**ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ**

**2015-2016 EĞİTİM-ÖĞRETİM YILI**

**DERS NOTU FORMU**

**DERSİN ADI:** YENİDOĞANDA İNTESTİNAL OBSTRÜKSİYON VE NEKROZİTAN ENTEROKOLİT

**DERSİ VEREN ÖĞRETİM ÜYESİ: E. AYDIN YAĞMURLU**

**DÖNEM: DÖNEM V**

**DERSİN VERİLDİĞİ KLİNİK STAJ:ÇOCUK CERRAHİSİ**

|  |
| --- |
| **KLİNİK STAJLAR İÇİN;** **DERSİN AÜTF ÇEKİRDEK EĞİTİM PROGRAMINDAKİ ÖĞRENME DÜZEYİ:****T □ TT□ Ön tanı □A □İ □ K□** |

|  |
| --- |
| **DERS İÇİN BİLİNMESİ GEREKEN ÖN BİLGİLER**  |

|  |
| --- |
| **ÖĞRENME KAZANIMLARI** |

|  |
| --- |
| **DERSİN İÇERİĞİ** |

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **DERS NOTU****Yenidoğan dönemi intestinal tıkanıklık yapan nedenler****Safrasız kusma ile başvuran yenidoğan*** **Pİlor atrezisi**
* **Prepilorik web**
* **Antral WEB**
* **Hipertrofik pilor stenozu**
* **Preampüller duodenal tıkanıklık**

**Safralı kusma, mekonyum çıkışının olmaması, distansiyon ile başvuran yenidoğan*** **Duodenal tıkanıklık yapan nedenler**
	+ - **Duedonal atrezi**
		- **Duedonal stenoz**
		- **Anuler pankreas**
		- **Malrotasyon**
* **İntestinal atreziler**
	+ **Jejunal**
	+ **İleal**
	+ **kolonik**
* **Hirschsprung hastalığ**
* **Mekonyum ileusu**
* **Mekonyum tıkaç sendromu**
* **Hipoplastik sol kolon**

**Duodenal tıkanıklıklar**Doğumsal duodenal tıkanıklıklar dışarıdan bası (ekstrensek) veya lümen içi patolojilerden kaynaklanabilir. Tıkanıklık, kısmi veya tam olabilmektedir.Doğumsal duodenal tıkanıklık nedenleri ***A. Ekstrensek nedenler***1. Malrotasyon (Ladd bantları)2. Anüler pankreas3. Preduodenal portal ven 4. Duplikasyon kistleri 5. Pankreas ve safra yolu kistleri***B. İntrensek nedenler***1. Duodenal atrezi 2. Duodenal stenoz 3. Duodenal webDuodenal atrezi, 1/7000 canlı doğum olan görülme sıklığı ile en sık karşılaşılan duodenal tıkanıklık şeklidir ve tüm ince barsak atrezilerinin de yarısına yakınını oluşturur. Duodenal atrezilerde, diğer ince barsak atrezilerinde olduğu gibi rekanalizasyon teorisi ile açıklanmaya çalışılmaktadır. Bu olguların %50 – 80’inde eşlik eden anomaliler olduğu bildirilmektedir. Bunlardan en tipik olanları Down sendromu ve doğumsal kalp anomalileridir. Daha az sıklıkta da özofagus atrezisi, anal atrezi ve malrotasyon gözlenir. Yüksek tip tıkanıklık olduğundan prenatal dönemde annede polihidramnios öyküsü sıklıkla (%50-75) mevcuttur. Prenatal dönemde yapılan USG incelemesinde de postnatal dönemde olduğu gibi mide ve duodenumun yan yana dilate olarak gözlenmesi (double bubble belirtisi) ile gebeliğin 22. haftasından itibaren kolaylıkla konabilmektedir. Atreziler anatomik olarak üç tipe ayrılmaktadır. Tip I atrezilerde dışarıdan bakıldığında barsak devamlılığında bir kesinti söz konusu değildir ve lümeni tam kapatan bir membran tarzında atrezi mevcuttur. Tip II atrezilerde atretik uçlar arasında onları birbirlerine bağlayan fibrotik kord tarzında bir köprü mevcuttur. Bir anlamda bu tipte de devamlılık tam kesintiye uğramamıştır. Üçüncü tipte ise atretik uçlar birbirlerinden tümü ile ayrıdır, aralarında herhangi bir ilişki olmaksızın açıklık vardır. Atrezinin yerleşimi de değişken olmakla birlikte çoğu duodenumun 1. ve 2. segmentlerindedir. Atrezi ampulla’nın proksimalinde veya distalinde yer alabilir ki, bu durum klinik bulgularda da değişikliğe neden olmaktadır. Atrezinin de eşlik ettiği anüler pankreas ise pankreasın iki tomurcuğunun füzyonu esnasındaki gelişim bozukluğunun sonucunda oluşmaktadır. Bu anomalide beraberinde çoğu zaman intrensek bir patolojinin de eşlik ettiği bildirilmektedir. Malrotasyon için de benzer bir durum söz konusudur.Doğumsal duodenal tıkanıklıkların kliniği, altta yatan doğumsal neden ne olursa olsun birbirine çok benzer. Sonuçta çok değişik nedenlerin tümü ya kısmi ya da tam duodenal tıkanıklık tablosu ile başvururlar. Kesin neden ise çoğunlukla ameliyat esnasında ortaya konabilir. Tam duodenal tıkanıklıklar doğumdan hemen sonra ilk gün içerisinde klinik bulgu verirler. Tıkanıklık ampulla öncesinde ise safrasız, sonrasında ise safralı kusma ön plandadır. Buna ek olarak epigastrik distansiyon da gözlenebilir. Perinatal dönemde rutin gastrik aspirasyon uygulanmış ise 30 cc’nin üzerinde mide içeriği (safralı veya safrasız) gelmesi üst gastrointestinal tıkanıklık olasılığını akla getirmelidir. Bu olgularda normal mekonyum çıkışı gözlenebilir, bu yanıltıcı olmamalıdır. Kısmi duodenal tıkanıklarda klinik bulgular benzer olmakla birlikte bunların ortaya çıkış zamanı ve şiddetleri değişkendir. Bazı olgular tam tıkanıklıklarda olduğu gibi ilk günden itibaren belirti verirken, bazılarında da ileri yaşlara kadar tanı konulamayabilir. Bu noktada önemli olan malrotasyon ve orta barsak volvulusunun ayırd edilebilmesidir. Malrotasyon iki şekilde duodenal tıkanıklık yaratmaktadır; Ladd bantlarının basısı ve volvulus. Orta barsağın tümünün nekroz nedeni ile kaybedilmesi riski olduğundan malrotasyona bağlı orta barsak volvulusu tüm duodenal tıkanıklık olgularında akla getirilmesi gereken klinik antitedir. Barsakta iskemiye neden olan volvulusun tanısı deneyimli klinisyenlerce kolaylıkla konulabilirken, iskemiye neden olmadan duodenal tıkanıklık yaratan volvulus olgularında preop tanı konulması çoğu kez olanaklı değildir. Diğer duodenal tıkanıklık nedenlerinden ayırd edilmesi zor bu özel volvulus grubunda risk ameliyatın elektif olarak planlanması ve arada geçen sürede de volvulusun derecesinin artarak barsak iskemisinin beklenmeyen biçimde gelişmesidir. Doğumsal duodenal tıkanıklıkların tanısında ayakta direkt karın grafisinin katkısı oldukça fazladır. Tam duodenal tıkanıklıklarda birisi midenin yerleşiminde ve biçiminde geniş oblik doğrultuda, diğeri de karaciğerin hemen altında midenin sağında yer alan daha küçük, çoğunlukla yuvarlak şekilde yan yana iki lümen içi hava görünümü patognomonik olan çift hava kabarcığı (double bubble) belirtisi olarak adlandırılırdudonal atrezi 3 duedonal atresia Bu olgularda distal barsaklar içerisinde hiç gaz yoktur. Çift hava kabarcığı belirtisi kısmi duodenal tıkanıklıklarda da görülebilir, bazen bu belirtiyi gösterebilmek için nazogastrikten 30-40 cc hava verilmesi gerekir. Kısmi tıkanıklıklarda ADKG’deki fark distal barsaklar içerisinde az da olsa hava gölgelerinin seçilebilmesidir. Duedonal tıkanıklıkların tedavisi cerrahidir ve genellikle duedonoduedonostomi yapılırDoğumsal duodenal tıkanıklık nedeni ile tedavi edilen olguların prognozları, eşlik eden anomalilerin yarattığı morbidite ve mortalite bir tarafa bırakılır ise, çok iyidir. Ameliyat sonrası dönemde sorunsuz beslenen hastalarda rutin radyolojik veya endoskopik inceleme yapılmasına gerek yoktur. Büyüme ve gelişmenin izlenmesi yeterlidir.**JEJUNOİLEAL ATREZİ**Jejunoileal atreziler 330 – 1500 canlı doğumda bir görülen yenidoğanlarda en sık konjenital gastrointestinal tıkanıklık nedenidirler. İnce barsak atrezileri jejunum ve ileumda eşit sıklıkta yerleşir. Yenidoğanlarda ince barsak yerleşimli tıkanıklıkların %90-95’i atrezi tarzında, %5’i ise stenoz veya tam olmayan web tarzındadır.***Etyopatogenez:***Jejunoileal atrezilerin oluşumunda geç intrauterin hayatta vasküler bozulmaların rolü olduğu hem klinik gözlemler hem de deneysel modellerle gösterilmiştir. Bu nedenle oluşumlarındaki en sık kabul gören antenatal vasküler oklüzyon teorisidir. İkinci teori rekanalizasyon eksikliği ise de, bu teori daha çok duodenal atrezinin etyopatogenezi için geçerliliğini korumaktadır. Jejunoileal atrezili olgularda; intrauterin volvulus, internal herni, invaginasyon, intrauterin perforasyon ya da dar bir gastroşizis defektinden çıkan barsağın defektten çıktığı yerde mezenterinin sıkışması gibi gözlemler sıktır. Özellikle doğuma yakın gelişen atrezilerin altında yatan intrauterine olaylar (volvulus, invajinasyon, perforasyonu vb) postnatal dönemde yapılan laparotomi esnasında da tanınabilmektedir.***Antenatal tanı:***Antenatal dönemde jejunoileal atrezinin özgün bir bulgusu yoktur. Maternal polihidramnios olguların %24’ünde mevcuttur. Duodenal atreziden farklı olarak jejunoileal atrezi tanısı prenatal USG incelemesi ile konulamaz, barsaklarda dilatasyon veya ekojenite artışı bildirilebilir. Bunlar, mekonyum ileus gibi diğer gastrointestinal malformasyonlar için de bildirilen özgün olmayan bulgulardandır. Antenatal dönemde yapılan USG incelemenin işlevi, özgün olmasa da yukarıda belirtilen bulguların kaydedildiği gebelerin yenidoğan cerrahisi yapılan bir merkezde doğum yapmalarının sağlanması olmaktadır.***Klinik:***  Doğum sonrası ilk gözlenen semptomlar safralı kusma, abdominal distansiyon (atrezi ne kadar distalde ise distansiyon o ölçüde fazla) ve mekonyum çıkarmamadır. Atrezi yerleşimi ne kadar proksimalde ise safralı kusma o kadar erken olmaktadır. Distansiyon ise atrezinin yerine göre 12-24 saat arasında gelişmektedir. Bebeğin mekonyum çıkarması atrezi tanısını dışlamaz, proksimal atrezi olguları terminal ileumda oluşan mekonyumu çıkarabilirler. İnce barsak tıkanıklığı olan yenidoğanlarda indirect hiperbilirubinemi tarzında sarılık görülmektedir. Sarılık jejunal atrezilerde %30, ileal atrezilerde ise %20 sıklıkla gözlenmektedir. Fizik muayenede karın distansiyonu atrezinin yerleşimi ile değişen şekillerde ortaya çıkmaktadır. Proksimal jejuna atrezilerde sadece epigastrik bir dolgunluk varken distal ileal atrezilerde karın distansiyonu yaygındır ve dilate barsak ansları palpasyonla da ele gelir (Resim 1). Antenatal perforasyon veya volvulusun eşlik etmediği komplike olmayan atrezi olgularında palpasyonla kitle ele gelmesi beklenmez. Karın distansiyonunun doğumdan itibaren var olduğu olgularda basit atrezi tanısından uzaklaşarak komplike mekonyum ileus ve intrauterin perforasyon tanısı akla gelmelidir. Rektal tuşede beyaz renkli mukus veya pelet gelmesi en sık rastlanan bulgudur.***Tanı:***Yenidoğanın ince barsak tıkanıklıklarında ilk tercih edilmesi gereken inceleme yöntemi ayakta direkt karın grafisi olmalıdır. Direkt batın grafilerinde hava-sıvı seviyelerinin bulunması beklenir. Atrezi ne kadar distalde yerleşimli ise hava-sıvı seviyelerinin sayısı o kadar fazladır jejunal atrezi ileal atresia Hava-sıvı seviyesi olmaksızın barsaklarda gaz dilatasyonu gözlenmesi durumunda mekonyum ileustan, kalsifikasyon gözlenmesi urumunda da komplike atrezi veya mekonyum peritonitinden şüphe edilmelidir. Jejunal atrezi olgularında tanı için fizik muayene ve ayakta direkt karın grafisi yeterlidir. İleal atrezi olgularında ise mekonyum ileus, mekonyum tıkaç ve Hirschsprung hastalığı olasılıkları nedeni ile ek incelemeler gerekli olabilmektedir. Bu amaçla ayakta direkt karın grafisinden sonra tanı akışında kontrastlı kolon incelemesi yapılması gerekebilir. Kolon grafisi için kesinlikle hipertonik özelliği olan ve venöz yolla uygulanan kontrast maddeler tercih edilmeli, baryum bu hasta grubunda kullanılmamalıdır. Hipertonik kontrastın hem tanı için hem de mekonyum tıkaç ve mekonyum ileus olgularında tedavi edici katkısı olmaktadır. ***Tedavi****:*Tüm yenidoğan girişimlerinde olduğu gibi çok özenli bir ameliyat öncesi hazırlık (vücut ısısının korunması, hipoglisemiye de önlem alan bir sıvı-elektrolit tedavisi, nazogastrik dekompresyon, K vitamini uygulaması gibi) sonrası cerrahi girişim yapılır. Jejunoileal atrezilerde uygulanan klasik cerrahi teknik kısmi rezeksiyon ve anastomozdur. **KOLON ATREZİSİ**Ender görülen bir anomalidir, 15000-20000 canlı doğumda bir görülür. Jejuno- ileal atrezilerdeki gibi antenatal vasküler bir hasar nedeni ile geliştiği kabul edilir.Bu hastalarda doğum esnasında çok belirgin bir bulgu olmasa da 24 saat içerisinde safralı kusma ve belirgin yaygın karın distansiyonu ortaya çıkar. Mekonyum çıkışı olmaz. Geniş barsak ansları karın duvarında gözlenebilir. Barsak lümenine olan birikim nedeniyle orta derecede dehidratasyon bulguları vardır. Tanı direkt karın grafisi ve kontrastlı kolon grafisinin birlikte değerlendirilmesi ile konulur. Kolon atrezisi ile en çok karışabilecek patoloji olan Hirschsprung hastalığından ayırt etmek için kontrastlı kolon grafisi çekilmesi büyük öneme sahiptir. Volvulus veya perforasyon ile komplike bir klinik tabloya dönüşebilir. Kolon atrezili bebeklerde bildirilen ek anomaliler arasında gastrointestinal sisteme ait; anorektal, Hirschsprung hastalığı, multipl atreziler, segmental ileum dilatasyonu, veziko-intestinal fistüller, karın duvar defektlerinden; gastroşizis ve omfalosel sayılabilir. **Mekonyum ileusu**Mekonyum ileusu yenidoğanlarda yapısı bozulmuş, akışkanlığı olmayan anormal mukus içeren ve katılaşan mekonyumun, intrauterin dönemden itibaren terminal ileumda tıkanıklık oluşturması ile karekterize bir hastalıktır. Hastaların %90nında kistik fibrozis hastalığı vardır..Kistik fibrozis(KF) otozomal resesif geçişlidir, beyaz ırkta siyah ve sarı ırka oranla belirgin olarak daha yüksek sıklıkta (sırası ile 1/1200-2500, 1/17000 ve 1/90000) rastlanılmaktadır. Beyaz ırkta heterozigot sıklığı %3-4’dür. Kistik fibrozis geninin yerleşimi yedinci kromozomun uzun bacağındadır. KF geninin 800’den fazla mutasyonu olduğu bilinmektedir ve en çok rastlanılan mutasyon ΔF508’dir (%70). Bu gen kistik fibrozis transmembran regulatör (KFTR)’ü kodlamaktadır. KFTR, hücrenin apikal membranında yerleşimli bir kanal proteinidir. Bu protein klorid kanallarından ion transferini düzenler. Böylece, epitelle döşeli solunum, sindirim (barsak, safra kanalı, pankreas) ve üreme sistemleri bu hastalıktan etkilenmektedirler. Patogenezin ikinci ana unsuru epitelden hipervisköz müsin salınımınıdır, bunun nedeni ise henüz belirlenememiştir.KF hasta topluluğunun % 7-25’inde Mİ ortaya çıkmaktadır., Mİ’nin eşlik ettiği KF, klinik olarak daha erken ortaya çıkar ve akciğerler açısından daha kötü prognoza sahip bir fenotiptir.Mekonyum ileusunda intrauterin tıkanıklık oluştuğundan hem de biriken sert mekonyumun etkisine bağlı olarak gerginleşen, dolu bir barsak kısmının volvulusa uğraması, perforasyonu, bunlara bağlı olarak da peritonit gelişimi, kist ve atrezi oluşumu olasılıkları mevcuttur. Tıkanıklık prenatal dönemden itibaren olduğundan proksimal ileumda dilatasyon olur, yapışkan ve sert mekonyumun oturduğu distal kısmın ise duvarı kalınlaşır. Başlangıçtan itibaren kolona ileumdan geçiş olamayınca da bebeklerde mikrokolon veya kullanılmamış kolon gelişir.**KLİNİK ÖZELLİKLER***Klinik Ortaya Çıkış*Terminal ileum ve sağ kolon içerisinde biriken koyu ve yapışkan mekonyum ile karakterize mekonyum ileusu, postnatal dönemde iki şekilde ortaya çıkar, basit veya komplike olmayan mekonyum ileusu ve komplike mekonyum ileusu. Basit mekonyum ileusunda sadece mekonyum kitlesinin oluşturduğu ince barsak tıkanıklığı söz konusudur. Komplike mekonyum ileusunda ise gö mekonyum kisti veya peritoniti ve intestinal atrezi komplikasyonları gelişmiş olabilir. Mekonyum ileuslu yenidoğanlarda fizik muayenede en sık karşılaşılan muayene bulgusu distansiyondur. Sıklıkla distansiyon doğum anından itibaren gözlenir ve bazı durumlarda solunumu engelleyecek kadar belirgindir. Dilate barsak ansları dışarıdan gözle seçilebileceği gibi elle palpe de edilebilir. Palpasyonda dikkat çekici diğer bir bulgu terminal ileumun içerisini dolduran mekonyumun barsakta oluşturduğu dolgunluk hissidir. Komplike olgularda farklı olarak karında mekonyum kistine ait kitle palpe edilebilir. Perforasyon ve mekonyum peritoniti olduğunda, hem peritoneal iritasyon bulguları hem de karın duvarında renk değişikliği gözlenebilir. Yine bu olgularda dehidretasyonun eşlik etmesi olasılığı yüksektir. *Radyolojik İnceleme*Basit mekonyum ileusu olgularında ilk yapılması gereken radyolojik inceleme ayakta direkt karın grafisi (ADKG)’dir. Distal ileum tıkanıklıklarında alışılagelen çoklu hava sıvı seviyeleri gözlenmez, sadece gazla dilate ince barsak ansları saptanır. Hava sıvı seviyeleri varsa da oldukça az sayıdadır. Bunun nedeni koyulaşmış mekonyumun distal ince barsağı doldurması ve sıvı seviyesi oluşturamamasıdır. Koyulaşmış mekonyumun içerisine sızan havanın oluşturduğu kabarcıklar ADKG’de ikinci tipik ama özgün olmayan görünümün, yani “sabun köpüğü görünümü”nün (diğer adı ile buzlu cam görünümü veya Neuhauser belirtisi) oluşmasına neden olur. Tanı açısından en değerli olan radyolojik inceleme kontrastlı kolon incelemesidir. Genel olarak yenidoğanların tüm distal barsak tıkanıklıklarında kontrastlı kolon incelemesi yapılması önerilmektedir. Mekonyum ileusunda bu inceleme hem tanı sürecinin hem de tedavinin bir parçası konumundadır. Kolonun normal konum ve uzunlukta ancak çapının normalden ince (kullanılmamış kolon veya mikrokolon) görünümde olduğu saptanır. Terminal ileum içerisinde koyu mekonyum dolum defektleri şeklinde görünüm verir. **TEDAVİ***Cerrahi dışı tedavi*1. Nazogastrik tüp ile gastrointestinal dekompresyon,
2. Sıvı resüsitasyonu,
3. Gastrografin veya Hypaque ile floroskopi eşliğinde lavman uygulanması,
4. ADKG ile işlem başarısının kontrol ve izlemi,
5. Gerektiğinde işlemin tekrarı.

*Cerrahi Tedavi*Komplike mekonyum ileusunda cerrahi tek seçenektir. Basit Mİ olgularında da cerrahi dışı yöntemin başarısız olması durumunda laparotomi ile mekonyumun çıkarılması ve drenajın sağlanması endikasyonu ortaya çıkar. *Prognoz*Önceleri cerrahi dışı tedavi ile daha yüksek sağkalım bildirilirken son on yılda cerrahi dışı tedavi uygulananlar ile cerrahi uygulananlar arasında fark olmaksızın başarı oranı %100’e yükselmiştir. **Hirschsprung hastalığı** Hirschsprung hastalığı (HH) anoorektal bölgeden itibaren belli bir seviyeye kadar distal barsakta parasempatik gangliyonlarda ganglion hücrelerinin gelişmemesi nedeniyle barsağın peristaltik hareketlerinin olmaması, barsak içeriğinin distale ilerletilememesi sonucu barsak tıkanıklığının geliştiği doğumsal bir hastalıktır. Aganglionik barsak bölümünün uzunluğuna bağlı olarak yenidoğan döneminde veya daha ileriki yaşlarda klinik bulgular ortaya çıkar. **Görülme sıklığı**HH görülme sıklığı beş bin yenidoğanda birdir. Olguların %70-80’i erkeklerde görülür. Kardeşlerde ve ailesel olguların çocuklarında görülme riski artar. Total kolonik aganglionozisli (Zuelzer-Wilson sendromu) hastaların kardeşlerinin %12,5’i aynı hastalığa sahip olacaktır. Kardeşlerde ve ailesel olguların çocuklarında görülme riski artar.**Ek anomaliler**HH genellikle izole bir hastalıktır. Ailesel olguların %25’inde, diğer olguların % 10’unda ek anomaliler vardır. Olguların %5-10’u preterm bebektir. Genetik çalışmalarda, HH gelişiminde etkili, farklı genlerde en az 10 mutasyon saptanmıştır. En sık saptanan genetik mutasyonlar: RET geni (sporadik olguların %7-35’i), EDNRB geni (%7), EDN3 geni (<%5).HH’li bebeklerin yaklaşık olarak %2-5’inde kardiyak malformasyonlar, %5-15 dolayında trizomi 21, % 4’ünde genitoüriner anomali görülür. İnce ve kalın barsak atrezileri %0,25-0,8 dolayında görülür. Anorektal atrezi ve HH birlikteliği %2,8-3,4 arasında bildirilmiştir. Diğer anomaliler; trizomi 18, Ondine laneti, MEN tip 2A, Waardenburg, Smith-Lemli-Opitz sendromu. Down sendromlu çocukların %4,5-16’sında HH bildirilmiştir. Bu hastaların prognozu kötüdür.**Sınıflama**Klasik HH’de (rektosigmoid aganglionozis) aganglionik segment sigmoid üst sınırını geçmez. Uzun segment HH’de aganglionik bölüm splenik fleksura veya transvers kolona kadar uzanır. Total kolonik HH’de ise tüm kolon ve terminal ileumun kısa bir bölümü aganglioniktir. Aganglinozisin duodenumdan rektuma kadar uzandığı total intestinal aganglionosis çok nadir görülür. Genel olarak değerlendirildiğinde tüm olguların %79’u rektosigmoid, %13’ü uzun segment ve %8’i de total kolonik seviyededir. **Cinsiyet**Erkek:kız oranı 4:1’dir. Aganglionik segment uzadıkça erkeklerde görülme oranı azalır. Uzun segment HH’de oran 2:1,1:1 olur. Total aganglionik olgularda oran tersine bile döner: 0,8:1.**Kalıtım** HH’nin etyolojisi ile herediter faktörler ilişkilidir. Rektosigmoid olguların %3,6-7,8’i ailesel özellik gösterir. Hastanın kardeşlerinde ve çocuklarında görülme sıklığı %1,5-17,6 arasındadır. Aganglionik segment ne kadar uzunsa kardeşlerde görülme şansı o kadar çok artmaktadır. Hasta anne veya babanın çocuklarında görülme sıklığı artmaktadır. Babadan ziyade anneden geçme olasılığı daha fazladır.**Patofizyoloji**HH’de temel patofizyoloji barsağın aganglionozis, hipoganglionozis veya disganglionzis nedeniyle ilerletici dalgaların yayılmasında eksiklik, internal anal sfinkterin gevşeyememesi veya gevşemesinde anormallik olmasıdır. Aganglionosis internal sfinkterden başlar ve proksimale doğru değişik uzunluklardaki barsak bölümünü kapsar. Fetusta, gebeliğin 5. haftasında gelişmekte olan özofagusta nöral krest hücrelerinden gelişen nöroblastlar görülür. Bu nöroblastlar daha sonra kranyokaudal yönde anal kanala kadar gebeliğin 5.-12. haftasında ilerler. HH’de ganglion hücreleri yokluğu nöral krest hücre göçünün eksikliği sonucu ortaya çıkar. Hücre göçü ne kadar erken duraklarsa aganglionik segment o kadar uzun olur. Ganglion hücre yokluğu, etkilenen barsakta peristaltizm yokluğu ile sonuçlanır ve fonksiyonel barsak tıkanıklığı gelişir. Özofagustan anüse kadar tüm sistemde aganglionozis olabileceği gibi, etkilenen bebeklerde aganglionozis %75-80 rektum veya sigmoid kolonda sınırlanmıştır. Olguların %15’i kolon, %5’i de ince barsakta bulunur. Proksimal barsak distandüdür, normal myenterik sinir sistemine sahiptir ama histolojik olarak musküler hipertrofi vardır, bu bulgu yaşa bağlıdır ve yenidoğanlarda gelişmeyebilir. HH’de primer defekt parasempatik sistem ile ilgilidir. Myenterik pleksus (Auerbach) ve submukozal (Meissner) pleksuslarında ganglion hücreleri yoktur; kolinerjik sinir liflerinde asetilkolinesteraz aktivitesi artmıştır. Aganglionik barsakta spazm vardır. Bu kısımda kolinerjik uyarı artar, nitrik oksit sentezi yetersizdir ve intersitisyel Cajal hücrelerinde anormallikler vardır.Histolojik olarak, kas tabakaları arasında ve submukozada asetilkolinesteraz ile boyanan hipertrofiye sinir lifleri vardır. Submukozal Meissner pleksusunda ganglion hücreleri bulunmaz, intermyenterik Auerbach pleksusunda ise hipoganglionozis veya aganglionozis vardır. Distal barsakta karakteristik bulgu intermusküler ve submukozal pleksusta ganglion hücrelerinin olmamasıdır. Ek olarak muskülaris mukozada, lamina propria, submukoza ve Auerbach intermusküler pleksusta birçok büyük, nonmyeline sinir lifleri bulunur. Proksimal normal ganglion hücrelerinden itibaren postganglionik lifler ve distal snaptik bağlantıların ayrıt edilemediği bozulmuş preganglionik parasempatik lifler vardır. Adrenerjik ve kolinerjik sinir lifleri arttığı halde bu liflerin çoğu kolinerjiktir. Adrenerjik lifler aganglionik segmente azalmıştır. **Klinik Görünüm**Konjenital aganglionik megakolonun semptom ve bulguları aganglionik barsak bölümünün uzunluğuna bağlı olarak değişkenlik gösterir. Hastaların %90’ından fazlası yenidoğan döneminde tanınmaktadır. HH’de yenidoğan döneminde alışılmış öykü mekonyumun ilk 48 saat içinde çıkarılmamasıdır. Gününde doğan bebeklerin %95’i ilk 24 saatte, geri kalanı ilk 48 saatte mekonyum çıkarırlar. Bu öykü HH’li hastaların %6-42’sinde yoktur. Mekonyum çıkışı geciken yenidoğanda birkaç gün içinde distal barsak tıkanıklığını işaret edecek şekilde karın şişmeye başlar. Bunların %50-60’ında safralı kusma, beslenme isteksizliği, dehidratasyon ve sepsis belirtileri ortaya çıkar. Bazı bebeklerde mekonyumun lavmanla boşaltılması ile barsak tıkanıklılığının giderilmesi mümkün olabilir. Hastaların bir bölümü tipik barsak tıkanıklılığı bulguları, hatta çekum veya appendiks perferasyonu ile karşımıza çıkarken, bir bölümü haftalar, aylar sonra ve özellikle mama veya ek gıdalara başlandıktan sonra konstipasyon ile başvururlar. Bazı hastalar patlayıcı şekilde, kötü kokulu gaita, ateş ve abdominal distansiyon şeklinde bulgu veren, HH enterokolit tablosuyla da başvurabilir. Bu semptomların ağırlığı aganglionik segmentin uzunluğu ile ilgili olup, hastadan hastaya oldukça değişkendir. Bazılarında tam barsak obstrüksiyonu varken, diğerlerinde ilk haftalarda veya aylarda çok az semptom vardır.**Tanı**Mekonyum çıkışı geciken ve barsak tıkanıklığı bulguları gösteren yenidoğanlarda HH düşünülmelidir. Aile öyküsü bütün olgularda sorgulanmalıdır. HH’de rektal muayenede, anal sfinkter hipertonik ve rektum tipik olarak boştur. Distal barsak tıkanıklığına neden olan mekonyum ileusu ve mekonyum tıkaç sendromunu ayırabilmek için rektumun ılık izotonik sıvı ile yıkaması yapılır. HH’de rektal tüp veya yıkayarak yapılan rektal muayenelerde sulu dışkı ve gazın, enterokolit şüphesi uyandıracak şekilde, patlayarak boşalması olabilir. Bu kısa süre semptomların yatışmasına neden olur, daha sonra tekrar abdominal distansiyon gelişir. Çocuğun fizik muayenesinde, genellikle doğumda olmayan abdominal distansiyon vardır. Perinede anal pozisyonun değerlendirilmesi önemlidir. Anteriorda yerleşmiş, açıklığı bulunan bir imperfore anüs, konstipasyon nedeni olabilir. Rektal muayenede sıkı bir anüs saptanabilir, bu bazen yanlış olarak hastanın anal stenoz tanısı almasına neden olabilir. Akut barsak obstrüksiyon bulguları rektal irrigasyon ile geçici olarak rahatlar. Öykü ve klinik belirtiler ışığında HH’den şüphelenilir. Tanı radyolojik muayene, anorektal manometri ve biyopsi örneğinin histokimyasal incelenmesi ile konur. **Radyolojik Tanı**Radyolojik çalışmalara ayakta direk abdominal filmlerle başlanır; gazla genişlemiş barsak lupları tüm abdomeni doldurmuştur, pelviste gaz genellikle yoktur. Barsak tıkanıklılığı gelişen olgularda birkaç distandü barsak ansı, hava-sıvı seviyesi görülebilir. Diafragma altında serbest hava proksimal barsağın perforasyonunu gösterebilir ve bu ilk belirti olabilir. Perforasyon genellikle aganglionik kolonun proksimalindeki apendiks veya çekumda olur. Yenidoğan döneminde ince veya kalın barsağın spontan perforasyonuna neden olan durumlar arasında HH’yi düşünmek ve ekarte etmek cerrah için önemlidir, çünkü gecikmiş veya hatalı tanıda morbidite ve mortalite oldukça yüksektir. HH şüphesi olan bebeklerde radyoopaklı kolon grafisi rutin olarak yapılmalıdır. Tipik görüntü genellikle normal çaplı rektum veya sigmoid, bunun hemen üzerinde huni şeklinde geçiş bölgesi ve daha yukarıda genişlemiş kolonun görülmesidir. Çok kısa segmentli olgularda bu tipik görüntü iki haftadan önce gelişmez. Baryum veya suda eriyebilen kontrast madde kullanılabilir. Enema sırasında birçok teknik noktaya dikkat edilmelidir:1. Çalışmadan önce rektal muayene veya yıkama yapılmamalıdır, alçak yerleşimli geçiş bölgesini değiştirebilir.
2. Özellikle, mekonyum ileusu veya mekonyum tıkaç sendromu şüpheli hastalarda, obstrüksiyonu azaltmak için suda eriyebilen kontrast maddeler baryuma tercih edilmelidir.
3. Kateter anüsün hemen içine yerleştirilmeli, balon şişirilmemelidir. Alçakta bulunan geçiş bölgesini tıkayabilir.
4. Kolonun kontrast maddeyle çok şişirilmesi durumuda geçiş bölgesi görülemeyebilir, çalışma hemen ve 24 saat sonra alınan bir dışkılama sonrası filmi ile bitirilmelidir.

Klasik bulgular; normal çaplı rektum veya dar distal segment, geçiş bölgesinin üzerinde huni görünümlü dilatasyon ve proksimal kolonun belirgin dilatasyonu şeklindedir. Kuşkulu olgularda, kontrast maddenin kolonda 24 saatten fazla kalması tanıya yardım edebilir. Baryum enema ilk birkaç gün veya haftada geçiş bölgesini göstermeyebilir. Geçiş bölgesinin görülmemesine rağmen, 24 saat sonraki dışkılama sonrası çekilen filmde yetersiz baryum boşalmasının olduğu görülebilir. Bu işlemin tanısal doğruluğu %76-92 arasında olup, %20 yalancı pozitif, %43 yalancı negatif sonuç bildirilmiştir. Rektosigmoid geçiş bölgesi, 24 saat sonraki boşalma filmi, dışkı ile karılmış baryumun olması en faydalı bulgulardır. İlk ay içinde baryumun kullanılması geçiş bölgesinin iyi gelişmemesinden dolayı yorumlanması özellikle zordur, 24 saatte baryumun çıkarılması daha zordur. Baryum enema barsak duvarındaki ödem, spazm ve ülserasyonları göstererek enterokolitin varlığını destekleyebilir. Baryum, özellikle hipertonik suda eriyebilen kontrastlı madde ile enema klinik olarak enterokolit varsa yapılmamalıdır, perforasyona neden olabilir. **Anorektal Manometri**Anorektal manometri rektal lümeninin distansiyonundan sonra internal sfinkterin gevşeme refleksini ortaya koyar (rektoanal inhibitör refleks). Normalde rektumun balon kullanılarak oluşturulan distansiyonu internal sfinkterde gevşeme yaratır. HH’de rektumun bolus tarzında distansiyonundan sonra gevşeme refleksi olmaz. Anorektal manometrenin HH için tanısal doğruluğu %85 kadar yüksek olduğu bildirilmiştir. Üç kilonun altındaki ve 39 gebelik haftasından önce doğan bebeklerde anorektal manometri yanlış yönlendirir. Normal rektosfinkterik refleks 12. günde tamamlanır. Bu refleks 39 gebelik haftasından küçük veya 2,7 kg altındaki bebeklerde belirlenmez. Bu uyarılar ile birlikte, anorektal manometri daha ileri yaşlarda HH veya benzer bozukluklar için mükemmel bir tarama aracıdır. İlk haftalar dışında, anorektal manometrenin diğer sınırlamaları sepsis, hipotiroidizm gibi anormal fizyolojik durumlar, sedasyon, hareket veya ağlama sırasındaki artefaktlar, kullanılan kateterlerin uygun olmamasından dolayı yenidoğan döneminde çok zor yapılabilmesi, yanlış negatif ve yanlış pozitif sonuçların olmasıdır (yanlış pozitif %62, yanlış negatif %24). Çok kısa segment HH’li olgularda anal manometri tanı koymada yardımcı olabilir. **Rektal biyopsi**HH’nin kesin tanısı tam kat rektal biyopsinin patolojik incelenmesiyle konur. Rektal biyopsi altın standarttır. Kanama, skar gelişimi ve genel anestezi gerekmesi dezavantajlarıdır. Rektal biyopsinin doğruluk oranı %99,7 dolayındadır. En sık sorunlar yetersiz parça alınması ve sfninktere yakın parça alınabilmesidir. Suction biyopsi tanı koymayı oldukça basitleştirmiştir. Suction biyopsi örneği eğer mümkünse dentat çizginin 2 cm, 3 cm ve 5 cm üzerinden olmak üzere üç ayrı yerden alınmalıdır. Kolostomi yapılmışsa stomanın proksimal ve distalinden de alınmalıdır. Suction biyopsi sonrası yenidoğanlarda perforasyon ve kanama olabilir. Yenidoğanlarda ganglion hücreleri immatür olabilir ve özel boyama teknikleri (laktat dehidrogenaz, süksinik dehidrogenaz, NADPH-diaforaz enzim histokimyasal boyama) olmadan açıkça görülmeyebilir. Suction biyopsinin asetil kolinesteraz boyamasıyla HH’de tanısal duyarlılığı %91 olarak bildirilmiştir, %8 yanlış negatif sonuçlar bildirilmektedir. Küçük biyopsi parçaları her zaman etkilenmiş barsağın tamamını yansıtmaz. Doğumda bundan dolayı kolaylıkla aganglionozis tanısı konulabilir. Hipoganglionozis veya myenterik pleksus heterotopisi şüphesi olan çocuklarda tam kat biyopsi önerilmektedir. Asetilkolinesteraz boyama ile lamina propriya ve muskülaris propriyada hipertrofik sinir liflerinin yoğun bir şekilde boyandığı görülür. Çok kısa segmentli olgularda aganglionik segment internal sfinkter ile sınırlı olduğundan rektal biyopside ganglion hücreleri görülebilir. **Ayırıcı Tanı**

|  |
| --- |
| **Yenidoğan Döneminde Hirschsprung Hastalığı Ayırıcı Tanısı** |
| Mekonyum ileusuMekonyum tıkaç sendromuİleal atrezi, kolonik atreziMalrotasyonKonjenital bantAnorektal malformasyonBarsak motilite bozukluğu, psödoobstrüksiyonNekrotizan enterokolitTıbbi nedenler: sepsis, elektrolit bozukluğu, ilaçlar, hipotiroidizm |

**Nekrozitan enterokolit (NEK)**Nekrozitan enterokolit genellikle doğumu izleyen ilk hafta prematüre ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde ve aşağıda yer alan predispozan faktörü olan yenidoğan yoğum bakımda tedavi gören hastalarda gelişen tüm barsak duvarını tutan ve sistemik inflamatuvar yanıra neden olan ağır bir enterokolit tablosudur.NEK’e predispozan faktörler* + Prematürite
	+ Prenatal
		- EMR
		- Fetal distress, deselerasyon, umblikal kan akımı azalması
		- Eklempsi, preeklemsi
		- Plesental sorunlar
		- Diabetik anne
	+ Natal
		- Asfiksi
		- Fetal distres
		- Uzamış eylem
	+ Postnatal
		- sepsis,
		- hipotermi,
		- mekonyum aspirasyonu, neonatal pneumoni, ıslak akciğer
		- umblikal ven ve arter kateterizasyonu öyküsü olan,
		- yüksek konsantrasyonlu mamalarla beslenen,
		- yenidoğan ünitesinde yatan ve ventilasyon ve dolaşım desteği alan
		- Konjenital kalp hastalığı olanlarda

Nekrozitan enterokolit gelişebilmesi için Patojen bakterilerle kolonize olmuş gastrointestinal sistem, yüksek konsantrasyonlu mamalarla beslenme sonrası yada İskemi ve hipoksiye bağlı gelişen intestinal mukozal nekroz alanı ve bu alandan patojen bakterilerin barsak duvarına invazyonu sonucu gelişir.**KLİNİK ve PATOLOJİ**NEK barsağın tek (%50) ve birçok segmentini (aralıklı) tutabilir. En sık tutulan bölge terminal ileum olup bunu kolon takip eder. Hem ince hem de kalın bağırsak birlikte tutulumu olguların %44’ünde gözlenir. Barsağın en azından %75’inin nekrozu ile tanımlanan NEK’in fulminan formu (pan-nekroz, NEK totalis) cerrahi ile tedavi edilen NEK olgularının %19’undan sorumludur.NEK’de operasyon sırasında bağırsak yama tarzında incelmiş alanlar ile oldukça distandü olarak görülür. Seröz yüzeyler tipik olarak kırmızı-gri renkte olup fibrinöz eksuda ile kaplı olabilir. Gangren durumunda seröz yüzey siyahdır. Subserozal gaz kolleksiyonuna sıklıkla rastlanır. Mukozal yüzey ülsere olabilir. Barsak nekrozu varsa periton sıvısı kanlı, perforasyon varsa bulanık, çamur gibi görülür.**TANI****Klinik Özellikler:**NEK’in habercisi çoğunlukla fizyolojik instabilite şeklindeki nonspesifik klinik bulgulardır.Bu bulgular letarji, ısı instabilitesi, rekürren apne, bradikardi, hipoglisemi ve şoku içerir. Gastrointestinal sistemle ilişkili daha spesifik semptomlar (azalan sıklık sırasına göre) abdominal distansiyon (%70-98), kanlı dışkı (%79-86), beslenmeden sonra yüksek gastrik rezidü (>%70), kusma (>%70), diyareyi (%4-26) içermektedir. Olguların %25-63’ünde dışkıda makroskobik kan, %22-59’unda gizli kan mevcuttur.Hastalık şiddetinin değişken ve hastalık başlangıcının sinsi olmasından ötürü fizik muayenede sadece hafif abdominal distansiyon ve minimal duyarlılık olabilir. Hastalık ilerledikçe abdominal palpasyon oldukça ağrılı olabilir ve palpabl barsak halkaları, fikse veya mobil kitle veya abdominal duvarda krepitasyon gösterilebilir. Abdominal duvardaki ödem ve eritemin nedeni peritonittir ve olguların %4’ünde ilk etapta mevcuttur ancak hastalığın ileri dönemlerinde daha yaygın görülür. Hastaların küçük bir grubunda hastalık hızla ilerler ve ilk belirtileri belirgin abdominal distansiyon, duyarlılık, şok, gastrointestinal perforasyon ve 24 saat içinde ölümdür.**Laboratuar Bulguları:**NEK’li bebeklerde genellikle nötropeni, trombositopeni ve metabolik asidoz mevcuttur. Toplam lökosit sayısı yüksek olabilir ancak genellikle düşüktür. Nötrofil sayısının 6000/mm3 den düşük olması çoğunlukla gram negatif septisemi ile beraberdir. Nötropeni kemik iliği supresyonu, periferik kullanımının artması ve periton sıvısına sekestrasyon ile açıklanmıştır.Trombositopeni hemen hemen evrensel şekilde mevcut olup NEK ve barsak nekrozuna spesifik yanıt olmaktan çok, gram negatif organizmalarla ve onların lipopolisakkarid, PAF, TNF-α, NO gibi inflamatuar ürünleri ve çeşitli sitokinler ile ilişkili gibi görünmektedir. Hastaların %87’sinin trombosit sayısı 150,000/mm3’den az olup üçte birinde önemli miktarda kanama gözlenir. Yaygın intravasküler koagulasyon (DIC) NEK’teki trombositopeninin nadiren tek nedenidir.Metabolik asidoz çok yaygındır (NEK’li hastaların %40-85’i) ve hipovolemi ile septisemiden kaynaklandığına inanılmaktadır. İntestinal nekrozun spesifik bir göstergesi değildir. Gizli kan ve indirgen maddeler yönünden dışkı örnekleri çoğunlukla pozitiftir. Sonuç olarak iyi sindirilmemiş karbonhidratlar kolona geçer ve burada fermente olduktan sonra dışarıya atılır. Akut faz reaktanı olan C-reaktif protein, hastalığın varlığı, yokluğu ve ortadan kayboluşunu belirlemede faydalı olması için ölçülmüştür. Kanıtlanmış NEK olgularında genellikle yüksek, NEK olmayanlarda negatiftir ancak “şüpheli” NEK olgularında hastalığın varlığını ya da yokluğunu belirlemede etkili değildir.**GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ**NEK tanısının vazgeçilmezi düz anteroposterior ve sol lateral dekübitis (veya cross-table lateral) radyografidir. Aşağıdaki bulguların bir kısmı veya hepsi NEK ile ilişkilidir: ileus paterni (nonspesifik bağırsak distansiyonu), pnömatozis intestinalis (lineer veya kistik), portal ven gazı, pnömoperitoneum, intraperitoneal sıvı ve persistan dilate loop.Pnömatozis ve portal ven gazı kısa süreli bulgulardır. Portal ven gazı haricinde yukarıda bahsedilen radyografik bulgular ile hastanın prognozu güvenilir şekilde tahmin edilemez.**Barsak Distansiyonu:**NEK’li hastalarda gazla dolu birçok barsak halkası en erken ve en yaygın radyolojik bulgudur (olguların %55-100’ü). Dekübitis pozisyonunda sıvı ve hava biriktikçe hava-sıvı seviyeleri görülür. Barsak halkalarının dilatasyon ve dağılımı hastalığın klinik şiddeti ve ilerlemesi ile ilişkilidir. Bazı olgularda intestinal dilatasyon, NEK’i düşündüren klinik semptomlardan birkaç saat önce ortaya çıkar.**Pnömatozis İntestinalis:**Pnömatozis intestinalisin (intramural gaz) gösterilmesi NEK için tanısaldır. Bu hava çoğunlukla bakteriyel metabolizmanın sonucu oluşan hidrojen içerir.Pnömatozis kısa süreli olup klinik semptomların başlangıcından önce ortaya çıkabilir ve daha çok erken bir bulgudur. Radyografik olarak iki çeşit pnömatozis intestinalis formu tanınmaktadır: Kistik ve lineer. **Portal Ven Gazı:**Portal ven gazı karaciğerin üzerinde sıklıkla perifere doğru uzanan lineer dallanma şeklinde görülür. Portal venöz sistemin ince radiküllerine yayılmış gazı gösterir. Birçok seride portal ven gazının varlığı kötü prognoz ile ilişkilidir. Tam tutulum olan olguların %61’inde gaz mevcuttur. Portal ven gazı, bakteriyel invazyon sonucu olarak barsak duvarında gazın birikmesi, venöz sisteme disseke olması ve portal venin dallarına ilerlemesisonucu oluşur. Ya da portal venöz sistem içinde gaz oluşturan bakterilerin sonucudur.**Pnömoperitoneum:**Hastaların %12-30’unda peritoneal kavitede serbest hava ile beraber barsak perforasyonu gösterilebilir. Periton kavitesinin en serbest bölgesini doldurur ve en iyi olarak sol lateral dekübitis veya cross-table lateral (en duyarlı) görüntülerde kaydedilir.**Persistan Dilate Ans:**Radyografide bir veya birkaç dilate barsak halkasının 24-36 saat boyunca pozisyon ve konfigürasyonunun değişmemesidir. Ancak bu bulgu her zaman barsak nekrozunu göstermez. Çeşitli sınıflandırma şemaları bulunmakla birlikte günümüzde en yaygın kullanım alanı bulan 1978’de Bell ve arkadaşlarının önermiş olduğu sınıflamadır. Hastaları özgeçmiş, gastrointestinal belirtiler, radyolojik bulgular ve sistemik belirtilerine göre kategorilere ayıran üç evreli bir sistem geliştirmiştir.**Tablo:** Nekrotizan enterokolitte Modifiye Bell evrelemesi

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Evre** | **Sınıflama**  | **Sistemik Bulgular** | **Abdominal Bulgular** | **Radyolojik Bulgular** |
| **I A** | Şüpheli NEK | Isı instabilitesiApneBradikardiLetarji | Safralı drenajHafif Abdominal DistansiyonDışkıda gizli kan  | Normal Hafif İntestinal DilatasyonHafif ileus |
| **I B** | Şüpheli NEK | Yukarıdakilerin aynı | Taze Rektal Kanama | Yukarıdakilerin aynı |
| **II A** | Doğrulanmış NEK -Hafif Hasta Bebek | Yukarıdakilerin aynı | Yukarıdakilerin aynı, (+)Bağırsak Sesleri YokKarında hassasiyet +/-  | İntestinal dilatasyon İleus Pneumatosis intestinalis  |
| **II B** | Doğrulanmış NEK -Genel durumu daha bozuk bebek | Yukarıdakilerin aynı, (+)Ilımlı metabolik asidozIlımlı trombositopeni | Yukarıdakilerin aynı, (+)Bağırsak sesleri yokKarında hassasiyetKarın duvarında selülitEle gelen kitle | Yukarıdakilerin aynı, (+)Portal vende gaz +/- assit  |
| **III A** | İleri evre NEK-ağır hasta, bağırsak nekrozu | Yukarıdakilerin aynı, (+)Hipotansiyon BradikardiAğır apne  | Yukarıdakilerin aynı, (+)Jeneralize peritonit bulgularıBelirgin hassasiyetBelirgin distansiyon | Yukarıdakilerin aynı, (+)Belirgin asit |
| **III B** | İleri NEK-Ağır hasta, bağırsak perforasyonu | Yukarıdakilerin aynı | Yukarıdakilerin aynı | Yukarıdakilerin aynı, (+)Pneumoperitoneum  |

**TEDAVİ****Nonoperatif:**İntestinal nekroz ve perforasyonun yokluğunda NEK’li hastaların temel tedavi biçimi nonoperatiftir. NEK’ten şüphelenildiğinde veya kanıtlandığında beslenme kesilir ve kalın bir gastrik tüp ile sürekli aspirasyon yapılarak gastrointestinal sistem dekomprese edilir. Tam kan sayımı, trombosit sayısı, kan gazı analizi ve serum elektrolit seviyeleri ölçülür. Kan kültürleri alınır ve ilk aşamada geniş spekturumlu antibiyotikler başlanır. Son zamanlara kadar çoğu antibiyotik rejimi bir penisilin, bir aminoglikozid ve anaeroplara karşı bir ajandan oluşmaktaydı. Ancak hiçbir kontrollü çalışma bu tedavinin etkin olduğunu göstermemiştir. Benzer şekilde antibiyotik rejimi sadece NEK’te en yaygın görülen organizmalara göre değil, ayrıca nozokomiyal floraya göre de şekillendirilmelidir. Kan ve dışkı kültürleri koagulaz negatif stafilokoklar bakımından pozitif olan hastaların bildirilmesinden sonra bazı gruplar şu anda hastaları vankomisin-gentamisin veya vankomisin ile 3. kuşak sefalosporin kombinasyonu ile ampirik olarak tedavi etmektedir. NEK’ten ötürü ölen bebeklerde fungal sepsis insidansının yüksek olmasından ötürü, enfeksiyonu düşündüren nonspesifik klinik değişiklikleri olan hastalarda fungal sepsis şüphesi devam etmelidir; belirgin bakteriyel üreme yoksa ve hasta semptomatik olmaya devam ediyorsa ampirik antifungal tedavi düşünülmelidir. Yakın klinik izlem, sık tekrarlanan fizik muayene, her 6-8 saatte abdominal radyografi (2 yönlü – antero posterior ve sol lateral dekübitis veya cross-table lateral), serum trombosit ve lökosit sayıları ve kan gazı analizini içermektedir.Hastalığı kesinleşmiş olan orta şiddetteki hastalarda (Bell Evre II) gastrointestinal sistem dekompresyonu veya istirahat ve en azından 2 hafta boyunca antibiyotik ile tedavi edilmelidir. 14 gün sonra hastanın kliniği düzelirse az miktarda ve yavaş yavaş beslenir; Benzer şekilde cerrahi uygulanan bebekler postoperatif 2 hafta boyunca intravenöz antibiyotik tedavisi alır ve cerrahiden 10-14 gün sonrasına kadar beslenmez.**Operasyon Endikasyonları:**1. Pnömoperitoneum
2. Yoğun destek tedavisine rağmen hastanın klinik durumunun bozulması
3. Abdominal duvarda eritem
4. Abdominal kitle
5. Sabit dilate ans
6. Portal ven gazı
7. Pozitif parasentez’ dir.

Pnömatozis intestinalis NEK için operasyon endikasyonu değildir, çünkü, NEK ve pnömatozis intestinalis bulunduğu kanıtlanmış bebeklerin yaklaşık %50’si nonoperatif tedavi ile iyileşmektedir. **Pnömoperitoneum:** Nonoperatif tedavi sırasında pnömoperitoneum geliştiren bebekler ya opere edilmeli ya da dren yerleştirilmelidir. Cerrahi için sadece radyografik olarak saptanan bir endikasyondur. Ancak intestinal perforasyon bulunan hastalarda pnömoperitoneum her zaman gösterilemez.**Kliniğin bozulması:** Optimal destek tedavisine rağmen sürekli kliniği bozulan çocukları opere etmek için bir çok kriter mevcuttur. Hiçbiri mutlak endikasyon değildir. Bu kriterler abdominal duvarda eritem ve ödemi, abdominal kitleyi, fizik muayenede peritonit bulgularını, asidozun artmasını ve persistan ilerleyici trombositopeniyi içermektedir.**Sabit intestinal ans:** 24 saatten fazla belirli bir lokalizasyon ve konfigürasyonda tanımlanan sabit dilate intestinal ans göreceli olarak enderdir (NEK’li hastaların %4-43’ü). Serilerin birinde hastaların %57’si operasyon gerektirmiştir. Geri kalan %43’ü operasyon yapılmaksızın iyileşmiştir. Bu veriler sabit dilate ans bulunan ancak klinik olarak stabil hastaların tıbbi olarak tedavi edilebileceğini veya başka bir tanı çalışmasının yapılabileceğini göstermektedir. **Asit:** Assitin radyografik bulguları varsa veya ultrasonografi ile asit doğrulanması parasentezi zorunlu kılar.**Portal ven gazı:** Portal ven gazı bulunan bebeklerin %90’ından fazlasının barsak nekrozu olduğu ve büyük kısmında (%52) tam tutulum olduğu gösterilmiştir. NEK’in progresif bir hastalık olmasından ötürü radyografide portal ven gazının görülmesinin ardından en kısa zamanda operasyon uygulanmalıdır. Erken operasyon tam tutuluma ilerlemeyi engelleyebilir ve perforasyondan önce barsak nekrozunu saptayabilir.**Cerrahi Tedavi:**Ventilasyon desteği, şokun tedavi edilmesi, geniş spekturumlu antibiyotiklerin verilmesi, anemi ve koagülopatinin düzeltilmesi ile cerrahiden önce hastanın genel durumu en uygun hale getirilmelidir. İdeal olarak en azından 1 ml/kg/saat’lik idrar çıkışı ve yaşa uygun ortalama arter basıncı sağlanmalıdır. Preoperatif resüssitasyon 1-2 saatten uzun sürmemelidir. Bu sürenin sonunda bebeğin durumunda düzelme olmazsa operasyona geçilmeli veya peritoneal drenaj uygulanmalıdır.NEK’de gastrointestinal sistemin sıklıkla yaygın şekilde tutulmasından ötürü kısa barsak sendromu oluşma riski her zaman vardır. Bu nedenle temel cerrahi prensip sadece perfore veya şüphesiz olarak nekrotik dokuyu rezeke etmek ve ileoçekal valvi korumaya çalışmaktır. **NEK komplikasyonları** * Kısa barsak sendromu
* Kolon darlıkları
 |
|  |

|  |
| --- |
| **ÖNERİLEN KAYNAKLAR:**Basılı Kaynaklar:1.2.3.Elektronik Kaynaklar: 1.2.Diğer Kaynaklar: |

|  |
| --- |
| **Dersle ilgili kısa sınav soruları ve/veya doğru-yanlış soruları**  |