternal Anal Sifinkter
LAARP	: Laparoskopi Yardımlı Anorektoplasti
M.	: Musculus
Mg	: Miligram
ml	: Mililitre
Mm	: Milimetre
MRI	: Manyetik Rezonans İnceleme
MTV	: Maksimum Tolere Edilebilen Volum

N.	: Nervus
N/G	: Nazogastrik Tüp
NCAM	: Nöral Hücre Adezyon Molekülleri
NO	: Nitrik Oksit
OKT	: Ortalama Kolon Transiti
PSARP	: Posterior Sagittal Anorektoplasti
PSARVUP	: Posterior Sagittal Anorektovajinoüretroplasti
RAİR	: Rektoanal İnhibitör Refleks
RD	: Rektal Duyum
USG	: Ultrasonografi
V.	: Vena
VATERveya VACTERL	: Vertebral, Anorektal, Kardiyak, Trakeo-Özofagial, Renal ve Ekstremitte Anomalilerinin Bir Arada Görüldüğü Sendrom
VİP	: Vazoaktif İntestinal Peptid

TABLolar DİZİNİ

	<u>Sayfa No:</u>
Tablo 1. Nörokristopatilerin sınıflandırılması.....	38
Tablo 2. Holschneider kontinans skorlaması	71
Tablo 3. Wexner inkontinans derecelendirme skalası.....	72
Tablo 4. Fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skora kriterleri	72
Tablo 5. Gaita kıvamını artırıcı diyet	75
Tablo 6. ARM grubundaki hastaların dağılımı	83
Tablo 7. ARM grubu hastaların biofeedback öncesi ve sonrası anal manometrik parametrelerinin karşılaştırılması	84
Tablo 8. Anorektal malformasyon grubu hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası kontinans, inkontinans ve yaşam kalitesi skorlarının değerlendirilmesi	85
Tablo 9. ARM'li hastaların biofeedback tedavisine yanıtlarının değerlendirilmesi	85
Tablo 10. Hirschsprung grubundaki hastaların dağılımı.....	87
Tablo 11. Hirschsprung grubu hastaların anal manometrik değerlendirmelerinin karşılaştırılması	87
Tablo 12. Hirschsprung grubu hastaların yaşam kalitesi, kontinans ve inkontinans skorlarının karşılaştırılması.....	88
Tablo 13. Hirschsprung grubu hastaların biofeedback tedavisine yanıtlarının değerlendirilmesi	89
Tablo 14. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi sonrası yanıt oranları	97
Tablo 15. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi sonrası başarı oranları	97

GRAFİKLER DİZİNİ

Sayfa No:

Grafik 1.	Grupların hasta sayıları	81
Grafik 2.	Gruplara göre ortalama yaş dağılımı	82
Grafik 3.	Gruplardaki hastaların cinsiyete göre dağılımı	82
Grafik 4.	Gruplardaki hastaların anomalinin tipine göre dağılımları	83
Grafik 5.	ARM'li hastaların biofeedback tedavisine yanıtları.....	86
Grafik 6.	Hirschsprung grubu hastaların biofeedback tedavisine yanıtları	90
Grafik 7.	ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası Holschneider kontinans skorlarının değerlendirilmesi.....	91
Grafik 8.	ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası Wexner inkontinans skorlarının değerlendirilmesi	91
Grafik 9.	ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası Fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skorlarının değerlendirilmesi.....	92
Grafik 10.	ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası maksimum anal dinlenim basıncı ortalaması değerlerinin karşılaştırılması	93
Grafik 11.	ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası maksimum rektal istirahat basıncı ortalaması değerlerinin karşılaştırılması	93
Grafik 12.	ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası maksimum anal sıkma basıncı ortalaması değerlerinin karşılaştırılması	94
Grafik 13.	ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası maksimum anal sıkma basıncı yarılanma süresi değerlerinin karşılaştırılması	94
Grafik 14.	ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası öksürük testine ortalama EAS basıncı yanıtı değerlerinin karşılaştırılması	95

Grafik 15. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası algılama eşik volümü değerlerinin karşılaştırılması	95
Grafik 16. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası maksimum sıkışma hissi völümü değerlerinin karşılaştırılması	96
Grafik 17. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası anorektal inhibitör relaksasyon yüzdesi değerlerinin karşılaştırılması	96
Grafik 18. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi sonrası başarı oranları	98
Grafik 19. Hirschsprung grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi maksimum anal sıkma basıncı yarılanma süresinin tedavi başarısına etkisi	98

ŞEKİLLER DİZİNİ

Sayfa No:

Şekil 1.	Kloakayı oluşturan yapıların evrimi.....	4
Şekil 2.	Gelişim evrelerinde embriyonun kloakal bölgesinin görünümü	5
Şekil 3.	Anal kanal, distal rektum ve sfinkterlerin frontal kesitte şematik görüntüsü	8
Şekil 4.	Erkeklerde defektlere göre onarım.....	29
Şekil 5.	Kızlarda defektlere göre onarım.....	32
Şekil 6.	MMS marka Solar model anorektal manometri cihazı	77
Şekil 7.	MTR marka Biolito model ev tipi biofeedback cihazı.....	78

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Fekal inkontinans çocukların yaşam kalitesini bozan, sosyal uyumunu ve psikolojik gelişimini etkileyen önemli bir sorundur. Fekal inkontinans, dışkı kontrolü için gerekli anatomik yapıların ve fizyolojik işlevlerin etkilendiği anorektal malformasyon (ARM), Hirschsprung Hastalığı (HH), spina bifida ve meningomyelose gibi organik nedenlere bağlı olarak gözlenebileceği gibi kabızlık gibi fonksiyonel defekasyon bozukluklarına bağlı olarak da gelişebilir (1-2).

Fonksiyonel defekasyon bozukluklarına bağlı olan fekal inkontinans tedavisinde bol posa ve lif içeren diyet, laksatifler, lavmanlar ve tuvalet eğitiminden oluşan klasik tedavi uygulanırken, kontinansı sağlayan anatomik yapıları yetersiz ya da hasarlanmış olan hastalarda ise hastaya özel bağırsak eğitimi programı geliştirilerek, kolon irrigasyonlarıyla kolonun 24 saat temiz kalmasını sağlamak ve hastanın yaşam kalitesinin iyileştirilmesi amaçlanmaktadır (3,4).

Çocuklarda görülen fekal inkontinans çoğunlukla fonksiyonel kabızlığa ve defekasyon dinamiklerindeki bozukluğa ikincil olarak gözlenirse de, ARM nedeniyle düzeltici ameliyat geçiren çocukların %25-30'unda tam fekal inkontinans ve %30'unda ise kabızlık, soiling ve ishal atakları sırasında inkontinans gibi defekasyon bozuklukları gözlenmektedir (5,6,7). HH nedeniyle düzeltici ameliyat yapılan çocuklarda da %10-20 oranında dışkı kaçırmaya, kabızlık gibi defekasyon sorunları gözlenmektedir (5,6). Defekasyon sorunu ve fekal inkontinans olan HH'da %50 anorektal sfinkterler ve kas yapıları anatomik olarak normal ve innervasyon yeterli olmasına rağmen, defekasyon dinamiklerindeki sorunlar nedeniyle semptomlar ortaya çıkmaktadır (5,6). Bunun yanı sıra erişkinlerde sık gözlenen konstipasyon nedenlerinden biri olan pelvik taban uyumsuzluğunun bu hastaların bazılarının semptomatik olmasında etkili olduğu düşünülmektedir (5,6). Ancak organik nedenin ortadan kaldırılmasına karşın ameliyat sonrası dönemde defekasyon bozukluğu yaşayan çocuk hastalarda pelvik taban uyumsuzluğunun etkisinin olup olmadığı bilinmemektedir ve bu konuda ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Defekasyon dinamiklerinin görsel ve işitsel uyarılarla hastaya öğretilmesi ve sfinkter kaslarının güçlendirilmesini amaçlayan biofeedback yöntemi erişkinlerde fekal inkontinans, pelvik taban uyumsuzluğuna bağlı kabızlık ve anal ağrının

giderilmesinde etkinliđi gösterilmiř olan ve son yirmi yıldır sıklıkla kullanılan bir yöntemdir (2,8,9). Bu yöntemin, çocuklarda fonksiyonel kabızlıđa bađlı dıřkı kaçırmının tedavisinde kullanımı ile ilgili birçok kontrollü randomize alıřma bulunmasına rađmen ARM'e bađlı kabızlık veya dıřkı kaçırmının tedavisinde kullanımı ile ilgili ok az sayıda, kontrollü ve randomize olmayan alıřmalar bulunmaktadır (3,9-14). Ayrıca biofeedback tedavisininin ocukluk ađında fonksiyonel fekal inkontinans üzerinde etkinliđini arařtıran alıřmaların sonuları eliřkilidir (7-15). Bir ok alıřma biofeedback yönteminin bazı hastalarda etkin olduđunu söylerken, bu hasta grubunun özellikleri ile ilgili somut veriler sunamamaktadır (11-12). Bu alıřmaların aksine büyük hasta serileri ieren kontrollü randomize olan iki alıřmada biofeedback yönteminin defekasyon dinamiklerini düzeltmede etkin olmasına rađmen klinik bulguları aynı oranda düzeltmediđi sonucuna varılmıřtır. ocukluk ađı fekal inkontinans ve kabızlıđında biofeedback tedavisini ieren davranıř düzenleme ve kognitif fonksiyonları iyileřtirme tedavilerinin etkisini arařtıran randomize kontrollü alıřmaların analizini ieren "Cochrane Database of Systemic Reviews" de yayınlanan derlemelere göre fonksiyonel konstipasyona bađlı dıřkı kaçırmada tedavisinde biofeedback tedavisinin klasik tedaviye üstünlüđünü gösteren yeterli kanıt bulunamamıřtır (13-14). Ancak konu ile ilgili daha iyi planlanmıř ve hastaların özellikleri ve defekasyon dinamikleri ile ilgili daha fazla bilgiyi ieren, daha iyi randomize edilmiř, hasta sayısının arttırıldıđı alıřmalara ihtiya olduđu belirtilmektedir. Bunun yanı sıra organik nedenlere bađlı fekal inkontinans ve kabızlık tedavisinde biofeedback tedavisinin etkinliđinin deđerlendirilmesi iin literatürde yeterli bilgi olmadıđı ve konu ile ilgili kontrollü randomize alıřmaların yapılması gerektiđi sonularına varılmıřtır (15-16). ARM ve fekal inkontinans olan 25 ocuk hastada altı ay süreyle yapılan biofeedback tedavisi sonrası hastaların %45'inde mükemmel yanıt, %44'ünde kısmi yanıt ve %16'sında zayıf yanıt gözlenmiřtir (12). ARM'li 31 ocuk hastada kısa süreli biofeedback uygulanması ile ilgili yapılan bařka bir alıřmada biofeedback tedavisinin hastaların %82'sinde etkin olduđu ancak hastaların % 67'sinde tedavi kesildikten sonra olumlu etkinin kaybolduđu belirtilmiřtir (13). Kliniđimizde yapılan ve Tübitak tarafından desteklenen (PROJE NO: SBAG-3735 (107S241)) prospektif randomize alıřmada üç aylık biofeedback tedavisini kronik konstipasyonda, ARM

ve HH gruplarında standart tedavilere göre daha etkin olduđu gösterilmiştir (17). Literatürdeki başka bir çalışmada ise HH nedeniyle Soave pull through ameliyatı yapılmış olan ve inkontinansı olan 16 hastada iki hafta hastanede gūnaşırı 30 dk süreyle pelvik taban kaslarının güçlendirilmesine yönelik biofeedback tedavisi verildikten sonra hastalardan bir yıl süreyle evde ev egzersizleri yapmaları istenmiştir. Tedavi öncesi ve sonrası anal manometri bulguları karşılaştırıldığında anal dinlenim ve sıkma basınçlarında artış ve klinik bulgularda düzelme görülmüştür (14).

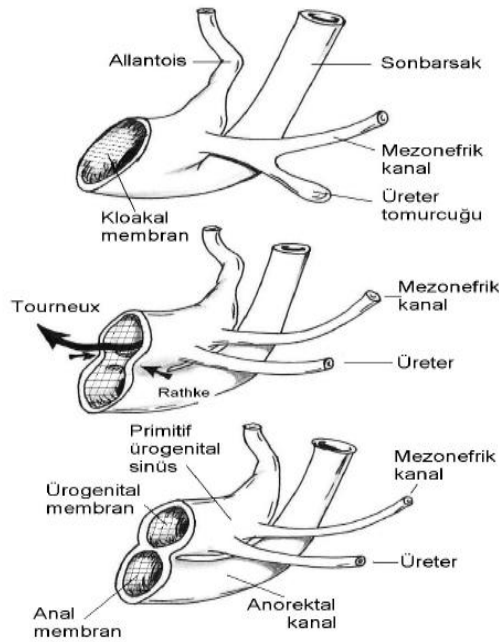
Literatürde biofeedback tedavisinin ARM ve HH'na bađlı gelişen dirençli fekal inkontinans üzerine etkinliğini araştıran çok az çalışma bulunmaktadır ve uzun dönem tedavinin sonuçları bilinmemektedir.

Bu nedenle ARM ve HH nedeniyle düzeltici ameliyat geçirmiş ancak standart bađırsak kontrol programına yanıtız dirençli fekal inkontinans olan hastalarda uzun süreli biofeedback tedavisinin etkisini araştıran ileriye yönelik kohort çalışması planlandı.

2. GENEL BİLGİLER

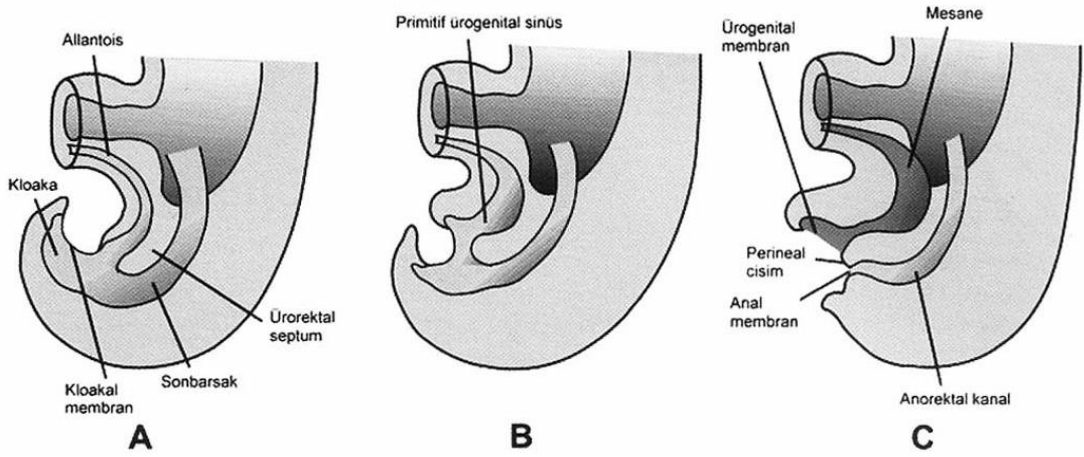
2.1. ANOREKTAL EMBRİYOLOJİ

İntrauterin yaşamın 4. ve 5. haftalarında, allantois, mezonefrik kanal ve sindirim sisteminin distal ucu (hindgut), U şeklindeki “kloaka” adı verilen tek bir boşluk halinde gelişir (Şekil 1). Kloakal boşluğun dış yüzü yüzey ektodermi, iç yüzü ise endoderme kaplıdır. Ektoderme endodermin birbirine temas ettiği bölgeye “kloakal membran” denir (18). Kloakal membran tarafından kloakal boşluğun ileride dış ortama açılacağı bölge kapatılmıştır. Allantois ile son bağırsak arasında ürorektal septum veya Tourneaux plikası denilen mezenşimal bir doku bulunmaktadır (19). Altı haftada embriyo 16 mm uzunluğa erişir ve bu dönemde aşağıya doğru inen ürorektal septum ve yanlardan ilerleyen Rathke plikalarının birleşmesiyle kloaka ikiye ayrılır (Şekil 1). Böylece daha önce tek bir boşluk halinde olan kloaka, arkada anorektal kanal ve önde primitif ürogenital sinüs olarak birbirinden bağımsız iki ayrı boşluk haline gelir. Hindgut terminal parçası primitif anorektal kanala, yani kloakanın posterior bölümüne, Wollfian kanalları (genital sistem) ve allantois (üriner sistem) ise primitif ürogenital sinüse, yani kloakanın anterior bölümüne açılır. Dışarıdan ürogenital membran ve anal membran tarafından her iki boşluğun ön kısımları örtülüdür (18).



Şekil 1. Kloakayı oluşturan yapıların evrimi

İntrauterin yaşamın altıncı haftasından sonra ürorektal septumun kloakal membrana temas etmesiyle kloakal membran atrofiye gider. Anal valvler ve dentate hat atrofisinin oluştuğu yerdir. Kloakal membran atrofiye olduğunda, üriner, genital ve sindirim sistemleri ayrı ayrı açıklıklar halinde eksternal kloaka ile birleşir. Membranöz tip anal atrezi, anal stenoz, anterior ektopik anüs, anokütanöz fistül gibi alçak tip malformasyonlar bu evrede ortaya çıkan gelişim aksaklıkları sonucunda ortaya çıkmaktadır (18-21). Alçak tip ARM'lerde ürogenital septumun aşağı inişi normal olup, ürogenital sinus ve rektumun perineye açılışında bir patoloji söz konusudur (Şekil 2). Ürorektal septumun aşağı inememesi veya belirli bir evrede duraklaması, kızlarda yüksek kloakal malformasyonlar veya değişik seviyeli rektovaginal fistüller, erkeklerde ise rektoüriner fistüller gibi yüksek tip ARM'e sebep olur (18-22).



Şekil 2. Gelişim evrelerinde embriyonun kloakal bölgesinin görünümü

- A. Allantois gelecekteki ürogenital sinüse veya kloakanın anterior parçasına, sonbağırsak gelecekteki anorektal kanala veya kloakanın son parçasına açılır. Ürorektal septum mezodermden köken alır. Kloakal boşluğun önünü kaplayan kloakal membranın iç yüzeyi endodermle dış yüzeyi de ektodermle kaplıdır.
- B. Embriyonun kaudal yönde katlanması ürorektal septumun kloakal membrana yaklaşmasını sağlasa da, septum hiçbir zaman kloakal membrana temas etmez.
- C. Genital tüberkülün uzaması kloakanın ürogenital parçasının önüne doğru çekilmesine neden olur; kloakal membranın yırtılması ile ürogenital sinüsün ve son barsağın önünde bir açıklık oluşur. Ürorektal septumun en uç noktası perineal cismi oluşturur.

Ürorektal septumun gelişiminde bir bozukluk olursa, kloaka ürogenital ve anorektal parçalarına ayrılamaz. Normalde anal kanal ile rektum arasında geçici bir

ilişki vardır, ama kloakal membran ürorektal septum ile birleştiğinde bu ilişki kaybolur. Kloakal membranın dorsal parçasının yanlış gelişmesiyle perineal fistüller oluşur. Kloakal membran kloakanın posterior kısmının küçük olması sonucu kısa kalır. Kısa kalmış kloakal membran, sonbarsağın ürogenital sinüse yapışmasına ve sonbarsağın üretranın distaline açılarak prostatik, üretral veya bulbar üretral fistüllerin oluşmasına sebep olur. Kızlarda ise vestibüler fistülle sonuçlanır.

ARM'de fistüller kloakayı ürorektal septumun tamamen bölememesinden kaynaklanır. Anal darlık ürorektal septumun kloakal membran ile birleşmek üzere kaudale doğru ilerlerken hafif bir sapmaya uğraması sonucu oluşur. ARM'nin membranöz tipi ise sekizinci haftada anal membranın yırtılmaması sonucunda oluşur.

2.2. ANOREKTAL BÖLGE ANATOMİSİ

Anal kanal, gastrointestinal sistemin son segmenti olup 2-4 cm uzunluğundadır. Rektumun levator ani kasını delerek geçtiği noktadan (puborektal halka) başlayıp anüsün ağzında sonlanır. Normalde tonik bir kasılma içinde olup devamlı kollaps durumundadır. Rektum, pelvis tabanından geçerek aşağı ve arkaya 90 derecelik keskin bir açıyla anüse doğru uzanır. Anorektal bileşke koksiks ucunun aşağısında ve 1-2 cm önünde yer alır. Rektumun üst 2/3 kısmı peritonla kaplı, alt 1/3 kısmı ise peritonsuzdur. Periton, erkeklerde rektumdan mesaneye atlayarak ekskavatio rektovezikalis, kadınlarda ise vajen arka duvarını ve uterusu atlayarak ekskavatio rektouterine adlı periton çıkmazlarını oluşturur. Anal kanal tanımlamalarında anatomik ve cerrahi anal kanal olmak üzere iki farklı tanım kullanılmaktadır. Anatomik anal kanal, anal verge ile linea dentata arasında kalan kısımdır. Cerrahi anal kanal ise, anal verge ile ano-rektal halka arasında kalan 3-4 cm'lik bölümdür (23). Rektum, arkada üçüncü, dördüncü ve beşinci sakral vertebralara, koksiks, a. rektalis superior, m. piriformis, m. koksigeus, m. levator ani, plexus sakralis ve turuncus sempatikus ile komşudur. Önde ise rektumun komşulukları her iki cinsde farklıdır. Erkeklerde, rektumun ön yüzü mesane fundusu ve seminal vezikülün üst bölümünden ekskavatio rektovezikalis çıkmazıyla ayrılmıştır. Rektumun periton kıvrımının altındaki kısmı ise, mesane ve seminal vezikülün alt bölümleri, duktus deferensler, üreterlerin terminal parçaları ve prostat ile komşudur.

Kadında, periton kıvrımının üstünde uterus, vajenin üst parçası ve ekskavatio rektouterine rektumun önünde yer alırken, periton kıvrımları altında rektum önde vajenin alt bölümü ile komşuluk halindedir (23).

2.2.1. Pelvik Taban ve Anal Sfinkter Anatomisi

Pelvik taban, m. puborectalis, m. pubokoksigealis ve m. ileokoksigeus kaslarından oluşan m. levator ani kas grubu tarafından oluşturulur (20). Levator ani kas grubunun bir elemanı olan m. puborektalis, rektumun arkasından dolanarak onu askıya alır. İçinden rektumun geçtiği halka şeklinde bir yapı oluşturan puborektal kas, anatomik olarak eksternal anal sfinkter (EAS) ile ilişkilidir ve kontinansı sağlamada en önemli kas yapısı olarak kabul edilir. M. puborektalis'in derin lifleri fonksiyonel açıdan EAS ile birleşir, kaynaşır ve bu birlikteliğe çizgili kas kompleksi adı verilir (20,24). Eksternal ve internal anal sfinkterler (İAS) birbirleriyle ilişkili ve uyumlu hareket ederler. Anüsü tam sarmamasına rağmen m. puborektalis, üçüncü bir sfinkter kası olarak kabul edilir (25,26).

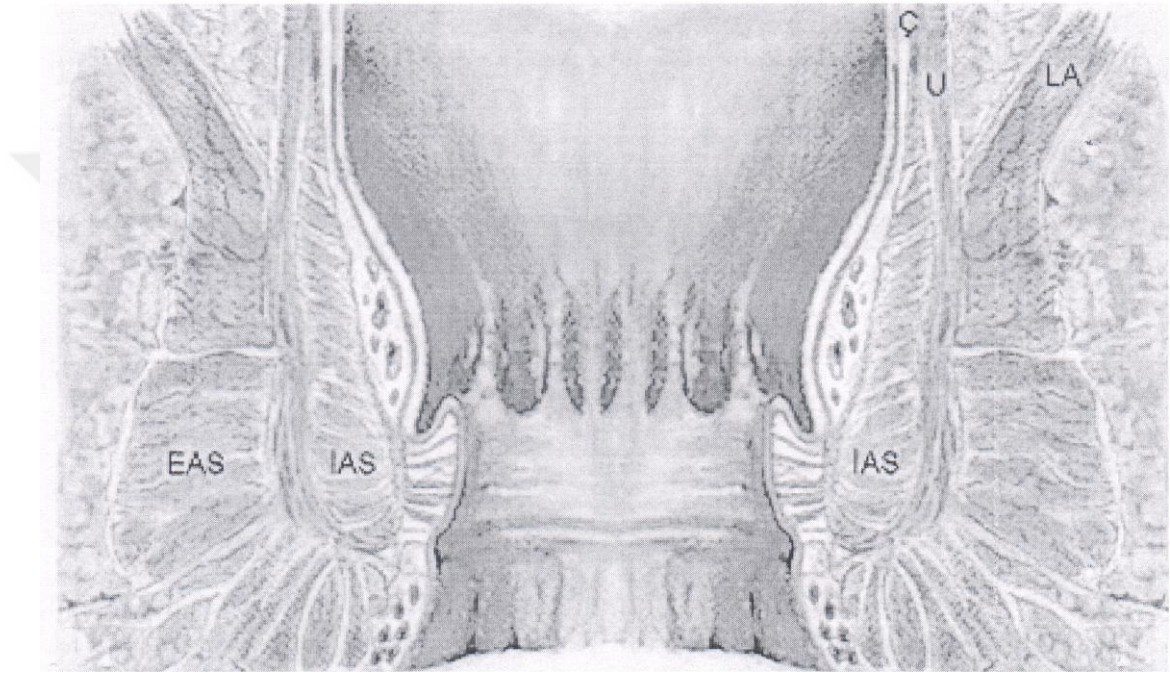
2.2.2. İnternal Anal Sfinkter

Rektum düz kaslarının aşağı doğru uzanıp kalınlaşan sirküler lifleri, linea pektinealis'in 8-12 mm distalinde kalın olarak palpe edilebilen bir hat ile sonlanarak İAS'ı oluşturur (Şekil 3). İAS, düz kaslar gibi sürekli maksimum kontraksiyon durumundadır ve istemsiz gaz gaita çıkışını önlemek için bir bariyerdir. İstirahat halinde anal tonusun %50-85'inden İAS, %20-30'undan EAS, %15'den ise anal yastıkçıkların genişlemesi sorumludur. Sempatik uyarılar sfinkteri kasarken, parasempatik uyarılar gevşetir (19).

2.2.3. Eksternal Anal Sfinkter

M. iliokoksigeus, m. iskiokoksigeus, m. pubokoksigeus, m. puborektalis, derin ve yüzeysel eksternal sfinkter kasları, anüsün önünde ve arkasında birleşen parasagittal kas lifleri ile birlikte EAS'yi oluşturur (Şekil 3) (19). Normalde huni biçiminde olan ve rektumun çevresinden perine cildine doğru uzanan bu istemli kas

yapıları defekasyon kontrolünden sorumludur. M. levator ani'nin üst kısmından çıkan kas lifleri rektuma paralel olarak uzanarak, parasagittal liflerle dik olarak karşılaşır. Huni şeklindeki oluşumun üst kısmı m. levator ani, orta kısımdaki vertikal lifler kas kompleksi, alt kısmı ise EAS adını alır. EAS uyku esnasında bile tonik durumda kasılıdır (19,24). Elektrostimülatör ile uyarıldığında M. levator ani rektumu öne doğru, kas kompleksi anüsü yukarı doğru çekerken, parasagittal lifler kasılarak anüsü kapatır (27).



Şekil 3. Anal kanal, distal rektum ve sfinkterlerin frontal kesitte şematik görüntüsü

İAS: İnternal anal sfinkter; **EAS:** eksternal anal sfinkter; **Ç:** rektum çevresel kas tabakası;
L: rektumun uzunlamasına kas tabakası; **LA:** levator ani kası

2.2.4. Anorektal Bölgenin Damarları ve Sinirleri

Arterler: Rektum ve anal kanalın beslenmesini sağlayan dört arter vardır:

A. rectalis superior: A. mesenterica inferior'un devamı olan bu arter rektumun esas arteridir. Rektumun her iki yanında aşağıya doğru uzanarak iki dala ayrılır ve dalları valvulae anales'e kadar inerek 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 dalıdır, "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 (28,29,30).

Venler: Submukozada zengin bir ağ yapan venler, rektum duvarını geçerek rektum çevresinde "plexus venosus rectalis"i oluşturur.

V. rectalis superior: Pleksusun üst bölümünden çıkan venler "v. rectalis superior"olarak birleşirler ve "v. mesenterica inferior"ile devam ederler.

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

V. rectalis inferior: "Plexus venosus rectalis"ın alt bölümünden gelerek "v. pudenda interna"ya dökülürler. Sonuç olarak, "v. mesenterica inferior""v. porta"ya, "v. iliaca interna"da "v. cava inferior"a dökülür ve böylelikle portal ve kaval bağlantı kurulmuş olur (28,29,30).

Lenfatikler: Rektumun üst parçasının lenf damarları "a. rectalis superior"boyunca, "nodi lymphatici pararectales" ve "mezocolon sigmoideu"un alt parçası içindeki lenf düğümlerinden geçerek "nodi lymphatici mesenterici inferior"e dökülür. Rektumun alt yarısı ve anal kanalın "zona cutanea"ya kadar olan bölümünden gelen lenfatik damarlar, "a. rectalis media" ile birlikte seyrederek "nodi lymphatici iliaci interni"de sonlanır. "Zona cutane"dan gelen lenf damarları "nodi lymphatici inguinales superficiales"e dökülür (29).

Sinirler: "N. Splanchnicus" (parasempatik) ve "n. Hypogastricus" (sempatik) rektum duvarının alt kesimlerini innerve eder. Bu iki sinir birlikte rektal pleksusu oluşturur ve endopelvik fasya ile çevrelenmiş olan rektumun alt kesiminde

anterolateral yüzde bulunur (28,31). İAS'nin inervasyonu pelvik "n. splanchnicus", EAS'in inervasyonu ise "n. pudentalis interna" ve dördüncü sakral sinirin perineal dalı ile sağlanır. "n. splanchnicus" ve "n. hypogastricus" alt rektal duvarı inerve ederler. "m. levator ani", üçüncü ve dördüncü sakral sinirlerin kontrolü altındadır. "n. pudentus"un inferior dalları "a. rectalis inferior"u takip eder ve perianal bölgenin duyuşsal inervasyonunu sağlar (28,30).

2.2.4. Anorektal Fizyoloji

Pelvik diyafram dahilinde olmamakla birlikte, pelvik taban fizyolojisi ve özellikle de anorektal fizyoloji kapsamında çok önemli bir unsur EAS kompleksidir (32-35). Puborektalis kası ile entegreolan derin, yüzeyel ve subkutanöz komponentleri halinde ayrılmasına karşın cerrahi diseksiyonda ve fonksiyonel olarak bir bütün halindedir. EAS somatik orijinlidir, ancak tonik kontraksiyona sahiptir. Anorektal fizyoloji kapsamında değinilmesi zorunlu diğeri bir kas yapısı da İAS'dir. Visseral orijinli bu kas tabakası, kolorektumun sirküler kas tabakasının bir devamı özelliğindedir ve anal kanal etrafında 2-3 mm'lik bir kalınlığa ulaşır. İAS, otonomik innervasyona ve tonik kontraksiyona sahiptir. Anal kanal dinlenme basıncının %50-85'i İAS'in tonik kontraksiyonu ile sağlanır (32-35).

Anorektumun lumbal 1, 2, 3 sempatik ve sakral 2, 3, 4 parasempatik (nervi erigentes) kaynaklı ve presakral sinir aracılıklı otonomik innervasyonu dışında, pelvik taban kaslarının ve anal sfinkterlerin somatik innervasyonu önemlidir (35). Sakral 3, 4 düzeyinden direkt olarak çıkan somatik lifler, iliokoksigeus ve iskiokoksigeus kasları arasından geçerek levator ani kaslarına motor ve perianal bölgeye duyuşsal lifler iletirler. Yine sakral 2, 4 kaynaklı pudental sinir, iskiokoksigeus ve piriformis kasları arasından önce pelvis dışına çıktıktan sonra, gluteal bölgeden bir seyirle Alcock kanalı içinden tekrar levator kompleksi içine yönelir. Bu nedenle anorektumun cerrahi diseksiyonu sırasında, otonomik sinirlerin tersine zarar görmez. İ inferior rektal sinir, perineal sinir ve penis ya da klitoris

dorsal siniri adlarıyla anılan dalları; EAS ve levator ani'ye motor; anal kanal, perianal bölge, penis veya klitorise de duyuşal lifler iletirler (32).

Rektumun yalnız otonomik innervasyonu olması nedeniyle rölatif duyarsızlığına karşın, pelvik taban kasları rektal ampullaya ulaşan 1 ml su ya da 10 ml havayı dahi algılama yeteneğindedir (32). Yine anal kanal, pudental sinir aracılıklı serbest ve organize sinir uçları (Golgi-Mazzoni cisimcikleri, Pacinian kor-püskülleri, vs) ile ağrı, sıcaklık, dokunma ve basınç değışikliklerine son derece duyarlıdır. Bu duyular, pudental sinir afferentleri ile spinal medulla ve kortekse iletir (32). Dışkılama eylemi de, bu nöromuskuler kompleksin kısmen refleks kısmen de istemli bir aktivitesidir. Rektuma fekal bolusun geçmesiyle İAS refleks olarak gevşer (rektoanal inhibitör refleks) ve fekal bolus anal kanal ile temas eder. Anal kanal böylece fekal bolusun mevcudiyetini hisseder ve yapısını (gaz, sıvı, katı feçes, vs) ayırıştırır (ömekleme tepkisi) (32-35). İAS'in refleks olarak gevşemesi esnasında EAS de refleks olarak daha da kasılır ve kontinans (dışkılamanın engellenmesi) sağlanır (32,33). Bu aşamada defekasyon istenmiyorsa İAS de yavaş yavaş tonik kontraksiyonuna döner (uyum tepkisi) ve fekal bolus kişi tarafından algılanmakla birlikte rektum içinde muhafaza edilir. Bu uyumu zorlayacak hız ya da miktarda fekal bolus mevcudiyeti ya da birikmesi ve kişinin istemli olarak defekasyona yönelmesi halinde ise dışkılama eylemi gerçekleşir. Büyük fekal bolus mevcudiyetinde İAS zaten gevşeme halindedir (32,33).

Puborektalis kası istemli olarak gevşetilir ve anorektal açığı genişletilerek fekal bolusun distale geçişine izin verilir. Valsalva manevrası ile karın içi basıncının da artırılması ile EAS basıncı yenilir ve fekal bolus anüsten dışarı çıkar (33-35).

2.2.5.Kontinans

Kontinans sosyal olarak uygun bir zaman ve planda defekasyon yapma yeteneğidir.

Anorektal fekal kontinansı sağlayan faktörler (35);

- Anal kanal yüksek basınç zonu
- Anorektal açı ve pelvik taban kaslarının koordine hareketi
- Anorektal duyusal ve refleks mekanizmalar
- Rektumun distandü olabilirligi, tonusu, kapasitesi
- Rektal motilite
- Kolon transit zamanı
- Anal kanal motilitesi
- Gaitavolüm ve kıvamıdır.

Anal kanal yüksek basınç zonu: Anal kanal yüksek basınç zonu 2-4cm uzunluğundadır. Anal sfinkter gevşediğinde anal kanal uzar ve anal sfinkter kasıldığında anal kanal kısalmır. EAS ve İAS → Dinlenme ve ıkınma basınçlarını devam ettirmekten sorumludurlar (35-38). En yüksek anal dinlenme basınçları anal wedgeden 1-2 cm proksimalde kaydedilir. Ortalama 90 cm H₂O'dur, çocuklarda daha düşüktür (30-50 cm H₂O) (35-39). Dinlenme basıncının %85'ini İAS oluşturur (35-39). İAS hasarlanması anal tonusu azaltır fakat EAS sağlamısa tamamen bozulmaz. EAS tonusu gündüz devam eder, uykuda azalır. Öksürük ve valsalva manevrası ile EAS aktivitesi artar. Maksimal efor sırasında intraanal basınçlar dinlenme düzeylerinden 2 kat daha fazla artar. Bu kasılmanın amacı enterik içerik proksimal anal kanala ulaştığında uygunsuz defekasyonun önlemesidir. Bu büzülme basıncı kontinansı sürekli olarak sağlamaz. Asıl kontinansı sağlayan rektum ve anal kanal arasındaki basınç farklılığıdır. Basınç rektumda 6 cm H₂O iken anal kanalda 90 cm H₂O'dur (36-39).

Anorektal açı: Fekal kontinansın sürekliliğini sağlayan başka bir mekanizma ise özellikle solid içeriğin varlığında puborektal kasın anorektal ring hizasında anorektumu öne çekmesidir. Sol lateral pozisyonda anorektal açı dinlenimde 101±12 derecedir (34-39). Oturmak açığı gevşetir ve 119±17 dereceye çıkarır. Sfinkter

anorektal kontinansı arttırmak için kasıldığında bu açı 87 ± 19 dereceye düşer, açı düştükçe kontinans artar. Anorektal açı puborektal kasın durumunun en önemli göstergesidir, eğer normal ise puborektal kas çalışıyor anlamına gelir. EAS hasarlı olsa bile, katı gaita kontinansı genelde devam ettirilir. Puborektal kas dinlenme sırasında sürekli aktiviteye sahiptir. Bu açı rektumun anterior duvarının İAS basıncı arttığında bir flep valv şeklinde çalışmasını sağlar. İAS basıncı yükseldiğinde rektumun anterior duvarı anal kanal tepesine doğru yanaşır. Valsalva ve öksürük sırasında rektal basınç anal kanal basıncını arttırdığı zaman proksimal anal kanal duvarı düzleşir ve bir slit haline gelir, bu durum valv etkisini daha da artırır ve fekal kontinans devam eder. Solid enterik içeriğin defekasyonla boşaltılması için rektum ve anal kanal arasındaki açının üstesinden gelinmelidir. Bu çömelme işlemi ile sağlanır. Kalçalar 90° fleksiyona getirilerek anorektal açı düzleşir bu da puborektal kası ve EAS'ı etkiler (36-39).

Anorektal sensasyon: Duyusal mekanizmalar enterik içeriğin vasfının, gaz, sıvı veya solid gaita olup olmadığının ayırt edilmesini sağlar. Duyusal reseptörler, rektal müsküler tabaka veya pelvik tabanda yer alır. Koloanal anastomozlarda rektal mukoza ve muskularis tabakası çıkarılırsa bile bu ayırım işlemi devam eder. Akut his daha çok proksimal anal kanalda ve en doğru olarak anal valvlerdeki mukozal reseptörler tarafından algılanır. Bu nedenle enterik içeriğin niteliğinin algılanabilmesi için, içeriğin anala kanala gelmesi gerekir bu da ancak rektal distansiyona karşılık İAS relaksasyonu oluşursa sağlanır (36-39).

Rektoanal inhibitör yanıtı: Akut rektal distansiyon ile rektal duvar hafif kasılır ve İAS (anal kanal proksimali) gevşer ve distal kısım EAS kasılır. Buna “rektal anal sfinkter inhibitör yanıtı” denir. Bu yanıt için gerekli duyusal reseptörler rektumda lokalizedir ve yanıt inhibitör nörotransmitter nitrik oksit (NO) tarafından kontrol edilir. Bu refleks intramural sinirler tarafından oluşturulur. Hızlı balon ile distansiyona karşılık İAS uzamış bir relaksasyon yanıtı verir. Karşılığında kontinansı korumak için EAS da kasılma olur. İAS dinlenme tonusuna uzun sürede geri döner.

Bu geri dönüş rektumun rektal distansiyona adaptasyonu ile olur. Bazılarına göre enterik içeriğin rektuma geçişi, her seferinde, İAS relaksasyonu, EAS ve puborektal kas kontraksiyonuna neden olur (36-39).

Rektal kompliyans: Rektum distansiyona pasif alanda yanıt verir. İntralüminal volum arttığı halde basınç yükselmez. Erişkinde 400 ml intraluminal volum → 20 mmHg'dan az basınca yol açar. Rektal kompliyans inflamatuvar bağırsak hastalıklarında bozulur. Rektum kurşun boru haline gelir. Bu hastalarda urgency, tenesmus ve inkontinans atakları görülür.

Rektum ve anal kanal motilitesi: Rektal dinlenim basıncı 5 mm Hg'dır. Rektumda üç tip aktivite vardır.

- Basit kontraksiyonlar: 5-10 kez/dk
- Yüksek amplitüdü 100 cmH₂O basıncında kontraksiyonlar 3 kez/dk
- Yüksek amplitüdü yavaş kontraksiyonlar: İçeriği ilerleten kontraksiyonlar

Anal kanal:

- Ufak osilatuar kontraksiyonlar: 15 kez/dk. 10 cm H₂O basıncındadır
- İrregüler anal dalgalar: 20 cm H₂O'dan yüksek amplitüdü olarak gözlenir.
- Ultra yavaş dalga: 30-100 cm H₂O amplitüdü, dalga içeriği rektuma geri gönderir, bu sayede anal kanal temiz kalır. Rektum fazla miktarda volüme distandü olduğunda materyal sadece rektumda depolanmaz, %50'si sigmoid kolona reflü olur. Defekasyon sırasında önce sigmoid rektuma boşalır, daha sonra rektal volüm defekasyon ile azalır (36-39).

Kolonik motilite:Radyografik olarak kolonda 3 hareket gözlenir:

- 1- Retrograd ilerleme: Bu kontraksiyonlar transvers kolondan başlar ve çekuma doğru migrasyon gösterir. Feçesin progresyonunu önlerler.

- 2- Segmental ilerletici olmayan motilite: Bir kolon segmentinde retrograd ve antegrad kontraksiyonlar oluşur. İçeriğin progresyonuna yol açmazlar.
- 3- Kitle hareketi: Çok fazla fekal bolusların uzun kolon segmenti boyunca ilerletilmesinden sorumludurlar. Distal kolondaki iletim sağ kolondan daha fazladır (40).

İki tip elektrik aktivitesi gözlenir:

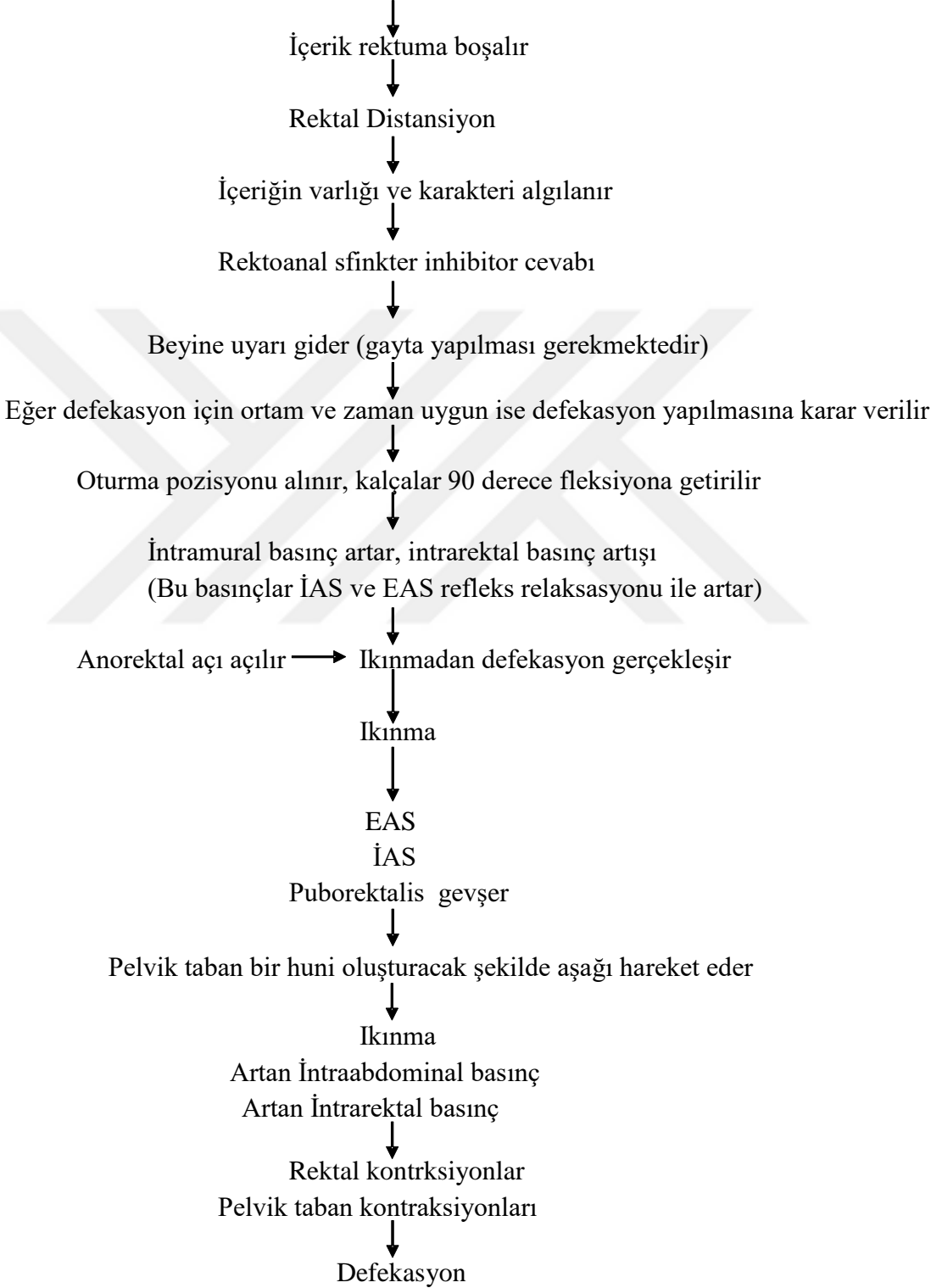
- 1- Yavaş dalgalı: Sirküler kastan başlar, sıklığı daha az olan bir kontraksiyon oluştururlar. Düz kasta da yavaş dalga aktivitesi oluşturur. Bu sirküler kastan farklıdır fakat ikisi birleşir. Yavaş dalgalar proksimalde 11 siklus/dk distalde 6 siklus /dk olarak gözlenir.
- 2- Dik dalgalar (kısa ve uzun) (40)

Kolonun sıvı absorpsiyonu: Gaita miktarı ve kıvamı kontinans mekanizmalarını etkiler. 1000-1500 ml ince bağırsak içeriği çekuma gelir ve kolon bunu 150 ml'e indirir, kalanını absorbe eder. Günde üç kez veya haftada üç kez arası sert kıvamda gaita yapılır. Eğer ufak ve sert gaita peletleri yavaş yavaş rektuma gelirse distansiyon oluşmaz. Semisolid gaita solid veya sıvı gaitadan daha hızlı boşalır. Çok fazla sıvı gaita hızla rektuma gelirse kontinans mekanizmaları bozulup, sağlıklı bireylerde bile inkontinans görülebilir. İnkontinanslı hastalarda içerik modifiye edilirse kontinansa yardımcı olabilir (35).

2.2.6.Defekasyon mekanizması (35)

Defekasyon mekanizması

Sigmoid kolon içeriği kontraksiyonları tetikleyecek kadar fazla hale geldiğinde distansiyonla sigmoid kontraksiyonlar tetiklenir.



2.3. ANOREKTAL MALFORMASYONLAR

ARM geniş spektrum içerisinde yer alan konjenital patolojiler olup basitten karmaşığa birçok şekilde karşılaşılan bir anomali grubudur. Çocuklarda görülen gastrointestinal sistem anomalilerinin büyük kısmını oluşturmaktadırlar. Görülme sıklığı bölgelere göre değişmekle birlikte, tüm dünya genelinde yaklaşık olarak 4500-5000 canlı bebekten birisi ARM'li doğmaktadır. ARM'lerin yaklaşık 2/3'ü erkek, 1/3'ü kızlarda görülür. Erkek çocuklarındaki ARM'lerin kabaca 2/3'ü yüksek tip olup, kızlardaki ARM'lerin 2/3'ü alçak tiptir. Yani yüksek tip anomaliler daha çok erkeklerde görülmektedir. Annenin yaşı, doğum sayısı, ırk ve genetik ilişkiden şüphelenilse de, bu ilişkiler tam olarak ortaya koyulabilmiş değildir. İlk çocukta ARM ortaya çıkması sonraki çocuklarda ARM görülme olasılığını artırmaktadır (25).

Tüm ARM'ler topluca değerlendirildiğinde, bir veya birden fazla sayıda ek anomali gelişme insidansı %25–75 arasında (ortalama %50) değişir. Anomali ne kadar yüksekse, ek anomali görülme sıklığı ve anomalinin ciddiyeti de o kadar fazladır. ARM'lar bu yönüyle de ayrı bir öneme sahiptir (25).

2.3.1.Tarihçe

Yüksek tipteki ARM'lerin tedavisinde günümüze kadar yapılmış olan ameliyatlara için milat Amusstat'ın (1835) perineal yaklaşım ile bağırsak mobilizasyonu yapması ve cilde ağızlaştırmasıdır. Uzun yıllar sonra, Kiesewitter ve Rehbein (1953) abdominoperineal ve abdominosakro perineal pull-through operasyonlarını uygulamışlardır. Stephens (1970)'de anal atrezilerde puborektalis kasının kritik önemini ortaya koyarak sakroperineal anorektoplasti operasyonunu tanımlamış ve bu operasyon günümüzde yaygın olarak kullanılan operasyon tekniklerine öncülük etmiştir (25).

ARM kompleks bir anomali grubu olup, cerrahi düzeltmenin amacı, anatomik yapıyı düzeltmek, sosyal olarak kabul edilebilir bir bağırsak fonksiyonu oluşturarak fekal inkontinans, üriner inkontinans ve cinsel işlev bozukluğu gibi istenmeyen sekelleri önlemektir (19). ARM'lerde, düzeltici cerrahi operasyonlar titiz ve hassas bir teknik ve cerrahi deneyim gerektirir. ARM'lerin tedavisi ve hastaların prognozu

1980 yılında posterior sagittal yaklaşımın tariflenmesi ile beraber dramatik şekilde değişmiştir. Pena (1980) Stephens operasyonunu temel alarak posterior sagittal anorektoplasti (PSARP) operasyonunu geliştirmiştir. Posterior sagittal yaklaşım, bu anomalileri düzeltmede ideal teknik olarak kabul edilmektedir (41-44). ARM tedavisinde 1980'lerden sonra PSARP tekniğinin tanımlanması ve yüz güldürücü sonuçları ile birlikte, gelişen teknoloji ve teknikle beraber 1990'lardan beri yaygınlaşan minimal invaziv yaklaşımlar, pek çok cerrahi girişimde seçenek haline geldiği gibi, ARM tedavisinde de gündeme gelmiştir.

En son olarak Georgeson (2000) minimal invaziv teknik, yüksek tip ARM'nin cerrahi düzeltilmesinde laparoskopi eşliğinde anorektal pull-through tekniğini geliştirerek uygulamaya koymuştur. İlk cerrahi deneyimlemesi 1998'de yapılmış ve 2000 yılında yayınlanmıştır. O dönemden beri pekçok merkez ARM ile beraber rektovezikal ve rektoprostatik fistüllü olgularda bu tekniği kullanmaya başlamıştır (45). Laparoskopik yaklaşımın en önemli avantajı cerrahın vücut boşluğunda en az iatrojenik hasarla çalışma imkanıyıkalamasıdır. Laparoskopi yardımcı anorektoplasti (LAARP), son on beş yılda rektoüretral fistülün iyi vizualize edebilme özelliğinin yanında etraf dokuları değerlendirme imkanı sağlaması, rektuma sfinkterin tam orta noktasından doğru bir şekilde kasları kesmeden geçirebilme imkanı sağlaması ve abdominal ve perineal bölgedeki yaraların en az düzeyde olması gibi özellikleri ile de daha sık tercih edilir hale gelmiştir.

2.3.2.Etiyoloji

Rektum ve anüsün gelişimi karmaşık bir olaydır. Embriyolojik olarak üç ana evre vardır: kloakanın gelişimi, kloakanın ürogenital sinüs ve rektuma ayrılması, anal kanalın oluşması (4,41-43). Kloakanın gelişimi 12. günde başlar, ürogenital sinüs ve rektuma ayrılması da 7. haftanın ortalarında tamamlanır (4,41-43). Organların gelişimi böbrekler ve vertebraların oluşumu ile yakın ilişki içindedir. Anomalilerin oluşumundan çeşitli etmenler sorumlu tutulmuştur. Gerçek nedenler ise henüz kesin olarak bilinmemektedir. Otozomal resesif ve dominant geçişli vakalar bildirilmiştir. Doğum sayısı ve annenin yaşının etkili olduğu yolunda da önemli kanıtlar yoktur. Ağızdan alınan doğum kontrol ilaçları, folik asit karşıtları veya yetersizlikleri de bu

tür malformasyonlara neden olmaktadır. Olguların çoğunda sorumlu bir neden saptanamamaktadır.

ARM'ler, tipleri ve eşlik eden anomaliler yönünden oldukça çeşitlidir.

2.3.3. Erkeklerdeki Defektler

Perineal fistül: Bu defekt en aşağıda görünen ve en basit defektir. Rektumun en aşağıda kalan kısmı sfinkterin merkezinin anteriorundaki bir yerde açılır. Bu defektin perineal bulgusu orta hatta subepitelyal bir çizgi şeklinde olabilir. Rektumun açılım noktası orta hat perineal “raphe” sinde, skrotumda ve hatta penis tabanında yer alabilir. Mekonyum ince bir deri tabakasının altında görülebileceği gibi bazen beyaz damlalar halinde de görülür. Buna “inci belirtisi” denir. Sfinkter ve sakrum genellikle normaldir. Eşlik eden ek anomali nadiren görülür. Perine iyi gelişmiştir. Anal çukurluk belirgindir. Anal çukurluğun ortasındaki raphe ayrı bir cilt katlantısı şeklinde görülebilir. Buna bavul sapı görünümü denir (4,41-43).

Rektoüretal fistül: Bu defekte rektum anterior ya da posterior üretraya açılır. En sık anterior üretraya açılır ve rektobulbar fistül olarak adlandırılır. Bu hastalarda sakrum ve sfinkterler normaldir. Perineal fistüllere göre eşlik eden anomaliler daha sıktır. Daha az sıklıkla rektum posterior üretranın üst kısmına açılabilir; buna da rektoprostatik fistül denir (4,41-43). Bu hastalarda kas kompleksi ve sfinkterler az gelişmiştir ve sakrumda sıklıkla anomaliler ve dismorfizm görülür. Eşlik eden başka anomali olması olasılığı daha yüksektir (4,41-46). Fistülün hemen üzerinde rektum ve üretra ortak bir duvarı paylaşır. Bu ortak duvar yüksek defektlerde daha kısadır. Bu defektin onarımında bu önemli detay göz önünde bulundurulmalıdır. Rektum lateralde ve posteriorda levator kasları ile çevrelenmiştir. Rektoüretal bulbar fistül vakalarında rektumun önemli bir bölümü istemli sfinkter mekanizması ile (levator kası) çevrelenmiştir. Rektoprostatik fistül vakalarında rektumun sadece küçük bir kısmı bu kas mekanizması içinden geçer. Rektumun distal ucu (fistül tarafı) kas kompleksi olarak adlandırılan istemli çizgili kasların bir parçasıdır. Deri seviyesinde parasagittal lifler olarak adlandırılan bir grup istemli kas lifi orta hattın her iki tarafında yer alır. Fistül tarafı ne kadar aşağıda ise iki kalça arasındaki orta hat oluşu o kadar belirgindir. Daha yüksek defektlerde kas kalitesi

daha kötüdür ve bu hastalarda perine dümdüzdür ve hatta anal çukurluk hiç gözlenmez (4,41-43).

Rektovezikal fistül: Rektum mesane boynuna açılır. Açılma noktası sfinkter mekanizmasının hemen üzerindedir. Sfinkter mekanizması sıklıkla iyi gelişmemiştir. Sakrumda da ciddi hipoplazi ve/veya dismorfizm eşlik eder. Perine genellikle düzdür ve tüm pelviste gelişme geriliği görülür. Eşlik eden anomali sıklığı yüksektir (4,41-43).

Fistülsüz imperfore anüs: Bu tip defektlerde rektum perineal derinin yaklaşık 2 cm üzerinde erkek hastalarda bulbar üretra seviyesine karşılık gelen bir noktada tamamen kör sonlanır. Down sendromu ve imperfore anüsü olan hastaların %90'ından fazlasında bu malformasyon görülür. Fistülsüz imperfore anüsü olan hastaların yaklaşık yarısında Down sendromu görülür. İlginç olarak bu hastaların geri kalan yarısında başka birçok sendrom da görülür. Sfinkterler ve sakrum genellikle normaldir. Down sendromlu olsalar bile prognozları iyidir (4,41-43).

Rektal atrezi: Bu tip hastalar normal anal kanal ile doğan tek gruptur. Bu yüzden bu çocuklarda perine normal görünür. Bu defekt sıklıkla rektuma bir termometre gönderilmesi sırasında tespit edilir. Anal kanal ile rektumun birleşme noktasında (perinenin 1 cm üzerinde) tam atrezi ya da ciddi stenoz mevcuttur. Rektum ve anal kanal ince bir zar veya fibröz bağ dokusu ile ayrılabilir. Bu defekt tüm malformasyonların %1'inde görülür. Sfinkter mekanizması normal olduğundan prognoz mükemmeldir (4,41-43).

2.3.4. Kızlardaki Defektler

Perineal fistül: Bu hastalarda fistülün açılma yeri dişi genitalyası ile sfinkterin merkezi arasındadır. Sfinkterler ve sakrum genellikle normaldir. Eşlik eden anomali nadiren görülür (4,41-43).

Vestibüler fistül: Rektum vestibül olarak adlandırılan dişi genital bölgesi içine açılır. Bu bölge hymenin hemen dışındadır. Fistül genellikle birkaç mm ile 2-3 cm arasındaki uzunluktadır ve dardır. Bu malformasyondaki en önemli anatomik

özellik rektum ve vajinanın ortak bir duvarı paylaşmasıdır. Bu hastalarda da sakrum ve sfinkterler normaldir. Uygun tedavi edildiğinde bağırsak fonksiyonlarının prognozu mükemmeldir. Kesin tanı klinikle konur, çok iyi bir inspeksiyon gerektirir. Bu hastalar bazen yanlış olarak rektovajinal fistül tanısı almaktadır. Bu hastalar yanlış tanı sonucu abdominoperineal yaklaşımla ameliyat edildikleri için ameliyat öncesi iyi prognozu varken ameliyat sonrası fekal inkontinans gelişmektedir (4,41-43).

Fistülsüz imperfore anüs: Bu tip defektler erkeklerdekinin aynısıdır (4,41-43).

Persistan kloaka: Kız çocuklarındaki en kompleks malformasyonlardır. Kloaka rektum, vajen ve idrar yolunun birleşip tek bir ortak kanal halinde dışarı açılması olarak tanımlanabilir. Dışardan bakıldığında üretranın normal açılım yerinde bulunan tek bir perineal açıklık görülür. Anüs yoktur ve eksternal genitalya kısmen daha küçük görülür. Ortak kanalın uzunluğu 1 ile 10 cm arasında değişir (4,41-43). Bu ortak kanalın uzunluğu malformasyonun kompleksliği ile korelasyon gösterir. Bu yüzden prognoz da bu şekilde değişir. Daha kısa olan ortak kanallar daha kolay onarılır. Böylelikle fonksiyonel prognozu daha iyidir. Uzun ortak kanallarda ise daha yüksek defektler vardır ve teknik daha zordur. Kritik nokta 3,5 cm'dir. Bu kompleks tip malformasyonun anatomik olarak birçok farklı tipi vardır. Bazen rektum vajen kubbesinin yüksek bir noktasına açılır. Sıklıkla vajen oldukça distandüdür ve müköz bir sıvı ile doludur. Buna "hidrokolpos" denir (4,41-43). Dilate olmuş vajen bazen mesane trigonuna basar ve üreterlerin drenajını bozar. Böylelikle bilateral megaüreter oluşturabilir. Hastaların önemli bir kısmı aynı zamanda duplike Müllerian sisteme sahiptir. Bu gibi olgularda rektumun her iki vajeni ayıran septumun en aşağısına açılması beklenir. Çok yakın zamanda kloakası olan hastalarda sıklıkla serviks atrezisi veya fallop tüpleri atrezisi olduğu tanımlanmıştır. Kısa ortak kanalı olan kloakalı hastalarda iyi bir sfinkter mekanizması, normal sakrum ve kısmen daha nadir eşlik eden anomalilerin olduğu tespit edilmiştir. Bu yüzden fonksiyonel prognozları iyidir.

Uzun ortak kanalı olan hastalarda ise dümdüz bir perine, bozuk sfinkter gelişimi, oldukça hipoplastik sakrum ve eşlik eden anomali insidansının yüksek olduğu görülmüştür. Bu yüzden gaita ve idrar kontrolü anlamında prognoz kötüdür.

Diğer tipteki defektlere benzer olarak rektum ve vajen ortak bir duvarı paylaşır (4,41-43).

2.3.5. Kompleks Malformasyonlar

Bu tip malformasyonlarda oldukça hipoplastik sakrum, myelomeningosel, gerilmiş kord sendromu ve presakral kitleler gibi eşlik eden anomaliler ile birlikte ilginç ve oldukça seyrek görülen pelvik yapılar mevcuttur. Bu hastaların tedavisi değişkendir (4,43).

2.3.6. Anorektal Malformasyonlara Eşlik Eden Anomaliler

Eşlik eden genitoüriner sistem defekleri: Kabaca ARM'lerin %50'sinde çeşitli ürogenital defektler görülür. Sıklığı ARM'nin yüksekliğine ve kompleksliğine bağlıdır (4,41-43). Böylelikle uzun ortak kanalı olan kloakalı hastaların % 90' nında ürolojik bir defektin eşlik etmesi olasıdır. Perineal fistülü olanların %10'undan daha az bir kısmında eşlik eden bir ürogenital defekt bulunması mümkündür (4,41-43). Diğer defektler için riskler ise: rektovestibüler fistül için %30, rektoüretral bulbar fistül için %30, rektoprostatik fistül için %60, rektovezikal fistül için %90, fistülsüz imperfore anüs için %20 ve rektal atrezi için ise %10'dan daha azdır (4,41-43). Bu yüzden bu hastalar doğumda eşlik eden ürolojik defeklerin ekarte edilmesi için bir grup tarama testine tabi tutulmalıdır. Yüksek katagorideki ve kompleks malformasyonu olan hastalar mutlaka ürolojik açıdan değerlendirmeye alınmalı ve bu değerlendirme eğer açılacaksa kolostomiden daha önce yapılmalıdır.

Eşlik eden iskelet defekleri: Bu defektlerde en sık etkilenen kemik yapı sakrumdur. Bazen bir veya birkaç vertebra eksiktir. Bununla birlikte sıklıkla vertebra sayısı normal olsa bile sakrum anormal, daha küçük ve dismorfik görünür (4,41-43). Bu yüzden sakrumu değerlendirmek için bir sakral oran geliştirilmiştir. Sakrum ölçülür ve büyüklüğü aynı hastanın pelvisteki kemiksel parametreler ile karşılaştırılır. Bu şekilde yaratılan oran fonksiyonel prognoz ile iyi bir korelasyon gösterir (4,41-43).

İliak krestin en üst kısmından geçen yatay bir çizgi, buna paralel sakroiliak eklemin en aşağısından geçen bir çizgi ve yine bu çizgilere paralel uzanan sakrumun radyolojik olarak görülebilen en aşağı noktasından geçen bir çizgi çizilir. İkinci ve üçüncü çizgi arasındaki uzaklık, birinci ve ikinci çizgi arasındaki uzaklığa bölünerek bir oran elde edilir. Bu oran normalde 0,77'dir (4,42-47). Oran düşükse sakral hipoplazi ve kötü prognozlu defektler düşünülür. 0,3'ün altında değeri olan çocuklarda fekal kontrolün asla mümkün olmadığı görülmüştür. Öte yandan bu oranın normal olması bağırsak kontrolünün tam olacağı anlamına gelmez. Bu kontrol daha çok defektin yüksekliği ile ilişkilidir. Presakral kitlenin varlığı kötü prognoz işaretidir (4,42-43).

Eşlik eden diğer defekler: ARM'leri olan hastalarda gastrointestinal sistem anomalileri de bulunabilir. En sık görülen özofagus atrezisidir. Diğer tip intestinal atreziler de sıklıkla görülebilir. "VATER veya VACTERL" birliktelikleri ARM ile doğan, vertebral, özofageal ve renal anomalilerin eşlik ettiği hastalar için kullanılır (4,42-43).

2.3.7. Tanı ve Tedavi

ARM ile doğan bir bebekte ilk 48 saat içinde cevaplanması gereken iki soru vardır. Birincisi hastanın hayatını tehdit edebilecek eşlik eden bir anomalinin olup olmadığıdır. İkincisi ise hastanın tedavisi için en uygun yöntemin ne olduğudur. Bu nedenle öncelikle anomalinin tipi belirlenmelidir. Alçak tip anomalilerde sadece perineal yaklaşım yeterli iken yüksek tipte önce kolostomi uygulanması daha sonra düzeltici ameliyat ve kolostomi kapatılması işlemlerinin yapılması gerekir. Basit ama detaylı bir perine inspeksiyonu defektin seviyesinin tanımlanması için çok değerlidir. ARM'de perine muayenesi ile anomalinin seviyesi hakkında önemli bilgiler elde edilebilir. Ancak perine inspeksiyon öncesi mekonyumun perineye ulaşması için gerekli olan 24 saatlik sürenin geçmesi gerekir. Bu sürede de ekokardiyografi ve ultrasonografi yapılarak kardiyak ve üriner sistem anomalileri araştırılır.

Anüsü kapalı doğan bir erkek bebekte, penisten mekonyum veya gaz çıkıyor olması hastada rektoüriner bir fistülün varlığının işaretidir. Rektobulber üretral fistüller prostatik üretra fistüllerinden daha geniş çaplı olduklarından, üretradan

mekonyum geldiğinin görülmesi, daha çok rektobulber üretra fistüllerinin bulgusudur. Erkek bebeklerde peniste, skrotumda, perineal raphede veya anüs olması gereken yerde küçük bir açıklıktan mekonyum geliyor olması, perineal fistülün ve dolayısıyla alçak tip bir atrezinin bulgusudur. Perineal raphe içinde beyaz veya siyah renkli noktacıklar halindeki mekonyum birikintilerinin (*pearl sign -inci işareti*) olması, anal çukurda bavul sapı (*bucked handle*) adı verilen perineal raphe kalıntısı olması da, alçak tip anomalilerin diğer bulgularıdır. Bebek ağladığı zaman veya Crede manevrası ile anüs olması gereken yerde "*bulging*" gösteren bir membran bulunması (*membranöz*) alçak tip atrezilerin belirtisidir. Erkek bebeklerde, düz bir perinenin (*flat bottom*) olması, fistül ağzının görülememesi, sinir stimulatörü ile sfinkter kontraksiyonlarının olmayışı ise yüksek tip atrezi bulgularıdır (4,42-43).

Kız bebeklerde de perine ve vajen girişinin incelenmesi ile anomalinin tipi ve seviyesi hakkında önemli bilgiler edinilebilir. Bebeğin anüsü yoksa veya perinede yerleşmiş ektopik bir anüs veya fistül ağzı yok ise, labia majörlerin posteriorunda birleştikleri yer (vestibülüm) dikkatle incelenmelidir. Anüsü olmayan bir kız bebekte, dışkının vajen içinden gelmesi de büyük olasılıkla persistan kloaka malformasyonu veya rektovajinal fistülün belirtisidir. Hastada himen yoksa, vulva anormal bir yapıdaysa ve bunlarla beraber üretral meatus da ayrı bir açıklık olarak görülmüyor ve ortada tek bir orifis varsa anomali olarak persistan kloaka düşünülmelidir (4,42-43).

Olguların çoğunda doğum ağırlığı normal sınırlardadır. Hastalarda klinik olarak karın şişliği, fekaloid kusma mevcuttur. Birlikte özofagus atrezisi, duodenal atrezi gibi intestinal atreziler bulunabilir (4,42-43). Görülme sıklığı göz önüne alınarak anorektal anomalisi bulunan tüm bebeklerin özofagusunun açık olup olmadığı araştırılmalıdır. İdrar mutlaka incelenmelidir. İçinde mekonyum bulunması, mikroskopisinde skuamoz hücrelerin görülmesi rektoüriner bir fistülün varlığını gösterir (4,42-43).

Doğumda ARM olduğu tespit edilen bir bebekte ağızdan beslenme kesilmeli, intravenöz sıvılara başlanmalı ve nazogastrik tüp (N/G) yerleştirilmelidir. Karın ultrasonografisi tıkaçıcı üropati ve kız çocuklarında hidrokolposun tanısı için en iyi

tarama testidir. Ekokardiyografi ve klinik muayene eşlik edebilecek kardiyak defektin tespiti için yardımcı olabilir. Özofagusun devamlılığı N/G yerleştirilmesi sırasında tespit edilmelidir.

Kolostomi açmak veya anoplasti için karar vermede altın kural 24 saat beklemektir. ARM'si olan yenidoğan bebeklerin karnı genelde distandü değildir. Birkaç saat geçmesi gerekir. Perineye ve genitoüriner sisteme açılan fistüller genellikle çok dardır ve çalışması için belirli bir hidrostatik basınç gereklidir. Erkek çocuklarda idrarda mekonyum bulunması veya kız çocuklarda genitalya da mekonyum bulunması teşhiste önemlidir. Ek olarak rektumun en aşağıdaki kısmı çocukların çoğunda sfinkter mekanizmasının içinden geçmektedir. Sfinkter kaslarının tonusu rektumun distal kısmının basınç ile boş kalmasını sağlar. Mekonyumun fistülün içinden geçmesi için sfinkter kas tonusunu aşması gerekir. Bu da genellikle doğumdan 12 saat sonra mümkün olabilir.

Erkeklerin % 80'inden fazlasında perineal inspeksiyon kolostomi kararında yeterli bilgi sağlayabilir. Perinede mekonyumun varlığı orta hatta subepitelyal çizginin varlığı, "bavul sapı" malformasyonunun bulunması veya anal membran olması perineal fistülün bulgularıdır. Bunlardan bir tanesinin varlığı tanıyı koymada yeterlidir. Bu tip hastalar kolostomi açmadan anoplasti ile tedavi edilebilir. Başka tanı yöntemine gerek yoktur. Öte yandan orta hat oluşunun ve anal "dimple"nin olmaması ve/veya idrarda mekonyumun olması kolostomi uygulanma endikasyonudur (4,42-43).

Kolostomi barsağı boşaltır, onarımı takiben iyileşme sürecinde korunmayı sağlar. Çocuk kolostomiden yarar görürse taburcu edilir. Gelişimi iyi ise ve eşlik eden anomalisi yoksa bir ay sonra onarım yapılır. Hastaların %20'sinden daha az bir kısmında kolostomi ve anoplasti kararı için yeterli klinik kanıt elde etmek mümkün olmayabilir. Bu gibi durumlarda radyolojik değerlendirme endikedir. Prone pozisyonunda lateral film çekilir (4,42-43). Film 16-24 saatten önce çekilmemelidir. Rektumun kör poşunda bulunan hava, perine derisinden 1 cm'den daha uzakta ise kolostomi endikasyonu doğar. Bir cm'den daha yakın bir uzaklıkta ise büyük

olasılıkla gözden kaçan bir fistül vardır. Bu hastalar anoplasti ile kolayca tedavi edilebilir (4,42-43).

Tek başına fizik inceleme ile %90-95 oranında doğru tedavi kararı verilebilir. Perineal, vestibüler fistül ve kloaka tanıları basit klinik inceleme ile konabilir. Perineal fistül var ise anoplasti ile kolayca tedavi edilebilir. Bu ameliyatın mutlaka erken dönemde yapılması gerekli değildir. Sıklıkla fistül bağırsak boşalmasına izin verir. Eğer bağırsak boşalımı gerçekleşmiyorsa fistül dilatasyonları yapılabilir. Fistül onarımı elektif şartlarda yapılabilir. Bununla birlikte bebek mekonyum çıkarırken bu ameliyatı yapmak uygundur. Çünkü enfeksiyon olasılığı düşüktür. Hasta prematürse veya ameliyata uygun değilse fistülü dilate etmek ve ana tedaviyi ertelemek uygundur. Ameliyat edilmeyecekse 12 numara Hegar dilatatör rahatça geçecek şekilde dilatasyon uygulanmalıdır (4,42-43).

Vestibüler fistüller bazen spontan bağırsak boşalmasına izin verebilir. Diğer durumlarda gaitanın geçmesi için dilatasyon şarttır. Bu hastalarda ameliyat gereksinimi vardır. Vestibüler fistülü olanlarda kolostomi uygulanıp uygulanmayacağı halen tartışmalıdır (4,42-43). Bunun gibi birçok hasta erken dönemde kolostomi uygulanmadan ameliyat edilmiş ve iyi sonuçlar alınmıştır. Bazı çocuklarda ise bu ameliyat sonrası darlık gelişmiş ve bu da fonksiyonel prognoz için bir risk oluşturmuştur. Tekrar ameliyatlarının primer ameliyattaki başarıya göre daha az başarılı olduğu gösteriştir. Kız çocuklarında en sık görülen defektin vestibüler fistül olduğu unutulmamalı ve uygun şekilde tedavi edildiğinde prognozunun mükemmel olduğu bilinmelidir (4,41,48).

Tek bir perineal açıklık kloaka tanısı için yeterlidir. Bu gibi durumlarda majör ürolojik bir defektin dışlanması gereklidir. Ürolojik değerlendirme kolostomi uygulamadan yapılmalıdır. Tek bir perineal açıklığın olması ve orta hatta alt abdomende ele gelen bir kitlenin olması kloaka olasılığını artırır (4,42-43). Çünkü büyük olasılıkla hidrokolpos mevcuttur. Kolostomi uygulaması sırasında hidrokolposun diversiyonu için hazır olunmalı ve gerekli olabilecek başka diversiyonlarda uygulanabilmelidir. Morbiditenin en önemli nedeni ürosepsis ve

metabolik asidozdur (4,42-43). Bu yüzden oldukça distandü olmuş vajenin boşaltılmasının önemi tartışılmaz. Bilateral megaüreteri olan hastalarda üreterostomilerin açılması kararından önce vajenin boşaltılması önemlidir. Çünkü bu boşaltımdan sonra üreterler mesaneye kolayca drene olabilir. Bazen çok dar üretrası olan hastalara vezikostomi de gerekebilir. Kloakanın onarımı posterior sagittal anorektovajinoüretroplasti (PSARVUP) olarak adlandırılır ve genellikle üç aydan sonra yapılır (4,42-43).

Kolostomi: ARM'si olan hastaların %80-90'ında kolon ile genitoüriner sistem arasında anormal bir ilişki olduğu her zaman hatırlanmalı ve kolostomi uygulanması sırasında proksimal ve distal uçların tamamen ayrılmış olduğundan emin olunmalıdır (4,42-44,46). Sol alt kadrana açılan inen kolon kolostomisi ARM tedavisi için uygundur. Bu tür diversiyon açılımı sırasında müköz fistülün ilerisinde yeterli uzunlukta distal sigmoid kolon bırakıldığından emin olunmalıdır. Bu rektal pull-through ameliyatına da yardımcı olacaktır. En sık yapılan hata çok distalden kolostomi uygulamasıdır. Birçok cerrah transvers kolon kolostomisini tercih etmektedir. Bununla birlikte inen kolondan kolostomi uygulanması, çıkan ve transvers kolondan kolostomi uygulanmasına göre daha avantajlıdır. Distal kolonun mekanik olarak hazırlanması diğerlerine göre daha kolaydır. Fistülden kolona idrar kaçışının olması çok da seyrek değildir. Transvers kolon kolostomisinde idrar kolon içinde kalır ve emilir. Bu da metabolik asidoz insidansını artırır (4,42-43).

Anal onarım: Tüm ARM'lere posterosagittal yaklaşılabilir. Ek olarak kloakası olan hastaların yaklaşık %40'ında bu onarımı tamamlamak için laparotomiye gereksinim duyulabilir. Tüm erkek hastaların yaklaşık %10'u çok yüksek rektumu mobilize etmek için laparotomiye gereksinim duyabilir (44,46).

Posterosagittal yaklaşımın temelinde her iki kalçanın arasında orta hatta mümkün olabildiğince yakın bir insizyon yapmak yatar (44,46). Sfinkter mekanizması bir elektrik stimulatör aracılığıyla orta hatta ayrılır, kas kasılması orta hatta en yakın olmak için bir rehberdir. Pelvisi yükseltilmiş bir şekilde hastaya prone pozisyonu verilir. İnsizyon yeri opere edilcek malformasyonun yüksekliği ve tipine

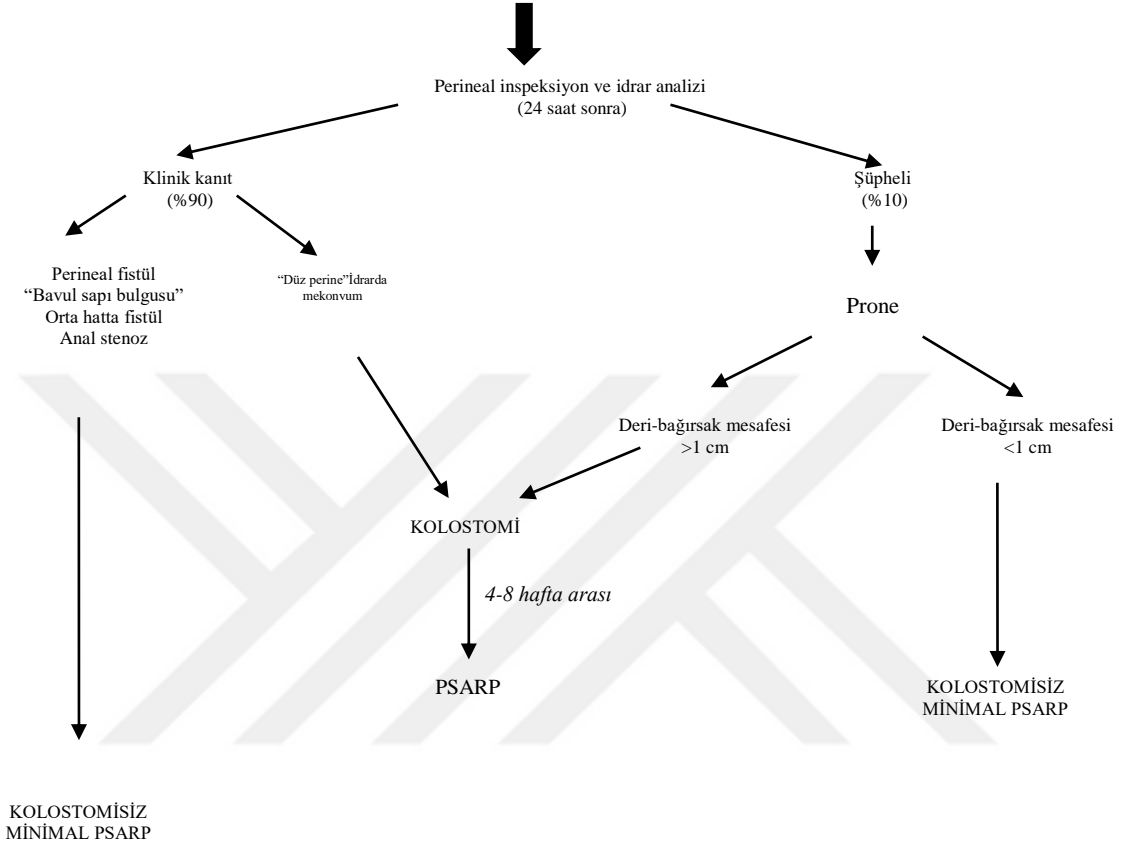
bağlıdır. Sfinkter mekanizması elektriksel olarak ayrılır, rektum perineye ulaşacak şekilde mobilize edilir ve sfinkter sınırları içinde sabitlenir (44,46). Tüm bu manevralar direkt gözle görülerek yapılır. Anatomik yapıların korunması açısından posterosagittal yaklaşım teknik olarak yeterli distal kolostogram olmadan uygulanmamalıdır. Bu rektum ve fistülün belirlenmesi için en iyi tetkiktir.

ARM'ler onarım tetkiklerinin temelinde bağırsak kontrolünün sağlanmasında kilit yapı olarak düşünülen puborektal kasın korunması yatmaktadır. Posterosagittal yaklaşım kas yapılarının tam ayrılması sonucu oluşabilecek hasarlardan kaçınmayı sağlayabilir (4,42-49).

Tüm ARM'ler posterosagittal yaklaşımla laparotomili veya laparotomisiz olarak onarılabilir. İnsizyonun büyüklüğü defekte bağlı olarak değişir. Hasta prone pozisyona alınarak pelvis kaldırılır. Her iki tarafta eşit miktarda kas bırakacak şekilde bir elektrik stimülatör yardımıyla orta hatta olabildiğince yakın bir insizyon oluşturulur. İnsizyon genellikle sakrumun orta kısmından başlar ve eksternal sfinkterin merkezine doğru uzanır. Persistan kloaka olgularında insizyon tek perineal açıklığa kadar devam ettirilir. Vestibüler fistül gibi defektler için daha küçük insizyonlar (sınırlı PSARP) yeterlidir. Bu yaklaşımın mantığında orta hatta önemli sinir ve damar yapılarının bulunmaması yatmaktadır. Alçak tipteki defektler içinde küçük bir posterosagittal insizyon (minimal PSARP) yeterlidir (4,42-43).

Posterosagittal yaklaşımın bir parçası olarak istemli çizgili kas yapıları bölünmek yerine ayrılır. Posterosagittal açıklık vas deferens, ektopik ureterler, prostatik doku, uretra ve seminal veziküller gibi önemli yapılara verilebilecek hasarı en aza indirir. Bu yöntemin en önemli kısmı rektumun ürogenital yapılardan ayrılmasıdır. Erkeklerdeki defektlerin yaklaşık %90'ı karnı açmadan posterosagittal olarak onarılabilir (4,42-43) (Şekil 4).

ANOREKTAL MALFORMASYONLU ERKEK YENİDOĞAN



Şekil 4. Erkeklerde Defektlere Göre Onarım

2.3.8. Yüksek Tip Malformasyonlar

Yüksektip malformasyonu olan hastalarda fistülün EAS sınırları içerisine yerleştirilmesini mümkün kılacak minimal mobilizasyon gerekebilir (4,44,46).

Rektoüretal fistüller: Foley kateter üretraya yerleştirilir. Bu kateter %25 olasılıkla mesane yerine rektuma gider. Bu durumda iki alternatif vardır. Birincisi “kılavuz” kullanmak. İkincisi ise ameliyat sırasında direkt görülerek yerleştirmektir. Eksternal sfinkterin parasagittal lifleri ince uçlu koter kullanılarak bölünür.

Parasagittal lifler orta hattın her iki tarafında hemen derinin altında yer alır. Anal “dimple”a posterior ve anterior olarak uzanır. Kas kompleksi lifleri levator mekanizmadan anal “dimple” bölgesindeki deriye doğru uzanan istemli kas yapılarından oluşur. Kas kompleksi lifleri parasagittal liflere dik olarak uzanır. Bu kas kompleksi liflerinin çaprazlanması yeni anüsün anterior ve posterior sınırlarını oluşturur. Bu sınırlar bir elektrik stimülatörü kullanılarak daha net olarak görülebilir. Levator kaslar insizyonun altında uzanır. Malformasyon ne kadar yüksek ise levator kaslar o kadar derinde bulunur. Levator lifler deri insizyonuna paralel uzanır. Levator ve kas kompleksi birbiriyle devamlılık gösterir. Tüm kas dokuları ayrıldıktan sonra rektum görülür. Rektoüretrobulbar fistül olgularında bağırsak belirgindir. Rektoprostatik fistüllerde ise rektum daha zor görülür. Rektovezikal fistüllerde bu yaklaşım ile rektum görülemez.

Rektoüretal fistüllerde orta hattın her iki tarafına posterior rektal duvara ipek sütürler konur. Rektum orta hatta açılır. İnsizyon fistül bölgesine kadar orta hatta devam ettirilir. Geçici ipek sütürler açılan posterior rektal duvarın köşelerine yerleştirilir. Anterior rektal duvar fistülün hemen üzerinde ince bir yapıdır. Bu yüzden rektumla üretra arasında net bir ayrım yoktur ve böylece bu ortak duvarda bir ayrım oluşturulmalıdır. Bunun için fistülün hemen üzerinde rektal mukozaya 6-0 ipek ile askı sütürleri yerleştirilir. Daha sonra rektum üretradan ayrılır ve fistül bölgesinin yaklaşık 5-10 mm’si için bir submukozal düzlem oluşturulur. Rektum ve üretra arasındaki ortak duvar orta hatta oldukça incedir. Rektum tamamen ayrıldığında çevresel bir perirektal disseksiyon uygulanır. Böylelikle perineye ulaşmak için yeterli rektal uzunluk oluşturulmuş olur. Bulböz üretra fistüllerinde disseksiyon kısmen daha kısadır. Prostatik üretral fistüllerde disseksiyon daha belirgindir. Rektal duvarlar tek tek absorbe sütürlerle iki tabaka halinde onarılır. Anterior rektal duvar sıklıkla rektum ile üretra ayrıldığı sırada hasar görür. Bu duvarı onarmak için her iki düz kas tabakası tek tek 5-0 emilebilir dikişle onarılabilir. Üretral fistül de bu şekilde onarılabilir. Eksternal sfinkter de onarılır. Rektum, kas

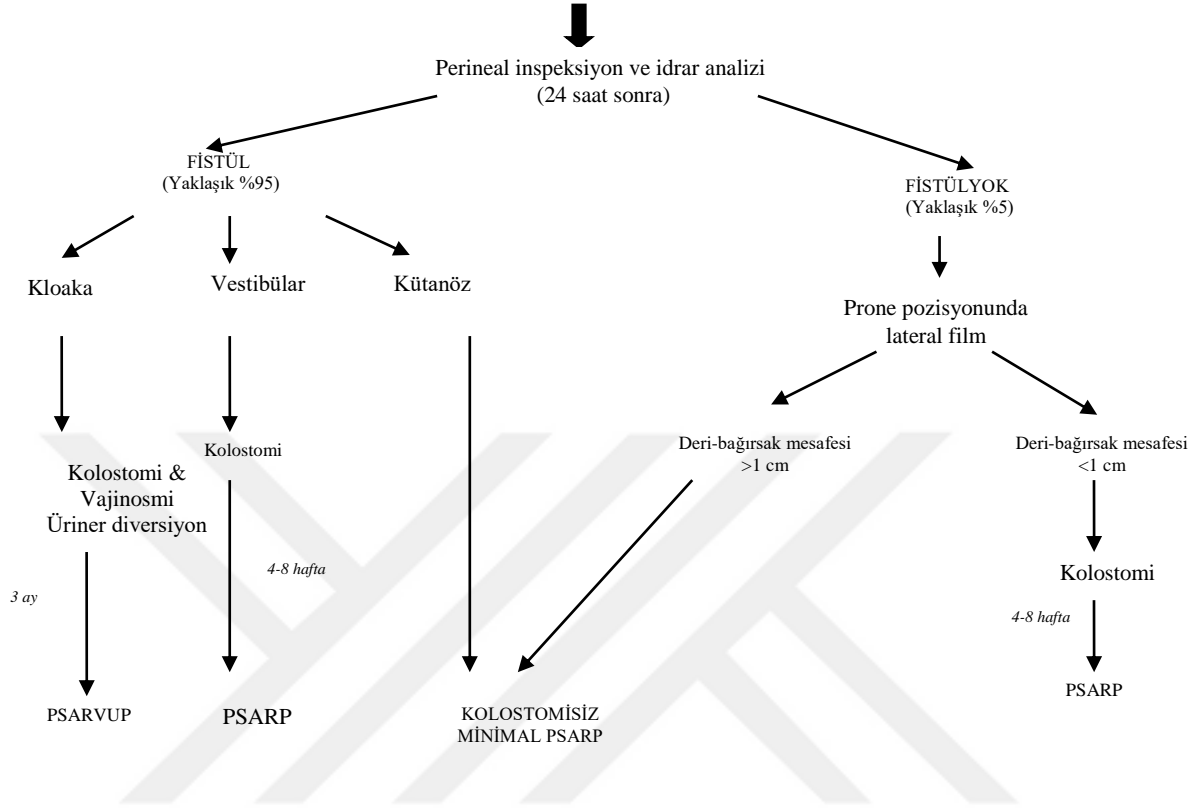
kompleksinin sınırları içinde levator kasının önüne yerleştirilir. 5-0, 4-0 emilebilir dikişlerle levator kasının posterior kenarı dikilir. Kas kompleksinin posterior sınırı da rektumun arkasında olmalıdır (4,44,46).

Rektovezikal fistüller: Posterosagittal insizyon ile başlanır. Tüm kas yapıları orta hattan ikiye ayrılır. Üretra açığa çıkarılır. Kas kompleksi boyunca bir tüp yerleştirilir. İnsizyon kapatılır. Tüp yerinde bırakılır. Hasta çevrilerek karından operasyona devam edilir. Rektosigmoid kolon mobilize edilir. Rektum mesane boynundan ayrılır. Fistülün mesane ucu tek tek emilmeyen dikişlerle onarılır. Presakral alanda tüp bulunur. Bağırsak perineye ulaşabilecek kadar mobilize edildiğinden rektum kolayca tüpten geçirilir ve pelvis boyunca aşağı çekilir. Anoplasti uygulanır. Eksternal sfinkterin sınırları içerisine yerleştirilmesini mümkün kılacak minimal posterior mobilizasyon gerekebilir (4,44,46) (Şekil 5).

Fistülsüz anorektal agenezi: Bu çocuklarda rektumun kör ucu genellikle bulbar üretra seviyesinde yer alır. Rektum dikkatli bir şekilde üretradan ayrılır. Geri kalan onarıma yukarıda anlatılan rektoüretal fistül onarımı gibi devam edilir (4,44,46) (Şekil 5).

Rektal atrezi ve stenoz: Bu olgularda posterosagittal yaklaşılır. Üst rektal poş açılır ve distal anal kanal da açılır. Ucuca anastomoz yapılır. Sonuçları mükemmeldir (4,44,46).

ANOREKTAL MALFORMASYONLU KIZ YENİDOĞAN



Şekil 5. Kızlarda defektlere göre onarım

2.3.9. Alçak Tip Malformasyonlar (kütanöz fistül, anal stenoz, anal membran)

Alçak tip malformasyonu olan hastaların prognozu mükemmeldir. Basit anal dilatasyonlar yeterli olabilir. Fistülün eksternal sfinkterin sınırları içerisine yerleştirilmesini mümkün kılacak minimal posterior mobilizasyon gerekebilir (4,44,46).

Vestibüler fistüller: Bu defekt kompleks bir defektir. 5-0 ipek dikişler fistülün mukokütanöz bileşkesine yerleştirilir. Defekti onarmak için kullanılan insizyon erkeklerde kullanılan rektoüretal fistül onarımı için kullanılan insizyondan daha kısadır. İnsizyon fistül etrafında devam ettirilir. Rektum disseke edilir. Posterior

disseksiyon çok zor değildir. Anterior duvarın disseksiyonu en önemli kısmı oluşturur. Rektum ve vajen ortak bir duvarı paylaşır. Disseksiyon tamamlandığında perineal bölge onarılır. Kas kompleksinin anterior uçları yaklaştırılır. Levator kasları açılmadığı için rekonstrüksiyon gerektirmez. Kas kompleksi rektum posteriorunda onarılır ve anoplasti uygulanır (4,44,46).

Vajinal fistüller: Bu seyrek görülen anomalinin onarımı tamamen posterosagittal insizyon ile yapılır. Fistülün lokalizasyonu ne kadar yukarıda ise rektum ile vajina arasındaki ortak duvar o kadar kısadır. Ameliyatın basamakları vestibüler fistül ile aynıdır. Sadece yüksek vajinal fistüllerde rektumun çevresel disseksiyonu daha belirgindir (4,44,46).

ARM'li hastaların uzun dönem sonuçlarını yapılan ameliyat kadar sahip olduğu malformasyon tipi de belirler. Definitif ameliyatı ne kadar başarılı olursa olsun kötü grupta yer alan bir malformasyon söz konusuysa çocuğun dışkı kontrolü ile ilgili problemler beklenen bir durumdur (4,44,46).

ARM cerrahi tedavisi sonrasında en önemli sorun olarak görülen, sfinkter yetersizliğine bağlı inkontinans hala büyük sorun oluştursa da, zaman içerisinde geliştirilen ve uygulanan cerrahi yöntemlerin sağladığı avantajlar nedeniyle günümüzde, kabızlık, kabızlığa bağlı taşma inkontinansı ve bağırsak motilite bozuklukları gibi sorunlar daha ön plana çıkmıştır. ARM'lerin anlaşılması ve tedavisinde önemli gelişmeler kaydedilmiş olmasına karşın, ameliyat sonrasında kabızlık, külot kirlenmesi ve inkontinans gibi sorunlar hala devam etmekte olup %30–70 oranında görülebilmektedir. Hastaların yarısından fazlası, fiziksel, psikolojik ve sosyal sorunlara neden olan bağırsak bozukluklarıyla karşılaşmaktadır (4,44,46).

2.3.10. Komplikasyonlar

Her zamanki ameliyat sonrası komplikasyonlar bu tür ameliyatlardan sonrası da oluşabilir. Buna ek olarak, bazı belirli sorunları ameliyat sonrası erken de gelişebilir. Yara enfeksiyonu meydana geldiği bilinmektedir. Enfeksiyon yaranın sadece yüzeysel katmanlarını etkilediği zaman, çekilen yapıların açılmasına eşlik etmez ve derhal tedavi edilir, hiçbir fonksiyonel sekel meydana gelmez. Öte yandan,

enfeksiyon ciddiyetlerine ulaşabilir ve idrar kaçırma, darlık, kazanılmış atrezi, tekrarlayan fistül ve şiddetli pelvik fibrozis sekeli bırakabilir.

Enfeksiyon ve açılmalar kolostomisiz primer onarım yapılan hastalarda ortaya çıkabilir. Bu nedenle, erken, primer ve kolostomisiz onarımlarda kolostominin yararı unutulmamalıdır. Bu komplikasyonların kesin nedenlerinin belirlenmesi zor, ancak fekal kontaminasyon, iskemi ve dikiş hattı gerilimi gibi görünen ana faktörlerdir.

Rektal ve vajinal darlıklar genellikle daha önce söz edilen komplikasyonlara bağlı ve bağımsız olarak da ortaya çıkabilir. Darlıkları önlemek için anal dilatasyon programı önerilir, ancak bu manevralar sadece küçük, ring benzeri darlıkları önler. Zor anal dilatasyon genellikle uzun dar striktür ya da edinilmiş atrezinin neden olduğu iskemi ve ya gerginlikle ilgili büyük bir sorunu yansıtır.

Rektal mukozal prolapsus rekonstruksiyon sonrası nadir değildir. Pena'nın serisinde PSARP sonrası prolapsus oranı %5'ten azdır. Mukozal prolapsus PSARP sonrası nadirdir, çünkü birkaç anahtar teknik adım vardır: (1) posterior rektal duvarı kas kompleksinin posterior kenarına asmak, (2) gerekirse dilate rektuma tapering yapmak, (3) hafif gerilme ile anoplasti altında anoplasti dikişleri kesildikten sonra rektum hafifce geri çekilir, mukoza görülür.

ARM nedeniyle ameliyat olan erkek hastalarda önemli ürolojik yaralanmalar ortaya çıkabilir. Posterior sagittal yaklaşım ameliyat öncesi iyi bir distal kolostogram olmadan yapıldığında komplikasyonların en önemli kaynağı olur. Üretral, üreteral, vas deferens, seminal yaralanmalar meydana gelebilir.

Posterior üretral divertikül riski olup rektum uçları peritoneal refleksiyonun altında biten malformasyonlarda laparoskopik yaklaşım yapılır. ARM tedavisi için doğru bir teknik uygulandığında ameliyat olan erkek hastalarda ameliyat sonrası nörojenik mesane son derece sıra dışıdır, sadece anormal sakrumu ve spina bifidası olan hastalarda olur.

Kabızlık, ARM cerrahisi sonrası en sık görülen sekeldir. Alçak tip malformasyonlarda kabızlık daha büyük olasılıkla gelişir. Megarektosigmoid oluşup kısır döngü gelişir ve daha çok kabızlık ortaya çıkar. Düzeltilmeyen olmayan kabızlık megarektosigmoide daha çok yol açar. İnkontinans gibi görünen çocukların

kabızlığı uygun olarak yönetilirse, hastalar kontinan haline gelir. Böyle hastalara bazen laksatif ihtiyaçlarını azaltmak için sigmoid rezeksiyon yapılabilir.

Her türlü çaba bu döngüyü önlemek, daraltılmış ve temiz bağırsağı korumak için bebek doğduğu andan itibaren gösterilmelidir. Transvers kolostomi uzun dönemde şiddetli megarektosigmoidi oluşturabilir. Loop kolostomi distal fekal impaksiyon, dilatasyon, sonraki kabızlık için katkıda bulunabilir. Kabızlığın yeterli tedavisi kolostomi kapatılması sonrası hayati önem taşımaktadır. Bu nedenle inen kolon distlinden diverjan kolostomi yapılması önerilir.

Kontinans: Pena ve ark. serisine göre ARM'de %75 oranında iyi bağırsak kontrolü sağlamak olasıdır. Çalışmalarına göre alçak tipli anomalili hastaların sonuçları daha iyiyken, yüksek tipli hastalar ve spinal veya sakral problemlerin eşlik ettiği hastaların sonuçları daha kötüdür. Pena ve ark kendi serisinde ARM'li 3 yaştan büyük tüm hastaların bağırsak ve idrar kontrolünün ya spontan ya da yapay bağırsak ve idrar kontrol programı uygulanarak sağlanabildiğini, çoğu hastanın kendiliğinden, bazılarının da laksatiflerin yardımı ile normal bağırsak hareketlerine sahip olabildiğini belirtmişlerdir. İnkontinansı devam eden diğer grup hastanın 24 saatlik temiz kalmalarını sağlamak için lavmanlar kullanılan bağırsak temizliği programı uygulanır. Bağırsak irrigasyonu, diyet ve ilaçlarla çoğu hastanın 24 saatlik periodlarla temiz kalabildiği belirtilmiştir (41).

Bağırsak kontrol programında fekal inkontinans yakınması olan hastalar değerlendirilerek iki gruba ayrılır: konstipasyon ve artmış motilite yakınması olanlar (diare). İlk grup hastalarda kolonu boşaltmak için katkılarla (gliserin, sabun, fosfat) yüksek volümlü tuz içeren lavman gerekebilir. Bu hastalarda laksatif veya diyet kullanılmaz. İkinci grup hastada ise konstipasyon yapan diyet ve ilaçlar, düşük volümlü miktarda günlük tuzlu lavman yapılır. Bir haftalık deneme ve yanılma yöntemi ile ayarlanan tedavilerde %95 oranında hastalar kuru kalır. İrrigasyonlarla yapılan bağırsak kontrolünden fayda gören hastalarda ileri dönemde kalıcı apendikostomi açılması (Malone prosedürü) faydalı olabilir ve çocuğa bağımsızlık sağlayabilir. Bu ameliyatda karın duvarı ve çekum arasında apendiksin içinden geçerek bağlantı oluşturulur. Apendiksin çevresinde çekumu plike edilerek valv mekanizması oluşturulur, böylece çekum kateterize edilebilir ancak dışkı çıkımı

engellenir. Hastalar tuvalette oturarak kendi lavmanlarını yapabilir. Ameliyat plikalaştırma ve apendiksin dışarıdan az görülmesi için umblikusa bağlanması evrelerinden oluşur. Apendiksi olmayan hastalarda çekumun flebi tubülarize edilebilir (41).

İyi bir sakrumu, iyi bir sfinkteri ve iyi prognozu olan ARM'li hastalarda rektum uygun yerleştirilmediyse yeniden ameliyat yapıp, %50 civarında hastalarda kayda değer kontinans elde edilebilir. Erkek hastalarda ürolojik problemler seyrek görülür. Persistan kloakası olan ve ortak kanalı 3cm'den uzun olan kız hastalarda temiz aralıklı kateterizasyon yapılabilir. Başarısız olan hastalarda kalıcı kontinan üriner diversiyonlar yapılmalıdır (41).

2.4.HİRSCHSPRUNG HASTALIĞI

Doğumsal aganliyonik megakolon olarak da adlandırılan HH distal bağırsakta myenterik ve submukozal pleksuslarda ganglion hücrelerinin bulunmaması ile karakterize, enterik sinir sisteminin gelişimsel bir bozukluğudur (50-52). Etkilenen distal bağırsak bölümünde ilerleyici kasılma fonksiyonu olmadığından, hastalarda fonksiyonel bir intestinal tıkanıklık tablosu oluşur.

2.4.1. Tarihçe

İlk kez 1691'de Hollandalı bir anatomist olan Frederick Ruysch beş yaşında ölen bir kız çocuğunda megakolonu tanımlamıştır (53,54). Daha sonra 1886'da Kopenhag'da Queen Louise Çocuk Hastanesinde görevli bir çocuk hekimi olan Harald Hirschsprung Berlin'de bir kongrede bu hastalığın komplikasyonu olan enterokolit atakları nedeniyle ölen yedi ve onbir aylık iki çocuk hastayı sunarak hastalığın klasik klinik ve anatomik özelliklerini tanımlamıştır (55). 1904 yılında Hirschsprung on hasta daha sunarak hastalığı kolonun doğumsal genişlemesi olarak tanımlamış ve öne sürdüğü asıl patolojinin genişlemiş kolonda olduğu hipotezi yanlış olmasına karşın hastalık kendi adıyla anılmaya başlamıştır. Spastik olan distal kolonun fonksiyonel tıkanıklık yaratığını öne süren spastik distal kolon teorisi ilk defa 1900 yılında Fenwick tarafından öne sürülmüş ve 1901'de distal kolonda

ganglion hücrelerinin olmadığını gösteren Tittel tarafından geliştirilmiştir (50-52,55). Ancak hastalığın etiyojisi ile ilgili karışıklık 1946'da Ehrenpreis proksimal kolonun distal kolondaki fonksiyonel tıkanıklık nedeniyle genişlediğini ileri sürene kadar ve 1948'de Whitehouse ve Kernohan tarafından myenterik plexusta ganglion hücrelerinin olmadığını kesin olarak gösterilene kadar devam etmiştir (50-52,56). HH'na yönelik ilk düzeltici cerrahi, 1948'de Swenson ve Bill tarafından yapılmıştır (55-58). Son yıllarda ortaya çıkan moleküler genetikteki gelişmeler ve enterik sinir sistemi patofizyolojisi ile ilgili yenilikler hastalığın patogenezinin daha iyi anlaşılmasına neden olmuştur. Ayrıca hastalık ile ilgili bilinçlenmenin artması ile hastaların %90'nına yenidoğan döneminde tanı konulmaya başlanmış ve düzeltici cerrahi yöntemlerin gelişmesiyle hastalığın tedavisinde daha az invazif cerrahi tedavi yöntemleri kullanılmaya başlanmıştır (50-52).

2.4.2. Görülme sıklığı

HH'nın görülme sıklığı 1/4400 -1/ 7000 canlı doğum arasında değişmektedir. Erkek çocuklarda dört kat fazla görülmektedir (50-52). Uzun segment hastalıkta erkek ve kızlarda görülme sıklığı eşittir.HH'na sahip çocukları olan ailelerde görülme sıklığı %6'ya çıkmaktadır. Uzun segment HH'na sahip bir dişinin erkek kardeşlerinde %24 ve erkek çocuklarında %29 sıklıkla görülmektedir (1,3,50-52).

2.4.3. Etiyoloji

Nöral krest gelişen embriyoda en erken görülen oluşumlardan birisidir. Nöral krest hücreleri olan nöroblastlar, pluripotent hücreler olup çok çeşitli yönde gelişme yeteneğine sahiptirler. Bu hücrelerden adrenal medulla hücreleri, sempatik ve parasempatik sistemin nöronları ve glial hücreleri, melanositler ve nöroendokrin hücreler gelişirler (50-52,59). Nöral krestle ilgili sorunlardan kaynaklanan hastalıklar çok çeşitlidir ve değişken klinik tablolara neden olurlar. Nöral krestten köken alan dokuların anomalilerine bağlı gelişen hastalıklar nörokristopatiler olarak adlandırılırlar (14). Nörokristopatilerde kendi içlerinde sadece bir patolojik durum varsa basit ve birden fazla patoloji varsa karmaşık nörokristopatiler olarak ikiye

ayrılırlar (51,59-61). Bilinen nörokristopatiler Tablo 1’de sınıflandırılmıştır. HH basit bir nörokristopati olarak tanımlanmaktadır (50,51).

Tablo 1. Nörokristopatilerin sınıflandırılması

Basit Nörokristopatiler

Non-neoplastik

Hirschsprung hastalığı

Albinizm

Mandibulofasiyal distozis

Otosephali

Konjenital santral hipoventilasyon sendromu

Neoplastik

Nöroblastom

Feokromositoma

Medüller tiroid karsinomu

Non kromaffin paragangliyoma

Karsinoid tümörler

Karmaşık Nörokristopatiler

Nörofibromatozis

Multiple Endokrin Neoplazi Tip 1, Tip 2A, Tip 2B

Nörokutanöz melanozis

Ailesel nöroblastom+ HH

Haddad sendromu (Konjenital santral hipoventilasyon+HH)

Shah-Waardenburg sendromu (Waardenburg sendromu +HH)

Enterik sinir sisteminin ganglion hücreleri nöral kresten köken alırlar ve nöral kresten bağırsaklara göç ederler (60-62). Normalde nöroblastlar ince bağırsaklarda embriyoner yaşamın 7. haftasında toplanır ve 12. haftada rektuma ulaşırlar (50-52,60). Bu hücreler öncelikle Auerbach myenterik daha sonrada Meissner submukozal plexuslarına göç ederler. Nöral krest hücrelerinin distale göçünün durması sonucu HH’nın oluştuğu düşünülmektedir. Aganglionik segmentin uzunluğu ganglion hücre göçünün duraklama zamanına göre değişir (50,51,59-62).

İkinci bir teoriye göre nöral krest hücreleri hedeflerine ulaşır ancak çevrenin uygunsuz koşullarından dolayı sayıca çoğalamaz, differansiye olamaz ve sağ kalamazlar (1-3). Fibronektin, laminin ve hyaluronik asit nöral hücrelerin gelişimini, göçünü ve bağırsak duvarına yerleşmelerini kolaylaştıran glikoproteinlerdir (1-3,10,15). Bağırsak duvarında bazal membrandan kas tabakasına uzanan bir ağısı yapı oluştururlar (15). Nöral krest hücrelerinin bu yapıyı kullanarak bağırsak duvarına yerleştikleri düşünülmektedir (1-3,11,13,15). HH aganglionik bağırsaklarında bu proteinlerin anormal dağılımı gösterilmiştir. Ayrıca bu hastalarda aganglionik düz kas lifleri ile sinir hücreleri arasında anormal hücresel bağlantıların varlığı bulunmuştur (15-16). Deneysel olarak aganglionik bağırsaktan alınan düz kas hücre kültürüne, ganglion hücreleri eklendiğinde bunların kas hücrelerine tutunamadığı gösterilmiştir (16). Bu bulgu aganglionik bağırsakta nöral hücre adezyon moleküllerinin (NCAM) normalden farklı olduğu ve nörotropin gibi nörotropik faktörlerin bulunmadığının ortaya konulmasıyla desteklenmiştir (33,63).

Üçüncü bir teoriye göre RET proto-onkogeni nöral krest hücre göçü ve bağırsakta yaşaması için gereklidir. RET proto-onkogenini etkileyen genetik mutasyonlar nöral kök hücre fonksiyonunu, göçünü ve gelişimini bozmaktadır (1-3,15).

2.4.4. HH'da görülen genetik anomaliler ve hastalığın patogenezindeki moleküler temelleri

HH özellikleri cinsiyet ile değişkenlik gösterebilen, etiyojisinden birden fazla faktörün sorumlu olduğu bir hastalıktır (1-3,34). HH %80-90 oranında sporadik olarak görülür (1-3,34). HH'da %10 aile öyküsü vardır ve bu hastalar çoğunlukla uzun segment hastalığa sahiptirler. HH bir kadının çocuklarında hastalığın görülme riski 360 kat fazla iken, erkek hastaların çocuklarında görülme şansı 130 kat fazladır. Down sendromlu ve diğer genetik anomalilere sahip çocuklarda HH daha sık görülür (2,3,34).

HH'da gösterilmiş genetik anomalilere aşağıda özetlenmiştir.

1. RET proto-onkogeni embriyolojik yaşamda, nöral krest, ürogenital öncüler, adrenal medulla ve tiroide postnatal yaşamda ise periferik ve

santral sinir sisteminde ve endokrin sistemde etkilidir (1-3,33,35). 10. kromozomun uzun kolunda (10q11.21) yer alır ve hücre zarından geçişte önemli bir reseptör proteini olan tirozin kinazı kodlar (1-3,33,35). Tirozin kinaz reseptörü hücrelerin normal büyüme ve gelişmesi için hayati öneme sahiptir (1-3,33,35). Bu reseptörlere büyüme faktörleri bağlanır ve hücre içi tirozin kinazları aktive ederek, hücre büyüme ve gelişmesinde çok önemli yolları başlatırlar. RET proto-onkogeni nöral krest hücrelerin göçü ve bağırsakta yaşamaları için gereklidir (1-3,33,35). Sporadik HH'da % 35 ailesel olguların ise %49'da RET geni mutasyonu gösterilmiştir. Uzun segment hastalığa sahip olguların %76'sında, kısa segment hastalığa sahip hastaların %32'sinde bu gende mutasyon vardır (1-3,34-38,64). HH'da bu gen lojundaki delesyonlar, eklenmeler, missense ve nonsense mutasyonlar gösterilmiştir. RET mutasyonlarının MEN Tip IIA ve IIB'de etkili olduğu gösterilmiştir. Bu nedenle HH, MEN sendromları ile beraber kompleks nörokristopati şeklinde görülebilmektedir. MEN Tip IIA ile daha yüksek oranda birliktelik göstermektedir (1-3,34-39,64).

2. Glial hücre kökenli nörotropik faktör (GDNF) ilk gösterilen RET reseptör bağlayıcısıdır (1-3,34,39,40). GDNF reseptörü ve RET'i içeren karmaşık bir reseptör kompleksine bağlanır. GDNF veya reseptörü bulunmadığında RET bağlantılı uyarı oluşamaz. GDNF geni 5p13 lokalizasyonunda yer alır ve mutasyonları Hirschsprung hastalarının %0.9,- %5'inde görülür (1-3,34,39-41).Beraberinde çoğunlukla RET mutasyonlarının eşlik etmesi bu mutasyonların tek başına HH oluşturmadığını düşündürür (1-3,39-41).HH'da aganglionik bağırsakta GDNF ekspresyonunun azalmış olduğunun gösterilmesi, GDNF azlığına bağlı RET reseptörünün aktive olamaması ve bunun sonucu enterik nöroblastların göçünde duraklama olduğunu düşündürür (1-3, 39-41).
3. Neurturin, persephin ve artemin RET reseptör kompleksini oluşturan diğer bağlayıcı reseptörlerdir (1-3,34,65). Neurturin'in parasempatik ve enterik nöron gelişiminde önemli olduğu gösterilmiştir. Bu reseptör genlerine

(19p13.3) ait mutasyonlar HH'da RET mutasyonları ile beraber gösterilmiştir (1-3,34,65).

4. Endotelinler (EDN1, EDN2, EDN3), endotelin B reseptör (EDNRB) kompleksine bağlanan ve bu reseptörü aktive eden proteinlerdir (1-3,65,74-76). Özellikle EDN3 ve EDNRB, bağlayıcı protein sistemi enterik sinir sisteminin gelişimi, nöral krest migrasyonu ve farklılaşması için çok önemlidir. Bu reseptör kompleksi çalışmadığı zaman özellikle melanoblastlar ve enterik sinir sistemi öncüleri etkilenir (1-3,34,66-68). Bu reseptör kompleksini kodlayan genlerdeki (13q22, ve 20q13) mutasyonlar cilt saç ve iris hipopigmentasyonu ile giden özellikte orta hat saç perçeminde pigment anomalisi, deride hipopigmente alanlar, sensorinöral sağırılık, heterokromi, buz mavisi gözlerle karakterize Waardenburg sendromuna neden olur (1-3,34,66-68). Waardenburg sendromlu hastalarda değişken derecelerde aganglionozis görülebilir. HH ve Waardenburg sendromu birlikteliği Shah- Waardenburg sendromu ya da Waardenburg 4 olarak adlandırılır. EDN3ve EDNRB genlerinde homozigot mutasyona sahip hastalar, sendromun tüm özelliklerini gösterirler (1-3,34,66-68).
5. Shah-Waardenburg sendromuna EDN3ve EDNRB mutasyonlarının yanı sıra SOX gen ailesinde yer alan, bir transkripsiyon faktörünü kodlayan SOX10 (22q12-13) genindeki mutasyonlar da neden olmaktadır (1-3,34,66-68). SOX10 embriyonik gelişimin erken basamaklarında nöral krest ve glial hücrelerde ifade edilmektedir. SOX10 mutasyonları otozomal dominant kalıtım göstermektedir ve hasta bireylerin çocuklarında hastalığın gelişme riski %50'dir. SOX10 mutasyonlarına bağlı gelişen Shah-Waardenburg sendromunda hastaların çoğunluğu uzun segment hastalığa ya da total kolonik aganglionozise sahiptirler (1-3,34).

Yukarıda bahsedilen genetik anomalilerin tam olarak nasıl nöral krest hücre göçünde duraklamaya yol açtıkları ve fenotipik olarak HH ile sonlandıkları bilinmemektedir. Ancak bu sonucun karmaşık bir süreç ve birden fazla genin

etkileşimi sonucu geliştiği düşünülmektedir. Nöral krest hücrelerinin farklılaşmaları, göçleri ve hedef organda yaşamlarının devamlılığını içeren normal gelişim basamaklarının her hangi bir dönemindeki sorun HH'na yol açabilmektedir (1-3,34,35).

2.4.5.Hastalığın patofizyolojik özellikleri

Normal gastrointestinal motilitenin varlığı, enterik sinir sistemi, düz kas lifleri ve Cajal'ın intertisyel hücrelerinin uygun çalışmasına bağlıdır (1-3,11-13,35,69-71). HH'da bu sistemlerin hepsinde değişken derecede anomaliler vardır (1-3,11-13,35,69-71). Nöral krest hücreleri normalde Meissner submukozal ve Auerbach myenterik plexuslarında bulunurlar ve enterik sinir sistemini oluştururlar. Enterik sinir sistemi gastrointestinal sistemin motilite, sekresyon, absorpsiyon ve kan akımının kontrolü fonksiyonlarını düzenler (1-3,35). İntestinal motilite intestinal düz kasların birbiriyle bağlantılı kasılma ve gevşeme hareketlerinden oluşur ve ganglion hücreleri tarafında kontrol edilir. HH'da ganglion hücrelerinin distal bağırsaktaki submukozal ve myenterik plexuslarda bulunmamaları, hastalık için patognomonik olan anormal bağırsak motilitesi ile sonuçlanır (1-3,35).

Gastrointestinal düz kas normalde istirahata gevşeme konumunda bulunur. Dış preganglionik kolinerjik lifler, asetilkolini mediatör olarak kullanarak kasılma için gerekli sinyali iletirler. Dış postganglionik adrenerjik sinirler noradrenalini mediatör olarak kullanırlar ve kasılmayı inhibe ederler (1-3). Ayrıca vazoaktif intestinal peptidi (VIP) ve substance P'yi medyatör olarak kullanan ve kasılmayı inhibe eden iç sinir sistemi vardır. İntrinsik sinir sistemi mediyatörleri olan VIP ve substance P, NO kullanarak düz kaslar üzerinde etkili olurlar (1-3,69). Bağırsak içinde oluşan bolus gerilime neden olur. Proksimal kasılır distal gevşer ve bolus hareket eder.Bu refleks intrinsik sinir sisteminin kontrolündedir (1-3,69). Refleksin olmaması intramural ganglion hücrelerinin normal olmadığını gösterir (1-3,11-13,35,69-71).

HH'daki temel sorun enterik sinir sisteminin düz kasları uyaran ve inhibe eden mekanizmaları arasındaki uyumsuzluk sonucu koordine kasılmaların yapılamamasıdır. Ganglion hücrelerinin olmaması aganglionik barsağın dış

adrenerjik ve kolinerjik sinir lifleriyle normalin 2-3 katı kadar artmış olarak innerve edilmesiyle sonuçlanır (1-3,70). Kolinerjik innervasyondaki artış aganglionik bağırsak düz kasının sürekli olarak kasılı kalmasına ve distal barsağın spastik olmasına yol açar (1-3,70). Distal aganglionik bağırsaktaki spastisite sonucu oluşan fonksiyonel tıkanıklık, HH'nın klinik semptomlarından sorumludur. Elektrofizyolojik çalışmalar HH'da ganglionik segmentteki düz kas liflerinde spontan aktivite varlığını gösterirken, aganglionik segmentteki düz kas liflerinin elektriksel olarak inaktif olduğunu ortaya koymuştur (70). Bu durum HH'da görülen bağırsak peristaltizm bozukluğunun nörojenik mekanizmaların yanı sıra miyojenik mekanizmalara da bağlı olabileceğini göstermektedir.

Cajal'ın intertisyel hücreleri (ICH) bağırsak düz kasında bulunan pacemaker hücrelerdir. Bu hücreler mezenkimal hücreler olup, bağırsakta yavaş dalga aktivitesinin oluşmasından sorumludurlar (2,3,71). Enterik sinir sistemi ve düz kas arasındaki bağlantıyı sağlama fonksiyonuna sahiptirler. C-kit antikorları ile farklı boyanan iki ayrı tip hücre bulunmaktadır (2,3,71). Tip I hücreler myenterik pleksusta yer alarak, myenterik pleksus hücreleri arasında yoğun bir ağ oluştururlar. Tip 2 hücreler bipolar hücreler olup barsağın longitudinal ve sirküler kas tabakalarında bulunurlar. Sinir lifleri ile yakın ilişkide olup, enterik sinir sistemi uyarılarını düz kas hücrelerine iletirler. Aganglionik bağırsakta her iki tip hücrenin de yetersiz olarak bulunduğu gösterilmiştir. Bu nedenle HH'da görülen bozuk motiliteden pacemaker uyarı oluşumu, yayılımı ve düzenlenmesi ile ilgili yetersizliklerin de sorumlu olabileceği düşünülmektedir (71).

2.4.6.Tanı

Klinik Bulgular: HH yenidoğan döneminde ve bu dönemden itibaren konstipasyon şikayeti olan her çocukta akla getirilmelidir. HH temel olarak 3 farklı klinik tablo gözlenir. Bunlar;

1. Yenidoğan döneminde intestinal tıkanıklık tablosu
2. Kronik konstipasyon ve büyüme ve gelişme geriliği bulguları
3. Enterokolit tablosu

Yenidoğan döneminde intestinal tıkanıklık tablosu: Hastalık yaklaşık olarak %50-90 oranında yenidoğan döneminde bulgu verir. Son 20 yıldır hastalık ile ilgili bilgi birikimi artığından dolayı artık hastaların % 90'ından fazlasına yenidoğan döneminde tanı konulmaktadır. HH hastalığı genellikle term yenidoğanlarda görülür. Ancak %4-6 oranında prematür yenidoğanlarda da bildirilmiştir. Hastalığın yenidoğan dönemindeki klasik ortaya çıkış bulgusu yenidoğan bebeğin yaşamının ilk 48 saati içinde mekonyum çıkarmamasıdır. Normal term bebeklerin %95'i ilk 24 saat içinde, kalan %5 ise ilk 48 içinde mekonyum çıkartırlar (1-3,72-74). Ancak hastaların %6-42'inde bu öykü olmayabilir. Hastalığın yenidoğan dönemindeki diğer bulguları karında distansiyon ve safralı kusmadır. Karında distansiyon, safralı kusma, ve mekonyum çıkarmama ile karakterize yenidoğan intestinal tıkanıklık bulguları olan her hastada HH'lığı ayrıca tanıda düşünölmelidir.Yenidoğanda benzer intestinal tıkanıklık bulguları oluşturan diğer nedenler ise intestinal atreziler, mekonyum ileusu, hipoplazik sol kolon sendromu ve mekonyum tıkaç sendromudur (1-3,72). Fizik incelemede genellikle karında distansiyon ve rektal uyarı sonrasında bol miktarda patlayıcı tarzda dışkılama gözlenir. HH'lığı nedeniyle yenidoğan döneminde ortaya çıkan intestinal tıkanıklık tablosu rektal girişim ve lavmanlarla düzelebileceği gibi bazı hastalarda özellikle uzun segment hastalığı olan yenidoğanlarda acil kolostomi uygulaması gerekebilir.

Kronik konstipasyon ve büyüme gelişme geriliği bulguları: HH yenidoğan döneminden sonra ise kabızlık, karın şişliğı ve gelişme geriliğı ile kendini gösterebilir (1-3,72). Yenidoğan döneminden beri kabızlık yakınması olan her hastada HH mutlaka akla getirilmelidir. Ayrıca enterokolit ataklarını düşöndüren, konstipasyon dönemini izleyen bol sulu kötü kokulu, patlayıcı tarzda ishal öyküleri de olabilir. Aile öyküsü mutlaka sorulmalıdır. Fizik incelemede distansiyon ile beraber rektal dijital incelemede anal tonus artışı hissedilebilir.

Enterokolit tablosu: Erken tanı konulamayan Hirschsprung hastaları ilk defa yüksek ateş sepsis bulguları, bol kötü kokulu ve sulu ishal şeklinde dışkılamaya rağmen karında distansiyon ve hassasiyet ve direkt grafilerde geniş tabanlı hava sıvı seviyelerinin bulunması ile belirginleşen bir intestinal tıkanıklık tablosu oluşturan enterokolit atakları ile karşımıza çıkabilirler (1-3,72-75). Günümüzde tanı yaşının yenidoğan ve süt çocukluğu dönemine kayması ile beraber enterokolit kliniğı eskiye

oranla daha nadir görülmektedir (2,3). Geçmişte, HH'na bağlı mortalitenin en önemli nedeni kötü seyirli enterokolit atakları idi (1-3).

2.4.7. Görüntüleme yöntemleri

Görüntüleme ayakta, yatarak ve yan pozisyonda çekilen direkt grafilerle başlar. Bu grafilerde genellikle dilate bağırsak segmentleri, kolon düzeyinde hava sıvı seviyeleri ve pelvis ve rektumda gaz yokluğu ya da azlığı ile karakterize distal intestinal tıkanıklık bulguları mevcuttur. Çok nadir olarak HH nedeniyle intestinal perforasyon gelişen hastalarda direkt grafilerde serbest hava görülebilir. HH tanısı gecikirse yenidoğan bebeklerde yüksek mortalite ve morbiditeye neden olan ince bağırsak ve kalın bağırsak perforasyonları gelişebilir (2,3,73).

Yenidoğan bebeklerde kontrast madde ile çekilen kolon grafisi HH'nı diğer yenidoğan intestinal tıkanıklık nedenlerinden ayırt etmekte yardımcıdır. Yenidoğanlarda, ender olsa da önceden varolan ya da işlem sırasında gelişebilecek bir perforasyon açısından baryum yerine suda çözünen özellikte bir kontrast madde kullanılmalıdır. Ayrıca suda çözünen kontrast maddeler mekonyum tıkaçlarını gidermede daha etkindirler. Osmolalitesi çok yüksek opak maddeler sıvı elektrolit bozukluklarına yol açabileceği için kullanılmamalıdır. Yenidoğan döneminden sonra baryum, daha detaylı görüntüleme olanağı verdiği için kullanılabilir. Kolon grafisinden önce rektal uyarı, muayene ve yıkamalardan kaçınılmalıdır. Bu işlemler dar aganglionik bağırsaktan geniş ganglionik barsağa geçişi gösteren geçiş zonunun görüntülenmesini zorlaştırabilir. Aslında mekonyum çıkarmayan bir yenidoğana yapılan ilk lavman mutlaka skopi altında ve suda çözünür opak madde ile yapılmalıdır. Aynı anda kolon grafisi de çekilmelidir. İşlem sırasında kateter sadece anüse yerleştirilmeli, daha ileri itilmemelidir. Balonlu kateterler kullanılmamalı, kullanılırsa da balonu şişirilmemelidir. Erken doldurma işlemi çok dikkatli yapılmalı, ilk kontrast madde çok yavaş ve kontrollü verilerek, rektumun hızla doldurulmasından kaçınılmalıdır. Geçiş zonu erken doldurma aşamasında görüntülenip, rektum ya da sigmoid kolon tamamen dolduğunda kaybolabilir. İlk filimler hasta dekubitus pozisyonunda iken çekilen lateral filimler olmalıdır. Opak

madde, geiş zonu grntlene kadar ya da tm kolon doldurulana kadar verilmelidir. Daha sonra kateter ekilerek bořalma filmleri ekilmelidir. HH klasik radyografik grnts dar spastik bir distal intestinal segment ile dilate proksimal segmentin bir arada grlmesidir. Kolon grafisinde ap farklılıđının olduđu geiş blgesinin grlmesi tanı koydurucudur. Kolonda herhangi bir blgede grlebilmesine rađmen, geiş zonu ođunlukla rektosigmoid blgededir. Geiş zonu grntlenemese de bořalma grafilerinde ge ya da az bořalma olması, 24 saat sonra ekilen direkt grafide halen kontrast maddenin bulunması da HH aısından řphe uyandırıcıdır. Bazen distal bađırsakta dem spazm ve mukoza dzensizliđi ile karakterize enterokolit bulguları da gzlenebilir. Klinik olarak enterokolit řphesi olan hastalarda perforasyon ve sepsis riski yksek olduđundan kolon grafisi kontrendikedir. Ne yazık ki; btn hastalara kolon grafisi ile tanı koymak mmkn deđildir. Farklı arařtırmacılara gre uygun teknikle yapılan kolon grafisinin tanısai dođruluk oranı %76-92 arasında bulunsa da, %29 oranında yanlış pozitiflik ve %20 oranında yanlış negatiflik gsterebilmektedir (2,3,73). Ayrıca yenidođanlarda, kısa segment HH'nda ve tm kolonu tutan HH'da geiş blgesi belirgin olmayabilir. Kolon grafisinde geiş blgesinin yerinin belirlenebilmesi cerrahi planlamayı ve yaklařımı kolaylařtırdıđı iin avantajlıdır. Ancak bir alıřmada radyolojik geiş blgesi ile patolojik geiş blgesi arasında sadece %62.5 oranında uyum olduđu gsterilmiřtir (3).

2.4.7.1. Anorektal manometri

Anorektal manometri tanıda kullanılan diđer bir yntemdir. Bu tetkik sırasında ilk olarak anorektal gevřeme refleksinin oluřup oluřmadıđına bakılır. HH'lıđında rektal dolgunluk yaratıldıktan sonra internal anal sfinkterde gevřemenin olmaması beklenir. Ayrıca dinlenme sırasında anal sfinkter basınları yksek olarak llr. Testin tanısai dođruluk oranı ile ilgili eliřkili sonular yayınlanmıřtır (2,3,72). Bazı yazarlara gre tanısai dođruluk oranı yksek iken diđerlerine gre olduka dřktr (1-3). Deđiřik alıřmalarda yanlış negatiflik oranı %0 -24, yanlış

pozitiflik oranı ise %0-62 arasında bildirilmektedir (2,3,72,73). Holschneider ve ark göre ise anorektal refleks oniki günden küçük yenidoğanlarda ve prematür bebeklerde tam olarak gelişmemiştir (2). Diğer yazarlara göre ise 39 haftanın altında olan ve 2700gr dan düşük ağırlığa sahip bebeklerde test güvenilir değildir (2,3,74).

2.4.7.2. Rektal Biyopsi

Rektal biyopsi HH tanısında altın standarttır (1-3). Rektal biyopsi örneklerinde ganglion hücrelerinin bulunmaması ve hipertrofik sinir uçlarının gösterilmesi tanı koydurucudur. 1959 yılında Swenson tarafından tanımlanan tam kat rektal biyopsi uzun yıllar tanıda kullanılmasına rağmen kanama, skar dokusu oluşumu ve genel anestezi gereksinimi gibi dezavantajlara sahiptir (1-3). Hastalıkta varolan distal rektal patolojinin daha iyi anlaşılması ve submukozal ve myenterik pleksustaki aganglionozis düzeyinin aynı olduğunun gösterilmesinden sonra aspirasyon yöntemi ile yapılan mukoza ve submukozayı içeren, daha yüzeysel doku alınmasına olanak veren emme rektal biyopsisi günümüzde en sık kullanılan yöntem haline gelmiştir (1-3). Yatak başında ya da kinikte genel anestezi gereksinimi olmadan uygulanabilmesi ve %0,2 gibi düşük komplikasyon oranı bu yöntemin avantajlarıdır (1-3). En önemli dezavantajı bazen ganglion hücrelerinin değerlendirilebilmesi için yeterli oranda submukoza içermeyen biyopsilerin alınmasıdır. Diğer bir problem ise biyopsilerin normalde ganglion hücresi içermeyen anal bölgeye yakın alınmasıdır. Doğru değerlendirme için biyopsilerin dentate çizginin 2cm proksimalinden alınması gerekir. Emme yöntemi ile yapılan rektal biyopsinin tanısal doğruluk oranı %99,7 olarak bildirilmektedir (1-3). Ancak bazı hastalarda histopatolojik değerlendirme tam kat rektal biyopsiye göre daha zor olabilmektedir. Hemotoksilen eosin ile boyanan örneklerde yeterli değerlendirme yapılamadığında asetilkolin esteraz boyaması yardımcıdır. HH'da asetilkolin esteraz boyanmasında belirgin artış gözlenmesi tanısaldir (1-3). Emme yöntemi ile yapılan rektal biyopsi ile kesin tanı konulamayan hastalarda tam kat rektal biyopsinin yapılması gereklidir.

Ayırıcı tanı: Ayırıcı tanıda akla gelmesi gereken hastalıklar aşağıda belirtilmiştir:

- Mekanik intestinal tıkanıklıklar:
 - Distal ileal veya kolonik atreziler
 - Mekonyum ileusu
 - Mekonyum tıkaç sendromu
 - Hipoplastik sol kolon sendromu
- Fonksiyonel intestinal motilite bozuklukları:
 - Prematürite
 - Sepsis ve elektrolit dengesizlikleri
 - Hipotiroidi
 - Fonksiyonel kabızlık
 - İntestinal nöral displazi

Yenidoğan döneminde intestinal tıkanıklık tablosu oluşturan tüm mekanik ve fonksiyonel nedenler ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Mekanik obstrüksiyon nedenlerinden olan intestinal atrezilerde, rektal uyarı ve lavmanlarla dışkılama olmadığı gibi kolon grafisinde kullanılmamış kolon ya da mikrokolon görünümü vardır. Ayrıca direkt grafilerde daha proksimalde tıkanıklığı düşündüren geniş tabanlı hava sıvı seviyeleri görülür. HH da genellikle direkt grafide kolon düzeyinde hava sıvı seviyeleri, özellikle de pelvis girişinde geniş tabanlı seviyeler gözlenir. Kolon grafisinde ise total kolonik aganglionozis dışında kullanılmamış kolon görünümü yoktur. Yenidoğan döneminde mekonyum ileusu da HH ile karışabilir. Mekonyum ileusunda direkt grafide sağ alt kadranda buzlu cam görünümü, çoğunlukla hava sıvı seviyeleri olmadan ince bağırsaklarda dilatasyon ve kolon grafisinde kullanılmamış kolon görünümü ve bazen görüntülenebilirse terminal ileumda mekonyum tıkaçlarına ait dolma defektleri görülür. Özellikle total kolonik aganglionozisi hem mekonyum ileusu hem de distal ileal atrezilerden ayırt etmek oldukça güçtür. Ancak ameliyat bulguları ile ayırt edilebilirler.

Mekonyum tıkaç sendromu daha çok prematüre yenidoğanlarda görülen kolon düzeyindeki mekonyum tıkaçı nedeniyle distal intestinal tıkanıklık bulgularına yol açan bir durumdur. Kolon grafisi hem tanı koydurucu, hem de tedavi edici

özelliğindedir. Genellikle grafi sırasında mekonyum tıkaçı atılır ve tıkanıklık bulguları düzelir.

Hipoplazik sol kolon sendromu daha çok diyabetik anne bebeklerinde görülen ve kolon grafisinde splenik fleksuraya kadar kolonun daha ince kalibrasyonda izlendiği, splenik fleksuradan sonra ise normal çapta olduğu bir durumdur. Geçiş bölgesi splenik fleksurada olan HH ile karışır. Genellikle lavmanlarla hipoplastik kolon çapı genişler ve ek tedaviye gerek kalmaz. Hem mekonyum tıkaç sendromu hem de hipoplastik sol kolon bulguları olan bebeklerde altta yatan bir HH bulunabileceğinden kesin ayırıcı rektal biyopsi ile yapılır (1-3). Prematüre bebeklerde distal kolon matürasyonu yetersiz olduğundan geç mekonyum çıkışı ve fonksiyonel intestinal tıkanıklık bulguları görülebilir. Bu bebeklerde bulgular devam ederse ya da yenidoğan döneminden sonra tekrarlırsa aspirasyon biyopsisi yapmak gerekebilir (1-3). Ayrıca fonksiyonel intestinal tıkanıklık bulguları gösteren tüm yenidoğanlar hipotiroidi açısından araştırılmalıdır. HH yenidoğan döneminden sonra en sık fonksiyonel kabızlık ile karışır.

2.4.8.Eşlik Eden Anomaliler

HH ile beraber %20 oranında eşlik eden konjenital anomaliler görülür. Down sendromu (Trizomi 21) HH'da %4-16'sında görülür (2,3). Bu hastalarda ilginç olarak enterokolit tablosu daha yüksek oranda gelişir (2,3,65). %0,8 oranında kolon ve ince bağırsak atrezileri HH ile beraber görülebilir. İntestinal atrezi onarımı sonrası tıkanıklık bulguları geliştiren hastalarda alta yatabilecek bir HH akla getirilmelidir. HH %3,4 oranında ARM ile beraber görülebilir. Bunun yanı sıra Trizomi 18, Currarino üçlemesi, Smitz Lemli Opitz sendromu, Ondine Curse (santral hipoventilasyon sendromu) ve daha önce bahsedilen benzer genetik sorunlarla seyreden nörokristopati sendromları HH ile beraber görülebilir (2).

Total kolonik aganglionozis: HH %3-12'sinde tüm kolon aganglioniktir (1-3,66). Bu hastalarda cerrahi tedavi daha güç, mortalite ve morbidite daha yüksektir (1-3,66). Aile hikayesi yüksek oranda pozitifdir. Tanı koymak bazen zor olabilir. Çoğunlukla yenidoğan intestinal tıkanıklık bulgularını gösterirler. Kolon grafisinde dilate ince bağırsaklar, kullanılmamış kolon görünümü veya hepatik ve splenik

flexuranın yuvarlaklaşması sonucu kolonun soru işaretine benzer görünüm alması görülebilir (2,76). Ancak radyolojik çalışmalar hastaların sadece %20-30'unda tanısaldır (1-3,76). Tanı genelde intestinal tıkanıklık nedeniyle yapılan laparotomi sırasında konulur. Appendiksin frozen incelemesi tanısaldır ve ameliyat süresini kısaltabilir. Dehidratasyon, elektrolit dengesizlikleri, sepsis, büyüme gelişme geriliği gibi komplikasyonlar daha yüksek oranda görülür (2,76). Tedavi öncelikle iyi çalışan bir ileostomi açılması ile başlar. Sıvı elektrolit dengesizlikleri düzeltilir, gerekirse total parenteral beslenme başlanır. Düzeltici ameliyatlar daha ileri yaşlarda yapılır.

2.4.9. Tedavi

HH'da tedavi cerrahidir. Cerrahi tedavinin amacı aganglionik bağırsak segmentinin çıkarılması ve anal sfinkter fonksiyonu korunarak gastrointestinal sistemin anüse kadar ganglionik bağırsak ile devamlılığının sağlanmasıdır. HH için ilk düzeltici ameliyatın Swenson ve Bill tarafından tarif edilmesinden günümüze kadar geçen sürede, hastaların büyük çoğunluğuna yenidoğan döneminde tanı konulmasının etkisiyle ve düzeltici cerrahi yöntemlerin gelişmesiyle hastalığın tedavisinde daha az invazif cerrahi tedavi yöntemleri kullanılmaya başlanmıştır (1-3,8,9,77,78). Geçmişte HH tanısı alan hastalara ilk yapılan girişim kolostomi uygulamasıydı. Bunun nedeni hastaların çoğunluğunun geç tanı alması ve düzeltici ameliyattan önce çok dilate olmuş ganglionik kolonun boşaltılması ve çapının küçültülmesinin gerekli olması idi. Ayrıca kolostomi varken yapılan anal anastomozlar sonrasında; kaçak, darlık ve sfinkter hasarı gibi komplikasyonların daha az oranda gelişeceğine inanılmakta idi.

Yenidoğan döneminde getirilen çocuklarda ise düzeltici ameliyatın, hasta 10 kilo olduğu zaman yapılmasının anal sfinkter yapılarının korunması için gerekli olduğu ve kolostomisiz yenidoğan bebeklerin enterokolitten kaybedilme risklerinin yüksek olduğu inanışları nedeniyle, bu hastalarda da yaklaşım öncelikle kolostomi uygulamak ve düzeltici ameliyatı daha sonra yapmak yönünde idi (1-3,78). Uzun yıllar boyunca düzeltici ameliyat öncesi sağ üst transvers kolostomi açılıp, ameliyattan birkaç ay sonra kapatılarak üç aşamalı düzeltici ameliyat yapıldı. Az da olsa halen günümüzde bu yaklaşımı benimseyen merkezler bulunmaktadır. Daha

sonraları geçiş zonun hemen proksimalinden kolostomi açıp düzeltici ameliyat sırasında kolostomiye aşağıya çekme yaklaşımı ile düzeltici işlemler bazı merkezler tarafından iki aşamaya indirildi (1-3,77). HH'nın tedavisinde düzeltici ameliyat olarak uzun yıllar boyunca farklı teknikleri içeren Duhamel, Swenson ve Soave pull-through ameliyatları uygulandı (1-3,77). Duhamel ameliyatında aganglionik rektumun pelvik refleksiyona kadar olan kısmı korunurken ganglionik bağırsak retrorektal bir tünelden geçirilip öndeki aganglionik rektum ile arasında rektokolik bir anastomoz yapılmaktadır ve ortak duvar lineer bir stapler yardımı ile ortadan kaldırılıp ön tarafı ganglionik arka tarafı aganglionik bir rektal poş oluşturulur. Swenson tekniğinde aganglionik rektum önde iki cm arkada bir cm kalacak şekilde tama yakın rezektore edilerek ganglionik kolon ile anüs arasında anastomoz yapılır. Soave pull through ameliyatında ise aganglionik rektumun sadece mukozası soyularak çıkartılır. Muskuler kılıf içinden ganglionik bağırsak çekilerek anal anastomoz yapılır. Kalan aganglionik rektal kılıf arkadan uzunlamasına açılır.

HH'nın cerrahi tedavisindeki en önemli gelişmeler Soave ameliyatının daha az invazif hale getirilmesi ile olmuştur. Yıllar içinde karın içinden yapılan ameliyat, sadece transanal yolla laparotomi yapılmadan yapılır hale gelmiştir. İlk kez 1980 yılında yenidoğanlarda Soave ameliyatının kolostomisiz tek aşamalı yapılabileceği ortaya konmuş ve bu yaklaşım bir çok merkez tarafından benimsenmiştir. Tek aşamalı ameliyatın iki ya da üç aşamalı ameliyata göre daha yüksek oranda komplikasyona sahip olmadığı gösterilmiştir (2,3,77). Aganglionik rektumun mukozasının abdomen yerine transanal yolla diseksiyonu, Rintala ve Lindahl tarafından kolon mobilizasyonu için laparotomi ile birleştirilerek uygulanmıştır (2). Daha sonra Georgeson aganglionik rektum mukozasını transanal yolla dissekte edilip, kolonun mobilizasyonunun laparoskopik olarak yapılabileceğini göstererek işlemi daha az invazif hale getirmiştir (78). Bundan sonra De La Torre-Mondragon ve arkadaşları geçiş zonu rektosigmoid bölgeye sınırlı vakalarda kolon mobilizasyonu dahil ameliyatın bütün aşamalarının transanal yolla yapılabileceğini göstermişlerdir (79). Günümüzde laparoskopik yardımcı veya sadece transanal endorektal pull-through ameliyatı HH'nın tedavisinde en çok kullanılan yöntem haline gelmiştir (2,3,77,78). Transanal endorektal pull-through ameliyatı yenidoğan döneminde rahatlıkla uygulanması, erken beslenme, kısa hastanede kalış süresi ve çok daha iyi

kozmetik sonuçlar gibi üstünlüklere sahiptir. Ancak ameliyatın kontinans ile ilgili geç dönem sonuçları henüz bilinmemektedir (2).

Cerrahi tedavi öncesi hastaların uygun şekilde ameliyata hazırlanması çok önemlidir. Yenidoğan dönemindeki hastalarda rektal yıkama ve uyarılarla tıkanıklık giderilebiliyorsa ve hastalar ağızdan beslenmeyi tolere ediyorsa düzeltici ameliyat için kolostomi yapmadan bebek 10-15 günlük olana kadar beklenebilir. Ancak enterokolitli hastalar intravenöz sıvı tedavisi ve antibiyotiklerin yanı sıra rektal uyarı ve tüp uygulanması, lavmanlar ve gerekirse kolostomi yapılarak tedavi edilmelidirler. Konservatif tedaviye yanıtızsız enterokolitli hastalarda beklemeden kolostomi açılması çok önemlidir, aksi takdirde enterokolitten hasta kaybedilebilir. Bu nedenle yenidoğan döneminde hastanın kolostomisiz tedavi edilip edilemeyeceği kararını doğru olarak vermek gerekir. Genellikle uzun segment hastalığa sahip yenidoğanlarda kolostomi yapmak gerekir. Ayrıca dehidrate ve sepsisteki hastalar intravenöz uygun sıvı tedavisi ve antibiyotik tedavisi uygulanmalıdır.

Yine geç dönemde başvuran ve ganglionik kolonun çok dilate olduğu hastalarda da kolostomi yapmak gerekebilir

2.4.10. Komplikasyonlar

2.4.10.1. Erken dönem komplikasyonlar

Laparotomi ile yapılan düzeltici ameliyatlardan sonrası erken dönemde %8-13 oranında intestinal tıkanıklık, %10-20 arasında yara enfeksiyonu görülebilir. %2 oranında anorektal anastomoz ayrılması veya anastomozdan kaçak %10-20 oranında dilatasyonlarla kolaylıkla giderilen erken anal darlık görülebilir (2).

2.4.10.2. Geç dönem komplikasyonlar

En sık görülen geç dönem komplikasyonları konstipasyon, tekrarlayan enterokolit atakları ve inkontinanstır. İntestinal tıkanıklık, impotans gibi diğer komplikasyonlar nadiren görülür (1-3,80,81).

Hastaların büyük çoğunluğunda çok iyi düzeyde anal kontinans sağlanmasına rağmen değişik serilerde %3-8 oranında fekal inkontinans bildirilmektedir. İnkontinans genellikle mental retarde ve Down sendromlu hastalarda görülmektedir. Hastaların çoğunluğunda yaş ilerledikçe semptomlar düzelmektedir. Anal manometri bulguları arasında fark olmasa da transanal endorektal pull-through yapılan hastalarda laparotomi ile yapılan diğer düzeltici ameliyatlara göre daha yüksek oranda fekal inkontinans görüldüğü ile ilgili kuşkular bulunmaktadır (1-3,80,81). Kesin yargı için daha uzun dönem sonuçlara ihtiyaç vardır.

Konstipasyon HH'nda düzeltici ameliyat sonrası en sık görülen komplikasyondur. Hastaların çoğunluğu normal dışkılama sıklığına sahip olsa da değişik serilerde %6-30 arasında konstipasyon bildirilmektedir (1-3,77,80,81).

Düzeltilen ameliyat sonrası enterokolit atakları farklı serilerde %2-40 arasında bildirilmektedir. Genellikle düzeltici ameliyat sonrası ilk iki yıl içinde görülmektedir. Çoğunlukla internal anal sfinkter spazmına bağlı oluşmaktadır. Hastalar rektal irrigasyonlardan, dilatasyonlardan fayda görmekte yaşla enterokolit ataklarının sıklığı azalmaktadır (1-3,77,80,81). Nadiren posterior myektomi yapılması gerekmektedir.

2.5.FEKAL İNKONTİNANS

2.5.1. Tanım ve Epidemiyoloji

Fekal inkontinans son bir ay içerisinde iki defadan fazla olmak kaydıyla uygunsuz yer ve zamanda istem dışı gaita çıkarılması şeklinde tanımlanır (1,65). Anal kontinans intakt duyu ve motor innervasyon ile anatomik olarak intakt sfinkter kompleksi ve pelvik taban fonksiyonu gerektirir.Kontinans fizyolojisi için mutlak olan bu nöromusküler faktörlerin bir ya da bir kaçının fonksiyonel ve/veya yapısal bozukluğu değişik derecelerde inkontinans ile sonuçlanır.Minor fekal inkontinans, gaz ya da şekilsiz gaita kaçırılması anlamındadır ve daha kolay tedavi edilebilen bir tablodur.Major inkontinans ise şekilli gaitanın tutulamaması söz konusudur ve pelvik taban kaslarında ciddi anatomik ve/veya innervasyon defektinin sonucudur (1,35,65).

2.5.2. Etiyoloji ve Patofizyoloji

Fekal inkontinans etyolojisinde yer alan unsurlar; idiopatik, travmatik, nörolojik ve konjenital gruplar olarak irdelenir. Erişkinde idiopatik, nörojenik ve travmatik inkontinans ön planda iken çocuklarda ARM ve spinal kanal anomalileri ön plandadır (1,35,65).

İdiopatik inkontinans: Pudental ve sakral sinirlerde oluşan gerilme tipi hasar sonucu pelvik taban kaslarının denervasyonu sonucu gelişir. Periferik bir sinirin, orijinal uzunluğunun %12'sinden fazla gerilip uzaması halinde gerilme tipi hasar (stretch injury) geliştiği saptanmıştır (1,2,64). Kronik konstipasyonda pudental sinirin %20'ye varan oranda gerilip uzadığı bilinmektedir. Dolayısıyla, bu hasta grubunda gross anatomik bir kas veya sinir defekti olmamasına karşın, pudental sinirdeki fonksiyonel hasar sonucu fekal inkontinans gelişebilir. Tanısal çalışmalarda; anal ultrasonografide EAS ve İAS anatomik olarak normal görünümündedir. Anorektal manometride anal dinlenme basıncı ve özellikle sıkma basıncı azalmıştır. Anorektal duyuda da anormal değerler olabilir (39,64).

Travmatik inkontinans: Pelvik taban kaslarına yönelik travmalara bağlıdır. EAS ve İAS'de anatomik defektler gelişebilir. Çocuklarda görülen travmalar delici pelvis travmaları, anorektal bölge cerrahisi, perianal fistül ve transanal pull-through ameliyatları sırasında İAS ve EAS hasarlanması sayılabilir (1,2,64). Anal ultrasonografi ve manyetik rezonans inceleme ile İAS ve EAS defektleri tanımlanabilir. Anal manometri de İAS veya EAS'da defekt olmasına bağlı olarak dinlenme ve/veya sıkma basınç değerleri azalmıştır (39,40,64).

Konjenital nedenlere ikincil inkontinans: ARM'ler aganglionik megakolon, spina bifida, myelomeningosel, meningesel gibi kongenital malformasyonlar fekal inkontinansa sebep olabilirler. ARM'de posterior sagittal ya da perineal yaklaşımla oluşturulan yapay anüs, doğal sfinkter mekanizmasından yoksundur ve zamanla kısmi bir adaptasyona karşın özellikle yüksek tip ARM'li hastalarda hem innervasyon hem de kas kompleksinin gelişmemiş olması nedeniyle ciddi inkontinans riski vardır (1-4).

Nörolojik inkontinans (ya da nörolojik nedenlere ikincil fekal inkontinans): Lokal, spinal veya serebral düzeyde nörolojik nedenlere bağlı olabilir. Lokal

nörolojik nedenler içerisinde; laksatifler, fenotiazin ve antikolinergik ajanların uzun süreli kullanılmaları sonucu myenterik pleksusta toksik harabiyet gelişmesi sayılabilir (1,2). Bu toksik harabiyet, gevşek bir sfinkter ve anormal anorektal refleksler ile inkontinansa yol açar. Spinal kordda aşağı seviyede yaralanmalar, aşağı motor tip lezyon tablosu ile karakterli bir tabloda anorektumun somatik afferent ve efferent yollarını bloke eder ve boşalma otonom ve tam inkontinans şeklinde gerçekleşir. Pelvik yaralanmalar ve pelvisin metastatik tutulumlarında da benzer bir tablo ortaya çıkabilir. Spinal kordun suprasakral lezyonlarında ise (yukarı motor tip lezyon), refleks kolon oluşur ve duyu yokluğuna karşın refleks ve tam bir boşalma gerçekleşir (1,2).

Fekal inkontinans patofizyolojisi, anorektal fizyolojinin major komponentleri olan pelvik taban kaslarında ve/veya bu kasların innervasyonunda oluşan defektler ile açıklanabilir. Normal fizyolojide yer alan nöromusküler faktörlerden bir veya birkaçının yukarıda özetlenen etiyolojik gruplar çerçevesinde yapısal ya da fonksiyonel defektler, farklı tipte ve ciddiyette fekal inkontinans ile sonuçlanmaktadır.

2.5.3. Fekal İnkontinansı Değerlendirmede Kullanılan Yöntemler

2.5.3.1. Kolon Geçiş Zamanının Hesaplanması

Kolon pasajı, indigo carmin, aktif kömür, baryum, radyoizotoplar, mikrotelemetri üniteleri gibi metodlarla incelenebilir. İncelemeye alınan hasta normal diyet ve günlük yaşantısı içinde olmalı ve laksatif kullanmamalıdır. Kolon içeriğinin pasajı en sık radyoopak belirteç çalışması ile incelenmektedir. Belirteçler hazır olarak satın alınabileceği gibi 16F radyoopak nazogastrik sondadan değişik şekillerde kesilerek bir jelatin kapsül içine yerleştirilip hazırlanabilir. Birinci gün yirmi adet radyoopak belirteç yutulmuş günlük direkt batın grafisi çekilir. Normal olarak markerlar dört saatte kolona girer. Sağlıklı kişilerde markerların 72 saatte kolonu terkettiği saptanmış ve bunun üzerindeki transit süreleri anormal olarak kabul edilmektedir. Ağır konstipasyonda on gün sonra bile belirteçler tam olarak boşalmayabilir. Ortalama kolon transit (OKT): $1.2 (n_1+n_2+n_3..n_j)$ formülü ile

hesaplanabilir. Burada n : her grafideki marker sayısını ve j : çekilen toplam grafi sayısını gösterir. Toplam kolon transit zamanı erkekte 31, kadında 39 saattir.

2.5.3.2. Radyoizotop Sintigrafisi

Belirteç çalışmasına alternatif olarak gama ışını yayan radyoizotoplar kullanılmıştır. İzotop önceleri nazoçekal tüp yoluyla veya kolonoskop ile çekuma yerleştirilirken daha sonra terminal ileumda açılan selüloza bağlanmış iyot 131 ve indium 111 içeren kapsüller, kullanılmıştır (65,66). Kolonda segmentlerinde transit, sağ kolon, sol kolon ve rektosigmoidde kalan izotop yüzdesi ölçülerek hesaplanır.

2.5.3.3. Anal Manometri

Manometri ile anal kanal uzunluğu, motilitesi ve basınçları gösterilir. Anal manometri teknikleri aşağıda yer almaktadır (37-41).

1. **Kapiller perfüzyon tekniği:** En sık kullanılan tekniktir. İçinden devamlı su perfüzyonu (0,3 ml/dakika) yapılan dört kanallı (3,6 mm.lik balonsuz ve 4,8 mm.lik dış çapı olan balonlu) polivinil silindirik kateter ile durarak pull-through tekniği veya belirli bir hızda devamlı çekerek (motorlu çekici kol ile) istirahatte ve istemli maksimum sıkma basıncı ölçülür. Kateterin ucunda 150 ml kapasiteli bir balon ve bundan 10 cm geride 90°'lik açılarda konsantrik olarak çepeçevre yerleştirilmiş dört adet transducer bulunmaktadır. Ölçüm delikleri birkaç cm içeri girecek şekilde kateter rektuma sokulur, 1mm/sn hızla geri çekilerek 1mm/sn hızda gerçek zamanlı kayıt yapılır. Böylelikle anal kanal uzunluğu da hesaplanmış olur. Ölçümler kilo Paskal birimi ile ifade edilir. Anokutanöz refleks ve rektoanal inhibitör refleksler de belirlenir. Su perfüzyon sistemlerinin kateter etrafında yapay bir boşluk oluşturup teknik artefakta yol açarak hata payı taşıdığı öne sürülmüştür. Su perfüzyon hızı artırılarak yapay boşluk ve basınç bir noktaya kadar artar, buna 'erişim basıncı' adı verilir. Asıl ölçümler bu düzeyde yapılır ve su kaçağı başlayınca istemsiz kontraksiyonlar oluşabilir. Anal sfinkter

basitçe yüksek basınç bölgesi olmak yerine bir akıma karşı direnç bölgesidir (37-41).

2. Mikrobalon probe ile yapılan kapalı teknik: Mikrobalon sisteminde ise dört kanallı ve üç balonlu probalar kullanılmaktadır. Balonlardan biri rektumda, biri EAS üzerinde, diğeri de İAS üzerinde basınç ölçümü yapar (37-41). Basit bir sistem olduğundan anal kanala sokulduktan sonra hareket ettirilmesi gerekmez. Başlangıçta “spontan relaksasyon” nedeniyle istirahat basıncı birkaç dakika düşük bulunabilir. Anal kanalın bir bölgesinde ölçüm yapılabildiğinden ve balonun kendi kompliyansı ve distorsiyonu ölçümleri etkileyebilir.

3. Mikrotransducer tekniği: Perfüzyon sistemi yoktur ve 3-4 basınç kanalı vardır. Daha fizyolojik oturma pozisyonunda ölçüm yapılabilir. Pahalı ve kolay kırılmalarına karşın gelecekte diğeri metodların yerini alabilir (37-41).

4. Çift balon tekniği: Dar bir metal silindire takılan çift boğumlu balon ile internal ve eksternal sfinkter basınçları, silindirin içinden geçirilen üçüncü balon ise rektum basıncını ayrı ayrı kaydeder (37-41).

Hangi metodun uygulandığından ziyade dikkatli bir standardizasyon, rektumun boş olması ve her çalışma öncesi kalibrasyon önem taşır. Normalde anal kanal istirahat basıncı 40-70 mmHg, maksimum sıkma basıncı 80-140 mmHg'dir (ortalama iki misli) (37-41). Çocuklarda ise anal kanal istirahat basıncı 30-50mmHg ve maksimum sıkma basıncı 60-100 mmHg arasındadır (41). İstirahatte anal kanalın distalinde İAS liflerinin yoğunlaştığı bölgede yüksek basınç alanı oluşur. Düşük istirahat basıncı, İAS hasarlanması olan durumlarda yüksek tip ARM'de gözlenir. Yüksek basınçlar ise anal fissür ve kısa segmentli HH'da bulunur. Anal kanalın ortalama uzunluğu 3 cm'dir. İstirahatte, *yavaş dalgalar* (5-25 mH₂O amplitüt ve 6-20/dk frekansta) anal kanal içeriğini geri iter ve *çok yavaş dalgalar* (30-100 mH₂O amplitüt ve < 3/dk frekansta) teknik hata, lavman, fissür, hemoroid, kabızlık, irritabl kolonda gibi patolojik koşullarda ortaya çıkar. *Intermediate dalgalar* (4-8/dk) seyrek ve nörojenik fekal inkontinanslı hastalarda ve ileoanal anastomozlu hastalarda görülür. “Spontan kontraksiyonlar”da anorektal ağrı, anksiyete ve

anismusta görülebilir. Örneğin tıkaçıcı defekasyon nedeni olarak internal sfinkter hipertrojisinden şüpheleniliyorsa ambulator manometride ortalama anal basınç saatlerce yüksek (150 cm H₂O) olarak kaydedilecektir. Bu hastalara internal sfinkterotomi veya şerit myektomisi endikasyonu konabilir. Diğer taraftan normal defekasyon esnasında gevşemeyen sfinkter saptanırsa anismusun tanısı konabilir (37-41).

Anal manometri ile anal inkontinans değerlendirilir. İstirahatte ölçülen anal kanal basıncı İAS'in tonik kontraksiyonu sonucudur. Maksimum sıkma basıncı EAS aktivitesini (istemli kontinansı) gösterir. *Rektoanal inhibitör refleks* (RAİR, örnekleme refleksi): Rektal balonun 20 ml şişirilmesi ile anal kanal istirahat basıncının düşmesi cevabıdır. Verilen volüm ve refleks süresi hesaplanır. Aşağı rektal eksizyon, HH, ARM ve nörojenik fekal inkontinansnda RAİR kaybolur. RAİR kayıtlarında ilk gevşemeyi takiben üst anal kanalda 20 cm H₂O'yu aşan geçici basınç yükselmesi irritabl kolon, idiyopatik konstipasyon ve anal fissürde görülebilir (37-41).

Rektal duyum ve kompliyans: Rektuma sokulan bir kateter ucundaki kondom veya balonun 37° su ile yavaş yavaş şişirilmesi sonucu balonu ilk hissettiği an rektal duyumunu ifade eder. Şişirme hızı 150ml/dk' dan yavaş olmalıdır, her 30 saniyede onar ml arttırılarak şişirilir. İlk rektal duyum (RD) 20 ml (10-30 ml) civarında hissedilir, 60 ml'ye kadar normaldir. 500 ml'lik balonu şişirmeye devam ederek hastanın rahatsızlık duyduğu an maksimum tolere edilebilen volümdür (MTV), bu esnada ölçülen basınç kompliyanstır. MTV kadınlarda 140-320 ml, erkeklerde 170-440 ml arasında normaldir (ort. 100-250 ml). 440 ml'yi aşan ölçümlerde rahatlıkla megarektum tanısı konabilir. 140 ml'nin altındaki MTV mikrorektum (kronik rektal iskemi, kronik idiyopatik konstipasyon, irritabl kolon sendromu) belirler. Rektal duyarlılık : $MTV - RD / MTV$ formülü ile hesaplanabilir ($N \geq 0.35$). MTV 150 ml' den fazla olmalıdır, örneğin ileorektostomi planlanan Crohn hastalarında MTV düşük ise bu inkontinans nedeni olabilir. İdiyopatik konstipasyonda distansiyona karşı rektal duyum azalmıştır. Son zamanlarda mukozal elektrosensitivite testi geliştirilmiştir (37-41,65). Foley katetere tespit edilmiş halka şeklinde bir elektroda düşük akımlar verilerek duyum araştırılır.

Balon ekspulsiyon testi: Pelvik çıkış obstrüksiyonu olan hastalarının rektumda şişirilen balonu çıkaramadığı saptanmış ve ilk olarak anismus terimi burada kullanılmıştır. Rektumu boşaltma çabası esnasında puborektal kasın gevşememesi ve hatta paradoksal olarak kasılması altta yatan esas nedendir. Defekografi veya rektal dijital incelemede bu patoloji tespit edilebilse de kesin tanı ve biofeedback tedavisinden fayda görebilecek hastaların tespit edilmesinde balon ekspulsiyon testi kullanılır. 4-5 cm'lik yumuşak lateks balon ucuna 100 cm uzunluk ve 4 mm çapında fleksibl bir tüp takılır. Hasta sol lateral dekubitus pozisyonunda iken balon rektuma sokulur, 60 ml ılık su ile doldurulur. Hafif traksiyon ile balonun anal kanalın üstüne oturması sağlanır. Beş dakika beklendikten sonra hastadan özel bir tuvalette on saniye süre ile ıkınarak toplam sekiz dakika içinde balonu çıkarması istenir (37-39).

Defekografi: Defekografi, rektum boşalmasının floroskopik yolla fonksiyonel olarak değerlendirilmesini sağlar. Defekasyonda tıkanma semptomları veren hastalarda rektum boşalmasının kantitatif incelenmesi önem taşır. Rektal intussusepsiyon, rektosel ve megarektum gibi anatomik bozuklukları gösterir. Ancak esas kullanım alanı inkontinans, prolapsus ve poş fonksiyonları esnasında gelişen olayları izlemektir. Pelvik taban inişi, anal cerrahi sonuçlarını değerlendirmek için de kullanılabilir. Gerçek defekasyondan ziyade sanal defekasyon yaratıldığı için sonuçlarda kuşku payı bırakılmalıdır. Gerçek dışkının volüm ve sıklığını sağlamak için baryum çeşitli maddelerle yoğunlaştırılabilir. Patates nişastası ve yulaf bulamacı bu amaçla kullanılabilir. Selüloz ile yoğunlaştırılmış baryum sülfat süspansiyonu 50-300 ml (ortalama 100 ml) hacimde rektuma doldurulduktan sonra hasta oturur pozisyonda skopi altında lateral çekim yapılır. Çekimler istirahat, maksimum sıkma ve defekasyon esnasında gerçekleştirilir. Grafiler üzerinde anorektal açı, perine veya pelvis tabanı inişi ve anal kanal uzunluğu hesaplanabilir. Skopide ıkınma-defekasyon sürecinde puborektal kas impresyonunun gevşemesi, baryumun boşalıp boşalmadığı, rektosigmoid bölgenin konumu da belirlenir. Normal boşalma esnasında: (1) ıkınmayla birlikte rektumun ön duvarı hafif dışbükey hale gelir, (2) pelvik taban 2,5-3 cm aşağıya doğru çöker, (3) anorektal açı genişler, (4) anal kanal kısalıp huni şeklini alır, açılmaya başlar (5) rektum boşalır, içinde çok az miktarda baryum kalabilir, (6) oluşabilecek küçük anterior rektosel içinde rezidüel madde

kalmamalıdır, (7) hafif derecede rektal intussusepsiyon gelişebilir. Boşalma sonucunda opak maddenin % 90'dan fazlası atılmalıdır (67,68).

Pelvik taban istirahatte iskiyal tuberositasların iki cm üzerinde yer alır, ıkınma ile bu seviyeye veya iki cm altına kadar iner. Dört cm'den fazla inmesi patolojiktir. Anorektal açı rektum aksının orta hattı veya arka duvarı ile anal kanal aksının arasındaki açı ölçülerek hesaplanabilir. Bu açı istirahatte 90°, sıkma anında 70°-80° ve ıkınmayla 120°-130° olur. Normal kişiler arasında büyük farklılıklar bulunabileceğinden değerlendirmede güçlükler çıkabilir. Anal kanalın boyu ve genişliği (<2.5 cm) de ölçülür. Anismusta anorektal açı genişleyemez, puborektal kasın impresyonu ortadan kalkmaz ve sonuçta rektumun boşalamadığı tespit edilir. Bazı istisnalar dışında pelvik taban kaslarının paradoksal aktivitesinin tespit edilmesi bu grup hastaların biofeedback tedavisinden yararlanmalarını sağlar (67-69).

2.5.3.4. Elektromiyografi (EMG)

Her motor ünite, medulla spinalisin ön boynuzundaki hücre gövdesi, bunun aksonu, terminal dalları ve kas liflerinden oluşur. Her nöronun innerve ettiği kas lifi sayısı, kas fonksiyonunun hassasiyetine bağlı olarak 10 ile 200 arasında değişir (69). Her motor ünite aksiyon potansiyeli karakteristik amplitüt, süre ve şekle sahiptir. Pelvik tabanın çizgili kasları diğer çizgili kaslardan istirahatte ve uykuda tonik aktivite göstermeleri nedeniyle farklılık gösterir (63). Bu kasların motor aksonlarının hücre gövdeleri medulla spinalisin genişlemiş sakral segmentinde “Onuf çekirdeği’nde” yer alır (34). Diğer çizgili kasların sinir hücre gövdeleri medulla spinalisin ön boynuzunda yer alırken Onuf çekirdeği daha geride otonom sistem bölgesinde yer alır. Bu da pelvik taban kaslarının semiotonom özelliklerini ortaya koyar. Konus medullaristeki defekasyon merkezinin “aç-kapa düğmesi” kortikal etki altındaki ponstaki defekasyon merkezindedir. Ancak yine de defekasyonun nörolojik kontrolü tam olarak aydınlatılamamıştır.

Aşağı motor nöron hastalıkları kas güçsüzlüğü, tonus kaybı ve zayıf reflekslerle ortaya konur. İdiyopatik inkontinansli hastalarda da pudental sinir iletimindeki yavaşlamanın iskiyal çıkıntı düzeyinin distalinde gerçekleştiği gösterilmiştir (69). Bu da denervasyon ve daha sonraki reinnervasyonun pudental

sinirin terminal bölümünün disfonksiyonundan kaynaklandığını göstermektedir. Mikst tipte bir sinirin kendi boyundan %15-20 daha fazla gerilmesi irreversibl hasara yol açar (73). Pudental sinirde bu 2-3 cm'dir ve idiyopatik fekal inkontinansnda sıklıkla 2-3 cm'lik perine çökmesi gözlenir (69). Elektromiyografi (EMG), denervasyonun objektif değerlendirilmesini sağlar. Jeneralize nöromüsküler bozukluk olmadığını belirlemek için önce paraspinal kaslar incelenir. EAS bilateral olarak ve puborektal kas posterior orta hatta olmak üzere konsantrik iğne veya ince tel iğne tekniği ile değerlendirilir. Kas aktivitesi istirahatte, maksimum sıkma ve ıkınma esnasında ölçülür. Tek lif EMG'de kasın ortalama lif dansitesi (motor lif sayısı < 1,7) veya konsantrik iğne EMG'de motor ünite aksiyon potansiyeli süresi (< 2,3 milisaniye) ölçülür. Fizyolojik ölçüm yapıldığı için normal değerler normal kişilerden kalibrasyon yapılarak sağlanır. Bütün çizgili kaslar hızlı (oksidatif) ve yavaş (nonoksidatif) kasılan liflerden oluşan mozaiktir (73). Kasın kullanım şekline göre lif oranları zamanla değişebilir. Sinir hasarı sonucu kasların fibrillasyonu tespit edilebilir. Akut olarak denerve olan akson yerine komşu terminal motor aksonlardan çıkan tomurcuklar denerve lifleri reinerve eder. Yeni aksonun fenotipi liflerin hızlı veya yavaş olarak tipini tayin eder. Tek lif EMG'de ortalama lif dansitesi de artmış olarak ölçülür. Klinikte yaralanmış veya ektopek sfinkterin haritasını çıkarmak veya anismus'u tanımda yardımcı olur. Sinir iletim defektleri ise pudental terminal motor potansiyeli ile değerlendirilir. Pudentoanal ve anokutanöz reflekslerin yorumlanması güç olabilir. EMG'nin temel kullanım alanı idiyopatik fekal inkontineste öksürme, ıkınma gibi provokatif hareketlerde pelvik tabanın cevabı fonksiyonel olarak gösterilmesidir (69). Kas liflerinin denervasyonu istemli kontraksiyon olmaması ile sonuçlanır. EMG ayrıca reinervasyonun bozuk sinyallerini de belirler.

2.5.3.5. Anorektal Ultrasonografi

Anal kanalda yüzeyden derine doğru altı ultrasonografik tabaka bulunur. (1) Balonla doku arasındaki hipoekojen tabaka, (2) mukozanın hipoekojen tabakası, (3) subepitelyal dokuları gösteren hiperekojen tabaka, (4) internal anal sfinkterin hipoekojen tabakası, (5) intersfinkterik bölge ve longitudinal kasları temsil eden hiperekojen tabaka, (6) eksternal anal sfinkterin karışık ekojenite gösteren tabakası.

Endoluminal ultrasonografi, sfinkter defektlerini doğru olarak gösteren bir yöntemdir. Endoluminal ultrasonografi kompleks ve rekürren fistülleri, ARM ve HH hastalığı gibi konjenital anomalilerin düzeltici cerrahi tedavisi sonrasında anal sfinkterlerin durumunu değerlendirmede faydalıdır (69-70). Tek dezavantajı küçük çocuklarda uygulanması zordur ve sedasyon gerektirir.

2.5.3.6. Manyetik Rezonans İnceleme(MRİ)

MRİ anorektal bölge anatomisinin EAS, İAS ve pelvik taban kaslarının doğru olarak değerlendirilmesini sağlayan bir yöntemdir. Sfinkter defektlerini ve hasarlanmaları yüksek duyarlılıkla gösterir. Özellikle ARM ve HH hastalığı nedeniyle düzeltici cerrahi tedavi geçirmiş çocukların değerlendirilmesinde faydalıdır (74).

2.5.4. Fekal İnkontinansın Tedavisi

Fekal inkontinansın uygun tedavisinin planlanmasında, olaydan sorumlu anatomik ve/veya sinirsel defektin tam tespit edilmesi zorunludur.

Etiyolojisi ne olursa olsun, minor inkontinans olgularında ilk planda konservatif yöntemlerin denenmesi gerekir. Hastalara düzenli bir diyet ve defekasyon alışkanlığı kazandırılmaya çalışılır. Lomotil ve lopermid (**difenoksilat hidroklorid, loperamid**) gibi preparatlar ile kolon geçiş süresinin uzatılması ve su absorpsiyonunun artırılması faydalı olabilir. 12 mg/gün dozda loperamid uygulamasının anal dinlenme basıncı ve rektal kompliyansı artırdığı saptanmıştır. Her düzeyde nörolojik komponentlere ait defektlere ikincil minor inkontinans hastalarında “biofeedback”tedavisi faydalı olabilir (75-79). Bu yöntemde anorektal fizyolojik çalışma düzeneği kurulur ve kasılmalar görsel olarak veya sesle hastaya bildirilerek hastanın pelvik taban kaslarını eğitmesi sağlanır (8-14). Yine hastalara pelvik taban egzersizleri öğretilip yaptırılabilir. Mukozal prolapsus olgularında da uygulanan bu egzersizde, hastanın düzenli sayı ve aralıklarla EAS kontraksiyonu yapması ve pelvik tabanı güçlendirmesi sağlanmaya çalışılır.

İnkontinans olgularında, konservatif yöntemlerle başarısız olunması du-

rumunda önerilen bir cerrahi yöntem postanal sfinkter onarımıdır. Bu prosedürde, perineal yaklaşımla İAS ile EAS arasından (intersfinkterik plan) yapılan diseksiyonla EAS puborektal kas düzeyine kadar ortaya çıkarılır ve plikasyon sutürleriyle EAS kas lifleri yaklaştırılır. Bu şekilde anal kanal uzunluğu artırılarak, anorektal açıklığı daraltılarak ve EAS dinamiği restore edilerek kontinansın sağlanabileceği düşünülmüştür. Değişik serilerde %30' dan %85' a kadar başarı oranları bildirilmiştir. Anatomik sfinkter defekti olmayan olgularda mevcut tek cerrahi seçenektir.

EAS defektlerinin saptandığı travmatik inkontinans vakalarında, EAS'in diseksiyonu ve plikasyonla sfinkter onarımı uygulanır. İAS defektlerinde ise cerrahi onarım şansı yoktur (75).

2.5.5. Anorektal Malformasyon ve Hirschsprung Hastalığına Bağlı Gelişen Fekal İnkontinans

Çocuklarda görülen fekal inkontinans çoğunlukla fonksiyonel kabızlığa ve defekasyon dinamiklerindeki bozukluğa ikincil olarak gözlenirse de ARM nedeniyle düzeltici ameliyatı yapılan çocukların %25-30'da fekal inkontinans %30'unda ise kabızlık, soiling, ishal atakları sırasında inkontinans gibi defekasyon bozuklukları gözlenmektedir. Ek olarak HH nedeniyle düzeltici ameliyatı yapılan çocuklarda da %10-20 oranında dışkı kaçırmaya, kabızlık gibi defekasyon bozuklukları gözlenmektedir. Bu hastaların yaklaşık %50'sinde sfinkter kaslarının kasılması ve innervasyonu yeterli olmasına rağmen defekasyon dinamiklerindeki sorunlar nedeniyle hastalar semptomatik hale gelmektedir. Bunun yanı sıra erişkinde sık gözlenen konstipasyon nedenlerinden olan pelvik taban uyumsuzluğunun bu hastaların bazılarının semptomatik olmasında etkili olduğu düşünülmektedir. Ancak organik nedenin ortadan kaldırılmasına rağmen ameliyat sonrası dönemde defekasyon bozukluğu yaşayan çocuk hastalarda pelvik taban uyumsuzluğunun etkisinin olup olmadığı bilinmemektedir ve bu konuda ileri çalışmalara gereksinim vardır.

2.6. ANOREKTAL BİOFEEDBACK TEDAVİSİ

Geri besleme veya geri bildirim anlamlarına gelen feedback bir denetim yöntemidir. Biyolojik veya mekanik sistemlerde, işleyişteki aşırılıkların önlenmesini ve sistemin optimum çalışmasını sağlamak amacıyla kullanılır. Biofeedback aslında bir yeniden eğitim yöntemidir. Defekasyon dinamiklerinin görsel ve işitsel uyarılarla hastaya öğretilmesi ve sfinkter kaslarının güçlendirilmesini amaçlayan biofeedback yöntemi erişkinde fekal inkontinans, pelvik taban uyumsuzluğuna bağlı kabızlık ve anal ağrının giderilmesinde etkinliği gösterilmiş son yirmi yıldır sıklıkla kullanılan bir yöntemdir. Biofeedback güvenli, noninvaziv ve göreceli olarak ucuz bir alternatif tedavi şeklidir.

Bu yöntem ilk olarak 1948'de Arnold Kegel tarafından önce üriner inkontinanstaki sonra da fekal inkontinanstaki uygulanmıştır. Marvin Schuster 1970'de tekniği daha geliştirmiş ve bugün de kullanılan üç balonlu yöntemle fekal inkontinans olan hastaları başarıyla tedavi etmiştir (82,83). Kronik konstipasyonun tedavisinde yüksek lifli diyet ve laksatif yaygın olarak kullanılmasına rağmen pelvik taban dissinerjili hastalarda alternatif tedavi yöntemi olarak biofeedback yöntemi sıklıkla kullanılmaktadır. Biofeedback tedavisi fonksiyonel defekasyon bozukluğu olan konstipe hastaların tedavisinde %67-80 oranında etkinliğe sahiptir. Özellikle fonksiyonel defekasyon bozukluğunda altta yatan patofizyolojik mekanizmaya yönelik primer tedavi yöntemi olduğundan tedavide öncelikle düşünülmelidir. Geçmişteki çalışmalarda biofeedback'in özellikle patofizyolojik mekanizması biliniyorsa etkin olduğu sonucuna varılmıştır (84,85).

Anorektal biofeedback görsel, işitsel ve sözel uyarılarla yapılan nöromüsküler şartlama yöntemidir. Cihazlar yardımıyla kas aktivitesi traseler şeklinde hastaya gösterilerek görsel geri bildirim, cihazın çıkardığı sesli uyarılarla işitsel geri bildirim ve terapistin sözel uyarılarıyla yapılan sözel geri bildirim tedavide kullanılan üç önemli geri bildirim oluşturur. Bu tedavideki asıl amaç hastanın başlangıçta aygıtlardan aldığı bilgiler sayesinde yapabildiği denetimi, ileri aşamalarda geri bildirim olmadan yapabilir hale gelmesidir (82,85). Biofeedback tedavisinde temel amaç defekasyon girişimi esnasında anal sfinkter kaslarını gevşetebilmek, karın kasları, rektum ve anal sfinkter kasları arasındaki koordinasyon bozukluğunu ortadan

kaldırmak, varsa rektal duyarlılık kaybını düzeltmek, işitsel, görsel sözel geribildirimini kullanarak duyuşsal algıyı sağlamaktır (86). Anorektal biofeedback manometri veya elektromiyografi ile yapılabilmektedir. Bu yöntemlerden biriyle elde edilen veriler hastaya görsel veya işitsel uyarılar halinde iletilir. Hastanın kendi kayıtlarını normalde olması gerekenle karşılaştırması sağlanır. Aldığı bilgiler doğrultusunda verdiği cevaplar üzerinde deęişiklik yapmaya çalışır. Deneme yanılma yoluyla doğrusunu yapmayı öğrenir. Terapist gözetimi altında doğrusunu yapmaya ve yapınca da bir sonraki aşamaya geçmeye teşvik edilir (82,83). Elektromiyografik yöntemde internal ve eksternal sfinkter aktivitesi elektrotlar aracılığı ile kaydedilmektedir. Anorektal biofeedback uygulayabilmek için uygun kateterler dışında polygraf, EMG bioamplifier'i, bilgisayar ve uygun yazılım gereklidir. Anorektal biofeedback tedavisinde sağlanan gelişme üç aşamada ortaya çıkar. Öncelikle duyuşsal (sensoryal) gelişme başlar. Hasta rektal gerilmeyi daha iyi algılamaya başlar. İkinci aşamada EAS'de güçlenme gözlenir. Üçüncü aşamada da hasta rektal gerilmeye uygun sfinkter cevabı şeklinde bir koordinasyon yeteneęi kazanır (82,83, 87).

Anorektal Biofeedback Uygulaması: Anorektal biofeedback uygulaması şu şekilde yapılmaktadır:

- Hastanın rektumuna ve anal kanalına manometri kateteri yerleştirilerek uygulanır.
- Düzenek, işitsel veya görsel uyarı veren bir monütöre bağlanır.
- Hasta sfinkterini kasıp, anal basıncı arttırdığında oluşan uyarı gözlenir.
- Rektum ve eksternal anal sfinkter aktivitesi kaydedilir (Manometri veya EMG)
- Hastaya dinlenme ve ıkınma sırasındaki basınç traseleri izlettirilir.
- Hastalara kendi traseleri ile normalin arasındaki fark anlatılır

Böylece hastanın bu yanıtı geliştirmesi için egzersiz yapmasına olanak sağlanmış olur. Egzersiz ile eksternal anal sfinkter tonusunun artırılması, rektal duyumun geliştirilmesi ve rektal distansiyona karşı sfinkter yanıtının artması sağlanır.

- Hastalara monitör üzerinde ıkınma esnasında rektum içi basınçlarını arttırmalarını ve eşzamanlı anal sfinkter basınçlarını gevşeterek anal

basınçları düşürmeleri gösterilerek eğitim verilir. Genellikle tek seansta yaklaşık 10-15 kere tekrarlanır.

- Sonra rektum 50-60 ml hava veya sıvı ile gerilir. Hastalara dışkılama işlemi esnasında monitordeki basınç değişikliklerini gözlemlemeleri söylenir.
- Hastaya pelvik tabanı gevşetmesi ve doğru duruş ve nefes alma teknikleri ile eğitim verilir ve defekasyonunu yapması söylenir.
- Hastadan balonu çıkarmaya çalışması istenir. Bu girişim 5-10 kez tekrarlanır.
- İkinme sırasında eksternal anal sfinkterdeki aktivite artışı gösterilir.
- Hastadan ıkinme sırasında eksternal anal sfinkterdeki aktivitesini mümkün olduğunca azaltması istenir
- Doğru yaptığında görsel ve işitsel uyarılarla desteklenir
- Eksternal anal sfinkterdeki gevşeme sağlanıncaya kadar devam edilir.
- Eksternal anal sfinkterdeki gevşeme sağlanınca balon şişirilmeden ve bir sonraki aşamada da görsel ve işitsel uyarılar olmaksızın defekasyon girişimi yapılması istenir.
- Pelvik taban uyumsuzluğu nedeniyle yapılan bir biofeedback seansı yaklaşık 45 dakika süren 30-35 defekasyon denemesini içerir.
- Görsel uyarı olmaksızın ardışık iki seansta EAS'deki gevşeme sağlanınca tedavi kesilir.
- Hastalar gitgide koordineli defekasyon girişimini ve balonu mükemmel şekilde dışarı atabilmeyi öğrenir.

Rektal duyarlılık kaybı olduğundan rektal duyarlılık eğitiminin de biofeedback tedavisi sırasında verilmesi faydalıdır. Bu eğitimin amacı hastaların dışkıyı hissetmelerini sağlamaktır. Bu rektal algılama sürecinde, yeni eşikler rektal balonun şişirip indirilmesi şeklinde tekrarlanarak yapılır. Bir eğitim çalışması olan anorektal biofeedback tedavisi sonunda hastalar gevşeme basıncı, sfinkteri sıkma ve ıkinme sırasında neler olduğunu algılayabilir hale gelmektedir. Uygun postürü ve kasların uyumlu bir şekilde kasılıp gevşetilmesini öğrenmektedir. Tedavi sonrası spontan bağırsak hareketleri oluşumunda belirgin bir artış olmaktadır (82,83,85,88). Biofeedback tedavisinin etkin bir tedavi yöntemi olduğu yapılan birçok çalışma ile

kanıtlanmıştır. Biofeedback tedavisi ile ilgili olarak, Wong ve arkadaşları (2007) tarafından yapılan çalışmada yavaş transitli hastalarda biofeedback'in yararlı olduğu (89), Heymen ve arkadaşları (2007) tarafından yapılan pelvik taban dissinerjisi olan konstipasyonlu hastalarda biofeedback yönteminin yararlılığını kanıtlayan sonuçlara ulaşıldığı (90), Emmanuel ve Kamm tarafından (2001) idiopatik konstipasyonlu hastalarda biofeedback öncesi ve sonrası objektif ölçümler yapılarak gerçekleştirilen çalışmada hastaların %59'unda semptomatik ilerleme kaydedildiği (91), Wiesel ve arkadaşları (2001) tarafından yapılan çalışmada pelvik taban dissinerjisi ve konstipasyonu olan hastalarda biofeedback sonrası hasta memnuniyetinin yüksek ve pelvik taban dissinerjisinin teşhis edilmesinde etkili bir yöntem olduğu (92) ve Rao ve arkadaşları tarafından yapılan (2007) bir çalışmada ise dissinerjik defekasyonu, kronik konstipasyonu olan ve standart tedaviye cevap vermeyen hastalarda biofeedback yönteminin önemli bir tercih nedeni olduğu bulunmuştur (93).

Başarı; hasta motivasyonu, rektal duyu kapasitesinin varlığı ve kasılabilen sfinkter varlığı ile birebir korelasyon göstermektedir. Sfinkter simetrisi ve rektal kapasitenin korunduğu vakalarda başarı oranı %60'lara ulaşmaktadır. Bu yöntemin, çocuklarda fonksiyonel kabızlığa bağlı dışkı kaçırmının tedavisinde kullanımı ile ilgili birçok kontrollü randomize çalışma bulunmasına rağmen ARM'e bağlı kabızlık veya dışkı kaçırmının tedavisinde kullanımı ile ilgili çok az sayıda ve kontrollü ve randomize olmayan çalışma bulunmaktadır. Biofeedback tedavisininin çocukluk çağı fonksiyonel fekal inkontinans üzerine etkinliğini araştıran çalışmaların sonuçları çelişkilidir. Bir çok çalışma yöntemin bazı hastalarda etkin olduğunu söylerken bu hasta grubunun özellikleri ile ilgili somut veriler sunamamaktadırlar. Bu çalışmaların aksine büyük hasta serileri içeren kontrollü randomize iki çalışmada yöntemin defekasyon dinamiklerini düzeltmede etkin olmasına rağmen klinik bulguları aynı oranda düzeltmediği sonucuna varılmıştır. Son yıllarda yapılan kontrol grubu içermeyen bir çalışmada yöntemin 31 ARM'li hastada uzun süreli izlemde semptomların giderilmesinde ve yaşam kalitesinin düzeltilmesinde etkili olduğu gösterilmiştir.

Çocukluk fekal inkontinans ve kabızlığında biofeedback tedavisini içeren davranış düzenleme ve kognitif fonksiyonları iyileştirme tedavilerinin etkisini araştıran randomize kontrollü çalışmaların analizini içeren "Cochrane Database of

Systemic Reviews’’ de yayınlanan derlemeye göre fonksiyonel konstipasyona bađlı dıřkı kaçırmının tedavisinde biofeedback tedavisinin klasik tedaviye üstünlüğünü gösteren yeterli kanıt bulunamamıştır. Ancak konu ile ilgili daha iyi planlanmış ve hastaların özellikleri ve defekasyon dinamikleri ile ilgili daha fazla bilgi içeren, daha iyi randomize edilmiş, hasta sayısının artırıldığı çalışmalara gerek olduğu belirtilmektedir. Bunun yanı sıra organik nedenlere bađlı fekal inkontinans ve kabızlığın tedavisinde biofeedback tedavisinin etkinliğinin değerlendirilmesi için literatürde yeterli bilgi olmadığı ve konu ile ilgili kontrollü randomize çalışmaların yapılması gerektiğini sonuçlarına varılmıştır. ARM’li 31 çocuk hastada kısa süreli biofeedback uygulanması ile ilgili yapılan bir çalışma biofeedback tedavisinin hastaların %82’sinde etkin olduğu ancak hastaların % 67’sinde tedavi kesildikten sonra olumlu etkinin kaybolduđu belirtilmiştir (13). Başka bir çalışmada ARM ve fekal inkontinansı olan 25 çocuk hastada altı ay süreyle yapılan biofeedback tedavisi sonrası %45 hastada mükemmel yanıt, %44 hastada kısmi yanıt ve %16 hastada zayıf yanıt gözlenmiştir. Kliniğimizde yapılan ve Tübitak tarafından desteklenen (PROJE NO: SBAG-3735 (107S241)) prospektif randomize çalışmada üç aylık biofeedback tedavisini kronik konstipasyonda, ARM ve HH gruplarında standart tedavilere göre daha etkin olduğu gösterilmiştir (17).

Daha önce yapılan bir çalışmada HH nedeniyle Soave pull-through ameliyatı yapılmış olan ve inkontinansı olan 16 hastada 2 hafta hastanede gınaşırı 30 dk süreyle pelvik taban kaslarının güçlendirilmesine yönelik biofeedback tedavisi verildikten sonra hastalardan bir yıl süreyle evde ev egzersizleri yapmaları istenmiş. Tedavi öncesi ve sonrası anal manometri bulguları karşılaştırıldığında anal dinlenim ve sıkma basınçlarında artış ve klinik bulgularda düzelme görülmüştür (14). Başka bir yayında ise HH nedeniye definitif ameliyat geçirmiş olan ve adolesan dönemde inkontinans sorunları yaşayan iki hasta olgusunu olarak yayınlanmış ve biofeedback tedavisinin bu hastalarda etkin olduğu belirtilmiştir (94).

Ev biofeedback sistemleri: Biofeedback, çeşitli cihazlar kullanılarak insanların fiziksel fonksiyonları hakkında bilgi sahibi olmasını sağlayan ve onlara bu fonksiyonlara bilerek müdahale edebilmesiyle gerçekleşen tedaviye denir. Fizyolojik faaliyetlere ilişkin deđişkenler, cihazlarla sayılabilir ve ölçülebilir şekilde gösterilerek hastalara bozulmuş fizyolojik faaliyetlerini deđiştirebilmeleri öğretilir.

Biofeedback, 1960 yılından beri kullanılan bir tedavi aracıdır. Surface EMG biofeedback - sEMG biofeedback - Yüzey EMG biofeedback deri üzerine yerleştirilen sensörlerle kaslarımızın anlık verilerini bize bildirilmesi işlemidir. Çok hafif ve küçük boyutlardaki ünite bluetooth yardımı ile sEMG ve diğer sensörlerinin bağlı olduğu kaslardan gelen sinyalleri yüksek doğruluk ve hızla android tabanlı görsel yönden kuvvetli ve kolay kullanılabilir yazılıma aktarır. Bu yazılımda birçok tedavi ve araştırma protokolleri vardır. Hasta bilgileri sisteme girildikten sonra fizyoterapist çalıştırmak istediği protokol, çalışma şiddeti gibi parametreleri girerek bir reçete oluşturur. Yazılımdaki grafik barlar doğru yapılan hareketlerde görsel ve sesli sinyal verir ve skorları kaydeder. Her tedavi sonrası raporlama yapılabilir.



3. HASTALAR VE YÖNTEM

23 Kasım 2015 tarihinde 18-766-15 karar numarası ile Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu'ndan etik onay alındıktan sonra Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi kliniğinde ARM ve HH bağlı gelişen fekal inkontinans nedeniyle tedavi edilen hastalar arasından:

1. 5 ile 18 yaş arasındaki hastalar,
2. Konservatif ve davranış tedavisi içeren standart bağırsak kontrol programında olan ancak yeterli fayda görmemiş olan hastalar,
3. Uzun dönem biofeedback tedavisi uygulanan hastalar,

ailelerden aydınlatılmış onam formu edinildikten sonra çalışma için değerlendirilmeye alındılar. Tüm hastalar için doldurulmuş olan EK: 1 de yer alan AÜTF Çocuk Cerrahisi ABD fekal inkontinans olan hastaları değerlendirme formu ile değerlendirildi.

Her hasta için normal dışkılama dönemi, tuvalet eğitimi, yakınmalarının başlama yaşı, defekasyon sayısı/gün-hafta, defekasyonun şekli, ağrılı defekasyon varlığı, dışkı özelliklerini, eşlik eden semptomların varlığını, aile öyküsü, özgeçmişi sosyal sorunlarını içeren ayrıntılı bir sorgulama ve fizik inceleme yapıldı. Holschneider Kontinans skoru (Tablo 2) ve Wexner inkontinans skoru (Tablo 3) ve fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skorları (Tablo 4) hesaplandı.

Tablo 2.Holschneider kontinans skorlaması

Defekasyon sıklığı	
Normal 1-2/gün	2
Sık (3-5/gün)	1
Çok sık	0
Feçes kıvamı	
Normal	2
Gevşek	1
Sıkı	0
“Soiling” (külot kirlenme)	
Yok	2
Stres/ialhal durumunda var	1
Sürekli	0
Rektal duyu	
Normal	2
Bozuk	1
Kayıp	0
Defekasyon tutma yeteneği	
Dakikalarca	2
Saniyelerce	1
Kayıp	0
Forme, gevşek veya gaz gaitanın ayırt edilmesi	
Normal	2
Bozuk	1
Kayıp	0
Tedavi gereksinimi (lavman, ilaç, bez)	
Yok	2
Ara sıra	1
Daima	0

* Skorun 10-14 arasında olması iyi, 5-9 arasında olması orta derecede, 0-4 arasında olması zayıf kontinans olarak kabul edilir.

Tablo 3. Wexner inkontinans derecelendirme skalası

İnkontinans Tipi	Hiçbir zaman	Ayda bir	Ayda bir <-> >Haftada bir	Haftada bir <-> Günde 1	Günde 1vefazlası
Katı	0	1	2	3	4
Sıvı	0	1	2	3	4
Gaz	0	1	2	3	4
Ped ihtiyacı	0	3	2	3	4

Skorun 0–5 arasında olması iyi, 5–15 arasında olması orta derecede, 15-20arasında olması zayıf kontinans olarak kabul edilir.

Tablo 4. Fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skorlama kriterleri

Kriter	Puan
“Soiling” (külot kirlenme)	
Yok	4
Çok nadir	3
Sık	2
İnkontinans	
Çok nadir	1
Sık	0
Okula gitmeme	
Hiçbir zaman	2
Çok nadir	1
Sık	0
Mutsuzluk veya endişe	
Hiçbir zaman	2
Çok nadir	1
Sık	0
Yemek kısıtlaması	
Yok	2
Bir dereceye kadar	1
Çok	0
Arkadaşlarının dışlaması	
Hiçbir zaman	2
Çok nadir	1
Sık	0

Yüksek skorlar daha iyi yaşam kalitesini gösterir

Tüm hastalarda kontinans ve inkontinans skorları değerlendirildikten sonra standart olarak

1. Direkt batın grafisi ile kolon doluluk oranı değerlendirildi
2. Anal manometrik değerlendirme yapıldı. Anal manometri sırasında aşağıdaki parametreler değerlendirildi
 - a) Maksimal anal dinlenim basıncı ortalaması (hPa):
 - b) Maksimal rektal istirahat basıncı ortalaması (hPa):
 - c) Maksimal anal sıkma basıncı ortalaması (hPa):
 - d) Maksimal anal sıkma basıncının yarılanma süresi (sn)
 - e) Öksürük testi:
 - f) Balon ekspulsiyon testi
 - g) Algılama eşlik volümü (ilk duyum, ml)
 - h) Maksimum sıkışma hissi (Maksimum sıkışma volümü):
 - ı) Anorektal inhibitör refleks pozitifliği
 - i) Anorektal inhibitör refleks relaksasyon yüzdesi
 - j) Refleks gevşeme hacmi
 - k) Spontan rektal kasılma varlığı
3. On yaştan büyük hastalarda MRI ile EAS, puborektalis ve levator ani kaslarından oluşan kas kompleksi değerlendirildi.
4. Tüm hastalarda anestezi altında muayene yapılarak anal darlık olup olmadığı ve stimulatorle EAS'in kasılma yanıtı değerlendirildi.

Bu değerlendirmeler sonucu

1. Mukoza prolapsusu olan
2. Anal darlığı olan
3. Kas kompleks bütünlüğü bozulmuş olan
4. Çok dilate ve uzun sigmoid kolonu olan hastalara sekonder düzeltici cerrahi uygulandı ve olumlu sonuçlar elde edilen hastalar çalışmaya dahil edildi.

3.1.TEDAVİ

Tüm hastalar üç ay süreyle bağırsak kontrol programına alındı. Buna göre

A. Direkt grafide de bol gaita görünümü olan anatomik kolon rezeksiyonu olmayan hastalar için

1. Bol posalı diyet
2. LaksatiflerSOKOL® (likid parafin): 2x1 ölçek ile başlandı ve gerekirse 4x2 ölçeğe kadar dozu artırıldı
3. Hastanın yanıtına göre günlük, güneşirı ya daüçgünde bir olacak şekilde kolonu temiz tutmaya yönelik irrigasyonlar aileye öğretilerek uygulandı.

B. Kolonik geçiş zamanı kısa olan anatomik kolon rezeksiyonu olan hastalar için

- a. Kabız yapıcı diyet (Tablo 5)
- b. Bağırsak motilitesini azaltan ilaçlar,

1.Lomotil® (difenoksilat hidroklorit+atropin)

0,3-0,4mgr/kg/gün 4 dozda

2-5yaş arası 3x2mgr

5-8yaş 4x2mgr

8-12yaş 5x2mgr

2. Lopermid® (loperamide)0,4-0,8mgr /kg/gün 2-4 dozda 1 doz maksimum 2 mgr olacak şekilde uygulandı

- c. Hastanın yanıtına göre günlük, güneşirı ya daüç günde bir olacak şekilde kolonu temiz tutmaya yönelik irrigasyonlar aileye öğretilerek uygulandı

Tablo 5.Gaita kıvamını artırıcı diyet

YASAK	SERBEST
Süt ve süt ürünleri	Elma Suyu
Yağlar	Kabuksuz elma
Kızartılmış gıdalar	Pirinç
Meyve	Simit
Sebze	Haşlama, ızgara, fırında pişmiş etler
Baharat	Meşrubat (katkısız)
Çikolata	Sade makarna
Meyve suları	Çay
Çerez (abur cubur)	Patates
Marmelat	
Muz	

Davranış tedavisi: Tüm çocuklara ve ailelerine davranış tedavisi eğitimi verildi. Bu eğitimde:

Tuvalet eğitimi: Gastrokolik refleksten yararlanmak üzere çocuğun sabah kahvaltısı ve akşam yemeklerinden 10–15 dakika sonra tuvalete oturması ve 10-15 dakika süreyle tuvalette kalarakkalın barsağını boşaltmaya çalışması istendi. Ayrıca günün diğer zamanlarında da defekasyon ihtiyacı olduğu takdirde oyun veya başka sebeplerle tuvalete gitmeyi ertelememesi vurgulandı.

Koşullandırma: Koşullandırma için ise, çocuğa bu sorunun üstesinden gelebileceği konusunda cesaret verilerek, buna kendisinin de yürekten inanması ve her gece uyumadan önce “ertesi gün güzel bir güne uyanarak gün boyunca iç çamaşırlarına hiç kaka kaçırmayacağını veya kakasını düzenli yapacağı için kendi kendine üç kez tekrarlaması istenerek yapıldı.

Ödüllendirme: Hastaların defekasyon günlüğü tutulması istenerek, ödüllendirmeler yapılması önerildi.

Bağırsak kontrol programı: Ailelere Levitt ve ark tarafından tanımlanmış (4,42) Cincinnati Childrens Hospital da uygulanan kolon yıkamaları ve bu yıkamalar arasında kolonu temiz tutmayı amaçlayan bağırsak kontrolü programı ile ilgili hasta yatırılarak eğitim verildi.

Bu bağırsak kontrol programı tedavisine yanıtız hastalar biofeedback programına alındılar. Çalışmaya alınan hastalar iki gruba ayrıldı.

Grup I: (ARM): ARM nedeniyle opere edilmiş standart bağırsak kontrol programına karşınaşağıdaki skor puanlarına sahip hastalar:

- i. Holsneider kontinans skoru <12 olan
- ii. Wexner inkontinans skoru >9 olan
- iii. Yaşam kalitesi skoru < 11 olan

Grup II: (HH): HH nedeniyle opere edilen, standart bağırsak kontrol programına rağmenaşağıdaki skor puanlarına sahip hastalar:

- a. Holsneider kontinans skoru <12 olan
- b. Wexner inkontinans skoru >9 olan
- c. Yaşam kalitesi skoru < 11 olan

Aileleri bilgilendirilip onam formu alındıktan sonra hastalara AÜTF Çocuk Cerrahisi ABD, motilite laboratuvarında SBAG-3735 (107S241) nolu Tübitak projesi desteği ile alınan MMS marka Solar model anorektal manometri cihazı ve 8.23 Version biofeedback yazılımı kullanılarak 3 hafta boyunca her gün dirençleri arttırılarak biofeedback eğitimi yapıldı (Şekil 6). Daha sonra MTR marka Biolito model ev tipi biofeedback cihazını satın alabilen ya da kiralayabilenlerde evde, bu koşulları sağlayamayanlara ise motilite laboratuvarında bu konuda eğitimli bir hemşire eşliğinde aylık dirençleri arttırılarak 12 ay süreyle, haftada üç kez olmak üzere uzun dönem biofeedback tedavisi yapıldı. Ayrıca on yaş üstü hastalarda ayna yardımıyla perineal kasların kullanılması ve güçlendirilmesini amaçlayan Kegel egzersizlerinin günde 3 kez 10 defa yapılması istendi. Ev biofeedback'i uygulanan hastalarda aylık günlük tutulması istendi ve günlükler kontrol edilerek egzersizlerin düzenli yapıldığından emin olundu. Tüm hastalarda davranış düzenleme ve bağırsak kontrol programı uygulamasına da devam edildi.



Şekil 6.MMS marka Solar model anorektal manometri cihazı

3.2. ANAL MANOMETRE VE BİOFEEDBACK

Anal manometrik değerlendirmehastaya işlem öncesi lavman yapıldıktan sonra ve ajite hastalara midazolam 0,1mg/kg oral verilerek sedatize edildikten sonra yapıldı. İşlem lateral dekübit pozisyonunda anüse basınç ölçüm kateteri ve gluteal bölgeye EMG elektrodları yerleştirilerek yapıldı. Anal manometre için kullanılan kateterin ucunda 150 ml kapasiteli bir balon ve bundan 10 cm geride 90° lik açılarda konsantrik olarak çepeçevre yerleştirilmiş dört adet transducer bulunmaktadır. Düzenek, işitsel veya görsel uyarı veren bir monitöre bağlıdır. Anorektal manometre yapılarakmaksimal anal dinlenim basıncı ortalaması (hPa), maksimal rektal istirahat basıncı ortalaması (hPa), maksimal anal sıkma basıncı ortalaması (hPa),maksimal anal sıkma basıncının yarılanma süresi (sn), öksürük testi, balon ekspulsiyontesti, algılama eşlik volümü (ilk duyum) (mL), maksimum sıkışma hissi (Maksimum sıkışma volümü), anorektal inhibitör refleks pozitifliği, anorektal inhibitör refleks

relaksasyon yüzdesi, refleks gevşeme hacmi, spontan rektal kasılma varlığı değerlendirildi.

Ev biofeedback tedavisi: Bu çalışmada MTR marka Biolito model ev tipi biofeedback cihazının fekal inkontinans programı kullanıldı (Şekil 7). Biofeedback tedavisinde hastanın sırt üstü ve dizleri kırık şekilde yatırılması istendi. Anüs çevresine EMG elektrotlar yerleştirildi. Hastaya göre belirli değişiklikler yapılarak sıklıkla makatı 5 saniye kadar kasma ve 10 saniye kadar gevşetme toplam 8 kez yapıldı. Bu biofeedback çalışması veya egzersizi, hastaya dört etap halinde tekrarlatırılıp ve hastaya göre değişmekle birlikte, ortalama olarak 10-15 dakikalık bir sürede sonlandırıldı. Bu uygulama ideal olarak günde iki kez uygulandı. Sıkma süreleri ve dirençleri hastanın toleransına göre aylık olarak artırıldı.



Şekil 7. MTR marka Biolito model ev tipi biofeedback cihazı

ARM ve HH grubu hastaların uzun dönem biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası

- Holschneider kontinans skoru
- Wexner inkontinans skoru
- Yaşam kalitesi skoru
- Anorektal manometri parametreleri

karşılaştırıldı. Ayrıca bu parametreler ARM ve HH grupları arasında da karşılaştırıldı.

Wexner inkontinans skoru ≤ 5 , Holschneider kontinans skoru ≥ 10 , yaşam kalitesi skoru ≥ 11 olan ve en az iki değerlendirme skoruna göre tam yanıt alınan hastalar tam düzelme olarak kabul edildi. Wexner inkontinans skoru 6-10, Holschneider kontinans skoru 5-9, yaşam kalitesi skoru 8-10 arası olan, en az iki değerlendirme skoruna göre kısmi yanıt alınan hastalar kısmi düzelme olarak kabul edildiler.

Her iki gruptaki hastaların kontinans, inkontinans ve fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası değerleri karşılaştırıldı, ayrı ayrı her üç skora göre tedaviye tam, kısmi yanıt veren ve yanıt vermeyenler belirlendi. Değerlendirme skorlarından alınan sonuçlar incelenerek her iki gruptaki hastaların biofeedback tedavisine başarı oranları hesaplandı.

Her iki gruptaki hastaların başarı oranları hesaplandıktan sonra, bu oranla biofeedback tedavisi öncesi yapılan anal manometre değerleri korelasyonu değerlendirildi.

3.3. İSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME

Verilerin analizi SPSS for Windows 15 paket programında yapıldı. Tanımlayıcı istatistikler dağılımı normal olan değişkenler için ortalama \pm standart sapma, dağılımı normal olmayan değişkenler için median (min – maks), nominal değişkenler ise vaka sayısı ve (%) olarak gösterilmiştir. Sürekli değişkenler zamana göre değişimi dağılım normal ise Paired T testi ile dağılım normal değilse Wilcoxon testi ile araştırılmıştır. Kategorik değişkenlerin zamana göre değişimi McNemar testi ile değerlendirilmiştir. Gruplar arasında ortalamalar yönünden farkın önemliliği

Ttesti ile ortanca deęerler yönünden farkın önemlilięi Mann Whitney testi ile araştırıldı. Nominal deęişkenler Pearson Ki-Kare veya Fisher exact testi ile deęerlendirilmişdir. Sürekli deęişkenler arasındaki ilişki araştırılırken dağılım normal olmadığındaSpearman korelasyon testi ile normal olduğunda pearson korelasyon testi ile deęerlendirildi. $p<0,05$ olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.



4. BULGULAR

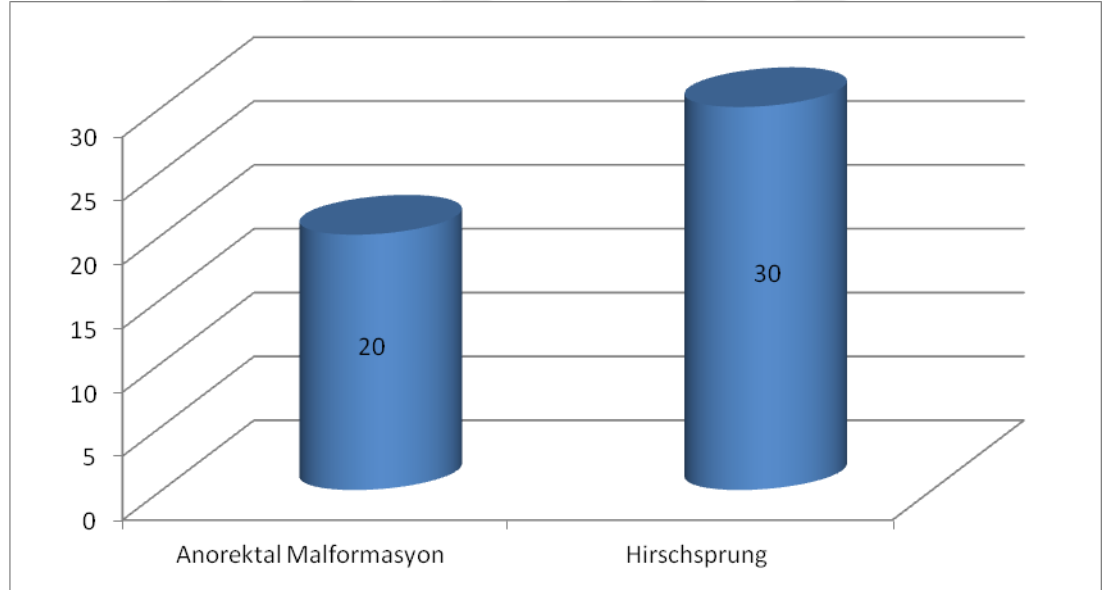
HH ve ARM nedeniyle ameliyat edilmiş olan ancak standart tedavi ve bağırsak kontrol programına dirençli fekal inkontinans olan 41 HH ve 24 ARM hastası toplam 65 hasta çalışmaya dahil edildi. Uzun dönem biofeedback programına uyum göstermeyen, çalışmaya katılmak istemeyen, öğrenme güçlüğü olan ve sakral oranı 0,4'den küçük olan toplam 15 hasta çalışma dışı bırakıldı.

Hastalar hastalıklarına göre 2 gruba ayrıldılar.

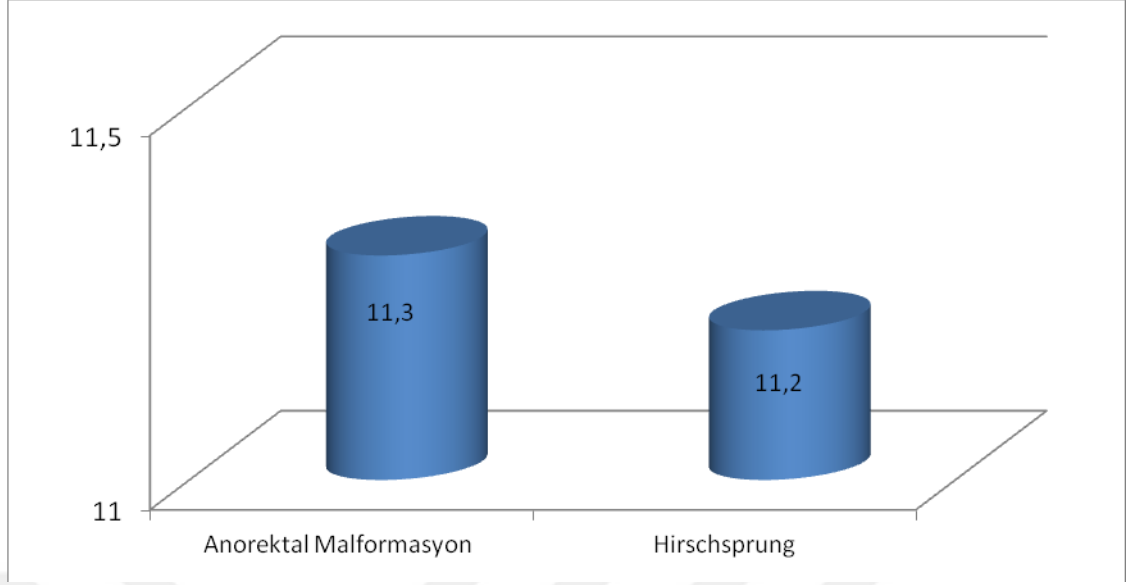
Grup I: ARM:20 hasta

Grup II: HH:30 hasta

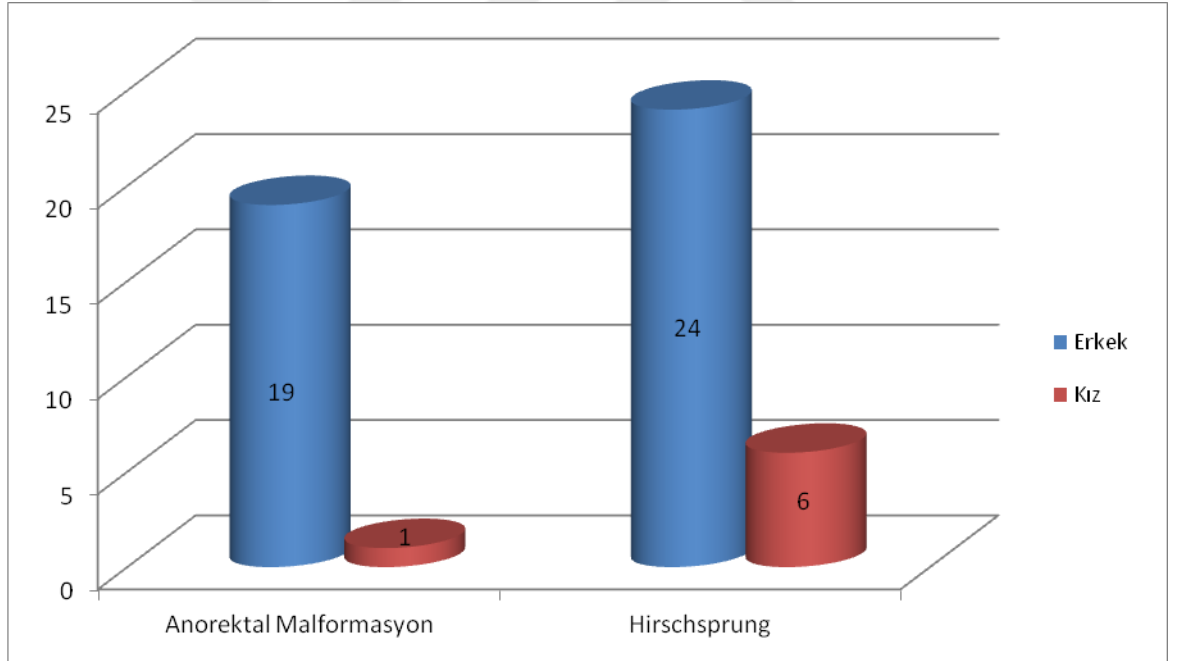
Gruplara göre hasta sayıları, ortalama yaşları, cinsiyet ve anomalinin tipine göre dağılımları grafik 1, 2, 3 ve 4'de gösterilmiştir:



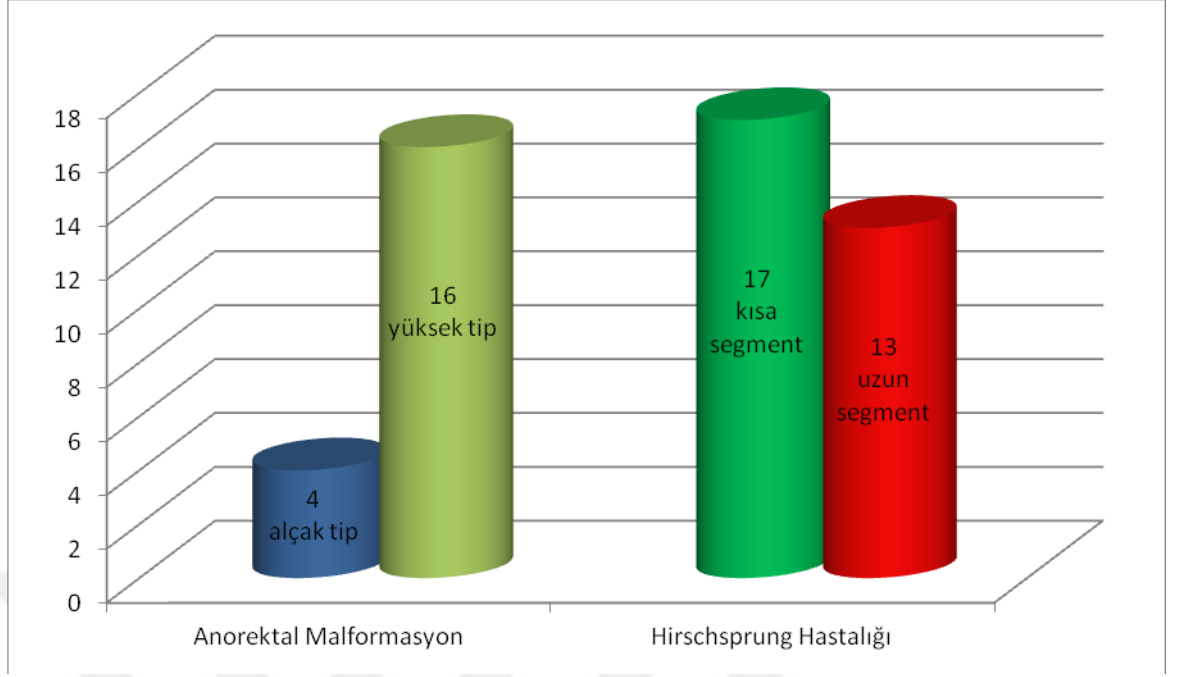
Grafik 1. Grupların hasta sayıları



Grafik 2. Gruplara göre ortalama yaş dağılımı



Grafik 3. Gruplardaki hastaların cinsiyete göre dağılımı



Grafik 4. Gruplardaki hastaların anomalinin tipine göre dağılımları

ARM grubundaki hastaların anomalinin tipine, yapılan ameliyatlara ve ayakta direkt batın grafisinde (ADBG) kolonun durumuna göre dağılımları tablo 6'da gösterilmiştir.

Tablo 6. ARM grubundaki hastaların dağılımı

Anorektal malformasyon grubu						
Tipleri		Yapılan ameliyatlara			ADBG'de kolonun durumu	
Alçak	Yüksek	LAARP	PSARP	Mini PSARP	Boş	Dolu
4	16	8	8	4	12	8

Tablo 7. ARM grubu hastalarınbiofeedback öncesi ve sonrası anal manometrik parametrelerinin karşılaştırılması

Grup I Anorektal malformasyon	Biofeedback öncesi	Biofeedback sonrası	P
Hasta sayısı	20		
Ortalama anal dinlenme basıncı	33.5±19.5	42±16	P<0.001
Ortalama rektal dinlenme basıncı	22±10	15.5±5.5	P<0.001
Ortalama maksimum sıkma basıncı	53.5±19.5	67.5±18.5	P<0.001
Ortalama maksimum sıkma süresi	11.1±5	16.55±6.15	P<0.001
Öksürük testine EAS yanıtı	34.5±15.5	49±18	P<0.001
Ortalama ilk his volümü	50±40	25±15	P=0.001
Ortalama sıkışma volümü	95±25	120±20	P<0.001
RAİR	Pozitif: 7 Negatif: 13	Pozitif: 11 Negatif: 9	P=0,125
Spontan rektal kontraksiyon	Yok: 10 Var: 10	Yok: 18 Var: 2	P=0,008
RAİR rahatlama yüzdesi	22±5	25.5±19.5	P=0.073

Hastaların biofeedback tedavisi sonrasında anal dinlenme basınçlarında artış, ve ortalama rektal dinlenme basınçlarında azalma görüldü (Tablo 7, Grafik 10,11). Bu farklılıklar istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0.001$, Wilcoxon Signed Rankes Test). Hastaların düşük olan ortalama maksimum sıkma basıncı (Grafik 12) ve ortalama maksimum sıkma süresinin (Grafik 13) ve öksürük testine ortalama EAS basıncıyanıt oranlarının (Grafik 14) biofeedback tedavisi sonrası anlamlı olarak arttığı görüldü ($p<0.001$, Wilcoxon Signed Rankes Test, Tablo 7).Ortalama ilk his volümü azalırken ($p=0.001$, Wilcoxon Signed Rankes Test, Tablo 10, Grafik 15), ortalama sıkışma volümü istatistiksel olarak anlamlı oranda arttı ($p< 0.001$, Wilcoxon Signed Rankes Test, Tablo 7, Grafik 16).Spontan rektal kontraksiyonları olan hastaların %80’de bu kontraksiyonlar kayboldu. RAİR ortalamara hatlama yüzdesi biofeedback öncesi ve biofeedback sonrası benzer olduğu için aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı, ($p=0.073$, Paired Samples Test).

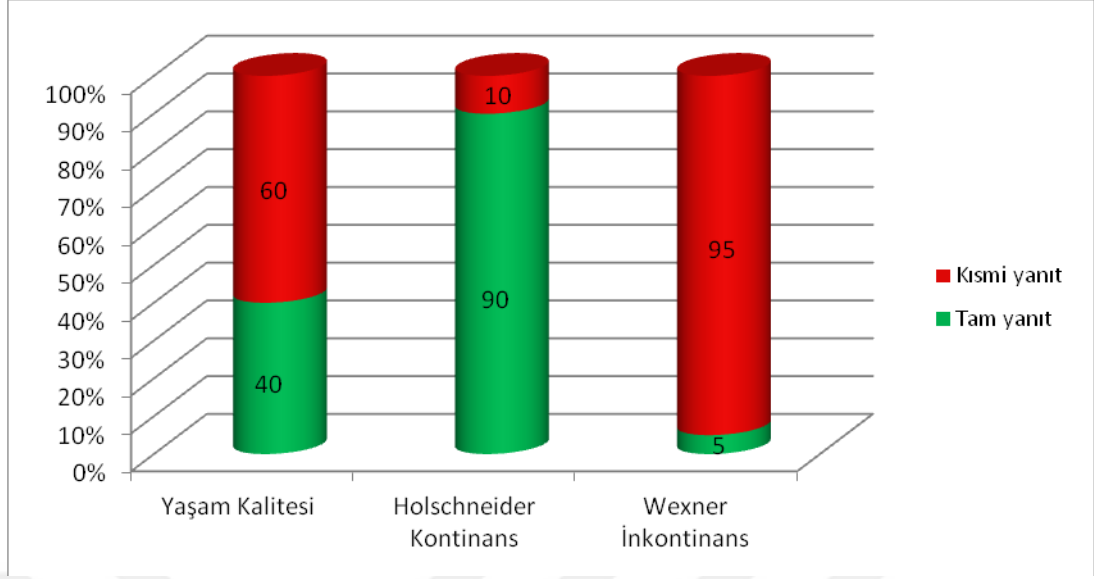
Tablo 8. Anorektal malformasyon grubu hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası kontinans, inkontinans ve yaşam kalitesi skorlarının değerlendirilmesi

Grup I Anorektal malformasyon	Biofeedback öncesi	Biofeedback sonrası	P
Hasta sayısı	20		
Yaşam Kalitesi skoru	6±2	10.5±2.5	P<0.001
Holschneider kontinans skoru	9±3	10.5±1.5	P<0.001
Wexner inkontinans skoru	10.5±1.5	7.5±2.5	P<0.001

ARM grubu hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası kontinans, inkontinans ve yaşam kalitesi skorlarının karşılaştırılması sonucunda Holschneider kontinans skoru ve yaşam kalitesi skoru ortalamasında anlamlı yükselme gözlenirken, ortalama Wexner inkontinans skorunda ise anlamlı azalma gözlemlendi (p<0.001, Wilcoxon Signed Rankes Test, Tablo 8, Grafik 7,8,9).

Tablo 9. ARM'li hastaların biofeedback tedavisine yanıtlarının değerlendirilmesi

Değerlendirme skorları	fokal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skoru-biof. öncesi		fokal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skoru-biof. sonrası		Holschneider kontinans skoru biof. öncesi		Holschneider kontinans skoru biof. sonrası		Wexner inkontinans skoru biof. öncesi		Wexner inkontinans skoru biof. sonrası	
	Yanıtlar	Tam	Kısmi	sonuç	sonuç	sonuç	sonuç	sonuç	sonuç	sonuç	sonuç	
		≥11	8-10	sonuç	≥10	5-9	sonuç	≤5	6-10	sonuç	sonuç	
Anorektal Malformasyonlu hastalar		5	9	kısmi	6	9	kısmi	10	6	kısmi		
		8	12	tam	9	11	tam	11	9	kısmi		
		6	10	kısmi	11	12	tam	10	6	kısmi		
		7	9	kısmi	10	12	tam	12	7	kısmi		
		5	11	tam	9	10	tam	12	9	kısmi		
		4	8	kısmi	8	11	tam	10	6	kısmi		
		5	10	kısmi	12	12	tam	9	7	kısmi		
		5	9	kısmi	10	12	tam	12	10	kısmi		
		8	12	tam	8	11	tam	10	7	kısmi		
		6	11	tam	8	12	tam	10	5	tam		
		4	8	kısmi	7	10	tam	9	6	kısmi		
		8	13	tam	9	11	tam	12	8	kısmi		
		8	11	tam	11	12	tam	12	9	kısmi		
		6	10	kısmi	12	12	tam	11	7	kısmi		
		7	10	kısmi	11	12	tam	9	6	kısmi		
		5	9	kısmi	7	10	tam	11	7	kısmi		
		7	11	tam	8	11	tam	12	8	kısmi		
		8	12	tam	6	9	kısmi	10	6	kısmi		
	5	8	kısmi	8	12	tam	9	7	kısmi			
	7	10	kısmi	10	12	tam	12	9	kısmi			



Grafik 5. ARM'li hastaların biofeedback tedavisine yanıtları

Wexner inkontinans skoru ≤ 5 , Holschneider kontinans skoru ≥ 10 , yaşam kalitesi skoru ≥ 11 olan ve en az iki değerlendirme skoruna göre tam yanıt alınan hastalar tam düzelme olarak kabul edildi. Wexner inkontinans skoru 6-10, Holschneider kontinans skoru 5-9, yaşam kalitesi skoru 8-10 arası olan, en az iki değerlendirme skoruna göre kısmi yanıt alınan hastalar kısmi düzelme olarak kabul edildiler (Tablo 9; Grafik 5).

Biofeedback tedavisi uygulanan 20 hastanın fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skoruna göre 8'inde (%40), Holschneider kontinans skoruna göre 18'inde (%90), Wexner inkontinans skoruna göre 1'inde (%5) biofeedback tedavisine tam yanıt görüldü. Hastalardan fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skoruna göre 12'sinde (%60), Holschneider kontinans skoruna göre 2'sinde (%10), Wexner inkontinans skoruna göre 19'unda (%95) biofeedback tedavisi sonrası kısmi düzelme görüldü (Tablo 9).

Hirschsprung grubundaki hastaların anomalinin tipine, yapılan ameliyatlara ve ADBG'de kolonun durumuna göre dağılımları tablo 10'da gösterildi. Geçiş zone rektum ve sigmoid kolona lokalize olan hastalar kısa segment sigmoid kolondan proksimalde olan hastalar uzun segment hastalık olarak kabul edildi.

Tablo 10. Hirschsprung grubundaki hastaların dağılımı

Hirschsprung grubu							
Tipleri		Yapılan ameliyatlara				ADBG'de kolonun durumu	
Kısa segment	Uzun segment	Transanal pull-through	Duhamel	Swenson	Lap. yardımcı transanal pullthrough	boş	Dolu
17	13	18	6	2	4	20	10

Tablo 11. Hirschsprung grubu hastaların anal manometrikdeğerlendirmelerinin karşılaştırılması

Grup II Hirschsprung hastalığı	Biofeedback öncesi	Biofeedback sonrası	P
Hasta sayısı	30		
Ortalama anal dinlenme basıncı	52±12	69.5±8.5	P<0.001
Ortalama rektal dinlenme basıncı	26±12	14.5±8.5	P<0.001
Ortalama maksimum sıkma basıncı	88.5±41.5	108.5±37.5	P<0.001
Ortalama maksimum sıkma süresi	11.5±4.8	21.15±9.45	P<0.001
Öksürük testine EAS yanıtı	44.5±23.5	83±34	P<0.001
Ortalama ilk his volümü	50±20	25±15	P<0.001
Ortalama sıkışma volümü	125±25	140±30	P<0.001
RAİR	Pozitif: 18 Negatif: 12	Pozitif: 25 Negatif: 5	P=0,016
Spontan rektal kontraksiyon	Yok: 18 Var: 12	Yok: 26 Var: 4	P=0,008
RAİR rahatlama yüzdesi	27±14	45±11	P<0.001

Hastaların ortalama anal dinlenme basınçlarında artma (Grafik 10), ortalama rektal dinlenme basıncı oranlarında ise azalma görüldü (Tablo 11) (Grafik 11). Bu farklılıklar istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0,001$, Paired Samples Test). Hastaların ortalama maksimum sıkma basıncı (Grafik 12), ortalama maksimum

sıkma süresinin (Grafik 13) ve öksürük testine ortalama EAS basıncıyanıt oranlarının (Grafik 14) biofeedback tedavisi sonrası anlamlı olarak arttığı görüldü ($p<0.001$, Wilcoxon Signed Rankes Test, Tablo 11). Ortalama ilk his volümü (Grafik 15), ortalama şıkışma volümü (Grafik 16) istatistiksel olarak anlamlı oranda azaldı ($p<0.001$, Wilcoxon Signed Rankes Test, Tablo 11). Hastaların RAİR negatiflik oranları anlamlı olarak azalırken, spontan rektal kontraksiyonları olan hastaların %75’de bu kontraksiyonlar kayboldu. RAİR rahatlama yüzdesinde anlamlı artış gözlendi ($p<0.001$, Paired Samples Test) (Grafik 17).

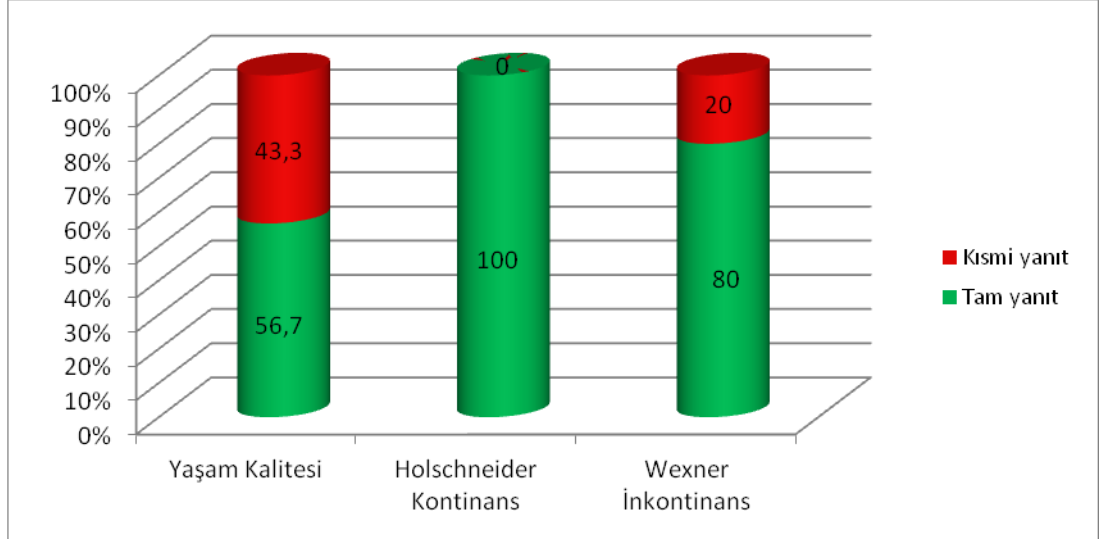
Tablo 12. Hirschsprung grubu hastaların yaşam kalitesi, kontinans ve inkontinans skorlarının karşılaştırılması

Grup II Hirschsprung hastalığı	Biofeedback öncesi	Biofeedback sonrası	P
Hasta sayısı	30		
Fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skoru	7.5±1.5	11.5±2.5	P<0.001
Holschneider kontinans skoru	9.5±2.5	12±2	P<0.001
Wexner inkontinans skoru	10±2	4±2	P<0.001

HH grubu hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası kontinans, inkontinans ve yaşam kalitesi skorlarının karşılaştırılması sonucunda Holschneider kontinans skoru ve yaşam kalitesi skoru ortalamasında anlamlı yükselme gözlenirken, ortalama Wexner inkontinans skorunda ise anlamlı azalma gözlendi, ($p<0.001$, Wilcoxon Signed Rankes Test Tablo 12) (Grafik 7,8,9).

Tablo 13. Hirschsprung grubu hastaların biofeedback tedavisine yanıtlarının değerlendirilmesi

Değerlendirme skorları	Fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skoru-biof. öncesi		Fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skoru-biof. Sonrası		Holschneider kontinans skoru biof. Öncesi		Holschneider kontinans skoru biof. Sonrası		Wexner inkontinans skoru biof. öncesi		Wexner inkontinans skoru biof. Sonrası	
	Tam	Kısmi	≥11	8-10	sonuç	≥10	5-9	sonuç	≤5	6-10	Sonuç	
Hirschsprung grubu hastalar			7	9	kısmi	8	11	tam	9	4	Tam	
			8	12	tam	11	12	tam	9	6	Kısmi	
			8	13	tam	9	12	tam	9	2	Tam	
			6	9	kısmi	12	14	tam	10	6	Kısmi	
			6	10	kısmi	7	10	tam	12	6	Kısmi	
			7	11	tam	9	11	tam	9	4	Tam	
			9	11	tam	9	13	tam	10	3	Tam	
			7	10	kısmi	10	12	tam	9	2	Tam	
			6	9	kısmi	10	12	tam	10	4	Tam	
			8	13	tam	12	14	tam	9	5	Tam	
			7	12	tam	10	13	tam	11	5	Tam	
			8	14	tam	10	11	tam	9	3	Tam	
			8	11	tam	9	11	tam	12	6	Kısmi	
			6	10	kısmi	9	12	tam	10	4	Tam	
			8	12	tam	10	12	tam	9	3	Tam	
			7	10	kısmi	8	11	tam	9	5	Tam	
			6	10	kısmi	7	10	tam	9	4	Tam	
			7	12	tam	9	13	tam	10	4	Tam	
			7	9	kısmi	9	11	tam	11	5	Tam	
			9	14	tam	8	12	tam	9	3	Tam	
			7	11	tam	11	14	tam	10	6	Kısmi	
			6	10	kısmi	10	11	tam	9	4	Tam	
			8	12	tam	11	13	tam	10	3	Tam	
			8	13	tam	12	14	tam	9	2	Tam	
			7	11	tam	10	12	tam	9	5	Tam	
			6	9	kısmi	8	10	tam	8	4	Tam	
		7	9	kısmi	8	12	tam	9	6	Kısmi		
		8	13	tam	10	13	tam	9	3	Tam		
		7	14	tam	9	12	tam	10	4	Tam		
		7	10	kısmi	9	12	tam	9	4	Tam		

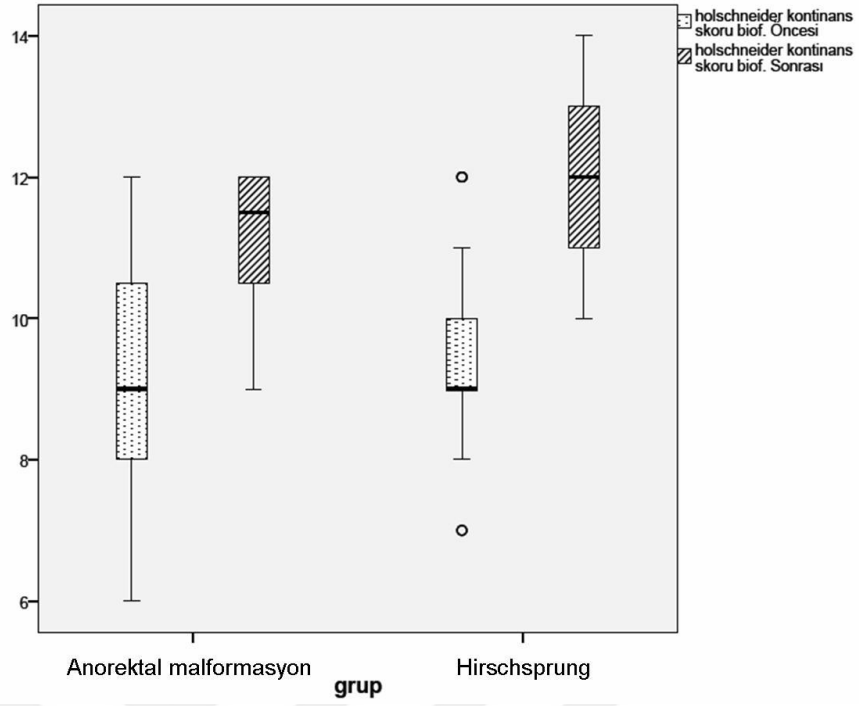


Grafik 6. Hirschsprung grubu hastaların biofeedback tedavisine yanıtları

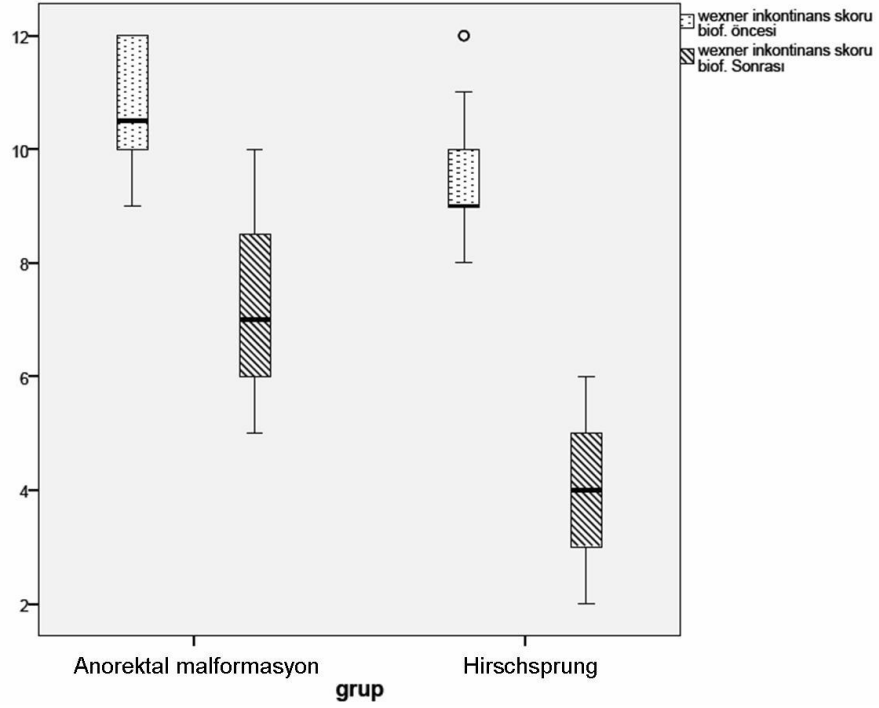
Wexner inkontinans skoru ≤ 5 , Holschneider kontinans skoru ≥ 10 , yaşam kalitesi skoru ≥ 11 olan, en az iki değerlendirme skoruna göre tam yanıt alınan hastalar tam düzelme olarak kabul edildi. Wexner inkontinans skoru 6-10, Holschneider kontinans skoru 5-9, yaşam kalitesi skoru 8-10 arası olan, en az iki değerlendirme skoruna göre kısmi yanıt alınan hastalar kısmi düzelme olarak kabul edildi (Tablo 13; Grafik 6)

Biofeedback tedavisi uygulanan 30 hastanın fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skoruna göre 17’de (%56,7), Holschneider kontinans skoruna göre hepsinde (%100), Wexner inkontinans skoruna göre 24’de (%80) biofeedback tedavisi başarılı olarak bulundu. Hastalardan fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skoruna göre 13’de (%43,3), Wexner inkontinans skoruna göre 6’da (%20) biofeedback tedavisi sonrası kısmi düzelme görüldü (Tablo 13).

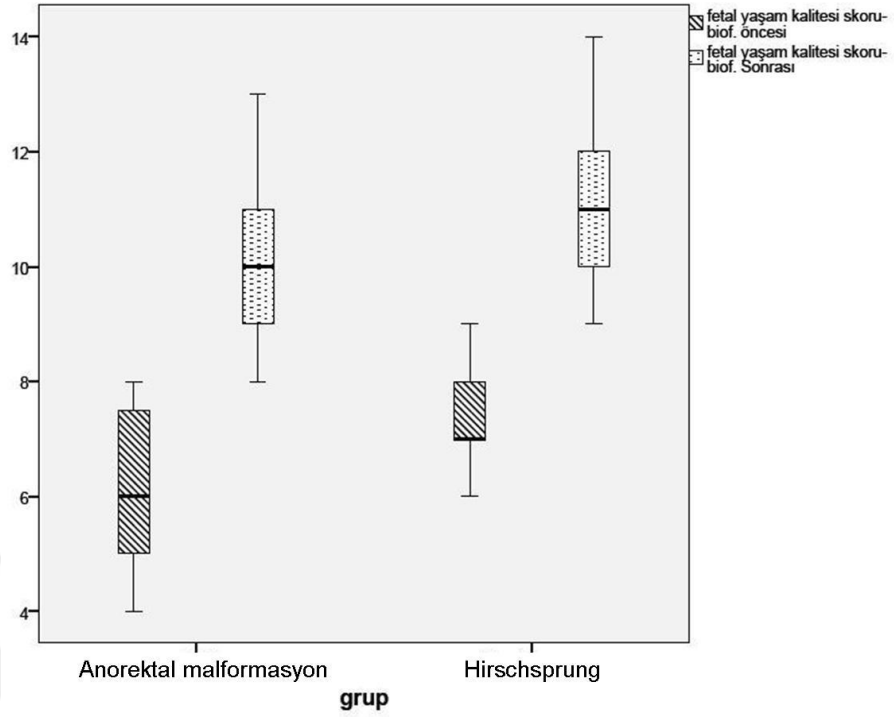
Aşağıdaki grafiklerde her iki gruptaki hastaların Holschneider kontinans, Wexner inkontinans ve fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skorlarının, maksimum anal dinlenim basıncı ortalaması, maksimum rektal istirahat basıncı ortalaması, maksimum anal sıkma basıncı ortalaması, ortalama maksimum sıkma süresi, öksürük testine ortalama EAS basıncı yanıt oranları, algılama eşik völümü ortalaması, maksimum sıkışma hissi ortalaması, anorektal inhibitör relaksasyon yüzdesi biofeedback öncesi ve sonrası değerlerinin grafik görüntüsü verildi (Grafik 7-17).



Grafik 7. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası Holschneider kontinans skorlarının değerlendirilmesi

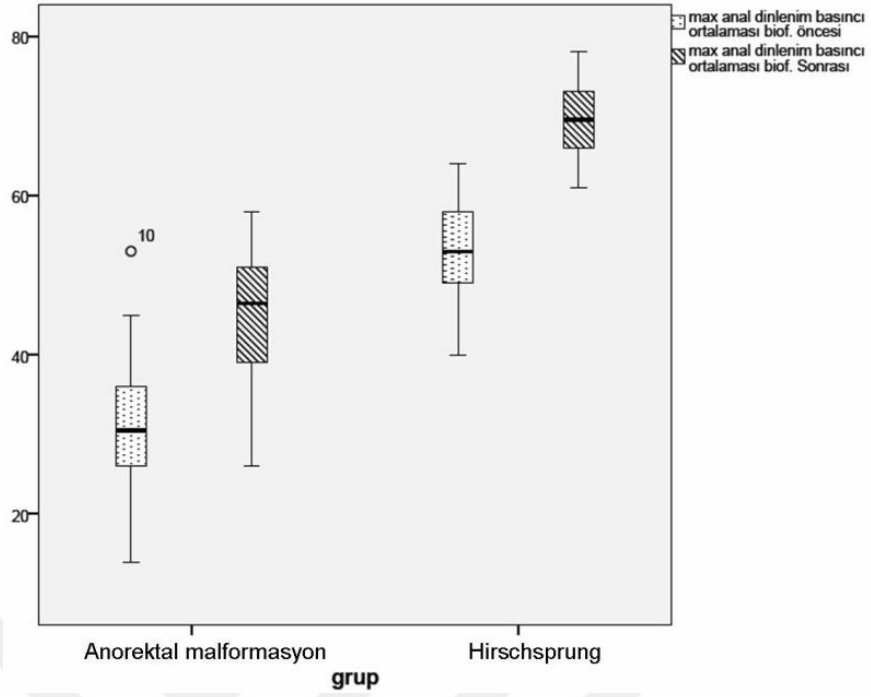


Grafik 8. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası Wexner inkontinans skorlarının değerlendirilmesi

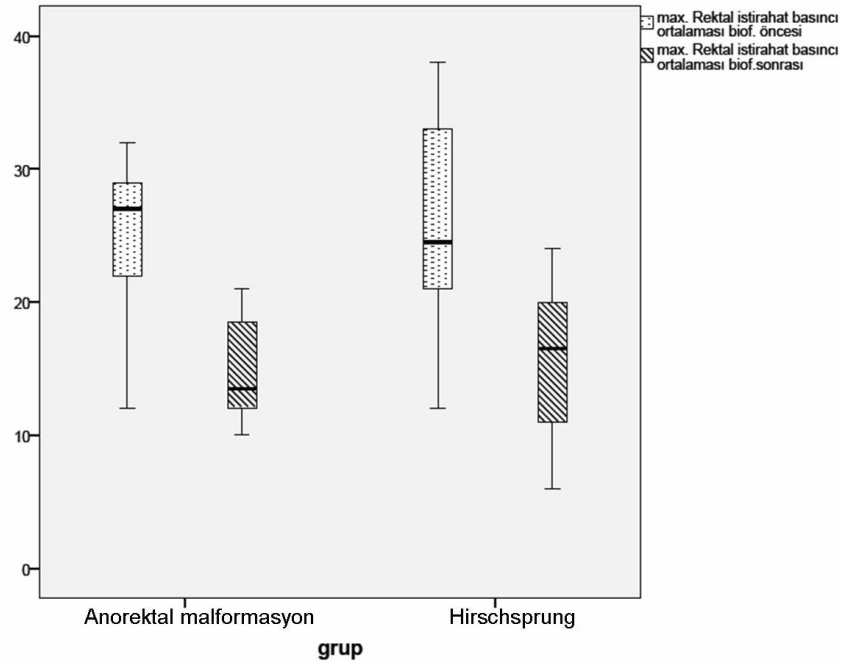


Grafik 9. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası Fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skorlarının değerlendirilmesi

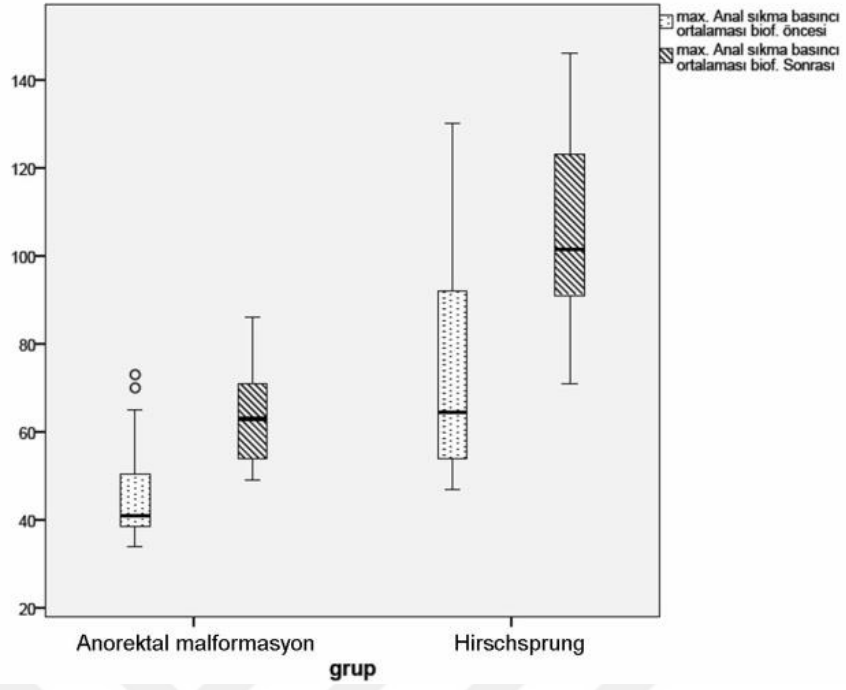
ARM grubunda ortalama Holschneider kontinans skoru, ve pediatrik yaşam kalitesi skoru HH grubuna göre anlamlı düşük ve Wexner inkontinans skoru anlamlı oranda yüksek bulundu (Grafik 7-9).



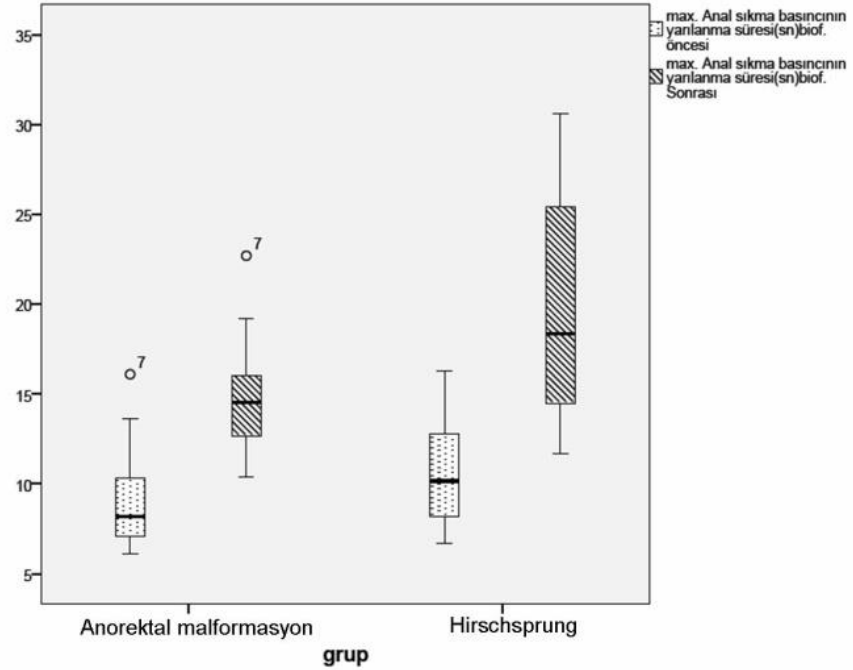
Grafik 10. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası maksimum anal dinlenim basıncı ortalaması değerlerinin karşılaştırılması



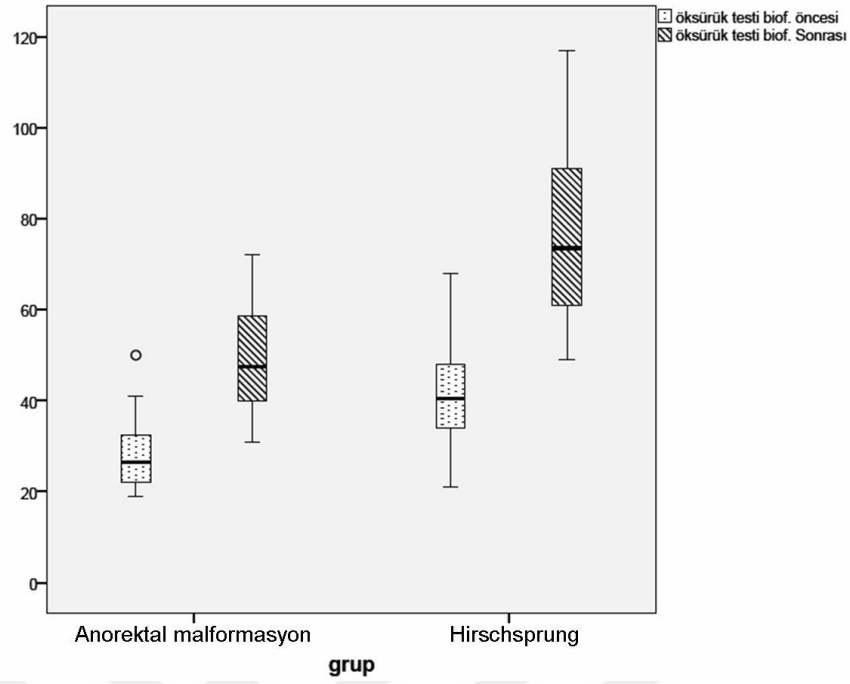
Grafik 11. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası maksimum rektal istirahat basıncı ortalaması değerlerinin karşılaştırılması



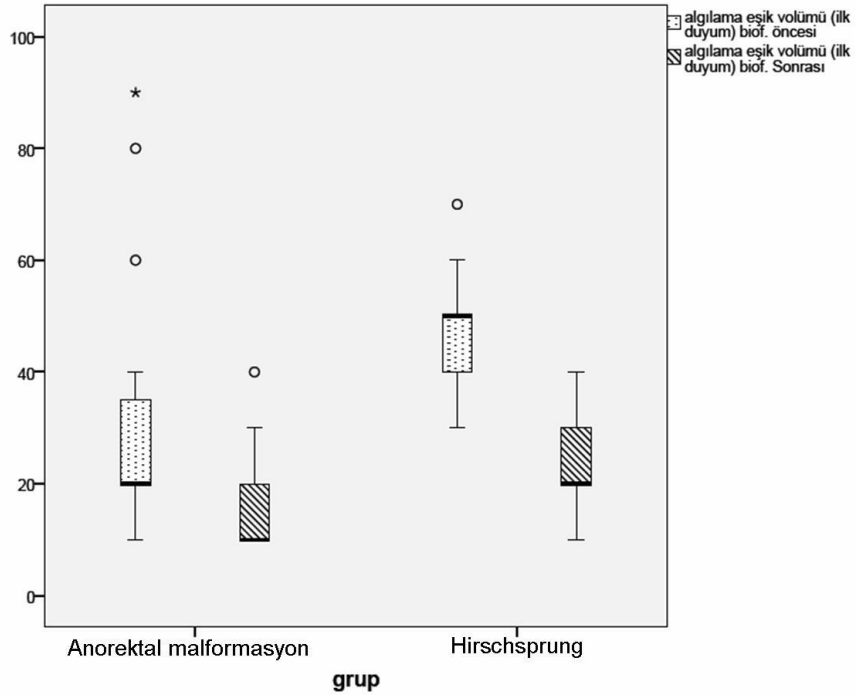
Grafik 12. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası maksimum anal sıkma basıncı ortalaması değerlerinin karşılaştırılması



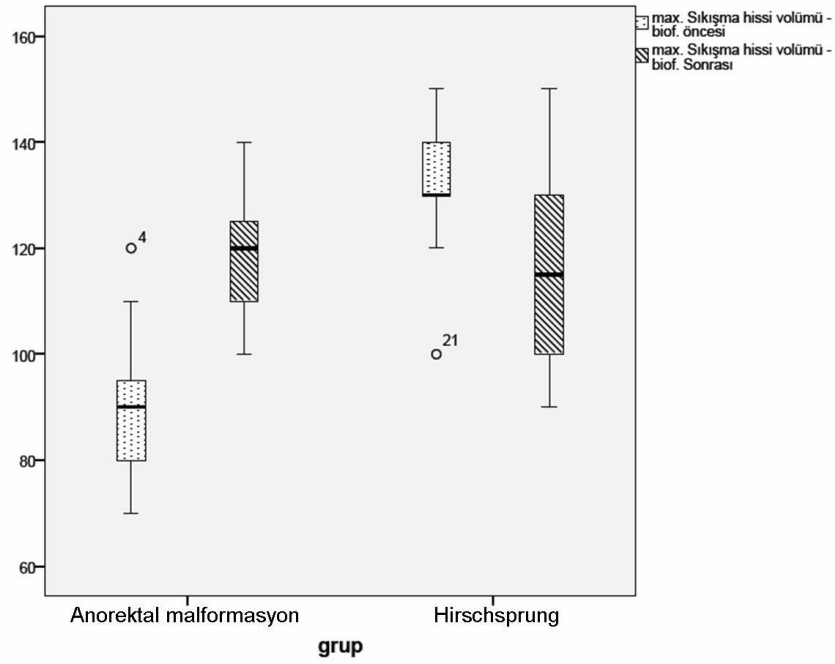
Grafik 13. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası maksimum anal sıkma basıncı yarılanma süresi değerlerinin karşılaştırılması



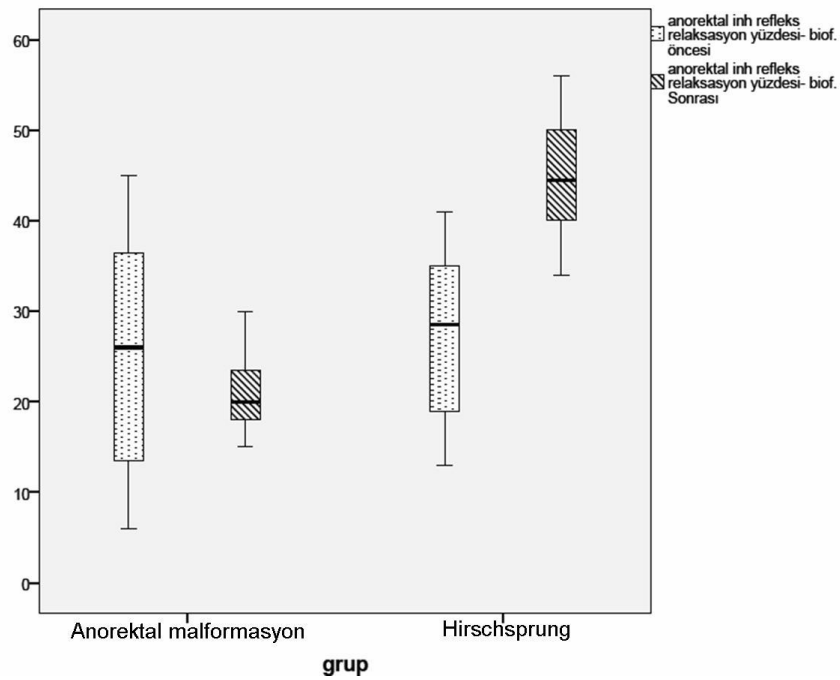
Grafik 14. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası öksürük testine ortalama EAS basıncı yanıtı değerlerinin karşılaştırılması



Grafik 15. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası algılama eşik völümü değerlerinin karşılaştırılması



Grafik 16. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası maksimum sıkışma hissi völümü değerlerinin karşılaştırılması



Grafik 17. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası anorektal inhibitör relaksasyon yüzdesi değerlerinin karşılaştırılması

HH hastalığı grubunda anorektal parametrelerin biofeedback tedavi sonrası ARM grubuna göre daha fazla iyileştiği gözlemlendi (Grafik 10-17).

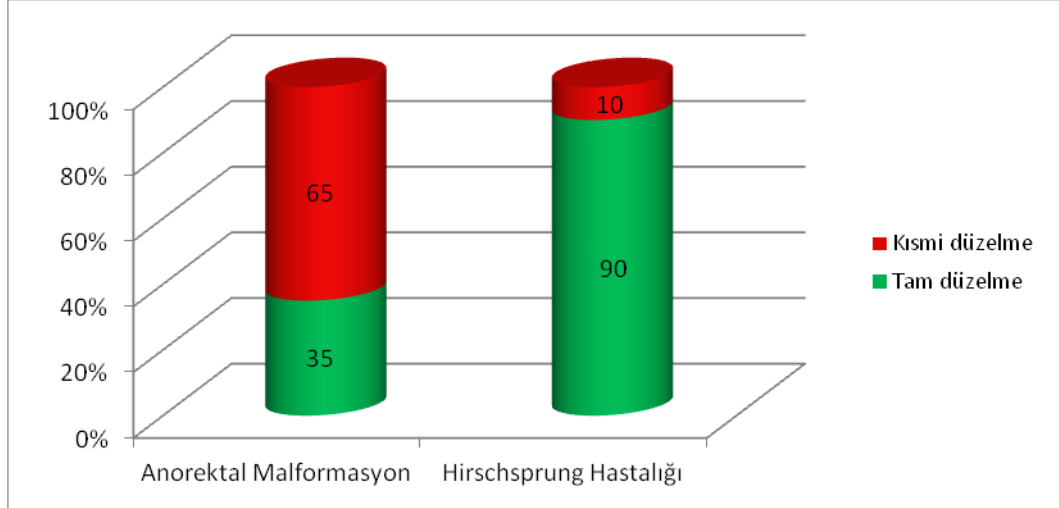
Her iki gruptaki hastaların kontinans, inkontinans ve fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası değerleri karşılaştırıldı, ayrı ayrı her üç skora göre tedaviye tam, kısmi yanıt veren ve yanıt vermeyenler belirlendi (Tablo 14). Değerlendirme skorlarından alınan sonuçlar incelenerek her iki gruptaki hastaların biofeedback tedavisine başarı oranları hesaplandı (Tablo 15; Grafik 18).

Tablo 14. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi sonrası yanıt oranları

Değerlendirme skorları	Anorektal Malformasyon grubu		Hirschsprung grubu	
	Tam yanıt (%)	Kısmi yanıt (%)	Tam yanıt (%)	Kısmi yanıt (%)
Fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi	40	60	56.7	43.3
Holschneider kontinans	90	10	100	-
Wexner inkontinans	5	95	80	20

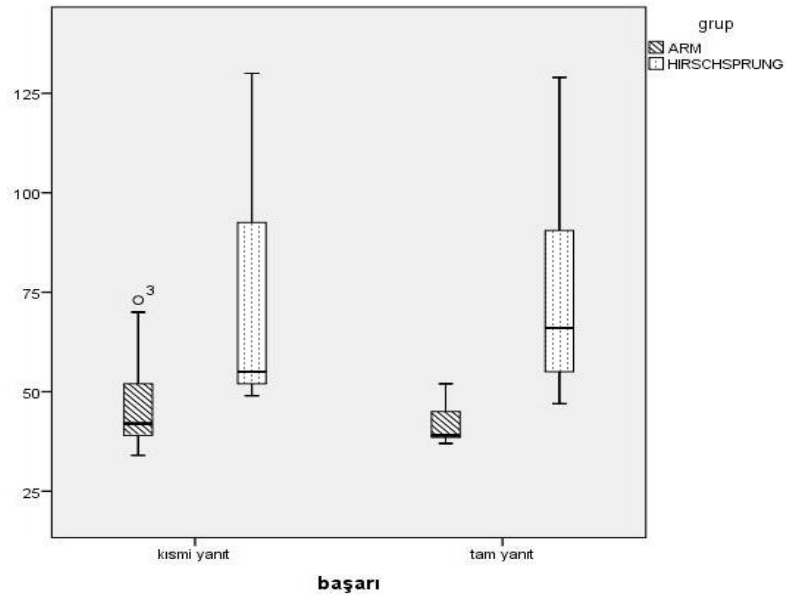
Tablo 15. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi sonrası başarı oranları

Gruplar	Anorektal Malformasyon grubu	Hirschsprung grubu
Tam düzelme (%)	35	90
Kısmi düzelme (%)	65	10



Grafik 18. ARM ve HH grubundaki hastaların biofeedback tedavisi sonrası başarı oranları

Her iki gruptaki hastaların başarı oranları hesaplandıktan sonra, bu oranla biofeedback tedavisi öncesi yapılan anal manometre değerleri korelasyonu değerlendirildi. Hirschsprung grubundaki hastalarda maksimum anal sıkma basıncı yarılanma süresinin kısa olmasıyla biofeedback tedavisine tam yanıt verme arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon bulundu. ($P < 0,041$ Mann-Whitney Test) (Grafik 19).



Grafik 19. Hirschsprung grubundaki hastaların biofeedback tedavisi öncesi maksimum anal sıkma basıncı yarılanma süresinin tedavi başarısına etkisi

5. TARTIŞMA

Defekasyon dinamiklerinin görsel ve işitsel uyarılarla hastaya öğretilmesi ve sfinkter kaslarının güçlendirilmesini amaçlayan biofeedback yöntemi erişkinlerde fekal inkontinans, pelvik taban uyumsuzluğuna bağlı kabızlık ve anal ağrının giderilmesinde etkinliği gösterilmiş olan ve son 20 yıldır sıklıkla kullanılan bir yöntemdir (2,8,9). Bu yöntemin, çocuklarda fonksiyonel kabızlığa bağlı dışkı kaçırmının tedavisinde kullanımı ile ilgili birçok kontrollü ve randomize çalışma bulunmasına rağmen, HH ve ARM'lere bağlı kabızlık veya dışkı kaçırmının tedavisinde kullanımı ile ilgili çok az sayıda, kontrollü ve randomize olmayan çalışmalar bulunmaktadır (3,9-14). Ayrıca biofeedback tedavisininin çocukluk çağında fonksiyonel fekal inkontinans üzerinde etkinliğini araştıran çalışmaların sonuçları çelişkilidir (7-15). Bir çok çalışma biofeedback yönteminin bazı hastalarda etkin olduğunu söylerken bu hasta grubunun özellikleri ile ilgili somut veriler sunamamaktadır (11-12). Bu çalışmaların aksine büyük hasta serileri içeren kontrollü randomize olan iki çalışmada biofeedback yönteminin defekasyon dinamiklerini düzeltmede etkin olmasına rağmen klinik bulguları aynı oranda düzeltmediği sonucuna varılmıştır. Çocukluk çağı fekal inkontinans ve kabızlığında biofeedback tedavisini içeren davranış düzenleme ve kognitif fonksiyonları iyileştirme tedavilerinin etkisini araştıran randomize ve kontrollü çalışmaların analizini içeren "Cochrane Database of Systemic Reviews" de yayınlanan derlemelere göre fonksiyonel konstipasyona bağlı dışkı kaçırmada tedavisinde biofeedback tedavisinin klasik tedaviye üstünlüğünü gösteren yeterli kanıt bulunamamıştır (13-14). Ancak konu ile ilgili daha iyi planlanmış ve hastaların özellikleri ve defekasyon dinamikleri ile ilgili daha fazla bilgiyi içeren, daha iyi randomize edilmiş, hasta sayısının artırıldığı çalışmalara ihtiyaç olduğu belirtilmektedir. Bunun yanı sıra organik nedenlere bağlı fekal inkontinans ve kabızlık tedavisinde biofeedback tedavisinin etkinliğinin değerlendirilmesi için literatürde yeterli bilgi olmadığı ve konu ile ilgili kontrollü randomize çalışmaların yapılması gerektiği sonuçlarına varılmıştır (15-16).

Bu bilgiler ışığında, bu çalışmada ARM ve HH nedeniyle düzeltici ameliyat geçirmiş ancak standart bağırsak kontrol programına yanıtız kontrol fekal

inkontinansı olan hastalarda, uzun dönem biofeedback tedavisinin hastaların yaşam kaliteleri ve defekasyon dinamikleri üzerine etkileri araştırıldı. Ayrıca bu hastaların uzun süreli biofeedback tedavisine yanıtları değerlendirildi ve hangi hastaların biofeedback tedavisinden yararlanabileceğini saptanmaya çalışıldı.

Çalışmada ARM grubunda ortalama Holschneider kontinans skoru, Wexner inkontinans skoru, fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skoru HH grubuna göre anlamlı oranda düşük idi. Ayrıca biofeedback tedavisi öncesi ortalama anal dinlenim, rektal dinlenim ve maksimum anal sıkma basınçlarının ve anal sıkma basıncı yarılanma süresinin ARM grubunda HH grubuna göre daha kısa olduğu görüldü. Biofeedback tedavisi ile ortalama anal dinlenim basıncı, maksimum anal sıkma basıncı ve anal sıkma yarılanma süresindeki anlamlı artışın HH grubunda ARM grubuna göre daha yüksek oranda gerçekleştiği görüldü. Biofeedback tedavisi öncesi hastaların öksürük testine olan EAS yanıtı ARM grubunda HH grubuna göre belirgin daha düşük idi ve bu yanıtta biofeedback tedavisi sonrası gelişen artış HH grubunda daha belirgindi, ARM grubunda biofeedback tedavisi öncesi daha düşük olan ilk his algılama volümü, HH grubuna göre daha belirgin olarak azaldı. ARM grubunda HH grubuna göre düşük olan maksimum sıkışma volümü artarken, HH grubunda yüksek olan volüm azaldı. Biofeedback tedavisi öncesi anorektal manometre parametrelerinin ARM grubunda HH grubuna göre daha kötü yönde etkilenmiş olması literatürdeki daha önceki yayınlarla benzerdir ve beklenen bir bulgudur (9,13,14). İstemli bağırsak hareketlerinin ve fekal kontinansın sağlanması yeterli innervasyon, pelvik taban kasları, EAS ve İAS ve anal kanal duyu mekanizmalarından oluşan anatomik yapıların iyi gelişmiş olmasına, anatomik bütünlüklerini korumalarına bağlıdır. ARM grubu hastalarda bu anatomik yapılarda ve fonksiyonlarında gelişimsel sorunlar ve geçirilen ameliyatlara bağlı belirgin hasarlanmalar vardır (41,47). ARM'li hastalarda özellikle alçak tipte yüksek oranda görülen konstipasyondan, megarektum, megasigmoid ve rektal denervasyon, yüksek tipte görülen fekal inkontinansdan ise yeterince gelişmemiş EAS ve İAS, rektal duyunun olmaması ve spontan rektal kontraksiyonlar sorumlu tutulur. İAS anal dinlenim basıncını %90'ını oluşturduğundan ARM'li hastalarda İAS'ın olmaması anal dinlenim basınçlarının düşük olması ile sonuçlanır. Buna yüksek tip hastalarda

anal kanal ve duyu reseptörlerinin gelişmemiş olması eklendiğinde fekal inkontinans beklenen bir sonuç olarak karşımıza çıkar.

Çalışmada ARM grubunda standart bağırsak kontrol programı ile beraber uygulanan biofeedback tedavisi sonrası ortalama anal dinlenim basınçlarında, ortalama maksimum sıkma basınçlarında ve maksimum sıkma sürelerinde artış, ortalama rektal dinlenim basınçlarında azalma, ve öksürük testine EAS yanıtında artma görüldü. Ortalama ilk his volümü azalıp hastalar daha duyarlı hale gelirken, ortalama maksimum tolere edilebilen volüm ve rektal rezervuar fonksiyonu arttı. Spontan rektal kontraksiyonlar azaldı. Bu sonuçlar biofeedback tedavisinin özellikle EAS fonksiyonu ve duyu reseptörleri üzerinde etkili olduğunu göstermektedir. EAS fonksiyonunun artışının anal kanal basıncına yaptığı katkı kontinansı olumlu etkilemektedir. Bu olumlu etkilerin klinik yansması ARM hastaların uzun dönem biofeedback tedavisi sonrasında kontinans skoru ve yaşam kalitesi skoru ortalamalarında anlamlı artış ve Wexner inkontinans skorunda ise anlamlı azalma olarak gözlemlendi. ARM grubunda uzun dönem biofeedback tedavisi hastaların %35'inde tam başarılı, %65'inde ise kısmi başarılı oldu.

Bu çalışmadaki sonuçlara benzer olarak Leung ve ark. çalışmasında ARM'u ve fekal inkontinansı olan 25 çocuk hastada 6 ay süreyle yapılan biofeedback tedavisi sonrası %45 hastada mükemmel yanıt, %44 hastada kısmi yanıt ve %16 hastada zayıf yanıt gözlenmiştir (12). Başka bir çalışmada, ARM'li 31 çocuk hastada kısa süreli biofeedback uygulanması sonrasında biofeedback tedavisinin hastaların %82'sinde etkin olduğu ancak hastaların %67'sinde tedavi kesildikten sonra olumlu etkinin kaybolduğu belirtilmiştir (13). Kliniğimizde yapılan ve Tübitak tarafından desteklenen (PROJE NO: SBAG-3735 (107S241)) prospektif randomize çalışmada üç aylık biofeedback tedavisini kronik konstipasyonda, ARM ve HH gruplarında standart tedavilere göre daha etkin olduğu gösterilmiştir (17).

HH grubunda uzun dönem biofeedback tedavisi sonrasında anorektal malformasyon grubuna benzer olarak ortalama anal dinlenim basınçlarında artış, ortalama rektal dinlenim basınçlarında azalma görüldü. HH grubu hastaların düşük olan ortalama maksimum sıkma basıncı ve ortalama maksimum sıkma süresinin ve öksürük testine ortalama EAS yanıtının anlamlı olarak arttığı görüldü. Ortalama ilk

his volümü ve ortalama maksimum tolere edilebilen volüm azaldı ve hastaların anal duyarlılıkları artıp, rektal rezervuar fonksiyonları normale döndü ve spontan rektal kontraksiyonları olan hastaların %75'inde bu kontraksiyonlar kayboldu. Bu olumlu gelişmelerin kliniğe yansımaları uzun dönem biofeedback tedavisi sonrasında kontinans skoru ve yaşam kalitesi skoru ortalamasında anlamlı yükselme ve ortalama inkontinans skorunda ise anlamlı azalma olarak gözlemlendi. HH grubunda uzun dönem biofeedback tedavisi hastaların %90'ında tam başarılı, %10'unda ise kısmi başarılı oldu. Hirschsprung grubu hastalarda tedavi öncesi sıkma basıncı yarılanma süresi ile biofeedback tedavisi başarısı arasında bir korelasyon gösterildi. Sıkma basıncı yarılanma süresi düşük olan hastalarda biofeedback tedavisi daha başarılı oldu.

HH grubunda düzeltici ameliyatlardan sonraki görülen fekal inkontinansın rektal kompliansın yetersiz olması, yüksek rektal basınç, definitif ameliyatlardan sırasında dentate çizginin hizasından yapılan anastomozlarla anal kanal mukozasının zedelenmesi ve anal duyunun etkilenmesi ve İAS hasarlanması nedeniyle anal dinlenme basıncının düşük olması sorumlu tutulmaktadır. Bazıları da bu hastalarda yetersiz olan kolonik motiliteyi sorumlu tutmaktadır. Uzun dönem biofeedback tedavisi sonrasında bu çalışmadaki HH grubu hastalarda anal kanal dinlenme basıncında ve anal duyarlılıkta artış, rektal kompliansın düzelmesi ve spontan rektal kontraksiyonların azalması gözlemlendi. HH'da biofeedback tedavisi sırasında defekasyon dinamiklerini öğretmenin daha kolay olduğu görüldü. Bu nedenle HH grubu hastalarda tedavinin etkisinin daha belirgin olduğu düşünülmektedir.

Literatürdeki bir çalışmada HH nedeniyle Soave pull-through ameliyatı yapılmış olan ve inkontinansı olan 16 hastada iki hafta hastanede gün aşırı 30dk süreyle pelvik taban kaslarının güçlendirilmesine yönelik biofeedback tedavisi verildikten sonra hastalardan bir yıl süreyle evde ev egzersizleri yapmaları istenmiştir. Tedavi öncesi ve sonrası anal manometri bulguları karşılaştırıldığında anal dinlenme ve sıkma basınçlarında artış ve klinik bulgularda düzelme görülmüştür (14). Yazarlar biofeedback tedavisi sonrası perianal bölgedeki tip II kas liflerinin tip I liflere dönüştüğü ve bu dönüşümünde fekal inkontinansı olumlu etkilediğini öne sürmüşlerdir.

Bu tez çalışmasının sonuçları, ARM ve HH nedeniyle düzeltici ameliyat geçirmiş ancak standart bağırsak kontrol programına yanıtız dirençli fekal inkontinansı olan hastalarda uzun süreli biofeedback tedavisinin her iki grupta da etkin olduğunu gösterdi. HH hastalığı grubunda başarı oranının yüksek olmasının muhtemel nedeni kontinansı sağlayan anatomik yapıların daha iyi korunmuş olması ve hastaya defekasyon dinamiklerinin daha kolay öğretiliyor olmasıdır. Biofeedback tedavisinin bağırsak kontrol programı ile birlikte kullanılması her iki grupta da hastaların yaşam kalitesinin yükseltilmesine belirgin katkı sağlamaktadır.

Ancak bu yöntemin etkinliğinin daha geniş hasta serilerinde gösterilmesine ve tedaviden fayda göreceğ hasta grubunun ön görülmesini sağlayacak anatomik, klinik ve manometrik parametrelerin belirlenmesine ihtiyaç vardır. Ayrıca bu hastalarda biofeedback tedavisi sonlandırıldıktan sonraki seyrin izlenmesi ve biofeedback tedavisinin olumlu etkilerinin uzun dönemde de devam ettiğinin gösterilmesi gereklidir.

6. SONUÇLAR

1. ARM grubunda ortalama Holschneider kontinans skoru ve pediatrik yaşam kalitesi skoru, HH grubuna göre anlamlı düşük ve Wexner inkontinans skoru anlamlı oranda yüksek bulundu
2. ARM grubu hastaların uzun dönem biofeedback tedavisi sonrasında Holschneider kontinans skoru ve yaşam kalitesi skoru ortalamasında anlamlı yükselme gözlenirken, ortalama Wexner inkontinans skorunda ise anlamlı azalma gözlemlendi.
3. Uzun dönem biofeedback tedavisi sonrası ARM hastaların ortalama anal dinlenme basınçlarında artış, ortalama rektal dinlenme basınçlarında azalma görüldü.
4. ARM grubu hastaların düşük olan ortalama maksimum sıkma basıncı ve ortalama maksimum sıkma süresinin ve öksürük testine ortalama EAS yanıtının uzun dönem biofeedback tedavisi sonrası anlamlı olarak arttığı görüldü.
5. ARM grubu hastalarda uzun dönem biofeedback tedavisi sonrası ortalama ilk his volümü azalırken, ortalama maksimum tolere edilebilen volüm yükseldi.
6. ARM grubu hastalarda uzun dönem biofeedback tedavisi sonrası spontan rektal kontraksiyonları olan hastaların %80'inde bu kontraksiyonlar kayboldu.
7. ARM grubunda uzun dönem biofeedback tedavisi hastaların %35'inde tam başarılı, %65'inde ise kısmi başarılı oldu.
8. ARM grubu hastalarda tedavi öncesi demografik veriler, anomalinin tipi, kolonun anatomik uzunluğu ve tedavi öncesi anorektal manometri değerleri ile uzun dönem biofeedback tedavisi arasında bir korelasyon gösterilemedi.

9. HH grubunda uzun dönem biofeedback tedavisi sonrasında Holschneider kontinans skoru ve yaşam kalitesi skoru ortalamasında anlamlı yükselme gözlenirken, ortalama Wexner inkontinans skorunda ise anlamlı azalma görüldü.
10. Uzun dönem biofeedback tedavisi sonrası HH grubu hastaların ortalama anal dinlenim basınçlarında artış, ortalama rektal dinlenim basınçlarında azalma görüldü.
11. HH grubu hastaların düşük olan ortalama maksimum sıkma basıncı ve ortalama maksimum sıkma süresinin ve öksürük testine ortalama EAS yanıtının uzun dönem biofeedback tedavisi sonrası anlamlı olarak arttığı görüldü.
12. HH grubu hastalarda uzun dönem biofeedback tedavisi sonrası ortalama ilk his volümü azalırken ve ortalama maksimum tolere edilebilen volüm azaldı.
13. HH grubu hastalarda uzun dönem biofeedback tedavisi sonrası spontan rektal kontraksiyonları olan hastaların %75'inde bu kontraksiyonlar kayboldu.
14. HH grubu hastalarda uzun dönem biofeedback tedavisi hastaların %90'ında tam başarılı, %10'unda ise kısmi başarılı oldu.
15. ARM grubunda tedavi öncesi ortalama Holschneider kontinans skoru, Wexner inkontinans ve pediatrik yaşam kalitesi skoru HH grubuna göre anlamlı oranda düşük, Wexner inkontinans skoru anlamlı olarak yüksek bulundu.
16. HH grubu hastalarda tedavi öncesi sıkma basıncı yarılanma süresi ile biofeedback tedavisi başarısı arasında bir korelasyon gösterildi. Sıkma basıncı yarılanma süresi düşük olan hastalarda biofeedback tedavisi daha başarılı oldu.

17. Biofeedback tedavisi öncesi ortalama anal dinlenim, rektal dinlenim ve maksimum anal sıkma basınçlarının ve anal sıkma basıncı yarılanma süresinin ARM grubunda HH grubuna göre daha kısa olduğu görüldü. Biofeedback tedavisi ile ortalama anal dinlenim basıncı, maksimum anal sıkma basıncı ve anal sıkma yarılanma süresindeki anlamlı artışın HH grubunda ARM grubuna göre daha yüksek oranda gerçekleştiği görüldü.
18. Biofeedback tedavisi öncesi hastaların öksürük testine olan EAS yanıtı ARM grubunda HH grubuna göre belirgin daha düşük idi ve bu yanıtta biofeedback tedavisi sonrası gelişen artış HH grubunda daha belirgindi.
19. ARM grubunda biofeedback tedavisi öncesi daha düşük olan ilk his algılama volümü, HH grubuna göre daha belirgin olarak azaldı. ARM grubunda HH grubuna göre düşük olan maksimum sıkışma volümü artarken, HH grubunda yüksek olan volüm azaldı.
20. ARM grubunda biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası anlamlı bir anorektal inhibitör refleks saptanmaz iken, HH grubunda biofeedback tedavisi sonrası dört hastada refleksin pozitifleştiği ve relaksasyonun %60'ın üzerinde olduğu görüldü
21. HH grubunda ARM grubuna göre biofeedback tedavisine tam yanıt daha yüksek oranda gözlemlendi.

ÖZET

Giriş: Defekasyon dinamiklerinin görsel ve işitsel uyarılarla hastaya öğretilmesi ve sfinkterkaslarının güçlendirilmesini amaçlayan biofeedback tedavisinin anorektal malformasyon ve Hirschsprung hastalığı (HH)'na bağlı fekal inkontinansı olan çocuklar üzerine etkinliğini araştıran çok az çalışma bulunmaktadır ve uzun dönem tedavinin sonuçları bilinmemektedir. Bu nedenle anorektal malformasyon ve HH nedeniyle düzeltici ameliyat geçirmiş ancak standart bağırsak kontrol programına yanıtız, dirençli fekal inkontinansı olan hastalarda uzun süreli biofeedback tedavisinin etkisini araştıran ileriye yönelik bir kohort tipi çalışma planlandı.

Hasta ve yöntem: Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi kliniğinde anorektal malformasyon ve HH bağılı gelişen fekal inkontinans nedeniyle tedavi edilen ve standart bağırsak kontrol programından yeterli fayda görmemiş olan 5 ile 18 yaş arası hastalar çalışmaya alındı. 1 yıl süreli uzun dönem biofeedback tedavisi uygulanan hastaların biofeedback tedavisi öncesi ve sonrası Holschneider Kontinans skorları, Wexner inkontinans skorları ve fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skorları karşılaştırıldı. Tedavi öncesi ve sonrası yapılan anorektalmanometri de ortalamaanal ve rektaldinlenim basınçları, maksimum sıkma basınçlar ve süreleri, ilk his ve maksimum sıkışma volümleri, öksürük testine eksternal anal sfinkter yanıtlarındaki deęişim deęerlendirildi. Wexner inkontinans skoru ≤ 5 , Holschneider kontinans skoru ≥ 10 , yaşam kalitesi skoru ≥ 11 olan, ve en az iki deęerlendirme skoruna göre tam yanıt alınan hastalar tam düzelme olarak kabul edildi. Wexner inkontinans skoru 6-10, Holschneider kontinans skoru 5-9, yaşam kalitesi skoru 8-10 arası olan, en az iki deęerlendirme skoruna göre kısmi yanıt alınan hastalar kısmi düzelme olarak kabul edildiler.

Bulgular: Anorektal malformasyon ve HH grubu hastaların uzun dönem biofeedback tedavisi sonrasında Holschneider kontinans skoru ve yaşam kalitesi skoru ortalamasında anlamlı yükselme gözlenirken, ortalama Wexner inkontinans skorunda ise anlamlı azalma gözlemlendi. Her iki grupta da ortalama anal dinlenim basınçlarında, ortalama maksimum sıkma basınçlarında ve ortalama maksimum

sıkma sürelerinde artış, ortalama rektal dinlenim basınçlarında azalma ve öksürük testine EAS yanıtında artma görüldü. Ortalama ilk his volümü azalırken, ortalama maksimum tolere edilebilen volüm yükseldi. Anorektal malformasyon grubunda uzun dönem biofeedback tedavisi hastaların %35'inde tam başarılı, %65'inde ise kısmi başarılı oldu. Hirschsprung grubu hastalarda uzun dönem biofeedback tedavisi hastaların 90'ında tam başarılı, %10'unda ise kısmi başarılı oldu. Hirschsprung grubu hastalarda tedavi öncesi sıkma basıncı yarılanma süresi ile biofeedback tedavisi başarısı arasında bir korelasyon gösterildi. Sıkma basıncı yarılanma süresi düşük olan hastalarda biofeedback tedavisi daha başarılı oldu.

Sonuç: Anorektal malformasyon ve HH nedeniyle düzeltici ameliyat geçirmiş ancak standart bağırsak kontrol programına yanıtız dirençli fekal inkontinansı olan hastalarda uzun süreli biofeedback tedavisi her iki grupta da etkindir. HH hastalığı grubunda başarı oranının yüksek olmasının nedeni kontinansı sağlayan anatomik yapıların daha iyi korunmuş olması olabilir. Biofeedback tedavisinin bağırsak kontrol programı ile kullanılması hastaların yaşam kalitesinin yükseltilmesine belirgin katkı sağlamaktadır.

ABSTRACT

Introduction: There were few studies on the biofeedback therapy, which consists of teaching the defecation dynamics with visual and auditory stimulations and aims to improve sphincter muscle function for treatment of fecal incontinence in children with Hirschsprung Disease (HD) and anorectal malformation (ARM) and long term results are not known. Therefore we planned a prospective cohort study to evaluate effects of long term biofeedback training in patients having fecal incontinence despite standard bowel control program following definitive surgery for HD and ARM.

Patients and method: Patients, 5 to 18 years old, who are treated for fecal incontinence due to HD and ARM in Ankara University, School of Medicine, Department of Pediatric Surgery and not benefitted enough from standard bowel control program, were included in the study. All patients received biofeedback therapy four times a week for 12 months either with a home device or in hospital. Holschneider Continence Scores, Wexner Incontinence Scores and Fecal Quality of Life Scores of the patient prior to biofeedback therapy and after the therapy were compared. Mean anal and rectal resting pressure, maximum squeeze pressure and duration, first feeling and maximum rectal distention volumes, and the response of external anal sphincter pressure to the cough test were evaluated with anal manometry and the values obtained prior to biofeedback therapy were compared with the values recorded after therapy. The patients who had <5 points from Wexner incontinence score, <10 from Holschneider continence score, <11 from life quality score and patients who had perfect scores of minimum 2 scoring tests were defined as fully recovered. The patients who had 6-10 points from Wexner incontinence score, 5-9 from Holschneider continence score, 8-10 from life quality score and patients who scored these ranks in at least 2 scoring tests were defined as partially recovered.

Results: After long term biofeedback therapy, mean Holschneider and life quality scores of the patients were significantly increased and mean Wexner scores were significantly decreased in the both HD and ARM groups. In both groups; mean anal resting pressure, mean maximum squeezing pressure and duration were increased

and mean rectal resting pressure was decreased and respond of external sphincter to the cough test was increased. Mean maximum tolerated volume was increased while mean first feeling volume was decreased. In ARM group long term biofeedback therapy was completely successful in 35% of the patients and partially successful in 65% of the patients. In HD group, the treatment was completely successful in 90% of the patients and partially successful in 10% of the patients. There was a positive correlation was shown between biofeedback therapy success and half life of maximum anal squeezing pressure in patients with HD. Biofeedback treatment was more successful in patients with shorter half life of maximum anal squeezing pressure.

Conclusion: Long term biofeedback training found to be effective in patients suffering from fecal incontinence resistant to bowel management programs in both HD and ARM groups. The higher success rate in HD group may be a result of better developed and preserved anatomical structures which provides continence. Biofeedback therapy with bowel control program makes a significant effect to improve of life quality of these patients.

7. KAYNAKÇA

1. Di Lorenzo C., Benninga MA. Pathophysiology of pediatric fecal incontinence. *Gastroenterology*. 2004 Jan;126 (1 Suppl 1):S33-40. Review.
2. Whitehead WE., Wald A., Norton NJ. Treatment options for fecal incontinence. *Dis Colon Rectum*. 2001;44:131-42
3. Amendola S., DeAngelis P., Dall'Oglio L., Di Abriola F., Di Lorenzo M. Combined approach to functional constipation in children. *J Pediatr Surg* 2003; 38:819-23.
4. Levitt MA., Peña A. Outcomes from the correction of anorectal malformations. *Curr Opin Pediatr*. 2005;17 (3):394-40.
5. Sun XB., Zhang L., Li YH., Li JL., Chen YL. The effects of biofeedback training of pelvic floor muscles on fecal incontinence. *J Pediatr Surg*. 2009;4:2384-7
6. Dasgupta R., Langer JC. Evaluation and management of persistent problems after surgery for Hirschsprung disease in a child. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2008;46:13-9.
7. Bischoff A., Levitt MA., Peña A. Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence. *Pediatr Surg Int* 2009;25:1027-42.7
8. Heymen S., Jones KR., Ringel Y., Scarlett Y., Whitehead WE. Biofeedback treatment of fecal incontinence: a critical review. *Dis Colon Rectum*. 2001 May;44 (5):728-36.
9. Hibi M., Iwai N., Kimura O., Sasaki Y., Tsuda T. Results of biofeedback therapy for fecal incontinence in children with encopresis and following surgery for anorectal malformations. *Dis Colon Rectum*. 2003;46:54-8.
10. Berquist WE. Biofeedback therapy for anorectal disorders in children. *Semin Pediatr Surg*. 1995;4 ():48-53

11. Iwai N., Iwata G., Kimura O., Yanagihara J. Is a new biofeedback therapy effective for fecal incontinence in patients who have anorectal malformations? *J Pediatr Surg.* 1997 Nov;32 (11):1626-9
12. Leung MW., Wong BP., Leung AK., Cho JS., Leung ET., Chao NS., Chung KW., Kwok WK., Liu K. Electrical stimulation and biofeedback exercise of pelvic floor muscle for children with fecal incontinence after surgery for anorectal malformation. *Pediatr Surg Int.* 2006;22:975-8.
13. Zhengwei Y., Weilin W., Yuzuo B., et al. Long term outcomes of individualized biofeedback training based on the underlying dysfunction for patients with imperforate anus. *J Pediatr Surg* 2005;40:555-61.
14. Sun X., Wang R., Zhang L., Li D., Li Y. Efficacy of pelvic floor muscle training for the treatment of fecal incontinence after Soave procedure for Hirschsprung disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2012;22:300-4
15. Brazzelli M., Griffiths P. Behavioural and cognitive interventions with or without other treatments for defaecation disorders in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2001; (4)
16. Brazzelli M., Griffiths PV., Cody JD., Tappin D. Behavioural and cognitive interventions with or without other treatments for the management of fecal incontinence in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011 Dec 7; (12)
17. Çocuklarda anorektal malformasyon ve Hirschsprung hastalığı nedeniyle gelişen dirençli fekal inkontinans ve/veya konstipasyonun tedavisinde davranış düzenleme programının ve basınç biofeedback yönteminin etkinliği TÜBİTAK tarafından desteklenen PROJE NO: SBAG-3735 (107S241), Proje yürütücüsü Prof. Dr. Meltem Bingöl KOLOĞLU
18. Ertem D. Yıldırım M, Okar M, Dalçık H, Eds. *Sindirim Sistemi. İnsan Embriyolojisi. 6. Baskıdan çeviri, İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 2002:271–302.*
19. Skandalakis JE., Skandalakis PN., Skandalakis LJ. *Surgical Anatomy and Technique. 2nd Ed. New York: Springer-Verlog Inc. 2000: 457–529.*

20. Paidas NC., Levitt MA., Pena A. Rectum and Anus. Oldham K., Colombani PM., Foglia RP., Skinner MA. *Principles and Practice of Pediatric Surgery*, Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2005:1347–1436.
21. Paidas CN., Morreale RF., Holoski KM., Lund RE., Hutchins GM. Septation and differantion of the embryonic human cloaca. *Journal of Pediatric Surgery* 1999; 34: 877–884.
22. Stephens FD., Smith ED. Classification, identification and assesment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatric Surgery International* 1986; 1: 200–205.
23. Stocchi L., Nyam DCNK., Pemberton JH. The Anatomy and Physiology of the Rectum and Anus Including Applied Anatomy. *In: Surgery of the Alimentary Tract. 5th Ed: Shackelford, Philadelphia, WB Saunders.*332-56; 2002.
24. Pena A., Hong A. Advances in the management of anorectal malformations. *American Journal of Surgery* 2000; 180:370-376.
25. Basaklar AC. Bebek ve çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları. *Palme Yayıncılık Ankara* 2006.
26. Pena A., Behery M. Megasigmoid: A source of pseudoincontinence in children withrepaired anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 1993; 28:199-203.
27. Pena A., Levitt MA., Hong A. Surgical managment of cloacal malformations a review of339 patients. *Journal of Pediatric Surgery* 2004; 39:470-479.
28. 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. *Journal of Pediatric Surgery* 2005; 40:1411-1419.
29. Shafik A. The Anterolateral Abdominal Wall Muscles During Vesical Filling and Evacuation: Electromyographic Study, *Urology*, 2008; 71:621-624.

30. Ergün Y. Enterik sinir sistemi: nitrik oksit ve vazoaktif intestinal polipeptid arasındaki ilişki. *Arşiv* 2007; 16-111.
31. Haricharan RN., MBBS., MPH., Georgeson KE. Hirschsprung disease. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008; 17:266-275.
32. Jorge JMN. Anorectal anatomy and physiology. In Beck D E, Wexner S D, Eds. *Fundamental of Anorectal Surgery*. 2nd Ed., London: Saunders Co, 1998: 1-24
33. Barleben A., Mills S. Anorectal anatomy and physiology. *Surg Clin North Am*. 2010;90:1-15
34. Fernandez-Fraga X., Azpiroz F., Malagelada JR. Significance of pelvic floor muscles in anal incontinence. *Gastroenterology*. 2002 Nov;123 (5):1441-50.
35. Griffiths DM. The physiology of continence: idiopathic fecal constipation and soiling. *Semin Pediatr Surg*. 2002 May;11 (2):67-74.
36. Rao SS., Patel RS. How useful are manometric tests of anorectal function in the management of defecation disorders? *Am J Gastroenterol*, 1997; 92: 469-75.
37. Herbst F. Anorectal testing techniques for fecal incontinence. *Chir Gastroenterol*, 2001;17: 202
38. Sun WM., Rao SS. Manometric assessment of anorectal function. *Gastroenterol Clin North Am*, 2001; 30: 15-32.
39. Kumar S., Ramadan S., Gupta V., Helmy S., Atta I, Alkholy A. Manometric tests of anorectal function in 90 healthy children: a clinical study from Kuwait. *J Pediatr Surg*. 2009 Sep;44 (9):1786-90
40. Wexner SD., Jorge JMN. Colorectal physiological tests; use of technology? *Eur J Surg*, 1994; 160: 167-74.
41. Levitt MA., Peña A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis* 2007;26 (2):33

42. Levitt M., Peña A. Update on pediatric fecal incontinence. *Eur J Pediatr Surg.* 2009;19 (1):1-9.
43. Peña A. Posterior sagittal approach for the correction of anorectal malformations. *Adv Surg* 1986;19:69-100.
44. Peña A., Devries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical consideration and new applications. *J Pediatr Surg* 1982;17:796-81
45. Georgeson KE., Inge TH., Albenese CT. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus a new technique. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35:927-931.
46. Peña A., Hong A. Advances in the management of anorectal malformations. *Am J Surg* 2000;180:370-6
47. Hettiarachchi M., Garcea G., de Souza NM., et al. Evaluation of dysfunction following reconstruction of an anorectal anomaly. *Pediatr Surg Int* 2002;18:405-9.
48. Keshtgar AS., Ward HC., Richards E. et al. Outcome of excision of megarectum in children with anorectal malformation. *J Pediatr Surg* 2007;42:227-33.
49. Rintala RJ., Pakarinen MP. Outcome of anorectal malformations and Hirschsprung's disease beyond childhood. *Semin Pediatr Surg* 2010;19:160-7
50. Teitelbaum DH., Coran AG., Weitzman JJ., Ziegler MM., Kane T: Hirschsprung disease and related neuromuscular disorders of the intestine In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG eds. *Pediatric Surgery. 5th ed. Philadelphia: Mosby; 1998.p.1381-1418.*
51. Teitelbaum DH., Coran AG., Martucciello G., Baban A., Jibri N., Jassoni V Hirschsprung disease and related neuromuscular disorders of the intestine In: Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG eds. *Pediatric Surgery. 6th ed. Philadelphia: Mosby; 2006.p.1414-1459*
52. Dasgupta R., Langer JC. Hirschsprung disease. *Curr Probl Surg.* 2004;41:942-88.

53. Leenders E., Sieber WK. Congenital megacolon observation by Frederick Ruysch 1691. *J Pediatr Surg* 1970;5:1-3.
54. Fiori MG. Domenico Battini and his description of congenital megacolon: a detailed case report one century before Hirschsprung. *J Peripher Nerv Syst* 1998;3:197-206
55. Jay V. Legacy of Harald Hirschsprung. *Pediatr Dev Pathol* 2001;4:203-4.
56. Ehrenpreis T. Megacolon in the newborn. *Acta Chir Scand (Suppl)* 1946;94:87.
57. Swenson O., Rheinlander HF., Diamond I. Hirschsprung's disease: a new concept in etiology-operative results in 34 patients. *N Engl J Med* 1949;241:551.
58. Gross RE. Congenital megacolon (Hirschsprung's disease). In: Gross RE, editor. *The Surgery of Infancy and Childhood*. Philadelphia, PA: WB Saunders;1953:330-47.
59. Tam PK., Garcia-Barcelo M. Molecular genetics of Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg*. 2004;13:236-48
60. Wood JD. Enteric nervous system: reflexes, pattern generators and motility. *Curr Opin Gastroenterol*. 2008;24:149-58.
61. Okamoto EUT. Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1967;2:437-43
62. Grundy D., Schemann M. Enteric nervous system. *Curr Opin Gastroenterol*. 2005;21:176-828,
63. Pemberton J H. Anatomy and physiology of the anus and rectum. In Beck DE, Wexner S D. Eds. *Fundamentals of Anorectal Surgery*. Newyork: Mc Hill.Inc.,1992: 1-24
64. Griffiths DM. The physiology of continence: idiopathic fecal constipation and soiling. *Semin Pediatr Surg*. 2002 May;11 (2):67-74.

65. Gladman MA., Lunniss PJ., Scott SM., Swash M. Rectal hyposensitivity. *Am J Gastroenterol*. 2006;101:1140-51.
66. Siddiqui A., Rosen R., Nurko S. Anorectal manometry may identify children with spinal cord lesions. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2011 Nov;53 (5):507-11
67. Koivusalo AI., Pakarinen MP., Rintala RI., Seuri R. Dynamic defecography in the diagnosis of paediatric rectal prolapse and related disorders. *Pediatr Surg Int*. 2012 Aug;28 (8):815-20.
68. Kim AY. How to interpret a functional or motility test - defecography. *Neurogastroenterol Motil*. 2011 Oct;17 (4):416-20
69. Strijers RL., Felt-Bersma RJ., Visser SL., Meuwissen SG. Anal sphincter EMG in anorectal disorders. *Electromyogr Clin Neurophysiol*. 1989;29 (7-8):405-8.
70. De la Portilla F., Lopez-Alonso M. Endosonography of the anal canal: findings in children. *Dis Colon Rectum* 2009;52:711-4
71. Starck M., Bohe M., Valentin L. Results of endosonographic imaging of the anal sphincter 2-7 days after primary repair of third- or fourth degree obstetric sphincter tears. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;22:609-15.
72. Keshtgar AS., Athanasakos E., Clayden GS. et al. Evaluation of outcome of anorectal anomaly in childhood: the role of anorectal manometry and endosonography. *Pediatr Surg Int* 2008;24:885-92.
73. Raizada V., Bhargava V., Karsten A., Mittal RK. Functional morphology of anal sphincter complex unveiled by high definition anal manometry and three dimensional ultrasound imaging. *Neurogastroenterol Motil*. 2011 Nov;23 (11):1013-9,
74. Tang ST., Cao GQ., Mao YZ., Wang Y., Li SW., Yang Y., Tong QS. Clinical value of pelvic 3-dimensional magnetic resonance image reconstruction in anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 2009 Dec;44 (12):2369-74.

75. Oliveria L., Wexner SD. Anal Incontinence. Beck D E, Wexner S D. *Fundamentals of Anorectal Surgery*. 2nd Ed. London: Saunders Co.,1998: 115-30.
76. Pensabene L., Nurko S. Management of Fecal Incontinence in Children Without Functional Fecal Retention. *Curr Treat Options Gastroenterol*. 2004 Oct;7 (5):381-390
77. Voskuijl WP., Reitsma JB., Van Ginkel R., Buller HA., Taminiou JA., Benninga MA. Longitudinal follow-up of children with functional nonretentive fecalincontinence. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2006 Jan;4 (1):67-72.
78. Loening-Baucke V. Clinical approach to fecal soiling in children. *Clin Pediatr* 2000; 39:603-7.
79. Khaikin M., Wexner SD. Treatment strategies in obstructed defecation and fecal incontinence. *World J Gastroenterol*. 2006; 28;12:3168-73.
80. Candy DCA., Edwards D. The management of chronic constipation. *Curr Pediatr* 2003; 13:101-6.
81. Sauvat F. Severe functional constipation in child: what is the solution? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 38:10-1.
82. Chiarioni G., Heymen S. and Whitehead W. (2006). Biofeedback Therapy For Dyssynergic Defecation. *World Journal Gastroenterology*,28:12 (44):7069-7074.
83. Rao S., Ozturk R. and Laine L. (2005). Clinical Utility Of Diagnostic Tests For Constipation in Adult: A Systematic Review. *American Journal of Gastroenterology*, 100 (7):1605–1615.
84. BassottiGC., Chistolini F., Sietchiping-Nzepa F., Roberto G., Morelli A. and Chiarioni G. (2004). Biofeedback For Pelvic Floor Dysfunction In Constipation. *British Medical Journal*, Vol:328; 393-396.;
85. Rao S., Kimberly WD., Retta E. and Pelsang MD. (1997). Effect of Biofeedback Therapy on Anorectal Function in Obstructive Defecation. *Digestive Diseases Science*, 42 (11): 2197-2205.

86. Stessman M. (2003). Biofeedback: Its Role in the Treatment of Chronic Constipation. *The Society of Gastroenterology Nurses & Associates. All Rights Reserved*, 26 (6):251-260.
87. Retta E. and Pelsang MD. (1997). Effect of Biofeedback Therapy on Anorectal Function in Obstructive Defecation. *Digestive Diseases Science*, 42 (11): 2197-2205.
88. Rao S. (2009). Treating Pelvic Floor Disorders of Defecation: Management or Cure?. *Current Gastroenterology Reports*. Volume 11 (4):278-87.
89. Wong SW. and Lubowski DZ. (2007). Slow-Transit Constipation: Evaluation and Treatment. Royal Australasian College of Surgeons. *ANZ Journal of Surgery*. 77 (5): 320–328.
90. Heymen S., Yolanda S., Jones K., Ringel Y., Drossman D. and Whitehead W. (2007). Randomized, Controlled Trial Shows Biofeedback to be Superior to Alternative Treatments for Patients with Pelvic Floor Dyssynergia-Type Constipation. *Diseases Colon&Rectum*,50:428–441
91. Vickers D. (2005). Biofeedback for Constipation and Fecal Incontinence. Ed:Wexner DS., Zbar PA. and Pescatori M. *Complex Anorectal Disorders*. America: Springer-Verlag London Limited. 494-531.
92. Wiesel HP., Dorta G., Cuypers P., Herranz M., Kreis ME., Schnegg JF. and Jornod P. (2001). Patient Satisfaction after Biofeedback for Constipation and Pelvic Floor Dyssynergia. *Swiss Medical Weekly*; 131:152–156
93. Rao S., Seaton K., Miller M., Brown K., Nygaard I., Stumbo P., Zimmerman B. and Schulze K. (2007). Randomized Controlled Trial of Biofeedback, Sham Feedback and Standart Therapy for Dyssynergic Defecation. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*,5:331-338.
94. Kasaya Tantiphlachiva & Satish Rao King Chulalongkorn Memorial Hospital, Surgery, Lumpini, Prathumwan, Case report Biofeedback therapy for bowel problems in adults after surgical treatment for childhood Hirschsprung's disease (Received 10 May 2009; revised 16 May 2009; accepted 17 May 2009) Thailand and University of Iowa, Internal Medicine, Iowa City, *USA Developmental Neurorehabilitation*, December 2009; 12 (6): 442–449

EK

A.Ü.T.F. ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI DIŞKI KONTROL BOZUKLUĞU (FEKAL İNKONTİNANS) OLAN HASTALARI DEĞERLENDİRME FORMU

ANAMNEZ

Adı Soyadı:

Dosya no:

Adres:

Telefon:

Cins:

Yaş:

Tarih:

Yaşadığı yer:

SORGULAMA

Mekonyum çıkarma

Normal dışkılama dönemi

Tuvalet eğitimi

Şikayetlerinin başlama yaşı

Defekasyon sayısı/gün-hafta

Defekasyonun şekli

Ağrılı defekasyon

Dışkı miktarı

Dışkının çapı

Tuvalete yetişme

Solid hissi

Gaz hissi

Sıvı hissi

Soiling varsa

Soiling sayısı /gün-hafta

Soiling miktarı

İntermittan soiling

Gelişme geriliği

Karın ağrısı

Karın ağrısı+defekasyon

Distansiyon
İştahsızlık
Kusma
Diyet alışkanlığı
Önceden kabızlık tedavisi ve şekli
İlaç kullanımı
Ek hastalık
Enürezis/ nokturnal-diurnal
İdrar yolu enfeksiyonu
Diğer
Akrabalık
Ailede hastalık öyküsü ve tipi
Yeni kardeş, ailede sosyal sorun öyküsü

SKORLAR:

Roma konstipasyon skoru:

Konstipasyon skoru hastanın semptomu Roma II kriterlerinin kaç tanesini içeriyorsa ona göre belirlenir

Bu kriterler:

İkinma : 1 pozitif

Katı gaita: 1 pozitif

Yetersiz boşalma: 1 pozitif

Anal blokaj: 1 pozitif

Haftada 3 den az defekasyon: 1 pozitif

Bu kriterlerden + olanların toplamı konstipasyon skorunu belirler

Holschneider Kontinans skoru:

Defekasyon sıklığı

Normal 1-2/gün 2

Sık (3-5/gün) 1

Çok sık 0

Feçes kıvamı

Normal 2

Gevşek 1

Sıkı 0

“Soiling” (külot kirletme)	
Yok	2
Stres/iahal durumunda var	1
Sürekli	0
Rektal duyu	
Normal	2
Bozuk	1
Kayıp	0
Defekasyon tutma yeteneđi	
Dakikalarca	2
Saniyelerce	1
Kayıp	0
Forme, gevşek veya gaz gaitanınayırt edilmesi	
Normal	2
Bozuk	1
Kayıp	0
Tedavi gereksinimi (lavman, ilaç, bez)	
Yok	2
Ara sıra	1
Daima	0

***Skorun 10–14 arasında olması iyi, 5–9 arasında olması orta derecede, 0–4 arasında olması zayıf kontinans olarak kabul edilir.**

Tablo 1: Wexner inkontinans derecelendirme skalası

Inkontinans Tipi	Hiçbir zaman	>Ayda 1	ayda bir <- >Haftada 1-	Haftada 1<- >Günde 1	>Günde
Katı	0	1	2	3	4
Sıvı	0	1	2	3	4
Gaz	0	1	2	3	4
Ped ihtiyac	0	1	2	3	4
Yaşam tarzı değişimi	0	1	2	3	4

Skorun 0–5 arasında olması iyi, 5–15 arasında olması orta derecede, 15-20 arasında olması zayıf kontinans olarak kabul edilir.

Pediyatrik Yaşam kalitesi Skoru

Fekal inkontinanslı çocuklar için yaşam kalitesi skorlama kriterleri

Kriter	Puan
“Soiling” (külot kirletme)	
Yok	4
Çok nadir	3
Sık	2
Inkontinans	
Çok nadir	1
Sık	0
Okula gitmeme	
Hiçbir zaman	2
Çok nadir	1
Sık	0
Mutsuzluk veya endişe	
Hiçbir zaman	2
Çok nadir	1
Sık	0
Yemek kısıtlaması	
Yok	2
Bir dereceye kadar	1
Çok	0
Arkadaşlarının dışlaması	
Hiçbir zaman	2
Çok nadir	1
Sık	0

Yüksek skorlar daha iyi yaşam kalitesini gösterir

CERRAHİ TEDAVİ GEÇİRMİŞ HASTALAR

Anal atrezi

Tipi

Düzeltilici ameliyat

Hirschsprung hastalığı

Segment uzunluğu

Düzeltilici ameliyat

FİZİK MUAYENE

Karın muayenesi

Anüs yerleşimi

Anal fissür

Skin tag

Hemoroid

Perianal fistül

Presakral kitle

EK ANOMALİLER

Üriner sistem

Spinal kanal

Kardiyovasküler sistem

GİS

Ekstremiteler

Kromozom

Diğer

MUTLAK İSTENECEK TETKİKLER

Tam kan

Tam biyokimya (özellikle kalsiyum)

Tiroid fonksiyon testi

Gaitada parazit, gaita yayması

Ayakta direkt karın grafisi

Kolon Boş

Kolon Dolu

Kolonik transit time (X-Ray)

Sağ kolon

Sol kolon

Rektosigmoid

Tüm kolon

Spinal Anomalisi olan hastalarda Lumbal MRI (tethered kord açısından)

Anal Manometri

ANAL MANOMETRİ: hastaya lavman yapıldıktan sonra ve ajite hastalar sedatize edildikten sonra yapılır. Lateral dekübit pozisyonunda yapılır. Anal manometri sırasında değerlendirilen parametreler:

Maksimal anal dinlenin basıncı Ortalaması (hPa):

Maksimal rektal istirahat basıncı ortalaması(hPa):

Maksimal anal sıkma basıncı ortalaması(hPa):

Maksimal anal sıkma basıncının yarılanma süresi (sn)

Öksürük testi:

Expulsiyon:

Algılama eşlik volümü (ilk duyum)(cc):

Maksimum sıkışma hissi(Maksimum sıkışma volümü):

Anorektal inhibitör reflex pozitifliği:

Anorektal inhibitör reflex relaxasyon yüzdesi:

Reflex gevşeme hacmi:

Rektal/anal basınç oranı

Rektal komplians

Spontan rektal kasılma varlığı ?

YORUM

Opere edilmiş hastalarda ek olarak :

a) Anestezi altında stimülatörle anal sfinkter muayenesi yapılarak external anal sfinkterin kasılma cevabı ve anal darlık olup olmadığı değerlendirilecek

Anestezi altında muayene:

b) Kolon grafisi çekilerek dilatasyon ya da kısa kolon varlığı değerlendirilecek Defekografi çekilerek rektal açılanmanın varlığı değerlendirilecek

c) Anestezi altında stimülatörle muayenede kasılma cevabında azalma olan yada kasılma yanıtı olmayan hastalarda Manyetik rezonans görüntüleme yöntemi ile external anal sfinkter, puborektalis ve levator Ani kaslarından oluşan kas kompleksi değerlendirilecek

Kas kompleks bütünlüğü bozulmuş olan çok dilate ve uzun sigmoid kolonu olan hastalar cerrahi müdahale açısından değerlendirilecek

HASTA GRUPLAMASI

Grup I (İdiyopatik Kabızlık grubu):

Herhangi bir cerrahi girişim geçirmemiş, organik bir hastalığı olmayan ancak kabızlık ve / veya enkoprezisi olan hastalar Bu hastalarda kendi içlerinde

- a) Sadece konstipasyon
- b) Konstipasyon+ enkoprezis:

Grup II: (Anorektal malformasyon): Anorektal malformasyon nedeniyle opere edilmiş konstipasyon ve/veya fekal inkontinansı olan hastalar:

Bu hastalarda kendi içlerinde

- a) konstipasyon± soiling,
- b) fekal inkontinans

Grup III: (Hirschsprung hastalığı) Hirschsprung hastalığı nedeniyle opere edilen ameliyat sonrası rektal biyopsilerinde ganglion hücresi + olan ancak dirençli konstipasyonu ve/veya fekal inkontinansı olan hastalar:

- a) konstipasyon± soiling
- b) fekal inkontinans,

Tüm hastalarda

- 1) Konstipasyon ve inkontinans skorları hesaplanacak
- 2) Tüm hastalarda kolonik geçiş zamanı hesaplanacak
- 3) Anal manometri değerlendirilmesi yapılacak

TEDAVİ

Hasta aileleri bilgilendirilip onam formu alındıktan tüm hastalara 2 ay süreyle klasik tedavi + davranış düzenleme tedavisine alınacaklar.

Klasik tedavi

Kolonik geçiş zamanı uzun veya normal olan, ADBG de bol gaita olan anatomik kolon rezeksiyonu olmayan hastalar için bol posalı diyet

1. bol posalı diyet
2. laksatifler (SOKOL(likid parafin): 2x1ölçek, 4x2 ye kadar çıkılabilir azaltarak kesilecek)
3. boşaltıcı lavmanlar ADBG de çok fazla gaita olan hastalarda 3 kez yüksek lavman 1 hafta süreyle fleet lavman veya libalax lavman uygulaması

Kolonik geçiş zamanı kısa olan anatomik kolon rezeksiyonu olan hastalar için

- c. kabız yapıcı diyet

HAYIR

Süt ve süt ürünleri

Yağlar

EVET

Elma Suyu

kabuksuz elma

Kızartılmış gıdalar	pirinç
Meyve	Simit
Sebze	Haşlama, ızgara, fırında pşmiş etler
Baharat	meşrubat katkısız
Çikolata	Sade Makarna
Meyve suları	Çay
Çerez(abur Cubur)	Patates
	Marmelat
	muz

- d. lomotil (diphenoxylate hydrochloride+ atropine) 0.3-0.4mgr/kg/gün 4 dozda.
2yaş altı önerilmiyor.
2-5yaş arası 3X2mgr
5-8yaş 4x2mgr
8-12yaş 5x2mgr
- e. lopermid (loperamide)0.4-0.8mgr /kg/gün 2-4 dozda 1doz maxiumum 2mgr

Davranış tedavisi boyunca :

1. Tuvalet eğitimi: Gastrokolik refleksten yararlanmak üzere çocuğun sabah kahvaltısı ve akşam yemeklerinden 10–15 dakika sonra tuvalete oturması ve 10-15 dakika süreyle tuvalette kalarakkalın barsağını boşaltmaya çalışması istendi. Ayrıca günün diğer zamanlarında da defekasyon ihtiyacı olduğu takdirde oyun veya başka sebeplerle tuvalete gitmeyi ertelememesi vurgulanacak
2. Koşullandırma için ise, çocuğa bu sorunun üstesinden gelebileceği konusunda cesaret verilerek, buna kendisinin de yürekten inanması ve her gece uyumadan önce “ertesi gün güzel bir güne uyanarak gün boyunca iç çamaşırlarına hiç kaka kaçırmayacağımı veya kakasını düzenli yapacağım için kendi kendine üç kez tekrarlaması istenerek yapıldı
3. Hastaların defekasyon günlüğü tutulması istenerek, ödüllendirmeler yapılması önerilecek
4. Bu konu ile ilgili eğitici videolar seyretirilecek

Klasik ve Davranış düzenleme tedavisi sonrası

1. Konstipasyon, inkontinans ve yaşam kalitesi skorları yeniden değerlendirilecek
2. Anorektal manometri tekrarlanacak
3. 5 yaşın üzerindeki ve Aşağıdaki özellikteki hastalarda ek olarak basınç biyofeedback tedavisi haftada 3 kez 3 hafta süreyle hastanede ve 3 ay süreyle ev egsersiz tedavisine alınacaktır.
 - a. Konstipasyon skoru > 2 olan
 - b. Holsneider kontinans skoru <12 olan
 - c. Yaşam kalitesi skoru < 11 olan

Basınç biyofeedback tedavisi sonrası ve tedavi sonlandıktan 6 ay sonra hastalarda

- 1.Konstipasyon ve inkontinans skorları yeniden değerlendirilecek
2. Anorektal manometri tekrarlanacak