

# Kloakal anomalinin Hirschsprung hastalığı, doğumsal 'pouch' kolon ve vajinal duplikasyon ile seyreden nadir birlikteliği

Ali İhsan DOKUCU, Hayrettin ÖZTÜRK, Yaşar BÜKTE, Ömer Faruk AZAL

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi ve Radyoloji Anabilim Dalları, Diyarbakır

## Özet

Kloakal malformasyonlar üriner, iç genital ve intestinal kanalın ürogenital sinüs yolu ile tek bir meadan perineye açılması ile karakterizedir. Kloaka anomalisi başka hiç bir doğumsal anomalide görülemeyecek kadar anatomik çeşitlilik ile ortaya çıkabilir. Burada kloakal anomaliye eşlik eden doğumsal 'pouch' kolon, Hirschsprung hastalığı ve vajinal duplikasyon ile ortaya çıkan 13 yaşındaki kız olgu, nadir karşılaşılabilecek ve uygulanan cerrahi tedavinin özellikleri açısından sunulmaktadır. Bu tip kloakal anomalili bir olgunun rekonstrüktif cerrahisi yapılırken, olası ek anomalilerin ve anatomik farklılıkların dikkate alınmasının gerekliliği vurgulanmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Kloaka anomalisi, vajinal duplikasyon, doğumsal pouch kolon, Hirschsprung hastalığı

## Summary

**An uncommon association of cloacal malformation with Hirschsprung's disease, congenital pouch colon and vaginal duplication**

Cloacal malformations are characterized by a single opening that connects the urinary tract, the internal genitalia and the intestinal tract via a urogenital sinus. We describe the first reported case of a cloacal malformation consisting of congenital pouch colon associated with Hirschsprung's Disease and vaginal duplication in a 13 year-old girl. We also discussed the method of surgical treatment performed in this girl. To plan reconstruction for an individual case with cloaca, the surgeon should be acquainted with associated anomalies and a wide range of anatomy that may be present.

**Key words:** cloacal malformation, vaginal duplication, congenital pouch colon, Hirschsprung's disease

## Giriş

Kloakal malformasyonlar üriner, iç genital ve intestinal kanalın ürogenital sinüs yolu ile tek bir meadan perineye açılması ile karakterizedir. Kloakal anomali, kız çocuklarında görülebilecek en ciddi anorektal malformasyon (ARM) tipidir (2,8,14). 13 yaşındaki bir kız çocuğunda kloakal anomaliye, doğumsal 'pouch' kolon (DPK), Hirschsprung hastalığı (HH) ve vajinal duplikasyonun eşlik ettiği bir olgu, literatürde ilk kez tariflenmesi ve olgunun anatomik yapısına uyumlu cerrahi tedavinin özellikleri açısından sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

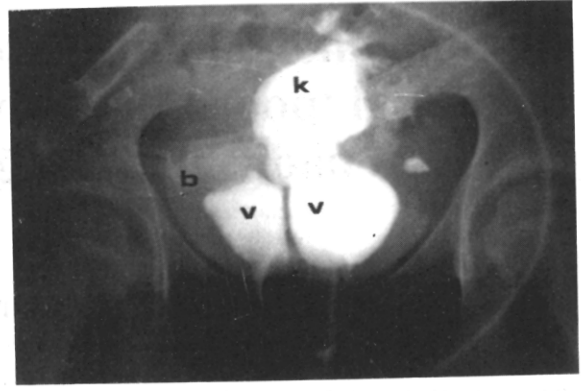
Doğumunun 8. gününde dışkısının vajenden geldiği

Adres: Dr. Ali İhsan Dokucu, Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 21280, Diyarbakır  
Yayına Kabul Tarihi: 26.06.2001

ve anüsünün olmadığı farkedilen hastaya 'rektovajinal fistüllü anal atrezi' ön tanısı ile kolostomi açılması önerilmiş ancak öneri aile tarafından kabul edilmemiştir. Hasta beş yıl sonra giderek artan karın şişliği ve kusma nedeni ile tekrar başvurmuştur. İkinci başvurusunda yapılan laparotomide peritoneal refleksiyonun 1-2 cm proksimaline kadar çıkan dar kolon segmentinin ardından hepatic fleksuraya kadar ulaşan poş tarzı genişlemiş kolon dilatasyonu gözlenmiştir. İyi gelişmemiş çekum ve apandiksın hemen distalinden sağ transvers loop kolostomi açılmış ve daralmış kolon duvarlarından alınan biyopsilerde aganglionosis tanısı ameliyat sonrası konulmuştur. Rekonstrüktif cerrahiye gelmek üzere taburcu edilen hasta 8 yıl takip dışı kaldıktan sonra 13 yaşında tekrar başvurmuştur. Bu arada açılan sağ transvers loop kolostominin hemen hiç çalışmadığı ve gaita pasajının kolostomiden atlayarak distale geçtiği, dış görünümü normal dışı yapısında olan labial dudaklar arasındaki meadan deşarj

olduğu görüldü. Gluteal kas yapısı normal idi. Ailesi sekiz yıllık sürede hastanın hiçbir ürolojik ve genital şikayetinin olmadığını belirtti. Kolostomi revizyonu için yapılan eksplorasyonda yeterli proksimal kolon bulunamadı ve terminal ileum uç ileostomi olarak distal kolonik ağzın yanına ağızlaştırıldı. Yapılan klinik, radyolojik ve sistoskopik değerlendirmeler sonunda, sağ ve solda inferolateral yerleşimli iki ayrı vajen ve uterus yapılarının, üretranın ve daha önce aganglionik olarak değerlendirilmiş olan rektumun aynı boşluğa açıldığı ve bu ürogenital sinüsün yaklaşık 5 cm uzunluğunda olduğu saptanarak (Şekil 1) hastaya kloakal malformasyon tanısı konuldu (Resim 1). Rektumun üretra ve mesane boynu ile ortak duvar oluşturduğu, her iki vajino-uterin yapıların ise üretra ve rektal yapıların infero-laterallerinde, birbirlerinden 'V' harfi şeklinde ayrı ve 2-3 cm boyunda ortak bir duvar oluşturacak şekilde oldukları gözlemlendi.

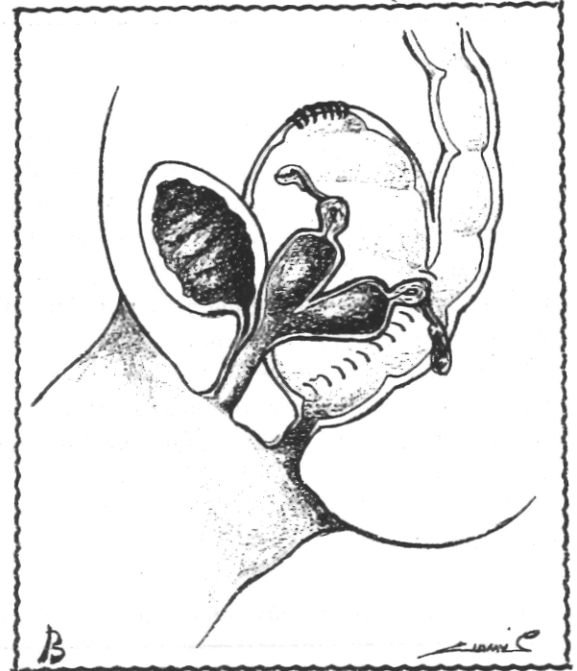
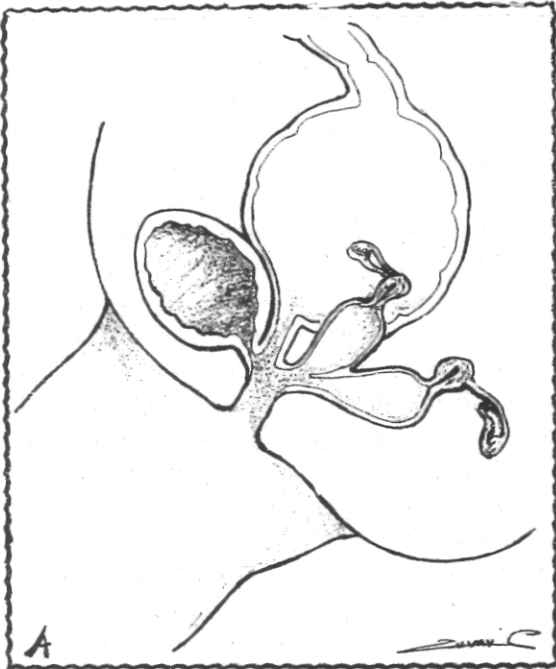
Hastaya kloakal malformasyona eşlik eden DPK, HH ve bilateral separe vajino-uterin duplikasyon anomalileri tanıları ile rekonstrüktif onarım planlandı. Tüm bağırsak hazırlığının ardından cerrahi işlem abdomino-perineal yaklaşım ile 3 aşamalı olarak gerçekleştirildi: Perineal aşamada; üretroplasti, abdominal aşamada; dar aganglionik kolonun



Resim 1. Kloakal boşluğa kontrast madde verilerek yapılan radyografik incelemede; sağ ve sol yerleşimli iki vajinal yapı (v), arka planda daha düşük kontrast almış mesane (b) ve üstte kolona (k) ait görünüm izlenmektedir.

(4 cm) rezeksiyonu sonrası uç ileostominin bozularak ganglionik ancak poş yapısında olan kolon (10x15 cm) ile yan yana anastomozu ve son perineal aşamada ise; karın içerisinde oluşturulan ileo-kolik poşun "pull-through" tekniği ile, yeri kas stimülatörü ile belirlenen neoanüse taşınması. Son aşamada vajinoplasti ile 5-6 cm uzunluğunda ortak bir vajinal kanal da oluşturuldu.

Ameliyat sonrası sorunsuz seyreden hasta 6. gün ağızdan beslendi ve üretra sondası 21. gün çekildi. Üriner kontinans tamdı ancak anal kirlenme ('soil-



Şekil 1. Olgunun pelvis içi organlarının anatomik yapısının rekonstrüksiyon öncesi (A) ve sonrası (B) anatomik görünümü şematik olarak izlenmektedir.

ing') postoperatif iki ay boyunca ara ara devam etti. Ameliyat sonrası on aydır takipte olan ve halen anal dilatasyon programında olan olgunun anal ve üriner kontinansı tamdır.

## Tartışma

Kloakal anomaliler çok nadir görülen kompleks anomaliler olup sıklığı ellibin canlı doğumda birdir (5,14). Anomali erken embriyogenez döneminde (4-6. gestasyonel haftalar) gastrointestinal kanalın ürogenital sinüsten ürorektal septum yolu ile ayrışmasında yetersizlik sonucu ortaya çıkar (2,6,8). Anomalinin şiddeti bu kompleks embriyonel gelişimin hangi aşamada etkilenmiş olduğuna bağlıdır. Bundan dolayı kloakal anomaliler başka hiçbir doğumsal anomalide görülemeyecek kadar genişlikte farklı doğumsal malformasyonlarla birlikte seyreder (6,8,9,14). Persistan kloaka kuşlar, sürüngenler ve bazı balıklar için normal bir anatomik yapı iken, insanda çok ağır ve kompleks bir doğumsal anomalidir (2,8,9,14). Kız çocuklarında görülecek en ağır ARM tipi olan kloaka anomalisi eğer iyi tedavi edilmezse ağır komplikasyonlar ve hatta ölüm ile sonuçlanabilir.

Kloakal anomalilere eşlik eden ek malformasyonlar sıklıkla kemik pelvis içi organlarda olup bunlar vajino-üteral (2,7,8), ureteral (7,8,9), renal (1), vesikal (6) ve rektal (1,7,11,14) anomalilerdir. Nadir olarak beraberinde; vertebral, spinal, kardiyak ve gastrointestinal anomaliler, sakrokoksigeal teratomlar ve ekstremit deformiteleri görülebilir (14).

Olgumuzda kloakal anomalie ek olarak vajino-üteral duplikasyon ve gastrointestinal sistemin iki ayrı anomalisi olan HH ve DPK saptandı. Kloakal anomalie müller kanalı duplikasyonlarının eşlik etmesi sık olarak görülse (2,14) de böyle kompleks bir yapıya ayrıca HH ve DPK'nın eşlik etmesi İngilizce literatürde daha önce bildirilmemiştir. ARM'lerin HH ile birlikteliği bilinmekle birlikte sıklığı konusunda (% 0.4 -% 3.5) netlik yoktur (13). ARM'ler içinde kloakal anomalilerin azlığı (4) (% 9) dikkate alındığında HH'nin kloakal anomalie eşlik etmesi daha da nadir bir durumdur. Olgumuzda ayrıca kolonun nadir bir doğumsal yapısal anomalisi olan ve 'doğumsal kısa kolon' olarak da isimlendirilen 'pouch' kolon anomalisi de vardı. Kız çocuklarında daha da

az görülen DPK nadir bir yapısal anomali olup sıklıkla kuzey Hindistan'dan rapor edilmiştir (3,4,12). Chadha ve arkadaşları ARM'ye eşlik eden DPK'lı 10 kız çocuğundan hareketle 'pouch' kolonun proksimalinde kalan kolon uzunluğuna ve apandiks-çekum yapısına göre DPK anomalisinde sınıflamaya gitmişlerdir (4). Chadha'nın DPK tiplendirmesine göre olgumuz hepatik fleksuraya kadar var olan normal kolon yapısı ve distalinde devam eden 'pouch' kolon yapısından dolayı tip III içinde değerlendirilebilir. Ancak bizim olgumuzda 'pouch' kolon yapısının distalinde bulunan 4 cm'lik aganglionik dar kolon segmentinin varlığı olgumuzu bu sınıflandırmada tip III'ün bir farklı alt tipi haline getirmektedir.

Kloakal anomaliler çok çeşitli anatomik tipler sergileyebildiklerinden ve buna ek olarak ağır anomaliler eşlik ettiğinden, bu tür hastaların rekonstrüktif cerrahisi planlanırken, cerrah tüm bu olası anatomik farklılıkları dikkate almalıdır. Hasta klinik, radyolojik ve endoskopik yollarla dikkatlice incelenmeli, ve olguda hayatı tehdit edebilecek masif reflü, mega-üreter, üreteropelvik bileşke obstrüksiyonu gibi ürolojik problemler varsa ciddi renal hasar oluşmadan girişimde bulunulmalıdır (2,7).

Cerrahi tedavide, rektumun ürogenital sinüse girişi alçak yerleşimli olan olgularda kolostomisz tek seans anoplasti yapılabileceği belirtilmekte (10) ise de, bu olguların büyük çoğunluğunda rektumun ürogenital sinüse supralevator düzeyde açılması nedeni ile definitif onarım öncesi kolostomi açılması önerilir (9,10). Ancak olgumuzda olduğu gibi kloakal anomalie eşlik eden ek anomalilerin varlığında izlenecek cerrahi planı farklı olmak zorundadır. Olgumuzun beş yaşında iken bağırsak obstrüksiyonu tablosu ile başvurduğu ve laparotomi sonrası DPK ve HH tanırlarını konduğunda, iyi gelişmemiş proksimal kolondan yapılan loop kolostominin takip dışı kaldığı yıllarda hiç çalışmadığı gözlenmiştir. Her ne kadar kloaka anomalisinde kolostomi ön cerrahi tedavi olarak önerilse de DPK varlığında etkin fekal drenaj ancak ileostomi ile sağlanabilir (4). Bu durum olgumuzda son başvuruda rekonstrüktif cerrahi öncesi ileostomi açılarak giderilmiştir. Hendren (8) rekonstrüktif cerrahi için ideal tedavi yaşını 9 ile 18. aylar arası olarak ifade etmiştir. Olgumuzda sosyo-kültürel nedenlerden dolayı ilk ameliyatı olan kolostomi ancak 5 yaşında, rekonstrüktif cerrahi ise ancak 13

yaşında yapılabilmektedir. Rekonstrüktif cerrahinin kloakal anomali olgularının çoğunda posterior sagittal anorekto plasti (PSARP) tekniği ile yapıldığı bildirilmektedir (2,9). Ancak ürogenital sinüsün 35 mm'den daha uzun olduğu olgularda PSARP tekniğinin ideal olmadığı da belirtilmektedir (14). Olgumuzda hem kloakal anomaliye eşlik eden DPK ve HH gibi gastrointestinal anomalilerin abdominal yol ile girişim gerektirmeleri, hem de ürogenital sinüsün 50 mm uzunluğunda olması nedenleri ile abdominoperineal yaklaşım tercih edildi. Burada uç ileostomi ile ganglionik kolonik poş stepler yardımı ile yana anastomoz edilerek ileal feçesin sıvı içeriğinin kolonik rezervuarda emilimi ve defekasyonun şekilli olması hedeflendi. Kolonik poşun olduğu gibi kullanılmasının uzun dönemde başta poş enfeksiyonu ve barsak obstrüksiyonu olmak üzere bazı komplikasyonlarla beraber seyredebilmesi nedeni ile uzun dönem klinik ve radyolojik takipleri gereklidir. Çocuk yaş grubunda ileo-anal anastomozlara sıklıkla ülseratif kolit ve ailesel adenomatöz poliposis koli gibi sistemik kolorektal hastalıkların cerrahi tedavisinde başvurulmakta ve ileo-anal J-pouch ameliyatları yapılmaktadır. Sistemik kolorektal hastalıklarda kolonun kendisi hastalığın kaynağı olduğundan çıkarılmakta ve rezervuar amacı ile ileumdan J-pouch oluşturulmaktadır. Olgumuzda da olduğu gibi fekal inkontinans ve anal striktürler hem bu tür ileo-anal J-pouch ameliyatlarında hem de neo-anüs oluşturulan olgularda karşımıza çıkabilecek komplikasyonlardır.

## Kaynaklar

1. Ahmed S: Cloacal malformation with solitary crossed renal ectopia and single-system vaginal ectopic ureter. *Pediatr Surg Int* 15:417, 1999
2. Allen TD, Husmann DA: Cloacal anomalies and other urorectal septal defects in female patients: A spectrum of anatomical abnormalities. *J Urol* 145:1034, 1991
3. Chadha R, Bagga D, Malhotra CJ, et al: The embryology and management of congenital pouch colon associated with anorectal agenesis. *J Pediatr Surg* 29:439, 1994
4. Chadha R, Gupta S, Mahajan JK, et al: Congenital pouch colon in females. *Pediatr Surg Int* 15:336, 1999
5. Cilento BG; Benacerraf BR, Mandell J: Prenatal diagnosis of cloacal malformation. *Urology* 43:386, 1994
6. Criado E, Mesrobian HGJ, Bethea MC, et al: Heterotopic hindgut duplication: A cloacal remnant associated with exstrophy of the bladder. *J Pediatr Surg* 27:1605, 1992
7. Hendren WH: Urological aspects of cloacal malformations. *J Urol* 140:1207, 1988
8. Hendren WH: Cloaca, the most severe degree of imperforate anus: Experience with 195 cases. *Ann Surg* 228:331, 1998
9. Hendren WH: Cloacal malformations: experience with 105 cases. *J Pediatr Surg* 27:890, 1992
10. Hensle TW, Kennedy WA: Abnormalities of the female genital tract, in O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, et al (Eds): *Pediatric Surgery*. St. Louis, Mosby 1998, p:1819
11. Karagüzel G, Aslan A, Melikoğlu M: An uncommon association relating to cloacal maldevelopment: Bladder agenesis, anorectal atresia, and absence of vulva, vagina, and uterus. *J Pediatr Surg* 34:612, 1999
12. Narasimharao KL, Yadav K, Mitra SK, et al: Congenital short colon with imperforate anus ( pouch colon syndrome). *Ann Pediatr Surg* 1:159, 1984 ??
13. Shija JK: Anorectal malformation presenting as Hirschsprung's disease: a case report. *East Af Med J* 72:130, 1995
14. Wagner G, Holschneider AM, Gharib M: A complex, high cloacal malformation: a case report. *Eur J Pediatr Surg* 8:182, 1996