

Antenatal tanıli komplet Currarino triadı sendromu: Nadir bir olgu sunumu

Zekeriya İLÇE, Cengiz GÜNEY, Sinan CELAYİR, Nüvit SARIMURAT

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İzzet Baysal Üniversitesi Düzce Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalları, İstanbul, Düzce

Özet

Currarino triad'ı ilk kez 1981 yılında tanımlanmıştır. Sendrom, presakral kitle, anal malformasyon ve sakral kemik deformasyonundan oluşur. Yazıda prenatal tanıli sakro-koksigeal kitle ile doğan bir komplet Currarino Triadı olgusu sunuldu. Doğum sonrası yapılan incelemelerde kitlenin teratom olduğu belirlendi. Kitleye, rekto-vestibüler fistül, sakral kemik deformitesinin eşlik ettiğinin de saptanması ile komplet Currarino Triad'ı olduğu görüldü. Hasta ikinci gün kitlenin çıkarılması ve anorektoplasti amacı ile ameliyata alındı. Kitle çıkarıldıktan sonra oluşan anestezi problemi nedeniyle anoplasti işlemi ertelendi. Bir yıl sonra anal stimülasyon sonrası posterosagittal anorektoplasti ameliyatı yapılarak poliklinik takibine alındı. Sendromun tanısında, bileşenlerden birinin saptanması durumunda diğerlerinin araştırılması önemli bir aşamadır.

Anahtar kelimeler: Prenatal tanı, Sakral kitle, Currarino Triadı

Summary

Prenatal diagnosis of complete Currarino's triad syndrome: Rare case report

Currarino Triad syndrome was described in 1981. It includes presacral mass, anorectal malformation and sacral bone deformity. A female patient with sacrococcygeal mass was admitted to our clinic. The mass was defined as a teratoma, with a rectovestibular fistula and sacral bone deformity accompanying. We described complet Currarino Triad syndrom after investigation. On second day, total mass excision and anorectoplasty were planned. After the mass excision an anesthesia problem occured and the plasty was postponed. One year later following anal stimulation a posterosagittal anorectoplasty was performed. The patient is still on clinical follow up. When one component of the Currarino Triad exists, other components should be investigated.

Key words: Prenatal diagnosis, sacral mass, Currarino Triad

Giriş

Komplet Currarino Triad'ı konjenital anal malformasyon (stenoz, atrezi...), presakral kitle, sakral kemik defekti ile tanımlanan bir klinik tablodur (1,2,7,8). Bu üç anomaliden herhangi ikisini içeren tablo ise inkomplet tip olarak tanımlanmaktadır (4,11). Presakral kitle teratom, meningomyelosel, lipomeningomyelosel, dermoid kist, rektal duplikasyon gibi patolojileri içermektedir (2,8,10). Currarino triadının otozomal yada X kromozomuna bağlı dominant geçişli olduğu bildirilmektedir (6,9).

Prenatal sakral kitle tanıli doğan ve incelemede Currarino Sendromu saptanan bir olgu sunulmuştur. Nadir rastlanan bu olgunun sunulma amacı sakral kitleli olguların erken teşhis amacı ile sakral kemik defor-

mitesi ve ano-rektal malformasyon açısından, ano-rektal malformasyonlu olguların ise presakral kitle ve sakral kemik deformitesi açısından tetkik edilmesini gerekliliğini vurgulamaktır.

Olgu Sunumu

Onsekiz yaşında sağlıklı annenin 1. gebeliğinden prenatal sakro-koksigeal kitle tanıli 3700 gr ağırlığında kız bebek gestasyonun 38. haftasında sezeryan ile doğurtuldu. Doğum sonrası yapılan fizik muayenede presakral yaklaşık 4x5 cm ebatlarında üzeri ülserle kitle ve rektovestibüler-fistüllü anal atrezi saptandı (Resim 1). Yapılan biyokimyasal incelemelerde LDH ve AFP değerleri yüksek bulundu (LDH: 5957, AFP: 5300 IU/dl) idi. Çekilen sakral grafide ise sakral deformite mevcuttu. İki günlük iken presakral kitle sakral teratom ön tanısı ile ameliyata alındı. Aynı seansta kitlenin total çıkarılması ve anorekto plasti planlandı. Ameliyatta kitle total olarak koksiksle be-

Adres: Dr. Nüvit Sarımurat, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul
Yayına kabul tarihi: 17.10.2006



Resim 1. Bebeğin kitle çıkarılmadan önceki görünümü.



Resim 2. Kitle çıkarıldıktan sonra, anorektoplasti yapılmadan önceki görünümü.



Resim 3. Olgunun cerrahi olarak tamamen düzeltildikten sonraki görünümü.

raber çıkarıldı (Resim 2). Anestezi problemi oluşması ve cerrahinin uzaması nedeniyle ameliyat bu aşamada sonlandırılarak anoplasti 2. seansa bırakıldı. Ameliyat sonrası 3. haftada Hegar bujilerle dilatasyon programına ile poliklinik takibine alınarak taburcu edildi. Kitlenin patolojik incelemesi ise matür kistik teratom olarak değerlendirildi. Ameliyat son-

rası 3. ayda No. 8 Hegar buji ile dilate edildi. Aynı zamanda yapılan incelemede AFP değeri 117 IU/dl olarak saptandı. Olgu bir yaşına geldiğinde yapılan anal stimülasyonda sol taraf daha zayıf olmak üzere kontraksiyon saptanması üzerine postero-sagittal anorektoplasti yapıldı (Resim 3). Ameliyat sonrası 5. gün anostomoz hattında saat 6-7 hizasında, insizyonda cerrahi müdahale gerekmeden konzervatif tedavi ile düzelen küçük bir açılma oldu. Olgu 15. gün poliklinik kontrollerine gelmek üzere taburcu edildi.

Tartışma

Presakral kitle, sakral kemik deformasyonu, anorektal malformasyon tanımlaması ilk kez 1926 yılında Kennedy tarafından yapılmıştır (4,11). Ancak patolojinin detaylı incelenmesi ve bildirilmesi 1981 yılında Currarino ve arkadaşları tarafından yapılması üzerine patoloji literatüre bu isimle geçmiştir (2,3,5,11).

Olguların detaylı hikayeleri alındığında en az % 50'sinin ailesinde, patolojinin en az bir komponentinin saptandığı bildirilmektedir (2). Ancak bizim olgumuzda herhangi bir patoloji saptanmadı. Yine olguların en az % 50'sinin otozomal dominant geçişli olduğu gösterilmiştir (4,6,9). Son çalışmalarda ise patolojinin x kromozomunun 7q36 kromozomuna bağlı olarak taşındığı saptanmıştır (6). Bu olgularda 7. kromozomun uzun kolunda delesyon saptanmıştır (4,6). Olgumuzun genetik açıdan analizi yapılmadı.

Literatür incelendiğinde olguların % 80'inden fazlasının 12 yaşın altında olduğu, bunların büyük bir bölümünün de yenidoğan olduğu görülmektedir (4,5,11). Olgumuzda anal malformasyon olarak rekto-vestibüler fistüllü anal atarezi olmasına rağmen literatürde en sık anorektal anomali anal stenozdur. Ayrıca kızların erkeklerden daha fazla etkilendiği görülmektedir (4,5,11).

Tanı Genellikle doğum sonrası kaka yapamama, konstipasyon, inkontinans gibi şikayetlerle gelen hastalara yapılan rektal tuşede kitle tesbit edilmesi üzerine yapılan incelemelerle konulmaktadır (3,8). Kliniğimizde ise prenatal sakral kitle ön tanısı ile doğan bebeğin incelenmesi sonunda tanı konulmuştur. Bu olgularda ilk yıllarda önce kitlenin eksizyonu, da-

ha sonra ise anal malformasyonun düzeltilmesi önerilmekte idi. Son yıllarda ise malformasyonun genellikle alçak tip olduğu durumlarda tek aşamada düzeltilmesi önerilmektedir ⁽¹⁰⁾. Kliniğimizde de tek aşamalı total düzeltme planlanmış ancak ameliyat sırasında oluşan anestezi problemi nedeniyle gerçekleştirilememiştir.

Sonuç olarak: Triad'ın erken tanı için sakral kitleli olgularda anal malformasyon ve sakral kemik deformitesi, anal malformasyon ve kaka yapma ile ilgili sorunu olan hastalar presakral kitle ve sakral kemik deformitesi açısından mutlaka tetkik edilmelidir ve sendromun tanımlanmasında komponentlerden birinin tesbit edilerek diğerlerinin araştırılmasının önemi unutulmamalıdır. Şartların uygun olması durumunda tek seanslı düzeltici tedavi önerilmektedir.

Kaynaklar

1. Aslan A, Karagüzel G, Mühci E: Currarino Syndrome associated with penoscrotainversion and perineal fissure. *Pediatr Surg Int* 21(9):733-735, 2005
2. Currarino G, Coln D, VottolerT: Triad of anorectal, sacral and presacral anomalies. *Am J Radiol* 137:395-398, 1981

3. Heij HA, Moorman-Voestermans CGM, Vos A, et al: Triad of anorectal stenosis, sacral anomaly and presacral mass: a remediable cause of severe constipation. *Br J Surg* 77:102-104, 1990
4. Kurosaki M, Kamitani H, Anno Y et al: Complete familial currarino triad: Report of three cases in one family. *J Neurosurg* 94:158-161, 2001
5. Lee S-C, Chun Y-S, Jung S-E, et al: Currarino triad: Anorectal malformation, sacral bony abnormality, and presacral mass-a review of 11 cases. *J Pediatr Surg* 32:58-61, 1997
6. Linuma Y, Iwafuchi M, Uchiyama M, et al: A case of currarino triad with familial sacral bony deformities. *Pediatr Surg Int* 16:134-135, 2000
7. Martucciello G, Torre M, Belloni E, et al: Currarino Syndrome : Proposal of a Diagnostic and Therapeutic Protocol. *J Pediatr Surg* 39(9):1305-1311, 2004
8. Miraj MZ, Brereton RJ: Currarino's triad: an unusual cause of constipation in children. *Pediatr Surg Int* 13:437-439, 1997
9. O'Riordain DS, O'Connell PR, Kirwan WO: Hereditary sacral agenesis with presacral mass and anorectal stenosis: the currarino triad. *Br J Surg* 78:536-538, 1991
10. Samuel M, Hosie G, Holmes K: Currarino's triad: Diagnostic Dilemma and a combined surgical approach. *J Pediatr Surg* 35:1790-1794, 2000
11. Tander B, Baskin D, Bulut M: A case incomplete currarion triad with malignant transformation. *Pediatr Surg Int* 15:409-410, 1999