

Geç Tanı Alan Diyaframlı Rektal Stenoz Olgusu

Delayed Diagnosis of Diaphragmatic Rectal Stenosis

Hakan SALMAN^a, Yeliz KART^b, Çiğdem KAPLAN^c, Mustafa AKÇAM^a

^aSüleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, Isparta, TÜRKİYE

^bSüleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi ABD, Isparta, TÜRKİYE

^cSüleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Isparta, TÜRKİYE

ÖZET Rektal stenoz, anorektal malformasyonlar spektrumunda nadir görülen bir gelişim anomalisidir. Mevcut açıklığa bağlı olarak bulgular daha geç ve daha silik olabildiği için tanısında gecikmeler yaşanabilir. Tekrarlayan kabızlık, karında şişlik, karın ağrısı ve büyümede duraklama şikâyetleri ile başvuran 5 yaşındaki erkek çocuğun rektal tuşe muayenesinde, anüsten 4 cm'den daha ileri gidilemedi. Kolon grafisi ve kolonoskopik inceleme ile diyaframlı rektal stenoz tanısı konuldu. Endoskopik balon dilatasyonuna istenen yanıt alınamadı. Transanal yolla diyaframın cerrahi eksizyonu gerçekleştirildi. Postoperatif şikâyetleri düzelen hastada herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Burada büyümesi negatif etkilenmiş, kronik kabızlık, karın ağrısı ve tekrarlayan karın şişliği ile başvuran, diyaframlı rektal stenoz tanısı koyduğumuz 5 yaşındaki olguyu tartıştık. Rektal tuşenin muayenenin önemli bir parçası olduğunu, klasik tedaviye yanıt alınmayan ya da büyüme geriliği gibi alarm bulguları olan olgularda kabızlığın organik nedenlerinin de ayırıcı tanıda akla gelmesinin önemi vurgulandı.

Anahtar Kelimeler: Karın ağrısı; anorektal malformasyonlar; kronik kabızlık

ABSTRACT Rectal stenosis is a rare disease in the spectrum of anorectal malformations. Depending on severity of stenosis, the diagnosis may be delayed as the findings may be later and more vague. A 5-year-old boy presented with the complaints of recurrent constipation, abdominal distension, abdominal pain and failure to thrive. With rectal examination, it couldn't be passed beyond 4 cm from the anus. Diaphragmatic rectal stenosis was diagnosed with opaque x-ray and colonoscopic examination. Because the endoscopic balloon dilatation was not sufficient to open the obstruction, surgical excision of the diaphragm was performed transanally. His complaints improved and no complications developed in postoperative period. Here, we wanted to present and discuss a 5-year-old boy diagnosed with diaphragmatic rectal stenosis presented with chronic constipation, abdominal pain, recurrent distension and failure to thrive. We suggest that rectal examination is an important part of the examination and organic causes of constipation should be considered in differential diagnosis, especially in the presence of alarm findings such as failure to thrive and unresponsiveness to classical treatments.

Keywords: Abdominal pain; anorectal malformations; chronic constipation

Rektal atrezi ve darlık (stenoz), anorektal malformasyonlar spektrumunda nadir (%1-2) görülen bir hastalıktır. Hastalar, normal bir anal kanal ve gelişmiş sfinkter kasları ile doğarlar, ancak dentat hattın birkaç cm distalinde bir darlık veya tam atrezi vardır.¹

Rektal atrezili bebeklerde belirgin semptomlar olduğundan tanı erken dönemde konabilmektedir; ancak belli bir açıklığı olan stenozlu olgularda ise bulgular daha geç ortaya çıktığı ve daha silik olduğu

için tanıda gecikmeler olabilir. Çocuğun büyümesi olumsuz olarak etkilenebilir, gereksiz tetkik ve tedaviler yapılabilir. Rektal stenoz tedavisi darlığın derecesine göre endoskopik dilatasyon veya cerrahidir.²

Literatürde 5 yaşına kadar tanısı gecikmiş diyaframlı rektal stenoz olgusuna rastlayamadık. Burada kronik kabızlık, karın ağrısı, tekrarlayan karın şişliği ve büyüme geriliği ile başvuran ve diyaframlı rektal stenoz tanısı alan 5 yaşındaki olguyu sunup tartışmak istedik.

Correspondence: Hakan SALMAN

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, Isparta, TÜRKİYE/TURKEY

E-mail: hakansalman5@gmail.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Pediatrics.

Received: 15 Mar 2021

Received in revised form: 28 Apr 2021

Accepted: 29 Apr 2021

Available online: 03 May 2021

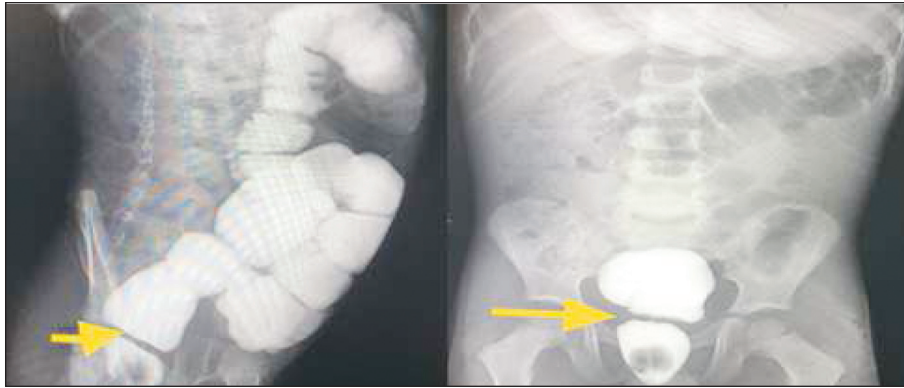
2146-8990 / Copyright © 2021 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

OLGU SUNUMU

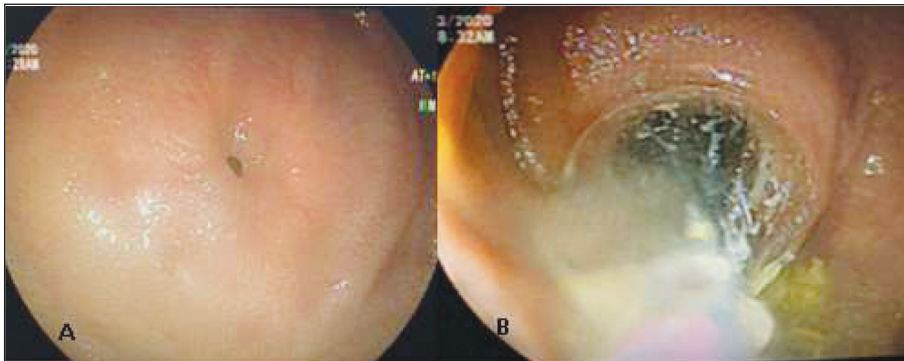
Doğduğundan beri tekrarlayan kabızlık, karında şişlik ve karın ağrısı yakınmalarıyla başvuran 5 yaşında erkek hastanın son 1 yıldır kilo alamadığı öğrenildi. Hasta Somali vatandaşı olup, sığınmacı olarak ülkemizde yeni ikamet etmeye başlamıştı. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı: 13,2 kg (<3 persentil, standart deviasyon skoru=-2,8), boyu: 106 cm (15 persentil, standart deviasyon skoru=-1) idi. Karın şiş görünümdeydi. Rektal tuşede anüsten 4 cm'den daha ileriye gidilemedi. Diğer sistem muayene bulguları doğaldı. Laboratuvar incelemeleri (tam kan sayımı, elektrolitleri, tiroid işlev testleri ve idrar tetkiki) normaldi. Direkt karın grafisinde yoğun dışkı içeriği gözlemlendi. Kontrastlı kolon grafisinde anüsten 4 cm ileride kontrastın 2 mm kalınlığında bir kesintiye uğradığı (membran?), kesintinin üstündeki kalın bağırsak segmentinin dilate olduğu görüldü (Resim 1). Pelvik manyetik rezonans görüntülemeye (MRG), spinal

kitle ve anomali saptanmadı. Kolonoskopide ise anal kanaldan 4 cm ileride lümeni tamamen kapatan diyafram ve bunun ortasındaki 2-3 mm'lik açıklıktan sıvı dışkının geldiği görüldü (Resim 2A). İki hafta ara ile 15 mm'lik dilatasyon balonuyla 2 defa kolonoskopik dilatasyon yapıldı (Resim 2B). Balon dilatasyon sonrası ara ara kabızlık ve karında şişlik şikâyetlerinin devam etmesi üzerine transanal yolla cerrahi olarak diyaframın eksizyonu yapıldı (Resim 3A). Patolojik incelemede, lamina propriada kalın bağırsağa ait kriptler, musküler tabakada düzensizlik ve kalınlaşma, seri kesitlerde muskularis propriada gangliyon hücreleri görüldü. Takiplerinde şikâyetlerinin gerilediği, beslenmesinin düzeldiği ve kilo aldığı izlendi. Kontrol kolonoskopisinde diyafram bölgenin tamamen açıldığı ameliyat yerinden kaçak olmadığı, yeniden stenotik daralma gelişmediği görüldü (Resim 3B).

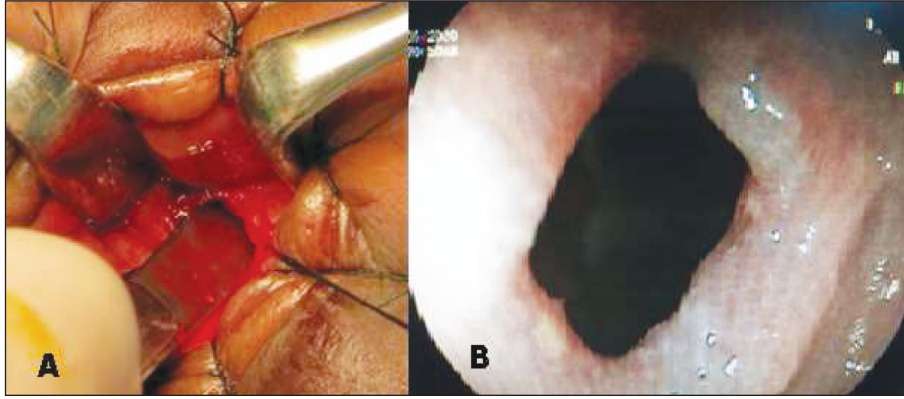
Hastanın ailesinden resimlerin kullanımı ve yayımlanması için yazılı onam alınmıştır.



RESİM 1: Opaklı kolon grafisinde rektal diyafram görünümü.



RESİM 2: Kolonoskopide ortası delik diyafram (A), balon dilatasyonu (B) görünümü.



RESİM 3: Operasyon sırasındaki görünüm (A), diyaframın eksizyonundan sonraki kolonoskopik görünüm (B).

TARTIŞMA

Organik kabızlık nedenlerinden biri olan anorektal malformasyonlar, ürorektal septumun bir kısmının veya tamamının anormal gelişiminden kaynaklanan konjenital anomalidir.^{3,4} Rektal atrezi ve stenoz yenidoğanın ilk değerlendirmesi sırasında atlanabilir çünkü hastalarda orta hatta normal bir anüs ve sfinkter mekanizması mevcuttur. Yenidoğan kontrol muayenesinde 12 F sonda rektuma kolayca geçemediğinde durumdan şüphe edilir. Rektal stenoz; rektumu anal kanala bağlayan dar, açık bir kanal olması nedeniyle atreziden farklıdır ve az miktarda da olsa mekonyum veya dışkı geçişi vardır. Darlık durumlarında mekonyum çıkışı olduğu için tanı gecikebilir.⁵ Olgumuzda da anüsten 4 cm ileride 2-3 mm çapında açıklığı olan diyafram olması nedeniyle bir miktar dışkı çıkışı vardı. Bu durum, kronik kabızlığa yol açıp, hastamızda da olduğu gibi çoğu kez tanının gecikmesine yol açabilir. Rektal atrezide ise belirtiler yenidoğan döneminden itibaren safralı kusma, karın şişliği ve mekonyum çıkaramama gibi bağırsak tıkanıklığı belirtileriyle ortaya çıktığı için daha erken dönemde kolaylıkla tespit edilebilir. Sosyoekonomik durumu kötü olan, sağlık sistemi geri kalmış bir ülkeden gelen olgumuzda tanının gecikmesinin nedenlerinden biri de uygun ve yeterli sağlık hizmetine ulaşamaması olabilir. Bu olgularda çoğu kez iyi bir hikâye ve basit bir muayene ile erken yaşta tanıya gidilmesi mümkündür.

Rektal atrezi veya stenozu olan hastalarda spinal ultrasonografi veya 3 aylıktan sonra pelvik MRG ile gergin kord ve presakral kitlenin ekarte edilmesi

önerilir. Ayrıca, trakeoözofageal fistül, konjenital kalp hastalıkları ve ektopik böbrek gibi nadir görülen anomaliler açısından da ekokardiyografi ve ürener ultrasonografi yapılması önerilir.⁶ Pelvik MRG ile taranan 17 hastalık bir seride, 5 (%29) hastada (4 benign teratom, 1 rektal duplikasyon) presakral kitle saptanmıştır.¹ Olgumuzda, ekokardiyografide ve abdominal ultrasonografide ek anomaliye rastlanmamış olup, pelvik MRG ile presakral kitle ekarte edilmiştir. Standart tarama testlerinin yanı sıra distal kolostogram çekilerek idrar yolu ile ilişkili bir fistül varlığı ve distal rektal poş ile anal kanal arasındaki mesafenin değerlendirilmesi de bu hastalarda önerilmektedir.⁷

Diyaframli rektal stenoz tanısı olgumuzda olduğu gibi rektal tuşe bulguları ve karın grafisi, kontrastlı kolon grafisi ve kolonoskopi gibi görüntüleme yöntemleriyle konulur. Rektal stenoz ayrıca motilite bozukluğu ve ganglion hücrelerinin anormal migrasyonu ile de ilişkili olabilir. Kalın mekonyum stenoz bölgesinden geçemez ve Hirschsprung hastalığını taklit edebilir. Ayırıcı tanıda Hirschsprung hastalığı, intestinal atrezisi, kolon atrezisi ve mekonyum ileusu düşünülmelidir.⁸

Diyaframli rektal stenoz tanısı alan çocuklarda balon dilatasyon veya cerrahi tedavi kararı, semptomların şiddetine ve darlığın yerine ve yapısına göre belirlenir. Balon dilatasyon tedavisine cevap vermeyen olgulara cerrahi tedavi uygulanır.^{9,10} Seçilmiş olgularda rektal diyaframın eksizyonu şeklinde ameliyat yapılabilir. Hastamızda da diyafram anüsten ulaşılabilen bir seviyede olduğu için transanal yolla eksizyonu yapılmıştır.

Anorektal malformasyonların morbiditeleri olarak fekal impaksiyon, megakolon, inkontinans ve gereksiz ameliyatlar yer alır. Yetersiz tedavi, uygulanan kolostominin tipi ve postoperatif anal veya stomal darlık ve ayrıca stenotik fistül morbiditeye katkıda bulunan önemli faktörlerdir. Erken tanı koyma, agresif ve proaktif tedavi ile bu morbiditeler azaltılabılır.¹¹ Olgumuzda; postoperatif darlık, anastomoz kaçağı gibi bir komplikasyon gelişmedi.

Literatürde 36 anorektal malformasyonlu olgunun 14'ünde rektovestibüler fistül ve 9'unda anovestibüler fistül ve 2'sinde rektal stenoz saptanmıştır. Bu 2 olgunun birinin 14 yaşında kız olduğu vurgulanmış ancak detaylı bilgi verilmemiştir.¹²

Sonuç olarak, bu yaşa kadar gecikmiş rektal diyaframalı bir olgu raporuna rastlayamadığımız için olgumuzun literatüre katkı sağlayacağını düşünüyoruz. Son olarak, kabızlıkla gelen bir hastada hikâyenin iyi alınmasının ve fizik muayenenin rektal muayene de dâhil tam yapılmasının önemini vurgulamak istedik.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Mustafa Akçam; **Tasarım:** Hakan Salman, Mustafa Akçam; **Denetleme/Danışmanlık:** Mustafa Akçam, Yeliz Kart; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Hakan Salman, Çiğdem Kaplan; **Analiz ve/veya Yorum:** Hakan Salman; **Kaynak Taraması:** Hakan Salman; **Makalenin Yazımı:** Hakan Salman, Mustafa Akçam; **Eleştirel İnceleme:** Hakan Salman, Mustafa Akçam; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Hakan Salman; **Malzemeler:** Hakan Salman, Çiğdem Kaplan, Mustafa Akçam.

KAYNAKLAR

1. Hamrick M, Eradi B, Bischoff A, Loudon E, Pea A, Levitt M. Rectal atresia and stenosis: unique anorectal malformations. J Pediatr Surg. 2012;47(6):1280-4. [Crossref] [PubMed]
2. Wilson BE, Etheridge CE, Soundappan SV, Holland AJ. Delayed diagnosis of anorectal malformations: are current guidelines sufficient? J Paediatr Child Health. 2010;46(5):268-72. [Crossref] [PubMed]
3. Poddar U. Approach to constipation in children. Indian Pediatr. 2016;53(4):319-27. [Crossref] [PubMed]
4. Levitt MA, Pena A. Anorectal malformations. In: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge J-M, Shamberger RC, Caldamone AA, eds. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders Company; 2012. p.1289-309. [Crossref]
5. Rintala RJ. Congenital anorectal malformations: anything new? J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2009;48 Suppl 2:S79-82. [Crossref] [PubMed]
6. Hassink EA, Rieu PN, Hamel BC, Severijnen RS, vd Staak FH, Festen C. Additional congenital defects in anorectal malformations. Eur J Pediatr. 1996;155(6):477-82. [Crossref] [PubMed]
7. Khan RA, Chana RS. Congenital rectovestibular fistula associated with rectal atresia: A rare occurrence. J Indian Assoc Pediatr Surg. 2013;18(1):31-2. [Crossref] [PubMed] [PMC]
8. Sharma S, Gupta DK. Varied facets of rectal atresia and rectal stenosis. Pediatr Surg Int. 2017;33(8):829-36. [Crossref] [PubMed]
9. Dias RG, Santiago Ade P, Ferreira MC. Rectal atresia: treatment through a single sacral approach. J Pediatr Surg. 1982;17(4):424-5. [Crossref] [PubMed]
10. Levitt MA, Pe-a A. Minimally invasive treatment of fecal incontinence and constipation in children. Minerva Chir. 2010;65(2):223-34. [PubMed]
11. Levitt MA, Kant A, Pe-a A. The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations. J Pediatr Surg. 2010;45(6):1228-33. [Crossref] [PubMed]
12. Sharma S, Gupta DK. Delayed presentation of anorectal malformation for definitive surgery. Pediatr Surg Int. 2012;28(8):831-4. [Crossref] [PubMed]