

Anorektal malformasyonlara yaklaşım*

Mete KAYA, Mehmet Emin BOLEKEN, Turan KANMAZ, Selçuk YÜCESAN

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Şanlıurfa

Özet

Amaç: Çalışmanın amacı, 6 yıllık dönemde anorektal malformasyonlu çocuklara yaklaşımlarımız ve sonuçlarını sunmaktır.

Yöntem: 1998-2004 yılları arasında, 38'i erkek 19'u kız, toplam 57 anorektal malformasyonlu hasta kliniğimize başvurdu. Hastaların anomali tipleri, ilk yaklaşımlarımız, ameliyat türleri ve erken ve geç dönem sonuçları geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: Hastaların çoğu orta ve yüksek tip anomaliye sahipti. Kızlarda vestibuler fistüllü olgular hariç, orta ve yüksek tip anomaliye sahip tüm olgulara kolostomi yapıldı. Elli yedi hastanın 37'sine kesin düzeltici ameliyat yapıldı. Bunlardan 18'inde "cutback" veya sakroperineal anoplasti, 9 erkek olguda Mollard'ın "anterior perineal pull-through" yöntemi, 2 kızda Rehbein'in "pullthrough" yöntemi ve 8 olguda PSARP yöntemi uygulandı. Alçak anomaliye sahip 2 olguda kabızlık, orta ve yüksek tip anomaliye sahip 4 olguda kabızlık veya gayta inkontinansı geliştiği görüldü.

Sonuç: Serimizde alçak tip anomaliye sahip tüm olgularda ve orta tip anomaliye sahip kızlarda kolostomisiz tek aşamalı anorektoplasti tercih edilmiştir. Yüksek tip anomalilerin onarımında sonuçlar açısından PSARP ve abdominoperineal yöntemler başarılı bulunmuştur.

Anahtar kelimeler: Anorektal malformasyon, kolostomi, anorektoplasti, inkontinans, kabızlık

Summary

Management of anorectal malformations: our experiences in 57 patients

Purpose: The aim of the study was to present our series, comprising a consecutive sample of children with anorectal malformations treated over a period of 6 years

Method: Between 1998 and 2004, 57 patients with an anorectal malformation (19 females and 38 males) were admitted to our institution. Patient's data were reviewed according to demographic properties, initial management, operative reports, and early and long term outcomes.

Results: Most of cases had an intermediate or high anomaly. Colostomy as initially management was done in all patients with intermediate and high anomalies in neonatal period, except females with vestibular fistula. A total 37 of 57 cases were repaired definitely, 18 of them were treated with a cutback or sacroperineal anoplasty, 9 boys received Mollard's anteriopereineal pullthrough, 2 girls received Rehbein's mucosa-stripping endorectal pull-through, and remaining 8 patients received PSARP procedure. Constipation was detected in two patients with low anomalies, constipation or fecal incontinence developed in 4 patients with intermediate or high anomalies.

Conclusion: In the management of anorectal malformations, one stage anorectoplasty without colostomy in boys with low anomalies and in girls with low or intermediate anomalies were preferred in our series. Both PSARP procedure and the abdominoperineal procedures in the repair of high anomalies were found successful.

Key words: Anorectal malformations, colostomy, anorectoplasty, constipation, incontinence

Giriş

Doğumsal anorektal malformasyonlar (ARM) son bağırsağın embriyolojik dönemde kloakaya açılması sırasında meydana gelen gelişimsel kusurlardır ve

* XXII. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur, 8-11 Eylül 2004, Bursa.

Adres: Dr Mete Kaya, Harran Üniversitesi Araştırma ve Uygulama Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 63100, Şanlıurfa

Yayına kabul tarihi: 4.8.2005

yaklaşık 5.000 canlı doğumda bir görülür. Malformasyonların güncel sınıflaması Pena tarafından, prognozu önceden tahmin etmek amacıyla rektum ile genitoüriner yol arasındaki ilişkiye göre yapılmıştır (7). Hastalara yaklaşımda ise yüksek, orta ve alçak tip olarak belirtilen Wingspread sınıflaması kullanılmaktadır (3). ARM'li hastalara yaklaşımda, ilk değerlendirmeden sonra eğer hayatı tehdit eden başka anomali yok ise çoğunlukla erken primer anoplasti veya kolostomi sonrası geciktirilmiş anoplasti yapılmakta-

dır (3,7,9). Günümüzde alçak anomaliler kolostomi yapılmadan “cutback”, perineal veya sakroperineal anoplasti yöntemleri ile tedavi edilmektedir, orta ve yüksek tip anomalilerin kesin tedavisinde ise “abdominoperineal pullthrough” yöntemleri veya “posterior sagittal anorectoplasty (PSARP)” yöntemi uygulanmaktadır. Kesin düzeltici ameliyatların birbirlerine üstünlükleri bulunmakla birlikte uzun dönem sonuçları arasında farklılıklar ortaya konulmamıştır (3,10,11).

Bu çalışmada amacımız, kliniğimizde tedavi edilen ARM’li hastalara yaklaşımlarımız ve uyguladığımız farklı yöntemlerin sonuçlarını sunmaktır.

Gereç ve Yöntem

1998-2004 yılları arasında kliniğimize, 38’i erkek 19’u kız, toplam 57 ARM’li hasta başvurdu. Ayrıntılı ilk değerlendirme sırasında hastaların perineal bölgesi de dikkatli bir şekilde incelendi. İlk değerlendirmede fistül saptanmayan bebekler, doğum sonrası en az 18 saat beklenerek “invertogram” ile değerlendirildi ve erkek bebeklerde üretrografi çekilerek rektouriner fistül araştırıldı. Orta ve yüksek tip anomaliye sahip tüm hastalara kolostomi yapılarak kesin ameliyatları 8 aylık olana kadar geciktirildi. Kesin düzeltici ameliyat olarak, alçak tip anomalilerde “cutback”, perineal veya sakroperineal yöntemler uygulandı. Orta ve yüksek tiplerde ise abdominoperineal yöntemlerden kızlarda Rehbein’in pullthrough (9), erkeklerde Mollard’ın anterior perineal anoplasti (9) ve her iki cinste PSARP (3) yöntemleri cerrahların tercihinine göre uygulandı. Rehbein’in pullthrough yöntemi, fistüllü anomaliye sahip kızlarda, pararektal sinir harabiyeti yapmadan fistüle veya rektumun distaline kadar soyulan bağırsak mukozasının çıkarılmasının ardından barsak kası kılıfı ve iç sfinkter kas kompleksinin içinden geçirilerek perineye anastomozu şeklinde yapıldı. Mollard’ın anterior perineal anoplasti yönteminde önce anterior perineal yolla dış sfinkter kas grubu içinden puborektal kasın önünden rektumun distal poşuna ulaşıldı. Daha sonra abdominal yolla distal rektumun kas kılıfı soyularak varsa fistül bağlandıktan sonra önceden oluşturulan yol ile hem iç sfinkter, hem de puborektal kasın önünden geçirilen rektumun anüse anastomozu sağlandı. PSARP ise, laparotomi yapmadan

perineal yoldan stimülatör yardımıyla sagittal planda ayrılmış kas gruplarının en uygun yerinden bağırsağın geçirilerek perineye anastomozu şeklinde uygulandı. Ortalama takip süresi 3.2 yıl (1-6 yıl) olan hastalar, ameliyat sonrası erken ve geç komplikasyonların varlığına göre değerlendirildi.

Bulgular

Pena sınıflamasına göre hastaların ARM tipleri Tablo 1’de gösterilmiştir. Kızların çoğunda vestibüler fistül (n=15, % 80), erkeklerin çoğunda ise, fistülsüz yüksek tip anomali saptandı (n=13 % 35). Hastaların 11’inde (% 20) VACTERL birlikteliği tespit edildi. Abdominoperineal ameliyat yapılması planlanan olgularda sağ transvers loop kolostomi, PSARP planlananlarda ise “sigmoid diverting” kolostomi tercih edildi. Bir hasta ameliyat öncesi bağırsak perforasyonuna bağlı sepsis nedeniyle dört hasta da kolostomi ameliyatı sonrası sepsis veya büyük kalp anomalileri nedeniyle kaybedildi. Altı hasta takipten çıktı ve 9 hasta ise, düzeltici ameliyat için beklemektedir. Toplam 37 hastaya düzeltici ameliyat yapıldı. Alçak tip anomaliye sahip 14 hasta ortalama 3 günlükken 4 hasta ise 8 aylıkken “cutback” perineal veya sakroperineal anoplasti yöntemleri ile kesin düzeltici ameliyatları yapılırken, yüksek tip anomaliye sahip 19 olgunun 11’inde abdominoperineal pullthrough yöntemi, 8’inde PSARP yöntemi ile düzeltici ameliyatları yapıldı. Ameliyatların sonuçları Tablo 2’de görülmektedir. Daha önce başka bir merkezde “sigmoid diverting” kolostomi yapılmış vajinal fistüllü bir kız olguda, yapılan Rehbein’in “pullthrough” ameliyatından sonra erken dönemde indirilen bağırsak seg-

Tablo 1. Pena sınıflamasına göre hastaların lezyonları.

	Sınıflama	Sayı	%
Kız	Perineal fistül	1	5
	Vestibüler fistül	15	80
	Fistülsüz imperfore anüs	1	5
	Rektal atrezi ve stenoz	0	
	Kloaka	2	10
Erkek	Perineal fistül	12	32
	Rektouretral bulbar fistül	5	13
	Rektouretral prostatik fistül	5	13
	Rektovesikal (mesane boynu) fistül	2	5
	Fistülsüz imperfore anüs	13	35
Rektal atrezi ve stenoz	1	2	
	Toplam	57	

Tablo 2. ARM'li olgularda uygulanan ameliyatlar ve komplikasyonlar.

Kesin Düzeltici Cerrahi Yöntemler	Kız	Erkek	Yara Enfeksiyonu	Dolaşım Boz.	Kabızlık	Gayta İnkontinansı
Cutback Anoplasti	1	9	0	0	2	0
Perineal/Sakroperineal Anoplasti	4	4	0	0	0	0
Mollard pull-through	0	9	1	0	1	1
Rehbein pull-through	2	0	0	1	0	0
PSARP	2	6	1	0	1	1
Toplam	9	28	2	1	4	2

mentinde dolaşım bozukluğu gelişti. Bu segment çıkarıldı ve 6 ay sonra yeniden aynı yöntemle daha önce oluşturulan kas yolu içerisinde kolostomi ucunun indirilmesi ile “pullthrough” ameliyatı yapıldı. Hiçbir olgumuzda yapışıklığa bağlı bağırsak tıkanıklığı, karın içi abse veya organ yaralanması oluşmadı. Geç komplikasyonlardan en fazla (4 hastada) kabızlık görüldü. Beş yaşını tamamlayan 6 olgudan 2'sinde gayta inkontinansı gözlemlendi.

Tartışma

ARM'ye yaklaşımda en önemli kararlardan biri kolostomi yapılmasıdır. Genitoüriner sisteme gayta bulaşmasının önlenmesi ve kesin düzeltici ameliyat sonrasında ameliyat sahasının kirlenmesinin önlenmesi için kolostomi yapılması önerilmektedir (3,8). Özellikle rektöüriner fistüllü erkeklerde, rektogenital fistüllü ve persistan kloakalı kızlarda, fistül olmayan yüksek tip anomaliye sahip olan hastalarda ve rektal atrezili hastalarda kolostominin koruyucu olduğu bilinmektedir. Alçak tip anomaliye sahip erkek hastalarda fistül genellikle iyi gelişmiş kas sfinkteri grubu içinden geçtiğinden erken dönemde yapılan kolostomisiz tek aşamalı anoplastiler iyi prognoza sahiptir (4). Bu seride sunulan hastalardan alçak tip anomaliye sahip olanlarda kolostomi yapılmadan tek aşamalı anoplasti yöntemleri tercih edilmiştir. Kızlarda vestibüler fistül bazı yazarlar tarafından alçak tip, bazıları tarafından da orta seviyeli anomali olarak kabul edildiğinden bu tip anomalilere sahip kızlarda kolostomi gerekliliği tartışmalıdır (1). Her ne kadar kolostomilerin önemli morbidite kaynağı olduğu belirtilse de Pena vestibüler fistüllerde kolostomi gerekliliğini ileri sürmektedir (6,8). Kliniğimizde vestibüler fistüllü kızlarda gastrointestinal sistem devamlılık gösterdiğinden bu hastalara kolostomi yapılmamaktadır ve

kesin düzeltici ameliyat yapılana kadar fistül dilatasyonları uygulanmaktadır. Diğer yandan ARM'li olgularda kolostomi tipi seçimi de farklılıklar göstermektedir. “Diverting” sigmoid kolostominin özellikle PSARP yapılması planlanan olgularda birçok avantajları olduğu bilinmektedir. Ancak, “abdominoperineal pullthrough” yöntemleri sırasında uzun bağırsak segmenti gerektiğinden transvers loop kolostomi daha avantajlıdır. Bağırsak dolaşım bozukluğu gelişen olgumuzda sigmoid “diverting” kolostomi vardı ve ameliyatında çekilen bağırsak segmentinin yeterli uzunlukta olmamasının bu komplikasyona yol açtığını düşünüyoruz.

Alçak tip anomalilerin tedavisinde kullanılan yöntemlerden “cutback” ve sakroperineal anoplasti çoğunlukla erkeklerde tercih edilmiştir. Bu olgularda erken dönemde önemli bir komplikasyon görülmezken, geç dönemde kabızlık dışında herhangi bir komplikasyon gelişmemiştir. Kabızlığın ARM'li olguların % 10-73'inde görüldüğü bildirilmiştir (10). ARM'li olgularda kabızlık rektumun doğumsal dilatasyonu ve ameliyat sırasında fonksiyonel internal sfinkterin korunması sonucu geliştiği ileri sürülmüştür (10). Olgularımızdan alçak tip anomaliye sahip olanlarda dilate olan rektuma bir işlem yapılmamış ve internal sfinkter korunmuştur.

Orta ve yüksek tip anomalilere sahip olgular üç yöntemle tedavi edilmiştir. Bunlardan Molard'ın abdominoperineal anorektoplasti yöntemi, erkeklerde rektumun komşu yapılarında yaralanma riskini azaltarak ve geniş pelvik diseksiyonu yapmadan “pullthrough” yapılmasına olanak sağlamaktadır (5). Çalışmada 9 erkek olguda bu yöntem seçilmiştir. Fistülsüz ve vajinal fistüllü 2 kızda ise, Rehbein'in pullthrough yöntemi tercih edilmiştir. Hastalarımızda uyguladığı-

mız abdominoperineal yöntemlerde amaç, fekal kontinansın sağlanmasında önemli olan sfinkter kasları korumak geniş pelvik disseksiyon ile sinirleri zedelemekten "pullthrough" yapılmasıdır. PSARP ise, laparotomi yapılmadan pullthrough işlemi yapıldığından her iki cinsten de önemli avantajlara sahiptir.

Abdominoperineal yöntemlerde erken dönemde iki olguda yara yeri enfeksiyonu ve bir olguda indirilen segmentte dolaşım bozukluğu gelişmiştir. Erken dönemde komplikasyonların az görülmesinde daha önce yapılan kolostominin koruyucu olması önemlidir. Abdominal yolla yapılan ameliyatlarda görülebilen bağırsak tıkanıklığı, cilt enfeksiyonları, karın içi abses ve organ yaralanmaları hastalarımızda görülmemiştir. ARM tedavisinden sonra en önemli morbidite nedeni gayta inkontinansıdır. Bu olgularda normal kontinansın adolesan yaşlara kadar iyileşerek devam ettiği bildirilmektedir. Bu nedenle tedavi edilmiş ARM'li olgularda kontinansın varlığından söz edebilmek için uzun dönem takiplerinin yapılması gerekmektedir. Diğer yandan abdominoperineal yöntemlerin PSARP'ye göre daha kötü sonuçlara sahip olduğu bildirilmektedir (3). Fakat PSARP'nin sonuçlarını değerlendirmek için yeterli uzun dönem sonuçlarının olmadığı bildirilmiştir. Bununla birlikte bildirilen mevcut sonuçlara göre PSARP'nin rektal atrezi ve alçak tip anomalilerde % 90 kontinans sağladığı, diğer yandan yüksek tip anomalilerde ve üriner fistüllü olgularda başarı oranının % 26-65 arasında değiştiği rapor edilmiştir (3). Vajinal ve mesaneye fistüllü olan hastalarda ise kontinansın sağlanamadığı görülmüştür. Çalışmamızda kontinans değerlendirmesi için normal çocuklarda defekasyon kontrolünün en iyi olduğu 5 yaşından büyük olgular değerlendirildiğinde, ikisinde gaita inkontinansı saptandı. Literatürde kabızlık PSARP yapılan hastalarda, gayta inkontinansı ise abdominoperineal yöntemler kullanılan hastalarda fazla görüldüğü bildirilmiştir (2,11). Sunulan seride yüksek tip anomaliye sahip iki olgu-

da kabızlık saptandı. Bu hastalardan biri abdominoperineal diğeri PSARP yöntemi ile tedavi edilmişti.

Sonuç olarak, ARM'ye yaklaşımda alçak tip anomalilerde ve vestibuler fistüllü kızlarda kolostomi yapılmadan tek aşamalı anorektoplasti, orta ve yüksek tip anomalilerde erken ve geç dönem sonuçları incelendiğinde PSARP ve abdominoperineal yöntemleri başarılı bulunmuştur.

Kaynaklar

1. Adeniran JO: One-stage correction of imperforate anus and rectovestibular fistula in girls: Preliminary results. *J Pediatr Surg* 37:E16, 2002
2. Chen CC, Lin CL, Lu WT, et al: Anorectal function and endopelvic dissection in patients with repaired imperforate anus. *Pediatr Surg Int* 13:133, 1998
3. Kiely EM, Peña A: Anorectal malformations, in O'Neil JA, Rowe MI, Grossfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds): *Pediatric Surgery*. St Louis, Missouri. Mosby 1998, p:1425
4. Kumaran N, Kirby CP, Cusick E: Anorectal malformation with recto-perineal fistula: case report and clues to diagnosis. *J Pediatr Surg* 38:E4, 2003
5. Mollard P, Marechal JM, de Beaujeu MJ: Surgical treatment of high imperforate anus with definition of the puborectalis sling by an anterior perineal approach. *J Pediatr Surg* 13:499, 1978
6. Patwardhan N, Kiely EM, Drake DP, et al: Colostomy for anorectal anomalies: high incidence of complications. *J Pediatr Surg* 36:795, 2001
7. Peña A, Hong A: Advances in the management of anorectal malformations. *Am J Surg* 180:370, 2000
8. Peña A: Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg* 4:35, 1995
9. Raffensperger JG: Anorectal anomalies, in Raffensperger JG (ed): *Swenson's Pediatric Surgery*. Norwalk, Connecticut. Appleton- Lange 1990, p:587
10. Rintala RJ, Lindahl HG: Fecal continence in patients having undergone posterior sagittal anorectoplasty procedure for a high anorectal malformation improves at adolescence, as constipation disappears. *J Pediatr Surg* 36:1218, 2001
11. Templeton JM Jr, Ditesheim JA: High imperforate anus - Qualitative results of long term fecal continence. *J Pediatr Surg* 20:645, 1985