

40. BAPS Kongresi

Manchester, İngiltere, 1993

Manchester, BAPS '93 Kongresi yine son yıllarda olduğu gibi Türk Çocuk Cerrahları tarafından geniş bir katılım ile izlendi. Kongre ile ilgili bilgi vermeden önce yıllar süren uğraşlar sonucunda 1997 BAPS Kongresi'nin İstanbul'da yapılması kararının alınması dolayısıyla, bu konuda yıllardır uğraş verenleri ve T.Ç.C.D.'ni en içten duygular ile kutluyor ve teşekkür ediyoruz.

Bu yıl kongre öncesindeki gün yapılan "Experimental Research Club" toplantısında konu olarak "Konjenital Diyafragmatik Herni" seçilmişti. Bu konuda yapılan deneysel çalışmalar sunuldu ve tartışıldı. Bu klüp toplantıları da tarih toplantıları ile alterne olarak BAPS Kongresi öncesi devam edecek izlenimi veriyor. Kongre'de 68 bildiri, son gün değerlendirmesi yapılan 28 poster ve 8 video-film çalışması sunuldu. Bu bildirilerden seçilen bir grubu size sunuyorum.

Dr. Ferit Bernay

BAPS PRIZE 1992

Extrahepatic biliary atresia: A first trimester event clues from light microscopy and immunochemistry

Tan CEL

King's College Hospital, London, England

1992 BAPS ödülü'nü alan bu çalışma özel bir toplantı ile sunuldu:

Biliyer atrezi prenatal oluşabilen, yenidoğanda tıkanma sarılığına neden olan safra yolları tıkanma patolojisidir. Bu çalışmada normal insan embriyo ve fetusunda gelişmekte olan biliyer sistem ile 205 biliyer atrezi spesmeni karşılaştırılmıştır. Fetus porta hepatisinde 11. ve 13. postfertilizasyon haftaları arasında, primitif duktal plate'in ardışık yeniden yapılaşmasıyla kalın mezenkimle kaplı tübüler safra yollarının oluştuğu tespit edilmiştir. Bu, gelişmekte olan yollar ekstrahepatik biliyer ağaç ile gestasyon süresince luminal devamlılık temin ederler.

Biliyer atrezi materyalleri incelendiğinde porta hepatisin fibröz doku ile dolu olduğu, ayrıca hepatic kanal ve koledokta çeşitli derecelerde tıkanıklık bulunduğu gözlenmiştir.

"Anticytokeratin immunostaining" çalışması biliyer atrezide, porta hepaticteki anormal kanallar ile ilk trimesterde gelişmekte olan safra kanalları arasında benzerlikler göstermiştir.

Belki de biliyer atrezi hepatic hilumdaki duktal yeniden yapılanmanın (remodeling) yetersizliği ve sebat eden, mezenkim desteğinden yoksun fetal safra kanalları nedeniyle meydana gelmektedir. Perinatal artan safra akımı ve bu kanallardan safra sızıntısı belki de yoğun bir inflammatuar reaksiyonun tetiğini çekmekte ve ardından biliyer ağaçta bir tıkanma ortaya çıkmaktadır.

Quality of life after operatively corrected high anorectal malformation: A long term follow up study in patients 18 years and older

Hassink EAM, Rieu PNMA, Brugman AT, Festen C

University Hospital, Nijmegen, The Netherlands

Opere edilen 58 (ortalama 26.0 yaş, range: 18, 1-56, 9 yıl) yüksek tip anorektal malformasyonlu hasta incelendi. Hiçbirinde normal kontinans olmamakla beraber, % 84'ü sosyal olarak kabul edilebilir defekasyon fonksiyonuna sahipti. Bu hastaların hayat

kaliteleri (QOL) ve sağlık anlayışları değerlendirildi. Bunun için "Medical Outcome Study" (MOS) kullanıldı. Hayat kaliteleri ve sağlık anlayışları genel popülasyonla karşılaştırıldı.

Hayat kaliteleri ve mental sağlık açısından genel popülasyon ile bir farklılık bulunmadı. Bununla beraber hasta grubunda düşük eğitim ve genel sağlık düzeyleri gözlemlendi ($p < 0.01$). Hastaların % 20'si bu handikaplarının sosyal fonksiyonlarını sınırladığını, % 24'ü uzun süreli ilişkileri olmadığını, % 43'ü ise bir ilişkileri olmakla beraber bu handikapın ilişkileri zarar verdiğini vurguladılar.

Ek anomalilerin hayat kaliteleri ve sağlık algılaması yönünden bir etkilerinin olmadığı saptandı.

Sonuç olarak hayat kaliteleri, eğitim seviyesi ve ilişkilerin fekal inkontinans tarafından etkilendiği söylenebilir. Bu handikapın günlük yaşamdaki güçlüklerine yönelik uygun psikososyal destek, hayat kalitelerini pozitif olarak etkileyecektir.

Fecal continence and quality of life in adult patients with an operated high or intermediate anorectal malformation

Rintala RJ, Mildh L, Lindahl H

Children's Hospital, University of Helsinki, Finland

1946-1962 yılları arasında opere edilmiş yüksek veya intermediate anorektal anomalili 33 hasta (ortalama 35 yaş; 25 erkek, 8 kız) fekal kontinans ve hayat kalitesi yönünden incelendi. Bunlardan 30 olgu yüksek, 30 olgu intermediate anomaliliye sahipti. 23 olgu abdominoperineal, 10 olgu perineal rekonstrüksiyon geçirmişti. On olguya sekonder sfinkter rekonstrüksiyonu uygulanmıştı. Fekal kontinans Holschneider Skorlaması'na göre değerlendirilmişti. Aynı yaş ve cinsiyet dağılımlı 35 sağlıklı kişi kontrol grubu olarak seçildi.

Üçü intermediate anomalili olan sadece 6 hastada iyi fekal kontinans saptandı (% 18). Hastaların hiçbirisi tamamiyle normal barsak alışkanlığına sahip değildi. On sekiz hasta (% 54) kötü kontinans gösteriyordu. Yedi (% 21) hastada ise fekal inkontinans gözlemlendi. İki hastaya kalıcı kolostomi yapılmıştı.

Hastaların 11'inde (% 33) üriner inkontinans, 10'unda (% 30) seksüel fonksiyonlarda bozukluklar tespit edildi. Yetersiz kontinans ile ilişkili olarak 28 (% 85) hastada sosyal problemler bulundu. Kontrol grubunun hepsi iyi fekal kontinansa, % 80'i ise tamamiyle normal barsak alışkanlığına sahipti.

Sonuç olarak, yüksek tip anorektal anomalili nedeniyile abdominoperineal veya direkt perineal onarım geçiren hastaların çoğunun hayat kalitesi ve fekal kontinans yönünden ızdırıp içinde oldukları söylenebilir.

Is delayed surgery really better for congenital diaphragmatic hernia? A prospective randomized clinical trial

Newcastle and Leeds Diaphragmatic Hernia Group, England

Konjenital Diafragmatik Herni (KDH) tedavisinde uzatılmış preoperatif stabilizasyon yaygın olarak kabul görmektedir. Bu yaklaşımdaki radikal değişiklik teorik prensiplere dayanmakta olup prospektif çalışmalarla test edilmemiştir.

Biz bu çalışmada 1990'da başladığımız prospektif, randomize çalışmayı açıkladık. Şimdiye kadar ilk 6 saatte tanı konan 46 KDH'li hasta değerlendirildi. Hastalar yatıştan sonra ilk 4 saat içinde opere edilen erken cerrahi grup ve stabilizasyon sonrası 24 saatin ötesinde opere edilen geciktirilmiş cerrahi grup olarak randomize ayrıldı.

Sonuçlarda erken grupta 6 aylık yaşam % 43 iken, geç grupta % 60 olarak tespit edildi.

Yaşam oranı, geciktirilmiş grupta biraz daha iyi gibi görünmekle beraber istatistiksel bir fark gözlenmedi. Geciktirilmiş grupta 8 infant cerrahiye alınmadan kaybedildi.

Optimum cerrahi zamanının saptanması için hala çalışma gerekmektedir. Cerrahi tedavideki lojistik problemlere karşın ECMO'nun kullanıma girmesi ile daha fazla değerlendirmeye gerek duyulacak gibidir.

Improved survival in diaphragmatic hernia with delayed operation and ECMO

Weber TR, Tracy Jr TF, Silen ML

Saint Lous University Medical Center, Missouri, USA

Planlı geciktirilmiş operasyon ve ECMO takibinin yaşam oranını artıracağı düşünülmekle beraber bu konuda tek merkezden çıkan analiz çalışmaları oldukça azdır. Altı yıllık bir süre içinde Konjenital Diafragmatik Herni'li (KDH) 48 yenidoğan takip edildi. Onbir kötü durumdaki infanta öncelikle ECMO uygulandı, sonra onarım yapıldı; bunlardan 7'si yaşadı. Başlangıçta stabil 19 infantta geciktirilmiş operasyon planlandı (48-72 saat), durumu bozulan 6'sı ECMO'ya alındı ve onarıldı, bunlardan 3'ü yaşadı. Diğer 13 tanesinde onarım yapıldı ve hepsi yaşadılar, bunlardan da sadece 1'i ECMO'ya ihtiyaç gösterdi. Onsekiz infant hemen onarıma alındı; 8/10'i ECMO'suz yaşadı, postoperatif ECMO desteği ile 4/8 yaşam temin edildi. Böylece 23/30 (% 77) geciktirilmiş onarım veya hemen ECMO grupları ile toplam yaşam 35/48 (% 73) olarak saptandı. Oniki olguda diafragma onarımı yamaya ihtiyaç gösterdi, sadece 1'inde rekürrens görüldü.

Bu bulgular geciktirilmiş onarım ve/veya ECMO tedavisinin KDH tedavisinde takibini desteklemektedir.

High risk congenital diaphragmatic hernia (CDH): How long should surgery be delayed?

Robert JP, Burge DM

Wessex Regional Center for Pediatric Surgery Southampton General Hospital, Southampton, England

Geçen 20 yıl içinde ünitemizin Konjenital Diafragmatik Herni'li (KDH) çocuklara yaklaşımı hemen cerrahiden (Grup 1, 1969-82, n=62) 24 saat medikal stabilizasyon sonrası cerrahiye (Grup 2, 1982-87, n=42) ve oradan da % 40'tan daha düşük konsantrasyonda oksijen ile stabil kan gazı alınana kadar geciktirilen cerrahiye (Grup 3, 1987-92, n=23) doğru değişmiştir. Bu tedavilerin geçerli karşılaştırmasını sağlayabilmek amacıyla kötü bir prognostik grup (respiratuar distres ve doğum sonrası 4 saat

içinde pozitif basınçlı ventilasyona gerek duyulan Alfa bebekler) tanımlanmıştır.

Grup 1'de % 80 mortalite oranı ile 39 Alfa bebek tedavi edilmiştir. Grup 2'de % 57 mortalite ile 28 Alfa bebek yeralmıştır (Grup 1'e karşı, $p>0.05$). Beş bebekte preoperatif olarak yeterli stabilizasyon sağlanamamıştır. % 86'sında vazodilatör tedavi gerektiren, belirgin persistan fütal dolaşım saptanmıştır.

Grup 3'te 4 alfa bebek stabilize olamamış ve birkaç saat içinde ölmüşlerdir. Geri kalanlar ortalama 96 saatte cerrahiye alınmışlardır. Tüm Alfa bebekler için mortalite % 39 olarak saptanmıştır (Grup 2'ye karşı Grup 1, $p>0.05$, Grup 3'e karşı Grup 1, $p>0.05$). Vazodilatör tedaviye gerek gösteren belirgin persistan fütal dolaşım insidansı % 53'e düşmüştür ($p<0.01$ 'e karşı Grup 2).

Sayıları az olsa da bu sonuçlar geciktirilmiş cerrahinin acil cerrahiye göre yaşam oranını arttırdığını ve yüksek riskli KDH'de erken cerrahi ile karşılaştırıldığında belirgin persistan fütal dolaşım insidansını düşürdüğünü göstermiştir. Bunu desteklemek için randomize, birçok merkez tarafından uygulanan geciktirilmiş cerrahi çalışmalar gerekmektedir.

The effect of flutamide on testicular descent investigated by scanning electron microscopy in pre-and postnatal rats

Shono T, Ram-Anderson S, Goh DW, Hutson JW

Royal Children's Hospital Research Foundation, Melbourne, Australia

Androjenler testiküler inişte önemlidir. Ancak androjenlerin rol aldığı mekanizma hala bilinmemektedir. Bu çalışma pre ve postnatal sıçanlarda Scanning Electron Microscopy (SEM) aracılığı ile gubernaküler gelişme ve prosesus vajinalisin büyümesi üzerine antiandrojen flutamidin etkisini test etmek amacıyla gerçekleştirilmiştir.

Flutamid (100 mg/kg/gün) 16-19 günlük gebe sıçanlara enjekte edilmiştir. Kontrol grubuna ise solvent enjekte edilmiştir. 20 günlük fetuslar ve 5 günlük sıçanlar disseke edilmiş ve SEM için hazırlanmışlardır. Testiküler iniş böbreğin alt polü-testis arası mesafe ile ölçülmüştür. Prosesus vajinalis uzunluğu

internal ring ve prosesus vajinalisin tepe noktası arası mesafe ölçülerek hesaplanmıştır. Ölçümler böbrek mesane boynu arası 100 Ü alınarak standardize edilmiştir.

Yirmi günlük fetuslarda SEM, testiküler inişte, flutamid uygulanan (74.5 ± 1.24 Ü) ve kontrol sıçanlarda (73.3 ± 1.5 Ü) arasında hiçbir fark olmadığını, her iki grupta da gubernakulumun iyi geliştiğini göstermiştir.

Beş günlük, flutamid verilen sıçanlarda gubernaküler göç ve prosesus vajinalis büyümesi inhibe edilmiştir. Prosesus vajinalis flutamid verilen sıçanlarda 32.8 ± 2.4 Ü ve kontrol grubunda 51.7 ± 8 Ü olarak hesaplanmıştır ($p < 0.001$).

Bu veriler (i) aslen prenatal olan transabdominal inişin androjenlerden bağımsız olduğunu, (ii) androjenlerin gubernaküler göç ve prosesus vajinalisin büyümesini düzenleyerek ikinci fazı kontrol ettiklerini göstermektedir.