

GER- AKALAZYA - IHPS

Doc. Dr. Gonca Topuzlu Tekant
I.U.Cerrahpaşa Tip Fakültesi
Cocuk Cerrahisi AD

GASTROÖZOFAGEAL REFLÜ (GER)

REGÜRJİTASYON

- Gastrik içeriğin özofagustan pasif olarak (taşma tarzında) retrograd geçişidir.

GER (Fizyolojik)

- Sistemik altta yatan anomali Ø
- Fonksiyonel fizyolojik, en sık 1-4. aylarda rastlanır
- 6.-12 ayda geriler, < 1yaş: %40-65, 1 yaş %1

GERD

- Kötü kilo alımı, özofajit bulguları, persistan respiratuar semptomlar, nörolojik-davranışlarla belirir.
- 1/300, >1 yaş gerilemez

REFLÜYÜ ENGELLEYEN MEKANİZMALAR

Anatomik

- LES: lower esophageal sphincter
- İntra-abdominal özofagus
- His açısının varlığı
- Mukozal rozet görünüm
- Frenoözofageal membran
- Diyafragmanın pinchcock (klamp) etkisi

Fizyolojik

- Distal özofagusun peristaltik klirensi
- Normal mide boşalımı

GERD riskinin ↑ durumlar

- TEF özofagus atrezisi
- Nörolojik bozukluk/retardasyon
- Hiatal herni
- Bronkopulmoner displazi (preterm)
- Astım, kistik fibrozis, kronik öksürük

KLİNİK

GER (Fizyolojik)

- Normal kilo alımı regurjitasyon
- Özofajit semptom-bulguları Ø
- Belirgin respiratuar semptom Ø
- Nöro-davranışsal semptom Ø

GERD

- Kötü kilo alımı, regurjitasyon
- İnatçı irritabilite, ağrı, beslenme güçlüğü
- Disfaji, pirozis
- Hematemez, anemi
- Apne, stridor, siyanoz, wheezing, pnömoni
- Sandifer's sendromu (boynun torsiyon spazmı)

FİZYOPATOLOJİ

GİS

- Yutkunmadan bağımsız geçici LES relaksasyonu
- Geç gastrik boşalma → distansiyon → özofajite predispozisyon
- Yerçekimsel ve pozisyonel faktörler
- Özofagusun squamoz epiteli mide asidine dirençsiz → acid pepsin → kimyasal inflamasyon → mukoza eritemi → ülserasyon → darlık & Barrett's esophagus

SOLUNUM SİSTEMİ

- İnfantta farenkse değen gastrik içerik larengial kemoreseptörler. → epizodik apne atakları (obstrüktif & santral tip apne)

TANI

KLİNİK

■ Erken Çocukluk:

- Doğum sonrası gözlenen tekrarlayan kusma
- Kilo alamama, kabızlık ve gelişme geriliği

■ Geç Çocukluk:

- Kusma ön planda
- Yanma, disfaji, anemi
- Mental retardasyon ⇒ GER sık ve medikal tedaviye dirençli apne, stridor gibi atipik sempt.?

TANI

BARYUMLU ÜST PASAJ GRAFİSİ

- Anatomik bozuklukları göstermek açısından önemli (Striktür, hiatus hernia)
- Peristaltik aktivite ve özofagus klirensi
GER derecesi I: distal özofagus, II: proksimal torasik özofagus; III: servikal özofagus; IV: Sürekli reflü; V: Akciğer aspirasyonu
- Mide çıkışı obstruksiyonu

PH MONİTORİZASYON

SİNTİGRAFİ

- Gastrik boşalma, pulmoner aspirasyon

ENDOSKOPI + BİYOPSİ

- Anatomi: Hiatal herni, pilor stenozu, antral web.
- Özofajit derecesi: Histoloji: I - Mukozada eritem; II: fragil mukoza; III - Ülseratif özofajit; IV: Striktür. Barrett Özofagusu

Baryumlu Özofagus pasaj grafisi

- ➔ **Özofagus pasaj grafisi mide içeriğinin özofagusa geri kaçıp kaçmadığını gösterir.**
- ➔ **Özofagus ve mide anatomisini gösterir.**
- ➔ **Akalazya veya darlık gibi lezyonları gösterir.**
- ➔ **Mide boşalımı hakkında bilgi verir.**

pH monitorizasyon

- ➔ GERD hastalığının en değerli tanı yöntemidir.
- ➔ Özofagus alt ucuna yerleştirilen algılayıcı ile vücut dışında bir alete (pH metre) 24 saat süre ile özofagus pH'sı kayıt edilir.
- ➔ pH'nın 4 altında olduğu dönemler belirlenir.

Gastroözofageal sintigrafi

- ➔ **Radyofarmasötik**
(Technetium sulfur colloid)
içeren mama ile çocuk
beslenerek gama kamara ile
görüntü alınır.
- ➔ **GER'nun kantitatif**
değerlendirilmesinde
kullanılır.
- ➔ **GER belirlenmesi yanında**
ayrıca mide boşalımı ve
akciğere aspirasyonların
belirlenmesinde kullanılır.

Özofageal manometre

- ➔ **Özofagus alt uçtaki yüksek basınç zonunun uzunluğu, basınç ve gevşemeleri manometrik olarak gösterir.**
- ➔ **Özofagus motor fizyolojisinin değerlendirilmesinde kullanılır.**
- ➔ **Operasyon seçimi yönünde (özofageal spazm, özofajit bulunduğunda) yardımcı bir tetkik olarak gösterilmiştir.**

Endoskopi ve biyopsi

- ➔ **Özofagoskopi reflü özofajitin, ülserasyon ve darlıkların direkt görülerek tanınmasında çok önemlidir.**
- ➔ **Mukozal biyopsilerin alınmasında, histopatolojik incelemelerin ve hafif derece özofajitlerin tanı konmasında yardımcıdır.**

Komplikasyon - Ayırıcı Tanı

■ Reflü Özofajit Komplikasyonları

- Özofageal striktürler
- Barrett Özofagusu: Çocukta Ca riski daha düşüktür.

■ Ayırıcı Tanı

- Pilon stenozu, Malrotasyon
- İnek sütü allerjisi, Hepatit, Viral gastroenterit,
- Hidrosefalus, Menenjit
- Üriner yol enf/obstrüksiyonları, üre siklus defektleri, hipokalsemi
- İlaç, toksinler
- Respiratuar hastalıklar

TEDAVİ

- KONSERVATİF
- FARMAKOTERAPİ
- CERRAHİ

TEDAVİ

KONSERVATİF

- Az volümde, sık, koyu gıdaların verilmesi
- Prone pozisyonu

FARMAKOTERAPİ

- Antiasit ve alkallenler, gaviscon
- Omeprazol (Proton Pump İnhibitör)
- Histamine reseptör antagonistleri (cimetidine, ranitidine, famodine)
- Metoclopramide ve bethanechol (prokinetikler)
 - LES basıncını ve gastrik boşalımı ↑

CERRAHİ TEDAVİ

ENDİKASYONLAR:

- Medikal tedaviye yanıtızsız GERD
- Komplikasyonlara yol açan GERD
 - Striktür gelişimi ve benzer komplikasyonların varlığı
 - Apne atakları ve tedaviye dirençli tekrarlayan respiratuvar enfeksiyonlar
 - Anatomik anomali varlığı (TEF, malrotasyon, omfalosel...)
 - Ek anomalilerin ve mental retardasyonun varlığı

TEKNİK

"Fundoplikasyon"

- Fundus özofagus çevresine sarılıp valv fonksiyonu görür
- Nissen / Thal / Boix - Ochoa (açık veya laparoskopik)

AKALAZYA

- Etiyoloji bilinmiyor
- GER→ LES spazmı→ klinik resim akalazyaya benzer, geç tanı nedeni semptomların GER ile karışmasıdır.
- Özofagusta peristaltik kontraksiyonlar yoktur.
- Anormal özofagus fonksiyonu parasempatik innervasyondaki bozukluğa bağlıdır.

TANI

■ Baryumlu üst pasaj

- Proksimal: Geniş özofagus, yetersiz peristaltik aktivite
- Distal: "Bird beak = kuş gagası" görünümü mideye az kontrast geçişi

■ Manometri

- Özofagus- peristaltizm az veya yok, LES-Relaksasyon \emptyset/\downarrow

■ pH Monitorizasyonu

- GER varlığı tesbit edilebilir.

TEDAVİ

Medikal

- Ca kanal blokeri nifedipin (LES P↓)
- Balon dilatasyon (perforasyon, GER, disfaji)
- Botox

Cerrahi

- Standart Özofagomyotomi (Heller):
 - Longitudinal ve sirküler kas tabakaları submukozaya kadar 2.5-5cm boyunda insize edilir.
 - %36 olguda ciddi GERD'e bağlı olarak sonradan fundoplikasyon gereksinimi
 - Abdominal Myotomi + Anterior Fundoplikasyon

İDİOPATİK KONJENİTAL HİPERTROFİK PİLOR STENOZU

■ TANIM VE TARİHÇE

Pilor stenozu = infantil hipertrofik pilor stenozu (IHPS)

- İnfantlarda en sık rastlanan intestinal tıkanma tablolarından
- Pilor adelesinin hipertrofisi ve hiperplazisine ikincil oluşur.

■ 1717 ⇒ Blair: otopsi bulguları

1887 ⇒ Hirschsprung, hastalığın tarifi

1912 öncesi ⇒ gastroenterostomy, piloroplasti, gastrostomiden
forse dilatasyon

1912 ⇒ Rammstedt tesadüf sonucu farkeder. ⇒ Fredet -

Rammstedt piloromyotomi

FİZYOPATOLOJİ

- Pilorun sirküler ve longitudinal kas katmanlarının belirgin hipertrofisi ve hiperplazisi gastrik antrumunu daraltır ⇒ Pilorik kanal uzar ve tüm pilor kalınlaşır ⇒ Mukoza çoğunlukla ödemli ve kalındır. İlerlemiş olgularda mide dilate olur.
- Multifaktöryeldir.
 - Çevresel ve herediter faktörler indirek etkirler.
 - Hormonal ve nöral and nöral faktörler ??
 - Primer kas hastalığı ??
 - Allerjik kökenli ödemli ve dar pilorik kanallara karşı çalışma sonrası oluşum ??
 - IHPS doğumda yok monozigot ikizlerde (85.7%) dizigotlara oranla (8.4%) daha fazla.

SIKLIK

- 1.7 - 2.4: 1000 canlı doğum
 - Beyaz 2.4, İspanyol 1.8 , Afrika 0.7, Asya 0.6
- E: K / 4-5: 1
- Major malformasyonlarda
 - Malrotasyon, idrar yolu tıkanıklıkları ve TEF ↑
- **Rastlanma zamanı:**
 - Doğum sonrası 3. hafta (1 hafta - 5 ay).

HİKAYE

- Progressif "safrasız kusma" veya regürjitasyon
- Kusma aralıklı ve genelde her beslenme sonrası
- Bebekte sürekli kusmaya bağlı açlık hissi
- Kilo kaybı (doğum kilosunun altına düşer)
- Dehidratasyon, letarji
- İleri vakalarda PEM ve gelişme geriliği
- Sarılık (%5), idrar çıkışında azalma
- Gastrite sekonder kanama
 - ⇒ Kahve telvesi görünümünde kanama

FİZİK MUAYENE

- Epigastrik distansiyon, belirgin mide hareketleri
- % 60-80% "olive = zeytin", mobil 1-2 cm sert kitle sağ epigastriumda KC altında palpe edilir
- Dehidratasyon bulguları: Kabızlık, kuru cilt, turgor ↓, düşük fontanel, letarji

AYIRICI TANI

- GER
- Pilorik atrezi, Pilorik antral web,
- Kötü beslenme alışkanlığı,
- Hiatal herni,
- Konjenital adrenal hiperplazi (CAH)

LABORATUAR

- Elektrolit, pH, BUN ve kreatinin
 - Hipokloremik, hipokalemik, metabolik alkaloz
 - patognomonik (H^+ , Cl^- ve K^+ kaybı)
 - Dehidratasyon \Rightarrow hiponatremi \Rightarrow prerenal böbrek yetmezliği
 - Hiperbilirubinemi

TETKİKLER

- Klinik tipik ve olive varsa ek tetkik gereksizdir
- Düz batın grafisi: Mide gazı
- US:
 - Noninvasif
 - Hipertrofik pilor kasını gösterir
 - Kas kalınlığı >4 mm, pilor çapı > 14 mm, veya uzunluk > 16 mm
 - Sensitivite %97 ve spesifite %10
- Üst pasaj grafisi
 - Rutin değil , US yardımcı olmazsa yapılabilir (ayırıcı tanı; malratasyon, GER..)
 - Kuş gagası veya omuz belirtisi

AMELİYAT ÖNCESİ BAKIM

- **IHPS bir medikal acil durumdur!!**
 - Hidrasyon, sıvı tedavisi,
 - Beslenme kesilir
 - IV sıvı verilmesi , elektrolit ve asid-baz dengesizliğinin düzenlenmesi
 - Bolus (20 cc/kg) kristaloid \Rightarrow %5 -10% dektroz + 0.2 or 0.45 NaCl + K (idrar sonrası)

TEDAVİ

- Endoskopik balon dilatasyonu ??
- Medikal tedavi - atropine (4-12ay) ??
- Botox ??
- **Cerrahi Tedavi**
 - Fredet - Ramstedt ekstramüköz piloromiyotomi (açık veya laparoskopik)

KOMPLİKASYON

- Kusma: %30 \Rightarrow Yetersiz piloromyotomi, gastrit, hiatus hernisi?
- Perforasyon, kanama
- Mortalite / Morbidite: 0.3%
 \Rightarrow dehidratasyon ve vasküler kollaps