



**T.C.  
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI**

**ANOREKTAL MALFORMASYON NEDENİ İLE  
AMELİYAT EDİLMİŞ HASTALARIN KONTİNANS VE  
YAŞAM KALİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Dr. Galib BAİRAMOVI  
UZMANLIK TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI  
Dr. Öğr. Üyesi Önder ÖZDEN**

**ADANA-2021**



**T.C.  
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI**

**ANOREKTAL MALFORMASYON NEDENİ İLE  
AMELİYAT EDİLMİŞ HASTALARIN KONTİNANS VE  
YAŞAM KALİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Dr. Galib BAİRAMOVI  
UZMANLIK TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI  
Dr. Öğr. Üyesi Önder ÖZDEN**

**ADANA-2021**

## TEŞEKKÜR

Çocuk cerrahisi uzmanlık eğitimimde büyük emekleri olan değerli hocalarım Prof. Dr. Ünal ZORLUDEMİR, Prof. Dr. Hasan OKUR, Prof. Dr. Recep TUNCER, Prof. Dr. H. Serdar İSKİT, Prof. Dr. Murat ALKAN, Dr. Öğr. Üyesi Önder ÖZDEN, Dr. Öğr. Üyesi Ş. Selçuk KILIÇ, Dr. Selcan TÜRKER'e teşekkür ederim.

Uzmanlık eğitimimde hakkını ödeyemeyeceğim şekilde bana destek olan, kıymetli hocam Prof. Dr. Recep TUNCER'e teşekkür ederim.

Eğitimimin her anında yanımda olan ve başarılarımda payları olan Dr. Öğr. Üyesi Önder ÖZDEN, Dr. Öğr. Üyesi Şeref Selçuk KILIÇ'a ve Dr. Selcan TÜRKER'e ayrıca teşekkür ederim.

Çalışmalarımda bana destek olan sevgili çalışma arkadaşlarım Uzm. Dr. Özlem ÇÖLOĞLU'na, Uzm. Dr. Kamuran Tutuş'a, Uzm Dr. Mehmet Ali NARSAT, Dr. Sevinç YÖNTEM, Dr. Gökay GÖKDENİZ'e, Dr. Gül SARIARSLAN'a, Dr. Kınay ALTUN'a, Dr. Burak BAL'a teşekkür ederim.

Bilgi ve tecrübeleri ile bu çalışmanın ortaya çıkmasında bana yol gösteren ve tezimi hazırlamamda desteğini ve yardımını esirgemeyen sayın hocam Dr. Öğr. Üyesi Önder ÖZDEN'e en içten teşekkürlerimi sunuyorum.

Çocuk Cerrahisi Kliniği sorumlu hemşiresi Serap YAZICIOĞLU'na, poliklinik hemşiresi Ulviye YENİ'ye, Müjgan ÇALIKUŞU'na, ameliyathane hemşiresi Dürdane DEMİRBİLEK'e, ameliyathane teknisyeni Murat BOZKURT'a ve klinikte görevli diğer tüm hemşirelerimize ve yardımcı personelimize teşekkür ederim.

Tez çalışmama destek veren biyoistatistik Ana Bilim Dalı hocası Prof. Gülşah SEYDAOĞLU'na ve Arş. Gör. Hülya BİNOKAY'a teşekkür ederim.

Tıp fakültesindeyken cerrahi branşlara ilgimi keşfetmeme yardımcı olan ve bu konuda beni destekleyen sevgili dayım Dr. Vazeh SADIKOVA teşekkür ederim.

Uzmanlık eğitimim boyunca desteğim olan kıymetli babama, anneme, abim Elnur'a ve sevgili eşim Melike'ye, canım oğlum Uğur'a teşekkür ederim.

Dr. Galib BAİRAMOVI

# İÇİNDEKİLER

|                                                  |      |
|--------------------------------------------------|------|
| TEŞEKKÜR.....                                    | I    |
| İÇİNDEKİLER .....                                | II   |
| TABLolar LİSTESİ.....                            | V    |
| ŞEKİLLER LİSTESİ .....                           | VI   |
| KISALTMALAR LİSTESİ .....                        | VII  |
| ÖZET .....                                       | VIII |
| ABSTRACT.....                                    | X    |
| 1. GİRİŞ ve AMAÇ .....                           | 1    |
| 2. GENEL BİLGİLER .....                          | 2    |
| 2.1. Tarihçesi.....                              | 2    |
| 2.2. Embriyoloji .....                           | 4    |
| 2.2.1. Kloakanın Septasyonu Teorisi .....        | 4    |
| 2.2.2. Rektumun Göçü Teorisi.....                | 5    |
| 2.3. Anatomisi ve Fizyolojisi .....              | 7    |
| 2.3.1. Anal Kanal .....                          | 8    |
| 2.3.2. İnternal Anal Sfinkter .....              | 9    |
| 2.3.3. Eksternal Anal Sfinkter.....              | 10   |
| 2.3.4. Anorektal Bölgenin İnnervasyonu .....     | 10   |
| 2.3.5. Kontinans ve Defekasyon Fizyolojisi ..... | 10   |
| 2.4. İnsidans .....                              | 11   |
| 2.5. Sınıflama.....                              | 12   |
| 2.6. Eşlik Eden Ek Anomaliler .....              | 14   |
| 2.7. Tanı .....                                  | 15   |
| 2.7.1. Radyolojik Değerlendirme.....             | 17   |

|                                                                             |    |
|-----------------------------------------------------------------------------|----|
| 2.8. Ameliyat Öncesi Değerlendirme .....                                    | 18 |
| 2.9. Ameliyat Yöntemleri .....                                              | 21 |
| 2.9.1. Kolostomi.....                                                       | 21 |
| 2.10. Cerrahi Teknikler .....                                               | 22 |
| 2.10.1. Rekto-Üretral Fistül .....                                          | 23 |
| 2.10.2. Rektovezikal Fistül .....                                           | 24 |
| 2.10.3. Fistülsüz İmperfore Anüs.....                                       | 24 |
| 2.10.4. Rektovestibüler Fistül .....                                        | 24 |
| 2.10.5. Persistan Kloaka .....                                              | 25 |
| 2.10.6. Laparoskopi Eşliğinde Anorektal Pull-Through.....                   | 26 |
| 2.11. Ameliyat Sonrası Bakım .....                                          | 26 |
| 2.12. Cerrahi Tedavi Sonrası Erken Dönem ve Geç Dönem Komplikasyonlar ..... | 27 |
| 2.13. Postoperatif Sonuçların Değerlendirilmesi .....                       | 27 |
| 3. GEREÇ ve YÖNTEM .....                                                    | 30 |
| 3.1. İstatistiksel Analiz.....                                              | 30 |
| 4. BULGULAR.....                                                            | 31 |
| 4.1. Klinik ve Fizik Muayene Bulguları .....                                | 32 |
| 4.2. Preop Tanı ve Takip Şekilleri .....                                    | 32 |
| 4.3. Eşlik Eden Anomaliler .....                                            | 34 |
| 4.4. Cerrahi Tedavi Şekilleri.....                                          | 35 |
| 4.5. Komplikasyonların Değerlendirilmesi .....                              | 37 |
| 4.6. Kontinans skorum bulguları .....                                       | 38 |
| 4.7. Bulgularda Genel Karşılaştırma.....                                    | 39 |
| 4.8. Kelly, Temploton ve Holshneider Skorum Bulguları .....                 | 42 |
| 4.9. Diğer Bulgular .....                                                   | 48 |
| 5. TARTIŞMA .....                                                           | 51 |

|                            |    |
|----------------------------|----|
| 6. SONUÇ ve ÖNERİLER ..... | 60 |
| 7. KAYNAKLAR .....         | 62 |



## TABLÖLER LİSTESİ

| <u>Tablo No</u>                                                       | <u>Sayfa No</u> |
|-----------------------------------------------------------------------|-----------------|
| Tablo 1. Anorektal malformasyonlarda tarihçe.....                     | 2               |
| Tablo 2. Ladd ve Gross sınıflaması .....                              | 12              |
| Tablo 3. Wingspread sınıflaması .....                                 | 13              |
| Tablo 4. Pena sınıflaması.....                                        | 13              |
| Tablo 5. Krickenbeck sınıflaması .....                                | 14              |
| Tablo 6. Cerrahi tekniklerin uluslararası sınıflandırması .....       | 22              |
| Tablo 7. Yaşa göre Hegar dilatatör numaraları.....                    | 26              |
| Tablo 8. Kelly skorlama sistemi.....                                  | 28              |
| Tablo 9. Holschneider skorlama sistemi .....                          | 28              |
| Tablo 10. Temploton skorlaması .....                                  | 29              |
| Tablo 11. Cinsiyet ve yaş verileri.....                               | 31              |
| Tablo 12. Hastaların ARM tipine göre dağılımı.....                    | 31              |
| Tablo 13. ARM'li hastaların fizik muayene bulguları.....              | 32              |
| Tablo 14. Yapılan tetkikler ve bulguları.....                         | 32              |
| Tablo 15. ARM tanısı alan hastalara ilk müdahale şekli.....           | 35              |
| Tablo 16. Ostomi şekli ve yeri.....                                   | 36              |
| Tablo 17. Hastaların yapılan definitif operasyona göre dağılımı ..... | 36              |
| Tablo 18. Definitif cerrahi sonrası komplikasyon değerlendirmesi..... | 38              |
| Tablo 19. Kontinans değerlerinin sayısı ve yüzdesi .....              | 38              |
| Tablo 20. Cinsiyete göre bulgular.....                                | 40              |
| Tablo 21. Yaş gruplarına göre bulgular.....                           | 42              |
| Tablo 22. Skorlama sistemleri ile karşılaştırma .....                 | 42              |

## ŞEKİLLER LİSTESİ

| <u>Şekil No</u>                                                                                                                   | <u>Sayfa No</u> |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------|
| Şekil 1. Anal atreziye yönelik girişimi gösteren minyatür .....                                                                   | 3               |
| Şekil 2. Sıçanlarda normal kloakal gelişiminin şematik çizimi.....                                                                | 4               |
| Şekil 3. Normal (A) ve anormal (B) kloakanın şematik çizimleri .....                                                              | 7               |
| Şekil 4. Anorektumun anotomisi .....                                                                                              | 8               |
| Şekil 5. Defekografi aşamaları .....                                                                                              | 11              |
| Şekil 6. Sakral oran.....                                                                                                         | 15              |
| Şekil 7. Anal atrezili erkek ve kız hastanın perine görünümü .....                                                                | 17              |
| Şekil 8. İnvertogram ve Cross table tekiki .....                                                                                  | 18              |
| Şekil 9. Fiziksel muayene ve radiografilere dayalı anorektal malformasyonlu erkek<br>yenidoğanların yönetimi için algoritma ..... | 19              |
| Şekil 10. Anorektal malformasyonlu kız hastalar için karar verme algoritması .....                                                | 20              |
| Şekil 11. Sol alt kadrana açılmış desending kolostomi .....                                                                       | 22              |
| Şekil 12. PSARP ameliyatı .....                                                                                                   | 23              |
| Şekil 13. Eşlik edilen anomali yüzdesi.....                                                                                       | 35              |
| Şekil 14. Hastaların REDO PSARP yapılma nedenlerine göre dağılımı.....                                                            | 37              |

## KISALTMALAR LİSTESİ

|                |                                                                                                                          |
|----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>ARM</b>     | : Anorektal Malformasyon                                                                                                 |
| <b>ADKG</b>    | : Ayakta direkt karın grafisi                                                                                            |
| <b>ASD</b>     | : Atrial Septal Defekt                                                                                                   |
| <b>BT</b>      | : Bilgisayarlı Tomografi                                                                                                 |
| <b>EAS</b>     | : Eksternal Anal Sfinkter                                                                                                |
| <b>EKG</b>     | : Elektrokardiyografi                                                                                                    |
| <b>EKO</b>     | : Ekokardiyografi                                                                                                        |
| <b>EMG</b>     | : Elektromyografi                                                                                                        |
| <b>GİS</b>     | : Gastrointestinal Sistem                                                                                                |
| <b>İAS</b>     | : İnternal Anal Sfinkter                                                                                                 |
| <b>İBH</b>     | : İstemli Barsak Hareketi                                                                                                |
| <b>KK</b>      | : Külöt Kirlenmesi                                                                                                       |
| <b>MMR</b>     | : Mental Motor Retardasyonu                                                                                              |
| <b>OSS</b>     | : Otonom Sinir Sistemi                                                                                                   |
| <b>PFO</b>     | : Patent Foramen Ovale                                                                                                   |
| <b>PDA</b>     | : Patent duktus arteriyozus                                                                                              |
| <b>PSARP</b>   | : Posterior Sagittal Anorektoplasti                                                                                      |
| <b>PSARVUP</b> | : Posterior Sagittal Anorektovaginoplasti                                                                                |
| <b>SSS</b>     | : Santral Sinir Sistemi                                                                                                  |
| <b>TEM</b>     | : Taramalı Elektron Mikroskopisi                                                                                         |
| <b>USG</b>     | : Ultrasonografi                                                                                                         |
| <b>VACTERL</b> | : Vertebral, Anal Atrezi, Kardiyak Malformasyonlar, Trakeoözofageal<br>Fistül, Renal Anomaliler, Ekstremitte Anomalileri |
| <b>VSD</b>     | : Ventriküler Septal Defekt                                                                                              |
| <b>VUR</b>     | : Vezikoüreteral Reflü                                                                                                   |
| <b>VCUG</b>    | : Voiding Sistoüretrogram                                                                                                |
| <b>KM</b>      | : Kloakal membran                                                                                                        |

## ÖZET

### Anorektal Malformasyon Nedeni ile Ameliyat Edilmiş Hastaların Kontinans ve Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi

**Amaç:** Anorektal malformasyonlar takibi ve tedavisi zor olan hastalık grubudur. Bu nedenle opere edilen hastalar ameliyat sonrasında da inkontinans, kabızlık ve soiling gibi yaşam kalitelerini etki eden problemlerle karşılaşmaktadırlar. ARM nedeniyle kliniğimizde opere edilen hastaların ameliyat sonrasında oluşan problemlerini araştırmak ve bunlara etki eden faktörleri ortaya koymaktır.

**Gereç ve Yöntem:** Ocak 2007 ile Aralık 2017 arasında ARM sebebiyle opere edilen 110 çocuğun dosyası retrospektif incelendi. Çalışmaya dahil edilen hastalarda prenatal patoloji, akraba evliliği, yaşı, cinsiyeti, radyolojik bulguları, başvuru şikayetleri, ilk müdahale zamanı, ilk müdahale şekilleri, eşlik eden anomaliler, genel anestezi altında muayene bulguları, ameliyat teknikleri, kolostomi şekilleri, fistül yeri, erken ve geç dönem komplikasyonları, redo operasyon endikasyonu, operasyon şekilleri, Holschneider, Kelly ve Temploton skorlama sonuçları kaydedildi. Opere edilen hastalarda fistül yeri, yapılan operasyon şeklinin, eşlik eden anomali ve diğerlerinin kontinans skorlama değerleri arasında olan ilişki araştırıldı. Verilerin istatistiksel analizinde IBM SPSS Statistics Versiyon 20.0 paket programı kullanıldı.

**Bulgular:** Hastaların 22 yüksek tip, 44 orta tip, 32'si ise alçak tipti. 6 hastada kloakal anomali vardı. Altı hasta dış merkezde opere olarak gelmiştir. Hastaların başvuru şikayetlerine bakıldığında en sık başvuru şikayeti anüsün yokluğu 63 (%57,3) hastada mevcuttur. Hastaların tanısı genelde fizik muayene ile konuldu. Ek sistem patolojileri ve eşlik eden anomalileri araştırmak için USG, EKO, VCUG ve farklı grafiler çekildi. Ek anomali en sık urogenital sistemde görüldü (%43,6). İkinci sıklıkta ise kardiyak anomaliye (% 33,6) rastlandı. Hastalara ilk müdahale olarak en sık kolostomi açılmıştır. 75 (%68,2) hastada kolostomi yeri inen kolondan olup diverjandı. Definitif cerrahi ve redo cerrahide en sık kullanılan yöntem PSARP'tı (88/16). Hastaların çoğunda erken ve geç ameliyat sonrası komplikasyonlar rastlanmamıştır. İlk yapılan müdahale şekilleri (kolostomi açılması, dilatasyon, anoplasti, PSARP) arasında, nöroşirorjik müdahale edilenlerle edilmeyenler arasında, üriner sistemlerde patolojisi olanlarla olmayan hastalar arasında, definitif cerrahi şekilleri arasında, definitif cerrahi sonrası 2'li antibiyotik alanlarla 3'lü antibiyotik alanlar arasında ve fistül yerleri arasında Kelly, Temploton ve Holschneider skor ortalamaları bakımından anlamlı bir fark bulundu. Kontinans değerlendirilmesinde kullanılan Kelly, Temploton ve Holschneider skorlamalar arasında bir çok diğer parametrelerde ise anlamlı fark bulunmadı. Sorguda 13 (%11,8) hastanın skorlama ile ilgili bilgilerine ulaşılmadı. Bizim çalışmamızda hastaların genel skorlama ortalamaları yüksek geldi. Holschneider skoru için ortalama puan değeri  $10,56 \pm 3,72$  ortanca 13'dü (2-14). Kelly skoru için bu değer  $3,97 \pm 1,97$  ortanca değer 5 di (0-6). Temploton skoru için ise bu değer  $3,73 \pm 1,60$  ortanca değer 4,5'di (0,5-4,5).

**Sonuç:** Sonuç olarak hastaların ortalama % 15,5 de inkontinans izlenmiş olup bu hastalarda da orta ve yüksek tip ARM, Down sendromu, MMR ve eşlik eden koksiks ve sakral anomaliler mevcuttu. Hasta yönetim kılavuzlarında olmasa da her yaş grubunda kullanılabildiği için, stimülatör muayenesini, hasta takibinde, tekrar operasyon

gereksiniminde, postoperatif prognoz deęerlendirilmesi iin nermekteyiz. Yaş grubu uyumsuz olan, mental retarde hastalarda elektrik stimletrle yapılan muayeneler de prognostik ve faydalıdır. Alak tip atrezilerde, taşma inkontinansa neden olan kabızlık ok olabileceęi iin ameliyat sonrası hastaların kabızlık aısından yakın takip edilmelidir.

**Anahtar szlk:** Anorektal malformasyonlar, Kelly, Holschnider, Temploton skoru



## ABSTRACT

### **Evaluation of Continence and Life Quality of Patients who were operated Due to Anorectal Malformation**

**Purpose:** Anorectal malformations are a group of diseases which are difficult to follow and treat. Therefore, the patients who were operated experience problems such as incontinence, constipation and soiling after surgery, which affect their life quality. The purpose of this study was to investigate the postoperative problems of patients who were operated in our clinic due to ARM and to reveal the factors affecting these problems.

**Material and method:** The patient files of 110 children who had been operated due to ARM between January 2007 and December 2017 were analysed retrospectively. Of the patients who were included in the study, prenatal pathology, the presence of consanguineous marriage, age, gender, radiological findings, complaints at the time of admission, time of the first response, types of the first response, comorbid anomalies, examination findings under general anaesthesia, surgical techniques, types of colostomy, the location of fistula, early and late period complications, indication of redo operation, types of operation, Holschneider, Kelly and Temploton scoring results were recorded. The relationship between the location of fistula, type of operation, comorbid anomaly and scoring values of continence of the patients who had been operated was investigated. The statistical analysis of the data was done by IBM SPSS Statistics Version 20.0 package program.

**Findings:** 22 of the patients were high type, 44 of them were medium type, and 32 of them were low type patients. 6 of the patients had cloacal anomaly. Six patients came after having been operated in an external centre. The complaints of the patients were considered and it was seen that the most common complaint was the absence of the anus in 63 (57.3%) of the patients. The diagnosis of the patients was generally made by physical examination. USG, ECHO, VCUG and different radiographs were taken to investigate additional system pathologies and comorbid anomalies. Additional anomaly was seen in the urogenital system (43.6%) most. Cardiac anomaly (33.6%) was the second most common. Colostomy was performed most frequently as the first response to the patients. In 75 (68.2%) patients, the colostomy was done from the descending part of the colon and it was divergent. PSARP was the most commonly used method in definitive surgery and redo surgery (88/16). Early and late postoperative complications were not experienced in most of the patients. Among the types of first responses (opening colostomy, dilatation, anoplasty, PSARP), a significant difference in terms of mean scores of Kelly, Templeton and Holschneider was found between the patients who had neurosurgical intervention and the patients who did not, between the patients with and without pathology in the urinary system, between types of definitive surgery, between the patients who took dual antibiotics and the patients who took triplet antibiotics after definitive surgery. No significant difference was between Kelly, Templeton and Holschneider scores, which are used in the continence evaluation, in terms of many other parameters. No information about the scoring of 13 (11.8%)

patients could be reached in the query. In our study, the overall mean scores of the patients were high. The mean score for the Holschneider was  $10.56 \pm 3.72$ , the median was 13 (2-14). The mean for the Kelly score was  $3.97 \pm 1.97$  and the median was 5 (0-6). The mean for the Templeton score was  $3.73 \pm 1.60$  and the median was 4.5 (0.5-4.5).

**Conclusion:** It was concluded in our study that incontinence were observed in an average of 15.5% of the patients, and these patients also had moderate and high type of ARM, Down syndrome, MMR and comorbid coccyx and sacral anomalies. Although it is not included in patient management guidelines, we recommend the use of stimulator examination for the patient follow-up, the need of reoperation and postoperative prognosis evaluation as it is suitable to be used in all age groups. The examinations which are performed by an electrical stimulator are also prognostic and advantageous in mentally retarded patients who are in the incompatible age groups. As constipation that causes overflow incontinence may be high in low-type atresia, patients should be followed up closely for constipation after surgery.

**Key words:** Anorectal malformations, Kelly, Holschneider, Templeton score

## 1. GİRİŞ ve AMAÇ

Anorektal malformasyonlar (ARM) anüs ve rektumun yanı sıra idrar ve genital yolları içeren, hem erkek hem de kız çocuklarında görülebilen, etyolojisi bilinmeyen geniş hastalık yelpazesini içerir. Kusurlar çok küçük ve kolayca tedavi edilebilen anomaliden, tedavi edilmesi zor, diğer sistemik anomalilerle ilişkili olan ve kötü prognoza sahip olan anomalilere kadar değişir. Bu malformasyonlar günümüzde çocuk cerrahisinin önemli konularından biridir. Doğumsal anorektal malformasyonlar son bağırsağın embriyolojik dönemde kloakaya açılması sırasında meydana gelen gelişimsel kusurlardır ve yaklaşık 5.000 canlı doğumda bir görülür.<sup>1</sup> ARM geçmişten günümüze kadar farklı tedavi yöntemleri ile tedavi edilmiştir. ARM'deki tedavi amaçları; anatomik olarak gastrointestinal pasajın devamlılığını sağlamak, varsa genitoüriner sistem ile arasındaki ilişkiyi ortadan kaldırmak, neoanorektumun ve anal sfinkterin en doğru anatomik rekonstrüksiyonunu sağlamak ve gayta kontinansını sağlamaktır. ARM tedavisi için son 25 yılda farklı cerrahi yöntemler tanımlanmıştır.<sup>2-5</sup> Genel olarak ARM'li hastaların yaşam kalitesi iyi olmasına rağmen, bazı ARM tiplerinde hastalar yaşam boyu defekasyon ve kontinansla ilgili problemler yaşamaktadırlar. ARM'nin komplikasyonları; genel olarak hastanın yaşam kalitesini bozan, hastaları ve ailelerini de psikolojik yönden etkileyen, sosyal izolasyona kadar gidebilen, fiziksel ve psikolojik yetersizlik hissine neden olan stresli durumlara yol açabilir.

Bu çalışma ile üçüncü basamak bir merkez olan Çukurova Üniversitesi (ÇÜ) Tıp Fakültesi Balcalı Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği'nde ARM sebebiyle ameliyat edilen hastaların yaşam kalitelerinin araştırılması ve bu duruma etki eden faktörlerin belirlenmesi amaçladık. Elde edilecek sonuçlarla hastalarımız için en uygun tedavi seçeneklerinin ortaya konması, klinik deneyimimizin artırılması, izlemlerde karşılaşılan sorunların belirlenmesi ve bu sorunların nedenlerinin ortaya konulmasını sağlayacağını düşündük.

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. Tarihçesi

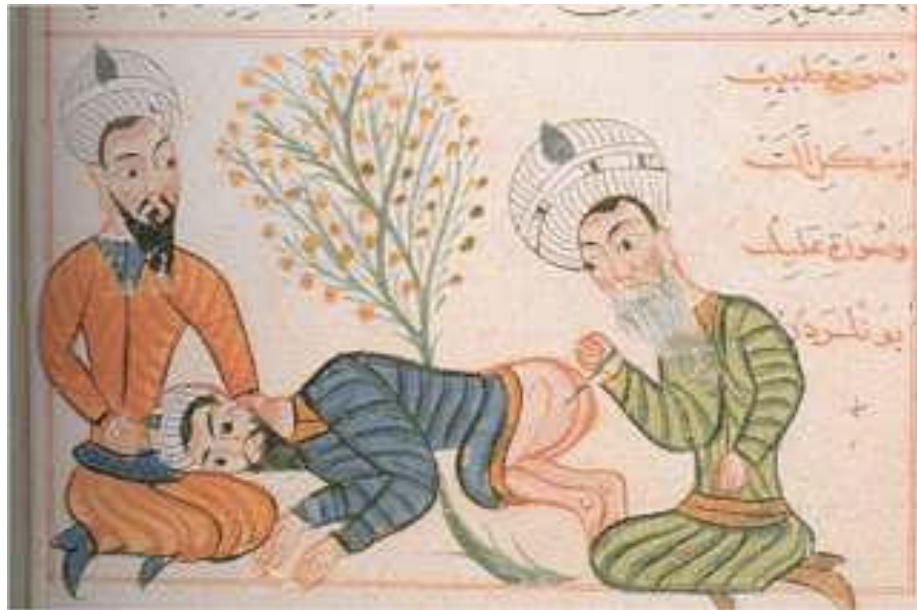
ARM ile ilgili ilk bilgi Babil’de M.Ö. 650 yılına ait yazılı taşta bulunmuştur.<sup>6</sup> Bu dönemde anüsü kapalı doğan bebeklerin tedavisi, perinesi ve sakral çukurundan bağırsağı bulmak için çeşitli manevralarla, parmak, bıçak veya değişik aletlerle delik açma şeklinde olmuştur. Tarihte ilk imperfore anüs operasyonunu tarifleyen Paulus Aegineta (625-690)’dır.<sup>7</sup> Ayrıca Şerafettin Sabuncuoğlu’nun (1465) ‘*Cerrahiyei İlhaniye*’ kitabında anorektal malformasyon tedavisinin resimleri ve minyatürleri bulunmuştur (Şekil 1).<sup>8</sup> 1700-1800 yıllarında yazarlar perineden bağırsağa ulaşılamazsa peritonun açılmasını önermişler.<sup>7</sup> Sonraki yüzyıllarda Amussat 1835 yılında komplikasyonsuz ilk perineal yaklaşımlı anoplasti cerrahisini yapmıştır.<sup>9</sup> 20. yüzyılın ortalarında tek seanslı abdominoperineal prosedür popülerite kazanmıştır. 1953 yılında Douglas Stephan ARM nedeniyle ölen hastanın pelvik anatomisini öğrenmiş ve puborektal kasın dışkı kontinansı üzerinde rolünü belirlemiştir.<sup>10</sup> 1981 yılında Peña ve de-Vries tarafından geliştirilen posterior sagittal anorektoplasti (PSARP) tekniği, ARM’lere yaklaşımda en önemli çalışmalardan biri olmuştur.<sup>11, 12</sup> Günümüzde de bu yöntem hala popüleritesini korumaktadır. 2000 yılında Georgeson tarafından uygulamaya konulan laparoskopi yardımcı anorekto-pull through (LEARP) tekniği ise en son yeniliktir.<sup>13</sup>

**Tablo 1. Anorektal malformasyonlarda tarihçe<sup>14</sup>**

|                               |                                                                                                                                                                                                                                                         |
|-------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <i>Aristoteles ve Geracao</i> | Anal atreziyi hayvanlarda tanımladı. <sup>15</sup>                                                                                                                                                                                                      |
| <i>Soranus</i>                | Yenidoğan bebeklerin hepsinde anal muayene yapılmasının gerekli olduğunu ve böyle bir sorunu olan bebekleri büyütmenin gereksizliğini ileri sürdü. <sup>5</sup>                                                                                         |
| <i>Paulus.</i>                | İmperfore anüs nedeniyle cerrahi girişim yapılarak yaşayan ilk bebeği yazdı. Anal membranın parmak veya bıçakla yırtılmasını ve bölge iyileşene kadar dilatasyonla takip edilmesi gerektiğini önerdi.                                                   |
| <i>Şerafettin Sabuncu</i>     | Kitabında imperfore anüsün delinmesi ile ilgili şekil ve teknikleri yayınladı (Şekil 1).                                                                                                                                                                |
| <i>Scultet (1660).</i>        | Dilatasyon ile tedavi ettiği anal stenoz olgusunu yayınladı                                                                                                                                                                                             |
| <i>Cooke (1676).</i>          | Anal atrezili bir bebeği insizyon ve dilatasyon ile tedavi etti. Diseksiyonun sfinkter yapılarına dikkat edilerek yapılması gerektiğini önerdi.                                                                                                         |
| <i>Littre (1716)</i>          | İmperfore anüslü bebeklere kolostomi açılması gerektiğini önerdi.                                                                                                                                                                                       |
| <i>Morgagni (1761)</i>        | Çok sayıda imperfore anüs olgusunu bir araya getirerek yayınladı. Bu olgular ciddi anomalisi olmayan ve tek insizyon ile kolayca tedavi edilebilen hastaları içermektedir. Ayrıca 100 yaşına kadar anovaginal fistülü ile yaşayan bir olgudan bahsetti. |

**Tablo 1'in devamı**

|                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                             |
|-----------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <i>Bell (1787)</i>                                                    | Bağırsağın kör sonlanan ucunun bulunması amacıyla orta hat perineal insizyon yapılmasını, eğer bağırsağa erişilemezse sakral bölgeye bir trokar ile girilmesini önerdi. Ancak bu girişim sonrasında birçok problem ile karşılaşıldı.        |
| <i>Dubois (1783)</i>                                                  | İmperfore anüslü bebeklere ilk kez inguinal kolostomi açtı. Ancak tüm olgular ölünce bu girişim popülerliğini yitirdi.                                                                                                                      |
| <i>Dieffenbach (1826)</i>                                             | İlk kez anal transpozisyonu tanımladı.                                                                                                                                                                                                      |
| <i>Amussat (1835)</i>                                                 | Bağırsağı, perineden girerek mobilize etti ve cilde ağızlaştırdı. Bu yöntem kısa sürede popüler oldu. Paris'te 4 "Medical Gazete"de yayınlanan bu girişim formal perineal yaklaşımın öncüsü olarak kabul edilmektedir.                      |
| <i>Chassignac</i>                                                     | Kolostomiden kılavuz tel yardımıyla perineal diseksiyonu kolaylaştırmaya çalıştı. Sfinkter fonksiyonlarını korumak için orta hat insizyonunun yapılmasını, gerekirse bu insizyonun koksiks ve sakrumun aşağısına kadar uzatılmasını önerdi. |
| <i>Mclead (1880)</i>                                                  | Perineal yaklaşımla bağırsağın bulunamadığı hastalarda laparotomi yapılmasını önerdi.                                                                                                                                                       |
| <i>Hadra (1884)</i>                                                   | McLead'in önerisini yerine getirdi.                                                                                                                                                                                                         |
| <i>Wangenstein ve Rice (1930)</i>                                     | İnvertogramı tanımladılar ve iki bebekte uyguladılar.                                                                                                                                                                                       |
| <i>Ladd ve Gross (1939)</i>                                           | Boston Çocuk Hastanesi'nin 41 yıllık dönemine ait 214 vakalık bir seri yayınladılar. Distal kolostogram ilk bu olgularda kullanıldı.                                                                                                        |
| <i>Rhoads, Pipes, Randall (1948) ve Noris, Brophy, Brayton (1949)</i> | Tek seans abdominoperineal yaklaşımı popüler hale getirdiler.                                                                                                                                                                               |
| <i>Stephens (1953)</i>                                                | Önce kadavra çalışmaları yaparak anorektal bölgenin anatomisi üzerinde çalıştı. Daha sonra sakroperineal yaklaşımı gerçekleştirdi.                                                                                                          |
| <i>Kiesewitter ve Rehbein (1970)</i>                                  | Sakroperineal yaklaşımdaki posterior insizyonu koksikse doğru genişletiler                                                                                                                                                                  |
| <i>Peña(1980)</i>                                                     | İlk kez posterior sagittal yaklaşımı uyguladı                                                                                                                                                                                               |
| <i>De Vries ve Peña (1982)</i>                                        | Posterior sagittal anorektoplastili olguları yayınlayarak tekniği tanımladılar. Günümüzde de tüm dünyada en yaygın olarak kullanılan yöntemdir.                                                                                             |
| <i>Georgeson (2000)</i>                                               | Laparoskopi eşliğinde anorektal pull-through gerçekleştirdi.(LEARP)                                                                                                                                                                         |



**Şekil 1. Anal atreziye yönelik girişimi gösteren minyatür (Şerafettin Sabuncuoğlu)**



gelişim her zaman anormal kloakanın oluşumuyla sonuçlanmaktadır. Bununla birlikte, araştırmacılar arasında bu septumun doğası ve gelişimi hakkında hiçbir zaman fikir birliği olmamıştır. Tourneux,<sup>17</sup> septumun kraniyalden kaudale doğru hareket ettiğini düşünse de, Retterer<sup>18</sup> kloaka lümeninde lateral kıvrımların veya çıkıntıların görüldüğünü iddia etti. Bu çıkıntılar kaynaşmalı ve böylece septumu oluşturmali, kraniyalden başlayıp kloakal membran (KM) seviyesinde kaudalde bitmelidir. Geçmişte araştırmacıların çoğu bu teorileri desteklediler.

Stephens,<sup>19</sup> bunun çeşitli ARM formlarını en iyi şekilde açıklayabileceğine inanarak her iki teoriyi birleştirdi. Tourneux tarafından açıklandığı gibi septumun kraniyal kısmının aşağı doğru büyümesi gerektiğini, oysa kaudal kısımda lateral çıkıntıların bu bölgede septumu oluşturmak için kaynaşması gerektiğini iddia etti.

### **2.2.2. Rektumun Göçü Teorisi**

İnsan yenidoğanlarında ARM morfolojisini inceleyen Bill ve Johnson<sup>20</sup> ile daha sonra Gans ve Friedman,<sup>21</sup> ARM'nin çoğu formunda fistülün “ektopik” bir anal açıklık gösterebileceğini belirtti. Bu gözlemlerden, normal gelişim sırasında rektumun aslında oldukça yüksek bir pozisyondan anal açıklığın normal alanına “göç ettiği” sonucuna vardılar. Bu göç sürecinde, anüs perine bölgesinde kesin konumuna ulaşmadan önce durursa, ektopik bir anal kanal ortaya çıkacaktır. Bu spekülasyon oldukça çekici olsa da ne bu araştırmacılar ne de diğer araştırmacılar bu “göç”e ilişkin herhangi bir embriyolojik kanıt gösterebildiler.

1986'da van der Putte,<sup>22</sup> üreorektal septumun “kloakal” farklılaşma sürecindeki temel rolünü reddetti. 1986'da van der Putte<sup>22</sup> “rektal” veya “anal” göç teorisini değiştirdi. Normal ve anormal domuz embriyolarını incelerken, dorsal kloakada bir “kayma” meydana geldiğini tahmin etti. “Bu kayma, dorsal kloakayı kuyruk oluğu alanına indirmeli ve böylece burada gelecekteki anal açıklığı oluşturmali” dedi.

1995 yılında skanedici elektron mikroskopisi (SEM) kullanılarak normal fare embriyolarında arka bağırsağın gelişimi ile ilgili yapılan incelemelerde daha önceki raporların aksine yan kıvrımların füzyonu ile kloakada bir bölmenin meydana gelmediği ve anal açıklığın yer değiştirmesinin veya dorsal kloakanın kaymasının gözlenemediği bulundu.<sup>23</sup>

İlerleyen aşamalarda kloakal şeklin değişmeye başladığı, on dört günlük fare embriyosunda kolaylıkla izlenebilen bir süreç olan genital tüberkülün ventral büyümesinden kaynaklandığı bulundu (Şekil 2B). Bu büyümenin (1) kloakanın ventral bir yöne kayda değer bir büyümesi ve (2) dikeyden yatay konuma sallanan KM'nin dikdörtgen yer değiştirmesi (Şekil 2 A-C) şeklinde iki aşamadan oluştuğu keşfedildi.<sup>23, 24</sup>

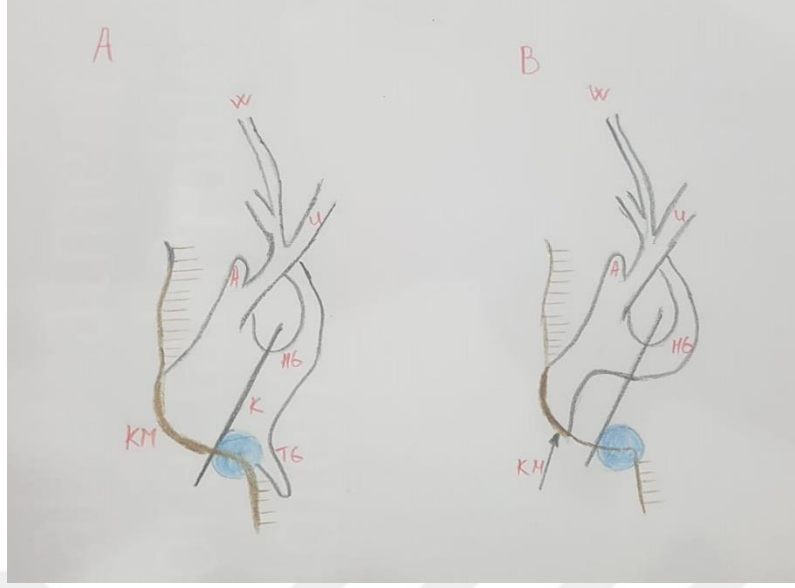
Normal kloakal gelişimde urakus divertikülü ile rektum arasında küçük bir çöküntü görülebilir (Şekil 3). Bu kıvrım, ürogenital “septumun” ilk göstergesidir. Bu sözde “ayırma” işlemi sırasında neler olduğunu anlamak ve kloakaları içeriden incelemek için 13 günlük embriyoların kloakalarına sagittal olarak bakıldığında anal kloakal çıkıntılar veya anal kloakal duvar bileşenlerinin füzyon belirtileri yoktur.

Normal kloakal gelişimde ürorektal kıvrımın kloakal membran ile füzyonu ve ürorektal kıvrımın ucunun KM ile bulunduğu bölgede KM'de bir parçalanma mevcuttu.

Sonraki dönemde anal delik bölgesinin gelişimi, ventral kloakanın kayması döneminde (11. gün ile 15. gün arasında), KM'nin dorsal kısmı ve dorsal kloaka her zaman kuyruk bölgesi ile yakın temas halindedir. İleride anal deliğin açılım yeri olan bu bölge kloakal gelişimde sabit noktadır (Şekil 2).

Ev farelerinin mutant türü olan ve labaratuvarında yetiştirilen farelerde anormal kloakanın gelişimi izlenmiştir.<sup>25</sup> Bu farelerdeki mutant gen sadece iskeleti değil aynı zamanda rektumu ve ürogenital sistemi de etkiler. Anorektal ve ürogenital anomalilere neden olur.<sup>26</sup> Son zamanlarda, bu modelde anorektal anomalilerin spektrumunu analiz edildiğinde<sup>27</sup> anormal kloakalarda aşağıdakiler bulundu:

- Kloaka'nın alışılmadık bir şekli mevcuttu. Dorsal kloaka her zaman eksikti.
- KM çok kısaydı. Tüm vakalarda KM'nin dorsal kısmı yoktu.
- Proksimal arka bağırsak ile kloaka arasında anormal bir bağlantı mevcuttu.



**Şekil 3. Normal (A) ve anormal (B) kloakanın şematik çizimleri.**<sup>23, 24</sup> Anormal embriyoda kloakal membran (KM) çok kısadır (ok). Kloakal membran, kıvrık oluğu bölgesine (gri alan) uzanmaz. Dorsal kloakası eksiktir. Normal embriyoda (A), kloakal membran normal uzunluktadır ve kıvrık oluğu bölgesine (mavi alan) uzanır.

Anormal kısa kloakal membran ve eksik kloakanın görünümü, kloakanın dorsal kısmında son bağırsağın kalıcı ve tamamlayıcı apoptozunun bir kombinasyonu ile açıklanmaktadır. İlginç bir şekilde, bu apoptoz Kubota ve arkadaşları tarafından gözlemlenmemiştir.<sup>28</sup> Mo ve arkadaşları<sup>29</sup> tarafından yapılan son araştırmalar, arka bağırsağın normal gelişimi için Gli2 transkripsiyon faktörünün önemini de göstermiştir.

Bununla birlikte, SEM çalışmasında, ne yan duvar bileşenlerinin ne de çıkıntıların kaynaşma belirtileri görülmüştür. Farelerde bulunan anormal kloakaların, normal sıçan embriyolarında gözlemlenmediği bu da normal kloakal gelişim spektrumunun bir parçası olmadığını göstermektedir. Tüm anormal fare embriyolarında dorsal KM ve dorsal kloakanın eksik olduğuna dikkat etmek önemlidir. Her iki yapı da anal deliğin ve alt rektumun normal kurulması için gereklidir. Bu nedenle, kusurlu bir kloakanın, eksik veya yanlış yerleştirilmiş bir anal açıklığa ve rektum ile ventral ürogenital sistem arasında anormal bir iletişime neden olması şaşırtıcı değildir.

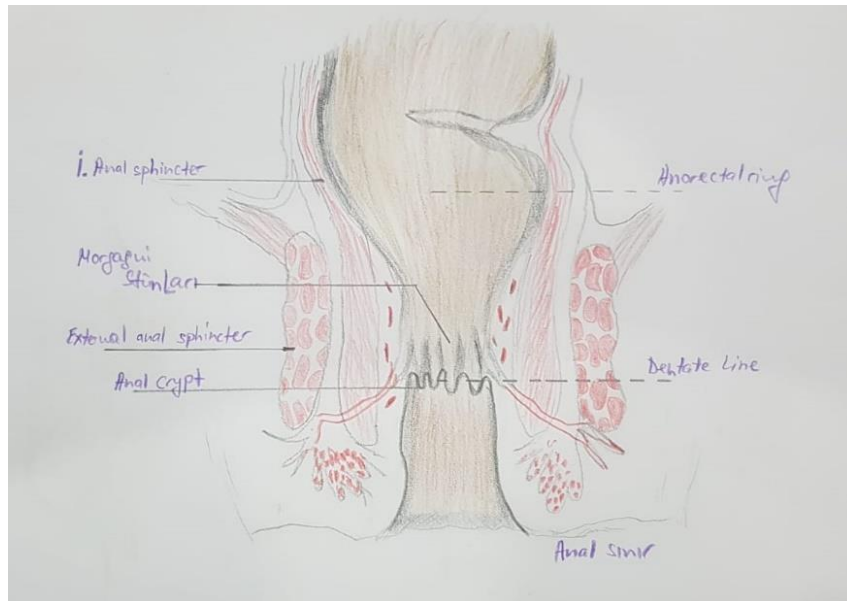
### 2.3. Anatomisi ve Fizyolojisi

Normal pelvik anatominin bilinmesi, anorektal malformasyon ameliyatlarında karşılaşılan patolojik anatomiye anlamaya ve çözümüne yardım eder. Pelvik taban kaslarından üç ana kas dışkılamadan sorumludur. Pelvik taban kasları pelvik organları

desteklemektedir. Pelvik tabanın-pelvik diyaframın ana kasından biri olan musculus (M.) Levator Ani önden pubik kemiğe, arkadan sakrum ve koksikse bağlanmaktadır. M. Levator Ani; pubokoksik, puborektal, ilieokoksik kaslardan oluşmuştur. Bu kaslar birbirleriyle iç içedir. Kas yapısı sakrum ve koksiksin alt kısmından rektumun arka kısmına, ardından cilde doğru uzanmaktadır. Rektuma uzanan dikey liflerden oluşan alt kısmı “Kas kompleksi” olarak adlandırılmaktadır. Üst kısmı ise yatay liflerden oluşup, rektumu arkadan sarmaktadır. M. Levator Ani kasının ventromedial segmenti, puborektalis kası olarak adlandırılır ve üretra, vajen, anorektumu içinde tutar. Bu kas ürogenital ve anorektal hiatusların kasılma ile kapanmasında görev almaktadır. Levator ani kasının bir parçası olan puborektalis kası ise pubisten pubise U döngü şeklinde anorektumu sarar. Bu kas gevşediğinde, rektum ve anüs arasındaki açı artar, bu da dışkılamanın oluşmasına izin verir. M. Levator ani inervasyonu sakral 3 - sakral 4’ten ayrılan nervus (N.) sacralisin dalı olan N. levator ani tarafından yapılır. Eksternal anal sfinkter ise n. pudentalis tarafından inerve edilir.

### 2.3.1. Anal Kanal

Anatomistlere göre hindgutun pektinat çizgiden anüse kadar olan kısmı anal kanal olarak adlandırılır. Anal kanal: internal anal sfinkter, eksternal anal sfinkter ve longitudinal kas tabakasından gelişen anal sfinkter kompleksi ile sarılıdır (Şekil 4).<sup>30</sup>



Şekil 4. Anorektumun anatomisi

Anal kanalın mukozası dentat çizgide, çok katlı skuamöz epitelden, rektumun kolumnar mukozal epiteli şeklinde değişmektedir. Burada çok katlı yassı epitel çok katlı slindirik epitele dönüşür. Rektuma doğru epitel tabakası mukus salgılayan rektumun kübik epiteline dönüşmektedir.<sup>14</sup> Pektinat çizginin altından itibaren epitel içinde uyarılara yanıt verebilen, katı, sulu dışkıyı ve gazı ayırt edebilen reseptörler vardır. Bu çizgi aynı zamanda eksternal anal sfinkterin derin kısımlarını, puborektal kasın alt sınırını ve internal anal sfinkterin 1/3 üst kısmı ile 2/3 alt kısmının bileşkesini de belirtir. Yani anal kanal internal ve eksternal sfinkterler tarafından sarmalanmış durumdadır. Anal kanal ARM'lerde agenetik veya disgenetik olabilir. Böyle olduğunda eksternal anal sfinkter hindgutı tam veya parsiyel şekilde sarmalayacaktır. Anal kanal agenezisinde hindgut, anorektal kas üzerinde veya pelvik tabanla kör bir kese veya bu keseye fistülle sonlanır. Malformasyon, rektum ve üst anal kanalı kapsar. Bu nedenle rektal bir anomalidir. Anal kanal disgenezisinde ise hindgut anorektal halkanın altında, anal valv hattında, pektinat hatta veya altında kör kese şeklinde veya fistülle sonlanır. ARM olan ve olmayan çalışma hayvanlarında anal bezler bulunmuştur.<sup>31</sup>

### **2.3.2. İnternal Anal Sfinkter**

Bu rektumun iç sirkuler düz kas tabakasının uç kısmıdır. Anorektal birleşkede rektumun muscularis propriasında değişikliklerle oluşmaktadır. İç dairesel katman iç sfinkter haline gelmek için kalınlaşır. Klasik bilgilere göre mukozanın hemen altında yerleşir ve 2/3 kısmı pektinat hattın proksimaline kadar uzanır. İnternal anal sfinkter (İ.A.S.) istirahat anında anüsün sürekli kapalı kalmasını sağlamakla yükümlüdür.<sup>31</sup> İnternal sfinkter defakasyona karşı koyan en önemli faktördür ve normalde anal kanalı tıkamak için sürekli olarak kasılı durur. Klasik bilgiler dışında son dönem çalışmalarında bazı yazarlar internal sfinkterin sadece monometrik çalışmaya dayanılarak söylendiğini, boyutunun ve kesin sınırının olmadığını, bağırsak kontrolünde öneminin olmadığını düşünmektedirler.<sup>32</sup> Diğer yazarlar ise internal sfinkterin bağırsak kontrolünde önemli olduğunu<sup>33, 34</sup> bundan dolayı bazı ARM'lerde fistülün distal kısmını korumanın gerekliliğini düşünmektedirler.<sup>34-36</sup> Bazıları ise kabızlığı önlemek için distal kısmın çıkarılmasının gerektiğini savunmaktadırlar. Alberto Pena ve arkadaşlarına göre kabızlık ve dışkı kontrolünde bağırsağın bu kısmı rezeksiyondan ilişkisizdir.<sup>37</sup>

### 2.3.3. Eksternal Anal Sfinkter

İnternal anal sfinkterin dışında yer alan eksternal anal sfinkter (E.A.S.), istemli dışkılama ihtiyacı ve dışkı kontrolünde görev almaktadır. İçinden rektumun geçtiği halka şeklinde bir yapı oluşturan puborektal kas, anatomik olarak eksternal anal sfinkter (E.A.S.) ile ilişkilidir ve kontinansı sağlamada en önemli kas yapısı olarak kabul edilir. Eksternal anal sfinkter kasları; önde perineal cisimciğe, arkada anokoksigeal rafeye tutunan, dentat hattın aşağısında kalan, anal kanalı çepeçevre saran, istemli kontrol altında olan çizgili kastır. Anatomik olarak kas 3 grup liflerden oluşmuştur: *ciltaltı, yüzeysel ve derin*.

### 2.3.4. Anorektal Bölgenin İnnervasyonu

M.levator ani innervasyonu sakral 3-4 sinirlerinden ayrılan N. sacralisin dalı olan N. levator ani tarafından yapılmaktadır. Eksternal anal sfinkter ise N. pudentalis tarafından innerve edilmektedir. Bu iki sinir pelvik taban kaslarına tek bir üniter kitle gibi davranmaktadır. İ.A.S. iç otonom (sempatik, parasempatik ve nitrijenik) ve enterik sinir sistemiyle innerve edilir. Sempatik innervasyonu Lomber L2- L4 splanknik sinirler ve inferior mezenterik gangliondan gelen hipogastrik sinirlerle sağlanır, bu sinir primer olarak uyarıcıdır ve İ.A.S. kasılmasını sağlar. Parasempatik innervasyonu S2-S4 ön boynuzlardaki ganglionlardan çıkar, pelvik plexus yoluyla ulaşır ve genellikle İ.A.S. gevşemesini sağlar.<sup>14, 38-40</sup>

### 2.3.5. Kontinans ve Defekasyon Fizyolojisi

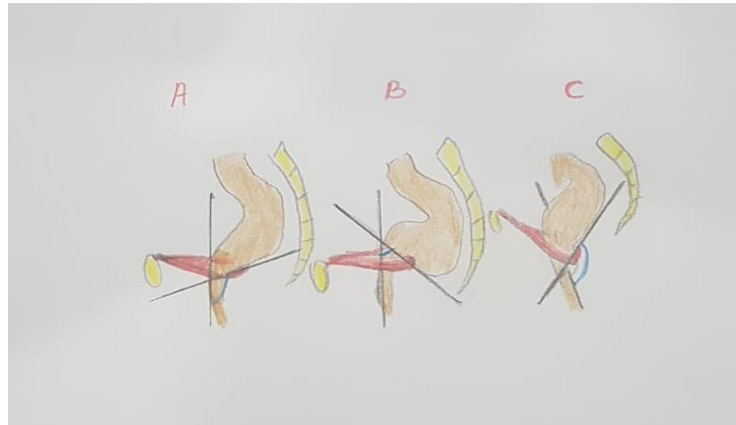
Serebellar merkezler tarafından kontrol edilen istemsiz ve istemli mekanizmaların bir arada çalışmasıyla gerçekleşen karmaşık bir kombinasyondur. Rektumun gerilmesi sonucu sakral arkın tetiklenmesiyle gelişen bir reflekstir. Çocuklarda 6-18 ay sonrasında bu reflekste kontrol sağlanması beklenmektedir. Defekasyon refleksi üzerinde kontrolün gelişimi, bu refleks üzerinde olan inhibisyonun artışına bağlıdır. Serebellar korteks sadece refleksi engellemez, hem de uygun durumlarda onu başlatabilir. Yemek yedikten 10-15 dakika sonra başlayan gastrokolik refleks 30 ila 40 dakika devam eder. Kolonun proksimal kısmında sadece sempatik, distal kısmında sakral kısmın da katıldığı çifte innervasyon mevcuttur. Bu nedenle distalde peristaltik hareketler daha güçlüdür.

Distalde rektuma ulaşan dışkı burada basıncı artırır. Artan intrarektal basınç puborektal kastaki ve parapubal dokulardaki distansiyon reseptörlerini uyarır ve bilinçli olarak bir dışkılama hissedilir. Aynı zamanda rektoanal inhibitör refleksi sonucu internal anal sfinkter bir miktar gevşer ve bir miktar dışkı anal kanal ile temas eder.<sup>6, 14, 37-44</sup>

Transizyonel zondaki aşırı hasas anal kanal mukozasındaki reseptörler yaklaşan rektal içeriğin katı, sıvı veya gaz şeklinde ayrımını yapar.

Eksternal anal sfinkter ve puborektal kasın kontraksiyonu ile dışkının anal kanaldan çıkması önlenir. Eğer dışkılama amaçlanmamışsa, istemli olarak kasılan puborektal kas, içeriği reseptörden zengin bölgeden geri rektuma göndererek dışkılamayı durdurur (Şekil 5).

Puborektal kas, rektum ve anal kanal arasında bir açı oluşturur. Uykuda ve istirahat halinde bu açı yaklaşık 90 derecedir. Bu durumlarda kastaki kontraksiyonlar anorektal bileşkenin öne ve yukarıya doğru yer değiştirerek açılanmasına neden olur. Sonuçta anal kanalın girişini valv şeklinde kapatarak kontinansa yardımcı olur. İkinma halinde ise yaklaşık olarak 135 derecedir. Dışkılanma sırasında intrabdominal basınç artar, puborektalis ve sfinkter kasları gevşer, anorektal açı düzleşir, anal kanalın boyu düzleşir ve perine aşağı doğru iner. Eksternal anal kanal basıncı yenilir ve defekasyon gerçekleşir.<sup>6, 14, 24, 37, 42, 45, 46</sup>



Şekil 5. Defekografi aşamaları

## 2.4. İnsidans

ARM'lerin insidansı coğrafik olarak farklıdır. Avrupa'da birkaç ülkede farklı yaygınlık oranları bildirilmiştir. Örneğin Danimarka'da 1980'den 1993 yılına kadar 13

yıllık bir sürede insidansı 10,000 canlı doğumda 3,8'di. Macaristan ve Budapeşte'de 1970 ve 1977 yıllarında insidansı 10,000 canlı doğumda 1,8'di.<sup>47, 48</sup> Uzak Doğu'da Singapur'da bu oran 10,000 canlı doğumda 0,86 olarak raporlanmıştır.<sup>49</sup> Bazıları bu prevalans farklılığının vaka kayıt sisteminde olan problemten kaynaklandığını düşünmektedir. Mesela İrlanda'da aynı ülkenin iki şehrinde (Galway'da 10,000 canlı doğuma 1,2) Dublin'de 10,000 canlı doğumda 4,1) farklı kayıtlar yapılmıştır. Bu nedenlerle prevalans aralığı her 10,000 canlı doğumda 0,86'dan 7,7'ye kadar değişse de genel insidans 10,000 canlı doğumda 2-2,5'dir.<sup>43, 50</sup>

ARM'lerin ailevi özelliği de mevcuttur. İlk çocuğu ARM olan bir çiftin ikinci çocuğunda ARM görülme riski % 1'dir.<sup>51-55</sup> Ailesel olgularda hastaların çoğunlukla erkek olması kalıtımın seks kromozomları ile ilgili olduğunu düşündürmektedir.

ARM'lerin 1/3 kısmı kızlarda, 2/3 kısmı da erkeklerde görülür. Erkeklerde en sık rektoüretal fistül şeklinde, kızlarda ise rektovestibuler fistül şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Fistülsüz anal atreziler yaklaşık olarak % 5 civarındadır.<sup>56</sup>

## 2.5. Sınıflama

Hastaların ameliyatlarının planlanması ve hastanın takibinde sınıflandırma gereklidir. Literatürde farklı hastalıklarda günlük kullanılan çok sayıda sınıflandırma sistemleri mevcuttur. ARM'ler için sınıflandırılma hazırlanması zor olduğu için yıllarca farklı sistemler oluşturulmuştur. Proktolojinin babası olan Amussat 1935 yılında ilk ARM sınıflamasını yapmıştır.<sup>9</sup> Ladd ve Gros tarafından yapılan sınıflama, ilk klinik standart haline gelen sınıflama olmuştur.<sup>57</sup>

**Tablo 2. Ladd ve Gross sınıflaması**

| Tipi | Anomali                                        |
|------|------------------------------------------------|
| 1    | Anal ve anorektal stenoz                       |
| 2    | İmperfore anus                                 |
| 3    | İmperfore anüs kör sonlanan fistüllü poş kolon |
| 4    | Rektal atrezi                                  |

1963 yılında Malbourne ekibi Stephens'in liderliğinde, ARM'leri yüksek ve alçak olarak sınıflandırdı. 1964 yılında Santuli, Ladd ve Gross'un çalışmalarına dayanan sınıflama önerdi. Burada lezyonlar alçak (infralelevator) ve yüksek (supralelevator) olarak ayrılıyordu.<sup>58</sup> 1970 yılında Malbourn'de çocuk cerrahisi kongresinde ARM'ler

sempozyumunda sonraki dönem karmaşıklıkları azaltmak için, uluslararası sınıflaması yapıldı. Smith ve Stephan'ın erken dönem çalışmalarına dayanarak 1970 yılında uluslararası sınıflama lezyonları yüksek, orta ve alçak olmak üzere üç gruba ayırdı. 1984 yılında Winconsinde (ABD) Wingspread Konferans Merkezinde uluslararası Malbroun sınıflandırması güncellendi, bazı alt gruplar sınıflandırmadan çıkartıldı. Kloakal anomali ise farklı bir grupta sınıflandırıldı. Bu sınıflandırma Tablo 3'de gösterildiği gibi yüksek, ara (intermediate) ve alçak anomali şeklinde sınıflandırılmıştır.<sup>59</sup>

**Tablo 3. Wingspread sınıflaması**

| Anomali seviyesi | Erkek                                                                          | Kız                                                                                  |
|------------------|--------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Yüksek</b>    | 1.Anorektal agenezi<br>A.Rektovezikal fistül<br>B.Fistülsüz<br>2.Rektal atrezi | 1.Anorektal agenezi<br>A.Rektovajinal fistül<br>B.Fistülsüz<br>2.Rektal atrezi       |
| <b>Orta</b>      | 1.rektouretral fistül<br>2.Fistülsüz anal agenezi                              | 1.Rektovestibüler fistül<br>2.Rektovajinal fistül<br>2.Fistülsüz anal agenezi        |
| <b>Alçak</b>     | 1.Anokutanöz(perineal) fistül<br>2.Anal stenoz                                 | 1.Anovestibüler (perineal) fistül<br>1.Anokutanöz (perineal) fistül<br>2.Anal stenoz |
| <b>Karışık</b>   | Nadir malformasyonlar                                                          | Nadir malformasyonlar<br>Persistan kloakal anomali                                   |

Pena'ya göre yüksek, ara ve alçak anomali sınıflaması keyfidir, hastalığın tedavisine veya prognozuna dayalı değildir. Pena; diğer sınıflandırma sistemlerinin karmaşık olduğunu, yanlış tanıya ve gereksiz ameliyatlara neden olduğunu savunmuştur. Pena, ARM'leri fistül yerleşimine ve anatomik kusurlara göre sınıflandırmayı önermiştir (Tablo 4).<sup>60</sup>

**Tablo 4. Pena sınıflaması**

| Erkek                            | Kız                              |
|----------------------------------|----------------------------------|
| <b>Perineal (kutanoz) fistül</b> | <b>Perineal (kutanoz) fistül</b> |
| <b>Rektouretral fistül</b>       | <b>Vestibüler fistül</b>         |
| Bulbar<br>Prostatik              |                                  |
| <b>Rektovezikal fistül</b>       | <b>Persistan kloaka</b>          |
| <b>Fistülsüz imperfore anüs</b>  | <b>Fistülsüz imperfore anüs</b>  |
| <b>Rektal atrezi</b>             | <b>Rektal atrezi</b>             |

Mayıs 2005'te Vestfaliya Krikenberk Kastında (Almanya) ARM'lerin takibi, tedavisi ve sınıflandırılması için uluslararası bir kongre gerçekleştirildi. Bu yeni

sınıflama malformasyonları anatomik ve embriyolojik özelliklerine odaklanmadan, major klinik gruplar ve nadir/bölgesel varyant olarak iki gruba ayırdı (Tablo 5).<sup>61</sup>

**Tablo 5. Krickenbeck sınıflaması**

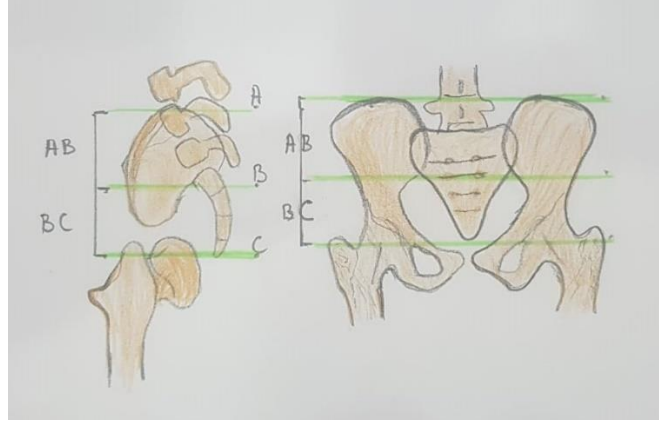
|                                  |                                                                                                                                                                                                                          |
|----------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Klinik önemli gruplar</b>     | <b>Perineal (kutanöz) fistül</b><br><b>Rektoüretral fistül</b><br><b>Bulbar</b><br><b>Prostatik</b><br><b>Rektovezikal fistül</b><br><b>Vestibuler fistül</b><br><b>Kloaka</b><br><b>Fistülsüz</b><br><b>Anal stenoz</b> |
| <b>Nadir/bölgesel varyantlar</b> | <b>Poş kolon</b><br><b>Rektal atrezi / stenoz</b><br><b>Rektovajinal fistül</b><br><b>H tipli fistül</b><br><b>Diğer</b>                                                                                                 |

## **2.6. Eşlik Eden Ek Anomaliler**

ARM'lerin etyolojisi bilinmemekle birlikte, hastalığın ana nedeninin genetik faktörlere bağlı olduğu düşünülmektedir.<sup>50, 62-65</sup> Çevresel faktörlerle ilgili çalışmalar olsa da bunların ARM geliştirilmesinde rolü muhtemelen çok azdır. ARM'lerin yaklaşık % 50'sinde eşlik eden ek anomaliler mevcuttur. Eski sınıflamaya göre olan yüksek ve ara tiplerde ek anomali görülme sıklığı, alçak tiplere göre daha yüksektir. ARM'lere eşlik eden kromozom anomalileri ve sendromlar da mevcuttur. ARM insidansı Trizomi 21 olan çocuklarda % 2,2 görülmektedir.<sup>50, 66-68</sup> Bu oran normal popülasyondan 15 kat daha fazladır. Kromozom anomalisi olmayan hastalarda ARM'lere eşlik eden anomaliler genelde kardiyak, vertebral, üriner, genital ve gastrointestinal sistem anomalileridir.

Sakral deformite en sık eşlik eden anomalidir.<sup>69</sup> Bu anomaliler: kısa sakrum, sakral vertebranın yokluğu, sakral hemivertebra şeklinde gözükmedirler. Özellikle hemisakrum şeklinde olan sakral bir defekt, anal atrezi ve presakral kitle (teratom) *Currarino triadı* olarak bilinir ve güçlü bir ailesel yatkınlığa sahiptir.<sup>70, 71</sup>

Sakral oran 0,0-1,0 arasında değişmekte olup, çocuklarda normal oranı 0,77'dir. ARM'lerde bu oran 0,7'den büyükse normal bağırsak kontrolü ile ilişkilendirilmektedir. Bu oran 0,4'den küçükse, hastaların inkontinan olması muhtemeldir (Şekil 6).<sup>72</sup>



Normal oran  $BC/AB=0,77$

Şekil 6. Sakral oran

ARM'lerde en sık görülen spinal problem tethered korddur.<sup>73-76</sup> Tanısı MR ve USG ile konulmaktadır. Genelde tethered korda yüksek tip defektlerde, spina bifida ve anormal sakrumu olan hastalarda rastlanmaktadır. Gergin kordun serbestleştirildikten sonra da inkontinansın devam etmesinden dolayı profilaktik serbestleştirme ameliyatının hangi hastalara gerekli olduğu henüz tartışmalıdır.<sup>12, 70</sup>

Kardiyovasküler anomaliler yaklaşık olarak hastaların 1/3 de görülmekte olup onlardan yalnız % 10'unun tedaviye ihtiyacı vardır.<sup>54, 77</sup> En sık rastlanan lezyonlar ASD, PDA olup, bunları VSD ve Fallot tetralojisi takip etmektedir.

Genitoüriner sistem anomalileri % 20-54 arasında değişmektedir.<sup>45, 78, 79</sup> Bu anomaliler; VUR, renal agenezi ve renal displazi şeklinde sıralanmaktadır.<sup>6, 79</sup> İnmemiş testis anal atrezili hastaların % 20'sinde, hipospadias ise % 5'inde görülmektedir.<sup>80, 81</sup> Kız çocuklarının ise yaklaşık 1/3'ünde vajinal duplikasyon, vajinal atrezi, bikornu uterus, uterus didelphis gibi anomaliler görülür.<sup>82</sup>

Gastrointestinal sistem anomalilerinden trakeoözefagal anomali % 10, duodenal atrezi ve malrotasyona sekonder gelişen duodenal obstrüksiyon ise % 1-2 arasında değişmektedir. Anal atreziler VACTER ve VACTERL birlikteliği şeklinde karşımıza çıkmaktadır.

## 2.7. Tanı

ARM'lerin tanısı doğum sonrası hastanın yapılan fizik muayenesi (Şekil 7) ve radyolojik değerlendirilmesi ile konulmaktadır. Prenatal yapılan incelemeler ile hastanın doğrudan tanısı konulamamaktadır. Prenatal yapılan ultrasonografi veya MR'da

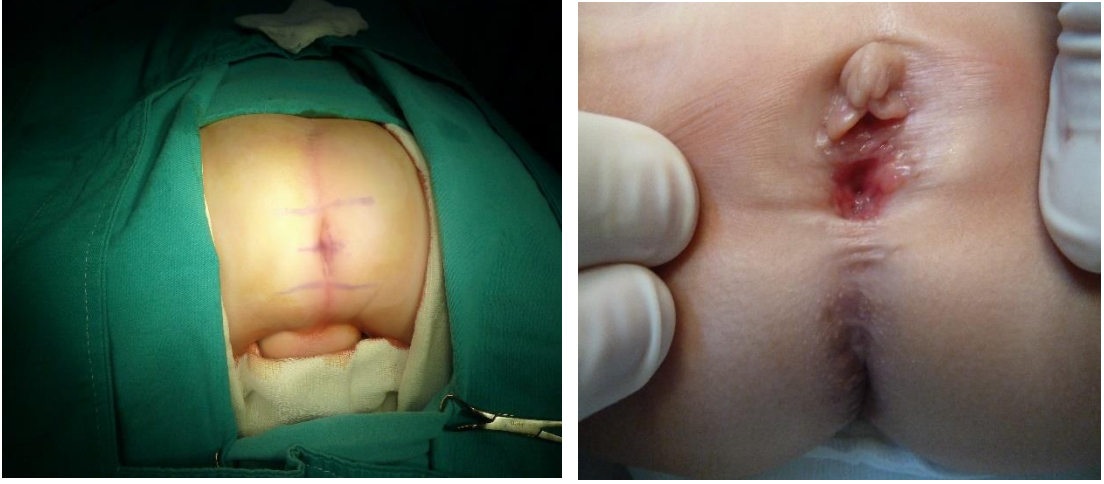
hastalarda rastlanan hidronefroz, renal agenezi, nöral tüp defektleri, tethered kord, hidrokolpos, dilate kolon, radyal ve vertebral anomali, mesane yokluğuna eşlik eden omfalosel varlığında ARM'ler de akla gelmelidir.<sup>83,84</sup>

ARM ile doğan yenidoğan bir bebeğe ilk önce sıvı resüstasyonu başlanıp, aspirasyonu önlemek için orogastrik dekompresyon uygulanmalı ve antibiyotik tedavisi başlanmalıdır.<sup>85</sup> Kazanılan zamanla hastaya radyolojik ve laboratuvar değerlendirmeler yapılarak artezinin tipi, eşlik eden ek anomaliler ve varsa fistülün yeri tayin edilmelidir. Bununla birlikte hastaya kolostomi gerekip gerekmediğine karar verilmelidir. Tüm bunlar hastalığın prognozunu belirleyen önemli faktörlerdir.

ARM'lerde eşlik eden ek anomalilerin tespiti amacıyla yapılması gerekenler:

- Özofagus atrezisini ekarte etmek için orogastrik sonda takılmalı,
- Kalp, vertebra ve kosta anomalilerinin tespiti için akciğer grafisi, lumbosakral vertebra anomalilerinin ve diğer sindirim sistemi anomalilerinin tespiti için tetkikler yapılmalı,
- Konjenital kalp hastalığından şüphelenilmesi durumunda EKG ve EKO yapılmalı,
- Üriner anomalilerin, hidronefroz ve hidrokolpos tespiti için ise renal ve abdominal ultrasonografi yapılmalıdır.

Yenidoğan döneminde perineye yapılan detaylı fizik muayene ile olguların % 90'ına tanı konulabilmektedir. Muayenede hastanın cinsiyeti belirlenmeli, üretral, genital ve anal açıklıklar varsa buraya açılan fistül ve gelen içeriğin özelliği bilinmelidir. Erkek yenidoğanın perine muayenesinde intergluteal aralığın düzleşmesi- *flat buttom*- görünümü fistül ağzının olmaması, perineal kasların iyi gelişmediğini dolayısıyla kötü prognozu gösterir. Bunun dışında bifid skrotum veya atipik bir hipospadiasın varlığında yüksek tip bir anomaliden şüphelenilmelidir. Olgunun perinesinde içinden mekonyum gelen bir fistülün görülmesi, *bucket handle-bavul sapı* şeklinde deri kıvrımının olması, *pearl sign-incı işareti* şeklinde skrotal raphe içinde beyaz ve siyah renkli noktacıklar halinde mekonyum birikintilerinin varlığı, bebek ağladığı zaman anüsün olması gereken yerde *bulging-kabarıklık* görülmesi, perinenin uyarılması ile eksternal anal sfinkter kasına ait kasılmanın görülmesi alçak tip atrezinin belirtileridir.



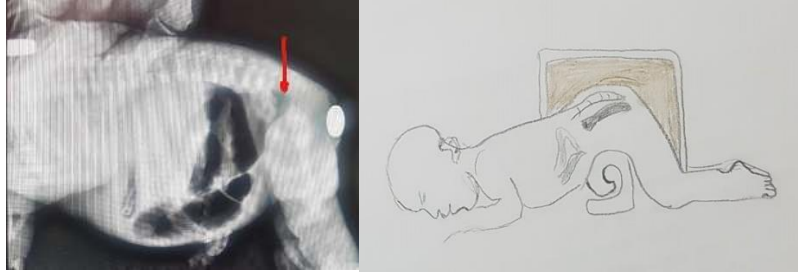
ÇÜTF Çocuk Cerrahisi Kliniği arşivinden alınmıştır.

**Şekil 7. Anal atrezili erkek ve kız hastanın perine görünümü**

Kız bebeklerde fizik muayene litotomi pozisyonunda dikkatli şekilde yapılmalıdır. Kız bebekte anüs yoksa veya perinede yerleşmiş bir ektopik anüs yoksa vestibülün dikkatle incelenmesi gerekmektedir. Anüsü kapalı olan bir bebekte mekonyumun vajen içinden gelmesi rektovajinal veya kloakal malformasyonun belirtisidir. Hastada hymen yoksa ve tek açıklık mevcutsa kloakal anomali akılda tutulmalıdır.

### **2.7.1. Radyolojik Değerlendirme**

ARM'lerin değerlendirilmesinde çekilen radyografilerde sadece kalp, vertebra ve kosta anomalilerini değil, diğer sistemlerde eşlik eden patolojiler de araştırılmalıdır. Hastaya çekilen posteroanterior akciğer grafisinde; konjenital kalp hastalığı açısından kalbinin büyüklüğü ve yerleşimi, akciğer ile ilgili başka defektlerin varlığı bakımından toraks boşluğu, situs inversus yönünden mide gaz odacığının ve karaciğerin yerleşimi, vertebral anomaliler yönünden lumbosakral vertebralara, rektoprostatik veya rektovezikal fistül yönünden mesane kubbesinde toplanmış bir gaz gölgesinin varlığı değerlendirilmelidir. ARM'li hastaların yaklaşık % 3'ünde duodenal atrezi mevcuttur ve bu durumda ayakta direk karın grafisinde (ADKG) 'double bubble' görünümü görülür.<sup>86</sup> Ayrıca atrezik bağırsağın distal ucunu değerlendirerek atrezinin seviyesini teyit etmek için 1930 yılında Wangesteen ve Rice tarafından yapılan tetkike invertogram denir. Prosedür, doğumdan itibaren 24 saatten önce çekilmişse ve çekim kurallarına uyulmazsa yanlış yorumlanabilir. Daha kolay ve pratik yapılan diğer işlem ise 'cross table' lateral filmidir (Şekil 8).



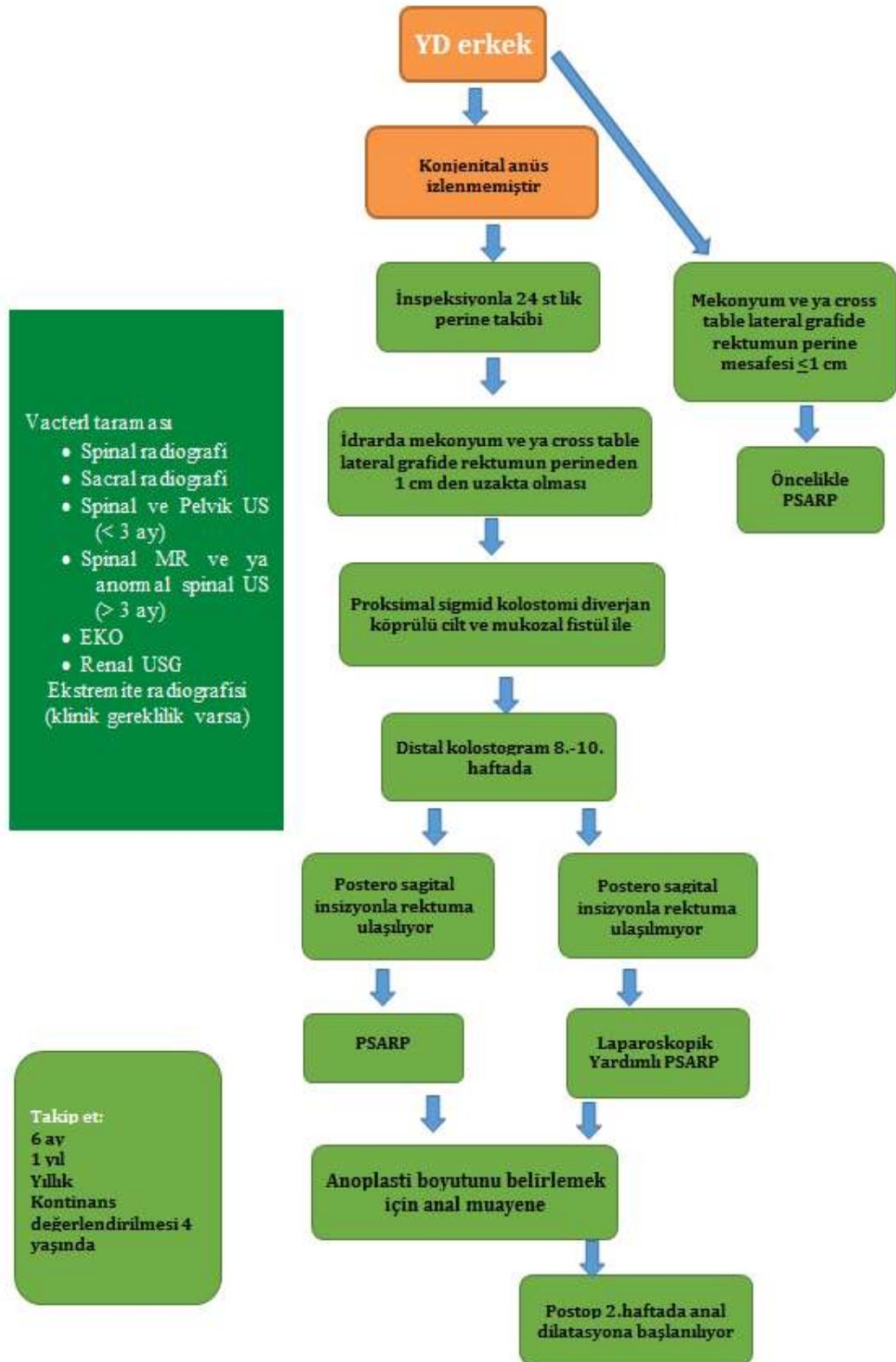
ÇÜTF İnvortogram Çocuk Cerrahisi Kliniği arşivinden alınmıştır.

**Şekil 8. İnvortogram ve Cross table tetkiki<sup>87, 88</sup>**

Kolostomi açılan hastalara distal kolondan basınçlı yapılan floroskopik kolostogram ile distal kolonun, rektumun anatomisi ve fistül olup olmadığı doğru şekilde görüntülenebilir. Bu teknik 1972 yılında ilk kez Cremin tarafından gerçekleştirilmiştir.<sup>89</sup> Bunun dışında VCUG ile renal trakt anomalileri, eşlik eden veziköüretal reflü ve rektoüriner sistem değerlendirilir. Bazı yazarlar<sup>90-92</sup> USG vasıtasıyla anal dimple üzerindeki deriden distal rektum arasındaki ölçümün, X-ray lateral cross table ile yapılan ölçümle benzer olduğunu belirtmişlerdir. Bilgisayarlı tomografi pelvik kasların ve kemik yapıların değerlendirilmesinde kullanılmaktadır. Manyetik rezonans grafide ise bu özellik daha gelişmiş olup rektal duvar, pelvik kaslar ve terminal bağırsaklar net seçilmektedir.<sup>93</sup> Genel anestezi altında muayene ile anal sfinkter kasları değerlendirilmektedir.

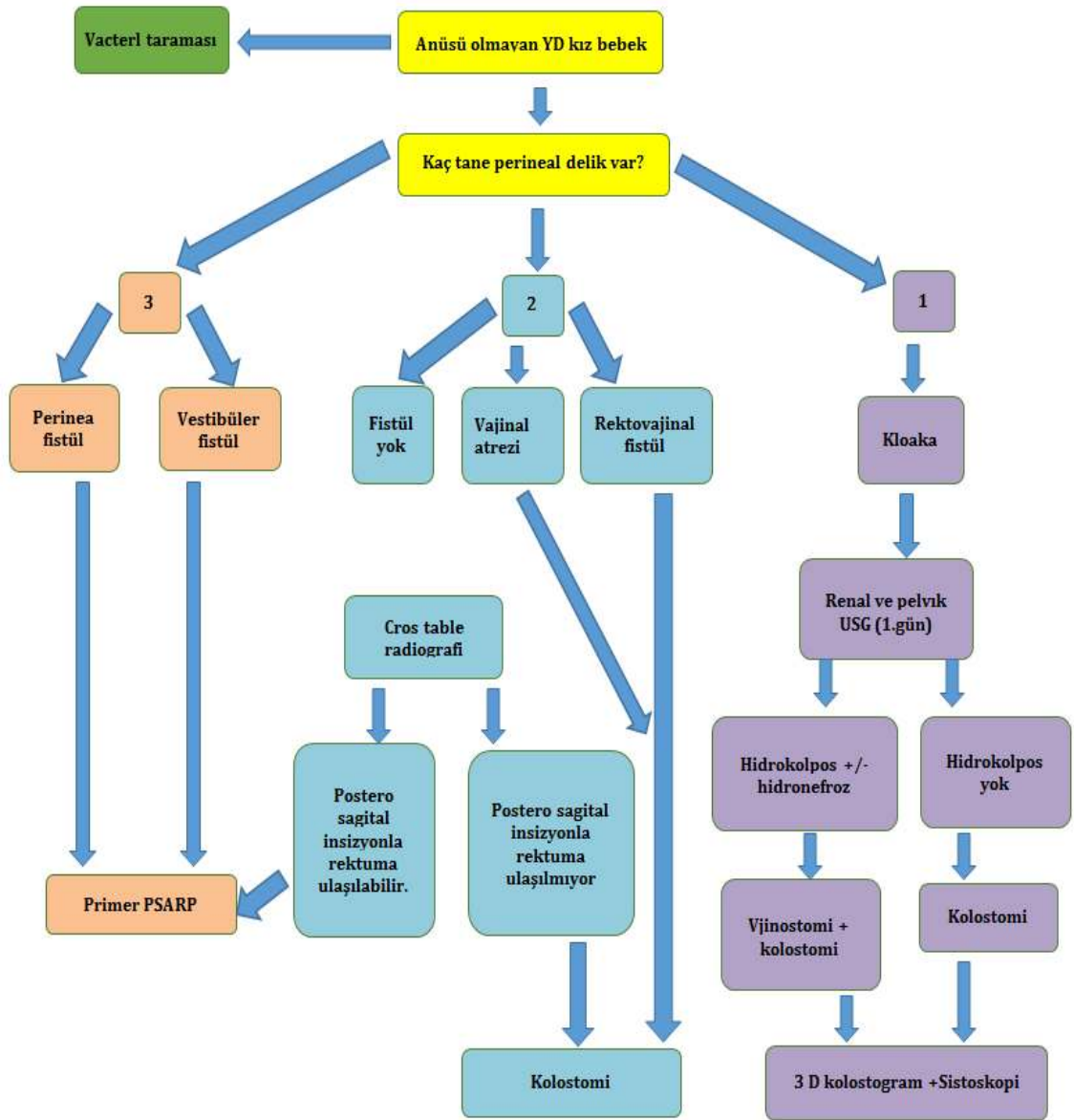
## 2.8. Ameliyat Öncesi Değerlendirme

Yenidoğan hastaların fizik muayenesi ve 24 saat sonra yapılan radyografik değerlendirme sonrası, yapılması gereken hastaya cerrahi yaklaşım şeklinin planlanmasıdır. Hastaların ilk 24 saat içinde varsa fistülden gaita yapmaları veya rektumda gaz görülmesi beklenir. Fistülün yeri belirlendikten ve *VACTER taraması* (Şekil 9) yapıldıktan sonra müdahalenin kolostomi veya primer cerrahi olması yönünde karar verilir. Eğer perinede mekonyum mevcutsa, gaz rektumun distalinde, koksiks seviyesinin altındaysa veya perine ile aradaki mesafe 1 cm'den küçükse hastaya primer cerrahi işlem planlanabilir. Ölçüm 1 cm'den büyük olanlar yüksek tip ARM kabul edildiği için kolostomi yapılması planlanabilir. Prematür ve eşlik eden anomalisi olan rektoperineal ve rektovestibüler fistüllü hastalarda ise dilatasyonla birkaç ay takip sonrası tamamlayıcı primer cerrahi işlemi yapılabilir.



Şekil 9. Fiziksel muayene ve radiografilere dayalı anorektal malformasyonlu erkek yenidoğanların yönetimi için algoritma<sup>94</sup>

Distal kolostogram cerrahlar için yardımcı olduğundan kolostomisiz primer cerrahi yapılan hastalarda işlem daha körlemesine olduğu için üretra yaralanması, üretra mobilizasyonu, mesane boyunu mobilizasyonu, vas deferens veya seminal vezikül yaralanmaları gibi komplikasyonlar daha sık görülmüştür.<sup>95, 96</sup> Kız çocuklarda, fizik muayenede perinede tek orifis varsa yani hasta kloakal anomaliyse, fistülsüz anal atreziye ve rektovajinal fistül mevcutsa yüksek tip ARM kabul edilip kolostomi yapılmalıdır (Şekil 10). Kloakal anomalili hastada USG’de eşlik eden hidrokolpos mevcutsa kolostomiye ek olarak vajinostomi de yapılmaktadır.



Şekil 10. Anorektal malformasyonlu kız hastalar için karar verme algoritması<sup>94</sup>

## 2.9. Ameliyat Yöntemleri

### 2.9.1. Kolostomi

Hastada anorektal malformasyon tanımlandıktan sonra daha önceki bölümde bahsedildiği gibi yüksek tip olan atrezili hastalarda kolostomi yapılması gerekmektedir. Kolostomi kalın bağırsağın tıkanıklıklarda, konjenital malformasyonlarda ve diğer nedenlerle cilde ağzlaştırılmasıdır. İşlem konjenital malformasyonlarda hem pasajın devamlılığını sağlamak, hem de enfeksiyondan koruma amaçlıdır.<sup>46, 81, 97-100</sup> Tarihte prosedürü ilk kez 3 günlük çocuk hastaya 1783 yılında Antoine Dubois yapmıştır.<sup>101</sup> Kolostominin bir faydası da distal kolostogram çekilerek, fistül ve distal anatomiye anlamaya yardım etmektir.<sup>32, 74</sup> Kolostominin birkaç yöntemi mevcut olup ARM'lerde genelde önerilen yöntem diverting desendostomidir (Şekil 11). Sigmoid ostomide daha sonraki yapılacak definitif cerrahi, pull-through işlemi için yeterli bağırsak kalmamaktadır. O yüzden sigmoid ostomi önerilmemektedir. Sağ transvers kolostomi, bazı cerrahlar tarafından önerilse de çok kullanılmamaktadır. Kloakal anomalilerde ve rektovezikal fistüllerde tercih edilmelidir. İnen kolondan daha proksimalde yapılan ostomilerde distal kısmının yıkanma zorluğu, kullanılmadığı zamanla atrofiye gitmesi, fistülden geçen idrarın uzun segmentden emilerek asidoz yapması mümkündür. Loop ostomiler ise gaita proksimal uçtan distal uca geçtiği için üriner sistem enfeksiyonu, distal kısımda genişleme, prolapsus, içinde gaita birikmesi (*fekal impaction*) daha fazladır.

ARM'lerde önerilen diverting desendostomi ameliyatının birkaç teknik özelliği mevcuttur. Operasyonun lokalizasyonu sol alt kadranda, sol oblik karın insizyonu ile yapılır. Proksimal uç evert edilerek göbek, spina iliaka anterior superior ile sol kosta açısı arasında kalan üçgenin merkezine, distal uç ise insizyonun medialine daraltılarak mukoz fistül şeklinde ağzlaştırılır. Distal ostomi ucu sadece kolostogram ve gerekirse yıkama için kullanılacağından buranın proksimal kadar geniş olmasına gerek yoktur. Bu şekilde yapıldığında aynı zamanda prolapsus da engellenmiş olmaktadır.



ÇÜTF Çocuk Cerrahisi Kliniği arşivinden alınmıştır.

**Şekil 11. Sol alt kadrana açılmış desending kolostomi**

## 2.10. Cerrahi Teknikler

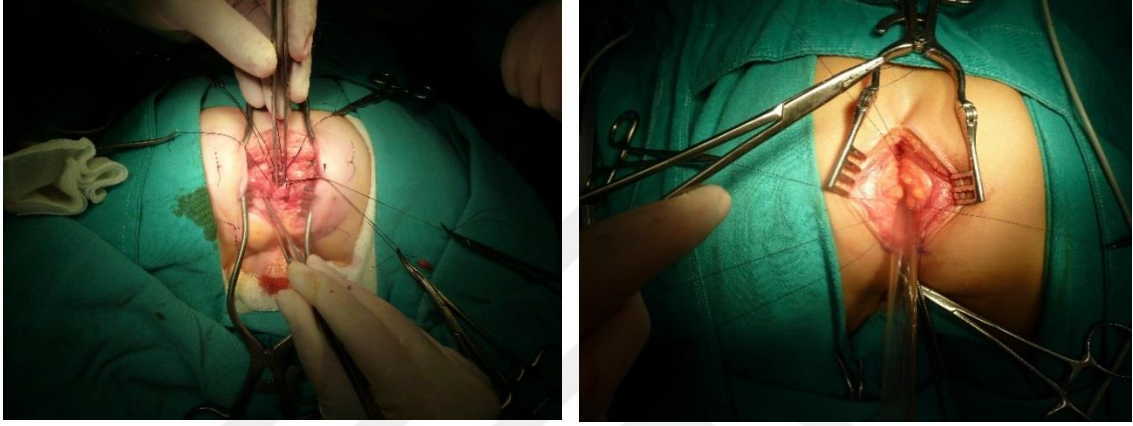
ARM'lerin sınıflandırılmasında 2005 yılında Krikenberg cerrahi teknik sınıflandırılması kabul edildi (Tablo 6).<sup>102</sup>

**Tablo 6. Cerrahi tekniklerin uluslararası sınıflandırması**

|                                    |
|------------------------------------|
| PSARP                              |
| Anterior sagittal yaklaşım         |
| Sakroperineal operasyon            |
| Perineal operasyon                 |
| Laparoskopi eşliğinde pull through |
| Abdominosakroperineal pull through |
| Abdominoperineal pull through      |

PSARP en çok uygulanan cerrahi yöntemdir (Şekil 12). Anorektal rekonstruksiyon cerrahisi ya kolostomiden sonra ya da kolostomisiz şekilde yapılır. Ameliyat öncesi profilaktik tek doz antibiyotik kullanımı önerilmektedir. Bağırsak temizliği ile ilgili görüşler farklıdır ve en çok bağırsak irrigasyonu şeklinde önerilmektedir. Definitif cerrahide, erkeklerin % 10'unda (rektovezikal fistül), kızlarda ise kloakal anomalilerin % 40'ında abdominal yaklaşımlı cerrahi gerekmektedir. Hastalara ameliyat sırasında üretra travmasının önlenmesi amaçlı foley sonda ile kateterizasyon önerilmektedir. Mesaneyi innerve eden sinirler buradan geçmediği için cerrahide hep orta hat insizyonu kullanılmaktadır. Posterior sagittal yaklaşımda kullanılan elektrik stimülatörü kılavuzluğunda kasılmaların ve sfinkterin yeri

belirlenerek, her tarafa kasların eşit bölünmesi sağlanır. Rektoperinel fistül gibi alçak tip defektlerde yaklaşım küçük (yaklaşık 2 cm) insizyonla ve sadece parasagittal kasları ve kas kompleksini içerecek şekilde yapılmaktadır. Daha yüksek tip atrezilerde ise insizyon uzun ve levator ani kaslarını da içine alacak şekilde derin yapılmaktadır. Bu cerrahide önemli basamaklardan biri de rektumun ürogenital sistemden ayırma aşamasıdır.<sup>103</sup>



ÇÜTF Çocuk Cerrahisi kliniği arşivinden alınmıştır.

**Şekil 12. PSARP ameliyatı**

### **2.10.1. Rekto-Üretral Fistül**

Bu anorektal malformasyon iki alt gruba ayrılır: 1) rektoüretral bulbar fistül 2) rektoprostatik fistül. Fistül ne kadar yukarıda yerleşirse eşlik eden anomali o kadar çok, kontinans olasılığı ise o kadar düşük olur. Hastanın fistülü yüksek tipse cerrah bu hastalara distal kolostogram çekmeden ve kolostomi yapılmadan definitif cerrahi planlamamalıdır. İşlemde kesi, önceki ameliyattan farklı olarak daha uzun ve daha derin yapılmalı ve kesi sakrumun ortalarından stimilatörle işaretlenmiş yere kadar inmelidir. Cerrahi işlemde fistülün yerini saptamak için sistoskopi yapılabilir. Cerrahi işlemde fistül bulbar düzeydeyse rektum levator kasları hemen altında cerrahın önüne çıkar. Rektoprostatik fistüllerin operasyonu sırasında cerrah rektumu kesinin aşağılarında değil koksiksin hemen altında aramalıdır. Önde aranırsa üretra, vas deferens, prostat ve seminal veziküllerin ve bunları inerve eden sinirlerin yaralanması ile sonuçlanabilir. Rektuma ulaşıldıktan sonra askıya alınarak arka duvar açılır ve rektum ön duvarla üretra arasında olan ilişki ortaya konulur. Fistül ayrıldıktan sonra üretra geç emilen sütürle kapatılmalıdır. Rektum geniş olursa arka duvar kısmı eksize edilerek daraltılır. Elektrik

stimülatörü ile sfinkterin yeri tekrardan saptanır ve rektum buraya 16 adet geç emilen sütünle anoplasti yapılır.

### **2.10.2. Rektovezikal Fistül**

Erkeklerde görülen en yüksek ARM'dir. Erkek hastaların % 10'unda görülmektedir ve bunlarında % 90'ında ek anomali vardır. Sakrum genellikle gelişmemiştir. Ameliyata postero-sagital yaklaşımla başlanılır. Hastaların cerrahi tedavisi sadece PSARP'la değil aynı zamanda laparotomi veya laparoskopiyle birlikte yapılmaktadır. Bütün sfinkter mekanizmaları tam orta hattan ikiye bölünür. Presakral boşluğa üretranın arkasına rektumun aşağı çekilmesine kılavuzluk edecek bir tüp bırakılır. Daha sonra abdomene geçilerek mesane boynuna direk açılan fistül mesaneden ayrılır. Rektovezikal fistül genellikle peritoneal refleksiyonun 1-2 cm aşağısındadır. Diseksiyon bu nedenle çok zor olmasa da mesane trigonuna doğru ilerlerleyen vas deferens ve üreteri yaralamamaya dikkat edilmelidir. Serbestleştirilen rektum tüple birlikte aşağı çekilerek daha önce anlatılan şekilde anoplasti yapılır. Bu hastaların prognozu iyi değildir.<sup>104</sup>

### **2.10.3. Fistülsüz İmperfore Anüs**

Bu anomali tüm ARM'lerin % 5'ini oluşturur ve bunların da yarısı genellikle Down sendromlu çocuklardır. Rektum genellikle bulbar üretra seviyesinde bitmektedir. Sakrum ve sfinkterleri sağlam olduğundan fonksiyonel prognozları da iyidir. Down sendromlu hastalarda % 80, diğer hastalarda ise % 90 dışkı kontrolü vardır. Bu hastalarda da rektöüretral fistüllerdeki gibi rektum posterior üretraya yapışık durumdadır. İşlemden önce cerrah yine de rektum arka duvarını açmak ve rektum ön duvarıyla üretra arasında bir diseksiyon planı yaratmak zorundadır.<sup>104</sup>

### **2.10.4. Rektovestibüler Fistül**

Bu kızlarda en sık görülen ARM'dir. Başka sistemleri ilgilendiren anomali ve ek hastalık yoksa yenidoğan döneminde kolostomisiz ameliyat edilebilir. Prematür bebeklerde ve eşlik eden anomali varlığında koruyucu kolostomi yapılması önerilmektedir. Operasyon sonrası dışkı kontrolü % 93 oranındadır. Hastaların çoğunda

kabızlık tedavisine ihtiyaç vardır. Operasyon koksiksten fistüle doğru uzanan orta hat kesisi ile yapılır. Yine fistül ağzı çepeçevre askı sütürlerle askıya alınır. Rektumun arka duvarı görülene kadar tüm sfinkter mekanizmaları tam orta hattan kesilir. Cerrah, rektumla vajeni ayırırken, rektum ve vajen duvarları aralarındaki yapışıklık fazla olduğu için, diseksiyon sırasında oldukça dikkatli davranmalıdır. Rektum sfinkter ve kas kompleksi arasında yerleştirilerek daha önce anlatıldığı gibi anoplasti yapılır.<sup>104</sup>

#### **2.10.5. Persistan Kloaka**

Persistan kloaka; rektum, vajen ve üretranın ayrılmayarak tek bir kanal halinde, dışarıda normal bir dişi üretrasının açıldığı yerden tek bir orifis olarak açıldığı konjenital malformasyondur. Bu üç yapı birbirinden oldukça zor ayrılan ortak duvarları paylaşırlar. Orak kanalın uzunluğu tedavi ve prognozu çok yakından etkilemektedir. 3 cm'den kısa ortak kanala sahip kloakal malformasyonlarda ürolojik, spinal ve vertebral anomali sıklığı düşükken, uzun ortak kanala sahip kloakalarda karmaşık ürolojik pelvik ve vertebral anomaliler sıktır. Hastaların % 50'sinde hidrokolpos olabilir. Bu hastalara kolostomi yapılırken aynı seansta hidrokolpos da drene edilmelidir. Hastaların % 30'unda duplike Müllerian yapılar mevcuttur.

Ameliyata başlamadan önce hastalara sistoskopi yapılarak ölçümler yapılır. Ortak kanal 3 cm'den kısaysa hastanın batını açılmadan sadece posterior sagittal yaklaşımla onarım yapılabilir. Sakrumun tam orta kesiminden başlayıp orifise ulaşan bir kesi yapılır. Sfinkter mekanizması, rektum ortaya çıkana kadar tam ortadan ikiye ayrılır. Daha sonra rektumu vajenden, vajeni üretradan ayırıp ortak kanalı üretra yapıp, arkasına vajen ve en arkaya da rektumu yerleştirip sfinkter mekanizmasının içerisinden geçirilerek onarılır. Bu prosedür ürogenital mobilizasyon şeklinde yapılmaktadır.

Ortak kanal 5'cm den uzunsa, rektum ve vajinaya postero-sagittal plan yerine karından ulaşmak daha kolay olduğundan hastaya doğrudan orta hat laparotomiyle işlem yapılır. Ortak kanal 3-5 cm arasındaysa o zaman postero-sagittal planda ürogenital mobilizasyon yapılabilir. İşlem yetersiz kalırsa abdominal yaklaşımla tamamlanmaktadır. Bu hastalarda abdominal yaklaşımda rektumla vajenin birbirinden serbestleştirilmesi rektovezikal fistüllerde olduğu gibi oldukça kolaydır. Üretra ve vajenin diseksiyonu ise cerrahi deneyim gerektirmektedir.<sup>104</sup>

### 2.10.6. Laparoskopi Eşliğinde Anorektal Pull-Through

ARM'lerde PSARP standart cerrahi teknik olarak kabul edilmektedir. Laparoskopik prosedür ise 2000 yılında Georgeson ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır.<sup>105</sup> Bu prosedürde postero-sagittal kesiye gerek kalmadan rektovezikal, rektovajinal gibi yüksek tip atreziler opere edilmektedir. Bazı cerrahlar prostatik rektoüretal tip atrezileri de bu yöntemle opere etmektedirler. İşlemden önce laparoskopi eşliğinde peritoneal refleksiyon diseksiyonla açıldıktan sonra fistül klipslenerek rektumdan ayrılır. Pelvik taban kasları ve puborektal kaslar ortaya konulur. Perinede anal stimülatörle eksternal sfinkterin yeri belirlenir. Burası haç şeklinde insize edilir. Laparoskopi eşliğinde perineden ilerletilen trokar, kas kompleksini kesmeden içinden geçirilir. Ardından serbestleştirilen rektum perineye çekilerek anoplasti yapılır. Robotik anorektal pull-through cerrahisi ise çok az sayıda merkezde uygulanmaktadır.

### 2.11. Ameliyat Sonrası Bakım

Ameliyat sonrası hastalarda ağrı kontrolünü iyi yapmak gerekir. Kloakal anomali onarımında idrar sondası yaklaşık 14-21 gün kalabilir. Üretra onarımı yapılan erkek hastalarda ise sonda yaklaşık 7 gün tutulabilir. İntravenöz antibiyotik tedavisi PSARP sonrası 48 saat, laparotomi ve laparoskopik cerrahide ise 3-4 gün kullanılmaktadır. Bağırsak hareketleri başlar başlamaz da hastalar beslenebilir.

Ameliyattan 14 gün sonra hastalara anal dilatasyon programına başlanılır. (Tablo 7) İstenilen boyuta ulaşıldığında kolostomi kapatılabilir. Dokuları yırtarak yapılan dilatasyon fibrozise neden olacağından dilatasyon işlemi amacına ulaşamaz. Kolostomi kapatıldıktan sonra hastaların perinesine temas eden dışkıdaki üreazın, idrardaki üreyi amonyağa çevirmesine bağlı olarak dermatitler görülebilir. Bu nedenle perinenin temizlenmesi çok iyi yapılmalıdır.

**Tablo 7. Yaşa göre Hegar dilatatör numaraları**

| Yaş      | Hegar dilatatör (Numarası) |
|----------|----------------------------|
| 1-4 ay   | 12                         |
| 4-12 ay  | 13                         |
| 8-12 ay  | 14                         |
| 1-3 yaş  | 15                         |
| 3-12 yaş | 16                         |
| > 12 yaş | 17                         |

## **2.12. Cerrahi Tedavi Sonrası Erken Dönem ve Geç Dönem Komplikasyonlar**

Definitif cerrahi sonrası hastalarda erken dönem ve geç dönem komplikasyonları görülebilir. Bazı komplikasyonlar ameliyat sırasında peroperatif dönemde gelişmektedir. Bunlar diseksiyon sırasında vas deferens, prostat, seminal vezikül, üretra, mesane, vajen, sfinkter kaslarının ve pelvik sinirlerin yaralanması şeklinde olabilir.

Postoperatif erken dönemde yara yeri enfeksiyonu görülebilir. Pullthrough işleminin yetersizliği ve çekilen bağırsak segmentinde dolaşım bozukluğuna bağlı olarak dikişlerde açılma, anal striktür görülebilir. Bunun dışında rekürrens, persistant rektoüretal ve rektovajinal fistüller görülebilir. Kloakal anomalili hastalarda persistan ürogenital sinüs, yüksek yerleşimli vajinanın diseksiyonu sonrası iskemiye bağlı kazanılmış vajinal atrezi, aynı şekilde üretra iskemisine bağlı olarak üretal stenoz görülebilir.

Geç dönemde en sık karşılaşılan komplikasyonlar rektal prolapsus, fekal inkontinans ve kabızlıktır. Prolapsus hastaların % 3'ünde görülmektedir. Prolapsusu olan hastalarda ülserler, mukozal kanama ve mukozal sekresyonlar görülmektedir. Yüksek tip atrezilerde konstipasyon az, inkontinans çok, alçak tiplerde ise aksine konstipasyon çok, inkontinans az görülmektedir.<sup>74</sup>

## **2.13. Postoperatif Sonuçların Değerlendirilmesi**

ARM operasyonları sonrası cerrahinin değerlendirilmesi için birkaç yöntem mevcuttur. Bunlar içinde görüntüleme, basınç elektriksel aktivite, fonksiyonel çalışmalar, klinik değerlendirme ve puanlama sistemleri mevcuttur. Klinik değerlendirmelere dayalı birkaç skorum sistemi vardır. Bu sistemlerin popüler olması için kolay uygulanabilir olmalı ve kontinans dereceleri arasında ince ayırım yapabilmelidir. Skorum sistemi hem non invaziv hem de sorgu anket usulü ile yapılma avantajına sahiptir. 1960 yılında Scot tarafından ilk klinik verilere dayanan basit skorum sistemi oluşturuldu.<sup>106</sup> Daha sonra bu skora benzer olan Kelly skoru geliştirildi. Bu skorum daha basit ama kontinans değerlendirmesi daha etkilidir. Puanlamada 5-6 iyi, 3-4 orta ve 0-2 zayıf kabul edilir (Tablo 8).<sup>107</sup>

**Tablo 8. Kelly skortlama sistemi**

|                  |                                   |          |
|------------------|-----------------------------------|----------|
| <b>Kontinans</b> | <b>Normal</b>                     | <b>2</b> |
|                  | <b>Ara sıra gaz gayta kaçırma</b> | <b>1</b> |
|                  | <b>Kontrol yok</b>                | <b>0</b> |
| <b>Kirletme</b>  | <b>Daima temiz</b>                | <b>2</b> |
|                  | <b>Ara sıra kirletme</b>          | <b>1</b> |
|                  | <b>Her zaman lekeli</b>           | <b>0</b> |
| <b>Sfinkter</b>  | <b>Güçlü sıkma</b>                | <b>2</b> |
|                  | <b>Zayıf ve kısmi sıkma</b>       | <b>1</b> |
|                  | <b>Kasılma yok</b>                | <b>0</b> |

1983 yılında Holschneider yeni bir puanlama sistemi önerdi (Tablo 9). Öncekilerden farkı bu skortlamada defekasyon sıklığı, dışkı kıvamı, kirlenme, rektal duyu, dışkı tutma becerisi, gaz ve gayta arasında ayırım yapma ve tedavi ihtiyacı olarak daha geniş parametreler bakılmaktaydı. Anket ile bakılan 7 parametre bozulma derecesine göre 0-2 arasında puanlandırılır. Puanlamaya göre 10-14 arası değerlendirilen hasta ‘iyi’ kontinan, 5-9 arasında olan ‘makul’ kontinan, 0-5 arasında skor alan hasta ise ‘inkontinan’ olarak kabul edilir.<sup>108</sup>

**Tablo 9. Holschneider skortlama sistemi**

|                                     |                     |          |
|-------------------------------------|---------------------|----------|
| <b>Defekasyon sıklığı</b>           | <b>Normal</b>       | <b>2</b> |
|                                     | <b>Sık</b>          | <b>1</b> |
|                                     | <b>Çok sık</b>      | <b>0</b> |
| <b>Dışkı kıvamı</b>                 | <b>Normal</b>       | <b>2</b> |
|                                     | <b>Cıvık</b>        | <b>1</b> |
|                                     | <b>İshal</b>        | <b>0</b> |
| <b>Kirlenme</b>                     | <b>Yok</b>          | <b>2</b> |
|                                     | <b>İshal zamanı</b> | <b>1</b> |
|                                     | <b>Hep kirli</b>    | <b>0</b> |
| <b>Rektal duyu</b>                  | <b>Normal</b>       | <b>2</b> |
|                                     | <b>Zayıf</b>        | <b>1</b> |
|                                     | <b>Yok</b>          | <b>0</b> |
| <b>Dışkıyı tutma becerisi</b>       | <b>Dakika</b>       | <b>2</b> |
|                                     | <b>Saniye</b>       | <b>1</b> |
|                                     | <b>Eksik</b>        | <b>0</b> |
| <b>Gaz ve gayta arasında ayırım</b> | <b>Normal</b>       | <b>2</b> |
|                                     | <b>Problemlı</b>    | <b>1</b> |
|                                     | <b>Ayırım yok</b>   | <b>0</b> |
| <b>Tedavi ihtiyacı</b>              | <b>Yok</b>          | <b>2</b> |
|                                     | <b>Ara sıra</b>     | <b>1</b> |
|                                     | <b>Daima</b>        | <b>0</b> |

Rintella skortlama sistemi de Holschneider skoru gibi 7 sorudan oluşan 1-20 puan arasında değişen skortlamadır. Sağlıklı çocuk popülasyonunda da kullanılmaktadır.<sup>71, 109</sup> Krinkenberck ve Pena’nın skortlama sistemleri birbirine çok benzerdir. Pena’nın anketinde hastaların üriner inkontinansı da değerlendirmektedir. Bu skortlama dışında

Wingspread, Chang ve Temploton skorlama sistemleri de mevcuttur. Temploton skorlama sisteminde puanlar 6 parametrede verilmektedir.<sup>110</sup> 4-5 puanı ‘iyi’, 2-3,5 ‘makul’, 0-1,5 ise ‘zayıf’ olarak kabul edilmektedir.

**Tablo 10. Temploton skorlaması**

|                             |                                |            |
|-----------------------------|--------------------------------|------------|
| <b>Tuvalet eğitimi</b>      | <b>Başarılı</b>                | <b>1</b>   |
|                             | <b>Bazen başarılı</b>          | <b>0,5</b> |
|                             | <b>Dışkının farkında değil</b> | <b>0</b>   |
| <b>Kaçırma</b>              | <b>Yok ve ya nadir</b>         | <b>1</b>   |
|                             | <b>Haftada 3 defadan az</b>    | <b>0,5</b> |
|                             | <b>Haftada 3 defadan fazla</b> | <b>0</b>   |
| <b>Ek kilot kullanımı</b>   | <b>Hiçbir zaman</b>            | <b>1</b>   |
|                             | <b>Sadece ishalde</b>          | <b>0,5</b> |
|                             | <b>daima</b>                   | <b>0</b>   |
| <b>Sosyal problem</b>       | <b>Yok</b>                     | <b>1</b>   |
|                             | <b>Seyrek koku</b>             | <b>0,5</b> |
|                             | <b>Sık koku</b>                | <b>0</b>   |
| <b>Aktivite kısıtlaması</b> | <b>Yok</b>                     | <b>0,5</b> |
|                             | <b>Aktivitelerden kaçınır</b>  | <b>0</b>   |
| <b>Döküntüler</b>           | <b>Yok</b>                     | <b>0,5</b> |
|                             | <b>Bazı güncel problemler</b>  | <b>0</b>   |

### **3. GEREÇ ve YÖNTEM**

Tez çalışması için 10 Nisan 2020 Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulun 98 sayılı toplantısının N-5 Kararı alındı. Etik Kurulu onayı alındıktan sonra Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Balcalı Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği'nde 01 Ocak 2007 - 31 Aralık 2017 tarihleri arasında anorektal malformasyon tanısı ile takip ve tedavi edilmiş olan 129 hasta dosyası tarandı. Bu hastaların 6'sında ostomi kapatılmadığından, 3'ü eksitus olduğundan, 10'nun da takip, kayıt ve veri yetersizliği sebebiyle çalışmadan çıkartıldı. Toplam çalışmaya 110 hasta dahil edildi.

Çalışmaya dahil edilen hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi ve prenatal patoloji, akraba evliliği, yaşı, cinsiyeti, radiolojik bulguları, başvuru şikayetleri, ilk müdahale zamanı, ilk müdahale şekilleri, eşlik eden anomaliler, genel anestezi altında muayene bulguları, ameliyat teknikleri, kolostomi şekilleri, fistül yeri, erken ve geç dönem komplikasyonları, redo operasyon endikasyonu, operasyon şekilleri, Holschneider, Kelly ve Temploton skorlama sonuçları kaydedildi. Opere edilen hastalarda fistül yeri, yapılan operasyon şeklinin, eşlik eden anomali ve diğerlerinin kontinans skorlama değerleri arasında olan ilişki araştırıldı.

#### **3.1. İstatistiksel Analiz**

Verilerin istatistiksel analizinde IBM SPSS Statistics Versiyon 20.0 (IBM Corp. Released 2011. IBM SPSS Statistics for Windows, Version 20.0 Armonk, NY: IBM Corp.) paket programı kullanıldı. Kategorik ölçümler sayı ve yüzde olarak, sayısal ölçümlerse ortalama ve standart sapma (gerekli yerlerde ortanca ve minimum - maksimum) olarak özetlendi. Kategorik ölçümlerin gruplar arasında karşılaştırılmasında Ki Kare test istatistiği kullanıldı. Gruplar arasında sayısal ölçümlerin karşılaştırılmasında ikili gruplarda Mann whitney u testi, ikiden fazla gruplarda ise Kruskal Wallis testleri kullanıldı. Tüm testlerde istatistiksel önemlilik düzeyi 0.05 olarak alındı.

#### 4. BULGULAR

Çalışmaya toplam 110 hasta dahil edildi. Hastaların 51'i (% 46,4) kız, 59'u (% 53,6) erkekti. Başvuran hastaların yaşları çalışma döneminin son tarihine göre yıl olarak hesaplandı. Hastalar üç yaş grubuna ayrıldı. 0-5 yaş arasında olan hasta sayısı 21 (% 19,1), 5-10 yaş arasında olan hasta sayısı 56 (% 50,9), 10 yaş üstünde olan hasta sayısı ise 33'dü (% 30,0) (Tablo 11).

**Tablo 11. Cinsiyet ve yaş verileri**

| Cinsiyet    | N   | Yüzde (%) |
|-------------|-----|-----------|
| Kız         | 51  | 46,4      |
| Erkek       | 59  | 53,6      |
| Toplam      | 110 | 100       |
| Yaş grubu   | N   | Yüzde (%) |
| 0-5 yaş     | 21  | 19,1      |
| 5-10 yaş    | 56  | 50,9      |
| 10 yaş üstü | 33  | 30,0      |
| Toplam      | 110 | 100       |

Akraba evliliği hastaların 16'sında (% 14,5) vardı, 69 (% 62,7) hastada yoktu ve 25 (% 22,7) hastanın verilerine ulaşılamadı. Prenatal takiplerinde 66 (% 60) hastada sorun saptanmadı. 12 (% 10,9) hastada prenatal takiplerinde sorun olduğu belirtilmişti. 32 (%29,1) hastanın ise prenatal takip bilgilerine ulaşılamadı.

**Tablo 12. Hastaların Wingspread sınıflamasına göre dağılımı**

| ARM Tipi                          | N   | %    |
|-----------------------------------|-----|------|
| <b>YÜKSEK</b>                     | 22  | 20,0 |
| <b>ORTA</b>                       | 44  | 40,0 |
| <b>ALÇAK</b>                      | 32  | 29,1 |
| <b>KLOAKA</b>                     | 6   | 5,5  |
| <b>OPERE EDİLEREK GELEN HASTA</b> | 6   | 5,5  |
| <b>TOPLAM</b>                     | 110 | 100  |

Hastaların ARM tipini incelediğinde: 4 (%3,6) hastada rektovezikal fistül, 21 (%19,1) hastada rektoüretral fistül, 23 (%20,9) hastada rektovestibüler fistül, 32 (%29,1) hastada rektoperineal fistül, 6 (%5,5) hastada kloakal anomali, 18 (%16,4) hastada fistülsüz atrezi saptandı. Altı hastanın ilk ameliyatları hastanemiz dışında olduğu için, fistül bilgilerine ulaşılamadı. Bu hastalar da çalışma döneminde kliniğimizde tekrar opere edildiği için çalışmaya alınmıştır. Wingspread sınıflamasına göre kliniğimizde tanısı konulan ve opere edilen 104 hastanın 22'si (%20,0) yüksek tip,

44'ü (%40,0) orta tip, 32'si (%29,1) alçak tip, 6'sı (%5,5) ise kloakal anomali idi (Tablo 12).

#### 4.1. Klinik ve Fizik Muayene Bulguları

Tablo 13. ARM'li hastaların fizik muayene bulguları

| Muayene bulgusu        | N  | %    |
|------------------------|----|------|
| Anal atrezi            | 40 | 36,4 |
| Perineal fistül        | 37 | 33,7 |
| Rektovestibüler fistül | 17 | 15,5 |
| Kloakal anomali        | 5  | 4,5  |
| Rektovajinal           | 1  | 0,9  |
| Diğer bulgular         | 10 | 9,1  |

Hastaların başvuru şikayetlerine bakıldığında en sık başvuru şikayeti anüsün yokluğu 63 (% 57,3) hastada mevcuttu. Diğer sebepler ise kabızlık, penisten gaita gelmesi, anüsün önde olması, ambigus genitale, dar anüs, gaita inkontinansıydı. Gaita yapamama 3 (% 2,7), karın şişliği 3 (% 2,7), kusma 3 (% 2,7) hastada görüldü. Fizik muayeneye, 40 (%36,4) hastaya anal atrezi, 37 (%33,7) hastaya rektoperineal fistül, 17 (%15,5) hastaya rektovestibüler fistül, 5 (%4,5) hastaya kloakal anomali, 1 (%0,9) hastaya rektovajinal fistül, 10 (%9,1) hastaya ise kabızlık, pearl sign, anal darlık gibi diğer tanıları konuldu (Tablo 13). Anal dimple 38 (% 34,5) hastanın muayenede görüldü. 14 (%12,7) hastada ise fizik muayesinde anal dimple saptanmadı, 52(%47,3) hastanın anal dimple muayene bulgusuna ulaşılamadı.

#### 4.2. Preop Tanı ve Takip Şekilleri

Tablo 14. Yapılan tetkikler ve bulguları

| Yapılan tetkikler | Normal n(%) | Patolojik n(%) | Yapılmamış n(%) | Bilgi yok   |
|-------------------|-------------|----------------|-----------------|-------------|
| Akciğer Grafisi   | 87 (%79,1)  | -              | -               | 23 (%20,9)  |
| Pelvik grafi      | 74 (%67,3)  | 8 (%7,3)       | -               | 28 (%25,5)  |
| Abdominal USG     | 62 (56,4%)  | 36 (32,7%)     | -               | 12 (%10,9)  |
| Ekokardiografi    | 44 (%40)    | 37 (%33,6)     | 6 (%5,5)        | 23 (%20,9)  |
| MR                | 19 (%17,3)  | 27 (%24,5)     | 26 (%23,6)      | 38 (%34,5)  |
| VCUG              | 28 (%25,5)  | 24 (%21,8)     | 42 (%38,2)      | 16 (%14,5)  |
| Kolon grafisi     | 44 (%40,0)  | 26 (%23,6)     | 19 (%17,3)      | 21 (%19,1)  |
| Sistoskopi        | 6 (%5,5)    | 23 (%20,9)     | 64 (%58,2)      | 17 (%15,5)  |
| Renal sintigrafi  | 16 (%14,5)  | 22 (%20,0)     | 51 (%46,4)      | 21 (% 19,1) |
| Tam idrar tahlili | 61 (%55,5)  | 31 (%28,2)     | -               | 18 (%16,4)  |
| İdrar kültürü     | 29 (%26,4)  | 21 (%19,1)     | 60 (%45,5)      | -           |

Anal atrezi tanısı hastaların tümü fizik muayene ile konuldu. İnvertogram hastaların 15'ine (% 13,6) çekildi, 61'ne (% 55,4) çekilmedi, 34 (% 30,9) hastada invertogram bilgisine ulaşılmadı. Posterior anterior akciğer grafisi ise hastaların 87'ine (%79,1) çekilmiş ve tümünde patoloji yoktu, 23 (% 20,9) hastada ise sistemde akciğer grafisine ulaşılamadı. Pelvik grafi 74 (%67,3) hastada normal, 8 (%7,3) hastada patolojikti (koksiks agenezi, sakral agenezi, vertebral füzyon defekti), 28 (%25,5) hastada ise pelvik grafi bilgisine ulaşılamadı. Abdominal ultrasonda 62 (56,4%) hastada normal, 36 (32,7%) hastada patolojikti (Genitoüriner patolojiler, aksesuar dalak, karaciğer kisti), 12 (%10,9) hastada ultrason bilgilerine ulaşılamadı. Ekokardiyografi 44 (% 40) hastada normaldi, 37 (% 33,6) hastada patoloji mevcuttu. Ekokardiyografide en sık patoloji Atrial Septal Defekt (ASD), Ventriküler Septal Defekt (VSD) ve Patent Foramen Ovale (PFO) idi. Altı hastaya (%5,5) ekokardiyografi yapılmamış, 23 (%20,9) hastanın ise ekokardiyografi bilgisine ulaşılamadı. Spinal MR beyin cerrahisine konsulte edilen hastaların hepsine çekilmiştir. Otuz sekiz (%34,5) hastanın MR bilgisine ulaşılamadı, 19 (%17,3) hastada rapor normal geldi, 27 (%24,5) hastada patolojik (Tethered cord, vertebral füzyon defekti, koksiks agenezi, spinal kordda kist) olarak raporlandı, 26 (%23,6) hastaya ise MR yapılmadı. Ultrasonografide üriner sistemde patolojisi saptanan veya rektoüriner fistülün yerini teyit etmek için hastalara VCUG çekildi. Yirmi dört (%21,8) hastada sonuçlar patolojik (Nörojen mesane, VUR, rektoüriner fistül) değerlendirilmiş, 28 (%25,5) hastada değerlendirme normal, 42 (%38,2) hastaya VCUG çekilmemiş, 16 (%14,5) hastanın ise VCUG bilgilerine ulaşılamadı.

Kolostomi açılan hastalara definitif cerrahi öncesi ve ostomi kapatılma öncesi kolon grafisi ile değerlendirme yapıldı. 26 (%23,6) hastanın kolon grafisinde patolojik görünüm, 44 (%40,0) hastanın kolon grafisinde normal görünüm saptandı. 19 (%17,3) hastaya kolon grafisi yapılmadı, 21 (%19,1) hastanın kolon grafisi bilgilerine ulaşılamadı.

Hastaların 64'üne (%58,2) sistoskopi yapılmadı, 29'na (%26,4) yapıldı. Yapılan sistoskopi, hastaların 6'sı (%5,5) normal, 23'ü (%20,9) patolojik (Posterior üretral valf, rektoüriner fistül) olarak değerlendirildi. On yedi (%15,5) hastanın ise sistoskopi bilgisine yapılp yapılmadığı bilinmiyor.

Hastaların 23'ne (%20,9) pre-operatif ayrı seansta elektrik stimülatör muayenesi yapılmadı. Peroperatif tüm hastalara elektrik stimülatör muayenesi yapıldı.

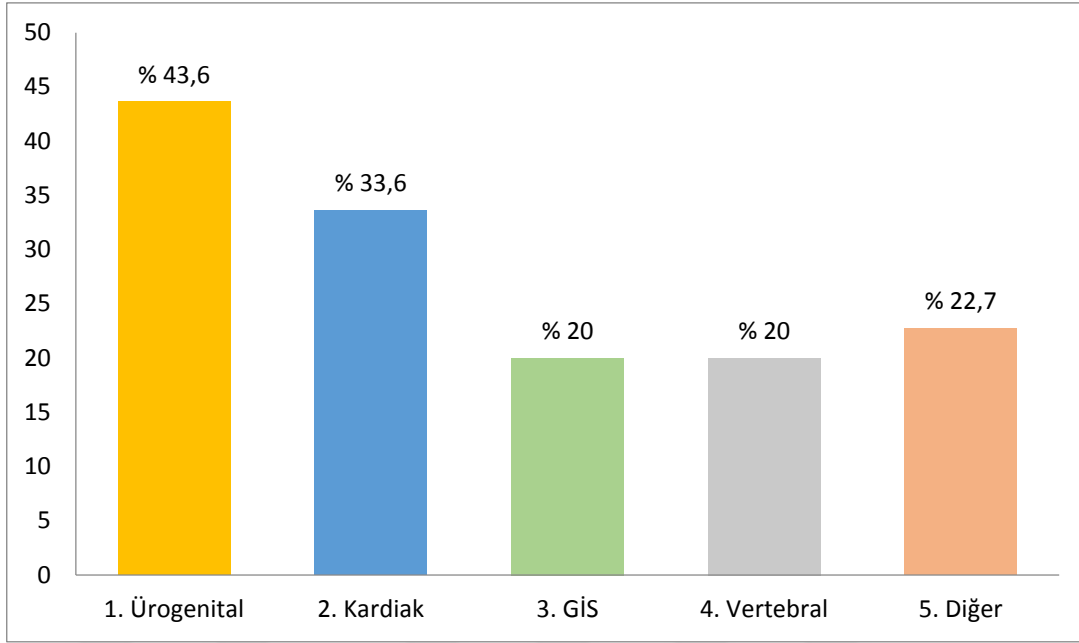
Üriner sisteminde patoloji saptanan ve idrar yolu enfeksiyonu geçiren hastalara renal sintigrafi (DMSA) yapıldı. Hastaların 22'sinde (%20,0) patolojik, 16'sında (%14,5) ise normal olarak raporlandı. Yirmi bir (%19,1) hastanın renal sintigrafik bulguları bilgisine ulaşılamadı, 51 (%46,4) hastaya ise renal sintigrafi yapılmadı.

İdrar tahlilleri 61 (%55,5) hastada normal, 31 (%28,2) hastada patolojik gelmiştir, 18 (%16,4) hastanın idrar tahlil bilgilerine ulaşılamadı. 21 (%19,1) hastada idrar kültüründe üreme mevcuttu, 29 (%26,4) hastada ise üreme yoktu, diğer 60 (%45,5) hastadan ise kültür alınmadı (Tablo 14).

Üç hastada (%2,7) vajinal enfeksiyon, 14 (%12,7) hastada ise tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu mevcuttu.

#### **4.3. Eşlik Eden Anomaliler**

ARM'lere eşlik eden sistemik anomaliler mevcuttu. Üriner sistem anomalisi en sık görüldü. Hastaların 48 (%43,6) de üriner sistem patolojileri mevcuttu. 62 (% 56,4) hastada ise üriner sistem patolojisine rastlanmadı. Üriner sistem patolojileri renal agenezi, nörojen mesane, polikistik böbrek, vezikoüreteral reflü, posterior üretral valv, böbrek füzyon anomalileri, kronik böbrek yetmezliği ve hipospadiasdı. Bunlardan en sık görüleni ise vezikoüreteral reflüydü. İkinci sıklıkla ise renal ageneziydi. Vertebral patoloji hastaların 22'sinde (% 20,0) görülürken, 88'inde (% 80,0) yoktu. Vertebral patoloji için hastalara MR çekilmiştir. MR'da füzyon defekti, kist, tethered kord, sakral agenezi, siringomiyeli, koksigeal agenezi, bifid vertebra gibi bulgular saptanmıştı. Hastalarda eşlik eden gastrointestinal sistem patolojilerin 22 (%20,0) hastada mevcuttu. Hastaların 88'inde (% 80,0) gastrointestinal patolojisi yoktu. Hastalarda saptanan gastrointestinal patolojiler; özefagus atrezisi, volvulus, konjenital megakolon, meckel divertikülü, brid ileus şekildegdi. Bu patolojilerden en sık görüleni özefagus atrezisiydi. Hastaların 25'de (%22,7) diğer sistemlerle ilgili patolojiler saptanmıştır. Bunlar inmemiş testis, inguinal herni, ekstremitte deformiteleri, mental motor retardasyon, epilepsi, görme kaybı, koanal atrezi, gastroözefagial reflü idi. Dört hastada Down sendromu vardı (Şekil 13).



Şekil 13. Eşlik edilen anomali yüzdesi

#### 4.4. Cerrahi Tedavi Şekilleri

Yirmi bir (%19,1) hastaya ilk müdahale 1. gün, 21 (%19,1) hastaya 2. gün, 20 (%18,2) hastaya 3. gün, 48 (%43,6) hastaya 4. gün ve sonrasında yapıldı. Hastalara ilk müdahale ortalama gün değeri  $64,82 \pm 217,51$  ortanca 3 gündü (1-1500). Hastaları operasyon şekillerine göre değerlendirildiğinde hastalara ilk müdahale olarak 64'ne (%58,2) ostomi açıldı, 33'ne (%30,0) anal dilatasyon yapıldı, 8'ne (%7,3) anoplasti, 5'ne (%4,5) ise anorektoplasti yapıldı (Tablo 15).

Tablo 15. ARM tanısı alan hastalara ilk müdahale şekli

| İlk müdahale şekli | N  | Yüzde % |
|--------------------|----|---------|
| Ostomi açılması    | 64 | 58,2    |
| Anal dilatasyon    | 33 | 30,0    |
| Anoplasti          | 8  | 7,3     |
| Anorektoplasti     | 5  | 4,5     |

Anal dilatasyonla takip edilen hastalardan daha sonra 29'na (% 26,4) kolostomi yapıldı. Hastalarda 75'de (% 68,2) kolostomi yeri inen kolondan, 18'i (% 16,4) transvers kolondan yapıldı. Çıkan kolondan hiç ostomi yapılmadı. On yedi (% 15,5) hastaya ise ostomi yapılmadan definitif ameliyatı yapıldı. Kolostomi şekli hastaların 75'inde (% 68,2) diverjan, 16'sında (% 14,5) loop, 2'sinde (% 1,8) uç kolostomi şeklindeydi (Tablo 16).

**Tablo 16. Ostomi şekli ve yeri**

| Ostomi yeri           | N  | Yüzde (%) |
|-----------------------|----|-----------|
| İnen kolon            | 75 | 68,2      |
| Transvers kolon       | 18 | 16,4      |
| Çıkan kolon           | 0  | 0         |
| İleostomi             | 0  | 0         |
| Ostomi şekli          | N  | Yüzde (%) |
| Diverting             | 75 | 68,2      |
| Loop                  | 16 | 14,5      |
| Uç                    | 2  | 1,8       |
| Ostomi hiç yapılmamış | 17 | 15,5      |

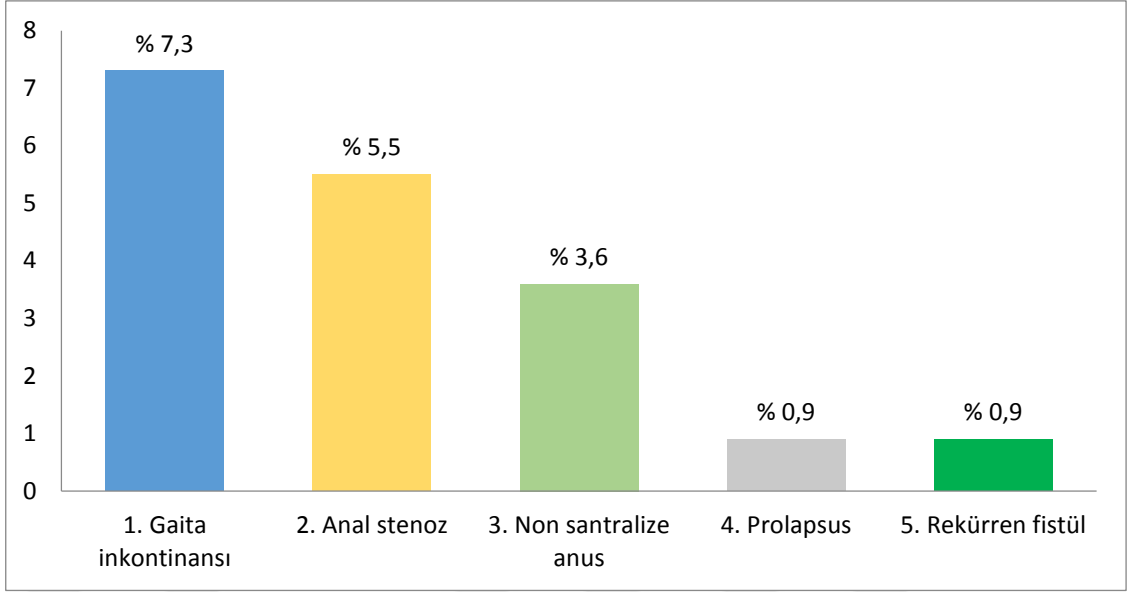
Hastalara yapılan definitif cerrahinin 12'si (% 10,9) anoplasti şeklinde, 88'si (% 80,0) PSARP şeklinde, 5'si (% 4,6) ASARP şeklinde, 2'si (% 1,8) LARP şeklinde, 3'de (% 2,7) ise PSARVUP şeklinde yapılmıştır (Tablo 17).

**Tablo 17. Hastaların yapılan definitif operasyona göre dağılımı**

| Yapılan definitif cerrahi | N  | Yüzde (%) |
|---------------------------|----|-----------|
| PSARP                     | 88 | 80,0      |
| Anoplasti                 | 12 | 10,9      |
| ASARP                     | 5  | 4,6       |
| PSARVUP                   | 3  | 2,7       |
| LARP                      | 2  | 1,8       |

Definitif cerrahi sonrası takiplerinde hastaların 59'u (%53,6) sefazolin metronidazol, 51'i (%46,4) ise sefazolin, metronidazol, amikasin tedavisi aldı.

Dış merkezde opere edilerek gelen 6 hastaya da kliniğimizde yeniden definitif cerrahi yapılmıştır. Bu 6 hastanın redo operasyon sebepleri 4 (% 3,6) hastada inkontinans, 1 (% 0,9) hastada sitimülatör muayenesinde non santralize bulgusuna göre ve 1 (% 0,9) hastada fistüldür. Toplam hastalardan 90'na (%81,8) yeniden operasyon gerekliliği olmadı. Bizim merkezde ise 4 (% 3,6) hastaya gaita inkontinansı, 6 (% 5,5) anal stenoz, 1 (% 0,9) hastaya prolapsus, 3 (% 2,7) hastaya ameliyat sonrası sitimülatör muayenesinde non santralize bulgusuna göre redo operasyon yapıldı (Şekil 14). Redo cerrahi olarak 4'ü (%3,6) anoplasti, 16'sı (%14,5) PSARP şeklinde yapıldı.



**Şekil 14. Hastaların Redo cerrahi yapılma nedenleri**

Redo cerrahi planlanan 20 hastanın 14'üne cerrahi öncesi tekrar kolostomi yapıldı. Redo kolostomin 4'ü (%3,6) loop, 9'u (%8,2) diverjans, 1'i (%0,9) uç kolostomi şeklinde yapıldı. Redo cerrahi sonrası inkontinansı devam eden 4 (%3,6) hastaya antegrad kontinans enema prosedürü uygulandı.

Hastaların bağırsak ve rektal patolojilerine dair bilgilere bakıldığında, bağırsak patolojisi 42 (%38,2) hastanın bilgisi yoktu, 64 (%58,2) hastaninkî ganglionik, 4 (%3,6) hastanın sonucu kronik iltihap, 1 (%0,9) hastanın patoloji sonucu ise aganglionik olarak raporlandı. Rektal patolojik değerlendirmede ise 45 (%40,9) hastanın bilgilerine ulaşılamadı, 60 (%54,5) hastanın patoloji sonucu ganglionik, 4'de (%3,6) kronik iltihap, 1 (%0,9) hastanın patoloji sonucu ise aganglionik olarak raporlandı.

#### **4.5. Komplikasyonların Değerlendirilmesi**

Hastalarda erken dönem komplikasyonlardan 1'i (%0,9) glob vezikale, 14'ü (%12,7) yara yeri enfeksiyonu, 7'si (%6,4) sepsis, 1'i (%0,9) rekürren fistüldü. 87 (%79,1) hastada erken dönem komplikasyonları gelişmedi. Ameliyat edilen hastaların 6'sında (%5,4) anal stenoz, 15'inde (%13,6) rektal prolapsus, 14'ünde (%12,7) inkontinans, 2'sinde (%1,8) ise ileus gibi geç dönem komplikasyonları gelişti. Yetmiş üç (%66,4) hastada ise hiçbir komplikasyon gelişmedi. Kolostomi kapatılması ve definitif ameliyat sonrası komplikasyonları Clavien-Dindo sınıflaması üzerinden

yapıldı. Definitif cerrahi yapılan hastaların 102'sinde (%92,7) 1. derece, 3'ünde (%2,7) 2. derece, 3'ünde (%2,7) 3. derece, 2'sinde (%1,8) ise 4. derece komplikasyon gelişti (Tablo 18). Kolostomi kapatılması sonrası bakılan Clavien-Dindo sınıflandırmasında ise 75 (%68,2) hastada 1. derece, 3 (%2,7) hastada 2. derece, 2 (%1,8) hastada 3. derece olarak değerlendirilmiş, diğer 30 (%27,3) hastada ise ostomi ya dış merkezde kapatılmıştır ya da anoplasti yapılmıştır.

**Tablo 18. Definitif cerrahi sonrası komplikasyon değerlendirmesi**

| Komplikasyonlar               |                       | N   | %    |
|-------------------------------|-----------------------|-----|------|
| Erken dönem komplikasyonlar   | Yok                   | 87  | 79,1 |
|                               | Glob vezikale         | 1   | 0,9  |
|                               | Yara yeri enfeksiyonu | 14  | 12,7 |
|                               | Rekürren fistül       | 1   | 0,9  |
|                               | Sepsis                | 7   | 6,4  |
| Geç dönem komplikasyonlar     | Yok                   | 73  | 66,4 |
|                               | Anal stenoz           | 6   | 5,4  |
|                               | Rektal prolapsus      | 15  | 13,6 |
|                               | İnkontinans           | 14  | 12,7 |
|                               | Diğer komplikasyonlar | 2   | 1,8  |
| Clavien Dindo sınıflaması ile | 1. derece             | 102 | 92,7 |
|                               | 2. derece             | 3   | 2,7  |
|                               | 3. derece             | 3   | 2,7  |
|                               | 4. derece             | 2   | 1,8  |
|                               | 5. derece             | 0   | 0    |

#### 4.6. Kontinans skorlama bulguları

Opere edilen hastaların poliklinik kayıtları, poliklinik muayene bulguları, hasta ebeveynleri ile yapılan anket bilgileri tekrar toplanılarak değerlendirildi. Ailelere geriye dönük ameliyat sonrası yaşam kaliteleri ile bağlı Temploton, Kelly ve Holschneider skoru üzerine sorgular yapıldı. Holschneider skoru için ortalama puan değeri  $10,56 \pm 3,72$ , ortanca 13'dü (2-14). Kelly skoru için genel ortalama  $3,97 \pm 1,97$ , ortanca 5'di (0-6). Temploton skoru için ortalama  $3,73 \pm 1,60$  ortanca değer 4,5'di (0,5-4,5).

**Tablo 19. Kontinans değerlerinin sayı ve yüzdesi**

|                             | Kelly |       | Temploton |       | Holschneider |       |
|-----------------------------|-------|-------|-----------|-------|--------------|-------|
|                             | n     | %     | n         | %     | n            | %     |
| Zayıf                       | 20    | 18,2  | 19        | 17,3  | 12           | 10,9  |
| Orta                        | 25    | 22,8  | 11        | 9,9   | 20           | 18,1  |
| İyi                         | 52    | 47,3  | 67        | 60,9  | 65           | 59,1  |
| Bilgisine ulaşılmayan hasta | 13    | 11,8  | 13        | 11,8  | 13           | 11,8  |
| Toplam                      | 110   | % 100 | 110       | % 100 | 110          | % 100 |

Çalışmamızda Kelly skorlamasına göre zayıf olan hasta sayısı 20 (%18,2), Temploton skorlamasına göre zayıf olan hasta sayısı 19 (%17,3), Holschneider skorlamasına göre zayıf olan hasta sayısı 12 (%10,9), olarak bulundu. 13 (%11,8) hastaya ulaşılamadığı için skora yapılamadı (Tablo 19).

Operasyon sonrası hastaların 16'sında (% 14,5) kabızlık mevcut iken, 76'sında (% 69,1) kabızlık yoktu, 11 (% 10,0) hastada arada bir kabızlık vardı, 7 (% 6,4) hastanın ise kabızlık bilgisine ulaşılamadı. Üriner inkontinans 90 (% 81,8) hastada yok iken, 10 (% 9,1) hastada vardı, 3 (% 2,7) hasta temiz aralıklı kateterizasyon yapmaktaydı, 2 (% 1,8) hastada ise üreterokütonostomi ile takip edilmektedir. Hastaların anal tonus kayıtlarında 50 (% 45,5) hastada normal, 4 (% 3,6) hastada yok, 16 (% 14,5) hastada zayıf, 40 (% 36,4) hastada ise bilgiye ulaşılamadı. Kız hastaların menarş görmelerine bakıldığında hastaların 32'si (%29,1) prepuberte dönemindeydi, 12' sinde (%10,9) menarş mevcuttu, 7 (%6,4) hastada ise menarş yoktu. Erkeklerde ise cinsel işlev ile bağlı bilgiye ulaşılamadığı için değerlendirilme yapılamadı. Erkek hastaların, 48'i (%43,6) ise prepuberte döneminde olduğu için değerlendirilemedi.

Bağırsak eğitim programı hastaların 102'sinde (%92,7) mevcut, 8'inde (%7,3) ise hasta uyumsuzluğu nedeniyle yapılamadı.

#### 4.7. Bulgularda Genel Karşılaştırma

Hastaların istatistiksel analizlerini cinsiyete göre karşılaştırıldığında Pearson Chi-Square Testinde yaş gruplarında ( $p=0,434$ ), prenatal patolojide ( $p=0,469$ ), vertebral patolojilerde ( $p=0,924$ ), gastrointestinal patolojilerde ( $p=0,390$ ), hastalara yapılan kolostomi yeri ( $p=0,602$ ), kolostomi şeklinde ( $p=0,770$ ), antibiyotik tedavi şeklinde ( $p=0,310$ ), postoperatif erken ( $p=0,874$ ) ve geç ( $p=0,273$ ) dönemde olan komplikasyonlarda fark saptanmamıştır. Cinsiyete göre hastaların fizik muayene bulgularında anlamlı fark olmuştur ( $p<0,001$ ). Kloakal anomali, rektovestibüler fistül sadece kızlarda, *pearl sign-incı işareti* sadece erkeklerde görülmüştür. Diğer fizik muayene bulgusu her iki cinste de görülmüştür. Kızların ilk müdahale günü ortalaması  $126\pm303,9$  gün, erkeklerin ise  $10\pm36,6$  gündü. Hastaların ilk müdahale günü erkek cinsiyetinde daha erken bulundu ( $p<0,001$ ). Bu da kız hastalarda ki rektoperineal ve rektovestibüler fistülün dilatasyonlarla takibine bağlı olmuştur. İlk müdahale şekline bakıldığında kız hastalarda erkeklere kıyasla anal dilatasyon, kolostomi açılması ise

erkeklerde kız hastalara kıyasla daha çok tercih edilen müdahale şekli olmuştur ve istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur ( $p<0,001$ ) (Tablo 20).

**Tablo 20. Cinsiyete göre bulgular**

|                           |                        | Kız |      | Erkek |      | p                 |
|---------------------------|------------------------|-----|------|-------|------|-------------------|
|                           |                        | n   | %    | n     | %    |                   |
| Akraba evliliği           | yok                    | 36  | 92,3 | 33    | 71,7 | <b>P=0,016</b>    |
|                           | var                    | 3   | 7,7  | 13    | 28,3 |                   |
| Prenatal patoloji         | yok                    | 31  | 81,6 | 35    | 87,5 | P=0,469           |
|                           | var                    | 7   | 18,4 | 5     | 12,5 |                   |
| Ureter sistem patolojisi  | yok                    | 35  | 68,6 | 27    | 45,8 | <b>P=0,016</b>    |
|                           | var                    | 16  | 31,4 | 32    | 54,2 |                   |
| Fizik muayene bulgusu     | Anal atrezi            | 6   | 11,8 | 34    | 57,6 | <b>P&lt;0,001</b> |
|                           | Perineal fistül        | 22  | 43,1 | 15    | 25,5 |                   |
|                           | Rektovestibüler fistül | 17  | 33,3 | 0     | 0    |                   |
|                           | Kloakal anomali        | 5   | 9,8  | 0     | 0    |                   |
|                           | Rektovajinal fistül    | 1   | 2    | 0     | 0    |                   |
|                           | Diğer bulgular         | 0   | 0    | 10    | 16,9 |                   |
| İlk müdahale günü         | 1.gün                  | 3   | 5,9  | 18    | 30,5 | <b>P&lt;0,001</b> |
|                           | 2.gün                  | 5   | 9,8  | 16    | 27,1 |                   |
|                           | 3.gün                  | 6   | 11,8 | 14    | 23,7 |                   |
|                           | 4.gün ve üzeri         | 37  | 72,5 | 11    | 18,6 |                   |
| İlk müdahale şekli        | Anoplasti              | 4   | 7,9  | 9     | 15,3 | <b>p&lt;0,001</b> |
|                           | Kolostomi              | 19  | 37,3 | 45    | 76,3 |                   |
|                           | Dilatasyon             | 28  | 54,9 | 5     | 8,5  |                   |
| Fistül yeri               | Fistülsüz              | 1   | 2,0  | 17    | 31,5 | <b>p&lt;0,001</b> |
|                           | Rektovezikal           | 0   | 0    | 4     | 7,4  |                   |
|                           | Rektouretral           | 0   | 0    | 21    | 38,9 |                   |
|                           | Rektovestibüler        | 23  | 46,0 | 0     | 0    |                   |
|                           | Rektoperineal          | 20  | 40,0 | 12    | 22,2 |                   |
| Pull Trough şekli         | Anoplasti              | 3   | 5,9  | 9     | 15,3 | <b>p=0,001</b>    |
|                           | PSARP                  | 38  | 74,5 | 50    | 84,8 |                   |
|                           | ASARP                  | 5   | 9,8  | 0     | 0    |                   |
|                           | PSARVUP                | 3   | 5,9  | 0     | 0    |                   |
|                           | LARP                   | 2   | 3,7  | 0     | 0    |                   |
| Yaş                       | 0-5 yaş                | 12  | 23,5 | 9     | 15,3 | p=0,434           |
|                           | 5-10 yaş               | 23  | 45,1 | 33    | 55,9 |                   |
|                           | >10 yaş                | 16  | 31,4 | 17    | 28,8 |                   |
| Diğer sistem patolojileri | yok                    | 35  | 68,6 | 50    | 84,7 | <b>p=0,044</b>    |
|                           | var                    | 16  | 31,4 | 9     | 15,3 |                   |
| Kloakal anomali           | yok                    | 45  | 88,2 | 59    | 100  | <b>p=0,007</b>    |
|                           | var                    | 6   | 11,8 | 0     | 0    |                   |
| Vertebral patoloji        | yok                    | 41  | 80,4 | 47    | 79,7 | p=0,924           |
|                           | var                    | 10  | 19,6 | 12    | 20,3 |                   |
| GİS patoloji              | yok                    | 39  | 76,5 | 49    | 83,1 | p=0,390           |
|                           | var                    | 12  | 23,5 | 10    | 16,9 |                   |
| Kolostomi yeri            | yok                    | 6   | 11,8 | 11    | 18,6 | p=0,602           |
|                           | inen kolon             | 36  | 70,6 | 39    | 66,1 |                   |
|                           | tranverse kolon        | 9   | 17,6 | 9     | 15,3 |                   |
| Kolostomi şekli           | yok                    | 6   | 11,8 | 10    | 16,9 | p=0,770           |
|                           | Diverjan               | 36  | 70,6 | 39    | 66,1 |                   |
|                           | Loop                   | 7   | 13,7 | 9     | 15,3 |                   |
|                           | Uç ostomi              | 2   | 3,9  | 1     | 1,7  |                   |

**Tablo 20'nin devamı**

|                                            |          |    |      |    |      |                |
|--------------------------------------------|----------|----|------|----|------|----------------|
| <b>Antibiyotik</b>                         | 2'li     | 30 | 58,8 | 29 | 49,2 | p=0,310        |
|                                            | 3'lü     | 21 | 41,2 | 30 | 50,8 |                |
| <b>Erken dönem komplikasyon</b>            | yok      | 40 | 78,4 | 47 | 79,7 | p=0,874        |
|                                            | var      | 11 | 21,6 | 12 | 20,3 |                |
| <b>Geç dönem komplikasyon</b>              | yok      | 37 | 72,5 | 37 | 62,7 | p=0,273        |
|                                            | var      | 14 | 27,5 | 22 | 37,3 |                |
| <b>Gaita inkontinansı</b>                  | yok      | 34 | 77,3 | 29 | 53,7 | <b>P=0,015</b> |
|                                            | var      | 10 | 22,7 | 25 | 46,3 |                |
| <b>MR değerlendirilmesi</b>                | normal   | 13 | 61,9 | 6  | 24   | <b>P=0,009</b> |
|                                            | patoloji | 8  | 38,1 | 19 | 76   |                |
| <b>Preop elektrik stimülatörle muayene</b> | normal   | 1  | 4,3  | 8  | 27,6 | <b>P=0,028</b> |
|                                            | patoloji | 22 | 95,7 | 21 | 72,4 |                |

0-5 yaş arasında fizik muayenelerinde anal atrezi 5 hastada, perineal fistül 7 hastada, rektovestibüler fistül 4 hastada, kloakal anomali 3 hastada; 5-10 yaş arasında anal atrezi 25 hastada, perineal fistül 21 hastada, rektovestibüler 6 hastada, kloakal anomali 2 hastada, rektovajinal fistül 1 hastada; 10 yaş üzerinde anal atrezi 10 hastada, perineal fistül 9 hastada rektovestibüler fistül 7 hastada saptandı. 0-5 yaş arasında 4 hastaya, 5-10 yaş arasında 5 hastaya, 10 yaş ve üzerinde 17 hastaya redo operasyon yapıldı. 0-5 yaş arasında fistül yeri olarak, fistülsüz 3 hastada, rektoüretral fistül 5 hastada, rektovestibüler fistül 4 hastada, rektoperineal fistül 6 hastada, kloakal anomali 3 hastada; 5-10 yaş arasında, fistülsüz 14 hastada, rektovezikal 2 hastada, rektoüretral fistül 7 hastada, rektovestibüler fistül 8 hastada, rektoperineal fistül 22 hastada, kloakal anomali 3 hastada; 10 yaş ve üzeri, fistülsüz 1 hastada, rektovezikal 2 hastada, rektoüretral fistül 9 hastada, rektovestibüler fistül 11 hastada, rektoperineal fistül 4 hastada saptandı. 0-5 yaş arasında operasyon şekli olarak, anoplasti 2 hastada, PSARP 12 hastada, ASARP 4 hastada; 5-10 yaş arasında, anoplasti 8 hastada, PSARP 41 hastada, ASARP 1 hastada; 10 yaş ve üzerinde, anoplasti 2 hastada, PSARP 30 hastada yapıldı. 0-5 yaş arasında dış merkez operasyon öyküsü 2 hastada, 5-10 yaş arasında 1 hastada, 10 yaş ve üzerinde 12 hastada mevcuttu. 5-10 yaş arasında 3 hastada, 10 yaş ve üzeri 9 hastada mensturasyon öyküsü mevcuttu. 0-5 yaş arasında 16 hastada, 5-10 yaş arasında 53, 10 yaş ve üzeri 33 hastada bağırsak eğitim programı uygulandı (Tablo 21).

Tablo 21. Yaş gruplarına göre bulgular

|                               |                        | Yaş grupları |      |      |      |     |      |
|-------------------------------|------------------------|--------------|------|------|------|-----|------|
|                               |                        | 0-5          |      | 5-10 |      | >10 |      |
|                               |                        | n            | %    | n    | %    | n   | %    |
| Fizik muayene                 | Anal atrezi            | 5            | 23,8 | 25   | 44,6 | 10  | 30,3 |
|                               | Perineal fistül        | 7            | 33,3 | 21   | 37,5 | 9   | 27,3 |
|                               | Rektovestibüler fistül | 4            | 19,0 | 6    | 10,7 | 7   | 21,2 |
|                               | Kloakal anomali        | 3            | 14,3 | 2    | 3,6  | 0   | 0    |
|                               | Rektovajinal fistül    | 0            | 0    | 1    | 1,8  | 0   | 0    |
|                               | Diğer bulgular         | 2            | 9,5  | 1    | 1,8  | 7   | 21,2 |
| Redo operasyon                | Var                    | 4            | 20   | 5    | 9,1  | 17  | 54,8 |
|                               | Yok                    | 16           | 80   | 50   | 90,9 | 14  | 45,2 |
| Fistül yeri                   | Fistülsüz              | 3            | 14,3 | 14   | 25,0 | 1   | 3,7  |
|                               | Rektovezikal           | 0            | 0    | 2    | 3,6  | 2   | 7,4  |
|                               | Rektoüretal            | 5            | 23,8 | 7    | 12,5 | 9   | 33,3 |
|                               | Rektovestibüler        | 4            | 19,0 | 8    | 14,3 | 11  | 40,7 |
|                               | Rektoperineal          | 6            | 28,6 | 22   | 39,3 | 4   | 14,8 |
|                               | Kloakal anomali        | 3            | 14,3 | 3    | 5,4  | 0   | 0    |
| Operasyon şekili              | Anoplasti              | 2            | 9,5  | 8    | 14,3 | 2   | 6,1  |
|                               | PSARP                  | 12           | 57,1 | 41   | 73,2 | 30  | 90,9 |
|                               | ASARP                  | 4            | 19,0 | 1    | 1,8  | 0   | 0    |
|                               | Diğer operasyonlar     | 3            | 14,3 | 5    | 8,9  | 1   | 3,0  |
| Dış merkezde operasyon öyküsü | Var                    | 2            | 9,5  | 1    | 1,8  | 12  | 36,4 |
|                               | Yok                    | 19           | 90,5 | 55   | 98,2 | 21  | 63,6 |
| Mens                          | Yok                    | 1            | 9,1  | 3    | 12,5 | 3   | 18,8 |
|                               | Var                    | 0            | 0    | 3    | 12,5 | 9   | 56,6 |
|                               | Prepuberte             | 10           | 90,9 | 18   | 75,0 | 4   | 25   |
| Bağırsak eğitim programı      | Var                    | 16           | 76,2 | 53   | 94,6 | 33  | 100  |
|                               | Yok                    | 5            | 23,8 | 3    | 5,4  | 0   | 0    |

Anova testi ile yapılan karşılaştırmalarda, kızlar ve erkekler arasında yaş ortalamaları bakımından farklılık yoktu ( $p=0,198$ ). Kolostomi kapatma zamanı ortalama erkeklerde  $9,35\pm 9,33$  ay, kızlarda ortalama  $9,15\pm 8,81$  aydı ( $p=0,909$ ). Anal dilatasyon süresi erkeklerde ortalama  $9,48\pm 7,37$  ay, kızlarda ortalama  $8,53\pm 4,92$  aydı ( $p=0,439$ ).

#### 4.8. Kelly, Temploton ve Holschneider Skorlama Bulguları

Tablo 22. Skorlama sistemleri ile karşılaştırma

|                    |                      | Kelly         |           | Temploton      |           | Holschneider   |           |
|--------------------|----------------------|---------------|-----------|----------------|-----------|----------------|-----------|
| Cinsiyet           | Erkek                | 3,6 $\pm$ 1,9 | $p=0,479$ | 3,4 $\pm$ 1,7  | $p=0,023$ | 10,1 $\pm$ 3,7 | $p=0,372$ |
|                    | Kız                  | 4,4 $\pm$ 1,9 |           | 4,1 $\pm$ 1,4  |           | 11,1 $\pm$ 3,7 |           |
| Yaş grubu          | 0-5 yaş              | 4,2 $\pm$ 1,7 | $p=0,802$ | 4,2 $\pm$ 1,33 | $p=0,412$ | 11,3 $\pm$ 2,9 | $p=0,379$ |
|                    | 5-10 yaş             | 3,9 $\pm$ 2,1 |           | 3,7 $\pm$ 1,7  |           | 10,6 $\pm$ 4,0 |           |
|                    | 10 yaş               | 3,8 $\pm$ 1,9 |           | 3,5 $\pm$ 1,6  |           | 9,8 $\pm$ 3,7  |           |
| Akraba evliliği    | Var                  | 3,6 $\pm$ 2,1 | $p=0,534$ | 3,5 $\pm$ 1,7  | $p=0,614$ | 10,1 $\pm$ 4,2 | $p=0,618$ |
|                    | Yok                  | 3,9 $\pm$ 1,9 |           | 3,7 $\pm$ 1,6  |           | 10,6 $\pm$ 3,6 |           |
| İlk müdahale şekli | Anorektoplasti       | 3,3 $\pm$ 2,6 | $p=0,001$ | 2,9 $\pm$ 2,2  | $p=0,008$ | 8,8 $\pm$ 5,5  | $p=0,004$ |
|                    | Kolostomi yapılaması | 3,4 $\pm$ 1,9 |           | 3,4 $\pm$ 1,7  |           | 9,6 $\pm$ 3,8  |           |
|                    | Dilatasyon           | 4,8 $\pm$ 1,6 |           | 4,3 $\pm$ 1,3  |           | 12,2 $\pm$ 3,0 |           |
|                    | Anoplasti            | 5,7 $\pm$ 0,5 |           | 4,9 $\pm$ 0,2  |           | 13,0 $\pm$ 1,1 |           |
| NRŞ müdahale       | Var                  | 1,9 $\pm$ 1,6 | $p=0,001$ | 2,4 $\pm$ 1,3  | $p=0,008$ | 6,2 $\pm$ 3,0  | $p<0,001$ |
|                    | Yok                  | 4,2 $\pm$ 1,9 |           | 3,9 $\pm$ 1,6  |           | 11,0 $\pm$ 3,5 |           |

Tablo 22'nin devamı

|                           |                 |         |         |         |         |          |         |
|---------------------------|-----------------|---------|---------|---------|---------|----------|---------|
| Üriner sistem patolojisi  | Var             | 3,4±2,1 | p=0,031 | 3,3±1,7 | p=0,034 | 9,2±3,9  | p=0,019 |
|                           | Yok             | 4,5±1,7 |         | 4,1±1,4 |         | 11,7±3,2 |         |
| Vertebral patoloji        | Var             | 3,5±2,3 | p=0,098 | 3,2±1,8 | p=0,128 | 9,5±4,3  | p=0,022 |
|                           | Yok             | 4,1±1,9 |         | 3,9±1,5 |         | 10,9±3,5 |         |
| GIS patolojisi            | Var             | 3,8±1,9 | p=0,779 | 3,7±1,5 | p=0,404 | 10,2±3,5 | p=0,779 |
|                           | Yok             | 4,0±2,0 |         | 3,7±1,6 |         | 10,7±3,8 |         |
| Diğer sistem patolojileri | Var             | 3,2±2,0 | p=0,055 | 3,0±1,7 | p=0,010 | 8,8±4,2  | p=0,011 |
|                           | Yok             | 4,2±1,9 |         | 3,9±1,5 |         | 11,1±3,4 |         |
| Anal dimple               | Var             | 4,2±2,0 | p=0,275 | 4,0±1,5 | p=0,216 | 11,2±3,5 | p=0,143 |
|                           | Yok             | 3,5±1,9 |         | 3,4±1,6 |         | 9,5±3,9  |         |
| Fistül yeri               | Fistülsüz       | 4,0±2,0 | p=0,036 | 3,7±1,7 | p=0,031 | 10,9±3,7 | p=0,014 |
|                           | Rektovezikal    | 2,5±2,6 |         | 2,5±2,1 |         | 7,5±4,8  |         |
|                           | Rektouretral    | 3,1±1,7 |         | 3,1±1,5 |         | 8,8±3,2  |         |
|                           | Rektovestibüler | 4,3±1,6 |         | 4,2±1,2 |         | 10,9±3,3 |         |
|                           | Rektoperineal   | 5,7±1,8 |         | 4,3±1,4 |         | 12,3±3,1 |         |
|                           | Kloakal         | 3,2±2,6 |         | 2,9±1,8 |         | 9,2±5,2  |         |
| Kolostomi yeri            | Kolostomisiz    | 5,3±0,8 | p=0,031 | 4,8±0,3 | p=0,034 | 13,2±0,9 | p=0,019 |
|                           | İnen kolon      | 3,7±2,1 |         | 3,5±1,7 |         | 10,0±3,9 |         |
|                           | Transvers kolon | 3,5±1,9 |         | 3,8±1,6 |         | 10,1±3,9 |         |
| Kolostomi şekli           | Kolostomisiz    | 5,3±0,8 | p=0,009 | 4,8±0,3 | p=0,013 | 13,2±0,9 | p=0,011 |
|                           | Diverjan        | 3,9±2,0 |         | 3,6±1,6 |         | 10,2±3,8 |         |
|                           | Loop            | 3,2±2,1 |         | 3,5±1,7 |         | 10,0±4,1 |         |
|                           | Uç              | 2,0±1,4 |         | 1,8±1,1 |         | 6,5±3,5  |         |
| Pull Trough şekli         | Anoplasti       | 5,3±0,9 | p=0,085 | 4,8±0,3 | p=0,010 | 13,1±0,9 | p=0,041 |
|                           | PSARP           | 3,7±2,1 |         | 3,5±1,7 |         | 10,1±3,8 |         |
|                           | ASARP           | 4,2±1,8 |         | 4,5±1,0 |         | 11,5±3,5 |         |
|                           | PSARVURP        | 3,6±3,2 |         | 2,5±1,8 |         | 9,7±5,8  |         |
| Antibiyotik               | 2 li            | 4,4±1,8 | p=0,055 | 4,1±1,3 | p=0,031 | 11,1±3,4 | p=0,140 |
|                           | 3 lü            | 3,6±2,1 |         | 3,4±1,8 |         | 10,0±4,1 |         |
| Redo operasyon şekli      | Anoplasti       | 2,8±2,8 | p=0,940 | 2,5±1,9 | p=0,587 | 8,0±3,6  | p=0,887 |
|                           | PSARP           | 3,2±1,9 |         | 3,1±1,7 |         | 8,7±3,9  |         |
|                           | ASARP           | 3,0±2,9 |         | 4,5±4,0 |         | 10,0±8,3 |         |
| Redo ostomi şekli         | Diverjan        | 3,5±1,8 | p=0,217 | 3,7±1,4 | p=0,046 | 9,7±3,3  | p=0,107 |
|                           | Loop            | 1,7±1,2 |         | 1,2±0,8 |         | 5,3±1,5  |         |
| Redo operasyon            | Var             | 3,8±1,9 | p=0,607 | 3,5±1,6 | p=0,460 | 9,6±3,9  | p=0,180 |
|                           | Yok             | 4,1±1,9 |         | 3,8±1,6 |         | 10,1±3,7 |         |
| Prenatal patoloji         | Var             | 3,1±2,2 | p=0,087 | 3,6±1,4 | p=0,675 | 9,2±4,3  | p=0,133 |
|                           | Yok             | 4,1±1,9 |         | 3,8±1,6 |         | 10,1±3,5 |         |
| Kloakal anomali           | Var             | 3,2±2,6 | p=0,306 | 2,9±1,8 | p=0,199 | 9,2±5,2  | p=0,344 |
|                           | Yok             | 4,0±1,9 |         | 3,8±1,6 |         | 10,6±3,6 |         |
| Wingspread Sınıflaması    | Alçak           | 4,7±1,8 | p=0,126 | 4,3±1,4 | p=0,120 | 12,3±3,1 | p=0,043 |
|                           | Orta            | 3,7±1,8 |         | 3,7±1,5 |         | 9,9±3,4  |         |
|                           | Yüksek          | 3,7±2,2 |         | 3,4±1,8 |         | 10,2±4,1 |         |
|                           | Kloaka          | 3,2±2,6 |         | 2,9±1,8 |         | 9,2±5,2  |         |

Kızlarda Kelly skoru ortalama 4,4±1,9, Temploton skoru ortalama 4,1±1,4, Holschneider skoru ortalama 11,1±3,7 ve erkeklerde Kelly skoru ortalama 3,6±1,9, Temploton skoru ortalama 3,4±1,7, Holschneider skoru ortalama 10,1±3,7 idi. Cinsiyetle Kelly (p=0,479), Holschneider (p=0,372) skor ortalamalarında anlamlı fark yoktu. Temploton (p=0,023) skor ortalamaları kızlarda daha yüksek bulundu.

0-5 yaş arsında Kelly skoru ortalama 4,2±1,7, Temploton skoru ortalama 4,2±1,33, Holschneider skoru ortalama 11,3±2,9; 5-10 yaş arsında Kelly skoru ortalama 3,9±2,1; Temploton skoru ortalama 3,7±1,7, Holschneider skoru ortalama 10,6±4,0; 10 yaş ve üzerinde Kelly skoru ortalama 3,8±1,9, Temploton skoru ortalama 3,5±1,6, Holschneider skoru ortalama 9,8±3,7 bulundu. Yaş grupları ile Kelly (p=0,802),

Temploton ( $p=412$ ) ve Holschneir ( $p=0,379$ ) skorlama sonuçlarında anlamlı fark bulunmadı.

Akraba evliliği olanlarda Kelly skoru ortalama  $3,6\pm2,1$ ; Temploton skoru ortalama  $3,5\pm1,7$ , Holschneider skoru ortalama  $10,1\pm4,2$ ; akraba evliliği olmayanlarda Kelly skoru ortalama  $3,9\pm1,9$ ; Temploton skoru ortalama  $3,7\pm1,6$ , Holschneider skoru ortalama  $10,6\pm3,6$  bulundu. Akraba evliliği olanlarla olmayanlar arasında Kelly ( $p=0,534$ ), Temploton ( $p=0,614$ ) ve Holschneider ( $p=0,618$ ) skor ortalamaları bakımından fark yoktu.

İlk müdahale şekli anorektoplasti olanlarda Kelly skoru ortalama  $3,3\pm2,6$ ; Temploton skoru ortalama  $2,9\pm2,2$ , Holschneider skoru ortalama  $8,8\pm5,5$ ; Kolostomi yapılması olanlarda Kelly skoru ortalama  $3,4\pm1,9$ ; Temploton skoru ortalama  $3,4\pm1,7$ , Holschneider skoru ortalama  $9,6\pm3,8$ ; Dilatasyon olanlarda Kelly skoru ortalama  $4,8\pm1,6$ ; Temploton skoru ortalama  $4,3\pm1,3$ , Holschneider skoru ortalama  $12,2\pm3,0$ ; Anoplasti yapılanlarda Kelly skoru ortalama  $5,7\pm0,5$ ; Temploton skoru ortalama  $4,9\pm0,2$ , Holschneider skoru ortalama  $13,0\pm1,1$  olarak bulundu. İlk müdahale şekli anoplasti yapılanlarda Kelly ( $p=0,001$ ), Temploton ( $p=0,008$ ) ve Holschneider ( $p=0,004$ ) skorskorlar ortalaması anlamlı olarak daha yüksekti.

Beyin cerrahisi tarafından ek girişim yapılanlarda Kelly skoru ortalama  $1,9\pm1,6$ ; Temploton skoru ortalama  $2,4\pm1,3$ , Holschneider skoru ortalama  $6,2\pm3,0$ ; beyin cerrahisi tarafından ek girişim yapılmayanlarda Kelly skoru ortalama  $4,2\pm1,9$ ; Temploton skoru ortalama  $3,9\pm1,6$ , Holschneider skoru ortalama  $11,0\pm3,5$  olarak bulundu. Beyin cerrahisi tarafından ek girişim yapılanlarda Kelly ( $p=0,001$ ), Temploton ( $p=0,008$ ) ve Holschneider ( $p<0,001$ ) skoru ortalama değerleri istatistiksel olarak daha az bulundu.

Üriner sistem patolojisi olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,4\pm2,1$ ; Temploton skoru ortalama  $3,3\pm1,7$ , Holschneider skoru ortalama  $9,2\pm3,9$ ; ek üriner sistem patolojisi olmayan hastalarda Kelly skoru ortalama  $4,5\pm1,7$ ; Temploton skoru ortalama  $4,1\pm1,4$ , Holschneider skoru ortalama  $11,7\pm3,2$  olarak bulundu. Ek üriner sistem patolojisi olan hastalarda Kelly ( $p=0,031$ ), Temploton ( $p=0,034$ ) ve Holschneider ( $p=0,019$ ) skoru ortalama değerleri istatistiksel olarak daha az bulundu.

Vertebral patoloji olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,5\pm2,3$ ; Temploton skoru ortalama  $3,2\pm1,8$ , Holschneider skoru ortalama  $9,5\pm4,3$ ; ek vertebral patoloji olmayan

hastalarda Kelly skoru ortalama  $4,1\pm1,9$ ; Temploton skoru ortalama  $3,9\pm1,5$ , Holschneider skoru ortalama  $10,9\pm3,5$  olarak bulundu. Ek üriner sistem patolojisi olan hastalarda Kelly ( $p=0,031$ ), Temploton ( $p=0,034$ ) ve Holschneider ( $p=0,019$ ) skoru ortalama değerleri istatistiksel olarak daha az bulundu. Vertebral patoloji olanlarla olmayanlara arasında Kelly skorunda ( $p=0,098$ ) ve Temploton skorunda ( $p=0,128$ ) anlamlı fark yokken; Holschneider skoru ( $p=0,022$ ) vertebral patoloji olanlarda daha düşük bulundu.

GİS patolojisi olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,8\pm1,9$ ; Temploton skoru ortalama  $3,7\pm1,5$ , Holschneider skoru ortalama  $10,2\pm3,5$ ; GİS patolojisi olmayan hastalarda Kelly skoru ortalama  $4,0\pm2,0$ ; Temploton skoru ortalama  $3,7\pm1,6$ , Holschneider skoru ortalama  $10,7\pm3,8$  olarak bulundu. GİS patolojisi olanlarla olmayanlara arasında Kelly ( $p=0,779$ ) skorunda, Temploton ( $p=0,404$ ) skorunda ve Holschneider ( $p=0,779$ ) skorunda istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı.

Diğer sistem patolojisi olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,2\pm2,0$ ; Temploton skoru ortalama  $3,0\pm1,7$ , Holschneider skoru ortalama  $8,8\pm4,2$ ; diğer sistem patolojisi olmayan hastalarda Kelly skoru ortalama  $4,2\pm1,9$ ; Temploton skoru ortalama  $3,9\pm1,5$ , Holschneider skoru ortalama  $11,1\pm3,4$  olarak bulundu. Diğer sistem patolojisi olanlarla olmayanlara arasında Kelly skorunda ( $p=0,055$ ) anlamlı fark yokken; Holschneider skoru ( $p=0,011$ ) ve Temploton skorunda ( $p=0,010$ ) diğer sistem patolojisi olanlarda daha düşük bulundu.

Fizik muayenesinde anal dimple olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $4,2\pm2,0$ ; Temploton skoru ortalama  $4,0\pm1,5$ , Holschneider skoru ortalama  $11,2\pm3,5$ ; anal dimple olmayan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,5\pm1,9$ ; Temploton skoru ortalama  $3,4\pm1,6$ , Holschneider skoru ortalama  $9,5\pm3,9$  olarak bulundu. Fizik muayenesinde anal dimple olanlarla olmayanlara arasında Kelly ( $p=0,782$ ) skorunda, Temploton ( $p=0,604$ ) skorunda ve Holschneider ( $p=0,451$ ) skorunda istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı.

Fistülü olmayan hastalarda Kelly skoru ortalama  $4,0\pm2,0$ ; Temploton skoru ortalama  $3,7\pm1,7$ , Holschneider skoru ortalama  $10,9\pm3,7$ ; rektovesikal fistülü olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $2,5\pm2,6$ ; Temploton skoru ortalama  $2,5\pm2,1$ , Holschneider skoru ortalama  $7,5\pm4,8$ ; rektouretral fistülü olanlarda Kelly skoru ortalama  $3,1\pm1,7$ ; Temploton skoru ortalama  $3,1\pm1,5$ , Holschneider skoru ortalama

8,8±3,2; rektovestibüler fistülü olanlarda Kelly skoru ortalama 4,3±1,6; Temploton skoru ortalama 4,2±1,2, Holschneider skoru ortalama 10,9±3,3; rektoperineal fitülü olanlarda Kelly skoru ortalama 4,7±1,8; Temploton skoru ortalama 4,3±1,4, Holschneider skoru ortalama 12,3±3,1; kloakal anomali olanlarda Kelly skoru ortalama 3,2±2,6; Temploton skoru ortalama 2,9±1,8, Holschneider skoru ortalama 9,2±5,2 bulundu. Fistül yeri rektoperineal olanlarda Kelly skoru (p=0,036), Temploton skoru (p=0,031) ve Holschneider skoru (p=0,014) anlamlı olarak daha yüksekti.

Kolostomi yapılmayan hastalarda Kelly skoru ortalama 5,3±0,8; Temploton skoru ortalama 4,8±0,3, Holschneider skoru ortalama 13,2±0,9; İnen kolondan kolostomi yapılan hastalarda Kelly skoru ortalama 3,7±2,1; Temploton skoru ortalama 3,5±1,7, Holschneider skoru ortalama 10,0±3,9; transverse kolondan ostomi yapılan hastalarda Kelly skoru ortalama 3,5±1,9; Temploton skoru ortalama 3,8±1,6, Holschneider skoru ortalama 10,1±3,9 olarak bulundu. Diverjan ostomi yapılanlarda Kelly skoru ortalama 3,9±2,0; Temploton skoru ortalama 3,6±1,6, Holschneider skoru ortalama 10,2±3,8; loop ostomi yapılan hastalarda Kelly skoru ortalama 3,2±2,1; Temploton skoru ortalama 3,5±1,7, Holschneider skoru ortalama 10,0±4,1; uç ostami yapılan hastalarda Kelly skoru ortalama 2,0±1,4; Temploton skoru ortalama 1,8±1,1, Holschneider skoru ortalama 6,5±3,5 olarak bulundu. Kolostomiz olan hastalarda Kelly skoru (p=0,031), Temploton skoru (p=0,034), Holschneider skoru (p=0,019) istatistiksel olarak daha yüksek bulundu.

İkili antibiyotik alan hastalarda Kelly skoru ortalama 4,4±1,8, Temploton skoru ortalama 4,1±1,3, Holschneider skoru ortalama 11,1±3,4; üçlü antibiyotik alan hastalarda Kelly skoru ortalama 3,6±2,1; Temploton skoru ortalama 3,4±1,8, Holschneider skoru ortalama 10,0±4,1 olarak bulundu. İkili ve üçlü antibiyotik alan hastalar arasında Kelly skorunda (p=0,055) ve Holschneider skoru (p=0,140) anlamlı fark yokken; Temploton skorunda (p=0,031) üçlü antibiyotik alan hastalarda daha düşük bulundu.

Redo operasyon olarak anoplasti yapılan hastalarda Kelly skoru ortalama 2,8±2,8; Temploton skoru ortalama 2,5±1,9, Holschneider skoru ortalama 8,0±3,6; PSARP yapılan hastalarda Kelly skoru ortalama 3,2±1,9; Temploton skoru ortalama 3,1±1,7, Holschneider skoru ortalama 8,7±3,9; ASARP yapılan hastalarda Kelly skoru ortalama 3,0±2,9; Temploton skoru ortalama 4,5±4,0, Holschneider skoru ortalama 10,0±8,3

olarak bulundu. Redo operasyon şekli olarak anoplasti, PSARP ve ASARP yapılan hastalar arasında Kelly skorunda ( $p=0,940$ ), Holschneider skoru ( $p=0,887$ ) ve Temploton skorunda ( $p=0,587$ ) anlamlı fark bulunmadı.

Redo ostomi olarak diverjan yapılan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,5\pm1,8$ ; Temploton skoru ortalama  $3,7\pm1,4$ , Holschneider skoru ortalama  $9,7\pm3,3$ ; loop ostomi yapılan hastalarda Kelly skoru ortalama  $1,7\pm1,2$ ; Temploton skoru ortalama  $1,7\pm0,8$ , Holschneider skoru ortalama  $5,3\pm1,5$  olarak bulundu. Redo ostomi şekli diverjan ve loop olan hastalar arasında Kelly skorunda ( $p=0,217$ ) ve Holschneider skoru ( $p=0,107$ ) anlamlı fark yokken ve Temploton skorunda ( $p=0,046$ ) loop ostomi yapılanlarda daha düşük bulundu.

Redo operasyon yapılan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,8\pm1,9$ ; Temploton skoru ortalama  $3,5\pm1,6$ , Holschneider skoru ortalama  $9,6\pm3,9$ ; redo operasyon yapılmayan hastalarda Kelly skoru ortalama  $4,1\pm1,9$ ; Temploton skoru ortalama  $3,8\pm1,6$ , Holschneider skoru ortalama  $10,1\pm3,7$  olarak bulundu. Redo operasyon yapılanlarla yapılmayanlar arasında Kelly ( $p=0,607$ ) skorunda, Temploton ( $p=0,460$ ) skorunda ve Holschneider ( $p=0,180$ ) skorunda istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı.

Prenatal patoloji olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,1\pm2,2$ ; Temploton skoru ortalama  $3,6\pm1,4$ , Holschneider skoru ortalama  $9,2\pm4,3$ ; prenatal patoloji olmayan hastalarda Kelly skoru ortalama  $4,1\pm1,9$ ; Temploton skoru ortalama  $3,8\pm1,6$ , Holschneider skoru ortalama  $10,1\pm3,5$  olarak bulundu. Prenatal patoloji olanlarla olmayanlara arasında Kelly ( $p=0,087$ ) skorunda, Temploton ( $p=0,675$ ) skorunda ve Holschneider ( $p=0,133$ ) skorunda istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı.

Kloakal anomalisi olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,2\pm2,6$ ; Temploton skoru ortalama  $2,9\pm1,8$ , Holschneider skoru ortalama  $9,2\pm5,2$ ; kloakal anomali olmayan hastalarda Kelly skoru ortalama  $4,0\pm1,9$ ; Temploton skoru ortalama  $3,8\pm1,6$ , Holschneider skoru ortalama  $10,6\pm3,6$  olarak bulundu. Kloakal anomali olanlarla olmayanlara arasında Kelly ( $p=0,306$ ) skorunda, Temploton ( $p=0,199$ ) skorunda ve Holschneider ( $p=0,344$ ) skorunda istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı.

Wingspread sınıflamasına göre alçak tip olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $4,7\pm1,8$ ; Temploton skoru ortalama  $4,3\pm1,4$ , Holschneider skoru ortalama  $12,3\pm3,1$ ; orta tip olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,7\pm1,8$ ; Temploton skoru ortalama  $3,7\pm1,5$ ,

Holschneider skoru ortalama  $9,9\pm3,4$ ; yüksek tip olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,7\pm2,2$ ; Temploton skoru ortalama  $3,4\pm1,8$ , Holschneider skoru ortalama  $10,2\pm4,1$ ; kloakal tip olan hastalarda Kelly skoru ortalama  $3,2\pm2,6$ ; Temploton skoru ortalama  $2,9\pm1,8$ , Holschneider skoru ortalama  $9,2\pm5,2$  olarak bulundu. Wingspread sınıflamasına göre Kelly ( $p=0,126$ ) skorunda, Temploton ( $p=0,120$ ) skorunda anlamlı fark bulunmazken Holschneider ( $p=0,043$ ) skorunda istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu (Tablo 22).

#### 4.9. Diğer Bulgular

Beyin cerrahisi tarafından müdahale yapılan ve yapılmayan hastalar arasında kolostomi kapatılma zamanı, anal dilatasyon zamanı, genel anestezi altında muayene zamanı, hastalara ilk müdahale günü arasında istatistiksel olarak fark bulunamadı ( $p>0,05$ ). Üriner, gastrointestinal ve vertebral patolojisi olan ve bu sistemlerde patolojisi olmayan hastalar arasında kolostomi kapatma zamanı, genel anestezi altında muayene zamanı, hastalara ilk müdahale gününde istatistiksel olarak fark bulunamadı ( $p>0,05$ ).

Prenatal patolojisi olan hastaların kolostomi kapatılma zamanı ortalaması ( $15,5\pm9,0$  ay) prenatal patolojisi olmayan hastalara göre ( $8,2\pm7,3$  ay) yüksekti ( $p=0,003$ ). Bağırsak ve rektal patoloji sonuçları arasında Kelly, Temploton ve Holschneider skor ortalamaları bakımından anlamlı bir farklılık yoktu ( $p>0,05$ ). Diğer sistemlerde patolojisi olan hastaların kolostomi kapatılma süresi ( $14,9\pm10,8$  ay) olmayanlara göre ( $7,6\pm7,8$  ay) yüksekti ( $p<0,001$ ). Anal dimple olan ve olmayan hastalar arasında da kolostomi kapatılma zamanı, anal dilatasyon zamanı, genel anestezi altında muayene zamanı, hastalara ilk müdahale günü, yaş arasında istatistiksel olarak fark bulunamadı ( $p>0,05$ ). Anal dilatasyon zamanı, genel anestezi altında muayene zamanı, hastalara ilk müdahale günündeki Kelly, Temploton ve Holschneider skor ortalamalarında anlamlı bir fark yoktu ( $p>0,05$ ). Kloakal anomalisi olanların kolostomi kapatılma süresi ( $21,2\pm14,6$ ) kloakal anomalisi olmayanlara ( $8,6\pm8,2$ ) kıyasla uzundu ( $p=0,001$ ). Kolostomi yeri inen kolondan olan hastaların kolostomi kapatılma süresi ( $11,8\pm9,4$ ) ostomi yeri transvers kolondan olan hastalara kıyasla ( $7,1\pm5,3$ ) uzundu ( $p=0,001$ ). Definitif operasyonu sonrası kolostomi kapatılma ortalama ay değeri  $9,26\pm9,05$  olup, ortanca 7 aydı (0-38). Kolostomi yerinin; yaş, anal dilatasyon, genel anestezi altında muayene ile anlamlı bir fark yoktu ( $p>0,05$ ). Uç kolostomi açılan

hastaların kolostomi kapatılma süresi ( $2,3\pm2,1$  ay) diverting ostomi açılan hastaların ostomi kapatılma süresinden ( $11,9\pm9,4$  ay) daha düşüktü ( $p<0,001$ ). Definitif cerrahi yapılan hastalardan PSARVUP cerrahisi sonrası kolostomi kapama süresi ( $21,7\pm20,3$  ay) PSARP'a göre ( $9,9\pm8,3$  ay) daha yüksekti ( $p=0,001$ ).

PSARP cerrahisi yapılan hastaların yaş ortalaması ( $9,9\pm5,2$ ) ASARP yapılan hastalara göre ( $4,4\pm3,1$ ) yüksekti ( $p=0,005$ ). Definitif cerrahi sonrası ikili antibiyotik alanlarla, üçlü antibiyotik alanlar arasında anal dilatasyon zamanı, genel anestezi altında muayene zamanı, yaş açısından aralarında anlamlı bir fark yoktu ( $p>0,05$ ).

Erken dönem komplikasyonlarından yara yeri enfeksiyon ve sepsis bulgularında, ikili antibiyotik alanlarla üçlü antibiyotik alanlar arasında anlamlı fark saptanmadı ( $p=0,999$ ). Erken dönem ameliya komplikasyonları ile fistül yerleri arasında anlamlı fark bulunmadı ( $p>0,05$ ). Hastaların erken dönemde operasyon sonrası gelişen komplikasyon bulguları ile kolostomi kapatma zamanı, anal dilatasyon zamanı, genel anestezi altında muayene zamanı, yaş arasında anlamlı bir fark bulunmadı ( $p>0,05$ ). Ameliyat öncesi idrar yolu enfeksiyonu, vajinal enfeksiyonu olanlarla olmayanlar arasında da aynı şekilde Kelly, Templton ve Holschneider skor ortalamaları açısından anlamlı bir fark yoktu ( $p>0,05$ ). Ameliyat sonrası geç dönem komplikasyonları olanların genel anestezi altında muayene zamanının süresi ( $12,7\pm6,4$  ay) ameliyat sonrası geç dönem komplikasyonu olmayanlara göre ( $2,9\pm1,4$ ) daha yüksekti ( $p=0,001$ ). Ameliyat komplikasyon değerlendirilmesi için kullanılan Clavien Dindo sınıflamasının dereceleri arasında Kelly, Templton ve Holschneider skor ortalamaları bakımından da anlamlı bir fark yoktu ( $p>0,05$ ). Pelvik grafisi ve spinal MR değerlendirilmesi normal olan hastalarda idrar inkontinansı yoktu.

Ameliyat sonrası genel anestezi altında muayene yapılan hastaların anal dilatasyon süreleri ( $11,2\pm6,6$  ay) genel anestezi altında muayene olunmayanlardan ( $7,2\pm5,5$  ay) daha uzundu ( $p=0,001$ ). Definitif Cerrahi sonrası anal dilatasyon süresi ortalama ay değeri  $9,04\pm6,35$  olup, ortalama 7 aydı.

Postoperatif dönemde genel anestezi altında muayene yapılanların yaş ortalaması ( $7,6\pm4,7$ ) yapılmayanlara göre ( $10,5\pm4,8$ ) daha düşüktü ( $p=0,002$ ).

Takipte tekrar operasyon yapılan hastaların yaş ortalaması ( $12,7\pm6,7$ ) yapılmayanlardan ( $7,8\pm3,1$ ) anlamlı şekilde yüksekti ( $p<0,001$ ). Genel anestezi altında muayenede neo-anüsün non santralize olması nedeniyle tekrardan anorektoplasti

yapılan hastaların kolostomi kapatılma zaman ortalaması ( $25,7 \pm 5,9$  ay) anal stenoz nedeniyle tekrar opere edilen hastaların kolostomi kapatılma zaman ortalamasından ( $6,3 \pm 4,5$  ay) yüksekti ( $p=0,003$ ). Prolapsus nedeniyle tekrar anoplasti ameliyatı yapılan hastalara tekrar tekrar genel anestezi altında muayeneler yapıldığı için bu hastalarda muayene zaman ortalaması (58 ay) stenoz nedeniyle tekrar ameliyat edilen hastaların muayene zamanı ortalamasından ( $0,7 \pm 08$ ) yüksekti ( $p<0,001$ ).

Redo PSARP yöntemi ile opere edilen hastaların kolostomi kapatma zaman ortalaması, ( $6,8 \pm 5,1$  ay) ASARP (14 ay) ve anoplasti ortalamasından ( $23,0 \pm 7,2$  ay) daha düşüktü ( $p<0,001$ ). Redo cerrahisi anoplasti şeklinde yapılan hastaların anal dilatasyon zaman ortalaması ( $13,0 \pm 1,6$  ay) ASARP (14 ay) ve PSARP ( $6,3 \pm 3,7$  ay) şeklinde redo cerrahi geçiren hastalardan yüksekti ( $p=0,004$ ). Bağırsak eğitim programı alan ve almayan hastalar arasında da Kelly, Templton ve Holschneider skor ortalamaları bakımından anlamlı bir fark yoktu ( $p>0,05$ ).

ACE prosedürü uygulanan hastaların GAAM zaman ortalaması ( $15,5 \pm 21,9$  ay) bu prosedür yapılmayan hastalarda ise bu zaman ortalaması ( $2,5 \pm 6,7$  ay) idi ( $p=0,001$ ). ACE prosedürü yapılan ve yapılmayan hastalar arasında Kelly, Templton ve Holschneider skor ortalamaları bakımından anlamlı bir fark yoktu ( $p>0,05$ ).

## 5. TARTIŞMA

ARM insidansı 10,000 doğumda 2-2,5 olarak belirlenmiştir.<sup>111, 112</sup> Çalışmaya dahil ettiğimiz hasta sayısı 110'du. Erkek hasta sayısı kızlarda kıyasla yüksekti. Bunlardan 59'i (% 53,6) erkek, 51'i (% 46,4) kızdı. Literatürle uyumlu olarak erkek hasta sayısı kızlara kıyasla hafif üstündü.<sup>113-115</sup> Down sendromu 4 (% 3,6) hastada görülmüş olup literatürde bu oran ortalama % 5'dir. Tirsomy 21 hasta sayısı literatürle uyumlu geldi. Down sendromlu hastaların hepsinde atrezi tipi fistülsüzdü ve literatürde rastlanan % 95 oranla uyumluydu.<sup>56</sup> Down sendromlu hastaların hepsinde gayta inkontinansı mevcuttu.

Çalışmamızda akraba evliliği olguların 16'sında (% 14,6'da) bulundu. Literatürde ilk bebeklerinde ARM olan anne ve babanın diğer çocuklarında ARM insidansı % 1 olarak belirtilmiştir.<sup>54</sup> Çalışmamızdaki hastaların hiçbirinde ARM kardeş öyküsü yoktu. Hastalarımızın 33'ü (% 30) 10 yaş üstü olan hastalar oluşturmaktaydı. Bu yaş grubunun çoğu dış merkezlerde opere edildikten sonra tekrar kliniğimizde ameliyat edilen hastalardı.

Prenatal patoloji 12 (% 10,9) hastada mevcuttu. Bu patolojiden en sık olanı polihidroamnioz idi ki, bu da özefagus atrezisine bağlıydı. Hastalara yapılan prenatal ultrasonlarda bağırsaklarda genişleme bir hastada görülmüştü. Kloakal anomalilerde ise pelvik kitle, oligohidroamnioz şeklinde bulguları mevcuttu. ARM'lerin prenatal tanısı nadirdir ve vakaların yalnızca % 16'sında görülür.<sup>116</sup> Oligohidramnios, ARM'lerin yaklaşık % 26'sında bulunur. Diğer yaygın prenatal görüntüleme bulguları arasında abdominal veya pelvik kistik kitle (% 52), fetal hidronefroz (% 49), fetal asit (% 22) ve daha az sıklıkla bağırsak distansiyonu (% 18) bulunur.<sup>117</sup>

Hastaların başvuru şikayetlerinden en sık olanı kapalı anüs idi (%57,3). Anal atrezi tanısı doğru inspeksiyon muayenesi ile konulabildiği için hem aileler hem de doktorlar tarafından fark edilebilir. Rektovestibüler ve rektoperineal fistüllü hastalarda tanıda ve hastaneye başvuru zamanlarında gecikmeler olmuştur. En geç başvuru zamanları rektoperineal fistüllü hastalardır. En az başvuru şikâyetleri ise kusma ve karın şişliği olmuştur (% 2,7). Hastaların 29'una (% 26,4) ilk müdahale dış merkezde olsa da onlardan yalnız 15'ine (% 13,6) cerrahi işlem yapılmıştır. Diğer hastalara müdahale fistül dilatasyonu şeklinde olmuştur.

Hastalara tanı konmak için fizik muayene dışında laboratuvar, radyolojik tetkikler yapılmıştır. Hastalara yapılan ekolarının % 33,6'da (37 hasta) patolojik bulgular saptanmıştır.

Hastalara yapılan abdominal ve pelvik ultrasonografik muayenede 36 (%32,7) hastada patolojik bulgular saptanmıştır. Bu patolojik bulgular hem ürogenital anomalileri, hem abdominal kavite içinde ultrasonografi ile görülen değerlendirilen patolojileri, hem de abdominal solid organ patolojilerini kapsamaktadır. Literatür taramasında ARM'li hastalarda sırf patolojik abdominal ve pelvik ultrasonografik değerlendirme yüzdesini gösteren bilgiye rastlanılmadı. Genel olarak ultrasonografi ile üriner sistemde rastlanan patolojik değerler, bilgiler mevcuttu. Hastalarımızdan 12'sinin (% 10,9) ise kâğıt ve elektronik dosya bilgilerinde abdominal ultrasonografik bulgularına ulaşılamamıştır. Son dönemlerde ARM'li hastalarda poş-perine mesafesini ölçerek alçak ve yüksek tip ARM tanısını konmak için perineal, infrakoksigela ve suprapubik yaklaşımlı ultrasonografiler de yapılmaktadır.<sup>118</sup> Kliniğimizde hastalara bu şekilde değerlendirilme yapılmamıştır.

Hastalarımızın radyolojik MR değerlendirilmesi pre ve postoperatif dönemleri kapsamaktadır. Bu hastalar, ameliyat öncesi dönemde beyin cerrahisine konsulte edilen, ek anomali açısından genital sistemi değerlendirilen kız hastalar ve postoperatif dönemde sfinkter kas kompleksini değerlendirmek istediğimiz hastalar olmuştur. 110 hastadan 36'na MR çekilmiştir. 27 (%24,5) hastanın MR'ı patolojik olarak değerlendirilmiştir.

Üriner trakt anomalileri, rektouriner sistem fistüllerini teyit etmek için toplam 52 (%47,3) hastaya VCUG çekilmiştir. Üriner sistem ultrasonografisinde hidroüreterenefroz, ileri evre hidronefroz, dilate üreter, renal agenezisi olan hastalara ve fistül yeri seviyesi teyit edilmek istenen hastalara çekildi. Onlardan 24 (%21,8) hastada patolojik bulgular saptanmıştır. Literatürde bu oran %20-50 arasında değişmektedir. Bizim çalışmamızla bu oranı literatüre benzer şekilde bulduk.<sup>119-122</sup>

Kolon grafisi hastalarda distal kolonun çapını, distal kolonun uzunluğunu, fistül varlığını teyit etmek için çekilmiştir. Kolon grafi çekimi ostomiden pasaj yönünde yapılmıştır. Hastaların 70'inde (% 63,6) kolon grafisi çekilmiş olup onlardan patolojik bulgu sadece (% 23,6) 26 hastada görüldü.

Hastalarımıza preoperatif dönemde yapılan diğer radyolojik değerlendirme invertogram olmuştur. Bu işlem sadece 15 (% 13,6) hastaya yapılmıştır. Grafi doğumdan 12-18 saat sonra yutulan havanın distal rektuma geçtikten sonra çekilmelidir.

Üriner sistem sorunları olan hastaların böbrek fonksiyonlarını değerlendirmek için bazılarında sintigrafik çalışmalar da yapıldı. İşlem toplam 38 hastaya yapılmış olup onlardan 22'sinde (%20,0) renal sintigrafisi patolojik olarak raporlandı.

Hastalara definitif ameliyat öncesi ya kolostomi açılma döneminde ya da definitif cerrahi sırasında peroperatif dönemde anal elektrik stimülatörle muayene yapılmıştır. Bu muayene ile anüsün olması gereken yeri, eksternal anal sfinkterin kasılması en güçlü olan kısmı teyit edilmiş ve dosya kaydı yapılmıştır.

Anorektal malformasyonlar sınıflandırma yapılmadan değerlendirildiğinde ek anomali insidansı % 25-% 75 arasında değişmektedir.<sup>123</sup> En sık rastlanan anomali grubu üriner sistem malformasyonları diğer seriler ile benzerdi (% 43,6).<sup>119, 120, 124</sup> Hastalarımızda en sık görülen anomaliler veziko üriner reflüydü. Genital anomalilerden erkek hastalarımızda en sık rastlanana literatürdeki gibi hipospadias ve inmemiş testisti. Ürogenital sistemde patolojisi olan hastalar başta olmakla toplam 29 (% 26,4) hastaya sistoskopi yapıldı. Bu işlem rektoüretral fistülün yerini anlamak, VUR olan hastalarda üreter orifisini değerlendirmek, VUR'u olan hastaya sting enjeksiyonu yapmak, kloakal anomalisi olan hastaya ürogenital sistemi anlamak, cerrahi işlem sırasında fistülü kateterize etmek amaçlı yapıldı. 23 (% 20,9) hastada eşlik eden ek üriner anomaliler mevcuttu. Literatürde sistoskopi, rekto-üriner sistem fistülü olan hastalarda üretraya zarar vermeden fistülün tam eksizyonunu kolaylaştırmada ve hava kolostogramı ile gizli fistülleri teyit etmede önerilmektedir.<sup>125, 126</sup>

Hastalarımızın sadece 9'una (%8,2) nöroşirürjik cerrahi işlem yapılmıştır. En sık cerrahi işlem yapılan hastalar tethered kord hastalarıydı. Bu da literatür ile (% 4-20) uyumludur.<sup>127</sup> Vertebral patoloji hastaların 22'sinde (% 20) mevcuttu. Vertebral anomalilerden koksik agenezisi sakral agenezi ve disgenezisi en sık görülenlerdi. Diğer vertebral anomaliler ise skolyoz, vertebral segmentasyon anomalisi ve diğerleriydi. Literatürde vertebral patolojiler (% 35,7 ve % 46,5) bizim çalışmadakine kıyasla daha yüksekti.<sup>128, 129</sup> Literatürde ARM'li hastalarda gastrointestinal sistem ile ilgili ek anomaliler % 10 olduğu belirtilmektedir.<sup>130</sup> Bizim çalışmamızda ise hastaların (% 20) 22'sinde gastrointestinal sistem ile ilgili ek anomali bulundu. Gis patolojilerinden

olgularda rastlanan patolojiler, özefagus atrezisi, malrotasyon, gastroözefageal reflü hastalığı, pilor stenozu, konjenital megakolon, meckel divertikülü şeklindeydi. Bunlardan en sık görüleni özefagus atrezisiydi ki; bu da literatürle uyumluydu. Bu kadar gis patolojisinin görülme nedeni ise çevre illerden komplike vakaların 3.basamak olan hastanemize sevki ile ilgili olduğunu düşünülmektedir.

Kardiovasküler sistem anomalisi anorektal malformasyonlu hastalarda bazı çalışmalarda<sup>2, 70, 131, 132</sup> %7-10 arasında bazı çalışmalarda<sup>115, 133, 134</sup> %6-27 arasında görülmektedir. Bizim çalışmamızda ise hastaların 37'sinde (%33,6) kardiyak anomali görülmüştür. En sık görülen patoloji ASD idi. Daha sonra VSD, PFO, PDA, Fallot tetralojisi ve diğerleriydi. Ek sistem patolojileri 25 (% 22,7) hastada mevcuttu. Bunlar ekstremitte anomalileri, laringomalazi, koanal atrezi, mental motor retardasyon, epilepsi, görme kaybı ve diğerleri idi. Bizim çalışmamızdaki bulgular literatür ile uyumlu gelmiştir.

Anorektal malformasyonlarda birkaç tip sınıflandırma kullanılmaktadır. Wingspread sınıflamasıda bunlardan biridir. Altı hasta ameliyat yapılarak geldiği için fistül yeri ile ilgili bilgilere ulaşılmamıştır. Bu hastalar çalışma döneminde kliniğimizde tekrar opere edildiği için çalışmaya alınmıştır. Wingspread sınıflamasına göre kliniğimizde tanısı konulan ve opere edilen 110 hastanın 22'si (%20,0) yüksek tip, 44'ü (% 40,0) orta tip, 32'si (% 29,2) alçak tip, 6'sı (% 5,4) ise kloakal anomali idi. Chen Cj ve arkadaşlarının 1999 yılındaki çalışmasında da yüksek tip % 20, orta tip % 47, alçak tip ise % 33 oranında görülmüştür.<sup>135</sup> Bu çalışma ile serimizdeki değerler uyumludur. Bazı diğer çalışmalarla karşılaştırmada ise bizim serimizdeki orta tip oranı yüksek, alçak tip oranı ise düşük görülmüştür.<sup>61, 136</sup> Anomali tipi ne kadar yüksekse anomali görülme sıklığı ve anomali ciddiyeti de o kadar fazladır.<sup>14</sup> Orta ve yüksek tip ARM olan hastalarda gayta inkontinası olma ihtimali, düşük tip ARM olan hastalara göre daha yüksektir. Ek olarak Down Sendromlu, mental motor retardasyonu olan ve vertebral anomalisi olan hastalarda, olamayan hastalara göre gayta inkontinası olma ihtimali daha fazladır. Bizim çalışmamızda bu oran literatürle uyumlu gelmiştir.

Ameliyat öncesi komplikasyon olarak hastalarda en sık görülen komplikasyon üriner enfeksiyondü (%12,7), ikinci sıklıkta özefagus atrezisinin de eşlik ettiği hastalarda olan aspirasyon pnömonisi (%9,1) idi. Bunları vajinal enfeksiyon (%2,7) takip etmekteydi. Literatürle üriner sistem enfeksiyonu % 16 oranında görülmektedir.<sup>137</sup>

ARM tanısı konulan hastaların yüksek ve orta tip olanlarına kliniğimizde ilk müdahale şekli kolostomi açılması olmuştur. Kliniğimizde genelde kolostomi diverting desendestomi şeklinde yapılmıştır (% 68,2). Literatüre bakıldığında ARM'lerde en çok önerilen ostomi şekli de diverting desendestomidir.<sup>138</sup> Alçak tip atrezilerde ise ilk müdahale dilatasyon, anoplasti ya da kolostomi açılma şeklinde olmuştur. Fistülsüz atrezilerden Down sendromlu hastaların hepsine diverting desendestomi yapıldı. Alçak tip atrezilerden rektoperineal fistülü olan hastaların bazılarında da kolostomi açılmıştır. Bu hastalarda da kolostomi cerrahın seçimine bağlı olarak ya loop veya diverjan şeklinde olmuştur. Ayakta çekilen direk grafide veya kolon grafisinde geniş kolon görülmesi üzere alçak tip atrezilerde de kolostomi açılan vakalar olmuştur. İlk müdahalesi anal dilatasyon şeklinde olan 33 (% 30) hastadan daha sonra 29'una (% 26,4) kolostomi açılmıştır. Çıkan kolondan hiçbir hastaya ostomi açılmamıştır. 18 hastaya transvers kolondan ostomi yapılmıştır. 75 hastaya ise inen kolondan ostomi açıldı.

Hastalardan 12'sine (%10,9) kolostomi açılmadan anoplasti yapılmıştır. Definitif ameliyatı kolostomisiz yapan cerrahların sayısı da gün geçtikçe artmaktadır.<sup>139, 140</sup> Doğal olarak üç ameliyatlı süreç yerine anorektal malformasyonun tek seansta ameliyat edilebiliyor olması daha cazip olmaktadır. Fakat koruyucu kolostomi yapılmadan pull-through yapılmasının enfeksiyon riskini artıracak ve enfeksiyona bağlı fibrozis nedeniyle ikinci ameliyatların başarı şansını azalttığı da unutulmamalıdır.<sup>14</sup>

Hastalara yapılan definitif cerrahilerden kliniğimizde en sık yapılanı PSARP olmuştur. Toplam 88 (% 80) hastaya PSARP yapılmıştır. Redo operasyon gereken hastalara da en sık PSARP yapıldı. Redo cerrahi yapılan 20 hastada 4 anoplasti, 16'sı ise PSARP olmuştur. Literatüre bakıldığında halen tüm dünyada ARM'lerin standart cerrahi tedavisinin PSARP olduğunu söyleyebiliriz.<sup>11</sup> Bunlardan 5'ine (% 4,5) abdominal yaklaşımlı cerrahi uygulanmıştır. Bu hastalardan 3'ü erkek 2'si ise kızdı. Penaya göre erkek hastalarda batin cerrahisine gerek kalmadan hastaların % 90'nı sadece PSARP tekniği ile tedavi edilebilir.<sup>59</sup>

Hastalarımızdan 2'sine (%1,8) LARP yapıldı. Prosedür 2000 yılında Georgeson ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır.<sup>105</sup> Hastalardan 12'sine (% 10,9) cut-back anoplasti yapıldı. Geriye kalan 5 (% 4,5) hastaya ise ASARP yapıldı.

Kloakal anomalisi, üriner sistem enfeksiyonu geçiren ve üriner sisteme fistülü olan hastalara ameliyat öncesi profilaktik ampicillin, gentamisin ve klindamisin gibi

antibiyotik tedavisi başlanması önerilmektedir. Ameliyat öncesi başlanılan antibiyotikler ameliyat sonrası 5-7 gün daha devam edilir.<sup>14</sup> Kliniğimizde opere edilen hastaları literatüre uygun olarak definitif cerrahi sonrası 59'u (% 53,6) sefazolin, metronidazol 51'i (% 46,4) ise sefazolin, metronidazol, amikasin tedavisi almıştır.

Operasyon sonrası erken dönem komplikasyonlarından yara yeri enfeksiyonu hastaların %14,7 görüldü. Anorektoplastinin ardından bildirilen yara yeri enfeksiyonu oranı %7-24 arasında geniş bir aralıkta değişmektedir.<sup>103, 141-143</sup> Sepsis 7 (%6,4) hastada gelişti. Yara yeri enfeksiyonları çoğu yüzeysel ve minördü. Lokal bakım ve antibiyotik tedavisi ile gerilemiştir. Kuijer ve ark. ARM nedeniyle opere edilen hastalarda çeşitli antibiyotik kullanım stratejilerinin etkisine bakmışlar.<sup>144</sup> Üç hasta grubundan antibiyotik almayan, antibiyotik profilaksisi alan (24 st'lik uygulama) ve 2-5 günlük terapötik antibiyotik kullanan hastalar arasında yara yeri enfeksiyon oranları karşılaştırılmış ve antibiyotik alan hastalarda diğer gruplara göre anlamlı fark bulunmuştur. Koruyucu kolostomisi olmayan hastalara PSARP cerrahisi sonrası antibiyotik tedavisi bu nedenle bazı literatürlerde önerilmektedir. Hastalarımızın postoperatif dönemde 7'sinde (% 6,4) sepsis gelişmiştir. Sepsis engellemek için literatürde rektoperineal fistüller dışında diğer ARM tiplerinde basamaklı cerrahi tedavi yapılması önerilmektedir.<sup>144-147</sup> Bizim çalışmamızda enfeksiyondan koruma amaçlı tüm hastalar antibiyotik tedavisi aldı.

Rekürren fistül 1 (% 0,9) hastada görüldü. Birkaç kez hastaya subüreterik enjeksiyon materyali fistüle uygulansa da en son transanal pull trough laparoskopik omentopeksi operasyonu ile tedavi edildi. Literatürde bu fistül başlangıçta posterior üretral divertikül olarak adlandırılan<sup>101</sup> daha sonraki dönemlerde orijinal fistül kalıntısı (remnant of orijinal fistül-ROOF) olarak adlandırılmaya başlanılan eski fistül alanından bahsedilmiştir. % 2 oranında görülen<sup>148</sup> ROOF aslında gözden kaçan klinik semptomlar veya asemptomatik hastalar nedeniyle gerçek insidansı bildirilenden yüksek olabilir.

Ameliyat sonrası komplikasyonlar ilk defa Clavien tarafından 1992 yılında genel cerrahide kullanılan sınıflama, daha sonra bazı eksiklikleri tamamlanarak 2004 yılında modifiye Clavien Dindo sınıflaması olarak rapor edilmiştir.<sup>149</sup> Bu sınıflamaya göre operasyon sonrası hastaların 3'ünde (% 2,7) 2.derece, 3'ünde (% 2,7) 3.derece, 2'sinde (% 1,8) ise 4.derece komplikasyon gelişti. Literatürde ARM sonrası komplikasyonları değerlendirmek için Clavien Dindo sınıflaması ile yapılan çalışma bulunmadı. Bu konuda çalışmamızın ilk olduğunu düşünmekteyiz.

Ameliyat sonrası geç dönemde görülen komplikasyonlardan en sık görüleni rektal prolapsus idi (%13,6). Pena, rektal prolapsusu anal sınırı 5 mm aşan mukozal çıkıntı olarak tanımlamıştır ve genel insidansı % 3,8 olarak bildirmiştir.<sup>150</sup> Literatüre bakıldığında rektal prolapsusu % 3,8 - % 38 arasında değişmektedir.<sup>73, 106, 151</sup> Bizim çalışmamızdaki rektal prolapsus oranı literatür ile uyumlu bulunmuştur.

Ameliyat sonrası 2. sıklıkta görülen diğer geç komplikasyon anal stenozdu. Postoperatif toplam 6 (% 5,5) hastada görüldü. Literatürde bu oran PSARP sonrası % 14 ile % 38 arasında değişmektedir.<sup>152-155</sup> Bizim çalışmamızdaki anal striktürlü hastaların operasyonlarından 5'i PSARP, 1'i ise ASARP şeklinde olmuştur. Darlığı gelişen hastalarda redo cerrahi öncesi anal dilatasyon yapılmıştır. Bazı yayınlarda günlük ve haftalık anal dilatasyon karşılaştırmasında sonuçlar arasında aralarında anlamlı bir fark olmadığının sonucuna varmışlardır.<sup>152</sup>

Literatürde ARM lerde kabızlık % 30-80 arasında değişmektedir.<sup>75, 156</sup> Kabızlık alçak tip ARM'lerde daha sık görülmektedir.<sup>157</sup> Huang ve arkadaşlarının çalışmasında yüksek tip ARM'lerde de kabızlığın çok olduğu belirtilmiştir.<sup>158</sup> Bizim çalışmamızda postoperatif dönemde hastaların % 14,5 kabız, % 10 ise ara ara kabızlık olan hastalardı. Bu bulgunun literatürden düşük izlenmesinin nedeni ,hastaların yakın poliklinik takibi ve kabızlık önleyici tedavi ile zamanında müdahale edilmesine bağlı olduğunu düşünmekteyiz.

Gaita inkontinansı hastalarımızın % 31,8'de görüldü. Farklı serilerde farklı inkontinans değerleri mevcuttur. Bu inkontinans insidansları Avrupa ve Kuzey Amerika serilerinde % 60 ile % 73 arasında değişmektedir.<sup>159, 160</sup> Çalışmamızın sonucu bu verilere kıyasla daha düşüktü. Levit ve Penaya göre sakral ve spinal anomalisi olan ARM hastalarının % 25'inin fekal kontinans için şansının olmadığını ve gerçek inkontinansa sahip olacaklarını belirtmişler. Geriye kalan % 75 hastanın ise kontinans olma yeteneğine sahip, ancak tedavi edilmemiş kabızlığa bağlı da taşma inkontinansının olabileceğini belirtmişlerdir.<sup>161</sup> ARM operasyonları sonrası anal inkontinans, prolapsus, anal tonus sfinkterin kalitesini belirlemek ve anüsün lokalizasyonunu incelemek için hastalarımıza 2. haftadan sonra genel anestezi altında muayene yapıldı. İşlemden elektrik stimülatörü kullanılarak kayıtlar yapılmıştır.

Gelecekte bağırsak yönetimi programı ve ya biofeedback eğitimi gibi tedavi stratejilerinin planlanmasına yardımcı olabilir.<sup>76, 162</sup> Hastalarımızın 8'ine (% 7,2) gaita

inkontinansı, 4'üne (% 3,6) ise elektrik stimülatöründe neo anüsün non santralize olması nedeniyle tekrardan operasyon yapıldı. Ameliyat sırasında kas kompleksini doğru tanıyamamak, tanımlayamamak ve bu nedenle ameliyat sırasında rektumu uygun şekilde konumlandıramamak sıkıntılara yol açmaktadır.<sup>163</sup> Anüsü normal pozisyonunda olan ve inkontinansı bağırsak yönetim programı ile gerilemeyen 4 (% 3,6) hastaya ise ACE prosedürü uygulanmıştır.

Hastaların cinsel işlev fonksiyonları 18 yaş altı olduğu için tam değerlendirilememiştir. 51 kız hastanın 13'ü (% 11,8) adet görüyor, 5'i (% 4,5) puberte döneminde olsa da adet görmüyordu, diğer 33'ü (% 30) ise prepuberte döneminde olduğu için mens ile ilgili bilgi alınamamıştır. Erkeklerde ise hem prepuberte hem de cinsel işlev ile bağlı konuşma olmadığı için tam değerlendirilme yapılamamıştır. 2018 yılında 31 Avrupa Pediatrik cerrahi merkezinin üyelerinin görüşüne göre cinsellik konusunun ARM'li hastalar için önemli olduğunu ve bu konuyu hastalar ile konuşmaları gerektiğini önerdiler.<sup>164</sup>

Literatürde postoperatif üriner inkontinans % 10-% 25 arasında gösterilmektedir.<sup>138, 165</sup> Kloakal anomalili hastalarda ise literatürde bu oran % 60-% 70'e ulaşmaktadır.<sup>138, 166</sup> Çalışmamızda postoperatif dönemde hastaların % 9,1'inde (10 hasta) üriner sistemde inkontinans mevcuttu. Ek olarak 3 (% 2,7) hasta temiz aralıklı kateterizasyon yapmakta ve 2 (% 1,9) hastada da üreterokutonostomi mevcuttu. İnkontinans olan hastalarda genellikle ya sakrokoksigeal anomali, ya da orta ve yüksek tip anal atrezi ve bunlara eşlik eden MMR, epilepsi mevcuttu. Bir hastada rektoperineal fistüllü alçak tip anal atrezi mevcuttu ki, buna da hastada eşlik eden sakral agenezi ve MMR mevcuttu.

ARM hastalarının operasyon sonrası klinik değerlendirilmesinin objektif olması açısından için standartlaştırılmış şekilde yapılması önemlidir. Bu sistemlerden en son 2005 yılında ortak konsensusla kabul edilen Krickenberck skorudur. Bazı skorelama sistemleri geniş ve kapsamlı, bazıları daha pratik olduğu ve yayınlarda da kullanıldığı için biz de Kelly, Temploton ve Holschneider sistemlerini kendi çalışmamızda kullandık. Kız ve erkek cinsiyetleri arasında, akraba evliliği olanlarla olmayanlar arasında, yaş grupları arasında, kolostomisi erken dönem ve ya geç dönemde kapatılanlar arasında, gastrointestinal ve vertebral patolojisi olan ve bu sistemlerde patolojisi olmayan hastalar arasında, kloakal anomalisi olanlarla olmayanlar arasında,

preoperatif, postoperatif erken dönemde ve postoperatif geç dönemde komplikasyon olan hastalarla komplikasyon olmayan hastalar arasında, definitif cerrahi komplikasyon değerlendirmesi olan Clavien Dindo sınıflamaları arasında, tekrar operasyon yapılan hastalarla yapılmayan hastalar arasında, redo cerrahisi anoplasti, ASARP, PSARP şeklinde yapılan hastaların definitif cerrahi operasyon şekilleri arasında, ACE prosedürü yapılan ve yapılmayan hastalar arasında Kelly, Templton ve Holschneider skor ortalamaları bakımından anlamlı bir fark yoktu. İlk yapılan müdahale şekilleri (kolostomi açılması, dilatasyon, anoplasti, PSARP) arasında, nöroşirorjik müdahale edilenlerle edilmeyenler arasında, üriner sistemlerde patolojisi olanlarla olmayan hastalar arasında, definitif cerrahi şekilleri arasında, definitif cerrahi sonrası 2'li antibiyotik alanlarla 3'lü antibiyotik alanlar arasında ve fitül yerleri arasında Kelly, Templton ve Holschneider skor ortalamaları bakımından anlamlı bir fark bulundu. Bir çalışmada anoplasti ve PSARP operasyonları sonrası Krickenberg skorlamasına göre yapılan karşılaştırmada iki grup arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır.<sup>167</sup> Bizim çalışmamızdaki değerler literatür ile uyumlu gelmiştir.

## 6. SONUÇ ve ÖNERİLER

1. Rektoperineal fistüllü kız hastaların tanı konulma zamanları diğer hastalara kıyasla daha geç olmuştur. Kabızlık şikâyeti ile başvuran kız hastalarında detaylı fizik muayene yapılmalı, gerekirse genel anestezi altında muayene yapılmalıdır. Şikayetleri varsa zamanında müdahale planlanmalıdır.
2. Elektrik stimülatör muayenesi definitif cerrahi sırasında tüm hastalara, kolostomi açılma sırasında ise bazı hastalara da yapılmıştır. Hasta yönetim kılavuzlarında olmasa da her yaş grubunda kullanılabildiği için, stimülatör muayenesini, hasta takibinde, tekrar operasyon gereksiniminde, postoperatif prognoz değerlendirilmesi için önermekteyiz.
3. Postoperatif dönemde hasta değerlendirilmesinde anal monometri yapılmalıdır. Yaş grubu uyumsuz olan, mental retarde hastalarda prognoz açısından elektrik stimülatörle yapılan muayeneler de prognostik ve faydalıdır.
4. Redo operasyon 10 yaş üzeri hasta grubunda daha çok görülmüştür. Tuvalet eğitimi tamamlandıktan sonra hastalarda inkontinans devam ederse yaşam kalitesine ve psikolojik etkilenmemesi için erken müdahale edilmesini öneriyoruz.
5. Definitif cerrahi sonrası kolostomi kapatılma zamanı hastalarımızda 7 ay olup, hastalara ek engel durum yoksa bu zamanın daha kısa tutulması uygundur.
6. Redo cerrahide; orta ve yüksek tip ARM'lerde definitif cerrahi olarak, popülaritesini koruyan PSARP tekniğini önermekteyiz.
7. Erken dönem komplikasyonlarından sepsis en sık rektoüretal fistüllü hastalarda görüldüğü için, bu hasta grubunda antibiyotik almasını öneriyoruz.
8. Ameliyat sonrası hastaların kabızlık açısından yakın takip edilmesini önermekteyiz. Takip ettiğimiz hastalarda kabızlığın literatüre kıyasla az görülmesinin nedeni de hastaların yakın poliklinik takibinde olmasına ve zamanında müdahale edilmesine bağlamaktayız.
9. ARM'li hastalarda cinsel işlev fonksiyonları ilgili çalışmalar yapılmalıdır.

10. Hastaların çoğunda skrolama ortalamalarının iyi olması, kloakal anomalili ve redo cerrahi geçiren hastalarda bile gayta inkontinansının az görülmesini klinik başarımız olarak değerlendirmekteyiz.
11. Orta ve yüksek tip ARM, Down sendromu, MMR ve eşlik eden koksiks ve sakral anomaliler mevcut olan hastalarda gayta inkontinansı daha fazla görülmektedir.



## 7. KAYNAKLAR

1. **Kaya M, Boleken ME, Kanmaz T, Yücesan S.** Anorektal malformasyonlara yaklaşım. *Çocuk Cerrahisi Dergisi*, **2005**; 19:127-130.
2. **Kiesewetter WB.** Imperforate anus: the role and results of the sacro-abdominoperineal operation. *Annals of surgery* **1966**; 164:655.
3. **Louw J, Cywes S, Cremin B.** The management of anorectal agenesis. *South African journal of surgery Suid-Afrikaanse tydskrif vir chirurgie*, **1971**; 9:21-30.
4. **Rehbein F.** Imperforate anus: experiences with abdomino-perineal and abdomino-sacro-perineal pull-through procedures. *Journal of Pediatric Surgery*, **1967**; 2:99-105.
5. **Soave F.** Surgery of rectal anomalies with presentation of the relationship between the colonic muscular sleeve and the puborectalis muscle. *Journal of Pediatric Surgery* **1969**; 4:705-712.
6. **Ballantyne J.** The teratological records of Chaldea. *Teratologia* **1894**; 1:132.
7. **Adams F.** The seven books of Paulus Aegineta: translated from the Greek, with a commentary embracing a complete view of the knowledge possessed by the Greeks, Romans, and Arabians on all subjects connected with medicine and surgery, *Sydenham Society*, 1844.
8. **Numanoglu I.** Cerrahiyei İlhaniye: the earliest known book containing pediatric surgical procedures. *Journal of Pediatric Surgery* **1973**; 8:547-548.
9. **Amussat J.** Observation sur une operation d'anús artificiel pratiquée avec succès par un nouveau procédé. *Medicine (Paris)* **1835**; 3:753.
10. **Stephens FD.** Congenital imperforate rectum, recto-urethral and recto-vaginal fistulae. *Australian and New Zealand Journal of Surgery* **1953**; 22:161-172.
11. **deVries PA, Peña A.** Posterior sagittal anorectoplasty. *Journal of Pediatric Surgery* **1982**; 17:638-643.
12. **Peña A, Devries PA.** Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *Journal of Pediatric Surgery* **1982**; 17:796-811.

13. **Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT.** Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus-a new technique. *Journal of Pediatric Surgery*, **2000**; 35:927-931.
14. **Başaklar AC.** *Bebek ve çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları*. Ankara: Palme Yayıncılık **2006**:580-586.
15. **Amussat J.** Histoire d'une opération d'anüs pratique avec succès par un nouveau procédé. *Gaz Med Paris*, 1835.
16. **Kluth D, Hillen M, Lambrecht W.** The principles of normal and abnormal hindgut development. *Journal of Pediatric Surgery* **1995**; 30:1143-1147.
17. **Tourneux F.** On the early development of the cloaca, the genital tubercles and the anus in sheep embryos, including some remarks on the development of the prostatic glands. *J Anat Physiol* **1888**; 24:503-517.
18. **Retterer E.** Sur l'origin et de l'evolution de la r'egion ano-genitale des mammiferes. *J Aant Physio* **1890**; 26:126-210.
19. **Stephens E.** *Congenital malformations of the rectum, anus and genito-urinary tracts*. Urethral obstruction in childhood: the use of urethrography in diagnosis, **1963**:226-240.
20. **Ah Jr B, RJ J.** Failure of migration of the rectal opening as the cause for most cases of imperforate anus. *Surgery, Gynecology & Obstetrics* **1958**; 106:643-651.
21. **Gans S, Friedman N.** Some new concepts in the embryology, anatomy, physiology and surgical correction of imperforate anus. *Western Journal of Surgery, Obstetrics and Gynecology* **1961**; 69:34-37.
22. **Van der Putte S.** Normal and abnormal development of the anorectum. *Journal of Pediatric Surgery* **1986**; 21:434-440.
23. **Kluth D, Lambrecht W.** Current concepts in the embryology of anorectal malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*, **1997**; 180-186.
24. **Holschneider AM, Hutson JM.** *Anorectal malformations in children: embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up*: Springer Science & Business Media, **2006**.

25. **Danforth C.** Developmental anomalies in a special strain of mice. *American Journal of Anatomy* **1930**; 45:275-287.
26. **Gluecksohn-Schoenheimer S.** The morphological manifestations of a dominant mutation in mice affecting tail and urogenital system. *Genetics*, **1943**; 28:341.
27. **Kluth D, Lambrecht W, Reich P, Bühner C.** SD-mice-an animal model for complex anorectal malformations. *European Journal of Pediatric Surgery*, **1991**; 1:183-188.
28. **Kubota Y, Shimotake T, Yanagihara J, Iwai N.** Development of anorectal malformations using etretinate. *Journal of Pediatric Surgery*, **1998**; 33:127-129.
29. **Mo R, Kim JH, Zhang J, Chiang C, Hui C-c, Kim PC.** Anorectal malformations caused by defects in sonic hedgehog signaling. *The American Journal of Pathology*, **2001**; 159:765-774.
30. **Fritsch H, Brenner E, Lienemann A, Ludwikowski B.** Anal sphincter complex. *Diseases of the colon & rectum*, **2002**; 45:188-194.
31. **Lambrecht W, Lierse W.** The internal sphincter in anorectal malformations: morphologic investigations in neonatal pigs. *Journal of Pediatric Surgery*, **1987**; 22:1160-1168.
32. **Youssef F, Arbash G, Puligandla PS, Baird RJ.** Loop versus divided colostomy for the management of anorectal malformations: a systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*, **2017**; 52:783-790.
33. **Varma K, Stephens D.** Neuromuscular reflexes of rectal continence. *Australian and New Zealand Journal of Surgery*, **1972**; 41:263-272.
34. **Frenekner B, Euler C.** Influence of pudendal block on the function of the anal sphincters. *Gut*, **1975**; 16:482-489.
35. **Penninckx F, Lestar B, Kerremans R.** The internal anal sphincter: mechanisms of control and its role in maintaining anal continence. *Bailliere's Clinical Gastroenterology*, **1992**; 6:193-214.
36. **Holschneider A, Pfrommer W, Gerresheim B.** Results in the treatment of anorectal malformations with special regard to the histology of the rectal pouch. *European Journal of Pediatric Surgery* **1994**; 4:303-309.
37. **Peña A, Bischoff A.** *Surgical treatment of colorectal problems in children*, Springer, **2015**:17-25.

38. **Kodner I.** Colon, rectum, and anus. *Principles of Surgery* **1994**; 1191-1306.
39. **Welton ML, Varma MG, Amerhauser A.** Colon, rectum, and anus. *Surgery*: Springer, **2001**:667-762.
40. **Chowdri NA, Parray FQ.** *Benign Anorectal Disorders: A Guide to Diagnosis and Management*, Springer, **2015**:1-7.
41. **Jorge J, Wexner S.** Anatomy and physiology of the rectum and anus. *The European journal of surgery= Acta chirurgica*, **1997**; 163:723-731.
42. **Pemberton JH.** Anatomy and physiology of the anus and rectum. *Fundamentals of anorectal surgery-Beck DE*, **1992**:1-24.
43. **Hohlschneider AM, Hustson JM.** *Anorectal malformations in children: embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up*, Scoring postoperative results. Springer, **2006**:351-359.
44. **Palit S, Lunniss PJ, Scott SM.** The physiology of human defecation. *Digestive diseases and sciences* **2012**; 57:1445-1464.
45. **Boemers TM, de Jong TP, van Gool JD, Bax KM.** Urologic problems in anorectal malformations. Part 2: functional urologic sequelae. *Journal of Pediatric Surgery* **1996**; 31:634-637.
46. **Heinen F, Bailez M, Solana J.** Táctica de la colostomía en los niños con ano imperforado (análisis de 184 pacientes). *Actas del XII Congreso Latinoamericano de Proctología*, **1991**; 194-2001.
47. **Garne E, Rasmussen L, Husby S.** Gastrointestinal malformations in Funen county, Denmark-epidemiology, associated malformations, surgery and mortality. *European Journal of Pediatric Surgery*, **2002**; 12:101-106.
48. **Czeizel A, Vitéz M.** Birth prevalence of five congenital abnormalities of medium frequency in Budapest. *Acta paediatrica Academiae Scientiarum Hungaricae*, **1981**; 22:299-308.
49. **Tong M.** Anorectal anomalies: a review of 49 cases. *Annals of the Academy of Medicine, Singapore* **1981**; 10:479-484.
50. **Cuschieri A, Group EW.** Anorectal anomalies associated with or as part of other anomalies. *American Journal of Medical Genetics*, **2002**; 110:122-130.

51. **Mundt E, Bates MD.** Genetics of Hirschsprung disease and anorectal malformations. *Seminars in pediatric surgery*, Elsevier, **2010**; 107-117.
52. **Anderson R, Reed SC.** The likelihood of recurrence of congenital malformations. *The Journal-lancet*, **1954**; 74:175-176.
53. **Cozzi F, Wilkinson A.** Familial incidence of congenital anorectal anomalies. *Surgery*, **1968**; 64:669-671.
54. **Murken J, Albert A.** Genetic counselling in cases of anal and rectal atresia. *Progress in pediatric surgery*, **1976**; 9:115-118.
55. **Falcone Jr RA, Levitt MA, Peña A, Bates M.** Increased heritability of certain types of anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, **2007**; 42:124-128.
56. **Torres R, Levitt M, Tovilla J, Rodriguez G, Peña A.** Anorectal malformations and Down's syndrome. *Journal of Pediatric Surgery*, **1998**; 33:194-197.
57. **Ladd WE, Gross RE.** Congenital malformations of anus and rectum: Report of 162 cases. *The American Journal of Surgery*, **1934**; 23:167-183.
58. **Santulli TV, Schullinger JN, Amoury RA.** Malformations of the anus and rectum. *Surgical Clinics of North America*, **1965**; 45:1253-1271.
59. **Pena A.** Comments on anterior ectopic anus. *Pediatric Surgery International*, **2004**; 20:902-902.
60. **Rintala R.** Anorectal malformations—management and outcome. *Seminars in Neonatology*; **1996**:219-230.
61. **Endo M, Hayashi A, Ishihara M, et al.** Analysis of 1,992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan. *Journal of Pediatric Surgery* **1999**; 34:435-441.
62. **Kaufman RL, Hartmann AF, McAlister W.** Family studies in congenital heart disease, II: a syndrome of hydrometrocolpos, postaxial polydactyly and congenital heart disease. *Birth Defects* **1972**; 8:85-87.
63. **Haynes JH, Bagwell CE.** Hirschprung's disease and imperforate anus in Pallister-Hall syndrome: a new association. *Journal of Pediatric Surgery*, **2003**; 38:1411-1412.

64. Townes PL, Brocks ER. Hereditary syndrome of imperforate anus with hand, foot, and ear anomalies. *The Journal of Pediatrics*, **1972**; 81:321-326.
65. Lowe J, Kohn G, Cohen O, Mogilner M, Shiller M. Dominant ano-rectal malformation, nephritis and nerve-deafness: a possible new entity? *Clinical Genetics*, **1983**; 24:191-193.
66. Zlotogora J, Abu-Dalu K, Lernau O, Sagi M, Voss R, Cohen T. Anorectal malformations and Down syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, **1989**; 34:330-331.
67. Buchin PJ, Levy JS, Schullinger JN. Down's syndrome and the gastrointestinal tract. *Journal of Clinical Gastroenterology* **1986**; 8:111-114.
68. Joseph V, Chan K, Siew H. Anorectal malformations and their associated anomalies. *Annals of the Academy of Medicine, Singapore*, **1985**; 14:622-625.
69. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth M. Associated malformations in patients with anorectal anomalies. *European Journal of Medical Genetics*, **2007**; 50:281-290.
70. Smith E. Associated anomalies. Anorectal malformations in children, *Update* **1988**; 517-519.
71. Rintala R, Lindahl H, Rasanen M. Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function? *Journal of Pediatric Surgery*, **1997**; 32:823-826.
72. Torre M, Martucciello G, Jasonni V. Sacral development in anorectal malformations and in normal population. *Pediatric Radiology*, **2001**; 31:858-862.
73. Sato H, Furuta S, Kawase H, et al. The long-term prognosis of two-flap anoplasty for mucosal prolapse following anorectoplasty for anal atresia. *Pediatric Surgery International*, **2012**; 28:841-846.
74. Peña A, Migotto-Krieger M, Levitt MA. Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications. *Journal of Pediatric Surgery*, **2006**; 41:748-756.
75. Santos-Jasso KA, Arredondo-García JL, Maza-Vallejos J, Lezama-Del Valle P. Effectiveness of senna vs polyethylene glycol as laxative therapy in children with constipation related to anorectal malformation. *Journal of Pediatric Surgery*, **2017**; 52:84-88.

76. **Wang Z, Hu L, Jin X, Li X, Xu L.** Evaluation of postoperative anal functions using endoanal ultrasonography and anorectal manometry in children with congenital anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, **2016**; 51:416-420.
77. **Otagiri N, Matsumoto Y, Yoshida Y.** Posterior sagittal approach for Currarino syndrome with anterior sacral meningocele: a case report. *Journal of Pediatric Surgery*, **2000**; 35:1112-1114.
78. **Boemers T.** Neurogenic bladder in infants born with anorectal malformations: comparison with spinal and urologic status. *Journal of Pediatric Surgery*, **1999**; 34:1889-1890.
79. **Caldwell BT, Wilcox DT.** Long-term urological outcomes in cloacal anomalies. *Seminars in pediatric surgery*, Elsevier, **2016**:108-111.
80. **Coran AG, Caldamone A, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger R.** *Pediatric surgery*, E-book: Elsevier Health Sciences, 7. Ed. **2012**:116.
81. **Golladay E, Mollitt D.** Current concepts in the creation and care of ostomies in children. *The Journal of the Arkansas Medical Society*, **1984**; 81:203-212.
82. **Hall R, Fleming S, Gysler M, McLorie G.** The genital tract in female children with imperforate anus. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, **1985**; 151:169-171.
83. **Harris R, Nyberg D, Mack L, Weinberger E.** Anorectal atresia: prenatal sonographic diagnosis. *American Journal of Roentgenology*, **1987**; 149:395-400.
84. **Anderson S, Savader B, Barnes J, Savader S.** Enterolithiasis with imperforate anus. *Pediatric Radiology*, **1988**; 18:130-133.
85. **Shaul DB, Harrison EA.** Classification of anorectal malformations--initial approach, diagnostic tests, and colostomy. *Seminars in Pediatric Surgery*, **1997**; 187-195.
86. **Casaccia G, Catalano OA, Bagolan P.** Congenital gastrointestinal anomalies in anorectal malformations: what relationship and management? *Congenital Anomalies*, **2009**; 49:93-96.
87. **Narasimharao K, Prasad G, Katariya S, Yadav K, Mitra S, Pathak I.** Prone cross-table lateral view: an alternative to the invertogram in imperforate anus. *American Journal of Roentgenology* **1983**; 140:227-229.

88. **Wangensteen OH, Rice CO.** Imperforate anus: a method of determining the surgical approach. *Annals of surgery* 1930;92:77.
89. **Cremin B, BJ C.** A rational radiological approach to the surgical correction of anorectal anomalies. *Surgery*, **1972**; 71(6):801-6.
90. **Oppenheimer DA, Carroll B, Shochat S.** Sonography of imperforate anus. *Radiology* **1983**; 148:127-128.
91. **Schuster SR, Teele RL.** An analysis of ultrasound scanning as a guide in determination of " high" or " low" imperforate anus. *Journal of Pediatric Surgery*, **1979**; 14:798-800.
92. **Willital GH.** Advances in the diagnosis of anal and rectal atresia by ultrasonic-echo examination. *Journal of Pediatric Surgery*, **1971**; 6:454-457.
93. **McHugh K, Dudley N, Tam P.** Pre-operative MRI of anorectal anomalies in the newborn period. *Pediatric Radiology*, **1995**; 25:33-36.
94. **Chung D, Herndon D, Holcomb III G, Murphy J.** Ashcraft's Pediatric Surgery. Philadelphia: Saunders, **2009**.
95. **Albanese CT, Jennings RW, Lopoo JB, Bratton BJ, Harrison MR.** One-stage correction of high imperforate anus in the male neonate. *Journal of Pediatric Surgery*, **1999**; 34:834-836.
96. **Vick LR, Gosche JR, Boulanger SC, Islam S.** Primary laparoscopic repair of high imperforate anus in neonatal males. *Journal of Pediatric Surgery*, **2007**; 42:1877-1881.
97. **Wilkins S, Peña A.** The role of colostomy in the management of anorectal malformations. *Pediatric Surgery International*, **1988**; 3:105-109.
98. **Bishop HC.** Colostomy in the newborn: Indications, technics, complications and care. *The American Journal of Surgery*, **1961**; 101:642-648.
99. **Brenner R, Swenson O.** Colostomy in infants and children. *Surgery, Gynecology & Obstetrics* **1967**; 124:1239-1244.
100. **Gauderer M.** *Colostomy for anorectal malformations-problems related to technique and management.* Hofmann-V, Kap-Herr S Anorectale fehlbildungen Stuttgart: Gustav Fisher, **1983**:156.

- 101. Alam S, Lawal TA, Peña A, Sheldon C, Levitt MA.** Acquired posterior urethral diverticulum following surgery for anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, **2011**; 46:1231-1235.
- 102. Holschneider A, Hutson J, Peña A, et al.** Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, **2005**; 40:1521-1526.
- 103. Kuijper CF, Aronson DC.** Anterior or posterior sagittal anorectoplasty without colostomy for low-type anorectal malformation: how to get a better outcome? *Journal of Pediatric Surgery*, **2010**; 45:1505-1508.
- 104. Puri P, Höllwarth ME.** Pediatric surgery: diagnosis and management: Springer Science & Business Media, **2009**.
- 105. Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT.** Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus—a new technique. *Journal of Pediatric Surgery*, **2000**; 35:927-931.
- 106. Schmidt D, Jenetzky E, Zwink N, Schmiedeke E, Maerzheuser S.** Postoperative complications in adults with anorectal malformation: a need for transition. German Network for Congenital Uro-REctal Malformations (CURE-Net). *Pediatric Surgery International*, **2012**; 28:793-795.
- 107. Kelly JH.** The clinical and radiological assessment of anal continence in childhood. *Australian and New Zealand Journal of Surgery*, **1972**; 42:62-63.
- 108. Bhatnagar V.** Assessment of postoperative results in anorectal malformations. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*, **2005**; 10:80.
- 109. Kyrklund K, Koivusalo A, Rintala RJ, Pakarinen MP.** Evaluation of bowel function and fecal continence in 594 Finnish individuals aged 4 to 26 years. *Diseases of the Colon & Rectum* **2012**; 55:671-676.
- 110. Templeton Jr JM, Ditesheim JA.** High imperforate anus-quantitative results of long-term fecal continence. *Journal of Pediatric Surgery*, **1985**; 20:645-652.
- 111. Stoll C, Alembik Y, Roth M, Dott B.** Risk factors in congenital anal atresias. *Annales de Genetique*, **1997**; 197-204.
- 112. Chavez GF, Cordero JF, Becerra JE.** Leading major congenital malformations among minority groups in the United States, 1981-1986. Morbidity and Mortality Weekly Report: Surveillance Summaries **1988**:17-24.

113. **Otte J.** Imperforate anus. Various Belgian epidemiologic data. *Acta Chirurgica Belgica*, **1983**; 82:158-162.
114. **Cho S, Moore SP, Fangman T.** One hundred three consecutive patients with anorectal malformations and their associated anomalies. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine* **2001**; 155:587-591.
115. **Boocock G, Donnai D.** Anorectal malformation: familial aspects and associated anomalies. *Archives of Disease in Childhood*, **1987**; 62:576-579.
116. **Bischoff A, Levitt MA, Lim FY, Guimarães C, Peña A.** Prenatal diagnosis of cloacal malformations. *Pediatric Surgery International*, **2010**; 26:1071-1075.
117. **Calvo-Garcia MA, Kline-Fath BM, Levitt MA, et al.** Fetal MRI clues to diagnose cloacal malformations. *Pediatric Radiology*, **2011**; 41:1117-1128.
118. **Hosokawa T, Yamada Y, Hosokawa M, et al.** Ultrasound imaging of the anorectal malformation during the neonatal period: a comprehensive review. *Japanese Journal of Radiology* **2018**; 36:581-591.
119. **McLorie G, Sheldon C, Fleisher M, Churchill B.** The genitourinary system in patients with imperforate anus. *Journal of Pediatric Surgery* **1987**; 22:1100-1104.
120. **Metts JC, Kotkin L, Kasper S, Shyr Y, Adams MC, Brock JW.** Genital malformations and coexistent urinary tract or spinal anomalies in patients with imperforate anus. *The Journal of Urology* **1997**; 158:1298-1300.
121. **Munn R, Schillinger J.** Urologic abnormalities found with imperforate anus. *Urology*, **1983**; 21:260-264.
122. **Persky L, Tucker A, Izant RJ.** Urological complications of correction of imperforate anus. *The Journal of Urology*, **1974**; 111:415-418.
123. **Paidas CN, Morreale RF, Holoski KM, Lund RE, Hutchins GM.** Septation and differentiation of the embryonic human cloaca. *Journal of Pediatric Surgery*, **1999**; 34:877-884.
124. **Rich MA, Brock WA, Peña A.** Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. *Pediatric Surgery International*, **1988**; 3:110-113.

- 125. Shaughnessy MP, Park CJ, Hittelman AB, Cowles RA.** Identification of an occult recto-prostatic fistula with cystoscopy-assisted air colostogram. *International Journal of Surgery Case Reports*, **2019**; 65:349-353.
- 126. Huang Y, Xu W, Xie H, Wu Y, Lv Z, Chen F.** Cystoscopic-assisted excision of rectourethral fistulas in males with anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, **2015**; 50:1415-1417.
- 127. Tuuha SE, Aziz D, Drake J, Wales P, Kim PC.** Is surgery necessary for asymptomatic tethered cord in anorectal malformation patients? *Journal of Pediatric Surgery*, **2004**; 39:773-777.
- 128. Heij H, Nievelstein R, De Zwart I, Verbeeten B, Valk J, Vos A.** Abnormal anatomy of the lumbosacral region imaged by magnetic resonance in children with anorectal malformations. *Archives of Disease in Childhood*, **1996**; 74:441-444.
- 129. Mirshemirani A, Ghoroubi J, Kouranlou N, Sadeghian N.** Spinal and vertebral anomalies associated with anorectal malformations. *Iran J Child Neurology*, **2008**; 51-54.
- 130. Mittal A, Airon RK, Magu S, Rattan KN, Ratan SK.** Associated anomalies with anorectal malformation (ARM). *The Indian Journal of Pediatrics*, **2004**; 71:509-514.
- 131. Gross R.** Malformations of the anus and rectum. *The surgery of infancy and childhood*, **1953**:350.
- 132. Ratan SK, Rattan KN, Pandey RM, Mittal A, Magu S, Sodhi PK.** Associated congenital anomalies in patients with anorectal malformations-a need for developing a uniform practical approach. *Journal of Pediatric Surgery*, **2004**; 39:1706-1711.
- 133. Berdon WE, Baker DH, Santulli TV, Amoury R.** The radiologic evaluation of imperforate anus: an approach correlated with current surgical concepts. *Radiology*, **1968**; 90:466-471.
- 134. Hassink E, Rieu P, Hamel B, Severijnen R, Vd Staak F, Festen C.** Additional congenital defects in anorectal malformations. *European Journal of Pediatrics*, **1996**; 155:477-482.
- 135. Chen CJ.** The treatment of imperforate anus: experience with 108 patients. *Journal of Pediatric Surgery*, **1999**; 34:1728-1732.
- 136. Cook R.** Anorectal malformations. *Neonatal Surgery*, **1990**; 547-570.

137. **Sanchez S, Ricca R, Joyner B, Waldhausen JH.** Vesicoureteral reflux and febrile urinary tract infections in anorectal malformations: a retrospective review. *Journal of Pediatric Surgery*, **2014**; 49:91-94.
138. **Pena A.** Imperforate anus, cloacal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, **2000**; 473-492.
139. **Aluwihare A.** Primary perineal rectovaginoanoplasty for supralelevator imperforate anus in female neonates. *Journal of Pediatric Surgery*, **1990**; 25:278-281.
140. **Ibrahim IA.** One stage posterior sagittal anorectoplasty for treatment of high and intermediate anorectal anomalies at birth. *Ann Pediatr Surg*, **2007**; 3:119-124.
141. **Kumar B, Kandpal DK, Sharma SB, Agrawal LD, Jhamariya VN.** Single-stage repair of vestibular and perineal fistulae without colostomy. *Journal of Pediatric Surgery*, **2008**; 43:1848-1852.
142. **Menon P, Rao KLN.** Primary anorectoplasty in females with common anorectal malformations without colostomy. *Journal of Pediatric Surgery*, **2007**; 42:1103-1106.
143. **Lauriti G, Di Renzo D, Chiesa PL, Zani A, Pierro A.** One-stage repair of anorectal malformations in females with vestibular fistula: a systematic review and meta-analysis. *Pediatric Surgery International*, **2019**; 35:77-85.
144. **Diseth TH.** Dissociation following traumatic medical treatment procedures in childhood: A longitudinal follow-up. *Development and Psychopathology*, **2006**; 18:233-251.
145. **Diseth TH, Egeland T, Emblem R.** Effects of anal invasive treatment and incontinence on mental health and psychosocial functioning of adolescents with Hirschsprung's disease and low anorectal anomalies. *Journal of Pediatric Surgery*, **1998**; 33:468-475.
146. **Takazawa S, Uchida H, Kawashima H, et al.** Urethrosopic holmium: YAG laser ablation for acquired posterior urethral diverticulum after repair of anorectal malformations. *Pediatric Surgery International*, **2014**; 30:945-949.
147. **Dewberry L, Trecartin A, Peña A, Pierre MS, Bischoff A.** Systematic review: sacral nerve stimulation in the treatment of constipation and fecal incontinence in children with emphasis in anorectal malformation. *Pediatric Surgery International*, **2019**; 35:1009-1012.
148. **Hong AR, Acu MF, Pe A, Chaves L, Rodriguez G.** Urologic injuries associated with repair of anorectal malformations in male patients. *Journal of Pediatric Surgery*, **2002**; 37:339-344.

- 149. Dindo D, Demartines N, Clavien PA.** Classification of surgical complications: a new proposal with evaluation in a cohort of 6336 patients and results of a survey. *Annals of Surgery*, **2004**; 240:205.
- 150. Belizon A, Levitt M, Shoshany G, Rodriguez G, Peña A.** Rectal prolapse following posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, **2005**; 40:192-196.
- 151. Zornoza M, Molina E, Cerdá J, et al.** Postoperative anal prolapse in patients with anorectal malformations: 16 years of experience. *Cirugia pediatrica: organo oficial de la Sociedad Espanola de Cirugia Pediatrica*, **2012**; 25:140-144.
- 152. Mullassery D, Chhabra S, Babu AM, et al.** Role of routine dilatations after anorectal reconstruction-comparison of two tertiary centers. *European Journal of Pediatric Surgery*, **2019**; 29:243-246.
- 153. Jenetzky E, Reckin S, Schmiedeke E, et al.** Practice of dilatation after surgical correction in anorectal malformations. *Pediatric Surgery International*, **2012**; 28:1095-1099.
- 154. Jumbi T, Kuria K, Osawa F, Shahbal S.** The effectiveness of digital anal dilatation in preventing anal strictures after anorectal malformation repair. *Journal of Pediatric Surgery*, **2019**; 54:2178-2181.
- 155. Holbrook C, Misra D, Zaparackaite I, Cleeve S.** Post-operative strictures in anorectal malformation: trends over 15 years. *Pediatric Surgery International*, **2017**; 33:869-873.
- 156. Kyrklund K, Pakarinen MP, Koivusalo A, Rintala RJ.** Long-term bowel functional outcomes in rectourethral fistula treated with PSARP: controlled results after 4-29 years of follow-up: a single-institution, cross-sectional study. *Journal of Pediatric Surgery*, **2014**; 49:1635-1642.
- 157. Kyrklund K, Pakarinen MP, Rintala RJ.** Long-term bowel function, quality of life and sexual function in patients with anorectal malformations treated during the PSARP era. *Seminars in Pediatric Surgery*, **2017**; 336-342.
- 158. Huang CF, Lee HC, Yeung CY, et al.** Constipation is a major complication after posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations in children. *Pediatrics & Neonatology*, **2012**; 53:252-256.
- 159. Minneci PC, Kabre RS, Mak GZ, et al.** Can fecal continence be predicted in patients born with anorectal malformations? *Journal of Pediatric Surgery*, **2019**; 54:1159-1163.

- 160. Schmiedeke E, Zwink N, Schwarzer N, et al.** Unexpected results of a nationwide, treatment-independent assessment of fecal incontinence in patients with anorectal anomalies. *Pediatric Surgery International*, **2012**; 28:825-830.
- 161. Levitt MA, Peña A.** Imperforate anus and cloacal malformations. Ashcraft's pediatric surgery: Elsevier, **2010**:468-490.
- 162. 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. *Journal of Pediatric Surgery*, **2010**; 45:1843-1848.
- 163. Divarci E, Ergun O.** General complications after surgery for anorectal malformations. *Pediatric Surgery International*, **2020**; 36:431-445.
- 164. Amerstorfer EE, Grano C, Verhaak C, et al.** What do pediatric surgeons think about sexual issues in dealing with patients with anorectal malformations? The ARM-Net consortium members' opinion. *Pediatric Surgery International*, **2019**; 35:935-943.
- 165. Boemers TM, Beek FJ, van Gool JD, de Jong TP, Bax KM.** Urologic problems in anorectal malformations. Part 1: Urodynamic findings and significance of sacral anomalies. *Journal of Pediatric Surgery*, **1996**; 31:407-410.
- 166. Warne S, Wilcox D, Ransley P.** Long-term urological outcome of patients presenting with persistent cloaca. *The Journal of Urology*, **2002**; 168:1859-1862.
- 167. Daher P, Daher R, Riachy E, Zeidan S.** Do low-type anorectal malformations have a better prognosis than the intermediate and high types? A preliminary report using the Krickbeck score. *European Journal of Pediatric Surgery*, **2007**; 17:340-343.