



Çocuklarda Karın Duvarı Defektleri

Abdominal Wall Defects in Children

Tamer Sekmenli¹, İlhan Çiftçi¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Konya, Türkiye

ÖZ

Karın duvarı embriyonun en son oluşan kısmıdır. Gastroşizis ve omfalosel en sık görülen konjenital karın duvarı defektleridir. Bu anomaliler rutin maternal serum taraması ve fetal ultrasonografi ile sıklıkla antenatal olarak saptanmaktadır. Gastroşizis için prognoz öncelikle barsak yaralanmasının derecesi ile belirlenirken omfalosel için prognoz ek anomalilerin sayısı ve şiddeti ile ilişkilidir. Son yıllarda bu malformasyonlarla doğan yenidoğanların sağ kalımında artış bildirilmektedir. Sonuç olarak, karın duvarı defektleri ve umbilikal bölge patolojilerinde, gerek klinik semptomları, gerekse takip ve tedavi modaliteleri yönüyle, birbirinden farklılıklar göstermektedir. Tanıya göre tedavi algoritması değişeceğinden, patolojilerin doğru ve erken tanımlanması prognozda önemli olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Karın duvarı defektleri, çocuk, prenatal tanı, tedavi, prognoz

ABSTRACT

The abdominal wall is the latest forming part. Gastroschisis and omphalocele are the two most common congenital abdominal wall defects. Both are frequently detected antenatally with routine maternal serum screening and fetal ultrasound. Prognosis for gastroschisis is primarily determined by the degree of bowel injury, whereas prognosis for omphalocele is related to the number and severity of associated anomalies. Recent reports revealed an improved prognosis for infants with these malformations. In conclusion, defects of the abdominal wall and pathologies of the umbilical region show differences both in terms of diagnosis and treatment modalities. Since treatment modalities will change according to diagnosis, early and definitive diagnosis of pathologies will have a vital impact on prognosis.

Keywords: Abdominal wall defects, children, prenatal diagnosis, treatment, prognosis

GİRİŞ

Vücut gelişimi sırasında, karın duvarı embriyonun en son oluşan kısmıdır. Fizyolojik olarak barsakların karın içine geri dönüşünün ardından, karın ön duvarındaki göbük açıklığı birbirine dik iki eksenle kranial kaudal, her iki yandan ortaya doğru ilerleyen dört embriyonik kıvrım tarafından kapatılır (1). Bu fasiya dokusunun kapanmasının gecikmesi umbilikal herni, fakat karın duvarının tam tabaka kapanmaması ise omfalosel olarak karşımıza çıkar. Bunların yanı sıra karın duvarının kapandığı fakat karın duvarı ile göbük kordonu arasında ve kordonun sağ tarafında meydana gelen kesesiz defekt ise gastroşizis olarak adlandırılır.

Karın duvarı kapanmasının dışında, umbilikusda göbük kordonunu oluşturan yapılara ait patolojilere de rastlanılmaktadır. Karın duvarı defektlerinden en yaygın Gastroşizis ve Omfaloseldir. Tıp literatüründe ilk kez gastroşizis ve omfalosel 16. ve 17. yüzyılda tanımlanmış olmasına rağmen 20. yüzyılın ortalarına kadarmalesef bu hastalar tedavisiz kalmıştır (2).

Antenatal Tanı: Genel olarak ikinci trimestride ölçülen maternal alfa fetoprotein (AFP) hem gastroşizisde hemde omfalosel için ortalama %89 oranında duyarlı bir parametridir. AFP değeri omfalosel göre gastroşizisde biraz daha yüksektir (3). Ancak

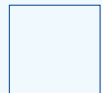
Corresponding Author: Tamer Sekmenli

Address: Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Kampüs, Konya, Türkiye

E-mail: dr_sekmenli@hotmail.com

Başvuru Tarihi/Received: 12.12.2020

Kabul Tarihi/Accepted: 25.12.2020





spina bifida gibi anomalilerde maternal AFP düzeyi yükseleceğinden, amniyon sıvısındaki asetilkolinesteraz/psödokolinesteraz oranına bakılması önerilmektedir. Bu oran spina bifida da daha yüksek değerler gelirken, karın duvarı defektlerinde daha düşük olarak çıkar (4). Karın duvarı defektlerini fetal USG ile 14.-17. haftadan sonra güvenilir sonuçlar elde edilebilir (5). Antenatal dönemde omfaloselli fetüsler başka ek anomali ve kromozom anomalileri yönünden amniosentez yapılmalıdır. Saptanan anomaliler ve prognoz hakkında aileye bilgi verilmeli, görüşülen ailelerin %30'da gebeliği sonlandırılmasını istediği bildirilmiştir (7).

Gastroşizis

Eski Yunanca'da "yarık karın" anlamına gelen gastroşizis, 5 bin canlı doğumda bir görülür. Genelde göbek kordonunun karın duvarı ile daha zayıf olarak yapıştığı sağ tarafında kese ile karın duvarı arasında meydana gelen ayrılmadan, karın içi organlarının dışarı çıkması ve amniyon sıvısı ile teması sonucu barsak duvarında ödem, konjesyon ve fibrin birikmesiyle ortaya çıkan bir tablodur. Epidemiyolojik çalışmalarda gastroşizisli bebeklerin küçük yaş annelerin bebeklerinde ya da düşük sosyoekonomik düzeydeki ailelerde daha sık görüldüğü bildirilmiştir (7). Karın içi organlarının, göbek kordonunun sağ tarafı ile karın duvarı arasındaki 2-5 cm'lik defekten kesesiz olarak evatrasyonudur (8). Karaciğer nadiren defektin dışında yer alır. Bu durumun varlığı kötü prognoz belirtisidir (9). Prematurite ve düşük doğum ağırlığı %50-75 arasındadır (10). Ancak omfoloselin aksine gastroşizisde ek anomali ve kromozom anomalilerine çok nadir rastlanır (11). İlk trimesterde kullanılan aspirin ibuprofen ve psödoefedrin gibi ilaçların gastroşizis sıklığı arasında ilişki olduğu bildirmiştir (12).

Gastroşizis prenatal USG ile tanı koyulur. Omfaloselden farkı karın dışındaki organların üzerinin zarla örtülü olmamasıdır. Bu nedenle yeni doğanlarda tanısı en kolay koyulacak acil tabloyu oluşturur. Mortalite üzerinde en etkili faktörlerden prematurite, düşük doğum ağırlığı, kötü tranport koşullarından dolayı hipotermi ve sepsis olduğu bildirilmiştir (13). Böyle bir hasta ile karşılaşıldığında ilk iş olarak hastanın barsaklarının kontaminasyonu engellecek şekilde steril bir serum seti içine yerleştirilmesi ve daha sonra dış ortamlarla temas eden yüzey genişliği nedeniyle oluşacak ısı kaybı engellemek için gerekli önlemler alındıktan sonra en yakın Çocuk Cerrahisi merkezine sevk edilmesi gerekir. Bu hastalara N/G sonda takmak faydalı olabilir fakat hem yeni doğan olması nedeniyle sıvı ihtiyacının fazla olmaması ve hem de genellikle düşük doğum ağırlıklı bebek olmaları nedeniyle serum takmak güç olacağı için defalarca serum takmaya çalışmak, hastanın ısı kaybına neden olur. Böyle hastalarda hipotermi, major anomalili bir bebek için damar yolu açılmamasından çok daha tehlikelidir. Hipoproteinemi nedeniyle verilecek toplam sıvı miktarının %75'inin kristalloid %25'inin koloid sıvılar olması önerilir. Koloid sıvı olarak 20 ml/kg dozunda taze don-

muş plazma yada %5'lik albumin kullanılabilir (9). Geniş spektrumlu antibiyotiklere de başlanır (ampisilin 100mg/kg+Gentamisin 2.5 mg/kg). Damar yolu redüksiyon işlemi sonrasında vena kavanın sıkışacağı dikkate alınarak üst ekstremiteden açılmalıdır. Bu hastalarda aynı zamanda karın dışında kalan barsakların normal fonksiyonlarını kazanması zaman alacağı için erken dönemde parenteral hiperalbuminasyona başlanmalıdır.

Kabul edilen primer tedavi cerrahi olarak karın duvarının kapatılmasıdır. Barsakların fazla miktarda olması ve ödem, fibrin ve konjesyon nedeniyle karın içine yerleştirilememesi durumlarında silastik torbalar karın duvarına dikilerek karın iç hacminin artırarak barsakların yerleştirilmesine yardımcı olmaktadır. Sentetik protezlerin kullanıldığı evrelili onarımda sepsis riski yüksektir (14). Bianchi ve arkadaşlarının tarif ettiği anestezi elektif geciktirilmiş redüksiyon, bebek doğduktan 4-5 saat sonra yapılması tavsiye edilmektedir. Bebek bu süreyi belden aşağıya geçirilen plastik torba içinde yan yatarak geçirmektedir (15). Ameliyat sonrası bebek en az 1-2 gün mekanik ventilasyon desteği verilmeli, barsak peristaltik hareketlerinin başlaması 2-3 haftayı bulabileceğinden santral TPN desteği verilmelidir.

Omfalosele

Karın duvarını oluşturan mezenşimal yapıların ilerlememesi sonucu göbek ve çevresinin dışta amniyon zarı içeride peritondan meydana gelen ve ucundan göbek kordonunun çıktığı bir zarla örtüldüğü major bir anomalidir.

Omfalosele, 1/10000 sıklıkla görülür. Prenatal USG ile tanı koyulur. Beckwith Wideman sendromu, hipotroidi, konjenital kalp hastalıkları gibi bir dizi hastalıkla beraber eşlik edebilir (7). Fallot ve ASD en sık görülenlerdir. Cantrell pentoloji, ektopia kordis, karın üst tarafı defektlerinde sternal, diafragmatik, perikardial ve kardiak defektlerle birlikte bulunur (16). Antenatal tanı koyulmuş hastalarda %30-54 sıklığında 13, 15, 16, 18 bazen 21 trizomi gibi anomaliler eşlik eder (17). Alt karın duvarı defektlerinden ekstrofi vezika ve veziko intestinal fissürle beraber bulunur. Karın duvarındaki defektin 4 cm den küçük olması halinde umbilikal kord hernisi adını alır. Umbilikal kord hernisi, opere edilmeden kendiliğinden epitelize olarak, dev bir umbilikal herni halinde olmasına "cutis navel" adı verilir (18).

Eğer tedavi sırasında kese yırtılmış ise ısı ve sıvı kaybı gastroşizisle aynı ciddiyettedir. Mide dekompresyonu için NG sonda takılmalı, mekonyum boşaltılması için asetilsistein katılmış ılık serum fizyolojikle boşaltıcı lavman yapılmalıdır. Omfalosele kesesi serum fizyolojikle ıslatılmış steril gazlı bezlerle örtülmelidir. Cerrahisinde primer olarak kesenin çıkarılarak karın duvarının kapatılmasıdır. Bu genelde çapı 4-6 cm'lik omfaloselerde organların karın içine itilmesinin ardından primer onarım mümkündür. Barsaklar batına yerleştirilmeden önce atrezi, rotasyon anomalileri yönünden kontrol

edilmelidir. Eğer primer onarım sırasında arteriyel tansiyon düşüyor, nabız yükseliyor, intragastrik yada intravesical basınçlar 20 mmHg'nin üzerine çıkıyorsa primer onarımdan vazgeçilmelidir (19). Primer onarımın mümkün olamaması durumlarında fasiyanın açık bırakılarak deri flebiyle örtülerek ventral herni haline dönüştürülmesi, defektin çok büyük olan olgularda karın duvarının silastik torba ile kapatılarak karın içi organlarının karın içine yerleşmesi (silastik silo yöntemi) beklenir veya kese üzerine antiseptik maddeler sürerek granülasyon dokusu (konservatif tedavi) ile kesenin kapanması sağlanır. Kromozom anomalisi veya kardiyak defektleri olan, akciğer hipoplazisi ya da dev omfoloseli olan olgularda mortalite yüksektir.

Umbilikal Herni

Umbilikal herni, embriyo göbek çevresinde kese ağız tarzında büzülerek karın duvarını oluşturur fakat göbekte, göbek kordonunun geçebileceği bir açıklık kalmaktadır. Göbek açıklığının doğuma kadar yaşam için kapanmaması gerekir. Karın duvarı kapandıktan sonra göbek kordonunun geçtiği fasiyadaki açıklık normalde göbek kordonunun düşmesi ile kapanır. Bazı durumlarda fasiyanın kapanması gecikir ve periton bir kese içinde karın içi organları fıtıklaşarak umbilikal herniyi oluştururlar (20). Yeni doğan ve bebeklerde sık karşılaşılan bu tabloya iki yaşından sonra nadiren rastlanılır. Umbilikusdaki 1.5-2 cm'den daha geniş defektlerde kendiliğinden kapanma ihtimali düşüktür (21). Genel olarak, hipotroidi, trizomiler, depo hastalıkları ve bağ dokusu hastalıklarında sık ve daha ciddi boyutlarda görülür. Fasiyadaki açıklık iki yaşına kadar kendiliğinden kapanabileceği için, iki yaşına kadar beklenilir. İki yaşından sonra büyük defektler kapatılır 1,5 cm'den küçük defektlerin okul öncesine kadar kendiliğinden kapanmasını bekleyebiliriz (22).

Epigastrik Herni

Epigastrik herni ise, umbilikus ile sternum arasında rektus fasialarının birleşme bölgesi, linea albadaki fascia defektlerinden oluşan fıtıklaşmalardır. Defektin içinde preperitoneal yağ dokusu girer. Kendiliğinden kapanmaz. Cerrahi olarak bu olgulardaki defektler onarılmalıdır.

Diastazis Rekti

Diastazis rekti, göbek üstündeki heriki rektus adelesi arasındaki linea albanın zayıflığı sonucu, ıkınmayla ince uzun bir fıtıklaşma belirginleşir. Klinik bir sorun olmayan bu bozukluğun giderilmesi daha çok kozmetik endikasyonlara bağlıdır. Ancak takipler sonrasında birçoğuna müdehale gerekmez.

Spigelian Herni

Karın ön duvarında göbek alt lateralinde karın duvarını oluşturan kas ve fasiya katmanlarının birleşim yerinde görülen bir fıtık şeklidir. Daha çok kız çocuklarında ve sağ tarafta görülür. Olguların %20'de strongülasyon olur (23).

Umbilikal Anomaliler

Umbilikal akıntı; göbekten sarı, mukuslu, kanlı veya safralı akıntı nedeniyle bebeklerin çamaşırlarının kirlenmesi sık karşılaşılan şikayetlerdir. Umbilikal kordun artığı veya vitellin kanal ile urakus artıkları bu akıntılara sebep olurlar. Vasküler artıklar da oblitere olmazsa veya enfekte olursa aynı tabloyu oluşturur.

Omfalit, yeni doğan döneminde umbilikusun kontamasyonu ile ortaya çıkan ciddi bir patolojidir. Sepsise dönüşebilir.

Umbilikal granülom, kordun düşmesi ile oluşan granülasyon dokusunun hipertrofiye olmasıdır. Bebeğin çamaşırlarının kanlanması ile anlaşılır. Küçük olanları etraf cilde bulaştırmadan gümüş nitrat kalemiyle dikkatlice koterize etmek gerekir. Daha büyüyük polip şeklini alanların kökünden bağlanması gerekir. Eksizyon sonrası akıntı devam ediyorsa, urakal sinüs, patenet urakus gibi nedenler mutlaka araştırılmalıdır.

Vitellin Kanal Artıkları

İntrauterin yaşamda gastrointestinal sistemle yolk kesesini birleştiren kanaldır. Barsaklar karın içine döndükten sonra kaybolur. Bu kanalın kısmen veya tamamen kaybolmaması sonucu çeşitli patolojiler gelişir. Kanalın tamamen açık kalması, Patent omfalomezenterik kanal adını alır ve göbekten gaita çıkışı ile tanı koyulur. Barsağa yakın kısmının açık kalması diğer kısmının kaybolması Meckel divertikülü adını alır. İleride kanama, enfeksiyon ve perforasyonlara sebep olur. Kanalın oblitere olup bant şeklinde sebat etmesi vitellin bant adını alır ve barsak obstrüksiyonlarına sebep olur. Kanalın iki ucunun kapanıp orta kısmının kapanmaması vitellin kist adını alır ve intraabdominal kitle olarak karşımıza çıkar. Umbiliku- sa yakın kısmının açık kalması diğer kısımlarının kapanması sonucu umbilikal sinüs meydana gelir ve enfeksiyona sebep olur (24). Ayrıca umbilikusda poliplere sebep olur ki bunlar barsak mukozası bulunduran granülomlardır.

Tedavi, cerrahi olarak çıkarılmalıdır. Zira barsak mukozası dışında ektopik pankreas ve mide mukozası da bulunabilir ve çeşitli komplikasyonlara sebep olurlar.

Urakal Kanal Artıkları

İntrauterin yaşamda allantois ile yolk kesesini birleştiren kanaldır. Tamamen kaybolmaz ve mesane kubbesinden göbeğe doğru uzanan ligament olarak kalır. Urakusun tümüyle açık kalmasıyla patent urakus, oluşur- ve göbekten idrar gelir. Distalinin kapanıp, proksimalinin açık kalması mesane kubbesinde urakal divertikül gelişir. Her iki ucunun birden kapanmasıyla göbekte mesane arasında urakal kist gelişir (25). Tedavisi cerrahi olarak çıkarılmasıdır. Ameliyattan önce mesane çıkışında obstrüksiyon olup olmadığı kontrol edilmelidir.



SONUÇ

Karın duvarı defektleri ve umbilikal bölge patolojilerinde, gerek klinik semptomları, gerekse takip ve tedavi modaliteleri yönüyle, birbirinden farklılıklar göstermektedir. Tanıya göre tedavi algoritması değişeceğinden, patolojilerin doğru ve erken tanımlanması prognozda önemli olacaktır. Doğru tanımlama ve sınıflandırmalar, doğum öncesi anne ve babaya daha sağlıklı bilgiler vermeyi sağlarken, tedavi sürecindeki multidisipliner yaklaşımında başarıya götürebilir. Bu nedenle iyi prognoz beklenen bebeklerin prenatal dönemde belirlenmesi önemlidir. Bu hastalar yüksek riskli gebelik olarak kabul edilmeli, yakın takibe alınmalı, pediatrik cerrahi ve neonatal yoğun bakım ünitelerinin bulunduğu merkezlere sevk edilmelidir.

ETİK BEYANLAR

Hakem Değerlendirme Süreci: Harici çift kör hakem değerlendirmesi.

Çıkar Çatışması Durumu: Yazarlar bu çalışmada herhangi bir çıkara dayalı ilişki olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansal Destek: Bu çalışma Gaziosmanpaşa Üniversitesi araştırma Fonu tarafından desteklenmiştir (Proje Numarası: 2013/33).

Yazar Katkıları: Yazarların tümü; makalenin tasarımına, yürütülmesine, analizine katıldığını ve son sürümünü onayladıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

- Sadler TW. Langman's Medical embryology. Ninth Edition, Baltimore, Williams&Wilkins,2004.pp.251-252.
- Stovroff MA, Teague WG. Omphalocele and gastrochisis. In Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR (eds): Operative pediatric Surgery. New York, McGraw-Hill, 2003,pp.525-535.
- Palomaki GE, Hill LE, Knight GJ, Haddow JE, Carpenter M. Second-trimester maternal serum alpha-fetoprotein levels in pregnancies associated with gastroschisis and omphalocele. Obstet Gynecol. 1988;71(6 Pt 1):906-9.
- Burton BK. Positive amniotic fluid acetylcholinesterase: distinguishing between open spina bifida and ventral wall defects. Am J Obstet Gynecol. 1986;155(5):984-6.
- Brown DL, Emerson DS, Shulman LP, Carson SA. Sonographic diagnosis of omphalocele during 10th week of gestation. AJR Am J Roentgenol. 1989;153(4):825-6.
- Hughes MD, Nyberg DA, Mack LA, Pretorius DH. Fetal omphalocele: prenatal US detection of concurrent anomalies and other predictors of outcome. Radiology. 1989;173(2):371-6.
- Calzolari E, Bianchi F, Dolk H, Milan M. Omphalocele and gastroschisis in Europe: a survey of 3 million births 1980-1990. EUROCAT Working Group. Am J Med Genet. 1995;58(2):187-94.
- Kim SH. Omphalocele. Surg Clin North Am. 1976;56(2):361-71.
- Donnellan WL. Gastroschisis. In Donnellan WL et al. (eds): Abdominal Surgery of Infancy and Childhood, Harwood Academic Publishers, Louxembourg, 1996,pp28/1-13.
- Moore TC, Khlad N. An international survey of gastroschisis and omphalocele (490 cases): Nature and distribution of additional malformations. Relative incidence, pregnancy and environmental factors. Pediatr Surg Int 1986;1: 46
- Chen CP, Liu FF, Jan SW, Sheu JC, Huang SH, Lan CC. Prenatal diagnosis and perinatal aspects of abdominal wall defects. Am J Perinatol. 1996;13(6):355-61.
- Torfs CP, Katz EA, Bateson TF, Lam PK, Curry CJ. Maternal medications and environmental exposures as risk factors for gastroschisis. Teratology. 1996;54(2):84-92.
- İskit SH, Kıyan G, Tuğtepe H, Özel K, Dağlı TE. Gastroschisis olgularında mortaliteyi etkileyen unsurlar. Pediatrik Cerrahi Derg 1997;11:64-8.
- Swartz KR, Harrison MW, Campbell JR, Campbell TJ. Selective management of gastroschisis. Ann Surg. 1986;203(2):214-8.
- Bianchi A, Dickson AP, Alizai NK. Elective delayed midgut reduction-No anesthesia for gastroschisis: Selection and conversion criteria. J Pediatr Surg. 2002;37(9):1334-6.
- Spitz L, Bloom R, Milner S, Levin SE. Combined anterior abdominal wall, sternal, diaphragmatic, pericardial, and intracardiac defects: a report of five cases and their management. J Pediatr Surg. 1975;10(4):491-6.
- Reddy VN, Aughton DJ, DeWitte DB, Harper CE. Down syndrome and omphalocele: an underrecognized association. Pediatrics. 1994;93(3):514-5.
- Scherer LR 3rd, Grosfeld JL. Inguinal hernia and umbilical anomalies. Pediatr Clin North Am. 1993;40(6):1121-31.
- Heifetz CJ, Bilsel ZT, Gaus WW. Observations on the disappearance of umbilical hernias of infancy and childhood. Surg Gynecol Obstet. 1963;116:469-73.
- Zinner MJ, Schwartz SI: Hernias. In Ellis H (ed): Main-got Abdominal Operations (10th ed). Norwalk, CT, Apple-ton&Lange,1997.
- JonaJZ: Umbilical anomalies. In Raffensperger JG (eds): Swenson's Pediatric Surgery, Fifth Edition, Connecticut, Appleton&Lange, 1990,pp.189-198.
- Irving IM:Umbilikalabnormalities. In Lister J and Irving IM (eds): neonatal Surgery, Third Edition,London, Butterworth&Co Ltd,1990,pp.376-402.
- Schuster SR: Omphalocele and Gastrochisis. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA and Rowe MI (eds): Pediatric Surgery, Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc.1986, pp 740-763.
- Schuck RJ, Sturm B, Deeg KH, et al. Intra-abdominal pressure monitoring in newborns withgastrochisis, omphalocele and diaphragmatic hernia. Pediatric surg Int 1989;4:245-8.
- Skandalakis JE, Gray SW, Ricketts R: The anterior abdominal wal. In Skandalakis JE, Gray SW (eds): Embry-logy for Surgeons (2nd ed), Baltimore,Williams&Wilkins, 1994, p.540.