

# Nadir görülen anorektal malformasyon tipleri: Üç olgu nedeniyle \*

Salih SOMUNCU, Ender ARITÜRK, Mithat GÜNAYDIN, Rıza RIZALAR, Ferit BERNAY,  
Naci GÜRSES

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı ve Çocuk Ürolojisi Bilim Dalı, Samsun

## Summary

**Rare types of anorectal malformation: Report of three cases**

Three rare anorectal malformation are presented: A two-month-old girl with a H-type congenital anovestibular fistula and normal anus. A case of a one-year-old boy with translevator type anal atresia and perineal fistula and bifid scrotum and a third case of five-month-old boy with an ectopic anus on the right gluteus. Anatomy, embryology and treatment of these rare anorectal malformation types are reviewed.

**Key words:** Anus imperforate, rectum, rectovaginal fistula

## Giriş

Anorektal malformasyonlar (ARM) 1/4000-5000 canlı doğum oranında izlenir<sup>(13)</sup>. Embriyolojik hayattaki çeşitli teratojenik faktörlerden kaynaklandığı düşünülmektedir<sup>(7)</sup>.

ARM'ler farklı şekillerde sınıflandırılmıştır. Spektrumun bir ucunda hemen hemen kas kompleksinin normal olduğu alçak tip defektler, diğer ucunda ise kas kompleksinin iyi gelişmediği yüksek tip defektler bulunur. Defektlerin bazıları ise daha kompleks malformasyon ve/veya deformasyonlar şeklinde görülebilir<sup>(5,8)</sup>.

Sık rastlanılmayan ARM tiplerinden 3 olgu literatür eşliğinde değerlendirilerek sunuldu.

\* XIV. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur (Pamukkale, 26-30 Eylül 1995)

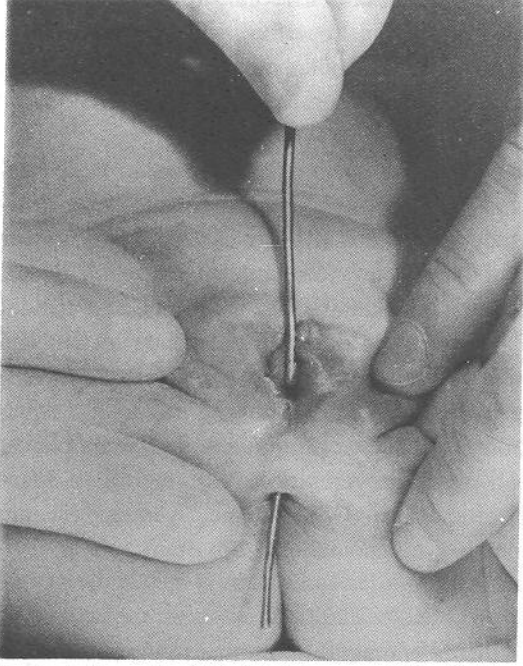
Adres: Dr. Salih Somuncu, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı ve Çocuk Ürolojisi Bilim Dalı, 55139 Kurupelit, Samsun

## Olgu Sunumu

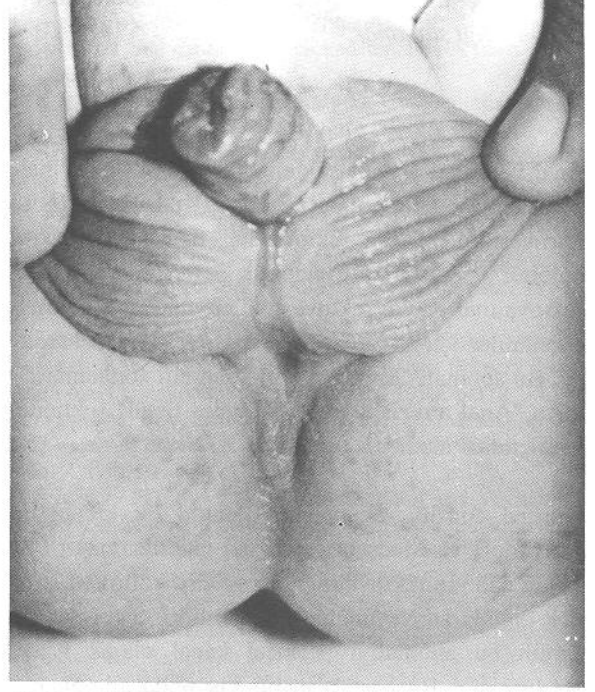
**Olgu 1:** İki aylık kız hasta, vajenden gaita gelmesi yakınması ile kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik incelemede, anüsün normal pozisyonunda olduğu ve sfinkter tonüsünün normal olduğu tespit edildi. Vestibülde ise yaklaşık 5 mm'lik bir açılımı olan fistül saptandı. Fistülden yerleştirilen metal stile eşliğinde yapılan rektal tuşe ile stilenin ucu linea pektineadan yaklaşık 0.5 cm proksimalde hissedildi ve "H tipi anovestibüler fistül" tanısı konuldu (Resim 1). Genel anestezi altında fistül traktı, Tsuchida ve arkadaşlarının tarif ettiği cerrahi teknik ile eksize edildi. Ameliyat sonrası birinci yılda nüks görülmezken, iyileşme minimal bir skar dokusu ile oldu.

**Olgu 2:** Bir günlük erkek hasta mekonyumunu yapamaması yakınması ile kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik incelemede imperfore anüs, bifid skrotum ve perineye açılan fistül bulundu (Resim 2). Çekilen invertografide levator seviyesinde anal atrezi görüldüğü mevcuttu. Fistülden stent sokularak yapılan incelemede, stentin üretraya paralel olarak ilerlediği tespit edildi. Olgu translevator tip anal atrezi kabul edilerek, sigmoid kolostomi açıldı ve 8 aylık iken posterior sagittal anorektoplasti (PSARP) yapıldı. Ameliyatta rektum ile fistül birleşim yerinin bülber üretra seviyesinde olduğu, fistül traktının üretraya paralel olarak ilerleyip perineye açıldığı tespit edildi. Ameliyat sonrası komplikasyon izlenmeyen olgunun dilatasyon programı sürmektedir.

**Olgu 3:** Beş aylık erkek hastada sağda gluteal açılımlı ektopik anüs belirlendi. Fizik incelemede; sağ ekstremitte sola oranla kısa ve atrofikti. Sağda pes equinovarus deformitesi mevcuttu. Olgunun anüsü, normal açılım yerinin 2.5 cm sağ yanında gluteus



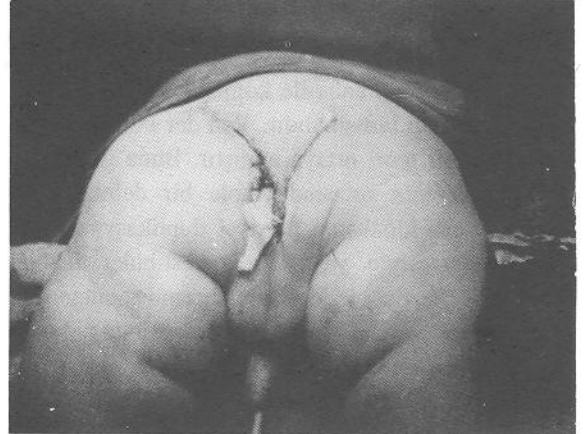
Resim 1. Normal anüsü "H tipi anovestibüler fistül" görünümü.



Resim 2. Bifid skrotumlu ve perineal fistüllü anal atrezili olgunun görünümü.



Resim 3. Gluteal ektopik anüsün orijinal görünümü.



Resim 4. Gluteal ektopik anüsli olguda neoanüsün son görünümü.

üzerinde ektopik anüs olarak tanımlandı (Resim 3). Baryumlu kolon grafişi normal görünümdeydi. Bilgisayarlı tomografi ile alt lomber ve sakral vertebrada aks bozukluğu ortaya konuldu. Sakrum sağ bölümünde ve sağ iskiümde disgenezi şeklinde kemik anomalileri mevcuttu. Genel anestezi altında yapılan elektriksel kas stimülasyonunda eksternal anal kas yapısının iyi gelişmiş olduğu belirlendi. Ancak anal kas yapıları orta hattan ziyade sola doğru oblik

yerleşim göstermekteydi. Hastaya önce sağ transvers loop kolostomi açıldı.

Birbuçuk ay sonra PSARP tekniği ile sağ gluteusda rektum görünümünde olan kolonik segment yaklaşık 15 cm. serbestleştirildi ve sol gluteusda kas stümlatörü ile belirlenmiş olan anal kas yapılarının bulunduğu bölgeye taşınarak neoanüs oluşturuldu (Resim 4). Hastanın altı ay ve bir yıllık takiplerinde

*günde dört kez semi-solid kıvamda gaita yaptığı ancak sağ alt ekstremité ile ilgili problemlerin devam ettiği saptandı.*

## Tartışma

Anal ve rektal agenezise genellikle perineal, vajinal veya üretral bir fistül eşlik eder. Kızlarda sıklıkla retrovestibüler veya rektovajinal fistül ile birlikte bulunur <sup>(10)</sup>. Normal anatomik yerleşimli anüs ile rektovajinal veya rektovestibüler fistül, anorektal anomaliler içinde % 1'den az olarak görülmektedir <sup>(2)</sup>. Bu anomali "Sindirim kanalının çift sonlanması" veya "Anal atrezisiz rektovestibüler fistül" şeklinde isimlendirilmiştir <sup>(2)</sup>.

Normal anüslü, rektovajinal fistüllü ilk kız hasta Brayndorf ve Madsen tarafından tanımlanmıştır <sup>(3)</sup>. Fistül nadiren rektovajinal olarak tarif edilirken, birçok olguda anovestibüler yerleşimlidir. Stephens ve Smith bu anomaliyi perineal kanal olarak isimlendirmiştir. Bu hastaların bir kısmında aile anamnezinin pozitif olması, beraberinde anal stenoz veya ektopek anüsün eşlik etmesi, fistül traktının squamöz epitelle döşeli olması anomalinin konjenital olduğunu düşündürmektedir <sup>(4)</sup>.

Normal yerleşimli anüs ile konjenital fistülün embriyolojik temeli tartışmalıdır. Van der Putte bununla ilgili yeni bir teori ortaya atmıştır. Buna göre, kloakal membranın ortasında izole bir defektin bulunması veya kloakanın parsiyel duplikasyonu şeklinde gelişmesiyle ya da rektovestibüler fistüllü membranöz anal atrezilerde membranın spontan rüptürü ile bu anomalinin oluştuğu düşünülmektedir <sup>(12)</sup>. Tedavisi cerrahidir. Tsuchida ve ark. anal kanalda dikiş bulunmasının nükse yol açabileceğini belirterek fistül traktı ile rektum ön duvarının eksize edilip, anüse tekrar yeniden dikilmesi şeklindeki cerrahi yaklaşımı tavsiye etmişlerdir <sup>(11)</sup>. Biz de olgumuzda buna benzer tedavi uyguladık. Nüks görülmezken, minimal bir skar dokusu ile iyileşme sağlandı.

Erkeklerde izlenen anokütanöz fistüllü anorektal malformasyonlarda genellikle rektal poşun ucu levator halkasını geçmektedir ve anal sfinkter normaldir. Ancak bifid skrotum ile genellikle rektobulber üretral fistül birlikte izlenir ve rektum levator

seviyesindedir <sup>(6)</sup>. İkinci olgumuzda görülen perineal fistüllü, ancak translevator tip anal atrezi nadir bir ARM formudur. İmperfore anüs ile beraber bifid skrotum veya hipospadias bulunması akla ilk rektobulber üretral fistül ihtimalini getirmelidir.

Cerrahi tedavinin seçiminde ve kolostomi endikasyonunda ARM tipinin büyük önemi vardır. İnfrallevator lezyonlarda kolostomizis perineoplasti yapılırken, translevator ve suprallevator lezyonlarda kolostomi gerekmektedir. Bu açıdan perineal fistüllü olguları değerlendirirken, beraberinde olan bifid skrotum veya hipospadiasın mevcudiyeti, patolojinin daha yüksek olduğunu akla getirmelidir <sup>(6)</sup>. Ameliyat öncesi dönemde rutin invertografiye ek olarak, şüpheli olgularda gerekirse ultrasonografi ve Manyetik Rezonans Görüntüleme yöntemleri uygulanmalı ve anomalinin tipi tam olarak aydınlatılmalıdır.

Son yıllarda anorektal malformasyonların embriyolojisi hakkında açıklamalar yapılmasına rağmen, üretral septumun tek veya çift olup olmadığı, ureter ve mezonefrik kanallarda yer alan interpozisyonların ve eksternal kloakanın gelişimi hakkında hala tartışmalar söz konusudur <sup>(7)</sup>. Kominikan tip ARM'lerdeki fistül oluşumuyla beraber üretral septum ve Rathke kıvrımlarında da gelişimsel problemler olduğu Stephens tarafından gösterilmiştir. Bununla beraber her iki cinste multipl anorektal açıklımların embriyolojik bozukluktan ziyade, sonradan kazanıldıklarına dair yeni teoriler vardır. Orifis çevresindeki perineal sepsisin önemli bir faktör olduğu vurgulanmaktadır <sup>(1,4,8)</sup>.

Örneğin çok nadir görülen "skrotumun transvers bissection"larının malformasyondan ziyade perineal bir deformasyon olduğu düşünülmektedir. Özellikle bu tip anomaliler pes equinovarus, baş parmak anomalisi ve dizdeki bası izleri gibi el ve ayak deformiteleri ve sakral skoliozis veya vertebral defektler ile beraber görülmektedir. Bu anomalilerin hepsinde intrauterin direkt veya indirekt amniyotik membran basısı olduğu düşünülmektedir <sup>(7,9)</sup>.

Literatürde üçüncü olgumuza benzer kompleks bir defekt tarif edilmemiştir. Olgumuzda bulunan sağ ayak atrofisi ve pes equinovarus deformitesi embriyolojik gelişim defektinden ziyade, belkide direkt

veya indirekt amniyotik membran basısıyla açıklanabilir. İskiatik sinir trasesi boyunca uzanan tam bir fistül görünümünde olan anormal lokalizasyondaki açılımın sağ alt ekstremitedeki atrofik değişikliklere direkt olarak neden olabileceği de ileri sürülebilir.

Olgumuzda eksternal anal sfinkter yapılarının oblik olarak sola doğru yer değiştirdiği elektriksel kas stimülatörü ile tespit edildi. Eksternal kas yapıları olgumuzda normal görünümdeydi. Anal bölgenin embriyolojisi değerlendirildiğinde eksternal genitalyayı oluşturan "perineal mound"un da gelişimsel olarak etkilendiği düşünülmektedir. Bu durumun açıklanmasında lokal enfeksiyon, direkt veya indirekt amniyotik membran basısına bağlı "perineal mound"da gelişimsel deviyasyon meydana geldiğini zannediyoruz.

Olguda uygulanan cerrahi teknikte iki önemli nokta söz konusudur. Birincisi, fistülün iskiadik sınırdan diseksiyonu çok titiz olarak yapıldı. İkincisi, kas kompleksinin bu olguda normal sagittal planda olmaması ve eksternal sfinkterin sola oblik olarak yer değiştirmesiydi. Bu, operasyona başlamadan önce elektriksel kas stimülatörü ile değerlendirildi. Sonuç olarak nadir bir örnek olan olgumuzun gelecekte literatürde ki benzer olgularla beraber değerlendirilmesinin faydalı olacağını düşünüyoruz.

## Kaynaklar

1. Aleem AA, Sheikh SEI, Mokhtar A, et al: The perineal groove and anal canal in males and females-A third look. Z Kinderchir 40:303, 1986
2. Brem HB, Laberge JM, Doody D: Congenital anal fistula with normal anus. J Pediatr Surg 24:183, 1989
3. Bryndorf J, Madsen CM: Ectopic anus in female. Acta Chir Scand 118:466, 1960
4. Chattejee SK: Double termination of the alimentary tract: A second look. J Pediatr Surg 15:623, 1980
5. Pena A: Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. Newyork, NY, Springer-Verlag Inc, 1990, p.73
6. Pena A: Imperforate anus and cloacal malformations; in Ashcraft KW, Holder TM (eds): Pediatric Surgery Philadelphia, Pennsylvania, WB Saunders, 1993, p:372
7. Stephens FD: Embryology of the cloaca and embryogenesis of anorectal malformations. Birth Defects: Original Article series, Vol 24, number 4, 1988, p:177
8. Stephens FD, Smith ED: Classification and assesment of surgical treatment of anorectal anomalies. Pediatr Surg Int 1:200, 1986
9. Stephens FD: Congenital Malformations of the Urinary Tract. New York, NY, Praeger, 1983, p.53
10. Templeton JM, O'Neil JA: Anorectal malformations; in Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds): Pediatric Surgery, Chicago, Year Book, 1986, p.1022
11. Tsuchida Y, Saiti S, Hanna T, et al: Double termination of the alimentary tract in females: A report of 12 cases and a literature review. J Pediatr Surg 19:292, 1984
12. Van Der Putte SCJ: Normal and abnormal development of the anorectum. J Pediatr Surg 21:434, 1986
13. Winkler JM, Weinstein ED: Imperforate anus and heredity. J Pediatr Surg 5:555, 1970