

# EKSTROFİ KLOAKA

## CLOACAL EXSTROPHY

A. Bedii SALMAN

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Erzurum

### Özet

Ekstrofi kloaka veya veziko-intestinal fissür vücudun infra-umblikal bölgesinde çeşitli konjenital anomalilerin birlikte bulunduğu bir klinik tablodur. Ekstrofi kloaka nedeniyle opere edilen 24 günlük bir hasta takdim edilmekte ve bu nedenle nadir görülen bu anomalinin embriyolojisi tartışılmaktadır.

**Anahtar kelimeler:** Ekstrofi kloaka, Kloakal Ekstrofi, Veziko-intestinal Fissür

### Summary

The condition of exstrophy cloaca or vesico-intestinal fissure consists of multiple congenital anomalies of the hind end of the body. A 24-day old patient is described who was treated for cloacal exstrophy. The embryology of cloacal exstrophy is discussed.

**Key words:** Cloacal Exstrophy, Exstrophy of the Cloaca, Vesico-intestinal Fissure

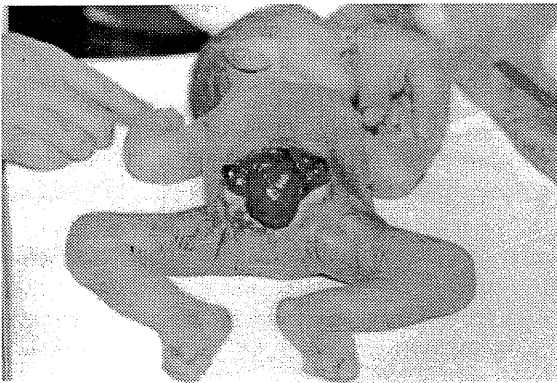
AÜTD 1997, 29:423-425

MJAU 1997, 29:423-425

### Giriş

Ekstrofi kloaka veya diğer adlarıyla veziko-intestinal fissür, ileo-vezikal fistül veya ekstrofi splanknika hayatla bağdaşan karın ön duvarı defektlerinin en ağırlarından biridir (1,2). Klasik olarak üstte omfalosel onun altında ise karın ön duvarını oluşturan bir mukoza mevcuttur. Bu mukoza tabakası, yukarıdan aşağı bir bant şeklinde uzanan, üstte ileum, altta kolon orifisi, ortada ise bir veya iki adet appendiks orifisi içeren intestinal mukozayla ikiye ayrılır. Her iki yanda, alt kısımlarında ureter orifisleri bulunan mesane mukozası yer alır (1). Genellikle ileum intestinal mukozanın üst kısmında bulunan orifisten prolabe dir.

**Şekil 1. Her İki Mesane Mukozası Arasında Prolabe Barsak Segmenti.**

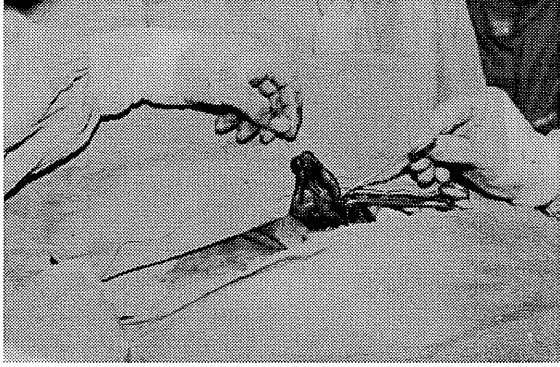


Erkek dış genital organları ayrıık pelvis kemikleri üzerinde bulunan yarık penis ile testislerin inmemesi nedeniyle boş olan skrotumlardan oluşur. Kızlarda ise mesane mukozası altında bulunan Müller kanalı açıklıkları, kör uçla sonlanan duplike vajen ve yarık klitoris şeklinde olabilir (1). Bu anomali sıklıkla üst üriner sistemi patolojileri, spina bifida ve meningomiyelosele ile birlikte bulunur (2). Oldukça nadir görülen (1/250.000-1/400.000) bir anomali olması nedeniyle hastanemizde takip ve tedavi edilen bir vaka takdim edilmiştir (1,3).

### Vaka Takdimi

Dış genital organ anomalisi nedeniyle hastanemize sevk edilen 24 günlük hastanın yapılan fizik muayenesinde oldukça aşağıda lokalize olan göbeğin altında karın ön duvarı yerine geniş bir mukoza tabakası mevcuttu. Üst kısımda, içinden gayta gelen barsak segmenti prolabe olmuştu (Şekil 1). Alt kısımda bulunan orifisten sokulan sonda 10 cm kadar ilerletilebildi. Her iki yanda bulunan orifislerden ise damla damla idrar gelmekteydi. Ppendikse ait orifis görülemedi. Mesane mukozasının altında ikiye ayrıık penis ile daha aşağıda birbirlerinden oldukça uzak, içlerinde testis palpe edilemeyen ayrıık skrotumlar vardı. Hastanın ayrıca meningomiyelosele mevcuttu. Hastaya yapılan IVP tetkiki ve abdominal US sonucunda ilave bir patoloji tesbit edilemedi. Hasta operasyona alınarak karın ön duvarını oluşturan mukoza plağı karın duvarından ayrıldı. Aradaki intestinal mukozanın, mesane mukozalarından serbestleştirildikten sonra, ön duvarında 4 cm çaplı bir açıklık bulunan ileoçekal bölgeye ait olduğu görüldü. Appendiks bulunamadı. Distal kolon ise 10 cm uzunlukta olup kör uçla sonlanıyordu (Şekil 2).

**Şekil 2.** İleoçekal Bölgedeki Açıklık. Katgüt ile Klemp Arasında 10 cm lik, Kör Uçla Sonlanan Distal Kolon Bulunmaktadır.



**Şekil 3.** Postoperatif Karın Ön Duvarının Görünümü. Sol Alttâ End-kolostomi Yeri Görülmektedir.



İleoçekal bölgedeki bu açıklık 2 sıra kapatıldıktan sonra kolonun distal ucu end-kolostomi şeklinde karın duvarına ağızlaştırıldı (Şekil 3). Her iki mesane parçası biraraya getirilerek arkadan öne, çepeçevre 2 sıra kapatıldı. Üreterlere birer sonda koyularak üretral açıklıktan çıkarıldı. Mesaneye de bir adet sonda yerleştirilerek, karın duvarı tam tabaka kapatıldı Postoperatif dönemde hafif bir yara enfeksiyonu dışında sorunu olmayan hasta taburcu edildikten sonra kontrollere gelmedi.

### Tartışma

Embriyonun trilaminar disk formundan silendirik forma geçişi ekdodermle komşu olan amniyon kavitesinin büyümesiyle olur. Trilaminar embriyonun sadece bukkal ve kloakal membranları endoderm ile ekdoderm tabakalarından oluşur ve bu iki membranın distalinde bulunan trilaminar sefalik ve kaudal foldlar ventrale doğru kıvrılarak embriyo ön duvarını oluştururlar. Sefalik foldtan kalp, perikard, diyafram, karaciğer ve karın ön duvarı supra-pubik kısmı gelişir. Karın ön duvarının infra-umbilikal bölümünü yapan, hindgutı (primitif son barsak) örten ve mesaneye dönüşecek olan allantoisin de içinde geliştiği tabaka ise kloakal membranın distali ile body stalk arasında bulunan trilaminar kaudal folddur (4). Oldukça kompleks bir anomali olması nedeniyle henüz tam olarak isimlendirilemeyen bu anomalinin etyolojisi de tartışmalıdır. Kloakal ekstrofi adı verilmesine rağmen kloaka veya buradan gelecek ürogenital sinus ile anorektal bölgeden daha proksimal de bir

bölge eviseredir. Sık kullanılan bir adı da veziko-intestinal fissür olan anomalide fissür, allantois ile midgutun (primitif orta barsak) distal kısmı arasında bulunması gereken ürektal septumun yetersizliği (5) ile izah edilmekle birlikte anomalinin tamamını açıklamaktan uzaktır. Karın ön duvarının kapanmaması ise kloakal membranın genişliği ve erken rüptürüyle izah edilmektedir (5,6). Kloakal membranın geniş olması, diğer bir deyimle trilaminar kaudal foldun daha küçük olması demektir. Epispadias/ekstrofi vezika gibi parsiyel bir kapanma defekti bu teori ile izah edilebilir (7). Ekstrofi kloaka, kaudal foldun tamamını ilgilendiren bir anomali olup, mesane ile intestinal sistem arasında bulunması gereken ürektal septumun gelişemediği, mesane ön duvarının kapanmadığı ve göbek kordonu ile kloaka arasında bulunması gereken karın ön duvarının açık olduğu kompleks bir patolojidir. Ekstrofi kloakada kaudal foldun tamamen yokluğu yani kloakal membranın distalinde mezoderm tabakası içeren trilaminar bir yapının bulunmaması nedeniyle body stalk ile kloaka arasındaki mezenşimal dokular gelişmemektedir (6). Sonuçta mezenşim kaynaklı ürektal septum gelişemediği için mesane arka duvarı ile barsaklar tam olarak ayrılamamakta ve karın duvarı içinde gelişen mesane ön duvarı da karın ön duvarı ile birlikte açık kalmaktadır (4).

### Kaynaklar

1. Ziegler MM, Duckette JW, Howell CG. Cloacal exstrophy. In: Welsch KJ, Randolph JG,

- Rawitch MM, O'Neill JA Jr, Rowe MI, (eds). Pediatric Surgery. Chicago: Year Book, 1986: 764-71
2. Remigailio RV, Woodard JR, Andrews HG, Patterson JH. Cloacal exstrophy: 18-year survival of untreated case. J Urol 1976; 116: 811-813
3. Diamond DA, Jeffs RD. Cloacal exstrophy: A 22-year experience. J Urol 1985; 133:779-82
4. Vermeij-Keers C, Hartwig NG, van der Werff JFA. Embryonic development of the ventral body wall and its congenital malformations. Semin in Pediatr Surg 1996; 5: 82-85
5. Johnston TB. Extroversion of the bladder complicated by the presence of intestinal openings on the surface of the extroverted area. J Anat Physiol 1913; 48:89-106
6. Muecke EC. The role of the cloacal membrane in exstrophy: The first successful experimental study. J Urol 1964; 92:659-667
7. Magnus RV. Ectopia cloaca-A misnomer. J Pediatr Surg 1969; 4: 511-519

**Yazışma Adresi:**

Dr. A. Bedii Salman  
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Çocuk Cerrahisi A.B.D.  
25240 Erzurum  
Tel: 0 / 442 / 2352211  
Fax: 0 / 442 / 2332968