

İki kardeşte duodenal atrezi ve anüler pankreas*

Cüneyt TURAN, Ahmet KAZEZ, Hamit OKUR, Ahmet BEKERECİOĞLU, Uğur ÖZKAN, Mustafa KÜÇÜKAYDIN

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Kayseri

Özet

Duodenal tıkanıklığın ailesel oluşu nadirdir. Bu makalede duodenal atrezi-anüler pankreas birlikteliği nedeniyle tedavi edilen iki kız kardeş olgumuzu sunuyoruz. Birinci olguda anüler pankreas ile birlikte aynı seviyede tam duodenal tıkanıklık vardı. İkinci olguda ise anüler pankreasa bağlı darlık ile birlikte duodenumun dördüncü kısmında membranöz tipte atrezi saptandı. Olgularımız ailesel duodenal atrezi-anüler pankreas birlikteliğinin nadir olmasının yanında literatürde çift duodenal atrezi/darlığın nadir oluşu nedeni ile özellik taşımaktadır.

Anahtar kelimeler: Duodenal tıkanıklık, intestinal atrezi, pankreas anomalisi, yenidoğan, genetik

Summary

Duodenal atresia and annular pancreas in two siblings

Two sisters with duodenal atresia and annular pancreas are described. There were annular pancreas and complete duodenal obstruction in the first case. The second case had type I atresia in 4th part of duodenum and annular pancreas. We report these cases because the familial combination of duodenal atresia-annular pancreas and double duodenal atresia/stenosis are very rare.

Key words: Duodenal obstruction, intestinal atresia, pancreas abnormalities, newborn, genetics

Giriş

Aynı ailenin birden fazla bireyinde doğumsal duodenal tıkanıklık bulunuşu nadirdir ve bildirilen olgularda duodenum seviyesinde tek anomaliden söz edilmektedir^(4-6,8,10,13). Burada her ikisinde de duodenal atrezi ve anüler pankreas birlikteliği olan, ikincisinde ise literatürde çok az rastlanan çift duodenal atrezi/darlık belirlenen iki kızkardeş sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Olgu 1: N.A., 2100 gr ağırlığında, 36 haftalık gebelik sonucu spontan vajinal yolla doğan kız bebek. Anne ve baba birinci derece akraba olup ilk çocukları doğum sırasında ölmüş. Olgumuzun doğumdan sonra safralı kusmaları başlamış. Fizik bakıda dehidratasyon ve siyanoz belirlendi. Ayakta direkt batın grafisinde çift hava kabarcığı belirtisi vardı. Doğumsal duodenal tıkanıklık tanısı ile ya-

tırılan olgunun laparotomisinde anüler pankreas ve aynı seviyede tam duodenal tıkanıklık saptandı ve anüler pankreas üzerinden yanyana duodenoduodenostomi yapıldı. Postoperatif 9. gün oral yolla beslenmeye başlanan olgu 19. gün taburcu edildi.

Olgu 2: B.A., 1600 gr ağırlığında, aynı annenin 35 haftalık gebeliği sonucu doğan kız bebek, safralı kusma ve sarılık yakınmaları ile 6 günlük iken başvurdu. Direkt batın grafisinde sadece mide, duodenum birinci ve üçüncü kısmına ait üç adet hava görünümü saptandı (Resim 1). Laparotomide, anüler pankreas, duodenum dördüncü kısmında tip I atrezi olduğu görüldü. Duodenum dördüncü kısmındaki membran eksize edilip Heineke-Mikulicz tarzı duodenoplasti ile duodenum kapatıldı. Ameliyat sonrası kusmaların devam etmesi üzerine tekrarlanan laparotomide, duodenoplasti yapılan kısımda darlık belirlenerek anastomoz yeniden yapıldı. Ayrıca bu seansta, ilk ameliyatta anüler pankreas seviyesinde gözlenen geçişin yeterli olmadığı ve darlık bulunduğu anlaşılarak (çift duodenal atrezi/darlık) bu seviyede de yanyana duodenoduodenostomi yapıldı.

* Bu çalışma XIV. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur (26-30 Eylül 1995, Pamukkale)
Adres: Dr. Cüneyt Turan, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 38039-Kayseri

Ancak bu ameliyattan sonra da geçiş sağlanamaması üzerine üçüncü girişimle gastrojejunostomi ya-

pıldı. Olgu 13 gün sonra oral beslenmeye başlandı. Olguya hastanede kaldığı sürece TPN uygulandı ve 2.5 aylıkken taburcu edildi (2650 gr).

Tartışma

Duodenal tıkanıklık intrensek (atrezi, darlık) veya ekstresek (malrotasyon, midgut volvulus) nedenlere bağlı olabilir (13). Anüler pankreas ise duodenal tıkanıklığın ekstresek nedenleri arasında sayılmakta ve sıklıkla duodenal atrezi veya darlık ile birlikte görülmektedir (7).

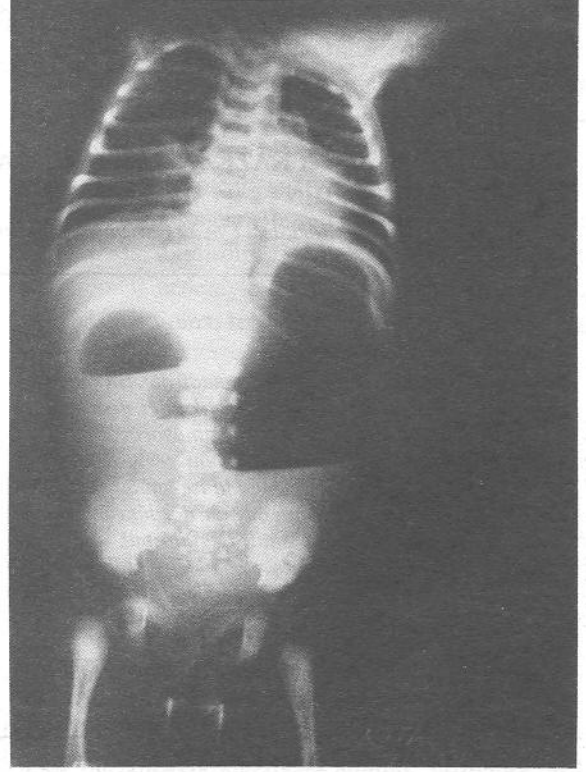
İntrensek duodenal tıkanıklık genellikle ailevi kabul edilmemekle birlikte, literatürde kardeşler ya da baba-oğul olmak üzere az sayıda ailesel olgu vardır (3-10,13). Ancak bildirilen bu olgularda duodenumda tek seviyede anomaliden söz edilmektedir. Bizimkine benzer duodenal atrezi ile anüler pankreasın birlikte bulunduğu ailesel olguya ise İngilizce literatürde rastlanmadı.

Duodenumda yapılan cerrahi işlemlerden sonra en sık görülen komplikasyonlar alkalen reflü gastrit, kolestatik sarılık, gastroözofageal reflü, duodenal tıkanıklık ve pasaj gecikmesidir (1,2,10,11). İkinci olgunun ilk ameliyatından sonra duodenal geçişin sağlanamaması, ilk ameliyat sırasında anüler pankreasın ihmal edilmesi ve duodenoplasti yapılan kısımda darlık gelişimine bağlıydı. Bu olguda karşılaşılan sorunlar, ameliyat sonrası komplikasyonların sık görüldüğü duodenum bölgesinde, ilk ameliyatta anomalinin iyi tanımlanması ve doğru girişimin yapılarak hastanın şansının iyi kullanılması gerektiğini ortaya koymaktadır.

Duodenumda birden fazla tıkanıklık (çift duodenal atrezi/darlık) son derece nadir olup Stringer ve ark.'nın dört olgusuyla birlikte toplam 17 olgu tanımlanmıştır (12). Burada sunduğumuz ikinci olgu muhtemelen bildirilmiş 18. olgudur. Daha önce bildirilen olgularda görülmeyen ailesel özelliğin bizim olgumuzda bulunuşu ise ayrı bir özelliğidir.

Kaynaklar

1. Akhtar J, Guiney EJ: Congenital duodenal obstruction. Br J Surg 79:133, 1992
2. Başaklar AC: Yenidoğanın cerrahi hastalıkları. Palme Yayıncılık, Ankara, 1994, s.163



Resim 1. İkinci olgumuzun ayakta direkt karın grafisinde üç adet hava cebi gözlenmektedir.

3. Baumgartner F, Moore TC: Atretic, obstructive proximal duodenal mass associated with annular pancreas and malrotation in a newborn male. Eur J Pediatr Surg 2:42, 1992
4. Berant M, Kahana D: Familial duodenal atresia. Arch Dis Child 45:281, 1970
5. Fonkalsrud EW, deLorimier AA, Hays DM: Congenital atresia and stenosis of the duodenum: A review compiled from the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. Pediatrics 43:79, 1969
6. Hyde JS: Congenital duodenal atresia in four siblings. JAMA 191:146, 1965
7. Irwing IM: Duodenal atresia and stenosis: Annular pancreas, in Lister J, Irwing IM (eds). Neonatal Surgery. London, Butterworths, 1990, p.424
8. Mishalany HG, Der Kaloustian VM, Ghandour M: Familial congenital duodenal atresia. Pediatrics 46:629, 1970
9. Mitchell CE, Marshall DG, Reid WD: Preampullary congenital duodenal obstruction in a father and son. J Pediatr Surg 28:1582, 1993
10. Richardson WR, Martin LW: Pitfalls in the surgical management of the incomplete duodenal diaphragm. J Pediatr Surg 4:303, 1969
11. Spigland N, Yazbeck S: Complications associated with surgical treatment of congenital intrinsic duodenal obstruction. J Pediatr Surg 25:1127, 1990
12. Stringer MD, Brereton RJ, Drake DP, Wright VM: Double duodenal atresia/stenosis: A report of four cases. J Pediatr Surg 27:576, 1992
13. Young DG, Wilkinson AW: Mortality in neonatal duodenal obstruction. Lancet ii:18, 1966