

ÖN KARIN DUVARI OLUŞUM HATALARI

Doç. Dr. Hüseyin İlhan

Eskişehir Üniversitesi Tıp Fak. Kadın Doğum A.D., Eskişehir, Türkiye

hilhan@ogu.edu.tr

Yaklaşık 2 bin canlı doğumda bir görülen gastroşizis ve omfalosel yenidoğan cerrahisinin klasik hastalıklarındandır. Bu anomaliye sahip bebeklerin tıp teknolojisinin gelişmesine paralel olarak günümüzde minimal morbidite ile uzun dönem yaşam sürmeleri mümkün olmaktadır.

TANIM

Yunanca'da "yarık karın" anlamına gelen gastroşizis sağlam göbek kordonunun lateralinde abdominal duvar defektidir. Omfalosel ise umblikal halkada santral bir defektir, buradan barsaklar ve diğer abdominal organlar herniye olurlar. Abdominal içerik içeriden periton ve dışarıdan amnion zarından oluşmuş bir tabaka ile sarılmışlardır. Bazan, kesede Wharton jölesi de bulunur. Omfaloseller küçük "umblikal kord hernisi" şeklinden oldukça büyük ve bütün barsak ve karaciğerin herniye olduğu "dev omfalosel" şeklinde bütün ölçülerde görülebirlirler. Bazan omfalosel rüptüre olabilir. Bu durumda defekt kese kalıntılarına kordonun girişine göre doğru bir şekilde tanımlanabilir.

TARİHÇE

Onyedinci yüzyılda **Ambroise Pare** yenidoğan bir bebekte omfaloseli ilk kez tanımladı. Sonraki 200 yıl içinde nadir olarak gastroşizis ve omfalosel olguları bildirildi, ama bunların çok azı yaşadı. 1948 yılında Gross omfalosel için evrelili onarımı önerdi; başlangıçta defekt geçiçi olarak deri ile kapatılıyor ve daha sonra oluşan bu ventral herni onarılıyordu. Bundan sonraki ikinci ana teknik ilerleme, Schuster'in açıkta olan barsakları, ekstraabdominal olarak iki kat geçici tabaka ile sarılmasını önermesi olmuştur. Allen ve Wrenn bu tekniği barsakların etrafında bir torba oluşturacak şekilde, tek tabaka silastik örtü kullanarak değiştirmiştir. Barsaklar giderek karın içersine yerleşiyor ve geç dönemde fasyal defekt kapatılıyordu.

EMBRİYOLOJİ

İn utero dönemde, abdominal içerik defekten herniye olur. Barsakları saran bir peritoneal örtü yoktur, bundan dolayı, barsaklar amniotik sıvı ile direk temastadırlar. İrritasyon özelliğine sahip amniotik sıvı ile temasta olma sonucu yoğun bir serositise neden olur ve barsağın serozal yüzeyinde kalın bir tabaka ile kaplanır. Genellikle ince ve kalın barsaklar ve mide tamamı ile evisseredir. Karaciğer nadiren etkilenir. Normal barsak rotasyonu ve fiksasyonu oluşmamıştır.

İlkel GİS kanal (ön barsak, orta barsak, son barsak) gelişimsel olarak abdominal duvarın embriyolojik katlantıları ile ilişkilidir. Abdominal duvarın ve GİS kanalın normal gelişimi sefalik, kaudal ve lateral katlantıların büyümesine ve füzyonuna bağlıdır. En geniş şekilde kabul gören omfalosel etyolojisi embriyonik katlantıların migrasyonunda ve füzyonunda bir defektin olmasıdır. Bu olaylar embriyogenezisin erken döneminde oluşur. Omfalosel diğer orta hat defektleri ile (sternum, diafragma, kalp, mesane ekstrofisi ve kloaka gibi) birlikte olabilir.

ETYOLOJİ

İnsanlarda omfalosel ve gastroşizisin belirlenmiş kesin etyolojik faktörleri yoktur. Her iki defektin bildirilmiş ailesel olgular bulunsa da, herediter özellikleri yoktur. Gastroşizisin etyolojisinde bazı zıt görüşler olsa da, genellikle embriyogenesiz sırasında bir vasküler hasar sonucu geliştiğine inanılır. Sağ omfalomezenterik arterin intrauterin tıkanması umbilikal halkanın bozulması ve barsak herniasyonu ile sonuçlandığı kabul edilir. Bu hipotez defektin genellikle sağ tarafta olmasını ve intestinal atreziler ile birlikte olmasını açıklar. Bir başka teori; defektin rüptüre olmuş umbilikal kord hernisi sonucu oluştuğunu veya umbilikal kordun sağ tarafta konjenital bir zayıflığı sonucu oluştuğunu öne sürer.

EPİDEMİYOLOJİ

Gastroşizis ve omfaloselin etyolojisindeki farklılıklar gibi epidemiyolojisi de farklıdır. Epidemiyolojik çalışmada anne yaşı artarken gastroşizis riskinin azaldığını göstermektedir. Vasküler etyolojiyi destekleyen bulgular ise; ilk trimesterde aspirin, ibuprofen ve pseudoephedrin kullanılması gastroşizis riskini artırmaktadır. Alkol, sigara ve keyif verici ilaçların kullanılması da bu malformasyon riskini artırmaktadır. Gastroşizisli hastalarda, intestinal atrizi bulunan olgular hariç, kromozomal ve diğer anomaliler nadirdir. Gastroşizisli bebekler genellikle gestasyonel yaşa göre küçük bebeklerdir.

Omfaloselde çevresel ve sosyal faktörler etyolojide daha az rol oynar. Karyotip anormallikleri etkilenen bebeklerin yaklaşık olarak % 30'unda bulunmaktadır, özellikle trisomi 13 ve 18, daha az olarak da trisomi 21. Karaciğer içermeyen küçük defektler daha fazla kromozomal anomali insidansına sahiptir. Omfaloselli bebeklerin yarısından fazlasında major veya minor malformasyonlar vardır; en sık kardiyak anomaliler olmak üzere, kas-iskelet, gastrointestinal ve genitouriner malformasyonlar gibi.

PRENATAL TARAMA

Gebelikte iki tip tarama rutin olarak kullanılır: maternal serum alfa-fetoprotein (AFP) ve fetal ultrasonografi. AFP gebeliğin 2. trimesterinde ölçülür ve hem gastroşiziste hem de omfalosel taramasında faydalıdır, gastroşiziste istatistiksel olarak omfaloselsen daha yüksek seviyededir.

Gebeliğin 2.trimesterinde yapılan fetal US yandaş defektlerle birlikte abdominal duvar defektlerinin doğru bir şekilde tanınmasını sağlar. İlk trimesterde yapılan US bulgularını, bu dönemde orta barsak normal olarak umbilikal kord içersine herniye olduğundan yorumlamak zordur. Gastroşizisin sonografik bulguları; umbilikal kordun sağında küçük bir abdominal duvar defekti ve amniotik sıvıda yüzen herniye barsaklardır. Omfalosel, gastroşizisten herniye barsakları saran membranöz yapıya giren umbilikal kordun varlığı ile ayrılır. Rüptüre omfalosel tanıda ikilem yaratabilir, ama defektin büyük çapta olması ve karaciğer herniasyonunun bulunması sonucu genellikle ayırtılabilir. Eğer prenatal US'de omfaloselden şüphelenilirse, diğer anomaliler için dikkatli araştırma yapılmalıdır. Olası kromozomal anomaliler için amniosentez yapılmalıdır. Gastroşiziste trizomi insidansının düşük olması nedeni ile, amniosentez bunlarda uygun olmayabilir.

SEZERYAN

Perinatal bakım açısından abdominal duvar defektli bebeğin doğum yöntemi tartışmalıdır. Teorik görüşe göre, gastroşizisli bebek için doğum birçok nedenden dolayı zararlıdır. Birincisi, özellikle bebek anormal pozisyonda bulunuyorsa, doğum sırasında evissere barsaklar yaralanabilir. İkincisi, barsaklar doğuma engel olabilir ve üçüncüsü, korunaksız olan barsakların vajinadan geçmesi infeksiyöz komplikasyonlara yatkınlık oluşturabilir. Makat geliş veya transfers pozisyonundaki gastroşizisli bebeğin elektif sezeryan ile doğurulması genellikle kabul görmüştür. Ek olarak, karaciğer herniasyonu bulunan dev omfaloselli bebeğin genellikle operatif doğurtulması gerekir. Bununla birlikte, diğer bebeklerin çoğu için görüşler farklıdır. Bir çalışmada, elektif sezeryan ile doğurtulan bebekler daha az sepsise, daha az hastanede yatma gününe ve daha kısa sürede enteral besleme gününe sahiptir. Buna karşılık, birçok diğer çalışmalarda sezeryan doğumun avantajı saptanmamıştır, hatta biri bu grupta sonuçların daha kötü olduğunu göstermiştir. Birçok çocuk cerrahı, erken planlanmış doğumun barsak üzerindeki kabuğun ve ödemin azalabileceğini ve primer kapatmanın kolaylaşabileceğine inanır.

GASTROŞİZİS

Omfalosel ve gastroşizisin cerrahi tedavisi benzerdir. Operasyondan önce defektin çapı, evissere kitlenin büyüklüğü, gestasyonel yaş, doğum ağırlığı ve ek anomali olup olmadığı saptanmalıdır. Tedavide amaç düşük mortalite, morbidite ve daha kısa süreli hastanede yatma ile defektin kapatılmasıdır.

Gastroşizisli bebeğin bakımı doğumda başlar. Bebeğin ameliyatının yapılacağı hastaneye doğumdan önce transferi yapılır, böylece doğumdan ameliyata kadar geçecek olan süre azaltılır. Yenidoğan gastroşizisli bir bebeğin acil bakımı üç konuda odaklanır: barsağın steril örtü ile sarılması, hipoterminin önlenmesi, yeterli sıvı resusitasyonunun sağlanması

Gastroşizisli bebekler genellikle gebelik yaşına göre küçük bebeklerdir ve açık olan barsaklardan sekonder olarak fazla miktarda sıvı ve ısı kaybına uğrarlar. Doğum odasında, ağızta visserler salin ile ıslatılmış steril örtüler veya plastik sargılar ile korunur, bebek bir küvöze alınır. Bir nazogastrik tüp gastrik dekompresyon için yerleştirilir, hava yutması ve aspirasyonu önlenir.

Yenidoğan yoğun bakım biriminde, sıvı resusitasyonu başlanır. İlk postnatal 24 saatte bu bebekler sıvı volumünü devam ettirebilmek için normal bebeklerden 2.5-3 kat fazla sıvıya gerek duyabilirler. Sıvı resusitasyonu yeterli idrar çıkışı oluncaya kadar ve asit-baz dengesi kazanılncaya kadar devam eder. Aynı zamanda geniş spektrumlu antibiyotik başlanır.

Günübirlik bakım yapan hastanelerde doğan bebekler çocuk cerrahisi yetilerine sahip merkeze acil tranferi gerekir. Transport bebeğin ısını sürdürmesine özen göstererek yenidoğan bakım koşullarında yapılır. Bebeğin tam bir değerlendirilmesi ve resusitasyonu ameliyattan önce yapılmalıdır.

İntestinal atrezi dışında, gastroşizisli bebeklerde genellikle major konjenital defektler bulunmadığından defektin onarımından önce aşırı bir değerlendirme gerekmez. Dikkatli bir fizik muayene ve göğüs grafisi yeterlidir.

Bebeğin stabilizasyonundan sonra, onarım yapılır. Onarım genel anestezi altında ve tam bir kas gevşekliliği ile yapılır. Ödemli barsağın manipülasyonu yapılırken aşırı dikkat ve özen gösterilmelidir ve yapışıklıklar olduğu gibi bırakılmalıdır. Barsaklar kontrol edildiği halde var olan bir atrezi görülmeyebilir. Abdominal kavite daha sonra manuel olarak gerilir ve barsak karna yerleştirilir. Umbilikal arter ucu alt abdominal kadanandan çıkacak şekilde kateter yerleştirilerek postoperatif monitorizasyonda kullanılır.

Prostetik kapatma sepsis riskini artırır. Primer kapatma için aşırı yaklaştırma çabaları abdominal basıncın artması ile sonuçlanabilir ve kaval kompresyon sonucu dönüş azalacağından kardiak outoutun azalması ile, diaframanın yükselmesi sonucu solunum bozulması, böbrek yetmezliği, barsak iskemisi ve alt ekstremitelerde perfüzyon azalması şeklinde fizyolojik değişiklikler ile sonuçlanabilir. Güncel görüş visseroabdominal orantısızlığın derecesi ve intraabdominal basıncın yüksekliğine bağlı olarak tedavinin seçilmesi yönündedir.

Barsağın redüksiyonundan sonra, eğer primer kapatma mümkün ise, abdominal duvar fasyal defekti vertikal veya transfers olarak yaklaştırılabilir. Santral venöz kateter yerleştirilmesi postoperatif sıvı verilmesini ve hiperalimentasyon yapılmasını kolaylaştırır.

Bebeklerin yaklaşık olarak % 25'inde primer kapatma yapılamaz. Hastaların bu grubunda, prostetik ekstraabdominal bir kompartman yapılır. Yoğun Bakım biriminde silo içeriğinin manuel redüksiyonu aşırı inrtaraabdominal basınçtan kaçınılacak şekilde sık aralarla yapılır.

Enfeksiyon veya dışarıdaki barsakların beslenmesi yönünden redüksiyon sırasında silo dikkatli bir şekilde muayene edilir. Herhangi bir şüphe durumunda protezin çıkarılması be barsakların direk gözlenmesi gerekir. Genellikle, 7-10 gün içerisinde silo çıkartılabilir ve abdomen duvarı tam olarak kapatılabilir. İki hafta içinde kapatılmanın yapılamaması durumunda protezin abdominal duvardan ayrılma riski artar. Abdominal duvar kapatıldıktan sonra birkaç gün daha antibiyotik devam edilir.

Barsak atrezisi ile birklikte olan gastroşizisin yönetimi zordur ve klinik sonuçlar da pek iyi değildir. Atreziler tek veya multipl olabilir, ince barsak veya kalın barsağı tutabilirler. Daralmış abdominal açıklığın kompresyonu sonucu vasküler hasarlanmaya sekonder olarak geliştiği olası bir etyolojik açıklamadır. Eğer intestinal atrezi aşikar ise iki tedavi şekli önerilebilir:

1. Abdominal duvarın kapatılması sırasında atrezinin primer onarımı
2. intestinal diversiyon ve daha sonra geçiktirilmiş enteroenterostomi

Primer kapatma, barsağın kalınlaşmış, ödemli ve birbirine yapışmış barsak nedeni ile genellikle teknik olarak zordur. Gastroşiziste barsak atrezisinin evreli onarımı daha başarılıdır.

Bazan, barsak o kadar yapışık ki atrezi tanınmaz veya bir stoma yapılması mümkün olmaz. Böyle durumlarda, atretik segmentler karına yerleştirilir ve uzun bir barsak kateteri ile dekompresyon yapılır. Proksimal segmentte yetersiz dekompresyona bağlı dilatasyonun devam etmesi daha sonra yapılacak olan anastomozu zorlaştırır. Atrezili bebekler genellikle anormal barsak motilitelerine sahiptirler, özellikle proksimal barsak masiv olarak dilate ise. Bu uzun süreli intravenöz beslemeyi gerektirir. İn utero barsak uzunluğu kaybundan dolayı bu bebekler aynı zamanda kısa barsak sendromu riski altındadırlar. Bu hastalarda, stenotik anastomozlar veya yapışıklıklar nedeni ile postoperatif ince barsak obstrüksiyonları görülür. Bu durumu zayıf intestinal motilite sonucu oluşan beslenme intoleransından ayırd etmek zor olabilir. İnce barsak eneması (enteroclysis) bu iki durumun ayrılmasında yararlıdır.

Gastroşizisli bebeklerin çoğu onarımın 24 saat içinde ventilatörden ayrılabilir. Bütün bebeklerde barsak fonksiyonlarında gecikme vardır ve abdomenin kapatılmasından sonra genellikle 3-4 hafta boyunca enteral beslemeyi tolere edinceye kadar TPB gerekir.

Gastroşizisli bebeklerde en sık görülen postoperatif komplikasyon ilusun uzamasıdır. Umbilikusun kapatılması, santral kateter veya pulmoner kaynaklı sepsis, bir diğer sık görülen problemidir. Postoperatif nekrotizan enterokolitis gastroşizisli yenidoğanlarda sağlam abdominal duvarlı bebeklerle kıyaslandığında daha ılımlı gecen bir hastalıktır. Postoperatif mortalite ve morbitenin major kaynağı TPB ve santral kateter sepsisi ile ilgilidir. TPB ye bağlı kolestaz potansiyel olarak daha yıkıcıdır ve sarılık, siroz ve sonunda transplantasyon gerektiren karaciğer yetmezliğine yol açar.

OMFALOSEL

Omfaloselli bebeğin tedavisi genellikle gastroşizili bebin tedavisine benzer. Herniye visserler kese ile sarılı olduğundan bu bebeklerde başlangıçta daha az sıvı resüsitasyonu gerekir ve gastroşizili bebekler kadar hızlı ısı kaybetmezler. Omfalosel ve gastroşizis arasındaki farklılıklar tabloda özetlenmiştir.

Omfalosel

Göbek merkezli, 4-10 cm çapıda, sağlam veya rüptüre kesesi mevcut, göbek kordonu kese üzerinde, barsaklar genellikle normal görünümde, karaciğer genellikle herniye olmuş, malrotasyon var, abdominal boşluk küçük, % 40-80 olguda ek anomali var, barsak straggülasyonu, barsak atrezisi nadir

Gastroşizis

Sağ tarafta, göbek kordonunun lateralinde
Faysal defekt küçük (< 4cm)
Kese ve kese kalıntısı yok
Göbek kordonu normal ve yerinde
Barsaklar genellikle ödemli, sert, boyu kısalmış
Karaciğer genellikle herniye olmaz
Abdominal boşluk nispeten iyi, bazen normale yakın
Ek anomali nadir
Barsak strangülasyonu büyük bir risk yaratır
Barsak atrezisi sıktır

Postoperatif dönemde, omfaloselli bebekler gastroşizli hastalarda görülen kadar uzamış ileusa sahip değildir. Eğer omfalosel rüptüre olursa, bebek ağır dehidratasyon ve hipotermi riski altındadır. Amniotik sıvı ile temasta olmaları serozitise neden olur ve bu uzamış potoperatif ileus ile sonuçlanır. Omfaloselli bebeklerin genellikle konjenital malformasyonları vardır ve başlangıçta eksiksiz fizik muayene, göğüs grafisi ve ekokardiogram yapılmalıdır. Gastrik dekompresyon için nazogastrik lateter yerleştirilir, antibiyotikler başlanır. Omfalosel kesesi mekanik travmadan koruyacak şekilde koruyucu bir örtü ile sarılır. Operatif onarım bebeğin durumu stabilize olur olmaz yapılabilir.

Hastaların yaklaşık % 10'u dev omfalosele sahiptir, bunlarda 8-10 cmlik defekten karaciğer ve barsaklar herniye olmuştur. Bu olgularda yönetim zordur. Çünkü anterior abdominal duvar o kadar zayıf gelişmiştir ki aşırı gerginlik yaratmadan primer kapatma mümkün değildir. Bu kompleks durum karşısında birçok yenilik getirici stratejiler üretilmiştir. Bu tekniklerin en basiti kese üzerinde epitelizasyonun ilerlemesini sağlamak ve

daha sonraki tarihte ventral herninin sekonder kapatılmasıdır. Çeşitli topikal ajanlar (% 0.25 merbromin, gümüş nitrat, silver sulfadiazine) kullanılabilir. Topikal ajanlar günde 1-2 kez kese üzerine sürülür ve orta derecede kompresyon oluşturacak şekilde kese sarılır. Bu teknikte defekti örtecek derinin gelişmesi için birkaç hafta gerekir. Son seriler, nonoperatif tedavi uygulanan bebeklerin silastik materyelden baca yapılanlara göre başlangıç döneminde hastanede daha kısa süreli kaldıkları ve daha erken enteral beslemeye başladıklarını göstermiştir.

Bir diğer nonoperatif yaklaşım keseye eksternal basınç uygulamasıdır. Bunun için çeşitli araçlar geliştirilmiş ve azar azar kese içeriğinin reduksiyonu amaçlanmıştır. Herni defektini kapatmak için deri greftini mobilize etmek ilk kez Gross tarafından tanımlanmış ve orta dereceli veya büyük omfaloselleri geçici olarak örtülmesi için kullanılmıştır. Bununla birlikte, bu teknik uygulandığında, deri büyür ve abdominal duvar yapısı büyümediğinden büyük bir ventral herni ile sonuçlanabilir.

Küçük ve orta derecede büyüklükte olan omfaloseller direk olarak ameliyatla kapatılır. Ameliyathanede kese povidone-iodine ile yıkanır. Küçük defektlerde fasya direk kapatılabilir, büyük olanlarda kese diseksiyon edilir, abdominal duvar manuel olarak gerilir. Umbilikal damarlar bağlanır. Barsak rotasyon ve fiksasyon anormallikleri genellikle vardır, ama intestinal atrezi belirgin olarak nadirdir. Herniye olan karaciğerin reduksiyonu hepatik veya portal venlerin bükülmesine dikkat edilerek yapılmalıdır. Hepatik kapsülde istemeyerek oluşan yaralanma hayatı tehdit edici kanama ile sonuçlanabilir. Postoperatif paralizi ve mekanik ventilasyon abdominal kapatılmadan sonra genellikle gerekir, "abdominal duvarda yumuşaklık" genellikle 24 saatten sonra oluşur.

Primer kapatılma yapılamayan omfaloselin kapatılması için standart cerrahi teknik gastroşizili hastalarda olduğu gibi silastik silo kullanılarak evreli kapatılma yapılmasıdır. Silo içeriğinin manuel reduksiyonu yoğun bakımda steril koşullarda aralıklı olarak yapılır. İki hafta içinde abdominal kapatılmanın sağlanamaması sonucu enfeksiyon riski ve kesenin fasyadan artılma riski artar. Büyük omfalosellerin reduksiyonundan sonra da hepatik komplikasyonlar görülebilir. Karaciğer enzim düzeylerinde ani bir artış karaciğerin akut vasküler hasarlanmasını gösterebilir. Dopler US hepatik arteriyel, venöz akımı ve portal akımı değerlendirmek için kullanılabilir.

Vissera abdominal boşluğa redükte edildikten sonra, bebek definitif kapatılma için ameliyata alınır. Abdominal duvar selülütüsünü önlemek için parenteral antibiyotikler postoperatif günlerde devam edilir. Uzamış ileus sık görülmez ve enteral besleme definitif kapatılmadan hemen sonra genellikle başlatılabilir. Göbek oluşturulabilir.

Küçük veya orta tip omfaloselli bebekler başka bir ağır malformasyona sahip olmadıkça mükemmel prognoza sahiptir. Mortalite oranı kromozomal sendromlu ve kardiyak defektli bebeklerde oldukça artar. Son bir çalışmada hastanede yatış süresi ortalama 51.7 gün olarak bulunmuştur. Bir başka seride en sık reoperasyon nedeni olarak ventral herni onarımı bulunmuştur. Gastroözofageal reflü de bu grup hastalarda artan sıklıkta görülür ve antireflüks cerrahisi gerekebilir.

SONUÇ

Abdominal duvar defektli, özellikle gastroşizisli, bebeklerin yaşatılabilmesi yenidoğan yoğun bakım birimleri olmadan mümkün görülmemektedir. Yenidoğan yoğun bakım birimlerinde modern teknikler ve çeşitli cerrahi yaklaşımların kullanılması, total parenteral besleme ve ventilatör desteği bu bebeklerde gastrointestinal ve solunum fonksiyonlarının yeterli hale gelinceye kadar yardımcı olmaktadır. Bu bebekler günümüzde kabuledilebilir düşük morbidite ile mükemmel sağkalıma sahiptirler.

Kaynaklar

1. Gaines B, Holcomb III G, Nebel III W. Gastrochisis and Omphalocele: in Ashcraft KW (ed). Pediatric Surgery, 3rd edition, 2000, WB Saunders Co, Philadelphia, pp 639-653
2. Cooney DR. Defects of the Abdominal Wall: in O'Neill, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsurd EW, Coran AG (eds). Pediatric Surgery, 5th edition, 1998, Mosby, St Luis, pp 1045-1070
3. A. Koivusalo, H. Lindahl, R. J. Rintala. Morbidity and quality of life in adult patients with a congenital abdominal wall defect: A questionnaire Survey 37 (11):1594-1601, 2002
4. M Reynolds. Abdominal wall defects in infants with very low birth weight. Seminars in Pediatric Surgery 9 (2) : 88-90, 2000