**ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ**

**2015-2016 EĞİTİM-ÖĞRETİM YILI**

**DERS NOTU FORMU**

**DERSİN ADI:** **ÇOCUKLARDA HİPERTROFİK PİLOR STENOZU VE İNTESTİNAL OBSTRÜKSİYON**

**DERSİ VEREN ÖĞRETİM ÜYESİ: Meltem Koloğlu**

**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**  Normal intrauterin intestinal rotasyon  Gastrointestinal anatomi  Gastrointestinal arteriyal ve venöz anatomi |

|  |
| --- |
| **ÖĞRENME KAZANIMLARI**  **Öğrenim Hedefleri**  İnfantil hipertrofik pilor stenozu klinik bulgularını tanır.  İnfantil hipertrofik pilor stenozlu bir hastada sıvı ve elektrolit tedavisini düzenler ve uygun merkeze yönlendirir  Çocuklarda intestinal obstrüksiyon nedenlerini sıralar  İntestinal rotasyon anomalilerinin oluşturduğu klinik tabloları sıralar  Çocuklarda intestinal tıkanıklık klinik bulgularını tanır ve hastayı acil olarak uygun merkeze yönlendirir.  Çocuklarda invajinasyon ve malrotasyona bağlı volvulus ön tanısı koyar ve acil olarak uygun merkeze yönlendirir. |

|  |
| --- |
| **DERSİN İÇERİĞİ**  İnfantil hipertrofik pilor stenozu  Süt çocukları ve çocuklarda intestinal obstrüksiyon neneleri ve klinik bulguları  İntestinal rotasyon anomalileri  İnvajinasyon |

|  |
| --- |
| **DERS NOTU**  **İnfantil hipertrofik pilor stenozu (İHPS)**  İnfantil hipertrofik pilor stenozu genellikle yaşamın ilk 4 hafta – 8 hafta içerisinde ortaya çıkan ve kas yapısının pilor kanalından geçişi engelleyecek şekilde anormal derecede kalınlaşması ve hipertrofisi ile karakterize edinsel bir hastalıktır. Doğumda normal olan bebeklerde postnatal 3. haftadan sonra mide çıkışındaki engel giderek artan fışkırır tarzda safrasız kusmaya neden olur Eğer tanı zamanında konulamaz ise sıvı kaybı, metabolik alkaloz, hipoglisemi ve kilo kaybı gibi ciddi komplikasyonlar ile sonuçlanır.  Sıklık ile ilgili farklı veriler bulunmaktaysa da 1000 canlı doğumda 2 – 5 arası hasta görülmesi söz konusudur. Siyah ırk, ortadoğu, uzakdoğuda ve asya toplumlarında daha az görülür.Beyaz ırkta ve batı toplumlarında 3-5 kat sıktır.Erkeklerde 4 kat sıktır.Ailede varsa risk 5 kat artar. Babada pilor stenozu varsa kız bebekte 2 kat, erkek bebekte 5 kat daha fazla görülür. Anne de pilor stenozu varsa kız bebekte 7 kat erkek bebekte ise 20 kat risk artar. Pozitif aile öyküsü, erkek cinsiyet, genç anne, ilk bebek ve maternal beslenme özellikleri risk faktörleri arasında sayılabilir.  Hastalığın etiyolojisi halen aydınlatılamamıştır, genetik ve çevresel faktörler yanında çeşitli çalışmalarda gastrointestinal peptidlerin ve büyüme faktörlerinin (P maddesi artışı, nörotropin düzeyinin düşmesi, nitrik oksit sentaz eksikliği, gastrin hipersekresyonu) etkileri de gösterilmiştir. Kas tabakasında sinir uçlarının ve Cajal hücrelerinin azaldığı, insulin benzeri büyüme faktörünün ve Platelet derived büyüme faktörünün artığı gösterilmiştir. Pilor kasının innervasyon probleminin gevşeme azlığı, hipertrofi, hiperplazi ve tıkanıklıkla sonuçlanabileceği öne sürülmüştür. Pilor stenozlu bebeklerde gastrik asit sekresyonunda artışın gösterilmesi ve pentagastrin infüzyonu alan köpek yavrularında pilor stenozu gelişmesi nedeniyle hipergastrinemi hipotezi oluşturulmuştur  Hipergastrinemi hipotezi, genetik olarak pariyetal hücre artışı olan bebeklerde pilor kasılmasında artış ve mide boşalmasında geçikmenin hipertrofik pilor stenozuna neden olabileceğini öne sürer  **Klinik bulgular**  İlk bulgu genellikle bebek 2-3 haftalık iken başlayan ve sıklığı ve miktarı giderek artan beslenme sonrası fışkırır tarzda kusmadır. Prematürelerde kliniğin belirginleşmesi term bebeklere göre geçtir. Kusma beslendikten kısa bir süre sonra gerçekleşir ve safra içermez. Bebek genellikle kustuktan sonra iştahla yeniden emmek ister. Eğer gerekli girişimler yapılmazsa kusma sayısı giderek artarak sıvı ve elektrolit kaybına yol açacak, çökük fontanel, kuru mukozalar ve letarji gibi hipovolemi bulgularına neden olacaktır. Nadir de olsa gastrit gelişmesine sekonder kahve telvesi benzeri içerikli kusmalar da gözlenebilir.  Kusma erken dönemde en çok gastroözofajeal reflü ile karışır, ayrıca laktoz intoleransı, santral sinir sistemi patolojileri ve üriner sistem infeksiyonları da ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır (şekil 1). Reflü kusmaları içerik olarak benzer nitelikte olmakla beraber miktar olarak daha azdır ve fışkırır tarzda değildir, pozisyon ve beslenme düzenlenmesi ile düzelme gösterir. Üriner sistem infeksiyonlarında ateş ve genel durum bozulması gibi ek bulgular dikkat çekerken laktoz intoleransında distansiyon ve diyare sıklıkla eşlik eder.  **Tanı**  Uygun teknikle yapılan fizik inceleme sıklıkla tanı için yeterlidir. Bu amaçla incelemeyi yapacak kişi hastanın sağına geçer ve karaciğerin kenarını palpe ettikten sonra göbeğe doğru orta hattın hafif sağında kalarak derin palpasyonla hipertrofik piloru palpe etmeye çalışır. Hekim inceleme esnasında sabırlı olmalıdır. Bebeğin bu süreçte örneğin beslenerek sakin tutulması gerekir. Nazogastrik sonda ile midenin boşaltılması pilorun karaciğerin altından kurtularak belirginleşmesini sağlaması açısından yararlı olacaktır. Ele çarpan hipertrofik pilor kası genelde iri bir zeytin tanesini andırdığı için “olive” palpasyonu olarak adlandırılır. Palpasyon bulgusu genelde tanı için yeterlidir ve tedavi kararının verilmesini sağlar. Palpasyon yeterince belirgin değilse görüntüleme yöntemlerine başvurulmalıdır.  Ultrasonografi deneyimli ellerde tanı açısından %100’e varan özgünlük ve duyarlılığa sahiptir ve zararsız olması nedeniyle ilk tercih edilecek incelemedir. Pilor duvar kalınlığı ve kanal uzunluğu değerlendirilir ve 4 mm ve üzerinde duvar kalınlığı ve 15 mm üzerinde kanal uzunluğu pozitif bulgu olarak değerlendirilir Öykü ile pilor stenozunu telkin eden hastalarda zahmetli fizik inceleme yerine önceliği ultrasonografiye veren gruplar da vardır. Laboratuvar ektiklerinde hipopotasemik, hipkloremik metabolik alkaloz görülür. Bunun nedeni K ve HCL asitten zengin mide sıvısının kaybıdır.Böbrekler K iyonlarının kaybı nedeniyle alkolozu yeterince kompanse edemezler ve yeterli tedavi yapılmaz ise alkaloz ağırlaşır. Böbrekler H iyonları yerine K iyonlarını tutmaya çalıştıkları ve alkali idrar yerine asit idrar ( paradoksik asidüri) yaptıkları için alkaloz devam eder.  **Tedavi**  Hipertrofik pilor stenozunun tedavisi cerrahidir. Bununla beraber hastalık geri dönüşümlüdür ve hastaya yeterince uzun süre destek verildiğinde kas hipertrofisinin aylar içinde kendiliğinden gerilediği de gösterilmiştir. Total parenteral beslenme, atropin uygulaması, pilor dilatasyonları gibi cerrahi dışı tedavi seçenekleri zaman zaman denenmiş olsa da sürecin uzaması morbidite riskini arttırdığından bu tür uygulamalardan kaçınmak doğru olur.  Cerrahi tedavi kesinlikle acil şartlarda uygulanmamalı ve girişim öncesi sıvı ve elektrolit dengesinin sağlanmasına mutlaka öncelik verilmelidir. Bu hastalarda sıklıkla gözlenen tablo süregelen kusmalar sonucu oluşan kayıplara bağlı hipopotasemik, hipokloremik metabolik alkaloz ve değişik düzeylerde dehidratasyondur. Elektrolit dengesizliği düzeltilmez ise hasta respiratuvar asidoz ile alkalozu dengelemeye çalışacağından hipoventilasyon gelişecek, bu da ameliyat sonrası solunum düzensizliği ve mekanik ventilasyondan ayıramama gibi komplikasyonlara neden olacaktır.  Hasta ameliyat öncesi hazırlık için yatırılır, ağızdan beslenme kesilir, ancak nazogastrik dekompresyon genelde gerekli değildir.  Kayıpların karşılanması sıvı kaybına ve elektrolit değerlerine göre ayarlanmalıdır, genelde %0.45 NaCl %5 Dekstroz solüsyonu ile göreceli yavaş bir düzeltme tercih edilir. Klor düzeyinin 90-100 mEq/l üstünde ve serum bikarbonat düzeyinin de 30 mEq/l altında olması hedeflenmeldir. Potasyum kayıpları yeterince karşılanmaz ise böbrekler H iyonları yerine K iyonlarını tutmayı tercih ettiklerinden (paradoksik asidüri ) alkalozu düzeltmek mümkün olmaz. Bu nedenle K replasmanının 2-3mEq/kgr gibi yapılması tercih edilir. Cerrahi girişim ancak sıvı ve elektrolit dengesi sağlandıktan sonra ilk uygun ameliyat gününe planlanmalıdır.  **Cerrahi teknik**  Cerrahi prensip ilk kez Ramstedt tarafından 1912 yılında tanımlanmış olan kalınlaşmış pilor kasının longitudinal aksta mukoza düzeyine kadar ve kesinlikle mukozayı açmadan ayrılmasıdır (piloromiyotomi). Bu amaçla hipertrofik pilor serozası uzunlamasına kesilir ve sirküler kas lifleri künt bir şekilde mukoza belirginleşene kadar ayrılır. Kas liflerinin inceldiği antrum ve duodenum bölgelerinde işleme bağlı perforasyonu engellemek için özen göstermek gerekir. Bir nazogastrik sonda vasıtası ile mideye hava verilerek kaçak kontrolu yapılarak işleme son verilir.  Girişim laparoskopik veya açık cerrahi yöntemle yapılabilir, her iki teknikte de sonuçlar olumludur. Açık teknikte göbek çevresine yapılan insizyonla karına girilerek tatmin edici kozmetik sonuç elde edilebilmektedir.  En önemli komplikasyonlar mukozal perforasyon, yetersiz piloromiyotomi, yara yeri infeksiyonu olarak özetlenebilir ve oranları %2-3’ün altındadır. Perforasyon daha çok duodenal mukoza tarafında, yetersiz miyotomi ise mide tarafında gözlenmiştir. Daha nadir komplikasyonlar olarak piloromiyotomi bölgesinde kanama, insizyonel herni, yara ayrılması ve geç dönemde adhezif ileuslar sayılabilir.  **Ameliyat sonrası izlem**  Cerrahi sonrası iyileşme hızlıdır ve girişimden 6 - 24 saat sonra yavaş yavaş arttırmak şartı ile beslenmeye başlanabilir. Genelde 24 saat içerisinde bebeğin gereksinimlerini karşılayacak miktarlara ulaşılarak hasta taburcu edilebilir. İlk birkaç hafta içerisinde sık olmayarak reflüye sekonder düşük miktarlarda kusma normal kabul edilmelidir. Bu süreçte bebeği yarı oturur pozisyonda tutma ve az sık besleme gibi tedbirler yardımcı olacaktır.  **Şekil 1: Safrasız kusan bebekte algoritma**  **ÇOCUKLARDA İNTESTİNAL OBSTRÜKSİYON**  Süt çocukluğu dönemi intestinal obstrüksiyon kendini safralı kusma + ayaklarını karnına çekerek ağlama± kanlı gaita yapma şeklinde gösterir. Kanlı gaita yapma çok acil düzeltilmesi gereken barsak strangülasyonu ve dolaşım bozukluğu ile giden bir durumu gösterir.  Süt çocukluğu döneminde intestinal tıkanıklık yapan nedenler   * + İnvajinasyon   + İnkarsere kasık fıtığı   + Malrotasyon ve orta barsak volvulusu   + Konjenital bantlara bağlı intestinal obstruksiyon   + Omfalomezenterik kanal artıklarına bağlı intestinal obstruksiyon   **Çocuklarda intestinal tıkanıklık**  Karınağrısı, safralı kusma , gaz gaita çıkaramama ile kendini gösterir. Fizik muayenede karında distansiyon ve hassasiyet görülebilir. ADBG dilate barsak anslarının, geniş tabanlı hava sıvı seviyelerinin görülmesi ve pelvis boşluğunda gaz olmaması yada azalmış olması intestinal obstrüksiyonu düşündürür  İntestinal tıkanıklık yapan nedenler   * + Peritonitler     - Perfore apandisit   + Konjenital bantlar, omfalomezenterik kanal artıkları   + Malrotasyon   + Adezyonlar   **İNVAJİNASYON**  Bir barsak lupunun eldiven parmağı veya teleskop şeklinde diğerinin içine girmesidir  Oluşum şekline göre 3 tipe ayrılabilir:   * + İdiopatik   + Sürükleyici noktalı invajinasyon   + Postoperatif invajinasyon   **İdiopatik invajinasyon:**  Çocuklarda görülen invajinasyonların %90’nı idiyopatik invajinasyondur.Tipik olarak yaşamın 4-10. ayları arasında görülür.İyi beslenmiş ve gelişmiş erkek bebeklerde daha sıktır.Viral üst solunum yolu enfeksiyonları sonrasında terminal ileum civarında oluşan lenfoid hiperplazi .Mobil çekum, çekum ve ileum arası çap farklılıkları sorumlu tutulmaktadır.Çoğunlukla terminal ileumdan başlar. Genellikle ileoileal başlayan invajinasyon ileoçekal ve ileoçekokolik olarak devam eder.Birbiri içine invajine olan barsakta mezenterin sıkışmasına bağlı vasküler bozukluklar, ödem, nekroz ve gangrene gidiş oluşur. Barsak lümeninin tıkanması ile intestinal obstrüksiyon bulguları gelişir.  **Klinik bulgular**  Aniden başlayan kolik tarzı karınağrısı, huzursuzluk, ayaklarını karnına çekerek ağlama ilk bulgudur. Bebek bir süre çok huzursuz olup ayaklarını karnına çekerek ağlar. Daha sonra kısa bir süre için rahatlar ve tekrar kolik bulguları başlar. Bu durum ataklar halinde devam eder. Önce safrasız daha sonra safralı kusma ve biraz zaman geçince kandan ve mukustan zengin çilek jölesine benzetilen kanlı gaita yapma gelişebilir. Fizik muayenede de karında distansiyon, sağ üst kadrandan sola uzanan sucuk tarzı kitle palpe edilmesi,geçikmiş hastalarda hassasiyet ve defans görülür.  **Tanı**  ADBGde geniş tabanlı hava sıvı seviyeleri ve belirginleşmiş barsak lopları görülür.Ultrasonografide iç içe geçen bağırsakların transvers kesitinin hedef belirtisi veya oblik kesitinin yalancı böbrek görünümü şeklinde görüntülenmesi tanı koydurucudur. Opaklı kolon grafisinde veya opakla yapılan hidrostatik redüksiyon sırasında obstrüksiyon bölgesine kadar ilerleyen opak maddenin veya havanın, kolon içindeki ileumun etrafını sararak oluşturduğu hilal şekli, invajinasyon için patognomoniktir.  **Tedavi**  Genel durumu iyi, akut karın bulguları olmayan USG de perforasyonu düşündüren komplike serbest sıvısı bulunmayan hastalarda ilk seçenek USG veya skopi eşliğinde hidrostatik yada hava ile yapılan pneumotik redüksiyondur. IV sıvı başlanıp, NG sonda takıldıktan sonra, hastalar sedatize edilir ve opak madde içeren sıvı 90 cm. yükseklikten anüsten verilerek 90cmH2O hidrostatik basınçla redüksiyon sağlanmaya çalışılır. Pneumotik redüksiyonda 80mmHg basınç ile hava verilir. Bu şekilde redüksiyonun mümkün olmadığında ve gecikmiş olgularda doğrudan laparoskopi yapılarak redüksiyon denenir. Laparoskopik redüksiyon başarılı olmaz ise laparotomi ve elle redüksiyon denenir. Bu da başarılı olmaz ise rezeksiyon + anostomoz yapılır  **Sürükleyici noktalı invajinasyon**  Bu ikinci tip invajinasyon herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir. Sebebi, peristaltik hareketlerin düzenini bozan ve barsak tarafından gıda olarak algılanan, barsak duvarında yerleşmiş herhangi bir kitledir.  Sürükleyici noktalar   * + Meckel divertikülü,   + intestinal lenfoma,   + polip,   + Henoch-Schönlein purpurasındaki barsak duvarı hematomu,   + Duplikasyonlar   + hemanjiyomlar olabilir   Klinik bulguları ve tanı yöntemi idiopatik invajinasyonda olduğu gibidir Tedavide invajinasyonun düzeltilmesi ile birlikte kitleninde ortadan kaldırılması gereklidir. Özellikle intestinal lenfomaların gözden kaçırılmaması çok önemlidir. Tekrarlayan invajinasyonlarda ve 2 yaşından büyük çocuklarda alt yatan nenin ortaya konulabilmesi için laparoskopi önerilir.  **İNTESTİNAL ROTASYON ANOMALİLERİ (MALROTASYON)**  1898’de Mall İlk kez embryoda barsak rotasyonu,1930’da Ladd Malrotasyona bağlı volvulus ve Halen geçerli olan tedavisini tanımlamış Normal barsak rotasyonu embryoda 4-12.hf da Duodenojejunal segment ve çekokolik segmentin SMA etrafında ardaşık olarak yaptıkları 270oC rotasyon ve fiksasyon olarak adlandırılır.Bu sürecin tamamlanmaması durumunda “intestinal rotasyon anomalileri” gelişir İntestinal rotasyon anomalileri %1 oranında görülür. Hastaların %50’si yenidoğan döneminde, %75 şi ise 1 yaşına kadar bulgu verir. Hastaların %30-60ında eşlik eden anomali vardır  ***Normal Barsak Rotasyon ve Fiksasyonu***  İntrauterin dönemde başlangıçta karın dışında yer alan barsaklar, karın içerisine dönerken rotasyon yaparlar ve bu rotasyon tamamlanırken de karın içerisine fikse olurlar. Barsağın prenatal dönemdeki bu rotasyon süreci barsağın iki ayrı segmentinde gerçekleşir; duodenum ve çekum.   1. Duodenojejunal segment: Doğum sonrası normal barsak anatomisinde mide superior mezenterik arter’in (SMA) üst ve önünde, duodenumun ilk iki kısmı sağında, üçüncü kısmı arkasında ve son kısmı ile jejunal bileşke de onun solunda yer alır. Embriyoda duodenojejunal segment başlangıçta midenin konumundadır, yani SMA’nın önündedir. Normal rotasyon üç temel aşamada gerçekleşir. Barsaklar henüz karın dışında iken duodenojejunal segment sağa doğru 90 derece döner, yani SMA’nın sağına geçer. Barsaklar karın içerisine dönerken bu kez aşağı doğru 90 derecelik bir dönüş daha gerçekleşir. Barsaklar karın duvarına fikse olurken de SMA’nın altından bu kez sola doğru 90 derecelik son bir dönüşle duodeno jejunal bileşke normal anatomideki yerini alır ve Treitz ligamenti ile karın arka duvarına tespitlenir. Böylece duodenum saat yönünün tersi doğrultuda tam 270 derecelik bir rotasyon yapmış olur. 2. Çekokolik segment: Bu segmentin doğum sonrası normal anatomik yerleşimi de SMA’nın sağıdır. Embriyo da ise çekum SMA’nın aşağısında konumlanmıştır. Duodenum ile benzer dönemlerde ve yine saat yönünün aksine, önce SMA’nın sol tarafına , daha sonra önüne ve en son olarak da SMA’nın sağına 90’ar derecelik dönüşler ile son pozisyonunu alır. Bu şekilde terminal ileum çekumun solunda olacak şekilde çekokolik segment sağ alt kadrana yerleşir ve fikse olur.   Embriyo 4 haftalıkken gastrointestinal kanal düz bir tüp gibidir ve SMA onun arkasından girer iken, duodenum dönmeye başlar ve 8. haftada SMA’nın altına, 10. haftada ise barsaklar karın içerisine dönerken duodenojejunal bileşke SMA’nın soluna geçmiş olur.  Barsak rotasyon anomalilerinin sınıflandırmasında daha önceleri üç dönüş döneminden yola çıkarak tipleme yapılması eğilimi varken, rotasyonun kesintisiz bir süreç olması ve bu tür tiplemenin tanımlamayı kolaylaştırmaması nedenleri ile günümüzde farklı sınıflandırma ve tanımlama yapılmaktadır. Malrotasyon tüm rotasyon bozuklukları için kullanılan genel bir başlıktır.   1. Nonrotasyon rotasyon sürecinin ilk 90 derecelik dönüşünde kalmış bozuklukları tanımlar. 2. İnkomplet veya miks rotasyon terimleri ise ikinci 90 derecelik dönüş dönemine ait anormallikleri tanımlamak için kullanılır. 3. Revers rotasyon tanımı ise rotasyonun saat yönünde olması sonucunda transvers kolonun SMA’nın arkasında yerleştiği durumlar için kullanılır. Bu anomali çok nadirdir. 4. Atipik malrotasyon terimi, Treitz’ın vertebra gövdesinin ve SMA’nın solunda yerleştiği rotasyon anomalilerini tanımlamaktadır.   Malrotasyonun birlikte gözlemlendiği diğer anomaliler:   * + Doğumsal diyafragma hernisi   + Karın ön duvarı defektleri (Omfalosel, gastroşizis)   + Duodenojejunal atreziler   + Mezenterik kistler   + Sendromik biliyer atrezi   + Situs inversus   + Heterotaksi     - Akciğe anomalileri     - Aspleni ve polispleni     - Simetrik ve orta hatyerleşimli karaciğer     - Mide ve safra kesesin sol da yerleşmesi     - Vena cava ve aort anomalileri     - Kardiyak anomaliler   **KLİNİK ÖZELLİKLER**  İntestinal rotasyon anomalileri çok değişik klinik ortaya çıkışlar ile hekimi kolaylıkla yanıltabilen bir hastalıktır. Olguların bir kısmı eşlik eden diğer durumlara müdahale esnasında veya bilinen sık birlikteliğin olduğu diğer hastalıkların saptandığı hastalarda kontrol amaçlı incelemeler sonucu tanı alır.  Klinik Ortaya Çıkış  **1.Akut orta barsak volvulusu:** Malrotasyonda çekokolik segment ile duodenumun yan yana gelerek birbirlerine bağlanmış olmaları, çekilmiş bir perdenin korniş tarafındaki hali gibi mezenter tabanında daralmaya neden olmaktadır. Pencere boyunca açık bir perdenin ucundan tutarak perdeyi kendi etrafında çeviremezsiniz. Oysa ki perdeyi çekerek daralttığınızda artık bir ucundan tutarak kolayca kendi etrafında döndürebilirsiniz. Bu durum, ağır bir metal kürenin ince bir ip ile sarkıtılmasına benzetilerek de açıklanır. Ağır olan küre incecik olan sapı onu sabit tutamadığından kolaylıkla ipin ekseni üzerinde döndürülebilir. Burada ip mezenteri, küre de barsak anslarını temsil etmektedir. Malrotasyonda da adeta çekilmiş perde örneğindeki gibi mezenterin iki ucu (çekum ve duodenum) biraraya geldiğinden tabanı daralmıştır. Bu da mezenterin ucundaki ağır barsak kitlesinin kolaylıkla mezenter aksı boyunca dönerek volvulus yaratma riskini artırır. Volvulusu nasıl bir olayın başlattığı henüz tam olarak bilinmemektedir. Çocuk cerrahisinin en acil tablosudur. Hastaların %30, u ilk 7 gün, %50-60’ı ise ilk ay bulgu verir.Sağlıklı bebekte, Ani başlangıçlı safralı kusma, çökük karın ,huzursuzluk, infantil kolik benzeri semptomlar ve letarji ile bulgu verir. 6- 8 saat içinde düzeltilmez ise superior mezenterik arterin beslediği tüm barsak alanları (duodenum 3. Kısımdan transvers kolon 2/ 3 distaline kadar olan bölümler nekroza gider. Geç dönemde karında distansiyon, karında hassasiyet, kanlı dışkılama,metabolik asidoz dolaşım ve genel durum bozukluğu, hipovolemik şok tabloları ile hastalar başvururTanının erken konulabilmesi için volvulusun akılda tutulması, öykü ve fizik muayene özelliklerinin dikkatle araştırılması ve metabolik asidozun eşlik edip etmediğinin kontrolü gerekmektedir.  Orta Bağırsak Volvulusunda tanı :   * Üst sindirim sistemini değerlendiren opaklı radyogramlarda * mide ve duedonumun dilate olduğu ve opak maddenin jejunuma geçmemesi veya çok az geçmesi ,tirbüşon ,gaga görüntüsü   **2.Kronik orta barsak volvulusu:** Bu tür olgularda volvulus tekrarlayan ataklar tarzında olmakta, bu şekilde lenfatik ve venöz tıkanıklık ile birlikte mezenter lenf bezleri büyümektedir. Bu klinik tablo ile başvuran olgular genellikle 2 yaşın üzerindedir. Bir klinik seride bu yaş grubunda malrotasyon nedeni ile başvuran çocuklarda en sık semptomatolojinin kusma (%70), kolik ağrı (%55), nadiren de hematemez ve ishal şeklinde olduğunu bildirilmiştir. Diarenin nedeni venöz ve lenfatik stazın tetiklediği malabsorbsiyondur. Buna bağlı protein-kalori malnütrisyonu, gelişme geriliği, enfeksiyonlara dayanıksızlık gibi tanıyı güç hale getirecek başka klinik tablolar eklenebilmektedir. Kronik ishal ve malnütrisyonlu olgularda malrotasyonun da ayırıcı tanıda yer alması gerektiği akla getirilmez ise, tanı gecikir ve tablo daha da karmaşık hale gelir. Bazı olgularda volvulus kronik olarak inkomplet tıkanıklık yapacak derecede olabilir. Bu tür olgularda ağrının yanı sıra safralı kusma kolayca akla cerrahi nedenleri getirirse de, bu tür hastalarda safrasız kusma olabileceği de unutulmamalıdır.  **3.Akut duodenal tıkanıklık:** Bu klinik tablo akut orta barsak volvulusundan farklıdır. Burada volvulus yoktur, malrotasyon nedeni ile yanlış şekilde fikse olmuş çekum ve duodenum arasındaki doğumsal bantların duodenuma yaptıkları bası veya duodenumdaki katlanma nedenleri ile akut tıkanıklık bulguları ortaya çıkar. Klinik olarak bu olgular genellikle yenidoğan veya birkaç aylık bebeklerdir. Şiddetli safralı kusma (üst seviyede tıkanıklık olması nedeni ile) ile başlayan tabloya epigastrik distansiyon ve/veya gastrik peristaltizm eşlik edebilir. Tıkanıklık tam veya kısmi olabilir. Özellikle tam olanlarda ADKG’de çift hava sıvı seviyesi (double bubble) belirtisi gözlenir. Şiddetli kusma nedeni ile bazı olgularda duodenumda seviye verecek sıvı kalmamıştır, bu olgularda da seviye olmaksızın mideye ait bir büyük, duodenuma ait de bir küçük hava ile dilate lümenli organ görünümü seçilir. Bazı durumlarda çift hava sıvı seviyesi görünümünü oluşturabilmek için bebeğe nazogastrik takılarak mideye 10-20 cc hava verilmesi gerekebilmektedir. Diğer bir alternatif de bu tür şüpheli durumlarda doğrudan kontrastlı üst gastrointestinal pasaj incelemesinin yapılmasıdır. Kısmi tıkanıklık olduğunda distale gaz geçişi olabilir, tam tıkanıklıkta distal gazsız görünümdedir. Olgu yenidoğansa genellikle mekonyum çıkarmıştır ve yaygın distansiyonu yoktur, hatta çökük karnı olabilir.  **4.Kronik duodenal tıkanıklık:** Volvulusta olduğu üzere doğumsal bantlar akut değil kronik bir tıkanıklık tablosuna da neden olabilmektedir. Bu durum akut atakların tekrarı veya subakut seyirle giden kısmi tıkanıklık şekillerinde olabilir. Bu olgularda da en belirgin semptom safralı kusmadır, buna gelişme geriliği, malnütrisyon ve sarılık de eşlik edebilir. Tanı için yine en önemli olan unsur bu antiteyi akla getirebilmektir. Kontrastlı inceleme tanıyı kesinleştirir.  **5.Ters rotasyona bağlı kolon tıkanıklığı:** Duodenum ve jejunum SMA’nın önünde kolon ise arkasında kalmış, bu nedenle de transvers kolon seviyesinde tıkanıklık meydana gelmiştir.Kolondaki tıkanıklık tam veya kısmi olabilir, buna göre de klinik bulgular ve ortaya çıkış değişiklikler gösterir.  **6.Semptomsuz rastlantısal ortaya çıkış:** Malrotasyonun gerçek sıklığı çok iyi bilinmemektedir. Bazı durumlarda malrotasyona yönelik belirti hiç yokken veya çok az belirti varken, rastlantısal olarak yapılan bir radyolojik inceleme veya başka nedenle yapılan bir laparotomide malrotasyon ile karşılaşılabilmektedir. Bu durumda (özellikle de laparotomi dışında tanı alanlarda) ne yapılması gerektiği halen tartışılsa da, genel kabul gören hastanın yaşı ve klinik bulguları ne olursa olsun malrotasyonun saptanması durumunda cerrahi tedavisinin yapılması gerektiğidir. Asemptomatik olguların izleminde ileri yaşlarda dahi akut volvulus atağı ile girişim gerekebildiği bildirilmektedir.  **7.İnternal herni:** Sol veya sağ kolon mezenterinin fiksasyon anormallikleri nedeni ile kolon mezenteri içerisinde potansiyel herni boşlukları meydana gelebilmektedir. Sağ mezokolik hernide boyun SMA’nın arkasında kalmakta ve ince barsaklar çekum ve sağ kolon mezosunun arkasında, sol mezokolik ( paraduedonal hernide ise boyun inferior mezenterik arterin arkasında kalmakta ve proksimal incebarsaklar inen kolon mezosu ve inferior mezenterik ven arasındaki potansiyel boşluğa sıkışmaktadırlar. Bunun sonucunda kısmi veya akut tam tıkanıklık, hatta strangülasyon gelişebilmektedir. Tablo yine akut veya kronik olabilir, genellikle öyküde aralıklı karın ağrısı ve/veya kusma atakları vardır. Bazı durumlarda kolaylıkla bu tanı atlanarak hastalar psikolojik kökenli karın ağrısı grubuna dahil edilirler. Akut bir atak sırasında ADKG’de ince barsak seviyesinde tıkanıklık düşündüren görünüm saptanabilir.  **8.Çekum volvulusu:** Bu çoğunlukla altıncı onyıldan sonra görülen ve çekumun çok serbest olmasından kaynaklanan bir durumdur. Genellikle tam tıkanıklık gelişir, şiddetli ağrı vardır.  **TANI**  Kesin tanı radyolojik incelemeler ile konur.  **RADYOLOJİK İNCELEME**  İntestinal rotasyon anomalileri ve buna bağlı bağlı kliniğin ortaya çıkmasına neden olan durumların tanısı ve ayırıcı tanısında en önemli araç radyolojik incelemedir. Radyolojik incelemenin ilk basamağında yer alan ADKG’de her zaman tanı koydurucu bulgu saptanamaz. %20 hastada normal olabilir.ADKG de mide duodenum dilatasyonu (cift hava kabarcığı görünümü)ile birlikte sağ üste az miktarda gaz ve kolonda gaz olmaması orta barsak volvulusunu düşündürür.Karın gazlarının azalması görülebilir. Doppler USG ve abdominal BT de SMV nin ve mezonun SMA çevresinde girdap görüntüsü oluşturması,SMV nin SMAnın soluna geçmesi, dilate duodenum ve SMA’nın sağında ödemli, dilate ansların görülmesi malrotasyona bağlı volvulusu düşündürür  İntestinal malrotasyonun saptanmasında en etkin yöntem ağızdan kontrast madde verilerek yapılan üst gastrointestinal sistem pasaj incelemesidir. Akut durumlar da dahil olmak üzere bu inceleme kontrastlı kolon incelemesine tercih edilmeli, herikisinin yapılması planlanacaksa da öncelikle üst pasaj incelemesi yapılmalıdır. Bunun birkaç nedeni vardır. Öncelikle akut tıkanıklık durumunda, tıkanıklık üst seviyede olduğundan üst pasaj incelemesi daha basit şekilde ve etkin bilgi verir. Yine akut tıkanıklık ve volvulus olasılığı olan durumlarda duodenumdan aşağı pasaj olmaması kesin tanıyı sağlayarak ameliyat endikasyonunun konulabilmesini sağlayabilir iken, kolon incelemesinde çekumun sağ alt kadranda olmaması kesin tanıyı sağlayamaz. Duodenojejunal bileşke kolon ve özellikle de çekuma göre daha sabit yerleşimlidir ve malrotasyon tanısında onun yerleşimi çekumunkinden daha tanımlayıcı, belirleyicidir.  Kontrastlı üst gastrointestinal sistem pasaj incelemesinde ağızdan kontrast verildikten sonra duodenal ve proksimal jejunal pasaj, bebek ön arka pozisyonda yatarken çok dikkatle izlenmelidir. Normal anatomik ilişkinin varlığında duodenum aşağı ve daha sonra sola ve yukarı yaylanma gösterip mide çıkışı ile aynı seviyeye kadar yeniden yükselir ve Treitz omurga gövdesinin hemen solunda yerleşmiş olarak görülür. Treitz’ın görülememesi, duodenumda tipik “C” şeklinde görünümün dışında kıvrımlı düzensiz bir gidiş gözlenmesi veya Treitz’ın omurganın sağ tarafında kalması, tipik malrotasyon bulgularıdır (Resim 3b). Nonrotasyonda duodenum hiç kavis yapmadan sağ taraftan aşağı ilerler, sola geçiş yapmaz. Çekumun yeri sağ üst veya sol üst kadranda olduğunda anormal, sağ alt kadranda olduğunda ise normal pozisyonunda olarak tanımlanır. Bu sonuncunun istisnaları mevcuttur.  Volvulusa bağlı akut durumlarda duodenum seviyesinde tam veya tama yakın tıkanıklık mevcuttur ve çoğunlukla kontrast madde jejunuma geçmez (Resim 4). Bazı olgularda malrotasyona bağlı orta barsak volvulusu için tipik sayılan tirbişon belirtisi mevcuttur.  **TEDAVİ**  Akut orta barsak volvulusu olan bebeklerde ameliyat öncesi olabildiğince hızlı sıvı-elektrolit resüsitasyonu yapılarak katastrofik komplikasyonun önüne geçilebilmesi için en çok bir iki saat içerisinde acil ameliyat gerçekleştirilmelidir. Bu olgularda parenteral antibiyotik tedavisinin de erken dönemde başlanması yerinde olacaktır.  *Cerrahi Teknik*  Malrotasyon ön tanısı ile yapılan laparotomide öncelikle tanının doğrulanması gerekir. Bunun için tüm barsak anatomisine, özellikle de mezenter tabanına hakim olunabilmelidir. Bu nedenle insizyon olarak genellikle iyi ekspozisyonun sağlanabildiği göbeküstü sola uzanan sağ transvers insizyon tercih edilir. Barsağın tümünün, mezenter kökü ve barsağın fiksasyon ilişkilerinin değerlendirilebilmesi için insizyon dışına alınması gerekir. Malrotasyonun değerlendirilmesinde karın içerisinde birkaç anatomik referans noktası vardır:   1. Pilor: Malrotasyon olgularında yeri etkilenmez. 2. Kolonun splenik fleksurası: Splenik fleksuranın yeri de malrotasyondan etkilenmez. 3. SMA: Duodenum ile ilişkisi tanı açısından önemlidir. 4. Treitz: Treitz’ın oluşup oluşmadığı, oluşmuş ise orta hat ile ilişkisi önemlidir.   Çekumun yerleşiminin sağ orta veya alt kadranda olması ne rotasyon anomalisi olduğunun ne de olmadığının kanıtıdır. Aynı şekilde duodenumun ilk bakışta sola doğru yaylanıyor görünmesi de tanıdan uzaklaştırmaz. Malrotasyonu düşündürecek ameliyat bulguları şu şekilde özetlenebilir:   1. Sağ kolon veya ileumdan kaynaklı, duodenum üzerinden karın yan duvarına uzanan doğumsal anormal bantlar olması, 2. Duodenum veya proksimal jejunumun sağ kolon veya çekuma yapışık olması, 3. Transvers kolon mezo tabanında duodenumun 3 ve 4. kıtalarının kolaylıkla görülebilmesi, 4. Çekum veya duodenumun sağ tarafta anormal fiksasyon ve mobilitesi.   Bazı olgularda sağ kolon serbestleştirilmeden malrotasyon tanısı konamaz. Bu nedenle malrotasyon ön tanısı ile ameliyata girildiğinde, sağ kolon normal yerleşiminde görünse de sağ kolonun serbestleştirilerek duodenum anatomisi ve SMA ile ilişkisinin net olarak ortaya konması gereklidir.  Malrotasyon volvulus ile birlikte olsun ya da olmasın cerrahi tedavisinde Ladd ameliyatı tek seçenektir. Ladd ameliyatının önemli aşamaları şu şekildedir:   1. Tüm barsakların insizyon dışına alınarak mezenter kökünün kontrolü, 2. Orta barsak volvulusu varsa saat yönünün aksine detorsiyon, 3. Duodenum üzerindeki Ladd bantlarının serbestleştirilerek duodenal aksın düzeltilmesi, 4. Duodenumda intrensek ek tıkayıcı lezyon olup olmadığının kontrolü, 5. Apandektomi, 6. İnce barsakların duodenumdan itibaren karnın sağ tarafına doğru yerleştirmeye başlanması ve çekumun da sol alt kadrana yerleştirilmesi.   Mezenter kökünün tam bir ekspozisyonla rahatça gözlenebilecek şekilde ortaya konması volvulusun olup olmadığının belirlenmesinde ve varsa tam olarak düzeltilebilmesi için önemlidir. Malrotasyonda barsak mezenter kökü etrafında saat yönüne doğru döndüğünden ameliyat esnasında saat yönünün tersine detorsiyon yapılır. Çekum, sağ kolon ve bazen de terminal ileum ile duodenum arasında doğuştan var olan serozal bantların özenli bir diseksiyon ile ayrılması ve kolonun sol tarafa rahatça alınabilecek şekilde serbestleştirilmesi gerekir. Bu şekilde duodenum ortaya konmuş olur. Duodenumun aksının düzeltilmesi için üzerindeki bantlar serbestleştirilir. Bu esnada mezenterik damarların ve hepatoduodenal ligament ve içerisindeki yapıların yaralanmamasına dikkat edilmelidir. Daha sonra ağız yolu ile duodenumdan jejunuma kadar ilerletilen bir Fogarty kateterin balonu şişirilerek geriye doğru mideye kadar çekilir ve bu esnada duodenum içerisinde ek tıkayıcı lezyon (web) olup olmadığı mutlaka kontrol edilir. Zira, malrotasyonda bu olasılık az değildir ve ameliyat sonrasında semptomların yeniden ortaya çıkmasına neden olur. Bu işlem için sadece hava verilerek veya düz bir tüpün jejunuma geçişinin gözlenmesi kesinlikle yeterli değildir, yanıltıcı olabilir. Bazı yazarlar gastrotomi ile Foley kateter kullanımını önerse de, yeterince uzun olan Fogarty kateteri barsak lümenini açmaya gerek olmadan kontrolün yapılmasına olanak tanımaktadır.  Volvulusun tekrarını engellemek için mezenter tabanının olabildiğince geniş biçimde karına yerleştirilmesi gerektiğinden, mezenterin bir tarafı olan duodenum ile diğer tarafındaki çekum zıt yönlere yerleştirilir. Bu durumda apandiks sol alt kadranda yerleşeceğinden, ileri yaşlarda meydana gelebilecek bir apandisit durumunda klinik tablo çok karmaşık olabilir, tanı güçlüğüne bağlı tedavi gecikmesi ve komplikasyonlar yaşanabilir. Bunların engellenebilmesi için malrotasyon olgularında Ladd ameliyatının rutin bir parçası olarak apandektomi yapılması önerilmektedir. Kolon veya duodenumun karın duvarına tespiti kesinlikle uygulanmaması gereken bir yöntemdir.  Volvulus nedeni ile ameliyat edilen olgularda detorsiyon sonrası sıcak uygulaması ile iskemi olmadığından emin olunmalıdır. Sadece bir segmenti ilgilendiren iskemi ile karşılaşıldığında rezeksiyon ve primer anastomoz yapılabilir. Ancak, klasik volvulusa bağlı orta barsağın tamamını veya büyük bölümünün iskemik olması durumunda, sınırlara yakın kısımlarda demarkasyon çok belirgin olmayacağından, olabildiğince fazla barsağın kurtarılabilmesi için detorsiyon sonrası rezeksiyon yapılmaksızın tüm barsaklar karın içerisine yerleştirilerek karnın kapatılır. Bundan 12 – 24 saat sonra demarkasyon hattı netlik kazandığında bebek yeniden ameliyata alınır ve rezeksiyon bu ikinci ameliyatda gerçekleştirilir (second-look ameliyatı).  **AMELİYAT SONRASI İZLEM ve KOMPLİKASYONLAR**  Volvulus ve iskeminin eşlik etmediği olgularda ameliyat sonrası barsak işlevleri 3-5 günde geri dönmektedir. Bu olgular sorunsuz beslenebilirler. Volvulusa bağlı barsak duvarında değişiklik veya iskemi gelişen olgularda ise beslenme süresi motilitenin gecikmesi nedeni ile uzayacağından TPN tedavisine erken dönemde başlanmalıdır. Malrotasyon nedeni ile ameliyat edilen bebeklerin barsak pasajlarının açık olmasına karşın ameliyat sonrası nazogastrik tüpten safralı drenajları tüp yerinde tutulduğu sürece yüksek olabilir. Bu durumu farkında olarak ameliyattan 5-7 gün sonra nazogastrik tüp giderek artan sürelerde geçici olarak kapatıldığında aslında pasajın olduğu anlaşılabilir ve bu şekilde tüp çekilir.  Bu olgularda ameliyat sonrası invajinasyon gelişme olasılığı %3, barsak yapışıklığına bağlı tıkanıklık oluşma riski de %4 civarındadır. Yeniden volvulus gelişme riski çok düşüktür. |

|  |
| --- |
| **ÖNERİLEN KAYNAKLAR:**  Basılı Kaynaklar:  1.Pediatric Surgery. Arnold G. Coran, Anthony Caldamone, N. Scott Adzick, Thomas Krummel (Editors); Elsevier Health Sciences.  2. Essentials of Pediatric Surgery. Marc I. Rowe; Mosby.  3. Çocuk Cerrahisi. Can Başaklar; Palme Kitabevi.  Elektronik Kaynaklar:  1. UpToDate (http://www.uptodate.com).  2.Medscape,( http://emedicine.medscape.com) |

|  |
| --- |
| **Dersle ilgili kısa sınav soruları ve/veya doğru-yanlış soruları**  1. 10 aylık erkek bebek 12 saatir olan huzursuzluk, ayaklarını karnına çekerek ağlama, safralı kusma şikayetleri ile çocuk acil servisine başvuruyor. FM de epigastrik bölgeden sağ üst kadrana uzanan ince uzun sucuk tarzı dolgunluk saptanıyor. Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir ?  A) Meckel divertiküliti  B) Nekrozitan enterokolit  C) Malrotasyona bağlı orta barsak volvulusu  D) İleokolik invajinasyon  E) Sigmoid volvulus  2. Yukarıdaki hastada tanıyı kesinleştirmek için yapılması gereken ilk ileri tetkik aşağıdakilerden hangisidir?  a) Abdominal USG  b) Özofagus mide duedonum grafisi  c) Meckel sintigrafisi  d) Mezenterik doppler USG  e) Abdominal BT  3. Aşağıdakilerden hangisi malrotasyonun klinik tabloları arasında yer almaz?  a) Yenidoğan döneminde duedonal obstrüksiyon  b) İnternal herniasyonlar  c) Sigmoid volvulusu  d) Kronik karınağrısı ve malabsorbsiyonlar  e) Ortabarsak volvulusu  4. 45 günlük erkek bebek 1 haftadır giderek artan ve artık her beslenme sonrası olan fışkırır tarzda anne sütü içeren kusma şikayeti ile başvuruyor. Fiziksel Muayenede genel durumu iyi, aktif, emme refleksi iyi, orta derece dehidratasyon bulguları mevcut. 15 gün önceki kontrolü ile aynı kiloda olduğu görülüyor. Bu hastada öncelikli olarak düşünülmesi gereken tanı aşağıdakilerden hangisidir ?   1. Malrotasyona bağlı orta barsak volvulusu 2. İnfantil hipertrofik pilor stenozu 3. İntestinal atrezi 4. Gastroözofageyal reflü hastalığı 5. İleoileal malrotasyon   5. Yukarıda belirtilen hastada fiziksel muayenede ve laboratuar incelemelerinde tanıyı destekleyen hangi bulguların olması beklenir ?   1. Karında distansiyon ve hassasiyet + hiponatremi, hipopotasemi 2. Karında distansiyon ve hassasiyet + hipopotasemik ve hiponatremik metabolik alkaloz 3. Epigastrik bölgede 1-2cm caplı kitle+ hipopotasemik ve hipernatremik metabolik asidoz 4. Epigastrik bölgede veya sağ üst kadrand 3-4cm caplı kitle+ hipopotasemik ve hiponatremik asidoz 5. Epigastrik bölgede 1-2cm caplı kitle+ hipopotasemik ve hiponatremik metabolik alkaloz   6. İntestinal obstrüksiyona neden olan aşağıdaki durumların hangisinde hiç zaman kaybetmeden acil cerrahi girişim gerekir?  a) İleal atrezi b) Malrotasyon ve Orta barsak volvulusu c) İnfantil hipertrofik pilor stenozu d) Jejunal atrezi e) Duodenal stenoz  6. Karınağrısı, safralı kusma ve karın şişliği çocuklarda intestinal obstrüksiyonunun ana semptomlarıdır. D Y  7.Çocuklarda en sık intestinal obstrüksiyon nedeni ince barsak lenfomalarıdır. D Y  8.Ayakta direkt karın grafisinde dilate barsak anslarının, hava sıvı seviyelerinin görülmesi ve pelvis boşluğunda gaz olmaması yada --azalmış olması intestinal obstrüksiyonu düşündürür. D Y |