

Serpil Sancar, Meryem Anayurt, Şeymanur Kaya, İmran Alaçayır, Sabriye Dayı
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Tıp Fakültesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği,
Bursa, Türkiye

Giriş

VACTERL sendromu; vertebral, anal, kardiyak, trakeoözefageal, renal ve ekstremité anomalilerinin birlikte görülebildiği kompleks bir konjenital malformasyonlar grubudur. Son yıllarda bu sendroma genital sistem anomalilerinin de eşlik edebileceği bildirilmiş ve özellikle vajinal atrezi gibi bozuklukların varlığı ile “VACTERL-G” kavramı önerilmiştir. Ancak genital anomalilerin tanısı sıklıkla geç konulmakta, rektal malformasyon cerrahisi sırasında tesadüfen fark edilmektedir.

Olgu

Olgumuz antenatal izlemi olmayan 24 yaş anneden 35+1 haftada doğan bir kız bebektir. Doğum sonrası muayenesinde özefagus atrezisi ve trakeoözefageal fistül, geniş rektovestibüler fistül, bilateral parmak anomalileri ve sol böbrekte multistik displastik böbrek saptandı. Ekokardiyografide triküspit yetmezlik mevcuttu. Postnatal ilk günde TEF onarımı yapıldı. Takiplerinde oral beslenme sorunsuzdu. Altı aylıkken planlanan Posterior Sagittal Anorektoplasti (PSARP) sırasında vajinal açıklık izlenemedi. Endoskopide açıklığın mesaneye uzandığı gözlemlendi. Vajene ait yapı saptanamadı. Sistoskopide trigon yapısı silik, sol üreteral orifis kapalı, sağ orifis normaldi. Pelvik MR ve ultrasonografide uterus orta hatta, overler normal pozisyonda izlendi. Vajinal atrezi tanısı kondu.



A-) Postnatal 1. Gün Poşogram

B-) Fizik Muayene - Rektovestibüler Fistül

C-) Pelvik MRG - Solda İndentasyon Yapan Kitle

Sonuç

Bu olgu, klasik VACTERL bileşenlerine ek olarak vajinal atrezinin eşlik ettiği nadir bir VACTERL-G vakasıdır. Vajinal atrezi tanısı çoğu zaman geciktikten sonra, VACTERL tanısı alan tüm hastalarda perineal yapıların dikkatli değerlendirilmesi ve genital sistemin sistematik taranması kritik önemdedir. Multidisipliner yaklaşım, doğru cerrahi planlama ve uzun vadeli fonksiyonel-psikososyal sonuçlar açısından temel bir gerekliliktir.