

Gastrointestinal sistem duplikasyonları: 10 yıllık deneyim*

Feryal GÜN, Tansu SALMAN, Alaaddin ÇELİK

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

Özet

Gastrointestinal sistem duplikasyonları nadir doğumsal anomalilerdir. Hastalar sıklıkla kanama, karın ağrısı, solunum sıkıntısı yakınmaları ile başvururlar. 1989-1999 arasında İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'nda gastrointestinal sistem duplikasyonu tanısı ile tedavi edilmiş 18 hasta yaşları, başvuru yakınmaları, ameliyat bulguları, uygulanan cerrahi tedavi ve sonuçları ile geriye dönük olarak değerlendirilmiştir. Yaşları 2 gün ile 6 yaş arasında değişen 18 hastadan; ondördü akut karın tablosu ile, ikisi mediastinal kitle, iki hasta da doğum öncesi ultrasonografide kistik kitle ön tanıları ile yatırılmıştır. En sık başvuru yakınmaları, kusma ele gelen kitle, kanlı kaka ve karın ağrısıdır. Onbeş hastaya segmenter bağırsak rezeksiyonu ve anastomoz, iki hastaya kitle çıkarılması, bir hastaya ise mukozektomi yapılmıştır. Histopatolojik incelemede 7 kist içerisinde ektopik mide dokusu bulunmuştur. Yenidoğan olgulardan biri sepsis nedeniyle kaybedilmiştir. Diğer olgular uzun süreli takipte sorunsuzdur.

Anahtar kelimeler: Duplikasyon, gastrointestinal sistem, bağırsak rezeksiyonu, kistektomi

Giriş

Gastrointestinal sistem duplikasyonları nadir olup, Ladd'in 1937'deki yazısına dek enterik/enterojen kist, dev divertikül, dupleks ileum/jejunum/kolon, çoğunlukla da olağan dışı Meckel divertikülü gibi isimler altında bildirilmiş, o tarihten itibaren ise "kanlanması komşu bağırsak ile ortak olan, kaynaklandığı gastrointestinal bölümün mezenterik kısmını kaplayan doğumsal bozukluk" olarak tanımlanmıştır

* XVI. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (14-17 Ekim 1998, Antalya).

Adres: Dr. Feryal GÜN İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 34390, Çapa, İstanbul
Yayın Kabul Tarihi: 15.9.2000

Summary

Duplications of gastrointestinal system: 10 years' experience

Duplications of the gastrointestinal system are rare congenital malformations. Patients quite often present with bleeding, abdominal pain and respiratory distress. 18 patients with the diagnosis of gastrointestinal duplications were treated in Istanbul University Department of Pediatric Surgery between 1989 and 1999. Presenting symptoms, surgical findings, surgical techniques and results were evaluated retrospectively.

Among the 18 patients with an age range of 2 days to 6 years, fourteen presented with acute abdomen, two with mediastinal mass and two were diagnosed to have cystic masses prenatally. The most common presenting symptoms were, vomiting, palpable mass, bloody stools and abdominal pain. Surgical techniques were segmental bowel resection and anastomosis in fifteen, excision of mass in two and mucosectomy in one. Histopathologic investigation revealed ectopic gastric mucosa in 7 cases. One of the neonatal cases died due to septicemia. The remaining cases are free of problems in the long term follow-up.

Key words: Duplication, gastrointestinal system, bowel resection, cystectomy

(5). Etiyolojisi tam olarak açıklanamamıştır. Duplikasyon kistlerinin gastrointestinal sistemin gelişimi sırasında embriyonik divertikülün kaybolmaması, uterus içi damarsal olaylar, embriyonik kıvrımların yapışması ve rekanalizasyonu gibi doğumsal nedenlerin yanısıra; fetüsün gelişimi sırasında oluşan travma veya hipoksi gibi çevresel faktörlere bağlı olarak da gelişebildikleri düşünülmektedir (1,5). Gastrointestinal sistem duplikasyonları sıklıkla kusma, dışkıda kan, karın şişliği gibi semptomlara neden olurken, bağırsak tıkanıklığı, mediastinal veya karın içi kitle tanısı ile yapılan ameliyatlarda karşımıza çıkmaktadır (3,5,6,7). Çalışmamızda son on yıl içerisinde kliniğimizde ameliyat edilen gastrointestinal duplikasyon olgularının geriye dönük ola-

arak incelenmesi ile klinik özelliklerinin ortaya konulması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem

1989-1999 arasında İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'nda gastrointestinal sistem duplikasyonu tanısı ile cerrahi tedavisi ve izlemi yapılan 18 hasta yaşları, başvuru yakınmaları, ameliyat bulguları, uygulanan cerrahi tedavi ve sonuçları

Tablo I Duplikasyonların yerleşimleri.

| Yerleşim | Hasta sayısı |
|-----------------|--------------|
| Özofagus | 2 |
| Duodenum | 2 |
| Duodenojejunal | 1 |
| İleum | 6 |
| Çekum | 2 |
| Transvers kolon | 1 |
| Sigmoid kolon | 4 |

Tablo II. Hastaların başvuru yakınmaları.

| Yakınma | Hasta sayısı | % |
|-------------------|--------------|----|
| Kusma | 14 | 77 |
| Ele gelen kitle | 10 | 55 |
| Kanlı kaka | 7 | 38 |
| Karın ağrısı | 5 | 27 |
| Kaka yapmama | 2 | 11 |
| Öksürük | 2 | 11 |
| Solunum sıkıntısı | 2 | 11 |
| Doğum öncesi US | 2 | 11 |

US: Ultrasonografi

Tablo III. Ameliyat öncesi tanı, ameliyat bulguları ve yapılan ameliyatlara.

| Hasta | Yaş | Ön tanı | Yerleşim | Tip | Ameliyat |
|-------|--------|-------------------|------------------|---------|------------------------------|
| 1 | 17 gün | Mediastende kitle | Özofagus | Kistik | Kistektomi |
| 2 | 2 gün | Mezenter kisti | Transvers kolon | Tübüler | Rezeksiyon-anastomoz |
| 3 | 1 ay | Mediastende kitle | Özofagus | Kistik | Kistektomi |
| 4 | 2 | İnvajinasyon | Jejunum | Tübüler | Rezeksiyon-anastomoz |
| 5 | 2 ay | İnvajinasyon | İleum | Kistik | Rezeksiyon-anastomoz |
| 6 | 6 | Malrotasyon | İleum | Kistik | Rezeksiyon-anastomoz |
| 7 | 1 gün | Prenatal tanı | Duodenum | Kistik | Kistektomi+gastrojejunostomi |
| 8 | 5 ay | Apandisit | Çekum | Tübüler | Rezeksiyon-anastomoz |
| 9 | 40 gün | Prenatal tanı | İleum | Kistik | Rezeksiyon-anastomoz |
| 10 | 9 ay | İnvajinasyon | Duodenum-jejunum | Tübüler | Mukozektomi |
| 11 | 18 ay | İnvajinasyon | Sigmoid kolon | Tübüler | Rezeksiyon-sigmoid kolostomi |
| 12 | 18 ay | İnvajinasyon | Sigmoid kolon | Kistik | Rezeksiyon-anastomoz |
| 13 | 5 ay | Apandisit | Çekum | Kistik | Rezeksiyon-anastomoz |
| 14 | 1 | Mezenter kisti | İleum | Kistik | Rezeksiyon-anastomoz |
| 15 | 7 ay | İnvajinasyon | İleum | Kistik | Rezeksiyon-anastomoz |
| 16 | 1 | Malrotasyon | Sigmoid kolon | Kistik | Rezeksiyon-anastomoz |
| 17 | 8 ay | İnvajinasyon | İleum | Kistik | Rezeksiyon-anastomoz |
| 18 | 1 | İnvajinasyon | Sigmoid | Kistik | Rezeksiyon-anastomoz |

açısından geriye dönük olarak değerlendirilmiştir.

Bulgular

Hastaların en küçüğü 2 günlük, en büyüğü 6 yaşında olup, ortalama yaş 11 aydır. 16'sı erkek, 2'si kız olan hastalardan onüçünde kistik, beşinde ise tübüler olan duplikasyonlar en sık ileumda yerleşmişti (Tablo I). Başvuru sırasında saptanan yakınmalar Tablo II'de özetlenmiştir.

Serimizde çoğunluğu oluşturan ondört hastamız invajinasyon, malrotasyon, apandisit, mezenter kisti gibi edinsel hastalık ön tanıları alırken, yalnızca iki olgumuzda prenatal dönemde tanı konulabilmişti. Olgularımızın büyük çoğunluğu akut karın tablosu ile başvurmuşlar ve bunlarda kusma, kanlı kaka ve karın ağrısı en sık rastlanılan yakınmalar olmuştur.

Sigmoid kolonda yer alarak bağırsak tıkanıklığı tablosuna yol açan tübüler duplikasyonlu bir hastaya segmenter kolon rezeksiyonu ve sigmoid kolostomi, duodenum ve jejunumu içine alan tübüler duplikasyonlu bir hastaya ise Wrenn'in önerdiği rezeksiyonsuz mukozektomi yapılırken, kalan olgularda segmenter bağırsak rezeksiyonu ve primer anastomoz uygulanabilmişti (Tablo III).

İki özofagus duplikasyonlu hastamız solunum sıkıntısı ile başvurdu ve yapılan göğüs ultrasonografileri ile tanı konularak ameliyata alındılar. Standart torakotomide özofagusta lümen ile ilişki göstermeyen,

özofagus duvarından kolayca sıyrılan duplikasyon kisti saptanarak kistektomi yapıldı. Omurga filmlerinde birinde skolyoz, diğerinde ise hemivertebral saptanan bu hastalarda nörolojik muayene normal olduğundan iskelet sistemini araştırmaya yönelik daha ileri bir tetkik yapılmadı.

Doğum öncesi ultrasonografide karın içi kistik kitle saptanan iki olgumuz doğumun ardından bağırsak tıkanıklığı gelişmesi üzerine ameliyata alındı. İleumda duplikasyon kisti saptanan bir olguda segmenter rezeksiyon ve ileoileal anastomoz yapıldı. Diğer olguda ise duodenojejunal yerleşimli duplikasyon ile birlikte safra yolu tıkanıklığı saptandı ve kitle çıkarılması ile birlikte gastrojejunostomi yapıldı. Bu olgunun safra yollarının kontrolünde ise hipoplazi bulguları gözlemlendi ve ameliyat sonrası geç dönemde sepsis nedeniyle kaybedildi.

Çıkarılan kistlerin histopatolojik incelemelerinde 7'sinde ektopik mide mukozası, 2'sinde fibrozis, 2'sinde ise kanamalı infarkt saptanmış ve kistlerin tümünün ince bir kas tabakası ile mukozadan ayrıldığı görülmüştür. Sepsis nedeniyle kaybedilen olgumuz dışındakilerin ameliyat sonrası izlemlerinde herhangi bir sorunla karşılaşmamıştır.

Tartışma

Gastrointestinal sistem duplikasyonlarının etiyolojisinde çeşitli teoriler vardır. Heterotopik dokunun, iyi gelişmiş kas liflerinin ve skuamöz, transisyonel, tubuler, asiner bezlerin varlığı kistlerin doğumsal olduğunu düşündürmektedir (5,6). Serimizdeki tüm duplikasyon kistlerinde hipertrofik kas tabakası, yedisinde ise heterotopik mide mukozası bulunmuştur. Literatürdeki serilerde heterotopik mide mukozası % 29 sıklıkta iken, serimizde bu oran % 38'dir (9).

Duplikasyon kistleri sıklıkla iskelet, gastrointestinal ve ürogenital sistem bozuklukları ile birlikte olurlar. Orta ve arka bağırsak kökenli duplikasyonlarda gastrointestinal ve ürogenital sistem anomalileri, ön bağırsak kökenli duplikasyonlarda ise spina bifida, yapışık omur, skolyoz gibi iskelet sistemi bozuklukları sıktır (2,5,6,7,8,9). Serimizde sadece duodenal duplikasyonu olan bir hastada safra yolu hipoplazisi saptanırken başka bir gastrointestinal sistem anomalisine rastlanılmamıştır. Superina ve ark. özofagusun

kistik duplikasyonlarında myelografi ile omurga bozukluklarının sık olduğunu göstermişlerdir (10). Biz de serimizde ön bağırsak kökenli özofagus duplikasyonu bulunan hastalardan birinde hemivertebral diğerinde ise skolyoz saptadık. Ancak nörolojik fizik bulguları olmadığından ek inceleme yöntemlerini kullanmadık.

Duplikasyon kistlerinin tanısında karın, mediasten ve omurganın görüntülenebilmesi için ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme ve ⁹⁹Tc sintigrafisinden yararlanılabilmekle birlikte, son yıllarda özellikle belirti vermeyen olgularda endoskopik ultrasonografinin üzerinde durulmaktadır (4,9). Olgularımızın çoğu akut karın tablosu ile başvurduğundan ultrasonografi dışındaki inceleme yöntemlerine gerek duyulmadı.

Ameliyatta normal bağırsak ile duplikasyon arasında ortak kan akımı olduğunun bilinerek normal bağırsağa zarar verilmemesi ve artık heterotopik mukoza bırakılmaması çok önemlidir. Yetersiz çıkarma, gastrointestinal kanama, delinme, menenjit ve ölümlerle sonuçlanabilmektedir (9). Erken cerrahi girişim, ameliyat öncesi komplikasyonlar ve geç dönemde kanser gelişimini önleme açısından önem taşımaktadır. Basit kistik duplikasyonlarda kitle çıkarılması veya segmenter bağırsak rezeksiyonu ve anastomoz yeterlidir, ancak uzun tübüler duplikasyonlarda bağırsağın tam çıkarılması kısa bağırsak sendromuna neden olacağı için, Wrenn tarafından önerilen ve mukozanın soyulmasından ibaret olan teknik uygulanabilir (2,6,9). Biz de duodenum ve jejunumu kapsayan uzun tübüler duplikasyonlu bir hastamızda Wrenn'in tekniğini kullandık (11).

Hastalarda erken çocukluk döneminde gastrointestinal kanama, bağırsak tıkanıklığı, solunum güçlüğü ve hemoptizi gibi belirtiler olması, sıklıkla invazyon veya apandisit gibi sık görülen acil cerrahi tablolara karıştırılmaya yol açar. Bu nedenle, nadir görülseler de akut karın düşünülen hastalarda gastrointestinal duplikasyonlar da akılda tutulmalı ve ek iskelet, ürogenital ve gastrointestinal sistem bozuklukları yönünden araştırılmalıdır.

Kaynaklar

1. Bajpai M, Mathur M: Duplications of the alimentary

tract: Clues to the missing links. J Pediatr Surg 29:1361, 1994

2. Bower RS, Sieber WK, Kieswetter WB: Alimentary tract duplications in children. Ann Surg 188:669, 1978
3. Burgner DP, Carachi R, Beattie TJ: Foregut duplication cyst presenting as neonatal respiratory distress and haemoptysis. Thorax 49:287, 1994
4. Geller A, Wang KK, Dimagno EP: Diagnosis of foregut duplication cysts by endoscopic ultrasonography. Gastroenterology 109:83, 1995
5. Holdcomb III WG, Gheissari A, O'Neill JA, et al: Surgical management of alimentary tract duplications. Ann Surg 209:167, 1989
6. Ildstad ST, Tollerud DJ, Weiss RG, et al: Duplications of the alimentary tract: Clinical characteristics, preferred treatment and associated malformations. Ann Surg 208:184, 1984

7. Ravitch MM: Duplications of the gastrointestinal tract. in Welch KJ, et al (eds)." Pediatric Surgery". Chicago. Yearbook Medical Publishers 1986, p:911
8. Ravitch MM: Mediastinal cysts and tumors. in Welch KJ, et al (eds)." Pediatric Surgery" Chicago. Yearbook Medical Publishers 1986, p:602
9. Stringer MD, Spitz R, Abel R, et al: Management of alimentary tract duplication in children. Br J Surg 82:74, 1995
10. Superina RA, Ein SH, Humphreys RP: Cystic duplications of the oesophagus and neurenteric cysts. J Pediatr Surg 19:527,1984
11. Wrenn EL Jr: Tubuler duplications of the small intestine. Surgery 52:494, 1962