

ANÜS İMPERFORATUS İLE BİRLİKTE GÖRÜLEN ÜROGENİTAL ANOMALİLER

Dr. Durkaya ÖREN (x)
Dr. Ertuğrul ERTAŞ (xx)
Dr. Müfide N. AKÇAY (xxxx)
Dr. K. Yalçın POLAT (xxx)
Dr. Davut BALCI (xxxx)

ÖZET:

Bu yazıda anüs imperforatus ile birlikte ürogenital organ anomalisi olan bir vaka sunuldu ve konu tartışıldı.

GİRİŞ :

Anüs imperforatus, canlı doğumların 1/1500'ünde görülen bir malformasyon olup sıklıkla Gastrointestinal, kardiyovasküler, renal, ürogenital ve iskelet sistemindeki anomalilerle beraber görülür. Tek başına da karşımıza çıkabilir (7,8).

VAKA RAPORU :

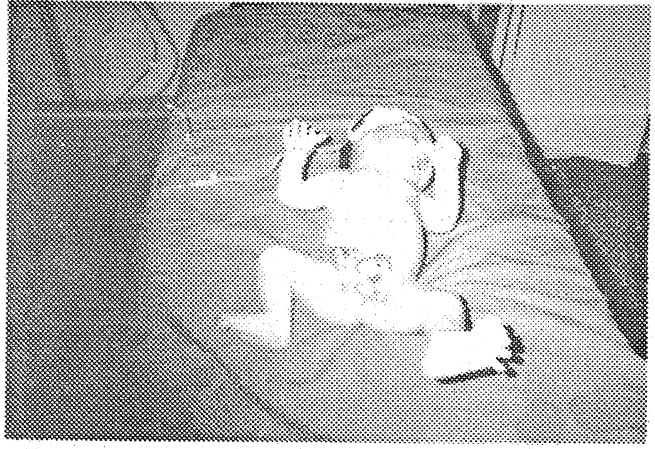
12 saatlik bir bebek, makatının kapalı oluşu ve büyük abdest yapmama şikayetleri ile müracaat ettirildi. Hastanın soy geçmişi özellik arzetmiyordu. Fizik muayenede anüsün imperfore halde olduğu, göbek kordununun mevcut olduğu ve göbeğin pubik gölgede yer aldığı, ayrıca göbekte 3x4 cm ebadında, yumuşak, kısmen mobil bir kitlenin mevcut olduğu görüldü. Genital muayenede, labium majusların ve klitorisnin ileri derecede hipertrofik olduğu, bu iki oluşumun az gelişmiş penis ve skrotuma da benzediği tesbit edildi, ayrım tam olarak yapılamadı (Resim 1).

(x) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Genel Cerrahi Anabilim Dalı Doçenti.

(xx) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Genel Cerrahi Anabilim Dalı Yard. Doçenti.

(xxx) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Genel Cerrahi Anabilim Dalı Uzmanı.

(xxxx) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Genel Cerrahi Anabilim Dalı Arş. Gör.



Resim 1- Anüs imperforatus+ürogenital organ anomalisi olan bebeğin müdahaleden önceki görünümü.

Diğer sistem muayeneleri normaldi. Hastanın biyokimyasal ve hematolojik tetkiklerinde herhangi bir patoloji yoktu. Çektirilen Wangenstein-Rice grafisinde anüsten 2 cm. uzaklıkta hava seviyesi tesbit edildi. (Resim 2)



Resim 2- Hastanın Wangenstein-Rice grafisinde, anüsten 2 cm uzaklıktaki hava seviyesinin tesbiti.



Resim 3- Bebeğin müdahaleden sonraki görünümü.

Hasta anüs imperforatus+mütipl kongenital anomaliler ön tanısı ile yatırıldı (17.12.1990/16009).

Hasta muayene odasına alındı. Lokal anestezi altında anüse haç şeklinde inzisyon yapılarak rektuma ulaşıldı. Rektum klemplerle tutularak insize edildi. Bol miktarda mekonyum drenajı oldu. Rektum anal mukozaya kromik katgütlerle dikildi. Uygun rektal tüp tatbik edilerek, müdahaleye son verildi (Resim 3). Sonraki günlerde hastanın normal gaita çıkardığı gözlemlendi.

Hastaya batin+pelvik ultrasonografi yaptırıldı. Göbek bölgesindeki 3x4 cm. ebadındaki oluşumun mesane olduğu iç genital organların (over, uterus veya testis) olmadığı rapor edildi.

Yaptırılan abdomen BT'de, abdominal organların normal olduğu, iç genital organların tesbit edilemediği rapor edildi.

Hastaya karyotip tayini yaptırıldı. Kromozomsayısının 46 xx olduğu, kromozom değişiklikleri ve bant özelliklerinin normal olduğu rapor edildi.

Hastaya hormon analizi yaptırıldı. Bu analiz sonucunda, ovaryal fonksiyonun olmadığı görüldü.

Hastaya 1 ay sonra kontrole gelmesi tavsiye edilerek, 4.1.1991 günü taburcu edildi.

TARTIŞMA :

Rektumun dışı açılmaması, normalden değişik biçimde yada farklı bir yere açılması ile karakterize gelişme kusurlarına anüs imperforatus denir.

Şu şekilde sınıflandırılabilir (2,3,7).

1. Anal stenoz
2. Imperfore anal membran
3. A) Anal agenezi;
 Kız : 1. Fistüllü Anoperineal
 2. Fistülsüz
 Erkek : 1. Fistüllü Anoperineal
 2. Fistülsüz
 B) Rectal agenezi
 Kız: 1. Fistülü -Rectovestibüler
 -Rectovaginal
 -Rectolioacal
 2. Fistülsüz
 Erkek: 1. Fistüllü -Rectouretral
 -Rectovezikal
 2. Fistülsüz
4. Rectal atrezi

Anorectal malformasyonlar ile diğer anomalilerin bir arada bulunması sıktır. (%28-72) (7,8). Anorectal anomali ne kadar yüksek seviyede ise, durum o kadar ciddidir. Bunlar arasında kongenital kalp hastalığı, özofagus atrezisi, spinal ve ürolojik malformasyonlar sıktır (7,8). Özofagus atrezisi ve trakeoözofajial fistül insidansı % 8 olarak bildirilmiştir (7,8). Diğerleri ise duodenal ve ince barsak atrezisi, anüler pankreas, parsak malrotasyonu, barsak duplikasyonu, kol ve parmak anomalileri, omfalosel, rectus abdominis kaslarının yokluğu, mongolizm, vs.dır. (7,8). Fleming ve arkadaşlarının yayınladığı bir raporda, hastaneye yatırılan imperfore anüslü çocukların % 25'inde Down Sendorumu görüldüğünü belirttiler (8).

Anorectal malformasyonlar ile ürogenital malformasyonların bir arada bulunma insidansı ise % 26-56 arasındadır (4,5,6). Bunlar arasında vezikal extrofi, renal agenezi, renal hipoplazi, mesane agenezisi, üretra bifida, vagen duplikasyonu, renal ektopi, renal füzyon, testiküler ektopi, hipospadias, epispadias, skrotum bifida, imperfore hymen yer almaktadır (1,4,5,6). Bizim vakamızda da anüs imperforatus ile birlikte ektopik mesane, dış genital organ anomalisi ve iç genital organ agenezisi mevcuttu.

Anüs imperforatus teşhisi genellikle doğumdan hemen sonra, perineal bölge ve external genital organların dikkatli incelenmesi ile konabilir. Makatın kapılı oluşu, mekonyum çıkmayışı veya mekonyumun perine, vagen veya üretrada yer alan anormal bir delikten gelmesi tanıda rol oynar (2,3,7).

Teşhisde röntgenden de yararlanılır. Anüs derisi bir opak materyal ile işaretlenir. Bebek, başaşağı tutularak ön ve yan grafipler alınır. Rektumu dolduran havanın alt sınırı bulunur. Yan filmde pubis ile koksiks arasında bir çizgi çizilir. Hava ile dolu rektum bu çizgiyi aşmıyorsa alçak seviyede, üstünde kalıyorsa yüksek seviyede bir anomalinin varlığı kabul edilir (Wangensteen-Rice grafisi (2,37). Bizde hastamıza anüs imperforatus teşhisini, fizik muayene ve Wangenstein-Rice grafisi yardımı ile koyduk.

Bir fistül varsa, aynı muayene fistülografi yardımı ile yapılır. Bu hastalarda üriner anomaliler sık olduğundan, IVP de yapılmalıdır (2,3,4,7).

Tedavide anomali aşağı seviyede ise tıkanmaya sebep olan membran çıkarılır ve anoplasti yapılır. Anomali yukarı seviyede ise, doğumdan hemen sonra kolostomi yapmak 6 ay veya 1 yıl sonra kesin tedaviye girişmek tavsiye edilir. Kesin tedavi için son zamanlarda Keisewetter'in yaygınlaştırdığı sakro-abdomino-perineal yol kullanılır. Rektum, musculus levator ani ve musculus puborektalis içinden aşağıya indirilir (1,2,8). Bizim vakamızda da anomali aşağı seviyede olduğu için, tıkanmaya sebep olan membranı çıkarıp anoplasti yaptık.

Operasyona bağlı mortalite % 5'in altındadır. Fakat birlikte görülen anomalilere bağlı mortalite bu değerin 2 katıdır. Düşük seviyeli anomalilerde % 85-95 oranında yüksek seviyelerde ise % 32-64 arasında iyi sonuç elde edilir (3,7,8).

SUMMARY :

Urogenital Abnormalities Associated With Imperforate Anus

An imperforate anus case associated with urogenital abnormalities was presented and the subject was discussed.

KAYNAKLAR :

1. Besson R., Bonnevale M. The value of CT Scanning in ano-rectal malformations Chirurgie Pediatr 1989; 30: 240-242.
2. Bumin O. Rektum'un doğmalık anomalileri. Sindirim sistemi cerrahi içinde, 3. Basım. İlk-San Matbaası Ltd. Şti. Ankara, 1989, Sy: 248-252.
3. Gökçen Y., Sökücü N. Çocuk Cerrahisi. Değerli Ü. Genel Cerrahi içinde Fatih Gençlik Vakfı Matbaa İşletmesi, İstanbul, 1983, Sy: 313-326
4. Hall J.W., Tank E.S., Lapidès d. Urogenital anomalies and complications in

- patient with imperforate anus J. Urol, 1970; 103: 810-814.
5. Harrison M.R., Lorimier A.A. Pediatric Surgery. In Way L.W. eds Current Surgical Diagnosis and Treatment. Eighth ed. San Francisco, Prentice Hall International Inc, 1988. pp. 1090-1133.
 6. Lortal-Jacob S., Nihoul-Fekete C. Urogenital abnormalities associated with anorectal malformations. Acta Urol Belg. 1990; 58; 168-168.
 7. Santulli T.V. Rectum and Anus in Mustard W.T., Ravitch M.M., eds. Pediatric Surgery. V 2 nd. Chicago, Year Book Medical Publishers inc, 1969. pp. 983-1007.
 8. Zlotogora J, Abu- Dalu K. Anorectal Malformations and Down Syndrome, Am J Med Genet 1989; 34: 330-331.