

T.C  
ATATÜRK ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**DOĞU ANADOLU BÖLGESİNDE OPERASYONU TAMAMLANMIŞ  
ANAL ATREZİLİ HASTALARDA GAİTA İNKONTİNANSI  
DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Dr. Binali FIRINCI**

**Tez Yöneticisi  
Prof. Dr. A. Bedii SALMAN**

**Uzmanlık Tezi  
ERZURUM 2010**

## İÇİNDEKİLER

	Sayfa No
İÇİNDEKİLER	II
ONAY	III
TEŞEKKÜR	IV
ÖZET	V
ABSTRACT	VI
SİMGELER DİZİNİ	VII
ŞEKİLLER DİZİNİ	VIII
TABLolar DİZİNİ	IX
1.GİRİŞ ve AMAÇ	1
2.GENEL BİLGİLER	2
2.1.Anorektal Mal formasyonlara Tarihsel Bakış	3
2.2.Pelvis Anatomisi	4
2.3. Anorektal Bölge Anatomisi	10
2.4.Defekasyon Fizyolojisi	12
2.5.Anorektal Malformasyonlar ve Embriyoloji	13
2.6.Anorektal Malformasyonlara Eşlik Eden Anomaliler ve Sendromlar	15
2.7.Anorektal Malformasyon Tipleri	19
2.8.Anorektal Malformasyonlarda Sınıflandırmalar	25
2.9.Anorektal Malformasyonlarda Uygulanan Tedavi Yöntemleri	31
2.10.Anorektal Malformasyonlarda Tedavi Sonrası Gözlenen Komplikasyonlar	32
2.11.Anal Kontinans Fizyolojisi	33
2.12.Konstipasyon ve Fekal İnkontinanslı Hastanın Değerlendirilmesi	34
2.13.Konstipasyon ve Fekal İnkontinans Tedavisi	38
3.MATERYAL ve METOD	44
4.BULGULAR	45
5.TARTIŞMA	52
6.SONUÇ ve ÖNERİLER	57
7.KAYNAKLAR	58

## ONAY

**“DOĐU ANADOLU BÖLGESİNDE OPERASYONU TAMAMLANMIŞ ANAL ATREZİLİ HASTALARDA GAİTA İNKONTİNANSI DEĐERLENDİRİLMESİ”** konulu tez çalışması, Atatürk Üniveristesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Başkanlığı tarafından **30.03.2009** tarih ve **87** sayılı yazı ile uygun görülerek verilmiştir. Tez çalışması Etik Kurul **17.04.2009** tarih **3** numaralı toplantısında Karar **No:78** ile kabul edilmiştir. Cerrahi Tıp Bölümleri Başkanlığınca **19.08.2009** tarihli **2** nolu oturum ve Karar **No:22** ile uygun bulunmuştur. Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalının **31.05.2010** tarih ve **42** no'lu yazısı ile kabul edilmiştir.

## TEŐEKKÜR

İhtisas eğitiminin her döneminde sonsuz desteęini ve bilgi birikimini eksik etmeyen, büyük tecrübelerinden istifade etmemizi saęlayan, yol gösterici muhterem hocam Sayın Prof.Dr. A.Bedii SALMAN'a sonsuz Őükranlarımı sunarım.

Kıymetli aęabeylerim Yrd. Doę.Dr. Murat YİĖİTER ve Yrd. Doę.Dr. Akgün ORAL'a teŐekkürlerimi sunarım.

Eęitimimin tüm aŐamalarında hiçbir fedakârlıktan kaçınmayan, desteklerini her zaman yüreęimde hissettięim merhum babam İsmail FIRINCI ve annecięim Sultan FIRINCI'ya, sevgili eŐim Nihal FIRINCI ile hayat kaynaęımız yuvamızın neŐesi yavrularım İsmail Burak ve Gülnihal'e sevgilerimi sunarım.

Uzmanlık eğitiminin boyunca desteklerini esirgemeyen kıymetli hekim arkadaşlarım Dr.Hikmet ZEYTUN, Dr.Onur YALÇIN, Dr.Tuba DİKMEN'e servis sorumlu hemŐiresi Reyhan ALBULAK'a teŐekkürlerimi sunarım.

## ÖZET

Anorektal malformasyonlar ilk çağlardan itibaren bilinen ve çocuk cerrahları için önemini hiçbir zaman yitirmeyen, geniş spektruma sahip bir anomali grubudur. Spektrumun bir ucunda minimal cerrahi gerektiren hafif anomaliler, diğer ucunda ise ciddi cerrahi gerektiren çok ağır ve karmaşık anomaliler bulunmakta olup en sık görülen doğumsal anomalilerin %25 'ni oluşturmaktadır. Hafif anomaliler kolayca tedavi edilebilir ve yaşamlarının sonuna kadar herhangi bir sorunla karşılaşmazlar. Ağır anomaliler ise karmaşıktır, tedavileri daha zordur ve fonksiyonel sonuçları da pek yüzgüldürücü olmayabilir. Karmaşık anomalilere eşlik eden ek anomali oranı da sıktır ve hastaları ömür boyu sıkıntılarla mücadele etmek zorunda bırakabilirler.

Definitif operasyonu tamamlanmış anorektal malformasyonlu hastaları bekleyen en önemli problem gaita kontinansının sağlanamamasıdır. Şikâyetlerin başında ise kabızlık veya gaita kaçırma gelmektedir. Bu şikâyetler, daha hafif olan ve basit cerrahi ile düzelen anomalilerde daha az, ağır anomalili ve daha büyük cerrahi gerektirenlerde ise sıkça kendini göstermektedir. Ailelere, çocuklarının ilerde dışkı kontrolü sağlama olasılığını, hayal kırıklığı oluşturmadan gerçekçi bir dille anlatmak gerekmektedir. Aynı şekilde ailelerin de ilerde çocuklarının yanlış beklentilere kapılmaması için dışkı kontrolü ile ilgili bilgileri aktarması gerekmektedir.

Çağımızda her alanda olduğu gibi tıpta da katedilen gelişmeler ışığı altında definitif ameliyat sonrası görülen şikâyetlerin hekim, aile ve hasta işbirliği ile hastanın sosyal yaşama adaptasyonu düne göre çok daha başarılı ve kolay olmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Anorektal Malformasyon, Anal Atrezi, Konstipasyon

## ABSTRACT

Anorectal malformation, known since ancient times, is one of the oldest diseases. Anorectal malformations maintaining without losing its importance for children surgeons any time, is an anomaly group which has a wide spectrum. On the one end of spectrum, there are light anomalies that require a minimal surgery; on the other end, there are very severe and complex defects that require serious surgery. They constitute 1/4 (one fourth) of the most common congenital anomalies. The light anomalies can be treated easily, and their functional results are more hopeful. The severe anomalies are complex, their treatments are more difficult and their functional results are worse. Anomaly rate accompanying cases with complicated defect is also more common and they make patients struggle with these problems lifetime.

The most important problem and complaint waiting the patients with anorectal malformation whose operation have been completed is constipation and fecal incontinence. Existing complaints are lesser in lighter case and in those who have been healed through simple surgery, but they are frequently seen in the defects requiring severe anomaly and more complicated surgery. It is essential to inform families about the possibilities that their children may in the future have fecal control an about their expectations in a realistic way without causing disappointment. Families also should give their children information about fecal control before they create wrong expectations. It should be kept in mind that constipation and the problem of fecal incontinence which may occur in patients can be defeated through the cooperation of the Doctor, family and patients.

**Key Words:** Anorectal Malformation, Anal Atresia, Constipation, fecal incontinence

## SİMGELER DİZİNİ

<b>ARM</b>	Anorektal Malformasyonlar
<b>ASARP</b>	Anterior sagittal Anorektoplasti
<b>PSARP</b>	Posterior sagittal Anorektoplasti
<b>MR</b>	Manyetik Rezonans Görüntüleme
<b>GİS</b>	Gastro İntestinal Sistem
<b>EAS</b>	Eksternal Anal Sifinkter
<b>İAS</b>	İnternal Anal Sifinkter
<b>BEP</b>	Barsak Eğitim Programı
<b>AKF</b>	Anokutenöz Fistül
<b>RÜF</b>	Rektoüretral Fistül
<b>AVF</b>	Anovestibüler Fistül
<b>AEA</b>	Anterior Ektopik Anüs
<b>RPF</b>	Rektoperineal Fistül
<b>RVF</b>	Rektovestibüler Fistül
<b>AS</b>	Anal Stenoz
<b>RVzF</b>	Rektovezikal Fistül
<b>Pgrv</b>	Perineal Groove
<b>PF</b>	Perineal fistül

## ŞEKİLLER DİZİNİ

	Sayfa No
<b>Şekil 1.</b> Pelvis Görünümü	5
<b>Şekil 2.</b> Anal Kanal Anatomisi	6
<b>Şekil 3.</b> Anal Kas Yapıları	7
<b>Şekil 4.</b> Anal Kanal	9
<b>Şekil 5.</b> Pelvik Diyafram	10
<b>Şekil 6.</b> Kloakayı oluşturan yapıların evrimi	13
<b>Şekil 7.</b> Arm'da Embyoloji	14
<b>Şekil 8.</b> ARM'da sakral oranın hesaplanması	16
<b>Şekil 9.</b> Erkeklerde alçak tip malformasyonlar	21
<b>Şekil 10.</b> Rektobulbar üretral fistül	21
<b>Şekil 11.</b> Rektovezikal fistül ve rektal atrezi	22
<b>Şekil 12.</b> Kızlarda anokütanöz fistül	23
<b>Şekil 13.</b> Rektovestibüler fistül	24
<b>Şekil 14.</b> Rektovajinal fistül	24
<b>Şekil 15.</b> Kloakal malformasyonlar	25
<b>Şekil 16.</b> Hasta Sayısı ve Erkek/Kız Oranları	45
<b>Şekil 17.</b> Hastaların İllere göre dağılımı	45
<b>Şekil 18.</b> Hastaların Yaş Dağılımı ve Oran	46
<b>Şekil 19.</b> Kız ve Erkek Hastalarda ARM Dağılımı	47
<b>Şekil 20.</b> ARM 'a eşlik eden ek anomaliler	47
<b>Şekil 21.</b> Uygulanan operasyonların dağılımı	48
<b>Şekil 22.</b> Gaita kaçıran hastaların anomali tipine göre dağılımı	49



## TABLULAR DİZİNİ

	<b>Sayfa No</b>
<b>Tablo 1.</b> MR incelemesinin Gerekliği Durumlar	<b>17</b>
<b>Tablo 2.</b> Gross sınıflandırması	<b>26</b>
<b>Tablo 3.</b> Uluslararası Sınıflandırma	<b>27</b>
<b>Tablo 4.</b> Wingspread sınıflandırması	<b>28</b>
<b>Tablo 5.</b> Alberto Pena'nın Önerdiği sınıflandırma	<b>29</b>
<b>Tablo 6.</b> Krickenbeck Uluslararası Sınıflandırması	<b>30</b>
<b>Tablo 7.</b> ARM sonuçlarının değerlendirilmesinde kullanılan Krickenbeck Kriterleri	<b>30</b>
<b>Tablo 8.</b> Fekal inkontinans nedenleri	<b>36</b>
<b>Tablo 9.</b> Anorektal fonksiyonların değerlendirilmesinde göz önüne alınan Kriterler	<b>39</b>
<b>Tablo 10.</b> Anomali tipinin cinsiyete göre dağılımı	<b>46</b>
<b>Tablo 11.</b> Gaita kaçırma ile anomali tipinin karşılaştırılması	<b>49</b>
<b>Tablo 12.</b> Kolostomi tatbiki ile gaita kaçırma arasındaki ilişki	<b>50</b>
<b>Tablo 13.</b> Gaita kaçırma ile kabızlığın karşılaştırılması	<b>50</b>
<b>Tablo 14.</b> Operasyon tekniği, anomali tipi gaita kaçırma arasındaki ilişki	<b>51</b>

## GİRİŞ ve AMAÇ

Anorektal malformasyon(ARM) ilk insandan beri bilinen bir anomalidir. Anorektal malformasyonların tedavisinde son asra kadar pek başarı sağlanamamışken günümüzde bu hastalık için normal veya normale yakın bir hayat sağlayabilecek düzeyde başarılı ameliyat teknikleri geliştirilmiştir. Geçmişten günümüze kadar bu hastalığın tedavisinde birçok girişim ve tedavi geliştirilmiştir. İlk uygulamalar kapalı olan anüsün açılmasına yönelik olmuştur. Tıbbın ilerlediği ve pek çok hastalığa çare bulduğu günümüzde ARM'lu hastalar da bu gelişmelerden payını almıştır. Sonuç olarak asırlar boyu mutlak ölümlerle sonuçlanan bu hastalık kolostominin uygulanmaya başlamasından sonra ölümcül olmaktan çıkmış ve tedavide ulaşılan son gelişmeler ile normale yakın hayat standartlarına kavuşmuşlardır. Anal atrezi'nin ne şekilde genetik geçiş gösterdiği, tek veya çok gen geçişli olup olmadığı tam olarak ortaya konulamamış olmakla beraber, anal atreziyi de bir bileşeni olarak içeren çok sayıdaki sendromun olması ve aynı ailede diğer çocuklarda görülme ihtimalinin daha fazla olduğunun bilinmesi bu hastalığın genetik aktarımı hakkında bize kuvvetli bilgiler vermektedir. Anorektal malformasyonlar ile ilgili ilk gelişmeler 1950'li yıllarda başlamaktadır. Bu yıllarda anorektal bölge anatomisinin tanımlanmaya başlanmasından sonra tedavi tekniklerinde büyük aşamalar kaydedilmiştir.

Tedavisi mümkün olan bu anomalili hastaları yaşamlarının sonraki döneminde birçok problemler beklemektedir. Tedavilerini sağlayıp yaşam şansı verilen bu hastaların karşılaşıacağı problemler ile mücadele etmek de en az tedavi kadar öneme sahiptir.

Definitif operasyonu tamamlanmış anal atrezili hastaları bekleyen en önemli sorun ve şikâyetlerin başında kabızlık ve/veya gaita kaçırma gelmektedir. Ailelere, çocuklarının ilerde dışkı kontrolü sağlamama olasılığını, onlara hayal kırıklığına uğratmadan gerçekçi bir dille anlatmak gerekmektedir. Ailelerin de aynı şekilde, ilerde çocuklarının yanlış beklentilere kapılmasına sebep vermeden dışkı kontrolü ile ilgili bilgileri çocuklarına vermesi gerekmektedir<sup>(1)</sup>.

## 2.GENEL BİLGİLER

ARM insidansının ülkelere göre farklılığı literatürde belirtilse de, genelde 1500–5000 canlı doğumda 1 oranındadır<sup>(2)</sup> Görülme sıklığı erkeklerde daha fazla olup, erkek/kız oranı 1,4–1.6.1 olarak bilinmektedir.<sup>(3)</sup> Annenin yaşı, doğum sayısı, ırk ve genetik orjinden şüphelenilmekle birlikte, bu tam olarak ortaya konulamamıştır.<sup>(4,5)</sup> Ancak, aynı ailede üç jenerasyon da ARM görülebildiği ve ilk çocukta ARM bulunması, sonraki çocuklarda ARM oluşma şansını önemli oranda artırmaktadır ve bu oran yaklaşık %1'dir.

Anorektal malformasyonlar, anüsün veya rektal kanalın olup olmaması veya anal kanal varsa anal kanalın muscle complex içinden geçip geçmeme durumuna göre değerlendirilmektedir. Anal kanalın mevcut olduğu ve muscle complex içerisinden geçtiği ancak anocutenöz anastomozun tamamlanamadığı malformasyonlar alçak tip olarak adlandırılmıştır. Bu malformasyonlarda rektum ile ürogenital kanal arasında fistül bulunmaz ve tanısı fizik muayene ile rahat konulabilir. Bunların tedavileri daha iyi sonuç verir ve ilave organ anomalisi görülme oranı daha düşüktür. Bir diğer anomali tipinde ise anal kanal oluşmamış olup rektum muscle complex'in üzerinde sonlanmış. Rektum ile ürogenital organlar arasında fistüloz bağlantılar olup bunlar yüksek tip malformasyonlardır. Bu malformasyonların tanısında fizik muayene kadar ilave tetkiklerin yapılmasına da ihtiyaç duyulur. Bu tip anorektal malformasyonlara birçok ilave organ anomalisi eşlik edebilir. Tedavileri daha güçtür ve ileride birçok problemle karşılaşabilirler. Bir diğer malformasyon da ise anal kanal kısmen mevcut olup kısmen atreziktir. Mevcut anal kanal ile ürogenital organlar arasında daha aşağı seviyede fistül vardır ve bu tip malformasyonlara ise intermediate tip malformasyonlar denilmektedir.

Tanı da seviyenin tespiti için ilk teknik invertogram olmuştur. Invertogram tekniği ilk olarak 1930 yılında Wangenstein ve Rice tarafından bildirilmiş olup, tekniğin anlamlı olabilmesi için çocuğun hava yutması ve üzerinden en az 6–8 saatlik süre geçmesi gerekmektedir. Bu sebeple doğumdan sonra en erken 12 saat geçtikten sonra yapılmalıdır. Günümüzde invertograma alternatif olarak "Prone cross-table lateral view" tekniği kullanılmaktadır. Bunlara ilaveten bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme tekniği ve fistülografi de tanı ve tipleme amacı ile kullanılabilir. Prenatal tanı için özellikle 25. gestasyonal haftadan sonra yapılan rutin ultasonografik gebe kontrolleri esnasında, dilate kolon ve/veya intraluminal kalsifikasyonlar görülmesi ile ARM'dan şüphelenilebilir.<sup>(6,7)</sup>

## 2.1.Anorektal Malformasyonlara Tarihsel Bakış

Hipokrat, anorektal bölge cerrahisinden ilk söz eden kişidir<sup>(8)</sup>. Aristo ise ilk kez kolon kelimesini kullanmış ve konjenital malformasyonların erkeklerde kızlardan daha fazla görüldüğüne dikkat çekmiştir. Anal atreziyle ilgili ilk kayıt Ege Bölgesinde yaşayan Paul Aegina (M.S. 625–690) tarafından, anal atrezili bir olguda bistürü ile anüsün açılması ve körlemesine dilatasyonla ilgilidir. <sup>(8)</sup> John Arderne'in(1367) anorektal bölgenin cerrahi tedavisi ile ilgili yazıları mevcuttur. Anüsü kapalı çocuklarda, ucu sivri ve kızdırılmış demir çubukla perineyi dağlayan Amasyalı Şerafeddin Sabuncuoğlu (1465), bu şekilde anüsü açmış ve durumu Cerrahiye-i İlhaniye adlı atlasında şematize etmiştir. 1660 yılında Scultet, anal stenozlu bir infanta dilatasyon ile başarılı bir şekilde müdahale etmiş ve bundan kısa bir süre sonra 1676 yılında Cooke bir infantı insizyon ve dilatasyon ile tedavi etmiş ve aynı zamanda sfinkter kaslarının korunması gerektiğini de ilk olarak vurgulamıştır<sup>(9)</sup>. Saviard (1702), anüsü kapalı olan bir çocukta bistürü ucunu ilerleterek kör rektal poşa girmiş, mekonyumu boşaltmış ve çocuk yaşamıştır. <sup>(8)</sup> Litre (1710), kolonu karın sol alt kadranağızlaştırarak ilk kolostomiye gerçekleştirmiştir. Heister (1718), rektumu sakrumun üst hizasında sonlanan iki çocukta trokar kullanarak perineden rektuma ulaşmış ancak çocuklar ölmüştür. Daha sonraları, anal atrezilerde trokar veya bistürü ile körlemesine delerek pasajı sağlama yönteminden uzaklaşmış ve orta hat perineal insizyon yapılarak rektumun ucu görülmeye çalışılmıştır. Benjamin Bell (1787), ilk perineal diseksiyonu yapmıştır. Callisen(1798), anal atrezi için lumbal bölgede ekstraperitoneal kolostomi yapılmasını önermiştir<sup>(8,9,10)</sup>. Roux (1798), tanımladığı perineal orta hat insizyonu ile anal sfinkterin eliptik kaslarını ve levator kasını geçip, kolonun distal ucunu palpe ederek kestiğini, açıklığın kapanmasını önlemek için açıklık içine keten tiftiği parçası koyduğunu ve iki hafta dilatasyon gerektiğini bildirmiştir<sup>(8)</sup>. Amussat (1835), perineal insizyonla barsak kör ucunu mobilize edip, rektum duvarını anal bölge cilt kenarına dikerek gerçek anlamdaki ilk anorektoplastiyi uygulamış ve pasajın korunabilmesi için açıklığın mukoza ile döşeli olması gerektiğini vurgulamıştır. <sup>(8)</sup> Miller (1857), mesane fistüllü anal atrezili bir hastayı başarıyla ameliyat etmiştir. John Cooper Forster 1860 yılında anal malformasyonlarda perineal yolla barsağın son kısmını bulup, anorektoplasti yapılabileceğini ancak yüksek tipte anomalilerde ve idrar yolu ile fistülü olan çocuklarda Littre'nin önerisine uyarak kolostomi yapılması gerektiğini belirtmiştir. Stromeyer, eğer perineal yaklaşımda barsakla karşılaşılamaz ise peritonun açılması gerektiğini söylemiş fakat bunu denememiştir. Bu işlemleri 1872 yılında Listerian başarı ile uygulamıştır<sup>(9)</sup>

Mc Cormac (1886), önce elektif kolostomi, daha sonra anorektoplasti yapılmasını önermiştir. Mc Leord (1880), perinede barsağın bulunamaması durumunda laparotomi

yapılması gerektiğini belirtmiş ve bu yöntem ilk defa Hadra (1884) tarafından uygulanmıştır. ARM'nin tanınabilmesi ve tipinin belirlenebilmesi amacıyla invertogram olarak bilinen radyolojik inceleme ilk kez Wangestein ve Rice isimli iki araştırmacı tarafından 1930 yılında geliştirilmiş olup halen uygulanmaktadır<sup>(11, 12, 13)</sup>

Stephens (1953), puborektal kasın mutlaka korunmasını savunmuştur. 1980'li yıllara kadar, Swenson ve Donnellan abdominoperineal anorektoplasti, Kiesewetter ve Rehbein sakroabdominoperineal anorektoplasti ve submukozal rezeksiyon, Mollard ise anterior perineal anorektoplasti yöntemlerini savunmuşlar ve uygulamışlardır<sup>(12,13)</sup> Pena ve de-Vires tarafından 1982 yılında geliştirilen posterior sagittal anorektoplasti tekniği (PSARP), ARM'ye yaklaşım ve cerrahi tedavide bir çığır açmıştır. Georgeson<sup>(14)</sup> tarafından yakın zamanda uygulamaya sokulan laparoskopi yardımcı anorektoplasti tekniği ise en son yenilik olup, sonuçları tartışılmaya devam edilmektedir.

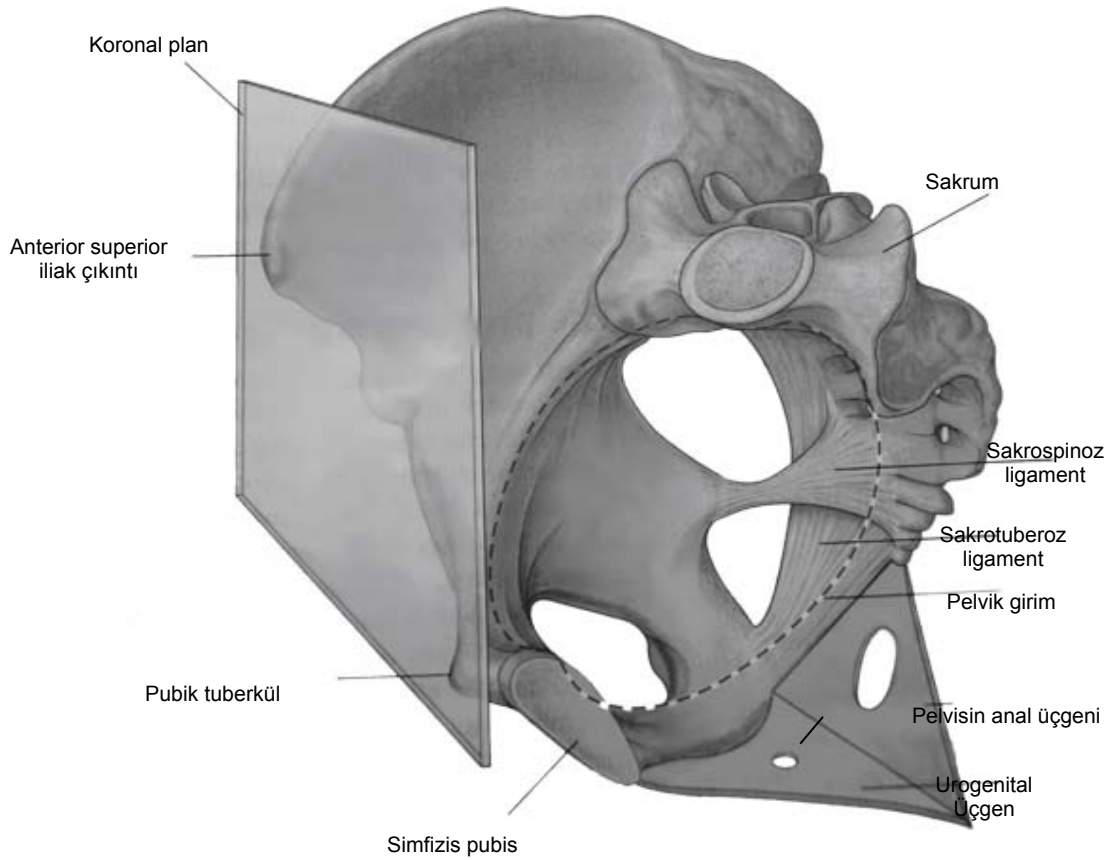
Zengin bir çeşitliliğe sahip anorektal malformasyonların ilk sınıflandırılması 1953 yılında Gross tarafından ARM'in üriner sistem ile olan ilişkilerine göre yapılmıştır. 1970 yılında uluslararası katılım ile Melbörn, Avusturalya'da yapılan toplantıda ortak bir klasifikasyon için ilk çalışma başlatılmıştır. 1984 yılında Stephens ve Smith tarafından yapılan sınıflandırma anatomik esasa dayanmakta olup en kolay ve anlaşılır sınıflandırma olarak yakın zamana kadar kullanılmıştır. Bu sınıflandırma "Wingspread sınıflandırması" olarak da bilinir. Daha sonra Mayıs 2005'de Krickenbeck de dünya genelinde anorektal malformasyonların tedavisine yön verecek olan Alberto Pena'nın da katıldığı konferansda yeni bir sınıflandırma ve anorektal malformasyonlu hastaların takiplerinde uygulanacak kriterler kabul edilmiştir. Bu sınıflandırmada anorektal malformasyonların alçak, intermediate ve yüksek diye sınıflandırmaktansa, kız ve erkekdeki anomalilerin doğrudan ismiyle anılmasının daha kullanışlı olacağı önerilmiştir.

## **2.2.Pelvis Anatomisi**

Pelvis kemik, kas ve ligamentlerden oluşan bir yapıdır. Arka duvar sakrum tarafından oluşturulur. Sakrum alt tarafta coccyx ile üst tarafta L5 vertebra ile komşuluk halindedir. Sağ ve sol tarafında ise pelvik kemik (os coxae) bulunur ve birlikte sacro-iliak eklemi oluştururlar. Lig. Sacrospinousum ve Lig. Sacrotuberousum iki önemli ligament olup pelvisi oluşturan kemikleri bir arada tutarak pelvisin üç boyutlu şeklini almasını sağlarlar. Pelvis iki bölüme ayrılır. Büyük pelvis olarak adlandırılan üst kısım abdominal boşluğun bir parçası kabul edilir ve yalancı pelvis olarak da adlandırılır. Küçük pelvis olarak bilinen gerçek pelvis ise gastrointestinal sistem, üriner sistem ve reproduktif sistem elemanlarının bulunduğu yerdir. Yalancı pelvisin bitip gerçek pelvisin başladığı düzlem pelvik girim "pelvik inlet" olarak kabul

edilir. Gerçek pelvik boşluk altta pelvik çıkım “pelvik outlet” olarak adlandırılan çıkış noktasında sonlanır (Şekil 1).

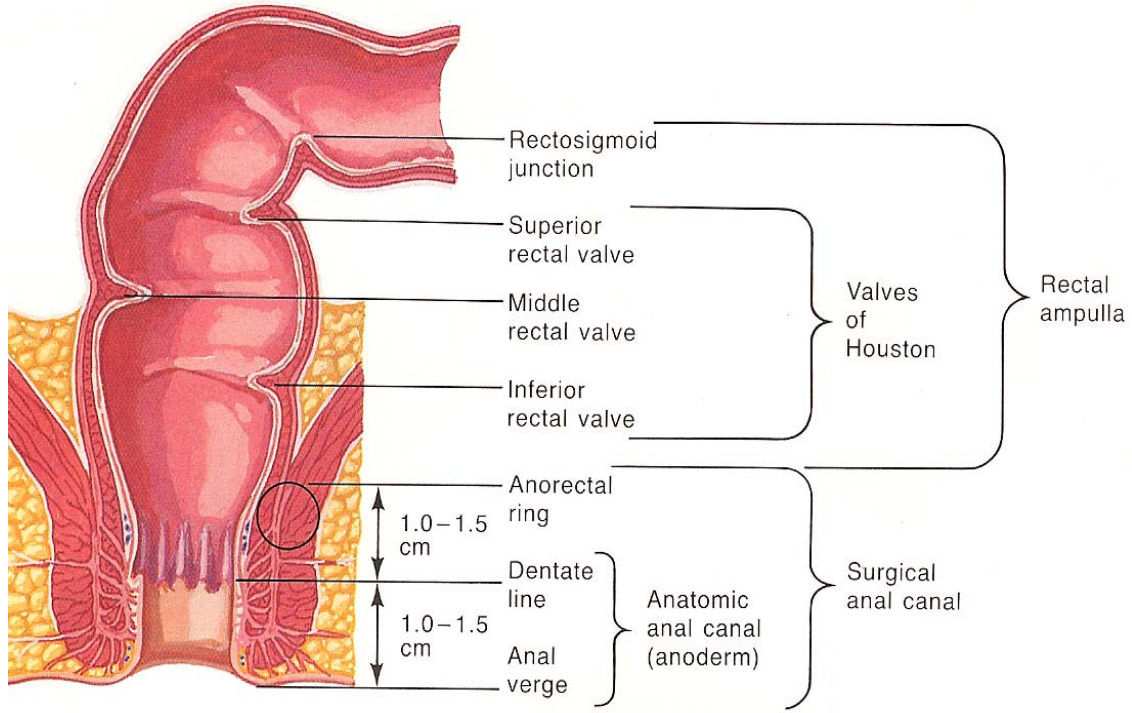
Pelvisin tabanını döşemekte olan pelvik diyafram, önde pubis'e, arkada coccyx'e, yanlarda pelvik kemiklerin orta noktasına yapışmıştır. Pelvik diyaframın ortasında istemli kasılan ve çizgili kaslardan oluşan defekasyondan sorumlu kas yapısı bulunup, aşağı doğru huni benzeri bir görünüm oluşturarak uzanır ve anokutanöz bileşkede cilt altında sonlanır. Bu kas yapılarının içinde anal kanal yer alır.



**Şekil 1.** Pelvis Görünümü<sup>(18,19)</sup>

### **Anal kanal**

Pelvik diyafragmanın altında, gerçek pelvis içinde bulunur. Rektumun son kısmında dentate line'in üzerindeki anorectal ringden başlayıp anokutenöz bileşkede sonlanır (Şekil 2). Anal kanalın iyi anlaşılabilmesi için, anatomik ve cerrahi olmak üzere iki kısımda incelenmesi gerekir. Cerrahi anal kanal, anokutenöz bileşkeden 2-3cm proksimaldeki veya linea dentate'dan 1–1.5cm proksimalindeki anorektal ring'den başlar. Anatomik anal kanal ise anokutenöz bileşkenin 1–1.5cm proksimaldeki dentate line seviyesinden başlar. (Şekil 2).

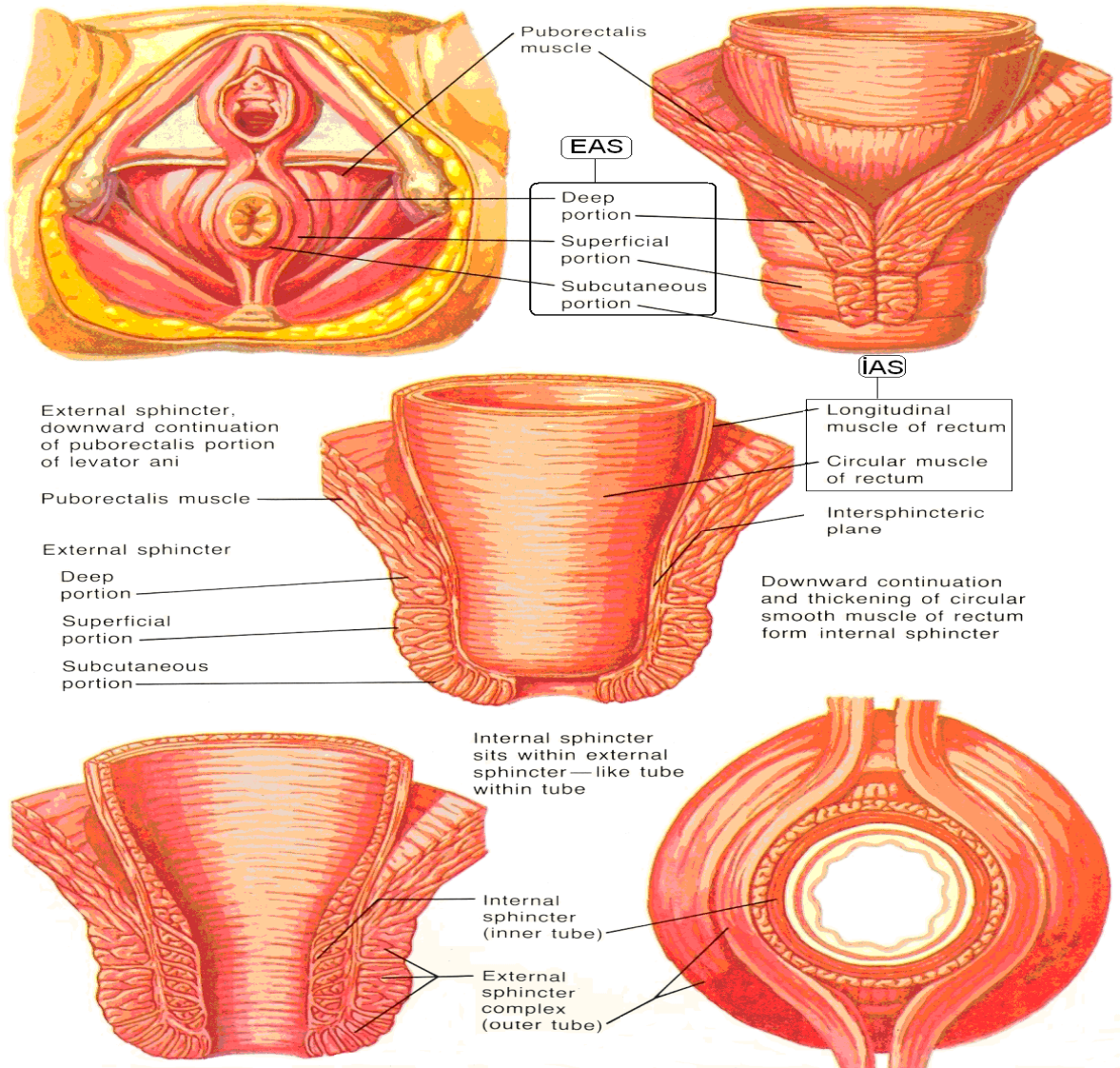


**Şekil 2.** Anal kanal anatomisi<sup>(71)</sup>

Rektumu döşeyen kübik epitel anal kanalın proksimalinde sonlanır. Anal kanal proksimalde, aralarında goblet hücrelerini de içeren silendirik epitelle, anal kriptaların 1cm kadar üzerinden itibaren çok katlı silendirik epitelle, anal kriptaların hemen altında da çok katlı yassı epitelle döşelidir. Anal kanalın üst parçasında mukoza 6–9 vertikal kıvrım yapar ve bu kıvrımlara morgagni plikaları (columnae anales) denilir. Columnae anales'in alt uçlarını yarım ay şeklinde valvulae anales denilen mukoza kıvrımları birleştirir ve her kıvrımın üst tarafında sinus anales adı verilen küçük çıkmazlar vardır. (Şekil.4)

Valvulae anales boyunca bulunan çizgiye Dentate Linea denilir ve İAS'nin orta hizasındadır. Anal kanalın valvulae analis'in altında kalan 1,5cm uzunluktaki kısmı, transizyonel bölge veya pecten canalis olarak bilinir ve bu geçiş bölgesinde ter bezleri yoktur. Transizyonel bölge aşağıda "Hilton Çizgisi"<sup>(9)</sup>de denilen ve makroskopik olarak zor seçilen dalgalı bir çizgi ile son bulur. Dentate line'nin altında anal kanalın son 0,8 cm'lik bölümü, ter ve yağ bezleri bulunan deri ile örtülüdür. Sinüs analis bölgesinde müsin salgılayan bezler, submukoza içinde yukarıya ve aşağıya doğru uzanır ve anal kanal mukozasında cryptae anales adı verilen küçük çukurlara açılır. Bu bölgede cerrahi işlem için en önemli işaret noktası skuamöz ve transizyonel epitel arasında yer alan dentate line'dır. Dentate line'da epitelin yapısı çok katlı silendirik epiteliden çok katlı yassı epitele dönüşür (endoderm

ekdoderm bileşkesi) ve epitel içinde yer alan reseptörler sayesinde katı ve sulu dışkı ile gaz ayrımı yapılabilmektedir.



Şekil.3.Anal Kas Yapıları<sup>(71)</sup>

**Muscle complex**

1. M.Pubococcygeus
  2. M. Puboprostaticus
  3. M. Puborectalis
  4. M.Pubovaginalis
  5. M. İschiococcygeus
  6. İAS (sirküler, longitudinal)
  7. EAS (derin, yüzeyel, subkutenöz)
- Levator Ani**



Pelvik taban, M. pubococcygealis, M. İleococcygei ve m.puborectalis kaslarından oluşan M. levator ani kas grubu tarafından oluşturulur.<sup>(16)</sup> M. levator ani kas grubunun bir elemanı olan M. Puborectalis, rektumun arkasından dolanarak onu askıya alır. İçinden rektumun geçtiği halka şeklinde bir yapı oluşturan puborektal kas, anatomik olarak EAS ile ilişkilidir ve kontinansı sağlamada en önemli kas yapısı olarak kabul edilir.<sup>(21)</sup> Levator kas grubu ile M.puborectalis arasında, rektumun longitudinal kas tabakasının devamı olan konjuan longitudinal kaslar bulunur. Aşağıya doğru ilerledikçe bazı uç lifleri eksternal anal sfinkteri (EAS) çaprazlayarak perianal ciltle yapışmalar gerçekleştirirler ki bu kas da m. korrugator kutis ani olarak isimlendirilir.<sup>(20,16)</sup> Eksternal ve internal anal sfinkterler ayrı olarak tanımlansalar da birbirleriyle ilişkili ve uyumlu hareket ederler. Anüsü tam sarmamasına rağmen M. puborectalis, üçüncü bir sfinkter kası olarak kabul edilir.<sup>(24,25)</sup>

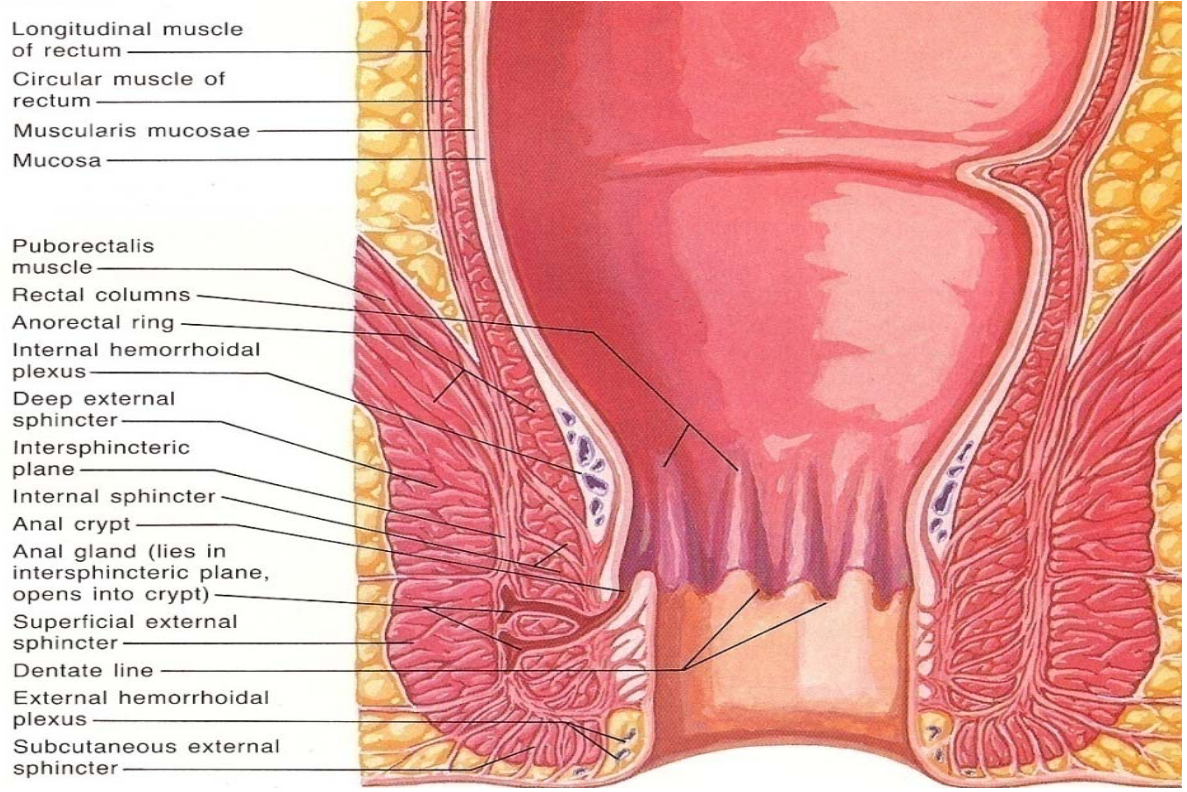
M. levator ani kası ortasındaki yarıktan rektum, önde serbest kenarlarının arasından ise ürogenital kanal geçmektedir.

Rektum düz kaslarının aşağı doğru uzanıp kalınlaşan sirküler ve longitudinal lifleri, dentate line'in 8–12 mm distalinde kalın olarak palpe edilebilen bir hat ile sonlanarak İAS'yi oluşturur.<sup>(8)</sup> İAS otonom innervasyona sahip olup düz kaslar gibi sürekli maksimum kontraksiyon durumundadır ve istemsiz gaz gaita çıkışını önlemek için bir bariyerdir. Eksternal sfinkter subkutanöz, superfisial ve derin olmak üzere üç ayrı sfinkter gurubunun birleşimidir. Eksternal sfinkteri oluşturan kas lifleri orta hatta göre parasagittal planda seyrederek anüsün önünde ve arkasında tam orta hatta birbirleri ile buluşurlar. Subkutanöz seyirli lifler parasagittal lifler olarak da adlandırılır. Derin liflerin bir kısmını puborektalis kasının eksternal sfinktere uzanan lifleri oluşturur. (Şekil 3).

M. iliococcygeus, M. iskiococcygeus, M. pubococcygeus, M. puborectalis, eksternal ve internal sfinkter kasları, anüsün önünde ve arkasında birleşen parasagittal kas lifleri ile birlikte "muscle complex"i oluşturur.<sup>(8)</sup> Normalde huni biçiminde olan ve rektumun çevresinden perine cildine doğru uzanan bu istemli kas yapıları defekasyon kontrolünden sorumludur. M. levator ani'den çıkan kas lifleri rektuma paralel olarak uzanarak, parasagittal liflerle dik olarak karşılaşır.

EAS uyku esnasında bile tonik durumda kasılıdır.<sup>(27)</sup> Elektrostimülatör ile uyarıldığında M. Puborectalis rektumu öne doğru, muscle complex'in vertikal liflerinin kasılması anüsü yukarı doğru çekerken, eksternal anal sfinkterin paramedian seyirli kas liflerinin kasılması ile de anüs kapanır.<sup>(29)</sup>

İstirahat halinde anal tonusun %50-85'inden İAS, %20-30'dan EAS, %15'den ise anal yastıkçıkların genişlemesi sorumludur.<sup>(8,27,28,29)</sup> Sempatik uyarılar sfinkteri kasarken, parasempatik uyarılar gevşetir.<sup>(26)</sup>



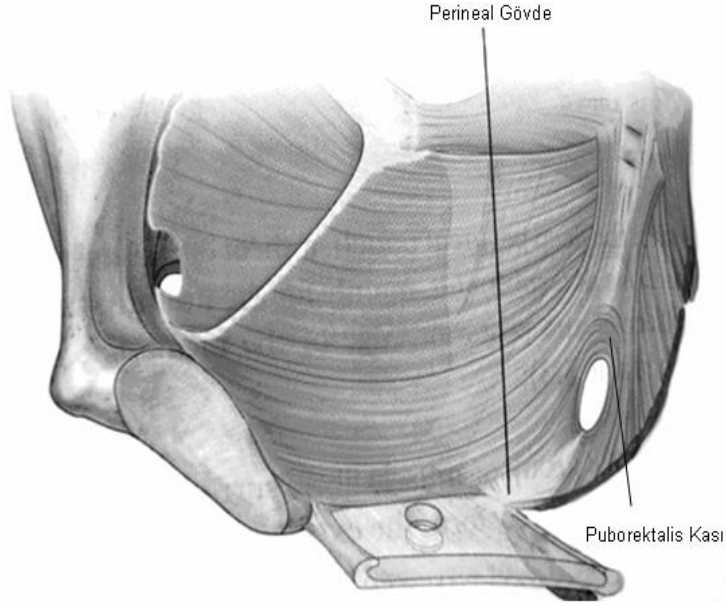
**Şekil 4.** Anal Kanal<sup>(18)</sup>

### **Perineal gövde**

Embriyolojik hayattaki ürorektal septumun en uç noktası “Perineal body” olarak bilinir. Perineal body, pelvik taban ve perine kasları için sağlam bir destek noktasıdır. Perineal membranın posterior kesiminde ve orta hatta bulunur. Arka tarafına, levator ani kası yapışır. Ayrıca derin transverse perineal kas, superfisiyal transverse perineal kas, bulbospongioz kas ve kadınlarda üreterovaginalis sfinkter kaslarının tümü perineal gövdeye yapışır. Epizyotominin orta hatta değil de posterolateral planda yapılmasındaki temel amaç, pek çok kas grubuna bir destek noktası olarak görev yapan perineal gövdenin korunmasıdır (Şekil 5).

### **Perineal membran ve derin perineal poş**

Perineal membran ön tarafından pubik arkusa yapışık üçgen şeklinde ve arka kenarı serbest durumda bulunan ince bir fasya tabakasıdır. Horizontal planda yerleşmiştir. Levator ani kasının ön kısmını alttan destekler. Perineal membranda da levator ani kolları arasındaki açıklığın iz düşümünde, ön tarafta üretra için, hemen arkasında vajenin geçeceği iki adet açıklık derin perineal poş bulunur.



Şekil 5. Pelvik Diyafram<sup>(19)</sup>

### 2.3. Anorektal Bölge Anatomisi

Gastrointestinal sistem (GİS) içinde sigmoid kolondan anüse kadar 12–15 cm'lik barsak kısmına rektum denilir. Rektum, pelvis tabanından geçerek aşağı ve arkaya 90 derecelik keskin bir açıyla anal kanala 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 excavatio rectovesicalis, kadınlarda ise vajen arka duvarını ve uterusu atlayarak excavatio rectouterina adlı periton çıkmaclarını oluşturur.<sup>(15,16)</sup>

Rektum, arkada II., IV., V. sakral vertebralar, koksiks, A. rectalis superior, M. piriformis, M. coccygei, M. levator ani, plexus sacralis ve truncus sympathicus ile komşudur. Önde ise rektumun komşulukları her iki cinstede farklıdır. Erkeklerde, rektumun ön yüzü mesane fundusu ve seminal vezikülün üst bölümünden excavatio rectovesicalis çıkmaclarıyla ayrılmıştır. Rektumun periton kıvrımının altındaki kısmı ise, mesane ve seminal vezikülün alt bölümleri, duktus deferensler, üreterlerin terminal parçaları ve prostat ile komşudur. Kadınlarda, periton kıvrımının üstünde uterus, vajenin üst parçası ve excavatio rectouterina rektumun önünde yer alırken, periton kıvrımları altında rektum vajenin alt bölümü ile komşuluk halindedir.<sup>(16)</sup> Rektum arkada ligamentum anococcygeus ile koksiks ucuna tutunur. Koksiks'den aşağıya rektuma doğru inen kas demetleri (m. rectococcygei) anal kanalın arka duvarında longitudinal kas liflerine karışır. Önde, longitudinal kas liflerinden ayrılan demetler (m. rectouretralis) ise membranöz üretraya yapışır. Mesaneden gelen kas lifleri (m. rectovesicalis) de rektuma tutunur.<sup>(17)</sup>

### **Anal Kanal ve Rektum'un Arterleri**

"Anal kanal ve rektum temel olarak dört arter tarafından beslenir.

1-A.rectalis superior: A.mezenterika inferiorun bir dalıdır. Rektumda en geniş bölgeyi kanlandıran arterdir.

2-A rectalis media: A.iliaka interna'nın dalıdır.

3-A.rectalis inferior: A.pudenda internanın dalıdır. Bu arter m.sfinkter ani eksternus ve m. sfinkter ani internus kaslarını besler.

4-A.sakralis media: Bifurkasyo aorta'dan çıkar, arka duvarda küçük bir bölgeyi kanlandırır.

### **Anal Kanal ve Rektum'un Venleri**

Bu bölge porto-kaval sistemin önemli bir bağlantı noktasıdır. Rektum'un üst kısmının venöz akımı v. mezenterika inferior yoluyla v.porta'ya olurken, alt kısmının venöz akımı, v.iliaka interna'ya oradan da v.cava inferior'a ulaşır.

1.V.rectalis superior: V.mezenterika inferior ile birleşir.

2.Vv. rectalis media: V.iliaka internaya açılır.

3.Vv. rectalis inferiores. V.pudenda internaya dökülür.

### **Lenfatik Drenaj**

Lenf damarları rektumun üst tarafında a.rectalis superior'u takip ederler ve önce nodi lymphatici rectales sigmoidei ve nodi lymphatici mesenterici inferiores'e dökülür. Anal kanal'ın alt kısmı lenfatikleri ise nodi lymphatici inguinales superficiales'e açılır.

### **İnervasyon**

Sempatik inervasyonu L2-L4 lomber splanknik sinirler ve inferior mezenterik gangliondan gelen hipogastrik sinirle sağlanır. Bu sinir primer olarak uyarıcıdır ve internal anal sfinkter'in kasılmasını sağlar.

Parasempatik inervasyon ise S2-S4'ün ön boynuzlarındaki ganglionlardan çıkarak, pelvik pleksus yolu ile ulaşır ve internal anal sfinkterin gevşemesini sağlayan inhibitör özelliğindedir.

S2-S4 seviyesindeki ön boynuzlardan çıkan pelvik splanknik sinirler inferior hipogastrik pleksusa ait sinirler ile birleşerek rektum duvarının çevresinden aşağı inerler. Bu sinirler rektumdaki dolma hissinin spinal korda iletilmesine ve eksternal sfinkterin fonksiyon görmesine aracılık eder. Dışkılama kontrolündeki en önemli fonksiyona sahip levator ani kasının inervasyonu da S2-S4 ganglionlarından gelen duyu ve motor sinirlerle sağlanır. Bu nedenle sıklıkla eşlik eden sakral agenezi durumunda çizgili kas kompleksinin inervasyonu

da bozuk olabilir. Eksternal anal sfinkter ve puborektalis kasının birlikte ve uyum içinde çalışabilmesi için en az iki sakral segmentin sağlam olması gerekir.

#### **2.4.Defekasyon Fizyolojisi**

Defekasyon barsak içeriğinin dışarı atılması olarak tanımlanır.

Dışkılama eylemi beş evrede gerçekleşir:

**Birinci Evre:** Yemek sonrasında gastrokolik refleksin aktive olması ile kolon içeriği sigmoid kolona doğru ilerlemeye başlar. Sigmoid kolonda retrograd peristaltik hareketler gözlenir ve böylece dışkının ilerleme hızı yavaşlar ve su içeriği emilerek katı bir kıvama gelir. Rektum basıncını aşacak dışkı miktarı oluşunca rektal ampula dolmaya başlar. Ancak henüz rektumda doluluk hissi oluşmamıştır. Bu esnada puborektal kas ve eksternal anal sfinkter refleks olarak kasılırken internal anal sfinkter gevşer.

**İkinci Evre:** Rektumun  $\frac{1}{4}$ 'ünün dışkı ile dolması sonucunda hissedilen dışkılama hissi ile ikinci evre başlar. Normalde rektum boş durumdadır. Görevi geçici olarak dışkı depolamak ve yeterince dolduğunda da duvarlarından kalkan uyarı ile dışkılamayı başlatmaktır. Dışkılamanın başlatılması için gereken eşik değer, rektumun en az  $\frac{1}{4}$ 'ü dolduğu zaman oluşur. Puborektal kasın ve eksternal anal sfinkterin kasılıp internal anal sfinkterin gevşediği esnada bir miktar dışkı anal kanalda dentat line'in hemen üzerine kadar ulaşabilir. Tam bu bölgede ağrı, ısı, basınç, sürtünme duyularını algılayabilecek reseptörler vardır. Bu reseptörler aracılığı ile bu noktaya kadar ulaşmış olan içeriğin sert veya sulu dışkı veya en önemlisi gaz olduğuna karar verilerek dışarı atılıp atılmayacağı belirlenir. Böylece tuvalete gidilerek puborektalis kası ve eksternal anal sfinkter gevşetilerek dışkılama eylemi gerçekleştirilir. Şayet dışkılama eylemi bir süre ertelenecek ise dışkı sigmoide doğru geri itilir ve bu sayede rektumda oluşan basınç düşürülmeye çalışılır. İnfant ve küçük çocuklarda anorektumun kısa olması ve anorektal açılanma ile rektal valv yapılarının tam gelişmemiş olması nedeni ile dışkı sigmoide geri itilemez.

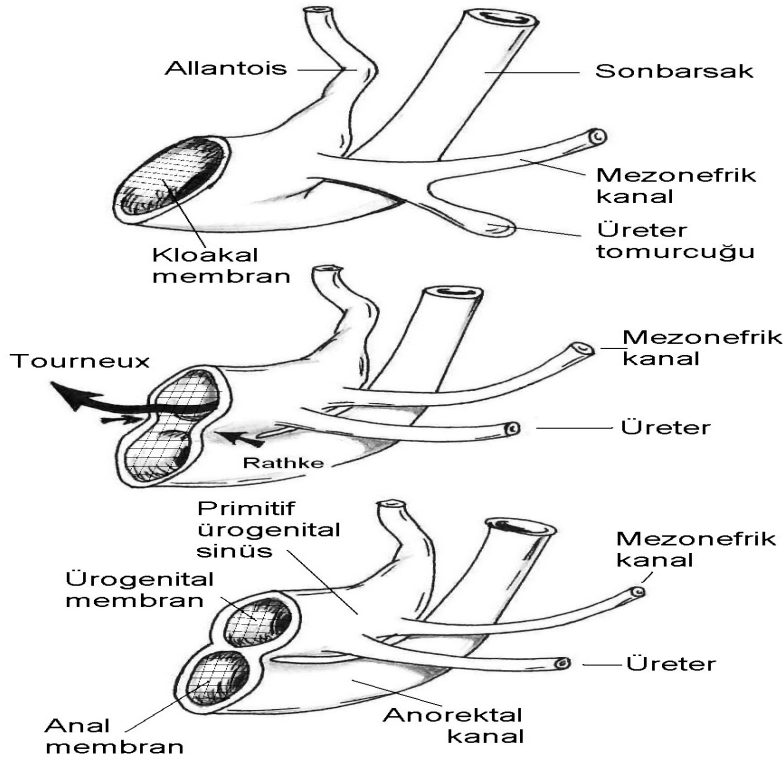
**Üçüncü Evre:** Tuvalete ulaşılan kadar dışkılamanın ertelenmesi için puborektalis kasının ve eksternal anal sfinkterin tonusu istemli olarak artırılarak anüsün kapatıldığı evredir.

**Dördüncü Evre:** Bu evre defekasyon evresidir. Eksternal anal sfinkter tonusu ve puborektalis kas tonusu kaybolmuş ve internal anal sfinkter gevşemiştir. Oturur pozisyonda yapılan valsalva manevrası ile karın içi basınç artar ve anorektal açığı düzleşir, levator ani aşağı hareket eder ve anal kanal açılarak içerik dışarı atılır.

**Beşinci Evre:** Dışkılamanın sona ermesi ile eksternal anal sfinkter ve puborektalis kası eski istirahet tonusunu yeniden kazanırken anorektal açının yeniden kurulduğu evredir

## 2.5. Anorektal Malformasyonlar ve Embriyoloji

İntrauterin yaşamın 4. ve 5. haftalarında, allantois, mezonefrik kanal ve sindirim sisteminin distal ucu hindgut, U şeklindeki “kloaka” adı verilen tek bir boşluk halindedir. (Şekil.7) Kloakal boşluğun dış yüzü yüzey ektodermiyle, iç yüzü endodermle kaplıdır. Endodermle ektodermin birbirine temas ettiği bölge “kloakal membran” olarak adlandırılır.<sup>(30)</sup> Kloakal boşluğun ilerde dış ortama açılacağı bölge kloakal membran tarafından kapatılmıştır. Allantois ile son barsak arasında ürorektal septum veya Tourneaux plikası denilen mezenşimal bir doku bulunur<sup>(8)</sup>. 6 haftada embriyo 16 mm uzunluğa erişir. Bu dönemde kloaka aşağıya doğru inen ürorektal septum (Tourneaux plikası) ve yanlardan ilerleyen Rathke plikalarının birleşmesiyle ikiye ayrılır. (Şekil 6.) Böylece daha önce tek bir boşluk halinde olan kloaka, önde primitif ürogenital sinus, arkada anorektal kanal olarak birbirinden bağımsız iki ayrı boşluk haline gelir. Hindgut terminal parçası kloakanın posterior bölümüne, yani primitif anorektal kanala, wofflian kanalları (genital sistem) ve allantois (üriner sistem) ise kloakanın anterior bölümüne, primitif ürogenital sinüse açılır. Her iki boşluğun ön kısımları dışarıdan ürogenital membran ve anal membran tarafından örtülüdür.<sup>(30)</sup>

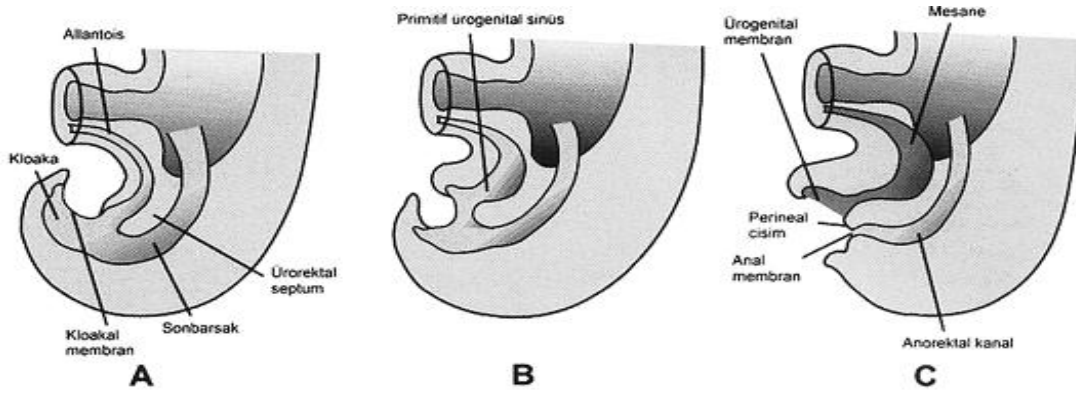


Şekil 6. Kloakayı oluşturan yapıların evrimi<sup>(73)</sup>

İntrauterin yaşamın 6. haftasından sonra ürorektal septumun kloakal mebrana temas etmesiyle membran atrofiye gider. Atrofinin olduğu yer anal valv'ler ve dentate line'dir.

Membran tamamen atrofiye olduğunda, üriner, genital ve sindirim sistemleri ayrı ayrı açıklıklar halinde eksternal kloaka ile birleşir. Bu evrede ortaya çıkan gelişim aksaklıkları sonucunda membranöz tip anal atrezi, anal stenoz, anterior ektopik anüs, anokütanöz fistül gibi alçak tip malformasyonlar ortaya çıkmaktadır.<sup>(8.22.30.32)</sup> Alçak tip malformasyonlarda, ürogenital septumun aşağı inişi normal olup, ürogenital sinus ve rektumun perineye açılışında bir patoloji söz konusudur.(Şekil 7.)

Anorektal malformasyonların embriyopatogenezinde, hindgut ve genitouriner sistemin birbirinden ayrılışlarında veya ayrılmış olsalar dahi, perineye açılışlarında yetersizlik vardır. Ürorektal septumun aşağı inememesi veya belirli bir evrede duraklaması, erkeklerde rektoüriner fistüller, kızlarda ise yüksek kloakal malformasyonlar veya değişik seviyeli rektovaginal fistüller gibi yüksek tip anorektal malformasyonlara sebep olur. <sup>(8.21.22.30.32)</sup>



**Şekil 7. A.** Sonbarsak kloakanın son parçasına (gelecekteki anorektal kanal);allantois de kloakanın anteriorparçasına açılır(gelecekteki ürogenital sinüs).Ürorektal septum allantois ve yolk kesesini saran mesodermden köken alır. Kloakanın boşluğun önünü kaplayan kloakal membranın dış yüzeyi ekdoderm, iç yüzeyide endodermle kaplıdır. **B.** Embriyonun kaudal yönde katlanması ürorektal septumun kloakal membrana yaklaşmasını sağlar, ama septum hiçbir zaman kloakal membrana temas etmez. **C.** Genital tüberkülün uzaması kloakanın ürogenital parçasının önüne doğru çekilmesine neden olur; membran yırtılması ile son barsak ve ürogenital sinüsün önünde bir açıklık oluşur. Ürorektal septumun en uç noktası perineal cismi meydana getirir.<sup>(73)</sup>

Ürorektal septumun gelişiminde bir bozukluk varsa, kloaka ürogenital ve anorektal parçalarına ayrılamaz. Normalde rektumla anal kanal arasında geçici bir ilişki vardır, fakat ürorektal septum ile kloakal membran birleştiğinde bu ilişki kaybolur. Kloakal membranın dorsal parçasının anormal gelişmesiyle perineal fistüller oluşur. Kloakanın posterior kısmının küçük olması sonucu olarak kloakal membran kısa kalır. Kısa kalan kloakal membran, sonbarsağın ürogenital sinüse yapışmasına ve böylece son barsağın üretranın distaline açılarak bulber üretra veya prostatik üretral fistüllerin oluşmasına sebep olur. Aynı tablo kızlarda vestibüler fistülle sonuçlanır.

ARM'larda fistüller ürorektal septumun kloakayı tamamen bölememesinden kaynaklanır. Ürorektal septumun kloakal membran ile birleşmek üzere kaudale doğru

ilerlerken hafif bir sapmaya uğraması sonucu anal darlık oluşur. Sekizinci haftada anal membranın yırtılmaması sonucunda ise anal atrezinin mebranöz tipi oluşur.

## **2.6.Anorektal Malformasyonlara eşlik eden Anomaliler ve Sendromlar**

Tüm anorektal malformasyonlar değerlendirildiğinde bir veya birden fazla ek anomali görülme oranı %25-%75 arasında (ortalama %50) değişir<sup>(34)</sup>. Kaudal çukırtıdan mezoderm göçünün engellenmesi ve kloakal membranın anormal olarak rezorbe olması temel patolojiyi oluşturduğu için ARM'lu hastalarda, mezodermal orijinli diğer patolojiler de görülebilir.

Anorektal anomali ne kadar yüksek seviyeli ise eşlik eden anomali sıklığı okadar yüksektir. Yüksek ve intermediate tiplerde, alçak tiplere göre ek anomali görülme sıklığı iki kat fazladır. Diğer organlarda görülebilecek patolojiler, sıklık sırasına göre; genito üriner sistem anomalileri, iskelet sistemi anomalileri, sinir sistemi anomalileri, gastrointestinal sistem ve kardiovasküler sistem anomalileridir.

### **Genitoüriner Sistem Anomalileri**

ARM'ler ile en sık genito-üriner sistem anomalileri birlikte bulunur. Değişik serilere göre (GÜS) anomali sıklığının %28-%89 arasında değişmektedir. Persistan kloaka veya rektovezikal fistüllü olan hastalarda bu oran artarken, perineal fistülü olan alçak tip anormalilerde oran azalmaktadır. Genitoüriner sistemde görülen anomaliler;

- Veziko üretral reflü
- Renal agenezi, renal displazi ve atnalı böbrek
- Hidronefroz
- İnmemiş testis
- Hipospadias
- Vajen ve uterus anomalileri

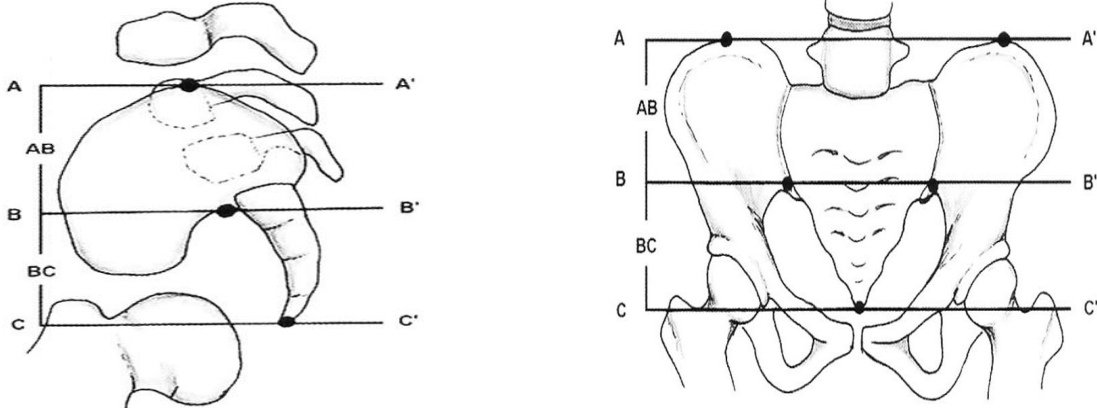
### **İskelet Sistemi Anomalileri**

Anorektal malformasyonlarla vertebral anomalilerin birlikteliği yeni serilerde yaklaşık %30-%45 olarak belirtilmiştir<sup>(68,69)</sup>. Vertebral anomaliler büyük oranda kendini sakral anomaliler olarak gösterir. Yüksek tip ARM'larda vertebral anomali sıklığı da artmaktadır. Sakral deformiteler pelvik tabanı oluşturan adele kompleksinin hipoplazisi ve aynı zamanda innervasyonunda bozukluklarla da kendini gösterir. Sakral vertebra eksikliğin derecesi prognoz üzerinde etkilidir. Bir sakral vertebra eksikliği prognozu etkilemez iken birden çok vertebral eksiklik gaita ve idrar kontinansı üzerinde kötü prognoz habercisidir.<sup>(36)</sup>

Sakral kemiğin prognoz üzerindeki etkisi sakral oranın hesaplanması ile değerlendirilir.<sup>(37)</sup>. Ön-arka ve yan pelvis grafilerde iliak kanatların en yüksek kısmından



geçen paralel çizgiye 'A' sakroiliak ekleminden geçen çizgiye 'B', koksiksten geçen çizgiye de 'C' denilirse, BC uzunluğunun AB uzunluğuna bölünmesiyle (BC/AB) elde edilecek sayının yan grafide 0.77 ön arka grafide 0.74 olması beklenir. Bu oranın 0,3 'den daha küçük olması dışkı kontrolünün iyi olmayacağını işaretleri olarak kabul edilir.<sup>(37)</sup> ARM'li çocuklarda sakral oran anormal olarak tespit edilmektedir. Sıfıra yaklaşan değerler kötü prognozu gösterir.(Şekil 8)



**Şekil 8.**ARM'da sakral oranın hesaplanması<sup>(37)</sup>

İskelet sisteminde görülebilecek anomaliler;

- Tethered cord
- Parsiyel veya total lumbosakral agenezi
- Hemivertebral
- Torasik vertebra agenezisi
- Sakral agenezi ve deformiteler
- Skolyoz
- Coccyx agenezi
- Kalça çıkığı
- Club foot

### **Sinir Sistemi Anomalileri**

ARM'li hastaların %38'inde spinal anomalilerin eşlik ettiği gösterilmiştir<sup>(38)</sup>. Bu nedenle tüm hastaların düz grafi ile değerlendirilmesi gerekir. Ancak ileri tetkik olarak tüm hastalara Manyetik Rezonans(MR) görüntüleme yapılması da doğru değildir. Hangi hastalara MR incelemesinin yapılmasının gerekli olduğu veya hangi hastalara yapılmasının tavsiye edildiği aşağıdaki tabloda belirtilmiştir <sup>35)</sup> (Tablo 1)

**Tablo 1.** MR Tetkikin Gerekli Durumlar

<b>MR tetkikin şart olduđu hastalar</b>	<b>MR tetkikin tavsiye edildiđi hastalar</b>
Myelodisplazi	Rektovezikal(mesane boynu) fistülü
Anormal sakral oran < 0.74	Persistan kloaka ( ortak kanal>3 cm)
Kompleks defekti olanlar	Hemivertebral
Kloakal ekstrofi varlığı	Genitoüriner anormali
	Beklenenden daha kötü sonuç alma

ARM'li hastalarda beraberinde bulunabilecek sinir sistemi bozuklukları şunlardır;

- Tetherd kord
- Dural kese stenozu
- Daralmış sipinal kanal
- Miyelomeningosel, meningosel
- İntraspinal teratom
- Nörojenik mesane

#### **Kardiyovasküler Sistem Anomalileri**

ARM'li hastaların %12-%23'ünde de kardiyovasküler sistem patolojileri tesbit edilmiştir. En sık eşlik eden patoloji VSD ve fallot tetralojisidir. İkinci sıklıkta eşlik eden kardiyovasküler sistem anomalisi Atrial septal defektir<sup>(39)</sup>.

- Ventriküler ve/veya atriyoseptal defekt
- Fallot tetralojisi

#### **Gastrointestinal Sistem Anomalileri**

Anorektal malformasyonların hem alçak hemde yüksek tiplerine gastrointestinal sistem anomalileri eşlik edebilir. ARM bulunan hastalarda beraberinde görülebilecek gastrointestinal sistem bozuklukları şunlardır;

- Ösefagus atrezisi
- Duodenal atrezi
- Hirschsprung hastalığı

## **Eşlik eden Sendromlar**

### **VACTERL**

İlk tanımlandığında sendrom olduğu düşünölmüş, önce VATER denmiştir. Vertebra defekti (füzyon, çeşitli hipoplazi), ARM (Anorektal malformasyon), fistüllü veya fistülsüz özefagus atrezisi ve renal defekt (böbrek yokluğu, hipoplazisi, renal kistik displazi). Ancak daha sonra kardiyak defektler ve ekstremiteler (limb) defekti de eklenmiş ve VACTERL denilmiştir. Bugün ise sendromdan ziyade bir birliktelik olduğuna karar verilmiştir. Son zamanlarda H (hidrosefali) ilave edilerek (VACTERL-H) olarak genişletilmiştir. VACTERL sanıldığı kadar nadir değildir. 7000 ile 10000 canlı doğumda bir görülür<sup>(40)</sup> Genel kanı gestasyonun 4. ve 8. haftaları arasında tanımlanamamış bir etkenin teratojenik etkisi sonucu ortaya çıktığı şeklindedir. Bu birlikteliğin her bir bileşeni gestasyonun kritik haftalarında, mezenşimal elemanların anormal gelişimi sonucunda ortaya çıkar. Genetik yapının bu sendrom üzerine etkisi net olarak bilinmemekle birlikte şayet var ise çok zayıf olduğu düşünölmektedir. Çünkü VACTERL genellikle sporadik olarak ortaya çıkar.

### **Townes-Brocks Sendromu**

Bu sendrom ilk olarak 1972 yılında Townes ve Brock tarafından tanımlanmış olup otozomal dominant geçiş gösterir.<sup>(70)</sup> Bu sendromda; ARM, el parmağı malformasyonları, dış kulak anomalileri, kardiyak anomaliler (fallot teralojisi, interventriküler defekt, trunkus arteriozus), genitoüriner sistem anomalileri (hipospadias, renal displazi, veziko üreteral reflü), ve değişik derecelerdeki mental retardasyon görölmektedir.

### **FG Sendromu**

İlk vakayı 1974 yılında tanımlayan Opitz ve Kaveggia'nın soyadlarının baş harfleri ile isimlendirilmiştir. X kromozomu üzerindeki bir genden kaynaklanmaktadır. Bu sendromda eşlik eden diğer anomaliler şunlardır; Santral sinir sistemi tutulumu (korpus kallozumun parsiyel veya total agenezisi, hidrosefali, nöronal tüp defektleri), karakteristik yüz görünümü; (çıkıntılı alın yapısı, makrosefali kafatası yapısı, hipertelorizm, telekantus, yüksekten taranmış saç, aşırı bukleli saçlar),ve genital malformasyonlar; (inmemiş testis, hipospadias, ingüinal herni).

### **Currarino Triadı**

ARM, sakral agenezis ve presakral kitle ile karakterizedir. Radyolojik bulguları, mevcut birinci sakral vertebra ile beraber hemisakrum ve presakral kitle (genelde bu kitle presakral teratom ve/veya anterior meningoşeldir). ARM' ler genellikle anorektal stenoz ve

alçak tip anal atreziler olarak bilinir. Otozomal dominant geçişlidir. Her üç anomalinin bulunması da bu sendromun genel bir gelişim defekti olduğunu gösterir.<sup>(34)</sup>

### **Cat-Eye Sendromu**

ARM, irisin koloboması (tek taraflı, çift taraflı, parsiyel veya total), koroid ve optik sinirin koloboması ve eksternal auditor kanalın atrezisi ile birlikte. Tipik dismorfik yüz görünümü mevcut olup, hipertelorizm, göz kapağı fissürlerinde antimongoloid görünüm ve düşük çatılı burunla birlikte. Ayrıca tüm bu defektlere ilave olarak kardiyolojik olarak septum defektleri ve anormal pulmoner venöz dönüş görülebilir. Hastaların %50'sinde orta derecede mental retardasyon mevcuttur. Kromozomal anomali tek bir mutasyondan ibarettir. Kromozomal anomali olarak 22pter-q11 bölgesinde extra kromozomal duplikasyon bulunur.

### **Caudal Regresyon ve Sirenomeli**

Lumbo-sakral vertebral agenezilerini ifade etmek için kullanılan kaudal regresyon sendromu terimi koksiks agenezisinden dorsal vertebralara kadar uzanan seviyedeki anomalileri içermektedir. Alt ekstremitelerin füzyonu ile karakterize olup, kaudal regresyon sendromunun (KRS) en şiddetli formu olan sirenomeli, oligohidroamnios, renal agenezi, tek umbilikal arter ve anal atrezi de ekstremitte füzyonuna eşlik eden diğer anomalilerdir. Etyolojisi tam bilinmemekle birlikte, posterior mezoderm aksının eksikliği sonucu ekstremitte tomurcuğunun primordial hücrelerinin ayrılamaması ve organogenetik period esnasında rotasyon yapamaması olarak düşünülmektedir. Bu durum kaudal yapıların yokluğuna ve ekstremitelerin füzyonuna neden olmaktadır.

### **Down's Sendromu**

Down's sendromunun normal popülasyonda görülme sıklığı %0.15 civarındadır. Anorektal malformasyonlar ve Down's sendromu birlikteliği değişmekte olup %2,6 ile %8 arasında değişik oranlarda bildirilmiştir.<sup>(41)</sup> Ancak Down'n sendromlu hastalarda görülen ARM'ların %90'nı fistülsüzdür.

### **2.7. Anorektal Malformasyon Tipleri**

Anorektal malformasyonlarda, olguların %90'nında malformasyonun tipi perine muayenesi ile anlaşılabilir. Anorektal malformasyonları basitden karmaşığa doğru inceleyecek olursak;

## ERKEKLER

### Alçak tip malformasyonlar

Erkek çocuklarındaki alçak tip anorektal malformasyonlar perineal veya kütanöz fistüller şeklinde görülmektedir. Perineal fistüller erkeklerde rektoüretal fistüllerin ardından ikinci sıklıkta (%5–10) görülen anorektal malformasyon tipidir. Bu tip malformasyonlarda “muscle complex” ve anal kanal mevcut olup anal kanal muscle complex içinden geçmiştir, ancak mukokütanöz anastomoz tamamlanmamış olup perineye fistülöz bir açılım sözkonusudur. (Şekil 10).

**Membranöz atrezi:** Olguların %35’inde görülürler. Bu anomalide mukokütanöz bileşke bir mebranla kaplıdır. Anüsün olması gereken yerde ağlama ve ıkınma sonrası bulging veren arkası mekonyum dolu bu membran, yapılacak perine muayenesinde kolayca fark edilir. Kalın uçlu bir enjektör ile girildiğinde hemen membran arkasından mekonyum aspire edilir.

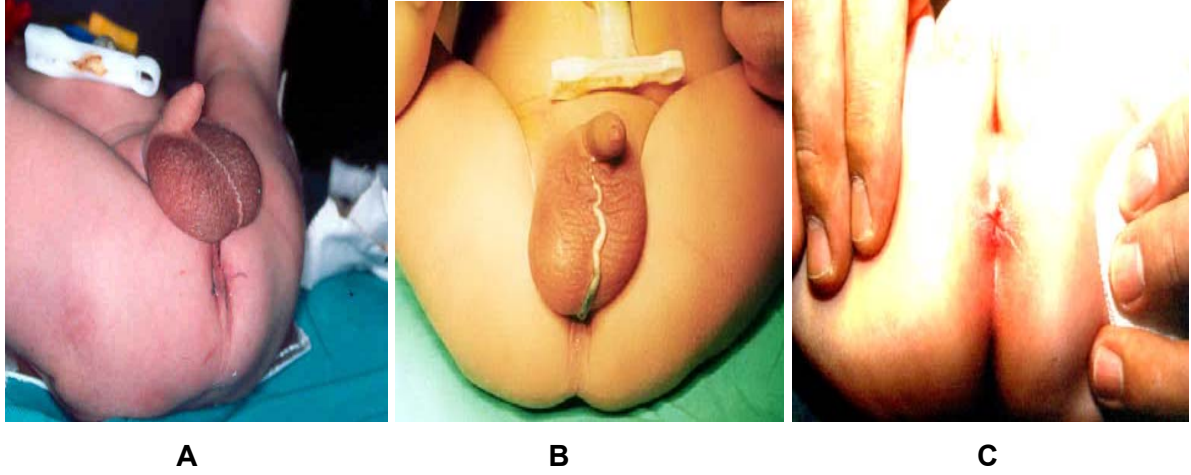
**Bavul sapı deformitesi (bucket handle):** Anokütanöz fistülülün bir formudur. Anal dimple mevcuttur, ancak bu çöküntü üzerinde perineal rafe devam eder ve anal dimple’ı iki parçaya ayırır. Perineal rafenin altı genelde boş olup tabanında fistülöz bir açıklık mevcuttur.( Şekil 10).

**Pearl sign (inci işareti):** Anal dimple’in ortasından çıkan fil hortumu şeklindeki bir fistül traktı perinede çeşitli seviyelerde sonlanabilir. Fistül traktı içerisinde büyükten küçüğe doğru dizilmiş şekilde yeşil renkte refle veren sertleşmiş mekonyum tıkaçları bulunur. Bu görünümünden dolayı “Pearl sign” inci belirtisi adını alır.(Şekil 10) Bu patoloji aslında anokütanöz bir fistül olup erkeklerde genellikle perineye açılır, ancak bazen skrotal rafeye doğru hatta penis köküne veya glansa kadar uzanabilir.

**Anal stenoz:** Mukokütanöz bileşkede dar bir halka bulunur ve stenoz olarak kabul edilerek sadece dilatasyon ile tedavi edilemez. Muhakkak dar fistülöz halkanın eksize edilerek mukökutenöz anastomozun yapılması gerekir. (Şekil 9.)

**Anterior ektopik anüs:** Anal kanal ve muscle kompleksin gelişimi normaldir ancak perinede orta hatta daha ön bölümde lokalizedir ve çoğu zaman rektoperineal fistülle karıştırılır. Rektoperineal fistülün etrafında sfinkter bulunmadığı için anestezi altında Sinir stimulatörü eşliğinde yapılacak muayenede tanı rahatlıkla konulur.

**Rektoperineal fistül** Anal kanal kısmen atrofik olup mevcut kısmı bir fistülle perineye açılmaktadır. Burada fistül traktı muscle kompleks içinden değil ön duvar lifleri arasından perineye açılmaktadır. Aslında intermediate bir lezyon olup tedavisinde kolostomiye gerek kalmadan anal transpozisyon uygulanabilir.(Şekil 10.)



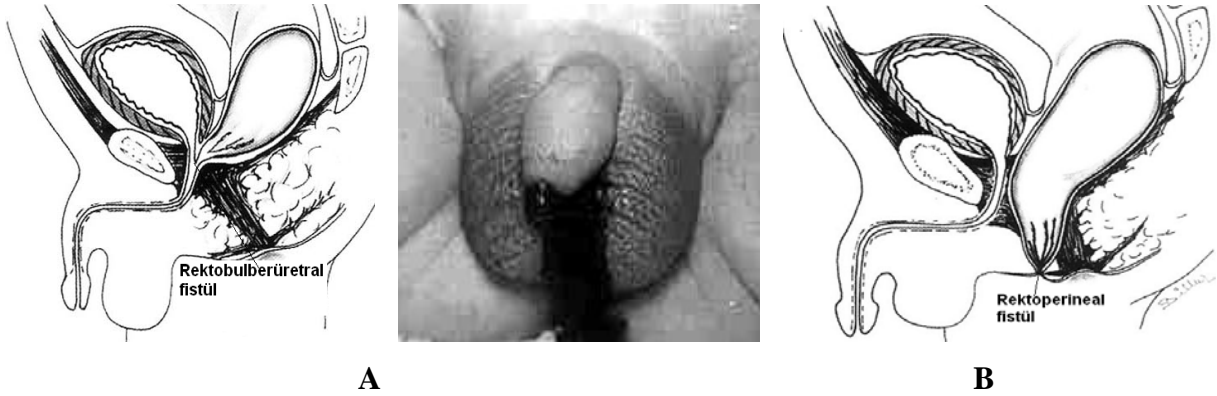
**Şekil 9.** Erkeklerde alçak tip lezyonlar.

**A.**Perineye açılmamış anokütanöz fistül ve bavu sapı deformitesi. **B.** Skrotal rafeye doğru ilerleyen fistül içini doldurmuş mekonyum inci işareti (Pearl sign). **C.** Anal stenoz<sup>(12)</sup>

### Intermediate tipteki malformasyonlar

#### *Bulber üretral fistüllü anal atrezi*

Rektoüretral fistüller erkeklerde en sık görülen anorektal malformasyon tipidir. Bulber üretral fistüllü anal atrezi fistülün bulber üretraya açılmış olduğu intemediate tip bir anomali olup rektum puborektal kas içerisinde kısmen yer alır ve perineal cilde 1–2 cm mesafeye kadar yaklaşmıştır. Bulbar üretraya açılan fistüllerde pelvik tabanı oluşturan kaslar iyi gelişmiş olup sakrum normaldir ve genellikle derin bir anal çukur mevcuttur. (Şekil 10.)



**Şekil 10.** Rektobulbar üretral fistül. (A). Bu tip olguların birçoğunda mekonyumun eksternal üretral meadan dışarı geldiği görülür. Rektoperineal fistül(B).<sup>(12)</sup>

## Yüksek tipteki malformasyonlar

### *Prostatik üretra fistülli anal atrezi:*

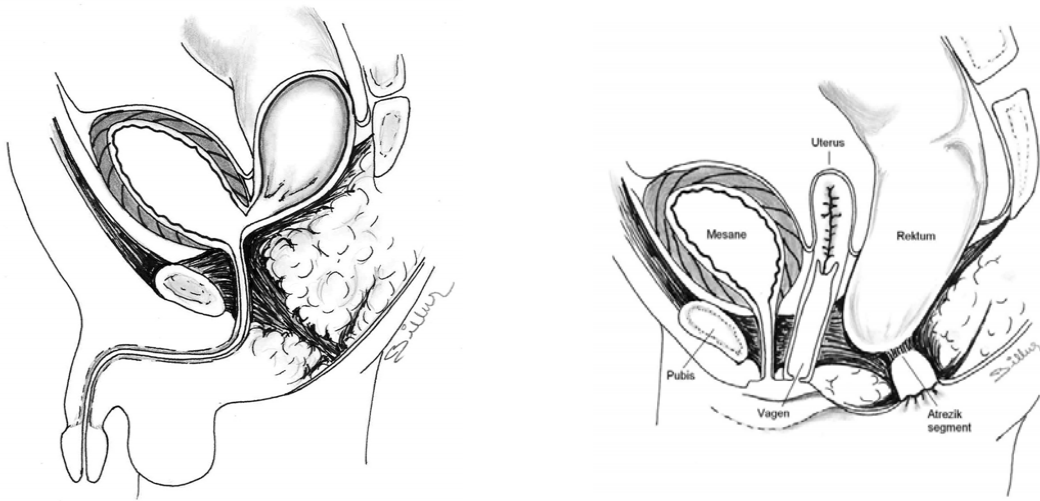
Anal kanalın tamamı veya tamama yakın bir kısmı atretik olup fistül daha yukarı bir seviyede prostatik üretraya açılmaktadır. Pelvik taban kaslarının gelişmesi tam olmadığı gibi ilaveten sakral deformiteler de olabilir. Genellikle anal dimple kaybolmuştur (*flat bottom*) ve eşlik eden ilave organ anomalileri görülme oranı daha yüksektir.

### **Rektovezikal fistülli anal atrezi**

Erkek çocuklardaki anorektal malformasyonların %10'unu oluşturan rektovezikal fistüllerde, fistül mesaneye açılır(Şekil 11.). Bu malformasyonda, levator kas grubu ve eksternal sfinkter kasları yeterince gelişmemiş olup sakrum deforme olabilir. Pena'ya göre erkeklerde rektovezikal fistülli anorektal malformasyonlar gerçek supralevator lezyon tanımına uyan yegâne anorektal malformasyon olup deformitelerin daha ağır olması nedeniyle prognoz dışkı kontinansı yönünden iyi değildir.

### **Rektal atrezi**

Nadir görülen bir patoloji olup tüm anorektal malformasyonların %1'ini oluşturur. Anorektal kanal oluşmuş ve tüm kas grupları içinden geçerek perineye ağızlaşmış, ancak anüsten 1–2 cm yukarda atrezik izole bir segment mevcuttur.(Şekil 11.) Ancak atrezik segmentin proksimalindeki rektum geniştir. Atrezi bir membran veya fibrotik doku şeklinde olabilir. Bu hastalar iyi gelişmiş ve duyuları algılama yeteneğine sahip bir anorektal kanala ve kontinansı sağlayan istemsiz ve istemli kas kompleksine sahip olduklarından definitif ameliyat sonrasında kontinandırlar.

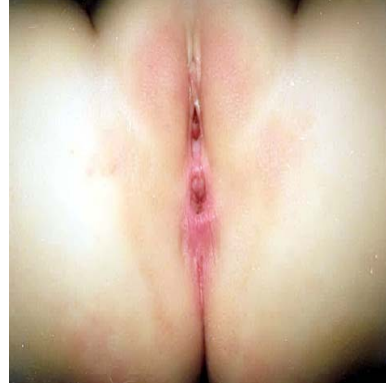
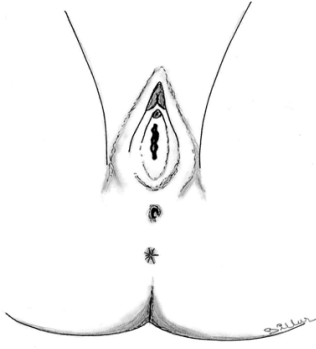


Şekil 11. Rektovezikal fistül ve Rektal atrezi<sup>(12)</sup>

## KIZLAR

### Alçak tip malformasyonlar.

**Anokütanöz fistül (anal stenoz):** Mukokütanöz bileşkesi fistülöz bir açıklık halinde olup mukokütanöz bileşkede dar bir halka bulunur. Gelişmesindeki defekt sonucu anusün, mukokütanöz bileşkesi fistülöz bir açıklık halindedir.(Şekil 9.) Bu tip fistüller rektovestibüler fistüllerin ardından ikinci sıklıkta (%5–10) görülüp sfinkter fonksiyonları normaldir. Rektum sfinkterik kas kompleksinin içinden geçmiş olduğu için tümü tam kontinandır.(Şekil 12)



Şekil 12. Kızlarda anokütanöz fistül.<sup>(12)</sup>

**Anterior ektopik anüs:** Anal kanal ve çevre yapıların gelişimi normal olup anal kanal çevresindeki kas kompleksi ile birlikte normalden daha anterior lokalizasyonda bulunur. Bu malformasyon çoğu zaman rektoperineal fistülle karıştırılır.

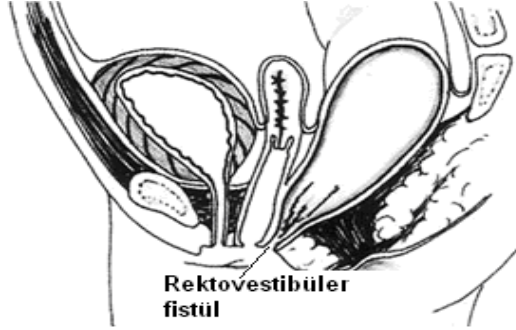
**Perineal groove:** Erkeklerdeki anokütanöz fistülün kızlardaki karşılığı olup, fistül traktının arka duvarı açılmış (cut back yapılmış) şeklindedir. Yeni doğan döneminde bu malformasyon ile başvuran kız çocuklarının perinesinde, perineal rafe yerinde, mevcut anal açıklıktan vestibulumu kadar uzanım gösteren mukoza ile döşeli perineal yarığ görülür ve takip eden haftalar içerisinde epitelize olarak tamamen normale döner. Mevcut anal açıklık normal olmayıp fistülöz bir açılım olduğu için perineoplasti ile mukokütanöz anastomozun yapılması gerekir.

### İntermediate tipteki malformasyonlar

**Rektovestibüler fistül:** Kızlarda en sık görülen anorektal malformasyon tipi rektovestibüler fistüldür. Fistül vestibulumda himen ile cilt arasında bir noktaya açılmaktadır. (Şekil 13.). Rektovestibüler fistül anorektal malformasyonlar arasında semptom vermeyen tek patolojidir. Hastalar herhangi bir sorun yaşamadan ileri yaşlara kadar gelebilirler. Fistülün ağzı ilk bakışta görülemeyebilir. Orifis labia majorler iki yana çekilerek ortaya çıkarılabilir. Fistülün uzunluğu birkaç milimetreden 2–3 santimetreye kadar değişir. Rektumla vajen



fistülün hemen proksimalinde kısa bir segment boyunca ince ortak bir duvara sahiptir. Bu anomalide puborektal adele ve eksternal anal sfinkterler iyi gelişmiş ve fonksiyoneldir. Sakrum genellikle normal olup pelvik innervasyon defektif değildir.

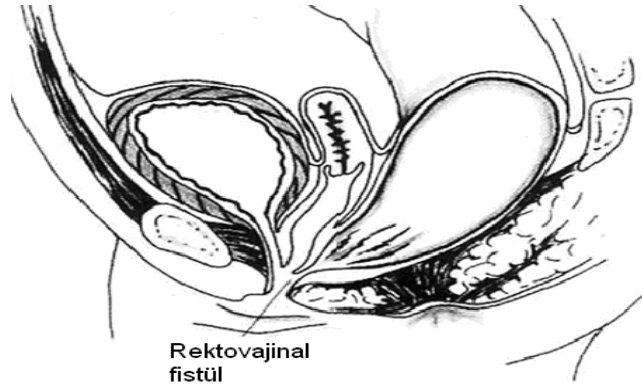


Şekil 13. Rektovestibüler fistül<sup>(12)</sup>

### Yüksek tipteki malformasyonlar

**Rektovajinal fistül:** Rektoprostatik üretral fistülün kızlardaki karşılığıdır. Bu hastalarda hymen arka duvarı gelişmemiştir. Fistül ağzı vajen arka duvarında herhangi bir yere açılabilir. Gaita hymen arkasından gelir ve dışkılama güçlüğüne sebep olur. Rektum Muscle complex'in üzerinde sonlanır ve eşlik eden ilave organ anomali olasılığı yüksektir.(Şekil 14.)

Pena'ya göre rektovajinal fistüller literatürde bahsedildiğinden daha nadirdir. Bunun sebebi ise birçok, persistan kloakanın ve hatta rektovestibüler fistüllerin rektovajinal fistül olarak tanımlanmış olmasıdır.<sup>(65)</sup>

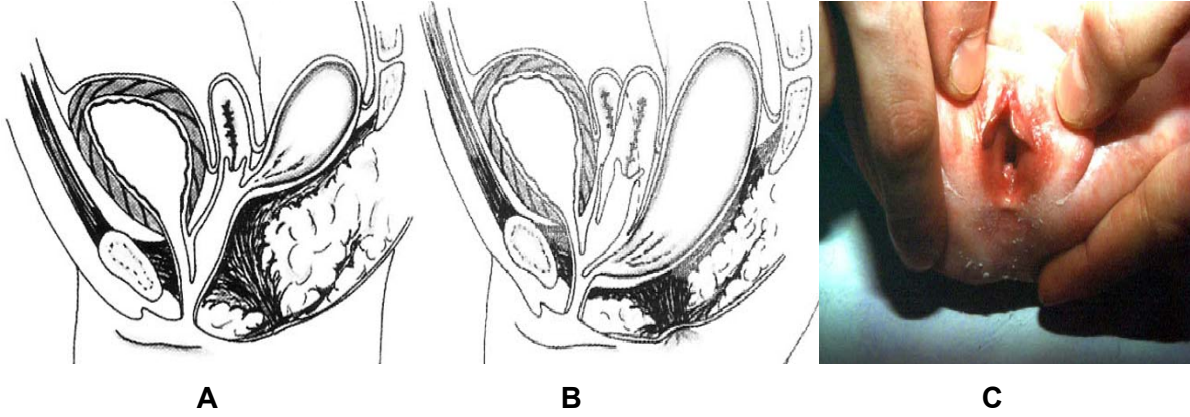


Şekil 14. Rektovajinal fistül<sup>(12)</sup>

### Persistan kloaka

Kızlarda perineal (*alçak*) ve vestibüler (*intermediate*) fistüllerden sonra üçüncü sıklıkta görülen anomali tipi Persistan kloakadır. Kızlarda en karmaşık malformasyon tipini tanımlar. Persistan kloaka rektum, vajen ve üretranın ortak bir kanal halinde perineye açılmasıdır. Persistan kloaka rektovajinal fistülle sıkça karıştırılabilir. Labia minörler ve hymen gelişmemiştir. Labia majorlar iki yana açıldığında tek bir orifis görülür.(Şekil 15.) Bu ortak

kanalın uzunluğu 1–10 cm arasında değişebilir ve 3 cm'den daha uzun ortak kanal defektin kompleks olduğunu gösterir. Kloakal malformasyonlarla birlikte vajen veya uterus malformasyonları veya septasyonları sıktır. Üç santimden daha kısa ortak kanallı persistan kloakalarda sakrum, pelvik innervasyon ve pelvik taban kasları daha gelişmiş olabilir.



**Şekil 15.** Kloakal malformasyonlar. A. Alçak kloakal malformasyon. B. Yüksek kloakal malformasyon. C. Kloakal malformasyonda görülen ortak açıklık<sup>(12)</sup>

## 2.8. Anorektal Malformasyonlarda Sınıflandırmalar

Kabaca bu şekilde karşılaştığımız anorektal malformasyonlar için birçok sınıflandırmalar yapılmıştır. İlk sınıflandırma 1953 yılında Gross tarafından yapılmış ve bu sınıflandırma ARM'ların üriner sistem ile olan ilişkilerine göre yapılmıştır, daha sonra da alt tipleri tanımlanmıştır (Tablo 4). 1970 yılında uluslararası otoritelerin katılımı ile Melbörn, Avusturalya'da yapılan uluslararası toplantıda tek tip bir klasifikasyon yapılması için ilk çalışma başlatılmıştır. (Tablo 5).<sup>(42)</sup>

ARM'lar yüksek tip, intermediate tip, alçak tip ve karışık tip olarak gruplandırılmış ve bu sınıflandırma tarihteki yerini "International Classification" adı ile almıştır. Bir sonraki sınıflandırma 25–27 Mayıs 1984 yılında Stephens FD. Ve Smith D. tarafından Wisconsin, USA'da düzenlenmiş olan konferans sonrasında yapılmış olup bu sınıflandırma "Wingspread klasifikasyonu" olarak bilinir. Burada da ARM'lar erkek ve kızlar için yüksek, intermediate, alçak, kloakal (kızlar için) ve nadir tipler olarak ayrı gruplandırılmış ve kızlar için 10 farklı tip erkekler için ise 7 farklı tip ARM tanımlanmıştır. Bu sınıflandırma anatomik esasa dayanmakta olup kolay ve anlaşılır bir sınıflandırma olarak yakın zamana kadar kullanılmıştır. (Tablo 6).

Daha sonraki sınıflandırma, anorektal malformasyonların tedavileri ile ilgili olarak çalışmalar yapan Alberto Pena tarafından yapılmış olup, önermiş olduğu klasifikasyon, cinsiyete bağlı olarak ARM'ların kolostomi gerektirip gerektirmemesi üzerine kurulmuştur.

(Tablo 7) <sup>(42)</sup> En son bu konuda yapılmış olan sınıflandırma ise Alex Holschneider'in organize ettiği 17–20 Mayıs, 2005 tarihinde Krickenbeck, Almanya'da yapılmış olan uluslararası konferansta kabul edilen sınıflandırmadır ve bu konferans sonucunda açıklanmış olan sınıflandırma, literatüre “Uluslararası Krickenbeck Klasifikasyonu” olarak geçmiştir.(Tablo 8) Aynı zamanda sınıflandırmanın yanı sıra anorektal malformasyonların definitif ameliyatı sonrasında sonuçlarının değerlendirilmesinde kullanılacak kriterler de kabul edilmiştir. Krickenbeck klasifikasyonunda tüm genel anomaliler major grupların altında perineye açılan fistül bulunup bulunmaması temeline dayandırılarak yerleştirilmiştir. Diğer grup nadir ve bölgesel varyantlar ile kongenital poş kolon, rektovaginal fistül, rektal atrezi, stenoz, H-tipi fistül ile diğer nadir defektleri içerecek şekilde oluşturulmuştur. Bütün bunlara rağmen günümüzde net bir sınıflandırma mevcut değildir.

**Tablo 2.** Gross Sınıflandırması

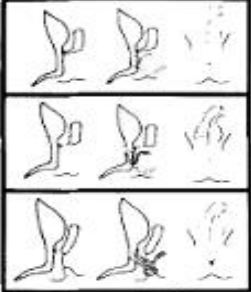
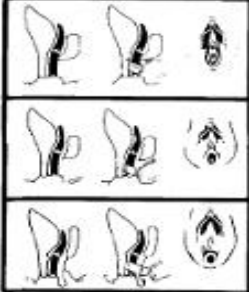







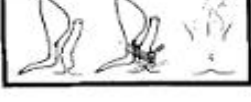



<p style="text-align: center;"><b>GROSS SINIFLANDIRMASI</b></p> <p style="text-align: center;"><b>(1953)</b></p> <p><b>Üriner sistemle ilişkisi olmayan anorektal malformasyonlar;</b></p> <p><b>Tip1-</b> Anal stenoz <b>Tip2-</b> İmperfore anüs ( membranöz ) <b>Tip3-</b> Anüs yok ( terminal kolonun perine derisinin üstünde değişik seviyede kör bir kese halinde sonlanması ) <b>Tip4-</b> Anüs ve anal kanal kör bir çıkmaz halinde, rektum bir membranla kapalı, kısa veya uzun barsak yokluğu</p> <p><b>Üriner sistemle ilişkisi olan anorektal malformasyonlar;</b></p> <p><b>Kızlarda;</b> 1-Rekto-vajinal fistül 2-Rekto-fossa navicularis fistülü 3-Rekto-perineal fistül</p> <p><b>Erkeklerde;</b> 1-Rekto-vezikal fistül 2-Rekto-üretral fistül</p> <p>3-Rekto-perineal fistül</p>
---

**Tablo 3.** Uluslararası Sınıflandırma

<b>INTERNATIONAL CLASSIFICATION (1970)</b>	
<b>Erkek</b>	<b>Dişi</b>
<p><b><u>A. Alçak Tip (translevator):</u></b> 1. Normal anal yerleşim var A. Anal stenoz B. Komple çevrelenmiş anüs 2. Perineal yerleşim var A. Anokutanöz fistül B. Anterior perineal anüs</p>	<p><b><u>A. Alçak Tip (translevator)</u></b> 1. Normal anal yerleşim var: A. Anal stenoz B. Komple çevrelenmiş anüs 2. Perineal yerleşim var: A. Anokutanöz fistül B. Anterior perineal anüs 3. Vulvar yerleşim var: A. Anovulvar fistül B. Anovestibularfistül C. Vestibular anüs</p>
<p><b><u>B. İntermediate Tip:</u></b> 1. Anal agenezis A. Fistülsüz B. Rekto-bulbar fistüllü 2. Anorektal stenoz</p>	<p><b><u>B. İntermediate Tip:</u></b> 1. Anal agenezis A. Fistülsüz B. Fistüllü: i- Rektovestibuler ii- Rektovajinal (alçak) 2. Anorektal stenoz</p>
<p><b><u>C. Yüksek Tip(supralevator)</u></b> 1. Anorektal agenez A. Fistülsüz B. Fistüllü: i- Rektoüretal ii- Rektovezikal 2. Rektal atrezi</p>	<p><b><u>C. Yüksek Tip(supralevator)</u></b> 1. Anorektal agenez A. Fistülsüz B. Fistüllü: i- Rektovajinal(yüksek) ii- Rektokloakal iii- Rektovezikal 2. Rektal atrezi</p>
<p><b><u>D. Diğerleri:</u></b> Delinmemiş anal membran, ekstrofi vezika vs.</p>	<p><b><u>D. Diğerleri:</u></b> Delinmemiş anal membran, ekstrofi vezika vs.</p>

Tablo 4. Wingspread Klasifikasyonu

WINGSPREAD KLASİFİKASYONU (1984)

MALE		FEMALE	
<b>HIGH</b>		<b>HIGH</b>	
1. <b>ANORECTAL AGENESIS</b>		1. <b>ANORECTAL AGENESIS</b>	
a. <i>with recto-prostatic urethral fistula</i>		a. <i>with recto-vaginal fistula</i>	
b. <i>without fistula</i>		b. <i>without fistula</i>	
2. <b>Rectal atresia</b>		2. <b>Rectal atresia</b>	
<b>INTERMEDIATE</b>		<b>INTERMEDIATE</b>	
1. <b>Rectobulbar-urethral fistula</b>		1. <b>Rectovestibular fistula</b>	
2. <b>Anal agenesis without fistula</b>		2. <b>Rectovaginal fistula</b>	
		3. <b>Anal agenesis without fistula</b>	
<b>LOW</b>		<b>LOW</b>	
1. <b>Anocutaneous fistula</b>		1. <b>Anovestibular fistula</b>	
2. <b>Anal stenosis</b>		2. <b>Anocutaneous fistula</b>	
		3. <b>Anal stenosis</b>	
<b>RARE MALFORMATIONS</b>		<b>CLOACA</b>	
		<b>RARE MALFORMATIONS</b>	

**Tablo 5.** Alberto Pena'nın Önerdiği Klasifikasyon

<b>Alberto Pena'nın Önerdiği Klasifikasyon</b>			
<b>Erkek</b>		<b>Kız</b>	
<b>Kolostomi Gerektirmeyen</b>	<b>Kolostomi Gerektiren</b>	<b>Kolostomi Gerektirmeyen</b>	<b>Kolostomi Gerektiren</b>
✦ Rektoperineal kutanöz Fistül	✦ Rektöüretatik (bulbar, prostatik) Fistül ✦ Rektobladder neck fistülü ✦ Fistülsüz inperfore anüs ✦ Rektal atrezi Ve stenoz	✦ Rektoperineal kutanöz defektler ✦ Rektovestibuler Fistül**	✦ Vesibuler Fistül** ✦ Rektovaginal Fistül*** ✦ Persistan kloaka ✦ Fistülsüz inperfore anüs ✦ Rektal atrezi Ve stenoz
		** Cerrahın tecrübesi ile belirlenir	**Cerrahın tecrübesi ile belirlenir
			***Çok nadir

**Tablo 6.** Krickenbeck Uluslararası Sınıflandırması

<b>Krickenbeck Uluslararası Sınıflandırması (2005)</b>	
<b>Önemli gruplar ( major clinical groups )</b>	
• Perineal ( kutanöz ) fistül	
• Rektoüretal fistül	
—Prostatik	
—Bulber	
• Rektovezikal fistül	
• Vestibüler fistül	
• Kloaka	
• Fistülsüz	
• Anal stenoz	
<b>Nadir / bölgesel varyantlar ( rare / regional variants )</b>	
• Poş ( pouch ) kolon	
• Rektal atrezi / stenoz	
• Rektovajinal fistül	
• H – fistül	
• Diğerleri	

**Tablo 7.** ARM sonuçlarının değerlendirilmesinde kullanılan Krickenbeck Kriterleri

<b>Gaz gaita kontrolü</b>	1.Derece	Var
	2.Derece	Yok
<b>Kabızlık var</b>	1.Derece	Diyetle çözülüyor
	2.Derece	Laksatifle çözülüyor
	3.Derece	Diyet ve laksatifle çözülüyor
<b>Kilot kirlenmesi var</b>	1.Derece	Haftada 1–2 kez
	2.Derece	Sürekli, sosyal sorun yok
	3.derece	Sürekli, sosyal sorun var

## 2.9.Anorektal Malformasyonlara Yaklaşım ve Uygulanan Tedavi Yöntemleri

ARM'li bir hastada dikkatli yapılacak sistemik fizik muayene, malformasyonun seviyesi hakkında çok ayrıntılı bilgiler sağlar. ARM'li yenidoğanlardaki en sık ölüm nedenleri, birlikte görülen ek anomaliler olup, ilk sırada kardiyak ve renal anomaliler yer alır. ARM tanısı ve tedavisi yanında, ek anomalilerin de öncelikli olarak ayrıntılı biçimde ortaya konulup, tedavilerine erken başlanması hayati önem taşır. ARM'ın cerrahi tedavisinin başarısı, anomalinin seviyesi kadar, mevcut ek anomaliler, uygulanacak cerrahi teknik ve özellikle de anorektal bölgenin inervasyonu ile yakından ilişkilidir. Bu nedenlerle ARM'li bir yenidoğan başvurduğunda, yaşamsal tetkikler yanında, ek anomalilerin (vertebral, ürogenital, kardiyak, trakeaözofajial, renal ve ekstremiteler) varlığı, anomalinin tedavisi ile ilişkisi ve anomalinin seviyesi titizlikle araştırılmalıdır.

ARM ön tanısı konulan bir yenidoğanda, yapılacak ayrıntılı muayeneyle cinsiyet saptanmalı, anal, üretral, genital fistül açıklıkları, açıklıklardan varsa gelen kapsamın özellikleri ve daha sonra ilave organ anomalileri belirlenmelidir. <sup>(16)</sup> PA akciğer grafisinde diyafragmatik seviyeler, plevral sinüsler, kalp ve akciğer gölgeleri, vertebra ve kosta anomalileri ve olası özofagus atrezisi değerlendirilmelidir. Direkt karın grafisinde pnömoperiton, barsaklara ait hava sıvı seviyeleri, lumbosakral anomaliler ve kalsifikasyonlar incelenmelidir. Rutin kan ve biyokimya analizleri yapılmalı, oral beslenme kesilmeli, sıvı elektrolit tedavisi, gram pozitif ve gram negatif anaerob organizmalara etkili geniş spektrumlu antibiyotikler başlanmalıdır. Doğumdan 24 saat geçtikten sonra anal bölgeye radyoopak bir işaret konularak diz dirsek pozisyonunda çekilen yan grafide, "*prone cross table lateral view*" radyoopak işaret ile distal rektal poş mesafesi değerlendirilmelidir. Ek anomalileri ve rektal poş seviyesini daha net ortaya koyabilmek amacıyla USG ve gerekirse BT incelemesi yapılmalıdır. <sup>(17,44)</sup>

Ayrıntılı incelemelerle ARM tipi ve anomali kombinasyonları belirlenmeli, kolostomisiz primer cerrahi girişim veya önce kolostomi, sonra definitif cerrahi girişim kararı tartışılmalıdır. Definitif cerrahi girişim öncesinde, kontinansı etkileyecek nöral anomaliler ve sfinkter kaslarının durumu değerlendirilmelidir. Ön arka ve yan lumbosakral grafiler, fistülografi, distal kolon grafisi, sistoskopi, elektrostimülatör ile sfinkter kaslarının muayenesi, pelvik MR ve gerekirse EMG yapılmalıdır.

Kolostomi, ARM'li hastalarda eskiden beri uygulanagelmekte olan güvenli bir başlangıç tedavisidir ve bu sayede bebeğin beslenmesi ve gelişmesi sağlanabilir. <sup>(45)</sup> Pena ve de-Vries tarafından 1982 yılında geliştirilen ve halen tüm dünyada ARM tedavisinde standart cerrahi yöntem olarak uygulanan PSARP tekniğinde, sfinkter kasları ve perirektal sinirlerin daha iyi korunduğu iyi bilinmektedir. Özellikle erkeklerde yüksek tip anal atrezilerde



(rektovezikal fistül, rektoprostatik üretral fistül) Georgeson ve ark. Tarafından 2000 yılında tanımlanan ve geliştirilen laparoskopî yardımcı *abdominoperineal pullthrough* (LYARP) son yıllarda tercih edilen ve umut vadeden bir yöntemdir. Bu yöntemde, perinede minimal diseksiyon yapılmakta, distal rektum korunmakta ve rektum 'muscle complex' içerisinde anatomisine uygun ve doğru bir şekilde perineye ilerletilerek anastomoz yapılabilmektedir. Bu yöntemde laparoskopî yardımı ile peritoneal refleksiyon açılarak rektum disseke edilip serbestleştirilmekte ve fistül tespit edildikten sonra endoklip ile bağlanmaktadır. Rektum görüş alanından alınıp laparoskopî ile pelvis tabanında pubococsigal kaslar görülmektedir. Dışardan kas-sinir stimulatörüyle eksternal sfinkterin yerleşim yeri tespit edilip bu bölgeye küçük bir insizyon yapılarak içerden pelvik taban kaslarının ortası gözlenirken aşağıdan itilen trokar tam orta hattan pelvise ilerletilir. Muscle complex ortasından hazırlanan tünelden, serbestleştirilen rektum perineye çekilerek anokütanöz anastomoz yapılır. Böylece posterior sagittal insizyonlardaki geniş insizyonun adele kompleksinin tam ortasından olmasına rağmen adele ve sinirlerde meydana getireceği yaralanma minimale indirilmektedir.

## **2.10. Anorektal Malformasyonlarda Tedavi Sonrası Gözlenen komplikasyonlar**

ARM tedavisindeki cerrahi işlem sırasında gösterilen maksimum titizliğe rağmen, ameliyat sırasında ve/veya ameliyat sonrasında bazı komplikasyonlar oluşabilmektedir. Ameliyat sırasında oluşabilecek komplikasyonlar, kanama, bakteriyel kontaminasyon, sfinkter kasları hasarı, perirektal invazyon hasarı, iyatrojenik üriner ve genital organ yaralanmaları ve indirilen barsakta kısmi veya total iskemi oluşmasıdır. Postop komplikasyonlar, indirilmiş barsağın tamamının, bir kısmının veya sadece ucunun nekrozu, barsak ucunun yukarı kaçması, anal stenoz, mukozal prolapsus ve enfeksiyondur.<sup>(46,47)</sup> Geç komplikasyonlar ise ameliyatın başarısı yani kontinansın sağlanıp sağlanamamasıdır.

ARM'lu hastaların definitif cerrahisi sonrası kontinansın değerlendirilmesinde, gaz-gaita ayırımının yapılabilmesi, kabızlık ve külot kirlenmesi kriterleri birlikte değerlendirilmelidir.<sup>(48)</sup> ARM'li çocukların uzun dönem takiplerinde önceleri Wingspread Kriterleri uygulanırken, 2005 yılından bu yana Krickenbeck Kriterleri kullanılmaktadır.<sup>(48,49)</sup> Krickenbeck Kriterleri'ne göre sonuçlar, gaz gaita kontrolü, kabızlık ve külot kirlenmesi olmak üzere üç ana kriter açısından değerlendirilmektedir (Tablo 8).

## 2.11. Anal Kontinans Fizyolojisi

Kontinans, rektum içerisindeki muhtevanın katı, sıvı veya gaz ayrımının yapılabilmesi, sosyal olarak uygun ortam oluşuncaya kadar tutabilmesi ve uygun zaman ve mekânda gaitanın yapılabilmesi olarak tanımlanabilir.

Anal kontinansı etkileyen faktörler şunlardır.

1. Anorektal yüksek basınç hattı
2. Anorektal açılı ve flap valv mekanizması
3. Rektal kompliyans, kapasite ve motilite
4. Anal ve rektal refleks mekanizmaları
5. Kolonik geçiş zamanı, gaita hacim ve kıvamı

Anorektal birleşim yeri ve anal kanala uygulanan ekstrinsik ve intrinsik basınçlar kontinansın sağlanmasında önemlidir. Ekstrinsik basınç barsak duvarından sağlanır ve intraabdominal basıncın arttığı ıkınma veya öksürme gibi durumlarda ekstrinsik basınç artar. İntrinsik basınç pelvik taban ile sfinkter kaslarından kaynaklanır ve M. puborectalis, İAS ve EAS'in kasılması intrinsik basıncı artırır. Anal kanalın manometrik incelemeleri sonucunda 2–5 cm'lik bir fizyolojik yüksek basınç hattı saptanmıştır ve bunun %85 'inden İAS düz kaslarının kasılması sorumludur. Bu yüksek basınç hattı barsak içeriğinin rektumdan anal kanala geçmesine engel olur.<sup>(8,27)</sup>

M. puborectalis'in tonik kasılmaları anorektal bileşkeyi öne çekerek bir yandan anorektal açılı, diğer yandan anterior flap valv mekanizmasını oluşturur. Dinlenme sırasında anorektal açılı 80–90 derece olup, karın içi basıncı arttığında M. puborectalis'in tonik aktivitesi artar ve anorektal açılı daha belirgin hale gelerek, rektumun anal kanal üzerine kapanmasıyla flap valv mekanizması ortaya çıkar. M. puborectalis'in gevşemesinde bir yetersizlik varsa, defekasyon sırasında gaitanın anal kanala geçişi engellenir ve pelvik çıkış obstrüksiyonu gelişir. Normalde kontinansın sağlanmasında yüksek basınç hattı ve anorektal açılı ilişkili flap valv mekanizması en önemli iki komponenttir. Hangisinin daha önemli olduğu açık değilse de, izole sfinkter yaralanmalarında anorektal açılı normal olduğu halde inkontinans gelişirken, anal kanal basıncı normal ise, anorektal açılı normal olmasa bile inkontinans nadiren görülür.<sup>(8,27,49)</sup>

Rektum normalde boştur. Dinlenme kontraksiyonu sırasında oluşan retrograd basınç farkı sonucu, enterik içerik sigmoid kolona yönelir. Rektum düşük intraluminal basıncını sürdürürken hacmini pasif olarak artırır. Buna rektal kompliyans denilir. Kompliyansın azaldığı durumlarda rektumun ani olarak dolmasında defekasyon hissi oluşur. Kompliyans arttığında ise, rektum aşırı dolsa da defekasyon hissi oluşmaz. Rektal distansiyon, mide, ince barsak ve kolonda inhibisyona yol açar.<sup>(14)</sup> Bu şekilde yavaş gaita birikmesi rektumun uyum

sağlayabilmesi için önemlidir. Aşırı gaita gelmesi ve hızlı kolonik geçiş zamanı, rektumun rezervuar kapasitesini aniden aşarak inkontinansa yol açabilir<sup>(27,50)</sup>

Rektumdan çıkan afferent sinir uyarıları, n. pudentalis ve pelvik pleksus aracılığıyla sakral 2-3'e taşınırken, anüsten kaynaklanan afferent uyarılar sadece n. pudentalis yoluyla iletilir.<sup>(16)</sup> Rektumda son duyu algılaması olduğu gösterilememişse de, proktektomi sonrasında bir duyu azalması geliştiği bilinmektedir. Anal kanalda birçok son duyu organı bulunmaktadır ve bunlar ısı, dokunma ve ağrı gibi duyu organlarının ayırımı, anüsü çevreleyen cilt dokusuna göre daha iyi yapabilmektedir.<sup>(51)</sup> Dinlenme sırasında İAS kendi tonusuyla kasılı pozisyonunu sürdürmeye devam eder. EAS ve m. puborectalis de, uykuda bile devam eden bir elektromiyografik aktivite göstermektedir. Ayrıca submukozal damarsal yastıkçıklar da anal kanalın kapalı kalmasına yardımcı olur.<sup>(8)</sup> Rektal dolgunluğun artması İAS'nin gevşemesine, eş zamanlı olarak EAS ve m. puborectalis tonusunun artmasına yol açar. Böylece, rektum yeni hacmine uyum gösterirken, EAS de bazal aktivitesini artırır. Rektumda hacim artışı büyük oranda olursa, defekasyon zorunluluğu ortaya çıkar ve düz kaslarda tam bir gevşeme meydana gelir.<sup>(8)</sup> Rektal distansiyonun hissedilmesini sağlayan reseptörler sadece rektumda değil, aynı zamanda M. levator ani etrafında da bulunur. Rektal distansiyon sonucunda, intramural intrinsik nöronal yolla iletilen rektoanal inhibitör refleks aracılığıyla, İAS'de gevşeme, EAS'de kasılma oluşur. Hirschsprung Hastalığında nöronal patolojilerden dolayı rektoanal inhibitör refleks yoktur ve distansiyona karşılık gevşeme oluşmaz.<sup>(51,52)</sup> Yakın zamanda, üstte sigmoid kolonda ve altta rektumda bulunan iki düşük basınç bölgesinin arasında yüksek basınçlı bir bölge olduğu gösterilmiştir. Shafik tarafından "rektosigmoid bileşke inhibitör refleks" olarak adlandırılan bu refleks ile rektosigmoid bölge gevşeyerek sigmoid içeriğinin rektuma geçişi sağlanır.<sup>(73)</sup> Kolonik kitle yeterli hacime ulaşmış, sigmoid kontraksiyonlar başlayana kadar rektosigmoid bölge gevşemez. Kolonik geçiş zamanı, gaita hacim ve kıvamı da kontinansı etkilemektedir, ancak bu faktörler doğumsal olmaktan çok, edinseldir.

## **2.12.Konstipasyon ve Fekal inkontinanslı hastanın değerlendirilmesi**

Konstipasyon; Normal dışkılama olayının yapılamayışı, yetersiz oluşu veya dışkının uzun süre bekletilmesi sonucu sert dışkılama tablosudur. Obstipasyon ise dışkının hem katı hemde dışkılamasının seyrek olması olarak tanımlanır. Konstipasyon bir tanımlamada ise haftada 3 defadan az dışkılama, gaitanın sert olması, dışkılamasının ağrılı olması ve isteğe bağlı dışkı tutmaktır. Tanımı yapılırken dışkılama sayısından çok, dışkı kıvamı ve dışkının su içeriğinin oranı önemlidir. Kabızlık ve enkoprezis çocuklarda sık karşılaşılan tablolardır. Kabızlık bir tanıdan ziyade bir semptom olarak kendini gösterir. Nedenleri olarak defekasyonun evrelerinden bir veya bir kaçındaki aksaklıklar, proksimal ince barsak ve kolonu ilgilendiren bir motilite bozukluğu, defekasyon paterni ile barsak motilitesi normal

olmasına rağmen dışkının kendisinden kaynaklanan anormallikler olarak özetlenebilir. Kabızlık ya kısa süreli ve geçici veya kronik olur. Bir aydan uzun süren kabızlık kronik kabızlık olarak değerlendirilir<sup>(53)</sup>

### **Fekal inkontinans**

Anatomik veya organik (anal malformasyon, anal cerrahi, travma, meningomyelosele, bazı kas hastalıkları) bir nedenle dışkı tutamama olayıdır.

### **Fekal soiling (altını kirlenme)**

Anatomik veya organik lezyonun varlığına bağlı olmaksızın istem dışı ve devamlı olarak birmiktar sıvı dışkının iç çamaşıra sızmasıdır. Genellikle fekalomla (geniş dışkı kitlesi)beraberdır. Diğer bir ifadeyle iç çamaşırının kirlenmesi olarak tanımlanır

### **Enkoprezis (altına kaçırma)**

İstemli veya istemsiz, devamlı yada tekrarlayan dışkı kaçırılması veya çamaşırın kirlenmesi olayıdır. Enkoprezis çoğunlukla kronik konstipasyon sonucu oluşmaktadır. Ancak %5 olguda kabızlık olmadanda görülebilmektedir. Kronik konstipasyon ve megakolon gelişimi sonucu rektal duvarın genişlemesi, anal kanalın kısılması, veya nörolojik bir bozukluk olmaksızın EAS 'in üzerine yaslanan geniş dışkı kitlesi (fekalom)enkoprezis olayına neden olur.

Gaitanın biriktirilmesi, kolonda uzamış fekal staza neden olurken pasajın yavaşlaması kolonda dışkı sıvısının daha fazla emilmesine ve dışkının sertleşmesine neden olur. Rektum duvarındaki gerilimin kronikleşmesiyle refleksi arkı inaktive olur. İnternal anal sfinkterin sürekli açık kalması nedeni ile olguların %70'inde kilotta dışkı bulaşıkları(soiling, kilot kirlenmesi)görölmeye başlanır. Bu durumda rektumda gerilme hissinin başlaması için gereken dışkı miktarı normalden daha fazladır. Bu nedenle dışkılama hissi daha başlamadan İAS gevşemekte, anal kanal da kısa olduğundan rektumu dolduran dışkının bir kısmı kilota kaçırılmaktadır. Fonksiyonel kabızlığın ciddiyeti çocuğun psikolojik sorunları ile birlikte artış gösterir. Çocukların %20'sinde ise kabızlık ve kilot kirlenmesine sekonder olarak ciddi psikolojik problemler ortaya çıkmaktadır<sup>(56)</sup>

Sertleşmiş dışkı anal kanaldan geçerken anal iritasyon ve fissür oluşur, ağrı yapar dışkılama ertelenir, sertleşen gaita yapılırken fissür daha da ağırlaşır, ağrı artar, ağrıda ertelemeye sebep olur, dışkı daha da sertleşir ve kısır döngü ile konstipasyon ağırlaşır.

Enkoprezis terimi ilk kez 1926 yılında Weissenberg tarafından sadece psikojenik kökenli kilot kirlenmelerini tarif etmek için kullanılmıştır. Ancak zaman içinde fekal inkontinans ve kilot kirlenmesi ile eş anlamlı olarak kullanılmaya başlanmıştır. Okul çağı çocuklarda enkoprezis olsun veya olmasın kronik konstipasyon daha fazla görölmektedir<sup>(57,58)</sup>. Enkoprezisi olan çocukların büyük bir kısmında tuvalet eğitimi tamamlanamaz. Bu çocukların

%30'unda aynı zamanda enürezisde mevcuttur<sup>(59)</sup>. Bu durum her iki sistemi ilgilendiren anorektal veya kloakal malformasyon gibi karmaşık bir konjenital anomalinin parçası olabileceği gibi karmaşık veya bir sistemin diğer sistem üzerine etkisinden doğan basit nedenlerden de kaynaklanıyor olabilir. Kronik konstipasyon ve enkoprezisli hastaların %33'ünde nokturnal, %20'sinde diüurnal enürezis, %10'da ise tekrarlayan idrar yolu infeksiyonu görüldüğü için üriner sistem sorgusu mutlaka yapılmalıdır. (Tablo.9)

Kabızlık her iki cinste de eşit görülmesine rağmen, enkoprezis erkek çocuklarda ortalama 4 kat daha fazladır<sup>(53,54)</sup>. Erkek çocuklar oyun nedeniyle tualete gitmeyi geciktirirken kızlar ise ev dışında tualete gidemediği için defakasyonu geciktirirler. Enkoprezisli hastalar karın ağrısı, konstipasyon veya enterokolite bağlı ishal şikâyeti ile başvurabilir.

**Tablo 8.**Fekal inkontinans nedenleri<sup>(59)</sup>

Yapısal	Fonksiyonel	Nörojenik
Anal stenoz	Hirschsprung hastalığı	Spinal disrafizm
Anorektal ve kloakal malformasyonlar	Kronik malabsorbsiyon ve diyare	Sakral agenezi
Ekstrofi kloaka	Kronik kabızlık	Spinal travma
Sfinkter zedelenmesi	Nöronal intestinal displaziler	Spinal tümörler
	Segmental kolon dilatasyonu	Transvers myelit
		Sakrokoksigeal teratom
		Sistemik nörolojik hastalıklar

### Konstipasyon nedenleri

Konstipasyon organik veya fonksiyonel nedene olabilir. Çocukların çok küçük bir bölümünde kabızlık organik nedene bağlıdır, ancak konstipasyonun öncelikli olarak organik nedenleri araştırılmalıdır. Kabızlığın önemli nedenlerinin başında gelen dışkı kompozisyonundaki anormallik genellikle beslenme bozukluklarına bağlı görülür. Malnütrisyon, ağırlıklı inek sütü içme ve mamaların yanlış hazırlanması, dışkı hacminin azalmasına ve sert kıvamda olmasına sebep olur. Anuler pankreas, malrotasyon ve konjenital pilor stenozunda da dışkının yapısı anormaldir. Kistik fibrozis, anal stenoz, anterior ektopik anüs, presakral kitleler, anal fissür veya anal abse gibi patolojilerde gaitanın yapısı bozulmuş olup konjenital veya yapısal anomaliler de konstipasyonun diğer nedenleri arasındadır.<sup>(55)</sup> Meningomyelosele, müsküler distrofi, polimiyelit, polinevrit gibi ekstrinsik

nöromüsküler hastalıklarda da konstipasyon görülür ve genellikle nörojenik mesaneyle birlikte. Respiratuvar distres sendromu, sepsis veya elektrolit bozuklukları, hiperkalsemi, hiperkalemi, hiperparatroidizm ve hipotroidizm gibi çeşitli metabolik veya endokrin patolojiler ve bazı farmakolojik ajanlar da barsağın intrinsik motilitesinde bozukluklar ve kabızlık oluşturur. Başta aganglionik megakolon olmak üzere mekonyum tıkaç sendromu, küçük sol kolon sendromu, nöronal intestinal displaziler de konstipasyon nedenleri arasındadır.

Fonksiyonel konstipasyon (idiopatik konstipasyon); Çocuklarda en sık görülen, herhangi anatomik, nörojenik veya başka bir nedene dayandırılmayan dışkılama ve kolonik motilite bozukluğudur. Dışkılama alışkanlığı bozuk olan ve istemli olarak dışkısını tutan çocuklarda görülür. Bu kabızlığa '*kronik retansif kabızlık*' veya '*habitüel kabızlık*' da denilmektedir. Sosyopsikolojik, ailesel ve kültürel faktörlerin etkisi büyüktür. Tedavi edilmediği veya dikkate alınmadığı durumlarda enkoprezis gibi ciddi sorunlara neden olabilir. Enkoprezis ile birlikte bulunması psikolojik nedenleri de akla getirmektedir. Tuvalet eğitiminin yetersizliği, diyet değişiklikleri, stres, hastalık durumu, oyun veya başka bir sebeple çocuğun tuvalete gitme görevini ertelemesi gibi durumlar sebep gösterilse de hiç birinin bilimsel bir dayanağı yoktur. Fonksiyonel kabızlık; Çocuğun dışkılama ihtiyacını istemli veya istemsiz olarak bastırması olarak adlandırılabilir. Rektum, düzenli şekilde boşaltılmadığından, giderek genişler, tonusunu kaybeder, gerilmeye karşı duyarsızlaşır ve hatta normal dışkılamanın yapılabilmesi için daha yüksek intrarektal basınca ihtiyaç duyulur, yani defakasyonun başlayabilmesi için rektumda daha fazla dışkının birikmesi gerekir.

Kabızlık veya dışkı inkontinansı nedeni araştırılırken; Kabızlığın ne zaman başladığı, dışkının kıvamı, dışkılama sıklığı, dışkılamanın ağrılı veya ağrısız olup olmadığı, kilot kirlenmesi ile beraber olup olmadığı, daha önce uygulanmış tedavi yöntemleri ve kullanılan ilaçlar soruşturmalıdır. Kilot kirlenmesinin sıklığı ve kilota bulaşan dışkı miktarı önemlidir. Az miktarda dışkı ve gaz kaçırma minör inkontinans, çok miktarda dışkı kaçırma ise mayor inkontinans olarak tanımlanır.<sup>(60)</sup>

Kabızlık veya dışkı inkontinansı ile başvuran hastada, gastrointestinal, genitoüriner ve ihtiyaç duyulduğu takdirde nörolojik muayene yapılmalıdır. Perine bölgesi muayenesi oldukça önemli olup anüsün lokalizasyonu, anal fistül, anal fissür ve anal abse değerlendirilmeli ve rektal tuşede anal kanala ve sfinkter tonusuna bakılmalıdır

Laboratuvar çalışması olarak; Direk karın grafisi ve kolon grafisi, transanal USG, adele kompleksini değerlendirmek için ise bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans(MR) incelemesi yapılabilir. Bunlara ek olarak anal manometri ile İAS ve EAS aktivitesi değerlendirilir. Ayrıca anterior meningosel, teratomlar ve duplikasyonlarda çalışmalıdır

## 2.13. Anorektal malformasyonlu hastalarda Konstipasyon ve Fekal inkontinans tedavisi

Anorektal malformasyonlu hastaların definitif ameliyat sonrasında ortaya çıkacak problemlerini, yapılan ameliyat kadar malformasyonun derecesi de belirler. Yüksek tip anorektal malformasyonlarda operasyon ne kadar başarılı olursa olsun çocuğun dışkıyı kontrol edebilme şansı zayıftır. Anorektal malformasyon nedeni ile opere edilen ve dışkı kontrolünde problemleri olan hastalar kabaca değerlendirildiğinde alçak seviyeli ARM'ların definitif ameliyatları sonrasında dışkı kontrolü hastaların %90'ında tatminkârdır. Yüksek ve intermediate tip ARM'ler için aynı şeyin söylenmesi zordur. Alçak ve intermediate ARM'da ise kontinansın sağlanması 5 yaş sonrasında beklenilmelidir<sup>(61)</sup>. Yüksek tip malformasyonların operasyonlarından sonra ise tam bir kontinansın sağlanması için 10 yaşını geçmesi gerekir.

Normalde dışkı kontrol kriterleri; Katı veya sulu dışkının ve gazın rektuma geldiğini hissedebilmesi, tualete gidene kadar tutabilmesi, gaz çıkarılmak istendiğinde sadece gazın çıkarılabilmesi, gaita çıkarılmak istendiğinde gaita çıkarılabilmesi, dışkı kıvamını ve sıklığını ayarlayabilmek için hiçbir ilaç veya girişime ihtiyaç duyulmaması olarak tanımlanabilir.

Wingspread konferansında ilk kez ARM'li çocukların ameliyat sonrası izlemleri ile ilgili standartlar kararlaştırılmıştır. Burada alınan karara göre hastalar dört gruba ayrılmış; 1- Temiz, 2-Kilotunu kirleten, 3-Aralıklı dışkısını kaçıran, 4-Sürekli dışkı kaçıran. Bu grupların her biride dışkısını biriktiren veya biriktirmeyen olarak 2 alt gruba, bu alt grupların her biride tedavisiz, zaman zaman tedaviye ihtiyaç duyan ve tedaviye sürekli muhtaç olmak üzere 3 alt gruba ayrılmıştır. Fakat bu karmaşık sistem umulan sonucu vermemiştir. Değerlendirmeler daha çok rektospektif ve subjektif değerlendirmelere dayandığından sonuçlar genellikle 'iyi' şeklinde yorumlanmıştır<sup>(62)</sup>. Ancak yakın dönemde yapılan değerlendirmelerin sonucu bu kadar iyimser değildir. Objektif kriterlere dayalı çalışmalar hastaların beklenenden daha azının normal bir kontinansa sahip olduğunu ortaya koymuştur.

ARM'lu hastaların rektal tuşe ile kontinans durumları az çok değerlendirilebilse de gerçek değerlendirilmeler daha objektif uygulamalarla yapılmalıdır. Kontinansın değerlendirilmesindeki kriterler, anorektal manometre ile ölçülebilen anal dinlenme ve sıkma basınçları, anal inhibituar refleks, rektumun gerilme karşısındaki kompliansı (dışkılama hissi), pelvik taban kaslarının elektromiyografisi ve defakografisi olmalıdır<sup>(63,64)</sup>.

Langemeijer ve Molenaar tarafından 1991'de önerilmiş olan skrolama sistemi anorektal manometreyle; Anal sıkma basıncının, inhibituar refleksin ve dışkılama hissini değerlendirilmesi üzerine kuruludur. (Tablo 9)

Bu skrolama sisteminde arzu edilen hastanın toplam 3 puan almasıdır. Bu puana sahip çocukların normal bir yaşam sürdürebileceği kabul edilmiştir.

2 puan alan çocukların ise her gün anal sfinkter kaslarını istemli olarak kasma jimnastiğinin yapılması, diyetlerinin dışkıyı sertleştirecek şekilde ayarlanması, gerekiyorsa düzenli lavmanlarla barsaklarının boşaltılmasıyla %15-46'sının hem daha iyi bir skora ulaşabilecekleri hemde sosyal uyum içinde yaşamlarının sağlanabileceği kabul edilmiştir. Bu grupta yer alan çocukların 8 yaşından sonra bio-feedback eğitimine başlayabilecekleri düşünülmüştür.

1 Puan altında olan çocuklarda ise dışkının kontrol edilebilme olasılığının hemen hemen hiç olmadığı kabul edilmiştir.

**Tablo 9.**Anorektal fonksiyonların değerlendirilmesinde göz önüne alınan Kriterler<sup>(72)</sup>

Manometri						Puan	Tedavi		
IR	+	/	SB	+	/	ASH	+	3	Gerekmez
IR	-	/	SB	+	/	ASH	+	2	Biofeedback
IR	-	/	SB	-	/	ASH	+	1	Lavman
IR	-	/	SB	+	/	ASH	-	1	Lavman
IR	-	/	SB	-	/	ASDH	-	0	Kolostomi

**IR=** İnhibituar Refleks, **SB=** Sıkma Basıncı, **ASH=** Acil Sıkışma Hissi

Ancak ARM'lu hastalarda anal kanal kısa ve etrafındaki kas yapılarıda asimetrik olduğundan bu hastalarda anal manometrik ölçümler zordur.

Dışkı kontrolünde sfinkter kas yapıları, anorektal hisle beraber kolonik motilite de önemlidir <sup>(37)</sup>. ARM' un definitif cerrahi tedavi sonrasında istemli barsak hareketlerine sahip, kilot kirlenmesi ve kabızlık şikâyeti olmayan çocuklar tam kontinan olarak kabul edilir. Kontinans oranları perineal fistül ve rektal atrezi için %100 iken, vestibüler fistüllerde %71, bulber üretral fistüllerde %32 prostatik üretral fistüllerde %28, persistan kloakada %22 dir<sup>(65)</sup>.

Definitif ameliyat sonrası hasta günün belli saatlerinde bol miktarda gaita yapıyor, geri kalan zamanlarda ise bezi temiz kalıyor ise dışkı kontrolü tamdır. Aksine bezinde sürekli kirlenme varsa veya distansiyonu bulunuyor, yani tam bir kolonik boşalma yapamıyorsa dışkı kontrolü beklentisi düşük olacak anlamına gelmektedir. Anal sfinkterler sıkma basıncına sahip değilse ve dışkılama hissi de yoksa hasta yaşamında barsaklarını düzenli lavmanlarla boşaltmak zorunda kalacaktır.

Çocukların kolonik motilitelerinin düzenlenmesi için düzenli beslenmeleri, mümkün olduğu kadar abur cubur besinlerden kaçınılmalıdır. Lavman, diyet ve ilaçların yardımıyla



inkontinan hastaların çoğunluğu 24 saat temiz kalmaktadır<sup>(66)</sup>. Çocuğun yaşı ilerledikçe başkasından destek almadan barsak temizliğini yapmak isteyebilir. Bu istek kontinan apandikostomi (Malone prosedürü) yapılmasıyla karşılanılabilir. Apendektomi yapılmış çocuklara aynı işlem çekum duvarından alına filebin tübularizasyonu ile mümkündür.

Bir başka problemde bu hastalarda rektumda gaitanın sertleşerek birikmesidir. Düzenli dilatasyon uygulanması, lavman veya fitillerin kullanılmasıyla bu taşlaşmanın ortaya çıkması önlenir. Taşlaşmış gaita olmasada ameliyat sonrası, özellikle yüksek tip malformasyonlarda ortaya çıkan kabızlık büyük bir sorundur. Kabızlık konusunda aileler bilgilendirilmelidir ve ortaya çıkar çıkmaz laksatif veya gerekirse lavmanlara başlanmalıdır. Konservatif tedaviyle düzeltilemeyen kabızlıklarda distal kolon grafisi çekilerek kolonun dilate olup olmadığı araştırılmalıdır. Hastalar barsak eğitim programları, laksatifler, motilite düzenleyici ilaçlar, retrograt veya anterograt boşaltıcı lavmanlarla kontinan bir yaşam sürdürebilirken, ancak bir kısmında ikincil ameliyata ihtiyaç duyulabilir.

Diyetin düzenlenmesine, dışkıyı katılaştıracak veya barsak hareketlerini yavaşlatacak ilaçların kullanılmasına, boşaltıcı lavmanlara ve emosyonel desteğe rağmen dışkısını sosyal yaşamını sürdürecektir düzeyde kontrol edemeyen ve ikincil ameliyat endikasyonuna da sahip olamayan çocuklara kalıcı kolostomi önerilebilir. Ancak bu hastaların önemli bir kısmının barsak eğitimi programı (BEP) sayesinde kabul edilebilir bir sosyal yaşam düzeyine getirilmeleri mümkündür. BEP öncesinde kolon grafisi çekilerek kolonun uzunluğu tespit edilir ve kolonun uzunluğu yeterli ise hatta uzunsa bu çocuk için bir avantaj sayılabilir. Bu hastalarda kolonun tamamen boşalmasını temin edecek lavman sıvısının miktarı saptanır ve her akşam düzenli uygulanır. Amaç kolonun 24 saatte boyunca boş tutulması ve hastanın temiz kalmasıdır. Kolonu kısa olan hastalarda ise motiliteyi yavaşlatacak ilaçlar, gerekirse kabız yapıcı diyetlerde denenebilir.

### **Barsak Eğitimi Programı (BEP)**

ARM nedeni ile opere edilmiş hastalar değişik tipde barsak fonksiyon bozukluğu ile karşımıza çıkmaktadır. BEP'nin temeli bu çocukların yaşam kalitesini artırmaktır. BEP'in başarıya ulaşması doktor veya hemşirenin kendilerini bu işe adanmaları, bu işe zaman ayırmaları istekli olmaları ve aile ile iletişimlerine bağlıdır. Bunlardan birinin eksikliği başarı şansını azaltacaktır.

Barsak eğitim programı(BEP) dışkı kontrolü bozukluğu için geliştirilmiş bir tedavi yöntemidir. BEP'nin temeli hasta veya hastanın ailesine günde bir kere barsakta biriken dışkının lavmanla dışarı boşaltılmasının öğretilmesi ve 24 saat boyunca hastanın dışkı kaçırmadan temiz kalmasını sağlamaktır. BEP'nin öncesinde çocuğun günlük lavman miktarı ve şekli belirlenmelidir. Uygun lavman şekli ve miktarının belirlenmesi için bir hafta boyunca

çocuk günlük ayakta karın grafi çekilerek değerlendirilir. Böylece kalın barsaktaki gaitanın boşalıp boşalamadığı görülür. Bir haftanın sonunda, kalın barsağın en iyi şekilde boşaltılmasını sağlayan lavman şekli ve miktarı saptanarak gerekirse diyet veya ilaç desteğinde sağlanıp çocuğun bir gün boyunca altına dışkı kaçırmadan kuru kalması sağlanabilir.

Çocukların belli yaştan sonra bağımsız davranma isteği ve başkalarının kendilerine lavman yapmaması isteği doğabilir. Bu nedenle çocuğun kendi kendine lavman yapabilmesini sağlamak için ACE(antegrad continent enama)işlemi uygulanır. Cerrahi olarak göbek ile kalın barsak arasına bir sondanın geçebileceği kadar bir açıklık oluşturulur ve lavman sıvısı kalın barsağa buradan verilir. Bu şekilde çocuk kendi lavmanını yapabilir duruma gelmiş olur.

Ailelere, çocuklarının dışkı kontrolünü sağlayamama olasılığı, onları hayal kırıklığına uğratmadan uygun bir dille anlatılmalıdır. Mümkün oldukça erken dönemde, ilerideki dönemlerde çocuklarının dışkı kontrolü hakkında bilginin verilmesi gerekir.

ARM tipi belirlendikten sonra dışkı kontrolü açısından bir tahmin yapılabilir. Eğer bir çocukta vestibüler fistül, perineal fistül, rektal atrezi, rektoüretal bulber fistül veya fistülsüz ARM varsa, bu çocuğun 3 yaşından sonra istemli barsak hareketlerine sahip olması beklenebilir. Ancak bu çocukların ciddi kabızlık, dışkı kaçırmaya ve dışkı taşı oluşumunun önlenmesi yönünden ciddi takibe alınması gerekir. Eğer bir çocukta 3cm'den büyük ortak kanalı olan persistan kloaka veya mesane boynu fistülü şeklinde ARM tipi varsa bu çocuğun ileride temiz kalabilmesi ve sosyal hayata katılabilmesi için BEP'na ihtiyaç duyacağı aileye söylenmelidir. BEP, çocuk üç-dört yaşlarında henüz ev ortamındayken başlanmalıdır. Eğer tuvalet eğitimi ile başarıya ulaşılamaz ise vakit geçirmeden BEP'na başlanmalıdır. Böylece altı kirli kalan çocuğun psikolojik olarak etkilenmesi de engellenmiş olur.

ARM'ın cerrahi tedavisi sonrasında dışkı kontrol bozukluğu olan çocuklar, genellikle kötü seyirli ARM tipine sahip ve ciddi ek anomalileri olan çocuklardır. Bunlar ancak BEP tedavisi ile iyi bir yaşam kalitesine sahip olabilirler.

Dışkı kontrol bozukluğu olan çocuklar kendi aralarında iki gruba ayrılır. Yavaş barsak hareketi olanlar ki bunlar kabızdır. Aşırı barsak hareketi olan grup ise ishaldir. Kabız olan hastaların kalın barsak hareketleri ileri derecede azalmıştır. BEP'nin temeli ailelere çocuklarının kalın barsağını günde bir kere lavmanla boşaltmayı öğretmektir. Bu olgularda özel bir diyet veya ilaca gereksinim yoktur. Aslında bu çocuklar kalın barsakları yavaş çalıştığı için kabızdırlar ve lavmanlar arasında kuru kalmaları bu sayededir. Önemli olan bu çocuklarda kolonun tamamının boşalmasını sağlayacak lavman miktarının tayin edilmesidir. Kolonun tamamen temizlenememesi durumunda geride kalan dışkı nedeni ile hasta altını kirletebilir.

Diğer grup ise ishali olan çocuklardır. Kalın barsak lavmanla kolay boşaltılır ancak hızlı barsak hareketleri nedeni ile yukardan gelen dışkı ile yeniden kirlenir. Bu grup hastalarda ise kabız yapıcı diyet ve/veya ilaçlara gereksinim duyulur.

Bu program devamlı bir süreç olup, kişiye özel olarak düzenlenmelidir. Genellikle çocuğa uygun lavmanın ayarlanması 1 haftalık deneme sonucunda tespit edilebilmektedir. BEP uygulanan çocukların %90'dan fazlası yapay olarak temiz kalmakta ve normal hayatlarını sürdürebilmektedir.

İlk adım temizlik yapılmadan önce kolon grafisi çekilmelidir. Suda eriyebilen kontrast madde kullanılmalı, baryum asla kullanılmamalıdır. Kolon grafisi sonrasında geç film alınarak kolon geçiş zamanı tespit edilmelidir. Kolon çalışma hızına göre BEP uygulanmalı ve sonuçları günlük takip edilmelidir. Lavman sıvısının miktarı ve içeriği kolonun temizliğini tam sağlayıncaya kadar artırılır ve günlük düz grafiler çekilerek kalın barsağın boşalıp boşalmadığı takip edilir.

### **Lavman**

Lavman olarak kullanılan çeşitli ürünler mevcuttur olup, fosfat içerikli lavman (Fleet) en çok bilinen ve eczanelerde hazır olarak bulunmasından dolayı en popüler lavman türüdür. Çocuklarda fosfatlı (Fleet) lavmanların kullanımı kısıtlı olup vücutta birikim özelliği ve sıvı elektrolit bozukluğu oluşturmaları nedeniyle lavman olarak yalnızca tuzlu su veya izotonik serum tercih edilmelidir, ancak bu sıvıların vücut ısısında olmaları gerekir.

Lavman sıvısının barsağa verilmesinde uygun feeding sonda, nazogastrik sonda veya foley sondalar kullanılabilir. Lavman sıvısının asıldığı yükseklik lavmanın veriliş hızını ayarlar ve sıvı 5–10 dakika içinde verilmelidir. 5–10 dakika beklendikten sonra, hasta tuvalete oturtulup tuvalette 15–30 dakika bekletilip dışkı miktarına bakılarak kolonun boşalıp boşalmadığı değerlendirilir. Lavmanın ilk yapılışına Doktor veya Hemşire eşlik etmeli ve hasta ve yakınlarına anlaşılabilir şekilde gösterilip anlatılmalıdır.

Lavman özellikle ana öğün sonrası yapılır. Yemeklerden sonra oluşan gastrokolik refleksten yararlanılarak lavmanın etkinliği artırılır. Lavman etkinliğinde diyet önemli olup hastanın barsak alışkanlığına göre kabız yapan veya barsak hareketlerini artıran gıdalar tespit edilir. 24 saatde hastanın temiz kalmasını sağlayan lavman şekli ve miktarı tespit edildikten sonra hastanın sevdiği besinlerin lavman üzerine olan etkinliği denenerek tespit edilip diyet genişletilebilir. Lavmana olumsuz etkisi olan gıdaların ise tamamen diyetten çıkarılması gerekebilir.

BEP bazı ARM'lu hastalarda ömür boyu devam edebilir. Ancak bir miktar barsak kontrol potansiyeli olan çocuklara barsak hareketlerini nasıl kontrol edebileceğini bulmaya

çalışarak yardımcı olunur. Bu denemelere sosyal ortamdan uzak veya okul öncesi zamanlarda başlanılmalıdır.

İleri yaşta veya ergenliğe giren hastalar kendi lavmanlarını başkalarından bağımsız yapmak isteyebilirlerki bunun için kendi kendine lavmanı rahat kılacak "Malone" prosedürü uygulanabilir. Malone işleminin sadece lavman sıvısını vermede kullanılacak bir yol olduğu vurgulanmalı ve bu işlemin yapılması için çocuk uygulanan BEP ile mükemmel şekilde temiz kalmalı aksi takdirde gereksiz bir cerrahi işlem olarak kalacaktır.

Bu işlem apandiks'in vaskuleritesi korunarak karın duvarına özellikle göbeğe sıvı kaçağını önleyecek ancak sonda girmesine müsaade edecek şekilde osteomize edilmesi esasına dayanır. Apendiks'i olmayan veya alınmış çocuklarda ise çekum serozasına veya başka barsak dokusuna aynı işlem uygulanabilir (neo-apandikostomi). Böylece çocuk göbek deliğinden sondayı ilerleterek kendi lavmanını yapabilecek hale gelecektir.<sup>(67)</sup>

## MATERYAL ve METOD

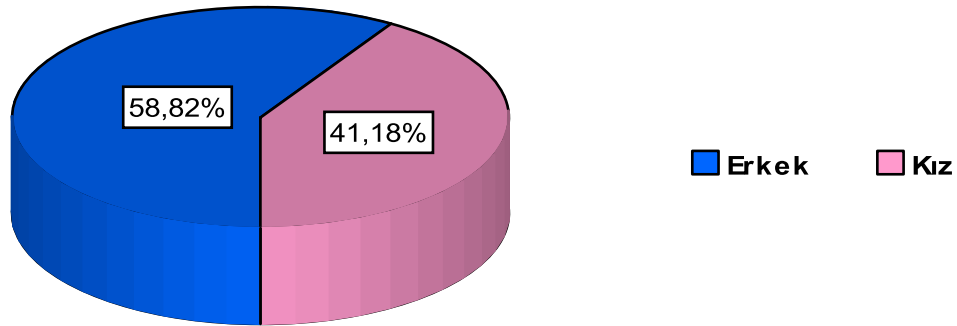
Bu çalışmada Doğu Anadolu Bölgesinin referans hastanesi konumunda olan ve Doğu Anadolu Bölgesi tüm illerine hizmet veren Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Araştırma Hastaneleri kayıtları ve Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Yakutiye Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı klinik arşiv bilgileri ve hasta kayıtları esas kaynak olarak kabul edilmiştir. İlgili klinikte 1996 yılı başından 2009 yılı sonuna kadar Definitif operasyonu tamamlanmış olan anorektal malformasyonlu hastaların gaita kontinansları anal atrezi tiplerine göre değerlendirilip, karşılaştırılması amaç edinilmiştir.

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Yakutiye Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı kliniğinde definitif operasyonu tamamlanmış anorektal malformasyonlu hastalarda uzun dönem komplikasyonların başında gelen konstipasyon ve gaita inkontinansı görülme sıklığı değerlendirilmiştir. Çalışma için gerekli olan etik kurul kararı alındıktan sonra Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi araştırma hastanesi arşiv kayıtları ile Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı klinik arşiv kayıtları geriye dönük olarak incelenmiştir.

Hastenemizde operasyonu tamamlanmış 68 Anorektal malformasyonlu hastanın kaydına ulaşılmıştır. Bu hastalara adres ve telefon bilgilerinden ulaşılarak randevu verilmiş ve yapılan çalışmalarla hastalar değerlendirilmiştir. Bu hastalar; yaşadıkları şehir, cinsiyet, yaş, anomali tipi, ilave organ anomalisi, operasyon tarihi, operasyon yaşı, postop şikâyetleri, postop uygulanan tedavi yöntemleri, postop komplikasyonlar, dilatasyon uygulanıp uygulanmadığı, konstipasyon öyküsü, gaita kaçırıp kaçırmadığı, psikososyal problemler, geçirdiği ilave operasyonlar yönüyle incelenmiştir. Elde edilen veriler SPSS 17,0 programı ve kıkare testi kullanılarak bilgisayarda analiz edilmiştir.

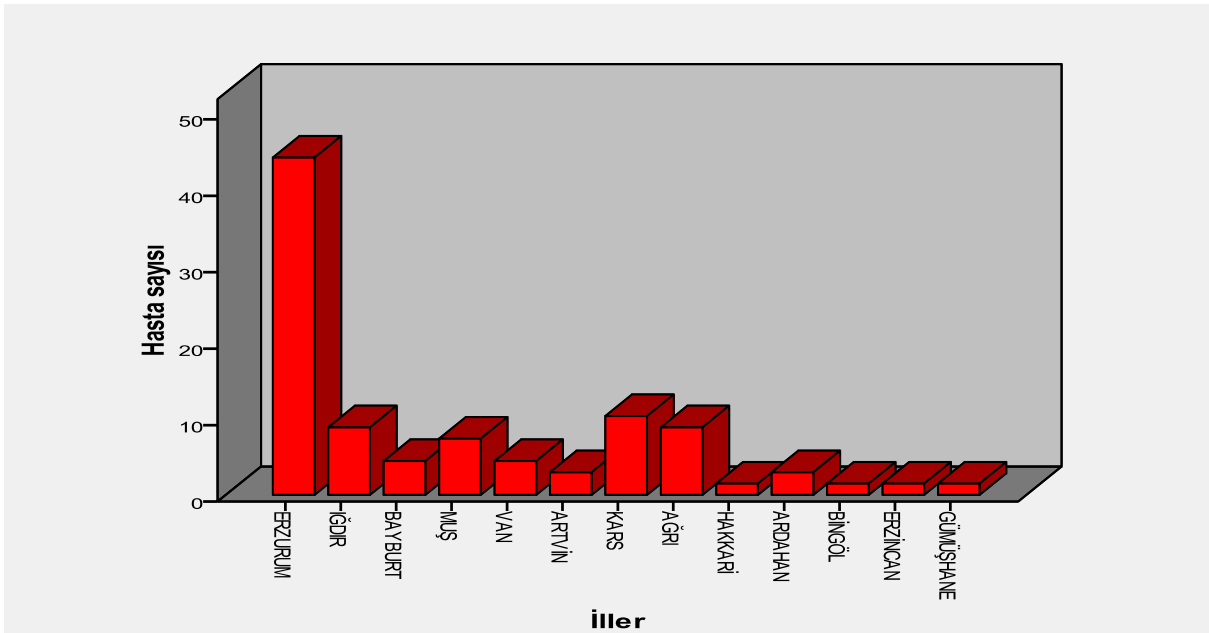
## BULGULAR

Ocak 1996-Aralık 2009 tarihleri arasında hastanemizde 139 hastaya ARM tanısı konulduğu tespit edilmiş olup toplam 68 hastaya definitif operasyon uygulanmış ancak 51 hastaya ulaşılarak geç komplikasyonlar değerlendirilmiştir. Definitif operasyon uygulanan 68 Hasta incelendiğinde 40 hastanın erkek (% 58,82) ve 28 hastanın ise kız (% 41,18) olduğu görülmüş erkek/kız oranı 1,42 olarak bulunmuştur. (Şekil 16.)



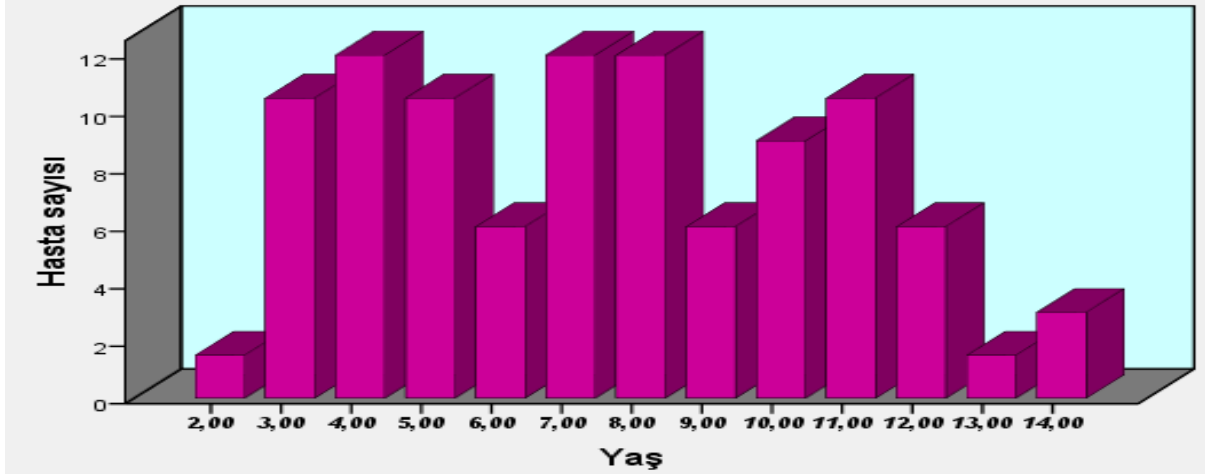
Şekil 16.Hasta Sayısı ve Erkek/Kız Oranları

Hastalar getirildikleri şehirlere göre incelendiğinde Doğu Anadolu bölgesinin tüm illerinden müracaat olmakla beraber yoğunluğun daha çok Kuzeydoğu Anadolu illerinden olduğu tespit edildi. En çok 30 hasta ile (%44.11) Erzurum ilinden, ikinci sıklıkta 7 hasta ile (%10,3) Kars ve üçüncü ise 6'şar hasta ile (%8,8) olan Iğdır ve Ağrı illerinden başvuru olmuştur. (Şekil 17.)



Şekil 17. Hastaların İllere göre dağılımı

Hastalar yaş dağılımına göre incelendiğinde en küçük hasta 2, en büyük hasta ise 14 yaşında olup değerlendirilen hastaların yaş ortalaması 7.33 olarak tespit edilmiştir. Hastaların yaş dağılımı (Şekil 18.)'da gösterilmiştir.



Şekil 18.Hastaların Yaş Dağılımı ve Oranı

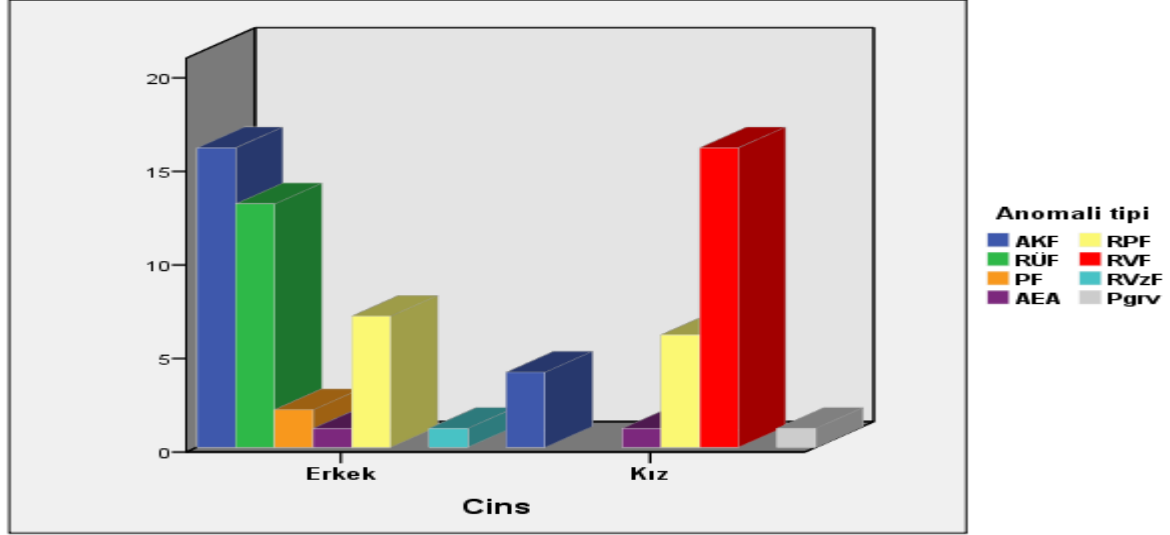
Tüm hastalar ele alındığında en çok karşılaşılan anomalinin 20 hastada (%29,4) tespit edilen anokutenöz fistül (AKF), ikinci sıklıkta 16 hastada (%23,5) görülen rektovestibüler fistül (RVF), üçüncü sıklıkta ise 13'er hastada (%19,1) tespit edilen rektouretral fistül (RÜF) ve rektoperineal fistül olduğu tespit edilmiştir. Tüm hastalar değerlendirildiğinde en az karşılaşılan anomalinin 1 hastada (%1,5) tespit edilen rektovezikal fistül (RVzF) ve 1 hastada (%1,5) tespit edilen Perineal Groove (Pgrv) olduğu görülmüştür.(Tablo 10)

Tablo 10.Anomali tipinin cinsiyete göre dağılımı

			Anomali tipi								Toplam
			AKF	RÜF	PF	AEA	RPF	RVF	RVzF	Pgrv	
CİNS	Erkek	Sayı	16	13	2	1	7	0	1	0	40
		%	23,5%	19,1%	2,9%	1,5%	10,3%	,0%	1,5%	,0%	58,8%
	Kız	Sayı	4	0	0	1	6	16	0	1	28
		%	5,9%	,0%	,0%	1,5%	8,8%	23,5%	,0%	1,5%	41,2%
Toplam		Sayı	20	13	2	2	13	16	1	1	68
		%	29,4%	19,1%	2,9%	2,9%	19,1%	23,5%	1,5%	1,5%	100,0%

Erkek Hastaların değerlendirilmesinde en çok tespit edilen anomali, 16 hastada (%23,5) görülen anokutenöz fistül (AKF), ikinci sıklıkta ise 13 hastada görülen (%19,1) rektouretral fistül (RÜF) olmuştur.

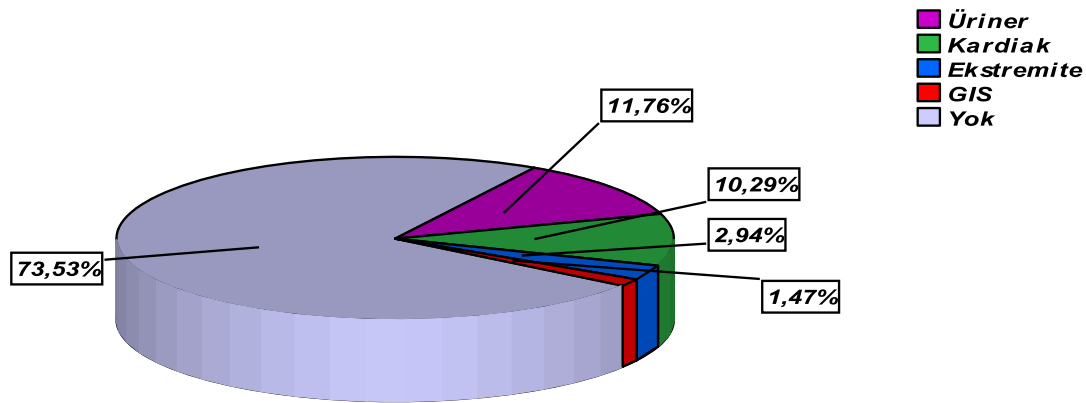
Kız hastalar kendi aralarında değerlendirildiği zaman, ensık karşılaşılan ARM tipinin 16 hastada (%23,5) oranında tespit edilen rektovestibüler fistül, ikinci sıklıkta ise 6 hastada tespit edilen rektoperineal fistül olmuştur.(Şekil 19.)



Şekil 19.Kız ve Erkek Hastalarda ARM Dağılımı

Hastalar ARM'a eşlik eden ilave anomaliler incelendiğinde, 18 hastada (%26,46) ilave organ anomalisi tespit edilmiş olup, 50 hastada ise (%73,53) ilave organ anomalisi tespit edilmemiştir. En sık tespit edilen ilave organ anomalisi olarak 9 hastada tespit edilen üriner sistem anomalisi ikinci sıklıkta ise 7 hastada tespit edilen kardiyak anomaliler olup üçüncü sıklıkta 2 hastada görülen ekstremitte anomalileri gelmektedir.(Şekil 20).

### İlave organ anomalileri



Şekil 20.ARM 'a eşlik eden ek anomaliler

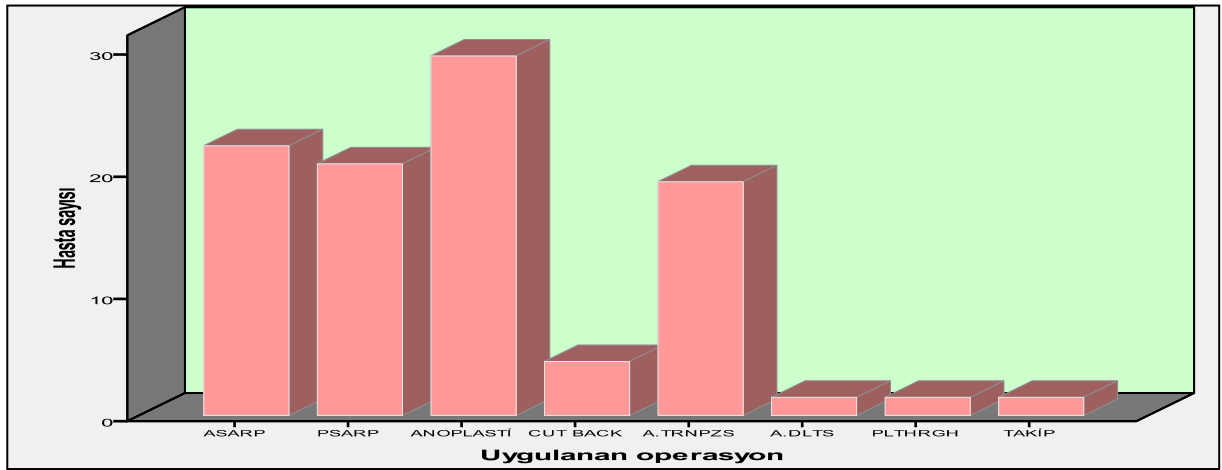
Üriner sistem anomalisi olan 9 hasta incelendiğinde, 2 hastada üreteropelvik bileşke darlığı, 2 hastada veziko üretral reflü, 1 hastada At nalı böbrek ve beraberinde hidronefroz, 1 hastada hidronefroz, 1 hastada nefrolitiazis, 1 hastada hipospadias, at nalı böbrek ve veziko



üretral reflü, 1 hastada ise sadece renal agenezi tespit edilmiştir. Kardiyak anomalili 7 hasta incelendiğinde 1 hastada (ASD), 1 hastada (PDA), 1 hastada (PFO), 1 hastada (VSD, PFO), 1 hastada (PDA, PFO), 1 hastada (PDA, ASD), 1 hastada ise (ASD, VSD, PDA) tespit edilmiştir. 2 hastada ekstremitte anomalisi (1 hastada üst ekstremitte de el bileği ve parmak deformiteleri, 1 hastada ise bilateral Club foot), GIS anomalisi olarak da 1 hastada duodenal atrezi tespit edilmiştir.

Hastaların geçirdikleri ilave operasyona bakıldığında, 2 hastaya VUR tanısı ile üreteroneostomi, 1 hastanın yenidoğan döneminde duodenal atrezi nedeni ile duodenojejunostomi operasyonu geçirdiği, 1 hastaya Meckel divertikülü eksizyonu yapıldığı, 1 hastaya anal mukoza prolapsusu nedeni ile anokutenöz bileşke revizyonu yapıldığı tespit edilmiştir. 1 hasta ise sigmoid kolondaki darlık nedeni ile opere edilmiştir. Ayrıca 2 hastanın ekstremitte anomalisi, (Club foot ve el bileği deformitesi) nedeni ile opere edildiği tespit edilmiştir. Hastalar kolostomi açılıp sonrasında definitif operasyon yapılmasına göre değerlendirildiğinde; 27 hastanın kolostomi açılarak tedavi edilirken 41 hastaya ise kolostomi açılmadan definitif operasyon geçirmiştir.

Kliniğimizde ARM'lu hastalara uygulanan definitif operasyonlar ARM tipine göre değerlendirildiğinde, en çok yapılan ameliyatın 20 Hastada (%29,4) yapılan anoplasti, ikinci sıklıkta 15 hastada (%22,1) yapılan ASARP, üçüncü sıklıkta ise 14 hastada (%20,6) uygulanan PSARP operasyonudur. ARM'li hastalara yapılan operasyonların dağılımı (Şekil 21)'de gösterilmektedir.



Şekil 21.Uygulanan operasyonların dağılım

Hastaların en çok şikâyeti kabızlıktır. 51 hastanın 22'sinde (43,1) kabızlık tespit edilmiştir. Ayrıca gaita kaçırma yönüyle hastalar değerlendirildiğinde ise 36'da (%70,6) gaita kaçırma ile ilgili şikâyet tespit edilmeyip 15 hastada (%29,4) ise gaita kaçırma olduğu tespit edilmiştir. Gaita kaçırması olan hastaların 8'si erkek 7'si kız olup, gaita kaçırma ile cinsiyet

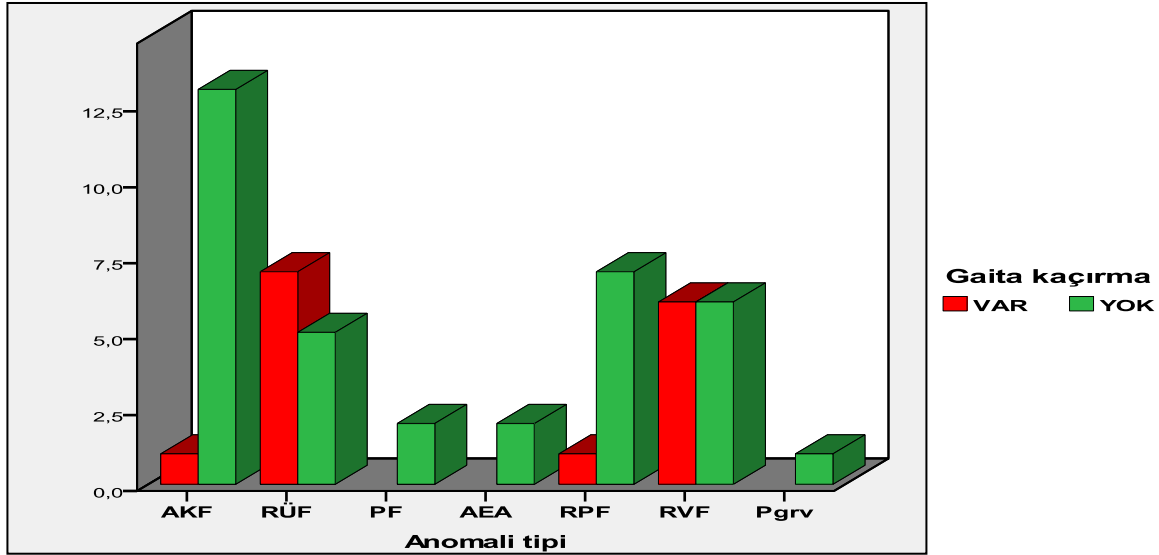
arasında anlamlı ilişki tespit edilmemiştir. Ayrıca gaita kaçıırma ile yaş arasında da anlamlı ilişki tespit edilmemiştir. Gaita kaçıırması olan hastalar ARM dağılımına bakıldığında, 7 hasta rektöüretal fistüllü, 6 hasta rektovestibüler fistüllü, 1 hasta anokutenöz fistüllü ve 1 hasta rektoperineal fistüllüdür. (Şekil 22)

Anomali tipi ile gaita kaçıırma arasındaki ilişkinin istatistiksel olarak anlamlı olduğu tespit edildi. (  $P < 0.05$  ) (Tablo 11)

**Tablo 11.** Gaita kaçıırma ile anomali tipinin karşılaştırılması

			Anomali tipi							Toplam
			AKF	RÜF	PF	AEA	RPF	RVF	Pgrv	
<b>Gaita kaçıırma</b>	<b>VAR</b>	Sayı	1	7	0	0	1	6	0	15
		%	2,0%	13,7%	,0%	,0%	2,0%	11,8%	,0%	29,4%
	<b>YOK</b>	Sayı	13	5	2	2	7	6	1	36
		%	25,5%	9,8%	3,9%	3,9%	13,7%	11,8%	2,0%	70,6%
Toplam	Sayı	14	12	2	2	8	12	1	51	
	%	27,5%	23,5%	3,9%	3,9%	15,7%	23,5%	2,0%	100,0%	

$P < 0.05$



**Şekil 22.** Gaita kaçıırma hastalada anomali dağılımı

Gaita kaçıırması olan 15 hastanın 13'ne kolostomi uygulanmış olup 2 hastaya ise kolostomi tatbik edilmediği tespit edilmiştir. Gaita kaçıırma ile kolostomi tatbiki arasındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur. (  $P < 0.01$  ) (Tablo 12)

**Tablo 12.** Kolostomi tatbiki ile gaita kaçırma arasındaki ilişki

			GAİTA KAÇIRMA		Toplam
			VAR	YOK	
KOLOSTOMİ TATBİKİ	VAR	Sayı	13	9	22
		%	25,5%	17,6%	43,1%
	YOK	Sayı	2	27	29
		%	3,9%	52,9%	56,9%
Toplam		Sayı	15	36	51
		%	29,4%	70,6%	100,0%

P<0.01

Kolostomi yapılan ARM'lu hastalar kabızlık yönüyle değerlendirildiğinde kolostomi ile kabızlık arasındaki ilişkinin istatistiksel olarak anlamlı olmadığı tespit edilmiştir. (P>0,05)

Gaita kaçırma ile kabızlık arasında karşılaştırma yapıldığında aralarındaki ilişkinin istatistiksel olarak anlamlı olduğu tespit edilmiştir. (P<0.05) Kabızlığı olan 24 hastanın 11'de gaita kaçırma tespit edilmiş olup, gaita kaçırması olan 15 hastanın 11'de ise kabızlık tespit edilmiştir. (P<0.05)(Tablo 13)

**Tablo 13.** Gaita kaçırma ile kabızlık karşılaştırılması

			KABIZLIK		Total
			Kabızlık var	Kabızlık yok	
GAİTA KAÇIRMA	VAR	Sayı	11	4	15
		%	21,6%	7,8%	29,4%
	YOK	Sayı	13	23	36
		%	25,5%	45,1%	70,6%
Total		Sayı	24	27	51
		%	47,1%	52,9%	100,0%

P<0.05

Anomali tipi, gaita kaçırma ve uygulanan definitif amaliyat değerlendirildiğinde aralarında anlamlı ilişki tespit edilmiştir. (P<0.01) (Tablo14)

**Tablo 14.** Operasyon tekniği anomali tipi gaita kaçırma arasındaki ilişki

GAİTA KAÇIRMA				ANOMALİ TİPİ							Toplam		
				AKF	RÜF	PF	AEA	RPF	RVF	Pgrv			
VAR	OPERASYON TEKNIĞİ	ASARP	Sayı	0	0			0	6		6		
			%	,0%	,0%			,0%	40,0%		40,0%		
		PSARP	Sayı	0	7			0	0		7		
			%	,0%	46,7%			,0%	,0%		46,7%		
		ANOPLASTİ	Sayı	1	0			0	0		1		
			%	6,7%	,0%			,0%	,0%		6,7%		
		A.TRANSPOZ	Sayı	0	0			1	0		1		
			%	,0%	,0%			6,7%	,0%		6,7%		
		TOPLAM			Sayı	1	7			1	6		15
		TOPLAM			%	6,7%	46,7%			6,7%	40,0%		100,0
YOK	OPERASYON TEKNIĞİ	ASARP	Sayı	0	1	0	0	0	4	0	5		
			%	,0%	2,8%	,0%	,0%	,0%	11,1%	,0%	13,9%		
		PSARP	Sayı	0	3	0	0	0	2	0	5		
			%	,0%	8,3%	,0%	,0%	,0%	5,6%	,0%	13,9%		
		ANOPLASTİ	Sayı	13	0	0	0	0	0	0	13		
			%	36,1	,0%	,0%	,0%	,0%	,0%	,0%	36,1%		
		CUT BACK	Sayı	0	0	2	0	0	0	1	3		
			%	,0%	,0%	5,6%	,0%	,0%	,0%	2,8%	8,3%		
		A.TRANSPOZ	Sayı	0	0	0	0	7	0	0	7		
			%	,0%	,0%	,0%	,0%	19,4%	,0%	,0%	19,4%		
		A.DİLATASYON	Sayı	0	0	0	1	0	0	0	1		
			%	,0%	,0%	,0%	2,8%	,0%	,0%	,0%	2,8%		
		PULLTHROUGH	Sayı	0	1	0	0	0	0	0	1		
			%	,0%	2,8%	,0%	,0%	,0%	,0%	,0%	2,8%		
		TAKİP	Sayı	0	0	0	1	0	0	0	1		
			%	,0%	,0%	,0%	2,8%	,0%	,0%	,0%	2,8%		
		TOPLAM			Sayı	13	5	2	2	7	6	1	36
		TOPLAM			%	36,1	13,9%	5,6%	5,6%	19,4%	16,7%	2,8%	100,0

P<0.01

## TARTIŞMA

Anorektal malformasyonlar geniş spektrum içerisinde yer alan konjenital patolojiler olup basit'den karmaşığa birçok şekilde karşılaşılan bir anomali grubudur. Çocuklarda görülen gastrointestinal sistem anomalilerin büyük kısmını oluşturmaktadırlar. Görülme sıklığı bölgelere göre değişmekle birlikte, tüm dünya genelinde yaklaşık olarak 4500- 5000 canlı bebekten birisi ARM'lu doğmaktadır. Bu orana göre Ülkemizin nüfus ve doğurganlık hızı göz önüne alındığında her yıl yaklaşık 200–250 civarında yeni vaka görülmesi beklenilir.

ARM'ların yaklaşık 2/3'ü erkeklerde, 1/3'ü kızlarda görülür. Erkek çocuklarındaki anorektal malformasyonların kabaca 2/3'ü yüksek olup, kızlardaki anorektal malformasyonların 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 konabilmiş değildir. İlk çocukta ARM ortaya çıkması sonraki çocuklarda ARM görülme oranını artırmaktadır.

Tüm anorektal malformasyonlar topluca değerlendirildiğinde, bir veya birden fazla sayıda ek anomali 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.

Anorektal malformasyonların tanısı, dikkatli yapılacak inspeksiyonla konulabileceği gibi, anomalilerin derecesinin belirlenmesi için ileri tetkikler gerekebilmektedir. ARM'nun tipinin doğru tespit edilmesi, tedavinin doğru olarak planlanmasına yardımcı olur. Sonuçta atrezinin tipi doğru belirlenir ise tedavinin yüz güldürücü bir sonuç vermesi sağlanmış olacaktır.

Anorektal Malformasyonlar, tipleri ve eşlik eden anomaliler yönünden oldukça çeşitli olup anorektal malformasyonlar veya anal atreziler olarak adlandırdığımız patolojiler anüsün gelişiminin bulunup bulunmaması, anüsün gelişiminin olmadığı durumlarda gastrointestinal sistemin mevcut en distal kısmının perineye, vestibuluma veya vajene, bulböz üretraya, prostatik üretraya veya mesaneye fistüöz bağlantılarının bulunduğu patolojiler ile gelişmiş bir anal kanalın bulunduğu, pelvis tabanını döşeyen levator ani, puborektalis kas ve eksternal sfinkter içerisinde geçen bu anal kanalın cilde değişik fistüöz bağlantılar gösterdiği patolojiler olarak tanımlanabilir.

Anüsü kapalı doğan bir erkek bebekte, penisten mekonyum veya gaz çıkıyor olması hastada rektal 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 rafede 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.

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 posteriorda 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 görülüyor ve ortada tek bir orifis varsa anomali olarak persistan kloaka düşünülmelidir.

Karşılaşılan malformasyonun mevcut bir sınıflandırma içerisine konulmasının her zaman başari lamamasının sonucu olarak, tüm malformasyon çeşitlerini içeren ve üzerinde fikir birliği oluşturulabilmiş bir sınıflandırma sistemi mevcut değildir.

Anorektal malformasyon ile doğan çocuklara yapılacak işlemler, öncelikle anomali derecesinin belirlenmesidir. Anomali derecesi tespit edilen hastalarda yapılacak cerrahi işlemin zamanına ve aciliyetine karar verilmelidir. Kolostomi yapılmasının gerekip gerekmediği, definitif ameliyatın hangi cerrahi teknikle yapılacağı ve bu işlemlerin ne zaman yapılacağı planlandıktan sonra yapılacak diğer işlemler ise eşlik eden anomalilerin araştırılması ve uygun definitif operasyonun yapılıp bu hastaların büyük bir özveri ile izlenmesidir.

Yüksek tipteki ARM'ların tedavisinde günümüze kadar yapılmış olan operasyonlar için milad Amusstat'ın (1835) perineal yaklaşım ile barsak mobilizasyonu yapması ve cilde ağızlaştırmasıdır. Uzun yıllar sonra, Kiesewitter ve Rehbein (1953) abdomino perineal 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. Pena (1980) Stephens operasyonunu temel alarak PSARP operasyonunu geliştirmiştir. En son olarak Georgeson (2000) Laparoskopi eşliğinde anorektal pull-through tekniğini geliştirerek uygulamaya koymuştur.

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 sözkonusuysa çocuğun dışkı kontrolü ile ilgili problemler beklenen bir durumdur.

ARM cerrahi tedavisi sonrasında en önemli sorun olarak görülen, sfinkter yetersizliğine bağlı inkontinans hala büyük sorun teşkil etse de, zaman içerisinde geliştirilen ve uygulanan cerrahi yöntemlerin sağladığı avantajlar nedeniyle günümüzde, kabızlık, kabızlığa bağlı taşma inkontinansı ve barsak motilite bozuklukları gibi sorunlar daha ön plana çıkmıştır.

ARM'ların anlaşılması ve tedavisinde önemli gelişmeler kaydedilmiş olmasına rağmen, 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 barsak bozukluklarıyla karşılaşmaktadır.

Hastalarımızın tamamı ele alındığında çoğunluğu erkek hastalar oluşturmakta olup, erkek/kız oranı 1.42 olarak tespit edilmiştir. Erkeklerde ensık karşılaşılan anomali olarak anokutenöz fistül ve rektouretral fistül tespit edilip değerlendirilen erkek hastalarda rektobulber fistül ağırlıkta tespit edilmiştir. Rektoprostatik fistül yalnızca 1 hastada tespit edilmiştir. Rektouretral fistüllü tüm bu hastalara kolostomi açılmış ve üç aşamada operasyonları tamamlanmıştır.

Değerlendirilen kız hastalarda ise en çok tespit edilen anomali tipi rektovestibüler fistül olmuştur.

Hastalarda karşılaşılan malformasyonlar, literatürde bahsedilenin aksine bizdeki dağılım, erkeklere daha çok alçak tip malformasyonlar kızlarda ise daha çok intermediate tip olan rektovestibüler fistül tespit edilmiştir.

Hastaların %26,46'da ilave organ anomalisi mevcut olup çoğunluğunu yüksek tip malformasyonlar oluşturmaktaydı. İlave organ anomalileri olarak ürogenital sistem anomalileri en çok tespit edilen anomalilerdi. İkinci sıklıkta ise kardiyak anomaliler tespit edilmiştir. Bunların dışında tespit edilen ekstremitte anomalileridir.

Değerlendirilen hastaların 27'sine kolostomi açılıp üç aşamada operasyonları tamamlanmış olup diğer 41 hastaya kolostomi açılmayıp tek aşamalı operasyon ile tedavileri tamamlanmıştır. Hastalara uygulanan operasyon kızlarda en çok ASARP erkek hastalarda ise anoplasti olarak tespit edilmiştir.

Hastalarda postop komplikasyon olarak; rektouretral fistüllü anal atrezisi olan kolostomisi servisimizce açılan ancak definitif operasyonu dışarıda yapılan ve kolostomisi kapatılmış bir hastada rektouretral fistül tespit edildi. Hastaya tekrar kolostomi açılıp mini PSARP operasyonu ile fistülü kapatıldı. Bir hastada anal darlık tespit edildi ve anestezi

altında dilatasyon uygulandı. Bir hastada anal mukoza prolapsusu tespit edildi prolabe rektum eksize edilerek yeniden anokütanöz anastomoz uygulandı. Başka bir hasta kolostomi kapatılması sonrasında, distansiyon, gaita çıkışında azalma ve rejimi tolere edememesi nedeni ile opere edildi. Bu hastada sigmoid kolonda darlık tespit edilip bu segmente rezeksiyon ve primer anastomoz yapıldı.

Definitif operasyon sonrası hastalar gaita kontrolü nedeni ile değerlendirilirken, anemnez ve fizik muayene ve definitif operasyonları esnasında tespit edilen sfinkter aktiviteleri temel alındı. Hastaların rektal tuşede anal kanala ilerletilen parmağı sıkıştırıp sıkıştıramadığına, anal darlığının olup olmadığına bakıldı. Sfinkter yapılarının rektal tuşede kontraksiyonuna bakılarak sfinkter yapıları değerlendirildi. Bu muayenede anal tonusu zayıf hasta tespit edilmedi.

Hastaların şikâyetleri ve bu şikâyetleri için tedavi görüp görmedikleri sorgulandı. Şikâyeti olan hastaların psikososyal problemle karşılaşmış karşılaşmadığı sorgulandı. Değerlendirilen 51 hastadan sadece 15'inde kilot kirlenmesi tespit edilip gaita kaçırması olan grup olarak ele alındı. Kilot kirlenmesi olan 15 hastadan biri dışında tümünde beraberinde kabızlık şikâyeti tespit edildi ve gaita kaçırma taşma inkontinansı şeklindeydi. Kabızlık ve gaita kaçırma arasındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlı bulundu.(  $P<0.05$ )

Bu hastaların anomali tipine bakıldığında 1 hasta anokutenöz fistül, 1 hasta rektoperineal fistül, 7 hasta rektoüretal fistül, 6 hasta ise rektovestibüler fistül, nedeni ile opere edilmişti. Anomali tipi, kabızlık ve gaita kaçırma arasında ilişki istatistiksel olarak anlamlı bulundu.( $P<0.05$ )

Gaita kaçırması olan 15 hastanın 13'ne kolostomi tatbik edilmiş olup bu hastalar yüksek tip anorektal malformasyona sahipti. İki hasta ise tek aşamada opere edilmiş olup kolostomi öyküsü mevcut değildi. Yine kolostomi açılması ile gaita kaçırma arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki tespit edilmiştir.(  $P<0.01$ )

Anomali tipi, operasyon tekniği ve gaita kaçırma arasında yapılan değerlendirmede ortaya çıkan sonuç istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur.(  $P<0.01$ )

Değerlendirilen hastalarda sadece yüksek tip malformasyonlarda kabızlık veya kilot kirlenmesi şeklindeki şikâyetlerin olmadığı alçak tip malformasyonlardada bu tür şikâyetlerin olduğu tespit edilmiştir. Definitif operasyonu tamamlanmış hastaların hemen hemen hiçbirisinin uzun dönemde düzenli aralıklarla kontrole gelmedikleri tespit edilmiştir. Gaita kaçırması olan hastaların bile definitif operasyondan sonra kilot kirlenmesi ve kabızlık şikâyetleri olmasına rağmen kontrole gelmediği ve kabızlığa yönelik çok az hastanın tedavi gördüğü tespit edildi.

Hastalardan %50'si okul döneminde olup hiçbirisinde sosyal, psikolojik ve okulları ile ilgili problemler tespit edilmemiştir. Hastaların kontrole gelmeme nedeni, herhangi bir, sosyal



psikolojik ve çevresel problemler yaşamamalarına bağlanmıştır. Bu hastalara kabızlık için medikal tedavi başlanıp düzenli takipleri önerilmiştir.

Değerlendirilen hastalarda, gaita kaçırma kilot kirlenmesi şeklinde olup bunların tamamında gaita tutabilme ve istenildiğinde gaz çıkarabilme özelliği mevcuttu.

Anorektal malformasyonlu hastaların, özellikle yüksek tip malformasyona sahip hastalarda uzun dönemde gaita kaçırma ve kilot kirlenmesi şeklindeki problemlere yönelik barsak eğitim programları veya lavmanlar hatta ikincil amaliyatlar gereke bilmektedir. Değerlendirdiğimiz hastaların hiç birisinde bunlara ihtiyaç duyulacak kadar problem tespit edilmemiştir.

Hastaların hiçbirisinde hastayı sosyal hayattan kısıtlayacak kadar şikâyet tespit edilmemiştir. Hastaların geçirdiği definitif operasyon sonrası ikinci bir operasyona gerek duyulmadığı ve herhangi bir barsak eğitim programı veya medikal tedavi desteği almadıkları, buna rağmen hastaların psikososyal problem yaşamadan hayatlarını sürdürdükleri tespit edilmiştir.

## SONUÇ ve ÖNERİLER

ARM'li hastaların uzun dönem sonuçlarını yapılan ameliyat kadar sahip oldukları anomali tipi de belirlemektedir. Yapılan operasyon ne kadar başarılı olursa olsun, kötü prognostik gruba ait veya diğer bir tanım ile yüksek tip anorektal malformasyona sahip hastaların dışkı kontrolü sağlayabilme şansının düşük olabileceği bilinmelidir. Alçak tip malformasyona sahip olan hastalar ise bu konuda daha şanslıdır.

Subjektif olarak yaptığımız değerlendirmelerde alçak tip ARM'ların definitif operasyonları sonrasında dışkı kontrolü, hastaların %90'dan fazlasında yüz güldürücü olup yüksek ve intermediate tip ARM'ler de ise bu kadar ümit verici değildir.

Ailelere, çocuklarının ileride dışkı kontrolünü sağlayamama olasılığı, onları hayal kırıklığına uğratmadan gerçekçi bir dille anlatılmalıdır. Aynı şekilde ailelerin de çocuklarına mümkün olduğunca erken dönemde, dışkı kontrolü hakkında doğru bilgi vermeleri sağlanmalıdır.

Operasyon esnasında sinir stimülatörü ile yapılan sfinkter muayenesi ve postop süreçte rektal tuşe ile yapılan anal muayene bulgularının yanı sıra tedavi sonuçlarının değerlendirilmesinde kullanılan Krickenbeck kriterleri esas alındığında, sonuçlarımız ile litaretür de verilen sonuçlar arasında anlamlı bir fark gözlenmemiştir.

Literatürde kabızlık, ishal, kilot kirlenme gibi şikâyetleri olan hastaların tedavilerinde tuvalet eğitimi, medikal tedavi, barsak eğitim programı ve son çare olarak reoperasyon önerilirken, değerlendirdiğimiz her seviyedeki ARM'li hastalarda bu şikâyetler medikal tedavi ile ileri bir işleme gerek duyulmadan rahatlıkla sosyal çevreye uyum sağlayabilecek seviyede başarılı sonuçlar ortaya koymaktadır.

Sonuç olarak yaptığımız değerlendirmelerde gaita inkontinansı nedeni ile sosyal problem yaşayan, normal hayatını herhangi bir medikal destek ile veya barsak eğitimi programı ile sürdüren hasta tespit edilmemiştir. Hastalarda tespit edilen problemler daha çok kabızlık ve kabızlığa bağlı taşma inkontinansı olarak tarif edildiği için hastalar postop dönemde anal darlık ve kabızlık gibi problemler yönüyle takip edilmeli, hastaların düzenli aralıklarla ve belirli zamanlarda dışkılamaya alıştırmaları ailelere mutlaka anlatılmalıdır. Kabızlık tespit edilen hastalarda dışkı taşlaşması oluşmadan tedavi başlanılmalı gerekirse lavmanlarla barsaklar boşaltılmalı hastaların kolonik motilitelerinin düzenlenmesi için düzenli ve uygun öğünlerle beslenmeleri sağlanmalıdır. Çocuğun normal hayat standardını sürdürebilmesi, bir başka tanımla yaşlıları ile aynı ortamda bulunabilmesinin sağlanması hem psikolojik hem de sosyal sorunların yaşanmamasını sağlayacaktır.

## KAYNAKLAR

1. **Howe AC, Walker CE.** Behavioral management of toilet training, enuresis and encopresis. *Pediatr Clin North Am* 1992; 39: 413–32.
2. **Brenner EC:** Congenital defects of anus and rectum, *Surg. Gynecol. Obstet.* 20:579,1915
3. **Fernandez X, Azpiroz F, Malagelda JR.** Significance of pelvic floor muscles in anal incontinence. *Gastroenterology* 2002; 123:1441–1450.
4. **Carson JA, Barnes PD, Tunell WP, Ide Smith E, Jolley SG.** Imperforate anus: The neurologic implication of sacral abnormalities. *Journal of Pediatric Surgery* 1984; 19: 838–842.
5. **Ishihara N, N, 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.
6. **Edwin RG, Angela R, Debra DS,** et al. The prenatal ultrasonographic visualization of imperforate anus in monoamniotic twins. *J Ultrasound Med.*1995;14;547–551
7. **Robert DH, David AN, Laurence AM,** et al. Anorectal atresia: prenatal ultranographic diagnosis. *AJR;*1987;149;395–400
8. **Skandalakis, J.E, Skandalakis P.N. Skandalakis L.J.** *Surgical Anatomy and Technique.* 2nd Ed. New York: Springer-Verlog Inc. 2000: 457–529.
9. **Kiely EM, Pena A.** Anorectal malformations in O’Neil AJ ed *Pediatric surgery* fifth edition, Missouri, Mosby, 1998; 1425–1447
10. **Uzel Ğ. Şerafettin Sabuncuođlu Cerrahiyetü’l-Haniyye,** 1. Baskı, Ankara: Türk Tarih Kurumu Basımevi, 1992.
11. **Pena A, Levitt Marc A,** Imperforate Anus and Cloacal Malformations. In: Ashcraft K, Holcomb G, Murphy JP, Eds. *Pediatric Surgery.* 4th Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders Company, 2007: 496–517.
12. **Başaklar AC, Demirođulları.** Anorektal malformasyonlar. Başaklar AC, Eds. *Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları.*1. Baskı, Ankara: Palme Yayıncılık, 2006.
13. **Pena A.**The surgical treatment of anorectal Malformations. A three day intensive workshop and teaching course. İstanbul, April 18–21, 1990.
14. **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.
15. **Haricharan RN, MBBS, MPH, Georgeson KE.** Hirschsprung disease. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008; 17: 266–275.

16. **Çimen A.** *Anatomi Ders Kitabı. 5. Baskı.* Uludağ Üniversitesi basım evi. Bursa 1995: 408–413.
17. **Dere F.** *Anatomi.* 4. Baskı, Manet Kitabevi, Adana 1996: 615–630.
18. **Pena A.** ed Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations, New York, Springer Verlag, 1990; 7–101
19. **Drake RL, Vogl W, Mitchell AWM,** eds, Gray's Anatomy for student's, Spain, Elsevier, 2005; 363–464
20. **De Vries, Pena A.** Posterior sagittal anorectoplasty. *Journal of Pediatric Surgery* 1982; 17: 638–643.
21. **Stephens FD, Smith ED.** Classification, identification and assesment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatric Surgery International* 1986; 1: 200–205.
22. **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.
23. **Pena A, Hong A.** Advances in the management of anorectal malformations. *American Journal of Surgery* 2000; 180:370–376.
24. **Başaklar AC, Demiroğulları B.** Kabızlık. Başaklar AC, Eds. *Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları.1. Baskı*, Ankara: Palme Yayıncılık, 2006.
25. **Pena A, Behery M.** Megacigmoid: A source of pseudoincontinence in children with repaired anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 1993; 28:199–203.
26. **Yeğen B, Erdal S, Alican Ğ, Genç O, Pekcan M.** Gastrointestinal Fizyoloji. **Çavuşoğlu H.** *Guyton Hall Tıbbi Fizyoloji Ders Kitabı.* 1. Baskı, İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri, 2001:718–770.
27. **Sökmen S, Canda E,** Anorektal Hastalıklar. **Sivri B. Gönen Ö.**Eds, *Current Gastroenterology: Tanı ve Tedavi*, 2. baskı, Ankara: Güneş Kitabevi, 452–480, 2000.
28. **Walker A.W.** Pediatric Gastroenterology Disease, 4th Ed: Pathophysiology, Diagnosis, Management, (CD-ROM) 2004.
29. **Pena A, Levitt MA, Hong A.** Surgical management of cloacal malformations a review of 339 patients. *Journal of Pediatric Surgery* 2004; 39: 470–479.
30. **Ertem D.** Sindirim Sistemi. **Yıldırım M, Okar M, Dalçık H,** Eds. *İnsan Embriyolojisi.* 6. Baskıdan çeviri, İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 2002:271–302.
31. **Gershon MD, Ratcliffe EM.** Developmental biology of the enteric nervous system: pathogenesis of Hirschsprung s Disease and other congenital dysmotilities. *Seminars in Pediatric Surgery* 2004; 13: 224–235. 67. Tander B, Rızalar R

32. **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.
33. **Nievelstein RA, van der Werff JF, Verbeek FJ, et al:** Normal and abnormal embryonic development of the anorectum in human embriyos. *Teratology* 1998; 57: 70–78.
34. **Lerone M, Bolino A, Martucciello G.** The genetics of Anorectal Malformations: A complex mattter 1997; 6; 170–178
35. **Paidas CN, Levitt MA, Pena A.**Retum and anus. In Oldham KT.(ed) Principles and practice of pediatric surgery Philledelphia 2005; 1395–1416
36. **Pena A.** Posterior saggital anorectoplasty: results in the managment of 322 cases of anorectal malformations *Pediatr Surg Int*; 1988; 3; 94–104
37. **Pena A:**Anorectal malformations, *Semin Pediatr surg* 4: 35–47,1995
38. **Dento J.** The association of congenital spinal anomalies with imperforat anus, *Clin Orthop* 1982; 162; 91
39. **Greenwood RD, Rosenthal A, Alexander S, Nadas S.** Cardiovasculer malformations associated with imperforate anus, *The Journal of Pediatrics*,1975; 86; 576–577
40. **Corsello G, Maresi E, Corrao AM.** VATER/VACTERL association: clinic variability and expanding phenotype including laryngeal stenozis, *Am J Med Genet*;1992; 44; 813–815
41. **Torres R, Levitt MA, Tovilla JM, et al.** Anorectal malformations and down’s syndrome. *J Pediatr Surg*.1998;33;194–197
42. **Donald B, Harrison S, Harrison EA.** Classification of Anorectal Malformations-İnitial Approach, Diagnostic Tests and Colostomy
43. **Gupta Devendra K.** Anorectal malformations - Wingspread to Krickenbeck. *JİAPS*; 2005; 10; 75–77
44. **Tander B, Rizalar R, Arıtürk E, Bıçakçı B, Kırdar B, BaÇkaya H, Çadır ÖF, Bernay F.** Anorektal malformasyonlarda ürogenital sistem ve kardiak anomaliler. 12. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi. Kuşadası, 1992:TP42.
45. **Schmiedeke E, Busch M, Stamatopoulos E, Lorenz C.** Multidisciplinary behavioural treatment of fecal incontinence and constipation after correction of anorectal malformation. *World Journal of Pediatrics* 2008; 4.206–210.
46. **Demiroğulları B, Ozen IO, Karabulut R, Türkyılmaz Z, Sönmez K, Kale N, Başaklar AC.** Colonic motility and functional assesment of the patients with anorectal malformations according to Krickenbeck consensus. *Journal of Pediatric Surgery* 2008; 43: 1389–1843.
47. **Henry W, Grosfeld JL.** The atonic baggy rectum: A cause of intractable obstipation after imperforate anus repair. *Journal of Pediatric Surgery* 1992; 27: 1071–1074.

48. **Holschneider A, Hutson J, Pena A.** Preliminary report on the international conference for the development of standards for the treatment of anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 2005; 40: 1521–1526.
49. **Stephens FD, Smith ED.** Classification, identification and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatric Surgery International* 1986; 1: 200–205.
50. **Sarnart HB, Case ME, Graviss R.** Sakral agenesis. *Neurology* 1976; 26: 1124–1129.
51. **Başaklar AC, Demiroğulları.** Hirschsprung Hastalığı. Başaklar AC, Eds. *Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları* 1. Baskı, Ankara: Palme Yayıncılık, 2006.
52. **Holschneider A, Koebeke J, Ruge WM, Land N, Jesch NK, Pfrommer W.** Pathophysiology of chronic constipation in anorectal malformations. *European Journal of Pediatric Surgery* 2001; 11: 305–310.
53. **Loening-Baucke V.** Encopresis and soiling. *Pediatr Clin North Am* 1996;43: 279–89.
54. **Levine MD.** Encopresis: Its potentiation, evaluation and alleviation. *Pediatr Clin North Am* 1982;29: 315.
55. **Loening-Baucke VA:** Factors responsible for persistence of childhood constipation. *J Pediatr gastroenterol Nutr* 6: 915–922, 1987
56. **Hatch EF:** Encopresis and constipation in children. *Pediatr Clin North Am* 35(2):257–280, 1988
57. **Pawl GA: Encopresis. In: Kestenbaum CJ, Williams DT,** eds. Handbook of clinical assessment of children and adolescents. New York: University Press, 1988:711–721
58. **Loening-Baucke V:** Factors determining outcome in children With chronic constipation and faecal soiling. *Gut* 30: 999–1006, 1989
59. **Anagnostopoulos D, mavromihalis J, Markantonatos A, Lappas E:** Constipation: A cause of enuresis. *Pediatr surg int* 4: 171–174, 1989.
60. **Mandelstam DA:** Coloproctology and the pelvic floor: faecal incontinence. London, Butterworths, 1985, pp.717–221
61. **Raffensperger JG:** Anorectal anomalies. In Raffensperger JG(eds): Swenson's Pediatric Surgery, Fifth Edition, Connecticut, Appleton&Lange, 1990, pp.587–623.
62. **Pena A:** Surgical treatment of high imperforate anus. *World J Surg* 9: 936–943, 1985
63. **Langemeijer RATM, Molenaar JC:** Defaecation problems in children: Anatomy, physiology of the defaecation mechanism. *Neth J Surg* 43: 208, 1991a
64. **Nagashima M, Iwai N, Yanagihara J, et al:** Motility and sensation of the rectosigmoid and the rectum in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 27:1273, 1992
65. **Pena A:** Anorectal malformations. In Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR (eds): Operative Pediatric surgery. New York, McGraw-Hill, 2003, pp.739–762

66. **Pena A,Guardino K,Tovilla JM**, et al: Bowel management for fecal incontinence in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 33: 133–137,1998.
67. **Marc A,Levitt MD. and Aberto Pena, M.** DColorectal Center for Children Cincinnati, Ohio
68. **Appignani BA**: Dysraphic myelodysplasias associated with urogenital and anorectal anomalies: Prevalence and types seen with MR imaging. *AJR* 163:1199, 1994
69. **Tasakyannis DE, Shamberger RC**: Association of imperforate anus with occult spinal dysraphism. *J Pediatr Surg* 30: 1010,1995
70. **Callagham M, Young ID**. The townes-brocks syndrome, *J Med Genetic*,1990; 27; 457–461
71. **Robert D.Fry, MD Ira J. Kodner, MD** volume 37 Number 6 1985
72. **Langemeijer RATM, Molenaar JC**: Continence after posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg* 26: 587,
73. **Shafik A**. The Anterolateral Abdominal Wall Muscles During Vesical Filling and Evacuation: Electromyographic Study, *Urology*, 2008; 71: 621–624.

T.C.  
ATATÜRK ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ DEKANLIĞI

ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

DOĞU ANADOLU BÖLGESİNDE OPERASYONU TAMAMLANMIŞ  
ANALATREZİLİ HASTALARDA GAİTA İNKONTİNANSI DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr.Binali FIRINCI

Uzmanlık Eğitimine Başlama Tarihi : 30.12.2004  
Uzmanlık Eğitimini Bitirme Tarihi : 16.06.2010  
Uzmanlık Sınavı Tarihi : 16.06.2010  
Tez Danışmanı : Prof.Dr. A.Bedii SALMAN  
Jüri Üyesi : Prof.Dr. A.Bedii SALMAN  
Jüri Üyesi : Prof.Dr. Yılmaz AKSOY  
Jüri Üyesi : Doç.Dr. Gürkan ÖZTÜRK  
Jüri Üyesi : Yrd. Doç.Dr. Murat YİĞİTER  
Jüri Üyesi : Yrd. Doç. Dr.Turgut YAPANOĞLU

Prof.Dr.A.Bedii SALMAN  
Çocuk Cerrahisi A.D.Başkanı

  
**HAZİRAN 2010**  
**ERZURUM**