

Umbilikal Kord Hernisinin Nadir Bir Nedeni: İleoçekal Bileşke Atrezisi

A Rare Cause of Umbilical Cord Hernia: Ileocecal Junction Atresia: Case Report

Dr. Ünal ADIGÜZEL,^a
Dr. Mesut KAÇAR,^a
Prof.Dr. İrfan KIRIŞTIOĞLU,^a
Prof.Dr. Hasan DOĞRUYOL^a

^aÇocuk Cerrahisi AD,
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Bursa

Geliş Tarihi/Received: 16.06.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 15.03.2011

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Mesut KAÇAR
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Cerrahisi AD, Bursa,
TÜRKİYE/TURKEY
mstkcr@hotmail.com

ÖZET Konjenital karın duvarı anomalileri sıklık sırasına göre omfalosel, gastrosizis ve umbilikal kord hernisi (UKH)'dir. Bu anomalilerin etiyojileri ve morfolojik görünüşleri farklılık gösterir. UKH nadir görülen, yanlışlıkla minör omfalosel olarak tanımlanabilen bir karın ön duvarı anomalisidir. Literatürde çeşitli intestinal patolojilerle birlikte görülen UKH'li olgular rapor edilmesine rağmen, ileoçekal bileşke atrezisinin eşlik ettiği olguya rastlanmamıştır. Bu çalışmada, ileoçekal bileşke atrezisi sonucu gelişen ileal dilatasyonun neden olduğu UKH'li bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Göbek kordonu; ileoçekal kapak; apendiks; fitik, umbilikal

ABSTRACT Congenital abdominal wall defects are omphalocele, gastroschisis and umbilical cord hernia (UCH) in order of frequency. Etiologies and the morphological appearance of these abnormalities are different. UCH is a rare abnormality of the anterior abdominal wall and, often miscategorized as omphalocele minor. Although the UCH cases with a variety of intestinal diseases reported in the literature the case with ileocecal junction atresia hasn't been found. In this study, a case with UCH is presented caused by ileal dilatation due to ileocecal junction atresia.

Key Words: Cord; ileocecal valve; appendix; hernia, umbilical

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2012;21(1):34-6

Konjenital karın duvarı anomalileri sıklık sırasına göre omfalosel, gastrosizis ve umbilikal kord hernisi (UKH)'dir. Erken gestasyonel dönemde fizyolojik herniasyonla yolk kesesine göç eden bağırsaklar, gestasyonun 10. haftasında karın içine geri dönmeye başlar ve bu süreç 12. haftada tamamlanarak umbilikal ring kapanır.^{1,2} Umbilikal ringin kapanamaması patent umbilikal ring (PUR) olarak tanımlanır. PUR aracılığıyla UKH veya umbilikal herni oluşabilir. PUR'nin etiopatogenezinde en sık düşünülen teori, fizyolojik herniasyonun geri dönüşünün engellenmesidir. Literatürde fizyolojik herniasyonun geri dönüşünü engelleyen faktörler arasında orta bağırsak volvulusu, patent omfalomezenterik kanal, ileal ve kolonik atreziler rapor edilmesine rağmen, ileoçekal bileşke atrezisi sonucu gelişen ileal dilatasyonun neden olduğu UKH'li vakaya rastlanmamıştır.¹⁻⁴ Bu çalışmada, ileoçekal valf agenezisi ve apendiks agenezisi ile birlikte olan ileoçekal bileşke atrezisinin eşlik ettiği UKH'li bir olgu sunulmuştur. Bu; İngilizce literatürdeki ilk olgudur.

OLGU SUNUMU

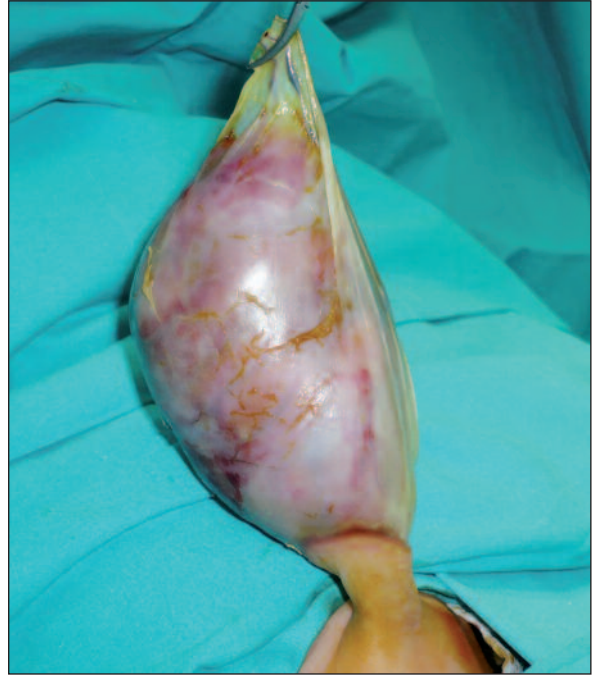
Miadında, 2900 g ağırlığındaki kız bebek spontan vajinal yol ile doğdu. Antenatal 30. haftada yapılan ultrasonografi (USG)'de saptanan karın ön duvarı anomalisi omfalosel olarak değerlendirilmişti (Resim 1).

Fizik muayenede, normal yerleşimli umbilikus ve 1-1,5 cm yüksekliğinde bir cildin sardığı umbilikal kord ile bunun distalinde 10x15 cm boyutlarında içeriği karına redükte edilemeyen kese mevcuttu. Bu kese normal bir kord yapısı ile devam etmekte idi. Kese üzerinde yaklaşık 3x4 cm boyutlarında bir cilt adası mevcuttu (Resim 2). Bebeğin diğer fizik muayene bulguları doğaldı.

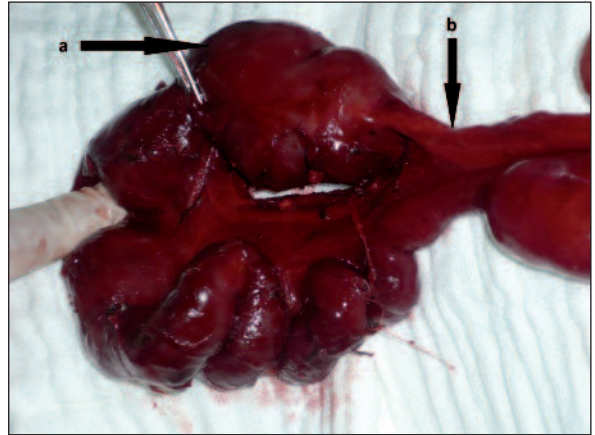
Olgu postnatal 1. gün opere edildi. Yapılan herni kesesi eksplorasyonunda terminal ileumun dilate bir şekilde sonlandığı, kolonun "unused" görünümünde olduğu ve bu bölgeden pasajın olmadığı görüldü (Resim 3). Dilate terminal ileumu da içine alacak şekilde yaklaşık 15 cm'lik ileokolik rezeksiyon yapıldı ve çifte namlusu şeklinde göbekten ostomi oluşturuldu. Rezeksiyon materyali incelen-



RESİM 1: Antenatal 30. haftada yapılan fetal ultrasonografide kese içerisinde intestinal yapıların bulunması nedeni ile lezyon omfalosel olarak değerlendirildi.



RESİM 2: Normal yerleşimli umbilikus, 1-1,5 cm yüksekliğinde bir cildin sardığı umbilikal kord ve içeriği karına redükte edilemeyen kesenin görünümü. (Renkli hali için Bkz. <http://pediatri.turkiyeklinikleri.com/>)

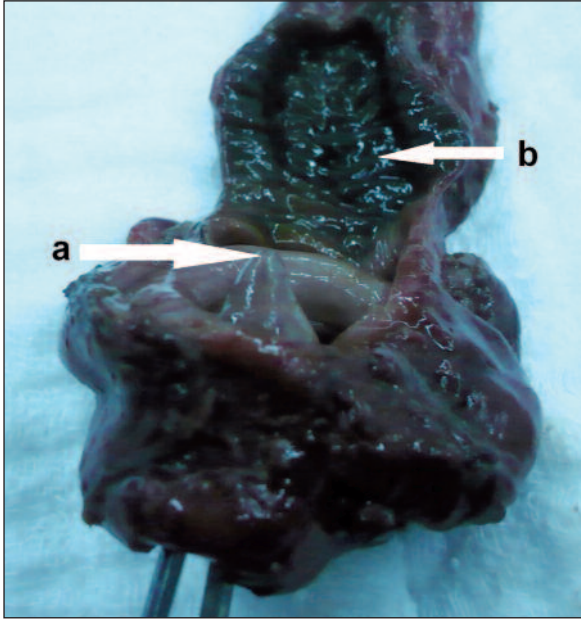


RESİM 3: (a) Dilate terminal ileum ve (b) "unused" kolonun görünümü. (Renkli hali için Bkz. <http://pediatri.turkiyeklinikleri.com/>)

diğinde ileoçekal valfin ve apendiksin agenetik olduğu, distal ileumun membranöz bir web ile sonlandığı görüldü (Resim 4). Postoperatif sorunu olmayan hastada 4. ayda ostomi bozularak bağırsak devamlılığı ileokolik anastomozla sağlandı.

TARTIŞMA

UKH nadir görülen, yanlışlıkla minör omfalosel olarak tanımlanabilen, sadece bağırsakların PUR aracılığıyla normal yerleşimli umbilikal kord içeri-



RESİM 4: (a)Membranöz bir web ile (b) sonlanan terminal ileum.
(Renkli hali için Bkz. <http://pediatri.turkiyeklinikleri.com/>)

sine herniye olduğu bir patolojidir.^{1,2} Bizim olgumuzda da umbilikus normal yerinde idi ve 1-1,5 cm yüksekliğinde bir cildin sardığı umbilikal kord ile bunun distalinde 10x15 cm boyutlarında, içeriği karına redükte edilemeyen kese mevcuttu. Bu kese normal bir kord yapısı ile devam etmekte idi.

UKH PUR aracılığıyla olmaktadır. PUR'un etiopatogenezinde en sık düşünülen teori, fizyolojik herniasyonun geri dönüşünün çeşitli nedenlerle engellenmesidir. Bu nedenler arasında orta bağırsağı volvulusu, patent omfalomezenterik kanal, ileal ve kolonik atreziler rapor edilmiştir.¹⁻⁴ Bizim vakamızda da ileoçekal bileşke atrezisinin eşlik ettiği UKH mevcuttu. Atrezinin neden olduğu ileal dilatasyonun, fizyolojik herniasyonun geri dönüşünü engellediğini düşündürmüştür.

Fizyolojik herniasyon USG ile gestasyonun 12. haftasına kadar görülebilir. Bu haftadan sonra umbilikal kord içerisinde bağırsakların görülmesi patolojik olarak değerlendirilir. USG'de PUR aracılığıyla bağırsakların normal yerleşimli umbilikal kord içine herniye olması UKH lehine yorumlanır. Achiron ve ark. yaptıkları çalışmada, UKH'yi transvajinal USG ile en erken gestasyonun 14. haftasında tespit etmişlerdir.¹ Bizim vakamızda ise antenatal USG ilk olarak 30. haftada yapılmış ve patoloji omfalosel olarak tanımlanmıştı.

UKH'nin tedavisi, spontan redükte olan tipleri dışında patent omfalomezenterik kanal ve intestinal atrezileri ekarte edebilmek amacıyla cerrahi eksplorasyondur.² Bizim vakamızda da kese içeriği batına redükte edilemediği için cerrahi eksplorasyon uygulandı. Eksplorasyonda ileoçekal bileşke atrezisine bağlı gelişen ileal dilatasyonun redüksiyonu engellediği tespit edildi. Terminal ileumla kolon arasında belirgin çap farkı olduğu için primer anastomoz yerine ostomi açılmasına karar verildi.

İleoçekal bileşke atrezisi oldukça nadir görülen bir anomalidir. Literatürde ileoçekal atrezili beş olguya rastlanmıştır.⁵⁻⁸ Yalnızca bir olguda ileoçekal bileşke atrezisine ileoçekal valf ve apendiks agenezisi de eşlik etmekte idi.⁵ Bizim vakamızda buna ilaveten UKH de mevcuttu.

Sonuç olarak; vakamızda herni kesesi içerisinde ileoçekal bileşke atrezisine bağlı dilate ileal ansın olması, PUR etiolojisinde fizyolojik herniasyonun geri dönüşünü engelleyen faktörlerin olduğunu düşündürmüştür. Ayrıca, literatürde UKH ile ileoçekal bileşke atrezisinin birlikteliği rapor edilmemiştir. Bu sebeple vakamız İngilizce literatürdeki ilk olgu olma özelliğini taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Achiron R, Soriano D, Lipitz S, Mashiach S, Goldman B, Seitman DS. Fetal midgut herniation into the umbilical cord: improved definition of ventral abdominal anomaly with the use of transvaginal sonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;6(4):256-60.
2. Pal K, Ashri H, Al Wabari A. Congenital hernia of the cord. *Indian J Pediatr* 2009;76(3):319-21.
3. Finley BE, Burlbaw J, Bennett TL, Levitch L. Delayed return of the fetal midgut to the abdomen resulting in volvulus, bowel obstruction and gangrene of the small intestine. *J Ultrasound Med* 1992;11(5):233-5.
4. Jona JZ. Congenital hernia of the cord and associated omphalomesenteric duct: a frequent neonatal problem. *Am J Perinatol* 1996;13(4):223-6.
5. Cserni T, Magyar A, Nemeth T, Paran TS, Csizy I, Jozsa T. Atresia of the ileocecal junction with agenesis of the ileocecal valve and vermiform appendix: report of a case. *Surg Today* 2006;36(12):1126-8.
6. Ein SH, Venugopal S, Mancor K. Ileocaecal atresia. *J Pediatr Surg* 1985;20(5):525-8.
7. Cacciari A, Mordenti M, Cecarelli PL, Ruggeri G. Ileocaecal valve atresia: our surgical approach. *Eur J Pediatr Surg* 2004;14(6):435-9.
8. Grassi R, Pinto A, Valente T, Rossi G, Catalano O, Rotondo A, et al. Massive enterolithiasis associated with ileal dysgenesis. *Br J Radiol* 1997;70:207-9.