

GASTROŞİZİS VE TİP-1 SAFRA ATREZİSİ İLİŞKİSİ

A.Dursun¹, A.Süzen¹, N.Ertürk¹, S.C.Karakuş¹, İ.Kocaoğlu²

¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi **Çocuk Cerrahi Kliniği**, ²Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, **Yenidoğan Kliniği**

GİRİŞ: Gastroşizis, ek anomalilerle birlikte olabilen konjenital bir karın duvarı defektidir. Ancak, karaciğer ve safra yolları ile ilişkili anomaliler çok nadiren bildirilmiştir. Bu raporda, direkt hiperbilirubinemi, akolik dışkı ve kolestaz ile karakterize, gastroşizis ile ilişkili tip 1 biliyer atrezili bir yenidoğan olgusunu sunuyoruz.

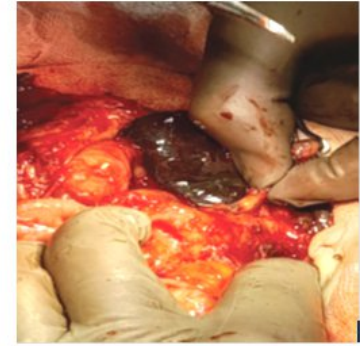
OLGU SUNUMU: 34 hf prematür hasta, göbek deliğinin sağında 3,5 cm çapında bir karın duvarı defekti mevcuttu. Primer cerrahi onarım, doğumdan 12 saat sonra gerçekleştirildi ve yama ile desteklenen fasyal kapama sağlandı. Eksplorasyonda malrotasyon anomalisi mevcuttu ancak bağırsak atrezisi yoktu. Ayrıca, sol testisin intraabdominal pozisyonda olduğu görüldü. PO-15.günde ikinci cerrahi müdahale ile karın duvarı tamamen kapatıldı.

Erken neonatal dönemde hastada normal renkte mekonyum çıkışı görülürken 2.haftadan itibaren akolik gaita izlenmeye başlandı. Hastada direkt hiperbilirubinemi, sarılık ve karaciğer enzimlerinde yükselme görüldü. Ultrasonografi, intrahepatik ve ekstrahepatik safra köklerinin genişlemesi dışında önemli bir patolojik bulgu ortaya koymadı. Metabolik bozukluklar, TORCH patojenleri ve hepatit belirteçleri için tarama negatif sonuçlandı. Hastanın total parenteral beslenmeye bağımlılığı göz önüne alındığında, kolestaz başlangıçta olası bir etiyoloji olarak düşünüldü. Ursodeoksikolik asit tedavisi uygulandı. Ancak, hepatik enzim seviyelerinde veya bilirubin konsantrasyonlarında anlamlı bir iyileşme gözlenmedi. PTK, ekstrahepatik safra kanalında belirgin genişleme ve kontrast maddenin distal ortak safra kanalından duodenuma geçişinin olmadığını gösterdi [Resim-1]. Sol hepatik kanal yoluyla safra sistemine bir drenaj kateteri yerleştirilmesinin ardından hem sarılık hem de serum bilirubin seviyelerinde bir azalma gözlemlendi. Ancak, akolik gaita devam etti.



Resim-1: PTK genişlemiş safra kanallarını göstermektedir.

Cerrahi eksplorasyonda koledok ve safra kesesi genişlemişti. Genişlemiş koledok kanalının distal ucu ile duodenum arasında devamlılık olmadığını doğrulandı [Resim-2]. Safra kesesi, sistik kanal ve atretik koledok kanalı çıkarılarak Roux-en-Y hepatikojejunostomi uygulandı. Histopatolojik inceleme, koledok kanalının genişlemiş distal kısmındaki epitel dokusunun silindiğini ve safra kesesi içinde mukozal hipertrofi olduğunu gösterdi. Ameliyat sonrası dönemde hem akolik dışkı hem de sarılık düzeldi. Hasta üç aylıkken sorunsuz bir şekilde taburcu edildi.



Resim-2: Koledok kanalının atretik olduğu ve duodenuma açılmadığını gösteren ameliyat görüntüsü

SONUÇ: Bu olgu, gastroşizis ve tip-1 biliyer atrezinin birlikteliğinin nadir bir örneğidir. Teknik zorluklara rağmen, safra reflüsünü önlemek için hepatikojejunostomi tercih edilen cerrahi yaklaşım olmalıdır. Bu olgu, konjenital anomalilerin varlığında bile, persistan direkt hiperbilirubinemi ve akolik gaita gelişen yenidoğanlarda biliyer atrezinin düşünülmesi gerektiğini vurgulamaktadır.