

Hipernatremik Dehidratasyon ile İlişkili Konjenital Pilor Atrezi

Hypernatremic Dehydration Associated with Pyloric Atresia

¹Nuriye Tarakçı, ¹Murat Konak, ¹Hüseyin Altunhan, ²Müslüm Yurtçu, ¹Rahmi Örs

Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, ¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya

Özet

Konjenital pilor atrezisi (KPA) oldukça nadir bir durumdur. İzole olabileceği gibi eşlik eden anomaliler de bulunabilir. İzole vakalarda prognoz iyi olup eşlik eden patolojiye bağlı olarak fatal de olabilmektedir. Etyolojisi bilinmemektedir. Ailesel vakaların literatürde bildirilmesi hastalığın genetik geçişli olabileceğini de düşündürmüştür. Bu olguda intrauterin tanısı olmayan hipernatremik dehidratasyon kliniği ile geç tanı almış bir KPA vakası nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Hipernatremi, pilor atrezi, yenidoğan

Abstract

Congenital pyloric atresia (CPA) is an extremely rare condition. It may be isolated or accompanied by other abnormalities. In isolated cases, prognosis is good but congenital pyloric atresia can be fatal depending on another anomaly. The etiology is still unknown. Since familial cases were reported in literature, it is suggested that this disease might be inherited. In here, we reported a delayed diagnosed congenital pyloric atresia case that presented with hypernatremic dehydration.

Key words: Hypernatremia, pyloric atresia, newborn

GİRİŞ

Konjenital pilor atrezisi (KPA) gastrointestinal sistemin nadir bir konjenital malformasyonudur. Tüm gastrointestinal sistem atrezilerinin %1'ini oluşturur. Epidermolizis büllöza ve konjenital aplasia kutis gibi genetik hastalıklarla veya gastrointestinal sistemin diğer atrezileri ile birlikte olabileceği gibi izole de olabilir (1). Mortalite oranı %20-56.3 arasında değişmektedir. Bu oran hastalığın tipine ve eşlik eden diğer patolojilere bağlıdır (2). Bu çalışmada, intrauterin tanısı olmayan ve ağır hipernatremik dehidratasyon kliniği ile gelen izole pilor atrezi olgusu sunulmuştur.

OLGU

Otuz yedi haftalık iken 1940 gr olarak spontan vajinal yol ile doğan ve prenatal takibi olmayan kız bebek postnatal 4. gününde kusma ve beslenememe şikayetleri ile Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Kliniğine başvurdu. Doğumdan sonraki ilk günlerde de kusması olduğu öğrenilen hastanın fizik muayenesinde genel durum kötü, vücut ağırlığı 1730 gr (%10 kilo kaybı), baş çevresi: 31 cm, boy: 44 cm, vücut ısısı: 36°C (cilt) nabız: 148/dk, solunum sayısı 64/dk, fontanel çökük, ağız mukozası kuru, cilt turgor tonus azalmış, yenidoğan refleksi zayıf ve hipoaktif. Laboratuvar incelemesinde Beyaz küresi: 10500 mm³, Hb: 13 gr/dL, Htc: %39, Na: 158 mg/dL, K: 3.6 mg/dL, BUN: 75.4 mg/dL, kreatin: 0.5 mg/dL ve CRP: 53 mg/L idi. Hipernatremik dehidratasyon, sepsis ön tanısı ile yatırılan hastaya uygun sıvı replasmanı ve antibiyotik tedavisine başlandı. Emme refleksi iyi olmaması üzerine orogastrik sonda ile beslenme başlandı. Ancak hastanın sepsis tablosunun kısmen kontrol altına alınmasına rağmen beslenmeyi tolere edemediği ve safrsız kusmalarının devam ettiği görüldü. Kan gazı (pH: 7.48, pCO₂:39.4, HCO₃⁻: 29.2) ve elektrolit kontrolü yapıldı. İV sıvıda idame K⁺ olmasına rağmen K⁺ seviyesi 3.2 mg/

dL idi. Hipopotasemi ve metabolik alkaloz gelişen hastaya ayakta direk batin grafisi çekildi. Midenin ileri derece dilate olduğu ve mide distaline gaz geçişinin olmadığı görüldü (Şekil 1). Pilor atrezisi düşünülen hastanın beslenmesi kesilip serbest drenaja alındı ve total parenteral beslenme başlandı. Eşlik eden patoloji açısından yapılan kranial ultrasonografi ve ekokardiografi bulguları normaldi. Çocuk cerrahisi tarafından konsulte edilen hasta 6 günlük iken opere edildi ve hastaya gastrojejunostomi yapıldı. Hastaya ameliyat sonrası 6. gününde gaita çıkışı olması üzerine minimal enteral beslenme başlandı ve beslenme kademeli olarak artırıldı. Genel durumu düzelen ve tam enteral beslenmeye başlayan hasta postoperatif 20. günde poliklinik kontrolü önerilerek taburcu edildi.

TARTIŞMA

Konjenital pilor atrezisi gastrointestinal sistemin nadir görülen bir patolojisidir. Gastrointestinal atrezilerin yaklaşık %1'ini oluştururken tüm doğumlarda bu oran 1/100000'dir. İlk kez 1749'da Calder tarafından tanımlanmış olmasına rağmen, ilk başarılı operasyon 1940 yılında Touroff tarafından gerçekleştirilmiştir. Etyolojisi hala bilinmemektedir ancak intrauterin 5-12. haftaları arasında intestinal gelişim sırasında bir duraklama sonucu oluşabileceği düşünülmektedir (3,4). Üç tipi olup pilor lümeninin membran veya web ile tamamen tıkanması ile ortaya çıkan tip 1 atrezi en sık görülen formdur (%57), tip 2 atrezide ise atrezik iki uç arasında solid kordon biçiminde bir bağlantı vardır (%34). Tip 3, nadir görülüp (%9) mide ile duodenum arasında bir mesafe (gap) bulunmaktadır (5). Konjenital pilor atrezisinin embriyopatogenezi hala bilinmediği için bu anatomik farklılığın sebebi de açıklanamamıştır.

KPA izole olabileceği gibi %43.8-54.5 oranında farklı anomaliler de eşlik eder (5). En yaygın anomali junctional epidermolizis büllöz olup ayrıca Down Sendromu, konjenital aplasia kutis ve diğer intestinal atreziler de saptanabilir (6). Bu anomalilerin varlığı mortalitede artışa

Şekil 1. Dilate mide, tek bir hava baloncuğu, mide distaline gaz geçişinin olmaması



neden olabilmekte ve ayrıca KPA' nin genetik geçişle ilişkili olabileceğini de düşündürmektedir.

Antenatal tanı oldukça zor olup vakaların %50'den fazlasında intrauterin dönemde üst gastrointestinal sistemde tıkanıklıktan dolayı polihidroamnios ve double bubble görüntüsü olmaksızın tek dilate bir mide vardır. Doğumdan sonra ilk günlerde yenidoğan iyi görünebilir ancak tekrarlayan safrsız kusmalar, abdominal distansiyon, mide bölgesinde peristaltik hareketler klinik olarak gözlenebilir. Tanının gecikmesi durumunda pulmoner aspirasyon, metabolik bozukluk, safranin drene olamamasına bağlı kolestatik sarılık ve hatta gastrik perforasyon gelişebilir ki bu durumlar fatal olabilir (7). Hastamızın ise intrauterin takibi bulunmadığından postnatal ilk günlerdeki kusmalar aile tarafından önemsenmeyip 4 günlük iken, hipopotasemik metabolik alkaloz ve hipernatremik dehidratasyon gibi geç dönem bulguları ile gelmiştir. Pilor atrezisinin tanısı için direk batin grafisinde mide dilate, tek bir hava baloncuğunun varlığı ve mide distalinde hava geçişinin olmadığı görülür. Atrezi tanısı konulduktan sonra gastroduodenostomi, duodenoplasti veya gastrojejunostomi operasyonu hastalığın tipine göre seçilir. Hastamıza tip 3 tanısı konularak gastro-jejunostomi ameliyatı yapılmıştır.

KPA mortalite oranı %20-56.3 arasında değişmektedir. Bu oran hastalığın tipine ve eşlik eden diğer patolojilere bağlı olarak daha da artabilir. Özellikle epidermolizis bülloza varlığında hastalık fetal seyredebilmektedir (6). İzole vakalarda erken tanı ve müdahale ile prognoz çok iyidir. Hastamız izole KPA olmasına rağmen prenatal takip ve tanısının olmaması ve klinik bulguların geç fark edilmesi hastalığın prognozu ağırlaştırmıştır.

KAYNAKLAR

1. Al-Salem AH. Congenital pyloric atresia and associated anomalies. *Pediatr Surg Int* 2007;23(6):559-63.
2. Sencan A. Konjenital pilorik atrezi. *Sağlıkta Birikim* 2006;1(3):1-2.
3. Nawaz A, Matta H, Jacobsz A, et al. Congenital pyloric atresia and junctional epidermolysis bülloza: a report of two cases. *Pediatr Surg Int* 2000;16:206-8.

4. Sencan A, Mir E, Karace I, et al. Pyloric atresia associated with multiple intestinal atresias and pylorocholedochal fistula. *J Pediatr Surg* 2002;37:1223-4.
5. Ilce BZ, Erdoğan E, Kara C, et al. Pyloric atresia: 15-year review from a single institution. *J Pediatr Surg* 2003;38:1581-4.
6. Ksia A, Zitouni H, Zrig A, et al. Pyloric atresia: A report of ten patients. *Afr Paediatr Surg* 2013;10(2):192-4.
7. Zecca E, Corsello M, Pintus C, et al. Peculiar type 1 congenital pyloric atresia: a case report. *Ital J Pediatr* 2010;14:36:3.