

# Konjenital kolon atrezisi: İki olgu bildirisi

Özden ÇAKMAK, Derya ERDOĞAN, Macit ARIYÜREK, Ayşegül AKÇAYÖZ  
Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Ankara

## Summary

### *Congenital colonic atresia: report of two cases*

*Colonic atresia is a rather rare cause for neonatal intestinal obstruction. Although various theories are raised for its etiology, vascular theory is the most popular one. Early diagnosis is quite important in the determination of prognosis.*

*Operative management depends on the patient's clinical*

*condition, additional congenital anomalies and the presence of the complications.*

*In this study, two cases with congenital colonic atresia are presented. Palmer syndactilia and fascial hemihypertrophy were the two additional congenital anomalies in the first patient. Colostomy was the treatment of choice for these 2 patients in the neonatal period. Partial colonic resection plus end to end anastomosis was the definitive surgical procedure, after the neonatal period.*

*Key words: congenital colonic atresia*

## Giriş

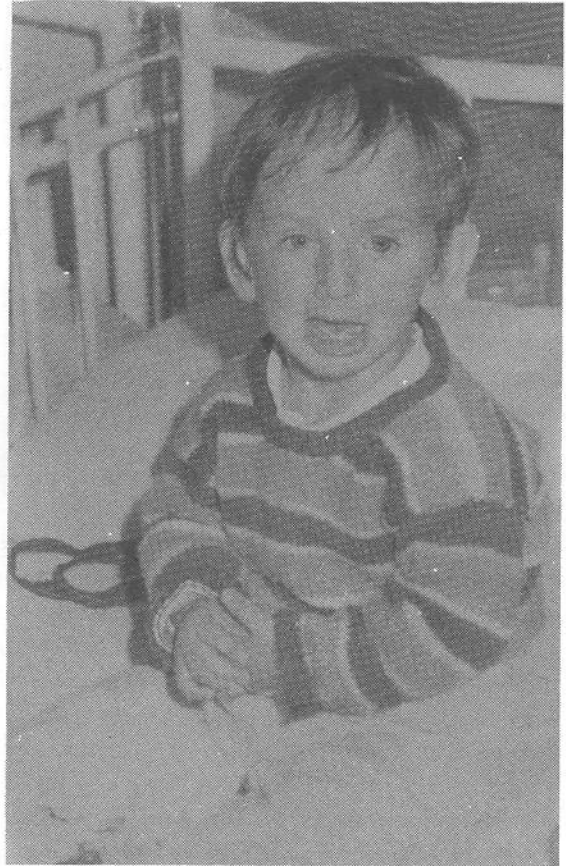
Binnering tarafından 1673'de (5,11) ilk defa tarif edilen kolonik atrezide ilk başarılı tedavi 1922'de yapılmıştır. Bütün intestinal atrezilerin % 1.8-15'ini meydana getirir (4,6,11). İntestinal atreziler ise geniş bir olasılık sınırı içinde 1/400-1/20000 (12,5) canlı doğumda görülür. Bu yazımızda oldukça nadir görülen kolonik atreziler 2 vakamız nedeniyle gözden geçirilip, tedavi planı ve sonuçları tartışılmıştır.

## Olgular

1989 yılında Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği'nde konjenital kolonik atrezi ile başvuran iki hasta opere edildi. Her iki hasta da yenidoğan intestinal obstrüksiyon bulguları olan abdominal distansiyon, safralı kusma, gaita yapmama ile başvurdu.

*F.G. 1 günlük erkek bebek, miyadında spontan vajinal yolla 3100 gr. ağırlığında doğmuştur. Polihidramnios öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde abdominal distansiyon vardı, kitle palpe edilmiyordu. Anal kanal açıktı. Sağ el 3-4. parmaklarda sindaktili ve sol fasiyal hemihipertrofi vardı (Resim 1). Ayakta direkt karın grafisinde intestinal obstrüksiyonu dü-*

*şündüren dilate ince barsak lupları ve hava-sıvı seviyeleri mevcuttu. Kan biyokimyası bozulmamıştı.*



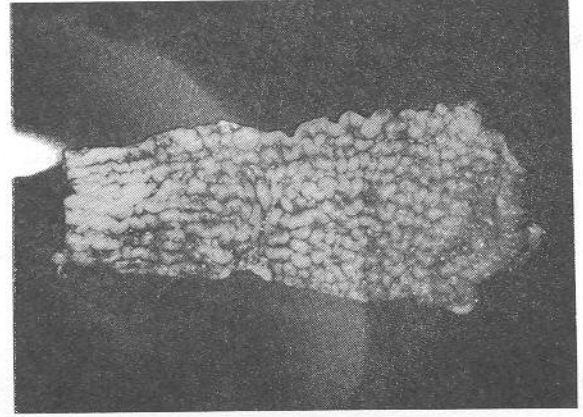
Resim 1: Vaka 1. Sağ 3-4. parmaklarda sindaktili, sol fasiyal hemihipertrofi.



Resim 2: Vaka 1. Preoperatif çekilen kolon grafisinde atrezik segmentin görünümü.

Hastaya intestinal atrezi ön tanısı ile preoperatif çekilen Ba'lu kolon grafisinde sigmoid kolon hizasında atrezi tespit edildi. İzlenen kolon kullanılmamış kolon görünümündeydi (Resim 2).

Operasyonda rektosigmoid bölgede Bland-Sutton ve Louw klasifikasyonuna göre tip 1 kolonik atrezi saptanarak, hastaya transvers bagetli lup kolostomi açıldı ve dekompresyon sağlandı. Jejunum ve ileum normaldi. Ameliyattan sonra uzun bir süre kontrole gelmeyen hastaya definitif ameliyat 15 ay sonra yapılabilirdi. Operasyonda atrezinin proksimalindeki kolon mukozasının splenik fleksuraya kadar polipoid yapı gösterdiği saptandı (Resim 3). Atrezik barsak ile polipoid yapı gösteren 15 cm'lik kolon rezek edilerek kolokolostomi yapıldı. Lenfoid polipozis olarak tanımlanan oluşumlar dışında başka patoloji bildirilmedi. 4 ay sonra kolostomi kapatıldı. Pasaj güçlüğü olmadı.



Resim 3: Vaka 1. Lenfoid polipozis tanımlanan kolon segmentinin görünümü.

E.Ö. 4 günlük kız bebek, miyadında, 2460 gr ağırlığında, spontan vajinal yolla evde doğmuştu. Fizik muayenesinde genel durumu oldukça kötü, ikterik, ileri derecede abdominal distansiyonu vardı, karın duvarı ödemliydi. Kan biyokimyası: BUN: 125 mg/dl, Na: 147 mEq/l, K: 5 mEq/l, albumin: 3.3g/dl, globülin 1.15 g/dl, total bilirubin: 32 mg/dl, indirekt bilirubin: 30 mg/dl, Ca: 10 mg/dl, SGOT: 300, SGPT: 200 olarak bulundu.

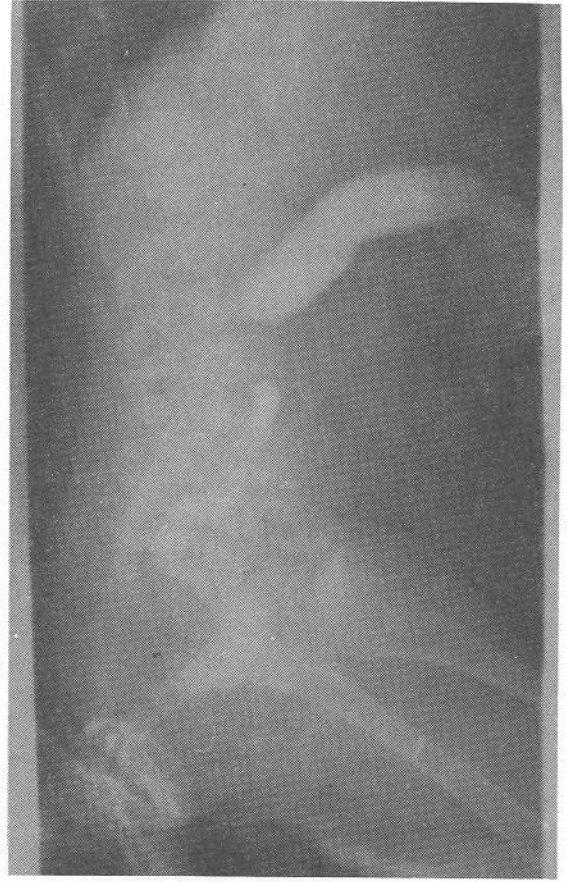
Ayakta direkt karın grafisinde pnömoperituvan izleniyordu. Hasta intestinal perforasyon tanısıyla resusitasyonu hızla tamamlanarak operasyona alındı. Sigmoid kolonda tip 1 atrezi saptandı. Çekum sağ üst kadranda mobildi. Antimezenterik yüzde 3 adet perforasyon vardı. Çekum eksteriorize edilerek, bagetli çekostomi açıldı. Postoperatif dönemde hiperbilirubinemi nedeniyle üç kez exchange transfüzyon yapıldı. 5 ay sonraki kontrolde atrezinin gösterilmesi için kolon grafisi çekildi (Resim 4,5). 7 ay sonra ikinci operasyonda atrezik kolonun 5 cm proksimali ve 5 cm distalini içerecek şekilde rezeksiyon-ucuca anastomoz yapıldı. Kolostomisi 3 ay sonra kapatılan hastanın izlemlerinde mental ve fiziksel gelişimi normaldi.

#### Tartışma

Kolonik atrezilerin etyolojisine ait bir kaç teori vardır. Tandler<sup>(1)</sup> tarafından intestinal lumenin embriyolojik yaşamın 6-7 haftasında girdiği solid devreden sonra intestinal rekanalizasyonun olmadığı ileri sürüldü. Ancak daha sonra Louw<sup>(9)</sup>, Blanc ve Santulli tarafından atrezik segment distalinde safra pigmenti ve lanugo saptanarak etyolojide başka etkenler arandı.



Resim 4: Vaka 2. Postoperatif baryumlu kolon grafisi. Yalnız rektumdan baryum verildiğinde görünüm.



Resim 5: Vaka 2. Postoperatif baryumlu kolon grafisi. Kolostomiden ve rektumdan baryum verildiğinde atrezik segmentin görünümü.

Louw'un fetal köpekler<sup>(9)</sup>, Abrams'in<sup>(1)</sup> fetal kuzularla yaptıkları bir seri incelemede mezenterik kan akımında kesinti ile intestinal atrezi ve stenozların oluştuğu gösterildi. Erişkinde plasenta kökenli bir embolinin fetal sirkülasyona karışarak mezenterik akımı etkileyerek atrezi oluşumunda rol oynadığını ileri sürdü<sup>(4)</sup>. İntrauterin volvulus, invajinasyon, strangülasyon ya da dar gastroşizis, omfalosel defektlerinin vasküler akımı etkilemesi ile atrezi oluşumu bildirildi<sup>(2,15)</sup>.

Hastalarda gastrointestinal obstrüksiyon kardinal bulguları yani abdominal distansiyon, safralı kusma, yeterli mekonyum çıkarmama vardır. Kusma erken olabilir, 12-24 saat içinde abdominal distansiyon gelişebilir. Kusma ile kaybedilecek elektrolit miktarı fazla olabildiği için hastalarda ciddi dehidratasyon gelişebilir, perforasyon veya sepsis ortaya çıkabilir. Direkt grafide aşağı intestinal obstrüksiyona ait gross gaz distansiyonu, multipl hava-sıvı seviyeleri

görülür, küçük pelviste gaz gölgesi yoktur.

Burada sunulan 4 günlük kız bebek başvurduğunda perforasyon meydana gelmişti. Perforasyon gelişmesinde ileri sürülen teorilerden biri de preksimalde ileocekal valvin kompetan olması ile obstrüksiyonun kapalı bir lup şekline alması ve hidrostatik basıncın artması ile de barsak duvarında gangrenöz değişikliklerin meydana gelmesidir<sup>(14)</sup>.

Tanı Ba'lu kolon grafisiyle konmaktadır. Fonksiyonel obstrüksiyonlardan (Hirschsprung hastalığı, mekonyum ileusu v.b.) ayırıcı tanısı önemlidir. Abdominal ultrasonografi ile prenatal dönemde dahi atrezik segmentin görülebildiği bildirilmektedir<sup>(10,13)</sup>. Ultrasonografi ayrıca gastrointestinal kanalın diğer kısımlarında atrezi belirtisi olabilecek dilatasyonların tespitinde yararlı olabilmektedir.

Bland-Sutton ve Louw tarafından yapılmış olan intestinal atrezilerin klasifikasyonu kolonik atreziler

için de kullanılmaktadır. Kolonik atreziler içinde en sık tip 3 görülür (15). Bu makalede sunulan her iki vaka da tip 1 şeklinde intraluminal bir membran ile meydana gelmişti. Mezenter defekti olan tip 3 atreziler splenik fleksura proksimalinde, tip 1 ve tip 2 atreziler ise distalde daha sık görülür (2,7,14). Multipl atreziler nadir olmakla birlikte % 5 oranında jejunal veya ileal atrezilerle beraber olur (13). Bu daha çok jejunum-kolon atrezisi şeklindedir (8).

Kolonik atrezilerle birlikte görülen önemli anomalilerin insidansı düşüktür: Boles'un 11 vakasından 4'ü gastroşizislidir (2). Ek anomali yoksa prematürite nadirdir (7). En sık malrotasyon biçiminde fiksasyon kusurları olur (16). Nadiren eksoftalmos, bilateral optik sinir atrofisi (14), katarakt (2), mikrooftalmi (13), mikrosefali (8), fasiyal hemihipertrofi, fasiyal asimetri ve palsi (13), bilateral hidronefroz, hidroüreter (2), displastik böbrek (13), mesane ekstrofisi (14), ileal atrezi (8), duodenal ve jejunal atrezi (13,14,15), hipoplastik sol kalp sendromu (14), vezikointestinal fissür (2), düşük ayak birlikteliği (16)'de bildirilmiştir. Abdominal distansiyona eşlik eden sindaktili veya polidaktili durumlarında kolonik atrezi özellikle düşünülmelidir (8).

Erken tanı alan vakalarda sonuçlar daha başarılıdır. Grosfeld % 100 (15), Raffensperger % 89.5 (14), Coran % 66 (3), Pohlson % 72 (13) yaşam oranı vermiştir.

Mortalite ve morbiditede birinci derecede etkili olan faktörler geç tanıya bağlı ortaya çıkan komplikasyonlar, sepsis ve eşlik eden anomalilerdir. Yayınlanan vakalar arasında 4. günden sonra tanı alanlar arasında yaşam oranı son derece düşüktür (17). Bizim vakalarımız 1 ve 4 günlüktü. Birlikte önemli anomali eşlik etmemekle birlikte tanıda gecikme nedeniyle 2. vakamızda perforasyon gelişmişti.

Cerrahi tedavinin seçiminde gözönüne alınması gereken faktörler; 1) hastanın genel durumu (ağırılık, dismatürite, prematürite, sepsis, şok), 2) preatrezik kısmın dilatasyonu, 3) gastrointestinal kanalda başka atrezilerin olması ve 4) diğer konjenital anomalilerdir (13,18).

Komplikasyon gelişen vakalarda ya da hayatı tehdit edici bir anomalinin eşlik ettiği durumlarda kolosto-

mi veya ilcostomi ile drenajın sağlanması, hastada uygun şartlar sağlanınca 2. operasyon ile kolon restorasyonunun yapılması uygundur. Bizim ilk vakamıza da önce kolostomi, ikinci vakamıza çekostomi yapılmış, daha sonra rezeksiyon-anastomoz uygulanmıştır.

Erken tanı alan, komplikasyonsuz vakalarda Boles ve Grosfeld (2,7) uç kolostomi açılmasını, daha sonra 2. operasyonla anastomoz yapılmasını önermektedir. Ancak Raffensperger (14) ve Coran (3), splenik fleksura proksimalindeki atreziler için primer onarım, distalindeki atreziler için ise önce kolostomi daha sonra definitif ameliyat önermektedir. Ayrıca tip 1 atreziler için Heinike-Mikulicz tipi (14) veya diğer tipte koloplastiler (18) yapıldığı bildirilmektedir.

Burada sunduğumuz ilk vakada erken tanı almasına karşın transvers lup kolostomi açılmış ve ikinci operasyonda atrezik kısımdan splenik fleksuraya kadar olan bölümde polipoid yapıların geliştiği görülmüştür. Patolojisi lenfoid polipozis olarak bildirilen bu yapıların konjenital veya inflamatuvarorijenli olup olmadığı anlaşılamamıştır. Literatürde kolonatrezisi ile birlikte lenfoid polipozis bildirilen benzer bir olguya rastlayamadık.

Kolon atrezileri nadir görülmekle beraber, yenidoğan intestinal obstrüksiyon nedenleri araştırılırken hatırlanmalı ve uygun araştırma yapılmalıdır, çünkü erken tanı prognozu belirleyen önemli faktörlerden biridir.

## Kaynaklar

1. Abrams JS: Experimental intestinal atresia. Surgery 64:185, 1968
2. Boles ET, Vassy EL, Ralston M: Atresia of colon. J Pediatr Surg 11:69, 1976
3. Coran AG, Eraklis JA: Atresia of colon. Surgery 65:828, 1969
4. Erskine JM: Colonic stenosis in newborn: The possible tromboembolic etiology of the intestinal stenosis and atresia. J Pediatr Surg 5:321, 1970
5. Evans CH: Atresias of the gastrointestinal tract. Surg Gynecol Obstet 92:1, 1951
6. Freeman NV: Congenital atresia and stenosis of the colon. Brit J Surg 53:595, 1966
7. Grosfeld JL, Ballantine TVN, Shoemaker R: Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings. J Pediatr Surg 14:368, 1979
8. Jackman S, Brereton RJ: A Lesson in intestinal atre-

sias. J Pediatr Surg 23:852, 1988

9. Louw JH: Investigations into the etiology of congenital atresia of the colon. Dis Colon Rectum 7:471, 1964

10. Pasto ME, Deiling JM, O'Hara AEO, Rifkin MD, Goldberg BB: Neonatal colonic atresia: Ultrasound findings. Pediatr Radiol 14:346, 1984

11. Peck DA, Lynn HB, Harris LE: Congenital atresia and stenosis of the colon. Archs Surg 87:428, 1963

12. Philipart AL: Atresia, Stenosis and Other Obstructions of Colon. Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA, Rowe MI (Eds), Pediatric Surgery 4. baskı, Chicago-London, Year Book, 1986, 984

13. Pohlson EC, Hatch EI, Glick PL, Tapper D: Individ-

ualized management of cloonic atresia. Am J Surg 155:690, 1988

14. Powell RW, Raffensperger JG: Congenital colonic atresia, J Pediatr Surg 17:166, 1982

15. Rescorla FJ, Grosfeld JL: Intestinal atresia and stenosis: Analysis of survival in 120 cases. Surgery 98:668, 1982

16. Schiller M, Aviad I, Freund H: Congenital colonic atresia and stenosis. Am J Surg 138:721, 1979

17. Sturim HS, Ternberg JL: Congenital atresia of colon. Surgery 59:458, 1966

18. Ugassi M, Terrier G, Pascaud E, Alain JL: Les atresies coliques. Chir Pediatr 31:5, 1990

### III. İSTANBUL ÇOCUK CERRAHİSİ GÜNLERİ

(Türk-İngiliz Çocuk Cerrahları'nın Katkıları ile)

6-8 Mayıs 1992

#### *Düzenleyenler:*

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi ve Marmara Üniv. Tıp Fakültesi, U.Ü. Tıp Fakültesi  
Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalları, British Council ve British Paediatric Surgeons

*Ana Konular:* Pediatrik Üroloji ve Pediatrik Onkoloji

#### *Bilgi için danışma:*

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi, Anabilim Dalı Tel (1) 586 15 92

İ.Ü. İstanbul Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi, Anabilim Dalı Tel (1) 523 95 18

Marmara Üniv. Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Tel (1) 340 01 00

Uludağ Üniv. Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

(\* ) *Konferanslar ücretsizdir.*