

# Yenidoğanda Gastrointestinal Sistem Malformasyonları

**Doç. Dr. Emrah Aydın, MD, PhD, MSc, MBA**

Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Cerrahisi AD

emrahaydin@nku.edu.tr





Çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Gastrointestinal sistemi oluşturan yapılar nelerdir?

Gastrointestinal sistemde yenidoğan döneminde görülen doğumsal anomaliler nelerdir?

Hastalar hangi klinik bulgular ile başvururlar?

Hastaların yönetiminde ne yapılmalıdır?

Yenidoğan dönemindeki gastrointestinal sistemin yaygın doğumsal anomalilerini listelemek

Bu anomalilere yönelik tanı yöntemlerini listelemek

Doğumsal gastrointestinal sistem anomalisi olan hastaların yönetimini belirlemek

Temel cerrahi yaklaşımı tanımlamak



# Özefagus Atrezisi

2,44/10000 canlı doğum

%50 olguda ek anomali

Konjenital kalp hastalıkları

Üriner sistem

Vertebra ve radius anomalileri

Duodenal atrezi

Anorektal malformasyon

# Özefagus Atrezisi

## VATER

Vertebra, Anorektal, Trakeaezofageal fistül, Renal/Radial

## VACTERL

Vertebra, Anorektal, Cardiac, Trakeoezofageal fistül, Renal/Radial, Limb

## Major kardiovasküler anomali

Cerrahi onarım veya medikal yolla tedavi gerektiren, siyanoz ile seyreden konjenital kalp hastalıkları

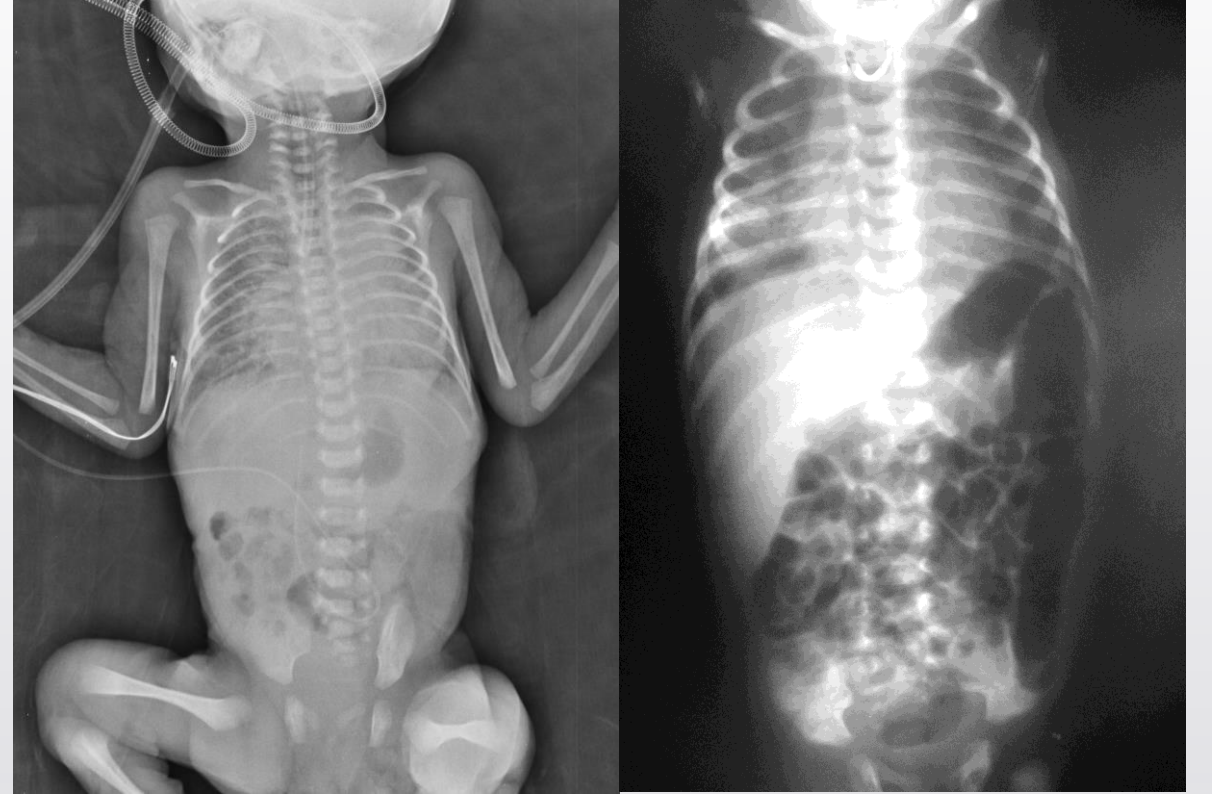
Kalp yetmezliği nedeni ile medikal veya cerrahi onarım gerektiren, siyanoz ile seyretmeyen konjenital kalp hastalıkları

# Özefagus Atrezisi

Prenatal/Postnatal

Polihidroamnios

Distal trakeoözofageal fistül!!!





# Özefagus Atrezisi

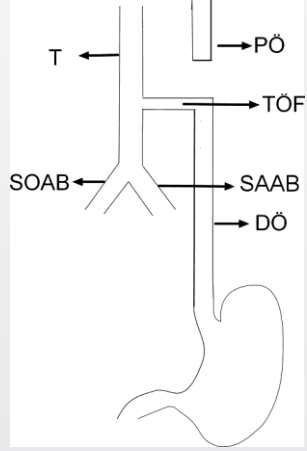
Nazogastrik sondanın ilerletilememesi

iki burun deliği!!

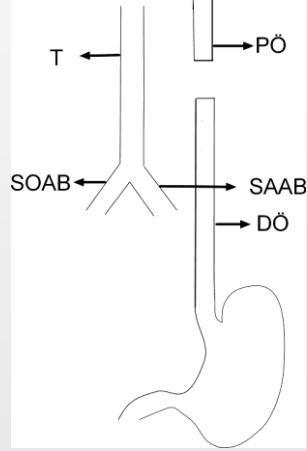
H fistül

# Özefagus Atrezisi

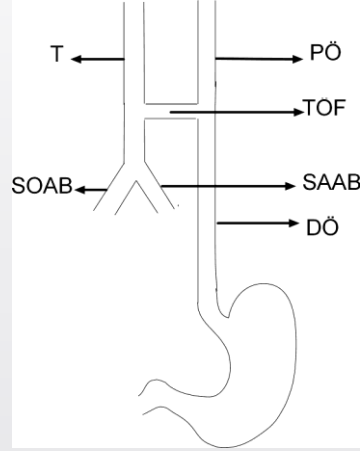
## Gross sınıflaması



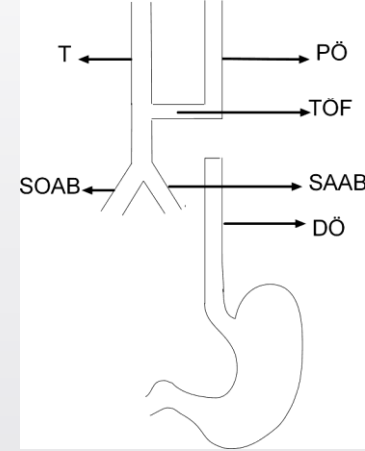
%85



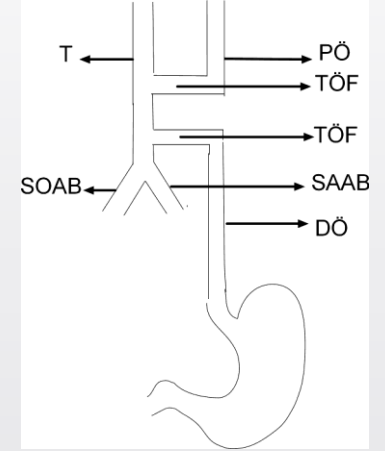
%8,5



%4



%1



%1,5

# Özefagus Atrezisi

Waterstone sınıflaması

Spitz sınıflaması

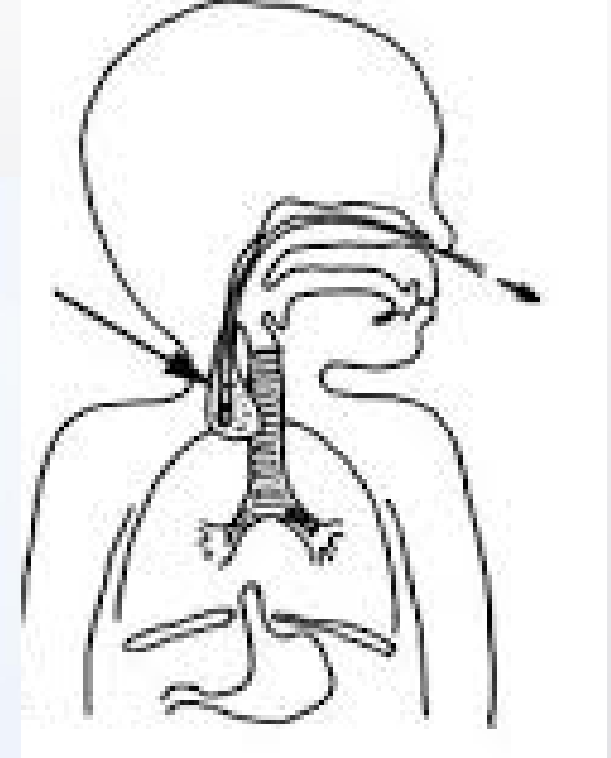
|                                                                                          | Waterstone | Survival (%) |
|------------------------------------------------------------------------------------------|------------|--------------|
| Birthweight >2,500 g otherwise healthy                                                   | A          | 100          |
| Birthweight 2,000–2,500 g or higher mild pneumonia or with moderate cardiac anomalies    | B          | 85           |
| Birthweight <2,000 g or higher, severe pneumonia, or severe associated cardiac anomalies | C          | 65           |

|                                               | Spitz | Survival (%) |
|-----------------------------------------------|-------|--------------|
| Birthweight >1,500 g otherwise healthy        | I     | 97           |
| Birthweight <1,500 g or major cardiac anomaly | II    | 59           |
| Birthweight <1,500 g, major cardiac anomaly   | III   | 22           |

# Özefagus Atrezisi

Beslenmemeli

Replogle



# Özefagus Atrezisi

Yanlış tanı

Beslenmeyi takiben gelişen

öksürük

morarma

ağızda tükrük birikimi

aspirasyon pnömonisi



# Özefagus Atrezisi

Ekokardiografi

Arkus aorta

Batın ve pelvis ultrasonografisi



# Özefagus Atrezisi

Primer onarım

Miyotomi ile uzatma

Özofagostomi – Gastrostomi

Transpozisyon



# İntestinal Atrezi

## Duodenal atrezi

Yenidoğanın en sık intestinal atrezisi

1/5000-10000

%50

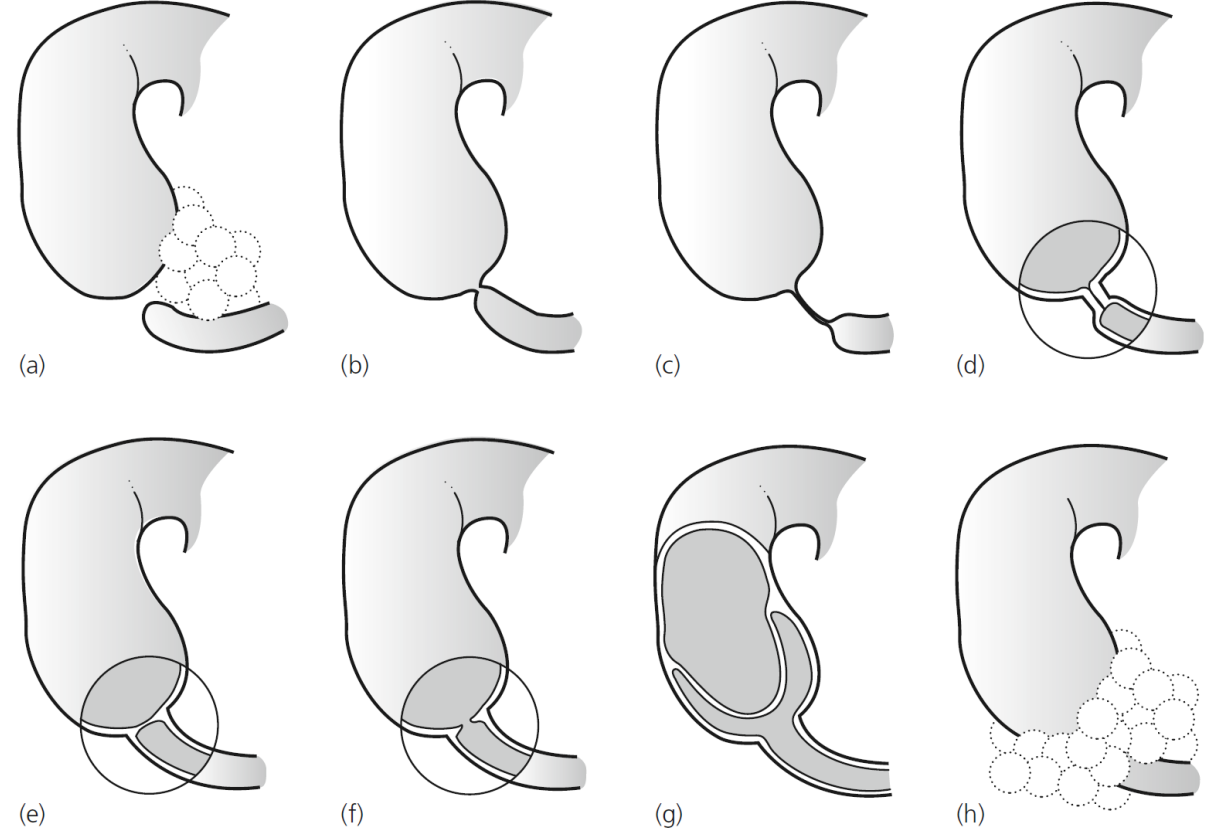
Prematürite

Trizomi 21

Kardiyak anomaliler

# İntestinal Atrezi

Duodenal atrezi  
Duodenal web  
Duodenal stenoz  
Anüler pankreas

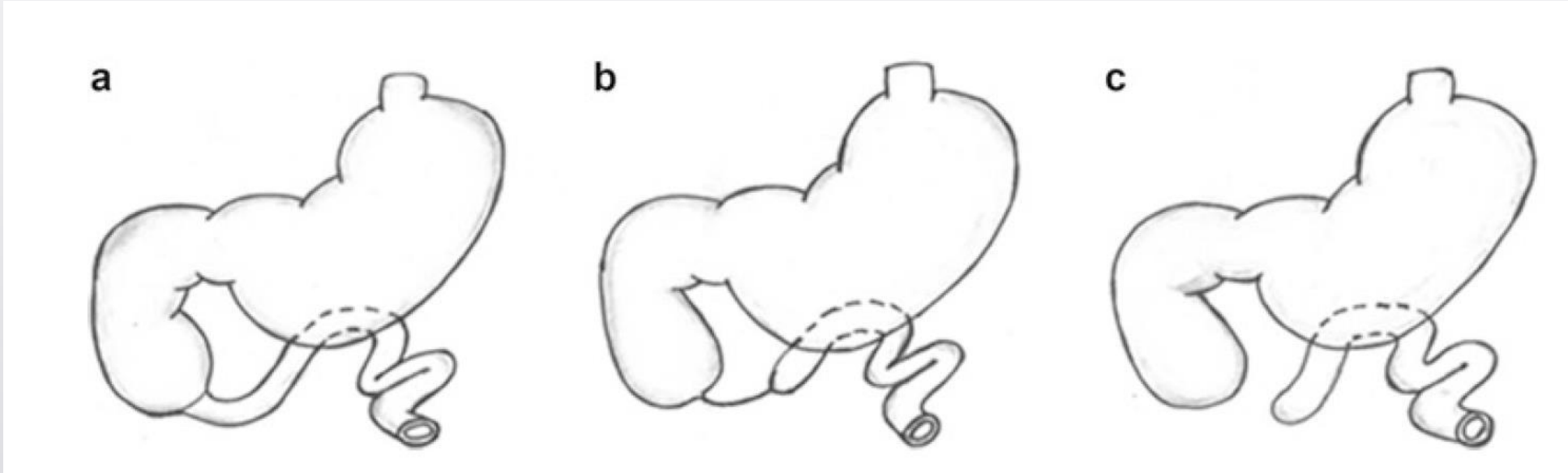


**Fig. 3** Various types of duodenal obstruction. (a) Blind ends separated by a gap. (b) Two ends in apposition. (c) Ends joined by a fibrous cord. (d) Duodenal stenosis. (e) Complete duodenal membrane. (f) Perforated diaphragm.

(g) “Wind-sock” web. (h) Annular pancreas. (As appeared in Fig. 49.10, page 474 of the textbook “Newborn Surgery” 3rd ed. by Puri P, Sweed 2011)

# İntestinal Atrezi

- Tip 1 → mukozal membran, intakt kas tabakası
- Tip 2 → fibröz kord
- Tip 3 → tam kopukluk



# İntestinal Atrezi

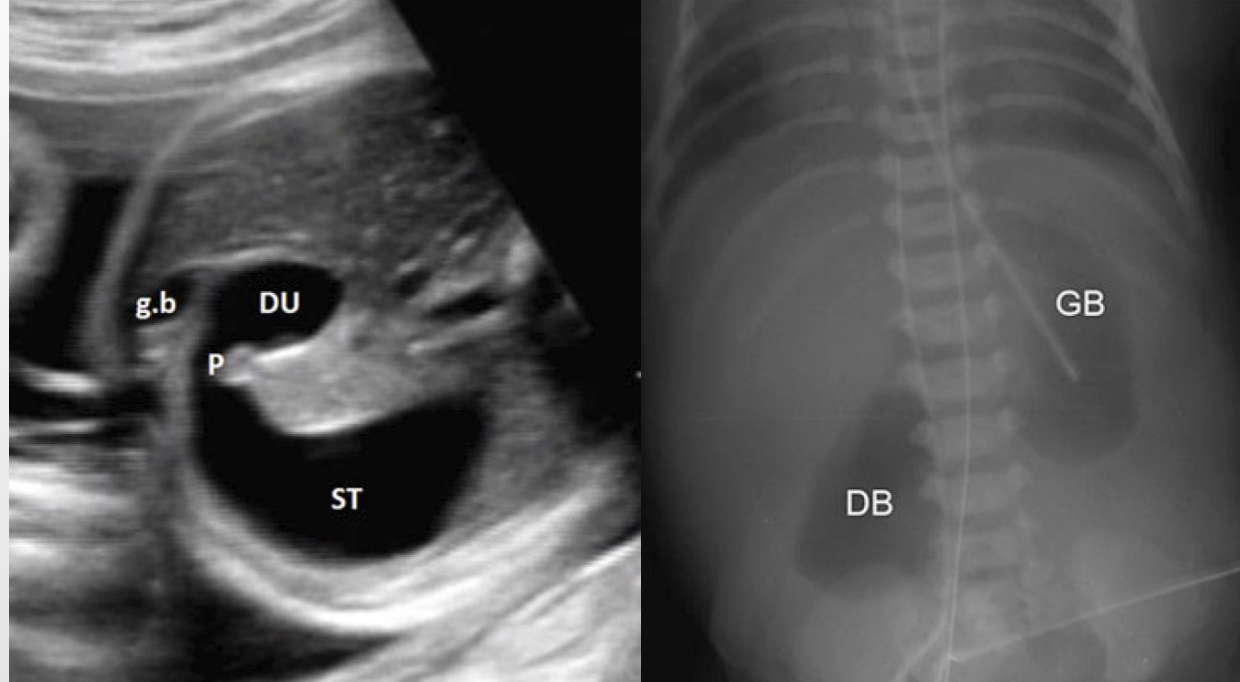
|                           |   |       |
|---------------------------|---|-------|
| Down sendromu             | → | %28,2 |
| Anüler pankreas           | → | %23,1 |
| Konjenital kalp hastalığı | → | %22,6 |
| Malrotasyon               | → | %19,7 |
| Özefagus atrezisi         | → | %8,5  |
| Genitoüriner              | → | %8,0  |
| Anorektal                 | → | %4,4  |
| İntestinal atrezi         | → | %3,5  |

# İntestinal Atrezi

Polihidroamnios

Double-bubble

Safralı kusma





# İntestinal Atrezi

ADBG

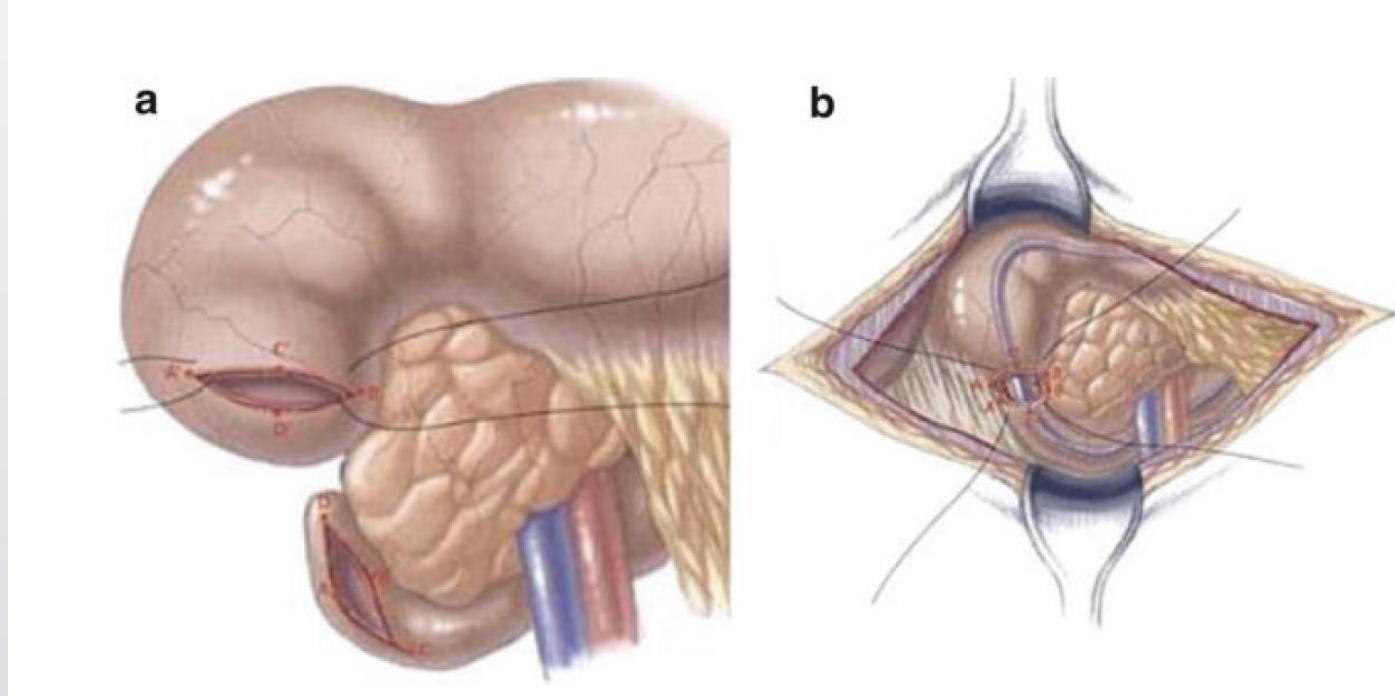
USG

Kontrastlı GİS incelemeleri

# İntestinal Atrezi

Duodenal atrezi

Duodenoduodenostomi (elmas şeklinde)



# İntestinal Atrezi

## Jejunoileal atrezi

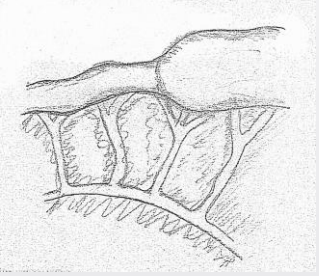
İnce barsaklarda lümenin tıkalı

1/3000 - 1/5000 canlı doğum

%95 tam atrezi, %5 web/stenoz

Jejunum = İleum

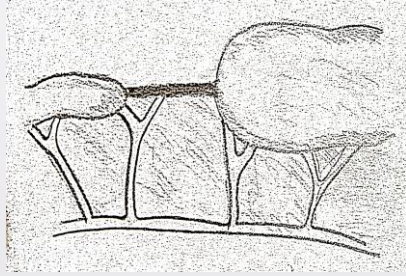
# İntestinal Atrezi



Tip I

İntraluminal membran

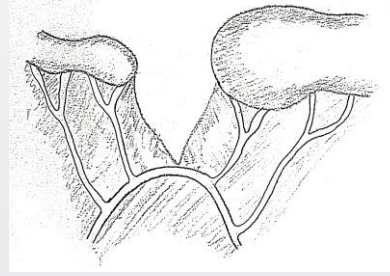
%20



Tip II

Fibröz bant

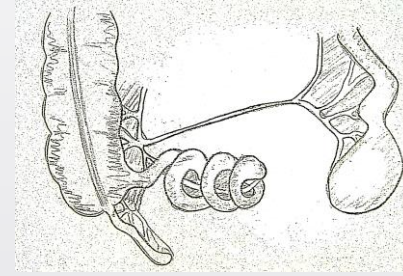
%35



Tip III

Mezo defekti

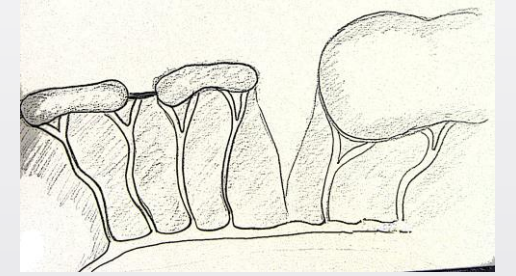
%35



Tip IV

Elma kabuğu

%4



Tip V

Multiple atrezi

%6

# İntestinal Atrezi

## Etiyoloji

Solid kord evresinde vasküler zedelenme

invaginasyon

volvulus

umbilikal ring

konjenital mezo defektine barsakların herniasyonu

Epitelial tıkaç (kistik fibrozis!)

Enfeksiyon (multiple atrezi)

# İntestinal Atrezi

polihidramnios

safralı kusma

abdominal distansiyon

sarılık

mekonyum çıkaramama

duodenal %30

jejunal %20

# İntestinal Atrezi

Prenatal USG dilate barsak ansları

Yenidoğan ADBG

|                               |   |                          |
|-------------------------------|---|--------------------------|
| az sayıda hava sıvı seviyesi  | → | proksimal jejunal atrezi |
| çok sayıda hava sıvı seviyesi | → | ileal atrezi             |
| peritoneal kalsifikasyon      | → | mekonyum peritonit       |
| intraluminal kalsifikasyon    | → | antenatal volvulus       |
| çok geniş hava sıvı seviyesi  | → | mekonyum kisti           |

GİS Kontrast incelemeleri



# İntestinal Atrezi

Eşlik eden anomaliler

Malrotasyon %9

Mekonyum peritoniti %12

Mekonyum ileusu %9-10



# İntestinal Atrezi

## Ayırıcı tanı

Malrotasyon

Mekonyum ileusu

Mekonyum tıkaçı sendromu

Barsak duplikasyon

İnternal herni

Kolonik atrezi

Total kolonik aganglionezis

Kısa sol kolon sendromu

Adinamik ileus (sepsis)



# İntestinal Atrezi

## Preoperatif Hazırlıklar

Nazogastrik dekompresyon ve sıvı replasmanı

Uygun sıvı, elektrolit ve antibiyotik tedavisi

# İntestinal Atrezi

## Tedavi

### Cerrahi

Atrezi bölgesinin rezeksiyonu ve her iki ucun karşılıklı olarak anastomozu  
Barsak stoması kısa sürede kapatmak amacıyla yapılabilir.

### Kısa barsak sendromu!!

#### Jejunal atrezi

#### Kistik fibrozis

### Sağkalım

jejunal atrezi %60

ileal atrezi %80

# İntestinal Atrezi

Kolonik atrezi

Nadir

Vasküler köken?

Kloakal ekstrofi, vesikointestinal fistül ve batin duvarı defektleri

# İntestinal Atrezi

Distal obstruksiyon

Geç semptom

Mekonyum çıkaramama

Beslenmeyi tolere etmeme

Batın distansiyonu

Kusma (önce gıdavi, daha sonra safralı ve fekaloid)



# İntestinal Atrezi

Hirschsprung hastalığı

Mekonyum plug sendromu

# İntestinal Atrezi

Düz grafide

distal geniş hava sıvı seviyesi

GİS kontrast inceleme

tanı koydurucu

atrezi seviyesi

Geç tanı → perforasyon

Kolostomi, geç anastamoz



# İntestinal Atrezi

Rektal atrezi

Nadir

Anal atrezi!!

Rektal muayene

Kontrastlı grafi

Kolostomi - PSARP

# Anorektal Malformasyonlar

En sık görülen doğumsal anomalilerden biri

Yeni doğanda cerrahi tedavi gerektiren sindirim sistemi anomalilerin  $\frac{1}{4}$

1:1500 - 5000 canlı doğum

E:K 1.4:1 - 1.6:1 olduğu bildirilmektedir.

Eşlik eden anomali oranı sık

Hayat boyu üriner, fekal ve seksüel sorunlar

# Anorektal Malformasyonlar

## Embriyoloji

3. GH embriyo yassı şekilde ve iki tabaka

Mezoderm gelişir

En proksimal ve distal uçlarda embriyo mezoderm araya girmeksizin yalnızca ektoderm ve endoderm içermektedir.

Proksimal: **bukkofaringeal membran - ağız**

Distal: **kloakal membran - anüs**

# Anorektal Malformasyonlar

## Embriyoloji

Dördüncü GH embriyo hem vertikal hem de horizontal yönde bükülerek silindirik bir yapıya dönüşür.

Sonrasında **yolk sac** embriyo içine çekilir ve **foregut**, **midgut** ve **hindguttan** oluşan ilkel barsak oluşur.

**Allantois** adı verilen küçük bir divertikül, body stalk içine doğru büyür.

# Anorektal Malformasyonlar

## Embriyoloji

Daha sonra mezodermal büküm olan ürorektal septum (**Tourneux bükümü**) allantois ve hindgut arasında gelişir ve kloakal membran üzerine yaklaşır.

Kloakanın iki lateral kıvrımı (Rathke bükümü) ile birleşir ve böylece hindgut, önde **ürogenital sinüs** ve arkada **anorektal kanal** olarak ikiye bölünür.

# Anorektal Malformasyonlar

## Embriyoloji

Ürorektal septum kloakal membran ile birleşir ve kloakal membranı önde ürogenital ve arkada anal membrana ayıran **perine** gelişir.

7-8. haftalarda anal membran perfore olarak **rektum** ve **anal kanal** oluşur.

Eğer anal membran perfore olmazsa **imperfore anüs** meydana gelir.

# Anorektal Malformasyonlar

## Perineal Fistül

Anüs taslağı, kloakal membranın dorsal kısmında bulunur.

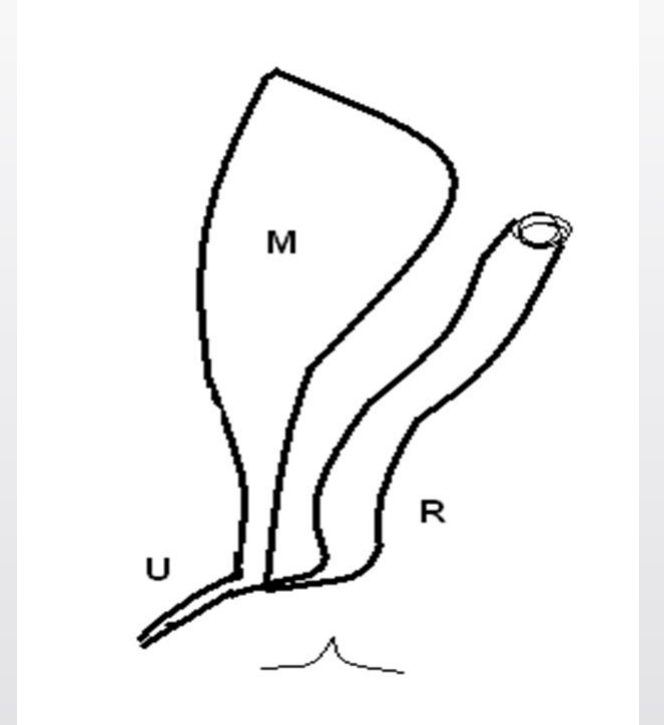
Bu bölgenin değişik derecede yapılanması sonucu meydana gelen fistül anterior pozisyona yerleşir.

# Anorektal Malformasyonlar

## Rekto-Üretral fistül

Klasik anorektal malformasyonların bir parçası olan rekto-üretral fistül, dorsal kloakanın yeterli bir parçasının oluşmaması sonucu sonbağırsak (hindgut), bulber veya prostatik fistülün gelişeceği sinus ürogenitalis'e (proksimal üretra) bitişik kalır.

İlginç olarak, bu yapı, geleneksel tanımlamaya göre gerçek bir kloakayı simgeler, çünkü erkeklerde üretra gerçek bir sinüs ürogenitalistir.

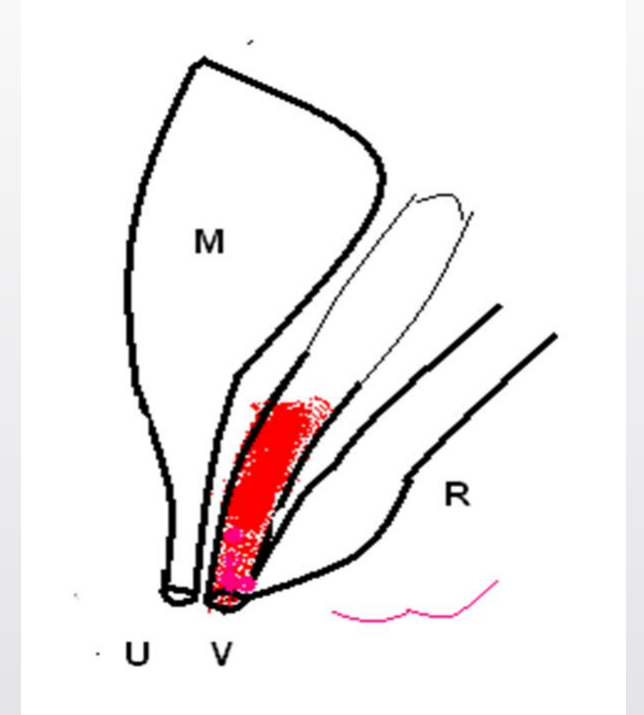


# Anorektal Malformasyonlar

## Rekto-Vestibular fistül

Vajina üretra ve fistül arasında yeterli bir alan oluşur.

Embriyolojik açıdan bakıldığında perineal fistüle benzer.



# Anorektal Malformasyonlar

## Kloaka

Kızlardaki kloaka, erkeklerdeki bulbar veya prostatik fistüllü ARM'nin karşılığıdır.

Kloaka yönünde hatalı gelişimin mekanizmaları, ARM'nin diğer şekilleri ile özdeştir, ve kloakal membran çok kısadır.

# Anorektal Malformasyonlar

## Anal Kanal

Anal kanal embriyolojik olarak anal valv (linea pectinate) ve anal orifis arasında uzanan proctodeumun bir parçası olarak tanımlanır.

Cerrahin tanımlaması ise uyanık dönemde yapılan parmak muayenesi ile tayin edilen fonksiyonel anal kanal temeline dayanır.

Anorektal halkadan veya kasılma döneminde puborektal adalenin kranial ucundan orifise uzanan mesafedir.

Matür yenidoğanda anüs 12Fr (4mm) dilatatörün girmesine izin verir.

# Anorektal Malformasyonlar

## Anal sfinkter

Anal kanal istemli ve istemsiz kaslar

İnternal sfinkterin düz kasları anal kanalın distal 2/3'üne karışır ve barsak iç sirküler adalesinin kalınlaşmış şeklidir.

Eksternal sfinkter, internal sfinkterin dışında anal kanalın distal yarısını saran çizgili ve istemli adaledir.

Puborektalisi içeren levator ani kompleksi kanalın kranial yarısında sling and sleeve şeklinde iş görür.

# Anorektal Malformasyonlar

## Sınıflandırma

Rektal kör ucun normal konumdaki anüse uzaklığına göre

Invertogram

Kontrast hava – 24 saat

Bu grafi üzerinde pubisten koksikse çizilen ve pubo-coccygeal (P-C hat) hat adı verilen çizgiye göre değerlendirme yapılır.

Rektal poş çizginin üzerinde ise, yani anüse uzak ise yüksek tip, çizginin altında ise yani anüse yakın ise alçak tip ve çizgi üzerinde ise intermedier (ara tip) tip adı verilir.

Wingspread sınıflandırması

Pena sınıflandırması



# Anorektal Malformasyonlar

| Erkek                            | Kız                              | Erkek                                      | Kız               |
|----------------------------------|----------------------------------|--------------------------------------------|-------------------|
| <u>Yüksek tip (Supralevator)</u> | <u>Yüksek tip (Supralevator)</u> | Perianal fistül                            | Perianal fistül   |
| Rektoprostatik fistül            | Rektovajinal fistül              | Anal stenoz                                |                   |
| Fistülsüz                        | Fistülsüz                        | Anal membran                               |                   |
| Rektal atrezi                    | Rektal atrezi                    | Bucket handle (kova sapı)<br>malformasyonu |                   |
| <u>İntermedier Tip</u>           | <u>İntermedier Tip</u>           | Rektoüretal bulbar fistül                  | Vestibüler fistül |
| Rektoüretal fistül               | Rektovestibüler fistül           | Rektoüretal prostatik fistül               | Vajinal fistül    |
| Fistülsüz                        | Fistülsüz                        | Rektovezikal fistül                        | Fistülsüz         |
| <u>Alçak tip (Infralevator)</u>  | <u>Alçak tip (Infralevator)</u>  | Fistülsüz                                  | Rektal atrezi     |
| Anakütanöz fistül                | Anakütanöz fistül                | Rektal atrezi                              | Rektal stenoz     |
| Anal stenoz                      | Anal stenoz                      | Rektal stenoz                              | Persistan kloaka  |
| <u>Nadir malformasyonlar</u>     | <u>Nadir malformasyonlar</u>     |                                            |                   |
| -                                | <u>Kloaka</u>                    |                                            |                   |



# Anorektal Malformasyonlar

## Tanı

Fizik muayene

İnspeksiyon

Grafi

# Anorektal Malformasyonlar

## Perineal fistül

Her iki cinsten de anüs anterior yerleşimlidir.

Tüm defektlerin en basit şeklidir.

Rektum adale kompleksinin içine yerleşmiştir.

Yenidoğan döneminde kolostomisiz anoplasti ile tedavi edilebilirler.

%100 barsak kontrolüne sahip olurlar.

# Anorektal Malformasyonlar

## Rektal atrezi

Her iki cinsten de tüm olguların %1'ini oluşturur.

Bu hastalar anorektal malformasyonlar içerisinde normal anal kanala sahip tek gruptur.

Normal anal sfinkter mekanizmasına sahiptirler.

Rektal kör uç dilate, anal kanal ise küçük ve dardır, yaklaşık 1-2cm derinliğindedir.

Membranöz ya da fibröz bir doku iki yapıyı birbirinden ayırır.

PSARP

%100'ünde normal barsak kontrolü elde edilir.

# Anorektal Malformasyonlar

## Fistülsüz atrezi

Tüm serinin %5'ini oluşturur.

Her iki cinsi de etkiler.

Rektum perineal deride yaklaşık 2cm yukarıda yerleşim gösterir.

%50 olgu Down sendromu

%50 olgu korpus kallozum yokluğu, Apert sendromu vb nörolojik rahatsızlıklar

Bu grup hastalar iyi bir sakrum ve sfinktere sahiptirler.

Eşlik eden anomali oranı %38'dir.

Bu hastaların %80-90'ı normal barsak kontrolüne sahip olurlar.

# Anorektal Malformasyonlar

## Rekto-vezikal fistül

Bu tip anomali tüm erkek grubunun %10'unu oluşturur.

Rektum mesaneye fistülize olur (çoğunlukla mesane boynuna).

%80'inde ilave ürolojik defekt bulunur.

Adale kompleksi iyi gelişmediği için prognoz iyi değildir.

Bu grubun yalnızca %30'u istemli barsak hareketlerine sahip olur.

Onarım esnasında hem laparotomi hem de posterior yaklaşıma ihtiyaç duyulur..

# Anorektal Malformasyonlar

## Rekto-üretral fistül

Erkeklerde görülen en sık anomali grubudur.

Proksimal:           prostatik fistül

                          ürolojik defekt oranı %60

                          barsak kontrol oranı %50

Distal:               bulber fistül

                          ürolojik defekt oranı %50

                          barsak kontrol oranı %80

# Anorektal Malformasyonlar

## Rekto-vestibüler fistül

Kızlarda görülen en sık anomali tipidir.

Rektum himenin dışında ve vajinanın arka duvarına açılır.

Bu hastaların %90'ından fazlası 3 yaşında istemli barsak hareketi kazanır.

%60'ında değişik derecede konstipasyon gelişir.

Eşlik eden ürolojik defekt oranı %40'tır.

# Anorektal Malformasyonlar

## Persistent kloaka

Kloaka kendine özgü bir gruptur.

Bu tip defektli doğan kız bebeklerde tek bir perineal orifis mevcuttur.

Rektum, vajina ve üretra ortak bir kanala açılırlar.

Ortak kanal uzunluğu önemli bir prognostik faktördür.

<3cm PSARP

üç yaşına kadar istemli barsak hareketlerini kazanır

%20'si temiz aralıklı mesane kateterizasyonuna ihtiyaç duyar

>3cm laparotomi

TAK %70



# Anorektal Malformasyonlar

## Ek anomaliler

Sakral regresyon

VATER

VACTERL

Curarino



# Anorektal Malformasyonlar

## Tedavi

Buji dilastasyon

Cerrahi

PSARP

PSARVUP

Kolostomi



Ashcraft's Pediatric Surgery, Authors George W. Holcomb III, J. Patrick Murphy; Saunders 2014.  
Congenital Bronchopulmonary malformations.

Pediatric Surgery 7th edition, 2-Volume Set: by Arnold G. Coran MD (Author), N. Scott Adzick MD (Author), Thomas M. Krummel MD (Author), Jean-Martin Laberge (Author), Robert Shamberger (Author) Robert Shamberger (Author), Anthony Caldamone MD (Author); Mosby 2012.