

**Prof. Dr. Ergun ERDOĞAN**

## **ANOREKTAL MALFORMASYONLAR**

Anorektal malformasyonlar, çocuk cerrahları için önemini hiçbir zaman yitirmeden sürdüren geniş bir spektruma sahip anomali grubudur. Spektrumun bir ucunda minimal cerrahi gerektiren hafif anomaliler, diğer ucunda ise çok ağır ve karmaşık defektler bulunmaktadır. En sık görülen doğumsal anomaliler arasındadır ve yeni doğanda cerrahi tedavi gerektiren sindirim sistemi anomalilerin  $\frac{1}{4}$  ünü oluşturmaktadır. Literatürde 1500 ile 5000 canlı doğumda bir oranında görüldüğü belirtilmesine rağmen 1/4000 ile 1/5000 oranında görüldüğü çoğunlukla vurgulanmaktadır ve erkek/kız oranının genellikle erkekler lehine 1.4:1 ile 1.6:1 olduğu bildirilmektedir. Kız bebeklerin çoğu alçak tip lezyonlara sahip olduğu için, Alçak tiplerde erkek/kız oranı 1:1 dir. Yüksek tiplerde ise oran 1.8:1 dir. Hafif anomaliler kolayca tedavi edilebilir ve fonksiyonel sonuçları mükemmeldir. Diğerleri ise karmaşıktır ve tedavileri zordur ve fonksiyonel sonuçları da kötüdür. Karmaşık defektli olgulara eşlik eden anomali oranı da daha sıktır ve hastaları hayat boyu üriner, fekal hatta seksüel sorunlarla karşı karşıya bırakabilirler. Bu tip anomalilerin anlaşılabilmesi için bölgenin embriyolojisinin ve anatomisinin iyi algılanması gerekmektedir.

### **Normal Embriyoloji**

Gebeliğin yaklaşık 3. haftasına kadar embriyo yassı şekildedir ve iki tabakadan meydana gelir. Daha sonra embriyo mezoderm de içeren 3 kat tabaka içinde gelişimini sürdürür. En proksimal ve distal uçlarda embriyo mezoderm araya girmeksizin yalnızca ektoderm ve endoderm içermektedir. Proksimal bu iki tabakalı bölüme buccopharyngeal membran ismi verilir ve buradan ağız gelişir. Distal uca ise cloacal membran ismi verilir ve daha sonra buradan da anal açıklık veya anüs oluşur. Yaklaşık dördüncü haftada embriyo, hem vertikal hem de horizontal yönde bükülerek silindirik bir yapıya dönüşür. Bu bükülme işlemi süresince yolk sac embriyo içine çekilir ve foregut, midgut ve hindgut'tan oluşan ilkel barsak oluşur. Allantois adı verilen küçük bir divertikül, body stalk içine doğru büyür. Daha sonra mezodermal büküm olan ürorektal septum (Tourneux bükümü) allantois ve hindgut arasında gelişir ve cloacal membran üzerine yaklaşır. Cloaca'nın iki lateral kıvrımı (Rathke bükümü) ile birleşir ve böylece hindgut, önde ürogenital sinüs ve arkada anorektal kanal olarak ikiye bölünür. Son olarak ürorektal septum cloacal membran ile birleşir ve cloacal membranı önde ürogenital ve arkada anal membrana ayıran perine gelişir. Yedinci ve sekizinci haftalarda anal membran perforasyon olarak rektum ve anal kanal oluşur. Eğer anal membranın perforasyonu meydana gelmez ise anüs imperforatus ismi verilen patoloji gelişir.

## **Anorektal Defektlerde Embriyoloji**

### **1. Perineal Fistül**

Anüs taslağı, kloakal membranın dorsal kısmında bulunur. Bu bölgenin değişik derecede yapılanması sonucu meydana gelen fistül anterior pozisyona yerleşir.

### **2. Rekto-Üretral fistül**

Klasik anorektal malformasyonların bir parçası olan rekto-üretral fistül, dosal kloakanın yeterli bir parçasının oluşmaması sonucu sonbağırsak (hindgut), bulber veya prostatik fistülün gelişeceği sinus ürogenitalise (proksimal üretra) bitişik kalır. İlginç olarak, bu yapı, geleneksel tanımlamaya göre gerçek bir kloakayı simgeler, çünkü erkeklerde üretra gerçek bir sinüs ürogenitalistir.

### **3. Rekto-Vestibular fistül**

Embriyolojisi bir öncekine benzer. Vajina üretra ve fistül arasında yeterli bir alan oluşur. Embriyolojik açıdan bakıldığında perineal fistüle benzer.

### **4. Rektal Atrezi**

Bu patoloji tipik Anorektal malformasyonlardan farklı bir antitedir. Morfolojisi izole özofagus atrezisi ve intestinal atrezilere benzer. Muhtemelen bölgenin kanlanmasındaki duraklama sonucu oluşmaktadır. Bu da embriyonik dönemde değil fetal dönemde oluştuğu ihtimalini düşündürdüğü gibi, bunlarda ilave anomali insidensinin de neden düşük olduğunu açıklar.

### **5. Kloaka**

Kızlardaki kloaka, erkeklerdeki bulbar veya proatitik fistüllü anorektal malformasyonun karşılığıdır. Anorektal malformasyonlu kız bebeklerde görülen kloaka, embriyodaki geçici kloakadan farklıdır. Böylece persisten kloaka terimi kullanılmasına rağmen kabul etmeyenlerde bulunmaktadır. Kloaka yönünde hatalı gelişimin mekanizmaları, Anorektal malformasyonun diğer şekilleri ile özdeştir, ve kloakal membran çok kısadır.

## **Anatomi**

Sfinkterik kontrol, anorektal malformasyonlarla meşgul olanlarda birinci derecede göz önünde tutulması gereken bir özelliktir. Sadece normal sfinkterlere

sahip adalelerin fonksiyonu değil aynı zamanda malformasyonlarda bulunan adalelerin potansiyel fonksiyonunu da anlamak önemlidir.

### ***Anal Kanal:***

Anal kanal embriyolojik olarak anal valv (linea pectinate) ve anal orifis arasında uzanan proctodeumun bir parçası olarak tanımlanır. Cerrahin tanımlaması ise uyanık dönemde yapılan parmak muayenesi ile tayin edilen fonksiyonel anal kanal temeline dayanır ve bu mesafe, anorektal halkadan veya kasılma döneminde puborektal adalenin kranial ucundan orifise uzanan mesafedir. Matur yenidoğanda anus 12Fr (4mm) dilatatörün girmesine izin verir.

### ***Sfinkterik anatomi:***

Anal kana iyi gelişmiş volonter ve involonter adalelerin oluşturduğu sfinkterlere haizdir. İnternal sfinkterin düz kasları, anal kanalın distal 2/3 üne karışır ve barsak iç sirküler adalesinin kalınlaşmış şeklidir. Eksternal sfinkter, internal sfinkterin dışında anal kanalın distal yarısını saran çizgili ve volonter adaledir. Puborektalisi içeren levator ani kompleksi kanalın kranial yarısında sling and sleeve şeklinde iş görür.

Burada bölgenin anatomisini daha geniş olarak anlatmaktansa, malformasyonlara yönelik çocuk cerrahlarının kavramla ilgili bakış açısını belirtmekte yarar görüyoruz. Çünkü bu kavram cerrahi tedavi esnasında sık sık kullanılacaktır. Normal bir kişide, fekal kontrolden sorumlu çizgili kaslar perianal deriden koksiks ve pubise doğru uzanan ters kesik koni biçiminde bir yapıdır. Bu koninin üst kısmını yani koninin tabanını levator adalesi, alt kısmını yani tepesini ise eksternal sfinkter oluşturur. Bu yapının alt grupları ise; ischiococcygeus, pubococcygeus, puborectalis, derin eksternal sfinkter ve superficial eksternal sfinkter oluşturur. Bu yapıya bir bütün olarak **adale kompleksi** adı verilir. Çünkü anorektal malformasyonlarda bu yapı normal gelişiminin dışındadır ve cerrahi onarım gerektiren anorektal malformasyonlarda önemli derecede ince yapılar şeklindedir. Yani anorektal malformasyonlarda patoloji sadece anüs ve rektumda değil, tüm anorektal bölgedeki adaleleri de içine alan bir anomali olarak karşımıza çıkmaktadır. Erişkin anatomisinden farklı olarak bu adale kompleksi tanımı son derece önemli ve yerindedir.

## Sınıflandırma

Anorektal malformasyonlar; rektal kör ucun normal konumdaki anüse uzaklığına göre üç değişik seviyede değerlendirirler. Bu değerlendirmeyi yapabilmek için invertogram çekilmelidir. Wangensteen ve Rice tarafından tanımlanmış olan bu grafinin çekimi esnasında bebek baş aşağı konuma getirilir ve femur'un trokanter major'u santralize edilerek lateral grafi çekilir. Bundaki amaç iyi bir kontrast olan havanın rektumun alt kısmını göstermesi (Havanın rektumun alt kısmına ulaşması gereken 24 saat beklenilmesi işlemin sağlıklı olması açısından önemlidir) ve rektal kör poşun anüse olan uzaklığının radyolojik olarak saptanmasıdır. Bu grafi üzerinde pubisten koksikse çizilen ve pubo-coccygeal (P-C hat) hat adı verilen çizgiye göre değerlendirme yapılır. Rektal poş çizginin üzerinde ise, yani anüse uzak ise yüksek tip, çizginin altında ise yani anüse yakın ise alçak tip ve çizgi üzerinde ise intermedier (ara tip) tip adı verilir(Resim1). Buna göre Wingspread sınıflandırması yapılmıştır(Tablo 1)(Resim 1-2).

**Tablo 1.** Wingspread sınıflandırması

<b>Erkek</b>	<b>Kız</b>
<p><b><i>Yüksek tip (supralevator)</i></b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Anorektal agenezi</li> <li>* Rektoprostatik fistüllü</li> <li>* Fistülsüz</li> <li>* Rektal atrezi</li> </ul>	<p><b><i>Yüksek tip (supralevator)</i></b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Anorektal agenezi</li> <li>* Rektovaginal fistüllü</li> <li>* Fistülsüz</li> <li>* Rektal atrezi</li> </ul>
<p><b><i>Intermedier tip</i></b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Rektobulbar üretral fistüllü</li> <li>* Fistülsüz anal agenezi</li> </ul>	<p><b><i>Intermedier tip</i></b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Rektovestibular fistüllü</li> <li>* Fistülsüz anal agenezi</li> </ul>
<p><b><i>Alçak tip (infralevator)</i></b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Anokütanöz fistül</li> <li>* Anal stenoz</li> </ul>	<p><b><i>Alçak tip (infralevator)</i></b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Anokütanöz fistül</li> <li>* Anovestibüler fistül</li> <li>* Anal stenoz</li> </ul>
<p><b>Nadir malformasyonlar</b></p>	<p><b>Kloaka</b></p> <p><b>Nadir malformasyonlar</b></p>

Günümüzde malformasyonun tipi ile tedavi yaklaşımını vurgulayan ve Alberto Peña tarafından önerilen sınıflandırma tüm dünyada kullanılmaktadır(Tablo 2).

**Tablo 2. Peña sınıflandırması**

<b>Erkek</b>	<b>Kız</b>
- Perianal fistül, anal stenoz, anal membran "bucket handle" malformation	- Perianal fistül
- Rektoüretal bulbar fistül	- Vestibular fistül
- Rektoüretal prostatik fistül	- Vajinal fistül
- Rektovesikal fistül	- Fistülsüz anorektal agenezi
- Fistülsüz anorektal agenezi	- Rektal atrezi ve stenoz
- Rektal atrezi ve stenoz	- Persistent kloaka

## Tanı

Tanıda en önemli fizik muayene bulgusu inspeksiyondur. Yenidoğan bir bebeğin perianal bölgesine bakıldığında anüsünün olmaması, anorektal malformasyondan bahsedileceği gibi dikkatli gözlem, tipi hakkında da karar verdirebilir.

Erkek bebekte anüsün olması gereken çukurluktan başlayan ve orta hat boyunca perinede uzanan ve skrotal rafeden penisin ventral yüzü boyunca herhangi bir yerden mekonyum çıkışını gösteren bir fistülün bulunması, anomalinin alçak tip olduğunu, meatus ürinarius eksternustan mekonyum gelmesi ise üriner sistemle bir fistülün bulunduğunu düşündürür.

Kız bebeklerde ise perineye bakıldığında; normalde üriner meatus, vajina ve anüsün görülmesi gerekir. Eğer perianal bölgede tek bir orifis görülürse anomalinin kloaka olduğu, sadece üriner meatus ve vajinanın görülmesi ise anal atrezi olduğunu düşündürmelidir. Fistüllü olgularda mekonyum çıkışı olduğu için bebeğin normal bir anüse sahip olduğu kanısı uyandırmamalı ve anüsün ve vajinanın dikkatle incelenmesi gerekmektedir.

Aynı zamanda, her iki cins bebekte de gluteal adalelerin görünümü son derece önemlidir. Eğer düz bir perine ya da gluteal sulkusun iyi gelişmediğinin gözlenmesi anomalinin yüksek tip olduğunu düşündürmelidir. Bu durum, anatomide sözünü ettiğimiz adale kompleksinin iyi gelişmediğini ve bebeğin prognozu açısından ilerde kontinansı hakkında da bilgi vermektedir. Düz bir perine, bebeğin kakasını tutamama olasılığının yüksek olduğunu hatırlatmalıdır.

## **Perineal fistül**

Her iki cinstede de anüs anterior yerleşimlidir. Tüm defektlerin en basit şeklidir. Rektum adale kompleksinin içine yerleşmiştir ve yeni doğan dönemde kolostomisiz anoplasti ile tedavi edilebilirler ve %100 barsak kontrolüne sahip olurlar. Cerrahi komplikasyonlar bu tip olgularda kabul edilemez(Şekil 1).

## **Rektal atrezi**

Her iki cinstede de tüm olguların %1'ini oluşturur. Bu hastalar anorektal malformasyonlar içerisinde normal anal kanala sahip tek gruptur ve aynı zamanda normal anal sfinkter mekanizmasına da sahiptirler. Rektal kör uç dilatedir, anal kanal ise küçük ve dardır, ve yaklaşık 1-2cm. derinliğindedir. Membranöz ya da fibröz bir doku iki yapıyı birbirinden ayırır. Posterior sagittal yaklaşımla rektum ve anal kanal arasında anastomoz yapılarak tedavi edilir ve hastaların %100'ünde normal barsak kontrolü elde edilir(Şekil 2).

## **Fistülsüz anorektal agenezi**

Tüm serinin %5'ini oluşturur. Her iki cinsi de etkiler. Rektum perineal deride yaklaşık 2cm yukarıda yerleşim gösterir ve bu olguların yaklaşık yarısı Down sendromludur. Diğer yarısı ise corpus callosum yokluğu, Apert sendromu ve çeşitli nörolojik rahatsızlıklara sahiptirler. Bu grup hastalar iyi bir sakrum ve sfinktere sahiptirler. Eşlik eden anomali oranı %38 dir. Down sendromu da olsalar bu hastaların %80-90'ı normal barsak kontrolüne sahip olurlar.

## **Rekto-vesikal fistül**

Bu tip anomali tüm erkek grubunun %10'unu oluşturur. Rektum mesaneye fistülüze olur (çoğunlukla mesane boynuna) ve %80'inde ilave ürolojik defekt bulunur. Adale kompleksi iyi gelişmediği için prognoz iyi değildir. Bu grubun yalnızca %30'u istemli barsak hareketlerine sahip olur. Onarım esnasında hem laparotomi hem de posterior yaklaşıma ihtiyaç duyulur.

## **Rekto-üretral fistül**

Erkeklerde görülen en sık anomali grubudur. Üretranın proksimal kısmına açılanlara prostatik fistül, distal kısmına açılanlara ise bulber fistül adı verilir. Rektoüretral bulber fistüllü olguların yaklaşık yarısında ürolojik defekte oluşur. Üç yaşından sonra istemli barsak kontrolü %80 oranında elde edilir. Prostatik fistüllü, olanlarda ise ürolojik defekt oranı %60'a yükselir ve barsak kontrol oranı %50'dir.

## Rekto-vestibüler fistül

Kızlarda görülen en sık anomali tipidir. Rektum himenin dışında ve vajinanın arka duvarına açılır. Bu hastaların %90'ından fazlası 3 yaşında istemli barsak hareketi kazanır.%60'ında değişik derecede konstipasyon gelişir ve eşlik eden ürolojik defekt oranı %40'tır. Çoğunlukla vestibüler ve vajinal fistül tanımlaması birbirine karıştırılmakla beraber gerçek fistüllü olanlar olguların %1'inden daha azdır.

## Persistent kloaka

Kloaka kendine özgü bir gruptur. Bu tip defektli doğan kız bebeklerde tek bir perianal orifis mevcuttur. Rektum, vajina ve üretra ortak bir kanala açılırlar. Ortak kanal uzunluğu önemli bir prognostik faktördür. Ortak kanalı 3cm. den kısa olan olgular laparotomisiz PSARP ile tedavi edilebilir ve üç yaşına kadar istemli barsak hareketlerini kazanırken %20'sinde aralıklı mesane kateterizasyonuna ihtiyaç duyulur. Ortak kanalı 3cm. den uzun olanlar da laparotomiye ihtiyaç duyulur ve istemli barsak hareketlerini kazanma oranı düşerken, aralıklı mesane kateterizasyonu oranı %70'e çıkar.

## Ek anomaliler ve Sendromlar

Anorektal malformasyonlar, çeşitli ek anomali ve sendromların en önde görülen klinik belirtisidir. Bu ek anomalilerin saptanması ve sendromların adının konması nüks riskini değerlendirmek için temel amaçtır.

### Sakrum ve Vertebra

Sakral deformite anorektal malformasyonlarda sık görülmektedir. Bir sakral vertebra'nın olmaması prognoz açısından önemli olmayabilir ancak ikiden fazla sakral vertebra'nın olmaması fekal kontinans ve bazen de üriner kontrol açısından önemli bir prognostik faktördür. Sakrumun daha objektif değerlendirilmesini yapmak için bir sakral oran geliştirilmiştir. (Şekil...). Normal çocuklarda bu oran 0.77 dir. Farklı derecede sakral gelişim eksikliğine sahip anorektal malformasyonlu çocuklarda bu oran 0.0 ile 1.0 arasında değişmektedir. Bu oranı kullanan araştırmacılar, 0.3 ten daha küçük orana sahip çocuklarda barsak kontrolünün iyi olmadığını belirtmektedirler. Ayrıca eksik vertebra ya da hemivertebra gibi vertebral anomalilerin bulunması, gastrointestinal sistemin diğer bölgelerinde ve başka organlarda da anomalilerin bulunabileceğini düşündürmelidir.

### VATER Sendromu

1973'de Quan and Smith tarafından tanımlanan **VATER** Sendromundaki birliktelikler tesadüfi değildir. **V**ertebral anomali, **A**nal atrezi, **O**zofagus atrezisi ve

Trakeo-Esofageal fistül, Renal ya da Radial anomali en göze çarpanıdır ve akılda kalması açısından önerilmiş kısaltmalardır. Cardiac anomaliler iştirak ederse **CRAVET** anagramı ve ekstremite anomalileri de iştirak ederse **VACTERL** kısaltması sıklıkla kullanılmaktadır. Vertebral defektler fission, fusion ve ciddi hipoplazi şeklindedir. Özofagus atrezisi fistüllü veya fistülsüz olabilir. Radius displazisi; unilateral veya bilateral başparmak veya radiusu hipoplazisi şeklinde karşımıza çıkar. Renal defektler ise; böbrek agenezisi, ciddi hipoplazi veya renal kistik displazi şeklinde kliniğe yansır. Nadir değildir ve 1/7000 ile 1/10000 canlı doğumda görüldüğü bildirilmektedir. Çoğu araştırmacı, kloakal plate'in geliştiği, gebeliğin 4. ile 8. haftası arasında teratojenik bir tesirin etkisi sonucu olduğunda hemfikirlidir. Bu defektler birlikteliği, bu kritik dönemde mezankimal elementlerin eksik gelişimi ile ilişkilidir. Genetik tesirler, eğer varsa zayıftır çünkü genellikle sporadik meydana gelirler.

### **Towner-Brocks Sendromu**

Sendrom 1973'de Towner ve Brocks tarafından tanımlanmıştır ve otosomal dominant bir hastalıktır. Sendromun ana özellikleri:

1. Anorektal malformasyon
2. El anomalileri; preaksiyel polidaktili, geniş ve bifid baş parmak, bazen trifalangeal veya hipoplastik olabilir.
3. Dış kulak malformasyonları; dış kulak yolu atrezisi ile birlikte mikrotia, superior heliksin aşırı kıvrımlı olması (satyr ear), preauriküler skin tag ve nörosensorial işitme kaybı.

Ayrıca kardiak: (Fallot tetralojisi, interventriküler defekt, trunkus arteriosus) ve üriner sistem (hipospadias, renal displazi, vesikoureteral reflü) anomalileride tanımlanmıştır. Değişik derecelerde mental gerilikte gözlenebilir.

### **FG Sendromu**

İlk defa 1974'te Opitz ve Kaveggia tarafından tanımlanan sendrom, ilk olguların soyadlarının baş harfleri kullanılarak isimlendirilmiştir. Klinik belirtileri:

1. Merkezi sinir sistemi anomalileri
2. Karakteristik yüz görünümü
3. Geniş başparmaklar ve halluces
4. Muhtemel anorektal malformasyonla ilgili belirgin kabızlık
5. Genital malformasyonlar

### **Currarino Sendromu**

1981'de Currarino tarafından tanımlanmış sendromun özellikleri:

1. Anorektal malformasyon
2. Sakral agenezi
3. Presakral kitle dir.

## Cat-Eye Sendromu

1. Anorektal malformasyon
2. Coloboma
3. Mikroftalmi
4. Dış kulak yolu atrezisi ile beraber auriküler eklentiler

Ayrıca hipertelorizm.....

## Üriner sistem

Üriner sistem anomalileri tüm anorektal anomali grubunda ortalama %20-54 arasında değişmektedir. Ortaya çıkacak hidronefroz, ürosepsis ve metabolik asidoz prognozu kötüleştiren tablolardır ve araştırılması ihmal edilmemelidir.

## Tedavi

Bugün tüm dünyada kabul edilmiş ve her iki cins için ayrı ayrı hazırlanmış olan algoritma kullanılmaktadır(Tablo3-4).

Erkek olguların %80-90'ında fizik muayene ve idrar tahlili bebeğin başlangıçta koruyucu bir kolostomiye ihtiyacı olup olmadığı hakkında bize yeterli bilgi verir. Perineal subepitelial ortahat rafe de fistülün mevcudiyeti, "bucket-handle" tip defektin oluşu, gene inspeksiyonla kolayca tanınabilen anal stenoz ve anal membran, anomalinin alçak tip olduğunu düşündürür ve bunlar koruyucu bir kolostomi gerekmeksizin perianal yaklaşımla tedavi edilebilir. Adale yapısının iyi gelişmediğini gösteren düz bir perine, idrarda mekonyum ya da mesanede hava bulunması ilk önce koruyucu bir kolostomiye gerektiren fizik bulgulardır. Geriye kalan %10-20 olguda fizik muayene ile tanı güçlüğü çekilenlerde invertogram çekilir. Eğer rektal poş ile cilt arası uzaklık 1cm'den daha kısa ise alçak defekt olarak değerlendirilir ve kolostomisiz perineal yaklaşımla anoplasti ile tedavi edilebilirler. Uzaklık 1cm'den fazla ise bu olgulara da koruyucu bir kolostomi gerekir. 4-8 hafta sonra **Posterior Sagittal Ano-Rekto Plasti** ile tedavi edilmelidirler (**PSARP** ameliyatı).

Kızlarda perineal inspeksiyon bizlere erkeklerinkinden daha fazla bilgi verir. Tek bir perineal orifisin bulunması kloaka tanısını koydurur. Bu tip anomali bebeğin ciddi bir anomaliye sahip olduğunu düşündürmelidir. Çünkü bu olguların %90'ı ürolojik ek anomalilere sahiptir ve acil ürolojik değerlendirmeye gereksinim vardır. Mesane ekstrofisi ile birlikteliği vesikointestinal fissür veya kloaka ekstrofisi olarak tanımlanır. Bunlara başlangıçta kolostomi yapılmalıdır. Ayrıca ürogenital değerlendirme sonucu kolostomi yapılırken, vesikostomi, vajinostomi ya da üriner diversiyonlara ihtiyaç duyulabilir. Yaklaşık altı ay sonra definitif tedavi için **Posterior Sagittal Ano-Rekto-Vajino-Uretro-Plasti(PSARVUP)** yapılır. Vajinal ya da vestibular mekonyum gelişi mevcutsa koruyucu bir kolostomi ve 4-8 hafta sonra PSARP yapılır. Bunun amacı dekompresyon değil enfeksiyondan korumak içindir. Kutanöz fistüllü hastalara kolostomi gerekmeksizin minimal posterior sagittal anoplasti yenidoğan döneminde yapılabilir. Perineal ya da

genital fistülü olmayan olgularda invertogram yapılmalı ve erkeklerdeki gibi değerlendirme yapılarak tedavi edilmelidirler.

### **Kolostomi**

Kendi başına bir morbidite kaynağıdır. Transver kolostomiler birkaç ay içinde bile megarektosigmoide neden olarak, definitif ameliyattan sonrada hastalarda kolostomi kapatıldıktan sonra ciddi kabızlıklara neden olabilir. Ayrıca distal kolonun ve rektumun irrije edilmesinde de zorluk çekilebilir. Ayrıca kolostomi prolapsusu da komplikasyonlar meydana getirir. Özellikle kolonun mobil kısmından yapılan kolostomilerde bu tip komplikasyon görülmektedir. Bu nedenle kolostominin karın duvarına fiksasyonu unutulmamalıdır. Prolapsus, bağırsak iskemisine, dolayısı ile geniş kalın bağırsak kayıplarına neden olur. Bu da sıvı absorpsiyon alanının azalmasına ve kakanın katı şekle dönüşmemesine neden olur. Sıvı kaka, prognozu iyi olan olgularda bile fekal inkontinansın nedenidir. Loop kolostomilerde ise proksimalden distale kaka atlaması ürosepsinin gelişmesine neden olurlar. Üriner fistül her an ürosepsis gelişimini tetikleyen bir yapıdır. Bu tip kolostomilerden kaçınılmalıdır. Bu kaka atlamasını önlemek için tercih edilmesi gereken tip diverting kolostomidir. Özellikle fistüllü olgularda bu tip kolostomi yapmanın önemi vardır. Distal mukoz fistül hem bağırsağın irrije edilmesini hem de daha sonra yapılacak radyolojik araştırmaları kolaylaştırır.

### **Posterior Sagittal Anorektoplasti Tekniği**

Ameliyat hazırlığını takiben hasta prone pozisyonda yatırılır ve pelvis yükseltilir. Sakrumun orta hattından başlayan, eksternal sifinkterin ortasından geçen ve öne doğru 1-2cm uzayan bir insizyon yapılır. Elektriksel bir stimulator kullanılarak orta hattın sapmamaya dikkat edilerek insizyon derinleştirilir. Adale kompleksine ulaşılır ve adale de orta hat boyunca kesilerek rektuma ulaşılır. Rektum kör noktasından açılarak fistül belirlenir. Daha sonra fistülün üst kısmından insizyon yapılarak rektum çepeçevre serbestleştirilir. Fistül geç absorbe olan 5-0 dikişle separe olarak kapatılır. Yeterli uzunlukta rektum sağlandıktan sonra rektum adale kompleksinin ortasına yerleşecek çapa kadar daraltılır, yerleştirilir ve ilk önce adale, daha sonra katlar karşılıklı kapatılır. Kör rektal poşun periton içinde bulunduğu veya mesaneye fistüllü olgularda, adale kompleksi ortasına bir dren konarak PSARP işlemi sonrası laparotomiye dönülerek, rektumun mesane ile ilişkisi kesilir, mesane tarafı kapatılır ve gene rektumda daraltma işlemi yapılarak dren klavuzluğunda pull-through işlemi tamamlanır.

## Ameliyat sonrası dönem

Ameliyattan iki hafta sonra Hegar bujileri kullanılarak yeni anorektum kalibre edilir ve dilatasyon programına alınır. Dilatasyon programı aşağıda gösterilmiştir.

- Bir ay süre ile günde bir defa
- Bir ay süre ile üç günde bir defa
- Bir ay süre ile haftada iki defa
- Bir ay süre ile haftada bir defa
- Üç ay süre ile ayda bir defa

Çocuğun yaşına uygun çapa ulaşıldığı zaman kolostomi kapatılır. Hastanın yaşına uygun olarak ulaştırılması gereken çap Tablo3. te gösterilmiştir.

**Tablo 3.** Optimal Dilator Size

Hastanın yaşı	Size
1 - 4 ay	Hegar dilator # 12
4 - 8 ay	Hegar dilator # 13
8 -12 ay	Hegar dilator # 14
1 - 3 yaş	Hegar dilator # 15
3 -12 yaş	Hegar dilator # 16
> 12 yaş	Hegar dilator # 16

Son yıllarda yüksek tip anorektal malformasyonlarda uygulanmaya başlamış olan Laparoskopik yöntem popüler olmaya başlamıştır. Laparoskopik olarak adale kompleksinin görülebilmesi ve kesilmeden pull-through işleminin yapılabilmesi, yüksek tip olgularda avantajlı olabileceği belirtilmektedir. Geç dönem sonuçları daha iyi karşılaştırma olanağı sağlayacaktır.

## KAYNAKLAR

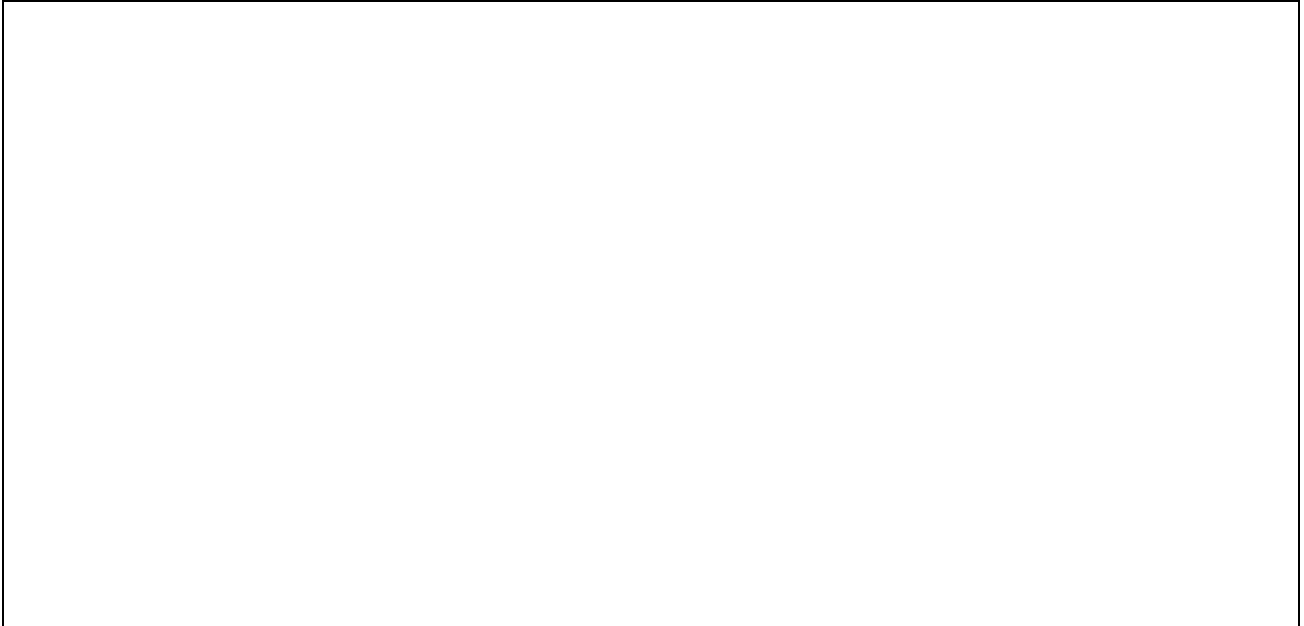
1. Pena A: Imperforate anus and cloacal malformations. In Aschcraft K W (ed). Pediatric Surgery.ed 3, Philadelphia, 2000, WBSaunders
2. Kiely EM, Pena A: Anorectal Malformation. In O'Neil JA, Rowe MI, Grosfeld JL et.al(eds) Pediatric Surgery, ed 5, St Luis, 1998, Mosby
3. Holschneider AM, Freeman NV. In Stephens FD, Smith ED (eds). Anorectal Malformations in Children: Update 1988.New York, Alan R. Liss
4. Pena A: Advances in Anorectal Malformations. Semin Pediatr Surg 6:165-169, 1997
5. Kluth D, Lambrecht W: Current concepts in the embryology of anorectal malformations. Semin Pediatr Surg 6:180-186, 1997
6. Shaul DB, Harrison EA: Classification of anorectal malformations – Initial approach, Diagnostic tests and Colostomy. Semin Pediatr Surg 6:187-195,1997
7. Laberge JM: The anterior sagittal approach to the treatment of anorectal malformations: Evolution of the Mollard approach. Semin Pediatr Surg 6:196-203, 1997
8. Pena A: Current management of anorectal anomalies. Surg Clin North Am 72:1393 - 1419, 1992
9. Levitt MA, Stein DM, Pena A: Rectovestibular Fistula With Absent Vagina: A Unique Anorectal Malformation. J Pediatr Surg. 33:986-990, 1998
10. Digray NC, Mengi Y, Goswamy HL, Thappa DR: Rectovaginoplasty for vaginal atresia with anorectal malformation. J Urolog. 162:514-515,1999
11. Samuel M, Hosie G, Holmes K: Currarino Triad-Diagnostic Dilemma and a Combined Surgical Approach. J Pediatr Surg 35:1790-1794, 2000
12. Torres R, Levitt MA, Tovilla JM, Rodriguez G, Pena A: Anorectal malformations and Down's Syndrome. J Pediatr Surg 33:194-197,1998
13. Kenny SE, Connell MG, Rintala RJ, Vaillant C, Edgar DH, Lloyd DA. Abnormal colonic interstitial cells of cajal in children with anorectal malformations. J Pediatr Surg 33:130-132, 1998
14. Muthukumar N, Subramaniam B, Gnanaseelen T et al.: Tethered cord syndrome in children with anorectal malformationa. J Neurosurg 92:626-630, 2000
15. Pena A, Hong A : Advances in the Management of Anorectal Malformationa. Am J Surg 180: 370-376, 2000
16. Clarke SA, Van der Avoird A: Imperforate anus, Hirschsprung's Disease and Trisomy 21: A Rare Combination. J Pediatr Surg 34: 1874, 1999
17. Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT: Laparoscopically Assisted Anorectal Pull-Through for High Imperforate Anus – A New Tecniue. J Pediatr Surg 35:927-931, 2000
18. Fabio Doria do Amaral: Treatment of Anorectal Anomalies by Anterior Perineal Anorectoplasty. J Pediatr Surg 34:1315-1319, 1999



**Resim1:**İnvertogram: Yüksek tip anal atrezi



**Resim2:** İnvertogram: Alçak tip anal atrezi

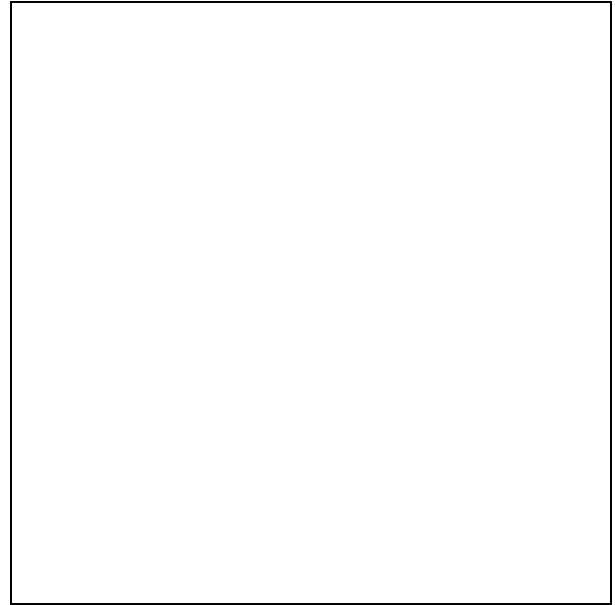


**A:**Antero-posterior görünüm

**B:** Lateral görünüm

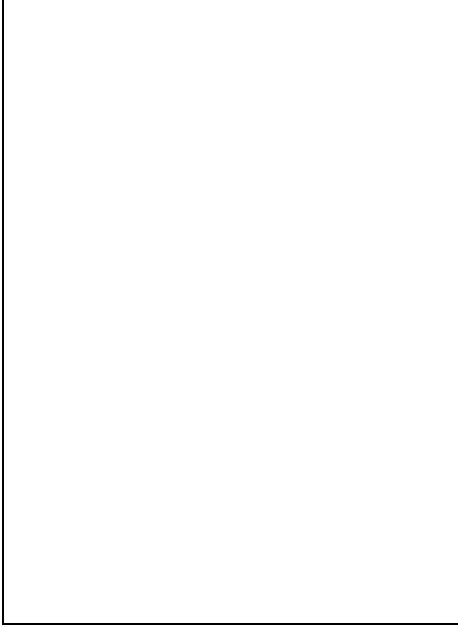
Normal sakral oran:  $\frac{BC}{AB} = 0.77$

Şekil.....: Sakral oran

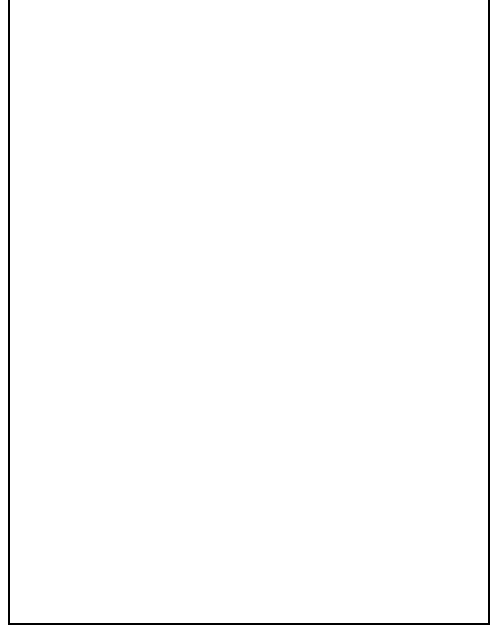


Şekil...: Rektal atrezi

Şekil...: Rekto-üretral fistül (Erkek)



**Şekil....:Rekto-vestibular fistül**



**Şekil....:**