

Anorektal Malformasyonlu Hastaların İnkontinans Sonuçları ve Tedaviye Cevapları

Incontinence Results of Patients with Anorectal Malformation and Their Response to Treatment

Yusuf Hakan ÇAVUŞOĞLU,^a
Ayşe KARAMAN,^a
Çağatay Evrim AFŞARLAR,^a
Engin YILMAZ,^a
İbrahim KARAMAN,^a
Derya ERDOĞAN,^a
İsmet Faruk ÖZGÜNER^a

^aÇocuk Cerrahisi Kliniği,
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 19.11.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 13.11.2013

*Bu çalışma, 30. Ulusal Çocuk Cerrahisi
Kongresi (17-20 Ekim 2012 Ankara)'nda
sözlü bildiri olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Yusuf Hakan ÇAVUŞOĞLU
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk
Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Çocuk Cerrahisi Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
hakancavusoglu@hotmail.com

doi: 10.5336/medsci.2012-32789

Copyright © 2013 by Türkiye Klinikleri

ÖZET Amaç: Anorektal malformasyonlu (ARM) hastaların Krickenbeck kriterlerine göre inkontinans durumlarını ve inkontinansın uygulanan tedaviye cevabını değerlendirmektir. **Gereç ve Yöntemler:** Nisan 2009-Nisan 2012 tarihleri arasında aktif olarak izlenen ARM'li hastaların postoperatif sonuçları Krickenbeck uluslararası sınıflamasına göre değerlendirildi. Başvuru sırasında tam kontinan olmayanların tetkikleri yapıldı. Tedavi ve izlemlerinin başlamasının ardından tekrar değerlendirildiler. Tuvalet terbiyesi için beklenen yaş üç olarak kabul edildi. **Bulgular:** Bu dönemde 37 ARM'li hastanın düzenli takibi yapıldı. Takip edilen hastaların üç yaş üzerinde olan 19'u değerlendirmeye alındı. Hastaların yaş ortancası 86 (37-146) aydı. Hastaların 17 (%89,5)'sinde istemli barsak hareketleri mevcuttu. Beşinde (%26,3) kirlenme yoktu, ikisinde (%10,5) derece 1, ikisinde (%10,2) derece 2 ve 10 (%52,6)'unda derece 3 kirlenme vardı. Dördünde (%21,1) kabızlık yoktu, 13 (%68,4)'ünde derece 2 ve ikisinde (%10,5) de derece 3 kabızlık vardı. Hastaların %57,9'si don giyiyordu, %42,1'i ise bez kullanıyordu. İki değerlendirme arası geçen süre ortanca 7 (1-25) haftaydı. İlk değerlendirmede derece 2 kirlenme olan iki hastada ikinci değerlendirmede kirlenme kalmamış, derece 3 kirlenme olan on hastadan üçünde (%30) kirlenme kalmamış, dördünde (%40) kirlenme derece 1'e inmiş, ikisi de (%20) barsak eğitim programı ile tam temiz olmuştu. Sadece birinde (%10) kirlenme aynen devam ediyordu. Bez kullanan sekiz hastadan yedisi (%87,5) don giymeye başlamıştı. **Sonuç:** Kabızlık tedavisi başlandıktan sonra kabızlığı olan hastaların taşma inkontinansları azalmış veya geçmişti ve don giymeye başlamışlardı. Çalışma grubumuzun sayısı az olmakla beraber, kabızlığın ARM'li hastalarda önemli bir sorun kaynağı olduğu ve uygun yaklaşımla bu hastaların yaşamında kısa sürede belirgin değişiklik yaratılabileceği gösterilmiştir. ARM birkaç ameliyatla düzeltilebilen cerrahi bir problem değildir. Takipte doktor ile çocuk/aile arasında iyi diyalog kurulması önemlidir. ARM'li hastalar ısrarla takip edilir, uygun yaklaşımda bulunulursa, sosyal olarak temiz halde yaşamlarını sürdürebilirler.

Anahtar Kelimeler: Anorektal atrezi; fekal inkontinans; tedavi sonucu; doğumsal anomaliler; çocuk; Türkiye

ABSTRACT Objective: Our aim was to evaluate the incontinence results of anorectal malformation (ARM) patients according to Krickenbeck criteria and their response to treatment. **Material and Methods:** We evaluated the postoperative results of ARM patients who were followed up between April 2009 and 2012. The investigations of patients who were not fully continent were performed. They were evaluated again after treatment. The expected age for potty training and stopping diaper use was three years. **Results:** A total of 37 ARM patients were actively followed up. Nineteen patients over 3 years of age were included in the evaluation. The mean age was 86 (37-146) months. Voluntary intestinal movements were present in 89.5% patients. Soiling was absent in 26.3%, grade 1 in 10.5%, grade 2 in 10.2% and grade 3 in 52.6% of the patients. Constipation was not present in 21.1% of patients while 68.4% had grade 2 and 10.5% had grade 3 constipation. Of patients, 57.9% were wearing underwears and 42.1% were using diapers. The median duration between evaluations was 7 (1-25) weeks. For the 10 patients with grade 3 soiling at the beginning, there was no soiling in three, and grade 1 in four patients while two were fully clean with a bowel management program. Only one patient had continued soiling in the same way on the second evaluation. Seven of the 8 patients who were wearing diapers in the first evaluation started wearing underwears. **Conclusion:** After initiation of laxative treatment in patients with pseudoincontinence, their soiling was improved. Although the number of patients in our study group was small for evaluation, we saw that constipation was an important problem in ARM patients, and it was possible to create a marked difference in these patients' lives with the proper approach.

Key Words: Anorectal atresia; fecal incontinence; treatment outcome; congenital abnormalities; child; Turkey

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2013;33(6):1366-70

Anorektal malformasyon (ARM), sadece ameliyat ile düzeltilebilen bir anomali değildir. Hastalar cerrahi olarak ne kadar mükemmel tedavi edilseler de, sıklıkla hayat boyu defekasyonla ilgili problemler yaşar. Bu hastaların inkontinans tedavisinde amaç, iç çamaşırın tamamen ve devamlı olarak temiz kalmasını sağlamaktır.

ARM'li hastaların klinik sonuçlarını aynı hastane veya başka hastaneler arası sonuçlarını değerlendirmek için standardize değerlendirme yöntemlerine ihtiyaç duyulmaktadır. Bu yöntemler anorektal manometri gibi laboratuvar yöntemler olabileceği gibi, klinik skorlama sistemleri de olabilir.¹

Bu çalışmada amacımız, ARM'li hastaların Krickenbeck'de tarif edilmiş uluslararası kriterlere göre inkontinans durumları ve inkontinansın uygulanan tedaviye cevabını değerlendirmektir. Çalışmamız prospektif klinik çalışmadır. Türkçe ve İngilizce literatürde, Türkiye'ye ile ilgili, bazı ameliyat tekniklerine ait, kriterleri net tanımlanmamış sonuçlar olsa da, ARM hastalarının orta ve uzun vadede inkontinans sonuçlarına yönelik yayınlanmış bir tek çalışma bulunmuş, ama tedavilerinin ardından inkontinanstaki değişime ilişkin bir çalışma bulunamamıştır.²⁻⁴

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Üçüncü basamak çocuk cerrahisi eğitim kliniğimizde Nisan 2009-Nisan 2012 tarihleri arasında aktif olarak izlenen ARM'li hastaların ameliyat sonrası orta vadeli sonuçları Krickenbeck uluslararası sınıflamasına göre değerlendirildi (Tablo 1).³ Tuvalet terbiyesi ve bezden kurtulma için beklenen yaş üç olarak kabul edildi.⁵ Üç yaşından büyük hastalar değerlendirmeye alındı.

Başvuru sırasında tam kontinans olmayanların dosyaları ve ameliyat notları tekrar değerlendirildi, tetkikleri planlandı. Lumbal vertebra ve sakrumun direkt radyolojik değerlendirilmesi ve bunda patolojik bulgusu olanların spinal manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) yapıldı. Baryumlu kolon grafisi ile rektum ve kolonun uzunluğu ve anatomisi değerlendirildi. Şüpheli durumu olanlara, kas gevşetici vermeden, genel anestezi altında muayene

TABLO 1: Ameliyat sonrası sonuçların Krickenbeck Uluslararası Sınıflaması.³

1. İstemli barsak hareketi: Var / Yok
Aciliyet hissetme, sözle ifade edebilme, barsak hareketini tutabilme
2. Kirlenme: Var / Yok
Derece 1: Nadiren (haftada bir veya iki kez)
Derece 2: Her gün, sosyal problem yaratmıyor
Derece 3: Devamlı, sosyal problem yaratıyor
3. Konstipasyon (kabızlık): Var / Yok
Derece 1: Diyet değişikliği ile tedavi edilebiliyor
Derece 2: Laksatif ihtiyacı var
Derece 3: Laksatif ve diyetle dirençli

yapıldı; anal kanalın pozisyonu, kalibrasyonu, sfinkterin durumu ve büyük bir rektal poş olup olmadığı değerlendirildi. Sfinkter yetmezliğine bağlı gerçek inkontinans ile taşma inkontinansı olanlar ayırt edilmeye çalışıldı.

Taşma inkontinansı olduğuna karar verilen hastaların (baryumlu kolon grafisinde geniş dilate kolonu ve konstipasyonu olan) kabızlıkları diyet ayarlaması (laksatif besinler, yüksek lifli diyet ve alımının artırılması), senna bazlı stimulan laksatif (X-M laksatif solüsyon®) ve lavmanlar ile tedavi edilmeye çalışıldı. Laksatif dozları, deneme yanılma yöntemiyle, günlük ayakta direkt grafiler ile kolondaki dışkıının boşaldığı görece şekilde ayarlandı. Gerçek inkontinansı olan ve konservatif yaklaşıma cevap vermeyen hastalar ise barsak eğitim programına (BEP) alındı. Tedavi ve izlemlerinin başlama-sının ardından hastalar tekrar değerlendirildiler.

Hastanemiz yüksek hacimli bir kadın doğum ve çocuk dal eğitim ve araştırma hastanesidir. Kliniğimizde beşi eğitim kadrosunda toplam sekiz çocuk cerrahisi uzmanı çalışmaktadır. Çalışmadaki hastaların ameliyatları eğitimcilerden biri, izlemi ise ilk yazar (YHÇ) tarafından yapılmıştır.

İstatistik analizler SPSS for Windows sürüm 16 (SPSS Inc.) yazılımı ile yapıldı. Sürekli değişkenlerin dağılımı tek-örneklem Kolmogorov-Smirnov testi ile değerlendirildi. Normal dağılmayan veriler medyan ve minimum-maksimum ile belirtildi. Kategorik değişkenler Fisher-Freeman-Halton Exact testi ile analiz edildi. $p < 0,05$ istatistikî olarak anlamlı kabul edildi.

TABLO 2: Uluslararası sınıflamaya göre hastaların klinik grupları ve uygulanan cerrahi işlemler [n (%)].

Klinik grup	Operasyon tipi				Toplam
	PSARP	Perinoplasti	PSARP (Holschneider mod.)	Perineal pull-through	
Perineal fistül	-	6	-	-	6 (%31,5)
Vestibular fistül	4	-	-	1	5 (%26,3)
Rektobulbar fistül	3	-	1	-	4 (%21,0)
H tipi fistül					
(Currarino triadı)	1	-	-	-	1 (%5,3)
Rektoprostatik fistül	1	-	-	-	1 (%5,3)
Rektovesikal fistül	1	-	-	-	1 (%5,3)
Fistülsüz	-	-	1	-	1 (%5,3)
Toplam	10 (%52,6)	6 (%31,6)	2 (%10,5)	1 (%5,3)	19 (%100)

PSARP: Posterior sagittal anorektoplasti.

BULGULAR

Nisan 2009-Nisan 2012 tarihleri arasında 37 ARM hastasının düzenli takibi yapıldı, yani aile ile birlikte karar verilen tedavi planı ve kontrol randevusuna uyuldu. Bu hastaların düzeltici ameliyatları 2004-2009 yılları arasında yapılmıştı. Kliniğimizde Ocak 1990-Nisan 2012 yılları arasında toplam 292 ARM hastası tedavi olmuştu. Takip edilen 37 hastanın 19 (%51)'u üç yaşın üzerindediydi, bu hastalar değerlendirmeye alındı.

Hastaların yaş ortancası 86 (37-146) aydı. Hastaların 13 (%68,4)'ü erkekti. Hastaların uluslararası sınıflamaya göre klinik grupları ve uygulanan cerrahi işlemler Tablo 2'de verilmiştir.

Son ameliyattan sonra ilk değerlendirmeye kadar geçen sürenin ortancası 37 (2-289) haftaydı. İlk değerlendirmenin sonuçları Tablo 3'te verilmiştir. Hastaların 4/5'inde kabızlık problemi vardı. İstemli barsak hareketi (İBH) olmayan iki hasta gerçek inkontinans olarak kabul edildi. Klinik gruplar arasında İBH, kirlenme ve kabızlık açısından fark yoktu (Fisher-Freeman-Halton Exact; p=0,819, p=0,503 ve p=0,782) (Tablo 4).

İlk değerlendirmeden sonra, ikinci değerlendirmeye kadar geçen sürenin ortancası 7 (1-25) haftaydı.

İlk değerlendirmede derece 2 kirlenmesi olan iki hastada ikinci değerlendirmede kirlenme kalmamış, derece 3 kirlenme olan on hastadan üçünde

TABLO 3: Hastaların ilk değerlendirme sonuçları [n (%)].

İstemli barsak hareketi	Var	17 (%89,5)
	Yok	2 (%10,5)
Kirlenme	Yok	5 (%26,3)
	Derece 1	2 (%10,5)
	Derece 2	2 (%10,5)
	Derece 3	10 (%52,6)
Konstipasyon	Yok	4 (%21,1)
	Derece 1	-
	Derece 2	13 (%68,4)
	Derece 3	2 (%10,5)
İdrar inkontinansı	Yok	19 (%100)
İç çamaşırı	Don	11 (%57,9)
	Bez	8 (%42,1)

(%30) kirlenme kalmamış, dördünde (%40) kirlenme derece 1'e inmiş, ikisi de (%20) barsak eğitim programı (BEP) ile tam temiz olmuştu, yani günlük lavmanlar arasındaki sürede iç çamaşırlarının kirlenmiyordu. Sadece birinde (%10) kirlenme aynen devam ediyordu. Kirlenmesi devam eden bu hasta istemli barsak hareketi olmayan ve gerçek inkontinans kabul edilen, BEP programına alınmasına karar verilen ama aile uyum sağlayamadığı için ertelenen bir hastaydı (Tablo 5). İlk değerlendirmede bez kullanan sekiz hastadan yedisi (%87,5) don giymeye başlamıştı, bezli kalan tek hasta ise yukarıda bahsedilen hastaydı (Tablo 6). İki hasta BEP ile temizdi, yani günlük lavmanlar arasında iç çamaşırlarına kirlenme ve kaza yoktu.

TABLO 4: İlk değerlendirmede uluslararası klinik gruplara göre inkontinans sonuçları [n (%)].

	Klinik gruplar						
	Perineal fistül	Vestibular fistül	Rektobulbar fistül	H tipi fistül	Rektoprostatik fistül	Rektovesikal fistül	Fistülsüz
İstemli barsak hareketi p=0,819*	Var	5 (%83,3)	5 (%100)	3 (%75)	1 (%100)	1 (%100)	1 (%100)
	Yok	1 (%16,7)	0	1 (%25)	0	0	0
Kirlenme p=0,503*	Var	3 (%50)	0	2 (%50)	0	0	0
	Yok	3 (%50)	5 (%100)	2 (%50)	1 (%100)	1 (%100)	1 (%100)
Konstipasyon p=0,782*	Var	1 (%16,7)	1 (%20)	1 (%25)	0	0	0
	Yok	5 (%83,3)	4 (%80)	3 (%75)	1 (%100)	1 (%100)	1 (%100)

*Fisher-Freeman-Halton Exact Testi.

TARTIŞMA

ARM'nin patolojik anatomi ve fizyolojisini anlamada belirgin ilerleme saplanmasına karşın, tedavi sonuçları mükemmel olmaktan uzaktadır. Erişkin yaşa gelmiş hastaların çoğu dışkı inkontinansından ızdırıp çekmektedir.⁶ ARM'li hastaların hayat kaliteleri (HK) hakkında farklı sonuçlar gösteren yayınlar mevcuttur. Çocuklarda akranları ile arasında HK'leri açısından fark olmadığını gösteren yayının yanında, erişkin yaş grubunda düşük HK skorları da rapor edilmiştir.^{7,8}

Dışkı kontinansının sağlanması için normal anal his, sağlam sfinkter mekanizması ve uygun kolonik motilite gereklidir.⁵ Posterior sagittal anorektoplasti ameliyatının yapılmaya başlanmasıyla ARM'li hastalarda gözlenen ameliyat sonrası ana sorun, kolon motilite bozukluğuna bağlı kronik kabızlık ve taşma inkontinansıdır. Gerçek sfinkter yetmezliğine bağlı inkontinans geçmişe göre daha az görülen bir problemdir.³ ARM onarımından sonra bu iki değişik klinik sonucu birbirinden ayırt edebilmek, doğru tedaviye başlanılmasını sağlar.

Taşma psödoinkontinansı olan hastalar gerçek inkontinan değillerdir. Bu hastaların kolonlarını etkili bir şekilde boşaltacak laksatif miktarının belirlenmesine ihtiyaçları vardır. Laksatifler, fekal inkontinans gibi davranan ama gerçekte kronik fekal impakta bağlı taşma psödoinkontinansı olan hastalarda endikedir. Gerçek fekal inkontinans ise laksatiflerin endikasyonu yoktur.⁹ Psödoinkontinansı olan çocuklar genellikle iyi fonksiyonel prognozu olan bir ARM ile doğmuş ve iyi bir ame-

TABLO 5: Hastaların ikinci değerlendirme kirlenme sonuçları.

	Başlangıçta Derece			
	0	1	2	3
Kontrolde Derece	n=5	n=2	n=2	n=10
0	5		2	3
1		2		4
2				
3				1
BEP ile temiz				2

BEP: Barsak eğitim programı.

TABLO 6: İkinci kontrolde iç çamaşırdaki değişim.

	Başlangıçta	
	Don	Bez
Kontrolde	n=4	n=7
Don	4	6
Bez		1

liyat yapılmıştır, ama kötü tedavi edilmiş bir konstipasyonları vardır. Tedavi sonunda istemli barsak hareketleri olur ve çamaşırlarını kirletmezler.

Çalışmamıza alınan 19 hastanın 2 (%10)'sinde istemli barsak hareketi yoktu. Bu hastalar gerçek inkontinans olarak kabul edildi. Bu hastaları temiz tutmak için mekanik bir yöntem kullanılması gerekiyordu. Güncel yaklaşım olan BEP'ye alındılar. Bir tanesinde BEP başarılı olurken, diğerinde yeterli aile uyumu sağlanamadığı için başarılı olunamadı. İBH olan 17 hastadan 14 (%82)'ünde kabızlık

problemi vardı. Literatürdeki önerilere uyularak bu hataların kabızlığı etkili olarak tedavi edilmeye çalışıldı.¹⁰ Laksatif tedavisi başladıktan sonra kabızlığı olan hastaların taşma inkontinansları azaldı veya geçti. Bu hastalardan bezli olanların tümü tedavi sonrası bezden çıktı. İBH ve üçüncü derece kirlenmesi olan hastamıza verilen tedavilerle düzelme olmaması üzerine BEP başlandı ve bu program ile hasta temiz hale geldi.

BEP, fekal inkontinansı olan hastaların miktarı ve konsantrasyonu kendilerine özgü olarak ayarlanmış günlük lavmanlarla, lavmanlar arasındaki 24 saat boyunca iç çamaşırının tamamen temiz kalmasıdır. Bazı hastalarda kolonik motiliteyi düzenleyici diyet ve/veya loperamid gibi ilaçlarda bu programa dâhil edilir. BEP sayesinde bu çocuklar sosyal olarak kabul edilebilir, okuluna devam edebilir, akranlarıyla oynayabilir hale gelirler.⁹

Rutin bir poliklinik muayenesinde o günkü poliklinik doktorunun kısaca “Çocuk kakasını tutuyor mu?” sorusuna genellikle ebeveynlerden “Evet” cevabı alınabilirken, samimi bir diyalogla aslında derece 3 kirlenme hikâyesi alınması nadir değildir.

Akranları bezden kurtulmuşken bir çocuğun bez bağlamaya devam etmesi çok örseleyici bir durumdur. Bu çocuklar, akranlarının arasına karışınca, kendilerinde bir fark olduğunu hissederler.

Diğer çocuklar da altı bezli, dışkı kaçıran ve kokan bir arkadaşına pek de iyi davranmazlar. ARM’li hastaların gerekli takip ve tedaviyle iç çamaşırını giymeye başlamaları kendileri ve aileleri çok önemli bir olaydır.

ARM bir veya birkaç ameliyatla düzeltilebilen cerrahi bir problem değildir. Ameliyat öncesi ve sonrası takipte doktor ile çocuk/aile arasında iyi bir diyalog kurulması önemlidir. ARM’li hastalar ısrarla takip edilir, uygun yaklaşımda bulunulursa sosyal olarak temiz halde yaşamlarını sürdürebilirler.

Çalışmamızın zayıf yönü; çalışma grubumuzun sayısı sağlıklı bir istatistikî değerlendirme için henüz az olması, problem yaşamayan hastaların zaman geçtikçe kontrole gelmemesi, problemlerini çözmekte başarılı olamadığımız hastaların ise ya kaderlerine razı olması ya da başka kliniklere gitmesidir.

SONUÇ

Bu çalışmamızın ve literatürün de ışığında ARM’li hastalarımız kabızlık açısından erken dönemden itibaren daha etkin şekilde izlenmektedir.

Bu çalışmada; kabızlığın ARM’li hastalarda önemli bir sorun kaynağı olduğu ve uygun yaklaşımla ARM’li hastaların yaşamında kısa sürede belirgin değişiklik yaratılabileceği gösterilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Kumar S, Al Ramadan S, Gupta V, Helmy S, Debnath P, Alkholy A. Use of anorectal manometry for evaluation of postoperative results of patients with anorectal malformation: a study from Kuwait. *J Pediatr Surg* 2010;45(9):1843-8.
2. Küçükaydın M, Çiftler AN, Karakaya AE, Ayangil HR, Orhan B, Güzel M, et al. [Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus]. *Çocuk Cerrahisi Dergisi* 2007;21(2):74-7.
3. Holschneider A, Hutson J, Pena A, Beket E, Chatterjee S, Coran A, et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. *J Pediatr Surg* 2005;40(10):1521-6.
4. Senel E, Akbiyik F, Atayurt H, Tiryaki HT. Urological problems or fecal continence during long-term follow-up of patients with anorectal malformation. *Pediatr Surg Int* 2010;26(7):683-9.
5. Levitt MA, Martin CA, Olesevich M, Bauer CL, Jackson LE, Peña A. Hirschsprung disease and fecal incontinence: diagnostic and management strategies. *J Pediatr Surg* 2009;44(1):271-7.
6. Rintala RJ, Pakarinen MP. Outcome of anorectal malformations and Hirschsprung's disease beyond childhood. *Semin Pediatr Surg* 2010;19(2):160-7.
7. Çavuşoğlu YH, Üneri ÖŞ, Yağız B, Karaman A, Erdoğan D, Karaman İ, et al. The Perception of the Quality of Life in Turkish Children Who Have Undergone Surgical Correction of a Congenital Gastrointestinal and Abdominal Anomaly. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2012;32(4):1004-10.
8. Grano C, Aminoff D, Lucidi F, Violani C. Disease-specific quality of life in children and adults with anorectal malformations. *Pediatr Surg Int* 2010;26(2):151-5.
9. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence. *Pediatr Surg Int* 2009;25(12):1027-42.
10. Levitt M, Peña A. Update on pediatric faecal incontinence. *Eur J Pediatr Surg* 2009;19(1):1-9.