

Kolonik poş anomalisi: Olgu sunumu*

Selim AKSÖYEK, Gülay A. TİRELİ, Cem BONEVAL, Hüseyin ÖZBEY, Tansu SALMAN, Alaaddin ÇELİK

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

Özet

Kliniğimizde kolonik poş anomalisi nedeniyle 1995-1997 yılları arasında cerrahi tedavi gören üç olgunun kayıtları geriye dönük olarak incelenmiştir. Tüm olgular karın şişliği ve safralı kusma ile başvurmuşlardır. Düz karın filmlerinde karın % 50'sinden fazlasını kaplayan büyük bir gaz gölgesi vardı. 2 olguda kolovesikal bir olguda kolovajinal fistül saptandı. Ek anomaliler appendiks yokluğu/duplikasyonu ve hidroüreteronefroz idi. İlk girişim olarak 2 olguda ileostomi, bir olguda çekostomi yapılmıştır. Sonlandırıcı ameliyat olarak olgularda fistül ayrılması+kolonik poşun tubularizasyonu ile birlikte "abdominoperineal pull-through" uygulanmıştır.

Anahtar kelimeler: Kolonik poş, doğumsal kısa kolon, anal atrezi

Summary

Pouch colon malformation: Case report

Three patients with pouch colon malformation were treated surgically between 1995 and 1997. Babies presented with abdominal distention and bilious vomiting. There was a huge gas shadow occupying more than 50 % of the width of the abdomen on the plain abdominal radiograms. In two cases a colovesical fistula was detected and, there was a colovaginal fistula in the third case. Absence/duplication of the appendix vermiformis and hydroureteronephrosis were the associated abnormalities. Initial operations were ileostomy in two patients and cecostomy in one patient. Definitive operations were abdominoperineal pull-through with division of the fistula and tubularization of the colonic pouch.

Key words: Imperforate anus, pouch colon, congenital short colon

Giriş

Kolonik poş anomalisi, kolonun geniş bir poş halinde olduğu bir anorektal anomali şekli olup, doğumsal kısa kolon olarak da adlandırılmaktadır. Poşun ürogenital sisteme açılması karakteristiktir. Anomali poşun yanısıra normal genişlikte bir kolon segmentinin bulunup bulunmamasına bağlı olarak parsiyel veya tam kısa kolon şeklinde sınıflandırılır⁽¹⁾.

Yazıda, kliniğimizde 1995-1997 yılları arasında karşılaştığımız üç olgu tedavilerinin özellik göstermesi nedeniyle sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Olgu 1: 1 günlük erkek bebek, anüsünün kapalı olması ve safralı kusma nedeniyle getirildi. Muayene-

de karında hafif şişlik, ayakta düz karın filminde (ADBG) dev hava-sıvı seviyesi vardı (Resim 1). Perineal ultrasonografide (USG) perine-rektum aralığı 4.63 cm olarak ölçüldü. İnvortogramı yüksek tip bir anal atreziyi işaret ediyordu. Laparotomide appendiks duplikasyonu ve çekumdan itibaren poş şeklini almış kolon saptandı. Poşun büyük bölümü superior mezenterik arterden (SMA), küçük bir bölümü ise inferior mezenterik arterden (İMA) kanlanmakta idi.

Çekostomi ve appendektomi yapıldı. Ameliyat sonrası çekilen distal loopogramda poş ile mesane arasında fistül bulunduğu saptandı. Hasta 11 aylık iken kolovezikal fistül ayrıldı, düz stapler ile poşun çapı daraltılarak kolon uzatıldı ve çekostomi korunarak abdominoperineal pull-through yapıldı. Çekostomi 6 ay sonra kapatıldı. 1 yıllık izlemde anal darlık dışında bir sorun çıkmadı ve hastaya anal genişletme uygulandı. Boy ve kilosu 90. persantilin üzerinde olan hasta günde 2-3 kez normal kıvamlı dışkı çıkarılmaktadır.

*XV. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (21-22 Temmuz 1997, İstanbul).

Adres: Dr. Gülay A. Tireli, İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 34390, Çapa-İstanbul

Yayın Kabul Tarihi: 2.12.1999



Resim 1. Kolonik poş anomalisinde tipik düz karın filmi.

Olgu 2: 1 günlük erkek bebek, anüsünün kapalı olması ve karın şişliği ile getirildi. İnvortogramda yüksek tip anal atrezi bulguları, ADBG'de dev hava-sıvı seviyesi gözlemlendi. Laparotomide ileoçekal valvülden başlayan SMA ve İMA'dan kanlanan geniş bir kolonik poş saptanarak ileostomi açıldı. 12 aylık iken kolovezikal fistül ayrılması, poş tubularizasyonu ve abdominoperineal pull-through ameliyatı yapıldı, daha sonra ileostomi kapatıldı. 13 aylık izlem sürecinde anal darlık nedeniyle genişletmeler gerekti ama bağırsak motilitesi ile ilgili sorun gözlenmedi. Boy ve kilosu 80. persantilin üzerinde olan hasta günde 1-3 kez hafif sulu dışkılamaktadır.

Olgu 3: 4 günlük kız bebek, karın şişliği ve safralı kusma yakınmaları ile getirildi. Öyküsünde ilk gün mekonyum çıkarmış olduğu öğrenildi. Muayenede rektovajinal fistül ve karında şişlik saptandı. Laparotomide İMA görülemedi, tüm kolonun çekumdan itibaren 25x15 cm'lik bir poş şeklinde olduğu, appendiksin bulunmadığı görülerek ileostomi yapıldı. Hasta takibimizden çıktı.

Tartışma

Nadir bir anorektal anomali şekli olan kolonik poş anomalisine ilişkin az sayıda yayın Uzak Doğu ülkelerine aittir (2,5,8,9). Olguların çoğunun ortak bir coğrafyadan çıkması anomalinin etiyojisinde ırksal, diyetsel ve çevresel etmenlerin de rolü olabileceğini düşündürmektedir. Ailesel geçiş bildirilmemiştir.

Patogeneizde en çok, erken uterus içi dönemde arka bağırsakta damarsal yetersizlik üzerinde durulmaktadır ve bu teoriye göre poşun başlama düzeyi İMA dallarında yetersizliğin başladığı düzeye uymaktadır. İMA'nın yalnız uç dallarında yetersizlik varsa uzunca bir normal kolon segmentinin ardında kısa bir poş, SMA'nın distal dallarından itibaren yetersizlik varsa ileumun ardında büyük bir kolonik poş bulunacağı, ilerleyen gebelik aylarında mekonyum birikiminin poşu daha da genişleteceği varsayılmaktadır (3).

Tipik anatomide İMA'nın olmadığını, poşun SMA'nın hipertrofik bir dalından kanlandığını öne süren yayınlar bulunmakla birlikte (2,3,5,7), bizim ilk iki olgumuzda gözlediğimiz gibi İMA'nın bulunabileceği de bildirilmiştir (9). Narasimharao ve ark. (4) hastada bulunan normal kolon uzunluğuna göre dört anatomik tip bildirmiştir:

Tip I. Normal kolon yoktur, ileum kolonik poşa açılır, Tip II. İleum kısa bir çekuma açılır, çekumu kolonik poş izler, Tip III. İleum ile kolonik poş arasında en az 7-8 cm'lik bir kolon segmenti bulunur, Tip IV. Son bölümü poş içinde olmakla birlikte normale yakın uzunlukta bir kolon vardır.

Normal bir kolon segmentinin bulunup bulunmamasına göre yapılan anatomik sınıflandırmada ise anomali "parsiyel" veya "tam" kısa kolon olarak tanımlanmaktadır (8). Biz anatomik sınıflandırmanın olguları tanımlamada yeterli olduğunu düşünmekteyiz.

Bildirilen olgulardaki başlıca ek anomaliler appendiks vermiformis yokluğu/duplikasyonu, malrotasyon, veziköretoral reflü, uterus duplikasyonu veya bikornuat uterus, septalı vajina ve sakral agenezidir.

Tablo I. Olguların özellikleri

Olgu	Tip	Ek anomali	Üriner fistül	İMA
1	II	Appendiks duplikasyonu	+	+
2	II	VUR	+	+
3	II	Appendiks yokluğu	-	-

İMA: İnterior mezenterik arter

Olgularımızda poşun büyük bölümünün kanlanması SMA'dan, yaklaşık 1/3 distal bölümü İMA'dan kanlanmakta idi. Diğer özellikler Tablo I'de gösterilmiştir. İnvortogramda karnın yarısından fazlasını kaplayan dev hava-sıvı seviyesi tanısaldır.

Cerrahi yaklaşımda amaç; öncelikle dışkı diversiyonu ve fistül ayrılması ile dekompresyon ve ürogenital sistem kontaminasyonunun önlenmesi, sonuç olarak da yeterli emilim yüzeyi ile bağırsak devamlılığı ve hareketliliğinin sağlanmasıdır. Olgularımızın ikisinde ileostomi, birinde ise çekostomi ile poş proksimalinden dışkı diversiyonu yapılması, yetersiz motiliteye bağlı stoma prolapsusu ve dışkı birikimine bağlı stoma yetersizliği gibi olası komplikasyonlardan kaçınabilmemizi sağlamıştır (2,3,7,9).

Literatürde abdominoperineal pull-through ile posterior sagittal yaklaşımın birbirlerine bir üstünlüğü bildirilmemiştir. Hastalarımızda anatomik tanımlama ve rekonstrüksiyonun daha iyi yapılabileceği düşüncesi ile abdominoperineal pull-through tercih edilmiştir. Poş düz stapler veya elle tubularize edilerek; hem kolon uzunluğu ve emilim yüzeyi arttırılmaya çalışılmış, hem de olası motilite bozukluğuna karşı bir önlem alınmıştır. Emici yüzey kaybına neden olacağından, poşun çıkarılması ancak canlılığının kaybolduğu olgularda önerilmektedir (2).

Kolonik poştaki gangliyon hücrelerinin histopatolojik yönden normal olmasına karşın, kas zayıflığından kaynaklanan hareket azalmasının tubularizas-

yon yapılmış olsa bile yeniden genişlemeye yol açabildiği ve bunun önlenmesi için geniş kolon çapının 1.5 cm'e indirildiği radikal bir tubularizasyon gerektiği öne sürülmektedir (2,9).

Olgularımızda bir yıllık izlem boyunca herhangi bir motilite sorunu ile karşılaşılması bu görüşü destekler niteliktedir. Hastalarımızdan birinde stoma açılmasının ardından uzun süre üriner enfeksiyon tedavisi gerekmesi, üriner sistem kontaminasyonu ve buna bağlı olası böbrek hasarından kaçınabilmek için ilk ameliyatta fekal diversiyonun yanısıra ürogenital sisteme olan fistülün de ayrılmasının daha uygun bir yaklaşım olacağını düşündürmektedir.

Sonuç olarak anal atrezili olgularda invortogram veya ADBG'de dev hava-sıvı seviyesi görülmesi kolonik poş anomalisi yönünden uyarıcı olmalı, stoma eksploratris laparotomi ile açılmalı, bu sırada olanak varsa ürogenital fistül de ayrılmalı ve kesin çözümlenemeyen ameliyatta genişlemiş segmentten de yararlanılmaya çalışılmalıdır.

Kaynaklar

1. Alexander H, Johnson R: Failure of migration of the rectal opening as the cause for most cases of imperforate anus. Surg Gynecol Obstet 106:643, 1958
2. Chadha R, Deepak B, Malhotra CJ, et al: The embryology and management of congenital pouch colon associated with anorectal agenesis. J Pediatr Surg 29:439, 1994
3. Dickinson J: Agenesis of the descending colon with imperforate anus. Am J Surg 113:279, 1967
4. Narasimharao KL, Yadav K, Mitra SK: Congenital short colon with imperforate anus (pouch colon syndrome). Ann Pediatr Surg 1:159, 1984
5. Shivdev S, Pathak IC: Short colon associated with imperforate anus. Surgery 71:781, 1972
6. Trusler GA, Mestel AL, Stephens CA: Colon malformation with imperforate anus. Surgery 45:328, 1959
7. Van Der Putte CJ: Normal and abnormal development of the anorectum. J Pediatr Surg 21:434, 1986
8. Wakhlu AK, Pandey A, Wakhlu A, et al: Coloplasty for congenital short colon. J Pediatr Surg 31:344, 1996
9. Yuejie W, Rong D, Guic Z, Zhengguang B: Association of imperforate anus with short colon: a report of eight cases. J Pediatr Surg 25:282, 1990