

T.C.  
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI



LAPAROSKOPİK ANAL ATREZİ ONARIMI UYGULANAN  
HASTALARDA REKTUM-SFİNKTER LOKALİZASYONUNUN  
MANYETİK REZONANS İNCELEME İLE  
DEĞERLENDİRİLEREK FEKAL İNKONTİNANS  
VE DİVERTİKÜL GELİŞİMİ AÇISINDAN İNCELENMESİ

UZMANLIK TEZİ

Belce ÜNVER

Danışman  
Prof. Dr. Oğuz Ateş

İZMİR-2015

## TEŞEKKÜRLER

Hekimlik mesleğinde ilk adım olan asistanlık eğitimimin sonuna gelmiş bulunmaktayım. İçimde hüznün ve burukluk olsa da, kendi kanatlarımla uçacağım yeni günlerin başlangıcında, bana bu sanatın güzel kanatlarını armağan eden değerli hocalarıma teşekkürü bir borç bilirim.

Meslek hayatımın devamında mesleğimi daha iyi öğrenmek ve hastalarımın daha faydalı olmak için bilimin ışıklı yolundan ayrılmayarak, elimden geleni yapacağıma ve bana güvenen hocalarıma layık olmaya çalışacağıma söz veririm.

Tez danışmanım Prof.Dr.Oğuz Ateş'e çalışmam süresince bana verdiği destek için ve tezimin her aşamasında bana yol gösteren Uzman.Dr.Osman Zeki Karakuş'a,

Eğitimim boyunca hekimlik sanatıyla ilgili bilgi ve deneyimlerini bizlerle paylaşan ve bizlere yol gösteren saygıdeğer hocalarımıza tek tek şükranlarımı sunarken;

Prof.Dr.Mustafa Olguner'e tüm hatalarımıza karşı engin sabrı ve hoşgörüsü ile mesleğin inceliklerini bonkörce öğrettiği için, Prof.Dr.Gülce Hakküder'e bize bir bayan olarak cesaret verdiği ve bize güvenip arkamızda durduğu için; Prof.Dr.Oğuz Ateş'e bize hekimlikte bilgi, cesaret ve yeteneği birleştirmeyi bu kadar güzel öğrettiği ve en zor kararları kolay hale getirdiği için,

Gece gündüz her ihtiyacımız olduğu anda, bize bilgisi ve deneyimleri ile destek olan, her zaman sabırla bizleri eğiten, bizi gecelerden gündüzlere çıkararak ayakta durmayı öğreten sevgili abimiz Uzman.Dr.Osman Zeki Karakuş'a,

Birlikte girdiğimiz ameliyatlarda ve tuttuğumuz nöbetlerde keyifli bir ortam yaratan ve bana destek olan tüm asistan arkadaşlarıma, kıymeli hemşirelerimize ve tüm ekibimize,

Her zaman benim yanımda olan, zor zamanlarda elimden tutan ve sevgisi ile beni büyüten yol arkadaşım eşim Mutlu'ya,

Beni yetiştiren sevgisi ve fedakarlığı için hakkını ödeyemeyeceğim canım anneme, bana yaşamdaki duruşumu hediye eden ve kendim olmamı sağlayan sevgili babama, beni büyüten canım anneanneme, bana olan karşılıksız ve

büyük sevgileri ile hayatımı anlamlandıran yavrularıma,

Ve tüm minnetim ve saygımla;

Bana kucak açan, sıradan bir doktordan ilmi ve ahlaki değerleri ile bütün bir hekim şekillendiren; asistanlık süresince ilminden ve sanatından faydalandığım; insani ve ahlaki değerleri ile örnek aldığım ve asistanı olmaktan onur duyduğum saygıdeğer hocamız Anabilim dalı başkanımız

Prof. Dr. Feza Akgür'e,

Teşekkür ederim.

İhtiyacım olan her anda yanımda olacaklarını bildiğim, bana her zaman kapılarını ve kalbini açacak, ailem olan bu kliniğe layık olabilmek dileğiyle hepinize sevgilerimi sunarım.

Dr.Belce Ünver

# İÇİNDEKİLER

KISALTMALAR.....	v
TABLO LİSTESİ.....	vi
ŞEKİL LİSTESİ .....	vii
ÖZET .....	xi
İNGİLİZCE ÖZET .....	xiv
1.GİRİŞ VE AMAÇ .....	1
2.GENEL BİLGİLER.....	4
2.1. ARM Tanımı .....	4
2.2. Tarihçesi .....	4
2.3. ARM İnsidansı .....	8
2.4. ARM Sınıflaması .....	9
2.5. Anorektal Bölge Anatomisi .....	11
2.6.Anorektal Histoloji .....	19
2.7.Anorektal Fizyoloji .....	20
2.7.1. Anal Kontinans Fizyolojisi .....	21
2.8. Sindirim Sisteminin Nörofizyolojisi .....	26
2.8.1.Otonom Sinir Sistemi.....	26
2.8.2.Enterik Sinir Sistemi .....	28
2.9.Anorektal Bölgenin Normal Embriyolojik Gelişimi .....	30
2.10.Anorektal Malformasyonların Embriyolojik Gelişimi .....	30
2.11. ARM’lerde Ek Anomaliler .....	38
2.12. Anorektal Malformasyona Yaklaşım .....	38
2.13. Anorektal Malformasyonların Tanı ve Tedavisi .....	39
2.14. ARM’de İzlem ve Sonuçlar .....	82
2.15. ARM’de Belirsizlikler ve Gelecek .....	84
3.GEREÇ VE YÖNTEM .....	85
3.1.Yöntem.....	85
3.2.İstatistiksel Analiz.....	99
4.BULGULAR .....	100
5.TARTIŞMA .....	113
6.SONUÇ .....	119
7.KAYNAKLAR .....	120

## KISALTMALAR

<b>ARM</b>	:	Anorektal malformasyon
<b>PUD</b>	:	Posterior üretral divertikül
<b>MRI</b>	:	Manyetik rezonans inceleme
<b>PSARP</b>	:	Posterior sagittal anorektoplasti
<b>LAARP</b>	:	Laparoskopi 'asiste'/yardımlı anorektoplasti
<b>GİS</b>	:	Gastrointestinal sistem
<b>İAS</b>	:	İnternal anal sfinkter
<b>EAS</b>	:	External anal sfinkter
<b>OSS</b>	:	Otonom sinir sistemi
<b>SSS</b>	:	Santral sinir sistemi
<b>NANK</b>	:	Non-adrenerjik non-kolinerjik
<b>ESS</b>	:	Enterik sinir sistemi
<b>VİP</b>	:	Vazoaktif intestinal peptit
<b>PM</b>	:	P maddesi
<b>USG</b>	:	Ultrasonografi
<b>BT</b>	:	Bilgisayarlı tomografi
<b>EMG</b>	:	Elektromyografi
<b>VATER</b>	:	Vertebra-anorektal-trakeoözofageal-böbrek-extremite
<b>VACTERL</b>	:	Vertebra-anorektal-kardiyak-trakeoözofageal-böbrek-extremite
<b>DEÜTF</b>	:	Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi
<b>TÜM</b>	:	Total ürogenital mobilizasyon
<b>PDA</b>	:	Patent duktus arteriozus
<b>ASD</b>	:	Atrial septal defekt
<b>PFO</b>	:	Patent foramen ovale
<b>VSD</b>	:	Ventrikulo septal defekt
<b>PHT</b>	:	Pulmoner hipertansiyon
<b>VUR</b>	:	Vezikoüreteral reflü

## **TABLO LİSTESİ**

<b>TABLO 1:</b> Wingspread Sınıflaması .....	10
<b>TABLO 2:</b> Krickenbeck Sınıflaması .....	11
<b>TABLO 3:</b> Erkeklerde embriyolojik defektler ve gelişen anomaliler .....	32
<b>TABLO 4:</b> Kızlarda embriyolojik defektler ve gelişen anomaliler .....	32
<b>TABLO 5:</b> Pena, ARM'de reoperasyon endikasyonları, 2007 .....	55
<b>TABLO 6:</b> ARM Sonuçlarının Değerlendirilmesinde Kullanılan Krickenbeck Kriterleri.....	83
<b>TABLO 7:</b> Olguların anomaliler yönünden frekans dağılımı.....	107
<b>TABLO 8:</b> Olguların MRİ bulguları yönünden frekans dağılımı .....	108
<b>TABLO 9:</b> Olguların ek MRİ anomali bulguları yönünden dağılımı.....	109
<b>TABLO 10:</b> Olguların diğer klinik bulguları .....	109
<b>TABLO 11:</b> Fekal inkontinans görülmeyen ve görülen gruplara göre olguların klinik bulguları .....	110
<b>TABLO 12:</b> Kabızlık görülmeyen ve görülen gruplara göre olguların klinik bulguları .....	111
<b>TABLO 13:</b> Krickenbeck Kriterleri ile Çalışma Hastalarının Değerlendirilmesi.	118

## ŞEKİL LİSTESİ

ŞEKİL 1:	John Arderne, tasvir .....	5
ŞEKİL 2:	Şerafettin Sabuncuoğlu, tasvir .....	5
ŞEKİL 3:	İnvertogram .....	7
ŞEKİL 4:	Erkek pelvik bölge anatomisi .....	12
ŞEKİL 5:	Kadın pelvik bölge anatomisi .....	12
ŞEKİL 6:	Pelvik taban kaslarının rektum ile ilişkisi .....	13
ŞEKİL 7:	Anal kanalın koronal kesitte görünümü .....	14
ŞEKİL 8:	Rektum kasları.....	15
ŞEKİL 9:	Pubokoksigeal kas ile puborektal kasın kasılması .....	16
ŞEKİL 10:	Rektum arter ve venleri.....	18
ŞEKİL 11:	Rektum sinirleri.....	19
ŞEKİL 12:	Defekografi görüntüleri .....	24
ŞEKİL 13:	Kova sapı deformitesi .....	34
ŞEKİL 14:	Erkek bebekte perineal fistül.....	34
ŞEKİL 15:	Erkek bebekte perineal fistül.....	34
ŞEKİL 16:	Erkek bebekte rektouretral fistül .....	35
ŞEKİL 17:	Erkek bebekte kova sapı deformitesi .....	35
ŞEKİL 18:	Flat bottom görünümü.....	35
ŞEKİL 19:	Kız, anokutanöz/perineal fistül .....	37
ŞEKİL 20:	Kız, rektovestibüler fistül ve persistan kloaka anomalisi.....	37
ŞEKİL 21:	Sakral oran, pelvis görüntüsü .....	41
ŞEKİL 22:	Crosstable lateral grafi.....	42
ŞEKİL 23:	Parasagittal insizyon.....	45
ŞEKİL 24:	PSARP, posterior sagittal kesi .....	46
ŞEKİL 25:	PSARP, rektum arka duvar insizyonu .....	47
ŞEKİL 26:	PSARP, rektal mukoza insizyonu .....	47
ŞEKİL 27:	PSARP, fistül onarımı .....	48
ŞEKİL 28:	PSARP, rektal tapering.....	49
ŞEKİL 29:	PSARP, rektal tapering.....	49
ŞEKİL 30:	PSARP, levatör kası onarımı .....	49
ŞEKİL 31:	PSARP, anoplasti.....	50
ŞEKİL 32:	Mesane boynu fistülü, rektumun 'traksiyonu' .....	51
ŞEKİL 33:	Mesane boynu fistülü, rektumun 'traksiyonu' .....	51
ŞEKİL 34:	PSARP, kız olgu .....	52

<b>ŞEKİL 35:</b>	PSARP, kız olgu .....	52
<b>ŞEKİL 36:</b>	PSARP, kız olgu .....	52
<b>ŞEKİL 37:</b>	PSARP, kız olgu .....	52
<b>ŞEKİL 38:</b>	Kloaka anomalisi .....	53
<b>ŞEKİL 39:</b>	Kloaka anomalisi, rektum-ürogenital trakt diseksiyonu .....	54
<b>ŞEKİL 40:</b>	Kloaka anomalisi, vajen-üretra diseksiyonu .....	54
<b>ŞEKİL 41:</b>	Rektal mislokasyon (A) anterior (B) posterior (C) lateral (86) .....	56
<b>ŞEKİL 42:</b>	Distal kolostogram .....	57
<b>ŞEKİL 43:</b>	Persistan rektoüretal fistül .....	57
<b>ŞEKİL 44:</b>	Rektoperineal fistüllü bir hastada kazanılmış rektoüretal fistül ....	58
<b>ŞEKİL 45:</b>	LAARP; MRİ, abdomen grafisi ve operasyon görüntüleri .....	60
<b>ŞEKİL 46:</b>	Rektal duvar fascia ile birlikte .....	61
<b>ŞEKİL 47:</b>	Rektal duvar fascia diseke edildikten sonra .....	61
<b>ŞEKİL 48:</b>	Fazla distale yerleşmiş kolostomi stoması .....	61
<b>ŞEKİL 49:</b>	'persistan' ürogenital sinüs, sadece rektal komponenti onarılmış kloaka anomalisi .....	62
<b>ŞEKİL 50:</b>	LAARP, pozisyon ve port giriş yerleri .....	64
<b>ŞEKİL 51:</b>	LAARP, mezorektum diseksiyonu .....	65
<b>ŞEKİL 52:</b>	LAARP, rektoüretal fistül diseksiyonu .....	66
<b>ŞEKİL 53:</b>	LAARP, rektoüretal fistül ligasyonu .....	66
<b>ŞEKİL 54:</b>	LAARP, rektumun step trokar ile genişletilmesi .....	67
<b>ŞEKİL 55:</b>	LAARP, rektumun aşağı çekilmesi .....	68
<b>ŞEKİL 56:</b>	LAARP, rektum-anüs anastomozu .....	69
<b>ŞEKİL 57:</b>	LAARP sonrası MRİ ve normal MRİ karşılaştırması .....	70
<b>ŞEKİL 58:</b>	<b>MRİ</b> , 14 yaşında kız hasta, normal pelvik sfinkter kas anatomisi ..	73
<b>ŞEKİL 59:</b>	<b>MR genitografi</b> , diverjan kolostomi ile izlenen ve düzeltici operasyonu uygulanmamış kloakal malformasyonlu infant kız olgu.75	
<b>ŞEKİL 60:</b>	LAARP esnasında İntraoperatif <b>MR</b> inceleme .....	76
<b>ŞEKİL 61:</b>	<b>MRİ</b> , 6 aylık erkek olgu, ARM ve kaudal regresyon sendromu .....	77
<b>ŞEKİL 62:</b>	<b>MRİ</b> , 3 yaşında kız olgu, mesane arkasında homojen hiperintens kitle hidrokolposla uyumlu .....	78
<b>ŞEKİL 63:</b>	<b>MRi</b> , Postoperatif ARM, rektumun yanlış yerleşimi .....	80
<b>ŞEKİL 64:</b>	<b>MRİ</b> , 8 yaş kız olgu, ARM onarımı sonrası fekal inkontinansı mevcut .....	80
<b>ŞEKİL 65:</b>	<b>MRİ</b> , 2 yaş erkek olgu, ARM onarımı sonrası .....	80



<b>ŞEKİL 66:</b>	<b>MRI, 3 yaş erkek olgu, ARM onarımı sonrası idrar damlatma yakınması mevcut, PUD .....</b>	<b>81</b>
<b>ŞEKİL 67:</b>	<b>LAARP, mezorektum diseksiyonu.....</b>	<b>86</b>
<b>ŞEKİL 68:</b>	<b>LAARP, mezorektum diseksiyonu.....</b>	<b>86</b>
<b>ŞEKİL 69:</b>	<b>LAARP, mezorektum diseksiyonu.....</b>	<b>86</b>
<b>ŞEKİL 70:</b>	<b>LAARP, rektoüriner fistül diseksiyonu .....</b>	<b>87</b>
<b>ŞEKİL 71:</b>	<b>LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu.....</b>	<b>87</b>
<b>ŞEKİL 72:</b>	<b>LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu.....</b>	<b>88</b>
<b>ŞEKİL 73:</b>	<b>LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu.....</b>	<b>88</b>
<b>ŞEKİL 74:</b>	<b>LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu.....</b>	<b>88</b>
<b>ŞEKİL 75:</b>	<b>LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu.....</b>	<b>89</b>
<b>ŞEKİL 76:</b>	<b>LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu.....</b>	<b>89</b>
<b>ŞEKİL 77:</b>	<b>LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu.....</b>	<b>89</b>
<b>ŞEKİL 78:</b>	<b>LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu.....</b>	<b>90</b>
<b>ŞEKİL 79:</b>	<b>LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu.....</b>	<b>90</b>
<b>ŞEKİL 80:</b>	<b>LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu fistül ligasyonu .....</b>	<b>90</b>
<b>ŞEKİL 81:</b>	<b>Kas stimülatörü ile kas kompleksi sınırlarının belirlenmesi.....</b>	<b>91</b>
<b>ŞEKİL 82:</b>	<b>LAARP, rektumun step trokar ile genişletilmesi.....</b>	<b>92</b>
<b>ŞEKİL 83:</b>	<b>LAARP, rektumun step trokar ile genişletilmesi.....</b>	<b>92</b>
<b>ŞEKİL 84:</b>	<b>LAARP, rektumun step trokar ile genişletilmesi.....</b>	<b>92</b>
<b>ŞEKİL 85:</b>	<b>LAARP, rektumun aşağı çekilmesi.....</b>	<b>93</b>
<b>ŞEKİL 86:</b>	<b>LAARP, rektumun aşağı çekilmesi.....</b>	<b>93</b>
<b>ŞEKİL 87:</b>	<b>LAARP, rektumun aşağı çekilmesi.....</b>	<b>93</b>
<b>ŞEKİL 88:</b>	<b>Rektum transabdominal bakış, temsili .....</b>	<b>94</b>
<b>ŞEKİL 89:</b>	<b>Pubokoksigeal kas, transabdominal supin bakış, temsili.....</b>	<b>94</b>
<b>ŞEKİL 90:</b>	<b>Pubokoksigeal kas ve internal anal sfinkter, litotomi lateral bakış, temsili .....</b>	<b>95</b>
<b>ŞEKİL 91:</b>	<b>Pubokoksigeal kas, puborektal kas, external anal sfinkter transabdominal prone bakış, temsili.....</b>	<b>95</b>
<b>ŞEKİL 92:</b>	<b>Pubokoksigeal kas, puborektal kas, external anal sfinkter perineal prone bakış, temsili.....</b>	<b>95</b>
<b>ŞEKİL 93:</b>	<b>Pubokoksigeal kas, puborektal kas, external anal sfinkter litotomi perineal bakış, temsili .....</b>	<b>96</b>
<b>ŞEKİL 94:</b>	<b>LAARP, pubokoksigeal kas .....</b>	<b>96</b>
<b>ŞEKİL 95:</b>	<b>LAARP, pubokoksigeal kas kasılma .....</b>	<b>96</b>

<b>ŞEKİL 96:</b>	LAARP, pubokoksigeal kas kasılma .....	97
<b>ŞEKİL 97:</b>	LAARP, pubokoksigeal kas kasılma .....	97
<b>ŞEKİL 98:</b>	<b>MRI</b> , 6 yaşında erkek hasta (AN), koronal T2A pelvik görüntüde pelvik taban kaslarının normal radyolojik morfolojisi izlenmektedir.	100
<b>ŞEKİL 99:</b>	<b>MRI</b> , 2 yaşında erkek hasta (BB), koronal T2A kesitte pelvik taban kasları ince ve düzensiz görünümündedir .....	101
<b>ŞEKİL 100:</b>	<b>MRI</b> , 4 yaşında erkek hasta (RA), T2A aksial kesitte rektumu çevreleyen normal kalınlıktaki sfinkter kas kompleksi izlenmektedir.	101
<b>Şekil 101 A:</b>	6 yaşında erkek hasta (AN), pelvik T1A aksial kesitte sfinkter kaslarının asimetrik olduğu izlenmektedir. Sfinkter kasları sağda ince, solda normal kalınlıkta (oklar). Rektum santral yerleşimlidir ..	102
<b>Şekil 101 B:</b>	6 yaşında erkek hasta (AN), pelvik T1A aksial kesitte sfinkter kaslarının asimetrik olduğu izlenmektedir. Sfinkter kasları sağda ince, solda normal kalınlıkta. Rektum santral yerleşimlidir (oklar) ..	103
<b>ŞEKİL 102:</b>	<b>MRI</b> , 9 yaşında erkek hasta (EK), koronal T2A pelvik kesitte düzensiz ve asimetrik sfinkter kasları ve eksantrik yerleşimli rektum izlenmektedir .....	103
<b>ŞEKİL 103:</b>	9 yaşında erkek hasta (EK), T2A pelvik aksial kesitte düzensiz ve asimetrik sfinkter kasları (ok) ve eksantrik yerleşimli rektum (ok başı) izlenmektedir.....	104
<b>ŞEKİL 104:</b>	8 yaşında erkek hasta (BK), T2A pelvik aksial kesitte santral yerleşimli rektum (ok) izlenmektedir.....	104
<b>ŞEKİL 105:</b>	8 yaşında erkek hasta (BK), T2A pelvik koronal kesitte santral yerleşimli rektum (ok) izlenmektedir.....	104
<b>Şekil 106 A:</b>	T2A aksial kesitlerde mesane posteriorunda ve rektumun sağ tarafında anterolateralinde posterior üretral divertiküle ait hiperintens lezyon (ok) izlenmektedir.....	105
<b>Şekil 106 B:</b>	T2A sagittal kesitlerde mesane posteriorunda ve rektumun sağ tarafında anterolateralinde posterior üretral divertiküle ait hiperintens lezyon (ok) izlenmektedir.....	105
<b>ŞEKİL 107:</b>	<b>MRI</b> , 6 yaşında erkek hasta (MA), Sagittal T2A görüntüde Distal sakral vertebralar ve koksiks seçilememektedir .....	106

## ÖZET

### LAPAROSKOPIK ANAL ATREZİ ONARIMI UYGULANAN HASTALARDA REKTUM-SFİNKTER LOKALİZASYONUNUN MANYETİK REZONANS İNCELEME İLE DEĞERLENDİRİLEREK FEKAL İNKONTİNANS VE DİVERTİKÜL GELİŞİMİ AÇISINDAN İNCELENMESİ

Belce Ünver

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

#### Giriş ve Amaç

Anorektal malformasyonlar (ARM), anüs ve rektumu içeren yapıların konjenital kökene sahip farklı bazı yapısal bozukluklarını içerir. Kompleks bir anomali grubu olan ARM'de cerrahi düzeltmenin amacı; anatomik yapıyı düzelterek sosyal olarak kabul edilebilir bir barsak fonksiyonu oluşturarak fekal inkontinans, üriner inkontinans ve seksüel disfonksiyon gibi istenmeyen sekelleri önlemektir.

ARM'nin düzeltilmesinde ana amaç; kör sonlanan rektumu anüse anatomik olarak en uygun pozisyonda açmak ve olası üriner fistülleri kapatmaktır. ARM tedavisinde 1980'lerden sonra posterior sagittal anorekto-plasti (PSARP) tekniğinin tanımlanması ile uzun dönemli tatminkar sonuçlar elde edilmiştir. Minimal invaziv cerrahi uygulamaların yaygınlaşması ile laparoskopinin kullanılması ARM tedavisinde de gündeme gelmiştir. Laparoskopik yardımcı anorekto-plasti (LAARP) ilk olarak yüksek tip ARM'nin düzeltilmesinde Georgeson ve arkadaşları tarafından 1998'de tanımlanmıştır.

LAARP; sağladığı iyi vizualizasyon ile pelvisteki anatomik yapıları, fistül lokalizasyonunu değerlendirmede, levatör kası ve external anal sfinkteri hasarlı riskini azaltarak, rektumu sfinkterin arasında en uygun pozisyona yerleştirmede oldukça avantajlı bir tekniktir. Ancak, LAARP uygulanan hasta sayısının görece az olması ve sistematik olarak geniş serili sonuçların henüz değerlendirilmemiş olması fekal inkontinans ve diğer uzun dönemli komplikasyonlar açısından veri kısıtlılığı oluşturmaktadır. Erken prognostik işaretler kontinans durumu hakkında cesaret vermekle birlikte fonksiyonel sonuçları değerlendirmek için ise uzun dönem klinik izlemlere gerek vardır.

ARM'nin postoperatif uzun dönemli izleminde kontrastlı kolon grafisi, defekografi gibi görüntüleme teknikleri ve ano-rektal manometri kullanılmakla beraber son yıllarda MRİ de sıklıkla kullanılmaya başlanmıştır. MRİ, LAARP sonrası levatör kasları ve pull-through uygulanan rektum arasındaki anatomik ilişkiyi değerlendirmede iyi bir görüntüleme değildir.

Açık anal atrezi onarımlarının klinik sonuçları bilinmesine rağmen LAARP uygulanmış hastalara ait onarımın yeterliliği, komplikasyon oranları ve açık cerrahi uygulanmış serilerle karşılaştırmalı inceleme verileri kısıtlıdır. Bu çalışmada Anabilim Dalı'mızda LAARP uygulanan hastaların rektum-sfinkter lokalizasyonunu MRİ ile değerlendirerek fekal inkontinans ve divertikül gelişimi açısından incelenmesi amaçlanmıştır.

### **Gereç ve Yöntem**

Yapılan çalışmada kliniğimizde 2002-2014 yılları arasında LAARP uygulanmış 14 olgu çalışmaya dahil edildi. Hastaların dosyaları geriye dönük olarak taranarak demografik özellikleri, tanıda kullanılan metodlar, anomalinin tipi, laboratuvar bulguları, radyolojik bulguları, kolostomi tipi, uygulanan cerrahi yöntemler, postoperatif komplikasyonlar, ek anomaliler yönünden değerlendirildi. Hastaların pelvik MRİ'lerinde rektumun lokalizasyonu, sfinkterin lokalizasyonu ve posterior üretral divertikül varlığı değerlendirildi. Fekal inkontinansı olan hastalar Krikenbeck kriterlerine göre değerlendirilerek; rektumun lokalizasyonu, üretral divertikül varlığı, sakral oran ile inkontinans ilişkisi değerlendirildi.

### **İstatistiksel Analiz**

Verilerin analizi SPSS for Windows 11,5 paket programında yapıldı. Sürekli ve kesikli sayısal değişkenlerin dağılımının normale yakın olup olmadığı Shapiro Wilk testiyle araştırıldı. Tanımlayıcı istatistikler sürekli ve kesikli sayısal değişkenler için ortalama  $\pm$  1SD veya medyan şeklinde, nominal değişkenler ise vaka sayısı ve (%) biçiminde gösterildi. Gruplar arasında ortalama değerler yönünden farkın önemliliği Student's *t* testiyle, ortanca değerler yönünden farkın önemliliği ise Mann Whitney U testiyle incelendi. Nominal değişkenler Pearson'un Ki-Kare veya Fisher'in Kesin Sonuçlu Ki-Kare testi ile değerlendirildi. İstatistiksel olarak  $p < 0,05$  olan değerler anlamlı kabul edildi.

## **Bulgular**

LAARP ameliyatı yapılmış olan 14 hastanın (14 erkek) MRİ ve kontinans değerlendirmesi sırasındaki medyan yaşı 60 ay (17-120 ay) idi. Hastaların tamamında yüksek tip anorektal malformasyon (2 adet rektovezikal fistüllü ARM, 4 adet rektobulber fistüllü ARM, 8 adet rektoprostatik fistüllü ARM) mevcuttu. Hastaların tümü LAARP tekniği ile opere edildi. Hastaların LAARP ameliyatı uygulandığı dönemdeki medyan yaşı 12 ay (4-24 ay) idi. LAARP ameliyatı sonrası kolostomi (14 olguda sigmoid uç kolostomi) kapatılma süresi ortalama  $9.6 \pm 6.1$  ay (2-20 ay) idi. Hastaların kolostomi kapatılması uygulandığı dönemdeki medyan yaşı 18 ay (8-54 ay) idi.

MRİ değerlendirmede 8 hastada pelvik taban kasları ince ve düzensiz saptandı. 8 hastada sfinkter kasları asimetric saptandı. 1 hastada rektumun yerleşimi eksantrik saptandı (1 hastada sfinkterin sol tarafında). Tüm olgularda anal kanal yerleşimi santral saptandı. Hastaların 4'ünde posterior üretral divertikül saptandı. Tüm olgularda kardiyak anomali (PDA, ASD, VSD, PFO, PHT) mevcuttu. Ek anomali olarak 5 hastada renal anomali ve 5 hastada GIS anomalisi saptandı. MRİ'de 5 hastada spinal anomali saptandı. Erken postoperatif dönemde komplikasyon gelişmedi. Geç dönemde ise 4 hastada görülen komplikasyonlar rektal striktür, rektal prolapsus ve anal stenoz idi. Uzun dönemli sonuçlarda 6 hastada fekal inkontinans (3 olguda kayda değer), 5 hastada kabızlık ve 1 hastada idrar kaçırma yakınması saptandı

## **Sonuç**

LAARP, tekniğine uygun ve doğru endikasyonlarla kullanıldığında güvenli bir tekniktir. LAARP, rektumu levator kas kompleksi arasından anatomik olarak geçirerek anüse santral pozisyonda açmak için etkin bir yöntemdir. Rektumun kas kompleksi arasından ideal anatomik pozisyonda geçirilmesinin kontinans ve kabızlık açısından etkisi tek başına yeterli değildir. Kontinans ve kabızlık sorunlarının giderilmesi için hastaların uzun dönemli disiplinli bir şekilde takibi ve düzenli bir barsak eğitimi programına alınmaları gereklidir. Bu çalışmanın, klinik sonuçlar ile karşılaştırılarak LAARP tekniğinin detaylarını iyileştirme ve geliştirme için bir basamak olacağını düşünüyoruz.

## **ABSTRACT**

### **EVALUATION OF RECTUM AND SPHINCTER LOCALIZATION IN PATIENTS UNDERGONE LAPAROSCOPIC-ASSISTED ANAL ATRESIA REPAIR WITH MAGNETIC RESONANCE IMAGING TO ANALYZE FECAL INCONTINENCE AND DIVERTICULUM**

**Belce Ünver**

**Department of Pediatric Surgery, Dokuz Eylül University, Medical School,  
İzmir, Turkey**

#### **Introduction and Aim of Study**

Anorectal malformations (ARM), consist of some different deformity of congenital structures including anus and rectum. In this complex group of anomaly, the goals of surgical correction are to promote anatomic reconstruction, establish socially acceptable bowel function and avoid undesirable sequelae such as fecal incontinence, urinary incontinence and sexual dysfunction.

Main goal of surgical correction of ARM is to open the blind rectum to anus in the most appropriate position and close possible urinary fistulas. After 1980's with the description of posterior sagittal anorectoplasty technique, long term satisfying solutions were gained in the treatment of ARM. Spreading of minimally invasive surgery by passage of time, usage of laparoscopy is to come order in ARM surgery. Laparoscopy assisted anorectoplasty (LAARP) was first described by Georgeson and friends in 1998 in the correction of high type of ARM.

LAARP is an advantageous technique in replacing rectum in the most appropriate position between the sphincter complex with providing good visualization for pelvic anatomic structures, fistula localisation and low risk of injuring external anal sphincter and nerves around the puborectal muscles. Relatively few patient numbers and systematically analyzed results, in larger studies are causing an obstacle for the data of fecal incontinence and long term complications. Early prognostic indications are encouraging about continence but we need long term clinical follow-ups to review functional results.

In the long term follow-up of postoperative period of ARM, different imaging techniques are using such as barium enema graphies, defecographies and anorectal manometry. In recent years, magnetic resonance imaging (MRI) is using commonly. MRI, is a good imaging modality in the evaluation of anatomic relation between puborectal muscles and pull-through rectum.

Even though, we know the clinical results of open anal atresia repair, in LAARP patients there is not enough data about the sufficiency of corrective surgery and complication ratios. Add to this, comparative studies between the series of patients who undergone open surgery or LAARP, are limited. In this study, we aim at evaluation of rectum and sphincter localization in patients undergone laparoscopic-assisted anal atresia repair in our clinic with magnetic resonance imaging to analyze fecal incontinance and diverticulum.

### **Materials and Methods**

14 patients (14 male), who undergone LAARP in our clinic between years 2002-2014 were incorporated to this study. Demographical characteristics, methods used for diagnosis, type of anomaly, laboratory findings, radiological findings, type of colostomy, other surgical techniques, postoperative complications and concomitant anomalies were evaluated by analyzing the files of these patients retrospectively. In pelvic MRI of patients; localization of rectum, sphincter and presence of posterior urethral diverticulum were being evaluated. Patients with fecal incontinence were evaluated by Krickenberg criterions and analyzed for the relationship between rectum localization, presence of posterior urethral diverticulum and sacral ratio.

### **Statistic Analyze**

Datas were analyzed by SPSS for Windows 11,5 packet programme. Distrubition of permanent and intermittent variants among normal variants were researced by Shapiro Wilk test. Descriptive statistics were represented with average  $\pm$  1SD or median for permanent and intermittent variants and with case number or (%) for nominal variants. Student's *t* test was used for analyzing the signifiance of average values between the groups and Mann Whitney *U* test was used for analyzing the signifiance of median values. Nominal variants were analyzed by Pearson's Chi-square test or Fishers' Certain Result Chi-square test. Statistically *p* values less than .05 were considered significant.

## **Results**

Median age of 14 patients undergone LAARP at the time of MRI and continence evaluation was 60 months (17–120). All of the patients have high type ARM (2 of rectovesical fistula, 4 of rectobulbar fistula, 8 of rectoprostatic fistula). All of the patients were operated by LAARP technique. Median age of patients at the time of LAARP was 12 months (4–24). Average time of colostomy (all sigmoid end colostomy) closure after LAARP operation was  $9.6 \pm 6.1$  months (2–20). Median age of patients at the time of colostomy closure was 18 months (8–54).

In MRI, in 8 patients pelvic floor muscles were thin and anomalous. In 8 patients sphincter muscles were asymmetric. In 1 patient rectum localization was eccentric (1 patient at the left hand side of sphincter). In all patients anal canal was central. In 4 patients posterior urethral diverticulum was determined by MRI. In all patients cardiac anomalies (PDA, ASD, VSD, PFO, PHT) were present. In 5 patients renal anomalies and in 5 patients GIS anomalies were present. In MRI, 5 patients had spinal anomaly. No early postoperative complications were developed. In late postoperative time, 4 complications were improved; 1 rectal stricture, 2 rectal prolapses and 1 anal stenosis.

## **Conclusion**

LAARP is a safe technique when it's used by the appropriate technique and true indications. LAARP is an effective technique to open the rectum in anus in central position by transposing it anatomically through the muscle complex. The effect of the transposition of the rectum through the muscle complex in ideal anatomic position is not enough in supplying continence and avoiding constipation by itself. It's important and also necessary to follow up the patients strictly in long term and in planned bowel management programmes. We hope this study will be a step by comparing the clicinical results in improvement the techniquial details of LAARP.



# 1. GİRİŞ VE AMAÇ

Anorektal malformasyonlar (ARM), anüs ve rektumu içeren yapıların konjenital kökene sahip farklı bazı yapısal bozukluklarını içerir. Son barsağın embriyolojik gelişimi sırasında ortaya çıkan bu anormallikler anorektal, üriner, genital anomaliler ve bunlara eşlik eden ek anomalilerle sonuçlanır (1). ARM sıklıkla spinal kord, omurilik ve ürogenital sistem anomalileri başta olmak üzere diğer anomalilerle ilişkilidir (2,3,4). Toplumda yaklaşık 1/5000 oranında görülmekte olup erkeklerde kızlara oranla (E/K=3/2) daha sık görülür (1,2,3,5).

İmperfore anüs antik dönemlerden beri bilinen bir anomali olup birçok yüzyılda tedaviye yönelik girişimler yapılmış olup, perineye bir açıklık yaratılmaya çalışılmıştır. 1980 yılında posterior sagittal yaklaşımın tariflenmesi ile tedavisi dramatik şekilde değişmiştir. Rektum ve vajenin yüksek yerleşimli olduğu ve abdominal yaklaşım gerektiren olgularda laparoskopi ile birlikte de kullanılmıştır (6).

ARM'de, defektler küçük bir anomali şeklinde olup basit bir cerrah müdahale ile oldukça iyi fonksiyonel sonuçlar alınabileceği gibi oldukça karmaşık ve tedavisi zor anomaliler şeklinde olup geniş spekturumda bir patoloji gurubu olarak da karşımıza çıkabilir (7). ARM'lerin sonuçlarını değerlendirme açısından patolojinin sınıflandırması uzun yıllar sorun oluşturmuştur. ARM, sıklıkla "Wingspread" sınıflamasına göre ayrılır. Yüksek, ara ve alçak tip anomaliler rektal poşun levatör ani kasına göre seviyesi baz alınarak sınıflandırılır (8,9). Ortak sınıflamalar oluşturulmuş olup birçoğu tedavi planının düzenlenmesinde yetersiz kalmıştır. 2005 yılında kabul edilen Krikenbeck sınıflaması bu açıdan en iyi sınıflama olup hala pekçok merkezde kabul görmektedir.

ARM kompleks bir anomali grubu olup, cerrahi düzeltmenin amacı; anatomik yapıyı düzeltmek, sosyal olarak kabul edilebilir bir barsak fonksiyonu oluşturarak fekal inkontinans, üriner inkontinans ve seksüel disfonksiyon gibi istenmeyen sekelleri önlemektir (10). Anorektal malformasyonların düzeltilmesinin avantajları olduğu gibi bazı hastalarda istenmeyen komplikasyonlar da oluşabilmektedir. Bunların başında yetersiz yapılmış ilk düzeltici operasyonlar gelmekte olup, bu durumlarda ek cerrahi girişimler gerekebilir (11).

ARM'li hastalarda cerrahi yaklaşımlar değişiklik gösterse de, bu hastalara ilk yaklaşımda hastanın intravenöz sıvı tedavisi ve antibiyoterapisinin düzenlenmesi, gerekli hallerde oral beslenmesinin kesilerek nazogastrik dekompresyon yapılması

gerekmektedir. Başlangıçta tanıda abdominal ultrasonografi eşlik eden ürogenital anomalileri de değerlendirebilmesi açısından yararlıdır. Gergin omurilik ve diğer spinal anomalileri tespit etmek amacıyla sakrumun ossifiye olduğu postnatal 3. aya kadar spinal ultrasonografiden yararlanılabilir (1). Hastaya çekilecek cross-table lateral radyografi ile distal rektuma ait hava sütununun düzeyini göstererek küçük bir yüzdede olsa da klinik bulguları ilk 16-24 saat içinde net tanımlanamayan hastalarda yararlı olabilir (1). Yenidoğan döneminden sonra kolostomi ile izlenen olgularda distal kolostogram yapılabilir. Ek olarak yenidoğan döneminde omuriliğin ultrasonografi ile değerlendirilememesi durumunda MRİ yapılması gereklidir (1).

Düzeltilici cerrahi yaklaşımlardan önce kolostomi açılması kararı verildiğinde, kolostominin lokalizasyonu önem kazanır. Bu hastalarda önerilen inen kolon düzeyinden sol alt kadrana ayrı stomalar şeklinde kolostomi açılmasıdır (7). Yenidoğan döneminde açılan kolostomi ile izlenen olgulara uygun zamanda düzeltilici operasyon planlanır. Kolostomi açılan olgularda rastlanabilecek komplikasyonlar; stomanın mislokasyon, stomanın invert olmas ve stoma prolapsusudur. Kolostomi kapatılmasından sonra yaşanabilecek komplikasyonlar genel cerrahi komplikasyonları (intestinal obstruksiyon, yara enfeksiyonu, insizyonel herni, anatomik ayrılma, sepsis ve kanama), stomada stenoz ve retraksiyondur (12).

ARM'lerde, düzeltilici cerrahi operasyonlar titiz ve hassas bir teknik ve cerrahi deneyim gerektirir. Cerrahi yaklaşım açık teknikle yapılabileceği gibi laparoskopik yardımıyla da yapılabilir. Posterior sagittal yaklaşım bu anomalileri düzeltmede en ideal teknik olarak kabul edilmektedir (13). ARM tedavisinde 1980'lerden sonra PSARP tekniğinin tanımlanması ve yüz güldürücü sonuçları ile birlikte, gelişen teknoloji ve tekniklerle beraber 1990'lardan beri yaygınlaşan minimal invaziv yaklaşımlar, pekçok cerrahi girişimde seçenek haline geldiği gibi, ARM tedavisinde de gündeme gelmiştir. Laparoskopik yaklaşımın en önemli avantajı, cerrahın vücut boşluğunda en az iyatrojenik hasarla çalışma imkanı yakalamasıdır (14). On yıllar boyunca yüksek tip ARM tedavisi zor bir hastalık olarak tanımlanmış olup, tüm cerrahi deneyim ve özenli çalışmaya rağmen fonksiyonel sonuçları mükemmel olmaktan çok uzak olmuştur. Minimal invaziv teknik, yüksek tip ARM'nin cerrahi düzeltmesinde 1990'ların başında Georgeson tarafından tanımlanmıştır (laparoskopik 'asiste' anorektoplasti-LAARP). İlk cerrahi deneyimi 1998'de yapılmış ve 2000 yılında yayınlanmıştır. O dönemden beri pekçok merkez bu tekniği kullanmaya başlamıştır (14,15).

ARM'nin postoperatif uzun dönemli izleminde kontrastlı kolon grafisi, defekografi gibi görüntüleme teknikleri ve anorektal manometri kullanılmakla beraber son yıllarda MRİ de sıklıkla kullanılmaya başlanmıştır(16). MRİ, LAARP sonrası levatör kasları ve pull-through uygulanan rektum arasındaki anatomik ilişkiyi değerlendirmede iyi bir görüntülemedir. MRİ, levatör kasları ve pull-through uygulanan rektum arasındaki anatomik ilişkiyi değerlendirir. Koronal planda, MRİ pull-through uygulanan barsak segmentinin mezenterik yağ dokusu ile ilişkisi olmadan santralde yerleşip yerleşmediği değerlendirilebilir (17).

ARM hastalarının değerlendirilmesinde radyolojik görüntülemeler kilit rol oynamaktadır. MRİ; görüntüleme kapasitesi, radyasyon içermemesi ve anomaliyi tanımlamada gerekli tüm unsurları bir arada değerlendirebilme özelliği ile bu hasta grubunda fetal dönemde, düzeltici operasyon öncesinde ve postoperatif izlemede giderek artan sıklıkta kullanılan önemli bir görüntüleme aracı haline gelmektedir (18).

LAARP sonuçları geleneksel cerrahi teknikler ile aynı sonuçları vermekle beraber, etraftaki anatomik yapıları, levatör kasını ve external anal sfinkteri hasarlama riskini en aza indirger (19). Bu yeni teknikle opere edilen hasta sayısının görece az olması ve bu hastaların tuvalet eğitiminin henüz başlamamış olması ve sistematik olarak sonuçların değerlendirilmemiş olması fekal kontinans konusunda yorum yapmayı ve karar vermeyi olanaksız kılmaktadır. Erken prognostik işaretler geç kontinans durumu hakkında cesaret vermekte olup, sonuçların en az geleneksel açık cerrahi kadar iyi hatta daha iyi olması konusunda da umut vermektedir. Fonksiyonel sonuçları değerlendirmek için ise uzun dönem klinik izlemlere gerek vardır (19).

Açık anal atrezi onarımlarının klinik sonuçları bilinmesine rağmen LAARP uygulanmış hastalara ait onarımın yeterliliği, komplikasyon oranları gibi veriler kısıtlıdır. Açık anal atrezi onarımı yapılan hastalarda yapılan çalışmalarda ortalama fekal inkontinans oranları %56,7 (13,20) , reoperasyon uygulanma oranları % 11,7 (13) ve posterior üretral divertikül gelişme oranları % 8-11,1 (11) olarak belirtilmiştir (13,20,21).

Bu çalışmada, Anabilim Dalı'mızda LAARP uygulanan hastaların rektum-sfinkter lokalizasyonunu MRİ ile değerlendirerek fekal inkontinans ve divertikül gelişimi açısından incelenmesi amaçlanmıştır. Elde edilecek veriler ışığında laparoskopi eşliğinde yapılan onarımların sonuçları değerlendirilecektir. Hastalar için sosyal anlamda sorun oluşturan fekal inkontinans ve üriner semptomlarına çözüm üretilmesi açısından cerrahi prosedürler arasındaki tercih kriterlerinin belirlenmesine katkıda bulunulması amaçlanmaktadır.

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. Anorektal Malformasyonların (ARM) Tanımı

Son barsağın embriyolojik oluşumu ve gelişimi sırasında ortaya çıkan anormallikler; anorektal, üriner ve genital anomalilerle sonuçlanır (1). Anorektal bölgenin anomalilerine genel olarak "anorektal malformasyon"lar adı verilir. ARM'ler anal atrezi, rektal atrezi, rektoperineal fistül, rektovestibüler fistül, rektoüretal fistül, rektovezikal fistül, kloaka anomalileri gibi çeşitli anomalileri kapsar (1).

### 2.2. Tarihçesi

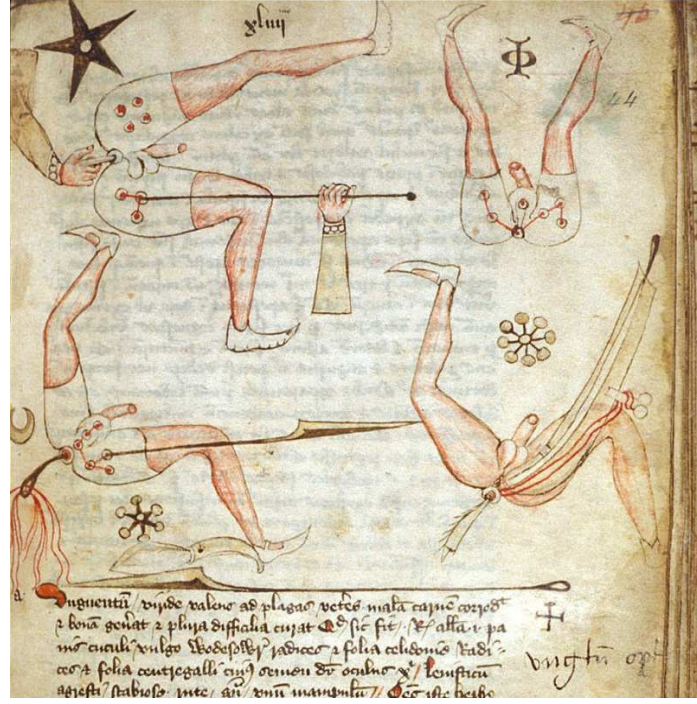
Anorektal malformasyon, çok eski çağlardan beri bilinen bir anomalidir. Yüzyıllar öncesinde anüsü kapalı doğan bebeklerin perinesine delik açma girişimleri olmuş ve bugün alçak tip olarak tanımladığımız bir hasta grubu yaşatılabilmektedir (1). ARM tarihçesi Hipokrat Dönemi'ne (M.Ö. 460-370) kadar uzanmaktadır.

Hipokrat, anorektal bölge hastalıklarından ve cerrahisinden ilk söz eden kişidir (20). Aristo ise, ilk kez "kolon" kelimesini kullanmış ve konjenital malformasyonların erkeklerde kızlardan daha fazla oluştuğuna dikkat çekmiştir. Aristo anal atreziyi ilk kez hayvanlarda tanımlamıştır (20).

Aynı dönemlerde yaşayan Soranus yenidoğan bebeklerin hepsinde anal muayene yapılmasının gerekli olduğunu ve böyle bir sorunu olan bebekleri büyütmenin gereksiz olduğunu belirtmiştir.

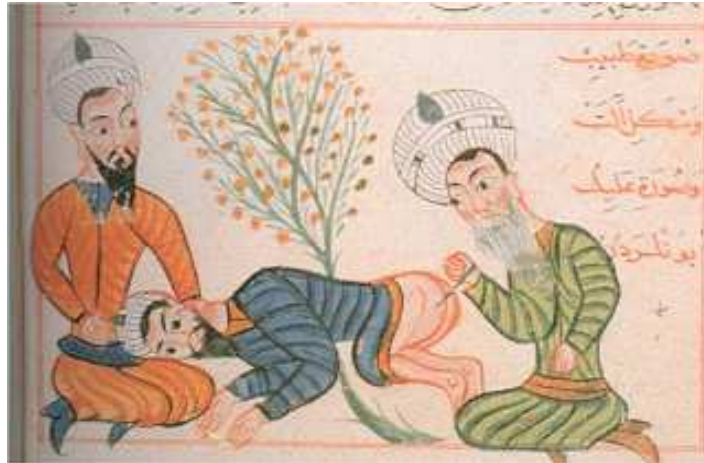
Anal atreziyle ilgili ilk kayıt Ege Bölgesinde yaşayan Paul Aegina (M.S. 625-690) tarafından, anal atrezili bir olguda bistürü ile anüsün açılması ve körlemesine dilatasyonla ilgilidir (20). Bu çalışmalarda ona eşlik eden Paulus yaşayan ilk bebekle ilgili kayıtları yazmıştır (1).

John Arderne (1367), anorektal cerrahiyle ilgili yazılar yazmıştır (Şekil 1).



**Şekil 1:** İlk anorektal girişimleri betimleyen tasvirler (John Arderne)

Anüsü kapalı çocuklarda, ucu sivri ve kızdırılmış demir çubukla perineyi dağlayan Amasya'lı Şerafeddin Sabuncuoğlu (1465), bu şekilde anüsü açmış ve durumu Cerrahiye-i İlhaniye adlı atlasında şematize etmiştir ( Şekil 2) (21).



**Şekil 2:** Anal atreziye yönelik girişimi betimleyen tasvir (Ş. Sabuncuoğlu)

Scultet (1660), dilatasyonla tedavi ettiği anal stenoz olgusunu yayınlamıştır (1).

Cooke (1676), anal atrezili bir bebeği insizyon ve dilatasyonla tedavi etmiştir. Diseksiyonun sfinkter yapılarına dikkat ederek yapılmasını önermiştir (1).

Saviard (1693), anüsü olmayan bir çocukta bistüri ucunu ilerleterek kör rektal poşa girmiş, mekonyum boşalmış ve çocuk yaşamıştır (20).

Litre (1710), ilk defa inguinal kolostomi uygulamasını gerçekleştirmiş olup; ARM'li bir hastada kolonu karın sol alt kadranına ağızlaştırarak anal atreziyi başarıyla tedavi etmiştir.

Heister (1718), rektumu sakrumun üst hizasında sonlanan iki çocukta trokar kullanarak rektuma ulaşmış ancak çocuklar ölmüştür (22,23).

Morgagni (1761), çok sayıda imperfore anüs olgusunu biraraya getirerek yayınlamıştır.

Benjamin Bell (1787), ilk perineal diseksiyonu yapmıştır. Daha sonraları, anal atrezilerde trokar veya bistürü ile körlemesine delerek pasajı sağlama yönteminden uzaklaşmış ve orta hat perineal insizyon yapılarak rektumun ucu görülmeye çalışılmıştır.

Callisen (1798), anal atrezi için lumbal bölgede ekstraperitoneal kolostomi yapılmasını önermiştir (20,21,24).

Roux (1798), tanımladığı perineal orta hat insizyonu ile anal sfinkterin eliptik kaslarını ve levator kasını geçip, kolonun distal ucunu palpe ederek kestiğini, açıklığın kapanmasını önlemek için açıklık içine keten tiftiği parçası koyduğunu, iki hafta dilatasyon yapılması gerektiğini bildirmiştir (20).

Dieffenbach (1826), ilk kez anal transpozisyonu tanımlamıştır.

Amussat (1835), perineal insizyonla barsak kör ucunu mobilize edip, rektum duvarını anal bölge cilt kenarına dikerek gerçek anlamdaki ilk anoplastiyi uygulamış ve pasajın korunabilmesi için açıklığın mukoza ile döşeli olması gerektiğini vurgulamıştır (20). Bu yöntem kısa sürede popüler olmuştur. Paris'te "Medical Gazete"de de yayınlanan bu girişim formal perineal yaklaşımın öncüsü olarak kabul edilir.

Miller (1857), mesane fistüllü anorektal agenezili bir hastayı başarıyla ameliyat etmiştir.

Mc Leord (1880), perinede barsağın bulunamaması durumunda laparotomi yapılması gerektiğini belirtmiş ve bu yöntem ilk defa Hadra (1884) tarafından uygulanmıştır (20).

Mc Cormac (1886), önce elektif kolostomi, daha sonra rektoplasti yapılmasını önermiştir.

ARM'nin tanınabilmesi ve tipinin belirlenebilmesi amacıyla invertogram olarak bilinen radyolojik inceleme ilk kez Wangensteen ve Rice isimli iki araştırmacı tarafından 1930 yılında tanımlanıp geliştirilmiş ve halen de, azalan sıklıkta olmakla beraber, kullanılmaktadır (24,25,26) (Şekil 3).

Ladd ve Gross (1934), ARM'lerde yeni bir sınıflama oluşturmuşlardır. Boston Çocuk Hastanesi'nin 41 yıllık dönemine ait 214 olguluk seri yayınlamışlardır. Distal kolostogram ilk defa bu olgularda kullanılmıştır (27).



Şekil 3: Wangensteen ve Rice, invertogram

Rhoads, Pipes, Randall (1948) ve Noris, Brophy, Brayton (1949) tek seanslı abdominoperineal yaklaşımı popüler hale getirmişlerdir (28).

Denis Brown 1950'de rektal atrezi ile ilişkili defektleri yeniden sınıflayarak 'örtülü anüs' terimini popülerize etmiştir. Brown, cutback anoplastiyi tanımlayarak yaygınlaştırmıştır.

Stephens (1953), puborektal kasın mutlaka korunmasını savunmuştur. Stephens 1950'li yılların başlarında yaptığı kadavra çalışmalarıyla pelvik tabanı oluşturan kas yapısını incelemiş ve puborektal kas halkasının dışkı inkontinansı üzerindeki rolünü belirlemiştir. Daha sonra 1953 yılında sakroperineal yaklaşımı gerçekleştirmiştir (1).

1959'da Rehbein endorektal pull-through ile kombine abdominoperineal yaklaşımı yeniden tanımlamıştır (29).

1963'de Keisewetter, Stephens'in tekniğini modifiye ederek sakroabdominoperineal pull-through tekniğini tanımlamıştır (30).

1980'li yıllara kadar, Swenson ve Donnellan abdominoperineal rektoplasti, Kiesewetter ve Rehbein sakroabdominoperineal rektoplasti ve submukozal rezeksiyon, Mollard ise anterior perineal rektoplasti yöntemlerini savunmuşlar ve uygulamışlardır (24,26).

Pena 1980 yılında ilk kez posterior sagittal yaklaşımı uygulamıştır. Pena ve De Vries 1982 yılında posterior sagittal anorektoplastili olguları yayınlayarak tekniği tanımlamışlardır. Bu yöntem günümüzde dünyada en yaygın olarak kullanılan yöntem olup ARM'ye yaklaşım ve cerrahi tedavide bir çığır açmıştır (13).

Georgeson (2000) tarafından yakın zamanda uygulamaya sokulan LAARP ise en son yenilik olup, sonuçları tartışılmaya devam edilmektedir (2,5,14,22,26,31).

### **2.3. Epidemiyoloji**

ARM insidansı dünya genelinde, ülkelere göre değişse de, yaklaşık 1500-5000 canlı doğumda bir oranındadır. Görülme sıklığı erkeklerde daha fazla olup, erkek/kız oranı 1,4-1,6 / 1 olarak bilinmektedir (1,23). ARM'lerin ailevi bir özelliği de vardır (1). Aynı ailenin takip eden üç kuşağında ARM görülebildiği gibi, ilk çocukta ARM bulunan anne ve babaların sonraki çocuklarında ARM oluşma insidansı %1'dir (32). Ailevi olgularda hastaların çoğunluğunu erkek çocukların oluşturması kalıtımın seks kromozomlarıyla ilgili olduğunu düşündürmektedir (1). ARM görülme sıklığı üzerinde annenin yaşı, doğum sayısı, ırk ve genetik ilişkiden şüphelenilse de, bu ilişkiler tam olarak ortaya konulamamıştır (33,34). Erkek çocuklarındaki ARM'lerin yaklaşık 2/3'ü yüksek tip iken; kız çocuklarında ARM'lerin kabaca 2/3'ü alçak tiptedir (1). Cinsiyet ayrımı yapılmadığı takdirde olguların %75'inde rektum ile genital sistem ya da üriner sistem arasında fistül vardır (1).

Tüm anorektal malformasyonlar topluca değerlendirildiğinde, bir ya da birden fazla sayıda ek anomali insidansı %25-75 arasında değişir (35). Kural olarak anomali



ne kadar yüksek tipse ek anomali görülme sıklığı da o kadar fazladır. Yüksek ve intermediate tip anomalilerde ek anomali görülme insidansı alçak tiplere göre ortalama iki kat daha fazladır (36). Wingspread sınıflamasına göre yüksek ve intermediate tip malformasyonu olan ARM olgularının yaklaşık %60'ında bazı tip genitoüriner malformasyonlar ve vezikoüreteral reflü bulunurken; alçak tip ARM'lerde genitoüriner malformasyonların sıklığı sadece %15-20'dir (37). ARM'ler ile birlikte görülen anomalilerden en sık olanları vertebral (sakral) ve üriner sistem anomalileridir. ARM'lerde özellikle sakral vertebra deformiteleri oldukça sık görülmekte olup kötü prognozda belirleyici rol oynarlar (35,37). Vertebral kolon anomalileri alçak tip lezyonlarda %10; yüksek tip lezyonlarda % 25 sıklıkla eşlik etmekte olup yeni görüntüleme teknikleri sayesinde bu oranın %30-45 olduğu gösterilmiştir (1). Gergin kord (tethered cord) ARM'ler ile birlikte en sık görülen spinal disrafizmdir. Serilerde sıklığı %25 civarındadır (1). Genitoüriner anomaliler ARM'ler ile birlikte en sık görülen ve en önemli ek anomali grubunu oluşturur. Değişik serilerde genitoüriner sisteme ait anomali sıklığı %28-89 arasındadır (1). En sık görülen ek üriner sistem anomalisi vezikoüreteral reflü olup retrospektif bir çalışmada sadece alçak tip malformasyonlarla birlikte %59 oranında görüldüğü bildirilmiştir (1). ARM'ler bazı sendromlarla birlikte de görülebilir. Bunların arasında; *vertebral, anal, cardiac, tracheoesophageal, renal ve limb* anomalilerinden oluşan "VACTERL" ve "VATER" anomali grubu; *Cat Eye* sendromu (mikroftalmi, kolobom, hipertelorizm), Down sendromu, *Townes-Brock* sendromu (konjenital sağırılık, el ve ayak kemiklerinde deformiteler), *FG* sendromu ve *Currarino* triadı (anal atrezi, presakral kitle, sakral defekt) sayılabilir (Şekil 5) (1).

#### 2.4. Sınıflama:

ARM anomali grubuyla ilgili olarak tarihsel süreçte Bodenhammer's (1860), Ball (1887), Keith (1908), Brenner (1915), Frazer(1926), Ladd ve Gross (1934) tarafından çeşitli sınıflamalar yapılmıştır. Stephens ve Smith (1963) tarafından embriyolojik, anatomik temellere ve klinik gözlemlere dayanılarak yapılan sınıflama uzunca bir süre kullanılmıştır (36). Bu otörlerin öncülüğünde, dünyanın değişik ülkelerinden yaklaşık 200 Çocuk Cerrahisi 1970 yılında Avustralya'da bir araya gelerek, ARM konusunda uluslararası bir mutabakat oluşturmuşlardır. Bu mutabakat çerçevesinde 1984 yılında Wingspread'de yapılan kongrede, "Wingspread Sınıflaması" adıyla ilk uluslararası sınıflama yapılmış (Tablo 1) ve yakın zamana

kadar kullanılmıştır. Rektumun kör sonlanan ucunun, levator kas gruplarıyla ilişkisine göre yapılan bu sınıflamada, *suprlevator* (yüksek) tip, *infrlevator* (alçak) tip ve *intermediate* (ara) tip olmak üzere ARM'ler 3 ana gruba ayrılmıştır (Tablo 1) (35,38).

**Tablo 1:** Wingspread Sınıflaması

Tip	Kız	Erkek
<b>Yüksek</b> <i>Suprlevator</i>	Fistülsüz rektal atrezi Rektovajinal fistül	Fistülsüz rektal atrezi Rektoprostatik fistül
<b>Orta</b> <i>Intermediate</i>	Fistülsüz anal agenezi Rektovajinal fistül Rektovestibüler fistül	Fistülsüz anal agenezi Rektobulbar fistül
<b>Alçak</b> <i>Infrlevator</i>	Anal stenoz Anokutanöz fistül Anovestibüler fistül	Anal stenoz Anokutanöz fistül
<b>Diğer</b>	Kloakal malformasyon Nadir malformasyon	Nadir malformasyon Poş kolon Rektal atrezi/stenoz Rektovajinal fistül H-fistül Diğer

ARM konusunda 1980 sonrasında, özellikle Alberto Pena sayesinde, anorektal bölge anatomisi daha iyi ortaya konularak yeni cerrahi teknikler geliştirilmiştir (13). Pena, Wingspread sınıflamasındaki intermediate adı verilen üçüncü grubun gerekli olup olmadığını tartışan ilk yazardır. Pena, uzun dönem sonuçlar göz önüne alındığında, hem ameliyat planına hem de daha sonra karşılaştırılmasına katkısı olmadığı için intermediate grup tanımlamasının gereksiz olduğunu öne sürmüştür (1). Hatta Stephens-Smith sınıflamasının tedavi ve prognozun değerlendirilmesinde yetersiz kaldığını belirtip yüksek, alçak ve ara tip yerine; kız ve erkeklerdeki lezyonların doğrudan isimleriyle anılmasının daha kullanışlı olduğu öne sürmüştür (13). Bu görüşe göre, rektoprostatik ve rektovezikal fistülün her ikisi de yüksek tip

olduğu halde, ameliyat planları tamamen farklı olup; rektoprostatik fistül sakral girişimle onarılabılırken, rektovezikal fistül onarımı için prosedüre laparotomi eklenmesi gerekmektedir. Ayrıca, kontinansla ilgili cerrahi tedavi sonuçları birbirinden farklıdır. Ancak, prognoza ilişkin bir rapor yazmak istediğinizde ikisinin de aynı grupta yer alması sorun yaratmaktadır.

Bu gerekçelere dayanarak Pena ARM'leri, cinsiyet, fistül tipi, tedavi yaklaşımı ve klinik sonuçlara göre yeniden gruplandırmak gerektiğini savunmuştur (13). Bu yeni sınıflama son 10 yıla damgasını vuran bir çalışma olmuştur. Bu görüş, dünyanın önde gelen 26 çocuk cerrahının katılımı ile Mayıs 2005 tarihinde Almanya'nın Krickenbeck Şatosu'nda tartışılmış ve bu konferans sonunda Pena'nın önerdiği sınıflama tescil edilerek "Krickenbeck Sınıflaması" adıyla (Tablo 2) kabul edilmiştir (31).

**Tablo 2: Krickenbeck Sınıflaması**

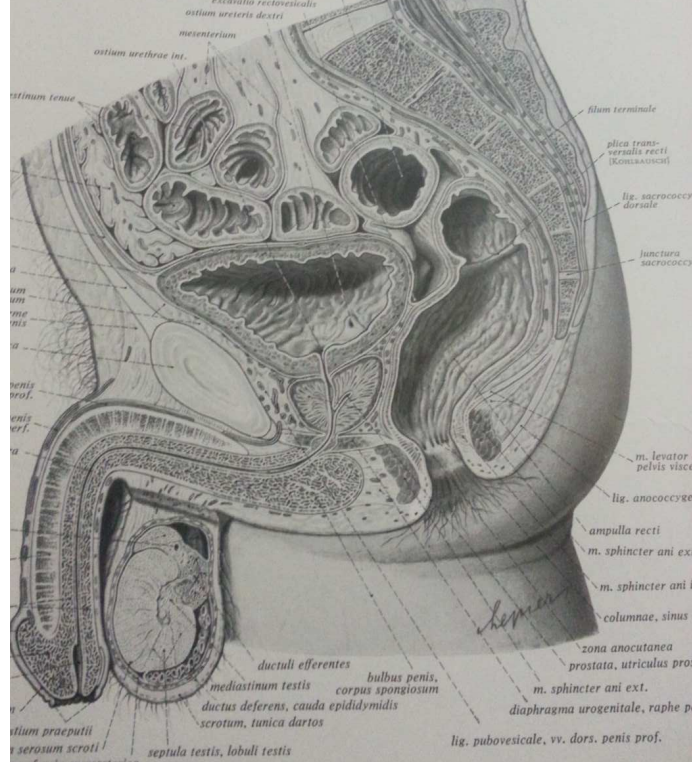
<b>Kız</b>	<b>Erkek</b>
Rektoperineal fistül	Rektoperineal fistül
Rektovestibüler fistül	Rektoüretral bulbar fistül Rektoprostatik fistül
Persistan kloaka	Rektovezikal fistül
Fistülsüz anal atrezi	Fistülsüz anal atrezi
Rektal atrezi	Rektal atrezi

## **2.5. Anorektal Bölge Anatomisi**

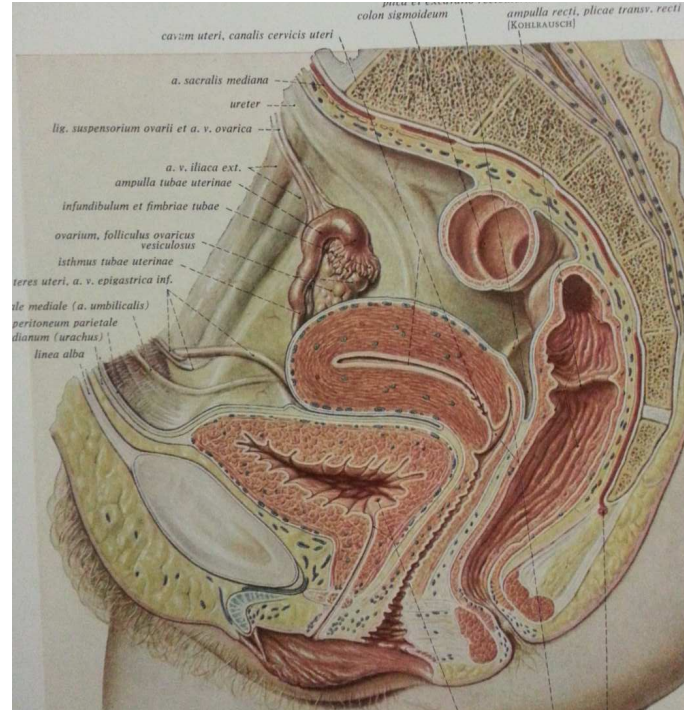
Gastrointestinal sistem (GİS) içinde sigmoid kolon'dan anüse kadar 12-15 cm'lik barsak kısmına rektum denilir. Rektum, pelvis tabanından geçerek aşağı ve arkaya 90 derecelik keskin bir açıyla anüse doğru uzanır.

Anorektal bileşke koksiks ucunun aşağısında ve 1-2 cm önünde yer alır. Rektumun üst 2/3 kısmı peritonla kaplı, alt 1/3 kısmı ise peritonsuzdur.

Periton, erkeklerde rektumdan mesaneye atlayarak "*excavatio rectovesicalis*" (Şekil 4), kadınlarda ise vajen arka duvarını ve uterusu atlayarak "*excavatio rectouterina*" (Şekil 5) adlı periton çıkmaçlarını oluşturur (39,40).



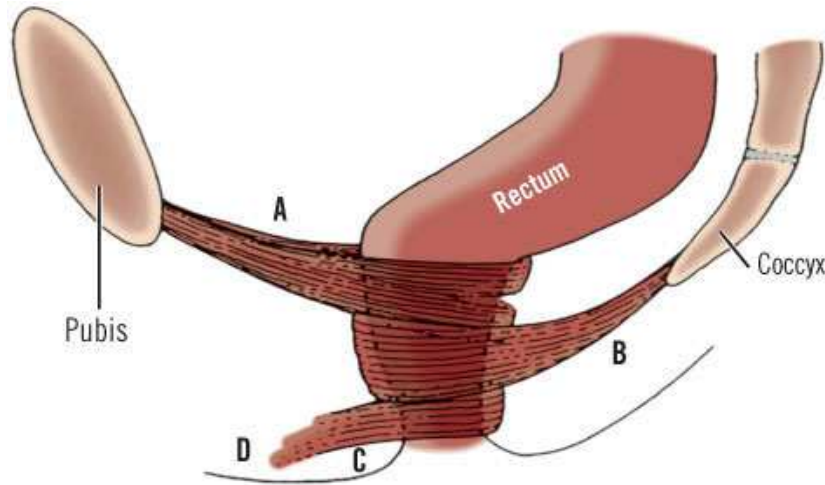
**Şekil 4:** Erkeklerde pelvik bölge anatomisi (Erkeklerde pelvik bölge anatomisi sagittal görünüm, Sobotta- insan anatomisi atlası, 1994)



**Şekil 5:** Kadında pelvik bölge anatomisi (Kadında pelvik bölge anatomisi sagittal görünüm, Sobotta- insan anatomisi atlası, 1994)

Rektum, arkada 3, 4 ve 5. sakral vertebralar, koksiks, “*a. rectalis superior*”, “*m. Priformis*”, “*m. coccygei*”, “*m. levator ani*”, “*plexus sacralis*” ve “*turuncus sympathicus*” ile komşudur. Önde ise, rektumun komşulukları her iki cinste farklıdır. Erkeklerde, rektumun ön yüzü mesane fundusu ve seminal vezikülün üst bölümünden “*excavatio rectovesicalis*” çıkmazıyla ayrılmıştır. Rektumun periton kıvrımının altındaki kısmı ise, mesane ve seminal vezikülün alt bölümleri, duktus deferensler, üreterlerin terminal parçaları ve prostat ile komşudur. Kadında, periton kıvrımının üstünde uterus, vajenin üst parçası ve “*excavatio rectouterina*” rektumun önünde yer alırken, periton kıvrımları altında rektum önde vajenin alt bölümü ile komşuluk halindedir (40).

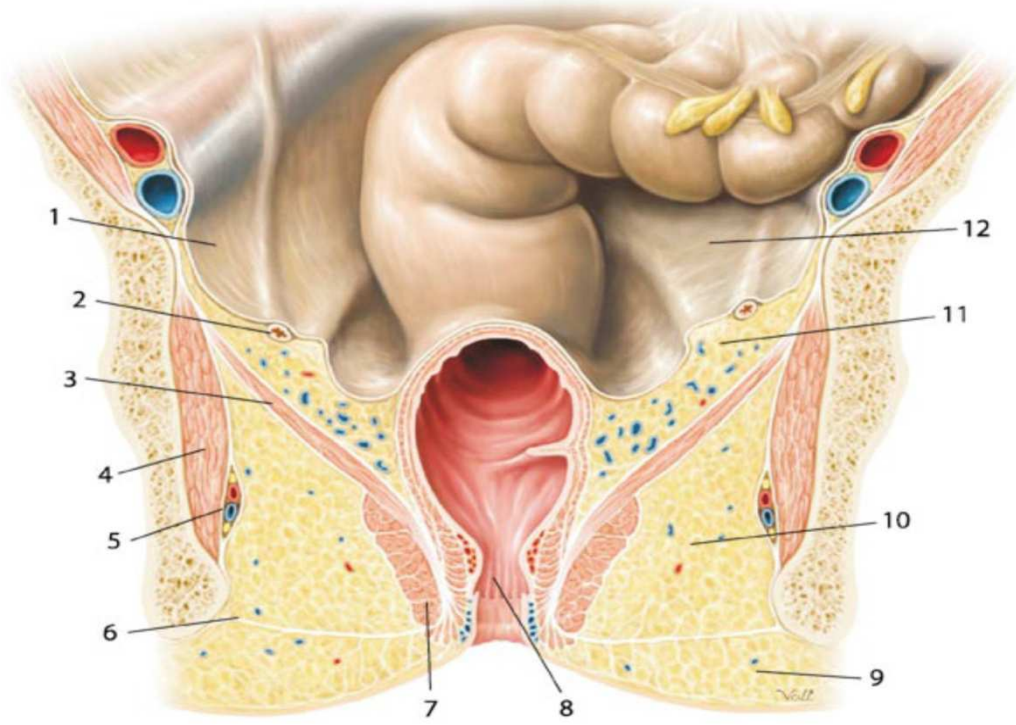
Rektum arkada “*ligamentum anococcygeus*” ile koksiks ucuna tutunur. Koksiks’den aşağıya rektuma doğru inen kas demetleri (*m. rectococcygei*) anal kanalın arka duvarında longitudinal kas liflerine karışır. Önde longitudinal kas liflerinden ayrılan demetler (*m. rectouretralis*) ise membranöz üretraya yapışır. Mesane’den gelen kas lifleri (*m. rectovesicalis*) de rektuma tutunur (Şekil 6) (41). Anal kanal, rektumun alt ucundan başlayarak, aşağıya ve arkaya uzanarak anüse doğru devam eder ve sonlanır.



**Şekil 6:** Pelvik taban kaslarının rektum ile ilişkisi

A: Puborektal kas, B: Rekto-koksigeal kas

Yanlarda “*fossa ischioanalis*” ile komşu olan anal kanalın cerrahi yönden iyi anlaşılabilmesi için, anatomik ve cerrahi olmak üzere iki kısımda ele almak gerekir. Cerrahi anal kanal, anal girimden 4 cm ve “*linea dentata*”dan 2 cm proksimalden, anatomik anal kanal ise anal girimden 2 cm proksimaldeki *linea dentata* seviyesinden başlayarak aşağı doğru uzanır ve anal girimde sonlanır (20) (Şekil 7) .

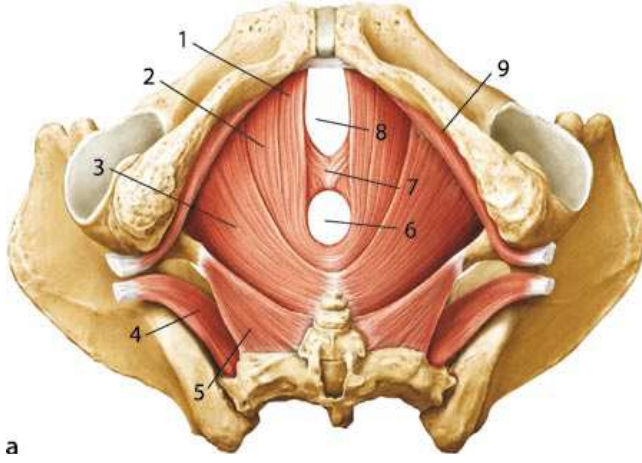


**Şekil 7:** Anal kanalın koronal kesitte görünümü (1. Parietal periton 2. Üreter 3. Levatör ani kası 4. Obturator kas 5. Pudental sinir ve damarlar 6. Süperfisiyal perineal fascia 7. External anal sfinkter 8. Anal kanal 9. Perianal alan 10. İskioanal alan 11. Subperitoneal alan 12. Peritoneal kavite)

(Anal kanalın koronal kesitte görünümü, Sobotta- insan anatomisi atlası, 1994)

Anal kanal, kendisini çevreleyerek saran iç ve dış iki farklı kas tabakası sayesinde normalde kapalı durumdadır. Rektum sirküler kaslarının distale doğru kalınlaşması sonucu oluşan iç tabaka, otonom inervasyona sahiptir ve *internal anal sfinkter* (İAS) olarak adlandırılır. Dış tabaka ise, "*m. pubococcygealis*", "*m. ileococcygei*" ve "*m. ischiococcygei*" kaslarınca oluşturulur. İskelet kaslarından oluşan bu dış tabaka ile "*m. puborectalis*" arasında, rektumun longitudinal kas tabakasının devamı olan konjüan longitudinal kaslar bulunur (Şekil 8). Aşağıya doğru ilerledikçe bazı uç lifleri *eksternal anal sfinkteri* (EAS) çaprazlayarak perianal ciltle yapışmalar gerçekleştirirler, ki bu kas da "*m. corrugator cutis ani*" olarak isimlendirilir (13,40). Anal kanalın üst parçasında mukoza 6-9 vertikal kıvrım yapar ve bu kıvrımlara *morgagni plikaları (columnae anales)* denilir. "*Columnae anales*"ın alt uçlarını yarım ay şeklinde "*valvulae anales*" denilen mukoza kıvrımları birleştirir ve her kıvrımın üst tarafında "*sinus anales*" adı verilen küçük çıkmazlar vardır (42) .

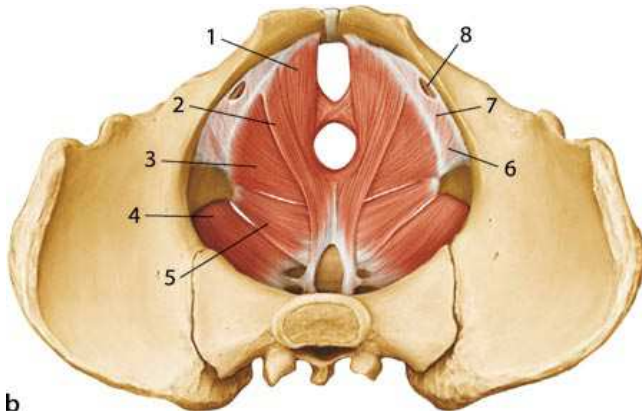




**Şekil 8 a:** Kadında ürogenital diafram uzaklaştırıldıktan sonra pelvik taban kasları görünümü (kaudal görünüm)

1. Puborektal kas
2. Pubokoksigeal kas
3. İliokoksigeal kas
4. Piriform kas
5. İskio-Koksigeal kas
6. Anal hiatus
7. Prerektal kas lifleri
8. Ürogenital hiatus
9. İnternal obturator kas

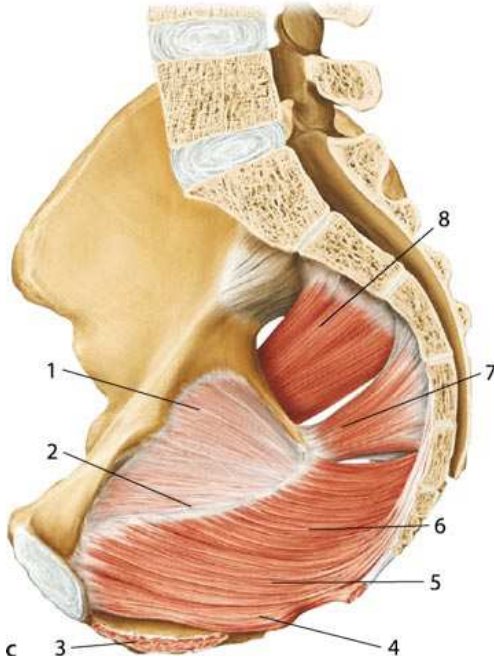
a



**Şekil 8 b:** Kadında ürogenital diafram uzaklaştırıldıktan sonra pelvik taban kasları görünümü (kranyal görünüm)

1. Puborektal kas
2. Pubokoksigeal kas
3. İliokoksigeal kas
4. Piriform kas
5. İskio-Koksigeal kas
6. İnternal obturator kas
7. Tendinöz yay
8. Obturator kanal

b



**Şekil 8 c:** Pelvik taban kasları (sağ pelvis, sagittal görünüm)

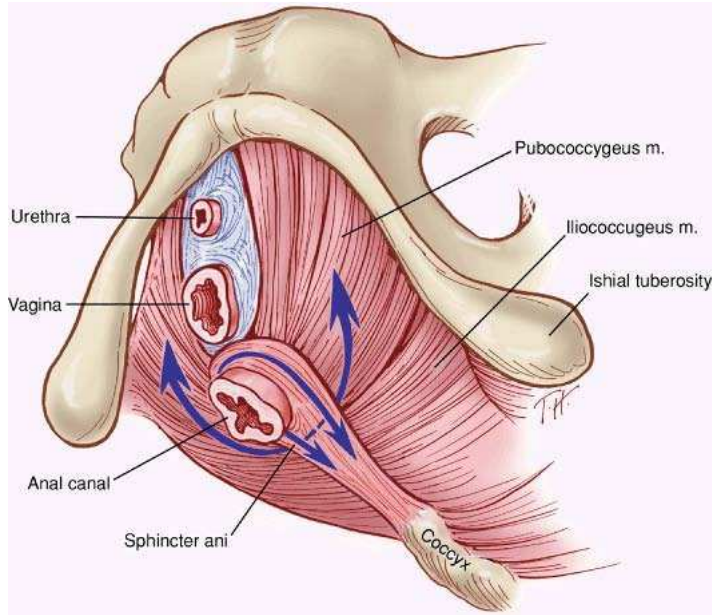
1. İnternal obturator kas
2. Tendinöz yay
3. Derin transvers perineal kas
4. Puborektal kas
5. Pubokoksigeal kas
6. İliokoksigeal kas
7. İskio-Koksigeal kas
8. Piriform kas

c

**Şekil 8:** Rektum kasları

Rektum düz kaslarının aşağı doğru uzanıp kalınlaşan sirküler lifleri, "*linea pectinealis*"in 8-12 mm distalinde kalın olarak palpe edilebilen bir hat ile sonlanarak internal anal sfinkteri (İAS) oluşturur (20). İAS, düz kaslar gibi sürekli maksimum kontraksiyon durumundadır ve istemsiz gaz gaita çıkışını önlemek için bir bariyerdir. İstirahat halinde anal tonusun %50-85'inden İAS, %20-30'undan EAS, %15'inden ise anal yastıkların genişlemesi sorumludur (20,44,45,46,47). Sempatik uyarılar sfinkteri kasarken, parasempatik uyarılar gevşetir (10).

"*M. iliococcygeus*", "*m. iskiokoccygeus*", "*m. pubococcygeus*", "*m. puborectalis*", derin ve yüzeysel eksternal sfinkter kasları, anüsün önünde ve arkasında birleşen parasagittal kas lifleri ile birlikte EAS'yi oluşturur (20) Normalde huni biçiminde olan ve rektumun çevresinden perine cildine doğru uzanan bu istemli kas yapıları defekasyon kontrolünden sorumludur. *M. levator ani*'nin üst kısmından çıkan kas lifleri rektuma paralel olarak uzanarak, parasagittal liflerle dik olarak karşılaşır. Huni şeklindeki oluşumun üst kısmı *m. levator ani*, orta kısımdaki vertikal lifler "*muscle complex*", alt kısmı ise EAS adını alır (20,41,43). EAS uyku esnasında bile tonik durumda kasılıdır. Elektrostimülatör ile uyarıldığında "*m. levator ani*" rektumu öne doğru, kas kompleksi anüsü yukarı doğru çekerken, parasagittal lifler kasılarak anüsü kapatır (44) (Şekil 9).



**Şekil 9:** Pubokoksigeal kas ile puborektal kasın kasılmasının rektum üzerinde etki yönlerinin şematize edilmiş görünümü



## 2.5.2. Anorektal Bölgenin Damarları

### 2.5.2.1. Arterler

Rektum ve anal kanalın beslenmesini sağlayan dört arter vardır:

*A. rectalis superior* : “*A. mesenterica inferior*”un devamı olan bu arter rektumun esas arteridir. Rektumun her iki yanında aşağıya doğru uzanarak iki dala ayrılır ve dalları “*valvulae anales*”e kadar inerek anastomozlar yapar.

*A. rectalis media*: “*A. iliaca interna*”nın bir dalı olup, “*a. rectalis superior*” ve “*a. rectalis inferior*” ile anastomoz yapar.

*A. rectalis inferior* : “*A. pudenda interna*”nın dalıdır, “*valvulae anales*” altındaki anal kanalı, “*m. sphincter ani externus*”, “*m. sphincter ani internus*” ve perineal deriyi besler.

*A. sacralis media*: “*Aorta abdominalis*”in bifurkasyon yerinden ayrılır ve anal kanalın arka duvarında dağılır (20,40,41)(Şekil 10).

### 2.5.2.2. Venler

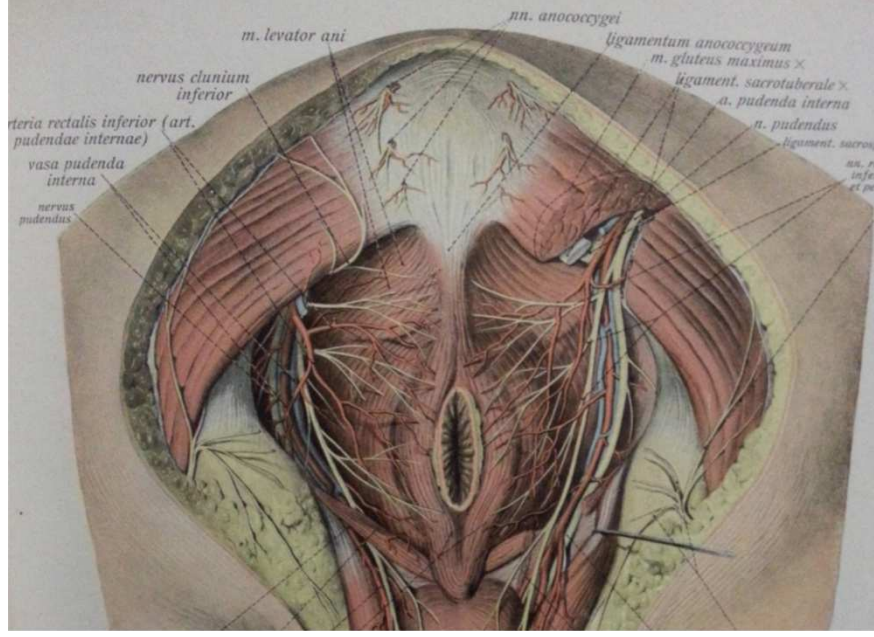
Submukozada zengin bir ağ yapan venler, rektum duvarını geçerek rektum çevresinde “*plexus venosus rectalis*”i oluşturur.

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

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

*V. rectalis inferior* : “*Plexus venosus rectalis*”in alt bölümünden gelerek “*v. pudenda interna*”ya dökülürler. Sonuç olarak, “*v. mesenterica inferior*” “*v. porta*”ya, “*v. iliaca interna*”da “*v. cava inferior*”a dökülür ve böylelikle portal ve kaval bağlantı kurulmuş olur (20,40,41)(Şekil 10) .





**Şekil 11:** Rektumun sinirleri (Rektumun sinirleri, Sobotta- insan anatomisi atlası, 1994)

## 2.6. Anorektal Yapıların Histoloji

Rektum ve anal kanalın üst kısmı, mukus salgılayan kübik epitel ile döşeli olup, anorektal bileşkededen itibaren goblet hücreli kolumnar epitel görülür ve distale doğru değişici kolumnar epitele dönüşerek, “*valvulae analis*”ın 4-5 cm proksimaline kadar devam eder. Kolumnar epitel, “*valvulae analis*” hizasında, kıl içermeyen değişici çok katlı epitele dönüşürken, İAS’nin alt sınırından itibaren pigment ve kıl folikülleri içerir. Rektumda içte düzenli ve halkamsı olan sirküler kas tabakası, dışta ise longitudinal kas tabakası bulunur. Kas tabakaları anal kanalda kalınlaşarak İAS’yi oluşturur (20,25,40).

“*Valvulae anales*” boyunca bulunan çizgiye “*linea anorectalis*” veya “*pectinate line*” denilir ve İAS’nin orta hizasındadır. Anal kanalın “*valvulae analis*”in altında kalan 1,5 cm uzunluktaki kısmı, transizyonel bölge veya “*pecten canalis*” olarak bilinir ve bu geçiş bölgesinde ter bezleri yoktur. Transizyonel bölge aşağıda “Hilton Çizgisi” de denilen (21) ve makroskopik olarak zor seçilen dalgalı bir çizgi ile sona erer. “*Linea anocutanea*” 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 “*linea dentate*”dir (Şekil 18). *Linea dentate*’nin altında epitelin yapısı çok katlı silindirik epitelden çok katlı yassı epitele dönüşür ve epitel içinde çeşitli uyarılara yanıt verilmesini sağlayan reseptörler yer alır (20,25,45).

## 2.7. Anorektal Fizyoloji

Besinlerin sindirim kanalında optimal düzeyde işlem görebilmesi için, her bölümde yeterli süre kalması ve karıştırılması gerekir. Çiğnendikten sonra yutularak mideye gelen besinler, duodenumda işlenebilmek için, kimus adı verilen yarı sıvı hale gelinceye kadar midede depolanır ve mide sekresyonuyla karıştırılır. Bu sırada, pilorda kimusun geçişine karşı oluşan direnç boşalmaya karşı koyar. Pilorda sirküler kasların kalınlığı mide antrumundakinden %50 daha fazladır. Antrumun şiddetli peristaltik kontraksiyonları ile mide boşalmaya başlar. Midedeki besin miktarının artmasıyla mide duvarının gerilmesi, pilorik pompanın aktivitesini uyaran lokal myenterik refleksi ortaya çıkarıp, piloru inhibe ederek mide boşalma hızını artırır. Duodenuma giren yağlar hormonal uyarıcı etkisi göstererek, epitel hücreleri içindeki reseptörlere bağlanıp, duodenum ve jejunum epitelinden kolesistokinin ve gastrik inhibitör polipeptid gibi değişik hormonların salgılanmasına neden olurlar (3,10,45,46,47).

İnce barsağa gelen kimus, proksimalde hızlı, distalde ise yavaş karıştırıcı ve ilerletici kontraksiyonlarla ilerler. Yemekten sonra kimusun duodenuma girmesi ve midenin gerilmesi ile tetiklenen, mide ve ince barsak duvarı boyunca myenterik pleksusla iletilen gastroenterik refleksi sayesinde ince barsağın peristaltik aktivitesi artar. Mide ve duodenumun gerilmesiyle oluşan gastrokolik ve duodenokolik refleksiyle kolon hareketleri kolaylaşır. Ekstrinsik sinirler kesildiğinde bu refleksi ya hiç oluşmaz ya da çok az oluşur (3,46,47).

Kolonun doluşu, terminal ileum motor fonksiyonları, ileoçekal valv ve proksimal kolon motor fonksiyonları tarafından belirlenir. Kolona gelen kimus içindeki su ve elektrolitler hücreler tarafından emilerek, geride kalan dışkı içeriği dışarı atılıncaya kadar depolanır (25).

Sigmoid kolonda intraluminal basınç yeterince artınca gaitayı rektuma doğru ilerleten peristaltik dalgalar başlar. Rektumun genişlemesi ve rektal dolgunluk hissinin oluşmasıyla gerilmeye duyarlı baroreseptörlerce “*m. levator ani*” uyarılarak,

rektoanal inhibitör ve rektoanal kontraktıl refleksler oluşur. Gaitanın anal kanalın proksimal kısmına geçtiğinin algılanması sonrasında, sosyal durum uygun ise defekasyon işlemi başlatılır. Diyafragma ve abdominal kasların kontraksiyonu ile karın içi basınç artırılırken “*m. puborectalis*” gevşer. Pelvik taban aşağıya doğru yer değiştirirken anorektal açı düzleşir, anal kanalın boyu kısalır ve gaitanın distale geçmesine izin verilir. Rektumun sirküler kas kontraksiyonlarının yardımı, karın içi basıncının daha da artırılmasıyla eksternal anal kanal basıncı yenilir ve defekasyon gerçekleşir. Boşalma sonrasında İAS, EAS ve “*m. puborectalis*” tonik aktivitelerine geri dönerler (3,20,45,48). Gastrointestinal kanal düz kasları, 1000 kadar paralel liften oluşmuş demetler halindedir. Her demet kas lifleri, iyonların bir hücreden sonrakine geçişine izin veren çok sayıda “*gap junctions*” ile birbirleriyle elektriksel olarak bağlanmışlardır. Böylece demet içindeki elektrik sinyalleri, bir liften diğerine kolayca ulaşır. Düz kas liflerinin her demeti birbirinden gevşek bağ dokusu ile ayrılmıştır ancak, demetler birçok noktada birbiriyle birleşir ve böylece her kas tabakası bir *sinsisyum* olarak fonksiyon görür. Longitudinal ve sirküler kaslar arasındaki bağlantılarla, birindeki uyarılma diğerini de uyarabilir. Kas kitlesinin bir yerindeki bir aktivasyon potansiyeli kas içinde genellikle tüm yönler yayılır. Uyarının ulaştığı mesafe kasın uyarılabilirliğine bağlı olup, bazen birkaç milimetre sonra dururken, bazen tüm ince barsak boyunca ilerleyebilir (3,10,20,45,49,50).

### 2.7.1. Anal Kontinans Fizyolojisi

Anal kontinansı etkileyen faktörler (26):

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

### 2.7.1.1. Anorektal yüksek basınç hattı

Anorektal birleşim yeri ve anal kanala uygulanan ekstrinsik ve intrinsik basınçlar anal kontinansın sağlanmasında oldukça önemlidir. Ekstrinsik basınç, barsak duvarından kaynaklanır ve intraabdominal basıncın arttığı ıkınma veya öksürme gibi durumlarda ekstrinsik basınç da artar. İntrinsik basınç, pelvik taban ile sfinkter kaslarından kaynaklanır ve İAS, EAS ve *m. puborectalis*'in kasılması intrinsik basıncı artırır. Anal kanalın manometrik incelemeleri sırasında 2-5 cm'lik fizyolojik yüksek basınç hattı saptanmıştır ve bundan %85 oranında İAS düz kaslarının kasılması sorumludur. Bu yüksek basınç hattı barsak içeriğinin rektumdan anal kanala geçmesine engel olur (20,46).

#### İnternal anal sfinkter (İAS):

Sürekli olarak aktif durumda olan İAS'de sıklığı dakikada 10-23 olacak şekilde yavaş dalgalar saptanır (51). Amplitüdü 25 cm H<sub>2</sub>O'dur. Bu dalgaların sıklığı açlık, yemek ve uykudan bağımsızdır. İAS, hemen her zaman maksimum kontraksiyona yakın durumda bulunmaktadır (52). İAS'nin rektal distansiyona refleks cevabı gevşeme seklindedir. Diğer yandan, istemli kontrol sağlanmasında İAS'nin rolü daha az bir yer tutar. İAS fonksiyonunun kaybı, bazı durumlarda iyi işleyen eksternal anal sfinkter ve puborektal kaslarca kompanse edilebilir. Ancak, istemli kasların yaşla beraber zayıflaması inkontinansı beraberinde getirebilir (51,53).

#### Eksternal anal sfinkter (EAS):

Kontinansın istemli olmasına imkan sağlar. Levator ani kasındaki kontraksiyon, EAS ile koordineli çalışır. EAS'nin maksimum kontraksiyonu yaklaşık 1 dakika civarında sürebilir. Rektumun distansiyonu veya spontan basınç artışı EAS'nin 20-30 saniye kontraksiyonuna sebep olur. EAS, somatik pudental sinirlerle innerve edilir; bunlar S2 (en çok), S3 ve S4 sinirlerinden köken alırlar.

EAS'nin kesildiği bir durumda, puborektal kas sağlam kalmış ise kontinans korunabilmektedir. Hem EAS hem puborektal kasın birlikte kesilmesi durumunda hasta inkontinan olur. EAS'nin kontraksiyonunun derecesi intraabdominal basınç ve postur ile değişmektedir (51,53). Dinlenme basıncı, EAS ve İAS anal kanalı sararak dinlenim ve sıkma basınçlarını ortaya çıkarırlar. Basıncıdaki farklılıklar, anal sfinkterler ve pubokoksigeal kasın anatomik durumundan kaynaklanmaktadır. Anal

kanalın dinlenme basıncının %80-85'ini ise İAS sağlamaktadır (54,55,56). Bazal anal kanal basıncı 35-40 mm Hg ve maksimum dinlenme basıncı yaklaşık 40-80 mm Hg (90 cm H<sub>2</sub>O)' dir.

#### **Sıkma basıncı:**

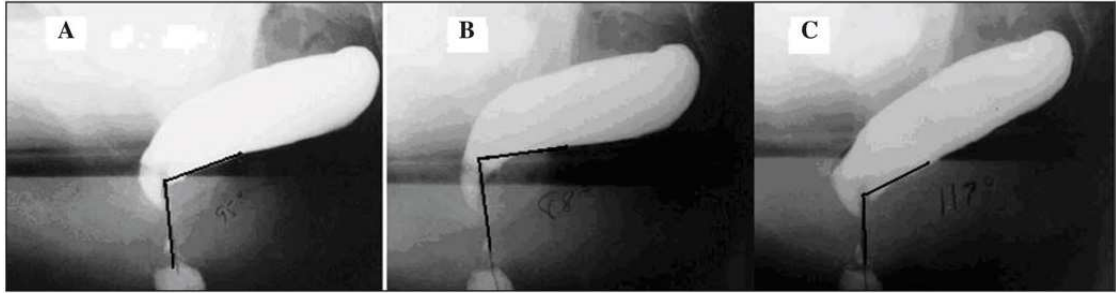
EAS ve puborektal kas kasılması ile bu basınç ortaya çıkar. Maksimum sıkma gücü söz konusuken kanal içindeki anal basınç, normal dinlenme basıncının oldukça üstüne çıkar (51,54,55). Sıkma basıncı da dinlenme basıncı gibi anal kanal çevresinde eşit olarak dağılmamaktadır. Maksimum sıkma basıncındaki yükselme 1 dakikadan daha az devam eder. Çünkü sfinkter hemen yorulur. Dolayısıyla, bu mekanizma uzun süreli fekal kontinansın sağlanmasından sorumlu değildir. Sıkma ile oldukça yüksek bir basınç elde edildiği için, ani ve istenmeyen sızıntılar önlenir (54,55).

#### **2.7.1.2. Anorektal açığı ve flap valv**

Uzun süreli, daha çok da sert içerik söz konusu olduğunda, fekal kontinansı sağlamada yardımcı olan pelvik yatağın konfigürasyon değişikliğinde, *anorektal açığı* önemli görev üstlenir. *Anorektal açığı*, anorektal ring hizasında puborektalis kasının rektumu öne doğru çekerek oluşturduğu açılanmadır. Anorektal açığı istirahat durumunda yaklaşık 92 derecedir; defekasyon esnasında ise 137 dereceye kadar çıkar. *M. Puborectalis*'in tonik kasılmaları anorektal bileşkeyi öne çekerek bir yandan anorektal açığı, diğer yandan anterior flap valv mekanizmasını oluşturur. Dinlenme sırasında anorektal açığı 80-90 derece olup, karın içi basıncı arttığında *m. puborectalis*'in tonik aktivitesi artar ve anorektal açığı daha belirgin hale gelerek, rektumun anal kanal üzerine kapanmasıyla flap valv mekanizması ortaya çıkar. İntraabdominal basınç artışı durumunda, rektumun ön duvarı anal kanalın üst tarafına doğru yaklaşmaktadır. Defekasyon esnasında eşzamanlı olarak puborektal kasın gevşemesi ve pelvik tabanın aşağı inmesi ile anorektal açığı genişler ve valv mekanizması kaybolur. *M. Puborectalis*'in gevşemesinde bir yetersizlik var ise, defekasyon sırasında gaitanın anal kanala geçişi engellenir ve pelvik çıkışı obstrüksiyonu gelişir. Normalde kontinansın sağlanmasında yüksek basınç hattı ve anorektal açığıyla ilişkili flap valv mekanizması en önemli iki komponenttir. Hangisinin daha önemli olduğu açık değilse de, izole sfinkter yaralanmalarında anorektal açığı normal olduğu halde inkontinans oluşurken; anal kanal basıncı normal ise, anorektal açığı normal olmasa bile inkontinans nadiren gelişir (20,38,46).

### 2.7.1.3. Rektal kompliyans, kapasite ve motilite

Defekasyonu başlatan stimulus rektumdaki distansiyondur. Rektum normalde boştur. Doğal rektosigmoid açısı, dinlenme kontraksiyonu sırasında oluşan retrograd basınç farkı sonucu enterik içeriğin sigmoid kolona yönelmesi ile oluşur. Fekal materyal sigmoid kolon ve inen kolonda bulunduğu sürece rektum boş kalır. Rektum düşük intraluminal basıncını sürdürürken hacimi pasif olarak artırır. Buna *rektal kompliyans* denilir (Şekil 12). Kompliyansın azaldığı durumlarda rektumun dolmasında ani defekasyon hissi oluşur. Kompliyans arttığında ise, rektum aşırı dolsa da defekasyon hissi oluşmaz. Rektal distansiyon, mide, ince barsak ve kolonda inhibisyona yol açar. Bu şekilde yavaş gaita birikmesi rektumun uyum sağlayabilmesi için önemlidir. Aşırı gaita gelmesi ve hızlı kolonik geçiş zamanı, rektumun rezervuar kapasitesini aşarak anal inkontinansa yol açabilir (46,57).



Şekil 12: Defekografi görüntüleri

(A:İstirihatta, B:Kontinanstaki anorektal açı daralır, C: Dışkılamada açı düzleşir)

### 2.7.1.4. Anorektal Refleksler

Rektumdan çıkan afferent sinir uyarıları, *n. pudentalis* ve pelvik pleksus aracılığıyla sakral 2-3. köklere taşınırken, anüsten kaynaklanan afferent uyarılar sadece *n. pudentalis* yoluyla iletilir (40). Anal kanalda birçok son duyu organı bulunmaktadır ve bunlar ısı, dokunma ve ağrı gibi duyuların ayırımını, anüsü çevreleyen cilt dokusuna göre daha iyi yapabilmektedir (58). Dinlenme sırasında İAS kendi tonusuyla kasılı pozisyonunu sürdürmeye devam eder. EAS ve *m. puborectalis* de, uykuda bile devam eden devamlı bir elektromiyografik aktivite halindedir. Ayrıca submukozal damarsal yastıkçıklar da anal kanalın kapalı



kalmasına yardımcı olur (20,48). Rektal dolgunluğun artması İAS'nin gevşemesine, eş zamanlı olarak EAS ve *m. puborectalis* tonusunun artmasına yol açar. Böylece rektum yeni hacmine uyum gösterirken, EAS de bazal aktivitesini arttırır. Rektumda hacim artışı büyük oranda olursa, defekasyon zorunluluğu ortaya çıkar ve düz kaslarda tam bir gevşeme meydana gelir (20,50). 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 sorundan dolayı rektoanal inhibitör refleks yoktur ve rektal distansiyona karşılık gevşeme oluşmaz (47,58,59) Yakın zamanda, üstte sigmoid kolonda ve altta rektumda bulunan iki düşük basınç bölgesinin arasında yüksek basınçlı bir bölge olduğu gösterilmiştir. Shafik ve arkadaşları tarafından "sigmoidorektal bileşke inhibitör refleks" olarak adlandırılan bu refleks ile rektosigmoid bölge gevşeyerek sigmoid içeriğin rektuma geçişi sağlanır (60). Başka bir deyişle, akut rektal distansiyonla rektal duvar hafifçe kasılır, anal kanalın proksimal kısmı yani İAS gevşer ve distal kısım, yani EAS kontrakte olur. Buna *rektoanal sfinkterin inhibitor yanıtı* denir. Kolonik kitle yeterli hacime ulaşır, sigmoid kontraksiyonlar başlayana kadar rektosigmoid bölge gevşemez. Rektal içeriğin volumü arttıkça daha sıklıkla meydana gelir (46). Hızlı distansiyon İAS'de uzamış gevşemeye sebep olurken, sürekli distansiyon başlangıçta sfinkterde gevşemeye sebep olur, ardından zamanla dinlenim tonusuna geri dönüş gerçekleşir (43). Dolayısı ile her zaman enterik içeriğin rektuma pasajında İAS gevşer ve buna EAS ve puborektal kasın kontraksiyonu eşlik eder.

**Anal kanal motilitesi:** Anal kanalda tek motilite paterni vardır. Bunlar dinlenimde sıklığı yaklaşık 15/dakika olan, dinlenim tonusu üzerinde 10 cmH<sub>2</sub>O amplitüdünde görülen dalgalardır. Anal kanalda ultra-yavaş dalga gradyenti saptanmıştır. Anal kanalda görülen yavaş dalga frekansı distalde en yüksektir. Böylece içerik rektuma uygun şekilde geri döner ve kanal kendini temiz tutup kontinansı sağlayabilir (43,61).

#### **2.7.1.5. Kolonik Geçiş Zamanı, Gaita Hacim ve Kıvamı**

Kolonik geçiş zamanı, gaita hacim ve kıvamı da kontinansı etkilemektedir, ancak bu faktörler doğumsal olmaktan çok, edinseldir.

## 2.8. Sindirim Sisteminin Nörofizyolojisi

### 2.8.1. Otonom Sinir Sistemi

Otonom sinir sistemi (OSS) santral ve periferik olarak iki kısma ayrılır. OSS, periferde en yaygın dağılım gösteren eferent, yani motor sinir sistemidir. Diğer eferent sinir sistemi olan somatomotor sinir sistemi sadece çizgili kasları inerve ederken; OSS myokardı, tüm damar yataklarını, vücuttaki tüm düz kasları ve salgı bezlerini inerve eder. Anatomik ve fizyolojik olarak OSS sempatik ve parasempatik olmak üzere iki ayrı sistemden oluşur. Ayrı sistemler olmalarına karşın istek dışı çalışmaları, iki sıra periferik nörondan oluşmaları ve santral sinir sistemi (SSS) dışında tek bir sinaptik bağlantıya sahip olmaları ortak özellikleridir. Sinaptik bağlantıları, SSS dışındaki ikinci sıra nöronlar olan sempatik ve parasempatik gangliyon hücreleri veya gangliyon eşdeğeri pleksuslar içindedir. Her iki alt bölümün birinci sıra nöronlarının gövdeleri SSS içindedir (3). Otonomik inervasyona sahip efektör yapıların önemli bir kısmı olan düz kaslı organların bazılarında, efektör birim tek bir düz kas hücresi değil, bir düz kas hücre kümesidir. Hücre kümeleri içindeki düz kas hücreleri, sıkı kavşak (*tight junction*) veya *neksus* denilen temas noktalarında, sitoplazma köprüleri sayesinde birbirleriyle bir ağ (*sinsisyum*) biçiminde ilişkiindedirler. Böylece her küme tek bir ünite halinde davranarak uyarıya cevap verirler. Mide, barsak, safra yolları, üreter ve uterus düz kasları bu tek üniteli yapılardandır. Kümeler içinde bulunan tempocu myojenik bir odaktan çıkan spontan deşarjlarla inervasyondan bağımsız kasılmalar oluşur. Bazı düz kaslı organlarda ise, düz kas hücreleri birbirinden tamamiyle ayrı ve bağımsız üniteler olarak çok üniteli yapılar halinde davranırlar (3,10). Sinir hücresinin gövdesinde, akson ve dentrit uzantılarında, uyarılabilen hücrelerin membranlarının bir yerinde, elektriksel bir uyarı sonucu veya post-sinaptik membranda nörotransmitterlerin eksitatör postsinaptik potansiyel oluşturması sonucu oluşturulan lokal depolarizasyon, bütün hücre membranı boyunca yayılır ki, bu olaya impuls iletimi adı verilir (10,31). Sempatik sistemin sinirsel kısmı yanında, bu kısmın fonksiyonlarını pekiştiren ve adrenal medulladan oluşan endokrin kısmı da bulunur. Bu nedenle sempatik sisteme *sempato-adrenal sistem* adı da verilir. Nispeten bağımsız fonksiyonel komponentlerden oluşan parasempatik sistem bağımsız birimler olarak hareket ederken, sempato-adrenal sistem çoğu zaman tek bir birim halinde çalışır ve çeşitli yapıların sempatik inervasyonu hormonal özellikleri sayesinde aynı anda etkinliğe girer (3,10). Parasempatik sistem ise, sadece sinirsel bir şebekeden ibarettir ve

hormonal komponenti bulunmaz. Parasempatik sistem özellikle istirahat ve uyku sırasında etkinlik kazanır, sindirimin ve metabolik olayların düzenlenmesi, atık ve artıkların boşaltılması gibi olaylarda rol alır (3).

OSS'de sempatik ve parasempatik alt bölümlerin ikinci sıra nöronlarının nörokimyasal özellikleri farklıdır. Sempatik alt bölüm noradrenerjik nöronlardan oluşur ve buna adrenerjik alt bölüm denilirken, kolinerjik nöronlardan oluşan parasempatik alt bölüme kolinerjik alt bölüm adı verilir. Sempatik ve parasempatik sinir gövdeleri, gangliyonları veya pleksusları içinde, adrenerjik ve kolinerjik olmayan sinir lifleri de bulunur ki, bunlara *nonadrenerjik nonkolinerjik (NANK) sinir lifleri* denilir (10,62,63). Rektum sempatetik ve parasempatetik otonom sinir sistemi ile innerve edilir. Ayrıca anal kanal distalinde motor ve duyu sinirleri bulunur.

#### **2.8.1.1. Sempatetik innervasyon**

Birinci, ikinci ve üçüncü lomber segmentlerden çıkan lifler (L1-L2-L3) lomber splanknik sinirlere, oradan da preaortik pleksusa ulaşırlar. Preaortik pleksusa çölyak pleksustan gelen lifler de katılır. Preaortik pleksustan kalkan lifler *a. mezenterica inferior* kökündeki inferiör mezenterik pleksusa gelirler. Buradaki gangliyonlardan kalkan lifler *a. mezenterica inferior* dallarını izleyerek sol kolon ve rektuma ulaşırlar. Alt rektum, mesane, genital organlar sempatetik uyarıları hipogastrik (presakral) pleksus aracılığıyla alırlar. Bu oluşum üç yolla meydana gelir: birincisi ortadadır, aort bifürkasyonunun üzerinden geçerek aşağıya ilerler. Diğer ikisi yanlardan *a. iliaca communis*'i çaprazlayarak aşağıya yönelirler. Bu üç yol bifürkasyonun hemen altında hipogastrik pleksusu (preksakral pleksus) oluşturur. Hipogastrik pleksustan sağlı-sollu çıkan hipogastrik sinirler pelvis duvarının iki yanında pelvik pleksusu meydana getirirler. Pelvik pleksuslar 2, 3 ve 4. sakral segmentlerden parasempatetik "*n. Erigentes*"leri de alırlar. Pelvik pleksustaki gangliyonlardan çıkan lifler alt rektumu, anal kanalı, mesaneyi ve genital organları inerve ederler. Hipogastrik sinir ve pelvik pleksusların cerrahi önemi büyüktür ve rektum cerrahisi sırasında zedelenebilirler. Hipogastrik sinir *a. mesenterica inferior*'a çok yakın komşuluktadır, arkada *abdominal aorta*, *a. iliaca communis*'ler, *v.iliaca kommunis*'ler, orta sakral arter ve 5. lomber vertebra ile yakın komşuluktadır. Hipogastrik sinirin iki dalı rektumun posterolateral komşuluğundadır, rektum diseksiyonu sırasında zedelenebilir. Hipogastrik sinirin pelvis lateral duvarında parasempatetik liflerle birleştikten sonra zedelenmesi daha zordur. Ancak lateral ligamanların çok dışı

dođru tutulup bađlanması ya da internal iliak grubu lenf disseksiyonu yapılması halinde zedelenme olasılıđı ortaya çıkar.

### **2.8.1.2. Parasempatetik innervasyon**

İkinci, üçüncü ve dördüncü sakral sinirlerden (S2-S3-S4) gelen parasempatetik lifler öne ve yana ilerleyerek pelvis yan duvarında sempatetik liflerle birleşip pelvik pleksusu oluştururlar. Bu pleksustan kalkan lifler organlara dağılır. Sol kolonun parasempatetik aktivitesi 2, 3 ve 4. sakral sinirlerden inferior mezenterik pleksusa dođru yükselen liflerle sağlanır. *N. Erigentes*'ler pariyetal pelvik fasyanın (Waldeyer) arkasında yer alırlar, ancak pelvik pleksusa katıldıkları noktada zedelenmeleri söz konusu olabilir (lateral ligamanın çok laterale dođru tutulup bađlanması). Parasempatetik liflerin zedelenmesi, abdominoperineal rektum rezeksiyonunun perine aşamasında yanlışlıkla Waldeyer fasyasının altına girilmesi ile de oluşabilir.

### **Anal kanalın innervasyonu**

İç sfinkter yukarıda anlatılan yollarla inerve edilir. Sempatetik uyarı motor, parasempatetik uyarı ise inhibitör etki yapar. Dış sfinkterin istemli kasılması, pudendal sinirin alt hemoroidal dalına ve 4. sakral sinirin perineal dalına aittir. Levator aninin istemli kasılması üstten 4. sakral sinire, alttan ise pudendal dallarına aittir.

Perianal cilt ve linea dentatanın altındaki anal kanal bölümünün duyusu alt hemoroidal sinir tarafından iletilir. Bu bölüm cerrahi işlemlere son derece duyarlı olduđu için anestezisi yeterli şekilde sağlanmalıdır. Anal kanalın linea dentata üzerinde kalan bölümünde dokunma ya da pensle tutma sırasında hissedilen künt duyum parasempatetik liflerle iletilmektedir. Pudendal sinir sakral 2, 3, 4'den çıkar, spina iskiadikusu geçerek *Alcock* kanalına girer. Üç yan dalı vardır; inferior hemoroidal, perineal ve penis ya da klitoris dorsal siniri. Pudendal sinir, rektum serbestleştirmesinden anatomik olarak etkilenmez. Penis ve klitorisin duyu hissi pudendal sinirle iletildiđi için proktektomiden etkilenmez (36).

### **2.8.2. Enterik Sinir Sistemi**

Enterik sinir sistemi (ESS), sempatik ve parasempatik sinir sistemi egemenliğinde fonksiyon gören ve GİS'deki karıştııcı, ilerletici hareketleri ve salgı fonksiyonlarını düzenler. Barsaklardan pek çok afferent duyu sinirleri çıkar ve

bazılarının hücre gövdeleri ESS içinde olup, bu sayede barsaklardan başlayıp prevertebral sempatik gangliyonlara giden ve barsaklara geri dönen refleksler oluşur.

Mideden çıkan sinyallerle kolonun boşalmasının sağlayan gastrokolik refleks, ince barsak ve kolondan çıkan sinyallerle mide motilitesini ve salgılarını inhibe eden enterogastrik refleks, kolondan çıkan sinyallerle ileum içeriğinin kolona boşalmasını inhibe eden kolonik-ileal refleks, GİS fonksiyonları için gerekli olup ESS tarafından düzenlenir. ESS barsakların distansiyonu, barsak mukozasının iritasyonu, bazı kimyasal maddelerce oluşturulan kimyasal stimülasyonlarla uyarılırlar ve sonuçta barsak hareket ve salgılarında artış veya inhibisyon ortaya çıkar (10,47,64). Parasempatik (kolinerjik) gangliyon hücreleri olan ESS nöronları, myenterik ve submukozal olmak üzere iki pleksustan oluşur (65,66). Myenterik pleksus, longitudinal ve sirküler düz kasları inerve ederek motor hareketleri kontrol ederken, submukozal pleksus, glandüler epitel, intestinal endokrin hücreler ve submüköz damarları inerve eder. Myenterik pleksus genelde uyarıcı ise de, bazen sinir lifleri terminal uçlarından *vazoaktif intestinal peptit* (VIP) gibi inhibitör transmitterler salgırlar (3,10,47,67). Submukozal pleksus, barsaklarda küçük segmentlerin iç duvarlarındaki kontrolden sorumludur. Birçok duyuşal sinyal gastrointestinal epitelden kaynaklanır ve daha sonra submukozal pleksusta toplanarak intestinal sekresyon, absorpsiyon ve mide mukozasının çeşitli derecelerde katlanmasına neden olan submukozal kasın segmental kontraksiyonuna yardımcı olur (47).

İntrinsik nöronların üçüncü grubunu oluşturan peptiderjik nöronların aksonlarının ucundan, VIP, enkefalamin, somatostatin ve P maddesi (PM) gibi peptid nöromediatörler salınır. PM içeren nöronların bir kısmı serotonerjik eksitatör nöronlar tarafından aktive edilir ve bu nedenle PM hariç diğer peptidler motiliteyi inhibe ederler. Enkefalinerjik sinirler (33) bu inhibisyonu, parasempatik kolinerjik sinir uçlarından asetilkolin salınmasını inhibe ederek (presinaptik inhibisyon) dolaylı bir biçimde yaparlar (47,69,70). Enterik sinirlerin gastrointestinal düz kaslar üzerindeki kontrolü, nöroenterik bileşkede sinyal girişi ve sinyallerin enterik kaslardaki dağılımından sorumlu olan özelleşmiş *Cajal Hücreleri* tarafından sağlanır. Normal barsak motilitesi için gerekli olan *Cajal* Hücre şebekeleri, enterik sinirler ile düz kasların arasında yerleşmiş olup, uyarıcı ve inhibe edici motor nöronlarla ilişki içindedir. İmmüno-elektronmikroskop çalışmalarında *Cajal* hücreleri enterik nöronlar arasında sinaps benzeri ilişkiler olduğu gösterilmiştir (71). Hayvanlarda yapılan

çalışmalarında, nörotransmitterlerin bulunmasına ve inervasyonun normal olmasına rağmen, *Cajal* hücreleri yokluğunda enterik fonksiyonun bozulduğu ve intestinal psödobstrüksiyon geliştiği gözlenmiştir (47,72,73).

## 2.9. Anorektal Bölgenin Normal Embriyolojik Gelişimi

Transvers kolon'un sol 1/3 kısmı, inen kolon, sigmoid kolon, rektum, anal kanalın üst kısmı, mesane epiteli ve üretranın büyük kısmı *metenteron*'dan gelişir. Kloaka, *metenteron*'un son parçası olup, endoderm ile döşelidir. Kloaka endoderminden ve *proctodeum* ektoderminden oluşan kloakal membran aracılığıyla, yüzey ektodermiyle kloaka temas halindedir (74). *Metenteron* ile *allantois* arasındaki mezenkimden gelişen ürorektal septum'un kloakal membrana doğru gelişen çıkıntıları ve kıvrımları birbirlerine doğru ilerleyip birleşirler. Arkada rektum ve anal kanalın proksimal parçası, önde ürogenital sinüs olmak üzere kloaka'yı iki bölüme ayırır (74). Ürorektal septum, kloaka sfinkterini de ön ve arka olmak üzere iki parçaya ayırır. Kloaka sfinkterinin ön parçasından *m. transversus perinei superficialis*, *m.bulbospongiosis* ve *m.ischiocavernosus* gelişirken, arka parçasından EAS gelişir. Mezenkimal hücreler çoğalarak anal membran etrafında yüzey ektodermine doğru çıkıntılar oluşturur ve böylece anal membran, ektodermal bir çöküntü olan *proctodeum*'un tabanını oluşturur (20,74,68). İntrauterin yaşamın sekizinci haftasının sonuna doğru anal membran'ın yırtılması sonucu, anal kanalın cilt ile bağlantısını sağlar (20,32,74). Anal kanalın üst 2/3 kısmı *metenteron*'dan, alt 1/3 kısmı *proctodeum*'dan gelişir. *Proctodeum*'un ektoderm ile birleştiği çizgi olan *linea pectineta*, anal kanalın alt sınırı olup, endodermal ve ektodermal komponentlerin birleştiği yeri gösterir. Anal kanal duvarının diğer katları splanknik mezenkimden gelişir (74).

## 2.10. Anorektal Malformasyonların Embriyolojik Gelişimi

Intrauterin yaşamın 4. ve 5. haftalarında allantois, genital (mezonefrik) kanal ve sindirim sisteminin distal ucu, U şeklindeki "kloaka" adı verilen tek bir boşluk halindedir. Kloakal boşluğun dış yüzü yüzey ektodermiyle, iç yüzü endodermle kaplıdır. Endodermle ektodermin birbirine temas ettiği bölge "kloakal membran" olarak bilinir (74). Kloakal boşluğun ileride dış ortama açılacağı bölge kloakal membran tarafından kapatılmıştır. *Allantois*'le son barsak arasında, yolk kesesi ve *allantois* çevresindeki mezenşimden köken olan ürorektal septum veya *tourneaux* plikası denilen mezenşimal bir doku bulunur (20). Arka barsağın terminal parçası

kloakanın posterior bölümüne, yani primitif anorektal kanala, *wolfian* 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 (74).

Kloakal boşluk, embriyonun 16 mm uzunluğa eriştiği 6. haftada, yukarıdan aşağıya doğru inen ürorektal septumun yanlardan ilerleyen *rathke* plikaları ile birleşmesiyle ikiye bölünür. Böylece daha önce tek bir boşluk halinde olan kloaka, önde primitif ürogenital sinus, arkada anorektal kanal olarak, birbirinden bağımsız iki ayrı boşluk haline gelir. *Hindgut* (arka barsak) ve genitoüriner sistemin birbirinden ayrılışlarındaki veya perineyi delişlerindeki yetersizlik anorektal malformasyonlarla sonuçlanır. Ürorektal septumun aşağı inememesi veya belirli bir evrede duraklaması sonucunda, erkeklerde rektoüriner fistüller, kızlarda ise rektokloakal veya rektovaginal fistüller oluşur (20,32,35,74).

İntrauterin yaşamın 6. haftasından sonra kloakal membran ürorektal septumun oluşması ile atrofiye olmaya başlar. Atrofinin olduğu yer anal valvler ve *linea pectinate*'dir. Membran tamamen atrofiye olduğunda; üriner, genital ve sindirim sistemleri ayrı ayrı açıklıklar halinde eksternal kloaka ile birleşir. Bu devrede ortaya çıkan gelişim aksaklıkları sonucunda membranöz anal atrezi, anal stenoz, anterior ektopik anüs, ano-kütanöz fistül ve kızlarda rektovestibüler fistül gibi malformasyonlar ortaya çıkar (20,32,35,74).

Ürorektal septumun gelişiminde bir bozukluk varsa kloaka, ürogenital ve anorektal parçalarına ayrılamaz. Normalde rektumla anal kanal arasında geçici bir bağlantı vardır, fakat ürorektal septum ile kloakal membran birleştiğinde bu bağlantı kesilir. Anal kanal kör olarak veya ektopik bir delikle veya genellikle perineye açılan rektoperineal bir fistülle sonlanır. Bazen kızlarda vajene, erkekte üretraya açılarak da sonlanabilir. Fistüllü ARM'ler, ürorektal septumun kloakayı tamamen bölmemesinden kaynaklanır. Ürorektal septumun kloakal membran ile birleşmek üzere kaudale doğru büyürken hafif bir sapmaya uğraması sonucu anal darlık oluşur. Sekizinci haftada anal membranın yırtılmaması sonucu anüsün membranöz atrezisi oluşur (Tablo 3, 4) (20,42,74).

**Tablo 3:** Erkeklerde embriyolojik defektler ve gelişen anomaliler

<b>Erkeklerde Embriyolojik Defektler ve Gelişen Anomaliler</b>	
<b>Defekt</b>	<b>Anomali</b>
<i>Tourneux</i> Septum Defekti	Rektovezikal Fistül
<i>Rathke</i> Katlantısı Defekti	Rektoprostatik Üretral Fistül
Perineal Çıkıntı Defekti	Rektobulbar Üretral Fistül
İç Genital Katlantı Defekti	Anoüretral Fistül
Dış Genital Katlantı Defekti	Anokutanöz Fistül

**Tablo 4:** Kızlarda embriyolojik defektler ve gelişen anomaliler

<b>Kızlarda Embriyolojik Defektler ve Gelişen Anomaliler</b>	
<b>Defekt</b>	<b>Anomali</b>
<i>Tourneux</i> Septum Defekti	Rektovezikal Fistül
<i>Rathke</i> Katlantısı Defekti	Kloakal Anomali, Rektovajinal fistül, Rektovestibüler Fistül
İç Genital Katlantı Defekti	Perineal Oluk
Dış Genital Katlantı Defekti	Anokutanöz Fistül
Anal Membran Defekti	İmperfore Anal Membran Anal Stenoz
Perineal Çıkıntı Defekti	Anterior Anüs
Anal Çukur Defekti	Anal Agenezis

Anorektal malformasyonların embriyopatogenezini açıklamaya çalışan klasik teoriye göre anorektal anomalilerin ortaya çıkışında, rektumla genitoüriner sistemin birbirinden ayrılışında veya ayrılmış olsalar dahi, perineyi delişlerinde yetersizlik vardır. Ürorektal septumun aşağı inememesi veya belirli bir evrede duraklaması ile erkek bebeklerde rektoüriner fistül, kız bebeklerde de yüksek kloakal malformasyon veya değişik seviyeli rektovajinal fistül gibi "suprlevator - yüksek" veya "intralevator - intermediate" anorektal malformasyonlar oluşmaktadır. Altıncı haftadan sonra, ürorektal septumun kloakal membrana temas etmesiyle bu membran atrofiye olmaya başlamakta, membranın tümüyle atrofiye olmasıyla da; üriner, genital ve sindirim sistemleri bağımsız orifislerle dışarıya açılmaktadırlar. Bu devrede ortaya



çıkan gelişim aksaklıkları sonucunda anal stenoz, önde yerleşim gösteren ektopik anüs, membranöz anal atrezi, anokütanöz fistül ve kızlarda rektovestibüler fistül gibi "infralelevator-alçak" tip malformasyonlar ortaya çıkmaktadır. Infralelevator malformasyonlarda, ürogenital septumun aşağı inişi normaldir; ürogenital sinus ve rektumun perineye açılışlarında bir aksaklık vardır. Sonbarsak kloakanın posterior parçasına (gelecekteki anorektal kanal), allantois de kloakanın anterior parçasına açılır (gelecekteki ürogenital sinüs). Embriyonun kaudal yönde katlanması ürorektal septumun kloakal membrana yaklaşmasını sağlar, ama septum hiçbir zaman kloakal membrana temas etmez. Genital tüberkülün uzaması kloakanın ürogenital parçasının öne doğru çekilmesine neden olur; kloakal membranın yırtılmasıyla sonbarsak ve ürogenital sinüsün önünde birer açıklık oluşur. Ürorektal septumun en uç noktası perineal cismi meydana getirir.

## ERKEKLER

Erkek çocuklarındaki alçak tip anorektal malformasyona perineal veya kütanöz fistül denmektedir. Perineal fistüller erkeklerde rektouretral fistüllerin ardından ikinci sıklıkta (%5-10) görülen anorektal malformasyon tipidir. Bu tip malformasyonlarda rektum levator halkasını geçmiş ancak perineal bölge derisine açılmamıştır. İnternal sfinkter mevcut ve işlevseldir. Olguların %35'inde anüsün önü ince bir deriyle kaplıdır. Anal çukurun orta kısımdaki *kova sapı (bucket handle)* deformitesi (Şekil 13) adı verilen deri katlantısının iki yanı dikkatle incelendiğinde bazen fistülün ağzı da görülebilir. Olguların %60'ında fistül bazen perineye açılmayıp bir deri altı tüneliyle skrotal rafeye doğru hatta penis köküne kadar uzanabilir. Fistül içindeki mekonyumun bu görüntüsüne "*inci işareti*" denir. İnci denmesine rağmen fistül içindeki mekonyumun rengi her zaman beyaz değildir. Perineal fistülün biraz daha normale yakın formu önde yerleşim gösteren stenotik anüstür. Erkeklerde infralelevator (alçak tip) lezyonlar en sık tipi anal bölgeden penis radikline kadar olan hat üzerinde herhangi bir noktadan mekonyum çıkışına izin veren perineal fistüllerdir (Şekil 14,15,16). Fistül bazen perineye açılmayıp bir deri altı tüneliyle skrotal rafeye doğru hatta penis köküne kadar uzanabilir. Rektum levator adele grubu içinden geçmiştir. Rektouretral fistüller erkeklerde en sık görülen anorektal malformasyon tipidir. Proksimal üretraya açılanlara prostatik fistül, üretranın daha distaline açılanlarına da bulbar fistül (Şekil 17) denir. Fistülün bulbar üretraya açılmış olduğu anorektal malformasyonlarda

rektum puborektal kas içinden az da olsa geçmiştir. Bulbar üretraya açılan fistüllerde; pelvik tabanı oluşturan kaslar iyi gelişmiştir, sakrum normaldir, genellikle derin bir anal çukurluk mevcuttur. Bu kasların uyarılmasıyla anal çukurun ortasının yukarı doğru çekildiği, çukurun derinleştiği görülür. Daha yüksek üretral fistüllerde (prostatik üretra fistüllerinde) pelvik taban kasları iyi gelişmemiştir, sakral deformiteler vardır ve anal çukurluk mevcut değildir (*flat bottom*) (Şekil 17).



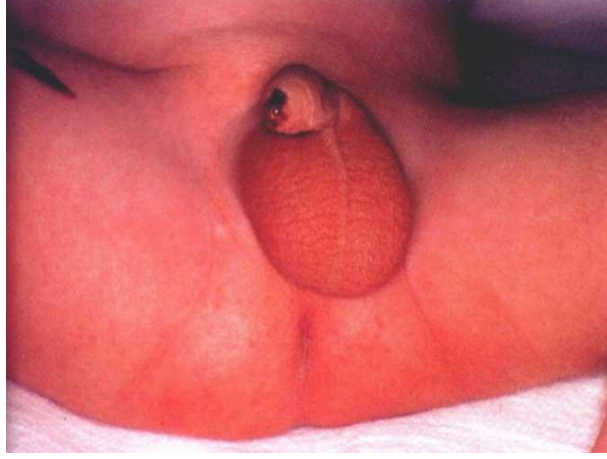
**Şekil 13:** Kova sapı deformitesi



**Şekil 14:** Erkek bebekte perineal fistül



**Şekil 15:** Erkek bebekte perineal fistül



**Şekil 16:** Erkek bebekte rektoüretal fistül



**Şekil 17:** Erkek bebekte kova sapı deformitesi

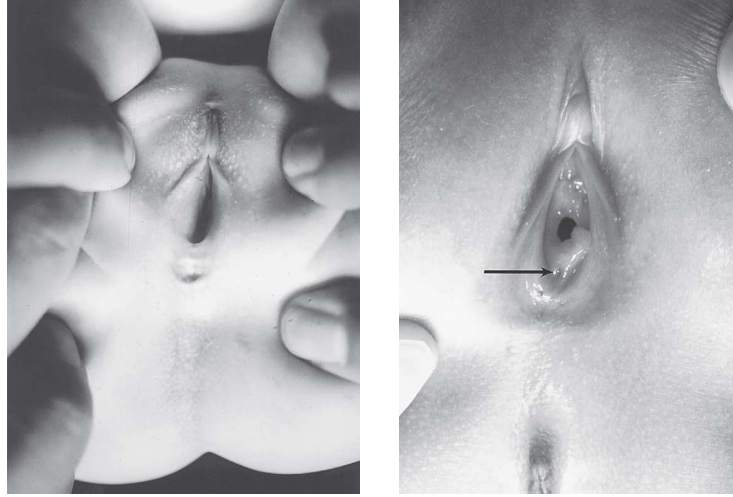
**Şekil 18:** Flat bottom görünümü

Erkek çocuklardaki anorektal malformasyonların %10'unu oluşturan rektovezikal fistülde fistül mesane boynuna açılır. Bu malformasyonda levator kas grubu ve eksternal sfinkter kasları yeterince gelişmemiştir ve sakrum deforme değildir. Erkeklerde rektovezikal fistüllü anorektal malformasyonlar gerçek supralelevator lezyon tanımına uyan tek anorektal malformasyondur. Bu nedenle de rektovezikal fistüllü çocuklarda prognoz dışı kontinansı yönünden kötüdür. Fistülsüz anorektal agenezi %5 sıklığında görülür. Bu çocuklarda şaşırtıcı biçimde sakrum ve pelvik taban kasları iyi gelişmiştir. Rektum perineye 2 cm kadar uzaklıkta sonlanmıştır.

Normal bir sakrum ve iyi gelişmiş levator ve eksternal sfinkter kaslarına sahip olmaları nedeniyle ameliyat sonrasında dışkılama fonksiyonları bakımından fazla sorun yaşanmaz. Ameliyat sonrasında olguların %80-90'ında istemli barsak hareketi mevcut olmasına rağmen tam kontinans oranı %52'dir. Rektal atrezi tüm anorektal malformasyonların %1'ini meydana getirir. Anal kanal oluşmuş ve rektum tüm kas grupları içinden geçerek perineye ağızlaşmış, ancak anüsten 1-2 cm yukarıda atrezi veya stenoz oluşmuştur. Atrezik segmentin proksimalindeki rektum geniştir. Atrezi bir membran veya fibrotik doku şeklindedir. Bu hastalar iyi gelişmiş ve duyuları algılama yeteneğine sahip bir anorektal kanala ve kontinansı sağlayan istemsiz ve istemli kas kompleksine sahip olduklarından ameliyat sonrasında normal biçimde dışkılarıdır.

## **KIZLAR**

Kızlardaki bütün infralelevator lezyonlarda - anokütanöz (perineal) fistül, anovestibüler fistül - perinede mekonyumun dışarı çıkabildiği bir fistül ağzı mutlaka vardır. Eskiden anterior ektopik anüs olarak bilinen anokütanöz (perineal) fistülde anüs normale nazaran daha önde yerleşmiştir ve sıklıkla da stenotiktir (Şekil 18). Bu tip fistüller rektovestibüler fistüllerin ardından ikinci sıklıkta (%5-10) görülürler. Sfinkter fonksiyonları normaldir. Rektum sfinkterik kas kompleksinin içinden geçmiş olduğundan olguların hepsinde istemli barsak hareketleri vardır ve yine tümü tam kontinandır. Buna karşılık, olguların en az yarısında kabızlık ciddi bir sorundur. Kızlarda rektöüriner fistül olmaz. Kızlarda en sık görülen anorektal malformasyon tipi rektovestibüler fistüldür. Rektum labia majorlerin alt birleşim yerinde (vestibül), hymenin hemen önünde bir noktadan dışarı açılmıştır. Bu nedenle fistülün ağzı ilk bakışta görülemeyebilir. Orifis labia majorler iki yana çekilerek ortaya çıkarılabilir (Şekil 19). Dışkı vajen içinden geliyor gibi görüldüğünden lezyon yanlışlıkla rektovajinal fistül olarak değerlendirilir. Fistülün uzunluğu birkaç milimetreden 2-3 santimetreye kadar değişir. Bu anomalide de puborektal adele ve eksternal anal sfinkterler iyi gelişmiş ve fonksiyoneldir. Sakrum inervasyonu ve pelvik inervasyon defektif değildir.



**Şekil 19.** Kız, anokutanöz/perineal fistül ve rektovestibüler fistül

Persistan kloaka; rektum, vajen ve üriner sistemin son kısımlarının tek bir boşluk halinde birleşmiş olduğu, kızlardaki en karmaşık anorektal malformasyon tipini tanımlar. Persistan kloaka sanıldığından daha sık, hatta kız çocuklarında perineal ve vestibüler fistüllerden sonra üçüncü sıklıkta görülür (Şekil 20). Buna göre rektovajinal fistüller kızlarda en nadir görülen anomalidir (%1). Persistan kloakanın tanısı klinik bir tanıdır. Anal atrezisi olan bir kız çocuğunda dış genital organlar küçük görünüyorsa persistan kloakadan şüphelenilmelidir. Labia majörler iki yana açıldığında ortada tek bir orifis görülür. Bu ortak kanalın derinliği 1-10 cm arasında değişir. 3 cm'den daha derin kloakal boşluklar defektin karmaşık olduğuna işaret eder. Olguların neredeyse %50'sinde zamanında farkına varılmadığı takdirde *pyokolpos* veya perforasyonla sonuçlanabilecek *hidrokolpos* vardır. Dilate vajenin mesane trigonuna bastığından bebeğin bilateral megaüreteri de vardır. Kloakal malformasyonlarla birlikte vajinal ve uterus duplikasyonları veya septasyonları da sıklıkla görülür(1).



**Şekil 20:** Kız, rektovestibüler fistül ve persistan kloaka anomalisi

## 2.11. ARM'lerde Ek Anomaliler

ARM'lerle birlikte sıklık sırasına göre; kardiyovasküler (%12-22), trakeoözofajial (%10), spinal distrafizm (*Tethered Cord* vb) gibi vertebral anomaliler (6,42), vezikoüreteral reflü, renal agenezi, renal displazi, inmemiş testis ve hipospadias gibi üriner anomaliler görülebilmektedir. ARM'ye ek olarak, *vertebral, anal, cardiac, tracheoesophageal, renal* ve *limb* anomalilerinden oluşan "VACTERL Anomali Grubu"; coloboma, mikroftalmi, dış kulak yolu atrezisinden oluşan "Cat-Eye Sendromu"; presakral kitle ve sakral ageneziden oluşan "Currarino Triadi"; sinir sistemi anomalileri, karakteristik yüz görünümü, geniş baş parmak, kabızlık ve genital malformasyonlardan oluşan "FG Sendromu"; el ve dış kulak yolu anomalilerinden oluşan "Towner-Brocks Sendromu", ARM'lerle birlikte görülen anomali gruplarıdır (25,26,42,76).

## 2.12. Anorektal Malformasyonlu Hastaya Yaklaşım

ARM'li bir hastada dikkatli yapılacak sistemik fizik muayene, malformasyonun niteliği hakkında çok ayrıntılı bilgiler sağlar ve birlikte görülen diğer anomalilerin saptanmasında oldukça önemlidir. ARM'li yenidoğanlardaki en sık ölüm nedenleri, birlikte görülen ek anomalilere bağlı olup, kardiyak ve renal anomaliler önde gelenlerdir. ARM tanısı ve tedavisi yanında, ek anomalilerin de öncelikli olarak ayrıntılı biçimde ortaya konularak tedavilerine erken başlanması hayati önem taşır.

ARM cerrahi tedavisinin başarısı mevcut ek anomaliler, uygulanacak cerrahi teknik ve özellikle de anorektal bölge inervasyon durumuyla yakından ilgilidir. Bu nedenlerle ARM'li bir yenidoğan başvurduğunda, rutin incelemeler yanında vertebral, anal, kardiyak, trakeoözofajial, renal ve ekstremiteler anomalilerinin varlığı titizlikle araştırılmalıdır. Aslında ideal olanı, prenatal dönemde fetal ultrasonografi, gerekirse fetal MR, amniosentez ve diğer incelemelerin yapılması, doğum öncesinde ayrıntılı bilgiye sahip olunmasıdır. Gerek prenatal dönemde gerekse doğum sonrası erken dönemde özellikle merkezi sinir sistemi ve spinal distrafizm anomalileri yönünden yapılacak değerlendirmeler, prenatal dönemde postnatal cerrahi tedavi başarısının öngörülmesi ve/veya gebeliğin sonlandırılması açısından büyük önem taşımaktadır.

ARM ön tanısı konulan bir yenidoğanda, yapılacak ayrıntılı muayeneyle cinsiyet saptanarak anal, üretral, genital fistül açıklıkları ile varsa bu açıklıklardan

gelen içeriğin özellikleri ve ek anomaliler belirlenmelidir (40). Ön-arka akciğer grafisinde diyafragmatik seviyeler, plevral sinüsler, kalp ve akciğer gölgeleri, vertebra ve kosta anomalileri ve olası özofagus atrezisi proksimal poşunda görülebilecek orta hat hava sıvı seviyesi görüntüsü değerlendirilmelidir. Direkt karın grafisinde pnömoperiton, barsaklara ait hava sıvı seviyeleri, lumbosakral anomaliler ve kalsifikasyonlar incelenmelidir. Rutin kan ve biyokimya analizleri yapılmalı, oral beslenme kesilmeli, intravenöz sıvı elektrolit tedavisi, gram pozitif ve gram negatif organizmalara etkili geniş spektrumlu antibiyotikler başlanılmalıdır. Doğum sonrası 24 saat geçtikten sonra anal bölgeye radyoopak işaret konularak diz dirsek pozisyonunda çekilen yan grafide (cross-table grafi), radyoopak işaret ile distal rektal poş mesafesi değerlendirilmelidir. Ek anomalileri ve rektal poş seviyesini daha net ortaya koyabilmek amacıyla ultrasonografi (USG) ve gerekirse bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesi yapılmalıdır (35,77).

### **2.13. Anorektal Malformasyonların Tanı ve Tedavisi**

ARM kompleks bir anomali grubu olup cerrahi tedavisi de karmaşıktır. Doğumdan hemen sonra farkedilen bu anomalilerde ilk yaklaşım temelde aynı kalmakla beraber, düzeltici operasyonlarda farklı cerrahi prosedürler ortaya çıkmıştır. Yıllar içinde düzeltici operasyonlarda kullanılan teknikler değişse de temel prensipler aynı kalmıştır. ARM'de cerrahi düzeltmenin amacı; anatomik bir rekonstrüksiyon sağlamak, sosyal olarak kabul edilebilir bir barsak fonksiyonu oluşturmak ve fekal inkontinans, üriner inkontinans ve seksüel disfonksiyon gibi istenmeyen sekelleri önlemektir (10).

Ayrıntılı incelemelerle ARM tipi ve anomali kombinasyonları belirlenmeli, kolostomisiz primer cerrahi girişim veya önce kolostomi, sonra geciktirilmiş cerrahi girişim kararı verilmelidir. Definitif cerrahi girişim öncesinde, kontinansı etkileyecek nöral anomaliler ve sfinkter kaslarının durumu değerlendirilmelidir. Ön arka ve yan lumbosakral grafiler, fistülografi, kolostogafi, sistoskopi, elektrostimülatör ile sfinkter kaslarının muayenesi, pelvik MR ve gerekirse elektromyografi (EMG) yapılmalıdır. Kolostomi, ARM'li hastalarda eskiden beri uygulanagelmekle olan güvenli bir başlangıç tedavisidir ve bu sayede bebeğin beslenmesi ve gelişmesi sağlanabilir (22,25,50,78).

Pena ve de Vries (13) tarafından 1982 yılında geliştirilen ve halen tüm dünyada ARM tedavisinde standart cerrahi yöntem olarak uygulanan posterior

sagittal anorektoplasti (PSARP) tekniğinde, sfinkter kasları ve perirektal sinirlerin daha iyi korunduğu iyi bilinmektedir. Yüksek tip anal atrezilerde Georgeson ve arkadaşları (14) tarafından geliştirilen laparoskopik "asiste" abdominoperineal pullthrough (LAARP), son yıllarda tercih edilen ve umut vadeden bir yöntemdir. Bu yöntemde, posterior sagittal insizyonla sfinkter kaslarının ikiye ayrılarak tekrar dikilmesine ve orta çizgiyi kaybetme riskine gerek kalmadan kolon pull-through yapılabilmektedir. Henüz yaygın olarak uygulanmayan bu yöntemin farklı merkezlerde oluşacak uzun dönem sonuçları için zamana ihtiyaç bulunmaktadır.

ARM hastalarında cerrahi yaklaşımlar değişiklik gösterse de; bu hastalara ilk yaklaşımda hastanın intravenöz sıvı tedavisi ve antibiyoterapisinin düzenlenmesi, gerekli hallerde oral beslenmesinin kesilerek nazogastrik dekompresyon yapılması gerekmektedir. Eşlik eden anomaliler açısından kardiyak anomalileri belirlemek için ekokardiyografi ve hastanın radyolojik görüntülemeleri yapılır. Abdominal ultrasonografi eşlik eden ürogenital anomalileri de değerlendirebilmesi açısından yararlıdır. Persistan kloakası olan hastada distandü/dolu bir vajen izlenmesi hidrokolpos için anlamlıdır. Omurga ve sakruma yönelik çekilen direk grafilerle eşlik edebilecek olan spinal (spina bifida, spinal hemivertebral) ve sakral (hemisakrum, sakral hemivertebral) anomaliler tespit edilebilir. Ayrıca bu grafilerle sakral oran hesaplanabilir.

Sakral kemik deformiteleri sıklıkla pelvik tabanı oluşturan levator kaslarında hipoplazi veya inervasyon bozuklukları ile birlikte görülür. Bir adet sakral vertebranın eksik olmasının prognoz üzerinde etkisi yoktur (79). Ancak iki veya daha fazla sakral vertebranın eksikliği hem dışkı hem de idrar kontrolü bakımından kötü prognozun habercisidir. Sakrum kemiğinin prognoz üzerindeki etkisinin daha objektif şekilde tahmin edilebilmesi amacıyla "sakral oran"ın hesaplanması önerilmektedir (80). Ön-arka ve yan pelvis grafilerinde iliak kanatların en yüksek kısmından geçen çizgiye 'A', sakroiliak ekleminden geçen çizgiye 'B' ve koksiksten geçen çizgiye 'C' denilirse; BC uzunluğunun AB uzunluğuna bölünmesi ile elde edilen sayıya sakral oran adı verilir (Şekil 21). Bu oranın yan grafilerde 0.77, ön-arka grafide 0.74 olması beklenir. Bu oranın 0.33'ten daha küçük olması dışkı kontrolünün iyi olmayacağını işaretleri olarak kabul edilir (1,80).



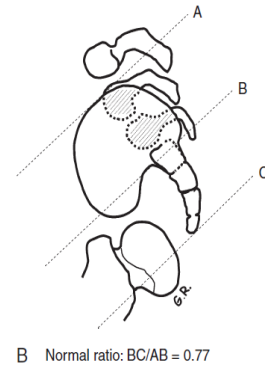
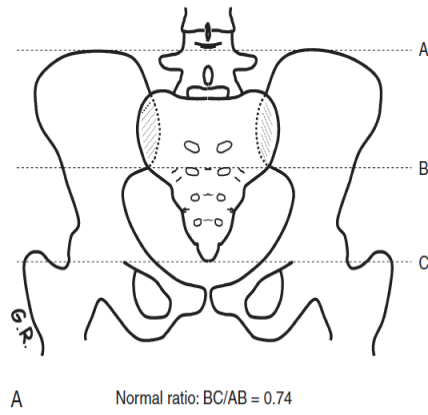


FIGURE 103-1 Anterior-posterior (A) and lateral (B) sacral ratios.

### Şekil 21: Sakral oran, pelvis görüntüsü

Gergin omurlilik ve diğer spinal anomalileri tespit etmek amacıyla sakrumun ossifiye olduğu postnatal 3.aya kadar spinal ultrasonografiden yararlanılabilir. Hastaya çekilecek cross-table lateral radyografi ile distal rektuma ait hava sütununun düzeyini göstererek küçük bir yüzdede olsa da, klinik bulguları ilk 16-24 saat içinde net tanımlanamayan hastalarda yararlı olabilir. Yenidoğan döneminden sonra kolostomi ile izlenen olgularda distal kolostogram yapılmalıdır. Suda çözünebilen kontrast maddenin distal stomadan enjekte edilmesi ile skopi eşliğinde yapılan bu görüntülemelerde distal rektum ve üriner sistem arasındaki ilişki değerlendirilir. Verilen hidrostatik basınç skopik olarak kontrol edilir. Rektumu saran ve kapalı tutan çizgili kas mekanizmasının kas tonusunu aşacak şekilde yeterli yüksek basınç oluşturulması bu görüntülemelerde esastır. Kloakal malformasyonlar hariç çoğu kız olguda distal kolostogram çekilmesi gerekli değildir. Ek olarak yenidoğan döneminde omuriliğin ultrasonografi ile değerlendirilememesi durumunda MRI yapılması gereklidir.

ARM'li yenidoğanın cerrahi yönetimi kiritik olup 2 önemli soru ilk 24-48 saat içerisinde cevaplanmalıdır: birincisi bebeğin hayatını tehdit eden eşlik eden anomaliler var mı ve ARM ile birlikte bunlarla baş edilebilecek mi? İkincisi infanta kolostomisiz primer cerrahi prosedür uygulanacak mı, yoksa koruyucu kolostomi ve definitif onarım mı planlanacak? Bu aşamada önemli bir nokta da kloaka anomalisine sahip bebeklerde dilate vajen izlenmesi durumunda drenaj uygulanarak üriner diversiyon yapılması gerekebileceğidir. Bu adımlar sepsis ve metabolik asidozu önlemede önemlidir (81).

Yenidoğan döneminde cerrahi planlamada önemli olan kriterler bebeğin fizik muayenesi, perinenin görünümü ve ilk 24 saatte meydana gelen değişikliklerdir (81,82). Orta hat gluteal katlantının olmaması ve anal çöküklüğün olmaması hastanın perinede zayıf bir kas yapısına sahip olduğuna işaret eder. Bu bulgular yüksek tip anomali ile ilişkili olup koruyucu kolostomi uygulanmasını gerektirir (83). Alçak tip anomaliye ait perineal muayene bulguları perinede mekonyum izlenmesi , “*bucket handle*” (kova sapı) deformitesi (anal çöküklük alt kısmında görülen cilt çıkıntısı olup içinde alet geçebilir) ve anal membran (muayenede içinde mekonyum izlenebilir) görülmesidir.

Yenidoğan erkek bebeklerde, rekto-perineal fistül varlığında kolostomi açılması gerekmeyebilir ancak rekto-üriner sistem ile bağlantı saptanması halinde kolostomi açılması gerekir. % 80-90 yenidoğan erkek bebekte klinik inceleme ve idrar analizi cerraha yeterli bilgi vermekle beraber, ilk 24 içinde anomalinin lokalizasyonunu tanımlamada klinik bulguların yetersiz kalması halinde cross-table lateral grafi çekilebilir. Bu incelemede bebeğe prone pozisyon verilerek perine eleve edilir ve radyopak madde ile perine işaretlenerek rektal hava sütununun lokalizasyonu değerlendirilir. Distal rektal hava sütununun perineye 1 cm'den daha yakın mesafede olması alçak tip anomaliye işaret eder (Şekil 22). Bu mesafe 1 cm'den daha uzunsa kolostomi uygulanması gerekir.



**Şekil 22:** Crosstable lateral grafi, yüksek rektum ve ulaşılabilir rektum

Yenidoğan döneminde yapılan definitif onarım kolostomi gerektirmemekle beraber; cerrah anorektal defekt hakkında yeterli bilgi sahibi olmadığından, bu

durum üriner sistem enfeksiyonu için risk oluşturabilir. Hastanın anorektal defektini tanımlamanın en iyi yolu distal kolostogramdır. Bu görüntüleme için kolostomi açılmış olması gerekse de bu bilgi olmadan yapılan operasyonda nispeten kör bir perineal diseksiyon yapılmakta olur. Cerrah rektumu bulmakta zorlanabileceği gibi diseksiyon esnasında posterior üretra, seminal vezikül, vas deferens ve ektopik üreter gibi oluşumlara zarar verebilir. Son olarak, fekal diversiyon uygulanmayan hastalarda yarada ayrılma ve enfeksiyon riski mevcuttur (83).

Yenidoğan kız bebeklerde, karar daha az karmaşık olup hastaların % 90'ında detaylı bir perineal muayene anomaliyi tanımlamaya yeter. Kız bebeklerde görülen en sık anomali rektovestibüler fistül olup perineal muayenede normal üretra, normal vajen ve vestibulumda rektal fistül izlenir. Bu durumda en güvenli seçenek kolostomi açılmasıdır. Bu anomali deneyimli ellerde düzeltildiğinde oldukça iyi klinik seyir gösterir. Ne yazık ki, üçüncül merkezlerden refere edilen bu hastalarda yaşanan en önemli sorun yenidoğan döneminde yapılmış yanlış onarımlardır (83).

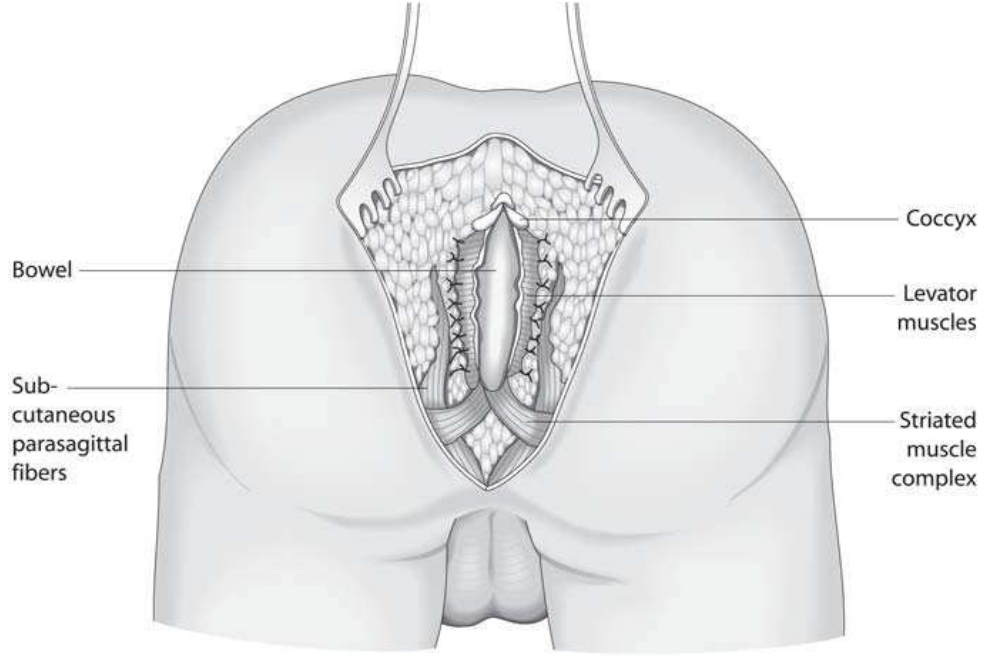
Düzeltilici cerrahi yaklaşımlardan önce kolostomi açılması kararı verildiğinde, kolostominin lokalizasyonu önem kazanır. Bu hastalarda önerilen inen kolon düzeyinden sol alt kadrana ayrı stomalar şeklinde kolostomi açılmasıdır (83). Distal stoma müköz fistül olarak adlandırılır ve rektumla bağlantılı olup az miktardaki mukus materyalini drene eder. Bu tip kolostominin distal kolonun küçük bir kısmını fonksiyon dışı bırakmak, rektoüriner fistülden barsağa geçen idrarı drene etmek, buna bağlı idrar emilimine bağlı metabolik asidoz ve idrar yolu enfeksiyonunu önlemek, kolostomi distalinde kalan barsak segmentini temizlemeye olanak vermek, distal kolostogram çekilmesi, sigmoid loopun kolostominin distalinde kalması nedeniyle definitif operasyonda perineye ulaşacak yeterli barsak segmenti sağlamak, proximal barsak segmentinden distale gaita geçişini engelleyerek fekal "impaction"a engel olmak ve düşük prolapsus riski gibi avantajları mevcuttur. Bu teknikte normal rotasyonu olan bir kolonda retroperitoneal fiksasyon nedeniyle proximal stomadan prolapsus beklenmemekle beraber distal stoma kolonun bu kısmı hareketli olduğundan prolabe olabilir. Bunu önlemek için distal stoma küçük tutulmalıdır ve sadece irrigasyon ve radyolojik görüntüleme için kullanılmalıdır. Kolostomi açıldıktan sonra distal barsak irrige edilerek mekonyum tamamen temizlenmelidir. Bu megasigmoid gelişimini ve ilerleyen dönemde kabızlık gelişimini önler. Kolostomi açılmasında başlıca kritik noktalar vardır. Kolostominin çok distalden açılması ya da transvers kolostomi açılması onarımda pull-through

uygulanmasını gerektirebilir. Loop kolostomiler gaita geçişini engelleyemediğinden distalde dışkı "impaction"a ve idrar yolu enfeksiyonuna sebep olabilir. Transvers kolostomilerde megarektum gelişebilir.

ARM'lerde, düzeltici cerrahi operasyonlar titiz ve hassas bir teknik ve cerrahi deneyim gerektirir. Cerrahi yaklaşım, açık teknikle yapılabileceği gibi laparoskopik yardımıyla da yapılabilir. Posterior sagittal yaklaşım, bu anomalileri düzeltmede en ideal teknik olarak kabul edilmektedir.

Posterior sagittal yaklaşımda, hasta prone pozisyonunda opere edilir. Pelvis eleve edilerek pozisyon verilir. Operasyon esnasında en sık görülen komplikasyon üretral yaralanmalar olduğundan bu aşamada üretraya foley kateter yerleştirilmesi gereklidir. Elektrostimülatör yardımıyla perinedeki kas kontraksiyonları değerlendirilir. Bu kontraksiyonlar, kesinin orta hatta kalması için bir rehber işlevi görür ve kasların kesinin her iki tarafında eşit dağılmasını sağlar. Kesinin uzunluğu defektin tipine göre belirlenir. Perineal fistüllerde minimal posterior sagittal yaklaşımda yaklaşık 2 cm'lik bir insizyon yeterli olmakla beraber, kesi uzunluğu gerekli görüşü sağlayacak uzunlukta tutulur. Erkeklerde yüksek tip anomalilerde kesi sakrumun orta noktasından skrotum tabanına kadar uzatılırken; kızlarda perineal cisme kadar uzatılır.

Kesi katları cilt, ciltaltı doku, parasagittal lifler, kas kompleksi ve levatör kaslarını içerir. Basit tip anomalilerde (perineal), insizyon parasagittal lifler ve kas kompleksini içerir (Şekil 23). Genellikle levatör ani kasının ortaya koymak gerekliliği oluşmaz. Sfinkter mekanizmasının ayrılmasından sonra operasyonun en önemli basamağı rektumun ürogenital sinüsten ayrılmasıdır. Bu aşamada körlemesine yapılan manevralar ciddi hasarlara sebep olabilir (79).

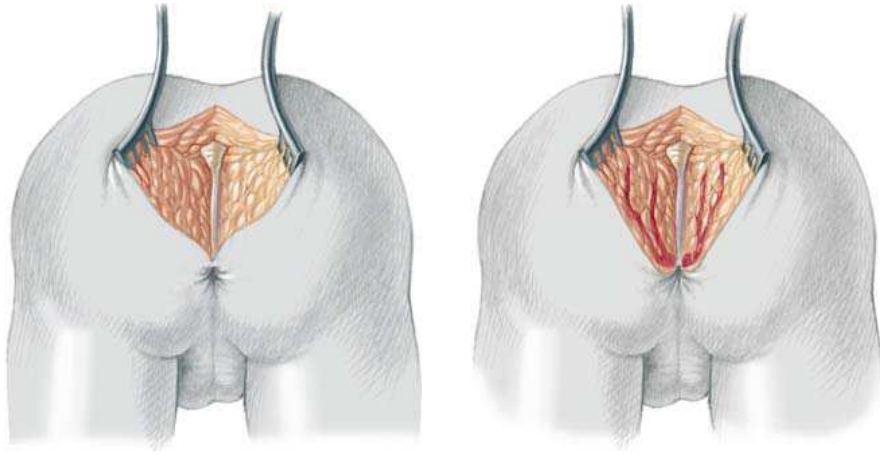


**Şekil 23:** Parasagittal insizyon

Kesi sıklıkla midsagittal düzeyden anal orifisin yaklaşık 2 cm posterioruna kadar uzanır. Sfinkter mekanizması ayrıldıktan sonra anal orifis etrafına rektumun diseksiyonu esnasında traksiyon sağlamak amacıyla çepeçevre nonabsorbabl sütürler konulur. Bu planda diseksiyona devam edilirken, önce rektumun lateral duvarları sonra ön duvarı diseke edilir. Ön duvarın diseksiyonu esnasında cerrah üretral hasardan kaçınmak için rektum üretra ayrılma noktasına gelene kadar diseksiyonda hassas olmalıdır. Rektum mobilize edildikten sonra sfinkter sınırları elektrostimulatör yardımıyla belirlenerek perineal cisim uzun dönemde emilebilen absorbabl sütürlerle rekonstrkte edilir ve rektum kas kompleksinin arka kenarına yerleştirilir. Anoplasti sfinkter sınırları içinde kalınarak 16 noktadan dairesel şekilde 6/0 uzun dönemde emilen absorbabl sütürler ile yapılır.

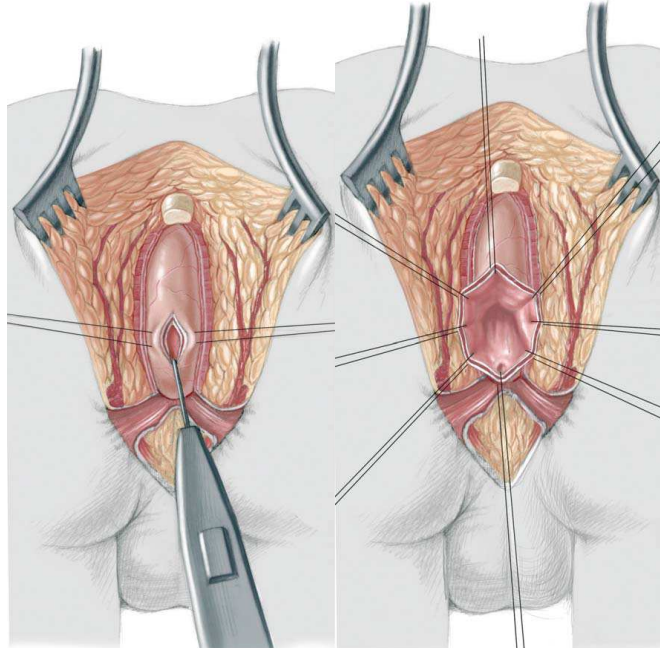
Postoperatif dönemde bebeğe diyet kısıtlamasına gerek yoktur. 24-48 saat intravenöz antibiyotik verilmesi yeterlidir. İzlemde anal dilatasyonlar günde 2 kere olacak şekilde postoperatif 2.haftada uygulanmaya başlanır. Aile haftada 1 boy (1 mm) artıracak şekilde eğitilerek yaşa göre uygun kalibrasyona gelene kadar dilatasyonlara devam edilir. Bu kalibrasyon yenidoğan için hegar buji no 12, 4 ay için no 13, 8 ay için no 14, 1 yaş için no 15 ve 1 yaş üstü hastalarda no 16'dır.

ARM'li tüm hastalara sistoskopi yapılması gereklidir. Sistoskopi ile fistülün lokalizasyonu tespit edilir. Prone pozisyonda sistoskopi sonrası foley kateter yerleştirildikten sonra pelvis eleve edilerek operasyona başlanır. Kesi sakrumun orta noktasından elektrostimulatörle belirlenen anal çöküntüye kadar yapıldıktan sonra cilt, ciltaltı, parasagittal lifler, kas kompleksi ve levatör ani kası geçilir (Şekil 24). Levatör kası açılınca koksiksin altında rektumun kabartısı görülür. Ardından diseksiyonla üretraya ulaşılır. Üriner kontrol ve seksüel etkinlikte vas deferens, prostat, seminal vezikül gibi yapıların üretra ile beraber korunması önemlidir (47,48,49,84).



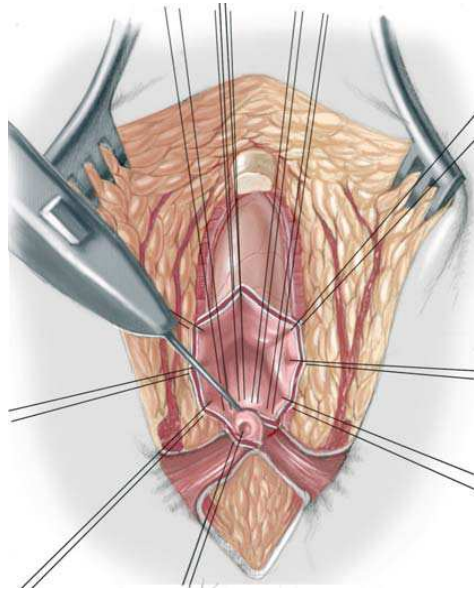
**Şekil 24:** PSARP, posterior sagittal kesi

Rektumun arka duvarı karakteristik beyazımsı görünümü ile kolaylıkla ayırt edilir. Rektumun arka ve yan duvarı fascia ile kaplı olup fascia uzaklaştırılmalıdır. Diseksiyonda rektumu duvarına hasar vermeyecek şekilde yakın kalınmalıdır. Arka rektal duvar orta hattan 2 adet 5/0 ipek suture arasında açıldıktan sonra, kesi distale uzatılır (Şekil 25). Sütürlerle sağlanan traksiyon ile cerrah rektum lümenini değerlendirebilir. Kesi distalde rektoüretral fistüle ulaşır. Fistül orifisi ortalama 1-2 mm genişliğindedir.



**Şekil 25:** PSARP, rektum arka duvar insizyonu

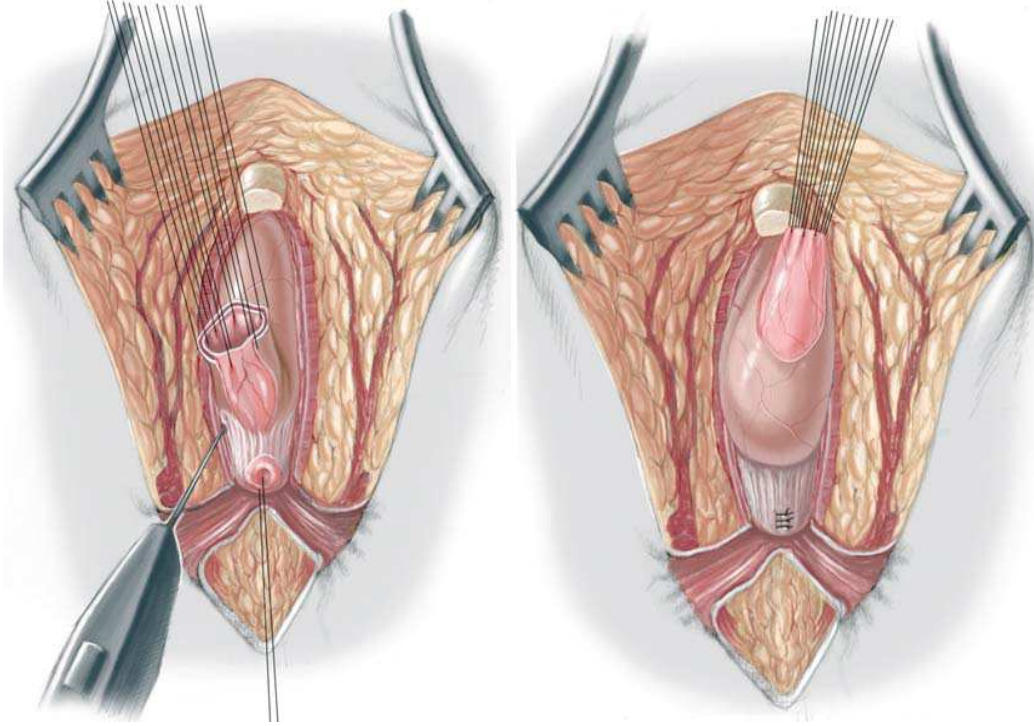
Bu aşamada multipl 6/0 ipek sütürler ile fistülünün alt ve yan kısmı askıya alınır. Bu sütürler rektum ve üriner trakt ayrılırken rektal mukozaya traksiyon sağlayarak diseksiyonu kolaylaştırır. Rektumu kaplayan fascia uzaklaştırılır ve rektumun yan planları hazırlanır. Ön rektal duvar mukozası sütürlerin 1 mm altından açılır (Şekil 26).



**Şekil 26:** PSARP, rektal mukozaya insizyonu



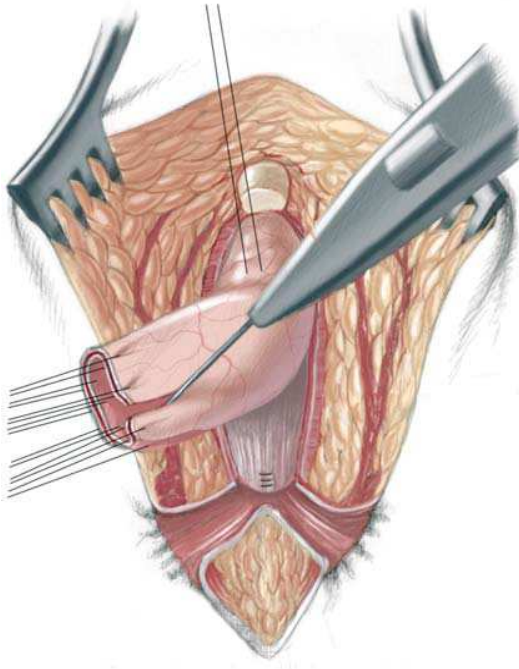
Diseksiyona rektum ve üriner trakt arasından submukozal planda yaklaşık 5-10 mm olacak şekilde devam edilir ve diseksiyon kademeli olarak tam kata geçilir. Rektum ve üretra tam olarak ayrıldıktan sonra fistül alanı 3/0 ya da 4/0 uzun dönemde emilen absorbabl suturelerle kapatılır (Şekil 27).



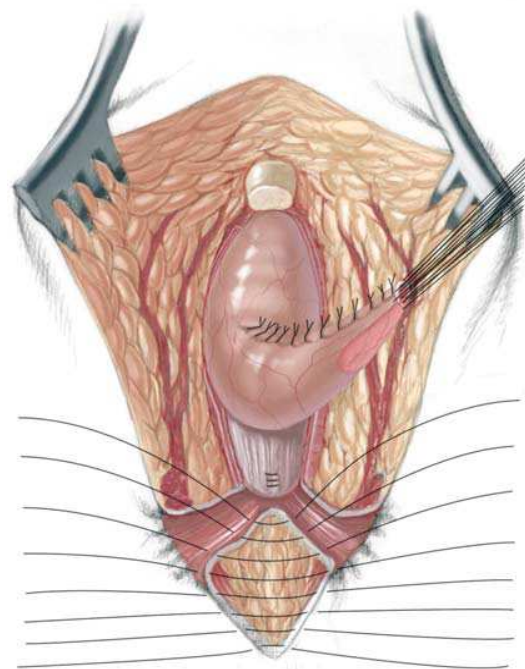
**Şekil 27:** PSARP, fistül onarımı

Bu aşamadan sonra rektumun boyutunu değerlendirilir. Sfinkter sınırları içine yerleştirmek için daraltma (tapering) gerekiyorsa bu aşamada yapılır. Önceleri pek çok hastaya uygun olmayan kolostomiler sonucu gelişen megarektumu düzeltmek için tapering yapılmakla beraber, hastaların daha erken üst merkezlere referans edilmesi ve uygun tekniklerle diverjan kolostomilerin açılması ile birlikte artık nadiren tapering gerekmektedir. Tapering yapılacaksa önerilen arka rektal duvardan uygun bir parça çıkarılarak duvarın 2 kat halinde onarılmasıdır. Ön duvardan tapering yapılması rekürren fistül geliştirme riski nedeniyle kontrendikedir (Şekil 28,29).





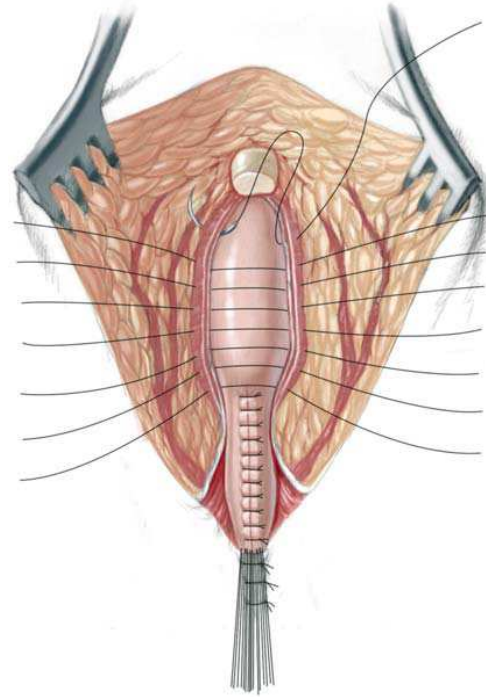
**Şekil 28:** PSARP, rektal tapering.



**Şekil 29:** PSARP, rektal tapering

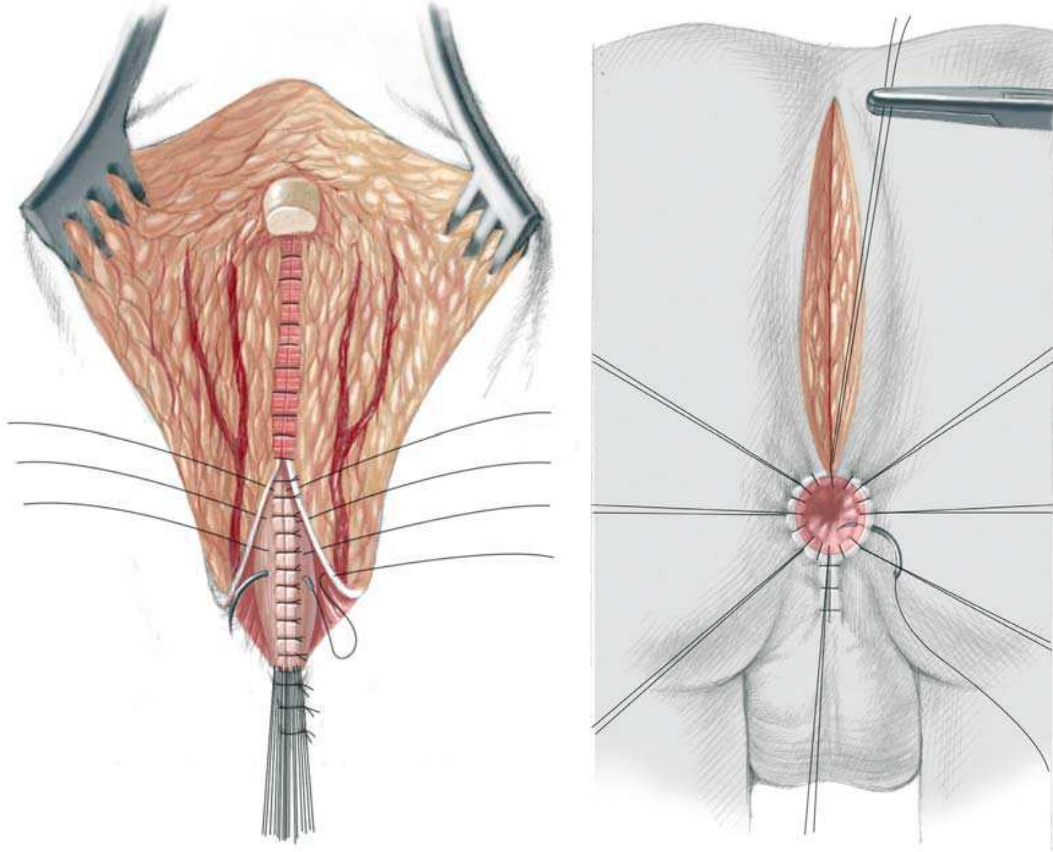
Sfinkter sınırları elektostimülatörle belirlendikten sonra geçici olarak ipek sütürlerle işaretlenir. Perineal cisim rekonstrakte edilir ve insizyon sfinkterin ön merkez tarafına doğru uzatılır. Sfinkterin ön sınırları onarılır.

Levatör kasının arka kenarı elektristimülatörle doğrulandıktan sonra rektum levatör kasının önüne yerleştirilir. Levatör kasının arka kenarı 5/0 uzun dönemde emilen sütürler ile onarılır. Levatör kası onarılırken arka rektal duvardan geçilerek rektumun daha iyi bir pozisyonda kalması sağlanırken aynı zamanda retraksiyon ve prolapsus önlenir (Şekil 30).



**Şekil 30:** PSARP, levatör kası onarımı

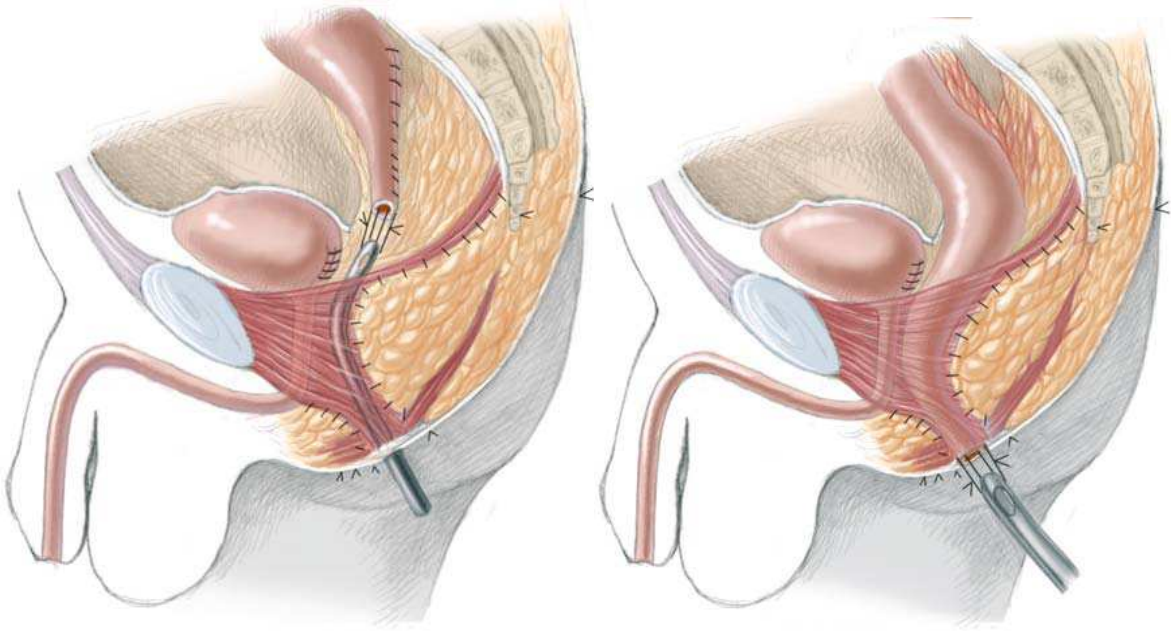
İnsizyonun kalan kısmı uygun teknikle kat kat kapatılır. 16 noktadan dairesel olarak 6/0 absorbabl sütürler ile anoplasti uygulanır. Rektumun bu kısmını fazlaca kesmek (trimlemek yani temizlemek) rektumu hasarlayarak kan dolaşımını bozabilir (Şekil 31).



**Şekil 31:** PSARP, anoplasti

Rektum-mesane boynu fistüllü ARM'ler erkek olgularda görülen en ağır anomalidir. Sakrum genellikle az gelişmiştir. Bu grup defektler ek olarak laparoskopik ya da açık abdominal yaklaşım gerektirmektedir. Rektumun ayrılması için abdominal yaklaşım kullanılır. Posterior sagittal yaklaşımla rektumun indirileceği anal kısım hazırlandıktan sonra abdominal kısma geçilir. Bu yüksek tip malformasyonlarda rektum ve üriner sistem arasındaki bağlantı oldukça kısadır. Yani rektum mesane boynuna 'T' şeklinde bağlanmıştır. Presakral alana diseksiyon sonrası lastik bir tüp yerleştirilir. Abdomen kısmına geçildiğinde mesane asılarak rektosigmoid kolon bulunur. Fistül sıklıkla peritoneal refleksiyonun 1-2 cm altında yer

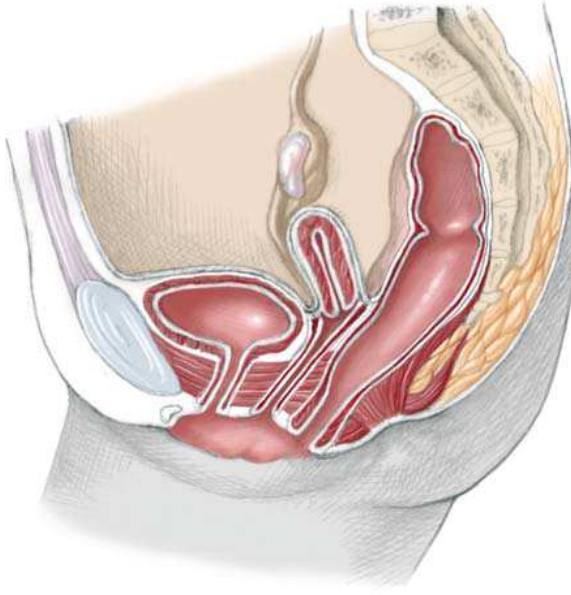
alır. Fistülün bağlanabilmesi için pelvik diseksiyon gerekir. 'T' şeklindeki fistül noktasında, alçak tip anomalilerden farklı olarak ortak bir duvar yoktur. Fistül bulunarak absorbabl sütürler ile bağlanır. Rektum lastik tüple beraber anüse çekilerek anoplasti tamamlanır (Şekil 32,33).



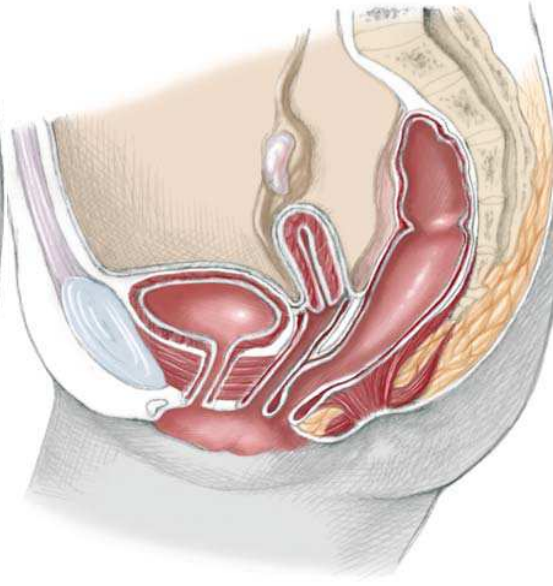
**Şekil 32 - 33:** Mesane boynu fistülü, rektumun 'traksiyonu'

Kız olgularda da aynı basamaklar uygulanır. Burada önemli nokta rektum ve vajenin ortak bir duvarı olduğunu hatırlamaktır. Pekçok komplikasyon rektum ve vajenin yetersiz ayrılmasından ya da yanlış ayrılmasından kaynaklanmaktadır. Postoperatif dönemde olguların 2 ya da 3 gün oral beslenmesi kesilir ve intravenöz antibiyotik verilir. Kolostomisi olmayan olgularda preoperatif dönemde barsak temizliği yapılır ve postoperatif dönemde 10 gün ağızdan beslenme kesilerek parenteral nutrisyon verilir. Yara enfeksiyonunu önlemede bu yöntem oldukça etkilidir (Şekil 34-37).

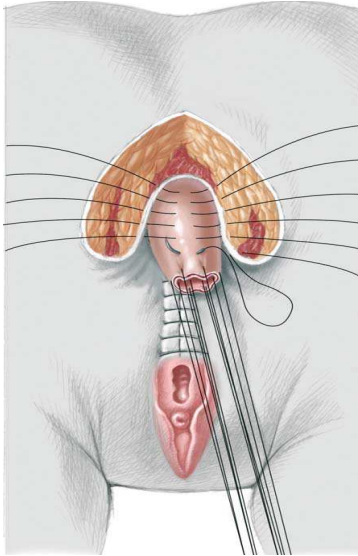




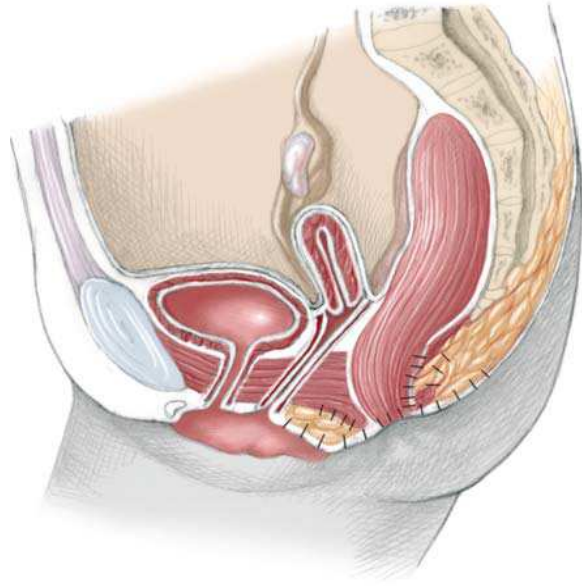
Şekil 34: PSARP, kız olgu



Şekil 35: PSARP, kız olgu

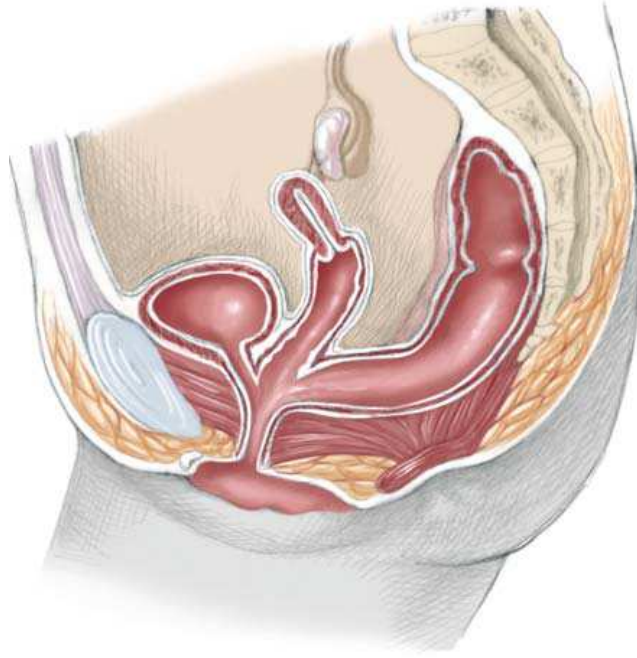


Şekil 36: PSARP, kız olgu



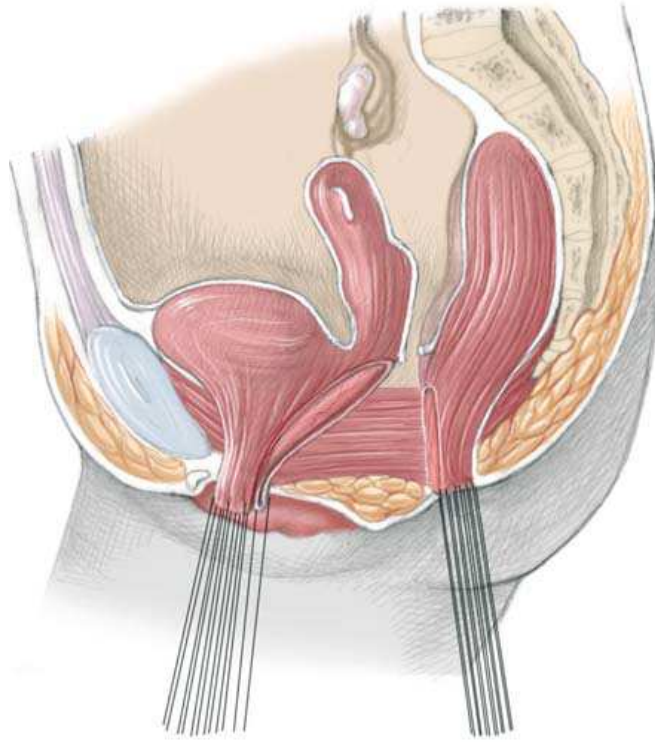
Şekil 37: PSARP, kız olgu

Kız olgularda nadir görülen bir anomali olan kloaka anomalisi (Şekil 38), teknik olarak zor bir operasyonla düzeltilmektedir. Bu hastalarda uygulanan özel operasyon Pena ve arkadaşları tarafından tanımlanan “*Total Ürogenital Mobilizasyon*” (TÜM) adını alır.

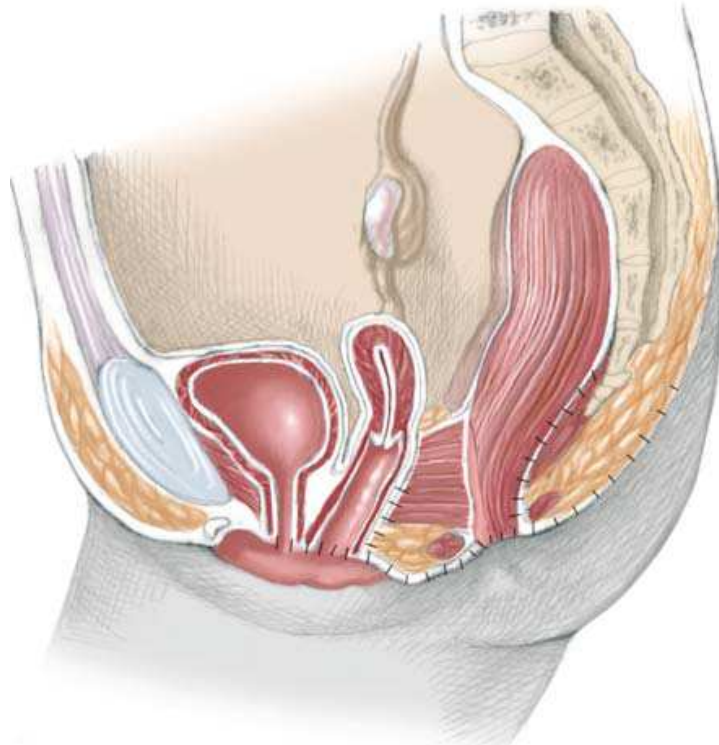


**Şekil 38:** Kloaka anomalisi

Bu prosedürde; rektum ve vajen, rektovestibüler fistüllü olgularda uygulanan aynı teknikle ayrılır. Malformasyon değerlendirilerek ortak kanal bulunur ve 6/0 ipek sütürler ile askıya alınır. Ardından üretra ve vajen birlikte mobilize edilir (Şekil 39). Ortak kanalın yaklaşık 5 mm üzerinden klitoris üzerinden sütürler geçilerek ortak kanal tam kat olarak tamamen diseke edilir. Diseksiyona pelvis ve ortak kanal arasındaki plandan devam edilir. Pubisin üst kısmına ulaşıldığında genitoüriner yapıları sabitleyen damarsız fibröz dokuya ulaşılır. Bu dokular ayrılarak 2-4 cm kadar yeterli uzunluk elde edilir. Bu mesafe ortak kanalı kısa olan olgularda yeterli olur. Mobilizasyonun kilit noktası üretral meanın klitoris arkasına uygun şekilde yerleştirilmesidir. Vajen üretranın kenarı ile birlikte aşağı gelir. Vajenin kenarları perine cildine yeni labia oluşturacak şekilde sütüre edilir. Ortak kanal ortadan iki flep oluşturacak şekilde ayrılır ve yeni labiayı destekleyecek şekilde sütüre edilir. Bu işlemlerde 6/0 uzun dönemde emilen absorbabl sütürler kullanılır (Şekil 40). Ortak kanalı 3 cm'den uzun olan hastalarda operasyon teknik olarak daha zor olup mesane rekonstruksiyonu, mesane boynu rekonstruksiyonu, üreteral reimplantasyon, mesane augmentasyonu ve Mitrafonoff prosedürü uygulanması gerekebilir. Ortak kanalı 5 cm'den daha uzun olan olgularda orta hat insizyonla batına girilmesi önerilir. Ortak kanalı 3-5 cm olan olgularda posterior sagittal yaklaşımdan yararlanılabilir.



**Şekil 39:** Kloaka anomalisi, rektum-ürogenital trakt diseksiyonu



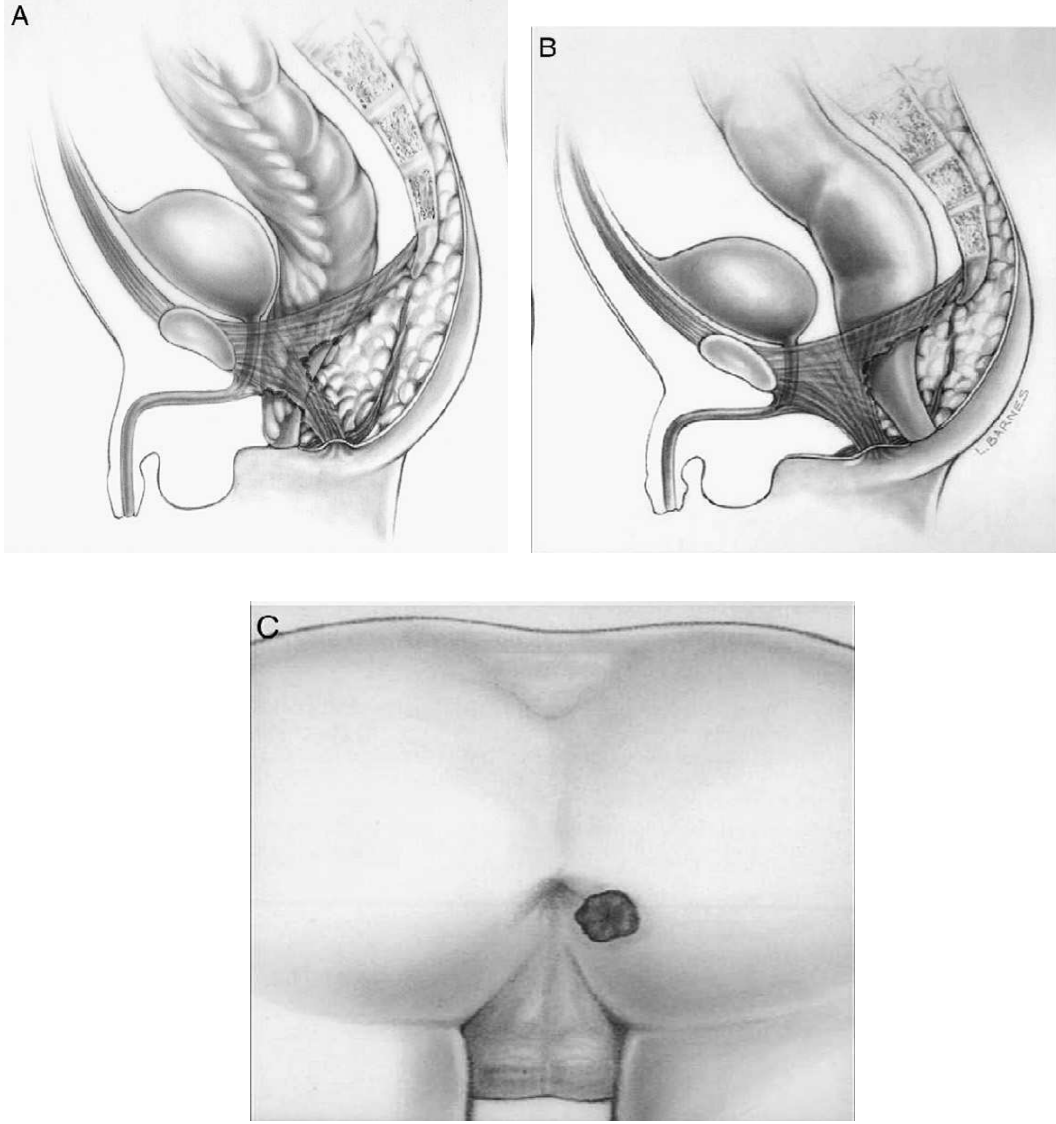
**Şekil 40:** Kloaka anomalisi, vajen-üretra diseksiyonu

Anorektal malformasyonların düzeltilmesinin avantajları olduğu gibi bazı

hastalarda istenmeyen komplikasyonlar da oluşabilmektedir. Bunların başında yetersiz yapılmış ilk düzeltici operasyonlar gelmekte olup, bu durumlarda ek cerrahi girişimler gerekebilir. Tekrar ameliyat gerektiren durumların içinde rektumun yanlış lokalizasyonu (Şekil 41), rektal striktürler, kazanılmış rektal atreziler, 'persistan', 'rekurren' veya kazanılmış fistüller, posterior üretral divertikül, rektal prolapsus, 'persistan' kloaka, 'persistan' kloaka hastalarındaki 'persistan' ürogenial sinüs, kloaka anomalisinde görülen vajen ve üretranın striktürleri ve kazanılmış atrezileri sayılabilir (13,20,21,25,85). 2007'de Pena ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada (85) reoperasyon uygulanan 212 hastanın verileri retrospektif olarak tarandığında yapılan 386 cerrahi prosedür değerlendirilerek toplamda 303 'spesifik' endikasyon saptanmış olup kabaca 8 ana operasyon endikasyonu saptanmıştır. Bu cerrahi prosedürlerin 174 tanesi barsak kontrolünü sağlamak amacıyla yapılmış olup, 212 tanesi yapılmış düzeltici operasyonlara bağlı komplikasyonları düzeltme amaçlıdır (Tablo 5).

**Tablo 5 : Pena; ARM'de reoperasyon endikasyonları, 2007**

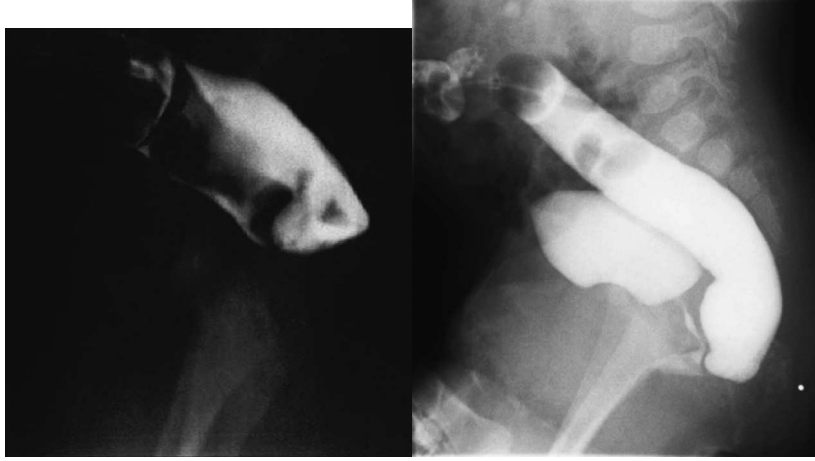
Reoperasyon endikasyonları	Sayı
Rektal striktürler, kazanılmış rektal atreziler	87
Rektumun yanlış lokalizasyonu	76
'Persistan', 'rekurren' veya kazanılmış fistüller	67
'Persistan' ürogenial sinüs	23
Rektal prolapsus	21
Vajen striktürleri ve kazanılmış atrezileri (kloakada )	16
Üretranın striktürleri ve kazanılmış atrezileri (kloakada )	8
'Persistan' kloaka	4
Toplam	303



**Şekil 41:** Rektal mislokasyon (A) anterior (B) posterior (C) lateral (86)

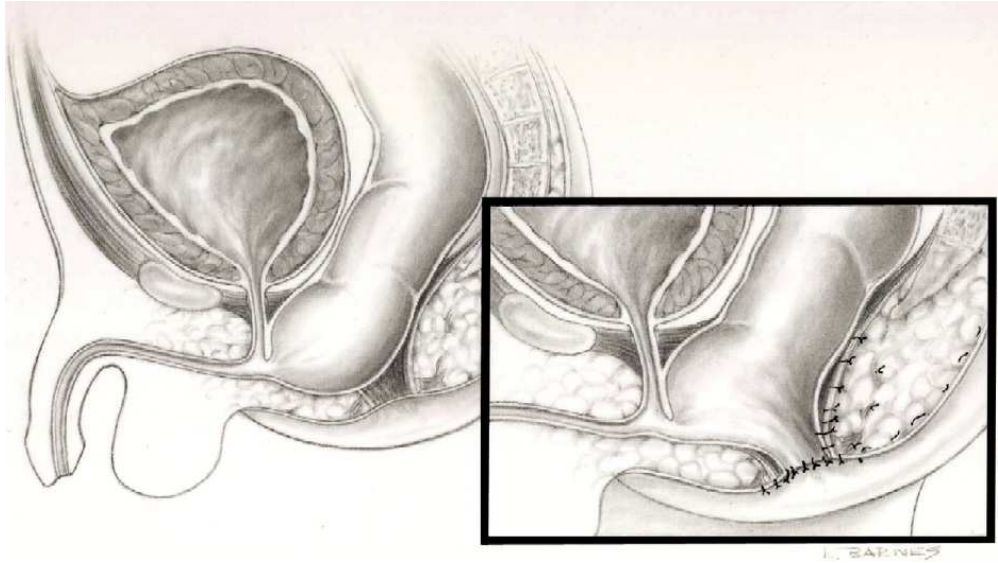
Komplikasyonlar ve reoperasyon endikasyonları göz önüne alındığında ürolojik hasarlanmalar daha sık görülmektedir (87). 'Rekurren' fistüller yetersiz rektal mobilizasyona bağlı olup, bunun en önemli sebebi rektumu fascia dışında diseke etmektir. Bunun yanında çok distalde lokalize olmuş bir kolostomi de rektosigmoid düzeyde gerginlik yaratarak diseksiyonu engellemekte ve böyle durumlarda 'pull-through' yapılması gerekmektedir. Bu durum sigmoid kolostomilerde sık görülen bir hatadır (86). Cerrah bu durumun farkında değildir çünkü; operasyon öncesi yüksek basınçlı kolostogram çekilmemiştir ya da kolostogram teknik olarak yetersizdir (88) (Şekil 42).





**Şekil 42:** İlk görüntüde yetersiz basınçla çekilmiş bir distal kolostogramda rektoüretral fistülsüz yüksek rektum görüntüsü izlenmekte iken, ikinci görüntüde aynı hastanın yeterli hidrostatik basınçla çekilmiş distal kolostogramında rektoüretral fistül izlenmektedir (86).

Persistan fistüllü dokunulmamış hastalar, genellikle yenidoğan döneminde invertogram ile değerlendirilmiş ve rektal gazın perineal cilde yakın izlenmesi nedeniyle yüksek basınçlı kolostogramla değerlendirilmemiştir (Şekil 43). Cerrah bu durumda fistülün varlığından habersizdir. Bu durum eski literatürdeki yüksek oranda görülen fistülsüz imperfore anüs olgularını açıklar (89). Torres'in serisinde bu oran % 5'dir (90).



**Şekil 43:** Persistan rektoüretral fistül

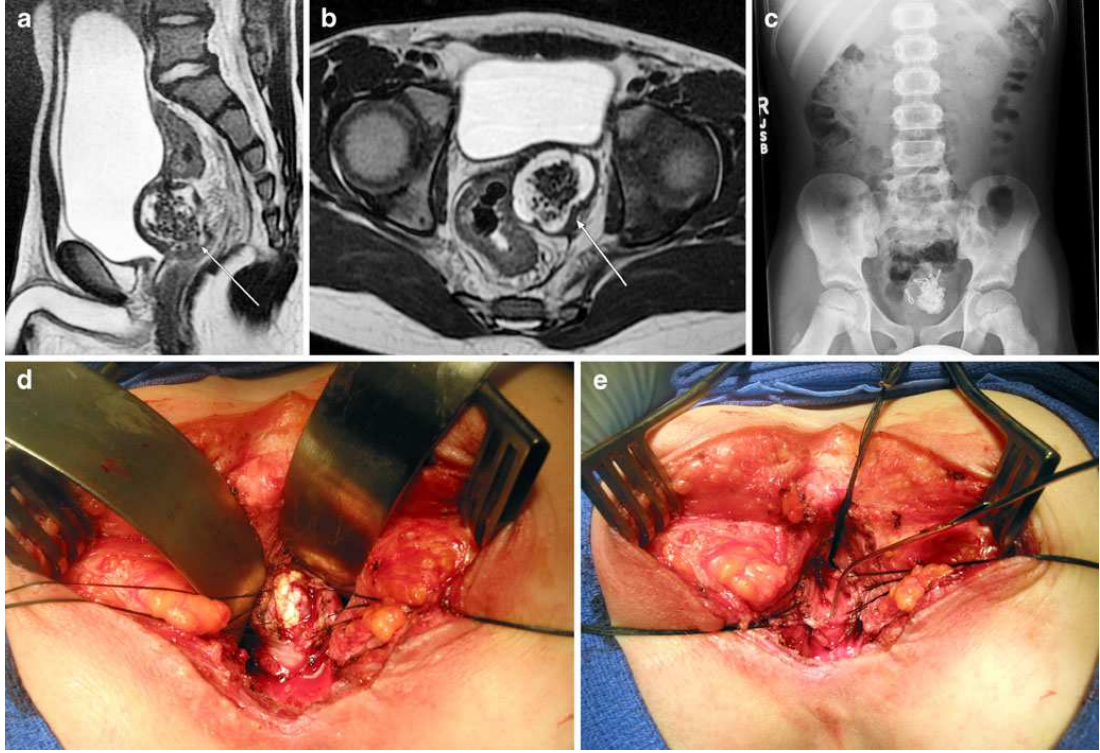
Kazanılmış rektoüretral fistüller; rektoperineal fistüllü erkek bebeklerin anoplasti operasyonu esnasında meydana gelmektedir. Bu komplikasyon, hastalarda çoğu zaman intraoperatif foley kateter yerleştirilmemesine bağlı üretral hasarlanma sonucu meydana gelmektedir (Şekil 44). Çoğu cerrah bu defekti onarırken, fistülün etrafına çepeçevre sütürler koyarak dairesel bir diseksiyon sağlayarak traksiyonu oluşturmaktadır. Bu traksiyon, fistülün diseksiyonunu ve anal açıklığın sfinkter sınırları içinde oluşturulmasını kolaylaştırmaktadır (87). Tüm hastalarda diseksiyon esnasında üretraya foley kateter yerleştirilmesi önerilmektedir. Diseksiyon esnasında üretra etrafındaki spongios dokudan aktif kanama olması, diseksiyonun üretraya tehlikeli olacak kadar yakın olduğunu gösterir. Bu da operasyonda önemli bir kriterdir (85).



**Şekil 44:** Rektoperineal fistüllü bir hastada kazanılmış rektoüretral fistül

Ürolojik komplikasyonlar arasında diğer önemli bir grup ise posterior üretral divertiküldür (PUD). Laparoskopik yaklaşımların artması ile birlikte bu komplikasyon daha sık görülür hale gelmiştir. Rektobulbar fistülü olan olgularda üretraya bağlanan barsak segmentinin distal kısmının PUD oluşacak şekilde uzun bırakılması potansiyeli mevcuttur (87). PUD, rektoüretral fistülün bağlanmasından sonra kalan kısmının idrar ile dolarak balonlaşması sonucu gelişir. Bu divertiküldeki kolonik mukozanın idrar ile teması ile idrar damlatma, taş formasyonu, enfeksiyon ve kanser

gelişebilir. PUD ile ilgili ilk olgular Currarino tarafından tanımlanmış olup (92), seriler incelendiğinde rektumun suboptimal amputasyonu fistüle ulaşmayı engelleyerek, divertikül gelişimine sebep olan major bir faktördür (93). Son yıllarda cerrahların posterior sagittal yaklaşımda artan tecrübeleri ile PUD insidansı azalmakla beraber (91), LAARP'ın özellikle rektobulbar fistüllü ARM olguların tedavisinde kullanımının yaygınlaşması ile PUD gelişimi ile ilgili endişeler artmaktadır (11). Daha iyi vizüalizasyon ve fistülün daha hızlı bağlanması gibi üstünlüklerine rağmen laparoskopik yaklaşımda PUD sıklıkla görülmektedir (94). LAARP'de rektoüretal fistülün ayrılmasında/bağlanmasında düğümler, sütürler, harmonik bistüriler/bıçaklar (Ultracision, Ethicon) ve klipler kullanılmaktadır (95). Yapılan bir çalışmada, fistülün basit teknikle ayrılması ve üretral foley kateter kullanılmasıyla üretral hasar riskini azalttığı gösterilmiştir (95). Yüksek tip ARM'lerin laparoskopik yaklaşımla tedavisinde, uzun bir fistül segmenti bırakılmasının önlenmesinde teknik yaklaşımlarda modifikasyonlar önerilmektedir (94). PUD'un önlenmesi için denenen ve önerilen tekniklerin temelinde, hastada sorun oluşturan klinik semptomlara çözüm arama amacı mevcuttur. Bu yakınmaların içinde en sık görülenler; gündüz idrar kaçırma/damlatma, rekürren idrar yolu enfeksiyonları, ürolithiazis ve pasajdan üretraya mukus geçişi sayılabilir (93). Bu semptomların yanında kateterizasyonda zorlanma, malign transformasyon riski de mevcuttur (97). Malign transformasyon riski rezeke edilen PUD mukozasının histopatolojik incelemesinde gösterilen kolon tipi mukozanın idrar ile sürekli teması ile ilişkilendirilmektedir (94). PUD tanısında MRİ ilk planda tercih edilmekle beraber, divertikülün idrar ile dolu olması halinde ultrasonografi de tanısız olabilir. Üretral anatomiyi değerlendirmedeki üstünlüğü ile işeme sistoüretrografisi ve tanısız ya da düzeltici operasyon öncesi yapılacak sistoskopi de PUD tanısında yararlı araçlardır. Sistoskopi, özellikle divertikülün üretraya dar ve stenotik bir boyunla bağlandığı vakalarda cerrahi kararının verilmesinde önemli bir yer tutar (93). ARM dışında kazanılmış divertiküllerin tedavisinde konservatif yaklaşımlar önerilmekle beraber (98), ARM olgularına görülen PUD için yapılan çoğu çalışmada cerrahi eksizyon önerilmektedir (92,99). Cerrahide posterior sagittal yaklaşımın sonuçları memnuniyet vericidir (92,99). Özetle, PUD önlenemez bir komplikasyon olup tekniğine uygun çekilmiş bir distal kolostogram ile yapılmış titiz bir preoperatif hazırlık ve rektal güdüğün uygun olarak bağlanması bunun için önemli basamaklardır (93). Laparoskopik yaklaşım divertikül gelişimi için bir risk faktörü olup rektobulbar fistüllü olgularda ve fistülsüz ARM'lerde posterior sagittal yaklaşımın tercih edilmesi önerilmektedir (90,93) (Şekil 45).

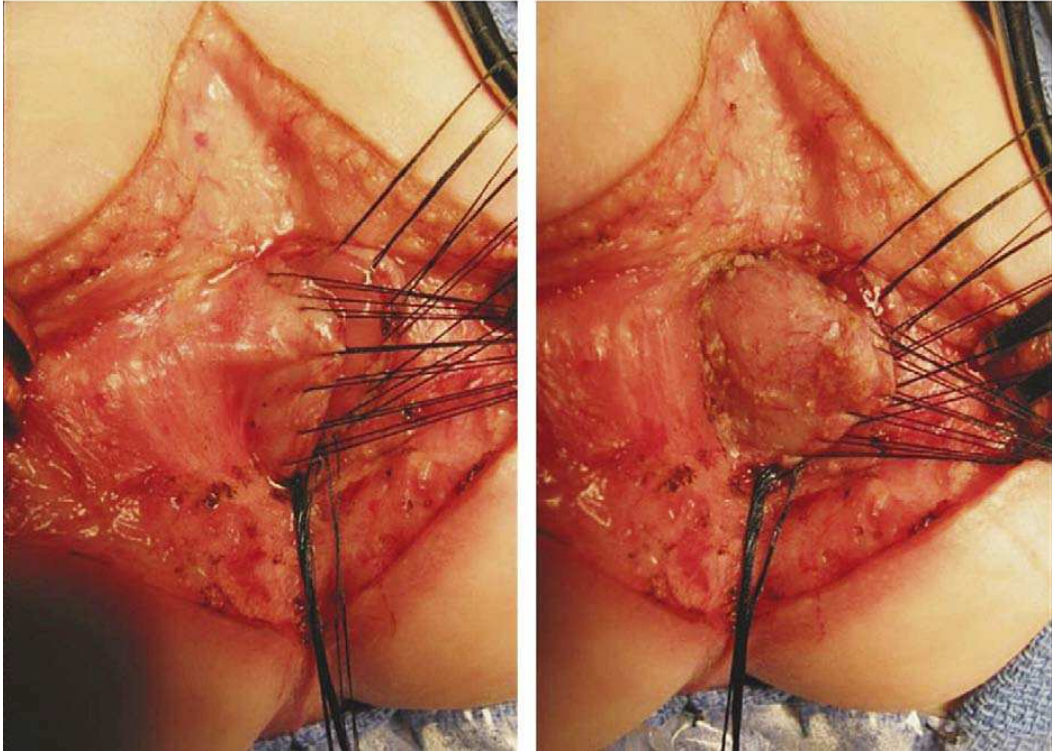


**Şekil 45:** LAARP uygulanan 7 yaş erkek hasta; a,b) Sagittal ve axial T2-ağırlıklı MR görüntüleri, mesane posteriorunda kitle ve rektuma bası etkisi; c) Abdomen radyografisinde pelviste cerrahi stapler hattında kalsifiye kitle; d,e) posterior sagittal yaklaşımla prone pozisyonda cerrahi esnasında ilk eksplorasyonda ve kalsifiye kitle çıkarıldıktan sonra PUD görünümü

ARM'de gelişen bir diğer komplikasyon olan rektal prolapsus, sıklıkla zayıf sfinkter yapısı olan hastalarda gelişmektedir. Bu komplikasyonu önlemek için rektumun posterior duvarını kas kompleksinin posterior kenarına tutturmak ve anoplastiyi hafif gergin yapmak teknik açıdan önemli noktalardır (100).

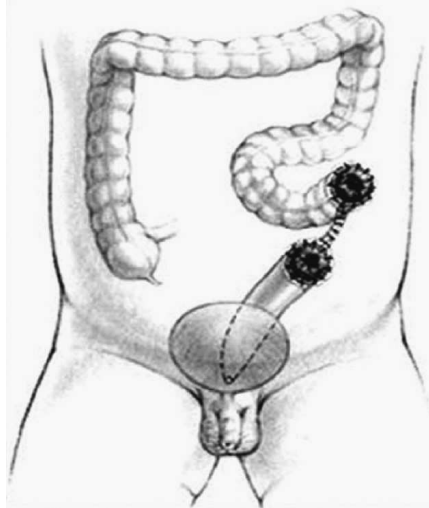
Rektal striktürler ve kazanılmış rektal atreziler, rektumun posterior ve lateral duvarlarını saran beyaz fasya uzaklaştırılarak diseksiyona rektal duvarda devam edilerek önlenir. Bu manevra, rektumun ekstrinsik kan dolaşımını bozabilmekte beraber intramural rektal kanlanma ile rektum duvarı hasarlanmamışsa, rektumun distal kısmının perfüzyonu sağlanabilmektedir (Şekil 46). Fasciayı uzaklaştırmadan rektumun mobilize edilemeye çalışılması, rektum ve perine arasında gergin bir anastomoz yapılmasına neden olabilir. Ek olarak bu hastalarda postoperatif dönemde nörojenik mesane geliştirebilir (86).





**Şekil 46-47:** Rektal duvar fascia ile birlikte, fascia diseke edildikten sonra

Rektumun yeterli mobilizasyonunda fascianın diseke edilip ayrılması önemli olmakla beraber, fazla distale yerleşmiş olan kolostomi de mobilizasyonda sorun yaratabilir. Distale yerleşmiş stoma, rektosigmoid kolonu karın ön duvarına doğru gerer ve bu hastalarda pull-through yapılması gerekebilir (86) (Şekil 48).



**Şekil 48:** Fazla distale yerleşmiş kolostomi stoması

Kloaka olgularında gelişen 'persistan' ürogenital sinüs anomalisi, çoğu

zaman rektovajinal fistüllü ARM olarak değerlendirilmiş hastalarda gelişmekte olup, aslında rektovajinal fistülün gerçek insidansı oldukça düşüktür (101) (Şekil 49). Bu hastalar ne yazık ki kloaka anomalisinin total olarak düzeltilmesi şansını kaçıırıp, ikincil operasyonlar geçirmektedirler (85).

Kloaka anomalisinde gelişen vajen, rektum ve üreteraya ait striktürler ve kazanılmış atreziler, ortak kanalı 3 cm'den uzun olan hastalarda izlenmekte olup; ortak kanalı 3 cm'den kısa olan hastalar pekçok çocuk cerrahi tarafından total ürogenital mobilizasyon manevrası ile onarılabilmektedir. Ortak kanal uzunluğu 3 cm'den uzun olan hastaların operasyonları cerrahi teknik açısından zor olması nedeniyle bu kompleks malformasyonların sıklıkla tedavi edildiği merkezlere yönlendirilmesi daha uygundur (102).



**Şekil 49:** 'persistan' ürogenital sinüs, sadece rektal komponenti onarılmış kloaka anomalisi

ARM tedavisinde 1980'lerden sonra PSARP tekniğinin tanımlanması ve yüz güldürücü sonuçları ile birlikte, gelişen teknoloji ve teknikle beraber 1990'lardan beri yaygınlaşan minimal invaziv yaklaşımlar, pekçok cerrahi girişimde seçenek haline geldiği gibi ARM tedavisinde de gündeme gelmiştir.

Laparoskopik yaklaşımın en önemli avantajı cerrahın vücut boşluğunda en az iyatronejik hasarla çalışma imkanı yakalamasıdır. On yıllar boyunca yüksek tip ARM tedavisi zor bir hastalık olarak tanımlanmış olup, tüm cerrahi deneyim ve özenli çalışmaya rağmen fonksiyonel sonuçları mükemmel olmaktan çok uzak olmuştur. 1990'ların başında minimal invaziv teknik yüksek tip ARM'nin cerrahi düzeltilmesinde Keith Georgeson tarafından tanımlanmıştır (laparoskopik 'asiste' anorektoplasti-LAAP). İlk cerrahi deneyimi 1998'de yapılmış ve 2000 yılında yayınlanmıştır. O dönemden beri pekçok merkez bu tekniği kullanmaya başlamıştır. PSARP pelvik yapılarda vizualizasyon anlamında üstün olmakla beraber, LAARP intrapelvik anatomiyi vizualize etmek konusunda oldukça iyidir. LAARP'de kullanılan açılı endoskop, cerrahın kritik pelvik yapıları değerlendirmesinde büyütme özelliği ile kritik rol oynar. PSARP'ın aksine LAARP'de external anal sfinkterden ziyade internal anal sfinkteri daha iyi değerlendirme üstünlüğü mevcut olup; cerrah neonatal pelvisin derin kısmını ve mesane boynunu değerlendirebilir. LAARP ile pelvik tabanı ve levatör ani kasını oluşturan kas yapılarını değerlendirmek de mümkündür. Bu noktada perineden yapılacak diseksiyon kusursuza yakındır ve diseksiyona istenilen ve doğru yoldan devam edilmesine olanak verir.

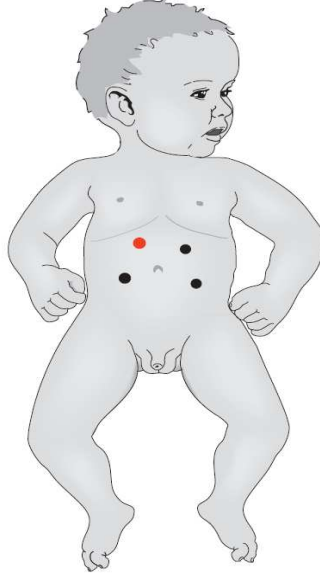
## **Yüksek Tip Anorektal Malformasyonlarda Laparoskopik Yardımlı Anorektoplasti (Georgeson Prosedürü)**

### **Preoperatif Hazırlık**

Diverjan kolostomi uygulanmış olan hastalarda operasyon öncesi mekanik barsak temizliği gereklidir. Ek olarak müköz fistülden yıkama yapılması da gereklidir (% 0,9 sodyum klorür solusyonu ile tercihen 100 mg/dl neomisin ya da eritromisin eklenerek). Kolostomi olmaksızın primer pull-through uygulanacak olan erkek hastalarda, fistülün seviyesinin doğru tespit etmek ve ek ürolojik anomalileri tespit etmek amacıyla operasyon öncesi sistoskopi yapılması önerilmektedir.

## Pozisyon

Hastaya supin pozisyon verilir ve operasyon masasına transvers şekilde yerleştirilir. Bu şekilde cerrahi ekip hastaya 3 taraftan ulaşabilir. Sırt, pelvis ve alt extremitelere vücudu yükseltecek şekilde destek yerleştirilerek pozisyon esnasında hastanın endotrakeal tüpünün ve başının korunmasını sağlayacak şekilde boyun hareketlerine olanak sağlanır. Bu pozisyon aynı zamanda cerrahi ekibin hastaya operasyonun laparoskopik ve perineal kısımlarında rahatça ulaşmasını sağlar. Mesaneye dekompresyon amaçlı transüretral kateter yerleştirilir. Üretral kateterizasyon postoperatif dönemde idrar retansiyonunu önlediği gibi laparoskopik diseksiyon esnasında üretranın palpasyonuna da olanak verir. Cerrah hastanın baş kısmında dururken asistan masanın sonunda sol tarafta durur (Şekil 50).



**Şekil 50:** LAARP, pozisyon ve port giriş yerleri

## Teknik

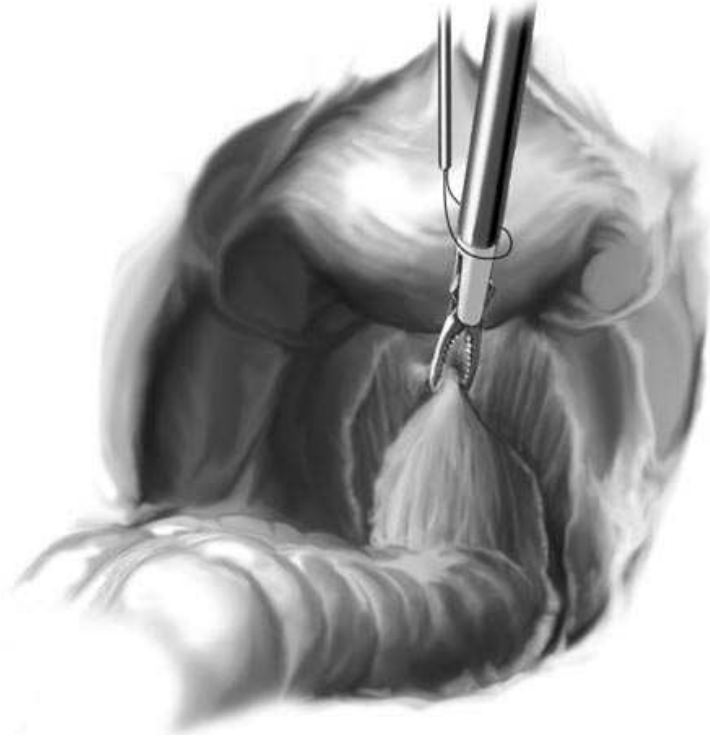
Sağ üst kadrandan veres iğnesi girilerek pnömoperitoneum oluşturulur. Bu sahaya lokal lidokain uygulanması sonrasında 5 mm'lik kesi yapılır. Ardından 8-10 mmHg pnömoperitoneum oluşturacak şekilde gaz verilir ve bu noktadan 5 mm step trokar yerleştirilir. Laparoskopi sağ üst kadrandan 4 ya da 5 mm 30 derece açılı endoskop kullanılarak gerçekleştirilir. 5 mm ya da 3.5 mm trokarkar sağ alt, sol üst ve sol alt kadranslardan yerleştirilir. Sağ alt kadranda trokar elektrokoagulatör, endoloop ve klip için kullanılır.



## Prosedür

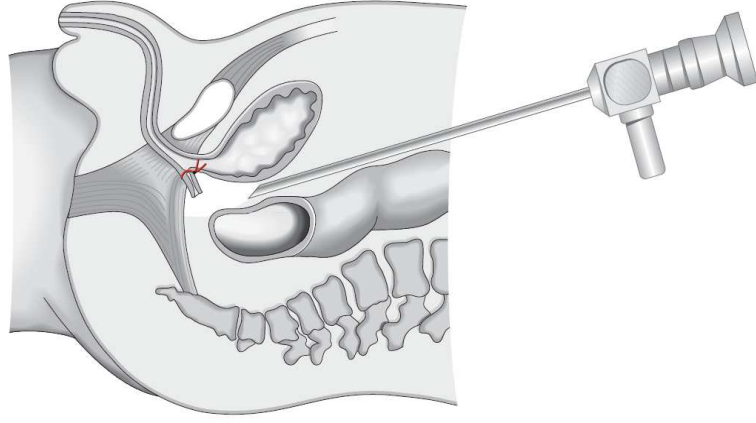
### Rektal Diseksiyon

Laparoskopik rektal diseksiyona peritoneal refleksiyondan başlanır. Diseksiyon barsak duvarına anterosüperior traksiyon uygulanarak kolaylaştırılır. En distal mezorektum açılarak L-koter ya da ultrasonik kesici ile ayrılır (Şekil 51). Barsağın canlılığı intramural kan desteğine bağlı olduğundan, barsak duvarında olası termal hasarı önlemek amacıyla bipolar ya da ultrasonik kesici kullanılır. Rektumun fistüle bağlandığı noktada hassas ve dikkatli bir diseksiyon uygulanır. Rektoüretral fistülün diseksiyonu operasyonun en kritik basamağı olup, mesaneye ve penil şafta giden pelvik otonom sinir desteği yakınında olduğundan diseksiyona rektal duvara yakın noktadan devam edilir (Şekil 52).



**Şekil 51:** LAARP, mezorektum diseksiyonu

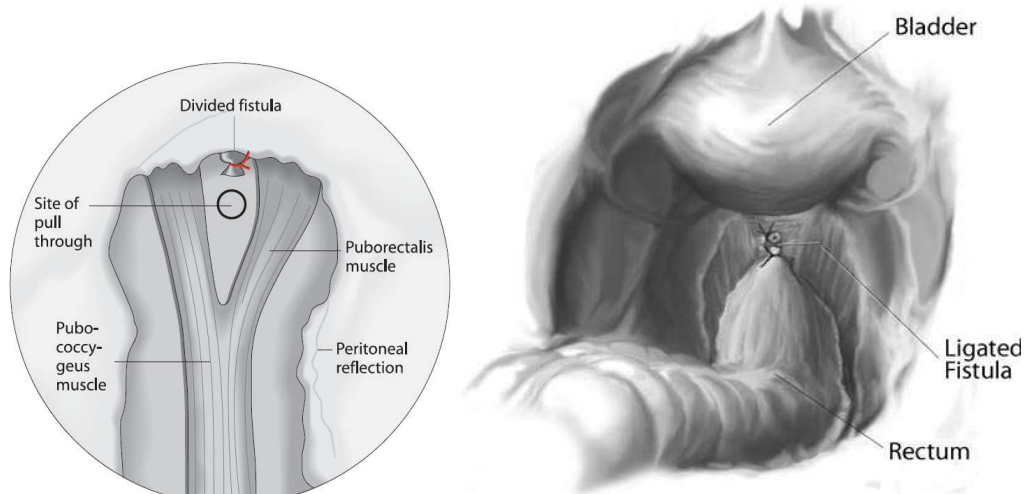
Rektum-mesane boynu fistülleri ve rektovajinal fistüllerde bu diseksiyon daha kolaydır. Rektoüretral fistülün sonlanma noktasında diseksiyona daha dikkatli devam edilmelidir.



**Şekil 52:** LAARP, rektoüretral fistül diseksiyonu

### Fistülün Yönetimi

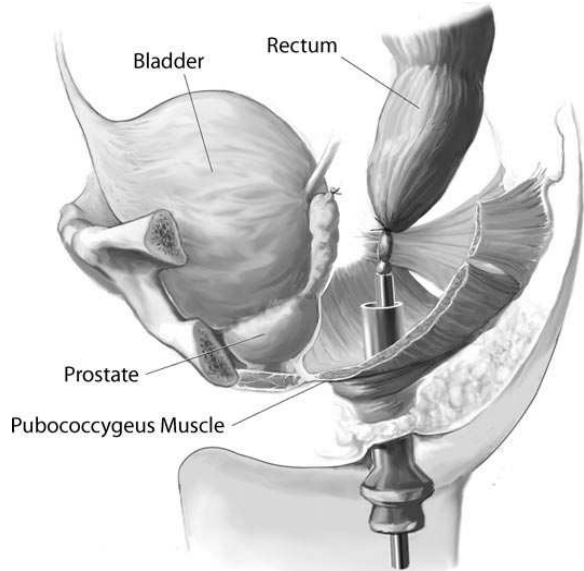
Rektoüriner ya da rektogenital fistül tamamen etraf dokulardan ayrıldıktan sonra bağlanarak ayrılır. Bağlama endoloop ya da 5 mm titanyum klip ile yapılarak fistül kesilerek ayrılır. Pelvik taban kas yapılarının daha iyi değerlendirilebilmesi için rektum asılarak pelvis dışına alınır. Ayrılmış olan fistül cerraha orta hat konusunda fikir verir. Fistül ayrıldıktan sonra, laparoskopik kas simülatörü ile levatör kasının orta noktası belirlenebilir (Şekil 53) (Iwanaka et al.2003; Yamataka et al. 2002; Yamataka et al. 2001).



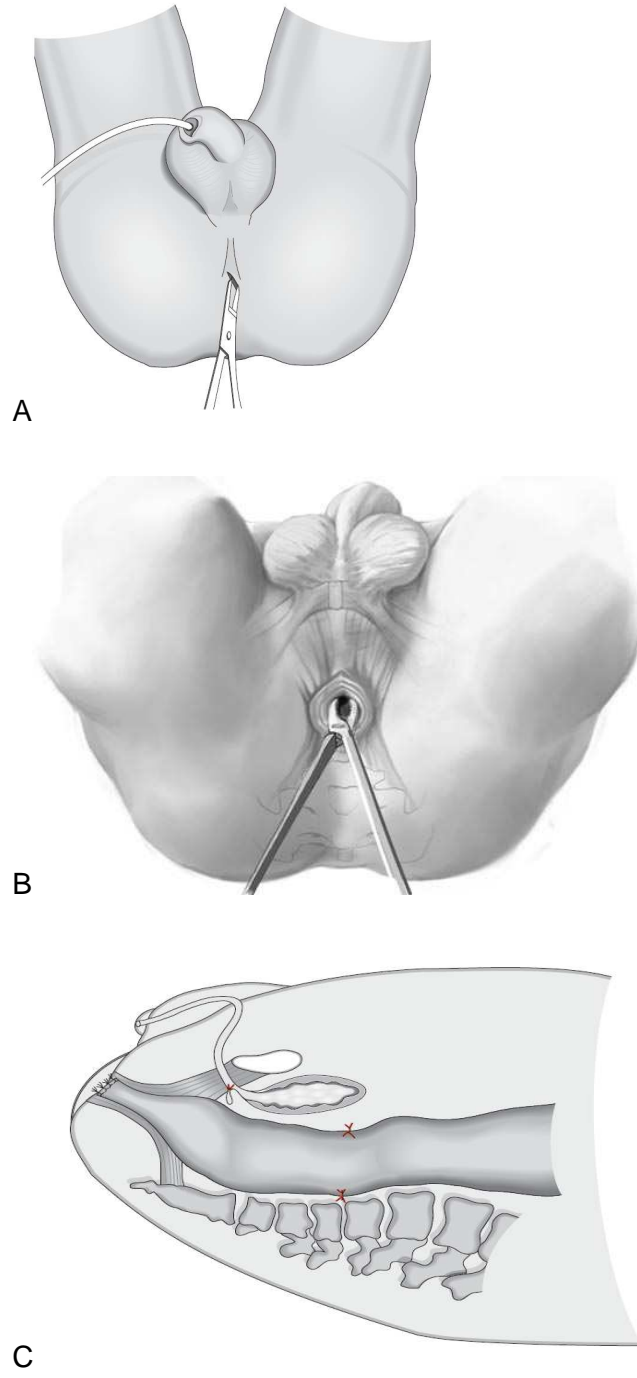
**Şekil 53:** LAARP, rektoüretral fistül ligasyonu

## Perineal Diseksiyon

Bacaklar eleve edilip dizler fleksiyona ve ayaklar yukarı pozisyona getirilerek perine görünür hale getirilir. Bu pozisyon vertikal kas kompleksinin gerekerek perianal saha, puborektal halka ve sakral alanın bütünleşmesi sağlanır. Kas stimülatörü kullanılarak anal saha sınırları tanımlanır. Perineye elektrostimulasyonla belirlenen anal çöküntüye denk gelen noktadan, orta hattan 1 cm vertikal insizyon yapılır. İntersfinkterik plan sfinkter ayrılmadan künt şekilde hemostat ile diseke edilir. Bu noktada orta hattı belirleme amacıyla ultrasonografi kullanılabilir (Yamataka et al. 2002). Düşük profil Step Veres iğnesi perineal kesiden intersfinkterin alanın orta hattından ve puborektal kasın 2 bacağı arasından laparoskopik kılavuzluğunda geçirilerek batına yerleştirilir. İğne pelvise orta hattan girerken levatör halkanın içinden ve üretranın arkasından girmelidir. İğnenin doğru yerleştirilmesi cerrahın eş zamanlı laparoskopik ile iğneyi takip etmesiyle mümkün olup körleme teknikler eski yıllarda kalmıştır. Daha sonra iğne kılıfından çıkarılarak trakt 5 mm ve sonra 10 mm stepwise trokar ile nazıkçe kontinansı sağlayan kas lifleri kesilmeden genişletilir (Şekil 54). Transperitoneal trokar içine babcock klemp yerleştirilerek rektum tutulur ve nazıkçe perineden aşağı trokar ile beraber çekilir (Şekil 55) . Rektum ve anüs arasındaki anastomoz dairesel şekilde 370 polyglycolic asit sütürler ile yapılır (Şekil 56). Rektum laparoskopik olarak sefalik yönden çekilerek presakral fasyada uygun pozisyona yerleştirilerek 2.0 ipek sütürler ile prolapsusu önlemek ve daha uzun bir anal kanal elde etmek amacıyla tespitlenir. Yeni anüs hegar dilatatörler ile kalibre edilir. Postoperatif dönemde, 2-3. haftalarda operasyon esnasında belirlenen hegar kalibrasyonunda dilatasyona başlanır. Kolostomi memnuniyet verici kalibrasyon, iyileşme ve anüs elde edildiğinde kapatılır.



**Şekil 54:** LAARP, rektumun step trokar ile genişletilmesi



**Şekil 55:** LAARP, rektumun aşağı çekilmesi



**Şekil 56:** LAARP, rektum-anüs anastomozu

### **Georgeson Prosedürü Sonrası Anatomik Değerlendirme**

MRİ, LAARP sonrası anatomik yapıları değerlendirmede iyi bir görüntülemedir (18). Levatör kasları ve pull-through uygulanan rektum arasındaki ilişkiyi değerlendirir (Şekil 57). Koronal planda, MRİ pull-through uygulanan barsak segmentinin mezenterik yağ dokusu ile ilişkisi olmadan santralde yerleşip yerleşmediği değerlendirilebilir (18).



A

B

**Şekil 57: A.** Yüksek tip ARM'li infantta LAARP sonrası sagittal görünüm. (Uzun beyaz ok anorektal açının tepe noktasındaki posterior rektal duvar, beyaz ok başı görece hipoplastik pubokoksigeal kasa ait posterior elemanlar, siyah ok yeni anüs yanındaki görece yetersiz external sfinkter kas lifleri, R rektum). **B.** Normal çocuk pelvisi sagittal görünüm. (Uzun beyaz ok anorektal açısı, beyaz ok başı iyi gelişmiş pubokoksigeal kasa ait posterior elemanlar, siyah ok anüs yanındaki iyi gelişmiş external anal sfinkter)

### Georgeson Prosedürü Sonrası Genel Değerlendirme

LAARP anatomik açıdan doğru yönetimi ve fazlaca avantajları olan bir tekniktir. Bu operasyonda laparoskopi yeteneklerinin gelişmiş olması gerekmele beraber, öğrenme eğrisi prosedürle ilişkilidir.

Rektoperineal fistüllü ya da alçak tip anomalilerde gerekli değildir. Bu malformasyonlar tek basamaklı prosedürler ile perineden yapılan operasyonlarla düzeltilebilir.

ARM'nin düzeltilmesinde standart teknik PSARP olup bütün yeni tekniklerin sonuçları PSARP ile kıyaslanır. Yakın zamanda gösterildiği üzere, yüksek tip ARM'lerdeki sfinkter kasları, duyu yapıları ve sinirlerin fekal inkontinans ve fonksiyonel sonuçları üzerindeki etkisi kullanılan cerrahi teknikten daha etkilidir. Bu malformasyonların pek çok tipinde, geleneksel açık onarım, en deneyimli cerrahların elinden çıksa bile, fekal inkontinansı sağlamada yeterince başarılı değildir. Bu malformasyonlarda total inkontinans oranı %1 ila 32 arasında değişmektedir.

LAARP sonuçları geleneksel cerrahi teknikler ile aynı sonuçları vermekle beraber; etraftaki anatomik yapıları, levatör kasını ve external anal sfinkteri hasarlama riskini en aza indirger. Bu yeni teknikle opere edilen hasta sayısının görece az olması ve bu hastaların tuvalet eğitiminin henüz başlamamış olması ve sistematik olarak sonuçların değerlendirilmemiş olması fekal inkontinans konusunda yorum yapmayı ve karar vermeyi olanaksız kılmaktadır.

Erken prognostik işaretler geç kontinans durumu hakkında cesaret vermekte olup, sonuçların en az geleneksel açık cerrahi kadar iyi hatta daha iyi olması konusunda da umut vermektedir. Fonksiyonel sonuçları değerlendirmek içinse uzun dönem klinik izlemlere gerek vardır (19).

## **ANOREKTAL MALFORMASYONLARDA MANYETİK REZONANS İNCELEME**

ARM, anüs ve rektumun konjenial malformasyonlarının geniş bir grubunu meydana getirir. ARM'de sıklıkla eşlik eden anomaliler bulunur. Bütün organlarda anomaliler olabilmekle beraber; gastrointestinal, genitoüriner, kardiyovasküler sistem ile iskelet ve sinir sistemine ait anomaliler en sık eşlik eden anomali gruplarını oluşturur (103). Pek çok konjenital malformasyonda olduğu gibi ARM'nin de değerlendirilmesinde ve tedavi yönetiminde görüntüleme yöntemleri kritik rol oynamaktadır.

1930 yılında Wangenstein ve Rice (104) tarafından ilk invertogram görüntülemesinin tanımlanmasından; kontrastlı enema, distal yüksek basınçlı kolostogram ve işeme sistoüretrografisi gibi kontrastlı floroskopik incelemelerden günümüzde kullanılan ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans inceleme gibi kesitsel incelemelere kadar geline süreçte cerrah; malformasyonları doğru düzeltebilmek için gerekli bilgileri edinebilmek amacıyla çeşitli görüntüleme tekniklerine ihtiyaç duymuştur. Başarılı bir postoperatif sonuç için, doğru ve yeterli bir preoperatif görüntüleme kullanılması gereklidir.

Bu görüntülemelerde malformasyonun tipi ve seviyesi, fistül varlığı ve yerleşimi, sfinkter kas komplekslerinin yapısı ve eşlik eden anomalilerin değerlendirilmesi esastır. Görüntülemelerden elde edilen verilerle cerrahi planı yapılır. Postoperatif dönemde yapılan görüntülemelerde ise postoperatif

kompikasyonların, eşlik eden şüpheli anomalilerin detaylı değerlendirilmesi ve potansiyel reoperasyon planının yapılması esastır. Elde edilen verilerle hastanın morbiditesi ve yaşam kalitesine dair öngörülerde bulunulabilir. MRİ, ARM'de preoperatif ve postoperatif dönemde istenen verileri en ideal şekilde verebilen bir görüntüleme tekniği olup, kullanım sıklığı giderek artmaktadır (18).

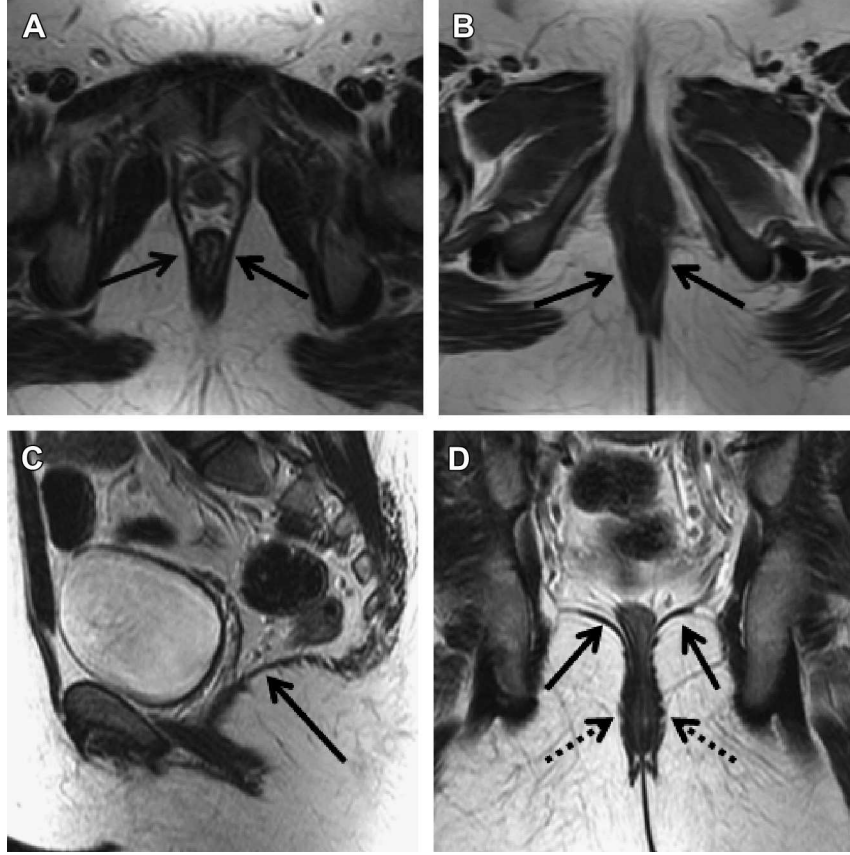
MRİ, iyonize radyasyon gerektirmemesi, mükemmel kontrast çözünürlüğü, multiplanda görüntüleme elde kapasitesi gibi avantajlara sahip olmasının yanı sıra sıklıkla çekim için sedasyon gerektirmesi, yüksek maliyeti ve göreceli olarak çekimdeki teknik zorluklar ve deneyimli uzman gerektirmesi gibi dezavantajları da mevcuttur. Dezavantajlarına rağmen, MRİ radyoloji uzmanları tarafından ARM hastalarında tanısal görüntülemesinde artan oranda kullanılmaktadır.

MRİ ile ARM hastalarını değerlendirebilmek için normal anatomi ve embriyolojinin bilinmesi önemlidir. Son barsağın normal ve anormal embriyonel gelişimi yıllardır ortaya atılan pek çok teoriye rağmen tamamen anlaşılammıştır (105,106,107,108). Kranialde, son barsak orta barsak ile devamlılık göstermekte olup kaudalde ektoderm ile direk temas halindedir. Bu kısımdan kloakal membran gelişir. Kaudale doğru barsak gelişimi devam ederken, kloaka ürogenital ve anorektal trakt olmak üzere 2 farklı organ sistemine farklılaşır (109). Normal anorektal ve genitoüriner gelişimi dorsal kloaka ve kloakal membranın normal gelişimine kritik şekilde bağlı olup; kloakal membrandaki defektler genitoüriner sistemi ve mezenzimal dokudan köken alan pelvik tabanı ve sfinkter kası gelişimini etkiler (109).

Rektum, kolonun son kısmı olup 3. Sakral vertebra düzeyinden başlayarak anal kanal ile sonlanır. Normal kişilerde, anal sfinkter kas grupları external anal sfinktere bağlı istemli çizgili kasları, levatör kas grupları ve internal anal sfinktere bağlı istemsiz düz kasları içerir. Levatör ani kas grubu iskiokoksigeus, iliokoksigeus, pubokoksigeus ve puborektalis kaslarından oluşur. Bu kaslar birbiri ile devamlılık halinde olup; pubik kemikten başlayarak sakrumun en alt kesiminden geçerek external anal sfinkterin medialine pelvisin orta hattından geçerek uzanırlar. Kaslar arasındaki ilişki en iyi koronal kesitlerde görülür (Şekil 58). Pratikte bu kas yapıları arasında MRİ'de anatomik bir ayırım izlenirse de bu kaslar birbirinden ayırt edilebilir. Ancak, bu ayırımın yapılmasının ARM'nin cerrahi olarak düzeltilmesinde klinik bir önemi yoktur (110).



Bu bilgiler ışığında MRI'nin ARM tanısındaki yerine geri dönecek olursak bu prenatal döneme kadar uzanır. ARM'nin prenatal dönemde tanınması cerrahın antenatal ve postnatal dönemde hastayı yönetmesinde kolaylık sağlar. Fetal MRI, ultrasonografiye kıyasla ARM'yi değerlendirmede daha doğru ve güvenilir sonuçlar vermektedir (111,112,113).



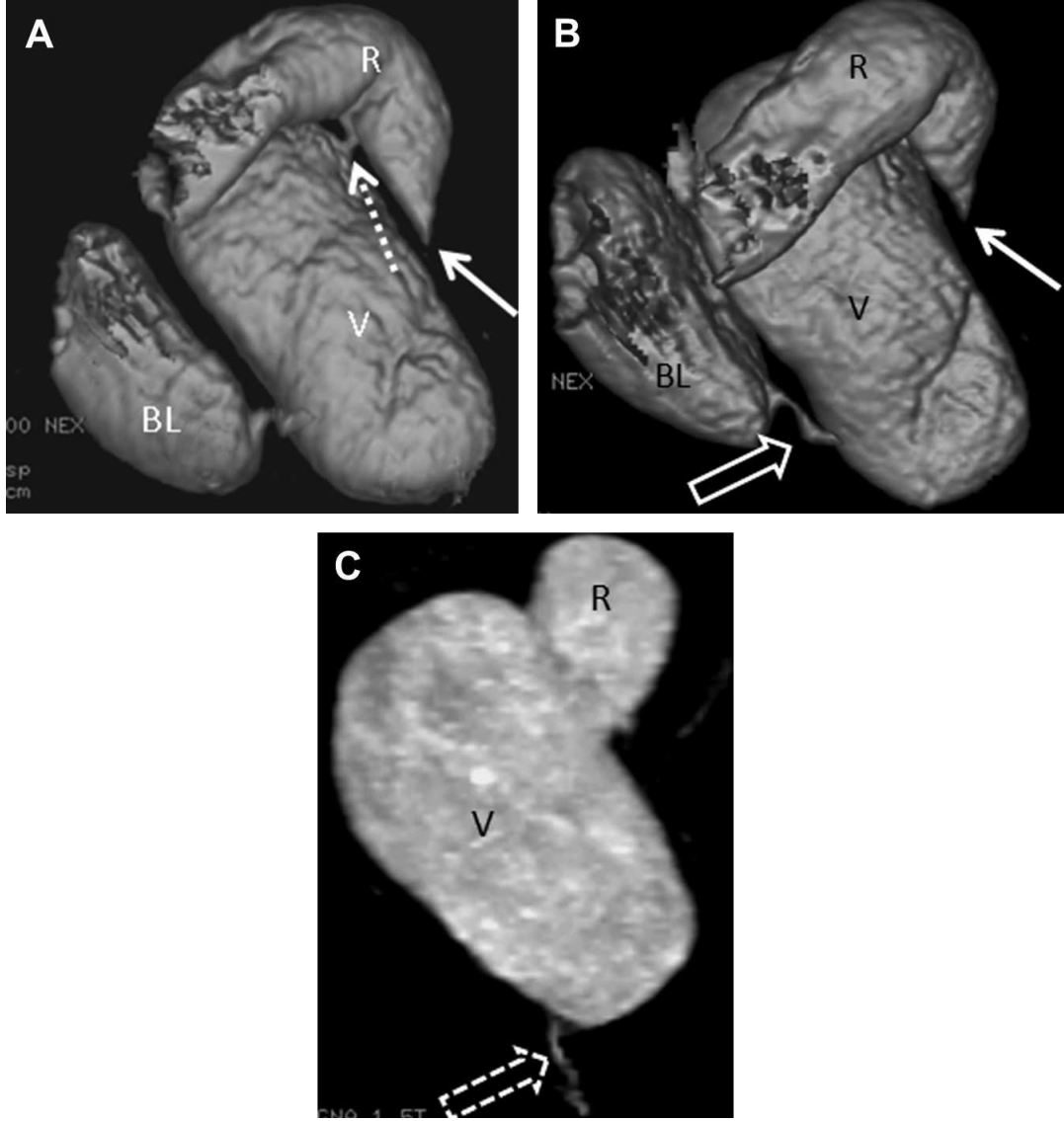
**Şekil 58:** 14 yaşında kız hasta, normal pelvik sfinkter kas anatomisi

- A) Aksiyel T2 imaj, simfizis pubis seviyesinde rektumu saran levatör ani kası derin lifleri
- B) Aksiyel T1 ağırlıklı imaj, inferior pubis kolu seviyesinde anal kanalı saran external anal sfinkter
- C) Paramidline sagittal T2 ağırlıklı imaj, levatör askısı
- D) Koronal t2 ağırlıklı imaj, external anal sfinkterin içine yerleşen huni şeklinde kaudale uzanan levatör ani askısı (sling) (18)

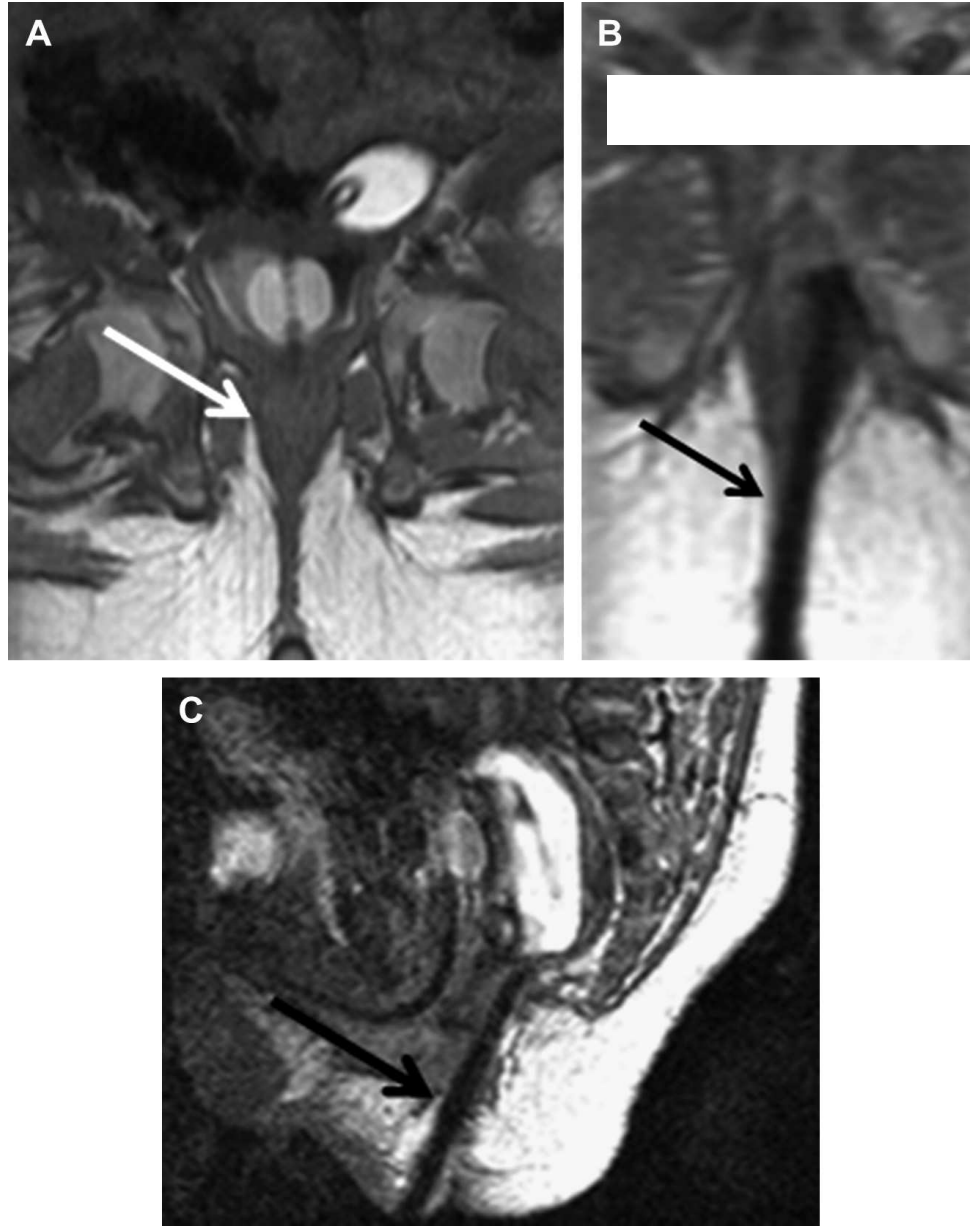
MRI, fetal dönemde kullanılabileceği gibi doğum sonrası hastayı yönetmede de önemli yeri vardır. ARM'nin tipini ve seviyesinin belirlenmesi ile füstül tipinin değerlendirilmesinde kullanılır (16). Önceki dönemlerde yenidoğan döneminde ARM

cerrahi öncesi invertogram ya da cross-table yan grafilerle değerlendirilmekteydi. Günümüzde işeme sistoüretrografileri, böbrek mesane ve omuriliğe yönelik yapılan ultrasonografik inceleme ve omuriliğin MRİ ile değerlendirilmesi tanıda temel basamaklar olmuştur (16,114,115). Ancak distal rektum anatomisini değerlendirmede yüksek basınçlı distal kolostogram hala altın standarttır. Kolostogramın dikkatli bir fizik muayene ve endoskopi ile değerlendirilmesi operasyon planının en doğru şekilde yapılmasını sağlar. Preoperatif dönemde çekilen MRİ'de cerrahın bilmek istediği temel noktalar şöyle sıralanabilir; distal rektumun durumu, fistül varlığı ve lokalizasyonu, rektumun son kısmı ile anal çöküntü arasındaki mesafe ve eşlik eden presakral kitle veya diğer anomalilerin varlığı.

Görüntüleme protokolleri ve 3 boyutlu görüntüleme ilk defa 1995 yılında Ueno ve arkadaşları (116) tarafından tanımlanmış olup 2007'de Baughman ve arkadaşları (117) ilk defa MRİ genitografiyi tanımlamışlardır. Bu protokolda 1,5 Tesla magnet ve rutin multiplan yüksek çözünürlüklü T1 ve T2 ağırlıklı sekaslar ile pelvis görüntülenmiş olup ardından T1 ağırlıklı 'spoiled gradient recalled echo' (SPGR) yağ baskılaması ile alınırken eşzamanlı dilue gadolinyum balon kateterler yardımıyla ortak kanal ya da müköz fistülden verilerek görüntüler elde edilmiştir (Şekil 59). Gadolinyum normal salin ile 1:750 ya da 1:1000 oranında sulandırılarak kullanılmıştır. İşlem ortalama 30 dakika sürmekte olup hastanın total hazırlık ve çekim süresi yaklaşık 1 saattir. Bu tekniğe ek olarak 2012'de Jarboe (118) MRİ ve flurosکopi ile birlikte inceleme tekniğini yayınlamıştır. Rashbaum (119) ise intraoperative MRİ uygulanan 3 ARM hastasına dair verilerini yayınlayarak, LAARP esnasında pelvik taban ve perineal parasagittal kas kompleksi arasındaki sınırlı vertikal kas kitlesini görüntülemeye laparoskopinin yetersiz kaldığı aşamada MRİ ile vertikal kas tabakasının merkezinden yerleştirilecek bir iğne rehberliğinde hastaların pull-through prosedürünün tamamlandığını ve rektumun merkezden geçirilebildiğini belirtmiştir (Şekil 60).



**Şekil 59:** MR genitografi, diverjan kolostomi ile izlenen ve düzeltici operasyonu uygulanmamış kloakal malformasyonlu infant kız olgu, Dilue gadolinyumlu kontrast madde müköz fistülden ve ortak kanaldan verilerek elde edilen görüntüler, A) ve B) 3D T1 ağırlıklı imaj, C) düzeltici operasyon sonrası imaj, yüksek tip rektal atrezi (beyaz ok), rektovajinal fistül (kesikli beyaz ok), üretra (beyaz dolu ok, genişlemiş vajen tarafından bası altında), ortak kanal (açık kesikli ok) , BL bladder, R rektum, V vajen (117)



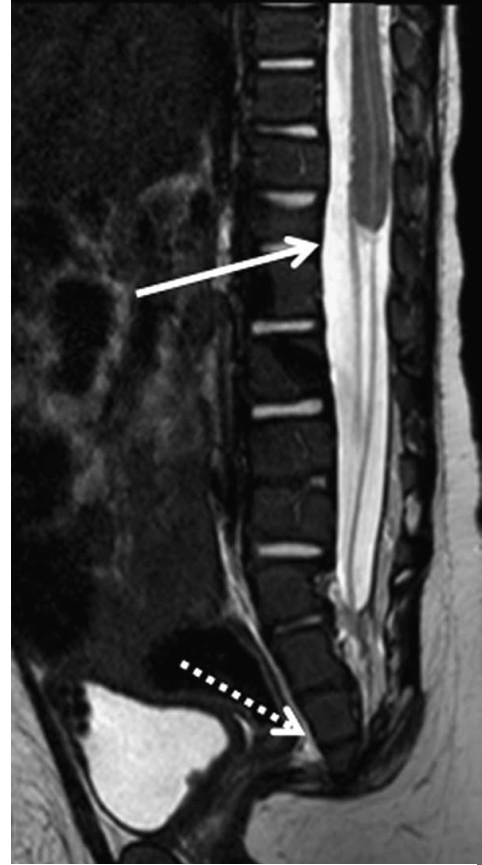
**Şekil 60:** LAARP esnasında İntraoperatif MR inceleme, A) Koronal T2 ağırlıklı imaj, iğne yerleştirilmeden önce ince vertikal kas kompleksi (beyaz ok) B) Koronal C) Sagittal T2 ağırlıklı imaj, MR eşliğinde iğne vertikal kas kompleksinin içinden laparoskopi yardımıyla peritoneal kaviteye yerleştirilmesi (siyah ok), (Courtesy of Drs Grattan-Smith, Jones, and Raschbaum, Children's Healthcare of Atlanta at Scottish Rite, Atlanta, GA.)

MRİ'de değerlendirme yapılırken radyoloğun unutmaması gereken nokta sıvı ile dolu olmayan rektumun olduğundan daha küçük ve yukarıda görülebileceğidir. Geçmişte, rektum pubukoksigeus planının (simfizis pubis ile koksiks arasındaki mesafe) üzerinde sonlanması yüksek tip ARM olarak tanımlanmaktaydı. Bazı

çalıřmalarda levatör asıcı kaslarının ve sfinkterik kasların objektif olarak ölçümlenmesi ile kas kalitesine dair fikir oluşabileceđi belirtilse de MRİ'de subjektif olarak kas kalitesinin ve yapısının iyi, orta ve zayıf olarak deđerlendirilmesi de uygun ve yeterli bilgi sağlamaktadır (119).

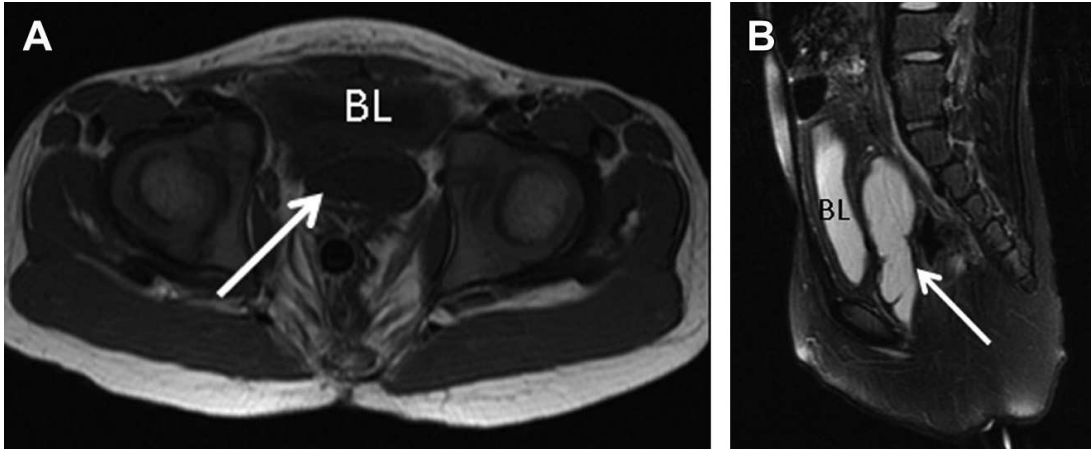
Fistülün tanımlanması ve özelliklerinin belirlenmesi cerrahi müdahalenin en önemli kısmıdır. Erkek ARM'lerde MRİ ile tanımlanmış pek çok çeşit fistül bulunmaktadır. MR genitogram fistülü tanımlamada hala oldukça etkilidir (16,114,120,121). Fistülün saptanamadığı durumlarda, bu inceleme ile aynı zamanda rektumun seviyesi, ortak kanal uzunluğu, kompleks anatomik ilişkiler, pelvik organlar, veziköüreteral reflü ve ektopik üreter gibi ürener anomaliler tanımlanabilir.

MRİ ile eş zamanlı olarak eşlik eden anomalilerin de deđerlendirilebilmesi önemli bir avantajdır. ARM'de eşlik eden anomali sıklığı toplam %50 olup, yüksek tip malformasyonu olan hastalarda sıklık 2 kat daha fazladır (16). Eşlik eden bu anomaliler diđer görüntüleme teknikleriyle de tespit edilebilmesine rağmen iyonize radyasyon kullanılmadan yapılabilen MRİ preoperatif planlamada tek bir inceleme ile tüm anomali spektrumuna dair bilgi verebilme avantajı ile önemli bir yer tutar. Spinal kord anomalileri, ARM'li hastalarda %14-57 sıklıkta görülmekte olup ciddi vertebra anomalisi sıklığı %54 olarak belirlenmiştir (122) (Şekil 61). Bu anomalilerin olması operasyona engel teşkil etmemekle beraber prognoz hakkında fikir verir (16). ARM'li hastalarda %50'ye varan sıklıkta görülen sakral anomaliler presakral kitle açısından kuşku yaratır (17). En sık rastgele saptanan presakral kitleler sakrokoksigeal teratomlar (SKT) ve anterior meningesel olup, SKT ile ARM birlikteliđi literatürde uzun zaman önce tanımlanmıştır (123).



**Şekil 61:** 6 aylık erkek olgu, ARM ve kaudal regresyon sendromu, orta hat sagittal T2 ađırlıklı imaj, kesilmiş distal spinal kanal (beyaz ok), sakral disgenezi (kesikli ok)

ARM'de eşlik eden üriner anomali sıklığı %30 ila %40 olup, sıklıkla yüksek tip anomalilere eşlik eder (124). Bu anomalilerin pek çoğu MRİ ile tespit edilebilmekte olup, morbidite ve mortaliteye etkileri açısından bilinmeleri kritik önem taşır (125). ARM hastalarında mesane arkasında kistik bir kitle saptandığında hidrometrokolpostan şüphelenilmelidir (Şekil 62). Hidrometrokolpos mesane trigonuna bası yaparak hidroüreteronefrozla sonuçlanabilir. Bu anomalinin erken tanımlanması ve dreneaj uygulanması renal hasar ve enfeksiyon riskini en aza indirger (126).

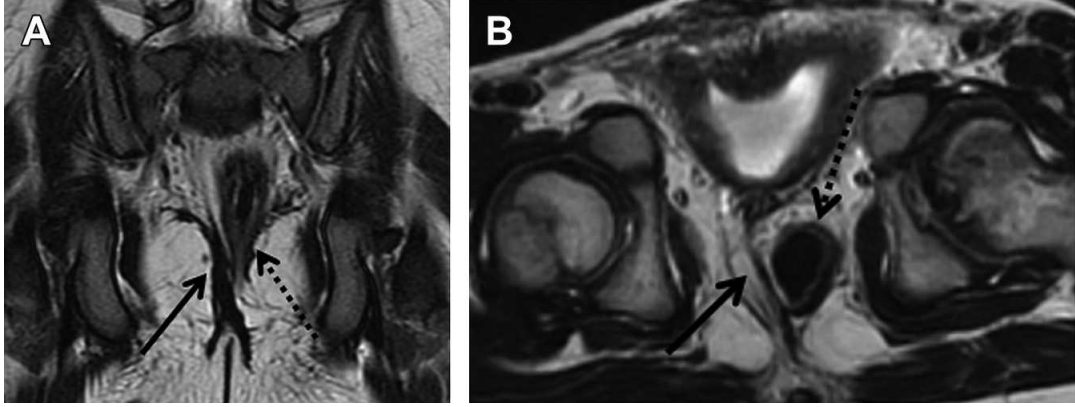


**Şekil 62:** 3 yaşında kız olgu, A) Aksiyel T1 ağırlıklı imaj, mesane arkasında oval, düzgün sınırlı, homojen hipointens kitle B) Orta hat sagittal T2 ağırlıklı imaj, mesane arkasında homojen hiperintens kitle hidrokolposla uyumlu

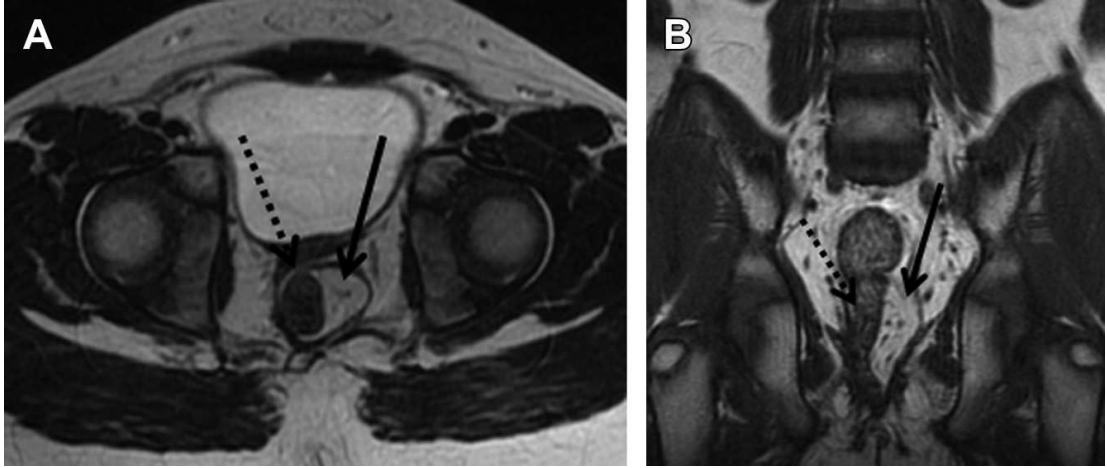
Prenatal dönemde ve postnatal dönemde operasyon öncesinde MRİ ile değerlendirilerek opere edilen hastaların takibinde de MRİ, düzeltici operasyonlardan sonra komplikasyonları değerlendirmede artan sıklıkta kullanılmaktadır (16,114,115). Cerrahi tekniklerdeki; PSARP prosedürünün tanımlanması dahil, teknik komplikasyonların görülme sıklığı nadir değildir ve sıklıkta reoperasyonlar gerekmektedir. MRİ, cerrahın klinik sorularını yanıtlamada, reoperasyon gerekliliği açısından karar verme ve cerrahi tekniği belirleme noktasında ideal bir görüntüleme aracıdır. MRİ ile cerrahın bilmek istediği noktalar; anüse indirilen rektumun pozisyonu ve levatör-sfinkter kas kompleksi ile ilişkisi, pelvik kas yapısının şekil ve kalitesi, araya giren mezenterik yağ dokusunun varlığı (ki bu orijinal rektumun rezeke edilerek sigmoid kolonun aşağı indirildiğine işaret eder.), erkek hastalarda PUD varlığı, gözden kaçmış birincil presakral kitle varlığı, eşlik eden spinal, iskelet sistemi ve genitoüriner sisteme ait anomalilerin tanımlanması ve persistan rektoüretal fistül varlığıdır.

Postoperatif MRI'de görüntüleme protokolünde 1,5 ya da 3 Tesla MR görüntüleme sistemleri tercih edilir. Bazı merkezlerde kardiyak coil rutin kullanılır. Hastaya supin pozisyon verilerek optimal görüntüleme sahası hastanın boyutuna göre ayarlanır. Çoğu görüntülemelerde sedasyon gerekmektedir. Rektumu daha rahat tanımlamak amacıyla rektuma 20 ya da 24 fr foley kateter balonu şişirilmeden yerleştirilebilir. Üriner sistem rutin olarak kateterize edilmesine gerek yoktur. Multiplan görüntüler T1 ve T2 ağırlıklı yağ baskılamalı/baskılamazsız olarak alınır. Yağ baskılamazsız sekanslarda düşük sinyalli kas ve barsak duvarına karşın yüksek sinyalli yağ ve mukozal yapılar görüntülenebilirken; yağ baskılı sekanslarda yağ doku ile çevrelenmiş kistik yapılar daha iyi değerlendirilebilir. Pull-through uygulanan rektumun pozisyonu en iyi aksiyel ve oblik koronal planda değerlendirilir.

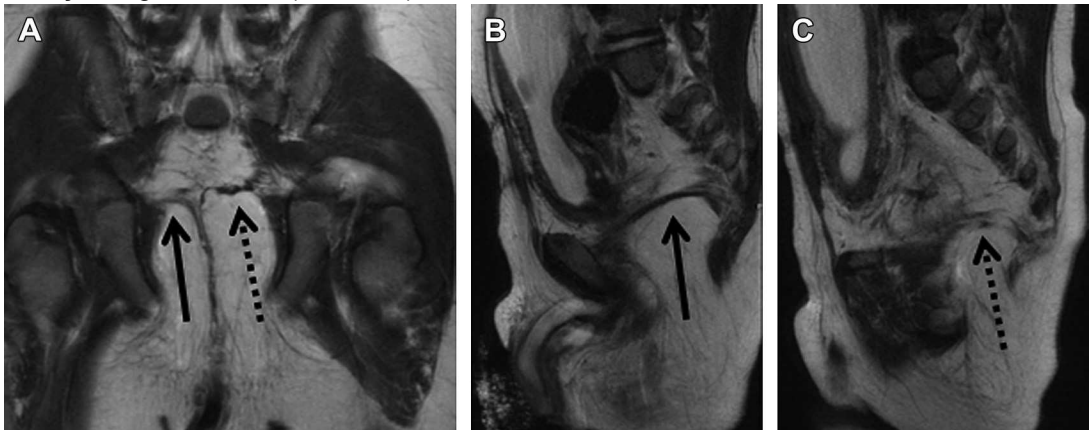
Rektumun yerleşiminde en sık görülen sapma ön ya da yan sapma şeklindedir (16, 17,127,128,129) (Şekil 63). Rektumun mezenterik yağ planları ile ilişkide olması orijinal rektumun rezektore edilerek, sigmoid kolona pull-through uygulandığını gösterir (Şekil 64). Rektal rezervuarın kaybı ilerleyen dönemde fekal inkontinansa sebep olabilir (17,129). Bu yağ doku en iyi T1 ağırlıklı aksiyel ya da koronal kesitlerde ya da T2 ağırlıklı kesitlerde tespit edilebilir. ARM hastalarında postoperatif dönemde gelişen fekal inkontinans, zayıf pelvik taban kas yapısı ile ilişkili olabilir ve MRI tanısız kapasitesi ve kas yapıları hakkında mükemmel bilgi verir (16,17,114,129). Bazı araştırmacılar kas kalınlığını ölçmek gerektiğini belirtse de taraflar arasındaki simetri, pelvik kas yapısının aynı yaş grubundaki sağlıklı çocuklar ile kıyaslanması temeline dayanan subjektif değerlendirmeler de tek başına yeterli olmaktadır (17) (Şekil 65). Postoperatif ARM hastalarında zayıf fekal inkontinans için hipoplastik pelvik kas yapısının çizgili kaslarla augmented edilebileceği (büyütülmesi) literatürde tanımlanmıştır (130).



**Şekil 63:** Postoperatif ARM, rektumun yanlış yerleşimi A) Koronal T2 ağırlıklı imaj, 3 yaş erkek olgu, rektumun ekzantrik yerleşimi, rektum (kesikli ok), levatör askısı (siyah ok) B) Aksiyel T2 ağırlıklı imaj, 8 yaş erkek olgu, rektumun ekzantrik yerleşimi, rektum (çizgili ok), sfinkter kompleksi (siyah ok)



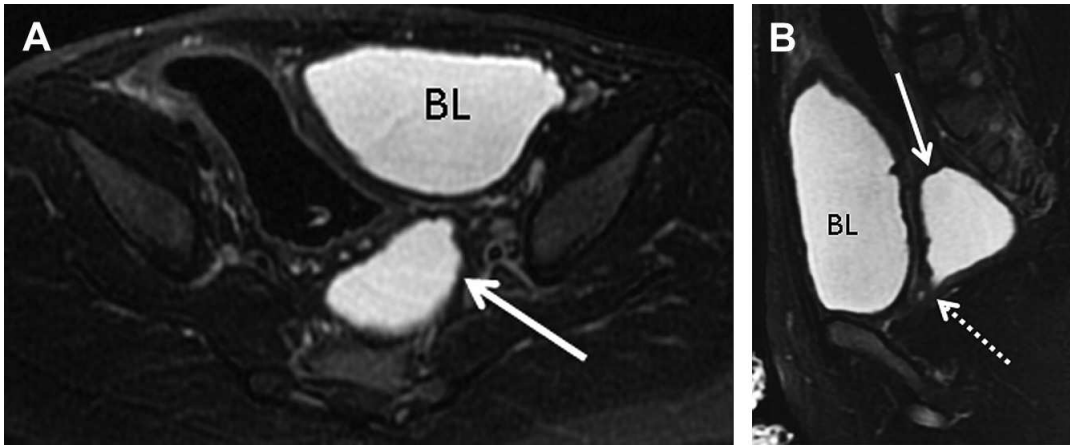
**Şekil 64:** 8 yaş kız olgu, ARM onarımı sonrası fekal inkontinansı mevcut, A) Aksiyel B) Koronal T2 ağırlıklı imaj, mezenterik yağ doku (siyah ok), sfinkter kompleksi ile interpoze olmuş ve sigmoid kolon (kesikli ok)



**Şekil 65:** 2 yaş erkek olgu, ARM onarımı sonrası, A) Koronal B) Sagittal sağ C) Sagittal sol paramidline T2 ağırlıklı imajlar, sola (kesikli ok) kıyasla az gelişmiş sağ (siyah ok) asimetric levatör askısı



Postoperatif MRI'de, PUD en sık rastlanan ürolojik komplikasyondur. Rektumun eksik rezeksiyonu, bu segmentin posterior üretra ile ilişkide kalmasına neden olarak PUD ile sonuçlanır (131)(Şekil 66). Operasyon esnasında üretra ile rektum arasındaki ortak duvarın diseksiyonu en önemli ve zorlayıcı kısımdır. Laparoskopik pull-through prosedürlerinde PUD gelişme riski abdominoperineal yaklaşımla gerçekleştirilen pull-through prosedürlerine göre artmış olup, bunun sebebi rektumun peritoneal refleksiyonun altında yerleşmesi ve buraya abdominal yaklaşımda ulaşmadaki kısıtlılıklardır (132,133). Bu durumlarda PSARP daha uygun bir prosedür olup bu komplikasyondan korunmayı sağlar. PUD gelişen hastalar üriner taş, tekrarlayan üriner sistem enfeksiyonları, idrar damlatma, kateterizasyonda zorlanma ve uzun dönemde kolorektal mukozanın sürekli idrar ile teması sonucu adenokarsinom gelişimi açısından risk altındadır (169). Semptomlar pull-through prosedüründen yıllar sonra da gelişebilir. MRI bu açıdan PUD'dan şüphelenilen hastalarda postoperatif hasta değerlendirmesinde ve tedavi planlamasında oldukça faydalıdır. Mesane boynu ya da posterior üretranın arkasında görülen kistik lezyon PUD için anlamlı olup ,sistoskopi ile doğrulanması önerilmektedir (132). PUD ve üretra arasındaki fistülsöz bağlantıyı MRI ile tanımlamak pek mümkün olmayıp bu bağlantı ancak işeme esnasında görülebilir.



**Şekil 66:** 3 yaş erkek olgu, ARM onarımı sonrası idrar damlatma yakınması mevcut, A) Aksiyel B) Sagittal T2 ağırlıklı imaj , mesane arkasında düzgün sınırlı kistik yapı (beyaz ok), mesane boynu ve posterior üretra arasında uzanan fistül traktı (kesikli ok)

ARM hastalarında postoperatif dönemde MRİ ile yapılan değerlendirmelerde daha önce fark edilmemiş ya da şüphelenilmemiş presakral kitleler ve eşlik eden anomaliler uzun dönem sonuçları ve cerrahi müdahale açısından rehber niteliğinde olup bu kompleks hastaların tedavi yönetiminde önemli etkileri vardır.

Özetle; ARM hastalarının değerlendirilmesinde radyolojik görüntülemeler kilit rol oynamaktadır. MRİ inceleme; teknik kapasitesi, radyasyon içermemesi ve anomaliyi tanımlamada gerekli tüm unsurları bir arada değerlendirebilme kapasitesi ile bu kompleks hasta grubunda fetal dönemde, düzeltici operasyon öncesinde ve postoperatif izlemde giderek artan sıklıkta kullanılan önemli bir görüntüleme aracı haline gelmektedir (18).

Açık anal atrezi onarımlarının klinik sonuçları bilinmesine rağmen LAARP uygulanmış hastalara ait onarımın yeterliliği, komplikasyon oranları gibi veriler kısıtlıdır. Açık anal atrezi onarımı yapılan hastalarda fekal inkontinans oranları %56;7 (13,20), reoperasyon uygulanma oranları % 11;7 (13) ve posterior üretral divertikül gelişme oranları % 8-11;1 (11) olarak belirtilmiştir (13,20,21).

#### **2.14. ARM'de İzlem ve Sonuçlar**

ARM tedavisindeki 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. Ameliyat sonrası komplikasyonlar ise, indirilmiş barsağın tamamının, bir kısmının veya sadece ucunun nekrozu, barsak ucunun yukarı kaçması, anal stenoz, mukozal prolapsus ve enfeksiyondur (43,134,135).

ARM cerrahi tedavisi sonrası sonuçların değerlendirilmesinde, gaz-gaita kontrolünün hissedilişi, kabızlık ve külot kirlenmesi kriterleri birlikte değerlendirilmelidir (31). ARM'li çocukların uzun dönem takiplerinde önceleri Wingspread Kriterleri uygulanırken, 2005 yılından bu yana Krickenbeck Kriterleri kullanılmaktadır (31,38,189). Krickenbeck Kriterleri'ne göre sonuçlar, gaz gaita kontrolü, kabızlık ve külot kirlenmesi olmak üzere üç ana kriter açısından değerlendirilmektedir (Tablo 6).

**Tablo 6: ARM Sonuçlarının Değerlendirilmesinde Kullanılan Krickenbeck Kriterleri**

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

ARM cerrahi tedavisi sonrası sonuçların değerlendirilmesinde diğer bir önemi kriter sakral orandır. Sakral kemik deformiteleri, sıklıkla pelvik tabanı oluşturan levatör kaslarında hipoplazi veya inervasyon bozuklukları ile birlikte dir. Bir adet sakral vertebranın eksik olmasının prognoz üzerinde etkisi yoktur (79).Ancak iki veya daha fazla sakral vertebranın eksikliği hem dışkı hem de idrar kontrolü bakımından kötü bir prognozun habercisidir. Sakrum kemiğinin prognoz üzerindeki etkisinin daha objektif şekilde tahmin edilebilmesi amacıyla sakral oranın hesaplanması önerilmektedir (80). Sakral oranın yan grafide 0.77 ve ön-arka grafide 0.74 olması beklenir. Bu oranın 0;33'ten daha küçük olması dışkı kontrolünün iyi olmayacağını işaretidir (80).

ARM'lerde cerrahi tedavi sonrası uzun dönem sonuçlarıyla ilgili olarak önceleri farklı merkezlerden oldukça farklı sonuçlar alınmaktaydı. Son yıllarda kullanılmakta olan Krickenbeck Kriterlerinin, Wingspread Kriterlerine göre daha daha basit, açık ve net kriterler olması nedeniyle, çeşitli merkezlerden gelen son sonuçlar birbirlerine yakın olup, tam kontinans oranı %34 ile %41 arasında değişmektedir (2,134,136). Literatürde fekal inkontinans oranları (kayda değer fekal soiling şeklinde alındığında) % 30 ile %56 aralığında bildirilmektedir (186).

## 2.15. ARM'de Belirsizlikler ve Gelecek

Gaita kontinansının sağlanmasında istemli kasların varlığı, duyu ve barsak motilitesinin durumu önemli üç faktör olup, sakrum yapısı da büyük önem taşımaktadır. ARM'li hastalarda sakral agenezi, sakral hipoplazi ve/veya hemisakrum varlığında, anorektal bölge inervasyonu sakral 2. ve 4. sinir kökleri arasından sağlandığından, nöromusküler fonksiyon bozukluğu nedeniyle gaita ve idrar kontinansında da sorun olabilecektir. Sakral anomali ve/veya düz perinesi olan veya duyu mekanizması bozulmuş çocuklarda kontinansın sağlanmasının çok zor olacağı, belki de sağlanamayacağı, bu durumda kalıcı kolostomi yapılması gerekebileceği aileye ayrıntılı biçimde anlatılmalıdır (2,24).

Kontinansın sağlanmasında perianal cildin de önemli rolü vardır. Perianal deri, özelleşmiş yoğun sinir uçları bulunması nedeniyle oldukça hassas olup, düzeltici ameliyat sırasında cilde de maksimum hassasiyet gösterilmelidir. Ayrıca, düzeltici ameliyatın daha erken dönemde yapılmasının, gaita kontinansını sağlamada kortikal düzeyde daha etkili olacağı dikkate alınmalıdır (6,25). ARM'li hastalarda hastanın zeka seviyesi, eğitim durumu, aile ve çevresel ortam büyük önem taşımaktadır. ARM'li çocuklarda kontinans daha geç gelişmekte, yaş ile artan adaptasyon yeteneğiyle nöromusküler fonksiyonda iyileşmeler olmakta ve bu duruma rektal matürasyon denilmektedir (2,59). Yaş ile birlikte kas kitlesinin de artmasına nedeniyle pelvik kasların daha iyi kontrol edilebilmesi, diyet, eğitim ve sosyal uyumun çocuğun büyümesiyle birlikte daha iyi sağlanabilmesi gibi nedenlerle kontinans için erken dönemde karar vermek doğru olmayabilir (43,59). Son yıllarda kolonik motilite üzerine yapılan çalışmalar yoğunlaşmış ve ARM'li hastalarda da yapılmaya başlanmıştır (47). Kronik kabızlığı olan çocukların kolonik sinir liflerinde PM ve monoklonal antinöroflament antikorlarında bir anormallik olduğu, motilin düzeylerinin düşük olduğu gösterilmişse de, bunların ne anlam taşıdığı henüz bilinmemektedir (47,135,136,137,138).

Konjenital megakolonun embriyopatogenezinde olduğu gibi, ARM'lerde de nöral hücre elemanlarının göçünde ve/veya proliferasyonunda eksiklik olduğuna yönelik yeni çalışmalar yapılmaktadır (138,139). Kolonik motiliteyle ilgili yapılmakta olan ve fizyopatolojiyle ilgili yapılacak çalışmalarla, ARM'lerde bilinmeyen birçok şeyin ortaya konulabileceği düşünülmektedir (47,138,139)

### **3. GEREÇ VE YÖNTEM**

Çalışma Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi ( DEÜTF ) Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan onay alınarak (1658 tez kabul numarası ve GOA-2014/ 26-13 karar numarası ile) yapıldı. Yapılan çalışmada kliniğimizde 2002-2014 yılları arasında LAARP yöntemi ile ameliyat edilmiş 14 olgu çalışmaya dahil edildi. Ameliyat edilmiş olan 6 hastaya ulaşamadığı için çalışmaya dahil edilmedi. Hastaların dosyaları geriye dönük olarak taranarak demografik özellikleri, tanıda kullanılan metodlar, anomalinin tipi, laboratuvar bulguları, radyolojik bulguları, kolostomi tipi, uygulanan cerrahi yöntemler, postoperatif komplikasyonlar ve ek anomaliler yönünden değerlendirildi.

#### **3.1. YÖNTEM**

##### **LAARP AMELİYATI**

Hastaların tümüne yenidoğan döneminde diverjan kolostomi uygulandı. Hastalara düzeltici operasyon öncesi fistül değerlendirilmesi amacıyla distal kolostogram çekildi.

Diverjan kolostomi uygulanmış olan hastalarda operasyon öncesi proksimal kolona mekanik barsak temizliği yapıldı. Ek olarak distal kolona (müköz fistülden) yıkama da yapıldı (% 0,9 sodyum klorür solüsyonu ile).

Olgulara laparoskopik operasyondan önce sistoskopi uygulandı. Fistül değerlendirildi. Uygun ise fistül kateterize edildi.

##### **Pozisyon**

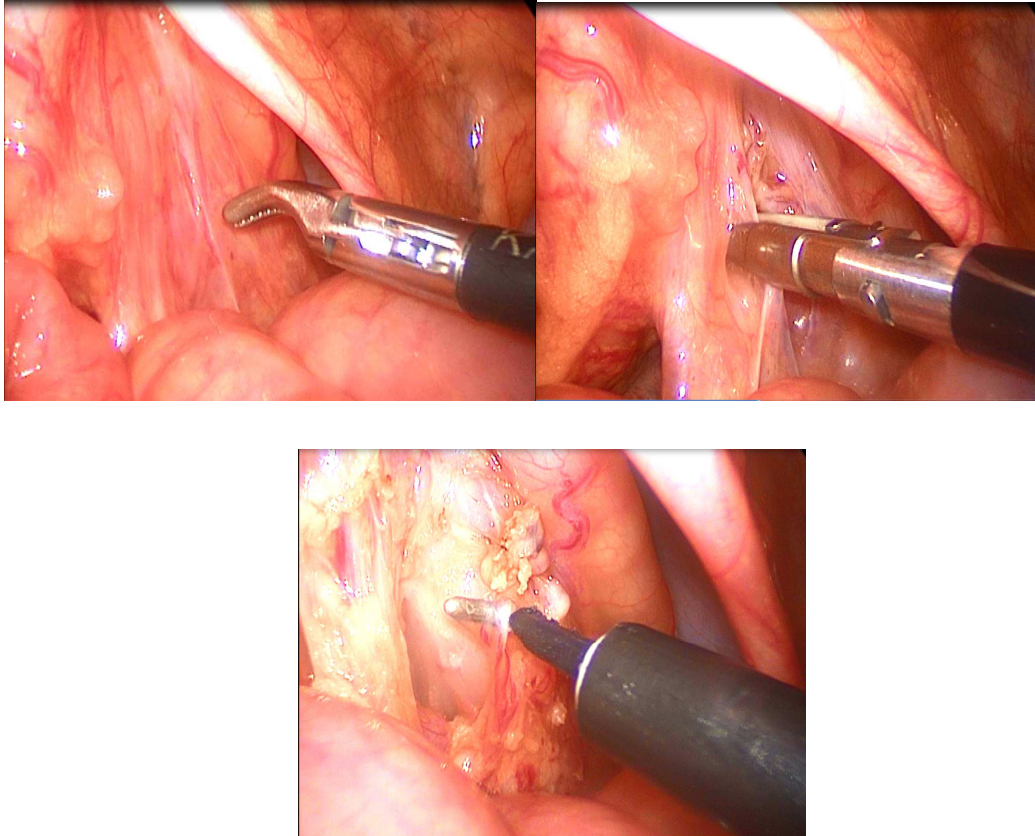
Hastalara supin pozisyon verildi ve hastalar operasyon masasına oblik ya da transvers şekilde yerleştirildi. Sırt, pelvis ve alt extremitelere vücudu yükseltecek şekilde destek yerleştirilerek pozisyon verildi. Anal bölge alttan kompreslerle desteklenerek anoplasti için hazır hale getirildi. Bu pozisyon cerrahi ekibin hastaya operasyonun hem laparoskopik ve hem perineal kısımlarında rahatça ulaşmasını sağladı. Mesaneye transüretal kateter (Foley kateter) yerleştirildi.

## Cerrahi Teknik

Umblikustan açık Hasson tekniği ile 5 mm kanül ile girilerek ısıtılmış CO<sub>2</sub> ile 8-10 mmHg pnömoperitoneum oluşturacak şekilde gaz verildi. Laparoskopi umblikustan 5 mm 30 derece açılı endoskopik optik kullanılarak gerçekleştirildi. Çalışma aletleri için 5 mm portlar sağ üst ve sağ alt kadrantlardan yerleştirildi.

## Rektal Diseksiyon

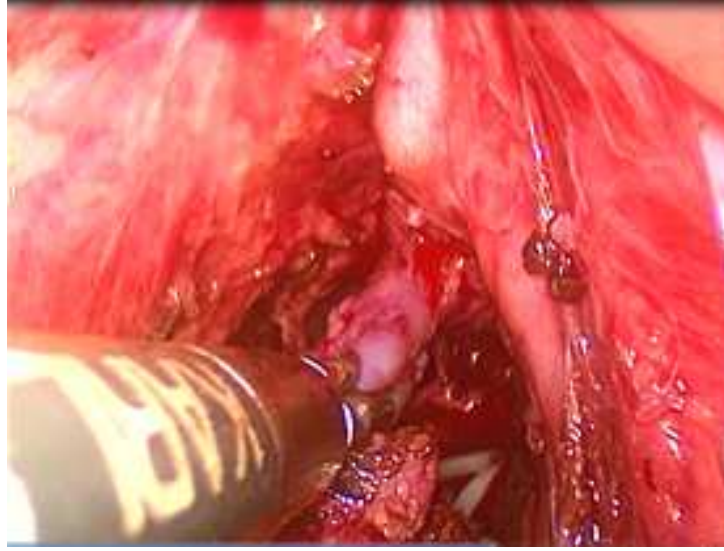
Laparoskopik rektal diseksiyona peritoneal refleksiyondan başlandı. Diseksiyon esnasında barsak duvarına traksiyon uygulandı. Rektosigmoid kolon mezorektumu açılarak L-koter ya da ligasure (Covidien, Dominican Republic) ile ayrıldı. Rektoüretral fistülün diseksiyonu esnasında diseksiyona rektal duvara yakın noktadan devam edildi.



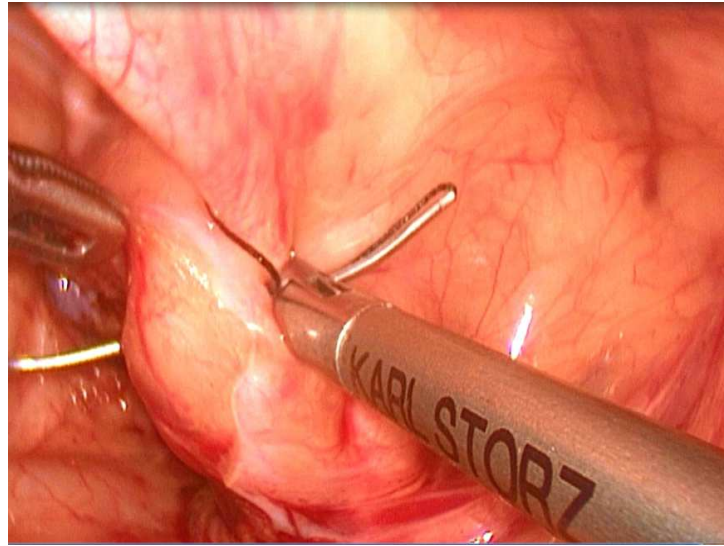
**Şekil 67,68,69:** LAARP, mezorektum diseksiyonu

Rektoüriner fistülün sonlanma noktasında diseksiyona devam edilerek, fistül ortaya konuldu. Rektoüriner fistüller tamamen etraf dokulardan ayrıldıktan sonra bağlandı. Bağlama 3/0 poliglaktin absorbabl suture ile ya da 5 mm plastik hemoklip

(Ethicon, England) ile yapıldı. Fistül kesilerek ayrıldı. Pelvik taban kas yapılarının daha iyi değerlendirilebilmesi için rektum asılarak pelvis dışına alındı. Skop ile pelvis içine girilerek kas kompleksi değerlendirildi. Rektumun kas kompleksi arasında yerleştirileceği en uygun nokta belirlendi. Ardından anüsün olması gereken muhtemel lokalizasyonunda kas stimülatörü ile eksternal anal sfinkterin orta noktası belirlendi.

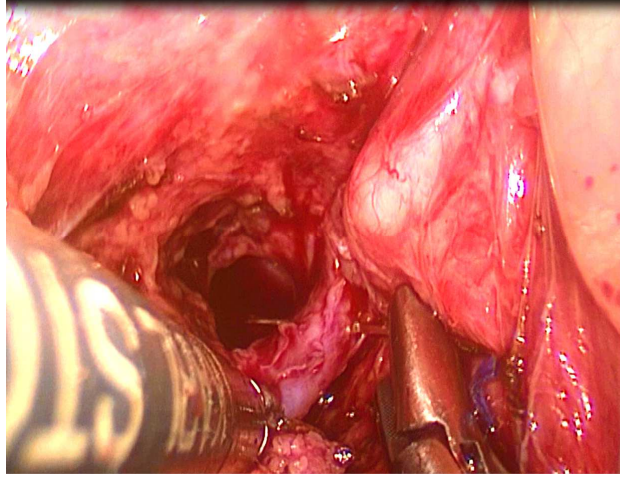


**Şekil 70:** LAARP, rektoüriner fistül diseksiyonu

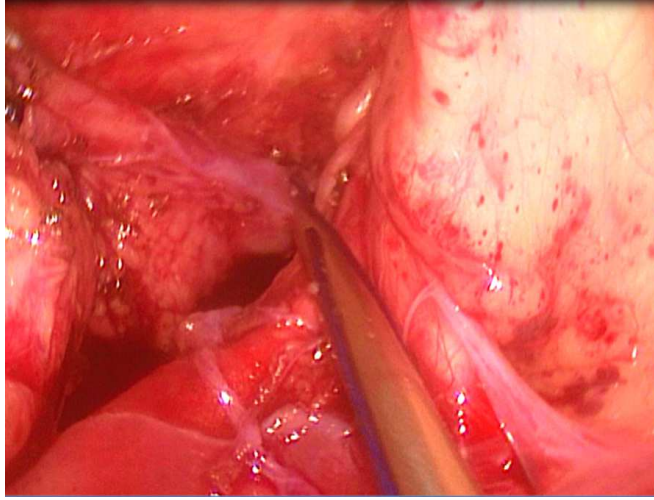


**Şekil 71:** LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu

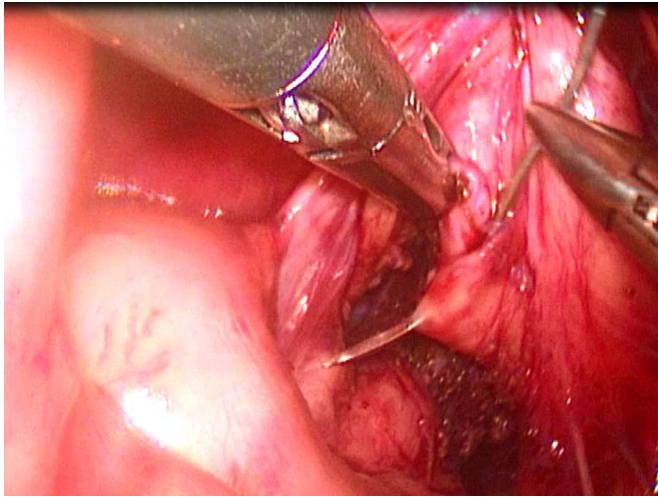




**Şekil 72:** LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu

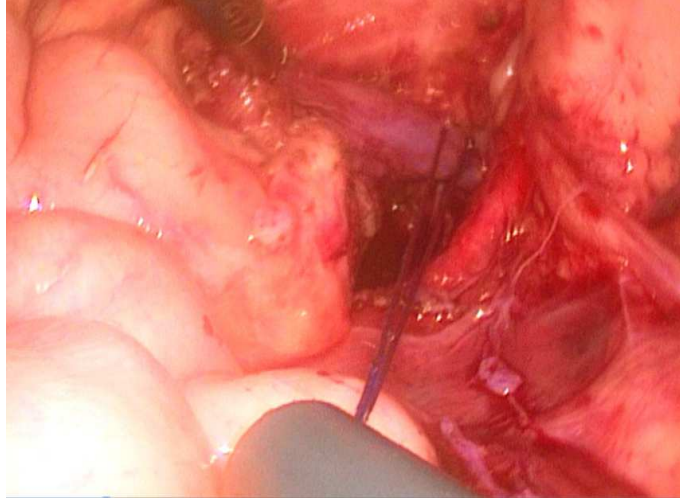


**Şekil 73:** LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu

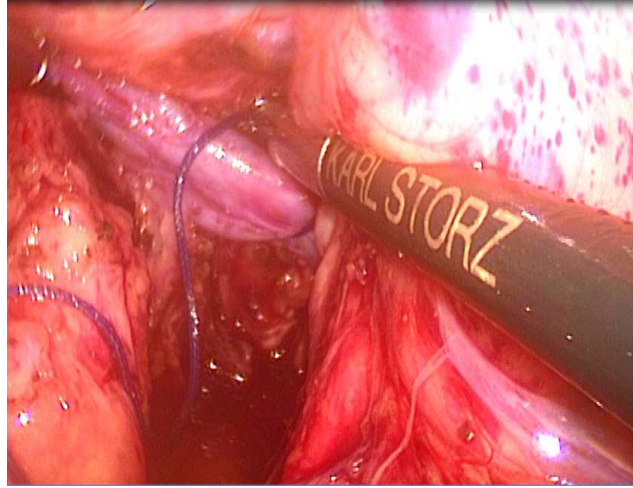


**Şekil 74:** LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu

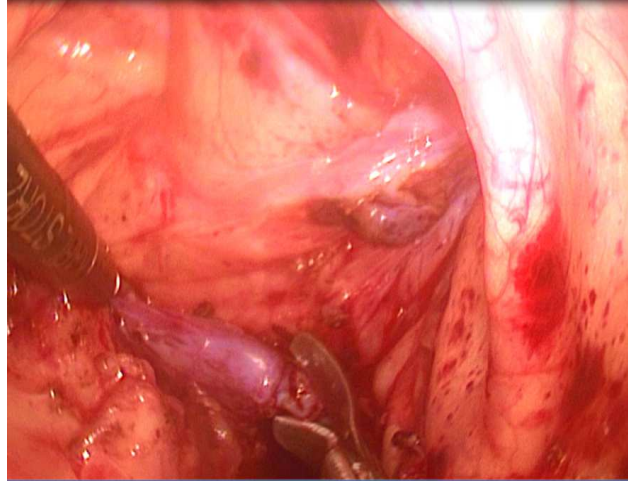




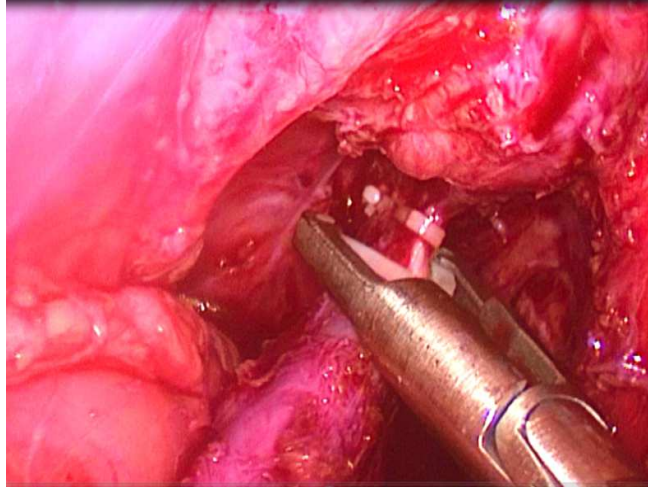
**Şekil 75:** LAARP, rektóúner fistúlligasyonu



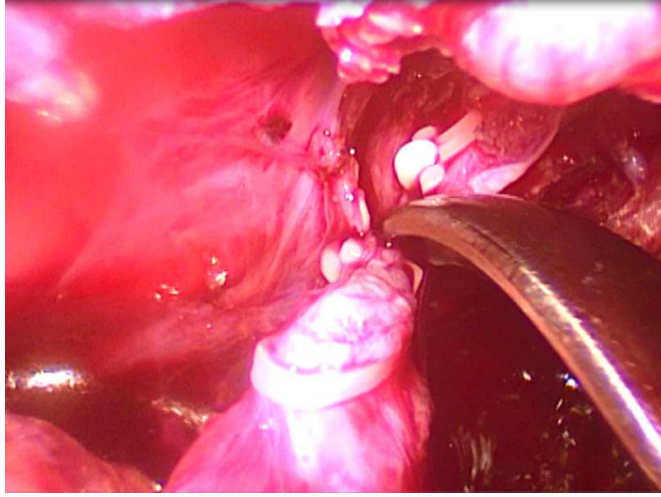
**Şekil 76:** LAARP, rektóúner fistúlligasyonu



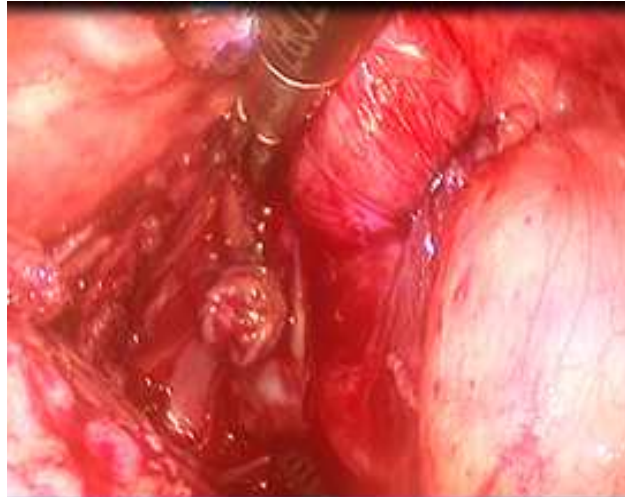
**Şekil 77:** LAARP, rektóúner fistúlligasyonu



**Şekil 78:** LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu



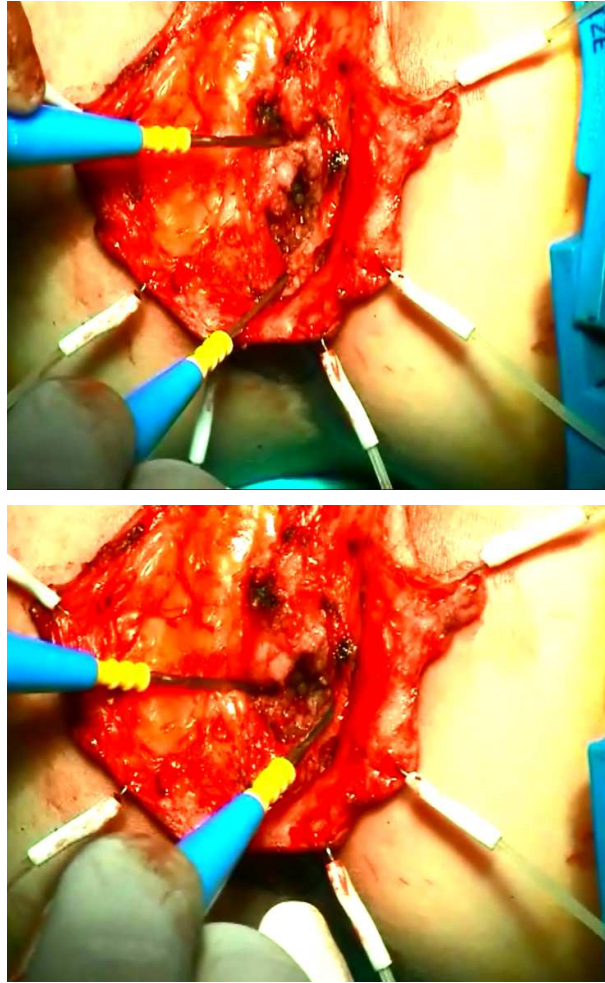
**Şekil 79:** LAARP, rektoüriner fistül ligasyonu



**Şekil 80:** LAARP, rektoüriner fistül ligasyon

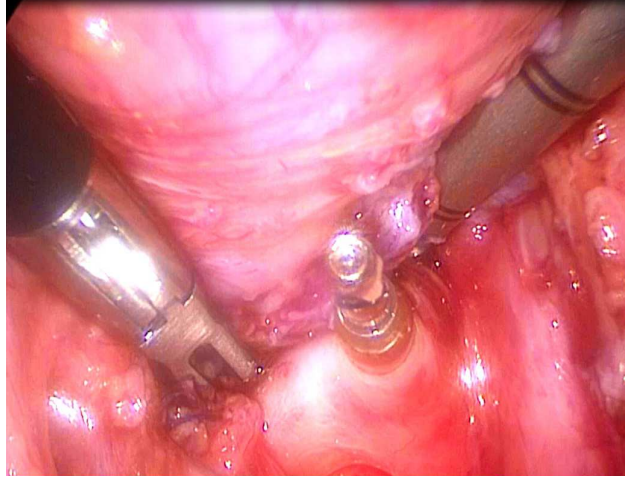
## Perineal Diseksiyon

Hasta Trendelenburg pozisyonuna alındı ve anal bölgenin altına kompreslerle destek sağlanarak perine görünür hale getirildi. Kas stimülatörü kullanılarak eksternal anal sfinter belirlendi. Perineye elektrostimulasyonla belirlenen anal çöküntüye denk gelen noktadan, orta hattın 1 cm artı "+" şeklinde bir insizyon yapıldı. İntersfinkterik plan, sfinkter ayrılmadan künt şekilde hemostat ile diseke edildi. Veres iğnesi (Auto Suture, England/London) ile birlikte perineal kesiden intersfinkterin alanın orta hattından ve pubokoksigeal kasın 2 bacağı arasından laparoskopik kılavuzluğunda geçirilerek batına yerleştirildi. Daha sonra iğne kılıfından çıkarılarak trakt 5 mm, 10 mm ve 12 mm Stepwise port (Auto Suture, 12 mm) ile kas lifleri kesilmeden genişletildi. Transperitoneal kanül içinden Allis klemp yerleştirilerek rektum tutulup nazikçe perineden aşağı kanül ile beraber çekildi.

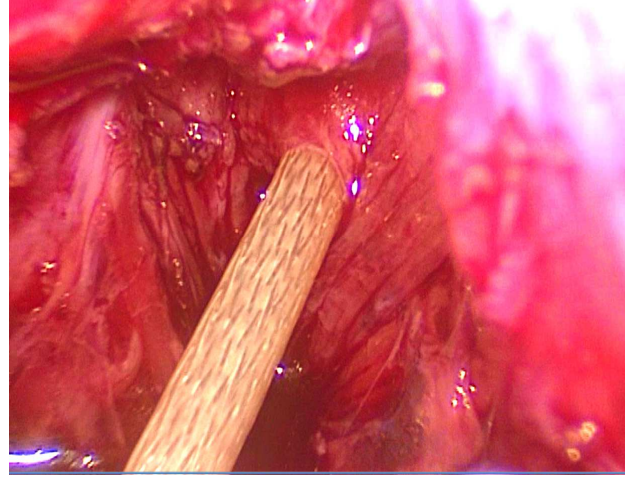


**Şekil 81:** Kas stimülatörü ile kas kompleksi sınırlarının belirlenmesi

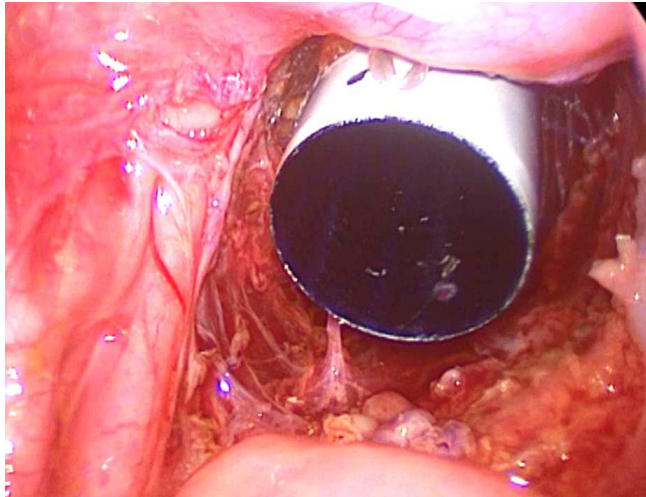




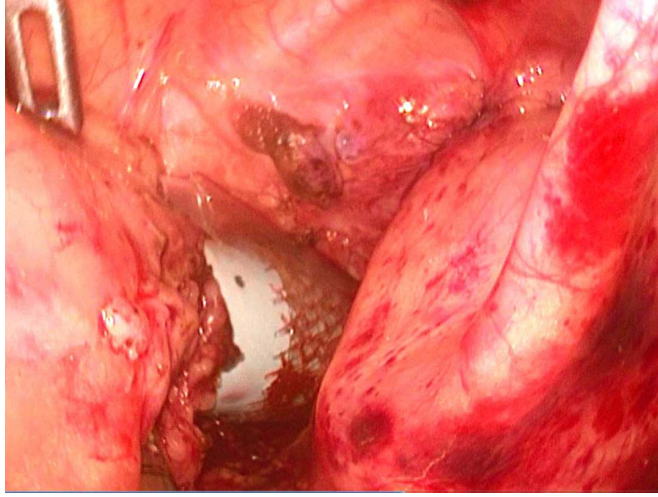
**Şekil 82:** LAARP, rektumun step port ile genişletilmesi



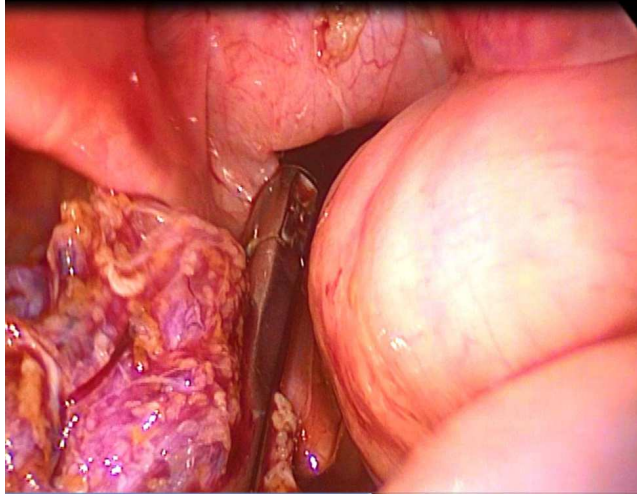
**Şekil 83:** LAARP, rektumun step port ile genişletilmesi



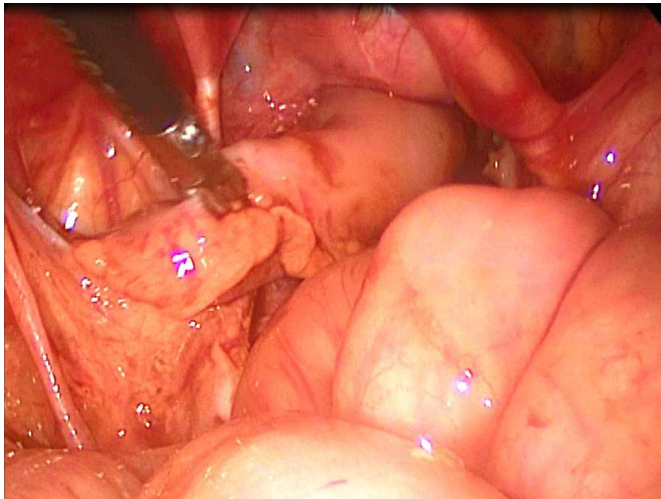
**Şekil 84:** LAARP, rektumun step port ile genişletilmesi



**Şekil 85:** LAARP, rektumun aşağı çekilmesi



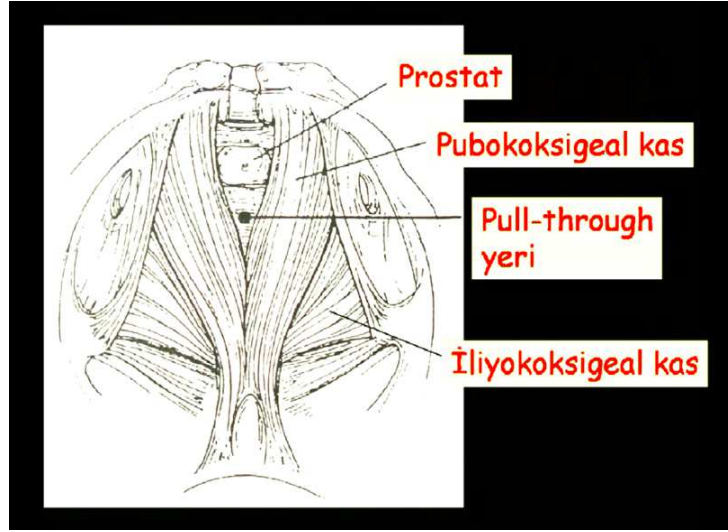
**Şekil 86:** LAARP, rektumun aşağı çekilmesi



**Şekil 87:** LAARP, rektumun aşağı çekilmesi

Rektum ve anüs arasındaki anastomoz dairesel şekilde 4/0 ya da 5/0 poliglaktin absorbabl strler ile 16 noktadan olacak şekilde yapıldı. Anastomoz rektum gergin olacak şekilde dıřarı alınmadan yapıldı, rektum pelvise laparoskopik olarak fikse edildi.

Kliniđimizde 2002 yılında yapılan deneysel bir modelle LAARP tekniđi anlatılmıřtır. Bu alıřma ile ulusal kongrede ilk defa LAARP tekniđi kliniđimiz tarafından Trkiye'de tanımlanmıřtır.

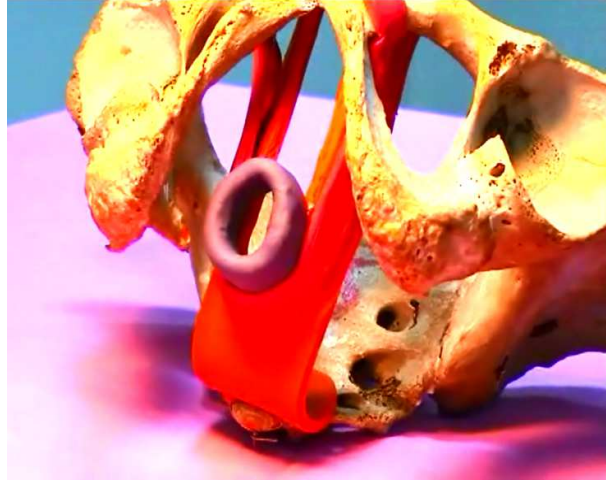


**řekil 88:** Rektum transabdominal bakıř, temsili



**řekil 89:** Pubokoksigeal kas, transabdominal supin bakıř, temsili

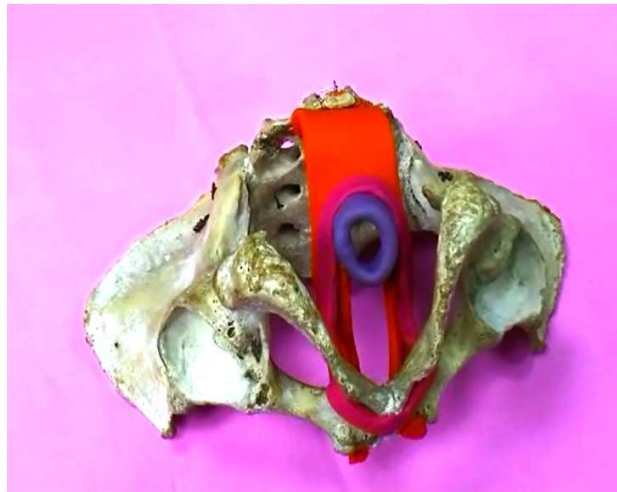




**Şekil 90:** Pubokoksigeal kas ve eksternal anal sfinkter, itotomi lateral bakış, temsili



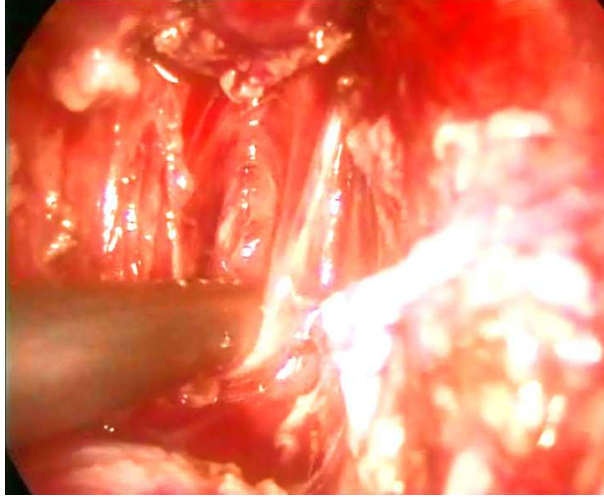
**Şekil 91:** Pubokoksigeal kas, puborektal kas, eksternal anal sfinkter transabdominal prone bakış, temsili



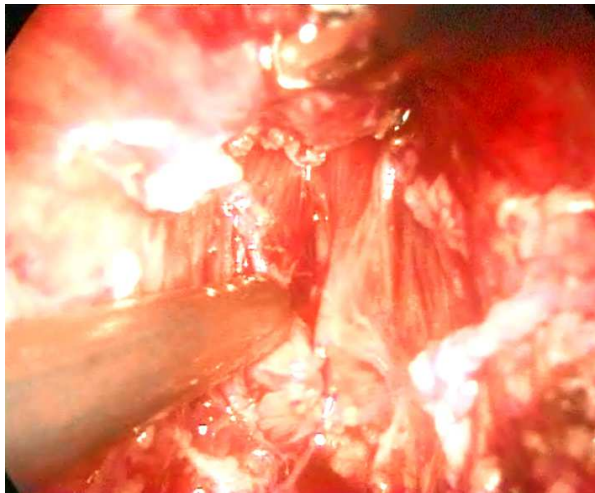
**Şekil 92:** Pubokoksigeal kas, puborektal kas, eksternal anal sfinkter perineal prone bakış, temsili



**Şekil 93:** Pubokoksigeal kas, puborektal kas, eksternal anal sfinkter litotomi perineal bakış, temsili

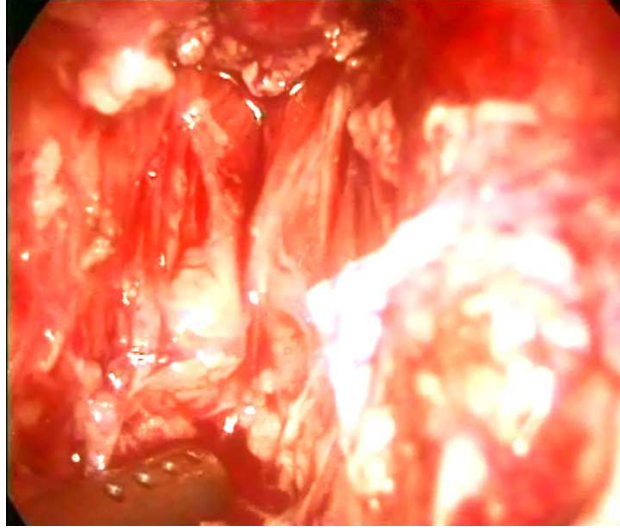


**Şekil 94:** LAARP, pubokoksigeal kas

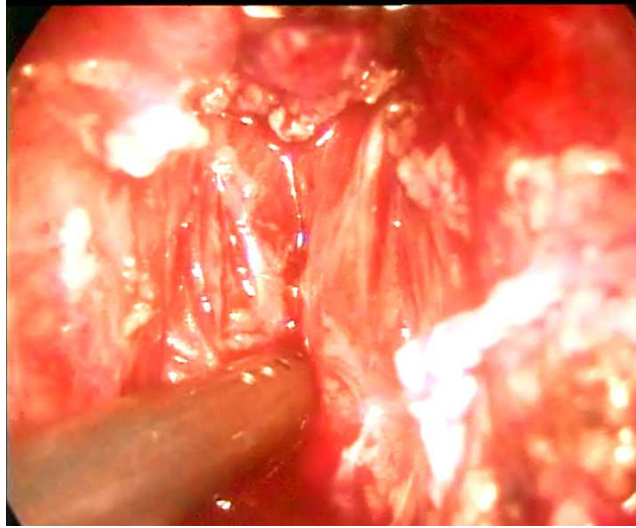


**Şekil 95:** LAARP, pubokoksigeal kas kasılma





**Şekil 96:** LAARP, pubokoksigeal kas kasılma



**Şekil 97:** LAARP, pubokoksigeal kas kasılma

Postoperatif dönemde komplikasyon gelişmeyen hastalar taburcu edilerek takibe alındı.

Postoperatif dönemde, 3. haftada operasyon esnasında belirlenen Hegar kalibrasyonunda dilatasyona başlandı. Dilatasyon programı uygulanarak hastaların yaşa uygun kalibrasyona ulaşıncaya kadar anal dilatasyonlarına devam edildi. Uygun anal kalibrasyona ulaşıldığında, hastanın ek sorunu yoksa, kolostomisi kapatıldı.

## MRİ TEKNİK

Hastalara en erken kolostomi kapatılması sonrası 6. ayda olacak şekilde pelvik MRİ yapıldı. Hastaların çekilmiş pelvik MRİ görüntüleri 1,5 Tesla, Philips Medical Systems, Intera 4 kanallı body coil cihazı ile yapıldı. Tüm hastalarda body coil kullanıldı. Kesit kalınlığı mümkün olabilecek en ince kalınlıkta olacak şekilde (3 mm) ayarlandı ve kesitler arası boşluk 1.25 mm olarak ayarlandı. Görüntülemeye, hastaya supin pozisyon verilerek FSE (fast spin-echo) T1-T2 ağırlıklı aksiyel, koronal ve sagittal seriler alındı. FSE T1 ağırlıklı serilerde koronal planda pelvik tabana dik, aksiyel planda paralel olacak şekilde alındı. Sagittal plan serileri pelvis, lumbosakral spinal kord ve omurilik ile böbrekleri alacak şekilde çekildi. Gerekli olgularda işlem için sedasyon verildi.

MRİ görüntülerini rektumun lokalizasyonu, sfinkterin lokalizasyonu ve posterior üretral divertikül açısından 2 ayrı Pediatrik Radyolog tarafından literatürdeki MRİ guideline'ları esas alınarak subjektif olarak değerlendirildi. MRİ görüntülerinin değerlendirilmesinde literatürde uygulandığı şekilde (182-184) sfinkter kas kompleksinin yapısı ve kalınlığı ölçüm yapılmadan subjektif olarak görsel değerlendirme şeklinde yapıldı. Bazı serilerde, ARM olan hastaların MRİ görüntüleri ARM olmayan hastaların MRİ görüntüleri ile kıyaslanarak değerlendirme yapılmış olup, çalışmamızda literatürdeki MRİ için tanımlanan guideline'ların kriterleri doğrultusunda subjektif değerlendirme yapılması tercih edilmiştir.

Hastaların klinik yakınmaları sorgulandı. Fekal inkontinansı olan hastalar Krikenbeck kriterlerine göre değerlendirildi (189,190).Tüm bu veriler biraraya getirilerek hastaların rektum lokalizasyonunun, rektum-sfinker kompleksinin yapısının, üretral divertikül varlığının ve sakral oranlarının fekal inkontinans ve kabızlık ile ilişkisi değerlendirildi.

### 3.2. İSTATİSTİKSEL ANALİZ

Verilerin analizi SPSS for Windows 11.5 paket programında yapıldı. Sürekli ve kesikli sayısal değişkenlerin dağılımının normale yakın olup olmadığı Shapiro Wilk testiyle araştırıldı. Tanımlayıcı istatistikler sürekli ve kesikli sayısal değişkenler için ortalama  $\pm$  1 SD veya medyan (minimum - maksimum) şeklinde, nominal değişkenler ise vaka sayısı ve (%) biçiminde gösterildi.

Gruplar arasında ortalama değerler yönünden farkın önemliliği "Student's *t*" testiyle ortanca değerler yönünden farkın önemliliği ise Mann Whitney U testiyle incelendi. Nominal değişkenler Pearson'un Ki-Kare veya Fisher'in Kesin Sonuçlu Ki-Kare testi ile değerlendirildi.

$p < 0,05$  için sonuçlar istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

## BULGULAR

LAARP ameliyatı yapılmış olan 14 hastanın (14 erkek) MRİ ve kontinans değerlendirmesi sırasındaki medyan yaşı 60 ay (17-120 ay) idi. Hastaların tamamında yüksek tip anorektal malformasyon mevcuttu. Hastaların tümü LAARP tekniği ile opere edildi. Hastaların LAARP ameliyatı uygulandığı dönemdeki medyan yaşı 12 ay (4-24 ay) idi. LAARP ameliyatı sonrası kolostomi kapatılma süresi ortalama  $9.6 \pm 6.1$  ay (2-20 ay) idi. Hastaların kolostomi kapatılması uygulandığı dönemdeki medyan yaşı 18 ay (8-54 ay) idi.

MRİ sonuçlarında; 6 hastada pelvik taban kasları normal radyolojik morfolojide (Şekil 98), 8 hastada pelvik taban kasları ince ve düzensiz saptandı (Şekil 99).



**Şekil 98:** 6 yaşında erkek hasta (AN), koronal T2A pelvik görüntüde pelvik taban kaslarının (oklar) normal radyolojik morfolojisi izlenmektedir.

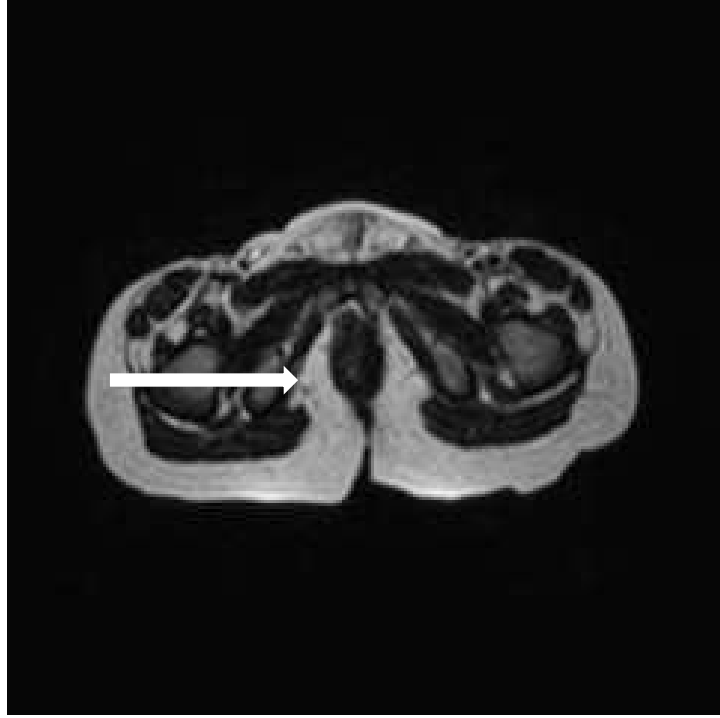


**Şekil 99:** 2 yaşında erkek hasta (BB), koronal T2A kesitte pelvik taban kasları ince ve düzensiz görünümündedir (oklar).

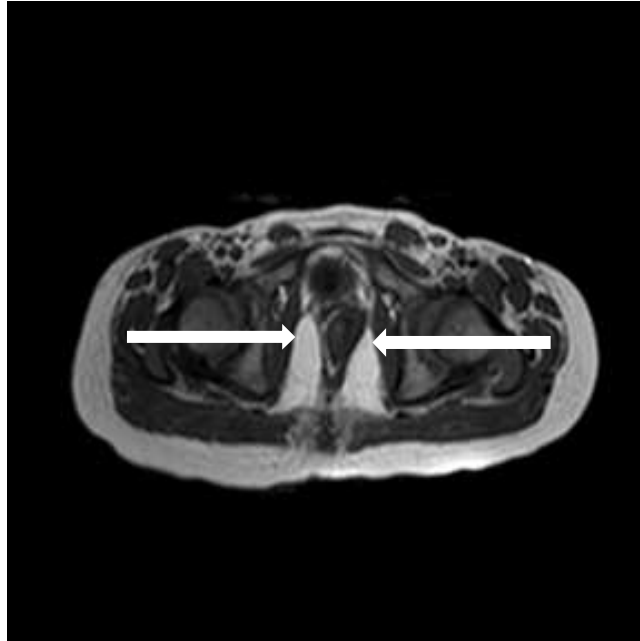
Tüm olgularda anal kanal yerleşimi santral saptandı. 6 hastada sfinkter kasları simetrik, 8 hastada sfinkter kasları asimetrik saptandı (Şekil 100,101).



**Şekil 100 A:** 4 yaşında erkek hasta (RA), T2A koronal kesitte anal kanalı çevreleyen, normal kalınlıktaki sfinkter kas kompleksi (ok) izlenmektedir.



**Şekil 100 B:** 4 yaşında erkek hasta (RA), T2A aksial kesitte rektumu çevreleyen normal kalınlıktaki sfinkter kas kompleksi (ok) izlenmektedir.



**Şekil 101 A:** 6 yaşında erkek hasta (AN), pelvik T1A aksial kesitte sfinkter kaslarının asimetric olduğu izlenmektedir. Sfinkter kasları sağda ince, solda normal kalınlıkta (oklar). Rektum santral yerleşimlidir.

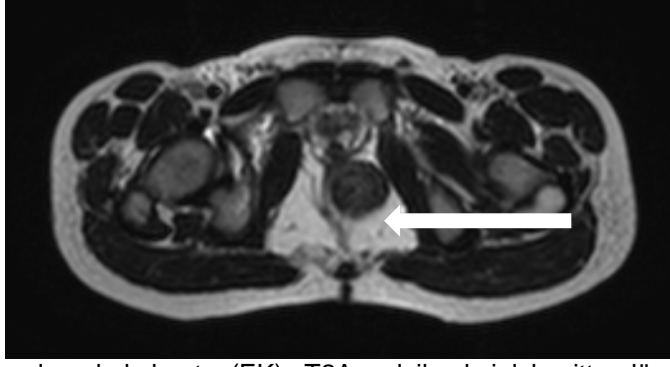


**Şekil 101 B:** 6 yaşında erkek hasta (AN), pelvik T1A aksial kesitte sfinkter kaslarının asimetrik olduğu izlenmektedir. Sfinkter kasları sağda ince, solda normal kalınlıkta. Rektum santral yerleşimlidir (oklar).

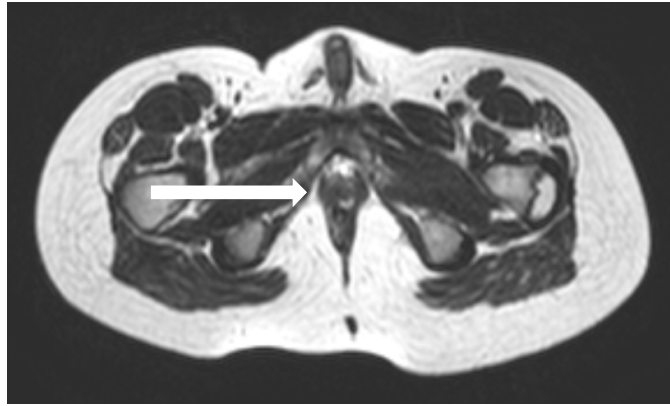
13 hastada rektumun yerleşimi santral, 1 hastada rektumun yerleşimi eksantrik saptandı (Şekil 102-105).



**Şekil 102:** 9 yaşında erkek hasta (EK), T2A pelvik koronal kesitte düzensiz ve asimetrik sfinkter kasları (ok) ve eksantrik yerleşimli rektum (ok başı) izlenmektedir.



**Şekil 103:** 9 yaşında erkek hasta (EK), T2A pelvik aksial kesitte düzensiz ve asimetric sfinkter kasları (ok) ve eksantrik yerleşimli rektum (ok başı) izlenmektedir.



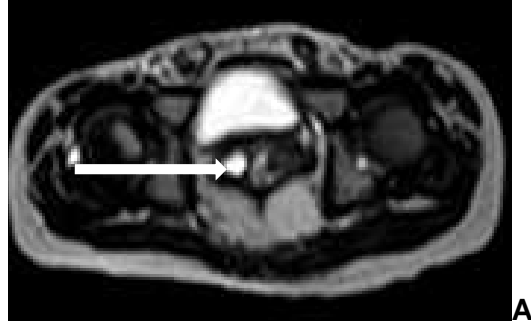
**Şekil 104:** 8 yaşında erkek hasta (BK), T2A pelvik aksial kesitte santral yerleşimli rektum (ok) izlenmektedir.



**Şekil 105:** 8 yaşında erkek hasta (BK), T2A pelvik koronal kesitte santral yerleşimli rektum (ok) izlenmektedir.



Hastaların 4'ünde posterior üretral divertikül saptandı (Tablo 8) (Şekil 106).

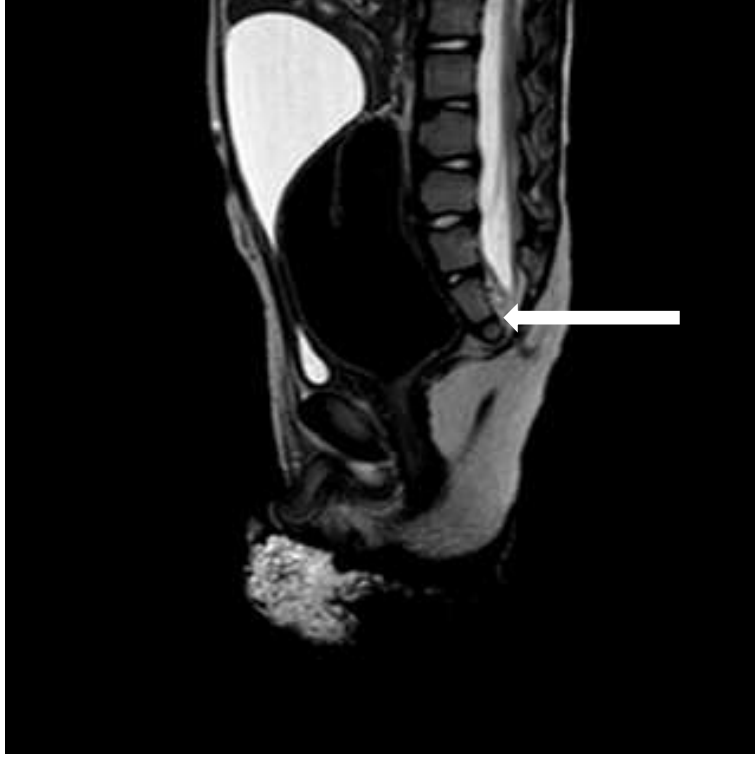


**Şekil 106 A:** T2A aksial kesitlerde mesane posteriorunda ve rektumun sağ tarafında anterolateralinde posterior üretral divertiküle ait hiperintens lezyon (ok) izlenmektedir.



**Şekil 106 B:** T2A sagittal kesitlerde mesane posteriorunda ve rektumun sağ tarafında anterolateralinde posterior üretral divertiküle ait hiperintens lezyon (ok) izlenmektedir.

MRI'de 5 hastada spinal anomali saptandı (Tablo 9)(Şekil 107).



**Şekil 107:** 6 yaşında erkek hasta (MA), Sagittal T2A görüntüde Distal sakral vertebralr ve koksiks seçilememektedir.

Tüm olgularda kardiyak anomali mevcuttu (Tablo 7). Ek anomali olarak 5 hastada renal anomali ve 5 hastada GİS anomalisi saptandı (Tablo 7).

Ameliyat sonrası 3 hastada fekal inkontinans, 4 hastada kabızlık ve 1 hastada idrar kaçırma yakınması saptandı (Tablo 10).

Postoperatif erken dönemde komplikasyon gelişmedi. Geç dönemde 4 hastada komplikasyon gelişti. Geç dönem komplikasyonlar rektal striktür, rektal prolapsus (n=2), anal stenoz olarak saptandı. İlave olarak 2 olguda anorektum dışı komplikasyon olarak adeziv intestinal obstruksiyon ve ileal perforasyon gelişti.

**Tablo 7.** Olguların anomaliler yönünden frekans dağılımı

<b>Değişkenler</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
<b>Kardiyak anomaliler</b>		
PDA	7	50,0
ASD	6	42,9
PFO	4	28,6
VSD	3	21,4
PHT	2	14,3
Diğer	2	14,3
<b>Ürogenital anomaliler</b>		
VUR	4	28,6
İnmemiş testis	2	14,3
Atrofik böbrek	1	7,1
Multikistik displastik böbrek	1	7,1
Renal agenezi	1	7,1
Yok	8	57,1
<b>GİS anomali</b>		
Hirschsprung hastalığı	1	7,1
Karaciğer hemanjiomu	1	7,1
Meckel divertikülü,omfalosel	1	7,1
Özofagus atrezisi	3	21,4
Yok	7	50,0
<b>Spinal anomali</b>		
Sakral agenezi	1	7,1
Syringomyeli,fibrolipom	1	7,1
Tethered kord	1	7,1
Tethered kord,sakral agenezi	1	7,1
Yok	10	71,4
<b>Diğer anomaliler</b>		
Dış kulak yolu agenezisi	1	7,1
Hipotiroidi	2	14,3
Prematurite	1	7,1

**Tablo 8.** Olguların MRİ bulguları yönünden frekans dağılımı

<b>Değişkenler</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
<b>Pelvik taban kasları yapısı</b>		
İnce	7	50,0
Normal	6	42,9
Sağda normal,solda ince	1	7,1
<b>Pelvik taban kasları dizilim</b>		
Düzensiz	8	57,1
Normal	6	42,9
<b>Sfinkter kasları</b>		
Asimetrik	9	64,3
Simetrik	5	35,7
<b>Sağ sfinkter</b>		
Normal	3	21,4
İnce	11	78,6
<b>Sol sfinkter</b>		
Normal	8	57,1
İnce	6	42,9
<b>Rektum yerleşimi</b>		
Eksantrik	1	7,1
Santral	13	92,8
<b>Rektum lokalizasyon</b>		
Sağ	0	0
Sol	1	7,1
Santral	13	92,8
<b>Anal kanal yerleşimi</b>		
Santral	14	100,0
<b>Posterior üretral divertikül</b>		
Var	4	28,6
Yok	10	71,4
<b>PUD boyut,lokalizasyon</b>		
Var	4	28,6
Yok	10	71,4
<b>Presakral kitle</b>		
Yok	14	100,0

**Tablo 9.** Olguların MRİ ek vertebral anomali bulguları yönünden dağılımı

<b>Ek MRİ spinal anomali</b>	<b>n</b>
Distal koksigeal vertebralalar seçilememekte	1
Distal koksigeal vertebralarda vertebral segmentasyon anomalileri	1
Distal sakral vertebralalar ve koksiks seçilememekte (Kaudal regresyon sendromu)	1
Koksigeal vertebralalar seçilememekte	1
Sakral vertebralarda vertebrasyon anomalileri,distal sakral ve koksigeal vertebralalar seçilememekte (Kaudal regresyon sendromu)	1
<b>MRİ ek anomali</b>	<b>n</b>
Sağ atrofik böbrek	1

**Tablo 10.** Olguların diğer klinik bulguları

<b>Değişkenler</b>	<b>n = 14</b>
<b>Kolostomi kapatma süre (ay)</b>	9,6 (2-20)
<b>Post-op anal kalibrasyon (mm)</b>	10 (7-14)
<b>Nihai anal kalibrasyon (mm)</b>	14 (10-15)
	<b>sd</b>
<b>Sakral oran</b>	0,68±0,13
<b>Fekal inkontinans</b>	6 (%42,9)
<b>Kabızlık</b>	5 (%35,7)
<b>İdrar inkontinans</b>	1 (%7,1)
<b>Ek operasyon</b>	13 (%92,9)
<b>İlaç tedavisi</b>	3 (%21,4)

**Tablo 11.** Fekal inkontinans görülmeyen ve görülen gruplara göre olguların klinik bulguları

	<b>Yok (n=8)</b>	<b>Var (n=6)</b>	<b>p-değeri</b>
<b>Sakral oran</b>	0,66±0,15	0,71±0,11	0,507
<b>Ürogenital anomali</b>	3 (%37,5)	3 (%50,0)	1,000
<b>GİS anomalisi</b>	4 (%50,0)	3 (%50,0)	1,000
<b>Spinal anomali</b>	1 (%12,5)	3 (%50,0)	0,245
<b>Diğer anomaliler</b>	1 (%12,5)	3 (%50,0)	0,245
<b>MRI Bulguları</b>			
<b>Pelvik taban kasları yapı</b>			1,000
Normal	3 (%37,5)	3 (%50,0)	
İnce	5 (%62,5)	3 (%50,0)	
<b>Pelvik taban kasları dizilim</b>			0,277
Normal	2 (%25,0)	4 (%66,7)	
Düzensiz	6 (%75,0)	2 (%33,3)	
<b>Sfinkter kasları</b>			1,000
Simetrik	3 (%37,5)	2 (%33,3)	
Asimetrik	5 (%62,5)	4 (%66,7)	
<b>Sağ sfinkter</b>			0,209
Normal	3 (%37,5)	-	
İnce	5 (%62,5)	6 (%100,0)	
<b>Sol sfinkter</b>			1,000
Normal	5 (%62,5)	3 (%50,0)	
İnce	3 (%37,5)	3 (%50,0)	
<b>Rektum yerleşimi</b>			1,000
Santral	8 (%100,0)	5 (%83,3)	
Eksantrik	0 (%0)	1 (%16,7)	
<b>Posterior üretral divertikül</b>			0,580
Yok	5 (%62,5)	5 (%83,3)	
Var	3 (%37,5)	1 (%16,7)	

**Tablo 12.** Kabızlık görülmeyen ve görülen gruplara göre olguların klinik bulguları

	Yok (n=9)	Var (n=5)	p-değeri
<b>Sakral oranı</b>	0,67±0,14	0,70±0,12	0,719
<b>Ürogenital anomali</b>	3 (%33,3)	3 (%60,0)	0,580
<b>GİS anomalisi</b>	4 (%44,4)	3 (%60,0)	1,000
<b>Spinal anomali</b>	1 (%11,1)	3 (%60,0)	0,095
<b>Diğer anomaliler</b>	2 (%22,2)	2 (%40,0)	0,580
<b>MRI Bulguları</b>			
<b>Pelvik taban kasları yapı</b>			1,000
Normal	4 (%44,4)	2 (%40,0)	
İnce	5 (%55,6)	3 (%60,0)	
<b>Pelvik taban kasları dizilim</b>			0,580
Normal	3 (%33,3)	3 (%60,0)	
Düzensiz	6 (%66,7)	2 (%40,0)	
<b>Sfinkter kasları</b>			0,580
Simetrik	4 (%44,4)	1 (%20,0)	
Asimetrik	5 (%55,6)	4 (%80,0)	
<b>Sağ sfinkter</b>			0,258
Normal	3 (%33,3)	-	
İnce	6 (%66,7)	5 (%100,0)	
<b>Sol sfinkter</b>			1,000
Normal	5 (%55,6)	3 (%60,0)	
İnce	4 (%44,4)	2 (%40,0)	
<b>Rektum yerleşimi</b>			1,000
Santral	9 (%100,0)	4 (%80,0)	
Eksantrik	0 (%0)	1 (%20,0)	
<b>Posterior üretral divertikül</b>			1,000
Yok	6 (%66,7)	4 (%80,0)	
Var	3 (%33,3)	1 (%20,0)	

## İSTATİSTİKSEL ANALİZ SONUÇLARI

Tablo 7'de olguların anomaliler yönünden frekans dağılımları gösterilmiştir.

Tablo 8'de ise olguların MRİ bulguları yönünden frekans dağılımları verilmiştir.

MRİ'de görülen ek spinal anomaliler ve diğer anomaliler yönünden olguların dağılımı ise Tablo 9'da gösterilmiştir.

Olguların diğer klinik bulgularına ait tanımlayıcı istatistikler ise Tablo 10'da özetlenmiştir.

Fekal inkontinans görülen olgularla fekal inkontinans görülmeyen olgular arasında medyan kolostomi kapanma zamanı, medyan post-op anal kalibrasyon, medyan son anal kalibrasyon, ortalama sakral oran açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık görülmedi ( $p=0,282$ ;  $p=0,573$ ;  $p=0,181$  ve  $p=0,507$ ). Gruplar arasında sırasıyla; ürogenital, GİS, spinal ve diğer anomalilerin görülme sıklığı açısından da istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmedi ( $p>0,05$ ). Fekal inkontinans görülen olgularla fekal inkontinans görülmeyen olgular arasında pelvik taban kas yapısı, pelvik taban kas dizilimi, sfinkter kasların dağılımı, rektum yerleşimi, posterior üretral divertikül sıklığı ve MRİ'de ek spinal anomali açısından da istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmedi ( $p>0,05$ )(Tablo 11).

Kabızlık görülen olgularla kabızlık görülmeyen olgular arasında medyan kolostomi kapanma zamanı, medyan post-op anal kalibrasyon, medyan son anal kalibrasyon, ortalama sakral oran açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık görülmedi ( $p=0,298$ ;  $p=0,797$ ;  $p=0,438$  ve  $p=0,719$ ). Gruplar arasında sırasıyla; ürogenital, GİS, spinal ve diğer anomalilerin görülme sıklığı açısından da istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmedi ( $p>0,05$ ). Kabızlık görülen olgularla kabızlık görülmeyen olgular arasında pelvik taban kas yapısı, pelvik taban kas dizilimi, sfinkter kasların dağılımı, rektum yerleşimi, posterior üretral divertikül sıklığı ve MRİ'de ek spinal anomali açısından da istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmedi ( $p>0,05$ ) (Tablo 12).



## TARTIŞMA

ARM, anüs ve rektumu içeren yapıların konjenital kökene sahip farklı bazı yapısal bozukluklarını içeren bir hastalık kompleksi olup; son barsağın embriyolojik gelişimi sırasında ortaya çıkan bu anormallikler anorektal, üriner, genital anomaliler ve bunlara eşlik eden ek anomalilerle sonuçlanır (1). Toplumda yaklaşık 1/5000 oranında görülür (1-3,5).

ARM'lerin tedavisi ve hastaların prognozu 1980 yılında posterior sagittal yaklaşımın tariflenmesi ile beraber dramatik şekilde değişmiştir (5). ARM kompleks bir anomali grubu olup, cerrahi düzeltmenin amacı, anatomik yapıyı düzeltmek, sosyal olarak kabul edilebilir bir barsak fonksiyonu oluşturarak fekal inkontinans, üriner inkontinans ve seksüel disfonksiyon gibi istenmeyen sekelleri önlemektir (10).

ARM'lerde, düzeltici cerrahi operasyonlar titiz ve hassas bir teknik ve cerrahi deneyim gerektirir. Cerrahi yaklaşım açık teknikle yapılabileceği gibi laparoskopi yardımıyla da yapılabilir. Posterior sagittal yaklaşım, bu anomalileri düzeltmede ideal teknik olarak kabul edilmektedir (13). ARM tedavisinde 1980'lerden sonra PSARP tekniğinin tanımlanması ve yüz güldürücü sonuçları ile birlikte, gelişen teknoloji ve teknikle beraber 1990'lardan beri yaygınlaşan minimal invaziv yaklaşımlar, pekçok cerrahi girişimde seçenek haline geldiği gibi ARM tedavisinde de gündeme gelmiştir. Laparoskopik yaklaşımın en önemli avantajı cerrahın vücut boşluğunda en az iyatronejik hasarla çalışma imkânı yakalamasıdır (14). LAARP, son 2 dekatta rektoüretral fistülün iyi vizualize edebilme özelliğinin yanında etraf dokuları değerlendirme imkanı sağlaması, rektuma sfinkterin tam orta noktasından doğru bir şekilde kasları kesmeden geçirebilme imkanı sağlaması ve abdominal ve perineal bölgedeki yaraların en az düzeyde olması gibi özellikleri ile de daha sık tercih edilir hale gelmiştir (14,15). Minimal invaziv teknik, yüksek tip ARM'nin cerrahi düzeltmesinde 1990'ların başında Georgeson tarafından tanımlanmıştır (laparoskopi 'asiste' anorektoplasti-LAARP). İlk cerrahi deneyimlemesi 1998'de yapılmış ve 2000 yılında yayınlanmıştır. O dönemden beri pekçok merkez bu tekniği kullanmaya başlamıştır (14,15).

ARM hastalarının değerlendirilmesinde radyolojik görüntülemeler kilit rol oynamaktadır. ARM'nin postoperatif uzun dönemli izleminde son yıllarda MRI'de sıklıkla kullanılmaya başlanmıştır(16). MRI, LAARP sonrası levatör kasları ve pull-through uygulanan rektum arasındaki anatomik ilişkiyi değerlendirmede, multiplanar

ve üstün yumuşak doku kontrast artırma ve iyonize radyasyon içermemesi özelliği ile, iyi bir görüntüleme aracıdır. Koronal planda, MRI pull-through uygulanan barsak segmentinin mezenterik yağ dokusu ile ilişkisi olmadan santralde yerleşip yerleşmediği değerlendirilebilir (17). MRI; görüntüleme kapasitesi, radyasyon içermemesi ve anomaliyi tanımlamada gerekli tüm unsurları bir arada değerlendirebilme özelliği ile, hem primer anomali hem de eşlik eden anomalileri, bu hasta grubunda fetal dönemde, düzeltici operasyon öncesinde ve postoperatif izlemde giderek artan sıklıkta kullanılan önemli bir görüntüleme aracı haline gelmektedir (18).

LAARP sonuçları geleneksel cerrahi teknikler ile aynı sonuçları vermeye beraber, etraftaki anatomik yapıları, levatör kasını ve external anal sfinkteri hasarlama riskini en aza indirir (19). Bu yeni teknikle opere edilen hasta sayısının görece az olması ve bu hastaların tuvalet eğitiminin henüz başlamamış olması ve sistematik olarak sonuçların değerlendirilmemiş olması fekal inkontinans konusunda yorum yapmayı ve karar vermeyi olanaksız kılmaktadır. Fonksiyonel sonuçları değerlendirmek için ise uzun dönem klinik izlemlere gerek vardır (19). Ancak kısa dönemde yapılan çalışmalarda alınan sonuçlar umut vericidir.

Açık anal atrezi onarımlarının klinik sonuçları bilinmesine rağmen LAARP uygulanmış hastalara ait onarımın yeterliliği, komplikasyon oranları gibi veriler kısıtlıdır. Açık anal atrezi onarımı yapılan hastalarda fekal inkontinans oranları literatürde %56,7 (13,20), reoperasyon uygulanma oranları % 11,7 (13) ve posterior üretral divertikül gelişme oranları % 8-11,1 (11) olarak belirtilmiştir (13,20,21). Maria M. Bailez ve ark. tarafından 2011 yılında yapılan bir çalışmada, PSARP ve LAARP uygulanan hastalar karşılaştırılmıştır (185). Bu çalışmada, fekal inkontinans ve klinik seyir açısından açık cerrahi ile laparoskopik cerrahinin sonuçları eşdeğer saptanmıştır. Literatürde total inkontinans %0 ile %32 aralığında verilirken, kayda değer addedilen inkontinans oranları %30 ile %56 aralığında verilmektedir (186). Yine Wong ve ark. tarafından 2004 yılında yapılan bir çalışmada, LAARP uygulanmış olguların uzun dönem takiplerinde daha kabul edilebilir bir defekasyon düzeni olduğu gösterilmiştir (175). Aynı çalışmada postoperatif dönemde yapılan MRI'de LAARP uygulanan hastalarda sfinkter kaslarında asimetrinin daha az olduğu gösterilmiştir. Rektumun lokalizasyonu her 2 hasta grubunda aynı oranda doğru olmakla beraber, perirektal fibrozis LAARP uygulanan olgularda daha düşük oranda saptanmıştır. Bu hastalara takipte yapılan manometri çalışmalarında, LAARP uygulanan hastalarda PSARP uygulanan hastalara kıyasla pozitif rektoanal inhibitör refleks oranları daha yüksek saptanmıştır. Bu veri intakt bir nöromüsküler yolağa

işaret etmekte olup, laparoskopi uygulanan hastalarda daha net yapılan pelvik diseksiyon ve postoperatif skarın daha az olması bir hipotez olarak öne sürülmüştür.

Çalışmamızda, total fekal inkontinans oranı % 42.9 saptanmıştır. Literatürle kıyaslandığında açık anal atrezi onarımı yapılan olgularda yapılan çalışmalara göre oranımız daha düşüktür (13,20). Pena ve ark. (181) tarafından 2009 yılında yapılan çok merkezli bir çalışmada hastalar reoperasyon gerekenler ve barsak yönetimi programına alınanlar olarak 2 gruba ayrılmıştır. Çalışmada dikkat çeken bir nokta, fekal inkontinansı olan olguların zayıf sakrum ve sfinker yapıları olması ve prognoz beklentilerinin kötü olması dışında, bu hastaların rektum yerleşimi doğru, hatta hatalı olsa bile, anatomileri ve öyküleri gereği istemli barsak kontrolü potansiyelleri olmadığından reoperasyon uygulanmamış olmasıdır. Bu noktadan hareketle operasyon sonrası rektum lokalizasyonu uygun, sfinkter kasları yeterli gelişmişlikte ve simetrik olsa bile inkontinans gelişebilir şeklinde bir yorum yapılabilir. Bu noktada laparoskopinin olası avantajı pelvik düzeyde daha az diseksiyon gerektirmesi nedeniyle nöronal yapılara daha az zarar vererek beklenen sonuçlara cerrahinin etkisini en aza indirmesidir. Çalışmamızda elde edilen sonuç literatürle uyumlu olmakla beraber, hastaları Krickenbeck kriterleri ile değerlendirdiğimizde kayda değer fekal inkontinans 3 olguda mevcut olup, fekal inkontinans oranlarımız daha da düşüktür. Hastaların devam eden tedavi ve takipleri göz önüne alındığında, hastaların yakın bir barsak yönetimi/egitimi programına alınmaları ve düzenli takiplerinin yapılması sonrası bu oranların tekrar değerlendirilmesi ve hastaların anal manometri ile de değerlendirilerek sonuçların uzun dönemde tekrar yorumlanması daha doğru olacaktır.

Çalışmamızda, total kabızlık oranı % 35.7 saptanmıştır. Literatürle kıyaslandığında yapılan bir çalışmada ARM'li olgular ve kronik idiopatik konstipasyon olguları karşılaştırılmış ve ARM grubunda kabızlık % 38.7 saptanmıştır (176). Bu çalışmada hastaların yaş ortalaması daha yüksek olup, bizim çalışmamızda uzun dönem sonuçlar bilinmemekte ve kabızlık tedavileri devam etmekte olup verilerin tekrar değerlendirilmesi ile daha sağlıklı sonuçlar elde edilecektir. Ancak yapılan daha eski çalışmalarda açık anal atrezi onarımı uygulanan olgularda en önemli fonksiyonel sorunlardan olan kabızlık oranları % 73 olup (177), LAARP uygulanan olgularımızda sonuçlar daha iyi gözükmektedir. Rintala ve ark. (180) tarafından yapılan bir çalışmada alçak tip anorektal malformasyonlu olgular değerlendirilmiş olup toplam kabızlık oranı % 42 olup, barsak fonksiyon skorlamasında düşük skoru olan olgularda bu oran % 67'ye kadar

çıkılmaktadır. Ancak bu hastaların büyük kısmının diyet, laksatif ve enema tedavileri ile sosyal anlamda kabul edilebilir bir yaşam sürdürebilmekte olduğu belirtilmiştir. Bu çalışma ile kıyaslandığında kabızlık oranlarının kabul edilebilir olduğu görülmektedir.

Çalışmamızda, olgular PUD açısından değerlendirildiğinde 4 olguda (%28.6) PUD saptanmıştır. PUD saptanan olgular, fekal inkontinans açısından karşılaştırıldığında 3 olguda inkontinans saptanmamış (%37.5) olup 1 olguda inkontinans saptanmıştır (%16.7). PUD saptanan olguların MRI'lerinde rektum yerleşimi 4 olguda da santral olarak saptanmıştır. Literatürde ARM'nin cerrahi ile düzeltilmesinden sonra PUD görülme sıklığı % 17.8 - % 18 olarak verilmiştir (91,93). Bu komplikasyon, distal rektumun uygun ve yeterli mobilize edilememesi ve açılmış olan kolostominin çok distalde yer alması gibi teknik sorunlarla ilişkilendirilmiştir (99). Literatürde açık operasyon uygulanan olgular da çalışmalara dahil edilmiş olup, 2011 yılında Pena ve ark. (179) tarafından yapılan çalışmada laparoskopi uygulanan 2 olguda da PUD gelişmiştir. Bu laparoskopinin rektobulbar fistüllü olgularda, iyi vizüalizasyon sağlanmasına rağmen, rektoprostatik fistül düzeyinin daha distalini değerlendirmede yetersiz kalabildiğini göstermektedir. Podberesky ve ark. (132) tarafından 2011 yılında yapılan bir çalışmada, PUD saptanan olguların abdominoperineal pull-through prosedürü ya da LAARP ile opere edildiği görülmüş. PSARP uygulanan hiçbir olguda PUD saptanmamış. Bu veri posterior sagittal yaklaşımla özenle yapılmış bir distal rektal diseksiyonla bu komplikasyonun önlenebileceği kanısı oluşturmaktadır (188).

PUD tanımlanmasında işeme sistoüretrografisi altın standart teknik olup floroskopik incelemeler PUD ile birlikte eşlik eden anomalileri de göstermekte yararlı olmakla beraber sol yıllarda MRI PUD 'un tetkik edilmesinde sıklıkla tercih edilmektedir. MRI'nin PUD ile komşu anatomik yapıların ilişkisini 3 boyutlu olarak değerlendirebilme kapasitesi ile daha doğru bilgi verme ve operasyon planında yol gösterici olma özelliği ile tercih sırasında daha üstlere yükselmiştir (132). Özellikle pud'un küçük olduğu olgularda floroskopi yetersiz kalabilmekte ve şüpheli bulgular verebilmekteyken; MRI küçük boyutlu PUD'ları da tanımlamada etkindir. MRI aynı zamanda erkek olgularda aynı bölgede yer alan prostatik kist, müllerian kanal kisti, utrikul kisti, prostatik retansiyon kisti veya seminal vezikül kisti gibi lezyonları da ayırt etme açısından etkilidir (187).

PUD gelişmesi açısından fistülün bağlanma tekniği üzerine yapılan bir çalışmada ise erkek olgularda fistülün basit şekilde ayrılması sonrası foley kateter ile

izleminde PUD gelişmediği gösterilmiştir. ARM'lerde laparoskopik cerrahide fistülün yönetimi açısından fikir birliği olmamakla beraber yapılan çalışmaların sonuçları değerlendirilerek yeni teknikler geliştirilebilir. Bizim çalışmamız dahil edilen olgularda fistüllerin tamamı bağlanarak kesilmiş olup, 13 olguda sütür ile 1 olguda klip ile bağlama uygulanmıştır. 4 olguda izlemde PUD saptanmış olup teknikle ilişkisi değerlendirilememiştir. PUD saptanan olguların izlemlerinde ürolojik yakınmaları olmadığından takipleri devam etmektedir. Teknik açıdan değerlendirme yapılabilmesi için daha geniş serilere ve yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

Çalışmamızda, LAARP sonrası 4 olguda reoperasyon gerekliliği doğmuştur. Reoperasyon olarak 1 olguda rektal striktür nedeniyle PSARP, 2 olguda rektal prolapsus nedeniyle prolapsus onarımı ve 1 olguda anal stenoz nedeniyle re-anoplasti uygulanmıştır. Pena ve ark. (122, 107) tarafından yapılan 2 çalışma incelendiğinde rektal striktür ya da kazanılmış rektal atrezi olgularında rektumun arka ve yan duvarını saran beyaz fasyanın varlığı saptanmış olup, bu fascianın çıkarılması gerekliliği vurgulanmıştır. Çalışmamızda rektal striktür gelişen olgu fistülsüz rektal atrezi tanısı ile opere edilmiş olup hasta seri dilatasyonlara rağmen striktür gelişmesi üzerine anestezi altında değerlendirildiğinde false-trakt geliştiği ve yetersiz dilatasyon nedeniyle striktür geliştiği saptanmıştır. burada literatürde dikkat çekilen bir noktada fasyayı eksizetmeden rektumun mobilize edildiği olgularda gergin bir anastomoz yapılmak durumunda kalındığı ve bu hastalarda izlemde nörojenik mesane gelişebildiğidir. Bizim hastamızda nörojenik mesane komplikasyonu gelişmemiştir. Belizon ve ark. (22) tarafından 2005 yılında yapılan bir çalışmada rektal prolapsusun sıklıkla zayıf sfinkteri olan olgularda geliştiği saptanmış olup, bu komplikasyonu önleme en önemli noktaların posterior rektal duvarın kas kompleksinin posterior kısmına tuturulması ve hafif gergin bir anoplasti yapılması olduğu belirtilmiştir. Çalışmamızda rektal prolapsus saptanan 2 olgunun da MRI'de sfinkter kasları asimetric olup, 1 olgunun kasları zayıf özellikte saptanmıştır. Bu olguda aynı zamanda fekal inkontinans ve kabızlık yakınması da saptanmıştır. Kliniğimizde LAARP uygulanan olgularda hafif gergin bir anoplasti yapılmasına özen gösterilmektedir. Re-anoplasti uygulanan 1 olgumuz ise dilatasyon programına uymayıp anal dilatasyon yapmadığından anal stenoz gelişmiş olup anoplasti ile düzeltilmesi gerekmiştir. Bu hastanın eş zamanlı fekal inkontinans yakınması ve buna bağlı yoğun kronik perianal dermatiti mevcut olup dermatit zemininde granülasyon dokusu gelişmiş olup bu faktörlerin de anal stenoz gelişimine katkıda bulunduğu düşünülmektedir.

Çalışmamızda ortalama sakral oran 0.68+0.13 saptanmış olup, sakral oran ile inkontinans arasında ilişki saptanmamıştır. Krickenberg kriterleri baz alınarak hastalar fekal inkontinans ve kabızlık açısından değerlendirilmiştir. 6 olguda fekal inkontinans ve 5 olguda kabızlık saptanmıştır. Fekal inkontinans saptanan 6 olgunun 5 tanesinde aynı zamanda kabızlık yakınması da mevcut olup tedavi kullanmayan ya da tedaviye uymayan bu hastaların tedavileri tekrar düzenlenmiştir. Literatür değerlendirildiğinde, tek merkezli çalışmalar ile kıyaslandığında fekal inkontinans sonuçlarımız yüksek olarak değerlendirilebilir ancak çok merkezli çalışmalar baz alındığında sonuçlarımız iyi gözükmemektedir (191,192,193). Yapılan bir çok merkezli çalışmada, ciddi inkontinans oranı % 30 (Krickenbeck kriterleri 2. ve 3. derece), ciddi kabızlık oranı % 15 (Krickenbeck kriterleri 3. derece) ve istemli barsak hareketi oranı % 24 olarak verilmiştir. Bizim çalışmamızda, ciddi inkontinans oranı % 21,4 (Krickenbeck kriterleri 2. ve 3. derece), ciddi kabızlık oranı % 7,1 (Krickenbeck kriterleri 3. derece) ve istemli barsak hareketi oranı % 14,2 olarak saptanmıştır. Tüm bu hastalar barsak yönetimi programına alınarak oral laksatif, fleet lavman ve rektal yıkamalar ile tedavileri devam etmektedir. Bu olguların klinik takipleri devam etmektedir. Takiplerinde tedaviye yanıt alınan olgular olmakla beraber, hastalar bu açıdan irdelendiğinde fekal inkontinans açısından LAARP uygulanan hastalarımızın inkontinans sonuçları umut vericidir. Hastalarımızın klinik yakınmaları tablo ile özetlenmiştir (Tablo 13).

**Tablo 13:**

<b>Krickenbeck Kriterleri ile Çalışma Hastalarının Değerlendirilmesi</b>								
<b>Hastalar</b>	<b>Kriterler</b>							
	<b>Gaz gaita kontrolü</b>		<b>Kabızlık</b>			<b>Külot kirlenmesi</b>		
	1.Derece	2.Derece	1.Derece	2.Derece	3.Derece	1.Derece	2.Derece	3.Derece
1	X		X			X		
2	X		X			X		
3	X			X		X		
4		X		X				X
5		X			X			X
6	X			X			X	

## SONUÇ

LAARP, rektumu levator kas kompleksi arasından anatomik olarak geçirerek anüse santral pozisyonda açmak için etkin ve güvenli bir yöntemdir.

Rektumun kas kompleksi arasından ideal anatomik pozisyonda geçirilmesinin kontinans ve kabızlık açısından etkisi tek başına yeterli değildir.

Kontinans ve kabızlık sorunlarının giderilmesi için hastaların uzun dönemli disiplinli bir şekilde takibi ve düzenli bir barsak eğitimi programına alınmaları gereklidir.

Bu çalışmanın, klinik sonuçlar ile karşılaştırılarak LAARP tekniğinin detaylarını iyileştirme ve geliştirme için bir basamak olacağını düşünüyoruz.

Çalışmamızda elde ettiğimiz sonuçlar, uzun dönem sonuçlar açısından kliniğimiz açısından umut vaat edici olup diğer cerrahlara da LAARP tekniğini uygulama açısından cesaret verecek niteliktedir.

## KAYNAKLAR

1. Rintala RJ, Lindhal HG, Rasanen M. Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function. *Journal of Pediatric Surgery* 1997; 32:823-826.
2. Rintala RJ, Mikko P, Pakarinen MP. Imperforate anus: long- and short-term outcome. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008; 17:79-89.
3. Kayaalp SO, Ulus GH. Otonom Sinir Sistemi Nörotransmitterleri ve İlaçları Hakkında Temel Bilgiler. Kayaalp SO, Eds. Rasyonel Tedavi Yönünden Tıbbi Farmakoloji. 10. Baskı, Ankara: Hacettepe-Taş Kitapçılık, 2002:1044-1074.
4. Yeğen B, Erdal S, Alican G, Genç O, Pekcan M. Gastrointestinal Fizyoloji. Çavuşoğlu H. Guyton Hall Tıbbi Fizyoloji Ders Kitabı. 1. Baskı, İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri, 2001:718-770.
5. De Vries, Pena A. Posterior sagittal anorectoplasty. *Journal of Pediatric Surgery* 1982; 17:638-643.
6. Bai YZ, Chen H, Yuan ZW, Wang WL. Normal and abnormal embryonic development of the anorectum in rats. *Journal of Pediatric Surgery* 2004; 39:587-590.
7. Kluth D, Hilen M, Lambrecht W: The principles of normal and abnormal hindgut development. *Journal of Pediatric Surgery* 1995; 30:1143-1147.
8. Nievalstein RA, van der Werff JF, Verbeek FJ, et al: Normal and abnormal embryonic development of the anorectum in human embryos. *Teratology* 1998; 57:70-78.
9. Van der Putte SCJ. Normal and abnormal development of the anorectum. *Journal of Pediatric Surgery* 1986; 21:434-440.
10. Skandalakis, J.E, Skandalakis P.N., Skandalakis L.J., *Surgical Anatomy and Technique*. 2nd Ed., New York: Springer-Verlog Inc. 2000: 457-529.
11. Uzel G. Şerafettin Sabuncuoğlu Cerrahiyetü'l-Haniyye, 1. Baskı, Ankara: Türk Tarih Kurumu Basımevi, 1992.



12. 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.
13. Başaklar AC, Demiroğulları. Anorektal malformasyonlar. Başaklar AC,. Eds. Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları. 1. Baskı, Ankara: Palme Yayıncılık, 2006. Bölüm 32; 665-773
14. Pena A. The surgical treatment of anorectal Malformations. A three day intensive workshop and teaching course. İstanbul, April 18-21, 1990.
15. 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.
16. Holschneider A, Hutson J, Pena A. Preliminary report on the international conference fort the development of standarts fort the treatment of anorectal malformations. Journal of Pediatric Surgery 2005; 40:1521-1526. 60
17. Belizon A, Levitt MA, Shoshany G, Rodriguez G, Pena A. Rectal prolapse following posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations. Journal of Pediatric Surgery 2005; 40:192-196.
18. Fernandez X, Azpiroz F, Malagelda JR. Significance of pelvic floor muscles in anal incontinence. Gastroenterology 2002; 123:1441-1450.
19. 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.
20. 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.
21. Paidas CN, Morreale RF, Holoski KM, Lund RE, Hutchins GM. Septation and differantion of the embryonic human cloaca. Journal of Pediatric Surgery 1999; 34:877-884.

22. McLorie GA, Sheldon CA, Fleisher M, Churchill BM. The genitourinary system in patients with imperforate anus. *Journal of Pediatric Surgery* 1987; 22:1100-1104.
23. 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.
24. Stephens FD, Smith ED. Classification, identification and assesment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatric Surgery International* 1986; 1:200-205.
25. Haricharan RN, MBBS, MPH, Georgeson KE. Hirschsprung disease. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008; 17:266-275.
26. Çimen A. *Anatomi Ders Kitabı*. 5. Baskı. Uludağ Üniversitesi basım evi. Bursa 1995: 408-413.
27. Dere F. *Anatomi*. 4. Baskı, Manet Kitabevi, Adana 1996: 615-630.
28. Pena A, Hong A. Advances in the management of anorectal malformations. *American Journal of Surgery* 2000; 180:370-376.
29. Başaklar AC, Demiroğulları B. Kabızlık. Başaklar AC, Eds. *Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları*. 1. Baskı, Ankara: Palme Yayıncılık, 2006. Bölüm 32; 665-773
30. Pena A, Behery M. Megacigmoid: A source of pseudocontinence in children with repaired anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 1993; 28:199-203.
31. Sökmen S, Canda E, Anorektal Hastalıklar. Sivri B., Gönen Ö. Eds, *Current Gastroenterology: Tanı ve Tedavi*, 2. baskı, Ankara:Güneş Kitabevi, 452-480, 2000.
32. Walker A.W., *Pediatric Gastroenterology Disease*, 4th Ed:Pathophysiology, Diagnosis, Management, (CD-ROM) 2004.

33. Pena A, Levitt MA, Hong A. Surgical management of cloacal malformations a review of 339 patients. *Journal of Pediatric Surgery* 2004; 39:470-479.
34. Yuan Z, Bai Y, Zhang Z, Ji S, Wang W. Electrophysiological studies on the external anal sphincter in children with anorectal malformation. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35:1052-1057. 61
35. Schemann M, Reiche D, Michel K. Enteric pathways in the stomach. *The Anatomical Record* 2001; 262:47-57.
36. Weinberg G, Boley SJ. Anorectal Continence and Management of Constipation. In: Ashcraft K, Holcomb G, Murphy JP, Eds. *Pediatric Surgery*. 4th Ed., Philadelphia: Elsevier Saunders Company, 2007: 518-532.
37. Sarnart HB, Case ME, Graviss R. Sakral agenesis. *Neurology* 1976; 26:1124-1129.
38. Başaklar AC, Demiroğulları. Hirschsprung Hastalığı. Başaklar AC, Eds. *Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları*. 1. Baskı, Ankara: Palme Yayıncılık, 2006. Bölüm 32; 665-773.
39. Holschneider A, Koebke 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.
40. Shafik A. The Anterolateral Abdominal Wall Muscles During Vesical Filling and Evacuation: Electromyographic Study, *Urology*, 2008; 71:621-624.
41. Ergün Y. Enterik sinir sistemi: nitrik oksit ve vazoaaktif intestinal polipeptid arasındaki ilişki. *Arşiv* 2007; 16-111.
42. JJ. Vanderwinden JM, De Laet MH, Schiffmann SN, Mailleux P, Lowenstein CJ, Snyder S Vanderhaeghen. Nitric oxide synthase distribution in the enteric nervous system of Hirschsprung's Disease. *Gastroenterology* 1993; 105:969-973.
43. Radomirov R, Ivancheva C, Brading AF, Itzev D. Ascending and descending reflex motor activity of recto-anal region- cholinergic and nitrergic implications in a rat model. *Brain Research Bulletin* 2009; 79:147-155.

44. Başaklar AC, Demiroğulları Nöronal İntestinal Malformasyonlar. Başaklar AC, Eds. Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları. 1. Baskı, Ankara: Palme Yayıncılık, 2006. Bölüm 32; 665-773
45. Johnson PJ, Bornstein JC, Burcher E. Roles of neuronal NK1 and NK3 receptors in synaptic transmission during motility reflexes in the guinea-pig ileum. *British Journal of Pharmacology* 1998; 124:1375-1384.
46. Koronkiewicz ED, Debek B, Sulkowska M, Chyczewski L. Suitability of selected markers for identification of elements of the intestinal nervous system. *European Journal of Pediatric Surgery* 2002; 12:397-401.
47. Sang Q, Williamson S, Young HM. Projections of chemically identified myenteric neurons of the small and large intestine of the Mouse. *Journal of Anatomy*. 1997; 190:209-222.
48. Sand E, Themner A, Ekblad E. Mast cells reduce survival of myenteric neurons in culture. *Neuropharmacology* 2009; 56:522-530.
49. Rettenbacher M, Reubi JC. Localization and characterization of neuropeptide receptors in human colon. *Naunyn-Schmiedeberg's Archive Pharmacology* 2001; 364:291-304.
50. Treepongkaruna S, Hutson J, Hughes J, Cook D, Smith AC, Chow CW, Oliver MR. Colonic substance p deficiency. *Journal of Gastroenterology and Hepatology* 2001; 16:624-630. 62
51. Tixier E, Galmiche J.P, Neunlist M. Acidity induces c-Fos expression in a subpopulation of human colonic submucosal neurons. *Neuroscience Letters* 2006; 404:23-27.
52. Burns AJ. Disorders of interstitial cells of Cajal. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2007; 45:103-106.
53. Macedo M, Martins JL, Meyer KF, Soares IC. Study of density of interstitial cells of Cajal in the terminal intestine of rats with anorectal malformation. *European Journal of Paediatric Surgery* 2008; 18:75-79.

54. Yamataka A, Ohshiro K, Kobayashi H, Lane GJ, Yamataka T, Fujiwara T, Sunagawa M, Miyano T. Abnormal distribution of intestinal pacemaker (c-kit-positive) cells in an infant with chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction. *Journal of Pediatric Surgery* 1998; 33:859-862.
55. Ertem D. Sindirim Sistemi. Yıldırım M, Okar M, Dağçık H,. Eds. İnsan Embriyolojisi. 6. Baskıdan çeviri, İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 2002:271-302.
56. Mandhan P, Qi BQ, Beasley SW. Aberrations of the intrinsic innervation of the anorectum in fetal rats with anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 2005; 40:397-402.
57. Favre A, Briano S, Mazzola C, Brizzolara M, Torre M, Cilli M, Sanguineti M, Martucciello G. Anorectal malformations associated with enteric dysganglionosis in danforth's tail (sd) mice. *Journal of Pediatric Surgery* 1999; 34:1818-1821.
58. Ramanth NH, MBBS, MPH, Georgeson K. Hirschsprung's Disease. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008; 17:266-275.
59. Young HM, Ciampoli D, Southwell BR. Origin of interstitial cells of Cajal the mouse intestine *Developmental Biology* 1996; 180:97-107.
60. Mandhan P, Sullivan M, Quan B, Beasley S. The contribution of the sonic hedgehog cascade in the development of the enteric nervous system in fetal rats with anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 2007; 42:2080-2085.
61. Southwell BR, Furness JB. Immunohistochemical demonstration of the NK1 tachykinin receptor on muscle and epithelia in guinea pig intestine. *Gastroenterology* 2001; 120:1140-1151.
62. Wheatly JM, Hutson JM, Chow CW, Oliver M, Hurley MR. Slow-transit constipation in childhood. *Journal of Pediatric Surgery* 1999; 34:829-833.

63. Katsoulis S, Schmidt WE, Schwarzhoff R, Folsch UR, Jin JG, Grider JR, Makhoulf GM. Inhibitory transmission in guinea pig stomach mediated by distinct receptors for pituitary adenylate cyclase-activating peptide. *The Journal of Pharmacology and Experimental therapeutics* 1996; 278:199-204.
64. Southwell BR, King SK, Hutson JM. Chronic constipation in children: organic disorders are a major cause. *Journal of Paediatric Children Health* 2005; 41:1-15.
65. Prasad S, Mathur A, Jaggi M, Mukherjee S, Mukherjee R. Substance P analogs containing  $\alpha$ ,  $\alpha$ -dialkylated amino acids with potent anticancer activity. *Journal of Peptide Science* 2007; 13:544-548. 63
66. 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, Arıtürk E, Bıçakçı B, Kırdar B, Bağkaya H, Çadır ÖF, Bernay F. Anorektal malformasyonlarda ürogenital sistem ve kardiyak anomaliler. 12. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi. Kuşadası, 1992:TP42.
68. 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.
69. 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.
70. 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.
71. Holschneider A, Ure BM, Pfrommer W, Ruge WM. Innervation patterns of the rectal pouch and fistula in anorectal malformations: a preliminary report. *Journal of Pediatric Surgery* 1996; 31:357-362.

72. Grider JR. Neurotransmitters mediating the intestinal peristaltic reflex in the mouse. *The Journal of Pharmacology and Experimental Therapeutics* 2003; 307:460-467.
73. Youssef N, Pensabene L, Barksdale E, Lorenzo C. Is there role for surgery beyond colonic aganglionosis and anorectal malformations in children with intractable constipation. *Journal of Pediatric Surgery* 2004; 39:73-77.
74. Kenny SE, Connell MG, Rintala RJ, Vaillant C, Edgar DH, Lloyd DA. Abnormal colonic interstitial cells of Cajal in children with anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 1998; 33:130-132.
75. GraphPad istatistik programı. Prism 5 for Windows. [www.graphpad.com](http://www.graphpad.com), 2009.
76. SPSS Inc. SPSS for Windows. Version 6.0, Chicago:SPSS INC., 1993.
77. Qi BQ, Beasley SW, Frizelle FA. Clarification of the processes that lead to anorectal malformations in the ETU induced rat model of imperforate anus. *Journal of Pediatric Surgery* 2002; 37:1305-1312.
78. Qi BQ, Beasley SW, Williams AK, Frizelle F. Apoptosis during regression of the tailgut and septation of the cloaca. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35:1556-1561.
79. Bassotti G, Villanacci V, Nascimbeni R, Asteria CR, Fisogni S, Nesi G, Legrenzi L, Marina M, Tonelli F, Morelli A, Salerni B. Colonic neuropathological aspects in patients with intractable constipation due to obstructed defecation. *Modern Pathology* 2007; 20:367-374.
80. Barshack I, Fridman E, Goldberg I, Chowers Y, Kopolovic J. The loss of calretinin expression indicates aganglionosis in Hirschsprung's Disease. *Journal of Clinical Pathology* 2004; 57:712-716. 64
81. Tam PKH. An immunohistochemical study with neuron specific enolase and substance P of human enteric innervation: the normal developmental pattern and abnormal deviations in Hirschsprung's Disease and pyloric stenosis. *Journal of Pediatric Surgery* 1986; 21:227-232.

82. Tixier E, Galmiche JP, Neunlist M. Acidity induces c-fos expression in a subpopulation of human colonic submucosal neurons. *Neuroscience Letters* 2006; 404:23-27.
83. Tsuto T, Okamura H, Fukui K, Hiroko L, Tsuto O, Terubayashi H, Yanagihara J, Iwai N, Majima S, Yanaihara N, Ibata Y. Immunohistochemical investigations of gut hormones in the colon of patients with Hirschsprung's Disease. *Journal of Pediatric Surgery* 1985; 20:266-270.
84. Mortell A, Montedonico S, Puri P. Animal models in pediatric surgery, *Pediatric Surgery International* 2006; 22:11-128.
85. Dađlı T, Kıyan G, Gürmen N, Ulukaya Ç. Anorektal malformasyonların definitif ameliyat öncesi ve sonrası radyolojik değerlendirilmesinde manyetik rezonans görüntülemenin yeri. 12. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi, Kuşadası, 1992: TP31.
86. Straub RH, Grum F, Strauch U, Capellino S, Bataille F, Bleich A, Falk W, Schölmerich J, Obermeier F. Anti inflammatory role of sympathetic nerves in chronic intestinal inflammation. *Gut* 2008; 57:911-921.
87. Van den Berg M, Hogan M, Caniano D, Lorenzo C, Benniga M, Mousa H. Colonic manometry as predictor of cecostomy success in children with defecation disorders. *Journal of Pediatric Surgery* 2006; 730-736.
88. Zuccarello B, Romeo C, Scalfari G, Impellizzeri P, Montalto AS, D'Oppido D, Campenni A, Formica I, Baldari S. Scintigraphic evaluation of colonic motility in patients with anorectal malformations and constipation. *Journal of Pediatric Surgery* 2006; 41:310-313.
89. Guarino MPL, Carotti S, Cogliandro R, Stanghellini V, De Giorgio R, Barbara G, Alloni R, Altomare A, Tarquini E, Coppola R, Corinaldesi R, Cicala M. Impaired contractility of colonic muscle cells in a patient with chronic intestinal pseudo-obstruction. *Digestive and Liver Disease* 2008; 40:225-229.



90. Shono T, Nagasaki A, Hirose R, Ohgami H, Yakabe S. Acetylcholinesterase staining shows the abnormal innervation of a pulled-through rectum in a case of repaired anorectal malformation. *European Journal of Pediatric Surgery* 1997; 7:248-251.
91. Sanders KM, Ördög T, Ward SM. Physiology and pathophysiology of the interstitial cells of Cajal: from bench to bedside IV. Genetic and animal models of GI motility disorders caused by loss of interstitial cells of Cajal. *American Journal of Physiology. Gastrointestinal Liver Physiology* 2002; 282:747-756.
92. Tomita R, Tanjoh K, Fujisaki S, Ikeda T, Fukuzawa M. Regulation of the enteric nervous system in the colon of patients with slow transit constipation. *Hepatology* 2002; 49:1540-1544. 65
93. <http://www.analcancerinfo.ucsf.edu/.../anatomy.html>
94. Rasmussen, O. O.: Anorectal Function. *Dis. Colon Rectum*. 37: 386-403,
95. Pemberton JH. Anatomy and physiology of the anus and rectum. in: Shackelford RT, Zuidema GD, Shackelford's Surgery of the Alimentary Tract. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1996; 11:242-74.
96. Pemberton JH. Anatomy and physiology of the anus and rectum. in: Beck DE, Wexner SD ed. *Fundamentals of Anorectal Surgery*, McGraw-Hill 1992; 1-24.
97. Cherry DA, Greenwald ML. Anal incontinence. In: Beck DE, Wexner SD ed, *Fundamentals of Anorectal Surgery*, McGraw-Hill 1992; 104-30.
98. Fiesman JW. Anorectal motor physiology and pathophysiology. *Surgical Clinics of North America* 1993; 73: 6; 1245-65.
99. Corman ML. Anal incontinence. in; *Colon and Rectal Surgery*. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1998; 188-261. 1998
100. Türk kolon rektum cerrahisi derneği, anorektal bölgenin selim hastalıkları, menteş, bulut, alabaz, leventoğlu, 2011

101. Pena A. Surgical treatment of anorectal malformations. A unified concept  
Pediatric Surgery Int 3:88, 1988
102. Can Başaklar , Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik hastalıkları, 2006,  
Bölüm 32; 665-773
103. Pena A. Anorectal malformations. Semin Pediatric Surgery Int 4: 35-47, 1985
104. Nievelstein RA<sup>1</sup>, Vos A, Valk J, Vermeij-Keers C, Magnetic resonance imaging  
in children with anorectal malformations: embryologic implications, J Pediatr  
Surg. 2002 Aug;37(8):1138-45.
105. Pinsky L., The syndromology of anorectal malformation (atresia, stenosis,  
ectopia),Am J Med Genet. 1978;1(4):461-74.
106. Currarino G., The various types of anorectal fistula in male imperforate anus.,  
Pediatr Radiol 1996;26:512-522
107. Pena A, Grasshoff S, Levitt Marc A, Reoperations in anorectal malformations.  
J.Pediatric Surgery 2007;42: 318-325
108. Hong AR,Rosen N,Acuna MF, Urological injuries associated with the repair of  
anorectal malformations in male patients, J.Pediatric Surgery 2002;37: 339-44
109. Pena A, Krieger M, Levitt MA, Colostomy in anorectal malformations – a  
procedure with significant and preventable complications, J.Pediatric Surgery  
2006;41: 748-56
110. Gross GW,Wolfson PJ,Pena A, Augmented-pressure colostogram in  
imperforate anus with fistula, Pediatr Radiol 1991;21: 560-2
111. Stephens FD, Smith ED. ,Incidence,frequency of types,etiology,Anorectal  
malformations in children, Chicago:Year book Medical Publishers;1971 p.160-  
70
112. Torres P,Levitt MA,Tovilla JM, Anorectal malformations and Down's  
syndrome, J.Pediatr Surg 1998;33: 194-7

113. Currarino G., Diverticulum of protatic urethra developing postoperatively from stump of congenital rectourethral fistula, Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1969;106(1):211-5
114. Alam S.,Lawal T.A.,Pena A, Acquired posterior urethral diverticulum following surgery for anorectal malformations. J.Pediatric Surgery 2011;46: 1231-5
115. Hong AR,Rosen N,Acuna MF, Urological injuries associated with the repair of anorectal malformations in male patients, J.Pediatric Surgery 2002;37: 339-44
116. Pena A, Krieger M, Levitt MA, Colostomy in anorectal malformations – a procedure with significant and preventabl complications, J.Pediatric Surgery 2006;41: 748-56
117. Srimurthy KR,Ramesh S,Shankar G, Technical modifications of laparoscopically assisted anorectal pull-through for anorectal malformations. J Laparoendosc Adv Surg Tech A 2008;18(2): 340-3
118. Sydorak RM,Albanese CT,Laparoscopic repair of high imperforate anus. Semin Pediatr Surg 2002;11(4): 217-25
120. Husmann DA,Rathbun SR, Long-term follow up of enteric bladder augmentations: the risk for malignancy, J Pediatr Urol 2008;4(5): 381-6
121. Allen D,Mishra V,Pepper W,et al., A single center experience of symptomatic male urethral diverticula, Urology 1985;26(4):417-9
122. Pena A, Hong A,Midulla P,et al., Reoperative surgery for anorectal anomalies, Semin Pediatr Surg 2003;12(2): 118-23
123. Belizon A,Levitt MA,Shoshany G,et al., Rectal prolapse following posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations J.Pediatr Surg 2005;40: 192-6
124. Rosen NG,Hong AR,Soffer SZ,et al., Recto-vaginal fistula:a common diagnostic error with significant consequences in female patients with anorectal malformations, J.Pediatr Surg 2002;37: 961-5

125. Pena A, Total urogenital mobilization-an easier way to repair cloacas. *J. Pediatr Surg* 1997;32: 263-8
126. Levitt Marc A, Pena A, Anorectal malformations Review. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 26 Temmuz 2007
127. Levitt Marc A, Pena A, Management in the Newborn Period in anorectal malformations in children, Springer;2006:289-294
128. Liu G, Yuan G, Geng J, Wang C, Li T, The treatment of high and intermediate anorectal malformations: one stage or three procedures?, *J Pediatr Surg* 2004;39(10): 1466-71
129. Shaul DB, Harrison EA, Classification of anorectal malformations-initial approach diagnostic tests and colostomy, *Semin Pediatr Surg* 1997;6(4): 187-195
130. Thomas H. Inge, Georgeson's Procedure: Laparoscopically Assisted Anorectoplasty for High Anorectal Malformations, *Endoscopic Surgery in Infants and Children*, 2008; chapter 54: 391-398
131. Daniel J. Podberesky MD, Alexander J., Towbin MD, Mohamed A., Eltomey MD, Marc A., Lewitt MD, *Magn Reson Imaging Clin N Am*, 21 (2013);791-812
132. Boocock GR, Donnai D. Anorectal malformation: familial aspects and associated anomalies. *Arch Dis Child* 1987;62:576-9.
133. Wangenstein OH, Rice CO. Imperforate anus: a method of determining the surgical approach. *Ann Surg* 1930;92:77-81.
134. Stevens CA. Rectum and anus. In: Stevenson RE, Hall JH, editors. *Human malformations and related anomalies*. New York: Oxford University Press; 2006. p. 1115-22.
135. Bill AH, Johnson RJ. Failure of migration of the rectal opening as the cause for most cases of imperforate anus. *Surg Gynecol Obstet* 1958;106:643-51.

136. Gans SL, Friedman NB. Some new concepts in the embryology, anatomy, physiology and surgical correction of imperforate anus. *West J Surg Obstet Gynecol* 1961;69:34–7.
137. van der Putte SC. Normal and abnormal development of the anorectum. *J Pediatr Surg* 1986;21:434–40.
138. Holschneider AM, Hutson JM. *Anorectal malformations in children: embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up*. 1st edition. New York:Springer; 2006.
139. Levitt MA, Pen˜a A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:33.
140. Calvo-Garcia MA, Kline-Fath BM, Levitt MA, et al. Fetal MRI clues to diagnose cloacal malformations. *Pediatr Radiol* 2011;41:1117–28
141. Veyrac C, Couture A, Saguintaah M, et al. MRI of fetal GI tract abnormalities. *Abdom Imaging* 2004;29:411–20.
142. Warne S, Chitty LS, Wilcox DR. Prenatal diagnosis of cloacal anomalies. *BJU Int* 2002;89:78–81.
143. Nievelstein RA, Vos A, Valk J. MR imaging of anorectal malformations and associated anomalies. *Eur Radiol* 1998;8:573–81.
144. McHugh K. The role of radiology in children with anorectal anomalies; with particular emphasis on MRI. *Eur J Radiol* 1998;26:194–9.
145. Jaramillo D, Lebowitz RL, Hendren WH. The cloacal malformation: radiologic findings and imaging recommendations. *Radiology* 1990;177:441–8.
146. Ueno S, Yokoyama S, Soeda J, et al. Three-dimensional display of the pelvic structure of anorectal malformations based on CT and MR images. *J Pediatr Surg* 1995;30:682–6.
147. Baughman SM, Richardson RR, Podberesky DJ, et al. 3-Dimensional magnetic resonance genitography: a different look at cloacal malformations. *J Urol* 2007;178:1675–8.

148. Jarboe MD, Teitelbaum DH, Dillman JR. Combined 3D rotational fluoroscopic-MRI cloacagram procedure defines luminal and extraluminal pelvic anatomy prior to surgical reconstruction of cloacal and other complex pelvic malformations. *Pediatr Surg Int* 2012;28:757–63.
149. Raschbaum GR, Bleacher JC, Grattan-Smith JD, et al. Magnetic resonance imaging-guided laparoscopic-assisted anorectoplasty for imperforate anus. *J Pediatr Surg* 2010;45:220–3.
150. Mchugh K, Dudley NE, Tam P. Pre-operative MRI of anorectal anomalies in the newborn period. *Pediatr Radiol* 1995;25(Suppl 1):S33–6.
151. Taccone A, Martucciello G, Doderio P, et al. New concepts in preoperative imaging of anorectal malformations. *Pediatr Radiol* 1992;22:196–9.
152. Miyasaka M, Nosaka S, Kitano Y. Utility of spinal MRI in children with anorectal malformation. *Pediatr Radiol* 2009;39:810–6.
153. Eltomey MA, Donnelly LF, Emery KH, et al. Postoperative pelvic MRI of anorectal malformations. *AJR Am J Roentgenol* 2008;191:1469–76.
154. Ng WT, Ng TK, Cheng PW. Sacrococcygeal teratoma and anorectal malformation. *Aust N Z J Surg* 1997;67:218–20.
155. Stephens F, Smith E. Anorectal malformations in children: update 1988. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1988;24:1–604.
156. Paidas CN, Levitt MA, Pen˜a A. Rectum and Anus. In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, et al, editors. *Principles and practice of pediatric surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.p. 1395–436.
157. McLorie GA, Sheldon MA, Fleisher M, et al. The genitourinary system in patients with imperforate anus. *J Pediatr Surg* 1987;22:1100–4.
158. Metts JC, Kotkin L, Kasper S, et al. Genital malformations and coexistent urinary tract or spinal anomalies in patients with imperforate anus. *J Urol* 1997;158:1298–300.

159. Mollitt DL, Schullinger JN, Santulli TV. Complications at menarche of urogenital sinus with associated anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1981;16:349–52.
160. Mollitt DL, Schullinger JN, Santulli TV. Complications at menarche of urogenital sinus with associated anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1981;16:349–52.
161. Hall R, Fleming S, Gysler M. The genital tract in female children with imperforate anus. *Am J Obstet Gynecol* 1985;151:169–71.
162. Behr SC, Courteir JL, Qayyum A. Imaging of Mullerian duct anomalies. *Radiographics* 2012;32: E233–50.
163. Bischoff A, Levitt MA, Breech L, et al. Hydrocolpos in cloacal malformations. *J Pediatr Surg* 2010;45:1241–5.
164. Peña A, Grasshoff S, Levitt M. Reoperations in anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2007;42:318–25.
165. Fukuya T, Honda H, Kubota M, et al. Postoperative MRI evaluation of anorectal malformations with clinical correlation. *Pediatr Radiol* 1993;23:583–6.
166. Sato Y, Pringle KC, Bergman RA, et al. Congenital anorectal anomalies: MR imaging. *Radiology* 1988; 168:157–62.
167. Vade A, Reyes H, Wilbur A, et al. The anorectal sphincter after rectal pull-through surgery for anorectal anomalies: MRI evaluation. *Pediatr Radiol*,1989;19:179–83.
168. Hong AR, Acuña MF, Peña A, et al. Urologic injuries associated with repair of anorectal malformation in male patients. *J Pediatr Surg* 2002;37:339–44.
169. Podberesky DJ, Weaver NC, Anton CG, et al. MRI of acquired posterior urethral diverticulum following surgery for anorectal malformations. *Pediatr Radiol* 2011;41:1139–45.

170. Alam S, Lawal TA, Pen˜a A, et al. Acquired posterior urethral diverticulum following surgery for anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2011;46:1231–5.
171. Ladd WE, Gross RE (1934) Congenital malformations of the anus and rectum. *Am J Surg* 23:167
172. Rhoads JE, et al (1948) A simultaneous abdominal and perineal approach in operations for imperforate anus with atresia of the rectum and rectosigmoid. *Ann Surg* 127:552
173. Rehbein F (1959) Operations der anal – und Rectumatresie mit Recto Urethralfistal. *Chirurgie* 30:417–418
174. Kiesewetter WB, Turner CR (1963) Continence after surgery for imperforate anus: a critical analysis and preliminary experience with the sacro-perineal pull-through. *Ann Surg* 158:498–512
175. Wong KK<sup>1</sup>, Khong PL, Lin SC, Lam WW, Lan LC, Tam PK. Post-operative magnetic resonance evaluation of children after laparoscopic anorectoplasty for imperforate anus. *Int J Colorectal Dis.* 2005 Jan;20(1):33-7. Epub 2004 Aug 20.
176. Athanasakos EP<sup>1</sup>, Kemal KI, Malliwal RS, Scott SM, Williams NS, Aziz Q, Ward HC, Knowles CH. Clinical and psychosocial functioning in adolescents and young adults with anorectal malformations and chronic idiopathic constipation. *Br J Surg.* 2013 May;100(6):832-9. doi: 10.1002/bjs.9111.
177. Rintala R<sup>1</sup>, Lindahl H, Marttinen E, Sariola H *J Pediatr Surg.* Constipation is a major functional complication after internal sphincter-saving posterior sagittal anorectoplasty for high and intermediate anorectal malformations. 1993 Aug;28(8):1054-8.
178. Srimurthy KR, Ramesh S, Shankar G, et al. Technical modifications of laparoscopically assisted anorectal pull-through for anorectal malformations. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2008; 18(2):340-3.
179. Rollins MD, Downey EC, Meyes RL, et al. Division of the fistula in laparoscopic-assisted repair of anorectal malformations—are clips or ties necessary? *J Pediatr Surg* 2009;44(1):298-301.



179. Alam S, LawalTA, PeñaA, SheldonC, LevittMA. Acquired posterior urethral diverticulum following surgery for anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2011 Jun;46(6):1231-5.
180. Rintala RJ, Lindahl HG, Rasanen M Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function? *J Pediatr Surg.* 1997 Jun;32(6):823-6.
181. Bischoff A, Levitt MA, Peña A Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence. *Pediatr Surg Int.* 2009 Dec;25(12):1027-42.
182. Kohda E, Fujioka M, Ikawa H, Yokoyama J. Congenital anorectal anomaly: CT evaluation. *Radiology.* 1985 Nov;157(2):349-52.
183. Sato Y, Pringle KC, Bergman RA, Yuh WT, Smith WL, Soper RT, Franken EA Jr. Congenital anorectal anomalies: MR imaging. *Radiology.* 1988 Jul;168(1):157-62.
184. McHugh K<sup>1</sup>, Dudley NE, Tam P. Pre-operative MRI of anorectal anomalies in the newborn period. *Pediatr Radiol.* 1995 Nov;25 Suppl 1:S33-6.
185. Bailez MM, Cuenca ES, Mauri V, Solana J, Di Benedetto V. Outcome of males with high anorectal malformations treated with laparoscopic-assisted anorectal pull-through: preliminary results of a comparative study with the open approach in a single institution. *J. Pediatr. Surg.* 2011 Mar;46(3):473-7.
186. Levitt MA, Peña A. Outcomes from the correction of anorectal malformations. *Curr Opin Pediatr.* 2005 Jun;17(3):394-401.
187. Méndez-Gallart R, Rodríguez-Barca P, Estévez-Martínez E, García-Palacios M, Bautista-Casasnovas A. Urinary retention in an infant caused by a posterior urethral diverticulum lithiasis following surgery for anorectal malformation. *Urolithiasis.* 2014 Apr;42(2):183-5.
188. Levitt MA, Peña A. (2010) Imperforate anus and cloacal malformations. *Aschcraft's Pediatric Surgery, 5th edn.* Elsevier Saunders, Philadelphia, pp 469-490

189. Holschneider A, Hutson J, Peña A, et al. J Pediatr Surg. 2005 Oct;40(10):1521-6. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. J Pediatr Surg. 2005 Oct;40(10):1521-6.
190. Stenström P, Kockum CC, Emblem R, Arnbjörnsson E, Bjørnland K. Bowel symptoms in children with anorectal malformation - a follow-up with a gender and age perspective. J Pediatr Surg. 2014 Jul; 49(7):1122-30. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.10.022.
191. Hassett S, Snell S, Hughes-Thomas A, Holmes K. 10-year outcome of children born with anorectal malformation, treated by posterior sagittal anorectoplasty, assessed according to the Krickenbeck classification. J Pediatr Surg. 2009 Feb;44(2):399-403.
192. Senel E, Akbiyik F, Atayurt H, Tiryaki HT. Urological problems or fecal continence during long-term follow-up of patients with anorectal malformation. Pediatr Surg Int. 2010 Jul;26(7):683-9..
193. Schmiedeke E, Zwink N, Schwarzer N, Bartels E, Schmidt D, Grasshoff-Derr S, Holland-Cunz S, Hosie S, Jablonka K, Maerzheuser S, Reutter H, Lorenz C, Jenetzky E. Unexpected results of a nationwide, treatment-independent assessment of fecal incontinence in patients with anorectal anomalies. Pediatr Surg Int. 2012 Aug;28(8):825-30.
194. Mickelson JJ<sup>1</sup>, MacNeily AE, Blair GK. The posterior urethra in anorectal malformations. J Pediatr Surg. 2007 Mar;42(3):585-7.