

LİTERATÜRDEN SEÇMELER * LİTERATÜRDEN SEÇMELER

Derleyen: Şeref ETKER

Monfort G, Bretheau D, di Benedetto V, Bankole R: Posterior hypospadias repair: A new technical approach. Mobilization of the urethral plate and Duplay urethroplasty. Eur Urol 22:137, 1992

Duckett tekniğinin sınırlamalarını aşabilmek için Monfort şu yöntemi önermektedir:

(i) Dorsalde prepişiyumu glanstan ayıran kesi iki yandan ventrale uzatılarak üretral plağı bir şerit halinde bırakacak biçimde meatusun altında birleştirilir. Glans, üretral plağın uca kadar devamını sağlayacak kesilerle fleplere ayrılır.

(ii) Daha sonra, üretral plak sulkus koronariustan penis köküne (meatusun 2 cm posterioruna) kadar korpus spongiosumu korunarak serbestleştirilir. Fibroz yapılar temizlenerek ortoplasti sağlanır.

(iii) Üretral plak bir kateter üzerinden glans ucuna kadar invert edici kontinü bir sütürle (7/0) dikilerek Duplay üretroplasti yapılır. Glanüloplasti tek Blair-Donati (6/0) sütürleriyle tamamlandıktan sonra prepişiyum mukozası çıkarılır ve Byars flepleriyle penis yüzü kapatılır.

Bica DTG, Hadziselimovic F: Buserelin treatment of cryptorchidism: A randomized, double-blind, placebo controlled study. J Urol 148:617, 1992

İnmemiş testisler üzerinde uzun etkili LH-RH analogu (Buserelin) etkinliği plasebo ve orkidopeksi ile karşılaştırılarak incelenmiştir. Buserelin (20 mikrgr., t.i.d., nazal insuflasyon) ve plasebo 28 gün süreyle uygulanan hastalara, daha sonra HCG (1500 IU/hafta, im) 3 hafta denenmiştir. Hormonal incelemelerden başka sağaltımın etkili olduğu hallerde ve orkidopeksi yapılanlarda testis biopsisi alınmıştır. Sadece inguinal yerleşimli testisler alındığında buserelin % 28 (3/11), buna HCG katılmasıyla % 55 (6/11) desensüs sağlanmıştır. Buserelin'e cevap veren testislerde germ hücre sayısı belirgin bir artış göstermektedir, fakat testisler ilaç kesildikten bir süre sonra başlangıçtaki boyutlarına gerilemektedir. Orkidopeksi uygulanan olgularla buserelin ve HCG'e du-

yarsız testislerin hemen hepsinde epididim anormal bulunmuştur. Bu, hormonal sağaltımın testosteron üzerinden epididimin gelişimini de uyardığını düşündürmektedir, çünkü epididimin testis desensüsünde rolü olduğu kesindir. Orkidopeksinin testis atrofi-sini önleyemeyebileceği gözönüne alınırsa bütün inmemiş testislerde sağaltıma buserelin ile başlamak gerekecektir.

Koff SA: Relationship between dysfunctional voiding and reflux. J Urol 148:1703, 1992

Vezikoureteral reflüde (VUR) mesane fonksiyonu araştırmaları paradoksal görünen bir bulgu vermiştir. Reflü oluşumu için mesane içi basıncın yüksek bulunması gerekmemektedir. Disfonksiyonel işeme biçimleri yaratan nörojenik olmayan nörojenik mesane (Hinman sendromu) ve mesane dengesizliği veya inhibisyonsuz mesane, değişik mekanizmalarla fonksiyonel obstrüksiyona ve sonuçta VUR'ye neden olurlar. Ancak, bir anatomik obstrüksiyon dahi olsa, mesanenin doluşu sonu basıncındaki yükselme ile karakterlenen dekompanyasyonu oluşmadan reflü ortaya çıkmaz. Yani, VUR belirli düzeyde ve süregelen bir basınç yüksekliğinin mesane ve ureterovezikal bileşke yapısı üzerindeki etkisine sekonderdir; başta sıkışma ve idrar kaçırma olmak üzere çok farklı belirtileri olabilir. Burada yalnız mesane doluşu sırasında inhibe edilemeyen bir kontraksiyona karşı istemli bir sfinkter kasılması olduğu için hastalar eğitilebilir, ayrıca antikolinergikler etkilidir. Zaten mesane tam olarak boşaltılabildiği için reflü nefropatisi riski düşüktür. Hinman sendromunda ise hastaların çoğunda mesane dengesizliği olduğu gibi, mesanenin boşalması güçtür; ek olarak konstipasyon ve enkopresis bulunur.

Kretz FJ, Schirle P: Regionalanästhesie bei Kindern: Pro Anaesthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther 27:440, 1992

Yenidoğan ve çocuk anestezisinin tam olarak yararlanamadığı yöntemlerden biri rejijonal anestezidir. Yüksek riskli bebekler için spinal anestezi artık geçerlik kazanmış sayılmalıdır. Tekniğinin ve endikas-

yonlarının öğretilmesi zorunludur. Daha büyük çocuklarda ise pleksus blokları denenmelidir. Blok yanında sedasyon gereken durumlarda genel anestezi- nin diğer avantajları unutulmamalıdır. Bloklar genel anestezinin verimini arttıracaktır; böylece uyanma süresi ve reaksiyonları azalır.

Bunların başında penil blok ile kasık fitiği için N. ileohipogastrikus ve orkidopeksiler için N. ileoingu- nalis blokları gelir. Kaudal anestezi torakal girişim- lerden aşağıya kadar kullanılabilir. Pekçok alt üriner sistem girişimi için rutin olmuştur. Peridural aneste- zinin çocuklarda kullanım alanı sınırlıdır. Buna kar- şılık intraplevral analjezi infüzyon halinde bütün to- rakotomilerde önerilebilir.

Hausdörfer J: Regionalanästhesie bei Kindern: Kontra. Anesthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther 27:443, 1992

Genel anestezi ve analjezinin eriştiği güvenilirlik ve etkinlikte rejyonal anestezinin çocuklarda kullanılması için pek gerekçe kalmamıştır. Sedasyon altında regürjitasyon her zaman daha tehlikelidir. Kaudal anestezide kontaminasyon olasılığı vardır. Rejyonal anestezinin erişkinler için bilinen bütün kontren- dikasyonları çocuklar için söz konusudur. Yöntemin bir endikasyonu malign hipertermi riski olabilir. Spi- nal anestezide apne bakımından genellikle istenen sonuç alınmaz.

Ameliyatlarda oluşan hafif hipotermi bile lokal anes- teziklerin enzimatik yıkımını geciktirir ve etki uza- yabilir. Bloklar için yine fazlaca anestezi kullan- mak gerekir. Bunların içinde en yararlı gibi görünen kaudal blok bile motor fonksiyonu etkileyebileceğinden günlük girişimler sonrasında problem yaratabi- lir. Yöntemin en önemli çekincesi rejyonal anestezi- yi yeterince ustalıkla uygulayamayanların yapacağı komplikasyonlardır.

Schofield DE, Yunis EJ: What is intestinal neuro- nal dysplasia? Rosen PP, Gechner RE (Eds.) "Pathology Annual" Vol 27, Pt. 1, 1992, pp. 249- 262

İntestinal nöronal displazi (IND) 1974'den beri 13 kez tanımlanmış olmasına karşın tartışmalı bir mor- biditedir. Hirschsprung hastalığı ile bir arada buluna-

bilir. Klinik olarak heterojen bir görünümü vardır. Yazıda IND konusundaki bütün bilgiyi özetleyen araştırmacılar, özellikle AChE boyalı liflerle submuko- zal ganglionlardaki değişikliklerin hala olumlu bul- guların başında sayılması gerektiğini savunmaktadı- lar. Ayrıca IND'nin prematürite ile ilgisine dikkat çekilmektedir. IND, küçük sol kolon ve mikrokolon- megasistis-megaüreter sendromu arasındaki ayırım kuşkuludur.

Deneyer M, Goossens A, Pipeleers-Marichal M, Hauser B, Blecker U, Sacre L, Vandenas Y: Esophagitis of likely traumatic origin in new- borns. J Pediatr Gastroenterol Nutr 15:81, 1992

İlk günlerde umulmadık bir beslenme güçlüğü izle- nen yenidoğanlarda endoskopik olarak ağır özofajit bulguları saptanmış, fakat pH monitorizasyonu da- hil, yapılan laboratuvar incelemeleri ile buna neden gösterilememiştir. Bebekler sağaltıma (sisaprid, 0.8 mgr/kg ve simetidin, 20-30 mgr/kg/gün) çok çabuk cevap vermiş, darlık vb. komplikasyon görülmemiş- tir. Yazarlar, karşılaştıkları yenidoğan özofajitini do- ğumhanelerde bebeklere yapılan rutin ağız-boğaz as- pirationunun travmatik etkisine bağlamaktadırlar. Bu uygulamanın değiştirilmesiyle olgular çok azal- mıştır.

Connolly BL, Kneafsey P, Kenny D, Kelehan P, Guiney EJ: Anencephalics: A potential source of donor livers. Pediatr Surg Int 7:187, 1992

Doğum öncesi kontrollerin genellikle yetersiz oldu- ğu ülkeler ve abortusu yasaklayan topluluklarda anensefal bebek doğumları olacaktır. Araştırmada, 38 haftadan büyük ve canlı doğan anensefaller po- tansiyel karaciğer donörü kabul edilerek incelenmiş- tir. Bu gruptaki anensefallerin hepsi 12 saatten uzun yaşamıştır. Postmortem incelemelerinde karaciğer anomalisi saptanmamış; organ matüritesini gösteren ekstra-medüller hematopoez ile safra yolları ve por- tal yapıların gelişimi, konjesyon, demir pigmentas- yonu, safra stazı ve hepatosit yapısı kontrol yenido- ğan değerlerine yakın bulunmuştur. Yenidoğan karaciğeri bu haliyle transplant için uygun görün- mekle birlikte, özellikle hepatik arter anastomozu ve bilier rekonstrüksiyon teknik olarak güçtür. Asıl sorun ise anensefalik bebekler karşısında etik tutu- mun belirlenebilmesidir.

Bourdelat D, Barbet JP, Chevrel JP: Fetal development of the pyloric muscle. Surg Radiol Anat 14:223, 1992

Bu araştırmayla pilorun embriyoda 40. günde midenin longitudinal katmanından ayrıışan sirküler liflerinden oluştuğu gösterilmiştir. Pilorun sfinkter işlevinin de sanıldığından çok daha erken başladığı anlaşılmaktadır. İmmunhistokimyasal olarak tanımladığı ilk günlerden doğuma kadar ve hipertrofik pilor stenozu halinde pilorun düz kaslarında yapısal bir değişiklik olmadığı bildirilmektedir.

Davenport M, Howard ER: Portoenterostomy scissors: A new instrument for surgery in the porta hepatis. Ann R Coll Surg (Engl) 74:68, 1992

Son 15 yılda yaptıkları 250'den fazla portoenterostomi ameliyatının sonuçlarını değerlendiren yazarlar geliştirdikleri bir disseksiyon makasından özellikle yararlandıklarının açıklamaktadırlar. (Aynı konuda Bk. E.R. Howard (ed), Surgery of liver disease in children, London, 1991. ISBN 0750613602)

Rejjal ALR, Nazer HM, Abu-Osba YK, Rifai A, Ahmed S: Conjoined twins: Medical, surgical and ethical challenges. Aust N Z Surg 62:287, 1992

Yapışık ikizler konusunda artan deneyimler hekim ve ailelerin davranışlarını etkilemektedir. Bu küçük seride prenatal tanınan yapışık ikizlerin hiçbiri için gebeliğin sonlandırılması düşünülmemiştir. Dört olgudan bir çift omfalopagus başarıyla ayrılmış; bir çift torako-omfalopagusun ayrılamayacağına karar verilmiştir. İki çift torako-omfalo-iskiopagusun birinin ailesi inceleme ve bakımına izin vermemiş; diğerinde ikizlerden yalnız birinin yaşatılabileceği anlaşıncaya ameliyat izni alınamamıştır. Ultrason prenatal ön tanıdan sonra ekokardiyografik ve manyetik rezonans görüntüleme ile kritik fetal organların değerlendirilmesi önerilmektedir.

Chestnut R, James HE, Jones KL: The VATER association and spinal dysraphia. Pediatr Neurosurg 18:144, 1992

Say (I) sendromunun spinal disrafizmle ilişkisi bir

dizi olgu ile kanıtlanmaktadır. Hastalar yenidoğan döneminde özofagus atrezisi ve/veya anorektal malformasyon nedeniyle sağaltıldıktan sonra, üriner enfeksiyon, inkontinans, ortopedik sorunlar, pilonidal sinüs, vb. nedenlerle ileri çocukluk yaşlarında tekrar görülmüştür. İncelemelerde filum terminale lipomları ve "tethered cord" en sık bulunan anomaliler olmuştur. Girişim sonuçları başarılı olmuştur.

Vargas EC, Plauchu H, Rebaud A, Claris O, Chappuis JP, Mellier G, Salle B: Anomalies du sacrum et déficit de fermeture du tube neural: Manifestations différentes d'une meme maladie génétique? Pédiatrie 47:373, 1992

Sakral anomalilerle spina bifidaların birlikte görülmesi nadir değildir. Ailesel özellik her iki durum için bilinmektedir. Yalnız kaudal uçta oluşan malformasyonları kapsadığı kabul edilen bu ilişkilere sunulan olgu ile anensefali de katılmış olmaktadır. Dolayısıyla sakral anomali görülen ailelerde anorektal, genito-üriner, vb. sistem anomalileri yanında anensefali beklenebilir. Değişken biçimler alabilen otozomal dominant geçişli bir gen varsayılmaktadır.

Müller J, Skakkebaek NE: Prenatal and postnatal development of the testis. Clin Endocrinol Metabol, ed. DM de Kretser, 6:251, 1992 (136 ref.)

İleri tekniklerin sağladığı inceleme olanaklarıyla testis gelişimini daha iyi anlıyoruz. Bugün, testise dönüşümü belirlediğine inanılan SRY gen alanının sadece bir kaskadın başlatıcısı olduğu ortaya çıkmıştır. Genin testis üzerinde etkili ürünü sayılan H-Y antijeni de önemini yitirmiştir. Çocukluk çağında androlojik evrim ilgili belirteçlerin bulunmasıyla çok yakından izlenebilmektedir. Örneğin, M2a belirteci Sertoli hücrelerinin olgunlaşmasının ölçütüdür. Testis hormonları arasına yeni katılan inhibin henüz yeterince tanınmamaktadır. Keza, Anti-Müllerian Hormon (MIS)'un doğumdan sonraki işlevi bilinmiyor. Testis üzerinde etkili büyüme faktörleri ile germ hücreleri arasındaki etkileşim ve olası parakrin etkenler araştırılmaya değer görünmektedir.

Josso N: Embryology and classification of intersex states. Indian J Pediatr "Symposium on Intersex" 59:467, 1992

Gerçekte memeli embriyosu dişiliğe programlanmıştır. Ancak fetal gonadın testise dönüşümü bir eşeyssel değişikliği başlatabilir. Testisi oluşturan genler somatik farklılaşmayı da testosteron ve Anti-Müllerian Hormon aracılığıyla bazı hedef reseptörleri etkileyerek gerçekleştirir. Yazıda interseksin oluşumu konusundaki güncel bilgi tartışılmaktadır. Sempozyumun diğer yazıları: MG Forest, "Etiopathogenesis, classification, investigations and diagnosis in intersex disorders"; M Rohatgi, DK Gupta, PSN Menon, IC Verma, M Mathur, "Mixed gonadal dysgenesis and dysgenetic male pseudohermaphroditism"; MG Forest, "Steroid enzyme defects leading to male pseudohermaphroditism"; M Rohatgi, "Intersex disorders: an approach to surgical management"; MG Forest, M David, "Prenatal treatment of congenital adrenal hyperplasia due to 21-Hydroxylase deficiency-a 10 year experience."

Burch M, Balaji S, Deanfield JE, Sullivan ID: Investigation of vascular compression of the trachea: The complementary roles of barium swallow and echocardiography. Arch Dis Child 68:171, 1993

Trakeanın doğumsal vasküler basısında tercih edilen tetkik metodunu belirlemek amacıyla 1981-91 yılları arasında ameliyat edilen 40 hastanın ameliyat öncesi tetkikleri değerlendirilmiştir. Ortalama yaş 5 aydır (6 gün-8 yaş). 38'inde (% 95) baryumlu özofagogram çekilmiştir. Bu tetkiklerin 27'si refere eden hastanelerde yapılmış ve 26'sında (% 96) vasküler basıdan şüphelenilmiş, altısında (% 22) ise doğru anatomik tanı konmuştur.

Bir diğer hastada ise filmlerin referans hastanede değerlendirilmesi ile doğru anatomik tanı konmuştur (7/27; % 26). Tanımlanan anatomik yapılar şöyledir: çift aort topuzu, pulmoner arter sling, aberran sağ subklavian arterle sol aortik topuz, aberran sol subklavian arter ve sol dukt veya ligaman ile sağ aortik topuz. Referans hastanede ekokardiyografi (2/6) vasküler basıyı tanımadada yetersiz kalmıştır. Trakeaya vasküler basıdan şüphe duyuluyorsa baryumlu özofagogram seçilmesi gereken tetkiktir. Referans merkezinde yapılan ekokardiyografi hemen hemen bütün hastalarda anatomik yapıyı belirleyebilmektedir. İleri tetkikler seçilmiş vakalarda uygulanabilir.

Chetcuti P, Phelan PD: Respiratory morbidity after repair of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. Arch Dis Child 68:167, 1993

1948-1986 yılları arasında ameliyat edilen 538 özofagus atrezisi-trakeoözofageal fistüllü hastanın yaşları 1-37 arasında değişmekte olan 334'ü bu çalışmaya alınmıştır. Hastaların 147'si solunum hastalıkları nedeniyle tekrar hastaneye yatırılmıştır. Toplam yatış sayısı 461'dir. 5-15 yaş arasındaki hastaların % 48'i, 15 yaşın üzerindekiilerin ise % 45'i yaşlarının ilk 5 yılında solunum hastalıkları nedeniyle yatırılmıştır. Tüm yatışların üçte ikisi 5 yaştan önce olmuştur. % 5 ise beş kereden fazla yatırılmıştır. Gastroözofageal reflüsü olan ve düşük doğum ağırlıklı olan hastalar daha çok yatırılmıştır. Hastaların % 31'i ilk beş yılda, % 5'i ise 15 yaşından sonra bir veya daha fazla pnömoni atağı geçirmiştir. Bu yaş gruplarında yıllık bronşit atağı sıklığı % 74 ve % 41'dir. Semptomları 15 yaştan sonra devam eden hastalar çocukluk döneminde daha sık alt solunum yolu hastalığı geçiren ve atopi öyküsü bulunanlardır. % 32'si ve 15 yaşın üzerindekiilerin % 8'i solunum yolu hastalığı nedeniyle iki veya daha uzun haftayı işten veya okuldan uzakta geçirmiştir.

Chetcuti P, Phelan PD: Gastrointestinal morbidity and growth after repair of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. Arch Dis Child 68:163, 1993

1948-1986 yılları arasında ameliyat edilmiş olan 538 özofagus atrezisi ve trakeoözofageal fistüllü hastanın, yaşları 1 ile 37 arasında değişmekte olan 334'ü çalışmaya alınmıştır. Hastaların 221'i (% 67) özofagus komplikasyonları nedeniyle tekrar yatırılmış ve bunların yarısı bir veya daha fazla cerrahi girişime gereksinim göstermiştir. İlk ameliyattan sonraki beş yıllık sürede, 118 (% 35) hastada anastomotik striktür ve 142 (% 43) hastada gastroözofageal reflü saptanmıştır. Bütün yaş gruplarında, disfaji, yaklaşık % 65 oranında mevcuttur ve semptomun ciddiyeti ve cerrahi girişim oranı 5 yaştan sonra azalmaktadır. Gastroözofageal reflü semptomları ise 5 yaşın altındaki hastalarda % 18 iken 15 yaşın üstündeki hastalarda % 52'ye kadar çıkmaktadır. Boy sentil dağılımı normal; ortalama ağırlık 25inci sentildedir. Anlamlı beslenme bozukluğu olan 38 (% 13) hastanın yirmisi 5 yaşın altında, yalnızca birisi 15 yaşın üzerindedir.