

Cerrahi yenidoğanlarda ek anomaliler*

Ali SAYAN, Ahmet ARIKAN, Sefer Tolga OKAY, Fadime Nurdan ŞİMŞEK, Ümit BAYOL, Habibe Nurdan ÖZER, Mehmet CAN

T.C. SB İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği ve Patoloji Laboratuvarı, İzmir

Özet

Amaç: Yenidoğan cerrahi ünitelerinde doğumsal anomali tanısı ile sağaltılan hastalarda temel anomaliye eşlik eden diğer sistem anomalileri önemlidir ve bu anomaliler antenatal izlem sırasında tanınabilir. Ancak antenatal tanısı olmayan olgularda ağır ek anomaliler önemli mortalite ve morbidite nedenidir. Bu çalışmada kliniğimiz yenidoğan ünitesine yatırılan olgulardaki ek anomali oranı ve ek anomaliler ile antenatal tanının mortaliteye olan etkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2000-Şubat 2008 tarihleri arasında (Dönem II) kliniğimiz yenidoğan ünitesine yatırılan antenatal tanısı olan ve olmayan 396 hastanın, temel hastalıkları ile eşlik eden ek anomalilerinin dağılımı kliniğimiz yenidoğan ek anomali değerlendirme protokolüne göre fizik bakı, direkt grafiler, karın ultrasonografisi ve kardiyolojik bakı ve kromozom incelemesi ile geriye dönük olarak değerlendirilmiştir. Ek anomalilerin oranı, ek anomaliler ile antenatal tanının mortaliteye etkisi kliniğimizin 1995-2000 yılları arasındaki (Dönem I) verilerle karşılaştırılmış ve dönemler arasındaki anlamlılık için SPS 16.0 kullanılarak Ki-kare (χ^2) kesinlik testi yapılmıştır.

Bulgular: Çalışma grubumuzdaki hastalarda temel hastalık 271'inde gastrointestinal sistemi, 51'inde solunum sistemini, 28'inde genitüriner sistemi, 46'sında da diğer sistemleri ilgilendirmektedir. Ancak ağır anomaliler nedeniyle herhangi bir girişim yapılamadan kaybedilen 14 hasta değerlendirme dışı bırakılmıştır. Olguların 158'inde (% 41.4) esas hastalığa eşlik eden bir veya daha fazla ek anomali görülmüştür. Hastaların 57'sinde (% 36.1) kalp ve büyük damar anomalisi, 38'inde (% 24.1) genitüriner sistem anomalisi, 11'inde (% 6.9) solunum sistemi anomalisi ve 52'sinde (% 32.9) diğer sistem anomalilerinin temel hastalığa çoğul veya tekil olarak eşlik ettiği saptanmıştır. Hastaların 117'sindeki (% 74.1) anomaliler antenatal izlem sırasında tanınmıştır. Kaybedilen 84 hastanın 61'inde esas anomaliye eşlik eden çoğul veya tekil diğer sistem anomalileri belirlenmiştir ve bu hastaların 27'si antenatal tanısı olmayan ağır anomali hastalardır. Çalışma dönemimizin (Dönem II) verileri ile önceki dönem (Dönem I) verileri karşılaştırıldığında mortalite ve morbidite oranını ek anomali varlığının arttırdığı, antenatal tanının ise azalttığı görülmüştür. II. dönem antenatal tanı hasta sayısında anlamlı derecede artma, ek anomali doğan hasta sayısında, bu nedenle kaybedilen hasta sayısında ve genel mortalite hızında anlamlı derecede azalma olduğu görülmüştür.

Sonuç: Yenidoğan cerrahi hastalarında mortalite ve morbiditeye etki eden faktörlerden biri de esas anomaliye eşlik eden ek anomalilerdir. Bu anomalilerin antenatal izlem ve uygun inceleme protokolleri ile tanınması, sağaltım olanağı olan ek hastalıkların belirlenmesini sağlayarak yenidoğanların sağ kalım oranını artırabileceğini ve genel olarak yenidoğan mortalitesini de anlamlı derecede azaltabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: Antenatal tanı, ek anomali, cerrahi yenidoğan

*XXVI. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur, 16-18 Haziran 2008, İstanbul
Adres: Dr. Ali Sayan Kazım Dirik Mah. Ankara Cad. No: 259/14 35040-Bornova-İzmir
Yayına kabul tarihi: 24.7.2009

Summary

Associated Anomalies in Surgical Newborns

Aim: Associated anomalies in neonates with congenital anomalies are important reasons of mortality and morbidity in neonatal surgery units. Associated anomalies may be diagnosed with antenatal follow-up. The associated anomalies and their effect on mortality are detected in newborns operated because of congenital anomalies in our clinic.

Materials and Methods: Between January 2000- February 2008 (Term II), 396 newborns with congenital anomalies were detected according to the associated anomalies evaluating protocol of our clinic with physical examination, X-ray, abdominal ultrasound, cardiac examination and chromosome analysis. The main diseases of the surgical newborns, associated anomalies and their effect on mortality were evaluated retrospectively. The rate of additional anomalies; the effect of the additional anomalies and antenatal diagnosis to mortality have been compared to the data of our clinic between 1995-2000 (Term I), and for the significance among the periods Chi-square test has been done by using SPS 16.0.

Results: Of the 396 newborns, 271 had gastrointestinal system anomalies, 51 had respiratory system anomalies, 28 had genitourinary system anomalies and 46 had other system anomalies as the primary disease. In 158 of these newborns (41.4 %) one or more associated anomalies of other systems were determined. But, 14 patients who were died without any attempt because of severe anomalies were left out of assessment. Of the 158 newborns, 57 had cardiovascular anomalies, 38 had genitourinary anomalies, 11 had respiratory system anomalies and 52 had other system anomalies. Of the 117 newborns associated anomalies were diagnosed with antenatal follow-up. One or more system anomalies were accompanied to the primary disease in 61 newborns that were lost during their treatment and 27 of these patients were without antenatal diagnosed. When we compare currently study data (term II) with prior study data (term I), it was seen that associated anomaly increased and antenatal determination decreased mortality and morbidity rates. It was seen that there was a significant increase in term II antenatal determined patients, a significant decrease in associated anomaly born patients, patients died because of this reason and general mortality speed.

Conclusion: One of the factors that effect the mortality and morbidity in newborn surgical neonates is associated anomalies that accompany primary disease. We think that these anomalies' being recognised with antenatal monitoring and appropriate research protocols can increase the newborns survival ratio with maintaining to determine additional diseases' treatment possibilities and can decrease general newborn mortality significantly.

Key words: Antenatal diagnose, associated anomalies, newborn

Giriş

Yenidoğan cerrahi ünitelerinde temel hastalıklardan

ölümlerin yanında ek anomalilerden dolayı oluşan yenidoğan ölümleri önemli bir sorundur. Bazı durumlarda yenidoğanlarda temel hastalıklar sağaltılabilir olsa da bulunan ek anomaliler yaşamla bağdaşmayan düzeydedir ve en iyi bakım olanaklarına rağmen mortalite kaçınılmazdır. Ancak bazı yenidoğanlarda, erken girişimler ile mortalite ve morbidite oranı azaltılabilir. Sağaltılabilir ek anomalilerin erken saptanmasına ve bu anomalilere ilişkin girişimlerin erken yapılmasına ise özenle yapılacak antenatal izlem olanak sağlar ⁽¹⁻²⁹⁾. Yazımızda, kliniğimizde yenidoğan ünitesinde sağaltılan olgulardaki ek anomali ve antenatal tanı oranının saptanması ve mortaliteye olan etkisinin incelenmesi konusundaki araştırmanın sonuçları ile bu sonuçların önceki dönem sonuçları ile karşılaştırılması sonucu yenidoğan hastalarımızın dönemler arasındaki farklılığının sunulması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem

Antenatal tanı konusunda ve klinik elemanlarımızın yenidoğan konusunda deneyimlerinin arttığı; yenidoğan servisimizin koşullarının iyileştiği Ocak 2000-Şubat 2008 arası kliniğimize yatırılan 396 yenidoğan hasta çalışmamıza temel olarak alınmıştır. Bu hastaların doğumdan sonra kliniğimize geliş zamanları, hastalıkların antenatal tanısının olup olmadığı kaydedilerek kliniğimize yatış belirtilerine göre; gastrointestinal sistemi, solunum sistemini, genitoüriner sistemi ve diğer sistemleri ilgilendiren hastalıklar şeklinde gruplandırılmıştır. Daha sonra kliniğimizde 1995 yılından başlayarak uygulanan "Ek anomali protokolüne" göre tüm hastalar "VACTERL" anomalisi olarak kabul edilmiş ve ek anomalileri tanılamak için ileri açınmalar yapılmıştır. Bu protokole göre fizik bakıdan sonra, direkt vertebra ve ekstremitte grafileri, ayakta direkt karın grafisi, iki yönlü akciğer grafisi, karın ultrasonografisi (USG), elektrokardiografi ve ekokardiyografi ile birlikte kardiyoji danışmanlığı, kromozom incelemeleri ile genetik danışmanlığı, anüs ve özofagus muayenesi gibi incelemeler yapılmıştır. Belirlenen ek anomalilere ve hastalıklara göre bilgisayarlı tomografi (BT), intravenöz ürografi (İVU) veya manyetik rezonans ürografi (MRÜ), sintigrafi gibi açınmalar ile tanı kesinleştirilmiştir. Ek anomaliler; kalp ve büyük damar anomalisi, genitoüriner sistem anomalisi, solunum sistemi anomalisi ve vertebra, ekstremitte, kromozom anomalileri ve

nöral tüp defektleri gibi anomaliler ile çoklu sistem anomalileri diğer sistem anomalileri içinde değerlendirilmiş; bu ek anomalilerin temel hastalığa çoğul veya tekil olarak eşlik ettiği saptanmıştır. Birbirine eşit ağırlıkta hastalık saptanan hastalarda belirtiler veren hastalık temel hastalık, diğeri ise ek anomali olarak gruplandırılmıştır. Böyle bir hastada eğer ek anomali olarak irdelenen hastalık ek anomali gruplarımız olan kalp ve damar anomalileri, solunum ya da genitoüriner sistem anomalileri grubunun dışında ise diğer ek anomaliler grubuna dahil edilmiştir. Daha sonra hastalar izleme alınarak uygun girişimler yapılmıştır. Çalışmamızda, Ocak 2000-Şubat 2008 arasında (Dönem II) kliniğimize yatırılan yenidoğanların izlemi sırasında veya girişimler sonrasında gelişen ölümlerin nedenleri; antenatal tanının ve ek anomalilerin hastaların mortalite ve morbiditesine olan etkileri uygun olan tüm hastalara otopsi yapılarak araştırılmış; bu dönemde elde edilen veriler, 1995-2000 arasındaki (Dönem I) veriler ile karşılaştırılarak yenidoğan cerrahisi konusunda kliniğimizin seyrinin ortaya çıkarılması amaçlanmıştır. Dönemler arasındaki karşılaştırma için SPS 16.0 kullanılarak Ki-kare (χ^2) kesinlik testi yapılmıştır.

Bulgular

Çalışmamızda dönem II sırasında yatırılan 396 hastadan antenatal tanı ve izlemi olmayan ve yaşamla bağdaşmayan ek anomaliler veya çoklu ağır anomaliler nedeniyle herhangi bir girişim yapılamadan kaybedilen 14 hasta değerlendirme dışı bırakılmıştır. Bu nedenle dönem II'de yer alan 382 hasta belirtilerine göre gruplandırıldığında temel hastalıklar; hastaların 271'inde (% 68.5) tüm barsak atrezisi ve stenozları, fistülsüz özofagus atrezileri, malrotasyon, nekrotizan enterokolit, Hirschsprung hastalığı, anorektal malformasyonlar gibi hastalıkların bulunduğu gastrointestinal sistemi, 51'inde (% 12.8) trakeoözofageal fistüllü özofagus atrezisi, doğumsal akciğer kistleri, diyafragma hernisi gibi anomalilerin bulunduğu solunum sistemini, 28'inde (% 7.1) değişik nedenlere bağlı hidronefrozlara, böbrek sayı ve yerleşim anomalileri, böbrek displazileri, böbrek agenezisi, üriner sistem duplikasyonları, ekstrofi vezika, vaginal atrezisi gibi anomalilerin belirlendiği genitoüriner sistemini ilgilendirmektedir. Bu grupların dışındaki safra yolları atrezileri, karın duvarı anomalileri, over kistleri, sakrokoksigeal kitleler gibi anomalilerin bulunduğu

46 hastamız (% 11.6) ise diğer sistemleri ilgilendiren anomali ve hastalıklar grubu içinde irdelenmiştir.

Olguların 158'inde (% 41.4) esas hastalığa eşlik eden bir veya daha fazla ek anomali görülmüştür. Ek anomali olarak hastaların 57'sinde (% 36.1) kalp ve büyük damar anomalisi, 38'inde (% 24.1) genitoüriner sistem anomalisi 11'inde (% 6.9) solunum sistemi anomalisi ve 52'sinde (% 32.9) vertebra, ekstremiteler, kromozom anomalileri ve nöral tüp defektleri gibi anomaliler ile çoklu sistem anomalileri, diğer sistem anomalileri içinde değerlendirilmiş; bu ek anomalilerin temel hastalığa çoğul veya tekil olarak eşlik ettiği saptanmıştır. Ayrıca çoklu anomalisi olan 27 hasta da bu grubun içinde bulunmaktadır. Hastaların 117'sindeki (% 74.1) anomaliler antenatal izlem sırasında tanınmış ve bu gruptaki hastalardan 34'ü (% 29.1) kaybedilmiştir. Antenatal tanısı olmayan ek anomalili 41 (% 25.9) hastanın ise 27'si (% 65.9) kaybedilmiştir. Kaybedilen hastaların antenatal tanısı olan grupta 13'ü (% 38.2), antenatal tanısı olmayan grupta 14'ü (% 51.8) ağır, çoklu anomaliler; antenatal tanısı olan grupta 11'i (% 32.4), antenatal tanısı olmayan grupta 6'sı (% 22.3) sepsis; antenatal tanısı olan grupta 10'u (% 29.4), antenatal tanısı olmayan grupta 7'si (% 25.9) diğer nedenlerle kaybedilmiştir. Ek anomalisi olmayan 224 (% 58.6) hasta grubunda 178 (% 79.5) hastanın antenatal tanısı olduğu ve bu grupta kaybedilen 23 (% 10.3) hastanın tümünün antenatal tanısı olmayan hastalar olduğu görülmüştür. Bu hastalardan da 13'ünde (% 56.5) diğer nedenlerin, 10'unda (% 43.5) sepsisin ölüm nedeni olduğu düşünülmüştür. Genel olarak dönem II sırasında kaybedilen hastaların 27'sinde (% 32.1) ağır ve çoklu ek anomaliler, 30'unda (% 35.8) diğer nedenler ve 27'sinde (% 32.1) sepsis ölüm nedeni olarak belirlenmiştir (Tablo 1). Bu grupta değerlendirme dışı bırakılan hastaların dışında kaybedilen 84 hasta (% 21.9) bulunmaktadır. Kaybedilen hastalardaki ölüm nedeninin kesinleştirilmesi için 95 hastaya (% 96.9) otopsi yapılmıştır.

Dönem II grubumuzun karşılaştırıldığı dönem I sırasında kliniğimize 586 yenidoğan yatırılmıştır. Hastalarımızdaki temel hastalıklar, 393'ünde gastrointestinal sistemi (% 67.1), 68'inde solunum sistemini (% 11.6), 43'ünde genitoüriner sistemi (% 7.3), 82'sinde de diğer sistemleri (% 14) ilgilendirmektedir. Bu gruptaki hastalardan 204'ü kaybedilmiştir. Yaşama bağdaşmayan ek anomaliler veya çoklu ağır anomaliler nedeniyle herhangi bir girişim yapılmadan kaybedilen 9 hasta değerlendirme dışı bırakıldığında; karşılaştırma grubumuz olan dönem I grubumuzda hasta sayısı 577, kaybedilen hasta sayısı ise 195 (% 33.8) olarak belirlenmiştir.

Karşılaştırma grubumuzdaki (Dönem I) yenidoğan olguların 334'ünde (% 57.9) esas hastalığa eşlik eden bir veya daha fazla ek anomali görülmüştür. Ek anomali olarak hastaların 118'inde (% 35.3) kalp ve büyük damar anomalisi, 45'inde (% 13.5) genitoüriner sistem anomalisi 25'inde (% 7.5) solunum sistemi anomalisi ve 146'sında (% 43.7) diğer sistem anomalileri olduğu görülmüş ve bu ek anomalilerin temel hastalığa çoğul veya tekil olarak eşlik ettiği saptanmıştır. Ayrıca çoklu anomalisi olan 78 hasta da bu grubun içinde bulunmaktadır. Hastaların 161'indeki (% 48.2) anomaliler antenatal izlem sırasında tanınmıştır. Antenatal tanısı olan ek anomalili hastalardan 49'u (% 30.4) kaybedilirken, antenatal tanısı olmayan ek anomalili 173 (% 51.8) hastanın 118'i (% 68.2) kaybedilmiştir. Kaybedilen hastaların antenatal tanısı olan grupta 19'u (% 38.8), antenatal tanısı olmayan grupta 63'ü (% 53.4) ağır, çoklu anomaliler; antenatal tanısı olan grupta 16'sı (% 32.6), antenatal tanısı olmayan grupta 27'si (% 22.9) sepsis; antenatal tanısı olan grupta 14'ü (% 28.6), antenatal tanısı olmayan grupta 28'i (% 23.7) diğer nedenlerle kaybedilmiştir. Ek anomalisi olmayan 243 (% 42.1) hasta grubunda 178 (% 79.5) hastanın antenatal tanısı olduğu ve bu grupta kaybedilen 28 (% 11.5) hastanın tümünün antenatal tanısı olmayan hastalar olduğu görülmüştür.

Tablo 1. Hastalarımızın özelliklerine göre dağılımı.

	Dönem I (1995-2000)	Dönem II (2000-2008)	Dönem I (1995-2000)	Dönem II (2000-2008)	Toplam	Genel Toplam
Ek anomali (+)						
Antenatal tanı (+)	49	34	112	83	278	
Antenatal tanı (-)	118	27	55	14	214	492
Ek anomali (-)	28	23	215	201	467	
Toplam	195	84	382	298	959	
Genel Toplam		279		680		

Bu hastalardan da 20'sinde (% 71.4) diğer nedenler, 8'inde (% 28.6) sepsis ölüm nedeni olarak düşünülmüştür. Genel olarak karşılaştırma grubumuzda (Dönem I) kaybedilen hastaların 82'sinde (% 42.1) ağır ve çoklu ek anomaliler, 62'sinde (% 31.7) diğer nedenler ve 51'inde (% 26.2) sepsis ölüm nedeni olarak belirlenmiştir (Tablo 1). Çalışmamızda elde ettiğimiz tüm veriler SPS 16.0 kullanılarak yapılan ki-kare kesinlik testi ile anlaşılmıştır.

Değerlendirme dışı bırakılan hastalar hariç, kliniğimizin dönem I sırasında kaybedilen yenidoğan sayısı 195 (% 33.8), dönem II sırasında ise 84 (% 21.9) olarak kabul edilmiştir. Dönem farkı olmadan 1995-2008 arasında ek anomalisi olan 492 hastadan 278'inin antenatal tanısı olduğu ve bu hastaların 83'ünün kaybedildiği; 214'ünün ise antenatal tanısı olmadığı, bu hastaların da 145'inin kaybedildiği belirlenmiştir. İstatistik incelemelerde dönem farkı olmadan antenatal tanının anlamlı şekilde ($p<0.05$) ölüm oranını etkilediği saptanmıştır. Dönem farkı olmaksızın ek anomalili 492, ek anomalisi olmayan 467 hasta; ek anomalisi olup ölen 228, ek anomalisiz olduğu halde ölen 51 hasta bulunmaktadır. İstatistiksel olarak bu verilerin de anlamlı olduğu ($p<0.05$), ek anomalinin yenidoğanlarda ölüm oranını belirgin derecede etkilediği görülmüştür. Toplam hasta sayısı 577 olan I. dönem 334 hasta (% 57.9) ek anomalili ve bu hastaların 161'i (% 48.2) antenatal tanılı; toplam hasta sayısı 382 olan II. dönem ise 158 hasta (% 41.4) ek anomalili ve bu hastaların da 117'si (% 74.1) antenatal tanılıdır. Ek anomalili varlığının II. dönem anlamlı derecede ($p<0.05$) azaldığı; oysa aynı dönem antenatal tanı oranının anlamlı derecede ($p<0.05$) arttığı istatistiksel olarak belirlenmiştir. I. dönem ek anomalili 334 hastanın 167'si (% 50.0); II. dönem ek anomalili 158 hastanın 61'i (% 38.6) kaybedilmiştir. İstatistiksel olarak II. dönem ek anomalili nedeniyle kaybedilen hasta sayısı anlamlı derecede ($p<0.05$) azalmıştır. Tüm bu oranlara paralel olarak da kliniğimizin I. ve II. dönem arasında yenidoğanların genel mortalite hızında değişim olup olmadığı araştırılmıştır. Ek anomalili olup olmadığına bakılmadan I. dönem 577 hastadan 195'i (% 33.8); II. dönem 382 hastadan 84'ü (% 21.9) kaybedilmiştir. İstatistiksel hesaplamada, II. dönem yenidoğan genel mortalite hızında anlamlı derecede ($p<0.05$) azalma olduğu görülmüştür. Ek anomalisi olmayan yenidoğanlarımızda ise ölüm oranı I. dönem % 11.5 (243 hastanın 28'i) iken II. dönem %

10.3 (224 hastanın 23'ü) olmuş; istatistiksel olarak da anlamlı fark olmadığı görülmüştür (Tablo 1).

Tartışma

Yenidoğan cerrahi kliniklerinde yıllar boyu kaydedilen tüm gelişmelere rağmen önlenemeyen ölümlerin nedenleri araştırıldığında temel hastalığa eşlik eden ek anomaliler önemli bir sorun oluşturmaktadır. Yayınlar incelendiğinde yapılan araştırmalar genellikle bir hastalık grubuna yönelik araştırmalar ya da otopsiye yönelik araştırmalardır. Kliniğimizde yapılan ve yenidoğan otopsiyerini konu alan araştırmada Ocak 1994 ile Haziran 2005 tarihleri arasında kaybedilen yenidoğanların 236'sına yapılan otopsi sonuçları değerlendirilmiştir. Bu çalışmada otopsiyerin % 33.3'ünde ölüm nedeninin ağır ek anomaliler olduğu belirlenmiştir⁽³⁾. Sunduğumuz çalışmada da ağır ek anomalilerden ölen yenidoğan oranımız I. dönem % 42 (195/82), II. dönem ise % 32.1 (84/27); ortalama % 39 olarak belirlenmiştir. Yayında belirtilen otopsi grubumuz çalışma grubumuzun tümünü içine almadığından belirlenen oranların yayına uygun olduğu kabul edilmiştir. Fetusta, yaşamla bağdaşmayan ek anomalili ya da hastalık belirlenen hamileliklerin sonlandırılmasında; yaşama olasılığı bulunan hastalık veya ek anomalileri olan fetusların doğumdan hemen sonra yaşatılabilmesi için gerekli girişimler konusunda hazırlık yapılmasına antenatal tanı yöntemlerinin olanak sağladığı vurgulanmıştır; ayrıca aynı çalışmada sepsise yol açan hastane enfeksiyonlarının da yenidoğan ölümleri konusunda önemli olduğu belirtilmiştir⁽³⁾. Antenatal tanının önemi yine kliniğimizde yapılan bir çalışmada, hastanemizde 1996'da temel olarak çocuk cerrahisi, kadın-doğum, çocuk sağlığı ve hastalıkları, patoloji, genetik, nöroşirurji, radyoloji uzmanlarının düzenli toplanması ile oluşturulan perinatoloji konseyimizin, Haziran 2000-Ağustos 2006 arasında tartışılan 818 gebeliğin sonuçları değerlendirilerek antenatal tanının önemi vurgulanmıştır⁽²⁵⁾. Çalışmalarımızın her ikisinde de elde edilen verilerin uyumlu olduğu görülmüştür.

Dervişoğlu bir çalışmasında; otopsi materyellerinde anomalili oranınının % 22 olduğunu ve bu anomalilerin % 46.7'sinin yenidoğan döneminde görüldüğünü; tek anomalili oranı ile çoklu anomalili oranının birbirine yakın olduğunu bildirmiştir⁽¹³⁾. Ayrıca ön planda kardiyovasküler sistem ve sinir sistemi anomalilerinin

olduğunu belirterek otopsilerin doğumsal anomalilerin saptanmasında önemini vurgulamıştır⁽¹³⁾. Çalışmamızda da ek anomaliler ve otopsiler konusunda vurgulananlar bu çalışma ile uyumludur. Ek anomalilerin belirlenmesi ve uygun girişimlerin planlanması konusunda perinatoloji konseylerinin önemi çalışmamızda olduğu gibi Patel tarafından da vurgulanmıştır⁽²³⁾.

Kliniğimizizin yenidoğan servisine yatırılan hastaların ek anomalilerin incelenmesi konusundaki çalışma 1995 yılından itibaren başlamış olmasına rağmen yenidoğan koşullarımızın daha iyi olması, antenatal tanı olanaklarının ve bu konudaki deneyimlerin artmış olması nedeniyle çalışma grubu olarak Ocak 2000-Şubat 2008 arasında (Dönem II) kliniğimize yatırılan yenidoğanlar temel alınmış ve bu zaman aralığındaki oranlar ile 1995-2000 arasındaki (Dönem I) oranlar karşılaştırılmıştır. Dönem farkı olmadan 1995-2008 arasında ek anomalisi olan hastalardan onda 5,65'inin antenatal tanısı olduğu ve onda 2,98'inin kaybedildiği; onda 4,34'ününün ise antenatal tanısı olmadığı ancak bu hastaların onda 6,78'inin kaybedildiği belirlenmiştir. Dönem farkı olmaksızın ek anomalili hastaların onda 4,63'ü; ek anomalisiz hastaların ise onda 1,09'u kaybedilmiştir. Görüldüğü gibi ölüm oranı antenatal tanı yenidoğanlarda 2,5 kat daha az; ancak ek anomalili yenidoğanlarda yaklaşık 4 kat daha fazladır. İstatistiksel olarak da yenidoğanlarda ölüm oranı antenatal tanı ile anlamlı oranda azalırken, ek anomalilerin varlığında anlamlı derecede artmaktadır. Antenatal tanı ek anomalilerin tanınmasına olanak sağladığı için antenatal tanının ölüm oranını etkilemesi gibi ek anomalilerin de tek başına ölüm oranını belirgin etkilemesi doğaldır. Ayrıca antenatal tanı olanaklarımızın gelişmesi, personelin deneyiminin artması ve koruyucu hekimlik çalışmalarındaki artış ile hamilelerin antenatal izlem olanağı olan hastanemiz gibi merkezlere yönlendirilmesi, ek anomalileri tanıma olasılığımızı arttırmış; uzun yıllardır düzenli çalışan perinatoloji konseyimiz ile ağır ek anomalili fetusların sonlandırılması ve girişim gerektiren fetuslara intrauterin veya doğumdan hemen sonra gerekli girişimlerin uygulanması ile yenidoğanların yaşama oranları yükseltilmiştir. Buna uygun olarak II. dönem ek anomalili yenidoğan sayımız yaklaşık 1,5-2 kat azalmış oysa yine II. dönem antenatal tanı yenidoğan sayımız 1,5-2 kat artmıştır. Ek anomalili varlığının II. dönem anlamlı derecede azaldığı; oysa aynı dö-

nem antenatal tanı oranının anlamlı derecede arttığı istatistiksel olarak belirlenmiştir. Yenidoğan koşullarımızdaki gelişme ile ek anomalili yenidoğanların da girişim ve izlem koşulları geliştiğinden I. dönem ek anomalili hastalarımızın onda 5'i, II. dönem ise onda 3,8'i kaybedilmiştir. Kliniğimizizin ek anomaliden ölüm oranının I. döneme göre II. dönem yaklaşık 1,5 kat azalması istatistiksel olarak da kanıtlanmıştır. Tüm bu oranlara paralel olarak da ek anomalili olup olmadığına bakılmadan I. dönem hastalarımızın onda 3,38'i, II. dönem ise onda 2,19'u kaybedilmiştir. Yenidoğanlarımızın mortalite hızında 1,5-2 kat oranındaki azalma istatistiksel olarak da kanıtlanmıştır. Ek anomalisi olmayan yenidoğanlarımızda ise ölüm oranının dönemler arasında benzerliği yenidoğan izlem koşulları gelişmesine rağmen hastane infeksiyonlarına bağlı sepsis gibi ya da önlenemeyen teknik nedenler gibi nedenlerden oluşan ölümlere bağlanmıştır (Tablo 1). Genel olarak her iki dönem arasında tüm yenidoğan ölüm sayılarımız dikkate alındığında yenidoğan ölüm nedenleri arasında dönemler arasında farklılık antenatal tanı ve yenidoğan koşullarımızdaki gelişmeyi göstermektedir. Genel olarak tüm yenidoğanlarımız (I. dönem 577, II. dönem 382 hasta) dikkate alındığında ek anomalilerden ölüm oranı II. dönem % 32.1'e (I. dönem % 42.1) gerilemiştir.

Yayınlarında tüm ek anomaliler için yapılacak ayrıntılı ve geniş çalışmalar yerine bir sistem ya da hastalık ile ilgili ek anomaliler konusunda ve olgu sunuları şeklinde yayınlar olduğu görülmüştür. Bu konuda da yapılan çalışmalar ve yayınlanan makalelerin çoğunluğu gastrointestinal sistem ile ilgilidir. Pilorik atrezili yenidoğanlarda yapılan araştırmalarda epidermolizis bülloza, malrotasyon, intestinal atrezi, Down Sendromu gibi ek anomalilerin birlikte bulunabileceği ve temel hastalık sağaltılsa da ek anomalilerin ölüm oranını belirgin derecede etkilediği vurgulanmıştır^(2,17,29). Al-Salem pilorik atrezide ek anomalili oranını % 54.5; İlçe ise % 43.8 olarak bildirmiştir^(2,17). Yayınlarına uygun olarak pilorik atrezili 11 hastamızdan 2'sinde Down sendromu, 1'inde Down sendromu ile birlikte ağır kalp anomalisi, 1'inde malrotasyon ve epidermolizis bülloza, 1'inde ise yalnızca epidermolizis bülloza olmak üzere % 45.5'inde ek anomalili olduğu belirlenmiştir. Ek anomalisi olmayan hastalarda ve yalnızca Down sendromu olan 2 hastada ameliyat sonrasında veya geç dönemde sorun olmamasına karşın diğer hastalar ek anomalileri nedeniyle kaybedilmiştir.

Barsak atrezili hastalarımızda yayınlara uygun olarak özofagus atrezisi, anorektal malformasyon, malrotasyon gibi ek anomalilerin yanında ağır kalp anomalileri, kromozom anomalileri, sinir sistemi anomalileri ve vertebra anomalileri görülmüş; bu hastalardan kaybedilen hastaların çoğunlukla ağır ek anomaliler nedeniyle kaybedildiği belirlenmiştir. Yayınlar da tüm barsak atrezisi ve anomalilerinde ağır ek anomalilerin mortalite ve morbidite konusunda belirleyici olduğu, bazen de temel hastalıktan önce girişim gerektiren ya da yaşamla bağdaşmayan ağır anomaliler şeklinde olabileceği vurgulanmıştır (5,7-10,13-16,19,22).

Yayınlarda özofagus atrezili hastalarda % 11-49 olduğu bildirilen (21) ağır kalp anomalileri ile doğumsal diyafragma hernilerinde % 25-60 oranında bildirilen (3,4) ek anomaliler bizim hastalarımızda da önemli ölüm nedenidir. Ancak hamileliğin 15. haftasında bu ek anomaliler USG ile tanınabilir (3,4).

Anorektal malformasyonlu hastalarda % 25-75 arasında görülen ek anomaliler hipospadias, veziköü-reteral reflü, uterus ve vajen anomalileri gibi yaşamı tehdit etmeyen anomaliler olabileceği gibi; ağır kalp anomalileri, vertebral veya iskelet sistemi anomalileri, kromozom anomalileri gibi önemli anomaliler de bulunabileceği belirtilmiştir (11). Hirschsprung hastalığında ise Down sendromu, barsak atrezileri, malrotasyon, nöral tüp anomalileri, hidrosefali ve kalp anomalileri gibi ağır ek anomalilerin oranı % 5-16 olarak bildirilmiştir (12).

Karın duvarı anomalilerinden omfoloselde özellikle karaciğer kese içindeyse ek olarak kromozom anomalisi oranı % 11, kalp anomalisi oranı % 24'dür (25-27). Gastroşiziste de, bilateral multikistik displastik böbrek gibi barsak dışı ek anomalilerin bulunabileceği antenatal tanının ve ek anomalilerin bu tip hastalarda sağ kalım üzerinde oldukça önemli olduğu; yaşam ile bağdaşmayan ek anomalilerin varlığında hamileliğin sonlandırılmasının düşünülebileceği vurgulanmıştır (18,24,27,28). Ayrıca Akgür, çalışmasında gastroşiziste amniyon sıvısı ile temasta olan barsakları korumak amacıyla amniyon sıvısı infüzyonu veya amniyon sıvısı değişimleri ile amniyon sıvısındaki mekonyum oranının düşürülerek hamilelik sonuna kadar barsak hasarının önlenildiğini savunmuştur (1). Ureteropelvik darlık (UPD) ile birlikte böbrek rotasyon ve füzyon anomalileri, VUR, doğumsal multikistik disp-

lastik böbrek gibi ürolojik ek anomaliler görülebileceği gibi yarı damak ve dudak, VATER kompleksinin de görülebileceği; tek taraflı böbrek yokluğuna VUR, UVD, UPD gibi ek anomalilerin eşlik edebileceği bildirilmiştir (6,20). Aynı yayınlarda tüm bu ek anomalilerin antenatal izlem sırasında tanınabileceği ve yapılacak erken girişimler ile ölüm ve sakat kalma oranlarının azaltılabileceği vurgulanmıştır (9,20). Hastalarımızda da yayınlara uygun olarak değişik ek anomaliler saptanmış ve genellikle ağır ek anomalilerin sağ kalım üzerinde önemli etkileri olduğu belirlenmiştir.

Tüm makalelerde görülen yadsınmaz gerçek, ağır ek anomalilerin yenidoğanların ölüm oranlarında oluşturduğu kötü etkidir. Ayrıca bu ek anomalilerin ve temel hastalıkların antenatal tanı yöntemleri ile saptanması yaşamla bağdaşmayan iki taraflı yaygın doğumsal kistik adenomatoid malformasyonda, iki taraflı böbrek agenezisinde, ağır nöral tüp defektleri ve kromozom anomalilerinde hamileliklerin perinatoloji konseyi kararları doğrultusunda aileye verilecek genetik bilgi ile aileden alınacak onaydan sonra sonlandırılabilmesine olanak sağlar.

Toplumumuzun sosyoekonomik koşulları ve genel eğitim düzeyi nedeniyle antenatal tanı olsa da özellikle kırsal bölgelerde gelenekler sürdürülerek doğumların, her türlü uyarıya rağmen olanakları kısıtlı merkezlerde veya evlerde olması; hastaların merkezlere geç gelmeleri birçok dış yayında gözönüne alınmayan önemli yenidoğan mortalite nedenidir.

Sonuç olarak yenidoğan cerrahi hastalarda ek anomalilerin mortaliteyi önemli ölçüde etkilediği açıktır. Antenatal tanı olanaklarının yaygınlaştırılarak perinatoloji konseylerinin hızlı olarak oluşturulması ve düzenli çalışmalarının sağlanması ile yaşamla bağdaşmayan anomalili fetuslar zamanında saptanarak bu hamilelikler sonlandırılabilir. Ayrıca antenatal tanı bebekte olası anomalilerin erken saptanmasını ve doğumdan hemen sonra hızlı girişimlerin yapılması için ameliyat ekibinin hazırlanmasını sağlayarak yenidoğanların yaşamda kalma oranlarını yükseltir. Toplumun bilinçlenmesi için yenidoğan ile ilgilenen tüm ekibin özverili çalışması, belirli merkezlerdeki yenidoğan ve yenidoğan cerrahi ünitelerinin tam donanımlı duruma getirilmesi, sepsis nedenlerinin en aza indirilmesi değişik anomalilere sahip olan ya da

tek bir anomalisi olsa da prematürite, akciğer gelişim eksikliği bulunan birçok yenidoğanın yaşama tutunmasına olanak sağlayacaktır görüşünderiz.

Kaynaklar

1. Akgür FM, Hakgüder G: Gastroşizisde bağırsak hasarının etyolojisi ve prenatal engellenebilirliği. *Ped Cer Dergisi* 14:101-6, 2000
2. Al-Salem AH: Congenital pyloric atresia and associated anomalies. *Pediatr Surg Int* 23:559-63, 2007
3. Arıkan A, Sayan A, Karaçay Ş, et al: Yenidoğan otopsipleri. *Çocuk Cer Dergisi* 3:158-62, 2006
4. Başaklar AC: Konjenital diafram hernileri. In Başaklar AC (ed): *Bebek ve çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları*. Palme Yayıncılık, Ankara 2006, s.273-310
5. Başaklar AC: Konjenital duodenal tıkanıklıklar. In Başaklar AC (ed): *Bebek ve çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları*. Palme Yayıncılık, Ankara 2006, s.449-88
6. Cascio S, Paran S, Puri P: Associated urological anomalies in children with unilateral renal agenesis. *J Urol* 162:1081-3, 1999
7. Celayir S, Kara C, Emir H, et al: Goldenhar complex associated with anal atresia: Brief case report. *Pediatr Cer Dergisi* 12:47-48, 1998
8. Ceviz N, Akman M, Örs R, et al: Gastrointestinal sistem anomalili olgularda kalp hastalıklarının sıklığı ve mortalite üzerine etkisi. *Pediatr Cer Dergisi* 14:122-25, 2000
9. Chirdan LB, Uba AF, Pam SD: Intestinal atresia: management problems in a developing country. *Pediatr Surg Int* 20:834-7, 2004
10. Cox SG, Numanoğlu A, Millar AJ, et al: Colonic atresia: spectrum of presentation and pitfalls in management. (A review of 14 cases). *Pediatr Surg Int* 21:813-18, 2005
11. Cuschieri A: EUROCAT Working Group. Anorectal anomalies associated with or as part of other anomalies. *Am J Med Genet* 110:122-30, 2002
12. Das K, Alladi A, Kini U, et al: Hirschsprung's disease, associated rare congenital anomalies. *Indian J Pediatr* 68:835-7, 2001
13. Dervişoğlu S, Özbay G, Aksoy F, et al: Konjenital anomaliler 19 yıllık otopsi materyalimizin değerlendirilmesi. *Pediatr Cer Dergisi* 4:87-92, 1990
14. Etensel B, Temir G, Karkıner A, et al: Atresia of the colon. *J Pediatr Surg* 40:1258-68, 2005
15. Fourcade L, Shima H, Miyazaki E, et al: Multiple gastrointestinal atresias result from disturbed morphogenesis. *Pediatr Surg Int* 17:361-4, 2001
16. Gupta M, Beeram MR, Pohl JF, et al: Ileal atresia associated with Hirschsprung disease (total colonic aganglionosis). *J Pediatr Surg* 40:E5-7, 2005
17. İlçe Z, Erdoğan E, Kara C, et al: Pyloric atresia 15-year review from a single institution. *J Pediatr Surg* 38:1581-84, 2003
18. İskit SH, Kıyan G, Tuğtepe A, et al: Gastroşizis olgularında mortaliteyi etkileyen unsurlar. *Pediatr Cer Dergisi* 11:64-8, 1997
19. Karnak I, Çiftçi AO, Şenocak ME, et al: Colonic atresia: surgical management and outcome. *Pediatr Surg Int* 17:631-5, 2001
20. Karnak I, Woo LL, Shah SN, et al: Prenatally detected ureteropelvic junction obstruction: clinical features and associated urologic abnormalities. *Pediatr Surg Int* 24:395-402, 2008
21. Keckler SJ, St Peter SD, Valusek PA, et al: VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 23:309-13, 2007
22. Mete Z, Okur H, Cenani A, et al: Down sendromu ile birlikte görülen özofagus ve duodenum atrezisi. *Pediatr Cer Dergisi* 2:116-9, 1988
23. Patel P, Farley J, Impey L, et al: Evaluation of a fetomaternal-surgical clinic for prenatal counselling of surgical anomalies. *Pediatr Surg Int* 24:391-4, 2008
24. Prasun P, Pradhan M, Kumari N, et al: Left-sided gastroschisis and bilateral multicystic dysplastic kidneys: a rare combination of anomalies. *Prenat Diagn* 27:872-3, 2007
25. Sayan A, Karaçay Ş, Okay T, et al: Perinatoloji Konseyi Sonuçları: 6 Yıllık Verilerin Değerlendirilmesi. *Çocuk Cer Dergisi* 21:68-73, 2007
26. St-Vil D, Shaw KS, Lallier M, et al: Chromosomal anomalies in newborns with omphalocele. *J Pediatr Surg* 31:831-4, 1996
27. Stoll C, Alembik Y, Dott B, et al: Omphalocele and gastroschisis and associated malformations. *Am J Med Genet* 146:1280-5, 2008
28. Suver D, Lee SL, Shekherdimian S, et al: Left-sided gastroschisis: higher incidence of extraintestinal congenital anomalies. *Am J Surg* 195:663-6, 2008
29. Tomá P, Mengozzi E, Dell'Acqua A, et al: Pyloric atresia: report of two cases (one associated with epidermolysis bullosa and one associated with multiple intestinal atresias). *Pediatr Radiol* 32:552-5, 2002