

Situs inversus totalis, jejunum atrezisi ve bağırsak dönme bozukluğu eşliğinde kendiliğinden mide delinmesi: Olgu sunumu

Cüneyt GÜNSAR, Aydın ŞENCAN, Yeşim ELCÜMAN EDİRNE, İrfan KARACA, Erol MİR

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fak Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Manisa, Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir

Özet

Situs inversus olguları özellikle bağırsak tıkanıklığı ile birlikte oldukları zaman cerrahlar için karmaşık klinik durumlara neden olabilirler. Safıralı kusmalar nedeniyle kliniğe başvuran ve bağırsak dönme bozukluğu, jejunum atrezisi, ve doğumsal kalp bozukluklarının eşlik ettiği ve kendiliğinden neonatal mide delinmesi gelişen bir situs inversus totalisli olgumuzu sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: Situs inversus, heterotaksi, nöronatal, mide delinmesi, bağırsak atrezisi, bağırsak dönme bozukluğu

Summary

Spontaneous gastric perforation in association with situs inversus totalis, jejunal atresia and intestinal malrotation: case report

Situs inversus cases cause complex clinical states for the surgeons particularly if they are complicated with intestinal obstruction. We present our case of situs inversus totalis who presented with bilious vomiting in association with intestinal malrotation, jejunal atresia, congenital cardiac malformations and spontaneous neonatal gastric perforation.

Key words: Situs inversus, heterotaxia, jejunal atresia, neonatal, gastric perforation, intestinal atresia, intestinal malrotation

Giriş

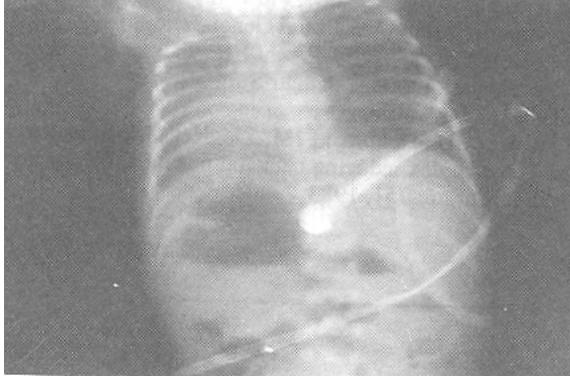
Situs inversusun sıklığı 1/4000-1/20000 canlı doğum olarak bildirilmektedir⁽¹⁾. Yenidoğan döneminde bağırsak tıkanması tablosu ile birlikte olabilen situs inversus olguları her zaman için cerrahlar açısından kolay çözümlenemeyen sorunlara neden olabilirler. Bu çalışmada daha önceden tanımlanmamış olan ve bağırsak dönme bozukluğu, jejunum atrezisi ve kendiliğinden mide delinmesi saptanan bir yenidoğan situs inversus totalis olgusunu sunuyoruz.

Olgu Sunumu

İki günlük, normal şekilde doğan kız bebek, safıralı kusma, karında şişkinlik, beslenememe ve sarılık nedeniyle kliniğe getirildi. Gebelik öyküsünde dikkate değer bir özellik saptanmadı. Muayenede bebekte

Adres: Dr. Cüneyt Günsar, İnönü Cad. 581/13 Hatay 35350 İzmir
Yayına kabul tarihi: 27.08.2003

sarılık vardı, orta derecede bir karın şişliği gözlemedi, karında kitle ele gelmiyordu. Düz grafide deks-trokardi ve sağda yerleşmiş geniş bir mide gaz gölgesinin bulunduğu görüldü (Resim 1). Karın ultrasonografisinde dalak ve karaciğerin ters (aynanın aksi) yerleşimleri izlendi. Ekokardiyografi ile deks-trokardi tanısı doğrulandı ve ayrıca açık foramen ovale saptandı. Göbek üstü sağ yatay kesi ile girilerek yapılan laparotomide dalak ve karaciğerin ters yerleşimi, mide, geniş duodenum ve proksimal jejunum, duodenumun sol taraf yerleşimi ve bağırsak dönüş bozukluğu (dönüş yapmama) olduğu görüldü. Çekum ve jejunum arasında uzanan doğumsal bantlar vardı. Yapılan araştırmada mide arka duvarında yaklaşık 3 cm çaplı bir serozal açıklığın ortasında 1 cm boyutta delik görüldü. Proksimal jejunumdaki genişleme Tip I jejunum atrezisi ile sonlanmakta ve atretik parçayı kullanılmamış ince bağırsak ansları izlenmekteydi. Tedavi için midedeki delik primer olarak onarıldı, kör atretik uçlar kesilip proksimal uca zumba yardımı ile inceltme yapıldıktan sonra jeju-



Resim 1. Olguya ait düz grafide, sağda yerleşmiş geniş mide gazı ve atrezinin proksimalindeki bağırsak anslarına ait gaz gölgeleri görülmektedir.

num uç uca ağızlaştırıldı ve dönüş bozukluğu için de Ladd işlemi ve koruyucu appendektomi yapıldı. Delinme alanına bir Penrose dren yerleştirildi. Ameliyat sonrası dönemde ağızdan beslenemeyen olguya 10 gün boyunca damardan tam besleme uygulandı. İndirekt bilirubinemi kendiliğinden düzeldi. İyi bir gelişme gösteren hasta taburcu edildi.

Tartışma

Situs inversus totalis veya heterotaksi sendromları halen daha embriyolojilerinin tam anlaşılmasını nedeniyle ilgi odağı olmayı sürdürmektedir. Bu bozukluklar nadir olmaları, tanılarındaki zorluklar, hangi kesinin yapılacağına karar vermede güçlük ve ameliyat sırasında karşılaşılabilen sorunlar nedeniyle cerrahlar için sıkıntı oluşturabilmektedirler (11).

Situs inversuslu olgularda sıklıkla dekstrokardi, ventriküler bölme açıklığı gibi kalp veya aspleni, polispleni gibi karın kökenli doğumsal bozuklukların da bulunduğu görülmektedir (2,11). Situs inversus olgularına eşlik eden jejunum atrezisi (5,8,11) ve/veya bağırsak dönme bozuklukları (1,3,9) bildirilmiştir. Chang ve ark. 34 heterotaksik olguyu içeren serilerinde, bu olgulara bağırsaklarda dönme ve sabitlenme bozukluklarının yüksek oranda eşlik ettiğini; acil bir ameliyatın risklerinden kaçınabilmek için hastaların semptomsuz oldukları dönemde tanınmaları gerektiğini söylemişlerdir (4). Ruben ve ark. ise eşlik eden ağır karın içi doğumsal bozukluklar nedeniyle ortaya çıkan cerrahi acillere bağlı olarak yaşamın ilk ayında semptomatik olan altı olguyu yayımlamışlardır (11). Ruben ve Fonkalsrud'un serilerinde bağırsak

dönüş bozukluklarından, sıklıkla bağırsak tıkanması nedeni olan ve situs inversus olgularına eşlik eden bir hastalık kümesi olarak bahsedilmektedir (5,11).

İngilizce literatür ve medline (NCBI Pubmed) araştırmamıza göre bu olgu; situs inversus totalis, jejunum atrezisi, bağırsak dönüş bozukluğu, dekstrokardi ve açık foramen ovale eşliğinde görülen, mide delinmesi gelişen ve yenidoğan döneminde semptom veren ilk olgudur.

Yenidoğan dönemindeki kendiliğinden mide delinmesinin nedeni henüz bilinmemektedir. Doğumsal kas yetersizliği ve doğum sırasındaki asfiksi/hipoksi gibi nedenlerin yanında, prematürite, Hirschsprung hastalığı, bağırsak atrezisi, doğumsal bantlar, bağırsak bükülmesi ve mekonyum tıkaçı gibi eşlik eden sindirim yolu bozukluklarının distal tıkanma yoluyla hidrostatik basıncı artırarak delinmeden sorumlu olabilecekleri öne sürülmektedir (6,7,10). Situs inversus olgularında, özellikle yenidoğan döneminde üst sindirim yolu tıkanıklığı nadir değildir. Ruben, 23 olguluk situs inversus serisinde, bu kompleksin neonatal bağırsak delinmesine olan katkısından bahsetmektedir (11). Düşüncemize göre bu olgudaki mide delinmesinin nedeni jejunum atrezisi, bağırsak dönüş bozukluğu ve doğumsal bantlara distal bağırsak tıkanmasıdır.

Herhangi bir situs bozukluğu ile rastlantısal olarak karşılaşıldığında, bu durumun karnın diğer cerrahi acil hastalıkları ile karışabileceği akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, et al: Situs revisited: Imaging of the heterotaxy syndrome. *Radiographics* 4: 837, 1999
2. Barber GA, Whalen TV, Moore G: Polysplenia and jejunal atresia with agenesis of the dorsal mesentery. *J Pediatr Surg* 11: 1161, 1989
3. Budhiraja S, Singh G, Miglani HP, et al: Neonatal intestinal obstruction with isolated levocardia. *J Pediatr Surg* 7: 1115, 2000
4. Chang J, Brueckner M, Touloukian RJ: Intestinal rotation and fixation abnormalities in heterotaxia: early detection and management. *J Pediatr Surg* 10: 1281, 1993
5. Fonkalsrud EW, Tompkins R, Clathworthy HW: Abdominal manifestations of situs inversus in infants and children. *Arch Surg* 92: 791, 1966
6. Leona RJ, Krasna IH: Spontaneous neonatal gastric perforation: is it really spontaneous? *J Pediatr Surg* 35: 1066, 2000

7. Lister J, Tam PKH: Meconium and bacterial peritonitis. In: Lister J, Irving IM: Neonatal Surgery, 3rd ed, Kent, Great Britain, Butterworth, 1990, p: 499
8. Mordehai J, Cohen Z, Kurzbart E, et al: Preduodenal portal ven causing duodenal obstruction associated with situs inversus, intestinal malrotation, and polysplenia: A case report. J Pediatr Surg 37 E5, 2002
9. Reddy KS, Flannery D, Farrer RJ: Microdeletion of

- chromosome sub-band 2q37.3 in two patients with abnormal situs viscerum. Am J Med Genet 5: 460, 1999
10. Rosser SB, Clark CH, Elechi EN: Spontaneous neonatal gastric perforation. J Pediatr Surg 4: 390, 1982
11. Ruben GD, Templeton JM, Ziegler MM: Situs inversus: The complex inducing neonatal intestinal obstruction. J Pediatr Surg 6: 751, 1983

22. ULUSAL ÇOCUK CERRAHİSİ KONGRESİ
8. ULUSAL ÇOCUK CERRAHİSİ HEMŞİRELİĞİ KONGRESİ

8-11 Eylül 2004

Holiday Inn, Bursa

Düzenleyen:

Türkiye Çocuk Cerrahisi Derneği
Çocuk Cerrahisi Hemşirelik Derneği
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

İletişim:

Kongre Başkanı: Prof. Dr. Hasan Doğruyol
Kongre Sekreteri: Doç. Dr. Nizamettin Kılıç
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı
Tel./Faks: (0224) 442 91 98
E-posta: nizam@uludag.edu.tr **internet:** www.tccd.org

Organizasyon Sekreterliği:

Burkon Kongre Organizasyon
Çekirge Cad. No. 51/C
16050 Çekirge-Bursa
Tel: (0224) 233 40 00 **Faks:** (0224) 233 80 00
E-posta: rezervasyon@burkon.com **internet:** www.burkon.com