

ÇOCUK CERRAHİSİ

EDİTÖR
Atilla ŞENAYLI



© Copyright 2025

Bu kitabın, basım, yayın ve satış hakları Akademisyen Yayınevi A.Ş.'ye aittir. Anılan kuruluşun izni alınmadan kitabın tümü ya da bölümleri mekanik, elektronik, fotokopi, manyetik kağıt ve/veya başka yöntemlerle çoğaltılamaz, basılamaz, dağıtılamaz. Tablo, şekil ve grafikler izin alınmadan, ticari amaçlı kullanılamaz. Bu kitap T.C. Kültür Bakanlığı bandrolü ile satılmaktadır.

ISBN 978-625-375-737-3
Yayıncı Sertifika No 47518

Kitap Adı Çocuk Cerrahisi
Baskı ve Cilt Vadi Matbaacılık

Editör Atilla ŞENAYLI
ORCID iD: 0000-0002-9994-8162
Bisac Code MED085140

Yayın Koordinatörü Yasin DİLMEN
DOI 10.37609/akya.3878

Sayfa ve Kapak Tasarımı
Akademisyen Dizgi Ünitesi

Kütüphane Kimlik Kartı
Çocuk Cerrahisi / ed. Atilla Şenaylı.
Ankara : Akademisyen Yayınevi Kitabevi, 2025.
738 s. : resim, şekil, tablo. ; 195x275 mm.
Kaynakça var.
ISBN 9786253757373

UYARI

Bu üründe yer alan bilgiler sadece lisanslı tıbbi çalışanlar için kaynak olarak sunulmuştur. Herhangi bir konuda profesyonel tıbbi danışmanlık veya tıbbi tanı amacıyla kullanılmamalıdır. Akademisyen Kitabevi ve alıcı arasında herhangi bir şekilde doktor-hasta, terapist-hasta ve/veya başka bir sağlık sunum hizmeti ilişkisi oluşturmaz. Bu ürün profesyonel tıbbi kararların eşleniği veya yedeği değildir. Akademisyen Kitabevi ve bağlı şirketleri, yazarları, katılımcıları, partnerleri ve sponsorları ürün bilgilerine dayalı olarak yapılan bütün uygulamalardan doğan, insanlarda ve cihazlarda yaralanma ve/veya hasarlardan sorumlu değildir.

İlaçların veya başka kimyasalların reçete edildiği durumlarda, tavsiye edilen dozunu, ilacın uygulanacak süresi, yöntemi ve kontraendikasyonlarını belirlemek için, okuyucuya üretici tarafından her ilaca dair sunulan güncel ürün bilgisini kontrol etmesi tavsiye edilmektedir. Dozun ve hasta için en uygun tedavinin belirlenmesi, tedavi eden hekimin hastaya dair bilgi ve tecrübelerine dayanak oluşturması, hekimin kendi sorumluluğundadır.

Akademisyen Kitabevi, üçüncü bir taraf tarafından yapılan kitaba dair değişikliklerden sorumlu değildir.

GENEL DAĞITIM
Akademisyen YAYINEVİ A.Ş.

Halk Sokak 5 / A Yenışehir / Ankara
Tel: 0312 431 16 33
siparis@akademisyen.com

www.akademisyen.com

ÖNSÖZ

Çocuk Cerrahisi, yalnızca teknik bilgi ve beceri gerektiren bir alan değil; aynı zamanda derin bir özveri, sabır ve insana duyulan sınırsız sevgiyle yoğrulmuş bir meslektir. Bu değerli alanın daha da gelişebilmesi için bilgi birikiminin paylaşılması, deneyimlerin aktarılması ve farklı bakış açılarının bir araya gelmesi son derece önemlidir. İşte bu kitap, böylesine güçlü bir iş birliğinin ve ortak emeğin ürünü olarak ortaya çıkmıştır.

Türkiye'nin farklı şehirlerinde görev yapan toplam 62 değerli çocuk cerrahı, kendi bilgi ve tecrübelerini büyük bir samimiyetle kaleme alarak bu esere katkıda bulunmuşlardır. Her biri kendi alanında önemli çalışmalar yürütmüş, klinik ve akademik birikimlerini cömertçe paylaşmış olan meslektaşlarım, bu kitabın ruhunu ve zenginliğini şekillendirmiştir. Farklı coğrafyalardan, farklı eğitim geçmişlerinden gelen cerrahlarımızın kaleme aldığı bölümler, ülkemizdeki çocuk cerrahisinin çeşitliliğini, dinamizmini ve geleceğe duyulan güveni en güzel şekilde yansıtmaktadır.

Bu eserin hazırlanmasında editör olarak görev almak benim için hem büyük bir sorumluluk hem de derin bir mutluluk kaynağı oldu. Değerli katkılarıyla kitabı şekillendiren tüm meslektaşlarıma gönülden teşekkür ederim. Onların özverisi, çalışkanlığı ve mesleki adanmışlığı sayesinde bu kitap, yalnızca bir kaynak eser değil; aynı zamanda çocuk cerrahisi camiasının birlik ve dayanışmasının somut bir göstergesi haline gelmiştir.

Ayrıca bu kitabın hayata geçirilmesine imkân sağlayan Akademisyen Yayınevi sahibi Sayın Yasin Dilmen'e ve yayınevinin değerli çalışanlarına da en içten şükranlarımı sunuyorum. Sağladıkları destek ve titiz çalışmaları, bu eserin ortaya çıkmasında kuşkusuz çok önemli bir rol oynamıştır.

Elinizdeki bu kitabın, araştırma görevlilerinden uzmanlara, akademisyenlerden sahada görev yapan tüm meslektaşlara kadar geniş bir kitle için yararlı olacağına inanıyorum. Çocuk cerrahisinin güncel konularını ele alan bu çalışma, genç meslektaşlarımıza yol gösterici olacak, tecrübeli cerrahlara ise yeni perspektifler kazandıracaktır.

Bütün kalbimle diliyorum ki bu eser, çocuk cerrahisi camiasında bilgi paylaşımını güçlendirsün, yeni çalışmalar için ilham kaynağı olsun ve en önemlisi, çocuklarımızın sağlığına katkı sunacak her türlü çabanın daha da gelişmesine vesile olsun.

Bu kitabın hazırlanmasında emeği geçen herkese tekrar teşekkür eder, değerli okuyuculara faydalı olması temennisiyle saygılarımı sunarım.

Kitabı sevdiklerimize ithaf ederiz.

Prof. Dr. Atilla ŞENAYLI

İÇİNDEKİLER

1. KISIM: Yenidoğan Cerrahisi

BÖLÜM 1	ÖZOFAGUS ATREZİSİ	1
	<i>Ünal Turan ÖZTÜRK</i>	
BÖLÜM 2	ÇOCUKLARDA DİYAFRAMIN CERRAHİ PATOLOJİLERİ	13
	<i>Çetin AYDIN</i>	
BÖLÜM 3	DUODENAL ATREZİ VE ANNÜLER PANKREAS	25
	<i>Volkan ALTINOK</i>	
BÖLÜM 4	JEJUNO-İLEAL ATREZİLER	31
	<i>Fatma Tuğba GÜÇLÜ</i>	
BÖLÜM 5	ANAL ATREZİLER	39
	<i>Ergün Bahadırhan KARKIN</i>	
BÖLÜM 6	KOLONİK ATREZİLER.....	55
	<i>Ergün Bahadırhan KARKIN</i>	
BÖLÜM 7	KARIN ÖN DUVARI HASTALIKLARI	59
	<i>Gülenay KORKMAZ</i>	
BÖLÜM 8	KONJENİTAL MEGAKOLON	71
	<i>Sema TURAL BOZOĞLU</i>	
BÖLÜM 9	EKSTROFİ KLOAKA.....	83
	<i>Pari KHALİLOVA</i>	
BÖLÜM 10	MEKONYUM İLEUSU VE EQUIVALANLARI.....	95
	<i>Merve Dilara ÖNEY ERTUĞRUL</i>	
BÖLÜM 11	MALROTASYON VE VOLVULUS	105
	<i>Songül ARABUL AYDOĞDU</i>	
BÖLÜM 12	NEKROTİZAN ENTEROKOLİT	117
	<i>Gürkan ERKOÇ</i>	
BÖLÜM 13	YENİDOĞANIN CERRAHİ AÇIDAN DEĞERLENDİRİLMESİ.....	129
	<i>Fatma ÖZCAN SIKI</i>	

2. KISIM: Gastrointestinal Cerrahi

BÖLÜM 14	GASTROÖZOFAGEAL REFLÜ VE ÖZOFAGUSUN DİĞER HASTALIKLARI 143 <i>Bilge GÖRDÜ</i>
BÖLÜM 15	PEPTİK ÜLSER HASTALIĞI 157 <i>Cansu KURAL</i>
BÖLÜM 16	İNVAJİNASYON 165 <i>Emine BİLALOĞLU</i>
BÖLÜM 17	ÇOCUKLARDA AKUT APANDİSİT 171 <i>Serdar GÜNDOĞDU</i>
BÖLÜM 18	PERİANAL HASTALIKLAR 183 <i>Onur KAĞNICI</i>
BÖLÜM 19	KARIN İÇİ KİSTLER 191 <i>Ege EVİN</i>
BÖLÜM 20	İNFAANTİL HİPERTROFİK PİLOR STENOZU 205 <i>Abdülkadir BAZİKİ</i>

3. KISIM: Hepatobiliyer Cerrahi

BÖLÜM 21	BİLİYER ATREZİ 215 <i>Serdest TEĞİN</i>
BÖLÜM 22	KOLEDOK KİSTLERİ 223 <i>Hakan ÖZCAN</i>
BÖLÜM 23	KOLELİTİYAZİS VE KOLANJİT 233 <i>Kamuran TUTUŞ</i>
BÖLÜM 24	ÇOCUKLARDA KARACİĞER KİTLELERİ 239 <i>Selim DEMİREZEN</i>
BÖLÜM 25	ÇOCUKLARDA KARACİĞER NAKLİ 263 <i>Fatih ÇELİK</i>
BÖLÜM 26	PANKREATİTLER 273 <i>Zehra YÜCEL</i>

4. KISIM: Genitoüriner Cerrahi

BÖLÜM 27	ÇOCUKLARDA ÜRİNER SİSTEM TAŞ HASTALIKLARI	283
	<i>İbrahim Berkan USTA</i>	
BÖLÜM 28	KONJENİTAL ÜRETERORENAL ANOMALİLER.....	295
	<i>Salih BAYRAM</i>	
BÖLÜM 29	VEZİKOÜRETERAL REFLÜ.....	303
	<i>Sevim Ecem ÜNLÜ BALLI</i>	
BÖLÜM 30	HİPOSPADİAS.....	313
	<i>Fatma Bilgecan ŞİMŞEK</i>	
BÖLÜM 31	İNMEMİŞ TESTİS	325
	<i>Berkay TEKKANAT</i>	
BÖLÜM 32	AKUT SKROTUM	333
	<i>Ahmet BIYIKLI</i>	
BÖLÜM 33	İNGUİNAL HASTALIKLAR	339
	<i>Emrullah CESUR</i>	
BÖLÜM 34	NÖROJENİK MESANE.....	361
	<i>Hülya İPEK</i>	
BÖLÜM 35	SALPINGO-UTERAL HASTALIKLAR	373
	<i>Recep KAR</i>	

5. KISIM: Toraks Cerrahisi

BÖLÜM 36	PEKTUS DEFORMİTELERİ.....	381
	<i>Medine Ezgi ÖCAL</i>	
BÖLÜM 37	KONJENİTAL TORAKAL KİSTLER.....	401
	<i>Gül İlayda SARAR</i>	
BÖLÜM 38	ÇOCUKLARDA TRAKEAL MOTİLİTE BOZUKLUKLARI.....	407
	<i>Burhan BEGER</i>	

6. KISIM: Travma ve Acil

BÖLÜM 39	ÇOCUKLARDA TRAVMAYA YAKLAŞIM	423
	<i>Abdurrahman Urve UZUN</i>	
BÖLÜM 40	TORAKS TRAVMASI	431
	<i>Ecem SERBEST ÇİN</i>	
BÖLÜM 41	HEPATOBİLİYER, SPLENİK VE İNTESTİNAL TRAVMALAR	443
	<i>Fırat SERTTÜRK</i>	
BÖLÜM 42	ÇOCUKLARDA RETROPERİTONEAL TRAVMA	457
	<i>Bekir ERDEVE</i>	
BÖLÜM 43	PEDİATRİK İNGUİNAL, SKROTAL VE GENİTAL TRAVMA	467
	<i>Özge DURMAZ COŞKUN</i>	
BÖLÜM 44	YANIK	483
	<i>Zeliha AKIŞ YILDIZ</i>	
BÖLÜM 45	KOROZİF ÖZOFAGUS YANIKLARI	493
	<i>Hatice Melda DEMİROK</i>	
BÖLÜM 46	ÇOCUKLUK ÇAĞI YABANCI CİSİM ASPİRASYONU VE YABANCI CİSİM YUTULMASI	505
	<i>Esra Elif ARSLAN</i>	

7. KISIM: Onkoloji

BÖLÜM 47	NÖROBLASTOM	519
	<i>Ülfet Nihal İrdem KÖSE</i>	
BÖLÜM 48	LENFOMA	529
	<i>Gizem MUCUK EVİN</i>	
BÖLÜM 49	WILMS TÜMÖRÜ	537
	<i>İbrahim YILDIRIM</i>	
BÖLÜM 50	OVER KİTLELERİ	545
	<i>Özlem DURAS ÇÖLOĞLU</i>	
BÖLÜM 51	TESTİS KİTLELERİ	557
	<i>Erol Can KÜLİCE</i>	

BÖLÜM 52	SAKROKOKSİGEAL TERATOMA	567
	<i>Sevgi ULUSOY TANGÜL</i>	

BÖLÜM 53	YUMUŞAK DOKU TÜMÖRLERİ	579
	<i>Mehmet SARIKAYA</i>	

8. KISIM: Endokrin

BÖLÜM 54	ÇOCUKLUK ÇAĞI TİROİD KİTLELERİ	597
	<i>Selcan TÜRKER ÇOLAK</i>	

BÖLÜM 55	PARATİROİD KİTLELERİ	607
	<i>Sinem AYDÖNER</i>	

BÖLÜM 56	CİNSİYET GELİŞİM BOZUKLUĞU	615
	<i>Anar GURBANOV</i>	

BÖLÜM 57	FEOKROMOSİTOMA	629
	<i>Gülce KADAKAL KÖKEN</i>	

BÖLÜM 58	MEME HASTALIKLARI	635
	<i>Atike Gülşah KİRİŞ UZUN</i>	

9. KISIM: Diğer

BÖLÜM 59	BOYUNDA GENETİK VE KAZANILMIŞ HASTALIKLAR	647
	<i>Merve BÜLBÜL AK</i>	

BÖLÜM 60	VAJİNA HASTALIKLARI	671
	<i>Hazal Berçem GÜRLEYEN</i>	

BÖLÜM 61	CERRAHİDE AĞRI YÖNETİMİ	679
	<i>Ela ERTEN</i>	

BÖLÜM 62	VASKÜLER ANOMALİLER	689
	<i>Efil AYDIN YILDIRIM</i>	

BÖLÜM 63	ÇOCUKLARDA MİNİMAL İNVAZİV CERRAHİ	701
	<i>Özlem EKİCİ CANPOLAT</i>	

YAZARLAR

Uzm. Dr. Merve BÜLBÜL AK
Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi AD.

Dr. Öğr. Üyesi Volkan ALTINOK
Ordu Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi AD.

Uzm. Dr. Esra Elif ARSLAN
Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Yenimahalle Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Dr. Öğr. Üyesi Çetin AYDIN
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD.

Uzm. Dr. Songül ARABUL AYDOĞDU
Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Ürolojisi Kliniği

Uzm. Dr. Sinem AYDÖNER
Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Uzm. Dr. Sevim Ecem ÜNLÜ BALLI
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi AD.

Dr. Öğr. Üyesi Salih BAYRAM
Mardin Artuklu Üniversitesi Tıp Fakültesi

Op. Dr. Abdülkadir BAZİKİ
Bartın Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Prof. Dr. Burhan BEGER
Van yüzüncü Yıl Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi

Dr. Emine BİLALOĞLU
Bayburt Devlet Hastanesi

Op. Dr. Ahmet BIYIKLI
Yalova Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Uzm. Dr. Sema TURAL BOZOĞLU
Sinop Atatürk Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Op. Dr. Özlem EKİCİ CANPOLAT
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi

Dr. Öğr. Üyesi Emrullah CESUR
Sabuncuoğlu Şerefeddin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Dr. Öğr. Üyesi Özge DURMAZ COŞKUN
Uşak Üniversitesi Çocuk Cerrahi AD., (Çocuk Cerrahi Uzmanı)

Öğr. Gör. Dr. Fatih ÇELİK
Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD.

Op. Dr. Ecem SERBEST ÇİN
Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Dr. Öğr. Üyesi Selcan TÜRKER ÇOLAK
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD.

Uzm. Dr. Özlem DURAS ÇÖLOĞLU
İstinye Üniversitesi Bahçeşehir Liv Hospital

Op. Dr. Selim DEMİREZEN
Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi

Op. Dr. Hatice Melda DEMİROK
Sakarya Eğitim Araştırma Hastanesi

Op. Dr. Bekir ERDEVE
Ankara Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği

Uzm. Dr. Gürkan ERKOÇ
Tekirdağ Dr. İsmail Fehmi Cumaloğlu Şehir Hastanesi

Uzm. Dr. Ela ERTEN
Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.

Uzm. Dr. Merve Dilara ÖNEY ERTUĞRUL
Sakarya Üniveritesi ve Eğitim Araştırma Hastanesi,
Çocuk Cerrahisi Kliniği

Uzm. Dr. Ege EVİN
Kırıkkale Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Cerrahisi
AD.

Uzm. Dr. Gizem MUCUK EVİN
Kırıkkale Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Sağlığı
ve Hastalıkları

Dr. Anar GURBANOV
Özel Hastane (Bakü)

Uzm. Dr. Bilge GÖRDÜ
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi AD.

Op. Dr. Serdar GÜNDOĞDU
Bingöl Devlet Hastanesi

Uzm. Dr. Hazal Berçem GÜRLEYEN
İzmir Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Çocuk Cerrahisi Kliniği

Uzm. Dr. Fatma Tuğba GÜÇLÜ
Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Çocuk Cerrahisi Kliniği

Doç. Dr. Hülya İPEK
Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi

Uzm. Dr. Recep KAR
Sağlık Bakanlığı Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Cerrahi
Kliniği

Uzm. Dr. Ergün Bahadırhan KARKIN
Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Çocuk Cerrahisi

Op. Dr. Onur KAĞNICI
Bakırçay Üniversitesi Çiğli Eğitim ve Araştırma
Hastanesi

Öğr. Gör. Dr. Pari KHALİLOVA
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Çocuk Cerrahisi
AD.

Uzm. Dr. Gülenay KORKMAZ
Uşak Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Op. Dr. Cansu KURAL
Gebze Fatih Devlet Hastanesi Çocuk Cerrahisi

Uzm. Dr. Gülce KADAKAL KÖKEN
Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Sancaktepe Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Op. Dr. Ülfet Nihal İrdem KÖSE
Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Op. Dr. Erol Can KÜLİCE
Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Uzm. Dr. Medine Ezgi ÖCAL
Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Cerrahisi Bölümü

Uzm. Dr. Hakan ÖZCAN
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi
Kliniği

Uzm. Dr. Ünal Turan ÖZTÜRK
Artvin Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği

Op. Dr. Gül İlayda SARAR
Ağrı Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Dr. Öğr. Üyesi Mehmet SARIKAYA
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi
AD.

Uzm. Dr. Fırat SERTTÜRK
Ankara Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği

Doç. Dr. Fatma ÖZCAN SIKI
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi
Çocuk Cerrahisi AD.

Uzm. Dr. Fatma Bilgecan ŞİMŞEK
SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Dr. Öğr. Üyesi Sevgi ULUSOY TANGÜL
Kırklareli Üniversitesi Çocuk Cerrahisi AD.

Öğr. Gör. Dr. Berkay TEKKANAT
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Cerrahisi AD.

Op. Dr. Serdest TEĞİN
Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma
Hastanesi

Öğr. Gör. Dr. Kamuran TUTUŞ
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi
AD.

Op. Dr. İbrahim Berkan USTA
Ardahan Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Op. Dr. Atike Gülşah KİRİŞ UZUN
Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Op. Dr. Abdurrahman Urve UZUN
SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk
Cerrahisi Kliniği

Uzm. Dr. Efil AYDIN YILDIRIM
Şehitkamil Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Uzm. Dr. İbrahim YILDIRIM
Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Uzm. Dr. Zeliha AKIŞ YILDIZ
Antalya Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Uzm. Dr. Zehra YÜCEL
Bartın Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Kliniği

Bölüm 1

ÖZOFAGUS ATREZİSİ

Ünal Turan ÖZTÜRK¹

GİRİŞ

Anne karnındayken bebeğin yuttuğu amnion sıvısının mideye geçişini sağlayan özofagus; doğumdan sonra yutulan yiyecek, içecekler ve tükürüğün mideye iletilmesi görevini de üstlenir. Özofagus atrezisi (ÖA) sindirim sistemini etkileyen, özofagusun mideye bağlanmak yerine kör sonlandığı doğumsal bir anomalidir(1). Özofagus atrezisi yaklaşık 2500-3000 canlı doğumda bir görülür ve özofagusun en sık doğumsal anomalisidir (2). Vakaların %90 dan fazlasına trakeo-özofageal fistül eşlik eder.

Özofagus atrezisi 17. yüzyılın son çeyreğinde tanımlandıktan sonra yaklaşık iki buçuk asır boyunca tedavisi mümkün olmayan bir anomali olarak görülmüş; ancak 20. yüzyılın ortalarından itibaren yeni geliştirilen cerrahi teknikler ve yenidoğan yoğun bakımındaki kalite artışıyla birlikte günümüze geldiğinde bu bebeklerin yaşam beklentileri giderek artmıştır (3).

TARİHÇE

Özofagus atrezisi ilk kez 1670 yılında Durston tarafından tanımlanmıştır. Distal fistül ile birlikte özofagus atrezisi ise 1697’ de Thomas Gibson tarafından bildirilmiştir(3). 1840 yılında Hills tarafından özofagus atrezisi ve anal atrezinin birlikte görüldüğü olgu sunulmuştur. Holmes 1869 yılında cerrahi girişim yapılmasını önermiştir.

Özofagus atrezisinin ilk cerrahi onarım girişimi 1888’ de Charles Steele tarafından gastrostomi açılarak ilerletilen çelik bir çubuk ile özofagusun delinmesi şeklinde yapılmıştır. 1913 yılında Richter ilk kez tra-

keoözofageal fistül bağlanması ve her iki özofagus ucu arası anastomoz yapılması tekniğini önermiştir. 1936’ da Simpson ve Smith ilk özofagus atrezisi onarımını yapmıştır. Aynı yıl Lanman ekstraplevral özofagus atrezisi onarımını gerçekleştirmiştir. Gage ve Oschner ise özofagus distal ucunu bağlayıp özofagostomi ve gastrostomi açılmasını denemiştir(4). Bu döneme kadar yapılan girişimler ile olgular yaşatılamamıştır. 1939’ da Leven ve Ladd evreli olarak fistül bağlanması ardından özofagostomi ve gastrostomi açarak ilerleyen dönemde mide ve proksimal özofagus arası anastomoz yaparak ilk kez bir olguyu yaşatmışlardır. Sweet ve Gross transplevral olarak mide, Harisson jejunum, Sandbloom ise kolonu toraksa taşıyıp her iki özofagus ucu arasına yerleştirerek özofagus devamlılığını sağlamışlardır. Özofagus atrezisi ve trakeoözofageal fistül (ÖA/TÖF) cerrahisinde, Haight ve Towseley 1941’de tek seansta fistül bağlayıp özofagus uçları arası ekstraplevral primer anastomoz yaparak olguyu yaşatmaları bir devrim olarak kabul edilmiştir(3).

ETİYOPATOGENEZ

Özofagus atrezisi ve trakeoözofageal fistül olgularının etiopatogenezi net olarak ortaya konulamamıştır. Trakea ve özofagusun birbirinden ayrılması sürecindeki bozukluklar başta ÖA olmak üzere, TÖF, Trakeal Atrezi, Özofageal Stenoz gibi birçok doğumsal anomaliyle sonuçlanabilir. Bu anomaliler izole görülebilecekleri gibi, birçok farklı sendromun parçası olarak da görülebilirler (5). Özofagus atrezisinin başka sistemleri etkileyen ek anomaliler ile birlikte görülmesi, embriyonun organogenez döneminde bir etkene maruz kaldığını düşündürmektedir (4).

¹ Uzm. Dr., Artvin Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, drunalaturanozturk@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-1338-5440

GEÇ DÖNEM KOMPLİKASYONLAR

Gastroözofageal Reflü (GÖR)

Özofagus atrezisi olgularında ameliyat sonrası dönemde %40-70 oranında gastroözofageal reflü (GÖR) bildirilmiştir. Bu olguların yaklaşık %50'sinde medikal tedavi de başarı görülürken diğer olgular anti reflü cerrahiye ihtiyaç duymaktadır. GÖR özofagusta metaplazi ve ileriki dönemde adenokarsinoma yol açabileceğinden mutlaka tedavi edilmelidir. GÖR olan olgularda sekonder aspirasyon pnömonileri sık görülmektedir. Medikal tedavide mamanın koyulaştırılması, bebeğin dik beslenmesi, proton pompa inhibitörü veya H2- reseptör blokleri kullanımı yer almaktadır. Tedaviye yanıt vermeyen olgularda fundoplikasyon yapılmaktadır. ÖA bağlı reflüsü olan olgularda yapılan antireflü operasyonların morbiditesi daha yüksektir.(36,37)

Yutma güçlüğü ve motilite:

Ameliyat sonrası görülen yutma güçlüğüne sebep-leri anastomoz darlığı, GÖR veya motilite bozukluklarıdır. Özofagus peristaltizminin bozukluğu, her iki ucunda Auerbach pleksusunun anormal ve kas tabakasının hipoplazik veya aplazik olması ile gösterilmiştir. Aynı zamanda bu olgularda hipogastrinemi saptanması da vagal bir anomali nedeni ile motilite bozukluğu geliştiğini düşündürmektedir.

Uzun aralıklı özofagus atrezili olgularda motilite bozuklukları daha sık görülmektedir. Özofagografide, anastomoz genişliğinin yeterli olduğu, proksimal özofagusta önemli bir genişlemenin olmadığı, distal özofagustaki peristaltik dalgaların çok az olması motilite bozukluğunu düşündürür.

Ani gelişen yutma güçlüklerinde anastomoz hattına gıda veya yabancı cisim takılması akla ilk olarak getirilmelidir (38).

Trakeomalazi

Havlar tarzda öksürük ve apne ataklarıyla kendini gösteren trakeomalazi, ameliyat sonrası geç dönemde solunum sıkıntısının önemli bir sebebidir. Özellikle katı gıdaların yutulması sırasında, trakeanın arka duvarındaki zayıf bir alana dışarıdan bası uygulanmasıyla trakea kapanır. Bu zayıf alan ayrıca güçlü ekspir-

yum veya öksürme sırasında ya da büyük damarların basısıyla da kapanabilir. Tüm bu durumlarda solunum sıkıntısı ve apne ortaya çıkar. Ciddi semptomatik olgularda trakeostomi ya da büyük damarların basısını ortadan kaldırmak amaçlı aortopeksi gerekebilir. Trakeomalaziye bağlı havlar tarzda öksürük 12-18 aya kadar sürüp sonrasında kendiliğinden kaybolabilir.

KAYNAKLAR

- Hall JE. Guyton and Hall Textbook of Medical Physiology E-Book. 12th ed. Elsevier Health Sciences; of 2010.
- Sfeir R, Michaud L, Salleron J, Gottrand F. Epidemiology of esophageal atresia. *Diseases of the Esophagus* 2013;26:354-5. <https://doi.org/10.1111/dote.12051>.
- Nakayama DK. The history of surgery for esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery* 2020;55:1414-9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.03.003>.
- Spitz L. Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience. *Journal of pediatric surgery*. 2006 Oct;41(10):1635-40. PubMed PMID: 17011260. Epub 2006/10/03. eng.
- Ioannides AS, Copp AJ. Embryology of oesophageal atresia. *Seminars in Pediatric Surgery* 2009;18:2-11. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2008.10.002>.
- <http://embryology4genius.weebly.com/development-of-lung-buds.html>.
- Raad S, David A, Que J, Faure C. Genetic Mouse Models and Induced Pluripotent Stem Cells for Studying Tracheal-Esophageal Separation and Esophageal Development. *Stem cells and development*. 2020 Aug 1;29(15):953-66. PubMed PMID: 32515280. Epub 2020/06/10. eng.
- George W. Holcomb III, J.P.M., Shawn D. St. Peter, Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. Vol. 7. 2020: Elsevier.
- EUROCAT. European Platform on Rare Disease Registration. EU RD Platform n.d. https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence_en (accessed March 13, 2023).
- Shaw-Smith, C., Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. *J Med Genet*, 2006. 43(7): p. 545-54.
- Harmon CM CA. Congenital anomalies of the esophagus. Harmon CM, Coran AG Congenital anomalies of the esophagus In: Grosfeld JL, O'Neil JA, Fonkalsrud EW, Coran AG, eds *Pediatric Surgery 6th ed* Philadelphia: Mosby Elsevier;2006 p1051-81
- Durakbaşı ÇU. Özofagus atrezisi ve trakeoözofageal fistül. In: İlhan H, Durakbaşı ÇU, Soyer T, editors. *Çocuklarda Cerrahi Göğüs Hastalıkları*. 1st ed. Türkiye: Akademisyen Kitapevi, 2020. p.127-146
- Gross RE. *The Surgery of Infancy and Childhood: Its Principles and Techniques*. 1953
- Vogt E. Congenital esophageal atresia. *American Journal of Roentgenology* 1929;1:463-5.

15. Ladd WE. The Surgical Treatment of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistulas. *New England Journal of Medicine* 1944;230:625–37. <https://doi.org/10.1056/nejm194405252302101>.
16. Teich, S., et al., Prognostic classification for esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Waterston versus Montreal. *J Pediatr Surg*, 1997. 32(7): p. 1075-9; discussion 1079-80.
17. Stoll, C., et al., Associated anomalies in cases with esophageal atresia. *Am J Med Genet A*, 2017. 173(8): p. 2139-2157.
18. Stringer MD, McKenna KM, Goldstein RB, Filly RA, Adzick NS, Harrison MR. Prenatal diagnosis of esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 1995;30:1258-63.
19. Pardy C, D'Antonio F, Khalil A, Giuliani S. Prenatal detection of esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. *Acta Obstetrica et Gynecologica Scandinavica* 2019;98:689–99. <https://doi.org/10.1111/aogs.13536>.
20. Levine, D., et al., Fetal thoracic abnormalities: MR imaging. *Radiology*, 2003. 228(2): p. 379-88.
21. Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2007;2. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-24>.
22. Dingemann C, Eaton S, Aksnes G, et al. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnostics, Preoperative, Operative, and Postoperative Management. *Eur J Pediatr Surg*. 2020;30:326–36.
23. Gross, E.R., et al., The role of fiberoptic endoscopy in the evaluation and management of long gap isolated esophageal atresia. *Pediatr Surg Int*, 2010. 26(12): p. 1223-7.
24. von Allmen D, Wijnen RM. Bridging the Gap in the Repair of Long-Gap Esophageal Atresia: Still Questions on Diagnostics and Treatment. *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*. 2015 Aug;25(4):312-7. PubMed PMID: 26302063. Epub 2015/08/25. eng.
25. Soyer T, Oztoran CI B zy complications after esophageal atresia repair: Results from the Turkish Esophageal Atresia Registry. *J Pediatr Surg*. 2021;56:1940–3.
26. Rothenberg S. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in neonates: the current state of the art. *Pediatric Surgery International* 2014;30:979–85. <https://doi.org/10.1007/s00383-014-3586-7>.
27. Jensen AR, McDuffie LA, Groh EM, Rescorla FJ. Outcomes for Correction of Long-Gap Esophageal Atresia: A 22-Year Experience. *The Journal of surgical research*. 2020 Jul;251:47-52. PubMed PMID: 32113037. Epub 2020/03/01. eng.
28. Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C, Collins DL, Lazar EL, Stylianos S, et al. Multistaged extrathoracic esophageal elongation procedure for long gap esophageal atresia: Experience with 12 patients. *Journal of Pediatric Surgery* 2001;36:1725–7. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2001.27976>.
29. Foker JE, Linden BC, Boyle EM Jr, Marquardt C. Development of a True Primary Repair for the Full Spectrum of Esophageal Atresia. *Annals of Surgery* 1997;226:533–43. <https://doi.org/10.1097/0000658-199710000-00014>.
30. Gough MH. Esophageal atresia—Use of an anterior flap in the difficult anastomosis. *Journal of Pediatric Surgery* 1980;15:310–1. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(80\)80143-6](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(80)80143-6).
31. Livaditis A, Okmian L, Eklöf O. Esophageal Atresia:II. Anastomotic Disruption Following Primary Surgical Management. *Scandinavian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1969;3:39–43. <https://doi.org/10.3109/14017436909131918>.
32. Zwaveling S, Groen H, Van der Zee D, Hulscher J, Gallo G. Long-Gap Esophageal Atresia: a Meta-Analysis of Jejunal Interposition, Colon Interposition, and Gastric Pull-Up. *European Journal of Pediatric Surgery* 2012;22:420–5. <https://doi.org/10.1055/s-00321331459>.
33. Loukogeorgakis S, Pierro A. Replacement Surgery for Esophageal Atresia. *European Journal of Pediatric Surgery* 2013;23:182–90. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1347915>.
34. Impellizzeri P, Montalto A, Antonuccio P, Santacaterina E, Scalfari G, Arena F, et al. Thoracoscopy versus Thoracotomy for Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula Repair: Review of the Literature and Meta-analysis. *European Journal of Pediatric Surgery* 2012;22:415–9. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1329711>.
35. Konkin DE, O'Hali WA, Webber EM, Blair GK. Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery* 2003;38:1726–9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2003.08.039>.
36. Lopez RN, Lemberg DA. Gastro-oesophageal reflux disease in infancy: a review based on international guidelines. *The Medical journal of Australia*. 2020 Jan;212(1):40-4. PubMed PMID: 31834639. Epub 2019/12/14. eng.
37. Jönsson L, Dellenmark-Blom M, Enoksson O, Friberg LG, Gatzinsky V, Sandin A, et al. Long-Term Effectiveness of Antireflux Surgery in Esophageal Atresia Patients. *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*. 2019 Dec;29(6):521-7. PubMed PMID: 30822811. Epub 2019/03/02. eng.
38. Rommel N, Rayyan M, Scheerens C, Omari T. The Potential Benefits of Applying Recent Advances in Esophageal Motility Testing in Patients with Esophageal Atresia. *Frontiers in pediatrics*. 2017;5:137. PubMed PMID: 28680874. Pubmed Central PMCID: PMC5478877. Epub 2017/07/07.

Bölüm 2

ÇOCUKLARDA DİYAFRAMIN CERRAHİ PATOLOJİLERİ

Çetin AYDIN¹

1. GİRİŞ

Diyafram, torasik boşluğu abdominal boşluktan ayıran, birincil solunum kası olan ve yaşarla uyumlu fonksiyonel bütünlük için vazgeçilmez bir anatomik yapıdır. Yapısında etkili olan konjenital veya edinilmiş patolojiler, ventilasyon, dolaşım ve karın içi organların fonksiyonunu doğrudan etkileyen ciddi klinik sonuçlara yol açar (1,2). Pediatrik popülasyonda diyafram bozuklukları öncelikle embriyonal dönemdeki gelişimsel anomalilerden kaynaklanır. En sık görülen diyafram patolojileri: konjenital diyafram hernileri (Bochdalek, Morgagni, hiatal), diyafram eventrasyonu ve travmatik diyafram rüptürüdür (1,3). Konjenital diyafram hernilerinin neden olduğu fetal akciğer gelişim yetersizliğinden kaynaklanan akciğer hipoplazisi nedeniyle pulmoner hipoplazi gelişebilir ve bu bireyler doğum sonrası ciddi dispne yaşarlar (4,5). Bu patolojilerin sıklığı, anatomik yerleşimleri, klinik seyirleri ve cerrahi yaklaşımları defektin tipi, büyüklüğü ve eşlik eden anomalilere göre değişiklik göstermektedir. Bochdalek hernilerinde sol taraf en sık etkilenir, bu gözlem karaciğerin sağda olması ve kapanma sisteminin embriyolojik olarak farklı olmasıyla açıklanır (6). Cerrahi, tedavinin birincil modülüdür. Cerrahi yaklaşım, defektin boyutu ve lokalizasyonuna, hastanın genel sağlık durumuna ve cerrahın deneyimine göre belirlenir. Yama (mesh) kullanımı, primer kapatılmayan geniş defektlerde gündeme gelmektedir (7,8).

2. DİYAFRAM EMBRİYOLOJİSİ

Diyaframın gelişimi embriyonik yaşamın yaklaşık 4. haftasında başlar ve 8. haftaya kadar karmaşık bir süreç boyunca gerçekleşir. Çeşitli embriyonik yapılar

diyaframın anatomik sürekliliğine katkıda bulunur. Diyaframı oluşturan embriyonik bileşenler septum transversum (ST), pleuroperitoneal membranlar (PPM), dorsal mezenter (DM) ve vücut duvarından gelen kas lifleridir (6,9)

İlk gelişen yapı, merkezi tendinöz kısmı oluşturan septum transversumdur. Bunu takiben pleuroperitoneal membranlar lateralden gelişerek santralde birleşir. Bu birleşmedeki yetersiz kapanma seviyeleri veya kapanma başarısızlığı, konjenital diyafram hernilerinin altında yatan nedenlerdir. Özellikle sol posterolateral konumda kapanma başarısızlığı, embriyolojik gelişim sırasında bu bölgenin daha geç kapanması nedeniyle sol tarafta daha sık görülen Bochdalek hernisi olarak adlandırılır (5,6).

Diyafram kası, servikal somitlerden köken alan göç etmiş miyoblastlardan oluşmaktadır. Bu nedenle diyafram, servikal sinir kökenli innervasyona (C3–C5; n. phrenicus) sahiptir. Bu embriyolojik özellik, bazı konjenital hastalık durumlarında sadece anatomik değil, aynı zamanda nörolojik faktörlerin de mevcut olabileceğini düşündürmektedir (10).

Embriyonik gelişim sırasında her zaman diliminde bozulma, malformasyonlar, eksik kaslaşma veya nöromusküler kombinasyonlar içeren klinik fenotiplere yol açabilir. Örneğin, diyafram eventrasyonu, kasın tam gelişmemesi veya kas dokusu yerine bağ dokusu oluşması nedeniyle meydana gelebilir (11,12).

Diyaframın organogenezi hassas ve entegre bir süreçtir. Bu olayların herhangi birinin kesintiye uğraması, önemli solunum ve yapısal anormalliklere yatkınlık kazandırabilir. Bu embriyolojik temelin bilgisi, özellikle defektin lokalizasyonu, boyutu ve eşlik eden yapılarla ilişkisi açısından cerrahi planlamayı kolaylaştırır.

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD., drctinaydin@yahoo.com.tr, ORCID iD: 0000-0001-9501-4912

ayrıntılar çocuk cerrahisi pratiğinde önemli unsurlardır. Uzun dönem izlemde nüks oranlarının azaltılması ve yaşam kalitesinin artırılması için standart cerrahi prensiplere sadık kalmak kadar hasta bazlı yaklaşım da önemlidir. Elde edilen bilgiler ışığında, multidisipliner iş birliğini önceleyen, hasta güvenliğini temel alan ve bireyselleştirilmiş cerrahi stratejileri benimseyen bir yaklaşım, başarı oranlarını artıracaktır.

KAYNAKLAR

- 1) Başaklar AC. Konjenital Diafram Hernileri. Başaklar AC (ed.) *Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları* içinde. Ankara: Palme Yayıncılık; 2006. p. 273-310.
- 2) Basak A, Debnath D. Congenital diaphragmatic hernia: a case series in tertiary care centre. *Int J Contemp Pediatr.* 2023 May;10(5):728-732. doi: <https://dx.doi.org/10.18203/2349-3291.ijcp20231151>
- 3) Lim BL, Teo LT, Chiu MT, et al. Traumatic diaphragmatic injuries: a retrospective review of a 12-year experience at a tertiary trauma centre. *Singapore Med J.* 2017; 58(10): 595-600 doi:10.11622/smedj.2016185
- 4) Khan S, Aslam H, Shahbaz M, et al. Congenital Diaphragmatic Hernia With Poor Clinical Outcome: Key Lessons To Be Learned. *Cureus.* 2024 Oct 16;16(10):e71628. doi:10.7759/cureus.71628. eCollection 2024 Oct.
- 5) Dumpa V, Chandrasekharan P. *Congenital Diaphragmatic Hernia.* In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan. 2023 Aug 8.
- 6) Mayer S, Metzger R, Kluth D. The embryology of the diaphragm. *Semin Pediatr Surg.* 2011 Aug;20(3):161-9. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2011.03.006.
- 7) Jank M, Boettcher M, Keijzer R. Surgical management of the diaphragmatic defect in congenital diaphragmatic hernia: a contemporary review. *World J Pediatr Surg.* 2024;7:e000747. doi:10.1136/wjps-2023-000747
- 8) Ortiz RJ, Ruiz J, Andrade Manso M, et al. Laparoscopic repair of Morgagni hernia in children: Tips and tricks learned in 20 years' experience at a tertiary pediatric center. *Cir Pediatr.* 2025; 38: 38-44. doi: 10.54847/cp.2025.02.11
- 9) Clugston RD, Greer JJ. Diaphragm development and congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Pediatric Surgery.* (2007) 16, 94-100. doi:10.1053/j.sempedsurg.2007.01.004
- 10) Tasnim S, Bribresco AC, Sudarshan M. Surgical Diaphragm Anatomy and Physiology. *Thorac Surg Clin.* 2024 May;34(2):111-118. doi: 10.1016/j.thorsurg.2024.01.002. Epub 2024 Feb 15.
- 11) Agarwal AK, Lone NA. *Diaphragm Eventration.* In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan. 2024 Aug 11. PMID: 32809332
- 12) Konstantinidi A, Liakou P, Taliaka PK. Congenital Diaphragmatic Eventration in the Neonatal Period: Systematic Review of the Literature and Report of a Rare Case Presenting with Gastrointestinal Disorders. *Pediatr. Rep.* 2023, 15, 442-451. doi:<https://doi.org/10.3390/pediatric15030041>
- 13) Schembari E, Reitano E, Sofia M. The surgical treatment of Morgagni hernias in adults: a systematic review for the standardization of laparoscopic surgical repair. *Updates in Surgery.* 2024, 76:839-844. doi:<https://doi.org/10.1007/s13304-023-01677-3>
- 14) Leeflang E, Madden J, Anna Ibele A. Laparoscopic management of symptomatic congenital diaphragmatic hernia of Morgagni in the adult. *Surgical Endoscopy,* 2022, 36:216-221. doi:<https://doi.org/10.1007/s00464-020-08259-z>
- 15) Quigley CP, Folaranmi SE. A Systematic Review Comparing the Surgical Outcomes of Open Versus Minimally Invasive Surgery for Congenital Diaphragmatic Hernia Repair. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2023 Feb;33(2):211-219. doi:10.1089/lap.2022.0348. Epub 2022 Nov 23.
- 16) Wynn J, Yu L, Chung WK. Genetic causes of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2014 December ; 19(6): 324-330. doi:10.1016/j.siny.2014.09.003.
- 17) Machado NO. Laparoscopic Repair of Bochdalek Diaphragmatic Hernia in Adults. *North Am J Med Sci.* 2016 Feb;8(2):65-74. doi: 10.4103/1947-2714.177292.
- 18) Köse EE, İrfan Yalçınkaya İ. Congenital diaphragmatic hernia. *Turkish Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2024;32(Suppl 1):S89-S97. doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2024.25705.
- 19) Eldaabossia S, Al-Ghoneimyc Y, Abish YG, et al. Late presentation of a congenital problem; complicated left-sided Bochdalek's hernia in an adult: A case report. *Respiratory Medicine Case Reports.* 45 (2023) 101903.
- 20) Perrone G, Giuffrida M, Annicchiarico A, et al. Complicated Diaphragmatic Hernia in Emergency Surgery: Systematic Review of the Literature. *World J Surg.* 2020; 44:4012-4031. <https://doi.org/10.1007/s00268-020-05733-6>
- 21) Mardani P, Dalfardi F, Bahmani S, et al. Clinical Presentations and Surgical Features of Morgagni Hernia in Adults: A Retrospective Study. *Health Science Reports.* 2024; 7:e70248. <https://doi.org/10.1002/hsr2.70248>
- 22) Rajkumar K, Kulkarni S, Talishinskiy T. Morgagni hernia: an uncommon pathology in adults. *Journal of Surgical Case Reports.* 2022, 12,1-3. <https://doi.org/10.1093/jscr/rjac597>
- 23) Kunitsky A, Mansoor A, Sauerbeck T, et al. Morgagni Hernia: Management in a 77-Year-Old Female With a Robotic Approach. *Cureus.* 17(3): e81531. doi:10.7759/cureus.81531
- 24) Bawazir OA, Mahomed A, Fayyad A. Laparoscopic-assisted repair of Morgagni hernia in children. *Annals of Pediatric Surgery.* 2020; 16:11. <https://doi.org/10.1186/s43159-020-00022-2>
- 25) Zaharie F, Valean D, Popa C, et al. Surgical technique in the laparoscopic repair of Morgagni hernia in adults. How do we do it?. *Hernia.* 2022 Oct;26(5):1389-1394. doi: 10.1007/s10029-021-02559-6. Epub 2022 Jan 10.

- 26) Svetanoff WJ, Sharma S, Rentea RM. *Morgagni Hernia*. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan. 2024 Aug 12.
- 27) Goto Y, Mimori K, Ogata S, et al. Single-incision laparoscopic full-thickness anterior abdominal wall repair of a Morgagni hernia using a suture-assisting needle in a child: A case report. *AsianJEndoscSurg*.2021;14:548–552. doi:10.1111/ases.12864
- 28) Lee JY, Chen CH. Morgagni hernia causing ileus and gastric emphysema. *J Formos Med Assoc*. 2021 Jul;120(7):1533-1534. doi: 10.1016/j.jfma.2021.03.002. Epub 2021 Mar 24.
- 29) Anadolulu Aİ, Gerçel G, Kocaman OH. Laparoscopic repair of Morgagni hernia in children. *Ann Med Surg (Lond)*. 2020 May 30;56:7–10.
- 30) Nakagawa Y, Maeda T, Uchida H, et al. Case Report: Retropancreatic fascia hernia protruding into the thoracic cavity through a Bochdalek hernia. *Front Pediatr*. 2023 Jun 26;11:1149515. doi:10.3389/fped.2023.1149515. eCollection 2023.
- 31) Nakagawa Y, Uchida H, Makita S, et al. A new type of retropancreatic fascia hernia in the supramesocolic space preoperatively misdiagnosed as a diaphragmatic hernia: report of two cases. *Surg Case Rep*. 2023 Jan 11;9(1):5. doi: 10.1186/s40792-023-01586-y.
- 32) Ryan E, Smith RE, Sharma S, Shahjehan RD. *Hiatal Hernia*. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan. 2024 Jul 17. PMID: 32965871. Bookshelf ID: NBK562200
- 33) Dianda D, Guelfi R, Corti F, et al. Laparoscopic Surgical Treatment of Hiatal Hernia with Gastric Volvulus: Report of a Case. *J Clin Med Surgery*. 2023; 3(1): 1094.
- 34) Aiolfi A, Sozzi A, Lombardo F, et al. Laparoscopic paraesophageal hernia repair with absorbable mesh: a systematic review. *Video-assist Thorac Surg*. 2022;7:26. <https://dx.doi.org/10.21037/vats-22-27>
- 35) Patel S, Shahzad G, Jawairia M, et al. Hiatus Hernia: A Rare Cause of Acute Pancreatitis. *Case Reports in Medicine*. 2016, Article ID 2531925, 4 pages. <http://dx.doi.org/10.1155/2016/2531925>
- 36) Manterola C, Biel E, Rivadeneira J, et al. Acute paraesophageal hernia with gastric volvulus. Results of surgical treatment: a systematic review and meta-analysis. *World Journal of Emergency Surgery*. (2025) 20:41. <https://doi.org/10.1186/s13017-025-00617-3>
- 37) ElKaoukabi A, Menfaa M, Hasbi S, et al. Acute Gastric Volvulus on Hiatal Hernia. *Case Reports in Surgery*. Volume 2020, Article ID 4141729, 5 pages. <https://doi.org/10.1155/2020/4141729>
- 38) Chauhan S, Zackria R, Ryan JK. An Unusual Case of an Acute Mesenteroaxial Gastric Volvulus Secondary to a Hiatal Hernia. *Cureus*. 2022;14(11): e31296. DOI 10.7759/cureus.31296
- 39) Aiolfi A, Sozzi A, Lombardo F, et al. Laparoscopic paraesophageal hernia repair with absorbable mesh: a systematic review. *Video-assist Thorac Surg*. 2022;7:26. <https://dx.doi.org/10.21037/vats-22-27>
- 40) Lai S, Wilhelm S, Morden R, et al. Blunt Trauma and Diaphragm Injury in Children: An Analysis of the National Trauma Data Bank. *Children*. 2025;12, 168. <https://doi.org/10.3390/children12020168>
- 41) Theodorou CM, Jackson JE, Beres AL, et al. Blunt Traumatic Diaphragmatic Hernia in Children: A Systematic Review. *Journal of Surgical Research*. 2021(December);(268) 253–262.
- 42) Elkbulia A, Meneses E, Shepherd A, et al. Traumatic diaphragmatic rupture successfully managed in 4-year-old patient: Case report and literature review. *International Journal of Surgery Case Reports*. 72 (2020) 237–240. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.06.026>
- 43) Heiner JD, Harper HM, McArthur TJ. Intrapericardial Diaphragmatic Hernia. *West J Emerg Med*. 2010;11(5):532-533.
- 44) Pathak D, Tantia O, Chaudhuri T, et al. A Rare Variant of Diaphragmatic Hernia through the Central Tendon: A Case Report. *Indian J Surg*. (May–June 2014); 76(3):234–236. DOI 10.1007/s12262-013-0959-4.
- 45) Paci M, Franco S, Valle ED, et al. Septum transversum diaphragmatic hernia in an adult. *Brief communications*. February 2005; volume 129, Issue 2, p444-445. doi:10.1016/j.jtcvs.2004.06.015
- 46) Campwala I, Emr B, Sulaiman AM, et al. Concurrent Morgagni and Bochdalek congenital diaphragmatic hernias with omphalocele. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*. 70 (2021);101890.
- 47) Zouirech Y, Bouljrouf J, Manni A, et al. Congenital Diaphragmatic Eventration in an Infant: Diagnostic Pitfalls and Successful Surgical Management. *Cureus*. 2025 April; 17(4):e82017. DOI 10.7759/cureus.82017
- 48) Gilbert A, Wei B. Diaphragmatic plication: current evidence and techniques in the management of the elevated hemidiaphragm. *Video-assist Thorac Surg*. 2023;8:16. <https://dx.doi.org/10.21037/vats-22-38>
- 49) Kızılcın F, Tanyel FC, Hiçsönmez A, et al. The long-term results of diaphragmatic plication. *J Pediatr Surg*. 1993 Jan;28(1):42-4. doi: 10.1016/s0022-3468(05)80351-3.

Bölüm 3

DUODENAL ATREZİ VE ANNÜLER PANKREAS

Volkan ALTINOK¹

GİRİŞ

Duodenal atreziler (DA), konjenital gastrointestinal obstrüksiyonlar arasında jejunal atrezilerden sonra en sık görülen ikinci anomalidir ve tüm intestinal atrezilerin yaklaşık %25–49'unu oluşturur (1,2). Klinik ve radyolojik olarak intrinsik ve ekstrinsik olmak üzere iki ana gruba ayrılır (3,4). En sık görülen intrinsik neden duodenal web (DW) iken, ekstrinsik nedenler arasında annüler pankreas (AP) başı çekmektedir (5). Annüler pankreas, duodenum obstrüksiyonlarının ikinci en yaygın nedenidir (6). Duodenal atrezinin en sık yerleşim yeri, duodenumun birinci ve ikinci kısımları arasındaki bölgedir (%85) (1,3). Tıkanıklığın tipi atrezinin formuna göre değişmekte olup tam ya da parsiyel olabilir (2, 4, 7). Tam tıkanıklık durumunda duodenal atrezi, parsiyel tıkanıklıkta ise duodenal stenoz (DS) terimi kullanılmaktadır (8). İnce ve esnek yapıda olan duodenal web, bazı olgularda lümen içine doğru uzanarak “windsock” (rüzgar çorabı) deformitesi olarak tanımlanan görünümü oluşturabilir.

Tanı, antenatal dönemde ultrasonografi (USG) ile %29,8–81,4 oranında konulabilmektedir (9–12). Proksimal gastrointestinal obstrüksiyona işaret eden polihidramniyoz, antenatal olarak vakaların %32–81'inde saptanabilir (1, 11, 13). Duodenal atrezi, prematürite ve düşük doğum ağırlığı gibi neonatal morbidite ile ilişkili durumlarla birlikte görülebilir (1). Antenatal tanı, erken postnatal değerlendirme ve cerrahi müdahale ile birlikte uygun destek tedavisine olanak sağlayarak mortalite ve morbiditenin azaltılmasına katkıda bulunur (12).

Postnatal dönemde en sık başvuru semptomu, doğumu takiben ortaya çıkan tekrarlayan safralı kus-

madır (1). Klinik şüphe durumunda tanısız olarak ilk tercih edilen yöntem direkt karın grafisidir (6). Gerekli durumlarda oral kontrastlı radyografiler tanıya katkı sağlayabilir (8).

1. EMBRİYOLOJİ

Gastrulasyon, gestasyonun 3. haftasında meydana gelir. Bu süreçte embriyonun ventral yüzeyi endoderm, dorsal yüzeyi ise ektoderm olarak farklılaşır; bu iki tabaka arasında kalan hücre topluluğu ise mezodermi oluşturur. Gestasyonun 4. haftasında endoderm kökenli hücreler, ön, orta ve arka barsağı kapsayan primitif barsak tüpünü meydana getirir. Gestasyonun 6. haftasında intestinal epitelde görülen hızlı proliferasyon, barsak lümeninin geçici olarak obliterasyonuna yol açar. Takip eden haftalarda, lümenin yeniden oluşumu *rekanalizasyon* süreciyle sağlanır. Rekanalizasyon sürecindeki bozukluklar, duodenal atrezi ve stenoz gibi konjenital obstrüktif anomalilerin temelini oluşturur. Bu patogeneze, mezenterik damar oklüzyonları gibi vasküler olaylardan farklı olup daha erken dönemde gelişir. Vasküler kaynaklı intestinal atreziler ise genellikle gestasyonun daha ileri dönemlerinde ortaya çıkar.

Pankreas gelişimi, gestasyonun 4. haftasında duodenumun endoderm tabakasından başlar. Başlangıçta dorsal ve ventral olmak üzere iki ayrı pankreatik tomurcuk oluşur. Daha büyük olan dorsal tomurcuk, daha küçük olan ventral tomurcuğa göre daha önce gelişir. Gestasyonun 8. haftasında ventral pankreatik tomurcuk, duodenumun arka tarafına doğru dönerek dorsal tomurcuk ile birleşir. Ventral tomurcuğun bu rotasyon sürecinde yetersiz ya da eksik dönmesi du-

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Ordu Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi AD., op.dr.volkanaltinok@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-2487-563X

5. KOMPLİKASYONLAR

Duodeno-duodenostomi sonrası en sık karşılaşılan komplikasyonlar arasında anastomoz bölgesine ait sorunlar ve sepsis yer almaktadır; bu komplikasyonlar yaklaşık %28 oranında bildirilmektedir (1, 4, 10, 13, 31). Önceki çalışmalarda, anastomoz bölgesinde %0–9 oranında stenoz veya darlık geliştiği bildirilmiştir (2, 10, 19, 21, 29-32).

Postoperatif dönemde görülen bir diğer önemli komplikasyon, megaduodenum ve buna bağlı olarak gelişen duodenum motilite bozukluklarıdır; bu durum yaklaşık %4 oranında gözlenmektedir. Genişlemiş duodenum, erken dönemde safra reflüsü ve gastroözofageal reflü gelişimine zemin hazırlayabilir. Her ne kadar cerrahi başarı yüksek olsa da, onarım sonrası geç dönem komplikasyonların %10'un üzerinde olduğu rapor edilmiştir. Hatta megaduodenuma bağlı geç komplikasyonun 59 yaşında ortaya çıktığı bir olgu da literatürde tanımlanmıştır (33, 34).

Duodenal atrezide bildirilen mortalite oranları %5–55 arasında değişmektedir (4, 7, 13, 29). Mortalite ile ilişkili başlıca faktörler arasında; uzun süreli total parenteral beslenme (TPN) gereksinimi, sepsis, prematürite (<34. hafta), düşük doğum ağırlığı (<1500 g), konjenital kalp anomalileri ve Trizomi 21 yer almaktadır (7, 21, 27, 31).

Geç dönem mortalite ise %2–6 oranında rapor edilmiştir (4, 6). Bu ölümlerin en sık nedenleri arasında solunum yolu enfeksiyonları, konjenital kalp hastalıkları ve kalp cerrahisi komplikasyonları yer almaktadır (4, 6).

Geç dönemde adeziv barsak obstrüksiyonu, hastaların %2,6–9'unda gelişmektedir (2, 4, 21). Bu oran, genel popülasyonda normal laparotomilerden sonra bildirilen ortalama %4,6'lık insidansa benzerdir (4). Cerrahi alan enfeksiyonu ise %3–9,3 oranında bildirilmiştir (1, 12). Daha nadir olarak safra kanalı yaranması, pankreatik fistül ve gözden kaçan ek atrezi gibi komplikasyonlar da görülebilir (yaklaşık %0,5) (2).

Atrezi tipleri ile komplikasyon gelişimi arasında anlamlı bir ilişki gösterilememiştir (4).

Literatürde bildirilen diğer geç komplikasyonlar arasında; karın ağrısı, kabızlık, ishal, kör loop sendromu, kolesistit, özofajit, peptik ülser hastalığı, gast-

roözofageal reflü, pankreatit, insizyonel herni ve büyüme-gelişme geriliği yer almaktadır (2, 4, 8, 32).

4. AİLEYE DANIŞMANLIK

Duodenal atrezi gelişimini önlemenin günümüzde bilinen etkili bir yöntemi bulunmamaktadır. Bu nedenle, sağlıklı ve dikkatli bir gebelik süreci geçiren ebeveynlere, duodenal atrezinin embriyonik dönemde meydana gelen bir anomaliden kaynaklandığı ve ebeveynlerin davranışlarıyla doğrudan ilişkili olmadığı açıkça anlatılmalıdır. Gebelik öncesinde veya sırasında alınacak herhangi bir önlemin bu durumu engellemeye yeterli olmayacağı vurgulanmalı ve ailelerin kendilerini bu konuda suçlamamaları için psikososyal destek sağlanmalıdır.

SONUÇ

1900'lü yılların başlarından itibaren tanı, cerrahi teknikler, anestezi yöntemleri ve postoperatif bakım alanlarındaki ilerlemeler, duodenal atrezi hastalarının sağkalım oranlarında anlamlı iyileşmeler sağlamıştır. Ancak, duodenal atrezi ve ona eşlik eden konjenital anomaliler, bu hastalığı kompleks ve yönetimi zor bir klinik tablo haline getirmektedir. Bu nedenle, erken tanı ve uygun cerrahi müdahaleler prognozun iyileştirilmesinde kritik öneme sahiptir (35). Günümüzde endoskopik ve robotik cerrahi gibi minimal invaziv tekniklerde yaşanan gelişmeler, postoperatif morbiditeyi azaltmaya ve uzun vadeli sonuçları iyileştirmeye devam etmektedir.

KAYNAKLAR

1. Sharma P, Pawar N, Gupta AK. Congenital intrinsic duodenal obstruction: Clinical study and predictors of neonatal surgical mortality. *J Neonatal Surg.* 2022;11:9.
2. Patterson KN, Cruz S, Nwomeh BC, et al. Congenital duodenal obstruction—Advances in diagnosis, surgical management, and associated controversies. *Semin Pediatr Surg.* 2022 Feb;31(1):151140.
3. Tiwari C, Borkar NB, Singh S, et al. Delayed presentation of duodenal atresia. *Afr J Paediatr Surg.* 2023;20(2):97–101.
4. Lum Min SA, Imam M, Zrinyi A, et al. Post-discharge follow-up of congenital duodenal obstruction patients: a systematic review. *Pediatr Surg Int.* 2023;39(1):239.
5. Yin C, Tong L, Ma M, et al. The application of prenatal ultrasound in the diagnosis of congenital duodenal

- obstruction. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2020;20:1–8.
6. Sigmon DF, Eovaldi BJ, Cohen HL. Duodenal atresia and stenosis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan– [Updated 2023 Jun 26]. PMID: 29261981.
 7. Estiarla, Agustriani N. Prognostic factors for mortality in patients with congenital duodenal obstruction at DR. Moewardi Hospital Surakarta. *Precis Med Sci*. 2021;10(1):26–32.
 8. Velmishi V, Alushani D, Dervishi E, et al. Delayed diagnosis of congenital duodenal stenosis in a 16 year old girl. *Case Rep Med*. 2024;2024(1):1070253.
 9. Bethell GS, Long AM, Knight M, et al. Congenital duodenal obstruction in the UK: a population-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2020;105(2):178–83.
 10. Aroonsaeng D, Losty PD, Thanachatchairattana P. Postoperative feeding in neonatal duodenal obstruction. *BMC Pediatr*. 2022;22(1):467.
 11. Saalabian K, Friedmacher F, Theilen TM, et al. Prenatal detection of congenital duodenal obstruction—Impact on postnatal care. *Children (Basel)*. 2022;9(2):160.
 12. Qamer S, Parshotam G, Max B, et al. Outcomes of neonates with congenital duodenal obstruction: A retrospective study. *J Pediatr Surg Open*. 2023;1:100011.
 13. Doval L, Rousseau V, Irtan S. Combined esophageal and duodenal atresia: A review of the literature from 1950 to 2020. *Arch Pediatr*. 2023;30(6):420–6.
 14. Wani AA, Maqsood S, Lala P, et al. Annular pancreas in adults: a report of two cases and review of literature. *JOP*. 2013;14(3):277–9.
 15. Applebaum H, Sydorak R. Duodenal atresia and stenosis—Annular pancreas. In: Coran AG, editor. *Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Mosby; 2012. Chapter 81.
 16. Sweed Y, Yulevich A. Duodenal obstruction. In: Puri P, editor. *Pediatric Surgery*. Berlin, Heidelberg: Springer; 2018. p. 1–20.
 17. Knight HO. An anomalous portal vein with its surgical dangers. *Ann Surg*. 1921;74(6):697–9.
 18. Kouwenberg M, Kapusta L, van der Staak FHJ, et al. Preduodenal portal vein and malrotation: what causes the obstruction? *Eur J Pediatr Surg*. 2008;18(3):153–5.
 19. Balasubramanian S, Ramasundaram M, Sundaram J. Congenital duodenal obstruction due to duodenal atresia along with annular pancreas, intestinal malrotation and preduodenal portal vein. *BMJ Case Rep CP*. 2025;18(2):e264877.
 20. Şencan A, Özdemir G, Özkan KU. Çocukluk çağında safrsız kusmaların nadir bir nedeni: preduodenal portal ven ve anüler pankreas birlikteliği. *Celal Bayar Univ Sağlık Bilim Enst Derg*. 2016;2(3):78–80.
 21. Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG, editors. *Embryology for surgeons: the embryological basis for the treatment of congenital anomalies* [Internet]. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1994. 1138 p.
 22. Richardson WR, Martin LW. Pitfalls in the surgical management of the incomplete duodenal diaphragm. *J Pediatr Surg*. 1969;4(3):303–12.
 23. Mali V, Wagener S, Sharif K, et al. Foregut atresias and bile duct anomalies: rare, infrequent or common?! *Pediatr Surg Int*. 2007;23(9):889–95.
 24. Kimura K, Mukohara N, Nishijima E, et al. Diamond-shaped anastomosis for duodenal atresia: an experience with 44 patients over 15 years. *J Pediatr Surg*. 1990;25(9):977–9.
 25. Kimura K, Tsugawa C, Ogawa K, et al. Diamond-shaped anastomosis for congenital duodenal obstruction. *Arch Surg*. 1977;112(10):1262–3.
 26. Weber TR, Lewis JE, Mooney D, et al. Duodenal atresia: a comparison of techniques of repair. *J Pediatr Surg*. 1986;21(12):1133–6.
 27. Bax NM, Ure BM, van der Zee DC, et al. Laparoscopic duodenoduodenostomy for duodenal atresia. *Surg Endosc*. 2001;15(2):217.
 28. Martou L, Saxena AK. Laparoscopic repair of duodenal atresia: systematic review and meta-analysis after consistent implementation of the technique in the past decade. *Surg Endosc*. 2024;38(6):3296–309.
 29. Deguchi K, Tazuke Y, Matsuura R, et al. Factors associated with adverse outcomes following duodenal atresia surgery in neonates: a retrospective study. *Cureus*. 2022;14(2).
 30. Oh C, Lee S, Lee SK, et al. Laparoscopic duodenoduodenostomy with parallel anastomosis for duodenal atresia. *Surg Endosc*. 2017;31:2406–10.
 31. Antabak A, Bogović M, Vuković J, et al. Postoperative gastric perforation in a newborn with duodenal atresia. *J Neonatal Surg*. 2016;5(4).
 32. Vinycomb T, Browning A, Jones ML, et al. Quality of life outcomes in children born with duodenal atresia. *J Pediatr Surg*. 2020;55(10):2111–4.
 33. Mainali BB, Follette C, Pranikoff T, et al. Multidisciplinary approach to a complex duodenal obstruction: from duodenal atresia to superior mesenteric artery syndrome. *Surg Case Rep*. 2024;100028.
 34. Mack SJ, Pace DJ, Patil S, et al. Association of age at duodenal atresia repair with outcomes: a pediatric NSQIP analysis. *J Pediatr Surg*. 2024;59(1):18–25.
 35. Rattan KN, Singh J, Dalal P. Neonatal duodenal obstruction: a 15-year experience. *J Neonatal Surg*. 2016;5(2).

Bölüm 4

JEJUNO-İLEAL ATREZİLER

Fatma Tuğba GÜÇLÜ¹

GİRİŞ

Jejuno-ileal atrezi (JİA) bağırsak lümeninin konjenital olarak geçişe izin vermeyecek şekilde kapalı olmasıdır. Jejunoileal atrezi (JİA) yenidoğanlarda nadir görülen ancak yaygın olarak barsak obstrüksiyonuna yol açan, acil cerrahi gerektiren bir hastalıktır. Tanıdaki gecikme, sepsis, bağırsak delinmesi ve hatta ölüm gibi ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Atrezi, ince bağırsağın herhangi bir yerinde, tek veya çoklu lezyonlar olarak bulunabilir. Yıllar içinde pediatrik cerrahi tekniklerinde, pediatrik anestezide, yoğun bakım ünitesi (YBÜ) bakımında ve beslenme desteklerinde kaydedilen ilerleme, intestinal atrezili hastalarda genel sağkalımın daha iyi olmasına yol açmıştır.

EPİDEMİYOLOJİ VE ETİYOLOJİ

İleal ve jejunal atreziler genellikle jejunoileal atrezi (JİA) olarak birlikte tanımlanır. Yenidoğanda bağırsak tıkanmalarının en sık nedenlerinden biridir (1). Kesin neden belirsizliğini korurken, daha sonra in utero iskemik bir nedenden kaynaklandığı düşünülmüştür. JİA, ince bağırsakta herhangi bir yerde tek veya hatta çoklu lezyonlar olarak ortaya çıkabilir. Konjenital bağırsak tıkanıklıklarının yaklaşık olarak üçte birini oluşturur, prevalansı 5000'de 1 ila 14000 canlı doğumda 1 görülür (1,2). Erkek ve kızlarda eşit sıklıkta görülür. JİA'nın jejunum ve ileum da görünme oranı benzerdir (2).

PATOGENEZ

İnce barsak atrezileriyle ilgili ilk tıbbi raporların tarihleri 15. ve 16. yüzyıllara aittir.1900 lu yıllarda Tandler

intestinal atrezilerin embriyolojik süreçte bağırsak gelişiminin solid fazında rekanalizasyon eksikliği ile ilgili olduğunu ileri sürmüştür, ancak 1952'de Louw yetersiz rekanalizasyondan ziyade vasküler kazaların sonucu olarak oluştuğunu ileri sürmüş ve sonrasında Louw ve Barnard yaptıkları deneysel çalışmayla bunu desteklemiştir (5-7). Komuro ve ark.nın 2004 yılında yaptığı çalışmada plasental vasküler anomaliler ile kompleks jejuno-ileal atrezi (multipl atrezi ve apple-peel deformitesi) ilişkisini açıkça dökümanete etmişlerdir ve ayrıca bu hastaların tamamı düşük doğum ağırlıklı olarak tespit etmişlerdir (8). Literatürde Tip IIIb ve tip IV çoklu atreziler için genetik bir temelin olduğu belirtilmiş ve bu durumdaki hastaların tipik olarak erken doğmuş ve düşük doğum ağırlıklı bebekler olduğu görülmüş ayrıca malrotasyon ve diğer konjenital anormallikler ile ilişkili olduğu belirtilmiştir (9-12). Bazı yazarlar jejuno-ileal atrezi'ye (JİA) eşlik eden durumların bu atrezinin etiyojisi ile ilişkili olabileceğini söylemiş ve jejuno-ileal atrezi'nin gastroşizis'li bebeklerin yaklaşık %10'unda bulunduğunu ve jejuno-ileal atrezi'li bebeklerin %10'unda da kistik fibroz bulunduğunu belirtmişlerdir (10).

JİA'nın patogenezi kapsamlı bir şekilde araştırılmıştır, ancak kesin mekanizmalar hala belirsizdir. JİA patogenezi ile ilgili hakim teorilerden bahsedilecektir.

1. Vasküler kaza teorisi

Bu en yaygın kabul gören teoridir. İntrauterin vasküler bir kazanın fetal bağırsağın bir segmentinde iskemiye (kan akışı eksikliği) neden olduğunu düşündürmektedir. Bu iskemi, etkilenen segmentin rezorpsiyonuna yol açarak atrezi ile sonuçlanır (10,11). Bu iskeminin potansiyel nedenleri arasında intususepsiyon, perfo-

¹ Uzm. Dr., Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, tgbgvnc@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-9464-9737

silikon kateter veya poliüretan feeding tüp yerleştirilmesi, birden fazla atrezide (4 ile 16 anastomoz yapılan vakalar) atretik segmentleri hizalamak ve anastomoz anında bir transluminal stent sağlamak için, çoklu atrezilerde yararlı bir yöntem olarak kullanılmış, stent ameliyat sonrası dönemde çekum yoluyla veya kolondan ve anüsten çıkarılabilir (35). Stent yaklaşık 31 gün tutulup bu süre içinde parenteral yoldan beslenmenin sürdürülmüş ve stent çekildikten yaklaşık 17 gün sonra enteral beslenmenin başlanabileceği belirtilmiştir. Stomalar, mesela, Bishop-Koop, Santulli ve Blanc, Rehbein veya çifte namlu, intraperitoneal kontaminasyon olmadıkça, rutin olarak uygulanmamaktadır. Gastroşizis ile ilişkili jejuno-ileal atrezi vakalarında, tedavi edilemiyorsa, karın duvarı defekti primer kapatılır, yaklaşık 10-14 gün sonra ödem kaybolduktan sonra, atrezik segmentin rezeksiyonu ve primer anastomoz ile ikinci bir laparotomi yapılabilir.

JİA'da cerrahisinin nihai amacı, hem bağırsak fonksiyonunu hem de uzunluğunu koruyarak bağırsak sürekliliğini yeniden sağlamaktır.

POSTOPERATİF BAKIM

Bağırsak fonksiyonunun geri dönmesini beklerken, nazogastrik veya orogastrik tüp ile intravenöz hidrasyon ve dekompresyona devam edilir. Proksimal jejunal atreziler uzun süre dekompresyon gerektirebilir. Barsak fonksiyonunun geri dönmesi ile enteral beslenmeye başlanır ve hedef besleme hızına ulaşılan kadar beslenme hızı tolere edildiği şekilde ilerletilir.

Ameliyattan sonra 24 saatten fazla zaman geçtiğinde herhangi bir zamanda, abdominal distansiyon ve kusma, ADBG'de serbest hava varsa bu bir sızıntıya veya perforasyona işaret edebilir ve acil laparotomi gerekebilir.

İnce bağırsakların 75 cm'den kısa kaldığı bebeklerde, özellikle ileoçekal valv yoksa, sık sık çıkan dışkı ve aşırı su kaybına neden olabilir. Bu hastalarda ve normal enteral beslenmeye postoperatif 5. gün'de geçilemediği her durumda parenteral beslenme başlanır. Karbonhidrat, amino asit ve yağ içeren solusyonlar kademeli olarak 3 günlük bir süre içinde artırılıp verilir. Periferik venöz yollar kısa süreli total parenteral beslenme (TPN) için kullanılır, ancak uzun süreli TPN (10 günden uzun) için merkezi yollar tercih edilir.

Bağırsak fonksiyonu yeniden başladıktan sonra, parenteralden enteral beslenme programına aşamalı olarak geçilir. İnce bağırsağın maksimum alım eşliğine ulaşılan kadar adaptasyon sağlanmasına izin verilirken, bu süre aylarca da sürebilir.

Loperamid hidroklorürün kullanılmasından bu yana intestinal peristaltik aktivitenin farmakolojik kontrolü daha etkili bir şekilde sağlanmıştır. Megaloblastik anemiyi önlemek için B12 vitamini ve folik asit terminal ileum olmayan hastalara verilmelidir. Jejuno-ileal uzunluğun kısa kaldığı vakalarda daha hızlı intestinal adaptasyona izin veren sağlam bir ileoçekal valv önemlidir. İleoçekal valv yokluğu bağırsak içeriğinin geçiş süresinin azalması, malabsorpsiyon, ishal ve ince bağırsakta bakteriyel kontaminasyonun artmasına neden olur.

KAYNAKLAR

1. Walker K, Badawi N, Hamid CH, Vora A, et al. A population-based study of the outcome after small bowel atresia/stenosis in New South Wales and the Australian Capital Territory, Australia, 1992-2003. *J Pediatr Surg*. 2008;43(3):484-8.
2. Adams SD, Stanton MP. Malrotation and intestinal atresias. *Early Hum Dev*. 2014 Dec;90(12):921-5.
3. Burjonrappa S, Crete E, Bouchard S. Comparative outcomes in intestinal atresia: clinical and pathophysiological analysis. *Pediatr Surg Int*. 2011 Apr;27(4):437-42.
4. Anatol TI, Hariharan S. Congenital intrinsic intestinal obstruction in a Caribbean country. *Int Surg*. 2009;94(3):212-6.
5. Tandler J. Zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Duodenum in frühen Embryonalstadien. *Morphol Jahrb*. 1900;29:187.
6. Catania VD, Briganti V, Di Giacomo V, et al. Fetal abdominal cysts: accuracy and predictive value of prenatal ultrasound. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2016;29(10):1691-9.
7. Stollman TH, de Blaauw I, Wijnen MH, et al. Decreased mortality but increased morbidity in neonates with jejunoileal atresia: a study of 114 cases over a 34-year period. *J Pediatr Surg*. 2009 Jan;44(1):217-21.
8. Lambrecht W, Kluth D. Hereditary multiple atresias of the gastrointestinal tract: report of a case and review of the literature. *J Pediatr Surg*. 1998;33(5):794-7.
9. Komuro H, Hori T, Amagai T, et al. The etiologic role of intrauterine volvulus and intussusception in jejunoileal atresia. *J Pediatr Surg*. 2004;39(12):1812-4.
10. Best KE, Rankin J, et al. Epidemiology of small intestinal atresia in Europe: a register-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2012;97(5):F353-8.

11. Schmedding A, Hutter M, Gfroerer S, Rolle U. Jejunoleal atresia: a national cohort study. *Front Pediatr*. 2021;9:665022.
12. Grosfeld JL, Ballantine TV, Shoemaker R. Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings. *J Pediatr Surg*. 1979;14(3):368–75.
13. Puri P, Fujimoto T. New observations on the pathogenesis of multiple intestinal atresias. *J Pediatr Surg*. 1988;23(3):221–5.
14. Wang X, et al. The clinical significance of pathological studies of congenital intestinal atresia. *J Pediatr Surg*. 2013;48(10):2084–91.
15. Isa HM, Alkharsi FA, Busehail MY, Haider F. A novel DNAH9 gene mutation causing primary ciliary dyskinesia with an unusual association of jejunal atresia in a Bahraini child. *Cureus*. 2022 Dec;14(12):e32964.
16. Squire R, Kiely E. Postoperative feeding in neonatal duodenal obstruction. Presented at: British Association of Paediatric Surgeons 38th Annual International Congress; 1991; Budapest, Hungary.
17. Veyrac C, et al. MRI of fetal GI tract abnormalities. *Abdom Imaging*. 2004;29(4):411–20.
18. Lima M, et al. Evolution of the surgical management of bowel atresia in newborns: laparoscopically assisted treatment. *Pediatr Med Chir*. 2009;31(5):215–9.
19. Wales PW, Dutta S. Serial transverse enteroplasty as primary therapy for neonates with proximal jejunal atresia. *J Pediatr Surg*. 2005;40(3):E31–4.
20. Gfroerer S, et al. Differential changes in intrinsic innervation and interstitial cells of Cajal in small bowel atresia in newborns. *World J Gastroenterol*. 2010;16(45):5716–21.
21. Kızılcan F, Tanyel FC, Hiçsönmez A. Modified plication technique for the treatment of intestinal atresia. *Pediatr Surg Int*. 1991;6(3):233.
22. Li B, et al. [Application of laparoscopy in the diagnosis and treatment of neonates and infants with congenital intestinal atresia and stenosis]. *Zhonghua Wei Chang Wai Ke Za Zhi*. 2014;17(8):816–9.
23. Mohammadipoor A, Fatahi N, Malekmarzban A. Mesoplasty with pedunculated seromuscular flap in type IIb jejuno-ileal atresia. *J Neonatal Surg*. 2014;3(4):50.
24. Romao RL, et al. Preserving bowel length with a trans-luminal stent in neonates with multiple intestinal anastomoses: a case series and review of the literature. *J Pediatr Surg*. 2011;46(7):1368–72.
25. Lima M, Di Salvo N, Cordola C, et al. Laparoscopy-assisted versus open surgery in the treatment of intestinal atresia: a single-center experience. *J Invest Surg*. 2021 Aug;34(8):842–7.
26. Mangray H, Ghimenton F, Aldous C. Jejuno-ileal atresia: features and outcomes of apple peel variant in a leading academic center in South Africa. *Pediatr Surg Int*. 2020 Feb;36(2):201–7.
27. Lupo PJ, Isenburg JL, Salemi JL, et al. Population-based birth defects data in the United States, 2010–2014: focus on gastrointestinal defects. *Birth Defects Res*. 2017 Nov 1;109(18):1504–14.
28. Kronfli R, Bradnock TJ, Sabharwal A. Bowel atresia associated with gastroschisis: a 26-year review. *Pediatr Surg Int*. 2010 Sep;26(9):891–4.
29. Calisti A, Olivieri C, Coletta R, et al. Jejunoileal atresia: outcome determinants and long-term sequelae. *J Clin Neonatol*. 2012 Jan;1(1):38–41.
30. Zhu H, Gao R, Alganabi M, et al. Long-term surgical outcomes of apple peel atresia. *J Pediatr Surg*. 2019 Dec;54(12):2503–8.
31. Sweeney B, Surana R, Puri P. Jejunoileal atresia and associated malformations: correlation with timing of in utero insult. *J Pediatr Surg*. 2001 May;36(5):774–6.
32. Kumaran N, Shankar KR, Lloyd DA, Losty PD. Trends in the management and outcome of jejuno-ileal atresia. *Eur J Pediatr Surg*. 2002 Jun;12(3):163–7.
33. Patil VK, Kulkarni BK, Jiwane A, et al. Intestinal atresia: end-to-end linear anastomosis technique. *Pediatr Surg Int*. 2001 Nov;17(8):661–3.
34. Zhu H, Gao R, Alganabi M, et al. Long-term surgical outcomes of apple peel atresia. *J Pediatr Surg*. 2019 Dec;54(12):2503–8.
35. Brock GN, Barnes C, Ramirez JA, Myers J. How to handle mortality when investigating length of hospital stay and time to clinical stability. *BMC Med Res Methodol*. 2011;11:144.

Bölüm 5

ANAL ATREZİLER

Ergün Bahadırhan KARKIN¹

1. GİRİŞ

Anorektal malformasyon (ARM), bir grup hastalığın genel bir ifadesi olup, anal açıklığın anormal yerleşimi veya anal açıklığın hiç olmaması anlamına gelir. Açıklık perine, üretra veya vajene olabileceği gibi tek bir açıklık şeklinde de görülebilir. Erkeklerde üriner sisteme, kızlarda ise jinekolojik yapılara açılabilir (1). Kız hastalarda anal darlıktan ürogenital alanda tek bir açıklık olan Kloakal malformasyona kadar geniş bir yelpazede ARM tipleri vardır.

Klasik olarak ARM 5000 canlı doğumda bir hastada görülür ancak dünyadaki bölgeler arasında prevalans açısından farklılıklar vardır (2).

İlk çocuklarında ARM olan ebeveynlerin sonraki çocuklarında ARM gelişme olasılığı yaklaşık 1% dolayındadır. ARM olan kadın ve erkeklerin çocuklarında ARM oranı diğer kalıtsal hastalıklarla benzer orandadır.

ARM tanısı konan tüm hastalarda ilk hedef hastanın beslenebilir, çişini ve kakasını yapabilir duruma getirmektir. Uzun vadedeki amaç ise; normal anatomik yapıya sahip anal, vajinal (kız hastada) ve üretral açıklıkların oluşturulmasının yanı sıra, hastalara normal dışkılama ve idrar yapma fizyolojisi ile kontinansın kazandırılmasıdır.

ARM onarımı için birçok cerrahi teknik tanımlanmıştır. Ancak ARM'lerin kompleks anomaliler olduğu; eşlik edebilecek kardiyak, üriner, genital, spinal, endokrin ve ortopedik problemlerin olabileceği unutulmamalıdır. Eşlik eden ek anomaliler yanında sfinkter kompleksinin nöro-anatomik gelişmişliği ve cerrahi yaklaşımın uzun dönem sonuçlarında etken faktör olduğu unutulmamalıdır.

ARM cerrahi onarımı sonrası tanımlanmış erken ve geç komplikasyonlar ile ilgili çeşitli komplikasyonlar vardır; yara yeri enfeksiyonu, yara ayrılması, anal darlık, kabızlık, çamaşır kirletme, rektal prolapsus ve üretrovajinal fistüller basitten ağıra doğru sıralanabilir (3).

ARM hastaları düzeltici cerrahi (rekonstrüksiyon) sonrası normal anatomik yapı kazanabilse de idrar ve fekal kontinansı ile ilgili problemler yaşayabilirler (4). Hastaların yaşam kalitesini belirleyen diğer sistem anomalilerinin yanı sıra ana unsur idrar ve fekal kontinans durumudur. Unutulmamalıdır ki hastanın durumu sadece kendisini değil birlikte yaşadığı ailesi veya bakıcısını da doğrudan etkilemektedir. Fiziksel sorunlar, psikolojik sorunlara, eğitim hayatında aksamaya ve hatta sosyal izolasyona yol açabilir. Dolayısıyla hastaların yaşadıkları sorunlara göre yaşamı boyunca takip edilmesi, hayatının değişik evrelerinde ilgili branşlar ile ARM hastalarına özgü sorunlar ve çözüm yolları multidisipliner olarak değerlendirilmeli ve izlemi yapılmalıdır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Tarihçe

ARM, milattan önce 3. yüzyılda Aristoteles tarafından hayvanlarda tanımlanmıştır (5). Paulus Agenita ilk kez imperfore anüs operasyonunu tariflemiştir. Anal membranı delerek sonrasında kama tarzı bir dilatatör kullanarak anüs oluşturmaya çalışmıştır (6). Bu dönemlerde anüsü kapalı doğan bebeklerin tedavisi, perine ve sakral çukurundan bağırsağı bulmak için çeşitli manevralarla parmak, bıçak veya değişik aletlerle

¹ Uzm. Dr., Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi, ergnkrkn@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-3287-4058

veren tek skordur. Rintala ve Lindahl tarafından geliştirilen skor (77), bir doğrulama sürecinden geçmiş olup, normal bağırsak alışkanlıklarına sahip bir kontrol grubu verileri mevcuttur. Yaşam kalitesi ölçümü, en önemli ve detaylı bilgileri sunar. Bununla birlikte, inkontinansı olan çocuk ve ergenlerin yaşam kalitesi ölçümü için uygun araçlar halen tartışma konusudur. 2005 yılında Krickenbeck Toplantısı'nda, ARM onarımı sonrası sonuç değerlendirmesi konusunda bir uzlaşa sağlanmıştır (Tablo 2.7).

Tablo 2.7: Krickenbeck Skorlama Sistemi

İstemli bağırsak hareketi	Derece	Var
	Derece	Yok
Kabızlık	Derece	Diyetle çözülüyor
	Derece	Laksatifle çözülüyor
	Derece	Diyet ve laksatifle çözülüyor
Çamaşır kirlenmesi	Derece	Haftada 1-2 kez
	Derece	Her gün sosyal sorun yok
	derece	Sürekli sosyal sorun var

Kabızlık ve rektosigmoid kolonda aşırı birikim özellikle alçak tip malformasyonlarda görülür. Kabızlık sıklığı ARM tipi ağırlaştıkça azalmaktadır.(78) İstemli barsak hareketinin (İBH) en yüksek olduğu ARM tipleri perineal, vestibüler, bulber fistül ve fistülsüz ARM hastalarıdır. Bu hasta gruplarında kabızlık olasılığı yüksektir ve buna bağlı soiling eğilimi azdır. İBH oranı ise %79 ve %97 arasındadır(79-82). Kloaka, prostatik fistül ve vezikal fistüllü ARM tiplerinde soiling oranı yüksektir ve kabızlık oranı daha düşüktür. Üç yaşına kadar geçen sürede amaç kabızlığın önlenmesi ve rektum ile sigmoid kolonun genişlemesinin engellenmesidir. Kabızlık önleyici diyet ve gerekirse laksatif verilerek istemli barsak hareketi ile fekal kontinansın sağlanması amaçlanır.

Soiling, kabızlıktan daha nadir görülen bulaş tarzı gaita kaçırma şeklidir. Soiling iyi prognoza sahip tiplerde, sakrumu iyi gelişmiş, sfinkterleri iyi durumda olan hastalarda kabızlık ile beraber olabilir. Taşlaşmış dışkı ve soiling gözlenen bu hastalar psödoinkontinandırlar ve tedavide taşlaşmış dışkı temizlenmelidir.

Sonrasında hastaların kontinan oldukları gözlenir. Bir kısım hastada soiling fekal gerçek inkontinansın belirtisidir. Bu hastalarda tedavi barsak eğitim programıdır (BEP) (79-82). Hasta gruplarına BEP öncesi ortak sunum ile tedavi ilkeleri anlatılır. Yazılı bilgiler verilir. Soru ve cevap yapılır. Tedavi hedefi anlatılır. Tedavi süresi 7-10 gündür. Tedavide ilk aşamada kontrastlı kolon grafisine göre hastalar iki gruba ayrılır. Bu grafi ile rektum sigmoid kolon genişliğine ve fekalom birikimine bakılır. Fekalom birikimi kabızlık nedenidir. Fekal inkontinans rektum ve sigmoid kolonun her gün tam boşalmamasına ve taşma tarzında kaçırma ile soilinge (psödoinkontinans) bağlıdır.(83)

Abdominoperineal yöntemle ameliyat edilen ve rektumun rezeke edildiği hastalar rektal rezervuar yokluğu nedeniyle ishal olmaya yatkındırlar. Bu grup hastada inkontinans tedavisi dışkıının hızlı geçişi nedeniyle daha zordur. Bu hasta grubunda amaç kabızlık yapıcı diyet, gerekirse motilite yavaşlatıcı ilaç verilerek bir gün feçesin kolonda birikiminin sağlanması ve günde bir kere lavman yapılması ile tam boşalmanın sağlanmasıdır.(84) Bazı durumlarda ikincil ameliyat gereksinimi duyulabilmektedir. Bunların başında primer ameliyata bağlı komplikasyonların düzeltilmesi gelmektedir. Rektoüretrogenital fistüller, retraksiyon, kloakal malformasyonlarda geride bırakılmış persistan ürogenital sinüslerin onarımı, bu ameliyata bağlı vajinal stenoz, üretral stenoz başlıca redo PSARP gerektirebilecek durumlardır. Fekal inkontinans ve megarektosigmoide bağlı psödoinkontinans da ikincil ameliyat gerektirebilmektedir.(84)

ARM'li hastalarda üriner, seksüel fonksiyonlar ve psikolojik süreç de gözardı edilmemeli ve yakın takip edilmelidir.(85-87)

KAYNAKLAR

1. Smith CA, Avansino J. *Anorectal Malformations*. FL: StatPearls;2025
2. Holschneider AM, Hutson JM. Anorectal malformations in children: embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up. *Springer Science & Business Media*. 2006. doi: 10.1007/978-3-540-31751-7
3. Divarci E, Ergun O. General complications after surgery for anorectal malformations. *Pediatric Surgery International*. 2020; 36(4): 431-445. doi:10.1007/s00383-020-04629-9
4. Scirè G, Gabaldo R, Dando I, et al. Quality of Life and Anorectal Malformations: A Single-Center Experience. *Pediatric Gastroenterology, Hepatology & Nutrition*.

- 2022; 25(4): 340-346. doi: 10.5223/pghn.2022.25.4.340
5. Aristotle. *Generation of animals, with an English translation by A.L. Peck*. Cambridge: Harvard University Press;1943.
 6. Paulus, A. *The seven books of Paulus Aegineta (microform) / 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, by Francis Adams*. London: Printed for the Sydenham Society;1844.
 7. Cooke, J. *Mellificium chirurgiae, or, The marrow of chirurgery much enlarged (microform) : to which is now added Anatomy, illustrated with twelve brass cuts, and also The marrow of physick, both in the newest way / by James Cooke*. London: Printed by J.D. for Benji;1693.
 8. Amusset J. *Observation sur une operation d'anus artificiale pratiquee avec succes per un nouveau procede gaz*. Paris: Medicine; 1835.
 9. Stephens, F. Congenital imperforate rectum, recto-urethral and recto-vaginal fistulae. *Australian and New Zealand Journal of Surgery*. 1953; 22:161-172.
 10. Peña A, deVries PA. Posterior sagittal anorectoplasty. *Journal of Pediatric Surgery*. 1982; 17:638-643. doi: 10.1016/s0022-3468(82)80126-7
 11. Peña A, deVries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *Journal of Pediatric Surgery*. 1982; 17(6): 796-811. doi: 10.1016/s0022-3468(82)80448-x
 12. Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus--a new technique. *Journal of Pediatric Surgery*. 2000;35(6):927-931. doi:10.1053/jpsu.2000.6925
 13. Başaklar AC, *Bebek ve çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları*. Ankara: Palme Yayıncılık; 2006 p. 580-586.
 14. 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. *Journal of Anatomy and Physiology*. 1888; 24:503-517.
 15. Retterer E. Sur l'origin et de l'évolution de la région ano-génitale des mammifères. *Journal of Anatomy and Physiology*. 1890; 26:126-210.
 16. Stephens E. *Congenital malformations of the rectum, anus and genito-urinary tracts. Urethral obstruction in childhood: the use of urethrography in diagnosis*. London E&S Livingstone; 1963. p. 226-240.
 17. van der Putte SC. Normal and abnormal development of the anorectum. *Journal of Pediatric Surgery*. 1986;21(5):434-440. doi:10.1016/s0022-3468(86)80515-2
 18. Bill AH Jr, Johnson RJ. Failure of migration of the rectal opening as the cause for most cases of imperforate anus. *Surgery Gynecology and Obstetrics*. 1958;106(6):643-651.
 19. Gans SL, Friedman NB. 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.
 20. Kluth D, Lambrecht W. Current concepts in the embryology of anorectal malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*. 1997; 180-186.
 21. Danforth C. Developmental anomalies in a special strain of mice. *American Journal of Anatomy* 1930; 45:275-287.
 22. Gluecksohn-Schoenheimer S. The morphological manifestations of a dominant mutation in mice affecting tail and urogenital system. *Genetics*. 1943; 28:341.
 23. Kluth D, Lambrecht W, Reich P, et al. SD-mice-an animal model for complex anorectal malformations. *European Journal of Pediatric Surgery*. 1991; 1:183-188.
 24. Kubota Y, Shimotake T, Yanagihara J, et al. Development of anorectal malformations using etretinate. *Journal of Pediatric Surgery*. 1998; 33:127-129.
 25. Mo R, Kim JH, Zhang J, et al. Anorectal malformations caused by defects in sonic hedgehog signaling. *The American Journal of Pathology*. 2001;159(2):765-774. doi:10.1016/S0002-9440(10)61747-6
 26. Fritsch H, Brenner E, Lienemann A, et al. Anal Sphincter Complex. *Diseases of Colon and Rectum* 2002; 45: 188-194. doi:10.1007/s10350-004-6144-x
 27. Lambrecht W, Lierse W. The internal sphincter in anorectal malformations: morphologic investigations in neonatal pigs. *Journal of Pediatric Surgery*. 1987; 22:1160-1168. doi: 10.1016/S0022-3468(87)80728-5
 28. Suárez Pazos N, Cristóbal Poch L, González Sánchez FJ, et al. Proctalgia and obstructive defecation syndrome secondary to internal anal sphincter idiopathic hypertrophy. *Cirugía Española (English Edition)*. 2023;101(9):643. doi:10.1016/j.cireng.2022.10.002
 29. Uemura K, Fukuzawa H, Morita K, et al. Epithelial and ganglionic distribution at the distal rectal end in anorectal malformations: could it play a role in anastomotic adaptation?. *Pediatric Surgery International*. 2021;37(2):281-286. doi:10.1007/s00383-020-04786-x
 30. Peña A, Bischoff A. *Surgical treatment of colorectal problems in children*. Switzerland:Springer; 2015. p. 17-25.
 31. Kodner I. Colon, rectum, and anus. In: Gordon PH, Nivatvongs S (eds.). *Principles of Surgery*. 2nd ed. Mo: Quality Medical Publishing; 1994. p. 1191-1306.
 32. Chowdri NA, Parray FQ. *Benign Anorectal Disorders: A Guide to Diagnosis and Management*. New Delhi: Springer India, 2016. p. 1-7.
 33. Trzpis M, Sun G, Chen JH, et al. Novel insights into physiological mechanisms underlying fecal continence. *American Journal of Physiology Gastrointestinal and Liver Physiology*. 2023;324(1):G1-G9. doi:10.1152/ajpgi.00313.2021
 34. Mawer S, Alhawaj AF. *Physiology, Defecation*. FL: StatPearls Publishing; 2025
 35. 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(2):101-106. doi:10.1055/s-2002-30158
 36. Czeizel A, Vitéz M, Kodaj I, et al. Birth prevalence of different congenital limb deficiency types in a revised, population based Hungarian material, 1975-1984. *Acta Morphologica Hungarica*. 1991;39(3):229-237.

37. Tong MC. Anorectal anomalies: a review of 49 cases. *Annals of Academy Medicine Singapore*. 1981;10(4):479-484.
38. Cuschieri A; EUROCAT Working Group. Anorectal anomalies associated with or as part of other anomalies. *American Journal of Medical Genetics*. 2002;110(2):122-130. doi:10.1002/ajmg.10371
39. Mundt E, Bates MD. Genetics of Hirschsprung disease and anorectal malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2010;19(2):107-117. doi:10.1053/j.sempedsurg.2009.11.015
40. Falcone RA Jr, Levitt MA, Peña A, et al. Increased heritability of certain types of anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*. 2007;42(1):124-128. doi:10.1016/j.jpedsurg.2006.09.012
41. Torres R, Levitt MA, Tovilla JM, et al. Anorectal malformations and Down's syndrome. *Journal of Pediatric Surgery*. 1998;33(2):194-197. doi:10.1016/s0022-3468(98)90430-4
42. Stephens FD, Smith ED. *Anorectal Malformation in Children*. Chicago :Year Book Medical Publications; 1971
43. Ladd WE, Gross RE. Congenital malformations of rectum and anus: report of 162 cases. *American Journal of Surgery* 1934;23:167-183.
44. Santulli TV, Schullinger JN, Amoury RA. Malformations of the anus and rectum. *Surgical Clinics of North America*, 1965; 45:1253-1271
45. Peña A. Comments on anterior ectopic anus. *Pediatric Surgery International*, 2004. 20(11-12): p. 902
46. Rintala, R. Anorectal malformations-management and outcome. *Seminars in Neonatology*. 1996;219-230.
47. 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(10):1521-1526. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.08.002
48. Schierz IAM, Piro E, Giuffrè M, et al. Clinical and genetic approach in the characterization of newborns with anorectal malformation. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. 2022;35(23):4513-4520. doi:10.1080/14767058.2020.1854213
49. Hall R, Fleming S, Gysler M, et al. The genital tract in female children with imperforate anus. *American Journal of Obstetric and Gynecology*. 1985;151(2):169-171. doi:10.1016/0002-9378(85)90004-3
50. Fuchs ME, Halleran DR, Bourgeois T, et al. Correlation of anorectal malformation complexity and associated urologic abnormalities. *Journal of Pediatric Surgery*. 2021;56(11):1988-1992. doi:10.1016/j.jpedsurg.2021.02.051
51. Zlotogora J, Abu-Dalu K, Lernau O, et al. Anorectal malformations and Down syndrome. *American Journal of Medical Genetics*. 1989;34(3):330-331. doi:10.1002/ajmg.1320340307
52. Tonni G, Koçak Ç, Grisolia G, et al. Clinical Presentations and Diagnostic Imaging of VACTERL Association. *Fetal and Pediatric Pathology*. 2023;42(4):651-674. doi:10.1080/15513815.2023.2206905
53. Oh C, Youn JK, Han JW, et al. Analysis of Associated Anomalies in Anorectal Malformation: Major and Minor Anomalies. *Journal of Korean Medical Science*. 2020;35(14):e98. Published 2020 Apr 13. doi:10.3346/jkms.2020.35.e98
54. Smith ED, Saeki M. Associated anomalies. *Birth Defects Original Artical Series*. 1988;24(4):501-549.
55. Raffensperger JG. Anorectal anomalies. *Swensons Pediatric Surgery* 1990; 587-623.
56. Pena A. The surgical treatment of anorectal Malformations. *A three day intensive workshop and teaching course*. İstanbul: 1990; 18-21.
57. Pena A, Levitt Marc A. Imperforate Anus and Cloacal Malformations. Ashcraft K, Holcomb G (Eds). *Pediatric Surgery 4th Ed* içinde. Philadelphia: Elsevier Saunders Company, 2007; 496-517.
58. Narasimharao KL, Prasad GR, Katariya S, et al. Prone cross-table lateral view: an alternative to the invertogram in imperforate anus. *AJR American Journal of Roentgenology*. 1983;140(2):227-229. doi:10.2214/ajr.140.2.227
59. Holcomb III G, Murphy J. *Ashcraft's Pediatric Surgery 7th ed*. Philadelphia: Saunders, 2019.
60. Heinen F, 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.
61. 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.
62. Wilkins S, Peña A. The role of colostomy in the management of anorectal malformations. *Pediatric Surgery International*. 1988; 3:105-109. doi:10.1007/BF00182761
63. Alam S, Lawal TA, Peña A, et al. Acquired posterior urethral diverticulum following surgery for anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*. 2011; 46:1231-1235. doi:10.1016/j.jpedsurg.2011.03.061
64. 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. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.12.021
65. Youssef F, Arbash G, Puligandla PS, et al. Loop versus divided colostomy for the management of anorectal malformations: a systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*. 2017; 52:783-790. doi:10.1016/j.jpedsurg.2017.01.044
66. 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(10):1521-1526. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.08.002
67. 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(7):1505-1508. doi:10.1016/j.jpedsurg.2010.02.042
68. Hakalmaz AE, Topuzlu Tekant G. Anorectal Malformations and Late-Term Problems. *Turkish Archives*

- Pediatrics*. 2023;58(6):572-579. doi: 10.5152/TurkArchPediatri.2023.23090
69. Williams BN, Duldulao MPN. Rectourethral Fistula: Evaluation and Management. *Diseases of the Colon & Rectum*. 2025;68(2):139-142. doi: 10.1097/DCR.0000000000003601
 70. Puri P, Höllwart M. *Pediatric surgery: diagnosis and management*. Springer Science & Business Media. 2009.
 71. Holcomb III G, Murphy J. *Ashcraft's Pediatric Surgery 7th ed*. Philadelphia: Saunders. 2020. p. 577-599.
 72. Lin CL, Wong KK, Lan LC, et al. Earlier appearance and higher incidence of the rectoanal relaxation reflex in patients with imperforate anus repaired with laparoscopically assisted anorectoplasty. *Surgical Endoscopy*. 2003;17(10):1646-1649. doi:10.1007/s00464-002-9246-3
 73. Wehrli LA, Reppucci ML, Ketzler J, et al. Stricture rate in patients after the repair of anorectal malformation following a standardized dilation protocol. *Pediatric Surgery International*. 2022;38(12):1717-1721. doi:10.1007/s00383-022-05219-7
 74. Tamura R, Kido M, Nakamura K, et al. The long-term post-surgical outcome of intermediate anorectal malformation in our department. *Pediatric Surgery International*. 2024;40(1):253. Published 2024 Sep 23. doi:10.1007/s00383-024-05833-7
 75. Kelly JH. The clinical and radiological assessment of anal continence in childhood. *The Australian New Zealand Journal of Surgery*. 1972;42(1):62-63. doi:10.1111/j.1445-2197.1972.tb06743.x
 76. Holschneider AM. *Elektromanometrie des Enddarms. 2. neubearbeitete, erweiterte Auflage*. Urban and Schwarzenberg:München-Wien-Baltimore;1983
 77. Rintala RJ, Lindahl H. Is normal bowel function possible after repair of intermediate and high anorectal malformations?. *Journal of Pediatric Surgery*. 1995;30(3):491-494. doi:10.1016/0022-3468(95)90064-0
 78. Levitt M, Peña A. Anorectal malformations. In Arnold G, Coran, N, Scott Adzick, Thomas M, Krummel, Jean-Martin Laberge, Robert Shamberger, Anthony Caldamone (eds) *Pediatric Surgery* 2nd ed. Ohio:Elsevier Saunders; 2012.
 79. Peña A, Guardino K, Tovilla JM, Levitt MA, et al. Bowel management for fecal incontinence in patients with anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*. 1998;33(1):133-137. doi:10.1016/s0022-3468(98)90380-3
 80. Bischoff A, Levitt MA, Bauer C, et al. Treatment of fecal incontinence with a comprehensive bowel management program. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009; 44: 1274-8. doi:10.1016/j.jpedsurg.2009.02.047
 81. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence. *Pediatric Surgery International*. 2009;25(12):1027-1042. doi:10.1007/s00383-009-2502-z
 82. Levitt M, Peña A. Update on pediatric faecal incontinence. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2009;19(1):1-9. doi:10.1055/s-2008-1039190
 83. ARM Derneği. *Barsak Eğitim Programı 2014*. (01.07.2025 tarihinde <http://www.armtr.org/anokrektal-malformasyon.php?active=2> adresinden ulaşılmıştır)
 84. Peña A, Hong AR, Midulla P, et al. Reoperative surgery for anorectal anomalies. *Seminars Pediatric Surgery*. 2003;12(2):118-123. doi:10.1016/s1055-8586(02)00022-7
 85. Ganesan I, Rajah S. Urological anomalies and chronic kidney disease in children with anorectal malformations. *Pediatric Nephrology*. 2012;27(7):1125-1130. doi:10.1007/s00467-012-2128-6
 86. Huibregtse EC, Draaisma JM, Hofmeester MJ, et al. The influence of anorectal malformations on fertility: a systematic review. *Pediatric Surgery International*. 2014;30(8):773-781. doi:10.1007/s00383-014-3535-5
 87. Üneri Ö, Memik N. *Çocuklarda yaşam kalitesi kavramı ve yaşam kalitesi ölçüklerinin gözden geçirilmesi*. Çocuk ve Gençlik Ruh Sağlığı Dergisi. 2007; 14: 48-55.

Bölüm 6

KOLONİK ATREZİLER

Ergün Bahadırhan KARKIN¹

GİRİŞ

Kolonik atrezi (KA), kalın bağırsağın lümeninde tam bir tıkanıklık olması durumu olarak tanımlanır. Kolonik atrezin, tüm bağırsak atrezisi türleri arasında görülme oranı %1,8 ile %15 arasında değişmektedir ve erkeklerde daha yaygındır. [1-3] Kolonik atrezi nadir görülen bir durumdur ve insidansı 20.000 canlı doğumda 1 olarak bildirilmektedir. [4]

GENEL BİLGİLER

Embriyoloji

Gebeliğin 4. haftasında gelişen primitif bağırsak; ön bağırsak (foregut), orta bağırsak (midgut) ve son bağırsak (hindgut) olmak üzere üç bölüme ayrılır.

Midguttan ince bağırsaklar ile transvers kolonun orta segmentinin proksimali, hindguttan ise transvers kolonun orta segmentinden başlayarak anüsün proksimaline kadar uzanan kalın bağırsak bölümleri ve ürogenital sistem türevleri oluşur.[5]

Kolon Anatomisi

Kolon, ileoçekal bileşkedен başlayarak anüse kadar uzanır. Çekum ile terminal ileum arasında yer alan ileoçekal valv, kolonik içeriğin ileuma geri akışını engelleyerek bağırsak pasajının tek yönlü ilerlemesini garanti eder. Kolonun longitudinal kas tabakası, üç ayrı bant halinde yoğunlaşmış olup bunlar tenya omentalis, tenya libera ve tenya mesokolika olarak adlandırılır. Sirküler kas tabakası ise, kolona segmental görünüm kazandıran haustra yapılarını oluşturur. Bu

haustralar, iç yüzeyde bulunan hilal şekilli plica semilunarislerle birbirinden ayrılır.

Kolon serozası üzerinde, peritonla kaplı yağlı uzantılar şeklinde görülen appendiks epiploikalar, tennyalara tutunmuş hâlde bulunur. Kolon duvarı; mukoza, submukoza, sirküler kas tabakası, longitudinal kas tabakası ve serozadan oluşur. Çıkan kolon ile birlikte hepatik ve splenik fleksuraların arka yüzleri çoğunlukla retroperitoneal yerleşimlidir. Buna karşılık çekum, transvers kolon ve sigmoid kolon intraperitoneal konumda bulunur.

Çekum, malrotasyon olmadığı durumlarda sağ iliak fossada lokalizedir ve arka yüzünde psoas majör ile iliak kaslarla komşudur. Çıkan kolon, çekum ile hepatik fleksura arasında yer alır ve (0-11 yaş) çocuklarda yaklaşık 7-13 cm uzunluğundadır. Transvers kolon, hepatik fleksuradan itibaren sola doğru ilerler ve splenik fleksurada sonlanır; uzunluğu (0-11 yaş) 13-35 cm arasında değişir. Gastrokolik ligaman aracılığıyla mideye tutunur ve aynı zamanda büyük omentumun başlangıç noktasını oluşturur. İnen kolon, splenik fleksuradan itibaren başlar ve (0-11 yaş) ortalama 7-27 cm uzunluğa sahiptir.

Sigmoid kolon (0-11 yaş) yaklaşık 8-29 cm uzunluğa sahiptir. Promontoryumun hemen önünde rektosigmoid bileşke yer alır. Bu bölgede tenyalar belirgin değildir ve appendiks epiploikalar kaybolur. Rektum, promontoryum hizasında başlar; sakrum ve koksiksine eğimine uyarak aşağıya ve arkaya doğru ilerler. Sakral bölgeyi geçtikten sonra pelvik diafragmadan geçerek anüs ile birleşir. Rektum, anal kanal ile birlikte (0-11 yaş) ortalama 6-14 cm uzunluğundadır. Rektumda haustra, tenya ve appendiks epiploika bulunmaz. Üst üçte ikilik segmenti peritonla örtülüdür.[6]

¹ Uzm. Dr., Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi, ergnkrkn@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-3287-4058

- Safıralı kusma, dehidratasyon
- Radyolojik görüntüleme hava-sıvı seviyeleri

Tanı ve Ayırıcı Tanı

Tanı genellikle doğumdan kısa süre sonra konur. Aşağıdaki yöntemler kullanılır:

- Radyografi: Kolonda hava-sıvı seviyeleri, distal gaz görülmemesi
- Kontrastlı distal kolon grafisi: Küçük çaplı distal kolonun ve kör sonun görülmesiyle atrezik seviyenin belirlenmesi. (Cerrahi ekip tarafından uygulanması tanı ve seviyeleme açısından kıymetlidir.)
- Ultrasonografi ve/veya MRI: İntrauterin tanıya katkı sağlar

Prenatal ultrasonografide kolon, karakteristik bir görünüme sahiptir; haustralar kolaylıkla ayırt edilir ve kolon karın çevresinde ilerleyen bir yapıda izlenir. Postnatal dönemde su bazlı kontrast enema tanıda yardımcıdır.[14] Ancak, distal kolonda perforasyon riski nedeniyle kontrast enema sırasında intraluminal basıncın yükselmesine karşı dikkatli olunmalıdır.

Ayırıcı tanıda Hirschsprung hastalığı, mekonyum ileusu, ince barsak atrezileri, volvulus ve anorektal malformasyonlar akılda tutulmalıdır.

Cerrahi ve İzlem

Kolon atrezilerinin cerrahi tedavisinde iki temel yaklaşım bulunmaktadır: birincil anastomozla yapılan tek aşamalı cerrahi ve önce enterostomi uygulanıp daha sonra anastomozla devam edilen çok aşamalı cerrahi.[12] Anastomoz komplikasyonlarından kaçınmak amacıyla, sol kolon ve sigmoid kolon atrezisi olan hastalarda proksimal tapering ile birlikte aşamalı rekonstrüksiyon önerilmektedir. Ayrıca, olguların yarısında birincil anastomozla birlikte proksimal tapering uygulanmıştır.[15]

Jejunioileal atrezisi olan 41 hasta üzerinde yapılan retrospektif bir çalışmaya göre, Bishop-Koop prosedürü bu hastaların tedavisinde etkili bir yöntem olmuş ve daha düşük mortalite oranları ile ilişkilendirilmiştir. Kolonik atrezilerde bununla alakalı bir çalışmada Bishop- Koop prosedürü kullanarak iyi bir prognoz elde edilmiştir.[1]

Postoperatif komplikasyonlar arasında stoma stenozu ve yara ayrışması (dehisansı) bildirilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Neazy SA, Basamh HA, Kamal J, et al. Staged Repair Using Modified Bishop-Koop Procedure in Complicated Congenital Colonic Atresia in a Neonate. *Cureus*.2021;13(9): e18149. doi:10.7759/cureus.18149
2. Powell RW, Raffensperger JG. Congenital colonic atresia. *Journal of Pediatric Surgery*. 1982;17(2):166-170. doi:10.1016/s0022-3468(82)80203-0.
3. Gobran T, Khalifa M, Kamal R. Different varieties of colonic atresia in a series of 13 patients: a single-center experience. *Annals of Pediatric Surgery*, 2015;9(1), 20–24. doi: 10.4314/aps.v9i1.
4. Mustafa G, Mirza B, Bashir Z, et al. Delayed recognition of type 1 sigmoid-colon atresia: the perforated web variety. *APSP Journal of Case Reports* 2010;1(1):5.
5. Bhatia A, Shatanof RA, Bordoni B. *Embryology, Gastrointestinal*. FL: StatPearls;2025
6. Dinning PG. A new understanding of the physiology and pathophysiology of colonic motility?. *Neurogastroenterology & Motility*. 2018;30(11):e13395. doi:10.1111/nmo.13395
7. John E. Hall, Michael E. Hall *Guyton and Hall physiology*. (Prof. Dr. Berrak Ç. Yeğen, Çev. Ed.).İstanbul: Güneş Tıp Kitapevi;2021
8. Al-Wafi A, Morris-Stiff G, Lari A. Colonic atresia secondary to a choledochal cyst. *Pediatric Surgery International*. 1998;13(5-6):422-423. doi:10.1007/s003830050355
9. Everett HM, Bhattacharya SD. Gastroscicosis Complicated by Colonic Atresia. *The American Surgeon*. 2023;89(6):2762-2763. doi:10.1177/00031348211048848
10. Ladan A, Mahdian Jouybari R, Zareh Akbari M, et al . Colonic atresia and hirschsprung disease: a case report and review of the literature. *Journal of Medical Case Reports* 2023;17(1):233. doi:10.1186/s13256-023-03969-z
11. Sarah B. OGLE, Peter F. NICHOL, Daniel J. OSTILE Duodenal and Intestinal Atresia and Stenosis. In: GW Holcomb, JP. Murphy *Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery* 7th ed. Elsevier Health Sciences 2019. p. 489-504.
12. Karnak I, Ciftci AO, Senocak ME, et al. Colonic atresia: surgical management and outcome. *Pediatric Surgery International*. 2001;17(8):631-635. doi:10.1007/s003830100009
13. Sadecka AI, Jasinska A. A Rare Case of Apple Peel Ileal Atresia With Coexisting Colonic Atresia: Surgical Management and Outcomes. *Cureus*. 2025;17(6):e86290. Published 2025 Jun 18. doi:10.7759/cureus.86290
14. Tahkola E, Luoto T, Pakarinen MP. Management and Outcomes of Intestinal Atresia - A Single Institution Experience From 1947 to 2019. *Journal of Pediatric Surgery*. 2024;59(11):161622. doi:10.1016/j.jpedsurg.2024.07.007
15. Mathon P, Gubbi S, Farooq A, et al. Congenital pouch colon with colonic atresia- An unusual embryological association: A case report. *Journal of Neonatal Surgery*, 2021,10, 33. <https://doi.org/10.52783/jns.v10.989>

Bölüm 7

KARIN ÖN DUVARI HASTALIKLARI

Gülenay KORKMAZ¹

GİRİŞ

Gastroşizis ve omfalosel, karın ön duvarının iki doğumsal anomalisidir(1,2). Her ikisi de cerrahi tedavi gerektiren durumlar olup, kaynaklarda embriyoloji, patogenezi, epidemiyoloji, tanı, tedavi teknikleri ve prognozları hakkında çeşitli bilgiler bulunmaktadır.

Gastroşizisin ve omfaloselin kesin nedeni hala bir tartışma konusudur. Son bulgular kromozomal değişikliklerin ve demografik ve çevresel faktörlerin birleşebileceği stres-indükleyci patogenetik bir yolun varlığını düşündürmektedir. Olası risk faktörleri arasında genç maternal yaş, sigara kullanımı, yasadışı uyuturucu kullanımı, alkol tüketimi, çevresel kimyasal maruziyetler (tarım kimyasalları, atrazin)ve bazı ilaçlar (opioid analjezikler, metimazol, astım ilaçları) yer alır.

GASTROŞİZİS

Gastroşizis, çoğu zaman göbek deliğinin sağına yerleşmiş bir delik aracılığıyla karın içi organların dışarıya doğru fıtıklaştığı bir durumdur. Dışarı çıkan organlar genellikle ince bağırsaklardır ancak bazen kolon ve diğer organlar da fıtıklaşabilir. Gastroşiziste, bağırsaklar amniyon tarafından çevrelenmez ve doğrudan amniyotik sıvıya maruz kalır. Bu durum, bağırsakta ödeme ve olası seromusküler katman hasarına yol açabilir.

Yerleşim: Gastroşizis genellikle göbek deliğinin sağına yerleşir.

Zar (Kese): Gastroşiziste fıtıklaşan organların üzerinde bir zar (kese) bulunmaz ve bağırsaklar amniyotik sıvıya doğrudan maruz kalır.

Alfa-fetoprotein (AFP) Seviyeleri: Maternal serum AFP seviyeleri gastroşizis olgularında omfalosel olgularına göre daha yüksek olabilir(3).

Gastroşizis tipik olarak ikinci trimester anomali taramasında, yaklaşık 20. gebelik haftasında teşhis edilir(4). Doğum öncesi tanı, eşlik eden anormallikleri belirlemek, olumsuz prognostik işaretleri takip etmek, multidisipliner yönetimi sağlamak ve doğum sonrası dönem için hazırlık yapmak açısından önemlidir.

Gastroşiziste prenatal ultrasonda, fıtıklaşan bağırsağın amniyotik boşlukta serbestçe yüzdüğü görülür(5,6).

Prenatal ultrasonda gastroşizis için takip edilen göstergeler arasında bağırsak dilatasyonu, bağırsak duvarı kalınlaşması, polihidroamnios ve fetal büyüme yer alır. Gastrik dilatasyon artmış mortalite ile ilişkili olabilir. İnce bağırsağın artan dilatasyonu “kapanan gastroşizis”e işaret edebilir.

Kapanan veya kaybolan gastroşizis (vanishing gastroschisis), rutin prenatal ultrasonlarda her zaman belirgin olmayan komplikasyonlar nedeniyle teşhis edilmesi zor olabilir(7). Bağırsak obstrüksiyonu veya nekrozunu düşündüren belirgin fetal bağırsak anormallikleri (ekojenik bağırsak, polihidramniyos, karın içi kalsifikasyonlar) varsa prenatal ultrasonda şüphelenilir.

Her iki durum da doğum sonrası acil, uzmanlaşmış neonatal cerrahi bakım gerektirir. Tedavinin temel amacı, fıtıklaşan organları karın boşluğuna indirmek ve karın duvarını kapatmaktır(8).

Cerrahi redüksiyon doğumdan hemen sonra veya aşamalı olarak yapılabilir. Kaynaklarda bahsedilen

¹ Uzm. Dr., Uşak Eğitim ve Araştırma Hastanesi, drgulenaykorkmaz@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-7026-8334

Sonuç olarak, SH ve UDT birlikteliği infantil dönemde mevcut olduğunda, fitiğin onarılması (testisin karın boşluğuna redüksiyonu sonrası) ve özellikle acil durumlarda kırılğan testiküler dokuya verilecek hasarı azaltmak için orşidopeksinin bir yaşına yakın bir zamana ertelenmesi önerilir.(27)

KAYNAKLAR

- Haghshenas M, Rolle U, Hutter M ,et.al.Incidence of surgical procedures for gastrointestinal complications after abdominal wall closure in patients with gastroschisis and omphalocele. *Pediatric Surgery International*.2021;37(11):1531-1542. doi: 10.1007/s00383-021-04977-0.
- Madazli R, Kaymak D, Arıca G, et al. Perinatal outcomes of antenatally diagnosed omphalocele and gastroschisis: a survey from a university hospital. *Journal of the Turkish-German Gynecological Association*. 2024;25(3):152-158. doi: 10.4274/jtgga.galenos.2023.2023-6-10.
- Noack L.C. New clues to understand gastroschisis. Embryology, pathogenesis and epidemiology. *Columbia Medica*. 2021;52(3):e4004227. doi: 10.25100/cm.v52i3.4227.
- Bielicki IN, Somme S , Frongia G, et.al. Abdominal Wall Defects-Current Treatments. *Children(Basel)*. 2021;8(2):170. doi: 10.3390/children8020170.
- Dudhe S , Nimodia D , Mishra GV, et al. Prenatally diagnosed gastroschisis: A case report. *Radiology Case Reports | Journal* 2024 ;20(3):1591- 1594.doi: 10.1016/j.radcr.2024.12.002.
- Ávila Hernández ET, Durán Castillo C, Meza Nava CD, et al. Outcomes of simple gastroschisis surgical treatment in a highly specialized hospital. *Cirugia pediatria*.2025 ;38(1):13-18.doi:10.54847/cp.2025.01.10.
- Verma A, Yadav DK, Singh JK, et al. Challenges in Managing Closed Gastroschisis: Addressing a Rare and Complex Variant of Abdominal Wall Defect. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*. 2025;30(2):183-189.doi:10.4103/jiaps.jiaps_224_24.
- Lee R, Dassios T , Ade-Ajayi N, et al. Predictors of outcomes in infants with gastroschisis treated with a preformed silo. *Pediatric Surgery International*.2024;41(1):22.doi:10.1007/s00383-024-05922-7.
- Kang A , Kim SH , Cho YH, et al. Surgical perspectives of symptomatic omphalomesenteric duct remnants: Differences between infancy and beyond. *World Journal of Clinical Cases*. 2021;9(36):11228-11236. doi:10.12998/wjcc.v9.i36.11228.
- Azhar M , Zamir N , Taqvi SR, et al. Spectrum of Omphalomesenteric Duct Related Anomalies and Their Surgical Management in Children. *Cureus*. 2021;13(3):e13898.doi:10.7759/cureus.13898.
- Tanaka A, Fujii T, Katami H, et.al.Omphalomesenteric Ducts and Urachal Remnants: A Retrospective Study and Case Series. *Cureus*. 2024;16(7):e63877.doi:10.7759/cureus.63877.
- Inarejos Clemente EJ , Navarro OM , Navallas Irujo M, et al. Omphalomesenteric Duct Anomalies in Children: A Multimodality Overview. *Radiographics*. 2021 ;41(7):2090-2110.doi: 10.1148/rg.2021210048
- Bahrami-Motlagh H, Sadeghi M , Amerifar M, et al. Concurrent omphalomesenteric duct cyst and ileal diverticulum causing small bowel obstruction; a case report. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2022 :94:107004.doi: 10.1016/j.ijscr.2022.107004
- Soto HU , Donoso Carrasco C , Flores OC. Symptomatic Meckel's Diverticulum in pediatrics. *Andes Pediatrica*. 2021 ;92(1):104-109.doi: 10.32641/andespediatr.v92i1.2470.
- Khalid R, Inam I ,Haider N, et al. Foreign body causing obstructed umbilical hernia in a 2-year-old girl; A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2025;129:111156. doi: 10.1016/j.ijscr.2025.111156.
- Sher C , Dreznik Y , Yekutieli G, et al. Umbilical Incarcerated Hernia With Omental Eventration Caused by a Leech Bite in a Pediatric Patient. *Cureus*. 2023 ;15(9):e44831.doi: 10.7759/cureus.44831
- Ngom G , Sabounji SM , Fall M, et.al. Umbilical Hernia and Comorbidities in Children. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*.2020;25(1):63-64. doi:10.4103/jiaps.JIAPS_49_19.
- A Zeng FT , Gueye D , Ndoye NA, et al. Pediatric Umbilical Hernia: Is Repair with Continuous Suture Safe? *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*. 2023 ;28(1):85.doi: 10.4103/jiaps. jiaps_152_22.
- Tinawi GK, Stringer MD. Epigastric Hernias in Children: A Personal Series and Systematic Review of the Literature.*European Journal of Pediatric Surgery*. 2022 ;32(2):139-145.doi: 10.1055/s-0040-1719056.
- König TT , Oerters LS , Spiller L, et al. Epigastric hernias in children and the use of ultrasound in its diagnosis. *World Journal of Pediatric Surgery*. 2023;6(2):e000544. doi:10.1136/wjps-2022-000544.
- Alves JR, Spengler LFM, Justino LB, et al. Umbilical and Epigastric Hernia Repair: A Systematic Repair. *Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva*. 2024 :37:e1807.doi: 10.1590/0102-6720202400014e1807.
- Tatekawa Y , Tsuzuki Y , Oshiro K , et al. Surgical technique for epigastric incisional hernia after omphalocele repair: bilateral modified composite flaps using the upper rectus abdominis muscle and the vertically inverted flap of the lower rectus abdominis fascia. *Journal of Surgical Case Reports*.2024;2024(4):rjae259. doi:10.1093/jscr/rjae259.
- Eeftinck Schattenkerk LD, Musters GD, Nijssen DJ, et al. Incisional hernia after surgical correction of abdominal congenital anomalies in infants: a systematic review with meta-analysis. *Scientific Reports*.2020;10(1):21170. doi:10.1038/s41598-020- 77976-1.
- Eeftinck Schattenkerk LD, Musters GD, Le Coultre SE, et al. Incisional hernia after abdominal surgery in infants: A retrospective analysis of incidence and risk factors. *Journal of Pediatric Surgery*. 2021;56(11):2107-2112.doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.01.037.
- Nessel R , Löffler T, Rinn J, et al. Primary and Recurrent Repair of Incisional Hernia Based on Biomechanical

- cal Considerations to Avoid Mesh- Related Complications. *Frontiers in Surgery*. 2021;8:764470.doi:10.3389/fsurg.2021.764470.
26. Abdelhalim NM, Radwan NL, Ibrahim MM, et al. The efficacy of isokinetic strength training versus core stability training on the trunk muscle strength and quality of life after surgical repair of incisional hernia in adolescents. *Turkish Journal of Physical Medicine and Rehabilitation*.2022 ;68(4):501-508.doi:10.5606/tftrd.2022.9899
27. Taha A, Algethami NE, Al Qurashi R, et.al. Outcome of Orchidopexy in Spigelian Hernia-Undescended Testis Syndrome. *Cureus*. 2021; 13(3):e13714.doi: 10.7759/cureus.13714

Bölüm 8

KONJENİTAL MEGAKOLON

Sema TURAL BOZOĞLU¹

GİRİŞ

Konjenital megakolon ya da en sık bilinen adıyla Hirschsprung hastalığı (HH), distal gastrointestinal sistemde myenterik (Auerbach) ve submukozal (Meissner) sinir pleksuslarında ganglion hücrelerinin yokluğu ile karakterize doğumsal bir intestinal motilite bozukluğudur. Bu patoloji, enterik sinir sisteminin embriyonik gelişim sürecinde nöral krest hücrelerinin bağırsak duvarına zamanında ve yeterli göç edememesi sonucu ortaya çıkar. Sonuç olarak, aganglionik bağırsakta gayta geçişi engellenir ve distal bağırsakta dilatasyon (megakolon) izlenir (1).

Hastalık ortalama 5.000 canlı doğumda 1 görülür ve erkeklerde 4 kat daha fazla görülür (2). Olguların büyük çoğunluğu sporadiktir, ancak bazı hastalarda ailesel geçiş ve genetik mutasyonlar (özellikle RET protoonkogeni) tespit edilmiştir (3).

Klinik tablo, aganglionik bağırsak segmentinin uzunluğuna ve hastanın yaşına göre değişkenlik gösterir. Yenidoğan döneminde mekonyum geçişinde gecikme, abdominal distansiyon ve kusma gibi bulgular gözlenirken; daha büyük çocuklar kronik kabızlık ve büyüme-gelişme geriliği ile başvururlar. En sık tutulum yeri kısa segment olarak rektosigmoid bölge olup, daha nadir olarak total kolonik veya ileal tutulum gibi uzun segmentler görülebilmektedir (4).

HH'de kesin tanı, etkilenen kolonda ganglion hücrelerinin yokluğunun patoloji tarafından gösterilmesi ile konulur. Rektal biyopsi altın standart olarak kabul edilir (5). Primer tedavi cerrahidir. Bu nedenle uzun yıllar içerisinde pek çok cerrahi yöntem ve modifikasyonları tanımlanmış olup bu tedavi yöntemle-

rinin hepsinde temel prensip, sfinkter fonksiyonunu koruyarak aganglionik segmentin çıkarılıp proksimaldeki ganglionik bağırsak segmentinin anüse anastomoz edilmesidir (6). Farklı cerrahi prosedürlerin geliştirilmesiyle, intraoperatif ve postoperatif komplikasyonlar daha yönetilebilir olup, hasta odaklı yaklaşım ön plana çıkmıştır.

Bu kitap bölümünde, HH'nin embriyolojik temelleri, genetik ilişkileri, klinik prezentasyonu, tanısal yaklaşımlar, ayırıcı tanılar ve tedavi yöntemleri güncel literatür ışığında ele alınacaktır.

TARİHÇE

Megakolon ilk kez 1691 yılında, Hollandalı anatomist Frederick Ruysch tarafından, 5 yaşında ölen bir çocuk üzerinde tanımlanmıştır. Ancak klinik tanımlama Danimarkalı doktor Harald Hirschsprung tarafından 1886 yılında gerçekleştirilmiştir. Hirschsprung, kendi adını taşıyan hastalığı, kolonun aşırı dilatasyonu ve hipertrofinesine bağlı gelişen megakolondan ölen iki bebeğin olgu sunumu ile literatüre kazandırmıştır (7). O dönemde Hirschsprung, kolonun genişlemiş bölümünün patolojik olduğuna inanırken, 1949 yılında Swenson ve arkadaşları tarafından bu görüş değiştirildi. Onlar patolojinin kolonun genişlemiş kısmında değil, daha distalindeki dar kısımda olduğunu ortaya koydular (8,9).

Hastalığın tanısında 1955-1960 yılları arasında tam kat intestinal biyopsiler kullanılırken, 1960 sonrasında ise daha az invaziv olan rektal mukozal biyopsiler (punch biyopsi veya aspirasyon biyopsisi) yaygınlaşmaya başladı (10).

¹ Uzm. Dr., Sinop Atatürk Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, sematr91@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-9762-5896

KAYNAKLAR

1. Langer J. Hirschsprung Disease. In: Coran AG, Caldamaone A, Adzick NS, et al. (eds.) *Pediatric Surgery*. 7th ed. New York: Mosby Imprint; 2012. p. 1265–1278.
2. Almadhoun MKIK, Morcos RKA, Alsadoun L, et al. Minimally Invasive Surgery for Hirschsprung Disease: Current Practices and Future Directions. *Cureus*. 2024;16(8):e66444. doi:10.7759/cureus.66444.
3. Attié T, Pelet A, Amiel J, et al. Mutation of the RET proto-oncogene in Hirschsprung's disease. *Human Molecular Genetics*. 1995;4(10):1647–1651. doi:10.1093/hmg/4.10.1647.
4. Zheng Z, Zhang F, Jin Z, et al. Transanal endorectal stepwise gradient muscular cuff cutting pull-through method: Technique refinements and comparison with laparoscopy-assisted procedures. *Experimental and Therapeutic Medicine*. 2018;16(3):2144–2151.
5. Friedmacher F, Puri P. Current practice patterns of rectal suction biopsy in the diagnostic workup of Hirschsprung's disease: Results from an international survey. *Pediatric Surgery International*. 2016;32:717–722.
6. Leenders E, Sieber WK. Congenital megacolon observation by Frederick Ruysch 1691. *Journal of Pediatric Surgery*. 1970;(5):1–3.
7. Sergi C. Hirschsprung's disease: Historical notes and pathological diagnosis on the occasion of the 100th anniversary of Dr. Harald Hirschsprung's death. *World Journal of Clinical Pediatrics*. 2015;4(4):120–125.
8. Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon; an experimental study. *Surgery*. 1948;24:212–220.
9. Swenson O, Neuhauser EB, Pickett LK. New concepts of the etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Pediatrics*. 1949;4:201–209.
10. Yoshimaru K, Yanagi Y, Obata S. Acetylcholinesterase staining for the pathological diagnosis of Hirschsprung's disease. *Surgery Today*. 2021;51(2):181–186.
11. Burns AJ, Goldstein AM. Causes and consequences: development and pathophysiology of Hirschsprung disease. *World Journal of Pediatric Surgery*. 2024;7(4):e000903. doi:10.1136/wjps-2024-000903.
12. Ji Y, Tam P, Tang C. Roles of Enteric Neural Stem Cell Niche and Enteric Nervous System Development in Hirschsprung Disease. *International Journal of Molecular Sciences*. 2021;22(18):969.
13. Başaklar AC. Hirschsprung Hastalığı. In: Başaklar AC (ed). *Bebek ve çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları*. 1st ed. Ankara: Palme Yayıncılık; 2006. p. 605–654.
14. Mckeown SJ, Stamp L, Hao MM, et al. Hirschsprung disease: A developmental disorder of the enteric nervous system. *Wiley Interdisciplinary Reviews: Developmental Biology*. 2013;2(1):113–129.
15. Moore SW, Zaahl M. Clinical and genetic differences in total colonic aganglionosis in Hirschsprung's disease. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009;44(10):1899–1903.
16. Iwashita T, Kruger GM, Pardal R, et al. Hirschsprung disease is linked to defects in neural crest stem cell function. *Science*. 2003;301(5631):972–976. doi:10.1126/science.1085649.
17. Teitelbaum DH, Coran AG, Martucciello G, et al. Hirschsprung Disease and Related Neuromuscular Disorders of the Intestine. In: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, et al. (eds.) *Pediatric Surgery*. 6th ed. Philadelphia: Elsevier; 2006. p. 1414–1459.
18. Amiel J, Sproat-Emison E, Garcia-Barcelo M. Hirschsprung's disease, associated syndromes and genetics: a review. *Journal of Medical Genetics*. 2008;45:1–14.
19. Sandoval RL, Zaconeta CM, Margotto PR, et al. Congenital central hypoventilation syndrome associated with Hirschsprung's Disease: case report and literature review. *Revista Paulista de Pediatria*. 2016;34(3):374–378. doi:10.1016/j.rppede.2015.10.009.
20. Azizi E, Berlowitz I, Vinograd I, et al. Congenital megacolon associated with familial dysautonomia. *European Journal of Pediatrics*. 1984;142(1):68–69. doi:10.1007/BF00442596.
21. Bonnard A, Zeidan S, Degas V, et al. Outcomes of Hirschsprung's disease associated with Mowat-Wilson syndrome. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009;44:587–591.
22. Karaca İ, Türk E, Evciler H, et al. Waardenburg sendromu ve Hirschsprung hastalığı ilişkisi: 10 yıllık deneyim. *Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi*. 2009;3(1):18–23. [Erişim: <https://dergipark.org.tr/tr/pub/tchd/issue/44437/550576>].
23. Chan KK, Wong CK, Lui VC, et al. Analysis of SOX10 mutations identified in Waardenburg-Hirschsprung patients: Differential effects on target gene regulation. *Journal of Cellular Biochemistry*. 2003;90(3):573–585. doi:10.1002/jcb.10656.
24. Lyonnet S, Edery P, Mulligan LM, et al. Mutations of the RET proto-oncogene in Hirschsprung's disease. *Nature*. 1994;367(6461):378–380. doi:10.1038/367378a0.
25. Mueller C, Patel S, Irons M. Normal cognition and behavior in a Smith Lemli Opitz syndrome patient who presented with Hirschsprung's disease. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 2003;123:100–106.
26. Cherian A, Al-Salem AH, Al-Shehri M. Hirschsprung's disease in Arab siblings with Bardet-Biedl syndrome. *Journal of Pediatric Surgery*. 2008;43(7):E1–E3. doi:10.1016/j.jpedsurg.2008.03.005.
27. Pini Prato A, Rossi V, Mosconi M, et al. A prospective observational study of associated anomalies in Hirschsprung's disease. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2013;8(1). doi:10.1186/1750-1172-8-184.
28. Cheng LS, Wood RJ. Hirschsprung disease: common and uncommon variants. *World Journal of Pediatric Surgery*. 2024;7(3):e000864. doi:10.1136/wjps-2024-000864.
29. Bhatnagar SN. Hirschsprung's Disease in Newborns. *Journal of Neonatal Surgery*. 2013;2(4):51. PMID: 26023471; PMCID: PMC4420299.
30. Kyrklund K, Sloots C, Blaauw I, et al. ERNICA guidelines for the management of rectosigmoid Hirschsprung's disease. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2020;15:164–180.

31. Ostertag-Hill CA, Nandivada P, Dickie BH. Late diagnosis of Hirschsprung disease: Clinical presentation and long-term functional outcomes. *Journal of Pediatric Surgery*. 2024;59(2):220–224. doi:10.1016/j.jpedsurg.2023.10.018.
32. Ho JMD, How CH. Chronic constipation in infants and children. *Singapore Medical Journal*. 2020;61(2):63–68. doi:10.11622/smedj.2020014. PMID: 32152637; PMCID: PMC7052003.
33. Frykman PK, Short SS. Hirschsprung-associated enterocolitis: prevention and therapy. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2012;21(4):328–335. doi:10.1053/j.sempedsurg.2012.07.007.
34. Zbaida RA. Hirschsprung's disease: a review. *Academic Journal of Pediatrics & Neonatology*. 2019;8(1):555786. doi:10.19080/AJPN.2019.08.555786.
35. Frongia G, Günther P, Schenk J-P, et al. Contrast enema for Hirschsprung disease investigation: diagnostic accuracy and validity for subsequent diagnostic and surgical planning. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2016;26(2):207–214.
36. Szyblberg L, Marszałek A. Diagnosis of Hirschsprung's disease with particular emphasis on histopathology: a systematic review of current literature. *Przegląd Gastroenterologiczny*. 2014;9(5):264–269. doi:10.5114/pg.2014.46160. PMID: 25395999; PMCID: PMC4223113.
37. Korsager LEH, Bjørn N, Ellebæk MB, Christensen LG, Qvist N. Full-thickness rectal biopsy in children suspected of having Hirschsprung's disease: The inconclusive biopsy. *Children (Basel)*. 2023 Sep 28;10(10):1619. doi:10.3390/children10101619. PMID: 37892282; PMCID: PMC10605644.
38. Kliegman RM, Geme JW. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 21st ed. Elsevier; 2020.
39. Holcomb GW, Murphy JP, Ostlie DJ. *Ashcraft's Pediatric Surgery*. 7th ed. Elsevier; 2020.
40. Cowles RA, Berdon WE, Holt PD, et al. Neonatal intestinal obstruction simulating meconium ileus in infants with long-segment intestinal aganglionosis: radiographic findings that prompt the need for rectal biopsy. *Pediatric Radiology*. 2006;36(2):133–137. doi:10.1007/s00247-005-0043-8.
41. Ellis H, Kumar R, Kostyrka B. Neonatal small left colon syndrome in the offspring of diabetic mothers—an analysis of 105 children. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009;44(12):2343–2346. doi:10.1016/j.jpedsurg.2009.07.054.
42. Peña-Vélez R, Reynoso-Castorena JM, Espinosa-Flores L, et al. Intestinal pseudo-obstruction: A rare presentation of congenital hypothyroidism. *Revista de Gastroenterología de México (English Edition)*. 2022;87(4):499–501. doi:10.1016/j.rgmexen.2022.05.009.
43. Rasquin A, Di Lorenzo C. Functional constipation in infants and children: Differentiation from Hirschsprung disease. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2005;40(2):144–153. doi:10.1097/01.mpg.0000151877.52904.0a.
44. Green HL, Rizzolo D, Austin M. Surgical management for Hirschsprung disease: A review for primary care providers. *Journal of the American Academy of Pediatric Assistants*. 2016;29(4):24–29. doi:10.1097/01.JAA.0000481397.68475.41.
45. Nakagawa Y, Uchida H, Hinoki A, et al. Preoperative management comprising tube irrigation using a trans-anal indwelling tube for infants with Hirschsprung disease can allow single-stage radical surgery. *BMC Surgery*. 2023;23:333. doi:10.1186/s12893-023-02232-y.
46. Swenson O, Bill AH Jr. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon; an experimental study. *Surgery*. 1948;24:212–220.
47. Swenson O. Hirschsprung's disease a complicated therapeutic problem: some thoughts and solutions based on data and personal experience over 56 years. *Journal of Pediatric Surgery*. 2004;39(10):1449–1453.
48. Duhamel B. A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Archives of Disease in Childhood*. 1960;35:38–39.
49. Sarioğlu A, Tanyel FC, Senocak ME, et al. Complications of the two major operations of Hirschsprung's disease: a single center experience. *Turkish Journal of Pediatrics*. 2001;43(3):219–222.
50. Soave F. Hirschsprung's disease: a new surgical technique. *Archives of Disease in Childhood*. 1964;39:116–124.
51. Zhang SC, Bai YZ, Wang W. Clinical outcome in children after transanal 1 stage endorectal pull through operation for Hirschsprung's disease. *Journal of Pediatric Surgery*. 2005;40(8):1307–1311.
52. Dickie BH, Ostlie DJ, Holcomb GW, et al. The problematic Soave cuff in Hirschsprung disease: manifestations and treatment. *Journal of Pediatric Surgery*. 2014;49(1):77–81.
53. Rehbein F, Von Zimmermann H. Results with abdominal resection in Hirschsprung's disease. *Archives of Disease in Childhood*. 1960;35(179):2.
54. Langer JC. Laparoscopic and transanal pull-through for Hirschsprung disease. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2012 Nov;21(4):283–290. doi:10.1053/j.sempedsurg.2012.07.002.
55. Sookpotarom P, Vejchapipat P. Primary transanal Swenson pull-through operation for Hirschsprung's disease. *Pediatric Surgery International*. 2009 Sep;25(9):767–773.
56. Arafa A, Mohamed W, Taher H, et al. Laparoscopic-assisted transanal pull-through for Hirschsprung's children older than 3 years: A case series. *African Journal of Paediatric Surgery*. 2021 Oct-Dec;18(4):210–214. doi:10.4103/ajps.AJPS_161_20.
57. Kim AC, Langer JC, Pastor AC, et al. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease—a multicenter, long-term comparison of results: transanal vs transabdominal approach. *Journal of Pediatric Surgery*. 2010;45(6):1213–1220.
58. El-Sawaf MI, Drongowski RA, Chamberlain JN, et al. Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through? A comparison of the 2 approaches for Hirschsprung disease. *Journal of Pediatric Surgery*. 2007;42(1):41–47.

59. Reddy K, Gharde P, Tayade H, et al. Advancements in robotic surgery: A comprehensive overview of current utilizations and upcoming frontiers. *Cureus*. 2023 Dec 12;15(12):e50415. doi:10.7759/cureus.50415.
60. Zhang MX, Zhang X, Chang XP, et al. Robotic-assisted proctosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: A multicenter prospective study. *World Journal of Gastroenterology*. 2023 Jun 21;29(23):3715-3732. doi:10.3748/wjg.v29.i23.3715.
61. Langer JC. Hirschsprung disease. *Current Opinion in Pediatrics*. 2013 Jun;25(3):368-374. doi:10.1097/MOP.0b013e328360c2a0.
62. Friedmacher F, Puri P. Constipation and fecal incontinence following pull-through surgery for Hirschsprung's disease: A critical review. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2013 Jun;23(3):173-180. doi:10.1055/s-0032-1328382.
63. Demehri FR, Halaweish IF, Coran AG, et al. Hirschsprung-associated enterocolitis: pathogenesis, treatment and prevention. *Pediatric Surgery International*. 2013;29(9):873-881. doi:10.1007/s00383-013-3353-1.

Bölüm 9

EKSTROFİ KLOAKA

Pari KHALİLOVA ¹

GİRİŞ

Ekstrofi kloaka, embriyonik dönemde kloakal membranın normal gelişiminin bozulması sonucu ortaya çıkan, nadir ve son derece kompleks konjenital malformasyonlar grubudur. Karın ön duvarındaki defekt yoluyla üriner, genital ve sindirim sistemlerinin dış ortama açılması; anal atrezi, kolonik hipoplazi, omfalosel, anormal genital yapılar ve sıklıkla spinal anomalilerle birlikte izlenir. Bu tipik tablo, en sık birlikte görülen dört majör anomaliden dolayı *OEIS kompleksi* (Omfalosel–Ekstrofi–İmperfore Anüs–Spinal anomaliler) olarak da adlandırılmaktadır (1–3).

Yenidoğan yoğun bakım hizmetlerinin gelişmesi, enfeksiyon kontrolü, cerrahi tekniklerdeki ilerlemeler ve multidisipliner tedavi anlayışı sayesinde günümüzde ekstrofi kloakalı hastaların %90'ından fazlası yaşamını sürdürebilmektedir (4). Ancak tedavi hedefleri artık sadece sağ kalımı sağlamaya değil, yaşam kalitesini artırmaya yönelmiştir (5). Bu kapsamda; uygun cinsiyet tayini, idrar ve dışkı kontinansının sağlanması, mobilite ve fonksiyonel bağımsızlığın desteklenmesi ile psikososyal entegrasyon temel amaçlar haline gelmiştir (4,6). Bu karmaşık klinik tablonun başarılı bir şekilde yönetimi, çocuk cerrahisinden çocuk ürolojisine, neonatolojiden ortopedi ve rehabilitasyona kadar birçok disiplinin uyum içinde çalışmasını gerektirmektedir (7,8).

TARİHÇE

“Exstrophy” terimi, Yunanca *ekstriphein* (dışa dönmek) kelimesinden türetilmiş olup, ilk kez 1780 yılında Chaussier tarafından kullanılmıştır. Bilinen en

eski tarihsel kayıt ise M.Ö. 2000 yılına ait bir Asur tabletinde yer almaktadır (9). Tıbbi literatürdeki ilk tanımlamalardan birinin 1646 yılında yayımlanan *Historia Monstrorum* adlı eserinde Aldrovandi tarafından yapıldığı kabul edilmektedir. Ekstrofi kloaka modern anlamda ilk kez 1709'da Littre, ardından 1812'de Meckel tarafından tanımlanmış; ancak uzun yıllar boyunca prognozu son derece kötü olmuştur (10). Etkilenen bebeklerin büyük bir bölümü sepsis, elektrolit dengesizlikleri, malnütrisyon ve nörolojik komplikasyonlar nedeniyle yaşamın ilk haftalarında kaybedilmiştir. 1960 yılında Rickham, bu çocukların “yaşamaya değmez” olduğu yönündeki etik anlayışı sorgulayarak, üç aşamalı cerrahi tedavi sonrası sağ kalım bildirilen ilk olguyu yayımlamıştır (9).

EPİDEMİYOLOJİ

Ekstrofi kloaka, doğumsal defektler arasında en nadir görülen ve en karmaşık olanlardan biridir. Bugüne kadar görülme sıklığı canlı doğumlarda 1:200.000 ila 1:400.000 arasında bildirilmiştir (10,11). Ancak son yıllarda yapılan daha kapsamlı epidemiyolojik çalışmalar, özellikle ölü doğumlar ve doğum öncesi fetal anomaliler nedeniyle gebeliklerin elektif olarak sonlandırıldığı vakaların da dahil edilmesiyle bu oranın 1:44.000'e kadar yükselebileceğini göstermiştir (10). Cinsiyet dağılımı konusunda veriler de çelişkilidir. Klasik mesane ekstrofisi ve epispadias olgularında erkek cinsiyeti belirgin baskınken, ekstrofi kloakada cinsiyet dağılımının daha dengeli olduğu, hatta bazı serilerde kızlarda daha sık görülebileceği öne sürülmüştür (12). Ayrıca, Kafkas ırkında daha sık rapor edilmiştir (12).

¹ Öğr. Gör. Dr., Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Çocuk Cerrahisi AD., dr.pari.khalilova@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-1148-3549

korunmasının yalnızca sıvı-elektrolit dengesi ve besin emilimi açısından değil, aynı zamanda uzun dönem fekal kontinans başarısı için de kritik olduğunu ortaya koymaktadır. Bu nedenle, cerrahi planlamada çekum ve kolon segmentlerinin maksimal korunması hedeflenmelidir.

Cinsiyet Tayini ve Kimliği: Ekstrofi kloaka tanılı, karyotipi 46,XY olan hastalarda cinsiyet tayini, günümüzde dahi hassas ve multidisipliner bir yaklaşım gerektiren bir konudur (22). Bu hastalarda dış genital yapı genellikle bifid ve hipoplastik bir fallus, belirgin skrotal ayırım ve bilateral inmemiş testislerle karakterizedir. Bu anatomik yapı, özellikle yenidoğan döneminde erkek fenotipinin oluşturulmasını teknik olarak güçleştirmekte ve tarihsel olarak pek çok hastanın kadın cinsiyet yönünde cerrahi olarak atanmasına yol açmıştır.

Geçmişte cerrahi başarı olasılığı temel alınarak yapılan bu kararlar, bireyin uzun dönem psikososyal ve kimlik gelişimi üzerindeki etkileri yeterince değerlendirilmeden alınmaktaydı. Ancak son yıllarda yapılan araştırmalar, cinsiyet kimliğinin sadece dış genital fenotipten ibaret olmadığını; prenatal dönemdeki androjen maruziyeti, androjen imprintingi gibi biyolojik etkilerin, kişinin kendisini erkek olarak tanımlama olasılığını artırdığını göstermiştir. 2000'li yılların başında yapılan bir çalışmada, doğumda kadın olarak cinsiyet ataması yapılan 46,XY karyotipli 14 ekstrofi kloaka hastasından 8'inin ergenlik veya erişkinlik döneminde erkek kimliğini benimsediği bildirilmiştir. Ayrıca, cinsiyet değişikliği yapılan hastalarda, değişiklik yapılmayanlara göre depresyon oranlarının daha yüksek olduğu da ortaya konmuştur (4,7). Tüm bu veriler, cinsiyet tayininde yalnızca cerrahi teknik olanaklara değil, biyolojik, psikolojik ve sosyal dinamiklere de dikkat edilmesi gerektiğini göstermiştir (28).

Bu bilgiler ışığında klinik uygulamada önemli bir paradigma değişikliği yaşanmış; artık karyotipi 46,XY olan ekstrofi kloaka hastalarının erkek olarak yetiştirilmesi yönünde daha güçlü ve bilinçli bir yaklaşım benimsenmiştir. Bu sürecin, deneyimli multidisipliner ekipler tarafından yönetilmesi, hem cerrahi planlamanın hem de psikososyal desteğin başarıyla yürütülmesi açısından önemlidir.

Özetle, ekstrofi kloaka, nadir fakat son derece kompleks bir doğumsal anomalidir; başarılı yönetim

ancak multidisipliner yaklaşımla ve bireyselleştirilmiş cerrahi planlamayla mümkündür.

KAYNAKLAR

1. Cherkaoui A, Tossi S, Gotni A, et al. OIES complex diagnosed by in utero ultrasound a case report. *Int J Surg Case Rep.* 2024;118. doi:10.1016/j.ijscr.2024.109640
2. Nurani KM, Abdalla W, Ayub KM. Understanding and managing a case of the omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defect complex. *J Surg Case Rep.* 2024;2024(3). doi:10.1093/jscr/rjae166
3. Singh S, Kayastha A, Thapa A, et al. Omphalocele, Exstrophy of Cloaca, Imperforate Anus, and Spinal Defects Complex: A Case Report. *Journal of the Nepal Medical Association.* 2023;61(260):375-378. doi:10.31729/jnma.8048
4. Haney NM, Morrill CC, Haffar A, et al. Long-Term Management of Problems in Cloacal Exstrophy: A Single-Institution Review. *J Pediatr Surg.* 2024;59(1):26-30. doi:10.1016/j.jpedsurg.2023.09.013
5. Kubota M, Osuga Y, Kato K, et al. Treatment guidelines for persistent cloaca, cloacal exstrophy, and Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser syndrome for the appropriate transitional care of patients. *Surg Today. Springer.* 2019;49(12):985-1002. doi:10.1007/s00595-019-01810-z
6. Griffin KL, Lun JM, Bain A, et al. Association Between Social Determinants of Health and Choice of Urinary Reconstruction in Children. *Urology.* Published online August 1, 2025. doi:10.1016/j.urology.2025.04.062
7. Musleh L, Privitera L, Paraboschi I, et al. Long-term active problems in patients with cloacal exstrophy: A systematic review. *J Pediatr Surg.W.B. Saunders.* 2022;57(3):339-347. doi:10.1016/j.jpedsurg.2021.08.020
8. Bischoff A, Calvo-Garcia MA, Baregamian N, et al. Prenatal counseling for cloaca and cloacal exstrophy-challenges faced by pediatric surgeons. *Pediatr Surg Int.* 2012;28(8):781-788. doi:10.1007/s00383-012-3133-3
9. Hyun SJ. Cloacal Exstrophy. *Neonatal Network.* 2006;25(2):101-115. doi:10.1891/0730-0832.25.2.101
10. Ostertag-Hill CA, Delaplain PT, Lee T, et al. Updates on the Care of Cloacal Exstrophy. *Children.Multidisciplinary Digital Publishing Institute (MDPI).* 2024;11(5). doi:10.3390/children11050544
11. Phillips TM. Spectrum of cloacal exstrophy. *Semin Pediatr Surg.* 2011;20(2):113-118. doi:10.1053/j.sempedsurg.2010.12.007
12. Fendereski K, Schaeffer A. Bladder exstrophy-epispadias-cloacal exstrophy complex: characteristics, aetiologies, and epidemiologic findings. *African Urology.* 2024;4(se1). doi:10.36303/auj.0152
13. Beam GM, Cervellione RM, Keene D, et al. The genomic architecture of bladder exstrophy epispadias complex. *Genes (Basel).MDPI AG.* 2021;12(8). doi:10.3390/genes12081149
14. Weaver JK, Weiss DA, Thompson A, et al. Genetic analysis of two bladder exstrophy populations of South

- Asian and North American origin. *J Pediatr Urol*. Published online 2025. doi:10.1016/j.jpuro.2025.04.018
15. Pierre K, Borer J, Phelps A, et al. Bladder exstrophy: Current management and postoperative imaging. *Pediatr Radiol*. Springer Verlag. 2014;44(7):768-786. doi:10.1007/s00247-014-2892-5
 16. Kurogi A, Murakami N, Morioka T, et al. Neurosurgical strategy based on the type of occult spinal dysraphism in omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects complex: A review of 10 cases. *Surg Neurol Int*. 2024;15. doi:10.25259/SNI_820_2024
 17. Dorjey Y. Role of ultrasound scan in prenatal diagnosis of cloacal exstrophy. *Clin Case Rep*. 2023;11(3). doi:10.1002/ccr3.7072
 18. Barrios L, Chamlin S, Keppler-Noreuil KM, et al. LUMBAR syndrome–OEIS complex overlap: A case series and review. *Am J Med Genet A*. 2024;194(7). doi:10.1002/ajmg.a.63582
 19. Alaqeel S, Almaary J, Alrabodh F, et al. Cloacal Exstrophy Associated with a Hindgut Duplication Anomaly: A Case Report of Challenges in Hindgut Preservation. *European J Pediatr Surg Rep*. 2025;13(01):e1-e3. doi:10.1055/a-2544-3341
 20. Lee JD, Sacks MA, Radulescu A, et al. Case report: Duplicated appendicitis with history of cloacal exstrophy causing bowel obstruction. *Int J Surg Case Rep*. 2023;108. doi:10.1016/j.ijscr.2023.108437
 21. Lee T, Roth E, Shukla A, et al. Pelvic Ectopic Kidney Prevalence and Pressure Changes During Cloacal Exstrophy (Omphalocele-Exstrophy-Imperforate Anus-Spinal Defects Syndrome) Closure. *Urology*. 2023;181:124-127. doi:10.1016/j.urology.2023.07.037
 22. Vu A, Harris KT, Wehrli L, et al. Unrepaired cloacal exstrophy in an adult: Medical and ethical considerations. *Urol Case Rep*. 2023;51. doi:10.1016/j.eucr.2023.102602
 23. Mariotto A, Keene JD, Bendon AA, et al. One-hundred-fifteen consecutive bladder exstrophies successfully closed in a single nationally commissioned centre. *J Pediatr Urol*. Published online June 2025. doi:10.1016/j.jpuro.2025.06.017
 24. Kenaway M, Morakis E, Cervellione R, et al. The true pelvic volume change with various corrective osteotomy techniques for exstrophy-epispadias complex spectrum: The value of computer-assisted virtual surgery. *Journal of Pediatric Orthopaedics Part B*. 2024;33(5):413-419. doi:10.1097/BPB.0000000000001145
 25. Haffar A, Hirsch AM, Crigger CB, et al. Multi-staged vs Single-staged Pelvic Osteotomy in the Modern Treatment of Cloacal Exstrophy: Bridging the Gap. *J Pediatr Surg*. 2023;58(12):2308-2312. doi:10.1016/j.jpedsurg.2023.09.003
 26. Uludag S, Guralp O, Akbas M, et al. Bladder exstrophy. *Fetal Pediatr Pathol*. 2012;31(4):225-229. doi:10.3109/15513815.2011.650286
 27. Kubota M. The current profile of persistent cloaca and cloacal exstrophy in Japan: the results of a nationwide survey in 2014 and a review of the literature. *Pediatr Surg Int*. 2017;33(4):505-512. doi:10.1007/s00383-016-4053-4
 28. Lee T, Borer J. Exstrophy-Epispadias Complex. *Urologic Clinics of North America*. W.B. Saunders. 2023;50(3):403-414. doi:10.1016/j.ucl.2023.04.004
 29. Costa-Roig A, Fernández-Portilla E, Domínguez-Muñoz A, et al. Cloacal exstrophy management in a low- and middle-income country (LMIC): comparative outcomes of direct versus staged closure and a multidisciplinary risk-stratified protocol. *Pediatr Surg Int*. 2025;41(1). doi:10.1007/s00383-025-06061-3
 30. Bokova E, Jacobs SE, Tiusaba L, et al. A Modification of the Newborn Operation for Cloacal Exstrophy: Leaving the Cecal Plate Untouched. *European J Pediatr Surg Rep*. 2024;12(01):e63-e67. doi:10.1055/s-0044-1791814
 31. Jaakkola P, Pakkasjärvi N, Mäkelä E, et al. Bulking agent treatment of incontinent catheterizable channels in pediatric patients and young adults. *J Pediatr Urol*. Published online 2025. doi:10.1016/j.jpuro.2025.03.014
 32. Haney NM, Crigger CB, Sholkklapper T, et al. Pelvic osteotomy in cloacal exstrophy: A changing perspective. *J Pediatr Surg*. 2023;58(3):478-483. doi:10.1016/j.jpedsurg.2022.06.020
 33. Heap D, Haffar A, Crigger CB, et al. Cloacal Exstrophy Closure Without Osteotomy and Immobilization: A Recipe for Failure. *J Pediatr Surg*. 2025;60(1). doi:10.1016/j.jpedsurg.2024.161995
 34. van Geen FJ, Nieuwhof-Leppink AJ, Wortel RC, et al. Bladder exstrophy-epispadias complex: The effect of urotherapy on incontinence. *J Pediatr Urol*. 2024;20(4):645.e1-645.e5. doi:10.1016/j.jpuro.2024.05.013
 35. SooHoo M, Baker Z, Do C, et al. Mental health, psychosocial functioning, and health-related quality of life of children and adolescents with bladder exstrophy, cloacal exstrophy, and epispadias: A scoping review. *J Pediatr Urol*. Elsevier Ltd. 2024;20(6):1044-1056. doi:10.1016/j.jpuro.2024.09.013
 36. Srinivas S, Knaus ME, Avansino JR, et al. Outcomes From Colonic Pull-Through for Cloacal Exstrophy Differ by Colon Length: A Multi-Institutional Study. *J Pediatr Surg*. 2024;59(2):225-229. doi:10.1016/j.jpedsurg.2023.10.019

Bölüm 10

MEKONYUM İLEUSU VE EQUIVALANLARI

Merve Dilara ÖNEY ERTUĞRUL¹

1. GİRİŞ

Mekonyum ileus, konjenital intestinal obstrüksiyon nedenlerinden biridir ve genellikle kistik fibrozis (KF) ile ilişkili olarak tanımlanır. Mekonyumun normalden daha yoğun, yapışkan ve viskoz bir yapıya sahip olması nedeniyle terminal ileumda tıkanıklık meydana gelir. Bu durum neonatal dönemde acil cerrahi müdahale gerektiren bir tablodur (1,2).

İlk kez 1905 yılında Landsteiner tarafından mekonyum ileus tanımlanmıştır. 1948 yılında Santulli ve Swenson tarafından sistematik olarak incelenmiş ve cerrahi tedavi seçenekleri rapor edilmiştir (3). Bu tanımlamayla birlikte, kistik fibrozisin gastrointestinal ilk belirtilerinden biri olarak kabul görmüş ve özellikle yenidoğan döneminde KF tanısının konulmasında önemli bir gösterge olmuştur (4).

“Mekonyum ileus” terimi, yalnızca klasik intestinal obstrüksiyonu değil, aynı zamanda benzer klinik ve radyolojik bulgularla seyreden ancak KF dışı nedenlere bağlı gelişen “equivalan” durumları da kapsayacak şekilde genişletilmiştir. Mekonyum tıkaç sendromu, mikrovilluslu hücre disfonksiyonu, meconium hastalığı gibi tablolar bu kapsamda değerlendirilen durumlardır. (5,6). Equivalan durumlar, sıklıkla semptomatik olarak benzerlik gösterse de, patogenezi, tedavi ve prognoz açısından farklılık gösterir. Bu nedenle ayırıcı tanı ve uygun tedavi seçimi açısından detaylı değerlendirme önem arz etmektedir.

2. EPİDEMİYOLOJİ VE GENETİK

2.1. Kistik Fibrozis (KF) ile ilişkisi

Mekonyum ileus, kistik fibrozis (KF) ile güçlü şekilde ilişkili olup, KF tanısı alan yenidoğanların yaklaşık %10–20’sinde ilk bulgu olarak ortaya çıkar (1,2). Mekonyum ileusun varlığı, özellikle klasik fenotipe sahip olguların erken tanınmasında klinik bir belirteçtir. Mekonyum ileusu olan yenidoğanların yaklaşık %80–90’ında KF tanısı doğrulanmaktadır (3,4). Bu nedenle, mekonyum ileus saptandığında KF açısından genetik testlerin yapılması önerilmektedir (5).

Mekonyum ileuslu hastalarda KF dışı nedenlerin düşünülmesi nadirdir; ancak KF tanısı almayan hastaların takibinde, geç dönemde KFTR taşıyıcılığı, sınırda ter testi sonuçları ve atipik fenotiplerin gelişebileceği unutulmamalıdır (6).

2.2. Görülme Sıklığı

Mekonyum ileusu hastalığının tüm canlı doğumlar arasında görülme sıklığı 1:2.500 ile 1: 13.500 arasında değişmektedir (7). Ancak KF’li hastalar arasında bu oran çok daha yüksektir. Avrupa ve Kuzey Amerika’da yapılan geniş çaplı serilerde, KF tanısı konulan bebeklerin %10–15’inde mekonyum ileus tespit edilmiştir (3,8).

Komplike mekonyum ileus (perforasyon, volvulus, atrezili formlar) nadir görülürken, cerrahiye ihtiyaç duyan hastalar tüm olguların yaklaşık %30–40’ını oluşturur (9). Ayrıca prenatal tanı olanaklarının art-

¹ Uzm. Dr., Sakarya Üniversitesi ve Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, m.dilara.oney@gmail.com
ORCID iD: 0000-0002-2895-2578

me gelmiştir. KF'e neden olan KFTR gen mutasyonları, şu anda yalnızca semptomatik olarak tedavi edilebilmekte; ancak CRISPR/Cas9 gibi gen düzenleme teknolojileri, hastalığın kök nedenine müdahale etme potansiyeli taşımaktadır (1). Özellikle embriyonik dönemde veya erken yenidoğan döneminde uygulanabilecek hedefe yönelik gen düzenleme stratejileri, ileride MI oluşumunun dahi önlenmesini mümkün kılabilir. Şu anda bu alandaki çalışmalar prelinik düzeyde olsa da, ilerleyen yıllarda transkripsiyonel aşamaya geçmesi beklenmektedir (2).

11. MİNİMAL İNVAZİV CERRAHİ YAKLAŞIMLAR

MI tedavisinde uygulanan cerrahi işlemler, halen çoğunlukla açık cerrahi tekniklerle yürütülmektedir. Ancak son yıllarda laparoskopik ve tek portlu cerrahi yaklaşımlar, yenidoğan cerrahisinde daha fazla kullanılmaya başlanmıştır (4). Bu teknikler ile yara yeri komplikasyonları, iyileşme süresi ve hastanede yatış süresi azalabilir. Özellikle intraoperatif irrigasyon gibi uygulamaların laparoskopik olarak yapılabilmesi üzerine yürütülen çalışmalar, gelecekte daha az invaziv, daha konforlu cerrahilerin önünü açabilir.

12. SONUÇ VE ÖNERİLER

MI'lı hastaların yönetiminde cerrahi ekiplerin yanı sıra neonatoloji, pediatrik gastroenteroloji, genetik ve beslenme uzmanları gibi farklı disiplinlerin koordinasyonu, mortalite ve morbiditeyi azaltmada önemlidir (2). Tanının erken konulması, uygun tedavinin gecikmeden başlanması ve sistematik izlem stratejilerinin uygulanması uzun dönem başarıyı artırır.

12.1. Kişiselleştirilmiş Cerrahi Karar Verme

MI'nın tedavisinde tek tip bir cerrahi yaklaşım yerine, her hastaya özgü özelliklerin dikkate alındığı kişiselleştirilmiş cerrahi stratejiler tercih edilmelidir. Obstrüksiyonun yeri, mekonyum yoğunluğu, intestinal peristaltizm durumu ve eşlik eden anomaliler, tedavi yönteminin seçiminde dikkate alınmalıdır (3). Cerrahi girişim öncesinde ve sırasında multidisipliner değerlendirme ile minimal invaziv yöntemler, irrigasyon ya da enterostomi gibi farklı tekniklerin hasta bazında değerlendirilmesi önerilmektedir.

12.2. Genetik Danışmanlığın Rolü

MI ile başvuran her hastada KF açısından ileri genetik değerlendirme yapılmalı ve aileye detaylı genetik danışmanlık verilmelidir. Bu sayede hem erken tanı konulabilir hem de gelecekteki gebeliklerde benzer risklerin değerlendirilmesi sağlanabilir (4). Genetik danışmanlık, sadece hastayı değil, ailesini de kapsayan genişletilmiş bir yaklaşımı ifade eder ve taşıyıcılık testi, prenatal tanı gibi önleyici uygulamaların kapısını aralar.

KAYNAKLAR

1. Puri P, Höllwarth ME, editors. *Pediatric Surgery*. Springer Surgery Atlas Series. 2019. p. 213–220.
2. Richards M, Waldhausen JHT. Meconium ileus. In: Holcomb GW, Murphy JP, St Peter SD (ed.). *Ashcraft's Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2020. p. 517–535.
3. Lahiri T, Sullivan JS, ve ark. Delayed Presentation of Meconium Ileus in an Infant With Cystic Fibrosis. *Pediatrics*. 2020;145(3):e20193717. doi:10.1542/peds.2019-3717
4. Woods JD, Payton KS, Sanchez-Lara PA. Non-Cystic Fibrosis Related Meconium Ileus: GUCY2C-Associated Disease Discovered through Rapid Neonatal Whole-Exome Sequencing. *J Pediatr*. 2019;212:248–252. doi:10.1016/j.jpeds.2019.04.022
5. Carlyle BE, Borowitz DS, Glick PL. A review of pathophysiology and management of fetuses and neonates with meconium ileus for the pediatric surgeon. *Semin Pediatr Surg*. 2012;21(4):286–294.
6. Gorter RR, Gorter-Stam MAW, ve ark. Clinical and genetic characteristics of meconium ileus in newborns. *J Pediatr Surg*. 2010;45(5):980–984.
7. Banjar H. The first report on KFTR mutations of meconium ileus in cystic fibrosis population in Saudi Arabia: A single center review. *J Cyst Fibros*. 2021;20(6):973–978.
8. Sathe M, Houwen R. Meconium ileus in cystic fibrosis. *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2017;31(6):761–773.
9. Paradiso VE, ve ark. Early surgery in meconium ileus: efficacy and morbidity of Bishop-Koop ileostomy. *J Pediatr Surg*. 2011;46(1):77–80.
10. Burke MS, ve ark. Meconium ileus: a 15-year experience with resection and primary anastomosis. *J Pediatr Surg*. 2002;37(7):1048–1051.
11. Martynov I, Raedecke J. The outcome of Bishop-Koop procedure compared to divided stoma in neonates with meconium ileus, congenital intestinal atresia and NEC. *J Pediatr Surg*. 2019;54(12):2624–2628.
12. Christensen ML. KF and surgical complications in newborns: revisiting intraoperative lavage. *Pediatr Pulmonol*. 2020;55(10):2496–2497.
13. Richards M, Waldhausen JHT. Meconium Ileus. In: Holcomb GW, Murphy JP, editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery*, 7th ed. Elsevier; 2019.

14. Michikata K, ve ark. Antenatal diagnosis and treatment of meconium ileus: a case report. *Pediatr Int*. 2018;60(9):859–861.
15. Long FR, ve ark. Radiologic findings in meconium ileus equivalents. *J Pediatr Surg*. 2021;56(8):1457–1464.
16. Padoan R, ve ark. Risk factors for adverse outcome in infancy in meconium ileus cystic fibrosis infants: A multicentre Italian study. *Early Hum Dev*. 2019;135:12–17.
17. Docherty JG. Surgical management of neonatal meconium ileus: revisiting the role of the Bishop-Koop procedure. *Br J Surg*. 1992;79(6):571–573.
18. Singh AK, Pandey A, Rawat J, Singh S, Wakhlu A, Kureel SN. Management Strategy of Meconium Ileus-Outcome Analysis. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2019 Apr-Jun;24 (2):120-123. doi: 10.4103/jiaps.JIAPS_41_18

Bölüm 11

MALROTASYON VE VOLVULUS

Songül ARABUL AYDOĞDU¹

GİRİŞ

İntestinal rotasyon anomalileri, pediatrik cerrahi pratiğinde sık karşılaşılan ve yaşamı tehdit edebilecek sonuçlar doğurabilen konjenital malformasyonlar arasında yer alır. Bu anomaliler, embriyolojik dönemde bağırsakların fizyolojik rotasyon ve fiksasyon sürecindeki bozulmalardan kaynaklanmakta olup, farklı anatomik varyasyonlardan oluşan bir spektrumu temsil eder(1).

Normal embriyolojik gelişimde, insan bağırsağı başlangıçta düz bir tüp şeklinde olup, intrauterin dönemde belirli bir rotasyon ve yer değiştirme sürecinden geçerek doğumda gözlenen sabit ve kompleks anatomik yapıya ulaşır(2). Bu süreç içerisinde duodenojejunal bileşke sol üst kadrana, çekum ise sağ alt kadrana yerleşir. Süperior mezenterik arterin (SMA) beslediği midgut, geniş tabanlı bir mezenter ile karın boşluğuna askılanır ve bu konfigürasyon bağırsakların fizyolojik stabilitesi açısından kritik öneme sahiptir(2).

Malrotasyon, fizyolojik rotasyon ve fiksasyon sürecinin hiç gerçekleşmemesi (nonrotasyon) veya kısmen tamamlanması (inkomplet rotasyon) durumlarında ortaya çıkar. Bu durumda bağırsak, dar tabanlı ve gevşek bir mezenterle desteklenir. Mezenterin bu darlığı, volvulus gelişimi için predispozan bir durum yaratır. Malrotasyon, klinik olarak oldukça değişken bir tablo ile seyredebilir. Bazı olgularda izole bir anatomik varyasyon olarak saptanırken, bazı durumlarda doğumsal anomalilerle birlikte gözlemlenebilir(1). Ayrıca, bazı hastalarda malrotasyon rastlantısal olarak başka bir tanısal görüntüleme sırasında ortaya

çıkabilirken, bazı olgularda ise ani gelişen midgut volvulusu sonucu ortaya çıkan şiddetli septik şok tablosu ilk belirti olabilir(3).

Bağırsak rotasyonunun embriyolojisine ilişkin ilk kapsamlı tanımlama, 1898 yılında Johns Hopkins Üniversitesi'nde anatomi profesörü olan Mall tarafından yapılmıştır(4). Mall, Almanya'da dönemin önde gelen embriyologlarından His ile yaptığı çalışmalar sonucunda, bağırsakların rotasyonu ve fiksasyonu süreçlerini açıklamış ve bu sürecin detaylarını ortaya koymuştur. Mall'ın bu bulguları, Frazer ve Robbins tarafından geniş bir embriyo serisi üzerinde yapılan araştırmalarla daha da derinleştirilmiş ve geliştirilmiştir(5).

Malrotasyonun klinik yönleri ise, embriyonik gelişimin daha iyi anlaşılmasıyla birlikte zamanla artmıştır. 1900 yılı öncesine kadar, yalnızca cerrahi ya da otopsi sırasında tesadüfen keşfedilen bireysel vakalar rapor edilmiş, ancak bu olguların embriyolojik arka planı anlaşılmadan anlamlı bir bağlam kazanması mümkün olmamıştır. 1923 yılında Dott, embriyolojik gözlemleri klinik düzeye taşımış ve 1932 yılında Ladd, malrotasyonun değerlendirilmesi ve cerrahi tedavisiyle ilgili önemli bir çalışma yayımlayarak bu konuda çığır açmıştır(6,7). Ladd, oldukça karmaşık bir anatomik problemi, nispeten basit bir cerrahi yaklaşım ile çözmeyi önererek, malrotasyon tedavisinde devrim yaratmıştır. Ladd prosedüründe, duodenumun abdomenin sağ yarısına yerleştirilmesi, mezenter tabanının genişletilmesi ve çekumun sol üst kadrana yerleştirilmesi esas alınmıştır(2,7). Cerrahi fiksasyon amacıyla sütür kullanımı bazı yayınlarda önerilse de, bu yöntemlerin uzun vadede etkinliği kanıtlanmamış

¹ Uzm. Dr., Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Ürolojisi Kliniği, songul_arabul@hotmail.com, Orcid ID: 0000-0002-4665-9228

KAYNAKLAR

- Alani M, Rentea RM. Midgut Malrotation. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan- [Updated 2023 Jul 31; cited 2025 May 5]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560888/>.
- Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. The developing human: clinically oriented embryology. 10th ed. Philadelphia: Elsevier; 2016. p. 355–378.
- Bensard DD. Intestinal Malrotation. In: Medscape [Internet]. Cuffari C, editor. [Updated 2023, May 22]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/930313-overview>.
- Mall FP. Development of human intestine and its position in the adult. *Johns Hopkins Hosp Bull.* 1898;9:197–208.
- Frazer TE, Robbins RF. On the factors concerned in causing rotation of the intestine in man. *J Anat Physiol.* 1915;50:74–110.
- Dott NM. Anomalies of intestinal rotation: their embryology and surgical aspects, with the report of five cases. *Br J Surg.* 1923;11:251–286.
- Ladd W. Congenital obstruction of the duodenum in children. *N Engl J Med.* 1932;206:277–283.
- Davis NM, Kurpios NA, Sun X, et al. The chirality of gut rotation derives from left-right asymmetric changes in the architecture of the dorsal mesentery. *Dev Cell.* 2008 Jul;15(1):134–145.
- Malone JC, Arbor TC, Shah AB. Embryology, Midgut. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. [Updated 2023 Mar 6; cited 2025 April 4]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK553156/>.
- Wilson DJ, Bordonni B. Embryology, Bowel. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan- [Updated 2023 May 1; cited 2025 Jun 4]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK545247/>.
- Ueda Y, Yamada S, Uwabe C, et al. Intestinal Rotation and Physiological Umbilical Herniation During the Embryonic Period. *Anat Rec (Hoboken).* 2016 Feb;299(2):197–206.
- Kluth D, Jaeschke-Melli S, Fiegel H. The embryology of gut rotation. *Semin Pediatr Surg.* 2003 Nov;12(4):275–279.
- Rojas-Borda F, Fajardo P, Senejoa N, et al. Intestinal nonrotation, imaging findings in the malrotation spectrum: Case report. *Rev Colomb Gastroenterol.* 2023;38(4):486–491.
- Kanazawa T, Kasugai K, Miyata M, et al. Midgut malrotation in adulthood. *Intern Med.* 2000 Aug;39(8):626–631.
- Takahashi M, Ando Y, Kochi S, et al. Three surgical cases of cecal volvulus. *Cureus.* 2024 Oct 31;16(10):e72794.
- Berardi RS. Anomalies of midgut rotation in the adult. *Surg Gynecol Obstet.* 1980;151:113–124.
- Khedr S, Abdelmohsen SM, Abdelazim O. Mesocolic hernia, a case series. *Int J Surg Case Rep.* 2024 Jun;119:109696. doi: 10.1016/j.ijscr.2024.109696. Epub 2024 Apr 25. PMID: 38714067; PMCID: PMC11098949.
- Warner B. Malrotation. In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, editors. *Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1997. p. 1229.
- Dilley AV, Pereira J, Shi EC, et al. The radiologist says malrotation: does the surgeon operate? *Pediatr Surg Int.* 2000;16(1–2):45–49.
- Schoenwolf GC, Bleyl SB, Brauer PR, et al. *Larsen's human embryology.* 5th ed. Churchill Livingstone; 2015. p. 172–96, 501–523.
- Berseth CL. Disorders of the intestines and pancreas. In: Taesch WH, Ballard RA, editors. *Avery's Diseases of the Newborn.* 7th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 918.
- Varetti C, Meucci D, Severi F, et al. Intrauterine volvulus with malrotation: prenatal diagnosis. *Minerva Pediatr.* 2013 Apr;65(2):219–223.
- Applegate KE, Anderson JM, Klatter EC. Intestinal malrotation in children: A problem-solving approach to the upper gastrointestinal series. *Radiographics.* 2006;26(5):1485–500.
- Yin M-D, Hao L-L, Li G, et al. Adult-onset congenital intestinal malrotation: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore).* 2024;103(8):e37249.
- Gamblin TC, Stephens RE Jr, Johnson RK, et al. Adult malrotation: a case report and review of the literature. *Curr Surg.* 2003;60:517–520.
- Gohl ML, DeMeester TR. Midgut nonrotation in adults. An aggressive approach. *Am J Surg.* 1975;129:319–323.
- Ribeiro T, Greene B, Bennett S, et al. Variations of intestinal malrotation in adults: a case report of midgut volvulus and literature review for the surgeon. *Int J Surg Case Rep.* 2022;91:106750.
- Zheng ZH, Huang JL, Wei HB, et al. Adult congenital intestinal malrotation accompanied by midgut volvulus: report of eight cases. *Int J Clin Exp Med.* 2014;7:1614–1618.
- Lin AE, et al. Laterality defects and syndromes involving heterotaxy and situs abnormalities. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2007;145C(4):343–350.
- Liu X, Yuan T, Quan G. Intestinal malrotation associated with midgut volvulus and duodenal obstruction secondary to Ladd's bands in adults: case report and literature review. *Int J Med Radiol.* 2017;40:581–585.
- Sharma C, Borkar NB, Ashwin C, et al. Delayed presentation of malrotation after infancy: A systematic review. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2024;29(5):417–434.
- Nagdeve NG, Qureshi AM, Bhingare PD, et al. Malrotation beyond infancy. *J Pediatr Surg.* 2012;47:2026–2032.
- Clark LA, Oldham KT. Malrotation. In: *Ashcraft KW,* editor. *Pediatric Surgery.* Philadelphia: WB Saunders Company; 2020. p. 507–516.
- Zhang W, Sun H, Luo F. The efficiency of sonography in diagnosing volvulus in neonates with suspected intestinal malrotation. *Medicine (Baltimore).* 2017;96:e8287.
- Pracros JP, Sann L, Genin G, et al. Ultrasound diagnosis of midgut volvulus: the 'whirlpool' sign. *Pediatr*

- Radiol.* 1992;22:18.
36. Taylor GA. CT appearance of the duodenum and mesenteric vessels in children with normal and abnormal bowel rotation. *Pediatr Radiol.* 2011;41:1378.
 37. Healy JM, Olgun LF, Hittelman AB, et al. Pediatric incidental appendectomy: a systematic review. *Pediatr Surg Int.* 2016;32:321.
 38. Sánchez-Alcoholado L, Fernández-García JC, Gutiérrez-Repiso C, et al. Incidental prophylactic appendectomy is associated with a profound microbial dysbiosis in the long-term. *Microorganisms.* 2020;8.
 39. Johnston WR, Hwang R, Mattei P. Laparoscopic versus open Ladd procedure for midgut malrotation. *J Pediatr Surg.* 2024;59:161673.
 40. Scalabre A, Duquesne I, Deheppe J, et al. Outcomes of laparoscopic and open surgical treatment of intestinal malrotation in children. *J Pediatr Surg.* 2020;55:2777.
 41. Georgeson KE, Breaux CW Jr. Outcome and intestinal adaptation in neonatal short-bowel syndrome. *J Pediatr Surg.* 1992;27(3):344–348.
 42. El-Gohary Y, Alagtal M, Gillick J. Long-term complications following operative intervention for intestinal malrotation: a 10-year review. *Pediatr Surg Int.* 2010;26(2):203–206.
 43. Kidd J, Jackson R, Wagner C, et al. Intussusception after Ladd procedure. *Arch Surg.* 2000;135:713–715.
 44. Murphy FL, Sparnon AL. Long-term complications following intestinal malrotation and the Ladd's procedure: a fifteen year review. *Pediatr Surg Int.* 2006;22:326–329.
 45. Seifarth FG. Long-term complications following operative intervention for intestinal malrotation: a 10-year review. *J Pediatr Surg.* 2010;45(9):1923.
 46. Ward EP, Wang A, Thangarajah H, et al. Preemptive Ladd procedure in congenital diaphragmatic hernia and abdominal wall defects does not reduce the risk of future volvulus. *J Pediatr Surg.* 2017;52:1956–1961.
 47. Abdelhafeez A, Alagtal M, Tareen F, et al. The incidence of symptomatic malrotation post gastroschisis repair. *Eur J Pediatr Surg.* 2011;21(6):375–376.
 48. Eksarko P, Nazir S, Kessler E, et al. Duodenal web associated with malrotation and review of literature. *J Surg Case Rep.* 2013;2013(12):1–3.
 49. Krishnan A, et al. Congenital duodenal obstruction: a spectrum from atresia to webs. *J Neonatal Surg.* 2020;9(2):1–7.
 50. Martinez-Leo B, Chesley P, Alam S, et al. The association of the severity of anorectal malformations and intestinal malrotation. *J Pediatr Surg.* 2016;51(8):1241–5.

Bölüm 12

NEKROTİZAN ENTEROKOLİT

Gürkan ERKOÇ,¹

TANIM

Nekrotizan enterokolit (NEK), yenidoğan bebeklerin bağırsaklarını etkileyen, ilerleyici intestinal inflamasyon ve nekrozla karakterize bir hastalıktır. Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde görülen en yaygın cerrahi acil durumdur ve yüksek morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. NEK'in kesin etiolojisi bilinmemekle birlikte, en önemli ilişkili faktörler prematürite ve düşük doğum ağırlığıdır. Son yıllarda yenidoğan yoğun bakım ünitelerindeki gelişmeler sayesinde prematüre bebeklerin sağ kalım oranı artmış olsa da, NEK hala bu bebekler için önemli bir morbidite ve mortalite kaynağıdır.

TARİHÇE

NEK, ilk olarak 1888 yılında bebeklerde ölümle sonuçlanan bağırsak perforasyonlarının rapor edildiği birkaç vakada tanımlanmıştır. Modern anlamda ise 1950'li yıllarda Schmid ve Quaiser "nekrotizan enterokolit" terimini ilk kez kullanmıştır. Arthur Steinen, kanlı ishali olan bir yenidoğanın radyografisinde pnömatozis intestinalis gözlemledi ve bu bulgu NEK için önemli bir radyolojik işaret haline geldi. 1950'lerde ve 1960'larda, yenidoğan bakımındaki gelişmeler sayesinde giderek daha fazla prematüre bebek hayatta kalabildikçe, nekrotizan enterokolit vakalarında önemli bir artış görüldü. 1970'li yıllarda NEK patogenezinde üç temel faktörün rol oynadığı öne sürülmüştür: bağırsak mukozasında hasar, bakteriyel kolonizasyon ve besin substratının varlığı. Son yıllarda tedavi yaklaşımı ameliyatsız, destekleyici bakıma yönelmiş; erken beslenmenin kesilmesi, antibiyotik kullanımı

ve destekleyici bakım temel tedavi stratejileri haline gelmiştir.

EPİDEMİYOLOJİ

NEK, yenidoğan yoğun bakım ünitelerindeki bebeklerde %1-5 oranında görülür. Bu oran, gestasyonel yaşı düşük olan bebeklerde daha yüksektir. Gebelik yaşı 32 haftanın altında ve doğum ağırlığı 1500 gramın altında olan bebeklerin yaklaşık %10'unda görülür(1). Daha küçük gestasyon haftasında doğan bebeklerin, kronolojik yaş olarak daha ileri dönemde NEK geliştirdiği gözlenmiştir. NEK görülme oranı, doğum ağırlığı arttıkça azalır. Gebelik haftası 35'i geçtikten sonra NEK görülme oranında keskin bir düşüş gözlenir.

Son derece düşük doğum ağırlıklı (<1000 g) prematüre bebeklerde NEK'e bağlı ölüm oranı %30-50, çok düşük doğum ağırlıklı (<1500 g) bebeklerde ise %10-30'dur (2). Mortalite açısından, NEK ciddi bir sorundur: genel ölüm oranı %20-30 olup, cerrahi gerektiren vakalarda %50'ye kadar çıkabilir(3). Sağ kalan hastaların önemli bir kısmında da nörogelişimsel bozukluk (%24.8 tüm olgularda, cerrahiye gerektirenlerde %59.3) ve kronik intestinal yetmezlik (%15.2 tüm olgularda, cerrahi olanlarda %35.3) geliştiği bildirilmiştir(3). NEK insidansı, ülkeler ve hastaneler arasında değişkenlik gösterebilir. Yoğun bakım olanakları, anne sütü ile beslenme oranı ve erken müdahale uygulamaları bu farkların oluşmasında etkilidir. Annenin yaşı, çok doğum sayısı, sigara kullanımı, eğitim ve istihdam durumu gibi maternal demografik faktörlerin NEK gelişimi ile ilişkisi saptanmamıştır(4).

¹ Uzm. Dr., Tekirdağ Dr. İsmail Fehmi Cumalıoğlu Şehir Hastanesi, drgurkanerkoc@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-9695-7637

Eğer kontrastlı grafide darlık saptanırsa, elektif şartlarda dar olan segmentin rezeksiyonu ve primer anastomoz planlanmalıdır.

Enterostomili bebeklerde, stoma komplikasyonlarının görülme sıklığı %68 kadar yüksek bildirilmiştir ve bunlarda %25'lik bir yeniden ameliyat oranı görülmüştür(23). En sık komplikasyon, %40 oranında stoma stenozudur. Ayrıca yara enfeksiyonu, yara yeri açılması, insizyonel herni gibi komplikasyonlar görülebilir.

Daha nadir olarak ameliyat sonrası hastalarda kolestatik karaciğer hastalığı, tekrarlayan NEK ve anastomoz ülserasyonu görülebilir.

Nörogelişimsel Sonuçlar

NEK cerrahisi geçiren bebeklerde nörogelişimsel bozukluklar riski artmaktadır. Bu durum, motor gelişim geriliği, bilişsel bozukluklar ve öğrenme güçlüklerini içerebilir. NEK cerrahisi geçiren bebeklerin yaklaşık %45'inde 2 yaşına kadar anlamlı düzeyde nörogelişimsel bozulma saptanmıştır(24). NEK cerrahisi sonrası nörogelişimsel bozukluk riskini artıran başlıca faktörler düşük gestasyonel yaş ve doğum ağırlığı, uzamış total parenteral beslenme, uzun mekanik ventilasyon süresi, sepsis atakları, intraventriküler kanama, enteral beslenmenin gecikmesi ve malnütrisyon olarak saptanmıştır. Nörogelişimsel sonuçlar, hastaların uzun dönem takibinde önemli bir değerlendirme kriteri olarak kabul edilmektedir.

Tablo 8 NEK'te Ameliyat sonrası komplikasyonlar

Komplikasyonlar
Anastomoz kaçağı
Bağırsak perforasyonu
Abdominal apseler
Enterik fistül
Kısa bağırsak sendromu
Geç gelişen striktürler
Sepsis ve septik şok
Beslenme intoleransı ve büyüme-gelişme geriliği

KAYNAKLAR

1. Luig M, Lui K. Epidemiology of necrotizing enterocolitis – Part II: Risks and susceptibility of premature infants during the surfactant era: A regional study. *J Paediatr Child Health*. 2005 Apr 6;41(4):174–9.
2. Fitzgibbons SC, Ching Y, Yu D, Carpenter J, Kenny M, Weldon C, et al. Mortality of necrotizing enterocolitis expressed by birth weight categories. *J Pediatr Surg*. 2009 Jun;44(6):1072–6.
3. Hu X, Liang H, Li F, Zhang R, Zhu Y, Zhu X, et al. Necrotizing enterocolitis: current understanding of the prevention and management. *Pediatr Surg Int*. 2024 Jan 10;40(1):32.
4. Rose AT, Patel RM. A critical analysis of risk factors for necrotizing enterocolitis. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2018 Dec;23(6):374–9.
5. Alganabi M, Lee C, Bindi E, Li B, Pierro A. Recent advances in understanding necrotizing enterocolitis. *F1000Res*. 2019 Jan 25;8:107.
6. Denning NL, Prince JM. Neonatal intestinal dysbiosis in necrotizing enterocolitis. *Molecular Medicine*. 2018 Dec 15;24(1):4.
7. Lu Q, Cheng S, Zhou M, Yu J. Risk Factors for Necrotizing Enterocolitis in Neonates: A Retrospective Case-Control Study. *Pediatr Neonatol*. 2017 Apr 1;58(2):165–70.
8. Mahboobipour AA, Bitaraf A, Mohammadi P, Khosravifar M, Babaei H, Shahidolahi A. Effects of synbiotics on necrotizing enterocolitis and full enteral feeding in very low birth weight infants: A double-blind, randomized controlled trial. *Medicine*. 2024 Sep 13;103(37):e39647.
9. J.L. H, A. M, S. R. Microbes and the Inflammatory Response in Necrotising Enterocolitis. *In: Preterm Birth*. InTech; 2013.
10. Grishin A, Bowling J, Bell B, Wang J, Ford HR. Roles of nitric oxide and intestinal microbiota in the pathogenesis of necrotizing enterocolitis. *J Pediatr Surg*. 2016 Jan;51(1):13–7.
11. Maheshwari A. Role of platelets in neonatal necrotizing enterocolitis. *Pediatr Res*. 2021 Apr 29;89(5):1087–93.
12. Howarth C, Banerjee J, Eaton S, Aladangady N. Biomarkers of gut injury in neonates – where are we in predicting necrotising enterocolitis? *Front Pediatr*. 2022 Nov 28;10.
13. Maheshwari A, Singh R, Mishra V, Cuna A, Schwartz DM, Chan S. Imaging for Diagnosis and Assessment of Necrotizing Enterocolitis. *Newborn*. 2022 Mar 31;1(1):182–9.
14. Cuna AC, Reddy N, Robinson AL, Chan SS. Bowel ultrasound for predicting surgical management of necrotizing enterocolitis: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Radiol*. 2018 May 19;48(5):658–66.
15. Aliev MM, Dekhqonboev AA, Yuldashev RZ. Advantages of abdominal ultrasound in the management of infants with necrotizing enterocolitis. *Pediatr Surg Int*. 2017 Feb 7;33(2):213–6.

16. Schat TE, Schurink M, Van Der Laan ME, Hulscher JBE, Hulzebos C V, Bos AF, et al. Near-infrared spectroscopy to predict the course of necrotizing enterocolitis. *PLoS One*. 2016 May 1;11(5).
17. Chen J, Mu F, Gao K, Yan C, Chen G, Guo C. Value of abdominal ultrasonography in predicting intestinal resection for premature infants with necrotizing enterocolitis. *BMC Gastroenterol*. 2022 Dec 16;22(1):524.
18. Eaton S, Ganji N, Thyoka M, Shahroor M, Zani A, Pleasants-Terashita H, et al. STAT trial: stoma or intestinal anastomosis for necrotizing enterocolitis: a multicentre randomized controlled trial. *Pediatr Surg Int*. 2024 Oct 29;40(1):279.
19. Goldfarb M, Choi PM, Gollin G. Primary Anastomosis Versus Stoma for Surgical Necrotizing Enterocolitis in US Children's Hospitals. *Journal of Surgical Research*. 2024 Mar;295:296–301.
20. Pang KKY, Chao NSY, Wong BPY, Leung MWY, Liu KKW. The Clip and Drop Back Technique in the Management of Multifocal Necrotizing Enterocolitis: a Single Centre Experience. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2012 Feb 7;22(01):085–90.
21. Hau EM, Meyer SC, Berger S, Goutaki M, Kordasz M, Kessler U. Gastrointestinal sequelae after surgery for necrotising enterocolitis: a systematic review and meta-analysis. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2019 May;104(3):F265–73.
22. Garg PP, Riddick R, Ansari MAY, Pittman I, Ladd MR, Porcelli P, et al. Risk factors for postoperative complications in preterm infants with surgical necrotizing enterocolitis and associated outcomes. *J Neonatal Perinatal Med*. 2024 Mar 4;17(1):77–89.
23. Bælum JK, Rasmussen L, Qvist N, Ellebæk MB. Enterostomy complications in necrotizing enterocolitis (NEC) surgery, a retrospective chart review at Odense University Hospital. *BMC Pediatr*. 2019 Dec 13;19(1):110.
24. Martin CR, Dammann O, Allred EN, Patel S, O'Shea TM, Kuban KCK, et al. Neurodevelopment of Extremely Preterm Infants who had Necrotizing Enterocolitis with or without Late Bacteremia. *J Pediatr*. 2010 Nov;157(5):751-756.e1.

Bölüm 13

YENİDOĞANIN CERRAHİ AÇIDAN DEĞERLENDİRİLMESİ

Fatma ÖZCAN SIKI¹

1. YENİDOĞAN CERRAHİSİNİN TEMEL DİNAMİKLERİ

Yenidoğan dönemi, doğumdan sonraki ilk 28 günü kapsayan ve fizyolojik adaptasyonun en yoğun yaşandığı zaman dilimidir. Bu dönemdeki bebekler “yenidoğan” olarak adlandırılır ve doğum haftası ve doğum ağırlıklarına göre farklı klinik risk profillerine sahiptirler.

Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) ve uluslararası pediatrik standartlara göre, yenidoğanlar gebelik sürelerine göre şu şekilde sınıflandırılır:

- **Preterm yenidoğan:** <37. gebelik haftasından önce doğan
- **Term yenidoğan:** 37–41. gebelik haftası (tamamlanmış)
- **Postterm yenidoğan:** ≥42. gebelik haftasından sonra doğan

Ayrıca doğum ağırlıklarına göre:

- **Düşük doğum ağırlığı (DDA):** <2500 gram
- **Çok düşük doğum ağırlığı (ÇDDA):** <1500 gram
- **Aşırı düşük doğum ağırlığı (AÇDDA):** <1000 gram olarak tanımlanır.

Bu sınıflamalar, yenidoğanın klinik takibinde ve cerrahi müdahale kararlarında kritik öneme sahiptir. Preterm ve düşük ağırlıklı bebeklerde organ sistemlerinin olgunluğu yeterli olmadığından, cerrahi risk artmakta ve müdahaleler öncesinde ayrıntılı bir multidisipliner değerlendirme gerekmektedir(1, 2).

Bu kitap bölümü, yenidoğan döneminde karşılaşılan cerrahi sorunlara bilimsel ve sistematik bir yaklaşım sunmayı; tanıdan tedaviye uzanan sürecin çerçevesinde, fizyolojik parametrelerin, klinik bulguların

ve karar algoritmalarının entegrasyonunu ele almayı amaçlamaktadır.

2. SİSTEM TEMELLİ FİZYOLOJİK DEĞERLENDİRME

2.1 Solunum ve Ventilasyon Yönetimi Yenidoğan solunum sistemi, hem yapısal hem de fonksiyonel açıdan doğum anında tam olarak olgunlaşmamış bir yapıya sahiptir. Akciğer gelişimi, intrauterin dönemde beş ana evrede gerçekleşir: embriyonik, psödoglandüller, kanaliküler, sakküler ve alveoler dönem. Bu evrelerin her biri, belirli morfolojik ve işlevsel gelişmeleri temsil eder.

2.1.1 Embriyonik Dönem (4–7. haftalar) Bu dönemde trakea ve primer bronşlar gelişmeye başlar. Akciğer tomurcuğu ön bağırsaktan ayrılarak iki ana bronşa ayrılır. Bu yapısal temel, ilerideki hava yollarının oluşumu için zemin hazırlar.

2.1.2 Psödoglandüler Dönem (7–17. haftalar) Bronşiyal ağaç dallanmaya başlar, segmental bronşlar ve terminal bronşoller oluşur. Ancak bu dönemde gaz değişimi mümkün değildir çünkü alveoler yapılar henüz gelişmemiştir.

2.1.3 Kanaliküler Dönem (17–26. haftalar) Terminal bronşoller, respiratuar bronşollere dönüşür; pulmoner kapillerler epitel hücreleriyle yakın temas kurmaya başlar. Bu dönemden itibaren sınırlı düzeyde gaz alışverişi mümkündür.

2.1.4 Sakküler Dönem (26–36. haftalar) İnterstisyel alanlar incelik, sakküler yapılardan ilkel alveoller oluşmaya başlar. Tip II alveol hücreleri surfaktan üretmeye başlar. Ancak surfaktan miktarı, etkin gaz değişimi için henüz yeterli değildir.

¹ Doç. Dr., Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Cerrahisi AD., doktorozcan@hotmail.com, ORCID ID: 0000-0002-4461-3461

Yenidoğan cerrahisinin başarılı bir şekilde uygulanabilmesi; güncel bilgi, deneyim ve disiplinler arası iş birliğine dayalı bir ekip çalışması ile mümkündür. Bilimsel temellere dayalı, sistematik ve etik yaklaşımlar, bu hassas hasta grubunda mortalite ve morbiditeyi azaltmanın anahtarıdır.

KAYNAKLAR

1. Badheka A. Initial Stabilisation and Retrieval of the Critically Ill Neonate. In: Lumsden JaN, S, editor. Paediatric and Neonatal Critical Care Transport. 1. Cham: Springer; 2021. p. 33–40.
2. Caraciolo J, Fernandes MP, Lakshmi Katakam. Guidelines for Acute Care of the Neonate. 25th Edition (2017–2018) ed. Fernandes CJP, Mohan; Katakam, Lakshmi, editor. Houston, TX: Baylor College of Medicine; 2017.
3. McHoney M. Congenital diaphragmatic hernia. In: Tüzün MSM, J. A., editor. Netter's Pediatrics. Philadelphia: Elsevier; 2022.
4. Ferschl MB, Jain RR. Fetal and Neonatal Anesthesia. Clin Perinatol. 2022;49(4):821-34.
5. O'Donnell CPF. Neonatal resuscitation. In: Kelly BPB, Peter; Inwald, David, editor. Paediatric and Neonatal Critical Care Transport. Hoboken, NJ: Wiley-Blackwell; 2022. p. 31–48.
6. Disma N, Asai T, Cools E, Cronin A, Engelhardt T, Fiadjoe J, et al. Airway management in neonates and infants: European Society of Anaesthesiology and Intensive Care and British Journal of Anaesthesia joint guidelines. Eur J Anaesthesiol. 2024;41(1):3-23.
7. Melhado I. Neonatal Cardiology. London, United Kingdom: IntechOpen; 2018.
8. Pilkington M, Nelson G, Pentz B, Marchand T, Lloyd E, Chiu PPL, et al. Enhanced Recovery After Surgery (ERAS) Society Recommendations for Neonatal Perioperative Care. JAMA Surg. 2024;159(9):1071-8.
9. Dingemann C, Eaton S, Aksnes G, Bagolan P, Cross KM, De Coppi P, et al. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnostics, Preoperative, Operative, and Postoperative Management. Eur J Pediatr Surg. 2020;30(4):326-36.
10. Jennings RW. Gastroschisis and omphalocele. In: Tüzün MSM, J. A., editor. Netter's Pediatrics. Philadelphia: Elsevier; 2022. p. 402–7.
11. Harmon CM. Tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. In: Tüzün MSM, J. A., editor. Netter's Pediatrics. Philadelphia: Elsevier; 2022. p. 396–401.
12. Greenough A. Ventilation of the critically ill infant. In: Kelly BPB, Peter; Inwald, David, editor. Paediatric and Neonatal Critical Care Transport. Hoboken, NJ: Wiley-Blackwell; 2022.
13. Pelizzo G, Bagolan P, Morini F, Aceti M, Alberti D, Andermarcher M, et al. Bedside surgery in the newborn infants: survey of the Italian society of pediatric surgery. Ital J Pediatr. 2020;46(1):134.
14. Wilkinson DJC. Fluid management. In: Kelly BPB, Peter; Inwald, David, editor. Paediatric and Neonatal Critical Care Transport. Hoboken, NJ: Wiley-Blackwell; 2022. p. 173–86.
15. Inwald DPD, Peter J. Monitoring and clinical assessment. In: Kelly BPB, Peter; Inwald, David, editor. Paediatric and Neonatal Critical Care Transport. Hoboken, NJ: Wiley-Blackwell; 2022. p. 217–36.
16. Cowles RA. Neonatal Surgical Emergencies. In: Tüzün MSM, J. A., editor. Netter's Pediatrics. Philadelphia: Elsevier; 2022.
17. Hospital JH. The Harriet Lane Handbook. Megan M. Tschudy M, MPH; Kristin M. Arcara, MD, editor. Philadelphia, PA, ABD: Elsevier; 2017.
18. Lillie JO, O. Paediatric and neonatal transport service organisation. In: Kelly BPB, Peter; Inwald, David, editor. Paediatric and Neonatal Critical Care Transport. Hoboken, NJ: Wiley-Blackwell; 2022. p. 1–16.
19. Gill D. Pain management in the critically ill child. In: Kelly BPB, Peter; Inwald, David, editor. Paediatric and Neonatal Critical Care Transport. 1. Hoboken, NJ: Wiley-Blackwell; 2022. p. 203–16.
20. Jameson SEI, David P. Stabilisation and transport of the neonate. In: Kelly BPB, Peter; Inwald, David, editor. Paediatric and Neonatal Critical Care Transport. Hoboken, NJ: Wiley-Blackwell; 2022. p. 95–110.
21. Nowicki PT. Necrotizing enterocolitis. In: Tüzün MSM, J. A., editor. Netter's Pediatrics. Philadelphia: Elsevier; 2022. p. 436–41.

Bölüm 14

GASTROÖZOFAGEAL REFLÜ VE ÖZOFAGUSUN DİĞER HASTALIKLARI

Bilge GÖRDÜ¹

1. ÖZOFAGUS FONKSİYONEL HASTALIKLARI

Özofagusun işlevi hem yemeğin ağızdan mideye taşınması hem de reflü materyalinin temizlenmesidir. Başlıca fonksiyonu itici olmasıdır, belirgin bir emilim ve salgı fonksiyonu yoktur. Çocukluk çağındaki bozukluklarının bazıları malformasyonlarla ilişkilidir. Motilite mekanizmaları ve fonksiyon bozuklukları hakkındaki bilgiler sınırlıdır ve var olan bilgiler de gerekli tanı araçlarının gelişim göstermesiyle yakın sayılabilecek bir zamanda elde edilmiştir. Özofagusun peristaltizmine bakıldığında 3 tip peristaltik dalga hareketi mevcuttur.

Birincil dalga, özofagusun besin içeriğini mideye iletmek için kraniokaudal olarak kasılmasıyla oluşur. Bu işlev için kas tabakası ve sinirsel uyarımın normal olması gereklidir. Motor fonksiyon bozukluklarının çoğu bu dalgadaki aksamalardan kaynaklanmaktadır. İkincil dalga, özofagusa reflü olarak gelen materyalin temizlenmesi amacıyla yutmadan bağımsız, özofagusun farklı segmentlerinde olabilen materyali mideye geri itmeyi amaçlayan kasılmalardır. Üçüncü dalga, özofagusun uzunluğu boyunca tüm lümenini kapatan, eş zamanlı olmayan ve sınırlı sayıda dalgalardır. Sayıca fazla olması da yine bazı fonksiyon bozukluklarına sebebiyet verebilir.

Tanı

Özofagus fonksiyonel hastalıklarının tanısı öncelikle semptomlara dayalı olarak konulur. Hastanın başvuru şikayeti, bu şikayetlerin başlama zamanı, eşlik eden başka semptomların varlığı, var olan semptomların şiddetinin ilerleyici olup olmadığı gibi sorularla alınacak hikaye tanı koymada ilk basamaktır. Bu bilgiler daha sonrasında diğer tetkiklerle korele edilmelidir.

Baryumlu grafler anatomiyi göstermenin yanında üst ve alt özofagus sfinkterlerinin kasılma ve gevşeme fonksiyonları değerlendirmek için kullanılabilir. Ancak radyasyon içermesi nedeniyle baryumlu graflerin motor fonksiyon bozukluk tanılarında kullanımını kısıtlanmıştır. İşaretli katı veya sıvı maddenin oral olarak alınması ile çekilebilecek sintigrafiler de özofagusun ve midenin boşalma fonksiyonunun değerlendirilmesine katkı sağlayabilir ancak çocuklarda kullanımı kısıtlıdır.

Endoskopi özofagus lümeninin ve mukozasının doğrudan incelenmesine olanak tanır. Bazı kontraktile bozuklukları endoskopi ile tespit edilebilir ancak asıl faydası mukozanın incelenebilmesi ve gerekli görülürse biyopsi alınabilmesidir.

Özofagusun fonksiyonel hastalıklarının esas tanı aracı ise manometridir. Manometri bir sıvının herhangi bir noktasına uygulanan basıncın benzer şekilde tüm yönlere iletilmesini belirten Pascal ilkesine dayanır. Aralıklı deliklere sahip proba özofagus lümeninin herhangi bir noktasındaki basıncın organ boyunca ilerlemesini inceler. Ek olarak üst ve alt özofagus sfinkter fonksiyonunu da ölçer. Dahası özofagusun intratorasik hale geldiği noktanın tespit edilmesini sağlayabilir. Ancak hantal, pahalı ve hassas ekipman ve hastayla işbirliği gerektirir. Bu durumlar çocuklardaki kullanımında kısıtlılık yaratabilir. Ek olarak bu testlerin çocuklar için normal değerleri belirli değildir.

Özofageal fonksiyonun değerlendirilmesi için bir diğer tetkik manometri ve/veya pH ölçümüyle birlikte çok kanallı intraluminal empedanstır. Yutma ve özofageal motor aktivitesinin değerlendirilmesine olanak tanır. Ancak hasta kooperasyonunun önemli olmasından dolayı çocuk hastada zor olabilir. Değerlendi-

¹ Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi AD, bilgegordu@gmail.com
ORCID iD: 0000-0002-7095-7225

Cerrahi rezeksiyon tüm tümörler için birincil tedavi yöntemidir. Küratif rezeksiyon nadirdir ve çocuklarda ölüm oranları yüksektir.

KAYNAKLAR

- Levine JJ, Ilowite NT. Sclerodermalike esophageal disease in children breast-fed by mothers with silicone breast implants. *Jama*. 1994;271(3):213-6.DOI:10.1001/jama.1994.03510270059040.
- Bar-Sever Z. Scintigraphic Evaluation of Gastroesophageal Reflux and Pulmonary Aspiration in Children. *Semin Nucl Med*. 2017;47(3):275-85.DOI:10.1053/j.semnuclmed.2016.12.001.
- Oude Nijhuis RAB, Zaninotto G, Roman Set al. European guidelines on achalasia: United European Gastroenterology and European Society of Neurogastroenterology and Motility recommendations. *United European Gastroenterol J*. 2020;8(1):13-33. DOI:10.1177/2050640620903213.
- Kahrilas PJ, Bredenoord AJ, Fox Met al. The Chicago Classification of esophageal motility disorders, v3.0. *Neurogastroenterol Motil*. 2015;27(2):160-74. DOI:10.1111/nmo.12477.
- Tashiro J, Petrosyan M, Kane TD. Current management of pediatric achalasia. *Transl Gastroenterol Hepatol*. 2021;6:33.DOI:10.21037/tgh-20-215.
- van Lennep M, van Wijk MP, Omari TIMet al. Clinical management of pediatric achalasia. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2018;12(4):391-404.DOI:10.1080/17474124.2018.1441023.
- Jackman L, Arpe L, Thapar Net al. Nutritional Management of Pediatric Gastrointestinal Motility Disorders. *Nutrients*. 2024;16(17).DOI:10.3390/nu16172955.
- Franklin AL, Petrosyan M, Kane TD. Childhood achalasia: A comprehensive review of disease, diagnosis and therapeutic management. *World J Gastrointest Endosc*. 2014;6(4):105-11.DOI:10.4253/wjge.v6.i4.105.
- Hurwitz M, Bahar RJ, Ament MEet al. Evaluation of the use of botulinum toxin in children with achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2000;30(5):509-14. DOI:10.1097/00005176-200005000-00009.
- Horgan S, Hudda K, Eubanks Tet al. Does botulinum toxin injection make esophagomyotomy a more difficult operation? *Surg Endosc*. 1999;13(6):576-9. DOI:10.1007/s004649901044.
- Vane DW, Cosby K, West Ket al. Late results following esophagomyotomy in children with achalasia. *J Pediatr Surg*. 1988;23(6):515-9.DOI:10.1016/s0022-3468(88)80359-2.
- Gould JL, Rentea RM, St Peter SD. Contemporary Management of Achalasia by Pediatric Surgeons: A Survey of the International Pediatric Endosurgical Group. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2016;26(7):567-9. DOI:10.1089/lap.2016.0085.
- Peng D, Tan Y, Li Cet al. Peroral Endoscopic Myotomy for Pediatric Achalasia: A Retrospective Analysis of 21 Cases With a Minimum Follow-Up of 5 Years. *Front Pediatr*. 2022;10:845103.DOI:10.3389/fped.2022.845103.
- Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk Met al. Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2018;66(3):516-54.DOI:10.1097/mpg.0000000000001889.
- Romano C, van Wynckel M, Hulst Jet al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;65(2):242-64.DOI:10.1097/mpg.0000000000001646.
- Omari TI, Barnett C, Snel Aet al. Mechanisms of gastroesophageal reflux in healthy premature infants. *J Pediatr*. 1998;133(5):650-4.DOI:10.1016/s0022-3476(98)70106-4.
- Zaninotto G, DeMeester TR, Schwizer Wet al. The lower esophageal sphincter in health and disease. *Am J Surg*. 1988;155(1):104-11.DOI:10.1016/s0002-9610(88)80266-6.
- Boix-Ochoa J WK, Randolph JG, Ravitch MM et al. Gastroesophageal Reflux. *Pediatric Surgery, Chicago, Year Book Medical Publishers Inc*. 1986:pp712-20.
- Leung AK, Hon KL. Gastroesophageal reflux in children: an updated review. *Drugs Context*. 2019;8:212591. DOI:10.7573/dic.212591.
- Singendonk M, Goudswaard E, Langendam Met al. Prevalence of Gastroesophageal Reflux Disease Symptoms in Infants and Children: A Systematic Review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2019;68(6):811-7. DOI:10.1097/mpg.0000000000002280.
- van Lennep M, Lansink F, Benninga MAet al. Age-dependent normal values for the 'Infant Gastroesophageal Reflux Questionnaire Revised'. *Eur J Pediatr*. 2024;183(1):445-52.DOI:10.1007/s00431-023-05281-w.
- Kusakari M, Nakayama Y, Horiuchi Aet al. Trends in gastroesophageal reflux disease in Japanese children and adolescents. *Pediatr Int*. 2020;62(11):1269-74. DOI:10.1111/ped.14324.
- WHO Guidelines Approved by the Guidelines Review Committee. Guidelines on Physical Activity, Sedentary Behaviour and Sleep for Children under 5 Years of Age. *Geneva: World Health Organization* © World Health Organization 2019.; 2019.
- Uruguchi K, Matsumoto N, Mitsuhashi Tet al. Association Between Dinner-to-Bed Time and Gastroesophageal Reflux-Related Diseases in Children. *Cureus*. 2025;17(1):e77709.DOI:10.7759/cureus.77709.
- Vandenplas Y, Orsi M, Benninga Met al. Infant gastroesophageal reflux disease management consensus. *Acta Paediatr*. 2024;113(3):403-10.DOI:10.1111/apa.17074.
- Poddar U. Gastroesophageal reflux disease (GERD) in children. *Paediatr Int Child Health*. 2019;39(1):7-12. DOI:10.1080/20469047.2018.1489649.
- Czinn SJ, Blanchard S. Gastroesophageal reflux disease in neonates and infants : when and how to treat. *Paedi-*

- atr Drugs.* 2013;15(1):19-27.DOI:10.1007/s40272-012-0004-2.
28. Arnold G Coran AC, N Scott Adzick, Thomas M Krummel et al. *Pediatric Surgery-Elsevier Health Sciences 2012;7th Edition.*
 29. Bingham SM, Muniyappa P. Pediatric gastroesophageal reflux disease in primary care: Evaluation and care update. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care.* 2020;50(5):100784.DOI:10.1016/j.cppepds.2020.100784.
 30. Simanovsky N, Buonomo C, Nurko S. The infant with chronic vomiting: the value of the upper GI series. *Pediatr Radiol.* 2002;32(8):549-50; discussion 51.DOI:10.1007/s00247-002-0728-1.
 31. Vandenplas Y, Salvatore S, Devreker Tet al. Gastro-oesophageal reflux disease: oesophageal impedance versus pH monitoring. *Acta Paediatr.* 2007;96(7):956-62. DOI:10.1111/j.1651-2227.2007.00306.x.
 32. Tolia V, Bishop PR, Tsou VM et al. Multicenter, randomized, double-blind study comparing 10, 20 and 40 mg pantoprazole in children (5-11 years) with symptomatic gastroesophageal reflux disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2006;42(4):384-91.DOI:10.1097/01.mpg.0000214160.37574.d3.
 33. Salvatore S, Savino F, Singendonk Met al. Thickened infant formula: What to know. *Nutrition.* 2018;49:51-6. DOI:10.1016/j.nut.2017.10.010.
 34. Simon M, Levy EI, Vandenplas Y. Safety considerations when managing gastro-esophageal reflux disease in infants. *Expert Opin Drug Saf.* 2021;20(1):37-49.DOI:10.1080/14740338.2020.1843630.
 35. Gonzalez Ayerbe JJ, Hauser B, Salvatore Set al. Diagnosis and Management of Gastroesophageal Reflux Disease in Infants and Children: from Guidelines to Clinical Practice. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2019;22(2):107-21.DOI:10.5223/pghn.2019.22.2.107.
 36. Shakeel FM, Crews J, Jensen Pet al. Decreasing Inappropriate Use of Antireflux Medications by Standardizing Gastroesophageal Reflux Disease Management in NICU. *Pediatr Qual Saf.* 2021;6(2):e394.DOI:10.1097/pq9.0000000000000394.
 37. Anjewierden S, Han Z, Foster CB et al. Risk factors for Clostridium difficile infection in pediatric inpatients: A meta-analysis and systematic review. *Infect Control Hosp Epidemiol.* 2019;40(4):420-6.DOI:10.1017/ice.2019.23.
 38. De Bruyne P, Ito S. Toxicity of long-term use of proton pump inhibitors in children. *Arch Dis Child.* 2018;103(1):78-82.DOI:10.1136/archdiscchild-2017-314026.
 39. Malchodi L, Wagner K, Susi A et al. Early Acid Suppression Therapy Exposure and Fracture in Young Children. *Pediatrics.* 2019;144(1).DOI:10.1542/peds.2018-2625.
 40. Noh Y, Jeong HE, Choi A et al. Prenatal and Infant Exposure to Acid-Suppressive Medications and Risk of Allergic Diseases in Children. *JAMA Pediatr.* 2023;177(3):267-77.DOI:10.1001/jamapediatrics.2022.5193.
 41. Pisman EA, Ong B, Witmer CP et al. Proton Pump Inhibitors in Children: the Good, the Bad, and the Ugly. *Curr Allergy Asthma Rep.* 2020;20(8):39.DOI:10.1007/s11882-020-00926-4.
 42. Wang YH, Wintzell V, Ludvigsson JF et al. Association Between Proton Pump Inhibitor Use and Risk of Fracture in Children. *JAMA Pediatr.* 2020;174(6):543-51. DOI:10.1001/jamapediatrics.2020.0007.
 43. Tan J, Jeffries S, Carr R. A Review of Histamine-2 Receptor Antagonist and Proton Pump Inhibitor Therapy for Gastroesophageal Reflux Disease in Neonates and Infants. *Paediatr Drugs.* 2023;25(5):557-76. DOI:10.1007/s40272-023-00580-z.
 44. Tighe MP, Afzal NA, Bevan A et al. Current pharmacological management of gastro-esophageal reflux in children: an evidence-based systematic review. *Paediatr Drugs.* 2009;11(3):185-202.DOI:10.2165/00148581-200911030-00004.
 45. Höberg N, Danielson J, Westblom A et al. Laparoscopic Nissen fundoplication is more cost-effective than open Nissen fundoplication in children. *Pediatr Surg Int.* 2025;41(1):66.DOI:10.1007/s00383-025-05968-1.
 46. Esposito C, Roberti A, Turrà F et al. Management of gastroesophageal reflux disease in pediatric patients: a literature review. *Pediatric Health Med Ther.* 2015;6:1-8.DOI:10.2147/phmt.S46250.
 47. Di Mitri M, Vastano M, Di Carmine A et al. Surgical Management of Gastroesophageal Reflux in Neurologically Impaired Children: Fundoplication vs. Total Esophagogastric Dissociation. *J Clin Med.* 2025;14(4). DOI:10.3390/jcm14041058.
 48. Al-Refaie MA, Alsurmi MM, Obadiel YA et al. Fundoplication for Pediatric Gastroesophageal Reflux Disease: Indications, Techniques, and Outcomes. *Cureus.* 2024;16(11):e72930.DOI:10.7759/cureus.72930.
 49. Gad MA, Qinawy, M. M., Abdelazim, O., Kaddah, S. N., Elbarbary, M. M., & Elfiky, M. A. . Comparative study of laparoscopic Nissen fundoplication versus Hill-Snow procedure for the treatment of gastroesophageal reflux disease in children: a single-blinded randomized controlled trial. *Annals of Pediatric Surgery.* 2023;19(1).DOI:10.1186/s43159-022-00232-w.
 50. Stellato RK, Colmer N, Tytgat SHA et al. Five-Year Outcome of Laparoscopic Fundoplication in Pediatric GERD Patients: a Multicenter, Prospective Cohort Study. *J Gastrointest Surg.* 2021;25(6):1412-8. DOI:10.1007/s11605-020-04713-4.
 51. Varni JW, Bendo CB, Nurko S et al. Health-related quality of life in pediatric patients with functional and organic gastrointestinal diseases. *J Pediatr.* 2015;166(1):85-90.DOI:10.1016/j.jpeds.2014.08.022.
 52. Holcomb G K. Alimentary tract duplications. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 6th ed, Philadelphia, PA:Elsevier; 2014; 6th ed.:p.539-47.
 53. Castelijns PS, Woensdregt K, Hoevenaars B et al. Intra-abdominal esophageal duplication cyst: A case report and review of the literature. *World J Gastrointest Surg.* 2014;6(6):112-6.DOI:10.4240/wjgs.v6.i6.112.
 54. Kumar P, Sarin YK. Multiple Esophageal Duplication Cysts in a Toddler: A Rare Scenario. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2021;26(2):126-7.DOI:10.4103/jiaps.JIAPS_67_20.

55. Trappey AF, 3rd, Hirose S. Esophageal duplication and congenital esophageal stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2017;26(2):78-86.DOI:10.1053/j.semped-surg.2017.02.003.
56. Anderson BT, Feinstein JA, Kramer RE et al. Approach and Safety of Esophageal Dilatation for Treatment of Strictures in Children With Epidermolysis Bullosa. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018;67(6):701-5.DOI:10.1097/mpg.0000000000002106.
57. De Angelis P, Caldarò T, Torroni F et al. Esophageal stenosis in epidermolysis bullosa: a challenge for the endoscopist. *J Pediatr Surg.* 2011;46(5):842-7. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2011.02.017.
58. Medina AL, Troendle DM, Park JY et al. Eosinophilic esophagitis, Barrett's esophagus and esophageal neoplasms in the pediatric patient: a narrative review. *Transl Gastroenterol Hepatol.* 2021;6:32.DOI:10.21037/tgh-20-223.
59. Theilen TM, Chou AJ, Klimstra DS et al. Esophageal Adenocarcinoma and Squamous Cell Carcinoma in Children and Adolescents: Report of 3 Cases and Comprehensive Literature Review. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2016;5:23-9.DOI:10.1016/j.epsc.2015.12.008.
60. Vergouwe FW, Gottrand M, Wijnhoven BP et al. Four cancer cases after esophageal atresia repair: Time to start screening the upper gastrointestinal tract. *World J Gastroenterol.* 2018;24(9):1056-62.DOI:10.3748/wjg.v24.i9.1056.
61. Zain M, Abdelmalak M, Waheeb S et al. Esophageal ganglioneuromatosis; a rare cause of intractable esophageal stenosis: a case report. *BMC Pediatr.* 2024;24(1):456.DOI:10.1186/s12887-024-04923-8.
62. Malik F, Bernieh A, Saad AG. Esophageal Granular Cell Tumor in Children: A Clinicopathologic Study of 11 Cases and Review of the Literature. *Am J Clin Pathol.* 2023;160(1):106-12.DOI:10.1093/ajcp/qaad025.

Bölüm 15

PEPTİK ÜLSER HASTALIĞI

Cansu KURAL¹

GİRİŞ

Peptik Ülser Hastalığı (PÜH), mide ve duodenumdaki koruyucu mekanizmaların etkinliğini yitirmesi nedeniyle oluşan inflamasyon sonucu meydana gelmektedir. PÜH, farklı derecelerde gastrite veya perforasyona neden olabilir. PÜH etiyojisi multifaktöriyel olsa da tüm etiyojilerin ortak sonucu gastrik asidin mide veya duodenumdaki zayıflamış mukozal duvarda ülser oluşturmasıdır (1). Mide veya duodenumdaki muskularis mukoza tabakasının bütünlüğünü bozan derin mukozal lezyonlar peptik ülser olarak adlandırılır. Gastrik ülserler sıklıkla küçük kurvaturda yerleşirken, duodenal ülserler %90 oranında duodenal ampullada yer almaktadır (1).

Yapılan çalışmalarda çocukluk çağı peptik ülser insidansı 100.000'de 10.3 olarak hesaplanmıştır (2). Türkiye'de konu ile ilgili yapılan çalışmalarda ise endoskopi yapılan çocuklarda peptik ülser veya erozyon saptanma insidansı %7,2-7,6 olarak bulunmuştur (3,4). Geniş pediyatrik popülasyonlu çalışmalar kısıtlı olmasına rağmen çocukluk çağı mide veya duodenum ülseri insidansında yıllara göre düşüş saptanmıştır (2).

Çocukluk çağında görülen peptik ülser hastalığı (PÜH), temelindeki patolojiye göre genellikle primer veya sekonder olarak sınıflandırılır. Primer ülserler, nadir görülen bazı durumların neden olduğu aşırı mide asidi salgılanmasından kaynaklanır. Bu durumlar arasında Zollinger-Ellison sendromu, G-hücre hiperplazisi, sistemik mastositoz, kısa bağırsak sendromu ve hiperparatiroidizm sayılabilir. Ancak, primer ülserlerin en sık rastlanan nedeni midenin *Helicobacter pylori* (*H.pylori*) enfeksiyonudur (1,5,6). Primer

ülserler genellikle 10 yaş üzeri çocuklarda ortaya çıkar, kronik bir seyir izler ve sıklıkla duodenumda yer alır (7).

Diğer taraftan, sekonder ülserler genellikle daha küçük yaş grubundaki çocuklarda görülür, akut başlangıçlıdır ve hem midede hem de duodenumda gelişebilir. Özellikle yenidoğanlarda ve süt çocuklarında görülen ülserlerin büyük çoğunluğu sekonder olup, bunlar genellikle midede oluşur (8). Sekonder ülserler, bedensel stres ve çeşitli sistemik hastalıklarla ilişkilidir. Bu tetikleyici faktörler arasında sepsis, kafa yaralanmaları (Cushing ülseri), yanıklar (Curling ülseri), orak hücreli anemi, tip 1 diyabet, sistemik lupus eritematozus gibi durumlar ve bazı ilaç kullanımları (örneğin, non-steroid antiinflamatuvar ilaçlar, kortikosteroidler, sodyum valproat, teofilin) yer alır (1,6,8).

PATOGENEZ

Asit Sekresyonu

Asit sekresyonunda artma, artmış vagal tonus, pariyetal hücrelerin hiperplazisi ve antral G hücrelerindeki hipersekresyon ile ilişkilidir. Vagal sinir indüksiyonu ile salınan asetilkolin, G hücrelerinden salınan gastrin ve enterokromaffin hücrelerinden salınan histamin asit sekresyonunu artırırken, prostoglandinler asit sekresyonunu azaltıp koruyucu mekanizmalardan sorumludur (1).

Mukozal Koruma Mekanizmaları

Gastrointestinal sistemi kaplayan mukoz jel tabakası hidrojen iyonları ve diğer sekresyonlara karşı koruma sağlamaktadır. Mukus üretimi ve regülasyonu başlı-

¹ Op. Dr., Gebze Fatih Devlet Hastanesi Çocuk Cerrahisi, kural.caaaansu@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-6133-283X

elektrolit dengesizliklerinin düzeltilmesi ve NG ile gastrik dekompresyon gerekmektedir. Obstrüksiyon oluşan PÜH’de mutlaka maligniteler (gastrik adenokarsinom, gastrik lenfoma, pankreas ve biliyer sistem maligniteleri, metastazlar) açısından hastanın araştırılması gerektiği unutulmamalıdır (16).

KAYNAKLAR

1. Peptic Ulcer Disease. In: Kliegman RM, St. Geme III JW, Blum NJ, ve ark (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. 20th ed. Elsevier; 2016. p. 1816–9.
2. Cui H, Xu C, Fan Y, ve ark . Global, Regional, and National Incidence and Prevalence of Children With Peptic Ulcer Disease: A Temporal Trend and Bayesian Age-Period-Cohort Analysis Based on the 2021 Global Burden of Disease Study. *J Paediatr Child Health*. 2025 Jun;61(6):957-66.
3. Koca T, Serdaroglu F, Dereci S, ve ark. Peptic ulcers and erosions in children at a pediatric unit in Turkey. *Indian Pediatr*. 2016 Aug 1;53(8):692–4.
4. Evirgen Şahin G, Özbay Hoşnut F, Tekeli A. Evaluation of Child Patients with Peptic Ulcer: A Single Center Experience. *KTD*. 2022;23(4):463–70.
5. Rossi RE, Elvevi A, Citterio D, ve ark. Gastrinoma and Zollinger Ellison syndrome: A roadmap for the management between new and old therapies. *World J Gastroenterol*. 2021 Sep 21;27(35):5890–907.
6. Almadi MA, Lu Y, Alali AA, ve ark. Peptic ulcer disease. *Lancet*. 2024 Jul;404(10447):68–81.
7. Sullivan PB. Peptic ulcer disease in children. *Paediatr Child Health*. 2010 Oct;20(10):462–4.
8. Iacusso C, Boscarelli A, Fusaro F, ve ark. Pathogenetic and Prognostic Factors for Neonatal Gastric Perforation: Personal Experience and Systematic Review of the Literature. *Front Pediatr*. 2018 Apr 4;6.
9. Ecevit CO, Ozgenc F, Yuksekkaya HA, ve ark. Peptic ulcer disease in children: An uncommon disorder with subtle symptomatology. *Turk J Gastroenterol*. 2012 Dec 1;23(6):666–9.
10. Scherer III L. Peptic Ulcer and Other Conditions of the Stomach. In: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, ve ark (eds). *Pediatric Surgery*. 6th ed. Elsevier; 2012. p. 1030–9.
11. Tam YH, Lee KH, To KF, ve ark. Helicobacter pylori –positive Versus Helicobacter pylori –negative Idiopathic Peptic Ulcers in Children With Their Long-term Outcomes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2009 Mar;48(3):299–305.
12. Nakajima N, Takeuchi T, Hokari R, ve ark. Background factors of idiopathic peptic ulcers and optimal treatment methods: a multicenter retrospective Japanese study. *J Clin Biochem Nutr*. 2024;74(1):23–82.
13. Fujishiro M, Iguchi M, Ono S, ve ark. Guidelines for endoscopic management of nonvariceal upper gastrointestinal bleeding (second edition). *Dig Endosc*. 2025 May 21;37(5):447–69.
14. Homan M, Jones NL, Bontems P, ve ark. Updated joint ESPGHAN/NASPGHAN guidelines for management of Helicobacter pylori infection in children and adolescents (2023). *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2024 Sep 15;79(3):758–85.
15. Shen Q, Liu T, Wang S, ve ark. Experience in diagnosis and treatment of duodenal ulcer perforation in children. *BMC Pediatr*. 2023 Mar 30;23(1):144.
16. Wang A, Yerxa J, Agarwal S, ve ark. Surgical management of peptic ulcer disease. *Curr Probl Surg*. 2020 Feb;57(2):100728.
17. Wong CWY, Chung PHY, Tam PKH, ve ark. Laparoscopic versus open operation for perforated peptic ulcer in pediatric patients: A 10-year experience. *J Pediatr Surg*. 2015 Dec;50(12):2038–40.
18. Piccirillo M, Pucinischi V, Mennini M, ve ark. Gastrointestinal bleeding in children: diagnostic approach. *Ital J Pediatr*. 2024 Jan 23;50(1):13.
19. Wong TCL, Wong KT, Chiu PWY, ve ark. A comparison of angiographic embolization with surgery after failed endoscopic hemostasis to bleeding peptic ulcers. *Gastrointest Endosc*. 2011 May;73(5):900–8.

Bölüm 16

İNVAJINASYON

Emine BİLALOĞLU¹

1. GİRİŞ

İnvajinasyon, bir bağırsak segmentinin (intususceptum) bitişik bir segmente (intususciens) teleskopik olarak girmesiyle meydana gelmektedir. En sık çocuklarda görülür ve erken çocukluk dönemindeki en sık görülen abdominal acil durumdur. Yaş arttıkça invajinasyon görülme oranı azalmaktadır. 2 yaşından büyük çocuklar vakaların sadece %30 unu oluşturmaktadır. İnvajinasyonda zamanla etkilenen segmentte vasküler dolaşımın bozulması sonucu iskemi, nekroz ve potansiyel olarak perforasyona yol açabilmektedir. Bu nedenle prognozun kötüleşmemesi için erken tanı ve hızlı tedavi edilmesi gerekmektedir (1).

Çocuklarda invajinasyon 19. yüzyıla kadar neredeyse tamamen ölümcül kabul edilmekteydi. İlk başarılı pnömatik redüksiyon tedavisi 1836'da körük sistemi kullanılarak yapılmıştır. Pediatrik hastada ilk başarılı cerrahi tedavi ise 1871'de gerçekleştirildi. 1905 yılında ise Harald Hirschsprung tarafından 107 hastada hidrostatik redüksiyon tedavisi uygulandığı bildirilmiştir. Ancak 20. yüzyılın ortalarına kadar çocuklarda invajinasyon tedavisi halen cerrahi ağırlıklı olarak yapılmaktaydı. 1940 ve 1950'lerde yayınlanan makalelerde lavman tedavisinin etkinliği ve güvenliği gösterildikten sonra aktif olarak kullanılmaya başlanmış ve günümüzde de çoğu vakada ilk seçenek olarak kullanılmaktadır (2).

2. DEMOGRAFİK ÖZELLİKLER

İnvajinasyon en sık çocuklarda görülür ve erken çocukluk dönemindeki en sık görülen abdominal acil durumdur. En sık ortalama 6 ile 18 ay arasında ve

erkek çocuklarda daha sık görülür. Yaş arttıkça invajinasyon görülme oranı azalmaktadır. 2 yaşından büyük çocuklar vakaların sadece %30'unu oluşturmaktadır. Erkeklerde kızlara göre iki kat daha sık görülmektedir. En sık ileokolik invajinasyon görülmektedir ve vakaların %80'den fazlasını oluşturmaktadır. Terminal ileumun çıkan kolonun içine girmesi sonucu oluşmaktadır (1).

3. ETYOLOJİ

Pediatrik invajinasyonlar genellikle idiyopatiktir ve vakaların sadece %10'unda tanımlanabilir bir tetikleyici lezyon bulunmaktadır. Çocuklarda en sık ileokolik invajinasyon görülmektedir. Bunun nedeni; çekumda gelişmiş taenia coli'nin azlığına bağlı çekum duvarının sertliğinin az olması ve ileoçekal valvin kaslı yapısı nedeniyle kolon içine doğru hareket etmesi ya da terminal ileumdaki hipertrofik lenfoid dokuların invajinasyon için bir başlangıç noktası (leading point) oluşturmasıyla meydana gelmektedir (3).

Bunun dışında enfeksiyöz nedenlere bağlı veya intestinal alerjiler (Çölyak hastalığı ve Crohn hastalığı) gibi enfeksiyöz olmayan nedenlere bağlı peyer plaklarının hipertrofisi sonucu oluşabilmektedir. Meckel divertikülü, intestinal duplikasyon, polip, hamartom veya maligniteler gibi gastrointestinal sistem anormallikleri de invajinasyona neden olabilmektedir (3).

Vakaların çoğu idiyopatik olsa da mezenterik lenfadenopatiye yol açan enfeksiyöz nedenler pediatrik invajinasyonun yaygın nedenlerindedir. Adenovirüs ve rotavirüs gibi yaygın viral enfeksiyonlar Peyer plaklarında hipertrofiye neden olup invajinasyona yol

¹ Op. Dr., Bayburt Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, dreminebilaloglu@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-0916-9534

süresi 36 saati geçmediği ve redüksiyon tedavisi sırasında invajine segmentin geriye doğru hareket ettiği görüldüğü sürece devam edilebileceğini savunmaktadır. Tekrarlayan redüksiyon tedavisinin başarı oranları %50-82 arasında değişmektedir. Ancak literatürde tekrarlama için optimum zamanlama net olarak belirlenememiştir. (15,17).

Lavman tedavilerinin korkulan komplikasyonu bağırsak perforasyonudur. Redüksiyon sırasında ortalama perforasyon oranı %0,8 olarak bildirilmiştir ve pnömatik veya hidrostatik redüksiyonda perforasyon oranları arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır (18). Maksimum 120 mmHg basınçla yapılan redüksiyonda iskemik olmayan invajinasyonlarda güvenli bir şekilde tedavi için yeterli olduğu kanıtlanmıştır. Sedasyon altında yapılan redüksiyon işleminin bağırsak perforasyonu riskini daha fazla artırmadan redüksiyon oranını iyileştirdiği gösterilmiş olsa da çok yüksek oranlarda kullanılmamaktadır. Çünkü sedasyon redüksiyon sırasında oluşabilecek şok belirtilerini maskeleyebilmekte ve ek tıbbi personel ile pediatrik resüsitasyon profesyonellerinin varlığını gerektirmektedir (19,20).

Cerrahi tedavi hasta hemodinamik açıdan instabile, perforasyon bulguları varsa, patolojik leading point varsa veya radyolojik redüksiyonun başarısız ya da yetersiz olduğu durumlarda uygulanmaktadır. Cerrahi tedavi laparoskopik ya da laparotomiyle yapılabilmektedir (21). Laparoskopik cerrahide proksimal ansa nazik traksiyon ve distal ansa uygulanan basınçla redüksiyon sağlanmaya çalışılır. İnvajinasyon süresi uzunsa veya patolojik leading point mevcutsa redüksiyon işleme başarısız olabilir. Bu durumlarda laparotomiye geçilmesi düşünülebilir (22). Laparotomi ile yapılan cerrahide de asla invajine segment proksimale doğru çekilmeye çalışılmamalıdır. Bunun yerine invajine barsak en uç noktasından proksimale doğru yavaşça sağılmalı yani geri itilerek redüksiyon yapılmaya çalışılmalıdır. Redüksiyon sonrası barsak dolaşımı değerlendirilmeli ve şüpheli olan bölgelere sıcak serum fizyolojik uygulanarak dolaşım tekrar kontrol edilmelidir. Dolaşımın yetersiz olduğu düşünülüyorsa redüksiyon yapılmış bile olsa bu segmentin rezeksiyonundan kaçınılmamalıdır. Mutlaka leading point oluşturan durumlar cerrahide araştırılmalı ve uygun tedaviler uygulanmalıdır (23).

KAYNAKLAR

1. Liu L, Zhang L, Fang Y, et al. Air enema reduction versus hydrostatic enema reduction for intussusceptions in children: A systematic review and meta-analysis. *PLoS One*. 2024;19(3):e0297985. Published 2024 Mar 18. doi:10.1371/journal.pone.0297985
2. Kelley-Quon LI, Arthur LG, Williams RF, et al. Management of intussusception in children: A systematic review. *J Pediatr Surg*. 2021;56(3):587-596. doi:10.1016/j.jpedsurg.2020.09.055
3. Marsicovetere P, Ivatury SJ, White B, et al. Intestinal Intussusception: Etiology, Diagnosis, and Treatment. *Clin Colon Rectal Surg*. 2017;30(1):30-39. doi:10.1055/s-0036-1593429
4. Shen G, Liu H, Guan Z, et al. Clinical features and factors leading to early recurrence of intussusception after saline reduction. *J Pak Med Assoc*. 2020;70(10):1727-1730. doi:10.5455/JPMA.21744
5. Sahli H, El Mandour J, Boularab J, et al. Acute Intestinal Intussusception: Beware of Burkitt's Lymphoma. *Glob Pediatr Health*. 2022;9:2333794X221078712. Published 2022 Feb 8. doi:10.1177/2333794X221078712
6. Sharma H, Kaushik D. Intussusception in Peutz-Jeghers Syndrome: Management of Unusual Acute Abdominal Presentation. *Indian J Surg Oncol*. 2022;13(2):262-266. doi:10.1007/s13193-021-01448-9
7. Arnold G, Coran NSA, Thomas M. Krummel, Jean-Martin Laberge, et al. Pediatric surgery. 7th ed. In: Fletcher J, editor. *Pediatric Surgery*. 2. 7 ed: Elsevier Sanders; 2012. p. 1093-110.
8. West K W, Stephens B, Vane D W, et al. Intussusception: current management in infants and children. *Surgery*. 1987;102(4):704-710.
9. Zorludemir Ü, Yücesan S. ve Olcay I. İnvajinasyon. 168 hastanın klinik değerlendirilmesi. *Pediatric Cerrahi Dergisi*. 1987; 2: 81-89.
10. Zhang Y, Zou W, Zhang Y, et al. Reducing Antibiotic Use for Young Children with Intussusception following Successful Air Enema Reduction. *PLoS One*. 2015;10(11):e0142999. Published 2015 Nov 16. doi:10.1371/journal.pone.0142999
11. Guo WL, Wang J, Zhou M, et al. The role of plain radiography in assessing intussusception with vascular compromise in children. *Arch Med Sci*. 2011;7(5):877-881. doi:10.5114/aoms.2011.25565
12. Plut D, Phillips GS, Johnston PR, et al. Practical Imaging Strategies for Intussusception in Children. *AJR Am J Roentgenol*. 2020;215(6):1449-1463. doi:10.2214/AJR.19.22445
13. del-Pozo G, Albillos JC, Tejedor D, et al. Intussusception in children: current concepts in diagnosis and enema reduction. *Radiographics*. 1999;19(2):299-319. doi:10.1148/radiographics.19.2.g99mr14299
14. Lioubashevsky N, Hiller N, Rozovsky K, et al. Ileocolic versus small-bowel intussusception in children: can US enable reliable differentiation?. *Radiology*. 2013;269(1):266-271. doi:10.1148/radiol.13122639
15. Vakaki M, Sfakiotiaki R, Liasi S, et al. Ultrasound-guided pneumatic reduction of intussusception in child-

- ren: 15-year experience in a tertiary children's hospital. *Pediatr Radiol.* 2023;53(12):2436-2445. doi:10.1007/s00247-023-05730-6
16. Curtis JL, Gutierrez IM, Kirk SR, et al. Failure of enema reduction for ileocolic intussusception at a referring hospital does not preclude repeat attempts at a children's hospital. *J Pediatr Surg.* 2010;45(6):1178-1181. doi:10.1016/j.jpedsurg.2010.02.082
 17. Radu S, Lin S, Le LD, et al. Delayed Repeat Contrast Enema for Treatment of Pediatric Intussusception. *J Surg Res.* 2022;275:109-114. doi:10.1016/j.jss.2022.01.008
 18. Stein-Wexler R, O'Connor R, Daldrup-Link H, et al. Current methods for reducing intussusception: survey results. *Pediatr Radiol.* 2015;45(5):667-674. doi:10.1007/s00247-014-3214-7
 19. Caro-Domínguez P, Hernández-Herrera C, Le Cacheux-Morales C, et al. Ileocolic intussusception: Ultrasound-guided hydrostatic reduction with sedation and analgesia. *Radiologia (Engl Ed).* 2021;63(5):406-414. doi:10.1016/j.rxeng.2020.04.005
 20. Giacalone M, Pierantoni L, Selvi V, et al. Midazolam premedication in ileocolic intussusception: a retrospective multicenter study. *Eur J Pediatr.* 2022;181(9):3531-3536. doi:10.1007/s00431-022-04524-6
 21. George W, Holcomb JPM. Intussusception - Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery, 7th Edition. In: Peter SDS, editor. *Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery, 7th Edition.* 7 ed: Elsevier; 2019. p. 621-8.
 22. Benedict LA, Ha D, Sujka J, et al. The Laparoscopic Versus Open Approach for Reduction of Intussusception in Infants and Children: An Updated Institutional Experience. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2018;28(11):1412-1415. doi:10.1089/lap.2018.0268
 23. Ein SH, Daneman A Intussusception. In Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR (eds). *Operative Pediatric Surgery.* New York, McGraw-Hill, 2003; 647-655.

Bölüm 17

ÇOCUKLARDA AKUT APANDİSİT

Serdar GÜNDOĞDU¹

1. GİRİŞ

Akut apandisit, çocukluk çağında acil cerrahi müdahale gerektiren en yaygın durumlardan biridir (1,2). Apendiksın iltihaplanmasıyla karakterize olan bu durum, dünya genelinde acil genel cerrahi pratiğinde önemli bir yer tutmaktadır (3,4,5). Çocuk cerrahisi uzmanları için tanı ve yönetim süreçlerinde kendine özgü zorluklar barındırır (6). Çocuklarda hastalığın yetişkinlerden farklı klinik prezentasyonları olması, özellikle küçük yaş gruplarında, tanıda gecikmelere yol açarak komplikasyon riskini artırabilmektedir (7). Bu kitap bölümü, çocuk cerrahisi uzmanlarına yönelik olarak, akut apandisitın güncel epidemiyolojisi, etiopatogenezi, klinik bulguları, tanı yöntemleri, ayırıcı tanısı, komplikasyonları ve tedavi yaklaşımları hakkında kapsamlı ve kanıta dayalı bilgi sunmayı hedeflemektedir.

Hastalığın küresel insidansı, 2019 verilerine göre yüz bin kişi başına 229.86 olarak bildirilmiş olup, bu oran 1990 yılına kıyasla %20.5'lik bir artış göstermiştir (8,9). Yaş gruplarına göre dağılım incelendiğinde, akut apandisit her yaşta görülebilmekle birlikte, en yüksek insidansın 10 ila 19 yaş arasındaki adolesan dönemde olduğu belirtilmektedir (10, 11). Erkeklerde yaşam boyu risk %8.6 iken, kadınlarda bu oran %6.7'dir (8,12-14). İki yaş altındaki çocuklarda apandisit nadiren görülür; bunun nedeni, apendiksın bu yaş grubunda ters piramit şeklinde olması ve lümen tıkanıklığı riskinin daha düşük olmasıdır (8,11). Ancak, küçük çocuklarda apandisit geliştiğinde, tanısız zorluklar nedeniyle perforasyon oranları daha yüksek seyretmektedir (7,15-17).

Tanıdaki gecikmeler, apendiks perforasyonu, apendiküler abse, peritonit ve sepsis gibi ciddi komplikasyonlara yol açabilir (7,18-21). Bu komplikasyonlar, hastanede kalış süresini uzatır, morbiditeyi artırır ve cerrahi sonrası ek müdahaleleri gerektirebilir (22,23). Bu nedenle, çocuklarda akut apandisitın erken ve doğru tanısı, uygun tedavi stratejilerinin belirlenmesi ve olası kötü sonuçların önüne geçilmesi açısından kritik öneme sahiptir. Bu bölüm, güncel literatür ışığında, çocuk cerrahisi pratiğinde karşılaşılan bu önemli hastalığın tüm yönlerini derinlemesine inceleyecektir.

2. ETİYOPATOGENEZ

Akut apandisitın patogenezi, apendiks lümeninin tıkanmasıyla başlayan karmaşık bir süreçtir (1). Bu tıkanıklık, apendiks içinde mukus salgısının devam etmesine ve intralümenal basıncın artmasına yol açar. Basınç yükseldikçe, apendiks duvarındaki venöz drenaj bozulur, bu da iskemi, bakteriyel proliferasyon ve nihayetinde doku nekrozuna neden olur (8,24). Çocuklarda apendiks lümen tıkanıklığının en yaygın nedenleri arasında lenfoid doku hiperplazisi ve fekalitler (apendikolitler) yer almaktadır (7,8,24). Lenfoid doku hiperplazisi, özellikle çocukluk ve adolesan dönemde, apendiks duvarındaki lenfoid foliküllerin büyümesiyle ilişkilidir ve üst solunum yolu enfeksiyonları gibi viral veya bakteriyel enfeksiyonlara yanıt olarak gelişebilir (24). Fekalitler ise, sindirilmemiş gıda artıkları veya dışkı maddelerinin apendiks lümeninde birikmesiyle oluşur ve tıkanıklığa katkıda bulunur (8,24). Nadiren, yabancı cisimler (tohumlar, iğneler) veya parazitler de lümen tıkanıklığına neden olabilir (8,25).

¹ Op. Dr., Bingöl Devlet Hastanesi, gundogduserdar91mail.com, ORCID iD: 0009-0002-6894-3761

rebilir (3,7). Komplike olmayan apandisit olgularında cerrahi sonrası iyileşme süreci genellikle hızlı ve soursuz ilerlerken, perfore apandisit gibi komplike durumlarda morbidite oranları artabilir ve hastanede kalış süresi uzayabilir (7,10). Cerrahi sonrası takip, hastanın genel durumunun izlenmesi, yara iyileşmesinin değerlendirilmesi ve olası komplikasyonların erken tespiti açısından büyük önem taşır (7). Postoperatif dönemde ateş, karın ağrısı veya bağırsak alışkanlıklarında değişiklik gibi belirtiler, yara enfeksiyonu veya intra-abdominal abse gibi komplikasyonların habercisi olabilir ve dikkatle değerlendirilmelidir (6).

Konservatif tedavi ile yönetilen komplike olmayan apandisit olgularında, apandisit rekürrensi önemli bir izlem parametresidir (1,3). Başlangıçta antibiyotik tedavisi başarılı olan çocukların yaklaşık %30.7'inde bir yıl içinde apendektomi ihtiyacı ortaya çıkabilmektedir (3). Bu rekürrens riski, özellikle apendikolit varlığında daha yüksek olabilir (1). Bu nedenle, konservatif tedavi uygulanan hastaların yakın takibi ve rekürrens semptomları konusunda ailelerin bilgilendirilmesi kritik öneme sahiptir. Uzun dönemde, cerrahi sonrası yapışıklığa bağlı bağırsak tıkanıklığı gibi geç komplikasyonlar nadiren de olsa görülebilir ve bu riskler hakkında hastalar ve aileleri bilgilendirilmelidir (1).

Morbidite ve mortalite verileri, çocuklarda akut apandisit yönetiminin etkinliğini değerlendirmede önemli göstergelerdir. Komplike olmayan apandisit sonrası mortalite oranı oldukça düşüktür (<%0.5) (3). Ancak, komplike apandisit ve tanıdaki gecikmeler, morbidite oranlarını artırabilir (7,10). Özellikle dren yerleştirilmesi gibi bazı cerrahi uygulamaların intra-abdominal abse riskini artırabileceği belirtilse de, bu konudaki kanıtların kesinliği düşüktür (10). Gelecekteki araştırmalar, tedavi stratejilerinin uzun dönem sonuçlarını ve yaşam kalitesi üzerindeki etkilerini daha net ortaya koymaya odaklanmalıdır (3).

12. SONUÇ VE ÖNERİLER

Çocuklarda akut apandisit, yaygınlığı ve potansiyel komplikasyonları nedeniyle çocuk cerrahisi pratiğinde önemli bir konuyu temsil etmektedir (1,7). Bu kitap bölümü boyunca, hastalığın epidemiyolojisinden etiopatogenezine, klinik bulgularından tanı yöntemlerine, ayırıcı tanısından tedavi seçeneklerine ve

komplikasyonlarından prognozuna kadar tüm yönleri detaylı bir şekilde ele alınmıştır. Erken tanı ve uygun yönlendirme, morbiditeyi azaltmada ve hastanede kalış süresini kısaltmada kritik öneme sahiptir (7,22). Özellikle küçük çocuklarda atipik prezentasyonlar ve tanısal zorluklar, klinik şüphenin yüksek tutulmasını ve laboratuvar ile görüntüleme yöntemlerinin dikkatli kullanımını gerektirmektedir (7,21).

Multidisipliner bir yaklaşım, çocuklarda akut apandisit yönetiminde vazgeçilmezdir. Pediatristler, acil tıp uzmanları, radyologlar ve çocuk cerrahları arasındaki etkin işbirliği, doğru tanıya hızlıca ulaşılmasını ve en uygun tedavi stratejisinin belirlenmesini sağlar (7). Görüntüleme yöntemlerinin (özellikle ultrasonografi) deneyimli ellerde ilk basamakta kullanılması, radyasyon maruziyetini azaltırken tanısal doğruluğu artırabilir (21). Skorum sistemleri, klinik karar verme sürecine yardımcı olabilir, ancak tek başına kullanılmamalı, her zaman hastanın genel klinik tablosuyla birlikte değerlendirilmelidir (21).

Literatür ışığında, komplike olmayan apandisit olgularında cerrahi ve antibiyotik tedavisi arasındaki tartışmalar devam etmekle birlikte, her iki yaklaşımın da kendine özgü avantaj ve dezavantajları bulunmaktadır (1,3). Apendikolit varlığı gibi faktörler, konservatif tedavinin başarısızlık riskini artırabilir (1). Gelecekteki araştırmalar, bu tedavi stratejilerinin uzun dönemli sonuçlarını, yaşam kalitesi üzerindeki etkilerini ve maliyet-etkinlik analizlerini daha geniş hasta kohortlarında incelemelidir (3). Ayrıca, tanısal biyobelirteçlerin geliştirilmesi ve skorum sistemlerinin yaşa özel olarak daha da optimize edilmesi, çocuklarda akut apandisit yönetimini daha da iyileştirecektir.

KAYNAKLAR

1. Mosuka EM, Thilakarathne KN, Mansuri NM, et al. A Systematic Review Comparing Nonoperative Management to Appendectomy for Uncomplicated Appendicitis in Children. *Cureus*. 2021;13(10):e18901. doi:10.7759/cureus.18901
2. Addiss DG, Shaffer N, Fowler BS, et al. The epidemiology of appendicitis and appendectomy in the United States. *Am J Epidemiol*. 1990 Nov;132(5):910-25. doi: 10.1093/oxfordjournals.aje.a115734. PMID: 2239906.
3. Doleman B, Fonnes S, Lund JN, et al. Appendectomy versus antibiotic treatment for acute appendicitis (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2024, Issue 4. Art. No.: CD015038. DOI: 10.1002/14651858.CD015038.pub2.

4. Xiao Z, Wu L, Li J, et al. Application of transumbilical single-incision laparoscopy in the treatment of complicated appendicitis in overweight/obese adolescents. *BMC Pediatr.* 2024;24(1):593. doi:10.1186/s12887-024-05076-4
5. Di Saverio S, Podda M, De Simone B, et al. *J Emerg Surg.* 2020 Apr 15;15(1):27. doi: 10.1186/s13017-020-00306-3. PMID: 32295644; PMCID: PMC7386163.
6. Planas Díaz I, Díaz Menéndez L, Cabello Laureano R, et al. Benefits of standardization in the management of acute appendicitis. *Cir Pediatr.* 2024;37(1):5-10. doi:10.54847/cp.2024.01.10
7. Rassi R, Muse F, Cuestas E. Appendicitis predictiva para menores de 4 años. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba.* 2023;80(2):119-125. doi:10.31053/1853.0605.v80.n2.40962
8. Constantin M, Petrescu L, Mătanie C, et al. The Vermiform Appendix and Its Pathologies. *Cancers.* 2023;15(15):3872. doi:10.3390/cancers15153872
9. Guan L, Liu Z, Pan G, et al. The global, regional, and national burden of appendicitis in 204 countries and territories, 1990-2019: a systematic analysis from the Global Burden of Disease Study 2019. *BMC Gastroenterol.* 2023 Feb 22;23(1):44. doi: 10.1186/s12876-023-02678-7. PMID: 36814190; PMCID: PMC9945388.
10. Neville JJ, Aldeiri B. Drain placement in paediatric complicated appendicitis: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2023;39(1):171. doi:10.1007/s00383-023-05457-3
11. Tiao M-M. Preface: Should single-incision laparoscopic appendectomy the new standard for pediatric appendicitis? *Pediatr Neonatol.* 2020;61(4):369-370. doi:10.1016/j.pedneo.2020.07.001
12. Caballero-Alvarado J, Lau Torres V, Lozano Peralta K, et al. Complicated acute appendicitis with compromised appendiceal base: A review of surgical strategies. *Pol Przegl Chir.* 2024;96(Supl 1):65-70. doi:10.5604/01.3001.0053.6868
13. Jaschinski T, Mosch C, Eikermann M, et al. Laparoscopic versus open appendectomy in patients with suspected appendicitis: a systematic review of meta-analyses of randomised controlled trials. *BMC Gastroenterol.* 2015; 15: 48. doi: 10.1186/s12876-015-0277-3.
14. Krzyzak M, Mulrooney SM. Acute Appendicitis Review: Background, Epidemiology, Diagnosis, and Treatment. *Cureus.* 2020 Jun 11;12(6):e8562. doi: 10.7759/cureus.8562. PMID: 32670699; PMCID: PMC7358958.
15. Almamhy HH. Acute appendicitis in young children less than 5 years: review article. *Ital J Pediatr.* 2017 Jan 26;43(1):15. doi: 10.1186/s13052-017-0335-2. PMID: 28257658; PMCID: PMC5347837.
16. Lawton B, Goldstein H, Davis T, Tagg A. Diagnosis of appendicitis in the paediatric emergency department: an update. *Curr Opin Pediatr.* 2019 Jun;31(3):312-316. doi: 10.1097/MOP.0000000000000749. PMID: 31090570.
17. Rothrock SG, Pagane J. Acute appendicitis in children: emergency department diagnosis and management. *Ann Emerg Med.* 2000 Jul;36(1):39-51. doi: 10.1067/mem.2000.105658. PMID: 10874234.
18. Bonadio W. Time to Appendectomy and Risk of Complicated Appendicitis and Adverse Outcomes in Children. *JAMA Pediatr.* 2018 Jan 1;172(1):94. doi: 10.1001/jamapediatrics.2017.4095. PMID: 29131877.
19. Gray DT, Mizrahi T. Trends in Appendicitis and Perforated Appendicitis Prevalence in Children in the United States, 2001-2015. *JAMA Netw Open.* 2020 Oct 1;3(10):e2023484. doi: 10.1001/jamanetworkopen.2020.23484. PMID: 33125493; PMCID: PMC7599446.
20. Serres SK, Cameron DB, Glass CC, et al. Time to Appendectomy and Risk of Complicated Appendicitis and Adverse Outcomes in Children. *JAMA Pediatr.* 2017 Aug 1;171(8):740-746. doi: 10.1001/jamapediatrics.2017.0885. PMID: 28628705; PMCID: PMC5710637.
21. Bai S, Hu S, Zhang Y, et al. The Value of the Alvarado Score for the Diagnosis of Acute Appendicitis in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Pediatr Surg.* 2023;58(9):1886-1892. doi:10.1016/j.jpedsurg.2023.02.060
22. Moreno-Alfonso JC, Molina Caballero A, Pérez Martínez A. Usefulness of cell ratios and the derived neutrophil-to-lymphocyte ratio in the diagnosis of pediatric acute appendicitis. *Cir Pediatr.* 2024;37(1):11-16. doi:10.54847/cp.2024.01.11
23. Swathipriyadarshini C, Rajilarajendran H, Balaji T, et al. A comprehensive study of mesoappendix and arterial pattern of appendix. *Turk J Surg.* 2022;38(1):55-59. doi:10.47717/turksurg.2022.5502
24. Deshmukh S, Verde F, Johnson PT, et al. Anatomical variants and pathologies of the vermiform appendix. *Emerg Radiol.* 2014 Oct;21(5):543-52. doi: 10.1007/s10140-014-1206-4. Epub 2014 Feb 26. PMID: 24570122; PMCID: PMC4324638.
25. Dreuw B, Truong S, Riesener KP, et al. Stellenwert der Sonographie bei der Diagnostik der Appendicitis. Eine prospektive Studie an 100 Patienten [The value of sonography in the diagnosis of appendicitis. A prospective study of 100 patients]. *Chirurg.* 1990 Dec;61(12):880-6. German. PMID: 2286106.
26. Khawaja UA. Typical and Atypical Presentations of Appendicitis and Their Implications for Diagnosis and Treatment: A Literature Review. *Cureus.* 2023 Apr 2;15(4):e37024. doi: 10.7759/cureus.37024. PMID: 37143626; PMCID: PMC10152406.
27. Moniruddin, A. Chowdhury, S. Hasan, T. et al. (2021). Atypical Presentations of Appendicitis. *KYAMC Journal,* 12(2), 101-106.
28. Echevarria S, Rauf F, Hussain N, et al. Typical and Atypical Presentations of Appendicitis and Their Implications for Diagnosis and Treatment: A Literature Review. *Cureus.* 2023 Apr 2;15(4):e37024. doi: 10.7759/cureus.37024. PMID: 37143626; PMCID: PMC10152406.
29. Humes DJ, Simpson J. Acute appendicitis. *BMJ.* 2006 Sep 9;333(7567):530-4. doi: 10.1136/bmj.38940.664363.AE. PMID: 16960208; PMCID: PMC1562475.
30. Shelton T, McKinlay R, Schwartz RW. Acute appen-

- dicitis: current diagnosis and treatment. *Curr Surg.* 2003 Sep-Oct;60(5):502-5. doi: 10.1016/S0149-7944(03)00131-4. PMID: 14972214.
31. Moris D, Paulson EK, Pappas TN. Diagnosis and Management of Acute Appendicitis in Adults: A Review. *JAMA.* 2021 Dec 14;326(22):2299-2311. doi: 10.1001/jama.2021.20502. PMID: 34905026.
 32. Rub R, Margel D, Soffer D, Kluger Y. Appendicitis in the elderly: what has changed? *Isr Med Assoc J.* 2000 Mar;2(3):220-3. PMID: 10774271.
 33. Howell EC, Dubina ED, Lee SL. Perforation risk in pediatric appendicitis: assessment and management. *Pediatric Health Med Ther.* 2018 Oct 26;9:135-145. doi: 10.2147/PHMT.S155302. PMID: 30464677; PMCID: PMC6209076.
 34. Willis ZI, Duggan EM, Bucher BT, et al. Effect of a Clinical Practice Guideline for Pediatric Complicated Appendicitis. *JAMA Surg.* 2016 May 18;151(5):e160194. doi: 10.1001/jamasurg.2016.0194. Epub 2016 May 18. PMID: 27027263; PMCID: PMC6478156.
 35. Robinson JR, Avritscher EBC, Gay JC, et al. Measuring the Value of a Clinical Practice Guideline for Children With Perforated Appendicitis. *Ann Surg.* 2017 Jul;266(1):195-200. doi: 10.1097/SLA.0000000000001946. PMID: 27501175; PMCID: PMC10210014.
 36. Lee SL, Islam S, Cassidy LD, et al. 2010 American Pediatric Surgical Association Outcomes and Clinical Trials Committee. Antibiotics and appendicitis in the pediatric population: an American Pediatric Surgical Association Outcomes and Clinical Trials Committee systematic review. *J Pediatr Surg.* 2010 Nov;45(11):2181-5. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.06.038. PMID: 21034941.
 37. Morrow SE, Newman KD. Current management of appendicitis. *Semin Pediatr Surg.* 2007 Feb;16(1):34-40. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2006.10.005. PMID: 17210481.
 38. Holcomb GW 3rd, St Peter SD. Current management of complicated appendicitis in children. *Eur J Pediatr Surg.* 2012 Jun;22(3):207-12. doi: 10.1055/s-0032-1320016. Epub 2012 Jul 5. PMID: 22767174.
 39. Vane DW, Fernandez N. Role of interval appendectomy in the management of complicated appendicitis in children. *World J Surg.* 2006 Jan;30(1):51-4. doi: 10.1007/s00268-005-7946-2. PMID: 16369706.
 40. Fishman SJ, Pelosi L, Klavon SL, et al. Perforated appendicitis: prospective outcome analysis for 150 children. *J Pediatr Surg.* 2000 Jun;35(6):923-6. doi: 10.1053/jpsu.2000.6924. PMID: 10873036.
 41. Rentea RM, St Peter SD. Pediatric Appendicitis. *Surg Clin North Am.* 2017 Feb;97(1):93-112. doi: 10.1016/j.suc.2016.08.009. PMID: 27894435.
 42. Hurst AL, Olson D, Somme S, et al. Once-Daily Ceftriaxone Plus Metronidazole Versus Ertapenem and/or Cefoxitin for Pediatric Appendicitis. *J Pediatric Infect Dis Soc.* 2017 Mar 1;6(1):57-64. doi: 10.1093/jpids/piv082. PMID: 26703242.
 43. Guillet-Caruba C, Cheikhelard A, Guillet M, et al. Bacteriologic epidemiology and empirical treatment of pediatric complicated appendicitis. *Diagn Microbiol Infect Dis.* 2011 Apr;69(4):376-81. doi: 10.1016/j.diag-microbio.2010.11.003. PMID: 21396532.
 44. St Peter SD, Little DC, Calkins CM, et al. A simple and more cost-effective antibiotic regimen for perforated appendicitis. *J Pediatr Surg.* 2006 May;41(5):1020-4. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2005.12.054. PMID: 16677904.
 45. Wang CC, Tu CC, Wang PC, et al. Outcome comparison between laparoscopic and open appendectomy: evidence from a nationwide population-based study. *PLoS One.* 2013 Jul 12;8(7):e68662. doi: 10.1371/journal.pone.0068662. PMID: 23874710; PMCID: PMC3709901.
 46. Aly OE, Black DH, Rehman H, et al. Single incision laparoscopic appendectomy versus conventional three-port laparoscopic appendectomy: A systematic review and meta-analysis. *Int J Surg.* 2016 Nov;35:120-128. doi: 10.1016/j.ijisu.2016.09.087. Epub 2016 Oct 2. PMID: 27686264.
 47. Zampieri N, Scirè G, Mantovani A, et al. Transumbilical laparoscopic-assisted appendectomy in children: Clinical and surgical outcomes. *World J Gastrointest Endosc.* 2014 Apr 16;6(4):101-4. doi: 10.4253/wjge.v6.i4.101. PMID: 24748916; PMCID: PMC3985149.
 48. Liu BR, Song JT, Han FY, et al. Endoscopic retrograde appendicitis therapy: a pilot minimally invasive technique (with videos). *Gastrointest Endosc.* 2012 Oct;76(4):862-6. doi: 10.1016/j.gie.2012.05.029. Epub 2012 Jul 27. PMID: 22840292.
 49. Wang Y, Sun CY, Liu J, et al. Is endoscopic retrograde appendicitis therapy a better modality for acute uncomplicated appendicitis? A systematic review and meta-analysis. *World J Clin Cases.* 2021 Nov 26;9(33):10208-10221. doi: 10.12998/wjcc.v9.i33.10208. PMID: 34904091; PMCID: PMC8638047.
 50. Kang J, Zhang W, Zeng L, et al. The modified endoscopic retrograde appendicitis therapy versus antibiotic therapy alone for acute uncomplicated appendicitis in children. *Surg Endosc.* 2021 Nov;35(11):6291-6299. doi: 10.1007/s00464-020-08129-8. Epub 2020 Nov 4. PMID: 33146811.
 51. Palanivelu C, Rajan PS, Rangarajan M, et al. Transvaginal endoscopic appendectomy in humans: a unique approach to NOTES--world's first report. *Surg Endosc.* 2008 May;22(5):1343-7. doi: 10.1007/s00464-008-9811-5. Epub 2008 Mar 18. PMID: 18347865.
 52. Horgan S, Cullen JP, Talamini MA, et al. Natural orifice surgery: initial clinical experience. *Surg Endosc.* 2009 Jul;23(7):1512-8. doi: 10.1007/s00464-009-0428-0. Epub 2009 Apr 3. PMID: 19343435; PMCID: PMC2695868.
 53. Chen T, Xu A, Lian J, et al. Transcolonic endoscopic appendectomy: a novel natural orifice transluminal endoscopic surgery (NOTES) technique for the sessile serrated lesions involving the appendiceal orifice. *Gut.* 2021 Oct;70(10):1812-1814. doi: 10.1136/gutjnl-2020-323018. Epub 2021 Jan 22. PMID: 33483328; PMCID: PMC8458066.
 54. Baba TF, Mbar WTM, Lamine DM, et al. Plastron appendiculaire: intervention en urgence ou différée: à

- propos d'une série de 27 cas dans la clinique chirurgicale de l'Hôpital Aristide Le Dantec [Appendicular plastron: emergency or deferred surgery: a series of 27 cases collected in the surgical clinic of the Aristide Le Dantec Hospital]. *Pan Afr Med J.* 2018 Jan 8;29:15. French. doi: 10.11604/pamj.2018.29.15.10038. PMID: 29662600; PMCID: PMC5899775.
55. Ozdemir K, Harmantepe AT, Dulger UC, et al. Comparison of treatment methods in plastron appendicitis: a tertiary center experience. *Malawi Med J.* 2023 Dec;35(4):224-227. doi: 10.4314/mmj.v35i4.5. PMID: 38362573; PMCID: PMC10865056.
 56. Carpenter SG, Chapital AB, Merritt MV, et al. Increased risk of neoplasm in appendicitis treated with interval appendectomy: single-institution experience and literature review. *Am Surg.* 2012 Mar;78(3):339-43. PMID: 22524774.
 57. Cheng Y, Xiong X, Lu J, et al. Early versus delayed appendectomy for appendiceal phlegmon or abscess. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017 Jun 2;6(6):CD011670. doi: 10.1002/14651858.CD011670.pub2. Update in: *Cochrane Database Syst Rev.* 2024 May 2;5:CD011670. doi: 10.1002/14651858.CD011670.pub3. PMID: 28574593; PMCID: PMC6481778.

Bölüm 18

PERİANAL HASTALIKLAR

Onur KAĞNICI¹

GİRİŞ

Perianal hastalıklar çocukluk çağında sık karşılaşılan hastalıklardır. Genellikle benign karakterde olmakla birlikte tanı ve tedavisinde çeşitli zorluklar içermektedir. Bunların içinde anal fissür, perianal apse ve fistül, perianal dermatit, rektal prolapsus en sık karşımıza çıkan hastalıklardan olup son yıllarda molluscum contagiosum, hemoroid gibi durumlar da görülmeye başlamıştır. Bu hastalıkların bir kısmı medikal tedaviye iyi yanıt vermekte ancak bazı durumlarda cerrahi müdahaleye ihtiyaç duyulmaktadır. Bu yüzden çocuk cerrahisi, gastroenteroloji ve enfeksiyon hastalıkları gibi alanlarla birlikte multidisipliner bir yaklaşım bu hastalıkların tedavisinde önemli rol oynamaktadır. Bazı durumlar altta yatan immün yetmezlikler veya inflamatuvar bağırsak hastalıklarının habercisi olabilir. Bu bölümde çocuklarda görülen başlıca perianal hastalıklar klinik özellikleri, tanı yöntemleri ve güncel tedavi yaklaşımlarıyla ele alınacaktır.

1. ANAL FİSSÜR

Anal fissür çocukluk yaş grubunda sıklıkla karşımıza çıkabilen bir durumdur. Bu yaş grubunda en sık kabızlık nedeni karşımıza çıkar. Hasta anal bölgede özellikle dışkılama esnasında ağrı, kanama ve bunlara bağlı olarak kabızlık şikayetiyle gelir. Etiyolojisi tam olarak bilinmese de kabızlık bu durumun hem nedeni hem de sonucu olarak kabul edilir ve eş zamanlı bir tedavi gerekir. Sosyal önlemler ve medikal tedavi bu yaş grubunda genellikle yeterli olmaktadır.

Anal fissür dentat çizginin distalinde, skuamöz epiteldeki uzunlamasına bir yırtık olarak tanımlanır. Fissürler genellikle posterior orta hattın ortasında yer alır. Anterior orta hatta ve diğer alanlarda da görülebilir. Birden fazla, büyük, düzensiz olabilir. 4-6 haftadan daha kısa sürede iyileşen anal fissürler akut anal fissür olarak adlandırılır. Daha uzun süren anal fissürler ise kronik anal fissür olarak adlandırılır(1).

Çocukluk döneminde Crohn hastalığı olan hastalarda multiple, atipik fissürler olabilmektedir. Bu hastalarda anal fissürler genellikle posterior orta hatta görülür(1).

Anal fissürün, anal kanalın zarar görmesinin anal eksternal sfinkter temas reseptörlerinde aşırı hassasiyete yol açması nedeniyle oluştuğuna dair çalışmalar mevcuttur. Bu durum internal sfinkterler yerine eksternal sfinkterlerde aşırı gerilmeye yol açıp anal dinlenme basıncında artışa, azalmış anodermal kan akışına ve iskemiye yol açmaktadır. İskemi nedeniyle de fissür iyileşemez(2).

Anal fissürü olan hastalar genellikle ağrılı dışkılama, dışkılama esnasında huzursuzluk, ağlama ya da rektal kanama şikayetiyle başvurur. Kanama genellikle kırmızı renklidir. Çoğunda kabızlık şikayeti mevcuttur(1).

Tanısı fizik muayene ile konulur. Ancak bazen ağrı ve huzursuzluk nedeniyle muayene zorlu olabilir. Bu nedenle anal bölgedeki çatlaklar zaman zaman gözden kaçabilse de dikkatli bir şekilde bakıldığında görülebilmektedir. Kronik fissürlerde fissürün proksimal ucunda genellikle hipertrofik bir anal papilla (skin tag/bekçi nodül) varlığı dikkat çeker(1).

¹ Op. Dr., Bakırçay Üniversitesi Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, onurka@live.com, ORCID iD: 0009-0000-6430-3690

DOI: 10.37609/akya.3878. c1845

Crohn hastalığı gibi inflamatuvar barsak hastalıklarında da perianal hastalıklar gelişebileceğinden bu hastalarda multidisipliner yaklaşım kritik öneme sahiptir. Diğer kliniklerle iş birliği içinde hastanın tedavisi yürütülmeli ve cerrahi kararı titizlikle alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Patkova B, Wester T. Anal fissure in children. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2020;30(05):391-4.
2. Van Meegdenburg MM, Trzpis M, Heineman E, et al. Increased anal basal pressure in chronic anal fissures may be caused by overreaction of the anal-external sphincter continence reflex. *Medical hypotheses*. 2016;94:25-9.
3. Zaghiyan KN, Fleshner P. Anal fissure. *Clinics in colon and rectal surgery*. 2011;24(01):022-30.
4. Afşarlar ÇE, Karaman A, Tanır G, et al. Perianal abscess and fistula-in-ano in children: clinical characteristic, management and outcome. *Pediatric surgery international*. 2011;27(10):1063-8.
5. Christison-Lagay ER, Hall JF, Wales PW, et al. Nonoperative management of perianal abscess in infants is associated with decreased risk for fistula formation. *Pediatrics*. 2007;120(3):e548-e52.
6. ÖZTÜRK E. Anal Fistül/Abse. *Türkiye Klinikleri General Surgery-Special Topics*. 2016;9(2):9-14.
7. Amato A, Bottini C, De Nardi P, et al. Evaluation and management of perianal abscess and anal fistula: a consensus statement developed by the Italian Society of Colorectal Surgery (SICCR). *Techniques in coloproctology*. 2015;19(10):595-606.
8. Sands DR. Managing Perianal Crohn's Disease. *Reconstructive Surgery of the Rectum, Anus and Perineum: Springer*; 2012. p. 247-64.
9. Weyandt G, Breitkopf C, Werner RN, et al. German S1 guidelines for the diagnosis and treatment of perianal dermatitis (anal eczema). *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*. 2020;18(6):648-57.
10. Diiorio D, Humphrey S. Cutaneous bacterial infections. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 2020;21:3549-59.
11. Shin HT. Diaper dermatitis that does not quit. *Dermatologic therapy*. 2005;18(2):124-35.
12. Pimenova E, Korolev G. Rectal prolapse in children. Causes, diagnostics, treatment (a literature review). *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2021;25(3):186-91.
13. Sialakas C, Vottler TP, Andersen JM. Rectal prolapse in pediatrics. *Clinical pediatrics*. 1999;38(2):63-72.
14. Morrison ZD, LaPlant M, Hess D, et al. A systematic review of management options in pediatric rectal prolapse. *Journal of pediatric surgery*. 2019;54(9):1782-7.
15. Gallo G, Martellucci J, Pellino G, et al. Consensus Statement of the Italian Society of Colorectal Surgery (SICCR): management and treatment of complete rectal prolapse. *Techniques in Coloproctology*. 2018;22(12):919-31.
16. Antao B, Bradley V, Roberts J, et al. Management of rectal prolapse in children. *Diseases of the colon & rectum*. 2005;48:1620-5.
17. Shehata SM, Elhaddad AA, Abo Senna WM, et al. Laparoscopic posterolateral suture rectopexy for recurrent rectal prolapse in children. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*. 2019;29(10):1292-6.
18. Meshram GG, Kaur N, Hura KS. Complete rectal prolapse in children: Case report, review of literature, and latest trends in management. *Open Access Macedonian Journal of Medical Sciences*. 2018;6(9):1694.
19. Cares K, El-Baba M. Rectal prolapse in children: significance and management. *Current gastroenterology reports*. 2016;18(5):22.
20. Uçmak D, Akkurt MZ, Kacar SD, et al. Comparative study of 5% and 2.5% potassium hydroxide solution for molluscum contagiosum in children. *Cutaneous and ocular toxicology*. 2014;33(1):54-9.
21. Hamdy M, Ghada M, Solwan I, et al. Comprehensive Review of Molluscum Contagiosum in Children: Prevalence, Transmission, Clinical Features, and FDA-Approved Treatments. *Journal of Angiotherapy*. 2024;8(7):1-6.
22. Meza-Romero R, Navarrete-Dechent C, Downey C. Molluscum contagiosum: an update and review of new perspectives in etiology, diagnosis, and treatment. *Clinical, cosmetic and investigational dermatology*. 2019:373-81.
23. Hebert AA, Bhatia N, Del Rosso JQ. Molluscum contagiosum: epidemiology, considerations, treatment options, and therapeutic gaps. *The Journal of clinical and aesthetic dermatology*. 2023;16(8 Suppl 1):S4.
24. Stites T, Lund DP, editors. Common anorectal problems. *Seminars in pediatric surgery*; 2007: Elsevier.
25. Rintala RJ, Pakarinen MP. Other disorders of the anus and rectum, anorectal function. *Pediatric surgery: Elsevier*; 2012. p. 1311-20.
26. Ahmed S, Thomson H. The effect of breakfast on minor anal complaints: a matched case-control study. *Journal of the Royal College of Surgeons of Edinburgh*. 1997;42(5):331-3.
27. Babu R, Burge D. A technique to demonstrate external haemorrhoids. *Pediatric surgery international*. 2004;20:476-8.
28. Hardy A, Chan C, Cohen C. The surgical management of haemorrhoids—a review. *Digestive surgery*. 2005;22(1-2):26-33.
29. Bernal J, Enguix M, Lopez Garcia J, et al. Rubber-band ligation for hemorrhoids in a colorectal unit. A prospective study. *Revista Espanola de Enfermedades Digestivas*. 2005;97(1):38-45.
30. Geçim İE. Hemoroidal hastalık. *Anorektal Bölgenin Selim Hastalıkları*. 2011:53.
31. Daniel GL, Longo WE, Vernava Jr AM. Pruritus ani: causes and concerns. *Diseases of the colon & rectum*. 1994;37(7):670-4.
32. Alabay E. CİNSEL İSTİSMAR VE CİNSEL İSTİSMARI ÖNLEME AMAÇLI OLUŞTURULMUŞ ERKEN MÜDAHALE PROGRAM ÖRNEKLERİ. *Avrasya Sosyal ve Ekonomi Araştırmaları Dergisi*. 2020;7(12):32-43.
33. Atılğan M, Kılınç O, Toksoy İT, et al. Çocuklarda cinsel istismar ile karıştırılabilecek anogenital bulgular. *Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi*. 2024;50(2):331-8.

Bölüm 19

KARIN İÇİ KİSTLER

Ege EVİN¹

GİRİŞ

Karın içi kistik lezyonlar, pediatrik yaş grubunda karşılaşılan heterojen bir patoloji grubunu temsil etmektedir(1, 2). Bu kistler; embriyolojik gelişim sürecinde oluşan anomaliler, travmatik olaylar, inflamatuvar ve malign süreçler ya da enfeksiyöz etkenlere bağlı olarak gelişebilir. Bu spektrum içerisinde “intestinal kistler” olarak adlandırılan lezyonlar; özellikle sindirim sistemi boyunca gelişen, ayrıca mezenterik ya da omental yerleşim gösteren ve bazen gastrointestinal traktla ilişki içinde olan kistik yapılardır(3-5). Klinik bulgular; hastanın yaşı, lezyonun boyutu, lokalizasyonu ve komplikasyon varlığına göre değişkenlik gösterir. Klinik tabloları oldukça değişken olup, sıklıkla asemptomatik seyreden ve rastlantısal saptanan olguların yanında akut batın benzeri acil durumlara yol açabilecek komplikasyonlarla da başvuruabilirler(6-8).

İntestinal duplikasyon kistleri, bu gruptaki en iyi tanımlanmış konjenital lezyonlardır ve genellikle mezenterik hatta yerleşimleri tanı koydurucudur(1, 5, 9). Bunun yanı sıra diğer kistik lezyonlar olan mezenterik ve omental kistler, embriyolojik lenfatik sistem kalıntıları veya mezodermal ayrılma bozuklukları sonucu oluşabilir(4, 10, 11). Edinsel karakterdeki pankreatik psödokistler, travmatik ya da enfeksiyöz olaylar sonrasında gelişen kistler, paraziter kaynaklı kist hidatik ve bazı malign lezyonlara eşlik eden kistik yapılar da intraabdominal kist spektrumunda yer almaktadır(6).

Bu bölümde, çocuklarda karın içinde yerleşimli intestinal duplikasyon kistleri ile mezenterik ve omental kistler temel incelenecek konular olup ayrıca ayırıcı tanıda dikkate alınması gereken, kendi bölümlerinde detaylandırılacak parankimal olmayan kistik

yapılar (kist hidatik, travma sonrası gelişen kistik lezyonlar ve intrabdominal malign kistik oluşumlar) kısaca ele alınacaktır.

İNTESTİNAL DUPLİKASYON KİSTLERİ

İntestinal(enterik) duplikasyon kistleri, sindirim kanalının herhangi bir seviyesinde ortaya çıkabilen, kistik ya da tübüler yapıda, genellikle konjenital kaynaklı anomalilerdir(5). İlk kez 1733 yılında Calder tarafından tanımlanan bu lezyonlar, yıllar içerisinde “giant divertikül”, “enterojenik kist”, “jejunal duplex”, “dev torasik kist” ve “atipik Meckel divertikülü” gibi farklı adlarla literatürde kendine yer bulmuştur. Ancak tüm bu tanımlamalar bu yapıların embriyolojik kökenini, lokalizasyonunu ve kliniğini açıklamada yetersiz kaldığından, 1937 yılında William E. Ladd bu yapıların tamamını kapsayan bir terim olarak “sindirim kanalı duplikasyonları” ifadesini önermiştir(15).

Ladd, bu lezyonları üç temel özelliğe sahip konjenital anomaliler olarak tanımlamıştır. Bu özellikler;

- Duvarlarında iyi gelişmiş bir düz kas tabakasının bulunması,
- Gastrointestinal sistemin herhangi bir segmentine ait mukozal epitelle döşeli olmaları ve
- Sindirim kanalının bir parçası ile anatomik olarak yakın ilişki göstermeleridir.

Bu tanım, günümüzde de duplikasyon kistlerinin tanımında temel kriterler olarak kabul edilmektedir (1, 5, 9).

Otopsi serilerine göre intestinal duplikasyonların görülme sıklığı yaklaşık 1/4500'dür. Lezyonlar orofarinksten anüse kadar sindirim kanalının herhangi bir

¹ Uzm. Dr., Kırıkkale Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Cerrahisi AD., dregeevin@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-0560-8720

nadir görülmelerine rağmen, klinik pratikte karşılaşıldığında dikkatli değerlendirme gerektiren heterojen bir grup patolojiyi oluşturur. Bu lezyonlar arasında en sık karşılaşılanlar; intestinal duplikasyon kistleri, mezenterik ve omental kistlerdir. Ayrıca kist hidatik, pankreatik psödokist ve travma ya da inflamasyona bağlı gelişen edinilmiş kistler de ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır.

Klinik prezentasyonları nonspesifik olup, karın ağrısı, abdominal kitle, distansiyon veya akut batın tablosu gibi geniş bir semptom spektrumunda ortaya çıkabilirler. Tanıda ultrasonografi temel görüntüleme yöntemi olarak öne çıkarken, BT ve MRG lezyonun yapısını ve komşuluk ilişkilerini değerlendirmede tamamlayıcıdır. Tanının kesinleşmesi çoğu zaman cerrahi eksizyon ve histopatolojik analiz ile mümkün olur.

Tedavide semptomatik veya komplikasyon gelişme riski taşıyan tüm kistlerde cerrahi eksizyon önerilir. Minimal invaziv tekniklerin deneyimli merkezlerde güvenle uygulanabildiği gösterilmiştir. Malignite riski taşıyan veya solid bileşen içeren lezyonlarda multidisipliner yaklaşım gereklidir.

Sonuç olarak, karın içi benign non-parankimal kistler çoğunlukla iyi huylu seyirli olmakla birlikte, uygun tanı ve zamanında tedaviyle morbidite riski minimize edilebilen lezyonlardır. Bu yapıların doğru sınıflandırılması, ayırıcı tanısının yapılması ve bireyselleştirilmiş tedavi planlarının oluşturulması, çocuk cerrahi pratiğinde önemli bir yer tutmaktadır.

KAYNAKLAR

- Lund DP. Chapter 90 - Alimentary Tract Duplications. In: Coran AG, editor. *Pediatric Surgery* (Seventh Edition). Philadelphia: Mosby; 2012. p. 1155-63.
- Gupta R, Kumar A, Agrawal L, et al. Gastrointestinal Duplications: A Decade's Experience. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2023;28(2):128-36.
- Albejais R, Alharbi G, Al-Ali E, et al. Omental Cyst With Torsion: A Rare Culprit of Pediatric Acute Abdomen. *Cureus.* 2023;15(12):e50606.
- Tripathy PK, Jena PK, Pattnaik K. Management outcomes of mesenteric cysts in paediatric age group. *Afr J Paediatr Surg.* 2022;19(1):32-5.
- Russell KW, Holcomb GW III. Alimentary tract duplications. In: Holcomb GW III, Murphy JP, St Peter SD, editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2020.*
- Köy Y, Direniloğlu F. Pediatric Intraabdominal Cysts-A Case Series from a Single Tertiary Center Experience. *Turk Arch Pediatr.* 2024;59(2):157-62.
- Yavuz Y, Varman A, Şentürk Ü M, et al. Mesenteric Cyst in 22 Cases. *J Gastrointest Cancer.* 2021;52(3):993-6.
- Erginel B, Soysal FG, Ozbey H, et al. Enteric Duplication Cysts in Children: A Single-Institution Series with Forty Patients in Twenty-Six Years. *World J Surg.* 2017;41(2):620-4.
- Gandhi D, Garg T, Shah J, et al. Gastrointestinal duplication cysts: what a radiologist needs to know. *Abdom Radiol (NY).* 2022;47(1):13-27.
- Robbins KJ, Antiel RM, Shakhsher BA. Omental cyst: a case report and review of the literature. *Ann Pediatr Surg.* 2021;17(1):62.
- Ricketts R. Mesenteric and Omental Cysts. *Pediatric Surgery.* 2012;2:1165-70.
- Tsurane K, Ozawa K, Matsuda M, et al. Altering Appearance of Fetal Enteric Duplication Cysts: The Gut Signature Sign and Other Indications for Prenatal Diagnosis. *Journal of Fetal Medicine.* 2022;9(2):45-8.
- Kim JY. [Imaging Findings of Gastrointestinal Emergency in Infants and Young Children]. *Taehan Yongsang Uihakhoe Chi.* 2020;81(4):794-805.
- Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, et al. Mesenteric cystic lymphangioma. *J Am Coll Surg.* 2003;196(4):598-603.
- Ladd WE. Duplications of the alimentary tract. *Southern Medical Journal.* 1937;30:363-71.
- Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP. Surgery of infants and children: scientific principles and practice. Lippincott-Raven; 1997.
- Holcomb GW III, Gheissari A, O'Neill JA Jr et al., Surgical management of alimentary tract duplications. *Ann Surg.* 1989;209(2):167-174. doi:10.1097/00000658-198902000-00006.
- Guérin F, Podevin G, Petit T, et al. Outcome of alimentary tract duplications operated on by minimally invasive surgery: a retrospective multicenter study by the GECl (Groupe d'Etude en Coeliocirurgie Infantile). *Surg Endosc.* 2012;26(10):2848-55.
- Bentley JF, Smith JR. Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations: the split notochord syndrome. *Arch Dis Child.* 1960;35(179):76-86.
- Puligandla PS, Nguyen LT, St-Vil D, et al. Gastrointestinal duplications. *J Pediatr Surg.* 2003;38(5):740-4.
- Stern LE, Warner BW. Gastrointestinal duplications. *Semin Pediatr Surg.* 2000;9(3):135-40.
- Kim SM, Lee SH, Park GY, et al. Cecal duplication cyst in an infant presenting as shock: A case report. *World J Clin Cases.* 2023;11(28):6931-7.
- Süleyman T, Muhammet Fatih Ş A. Multiple isolated enteric duplication cysts in newborn: An unusual cause of sepsis. *Çocuk Cerrahisi Dergisi.* 2023;37(3):111-4.
- Kushwaha SS, Saxena U, Sharma P. Prenatal Diagnosis and Intervention in a Fetal Enterogenous Cyst. *Cureus.* 2023;15(11):e48208.
- Wahi JE, Safdie FM. Esophageal duplication cysts: a clinical practice review. *Mediastinum.* 2023;7:1.
- Patiño Mayer J, Bettolli M. Alimentary tract duplications in newborns and children: diagnostic aspects and the role of laparoscopic treatment. *World J Gastroenterol.* 2014;20(39):14263-71.

27. Sangüesa Nebot C, Llorens Salvador R, Carazo Palacios E, et al. Enteric duplication cysts in children: varied presentations, varied imaging findings. *Insights Imaging*. 2018;9(6):1097-106.
28. Dreznik Y, Almog A, Paran M, et al. Small bowel duplication cyst in the pediatric population-when to operate? *Pediatr Surg Int*. 2025;41(1):56.
29. Bulotta AL, Stern MV, Moneghini D, et al. Endoscopic treatment of periampullary duodenal duplication cysts in children: Four case reports and review of the literature. *World J Gastrointest Endosc*. 2021;13(10):529-42.
30. Meier AH, Mellinger JD. Endoscopic management of a duodenal duplication cyst. *J Pediatr Surg*. 2012;47(11):e33-5.
31. Kurtz RJ, Heimann TM, Holt J, et al. Mesenteric and retroperitoneal cysts. *Ann Surg*. 1986;203(1):109-12.
32. Applebaum H, Sydorak R. Cystic Abdominal Disease: Mesenteric, Omental, Solid Organ. In: Ziegler MM, Azizkhan RG, Allmen Dv, Weber TR, editors. *Operative Pediatric Surgery, 2e*. New York, NY: McGraw-Hill Education; 2014.
33. Pampal A, Yagmurlu A. Successful laparoscopic removal of mesenteric and omental cysts in toddlers: 3 cases with a literature review. *J Pediatr Surg*. 2012;47(8):e5-8.
34. Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, et al. OK-432 therapy for lymphangioma in children: why and how does it work? *J Pediatr Surg*. 1996;31(4):477-80.
35. Konen O, Rathaus V, Dlugy E, et al. Childhood abdominal cystic lymphangioma. *Pediatr Radiol*. 2002;32(2):88-94.
36. Park JJ, Wolff BG, Tollefson MK, et al. Meckel diverticulum: the Mayo Clinic experience with 1476 patients (1950-2002). *Ann Surg*. 2005;241(3):529-33.
37. Brown ZJ, Baghdadi A, Kamel I, et al. Diagnosis and management of choledochal cysts. *HPB (Oxford)*. 2023;25(1):14-25.

Bölüm 20

İNFRNTİL HİPERTROFİK PİLOR STENOZU

Abdülkadir BAZİKİ¹

GİRİŞ

Tanım ve Genel Bakış

İnfantil hipertrofik pilor stenozu (İHPS), pilorik kanalın kontrolünü sağlayan pilor kasının edinsel olarak anormal kalınlaşması ile karakterize bir mide çıkışı darlığıdır. Bu kalınlaşma doğum sırasında bulunmamaktadır, genellikle yaşamın ilk üç ila altıncı haftalarında (genel pencere iki ila on ikinci haftalardır) belirir (1). Cerrahi olarak düzeltilmesi ile hızla gerileyen başvuru semptomlarının zamanlaması ayırıcı tanıda çok önemli yeri vardır. Hastaların öncelikli olarak kusmaların neden olduğu elektrolit ve sıvı dengesizliği tedavi edilmelidir. Hastalık ilk olarak 1888'de Harald Hirschsprung tarafından tanımlanmıştır, ancak cerrahi girişimin günümüzde de kullanılan temelleri 1912 yılında Ramstedt tarafından atılmıştır.

Epidemiyoloji: Gastrik çıkış darlıkları içinde en sık görülen patoloji İHPS'dir, Sıklığın ırktan ırka farklılık gösterdiği ve yapılan istatistiklerde insidansın seneler içinde değişkenlik gösterdiği gösterilmiştir; örneğin Almanya'da 2005 ile 2017 seneleri arasında insidansın azalması toplumsal değişiklikle ilişkilendirilebilir (2). Bu değişikliklerin başında anne sigara tüketiminde azalma olduğu düşünülebilir (3). Benzer şekilde İsveç'te 10 yıl içinde insidansın 1000 canlı doğumda 2.7'den 0.85'e düştüğü görülmüştür ve coğrafi farkların olduğu düşüncesi de ülkenin kuzeyi ve güneyi arasında yaklaşık 3 kat bir fark olduğu görüldüğünde ortaya atılmıştır (4). Beyaz ırkta 1000 canlı doğumda 1,5 ila 4 arasında değişen insidansı bulunmaktadır (5). Erkeklerde kızlardan daha sık görülmektedir; 2:1 ile 5:1 arasında değişkenlik göstermektedir (6).

Etyoloji: Hastalığın etyolojisinde hem genetik hem çevresel hem de potansiyel enfeksiyöz ajanlar söz konusudur. Cinsiyetler arasında görülen sıklık farkının altında yatan genetik aktarımı işaret ettiği ve bu genetik predizpozisyon ihtimalinin %80 civarında olduğu gösterilmiştir(7). Hastalığın doğumda çekilen USG görüntülemeleri ile doğuştan mevcut olmadığı, edinsel bir patoloji olduğu kanıtlanmıştır (8). Buna rağmen tek gen defekti olmadığı ve hastalığın gelişimsel düzeyde multifaktöriyel olduğu anlaşılmaktadır.

Histoloji: Yapılan histokimyasal araştırmalarda birden fazla mekanizma test edilmiştir; en çok üzerinde durulanlar Epidermal Büyüme Faktörü (EGF), Transforming Büyüme Faktörü Alfa (TGF alfa) ve Nitrik Oksit (NO) olmuştur. Hastalığa neden olabilecek birden fazla genetik lokuslar üzerinde durulsa da tek gen mutasyonu olmadığı gösterilmiştir (9). Histolojik araştırmalarda sinirsel bağlantıların İHPS gelişen çocuklarda pilorik düzeyde farklılık gösterdiği gösterilmiştir ve Cajal hücre sayısında değişkenlik oluşturduğu düşünülmektedir (10). Görüldüğü üzere birçok araştırma yapılmış olmasına rağmen net bir neden sonuç ilişkisi kurulamamıştır.

Risk Faktörleri: Birçok kaynakla kanıtlanmış, doğruluk oranı kesin risk faktörü, erkek bebeklerde kız bebeklere oranla çok daha yüksek oranda İHPS görülmesidir (6,11-13). Son yapılan metaanalizlerde bu farkın daha çok 4-5 kat yüksek bir risk faktörü olduğunu göstermektedir (13,14). Bu farkın arkada yatan bir intrauterin ya da postnatal yüksek androjen maruziyetine bağlı olabileceği hakkında görüşler bulunmaktadır (14). Anne bağlı risk faktörleri de dikkat çekmektedir; sezaryen doğum, prematürite ve hamilelik boyunca sigara maruziyeti İHPS oranlarını arttırdığı

¹ Op. Dr., Bartın Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, kadirbaziki@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-8939-5202

Açık ile Kapalı Yöntemlerin Karşılaştırılması: Toplam insizyon uzunluğu düşünüldüğünde kozmetik açıdan bir yöntem ve giriş insizyon seçimlerinde birinin diğerinden üstünlüğü tartışmalıdır ancak aile memnuniyeti anketlerinde kapalı cerrahinin daha yüksek skor aldığı gösterilmiştir (49). Ameliyat başarısı, komplikasyon oranları ve ameliyat süreleri göz önüne alındığında da benzer şekilde yöntemler arasında belirgin bir fark görülmemiştir (50).

Cerrahi yaklaşım prensipleri: Açık ya da kapalı yöntem fark etmeksizin anatomik landmarklar dik-kate alınmalıdır; proksimal ucun antrumdan pilora geçiş bölgesi olduğu, distal bölgenin pilorodudenal bileşke (Mayo veninin geçiş hattı) olduğu akılda tutulmalı, operasyon sırasında sınırlar gözlenmelidir.

Yüzeysel longitüdünel bir kesi ile seroza açılmalı, bu kesi sonrası kas splittingi yapmak amaçlı künt hareketlerle submukozaya kadar ilerlenmesi gerekmektedir. Bu kas ayrıştırması nazikçe ve küçük adımlarla yapılmalıdır. Miyotominin yeterli olup olmadığını intraoperatif olarak mukozanın splitting yapılan sahada şiştiğinin gözlenmesi ile anlayabiliriz (48).

İntraoperatif kaçak testi: Her merkezde yapılmasa da kaçak kontrolü için midenin hava ile insüflasyonu sırasında piloromiyotomi yapılan sahada hava kaçağı olup olmadığı gözlenebilir. Bu kaçak testinin güvenilirliği net olarak gösterilememiştir (47).

Postoperatif bakım: Erken beslenme, ağrı kontrolü ve komplikasyonların izlenmesi önemlidir. Erken beslenme farklı hastane protokollerinde değişiklik göstermekle birlikte hastanın anestezi sonrası uyanıklık halinde normal beslenmesine dönmesinde bir sorun olmadığı ve erken taburculuk için olumlu sonuç verdiği gösterilmiştir (51).

Post op dönemde bir miktar kusma olması normaldir ve cerrahi sonrası dönemde hızla gerilemektedir. Gastroözofajiyal reflü hastalığından ayırt etmek önemlidir ve preoperatif öyküde detaylı sorulmalıdır. Enterik kaçakta ise taşikardi, batın distansiyonu ve huzursuzluk görülebilir.

Prognoz ve Komplikasyonlar: Nadir de olsa cerrahi komplikasyonlar; yetersiz miyotomi, mukozal perforasyon, cerrahi saha enfeksiyonu ve insizyonel hernidir.

Mukozal perforasyon olması durumunda iki yöntem tercih edilebilir; sadece mukozal hasarın primer

kapatılması ya da tam kat kapatma sonrası 180 derecelik ters tarafından ikincil bir miyotomi yapılması bu durumu yönetecek bir cerrahi girişimdir (48).

Gelecekteki Araştırma Yönleri Genetik ve moleküler mekanizmaların daha iyi anlaşılması, yeni tanı ve tedavi yöntemlerinin geliştirilmesi, uzun dönem sonuçların değerlendirilmesi gibi konularda araştırmalar devam etmektedir. Klasik cerrahi yöntem olan Ramsted piloromiyotomi 100 seneyi aşkındır başarı ile yaygın bir şekilde kullanılmasının yanında olası pilorik fonksiyon kaybı açısından yeni bir ışıkla incelenmekte ve alternatif yöntemler geliştirilmesi konuşulmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Peters B, Oomen MW, Bakx R, Benninga MA. Advances in infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol.* 2014 Apr;8(5):533–41.
2. von Sochaczewski CO, Muensterer OJ. The Incidence of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis Nearly Halved From 2005 to 2017: Analysis of German Administrative Data. *Pediatr Surg Int.* 2021;
3. Sorensen HT. Maternal smoking and risk of hypertrophic infantile pyloric stenosis: 10 year population based cohort study. *BMJ.* 2002 Nov;325(7371):1011–2.
4. Hedback G. The epidemiology of infantile hypertrophic pyloric stenosis in Sweden 1987–96. *Arch Dis Child.* 2001 Nov;85(5):379–81.
5. Resheed AhmedS. Ultrasound Value in the Early Diagnosis and Exclusion of Idiopathic Hypertrophic Pyloric Stenosis: 10 Years Experience at Babylon Governorate. *Journal of General Practice.* 2017;
6. Beattie RM, Dhawan A, Puntis JWL. Pyloric Stenosis. 2011;
7. Feenstra B, Geller F, Carstensen L, Romitti PA, Körberg IB, Bedell B, et al. Plasma Lipids, Genetic Variants Near APOA1, and the Risk of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis. *JAMA.* 2013 Aug 21;310(7):714.
8. Markowitz RI, Wolfson BJ, Huff DS, Capitanio MA. Infantile hypertrophic pyloric stenosis--congenital or acquired? *J Clin Gastroenterol.* 1982 Feb;4(1):39–44.
9. Fadista J, Skotte L, Geller F, Bybjerg-Grauholm J, Gørtz S, Romitti PA, et al. Genome-Wide Meta-Analysis Identifies *BARX1* and *EML4-Mta3* as New Loci Associated With Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis. *Hum Mol Genet.* 2018;
10. Langer JC, Berezin I, Daniel EE. Hypertrophic pyloric stenosis: Ultrastructural abnormalities of enteric nerves and the interstitial cells of Cajal. *J Pediatr Surg [Internet].* 1995 Nov 1 [cited 2025 Jun 9];30(11):1535–43. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/0022346895901515>
11. Paran M, Freud E, Steiner Z, Samuk I. Does Maternal Omega 3 Supplementation Protect Against Infantile

- Hypertrophic Pyloric Stenosis? *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2020 May;70(5):652–6.
12. Murchison L, Coppi P De, Eaton S. Post-Natal Erythromycin Exposure and Risk of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Pediatr Surg Int.* 2016;
 13. Obaid YY, Toubasi AA, Albustanji FH, Al-Qawasmeh AR. Perinatal risk factors for infantile hypertrophic pyloric stenosis: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg* [Internet]. 2023 Mar 1 [cited 2025 Aug 31];58(3):458–66. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022346822005528>
 14. James WH. Evidence that intrauterine and postnatal androgens affect the development of pyloric stenosis. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2004 Jan 8;70(1):37–9.
 15. Fadista J, Skotte L, Courraud J, Geller F, Gørtz S, Wohlfahrt J, et al. Integrating Genetics With Newborn Metabolomics in Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis. 2020;
 16. MacMahon B. The continuing enigma of pyloric stenosis of infancy: A review. *Epidemiology.* 2006 Mar;17(2):195–201.
 17. Pedersen RN, Garne E, Loane M, Korsholm L, Group A, Husby S. Infantile hypertrophic pyloric stenosis: A comparative study of incidence and other epidemiological characteristics in seven European regions. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine.* 2008 Jan;21(9):599–604.
 18. Mitchell LE. The Genetics of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis. *American Journal of Diseases of Children.* 1993 Nov;147(11):1203.
 19. Spicer RD. Infantile hypertrophic pyloric stenosis: a review. *British Journal of Surgery.* 2005 Dec;69(3):128–35.
 20. Velaoras K, Bitsori M, Galanakis E, Charissis G. Hypertrophic Pyloric Stenosis in Twins: Same Genes or Same Environments? *Pediatr Surg Int.* 2005;
 21. McAteer JP, Ledbetter DJ, Goldin AB. Role of Bottle Feeding in the Etiology of Hypertrophic Pyloric Stenosis. *JAMA Pediatr.* 2013;
 22. Lund M, Davidsen RB, Pasternak B, Krogh C, Melbye M, Diaz LJ, et al. Use of macrolides in mother and child and risk of infantile hypertrophic pyloric stenosis: nationwide cohort study. *BMJ.* 2014 Mar;348(mar11 8):g1908.
 23. Abdellatif M, Le Huyen TT, Duy DTV, Ghorab MME, Ghozy S, Kamel MG, et al. Association between exposure to macrolides and the development of infantile hypertrophic pyloric stenosis: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Pediatr.* 2018 Nov;178(3):301–14.
 24. Stark CM, Eberly MD, Rogers PL, Nylund CM. Association of prematurity with the development of infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatr Res.* 2015 May;78(2):218–22.
 25. Gotley LM, Blanch A, Kimble R, Frawley K, Acworth JP. Pyloric stenosis: A retrospective study of an Australian population. *Emergency Medicine Australasia.* 2009 Oct 13;21(5):407–13.
 26. Hur MS, Kang TM, Oh CS, Lee S. The three muscle layers in the pyloric sphincter and their possible function during antropyloroduodenal motility. *Sci Rep.* 2021 Oct;11(1).
 27. Hernanz-Schulman M, Lowe LH, Johnson JC, Neblett WW, Polk DB, Pérez R, et al. In Vivo Visualization of Pyloric Mucosal Hypertrophy in Infants With Hypertrophic Pyloric Stenosis. *American Journal of Roentgenology.* 2001;
 28. Kurniawan AL, Surya Atmaja MH. Congenital Hypertrophic Pyloric Stenosis of 21 Days Infant. *Int J Health Sci (Qassim).* 2022;
 29. Hulka F, Campbell TJ, Harrison MW, Campbell JR. Evolution in the recognition of infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatrics.* 1997 Aug;100(2):e9.
 30. Applegate MS. The Epidemiology of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis in New York State. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine.* 1995 Oct;149(10):1123.
 31. Dalton BGA, Gonzalez KW, Boda SR, Thomas PG, Sherman AK, St. Peter SD. Optimizing fluid resuscitation in hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* [Internet]. 2016 Aug 1 [cited 2025 Jun 9];51(8):1279–82. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022346816000555>
 32. Panteli C. New Insights Into the Pathogenesis of Infantile Pyloric Stenosis. *Pediatr Surg Int.* 2009;
 33. Gilani SA, Bacha R, Manzoor I. Sonography and Test-Feeding in the Diagnosis of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis. *Journal of Diagnostic Medical Sonography.* 2021 Jan 8;37(1):25–30.
 34. Taylor ND, Cass DT, Holland AJ. Infantile hypertrophic pyloric stenosis: Has anything changed? *J Paediatr Child Health.* 2012 Dec;49(1):33–7.
 35. Costa Dias S, Mendes V, Kurochka S, Torrão H, Gonçalves L, Vaz CP, et al. Hypertrophic pyloric stenosis: tips and tricks for ultrasound diagnosis. *Insights Imaging.* 2012 May;3(3):247–50.
 36. Ono S, Takenouchi A, Terui K, Yoshida H, Terui E. Risk Factors for Unsuccessful Atropine Therapy in Hypertrophic Pyloric Stenosis. *Pediatrics International.* 2019;
 37. Mendenhall ET, Rakes L, Vernor J, Anderson MD, Flesher S. Successful Management of Pylorospasm With Atropine in a Failure-to-Thrive Neonate Case Report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2024;
 38. Cascini V, Chiesa PL, Pierro A, Zani A, Lauriti G. Atropine Treatment for Hypertrophic Pyloric Stenosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *European Journal of Pediatric Surgery.* 2017;
 39. Takeuchi M, Yasunaga H, Horiguchi H, Hashimoto H, Matsuda S. Pyloromyotomy Versus i.v. Atropine Therapy for the Treatment of Infantile Pyloric Stenosis: Nationwide Hospital Discharge Database Analysis. *Pediatrics International.* 2013;
 40. Fujiogi M, Michihata N, Matsui H, Fushimi K, Yasunaga H, Ishimaru T, et al. Factors Affecting Successful Atropine Therapy for Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis: A Retrospective Analysis Using a Nationwide Database in Japan. *Annals of Clinical Epidemiology.* 2019;

41. Mercer AE, Phillips B. Question 2 * Can a Conservative Approach to the Treatment of Hypertrophic Pyloric Stenosis With Atropine Be Considered a Real Alternative to Surgical Pyloromyotomy? *Arch Dis Child*. 2013;
42. Das N. A Report of Ten Cases of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis Treated by Ramstedt's Operation. *J Evol Med Dent Sci*. 2013;
43. Ali MdA, Hasina K, Naim A, Israil MdA, Mahbub-ul-Alam M, Talukder AR, et al. Surgical Management of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis by Double-Y Pyloromyotomy: A Better Approach. *Journal of Shaheed Suhrawardy Medical College*. 2012;
44. Danielson J, Svenningsson A, Jansson P, Läckgren G. Controlled Long Term Outcome of Pyloromyotomy for Pyloric Stenosis: No Long-Term Adverse Effect. *J Pediatr Surg*. 2022;
45. Tam PK, Saing H, Koo J, Wong J, Ong GB. Pyloric function five to eleven years after Ramstedt's pyloromyotomy. *J Pediatr Surg*. 1985 Jun;20(3):236-9.
46. Sun WM, Doran SM, Jones KL, Davidson G, Dent J, Horowitz M. Long-term effects of pyloromyotomy on pyloric motility and gastric emptying in humans. *Am J Gastroenterol*. 2000 Jan;95(1):92-100.
47. Rozeik AE, Elsherbini R, Almaramhy HH. Double Incomplete Pyloromyotomy (A. Ezzat Technique): A New Technique for Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis: Preliminary Study. *Open J Pediatr*. 2014;
48. Schwartz MZ. Chapter 78 - Hypertrophic Pyloric Stenosis. In: Coran AG, editor. *Pediatric Surgery (Seventh Edition)* [Internet]. Seventh Edition. Philadelphia: Mosby; 2012. p. 1021-8. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9780323072557000787>
49. Ibrahim SI, Elsherbini R, Elsaied A, Aly K, Sheir H. Laparoscopic vs. Open Pyloromyotomy in Treatment of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis. *Front Pediatr*. 2020;
50. Dar OA, Ahmed N, Afzal T, Aziz M, Javed-Ur-Rehman, Habib-ur-Rehman. Comparison of Post-Operative Complications, Operative Time and Hospital Stay Between Laparoscopic and Open Pyloromyotomy. *The Professional Medical Journal*. 2023;
51. Sullivan K, Chan E, Vincent J, Iqbal MD, Wayne C, Nasr A. Feeding Post-Pyloromyotomy: A Meta-Analysis. *Pediatrics*. 2016;

Bölüm 21

BİLİYER ATREZİ

Serdest TEĞİN¹

GİRİŞ

Biliyer atrezi, yenidoğanlarda sarılığa neden olan progressif, inflamatuvar, destrüktif ve obliteratif bir kolanjiopatidir. İlk olarak 1891’de Edinburgh Tıp Dergisi’nde John Thompson tarafından bilier atrezisi olan 49 bebeğin klinik özellikleri ve otopsieleri yayınlanmıştır (1). 1916’lara gelindiğinde Holmes tarafından düzeltilebilir ve düzeltilemez form kavramları ortaya atılmıştır. Düzeltilebilir bilier atrezi için ilk başarılı tedavi 1928’de Ladd tarafından yapılmasına rağmen, hastaların yaşam süresi yeteri kadar uzun olmamıştır (2).

1950’lerde düzeltilebilir bilier atrezi için çeşitli cerrahi prosedürler denenmiş fakat hiçbiri yeterli safra akışı sağlayamamıştır (3,4). 1953 yılında Gross tarafından bilier atrezinin konjenital tıkayıcı safra yolu hastalıklarının sık görülen bir türü olduğu ve çoğunluğunun düzeltilemez olduğu görüşü ortaya atılmıştır. 1955 yılına gelindiğinde ise, Profesör Kasai tarafından Kasai operasyonu gerçekleştirilmiş ve 1959 yılında yayınmıştır (5). Böylece düzeltilemeyen bilier atrezili bebekler için de artık yaşam süreleri konuşulmaya başlanmıştır. Kasai, düzeltilebilir tipteki çocuğunu düşündüğü bir bebeği opere ederken safra kanalını bulamamış, porta hepatiste diseksiyona devam ederken bir kanama olmuş ve bunu kontrol almaya çalışıp duodenumu getirip buraya suture etmiştir. Bebeği takip ederken sarılığının gerilediğini görmüş, birkaç ay sonra kolanjit nedeniyle kaybedildiğinde de otopsi yapıp bilioenterik fistül oluştuğunu görmüştür. Buradan hareketle bizim şu an “extended diseksiyon” ve ya “more than Kasai” dediğimiz teknikler bu tesadüf üzerine geliştirilmiş, bilier atrezili bebekler yaşatılabilmektedir.

Kasai’nin orjinal makalesi sadece Japonca yayınlandığından, 1968’de İngiltere’de yayınlanana kadar çok yaygınlaşmamış fakat yayınlanması sonrasında tüm dünyada Kasai portoenterostomisi uygulanmaya başlanmıştır. Hepatik portoenterostomi ve karaciğer nakli cerrahisi sayesinde 1960’larda neredeyse %100’ü ölen bir hastalık, 1990’larda %90’ın üzerinde 5 yıllık sağ kalıma sahip bir hastalığa dönüşmüştür (6).

EMBRYOLOJİ VE PATOGENEZ

Embriyolojik dönemin 26. gününde, duodenumun ventral yüzeyinde, hepatik divertikülün tabanının hemen kaudalinde belirgin bir endodermal kalınlaşma olur ve bu yapı ventral mezenter içine tomurcuklanır. Bu sistik divertikül, safra kesesi ve sistik kanalı oluşturacaktır. Safra kesesi ve sistik kanal, histolojik olarak farklılaşmış duodenal hücre popülasyonundan gelişir. Hepatoblastlar ise hepatosit ve kolanjiositleri oluşturacaktır; ki burada NOTCH2 reseptöründeki JAGGED1 mutasyonu Alagille sendromu ile ilişkilidir ve safra kanalı azlığı ile sonuçlanan ve bilier atrezi ayırıcı tanıları arasında bulunan bir hastalıktır. İntrahepatik safra kanalları ise gebeliğin erken dönemlerinde intrahepatik portal ven dalları ve ilişkili mezenşim etrafında bir kılıf (duktal plak) oluşturan ilkel hepatositlerden gelişecektir. Bir diğer deyişle duktal plak yeniden şekillenmesi, intrahepatik safra sistemini oluşturacaktır. Buradan hareketle sendromik olmayan bilier atrezi tiplerinin, mezenşim tarafından az desteklenen fetal safra kanalları ile duktal plak yeniden şekillenmesindeki başarısızlıktan kaynaklanabileceği düşünülmüştür.

¹ Op. Dr. Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, serdesttegin@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-3079-8207

KAYNAKLAR

1. Thomson J. On congenital obliteration of the bile ducts. *Edinburgh Med J.* 1891;37:523–31, 604–16, 724–735.
2. Ladd WE. Congenital atresia and stenosis of the bile ducts. *JAMA.* 1928;91:1082–1085.
3. Sterling JA. *Experiences with Congenital Biliary Atresia.* Springfield, IL: Charles C Thomas; 1960:3–68.
4. Fonkalsrud EW, Kitagawa S, Longmire WP. Hepatic drainage to the jejunum for congenital biliary atresia. *Am J Surg.* 1966;112:188–194.
5. Kasai M, Suzuki S. A new operation for non-correctable biliary atresia: Hepatic portoenterostomy. *Shujutu.* 1959;13:733–739.
6. Ryckman F, Fisher R, Pedersen S, et al. Improved survival in biliary atresia patients in the present era of liver transplantation. *J Pediatr Surg.* 1993;28:382–385.
7. Kilgore A, Mack CL. Update on investigations pertaining to the pathogenesis of biliary atresia. *Pediatr Surg Int.* 2017;33:1233–1241.
8. Davenport M. Updates in Biliary Atresia: Aetiology, Diagnosis and Surgery. *Children (Basel).* 2025 Jan 16;12(1):95. doi: 10.3390/children12010095. PMID: 39857926; PMCID: PMC11764285.
9. Davenport M, Savage M, Mowat AP, et al. The biliary atresia splenic malformation syndrome. *Surgery.* 1993;113:662–668.
10. Jacquemin E, Cresteil D, Raynaud N, et al. CFC1 gene mutation and biliary atresia with polysplenia syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002;34:326–327.
11. Wu LN, Zhu ZJ, Sun LY. Genetic Factors and Their Role in the Pathogenesis of Biliary Atresia. *Front Pediatr.* 2022 Jun 29;10:912154. doi: 10.3389/fped.2022.912154. PMID: 35844731; PMCID: PMC9277099.
12. Silveira TR, Salzano FM, Donaldson PT, et al. Association between HLA and extrahepatic biliary atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1993;16:114–117.
13. Dillon P, Belchis D, Tracy T, et al. Increased expression of intercellular adhesion molecules in biliary atresia. *Am J Pathol.* 1994;145:263–267.
14. Kobayashi H, Horikoshi K, Li L, et al. Serum concentration of adhesion molecules in postoperative biliary atresia patients: relationship to disease activity and cirrhosis. *J Pediatr Surg.* 2001;36:1297–1301.
15. Schreiber RA, Harpavat S, Hulscher JBF, Wildhaber BE. Biliary Atresia in 2021: Epidemiology, Screening and Public Policy. *J Clin Med.* 2022 Feb 14;11(4):999. doi: 10.3390/jcm11040999. PMID: 35207269; PMCID: PMC8876662.
16. Chung PHY, Zheng S, Tam PKH. Biliary atresia: East versus west. *Semin Pediatr Surg.* 2020 Aug;29(4):150950. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150950. Epub 2020 Jul 23. PMID: 32861448.
17. Xu Y, Yu J, Zhang R, Yin Y, Ye J, Tan L, Xia H. The perinatal infection of cytomegalovirus is an important etiology for biliary atresia in China. *Clin Pediatr (Phila).* 2012 Feb;51(2):109–113. doi: 10.1177/0009922811406264. Epub 2011 Dec 5. PMID: 22144720.
18. Lakshminarayanan B, Davenport M. Biliary atresia: A comprehensive review. *J Autoimmun.* 2016 Sep;73:1–9. doi: 10.1016/j.jaut.2016.06.005. Epub 2016 Jun 23. PMID: 27346637.
19. Ergün, O. Biliary atresia. *Turk. Assoc. Pediatr. Surg.* 2017, 31, 46–55, <https://doi.org/10.5222/jtaps.2017.1011>.
20. Palmer RH, Ezhuthachan S, Newman C, et al. Management of hyperbilirubinemia in newborns: measuring performance using a benchmarking model. *Pediatrics* 2004;114:902.
21. Lin JS, Chen SC, Lu CL, et al. Reduction of the ages at diagnosis and operation of biliary atresia in Taiwan: a 15-year population-based cohort study. *World J Gastroenterol.* 2015;21:13080–13086.
22. Abramson SJ, Berdon WE, Altman RP, et al. Biliary atresia and non cardiac polysplenia syndrome: ultrasound and surgical consideration. *Radiology.* 1987;163:377–379.
23. Zhou L, Shan Q, Tian W, et al. Ultrasound for the diagnosis of biliary atresia: a meta-analysis. *AJR Am J Roentgenol.* 2016;206: W73–W82.
24. Masturina M, Prihaningtyas RA, Setyoboedi B, Arief S. Late Referral of Biliary Atresia and Poor Clinical Outcomes. *Korean J Gastroenterol.* 2025 Jul 25;85(3):382–388. doi: 10.4166/kjg.2025.005. PMID: 40709428.
25. Tian Y, Lian H, Ye M, Shao Y, Geng Y, Chen Z, Chen S, Xuli, Longli. Evaluating the role of Kasai portoenterostomy in biliary atresia older than 90 days. *Pediatr Surg Int.* 2025 Sep 4;41(1):285. doi: 10.1007/s00383-025-06184-7. PMID: 40908322.
26. Davenport M, Superina R. Primary Liver Transplant in Biliary Atresia: The Case for and Against. *J Pediatr Surg.* 2024 Aug;59(8):1418–1426. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.03.005. Epub 2024 Mar 14. PMID: 38565475.
27. Priya Ramachandran, Mohamed Safwan, Sankaranarayanan Srinivas, et al. The extended Kasai portoenterostomy for biliary atresia: A preliminary report. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2016;21(2):66–71.
28. Bezerra JA, Spino C, Magee JC, et al. Use of corticosteroids after hepatic portoenterostomy for bile drainage in infants with biliary atresia: the START randomized clinical trial. *JAMA.* 2014;311:1750–1759.
29. Tyraskis A, Davenport M. Steroids after the Kasai procedure for biliary atresia: the effect of age at Kasai portoenterostomy. *Pediatr Surg Int.* 2016;32:193–200.
30. Davenport M, Parsons C, Tizzard S, Hadzic N. Steroids in biliary atresia: single surgeon, single centre, prospective study. *J Hepatol.* 2013;59:1054–1058.
31. Japanese Biliary Atresia S, Nio M, Muraji T. Multicenter randomized trial of postoperative corticosteroid therapy for biliary atresia. *Pediatr Surg Int.* 2013;29:1091–1095.
32. Yamataka A, Kobayashi H, Shimotakahara A, et al. Recommendations for preventing complications related to Roux-en-Y hepatico jejunostomy performed during excision of choledochal cyst in children. *J Pediatr Surg.* 2003;38:1830–1832.
33. Cho YJ, Kwon H, Kwon YJ, Ha S, Kim SC, Kim DY, Namgoong JM. Surgical treatment for intractable cholangitis with intrahepatic biliary cysts followed by Kasai operation in biliary atresia: a retrospective cohort study. *Ann Surg Treat Res.* 2024 Dec;107(6):363–368.

- doi: 10.4174/astr.2024.107.6.363. Epub 2024 Dec 2. PMID: 39669384; PMCID: PMC11634395.
34. Lykavieris P, Chardot C, Sokhn M, et al. Outcome in adulthood of biliary atresia: a study of 63 patients who survived for over 20 years with their native liver. *Hepatology*. 2005;41:366–371.
 35. Alkhasov A, Komina E, Ratnikov S, Saveleva M, Romanova E, Gusev A, Lochmatov M, Yatsyk S, Dyakonova E. Surgical Treatment of Portal Hypertension in Children. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2023 Dec;33(12):1231-1235. doi: 10.1089/lap.2022.0404. Epub 2023 Oct 16. PMID: 37844079.
 36. Sokol RJ, Shepherd RW, Superina R, et al. Screening and Outcomes in Biliary Atresia: Summary of a National Institutes of Health Workshop. *Hepatology* 2007, 46;2:566-581. <https://doi.org/10.1002/hep.21790>
 37. Farooqui ZA, Hartman SJ, Stetson AE, Schepers EJ, Speck KE, Gadepalli SK, Van Arendonk KJ, Georgeades C, Lal DR, Deans KJ, Minneci PC, Apfeld JC, Saito JM, Mak GZ, Slidell MB, Lemoine C, Superina R, Wright TN, Downard CD, Devara LP, Hirschl RB, Landman MP, Leys CM, Markel TA, Rymeski B, Mullanpudi B, Tiao GM; Midwest Pediatric Surgery Consortium. Real-world Multi-institutional Data From the Midwest Pediatric Surgery Consortium (MWPS) to Assess the Effect of Delayed Kasai Procedure on Biliary Drainage in Patients With Biliary Atresia. *J Pediatr Surg*. 2025 May;60(5):1622-50. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2025.162250. Epub 2025 Feb 18. PMID: 40023993.
 38. Davenport M. Updates in Biliary Atresia: Aetiology, Diagnosis and Surgery. *Children (Basel)*. 2025 Jan 16;12(1):95. doi: 10.3390/children12010095. PMID: 39857926; PMCID: PMC11764285.
 39. Davenport M, Makin E, Ong EG, Sharif K, Dawrant M, Alizai N. The Outcome of a Centralization Program in Biliary Atresia: Twenty Years and Beyond. *Ann Surg*. 2025 Apr 1;281(4):608-614. doi: 10.1097/SLA.0000000000006273. Epub 2024 Mar 20. PMID: 38506040.
 40. Nio M. Japanese biliary atresia registry. *Pediatr Surg Int*. 2017;33: 1319–1325.

Bölüm 22

KOLEDOK KİSTLERİ

Hakan ÖZCAN¹

GİRİŞ

Koledok kistleri, safra yollarının farklı düzeylerinde görülen doğumsal kistik dilatasyonlar ile karakterize nadir karşılaşılan bir hastalıktır. Tanımlamaları 19. yüzyıla kadar uzansa da etyopatogenezi ve sınıflamaları ancak son birkaç dekatta netlik kazanmıştır. Batı ülkelerinde nadir görülmekle birlikte Asya toplumlarında, özellikle Japonya’da, daha yüksek sıklıkta rastlanır. Kadınlarda erkeklere oranla belirgin bir pre-dominans gösterir. Koledok kistleri genellikle çocuk yaş grubunda obstrüktif sarılık, karın ağrısı, karında kitle veya kolanjit ile prezente olurken bazen asemptomatik seyredebilir ve bu olgular erişkin yaşa kadar tanı almadan kalabilir. Gelişen görüntüleme teknikleri sayesinde koledok kisti tanısı prenatal dönemde dahi konabilmekte ve erken cerrahi müdahalelerle komplikasyonlar önlebilmektedir. Geç tanı alan olgularda uzun dönemde progresif hepatobiliyer hasar ve malign dönüşüm rapor edilmiştir. Bu nedenle tanı alan her hastada, uygun zamanda ve klinik durumda, cerrahi eksizyon ve bilioenterik anastomoz önerilir. Bu bölümde koledok kistlerinin epidemiyolojisi, etyopatogenezi, sınıflaması, klinik bulguları, tanı yöntemleri, cerrahi tedavi seçenekleri, komplikasyonları ve uzun dönem sonuçları kapsamlı biçimde ele alınacaktır.

EPİDEMİYOLOJİ

Safra ağacında farklı düzeylerde dilatasyonlar ile karakterize koledok kistleri, doğumsal safra yolu anomalileri arasında önemli bir yer tutar. Görülme sıklığı

coğrafi bölgelere göre belirgin farklılık gösterir. Batı toplumlarında insidansı 1:100.000 ila 1:150.000 canlı doğum arasında bildirilirken, özellikle Japonya, Tayvan ve Kore gibi Uzak Doğu Asya toplumlarında bu oran 1:1000’e kadar yükselebilmektedir (1). Bu belirgin fark genetik, çevresel ve belki de epigenetik faktörlerin etkisini düşündürmektedir.

Olguların yaklaşık %60’ı yaşamın ilk dekadında, özellikle de ilk 2 yaş içinde tanı alır (2, 3). Günümüzde gelişen antenatal görüntüleme yöntemleri sayesinde, koledok kistlerinin yaklaşık dörtte biri antenatal dönemde, genellikle 20. gebelik haftasından sonra, detaylı fetal ultrasonografi ve fetal MRG ile tanılabilmektedir (4). Hastaların yaklaşık %20’si ise erişkin yaşa kadar semptomatik hale gelmeden kalabilir ve bu olgular genellikle karın ağrısı, pankreatit ya da safra taşı hastalığı şüphesiyle yapılan tetkiklerde rastlantısal olarak saptanır (5).

Koledok kistlerinde belirgin bir cinsiyet ayrımı vardır. Kadınlarda erkeklere oranla yaklaşık 3:1 ila 4:1 arasında değişen oranlarda daha sık görüldüğü bildirilmiştir (6). Bu durum hormonal veya cinsiyete bağlı doğumsal farklılıklara işaret etmekle birlikte, altta yatan net bir genetik mekanizma henüz ortaya konamamıştır. Ailevi olgular nadirdir ve bilinen bir monogenik geçiş modeli bildirilmemiştir. Bununla birlikte, 2016 yılında Wong ve ark. tarafından yapılan ekzom sekanslama çalışmasında, bazı olgularda hücre proliferasyonunu ve safra yolu gelişimini etkileyebileceğini düşündükleri genlerde anlamlı mutasyonlar göstermişlerdir (7).

Koledok kistleri özellikle Asya ülkelerinde yaygın olmasına rağmen, Batı toplumlarında da son yıllar-

¹ Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği
op.dr.hakanozcan@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-6078-6709

SONUÇ

Koledok kistleri, ekstrahepatik ve/veya intrahepatik safra yollarında kistik dilatasyon ile karakterize, nadir, doğumsal biliyer sistem hastalığıdır. Tedavi edilmediğinde ciddi komplikasyonlara neden olan ve malign dönüşüm riski taşıyan koledok kistlerinde, erken tanı ve uygun cerrahi müdahale; komplikasyonların önlenmesi ve uzun dönemde prognozun iyileştirilmesi açısından kritik öneme sahiptir. Gelişen ileri görüntüleme teknikleri ve artan klinik farkındalık nedeniyle, prenatal dönemde tanı konan olgu sayısında belirgin bir artış gözlenmektedir. Koledok kistlerinin yönetiminde Todani sınıflaması hem tanı hem de cerrahi planlamada temel referans noktasıdır. MRCP non-invaziv olması ve pankreatikobiliyer bileşkeyi detaylı şekilde değerlendirmesi nedeniyle görüntüleme altın standart olarak kabul edilmektedir. Cerrahi tedavide temel yaklaşım, total kist eksizyonu ve bilioenterik anastomozdur. Bilioenterik anastomozda sıklıkla Roux-en-Y hepatikojejunostomi tercih edilmektedir. Cerrahi yöntem; koledok kistin tipi, yerleşimi ve hastanın klinik özelliklerine göre bireyselleştirilmiştir. Günümüzde minimal invaziv cerrahi teknikler çocukluk yaş grubunda güvenle uygulanabilmektedir. Ameliyat sonrası takip, erken ve geç komplikasyonların yönetilmesi açısından dikkatle yürütülmelidir. Koledok kist eksizyonunun malign dönüşüm riskini önemli ölçüde azaltmakla birlikte, bu riskin tamamen ortadan kalkmadığı bildirilmiştir. Bu nedenle, koledok kisti tanısı alan hastalarda multidisipliner bir yaklaşımın benimsenmesi, uygun cerrahi yöntemin seçimi ve yaşam boyu sürecek düzenli takip sürecinin planlanması başarılı tedavinin temel yapı taşlarını oluşturmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Baisson GN, Bonds MM, Helton WS, Kozarek RA. Choledochal cysts: Similarities and differences between Asian and Western countries. *World J Gastroenterol.* 2019;25(26):3334-43.
2. Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg.* 1994;220(5):644-52.
3. Hewitt PM, Krige JE, Bornman PC, Terblanche J. Choledochal cysts in adults. *Br J Surg.* 1995;82(3):382-5.
4. Lata I, Mandelia A, Mandal K. Successful Antenatal Diagnosis and Management of a Rare Case of Conge-

5. nital Fetal Choledochal Cyst. *Maternal-Fetal Medicine.* 2021;3(3):225-8.
5. Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithel S, et al. Choledochal cysts: presentation, clinical differentiation, and management. *J Am Coll Surg.* 2014;219(6):1167-80.
6. Park J, Kim DY, Kim SC, Kim H-Y, Nam SH, Seo J-M, et al. A Comparative Study of Two National Surveys of Choledochal Cysts in the Korean Association of Pediatric Surgeons. *Adv Pediatr Surg.* 2023;29(2):49-57.
7. Wong JK, Campbell D, Ngo ND, Yeung F, Cheng G, Tang CS, et al. Genetic study of congenital bile-duct dilatation identifies de novo and inherited variants in functionally related genes. *BMC Med Genomics.* 2016;9(1):75.
8. Diao M, Li L, Cheng W. Timing of surgery for prenatally diagnosed asymptomatic choledochal cysts: a prospective randomized study. *Journal of Pediatric Surgery.* 2012;47(3):506-12.
9. Kato T. Etiological relationships between choledochal cyst and anomalous junction of the pancreaticobiliary ductal system. *The Keio Journal of Medicine.* 1989;38(2):136-51.
10. Ye Y, Lui VCH, Tam PKH. Pathogenesis of Choledochal Cyst: Insights from Genomics and Transcriptomics. *Genes (Basel).* 2022;13(6).
11. Babbitt DP. [Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb]. *Ann Radiol (Paris).* 1969;12(3):231-40.
12. Kimura K, Ohto M, Ono T, Tsuchiya Y, Saisho H, Kawamura K, et al. Congenital cystic dilatation of the common bile duct: relationship to anomalous pancreaticobiliary ductal union. *AJR Am J Roentgenol.* 1977;128(4):571-7.
13. Todani T, Watanabe Y, Toki A, Morotomi Y. Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2003;10(5):340-4.
14. Kim MJ, Han SJ, Yoon CS, Kim JH, Oh JT, Chung KS, et al. Using MR cholangiopancreatography to reveal anomalous pancreaticobiliary ductal union in infants and children with choledochal cysts. *AJR Am J Roentgenol.* 2002;179(1):209-14.
15. Davenport M, Stringer MD, Howard ER. Biliary amylose and congenital choledochal dilatation. *J Pediatr Surg.* 1995;30(3):474-7.
16. Davenport M, Basu R. Under pressure: choledochal malformation manometry. *J Pediatr Surg.* 2005;40(2):331-5.
17. Turowski C, Knisely AS, Davenport M. Role of pressure and pancreatic reflux in the aetiology of choledochal malformation. *Br J Surg.* 2011;98(9):1319-26.
18. Tadokoro H, Takase M. Recent advances in choledochal cysts. *Open Journal of Gastroenterology.* 2012;2(4):145-54.
19. Alonso-Lej F, editor Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases. *Int Abstr Surg;* 1959.
20. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: classification, operative

- procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *The American Journal of Surgery*. 1977;134(2):263-9.
21. Singh Saluja S, Nayeem M, Chander Sharma B, Bora G, Kumar Mishra P. Management of choledochal cysts and their complications. *The American Surgeon*. 2012;78(3):284-90.
 22. Shah OJ, Shera AH, Zargar SA, Shah P, Robbani I, Dhar S, et al. Choledochal cysts in children and adults with contrasting profiles: 11-year experience at a tertiary care center in Kashmir. *World journal of surgery*. 2009;33:2403-11.
 23. Chen Y-t, Gao M-j, Zheng Z-b, Huang L, Du Q, Zhu D-w, et al. Comparative analysis of cystic biliary atresia and choledochal cysts. *Frontiers in Pediatrics*. 2022;10:947876.
 24. Yu P, Dong N, Pan YK, Li L. Comparison between cystic biliary atresia and choledochal cyst: a clinical controlled study. *Pediatric Surgery International*. 2022;38(1):109-14.
 25. De Vries J, De Vries S, Aronson D, Bosman D, Rauws E, Bosma A, et al. Choledochal cysts: age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. *Journal of pediatric surgery*. 2002;37(11):1568-73.
 26. Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst: analysis of 1,433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg.* 1980;140(5):653-7.
 27. LIU Y-b, Wang J-w, Khagendra RD, Ji Z-l, Li J-t, Wang X-a, et al. Congenital choledochal cysts in adults: twenty-five-year experience. *Chin Med J (Engl)*. 2007;120(16):1404-7.
 28. Todani T, Watanabe Y, Toki A, Morotomi Y. Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2003;10(5):340-4.
 29. Habib S, Shakil O, Couto OF, Demetris AJ, Fung JJ, Marcos A, et al. Caroli's disease and orthotopic liver transplantation. *Liver Transpl*. 2006;12(3):416-21.
 30. Komuro H, Makino Si, Yasuda Y, Ishibashi T, Tahara K, Nagai H. Pancreatic complications in choledochal cyst and their surgical outcomes. *World J Surg*. 2001;25(12):1519-23.
 31. Mishra A, Pant N, Chadha R, Choudhury SR. Choledochal cysts in infancy and childhood. *Indian J Pediatr*. 2007;74(10):937-42.
 32. Hakimi T, Esmat HA, Karimi R. Choledochal cyst: A challenging diagnostic and therapeutic entity in low-resource settings. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2022;90:106729.
 33. Sacher VY, Davis JS, Sleeman D, Casillas J. Role of magnetic resonance cholangiopancreatography in diagnosing choledochal cysts: Case series and review. *World journal of radiology*. 2013;5(8):304.
 34. Lv M, Zhao B, Luo Q. Prenatal diagnosis and prognosis assessment of fetal intra-abdominal cystic lesions: a retrospective study in 264 cases. *Journal of Obstetrics and Gynaecology*. 2019;39(7):922-7.
 35. Diao M, Li L, Cheng W. Coagulopathy in a subtype of choledochal cyst and management strategy. *World J Gastroenterol*. 2014;20(30):10606-12.
 36. Murphy AJ, Axt JR, Crapp SJ, Martin CA, Crane GL, Lovvorn HN. Concordance of imaging modalities and cost minimization in the diagnosis of pediatric choledochal cysts. *Pediatric surgery international*. 2012;28:615-21.
 37. Lewis VA, Adam SZ, Nikolaidis P, Wood C, Wu JG, Yaghamai V, et al. Imaging of choledochal cysts. *Abdominal Imaging*. 2015;40(6):1567-80.
 38. Schroeder D, Smith L, Prain HC. Antenatal diagnosis of choledochal cyst at 15 weeks' gestation: etiologic implications and management. *J Pediatr Surg*. 1989;24(9):936-8.
 39. Park DH, Kim MH, Lee SK, Lee SS, Choi JS, Lee YS, et al. Can MRCP replace the diagnostic role of ERCP for patients with choledochal cysts? *Gastrointest Endosc*. 2005;62(3):360-6.
 40. Riaz S, Nisar S, Naseem K, Mumtaz F, Mujahid N, Faheem A, editors. Diagnostic Accuracy of Magnetic Resonance Cholangiopancreatography in Diagnosis of Choledochal Cyst Taking Surgery as Gold Standard. *Medical Forum Monthly*; 2021.
 41. Guo W-l, Huang S-g, Wang J, Sheng M, Fang L. Imaging findings in 75 pediatric patients with pancreaticobiliary maljunction: a retrospective case study. *Pediatric surgery international*. 2012;28:983-8.
 42. Zeng JQ, Zhang TA, Yang KH, Wang WY, Zhang JY, Hu YB, et al. External use of mirabilite to prevent post-endoscopic retrograde cholangiopancreatography pancreatitis in children: A multicenter randomized controlled trial. *World J Gastrointest Surg*. 2023;15(4):712-22.
 43. Yan J, Lv C, Zhang D, Zheng M, Peng C, Pang W, et al. Management of complicated choledochal cyst in children: ultrasound-guided percutaneous external drainage and subsequent definitive operation. *BMC Pediatrics*. 2023;23(1):266.
 44. Georgiou K, Sandblom G, Alexakis N, Enochsson L. Intraoperative cholangiography 2020: Quo vadis? A systematic review of the literature. *Hepatobiliary & Pancreatic Diseases International*. 2022;21(2):145-53.
 45. Onishi S, Murakami M, Ishimaru T, Miyano G, Scholz S, Perger L, et al. Current Practice of Laparoscopic Surgery for Choledochal Cyst in Children -A Survey on Opinion and Experience Among IPEG Members. *Journal of Pediatric Surgery*. 2024;59(12):161683.
 46. Simmons CL, Harper LK, Patel MC, Katabathina VS, Southard RN, Goncalves L, et al. Biliary Disorders, Anomalies, and Malignancies in Children. *RadioGraphics*. 2024;44(3):e230109.
 47. Ameh EA. Clinical Pediatric Surgery: A Case-Based Interactive Approach. *Afr J Paediatr Surg*. 18: Copyright: © 2021 African Journal of Paediatric Surgery; 2021. p. 177-8.
 48. Ho A, Sacks MA, Sapra A, Khan FA. The utility of gallbladder absence on ultrasound for children with biliary atresia. *Frontiers in Pediatrics*. 2021;9:685268.
 49. Pandurangi S, Mourya R, Nalluri S, Fei L, Dong S, Harpavat S, et al. Diagnostic accuracy of serum matrix metalloproteinase-7 as a biomarker of biliary at-

- resia in a large North American cohort. *Hepatology*. 2024;80(1):152-62.
50. Misra S, Majumdar K, Sakhuja P, Jain P, Singh L, Kumar P, et al. Differentiating biliary atresia from idiopathic neonatal hepatitis: a novel keratin 7 based mathematical approach on liver biopsies. *Pediatric and Developmental Pathology*. 2021;24(2):103-15.
 51. Kohut TJ, Gilbert MA, Loomes KM. Alagille Syndrome: A Focused Review on Clinical Features, Genetics, and Treatment. *Semin Liver Dis*. 2021;41(4):525-37.
 52. KarthiKeyan M, SoundaraRajan L, Karthi M, UmaMaheswaran M, Rajendran S. Type B choledochoceles vs duodenal duplication cyst: a diagnostic dilemma and its management: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2019;13:1-7.
 53. Farrukh AM, Bhagat HR, Ismail MB, Sandesara MP, Assal MW, Makonyonga RD. Choledochal cyst mimicking as choledocholithiasis: A case report and review of literature. *SAGE Open Medical Case Reports*. 2024;12:2050313X231223317.
 54. Rozel C, Garel L, Rypens F, Viremouneix L, Lapierre C, Décarie JC, et al. Imaging of biliary disorders in children. *Pediatric radiology*. 2011;41:208-20.
 55. Madadi-Sanjani O, Petersen C. Choledochal Cyst. In: Lacher M, St. Peter SD, Zani A, editors. *Pearls and Tricks in Pediatric Surgery*. Cham: Springer International Publishing; 2021. p. 265-70.
 56. Soares KC, Goldstein SD, Ghaseb MA, Kamel I, Hackam DJ, Pawlik TM. Pediatric choledochal cysts: diagnosis and current management. *Pediatr Surg Int*. 2017;33(6):637-50.
 57. Brown ZJ, Baghdadi A, Kamel I, Labiner HE, Hewitt DB, Pawlik TM. Diagnosis and management of choledochal cysts. *HPB*. 2023;25(1):14-25.
 58. Anbarasu A, Deshpande A. Successful management of a post-choledochal cyst excision pancreatic fistula in an adult patient: a case report and literature review on risk factors. *The Surgery Journal*. 2022;8(01):e41-e5.
 59. Koga H, Yamataka A. Choledochal Cyst. In: Puri P, Höllwarth ME, editors. *Pediatric Surgery: Diagnosis and Management*. Cham: Springer International Publishing; 2023. p. 1101-15.
 60. Ho IG, Ihn K, Jeon HJ, Lee DE, Han SJ. Optimal timing of surgery for prenatally diagnosed choledochal cysts. *Front Pediatr*. 2023;11:1308667.
 61. Gonzales KD, Lee H. Choledochal cyst. *Pediatric surgery*: Elsevier; 2012. p. 1331-9.
 62. Liu Y, Sun J, Guo S, Liu Z, Zhu M, Zhang Z-l. The distal classification and management of choledochal cyst in adults: Based on the relation between cyst and pancreatic duct. *Medicine*. 2017;96(12):e6350.
 63. Visser BC, Suh I, Way LW, Kang S-M. Congenital choledochal cysts in adults. *Archives of surgery*. 2004;139(8):855-62.
 64. Liem N, Benedict L, Holcomb G. Choledochal Cyst and Gallbladder Disease. 2020. p. 695-708.
 65. Guzman JPS, Resurreccion III LL, Suntay MLR, Bernaldez RG. Comparison between hepaticojejunostomy and hepaticoduodenostomy after excision of choledochal cyst in children: a cohort study. *World Journal of Pediatric Surgery*. 2019;2(2).
 66. Ai C, Wu Y, Xie X, Wang Q, Xiang B. Roux-en-Y hepaticojejunostomy or hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction after resection of congenital biliary dilatation: a systematic review and meta-analysis. *Surg Today*. 2023;53(1):1-11.
 67. Jones RE, Zagory JA, Clark RA, Pandya SR. A narrative review of the modern surgical management of pediatric choledochal cysts. *Translational Gastroenterology and Hepatology*. 2020;6.
 68. Pal K, Singh V, Mitra D. Partial hepatectomy and total cyst excision is curative for localized type IV-a biliary duct cysts—report of four cases and review of management. *European journal of pediatric surgery*. 2009;19(03):148-52.
 69. Choudhury SR. Choledochal Cyst. In: Choudhury SR, editor. *Pediatric Surgery: A Quick Guide to Decision-making*. Singapore: Springer Singapore; 2018. p. 177-80.
 70. Farello G, Cerofolini A, Rebonato M, Bergamaschi G, Ferrari C, Chiappetta A. Congenital choledochal cyst: video-guided laparoscopic treatment. *Surgical Laparoscopy Endoscopy & Percutaneous Techniques*. 1995;5(5):354-8.
 71. Diao M, Li L, Dong N, Li Q, Cheng W. Single-incision laparoscopic Roux-en-Y hepaticojejunostomy using conventional instruments for children with choledochal cysts. *Surgical endoscopy*. 2012;26:1784-90.
 72. Xu D, Tang K, He S. A modified technique of single-incision laparoscopic hepaticojejunostomy for children with choledochal cysts. *BMC surgery*. 2019;19:1-6.
 73. Ohashi T, Wakai T, Kubota M, Matsuda Y, Arai Y, Ohyama T, et al. Risk of subsequent biliary malignancy in patients undergoing cyst excision for congenital choledochal cysts. *Journal of gastroenterology and hepatology*. 2013;28(2):243-7.
 74. Yamataka A, Ohshiro K, Okada Y, Hosoda Y, Fujiwara T, Kohno S, et al. Complications after cyst excision with hepaticoenterostomy for choledochal cysts and their surgical management in children versus adults. *Journal of Pediatric Surgery*. 1997;32(7):1097-102.

Bölüm 23

KOLELİTİYAZİS VE KOLANJİT

Kamuran TUTUŞ¹

KOLELİTİYAZİS

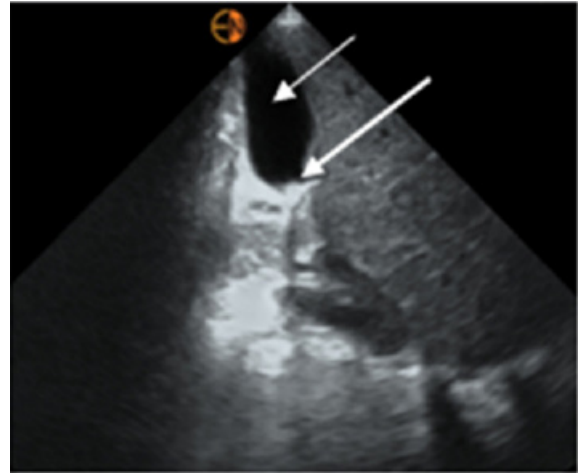
Kolelitiyazis safra içerisinde çözünmüş olarak bulunan maddelerin çökmesiyle biliyer sistemin herhangi bir bölümünde oluşan safra taşlarını tanımlamak için kullanılan bir terimdir. Taşlar intrahepatik safra kanalları (hepatolitiyazis), safra kesesi (kolesistolitiyazis) veya koledokta (koledokolitiyazis) yerleşimli olabilir. Klinik olarak çocuklarda sıklıkla safra kesesinde ve/veya koledokta yerleşimli taşlar karşımıza çıkmaktadır. (1,2)

ETİYOLOJİ VE OLUŞUM MEKANİZMASI

Safra taşlarının oluşum etiyolojisi hemolitik ve hemolitik olmayan nedenler olarak iki şekilde sınıflandırılabilir. Sıklıkla karşılaşılan hemolitik sebepler; talasemiler, herediter sferositoz ve orak hücreli anemidir. Hemolitik olmayan sebepler olarak bazı genetik-metabolik hastalıklar, ileal segment rezeksiyonları, pankreatik yetmezlik, inflamatuvar bağırsak hastalıkları, total parenteral beslenme, anatomik bozukluklar, seftriakson kullanımı vs. gibi birçok farklı sebep sıralanabilmektedir.(1,3–6) Safra taşı oluşum mekanizması safraanın yoğunluğu ile ilişkilidir. Kolesterol taşları, pigment taşları ve mikst tip taşlar olmak üzere üç farklı safra taşı vardır. Bunlar arasında en sık görülen mikst tip taşlar kalsiyum, glikoprotein ve kolesterolden oluşmakta ve kalsiyum içermelerine rağmen bunların az bir kısmı radyopak özelliktedir. Hemolitik hastalıklarda belirgin olarak bilirubin pigment taşları oluşmaktadır.(6–9)

KLİNİK, TANI VE TEDAVİ

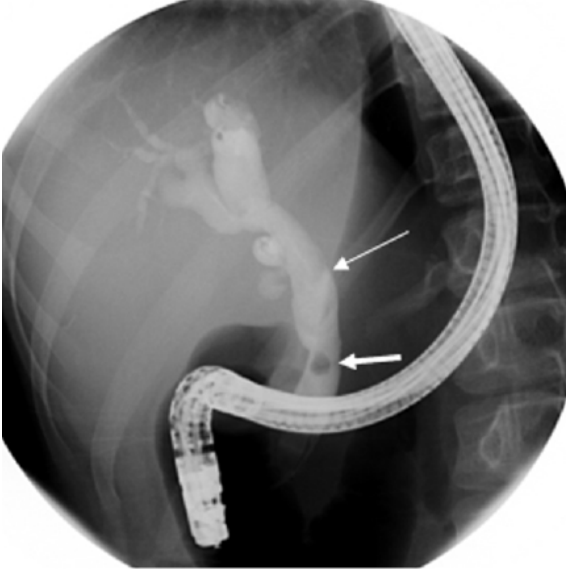
Kolelitiyazisli hastalar klinik olarak genellikle asemptomatiktir. Safra kesesinde bulunan taşlar sistik kanalın ağzını kapatmadığı veya koledoka düşmediği sürece klinik bulgu vermezler. Ancak safra taşları klinik olarak kolik ağrılara, dispeptik şikayetlere, kolanjite ve hatta sepsise sebep olabilir. Tanıda ultrasonografide safra kesesi içerisinde akustik gölge veren hiperekojeniteler kolelitiyazis tanısını koydurmaktadır. Şekil 1’de kolelitiyazis sebebiyle değerlendirilen bir hastanın ultrasonografisi ile safra kesesinde akustik gölge veren taş görülmektedir (2,10,11).



Şekil 1. Ultrasonografi; ince ok safra kesesi lümenini, kalın ok safra kesesi içerisindeki taşı göstermektedir. Bu taşın posteriorunda akustik gölgeleme dikkati çekmektedir. (Fotoğraf Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı arşivinden alınmıştır)

¹ Öğr. Gör. Dr., Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD., kamurantt@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-2469-9963

durum düzeldikten yaklaşık 6-8 hafta sonrasında da kolesistektomi yapılabilir. Ancak bekleme döneminde hastaların yaklaşık üçte birinde yeniden safra yolunda iltihabi olaylar geçirme riski vardır.(15,41)



Şekil 5. Endoskopik Retrograd Kolanjiyopankreatografi ile floroskopi altında alınan görüntüde dilate safra yolları (ince ok) ve koledok içerisinde taşa ait dolmuş defekt (kalın ok) izlenmektedir. (Fotoğraf Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı arşivinden alınmıştır)

KOLANJİT

Kolanjit safra yollarının yaygın iltihabi durumunu tariflemektedir. Bu bölümde taşa bağlı kolanjitler ele alınacaktır. Taşa bağlı kolestaz durumunda tabloya bakteriyel bir enfeksiyon eklenmesi ile kolanjit gelişebilir. Charcot triadı, akut kolanjit tanısında karakteristik olan ateş, sağ üst kadranda ağrısı ve sarılık bulgularının birlikteliğini ifade etmektedir. Kolanjit tablosuna sepsis ile eklenen hipotansiyon ve bilinç bulanıklığı durumunda Reynold pentadı bulguları olarak adlandırılan klinik tablo gelişir. Kolanjite laboratuvar bulguları olarak kolestazi gösteren ALP ve GGT yüksekliği, enfeksiyon parametrelerinin yüksekliği (beyaz küre, CRP ve prokalsitonin) ve direkt bilirubin hakimiyetinde bilirubin yüksekliği görülür. (42–46) Kolanjit tanısı alan hastalarda kan kültürü alınmalı ve enfeksiyon etkeni saptanıncaya kadar en kısa sürede safra ile atılan geniş spektrumlu bir antibiyotik ile tedaviye başlanmalıdır. Kolanjite sebep olan

tıkanıklığın giderilmesi ve safra yolunun acil drenajı sağlanmalıdır. Koledokta taş bulunması durumunda ilk uygulanabilecek etkili tedavi yöntemi ERKP ile safra yollarının açıklığının sağlanmasıdır. Eğer ERKP ile taş çıkarılamıyorsa drenajı sağladığından emin olunan koledoka stent yerleştirme işlemi yapılabilir. (11,37,47,48) ERKP ile başarısız olunması durumunda girişimsel radyoloji ile safra yollarının drenajını sağlayacak bir perkütan kateter akut durumu tedavi etmek için uygulanmalıdır. ERKP sırasında safra yollarının duodenal içerik ile kontamine olabileceği akılda bulundurulmalıdır. Bu sebeple bazı vakalarda ilk seçenek olarak perkütan safra yolları drenajı tercih edilebilir. Bu iki yöntemden biri ile kolanjit hali düzeldikten sonra kolesistektomi ve safra yolu açıklığının sağlanması gerekmektedir. Ancak akut dönemde her iki yöntemin de başarısız olması durumunda cerrahi olarak kolesistektomi ve koledokun açılarak taşların çıkarılması gerekebilir.(11,26,49,50)

KAYNAKLAR

1. Ueno T, Deguchi K, Masahata K, et al. Treatment and follow-up of late onset intra hepatic bile duct stones in congenital biliary dilatation. *Pediatric Surgery International* 2022 Nov 30;39(1):20. doi:10.1007/s00383-022-05321-w
2. Strasberg SM. Cholelithiasis and acute cholecystitis. *Bailliere's Clinical Gastroenterology* 1997 Dec;11(4):643–61. doi: 10.1016/s0950-3528(97)90014-2
3. Nisihara R, Fuga NH, Maia L, et al. Metabolic dysfunction-associated liver disease and biliary lithiasis in children with Down Syndrome: a retrospective study. *Revista Paulista De Pediatria: Orgao Oficial Da Sociedade De Pediatria De Sao Paulo* 2025;43:e2024130. doi: 10.1590/1984-0462/2025/43/2024130
4. Smerat MI, Shawer B, AbuRayyeh BM, et al. Ceftriaxone-induced symptomatic cholelithiasis in a child: case report and literature review. *Oxford Medical Case Reports* 2024 June;2024(6):omae062. doi: 10.1093/omcr/omae062
5. Mattson A, Sinha A, Njere I, et al. Laparoscopic cholecystectomy in children: A systematic review and meta-analysis. *The Surgeon: Journal of the Royal Colleges of Surgeons of Edinburgh and Ireland* 2023 June;21(3):e133–41. doi: 10.1016/j.surge.2022.09.003
6. Zdanowicz K, Daniluk J, Lebensztejn DM, et al. The Etiology of Cholelithiasis in Children and Adolescents-A Literature Review. *International Journal of Molecular Sciences* 2022 Nov 2;23(21):13376. doi: 10.3390/ijms232113376
7. Almeida RQ de, Gerardi Filho VA, Dias JLF, et al. Laparoscopic cholecystectomy for symptomatic cholelithiasis in children and adolescents: analysis of 50 cases from a single institution. *Acta Cirurgica Brasileira* 2024;39:e394124. doi: 10.1590/acb394124

8. Doud A, Bond L, Downard C, et al. Management of complicated biliary disease in the pediatric population. *Surgery*. 2022 Mar;171(3):736–40. doi: 10.1016/j.surg.2021.09.041
9. Agrawal V, Tiwari A, Sharma D, et al. Etiology-Based Decision-Making Protocol for Pediatric Cholelithiasis. *Indian Pediatrics* 2021 Aug 15;58(8):729–32.
10. Yokoe M, Hata J, Takada T, et al. Tokyo Guidelines 2018: diagnostic criteria and severity grading of acute cholecystitis (with videos). *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences* 2018 Jan;25(1):41–54. doi: 10.1002/jhbp.515
11. Mayumi T, Okamoto K, Takada T, et al. Tokyo Guidelines 2018: management bundles for acute cholangitis and cholecystitis. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences* 2018 Jan;25(1):96–100. doi: 10.1002/jhbp.519
12. Alves JR, Klock DM, Ronzani FG, et al. Asymptomatic Cholelithiasis: Expectant or Cholecystectomy. A Systematic Review. *Arquivos brasileiros de cirurgia digestiva: ABCD = Brazilian archives of digestive surgery* 2023;36:e1747. doi: 10.1590/0102-672020230029e1747
13. Boscarelli A, Giangreco M, Codrich D, et al. Management of Cholelithiasis in Children With Associated Diseases: Should Prophylactic Cholecystectomy Be Recommended?—A Retrospective Analysis. *Asian Journal of Endoscopic Surgery* 2025;18(1):e70036. doi: 10.1111/ases.70036
14. Bhaumik K. Asymptomatic Cholelithiasis in Children: Management Dilemma. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons* 2021;26(4):228–33. doi: 10.4103/jiaps.JIAPS_107_20
15. Currò G, Meo A, Ippolito D, et al. Asymptomatic cholelithiasis in children with sickle cell disease: early or delayed cholecystectomy? *Annals of Surgery* 2007 Jan;245(1):126–9. doi: 10.1097/01.sla.0000242716.66878.23
16. Paumgartner G, Beuers U. Mechanisms of action and therapeutic efficacy of ursodeoxycholic acid in cholestatic liver disease. *Clinics in Liver Disease*. 2004 Feb;8(1):67–81, vi. doi: 10.1016/S1089-3261(03)00135-1
17. Zhang J, Ma M, Tian J, et al. The efficacy of laparoscopic cholecystectomy vs. non-invasive gallstone dissolution to manage cholelithiasis: clinical outcomes and quality of life. *Minerva Surgery*. 2025 Apr;80(2):131–7. doi: 10.23736/S2724-5691.25.10833-2
18. Çakar S, Eren G, Erdur CB, et al. Cholelithiasis in Infants: Risk Factors, Management, and the Role of Ursodeoxycholic Acid. *Children (Basel, Switzerland)* 2024 Dec 21;11(12):1553. doi: 10.3390/children11121553
19. Patel H, Jepsen J. Gallstone Disease: Common Questions and Answers. *American Family Physician*. 2024 June;109(6):518–24.
20. Hall L, Halle-Smith J, Evans R, et al. Ursodeoxycholic acid in the management of symptomatic gallstone disease: systematic review and clinician survey. *BJS Open*. 2023 Mar 7;7(2):zrac152. doi: 10.1093/bjsopen/zrac152
21. Rabiun NM, Muhammad AR, Umar AB, et al. Evaluation of hepatobiliary disorders using magnetic resonance cholangiopancreatography in a low-resource setting in Kano, Nigeria: a retrospective study. *BMC Gastroenterology*. 2025 Apr 14;25(1):254. doi: 10.1186/s12876-025-03811-4
22. Stock MR, Fine RO, Rivas Y, et al. Magnetic resonance imaging following the demonstration of a normal common bile duct on ultrasound in children with suspected choledocholithiasis: what is the benefit? *Pediatric Radiology* 2023 Mar;53(3):358–66. doi: 10.1007/s00247-022-05537-x
23. Chavhan GB, Babyn PS, Manson D, et al. Pediatric MR cholangiopancreatography: principles, technique, and clinical applications. *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc.* 2008;28(7):1951–62. doi: 10.1148/rg.287085031
24. Mori Y, Itoi T, Baron TH, et al. Tokyo Guidelines 2018: management strategies for gallbladder drainage in patients with acute cholecystitis (with videos). *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences*. 2018 Jan;25(1):87–95. doi: 10.1002/jhbp.504
25. Seetharaman J. Recurrent Abdominal Pain in a Child - Evaluation and Management. *Indian Journal of Pediatrics* 2025 May;92(5):526–34. doi: 10.1007/s12098-025-05469-y
26. Wong MCY, Incerti F, Avanzini S, et al. Cholelithiasis management in a third-level pediatric center: case series and literature review. *Updates in Surgery* 2022 June;74(3):963–8. doi: 10.1007/s13304-021-01227-9
27. Hey MT, Mayhew M, Rico S, et al. Pediatric Single-Incision Robotic Cholecystectomy: A 6-Year Update from a Single Institution. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques. Part A*. 2023 July;33(7):698–702. doi: 10.1089/lap.2022.0312
28. Miura da Costa K, Saxena AK. Complications in pediatric laparoscopic cholecystectomy: systematic review. *Updates in Surgery*. 2021 Feb;73(1):69–74. doi: 10.1007/s13304-020-00888-2
29. Kılıç ŞS, Özden Ö, Çolak ST. Comparative analysis of reliability and clinical effects of the critical view of safety approach used in laparoscopic cholecystectomy in the pediatric population. *Pediatric Surgery International*. 2021 June;37(6):737–43. doi: 10.1007/s00383-021-04869-3
30. Pucher PH, Brunt LM, Davies N, et al. Outcome trends and safety measures after 30 years of laparoscopic cholecystectomy: a systematic review and pooled data analysis. *Surgical Endoscopy*. 2018 May;32(5):2175–83. doi: 10.1007/s00464-017-5974-2
31. Strasberg SM, Hertl M, Soper NJ. An analysis of the problem of biliary injury during laparoscopic cholecystectomy. *Journal of the American College of Surgeons*. 1995 Jan;180(1):101–25.
32. Ramachandran A, Srivastava DN, Gupta AK, et al. The Double Trouble: A Case of Duplicated Extrahepatic Bile Duct with Choledochal Cyst. *Indian Journal of Pediatrics*. 2019 Feb;86(2):186–8. doi: 10.1007/s12098-018-2790-1

33. Jang JY, Yoon CH, Kim KM. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography in pancreatic and biliary tract disease in Korean children. *World Journal of Gastroenterology*. 2010 Jan 28;16(4):490–5. doi: 10.3748/wjg.v16.i4.490
34. Ignacio RC, Kelley-Quon LI, Ourshalimian S, et al. Pediatric DUCT Score: A Highly Specific Predictive Model for Choledocholithiasis in Children. *Journal of the American College of Surgeons*. 2023 May 1;236(5):961–70. doi: 10.1097/XCS.0000000000000650
35. Dantes G, Rauh JL, Smith S, et al. Multi-Institutional Analysis of Choledocholithiasis in Pediatric vs Adult Patients. *Journal of Pediatric Surgery*. 2024 Dec;59(12):161661. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.08.001
36. Kandırıcı A, Gürbüz E. Our endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) experience in pediatric patients in a training and research hospital. *Hipokratia*. 2022;26(4):152–6.
37. Dişçi E, Peksöz R, Yıldız M, et al. Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography in Pediatric Patients. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*. Part A. 2022 Mar;32(3):320–4. doi: 10.1089/lap.2021.0517
38. Mercier C, Pioche M, Albuissou E, et al. Safety of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in the pediatric population: a multicenter study. *Endoscopy*. 2021 June;53(6):586–94. doi: 10.1055/a-1209-0155
39. Sanin G, Wood EC, Cambroner GE, et al. Preoperative ERCP Findings Reframe the Management of Pediatric Choledocholithiasis: Justification for a Surgery-First Mindset. *The American Surgeon* 2024 June;90(6):1750–2. doi: 10.1177/00031348241229628
40. Pogorelić Z, Lovrić M, Jukić M, et al. The Laparoscopic Cholecystectomy and Common Bile Duct Exploration: A Single-Step Treatment of Pediatric Cholelithiasis and Choledocholithiasis. *Children (Basel, Switzerland)*. 2022 Oct 19;9(10):1583. doi: 10.3390/children9101583
41. Reinders JSK, Goud A, Timmer R, et al. Early laparoscopic cholecystectomy improves outcomes after endoscopic sphincterotomy for choledochocystolithiasis. *Gastroenterology*. 2010 June;138(7):2315–20. doi: 10.1053/j.gastro.2010.02.052
42. Poffenberger CM, Gausche-Hill M, Ngai S, et al. Cholelithiasis and its complications in children and adolescents: update and case discussion. *Pediatric Emergency Care*. 2012 Jan;28(1):68–76; quiz 77–8. doi: 10.1097/PEC.0b013e31823f5b1e
43. Fujii Y, Ohuchida J, Chijiwa K, et al. Verification of Tokyo Guidelines for diagnosis and management of acute cholangitis. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences*. 2012 July;19(4):487–91. doi: 10.1007/s00534-011-0464-8
44. Sokal A, Sauvanet A, Fantin B, et al. Acute cholangitis: Diagnosis and management. *Journal of Visceral Surgery*. 2019 Dec;156(6):515–25. doi: 10.1016/j.jvisc-surg.2019.05.007
45. Boey JH, Way LW. Acute cholangitis. *Annals of Surgery*. 1980 Mar [cited 2025 Aug 4];191(3):264–70. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1344694/> doi: 10.1097/00000658-198003000-00002
46. Basoli A, Schietroma M, De Santis A, et al. Acute cholangitis: diagnostic and therapeutic problems. *The Italian Journal of Surgical Sciences*. 1986;16(4):261–7.
47. Buxbaum JL, Abbas Fehmi SM, Sultan S, et al. ASGE guideline on the role of endoscopy in the evaluation and management of choledocholithiasis. *Gastrointestinal Endoscopy*. 2019 June;89(6):1075-1105.e15. doi: 10.1016/j.gie.2018.10.001
48. Chijiwa K, Kozaki N, Naito T, et al. Treatment of choice for choledocholithiasis in patients with acute obstructive suppurative cholangitis and liver cirrhosis. *American Journal of Surgery*. 1995 Oct;170(4):356–60. doi: 10.1016/s0002-9610(99)80303-1
49. Li J, Hu J, Li P, et al. Analysis of risk factors associated with endoscopic retrograde cholangiopancreatography for patients with liver cirrhosis: a multicenter, retrospective, clinical study. *Chinese Medical Journal*. 2022 Oct 5;135(19):2319–25. doi: 10.1097/CM9.0000000000002248
50. Rozhkova V, Tutuş K, Kömeç S, et al. Unfavorable microbiological impact of directly duodenal biliary drainage in patients with perihilar obstruction: a preliminary report. *Frontiers in Surgery*. 2025;12:1538676. doi: 10.3389/fsurg.2025.1538676

Bölüm 24

ÇOCUKLARDA KARACİĞER KİTLELERİ

Selim DEMİREZEN¹

GİRİŞ

Çocukluk çağında görülen karaciğer kitleleri, konjenital ve paraziter kistler, benign ve malign tümörler olmak üzere 2 grupta sınıflandırılabilir (1,2,3). Çocuklarda görülen tüm karaciğer kitlelerinin 2/3'ü malign, 1/3'ü benign karakterdedir (4,5). Benign karaciğer tümörleri; Hepatoadenom (hepatom, hepatoselüler adenom), Mezaşimal hamartom, Fokal nodüler hiperplazi, Teratom, Anjiomyolipom, İnflamatuar myofibroblastik tümör ve karaciğerin vasküler tümörleri hemanjiom, hemanjioendotelioma ve arteriovenöz malformasyonlardır. Çocuklarda en sık görülen benign karaciğer kitleleri vasküler kaynaklı tümörler olup bunlar mezaşimal hamartom ve kistlerdir. Çocukluk yaş grubunda görülen tüm malign solid tümörlerin yaklaşık %1'ini malign karaciğer tümörleri oluşturmaktadır (5,6,7,8). Hepatoblastom ve hepatoselüler karsinom çocuklardaki karaciğer malignitelerinin %80-95'ini oluşturmaktadır (3,5,8,9,10,11).

Karaciğer kaynaklı kitlesi olan hastalarda genellikle sağ üst kadranda ağrılı ya da ağrısız ele gelen kitle, hepatomegali, sarılık, ateş, kilo kaybı, iştahsızlık gibi bulgular saptanmaktadır.

KARACİĞERİN KİSTİK HASTALIKLARI

Konjenital Basit Kist

Çocuklarda ender olarak görülmekte ve genellikle başka nedenlerle yapılan görüntülemeler esnasında saptanmaktadır (12). Karaciğerin herhangi bir yerinde olabildiği gibi genellikle sağ lobda lokalizedir. İç yüzü epitelle döşeli, içinde seröz bir sıvı ile doludur.

Genellikle semptom vermez. Kist içine kanama ya da anormal büyüme sonrası safra yollarına bası sonucu sarılık yapabilir (11,13). Bu durumda tedavi cerrahi olarak eksizyondur. Semptoma neden olmayanlar tedavi gerektirmez.

Kist Hidatik

Kist hidatik, Orta doğu, Güney Amerika, Doğu Avrupa, Güney Afrika gibi bölgelerde endemik olarak görülmektedir (14,15). Ülkemizde de özellikle hayvanlarda çok yaygın olması nedeniyle önemli halk sağlığı sorunlarına neden olan ve ciddi ekonomik kayıplara yol açan zoonotik karakterli bir hastalıktır. Halk arasında kist hastalığı olarak bilinen bu hastalığın 2 tipi vardır; *Echinococcus granulosus* tarafından meydana getirilen kist hidatik hastalığı, *Echinococcus multilocularis*'le oluşan alveoler hastalık. Bu parazitin esas kaynağı köpek, kurt, tilki gibi et yiyen hayvanlardır. Ancak, sıklıkla köpeklerdir. Parazit köpeklerin ince bağırsaklarında yaşar. Hastalık köpek dışkısı ile atılan yumurtalar ile insana bulaşır. Köpek dışkısı ile atılan yumurtalar çok dayanıklıdır, toprakta ve soğukta bir yıl kadar canlı kalabilirler. Dışkıyla atılan yumurtalar hayvanların ayakları, arazi eğimi, rüzgâr ve yağmurla yayılırlar. İnsanlar bu yumurtaları çiğ tüketilen ve iyi yıkanmamış meyve ve sebzelerden, kirli içme sularından alırlar (Şekil I). İnsandan başka koyun, keçi, sığır ve manda gibi otlarla beslenen hayvanlar da yumurtaları alarak hastalanırlar. Alınan bu yumurtalar, bağırsaklarda açılarak bağırsak duvarını geçer, kan ve lenf yoluyla en sık karaciğer olmak üzere akciğer, dalak, beyin, böbrek veya başka organlara yerleşerek kist formunda yaşamlarını sürdürürler (14,15,16,17,18).

¹ Op. Dr., Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, selimdemirezen@gmail.com, ORCID iD: 0009-0000-2910-8881

Hepatoselüler karsinom için karaciğer nakli, yalnızca tümörün değil, aynı zamanda hastalıklı preneoplastik karaciğerin tamamının çıkarılması gibi bir avantaja sahiptir. 5 cm veya daha küçük tek tümörlü veya 3 cm veya daha küçük üç nodülü olan hepatoselüler karsinomlu hastalar için nakil önerilir (88,185). Hepatoselüler karsinom için karaciğer naklini takiben genel 5 yıllık sağ kalım oranı, yetişkin serilerde %60-70'dir (88,182).

KAYNAKLAR

- Ehren H, Mahour GH, Isaacs H Jr. Benign liver tumors in infancy and childhood. Report of 48 cases. *Am J Surg.* 1983;145(3):325-329. doi:10.1016/0002-9610(83)90192-7
- Ein SH, Stephens CA. Benign liver tumors and cysts in childhood. *J Pediatr Surg.* 1974;9(6):847-851. doi:10.1016/s0022-3468(74)80219-8
- Exelby PR, Filler RM, Grosfeld JL. Liver tumors in children in the particular reference to hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey--1974. *J Pediatr Surg.* 1975;10(3):329-337. doi:10.1016/0022-3468(75)90095-0
- Vaughan WG, Sanders DW, Grosfeld JL, et al. Favorable outcome in children with Beckwith-Wiedemann syndrome and intraabdominal malignant tumors. *J Pediatr Surg.* 1995;30(7):1042-1045. doi:10.1016/0022-3468(95)90338-0
- Weinberg AG, Finegold MJ. Primary hepatic tumors of childhood. *Hum Pathol.* 1983;14(6):512-537. doi:10.1016/s0046-8177(83)80005-7
- Bowman LC, Riely CA. Management of pediatric liver tumors. *Surg Oncol Clin N Am.* 1996;5(2):451-459.
- Geiger JD. Surgery for hepatoblastoma in children. *Curr Opin Pediatr.* 1996;8(3):276-282. doi:10.1097/00008480-199606000-00016
- Young JL Jr, Ries LG, Silverberg E, Horm JW, et al. Cancer incidence, survival, and mortality for children younger than age 15 years. *Cancer.* 1986;58(2 Suppl):598-602. doi:10.1002/1097-0142(19860715)58:2+<598::aid-cnc-r2820581332>3.0.co;2-c
- Brandt CT, Hall RJ and Lilly JR: Benign and malignant liver tumors in children. In Schiller, Medad: Pediatric Surgery of the Liver, Pancreas and Spleen. Philadelphia: Saunders, 1991, pp. 591-615.
- Hays DM, Stanley P: Lesions of the liver. In Ashcraft TW and Holder TM (eds): Pediatric Surgery, WB Saunders Company, Philadelphia, 1993, pp. 884-896.
- La Quaglia MP: Lesions of the liver. In Ashcraft KW et al (eds): *Pediatric Surgery, Philadelphia*, WB Saunders Company, 2000; pp. 891-903.
- Pul N, Pul M. Congenital solitary nonparasitic cyst of the liver in infancy and childhood. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1995;21(4):461-462. doi:10.1097/00005176-199511000-00016
- Johnston PW. Congenital cysts of the liver in infancy and childhood. *Am J Surg.* 1968;116(2):184-191. doi:10.1016/0002-9610(68)90491-1
- Palmer PE. Diagnostic imaging in parasitic infections. *Pediatr Clin North Am.* 1985;32(4):1019-1040. doi:10.1016/s0031-3955(16)34867-2.
- Walther H, Schempp W, Pfister T: Cysts and tumors of the liver in childhood. *Z Kinderchir.* 1987; 42: 257-260.
- Basaklar AC. Hydatid cysts in children: report of 88 cases. *J R Coll Surg Edinb.* 1991;36(3):166-169.
- Carcassonne M: Hydatid disease in childhood. *Prog Pediatr Surg* 3: 183-195, 1978.
- Sayek I, Yalin R, Sanaç Y. Surgical treatment of hydatid disease of the liver. *Arch Surg.* 1980;115(7):847-850. doi:10.1001/archsurg.1980.01380070035007.
- Aytac A, Yurdakul Y, İkizler C, et al. Pulmonary hydatid disease: report of 100 patients. *Ann Thorac Surg.* 1977;23(2):145-151. doi:10.1016/s0003-4975(10)64088-x
- Zorludemir U, Okur H, Yucesan S ve ark: 64 hidatik kistli olgunun analizi. *Pediatrick Cerrahi Dergisi* 3:113-117, 1987.
- Suwan Z. Sonographic findings in hydatid disease of the liver: comparison with other imaging methods. *Ann Trop Med Parasitol.* 1995;89(3):261-269. doi:10.1080/00034983.1995.11812951
- Senyüz OF, Celayir AC, Kiliç N, et al. Hydatid disease of the liver in childhood. *Pediatr Surg Int.* 1999;15 (3-4):217-220. doi:10.1007/s003830050559
- Bruckner DA. Serologic and intradermal tests for parasitic infections. *Pediatr Clin North Am.* 1985;32(4):1063-1075. doi:10.1016/s0031-3955(16)34870-2
- Teitz NW: Clinical guide to laboratory tests, Second edition, WB Saunders, 1990, pp.807.
- Yarzabal LA, Schantz PM, López-Lemes MH. Comparative sensitivity and specificity of the Casoni intradermal and the immunoelectrophoresis tests for the diagnosis of hydatid disease. *Am J Trop Med Hyg.* 1975;24(5):843-848. doi:10.4269/ajtmh.1975.24.843
- Cece H, Yıldız S, Karakaş H: Kist Hidatik Hastalığında Görüntüleme Yöntemleri, *Türkiye Klinikleri J Gen Surg-Special Topics.* 2010;3(2):15-21
- Finegold MJ. Tumors of the liver. *Semin Liver Dis.* 1994;14(3):270-281. doi:10.1055/s-2007-1007317
- Filler RM, Hagen J. Liver tumors. *Surg Clin North Am.* 1981;61(5):1209-1217. doi:10.1016/s0039-6109(16)42542-9
- Hobbs KE. Hepatic hemangiomas. *World J Surg.* 1990;14(4):468-471. doi:10.1007/BF01658669
- Holcomb GW 3rd, O'Neill JA Jr, Mahboubi S, Bishop HC. Experience with hepatic hemangioendothelioma in infancy and childhood. *J Pediatr Surg.* 1988;23(7):661-666. doi:10.1016/s0022-3468(88)80641-9
- Dehner LP, Ishak KG. Vascular tumors of the liver in infants and children. A study of 30 cases and review of the literature. *Arch Pathol.* 1971;92(2):101-111.
- Cohen RC, Myers NA. Diagnosis and management of massive hepatic hemangiomas in childhood. *J Pediatr Surg.* 1986;21(1):6-9. doi:10.1016/s0022-3468(86)80640-6

33. Barnett PH, Zerhouni EA, White RI Jr, et al. Computed tomography in the diagnosis of cavernous hemangioma of the liver. *AJR Am J Roentgenol.* 1980;134(3):439-447. doi:10.2214/ajr.134.3.439
34. Brunelle F, Chaumont P. Hepatic tumors in children: ultrasonic differentiation of malignant from benign lesions. *Radiology.* 1984;150(3):695-699. doi:10.1148/radiology.150.3.6695069.
35. Merten DF, Kirks DR. Diagnostic imaging of pediatric abdominal masses. *Pediatr Clin North Am.* 1985;32(6):1397-1425. doi:10.1016/s0031-3955(16)34934-3
36. Braun P, Ducharme JC, Riopelle JL, et al. Hemangiomas of the liver in infants. *J Pediatr Surg.* 1975;10(1):121-126. doi:10.1016/s0022-3468(75)80020-0.
37. Gorenstein A, Abu-Dalu K and Schiller M: Vascular lesions. In Schiller, Medad: Pediatric Surgery of the Liver, Pancreas and Spleen, Philadelphia: Saunders, 1991, pp. 11-17.
38. Schwartz SI, Husser WC. Cavernous hemangioma of the liver. A single institution report of 16 resections. *Ann Surg.* 1987;205(5):456-465. doi:10.1097/0000658-198705000-00003
39. Brown SH Jr, Neerhout RC, Fonkalsrud EW. Prednisone therapy in the management of large hemangiomas in infants and children. *Surgery.* 1972;71(2):168-173.
40. deLorimier AA, Simpson EB, Baum RS, et al. Hepatic-artery ligation for hepatic hemangiomas. *N Engl J Med.* 1967;277(7):333-337. doi:10.1056/NEJM196708172770703.
41. Graivier L, Votteler TP, Dorman GW. Hepatic hemangiomas in newborn infants. *J Pediatr Surg.* 1967;2(4):299-307. doi:10.1016/s0022-3468(67)80208-2.
42. Mattioli L, Lee KR, Holder TM. Hepatic artery ligation for cardiac failure due to hepatic hemangioma in the newborn. *J Pediatr Surg.* 1974;9(6):859-862. doi:10.1016/s0022-3468(74)80221-6.
43. Matolo NM, Johnson DG. Surgical treatment of hepatic hemangioma in the newborn. *Arch Surg.* 1973;106(5):725-727. doi:10.1001/archsurg.1973.01350170085023
44. Somppi E, Niemi K, Ruuskanen O, Arajärvi P, Lauslahti K. Cavernous hepatic hemangioma in the newborn infant: case report of a successful resection. *J Pediatr Surg.* 1974;9(2):239-241. doi:10.1016/s0022-3468(74)80130-2
45. Starzl TE, Koep LJ, Weil R, et al. Excisional treatment of cavernous hemangioma of the liver. *Ann Surg.* 1980;192(1):25-27. doi:10.1097/0000658-198007000-00004
46. Tawes RL Jr, Nelson JA, Hyde GA Jr. Hepatic hemangioma: successful resection in a neonate. *Surgery.* 1971;70(5):782-785.
47. Dachman AH, Lichtenstein JE, Friedman AC, et al. Infantile hemangioendothelioma of the liver: a radiologic-pathologic-clinical correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 1983;140(6):1091-1096. doi:10.2214/ajr.140.6.1091
48. Fellows KE, Hoffer FA, Markowitz RI, et al. Multiple collaterals to hepatic infantile hemangioendotheliomas and arteriovenous malformations: effect on embolization. *Radiology.* 1991;181(3):813-818. doi:10.1148/radiology.181.3.1947103
49. Selby DM, Stocker JT, Waclawiw MA, et al. Infantile hemangioendothelioma of the liver. *Hepatology.* 1994;20(1 Pt 1):39-45. doi:10.1016/0270-9139(94)90132-5.
50. Ricketts RR, Stryker S, Raffensperger JG. Ventral fasciotomy in the management of hepatic hemangioendothelioma. *J Pediatr Surg.* 1982;17(2):187-188. doi:10.1016/s0022-3468(82)80210-8
51. Samuel M, Spitz L. Infantile hepatic hemangioendothelioma: the role of surgery. *J Pediatr Surg.* 1995;30(10):1425-1429. doi:10.1016/0022-3468(95)90397-6
52. Burrows PE, Dubois J, Kassarian A. Pediatric hepatic vascular anomalies. *Pediatr Radiol.* 2001;31(8):533-545. doi:10.1007/PL00006641
53. Huang SA, Tu HM, Harney JW, et al. Severe hypothyroidism caused by type 3 iodothyronine deiodinase in infantile hemangiomas. *N Engl J Med.* 2000;343(3):185-189. doi:10.1056/NEJM200007203430305
54. Warmann S, Bertram H, Kardorff R, et al. Interventional treatment of infantile hepatic hemangioendothelioma. *J Pediatr Surg.* 2003;38(8):1177-1181. doi:10.1016/s0022-3468(03)00325-7
55. Daller JA, Bueno J, Gutierrez J, et al. Hepatic hemangioendothelioma: clinical experience and management strategy. *J Pediatr Surg.* 1999;34(1):98-106. doi:10.1016/s0022-3468(99)90237-3
56. Dickman PS, Meza MP, Newman B. Hepatic vascular malformation. *Pediatr Pathol Lab Med.* 1995;15(1):155-162. doi:10.3109/15513819509026948.
57. Buscarini E, Buscarini L, Danesino C, et al. Hepatic vascular malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: Doppler sonographic screening in a large family. *J Hepatol.* 1997;26(1):111-118. doi:10.1016/s0168-8278(97)80017-7
58. Whiting JH Jr, Korzenik JR, Miller FJ Jr, et al. Fatal outcome after embolotherapy for hepatic arteriovenous malformations of the liver in two patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *J Vasc Interv Radiol.* 2000;11(7):855-858. doi:10.1016/s1051-0443(07)61800-4
59. Hazebroek FW, Tibboel D, Robben SG, et al. Hepatic artery ligation for hepatic vascular tumors with arteriovenous and arterioportal venous shunts in the newborn: successful management of two cases and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 1995;30(8):1127-1130. doi:10.1016/0022-3468(95)90003-9
60. Heaton ND, Davenport M, Karani J, et al. Congenital hepatoportal arteriovenous fistula. *Surgery.* 1995;117(2):170-174. doi:10.1016/s0039-6060(05)80081-9
61. Scott LD, Katz AR, Duke JH, et al. Oral contraceptives, pregnancy, and focal nodular hyperplasia of the liver. *JAMA.* 1984;251(11):1461-1463.
62. Bianchi L. Glycogen storage disease I and hepatocellular tumours. *Eur J Pediatr.* 1993;152 Suppl 1:S63-S70. doi:10.1007/BF02072092
63. Chandra RS, Kapur SP, Kelleher J Jr, et al. Benign hepatocellular tumors in the young. A clinicopathologic

- spectrum. *Arch Pathol Lab Med.* 1984;108(2):168-171.
64. Howell RR, Stevenson RE, Ben-Menachem Y, et al. Hepatic adenomata with type 1 glycogen storage disease. *JAMA.* 1976;236(13):1481-1484.
 65. Foster JH, Berman MM. The malignant transformation of liver cell adenomas. *Arch Surg.* 1994;129(7):712-717. doi:10.1001/archsurg.1994.01420310044007.
 66. Janes CH, McGill DB, Ludwig J, et al. Liver cell adenoma at the age of 3 years and transplantation 19 years later after development of carcinoma: a case report. *Hepatology.* 1993;17(4):583-585. doi:10.1002/hep.1840170409.
 67. Tesluk H, Lawrie J. Hepatocellular adenoma. Its transformation to carcinoma in a user of oral contraceptives. *Arch Pathol Lab Med.* 1981;105(6):296-299.
 68. Touloukian RJ: Nonmalignant liver tumors and hepatic infections. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA, Rowe MI (eds): *Pediatric Surgery*, Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc., 1986; p.1069-1074.
 69. Guzzetta PC, Thompson WR: Nonmalignant Tumors of the Liver. In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL et al (eds): *Pediatric Surgery*, Mosby, St. Louis, 1998; p. 1505-1511.
 70. Stocker JT, Ishak KG. Focal nodular hyperplasia of the liver: a study of 21 pediatric cases. *Cancer.* 1981;48(2):336-345. doi:10.1002/1097-0142(19810715)48:2<336::aid-cnrc2820480220>3.0.co;2-s.
 71. Kamata S, Nose K, Sawai T, et al. Fetal mesenchymal hamartoma of the liver: report of a case. *J Pediatr Surg.* 2003;38(4):639-641. doi:10.1053/jpsu.2003.50142
 72. Ito H, Kishikawa T, Toda T, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma of an infant. *J Pediatr Surg.* 1984;19(3):315-317. doi:10.1016/s0022-3468(84)80197-9.
 73. Luks FI, Yazbeck S, Brandt ML, et al. Benign liver tumors in children: a 25-year experience. *J Pediatr Surg.* 1991;26(11):1326-1330. doi:10.1016/0022-3468(91)90612-w
 74. Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, et al. True hepatic teratoma with high alpha fetoprotein in serum. *J Pediatr Surg.* 1977;12(4):591-592. doi:10.1016/0022-3468(77)90206-8.
 75. Witte DP, Kissane JM, Askin FB. Hepatic teratomas in children. *Pediatr Pathol.* 1983;1(1):81-92. doi:10.3109/15513818309048286.
 76. Lack EE. Mesenchymal hamartoma of the liver. A clinical and pathologic study of nine cases. *Am J Pediatr Hematol Oncol.* 1986;8(2):91-98.
 77. Srouji MN, Chatten J, Schulman WM, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver in infants. *Cancer.* 1978;42(5):2483-2489. doi:10.1002/1097-0142(197811)42:5<2483::aid-cnrc2820420552>3.0.co;2-0.
 78. Stocker JT, Ishak KG. Mesenchymal hamartoma of the liver: report of 30 cases and review of the literature. *Pediatr Pathol.* 1983;1(3):245-267. doi:10.3109/15513818309040663.
 79. Edmondson HA. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of liver in infancy and childhood. *AMA J Dis Child.* 1956;91(2):168-186. doi:10.1001/archpedi.1956.02060020170015.
 80. Smith WL, Ballantine TV, Gonzalez-Curssi F. Hepatic mesenchymal hamartoma causing heart failure in the neonate. *J Pediatr Surg.* 1978;13(2):183-185. doi:10.1016/s0022-3468(78)80018-9.
 81. Józwiak S, Pedich M, Rajszyz P, Michalowicz R. Incidence of hepatic hamartomas in tuberous sclerosis. *Arch Dis Child.* 1992;67(11):1363-1365. doi:10.1136/adsc.67.11.1363.
 82. Stanley P, Hall TR, Woolley MM, et al. Mesenchymal hamartomas of the liver in childhood: sonographic and CT findings. *AJR Am J Roentgenol.* 1986;147(5):1035-1039. doi:10.2214/ajr.147.5.1035.
 83. Abramson SJ, Lack EE, Teele RL. Benign vascular tumors of the liver in infants: sonographic appearance. *AJR Am J Roentgenol.* 1982;138(4):629-632. doi:10.2214/ajr.138.4.629.
 84. Miller JH, Greenspan BS. Integrated imaging of hepatic tumors in childhood. Part II: Benign lesions (congenital, reparative, and inflammatory). *Radiology.* 1985;154(1): 91-100. doi:10.1148/radiology.154.1.3880615
 85. Topuzlu Tekant G, Yeşildağ E, Yeker Y, Dervişoğlu S, Şenyüz OF: Karaciğerin mezankimal hamartomaları – Mesenchymal hamartoma of the liver. *Pedatrik Cerrahi Dergisi* 14:77-79, 2000.
 86. Czauderna P, Mackinlay G, Perilongo G, et al. Hepatocellular carcinoma in children: results of the first prospective study of the International Society of Pediatric Oncology group. *J Clin Oncol.* 2002;20(12):2798-2804. doi:10.1200/JCO.2002.06.102.
 87. Kanai F. Transcriptional targeted gene therapy for hepatocellular carcinoma by adenovirus vector. *Mol Biotechnol.* 2001;18(3):243-250. doi:10.1385/MB:18:3:243.
 88. Grosfeld JL: Hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma. In Carachi R, Azmy AF, Grosfeld JL (eds); *The surgery of childhood tumors*. Arnold, London, 1999; p. 178-198.
 89. King DR: Liver Tumors. In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL et al (eds): *Pediatric Surgery*. St Louis, Mosby, 1998; 1455.
 90. Darbari A, Sabin KM, Shapiro CN, et al. Epidemiology of primary hepatic malignancies in U.S. children. *Hepatology.* 2003;38(3):560-566. doi:10.1053/jhep.2003.50375.
 91. De Ugarte D. A, Atkinson JB: Liver tumors. In: Grosfeld, JL, O'Neill JA Jr, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds) *Pediatric surgery*. 2006; p.224-232.
 92. McLaughlin CC, Baptiste MS, Schymura MJ, et al. Maternal and infant birth characteristics and hepatoblastoma. *Am J Epidemiol.* 2006;163(9):818-828. doi:10.1093/aje/kwj104.
 93. Fraumeni JF Jr, Miller RW, Hill JA. Primary carcinoma of the liver in childhood: an epidemiologic study. *J Natl Cancer Inst.* 1968;40(5):1087-1099.
 94. Garber JE, Li FP, Kingston JE, et al. Hepatoblastoma and familial adenomatous polyposis. *J Natl Cancer Inst.* 1988;80(20):1626-1628. doi:10.1093/jnci/80.20.1626.
 95. Hashizume K, Nakajo T, Kawarasaki H, et al. Prader-Willi syndrome with del(15)(q11,q13) associated with hepatoblastoma. *Acta Paediatr Jpn.* 1991;33(6):718-722. doi:10.1111/j.1442-200x.1991.tb02597.x.
 96. Iwama T, Mishima Y. Mortality in young first-deg-

- ree relatives of patients with familial adenomatous polyposis. *Cancer*. 1994;73(8):2065-2068. doi:10.1002/1097-0142(19940415)73:8<2065::aid-cncr2820730809>3.0.co;2-o.
97. Koishi S, Kubota M, Taniguchi Y, et al. Myelodysplasia in a child with Beckwith-Wiedemann syndrome previously treated for hepatoblastoma with multi-agent chemotherapy. *J Pediatr Hematol Oncol*. 1996;18(4):419-420. doi:10.1097/00043426-199611000-00021.
 98. Koufos A, Grundy P, Morgan K, et al. Familial Wiedemann-Beckwith syndrome and a second Wilms tumor locus both map to 11p15.5. *Am J Hum Genet*. 1989;44(5):711-719.
 99. Krush AJ, Traboulsi EI, Offerhaus JA, et al. Hepatoblastoma, pigmented ocular fundus lesions and jaw lesions in Gardner syndrome. *Am J Med Genet*. 1988;29(2):323-332. doi:10.1002/ajmg.1320290211.
 100. Sotelo-Avila C, Gonzalez-Crussi F, Fowler JW. Complete and incomplete forms of Beckwith-Wiedemann syndrome: their oncogenic potential. *J Pediatr*. 1980;96(1):47-50. doi:10.1016/s0022-3476(80)80322-2.
 101. Tanaka K, Uemoto S, Asonuma K, et al. Hepatoblastoma in a 2-year-old girl with trisomy 18. *Eur J Pediatr Surg*. 1992;2(5):298-300. doi:10.1055/s-2008-1063464.
 102. Ruck P, Xiao JC. Stem-like cells in hepatoblastoma. *Med Pediatr Oncol*. 2002;39(5):504-507. doi:10.1002/mpo.10175.
 103. Zatkova A, Rouillard JM, Hartmann W, et al. Amplification and overexpression of the IGF2 regulator PLAG1 in hepatoblastoma. *Genes Chromosomes Cancer*. 2004;39(2):126-137. doi:10.1002/gcc.10307.
 104. Ikeda H, Matsuyama S, Tanimura M. Association between hepatoblastoma and very low birth weight: a trend or a chance?. *J Pediatr*. 1997;130(4):557-560. doi:10.1016/s0022-3476(97)70239-7.
 105. Khan A, Bader JL, Hoy GR, et al. Hepatoblastoma in child with fetal alcohol syndrome. *Lancet*. 1979;1(8131):1403-1404. doi:10.1016/s0140-6736(79)92035-x.
 106. Mahour GH, Wogu GU, Siegel SE, et al. Improved survival in infants and children with primary malignant liver tumors. *Am J Surg*. 1983;146(2):236-240. doi:10.1016/0002-9610(83)90381-1.
 107. Otten J, Smets R, De Jager R, et al. Hepatoblastoma in an infant after contraceptive intake during pregnancy. *N Engl J Med*. 1977;297(4):222. doi:10.1056/nejm197707282970417.
 108. Rao PS, Krishna A, Rohatgi M. Multicystic kidney in association with hepatoblastoma--a case report. *Jpn J Surg*. 1989;19(5):583-585. doi:10.1007/BF02471667.
 109. Ross JA. Hepatoblastoma and birth weight: too little, too big, or just right?. *J Pediatr*. 1997;130(4):516-517.
 110. Oue T, Kubota A, Okuyama H, et al. Hepatoblastoma in children of extremely low birth weight: a report from a single perinatal center. *J Pediatr Surg*. 2003;38(1):134-137. doi:10.1053/jpsu.2003.50027.
 111. Ikeda H, Hachitanda Y, Tanimura M, et al. Development of unfavorable hepatoblastoma in children of very low birth weight: results of a surgical and pathologic review. *Cancer*. 1998;82(9):1789-1796.
 112. Clericuzio CL, Chen E, McNeil DE, et al. Serum alpha-fetoprotein screening for hepatoblastoma in children with Beckwith-Wiedemann syndrome or isolated hemihyperplasia. *J Pediatr*. 2003;143(2):270-272. doi:10.1067/S0022-3476(03)00306-8
 113. Başaklar A.C: *Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Urolojik Hastalıkları Kitabı: Karaciğer tumor ve kistleri*, Ankara, 2006; (2) 84: 1979-1990
 114. Stocker JT. Hepatoblastoma. *Semin Diagn Pathol*. 1994;11(2):136-143.
 115. Haas JE, Muczynski KA, Krailo M, et al. Histopathology and prognosis in childhood hepatoblastoma and hepatocarcinoma. *Cancer*. 1989;64(5):1082-1095. doi:10.1002/1097-0142(19890901)64:5<1082::aid-cncr2820640520>3.0.co;2-g.
 116. Conran RM, Hitchcock CL, Waclawiw MA, et al. Hepatoblastoma: the prognostic significance of histologic type. *Pediatr Pathol*. 1992;12(2):167-183. doi:10.3109/15513819209023293.
 117. Fuchs J, Rydzynski J, Von Schweinitz D, et al. Pretreatment prognostic factors and treatment results in children with hepatoblastoma: a report from the German Cooperative Pediatric Liver Tumor Study HB 94. *Cancer*. 2002;95(1):172-182. doi:10.1002/cncr.10632.
 118. Ortega JA, Douglass EC, Feusner JH, et al. Randomized comparison of cisplatin/vincristine/fluorouracil and cisplatin/continuous infusion doxorubicin for treatment of pediatric hepatoblastoma: A report from the Children's Cancer Group and the Pediatric Oncology Group. *J Clin Oncol*. 2000;18(14):2665-2675. doi:10.1200/JCO.2000.18.14.2665.
 119. Perilongo G, Brown J, Shafford E, et al. Hepatoblastoma presenting with lung metastases: treatment results of the first cooperative, prospective study of the International Society of Paediatric Oncology on childhood liver tumors. *Cancer*. 2000;89(8):1845-1853. doi:10.1002/1097-0142(20001015)89:8<1845::aid-cncr27>3.0.co;2-d.
 120. Schnater JM, Aronson DC, Plaschkes J, et al. Surgical view of the treatment of patients with hepatoblastoma: results from the first prospective trial of the International Society of Pediatric Oncology Liver Tumor Study Group. *Cancer*. 2002;94(4):1111-1120.
 121. Vos A, Plaschkes J: Presurgical staging for malignant liver tumors in childhood: a simplified method. *Med Pediatr Oncol*. 1995; 23:133.
 122. Morita K, Okabe I, Uchino J, et al. The proposed Japanese TNM classification of primary liver carcinoma in infants and children. *Jpn J Clin Oncol*. 1983;13(2):361-369.
 123. Sasaki F, Matsunaga T, Iwafuchi M, et al. Outcome of hepatoblastoma treated with the JPLT-1 (Japanese Study Group for Pediatric Liver Tumor) Protocol-1: A report from the Japanese Study Group for Pediatric Liver Tumor. *J Pediatr Surg*. 2002;37(6):851-856. doi:10.1053/jpsu.2002.32886.
 124. Couinaud C. Bases anatomiques des hépatectomies gauche et droite réglées: techniques qui en découlent [Anatomic principles of left and right regulated hepatectomy: technics]. *J Chir (Paris)*. 1954;70(12):933-966.

125. Brown J, Perilongo G, Shafford E, et al. Pretreatment prognostic factors for children with hepatoblastoma-- results from the International Society of Paediatric Oncology (SIOP) study SIOPEL 1. *Eur J Cancer*. 2000;36(11):1418-1425. doi:10.1016/s0959-8049(00)00074-5.
126. Pritchard J, Brown J, Shafford E, et al. Cisplatin, doxorubicin, and delayed surgery for childhood hepatoblastoma: a successful approach--results of the first prospective study of the International Society of Pediatric Oncology. *J Clin Oncol*. 2000;18(22):3819-3828. doi:10.1200/JCO.2000.18.22.3819.
127. Aksoyek S, Celik L, Salman T, Gedikoglu G: Hepatoblastoma tedavisinde transarterial kemoembolizasyon. *Türk Pediatri Cerrahi Derneği Bulteni*, 1992; 6:41-43.
128. Chen WJ, Lee JC, Hung WT. Primary malignant tumor of liver in infants and children in Taiwan. *J Pediatr Surg*. 1988;23(5):457-461. doi:10.1016/s0022-3468(88)80448-2.
129. Exelby PR, el-Domeri A, Huvos AG, et al. Primary malignant tumors of the liver in children. *J Pediatr Surg*. 1971;6(3):272-276. doi:10.1016/0022-3468(71)90467-2.
130. Arshad RR, Woo SY, Abbassi V, et al. Virilizing hepatoblastoma: precocious sexual development and partial response of pulmonary metastases to cis-platinum. *CA Cancer J Clin*. 1982;32(5):293-300. doi:10.3322/canjclin.32.5.293.
131. Galifer RB, Sultan C, Margueritte G, et al. Testosterone-producing hepatoblastoma in a 3-year-old boy with precocious puberty. *J Pediatr Surg*. 1985;20(6):713-714. doi:10.1016/s0022-3468(85)80030-0.
132. McArthur JW, Toll GD, Russfield AB, et al. Sexual precocity attributable to ectopic gonadotropin secretion by hepatoblastoma. *Am J Med*. 1973;54(3):390-403. doi:10.1016/0002-9343(73)90034-x.
133. von Schweinitz D, Hadam MR, Welte K, et al. Production of interleukin-1 beta and interleukin-6 in hepatoblastoma. *Int J Cancer*. 1993;53(5):728-734. doi:10.1002/ijc.2910530504.
134. Katzenstein HM, Rigsby C, Shaw PH, et al. Novel therapeutic approaches in the treatment of children with hepatoblastoma. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2002;24(9):751-755. doi:10.1097/00043426-200212000-00014
135. Lack EE, Neave C, Vawter GF. Hepatoblastoma. A clinical and pathologic study of 54 cases. *Am J Surg Pathol*. 1982;6(8):693-705.
136. von Schweinitz D, Wischmeyer P, Leuschner I, et al. Clinico-pathological criteria with prognostic relevance in hepatoblastoma. *Eur J Cancer*. 1994;30A(8):1052-1058. doi:10.1016/0959-8049(94)90454-5
137. Craig JR, Peters RL, Edmondson HA, et al. Fibrolamellar carcinoma of the liver: a tumor of adolescents and young adults with distinctive clinico-pathologic features. *Cancer*. 1980;46(2):372-379. doi:10.1002/1097-0142(19800715)46:2<372::aid-cncr2820460227>3.0.co;2-s.
138. Tsuchida Y, Ikeda H, Suzuki N, et al. A case of well-differentiated, fetal-type hepatoblastoma with very low serum alpha-fetoprotein. *J Pediatr Surg*. 1999;34(12):1762-1764. doi:10.1016/s0022-3468(99)90307-x.
139. Nomura F, Ohnishi K, Tanabe Y. Clinical features and prognosis of hepatocellular carcinoma with reference to serum alpha-fetoprotein levels. Analysis of 606 patients. *Cancer*. 1989;64(8):1700-1707. doi:10.1002/1097-0142(19891015)64:8<1700::aid-cncr2820640824>3.0.co;2-z.
140. Van Tornout JM, Buckley JD, Quinn JJ, et al. Timing and magnitude of decline in alpha-fetoprotein levels in treated children with unresectable or metastatic hepatoblastoma are predictors of outcome: a report from the Children's Cancer Group. *J Clin Oncol*. 1997;15(3):1190-1197. doi:10.1200/JCO.1997.15.3.1190.
141. Walhof CM, Van Sonderen L, Voûte PA, et al. Half-life of alpha-fetoprotein in patients with a teratoma, endodermal sinus tumor, or hepatoblastoma. *Pediatr Hematol Oncol*. 1988;5(3):217-227. doi:10.3109/08880018809031272.
142. Ikeda H, Tsuchida Y: Screening for tumors and tumor markers. In Carachi R, Azmy AF, Grosfeld JL (eds): *The Surgery of Childhood Tumors*. London, Arnold, 1999, p. 45-61.
143. Dachman AH, Pakter RL, Ros PR, et al. Hepatoblastoma: radiologic-pathologic correlation in 50 cases. *Radiology*. 1987;164(1):15-19. doi:10.1148/radiology.164.1.3035605.
144. de Campo M, de Campo JF. Ultrasound of primary hepatic tumours in childhood. *Pediatr Radiol*. 1988;19(1):19-24. doi:10.1007/BF02388402
145. Buscarini L, Sbolli G, Cavanna L, et al. Clinical and diagnostic features of 67 cases of hepatocellular carcinoma. *Oncology*. 1987;44(2):93-97. doi:10.1159/000226453.
146. Sheu JC, Sung JL, Chen DS, et al. Ultrasonography of small hepatic tumors using high-resolution linear-array real-time instruments. *Radiology*. 1984;150(3):797-802. doi:10.1148/radiology.150.3.6320260.
147. Miller JH, Greenspan BS. Integrated imaging of hepatic tumors in childhood. Part I: Malignant lesions (primary and metastatic). *Radiology*. 1985;154(1):83-90. doi:10.1148/radiology.154.1.2981115.
148. Moss AA, Goldberg HI, Stark DB, et al. Hepatic tumors: magnetic resonance and CT appearance. *Radiology*. 1984;150(1):141-147. doi:10.1148/radiology.150.1.6316416.
149. Boechat MI, Kangarloo H, Ortega J, et al. Primary liver tumors in children: comparison of CT and MR imaging. *Radiology*. 1988;169(3):727-732. doi:10.1148/radiology.169.3.2847233
150. von Schweinitz D, Bürger D, Mildenerberger H. Is laparotomy the first step in treatment of childhood liver tumors?--The experience from the German Cooperative Pediatric Liver Tumor Study HB-89. *Eur J Pediatr Surg*. 1994;4(2):82-86. doi:10.1055/s-2008-1066073
151. Blumberg BS, London WT. Primary hepatocellular carcinoma and hepatitis B virus. *Curr Probl Cancer*. 1982;6(12):1-23. doi:10.1016/s0147-0272(82)80003-2.
152. Harvey VJ, Woodfield DG, Probert JC. Maternal transmission of hepatocellular carcinoma. *Can-*

- cer. 1984;54(7):1360-1363. doi:10.1002/1097-0142 (19841001)54:7<1360::aid-cnrcr2820540721>3.0.co;2-c.
153. Kew MC, Hodkinson J, Paterson AC, et al. Hepatitis-B virus infection in black children with hepatocellular carcinoma. *J Med Virol.* 1982;9(3):201-207. doi:10.1002/jmv.1890090307.
 154. Kubo S, Kinoshita H, Hirohashi K, et al. High malignancy of hepatocellular carcinoma in alcoholic patients with hepatitis C virus. *Surgery.* 1997;121(4):425-429. doi:10.1016/s0039-6060(97)90313-5.
 155. Kulkarni PB, Beatty E Jr. Cholangiocarcinoma associated with biliary cirrhosis due to congenital biliary atresia. *Am J Dis Child.* 1977;131(4):442-444. doi:10.1001/archpedi.1977.02120170068013.
 156. Lack EE, Neave C, Vawter GF. Hepatocellular carcinoma. Review of 32 cases in childhood and adolescence. *Cancer.* 1983;52(8): 1510-1515. doi:10.1002/1097-0142 (19831015)52:8<1510::aid-cnrcr2820520830>3.0.co;2-7.
 157. Randolph JG and Guzetta PC: Tumors of the liver. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA and Rowe MI (eds): *Pediatric Surgery*, Chicago, *Year Book Medical Publishers*, Inc. 1986, p 1163-1185.
 158. Adamson RH. Induction of hepatocellular carcinoma in nonhuman primates by chemical carcinogens. *Cancer Detect Prev.* 1989;14(2):215-219.
 159. Martin LW, Woodman KS. Hepatic lobectomy for hepatoblastoma in infants and children. *Arch Surg.* 1969;98(1):1-7. doi:10.1001/archsurg.1969.01340070019001.
 160. Clatworthy HW Jr, Schiller M, Grosfeld JL. Primary liver tumors in infancy and childhood. 41 cases variously treated. *Arch Surg.* 1974;109(2):143-147. doi:10.1001/archsurg.1974.01360020005002.
 161. Ein SH, Stephens CA. Malignant liver tumors in children. *J Pediatr Surg.* 1974;9(4):491-494. doi:10.1016/s0022-3468(74)80011-4.
 162. Moore SW, Hesseling PB, Wessels G, et al. Hepatocellular carcinoma in children. *Pediatr Surg Int.* 1997;12(4):266-270. doi:10.1007/BF01372147
 163. Randolph JG, Altman RP, Arensman RM, et al. Liver resection in children with hepatic neoplasms. *Ann Surg.* 1978;187(6):599-605. doi:10.1097/0000658-197806000-00003.
 164. Douglass EC, Reynolds M, Finegold M, et al. Cisplatin, vincristine, and fluorouracil therapy for hepatoblastoma: a Pediatric Oncology Group study. *J Clin Oncol.* 1993;11(1):96-99. doi:10.1200/JCO.1993.11.1.96.
 165. King DR, Ortega J, Campbell J, et al. The surgical management of children with incompletely resected hepatic cancer is facilitated by intensive chemotherapy. *J Pediatr Surg.* 1991;26(9):1074-1081. doi:10.1016/0022-3468(91)90677-1.
 166. Ortega JA, Krailo MD, Haas JE, et al. Effective treatment of unresectable or metastatic hepatoblastoma with cisplatin and continuous infusion doxorubicin chemotherapy: a report from the Childrens Cancer Study Group. *J Clin Oncol.* 1991;9(12):2167-2176. doi:10.1200/JCO.1991.9.12.2167.
 167. Reynolds M. Conversion of unresectable to resectable hepatoblastoma and long-term follow-up study. *World J Surg.* 1995;19(6):814-816. doi:10.1007/BF00299776.
 168. Sandler AD, Nemours JL: Liver Tumors. In Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA (eds): *Principles and Practice of Pediatric Surgery*, Lippincott & Williams & Wilkins, Philadelphia, 2005, p. 1329-1348.
 169. Palmer RD, Williams DM. Dramatic response of multiply relapsed hepatoblastoma to irinotecan (CPT-11). *Med Pediatr Oncol.* 2003;41(1):78-80. doi:10.1002/mpo.10300.
 170. McCrudden KW, Hopkins B, Frischer J, et al. Anti-VEGF antibody in experimental hepatoblastoma: suppression of tumor growth and altered angiogenesis. *J Pediatr Surg.* 2003;38(3):308-314. doi:10.1053/jpsu.2003.50099.
 171. McCrudden KW, Yokoi A, Thosani A, et al. Topotecan is anti-angiogenic in experimental hepatoblastoma. *J Pediatr Surg.* 2002;37(6):857-861. doi:10.1053/jpsu.2002.32887.
 172. Price JB Jr, Schullinger JN, Santulli TV. Major hepatic resections for neoplasia in children. *Arch Surg.* 1982;117(9): 1139-1141. doi: 10.1001/archsurg.1982.01380330007003
 173. Reynolds M. Pediatric liver tumors. *Semin Surg Oncol.* 1999;16 (2):159-172. doi:10.1002/(sici)1098-2388(199903)16:2<159::aid-ssu7>3.0.co;2-3.
 174. Katzenstein HM, Krailo MD, Malogolowkin MH, et al. Hepatocellular carcinoma in children and adolescents: results from the Pediatric Oncology Group and the Children's Cancer Group intergroup study. *J Clin Oncol.* 2002;20(12):2789-2797. doi:10.1200/JCO.2002.06.155.
 175. Pierro A, Langevin AM, Filler RM, et al. Preoperative chemotherapy in 'unresectable' hepatoblastoma. *J Pediatr Surg.* 1989;24(1):24-29. doi:10.1016/s0022-3468(89)80294-5.
 176. Gonzalez R, Edlich RF, Bredemeier HC, et al. Rapid control of massive hepatic hemorrhage by laser radiation. *Surg Gynecol Obstet.* 1970;131(2):198-200.
 177. Putnam CW. Techniques of ultrasonic dissection in resection of the liver. *Surg Gynecol Obstet.* 1983;157(5):474-478..
 178. Fong Y, Brennan MF, Brown K, et al. Drainage is unnecessary after elective liver resection. *Am J Surg.* 1996;171(1):158-162. doi:10.1016/s0002-9610(99)80092-0.
 179. Ehrlich PF, Greenberg ML, Filler RM. Improved long-term survival with preoperative chemotherapy for hepatoblastoma. *J Pediatr Surg.* 1997;32(7):999-1003. doi:10.1016/s0022-3468(97)90386-9
 180. Katzenstein HM, London WB, Douglass EC, et al. Treatment of unresectable and metastatic hepatoblastoma: a pediatric oncology group phase II study. *J Clin Oncol.* 2002;20(16):3438-3444. doi:10.1200/JCO.2002.07.400.
 181. Plaschkes J, Perilongo G, Shafford EA, et al: SIOP trial report: Overall preliminary results of SIOPEL-1 for the treatment of hepatoblastoma with preoperative chemotherapy: A combination infusion cisplatin and doxorubicin (PLADO). *Med Pediatr Oncol.* 1994; 23:

- 569-573.
182. Okuda K, Ohtsuki T, Obata H, et al. Natural history of hepatocellular carcinoma and prognosis in relation to treatment. Study of 850 patients. *Cancer*. 1985;56(4): 918-928. doi: 10.1002/1097 - 0142(19850815) 56: 4 < 918::aid-cncr2820560437 > 3.0.co;2-e
 183. Helmberger TK, Ros PR, Mergo PJ, Tomczak R, Reiser MF. Pediatric liver neoplasms: a radiologic-pathologic correlation. *Eur Radiol*. 1999;9(7):1339-1347. doi:10.1007/s003300050845.
 184. Otte JB, Pritchard J, Aronson DC, et al. Liver transplantation for hepatoblastoma: results from the International Society of Pediatric Oncology (SIOP) study SIOPEL-1 and review of the world experience. *Pediatr Blood Cancer*. 2004;42(1):74-83. doi:10.1002/pbc.10376.
 185. Llovet JM, Burroughs A, Bruix J. Hepatocellular carcinoma. *Lancet*. 2003;362(9399):1907-1917. doi:10.1016/S0140-6736(03)14964-1.

Bölüm 25

ÇOCUKLARDA KARACİĞER NAKLİ

Fatih ÇELİK¹

1. GİRİŞ

Karaciğer nakli, medikal tedaviye yanıt vermeyen son dönem karaciğer hastalıkları için yaşam kurtarıcı bir tedavi yöntemi olarak kabul edilmektedir (1,2). Bu prosedür, fulminan karaciğer yetmezliği, hepatoselüler karsinom ve karaciğer kökenli metabolik bozukluklar gibi durumları içeren tüm yaş gruplarındaki hastalar için en etkili ve radikal tedavi seçeneğidir (1,2). Son yıllarda cerrahi tekniklerdeki ilerlemeler ve immünsüpresif tedavi protokollerindeki gelişmeler sayesinde, karaciğer nakli sonrası bir yıllık sağkalım oranları %80 ila %90 seviyelerine ulaşmıştır (2,3). Küresel pediatrik karaciğer nakli faaliyetlerinin yaklaşık %43.4'ü Asya'da gerçekleştirilmektedir; bu oran, Avrupa ve Kuzey Amerika'daki nakil sayılarından daha yüksektir (4).

Karaciğer naklinin tarihçesi 1950'li yıllara dayanmaktadır (5). İlk kez 1955 yılında Welch CS, karaciğer yetmezliği tedavisinde karaciğer naklini önermiştir (5). İnsanlarda ilk karaciğer nakli girişimi 1963 yılında, biliyer atrezisi olan 3 yaşındaki bir çocuğa, Prof. Thomas E. Starzl tarafından Denver, ABD'de gerçekleştirilmiştir, ancak hasta ameliyat sırasında yaşanan kontrol edilemeyen kanama nedeniyle hayatını kaybetmiştir (5). İlk başarılı karaciğer nakli ise 1967 yılında yine Starzl tarafından 19 aylık bir hastada başarıyla uygulanmıştır (4,5). Nakil sonuçları başlangıçta kötü olsa da, 1980'li yıllarda siklosporinin ve 1993'te takrolimusun klinik kullanıma girmesiyle immünsüpresif tedavilerde büyük ilerlemeler kaydedilmiş ve bu durum nakil başarı oranlarını önemli ölçüde artırmıştır (5,6).

Türkiye'de karaciğer nakli programları 1990'lı yıllardan itibaren gelişmeye başlamıştır (6). Ülkemizdeki ilk kadavradan karaciğer nakli, 8 Aralık 1988 tarihinde Prof. Dr. Mehmet Haberal ve ekibi tarafından gerçekleştirilmiştir (5,6). İlk pediatrik karaciğer nakli de 1990 yılında, Prof. Haberal'ın ekibinde yer alan Prof. Dr. Nebil Büyükpamukçu'nun katkılarıyla uygulanmıştır (6). Pediatrik karaciğer nakli alanında Prof. Dr. Münci Kalayoğlu ve Prof. Dr. Osman Faruk Şenyüz gibi öncü cerrahlar da önemli katkılarda bulunmuşlardır (6). Günümüzde Türkiye'de kadavra ve canlı vericili nakil programları yürüten 52 merkez bulunmaktadır (3).

Türkiyede organ nakil ameliyatları 3 Haziran 1990 tarihinde yürürlüğe giren 2238 sayılı "Organ ve Doku Bağıışı, Saklanması, Aşılması ve Nakli Kanunu" ile yasalaşmış ve uygulanmaya başlanmıştır. Organ nakli ülkemizde Sağlık Bakanlığının koordinatörlüğünde, aktif, dinamik bir şekilde yapılmakta, süreçler hızla ve etkin biçimde yönetilmektedir.

Bununla birlikte organ naklini teşvik etmek, desteklemek, koordinasyonu güçlendirmek amacıyla bir çok dernek kurulmuş ve uyum içinde çalışmaktadır. (Türkiye Organ Nakli Vakfı, Organ Nakli Koordinatörleri Derneği, Türkiye Organ Nakli Kuruluşları Koordinasyon Derneği, Türkiye Organ Nakli Derneği gibi...)

Karaciğer nakli için organ temini iki yolla yapılabilir. Bunlardan ilki beyin ölümü ve organ bağıışı süreci sonrası temin edilen kadaverik karaciğerdir. Beyin ölüm deklarasyonu ve organ bağıışının aile tarafından onaylanması sonrasında temin edilen karaciğer ulusal organ koordinasyon merkezine bil-

¹ Öğr. Gör. Dr., Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD., fcelik@uludag.edu.tr, ORCID iD: 0000-0002-7960-4477

(6, 20). Büyüme ve gelişmedeki düzelmeler, özellikle küçük yaşta nakil yapılan çocuklarda daha hızlı ve belirgindir (6, 22, 24).

Sağkalım oranları, endikasyona ve donör tipine göre farklılık gösterebilir (6, 11). Akut karaciğer yetmezliği veya karaciğer tümörü nedeniyle nakil yapılan hastalarda, erken dönem sağkalım oranları diğer hasta gruplarına göre daha düşük olabilirken, uzun dönem sağkalım oranları arasında anlamlı bir fark bulunmamaktadır (6, 20). Ayrıca, nakil öncesi PELD skoru 20'nin üzerinde olan hastaların sağkalım oranlarının daha düşük olduğu belirtilmiştir (6).

Nakil sonrası bakımda odak noktası, hastanın sadece hayatta kalması değil, aynı zamanda uzun dönem morbiditenin en aza indirilerek yaşam kalitesinin iyileştirilmesidir (4, 20). Kronik immünsüpresyon, post-transplant lenfoproliferatif hastalık (PTLD), kronik böbrek hastalığı, hipertansiyon ve diyabet gibi uzun dönemli sorunlara yol açabilir (4, 6, 20). Nakil öncesi büyüme ve gelişme geriliği olan çocuklarda, başarılı bir nakil sonrası sirotik sürecin sona ermesiyle büyüme hızlanır ve beslenme durumu düzelir (6, 22). Çocukların büyümesi, nörolojik gelişimi ve psikososyal uyumu da nakil sonrası önemli takip parametreleridir (6, 24). Uzun dönem sonuçların izlenmesi ve raporlanması, pediatrik karaciğer transplantasyonunun sürekli gelişimi açısından kritik öneme sahiptir (19).

Uzun dönem izlem, multidisipliner bir ekip tarafından yürütülmelidir ve bu ekip, nakil sonrası kronik greft hasarını düzenli olarak takip eder (24). Bu takip, fibrozis, biliyer ve vasküler komplikasyonların tespiti için düzenli görüntüleme (elastografi, Doppler US) ve gerektiğinde biyopsi yapılmasını içerir (25). Çocukların ve ailelerinin mental sağlığı da önemlidir; travma sonrası stres bozukluğu, anksiyete ve depresyon gibi durumlar için rutin psikososyal değerlendirmeler ve destek programları uygulanmalıdır (8). Nakil sonrası hedef, çocukların sadece uzun süre yaşaması değil, aynı zamanda daha sağlıklı, daha konforlu ve kaliteli bir yaşam sürmesini sağlamaktır (6, 24).

KAYNAKLAR

1. Yılmaz E. Karaciğer Transplantasyonu Endikasyonları. Ankara: Akademisyen Yayınevi; 2023.
2. Organ ve Doku Nakli Merkezi. Çocuklarda Karaciğer Nakli. (15/10/2024 tarihinde <http://www.organvetransplant.com> adresinden ulaşılmıştır).

3. Peker G, Ceyhan K, Arıcı M. Pediatrik karaciğer naklinin tarihi. *Ege Tıp Dergisi*. 2016;48(3):209-216.
4. Cuenca AG, Kim HB, Vakili K. Pediatric liver transplantation. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2017;26(4):217-223.
5. Ergün O, Sözbilen M. Çocuklarda karaciğer nakli. *Çocuk Cerrahisi Dergisi*. 2012;26(1-2):4-19.
6. Aydoğdu S. Çocuklarda Karaciğer Nakli. *Güncel Pediatri*. 2005;8:98-102.
7. Celik N, Emiroglu R. Pediatric Liver Transplantation For Hereditary Metabolic Disorders With Structural Liver Damage. *Turkish Journal of Pediatric Disease*. 2021;15:408-414.
8. Kasahara M, Sakamoto S. Progress of pediatric liver transplantation: In Japan and beyond. *Chinese Medical Journal*. 2025;138(8):894-904.
9. Tiao GM, Alonso MH, Ryckman FC. Pediatric liver transplantation. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2006;15(3):218-227.
10. Emiroğlu R, Can F, Şahin E, et al. Çocuklarda solid karaciğer tümörleri. *Türk Pediatri Dergisi*. 2014;51:175-182.
11. Mogul DB, Luo X, Bowring MG, et al. Fifteen-Year Trends in Pediatric Liver Transplants: Split, Whole Deceased, and Living Donor Grafts. *The Journal of Pediatrics*. 2018;196:148-153.
12. Meyers RL, Tiao GM, Dunn SP, Langham MR Jr. Liver transplantation in the management of unresectable hepatoblastoma in children. *Frontiers in Bioscience (Elite Edition)*. 2012;4(1):1293-1302.
13. Tiao GM, Balistreri WF, Ryckman FC. Pediatric Liver Transplantation. In: O'Neill JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds.) *Operative Pediatric Surgery*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill; 2014. p. 1397.
14. Kulkarni S, et al. Random forest analysis identifies change in serum creatinine and listing status as the most predictive variables of an outcome for young children on liver transplant waitlist. *Pediatric Transplantation*. 2021;25(1):e13932.
15. Al-Hussainy M, Al-Hussainy H, Al-Qassab F, et al. The role of artificial intelligence in pediatric liver transplantation. *Children*. 2018;2(1):153-159.
16. Spada M, Riva S, Maggiore G, et al. Pediatric liver transplantation. *World Journal of Gastroenterology*. 2009;15(6):648-654.
17. Dall'Oglio C, et al. Pediatric Liver Transplant: Techniques and Complications. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2020;29(1):150935.
18. Karaca Y, et al. Portal ven trombozu tanısında görüntüleme yöntemleri. *Türk Radyoloji Dergisi*. 2022;27(3):210-217.
19. Hadzic N, et al. Long-term outcomes of pediatric liver transplantation. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2013;56(6):581-587.
20. Taylor RM, Franck LS, Gibson F, Dhawan A. Liver transplantation in children: part 1 - peri-operative issues. *Journal of Child Health Care*. 2005;9(4):256-273.
21. Spada M, Riva S, Maggiore G, et al. Pediatric liver transplantation. *World Journal of Gastroenterology*. 2009;15(6):648-654.

22. Ergün O, et al. Evaluation of Growth After Liver Transplantation in Turkish Children. *Digestive Diseases and Sciences*. 2011;56(11):3343-3349.
23. Basturk A, Yilmaz A, Sayar E, et al. Pediatric Liver Transplantation: Our Experiences. *Eurasian Journal of Medicine*. 2016;48(3):209-212.
24. Taylor RM, Franck LS, Gibson F, Dhawan A. Liver transplantation in children: part 2 - long-term issues. *Journal of Child Health Care*. 2005;9(4):274-287.
25. Tiao GM, et al. Technical aspects and challenges in pediatric liver transplantation. *Pediatric Surgery International*. 2018;39:35.
26. Sakamoto S, Kasahara M. Pediatric liver transplantation for inherited metabolic disorders. *Pediatric Surgery International*. 2023;39:35.
27. Rodriguez-Davalos MI, et al. International liver transplantation society global census: First look at pediatric liver transplantation activity around the world. *Transplantation*. 2023;107(10):2087-2097.
28. Fuchs J, Rabaux-Eygassier L, Guerin F. Artificial Intelligence in Pediatric Liver Transplantation: Opportunities and Challenges of a New Era. *Children*. 2024;11(8):996.
29. Zambelli R, et al. Pediatric liver transplantation: a consensus paper. *Langenbeck's Archives of Surgery*. 2024; DOI: 10.1007/s00423-024-03030-5.
30. Akçam M, Özkan Ö, Yılmaz EF, et al. Çocukluk Çağı Portal Hipertansiyonunda Cerrahi Tedavi. *Çocuk Cerrahisi Dergisi*. 2023;37(2):100-109.

Bölüm 26

PANKREATİTLER

Zehra YÜCEL¹

AKUT PANKREATİT

Akut pankreatit (AP), pankreasın akut inflamasyonu olarak tanımlanır. Pankreasın en sık görülen hastalığıdır (1). Klinik spektrumu değişkendir. Şiddetli ya da hafif karın ağrısından, nekrotizan pankreatite kadar geniş bir yelpazede görülebilir ve hatta ölüm ile sonuçlanabilir. İnsidansı 100.000 çocukta 3.6 ve 13.2 arasındadır (2). Major pediatrik merkezlerde yılda 50 ve daha fazla vaka görülmektedir (1).

ETYOLOJİ

Yetişkinlerde alkol tüketimi ve safra kesesi taşları gibi sınırlı sayıda risk faktörü bulunurken çocuklarda bunun aksine risk faktörü ve etyoloji çok çeşitli ve değişkendir. Bunlar arasında travma, safra yolu taşları, pankreas veya safra kesesi anomalileri, enfeksiyon, sistemik hastalıklar, ilaçlar, metabolik hastalıklar, genetik mutasyonlar yer almaktadır (2). %10-20 hastada idiyopattir (1). Travmatik pankreatit, motorlu taşıt kazaları, bisiklet gidon yaralanmaları ve çocuk istismarından kaynaklanan yaralanmalar sonucu ortaya çıkabilir. Psödokistler, travmatik pankreatit atağında 2-3 hafta sonra gelişebilir (3). Safra kesesi taşı sıklığı çocuklarda giderek artmaktadır. Safra kesesi taşları geçici pankreas kanalı tıkanıklığına yol açarak pankreatite neden olabilir. ERCP safra kesesi taşı tedavisinde güvenilir ve tercih edilen bir yöntemdir. Kistik fibrozis, Reye sendromu, Kawasaki hastalığı, hiperlipidemiler ve hiperkalsemi gibi sistemik hastalıklar ve metabolik durumlar, ayrıca viral enfeksiyonlar (örn. koksaki virüsü ve rotavirüs) ve yaygın bakteriyel sepsis de pankreatite yol açabilir. Valproik asit, azatiopürin/6-merkaptopürin, L-asparajinaz en sık rastlanan

ilaçlardır (1). Akut pankreatit etyolojisi Tablo 1 de ayrıntılı olarak verilmiştir.

PATOFİZYOLOJİ

Kanal tıkanıklığı ya da kanal yapısında bozulma gibi ilk hasardan sonra asiner hücre içinde tripsinojenden tripsine prematür enzim aktivasyonu olur. Tripsin daha sonra diğer proenzimleri aktive ederek otodijesyona ve daha fazla enzim aktivasyonuna aktif proteazların salınmasına yol açar. Lizozomal hidrolazlar asiner hücre içinde pankreas proenzimleriyle birlikte yer alır. Enzim sentezinin devam etmesi nedeni ile pankreasta iskemi nekroz ve apoptozise neden olur. Hasardan sonra sitokinler ve diğer proinflatuar mediatörler hücre dışına salınır.

Histopatolojik olarak interstisyel ödem erken dönemde görülür. Pankreatit şiddeti arttıkça lokalize ya da birleşme eğiliminde nekroz, kanamaya yol açan damar hasarı ve peritonda inflamatuvar yanıt gelişebilir.

KLİNİK

Akut pankreatitin en sık semptomu karın ağrısıdır, %80-95 hastada gözlemlenir. Ağrı sıklıklar epigastrik bölgededir. Sırtta, üst karın kadrantlarına, kürek kemiğine yayılabilir. Ağrı uzanmayla şiddetlenir. Kusma sık görülen bir semptomdur; ara sıra safralı ve uzun sürelidir. Bulantı ve iştahsızlık görülür. Ateş çoğunlukla düşük ve orta derecelidir. Yüksek ateş varlığında sekonder pankreatit, bakteriyel süperenfeksiyon, pankreas apsesi ya da bunlar olmadan primer enfeksiyöz nedenler akla gelmelidir.

¹ Uzm. Dr., Bartın Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, zehraayucell@mail.com, ORCID iD: 0000-0002-5958-3146

KAYNAKLAR

1. Werlin SL, Wilschanski M. Pancreatitis. In: Kliegman R, St. Geme III JW, (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. 22 nd ed. Philadelphia; 2025. p. 2426–31.
2. Fusco JC, Malek MM, Gittes GK. Acute Pancreatitis. In: Shawn D. St Peter, (eds). *Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery*. 7 nd ed. 2020. p. 738–43.
3. Karen Y. Kwan BS. Abdominal Pain. In: Olympia RP, (eds). *Urgent Care Medicine Secrets*. 2 nd ed. Philadelphia; 2025. p. 147–55.
4. Ahmed F, Abu-El-Haija M. Acute Pancreatitis in Children: It's Not Just a Simple Attack. *Gastroenterology*. 2025; DOI: 10.1053/j.gastro.2025.04.001
5. Trout AT, Ayyala RS, Murati MA, et al. Current State of Imaging of Pediatric Pancreatitis Expert Panel Narrative Review. *American Journal of Roentgenology*. 2021
6. Nguyen THL, Au Yeung K, Pugmire B, Pancreatitis. *Pediatr Rev*. 2020;41(10):511–21.
7. Norris N, Farrell P, Ibrahim S, et al. Liberal Fluid Resuscitation is Associated with Improved Outcomes in Pediatric Acute Pancreatitis. *Journal of Pediatrics*. 2024;276.
8. Farrell PR, DesPain AW, Farmer P, et al. Faster discharge with lactated ringers than normal saline in first 72 h of acute pancreatitis: A multicenter randomized trial. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. 2024; 78(2):360–8.
9. Abu-El-Haija M, Kumar S, Quiros JA, et al. Management of Acute Pancreatitis in the Pediatric Population: A Clinical Report From the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Pancreas Committee. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2018; 66(1):159–76
10. Thompson DR. Narcotic analgesic effects on the sphincter of Oddi: a review of the data and therapeutic implications in treating pancreatitis. *Am J Gastroenterol* . 2001;96(4):1266–72.
11. Párniczky A, Abu-El-Haija M, Husain S, et al. EPC/HPSG evidence-based guidelines for the management of pediatric pancreatitis. *Pancreatology*. 2018;18(2):146–60.
12. Jazrawi SF, Barth BA, Sreenarasimhaiah J .Efficacy of endoscopic ultrasound-guided drainage of pancreatic pseudocysts in a pediatric population. *Dig Dis Sci* . 2011;56(3):902–8.
13. Wensil AM, Balasubramanian SA, Bell TL. Resolution of a posttraumatic pancreatic pseudocyst with octreotide acetate in a pediatric patient. *Pharmacotherapy* . 2011; 31(9):924.
14. Makin E, Harrison PM, Patel S, et. al. Pancreatic pseudocysts in children: treatment by endoscopic cyst gastrostomy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* . 2012; 55(5):556–8.
15. Raimondi S, Lowenfels AB, Morselli-Labate AM ,et. al. Pancreatic cancer in chronic pancreatitis: aetiology, incidence, and early detection. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* . 2010;24(3):349–58.
16. Lévy P, Domínguez-Muñoz E, Imrie C, et. al. Epidemiology of chronic pancreatitis: burden of the disease and consequences. *United European Gastroenterol J* . 2014; 2(5):345–54.
17. Schwarzenberg SJ, Bellin M, Husain SZ, et. al. Pediatric chronic pancreatitis is associated with genetic risk factors and substantial disease burden. *Journal of Pediatrics*. 2015; 166(4):890–896.
18. Laje P, Adzick NS. Modified Puestow procedure for the management of chronic pancreatitis in children. *J Pediatr Surg*. 2013; 48(11):2271–5.
19. Uc A, Husain SZ. Pancreatitis in Children. *Gastroenterology*. 2019; 156(7):1969–78.
20. Buxbaum JL, Freeman M, Amateau SK ,et al. American Society for Gastrointestinal Endoscopy guideline on post-ERCP pancreatitis prevention strategies: summary and recommendations. *Gastrointest Endosc*. 2023;97(2):153–62.

Bölüm 27

ÇOCUKLARDA ÜRİNER SİSTEM TAŞ HASTALIKLARI

İbrahim Berkan USTA¹

GİRİŞ

Üriner sistem taş hastalığı, tüm yaş gruplarında görülebilmekle birlikte çocukluk çağında erişkinlere göre daha nadir rastlanır. Ancak çocuklarda taş hastalığının önemi yalnızca insidansı ile değil, aynı zamanda yaşam kalitesini ve böbrek fonksiyonlarını uzun dönemde etkileyebilecek ciddi sonuçlara yol açabilmesi ile ilişkilidir. Çocuklukta taş hastalığı erişkinlerden farklı klinik, biyolojik ve çevresel özellikler gösterir. Özellikle metabolik nedenlerin daha sık olması, anatomik anomalilerin eşlik edebilmesi, genetik geçişin rolü ve uzun dönem böbrek fonksiyon kaybı riski bu hastalığı pediatrik ürolojide özel bir konuma yerleştirmektedir.

Son yıllarda yaşam tarzı değişiklikleri, beslenme alışkanlıklarındaki farklılıklar, obezite sıklığının artışı ve tanı yöntemlerindeki gelişmeler nedeniyle çocukluk çağı üriner sistem taş hastalıklarında belirgin bir artış gözlenmektedir. Ultrasonografi gibi radyasyon içermeyen yöntemlerin yaygınlaşması ile daha küçük ve asemptomatik taşların saptanabilmesi, gerçek insidansı ortaya koymada önemli rol oynamaktadır.

Çocuklarda üriner sistem taş hastalığı, hem gelişmekte olan ülkelerde hem de gelişmiş toplumlarda farklı nedenlerle karşımıza çıkabilmektedir. Gelişmekte olan ülkelerde özellikle beslenme yetersizlikleri, kronik enfeksiyonlar ve dehidratasyon önemli faktörlerken; gelişmiş ülkelerde metabolik bozukluklar ve genetik geçiş ön plandadır. Bu nedenle epidemiyolojik özelliklerin bölgesel olarak farklılık göstermesi, taş hastalığının tanı ve tedavisinde multidisipliner bir yaklaşımı zorunlu kılmaktadır.

Çocuklukta taş hastalığının önemi yalnızca akut klinik tablo ile sınırlı değildir. Tekrarlayan taş oluşumu, kronik obstrüksiyon, enfeksiyonlar ve son dönem böbrek yetmezliği gelişimi gibi ciddi komplikasyonlar söz konusu olabilir. Bu nedenle erken tanı, uygun tedavi ve düzenli takip büyük önem taşımaktadır.

EPİDEMİYOLOJİ

Çocukluk çağı üriner sistem taş hastalıklarının gerçek insidansı bölgesel farklılıklar nedeniyle değişkenlik göstermektedir. Dünya genelinde çocukluk çağında taş görülme sıklığının tüm taş hastalıklarının %2–3'ünü oluşturduğu bildirilmektedir (1,2). Ancak Orta Doğu, Güney Asya ve Kuzey Afrika gibi “taş kuşağı” olarak adlandırılan bölgelerde bu oran %10–15'lere kadar çıkabilmektedir (3). Türkiye de coğrafi, iklimsel ve genetik özellikleri nedeniyle yüksek riskli bölgeler arasında yer almaktadır.

Son yıllarda yapılan çalışmalarda, çocukluk çağında taş hastalığının insidansında belirgin bir artış eğilimi olduğu gösterilmiştir. Özellikle Amerika Birleşik Devletleri ve Avrupa ülkelerinde, son 25 yıl içerisinde çocuklarda taş hastalığı insidansının yaklaşık %4–6 oranında arttığı rapor edilmiştir (4,5). Bu artışın nedenleri arasında; tanı yöntemlerindeki gelişmeler (özellikle ultrasonografi ve düşük doz bilgisayarlı tomografi), obezite ve metabolik sendrom sıklığındaki artış, yetersiz sıvı alımı, batı tarzı beslenme alışkanlıklarının yaygınlaşması sayılabilir.

Çocuklarda taş oluşumunun yaşa ve cinsiyete göre dağılımı da dikkat çekicidir. Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde taş daha nadir görülmekte olup; bu

¹ Op. Dr., Ardahan Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, i.berkanusta@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-8646-0726

KAYNAKLAR

1. Türk C, Petřík A, Sarica K, Seitz C, Skolarikos A, Straub M, et al. EAU Guidelines on Urolithiasis 2025. Arnheim: EAU Guidelines Office; 2025.
2. Assimos D, Krambeck A, Miller NL, Monga M, Murad MH, Nelson CP, et al. Surgical Management of Stones: AUA/Endourology Society Guideline (2022 update). *J Urol.* 2022;208(1):10-18.
3. Tasian GE, Ross ME, Song L, Sas DJ, Keren R, Denburg MR, et al. Annual Incidence of Nephrolithiasis among Children and Adults in the United States. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2016;11(3):488-96.
4. Routh JC, Graham DA, Nelson CP. Epidemiological trends in pediatric urolithiasis at United States free-standing pediatric hospitals. *J Urol.* 2010;184(3):1100-4.
5. Dwyer ME, Krambeck AE, Bergstralh EJ, Milliner DS, Lieske JC, Rule AD. Temporal trends in incidence of kidney stones among children: A 25-year population-based study. *J Urol.* 2012;188(1):247-52.
6. Tasian GE, Copelovitch L. Evaluation and medical management of kidney stones in children. *J Urol.* 2014;192(5):1329-36.
7. Sas DJ, Hulsey TC, Shatat IF, Orak JK. Increasing incidence of kidney stones in children evaluated in the emergency department. *J Pediatr.* 2010;157(1):132-7.
8. Sarica K, Erturhan S. Pediatric urolithiasis: Regional differences and current concepts. *Urol Res.* 2010;38(5):311-7.
9. Hoppe B, Kemper MJ. Diagnostic examination of the child with urolithiasis or nephrocalcinosis. *Pediatr Nephrol.* 2010;25(3):403-13.
10. Penido MG, Tavares MS. Pediatric primary hypercalciuria: diagnosis and management. *Pediatr Nephrol.* 2014;29(3):367-76.
11. Halbritter J, Baum M, Hynes AM, Rice SJ, Thwaites DT, Gucev Z, et al. Fourteen monogenic genes account for 15% of nephrolithiasis/nephrocalcinosis. *J Am Soc Nephrol.* 2015;26(3):543-51.
12. VanDervoort K, Wiesen J, Frank R, Vento S, Crosby V, Chandra M, et al. Urolithiasis in pediatric patients: A single institution's experience. *J Urol.* 2007;177(6):2300-5.
13. Dillman JR, Kappil M, Weadock WJ, Rubin JM, Platt JF, DiPietro MA, et al. Renal colic in children: Evaluation with reduced-dose CT. *Radiology.* 2011;260(1):158-65.
14. Pietrow PK, Pope JC 4th, Adams MC, Shyr Y, Brock JW 3rd. Clinical outcome of pediatric stone disease. *J Urol.* 2002;167(2 Pt 1):670-3.
15. Hollingsworth JM, Rogers MA, Kaufman SR, Bradford TJ, Saint S, Wei JT, et al. Medical therapy to facilitate urinary stone passage: A meta-analysis. *Lancet.* 2006;368(9542):1171-9.
16. Tan AH, Alagappan R, Nambiar R, Tung KH. Pediatric extracorporeal shockwave lithotripsy: A review. *Urol Ann.* 2015;7(2):150-6.
17. Ishii H, Griffin S, Somani BK. Ureterscopy for stone disease in the pediatric population: Systematic review and meta-analysis. *J Endourol.* 2015;29(12):1247-56.
18. Desai MR, Sharma R, Mishra S, Sabnis RB, Stief C, Bader M. Single-step percutaneous nephrolithotomy (microperc): The initial clinical report. *J Urol.* 2011;186(1):140-5.
19. Yeşildal C, Tekgül S. Laparoscopic and robotic approaches to pediatric stone disease. *J Pediatr Urol.* 2015;11(6):339-47.
20. Smellie JM, Prescod NP, Shaw PJ, Risdon RA, Bryant TN. Childhood reflux and urinary infection: A follow-up of 10-41 years in 226 adults. *Pediatr Nephrol.* 1998;12(9):727-36.
21. Onal B, Sahan M, Argun B, et al. Long-term renal function and growth after pediatric SWL. *Urology.* 2013;82(6):1313-7.
22. Zeng G, Zhao Z, Yang Y, Zhong W, Wu W, Zhong L, et al. Ultrasound-guided percutaneous nephrolithotomy in children: A single-center experience. *Urology.* 2014;83(2):438-41.
23. Ferraro PM, Curhan GC, Sorensen MD, Gambaro G, Taylor EN. Total, animal and plant protein intake and risk of incident kidney stones. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2016;11(3):576-82.
24. Curhan GC. Epidemiology of stone disease. *Urol Clin North Am.* 2007;34(3):287-93.
25. Penniston KL, Nakada SY. Diet and alternative therapies in the management of stone disease. *Urol Clin North Am.* 2013;40(1):31-46.
26. Goldfarb DS, Coe FL, Asplin JR. Cystinuria. *Semin Nephrol.* 2008;28(2):181-91.
27. Kieran K, Giel DW, Morris BJ, Wan J, Roth DR. Pediatric urolithiasis—current clinical practice. *Urol Nurs.* 2010;30(3):173-80.
28. Pietropaolo A, Proietti S, Geraghty R, Skolarikos A, Papatsoris A, Traxer O, et al. Trends of urinary stone disease over the last two decades: A systematic review. *World J Urol.* 2017;35(11):1651-8.

Bölüm 28

KONJENİTAL ÜRETERORENAL ANOMALİLER

Salih BAYRAM¹

RENAL ANOMALİLER

Renal anomaliler böbreğin embriyonal gelişim aşamalarından birindeki duraklama veya malformasyondan kaynaklanır(1). Anomalilerin çoğu gebelik sırasında ultrason(USG) ile teşhis edilebilir. Bir kısmı ise çocukluk çağı ve bazen yetişkin yaşlarda tespit edilebilir.

Böbrek ve üriner sistemin konjenital anomalileri en sık görülen konjenital organ malformasyonlarıdır ve tüm doğumsal anomalilerin %20'sini oluşturur. Toplumda görülme oranı %2 civarındadır(2). Üriner bozukluklar çoğu zaman başka gelişimsel bozukluklar ve genetik sendromlarla birliktelik gösterir (Tablo 1) (2,3). Üreterorenal anomaliler erkek çocuklarında daha sık görülür, erkek/kız görülme oranı 2,5:1'dir(4,5). Son dönem böbrek yetmezliği hastalarının yaklaşık olarak %40'ında temel sebep üreterorenal anomalilerdir(2).

Gebelik esnasında maruz kalınan ilaçlar(ACE inhibitörleri), alkol kullanımı, malnütrisyon, folat ve demir eksikliği, vitamin A eksikliği, diabetes mellitus, obezite gibi birçok çevresel faktör üreterorenal anomali gelişimine sebep olabilmektedir. Genetik faktörler,metanefroz ve ureter tomurcuğu etkileşimini bozarak üreterorenal anomalilere neden olabilir. PAX2, TBX18, NRIP1, REX, SIX2, BMP4 ve kromozom 17 gibi belirli genlerdeki kusurlar en sık görülen genetik bozukluklar olup 50'den fazla gendeki bozukluk üriner anomali gelişiminde suçlanmaktadır(6).

EMBRYOLOJİ

İnsanlarda ve diğer memelilerde böbrekler, çok aşamalı bir süreçle gelişir. Bu süreç, embriyonik 22. günde orta mezodermden nefrik kanalının oluşmasıyla başlar. Nefrik kanal kaudal yönde uzanır ve komşu mezodermden böbrek gelişimini tetikler. Orta mezodermden gelişen embriyonik böbreklerin üç aşaması veya segmenti vardır: pronefroz, mesonefroz ve son olarak metanefroz(7).

Pronefroz embriyonun boyun bölgesinde üçüncü haftada ortaya çıkar ve bir hafta sonra kaybolur. İnsanlarda bu, dallanmamış bir nefrik kanala bağlı ilkel ve işlevsiz bir böbrektir.(8)

Pronefrozun 4. Haftada gerilemesi ile birlikte ilk foksiyonel böbrek ünitesi olan mezonefroz gelişmeye başlar. Orta mezodermden gelişen mezonefrik kanallar epitelle örtülü tüpler olup kaudal yönde kloakaya kadar uzanır. Bunlar mezenkimden mezonefrik tübüllerin oluşumunu tetikler.

Renal korpüsküller mezonefrik tübüllerden(bowman kapsülü), kapillerler (glomerüller)ise dorsal aortadan gelişir. Tübüller lateralden mezonefrik kanallara katılır. Mezonefroz 6. Hafta civarında idrar üretmeye başlar ancak 7 ila 10. haftada arasında neredeyse tamamen dejenere olur.(9)

Üçüncü aşama olan metanefrozdan ileride olgun böbrek gelişir. Metanefroz 5. Haftanın başlarında mezonefrik kanalın kaudal ucunda ureter tomurcuğu olarak adlandırılan bir tomurcuk olarak görülmeye başlar.

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Mardin Artuklu Üniversitesi Tıp Fakültesi, salihbayram@artuklu.edu.tr, ORCID iD: 0000-0002-4360-6892

İSUG ve sistoskopi üreteresel tanısında kullanılabilircek tanı yöntemleridir.

ÜSİ, idrarda yanma, yan ağrısı, hematüri, huzursuzluk, kötü kokulu idrar gibi yakınmalara neden olur(30).

Tedavinin amacı enfeksiyonu kontrol altına almak, aynı taraf ve karşı taraf böbreklerin fonksiyonunu korumak, inkontinansı ve VUR'u önlemektir(37). Üreteresel için tek ve standart bir tedavi seçeneği yoktur ve her hasta için çeşitli faktörlere göre tedavi düzenlenmelidir.

Günümüzde endoskopik üreteresel insizyonu en çok kullanılan tedavi yöntemidir. Takiplerinde reflü, enfeksiyon ve böbrek hasarı durmuna göre sistoskopik girişimler veya üreteresel eksizyonu ile birlikte üreteroneosistostomi gerekebilir.

KAYNAKLAR

1. Docimo Steven G, The Kelalis-King-Belman Textbook of Clinical Pediatric Urology, 5th ed, 40:601-605, 2007
2. Sadulescu S M, Vicol R M, Serban A, Carp A V, Cristian V, Congenital anomalies of urinary tract and anomalies of fetal genitalia, Congenital Anomalies-From The Embryo to the Neonate, 07 Feb 2018, DOI: 10.5772/intechopen.73641
3. Stonebrook E, Hoff M, Spencer JD. Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract: A Clinical Review. *Curr Treat Options Pediatr.* 2019;5(3):223-235. doi: 10.1007/s40746-019-00166-3. Epub 2019 Jun 11
4. Stefan F, Nemeç, Ursula Nemeç, Peter C. Brugger, Dieter Bettelheim, Michael Weber, John M. Graham Jr., David L. Rimoin, Daniela Prayer. Male genital abnormalities in intrauterine growth restriction. *Prenatal Diagnosis.* 2012;32:427-431
5. Palacios Loro ML, Segura Ramirez DK, Ordoñez Álvarez FA, Santos Rodríguez F. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract. A vision for the paediatrician. *Anales de Pediatría (Barcelona, Spain)* 2015;83(6):442.e1-442442.e5
6. Mahmoud A H, Talaat I M, Tlili A, Hamoudi R. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract, *Frontiers in Medicine*, July 2024, DOI: 10.3389/fmed.2024.1384676
7. dos Santos AC Junior, de Miranda DM, Simoes e Silva AC. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract: an embryogenetic review. *Birth Defects Res C Embryo Today.* 2014;102(4):374-81. doi:10.1002/bdrc.21084.
8. Webster, S. (2016). Urinary system. *In Embryology at a glance* (pp. 74-75). Wiley-Blackwell. (ISBN: 978-1-1189-1080-1)
9. Schoenwolf G C, Bleyl S B, Brauer P R, Francis-West P H, Larsen's Human Embryology, Development of the urinary system:375-388. 978-1-4557-0684-6, 2015
10. Blake J, Rosenblum ND. Renal branching morphogenesis: morphogenetic and signaling mechanisms. *Semin Cell Dev Biol.* 2014;36:2-12. doi:10.1016/j.semcdb.2014.07.011.
11. JC Seely. A brief review of kidney development, maturation, developmental abnormalities, and drug toxicity: juvenile animal relevancy. *J Toxicol Pathol.* 2017;30(2):125-33. doi:10.1293/tox.2017-0006.
12. Özalp, M., Cömert, H. S. Y., & Demir, Ö. (2020). Congenital urinary system anomalies: Prenatal diagnosis/postnatal outcome. *Journal of Academic Research in Medicine*, 10(3), 220-226. <https://doi.org/10.4274/jarem.galenos.2020.3300>
13. Zanetta VC, Rosman BM, Bromley B, Shipp TD, Chow JS, Campbell JB, et al. Variations in management of mild prenatal hydronephrosis among maternal-fetal medicine obstetricians, and pediatric urologists and radiologists. *J Urol* 2012; 188: 1935-9.
14. Ruano R, Sananes N, Wilson C, Au J, Koh CJ, Gargollo P, et al. Fetal lower urinary tract obstruction: proposal for standardized multidisciplinary prenatal management based on disease severity. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016; 48: 476-82.
15. Winyard, P. J. D. (2019). Development of the kidneys and urinary tract in relation to renal anomalies. In K. H. Nicolaides, R. A. P. M. G. V. V. der Meer, & A. G. Papageorghiou (Eds.), *Fetal medicine: Basic science and clinical practice* (pp. 114-120.e2). Elsevier.
16. Janjua HS, Lam SK, Gupta V, Krishna S. Congenital Anomalies of the Kidneys, Collecting System, Bladder, and Urethra. *Pediatr Rev.* 2019 Dec;40(12):619-626. doi: 10.1542/pir.2018-0242. PMID: 31792045.
17. Toka HR, Toka O, Hariri A, Nguyen HT. Congenital anomalies of kidney and urinary tract. *Semin Nephrol.* 2010;30(4):374-86. doi:10.1016/j.semnephrol.2010.06.004.
18. Dias, T., Sairam, S., & Kumarasiri, S. (2014). Ultrasound diagnosis of fetal renal abnormalities. *Best Practice & Research Clinical Obstetrics & Gynaecology*, 28(3), 403-415. <https://doi.org/10.1016/j.bpobgyn.2014.01.009>
19. Woolf AS, Price KL, Scambler PJ, Winyard PJD (2004) Evolving concepts in human renal dysplasia. *J Am Soc Nephrol* 15:998-1007. <https://doi.org/10.1097/01.asn.0000113778.06598.6f>
20. Walker, E.Y.X., Winyard, P. & Marlais, M. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract: antenatal diagnosis, management and counselling of families. *Pediatr Nephrol* 39, 1065-1075 (2024). <https://doi.org/10.1007/s00467-023-06137-z>
21. Winyard, P., & Chitty, L. (2001). Dysplastic and polycystic kidneys: Diagnosis, associations and management. *Prenatal Diagnosis*, 21(11), 924-935. <https://doi.org/10.1002/pd.208>
22. Yürük Yıldırım ZN. Konjenital böbrek anomalileri. *Çocuk Dergisi.* 2013;13(4):141-146. doi:10.5222/j.child.2013.141
23. Keller G, Zimmer G, Mall G, et al. Nephron number in patients with primary hypertension. *N Engl J Med* 2003; 348: 101-8. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa020549>

24. Feldenberg LR, Siegel NJ. Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatric nephrology* (Berlin, Germany). 2000;14(12):1098–101.
25. Rudnik-Schoneborn S, John U, Deget F, Ehrich JH, Misselwitz J, Zerres K. Clinical features of unilateral multicystic renal dysplasia in children. *European journal of pediatrics*. 1998;157(8):666–72
26. Woodward M, Frank D. Postnatal management of antenatal hydronephrosis. *BJU Int*. 2002;89(2): 149–56.
27. Homsy, Y. L., Anderson, J. H., Oudjhane, K., & Russo, P. (1997). Wilms tumor and multicystic dysplastic kidney disease. *The Journal of Urology*, 158(6), 2256–2259; discussion 2259–2260. Rosenblum ND, Salomon R. Disorders of Kidney Formation in Geary DE, Schaefer F eds. *Comprehensive Pediatric Nephrology*. 1st ed. Philadelphia, PA, USA: Mosby Elsevier. 2008: 131-41.
28. N'Guessen G, Stephens FD, Pick J. Congenital superior ectopic (thoracic) kidney. *Urology*. 1984;24(3):219–28.
29. Önen A, Üreteropelvik bileşke darlığı, *Çocuk Cerrahisi Dergisi* 30(Ek sayı 2):55-79, 2016
30. Gearhart, J. P., & Rink, R. C. (2012). Ureteral duplication and ureterocele. In A. G. Coran & N. S. Adzick (Eds.), *Pediatric surgery* (Vol. 1, pp. 1447–1451). Elsevier.
31. Bayram S, Aydoğdu B, Okur M H, Önen A, Bilici S, Basuguy E, Arslan S, Evaluation of management of ureteroceles in our clinic: 8 years of experience, *Cir Cir (Eng)*. 2025;93(1):1-5, DOI: 10.24875/CIRUE.M23000805
32. Campbell MF. Anomalies of the ureter. In: Campbell MF, Harrison JH, eds. *Urol*, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1970:1487.
33. Hartman GW, Hodson CJ. The duplex kidney and related abnormalities. *Clin Radiol* 1969;20:387.
34. Coplen DE: Developmental and positional anomalies of the kidney. In Ashcraft KW et al (eds): *Pediatric Surgery*, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 2000, pp. 681-689.
35. Synder HM: Anomalies of the ureter. In Gillenwater JY, Grayback JT, Howard SS, Duckett JW (eds): *Adult and Pediatric Urology*, St. Louis, Mosby Year Book, 1991, pp. 1831-1862.
36. George Whitfield Holcomb III by editor, J. Patrick Murphy; associate editor, Daniel J. Ostlie. *Ashcraft's Pediatric Surgery* 5th ed, 55:713-715, 2010.

Bölüm 29

VEZİKOÜRETERAL REFLÜ

Sevim Ecem ÜNLÜ BALLI¹

GİRİŞ

Vezikoüreteral Reflü (VUR), idrarın mesaneden üst üriner sisteme (üreter ve renal pelvis) geri kaçışıdır (1). Çocuklarda görülen üriner sistem enfeksiyonlarının yaklaşık %30 -50'si VUR' a bağlıdır(2). Çocukluk popülasyonunda kesin prevalansı tam olarak bilinmemekle birlikte, sağlıklı çocuklarda %1 oranında saptandığı bildirilmiştir. Ateşli idrar yolu enfeksiyonu (İYE) geçiren çocuklara yapılan voiding sistouretrografi (VCUG) sonucunda saptanan VUR prevalansı %35-40 olarak raporlanmıştır(1).

VUR genellikle İYE, antenatal hidronefroz, işeme disfonksiyonun araştırılması sırasında tanı almaktadır. Vezikoüreteral reflü; tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonuna bağlı renal parankim hasarı gelişmesi ve bunun sonucunda uzun vadede renal skara bağlı reflü nefropatisi meydana gelir. VUR 'un erken ve doğru tanımlanması reflü nefropatisini engelleyebilir(3).

1. VUR PATOFİZYOLOJİSİ

Vezikoüreteral Reflünün patofizyolojisi üreterovezikal bileşkenin (UVB) işleyişiyle ilgilidir.

Üreterovezikal bileşkenin anatomik intravezikal basınç, mesane çıkış obstrüksiyonları veya üreter açılış anomalileri VUR' a sebep olabilir(4).

Normal Vezikoüreteral Bileşke (UVB) anatomisi ve fizyolojisi idrarın mesaneye antegrade geçişine izin verirken, mesane dolumu ve miksiyon sırasında intravezikal basıncın artmasıyla oluşabilecek geri idrar akımını engelleyen bir valv mekanizmasına sahiptir (5). Temel mekanizma, terminal üreterin mesane

duvarına oblik bir şekilde çaprazlayarak ilerlemesi ve detrusor içinde uzanan intramural bir tünel oluşmasıdır. Üreterin intramural tünel uzunluğunun üreter çapına oranı 5:1'dir. Üreterlerin intramural tünel uzunluğunun üreter çapına oranının 5:1'den kısa olması durumunda ise reflü ortaya çıkar(5).

Mesane idrarla dolduğunda intravezikal basınç artar ve mesane duvarı genişleyerek inceler. Mesane duvarı genişleyip incelidikçe üreterin intramural kısmı inceler ve gerilir. Gerilim, submukozal tünelin çatısına baskı yaparak üreteri sıkıştırır, bu da retrograd idrar kaçışını engeller. Mesane duvarında bulunan yeterli uzunluktaki intramural tünel; bir flap-valv mekanizması görevi görür. Flap-valv mekanizması UVB'nin pasif mekanizmasıdır, bu yapı yetersiz olduğunda reflü meydana gelir. Üreterovezikal bileşkenin aktif mekanizması ise, üreterin mesane ve trigon ile fonksiyonel birlikteliğini gerektirmektedir. Üreterin seroza tabakası, mesanenin seroza tabakasıyla birleşerek fibromusküler bir kılıf (Waldeyer kılıfı) olarak sonlanmaktadır. Orta sirküler kas lifleri ise hiatustan distale geçmemektedir. İçteki longitudinal kas lifleri erkeklerde veru montanuma, kadınlarda ise proksimal üretraya kadar uzanmaktadır (Bell kası). Üreterin longitudinal kaslarının kasılması, tüneli kısaltıp genişleterek idrar mesaneye geçişini sağlar. Submukozal üreter oklüzyonu ise için intravezikal basınç arttığında derin trigon ve detrusor üretere alttan destek sağlayarak flap valv mekanizmasının etkin olarak çalışmasına yardımcı olur (5-7).

VUR, UVB'deki antireflü mekanizmasının yetersizliği sonucu ortaya çıkar (4). Sekonder VUR ise çeşitli nedenlerle artmış intravezikal basınca (nörojenik

¹ Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi AD, sevimecem.unlu@sbu.edu.tr
ORCID ID: 0000-0002-0844-4728

6. TEDAVİ SONRASI TAKİP

VUR'un açık cerrahi sonrası takibinde genellikle ameliyat sonrası 1.ayda üriner sistem USG yapılır. DMSA sintigrafisi post operatif 6.ayda renal skar takibi açısından istenilir. VCUG, açık cerrahi sonrası rutin istenilen bir tetkik olmamasına rağmen ateşli ameliyat sonrası ateşli İYE saptanması durumunda nüks reflüyü saptamak amaçlı kullanılabilir(33).

VUR'un endoskopik enjeksiyon sonrası takibinde hastaya 3 ay boyunca antibiyotik profilaksisi verilir. Antibiyotik profilaksisi altında olan hastaya 1 ay sonra renal USG; 3 ay sonra ile VCUG tetkiki ile üst ve alt renal sistem kontrolü gerçekleştirilir. Reflü saptanmadığı taktirde ilk 2 yılda VCUG ile yıllık re-reflü takibi yapılır. Ancak enjeksiyon işleminden sonra ateşli İYE geçiren hastalarda değerlendirme amacıyla VCUG ile re-reflü kontrolü yapılmalıdır(8).

7. VUR KLİNİK ÖNEMİ

VUR, İYE ve renal parankim hasarı birbiri ile ilişkili durumlardır(4,12,16). Reflü nefropatisi (RN) genellikle VUR tanısı almış hastalarda İYE sonrası tespit edilen renal parankim hasarıdır. Renal parankim hasar VUR yokluğunda İYE ile piyelonefrit sonucuyla veya İYE olmaksızın VUR ile oluşabilir. Reflünün renal parankim oluşturma mekanizması hala net olarak bilinmemektedir(4,12).

VUR yönetimindeki hızlı tanı ve tedavi yaklaşımına rağmen reflüye ilişkili nefropatiye bağlı gelişen hipertansiyon, proteinüri, fokal segmental glomerülosklerozis ve progresif ilerleyici son dönem böbrek yetmezliği en sık görülen komplikasyonlardır. Reflü nefropatisinin erken teşhisi ve yönetimi böbrek fonksiyonlarının korunması için çok önemlidir(6,16,32).

KAYNAKLAR

1. Kurt-Sukur ED, Özçakar ZB, Haznedar-Karakaya P et al. Clinical characteristics and outcome of childhood vesicoureteral reflux. *Archivos Argentinos de Pediatría*. 2020;118(1):e16–e21. doi: 10.5546/aap.2020.eng.e16
2. Azizkhan RZG, Von Allmen D, Weber TR. Operative Pediatric Surgery. In: Ziegler MM, Azizkhan RG, Allmen DW (eds.). *Operative Pediatric Surgery*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Companies; 2014. p. 818–827.
3. Nordenström J, Sjöström S, Sillén U, et al. The Swedish infant high-grade reflux trial: urinary-tract infection and renal damage. *Journal of Pediatric Urology*. 2017;13(2):146–154. doi: 10.1016/j.jpuro.2016.12.023

4. Baydilli N, Selvi I, Pınarbası AS, et al. Additional VCUG-related parameters for predicting the success of endoscopic injection in children with primary vesicoureteral reflux. *Journal of Pediatric Urology*. 2021;17(1):68.e1–68.e8. doi: 10.1016/j.jpuro.2020.11.018
5. DeFoor W Jr, Minevich E, Sheldon CA. Urinary tract infections and vesicoureteral reflux. In: Holcomb GW, Murphy JP (eds.). *Holcomb & Ashcraft's Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2020. p. 853–869.
6. Khoury AE, Wehbi E. Management strategies for vesicoureteral reflux. In: Wein AJ (ed.). *Campbell-Walsh-Wein Urology*. 12th ed. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 489–517.
7. Docimo SG, Canning DA, Khoury AE, et al. *The Kelalis-King-Belman Textbook of Clinical Pediatric Urology*. 6th ed. London: Informa Healthcare; 2016.
8. Bujons A, Burgu B, Castagnetti M, et al. *European Association of Urology Guideline on Paediatric Urology*. 2025.
9. Doğan AB, Özkan KU, Güler AG, et al. Endoscopic treatment of primary vesicoureteral reflux in children with two different bulking agents: high success and low complication rates. *Actas Urológicas Españolas*. 2021;45:545–551.
10. Wadie GM, Moriarty KP. The impact of vesicoureteral reflux treatment on the incidence of urinary-tract infection. *Pediatric Nephrology*. 2012;27:529–538. doi: 10.1007/s00467-011-1809-x
11. Hannerz L, Wikstad I, Broberger O, Aperia A. Influence of diuresis on the degree of vesicoureteral reflux: an experimental investigation in rats. *Acta Radiologica*. 1983;24(5):395–399. doi: 10.1177/028418518302400509
12. Clinical characteristics and outcome of childhood vesicoureteral reflux. *Archivos Argentinos de Pediatría*. 2020;118(1):e16–e21. doi: 10.5546/aap.2020.eng.e16
13. Naseri M, Tafazoli N, Tafazoli N. Prevalence of vesicoureteral reflux in children with urinary-tract infection. *Saudi Journal of Kidney Diseases and Transplantation*. 2022;33(8):S111–S120. Available from: https://journals.lww.com/sjkd/fulltext/2022/33002/prevalence_of-vesicoureteral_reflux_in_children.2.aspx
14. Briggs CE, Guo CY, Schoettler C, et al. A genome scan in affected sib-pairs with familial vesicoureteral reflux identifies a locus on chromosome 5. *European Journal of Human Genetics*. 2010;18(2):245–250. doi: 10.1038/ejhg.2009.142
15. Holcomb GW, Murphy JP, editors. *Holcomb & Ashcraft's Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2019.
16. Naseri M, Karimi M, Bakhtiari E, et al. Diagnostic values of kidney ultrasonography for vesicoureteral reflux and high-grade VUR. *Iranian Journal of Kidney Diseases*. 2021;15(5):328–335. doi: 10.52547/ijkd.5966
17. Doğan G, Sığırcı A, Elmas AT, Tabel Y. The role of ultrasound in the diagnosis of vesicoureteral reflux disease. *Journal of Surgery and Medicine*. 2022;6(2):102–105. doi: 10.28982/josam.1023251

18. Marschner CA, Schwarze V, Stredle R, et al. Evaluation of the diagnostic value of contrast-enhanced voiding urosonography with regard to therapy and outcome. *Medicina*. 2021;57(1):56. doi: 10.3390/medicina57010056
19. Alsaywid BS, Alyami FA, Alqarni N, et al. Urinary-tract infection in children: a narrative review of clinical practice guidelines. *Urology Annals*. 2023;15:113–132. doi: 10.4103/ua.ua_147_22
20. Nikitaiev SV. Evaluation of vesicoureteral reflux in neurogenic bladder dysfunction and choice of treatment strategy. *Clinical and Preventive Medicine*. 2023;2023(5):17–24. doi: 10.31612/2616-4868.5.2023.03
21. Cengiz N, Parmaksiz G, Demir Kecek S, et al. The role of videourodynamic studies in diagnosis and management of vesicoureteral reflux. *Turkiye Klinikleri Peditri*. 2013;22(2):157–161.
22. Sinha S. Follow-up for the upper urinary tract in patients with high-risk neurogenic lower urinary tract dysfunction. *World Journal of Urology* [Internet]. 2023 Nov 1 [cited 2025 Jun 16];41(11):3309–3316. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37702753/>
23. Simicic Majce A, Arapovic A, Saraga-Babic M, et al. Intrarenal reflux in the light of contrast-enhanced voiding urosonography. *Frontiers in Pediatrics*. 2021 Mar 2;9:642077. doi: 10.3389/fped.2021.642077
24. Klein EL, Wyers MR, Prendergast FM, et al. Prevalence of intrarenal reflux in pediatric patients on contrast-enhanced voiding urosonography. *Pediatric Radiology* [Internet]. 2023 Mar 1 [cited 2025 Jun 16];53(3):387–393. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36447052/>
25. Saraga M, Saraga-Babic M, Arapović A, et al. The intrarenal reflux diagnosed by contrast-enhanced voiding urosonography (ceVUS): a reason for the reclassification of vesicoureteral reflux and new therapeutic approach. *Biomedicines* [Internet]. 2024 May 1 [cited 2025 Jun 16];12(5):1015. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11117776/>
26. Kangin M, Aksu N, Yavascan O, et al. Significance of postnatal follow-up of infants with vesicoureteral reflux having antenatal hydronephrosis. *Iranian Journal of Pediatrics* [Internet]. 2010 Dec [cited 2025 Jun 16];20(4):427–434. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3446090/>
27. Coplen DE, Austin PF, Yan Y, et al. Correlation of prenatal and postnatal ultrasound findings with the incidence of vesicoureteral reflux in children with fetal renal pelvic dilatation. *Journal of Urology* [Internet]. 2008 Oct [cited 2025 Jun 16];180(4 Suppl):1631–1634. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18718617/>
28. Hafez AT, McLorie G, Bağli D, et al. Analysis of trends on serial ultrasound for high-grade neonatal hydronephrosis. *Journal of Urology* [Internet]. 2002 [cited 2025 Jun 16];168(4 Pt 1):1518–1521. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12352447/>
29. Skoog SJ, Peters CA, Arant BS, et al. Pediatric vesicoureteral reflux guidelines panel summary report: clinical practice guidelines for screening siblings of children with vesicoureteral reflux and neonates/infants with prenatal hydronephrosis. *Journal of Urology* [Internet]. 2010 Sep [cited 2025 Jun 16];184(3):1145–1151. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20650494/>
30. Sidhu G, Beyene J, Rosenblum ND. Outcome of isolated antenatal hydronephrosis: a systematic review and meta-analysis. *Pediatric Nephrology* [Internet]. 2006 Feb [cited 2025 Jun 16];21(2):218–224. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16362721/>
31. Chang CL, Yang SSD, Hsu CK, et al. Effectiveness of various treatment modalities in children with vesicoureteral reflux grades II–IV: a systematic review and network meta-analysis. *BMJ Paediatrics Open* [Internet]. 2023 Nov 20 [cited 2025 May 20];7(1):e002096. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10660918/>
32. Miyakita H, Hayashi Y, Mitsui T, et al. Guidelines for the medical management of pediatric vesicoureteral reflux. *International Journal of Urology*. 2020 Jun 1;27(6):480–490.
33. Läckgren G, Cooper CS, Neveus T, et al. Management of vesicoureteral reflux: what have we learned over the last 20 years? *Frontiers in Pediatrics*. 2021; 9:650326. doi: 10.3389/fped.2021.650326
34. Kirsch AJ, Arlen AM. Evolving surgical management of pediatric vesicoureteral reflux: is open ureteral reimplantation still the ‘gold standard’? *International Brazilian Journal of Urology* [Internet]. 2020 Mar 30 [cited 2025 Jun 18];46(3):314–321. Available from: <https://www.scielo.br/j/ibju/a/drJp6WXkFbw4c3jxmT86Rk-b/?lang=en>
35. Essamoud S, Ghidini F, Andolfi C, et al. Robot-assisted laparoscopic extravesical ureteral reimplantation (RALUR-EV): a narrative review. *Translational Pediatrics*. 2024;13:1634–1640.
36. Kuas N, Alici U, Turan H, et al. Results of preference of subureteric injection or ureteroneocystostomy as the initial or subsequent surgical intervention in vesicoureteral reflux. *Osmangazi Journal of Medicine*. 2024 Mar 11;46(3).
37. Ecem S, Balli Ü. Şiçanlarda mesane cinsiyetinin subüreterik enjeksiyon materyaline etkisi. *T.C. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı*; 2023.

Bölüm 30

HİPOSPADİAS

Fatma Bilgecan ŞİMŞEK¹

GİRİŞ VE TANIM

Hipospadias, eksternal üretral meatusun penis ventral yüzünde, proksimalde konumlanmasıdır (1–3). Erkek yenidoğanlarda ikinci sıklıkta görülen konjenital genital anomalidir (1,2,4–7). Yaklaşık her 150–300 canlı erkek doğumda bir görülür (1,2,5,8).

Etiyolojisi multifaktöriyel olup genetik, endokrinolojik ve çevresel faktörler rol oynamaktadır (2–4,9,10). İlişkili risk faktörleri arasında intrauterin gelişim geriliği ve yardımcı üreme teknikleriyle gebelik sayılabilir (11). Özellikle endokrin bozucu kimyasallar- *eksojen östrojenler ve antiandrojenler*- fetal testosteron üretimini ve/veya etkisini azaltarak ya da doğrudan eksternal genital östrojen reseptörlerini aktive ederek hipospadias gelişimine neden olabilir (4,12).

Hipospadias onarımında amaç hem fonksiyonel (idrar yapma ve cinsel işlev) hem de estetik olarak normale en yakın sonucu elde etmektir.

Hipospadias, psikososyal etkileri olan çok yönlü bir tablodur (13,14). Bu nedenle modern yaklaşımda sadece cerrahi başarı değil, uzun dönem fonksiyonel ve psikolojik sonuçlar da önem arz etmektedir.

EMBRYOLOJİ

Gebeliğin 4-7. haftalarında genital tüberküle oluşturmak üzere mezodermal mezenşim, kloakal membranın kranial yüzüne göç eder. Kloakal membranın kaudal kısmı ürogenital kıvrımları oluşturur (7). Bu yapılar, her iki cinsiyette de dış genital organların öncüleridir (2,15). Erkek cinsiyete farklılaşma, gebeliğin 8-17. haftalarında gerçekleşir (15,16).

Y kromozom varlığında SRY geni Sertoli hücrelerinin gelişimini uyararak primitif seks kordlarının testislere farklılaşmasını sağlar (15). Sertoli hücreleri, testislerde germ hücrelerinin ve Leydig hücrelerinin gelişimine yardımcı olur. Leydig hücreleri, dış genital organ gelişimini başlatmak için dihidrotestosterona dönüştürülen testosteron üretir (2,15). Androjenlerin etkisiyle, erkeklerde genital tüberkülün mezodermi genişleyerek korpus kavernoza ve glans penisini oluşturur (7,11,15). Korpustaki üretral plağın kanalizasyonu, gebeliğin 8-12. haftaları arasında ventralde elmas şeklinde bir oluk oluşturur (17). Bu üretral oluğun kenarları birleşerek üretrayı proksimalden oluşturur (15,17). Ektoderm, 8. haftada oluşmaya başlayan prepisyuma dönüşür.

ANATOMİ

Penis, anatomik olarak üç ana erektil yapıdan oluşur: İki **korpora kavernoza** ve bir **korpus spongiosum**. İki adet korpora kavernoza, dorsal yüzde simetrik olarak yer alan; tunika albuginea ile çevrili silindirik yapılardır.

Tek bir silindirik yapı olan korpus spongiosum, penisin ventral yüzünde yer alır ve içinden **üretra** geçer. Uçta genişleyerek **glans penisini** oluşturur. Tunika albuginea daha ince olup, ejakülasyon sırasında üretrayı açık tutacak şekilde basınç sağlar (2,6).

Glans penis, korpus spongiosumun genişlemiş distal kısmı olup eksternal üretral meatus burada yer alır (2). Yoğun sinir uçlarına sahiptir. Üretra; prostatik, membranöz ve penil olmak üzere üç bölüme ayrılır. Penil üretra, mesaneden glans ucuna kadar uzanır ve korpus spongiosumların içinde yer alır (2,18). Pe-

¹ Uzm. Dr., SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, dr.bilgecansimsek@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-0826-3721

İlk 6 hafta: Yara iyileşmesi, fistül oluşumu, ödem, enfeksiyon kontrolü (6,24,28,37)

6 ay-2 yıl: İşeme paterni, meatus darlığı, kurvatürün tekrarı, estetik görünüm değerlendirilmesi (6,10,14,24)

Ergenlik dönemi: Cinsel gelişim, psikoseksüel uyum, ereksiyon kalitesi değerlendirilmesi (10,14)

Erişkinlik: Gerektiğinde fertilitite değerlendirilmesi ve son estetik memnuniyet değerlendirilmesi (10,14,26)

HİPOSPADİAS CERRAHİSİ SONRASI UZUN DÖNEM SONUÇLAR VE PSİKOSOSYAL DESTEK

Hipopadias cerrahisi sonrası uzun dönemde idrar fonksiyonu, cinsel sağlık, estetik memnuniyet ve psikososyal etkileri de kapsayan bütüncül bir yaklaşım izlenmelidir.

İdrar Fonksiyonu

Cerrahinin erken döneminde başarılı görünen olgular, zamanla darlık, fistül ya da meatal retraksiyon gibi komplikasyonlarla karşılaşabilir (2,35). Uzun dönem takipte, işeme fonksiyonunun değerlendirilmesi amacıyla düzenli klinik muayene ve gerekli görülürse üroflowmetri önerilmektedir (28,38).

Cinsel Fonksiyon ve Ereksiyon Kalitesi

Adölesan dönemi sonrası takiplerde penil kurvatürün tekrarı, kısa penis hissi, ejakülasyon bozuklukları ve psikososyal etkilere bağlı cinsel sorunlar gözlemlenebilir (6,7,10,24,33). Ejakülasyonda damlatma, gecikme veya yön bozuklukları sık bildirilmektedir. Meta-analiz verilerine göre, hipospadias onarımı geçirenlerde erektil disfonksiyon oranı yaklaşık %12, cinsel memnuniyetsizlik oranı %16 civarında olmakla birlikte proksimal olgularda bu oran %30'a kadar ulaşabilmektedir (14,26).

Estetik Memnuniyet ve Beden Algısı

Penil görünüm, meatal lokalizasyon ve prepisyum durumu, bireyin beden algısını ve sosyal özgüvenini etkileyebilir(1,2). Yapılan çalışmalarda, hipospadias cerrahisi geçiren bireylerde penis görünümünden

memnuniyetsizlik oranı, sağlıklı bireylerden belirgin düzeyde yüksek bulunmuştur (10,24). Cerrahin deneyimi ve onarım tekniği, estetik sonucu doğrudan etkilerken; proksimal olgularda ek düzeltmelere daha sık ihtiyaç duyulmaktadır (24,40).

Psikososyal Etkiler ve Destek Gereksinimi

Hipopadias, bireyin psikososyal gelişimini etkileyecek bir durumdur. Cerrahiye dair çocukluk deneyimleri, ilerleyen yaşlarda beden algısı bozuklukları, cinsel kaçınma, sosyal çekilme ve özgüven eksikliği gibi sonuçlara yol açabilir. Bazı çalışmalarda hipospadias cerrahisi geçiren bireylerin psikososyal işlevselliklerinin sağlam olduğu, bazılarında ise anksiyete ve depresyon riskinin arttığı bildirilmiştir (13,26)

Fertilitite ve Üreme Fonksiyonu

Hipopadias cerrahisinin fertilitite üzerinde doğrudan olumsuz etkisi bulunmamaktadır. Ancak proksimal hipospadias ve eşlik eden kriptorşidizm durumlarında, sperm parametrelerinde bozukluk olabilir. Ayrıca ejakülasyon yönü ve gücü, üretral darlık ve meatus pozisyonundan etkilenebilir(2,10,40).

KAYNAKLAR

1. Halaseh SA, Halaseh S, Ashour M. Hypospadias: a comprehensive review including its embryology, etiology and surgical techniques. *Cureus*. 2022;14(7):e27544. doi:10.7759/cureus.27544.
2. Hadidi AT (ed.). *Hypospadias Surgery*. 2nd ed. Cham: Springer International Publishing; 2022. doi:10.1007/978-3-030-94248-9.
3. Özen MA. Sünnet ve Hipospadias. In: Ulukaya Durakbaşı Ç, Özel K (eds.). *Çocuk Cerrahisi*. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2022. p. 341–3.
4. Albadawi EA, Alzaman NS, Elhassan YH, et al. The association between maternal endocrine-disrupting chemical exposure during pregnancy and the incidence of male urogenital defects: a systematic review and meta-analysis. *Metabolites*. 2024;14(9):477. doi:10.3390/metabo14090477.
5. Baskin L. What is hypospadias? *Clin Pediatr (Phila)*. 2017;56(5):409–418. doi:10.1177/0009922816684613.
6. Abbas TO (ed.). *Video Atlas of Hypospadias Surgery*. Singapore: Springer Nature Singapore; 2024. doi:10.1007/978-981-99-0795-3.
7. Wood D, Wilcox D. Hypospadias: lessons learned—an overview of incidence, epidemiology, surgery, research, complications, and outcomes. *Int J Impot Res*. 2023;35(1):61–66. doi: 10.1038/s41443-022-00563-7.

8. Chang J, Wang S, Zheng Z. Etiology of hypospadias: a comparative review of genetic factors and developmental processes between human and animal models. *Res Rep Urol*. 2020;12:673–686. doi:10.2147/RRU.S276141
9. Sparks TN. Hypospadias. *Am J Obstet Gynecol*. 2021;225(5):B18–B20. doi: 10.1016/j.ajog.2021.06.045.
10. Gul M, Hildorf S, Silay MS. Sexual functions and fertility outcomes after hypospadias repair. *Int J Impot Res*. 2021;33(2):149–163. doi: 10.1038/s41443-020-00377-5.
11. Kashkoush JI, Steckler R. Hypospadias. In: Coppola CP, Kennedy AP Jr, Lessin MS, Scorpio RJ (eds.). *Pediatric Surgery: Diagnosis and Treatment*. 2nd ed. Cham: Springer; 2022. p. 963–968. doi:10.1007/978-3-030-96542-6_88.
12. Mattiske DM, Pask AJ. Endocrine disrupting chemicals in the pathogenesis of hypospadias; developmental and toxicological perspectives. *Curr Res Toxicol*. 2021;2:179–191. doi: 10.1016/j.crttox.2021.03.004.
13. Spinoit AF, Reisman Y. Hypospadias: psychosocial and sexual development and consequences. In: Hadidi AT (ed.). *Hypospadias Surgery*. Cham: Springer; 2022. p. 897–905. doi: 10.1002/j.1939-4640.2005.tb01078.x.
14. Tack LJW, Springer A, Riedl S, et al. Psychosexual outcome, sexual function, and long-term satisfaction of adolescent and young adult men after childhood hypospadias repair. *J Sex Med*. 2020;17(9):1665–1675. doi:10.1016/j.jsxm.2020.04.002.
15. Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE (eds.). *Pediatric Urology*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2009.
16. Yiee JH, Baskin LS. Penile embryology and anatomy. *ScientificWorldJournal*. 2010;10:1174–1179. doi: 10.1100/tsw.2010.112.
17. Baskin LS. New insights into hypospadias: next-generation sequencing reveals potential genetic factors in male urethral development. *Eur Urol*. 2021;79(4):516–518. doi: 10.1016/j.eururo.2021.01.006.
18. Nelson ED. Penile anomalies and circumcision. In: *Fundamentals of Pediatric Surgery*. Cham: Springer International Publishing; 2017. p. 711–724. doi:10.1007/978-3-319-27443-0_89.
19. Cherian A. Disorders of male external genitalia: hypospadias, epispadias, concealed penis, urethral disorders. In: *Guide to Pediatric Urology and Surgery in Clinical Practice*. Cham: Springer International Publishing; 2020. p. 33–44. doi:10.1007/978-3-030-24730-0_5.
20. Anand S, Lotfollahzadeh S. Hypospadias urogenital reconstruction. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan–. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK564407/>.
21. Atasever HE, Bahadır GB, Sürer İ. Hypospadias scoring challenges: a pilot study on GMS interpretation. *Surgery on Children*. 2024;1(4):84–88. doi:10.51271/SOC-0020.
22. Arlen AM, Kirsch AJ, Leong T, et al. Further analysis of the Glans-Urethral Meatus-Shaft (GMS) hypospadias score: correlation with postoperative complications. *J Pediatr Urol*. 2015;11(2):71.e1–71.e5. doi: 10.1016/j.jpuro.2014.11.015.
23. Hutson JM. Cryptorchidism and hypospadias. In: Feingold KR, Anawalt B, et al., editors. *Endotext* [Internet]. South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc.; 2000–. Updated 2022 Dec 14. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK279106/>.
24. Taneli C. Distal teknikler (MAGPI, GAP yöntemleri). *Türkiye Klinikleri Pediatrik Cerrahi – Özel Konular*. 2017;7(2):200–211.
25. Radmayr C, Bogaert G, Bujons A, et al. *EAU Guidelines on Paediatric Urology*. In: *EAU Guidelines*, edition presented at the EAU Annual Congress Madrid 2025. Arnhem (NL): EAU Guidelines Office; 2025. ISBN: 978-94-92671-29-5.
26. Effendi R, Situmorang GR, Wahyudi I, et al. Adult sexual function following hypospadias repair in childhood: a systematic review and meta-analysis of long-term patient outcomes. *Urology*. 2025;196. doi:10.1016/j.urology.2025.05.015.
27. Taneli C, Tanriverdi HI, Genc A, Sencan A, Gunsar C, Yılmaz O. Tubularized reconstructed plate urethroplasty: an alternative technique for distal hypospadias repair. *Urology*. 2021;148:243–249. doi: 10.1016/j.urology.2020.10.007
28. Taher MA, Wijaya NJ, Keane A, Raharja PAR, Abbas TO. Surgical repair techniques in hypospadias with unfavorable urethral plate: a systematic review and network meta-analysis. *J Pediatr Urol*. 2025 Feb 8;S1477-5131(25)00048-8. doi:10.1016/j.jpuro.2025.02.009.
29. Choudhury P, Saroya KK, Jain V, et al. ‘Waterproofing layers’ for urethrocutaneous fistula repair after hypospadias surgery: evidence synthesis with systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int*. 2023;39(1):165. doi: 10.1007/s00383-023-05405-1.
30. Göllü Bahadır G, Ergün E, Telli O, Khanmammadov F, Çakmak AM. Hormone therapy in hypospadias surgery: a survey on the current practice in Turkey. *Turk J Med Sci*. 2016;46:1624–1628. doi: 10.3906/sag-1507-72.
31. Snodgrass W, Bush N. Staged tubularized autograft repair for primary proximal hypospadias with 30-degree or greater ventral curvature. *J Urol*. 2017;198(3):680–686. doi: 10.1016/j.juro.2017.04.019.
32. Castagnetti M, El-Ghoneimi A. Surgical management of primary severe hypospadias in children: an update focusing on penile curvature. *Nat Rev Urol*. 2022;19(3):147–160. doi: 10.1016/j.juro.2010.06.044.
33. Yadav P, Bobrowski A, Ahmad I, et al. A scoping review on chordee correction in boys with ventral congenital penile curvature and hypospadias. *Indian J Urol*. 2024;40(1):17–24. doi: 10.4103/iju.iju_277_23.
34. Yang Z, Li J, Liu P, et al. Effectiveness of penile ventral curvature correction and the trend of hypospadias repair: a prospective study of the national center in China. *BMJ Paediatr Open*. 2023;7(1):e001984. doi: 10.1136/bmjpo-2023-001984.
35. Babu R, Chandrasekharam VVS. A meta-analysis comparing dorsal plication and ventral lengthening for chordee correction during primary proximal hypospadias repair. *Pediatr Surg Int*. 2022;38(3):389–398. doi: 10.1007/s00383-022-05065-7.

36. Hadidi AT. History of hypospadias: lost in translation. *J Pediatr Surg.* 2017;52(2):211–217. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.11.004.
37. Subihardi L, Yatindra I, Rahman I, et al. A thorough analysis of the effects and complications of two different suturing techniques in hypospadias repair using tubularized-incised plate urethroplasty: a meta-analysis. *Med Arch.* 2023;77(3):194. doi: 10.5455/medarh.2023.77.194-201.
38. Borkar N, Tiwari C, Nair A, et al. Tubularized incised plate urethroplasty and grafted tubularized incised plate urethroplasty: systematic review, meta-analysis and trial sequential analysis. *World J Pediatr Surg.* 2024;7(1):e000707. doi: 10.1136/wjps-2023-000707.
39. Cousin I, Basmaison C, Cousin E, et al. Complication rates of proximal hypospadias: meta-analyses of four surgical repairs. *J Pediatr Urol.* 2022;18(5):587–597. doi: 10.1016/j.jpuro.2022.08.005.
40. Bocchino AC, Cocci A, Pezzoli M, et al. Long-term functional, sexual, and cosmetic outcomes in adult patients who underwent hypospadias repair during childhood at a highly specialized Italian pediatric hospital. *Urol Res Pract.* 2024;50(2):127–133. doi:10.5152/tud.2024.24005.

Bölüm 31

İNMEMİŞ TESTİS

Berkay TEKKANAT¹

GİRİŞ

İnmemiş testis, diğer adı ile kriptoorşidizm, testisin skrotumda bulunmaması durumudur. Yenidoğan erkeklerde en sık görülen ürolojik patoloji olarak kabul edilir(1). Term bebeklerde prevalansı %1-8 arasında olmakla birlikte preterm bebeklerde %30'a kadar çıkabilmektedir(2). Doğumdan sonraki 3 ay içerisinde testislerin büyük bir kısmı spontan olarak skrotuma iner, bu nedenle doğumda inmemiş testis saptanan bebeklerin önemli bir kısmında özellikle ilk 3 ayda testisin inmesi beklenir. 3 aydan sonra testisin spontan inişi nadirdir. Bu spontan iniş sebebiyle inmemiş testis prevalansı, 1 yaşa geldiğinde %1'e kadar düşmektedir(3). Ülkemizde halen okul çağı çocuklarında tanı almamış inmemiş testise rastlanmaktadır ve inmemiş testisin geç tespit edilmesi, malignite ve infertilite riskini artırmaktadır(4).

Okul çağı çocuklarında inmemiş testis olgularının en önemli nedeni doğumsal faktörler olmakla birlikte, bazı hastalarda testis daha önce skrotumda izlenmişken sonradan skrotumda bulunamaz hale gelebilmektedir. Bu durumun başlıca nedenleri arasında testisin inguinal kanalda sıkışması ve spermatik kordun inguinal kanalın büyüme hızına ayak uyduramaması yer almaktadır(2).

ETYOLOJİ VE RİSK FAKTÖRLERİ

İnmemiş testis için kesinleşmiş risk faktörleri arasında düşük doğum ağırlığı, prematüre doğum yer almaktadır(4, 5). Gonadal dizgenezisi, gonadotropin releasing hormon (GnRH)-gonadotropin aksı bozuk-

luğu gibi hormonal faktörler de testisin skrotuma inişini etkileyebilmektedir(6, 7). Fetus büyümesindeki genetik sorunlar (Down sendromu gibi)(5), gebelik döneminde preeklampsi, özellikle birinci ve ikinci trimesterde parasetamol kullanımı(2), gebelik döneminde sigara kullanımı(2, 5, 7) inmemiş testis ile ilişkilendirilmiştir.

İnmemiş testis ile ilişkilendirilen risk faktörleri tablo 1'de gösterilmiştir(8).

Tablo 1. İnmemiş testis ile ilişkilendirilen faktörler

Muhtemel ilişkili faktörler

- Gebelik sırasında annenin sigara kullanımı
- Doğum ölçümleri (doğum ağırlığı, gestasyonel yaş, vs.)
- Kriptorşidizm aile öyküsü
- Nadir genetik varyantlar (örn. INSL3 (insulin-like faktör 3) mutasyonu)

Muhtemel ilişkili olmayan faktörler

- Yardımla üreme teknikleri
- Gebelik sırasında diyet
- Doğum şekli

Tutarsız veya sınırlı kanıt bulunan faktörler

- Fetal dönemde yüksek düzeyde endojen hormonlara maruziyet (örn. östrojen)
- Anne sağlık durumu
- Parite (doğum sayısı)
- Anne yaşı
- Gebelik sırasında alkol kullanımı
- Baba sigara kullanımı
- Gebelikle ilgili olmayan ilaç kullanımı
- Gebelikle ilgili ilaç kullanımı
- Analjezik kullanımı
- Annenin illegal madde kullanımı
- Annenin mesleki olarak endokrin sistemi bozucu kimyasallara maruziyeti

¹ Öğr. Gör. Dr., Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD., dr.berkaytekkanat@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-0590-073X

sek konumlu testislerde, iki aşamalı Fowler-Stephens prosedürlerinde bu oran nispeten yükselebilmektedir. Retrakte olan ya da tekrar yükselen testis oranları, tek aşamalı veya iki aşamalı cerrahiye göre %2-15 arasında değişmektedir. Cerrahi başarısızlığın en önemli risk faktörlerinden biri, cerrahi zamanlamanın gecikmesi olarak öne çıkmaktadır. Ayrıca, intraabdominal testislerde ve anatomik olarak kısa spermatik kord varlığında komplikasyon riski artmaktadır. Bu nedenle operasyon sonrası ilk bir yıl içinde düzenli poliklinik kontrolleri ve gereklilik halinde ultrasonografik değerlendirme önerilmektedir ancak hastaların takip sıklıkları kliniklerin yaklaşımlarına göre farklılık gösterebilir(1, 12, 20, 22).

Uzun dönem izlemde ise testis volümü, hormonal fonksiyon, spermatogenez ve, özellikle bilateral olgularda, fertilitate potansiyeli değerlendirilmelidir(11, 18). Skrotuma indirilen testislerde fertilitate oranlarının spontan inmiş testislere göre daha düşük olduğu, ancak erken dönemde yapılan orşiopeksi ile bu riskin anlamlı şekilde azaltılabildiği gösterilmiştir(12, 15). Özellikle geç dönemde opere edilenlerde fertilitate ve testiküler hacim artışı sınırlı kalabilmektedir. Bilateral inmemiş testisli olgularda erişkin dönemde fertilitate oranı %33-65 arasında, unilateral olgularda ise %80 civarındadır(5, 12, 13). Bununla birlikte, testisin skrotuma indirilmesi malignite riskini tam olarak ortadan kaldırmaz, bu nedenle erişkin yaşa kadar hastaların periyodik muayenelerle takip edilmesi gerekmektedir(22).

BİRİNCİ BASAMAK SAĞLIK KURULUŞLARININ ÖNEMİ

Birinci basamak sağlık kuruluşları, inmemiş testis yönetiminde hayati rol oynamaktadır ve uzun dönem üreme sağlığını korumada kritik öneme sahiptir. Bu kuruluşlar, erkek çocuklarda en yaygın genital bozukluk olan inmemiş testisi erken tanılama ve zamanında cerraha yönlendirme konusunda birincil sorumluluğu taşımaktadır. Araştırma bulgularına göre, inmemiş testis vakaları doğru zamanda yönlendirilmemektedir. Özellikle bilateral palpe edilemeyen testis durumunda acil yönlendirme yapılması, hormonal bozukluklar veya cinsiyet farklılaşma bozukluklarını ekarte etmek için kritik önem taşımaktadır. Ancak uluslararası kılavuzlar yayınlandıktan sonra bile yönlendir-

me alışkanlıklarında anlamlı değişiklik olmadığı ve hekimlerin büyük çoğunluğunun uzmanlıklarını çok önceden aldıkları görülmüştür. Bu durum, birinci basamak sağlık kuruluşlarında güncel eğitim programları ve sürekli tıp eğitimi ihtiyacını ortaya koymakta, infertilite ve testis malignitesi risklerini azaltmak için zamanında müdahalenin önemini vurgulamaktadır(23).

GELECEK PERSPEKTİFLER

Gelecek yıllarda, inmemiş testisin yönetiminde en büyük hedeflerden biri, özellikle geç tanı ve tedavi edilen olgularda testiküler fonksiyon ve fertilitate sonuçlarının daha da iyileştirilmesi olabilir. Bu amaçla, tanı süreçlerinde yapay zeka ve ileri görüntüleme tekniklerinin rolü artabilir, özellikle palpe edilemeyen testislerde minimal invaziv tanı ve tedavi yaklaşımlarının geliştirilmesi göz önünde bulundurulabilir. Ayrıca testiküler damar yapısının cerrahi planlamada daha iyi değerlendirilmesine olanak sağlayacak yeni teknolojilerin kullanımı, cerrahi başarı oranlarını artırabilir. Uzun dönem takipte ise, biyobelirteçlerin ve fonksiyonel testlerin rutin pratiğe girmesiyle, testiküler fonksiyon kaybı ve malignite riski daha erken ve hassas şekilde saptanabilecektir. Hasta ve aile eğitiminin yaygınlaştırılması, hem tanıda gecikmenin önlenmesi hem de postoperatif dönemde düzenli kontrollerin sağlanması açısından temel bir strateji olarak öne çıkmaktadır. Uluslararası kılavuzların önerilerinin tüm sağlık profesyonelleri tarafından benimsenmesi ve toplumsal farkındalığın artırılması, inmemiş testise bağlı uzun dönem komplikasyonların azaltılmasında anahtar rol oynayacaktır.

KAYNAKLAR

1. Aljadani FF, Rafi BM, Alghamdi LM, et al. Testicular atrophy and growth post orchidopexy in pediatric patients: A systematic review. *Journal of Pediatric Surgery Open*. 2025;10:100205. doi: 10.1016/j.jpso.2025.100205
2. Echeverria Sepulveda MP, Yankovic Barcelo F, Lopez Egana PJ. The undescended testis in children and adolescents. Part 1: pathophysiology, classification, and fertility- and cancer-related controversies. *Pediatric Surgery International*. 2022;38(6):781-787. doi: 10.1007/s00383-022-05110-5

3. Milford K, Koyle M. Undescended Testes. In: Mattei P (ed.) *Fundamentals of Pediatric Surgery*. 3rd ed. Switzerland: Springer;2022. p. 957-963. doi: 10.1007/978-3-031-07524-7_103
4. Gul A, Sonmezgoz E. Okul Çocuklarında İnmemiş Testis ve Enürezis Prevalansı: Prospektif Kesitsel Epidemiyolojik Çalışma. *Journal of Contemporary Medicine*. 2019;9(1):106-111. doi: 10.16899/gopctd.543767
5. Shin J, Jeon GW. Comparison of diagnostic and treatment guidelines for undescended testis. *Clinical and Experimental Pediatrics*. 2020;63(11):415-421. doi: 10.3345/cep.2019.01438
6. Walczak-Jedrzejska R, Niedzielski J, Slowikowska-Hilczler J, et al. Hormonal Function of Undescended Testes Before Orchidopexy in Prepubertal Boys. *Journal of Clinical Medicine*. 2024;14(1):73. doi: 10.3390/jcm14010073
7. Liu J, Xiu W, Sui B, et al. Open controversies on the treatment of undescended testis: An update. *Frontiers in Pediatrics*. 2022;10:874995. doi: 10.3389/fped.2022.874995
8. Gurney JK, McGlynn KA, Stanley J, et al. Risk factors for cryptorchidism. *Nature Reviews Urology*. 2017;14(9):534-548. doi: 10.1038/nrurol.2017.90
9. Sarila G, Hutson JM, Vikraman J. Testicular descent: A review of a complex, multistaged process to identify potential hidden causes of UDT. *Journal of Pediatric Surgery*. 2022;57(3):479-487. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.05.007
10. Hutson JM, Pennell S. Cryptorchidism. In: Puri P (ed.), *Pediatric Surgery: Pediatric Urology*. Berlin: Springer; 2023. p. 585-601.
11. Chedrawe ER, Keefe DT, Romao RLP. Diagnosis, Classification, and Contemporary Management of Undescended Testicles. *Urologic Clinics of North America*. 2023;50(3):477-490. doi: 10.1016/j.ucl.2023.04.011
12. Radmayr C, Dogan HS, Hoebeke P, et al. Management of undescended testes: European Association of Urology/European Society for Paediatric Urology Guidelines. *Journal of Pediatric Urology*. 2016;12(6):335-343. doi: 10.1016/j.jpuro.2016.07.014
13. Batra NV, DeMarco RT, Bayne CE. A narrative review of the history and evidence-base for the timing of orchidopexy for cryptorchidism. *Journal of Pediatric Urology*. 2021;17(2):239-245. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.01.013
14. Memeti S, Todorovic L, Kamiloski M, et al. Epidemiology, Evaluation and Surgical Treatment of undescended Testis in North Macedonia in the Period from 2011 to 2020. *Albanian Journal of Trauma and Emergency Surgery*. 2023;7(1):1154-1156. doi: 10.32391/ajtes.v7i1.317
15. Kolon TF, Herndon CD, Baker LA, et al. Evaluation and treatment of cryptorchidism: AUA guideline. *The Journal of Urology*. 2014;192(2):337-345. doi: 10.1016/j.juro.2014.05.005
16. Yılmaz İÖ, Satar N. Acquired Undescended Testes: Immediate Surgery or Wait and See? *Çukurova Anestezi ve Cerrahi Bilimler Dergisi*. 2023;6(1):147-153. doi: 10.36516/jocass.1197408
17. Kuas N, Ergün E, Göllü G, et al. Türkiye'de Ele Gelmeyen Testis Hastalarına Güncel Yaklaşım Farklılıkları. *Turkish Association of Pediatric Surgeons*. 2022;36:26-33. doi: 10.29228/JTAPS.58049
18. Echeverria Sepulveda MP, Yankovic Barcelo F, Lopez Egana PJ. The undescended testis in children and adolescents part 2: evaluation and therapeutic approach. *Pediatric Surgery International*. 2022;38(6):789-799. doi: 10.1007/s00383-022-05111-4
19. Boehme P, Degener S, Wirth S, et al. Multicenter Analysis of Acquired Undescended Testis and Its Impact on the Timing of Orchidopexy. *The Journal of Pediatrics*. 2020;223:170-177.e3. doi: 10.1016/j.jpeds.2020.04.037
20. Gates RL, Shelton J, Diefenbach KA, et al. Management of the undescended testis in children: An American Pediatric Surgical Association Outcomes and Evidence Based Practice Committee Systematic Review. *Journal of Pediatric Surgery*. 2022;57(7):1293-1308. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2022.01.003
21. Shreyas K, Rathod KJ, Sinha A. Management of high inguinal undescended testis: a review of literature. *Annals of Pediatric Surgery*. 2021;17(1):42. doi: 10.1186/s43159-021-00107-6
22. Pakkasjarvi N, Taskinen S. Surgical treatment of cryptorchidism: current insights and future directions. *Frontiers in Endocrinology*. 2024;15:1327957. doi: 10.3389/fendo.2024.1327957
23. Berrick EN, Dixon C, Kaplan A, et al. Referral patterns for undescended testis: A 7 year comparative analysis of primary care providers. *Journal of Pediatric Urology*. 2021;17(5):736.e1-736.e6. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.06.017

Bölüm 32

AKUT SKROTUM

Ahmet BIYIKLI¹

GİRİŞ

Akut skrotum, skrotumun ani başlayan ağrısını tarif etmek için kullanılır(1,2). Yenidoğan döneminden ergenlik dönemine kadar görülebilir. İleride de anlatılacağı gibi akut skrotumun pek çok nedeni olmakla birlikte (**Tablo 1**)(3), skrotumda ağrı ve şişlik ile başvuran her hastada öncelikle testis torsiyonu düşünülmeli ve bu yönde değerlendirme yapılmalıdır. Çünkü torsiyon süresi uzadıkça testisin canlılığı kaybetme riski de artmaktadır.(4). Detaylı bir hikâye ve fizik muayene uygun radyolojik görüntüleme yöntemi ile desteklendiğinde çoğu kez ayırıcı tanı yapılabilir.

TESTİS TORSİYONU

Testisin vasküler pedikülü etrafında dönmesi anlamına gelen testis torsiyonu, akut skrotumun en sık nedeni değildir ancak en önemli nedenidir. Acil müdahale edilmediğinde testis kaybı ile sonuçlanmaktadır.

Yaklaşık her 1500 çocuktan birisi 18 yaş altında testis torsiyonu nedeni ile ameliyat edilmektedir(5). En sık görülme yaşı yenidoğan ve ergenlik dönemidir. Testis çevre dokulara inişi sırasında tutunduğu için, inmemiş testislerde torsiyon sıklığı daha fazladır. Tunika vajinalis dışında kalan spermatik kord seviyesindeki torsiyonlara ekstravajinal torsiyon adı verilir. Yenidoğan veya inmemiş testislerde görülen torsiyon sıklıkla bu tiptedir. Yenidoğan dışında görülen torsiyonların tamamına yakını (%95) intravajinal torsiyondur. İntravajinal torsiyonun nedeni tunika vajinalisin epididim ve testise yapışma anomalisi olması nedeni ile testisin skrotum içerisinde serbestçe

hareket etmesidir. Bu anomaliye bell-clapper (çan tokmağı) deformitesi adı verilmiştir(6). Nadiren de olsa epididim ve testis arasında da torsiyon görülebilmektedir.

Testis torsiyonu etyolojisinde travma, kremaster kaslarının kasılmaları, soğuk, ergenlikte hızlı büyüme ve vasküleritenin artması, ameliyatlarda iatrojenik torsiyon ve inmemiş testis sayılabilir.

Testis torsiyonu sonrasında testis canlılığı iki parametreyle ilişkilidir: süre ve torsiyon derecesi. Genel görüş ilk 6 (4-8) saatin çok önemli olduğu yönündedir (**Tablo 2**)(5). Ancak ilk 2 saatte nekroz gelişebileceği gibi, 24 saat sonunda nekroz oluşmayabileceği de literatürde belirtilmiştir(7). Bu durumun torsiyonun derecesi ile ilgili olduğu düşünülmektedir. Testisin tam olarak ne zaman canlılığını kaybedeceği hiçbir hasta için kesin olarak bilinemeyeceğinden; torsiyon tanısı konulduğunda acil eksplorasyon tüm hastalara yapılmalıdır.

Yenidoğanda Testis Torsiyonu

Yenidoğan testis torsiyonu her 100.000 canlı doğumda 6.1 olarak raporlanmaktadır(8). Torsiyon genelde ekstravajinaldır; testis, spermatik kord ve tunika vajinalis birlikte torsiyone olmuştur. Yenidoğan torsiyonları iki gruba ayrılmaktadır; birinci grup prenatal (intrauterin) torsiyon grubu, ikinci grup postnatal torsiyon grubu. Olgular sıklıkla intrauterin torsiyona bağlı ağrısız, koyu renkli, sert, transillüminasyon vermeyen skrotal bir kitle ile başvururlar(8). Ultrasonografide mikst bir parankim ekojenitesi ve kalsifikasyon vardır. Doppler incelemede kanlanma yoktur. Ayırıcı tanıda mekonyum peritoniti, splenogonadal füzyon ve ektopik adrenal kalıntılar akılda tutulmalıdır.

¹ Op. Dr., Yalova Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ahmtbiyikli@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-3735-3075

Hasta ayakta ve yatarak muayene edilir. Ayakta venler daha da belirginleşir. Varikosel zamanla testislerde boyut farklılığına neden olabilir. Erişkinlerde infertilite sebeplerindendir(3).

Testiküler Tümörler

Klinik bulgusu ağrısız tek taraflı şişliktir. Lösemik infiltrasyon bilateral olabilir. Sıklıkla germ hücreli tümörler (%70-90) görülür. Ergenlik öncesi yolk-sac ve teratom kaynaklı kitleler daha sıktır. Ultrasonografide lokal veya yaygın artmış hipervasküler intratestiküler kitle tipik bulgusudur. Tümör fokal bir hiperekoik ya da hipoekoik kitle veya diffüz olarak genişlemiş bir testis şeklindedir (Bu konu ile ilgili detaylı bilgi Bölüm 51. Testis Kitleleri başlığında verilecektir).

KAYNAKLAR

1. Tanaka K, Ogasawara Y, Nikai K, et al. Acute scrotum and testicular torsion in children: a retrospective study in a single institution. *Journal of Pediatric Urology*. 2020;16(1): 55-60. doi: 10.1016/j.jpuro.2019.11.007
2. Chanchlani R, Acharya H. Acute Scrotum in Children: A Retrospective Study of Cases With Review of Literature. *Cureus*. 2023; 15(3): e36259. doi: 10.7759/cureus.36259
3. Hutson JM. Undescended Testis, Torsion, and Varicocele. Coran AG (ed.). *Pediatric Surgery 7th ed.* içinde. Elsevier Saunders; 2012. p. 1003-1019.
4. Hu S, Guo M, Xiao Y, et al. Mapping trends and hotspot regarding testicular torsion: A bibliometric analysis of global research (2000–2022). *Frontiers in Pediatrics*. 2023;11: 1121677. doi: 10.3389/fped.2023.1121677
5. Shunmugam M, Goldman RD. Testicular torsion in children. *Canadian Family Physician*. 2021;67: 669-671. doi: 10.46747/cfp.6709669.
6. Taghavi K, Dumble C, Hutson JM, et al. The bell-clapper deformity of the testis: The definitive pathological anatomy. *Journal of Pediatric Surgery*. 2021;56(8): 1405-1410. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.06.023
7. Atallah MW, Mazzarino AF, Horton BF. Testicular Scan, Diagnosis and Followup for Torsion of Testis. *The Journal of Urology*. 1977;118(1): 120-121. doi: 10.1016/s0022-5347(17)57916-1.
8. Kylat RI, Ahmed MN. Neonatal testicular torsion. *African Journal of Paediatric Surgery*. 2022;19: 1-4. doi: 10.4103/ajps.AJPS_153_20
9. Kylat RI. Perinatal testicular torsion. *Archives de Pédiatrie*. 2021; 28:75-79. <https://doi.org/10.1016/j.arcped.2020.10.006>
10. Qin KR, Qu LG. Diagnosing with a TWIST: Systematic Review and Meta-Analysis of a Testicular Torsion Risk Score. *Journal of Urology*. 2022;208: 62-70. <https://doi.org/10.1097/JU.0000000000002496>
11. Aihole JS. Testicular torsion; clinical diagnosis or imaging diagnosis? *Radiology Case Reports*. 2022;17(8): 2665-2667. doi: 10.1016/j.radcr.2022.05.010.
12. Xu Z, Wu J, Ni S, et al. The diagnostic value of ultrasound in pediatric testicular torsion with preserved flow. *Frontiers in Pediatrics*. 2022;10: 1001958. doi: 10.3389/fped.2022.1001958
13. Wu HC, Sun SS, Kao A, et al. Comparison of Radionuclide Imaging and Ultrasonography in the Differentiation of Acute Testicular Torsion and Inflammatory Testicular Disease. *Clinical Nuclear Medicine*. 2002;27(7): 490-493. doi: 10.1097/00003072-200207000-00005.
14. Zeng C, Fang L, Li W, et al. Diagnostic efficacy and value of ultrasound in children's scrotal testicular torsion: A retrospective analysis. *Medicine*. 2024;103: 41(e39884).
15. Moore SL, Chebbout R, Cumberbatch M, et al. Orchidopexy for Testicular Torsion: A Systematic Review of Surgical Technique. *European Urology Focus*. 2020: 1493-1503. <https://doi.org/10.1016/j.euf.2020.07.006>.
16. Tanaka K, Kato H, Nikai K, et al. Testicular appendage torsion in children. *Pediatrics International*. 2022;64:e15010. doi: 10.1111/ped.15010
17. Laimer G, Müller R, Radmayr C, et al. Multiparametric ultrasound in torsion of the testicular appendages: a reliable diagnostic tool? *Med Ultrason*. 2022;24(1): 33-37. doi: 10.11152/mu-3206.
18. Furugane R, Mitsunaga T, Komatsu S, et al. Clinical characteristics of pediatric acute epididymitis: a single institute review of 142 cases. *Pediatric Surgery International*. 2025;41: 278. <https://doi.org/10.1007/s00383-025-06168-7>
19. Wu H, Wang F, Tang D, et al. Mumps Orchitis: Clinical Aspects and Mechanisms. *Frontiers in Immunology*. 2021;12: 582946. doi: 10.3389/fimmu.2021.582946.
20. Kido M, Nishida S, Nakamura K, et al. Pediatric epididymitis: A 20 year single center experience of 61 cases. *Pediatrics International*. 2025;67(1): e15886. doi: 10.1111/ped.15886
21. Cristoforo TA. Evaluating the Necessity of Antibiotics in the Treatment of Acute Epididymitis in Pediatric Patients. *Pediatric Emergency Care*. 2021;37(12): e1675-80. doi: 10.1097/PEC.0000000000001018
22. Sadjo SA, Destival C, Lemelle JL, et al. Testicular rupture after blunt scrotal trauma in children: A case report and literature review. *Trauma Case Reports*. 2021;33: 100482. doi: 10.1016/j.tcr.2021.100482.
23. Benjumea Gómez LM, Muñoz Durán A, Muñoz-Cacicedo B, et al. Acute Idiopathic Scrotal Edema, an Underrecognized Cause of Scrotal Pain in Children: A Case Report and Literature Review. *Cureus*. 2024; 16(4): e57988. doi:10.7759/cureus.57988
24. Hu JJ, Zhao YW, Wen R, et al. Immunoglobulin a vasculitis with testicular/epididymal involvement in children: A retrospective study of a ten-year period. *Frontiers in Pediatrics*. 2023;11: 1141118. doi: 10.3389/fped.2023.1141118
25. Olesen CS, Mortensen LQ, Öberg S, et al. Risk of incarceration in children with inguinal hernia: a systematic review. *Hernia*. 2019;23(2): 245-254. doi: 10.1007/s10029-019-01877-0

Bölüm 33

İNGUİNAL HASTALIKLAR

Emrullah CESUR¹

GİRİŞ

İnguinal bölge hastalıkları çocuklarda sık görülen sorunlardan biridir. Bu nedenle özellikle çocuk hekimleri ve periferde çalışan bir çocuk cerrahi uzmanı inguinal bölgenin anatomisini ve hastalıklarını iyi bilmeli, patolojileri açısından yeterli tecrübeye sahip olmalıdır. Bu kısımda inguinal alan hastalıklarından, uygulanan tedavilerden ve sonuçlarından bahsedilecektir.

İnguinal Bölge Anatomisi

İnguinal alan anatomik olarak genital, üriner ve gastrointestinal dokulara oldukça yakındır. Bu durum anatominin anlaşılmasını zorlaştırmakta ve mevcut alanın üç boyutlu yapısından dolayı durum daha da karmaşık hale gelmektedir.

Inguinal bölge

Rektus kasının lateral kenarı, spina iliaca anterior superiorları birleştiren yatay düzlem ve inguinal ligament tarafından sınırlanan alandır. Rektus kası ve kılıfı bu kısımda bulunmaz. Her iki tarafta da femur proksimali ile batin alt kadranları arasında kalan kısma denk gelir. Lacuna vasorum (kanalis femoralis), lacuna musculorum; batin ile erkeklerde skrotum, kadınlarda labium majus arasında geçişe olanak sağlayan kanalis inguinalis bu bölgededir (1-4).

Inguinal kanal

Karın yan duvarında, lig. inguinalenin yaklaşık olarak üst orta noktasından başlayarak ve buna paralel ola-

rak mediale doğru ilerleyen erişkin yaşlarda yaklaşık 6 cm uzunluğa ulaşan kanaldır.

Alt duvarını lig. inguinalenin 1/3 medial kısmı, üst duvarını m. obliquus internus abdominis ve m. transversus abdominis lifleri, ön duvarını m. obliquus externus aponevrozu ile birlikte m. obliquus internus abdominis alt lifleri yapar. Kanalın arka duvarı fascia transversalis tarafından oluşturulurken, falx inguinalis de bu duvarı destekler.

Erkeklerde inguinal kanal içerisinden n.ilioinguinalis ve funiculus spermaticus, kadınlarda lig. teres uteri, n. ilioinguinalis ve n. genitofemoralisin genital dalı geçer.

Kanalın giriş deliği anulus inguinalis profundus olarak adlandırılır, lig. inguinalenin orta noktası hizasında yaklaşık 1 cm kadar üstünde a.v. epigastrica inferiorların hemen lateralinde yer alan fascia transversalis oval ve dar bir açıklıktır. Kanalın çıkış deliği ise anulus inguinalis superficialis olarak adlandırılır, daha yüzeysel seyirli ve daha geniştir. Tuberculum pubicumun yaklaşık 3 cm kadar superolateralinde m.obligus eksternis aponevrozunda yer alan bir yarık görünümündedir (1, 4-8).

Çocuklarda bu kanal çok daha kısa yapıdadır ve dıştan içe doğru oblik seyir göstermez neredeyse arkaadan öne doğru seyredir. Bu durumun sonucu olarak çocukluk çağında indirekt inguinal herniler ve varikosel diğer hernilere göre daha sık görülmektedir (1,4,7,8).

İnguinal kanal içerisinde: ductus deferens, a.v. ductuli deferentis, a.v. cremasterica, a.v. testicularis plexus pampiniformis, otonom sinirler ve lenfatik kanallar mevcuttur (1,4).

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Sabuncuoğlu Şerefeddin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, emrullah.cesur@amasya.edu.tr
ORCID ID: 0000-0003-0553-5197

Hidroselektomi ve herniotomi işlemi; uygun yöntemler ve başarılı bir cerrahi ile operasyon skarının çok kısa sürede belki de yapan cerrahın bile fark edemeyeceği, temiz cerrahi bir işlemdir. Ancak gerek anestezi ve risklerinin gerekse de mevcut bölgenin anatomik karışıklığı ve yapılan cerrahi işlemin özellikle bebeklerde hassasiyet gerektirmesi nedeni ile operasyon ve öncesinde bu hastalar ciddi patolojiler açısından aslında risk altındadır.

KAYNAKLAR

- Demirci, S. Abdominal Anterior-Side Wall And Groin Anatomy. *Laparoscopic Endoscopic Surgical Science*. 2011; 18(2), 104-115.
- Moore KL, Agur AMR, *Essential Clinical Anatomy*, 3rd ed. London: Lippincott Williams & Wilkins, 2007. p. 145-176.
- Snell RS, *Tip Fakültesi Öğrencileri İçin Klinik Anatomi*. (Mehmet YILDIRIM, Çev. Ed.). 5. baskı, İstanbul: Nobel & Yüce Kitabevleri; 1998
- Standrin S, *Gray's Anatomy: The Anatomical Basis of Clinical Practice*. 40 th ed. London: Elsevier (Churchill Livingstone), 2008. p. 1039-1099.
- Andrew NK, Karl AL, *Karın duvarı fıtıkları tedavi yaklaşımları*. (Zafer MALAZGİRT, Metin ERTEM, Çev. Ed.). İstanbul: Nobel tıp Kitabevleri; 2007.
- Leblanc K, *Laparoskopik Fıtık Cerrahisi*. (Zafer MALAZGİRT, Metin ERTEM Çev. Ed.). İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2007.
- Biasutto SN, Repetto E, Aliendo MM, et al. Inguinal canal development: the muscular wall and the role of the gubernaculum. *Clinical Anatomy*. 2009; 22(5): 614-8.
- Sanjay P, Reid TD, Bowrey DJ, et al. Defining the position of deep inguinal ring in patients with indirect inguinal hernias, *Surgical and Radiologic Anatomy*. 2006; 28: 121-124.
- Sen T, Ugurlu C, Kulacoglu H, et al. Falx inguinalis: a forgotten structure. *ANZ Journal of Surgery*. 2011; 81(3): 112-3
- Holcomb GW, Patrick MJ, Peter SD, et al. *Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery*, 7th ed. Philadelphia: Elsevier, 2020. p. 784-804
- Burgmeier C, Dreyhaupt J, Schier F. Comparison of inguinal hernia and asymptomatic patent processus vaginalis in term and preterm infants. *Journal of Pediatric Surgery*. 2014;49(9):1416-8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.03.013.
- Chang SJ, Chen JY, Hsu CK, et al. The incidence of inguinal hernia and associated risk factors of incarceration in pediatric inguinal hernia: a nation-wide longitudinal population-based study. *Hernia*. 2016;20(4):559-63. doi: 10.1007/s10029-015-1450-x.
- Brainwood M, Beirne G, Fenech M. Persistence of the processus vaginalis and its related disorders. *Australasian Journal of Ultrasound in Medicine*. 2020; 20;23(1):22-29. doi: 10.1002/ajum.12195.
- Christopher PC, Alfred PK, Ronald JA. *Pediatric Surgery Diagnosis and Treatment*, 1st ed. Switzerland: Springer; 2014. p. 207-2014
- Smith NP and Simon EK. Inguinal hernia and hydrocele. *Surgery*. 2008; 307-309.
- Glick PL, Boulanger SC. Inguinal hernias and hydroceles. Coran AG, (ed.) *Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 985-1001. doi: 10.1016/B978-0-323-07255-7.00076-3
- Weaver KL, Poola AS, Gould JL, et al. The risk of developing a symptomatic inguinal hernia in children with an asymptomatic patent processus vaginalis. *Journal of Pediatric Surgery*. 2017; 52(1):60-64. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.10.018.
- Seong JS, Kim YM, Nam G, et al. Antenatal diagnosis and management of fetal inguinoscrotal hernia: A case report with literature review. *Journal of Clinical Ultrasound*. 2024;52(8):1198-1203. doi: 10.1002/jcu.23748.
- Erdoğan D, Karaman I, Aslan MK, et al. Analysis of 3,776 pediatric inguinal hernia and hydrocele cases in a tertiary center. *Journal of Pediatric Surgery*. 2013;48(8):1767-72. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2012.09.048.
- Pelkonen RM, Frykholm P, Enlund G, et al. Swedish registry study showed that 50% of paediatric operations were performed in university hospitals and mortality was low. *Acta Paediatrica*. 2024;113(3):550-556. doi: 10.1111/apa.17049.
- Kaneda H, Furuya T, Sugito K, et al. Preoperative ultrasonographic evaluation of the contralateral patent processus vaginalis at the level of the internal inguinal ring is useful for predicting contralateral inguinal hernias in children: a prospective analysis. *Hernia*. 2015;19(4):595-8. doi: 10.1007/s10029-014-1317-6.
- Zöller B, Ji J, Sundquist J, et al. Shared and nonshared familial susceptibility to surgically treated inguinal hernia, femoral hernia, incisional hernia, epigastric hernia, and umbilical hernia. *Journal of the American College of Surgeons*. 2013;217(2):289-99. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2013.04.020.
- Maddox MM, Smith DP. A long-term prospective analysis of pediatric unilateral inguinal hernias: should laparoscopy or anything else influence the management of the contralateral side? *Journal of Pediatric Urology*. 2008;4(2):141-5. doi: 10.1016/j.jpuro.2007.09.003.
- Steven M, Greene O, Nelson A, et al. Contralateral inguinal exploration in premature neonates: is it necessary? *Pediatric Surgery International*. 2010;26(7):703-6. doi: 10.1007/s00383-010-2614-5.
- Nataraja RM, Mahomed AA. Systematic review for paediatric metachronous contralateral inguinal hernia: a decreasing concern. *Pediatric Surgery International*. 2011;27(9):953-61. doi: 10.1007/s00383-011-2919-z.
- Salari N, Beiromvand M, Abdollahi R, et al. Global prevalence of hydrocele in infants and children: a systematic review and meta-analysis. *BMC Pediatrics*. 2025 Feb 22;25(1):128. doi: 10.1186/s12887-025-05492-0.
- Patoulas I, Koutsogiannis E, Panopoulos I, et al. Hydrocele in Pediatric Population. *Acta Medica*. 2020;63(2):57-62. doi: 10.14712/18059694.2020.17.

28. Poong-Man J . Hydrocele and Hydrocele of the Canal of Nuck in Children. *Advances in pediatric surgery*. 1996; DOI: <https://koreascience.or.kr/article/JAKO199616554826059.page>
29. Keeratibharat N, Chansangrat J. Hydrocele of the canal of Nuck: a review. *Cureus*. 2022; 14:e23757. doi: [10.7759/cureus.23757](https://doi.org/10.7759/cureus.23757).
30. Garriga V, Serrano A, Marin A, et al. US of the tunica vaginalis testis: anatomic relationships and pathologic conditions. *Radiographics*. 2009; 29(7): 2017-32.
31. Hoang VT, Van HAT, Hoang TH, et al. A Review of Classification, Diagnosis, and Management of Hydrocele. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2024;43(3):599-607. doi: [10.1002/jum.16380](https://doi.org/10.1002/jum.16380).
32. Dagur G, Gandhi J, Suh Y, et al. Classifying Hydroceles of the Pelvis and Groin: An Overview of Etiology, Secondary Complications, Evaluation and Management. *Current Urology*. 2017;10(1):1-14. doi: [10.1159/000447145](https://doi.org/10.1159/000447145).
33. Grosfeld JL, Minnick K, Shedd F, et al. Inguinal hernia in children: factors affecting recurrence in 62 cases. *Journal of Pediatric Surgery*. 1991;26(3):283-7. doi: [10.1016/0022-3468\(91\)90503-1](https://doi.org/10.1016/0022-3468(91)90503-1).
34. Öberg S, Andresen K, Rosenberg J. Etiology of Inguinal Hernias: A Comprehensive Review. *Frontiers in Surgery*. 2017; 22;4:52. doi: [10.3389/fsurg.2017.00052](https://doi.org/10.3389/fsurg.2017.00052).
35. Panabokke G, Clifford ID, Craig SS, et al. Reduction of paediatric inguinal hernias. *Emergency Medicine Australasia*. 2016;28(2):224-7. doi: [10.1111/1742-6723.12549](https://doi.org/10.1111/1742-6723.12549).
36. Aftzoglou M, Dadouli K, Eich G, et al. Surgical risk stratification and outcome analysis of Tenckhoff catheter implantations in paediatric patients: a single-centre experience. *European Journal of Pediatrics*. 2025; 4;184(2):172. doi: [10.1007/s00431-025-06006-x](https://doi.org/10.1007/s00431-025-06006-x).
37. Centeno-Wolf N, Mircea L, Sanchez O, et al. Long-term outcome of children with patent processus vaginalis incidentally diagnosed by laparoscopy. *Journal of Pediatric Surgery*. 2015;50(11):1898-902. doi: [10.1016/j.jpedsurg.2015.07.001](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.07.001).
38. Veen RN, Wessem KJ, Halm JA, et al. Patent processus vaginalis in the adult as a risk factor for the occurrence of indirect inguinal hernia. *Surgical Endoscopy*. 2007;21(2):202-5. doi: [10.1007/s00464-006-0012-9](https://doi.org/10.1007/s00464-006-0012-9).
39. Yavuz A. We Can Predict the Need for Surgery for a Communicating Hydrocele in Neonates?: Prospective Cohort Study. *Journal of Reconstructive Urology*. 2021; 11(2).
40. Alp AT, Yeniaras E, Sahtiyancı M, et al. Çocuklarda kasık fitigünün erken tanısı. *Istanbul Gelisim University Journal of Health Sciences*. 2019; (7), 697-701. doi: [org/10.38079/igusabder.542652](https://doi.org/10.38079/igusabder.542652)
41. Lai I, Page A, Hamidinia F, et al. Cysts of the canal of Nuck: a rare sonographic diagnosis. *Journal of Clinical Ultrasound*. 2017; 45:175-178.
42. Ghafoor S, Tognella A, Stocker D, et al. Diagnostic performance of CT with Valsalva maneuver for the diagnosis and characterization of inguinal hernias. *Hernia*. 2023;27(5):1253-1261. doi: [10.1007/s10029-023-02830-y](https://doi.org/10.1007/s10029-023-02830-y).
43. Dreuning KMA, Ten Broeke CEM, Twisk JWR, et al. Diagnostic accuracy of preoperative ultrasonography in predicting contralateral inguinal hernia in children: a systematic review and meta-analysis. *European Radiology*. 2019;29(2):866-876. doi: [10.1007/s00330-018-5625-6](https://doi.org/10.1007/s00330-018-5625-6).
44. Toki A, Watanabe Y, Sasaki K, et al. Ultrasonographic diagnosis for potential contralateral inguinal hernia in children. *Journal of Pediatric Surgery*. 2003;38(2):224-6. doi: [10.1053/jpsu.2003.50048](https://doi.org/10.1053/jpsu.2003.50048).
45. Piga E, Zetner D, Andresen K, et al. Imaging modalities for inguinal hernia diagnosis: a systematic review. *Hernia*. 2020; 24(5):917-926. doi: [10.1007/s10029-020-02189-4](https://doi.org/10.1007/s10029-020-02189-4).
46. Rees MA, Squires JE, Tadros S, et al. Canal of Nuck hernia: a multimodality imaging review. *Pediatric Radiology*. 2017; 47:893-898.
47. Marte A, Caldamone AA, Aguiar LM. The history of the pediatric inguinal hernia repair. *Journal of Pediatric Urology*. 2021; 17(4):485-491. doi: [10.1016/j.jpuro.2021.05.018](https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2021.05.018).
48. Ahmad HM, Naumeri F, Saud U, et al. Comparison of Ferguson and Gross herniotomy with Mitchell Banks' herniotomy in boys older than two years. *Pakistan Journal Of Medical Sciences*. 2021; 37(1):40-44. doi: [10.12669/pjms.37.1.3216](https://doi.org/10.12669/pjms.37.1.3216).
49. Maat S, Dreuning K, Nordkamp S, et al. Comparison of intra- and extra-corporeal laparoscopic hernia repair in children: A systematic review and pooled data-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*. 2021;56(9):1647-1656. doi: [10.1016/j.jpedsurg.2021.01.049](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.01.049).
50. Reistrup H, Fonnes S, Rosenberg J. No Reason to Use Mesh in Groin Hernia Repair in Adolescents. *Journal of Abdominal Wall Surgery*. 2024; 11;2:12336. doi: [10.3389/jaws.2023.12336](https://doi.org/10.3389/jaws.2023.12336).
51. Tuma F, Lopez RA, Varacallo M. *Anatomy. Abdomen and Pelvis: Inguinal Region (inguinal canal)*. (2023, <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470204/>)
52. Feliz E, V. Mercedes MM. *Inguinal Hernia in Children: A Literature Review*. (2025, <https://www.intechopen.com/chapters/89745>.)
53. Zhao J, Yu C, Lu J, et al. Laparoscopic versus open inguinal hernia repair in children: A systematic review. *Journal of Minimal Access Surgery*. 2022;18(1):12-19. doi: [10.4103/jmas.JMAS_229_20](https://doi.org/10.4103/jmas.JMAS_229_20).
54. Taverner F, Krishnan P, Baird R, et al. Perioperative management of infant inguinal hernia surgery; a review of the recent literature. *Pediatric Anesthesia*. 2023;33(10):793-799. doi: [10.1111/pan.14726](https://doi.org/10.1111/pan.14726).
55. Morgado M, Holland AJ. Inguinal hernias in children: Update on management guidelines. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 2024;60(11):648-653. doi: [10.1111/jpc.16677](https://doi.org/10.1111/jpc.16677).
56. Blakely ML, Krzyzaniak A, Dassinger MS, et al. Effect of Early vs Late Inguinal Hernia Repair on Serious Adverse Event Rates in Preterm Infants. *JAMA*. 2024;331:1035. doi: [10.1001/jama.2024.2302](https://doi.org/10.1001/jama.2024.2302)
57. Alqahtany LY, Alsharif A, Alsharif A, et al. Impact of Surgical Timing on Outcomes in Neonatal Inguinal Hernia Repairs: A Systematic Review. *Pediatric Reports*.

- 2025 Jan 23;17(1):12. doi: 10.3390/pediatric17010012.
58. Blakely ML, Krzyzaniak A, Dassinger MS, et al. Effect of Early vs Late Inguinal Hernia Repair on Serious Adverse Event Rates in Preterm Infants: A Randomized Clinical Trial. *JAMA*. 2024; 26;331(12):1035-1044. doi: 10.1001/jama.2024.2302.
 59. Choo CS, Ong CC, Yong TT, et al. Inguinal Hernia in Premature Infants: To Operate Before or After Discharge from Hospital? *Journal of Pediatric Surgery*. 2024;59(2):254-257. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2023.10.027.
 60. Li G, Gao H, Yu S, et al. Single-port robotic-assisted laparoscopic synchronous surgery in pediatric patent processus vaginalis. *BMC Surgery*. 2024;13;24(1):109. doi: 10.1186/s12893-024-02392-5.
 61. Morini F, Dreuning KMA, Lok MJHJ, et al. Surgical management of pediatric inguinal hernia: A systematic review and guideline from the European Pediatric Surgeons' Association Evidence and Guideline Committee. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2022; 32: 219-232.
 62. Saito T, Fukami Y, Kurahashi S, et al. Current status and future perspectives of robotic inguinal hernia repair. *Surgery Today*. 2022;52(10):1395-1404. doi: 10.1007/s00595-021-02413-3.
 63. Akin E, Şahin ME, Derin öğrenme ve yapay sinir ağı modelleri üzerine bir inceleme. *EMO Bilimsel Dergi*, 2024;14(1), 27-38.
 64. Fujii T, Tanaka A, Katami H, et al. Do We Need Preoperative Antibiotics in Common General Pediatric Surgery Procedures? *Cureus*. 2024;30;16(7):e65805. doi: 10.7759/cureus.65805.
 65. Stetson A, Kim T, Li R, et al. The efficacy of postoperative visits for detecting complications in pediatric patients. *Surgery*. 2025;3;181:109158. doi: 10.1016/j.surg.2025.109158.
 66. Kumar R, Prasad VS. A study of inguinal hernia in children. *International Surgery Journal*, 2018;5(7), 2558-2562.
 67. Khan FA, Jancelewicz T, Kieran K, et al. Committee On Fetus And Newborn; Section On Surgery; Section On Urology Assessment and Management of Inguinal Hernias in Children. *Pediatrics*. 2023;1;152(1):e2023062510. doi: 10.1542/peds.2023-062510.
 68. Xue X, Zhou Y, Yu N, et al. Analgesia strategy for inguinal hernia repair in children: a systematic review and network meta-analysis of randomized clinical trials based on regional blocks. *Frontiers in Pediatrics*. 2024;2;12:1417265. doi: 10.3389/fped.2024.1417265.
 69. Karaman I, Karaman A, Erdoğan D, et al. The transscrotal approach for recurrent and iatrogenic undescended testes. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2010 Jul;20(4):267-9. doi: 10.1055/s-0030-1249048.
 70. Fenig DM, Snyder HM, Wu HY, et al. The histopathology of iatrogenic cryptorchid testis: an insight into etiology. *Journal of Urology*. 2001;165(4):1258-61.
 71. Shah A, Sharma R, Shah A. Closure of contralateral patent processus vaginalis in laparoscopic unilateral inguinal hernia repair: Is it necessary? *Journal of Minimal Access Surgery*. 2025;5. doi: 10.4103/jmas.jmas_329_24.
 72. Karadağ, Ç. A. İnguinal herni cerrahisinde PIRS yöntemi: Teknik ayrıntılar. *Çocuk Cerrahisi Dergisi*. 2016; 30(Supp: 3), 219-225. doi:10.5222/JTAPS.2016.219
 73. Disma N, Withington D, McCann ME, et al. Surgical practice and outcome in 711 neonates and infants undergoing hernia repair in a large multicenter RCT: Secondary results from the GAS study. *Journal of Pediatric Surgery*. 2018:1-2. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2018.01.003
 74. Akin M, Demir M, Kaba M, et al. Can percutaneous internal ring suturing procedure take the place of open method in the surgical treatment of girls with inguinal hernia? *Sisli Etfal Hastan Tip Bulteni*. 2022; 56, 232-7. doi: 10.14744/SEMB.2021.59375
 75. Ulman H, Aubert O, Wiernik A, et al. Analysis of Techniques in Laparoscopic Inguinal Hernia Repairs across Pediatric Age Groups: EUPSA Trainees of European Pediatric Surgery Survey. *European Journal of Pediatric Surgery*, 2025; 35(01), 022-027. doi: 10.1055/s-0044-1788928.
 76. Baltrak YA, Söğüt SE, Varlıklı O. Kız Çocuklarında Laparoskopik ve Açık Yöntem Karşılaştırmalı Kasık Fıtığı Onarımı Tek Merkez Sonuçlarımız. *Medical Journal of Istanbul Kanuni Sultan Süleyman/İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Tıp Dergisi*. 2022;14(2):125-129. doi: 10.14744/iksst.2021.34635
 77. Hellmann ZJ, Knod JL, Kulaylat AN, et al. Eastern Pediatric Surgery Network Collaborators. Preferences for Inguinal Hernia Repair in Infants: A Survey of the Eastern Pediatric Surgery Network. *Journal of Surgical Research*. 2025;306:188-196. doi: 10.1016/j.jss.2024.12.012.
 78. Ma Q, Liu X, Zou Z, et al. Surgical methods and outcomes of inguinal hernia repair in children, adolescents and young adults in a retrospective cohort study. *Scientific Reports*. 2025; 17;15(1):9220. doi: 10.1038/s41598-025-93841-5.
 79. Schier F. Laparoscopic surgery of inguinal hernias in children--initial experience. *Journal of Pediatric Surgery*. 2000;35(9):1331-5. doi: 10.1053/jpsu.2000.9326.
 80. Carter M, Papastefan ST, Tian Y, et al. A Retrospective Nationwide Comparison of Laparoscopic vs Open Inguinal Hernia Repair in Children. *Journal of Pediatric Surgery*. 2025;60(2):162056. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.162056.
 81. Watanabe T, Yokoyama S, Iwahashi M, et al. Asymptomatic patent processus vaginalis is a risk for developing external inguinal hernia in adults: A prospective cohort study. *Annals of Medicine and Surgery*. 2021;27;64:102258. doi: 10.1016/j.amsu.2021.102258.
 82. Xin A, Grobler A, Bell G, et al. Neurodevelopmental Outcomes after Multiple General Anesthetic Exposures before 5 Years of Age: A Cohort Study. *Anesthesiology*. 2025;1;142(2):308-319. doi: 10.1097/ALN.0000000000005293.
 83. Zamakhshary M, To T, Guan J, et al. Risk of incarceration of inguinal hernia among infants and young children awaiting elective surgery. *CMAJ*. 2008;4;179(10):1001-5. doi: 10.1503/cmaj.070923.
 84. Sulkowski JP, Cooper JN, Duggan EM, et al. Does ti-

- ming of neonatal inguinal hernia repair affect outcomes? *Journal of Pediatric Surgery*. 2015;50(1):171-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.10.035.
85. Ramsey WA, Huerta CT, O'Neil CF, et al. Timing of Pediatric Incarcerated Inguinal Hernia Repair: A Review of Nationwide Readmissions Data. *Journal of Surgical Research*. 2024;295:641-646. doi: 10.1016/j.jss.2023.11.059.
 86. Özaydın S, Mahmut Z, Çelebi S, et al. 27 years' experience in children with inguinal hernia and hydrocele. *Comprehensive Medicine*. 2016;8(1):15-19. doi:10.5222/iksst.2016.015.
 87. Abdulhai SA, Glenn IC, Ponsky TA. Incarcerated Pediatric Hernias. *Surgical Clinics of North America*. 2017;97(1):129-145. doi: 10.1016/j.suc.2016.08.010.
 88. Orth RC, Towbin AJ. Acute testicular ischemia caused by incarcerated inguinal hernia. *Pediatric Radiology*. 2012;42(2):196-200. doi: 10.1007/s00247-011-2210-4.
 89. Lawal TA, Olulana DI, Ogundoyin OO, et al. Factors associated with manual reduction of incarcerated inguinal hernia in children. *East and Central African Journal of Surgery*. 2016;21(3), 119-123.
 90. Pawlak M, East B, de Beaux AC. Algorithm for management of an incarcerated inguinal hernia in the emergency settings with manual reduction. Taxis, the technique and its safety. *Hernia*. 2021; 25(5):1253-1258. doi: 10.1007/s10029-021-02429-1.
 91. Thapa B, Pun M. Manual reduction of incarcerated inguinal hernia in children. *Journal of Nepal Paediatric Society*. 2012;32(3), 229-232.
 92. Kulah B, Duzgun AP, Moran M, et al. Emergency hernia repairs in elderly patients. *American Journal of Surgery*. 2001;182(5):455-9. doi: 10.1016/s0002-9610(01)00765-6.
 93. Smahi F, Cherrabi H, Benmassaoud Z, et al. Amyand's Hernia in Children: Two Rare Cases and Review of the Literature. *Scholars Journal of Medical Case Reports*. 2024;11, 1920-1924.
 94. Cigsar EB, Karadag CA, Dokucu AI. Amyand's hernia: 11years of experience. *Journal of Pediatric Surgery*. 2016;51(8):1327-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.11.010.
 95. Ivanschuk G, Cesmebasi A, Sorenson EP, et al. Amyand's hernia: a review. *Medical Science Monitor*. 2014;28;20:140-6. doi: 10.12659/MSM.889873.
 96. Sulu B, İşler S. Using the properties of Amyand's hernia in children in the preoperative diagnosis: our experience and review of the literature. *Ulus Travma Acil Cerrahi Dergisi*. 2010;16(3):253-9.
 97. Sarsu, S. B. Amyand Hernili Çocuklarda Apendektomi Gerekli mi? *Journal of Pediatric Research*. 2016; 3(1). doi:10.4274/jpr.20082.
 98. Khan RA, Wahiab S, Ghani I. Left-sided strangulated Amyand's hernia presenting as testicular torsion in an infant. *Hernia*. 2011;15:83-84. doi: 10.1007/s10029-009-0616-9.
 99. Chengpin T, Yongsheng C, Changkun M. Evaluation and Analysis of the Clinical Effects of Laparoscopic Surgery for Pediatric Direct Inguinal Hernia. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*. 2025;35(1):89-93. doi: 10.1089/lap.2024.0158.
 100. Chang YT, Lee JY, Wang JY, et al. Hydrocele of the spermatic cord in infants and children: its particular characteristics. *Urology*. 2010;76(1):82-86. https://doi.org/10.1016/j.urology.2010.02.062
 101. Alhajri SF, Haji LM, Hatim AH, et al. Hydrocele of the Canal of Nuck in an Adult Woman: A Rare Cause of Inguinal Swelling. *Cureus*. 2025;19;17(1):e77682. doi: 10.7759/cureus.77682.
 102. Khadim B, AlNuaimi D, Abdulghaffar S, et al. Hydrocele of the canal of Nuck: a rare differential diagnosis for an inguinal hernia. *Journal of Ultrasonography*. 2024;27;24(96):20240007. doi: 10.15557/jou.2024.0007.
 103. Stickel WH, Manner M: Female hydrocele (cyst of the canal of Nuck): sonographic appearance of a rare and little-known disorder. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2004, 23:429-432. 10.7863/jum.2004.23.3.429
 104. Mandhan P, Raouf Z, Bhatti K: Infected hydrocele of the canal of Nuck. *Case Reports in Urology*. 2013:275-257.
 105. Cuervo JL, Ibarra H, Molina M. Abdominoscrotal hydrocele: its particular characteristics. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009; 44(9), 1766-1770.
 106. Xu W, Ko J, Fernandez N, et al. Abdominoscrotal hydrocele: excision of sac may not be necessary. *Journal of Pediatric Urology*. 2020;16(4):494.e1-494.e5. doi: 10.1016/j.jpuro.2020.06.027.
 107. Khorasani M, Jamieson DH, Langer K, et al. The treatment of abdominoscrotal hydrocele: Is there a role for nonoperative management? *Journal of Pediatric Surgery*. 2016;51(5):815-8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.02.029.
 108. Elek Z, Mitrović B, Dimić S, et al. Bilateral abdominoscrotal hydrocele in childhood. *Srpski arhiv za celokupno lekarstvo*. 2018;146(11-12), 668-671.
 109. Gnech M, Van UA, Kennedy U, et al. European Association of Urology/European Society for Paediatric Urology Guidelines on Paediatric Urology: Summary of the 2024 Updates. *European Urology*. 2024;86(5):447-456. doi: 10.1016/j.eururo.2024.03.025.
 110. Zu'bi F, Ming J, Farhat W. Novel Surgical Approach to Giant Abdominoscrotal Hydrocele-Video. *Urology*. 2017;101:123-125. doi: 10.1016/j.urology.2016.08.039.
 111. Rutka B, Rutka M, Niedziela A, et al. The Ultrasound-Based Diagnosis of Sudden Scrotal Enlargement in an Infant: A Case Report. *Quality in Sport*. 2025;37, 56942-56942.
 112. Kurobe M, Harada A, Sugihara T, et al. The outcomes of conservative management and the natural history of asymptomatic hydroceles in children. *Pediatric Surgery International*. 2020;36(10):1189-1195. doi: 10.1007/s00383-020-04720-1.
 113. Kanar M, Aksel G, Öztaş M, et al. The clinical follow-up of hydroceles in newborn and infants: a prospective study. *Journal of Neonatal Surgery*. 2023;12:28.
 114. Zhang Y, Chao M, Zhang X, et al. Does the laparoscopic treatment of paediatric hydroceles represent a better alternative to the traditional open repair technique? A retrospective study of 1332 surgeries performed at

- two centres in China. *Hernia*. 2018;22, 661–669. doi: org/10.1007/s10029-017-1715-7
115. Elhaddad A, Awad M, Shehata SM, et al. Laparoscopic management of infantile hydrocele in pediatric age group. *Pediatric Surgery International*. 2022;38(4), 581-587.
 116. Fetnat N. Occurrences of hydrocele of children during 1st 3 months of 1402 year in Balkh regional hospital. *Journal for Research in Applied Sciences and Biotechnology*. 2024;3(3):120-5. 10.55544/jrasb.3.3.20.
 117. Ates U, Evin E, Ergün E, et al. Comparison of the results of open repair and laparoscopic repair with the PIRS method in the treatment of hydrocele in children. *Pediatric Surgery International*. 2024;12;40(1):56. doi: 10.1007/s00383-024-05632-0.
 118. Peng Y, Li C, Lin W, et al. Application of a laparoscopic, single-port, double-needle technique for pediatric hydroceles with multiple peritoneal folds: a trial from a single-center 5-year experience. *Urology*. 2015;85(6):1466–1470. doi: org/10.1016/j.urology.2015.01.053
 119. Wilson JM, Aaronson DS, Schrader R, et al. Hydrocele in the pediatric patient: inguinal or scrotal approach? *Journal of Urology*. 2008;180(4):1724-7; 1727-8. doi: 10.1016/j.juro.2008.03.111.
 120. Alp BF, Irkilata HC, Kibar Y, et al. Comparison of the inguinal and scrotal approaches for the treatment of communicating hydrocele in children. *The Kaohsiung Journal of Medical Sciences*. 2014; 30(4), 200-205.
 121. Mohamed HY, Joya HU, Alansari AN. Giant primary omental cyst: an unusual cause of pseudoascites and hydrocele in a child. *Journal of Surgical Case Reports*. 2024;12;2024(12):rjae774. doi: 10.1093/jscr/rjae774.
 122. Tao C, Cao Y. Bilateral Patent Processus Vaginalis with Chylous Effusion in a Pediatric Patient: A Rare Case Report and Literature Review. *Journal of Inflammation Research*. 2024; 27;17:9917-9923. doi: 10.2147/JIR.S499301.
 123. Tiryaki T, Azılı MN, Özcan F, et al. Çocuklarda İnguinal Herni Onarımının Komplikasyonları: 8265 Olgunun Değerlendirmesi Complications Of The Inguinal Hernia Repair In Children: Evaluation Of The 8265 Patients. *Turkish Journal of Pediatrics*. 2012; 6(1): 13-18
 124. Shalaby R, Ismail M, Gouda S, et al. Laparoscopic management of recurrent inguinal hernia in childhood. *Journal of Pediatric Surgery*. 2015;50(11):1903-1908
 125. Sincavage J, Sullivan GA, Fritsch A, et al. Older Children Undergoing Inguinal Hernia Repair Have Higher Recurrence Rates Than Younger Children and Adults: A Nationwide Cohort Study. *Journal of Pediatric Surgery*. 2025;60(3):162083. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.162083.
 126. Kepertis C, Tsopozidi M, Lambropoulos V, et al. A Rare Case of Iatrogenic Urinary Bladder Injury During Inguinal Hernia Repair: Management Tips, Tricks and Pitfalls. *Cureus*. 2024;4;16(7):e63853. doi: 10.7759/cureus.63853.
 127. Priyadarshini K, Behera BK, Tripathy BB, et al. Ultrasound-guided transverse abdominis plane block, ilioinguinal/iliohypogastric nerve block, and quadratus lumborum block for elective open inguinal hernia repair in children: a randomized controlled trial. *Regional Anesthesia & Pain Medicine*. 2022;47:217-21.

Bölüm 34

NÖROJENİK MESANE

Hülya İPEK¹

GİRİŞ

'Nörojenik Mesane' (NM), sinir sisteminin farklı seviyelerinde meydana gelen lezyonlar sonucunda gelişen mesane, mesane boynu ve external sfinkterin nörolojik kontrolün bozulmasına yol açan bir alt üriner sistem disfonksiyonudur. Bu durum hem depolama hem de boşaltma fazı bozukluğuna neden olur ve zamanla böbrek fonksiyonlarını etkileyerek renal yetmezliğe kadar ilerleyebilir. Özellikle tedavi edilmeyen olgularda ve aşırı aktif pelvik taban kası aktivitesine sahip çocuklarda renal hasar kaçınılmaz olabilir. Ayrıca bu durum beraberinde psikolojik gelişimi olumsuz etkileyerek sosyal ilişkilerde zorluklara neden olabilir. (1) Nörojenik mesane alt ve üst üriner sistemde değişik şekillerde sorunlara yol açabilen bir durumdur. Çocuklarda nöropatik mesanenin nedenleri doğumsal ve edinsel olarak iki grupta incelenmektedir. (2) Çocuklardaki en sık konjenital nörojenik mesane nedeni spinal disrafizmdir. Spinal column normal fetal oluşum esnasında kraniyalden kaudale doğru kapanır kesin nedeni bilinmemekle birlikte kapanma defektleri spinal disrafizm ile sonuçlanır. Bu spektrumda occult spinal disrafizmden myelodisplazi'ye kadar farklı lezyonlar bulunur. Myelodisplazi terimi ise meningesel, myelomeningesel ve lipomyelomeningesel'i içerir. Bunların %90'dan fazlasını myelomeningesel oluşturur. NM'nin edinilmiş nedenleri içerisinde ise ; serebral, spinal veya periferik pelvik sinirleri etkileyen travmatik lezyonlar ile bu yapılara ait tümörler, enfeksiyonlar (transvers myelit)ve vasküler malformasyonlar yer almaktadır. (3)

MESANE İNNERVASYONU, FİZYOLOJİSİ VE FONKSİYONEL GELİŞİMİ

Otonom-Somatik İnnervasyon

Parasempatik innervasyon sakral spinal kord mediolateral gri cevherden (detrüsör nükleus) köken alır, pelvik sinirler aracılığıyla mesane, trigon, mesane boynu ve üretraya ulaşır. Sempatik innervasyon alt torakolomber korddaki (T11-L2) intermediolateral gri cevherden köken alır, hipogastrik sinirlerle trigon, mesane boynu, proksimal üretra ve tüm mesaneye ulaşır.

Somatik innervasyon S2-S4 ön boynuz hücrelerinden pudental sinirlerle eksternal üretral sfinkter ve ürogenital diyaframa uzanır.

Duyusal İnnervasyon

Mesane duvarı gerilimi pelvik sinirle, mesane mukozası nosisepsiyonu pelvik ve hipogastrik sinirlerle, üretral mukoza duyusu (ağrı, soğuk-sıcak, idrarın geçişi) pudental sinir üzerinden taşınır.

Supraspinal

Frontal korteks istemli kontrolün sağlanmasında rol oynar. Ponstaki işeme merkezi koordinasyon merkezi olarak görev yapar. Ponstaki işeme merkezine ulaşan uyarılar aracılığıyla veya direkt sakral segmentle ilişkili bağlantılar medial frontal lob, korpus kallosum, limbik sistem, hipotalamus ,bazal ganglionlar ve se-rebellumdur. (4)

¹ Doç. Dr., Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi, drhulyad@yahoo.com, ORCID iD: 0000-0002-3496-8939

etkiler. Barsak işlevlerindeki bozulma, mesane fonksiyonunu olumsuz etkileyebilir. Bu nedenle, fekal ve üriner sistem arasında karşılıklı bir etkileşim olduğu unutulmamalıdır. ARM'ye sahip çocuklarda nörojenik mesane görülme sıklığı %23 olsa da, son dönem böbrek yetmezliği gelişme oranı oldukça düşüktür (%0,8) (31).

Santral Sinir Sistemi Hasarlarına Bağlı Alt Üriner Sistem Bozuklukları

Bebeklik döneminde santral sinir sistemini etkileyen durumlar arasında perinatal asfiksi, boğulma, menenjit-ensefalit, fiziksel travmalar (örneğin sarsılmış bebek sendromu), spinal araknoid kistler, tümörler ve metabolik bozukluklar yer alır. Bu nedenler, beyin felcine yol açabilir. Beyin felci (BF), doğum öncesi, sırası veya sonrasında gelişen oksijen yetersizliği sonucu meydana gelen, ilerleyici olmayan bir beyin hasarı durumudur. Sonuç olarak, nöromusküler koordinasyon bozuklukları ve motor fonksiyon kısıtlılıkları görülür. BF insidansı yaklaşık 1.5/1000 doğumdur, ancak prematüre bebeklerin sayısındaki artış bu oranı yükseltebilir. Etkilenen çocuklarda kas tonusunda değişiklikler, anormal yürüme şekli, gecikmiş motor gelişim ve artmış derin tendon refleksleri sık görülür. Olguların çoğunda spastik dipleji mevcuttur. BF'li çocuklar genellikle yaşlılarına göre daha geç dönemde idrar kontrolünü kazanırlar. İdrar kaçırma sorunu, yalnızca mesane işlev bozukluğundan değil, aynı zamanda hareket kısıtlılığı ve zihinsel yetersizlikten de kaynaklanabilir. Ancak bu çocukların önemli bir kısmı yeterli bilişsel kapasiteye sahiptir ve geç de olsa kontinans sağlanabilir. Eğer çocuk, uygun yaşa gelmesine rağmen idrar kontrolünü sağlayamamışsa, ürodinamik değerlendirme yapılmalıdır. Bu testlerde mesane dolum basıncının düşük, kompliyansın iyi ve dolum hissinin var olduğu; ancak istemsiz kasılmaların ve DSD'nin de bulunabileceği saptanabilir. Tedavi genellikle antikolinergik ilaçlarla yapılır ve mesanede biriken idrarın dikkatle izlenmesi gerekir (32,33).

Travmatik Omurga Yaralanmaları

Çocuklarda omurga travmaları nadiren görülmele birlikte, farklı yaş gruplarına göre etiyolojisi değişiklik gösterir. Bebeklerde genellikle araç içi kazalar, oyun çağındaki çocuklarda düşmeler, adolesanlarda

ise spor yaralanmaları en sık nedenlerdir. Travmatik yaralanmalar doğum sırasında veya bazı cerrahiler sonrasında da ortaya çıkabilir. Bu tür travmalarda başlangıçta alt ekstremitelerde duyu ve motor kayıplar görülebilir. Bu kayıplar zamanla düzelebilirken, mesane ve barsak disfonksiyonu genellikle daha uzun süre devam eder. Spinal kord yaralanmaları bazen radyolojik olarak saptanamaz. Bu durum "SCIWORA" (Spinal Cord Injury Without Radiographic Abnormality) olarak adlandırılır ve çocukluk çağındaki spinal yaralanmaların %38'ini oluşturur. Lezyon, miyelografi veya BT ile tespit edilebilir ve spinal kordda ödem, herniasyon veya kontüzyon gözlenebilir. Travma sonrası ilk yaklaşımda Foley kateter ile mesane boşaltılır. Stabilizasyonun ardından güvenli şekilde aralıklı kateterizasyona geçilir. Eğer çocuk kendi başına işemeye başladıysa ve artık idrar miktarı 25 mL'den azsa, TAK sıklığı azaltılabilir veya sonlandırılabilir. Ancak, dört ila altı hafta içinde işeme fonksiyonu düzelmezse, spinal şok ile kalıcı hasarın ayırt edilmesi için ürodinamik test yapılmalıdır. Nörolojik durumun erken dönemde değişkenlik göstermesi nedeniyle bu test bazen 3 ay sonraya ertelenebilir. Çoğu vakada, ödem gibi geçici lezyonlar zamanla geriler ve kalıcı bir hasar bırakmaz. Ancak kalıcı nörojenik mesane gelişmişse, ürodinamik bulgulara göre uygun tedavi planlanmalıdır. Ayrıca bu tür nörojenik mesane tanısı alan adolesanlarda ve onların bakımını üstlenen aile bireylerinde yüksek düzeyde anksiyete ve depresyon görülebilir. Bu nedenle, çocukların erişkin hayata geçişlerini kolaylaştırmak için "Geçiş Kliniklerinin" kurulması büyük fayda sağlayabilir. Bu klinikler, hem pediatrik hem de erişkin üroloji ekiplerinin ortak çalışmasını kapsar (34,35). Bu nedenle multidisipliner bir ekip yaklaşımı önemlidir ve çocuk cerrahisi, beyin cerrahi, fizik tedavi ve rehabilitasyon uzmanları, özel hemşireler, sosyal hizmet görevlilerinin de içinde yer aldığı disiplinlerarası takım çalışması vazgeçilmezdir.

KAYNAKLAR

1. Sager C, Barroso U Jr, Bastos JM Netto, et al. Management of neurogenic bladder dysfunction in children update and recommendations on medical treatment. *Int Braz J Urol.* 2022 Jan-Feb;48(1):31-51. doi: 10.1590/S1677-5538.IBJU.2020.0989.
2. Zderic SA, Baskin LS. Pediatric neurogenic bladder. In: Wein AJ, editor. *Campbell-Walsh Urology.* 12th ed. Elsevier; 2021. p. 3363-3382

3. Sic A, Stojanovic B, Dordevic M. Neurogenic Bladder in Children with Myelomeningocele. *Diseases*. 2025 Apr 17;13(4):117. doi: 10.3390/diseases13040117.
4. Başaklar AC, Bebek ve Çocukların cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları, *Palme Yayıncılık*, 2006 (Konjenital nöropatik mesane ,1419)
5. Li Y, Stern N, Wang PZ, et al. Systematic review and meta-analysis to study the outcomes of proactive versus delayed management in children with a congenital neurogenic bladder. *J Pediatr Urol*. 2023 Dec;19(6):730-741. doi: 10.1016/j.jpuro.2023.08.033.
6. Jalesh N. Panicker. Neurogenic Bladder: Epidemiology, Diagnosis, and Management *Semin Neurol* 2020 Oct;40(5):569-579. doi: 10.1055/s-0040-1713876.
7. Rawashdeh YF, Austin P, Siggaard C, et al. International children's continence society's recommendations for therapeutic intervention in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourology and Urodynamics* 2012;31:615-620.
8. Brownrigg N, Lorenzo AJ, Rickard M, et al. The urological evaluation and management of neurogenic bladder in children and adolescent-what every pediatric nephrologist needs to know. *Pediatr Nephrol*. 2024 Feb;39(2):409-421. doi: 10.1007/s00467-023-06064-z.
9. Kutzenberger J, Angermund A, Domurath B, Möhr S, et al. Short version of the S2k guideline on drug therapy of neurogenic lower urinary tract dysfunction (NLUTD). *Urologie*. 2023 Jan;62(1):41-52. doi: 10.1007/s00120-022-01950-0.
10. Austin FP, Bauer SB, Bower W, et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: update report from the Standardization Committee of the International Children's Continence Society 2014;191:1863-1865.
11. Merriman LS, Arlen AM, Kirsch AJ, et al. Does augmentation cystoplasty with continent reconstruction at a young age increase the risk of complications or secondary surgeries? *J Pediatr Urol* 2015;11(1):41-45.
12. Schlomer BJ, Copp HL. Cumulative incidence of outcomes and urologic procedures after augmentation cystoplasty. *J Pediatr Urol* 2014; 10(6):1043-1050.
13. Larijani FJ, Mohtaderi M, Hajizadeh N, et al.. Preventing kidney injury in children with neurogenic bladder dysfunction. *Int J Prev Med* 2013;4(12):1359-1364.
14. Faure A, Giannopoulou C, Haddad M. Pediatric sacral neuromodulation. *J Pediatr Urol*. 2025 Aug;21(4):1007-1008 doi:10.1016/j.jpuro.2025.04.019.
15. De Smedt W, Jansen K, Bogaert G .Long-term intravesical oxybutynin for neurogenic bladder in children has good urodynamic and renal outcome. *J Pediatr Urol*. 2025 Jun;21(3):661-669. doi: 10.1016/j.jpuro.2025.01.015.
16. Austin PF, Franco I, Dobremez E, et al. OnabotulinumtoxinA for the treatment of neurogenic detrusor overactivity in children *NeuroUrol Urodyn*. 2021 Jan; 40(1): 493-501. Doi:10.1002/nau.24588.
17. Decombe O, Lecoanet P, Montazeaud A, et al. Impact of the antireflux implantation's site for continent cutaneous urinary diversion. *J. Pediatr Urol*. 2025 Jul 19:S1477-5131(25)00403-6. doi: 10.1016/j.jpuro.2025.07.018.
18. Carolan AMC, Batie SF, Chan YY, et al. Bladder outlet procedures without augmentation cystoplasty. *J Pediatr Urol*. 2025 Mar 1:S1477-5131(25)00124-X. doi:10.1016/j.jpuro.2025.02.033.
19. Gomez Sanchez A, Tordable Ojeda C, Proano Landazuri SM, et al. Complications after augmentation enterocystoplasty in children. *Int Urol Nephrol*. 2025 May 19. doi: 10.1007/s11255-025-04558-3.
20. Press B, Chu E, Orak N, Weinstein C, et al. Incontinent enterovesicostomy in the Pediatric Population. *Urology*. 2025 Jun;200:186-190. doi: 10.1016/j.urology.
21. Aly M, Wilson CA, Davidson J, et al. Early outcomes and risk factors for complications following pediatric neurogenic bladder reconstruction. *J Pediatr Urol*. 2025 Aug 7:S1477-5131(25)00415-2. doi: 10.1016/j.jpuro.2025.07.030.
22. Shen M, Pan XY, Zhuang JQ, et al. Clinical features of neurogenic bladder with vesicoureteral reflux in children. *Chin J Contemp Pediatr* 2021 Mar;23(3):279-282. doi: 10.7499/j.issn.1008-8830.2011131.
23. De Smedt W, Jansen K, Bogaert G. Long term intravesical oxybutynin for neurogenic bladder in children has good urodynamic and renal outcome. *J Pediatr Urol*. 2025 Jun;21(3):661-669. doi:10.1016/j.jpuro.2025.01.015. .
24. Sic A, Stojanovic B, Dordevic M. Neurogenic Bladder in Children with Myelomeningocele. *Diseases*. 2025 Apr 17;13(4):117. doi: 10.3390/diseases13040117.
25. McCoy AR, Singerman L, Anand N, et al. *Spina Bifida*. Fiziksel Tıp Rehabilitasyon Kliniği N Am. 2025 Ağustos;36(3):513-530. doi: 10.1016/j.pmr.2025.03.003.
26. Batra NV, Johnston AW, Cain MP, et al. Evaluating Decisional Regret in Adults With Spina Bifida Regarding Childhood Surgeries for Neurogenic Bladder and Bowel. *J Urol*. 2025 Oct;214(4):426-434. doi: 10.1097/JU.0000000000004643.
27. Boileau A, Planchamp F, Thibaut Brierre T et al. Pediatric follow-up and care for urological dysfunction in cases of spina bifida. *Fr J Urol*. 2025 Aug;35(6-7):102909. doi: 10.1016/j.fjurol.2025.102909. Epub 2025 May.
28. Guerra L, Leonard M, Castagnetti M. Best practice in the assessment of bladder function in infants. *Ther Adv Urol* 2014;6(4):148-164.
29. Guys JM, Hery G, Haddad M, et al. Neurogenic bladder in children: basic principles, new therapeutic trends. *Scand J Surg* 2011;100(4):256-263.
30. Bauer SB, Austin PF, Rawashdeh YF, et al. International children's continence society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourology and Urodynamics* 2012;31:610-614.
31. Banerjee A, Vinchurkar S, Bendre AS, et al. Bladder dysfunction in children with anorectal malformations: identification of risk factors and development of a predictive scoring tool. *Pediatr Surg Int*. 2025 Aug 22;41(1):263. doi: 10.1007/s00383-025-06164-x.
32. Richardson I, Palmer LS. Clinical and urodynamic spectrum of bladder function in cerebral palsy. *J Urol* 2009;182(4):1945-1948.

33. Murphy KP, Boutin SA, Ide KR. Cerebral palsy, neurogenic bladder, and outcomes of lifetime care. *Dev Med Child Neurol* 2012;54(10):945– 950.
34. Kabra AT, Feustel PJ, Kogan BA. Screening for depression and anxiety in childhood neurogenic bladder dysfunction. *J Pediatr Urol* 2015;26: S1477–5131.
35. Ten Brink M, Rucki L, Gates E. External Pelvic Floor Biofeedback for Children With Spinal Cord Injury: A Case Series. *Am J Occup Ther*.2025 May 1;79(3):7903205090. doi: 10.5014/ajot.2025.050792.

Bölüm 35

SALPINGO-UTERAL HASTALIKLAR

Recep KAR¹

GİRİŞ

Pediyatrik yaş grubunda uterus ve salpinksin patolojileri sıklıkla karın ağrısı ile kendini gösterir. Bazı hastalarda ise aşırı menstrual kanama şikayeti dışında bir bulgu olmayabilir. Erken fetal dönemde uterus ve salpinksin gelişimi 6. haftada başlar ve 20. haftada fallop tüplerinin oluşumu ile tamamlanır. Parametonefrik, diğer adıyla müllerian yapının kraniyal kısmının füzyonu ile oluşan bölümden uterus gelişirken; füzyon olmayan yapılar ise her iki fallop tüpünü oluşturur (1). 20. haftadan itibaren füzyon anomalileri devam ederse, uterusun konjenital anomalileri ortaya çıkar ve bu anomaliler farklı gruplarda sınıflandırılır (2, 3). Yazının devamında bu anomalilerden bahsedilecektir. Uterus anatomik olarak uterin korpus ve uterin serviksten oluşur; uterin korpus endometriyum, miyometriyum ve serozadan oluşurken, uterin serviks ise uterus ile vajen bağlantısını oluşturur (4). Uterusun kanlanması internal iliak arterden (hipogastrik arter) ayrılan uterin arterlerle sağlanırken, fallop tüplerinin oksijenizasyonunu sağlayan arterler abdominal aortadan kaynaklanan overiyen arterlerdir (5).

Uterus patolojilerine geçmeden önce normal fizyolojik bir süreç olan menstruasyon döngüsünden bahsetmek gerekir. Puberte ile birlikte menarş başlama yaşı 12–13 yaş civarındadır; menstrual döngü 21–45 gün aralığında olup yaklaşık 3–7 gün sürer (6). Her döngüde 80 ml’den fazla olan kanamalar ağır menstrual kanama olarak tanımlanırken, 5 ml’den az olan kanamalar hafif menstrual kanama olarak tanımlanır ve altta yatan patolojiler açısından değerlendirilmelidir. Menstrual siklus foliküler, ovulatuvar ve luteal fazlara ayrılır (7). Foliküler fazda folikül uya-

rıcı hormon (FSH) ile overiyen foliküllerin büyümesi sağlanır, estradiol salgılayan foliküller endometriyum proliferasyonunu başlatır, Lüteinizan Hormon (LH) salgılanması ile ovulasyon gerçekleşir. Luteal faz ile foliküller korpus luteuma dönüşerek progesteron artışı sağlar ve endometrium kalınlaşmaya başlar. Korpus luteum involüsyona uğradığında progesteron çekilir ve menstrual kanama başlar (8).

ANORMAL UTERİN KANAMA

Literatürde farklı tanımlamalar yer alsa da, adolesanlarda aşırı uterin kanamaya sebep olan en sık durum “anormal uterin kanama” ya da “disfonksiyonel uterin kanama” olarak adlandırılan klinik tablodur. Pediyatrik dönemde en sık neden anovulatuvar sikluslardır (6, 7, 9). Anovulatuvar siklus fizyolojik olabileceği gibi polikistik over sendromu ile de ilişkili olabilir (7). Diğer sebepler arasında polipler, leiomyomlar, malignite ve hiperplaziler, koagulopatiler, endometriyal, iyatrojenik nedenler ve tanımlanamayan nedenler bulunur (10). Anormal uterin kanamalarda ilk müdahale hemodinamik durumu stabilize etmektir. Etiyolojiye yönelik tam kan sayımı, kanama parametreleri ve görüntüleme yöntemlerinden pelvik ultrasonografi kullanılır. Genellikle cerrahi müdahale olmadan hasta yönetilir. Anemi tedavisiyle birlikte, siklusunu düzenleyecek tedaviler ve altta yatan etyolojilere yönelik spesifik tedavi planlamasıyla hastalık yönetilir (6, 11).

PELVİK İNFLAMATUAR HASTALIK

Pelvik inflamatuvar hastalık (PID), kadın üst genital yapısını (uterus, fallop tüplerini ve overleri) etkileyen,

¹ Uzm. Dr., Sağlık Bakanlığı Etik Sehir Hastanesi Çocuk Cerrahi Kliniği, recepkar@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-7099-8991

KAYNAKLAR

1. Moncada-Madrado M, Rodríguez Valero C. Embryology, Uterus. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing Copyright © 2025, StatPearls Publishing LLC.; 2025.
2. Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, et al. The ESHRE-ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Gynecol Surg.* 2013;10(3):199-212. doi: 10.1007/s10397-013-0800-x.
3. Patel V, Gomez-Lobo V. Obstructive anomalies of the gynecologic tract. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2016;28(5):339-44. doi: 10.1097/gco.0000000000000300.
4. Uptodate. Matthew D Barber, MD: Surgical female pelvic anatomy: Uterus and related structures. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/surgical-female-pelvic-anatomy-uterus-and-related-structures> (April 2025)
5. Chaudhry R, Chaudhry K. Anatomy, Abdomen and Pelvis: Uterine Arteries. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing Copyright © 2025, StatPearls Publishing LLC.; 2025.
6. Kabra R, Fisher M. Abnormal uterine bleeding in adolescents. *Current Problems in Pediatric and Adolescent Health Care.* 2022;52(5):101185. doi: <https://doi.org/10.1016/j.cppeds.2022.101185>.
7. Bennett AR, Gray SH. What to do when she's bleeding through: the recognition, evaluation, and management of abnormal uterine bleeding in adolescents. *Curr Opin Pediatr.* 2014;26(4):413-9. doi: 10.1097/mop.0000000000000121.
8. Rosen Vollmar AK, Mahalingaiah S, Jukic AM. The menstrual cycle as a vital sign: a comprehensive review. *F&S Reviews.* 2025;6(1):100081. doi: <https://doi.org/10.1016/j.xfnr.2024.100081>.
9. Fraser IS, Critchley HO, Broder M, et al. The FIGO recommendations on terminologies and definitions for normal and abnormal uterine bleeding. *Semin Reprod Med.* 2011;29(5):383-90. doi: 10.1055/s-0031-1287662.
10. Hall EM, Ravelo AE, Aronoff SC, et al. Systematic review and meta-analysis of the etiology of heavy menstrual bleeding in 2,770 adolescent females. *BMC Womens Health.* 2024;24(1):136. doi: 10.1186/s12905-024-02921-7.
11. Deligeorgiou E, Karountzos V, Creatsas G. Abnormal uterine bleeding and dysfunctional uterine bleeding in pediatric and adolescent gynecology. *Gynecol Endocrinol.* 2013;29(1):74-8. doi: 10.3109/09513590.2012.705384.
12. Gray-Swain MR, Peipert JF. Pelvic inflammatory disease in adolescents. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2006;18(5):503-10. doi: 10.1097/01.gco.0000242952.87125.69.
13. Jennings LK, Krywko DM. Pelvic Inflammatory Disease. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing Copyright © 2025, StatPearls Publishing LLC.; 2025.
14. Greydanus DE, Cabral MD, Patel DR. Pelvic inflammatory disease in the adolescent and young adult: An update. *Dis Mon.* 2022;68(3):101287. doi: 10.1016/j.disamonth.2021.101287.
15. Byun JM, Jeong DH, Kim YN, et al. Differences in sexually transmitted infection-associated cervical infections in pelvic inflammatory disease patients between adolescents and adults. *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology.* 2025;64(2):265-71. doi: <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2024.10.015>.
16. Das BB, Ronda J, Trent M. Pelvic inflammatory disease: improving awareness, prevention, and treatment. *Infect Drug Resist.* 2016;9:191-7. doi: 10.2147/idr.S91260.
17. Curry A, Williams T, Penny ML. Pelvic inflammatory disease: diagnosis, management, and prevention. *American family physician.* 2019;100(6):357-64.
18. Savaris RF, Fuhrich DG, Maissiat J, et al. Antibiotic therapy for pelvic inflammatory disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2020;8(8):Cd010285. doi: 10.1002/14651858.CD010285.pub3.
19. Etskovitz H, Nandivada P, Hsi Dickie B. Mullerian and vaginal anomalies. *Curr Opin Pediatr.* 2024;36(6):710-9. doi: 10.1097/mop.0000000000001409.
20. Chen MC, Chang YL, Chao HC. Hydrometrocolpos in Infants: Etiologies and Clinical Presentations. *Children (Basel).* 2022;9(2). doi: 10.3390/children9020219.
21. Ngowi BN, Bright F, Lodhia J, et al. Hydrometrocolpos in an infant with urological complications: a rare case and review of literature. *J Surg Case Rep.* 2023;2023(7):rjad406. doi: 10.1093/jscr/rjad406.
22. Fontana L, Gentilin B, Fedele L, et al. Genetics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Clin Genet.* 2017;91(2):233-46. doi: 10.1111/cge.12883.
23. Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, et al. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome). *J Pediatr Surg.* 2006;41(5):987-92. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.01.021.
24. Choussein S, Nasioudis D, Schizas D, et al. Mullerian dysgenesis: a critical review of the literature. *Arch Gynecol Obstet.* 2017;295(6):1369-81. doi: 10.1007/s00404-017-4372-2.
25. Herlin MK, Petersen MB, Brännström M. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a comprehensive update. *Orphanet J Rare Dis.* 2020;15(1):214. doi: 10.1186/s13023-020-01491-9.
26. Bombard DS, 2nd, Mousa SA. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: complications, diagnosis and possible treatment options: a review. *Gynecol Endocrinol.* 2014;30(9):618-23. doi: 10.3109/09513590.2014.927855.
27. Deng S, Zhu L, Tian Q. Evaluation and Management of Unexpected Functional Rudimentary Uteri in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome of Chinese Women. *Biomed Res Int.* 2020;2020:6808409. doi: 10.1155/2020/6808409.
28. Borges AL, Sanha N, Pereira H, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome also known as obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly: A case report and a comprehensive review of literature. *Radiol Case Rep.* 2023;18(8):2771-84. doi: 10.1016/j.ra-

- dcr.2023.05.024.
29. Afrashtehfar CD, Piña-García A, Afrashtehfar KI. (Müllerian anomalies. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome (OHVIRA)). *Cir Cir*. 2014;82(4):460-71.
 30. Arakaki R, Yoshida K, Imaizumi J, et al. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2023;107:108368. doi: 10.1016/j.ijscr.2023.108368.
 31. Drosdzol-Cop A, Skowronek K, Wilk K, et al. OHVIRA syndrome in 14-year-old girl. *Ginekol Pol*. 2021. doi: 10.5603/GPa.2021.0107.
 32. Kudela G, Wiernik A, Drosdzol-Cop A, et al. Multiple variants of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome - one clinical center case series and the systematic review of 734 cases. *J Pediatr Urol*. 2021;17(5):653.e1-e9. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.06.023.
 33. Li L, Adeyemi-Fowode O, Bercaw-Pratt JL, et al. Surgical Management of OHVIRA and Outcomes. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2024;37(2):198-204. doi: 10.1016/j.jpag.2023.11.007.
 34. Perlman S, Hertweck P, Fallat ME. Paratubal and tubal abnormalities. *Semin Pediatr Surg*. 2005;14(2):124-34. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2005.01.009.
 35. Mentessidou A, Mirilas P. Surgical disorders in pediatric and adolescent gynecology: Adnexal abnormalities. *Int J Gynaecol Obstet*. 2023;161(3):702-10. doi: 10.1002/ijgo.14574.
 36. Merlini L, Anooshiravani M, Vunda A, et al. Noninflammatory fallopian tube pathology in children. *Pediatr Radiol*. 2008;38(12):1330-7. doi: 10.1007/s00247-008-1034-3.
 37. Muolokwu E, Sanchez J, Bercaw JL, et al. The incidence and surgical management of paratubal cysts in a pediatric and adolescent population. *J Pediatr Surg*. 2011;46(11):2161-3. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2011.04.054.
 38. Terek MC, Sahin C, Yenieli AO, et al. Paratubal borderline tumor diagnosed in the adolescent period: a case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2011;24(5):e115-6. doi: 10.1016/j.jpag.2011.05.007.
 39. Lourenco AP, Swenson D, Tubbs RJ, et al. Ovarian and tubal torsion: imaging findings on US, CT, and MRI. *Emergency radiology*. 2014;21:179-87.
 40. Patel R, Trambadia R, Anthony F, et al. Giant Isolated Left Hydrosalpinx Simulating Ovarian Cyst in a Sexually Inactive Adolescent Successfully Treated with Laparoscopy. *Medp J Obstet Gynaecol*. 2022; 1 (1): mpog-202202002. Medpress Journal of Gynecology and Obstetrics Ramnik V Patel, Department of Pediatric Surgery, Postgraduate Institute of Child Health & Research and KT Children Government University Teaching Hospital, Rajkot. 2022;360005.
 41. Noviello C, Romano M, Papparella A, et al. The isolated tubal torsion: an insidious pediatric and adolescent pelvic urgency. *Pediatr Med Chir*. 2018;40(2). doi: 10.4081/pmc.2018.206.
 42. Zijun L, Yaqin Z, Weiwen P. A rare case of isolated fallopian tubal torsion in adolescent girls: A case report and system review of literature. *SAGE Open Medical Case Reports*. 2023;11:2050313X231215207.
 43. Adeyemi-Fowode O, Lin EG, Syed F, et al. Adnexal Torsion in Children and Adolescents: A Retrospective Review of 245 Cases at a Single Institution. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. 2019;32(1):64-9. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpag.2018.07.003>.
 44. Boukaidi SA, Delotte J, Steyaert H, et al. Thirteen cases of isolated tubal torsions associated with hydrosalpinx in children and adolescents, proposal for conservative management: retrospective review and literature survey. *Journal of pediatric surgery*. 2011;46(7):1425-31.
 45. Cabral MDI, Siqueira LM. Hydrosalpinx in postmenarchal nonsexually active girls: a review of 6 cases in a children's hospital. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. 2015;28(6):e203-e7.
 46. Riccio A, Lisi G, Miscia ME, et al. Secondary hydrosalpinx in adolescents: a challenging decision-making process for surgical choice and future fertility preservation. *La Pediatria Medica e Chirurgica*. 2020;42(2).
 47. Kazmi Z, Gupta S. Best practice in management of paediatric and adolescent hydrosalpinges: a systematic review. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology*. 2015;195:40-51.
 48. Scipioni A, Rosales O, Brown A. 135. Variable Outcomes of Adolescent Hydrosalpinx: A Case Series of 3 Postmenarchal Nonsexually Active Patients. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. 2025;38(2):296-7.

Bölüm 36

PEKTUS DEFORMİTELERİ

Medine Ezgi ÖCAL¹

PEKTUS EKSKAVATUM

Pektus ekskavatum göğüs duvarı deformiteleri arasında en sık görünenidir. İnsidansı 1/400 olarak bilinmektedir (1). Kimi yayınlarda bu sıklığın 1/300 ile 1/1000 arasında değişkenlik gösterdiği bildirilmiştir (2). Ancak bu patolojinin tanımının net olmaması ve muayeneye dayanması nedeniyle görülme sıklığının tahmini zordur (3). Kıkırdaklardaki orantısız büyüme, kollajen içeriğindeki anormallikler ve diyaframın sternuma anormal posterior bağlanması etkili olabilecek faktörlerden sayılabilir (4). Ön göğüs duvarının çökmesi ile 'huni göğüs' şeklini alır. Defekt 3. İla 7. Kostokartilajları ve kostaları etkilerken, deformite her ne kadar genelde simetrik görünse de en şiddetli deformasyon sternumun ksifoid bölgesinde görülür (5, 6). Eşlik eden skolyoz ya da sternal rotasyon olması durumunda defekte asimetri görülebilir. Hastaların %5'inde Marfan sendromu gibi bağ doku bozuklukları görüldüğü üzere aile öyküsü bulunabilir (7). Pektus ekskavatum nadir görülen genetik bozuklukla ilişkilendirildiği için bağ dokusu hastalıklarından şüphelenilen hastaların genetik danışmanlık için yönlendirilmesi önem arz eder (8).

Pektus ekskavatumun göğüs duvarı deformitelerinin %65-95 ini oluşturduğu bilinmektedir. Erkeklerde kızlara göre 3 ila 5 kat fazla görüldüğü bildirilmiştir. Genel olarak belirli bir ırkta yaygın olmamasına rağmen, bu deformitenin Kafkas ırkında; Asya ve Amerika ırkına göre daha çok görüldüğü saptanmıştır (9, 10).

Etyoloji

Pektus ekskavatumun oluşumu için yıllarca farklı teoriler üretilmiş olup, ilk olarak 1596 yılında Bauhinus'un diyaframın hipertansiyonundan kaynaklandığını yazılı olarak belirtmesine dayanır. 19. yüzyılda Williams ve Langer deformitenin oluşumunu embriyonun anormal pozisyonundan kaynaklı sternum üzerindeki intrauterin basınca bağlamıştır. Yıllar içerisinde uzun süreli mekanik strese, altta yatan hastalıklara, hatta meslek hastalığı (kunduracı göğsü) olarak kabul görmesine bağlansa da ilk olarak 1936 yılında Curschmann tarafından bağ doku hastalıkları ile ilgili olabileceği ileri sürülmüştür (11). Eş zamanlı aynı yıllarda araknodaktili ve ektopia kordisin eşlik ettiği ilk vakayı tanımlamıştır.

20. yüzyılın başlarında ise kalbin sola yer değiştirmesi ile oluşan diyaframın çekilmesi ve ön mediastende oluşan negatif basıncın sebep olduğu sternum ve buna bitişik kostalardaki içe doğru kavislenme olarak kabul görmüştür (12,13). 1910 yılında Verse anormal uzun sternumun içeri doğru yer değiştirmesine vurgu yapmıştır (11). 1939'lara doğru Brown kalınlaşmış substernal ligaman sebebiyle oluşan diyafram retraksiyonu hipotezini öne sürmüştür (14). 20. Yüzyılın ikinci yarısında Brown tarafından önerilen prosedürün mevcut deformiteyi düzeltmede yetersiz kaldığı görülerek bu retraksiyon teorisi sorgulanmaya başlanmıştır. Günümüzde önde gelen teorilerde ise diyafragmatik insersiyondan daha kranialde patoloji görülmesi ve diyafragmatik bağın görünmemesi sebebiyle alakalı olarak, ön torasik duvarın bazı kısımlarının aşırı büyümesi veya büyüme bozukluklarına odaklanmıştır (11). 1951 yılında Brodtkin septum transvers-

¹ Uzm. Dr., Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Bölümü, dr.ezgiocal@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-3436-3497

dır. Son zamanlarda silya yapı bileşeni olan Dinein-2 kompleksini kodlayan DYNC2H1 gen mutasyonu bildirilmiştir (169,171). Genetik mutasyonlar sonucu kostokondral displazi(kısa kosta boyu)oluşur, bu sebeple kostalar öne doğru uzanamadığından anteroposterior ve lateral toraks çapında azalma görülür. Alveolar hipoventilasyon ve akciğer gelişiminde kısıtlılık görülür. Solunum sıkıntısı ilerleyici bir niteliktedir (169).

Antenatal tanıda ultrasonla göğüs çevresi/karın çevresi (BT/AK) oranı en spesifik değerlendirme olarak bilinir. Doğum sonrası ilk muayenede tipik özellikler kısa uzuvlu, dar göğüs kafesi, brakidaktili, mikromeli, hipoplastik iliak kemik, kalkık ve sabit klavikulalardır (172). İlk değerlendirmede solunum sıkıntısına odaklanılır. Oftalmolojik değerlendirme, göğüs ve ekstremiteler için kesitsel incelemeler, abdominal ultrason, laringoskopi ve bronkoskopi yapılır (169,170).

Tedavide agresif solunum desteği planlanır. Cerrahi ihtiyacı ise şiddetli solunum yetmezliği şikayetlerinin baş gösterdiği 8-18 aylık dönemde gündeme gelir. Göğüs duvarı çapının arttırılması hedeflenir. Dikey genişleyebilen protez titanyum kosta, lateral torasik genişletme tekniği ve nuss prosedürü uygulanabilir (170).

Jarcho Levin Sendromu

Jarcho Levin sendromu aksiyel iskelet gelişimi için indüksiyon sinyali veren mezodermal somit hastalığıdır. Spondilotorasik dizostozda tüm kostaların kostovertebral birleşme noktasında simetrik olarak birleştiği yengeç benzeri görünüm mevcuttur. Bu sebeple ilerleyici solunum yetmezliği ve restriktif bir toraks görülür. Spondilokostal dizostozda ise simetrik intrinsik kaburga anomalileri(bifid/geniş/kaynaşmış kostalar, ilerleyici skolyoz) görülür (173).

Epidemiyolojik verilerin kısıtlı olması sebebiyle spondilotorasik vakalarda insidans bilinmemektedir. Ölümlerin çoğu (%80-%100) genelde bebeklik döneminde görülmektedir. Ancak iyi prognozlu vakalar da bildirilmiştir. Spondilokostal dizostozda insidans 10.000 doğumda 0.25 olarak bildirilmekle beraber spondilotorasik vakalara göre prognozu daha iyidir (173). Jarco Levin sendromu fenotiplerine bağlı olarak etyoloji değişmektedir. Spondilokostal dizostoz;

otozomal baskın veya resesif olabilen DLL3 ve MESP2 gen mutasyonlarıyla ilişkili gösterilmiştir. Spondilotorasik dizostoz ise DLL3 gen mutasyonu ile ilişkisi olmayan otozomal resesif bir kalıtıma sahiptir. Ayrıca PAX1 ve PAX9 genlerindeki mutasyonlar da bu sendromla ilişkilendirilmiştir (169, 171).

Jarcho Levin sendromu ile ilişkilendirilen diğer anomaliler arasında kısa gövde, cücelik, kraniofasiyal anomaliler, kısa ve sert boyun, kasık ve karın fıtıkları, idrar yolu anomalileri ve talipes ekinovarus sayılabilir (174). Bu anomaliler sebebi ile antenatal ultrason muayene ile teşhisi mümkündür (175).

İlk değerlendirmede solunum sıkıntısı desteği ve kostovertebral anomalilerin kesitsel ileri incelemesine odaklanılır. Cerrahi seçenekleri belirlenmesi sonrasında kalıtımın belirlenmesi için kalıtsal testler mutlaka önerilmektedir (175).

Tedavide agresif solunum desteği planlanır. Spondilotorasik dizostozda defekt omurganın arka kısmında olduğu için cerrahi onarımın faydası yoktur. Spondilokostal dizostoz tipinde torasik omurganın büyütülmesi ve akciğer gelişiminin desteklenmesi amaçlanır. Skolyoz ve solunum sıkıntısının ilerlediği dönemde(6ay civarı) cerrahi önerilir (176,177).

KAYNAKLAR

1. Scalise PN, Demehri FR. The management of pectus excavatum in pediatric patients: a narrative review. *Transl Pediatr.* 2023;12(2):208–20.
2. Abdullah F, Harris J. Pectus Excavatum: More Than a Matter of Aesthetics. *Pediatr Ann.* 2016;45(11):e403–e6.
3. Skrzypczak P, Kaminski M, Pawlak K, Piwkowki C. Seasonal interest in pectus excavatum and pectus carinatum: a retrospective analysis of Google Trends data. *J Thorac Dis.* 2021;13(2):1036–44.
4. Feng J, Hu T, Liu W, Zhang S, Tang Y, Chen R, et al. The biomechanical, morphologic, and histochemical properties of the costal cartilages in children with pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2001;36(12):1770–6.
5. Rha EY, Kim JH, Yoo G, Ahn S, Lee J, Jeong JY. Changes in thoracic cavity dimensions of pectus excavatum patients following Nuss procedure. *J Thorac Dis.* 2018;10(7):4255–61.
6. Fortmann C, Petersen C. Surgery for Deformities of the Thoracic Wall: No More than Strengthening the Patient's Self-Esteem? *Eur J Pediatr Surg.* 2018;28(4):355–60.
7. Behr CA, Denning NL, Kallis MP, Maloney C, Soffer SZ, Romano-Adesman A, et al. The incidence of Marfan syndrome and cardiac anomalies in patients

- presenting with pectus deformities. *J Pediatr Surg.* 2019;54(9):1926–8.
8. Billar RJ, Manoubi W, Kant SG, Wijnen RMH, Demirdas S, Schnater JM. Association between pectus excavatum and congenital genetic disorders: A systematic review and practical guide for the treating physician. *J Pediatr Surg.* 2021;56(12):2239–52.
 9. Koumbourlis AC, Stolar CJ. Lung growth and function in children and adolescents with idiopathic pectus excavatum. *Pediatr Pulmonol.* 2004;38(4):339–43.
 10. Fonkalsrud EW. Current management of pectus excavatum. *World J Surg.* 2003;27(5):502–8.
 11. Janssen N, Coorens NA, Franssen AJPM, Daemen JHT, Michels IL, Hulsewé KWE, et al. Pectus excavatum and carinatum: a narrative review of epidemiology, etiopathogenesis, clinical features, and classification. *Journal of Thoracic Disease.* 2024;16(2):1687–701.
 12. Wooler GH, Mashhour YA, Garcia JB, Holden MP, Ionescu MI. Pectus excavatum. *Thorax.* 1969;24(5):557–62.
 13. Dor V, Cohen J, Schmitt R, Mermet B, Kreitmann P. [Funnel-chest and cardio-pericardial pathology, apropos of 2 cases treated by pericardioplasty and parietal remodelling]. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1975;68(2):217–23.
 14. Brown AL, Cook O. Funnel chest (pectus excavatum) in infancy and adult life. *Calif Med.* 1951;74(3):174–8.
 15. Brodtkin HA. Congenital anterior chest wall deformities of diaphragmatic origin. *Dis Chest.* 1953;24(3):259–77.
 16. Chin EF. Surgery of funnel chest and congenital sternal prominence. *Br J Surg.* 1957;44(186):360–76.
 17. Jackson JL, George RE, Hewlett TH, Bowers WF. Pectus excavatum: surgical experiences in thirty-four cases. *Am J Surg.* 1959;98:664–76.
 18. Sweet RH. Pectus Excavatum: Report of Two Cases Successfully Operated Upon. *Ann Surg.* 1944;119(6):922–34.
 19. Mullard K. Observations on the aetiology of pectus excavatum and other chest deformities, and a method of recording them. *Br J Surg.* 1967;54(2):115–20.
 20. Geisbe H, Buddecke E, Flach A, Muller G, Stein U. [88. Biochemical, morphological and physical as well as animal experimental studies on the pathogenesis of funnel chest]. *Langenbecks Arch Chir.* 1967;319:536–41.
 21. Borisova NV, Pokrovskaja A, Zakharova E, Krasnopol'skaia KD, Poliudov SA. [Analysis of hydroxyproline cross-links of collagen from human rib cartilage]. *Biull Eksp Biol Med.* 1993;115(5):516–8.
 22. Rupprecht H, Hummer HP, Stoss H, Waldherr T. [Pathogenesis of chest wall abnormalities--electron microscopy studies and trace element analysis of rib cartilage]. *Z Kinderchir.* 1987;42(4):228–9.
 23. Karakilic A, Karacam V, Ersoz H, Agababaoglu I, Uluğun FI, Sanli A. Determination of severity of deformity with rib length to costal cartilage length ratio in thorax deformities. *Turk Gogus Kalp Damar Cerrahisi Derg.* 2018;26(2):279–85.
 24. David VL, Izvernariu DA, Popoiu CM, Puiu M, Boia ES. Morphologic, morphometrical and histochemical proprieties of the costal cartilage in children with pectus excavatum. *Rom J Morphol Embryol.* 2011;52(2):625–9.
 25. Kloth K, Klohs S, Bhullar J, Boettcher M, Hempel M, Trah J, et al. The Epidemiology behind Pectus Excavatum: Clinical Study and Review of the Literature. *Eur J Pediatr Surg.* 2022;32(4):316–20.
 26. Creswick HA, Stacey MW, Kelly RE, Jr., Gustin T, Nuss D, Harvey H, et al. Family study of the inheritance of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2006;41(10):1699–703.
 27. Horth L, Stacey MW, Proud VK, Segna K, Rutherford C, Nuss D, et al. Advancing our understanding of the inheritance and transmission of pectus excavatum. *J Pediatr Genet.* 2012;1(3):161–73.
 28. Gurnett CA, Alaei F, Bowcock A, Kruse L, Lenke LG, Bridwell KH, et al. Genetic linkage localizes an adolescent idiopathic scoliosis and pectus excavatum gene to chromosome 18 q. *Spine (Phila Pa 1976).* 2009;34(2):E94–100.
 29. Karner CM, Long F, Solnica-Krezel L, Monk KR, Gray RS. Gpr126/Adgrg6 deletion in cartilage models idiopathic scoliosis and pectus excavatum in mice. *Hum Mol Genet.* 2015;24(15):4365–73.
 30. Heinegard D, Oldberg A. Structure and biology of cartilage and bone matrix noncollagenous macromolecules. *FASEB J.* 1989;3(9):2042–51.
 31. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, Callewaert BL, De Backer J, Devereux RB, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet.* 2010;47(7):476–85.
 32. Dietz H. FBN1-Related Marfan Syndrome. In: Adam MP, Feldman J, Mirzazadeh GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, editors. *GeneReviews*(®). Seattle (WA)1993.
 33. Frantz FW. Indications and guidelines for pectus excavatum repair. *Curr Opin Pediatr.* 2011;23(4):486–91.
 34. Kelly RE, Jr. Pectus excavatum: historical background, clinical picture, preoperative evaluation and criteria for operation. *Semin Pediatr Surg.* 2008;17(3):181–93.
 35. Coln E, Carrasco J, Coln D. Demonstrating relief of cardiac compression with the Nuss minimally invasive repair for pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2006;41(4):683–6; discussion –6.
 36. Brochhausen C, Turial S, Muller FK, Schmitt VH, Coerdet W, Wihlm JM, et al. Pectus excavatum: history, hypotheses and treatment options. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2012;14(6):801–6.
 37. Coorens NA, Janssen N, Daemen JHT, Franssen A, Hulsewé KWE, Vissers YLJ, et al. Advancements in preoperative imaging of pectus excavatum: a comprehensive review. *J Thorac Dis.* 2024;16(1):696–707.
 38. Shamberger RC, Welch KJ, Sanders SP. Mitral valve prolapse associated with pectus excavatum. *J Pediatr.* 1987;111(3):404–7.
 39. Redlinger RE, Jr., Kelly RE, Nuss D, Goretsky M, Kuhn MA, Sullivan K, et al. Regional chest wall motion dysfunction in patients with pectus excavatum demonstrated via optoelectronic plethysmography. *J Pediatr Surg.* 2011;46(6):1172–6.

40. Redlinger RE, Jr., Wootton A, Kelly RE, Nuss D, Goetsky M, Kuhn MA, et al. Optoelectronic plethysmography demonstrates abrogation of regional chest wall motion dysfunction in patients with pectus excavatum after Nuss repair. *J Pediatr Surg.* 2012;47(1):160–4.
41. Neviere R, Benhamed L, Duva Pentiah A, Wurtz A. Pectus excavatum repair improves respiratory pump efficacy and cardiovascular function at exercise. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145(2):605–6.
42. Castellani C, Windhaber J, Schober PH, Hoellwarth ME. Exercise performance testing in patients with pectus excavatum before and after Nuss procedure. *Pediatr Surg Int.* 2010;26(7):659–63.
43. Bawazir OA, Montgomery M, Harder J, Sigalet DL. Midterm evaluation of cardiopulmonary effects of closed repair for pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2005;40(5):863–7.
44. Borowitz D, Cerny F, Zallen G, Sharp J, Burke M, Gross K, et al. Pulmonary function and exercise response in patients with pectus excavatum after Nuss repair. *J Pediatr Surg.* 2003;38(4):544–7.
45. Malek MH, Berger DE, Marelich WD, Coburn JW, Beck TW, Housh TJ. Pulmonary function following surgical repair of pectus excavatum: a meta-analysis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006;30(4):637–43.
46. Johnson JN, Hartman TK, Pianosi PT, Driscoll DJ. Cardiorespiratory function after operation for pectus excavatum. *J Pediatr.* 2008;153(3):359–64.
47. Park HJ, Lee IS, Kim KT. Extreme eccentric canal type pectus excavatum: morphological study and repair techniques. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;34(1):150–4.
48. Haller JA, Jr., Kramer SS, Lietman SA. Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: a preliminary report. *J Pediatr Surg.* 1987;22(10):904–6.
49. Yadava OP, Kolvekar S. Pectus excavatum. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;37(5):603–4.
50. Sujka JA, St Peter SD. Quantification of pectus excavatum: Anatomic indices. *Semin Pediatr Surg.* 2018;27(3):122–6.
51. St Peter SD, Juang D, Garey CL, Laituri CA, Ostlie DJ, Sharp RJ, et al. A novel measure for pectus excavatum: the correction index. *J Pediatr Surg.* 2011;46(12):2270–3.
52. Kim HC, Park HJ, Ham SY, Nam KW, Choi SY, Oh JS, et al. Development of automatized new indices for radiological assessment of chest-wall deformity and its quantitative evaluation. *Med Biol Eng Comput.* 2008;46(8):815–23.
53. Lai L, Cai S, Huang L, Zhou H, Xie L. Computer-aided diagnosis of pectus excavatum using CT images and deep learning methods. *Sci Rep.* 2020;10(1):20294.
54. Ravitch MM. The Operative Treatment of Pectus Excavatum. *Ann Surg.* 1949;129(4):429–44.
55. Rehbein F, Wernicke HH. The operative treatment of the funnel chest. *Arch Dis Child.* 1957;32(161):5–8.
56. Haecker FM. Evolution in the management of pectus excavatum in pediatric patients. *Transl Pediatr.* 2023;12(8):1450–3.
57. Janssen N, Daemen JHT, Franssen A, Jansen YJL, Van Veer HGL, Hulsewe KWE, et al. Modification of the Abramson procedure for minimally invasive repair of pectus carinatum: introduction of a pectus carinatum compression system. *J Thorac Dis.* 2023;15(7):4120–9.
58. Skrzypczak P, Kasprzyk M, Piwkowski C. The new steel bar in pectus carinatum repair and a review of current methods of correcting chest deformations. *J Thorac Dis.* 2022;14(10):3671–3.
59. Nuss D, Kelly RE, Jr. Minimally invasive surgical correction of chest wall deformities in children (Nuss procedure). *Adv Pediatr.* 2008;55:395–410.
60. Park HJ, Rim G, Yoon SK. Crane-powered pectus excavatum repair: the NeoPectus surgery. *Front Surg.* 2023;10:1267009.
61. Mack SJ, Till BM, Huang C, Thosani D, Rahman U, Grenda T, et al. National trends in pectus excavatum repair: patient age, facility volume, and outcomes. *J Thorac Dis.* 2022;14(4):952–61.
62. Sun H, Huang Y, Han Y, Lin F. Perioperative outcomes of thoracoscopic versus non-thoracoscopic minimally invasive repair of pectus excavatum: a systematic review and meta-analysis. *J Cardiothorac Surg.* 2024;19(1):603.
63. Oka N, Masai K, Okubo Y, Kaseda K, Hishida T, Asakura K. Clinical impact of multiple pectus bars on surgical outcomes following pectus excavatum repair. *Interdiscip Cardiovasc Thorac Surg.* 2024;39(4).
64. Sharma G, Carter YM. Pectus Excavatum. *StatPearls.* Treasure Island (FL)2025.
65. Robicsek F. Repair of pectus excavatum. *Ann Thorac Surg.* 2010;90(1):363.
66. Lacquet LK. [Surgical treatment of anterior chest wall deformities by sternochondroplasty and internal fixation without prosthesis]. *Acta Chir Belg.* 1982;82(6):541–9.
67. Haecker F-M, Sesia S. Vacuum bell therapy. *Annals of Cardiothoracic Surgery.* 2016;5(5):440–9.
68. Lei W, Shao M, Hu Y, Cao J, Han W, Wang R, et al. Vacuum bell therapy for pectus excavatum: a retrospective study. *BMC Pediatr.* 2024;24(1):173.
69. van Braak H, de Beer SA, Al Ghouch Y, Zwaveling S, Oomen MWN, van Heurn LWE, et al. 15 Years of Vacuum Bell Therapy for Pectus Excavatum: Long-term Outcomes and Influencing Factors. *J Pediatr Surg.* 2025;60(2):161891.
70. Prada Arias M, Gomez Veiras J, Rodriguez Iglesias P, Aneiros Castro B, Fernandez Eire P, Montero Sanchez M. Treatment of pectus excavatum with vacuum bell during puberty. *Cir Pediatr.* 2023;36(3):116–21.
71. St-Louis E, Miao J, Emil S, Baird R, Bettolli M, Montpetit K, et al. Vacuum bell treatment of pectus excavatum: An early North American experience. *J Pediatr Surg.* 2019;54(1):194–9.
72. Toselli L, Chinni E, Nazar-Peirano M, Vallee M, Sanjurjo D, Martinez J, et al. Determinants of success associated with vacuum bell treatment of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2022;57(11):550–4.
73. Obermeyer RJ, Cohen NS, Kelly RE, Jr., Ann Kuhn M, Frantz FW, McGuire MM, et al. Nonoperative management of pectus excavatum with vacuum bell therapy: A single center study. *J Pediatr Surg.* 2018;53(6):1221–5.

74. Cheng YL. Editorial: Insights in the minimally invasive surgery for the repair of pectus excavatum. *Front Surg.* 2023;10:1334043.
75. Antonoff MB, Erickson AE, Hess DJ, Acton RD, Saltzman DA. When patients choose: comparison of Nuss, Ravitch, and Leonard procedures for primary repair of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2009;44(6):1113–8; discussion 118–9.
76. Arshad SA, Hatton GE, Ferguson DM, Li LT, Austin MT, Tsao K, et al. Cryoanalgesia enhances recovery from minimally invasive repair of pectus excavatum resulting in reduced length of stay: A case-matched analysis of NSQIP-Pediatric patients. *J Pediatr Surg.* 2021;56(7):1099–102.
77. Gałązka P, Leis K, Kroczyk K, Baska A, Kazik J, Czajkowski R. Metal allergy after the Nuss procedure for pectus excavatum: a review. *Postepy Dermatol Alergol.* 2020;37(6):848–52.
78. Heitmiller K, French A, Alaish SM, Goldner R, Gaspari AA. Patch Testing for Metal Allergy With Manufacturer-Supplied Materials Before Nuss Bar Insertion. *Dermatitis.* 2015;26(6):271–5.
79. Richards LJ, Streifel A, Rodrigues JM. Utility of Patch Testing and Lymphocyte Transformation Testing in the Evaluation of Metal Allergy in Patients with Orthopedic Implants. *Cureus.* 2019;11(9):e5761.
80. Selvick A, Lloyd R. Patch Testing for the Evaluation of Metal Hypersensitivity in the Nuss Procedure. *Dermatitis.* 2018;29(2):63–5.
81. Shah B, Cohee A, Deyerle A, Kelly CS, Frantz F, Kelly RE, et al. High rates of metal allergy amongst Nuss procedure patients dictate broader pre-operative testing. *J Pediatr Surg.* 2014;49(3):451–4.
82. Obermeyer RJ, Gaffar S, Kelly RE, Jr., Kuhn MA, Frantz FW, McGuire MM, et al. Selective versus routine patch metal allergy testing to select bar material for the Nuss procedure in 932 patients over 10years. *J Pediatr Surg.* 2018;53(2):260–4.
83. Galazka P, Leis K, Kroczyk K, Baska A, Kazik J, Czajkowski R. Metal allergy after the Nuss procedure for pectus excavatum: a review. *Postepy Dermatol Alergol.* 2020;37(6):848–52.
84. Kelly RE, Goretsky MJ, Obermeyer R, Kuhn MA, Redlinger R, Haney TS, et al. Twenty-one years of experience with minimally invasive repair of pectus excavatum by the Nuss procedure in 1215 patients. *Ann Surg.* 2010;252(6):1072–81.
85. Shawwaf KA, Aly MR, Botros MM, Moosavi RS, Zeineddine RM, Lackey JJ, et al. Revision after prior failed pectus excavatum repair: higher risks and greater complications than primary surgery. *J Thorac Dis.* 2024;16(7):4359–78.
86. de Loos ER, Hulsewe KWE, van Loo ERJ, Kragten JA, Hoppener PF, Busari JO, et al. Does the use of locking plates or mesh and wires influence the risk of symptomatic non-union of the sternal osteotomy after modified Ravitch? *J Thorac Dis.* 2020;12(7):3631–9.
87. Jaroszewski DE, Ewais MM, Lackey JJ, Myers KM, Merritt MV, Stearns JD, et al. Revision of failed, recurrent or complicated pectus excavatum after Nuss, Ravitch or cardiac surgery. *J Vis Surg.* 2016;2:74.
88. Pilegaard HK. Extending the use of Nuss procedure in patients older than 30 years. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;40(2):334–7.
89. Nuss D. Commentary: Technical Advancement of Pectus Bar Stabilization in Chest Wall Deformity Surgery: A 10-Year Trend and Appraisal with 1,500 Patients. *J Chest Surg.* 2023;56(4):238–9.
90. Haecker FM, Hebra A, Ferro MM. Pectus bar removal - why, when, where and how. *J Pediatr Surg.* 2021;56(3):540–4.
91. de Loos ER, Daemen JHT, Pennings AJ, Heuts S, Maessen JG, Hulsewé KWE, et al. Minimally invasive repair of pectus excavatum by the Nuss procedure: The learning curve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022;163(3):828–37.e4.
92. Shamberger RC. Congenital chest wall deformities. *Curr Probl Surg.* 1996;33(6):469–542.
93. Goretsky MJ, Kelly RE, Jr., Croitoru D, Nuss D. Chest wall anomalies: pectus excavatum and pectus carinatum. *Adolesc Med Clin.* 2004;15(3):455–71.
94. Desmarais TJ, Keller MS. Pectus carinatum. *Curr Opin Pediatr.* 2013;25(3):375–81.
95. Blanco FC, Elliott ST, Sandler AD. Management of congenital chest wall deformities. *Semin Plast Surg.* 2011;25(1):107–16.
96. Robicsek F, Watts LT. Pectus carinatum. *Thorac Surg Clin.* 2010;20(4):563–74.
97. Orrick BA, Pierce AL, McElroy SF. Changes in self-image after pectus carinatum brace treatment. *J Pediatr Surg.* 2022;57(8):1579–83.
98. Roberts AE. Noonan Syndrome. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, editors. *GeneReviews*(®). Seattle (WA): University of Washington, Seattle Copyright © 1993-2025, University of Washington, Seattle. GeneReviews is a registered trademark of the University of Washington, Seattle. All rights reserved.; 1993.
99. Tomatsu S, Mackenzie WG, Theroux MC, Mason RW, Thacker MM, Shaffer TH, et al. Current and emerging treatments and surgical interventions for Morquio A syndrome: a review. *Res Rep Endocr Disord.* 2012;2012(2):65–77.
100. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;21(1):44–57.
101. McHam B, Winkler L. *Pectus Carinatum*. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing Copyright © 2025, StatPearls Publishing LLC.; 2025.
102. Currarino G, Silverman FN. Premature obliteration of the sternal sutures and pigeon-breast deformity. *Radiology.* 1958;70(4):532–40.
103. Shamberger RC, Welch KJ. Surgical correction of pectus carinatum. *J Pediatr Surg.* 1987;22(1):48–53.
104. Chidambaram B, Mehta AV. Currarino-Silverman syndrome (pectus carinatum type 2 deformity) and mitral valve disease. *Chest.* 1992;102(3):780–2.
105. Martinez-Ferro M, Bellia Munzon G, Fraire C, Abdenur C, Chinni E, Strappa B, et al. Non-surgical treat-

- ment of pectus carinatum with the FMF((R)) Dynamic Compressor System. *J Vis Surg*. 2016;2:57.
106. Zeineddine RM, Farina JM, Shawwaf KA, Botros M, Saleeb A, Lackey JJ, et al. Surgical treatment and outcomes of pectus arcuatum. *JTCVS Tech*. 2024;28:194–202.
 107. Geraedts TCM, Daemen JHT, Vissers YLJ, Hulsewe KWE, Van Veer HGL, Abramson H, et al. Minimally invasive repair of pectus carinatum by the Abramson method: A systematic review. *J Pediatr Surg*. 2022;57(10):325–32.
 108. Jung J, Chung SH, Cho JK, Park SJ, Choi H, Lee S. Brace compression for treatment of pectus carinatum. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;45(6):396–400.
 109. Omanik P, Sesia SB, Kozlikova K, Schmidtova V, Funakova M, Haecker FM. Bracing of Pectus Carinatum in Children: Current Practices. *Children (Basel)*. 2024;11(4).
 110. Sargent B, Varela K, Eggett D, McKenna E, Bates C, Brown R, et al. Modeling of the chest wall response to prolonged bracing in pectus carinatum. *PLoS One*. 2023;18(8):e0288941.
 111. Kalman A. Initial results with minimally invasive repair of pectus carinatum. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;138(2):434–8.
 112. Abramson H. [A minimally invasive technique to repair pectus carinatum. Preliminary report]. *Arch Bronconeumol*. 2005;41(6):349–51.
 113. Ozkaya M, Bilgin M. Minimally invasive repair of pectus carinatum by modification of the Abramson technique. *Wideochir Inne Tech Maloinwazyjne*. 2018;13(3):383–7.
 114. Katrancioğlu O, Akkas Y, Karadayi S, Sahin E, Kaptanoglu M. Is the Abramson technique effective in pectus carinatum repair? *Asian J Surg*. 2018;41(1):73–6.
 115. Zhang X, Hu F, Bi R, Wang L, Jiang L. Minimally invasive repair of pectus carinatum with a new steel bar. *J Thorac Dis*. 2022;14(8):2781–90.
 116. Vy TT, Bang HT, Hung HQ, Cuong LT, Binh NH. Pectus Carinatum Repair Using the Sandwiched Bars and Screw Fixation System: A Retrospective Cohort Study of a Single Center Experience. *Health Sci Rep*. 2025;8(1):e70390.
 117. Shang Z, Duan X, Hong C, Si Y. The sandwich technique used for correction of pectus carinatum combined with Harrison sulcus. *Sci Rep*. 2024;14(1):15487.
 118. Romanini MV, Calevo MG, Puliti A, Vaccari C, Valle M, Senes F, et al. Poland syndrome: A proposed classification system and perspectives on diagnosis and treatment. *Semin Pediatr Surg*. 2018;27(3):189–99.
 119. Ram AN, Chung KC. Poland's syndrome: current thoughts in the setting of a controversy. *Plast Reconstr Surg*. 2009;123(3):949–53.
 120. Hashim EAA, Quek BH, Chandran S. A narrative review of Poland's syndrome: theories of its genesis, evolution and its diagnosis and treatment. *Transl Pediatr*. 2021;10(4):1008–19.
 121. Slezak R, Sasiadek M. [Poland's syndrome]. *Pol Merkur Lekarski*. 2000;9(50):568–71.
 122. Tafti D, Cecava ND. Poland Syndrome. *StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing Copyright © 2025, StatPearls Publishing LLC.; 2025*.
 123. Shipkov CD, Anastassov YK. Bilateral Poland anomaly: does it exist? *Am J Med Genet A*. 2003;118A(1):101.
 124. Seyfer AE, Fox JP, Hamilton CG. Poland syndrome: evaluation and treatment of the chest wall in 63 patients. *Plast Reconstr Surg*. 2010;126(3):902–11.
 125. Samuels TH, Haider MA, Kirkbride P. Poland's syndrome: a mammographic presentation. *AJR Am J Roentgenol*. 1996;166(2):347–8.
 126. Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Mobius anomalies. *Am J Med Genet*. 1986;23(4):903–18.
 127. Puvabanditsin S, Garrow E, Augustin G, Titapiwatanakul R, Kuniyoshi KM. Poland-Mobius syndrome and cocaine abuse: a relook at vascular etiology. *Pediatr Neurol*. 2005;32(4):285–7.
 128. Martinez-Frias ML, Czeizel AE, Rodriguez-Pinilla E, Bermejo E. Smoking during pregnancy and Poland sequence: results of a population-based registry and a case-control registry. *Teratology*. 1999;59(1):35–8.
 129. Rosa RF, Travi GM, Valiatti F, Zen PR, Pinto LL, Kiss A, et al. Poland syndrome associated with an aberrant subclavian artery and vascular abnormalities of the retina in a child exposed to misoprostol during pregnancy. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2007;79(6):507–11.
 130. Yiyit N, Isitmangil T, Oksuz S. Clinical analysis of 113 patients with Poland syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2015;99(3):999–1004.
 131. Eroglu A, Yildiz D, Tunc H. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;130(5):1471–2.
 132. Spear SL, Pelletiere CV, Lee ES, Grotting JC. Anterior thoracic hypoplasia: a separate entity from Poland syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 2004;113(1):69–77; discussion 8–9.
 133. Lacorte D, Marsella M, Guerrini P. A case of Poland Syndrome associated with dextroposition. *Ital J Pediatr*. 2010;36:21.
 134. Bainbridge LC, Wright AR, Kanthan R. Computed tomography in the preoperative assessment of Poland's syndrome. *Br J Plast Surg*. 1991;44(8):604–7.
 135. Baldelli I, Baccarani A, Barone C, Bedeschi F, Bianca S, Calabrese O, et al. Consensus based recommendations for diagnosis and medical management of Poland syndrome (sequence). *Orphanet J Rare Dis*. 2020;15(1):201.
 136. Shamberger RC, Welch KJ, Upton J, 3rd. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. *J Pediatr Surg*. 1989;24(8):760–5; discussion 6.
 137. Freitas Rda S, Tolazzi AR, Martins VD, Knop BA, Graf RM, Cruz GA. Poland's syndrome: different clinical presentations and surgical reconstructions in 18 cases. *Aesthetic Plast Surg*. 2007;31(2):140–6.
 138. Yang H, Lee H. Successful use of squeezed-fat grafts to correct a breast affected by Poland syndrome. *Aesthetic Plast Surg*. 2011;35(3):418–25.
 139. Christopoulos A, Ligoudistianou C, Bethanis P, Gazouli M. Successful use of adipose-derived mesen-

- chymal stem cells to correct a male breast affected by Poland Syndrome: a case report. *J Surg Case Rep*. 2018;2018(7):rjy151.
140. Lantzsch T, Lampe D, Kantelhardt EJ. Correction of Poland's Syndrome: Case Report and Review of the Current Literature. *Breast Care (Basel)*. 2013;8(2):139–42.
 141. Thibodeau R, De Cicco FL. Poland Syndrome in Children. StatPearls. Treasure Island (FL)2025.
 142. Shamberger RC, Welch KJ. Sternal defects. *Pediatric Surgery International*. 1990;5(3):156–64.
 143. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. *Surg Gynecol Obstet*. 1958;107(5):602–14.
 144. Jaytsh P, Joshi RK, Aggarwal N, Joshi R. Outcomes of primary repair of sternal cleft defects: Providing a “bony cover”. *Ann Pediatr Cardiol*. 2022;15(3):244–8.
 145. Cassiano de Macedo JP, de Araujo P, de Campos JRM, Pêgo-Fernandes PM. Sternal cleft: new options for reconstruction. *J Thorac Dis*. 2024;16(2):1724–9.
 146. Engum SA. Embryology, sternal clefts, ectopia cordis, and Cantrell's pentalogy. *Semin Pediatr Surg*. 2008;17(3):154–60.
 147. Alshomer F, Aldaghri F, Alohaideb N, Aljehani R, Murad MA, Hashem F. Reconstruction of Congenital Sternal Clefts: Surgical Experience and Literature Review. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2017;5(11):e1567.
 148. Maier HC, Bortone F. Complete failure of sternal fusion with herniation of pericardium; report of a case corrected surgically in infancy. *J Thorac Surg*. 1949;18(6):851–9, illust.
 149. Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities--a genetic review for the treating physician. *J Pediatr Surg*. 2009;44(10):2004–11.
 150. Torre M, Rapuzzi G, Carlucci M, Pio L, Jasonni V. Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: literature review and presentation of a new series. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;41(1):4–9.
 151. Gabriel A, Donnelly J, Kuc A, Good D, Doros G, Matusz P, et al. Ectopia cordis: a rare congenital anomaly. *Clin Anat*. 2014;27(8):1193–9.
 152. Chamli A, Litaïem N. PHACE Syndrome. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing Copyright © 2025, StatPearls Publishing LLC.; 2025.
 153. Castellano-Martinez A, Rodriguez-Gonzalez M, Benavente-Fernandez I, Zuazo-Ojeda A. Hemangioma, aortic coarctation and intracranial dolichoectasia: PHACE syndrome. *Pediatr Int*. 2017;59(2):230–3.
 154. Harijee A, Vijayaraghavan S, Marathi AR, Kottayil BP, Kappanayil M, Bayya PR, et al. Complete Sternal Cleft Repair. *Indian J Plast Surg*. 2020;53(3):419–22.
 155. Temur B, Mete S, Beken S, Onalan MA, Ereğ E. Complete sternal cleft treatment in a low birth weight patient. *Türk Gogus Kalp Damar Cerrahisi Derg*. 2020;28(4):684–7.
 156. Sarper A, Oz N, Arslan G, Demircan A. Complete congenital sternal cleft associated with pectus excavatum. *Tex Heart Inst J*. 2002;29(3):206–9.
 157. Jabbad H, Shehata R, Al-Ebrahim K. Successful surgical repair of complete sternal cleft in an adult. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2010;18(4):376–8.
 158. Saha AK, Sardar SK, Sur A. Congenital Sternal Cleft along with Persistent Left-Sided Superior Vena Cava: A Rare Presentation. *Case Rep Pediatr*. 2013;2013:192478.
 159. Kaplan LC, Matsuoka R, Gilbert EF, Opitz JM, Kurnit DM. Ectopia cordis and cleft sternum: evidence for mechanical teratogenesis following rupture of the chorion or yolk sac. *Am J Med Genet*. 1985;21(1):187–202.
 160. Pius S, Abubakar Ibrahim H, Bello M, Bashir Tahir M. Complete Ectopia Cordis: A Case Report and Literature Review. *Case Rep Pediatr*. 2017;2017:1858621.
 161. Shad J, Budhwani K, Biswas R. Thoracic ectopia cordis. *BMJ Case Rep*. 2012;2012.
 162. Sha Y, Deng Y, Ou M. Congenital Superior Sternal Cleft Isolated in a Newborn: Report of a Rare Case and a Literature Review. *Am J Case Rep*. 2022;23:e937443.
 163. Gavrillov S, Lacy E. Genetic dissection of ventral folding morphogenesis in mouse: embryonic visceral endoderm-supplied BMP2 positions head and heart. *Curr Opin Genet Dev*. 2013;23(4):461–9.
 164. Escobar-Diaz MC, Sunderji S, Tworetzky W, Moon-Grady AJ. The Fetus with Ectopia Cordis: Experience and Expectations from Two Centers. *Pediatr Cardiol*. 2017;38(3):531–8.
 165. Goli R, Majidi Balaneji S, Hosseinpour L, Abbasi M, Feizi M, Nafe P, et al. Ectopia cordis with multiple ventricular septal defect and sternal cleft in a newborn: a case report. *Ann Med Surg (Lond)*. 2023;85(7):3595–8.
 166. Ramasauskaite D, Snieckuviene V, Zitkute V, Vankeviciene R, Lauzikiene D, Drasutiene G. A Rare Case Report of Thoracic Ectopia Cordis: An Obstetrician's Point of View in Multidisciplinary Approach. *Case Rep Pediatr*. 2016;2016:5097059.
 167. Morales JM, Patel SG, Duff JA, Villareal RL, Simpson JW. Ectopia cordis and other midline defects. *Ann Thorac Surg*. 2000;70(1):111–4.
 168. Morray BH. Ventricular Septal Defect Closure Devices, Techniques, and Outcomes. *Interv Cardiol Clin*. 2019;8(1):1–10.
 169. Schmidts M, Arts HH, Bongers EM, Yap Z, Oud MM, Antony D, et al. Exome sequencing identifies DYNC2H1 mutations as a common cause of asphyxiating thoracic dystrophy (Jeune syndrome) without major polydactyly, renal or retinal involvement. *J Med Genet*. 2013;50(5):309–23.
 170. Drebov RS, Katsarov A, Gagov E, Atanasova N, Penev Z, Iliev A. Is Asphyxiating Thoracic Dystrophy (Jeune's Syndrome) Deadly and Should We Insist on Treating It? Reconstructive Surgery “On Demand”. *Surg J (N Y)*. 2017;3(1):e17–e22.
 171. Cornier AS, Staehling-Hampton K, Delventhal KM, Saga Y, Caubet JF, Sasaki N, et al. Mutations in the MESP2 gene cause spondylothoracic dysostosis/Jarcho-Levin syndrome. *Am J Hum Genet*. 2008;82(6):1334–41.
 172. Mistry KA, Suthar PP, Bhesania SR, Patel A. Antenatal Diagnosis of Jeune Syndrome (Asphyxiating Thoracic Dysplasia) with Micromelia and Facial Dysmorphism on Second-Trimester Ultrasound. *Pol J Radiol*.

- 2015;80:296–9.
173. Campbell RM, Jr. Spine deformities in rare congenital syndromes: clinical issues. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009;34(17):1815–27.
 174. Kulkarni ML, Navaz SR, Vani HN, Manjunath KS, Matani D. Jarcho-Levin syndrome. *Indian J Pediatr*. 2006;73(3):245–7.
 175. Kurup PM, Tanigasalam V, Bhat BV. Spondylocostal Dysostosis (Jarcho Levin Syndrome). *Indian J Pediatr*. 2018;85(6):486.
 176. Karlin JG, Roth MK, Patil V, Cordell D, Trevino H, Simmons J, et al. Management of thoracic insufficiency syndrome in patients with Jarcho-Levin syndrome using VEPTRs (vertical expandable prosthetic titanium ribs). *J Bone Joint Surg Am*. 2014;96(21):e181.
 177. Joshi AP, Roth MK, Simmons JW, Shardonofsky F, Campbell RM, Jr. Expansion Thoracoplasty for Thoracic Insufficiency Syndrome Associated with Jarcho-Levin Syndrome. *JBJS Essent Surg Tech*. 2015;5(2):e12.

Bölüm 37

KONJENİTAL TORAKAL KİSTLER

Gül İlayda SARAR¹

GİRİŞ

Toraksın normal embriyolojik gelişimi esnasında meydana gelen gelişimsel hatalar sonucunda anormal parankim, havayolu ve damarsal yapılar oluşabilir. Normal gelişim aşamasında kaybolması gereken yapıların bir kısmı sebat edebilir. Hatanın meydana geldiği embriyolojik gelişim aşamasına ve lokasyonuna göre farklı yapısal bozukluklarla karakterize farklı hastalıklar ve lezyonlar gelişir. Bu lezyonlar buldukları bölge ve boyutlarına bağlı olarak vasküler yapılar, sinir yapıları veya havayolları üzerinde çeşitli bası semptomlarına neden olabilirler.

Geniş bir spektrumda ortaya çıkan olan bu hastalıkları sınıflandırmak zordur. Çoğunlukla asemptomatik olsalar da postnatal erken dönemde, çocukluk ya da yetişkinlik döneminde solunum stresi, stridor, siyanoz, öksürük, göğüs ağrısı, ortopne, hemoptizi gibi çeşitli bulgular vererek semptomatik olabilirler. Şüpheli halde hastalar akciğer grafisi, BT, MRG, Doppler ekokardiyografi gibi çeşitli görüntüleme yöntemleri ile değerlendirilmelidir.

Konjenital torakal kistler kendi içinde akciğer kistleri ve mediastinal kistler olarak iki ana başlıkta incelenebilir. Konjenital mediastinal kistler tüm mediastinal tümörlerin %3-6'sını ve radyolojik olarak raporlanan tüm mediastinal kitlelerin %10-18'ini oluştururlar (1).

Embriyoloji

Konjenital mediastinal kistler çoğunlukla ön bağırsak, timus ve plevraperikardiyal prekürsörlerin embriyolojik gelişimi esnasında ortaya çıkar (2).

Akciğerin fetal dönemdeki gelişimi intrauterin hayatın üçüncü haftasının sonunda ilkel ön bağırsağın ventral yüzeyindeki laringotrakeal tomurcuğun gelişimi ile başlar (3). Laringotrakeal tomurcuğun posteriorunda akciğerin epitelyal yapısını oluşturacak olan progenitor hücre setleri oluşur (4). Takip eden iki haftada ön bağırsakta gerçekleşen kaudokraniyal septasyon ile trakea ve özefagus ayrımı gerçekleşir. Ön bağırsağın ventrali trakea ve akciğer tomurcuklarını, dorsali özefagusu oluşturur. Yedinci haftada sol ve sağ olmak üzere iki ana akciğer tomurcuğunun lobar yapıları oluşturması ile son bulur.

Timus üçüncü faringeal poştan köken alan bir primer lenfoid organdır (1). Gelişim aşamasının başında inferior paratiroid bezi ve farinks ile bağlantılıdır. Yedinci gestasyonel haftanın başında sağ ve sol timik yapı paratiroidten ayrılır, medial ve kaudal migrasyon ile anterior toraksa inerek orta hatta birleşir (5).

İntraembriyonik çöлом embriyogenezin başında her biri parietal ve visseral katlara sahip üç kaviteye ayrılır: perikardiyal kavite, peritoneal kavite ve iki plevraperikardiyal kanal. Perikardiyal ve peritoneal kavite septum transversum ile birbirinden ayrılır (6). Bronşial tomurcukların gelişimi esnasında plevraperikardiyal kanallar, sağ ve sol plevraperikardiyal zarların gelişimi ve füzyonu ile plevral kaviteyi perikardiyal kaviteden ayırır (6). Plevraperikardiyal membranlar daha sonra fibröz perikard olacak şekil-

¹ Op. Dr., Ağrı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ilaydasarar@gmail.com, ORCID iD 0000-0002-7725-9382

KİSTİK TÜMÖRLER

Neoplastik lezyonlar Kısım 7 - Onkoloji'de ayrıntılı olarak anlatılmıştır.

Mediastinal tümörlerin neredeyse tamamında kistik değişiklikler görülebilir (1). Çeşitli tümör markerları pozitifliğinde malignite ön tanısı kuvvetlenebilir. Tümör markerları negatif olsa bile özellikle heterojen görünümde olan, solid komponent içerdiği düşünülen, septasyon gösteren ve sınırları düzgün olmayan kistlerde malignite şüphesi akılda tutulmalıdır. Kesin tanı eksizyon sonrası histopatolojik değerlendirme ile konur. Malignite açısından kesinleşmiş bir görüntüleme kriteri olmadığı ve malignite tanısı kesin olarak doku örneklemeyle konulabildiği için mediastinal kistlerin neredeyse tamamında kesin tanı ve tedavi için cerrahi rezeksiyon önerilmektedir.

Bu klasik sınıflandırmaya ek olarak 2005 yılında posterior mediastenden gelişen, karakteristik olarak paravertebral alanda bulunan, müllerian kökenli yeni bir kistik lezyon Hideo Hattori tarafından tanımlanmış ve Hattori kisti (Müllerian kist) olarak literatüre girmiştir (41). Bu kistler sadece kadın hastalarda görülür ve histolojik özellikleri fallopi tüpü benzeridir. Tüm toraks kistlerinin yaklaşık %5'ini oluştururlar (2).

Literatürde farklı oranlar bildirilse de benign konjenital mediastinal kistler arasında en sık bronkojenik kist, sonra perikardiyal, timik ve nöroenterik kistler görülür. Anterior mediastenin en sık görülen kistleri timik kistler ve perikardiyal kistlerdir. Bronkojenik kistler genellikle orta ve posterior mediastende yerleşim gösterirler. Nöroenterik kistler çoğunlukla posterior mediastende bulunurlar. Atipik yerleşimli kistler tüm gruplarda görülür. Atipik yerleşimin tüm gruplarda görülebilmesi, kistlerin birbirlerine benzer olması ve ayırt edici özelliklerin her zaman preoperatif dönemde ortaya konulamaması nedeniyle ileri düzey görüntülemeler ile net tanı koymak çoğu zaman mümkün değildir (25).

SONUÇ

Konjenital torakal kistler nadir görülmeleri ve genellikle asemptomatik olmalarına rağmen buldukları lokasyon, boyutlarının değişken olması ve farklı karakter özellikleri nedeniyle ciddi morbidite ve mortaliteye neden olabilirler. Antenatal takiplerin yaygınlaşması ve ultrasona ulaşımın kolaylaşması sebebiyle

septomatik olmadan prenatal tanı alma oranı yükselmiştir. İnsidansın düşüklüğü ve çoğunun asemptomatik olması nedeniyle tanı gecikebilir. Klinik şüphe durumunda ve prenatal tanı hastalara postnatal dönemde uygun görüntüleme yöntemleri ile değerlendirme yapılmalı ve lezyon özellikleri de göz önünde bulundurularak cerrahi eksizyon ve histopatolojik değerlendirme yapılmalıdır.

Bronkojenik kistler, nöroenterik kistler, multiloküler timik kistler ve malignite şüphesi olan kistler için tanı anında eksizyon önerilir (42). Asemptomatik, uniloküler timik kistler ve asemptomatik, küçük perikardiyal kistler seri ileri görüntüleme yöntemleri ile takip edilebilir. Tedavi seçeneği hastanın durumu, lezyonun lokasyonu, natürü ve boyutu, takip eden cerrahın ve hastanın tercihi doğrultusunda şekillenmeli ve bireyselleştirilmelidir.

Konjenital torakal kistlerin cerrahi sonuçları oldukça iyi olsa da tedavide multidisipliner yaklaşım ve postoperatif uzun dönem takip gerekliliği unutulmaması gereken noktalardır.

KAYNAKLAR

1. Özdemir Ö. Anterior mediastinal masses and thymic cysts. *World Journal of Clinical Cases*. 2025;13(4):95035. doi: 10.12998/wjcc.v13.i4.95035
2. Weissferdt A. Non-neoplastic thoracic cysts: a clinicopathologic study of 136 cases. *American Journal of Surgical Pathology*. 2023;47(12):1349–63. doi: 10.1097/PAS.0000000000002115
3. Akkuş M. *Sağlık & Bilim 2023: Genel Embriyoloji-I*. İstanbul: Efe Akademi Yayınları; 2023.
4. Warburton D. Overview of Lung Development in the Newborn Human. *Neonatology*. 2017;111(4):398–401. doi: 10.1159/000458465
5. Dinges SS, Amini K, Notarangelo LD, et al. Primary and secondary defects of the thymus. *Immunological Reviews*. 2024;322(1):178–211. doi: 10.1111/imr.13306
6. Parmar YJ, Shah AB, Poon M, et al. Congenital abnormalities of the pericardium. *Cardiology Clinics*. 2017;35(4):601–14. doi: 10.1016/j.ccl.2017.07.012
7. Mlika M, Abdennadher M, Ayadi R, et al. Mediastinal cysts : a 52-case retrospective study. *La Tunisie Médicale*. 2022;100(1):44–8.
8. Macchini F, Borzani I, Cavalli S, et al. Thoracoscopic Resection of Congenital Lung Malformation: Looking for the Right Preoperative Assessment. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2020;30(05):452–8. doi: 10.1055/s-0039-1696669.
9. Whooley J, White A, Soo A. Bronchogenic cyst: a rare case of malignant transformation. *BMJ Case Reports*. 2022;15(4):e248916. doi: 10.1136/bcr-2022-248916
10. Yang X, Chen Y, Yang Y, et al. The molecular and

- cellular choreography of early mammalian lung development. *Medical Review*. 2024;4(3):192–206. doi: 10.1515/mr-2023-0064
11. Lin Z, Cao Q. Gastric bronchogenic cyst. *Revista Espanola de Las Enfermedades Digestivas*. 2023;115(11):665–666. doi: 10.17235/reed.2023.9964/2023
 12. Flórez Rial MDP, Ruz Portero S, Valenzuela González M, et al. Intrapancratic bronchogenic cyst. A case report. *Revista Espanola de Patologia*. 2022;55(4):292–6. doi: 10.1016/j.patol.2020.11.005
 13. Wu Z, Qiu X, Lv G. Ectopic bronchogenic cyst of gallbladder: an unusual anatomical position. *The American Journal of the Medical Sciences*. 2023;365(2):e19–20. doi: 10.1016/j.amjms.2022.09.001
 14. Fukada Y, Endo Y, Nakanowatari H, et al. Bronchogenic cyst of the interatrial septum. *Fukushima Journal of Medical Science*. 2020;66(1):41–3. doi: 10.5387/fms.2019-29
 15. Lin Y, Liu S, Linghu E, et al. Submucosal tunneling endoscopic fenestration with lauromacrogol ablation for an esophageal bronchogenic cyst. *Gastrointestinal Endoscopy*. 2024;99(6):1054–6. doi: 10.1016/j.gie.2024.01.037
 16. Hsieh CJ, Huang SY, Chou CM, et al. Congenital bronchogenic cyst: From prenatal diagnosis to postnatal management. *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology*. 2024;63(2):229–33. doi: 10.1016/j.tjog.2024.01.019
 17. Syred K, Weissferdt A. Non-neoplastic mediastinal cysts. *Advances in Anatomic Pathology*. 2020;27(5):294. doi: 10.1097/PAP.0000000000000261
 18. Ozer E, Melek H. Posterior mediastinal hastalıklar. *Güncel Göğüs Hastalıkları Serisi*. 2020;8(3):118–30.
 19. El Ahmadih TY, Sillero R, Kafka B, et al. Isolated dorsal thoracic neuroenteric cyst with spinal cord compression: case reports in pediatric. *World Neurosurgery*. 2018;118:296–300. doi: 10.1016/j.wneu.2018.07.147
 20. Kubie LS, Fulton JF. *A Clinical and Pathological Study of Two Teratomatous Cysts of the Spinal Cord, Containing Mucus and Ciliated Cells*. R.R. Donnelley; 1928.
 21. Kozak J, Bizik I, Surkala J, et al. Neurenteric cysts, incidence and surgical treatment. *Bratislava Medical Journal*. 2019;120(9):680–5. doi: 10.4149/BLL_2019_114
 22. Zheng J, Yan X, Ma Y, et al. Intracranial neuro-enteric cyst. *The Journal of Craniofacial Surgery*. 2023;34(5):e472–4. doi: 10.1097/SCS.00000000000009333
 23. Yagnik KJ, Vakharia K, Vaubel RA, et al. Surgical experience and management of intracranial neurenteric cysts: single-center experience and review of the literature. *Journal of Neurological Surgery Part B Skull Base*. 2023;84(3):272–80. doi: 10.1055/a-1775-0865
 24. Tripathi M, Savardekar A, Chhabra R, et al. Unusual imaging finding of a 'fluid-fluid' level in a neurenteric cyst at anterior margin of the cervico-medullary junction. *British Journal of Neurosurgery*. 2015;29(3):432–4. doi: 10.3109/02688697.2014.993594
 25. Yadav T, Parmar P, Rattan KN. Neurenteric cyst presenting with bleeding per rectum. *Association of Paediatric Surgeons of Pakistan Journal of Case Reports*. 2016;7(4):32. doi: 10.21699/ajcr.v7i4.454
 26. Bejjani N, Andraos R, Alok K, et al. Antenatally diagnosed intraspinal-posterior mediastinal neurenteric cyst - what is the optimal management? *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2022;212:107040. doi: 10.1016/j.clineuro.2021.107040
 27. Sltzer RA, Mills DS, Baddock SS, et al. Mediastinal thymic cyst. *Diseases of The Chest*. 1968;53(2):186–96. doi: 10.1378/chest.53.2.186
 28. Miura A, Shien K, Toji T, et al. A giant thymic cyst accompanied by acute mediastinitis. *Acta Medica Okayama*. 2020;74(5):431–3. doi: 10.18926/AMO/60804
 29. Kameshima H, Furukawa T, Doi S, et al. Swallowing-induced atrial tachycardia with a thymic cyst. *The Japanese Society of Internal Medicine*. 2023;62(8):1167–70. doi: 10.2169/internalmedicine.0438-22
 30. Aydin AH, Çakli H, Canaz F, et al. Uncommon Childhood Unilateral Cervical Giant Thymic Cyst. *The Journal of Craniofacial Surgery*. 2020;31(5):e520–2. doi: 10.1097/SCS.00000000000006704
 31. Gerber TS, Porubsky S. Benign lesions of the mediastinum. *Histopathology*. 2024;84(1):183–95. doi: 10.1111/his.15088
 32. Nair V, Moran CA. Unilocular thymic cyst with features of intra-thymic bronchogenic cyst: A clinicopathological correlation of 4 cases. *Pathology - Research and Practice*. 2022;238:154121. doi: 10.1016/j.prp.2022.154121
 33. Oramas DM, Moran CA. Multilocular thymic cyst (MTC) and other tumors with MTC features: Pitfalls in diagnosis. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2022;39(2):105–12. doi: 10.1053/j.semmp.2021.06.004
 34. Wee T, Lee AF, Nadel H, et al. The paediatric thymus: recognising normal and ectopic thymic tissue. *Clinical Radiology*. 2021;76(7):477–87. doi: 10.1016/j.crad.2021.02.017
 35. Cooley-Rieders K, Van Haren RM. Mediastinal thymic cysts: a narrative review. *Mediastinum*. 2022;6:33–33. doi: 10.21037/med-22-25
 36. Shirzadi R, Roshanzamir Z, Pak N, et al. An unusual site of a pericardial cyst in a child: a case report. *Radiology Case Reports*. 2023;18(4):1498–501. doi: 10.1016/j.radcr.2023.01.010c
 37. Üçvet A, Gürsoy S, Yoldaş B, et al. Perikardiyal kistler: cerrahi tedavi almış 15 olgunun analizi. *Bozok Medical Journal*. 2015;5(3):15–9.
 38. Kar SK, Ganguly T. Current concepts of diagnosis and management of pericardial cysts. *Indian Heart Journal*. 2017;69(3):364–70. doi: 10.1016/j.ihj.2017.02.021
 39. Alkharabsheh S, Gentry Iii JL, Khayata M, et al. Clinical features, natural history, and management of pericardial cysts. *The American Journal of Cardiology*. 2019;123(1):159–63. doi: 10.1016/j.amjcard.2018.09.009
 40. Grigoraş A, Amălinei C, Căruntu ID, et al. Symptomatic pericardial cysts and dilemmas in their diagnosis. *Romanian Journal of Morphology and Embryology*. 2023;64(4):517–25. doi: 10.47162/RJME.64.4.08
 41. Hattori H. Ciliated cyst of probable mullerian origin arising in the posterior mediastinum. *Virchows Archiv*. 2005;446(1):82–4. doi: 10.1007/s00428-004-1087-0
 42. Barrios P, Avella Patino D. Surgical indications for mediastinal cysts—a narrative review. *Mediastinum*. 2022;6:31. doi: 10.21037/med-22-27

Bölüm 38

ÇOCUKLARDA TRAKEAL MOTİLİTE BOZUKLUKLARI

Burhan BEGER¹

1. GİRİŞ VE KAPSAM

Trakeal motilite bozuklukları; trakea ve ana bronşların normal solunum sırasında gösterdiği şekil ve çap değişimlerinin ekspirasyonda anormal değişimleri ve akım kısıtlanmalarını tanımlamak için kullanılmaktadır. Pediatrik popülasyonda karşımıza çıkan en sık iki şekli trakeobronkomalazi (TBM; kıkırdak destek zayıflığı ve duvar özellikleri) ile aşırı dinamik hava yolu kollapsıdır (ADHK; posterior membranöz duvarın ekspirasyonda içe bombeleşmesi). Bu iki antite, bebek ve küçük çocuklarda erişkinlere ve büyük çocuklara kıyasla küçük lümen ve yüksek duvar uyumluluğu nedeniyle daha belirgin klinik sonuç oluşturma eğilimindedir(1-11).

Pediatrik olgularda patofizyoloji ve bununla ilişkili klinik yansımalar normalden oldukça abartılıdır. Konjenital kıkırdak gelişiminin gecikmesi, trakeoözofageal fistül onarımı sonrasında kalıcı malazi, kardiyovasküler ring ve arter basısı, prematürite ve bununla ilişkili bronkopulmoner displazi öyküsü, uzun süreli entübasyon ve trakeostomi öyküsü, nöromusküler hastalık ve reflü gibi hastalıklar zemininde sıklıkla ortaya çıkmaktadır(1-7). Terminoloji ve şiddet oranlarının günümüzdeki durumu net değildir. Ekspiryum sırasında lümen hacminde daralma, arka membran bombeleşmesi gibi tarkeanın morfolojik durumdaki değişiklik ve fokal, segmental ve diffüz tutulum ciddiyetin temel durumunu gösterir. Dinamik değerlendirme açısından kullanılabilir iki temel tanı yöntemi düşük doz dinamik BT (inspirasyon/ekspirasyon fazlı) ve minimal sedasyonla yapılan dinamik fleksibl bronkoskopi ile incelemelerdir. Sedasyon

seviyesi çocuklarda trakeobronşial ağacın dinamik durumunun değerlendirilmesini doğrudan etkiler. (4-8).

Pediatrik trakeal motilite bozukluklarının anlaşılması klinik açıdan oluşabilecek sonuçları değerlendirilmesi açısından oldukça önemlidir. Anatomi ve fizyolojide pediatrik farklılıkların değerlendirilmesi, epidemiyoloji ve etiyolojinin netleştirilmesi, klinik yansımalar ve ayırıcı tanının kritik noktalarını netleştirilmesi, dinamik görüntülemenin yorumlanması ve bronkoskopi için standardize bir tanınal yaklaşımın ortaya konması; tedavinin multidisipliner ve aşamalı yönetimine katkı sunabilir(1,4,10-17). Tedavi yönetiminde; sekresyonların yönetimi, beslenme, fizyoterapi, reflü ve pozitif basınç desteği gibi konservatif ayarlanabilir yaklaşımların yanında, stent uygulamaları, aortopeksi, trakeopeksi, trakeobronkoplasti gibi uygulamalar açısından hasta seçimi değerlendirilmesi önemlidir. Trakeo-özofageal fistül onarımı sonrası, prematürite/BPD ile ilişkili malaziler, trakeostomili çocuklar, nöromusküler iletim ve damarsal halka basısı özellikle incelenmelidir. İzlem sırasında hastalığın klinik ciddiyeti, görüntü görünümüleri, alevlenmeler ve güncel görüntüleme değerlendirmeleri, aile eğitimi ve evde bakımın yapı bileşenleri değerlendirilmelidir(18-26).

Bu çalışmanın amacı, pediatrik cerrahlar, pediatrik göğüs hastalıkları, kulak burun boğaz hastalıkları, anestezi, radyoloji ve yoğun bakım sistemleri için ortak bir dil oluşturulmasını hedeflemektedir. Tedavi her zaman konservatif basamaktan başlar, aralıkları olan aralığı ve pozitif basınç değerleri temel, ise ayrılmış, multidisipliner karar verebilir bir seçenektir.

¹ Prof. Dr. Van yüzüncü Yıl Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi, burhanbeger@hotmail.com ORCID iD: 0000-0002-1565-806

KAYNAKLAR

1. Kamran, A., Zendejas, B., & Jennings, R. W. Current concepts in tracheobronchomalacia: diagnosis and treatment. In *Seminars in Pediatric Surgery*.2021;30(3): 151062.
2. Mair, E. A., & Parsons, D. S. Pediatric tracheobronchomalacia and major airway collapse. *Annals of Otolaryngology & Laryngology*.1992; 101(4): 300-309.
3. Fraga, J. C., Jennings, R. W., & Kim, P. C. Pediatric tracheomalacia. In *Seminars in pediatric surgery*.2016; 25(3):156-164.
4. Choi, S., Lawlor, C., Rahbar, R., & Jennings, R. Diagnosis, classification, and management of pediatric tracheobronchomalacia: a review. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2019; 145 (3): 265-75.
5. Shieh, H. F., Smithers, C. J., Hamilton, T. E., Zurakowski, D., Rhein, L. M., Manfredi, M. A., ... & Jennings, R. W. Posterior tracheopexy for severe tracheomalacia. *Journal of pediatric surgery*.2017; 52(6):951-955.
6. Kamran, A., & Jennings, R. W. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in pediatrics: an overview of evaluation, medical management, and surgical treatment. *Frontiers in pediatrics*.2019; 7: 512.
7. Shieh, H. F., Smithers, C. J., Hamilton, T. E., Zurakowski, D., Visner, G. A., Manfredi, M. A., ... & Baird, C. W. Descending aortopexy and posterior tracheopexy for severe tracheomalacia and left mainstem bronchomalacia. In *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery*.2019; 31(3): 479-485.
8. Biermann, D., Holst, T., Hüners, I., Rickers, C., Kehl, T., Ruffer, A., ... & Hazekamp, M. G. Right aortic arch forming a true vascular ring: a clinical review.*European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*.2021; 60(5): 1014-1021.
9. Zanini, A., Mazzoleni, S., Arcieri, L., Giordano, R., Marianeschi, S., & Macchini, F. Aortopexy for tracheomalacia in children: a systematic review and meta-analysis. *Journal of Clinical Medicine*.2025;14(4), 1367.
10. Vazquez-Jimenez, J. F., Sachweh, J. S., Liakopoulos, O. J., Hügel, W., Holzki, J., von Bernuth, G., & Messmer, B. J. Aortopexy in severe tracheal instability: short-term and long-term outcome in 29 infants and children. *The Annals of thoracic surgery*.2021; 72(6): 1898-1901.
11. Pugh, C. P., Ali, S., Agarwal, A., Matlock, D. N., & Sharma, M. Dynamic computed tomography for evaluation of tracheobronchomalacia in premature infants with bronchopulmonary dysplasia. *Pediatric pulmonology*.2023; 58(11): 3255-3263.
12. Yedururi, S., Guillerman, R. P., Chung, T., Braverman, R. M., Dishop, M. K., Giannoni, C. M., & Krishnamurthy, R. (2008). Multimodality imaging of tracheobronchial disorders in children. *Radiographics*, 28(3), e29-e29.
13. Corcoran, A., Foran, A., Phinizy, P., Biko, D. M., Piccione, J. C., & Rapp, J. B. Dynamic airway computed tomography and flexible bronchoscopy for diagnosis of tracheomalacia in children: A comparison study. *Pediatric Pulmonology*.2024; 59(4): 899-906.
14. Prountzos, S., Douros, K., Moriki, D., Mazioti, A., Papaevangelou, V., Kelekis, N., & Alexopoulou, E. Magnetic resonance imaging was a viable and non-intrusive method for diagnosing tracheomalacia in children. *Acta Paediatrica*.2024;114(1): 219.
15. Okata, Y., Hasegawa, T., Bitoh, Y., & Maeda, K. Bronchoscopic assessments and clinical outcomes in pediatric patients with tracheomalacia and bronchomalacia. *Pediatric Surgery International*.2018; 34(1): 55-61.
16. Ferraro, V. A., Baraldi, E., Stabinger, D., Zamunaro, A., Zanconato, S., & Carraro, S. Pediatric flexible bronchoscopy: A single-center report. *Pediatric Pulmonology*. 2021;56(8): 2634-2641.
17. Lee, K. S., Sun, M. R., Ernst, A., Feller-Kopman, D., Majid, A., & Boiselle, P. M. Comparison of dynamic expiratory CT with bronchoscopy for diagnosing airway malacia: a pilot evaluation. *Chest*.2007; 131(3): 758-764.
18. Torre, M., Carlucci, M., Speggorin, S., & Elliott, M. J. Aortopexy for the treatment of tracheomalacia in children: review of the literature. *Italian Journal of Pediatrics*.2012; 38(1): 62.
19. Amaddeo, A., Khirani, S., Griffon, L., Teng, T., Lanzeray, A., & Fauroux, B. Non-invasive ventilation and CPAP failure in children and indications for invasive ventilation. *Frontiers in Pediatrics*.2020; 8: 544921.
20. Pan, W., Peng, D., Luo, J., Liu, E., Luo, Z., Dai, J., ... & Huang, Y. Clinical features of airway malacia in children: a retrospective analysis of 459 patients. *International journal of clinical and experimental medicine*.2014; 7(9): 3005.
21. Sriboonyong, T., Preuthippan, A., & Nugboon, M. Long-term sleep apnea CPAP via tracheostomy in children with tracheomalacia: 20-year experience. *Frontiers in Pediatrics*. 2023; 11: 1169613.
22. Krishnan, U., Mousa, H., Dall'Oglio, L., Homaira, N., Rosen, R., Faure, C., & Gottrand, F. ESPGHAN-NASPGHAN guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*.2016; 63(5):550-570.
23. Goyal, V., Masters, B. I., & Chang, A. B. Interventions for primary (intrinsic) tracheomalacia in children. *Sao Paulo Medical Journal*.2013; 131(1): 66-66.
24. Chiu, P., Zendejas, B., & Baird, C. Multidisciplinary approach to vascular rings and vascular-related aerodigestive compression: a clinical practice review. *Translational Pediatrics*.2023; 12(6): 1258.
25. Mukharesh, L., Krone, K. A., Hamilton, T. E., Shieh, H. F., Smithers, C. J., Winthrop, Z. A., ... & Visner, G. A. Outcomes of surgical treatment of tracheobronchomalacia in children. *Pediatric Pulmonology*.2024; 59(7): 1922-1931.
26. Fayon, M., & Beaufils, F. The lower respiratory airway wall in children in health and disease. *ERJ Open Research*.2021; 7(3).
27. Su, Y. T., Chiu, C. C., Lai, S. H., Hsia, S. H., Lin, J. J., Chan, O. W., ... & Lee, E. P. Risk factors for tracheobronchomalacia in preterm infants with bronchopulmonary dysplasia. *Frontiers in pediatrics*.2021; 9: 697470.

28. Lee, E. Y., Mason, K. P., Zurakowski, D., Waltz, D. A., Ralph, A., & Boiselle, P. M. Low-dose dynamic airway CT protocols for children: Practical implementation and dose considerations. *Pediatric Radiology*.2018; 48(2): 214–223.
29. Human, A., Corten, L., & Morrow, B. M. The role of physiotherapy in the respiratory management of children with neuromuscular diseases: A South African perspective. *The South African journal of physiotherapy*.2021; 77(1): 1527.
30. Williamson, A., Young, D., & Clement, W. A. Paediatric tracheobronchomalacia: Incidence, patient characteristics, and predictors of surgical intervention. *Journal of Pediatric Surgery*.2022; 57(11): 543-549.
31. Aslam, A., De Luis Cardenas, J., & Morrison, R. J. Tracheobronchomalacia and excessive dynamic airway collapse: Current concepts and future directions. *Radiographics*.2022; 42(4): 1012–1027.
32. Martinez Rivera, C., Serra Mitjà, P., & Andreo García, F. Factors associated with large airway collapse in severe asthma. *Archivos de Bronconeumología*.2023; 59(9): 605–607.

Bölüm 39

ÇOCUKLARDA TRAVMAYA YAKLAŞIM

Abdurrahman Urve UZUN¹

EPİDEMİYOLOJİ

Çocukluk çağında görülen travmalar, dünya genelinde çocuk popülasyonunda morbidite ve mortalitenin en önde gelen nedenlerindedir. Her yıl ABD’de yaklaşık 4.1 milyon çocuk yaralanmakta ve bu durum yıllık 396 milyar dolarlık bir maliyete yol açmaktadır. Her ölümlü yaralanma başına 10 çocuk ömür boyu engelli kalmaktadır. 2010 yılında, dünya genelinde 1-19 yaş arasındaki 620.000’den fazla çocuğun kasıtsız yaralanmalar nedeniyle öldüğü tahmin edilmektedir (1). Travma sonrası ölümler genellikle ilk birkaç saat içinde görülmektedir. Bu nedenle hastaların ilk müdahalenin ardından en kısa sürede hastaneye ulaştırılması önemlidir. Ancak hastaneye ulaşım süresi ile mortalite arasında doğrusal olmayan bir ilişki olduğunu gösteren çalışmalar da mevcuttur (2).

Çocuklarda kemiklerin daha ince olması ve kafa-gövde oranının yüksek olması gibi anatomik farklılıklar, kafa yaralanmalarına karşı daha savunmasız olmalarına neden olmaktadır. Travmatik beyin hasarı, çocuklarda travma sonrası morbidite ve mortalitenin en önemli nedenidir ve bir yaşın altındaki çocuklar, toplam ölümlerin yarısını oluşturmaktadır (3,4). Amerika Birleşik Devletleri’nde her yıl 500.000’den fazla çocuk travmatik beyin hasarından etkilenmekte ve bu durum 2.000 ölüme yol açmaktadır (1).

Adölesanlarda yüksek enerjili travmalar, çoğunlukla motorlu araç kazaları ile meydana gelmektedir (5,6). Avrupa’da yapılan çalışmalarda çalışmada ölümcül pediatrik yaralanma vakalarının %40-46,5’inin trafik kazalarıyla ilişkili olduğu bil-

dirilmiştir (4,7). 14-18 yaş arası trafik kazalarında ölümlerin çoğu, yayalar ve iki tekerlekli araç sürücülerinde meydana gelmektedir (4).

Ölümcül trafik kazalarının oranı yaşla birlikte önemli ölçüde artmaktadır. Erkek çocuklarda travmalar kız çocuklarına göre tüm yaşlarda daha sık görülmektedir. Yaşa bağlı davranışsal değişiklikler ve artan risk alma isteği, özellikle erkek çocuklarda ve adölesanlarda ciddi travma sıklığına katkıda bulunmaktadır (4-10).

Özellikle küçük çocuklarda (0-13 yaş), ev kazaları (düşmeler dahil) en yaygın yaralanma mekanizmasıdır. Ev kazaları ölümcül olmayan yaralanmaların yaklaşık %70’ini oluşturmakta, bu oran 0-5 yaş grubunda %90’lara ulaşmaktadır (5,7,11).

Kasıtlı yaralanmalar ve çocuk istismarları, travmaların küçük bir kısmını oluştursalar da, morbidite ve mortalite oranları çok daha yüksektir (4,8). Farklı iyileşme aşamalarındaki yaralanmalar, birden fazla vücut parçasını içeren yaralanmalar, eldiven-çorap şeklinde yanıklar, perine yanıkları, belirli kırık pater-nleri veya tutarsız öykü bulunur (8,12).

Güncel çok merkezli çalışmalarda, pediatrik travma merkezleri ve yetişkin travma merkezleri karşılaştırıldığında mortalite riski ve hastanede yatış süresi açısından benzer sonuçlar mevcuttur (13). Ancak pediatrik travma merkezlerinde bilgisayarlı tomografi (BT) kullanımı ve yapılan invaziv işlemlerin daha az olduğu bildirilmiştir. Çocuk travma hastaları için daha yüksek vaka hacmine sahip kurumlar, genellikle daha iyi sonuçlarla ilişkilendirilmiştir (9,13-16).

¹ Op. Dr. SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, uzunurve@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-4649-8700
DOI: 10.37609/akya.3878. c1866

TRAVMA SKORLAMA SİSTEMLERİ

Fizyolojik Skorlama Sistemleri

Glasgow Koma Skoru (GKS): Bilinç düzeyini değerlendirmek için yaygın olarak kullanılan bir skorlama sistemidir. Yetişkinlerdeki gibi göz açma (1–4 puan), sözel yanıt (1–5 puan) ve en iyi motor yanıtı (1–6 puan) değerlendirir. Toplam puan 15 normal bulguyu gösterirken, 8’in altındaki skorlar komatöz bir durumu tanımlar. Henüz konuşamayan çocuklarda GKS’nin modifikasyonu kullanılır. GKS skoru, özellikle travmatik beyin yaralanması olan çocuklarda prognoz tahmininde kullanılabilir (20). Düşük GKS skorlarına sahip hastaların mortalitesinin önemli ölçüde arttığı gösterilmiştir (5). Ancak, pediatrik hastalarda GKS’nin kullanımında öznel farklılıklar ve tutarsızlıklar da belirlenmiştir (6).

Travma Skoru (TS): Beş fizyolojik değişkeni (solunum hızı, solunum çabası kalitesi, sistolik kan basıncı, kapiller geri dolum ve GKS) değerlendirip puanlar (20,32). Puan aralığı 1-16’dır. Bazı çalışmalar TS’nin pediatrik travma hastalarında sağkalımı pediatrik travma skorundan daha iyi tahmin ettiğini göstermiştir (32).

Revize Travma Skoru (RTS): Travma Skoru’ndan kapiller geri dolum ve solunum çabası parametreleri çıkarılarak öznel değerlendirmeden kaynaklanan hata kaynakları elimine edilmiştir (20,32). Maksimum puan 12’dir. Pediatrik travma için geliştirilmemiş olsa da, RTS’nin fizyolojik skorlama sistemleri arasında iyi bir prediktif değeri olduğu belirtilmektedir (32).

Anatomik Skorlama Sistemleri

Bu sistemler, tüm yaralanmalar tespit edildikten sonra uygulanabilir, bu da genellikle kapsamlı radyolojik değerlendirme gerektirir (20,32).

Kısaltılmış Yaralanma Skalası (AIS): Vücudun altı anatomik bölgesi (baş ve boyun, yüz, göğüs, karın, ekstremiteler ve pelvis, diğer) için ayrı ayrı yaralanma şiddeti açısından 1’den (yaralanma yok) 6’ya (hayati tehdit eden yaralanma) kadar değerlendirilir (33,34).

Yaralanma Şiddet Skoru (ISS): En şiddetli yaralanan üç vücut bölgesinin AIS skorlarının kareleri toplanarak belirlenir. Maksimum puan 75’tir. Tek bir 6 puanlık AIS yaralanması otomatik olarak 75’lik

maksimum ISS puanı anlamına gelir (34,35). Bazı çalışmalar ISS’nin çocuklarda hatalı yüksek sonuçlar verdiğini ve bu nedenle alternatif puanlamaların kullanılması gerektiğini belirtmektedir (36,37).

Kombine Skorlama Sistemleri

Hem fizyolojik hem de anatomik verileri kullanarak üretilen skorlama sistemleridir.

Travma Yaralanma Şiddet Skoru (TRISS): Travma Skoru (TS), Yaralanma Şiddet Skoru (ISS) ve hasta yaşının birleşimidir. Prognozu açısından prediktif değeri yüksektir. Ancak çocuklarda penetran yaralanmalar için kullanılması önerilmemektedir (34).

Pediatrik Travma Skoru (PTS): Özellikle pediatrik travma hastalarının triyajı için tasarlanmış, yaralanma ciddiyetini tahmin etmek ve klinik seyri öngörmek için kullanılan önemli pratik bir skorlama sistemidir (38,39).

Ağırılık, havayolu, sistolik kan basıncı, merkezi sinir sistemi, açık yaralar ve iskelet sistemini içeren 6 parametrelilik bir puanlama sistemidir. Toplam puan -6 ile +12 arasında değişir. 8’den düşük puanlar, potansiyel olarak ölümcül yaralanmayı gösterir (6,39,40).

KAYNAKLAR

1. Wu HP. Pediatric trauma—a global public health issue: What and who should we focus on in pediatric injury prevention. *Pediatrics and Neonatology* Kasım 2021 [a.yer 29 Haziran 2025];62(6):579-80. doi: 10.1016/j.pedneo.2021.10.001
2. Rickenbach ON, Aldridge J, Tumin D, et al. Prehospital time and mortality in pediatric trauma. *Pediatric Surgery International*. 20 Haziran 2024;40(1):159. doi: 10.1007/s00383-024-05742-9
3. Alexiou GA, Sfakianos G, Prodromou N. Pediatric head trauma. *Journal of Emergencies, Trauma and Shock*. 2011 4(3):403-8. doi: 10.4103/0974-2700.83872
4. Eimer C, Buschmann C, Deeken J, et al. Mechanical trauma in children and adolescents in Berlin. *Forensic Science, Medicine and Pathology*. 16 Nisan 2024;21(1):115-22. doi: https://doi.org/10.1007/s12024-024-00814-7
5. Price MS, Raaber N, Gundtoft PH, et al. Pediatric trauma over a decade: demographics, mechanisms of injury, and mortality at a major Danish trauma center— a retrospective cohort study. *Scandinavian Journal of Trauma, Resuscitation and Emergency Medicine*. 10 Mart 2025;33(1):39. doi: https://doi.org/10.1186/s13049-025-01348-9

6. Ozensoy HS, Guru S. A Retrospective Study to Compare the Glasgow Coma Score, Pediatric Trauma Score, and Injury Severity Score and Outcomes in 118 Pediatric Trauma Patients at a Single Emergency Center in Turkey. *Medical Science Monitor*. 05 Şubat 2024 30. doi: 10.12659/MSM.943501
7. Fylli C, Schipper IB, Krijnen P. Pediatric Trauma in The Netherlands: Incidence, Mechanism of Injury and In Hospital Mortality. *World Journal of Surgery*. Mayıs 2023;47(5):1116-28. doi: 10.1007/s00268-022-06852-y
8. Naqvi G, Johansson G, Yip G, et al. Mechanisms, patterns and outcomes of paediatric polytrauma in a UK major trauma centre. *The Annals of The Royal College of Surgeons of England* Ocak 2017;99(1):39-45. doi: 10.1308/rcsann.2016.0222
9. Evans J, Murch H, Begley R, et al. Mortality in adolescent trauma: a comparison of children's, mixed and adult major trauma centres. *Emergency Medicine Journal*. Temmuz 2021;38(7):488-94. doi: 10.1136/emered-2020-210384
10. Bao Y, Ye J, Hu L, et al. Associated Factors of Trauma Severity and Mortality in Pediatric Patients Admitted to Intensive Care Unit; a 10-Year Retrospective Study. *Archives of Academic Emergency Medicine*. 10 Eylül 2024;13(1):e7. doi: 10.22037/aaem.v13i1.2413
11. Dodd C, Halliday K, Somers J. Paediatric trauma: experience from the UK's busiest trauma centre. *Clinical Radiology*. Ağustos 2021;76(8):559-70. doi: 10.1016/j.crad.2021.03.006
12. Rawani-Patel P, Demetriades D. Pediatric Trauma. in: Demetriades D, Chudnofsky CR, Benjamin ER (eds.). *Color Atlas of Emergency Trauma* 3rd ed. Cambridge University Press; 2021 s. 269-76.
13. Russell K, Biswas S. Pediatric trauma center vs. adult trauma center: which is better? *Current Opinion in Anaesthesiology*. 01 Nisan 2023;36(2):159-62. doi: 10.1097/ACO.0000000000001245
14. Kessel B, Dagan J, Swaid F, et al.. Rib fractures: comparison of associated injuries between pediatric and adult population. *The American Journal of Surgery*. Kasım 2014;208(5):831-4. doi: 10.1016/j.amjsurg.2013.10.033
15. Moore L, Freire G, Turgeon AF, et al. Pediatric vs Adult or Mixed Trauma Centers in Children Admitted to Hospitals Following Trauma: A Systematic Review and Meta-Analysis. *JAMA Network Open*. 18 Eylül 2023;6(9):e2334266. doi: 10.1001/jamanetworkopen.2023.34266
16. Muttalib F, Tillmann B, Ernst G, et al. Mortality Among Severely Injured Adolescents Admitted to Pediatric vs Adult Trauma Centers. *JAMA Network Open*. 12 Aralık 2024;7(12):e2450647. doi: 10.1001/jamanetworkopen.2024.50647
17. Coran AG, Adzick NS. *Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Mosby; 2012.
18. McFadyen Jg, Ramaiah R, Bhananker S. Initial assessment and management of pediatric trauma patients. *International Journal of Critical Illness and Injury Science*. 2012;2(3):121. doi: 10.4103/2229-5151.100888
19. Biegańska EA, Stachurski J, Rokicki K. Analysis of the patients hospitalised in paediatric trauma centers in Poland in 2019. *Journal of Mother and Child*. 09 Şubat 2022;25(3):236-42. doi: 10.34763/jmotherandchild.20212503SI.d-21-00027
20. Pande A, Soni K. Management of pediatric trauma. *Journal of Pediatric Critical Care*. 2019;6(3):31. doi: 10.21304/2019.0603.00501
21. Ciorba MC, Maegele M. Polytrauma in children. *Deutsches Arzteblatt International*. 03 Mayıs 2024; doi: 10.3238/arztebl.m2024.0036
22. Fleming S, Gill P, Jones C, et al. Validity and reliability of measurement of capillary refill time in children: a systematic review. *Archives of Disease in Childhood*. Mart 2015;100(3):239-49. doi: 10.1136/archdisc-hild-2014-307079
23. Lynch T, Kilgar J, Al Shibli A. Pediatric Abdominal Trauma. *Current Pediatric Reviews*. 2018;14(1):59-63. doi: 10.2174/1573396313666170815100547
24. Holmes JF, Gladman A, Chang CH. Performance of abdominal ultrasonography in pediatric blunt trauma patients: a meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*. Eylül 2007;42(9):1588-94. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.04.023
25. (Sebastian) Van As A. Paediatric trauma care. *Afr Journal of Paediatric Surgery*. 2010;7(3):129. doi: 10.4103/0189-6725.70409
26. Pariaszevski A, Wang NE, Lee MO, et al. Computed tomography rates in pediatric trauma patients among emergency medicine and pediatric emergency medicine physicians. *Journal of Pediatric Surgery*. Şubat 2023;58(2):315-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2022.10.042
27. Eppich WJ, Zonfrillo MR. Emergency department evaluation and management of blunt abdominal trauma in children. *Current Opinion in Pediatrics*. Haziran 2007;19(3):265-9. doi: 10.1097/MOP.0b013e328149af9e
28. Goldstein SD, Van Arendonk K, Aboagye JK, et al. Secondary Overtriage in Pediatric Trauma: Can Unnecessary Patient Transfers Be Avoided? *Journal of Pediatric Surgery*. Haziran 2015;50(6):1028-31. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.03.028
29. Ugalde IT, Prater S, Cardenas-Turanzas M, et al. Chest x-ray vs. computed tomography of the chest in pediatric blunt trauma. *Journal of Pediatric Surgery*. Mayıs 2021 [a.yer 21 Temmuz 2025];56(5):1039-46. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.09.003
30. Chardoli M, Hasan-Ghaliæe T, Akbari H, et al. Accuracy of chest radiography versus chest computed tomography in hemodynamically stable patients with blunt chest trauma. *Chinese Journal of Traumatology*. 01 Aralık 2013;16(6):351-4. doi: 10.3760/cma.j.isn.1008-1275.2013.06.007
31. Muhm M, Danko T, Henzler T, et al. Pediatric trauma care with computed tomography—criteria for CT scanning. *Emergency Radiology*. Aralık 2015;22(6):613-21. doi: 10.1007/s10140-015-1332-7
32. Ott R, Krämer R, Martus P, et al. Prognostic Value of Trauma Scores in Pediatric Patients with Multiple Injuries: The Journal of Trauma: Injury, Infection, and Critical Care. Ekim 2000;49(4):729-36. doi: 10.1097/00005373-200010000-00023

33. Abbreviated Injury Scale (AIS). *Association for the Advancement of Automotive Medicine*. Erişim adresi: <https://www.aaam.org/abbreviated-injury-scale-ais/>
34. Schluter PJ, Nathens A, Neal ML, et al. Trauma and Injury Severity Score (TRISS) coefficients 2009 revision. *The Journal of Trauma*. Nisan 2010;68(4):761-70. doi: 10.1097/TA.0b013e3181d3223b
35. Copes WS, Champion HR, Sacco WJ, et al. The Injury Severity Score Revisited. *Journal of Trauma and Acute Care Surgery*. Ocak 1988;28(1):69. doi: 10.1097/00005373-198801000-00010
36. Hatchimonji JS, Luks VL, Swendiman RA, et al. Settling the Score: Injury Severity Score Fails to Capture Nuances in Pediatric Trauma. *Pediatric Emergency Care*. 01 Şubat 2022;38(2):e828-32. doi: 10.1097/PEC.0000000000002363
37. Shi J, Shen J, Caupp S, et al. A new weighted injury severity scoring system: Better predictive power for pediatric trauma mortality. *Journal of Trauma and Acute Care Surgery*. Ağustos 2018;85(2):334-40. doi: 10.1097/TA.0000000000001943
38. El-Gamasy M, Elezz A, Basuni A, et al. Pediatric trauma BIG score: Predicting mortality in polytraumatized pediatric patients. *Indian Journal of Critical Care Medicine*. Kasım 2016;20(11):640-6. doi: 10.4103/0972-5229.194011
39. Misirlioglu M. Evaluation of pediatric trauma score and pediatric ageadjusted shock index in pediatric patients admitted to the hospital after an earthquake. *Turkish Journal of Trauma & Emergency Surgery*. 2024;254-62. doi: 10.14744/tjtes.2024.47835
40. Mora MC, Veras L, Burke RV, et al. Pediatric trauma triage: A Pediatric Trauma Society Research Committee systematic review. *Journal of Trauma and Acute Care Surgery*. Ekim 2020;89(4):623-30. doi: 10.1097/TA.0000000000002713

Bölüm 40

TORAKS TRAVMASI

Ecem SERBEST ÇİN¹

GİRİŞ

Travma çocuklarda önemli mortalite ve morbidite sebebidir. İzole toraks travması çocuklarda nadir görülmektedir. Toraks travmasına eşlik eden diğer yaralanmalar sebebiyle mortalite ve morbidite artmaktadır (1–3). Çocuklarda izole toraks travmasının mortalitesi yaklaşık %5'tir. Bunu büyük oranda penetran yaralanmalar oluşturur (4). Eşlik eden kafa travması, toraks travması ve batin travması olan hastalarda mortalite %40'lara kadar çıkmaktadır (5). Toraks travmalarının %70'ini künt travmalar oluşturur ve künt travmalar en çok motorlu taşıt kazalarından meydana gelir (6). Penetran yaralanma daha az görülmele birlikte mortalitesi daha yüksektir (7). Çocuklarda toraks yaralanmasının geliş şekli, yaşa ve mekanizmaya göre değişir. 0-4 yaş arası çocuklarda daha çok kaza dışı ya da motorlu taşıt kazaları sebebiyle olmaktadır (8,9). 5-9 yaş arası ise daha çok yaya yaralanmaları şeklinde karşımıza çıkmaktadır (10). 10-17 yaş arası çocuklarda toraks yaralanmaları bisiklet ve spor yaralanmalarının yanı sıra ateşli silah yaralanması ve delici kesici alet yaralanmaları sebebiyle olmaktadır (8). En sık pulmoner kontüzyon, pnömotoraks, hemotoraks ve kosta kırığı görülmektedir (11).

YARALANMA MEKANİZMASI

Künt ve penetran travma olarak ikiye ayrılır. Künt travmalar doku bütünlüğü bozulmadan organ ve yapıların yaralandığı travmalardır. Künt travmalar kendi içinde de motorlu taşıt kazası, iş kazası ve düşme olarak ayrılabilir. Künt travmanın tedavisi için mekanizmasını bilmek önemlidir, çünkü farklı me-

kanizmalar ile oluşan spesifik yaralanmalar vardır (12). Yaralanmanın şiddeti; künt darbenin şiddetine, süresine, akselerasyon-deselerasyon yaralanmasına ve kompresyon hasarına bağlı olabilir.

Künt yaralanmanın dört mekanizması vardır.

1. Göğüs kafesine doğrudan darbe,
2. Göğüs kafesinin kompresyonu,
3. Akselerasyon-deselerasyon yaralanmaları,
4. Patlama(blast) yaralanmaları (6).

Çocuklarda toraksın penetran yaralanmaları oldukça nadir görülmektedir. Delici kesici alet yaralanmaları ve ateşli silah yaralanmaları penetran yaralanmanın en sık sebebidir. İkinci sırayı ise düşme ve trafik kazalarına sekonder gelişen penetran yaralanmalar alır. Travmanın şiddeti yaralanmanın etyolojisine, anatomik konumuna ve yaralayan ajanın kuvvetine ve yönüne bağlı olarak değişir (13).

FİZYOLOJİ

Toraks boşluğu içerisinde birden fazla bölüm (hava boşlukları, intraplevral boşluklar, damarlar, mediasiten) bulunmaktadır. Bu bölümlerin her birinin normal olarak çalışabilmesi için belirli bir basınç oluşturması gerekmektedir. Bu basınç kalbin preload ve afterloadunu, akciğerlerin hava ile dolup boşalmasını sağlamakta ve dolayısıyla ventilasyon ve perfüzyon ile ilişkisi bulunmaktadır. Bu durumlardan herhangi birinde oluşan basınç değişikliği diğerini etkilemektedir (13).

Göğüs travmasına bağlı solunum mekanizması çeşitli yollarla etkilenebilmektedir.

¹ Op. Dr., Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, drecemcin@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-7900-5837

Palpasyon: Taşikardi, uyumsuz üst ekstremite nabızları, uzamış kapiller dolun, perküsyonda matite,

Oskültasyon: azalmış kalp sesleri, hava girişinde azalma duyulur.

Hastaların çoğu stabilize edilemez ve cerrahi müdahale gerekir(13,17,42).

Şilotoraks

Travmaya bağlı torasik kanalın yaralanması şilotoraksa sebep olur. Çoğu vaka parenteral beslenme veya orta zincirli trigliseridinden zengin beslenme ile sponstan düzelir. Bazı durumlarda torasik kanal ligasyonu ihtiyacı olabilir(13,17).

KAYNAKLAR

- Özdülger A. Thoracic trauma in children. *Turk Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 2024;32(Supplementum 1):21-28. doi: 10.5606/tgkdc. dergisi.2024.25746
- Balcı AE, Kazez A, Eren Ş, et al. Blunt thoracic trauma in children: review of 137 cases. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 2004;26(2):387-392. doi:10.1016/j.ejcts.2004.04.024
- Naqvi G, Johansson G, Yip G, et al. Mechanisms, patterns and outcomes of paediatric polytrauma in a UK major trauma centre. *Annals of the Royal College of Surgeons of England*. 2017;99(1):39-45. doi:10.1308/ rcsann.2016.0222
- Peclet MH, Newman KD, Eichelberger MR, et al. Thoracic trauma in children: An indicator of increased mortality. *Journal of Pediatric Surgery*
- Bliss D, Silen M. Pediatric thoracic trauma. *Crit Care Med*. 2002;30(11 Suppl):S409-S415. doi:10.1097/00003246-200211001-00005.
- Dogrul BN, Kiliccalan I, Asci ES, Peker SC. Blunt trauma related chest wall and pulmonary injuries: An overview. *Chinese Journal of Traumatology*. 2020;23(3):125-138. doi:10.1016/j.cjtee.2020.04.003
- Tovar JA. The lung and pediatric trauma. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2008;17(1):53-59. doi:10.1053/j. sempedsurg.2007.10.008
- Mollberg NM, Tabachnick D, Lin FJ, et al. Age-associated impact on presentation and outcome for penetrating thoracic trauma in the adult and pediatric patient populations. *Journal of Trauma and Acute Care Surgery*. 2014;76(2):273-277. doi:10.1097/ TA.0000000000000090
- Delaplain PT, Grigorian A, Won E, et al. Nonaccidental trauma is an independent risk factor for mortality among injured infants. *Pediatric Emergency Care*. 2021;37(12):e1065-e1069. doi:10.1097/ PEC.0000000000001901
- Moore MA, Wallace EC, Westra SJ. Chest trauma in children: current imaging guidelines and techniques. *Radiologic Clinics of North America*. 2011;49(5):949-968. doi:10.1016/j.rcl.2011.07.001
- Moore MA, Wallace EC, Westra SJ. The imaging of paediatric thoracic trauma. *Pediatric Radiology*. 2009;39(5):485-496. doi:10.1007/s00247-008-1093-5
- Haider AH, Chang DC, Haut ER, Cornwell EE, Efron DT. Mechanism of injury predicts patient mortality and impairment after blunt trauma. *Journal of Surgical Research*. 2009;153(1):138-142. doi:10.1016/j. jss.2008.04.027
- Parikh DH, Crabbe D, Auld A, Rothenberg S. Pediatric thoracic surgery. In: *Pediatric Thoracic Surgery*. London: Springer-Verlag; 2009. p.209-221.
- Jung PY, Chung JS, Youn Y, Kim CW, Park IH, Kim OH, et al. Characteristics of pediatric thoracic trauma: in view of before and after the establishment of a regional trauma center. *European Journal of Trauma and Emergency Surgery*. 2022;48(1):195-204. doi:10.1007/ s00068-021-01658-4
- Minervini F, Scarci M, Kocher GJ, Kestenholz PB, Bertoglio P. Pediatric chest trauma: a unique challenge. *Journal of Visualized Surgery*. 2020;6:8-8. doi:10.21037/jovs.2019.12.10
- Lynch P, Samoilov L, Brahm G. Thoracic imaging in pediatric trauma: Are CTs necessary? *Pediatric Emergency Care*. 2023;39(2):98-101. doi:10.1097/ PEC.0000000000002896
- Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger R, Caldamone A. *Pediatric surgery*. In: *Pediatric Surgery: Expert Consult - Online and Print*. Mosby; 2012. p.271-287.
- Haney S, Scherl S, DiMeglio L, Perez-Rossello J, Servaes S, Merchant N, et al. Evaluating young children with fractures for child abuse: Clinical report. *Pediatrics*. 2025;155(2):e2024070074. doi:10.1542/peds.2024-070074
- Otjen JP, Menashe SJ, Romberg EK, Brown ECB, Iyer RS. Pearls and pitfalls of thoracic manifestations of abuse in children. *Seminars in Ultrasound, CT and MRI*. 2022;43(1):51-60. doi:10.1053/j.sult.2021.05.006
- Aker C. Pneumothorax and pneumomediastinum in children. *Turkish Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2024;32(Supplementum 1):37-42. doi:10.5606/tgkdc. dergisi.2024.25755
- Piccolo CL, Ianniello S, Trinci M, Galluzzo M, Tonerini M, Zeccolini M, et al. Diagnostic imaging in pediatric thoracic trauma. *Radiologia Medica*. 2017;122(11):850-865. doi:10.1007/s11547-017-0783-1
- Ianniello S, Di Giacomo V, Sessa B, Miele V. First-line sonographic diagnosis of pneumothorax in major trauma: accuracy of e-FAST and comparison with multidetector computed tomography. *Radiologia Medica*. 2014;119(9):674-680. doi:10.1007/s11547-014-0384-1
- Benson PM, Poorak M, King RG, Mentzer CJ, Walters KC, Pipkin WL. Occult injury in the context of selective use of computed tomography (CT) in pediatric thoracic trauma. *American Surgeon*. 2015;81(9):E340.

24. Reifferscheid F, Seewald S, Eimer C, Otto M, Rudolph M, Richter A, et al. Die prähospital Therapie eines Spannungspneumothorax bei Kindern – welche Entscheidungen treffen wir?: Ergebnisse einer Umfrage unter deutschen Notärzten. *Der Anaesthetist*. 2021;70(11):928–936. doi:10.1007/s00101-021-00966-z
25. Leigh-Smith S, Harris T. Tension pneumothorax—time for a re-think? *Emergency Medicine Journal*. 2005;22(1):8–16. doi:10.1136/emj.2003.010421
26. Roberts DJ, Leigh-Smith S, Faris PD, Blackmore C, Ball CG, Robertson HL, et al. Clinical presentation of patients with tension pneumothorax: a systematic review. *Annals of Surgery*. 2015;261(6):1068–1078. doi:10.1097/SLA.0000000000001073
27. Piastra M, Ferrari V, Morena TC, Picconi E, Conti G. Delayed tension hemothorax after chest trauma in children. *Pediatric Pulmonology*. 2022;57(7):1818–1819. doi:10.1002/ppul.25947
28. Choi P, Farmakis S, Desmarais T, Keller M. Management and outcomes of traumatic hemothorax in children. *Journal of Emergencies, Trauma, and Shock*. 2015;8(2):83–87. doi:10.4103/0974-2700.155500
29. Grant HM, Knee A, Tirabassi MV. Factors associated with successful video-assisted thoracoscopic surgery and thoracotomy in the management of traumatic hemothorax. *Journal of Surgical Research*. 2022;269:83–93. doi:10.1016/j.jss.2021.12.013
30. Rathia SK, Tp M, Anand V, Yusuf S, Goel AK, T P. Trivial blunt chest trauma leading to acute respiratory distress syndrome in a child. *Cureus*. 2023 Jul 19. doi:10.7759/cureus.42342
31. Lodhia JV, Eyre L, Smith M, Toth L, Troxler M, Milton RS. Management of thoracic trauma. *Anaesthesia*. 2023 Feb;78(2):225–235. doi:10.1111/anae.15934.
32. Choudhary S, Pasrija D, Mendez MD. Pulmonary contusion. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.
33. Gao F, Shi H, Wang R. The performance of multi-slice spiral CT in pulmonary laceration and its application value. *Medical Imaging Processing and Technology*. 2018;1(1):403. doi:10.24294/mipt.v1i1.403
34. Cheung N, James A, Kumar R. Large traumatic pneumatocele in a 2-year-old child. *Case Reports in Pediatrics*. 2013;2013:940189. doi:10.1155/2013/940189.
35. Luo H-R, Zhai X, Xie S-M, Jin X. A retrospective study of 51 pediatric cases of traumatic asphyxia. *J Cardiothorac Surg*. 2022;17(1):34. doi:10.1186/s13019-022-01773-2.
36. Montes-Tapia F, Barreto-Arroyo I, Cura-Esquivel I, Rodríguez-Taméz A, de la O-Cavazos M. Traumatic asphyxia. *Pediatr Emerg Care*. 2014 Feb;30(2):114–116. doi: 10.1097/PEC.0000000000000067.
37. Theodorou CM, Jackson JE, Beres AL, Leshikar DE. Blunt traumatic diaphragmatic hernia in children: A systematic review. *J Surg Res*. 2021 Dec;268:253–262. doi: 10.1016/j.jss.2021.06.042.
38. Karrouchi M, Mouad A, Boughaleb F, Aqqaoui L, Oubejja H, Ettayebi F. Non operative management of post-traumatic esophageal perforation in children: a case report. *Sch J Med Case Rep*. 2025 May 29;13(05):1184–7. doi: 10.36347/sjmcr.2025.v13i05.109.
39. Tanizaki S, Nishida S, Maeda S, Ishida H. Non-surgical management in hemodynamically unstable blunt traumatic pericardial effusion: A feasible treatment option. *Am J Emerg Med*. 2018;36(9):1655–8. doi: 10.1016/j.ajem.2018.05.019.
40. Smith JE, Rickard A, Wise D. Traumatic cardiac arrest. *J R Soc Med*. 2015;108(1):11–6. doi: 10.1177/0141076814560837.
41. Haller PM, Beer BN, Tonkin AM, Blankenberg S, Neumann JT. Role of cardiac biomarkers in epidemiology and risk outcomes. *Clin Chem*. 2021;67(1):96–106. doi: 10.1093/clinchem/hvaa247.
42. Trachiotis GD, Sell JE, Pearson GD, Martin GR, Midgeley FM. Traumatic thoracic aortic rupture in the pediatric patient. *Ann Thorac Surg*. 1996;62(3):724–732. doi: 10.1016/S0003-4975(96)00355-4.

Bölüm 41

HEPATOBİLİYER, SPLENİK VE İNTESTİNAL TRAVMALAR

Fırat SERTTÜRK¹

GİRİŞ

Travma, çocukluk çağı ölümlerinin önde gelen nedenlerinden biridir. Abdominal travma, baş ve göğüs travmalarından sonra çocuklarda ölüme neden olan üçüncü önde gelen ölüm nedenidir (1). Multi travmaları olan çocuğun karın travmasına odaklanarak değerlendirilmesi, pediatrik cerrahi uygulamasının önemli bir bölümünü oluşturur. Pediatrik travma; mekanizmalar, yaralanma şekilleri, anatomi ve büyüme ve gelişme üzerindeki uzun vadeli etkiler açısından değerlendirilmelidir (1).

Karın içi yaralanma, künt veya penetran mekanizmalardan kaynaklanabilir. Künt yaralanmalar, penetran yaralanmalardan çok daha yaygındır (%85/%15). Künt karın travması olan çocukların %5-10'u abdominal organ hasarı yaşamaktadır (1). Belirli yaralanma mekanizmaları pediatrik popülasyonda daha yaygındır. Çocuklarda künt karın travmasına yol açan birkaç yaygın mekanizma vardır. Başlıca neden, pediatrik karın travmalarının %50'sinden fazlasını oluşturan motorlu taşıt kazalarıdır. Bebeklerin ve infantların motorlu taşıt kazaları, boğulma, nefessiz kalma, yanıklar, düşmeler ve istismardan kaynaklanan yaralanmalara maruz kalma olasılığı yüksektir. Okul çağındaki çocuklarda motorlu taşıt kazaları, yaya yaralanmaları, bisiklet yaralanmaları daha sık görülür. Ergenler ise motorlu taşıt kazaları, ateşli silah yaralanmaları, düşmeler ve kasıtlı yaralanmalar nedeniyle risk altındadır (2).

Çocuklar yetişkinlere göre künt yaralanmalara karşı daha hassastır. Daha küçük bir vücut boyutu, yaralanmaların daha fazla dağılmasına olanak tanır; bu nedenle, çocuklar genellikle birkaç bölgede birden

fazla travmatik yaralanma geçirirler. Ek olarak, pediatrik iç organların daha küçük bir gövde, daha büyük ve daha hareketli iç organlar ve daha az miktarda karın içi yağ nedeniyle yaralanma olasılığı daha yüksektir (3).

KLİNİK DEĞERLENDİRME VE TANISAL YAKLAŞIM

Künt travmadan kaynaklanan fizik muayene bulguları arasında ekimoz, sıyrıklar, kesikler, karın hassasiyeti veya karın şişkinliği bulunur. Karaciğer ve dalak, yaralanan en yaygın katı organlardır. En endişe verici ve genellikle belirsiz bulgu, "emniyet kemeri işareti" olarak adlandırılan emniyet kemerlerinden kaynaklanan sıyrıklar veya ekimozdan kaynaklanır (1).

Karın travmasının diğer nedenleri arasında sporcu yaralanmaları, bisiklet yaralanmaları, yaya yaralanmaları, düşmeler ve çocuk istismarı bulunur. Sporla ilgili yaralanmalar, özellikle dalak, böbrek ve gastrointestinal sistem olmak üzere karına gelen darbe sonucu izole organ yaralanmasıyla daha sık ilişkilidir. Çocuk istismarına bağlı karın yaralanması, toplam çocuk istismarı vakalarının yalnızca yaklaşık %5'inde görülse de, istismardan kaynaklanan ikinci en yaygın ölüm nedenidir (1).

Penetran travmalar, karın travmasının yaklaşık %15'ini temsil eder. Penetran karın yaralanmalarının büyük çoğunluğu silahla vurulma ve bıçaklanmalardan kaynaklanır (4). Bıçak ve mermilerin yörüngeleri, birden fazla yara olup olmadığını değerlendirmek ve klinik karar almaya rehberlik etmek için tüm vücudun dikkatli fizik incelemesinin yapılması gerekmektedir. Penetran travmaya ikincil olarak en sık yarala-

¹ Uzm. Dr., Ankara Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, dr.firatsertturk@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-8512-2258

endoskopik US ayrıca, radyasyona maruz kalmaktan kaçınarak psödokist ve apsenin perkütan tedavisini takip etmek için kullanılabilir. ERCP bu hastalarda iki nedenle iyi sonuçlar vermektedir; birincisi kistin ana pankreas kanalıyla iletişimini belgelemek için ve ikincisi hastalığı tedavi etmek için (37).

KAYNAKLAR

- 1 Drexel S, Azarow K, Jafri MA. Abdominal Trauma Evaluation for the Pediatric Surgeon. *Surgical Clinics of North America* 2017;97:59–74. <https://doi.org/10.1016/j.suc.2016.08.004>.
- 2 Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Vital signs: Unintentional injury deaths among persons aged 0-19 years - United States, 2000-2009. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2012;61:270–6.
- 3 Avarello JT, Cantor RM. Pediatric Major Trauma: An Approach to Evaluation and Management. *Emergency Medicine Clinics of North America* 2007;25:803–36. <https://doi.org/10.1016/j.emc.2007.06.013>.
- 4 Cotton BA, Nance ML. Penetrating trauma in children. *Seminars in Pediatric Surgery* 2004;13:87–97. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2004.01.004>.
- 5 Amick LF. Penetrating trauma in the pediatric patient. *Clinical Pediatric Emergency Medicine* 2001;2:63–70. [https://doi.org/10.1016/S1522-8401\(01\)90026-6](https://doi.org/10.1016/S1522-8401(01)90026-6).
- 6 Capraro AJ, Mooney D, Waltzman ML. The Use of Routine Laboratory Studies as Screening Tools in Pediatric Abdominal Trauma: Pediatric Emergency Care 2006;22:480–4. <https://doi.org/10.1097/01.pec.0000227381.61390.d7>.
- 7 Karam O, La Scala G, Le Coultre C, et al. Liver Function Tests in Children with Blunt Abdominal Traumas. *Eur J Pediatr Surg* 2007;17:313–6. <https://doi.org/10.1055/s-2007-965533>.
- 8 Holmes JF, Kelley KM, Kuppermann N. The FAST Examination for Children With Abdominal Trauma—Reply. *JAMA* 2017;318:1394. <https://doi.org/10.1001/jama.2017.12958>.
- 9 Morrison J, Bramley K, Rizzo A. Liver Trauma - Operative Management. *J R Army Med Corps* 2011;157:136–44. <https://doi.org/10.1136/jramc-157-02-03>.
- 10 the WSES expert panel, Coccolini F, Coimbra R, et al. Liver trauma: WSES 2020 guidelines. *World J Emerg Surg* 2020;15:24. <https://doi.org/10.1186/s13017-020-00302-7>.
- 11 Piper GL, Peitzman AB. Current Management of Hepatic Trauma. *Surgical Clinics of North America* 2010;90:775–85. <https://doi.org/10.1016/j.suc.2010.04.009>.
- 12 Coccolini F, Montori G, Catena F, et al. Liver trauma: WSES position paper. *World J Emerg Surg* 2015;10:39. <https://doi.org/10.1186/s13017-015-0030-9>.
- 13 Biffl WL, Kaups KL, Cothren CC, et al. Management of Patients With Anterior Abdominal Stab Wounds: A Western Trauma Association Multicenter Trial. *Journal of Trauma: Injury, Infection & Critical Care* 2009;66:1294–301. <https://doi.org/10.1097/TA.0b013e31819dc688>.
- 14 Biffl WL, Moore EE. Management guidelines for penetrating abdominal trauma: Current Opinion in Critical Care 2010;16:609–17. <https://doi.org/10.1097/MCC.0b013e32833f52d2>.
- 15 Lamb CM, Garner JP. Selective non-operative management of civilian gunshot wounds to the abdomen: A systematic review of the evidence. *Injury* 2014;45:659–66. <https://doi.org/10.1016/j.injury.2013.07.008>.
- 16 Biffl WL, Leppaniemi A. Management Guidelines for Penetrating Abdominal Trauma. *World j Surg* 2015;39:1373–80. <https://doi.org/10.1007/s00268-014-2793-7>.
- 17 Demetriades D, Hadjizacharia P, Constantinou C, et al. Selective Nonoperative Management of Penetrating Abdominal Solid Organ Injuries: Transactions of the . Meeting of the American Surgical Association 2006;124:285–93. <https://doi.org/10.1097/01.sla.0000237743.22633.01>.
- 18 Tignanelli CJ, Joseph B, Jakubus JL, et al. Variability in management of blunt liver trauma and contribution of level of American College of Surgeons Committee on Trauma verification status on mortality. *J Trauma Acute Care Surg* 2018;84:273–9. <https://doi.org/10.1097/TA.0000000000001743>.
- 19 Lynn KN, Werder GM, Callaghan RM, et al. Pediatric blunt splenic trauma: a comprehensive review. *Pediatr Radiol* 2009;39:904–16. <https://doi.org/10.1007/s00247-009-1336-0>.
- 20 Upadhyaya P. Conservative management of splenic trauma: history and current trends. *Pediatric Surgery International* 2003;19:617–27. <https://doi.org/10.1007/s00383-003-0972-y>.
- 21 Coccolini F, Montori G, Catena F, et al. Splenic trauma: WSES classification and guidelines for adult and pediatric patients. *World J Emerg Surg* 2017;12:40. <https://doi.org/10.1186/s13017-017-0151-4>.
- 22 Bairdain S, Litman HJ, Troy M, et al. Twenty-years of splenic preservation at a level 1 pediatric trauma center. *Journal of Pediatric Surgery* 2015;50:864–8. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.08.022>.
- 23 Bond SJ, Eichelberger MR, Gotschall CS, et al. Nonoperative Management of Blunt Hepatic and Splenic Injury in Children: *Annals of Surgery* 1996;223:286–9. <https://doi.org/10.1097/0000658-199603000-00009>.
- 24 Notrica DM, Eubanks JW, Tuggle DW, et al. Nonoperative management of blunt liver and spleen injury in children: Evaluation of the ATOMAC guideline using GRADE. *Journal of Trauma and Acute Care Surgery* 2015;79:683–93. <https://doi.org/10.1097/TA.0000000000000808>.
- 25 Resende V, Petroianu A. Functions of the splenic remnant after subtotal splenectomy for treatment of severe splenic injuries. *The American Journal of Surgery* 2003;185:311–5. [https://doi.org/10.1016/S0002-9610\(02\)01407-1](https://doi.org/10.1016/S0002-9610(02)01407-1).
- 26 Lo A, Matheson A-M, Adams D. Impact of concomitant trauma in the management of blunt splenic injuries. *N Z Med J* 2004;117:U1052.

- 27 Bonomi AM, Granieri S, Gupta S, et al. Traumatic hollow viscus and mesenteric injury: role of CT and potential diagnostic–therapeutic algorithm. *Updates Surg* 2021;73:703–10. <https://doi.org/10.1007/s13304-020-00929-w>.
- 28 Clarke JR, Trooskin SZ, Doshi PJ, et al. Time to Laparotomy for Intra-abdominal Bleeding from Trauma Does Affect Survival for Delays Up to 90 Minutes: The *Journal of Trauma: Injury, Infection, and Critical Care* 2002;52:420–5. <https://doi.org/10.1097/00005373-200203000-00002>.
- 29 Smyth L, Bendinelli C, Lee N, et al. WSES guidelines on blunt and penetrating bowel injury: diagnosis, investigations, and treatment. *World J Emerg Surg* 2022;17:13. <https://doi.org/10.1186/s13017-022-00418-y>.
- 30 Hefny A, Abu-Zidan F. Sonographic diagnosis of intraperitoneal free air. *J Emerg Trauma Shock* 2011;4:511. <https://doi.org/10.4103/0974-2700.86649>.
- 31 Lawson CM, Daley BJ, Ormsby CB, et al. Missed Injuries in the Era of the Trauma Scan. *Journal of Trauma: Injury, Infection & Critical Care* 2011;70:452–8. <https://doi.org/10.1097/TA.0b013e3182028d71>.
- 32 Abdel-Aziz H, Dunham CM. Effectiveness of computed tomography scanning to detect blunt bowel and mesenteric injuries requiring surgical intervention: A systematic literature review. *The American Journal of Surgery* 2019;218:201–10. <https://doi.org/10.1016/j.amjsurg.2018.08.018>.
- 33 Englum BR, Gulack BC, Rice HE, et al. Management of blunt pancreatic trauma in children: Review of the National Trauma Data Bank. *Journal of Pediatric Surgery* 2016;51:1526–31. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.05.003>.
- 34 Houben CH, Ade-Ajayi N, Patel S, et al. Traumatic pancreatic duct injury in children: minimally invasive approach to management. *Journal of Pediatric Surgery* 2007;42:629–35. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.12.025>.
- 35 Kantharia CV, Prabhu RY, Dalvi AN, et al. Spectrum and outcome of pancreatic trauma. *Trop Gastroenterol* 2007;28:105–8.
- 36 Menahem B, Lim C, Lahat E, et al. Conservative and surgical management of pancreatic trauma in adult patients. *Hepatobiliary Surg Nutr* 2016;5:470–7. <https://doi.org/10.21037/hbsn.2016.07.01>.
- 37 WSES-AAST Expert Panel, Coccolini F, Kobayashi L, et al. Duodeno-pancreatic and extrahepatic biliary tree trauma: WSES-AAST guidelines. *World J Emerg Surg* 2019;14:56. <https://doi.org/10.1186/s13017-019-0278-6>.

Bölüm 42

ÇOCUKLARDA RETROPERİTONEAL TRAVMA

Bekir ERDEVE¹

GİRİŞ

Pediyatrik popülasyonda, morbidite ve mortalitenin önde gelen nedeni travmadır (1). Baş-boyun ve ekstremitelerden sonra en sık abdominal travma görülür. Çocukların daha küçük olması, travma şiddetinin görece daha az bir alana yayılması, daha az yağ ve daha düşük kas kütlelerine sahip olmaları nedeniyle organları yetişkinlere göre daha az korunaklıdır (2, 3).

Pediyatrik travmaların %85'i künt travmadır. Karaciğer ve dalak en sık yaralanan solid organlardır. Hastaların büyük bir kısmında konservatif yaklaşım yeterli olmaktadır (2, 3).

Retroperitoneal organ yaralanmasının bulguları, organların yerleşimi nedeniyle daha geç ortaya çıkabilir. Genitoüriner bölge yaralanmaları, kostovertebral açı hassasiyeti, ekimoz veya hematüri ile kendini gösterebilir (3). Künt abdominal travmaların %3-12'sinde görülen pankreas yaralanmaları ise epigastrik ve/veya sırt ağrısı, göbük etrafında ekimoz bulgusu ile karşımıza gelebilir. Farklı merkezlerde düşük hasta sayılarının olması nedeniyle pankreas yaralanmalarının tedavisi net değildir (2, 3).

Bu bölümde retroperitoneal bölgede bulunan organların, travmalara bağlı gelişen yaralanmaları irdelenmiştir.

GENİTOÜRİNER SİSTEM TRAVMALARI

Tüm travmaların %3-10'unda genitoüriner sistem yaralanması görülür. Bu yaralanmaların %90'ı künt, %10'u penetran travmalar sonrası gelişir. Ayrıca genitoüriner sistem travması olan hastaların yaklaşık

yarısında eşlik eden diğer sistem travmaları da mevcuttur, eşlik eden yaralanmalardan dolayı hayati risk oluşabilir. Genitoüriner sistemde en sık yaralanan organ böbreklerdir (4).

RENAL TRAVMA

Böbrekler, çocuklarda üriner sistemin en çok yaralanan organıdır. En sık nedeni künt abdominal travmadır. Pediyatrik künt abdominal yaralanmaların %10-20'sinde böbrek travması görülür (1, 5, 6).

Yetişkinlere göre perirenal yağlı dokunun daha az olması, kostaların yeterince kemikleşmemiş olması, abdominal kasların daha güçsüz olması ve böbreklerin vücuda oranının görece daha büyük olması nedeniyle çocuklarda böbrek hasarı gelişme ihtimali daha yüksektir (1, 5, 7).

Böbrek travmalı hastaların çoğunluğu adolesandır. Ayrıca erkeklerde daha sık görülür (5-7).

Pediyatrik böbrek yaralanmaları genellikle düşme, spor yaralanmaları, bisiklet veya motorlu araç kazaları nedeniyle doğrudan gelen darbelerden kaynaklanır. Yüksek enerjili bu travmalar, beraberinde karaciğer, dalak ve bağırsaklarda eş zamanlı yaralanmalara neden olabilir (1, 5, 8).

Flank bölgede ağrı, kanama, ekimoz, ele gelen kitlesel, distansiyon veya alt kottarda kırık tespit edilmesi travma açısından anlamlıdır ve renal hasarlanmadan şüphelenilmelidir. Eğer penetran yaralanma mevcut ise giriş ve çıkış yaraları renal yaralanma açısından uyarıcı olmalıdır (1, 4, 5).

Hastanın laboratuvar incelemesinde bazal kreatinin değeri, hemogram ve idrar tetkiki mutlaka

¹ Op. Dr., Ankara Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, bekirerdeve@gmail.com, ORCID iD 0000-0002-6340-0664

KAYNAKLAR

1. EAU Guidelines. Edn. *presented at the EAU Annual Congress Madrid*. 2025.
2. Lynch T, Kilgar J, Al Shibli A. Pediatric abdominal trauma. *Current pediatric reviews*. 2018;14(1):59-63.
3. Drexel S, Azarow K, Jafri MA. Abdominal Trauma Evaluation for the Pediatric Surgeon. *Surgical Clinics of North America*. 2017;97(1):59-74. doi: 10.1016/j.suc.2016.08.004.
4. Tartar T, Kazez A. Çocuklarda Üriner Sistem Travmaları. *Türkiye Klinikleri Pediatric Surgery-Special Topics*. 2018;8(1):36-44.
5. Singer G, Arneitz C, Tschauner S, et al. Trauma in pediatric urology. *Semin Pediatr Surg*. 2021;30(4):151085. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2021.151085.
6. Hwang CK, Matta R, Woolstenhulme J, et al. Management of pediatric renal trauma: Results from the American Association for Surgery and Trauma Multi-Institutional Pediatric Acute Renal Trauma Study. *J Trauma Acute Care Surg*. 2024;96(5):805-12. doi: 10.1097/TA.0000000000004198.
7. Craig KM, Easthausen MDI, Qiu Y, et al. Trends in Presentation and Management of Pediatric Renal Trauma. *Urology*. 2024;185:94-9. doi: 10.1016/j.urology.2023.11.012.
8. Mahran A, Fernstrum A, Swindle M, et al. Impact of trauma center designation in pediatric renal trauma: National Trauma Data Bank analysis. *J Pediatr Urol*. 2020;16(5):658 e1- e9. doi: 10.1016/j.jpuro.2020.07.019.
9. Mannava SV, Muraru R, Raymond J, et al. Variable management of pediatric blunt renal trauma: A multicenter retrospective cohort study. *J Trauma Acute Care Surg*. 2025. doi: 10.1097/TA.0000000000004604.
10. Ringen AH, Fatland A, Skaga NO, et al. Pediatric renal trauma: 17 years of experience at a major Scandinavian trauma center. *Trauma Surg Acute Care Open*. 2023;8(1):e001207. doi: 10.1136/tsaco-2023-001207.
11. Casson C, Jones RE, Gee KM, et al. Does Microscopic Hematuria After Pediatric Blunt Trauma Indicate Clinically Significant Injury? *J Surg Res*. 2019;241:317-22. doi: 10.1016/j.jss.2019.04.020.
12. Schmidt J, Loftus CJ, Skokan A, et al. Routine repeat imaging may be avoidable for asymptomatic pediatric patients with renal trauma. *J Pediatr Urol*. 2022;18(1):76 e1- e8. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.11.005.
13. Nakao S, Katayama Y, Hirayama A, et al. Characteristics and outcomes of pediatric blunt renal trauma: a nationwide cohort study in Japan. *Eur J Trauma Emerg Surg*. 2022;48(3):2047-57. doi: 10.1007/s00068-021-01795-w.
14. Coccolini F, Moore EE, Kluger Y, et al. Kidney and uro-trauma: WSES-AAST guidelines. *World Journal of Emergency Surgery*. 2019;14(1). doi: 10.1186/s13017-019-0274-x.
15. Nguyen A, Choi SJ, Gabriel B, et al. Variations and Challenges in the Management of Traumatic Bladder Injuries: An Experience From a Large Trauma Center. *Cureus*. 2025;17(4):e82245. doi: 10.7759/cureus.82245.
16. Peterson ML, Abbas PI, Fallon SC, et al. Management of traumatic duodenal hematomas in children. *J Surg Res*. 2015;199(1):126-9. doi: 10.1016/j.jss.2015.04.015.
17. Ballinger ZC, Hazeltine MD, Stetson A, et al. A National Analysis of Pediatric Traumatic Duodenal Injuries. *J Surg Res*. 2024;303:716-23. doi: 10.1016/j.jss.2024.09.048.
18. Mansiroglu AK, Cesur E, Firinci B, et al. Management of pancreatic and duodenal trauma in childhood: a university hospital experience over a 10-year period. *Eur J Trauma Emerg Surg*. 2024;50(4):1661-9. doi: 10.1007/s00068-024-02506-x.
19. Cheng Z, Zheng Y, Gao J, et al. Management of traumatic duodenal rupture in children-case series. *BMC Pediatr*. 2024;24(1):742. doi: 10.1186/s12887-024-05217-9.
20. Goh B, Soundappan SSV. Traumatic duodenal injuries in children: a single-centre study. *ANZ J Surg*. 2021;91(1-2):95-9. doi: 10.1111/ans.16502.
21. Coccolini F, Kobayashi L, Kluger Y, et al. Duodeno-pancreatic and extrahepatic biliary tree trauma: WSES-AAST guidelines. *World J Emerg Surg*. 2019;14:56. doi: 10.1186/s13017-019-0278-6.
22. Shen Q, Li Y, Wang D, et al. A 12-year retrospective analysis of non-operative management for paediatric duodenal hematomas caused by trauma at a single center. *ANZ J Surg*. 2024;94(11):1990-4. doi: 10.1111/ans.19224.
23. Catellani B, Caracciolo D, Magistri P, et al. Laparoscopic Management of Blunt Pancreatic Trauma in Adults and Pediatric Patients: A Systematic Review. *Biomed Res Int*. 2023;2023:9296570. doi: 10.1155/2023/9296570.
24. Youn JK, Yang HB, Ko D, et al. Pediatric blunt pancreatic trauma at a single center in Korea: a retrospective review from 2007 to 2022. *J Trauma Inj*. 2023;36(3):242-8. doi: 10.20408/jti.2023.0016.
25. Spijkerman R, Bulthuis LCM, Hesselink L, et al. Management of pediatric blunt abdominal trauma in a Dutch level one trauma center. *Eur J Trauma Emerg Surg*. 2021;47(5):1543-51. doi: 10.1007/s00068-020-01313-4.
26. Aydogdu B, Okur MH, Arslan S, et al. The adrenal gland: an organ neglected in pediatric trauma cases. *Urology Journal*. 2016;13(6):2916-9.
27. Rafailidis V, Deganello A, Sellars ME, et al. Pediatric adrenal trauma: evaluation and follow-up with contrast-enhanced ultrasound (CEUS). *J Ultrasound*. 2017;20(4):325-31. doi: 10.1007/s40477-016-0220-7.
28. Sengun B, Iscan Y, Doylu A, et al. Adrenal gland injury in trauma patients and its impact on clinical outcomes. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg*. 2024;30(8):546-33. doi: 10.14744/tjtes.2024.09989.
29. Papendieck CM. Lymphatic system dysfunction in pediatric populations. *Edema in venous insufficiency Page 3*. 2011;18(1):30-7.
30. Harrington AW, Tackett JJ, Graeber BL, et al. Doxycycline sclerotherapy for post-traumatic inguinal lymphocele in a child. *BMJ Case Rep*. 2018;2018. doi: 10.1136/bcr-2017-222795.
31. Evans LL, Aarabi S, Durand R, et al. Torso vascular trauma. *Semin Pediatr Surg*. 2021;30(6):151126. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2021.151126.

32. Kayssi A, Metias M, Langer JC, et al. The spectrum and management of noniatrogenic vascular trauma in the pediatric population. *J Pediatr Surg*. 2018;53(4):771-4. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.04.015.
33. Allen CJ, Straker RJ, Tashiro J, et al. Pediatric vascular injury: experience of a level 1 trauma center. *J Surg Res*. 2015;196(1):1-7. doi: 10.1016/j.jss.2015.02.023.
34. Rowland SP, Dharmarajah B, Moore HM, et al. Venous injuries in pediatric trauma: Systematic review of injuries and management. *Journal of Trauma and Acute Care Surgery*. 2014;77(2):356-63. doi: 10.1097/ta.0000000000000312.

Bölüm 43

PEDİATRİK İNGUİNAL, SKROTAL VE GENİTAL TRAVMA

Özge DURMAZ COŞKUN¹

GİRİŞ

Genel Bakış ve Klinik Önem

Pediyatrik yaş grubunda inguinal, skrotal ve genital bölgeyi içeren travmalar, genel pediyatrik travma insidansı içinde görece nadir bir yer tutsa da, yol açabileceği ciddi ve hayat boyu sürebilecek morbiditeler nedeniyle büyük klinik öneme sahiptir. Genitoüriner sistem travmaları, tüm travma başvurularının yaklaşık %10'unu oluştururken, spesifik olarak pediyatrik genital bölge yaralanmalarının bu başvurular içindeki oranı %0,6 ila %1,1 arasında değişmektedir. Bu oransal azlık, yaralanmaların potansiyel ciddiyetini gölgede bırakmamalıdır. Çünkü bu travmalar, özellikle çocukluk döneminde meydana geldiğinde, fertilitte bozuklukları, kalıcı cinsel işlev bozuklukları, alt üriner sistem fonksiyonlarında (işeme) bozulmalar, ciddi kozmetik deformiteler ve derin psikolojik travmalar gibi uzun dönemli ve karmaşık sorunlara neden olma potansiyeli taşır (1,6,7,20). Bu nedenle, tanı ve tedavideki her adım, gelecekteki fonksiyonel ve psikososyal iyilik halini en üst düzeyde koruma hedefiyle atılmalıdır (1,7,20).

Pediyatrik Anatominin Rolü ve Yaralanma Paternleri

Çocuk anatomisinin, yetişkinin küçültülmüş bir modeli olmadığı prensibi, genital bölge travmalarının anlaşılmasında temel bir noktadır. Çocuklarda inguinal bölge, skrotum ve dış genital organların anatomik yapısı, gelişimsel süreçlere bağlı olarak yetişkinlerden önemli farklılıklar sergiler ve bu farklılıklar hem ya-

ralanma mekanizmalarını hem de tedavi stratejilerini doğrudan etkiler (1,7). Çocuklarda pelvis iskeletinin tam kemikleşmemiş olması ve daha esnek bir yapıya sahip olması, künt travmalarda yetişkinlerden farklı kırık paternlerine yol açar. Bu durum, komşu organlar olan mesane ve üretranın yaralanma riskini de değiştirir. Ayrıca, küçük çocuklarda mesanenin daha abdominal bir pozisyonda yer alması, onu travmalara karşı daha savunmasız hale getirir (2,7,8,20). Pediyatrik inguinal kanal, yetişkinlere kıyasla daha kısa ve düz bir seyir izler. Bu anatomik yapı, konjenital inguinal hernilerin gelişimine zemin hazırlarken, travmatik yaralanmaların yönetiminde de özellik arz eder (1,7). Pediyatrik testislerin skrotum içindeki yüksek mobilitesi ve tunika vajinalis tarafından sağlanan koruyucu sıvı tabakası, minör künt darbelere karşı doğal bir koruma sağlar (7,13,16). Ancak, özellikle iki yaşından küçük bebeklerde kollateral (yan dal) testiküler kan akımının yetersiz olması, herhangi bir vasküler hasar veya cerrahi müdahale sonrası testiküler iskemi ve atrofi riskini belirgin şekilde artırır (13,16). Bu alanda, yaşa bağlı anatomik değişikliklerin yaralanma mekanizmaları üzerindeki etkilerini detaylandıran kapsamlı çalışmaların eksikliği, klinik yaklaşımlarda zorluklara neden olabilen önemli bir bilgi boşluğudur (1,7,13).

Yaş ve Cinsiyet Dağılımı

Yaralanma mekanizmaları yaşa göre belirgin farklılıklar gösterir. Ortalama yaralanma yaşı yedi civarında olmakla birlikte, küçük çocuklar (genellikle <5 yaş) daha çok ev içi kazalara (mobilya köşelerine çarpma, klozet kapağı sıkışması, küvette kayma) maruz kalırken; okul çağı çocukları ve adolesanlarda ise spor ak-

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Uşak Üniversitesi Çocuk Cerrahi AD., (Çocuk Cerrahi Uzmanı) drozgedc@gmail.com ORCID iD: 0000-0001-9323-7290

Komplikasyonlar

Erken dönemde enfeksiyon (yara yeri enfeksiyonu, apse), devam eden kanamaya bağlı hematoma, yemeden oluşması, belirgin ödem ve yara ayrışması (dehisans) görülebilir (6,7). Geç dönemde skarlaşma ve kozmetik sorunlar, disparoni (Ağrılı Cinsel İlişki) skar dokusuna bağlı olarak gelişebilir (6,7). Nadiren, onarılmamış derin yaralanmalar sonucu rektum ile vajina arasında (rektovajinal fistül) veya mesane ile vajina arasında (vezikovajinal fistül) anormal bir bağlantı oluşabilir (6,7). Psikolojik sekeller özellikle cinsel saldırı veya ciddi travma sonrası, genitoüriner travmaların en önemli komplikasyonlarından (6,19). Anksiyete, depresyon, Travma Sonrası Stres Bozukluğu (TSSB), beden imajı sorunları, cinsel işlev bozuklukları ve ilişki zorlukları görülebilir (6,19). Bu nedenle, medikal ve cerrahi tedavinin yanı sıra psikolojik danışmanlık ve destek, kapsamlı bakımın ayrılmaz bir parçasıdır (6,19).

SONUÇ

Çocuklarda inguinal, skrotal ve genital travmalar, çeşitli etiyojilere sahip, potansiyel olarak ciddi sonuçları olabilen yaralanmalardır (1,7,20). Kazara meydana gelen travmaların (düşmeler, spor yaralanmaları, trafik kazaları) yanı sıra, kazara olmayan travma (istismar) olasılığı da her zaman göz önünde bulundurulmalıdır (1,6,19). Bu yaralanmaların yönetimi, dikkatli bir anamnez, kapsamlı bir fizik muayene ve hedefe yönelik görüntüleme yöntemlerinin (özellikle Doppler ultrasonografi ve gerektiğinde üretrografi) kullanılmasını gerektirir (2,3,13-15,20). Tedavi yaklaşımları, yaralanmanın ciddiyetine göre konservatif yöntemlerden karmaşık cerrahi onarımlara kadar değişir (1-3,20). Travmaya sekonder testis torsiyonu gibi acil durumlar, organ kaybını önlemek için derhal cerrahi müdahale gerektirir (13-16). Erken ve uygun müdahale, özellikle testis rüptürü gibi durumlarda organ kurtarma oranlarını artırır. Bu travmaların uzun vadeli komplikasyonları arasında enfeksiyon, testiküler atrofi, infertilite, hipogonadizm, üretra darlığı, fistül oluşumu, erektil disfonksiyon, üriner inkontinans ve kozmetik sorunlar yer alır (1,4,8,10-12,16,20). Ayrıca, özellikle istismar vakalarında veya ciddi yaralanmalarda gözlenen psikolojik etkiler de önemli bir morbidite kaynağıdır ve multidisipliner bir yaklaşım gerektirir (1,6,19).

KAYNAKLAR

1. Singer G. Trauma in pediatric urology. *Curr Urol Rep.* 2021;22(10):56.
2. Coccolini F, Stahel PF, Montori G, et al. Kidney and uro-trauma: WSES-AAST guidelines. *World J Emerg Surg.* 2019;14:54.
3. Hagedorn JC, Hsu J, Wessells H, et al. Pediatric blunt renal trauma: practice management guidelines. *J Trauma Acute Care Surg.* 2019;86(2):e1-e6.
4. Ringen AH, Larsen M, Aadahl P, et al. Pediatric renal trauma: 17 years of experience at a major trauma center. *Trauma Surg Acute Care Open.* 2023;8(1):e001207.
5. Murphy GP, Gatti JM, Ostlie DJ. Management of pediatric grade IV renal trauma. *Curr Urol Rep.* 2017;18(11):89.
6. Fan SM, She Y, Xiao Y, et al. Female pediatric and adolescent genitalia trauma: a single-center experience and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2020;36(11):1287-1294.
7. Tullington JE, Blecker N. Lower genitourinary trauma. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; güncel baskı.
8. Soares-Aquino C, Atouguia D, Osório A, et al. Bladder injuries in pediatric age: a 12-year experience in a tertiary center. *Cureus.* 2025;17(9):e... (erken çevrimiçi).
9. Bakal U, Sarac M, Tartar T, et al. Bladder perforations in children: a retrospective study. *Niger J Clin Pract.* 2015;18(4):502-507.
10. Kaba M, Arda IS, et al. Evaluation of urethral traumas in children: a retrospective multicenter study. *J Pediatr Surg.* 2024;59
11. Podesta M, Podesta R, Ruarte AC. Traumatic posterior urethral strictures in children and adolescents. *Front Pediatr.* 2019;7:24.
12. Lammers RJM, et al. Noniatrogenic urethral trauma in children: a narrative review. *Eur Urol Open Sci.* 2025;xx(x):xx-xx.
13. Deurdulian C, Mittelstaedt CA, Chong WK, Fielding JR. US of acute scrotal trauma: conditions and differential diagnosis. *Radiographics.* 2017;37(6):1923-1939.
14. Shields LB, Gindi AA, Zhang Y, et al. Sonography findings predict testicular viability in pediatric patients with testicular torsion. *Cureus.* 2022;14(1):e21790.
15. Samson P, Kaneko N, et al. Ultrasonographic assessment of testicular viability using a heterogeneity index in children with torsion. *J Urol.* 2017;198(3):
16. Ebiloglu T, Bulut E, et al. A new grading system for testicular trauma and one-year follow-up results on male testicular function: Gülhane Grading System. [*Türk üroloji dergisi / Int J Urol Pract*] 2024
17. Rinaldi VE, Bertozzi M, Magrini E, et al. Traumatic abdominal wall hernia in children by handlebar injury: when to suspect, scan, and call the surgeon. *Pediatr Emerg Care.* 2020;36(9):e534-e537.
18. So HF, Nabi H. Handlebar hernia – a rare complication from blunt trauma. *Int J Surg Case Rep.* 2018;49:118-120.
19. Christian CW; Committee on Child Abuse and Neglect. The evaluation of children with suspected child physical abuse. *Pediatrics.* 2015;135(5):e1337-e1354.
20. Coccolini F, Kluger Y, Moore EE, et al. Kidney and urogenital trauma: an updated overview in accordance with current guidelines. (EAU guidelines & WSES review) 2019–2022 güncellemeleri.

Bölüm 44

YANIK

Zeliha AKIŞ YILDIZ¹

GİRİŞ

Yanık kazayla olan yaralanma ve ölümlerde çocukluk çağında ilk 10 da yer almaktadır. Infant ve çocuklarda daha çok haşlama yanıkları olurken gençlerde alev yanıkları daha sık görülmektedir (1).

Çocuklarda yanıkların çoğunluğu %10 geçmeyen haşlama ve temas yanıklarıdır. Haşlama yanıkları çoğunlukla mutfak kazaları ve sıcak banyo kazalarına bağlıdır (1,2).

Mortalite %0.4 ile %2.8 arasında değişmektedir. Haşlama yanıklarında mortalite oldukça düşüktür. İhmal ve eşlik eden travma olan çocuklarda mortalite artmaktadır. Son yıllarda major yanığa bağlı mortalite anlamlı düşüş görülmektedir (2,3).

Erken sıvı tedavisi, eksizyon ve greftleme, enfeksiyon kontrolünün sağlanması çocuk olgularda en iyi sonucu vermektedir (4,5).

PATOFİZYOLOJİ

Cilde yeterli enerji uygulandığında protein denaturasyonu ve koagülatif nekroza neden olur. Yanık yarısı koagülasyon zonunu çevreleyen staz zonu ve en dışta hiperemi zonundan oluşur (Şekil 1). İlk kez 1947 de Jackson, Topley ve Cason tarafından tanımlanmış. Koagülasyon zonu ciddi ısı hasarına bağlı doku proteinlerinin denaturasyonu ve koagülasyonu ile oluşur. Kollajen dokuda en çok bulunan proteindir kollajen denaturasyonu geriye dönüşüzdür ve çoğunlukla cerrahi eksizyon gerektirir. Alan küçükse enzimatik debridman yeteli olabilir staz zonunda hücre şişmesi, parsiyel selüler matriks hasarı ve azalmış vasküler perfüzyon ile karakterizedir. Staz zonu ıslak ve pembe

görünümdedir erken tedavi staz zonundaki hücrelerin canlılığını korumasını sağlarken, ödem enfeksiyon, iskemi nekroza gitmesine neden olur hiperemi zonunda vasküler perfüzyon artmıştır. Staz zonundan salınan inflamatur sitokinlere cevap olarak vazodilatasyon artmıştır. Hiperemi zonu eğer hasta sepsis, kardiyovasküler problemlere bağlı uzun süre hipotansif kalmazsa enfeksiyon olmazsa canlılığını korur.

Pratikte yapılan tedaviyle staz zonunu geri döndürmeye çalışılır. Cildin ince olması gibi birçok faktör yanık patofizyolojisini etkiler. Aynı ısıya maruz kalmış yetişkine göre çocuklarda cildin ince olmasına bağlı tam kat yanık oluşabilir. Yine çocukların vücut lanşarı daha az olduğu için yetişkinlere göre daha fazla alanı yanmaktadır. Çocuklarda kiloya göre vücut alanı daha fazla olduğu için daha yüksek volümlerle tedavi edilmesi gerekmektedir (6-8).

Başlıca yanık çeşitleri termal, flaş ve alev, haşlama, temas, zift ve asfalt, elektrik, radyasyon, donma ve kimyasal yanıklar olup literatür de 22 farklı yanık türü belirtilmiştir. Termal yanıklarda doku sıcaklığı moleküler kinetik enerjiyi aştığında oluşur. İletim, yayılma, ışınal enerji ile oluşur. Ayrıca malign hipertermide de termal yanık oluşur. Doku hasarı dokuya, maruz kalınan ısıya bağlıdır. Flaş ve alev yanıkları mekanizması aynı olsa da biri patlama diğeri ateşe maruz kalmadan dolayı olur. Alev yanıkları genellikle 2. ve 3. Derece yanıklara neden olur. Flaş yanıkları ise daha çok yüzeysel yanık oluşturur. Haşlama yanıkları derinin sıcak sıvı ya da buharla temas sonucu oluşur. Çoğunlukla ev kazaları sonucu olur. Haşlama yanıklarının derinliği anlamak güç olabilir bazen 48-72 saat sonra derinlik anlaşılabilir. Temas yanıkları sigara, ocak, fırın, ütü gibi sıcak bir cisimse temas nedeniyle oluşur. Genellikle tam kat yanıklara sebep olur. Zift

¹ Uzm. Dr., Antalya Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, zelihaakis@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-7637-6512

davisi uygulanmalıdır. Bası tedavisi 25-30 mmHg basınç uygulayacak kıyafetlerle yapılabilir. Bu kıyafetlere jel pedler dikildiğinde ekstra bası uygulanabilir. Bası tedavisi 12 ila 18 ay uygulanmalıdır. Diğer skar tedavileri ise masaj, fizik tedavi, intralezyonel steroid uygulanmasıdır. Hipertrofik skar eklemlerde olduğunda kontraktür gelişmesine neden olur. Kontraktürden korumak için fizik tedavi yapılmalıdır (8,63-65).

Greftli ya da greftsiz yanık alanı, donör sahada sıklıkla kaşıntı görülür. Tedavide nemlendirme, bası kıyafeti, oral antihistaminikler uygulanmaktadır (66).

YANIKTA ADLİ DURUM

Yanık olgularında kaza, ihmal ya da kasten yaralama ile karşılaşılabilir. Yanık olgularının çoğunluğu kaza olsa da tüm yanık olguları adli vakadır. Kazaya bağlı haşlama yanıklarında genellikle sıcak sulu yemekler ya da sıcak içeceklerdir. Kasti haşlama yanıklarında genellikle sıcak su ile ve alt ekstremitede olur. Ayrıca belirgin ve net sınırları olan lezyonlar, simetrik yerleşimli lezyonlar, deri katlantı bölgelerinin yanıkta korunmuş yerlerin bulunduğu lezyonlar, anüs ve çevresinin korunduğu “donut” veya “simit” şeklindeki lezyonlar, eldiven veya çorap biçiminde görülen lezyonlar olması istismarı işaret edebilir. Tüm yanık olgularının adli vaka olduğu unutulmamalıdır. Hastalardan ayrıntılı anamnez alınmalı ve fizik muayene ve lezyonların şekli ayrıntılı not edilmelidir (67-71).

KAYNAKLAR

1. Fisher MD, Norbury W. Pediatric Burns: From Acute Care Through Reconstruction in 2024. *Clin Plast Surg*. 2024;51(3):379-390. doi: 10.1016/j.cps.2024.02.008
2. Stewart S, Juang D, Aguayo P. Pediatric burn review. *Semin Pediatr Surg*. 2022;31(5):151217. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151217
3. Strobel AM, Fey R. Emergency Care of Pediatric Burns. *Emerg Med Clin North Am*. 2018;36(2):441-458. doi: 10.1016/j.emc.2017.12.011
4. Patel KF, Rodríguez-Mercedes SL, Grant GG, et al. Physical, Psychological, and Social Outcomes in Pediatric Burn Survivors Ages 5 to 18 Years: A Systematic Review. *J Burn Care Res*. 2022;43(2):343-352. doi: 10.1093/jbcr/irab225
5. Woolard A, Hill NTM, McQueen M, et al. The psychological impact of paediatric burn injuries: a systematic review. *BMC Public Health*. 2021;21(1):2281. doi: 10.1186/s12889-021-12296-1
6. Vrouwe SQ, Gottlieb LJ. Pediatric Burns, Song DH, Hong JP (Eds). *Plastic Surgery in Philadelphia: Elsevier*; 2024. p.589-609.
7. Jackson D, Topley E, Cason JS, et al.: Primary excision and grafting of large burn. *Ann Surg* 1960; 152: pp. 167-189.
8. Lee RC, Teven CM. Burn, chemical and electrical injuries. Song DH, Hong JP (Eds). *Plastic Surgery in Philadelphia: Elsevier*; 2024. p.501-537.
9. Lee RC, Astumian RD: The physicochemical basis for thermal and non-thermal “burn” injury. *Burns J* 1996; 22: pp. 509-519.
10. Despa F, Orgill DP, Neuwald J, Lee RC: The relative thermal stability of tissue macromolecules and cellular structure in burn injury. *Burns* 2005; 31: pp. 568-577.
11. Walker AR: Fatal tap water scald burns in the USA, 1979-1986. *Burns* 1990; 16 (1): pp. 49-52.
12. Stratta RJ, Saffle JR, Kravitz M, et al.: Management of tar and asphalt injuries. *Am J Surg* 1983; 146: pp. 766-769.
13. Gibran N: Electrical Injuries. In Greenhalgh D (eds): *Burn Care for General Surgeons and General Practitioners*. 2016. Springer, New York pp. 193-200.
14. Lee RC, Parsons RW: Confusion in electrical trauma terminology. *Plast Reconstr Surg* 1992; 89: pp. 1020-1021.
15. Heimbach DM, Afromowitz MA, Engrav LH, et al.: Burn depth estimation--man or machine. *J Trauma* 1984; 24 (5): pp. 373-378.
16. Gill P, Falder S. Early management of paediatric burn injuries. *Paediatrics and Child Health*. 2017;27(9):406-414
17. Strobel AM, Fey R. Emergency Care of Pediatric Burns. *Emerg Med Clin North Am*. 2018;36(2):441-458. doi: 10.1016/j.emc.2017.12.011. r
18. Sharma RK, Parashar A. Special considerations in paediatric burn patients. *Indian J Plast Surg*. 2010;43:43-50. doi: 10.4103/0970-0358.70719
19. Lund C, Browder NC. The estimation of areas of burns. *Surg Gynecol Obstet*. 1944;79:352-358.
20. Kraft R, Herndon DN, Al-Mousawi AM, et al.: Burn size and survival probability in paediatric patients in modern burn care: a prospective observational cohort study. *Lancet* 2012;379:1013-1021.
21. Kraft R, Herndon DN, Finnerty CC, et al.: Occurrence of multiorgan dysfunction in pediatric burn patients. *Ann Surg* 2014;259: 381-387.
22. Palmieri TL. Pediatric burn management. *Problems in General Surgery in Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins*; 2003. p 27-36.
23. Cope O, Moore FD.: The redistribution of body water and the fluid therapy of the burned patient. *Ann Surg* 1947;126: 1010-1045.
24. Carvajal HG.: Fluid resuscitation of pediatric burn victims: A critical appraisal. *Pediatr Nephrol* 1994;8: 357-366.
25. Navickis R, Greenhalgh DG, Wilkes MM.: Albumin in burn shock resuscitation: A meta-analysis of controlled clinical studies. *J Burn Care Res* 2016;37: 268-278.
26. Ansermino JM, Vandebek CA, Myers D. An allotmet-

- ric model to estimate fluid requirements in children following burn injury. *Paediatr Anaesth* 2010;20: 305-312.
27. Preston D, Ambardekar A. The Pediatric Burn: Current Trends and Future Directions. *Anesthesiol Clin*. 2020;38(3): 517-530. doi: 10.1016/j.anclin.2020.05.003.
 28. Huang M, Chen JF, Chen LY, et al. A comparison of two different fluid resuscitation management protocols for pediatric burn patients: a retrospective study. *Burns* 2018;44: 82-89.
 29. Barrow RE, Jeschke MG, Herndon DN. Early fluid resuscitation improves outcomes in severely burned children. *Resuscitation* 2000;45: 91-96.
 30. Kraft R, Herndon DN, Branski LK, et al.: Optimized fluid management improves outcomes of pediatric burn patients. *J Surg Res* 2013;181: 121-128.
 31. Rogers AD, Karpelowsky J, Millar AJW, et al.: Fluid creep in major pediatric burns. *Eur J Pediatr Surg* 2010;20: 133-138
 32. Dries DJ, Waxman K.: Adequate resuscitation of burn patients may not be measured by urine output and vital signs. *Crit Care Med* 1991;19: 327-329.
 33. Kulkarni S, Harrington DT, Heffernan D, et al.: Tolerance of oliguria improves burn resuscitation. *J Burn Care Res* 2013;34: 113.
 34. Hsu G, Taylor JA, Fiadjoe JE, et al.: Aminocaproic acid administration is associated with reduced perioperative blood loss and transfusion in pediatric craniofacial surgery. *Acta Anaesthesiol Scand* 2016;60: 158-165.
 35. Nelson S, Conroy C, Logan D.: The biopsychosocial model of pain in the context of pediatric burn injuries. *Eur J Pain* 2019;23: 421-434.
 36. Gamst-Jensen H, Vedel PN, Lindberg-Larsen V.O., et al.: Acute pain management in burn patients: appraisal and thematic analysis of four clinical guidelines. *Burns* 2014;40: 1463-1469.
 37. Martin-Herz SP, Patterson DR, Honari S, et al.: Pediatric pain control practices of North American burn centers. *J Burn Care Rehabil* 2003;24: 26-36.
 38. Pardesi O, Fuzaylov G.: Pain management in pediatric burn patients: review of recent literature and future directions. *J Burn Care Res* 2017;38: 335-347.
 39. Hoffman HG., Chambers GT, Meyer WJ, et al.: Virtual reality as an adjunctive non-pharmacologic analgesic for acute burn pain during medical procedures. *Ann Behav Med* 2011;41: 183-191
 40. Rodgers GL, Mortensen J, Fisher MC, et al.: Predictors of infectious complications after burn injuries in children. *Pediatr Infect Dis J* 2000;19: 990-995.
 41. Vyles D, Sinha M, Rosenberg DI, et al.: Predictors of serious bacterial infections in pediatric burn patients with fever. *J Burn Care Res* 2014;35: 291-295.
 42. Enzi G, Casadei A, Sergi G, et al. Metabolic and hormonal effects of early nutritional supplementation after surgery in burn patients. *Crit Care Med* 1990;18: 719-721.
 43. McDonald WS, Sharp CW, Deitch EA. Immediate enteral feeding in burn patients is safe and effective. *Ann Surg* 1991;213: 177-783
 44. Jeschke M.G., Chinkes D.L., Finnerty C.C., et al.: Pathophysiologic response to severe burn injury. *Ann Surg* 2008;248: 387-401.
 45. Khorasani E.N., Mansouri F.: Effect of early enteral nutrition on morbidity and mortality in children with burns. *Burns* 2010;36: 1067-1071.
 46. Hildreth MA, Herndon DN, Desai MH, et al. Current treatment reduces calories required to maintain weight in pediatric patients with burns. *J Burn Care Rehabil* 1990;11: 405-409.
 47. Hildreth MA, Herndon DN, Desai MH, Duke MA. Caloric requirements of patients with burns under 1 year of age. *J Burn Care Rehabil* 1993;14: 108-112.
 48. Schwacha MG. Macrophages and post-burn immune dysfunction. *Burns*. 2003;29(1): 1-14.
 49. Purdue G.F, Hunt J.L., Prescott P.R.: Child abuse by burning—an index of suspicion. *J Trauma* 1988;28: 221-224.
 50. Ergun O., Celik A., Ergun G., et al.: Prophylactic antibiotic use in pediatric burn units. *Eur J Pediatr Surg* 2004;14: 422-426.
 51. Church D., Elsayed S., Lindsay R., et al.: Burn wound infections. *Clin Microbiol Rev* 2006;2: 403-434.
 52. Winter GD.: Formation of the scab and the rate of epithelization of superficial wounds in the skin of the young domestic pig. *Nature* 1962;193: 293-294.
 53. Hinman CD, Maibach H.: Effect of air exposure and occlusion on experimental human skin wounds. *Nature* 1963;200: 377-378.
 54. Herndon DN, Parks DH.: Comparison of serial debridement and autografting and early massive excision with cadaver skin overlay in the treatment of large burns in children. *J Trauma* 1986;26: 149-152.
 55. Pietsch JB, Netscher DT, Nagaraj HS, et al. Early excision of major burns in children: Effect on morbidity and mortality. *J Pediatr Surg* 1985;20: 754-757.
 56. Muller MJ, Herndon DN. The challenge of burns. *Lancet* 1994;343: 216-220.
 57. Fatemeh Malekpour; J. Gregory Modrall. Compartment Syndrome and its Management. In Sidawy, AN (ed.), *Rutherford's Vascular Surgery and Endovascular Therapy*, 10th ed. Philadelphia: 2022 Elsevier; 2022. p. 1387-1397
 58. Tsoutsos D, Rodopoulou S, Keramidas E, et al.: Early escharotomy as a measure to reduce intraabdominal hypertension in full-thickness burns of the thoracic and abdominal area. *World J Surg* 2003;27: 1323-1328.
 59. Jensen AR, Hughes WB, Grewal H: Secondary abdominal compartment syndrome in children with burns and trauma: a potentially lethal complication. *J Burn Care Res* 2006;27: 242-246.
 60. Lei YH, Huang SH. Single-stage acellular dermal matrix reconstruction of defects in the nose and ears with exposed cartilage: a prospective case series. *BMC Surg*. 2022 Dec 28;22(1):444.
 61. Petrie K, Cox CT, Becker BC, et al. Clinical applications of acellular dermal matrices: A review. *Scars Burn Heal*. 2022; 19:8:20595131211038313.
 62. Küpeli AH. Yara örtüleri. Şenel E (ed). Yanık içinde. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2024. p.259-270.
 63. Goverman J, Mathews K, Goldstein R, et al.: Pediatric

- contractures in burn injury: a burn model system national database study. *J Burn Care Res* 2017;38(1): 192-199.
64. Holavanahalli RK, Helm PA, Parry IS, et al.: Select practices in management and rehabilitation of burns: a survey report. *J Burn Care Res* 2011;32(2): 210-223.
 65. Ault P, Plaza A, Paratz J: Scar massage for hypertrophic burns scarring-a systematic review. *Burns* 2018;44(1): 24-38.
 66. Bell PL, Gabriel V: Evidence based review for the treatment of post-burn pruritus. *J Burn Care Res* 2009;30(1): 55-61.
 67. Hekimoğlu Y, Taştekin B. Yanığın adli tıp yönü ve istismar. Şenel E (ed). *Yanık içinde*. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2024. p.426-434.
 68. Toon MH, Maybauer DM, Arceneaux LL, et al. Children with burn injuries-assessment of trauma, neglect, violence and abuse. *Journal of injury and violence research*. 2011;3(2):98. doi:10.5249/jivr.v3i2.91.
 69. Daria S, Sugar NF, Feldman KW, et al. Into hot water head first: distribution of intentional and unintentional immersion burns. *Pediatric emergency care*. 2004;20(5):302-10. doi:10.1097/01.pec.0000125658.05196.b1.
 70. Dressler DP, Hozid JL. Thermal injury and child abuse: the medical evidence dilemma. *The Journal of burn care & rehabilitation*. 2001;22(2):180-5. doi:10.1097/00004630-200103000-00017.
 71. Zaloga WF, Collins KA. Pediatric homicides related to burn injury: a retrospective review at the medical university of South Carolina. *Journal of forensic sciences*. 2006;51(2):396-9. doi:10.1111/j.1556-4029.2006.00066.x
 72. Hayek SN, Wibbenmeyer LA, Kealey LDH, et al. The efficacy of hair and urine toxicology screening on the detection of child abuse by burning. *Journal of burn care & research*. 2009;30(4):587- 92. doi:10.1097/BCR.0b013e3181abfd30.

Bölüm 45

KOROZİF ÖZOFAGUS YANIKLARI

Hatice Melda DEMİROK¹

1. GİRİŞ

1.1. Tanım ve Terminoloji

Korozif özofagus yaralanmaları, esas olarak asit ya da alkali özellikteki aşındırıcı maddelerin yutulması sonrasında özofagus mukozasında oluşan kimyasal hasarı ifade eder. Bu yaralanmalar, yüzeysel mukoza iltihabından tam kat nekroz ve perforasyona kadar uzanan geniş bir doku hasarı spektrumuna neden olabilir. Yaralanmanın boyutu ve ciddiyeti, maddenin niteliğine, konsantrasyonuna, yutulan miktara ve mukozayla temas süresine bağlıdır (1).

“Korozif” terimi, Yunanca “yakıcı” anlamına gelen *kaustikos* kelimesinden türemiştir. Tıbbi literatürde sıklıkla “korozif yaralanma”, “aşındırıcı madde alımı” veya “özofagusun kimyasal yanığı” gibi terimler kullanılmaktadır. Bu terimler zaman zaman birbirinin yerine kullanılsa da, “korozif madde alımı” etyolojik olayı tanımlamada daha uygunken, “korozif yaralanma” genellikle ortaya çıkan doku hasarını tanımlamak için kullanılır (2,3).

Korozif ajanlar genellikle asit ve alkali olarak iki gruba ayrılır:

- **Asitler (pH < 2):** Yaygın asit ajanları arasında tuz ruhu (hidroklorik asit), sülfürik asit ve nitrik asit bulunur. Bu maddeler genellikle tuvalet temizleyicileri ve pas sökücülerde yer alır.
- **Alkali Ajanlar (pH > 12):** Sodyum hidroksit veya potasyum hidroksit gibi maddeleri içerir. Ev tipi lavabo açıcılar gibi temizlik ürünlerinde bulunurlar (2,4,5).

Pediyatrik popülasyonda, bu tür yaralanmalar genellikle evdeki temizlik ürünlerinin uygunsuz şekilde

saklanmasıyla kaynaklanan kazara yutular sonucu oluşur. Ergenlerde ve yetişkinlerde ise genellikle intihar amacıyla bilinçli alım söz konusudur; bu durum daha ciddi yaralanmalar ve daha kötü prognozlarla ilişkilidir (6,7).

Farklı klinik tabloların ve potansiyel komplikasyonların geniş yelpazesi nedeniyle, klinik yönetimi yönlendirmek, araştırma yapmak ve tedavi protokolleri geliştirmek için standartlaştırılmış terminoloji ve sınıflandırma sistemleri kullanılmaktadır. Bu bağlamda en yaygın sınıflandırma, endoskopide gözlenen mukoza yaralanmalarını derecelendiren ve darlık gelişimi ya da cerrahi müdahale ihtimalini öngörmeye yardımcı olan “Zargar sınıflandırmasıdır” (8).

1.2. Epidemiyoloji

Korozif madde yutulması, global bir halk sağlığı sorunu olmaya devam etmektedir. En yüksek görülme sıklığı, ev tipi kimyasalların güvenli şekilde depolanması ve etiketlenmesine yönelik düzenlemelerin yetersiz olduğu gelişmekte olan ülkelerde bildirilmiştir (3,5,9). Pediyatrik hastalarda bu durum genellikle kazara gerçekleşir ve çoğunlukla 5 yaş altı çocuklarda görülür; hafif bir erkek çocuk baskınlığı söz konusudur (2,10). Buna karşılık, ergenler ve yetişkinlerde korozif madde alımı genellikle bilinçlidir ve sıklıkla psikiyatrik hastalık ya da intihar düşüncesi bağlamında ortaya çıkar (2,10,11).

Küresel tahminlere göre, çocuklarda korozif madde alımı insidansı yıllık olarak 100.000 kişi başına 5 ila 30 arasında değişmektedir. Bu oran; sosyoekonomik durum, korozif ajanlara erişim düzeyi ve ebeveyn eğitimi gibi faktörlere bağlıdır (12,13). Avrupa ve Kuzey

¹ Op. Dr., Sakarya Eğitim Araştırma Hastanesi, urekli.m@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-2920-7286

larla ambalajlanması etkili bir önleyici uygulamadır. Ürün etiketlerinin açık, uyarıcı ve simgelerle desteklenmiş olması hem çocuklar hem de düşük sağlık okuryazarlığına sahip bireyler için bilgilendirici olur (26,28).

6.3. Yasal Düzenlemeler ve Denetim

Ürün güvenliği ile ilgili yasal mevzuatın güçlendirilmesi, özellikle düşük ve orta gelirli ülkelerde korozif maddeye maruziyetin azaltılmasında etkilidir. Devletler, temizlik ürünlerinin piyasaya sürülmeden önce toksisite değerlendirmesine tabi tutulmasını, tehlikeli maddelerin sınırlandırılmasını ve gerekli uyarı etiketlerinin konulmasını sağlayabilir (18,21,26).

6.4. Toplum Tabanlı Müdahaleler

Okullar, aile sağlığı merkezleri, belediyeler ve medya aracılığıyla sürdürülen farkındalık kampanyaları, halkı bilinçlendirmede önemli rol oynar. Televizyon, sosyal medya ve basılı materyaller yoluyla hedef odaklı bilgilendirme, toplumun tüm kesimlerine erişmeyi kolaylaştırır (2,20,25).

6.5. Uluslararası Rehberler ve İş Birliği

Dünya Sağlık Örgütü (WHO) ve UNICEF gibi kurumların hazırladığı çocuk güvenliği rehberleri, ülkelerin ulusal politikalarına entegre edilebilir. Multidisipliner iş birlikleri hem klinik hem de halk sağlığı alanında sürdürülebilir müdahale modellerinin geliştirilmesine katkı sağlar (2,10).

7. SONUÇ VE ÖNERİLER

Korozif madde alımına bağlı özofagus yaralanmaları, özellikle çocuklarda önemli bir morbidite ve mortalite nedeni olmayı sürdürmektedir. Bu yaralanmaların klinik seyri, yutulan maddenin türü, miktarı ve temas süresine bağlı olarak değişiklik gösterir ve akut dönemdeki hava yolu güvenliği, erken tanı ve mukozal hasarın doğru şekilde değerlendirilmesi, tedavinin başarısını belirleyen en önemli faktörlerdir.

Uzun dönemli etkiler arasında özofagus darlıkları, beslenme bozuklukları, psikososyal travmalar ve nadiren malignite riski yer alır. Bu nedenle hastalar sadece akut dönemde değil, aylar ve yıllar boyunca multidisipliner takip altında tutulmalıdır.

Endoskopi, tanı ve tedavi rehberliği açısından kilit bir araç olarak öne çıkarken, görüntüleme yöntemleri ve laboratuvar bulguları destekleyici bilgiler sağlar. Cerrahi müdahale, konservatif ve endoskopik tedavi yöntemlerinin yetersiz kaldığı durumlarda kaçınılmaz hale gelir.

Ancak tüm bu klinik yaklaşımlardan daha önemlisi, bu tür yaralanmaların önlenebilir olduğu gerçeğidir. Bu bağlamda:

- Toplumun tüm kesimlerinde farkındalık oluşturulmalı,
- Güvenli saklama alışkanlıkları yaygınlaştırılmalı,
- Yasal düzenlemeler sıkılaştırılmalı,
- Ve özellikle çocuklara yönelik önleyici politikalar güçlendirilmelidir.

ÖNERİLER:

1. Korozif maddeler, asla yiyecek-içecek ambalajlarında saklanmamalıdır.
2. Temizlik ürünleri çocukların erişemeyeceği, kilitli dolaplarda tutulmalıdır.
3. Sağlık çalışanları ve öğretmenler, riskli durumları tanıyıp aileleri bilinçlendirmelidir.
4. Yasa yapımcılar; üretim, ambalajlama ve etiketleme standartlarını sıkılaştırmalıdır.
5. Multidisipliner ekipler tarafından uzun süreli fiziksel ve psikolojik takip sağlanmalıdır.

Korozif özofagus yaralanmalarının önlenmesi, tanınması, etkin tedavisi ve toplumsal düzeyde kontrolü, hem bireysel yaşam kalitesini artıracak hem de sağlık sistemine olan yükü azaltacaktır.

KAYNAKLAR

1. Radhakrishna V, Kumar N, Gadgade BD, et al. Sequelae of corrosive injury in children: An observational study. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*, 2022; 27(4): 435–440. https://doi.org/10.4103/jiaps.jiaps_133_21
2. Millar AJW, Numanoglu A. Caustic strictures of the esophagus. In: Holcomb GW, Murphy JP, St Peter SD, eds. *Ashcraft's Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2020. p. 919–931.
3. Patterson KN, Beyene TJ, Gil LA, et al. Procedural and surgical interventions for esophageal stricture secondary to caustic ingestion in children. *Journal of Pediatric Surgery*, 2023; 58(9): 1631–1639. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.01.048>

4. Gordon ES, Barfield E, Gold BD. Early management of acute caustic ingestion in pediatrics. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 2025; 80(4): 537–548. <https://doi.org/10.1002/jpn3.12440>
5. Ben Rabeh R, Mazigh S, Yahyaoui S, et al. Caustic ingestion in Tunisian children: Endoscopic findings, complications and predictors of severe injuries in a cohort of 1059 patients. *Archives de Pédiatrie*, 2022; 29(9): 573–580. <https://doi.org/10.1016/j.arcped.2022.08.019>
6. Kay M, Wyllie R. *Caustic ingestions in children*. *Curr Opin Pediatr*. 2009;21(5):651–654. doi: 10.1097/MOP.0b013e328331fa2c
7. Sahnoun L, et al. Esophageal caustic injuries in pediatrics. *J Pediatr Surg*. 2021;56(1):25–31.
8. Alabed N, et al. Sequelae of corrosive injury in children. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2022;27(4):373–7
9. Lin YC, et al. Management of esophageal strictures after corrosive ingestion. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2020;23(3):215–22.
10. Shahbaz F, et al. Endoscopic dilation in esophageal caustic injury. *World J Gastrointest Endosc*. 2021;13(9):479–88.
11. Acikalin MF, Topal M, Uzun O, et al. Evaluation of caustic ingestion in children. *Eastern Journal of Medicine*, 2017; 22(1): 8–12
12. Zeeshan M, et al. Pediatric caustic ingestion: Surgical outcomes. *Pak J Med Sci*. 2023;39(1):154–60
13. Elhaddad S, et al. Esophageal replacement in pediatric caustic injury: Gastric tube vs colon. *J Clin Med*. 2024;13(16):4689.
14. Ba-Saddik IA, et al. Presentation and management outcomes of childhood caustic ingestion. *Int J Pediatr Adolesc Med*. 2024;11(2):89–96.
15. Contini S, Scarpignato C. Caustic injury of the upper gastrointestinal tract: A comprehensive review. *World J Gastroenterol*. 2013;19(25):3918–30
16. Nafiza M, Almasri I, Almouallem MM, et al. Clinical evaluation and treatment outcomes of caustic ingestion injuries in Syrian pediatric patients: A retrospective study. *SAGE Open Medicine*, 2024; 12: 1–9. <https://doi.org/10.1177/20503121241234301>
17. Niedzielski A, et al. Caustic agents ingestion in children: A 51-year retrospective cohort study. *World J Clin Cases*. 2019;7(24):4289–301.
18. Bawazir OA. Endoscopic and surgical approaches in pediatric corrosive injury. *Ann Pediatr Surg*. 2021;17(2):92–9.
19. Broto J, et al. Endoscopic management of caustic esophageal strictures in children: Mitomycin C and balloon dilation. *J Pediatr Surg*. 2003;38(5):727–9.
20. Gökalp G, Berksoy E, Anil M, Öztan MO. A common toxicologic emergency: Caustic and corrosive ingestions in children presenting to the emergency department. *Journal of Pediatric Emergency and Intensive Care Medicine*, 2020; 7(1): 6-12. <https://doi.org/10.4274/cayd.galenos.2019.93685>
21. Previtara B, Stewart RJ. *A review of the pathophysiology and management of caustic ingestion injuries*. *J Emerg Med*. 2020;59(5):737–746. doi: 10.1016/j.jemermed.2020.07.023
22. Lovera C, Castagno E, Bondone C, et al. Caustic ingestion in children: A 6-year retrospective study. *Emergency Care Journal*, 2020; 16: 88–94. <https://doi.org/10.4081/ecj.2020.9044>
23. Challine A, et al. Gastric pull-up versus colonic interposition in esophageal reconstruction. *JAMA Surg*. 2021;156(3):e210097.
24. Usta M, Erkan T, Cokugras FC, et al. *High doses of methylprednisolone in the management of caustic esophageal burns*. *Pediatrics*. 2014;133(6): E1518–E1524. doi:10.1542/peds.2013-2292
25. Rashed YK, El-Guindi M. Endoscopic postdilatation application of Mitomycin C in children with resistant esophageal strictures. *Korean Journal of Pediatrics*, 2019; 62(10): 395-399. <https://doi.org/10.3345/kjp.2018.07157>
26. Usta G, Altunhan H, Annagur BB, et al. Alkalin korozif madde için çocuklarda prognozu etkileyen faktörler. *Selçuk Tıp Dergisi*, 2013; 29(1): 25–29.
27. Vandenplas Y, Rudolph CD, Di Lorenzo C, et al. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: Joint recommendations of NASPGHAN and ESPGHAN. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 2009; 49(4): 498-547. <https://doi.org/10.1097/MPG.0b013e3181b7f563>
28. Uygun I, Aydın M, Aydın E, et al. Caustic ingestion in children: A single-center experience. *Turkish Archives of Pediatrics*, 2020; 55(3): 234–239. <https://doi.org/10.14744/TurkPediatriArs.2020.82933>

Bölüm 46

ÇOCUKLUK ÇAĞI YABANCI CİSİM ASPİRASYONU VE YABANCI CİSİM YUTULMASI

Esra Elif ARSLAN¹

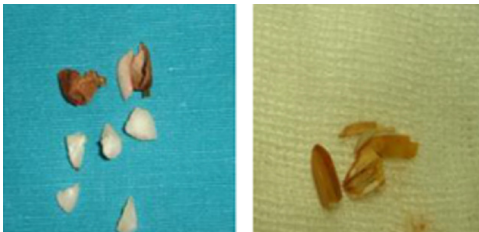
YABANCI CİSİM ASPİRASYONU

Yabancı cisim aspirasyonu (YCA) anatomik, fizyolojik ve davranışsal özellikleri nedeniyle çocuklarda sık görülen, yaşamı tehdit eden ve ölümcül sonuçlara yol açabilecek kritik acil bir durumdur (1,2).

YCA çocuklarda önlenabilir bir morbidite ve mortalite nedenidir. 3 yaşından küçük çocuklarda kaza sonucu ölümlerin dördüncü önde gelen nedenidir ve 1 yaşından küçük bebeklerde ölüm nedenleri arasında üçüncü sırada yer almaktadır (1,3).

Literatürde YCA tanısı alan çocuklarda yaş gruplarında bimodal dağılımı tanımlanmıştır: ilk tepe 0 ile 4 yaş arasında; ikinci tepe 10 ile 11 yaş arasında yer almaktadır (1). 3 yaşın altında daha yaygındır ve erkek çocuklarında yaklaşık 2/1 oranında net bir baskınlık göstermektedir (4,5).

Aspire edilen cismin çeşitliliği bölge, kültürel yapı ve sosyo-ekonomik özelliklere göre farklılık göstermektedir. Büyük çoğunluğunu ayçiçek kabuğu, fındık, fıstık, meyve-sebze parçaları, iğne, oyuncak parçaları, kalem kapağı oluşturmaktadır (Resim 1) (3,6,7). Küçük yaş gruplarında organik olan en yaygın yabancı cisimler arasında fıstık ve tohumlar bulunur (5).



Resim 1: Yapılan rijit bronkoskopiye çıkarılan yabancı cisimlere örnekler (Fındık ve Fıstık parçaları) (7)

Yabancı cisim lokalizasyonunun insidansı sağ akciğerde %59 (%52 ana bronşta), sol akciğerde %23 (%18 ana bronşta) ve bilateral olarak %2, larenks %3, trakea/karinada %13'dür (8). Ancak diğer serilerden farklı olarak sol bronşiyal yapılarda daha fazla görüldüğünü raporlayan yayınlar da vardır (1).

Çocuklarda YCA'nun hayatı tehdit edici olmasının en önemli sebebi solunum rezervlerinin az ve hava yolu çapının küçük olmasıdır. Bu tür vakaların komplikasyonlarından kaçınmak için hızlı bir şekilde tanı konulması ve en kısa sürede tedavi edilmesi gerekir (8).

Üç yaşından küçük çocuklar neden en büyük risk altındadır. Çeşitli nesnelere ağızlarına götürme eğilimi, çevrelerini keşfetme istekleri, yemek yerken hareket etmeleri, yiyecekleri çiğneyememe, yetersiz gelişmiş arka dişler ve zayıf bir koruyucu laringeal reflekse sahip olmalarından dolayı bebeklerde ve küçük çocuklarda daha yaygındır. Yetişkinler tarafından yetersiz gözlem ve çocukların çevreyi ağızları ile keşfetme eğilimi aspirasyona neden olan küçük nesnelere erişim sağlar (3,5,8).

KLİNİK VE TANI

Hastanın öyküsüne, genel durumuna ve ebeveynlerden/vasilerden alınan verilere göre ilk muayene sırasında bir tanı koymak veya hatta YCA'ndan şüphelenmek son derece önemlidir (8).

YCA tanısı genellikle başlangıçta atlanır, özellikle de öyküsü bilinmeyen ve anamnez alınmada zorluk çekilen çocuklarda (5). Bir aspirasyon olayına tanıklık edilmezse, yanıtıcı semptomlar doğru tanıyı ge-

¹ Uzm. Dr., Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Yenimahalle Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, esraelifarslan@gmail.com
ORCID iD: 0000-0002-4528-4671

KAYNAKLAR

- De Palma A, Brascia D, Fiorella et al. Endoscopic removal of tracheobronchial foreign bodies: results on a series of 51 pediatric patients. *Pediatric Surgery International*. 2020. <https://doi.org/10.1007/s00383-020-04685-1>
- Wu Y, Dai j, Wang G, et al., Delayed diagnosis and surgical treatment of bronchial foreign body in children, *Journal of Pediatric Surgery*, <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.10.052>
- Na'ara S, Vainer I, Amit M. *Foreign Body Aspiration in Infants and Older Children: A Comparative Study. Ear, Nose & Throat Journal* 2020;99(1):47-51. doi: 10.1177/0145561319839900
- Özyüksel G, Arslan UE, Boybeyi-Türer Ö, et al. New scoring system to predict foreign body aspiration in children, *Journal of Pediatric Surgery*. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.12.015>
- Mîndru, D.E.; P ˘aduraru, G.; Rusu, C.D.; T, arc ˘a, E.; Azoic ˘ai, A.N.; Ros,u, S.T.; Curp ˘an, A.-S. ; Ciomaga Jitaru, I.M.; P ˘aduret, , I.A.; Luca, A.C. Foreign Body Aspiration in Children—Retrospective Study and Management Novelties. *Medicina* 2023, 59, 1113. <https://doi.org/10.3390/medicina59061113>
- Bjerregaard AT, Holm JK, Clausen NG. *Acta Anaesthesiologica Scandinavica*, 2025; 69:e70053 1 of 8 <https://doi.org/10.1111/aas.70053>
- İlçe Z. Çocuklarda Trakeobronşial Yabancı Cisim Aspirasyonu. *Kocaeli Tıp Dergisi*. 2012;1(2):47-54.
- Karişik M. Foreign body aspiration and ingestion in children. *Acta Clin Croat (Suppl. 1)* 2023; 62:105-112 doi: 10.20471/acc.2023.62.s1.13
- Fasseeh NA, Elagamy OA, Gaafar AH et al. A new scoring system and clinical algorithm for the management of suspected foreign body aspiration in children: a retrospective cohort study. *Italian Journal of Pediatrics* (2021) 47:194 <https://doi.org/10.1186/s13052-021-01147-9>
- Haller L, Barazzone-Argiroffo C, Vidal I. Safely Decreasing Rigid Bronchoscopies for Foreign-Body Aspiration in Children: An Algorithm for the Emergency Department. *Eur J Pediatr Surg*. 2017. DOI <https://doi.org/10.1055/s-0037-1603523>
- Acer-Demir T, Arslan EE. Conservative management of iatrogenic tracheal rupture in a 19-month-old child. *Afr J Paediatr Surg* 2021;18:94-6.
- Gibbons AT, Casar Berazaluze AM, Hanke RE et al., Avoiding Unnecessary Bronchoscopy in Children with Suspected Foreign Body Aspiration Using Computed Tomography, *Journal of Pediatric Surgery*, <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.09.045>
- Janahi IA, Khan S, Chandra P. A new clinical algorithm scoring for management of suspected foreign body aspiration in children. . *BMC Pulmonary Medicine* (2017) 17:61 DOI 10.1186/s12890-017-0406-6
- MC Kinney O, Heaton PA, Gamble J. Recognition and management of foreign body ingestion and aspiration. *Nurs Stand*. 2017 Feb 1;31(23):42-52. doi: 10.7748/ns.2017.e10449.
- Trabelsi I, Kbaier S, Daoued Y et al. Foreign body ingestion in children: Clinical features and complications. *La Tunisie Medicale*-2024; Vol 102 (12): 1040-1043 DOI: 10.62438/tunimed.v102i12.4857
- Haider M, Saeed A, Zijlstra M, et al. (January 08, 2024) The Gastric Obstruction Due to Orbeez Beads Ingestion: A Case Report With Esophagogastroduodenoscopy Findings. *Cureus* 16(1): e51857. DOI 10.7759/cureus.51857
- Erginel B, Kaba M, Karadag ÇA, et all. Foley catheter technique for the extraction of coins lodged in the upper esophagus of children. *BMC Pediatrics* (2023) 23:605. <https://doi.org/10.1186/s12887-023-04328-z>
- Erginel B, Karlı G, Gün-Soysal F et al. Foreign Body Ingestion in Pediatric Patients. *J Ist Faculty Med* 2016; 79: 1
- Uyemura MC. Foreign Body Ingestion in Children. *Am Fam Physician* 2005;72:287-91, 292.
- Yorulmaz A, Candan H, Şen S. Çocuk Hastalarda Su Emici Baloncuk Yutma. *Chron Precis Med Res* 2022; 3(1): 21-24
- Schuh, J.M., Olson, H.M., Leack, K.M. et al. Tiny Beads, Big Problems: Water Bead Ingestions—A Case Series. *Children* 2025, 12, 1041. <https://doi.org/10.3390/children12081041>
- Akman S, Karaman A, Karaman İ, et all. Çocuklarda Foley Kateteri Tekniği ile Künt Özofageal Yabancı Cisim Çıkarılmasındaki Deneyimlerimiz. *AATD*, 2016; 1(2): 57-60
- Sezer HF, Çolak B, Topçu S, Avcı A, et all. Çocuklarda yabancı cisim aspirasyonlarına klinik yaklaşım ve hukuki sonuçları. *Tuberk Toraks* 2019;67(2):136-41.

Bölüm 47

NÖROBLASTOM

Ülfe Nihal İrdem KÖSE¹

GİRİŞ

Nöroblastom, çocukluk çağının en sık görülen solid tümörleri arasında yer alır.

Embriyolojik olarak trunkal (gövde) düzeyindeki nöral krest hücrelerinden kaynaklanır. Bu hücreler nöral tüpün dorsal kısmından ayrıldıktan sonra ventral göç yolunu izleyerek sempatik ganglionlara ve adrenal medullaya farklılaşır. Normal gelişim sürecinde bu hücreler, proliferasyonlarını sınırlandırarak olgun nöronal ya da kromaffin hücrelere dönüşürler. Bu prematür nöral krest hücrelerinin kontrolsüz proliferasyonu ve farklılaşamaması, nöroblastomun temelini oluşturur. Hücresel düzeyde n-myc (MYCN) gen amplifikasyonu, anoplastik lenfoma kinaz (ALK) mutasyonları ve segmental kromozom anomalileri gibi değişiklikler bu patolojik süreçte rol oynar (1,2).

Tümör, klinik davranış bakımından oldukça değişkenlik gösterir. Klinik yelpazenin bir ucunda spontan regresyon veya gangliyonömlara dönüşebilen tümörler izlenirken; yelpazenin diğer ucunda agresif seyirli, tedaviye dirençli, yaygın metastatik hastalık gösteren bir tablo izlenebilir. Türk Pediatrik Onkoloji Grubu nöroblastom tedavi protokolü verilerine göre, hastaların yarısından fazlası yüksek risk grubundadır (3).

TARİHÇE

Nöroblastomun ilk tanımlaması, Rudolf Virchow tarafından 1864 yılında yapılmıştır. Virchow, bu tümörü “glioma” benzeri bir yapı olarak tanımlamış, ancak tümörün gerçek hücresel kökeni o dönemde anlaşıl-

mamıştır. Felix Marchand, 1891 yılında bu tümörün embriyonik bir hücre kökeninden geldiğini öne sürerek daha isabetli bir sınıflandırmaya katkı sağlamıştır. Ancak nöroblastom teriminin kullanılması ve hastalığın klinikopatolojik açıdan tanımlanması esas olarak James Homer Wright tarafından 1910 yılında gerçekleştirilmiştir. Homer Wright, tümör hücrelerinin rozet benzeri düzenlenme gösterdiğini tanımlamış ve bu nedenle “Homer Wright rozeti” ifadesi literatüre kazandırılmıştır (2).

Yirminci yüzyılın ortalarından itibaren nöroblastomun doğal seyri, klinik varyasyonları ve metastaz eğilimleri daha iyi anlaşılmış; bazı olgularda spontan regresyon gösterdiği fark edilmiştir. Bu durum, tümör biyolojisinin diğer pediatrik malignitelere kıyasla oldukça farklı olduğunu ortaya koymuştur. 1980’li yıllardan itibaren genetik ve moleküler biyoloji alanındaki gelişmeler, özellikle MYCN onkogeninin amplifikasyonu, ALK mutasyonları ve 1p, 11q gibi kromozomal delesyonlar, nöroblastomun prognostik sınıflandırmasında belirleyici olmuştur.

Günümüzde nöroblastom, çocukluk çağı kanserleri içinde en sık görülen ekstrakraniyal solid tümör olarak tanınmakta; klinik, histopatolojik ve genetik parametrelerin birlikte değerlendirildiği uluslararası evreleme ve risk gruplama sistemleriyle yönetilmektedir (4,5).

EPİDEMİYOLOJİ VE İNSİDANS

Nöroblastom infant döneminde en sık görülen kanserdir. Çocukluk çağı kanserlerinin ise % 7-8’inden sorumludur.

¹ Op. Dr., Ankara Etlik Şehir Hastanesi, ultfirdem@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-1278-9099

KAYNAKLAR

1. Zeineldin M, Patel AG, Dyer MA. Neuroblastoma: When differentiation goes awry. *Neuron* [Internet]. 2022 Sept [cited 2025 Sept 20];110(18):2916–28. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0896627322006572>
2. Coran AG, Adzick NS. *Pediatric surgery. 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Mosby*; 2012.
3. Çeçen RE, Ince D, Olgun N. Nöroblastoma. In: Çocukluk Çağında Nadir Görülen Tümörler. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2021. p. P.22-31.
4. Chung C, Boterberg T, Lucas J, Panoff J, Valteau-Couanet D, Hero B, et al. Neuroblastoma. *Pediatric Blood & Cancer* [Internet]. 2021 May [cited 2025 Sept 14];68(S2):e28473. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.28473>
5. Ashcraft KW. Holcomb and Ashcraft's pediatric surgery. Seventh edition. *Holcomb GW, Murphy JP, St Peter SD, Gatti JM, editors*. Edinburgh: Elsevier; 2020.
6. Rifai N, Chiu RWK, Young I, Burnham CAD, Wittwer C, Tietz NW, editors. *Tietz textbook of Laboratory Medicine. Seventh edition*. St. Louis, Missouri: Elsevier; 2023. 1547, 765–765 p.
7. Kiely E. Neuroblastoma. In: Puri P, Höllwarth ME, editors. *Pediatric Surgery* [Internet]. Cham: Springer International Publishing; 2023 [cited 2025 Sept 14]. p. 633–41. Available from: https://link.springer.com/10.1007/978-3-030-81488-5_49
8. Kamihara J, Diller LR, Foulkes WD, Michaeli O, Nakano Y, Pajtlar KW, et al. Neuroblastoma Predisposition and Surveillance—An Update from the 2023 AACR Childhood Cancer Predisposition Workshop. *Clinical Cancer Research* [Internet]. 2024 Aug 1 [cited 2025 Sept 14];30(15):3137–43. Available from: <https://aacrjournals.org/clincancerres/article/30/15/3137/746580/Neuroblastoma-Predisposition-and-Surveillance-An>
9. Tenney-Soeiro R, Devon EP, editors. *Netter's pediatrics / editors, Rebecca Tenney-Soeiro, Erin Pete Devon ; illustrations by Frank H. Netter ; contributing illustrators, Carlos A.G. Machado, John A. Craig, DragonFly Media Group, Tiffany S. DaVanzo, Anita Impagliazzo, Kristen Wienandt Marzejon, James A. Perkins*. Second edition. *Philadelphia, PA: Elsevier*; 2023.
10. Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL, Sabiston DC, editors. *Sabiston textbook of surgery: the biological basis of modern surgical practice; [enhanced digital version included]. 21st edition*. St. Louis: Elsevier; 2022. 2147 p.
11. Lanzkowsky P, Lipton JM, Fisher J, editors. *Lanzkowsky's manual of pediatric hematology and oncology. Seventh edition*. Amsterdam: Academic Press; 2022. 796 p.
12. Melmed S, Auchus RJ, Goldfine AB, Rosen CJ, Kopp PA, editors. *Williams textbook of endocrinology. 15th edition*. Philadelphia, PA: Elsevier; 2025.
13. Opsoclonus–myoclonus syndrome. In: *Handbook of Clinical Neurology* [Internet]. Elsevier; 2013 [cited 2025 Sept 20]. p. 1209–11. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9780444529107000428>
14. Croteau N, Nuchtern J, LaQuaglia MP. Management of Neuroblastoma in Pediatric Patients. *Surgical Oncology Clinics of North America* [Internet]. 2021 Apr [cited 2025 Sept 20];30(2):291–304. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1055320720301058>
15. Irwin MS, Naranjo A, Zhang FF, Cohn SL, London WB, Gastier-Foster JM, et al. Revised Neuroblastoma Risk Classification System: A Report From the Children's Oncology Group. *JCO* [Internet]. 2021 Oct 10 [cited 2025 Sept 20];39(29):3229–41. Available from: <https://ascopubs.org/doi/10.1200/JCO.21.00278>
16. Rumack CM, Levine D, editors. *Diagnostic ultrasound. 6th edition*. Philadelphia, Pennsylvania: Elsevier; 2024. 2030–2089 p.
17. Zitelli BJ, McIntire SC, Nowalk AJ, Garrison J, editors. *Zitelli and Davis' atlas of pediatric physical diagnosis. Eighth edition*. Philadelphia, PA: Elsevier; 2023. 923–992 p.
18. Shimada H, Ambros IM, Dehner LP, Hata J, Joshi VV, Roald B, et al. The International Neuroblastoma Pathology Classification (the Shimada system). *Cancer*. 1999 July 15;86(2):364–72.
19. Clifford M, Fortin F, Knipe H. *Neuroblastoma (image-defined risk factors)*. In: Radiopaedia.org [Internet]. Radiopaedia.org; 2019 [cited 2025 Sept 20]. Available from: <https://radiopaedia.org/articles/71443>
20. Butzer SK, Krug B, Reisberg M, Fuchs J, Warmann SW, Hubertus J, et al. Image-defined risk factors in localized thoracic neuroblastoma and ganglioneuroma. *Pediatric Blood & Cancer* [Internet]. 2023 Oct [cited 2025 Sept 20];70(10):e30605. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.30605>
21. Williams KM, Shah NR, Chukkappalli S, King S, Grant CN, Brown EG, et al. Modern surgical strategies in pediatric neuroblastoma: Evolving approaches and treatment principles. *Pediatric Blood & Cancer* [Internet]. 2025 Apr [cited 2025 Sept 20];72(S2):e31317. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.31317>
22. Yoneda A. Role of surgery in neuroblastoma. *Pediatric Surg Int* [Internet]. 2023 Apr 11 [cited 2025 Sept 20];39(1):177. Available from: <https://link.springer.com/10.1007/s00383-023-05459-1>
23. Ben Barak A, Golan H, Waldman D, Arkovitz MS. Surgical Treatment of Neuroblastoma. *Isr Med Assoc J*. 2017 Nov;19(11):691–5.
24. Ryan AL, Akinkuotu A, Pierro A, Morgenstern DA, Irwin MS. The Role of Surgery in High-risk Neuroblastoma. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* [Internet]. 2020 Jan [cited 2025 Sept 14];42(1):1–7. Available from: <https://journals.lww.com/10.1097/MPH.0000000000001607>
25. Shaffiey SA, Le HD, Christison-Lagay E, Fialkowski EA, Aldrink JH, Grant CN, et al. Critical elements of pediatric neuroblastoma surgery. *Seminars in Pediatric Surgery* [Internet]. 2023 Oct [cited 2025 Sept 20];32(5):151338. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1055858623000859>
26. Ahmed G, Fawzy M, Elmenawi S, Elzomor H, Yosif Y, Elkinaai N, et al. Role of surgery in localized ini-

- tially unresectable neuroblastoma. *Journal of Pediatric Urology* [Internet]. 2018 June [cited 2025 Sept 20];14(3):231–6. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1477513118301281>
27. Mullassery D, Farrelly P, Losty PD. Does Aggressive Surgical Resection Improve Survival in Advanced Stage 3 and 4 Neuroblastoma? A Systematic Review and Meta-analysis. *Pediatric Hematology and Oncology* [Internet]. 2014 Nov [cited 2025 Sept 20];31(8):703–16. Available from: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/08880018.2014.947009>
 28. Fati F, Pulvirenti R, Paraboschi I, Martucciello G. Surgical Approaches to Neuroblastoma: Review of the Operative Techniques. *Children* [Internet]. 2021 May 25 [cited 2025 Sept 20];8(6):446. Available from: <https://www.mdpi.com/2227-9067/8/6/446>
 29. Fahy AS, Roberts A, Nasr A, Irwin MS, Gerstle JT. Long term outcomes after concurrent ipsilateral nephrectomy versus kidney-sparing surgery for high-risk, intraabdominal neuroblastoma. *Journal of Pediatric Surgery* [Internet]. 2019 Aug [cited 2025 Sept 20];54(8):1632–7. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346818304275>
 30. Zhang R, Fang YF, Wu DM, Lin Y, Zhang B, Liu MK, et al. *Comparison of the Efficacy of Minimally Invasive and Open Surgery on Children with Neuroblastoma: A Meta-Analysis*. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques* [Internet]. 2021 July 1 [cited 2025 Sept 20];31(7):829–38. Available from: <https://www.liebertpub.com/doi/10.1089/lap.2020.0618>
 31. Davidoff AM. Neonatal Neuroblastoma. *Clinics in Perinatology* [Internet]. 2021 Mar [cited 2025 Sept 20];48(1):101–15. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0095510820301330>
 32. Newman EA, Abdessalam S, Aldrink JH, Austin M, Heaton TE, Bruny J, et al. Update on neuroblastoma. *Journal of Pediatric Surgery* [Internet]. 2019 Mar [cited 2025 Sept 14];54(3):383–9. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346818305748>
 33. Raitio A, Rice MJ, Mullassery D, Losty PD. Stage 4S Neuroblastoma: What Are the Outcomes? A Systematic Review of Published Studies. *Eur J Pediatr Surg* [Internet]. 2021 Oct [cited 2025 Sept 20];31(05):385–9. Available from: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0040-1716836>

Bölüm 48

LENFOMA

Gizem MUCUK EVİN¹

GİRİŞ

Çocukluk çağı kanserleri; 5-14 yaş aralığındaki çocuklarda ikinci önde gelen ölüm nedenidir(1). Günümüzde, tedavideki gelişmeler ile sağkalım oranı artmasına rağmen Türk Pediatrik Onkoloji Grubu (TPOG) kanser verilerine bakıldığında ilk üç sırada lösemi, lenfoma ve beyin tümörleri yer almaktadır(2).

Lenfomaların görülme sıklığı yaş gruplarına göre değişmekte olup 4 yaş altındaki çocuklarda malignitelerin %5'ini oluşturmaktadır(3). Adölesanlar ve genç erişkin popülasyonda ise görülen malignitelerinin %20 kadarını oluşturur(4).

Lenfomalar; Hodgkin lenfoma (HL) ve Hodgkin dışı lenfomalar olmak üzere iki ana grupta incelenmektedir.

HODGKİN LENFOMA

Hodgkin lenfoma; B lenfositlerden kaynaklandığı varsayılan lenfoid tümördür(5). Tümör oluşumunda malign hücreler ve hücrel mikroyevre inflamasyona neden olmaktadır. Hücrel mikroyevrede T ve B hücreleri, eozinofiller, makrofajlar ve plazma hücreleri yer almaktadır. Reed-Stenberg hücresi; büyük multinükleuslu ve geniş bazofilik stoplazmalı hücrelerdir. Nükleuslar; tek, inklüzyona benzeyen eozinofilik nükleol içerirler. Bu görünüm "ayna görüntüsü- baykuş gözü" olarak adlandırılır. Reed-Sternberg hücresi HL için tanısaldır(6).

Hodgkin Lenfomada Epidemiyoloji ve Etiyoloji

Bimodal yaş dağılımı göstermektedir. 15-35 yaşlarında ve 50 yaş üstünde görülme sıklığı pik yapmaktadır. HL'li hastaların akraba aile üyeleri ve kardeşleri arasında görülme sıklığı artmıştır(5).

Epstein Barr virüsü (EBV) ile ilişkisi bilinmemekte olup etioloji net bilinmemektedir. EBV enfeksiyonu özellikle karışık hücreli tip ve erkek cinsiyet ile ilişkilidir. Enfeksiyöz mononükleozis geçiren kişilerde hastalığın geçirilmesini takiben HL gelişme riskinin 3-4 kat arttığı gösterilmiştir(7). Konjenital immun yetmezlik durumları, bazı akkiz immun yetmezliğe neden olan enfeksiyöz etkenler ve otoimmün lenfoproliferatif hastalıklarda HL görülme sıklığını artmaktadır(8).

Hodgkin Lenfoma Sınıflaması

Hodgkin lenfoma; Klasik HL ve Nodüler lenfosit baskın HL olarak iki ana gruba ayrılır(9). Nodüler lenfosit baskın tipte prognoz genellikle iyidir.

Klasik Hodgkin lenfoma ise histopatolojik olarak dört alt grup içerir: (9)

1. Noduler sklerozan tip
2. Lenfositten zengin tip
3. Lenfositten fakir tip
4. Karışık hücreli tip

HL histopatolojik tiplerinden nodüler sklerozan tip en siktir. Düşük sosyoekonomik düzeyde ve kalabalık ailelerde ise karışık hücreli alt tip daha siktir.

¹ Uzm. Dr., Kırıkkale Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, dr.gizemmucuk@gmail.com, ORCID iD: 0009-0005-9922-1579

mörün rezeksiyonu, debulking veya kitle eksizyonları gibi işlemler önerilmez. Cerrahi tedavi ancak nadir görülen komplikasyonlarda gündeme gelir. Örneğin, büyük abdominal kitlelerin neden olduğu kompartman sendromu, barsak obstrüksiyonu, nekroz sonrası perforasyon veya şilotoraks gibi durumlarda cerrahi müdahale gerekli olabilir. Ancak bu tür olgular Hodgkin lenfomada nadir görülür ve cerrahi girişim kararları dikkatle, multidisipliner değerlendirme sonrasında alınmalıdır.

Kanser tedavisi çocuk onkolojisi, çocuk cerrahisi, radyasyon onkolojisi, patoloji uzmanları, onkoloji hemşiresi ve ilgili diğer dallarca birlikte yürütülen bir ekip işidir. Çocuk cerrahinin bu sürece doğru ve zamanında katkısı, hastanın genel prognozunu etkileyecek niteliktedir(33).

KAYNAKLAR

- Murphy SL, Xu J, Kochanek KD. Deaths: final data for 2010. *Natl Vital Stat Rep*. 2013;61(4):1-117.
- Kutluk T, Çocukluk çağı kanserlerinin epidemiyolojisi ve yaşam hızları. Taçyıldız N(ed.) *Türkiye Klinikleri Çocuk Kanserleri Tedavisinde Geç Yan Etki İzlemi ve Yönetimi 1. Baskı*. 2024:5-8.
- Steliarova-Foucher E, Colombet M, Ries LAG, et al. International incidence of childhood cancer, 2001-10: a population-based registry study. *Lancet Oncology*. 2017;18(6):719-31.
- Kahn JM, Ozuah NW, Dunleavy K, et al. Adolescent and young adult lymphoma: collaborative efforts toward optimizing care and improving outcomes. *Blood Advances*. 2017;1(22):1945-58.
- Wang HW, Balakrishna JP, Pittaluga S, et al. Diagnosis of Hodgkin lymphoma in the modern era. *British Journal of Haematology*. 2019;184(1):45-59.
- Connors JM, Cozen W, Steidl C, et al. Hodgkin lymphoma. *Nature Reviews Disease Primers*. 2020;6(1):61.
- Wadé NB, Chang CM, Conti D, et al. Infectious mononucleosis, immune genotypes, and non-Hodgkin lymphoma (NHL): an InterLymph Consortium study. *Cancer Causes Control*. 2020;31(5):451-62.
- Carbone A, Gloghini A, Serraino D, et al. Immunodeficiency-associated Hodgkin lymphoma. *Expert Rev Hematol*. 2021;14(6):547-59.
- Küppers R, Engert A, Hansmann ML. Hodgkin lymphoma. *Journal of Clinical Investigation*. 2012;122(10):3439-47.
- Ansell SM. Hodgkin lymphoma: 2023 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *American Journal of Hematology*. 2022;97(11):1478-88.
- Lister TA, Crowther D, Sutcliffe SB, et al. Report of a committee convened to discuss the evaluation and staging of patients with Hodgkin's disease: Cotswolds meeting. *Journal of Clinical Oncology*. 1989;7(11):1630-6.
- Hagler KT, Lynch JW, Jr. Paraneoplastic manifestations of lymphoma. *Clinical Lymphoma*. 2004;5(1):29-36.
- Eichenauer DA, Aleman BMP, André M, et al. Hodgkin lymphoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of Oncology*. 2018;29(Suppl 4):iv19-iv29.
- Flerlage JE, Kelly KM, Beishuizen A, et al. Staging Evaluation and Response Criteria Harmonization (SEARCH) for Childhood, Adolescent and Young Adult Hodgkin Lymphoma (CAYAHL): Methodology statement. *Pediatric Blood Cancer*. 2017;64(7).
- Magrath IT, Lwanga S, Carswell W, et al. Surgical resection of tumour bulk in management of abdominal Burkitt's lymphoma. *British Medical Journal*. 1974;2(5914):308-12.
- Whalen TV, La Quaglia MP. The lymphomas: an update for surgeons. *Seminars in Pediatric Surgery*. 1997;6(1):50-5.
- Chen R, Gopal AK, Smith SE, et al. Five-year survival and durability results of brentuximab vedotin in patients with relapsed or refractory Hodgkin lymphoma. *Blood*. 2016;128(12):1562-6.
- Schulz H, Rehwald U, Morschhauser F, et al. Rituximab in relapsed lymphocyte-predominant Hodgkin lymphoma: long-term results of a phase 2 trial by the German Hodgkin Lymphoma Study Group (GHSG). *Blood*. 2008;111(1):109-11.
- Khafaga YM, Belgaumi AF. Pediatric Hodgkin's lymphoma: changing concepts and moving points in radiation therapy. *Transfusion and Apheresis Science*. 2013;49(1):56-62.
- Jongmans MC, Loeffen JL, Waanders E, et al. Recognition of genetic predisposition in pediatric cancer patients: An easy-to-use selection tool. *European Journal of Medical Genetics*. 2016;59(3):116-25.
- Gatta G, Botta L, Rossi S, et al. Childhood cancer survival in Europe 1999-2007: results of EURO-CARE-5--a population-based study. *Lancet Oncology*. 2014;15(1):35-47.
- Thandra KC, Barsouk A, Saginala K, et al. Epidemiology of Non-Hodgkin's Lymphoma. *Medical Sciences (Basel)*. 2021;9(1).
- Sandlund JT, Hudson MM, Kennedy W, et al. Pilot study of modified LMB-based therapy for children with ataxia-telangiectasia and advanced stage high grade mature B-cell malignancies. *Pediatric Blood Cancer*. 2014;61(2):360-2.
- Cozen W, Cerhan JR, Martinez-Maza O, et al. The effect of atopy, childhood crowding, and other immune-related factors on non-Hodgkin lymphoma risk. *Cancer Causes Control*. 2007;18(8):821-31.
- Hochberg J, Waxman IM, Kelly KM, et al. Adolescent non-Hodgkin lymphoma and Hodgkin lymphoma: state of the science. *British Journal of Haematology*. 2009;144(1):24-40.
- Sandlund JT, Downing JR, Crist WM. Non-Hodgkin's lymphoma in childhood. *The New England Journal of Medicine*. 1996;334(19):1238-48.
- Cairo MS, Beishuizen A. Childhood, adolescent and young adult non-Hodgkin lymphoma: cur-

- rent perspectives. *British Journal of Haematology*. 2019;185(6):1021-42.
28. Rosolen A, Perkins SL, Pinkerton CR, et al. Revised International Pediatric Non-Hodgkin Lymphoma Staging System. *Journal of Clinical Oncology*. 2015;33(18):2112-8.
 29. Sandlund JT. Non-Hodgkin Lymphoma in Children. *Current Hematologic Malignancy Reports*. 2015;10(3):237-43.
 30. Bradley MB, Cairo MS. Stem cell transplantation for pediatric lymphoma: past, present and future. *Bone Marrow Transplantation*. 2008;41(2):149-58.
 31. Ternberg JL. Changing role of surgery in childhood lymphomas. *Seminars in Surgical Oncology*. 1993;9(6):541-4.
 32. Attarbaschi A, Mann G, Dworzak M, et al. The role of surgery in the treatment of pediatric B-cell non-Hodgkin's lymphoma. *Journal of Pediatric Surgery*. 2002;37(10):1470-5.
 33. Eaton M, Fox R. Surgical biopsy in lymphoma. *ANZ Journal of Surgery*. 2005;75(9):810-2.
 34. Fahy AS, Kong I, Weitzman S, et al. A role for surgery in the treatment of relapsed Hodgkin lymphoma. *Pediatric Blood Cancer*. 2019;66(1):e27402.

Bölüm 49

WILMS TÜMÖRÜ

İbrahim YILDIRIM¹

1. GİRİŞ

Wilms tümörü (WT) solid organ tümörüdür ve çocukluk çağı renal tümörlerin %85-90'ını oluşturur. Dünyada, çocukluk çağı primer böbrek tümörleri, tüm çocukluk çağı tümörlerinin yaklaşık olarak %6'sını oluşturmaktadır. Ülkemizde ise, Türkiye Ulusal Pediatrik Kanser Kayıtlarına göre bu oran %5,6 iken hastane tabanlı çocukluk çağı kanser kayıtlarında oran %9,2 olarak raporlanmıştır(1). Erken tanı ve modern tedavi protokollerinin uygulanmasıyla sağkalım oranı %90'a yaklaşmıştır(2). İleri evre, bilateral tutulum, nüks veya anaplastik histolojili tümörlerde prognoz halen kötüdür. Ülkemizde Türk Pediatrik Onkoloji grubunun çalışmasının sonuçlarına göre; erken evrelerde genel sağkalım oranları %90'ların üzerindeyken bu oran evre IV'de yaklaşık olarak %34'tür. Favorable histoloji grubunda %95 olan genel sağkalım oranı an-favorable histoloji grubunda %70'tir(3). Bu bölümde Wilms tümörünün tarihçesi, epidemiyolojisi, genetik özellikleri, patolojisi, evrelendirme sistemleri, IDRF (**Görüntüleme ile Tanımlanan Risk Faktörleri**) kavramı, cerrahi teknikler ve güncel tedavi yaklaşımları ayrıntılı şekilde ele alınacaktır.

TARİHÇE

Patolog ve cerrah Max Wilms 1899 yılındaki raporunda adını taşıyan tümörün patolojisini tanımladı. 1930 lu yıllarda Willam Ladd intraoperatif ölüm yaşamasına rağmen iki yıllık sağ kalımının %32 olduğunu raporladı. 1940-1947 yılları arasında postoperatif radyoterapi tedavisi ile sağ kalımın %47 ile daha iyi sonuçlar verdiği Edwin Neuhauser tarafından rapor-

landı. 1956 da Farber ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmadaki tüm hastalar cerrahi sonrası radyoterapi ve daktinomisin ile tedavi edildi ve sağ kalımın %50 nin üzerinde olduğu gösterildi. 1966 da Farber ve arkadaşları cerrahi, radyoterapi ve daktinomisinden oluşan trimodal stratejiyi benimsediler ve sağ kalımın %80 olduğunu gösterdiler. 1990 larda National Wilms Tumor Study Group(NWTS) tarafından erken evre WT' ünün radyoterapi gerektirmediği gösterildi (4). Modern kanser tedavisinin temeli olan multimodal tedavi (cerrahi, radyasyon tedavisi ve kemoterapi), Wilms tümöründe sağkalımın yıllar içerisinde artmasındaki en önemli etmenlerdendir.

2. EPİDEMİYOLOJİ

Wilms tümörü yılda yaklaşık 8-9/1.000.000 çocukta görülür. En yüksek insidans Afrika ve ABD'li siyah çocuklarda, en düşük insidans ise Asyalı çocuklarda görülmektedir. Tedavi protokolleri ve erken tanı ile sağ kalım yüksek olsada dar gelirli ülkelerde sağ kalım %49.9 ile hala çok düşüktür. Sağ kalımda ki bu düşüklük ileri evre, yetersiz beslenme ve tedaviyi terketme ile açıklanabilmektedir (5). Çoğu olgu 5 yaş altında tanı alır ve kız-erkek oranı eşittir (6). Tanı anındaki ortalama yaş 38 aydır (7). WT hastalarının %95 i 10 yaşın altındadır(8). 15 yaştan sonraki tanılarda prognoz belirgin ölçüde daha kötü seyretmektedir(9). Sendromik olgularda tanı yaşı daha düşüktür(10). Çoğu hasta 12 ile 48 ay arasında görülür. Altıncı aya kadar Wilms tümörü daha az yaygındır fakat altı ay altı renal tümörlerin %20 sini oluşturmaktadır (5). Hastaların yaklaşık %5-10'unda bilateral tutulum görülür (11).

¹ Uzm. Dr., Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, dribrahimyildirim@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0003-2197-2995

piye bağlı olarak kardiyotoksosite, böbrek yetmezliği, sekonder maligniteler ve infertilite gibi geç komplikasyonlar açısından hastalar yakın izlenmelidir. İnteroperatif tümör hacmi, histolojik alt tiplerden veya risk gruplarından bağımsız olarak, tekrarlama için bir prognostik faktördür.500 ml üzerindeki tümör hacimlerinde nüks belirgin derecede artmaktadır daha yakın izlem gerektirmektedir(33).Sekonder malignite ile yaş, cinsiyet, tümörün gelişme hızı, tümörün evresi, primer tümörün yeri, tümörün boyutu, bilateral olması arasında bir farklılık yoktur(26).

Wilms tümörü, modern tedavi protokolleri ve multidisipliner yaklaşım sayesinde çocukluk çağında kür şansı yüksek olan bir malignitedir. Genetik ve moleküler gelişmeler, kişiselleştirilmiş tedaviye olanak sağlamakta ve gelecekte hedefe yönelik, daha az toksik tedavilerle hem sağkalımın artması hem de yaşam kalitesinin yükselmesi beklenmektedir.

KAYNAKLAR

- Kara B. Çocuklarda primer böbrek tümörlerinin klinik özellikleri, tedavi yaklaşımları ve tedavi sonuçları. *Genel Tıp Dergisi*. 2021;31(4):375–379.
- Pater L, Melchior P, Rübe H, et al. Wilms tümörü. *Türk Onkoloji Dergisi*. 2021;68(Ek 2):1–7.
- Yıldız I. Treatment of Wilms Tumor: A Report from the Turkish Pediatric Oncology Group (TPOG). *Turkish Journal of Oncology*. 2010;(October 2009):161–178.
- Nakayama D,Patrick C. The History of Multimodal Treatment of Wilms' Tumor. *World Journal of Oncology Research*. 2016;487–492.
- Libes J, Hol J, Caetano J, et al. Pediatric renal tumor epidemiology: Global perspectives, progress, and challenges. *Cancer Epidemiology*. 2023;(August 2022):1–10.
- Turner JT, Brzezinski J, Dome JS. Wilms Tumor Predisposition. *Current Opinion in Pediatrics*. 2025;1–14.
- Tang F, Zhang H, Lu Z, et al. Prognostic Factors and Nomograms to Predict Overall and Cancer-Specific Survival for Children with Wilms' Tumor. *BioMed Research International*. 2019;2019:9267436.1-10.doi: 10.1155/2019/9267436
- Spreafico F, Fernandez CV, Brok J, et al. Wilms tumour. *Nature Reviews Disease Primers*. 2021;7(1):75.1-20 doi: 10.1038/s41572-021-00308-8
- Elgenidy A, Afifi AM, Gad EF, et al. Survival characteristics of Wilms Tumor, a reference developed from a longitudinal cohort study. *BMC Cancer*. 2024;24:487.
- User İR, İkinci S. Wilms tümörü: Çocuk cerrahisi gözüyle güncel yaklaşımlar ve tedavideki sorunlar. *Türk Cerrahi Dergisi*. 2016;30(3):433–440.
- Nelson MV, Graf N, Dome JS, et al. HHS Public Access. *Journal of Clinical Oncology*. 2022;33(1):40–48.
- Zheng H, Liu J, Pan X, et al. Biomarkers for patients with Wilms tumor: a review. *Frontiers in Oncology*. 2023;13:1234567.
- Hol JA, Diets IJ, De Krijger RR, et al. TRIM28 variants and Wilms' tumour predisposition. *European Journal of Human Genetics*. 2021;29:494–504.
- Ruteshouser EC, Robinson SM, Huff V. Wilms tumor genetics: Mutations in WT1, WTX, and CTNNB1 account for only about one-third of tumors. *Genes, Chromosomes & Cancer*. 2008;47(6):461–470.doi: 10.1002/gcc.20553
- Shojaeian R, Hiradfar M, Sharifabad PS, et al. Extra-renal Wilms' Tumor: Challenges in Diagnosis, Embryology, Treatment and Prognosis. In: Wilms Tumor. *Codon Publications*; 2016. p. 77–93.doi: 10.15586/wt.2016.ch6
- Deng C, Dai R, Li X, et al. Genetic variation frequencies in Wilms' tumor: A meta-analysis and systematic review. *Oncology Letters*. 2016;12(2):1193–1200.doi: 10.3892/ol.2016.4763
- Parsons LN. Wilms Tumor. *Surgical Pathology*. 2025;13(4):683–693.doi: 10.1016/j.path.2020.08.007
- Benedetti DJ, Cost NG, Ehrlich PF, et al. Updated favourable-histology Wilms tumour risk stratification: rationale for future Children's Oncology Group clinical trials. *Nature Reviews Urology*. 2025;22:1–11.doi: 10.1038/s41585-025-01055-1
- Wu J, Yan H, Xiang C, et al. Wilms' tumor gene 1 in hematological malignancies: friend or foe? *Leukemia & Lymphoma*. 2023;64(7):8454–8462.
- Dome JS, Fernandez CV, Mullen EA, et al. NIH Public Access. *Journal of Clinical Oncology*. 2014;60(6):994–1000.
- Sarin YK, Bhatnagar SN. Wilms' Tumor- Roadmaps of Management. *Indian Journal of Pediatrics*. 2012;79(June):776–786.doi: 10.1007/s12098-012-0713-9
- Treger TD, Chagtai T, Butcher R, et al. Somatic TP53 Mutations Are Detectable in Circulating Tumor DNA from Children with Anaplastic Wilms Tumors. *Translational Oncology*. 2018;11(6):1301–1306.doi: 10.1016/j.tranon.2018.08.012
- Fukuda A, Isoda T, Sakamoto N, et al. Lessons from a patient with cardiac arrest due to massive pulmonary embolism as the initial presentation of Wilms tumor: a case report and literature review. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*. 2019;41(2):e105–e108.
- Karim A, Shaikhyzada K, Abulkhanova N, et al. Systematic Case-Based Review. *BMC Pediatrics*. 2023;23:310.
- Milford K, Decotiis K, Lorenzo A, et al. Wilms tumor: a review of current surgical controversies. *World Journal of Pediatric Surgery*. 2020;3:e000144.
- Tumor W, Literature C. Wilms Tümörü: Tek Merkezin 32 Yıllık Deneyimleri ile Güncel Literatürün Gözden Geçirilmesi. *Journal of Pediatric Surgery*. 2021;13(3):1–9.
- Murphy AJ, Davidoff AM. Wilms tumor. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2023;32(1):151289.
- Yalçın K.Wilms tümöründe parsiyel nefrektomi.*Grand Journal of ürology*. 2024: 25-27

29. Anomal T, Group A. Pediyatrik yaş grubunda laparoskopik nefrektomi, parsiyel nefrektomi, ürogenital trakt anomalilerinin tedavisinde laparoskopi. *Turkish Journal of Surgery*. 2022;38(1):91–95.
30. Mavinkurve-Groothuis AMC, Herrera TBV. Advances in the Clinical Management of High-Risk Wilms Tumors. *Current Opinion in Oncology*. 2024;70(Suppl 2):1–20.
31. Elmali A, Yüce Sari S, Akyüz C, et al. De-escalated Radiotherapy for Advanced Stage Wilms' Tumor. *Türk Onkoloji Dergisi*. 2023;38(1):66–74.
32. Hong B, Dong R. Research advances in the targeted therapy and immunotherapy of Wilms tumor: a narrative review. *Translational Cancer Research*. 2021;10(3):1559–1567.doi: 10.21037/tcr-21-413
33. Groenendijk A, Spreafico F, De Krijger RR, et al. Prognostic Factors for Wilms Tumor Recurrence: A Review of the Literature. *Cancer Treatment Reviews*. 2021;98:102211.

Bölüm 50

OVER KİTLELERİ

Özlem DURAS ÇÖLOĞLU¹

GİRİŞ

Over patolojileri, çocukluk çağında nadir değildir, tanı ve tedavi açısından her yaş grubu için özgün yaklaşımlar gerektirmektedir (1). Lezyonlar neonatal dönemden adolesan döneme kadar geniş bir yaş aralığında değişken etiyoloji, klinik prezantasyon ve tedavi yaklaşımlarıyla karşımıza çıkar. 2 yaş altında en sık overyan kistler görülürken, 10 yaşından büyük hastalarda görülen lezyonların malign olma riski artmaktadır (2,3). Akut veya kronik over torsiyonu antenatal dönem dahil tüm yaş gruplarında görülebilir. Hastalar tesadüfen rutin incelemeler sırasında saptanabildiği gibi karın ağrısı, karın distansiyonu, intestinal obstrüksiyon bulguları, kitle içine kanamaya bağlı hipovolemi ile veya hormon salgılayan tümörlerde tüylenme artışı, puberte prekoks gibi bulgularla başvurabilirler. Tanıda ilk kullanılması gereken görüntüleme tekniği USG olup, ileri inceleme gerektiğinde MR görüntüleme tercih edilir (4). Gelişen görüntüleme teknikleri sayesinde over lezyonları daha erken evrede tespit edilebilmekte, bu da cerrahi planlama ve organ koruyucu yaklaşımlar açısından avantaj sağlamaktadır.

ETYOLOJİ

Çocukluk çağı ve adolesan dönemde over lezyonlarının etiyolojisi multifaktöriyel olup, hormonal dalgalanmalar, konjenital anomaliler ve perinatal dönemde maternal hormon etkileri ön plandadır (5). Annede bulunan gestasyonel diyabet, preeklampsi gibi durumlar fetüste over kistlerinin gelişimini etkileyebilir (6,7). Antenatal ve yenidoğan döneminde maternal

hormonlara bağlı fonksiyonel kistler sık görülürken, çocukluk çağından adolesan döneme doğru yaş büyüdükçe neoplastik tümörlerin insidansı artar. Anneye ait hipotiroidi, gestasyonel diyabet, preeklampsi gibi durumlar fetüste over kistlerinin gelişmesi riskini artırabilir (7,8). Germ hücreli tümörler, primordial germ hücrelerinin embriyonal göç sürecindeki embriyolojik kazalar nedeniyle oluşmaktadır. Bazı nadir herediter kanser sendromları (Peutz-Jeghers sendromu, Li-Fraumeni sendromu) over tümörleriyle ilişkili olabilir (9,10).

YENİDOĞANLARDA OVER KİTLELERİ

Fetal ovarian kistler prenatal ve erken postnatal dönemde en yaygın görülen intraabdominal kistik lezyonlar olup insidansı 1:2500 dür (7,11). Asemptomatik over kistleri genellikle rutin prenatal USG sırasında tanı alır. Yenidoğanlarda en sık gözlenen over lezyonu, maternal östrojen veya fetal gonadotropinler etkisiyle gelişen fonksiyonel kistlerdir (11,12). Bu kistler genellikle basit yapıda olup çoğu yaşamın ilk 6 ayında kendiliğinden gerilerken (1), bir kısmı intrauterin veya neonatal torsiyona neden olabilir, ayrıca kanama ve kitle basısı açısından da risk oluşturabilirler. Pediatrik cerrahi açısından neonatal over kistlerinin yönetimi, boyut- semptom kriterlerine göre takip ve tercih edilecek cerrahi yaklaşım açısından tartışmalı bir konudur. Bu nedenle, Avrupa Pediatrik Cerrahlar Birliği'nin (EUPSA) 2022 Mutabakat Oturumu toplantısında tartışılmıştır (6). Toplantıda alınan kararlara göre yenidoğanda 4 cm'den büyük basit over kistlerinde, yaşamın ilk 2 haftası içinde, bipolar aletlerle laparoskopik kist aspirasyonu ve fenestrasyonu tercih

¹ Uzm. Dr., İstinye Üniversitesi Bahçeşehir Liv Hospital, dr.ozlemdurass@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-5112-1767

TEDAVİ VE İZLEM

TABLO 4’te over lezyonlarında genel yaklaşım ve tedavi algoritması özeti verilmiştir.

Tablo 4: Takip ve tedavi algoritması		
Durum	Yaklaşım	Notlar
<5 cm, basit kistik kitle	Takip, konservatif yaklaşım	%80-90 spontan gerileme
>5 cm, kompleks kist/solid alan	Cerrahi değerlendirme	Laparoskopik veya açık over koruyucu cerrahi
Serum tümör belirteçleri normal	Kistektomi/parçalı ooforektomi	Fertilite korunmalı
Serum tümör belirteçleri yüksek	Unilateral salpingo-ooforektomi + karşı taraf inspeksiyon + evreleme	Malignite dışlanmalı
Akut ağrı, torsiyon şüphesi	Acil cerrahi (detorsiyon veya kistektomi)	Over koruyucu cerrahi öncelikli
Patolojik Doppler/US,MR’ da kitle bulguları	Kesin cerrahi + evreleme	Onkolojik protokollere uyrun davranılmalı
Malign histoloji sonrası	onkoloji konsültasyonu	PEB protokolü?

KAYNAKLAR

1. Fiegel HC, Gfroerer S, Theilen TM, et al. Ovarian lesions and tumors in infants and older children. *Innovative Surgical Sciences*. 2021; 6(3):145–157. Doi:10.1515/iss-2021-0025
2. Oltmann SC, Fischer A, Barber R, et al. Pediatric ovarian malignancy presenting as ovarian torsion: incidence and relevance. *J Pediatr Surg*. 2010 Jan;45(1):135-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2009.10.021. PMID: 20105593.
3. Cass DL, Hawkins E, Brandt ML, et al. Surgery for ovarian masses in infants, children, and adolescents: 102 consecutive patients treated at a single institution. *Journal of Pediatric Surgery*. 2001;36(7):1107–1111. doi:10.1053/jpsu.2001.25467
4. Birbas E, Kanavos T, Gkrozou F, et al. Ovarian Masses in Children and Adolescents: A Review of the Literature with Emphasis on the Diagnostic Approach. *Children (Basel)*. 2023 Jun 27;10(7):1114. doi: 10.3390/children10071114. PMID: 37508611; PMCID: PMC10377960.
5. Bascietto F, Liberati M, Marrone L, et al. Outcome of fetal ovarian cysts diagnosed on prenatal ultrasound examination: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2017 Jul;50(1):20-31. doi: 10.1002/uog.16002. Epub 2017 Jun 7. PMID: 27325566.
6. Saxena AK, Mutanen A, Gorter R, et al. European Paediatric Surgeons’ Association Consensus Statement on the management of neonatal ovarian simple cysts. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2024;34(3):215–221. doi:10.1055/s-0043-1771211.
7. Trinh TW, Kennedy AM. Fetal ovarian cysts: review of imaging spectrum, differential diagnosis, management, and outcome. *Radiographics*. 2015;35(2):621–635. doi:10.1148/rg.352140073.
8. Amies Oelschlager AME, Gow KW, Morse CB, et al. Management of large ovarian neoplasms in pediatric and adolescent females. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. 2016;29(2):88–94. doi: 10.1016/j.jpag.2014.07.018.
9. Young RH, Dickersin GR, Scully RE. A distinctive ovarian sex cord-stromal tumor causing sexual precocity in the Peutz-Jeghers syndrome. *American Journal of Surgical Pathology*. 1983 Apr;7(3):233-43. doi: 10.1097/00000478-198304000-00002. PMID: 6837833.
10. Pietragalla A, Arcieri M, Marchetti C, Scambia G, Fagotti A. Ovarian cancer predisposition beyond BRCA1 and BRCA2 genes. *International journal of gynecological cancer*. 2020 Nov;30(11):1803-1810. doi: 10.1136/ijgc-2020-001556. Epub 2020 Sep 6. PMID: 32895312.
11. Bryant AE, Laufer MR. Fetal ovarian cysts: incidence, diagnosis and management. *Journal of Reproductive Medicine*. 2004;49(5):329–337. PMID: 15214704.
12. Llorens Salvador R, Sangüesa Nebot C, Pacheco Us mayo A, et al. Neonatal ovarian cysts: ultrasound assessment and differential diagnosis. *Radiologia*. 2017 Jan-Feb;59(1):31-39. English, Spanish. doi: 10.1016/j.rx.2016.10.004. Epub 2016 Dec 23. PMID: 28024877.
13. De Silva KS, Kanumakala S, Grover SR, et al. Ovarian lesions in children and adolescent—an 11-year review. *Journal of Pediatric Endocrinology & Metabolism*. 2004;17(7):951–957. doi: 10.1515/jpem.2004.17.7.951. PMID: 15301042.
14. Strickland JL, Hertweck SP. Pediatric and adolescent gynecology. In: Holcomb GW, Murphy JP, St. Peter SD (eds). *Ashcraft’s Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2020. p.1196–1197.

15. Sintim-Damoa A, Majmudar AS, Cohen HL, Parvey LS. Pediatric Ovarian Torsion: Spectrum of Imaging Findings. *Radiographics*. 2017 Oct;37(6):1892-1908. Doi:10.1148/rg.2017170026. PMID: 29019757.
16. Bašković M, Habek D, Zaninović L, Milas I, Pogorelič Z. The Evaluation, Diagnosis, and Management of Ovarian Cysts, Masses, and Their Complications in Fetuses, Infants, Children, and Adolescents. *Healthcare (Basel)*. 2025 Mar 31;13(7):775. doi: 10.3390/healthcare13070775. PMID: 40218072; PMCID: PMC11988711.
17. American College of Obstetricians and Gynecologists' Committee on Practice Bulletins—Gynecology. Practice Bulletin No. 174: Evaluation and Management of Adnexal Masses. *Obstetrics&Gynecology*. 2016 Nov;128(5): e210-e226. Doi:10.1097/AOG.0000000000001768. PMID: 27776072.
18. Kelleher CM, Goldstein AM. Adnexal masses in children and adolescents. *Clinical Obstetrics and Gynecology*. 2015 Mar;58(1):76-92. doi:10.1097/GRF.0000000000000084. PMID: 25551698.19.
19. Spinelli C, Pucci V, Strambi S, et al. Treatment of ovarian lesions in children and adolescents: a retrospective study of 130 cases. *Pediatric Hematology and Oncology*. 2015 Apr;32(3):199-206. doi: 10.3109/08880018.2013.856050. Epub 2013 Nov 25. PMID: 24274683.
20. Głowska-Ciemny J, Szymański M, Kuszarska A, et al. The role of Alpha-Fetoprotein (AFP) in contemporary oncology: from a diagnostic biomarker to an anticancer drug. *International Journal of Molecular Sciences*. 2023 Jan 28;24(3):2539. doi: 10.3390/ijms24032539. PMID: 36768863; PMCID: PMC9917199.
21. Amin A. Yolk Sac Tumor (Endodermal Sinus Tumors, Primitive Endodermal Tumors) Pathology. In: Cheng L (ed.) *Medscape eMedicine*. Updated Apr 22, 2025. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/1612196-overview> [Accessed 31 Jul 2025].
22. Yang Y, Zhang X, Chen D, et al. Adolescent non-gestational ovarian choriocarcinoma: report of a case and review of literature. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*. 2019 May 1;12(5):1788-1794. PMID: 31933999; PMCID: PMC6947102.
23. National Comprehensive Cancer Network (NCCN). *NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: Ovarian Cancer*. Version 1.2023. Available from: <https://www.nccn.org> [Accessed 31 Jul 2025].
24. Taskinen S, Fagerholm R, Lohi J, Taskinen M. Pediatric ovarian neoplastic tumors: incidence, age at presentation, tumor markers and outcome. *Acta Obstetricia Gynecologica Scandinavica*. 2015 Apr;94(4):425-9. doi: 10.1111/aogs.12598. Epub 2015 Feb 27. PMID: 25640522.
25. Jung SE, Lee JM, Rha SE, et al. CT and MR imaging of ovarian tumors with emphasis on differential diagnosis. *Radiographics*. 2002;22(6):1305-1325. doi: 10.1148/rg.226025033. PMID: 12432104.
26. Lam CZ, Chavhan GB. Magnetic resonance imaging of pediatric adnexal masses and mimics. *Pediatric Radiology*. 2018;48(9):1291-1306. doi: 10.1007/s00247-018-4073-4. Epub 2018 Aug 4. PMID: 30078037.
27. Prat J; FIGO Committee on Gynecologic Oncology. Staging classification for cancer of the ovary, fallopian tube, and peritoneum. *International Journal of Gynecology & Obstetrics*. 2014 Jan;124(1):1-5. doi: 10.1016/j.ijgo.2013.10.001. Epub 2013 Oct 22. PMID: 24219974.
28. Gkrozou F, Tsonis O, Vatopoulou A, Galaziou G, Paschopoulos M. Ovarian Teratomas in Children and Adolescents: Our Own Experience and Review of Literature. *Children (Basel)*. 2022 Oct 18;9(10):1571. doi: 10.3390/children9101571. PMID: 36291507; PMCID: PMC9599961.
29. Ergun-Longmire B, Greydanus DE. Ovarian tumors in the pediatric population: an update. *Disease-a-Month*. 2024 Jun;70(6):101691. doi: 10.1016/j.disamonth.2024.101691. Epub 2024 Jan 28. PMID: 38281826.
30. Oltmann SC, Fischer A, Barber R, et al. Cannot exclude torsion: a 15-year review. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009;44(6):1212-1217. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2009.02.028. PMID: 19524743.
31. Parasar P, Ozcan P, Terry KL. Endometriosis: epidemiology, diagnosis and clinical management. *Current Obstetrics and Gynecology Reports*. 2017;6(1):34-41. doi: 10.1007/s13669-017-0187-1. Epub 2017 Jan 27. PMID: 29276652; PMCID: PMC5737931.
32. Guo SW, Ding D, Shen M, et al. Dating endometriotic ovarian cysts based on the content of cyst fluid and its potential clinical implications. *Reproductive Sciences*. 2015;22(7):873-883. doi: 10.1177/1933719115570907. Epub 2015 Feb 11. PMID: 25676579; PMCID: PMC4565481.
33. Ngo A-V, Otjen JP, Parisi MT, et al. Pediatric ovarian torsion: a pictorial review. *Pediatric Radiology*. 2015;45(13):1845-1855. Doi:10.1007/s00247-015-3385-x. Epub 2015 Jul 26. PMID: 26209957.
34. Tay SK. Pelvic inflammatory disease in adolescents in an urban community hospital in Singapore. *Annals of the Academy of Medicine, Singapore*. 2004;33(5):649-653.
35. Diamond MP, Baxter JW, Peerman CG Jr, et al. Occurrence of ovarian malignancy in childhood and adolescence: a community-wide evaluation. *Obstetrics & Gynecology*. 1988;71(6):858-860. PMID: 3368170.
36. Taskinen S, Fagerholm R, Lohi J, et al. Pediatric ovarian neoplastic tumors: incidence, age at presentation, tumor markers and outcome. *Acta Obstetrica et Gynecologica Scandinavica*. 2015;94(4):425-429. Doi:10.1111/aogs.12598. Epub 2015 Feb 27. PMID: 25640522.
37. Miller KD, Fidler-Benaoudia M, Keegan TH, et al. *SEER Cancer Statistics Review, 1975-2019*. Bethesda (MD): National Cancer Institute; 2022. Available from: https://seer.cancer.gov/csr/1975_2019/
38. Zambrano E, Reyes-Múgica M. Pediatric germ cell tumors. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2023;40(1):52-62. doi: 10.1053/j.semmp.2022.09.002. Epub 2022 Sep 18. PMID: 36127222.
39. Kurman RJ, Ellenson LH, Ronnett BM, editors. *WHO Classification of Tumours of Female Reproductive Organs*. 5th ed. Lyon: International Agency for Research

- on Cancer (IARC); 2020.
40. Young RH, Scully RE. Ovarian sex cord-stromal tumors. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 1988;5(4):261–288.
 41. Outwater EK, Siegelman ES, Hunt JL. Ovarian teratomas: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics*. 2001 Mar-Apr;21(2):475–90. doi: 10.1148/radiographics.21.2.g01mr09475. PMID: 11259710.
 42. Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL. Immature (malignant) teratoma of the ovary: a clinical and pathologic study of 58 cases. *Cancer*. 1976 May;37(5):2359–72. doi: 10.1002/1097-0142(197605)37:5<2359:aid-cn-cr2820370528>3.0.co;2-q. PMID: 1260722.
 43. Low JJ, Perrin LC, Crandon AJ, et al. Conservative surgery to preserve ovarian function in patients with malignant ovarian germ cell tumors. A review of 74 cases. *Cancer*. 2000 Jul 15;89(2):391–8. PMID: 10918171.
 44. Pectasides D, Pectasides E, Kassanos D. Germ cell tumors of the ovary. *Cancer Treatment Reviews*. 2008 Aug;34(5):427–41. doi: 10.1016/j.ctrv.2008.02.002. Epub 2008 Apr 18. PMID: 18378402.
 45. Ahmed G, Khalil SA, Elshafey M, et al. Management strategy for children with ovarian immature teratoma: results from a tertiary pediatric oncology center. *World Journal of Surgery Oncology*. 2024;22(1):176. Doi:10.1186/s12957-024-03452-z PMID: 38965563; PMCID: PMC11223275.
 46. Gkrozou F, Tsonis O, Vatopoulou A, et al. Ovarian Teratomas in Children and Adolescents: Our Own Experience and Review of Literature. *Children (Basel)*. 2022 Oct 18;9(10):1571. doi: 10.3390/children9101571. PMID: 36291507; PMCID: PMC9599961.
 47. Moraru L, Mitranovici MI, Chiorean DM, et al. Immature teratoma: diagnosis and management – a review of the literature. *Diagnostics (Basel)*. 2023;13(9):1516. doi:10.3390/diagnostics13091516; PMID: 37174909; PMCID: PMC110177811.
 48. Talerman A. Germ cell tumors of the ovary. In: Kurman RJ (ed.) *Blaustein's Pathology of the Female Genital Tract*. 5th ed. New York: Springer; 2002. p.967–1033.
 49. Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) Program. *SEER Pediatric Dataset 2019–2024*. Bethesda, MD: National Cancer Institute. Available from: <https://seer.cancer.gov> [Accessed 31 Jul 2025].
 50. Brown J, Friedlander M, Backes FJ, et al. Gynecologic Cancer InterGroup (GCIg) consensus review for ovarian germ cell tumors. *International Journal of Gynecological Cancer*. 2014;24 (Suppl 3): S48–S54. doi: 10.1097/IGC.0000000000000223. PMID: 25341580.
 51. Gadducci A, Guerrieri ME, Cosio S, Genazzani AR. Malignant germ cell tumors and sex cord-stromal tumors of the ovary. In: Altchek A, Deligdisch L, editors. *Diagnosis and Management of Ovarian Disorders*. Cambridge: Cambridge University Press; 2008. p. 208–220. ISBN: 978-0-521-88776-5. Accessed: 30 Nov 2025.
 52. Billmire DF, Vinocur CD, Rescorla FJ, et al. Outcome and staging evaluation in malignant germ cell tumors of the ovary in children and adolescents. *Journal of Pediatric Surgery*. 1996;31(3):361–364.
 53. WHO Classification of Tumors Editorial Board. *Female Genital Tumors*. 5th ed. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer; 2020.
 54. Horta M, Cunha TM. Sex cord-stromal tumors of the ovary: a comprehensive review and update for radiologists. *Diagnostic Interventional Radiology*. 2015 Jul-Aug;21(4):277–86. doi: 10.5152/dir.2015.34414. PMID: 26054417; PMCID: PMC4498422.
 55. Nkenguye W, Mremi A, Minja P, et al. Pediatric ovarian yolk sac tumor mimicking appendicitis: a case report from a low-resource setting. *Clinical Case Reports*. 2024;12(12): e70013. Doi:10.1002/ccr3.70013 PMID: 39687655; PMCID: PMC11646815.
 56. Schindewolf's L, Dierks C, Heppelmann M, et al. Testicular yolk sac tumor and impaired spermatogenesis in a Holstein Friesian calf. *Systems Biology in Reproductive Medicine*. 2015;61(5):314–319. doi: 10.3109/19396368.2015.1066901. Epub 2015 Jul 27. PMID: 26214222.
 57. Kong B, Tian YJ, Zhu WW. A pure nongestational ovarian choriocarcinoma in a 10-year-old girl: case report and literature review. *Journal of Obstetrics and Gynaecology Research*. 2009 Jun;35(3):574–8. doi: 10.1111/j.1447-0756.2008.00973. x. PMID: 19527404.
 58. Lee AJ, Im YJ, Shim SH, et al. Successful treatment of nongestational choriocarcinoma in a 15-year-old girl: a case report. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. 2021;34(2):231–233. doi: 10.1016/j.jpag.2020.11.004 Epub 2020 Nov 13. PMID: 33189896.
 59. Gwyn K, Zobel M, Malempati S, et al. Ovarian tumors in children and adolescents: The Hospital for Sick Children 34-year experience. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*. 1995;17(2):125–132.
 60. Young RH, Scully RE. Ovarian Sertoli-Leydig cell tumors: a clinicopathologic analysis of 207 cases. *American Journal of Surgical Pathology*. 1985;9(8):543–569. doi: 10.1097/00000478-198508000-00001. PMID: 3911780.
 61. Billmire DF. Malignant germ cell tumors in childhood. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2006 Feb;15(1):30–6. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2005.11.006. PMID: 16458844.

Bölüm 51

TESTİS KİTLELERİ

Erol Can KÜLİCE¹

1. GİRİŞ

Çocukluk çağında testis kitleleri, pediatrik cerrahinin en kritik ve dikkat gerektiren alanlarından birini oluşturur. Bu kitlelerin önemli bir kısmı benign özellikler taşırken, azımsanmayacak bir oranı malign seyir gösterebilir(1). Özellikle çocukluk çağında görülen solid tümörler içinde testis kökenli olanların belirgin bir payı vardır. Klinik yaklaşım, hem doğru tanının zamanında konulması hem de organ koruyucu cerrahiden sistemik tedaviye uzanan geniş yelpazedeki tedavi seçeneklerinin uygun biçimde uygulanması açısından oldukça önemlidir.

Pediatrik testis kitlelerinin değerlendirilmesinde, erişkin dönemden farklı dinamikler öne çıkar. Erişkinlerde testis tümörlerinin büyük çoğunluğu malign iken, çocuklarda benign lezyonların oranı daha yüksektir(2, 3). Bu durum, cerrahi yaklaşım ve uzun dönem takip protokollerini doğrudan etkiler. Çocuklarda benign tümörler arasında teratom, epidermoid kist ve bazı stromal tümörler dikkat çekerken, malign tümörler arasında özellikle yolk sac tümörü ve mikst germ hücreli tümörler öne çıkmaktadır. Primordial germ hücrelerinin yolk kesesinden son yerleşim yerleri olan gonadlara giderken orta hatta bir çok alandan geçer. Orta alandan yol değişimi ile sakral, retroperitoneal, mediastinal ve orta beyine kadar değışen alanlarda yerleşimine rastlanılabilir (4)

Tanısal süreçte yalnızca klinik muayene değil, aynı zamanda görüntüleme ve biyokimyasal belirteçler de kritik rol oynar(5). Ultrasonografi, non-invaziv ve kolay erişilebilir olması nedeniyle ilk basamak görüntüleme yöntemidir(6). Bunun yanında alfa-fetoprotein (AFP), beta-human koryonik gonadotropin (β -hCG)

ve laktat dehidrojenaz (LDH) gibi belirteçler, malign potansiyelin anlaşılmasında yol göstericidir. Ancak bu parametrelerin çocukluk çağında erişkinlerden farklı yorumlanması gerektiği unutulmamalıdır (7).

Günümüzde çocuk cerrahisi pratiğinde testis kitleleri ile karşılaşıldığında, cerrahın temel hedefi iki yönlüdür: bir yandan malign potansiyeli atlamadan güvenli bir şekilde tanı ve tedavi uygulamak, diğer yandan gereksiz radikal cerrahiden kaçınarak fonksiyonel testiküler dokuyu korumaktır. Bu nedenle multidisipliner yaklaşım kaçınılmazdır. Pediatrik onkoloji, patoloji ve radyoloji uzmanlarının eşgüdümüyle hastaya en uygun yol haritası çıkarılmalıdır.

Tarihsel olarak, testis kitlelerinin tedavisinde radikal orşiektomi uzun süre standart yöntem olarak kabul edilmiştir. Ancak son yıllarda benign lezyonların daha iyi tanınması ve görüntüleme tekniklerinin gelişmesi, testis koruyucu cerrahinin belirli hasta gruplarında gündeme gelmesine yol açmıştır. Özellikle benign olma olasılığı yüksek küçük kitlelerde bu yaklaşım hem cerrah hem de aile açısından giderek daha fazla tercih edilmektedir.

Çocukluk çağında testis kitlelerinin heterojen yapısı ve doğru tanı–tedavi sürecinin çok boyutlu bir yaklaşımla yönetilmesinin zorunludur. Bu bağlamda klinik tecrübenin yanı sıra güncel literatür bilgisinin de sürekli güncellenmesi gerekmektedir.

2. EPİDEMİYOLOJİ VE ETİYOLOJİ

Genel pediatrik tümörler arasında testis kaynaklı olanların oranı %1–2 civarındadır(8, 9). Yüzbin çocukta 0.5-2.0 oranında görülür(10). Ancak bu düşük oran, hastalığın klinik önemini azaltmaz; çünkü özellikle malign olguların erken tanısı prognoz üzerinde

¹ Op. Dr., Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, erolcankulice@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-3797-5915

KAYNAKLAR

1. Bois JI et al. *Testis-sparing surgery in children: 20-year experience + literature review*. 2021. PubMed
2. Kooij CD et al. *Testis-sparing surgery in pediatric testicular tumors (review)*. 2020. PubMed
3. Feng Y et al. *Rare pediatric synchronous bilateral testicular GCTs (YST + teratoma)*. 2024. PMC
4. Bode PK et al. *Germ cell tumors in children (review)*. 2025. PMC
5. Singla N et al. *Testicular germ cell tumors: a contemporary review*. 2024/2025. PubMed
6. Yu CJ et al. *Incidence characteristics of testicular microlithiasis and its association with pediatric testicular tumor risk*. 2020. PubMed
7. Stein R et al. *EAU-ESPU Pediatric Urology Guidelines on testicular tumors (prepubertal)*. 2021. PubMed
8. Woo LL et al. *Partial vs radical orchiectomy for pediatric testicular tumors*. 2020. PubMed
9. Li M et al. *Characteristics and outcomes of pediatric testicular yolk sac tumor*. 2022. Frontiers
10. Zhou G et al. *Clinical characteristics & long-term management of prepubertal testicular teratomas (multicenter)*. 2023. PubMed
11. Zheng X et al. *Diagnostic features of pediatric testicular yolk sac tumors*. 2024. PMC
12. Tao C et al. *Clinical features & surgical outcomes of pediatric testicular epidermoid cysts (n=23)*. 2025. PubMed
13. Kazarian AG et al. *Sertoli cell tumor with systemic symptoms in a 13-year-old (case)*. 2024. PMC
14. Ramakrishnan V et al. *Testicular stromal tumors. Current Treatment Options in Pediatrics* 2024. PubMed
15. Fang X et al. *New insights into testicular granulosa cell tumors (juvenile type)*. 2020. PMC
16. Liu Z et al. *SAVE testis-sparing score: multicenter retrospective study*. 2023. PMC

Bölüm 52

SAKROKOKSİGEAL TERATOMA

Sevgi ULUSOY TANGÜL¹

GİRİŞ

Sakrokoksigeal teratoma, yaklaşık 1/10.000-1/40.000 canlı doğumda görülen nadir bir tümördür (1-7). Genellikle sakrum ve koksiks bölgesinde yerleşim gösterir ve pelvik taban, anüs ya da alt ekstremité gibi çevre yapılarla anatomik ilişkili olabilir. Bu sırada da anüsü öne doğru iter (8-10). Kızlarda çok daha yaygındır ve kadın-erkek oranı yaklaşık 3:1-4:1 arasında değişmektedir (2, 5, 8, 11, 12). Genellikle doğumda büyük bir kitle olarak fark edilirken, son yıllarda, prenatal tanı yöntemlerindeki gelişmeler sayesinde sakrokoksigeal teratomun tanı ve tedavi süreçlerinde önemli ilerlemeler kaydedilmiştir (6, 13). Erken cerrahi müdahale ile sağkalım oranları oldukça yüksek olmasına rağmen cerrahi teknik, tümörün tipi ve kapsamı, nüks riski üzerinde belirleyici olabilir. Bu nedenle, multidisipliner yaklaşım gerektiren sakrokoksigeal teratom yönetimi, pediatrik cerrahi, neonatoloji, radyoloji, patoloji ve onkoloji branşlarının koordinasyonunu zorunlu kılar.

Sakrokoksigeal teratom (SKT) ile ilişkili anomali doğumlar, 16.-17. yüzyıllar arasında, Jacob Rueff, Ambroise Paré, Fortunio Liceti ve Ulisse Aldrovandi gibi hekimler tarafından tanımlanmış ve görsel olarak belgelenmiştir. “*Teratoma*” terimi, Yunanca kökenlidir ve canavar anlamına gelmektedir (4, 14) ve bu tümörleri tanımlamak üzere Alman patoloji uzmanı Rudolf Virchow tarafından 1869 yılında ortaya atılmıştır. Virchow bu terimi, oluştukları bölgeye yabancı doku içeren lezyonları tanımlamak için kullanmıştır (14, 15).

ETİYOLOJİ

SKT, distal sakrum ve sakral kemik bölgesinden kaynaklanan bir kitle olarak ortaya çıkar. Bu özgül anatomik lokalizasyon, bölgede uzun süre varlığını sürdüren pluripotent kök hücrelerin yoğunluğuna bağlıdır. Bu hücrelerin farklılaşma kapasitesi ve organizasyon düzeyi, gelişen tümörün histolojik tipini ve matürlük derecesini belirler(5).

SKT etiyopatogenezi, embriyonik gelişimin erken evrelerinde ortaya çıkan totipotent hücrelerin anormal proliferasyonu ve diferansiyasyonuna dayanmaktadır. Embriyonik dönemde ikinci haftanın sonuna doğru ve üçüncü gebelik haftasının başında involüsyona uğramayan Hensen düğümünden totipotent hücrelerin sürekli çoğalmasının sonucu olduğu kabul edilir (8, 9, 11, 16, 17). Hensen düğümü, gastrulasyon sürecinde epiblast tabakasında ortaya çıkan ve primitif çizginin kranial ucunda konumlanan hücresel bir yoğunlaşmadır. Bu yapı, notokord ve intraembriyonik mezoderm gibi temel embriyonik yapıların gelişiminde rol oynar. Embriyogenezin ilerleyen dönemlerinde, Hensen düğümü küçülür, dejeneratif değişikliklere uğrar ve genellikle kaybolur. Mezoderm hücrelerinin proliferasyonu ile birlikte, primitif çizgi ve Hensen düğümüne ait hücreler kaudal yönde yer değiştirir; bu hücresel kalıntılar sıklıkla koksiksin ön yüzüne ya da ucuna kadar ilerleyerek bu bölgede kalıcı hale gelebilir (9, 11, 18).

SKT’lar, genellikle germ hücrelerinin en uzun süreyle bulunduğu anatomik bölge olan koksiks çevresinde lokalize olurlar. Buchs’un immünohistokimyasal analizleri, bu tümörlerin epiblast benzeri kuyruk tomurcuğu blastemasından türeyen hücrelerden oluş-

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Kırklareli Üniversitesi Çocuk Cerrahisi AD., sevguu@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-4573-1504

Malign SKT olgularında, cerrahi olarak tam tümör rezeksiyonu sağlandığında ve uygun kemoterapi protokolü ile tedavi desteklendiğinde, genel prognoz oldukça olumlu seyretmektedir. Neoadjuvan kemoterapinin uygulandığı vakalarda, tedavi yanıtlarında belirgin iyileşmeler ve uzun dönem sağkalımda anlamlı artışlar bildirilmiştir. İlk cerrahi sırasında uzak nüks veya metastaz saptanan hastalarda ise, risk düzeyine göre uyarlanmış kemoterapi protokolleriyle yüz güldürücü sonuçlar elde edilebildiği gösterilmiştir (14).

SKT olgularında cerrahi rezeksiyon sonrasında uzun dönemlerde de tümör nüksüne rastlanabileceği, literatürde sıklıkla vurgulanmaktadır. Bu nedenle, özellikle malignite riski taşıyan hastalar başta olmak üzere, tüm rezeksiyon geçirmiş SKT vakalarının erkenlik dönemine kadar düzenli ve kapsamlı bir şekilde izlenmesi büyük önem taşır. Nüksün erken dönemde saptanması durumunda, uygun kemoterapi protokolleri ve/veya ikinci cerrahi müdahale ile başarılı tedavi olanakları mümkündür. Bu bağlamda, uzun süreli takip süreci; hastalığın seyrini kontrol altına almak, prognozu iyileştirmek ve olası komplikasyonları önlemek açısından vazgeçilmez bir bileşen olarak değerlendirilmektedir (3, 7, 62).

Bunların dışında SKT cerrahisi sonrası uzun vadeli işlevsel sonuçların da titizlikle değerlendirilmesi büyük önem taşımaktadır. Fekal inkontinans eşlik etsin ya da etmesin, idrar inkontinansı ve dirençli konstipasyon gibi işlevsel bozukluklar sık görülen komplikasyonlardır ve erken tanı ile progresyonun önlenmesi mümkündür. Literatürde bu tür fonksiyonel sekellerin görülme oranı %20 ila %50 arasında bildirilmiştir (3, 7, 17, 29, 63). Bu hastaların önemli bir kısmında, mesane fonksiyonlarını desteklemek amacıyla temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) veya vezikostomi gibi girişimlere ihtiyaç da olduğundan literatürde bahsedilmektedir. Benzer şekilde, ciddi konstipasyon yaşayan hastalarda ise antegrad enemalar ya da kolostomi gibi bağırsak yönetim stratejileri uygulanmıştır (29). Bu işlevsel bozuklukların patogenezinde; pelvik anatomideki bozulma, tümörün sinir ve kas yapıları üzerinde oluşturduğu baskı ve gerilme, ayrıca cerrahi manipülasyon sırasında gelişebilecek yapısal hasarlar önemli rol oynamaktadır (7, 17, 29). Altman Tip III ve IV tümörlere sahip hastalarda fonksiyonel disfonksiyon riski daha belirgindir. Öte yandan, Altman Tip I ve II SKT'li hastalarda da kayda değer düzeyde benzer riskler mevcuttur (7, 9).

Sonuç olarak, cerrahi sonrası uzun dönem takip; yalnızca tümör nüksünü saptamak açısından değil, aynı zamanda gelişebilecek nörojenik mesane ve bağırsak disfonksiyonu gibi önemli fonksiyonel sekel risklerini değerlendirmek ve yönetmek açısından da kritik rol oynamaktadır. Bu nedenle, doğum öncesi danışmanlık süreçleri de dâhil olmak üzere multidisipliner ekipler tarafından bilgilendirilmiş bir şekilde yaklaşılmalı ve ailelerin uzun vadeli izlemin gerekliliği konusunda farkındalığı artırılmalıdır (3, 7, 9, 17, 29).

SONUÇ

SKT, nadir görülen konjenital anomalilerden biri olup, perinatal prognozunu değerlendirilmesinde doğum öncesi ayrıntılı ultrasonografik inceleme büyük önem taşır. Fetal hidrops ve fetal anemiye bağlı kalp yetmezliği belirtilerinin olmaması, hem erken hem de geç postnatal dönemde olumlu sonuçların güçlü göstergeleri arasında yer alır. Bu tür olgularda zamanında cerrahi müdahale gerçekleştirildiğinde ciddi komplikasyonlar ve uzun dönem olumsuzluklar oldukça nadir görülmektedir. Aileler doğum öncesi dönemde hastalığın seyir konusunda bilgilendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Hambraeus M, Karlsson J, Kasselaki I, et al. Differential Activation of Immune Effector Processes in Mature Compared to Immature Sacrococcygeal Teratomas. *Fetal Pediatr Pathol.* 2022;41(3):413-425. doi:10.1080/15513815.2020.1831661
2. Vinit N, Benachi A, Rosenblatt J, et al. Growth velocity of fetal sacrococcygeal teratoma as predictor of perinatal morbidity and mortality: multicenter study. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2024;64(5):651-660. doi:10.1002/uog.29110
3. Elgendy A, AbouZeid AA, El-Debeiky M, et al. Management strategy and outcomes of sacrococcygeal teratoma—an Egyptian multicenter experience. *World J Surg Oncol.* 2023;21(1):294. https://doi.org/10.1186/s12957-023-03180-w.
4. Mullassery, D., Losty, P.D. (2018). Sacrococcygeal Teratoma. In: Losty, P., Flake, A., Rintala, R., Hutson, J., Iwai, N. (eds) *Rickham's Neonatal Surgery*. Springer, London. https://doi.org/10.1007/978-1-4471-4721-3_61
5. Jouzova A, Jouza M, Turek J, et al. Sacrococcygeal teratoma-prognosis based on prenatal ultrasound diagnosis, single-center experience and literature review. *BMC Pregnancy Childbirth.* 2025;25(1):469. https://doi.org/10.1186/s12884-025-07494-3.

6. Abiad M, Zargarzadeh N, Javinani A, et al. Fetal Teratomas: Advances in Diagnosis and Management. *J Clin Med.* 2024;13(20):6245. <https://doi.org/10.3390/jcm13206245>.
7. Braungart S, James EC, Powis M, et al. Sacrococcygeal teratoma: Long-term outcomes. A UK CCLG Surgeons Group Nationwide Study. *Pediatr Blood Cancer.*2023;70(1):1-5. doi.org/10.1002/pbc.29994
8. Hambraeus M, Arnbjörnsson E, Börjesson A, et al. Sacrococcygeal teratoma: a population-based study of incidence and prenatal prognostic factors. *J Pediatr Surg.* 2016;51(3):481-485. doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.09.007.
9. Tuladhar R, Patole S, Whitehall J. Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. *Postgrad Med J.* 2000;76(902):754-759. doi.org/10.1136/pmj.76.902.754.
10. Phi JH. Sacrococcygeal teratoma: a tumor at the center of embryogenesis. *J Korean Neurosurg Soc.* 2021;64(3):406-413. doi.org/10.3340/jkns.2021.0015.
11. Pringle KC, Kitagawa H. Sacrococcygeal Teratoma. In: Puri P, Höllwarth ME(editors). *Pediatric Surgery.* Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2019. p. 439-443.
12. Marcu ML, Bacalbaşa N, Candrea E, et al. Fetal sacrococcygeal immature teratoma—report of two cases and review of the literature. *Rom J Morphol Embryol.* 2022;63(1):203-207. [doi: 10.47162/RJME.63.1.22](https://doi.org/10.47162/RJME.63.1.22).
13. Bah O, Moctar M, Rajel M, Diagana M. Antenatal Diagnosis of Sacrococcygeal Teratoma: A Case Report. *Open Journal of Urology.* 2025;15(4):115-119.
14. Reinberg, O. (2019). Teratoma: Sacrococcygeal and Cervical. In: Lima, M., Reinberg, O. (eds) *Neonatal Surgery.* Springer, Cham. (pp. 499-512).
15. Virchow R. Ueber die sakralgeschwulst des schließener Kindes. *Klin Wschr.* 1869;46:132.
16. Varlas VN, Cloţea EM, Varlas RG, et al. Immature sacrococcygeal teratoma: a case report and extensive review of the literature. *Diagnostics.*2024;14(3):246. doi.org/10.3390/diagnostics14030246
17. Masahata K, Ichikawa C, Makino K, et al. Long-term functional outcome of sacrococcygeal teratoma after resection in neonates and infants: a single-center experience. *Pediatr Surg Int.* 2020;36(11):1327-1332. [doi:10.1007/s00383-020-04752-7](https://doi.org/10.1007/s00383-020-04752-7)
18. Hasan S, Çeltik Ü, Şakul G et al. Germ Cell Neoplasms of Sacrococcygeal Region: Clinical Characteristics, Outcomes and Analysis of Recurrence after Treatment; A Comprehensive 20-Year Single Center Study. *J Pediatr Res.*2024;11(3):149-154.
19. Busch C, Oppitz M, Wehrmann M, Schweizer P, Drews U. Immunohistochemical localization of nanog and Oct4 in stem cell compartments of human sacrococcygeal teratomas. *Histopathology.* 2008;52(6):717-730.
20. Neupane D, Dahal A, Lageju N, et al. Giant sacrococcygeal teratoma in a neonate: illustrative case. *Journal of Neurosurgery: Case Lessons.* 2022;3(19). <https://doi.org/10.3171/CASE22125>
21. Parvez M, Paul S, Muaz S, et al. Childhood sacrococcygeal teratoma: A histopathological study. *Saudi J Med Pharm Sci.* 2022;8(12):809-812.
22. Hoffner L, Deka R, Chakravarti A, et al. Cytogenetics and origins of pediatric germ cell tumors. *Cancer Genet Cytogenet.* 1994;74(1):54-58. [https://doi.org/10.1016/0165-4608\(94\)90029-9](https://doi.org/10.1016/0165-4608(94)90029-9)
23. Batukan, C., Ozgun, M. T., Basbug, M., et al. (2007). Sacrococcygeal teratoma in a fetus with prenatally diagnosed partial trisomy 10q (10q24. 3→ qter) and partial monosomy 17p (p13. 3→ pter). *Prenat Diagn.* 27(4), 365-368.
24. Kremer ME, Althof JF, Derikx JP, et al. The incidence of associated abnormalities in patients with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 2018;53(10):1918-1922.
25. Dirix M, Van Becelaere T, Berkenbosch L, et al. Malignant transformation in sacrococcygeal teratoma and in presacral teratoma associated with Currarino syndrome: a comparative study. *J Pediatr Surg.* 2015;50(3):462-464.
26. Lynch SA, Wang Y, Strachan T, et al. Autosomal dominant sacral agenesis: Currarino syndrome. *J Med Genet.* 2000 Aug;37(8):561-6. [doi: 10.1136/jmg.37.8.561](https://doi.org/10.1136/jmg.37.8.561).
27. Dworschak GC, Reutter HM, Ludwig M. Currarino syndrome: a comprehensive genetic review of a rare congenital disorder. *Orphanet J Rare Dis.* 2021 Apr 9;16(1):167. [doi: 10.1186/s13023-021-01799-0](https://doi.org/10.1186/s13023-021-01799-0).
28. Woodward PJ, Sohaey R, Kennedy A, Koeller KK. From the archives of the AFIP: a comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *Radiographics.* 2005;25(1):215-242. [doi:10.1148/rg.251045156](https://doi.org/10.1148/rg.251045156)
29. Shalaby MS, Walker G, O'Toole S, et al. The long-term outcome of patients diagnosed with sacrococcygeal teratoma in childhood. A study of a national cohort. *Arch Dis Child.* 2014;99(11):1009-1013. [doi:10.1136/archdischild-2014-306414](https://doi.org/10.1136/archdischild-2014-306414).
30. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973. *J Pediatr Surg.* 1974;9(3):389-398. [doi:10.1016/s0022-3468\(74\)80297-6](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(74)80297-6).
31. Szylo K, Lesnik N. Sacrococcygeal teratoma - case report and review of the literature. *Am J Case Rep.* 2013;14:1-5. [doi:10.12659/AJCR.883727](https://doi.org/10.12659/AJCR.883727).
32. Guo JX, Zhao JG, Bao YN. Adult sacrococcygeal teratoma: A review. *Medicine (Baltimore).* 2022;101(52):e32410. [doi:10.1097/MD.00000000000032410](https://doi.org/10.1097/MD.00000000000032410)
33. Goyal A, Rathod PS, Reddihalli PV, et al. A Rare Case of Sacrococcygeal Teratoma in Adult. *Indian J Surg Oncol.* 2020;11(Suppl 1):102-104. [doi:10.1007/s13193-020-01047-0](https://doi.org/10.1007/s13193-020-01047-0)
34. Xu XM, Zhao F, Cheng XF, et al. Adult sacrococcygeal teratoma: a retrospective study over eight years at a single institution. *J Zhejiang Univ Sci B.* 2019;20(8):670-678. [doi:10.1631/jzus.B1800621](https://doi.org/10.1631/jzus.B1800621).
35. Yoneda A, Usui N, Taguchi T, et al. Impact of the histological type on the prognosis of patients with prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: the results of a nationwide Japanese survey. *Pediatr Surg Int.* 2013;29(11):1119-1125. [doi:10.1007/s00383-013-3384-7](https://doi.org/10.1007/s00383-013-3384-7).
36. Konno H, Okpaise OO, Sbragia L, et al. Perinatal Outcomes of Intrauterine Interventions for Fetal Sacrococ-

- cygeal Teratoma Based on Different Surgical Techniques-A Systematic Review. *J Clin Med*. 2024;13(9):2649. Published 2024 Apr 30. doi:10.3390/jcm13092649.
37. Gonzalez-Crussi F, Winkler RF, Mirkin DL. Sacrococcygeal teratomas in infants and children: relationship of histology and prognosis in 40 cases. *Arch Pathol Lab Med*. 1978;102(8):420-425.
 38. Gebb JS, Khalek N, Qamar H, et al. High Tumor Volume to Fetal Weight Ratio Is Associated with Worse Fetal Outcomes and Increased Maternal Risk in Fetuses with Sacrococcygeal Teratoma. *Fetal Diagn Ther*. 2019;45(2):94-101. doi:10.1159/000486782.
 39. Cost NG, Geller JI, Le LD, et al. Urologic co-morbidities associated with sacrococcygeal teratoma and a rational plan for urologic surveillance. *Pediatr Blood Cancer*. 2013;60(10):1626-1629. doi:10.1002/pbc.24627.
 40. T Tosun M, Çam İ, Uslu H, et al. A single-center experience of magnetic resonance imaging findings of fetal sacrococcygeal teratomas. *Turk J Med Sci*. 2022;52(4):1190-1196. doi:10.55730/1300-0144.5423.
 41. Ulm B, Muin D, Scharrer A, et al. Prenatal ultrasound and magnetic resonance evaluation and fetal outcome in high-risk fetal tumors: A retrospective single-center cohort study over 20 years. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2020;99(11):1534-1545. doi:10.1111/aogs.13933.
 42. van Heurn LJ, Coumans ABC, Derikx JPM, et al. Factors associated with poor outcome in fetuses prenatally diagnosed with sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn*. 2021;41(11):1430-1438. doi:10.1002/pd.6026.
 43. Vaez-Zadeh K, Sieber WK, Sherman FE, et al. Sacrococcygeal teratomas in children. *J Pediatr Surg*. 1972;7(2):152-156. doi:10.1016/0022-3468(72)90489-7.
 44. Litwińska M, Litwińska E, Janiak K, et al. Percutaneous Intratumor Laser Ablation for Fetal Sacrococcygeal Teratoma. *Fetal Diagn Ther*. 2020;47(2):138-144. doi:10.1159/000500775
 45. Menchaca AD, Olutoye OO, Cass DL, et al. Percutaneous versus Open Fetal Surgical Intervention for Sacrococcygeal Teratomas: Is Less Really More?. *Fetal Diagn Ther*. 2023;50(5):313-331. doi:10.1159/000533634.
 46. Kiani AK, Paolacci S, Scanzano P, et al. Prenatal genetic diagnosis: Fetal therapy as a possible solution to a positive test. *Acta Biomed*. 2020;91(13-S):e2020021. Published 2020 Nov 9. doi:10.23750/abm.v91i13-S.10534.
 47. Creden SP, Portuondo J, Cheng LS, et al. Approach and Technique for Cesarean Section to Immediate Resection for High-Risk Sacrococcygeal Teratomas. *J Surg Res*. 2023;292:38-43. doi:10.1016/j.jss.2023.07.021.
 48. Peiró JL, Sbragia L, Scorletti F, et al. Management of fetal teratomas. *Pediatr Surg Int*. 2016;32(7):635-647. doi:10.1007/s00383-016-3892-3.
 49. Gross RW, Clatworthy HW Jr, Meeker IA Jr. Sacrococcygeal teratomas in infants and children; a report of 40 cases. *Surg Gynecol Obstet*. 1951;92(3):341-354.
 50. Zeid, A. A. A., Mohamed, M. H., Dahab, M. M., et al. (2018). Sacrococcygeal teratoma excision: a vertical rather than transverse wound closure. *Annals of Pediatric Surgery*, 13(4), 207–212. <https://doi.org/10.4314/aps.v13i4>.
 51. O'Shea KM, Sanders E, Farrelly PJ, et al. Sacrococcygeal teratomas: midline reconstruction improves cosmesis without compromising outcomes. *Pediatr Surg Int*. 2022;38(4):617-621. doi:10.1007/s00383-021-05055-1.
 52. AbouZeid AA, Radwan AB, Elghandour MM, et al. Vertical wound closure following sacrococcygeal teratoma excision: an approachable aesthetic solution. *Annals of Pediatric Surgery*. 2022;18(1). <https://doi.org/10.1186/s43159-022-00223-x>.
 53. Mahdi AH, Jauniaux E, Mahdi H. EP28.07: Fetal sacrococcygeal teratoma with severe hemorrhage and maternal mirror syndrome. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2022;60:212. doi:10.1002/uog.25650
 54. Kramer KP, Chetty SP, Nawaytou H, et al. Fetal Sacrococcygeal Teratoma and the Development of Hydrops. *Neoreviews*. 2021;22(2):e141-e147. doi:10.1542/neo.22-2-e141.
 55. Gavin NR, Forrest AD, Rosner M, et al. The role of fetal therapy in the management of mirror syndrome: a narrative review. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2024;37(1):2345307. doi:10.1080/14767058.2024.2345307
 56. van Heurn LJ, Coumans A, Haak MC, et al. Prognostic accuracy of factors associated with poor outcome in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: A systematic review and meta-analysis. *Prenat Diagn*. 2023;43(12):1495-1505. doi:10.1002/pd.6457
 57. Yao W, Li K, Zheng S, et al. Analysis of recurrence risks for sacrococcygeal teratoma in children. *J Pediatr Surg*. 2014;49(12):1839-1842. doi:10.1016/j.jpedsurg.2014.09.036
 58. Nam SH, Cho MJ, Kim DY, et al. Half-life of alpha-fetoprotein in neonatal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg*. 2018;53(12):2470-2474. doi:10.1016/j.jpedsurg.2018.08.012
 59. Zvizdic Z, Jonuzi A, Milisic E, et al. A Long-Term Outcome of the Patients with Sacrococcygeal Teratoma: A Bosnian Cohort. *Turk Arch Pediatr*. 2023;58(2):168-173. doi:10.5152/TurkArchPediatr.2023.22268.
 60. Ferraro S, Panzeri A, Braga F, et al. Serum α -fetoprotein in pediatric oncology: not a children's tale. *Clin Chem Lab Med*. 2019;57(6):783-797. doi:10.1515/cclm-2018-0803.
 61. van Heurn LJ, Knipscheer MM, Derikx JPM, et al. Diagnostic accuracy of serum alpha-fetoprotein levels in diagnosing recurrent sacrococcygeal teratoma: A systematic review. *J Pediatr Surg*. 2020;55(9):1732-1739. doi:10.1016/j.jpedsurg.2020.03.014.
 62. Padilla BE, Vu L, Lee H, et al. Sacrococcygeal teratoma: late recurrence warrants long-term surveillance. *Pediatr Surg Int*. 2017;33(11):1189-1194. doi:10.1007/s00383-017-4132-1
 63. Hambræus M, Hagander L, Stenström P, et al. Long-Term Outcome of Sacrococcygeal Teratoma: A Controlled Cohort Study of Urinary Tract and Bowel Dysfunction and Predictors of Poor Outcome. *J Pediatr*. 2018;198:131-136.e2. doi:10.1016/j.jpeds.2018.02.031.

Bölüm 53

YUMUŞAK DOKU TÜMÖRLERİ

Mehmet SARIKAYA ¹

1. GİRİŞ

Yumuşak doku tümörleri, kas, bağ doku, yağ dokusu, kan damarları ve sinir kılıfı gibi mezodermal kökenli yapıların herhangi birinden gelişebilen heterojen bir tümör grubudur (1). Bu tümörler, pediatrik yaş grubunda, özellikle de beş yaş altındaki çocuklarda önemli morbidite ve mortalite nedenlerinden biridir (1, 2). Çocukluk çağında görülen tümörlerin önemli bir kısmını oluşturmaları ve klinik seyirlerinin erişkinlerden farklılık göstermesi nedeniyle, bu yaş grubuna özgü değerlendirme ve tedavi stratejileri gerektirmektedir.

Yumuşak dokuların henüz olgunlaşmamış primitif hücrelerinin dejenerasyona uğraması sonucu birçok hastalık ortaya çıkabilmektedir. Dokuların ve hücrelerin kendine özgü yapıları nedeniyle sadece histolojik değil, biyolojik davranışları ve hastalığın görülme sıklığı da farklılık göstermektedir. Tümörlerdeki bu değişkenlik, tanıdan tedaviye kadar olan süreçte klinik kararları etkileyen önemli bir faktördür. Özellikle tümörün büyüme hızı, metastaz yapma potansiyeli ve kemoterapiye duyarlılığı, histolojik tipine ve moleküler özelliklerine göre değişmektedir.

Bu bölümde, çocukluk çağında görülen yumuşak doku tümörleri epidemiyolojik, histopatolojik, moleküler ve klinik açıdan ele alınarak tanı ve tedavi yaklaşımları güncel literatür ışığında değerlendirilecektir.

2. EPİDEMİYOLOJİ VE SINIFLAMA

2.1. Görülme Sıklığı ve Risk Faktörleri

Yumuşak doku tümörleri, çocukluk çağında santral sinir sistemi tümörlerinden sonra en sık görülen solid

tümörlerdir ve çocukluk çağı kanserlerinin yaklaşık %6'sını oluşturur (1, 3). Gelişmekte olan ülkelerde bu tümörler, maligniteye bağlı çocuk ölümlerinde dördüncü sırada yer almaktadır. Almanya'da yapılan bir çalışmada, yıllık insidans yaklaşık 10/1.000.000 olarak bildirilmiş ve her yıl yaklaşık 125 çocuk veya ergen bu tanıyı almaktadır.

Erkek çocuklarda daha sık görülen bu tümörlerin (erkek/kız oranı yaklaşık 1,3:1) tanı yaşı ortalama 8,5'tir (1). Ancak tümörün alt tipi ve biyolojik davranışına göre yaş ve cinsiyet dağılımı değişkenlik gösterebilir. En sık karşılaşılan yumuşak doku tümörü olan rabdomyosarkom, genellikle beş yaş altı çocuklarda görülmektedir (4). Risk faktörleri tam olarak belirgin olmasa da genetik yatkınlık, bazı konjenital sendromlar (Li-Fraumeni sendromu, Beckwith-Wiedemann sendromu, nörofibromatozis tip 1 gibi), prenatal radyasyon ve kemoterapiye maruz kalma gibi faktörler tanımlanmıştır (1).

2.2. WHO ve Literatüre göre sınıflama

Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) 2020 yılında yayımladığı "Soft Tissue and Bone Tumours" sınıflamasına göre yumuşak doku tümörleri; fibroblastik/myofibroblastik, adipöz, vasküler, perisistik, kas kökenli (rabdomyojenik/leyomyojenik), sinir kılıfı kökenli, miksoid, histiositik ve diğer spesifik tümör grupları olarak tanımlanmıştır (5, 6). Pediatrik yaş grubunda bu tümörler sıklıkla farklı davranış sergilediği için, çocukluk çağına özgü sınıflamalar literatürde hâlâ önemini korumaktadır.

Klinik yaklaşım açısından ise pratik olarak üç ana grupta sınıflandırılır: (3, 7)

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD., drmehmetsarikaya@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0003-2453-0893
DOI: 10.37609/akya.3878. c1880

hem de hedefe yönelik tedavi olanaklarında umut verici ilerlemeler sağlamıştır. Bu bağlamda, çocuklarda yumuşak doku tümörlerine yönelik klinik farkındalığın artırılması, tanısal süreçlerin hızlandırılması ve kişiselleştirilmiş tedavi protokollerinin geliştirilmesi, mortalite ve morbiditeyi azaltmada kilit rol oynayacaktır.

KAYNAKLAR

- Choi, Joon Hyuk, and Jae Y Ro. "The 2020 WHO Classification of Tumors of Soft Tissue: Selected Changes and New Entities." *Advances in anatomic pathology* vol. 28,1 (2021): 44-58. doi:10.1097/PAP.0000000000000284
- Merchant, Melinda S, and Crystal L Mackall. "Current approach to pediatric soft tissue sarcomas." *The oncologist* vol. 14,11 (2009): 1139-53. doi:10.1634/theoncologist.2009-0160
- Kapoor, Gauri, and Kunal Das. "Soft tissue sarcomas in children." *Indian journal of pediatrics* vol. 79,7 (2012): 936-42. doi:10.1007/s12098-011-0560-4
- Córdoba Rovira, S M, and E J Inarejos Clemente. "Childhood rhabdomyosarcoma." "Rabdomiosarcoma infantil." *Radiologia* vol. 58,6 (2016): 481-490. doi:10.1016/j.rx.2016.09.003
- Sbaraglia, Marta et al. "The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives." *Pathologica* vol. 113,2 (2021): 70-84. doi:10.32074/1591-951X-213
- Board WCoTE. *Soft Tissue and Bone Tumours*. 5th Edition ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer (IARC); 2020.
- Ferrari A, Orbach D, Sultan I, et al. "Neonatal soft tissue sarcomas." *Seminars in fetal & neonatal medicine* vol. 17,4 (2012): 231-238. doi:10.1016/j.siny.2012.05.003
- de Bonilla-Damiá A, Fernández-López R, Pachón-Garrudo VM, et al. "¹⁸F-FDG PET/CT as staging of alveolar rhabdomyosarcoma." "¹⁸F-FDG PET/TC en la estadificación inicial de pacientes con rabdomiosarcoma alveolar." *Medicina clinica* vol. 150,4 (2018): e7. doi:10.1016/j.medcli.2017.03.048
- Dcruze L, Dutta R, Rao S, et al. "The role of immunohistochemistry in the analysis of the spectrum of small round cell tumours at a tertiary care centre." *Journal of clinical and diagnostic research : JCDR* vol. 7,7 (2013): 1377-82. doi:10.7860/JCDR/2013/5127.3132
- Eguía-Aguilar P, López-Martínez B, Retana-Contreras C, et al. "Alveolar rhabdomyosarcoma: origin and prognostic implications of molecular findings." *Boletín medico del Hospital Infantil de Mexico* vol. 73,6 (2016): 405-410. doi:10.1016/j.bmhix.2016.09.001
- Mestre-Alagarda C, Gómez-Mateo MC, Berenguer-Romero MD, et al. [Alveolar rhabdomyosarcoma: Two fusion-negative cases lacking PAX3-FOXO1 and PAX7-FOXO1]. *Revista española de patología : publicación oficial de la Sociedad Española de Anatomía Patológica y de la Sociedad Española de Citología*. 2022;55(1):57-62.
- Franchi A. [Rhabdomyosarcoma]. *Pathologica*. 2000;92(2):122-3.
- Bisogno, Gianni, and Douglas S Hawkins. "An unresolved issue in rhabdomyosarcoma treatment: The duration of chemotherapy." *Pediatric blood & cancer* vol. 67,5 (2020): e28174. doi:10.1002/pbc.28174
- Ferrari A, Brennan B, Casanova M, et al. "Pediatric Non-Rhabdomyosarcoma Soft Tissue Sarcomas: Standard of Care and Treatment Recommendations from the European Paediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group (EpSSG)." *Cancer management and research* vol. 14 2885-2902. 23 Sep. 2022, doi:10.2147/CMAR.S368381
- Dean A, Byrne A, Marinova M, et al. "Clinical Outcomes of Patients with Rare and Heavily Pretreated Solid Tumors Treated according to the Results of Tumor Molecular Profiling." *BioMed research international* vol. 2016 (2016): 4627214. doi:10.1155/2016/4627214
- Eaton BR, Claude L, Indelicato DJ, et al. "Ewing sarcoma." *Pediatric blood & cancer* vol. 68 Suppl 2 (2021): e28355. doi:10.1002/pbc.28355
- Balamuth, Naomi J, and Richard B Womer. "Ewing's sarcoma." *The Lancet. Oncology* vol. 11,2 (2010): 184-92. doi:10.1016/S1470-2045(09)70286-4
- Gargallo P, Yáñez Y, Juan A, et al. "Review: Ewing Sarcoma Predisposition." *Pathology oncology research : POR* vol. 26,4 (2020): 2057-2066. doi:10.1007/s12253-019-00765-3
- Brennan B, Kirton L, Marec-Bérard P, et al. "Comparison of two chemotherapy regimens in patients with newly diagnosed Ewing sarcoma (EE2012): an open-label, randomised, phase 3 trial." *Lancet (London, England)* vol. 400,10362 (2022): 1513-1521. doi:10.1016/S0140-6736(22)01790-1
- Lai B, Siyi L, Zhou J, et al. "Desmoplastic small round-cell tumor." *Asian journal of surgery* vol. 47,4 (2024): 2021-2022. doi:10.1016/j.asjsur.2024.01.038
- Chang, Chung-Che, and Vinod B Shidham. "Molecular genetics of pediatric soft tissue tumors: clinical application." *The Journal of molecular diagnostics : JMD* vol. 5,3 (2003): 143-54. doi:10.1016/S1525-1578(10)60466-7
- Mello CA, Campos FAB, Santos TG, et al. "Desmoplastic Small Round Cell Tumor: A Review of Main Molecular Abnormalities and Emerging Therapy." *Cancers* vol. 13,3 498. 28 Jan. 2021, doi:10.3390/cancers13030498
- Blay JY, von Mehren M, Jones RL, et al. "Synovial sarcoma: characteristics, challenges, and evolving therapeutic strategies." *ESMO open* vol. 8,5 (2023): 101618. doi:10.1016/j.esmoop.2023.101618
- Beena D, Kattoor J, Mathews A, et al. "Mesenchymal Chondrosarcoma-A Retrospective study." *The Gulf journal of oncology* vol. 1,35 (2021): 54-58.
- Syed M, Mushtaq S, Loya A, et al. "NKX3.1 a useful marker for mesenchymal chondrosarcoma: An immunohistochemical study." *Annals of diagnostic pathology* vol. 50 (2021): 151660. doi:10.1016/j.anndiagpath.2020.151660

26. Dudzisz-Śledź M, Kondracka M, Rudzińska M, et al. "Mesenchymal Chondrosarcoma from Diagnosis to Clinical Trials." *Cancers* vol. 15,18 4581. 15 Sep. 2023, doi:10.3390/cancers15184581
27. Jaber, Omar I, and Patricia A Kirby. "Alveolar Soft Part Sarcoma." *Archives of pathology & laboratory medicine* vol. 139,11 (2015): 1459-62. doi:10.5858/arpa.2014-0385-RS
28. Fujiwara T, Kunisada T, Nakata E, et al. "Advances in treatment of alveolar soft part sarcoma: an updated review." *Japanese journal of clinical oncology* vol. 53,11 (2023): 1009-1018. doi:10.1093/jjco/hyad102
29. Knight SWE, Knight TE, Santiago T, et al. "Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors-A Comprehensive Review of Pathophysiology, Diagnosis, and Multidisciplinary Management." *Children (Basel, Switzerland)* vol. 9,1 38. 1 Jan. 2022, doi:10.3390/children9010038
30. Friedman JM. Neurofibromatosis 1. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, editors. GeneReviews(*). Seattle (WA): University of Washington, Seattle Copyright © 1993-2025, University of Washington, Seattle. GeneReviews is a registered trademark of the University of Washington, Seattle. All rights reserved.; 1993.
31. Noreña-Rengifo BD, Cadavid-Alvarez LM, Gil-Serrano PE, et al. "Malignant peripheral nerve sheath tumor in a child." *Radiology case reports* vol. 16,1 145-151. 12 Nov. 2020, doi:10.1016/j.radcr.2020.10.028
32. Dermawan, Josephine K. "Myxoid Pleomorphic Liposarcoma." *Surgical pathology clinics* vol. 17,1 (2024): 25-29. doi:10.1016/j.path.2023.06.005
33. Ho TP. "Myxoid Liposarcoma: How to Stage and Follow." *Current treatment options in oncology* vol. 24,4 (2023): 292-299. doi:10.1007/s11864-023-01064-5
34. da Silva TSG, de Santana IHG, Martins HDD, et al. "Small cell osteosarcoma in gnathic bones in the maxilla: case report in a pediatric patient." *Journal of cancer research and clinical oncology* vol. 151,1 32. 7 Jan. 2025, doi:10.1007/s00432-024-06079-5
35. Amer HW, Algadi HH, Hamza SA. "Mandibular small cell osteosarcoma: a case report and review of literature." *Journal of the Egyptian National Cancer Institute* vol. 35,1 30. 18 Sep. 2023, doi:10.1186/s43046-023-00191-2
36. Soler PM, Duque MSR, Juan GM, et al. "Intestinal infantile fibrosarcoma with translocation of NTRK. A case report and review of the literature." *Revista española de patología : publicacion oficial de la Sociedad Espanola de Anatomia Patologica y de la Sociedad Espanola de Citologia* vol. 56,2 (2023): 76-81. doi:10.1016/j.patol.2022.09.004
37. Melendez-Zajgla J, Mercado-Celis GE, Gaytan-Cervantes J, et al. "Genomics of a pediatric ovarian fibrosarcoma. Association with the DICER1 syndrome." *Scientific reports* vol. 8,1 3252. 19 Feb. 2018, doi:10.1038/s41598-018-21663-9
38. Kunisada T, Nakata E, Fujiwara T, et al. "Soft-tissue sarcoma in adolescents and young adults." *International journal of clinical oncology* vol. 28,1 (2023): 1-11. doi:10.1007/s10147-022-02119-7
39. Thway K, Jones RL, Noujaim J, et al. "Epithelioid Sarcoma: Diagnostic Features and Genetics." *Advances in anatomic pathology* vol. 23,1 (2016): 41-9. doi:10.1097/PAP.000000000000102
40. van Ewijk R, Schoot RA, Sparber-Sauer M, et al. "European guideline for imaging in paediatric and adolescent rhabdomyosarcoma - joint statement by the European Paediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group, the Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe and the Oncology Task Force of the European Society of Paediatric Radiology." *Pediatric radiology* vol. 51,10 (2021): 1940-1951. doi:10.1007/s00247-021-05081-0
41. Rosenberg, Ari, and Mark Agulnik. "Epithelioid Hemangioendothelioma: Update on Diagnosis and Treatment." *Current treatment options in oncology* vol. 19,4 19. 15 Mar. 2018, doi:10.1007/s11864-018-0536-y
42. Mishima S, Mishima O, Azuhata K, "Angiomatoid fibrosis histiocytoma in the pulmonary artery: A case report." *Thoracic cancer* vol. 12,9 (2021): 1453-1456. doi:10.1111/1759-7714.13929
43. Ibrahim RM, Steenstrup Jensen S, Juel J. "Clear cell sarcoma-A review." *Journal of orthopaedics* vol. 15,4 963-966. 6 Sep. 2018, doi:10.1016/j.jor.2018.08.039
44. Nakano Y, Acker M, Druker H, et al. "Late-onset tumors in rhabdoid tumor predisposition syndrome type-1 (RTPS1) and implications for surveillance." *European journal of human genetics : EJHG* vol. 32,11 (2024): 1474-1482. doi:10.1038/s41431-024-01674-z
45. Shah A, Parameswaran K, Robinson P, et al. "Non-neoplastic Soft Tissue Tumors and Tumor-like Lesions." *Seminars in musculoskeletal radiology* vol. 24,6 (2020): 645-666. doi:10.1055/s-0040-1713606

Bölüm 54

ÇOCUKLUK ÇAĞI TİROİD KİTLELERİ

Selcan TÜRKER ÇOLAK¹

1. GİRİŞ

Çocukluk çağında tiroid kitleleri nadir görülür ancak malignite ihtimali erişkinlere oranla daha yüksektir (1,2). Çocukluk çağı tiroid kitlelerinin erken tanısı ve doğru yaklaşım, tedavi başarısı açısından oldukça önemlidir. Bu bölümde tiroid bezin embriyoloji, anatomi, fizyolojik işleyişi ile çocuklarda tiroid kitlelerine klinik yaklaşım ve takip algoritması detaylandırılacaktır.

2. EMBRİYOLOJİ

Tiroid bezi embriyolojik olarak endoderm kökenlidir ve gebeliğin 4. haftasında dilin arkasında bulunan foramen çekum bölgesinden gelişmeye başlar. Bez, trakeanın önüne doğru aşağıya doğru hareket ederken tiroglossal kanal adı verilen bir yapı oluşturur. Normalde bu kanal zamanla kaybolur; ancak kalıntı halinde kalırsa tiroglossal kist gibi doğumsal anomalilere neden olabilir (3). Ultimobronşiyal cisimler ise 4. parafarengeal poştan kaynaklanır. Embriyonun 5. haftasında faringeal duvardan ayrılarak tiroid bezinin arka kısmında birleşir ve kalsitonin salgılayan parafoliküler hücrelere (C hücreleri) dönüşürler (2). Ektopik tiroid dokusu, en sık dil kökü (lingual) bölgesinde bulunur ve özellikle çocuklarda yutma güçlüğü veya solunum problemlerine yol açabilir (4).

3. ANATOMİ

Tiroid bezi, boynun ön manibrium sterni ile krikoid kartilaj arasında kısmında, trakeanın önünde yer alır.

İki lateral lob ve bu lobları birleştiren isthmustan oluşur. Bazen isthmustan yukarıya doğru çıkan bir piramidal lobu bulunur (5). Tiroid bezinin nörovasküler anatomisi Şekil 1’de verilmiştir.

Tiroid Arterleri

Tiroid bezi üç ana arterden kan alır:

1. A. thyroidea superior: A. carotis externa’dan çıkar. Tiroidin üst polünü besler. N. laryngeus externus ile yakın seyrettiği için cerrahi sırasında dikkat edilmelidir (5,6).
2. A. thyroidea inferior: Truncus thyrocervicalis’in dalıdır. (A. Subclavia kökenli). Tiroidin alt lobu ile lateralini besler. N. laryngeus recurrens ile yakın ilişkidir (6).
3. A. thyroidea ima: Aortadan ya da Truncus brachiocephalicus’tan çıkabilir. İsthmus ve piramidal lobun beslenmesini sağlar (7,8).

Tiroid Venleri

Tiroidin venöz drenajı üç ana ven ile sağlanır:

1. V. thyroidea superior: V. jugularis interna’ya drene olur.
2. V. thyroidea media: V. jugularis interna’ya drene olur.
3. V. thyroidea inferior: V. brachiocephalica’ya drene olur. (5-7)

Bu venler, özellikle total tiroidektomi sırasında kanama riski açısından büyük önem taşır (9).

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD., selcanturker@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-4481-0163

malign tiroid tümörlerinde rekürrens riski çocukluk yaş grubunda erişkinlere göre daha yüksek olduğundan, takip stratejileri titizlikle planlanmalıdır (26).

Takip Protokolleri

Takip sıklığı ve içerikleri hastalığın benign ya da malign olmasına, uygulanan cerrahi tedaviye ve risk sınıflamasına göre değişiklik gösterir.

A. Benign Nodüller Sonrası Takip

- Klinik muayene ve tiroid USG her 6–12 ayda bir yapılmalıdır.
- Nodül boyutunda anlamlı artış, yeni nodül gelişimi ya da şüpheli ultrasonografik bulgular varsa tekrar biyopsi düşünülmelidir (46).

Malign Tümör Sonrası Takip

TSH ve tiroglobulin (Tg) düzeyi takibi: Total tiroidektomi ve RAI sonrası en güvenilir rekürrens belirticidir. İlk yıl 6 ayda bir, sonra yıllık USG takibi önerilir. RAI sonrası tüm vücut taraması yapılmalıdır. PET-CT, Tg değeri yüksek ancak görüntülemeler negatifse düşünülebilir. ATA kılavuzu, takip sıklığını hastanın risk sınıfına ve Tg düzeyinin dinamik değişimine göre bireyselleştirmeyi önermektedir (21). Tiroglobulin, diferansiye tiroid kanserinde nüks için oldukça duyarlı bir markerdir. Ancak anti-Tg antikorlarının pozitifliği Tg düzeylerinin yorumlanmasını zorlaştırabilir. Bu nedenle Tg ile birlikte anti-Tg antikoru da izlenmelidir (21,47).

RAI Tedavisi Sonrası Uzun Dönem İzlem

İkincil malignite riski: Özellikle yüksek dozlarda RAI uygulanan hastalarda ikincil solid tümörler ve lösemi gelişme riski artabilir. Bu nedenle RAI endikasyonları dikkatle belirlenmelidir (48). RAI sonrası gonadal etkilenme ve geçici infertilite bildirilebilir, fakat kalıcı infertilite nadirdir (49).

Medüller Tiroid Kanseri (MTC) Takibi

Kalsitonin ve karsinoembriyonik antijen (CEA) düzeyleri, rekürrens ve metastaz göstergesi olarak kullanılır. RAI etkisiz olduğu için görüntüleme ve biyokimyasal takibe daha fazla önem verilir. RET mutasyonu

taşıyan bireylerde aile taraması ve genetik danışmanlık yapılması gerekir (50).

Prognoz

Pediyatrik diferansiye tiroid kanseri erişkinlere kıyasla daha ileri evrede tanı almasına rağmen, uzun dönem sağkalım oranları oldukça yüksektir. 10 yıllık sağkalım papiller tiroid kanserinde %95'in üzerindedir (14). PTK'da lenf nodu metastazı gelişme ihtimali yüksek olmasına rağmen prognozu iyidir. FTK'da uzak metastaz olasılığı daha yüksek olmakla birlikte genel prognoz iyidir. MTK'da ise prognoz mutasyon tipine ve tanı konulduğu andaki evreye bağlıdır. RET mutasyonları taşıyan hastalarda erken tiroidektomi ile uzun dönem sağkalım oldukça yüksektir (42).

KAYNAKLAR

1. Gupta A, Ly S, Castroneves LA, et al. A standardized assessment of thyroid nodules in children confirms higher cancer prevalence than in adults. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2013;98(8):3238-3245. doi:10.1210/jc.2013-1796
2. Scholz S, Smith JR, Chaignaud B, Shamberger RC, Huang SA. Thyroid surgery at Children's Hospital Boston: a 35-year single-institution experience. *Journal of Pediatric Surgery*. 2011;46(3):437-442. doi:10.1016/j.jpedsurg.2010.09.009
3. Larsen WJ. *Human Embryology*. Churchill Livingstone, 2001.
4. De Felice M, Di Lauro R. Thyroid development and its disorders: genetics and molecular mechanisms. *Endocr Reviews*. 2004;25(5):722-746. doi:10.1210/er.2003-0028
5. Standring S, ed. *Gray's Anatomy: The Anatomical Basis of Clinical Practice*. 42nd ed. Elsevier; 2020.
6. Netter FH. *Atlas of Human Anatomy*. 7th ed. Elsevier; 2019.
7. Carty SE, et al. Anatomy of the thyroid and parathyroid glands. In: *Coran's Pediatric Surgery*. 7th ed. Elsevier; 2012.
8. Skandalakis JE, et al. *Surgical Anatomy and Technique: A Pocket Manual*. 5th ed. Springer; 2021.
9. Branca, J. J. V., Lascialfari Bruschi, A., Pilia, A. M., Carrino, D., Guarnieri, G., Gulisano, M., Pacini, A., & Paternostro, F. (2022). The Thyroid Gland: A Revision Study on Its Vascularization and Surgical Implications. *Medicina (Kaunas, Lithuania)*, 58(1), 137. <https://doi.org/10.3390/medicina58010137>
10. Fundakowski CE, Hales NW, Agrawal N, et al. Surgical management of the recurrent laryngeal nerve in thyroidectomy: American Head and Neck Society Consensus Statement. *Head & Neck*. 2018;40(4):663-675. doi:10.1002/hed.24928

11. Gavid, M., Dubois, M. D., Larivé, E., & Prades, J. M. (2017). Superior laryngeal nerve in thyroid surgery: anatomical identification and monitoring. *European archives of oto-rhino-laryngology : official journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS) : affiliated with the German Society for Oto-Rhino-Laryngology - Head and Neck Surgery*, 274(9), 3519–3526. <https://doi.org/10.1007/s00405-017-4666-9>
12. Guyton, A.C., Hall J.E. *Textbook of Medical Physiology*-13th Ed. Elsevier, 2015.
13. Mussa A, De Andrea M, Motta M, Mormile A, Palestini N, Corrias A. Predictors of Malignancy in Children with Thyroid Nodules. *The Journal of Pediatrics*. 2015;167(4):886-892.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2015.06.026
14. Hogan AR, Zhuge Y, Perez EA, Koniaris LG, Lew JJ, Sola JE. Pediatric thyroid carcinoma: incidence and outcomes in 1753 patients. *Journal of Surgical Research*. 2009;156(1):167-172. doi:10.1016/j.jss.2009.03.098
15. Dinauer CA, Breuer C, Rivkees SA. Differentiated thyroid cancer in children: Diagnosis and management. *Current Opinion in Oncology*. 2008;20:59.
16. La Quaglia MP, Black T, Holcomb GW 3rd, et al. Differentiated thyroid cancer: clinical characteristics, treatment, and outcome in patients under 21 years of age who present with distant metastases. A report from the Surgical Discipline Committee of the Children's Cancer Group. *Journal of Pediatric Surgery*. 2000;35(6):955- 960. doi:10.1053/jpsu.2000.6935
17. Lazar L, Lebenthal Y, Steinmetz A, Yackobovitch-Gavan M, Phillip M. Differentiated thyroid carcinoma in pediatric patients: comparison of presentation and course between pre-pubertal children and adolescents. *The Journal of Pediatrics*. 2009;154(5):708-714. doi:10.1016/j.jpeds.2008.11.059
18. Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP. *Pediatric Surgery*. 7th ed. Elsevier; 2020. p. 1217-1239.
19. Kaminsky OV, Kopylova OV, Afanasyev DE, et al. Non cancer thyroid and other endocrine disease in children and adults exposed to ionizing radiation after the ChNPP accident. *Problems of Radiation Medicine and Radiobiology*. 2015;20:341–355.
20. Ron E, Lubin JH, Shore RE, et al. Thyroid cancer after exposure to external radiation: a pooled analysis of seven studies. *Radiation Research*. 1995;141(3):259-277.
21. Francis GL, Waguespack SG, Bauer AJ, et al. Management Guidelines for Children with Thyroid Nodules and Differentiated Thyroid Cancer. *Thyroid*. 2015;25(7):716-759. doi:10.1089/thy.2014.0460
22. Lebbink CA, Links TP, Czarniecka A, et al. 2022 European Thyroid Association Guidelines for the management of pediatric thyroid nodules and differentiated thyroid carcinoma. *European Thyroid Journal*. 2022;11(6):e220146. Published 2022 Nov 29. doi:10.1530/ETJ-22-0146
23. Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger RC, Caldamone AA. *Pediatric Surgery*. 7th ed. Elsevier; 2012. p. 2165–2170.
24. Ross, D. S., Burch, H. B., Cooper, D. S., Greenlee, M. C., Laurberg, P., Maia, A. L., Rivkees, S. A., Samuels, M., Sosa, J. A., Stan, M. N., & Walter, M. A. (2016). 2016 American Thyroid Association Guidelines for Diagnosis and Management of Hyperthyroidism and Other Causes of Thyrotoxicosis. *Thyroid : official journal of the American Thyroid Association*, 26(10), 1343–1421. <https://doi.org/10.1089/thy.2016.0229>
25. Lachlan KL, Lucassen AM, Bunyan D, Temple IK. Cowden syndrome and Bannayan Riley Ruvalcaba syndrome represent one condition with variable expression and age-related penetrance: results of a clinical study of PTEN mutation carriers. *Journal of Medical Genetics*. 2007;44(9):579-585. doi:10.1136/jmg.2007.049981
26. Niedziela M. Pathogenesis, diagnosis and management of thyroid nodules in children. *Endocrine-Related Cancer*. 2006;13(2):427-453. doi:10.1677/erc.1.00882
27. WHO Classification of Endocrine and Neuroendocrine Tumors, 5th ed. IARC; 2022
28. Lemoine NR, Mayall ES, Wyllie FS, et al. Activated ras oncogenes in human thyroid cancers. *Cancer Res*. 1988;48(16):4459-4463.
29. Lemoine NR, Mayall ES, Wyllie FS, et al. High frequency of ras oncogene activation in all stages of human thyroid tumorigenesis. *Oncogene*. 1989;4(2):159-164.
30. Bongarzone I, Butti MG, Coronelli S, et al. Frequent activation of ret protooncogene by fusion with a new activating gene in papillary thyroid carcinomas. *Cancer Research*. 1994;54(11):2979-2985.
31. De Luca F, Santucci S, Corica D, Pitrolo E, Romeo M, Aversa T. Hashimoto's thyroiditis in childhood: presentation modes and evolution over time. *Italian Journal of Pediatrics*. 2013;39:8. Published 2013 Jan 30. doi:10.1186/1824-7288-39-8
32. Léger J, Carel JC. Hyperthyroidism in childhood: causes, when and how to treat. *Journal of Clinical Research of Pediatric Endocrinology*. 2013;5 Suppl 1(Suppl 1):50-56. doi:10.4274/jcrpe.854
33. Christison-Lagay ER, Baertschiger RM, Dinauer C, et al. Pediatric differentiated thyroid carcinoma: An update from the APSA Cancer Committee. *Journal of Pediatric Surgery*. 2020;55(11):2273-2283. doi:10.1016/j.jpedsurg.2020.05.003
34. Wells SA Jr, Asa SL, Dralle H, et al. Revised American Thyroid Association guidelines for the management of medullary thyroid carcinoma. *Thyroid*. 2015;25(6):567-610. doi:10.1089/thy.2014.0335
35. Moudgil P, Vellody R, Heider A, et al. Ultrasound-guided fine-needle aspiration biopsy of pediatric thyroid nodules. *Pediatric Radiology*. 2016;46(3):365-371. doi:10.1007/s00247-015-3478-6
36. Ali SZ, Baloch ZW, Cochand-Priollet B, Schmitt FC, Vielh P, VanderLaan PA. The 2023 Bethesda System for Reporting Thyroid Cytopathology. *Thyroid*. 2023;33(9):1039-1044. doi:10.1089/thy.2023.0141
37. Castro MR, Caraballo PJ, Morris JC. Effectiveness of thyroid hormone suppressive therapy in benign solitary thyroid nodules: a meta-analysis. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2002;87(9):4154-4159. doi:10.1210/jc.2001-011762

38. Brown RE, Harave S. Diagnostic imaging of benign and malignant neck masses in children-a pictorial review. *Quantitative Imaging in Medicine and Surgery*. 2016;6(5):591-604. doi:10.21037/qims.2016.10.10
39. de Vries L, Bulvik S, Phillip M. Chronic autoimmune thyroiditis in children and adolescents: at presentation and during long-term follow-up. *Archieve of Disease in Childhood*. 2009;94(1):33-37. doi:10.1136/ad.2007.134841
40. Sandy JL, Titmuss A, Hameed S, Cho YH, Sandler G, Benitez-Aguirre P. Thyroid nodules in children and adolescents: Investigation and management. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 2022;58(12):2163-2168. doi:10.1111/jpc.16257
41. Newman KD, Black T, Heller G, et al. Differentiated thyroid cancer: determinants of disease progression in patients <21 years of age at diagnosis: a report from the Surgical Discipline Committee of the Children's Cancer Group. *Annals of Surgery*. 1998;227(4):533-541. doi:10.1097/0000658-199804000-00014
42. Brandi ML, Gagel RF, Angeli A, et al. Guidelines for diagnosis and therapy of MEN type 1 and type 2. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2001;86(12):5658-5671. doi:10.1210/jcem.86.12.8070
43. Dralle H, Weber F, Lorenz K, Machens A. 30 Jahre prophylaktische Thyreoidektomie beim hereditären medullären Schilddrüsenkarzinom : Ein Meilenstein translationaler Medizin [30 years of prophylactic thyroidectomy for hereditary medullary thyroid cancer : A milestone in translational medicine]. *Chirurgie (Heidelb)*. 2024;95(8):638-650. doi:10.1007/s00104-024-02105-x
44. Chang EHE, Lutfi W, Feinglass J, Reiher AE, Mo-o-Young T, Bhayani MK. National Trends in the Surgical Treatment of Non-advanced Medullary Thyroid Cancer (MTC): An Evaluation of Adherence with the 2009 American Thyroid Association Guidelines. *World Journal of Surgery*. 2016;40(12):2930-2940. doi:10.1007/s00268-016-3643-6
45. Baumgarten HD, Bauer AJ, Isaza A, Mostoufi-Moab S, Kazahaya K, Adzick NS. Surgical management of pediatric thyroid disease: Complication rates after thyroidectomy at the Children's Hospital of Philadelphia high-volume Pediatric Thyroid Center. *Journal of Pediatric Surgery*. 2019;54(10):1969-1975. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.02.009
46. Coutant R, Lugat A, Mirallié É, Oliver-Petit I, Stoupa A, Drui D. SFE-AFCE-SFMN 2022 Consensus on the management of thyroid nodules : Thyroid nodules in children. *Annals of Endocrinology (Paris)*. 2022;83(6):431-434. doi:10.1016/j.ando.2022.10.007
47. Verburg FA, Luster M, Cupini C, et al. Implications of thyroglobulin antibody positivity in patients with differentiated thyroid cancer: a clinical position statement. *Thyroid*. 2013;23(10):1211-1225. doi:10.1089/thy.2012.0606
48. Rubino C, de Vathaire F, Dottorini ME, et al. Second primary malignancies in thyroid cancer patients. *British Journal of Cancer*. 2003;89(9):1638-1644. doi:10.1038/sj.bjc.6601319
49. Sawka AM, Lakra DC, Lea J, et al. A systematic review examining the effects of therapeutic radioactive iodine on ovarian function and future pregnancy in female thyroid cancer survivors. *Clinical Endocrinology (Oxf)*. 2008;69(3):479-490. doi:10.1111/j.1365-2265.2008.03222.x
50. Machens A, Dralle H. Biomarker-based risk stratification for previously untreated medullary thyroid cancer. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2010;95(6):2655-2663. doi:10.1210/jc.2009-2368

Bölüm 55

PARATİROİD KİTLELERİ

Sinem AYDÖNER¹

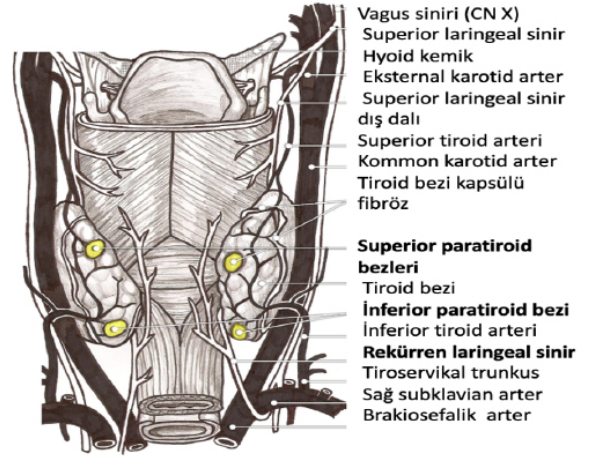
GİRİŞ

Paratiroid bezleri, kalsiyum ve fosfor metabolizmasının düzenlenmesinde rol oynayan küçük endokrin organlardır. Bu bezlerden kaynaklanan kitleler ve paratiroid fonksiyon bozuklukları erişkinlerde sık ancak çocukluk çağında oldukça nadirdir. Bu nedenle hem tanı koyma süreci hem de tedavi süreci karmaşıktır.

Çocuklarda paratiroid kitlelerinin büyük çoğunluğu primer hiperparatiroidizm (PHPT) ile ilişkilidir ve bu durum genellikle paratiroid adenomları ile karakterizedir (1). Bununla birlikte, genetik sendromlara bağlı gelişen çoklu endokrin neoplaziler (özellikle MEN 1 ve MEN2A), paratiroid hiperplazileri ya da nadir görülen paratiroid karsinomları bu yaş grubunda göz önünde bulundurulmalıdır.

PARATİROİD BEZLERİNİN FONKSİYONLARI VE EMBRİYOLOJİK GELİŞİMİ

Genellikle boynun merkezi bölgesinde, tiroid bezinin hemen arkasında, dört adet paratiroid bezi bulunmaktadır (Şekil1). Paratiroid bezleri, üçüncü ve dördüncü farengal keseciklerin endoderminden gelişir. Alt paratiroid bezleri, üçüncü keseciğin dorsal bölümünden kaynaklanırken, timus ise aynı keseciğin ventral kısmından gelişir. Üst paratiroid bezleri ise dördüncü farengal kesecikten köken alır. Alt paratiroid bezleri daha uzun bir göç yolunu izler, daha sık ektopik yerleşir ve bazen timus içinde bulunabilir. Buna karşılık, üst paratiroid bezlerinin ektopik yerleşimi daha nadirdir ve bazen intratiroidal olabilir (2).



Şekil 1. Posterior farinks ve Paratiroid hormonunun anatomisi. Kaynak 3'den uyarlanmıştır.

Paratiroid bezlerinin temel işlevleri, vücutta kalsiyum ve fosfat dengesini sağlamaktır. Bu bezler, serum kalsiyum düzeyine bağlı bir geri bildirim mekanizması aracılığıyla paratiroid hormonu (PTH) salgırlar. Serum kalsiyum düzeyi düştüğünde PTH sekresyonu artar; yükseldiğinde ise baskılanır. PTH, böbrekler, bağırsaklar ve uzun kemiklerde kalsiyum ile fosfat metabolizmasını kontrol eder ve vücuttaki mineral dengesinin korunmasını sağlar (Şekil 2).

- Serum iyonize kalsiyum düşmesi ile paratiroid hücrelerinin yüzeyindeki CaSR (Calcium-Sensing Reseptör) aktivasyonu azalır. Sonrasında PTH sentezi ve sekresyonu artar.
- Kemiklerde PTH, osteoblastlar üzerinden RANK-LE üretimini artırarak osteoklast aktivasyonunu uyarır, kemik rezorpsiyonu ile kalsiyum-fosfat salınımını sağlar.

¹ Uzm. Dr., Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, drsinemaydoner@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-3483-8974

- **Hipokalsemi semptomları gelişirse:** Spazm, parestezi veya konvülsiyon gibi acil müdahale gerektiren durumlarda hızlı tedavi uygulanmalıdır. Öncelikli olarak semptomların gelişmesi halinde intravenöz kalsiyum glukonat bolus şekilde, devamında ise infüzyon şeklinde verilmelidir. Semptomların düzelmesinden sonra elemental kalsiyum oral şekilde uygulanmalıdır (24).

SONUÇ

Sonuç olarak çocuklarda paratiroid kitleleri oldukça nadir görülen ve spesifik olmayan semptomlarla klinik olarak görülen önemli sonuçları olan bir durumdur. Uç organ hasarı olmadan şüphe edilmeli ve tanı koymada dikkatli olunmalıdır. Paratiroid kitlelerinin mutlak tedavisi cerrahi eksizyondur. Cerrahi eksizyon sonrası hipoparatiroidizm yakından takip edilmelidir. Kalıcı hipoparatiroidizm veya hastalığın nüksü açısından serum kalsiyum ve PTH kontrolü yapılmalıdır. Uzun dönemde kemik sağlığı değerlendirilmesi için kemik mineral yoğunluğu ölçümleri yapılmalıdır. Özellikle yaşam kalitesinin korunması amacıyla hastanın büyüme ve gelişme takibi yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Carsote M, Stanciu M, Popa FL, et al. Pediatric Neuroendocrine Neoplasia of the Parathyroid Glands: Delving into Primary Hyperparathyroidism. *Biomedicine*, 2023;11(10):2810. doi: 10.3390/biomedicines11102810. PMID: 37893182; PMCID: PMC10603939.
2. Tattera D, Wong LM, et al. The prevalence and anatomy of parathyroid glands: a meta-analysis with implications for parathyroid surgery. *Langenbecks Arch Surg*. 2019; 404(1):63-70. doi: 10.1007/s00423-019-01751.
3. Standring S. The anatomical basis of parathyroid glands. In: Standring S, ed. *Gray's Anatomy: The Anatomical Basis of Clinical Practice*. London: Elsevier; 2021. p. 603-05.
4. Jamshidi R, Egan JC. Pediatric parathyroid disease. *Semin Pediatr Surg*. 2020; 29(3):150923. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150923.
5. Tonon CR, Silva TAAL, Pereira FWL, et al. A Review of Current Clinical Concepts in the Pathophysiology, Etiology, Diagnosis, and Management of Hypercalcemia. *Med Sci Monit*. 2022;26:28. doi: 10.12659/MSM.935821.
6. Boggs E, Szymusiak J. Common in Adults and Often Overlooked in Pediatrics: A Case Report of Primary Hyperparathyroidism in an Adolescent Patient. *Cureus*. 2023; 15 (4): e38112. doi: 10.7759/cureus.38112.
7. Kızılcan Çetin S, Şıklar Z, Aycan Z, et al. Clinical Profile of Parathyroid Adenoma in Children and Adolescents: A Single-Center Experience. *Turk Arch Pediatr*. 2023; 58(1):56-61. doi:10.5152/TurkArchPediatr.2022.22180.
8. Roizen J, Levine MA. Primary hyperparathyroidism in children and adolescents. *J Chin Med Assoc*. 2012; 75(9):425-34. doi: 10.1016/j.jcma.2012.06.012.
9. Seo Y, Song K, Choi HS, et al. A case of primary hyperparathyroidism due to an intrathymic ectopic parathyroid adenoma in a 15-year-old boy. *Ann Pediatr Endocrinol Metab*. 2020; 25(3):187-191. doi: 10.6065/apem.1938172.086.
10. Ghemigian A, Trandafir AI, Petrova E, et al. Primary hyperparathyroidism-related giant parathyroid adenoma (Review). *Exp Ther Med*. 2022; 23(1):88. doi: 10.3892/etm.2021.11011
11. Dutta A, Pal R, Jain N, et al. Pediatric Parathyroid Carcinoma: A Case Report and Review of the Literature. *J Endocr Soc*. 2019; 3(12):2224-2235. doi: 10.1210/qs.2019-00081.
12. Marini F, Giusti F, Palmi G, Perigli G, Santoro R, Brandi ML. Genetics and Epigenetics of Parathyroid Carcinoma. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2022; 13:834362. doi: 10.3389/fendo.2022.834362.
13. Duval M, Haissaguerre M. MEN for multiple endocrine neoplasms: When evokate MEN? *Rev Med Interne*. 2023; 44(1):12-18. French. doi: 10.1016/j.rev-med.2022.10.002.
14. Zheng HC, Xue H, Zhang CY. The roles of the tumor suppressor parafibromin in cancer. *Front Cell Dev Biol*. 2022;21: 10. doi: 10.3389/fcell.2022.1006400.
15. Iványi G, Christofi A, Sipka G, et al. Radiation-Induced Synchronous Parathyroid Carcinoma and Papillary Thyroid Carcinoma: Clinical, Morphological, and Genetic Insights. *Int J Mol Sci*. 2025;26(9):4441. doi: 10.3390/ijms26094441
16. Sharanappa V, Mishra A, Bhatia V, et al. Pediatric Primary Hyperparathyroidism: Experience in a Tertiary Care Referral Center in a Developing Country Over Three Decades. *World J Surg*. 2021;45(2):488-495. doi: 10.1007/s00268-020-05816-4.
17. Roizen J, Levine MA. Primary hyperparathyroidism in children and adolescents. *J Chin Med Assoc*. 2012;(9):425-34. doi: 10.1016/j.jcma.2012.06.012.
18. Khalatbari H, Cheeney SHE, Manning SC, et al. Pediatric hyperparathyroidism: review and imaging update. *Pediatr Radiol*. 2021;51(7):1106-1120. doi: 10.1007/s00247-021-05050-7.
19. Ozturk M, Polat AV, Celenk C, et al. The diagnostic value of 4D MRI at 3T for the localization of parathyroid adenomas. *Eur J Radiol*. 2019;112:207-213. doi: 10.1016/j.ejrad.2019.01.022.
20. Gorvin CM. Genetic causes of neonatal and infantile hypercalcemia. *Pediatr Nephrol*. 2022; 37(2):289-301. doi: 10.1007/s00467-021-05082-z.
21. Kim RC, Roch AM, et al. Hypercalcemic Crisis Caused by a Parathyroid Mass Requiring Thoracoscopic Resection. *AACE Clin Case Rep*. 2021;7(4):264-267. doi: 10.1016/j.aace.2021.02.004.
22. Alagaratnam S, Brain C, Spoudeas H, et al. Surgical treatment of children with hyperparathyroidism: single

- centre experience. *J Pediatr Surg.* 2014;49(11):1539-43. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.05.032.
23. Pickering JM, Giles WH. Improving Intraoperative Parathyroid Hormone Lab Efficiency. *Am Surg.* 2022;(5):915-921. doi: 10.1177/00031348211054556.
 24. Korkmaz HA, Ozkan B. Hypoparathyroidism in children and adolescents. *Ann Pediatr Endocrinol Metab.* 2023;(3):159-167. doi: 10.6065/apem.2346096.048.

Bölüm 56

CİNSİYET GELİŞİM BOZUKLUĞU

Anar GURBANOV¹

GİRİŞ

Cinsiyet gelişim bozukluğu (CGB) cinsiyet kromozomu, gonad ve dış genital yapının cinse ait özellikler taşımadığı veya atipik olduğu durumlar olarak tanımlanmaktadır. Etiyolojisi heterojen olmakla beraber insidansı 4500-5500 canlı doğumda birdir. Genital fenotipin geniş bir spektrum göstermesi ve pek çok vakada genotip-fenotip ilişkisinin zayıf olması nedeni ile CGB'nin patolojilerini net sınırlar ile ayırmak zordur. CGB'nin erken dönemde tespit edilmesi, etkilenen vakaların erken dönemde cinsel kimliklerinin belirlenmesi ve tedavisinin yönlendirilmesi açısından önemlidir (1,2,3).

NORMAL CİNSEL GELİŞİM

Genital sistem embriyolojisi

Primitif bipotansiyel gonadlar embriyonik dönemde ara mezoderm tabakasının üzerinde oluşan ürogenital katlantı - köprüünün kalınlaşmasıyla yaklaşık olarak birinci ayın sonuna doğru oluşmaya başlar(4,5). Bu gonadlar erken dönemde somatik hücrelerden oluşmaktadırlar. Dördüncü haftanın sonunda yolkesesindeki primordiyal germ hücreleri çoğalarak primitif gonadlara geç ederler. Bu dönemde XY veya XX gonadlar benzer düzeyde genler eksprese etmektedirler(6). Germ hücreleri gonadlara göçtükten yaklaşık bir hafta sonra gonadlar bipotansiyel özelliklerini kaybederek kromozomal yapının belirlediği genlerin çeşitli yoğunlukta sentezlenmesiyle testis veya over yönünde farklılaşmaya başlarlar(7). Ara mezodermden ürogenital katlantının oluşmasında PAX2, EMX2 gibi genler, primordiyal gonadların gelişiminde Stero-

idojenik faktör 1 (SF1) ve Wilms tumor assosiyasyon gen 1 (WT1) genleri büyük önem taşımaktadır. Bu genlerin mutasyonlarında çeşitli genitöüner anomaliler ve cinsiyet gelişim bozuklukları görülebilmektedir(8,9). Germ hücrelerinin ürogenital köprüye göçündeyse stem cell faktör (SCF) ve stromal derive growth faktöre (SDF1) ihtiyaçları vardır (7).

Erkek Yönünde Cinsel Gelişim

Testislerin Oluşumu

Primordiyal gonad beşinci haftanın sonunda testis veya over yönünde farklılaşmaya başlar. Gelişen gonad testis yönünde farklılaşacaksa seminifer tubülüsler gelişmeye başlar ve germ hücreleri spermatogonyaya dönüşürler(10). Altıncı haftadan başlayarak germ hücreleri testiküler kord ve interstisial testis dokusu şeklinde ayrılırlar. Primordiyal gonadlarda mevcut olan somatik hücreler ise Sertoli, Leydig ve peritübüler myoid hücrelere farklılaşırlar. 4 Sertoli hücreleri yedinci haftadan sonra germ hücrelerini kuşatırlar ve myoid hücrelerle birlikte bazal membran ve testiküler kordu oluşturmaya başlarlar(11). Sertoli hücrelerinin gelişmesinde ve işlev görmesinde Folikül Uyarıcı Hormon (FSH) ve FSH reseptörü önemli etkiye sahiptir(12). Leydig hücrelerinin farklılaşması için Sertoli hücrelerinden salgılanan Antimülleryen hormona (AMH), Fibroblast büyüme faktörü (FGF) 9 ve Trombosit kaynaklı büyüme faktörü (PDGF) gibi transkripsiyon faktörlerine ihtiyaç vardır. Leydig hücreleri sekizinci haftadan itibaren testosteron (T) üretmeye başlarlar. Leydig hücreleri T'nin yanı sıra SF1'i ve testislerin inişinden sorumlu olan insulin benzeri büyüme faktör 3'ü (İNSL3) sentezler (12). 46XY bi-

¹ Dr., Özel Hastane (Bakü), dranargurbanov@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-4138-8809

annede de virilizasyona neden olur. Anne serumunda ve amnion sıvısında androjen miktarı artar ve östrojen miktarı düşer (88). Virilizasyon derecesi enzim eksikliğinin derecesine göre değişmektedir. Fakat iç genital yapılar etkilenmemektedir. Bu hastalarda gonadlar normale göre büyüktür: kızlarda overler kistik, erkekler testisler makroorşidizim şeklindedir (94). Tipik özellikleri kemik yaşının geri olmasıdır. Kızlarda primer amenore, infertilite, hirsutizm, kliteromegali görülür. Östrojen replasman tedavisi uygulanmaktadır (89).

Diğer Mülleriyen Agenezi/Hipoplazi (MURCS)

Bu patoloji Müllerian kanal aplazisi, renal aplazi, servikotorasik anomalilerle karakterizedir (90).

Mayer-Rokitanski-Küster-Houser Sendromu

Vajinal agenezi, uterus hipoplazisi veya agenezisi, bazı olgularda da renal anomaliler mevcuttur. Vajinal atrezi (McKusick-Kaufman) Vajinal septum, bikornuat kistik uterus ve polidaktili mevcuttur (90).

KAYNAKLAR

- McCann-Crosby B, Sutton VR. Disorders of sexual development. *Clinics in Perinatology*. 2015;42:395-412.
- Lee PA, Nordenstrom A, Houk CP, et al. Global Disorders of Sex Development Update since 2006: Perceptions, Approach and Care. *Hormone Research in Paediatrics*. 2016;85:158-180.
- Ostrer H. Disorders of sex development (DSDs): an update. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2014;99:1503-1509.
- Carrillo AA, Damian M, Berkovitz G. Disorders of Sexual Differentiation. In: Lifschitz F, ed. *Pediatric Endocrinology*. 5th ed. New York, Informa Healthcare; 2007.365-390.
- Barbaro M, We dell A, Nordenström A. Disorders of sex development. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine*. 2011;16(2):119-127.
- Lee MM. Molecular genetic control of sex differentiation. In: Pescovitz OH, Eugster EA, eds. *Pediatric Endocrinology*. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkin, 2004.231-304.
- Kucia M, Jankowski K, Reza R, et al. CXCR4- SDF-1 signalling, locomotion, chemotaxis and adhesion. *The Journal of Molecular Histology*. 2004;35(3):233- 245.
- Çetinkaya E, Ocal G, Berberoğlu M, et al. Association of partial gonadal dysgenesis, nephropathy and WT1 gene 76mutation without Wilms' tu mor: incomplete Denys-Drash syndrome. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*. 2001;14(5):561-564.
- Schimmer BP, White PC. Minireview: steroidogenic factor 1: its roles in differentiation, development and disease. *Journal of Molecular Endocrinology*. 2010;24(7):1322- 1337.
- Val P, Swain A. Mechanisms of Disease: normal and abnormal gonadal development and sex determination in mammals. *Nature Reviews Urology*. 2005;2(12):616-627.
- Stukenborg JB, Colón E, Söder O. Ontogenesis of testis development and function in humans. *Sexual Development*. 2010;4(4-5):199-212.
- Brennan J, Capel B. One tissue, two fates: molecular genetic events that underlie testis versus ovary development. *Nature Reviews Genetics*. 2004;5(7):509-521.
- Sekido R, Lovell-Badge R. Sex determination and SRY: down to a wink and a nudge? *Trends in Genetics*. 2009;25(1):19-29.
- Ravel C, Lakhal B, Elghezal H, et al. Novel human pathological mutations. Genesymbol: SRY. Disease: XY sex reversal. *Human Genetics*. 2009;126(2):333.
- Sim H, Argentaro A, Harley VR. Boys, girls and shutting of SRY and SOX9. *Trends in Endocrinology and Metabolism*. 2008;19(6):213-222.
- Arango NA, Lovell-Badge R, Behringer RR. Targeted mutagenesis of the endogenous mouse Mis gene promoter: in vivo definition of genetic pathways of vertebrate sexual development. *Cell*. 1999;99(4):409-419
- Ferlin A, Bogatche va NV, Gianesello L, et al. Insulin-like factor 3 gene mutations in testicular dysgenesis syndrome: 77 clinical and functional characterization. *Molecular Human Reproduction*. 2006;12(6):401- 406.
- Nation TR, Balic A, South well BR, et al. The hormonal control of testicular descent. *Pediatric Endocrinology Reviews*. 2009;7(1):22- 31.
- Josso N, di Clemente N, Gouédard L. Anti- Müllerian hormone and its receptors. *Molecular and Cellular Endocrinology*. 2001;179(1-2):25-32.
- Ottolenghi C, Uda M, Crisponi L et al. Determination and stability of sex. *Bioessays*. 2007;29(1):15-25.
- Rapaport R, Disorders of Sexual Development, In: Behrman R.E, Kliegman R.M, Jenson H.B Nelson Textbook of Pediatrics 2008. 18th Edition; Chapter 582, p1939- 1946
- Couch RM., Winter JSD.: Sexual Differentiation. in: Feling P., Frohman LA (eds). *Endocrinology Metabolism*, 4th ed. McGraw-Hill companies, United State, 2001;779-817
- Forest MG., Quigley CA.: Diagnosis and treatment of Disorders of Sexual Development. Genetic basis of Sex Determination and Differentiation in: Groot LJD., Jameson JL., Burger HG., Odel WD (eds). *Endocrinology*. 4th ed. Philadelphia, Elsevier Saunders, 2001;1885-2001
- Lanes, R. Sex hormone priming. *Journal of Pediatric. The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2011;24(1-2):7-8.
- Pierce JG, Parsons TF. Glycoprotein hormones: structure and function. *The Annual Review of Biochemistry*. 1981;50:465-495.
- Tsutsumi R, Webster NJ. GnRH pulsatility, the pituitary response and reproductive dysfunction. *Endocrine*

- Journal*. 2009;56(6):729–737.
27. Ulloa-Aguirre A, Reiter E, Crépieux P. FSH Receptor Signaling: Complexity of Interactions and Signal Diversity. *Endocrinology*. 2018;159(8):3020–3035.
 28. Fowler PA, Sorsa-Leslie T, Harris W, et al. Ovarian gonadotrophin surge-attenuating factor (GnSAF): where are we after 20 years of research? *Reproduction*. 2003;126(6):689–699.
 29. Oduwole OO, Peltoketo H, Huhtaniemi IT. Role of follicle-stimulating hormone in spermatogenesis. *Frontiers in Endocrinology*. 2018;9:763.
 30. Tsampalas M, Gridelet V, Berndt S, et al. Human chorionic gonadotropin: a hormone with immunological and angiogenic properties. *Journal of Reproductive Immunology*. 2010;85(1):93–98.
 31. Sheffield-Moore M. Androgens and the control of skeletal muscle protein synthesis. *Annals of Medicine*. 2000;32(3):181–186.
 32. Davey RA, Grossmann M. Androgen receptor structure, function and biology: from bench to bedside. *Clinical Biochemistry*. 2016;37(1):3.
 33. Heemers HV, Tindall. Androgen receptor (AR) coregulators: a diversity of functions converging on and regulating the AR transcriptional complex. *Endocrine Reviews*. 2007;28 (7):778–808
 34. Pandini G, Mineo R, Frasca F, et al. Androgens up-regulate the insulin-like growth factor-I receptor in prostate cancer cells. *Cancer Research*. 2005;65(5):1849–1857
 35. Giles. Sex hormones and sexual desire. *Journal for the Theory of Social Behaviour*. 2008;38(1):45–66.
 36. Sharpe RM, Skakkebaek NE. Are oestrogens involved in falling sperm counts and disorders of the male reproductive tract? *Lancet*. 1993;341(8857):1392–1395.
 37. McCann-Crosby B, Sutton VR. Disorders of sexual development. *Clinics in Perinatology*. 2015;42(2):395–412
 38. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, et al. Consensus statement on management of intersex disorders. *The Journal of Pediatric Urology*. 2006;2(3):148–162.
 39. Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, Hughes IA. International conferences on intersex organized by lawson wilkins pediatric endocrin esociety and european society for paediatric endocrinology. Consensus statement on management of intersex disorders. International Conference on intersex. *Pediatrics*. 2006;118(2):e488–500.
 40. Sybert VP, McCauley E. Turner’s syndrome. *The New England Journal of Medicine*. 2004;351:1227–38.
 41. Bondy CA. Care of girls and women with Turner syndrome: a guideline of the Turner Syndrome Study Group. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2007;92:10–25
 42. Visootsak J, Graham JM, Jr. Klinefelter syndrome and other sex chromosomal aneuploidies. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2006;1:42.
 43. Rogol AD, Tartaglia N. Considerations for androgen therapy in children and adolescents with Klinefelter syndrome (47, XXY). *Pediatric Endocrinology Reviews*. 2010;8:145–150.
 44. Tosson H, Rose SR, Gartner LA. Description of children with 45,X/46,XY karyotype. *European Journal of Pediatrics*. 2012;171:521–529
 45. Farrugia MK, Sebire NJ, Achermann JC, et al. Clinical and gonadal features and early surgical management of 45,X/46,XY and 45,X/47,YYY chromosomal mosaicism presenting with genital anomalies. *The Journal of Pediatric Urology*. 2013;9:139–144.
 46. Madan K. Natural human chimeras: A review. *The European Journal of Medical Genetics*. 2020;103971.
 47. Boklage CE. Embryogenesis of chimeras, twins and anterior midline asymmetries. *Human reproduction*. 2006;21(3):579–591
 48. Carrillo A, Damian M, Berkovitz G. Disorders of sexual differentiation. In: Lifshitz F, *Pediatric endocrinology*. 5 ed. New York, Marcel Dekker, 2007;365–390
 49. Evliyaoğlu O. 46.XY Tam veya Kısmi Gonadal Disgeeneziler. İçinde: Akıncı A, Saka N, (editorler). *Cinsiyet Gelişim Bozuklukları*. 1. Baskı. İstanbul, Nobel Tıp Kitabevleri, 2015;89–92
 50. Spires SE, Woolums CS, Pulito AR, Spires SM. Testicular regression syndrome: a clinical and pathologic study of 11 cases. *The Archives of Pathology & Laboratory Medicine*. 2000;124:694–698.
 51. Van Savage JG. Avoidance of inguinal incision in laparoscopically confirmed vanishing testis syndrome. *The Journal of Urology*. 2001;166:1421–1424.
 52. Miller WL, Auchus RJ. The molecular biology, biochemistry, and physiology of steroidogenesis and its disorders. *Endocrine reviews*. 2011;32(1):81–151.
 53. Pang S. Congenital adrenal hyperplasia owing to 3β-hydroxysteroid dehydrogenase deficiency. *Endocrinology and Metabolism Clinics of North America*. 2001;30(1):81–99
 54. Mermejo LM, Elias LL, Marui S, et al. Refining hormonal diagnosis of type II 3β-hydroxysteroid dehydrogenase deficiency in patients with premature pubarche and hirsutism based on HSD3B2 genotyping. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2005;90(3):1287–1293
 55. Simard J, Ricketts ML, Gingras S, et al. Molecular biology of the 3β-hydroxysteroid dehydrogenase/Δ5-Δ4 isomerase gene family. *Endocrine reviews*. 2005;26(4):525–582.
 56. Russell AJ, Wallace AM, Forest MG, et al. Mutation in the human gene for 3β-hydroxysteroid dehydrogenase type II leading to male pseudohermaphroditism without salt loss. *Journal of Molecular Endocrinology*. 1994;12(2):225–237.
 57. George MM, New MI, Ten S, et al. The clinical and molecular heterogeneity of 17βHSD-3 enzyme deficiency. *Hormone Research in Paediatrics*. 2010;74(4):229–240
 58. Rösler A, Belanger A, Labrie F. Mechanisms of androgen production in male pseudohermaphroditism due to 17 beta-hydroxysteroid dehydrogenase deficiency. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 1992;75(3):773–778.
 59. Boehmer AL, Brinkmann AO, Sandkuijl LA, et al. 17β-hydroxysteroid dehydrogenase-3 deficiency: diagnosis, phenotypic variability, population genetics, and worldwide 81 distribution of ancient and de novo mutations. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 1999;84(12):4713–4721.

60. Farkas A, Rosler A. Ten years experience with masculinizing genitoplasty in male pseudohermaphroditism due to 17 β -hydroxysteroid dehydrogenase deficiency. *European Journal of Pediatrics*. 1993;152(2):S88-S90.
61. Nordenskjöld A, Ivarsson SA. Molecular characterization of 5 α -reductase type 2 deficiency and fertility in a Swedish family. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 1998;3(9):3236-3238
62. Sinnecker GH, Hiort O, Dibbelt L, et al. Phenotypic classification of male pseudohermaphroditism due to steroid 5 α -reductase 2 deficiency. *The American Journal of Medical Genetics*. 1996;63(1):223-230.
63. Maimoun L, Philibert P, Cammas B, et al. Phenotypic, biological, and molecular heterogeneity of 5 α reductase deficiency: an extensive international experience of 55 patients. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2011;96(2):296-307.
64. Hughes IA, Deeb A. Androgen resistance. Best practice & research. *Clinical endocrinology & metabolism*. 2006;20(4):577-598
65. Xu Q, Lin HY, Yeh SD, et al. Infertility with defective spermatogenesis and steroidogenesis in male mice lacking androgen receptor in Leydig cells. *Endocrine*. 2007;32(1):96-106
66. Cheikhelard A, Morel Y, Thibaud E et al. Long-term follow-up and comparison between genotype and phenotype in 29 cases with complete androgen insensitivity syndrome (CAIS). In: *Hormone Research*. Allschwilerstrasse 10, Ch-4009 Basel, Switzerland: Karger. 2008;70:30
67. Papadimitriou DT, Linglart A, Morel Y, et al. Puberty in subjects with complete androgen. *The Journal of Pediatrics*. 2006;65(3):126-131.
68. Sarpel U, Palmer SK, Dolgin SE. The incidence of complete androgen insensitivity in girls with inguinal hernias and assessment of screening by vaginal length measurement. *The Journal of Pediatric Surgery*. 2005;40(1):133-137
69. Pleskacova J, Hersmus R, Oosterhuis JW, et al. Tumor risk in disorders of sex development. *Sexual Development*. 2010;4(4-5):259-269
70. Ahmed SF, Cheng A, Dovey L, et al. Phenotypic features, androgen receptor binding, and mutational analysis in 278 clinical cases reported as androgen insensitivity syndrome. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2000;85(2):658-665
71. Money J, Ehrhardt AA, Masica DN. Fetal feminization induced by androgen insensitivity in the testicular feminizing syndrome: effect on marriage and maternalism. *Johns Hopkins Medicine*. 1968;123(3):105
72. Bouvattier C, Mignot B, Lefèvre H, et al. Impaired sexual activity in male adults with partial androgen insensitivity. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2006;91(9):3310-3315.
73. Rice A, Rivkees S. Receptor Transduction Of Hormone Action. In: Sperling M, (eds). *Pediatric Endocrinology*. Philadelphia, Saunders Elsevier. 2008;26
74. Mendonca BB, Costa EM, Belgorosky A, et al. 46,XY DSD due to impaired androgen production. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2010;24:243-262
75. Mendonca BB, Domenice S, Arnhold IJ, et al. 46,XY disorders of sex development (DSD). *Clinical Endocrinology*. 2009;70:173-187
76. Farikullah J, Ehtisham S, Nappo S, et al. Persistent Mullerian duct syndrome: lessons learned from managing a series of eight patients over a 10-year period and review of literature regarding malignant risk from the Mullerian remnants. *British Journal of Urology International*. 2012;110:E1084-1089
77. Della Valle E, Vezzani S, Rochira V, et al. Prevalence of olfactory and other developmental anomalies in patients with central hypogonadotropic hypogonadism. *Frontiers in Endocrinology*. 2013;4:70
78. Matsui F, Shimada K, Matsumoto F, et al. Long-term outcome of ovotesticular disorder of sex development: a single center experience. *International Journal of Urology*. 2011;18:231-236
79. Verkauskas G, Jaubert F, Lortat-Jacob S, et al. The long-term followup of 33 cases of true hermaphroditism: a 40-year experience with conservative gonadal surgery. *Journal of Urology*. 2007;177:726-731
80. Chen CP, Chern SR, Sheu JC, et al. Prenatal diagnosis, sonographic findings and molecular genetic analysis of a 46,XX/46,XY true hermaphrodite chimera. *Prenatal Diagnosis*. 2005;25:502-506
81. Böber E, Ayhan A. 46, XX Erkek Cinsiyet Gelişim Bozukluğu. İçinde: Akıncı A, Saka N, (editorler). *Cinsiyet Gelişim Bozuklukları*. 1. Baskı. İstanbul, Nobel Tıp Kitabevleri, 2015;81-86
82. Auchus RJ, Chang AY. 46, XX DSD: the masculinised female. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2010;24(2):219-242
83. Miller WL. The adrenal cortex and its disorders. In *Brook's Clinical Pediatric Endocrinology*, 2010
84. Therrell BL, Berenbaum SA, Manter-Kapanke V, et al. Results of screening 1.9 million Texas newborns for 21-hydroxylase-deficient congenital adrenal hyperplasia. *Pediatrics*. 1998;101(4):583-590.
85. Clayton PE. Consensus statement on 21-hydroxylase deficiency from the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Pediatric Endocrinology. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2002;87(9):4046-4053.
86. Gorman A, Suraiya S, Tenenbaum-Rakover Y, et al. Control of childhood congenital adrenal hyperplasia and sleep activity and quality with morning or evening glucocorticoid therapy. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2008;93(12):4707-4710
87. Nimkarn S, New MI. Steroid 11 β -hydroxylase deficiency congenital adrenal hyperplasia. *Trends in Endocrinology and Metabolism*. 2008;19(3):96-99
88. Arboleda V, Vilain E. Disorders of sex development. In: *Genetic diagnosis of endocrine disorders*. Academic Press. 2016;259-278
89. Bulun SE. Aromatase deficiency. *Fertility and Sterility*. 2014;101(2):323
90. Kousta E, Papatheanasiou A, Skordis N. Sex determination and disorders of sex development according to the revised nomenclature and classification in 46, XX individuals. *Hormones*. 2010;9(3):218-231

Bölüm 57

FEOKROMOSİTOMA

Gülce KADAKAL KÖKEN¹

GİRİŞ

Feokromositoma adrenal medulladaki kromaffin hücrelerinden köken alan, katekolamin salgılayan bir tümördür. Adını krom tuzlarıyla koyulaşan “feokrom” (koyu renkli) görünümünden alır. Çocukluk çağında nadir görülmesine karşın, ciddi komplikasyonlara yol açabilmesi ve cerrahi olarak tedavi edilebilir olması nedeniyle ayırıcı tanıda mutlaka akılda tutulmalıdır.

EMBRİYOLOJİ VE HİSTOGENEZ

Feokromositomalar, embriyonal nöral krest hücrelerinden köken alır. Bu hücreler, adrenal medullada yer alan kromaffin hücrelerine farklılaşır. Bu nedenle feokromositomalar, ekstraadrenal yerleşim gösterebilir ve bu durumda “paraganglioma” olarak adlandırılır (1).

Histolojik olarak feokromositomalar, Zellballen adı verilen yuvarlak, hücre kümeleri şeklinde düzenlenmiş hücrelerden oluşur. Bu hücreler, bol granüllü, katekolamin içeren sitoplazmalarıyla karakterizedir. Çevrelerinde destekleyici sustentaküler hücreler bulunur ve bu hücreler immünohistokimyasal olarak S-100 ile boyanabilir (2)

EPİDEMİYOLOJİ, GENETİK VE KALITSAL SENDROMLAR

Feokromositoma insidansı genel popülasyonda yılda yaklaşık 0.8–1,6/100.000’dir. Tüm feokromositomaların %10-20’si çocukluk çağında teşhis edilir(3,4).

Pediyatrik feokromositomaların insidansı cinsiyete göre anlamlı farklılık göstermemekle birlikte, herediter sendromlara eşlik eden olgular daha erken yaşlarda klinik bulgu verir ve bilateral adrenal tutulum olasılığı daha yüksektir. Feokromositomaların yaklaşık %30-40’ı kalıtsal olup otozomal dominant geçiş gösteren sendromlarla ilişkilidir. (5-7).

- MEN tip 2A ve 2B: RET proto-onkogen mutasyonları ile ilişkilidir. MEN 2A’da feokromositomaya medüller tiroid kanseri ve paratiroid hiperplazisi eşlik ederken, MEN 2B’de ise feokromositomaya ek olarak medüller tiroid kanseri ve mukozal nöromlar ön plandadır (8).
- Von Hippel-Lindau hastalığı: VHL gen mutasyonu söz konusudur. Sıklıkla bilateral böbrek tümörleri, retina ve santral sinir sistemi hemanjiyoblastomları ile birlikte (9).
- Nörofibromatozis tip 1: NF1 geninde mutasyon vardır. Café-au-lait lekeleri, nörofibromlar, optik gliomlar bu sendromun tipik bulgularıdır (10).
- SDH gen mutasyonları: Paragangliomalarda sık görülür. SDHB mutasyonları kötü prognoz ile ilişkilidir (11).

KLİNİK BULGULAR

Feokromositomanın en karakteristik bulgusu hipertansiyon olup hastaların yaklaşık %80-90’ında görülür. Hipertansiyonu olan hastaların %50-60’ında semptom sürekli olup, %40-50’sinde ise paroksizmal seyreder. Özellikle çocuklarda hipertansiyon genellikle en belirgin ve tanıya götüren ilk bulgudur (12,13).

¹ Uzm. Dr. Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Sancaktepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, gulcekadakal@hotmail.com
ORCID iD: 0000-0002-4798-353X

iyi görüş alanı ve daha kontrollü diseksiyon imkanı sağlaması nedeniyle, parsiyel adrenalektomi gibi anatomik hassasiyet gerektiren durumlarda açık cerrahi tercih edilebilir Korteks koruyucu cerrahilerde nüks riski artabileceğinden, uzun dönem izlem önemlidir.

İntraoperatif Yönetim

Anestezi yönetimi, multidisipliner yaklaşımın kritik bir parçasıdır. Hipertansif ataklara karşı **nitroprusid**, **esmolol** veya **fenolamin** gibi ajanlar hazır bulundurulmalıdır. Tümör venöz drenajı kontrol altına alındıktan sonra, hipotansiyon gelişebileceğinden sıvı replasmanı ve vazopressör desteği gerekebilir (32).

POSTOPERATİF PROGNOZ VE İZLEM

Feokromositomanın cerrahi olarak eksizyonu sonrasında hastaların büyük çoğunluğunda katekolamin fazlalığına bağlı hipertansiyon, taşikardi, baş ağrısı ve terleme gibi semptomlarda dramatik düzelme izlenir. Ancak postoperatif dönemde bazı hastalarda hipertansiyonun persiste etmesi veya geçici olarak yeniden ortaya çıkması mümkündür. Bu durum genellikle damar tonus regülasyonundaki uzun süreli bozulma veya eşlik eden esansiyel hipertansiyona bağlıdır (33,34).

Cerrahiden sonraki ilk 24–48 saatlik dönemde kan basıncı, kalp hızı ve hipoglisemi açısından yakın izlem gerekir. Özellikle yüksek düzeyde katekolamin üreten tümörlerin çıkarılmasını takiben rebound hipoglisemi riski mevcuttur (35). Ayrıca büyük tümörlerin rezeksiyonu sonrası intravasküler volüm genişlemesi ve hipotansiyon gelişebileceğinden sıvı replasmanına dikkat edilmelidir.

Patolojik olarak benign olarak değerlendirilen tümörlerde dahi uzun dönem takip önerilir. Çünkü feokromositomaların %10-17'si biyolojik olarak malign davranış gösterebilir ve uzak metastaz (özellikle kemik, karaciğer, akciğer ve lenf nodlarına) yıllar sonra gelişebilir (36). Malignite tanısı yalnızca metastazın gösterilmesiyle konur; histolojik olarak benign görünen bir tümör bile daha sonra metastatik nüks yapabilir. Bu nedenle uzun süreli biyokimyasal ve radyolojik izlem önerilir.

Amerikan Endokrin Derneği (Endocrine Society) kılavuzlarına göre, cerrahi sonrası 2–6 hafta içinde

plazma metanefrin düzeyleri ölçülerek biyokimyasal kür sağlandığı doğrulanmalıdır. Takiben yılda en az bir kez plazma fraksiyone metanefrin veya 24 saatlik idrar katekolamin/metanefrin ölçümü ile biyokimyasal izlem yapılması önerilir. Genetik mutasyon taşıyan hastalarda, özellikle SDHB mutasyonu olanlarda malignite riski yüksek olduğundan daha sıkı ve uzun süreli takip önerilir (13).

Görüntüleme ile izlem, semptomatik hastalarda, biyokimyasal nüks saptandığında veya genetik sendrom varlığında gereklidir. MRI, radyasyon içermemesi nedeniyle çocuk hastalarda tercih edilir. Özellikle metastatik potansiyeli olan olgularda yıllık veya iki yılda bir görüntüleme yapılması önerilir (37).

KAYNAKLAR

1. Tischler AS. Pheochromocytoma and extra-adrenal paraganglioma: updates. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*. 2008;132(8):1272–1284.
2. DeLellis RA, Lloyd RV, Heitz PU, Eng C (eds.). *WHO Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of Endocrine Organs*. Lyon: IARC Press; 2004.
3. Berends AMA, Buitenwerf E, de Krijger RR, Veeger NJGM, van der Horst-Schrivers ANA, Links TP. Incidence of pheochromocytoma and sympathetic paraganglioma: A nationwide study and systematic review. *European Journal of Internal Medicine*. 2018;51:68–73. doi:10.1016/j.ejim.2018.01.015
4. de Miguel VC, Aparicio LS, Sansó G, et al. Seventy years of pheochromocytomas and paragangliomas in Argentina: The FRENAR database. *Hipertensión y Riesgo Vascular*. 2024;41(3):170–178. doi:10.1016/j.hipert.2024.04.001
5. Neumann HPH, Young WF, Eng C. Pheochromocytoma and paraganglioma. *The New England Journal of Medicine*. 2019;381(6):552–565. doi:10.1056/NEJMr1806651
6. Fishbein L. Pheochromocytoma and paraganglioma: genetics, diagnosis, and treatment. *Hematology/Oncology Clinics of North America*. 2016;30(1):135–150. doi:10.1016/j.hoc.2015.09.010
7. Bausch B, Wellner U, Bausch D, et al. Long-term prognosis of patients with pediatric pheochromocytoma. *Endocrine-Related Cancer*. 2014;21(1):17–25. doi:10.1530/ERC-13-0436
8. Mulligan LM. RET revisited: expanding the oncogenic portfolio. *Nature Reviews Cancer*. 2014;14(3):173–186. doi:10.1038/nrc3687
9. Dahia PLM. Pheochromocytoma and paraganglioma pathogenesis: Learning from genetic heterogeneity. *Nature Reviews Cancer*. 2014;14(2):108–119. doi:10.1038/nrc3648
10. Friedman JM. Neurofibromatosis 1. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM (eds.) *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington; 2025.

- Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1109/> [Accessed: 13th June 2025]
11. Gill AJ. Succinate dehydrogenase (SDH)-deficient neoplasia. *Histopathology*. 2018;72(1):106–116. doi:10.1111/his.13277
 12. Manger WM, Gifford RW. Pheochromocytoma. *Journal of Clinical Hypertension*. 2002;4(1):62–72. doi:10.1111/j.1524-6175.2002.01452.x
 13. Lenders JWM, Duh QY, Eisenhofer G, et al. Pheochromocytoma and Paraganglioma: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2014;99(6):1915–1942. doi:10.1210/jc.2014-1498
 14. Stolk RF, Bakx C, Mulder J, et al. Is the excess cardiovascular morbidity in pheochromocytoma related to blood pressure or to catecholamines? *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2013;98(3):1100–1106. doi:10.1210/jc.2012-3342
 15. Eisenhofer G, Goldstein DS, Walther MM, et al. Biochemical diagnosis of pheochromocytoma: how to distinguish true- from false-positive test results. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2003;88(6):2656–2666. doi:10.1210/jc.2002-030005
 16. Ilias I, Pacak K. Current approaches and recommended algorithm for the diagnostic localization of pheochromocytoma. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2004;89(2):479–491.
 17. Pacak K, Eisenhofer G, Goldstein DS. Pheochromocytoma: recommendations for clinical practice from the First International Symposium. October 2005. *Nature Clinical Practice Endocrinology & Metabolism*. 2007;3(2):92–102. doi:10.1038/ncpendmet0406
 18. Gifford RW Jr, Kvale WF Jr, Maher FT, et al. Pheochromocytoma: current status and changing concepts. *Archives of Internal Medicine*. 1964;113:126–139.
 19. Francis GL, Blake MA, Balis FM, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma in children and adolescents. *Pediatric Blood & Cancer*. 2013;60(7):1195–1202. doi:10.1002/pbc.24461
 20. Pacak K, Eisenhofer G, Ahlman H, et al. Current approaches to the diagnosis, localization, and treatment of pheochromocytoma. *Annals of Internal Medicine*. 2007;146(6):457–468.
 21. Kinney MA, Narr BJ, Warner MA. Perioperative management of pheochromocytoma. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. 2002;16(3):359–369.
 22. Walz MK, Peitgen K, Neumann HP, et al. Posterior retroperitoneoscopic adrenalectomy—results of 560 procedures in 520 patients. *Surgical Endoscopy*. 2006;20(11):1587–1595.
 23. Munch M, Taner T, Levine EA, et al. Laparoscopic resection of pheochromocytoma: a single-center experience. *Surgery*. 2011;150(2):296–303.
 24. Walz MK, Alesina PF, Wenger FA, et al. Laparoscopic and retroperitoneoscopic treatment of pheochromocytomas and paragangliomas: results of 161 tumors in 126 patients. *World Journal of Surgery*. 2006;30(5):899–908. doi:10.1007/s00268-005-0144-0
 25. Goffredo P, Sosa JA, Roman SA. Safety of laparoscopic adrenalectomy for large pheochromocytomas in the U.S.: analysis of 3406 cases. *World Journal of Surgery*. 2013;37(6):1338–1344. doi:10.1007/s00268-013-1984-1
 26. Zhang X, Zhang J, Sun Y, et al. Laparoscopic versus open adrenalectomy for large pheochromocytomas: a meta-analysis. *BMC Surgery*. 2021;21(1):11. doi:10.1186/s12893-020-01020-5
 27. Walz MK, Peitgen K, Neumann HP, et al. Endoscopic versus open resection of adrenal tumors: the patients' view. *Surgery*. 2004;136(6):1045–1051. doi:10.1016/j.surg.2004.05.015
 28. Gonzalez RJ, Shapiro S, Sarlis NJ, et al. Role of laparoscopic adrenalectomy in the management of suspected adrenal malignancy. *Journal of the American College of Surgeons*. 2005;200(6):990–996. doi:10.1016/j.jamcollsurg.2005.02.011
 29. Neumann HP, Bausch B, McWhinney SR, et al. Germ-line mutations in nonsyndromic pheochromocytoma. *The New England Journal of Medicine*. 2002;346(19):1459–1466. doi:10.1056/NEJMoa020152
 30. Shen WT, Kebebew E, Clark OH, Duh QY. Reasons for conversion from laparoscopic to open adrenalectomy: review of 261 laparoscopic adrenalectomies from a single institution. *World Journal of Surgery*. 2004;28(11):1176–1179. doi:10.1007/s00268-004-7507-1
 31. Walz MK, Peitgen K, Rothmund M. Cortical-sparing adrenalectomy for bilateral pheochromocytoma. *World Journal of Surgery*. 1998;22(8):791–796.
 32. Ross EJ, Pacak K. Current concepts in the perioperative management of pheochromocytoma. *Anesthesiology*. 2014;120(2):438–445.
 33. Pogorzelski R, Toutouchi S, Krajewska E, et al. The effect of surgical treatment of pheochromocytoma on concomitant arterial hypertension and diabetes mellitus in a single-centre retrospective study. *Central European Journal of Urology*. 2014;67(4):361–365. doi:10.5173/cej.2014.04.art9
 34. Perry KA, El Youssef R, Pham TH, Sheppard BC. Laparoscopic adrenalectomy for large unilateral pheochromocytoma: experience in a large academic medical center. *Surgical Endoscopy*. 2010;24(6):1462–1467. doi:10.1007/s00464-009-0801-z
 35. Araki S, Kijima T, Waseda Y, et al. Incidence and predictive factors of hypoglycemia after pheochromocytoma resection. *International Journal of Urology*. 2019;26(2):273–277. doi:10.1111/iju.13864
 36. Torresan F, Beber A, Schiavone D, Zovato S, Galuppini F, Crimi F, Ceccato F, Iacobone M. Long-Term Outcomes after Surgery for Pheochromocytoma and Sympathetic Paraganglioma. *Cancers (Basel)*. 2023 May 24;15(11):2890. doi: 10.3390/cancers15112890. PMID: 37296853; PMCID: PMC10252063.
 37. Kuo MJM, Nazari MA, Jha A, Pacak K. Pediatric metastatic pheochromocytoma and paraganglioma: clinical presentation and diagnosis, genetics, and therapeutic approaches. *Frontiers in Endocrinology*. 2022;13:936178. doi:10.3389/fendo.2022.936178

Bölüm 58

MEME HASTALIKLARI

Atike Gülşah KİRİŞ UZUN¹

GİRİŞ

Meme dokusu doğumdan ergenliğe kadar bir dizi değişikliğe uğrar. Bu değişikliklerin çoğu geçici, fizyolojik ve hormonal değişikliklerle ilişkilidir. Ancak geçici olarak anormal bir görünüme yol açabilir (1). Meme hastalıkları ve kitleleri kadın nüfusun %2-3'ünü etkiler. Pediatrik popülasyonda ve adölesanlarda meme kitlelerinin kliniği, yapılan tetkikler ve yönetimi erişkinlerden farklıdır (2,3). Çocuklar genellikle ele gelen kitleye bağlı ağrı, kozmetik sıkıntılar ve anksiyeteye doktora başvururlar. 21 yaş altı meme kanseri görülme sıklığı %0,02 olarak tahmin edilmektedir (2,4,5). Bu nedenle kitle boyutu küçük ailede meme kanseri öyküsü ve radyasyona maruziyet yoksa son literatürler pediatrik meme kitlelerinde konservatif yaklaşım önerir (4,6,7). Çocuklarda meme kitleleri, hem hastalar hem de aileleri için bir endişe kaynağıdır. Bu durum, yetişkinlerde meme kanseri hakkındaki yaygın farkındalıktan kaynaklanmaktadır (8). Bu nedenle, tüm sağlık personelinin bu hastalara, ailelerine uygun bakım ve danışmanlık sağlamaları kritik öneme sahiptir. Bu bölümde pediatrik meme hastalıkları, meme kitlelerinin tipleri, tetkik ve görüntülemelerinden ve bunların yönetiminden bahsedilecektir.

EMBRYOLOJİ VE MEME GELİŞİMİ

Meme gelişimi gebeliğin yaklaşık 35. gününde başlar. Embriyonik yaşamın 6. haftasında, karın duvarının ön yüzünde "meme çıkıntıları" (süt çizgileri veya Hughes çizgileri) olarak bilinen çift taraflı ektodermal kalınlaşmalar oluşur. Bu çizgiler, koltuk altından kasık bölgesine kadar uzanır. Gebeliğin 10. haftasına gelin-

diğinde, bu çizgilerin çoğu geriler ve yalnızca pektoral bölgedeki orta kısımda meme primordiumu kalır. Buradaki hücreler, meme dokusunun gelişiminden sorumludur. 10-20. haftalar arasında, pektoral bölgede ilk süt kanalları gelişmeye başlar. İkinci trimesterin başında (13-20. haftalar), meme ucunda birleşen 15-20 adet katı epitel kordonu bulunur ve bu kordonlar ilerleyen fetal aylarda (5. ayda) areolanın gelişimiyle birlikte farklılaşır. Gebeliğin 34. haftasında meme tomurcuğu palpe edilebilir hale gelir. Meme ucu ise genellikle gebeliğin 8. ayında ortaya çıkar; başta gamze şeklindedir ve son trimesterde altındaki mezodermal proliferasyon ile belirginleşir. Son trimesterde plasental östrojenlerin etkisiyle, her iki cinste de meme tomurcuğu büyür ve doğumda yaklaşık 1 cm çapında, gerçek meme nodülleri oluşur. Doğumda erkek ve kız çocuklarının meme bezleri benzer gelişim gösterir ve her biri yaklaşık 20 adet süt kanalına sahiptir. Yenidoğanlarda maternal hormonların etkisiyle sıkça görülen bilateral meme ucu altı nodülleri, genellikle ilk yıl içinde kaybolur (9).

TELARŞ

Meme gelişiminin ergenlikteki başlangıcı telarş olarak adlandırılır ve genellikle 8 ila 13 yaşları arasında görülür. Ergenlik, hipotalamustan GnRH sekresyonunun artmasıyla başlar; bu da gonadotropinlerin (LH, FSH) salınımını uyarak, östradiol ve progesteron üretimini artırır. Hormonların etkisiyle meme dokusunda ve adipöz dokuda büyüme, süt kanallarında proliferasyon ve lobüler-alveoler gelişim meydana gelir. Meme gelişiminin pubertal seyri, telarştan sonraki 2-4 yıl içinde tamamlanır ve bu süreç klinik olarak Tanner evreleri ile değerlendirilir (10,11) (Tablo 1).

¹ Op. Dr., Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, gulsah_krs@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-6556-039X

KAYNAKLAR

1. Michala L, Tsigginou A, Zacharakis D, et al. Breast Disorders in Girls and Adolescents. Is There a Need for a Specialized Service? *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. Nisan 2015;28(2):91-4. doi: 10.1016/j.jpjg.2014.05.011
2. Lawrence AE, Saito J, Onwuka A, et al. Management of Pediatric Breast Masses: A Multi-institutional Retrospective Cohort Study. *Journal of Surgical Research*. Ağustos 2021;264:309-15. doi: 10.1016/j.jss.2021.01.041
3. Cohen O, Avinadav E, Sharon E, et al. Pediatric and Adolescent Surgical Breast Clinic: Preliminary Experience. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. Şubat 2020;33(1):23-6. doi: 10.1016/j.jpjg.2019.08.010
4. De Vasconcelos Gaspar A, Melo L, Galdes F, et al. *Breast pathology in adolescence*. BD. 30 Eylül 2021;40(4):269-74. doi: 10.3233/BD-201043
5. Restrepo R, Cervantes LF, Swirsky AM, et al. Breast development in pediatric patients from birth to puberty: physiology, pathology and imaging correlation. *Pediatric Radiology*. Ekim 2021 51(11):1959-69. doi: 10.1007/s00247-021-05099-4
6. Lee EJ, Chang YW, Oh JH, et al. Breast Lesions in Children and Adolescents: Diagnosis and Management. *Korean Journal of Radiology*. 2018;19(5):978. doi: 10.3348/kjr.2018.19
7. Mareti E, Vatopoulou A, Spyropoulou GA, et al. Breast Disorders in Adolescence: A Review of the Literature. *Breast Care*. 2021;16(2):149-55. doi: 10.1159/000511924
8. West KW, Rescorla FJ, Shrerer 3rd LR et al. Diagnosis and Treatment of Symptomatic Breast Masses in the Pediatric Population. *Journal of Pediatric Surgery*. 1995; 30(2):182-6. doi: 10.1016/0022 3468(95)90557-x
9. Singh V. *Textbook of Clinical Embryology*. London: Elsevier Health Sciences APAC; 2014. 353 s.
10. Greydanus DE, Matytsina L, Gains M. Breast Disorders in Children and Adolescents. *Primary Care: Clinics in Office Practice* [Internet]. Haziran 2006 [a.yer 28 Temmuz 2025];33(2):455-502. Erişim adresi: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0095454306000261>
11. Gomez M. *Pediatric surgery*. Ashcraft and Holcomb (eds.) 7th 2020.
12. Emmanuel M, Bokor BR. Tanner Stages. In: *Stat-Pearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
13. Chung EM, Cube R, Hall GJ, et al. Breast Masses in Children and Adolescents: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. Mayıs 2009;29(3):907-31. doi: 10.1148/rg.293095010
14. Fallat ME, Ignacio RC. Breast Disorders in Children and Adolescents. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. Aralık 2008;21(6):311-6. doi: 10.1016/j.jpjg.2007.10.007
15. Kaneda HJ, Mack J, Kasales CJ, et al. Pediatric and Adolescent Breast Masses: A Review of Pathophysiology, Imaging, Diagnosis, and Treatment. *American Journal of Roentgenology*. Şubat 2013;200(2):W204-12. doi: 10.2214/AJR.12.9560
16. Coran AG, Adzick NS. *Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Mosby; 2012.
17. Sadove AM, Van Aalst JA. Congenital and Acquired Pediatric Breast Anomalies: A Review of 20 Years??? Experience: *Plastic and Reconstructive Surgery*. Nisan 2005;115(4):1039-50. doi: 10.1097/01.PRS.0000154214.99641.72
18. Pryor LS, Lehman JA, Workman MC. Disorders of the Female Breast in the Pediatric Age Group: *Plastic and Reconstructive Surgery*. Temmuz 2009;124 (Supplement):50e-60e. doi: 10.1097/PRS.0b013e3181aa0ef9
19. Templeman C, Hertweck Md SP. Breast disorders in the pediatric and adolescent patient. *Obstetrics and Gynecology Clinics of North America*. Mart 2000;27(1):19-34. doi: 10.1016/S0889-8545(00)80004-2
20. Salati SA. Breast fibroadenomas: a review in the light of current literature. *Polish Journal of Surgery*. 07 Aralık 2020;93(1):40-8. doi: 10.5604/01.3001.0014.5676
21. Tahir MT, Vadakekut ES, Shamsudeen S. Mastalgia. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
22. Başaklar AC. *Bebek ve çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları*. Palme; 2006.
23. Sanchez R, Ladino-Torres MF, Bernat JA, et al. Breast fibroadenomas in the pediatric population: common and uncommon sonographic findings. *Pediatric Radiology*. Ekim 2010;40(10):1681-9. doi: 10.1007/s00247-010-1678-7
24. Erturk A, Demir S, Ozturun C, et al. Surgical Approach to Childhood Breast Masses. *Turkish Journal of Pediatric Disease*. 07 Temmuz 2022;16(4):332-5. doi: 10.12956/tchd.1117861
25. Charles Nwafor C, Uwaemehi Umeh K, Benjamin Etuk E, et al. Clinicopathological pattern of breast lesions in children and adolescents. *African Health Sciences*. 11 Ekim 2023;23(3):228-35. doi: 10.4314/ahs.v23i3.28
26. Jayasinghe Y, Simmons PS. Fibroadenomas in adolescence. *Current Opinion in Obstetrics & Gynecology*. Ekim 2009;21(5):402-6. doi: 10.1097/GCO.0b013e-32832fa06b

Bölüm 59

BOYUNDA GENETİK VE KAZANILMIŞ HASTALIKLAR

Merve BÜLBÜL AK¹

TİROGLOSSAL KANAL KİSTİ

Giriş

Tiroglossal kanal kisti, çocukluk çağında en sık karşılaşılan konjenital servikal anomalidir ve servikal konjenital kitlelerin yaklaşık %70-75'ini oluşturur (1). Embriyolojik olarak, dil kökü ile tiroid bezi arasında uzanan tiroglossal kanalın tam olarak involüsyona uğramaması sonucu gelişir. Genellikle hyoid kemiğe komşu orta hatta yer alır ve dil çıkarma veya yutma ile hareket eden, ağrısız, mobil bir boyun kitlesiyle kendini gösterir (1,2).

Tanı çoğunlukla çocukluk döneminde konulsa da bazı olgular erişkin yaşta semptom verebilir. Klinik tablo, asemptomatik bir şişlikten, enfeksiyon, abse ya da fistül oluşumuna kadar geniş bir spektrumda izlenebilir. Özellikle üst solunum yolu enfeksiyonları, lenfoid içerikli bu kanal yapısı aracılığıyla hızlı yayılım göstererek komplikasyonlara neden olabilir. Ayrıca nadir olgulara ektopik tiroid dokusu veya malignite eşlik edebilir (2).

Tanıda fizik muayene yol gösterici olmakla birlikte, ektopik tiroid dokusunu dışlamak ve ayırıcı tanıya katkı sağlamak amacıyla görüntüleme gereklidir. Ultrasonografi; tiroid bezinin normal yerleşimini değerlendirme, kistik yapıyı karakterize etme ve ilk basamakta kullanılabilirlik açısından ön plandadır (2,3). Tedavi yaklaşımı cerrahi eksizyon olup, aktif enfeksiyon döneminde ertelenmelidir. Minimal invaziv tekniklerin, uygun vakalarda kozmetik ve doku koruyucu avantajlar sunduğu bildirilmektedir (3).

Embriyoloji ve Patogenez

Tiroglossal kanal kisti, dil kökündeki foramen çekum ile servikal bölgedeki tiroid bezinin nihai yerleşim yeri arasında uzanan tiroglossal kanalın involüsyona uğramaması sonucu ortaya çıkan embriyolojik bir kalıntıdır. Tiroid bezi embriyogenez sırasında, gebeliğin 3. haftasında ilkel farinksten türeyen ventral bir divertikül olarak gelişmeye başlar. Bu yapı, tuberculum impar ile copula arasında yer alan foramen çekumdan kaynaklanır (4-6). Tiroid primordiumu, hyoid kemiğe yakın seyir izleyerek pretrakeal bölgeye doğru kaudale iner ve 7. gebelik haftasında krikoid kırırdağın hemen altındaki son pozisyonuna ulaşır (5,6).

Tiroidin bu inişi sırasında geçici olarak oluşan tiroglossal kanal, tiroid dokusunu dil köküne bağlayan dar tübüler bir yapıdır. Bu kanal, normal fetal gelişimde yaklaşık 10. gebelik haftasında involüsyona uğrayarak kaybolur (4,5,7). Ancak bu regresyonun herhangi bir seviyede yetersiz kalması, kanalın bir bölümünün epitel ile döşeli olarak kalmasına ve zamanla sekretuar aktiviteye veya enfeksiyona bağlı olarak kistik genişleme göstermesine neden olabilir (4,5).

Tiroglossal kanal kistleri en sık orta hatta ve hyoid kemiğe komşu şekilde görülse de, tiroid bezinin embriyolojik iniş yolu üzerindeki herhangi bir noktada gelişebilir. Kanalın distal kısmı, insanların yaklaşık %50'sinde tiroid bezinin piramidal lobuna farklılaşmaktadır; bu nedenle cerrahi eksizyon sırasında bu anatomik varyasyonların bilinmesi nüks riskini azaltmak açısından önemlidir (4,5).

¹ Uzm. Dr., Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi AD., mrvebulbul@gmail.com
ORCID ID: 0000-0003-1541-0670

olgularının %67'sinde belirli bir etioloji bulunamamaktadır (65). Çocuklarda boyun kitlelerinin en sık görülen malign nedenleri Hodgkin ve non-Hodgkin lenfomalarıdır. Nöroblastom (%15) ikinci en sık görülen malignite iken, tiroid tümörleri üçüncü sıradadır (61). Ayırıcı tanıda lösemi, metastatik karsinom, fenitoin kaynaklı psödolenfoma, serum hastalığı, Gaucher ve Niemann-Pick hastalığı gibi depo hastalıkları, kollajen vasküler hastalıklar, sarkoidoz, masif lenfadenopati sinüs histiyositozu ve retiküloendoteliyoz veya histiyositoz X gibi diğer durumlar da yer alır (61). Otoimmün veya enflamatuvar hastalıklar (Örn. sistemik lupus eritematozus, Kikuchi-Fujimoto lenfadeniti, Castleman hastalığı ve sarkoidoz gibi) dünya genelinde Pediatrik lenfadenopati vakalarının %1'inden azını oluşturur (58).

Prognoz

Etkin antimikrobiyal tedavi ile *Staphylococcus aureus*, Grup A streptokoklar ve *Mycobacterium tuberculosis* gibi etkenlere bağlı servikal lenfadenit vakalarında tam düzelme genellikle sağlanır. Süpürasyon gelişen hastalarda dahi, uygun drenaj ve spesifik antimikrobiyal tedavi kombinasyonu ile belirti ve semptomlarda hızlı düzelme sağlanır ve nüks nadirdir.

Modern antimikrobiyal tedavilerin gelişimi, internal juguler ven trombozu, karotis arter rüptürü, septik embolik fenomenler ve ölüm gibi tarihsel olarak servikal adenitle ilişkili ciddi sistemik komplikasyonların neredeyse tamamen ortadan kalkmasını sağlamıştır. Etkin antitüberküloz ajanların mevcudiyeti sayesinde tüberküloz servikal adenit prognozu mükemmeldir. Non-tüberküloz mikobakteriyel enfeksiyonlara bağlı lenfadenitte ise erken cerrahi eksizyon ile tam düzelme beklenirken, cerrahi uygun olmadığında veya mevcut komplikasyonların hafifletilmesinde makrolid monoterapi veya kombinasyon tedavileri faydalıdır. Kedi tırnağı hastalığı genellikle benign ve kendini sınırlayan bir durum olup, çoğu zaman terapötik müdahaleye gerek kalmaz, ancak antibiyotik tedavisi iyileşmeyi hızlandırabilir (61).

Komplikasyonlar

Servikal lenfadenitin en yaygın komplikasyonu süpürasyon ve apse oluşumudur (61). Bu apseler spontan olarak drene olabileceği gibi, genellikle cerrahi insiz-

yon ve drenaj gerektirebilir. Apse oluşumu, özellikle yeterli tedavinin uygulanmadığı veya geç kalındığı durumlarda ortaya çıkma eğilimindedir. *Staphylococcus aureus*'a bağlı lenf nodu enfeksiyonları apse oluşumuyla daha sık sonuçlanma eğiliminde olup, apselerin %50 ila %70'inde görülebilir; bu durum organizmanın koagülaz, fibrinolizin ve hiyalüronidaz gibi ekstraselüler ürünleriyle ilişkilidir (61).

Lenfadenit ile ilişkili potansiyel komplikasyonlar arasında flegmon, fistülleşme, sepsis, mikobakteriyel enfeksiyonlara bağlı sinüs traktları ve komşu sinir veya vasküler yapılara bası yer alabilir. Özellikle boyun bölgesindeki lenf nodlarının enfeksiyonu ve apseleşmesi durumunda, önemli vasküler yapılara (örneğin, karotis arter) yakınlık nedeniyle ciddi vasküler komplikasyonlar (örn. mikotik karotis arter anevrizması) ortaya çıkabilir (61). Süpüratif lenfadenit, bazen erozyon ve kanamaya yol açan derin boyun enfeksiyonlarına ilerleyebilir. Ayrıca, nadiren de olsa, tedavi edilmeyen veya kötüleşen vakalarda sistemik enfeksiyon veya bakteriyemi (*S. aureus* ve *S. pyogenes* kaynaklı) veya yaygın hastalık (*Mycobacterium tuberculosis*'e bağlı) gelişebilir. Grup A streptokoklara bağlı akut glomerülo nefrit de nadir bir komplikasyondur. Apse oluşumu dışında, bu komplikasyonlar genellikle nadir olaylardır (61).

Non-tüberküloz mikobakteriyel enfeksiyonlara bağlı servikal lenfadenit tedavisinde cerrahi eksizyon sırasında yüz felci riski bildirilmiştir; tam eksizyon %10 yüz felci riski taşıırken, vakaların %2'sinde kalıcı felç görülebilir. Non-tüberküloz mikobakteriyel enfeksiyonlarda ise inatçı ve tekrarlayan hastalık en sık karşılaşılan komplikasyondur (61).

KAYNAKLAR

1. Amos J, Shermetaro C. Thyroglossal Duct Cyst. *StatPearls*. 2023.
2. Taha A, Enodien B, Frey DM, et al. Thyroglossal Duct Cyst, a Case Report and Literature Review. *Diseases*. 2022; 10(1): 7. DOI: 10.3390/diseases10010007
3. Booth TN. Congenital Cystic Neck Masses. *Neuroimaging Clinics of North America*. 2023; 33(4): 591-605. DOI: 10.1016/j.nic.2023.05.009
4. Ma J, Ming C, Lou F, et al. [Misdiagnostic analysis and treatment of pyriform sinus fistula in children]. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. 2018; 53(5): 381-384. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-0860.2018.05.010
5. Unsal O, Soytaş P, Hascicek SO, et al. Clinical approach

- to pediatric neck masses: Retrospective analysis of 98 cases. *Northern Clinics of Istanbul*. 2017; 4(3): 225-232. DOI: 10.14744/nci.2017.15013
6. Fanous A, Morcrette G, Fabre M, et al. Diagnostic Approach to Congenital Cystic Masses of the Neck from a Clinical and Pathological Perspective. *Dermatopathology*. 2021; 8(3): 342-358. DOI: 10.3390/dermatopathology8030039
 7. Walsh J, Clausen S, Degiovanni J, et al. Double Thyroglossal Duct Cyst: A Case Report. *Cureus*. 2023; 15(6): e40660. DOI: 10.7759/cureus.40660
 8. Tokarz E, Gupta P, McGrath J, et al. Proposed ultrasound algorithm to differentiate thyroglossal duct and dermoid cysts. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2021; 142: 110624. DOI: 10.1016/j.ijporl.2021.110624
 9. Garcia E, Osterbauer B, Parham D, et al. The incidence of microscopic thyroglossal duct tissue superior to the hyoid bone. *The Laryngoscope*. 2019; 129(5): 1215-1217. DOI: 10.1002/lary.27291
 10. Sun N, Pang W, Zhang X, et al. Main features and treatments of cervical cysts in children from a single-center experience. *BMC Surgery*. 2025; 25(1): 82. DOI: 10.1186/s12893-025-02791-2
 11. Park SI, Baek JH, Suh CH, et al. Chemical ablation using ethanol or OK-432 for the treatment of thyroglossal duct cysts: a systematic review and meta-analysis. *European Radiology*. 2021; 31(12): 9048-9056. DOI: 10.1007/s00330-021-08033-2
 12. Ho ML. Pediatric Neck Masses: Imaging Guidelines and Recommendations. *Radiological Clinics of North America*. 2022; 60(1): 1-14. DOI: 10.1016/j.rcl.2021.08.001
 13. Wang Y, Yang G. Optimal age of surgery for children with thyroglossal duct cysts: A single-institution retrospective study of 340 patients. *Frontiers in Pediatrics*. 2023; 10: 1038767. DOI: 10.3389/fped.2022.1038767
 14. Holt AC, Lofgren DH, Shermetaro C. Branchial Cleft Anomalies. *StatPearls*. 2025.
 15. Bansal AG, Oudsema R, Masseaux JA, et al. US of Pediatric Superficial Masses of the Head and Neck. *RadioGraphics*. 2018; 38(4): 1239-1263. DOI: 10.1148/rg.2018170165
 16. Bee-See G, Anuar NA. Endoscopic diagnostic and therapeutic management of branchial cleft fistula type III & IV: a single tertiary centre experience. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2024; 281(12): 6711-6715. DOI: 10.1007/s00405-024-08853-0
 17. Patel S, Bhatt AA. Thyroglossal duct pathology and mimics. *Insights into Imaging*. 2019; 10(1): 12. DOI: 10.1186/s13244-019-0694-x
 18. Bahakim A, Francois M, Van Den Abbeele T. Congenital Midline Cervical Cleft and W-Plasty: Our Experience. *International Journal of Otolaryngology*. 2018; 2018: 5081540. DOI: 10.1155/2018/5081540
 19. Banakis Hartl RM, Said S, Mann SE. Bilateral Ear Canal Cholesteatoma with Underlying Type I First Branchial Cleft Anomalies. *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology*. 2019; 128(4): 360-364. DOI: 10.1177/0003489418821700
 20. Meng F, Zhu Z, Ord RA, et al. A unique location of branchial cleft cyst: case report and review of the literature. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2019; 48(6): 712-715. DOI: 10.1016/j.ijom.2018.11.014
 21. Ryu J, Igawa T, Mohole J, et al. Congenital Neck Masses. *NeoReviews*. 2023; 24(10): e642-e649. DOI: 10.1542/neo.24-10-e642
 22. Oh JH, Chang YW, Lee EJ. Sonographic diagnosis of coexisting ectopic thyroid and fourth branchial cleft cyst. *Journal of Clinical Ultrasound*. 2018; 46(9): 582-584. DOI: 10.1002/jcu.22630
 23. Tazegul G, Bozoğlan H, Doğan Ö, et al. Cystic lateral neck mass: Thyroid carcinoma metastasis to branchial cleft cyst. *Journal of Cancer Research and Therapeutics*. 2018; 14(6): 1437-1438. DOI: 10.4103/0973-1482.188440
 24. Williams DS. Neck Mass in a Five-year-old Afghan Child. *Journal of Insurance Medicine*. 2018; 47(3): 191-193. DOI: 10.17849/insm-47-03-191-193.1
 25. Koch EM, Fazel A, Hoffmann M. Cystic masses of the lateral neck - Proposition of an algorithm for increased treatment efficiency. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 2018; 46(9): 1664-1668. DOI: 10.1016/j.jcms.2018.06.004
 26. Sutton AE, Goldman J. Branchial Cleft Cysts. *StatPearls*. 2025.
 27. Lee DH, Yoon TM, Lee JK, et al. Clinical Study of Second Branchial Cleft Anomalies. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2018; 29(6): e557-e560. DOI: 10.1097/SCS.0000000000004540
 28. Shen LF, Zhou SH, Chen QQ, et al. Second branchial cleft anomalies in children: a literature review. *Pediatric Surgery International*. 2018; 34(12): 1251-1256. DOI: 10.1007/s00383-018-4348-8
 29. Quintanilla-Dieck L, Penn EB Jr. Congenital Neck Masses. *Clinics in Perinatology*. 2018; 45(4): 769-785. DOI: 10.1016/j.clp.2018.07.012
 30. Friedman E, Patiño MO, Udayasankar UK. Imaging of Pediatric Salivary Glands. *Neuroimaging Clinics of North America*. 2018; 28(2): 209-226. DOI: 10.1016/j.nic.2018.01.005
 31. Stefanicka P, Profant M. Branchial cleft cyst and branchial cleft cyst carcinoma, or cystic lymph node and cystic nodal metastasis?. *The Journal of Laryngology & Otology*. 2023; 137(1): 31-36. DOI: 10.1017/S0022215122001293
 32. Mattioni J, Azari S, Hoover T, et al. A cross-sectional evaluation of outcomes of pediatric branchial cleft cyst excision. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2019; 119: 171-176. DOI: 10.1016/j.ijporl.2019.01.030
 33. Meijers S, Meijers R, van der Veen E, et al. A Systematic Literature Review to Compare Clinical Outcomes of Different Surgical Techniques for Second Branchial Cyst Removal. *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology*. 2022; 131(4): 435-444. DOI: 10.1177/00034894211024049
 34. Li Y, Li K, Zhang C, et al. Learning to Reconstruct Computed Tomography Images Directly From Sinog-

- ram Data Under A Variety of Data Acquisition Conditions. *IEEE Transactions on Medical Imaging*. 2019; 38(10): 2469-2481. DOI: 10.1109/TMI.2019.2910760
35. Talmor G, Nguyen B, Mir G, et al. Sclerotherapy for Benign Cystic Lesions of the Head and Neck: Systematic Review of 474 Cases. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 2021; 165(6): 775-783. DOI: 10.1177/01945998211000448
 36. Gundrathi J, Cunha B, Tiwari V, et al. Congenital Torticollis. *StatPearls*. 2024.
 37. Xiong Z, Zeng S, Chen H, et al. Unique finding in congenital muscular torticollis: Clinic screening on the neck of one day old neonate and ultrasonographic imaging from birth through 3 years of follow-up. *Medicine*. 2019; 98(11): e14794. DOI: 10.1097/MD.00000000000014794
 38. Kaplan SL, Coulter C, Sargent B. Physical Therapy Management of Congenital Muscular Torticollis: A 2018 Evidence-Based Clinical Practice Guideline From the APTA Academy of Pediatric Physical Therapy. *Pediatric Physical Therapy*. 2018; 30(4): 240-290. DOI: 10.1097/PEP.0000000000000544
 39. Han MH, Kang JY, Do HJ, et al. Comparison of Clinical Findings of Congenital Muscular Torticollis Between Patients With and Without Sternocleidomastoid Lesions as Determined by Ultrasonography. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2019; 39(5): 226-231. DOI: 10.1097/BPO.0000000000001039
 40. Gao F, Zeng S, Tang S, et al. Basement Membrane Changes of Myofiber and Fibrosis in Sternocleidomastoid Muscle of Congenital Muscular Torticollis. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2022; 33(8): 2704-2710. DOI: 10.1097/SCS.00000000000008781
 41. Gou P, Li J, Li X, et al. Clinical features and management of the developmental dysplasia of the hip in congenital muscular torticollis. *International Orthopaedics*. 2022; 46(4): 883-887. DOI: 10.1007/s00264-021-05279-9
 42. Padre JA, Callaghan H, Lim R, et al. Early recognition of unilateral absence of sternocleidomastoid muscle in a newborn presenting with contralateral congenital torticollis. *BMJ Case Reports*. 2023; 16(12): e258532. DOI: 10.1136/bcr-2023-258532
 43. Gross PW, Chipman DE, Doyle SM. The tilts, twists, and turns of torticollis. *Current Opinion in Pediatrics*. 2023; 35(1): 118-123. DOI: 10.1097/MOP.0000000000001194
 44. Park YH, Kim CH, Kim JH, et al. Rare Concurrence of Congenital Muscular Torticollis and a Malignant Tumor in the Same Sternocleidomastoid Muscle. *Annals of Rehabilitation Medicine*. 2018; 42(1): 189-194. DOI: 10.5535/arm.2018.42.1.189
 45. Brurberg KG, Dahm KT, Kirkehei I. Manipulation techniques for infant torticollis. *Tidsskrift for den Norske Lægeforening*. 2018; 138(1). DOI: 10.4045/tidsskr.17.1031
 46. Huegel M, Kenyon LK. Application of the Clinical Practice Guideline for Congenital Muscular Torticollis: A Case Report. *Pediatric Physical Therapy*. 2019; 31(1): E1-E5. DOI: 10.1097/PEP.0000000000000569
 47. Bashir A, Amjad F, Ahmad A, et al. Effect of physical therapy treatment in infants treated for congenital muscular torticollis - a narrative review. *Journal of the Pakistan Medical Association*. 2023; 73(1): 111-116. DOI: 10.47391/JPMA.3852
 48. Limpaphayom N, Kohan E, Huser A, et al. Use of Combined Botulinum Toxin and Physical Therapy for Treatment Resistant Congenital Muscular Torticollis. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2019; 39(5): e343-e348. DOI: 10.1097/BPO.0000000000001302
 49. Sinn CN, Rinaldi RJ, McLaughlin MJ. Botulinum toxin type A outcomes in infants with refractory congenital muscular torticollis. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine*. 2023; 16(3): 539-552. DOI: 10.3233/PRM-210088
 50. Kumar S. Surgical Management of Congenital Muscular Torticollis. *Neurology India*. 2023; 71(3): 415. DOI: 10.4103/0028-3886.378691
 51. Cunha B, Tadi P, Bragg BN. Torticollis. *StatPearls*. 2025.
 52. Miceli A, Stewart KM. Lymphangioma. *StatPearls*. 2025.
 53. Noia G, Maltese PE, Zampino G, et al. Cystic Hygroma: A Preliminary Genetic Study and a Short Review from the Literature. *Lymphatic Research and Biology*. 2019; 17(1): 30-39. DOI: 10.1089/lrb.2017.0084
 54. Auerbach N, Gupta G, Mahajan K. Cystic Hygroma. *StatPearls*. 2025.
 55. Sehgal VN, Sharma S, Chatterjee K, et al. Unilateral, Blaschkoid, Large Lymphangioma Circumscriptum: Micro- and Macrocytic Manifestations. *Skinmed*. 2018; 16(6): 411-413.
 56. Kulungowski AM, Patel M. Lymphatic malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2020; 29(5): 150971. DOI: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150971
 57. Jiao-Ling L, Hai-Ying W, Wei Z, et al. Treatment and prognosis of fetal lymphangioma. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology*. 2018; 231: 274-279. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2018.10.031
 58. Freeman AM, Matto P. Lymphadenopathy. *StatPearls*. 2025.
 59. Faraz M, Rosado FGN. Reactive Lymphadenopathies. *Clinics in Laboratory Medicine*. 2021; 41(3): 433-451. DOI: 10.1016/j.cll.2021.04.001
 60. Healy CM, Edwards MS. Cervical lymphadenitis in children: Diagnostic approach and initial management. *UpToDate*. 2025.
 61. Healy CM, Baker CJ. Cervical Lymphadenitis. In: *Feigin and Cherry's Textbook of Pediatric Infectious Diseases*. 7th ed. Elsevier; 2025: 124-133.
 62. Chang SSY, Xiong M, How CH, et al. An approach to cervical lymphadenopathy in children. *Singapore Medical Journal*. 2020; 61(11): 569-577. DOI: 10.11622/smedj.2020151
 63. Khodabandeh M, Jam Z, Shahani AB, et al. Pediatric Cervical Lymphadenitis: Etiology, Clinical Presentation, and Antimicrobial Resistance. *International Journal of Pediatrics*. 2025; 2025: 5154191. DOI: 10.1155/ijpe/5154191
 64. Loizos A, Soteriades ES, Pieridou D, et al. Lymphadenitis by non-tuberculous mycobacteria in children.

Pediatric International. 2018; 60(12): 1062-1067. DOI: 10.1111/ped.13708

65. Grant CN, Aldrink J, Lautz TB, et al. Lymphadenopathy in children: A streamlined approach for the surgeon - A report from the APSA Cancer Committee. *Journal of Pediatric Surgery*. 2021; 56(2): 274-281. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.09.058
66. Yu TZ, Zhang Y, Zhang WZ, et al. Role of ultrasound in the diagnosis of cervical tuberculous lymphadenitis in children. *World Journal of Pediatrics*. 2021; 17(5): 544-550. DOI: 10.1007/s12519-021-00453-w

Bölüm 60

VAJİNA HASTALIKLARI

Hazal Berçem GÜRLEYEN¹

GİRİŞ

Vajen (vajina), kadın üreme sisteminin hem fonksiyonel hem de anatomik açıdan temel yapılarından biridir. Cinsel ilişki, menstürasyon ve doğum gibi birçok fizyolojik sürecin merkezinde yer alır. Ancak bu çok yönlü işlevsellik, vajeni çeşitli hastalıklara karşı da hassas hale getirir. Vajenin hastalıkları, enfeksiyöz, inflamatuvar, yapısal ve neoplastik (tümöral) olmak üzere geniş bir yelpazeye yayılır. Bu bölümde vajenin hastalıkları sistematik olarak ele alınacak, tanı ve tedavi yöntemlerine güncel bilgiler doğrultusunda yer verilecektir.

ENFEKSİYÖZ HASTALIKLAR

Prepubertal kız çocuklarında vajinal enfeksiyonlar, çocuk cerrahisinin sık karşılaştığı durumlar arasında yer alır. Düşük östrojen düzeyine bağlı olarak vajinal epitelin ince, pH'ın ise nötrüye yakın olması; laktobasil florasının yerleşmesini engeller ve enfeksiyöz etkenlere zemin hazırlar (1).

Sık Görülen Etkenler:

- **Bakteriyel:** *Streptococcus pyogenes*, *Haemophilus influenzae*, *E. coli*.
- **Fungal:** *Candida albicans* (özellikle antibiyotik sonrası).
- **Viral:** *Herpes Simpleks Virüs (HSV)*, *Human Papilloma Virüs (HPV)* (nadir, istismar göstergesi olabilir).
- **Parazitik:** *Enterobius vermicularis*.
- **Yabancı Cisim:** Vajinal akıntı ve kanama ile başvurabilir; cerrahi değerlendirme gerekebilir (2-3).

Klinik bulgular:

- Akıntı (bazen kötü kokulu, kanlı).
- Pruritus, eritem.
- Dizüri, pollaküri.
- Yabancı cisim varlığında travma bulguları.

Tanı yöntemleri:

- Vajinal akıntı örneği (mikroskopi, kültür).
- Vajinoskopi (gerekirse anestezi altında).
- Parazit araştırması (selofan bant testi).
- Cinsel istismar şüphesi dikkatle değerlendirilmelidir (4).

Tedavi:

- Hijyen eğitimi, iritanlardan kaçınma.
- Etkene yönelik tedavi (antibiyotik, antifungal, antiparaziter).
- Yabancı cisim varsa cerrahi çıkarma.
- Tekrarlayan ya da atipik olaylarda istismar dışlanmalıdır (5).

ATROFİK VAJİNİT (PREPUBERTAL DÖNEM)

Atrofik vajinit, genellikle postmenopozal kadınlarda östrojen eksikliğine bağlı gelişen vajinal epitel atrofiğine verilen isimdir. Ancak benzer bir tablo, prepubertal kız çocuklarında da görülebilir. Bu yaş grubunda östrojen düzeylerinin fizyolojik olarak düşük olması nedeniyle vajinal epitel incedir, glikojen içermez ve laktobasil florası zayıftır. Bu durum vajinal pH'ın yükselmesine (yaklaşık 6.5-7.5) ve enfeksiyon ile irritasyona yatkınlığın artmasında neden olur (6).

¹ Uzm. Dr., İzmir Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, bercemgurleyen@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-4172-1336

- Himenotomi: En sık kullanılan yöntemdir. Krurason insizyon (haç) şeklinde kesilerek biriken kanın boşaltılmasıdır. Devamında açıklık genişletilir ve kenarların sütürle mukozaya tespit edilir. (mukozal eversion) (39). Bu işlem iyileşme sırasında tekrar kapanmayı engeller.

Cerrahi tedavi genellikle puberte sonrası uygulanır. Bunun nedeni, östrojen etkisiyle vajinal dokuların daha kalın ve elastik olmasıdır.

Cerrahi sonrası nadir komplikasyonlar: restenoz, enfeksiyon, vajinal adezyonlar olabilir. Postoperatif dönemde enfeksiyon açısından yakın takip, profilaksi için uygun antibiyotik gerekebilir. Rekürrens olasılığını önlemek için mukozal kenarların düzenli kontrolü, vajinal restenozu önlemek için stent veya dilatasyon önerilebilir.

PROGNOZ

Zamanında tanı ve uygun cerrahi tedavi ile hastaların çoğu tamamen iyileşir. Menstrüel döngü normale döner ve ileriki yaşamda fertilité sorunları genellikle görülmez. Ancak geç tanı konulan olgularda endometriyozis, tubal hasar ve infertilite riski artar. Literatürde cerrahi sonrası rekürrens riski çok düşük bildirilmiştir.

SONUÇ

İmperfore himen, basit bir anatomik engel gibi görülmese, tanısı geciktiğinde ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Her hastadan, diğer klinik durumlarda da olduğu gibi, dikkatli anamnez alınmalı ve genital muayene, yenidoğan/sağlıklı çocuk değerlendirme programının rutin bir parçası olmalıdır. Özellikle sıklık ağrıdan bahseden birincil amenoreesi olan ergenlik dönemindeki kız çocuklarının dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi ve jinekolojik muayenenin gerektiğinde yapılması önem taşır.

KAYNAKLAR

1. Hammerschlag MR. Chlamydial and gonococcal infections in infants and children. *Clin Infect Dis*. 2011 Dec;53 Suppl 3:S99-102. doi:10.1093/cid/cir699. PMID: 22080275.
2. Leung AKC, Robson WLM, Kaplan RE. Vaginal foreign bodies in children: A review. *J Pediatr Adolesc Gynecol*.

- 2006 Dec;19(6):325-9. doi: 10.1016/j.jpagn.2006.08.002.
3. Gunasekera P, Goodyear-Smith F, McAvoy B. Vaginal discharge in prepubertal children: A clinical approach. *Aust N Z J Obstet Gynaecol*. 2000 Aug;40(3):317-20. doi: 10.1111/j.1479-828X.2000.tb01162.x.
4. Kellogg ND, Parra JM, Menard SW. Genital herpes simplex virus infection in children and adolescents: medical, legal, and sexual abuse issues. *Pediatrics*. 1998 Jun;101(6):935-44. doi: 10.1542/peds.101.6.935.
5. Jenny C. Evaluating infants and young children with multiple fractures. *Pediatrics*. 2007 Mar;119(3):603-5. doi: 10.1542/peds.2006-3901.
6. Hammerschlag MR. Vaginitis in children. *Clin Infect Dis*. 2006 Jul 1;43(3):285-93. doi: 10.1086/505412.
7. Emans SJ, Laufer MR, Goldstein DP. *Pediatric and Adolescent Gynecology*. 7th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2012.
8. Berenson AB, Chacko MR, Wiemann CM. Appearance of the vulva in prepubertal girls. *Pediatrics*. 2002 May;109(5):e61. doi: 10.1542/peds.109.5.e61.
9. Arndt CA, Crist WM. Common musculoskeletal tumors of childhood. *N Engl J Med*. 1999 Aug 5;341(5):342-52. doi: 10.1056/NEJM199908053410506.
10. Billmire DF, Grosfeld JL. Germ cell tumors of the vagina in childhood. *J Pediatr Surg*. 1986 Dec;21(12):1120-3. doi: 10.1016/S0022-3468(86)80200-6.
11. Marina N, Cushing B, McMaster M. Yolk sac tumor of the vagina. *Cancer*. 1999 Jan 15;85(2):403-8. doi: 10.1002/(SICI)1097-0142(19990115)85:2<403::AID-CNCR20>3.0.CO;2-7.
12. Morcel K, Camborieux L, Guerrier D; Programme de Recherches sur les Aplasies Müllériennes. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2007 Mar 14;2:13. doi: 10.1186/1750-1172-2-13. PMID: 17359527; PMCID: PMC1832178.
13. Rock JA, Jones HW. *Te Linde's Operative Gynaecology*. 10th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2011. p. 540.
14. Rhoads GG, Gray SH. Imperforate hymen: Diagnosis and management. In: Emans SJ, Laufer MR, Goldstein DP, editors. *Pediatric and Adolescent Gynecology*. 7th ed. Philadelphia, PA: Wolters Kluwer; 2020.
15. Maeda K, Wada N, Shida A. Treatment of Rectovaginal Fistula. *J Anus Rectum Colon*. 2023 Apr 25;7(2):52-62. doi: 10.23922/jarc.2023-007. Erratum in: *J Anus Rectum Colon*. 2023 Jul 25;7(3):224. doi: 10.23922/jarc.E004. PMID: 37113583; PMCID: PMC10129357.
16. Foundation for the Global Library of Women's Medicine. *Manual of Obstetric Fistula Surgery* [Internet]. 2023 [cited 2025 Sep 30]. Available from: <https://www.glowm.com/resource-contents/page/fistula/title/manual-of-obstetric-fistula-surgery/resource-doc/3148>
17. Huang X, et al. (2021). *Acquired Rectourethral and Rectovaginal Fistulas in Children: A Systematic Review*. *Frontiers in Pediatrics*.
18. Khemchandani S, Devra A, Gupta S. An unusual case of urinary tract obstruction due to imperforate hymen in an 11 month old infant. *Indian J Urol*. 2007;23:198-9.
19. Shaw LM, Jones WA, Brereton RJ. Imperforate hymen and vaginal atresia and their associated anomalies. *J R Soc Med*. 1983;76:560-6.

20. Lee KH, Hong JH, Jung HJ. Imperforate hymen: a comprehensive systematic review. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2006 Dec;19(6):437-40. doi: 10.1016/j.jpjg.2006.08.004.
21. Deligeoroglou E, Deliveliotou A, Makrakis E. Congenital malformations of the female genital tract: diagnosis and management. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2012 Sep;9(4):488-97.
22. Coppola L. Unique case of imperforate hymen. *North American Society for Pediatric and Adolescent Gynecology;* 2015. p. 1-3.
23. Abdelrahman HM, Jenkins SM, Feloney MP. Imperforate Hymen. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [cited 2025 Sep 30]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560576/>
24. Posner JC, Spandorfer PR. Early detection of imperforate hymen prevents morbidity from delays in diagnosis. *Pediatrics.* 2005 Apr;115(4):1008-12. doi: 10.1542/peds.2004-0183. PMID: 15805378.
25. Tekin YB, Güven ESG, Şahin FK. İmperfore hymen sekunder oluşun pelvik kitlenin hymen koruyucu cerrahi ile tedavisi. *Ege Tıp Dergisi.* 2016;55(1):29-31.
26. Hasan M, Saba E. Prenatal ultrasonographic diagnosis of hydrometrocolpos. *J Med Ultrasound.* 2010;18(2):81-4. doi: 10.1016/s0929-6441(10)60012-4.
27. Garcia Rodriguez R, Pérez González J, Garcia Delgado R, et al. Fetal hydrometrocolpos and congenital imperforate hymen: prenatal and postnatal imaging features. *J Clin Ultrasound.* 2018;46(9):549-52
28. Spencer R, Levy DM. Hydrometrocolpos. *Ann Surg.* 1962 Apr;155(4):558-71. doi: 10.1097/00000658-196204000-00013.
29. Nagai K, Murakami Y, Nagatani K, et al. Life-threatening acute renal failure due to imperforate hymen in an infant. *Pediatr Int.* 2012;54(2):280-2. doi:10.1111/j.1442-200X.2011.03422.x.
30. Grimstad F, Strickland J, Dowlut-McElroy T. Management and prevention of postoperative complications in a neonate with a symptomatic imperforate hymen. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2019;32(4):429-31. doi:10.1016/j.jpjg.2019.04.003.
31. Peleg D, Shinwell ES. Newborn imperforate hymen resulting in hydronephrosis. *J Pediatr.* 2019;207:258. doi:10.1016/j.jpeds.2018.12.051.
32. Letts M, Haasbeek J. Hematocolpos as a cause of back pain in premenarchal adolescents. *J Pediatr Orthop.* 1990 Nov-Dec;10(6):731-2. doi:10.1097/01241398-199011000-00005. PMID:2147439.
33. Fedele L, Bianchi S, Raffaelli R, Zanconato G. Magnetic resonance evaluation of congenital vaginal anomalies. *Obstet Gynecol.* 1993 Nov;82(5):844-8.
34. Etsel C, Baum M, Taussch S. Diagnosis and therapy of imperforate hymen. *Zentralbl Gynakol.* 1995;117(2):108-10.
35. Patoulas I, Prodromou K, Kallergis K, et al. Acute urinary retention due to hematocolpos: report of two cases. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2013;1(8):189-91.
36. Abraham C. Imperforate hymen causing hematocolpos and urinary retention. *J Emerg Med.* 2019;57(2):238-40.
37. Chang JW, Yang LY, Wang HH, Wang JK, Tiu CM. Acute urinary retention as the presentation of imperforate hymen. *J Chin Med Assoc.* 2007;70:559-61.
38. Kwache I, Meher S, Balogun M, Ewer AK, Toldi G. Fetal ultrasound diagnosis allows effective early postnatal treatment of hematometrocolpos. *Clin Case Rep.* 2021;9(5):e04088. doi:10.1002/ccr3.4088. PMID: 34084504; PMCID: PMC8142401.
39. Capraro VJ, Greenberg H. Imperforate hymen: diagnosis and treatment. *J Pediatr.* 1972;81(6):1014-7. doi:10.1016/S0022-3476(72)80427-5.

Bölüm 61

CERRAHİDE AĞRI YÖNETİMİ

Ela ERTEN¹

AĞRI NEDİR?

Ağrı vücudun herhangi bir yerinden kaynaklanan gerçek ya da olası doku hasarı ile ilişkili duyuşsal ve duygusal olarak hoş olmayan bir deneyim olarak tanımlanmaktadır (1). Ağrının bu tanımı yaş gruplarına göre farklılık göstermemekte ve çocuklarda da aynı şekilde tanımlanmaktadır (2).

POSTOPERATİF AĞRI NEDİR?

Postoperatif ağrı yönetimi çocuklarda önemlidir, ağrı tedavisinin yetersiz kalması hastanede kalış süresinin uzamasına, hasta memnuniyetsizliğine ve morbidite ve mortalitenin artmasına neden olmaktadır. (3) Çocuklarda postoperatif ağrı tedavisinin yetersiz olması çocuklarda ağrı değerlendirmesi ile ilgili zorluklardan ve opioid analjeziklerin yan etkileriyle ilgili endişelerden kaynaklanmaktadır (4).

Bununla birlikte ağrı subjektif bir deneyim olduğundan dolayı kişinin ifadesi ağrı ölçümünde önem kazanmaktadır (5, 6). Çocukların yaşlarına, gelişim seviyelerine ve iletişim becerilerine göre farklı ağrı değerlendirme yöntemleri geliştirilmiştir (6). Ağrı değerlendirme ölçeği seçilirken çocuğun yaşının yanı sıra kognitif durumu, bilinç düzeyi, yaşına uygun eğitim düzeyi, kültürel ve dilsel farklılıklarında göz önüne alınmalıdır (7). Kültürel ve dilsel farklılıkları nedeniyle bu skalaların Türkiye için validasyonları çeşitli çalışmalarla yapılmıştır (8,9,10).

DAVRANIŞSAL ÖLÇÜM YÖNTEMLERİ:

Özellikle kendini ifade edemeyen yaş grubunda (yenidoğan, süt çocuğu gibi) bu ölçüm yöntemi faydalı olabilir (5).

- Yüz ifadesinde değişiklikler; Yüz ifadesinde ki kaşlarını çatma, yüzünü buruşturma, alın ve çenede kırışıklık, çenede titreme, gözlerin sıkıca kapanması, dişlerin sıkılması ve gözlerin sıkıca kapanması.
- Ağlama; Çığlıklar atma, sakinleştirilemeyen ağlama, sızlama veya inleme şeklinde ağlama.
- Huzursuzluk;
- Uyku durumunda değişiklik; Sık uyanma, uyuma
- Beslenme güçlüğü

FİZİKSEL ÖLÇÜM YÖNTEMLERİ:

Çocuğun ağrısı kalp hızı, kan basıncı, solunum sayısı ve düzeni gibi fiziksel parametrelerle değerlendirilebilir (5).

Skalalar ve Derecelendirme Sistemleri:

- **Wong Baker Yüz Ağrı Skalası:** Bu skala, 3 yaş ve üstü çocuklar için kullanılmaktadır. Ağrı şiddetinin değerlendirilmesinde uygun bir yöntem olduğu ve çocukların bu ölçekten hoşlandıkları bildirilmiştir (11). Çocuklar okuma yazma bilse-

¹ Uzm. Dr., Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD., drelacaliskan@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0003-2820-5625

Pediyatrik Cerrahilerde Sık Kullanılan Rejyonel Anestezi / Sinir Blokları

Cerrahi Türü	Cerrahi Bölge	Önerilen Rejyonel Anestezi / Sinir Bloğu	Açıklama
Sirkümsizyon, hipospadias onarımı	Genital bölge	Penil blok, kaudal blok	Penil blok daha spesifik, kaudal daha geniş kapsamlıdır.
İnguinal herni, orşidopeksi	Alt abdominal (inguinal)	Kaudal blok, ilioinguinal-iliohypogastrik blok	Kaudal daha yaygın; ultrasonla sinir blokları da oldukça etkilidir.
Apendektomi	Alt karın (periumbilikal)	TAP blok, kaudal blok (yüksek volüm)	TAP blok bilateral uygulanabilir; laparoskopide etkilidir.
Umbilikal herni onarımı	Göbek çevresi	TAP blok	Spesifik alan blokajı sağlar, hızlı uygulanır.
Testis torsiyonu / varikoselektomi	Skrotal / inguinal bölge	Kaudal blok, ilioinguinal-iliohypogastrik blok	Ağrı kontrolü için tek doz kaudal yeterli olabilir.
Anorektal cerrahiler (anal fissür, fistül)	Perianal bölge	Kaudal blok	Sakral dermatomlar için altın standart.
Piyeloplasti	Retroperitoneal, üst karın	TAP blok, kaudal blok (yüksek volüm), paravertebral blok	Geniş dermatomal yayılım gerektiğinden dikkatli volüm hesaplanmalıdır.
Alt ekstremitte cerrahileri (kırık, osteotomi)	Bacak, diz, ayak	Femoral blok, siyatik sinir bloğu, kaudal blok	Kombine bloklarla etkili analjezi sağlanabilir.
Üst ekstremitte cerrahileri (dirsek, el)	Kol, el, omuz	Supraklaviküler, infraklaviküler, aksiller blok	Sinir bloğu seçimi cerrahi seviyeye göre değişir.
Laparoskopik abdominal cerrahiler	Tüm karın	TAP blok, kaudal blok (yüksek hacim), quadratus lumborum blok	TAP bloklar laparoskopik ağrı kontrolünde çok etkilidir

Abdominal cerrahilerde ise, ön duvar orta hat insizyonlarına yönelik bilateral rektus kılıf bloklarının, laparoskopik inguinal herni tamirinde morfin eşdeğer tüketimini azalttığı randomize kontrollü çalışmada desteklenmiştir (37).

Sonuç olarak, çocuk hastalarda rejyonel anestezi yöntemleri uygun teknik ve dikkatli hasta seçimiyle uygulandığında postoperatif ağrı kontrolünde son derece etkili ve güvenlidir. Her bir blokta kullanılacak lokal anestetik ajanların türü ve dozu, çocuğun yaşına, kilosuna ve eşlik eden hastalıklarına göre titizlikle belirlenmelidir (16,34).

Nonfarmakolojik Yöntemler

Çocuklarda ağrıyı azaltmaya yönelik farmakolojik olmayan yöntemler genel olarak, dikkat dağıtma, terapötik oyun, ameliyat öncesi eğitim ve rehberli imgeleme gibi müdahaleleri içerir. Bu yöntemler, çocuklarda ameliyat sonrası ağrı ve kaygıyı etkili bir şekilde azaltmak için genellikle ilaç tedavileriyle birlikte kullanılır (38).

Çocuklarda ağrı tedavisinin etkinliği ve güvenliği için düzenli değerlendirme ve takip esastır. Bu takip-lerle ağrının şiddetine, yapılan tedaviye yanıtı göre ve yan etkilerin oluşmasına göre gerekirse tedavi yeniden düzenlenmelidir (24,20,38).

KAYNAKLAR

1. Kyoto Protokolü. *Kyoto Sözleşmesi Protokolü*. (1. baskı). Ankara: IASP; 2005. Accessed 2021 Feb 8. Available from: https://webdosya.csb.gov.tr/db/iklim/editordosya/kyoto_protokol.pdf
2. Aliefendioğlu D. Yenidoğanda ağrı. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi*. 2015;58(1):35-42.
3. Frizzell KH, Cavanaugh PK, Herman MJ. Pediatric perioperative pain management. *Orthopedic Clinics of North America*. 2017;48(4):467-480.
4. Boric K, Dosenovic S, Jelcic Kadic A, et al. Interventions for postoperative pain in children: An overview of systematic reviews. *Paediatric Anaesthesia*. 2017:1-12.
5. Türk Algoloji-Ağrı Derneği. *Akut postoperatif ağrının farmakolojik tedavisi: Klinik uygulama kılavuzu*. (1. baskı). İstanbul: Türk Algoloji-Ağrı Derneği; 2021.

6. Gai N, Naser B, Hanley J, Peliowski A, Hayes J, Aoyama K. A practical guide to acute pain management in children. *Journal of Anesthesia*. 2020;34(3):421-433. doi:10.1007/s00540-020-02767-x
7. Abebe MT, Tegegne KT, Shiferaw DA, et al. Knowledge and practice of pediatric pain management and associated factors among nurses in Ethiopia: a systematic review and meta-analysis. *BMC Nursing*. 2024;23(1):848. Published 2024 Nov 20. doi:10.1186/s12912-024-02507-6
8. Şenaylı Y, Özkan F, Şenaylı A, et al. Çocuklarda postoperatif ağrının FLACC (YBAAT) ağrı skalasıyla değerlendirilmesi. *Türkiye Klinikleri Journal of Anesthesiology Reanimation*,2006;4(1), 1-4.
9. Sezer TA, Işık Esenay F, Korkmaz G. Postoperative Pain Scale in Preschool Children: Validity and Reliability of the Turkish Version. *The Journal of Current Pediatrics*. 2021;19(1):84-91. doi:10.4274/jcp.2021.0012
10. Doğru E, Yıldırım SA. Comparison of facial pain scale version of vertical and horizontal application which is used for pediatric. *Türkiye Klinikleri Journal of Pediatrics*. 2014;23(2):59-63
11. Özakar Akça S, Aydın Z. The effect of training given to pediatric patients on pain and physiological parameters (blood pressure, pulse and oxygen saturation): a sample of intravenous (IV) catheter application. *Gümüşhane University Journal of Health Sciences*. 2023;12(2):408-415
12. Baş SŞ. Çocuklarda postoperatif ağrı. *Türkiye Klinikleri Anesthesiology Reanimation-Special Topics*. 2017;10(2):154-161.
13. Di Sarno L, Gatto A, Korn D, et al. Pain management in pediatric age. An update. *Acta Biomedica*. 2023;94(4):e2023174. doi:10.23750/abm.v94i4.14289
14. Blount RL, Loiselle KA. Behavioural assessment of pediatric pain. *Pain Research and Management*. 2009;14(1):47-52.
15. Hauer J, Houtrow AJ. Pain assessment and treatment in children with significant impairment of the central nervous system. *Pediatrics*. 2017;139(6):e20171002
16. İnce N, Tuncer S, Bigat Z, et al. Postoperatif ağrı tedavisi. In: İnce N, editor. *Postoperatif Ağrı Tedavisi Kılavuzu*. Ankara: Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği; 2020.
17. Joshi GP. Rational multimodal analgesia for perioperative pain management. *Current Pain and Headache Reports*. 2023;27(8):227-237. doi:10.1007/s11916-023-01137-y
18. Okyay RD, Ayoğlu H. Çocuklarda postoperatif ağrı yönetimi. *Pediatric Practice and Research*. 2018;6(2):16-25.
19. Sansone L, Gentile C, Grasso EA, et al. Pain evaluation and treatment in children: a practical approach. *Children (Basel)*. 2023;10(7):1212. doi:10.3390/children10071212
20. Vittinghoff M, Lönnqvist PA, Mossetti V, et al. Postoperative pain management in children: guidance from the Pain Committee of the European Society for Paediatric Anaesthesiology (ESPA Pain Management Ladder Initiative) Part II. *Anaesthesia Critical Care & Pain Medicine*. 2024;43(6):101427. doi:10.1016/j.accpm.2024.101427
21. Akçalı D. *Çocukluk çağında ağrı tedavisi*. (1. baskı). İstanbul: Sağlık ve Eğitim Yayınları; 2019.
22. Shah P, Siu A. Considerations for neonatal and pediatric pain management. *American Journal of Health-System Pharmacy*. 2019;76(19):1511-1520. doi:10.1093/ajhp/zxz166
23. Peng ZZ, Wang YT, Zhang MZ, et al. Preemptive analgesic effectiveness of single dose intravenous ibuprofen in infants undergoing cleft palate repair: a randomized controlled trial. *BMC Pediatrics*. 2021;21:466. doi:10.1186/s12887-021-02907-6
24. **İnan N, Tuncer S, eds.** *Postoperatif Ağrı Tedavisi Kılavuzu*. Güncelleme tarihi: Şubat 2020. Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği. <https://www.tard.org.tr/assets/kilavuz/postooperatifagrikilavuzu.pdf>
25. Reisli R, Akkaya ÖT, Arıcan Ş, et al. Akut postoperatif ağrının farmakolojik tedavisi: Klinik uygulama kılavuzu. (1. baskı). Ankara: Türk Algoloji Derneği; 2021.
26. Swenker DJ, Dirckx M, Staals LM. The efficacy of wound catheter infusion with local anesthetics for the treatment of postoperative pain in children: a systematic review. *Paediatric and Neonatal Pain*. 2024;6(4):99-110. doi:10.1002/pne2.12126
27. Xu W, Wei H, Zhang T. Methods of prolonging the effect of caudal block in children. *Frontiers in Pediatrics*. 2024;12:1406263. doi:10.3389/fped.2024.1406263
28. Hafeman M, Greenspan S, Rakhmimova E, et al. Caudal block vs. transversus abdominis plane block for pediatric surgery: a systematic review and meta-analysis. *Frontiers in Pediatrics* 2023;11:1173700. doi:10.3389/fped.2023.1173700
29. Khosravi A, Azemati S, Gharaati G, et al. Efficacy of adjuvant dexmedetomidine on penile block for pediatric hypospadias repair. *Journal of Pediatric Urology*. 2024;20(2):237.e1-237.e8. doi:10.1016/j.jpuro.2023.11.00
30. Li JY, Liao R. Penile block timing for postoperative analgesia of hypospadias repair in children. *Trials*. 2015;16:596. doi:10.1186/s13063-015-1130-2
31. Ergin İE, Öztürk A, Asdemir A, et al. Analgesic efficacy of using topical anesthetic before dorsal penile nerve block in infant circumcision: a randomized controlled study. *Turkish Journal of Pediatric Surgery*. 2024;38(3):73-78. doi:10.62114/JTAPS.2024.53
32. Duran E, Pehlivan B, Pehlivan VE, et al. The effects of transversus abdominis plane (TAP) block on hemodynamic parameters, postoperative analgesia, and parental satisfaction in children. *Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan*. 2023;33(6):603-608. doi:10.29271/jcpsp.2023.06.603
33. Taylor R Jr, Pergolizzi JV, Sinclair A, et al. Transversus abdominis block: clinical uses, side effects, and future perspectives. *Pain Practice*. 2013;13(4):332-44. doi:10.1111/j.1533-2500.2012.00595.x
34. Ivani G, Suresh S, Ecoffey C, et al. The European Society of Regional Anaesthesia and Pain Therapy and the American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine Joint Committee Practice Advisory on Cont-

- roversial Topics in Pediatric Regional Anesthesia. *Regional Anesthesia and Pain Medicine*. 2015;40(5):526–532. doi:10.1097/AAP.0000000000000280
35. He Y, Xu M, Li Z, et al. Safety and feasibility of ultrasound-guided serratus anterior plane block and intercostal nerve block for management of post-sternotomy pain in pediatric cardiac patients: A prospective, randomized trial. *Anaesthesia, Critical Care & Pain Medicine*. 2023; Dec;42(6):101268. doi: 10.1016/j.accpm.2023.101268.
 36. Gado AA, Abdalwahab A, Ali H, et al. Serratus Anterior Plane Block in Pediatric Patients Undergoing Thoracic Surgeries: A Randomized Controlled Trial. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. 2022;36(8 Pt A):2271-2277. doi: 10.1053/j.jvca.2021.09.014.
 37. Chen L, Liu S, Cao Y, Yan L, et al. Rectus sheath block versus local anesthetic infiltration in pediatric laparoscopic inguinal hernia repair: a randomized controlled trial. *International Journal of Surgery* 2023;109(4):716-722. doi:10.1097/JS9.0000000000000265
 38. Mathias EG, Pai MS, Kumar V, et al. Nonpharmacological interventions for managing postoperative pain and anxiety in children: a randomized controlled trial. *Clinical and Experimental Pediatrics*. 2024;67(12):677–685. doi:10.3345/cep.2023.01690

Bölüm 62

VASKÜLER ANOMALİLER

Efil AYDIN YILDIRIM¹

GİRİŞ

Vasküler anomalilere dair ilk tanımlama 1863 yılında Virchow tarafından yapılarak anjiyom olarak adlandırılmıştır. Virchow *anjiyomları* histolojik mimarilerine göre *basit*, *kavernöz* veya *salkım* şeklinde tanımlamıştır (1). Sonraki yıllarda giderek daha çeşitli vasküler patolojilerle karşılaşıldıkça ve lezyonları mevcut sistemler içinde sınıflandırılmakta güçlük çekildikçe ihtiyaç duyulan şekilde yeni sınıflandırmalar ve isimlendirmeler oluşturuldu. “Hemanjiom”, “hamartom” ve “endoteliyoma” gibi yeni terimler 20. yüzyılın başlarında tıbbi sözlüğe girerek sınıflandırmayı daha da karmaşık hale getirdi (2). 1982 yılında Mulliken ve Glowacki, vasküler anomalilerin endotel özelliklerine göre sınıflandırılmasını önerdiler (3). Bu ikili sistemde, “hemanjiomlar” artmış proliferasyon ve hiperplazi ile karakterize edilirken, “malformasyonlar” normal hücre yenilenme oranlarına sahip damar displazisi olarak gösterildi (3). Uluslararası Vasküler Anomali Çalışmaları Derneği (The International Society for the Study of Vascular Anomalies- ISSVA), bu modeli 1996 sınıflandırma şeması için benimsedi ve proliferatif vasküler lezyonları “tümörleri” proliferatif olmayan “malformasyonlardan” ayırdı (4). ISSVA, bu sistemi 2014 yılında güncelleyerek bu hastalıkların genetik ve patolojik karakterizasyonundaki son gelişmeleri dahil etti. Vasküler anomaliler için en güvenilir sınıflandırma sistemi ilk olarak 1990 yılında ISSVA ile

başlamış ve halen iki yılda bir düzenlenmeye devam etmektedir.

Vasküler anomaliler, klinik davranış ve hücresel kinetik temelinde vasküler tümörler ve vasküler malformasyonlar olarak uzun yıllar iki ayrı ana başlıkta incelenmiştir. 2025 ISSVA ile üçüncü ana başlık olarak ‘*Potansiyel benzersiz vasküler anomali*’ eklenmiştir (Tablo 1). Bu üçüncü başlığı oluşturmaktaki amaç hiçbir sınıflandırmaya dahil edilemeyen kendine has özellikleri bulunan vasküler anomalileri bu başlık altında toplamaktır. Vasküler tümörler, endotel hiperplazisi ile karakterize edilir; vasküler malformasyonlar, vasküler dismorfogenez nedeniyle ortaya çıkar ve normal endotel dönüşümü gösterir. Sınıflandırma, bu lezyonların patofizyolojisini, teşhisini ve prognozunu anlamak için bir çerçeve sağlar. Çocuk cerrahları genellikle vasküler anomalilerin teşhisi ve tedavisine yardımcı olmak için sürece dahil olur ancak hastaları ilk değerlendiren hekimler sıklıkla pediatri uzmanlarıdır.

Lezyonların çoğu, genellikle cildi içerdiği için doğumda veya bebeklik döneminde fark edilir. Kapsamlı bir öykü ve fizik muayene, hastaların %90’ından fazlasında bizleri doğru tanıya götürür. Vasküler anomalilerde sınıflandırma ve doğru isimlendirmeye hakim olmak bu lezyonlar ile takip edilen hastalar için sonuçların iyileşmesini sağlar.

¹ Uzm. Dr., Şehitkamil Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, efilaydinyildirim@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-1467-6110

- Derece 2B : Kötü tanımlanmış, ≤5 cm çapında
- Derece 3 : Kötü tanımlanmış, >5 cm çapında

Derece 1 ve 2 lezyonlarda uygulanan skleroterapi- nin daha etkin olduğu bildirilmektedir (49).

Ağrı yakınması olmasa da hastalardan lokalize int- ravasküler koagülasyon takibi yapmak için D-dimer ve fibrinojen düzeyi değerlendirmesi yapmak gerek- lidir. Aynı zamanda D-dimer takibi sklerozan tedavi uygulanamayan, düşük molekül ağırlıklı heparin veya sirolimus tedavisi başlanmış hastalarda tedavi yanıtı değerlendirmek için de kullanılmaktadır. Tedavi ile ağrı/semptom azalıyor D-dimer düzeyi düşüyorsa te- davinin etkin olduğundan söz edilebilir (50).

Tedavide cerrahi eksizyon seçeneği küçük lez- yonlarda total eksizyona izin veriyorsa tercih etmek daha uygundur. Büyük geniş yaygın yerleşimli venöz malformasyonlarda sklerozan madde enjeksiyonu açısından öncelikle perkütan flebografi ile ven yapı- ları ayrıntılı görüntülenmelidir (51). Hangi sklerozan maddenin daha etkin olduğu veya güvenle tercih edi- lebileceğine yönelik geniş randomize çalışmalar yeter- sizdir. Ancak en sık kullanılan sklerozan ajanlar; eta- nol, bleomisin, polidokanol, sodyum tetradesil sülfat şeklinde sayılabilir (52). Skleroterapi için çocuklarda boyun bölgesine yakın lezyonlarda solunum yolu gü- venceye alınarak işlem yapılması gerekmektedir.

Sendromik Venöz Malformasyon: CLOVES

Konjenital lipamöz aşırı büyüme (Congenital lipoma- tous overgrowth-CLO), vasküler malformasyon (V), epidermal nevus (E), skolyoz ve spinal deformiteler (S) ile tanımlanmış sendromik malformasyondur. Tanı histopatolojik olarak değil muayene ile konabilir (53). Hemihipertrofi ekstremitte eksiklikleri de görü- lebilir. Deformiteler doğumda mevcuttur, yavaş ilerle- yicidir. Sıklıkla yanlış tanı alırlar. Semptomatik tedavi dışında kesin tedavisi yoktur, semptomatik rapamisin tedavisi denenilen olgular bildirilmiştir (54).

ISSVA 2025 sınıflamasına göre yukarıda sırayla bahsedilen vasküler tümörler ve vasküler malformas- yonlar alt sınıflandırmaları ve hastalık tanımlarının hepsinde farklılık göstermektedir. Ortak olan tek şey her hastalığın tanısının klinisyen tarafından öncelikle “doğru” olarak konulması gerektiğidir. Tedavilerinin hastalara ve lezyonlarının yerleşimine göre çok öznel olarak planlanabildiği bu hastalık grubu çoğu zaman

multidisipliner değerlendirme ve müdahale gerek- tirdiği unutulmamalıdır. Tek bir tedavi yönteminin olmadığı bu zorlu hastalık gruplarında kombine te- davi yöntemleri ve tekrarlayan girişimlerin olabileceği konusunda ebeveynlerin ayrıntılı olarak bilgilendiril- mesi gerektiği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Virchow R. *Angioma in die Krankhaften Geschwülste*. Berlin: Universität zu Berlin; 1863.
2. Mulliken JB. *Mulliken and Young's vascular anomalies: hemangiomas and malformations*. Oxford: Oxford Uni- versity Press; 2013.
3. Mulliken J B, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classificati- on based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982;69(03):412-422. doi: 10.1097/00006534- 198203000-00002
4. Enjolras O. Classification and management of the vari- ous superficial vascular anomalies: hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol*. 1997;24(11):701- 710. doi: 10.1111/j.1346-8138.1997.tb02522.x
5. Chen TS, Eichenfield LF, Friedlander SF. Infantile hemangiomas: an update on pathogenesis and the- rapy. *Pediatrics*. 2013;131(1):99-108. doi: 10.1542/ peds.2012-1128
6. Anderson KR, Schoch JJ, Lohse CM, et al. Increasing incidence of infantile hemangiomas (IH) over the past 35 years: Correlation with decreasing gestational age at birth and birth weight. *J Am Acad Dermatol*. 2016;74(1):120-126. doi:10.1016/j.jaad.2015.08.024.
7. Kulungowski AM. Vascular Anomaly. Coran AG (ed.) *Pediatric Surgery* içinde. Philadelphia: Elsevier;2012. p.1613-1630.
8. Hemangioma Investigator Group, Haggstrom AN, Drolet BA, et al. Prospective study of infantile hema- ngiomas: demographic, prenatal and perinatal charac- teristics. *J Pediatr*. 2007;150(3):291-294. doi:10.1016/j. jped.2006.12.003.
9. Ritter MR, Dorrell MI, Edmonds J, et al. Insulin-li- ke growth factor 2 and potential regulators of he- mangioma growth and involution identified by lar- ge-scale expression analysis. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2002;99(11):7455-7460. doi:10.1073/pnas.102185799.
10. Chamli A, *PHACE Syndrome*. StatPearls Publishing; 2023.
11. Frade F, Kadlub N, Soupre V, et al. Du PELVIS au LUMBAR syndrome : à propos de 2 cas [PELVIS or LUMBAR syndrome: the same entity. Two case re- ports]. *Arch Pediatr*. 2012;19(1):55-58. doi:10.1016/j. arcped.2011.10.004
12. Berk DR, Bayliss SJ, Merritt DF. Management Qu- andary. Extensive perineal infantile hemangioma with associated congenital anomalies: an example of the PELVIS syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2007;20(2):105-108. doi:10.1016/j.jpag.2007.01.002

13. Iacobas I, Phung TL, Adams DM, et al. Guidance Document for Hepatic Hemangioma (Infantile and Congenital) Evaluation and Monitoring. *J Pediatr*. 2018;203:294-300.e2. doi:10.1016/j.jpeds.2018.08.012
14. Boos MD, Castelo-Soccio L. Experience with topical timolol maleate for the treatment of ulcerated infantile hemangiomas (IH). *J Am Acad Dermatol*. 2016;74(3):567-570. doi:10.1016/j.jaad.2015.10.021
15. Olsen GM, Hansen LM, Stefanko NS, et al. Evaluating the Safety of Oral Propranolol Therapy in Patients With PHACE Syndrome. *JAMA Dermatol*. 2020;156(2):186-190. doi:10.1001/jamadermatol.2019.3839
16. Seebauer CT, Graus MS, Huang L, et al. Non-beta blocker enantiomers of propranolol and atenolol inhibit vasculogenesis in infantile hemangioma. *J Clin Invest*. 2022;132(3):e151109. doi:10.1172/JCI151109
17. Liu C, Zhao ZL, Wu HW, et al. Effect of combined low-dose oral prednisone with beta-adrenergic receptor antagonists for refractory infantile hemangiomas: retrospective cohort study in 76 patients. *Ann Transl Med*. 2019;7(23):750. doi:10.21037/atm.2019.11.94
18. Kleinman EP, Blei F, Adams D, et al. Sirolimus for diffuse intestinal infantile hemangioma with PHACE features: systematic review. *Pediatr Res*. 2023;93(6):1470-1479. doi:10.1038/s41390-022-02325-z
19. Kumar R, Tiwari P, Pandey V, et al. Clinicopathological Study to Assess the Role of Intralesional Sclerotherapy Following Propranolol Treatment in Infantile Hemangioma. *J Cutan Aesthet Surg*. 2021;14(4):409-415. doi:10.4103/JCAS.JCAS_103_20.
20. Sabry HH, Sorour NE, Akl EM. Intralesional injection of bevacizumab versus triamcinolone acetonide in infantile hemangioma. *J Dermatolog Treat*. 2020;31(3):279-284. doi:10.1080/09546634.2019.1590521.
21. Krol A, MacArthur CJ. Congenital hemangiomas: rapidly involuting and noninvoluting congenital hemangiomas. *Arch Facial Plast Surg*. 2005;7(5):307-311. doi:10.1001/archfaci.7.5.307
22. Powell J, Blouin MM, David M, et al. Bleeding in congenital hemangiomas: crusting as a clinical predictive sign and usefulness of tranexamic acid. *Pediatr Dermatol*. 2012;29(2):182-185. doi:10.1111/j.1525-1470.2011.01517.x
23. Baselga E, Cordisco MR, Garzon M, et al. Rapidly involuting congenital haemangioma associated with transient thrombocytopenia and coagulopathy: a case series. *Br J Dermatol*. 2008;158(6):1363-1370. doi:10.1111/j.1365-2133.2008.08546.x
24. Simsek E, Demiral M, Gundogdu E. Severe consumptive hypothyroidism caused by multiple infantile hepatic haemangiomas. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2018;31(7):823-827. doi:10.1515/jpem-2018-0055
25. Benzar IM, Levytskyi AF, Diehtiarova DS, et al. HEPATIC VASCULAR TUMORS IN CHILDREN: POTENTIAL RISKS, OPTIMAL IMAGING AND THE ROLE OF SURGICAL INTERVENTION. *Wiad Lek*. 2022;75(5 pt 1):1064-1069. doi:10.36740/WLek202205103
26. Herron MD, Coffin CM, Vanderhooft SL. Tufted angiomas: variability of the clinical morphology. *Pediatr Dermatol*. 2002;19(5):394-401. doi:10.1046/j.1525-1470.2002.00113.x
27. Javvaji S, Frieden IJ. Response of tufted angiomas to low-dose aspirin. *Pediatr Dermatol*. 2013;30(1):124-127. doi:10.1111/j.1525-1470.2011.01709.x
28. Bett JVS, Batistella EÂ, Melo G, et al. Prevalence of oral mucosal disorders during pregnancy: A systematic review and meta-analysis. *J Oral Pathol Med*. 2019;48(4):270-277. doi:10.1111/jop.12831
29. Blackwell MG, Itinteang T, Chibnall AM, et al. Expression of embryonic stem cell markers in pyogenic granuloma. *J Cutan Pathol*. 2016;43(12):1096-1101. doi:10.1111/cup.12786
30. Al Dhaybi R, Powell J, McCuaig C, et al. Differentiation of vascular tumors from vascular malformations by expression of Wilms tumor 1 gene: evaluation of 126 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2010;63(6):1052-1057. doi:10.1016/j.jaad.2009.12.017
31. Kelly M. Kasabach-Merritt phenomenon. *Pediatr Clin North Am*. 2010;57(5):1085-1089. doi:10.1016/j.pcl.2010.07.006
32. Chen C, Yan H, Yao W, et al. Analysis of Risk Factors for Kasabach Merritt Phenomenom in Children With Kaposiform Hemangioendothelioma. *J Pediatr Surg*. 2025;60(2):161932. doi:10.1016/j.jpedsurg.2024.161932.
33. Drolet BA, Trenor CC 3rd, Brandão LR, et al. Consensus-derived practice standards plan for complicated Kaposiform hemangioendothelioma. *J Pediatr*. 2013;163(1):285-291. doi:10.1016/j.jpeds.2013.03.080
34. Bosetti C, La Vecchia C, Lipworth L, et al. Occupational exposure to vinyl chloride and cancer risk: a review of the epidemiologic literature. *Eur J Cancer Prev*. 2003;12(5):427-430. doi:10.1097/00008469-200310000-00012
35. Ayadi L, Khabir A. Pediatric angiosarcoma of soft tissue: a rare clinicopathologic entity. *Arch Pathol Lab Med*. 2010;134(3):481-485. doi:10.5858/134.3.481
36. Uller W, Alomari AI, Richter GT. Arteriovenous malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23(4):203-207. doi:10.1053/j.sempedsurg.2014.07.005
37. Greene AK, Orbach DB. Management of arteriovenous malformations. *Clin Plast Surg*. 2011;38(1):95-106. doi:10.1016/j.cps.2010.08.005.
38. Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, et al. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg*. 1998;102(3):643-654. doi:10.1097/00006534-199809030-00006
39. Shovlin CL, Simeoni I, Downes K, et al. Mutational and phenotypic characterization of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Blood*. 2020;136(17):1907-1918. doi:10.1182/blood.2019004560
40. Joyce KE, Onabanjo E, Brownlow S, et al. Whole genome sequences discriminate hereditary hemorrhagic telangiectasia phenotypes by non-HHT deleterious DNA variation. *Blood Adv*. 2022;6(13):3956-3969. doi:10.1182/bloodadvances.2022007136.

41. Faughnan ME, Palda VA, Garcia-Tsao G, et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *J Med Genet.* 2011;48(2):73-87. doi:10.1136/jmg.2009.069013
42. Domp Martin A, van der Vleuten CJM, Dekeuleneer V, et al. GNA11-mutated Sturge-Weber syndrome has distinct neurological and dermatological features. *Eur J Neurol.* 2022;29(10):3061-3070. doi:10.1111/ene.15452
43. Hershkovitz D, Bercovich D, Sprecher E, et al. RASA1 mutations may cause hereditary capillary malformations without arteriovenous malformations. *Br J Dermatol.* 2008;158(5):1035-1040. doi:10.1111/j.1365-2133.2008.08493.x
44. Amitai DB, Fichman S, Merlob P, et al. Cutis marmorata telangiectatica congenita: clinical findings in 85 patients. *Pediatr Dermatol.* 2000;17(2):100-104. doi:10.1046/j.1525-1470.2000.01723.x
45. Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, et al. Sclerotherapy of lymphangiomas of the head and neck. *Head Neck.* 2011;33(11):1649-1655. doi:10.1002/hed.21552
46. Mazoyer E, Enjolras O, Bisdorff A, et al. Coagulation disorders in patients with venous malformation of the limbs and trunk: a case series of 118 patients. *Arch Dermatol.* 2008;144(7):861-867. doi:10.1001/archderm.144.7.861
47. Nguyen HL, Bonadurer GF 3rd, Tollefson MM. Vascular Malformations and Health-Related Quality of Life: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Dermatol.* 2018;154(6):661-669. doi:10.1001/jamadermatol.2018.0002
48. Brouillard P, Vikkula M. Genetic causes of vascular malformations. *Hum Mol Genet.* 2007;16 Spec No. 2:R140-R149. doi:10.1093/hmg/ddm211
49. Goyal M, Causer PA, Armstrong D. Venous vascular malformations in pediatric patients: comparison of results of alcohol sclerotherapy with proposed MR imaging classification. *Radiology.* 2002;223(3):639-644. doi:10.1148/radiol.2233010025
50. Mack JM, Verkamp B, Richter GT, et al. Effect of sirolimus on coagulopathy of slow-flow vascular malformations. *Pediatr Blood Cancer.* 2019;66(10):e27896. doi:10.1002/pbc.27896
51. Behraves S, Yakes W, Gupta N, et al. Venous malformations: clinical diagnosis and treatment. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2016;6(6):557-569. doi:10.21037/cdt.2016.11.10
52. van der Vleuten CJ, Kater A, Wijnen MH, et al. Effectiveness of sclerotherapy, surgery, and laser therapy in patients with venous malformations: a systematic review. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2014;37(4):977-989. doi:10.1007/s00270-013-0764-2
53. Bloom J, Upton J 3rd. CLOVES syndrome. *J Hand Surg Am.* 2013;38(12):2508-2512. doi:10.1016/j.jhsa.2013.08.120
54. de Grazia R, Giordano C, Cossio L, et al. CLOVES syndrome: Treatment with oral Rapamycin. Report of two cases. Síndrome de CLOVES: Tratamiento con Rapamicina oral. Reporte de dos casos. *Rev Chil Pediatr.* 2019;90(6):662-667. doi:10.32641/rchped.v90i6.1025

Bölüm 63

ÇOCUKLARDA MİNİMAL İNVAZİV CERRAHİ

Özlem EKİCİ CANPOLAT¹

ÇOCUKLARDA MİNİMAL İNVAZİV CERRAHİNİN TARİHİ

Günümüzde birçok cerrahi prosedürün yerini alan Minimal İnvaziv Cerrahi (MİC), çocuklarda da birçok avantajı sebebiyle tercih edilmektedir. Geçmişte önyargularla eleştirilen minimal invaziv girişimler günümüzde cerrahların açık cerrahiye göre daha çok tercih etme eğiliminde olduğu bir seçenektir. Cerrahi nosyon, teknolojinin gelişmesiyle giderek minimal invaziv girişimlere evrilerek robotik cerrahi gibi yeni gelişmelerin de kapısını aralamaktadır.

MİC'nin tarihine bakıldığında ilk girişim Georg Kelling'in bir köpekte gerçekleştirdiği gastrointestinal sistem endoskopisi olmakla beraber yüz yıl önce, Jacobaeus insanlarda ilk endoskopiye gerçekleştirdi. Birçok kişi tarafından "endoskopinin babası" olarak anılan Antonin Jean Desormeaux (1815–1894), bu tarihi gelişmeyi 1843'te ilk taşınabilir endoskopun keşfiyle ilerletti. İlk laparoskopik apendektomi ise, Semm tarafından 13 Eylül 1980'de Kiel Üniversitesi Kadın Hastalıkları ve Doğum bölümünde gerçekleştirildi. Bu, o dönem için oldukça yenilikçi bir yaklaşımdı ve haliyle sansasyon yarattı. Meslektaşlarının şiddetli eleştirilerine rağmen bir jinekolog ve alet tasarımcısı olarak Semm, geleneksel cerrahinin gidişatını kökten değiştirdi ve cerrahide yeni bir dönem başladı (1).

İngiliz ürolog John EA Wickham «Minimal İnvaziv Cerrahi» terimini ilk kullanan kişiydi ve 1987'de British Journal of Urology'de endoskopik prosedürler hakkındaki görüşlerini yayınladığında çok ilgi gördü. Wickham önemli eleştirilere maruz kalsa da, fikirleri 1980'lerde doktorlar ve hastaların laparoskopik tek-

niklere ilgi duymaya başlamasıyla birlikte popülerleşmeye başladı (1).

Robot destekli cerrahi ise, çağımızın en dinamik minimal invaziv cerrahi yöntemidir. 3D teknolojisi ve cerrahi aletlerin geliştirilmesiyle cerrahi alanın daha iyi görüntülenmesi, karmaşık durumlarda bile minimal invaziv cerrahinin kullanılabilmesine olanak tanır (1).

Çocuklarda MİC'nin gelişimine bakıldığında; ilk pediatrik laparoskopik operasyon, 1991 yılında Fransa'da Jean-Luc Alain tarafından gerçekleştirilmiş bir hipertrofik pilor stenozu vakasıdır. Aynı yıl, laparoskopik kolesistektomi ve over detorsiyonu vakaları da George W. Holcomb ve Eliezer Shalev tarafından bildirilmiştir. 2 yıl sonra John A. Kern tarafından 9 çocukta ampiyem boşaltılması ile ilk pediatrik torakoskopik girişim basamakları bildirilmiştir. Ardından 1999 yılında Thom E. Lobe, 3400 gr ağırlığındaki özefagus atrezili 8 aylık bir bebekte ilk defa torakoskopik onarım bildirmiştir. Bu ilerlemeler ışığında robotik cerrahinin gelişimiyle beraber Klaus Heller 2002 yılında ilk robotik fundoplikasyonu bildirmiştir (2).

2. MİC'DE AVANTAJLAR / DEZAVANTAJLAR

MİC'nin sağladığı avantajlara bakıldığında çocuklar için korkutucu gözükken büyük insizyonların yerini küçük insizyonların alması yara yeri komplikasyonları riskini azaltmış ve küçük yara izi oluşumu ile de kozmetik olarak sonuçların yüz güldürücü olmasını sağlamıştır. Ayrıca kamera yardımıyla explore edilen vücut boşluklarında (toraks, abdomen, pelvis vb.) geniş görüş açısı sayesinde hastayı daha geniş değer-

¹ Op.Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, ozlem-ekc@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-9879-6953

yapıların tanınması, patolojik dokuların sağlıklı dokulardan ayrımı ve hareket optimizasyonu gibi konularda otonom ya da yarı otonom kararlar almasına olanak sağlamaktadır. Bir çalışmada, derin öğrenme ile güçlendirilmiş cerrahi robotların işlem süresini azalttığı ve cerrahi komplikasyonları önemli ölçüde düşürdüğü rapor edilmiştir (62).

Cerrahi prosedürlerin her adımının otomatik olarak tanınması, hem eğitim hem de intraoperatif destek sistemleri açısından büyük önem taşımaktadır. Görüntü işleme teknikleriyle entegre edilen YZ algoritmaları, ameliyat videolarında kritik adımları tanımlayabilmekte ve olası hataları tespit edebilmektedir. Özellikle laparoskopik histerektomi videoları üzerinde yapılan bir çalışmada, YZ algoritmalarının cerrahi adımları %85'in üzerinde doğrulukla tanıyabildiği gösterilmiştir (63). Benzer şekilde bir derlemede temel YZ modelleri kullanılarak cerrahi alanı tanımlamanın nasıl yapılabileceği gösterilmiş, Segment Anything Model gibi araçların görüntü segmentasyonundaki başarısına dikkat çekilmiştir (64).

Minimal invaziv cerrahinin geleceği, büyük ölçüde yapay zekâ teknolojilerinin entegrasyon hızına ve etkinliğine bağlı olarak şekillenecektir. Eğitimden intraoperatif uygulamalara, robotik yardımcı sistemlerden görüntü analizine kadar pek çok alanda YZ, MİC'nin sınırlarını yeniden çizmektedir. Ancak bu süreçte teknolojik gelişmelere eşlik edecek etik, yasal ve eğitsel altyapının da titizlikle yapılandırılması gerekecektir.

KAYNAKLAR

1. Alkatout I, Mechler U, Mettler L et al. The Development of Laparoscopy—A Historical Overview. *Frontiers in Surgery*. 2021;8:799442. doi: 10.3389/fsurg.2021.799442.
2. Shu B, Feng X, Martynov I et al. Pediatric Minimally Invasive Surgery—A Bibliometric Study on 30 Years of Research Activity. *Children (Basel)*. 2022;9(8):1264. DOI: 10.3390/children9081264.
3. Schukfeh N, Kuebler J F, Dingemann J et al. Thirty Years of Minimally Invasive Surgery in Children: Analysis of Meta-Analyses. *Eur J Pediatr Surg*. 2020;30(5):420-428. doi: 10.1055/s-0039-1687901.
4. Ahmad G, Baker J, Finnerty J et al. Laparoscopic entry techniques. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2019, Issue 1. Art. No.: CD006583. DOI: 10.1002/14651858.CD006583.pub5.
5. Picó, R.B. (2019). Equipment and Instruments. In: Esposito, C., Becmeur, F., Steyaert, H., Szavay, P. (eds) ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Springer, Cham. https://doi.org/10.1007/978-3-030-00964-9_1.
6. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. Switzerland. Springer. 2019. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery.
7. Metzelder M L. Laparoscopic Management of Congenital Morgagni Hernia. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Switzerland. Springer. 2019. P:173-179
8. Esposito C et al. Antireflux Surgery for Gastroesophageal Reflux Disease. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Switzerland. Springer. 2019. P:185-191
9. Sgro A et al. MIS Gastrotomy. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Switzerland. Springer. 2019. P:191-199.
10. Montupet P et al. Laparoscopic Pyloromyotomy. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Switzerland. Springer. 2019. P:199-205.
11. Alizai N K. Laparoscopic Cholecystectomy. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Switzerland. Springer. 2019. P:271-281.
12. Barroso C ve Correia-Pinto J. Laparoscopic Splenectomy. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Switzerland. Springer. 2019. P:285-291.
13. Passerotti C C, Nguyen H T, Retik A B et al. Patterns and predictors of laparoscopic complications in pediatric urology: the role of ongoing surgical volume and access techniques. *J Urol*. 2008;180(2):681-5. doi: 10.1016/j.juro.2008.04.042.
14. Iwanaka T, Uchida H, Kawashima H et al. Complications of laparoscopic surgery in neonates and small infants. *J Pediatr Surg*. 2004;39(12):1838-41. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2004.08.011.
15. Pelizzo G. Thoracoscopic Lung Biopsy. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Switzerland. Springer. 2019. P:113-119.
16. Long A M, Lee A C H. Management of Pleural Empyema. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Switzerland. Springer. 2019. P:119-125.
17. Rothenberg S. Thoracoscopic Lobectomy. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Switzerland. Springer. 2019. P:125-131.
18. Steyaert H. Thoracoscopic Management of Pulmonary Sequestration. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Switzerland. Springer. 2019. P:131-135.
19. Bonnard A, Ali L. Thoracoscopic Management of Mediastinal Masses. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. ESPES Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery. Switzerland. Springer. 2019. P:135-141.

20. Laje P. Primary Focal Hyperhidrosis. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. *ESPE Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery*. Switzerland. Springer. 2019. P:141-147.
21. Matthysens L E. Thoracoscopic Treatment of Chylorhorax. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. *ESPE Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery*. Switzerland. Springer. 2019. P:147-157.
22. Till H, El Haddad A. Thoracoscopic Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH) Repair. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. *ESPE Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery*. Switzerland. Springer. 2019. P:157-163.
23. Patkowski D. Thoracoscopic Repair of Esophageal Atresia and/or Tracheoesophageal Fistula. Esposito C, Becmeur F, Steyaert H, Szavay P. *ESPE Manual of Pediatric Minimally Invasive Surgery*. Switzerland. Springer. 2019. P:163-173.
24. Menon R, Rathod K J, Rathod D et al. Thoracoscopic Repair of Iatrogenic Bronchial Injury in a Neonate during Bronchogenic Cyst Excision. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2023;28(4):332-335. doi: 10.4103/jiaps.jiaps_80_23.
25. Liu H, Le C, Chen J et al. Anesthetic management of thoracoscopic procedures in neonates: a retrospective analysis of 45 cases. *Transl Pediatr*. 2021;10(8):2035-2043. doi: 10.21037/tp-21-265.
26. Saikia J, Suryanarayana Deo S V, Bhorawal S. Et al. Video assisted thoracoscopic surgery in paediatric mediastinal tumors. *Mediastinum*. 2020;4:2. doi: 10.21037/med.2019.09.04
27. Bawazir O A. Thoracoscopy in pediatrics: Surgical perspectives. *Ann Thorac Med*. 2019;14(4):239-247. doi: 10.4103/atm.ATM_114_19
28. Aljehani Y, Elghoneimy Y, Alghamd Z et al. Efficacy of Mediastinoscopy in Patients With Isolated Mediastinal Lymphadenopathy. *Med Arch*. 2023;77(6):477-481. DOI: 10.5455/medarh.2023.77.477-481.
29. Demir O F*, Onal O. Is mediastinoscopy an effective diagnostic method in mediastinal area evaluation in pediatric patients?. *Asian Journal of Surgery*. 2019;1015-9584.2019. <https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2019.09.012>.
30. Yendamuri S, Battoo A, Attwood K et al. Concomitant Mediastinoscopy Increases the Risk of Post-operative Pneumonia after Pulmonary Lobectomy. *Ann Surg Oncol*. 2018;25(5):1269-1276. doi: 10.1245/s10434-018-6397-6.
31. McNally PA, Sharma S, Arthur ME. Mediastinoscopy. [Updated 2024 Jul 1]. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534863/>
32. Succi L, Sionis S, Sharkey A. Complications of mediastinoscopy. *Shanghai Chest*. 2021. doi: 10.21037/shc-21-20.
33. UTLUK A C, SANSAR D. Mediastinoskopi Komplikasyonları ve Yönetimi. *Türkiye Klinikleri. Göğüs Cerrahisi-Özel Konular*. 2018.
34. Le Pimpec Barthes F, D'Attellis N, Assouad J et al. Chylous leak after cervical mediastinoscopy. 2003; Elsevier BV; Volume: 126; Issue: 4 Language: İngilizce.10.1016/s0022-5223(03)00799-2. DOI10.1016/s0022-5223(03)00799-2.
35. Nabi Z, Reddy D N. Advanced Therapeutic Gastrointestinal Endoscopy in Children – Today and Tomorrow. *Clin Endosc*. 2017;51(2):142-149. doi: 10.5946/ce.2017.102.
36. F. Yankovic F, Undre S, Mushtaq I. Surgical technique: Retroperitoneoscopic approach for adrenal masses in children. *Journal of Pediatric Urology*. 2013/1477-5131.<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpuro.2013.10.024>.
37. Jia J, Meng Q, Zhang M et al. A comparative study on the Efficacy of Retroperitoneoscopic Pyeloplasty and Open Surgery for Ureteropelvic Junction Obstruction in Children. *Pak J Med Sci*. 2021;37(7):1768-1774. doi: <https://doi.org/10.12669/pjms.37.7.4205>.
38. Cobellis G, Mastroianni L, Cruccetti A et al. Retroperitoneoscopic varicocelectomy in children and adolescents. *J Pediatr Surg*. 2005 ;40(5):846-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2005.01.055.
39. Altamimi E, Yusef D, Rawabdeh N. Endoscopic management of foreign body ingestion in children. *Prz Gastroenterol*. 2020;15(4):349-353. doi: 10.5114/pg.2020.101563.
40. Ferraro V A, Baraldi E, Diana Stabinger D et al. Pediatric flexible bronchoscopy: A single-center report. *Pediatric Pulmonology*. Volume 56 Issue 8, 2021 Pages 2634-2641. <https://doi.org/10.1002/ppul.25458>.
41. Pietras A, Markiewicz M, Mielnik-Niedzielska G. Rigid Bronchoscopy in Foreign Body Aspiration Diagnosis and Treatment in Children. *Children (Basel)*. 2021 20;8(12):1206. doi: 10.3390/children8121206.
42. Köse M, Hangül M, Erkan G N et al. Fiberoptic Bronchoscopic Balloon Dilatation of Bronchial Stenosis in Children. *J Bronchology Interv Pulmonol*. 2019;26(4):260-264. doi: 10.1097/LBR.0000000000000581.
43. Goussard P, Pohunek P, Eberc E et al. Pediatric bronchoscopy: recent advances and clinical challenges. *Expert Review of Respiratory Medicine*. 2021;15(4), 453-475. <https://doi.org/10.1080/17476348.2021.1882854>
44. Babu R, Kumar R. Early outcome following diathermy versus cold knife ablation of posterior urethral valves. *Journal of Pediatric Urology*. 2012. Volume 9, Issue 1, p7-10. doi:10.1016/j.jpuro.2012.02.014.
45. Nabavizadeh B, Mozafarpour S , Sharifi S H H et al. Three-Dimensional Virtual Sonographic Cystoscopy for Detection of Ureterocele in Duplicated Collecting Systems in Children. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2018; Volume37, Issue3 Pages 595-600. <https://doi.org/10.1002/jum.14373>.
46. Vitale D S, Wang K, Jamil L H et al. Endoscopic Mucosal Resection in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2022;74(1):20-24. DOI: 10.1097/MPG.00000000000003275.
47. Jung EY, Choi SO, Cho KB et al. Successful endoscopic submucosal dissection of a giant polyp in a 21-month-old female. *World J Gastroenterol*. 2014; 20(1): 323-

325. doi: 10.3748/wjg.v20.i1.323
48. Deveci U, Doğan Y, Demiroğlu H ve ark. Perkütan Endoskopik Gastrotomi Uygulanan Çocuk Olguların Değerlendirilmesi. *Fırat Tıp Dergisi*. 2023, Cilt 28, Sayı 4, Sayfa(lar) 296-299.
 49. Koc G, Ekin G R, Ergani B et al. A comparison of renal vascular control techniques during laparoscopic nephrectomy. *J Minim Access Surg*. 2021/17(2):192-196. doi: 10.4103/jmas.JMAS_287_19.
 50. Bollemeijer J F, Annelies Mavinkurve-Groothuis A M C, Kooij C D et al. Surgical challenges of excision of retroperitoneal germ cell tumors in children: a single institutional study with literature review. *Ann Pediatr Surg* 17, 20 (2021). <https://doi.org/10.1186/s43159-021-00086-8>.
 51. Wakabayashi Y, Kataoka A, Johnin K et al. Simple techniques for atraumatic peritoneal dissection from the abdominal wall and for preventing peritoneal injury during trocar placement under retroperitoneoscopy. *J Urol*. 2003/169(1):256-7. doi: 10.1016/S0022-5347(05)64080-3.
 52. Mattioli G, Petralia P. *Pediatric Robotic Surgery*. Switzerland. Springer. 2017.
 53. Bahadır G B , Çalışkan M B, Ünlü Ballı S E et al. Robotic Assisted Endoscopic Surgery Practices in Pediatric Surgery, Single Center Experience. *DergiPark Akademik*. 2023, Volume: 17 Issue: 2, 147 - 153, 22.03.2023. <https://doi.org/10.12956/tchd.1233709>.
 54. Bahadır G B, Ünlü Ballı S E, Korkmaz G et al. Robotic-assisted laparoscopic appendicovesicostomy. *J Ped Endosc Surg*. 2023/5, 87-90. <https://doi.org/10.1007/s42804-023-00172-1>.
 55. Bahadır G B, Arslan M, Çalışkan M B et al. Effectiveness of robotic assisted laparoscopic nissen fundoplication in neurologically impaired children with severe gastroesophageal reflux disease. *J Exp Clin Med*. 2022/39(3): 675-680. doi: 10.52142/omujecm.39.3.16.
 56. Karadağ M A, Cecen K, Demir A et al. Gastrointestinal complications of laparoscopic/robot-assisted urologic surgery and a review of the literature. *J Clin Med Res*. 2015/7(4):203-10. doi: 10.14740/jocmr2090w.
 57. Alemzadeh H, Raman J, Leveson N et al. Adverse Events in Robotic Surgery: A Retrospective Study of 14 Years of FDA Data. *PLoS One*. 2016 Apr 20;11(4):e0151470. doi: 10.1371/journal.pone.0151470.
 58. Pakkasjärvi N, Krishnan N, Ripatti L et al. Learning Curves in Pediatric Robot-Assisted Pyeloplasty: A Systematic Review. *J Clin Med*. 2022/11(23):6935. doi: 10.3390/jcm11236935.
 59. Wakimoto M, Michalsky M, Nafiu O et al. Anesthetic Implications of Robotic-Assisted Surgery in Pediatric Patients. *Robot Surg*. 2021/8:9-19. doi: 10.2147/RSRR.S308185.
 60. Osman E I A, Ismail M M E M, Mukhtar M A H et al. Artificial Intelligence and Robotics in Minimally Invasive and Complex Surgical Procedures: A Systematic Review. *Cureus* 2025/17(3):e81339. doi: 10.7759/cureus.81339.
 61. Pedrett R, Mascagni P, Beldi G et al. Technical skill assessment in minimally invasive surgery using artificial intelligence: a systematic review. *Surgical Endoscopy*. 2023/37:7412-7424. <https://doi.org/10.1007/s00464-023-10335-z>.
 62. Diaz C. Enhancing Minimally Invasive Surgery with Deep Learning-Based Medical Robotics: Utilizes deep learning algorithms to enhance the capabilities of medical robotics for performing precise and minimally invasive surgical procedures, improving patient outcomes and recovery times. *Journal of Bio-informatics and Artificial Intelligence*. 2023. Vol. 3 No. 2. p:253-262.
 63. Levin I, Wolf T, Asselmann D et al. Artificial Intelligence Vision Based Analysis and Key Steps Identification Feasibility Study in Laparoscopic Hysterectomies. 2022. *Journal of Minimally Invasive Gynecology*, ISSN: 1553-4650, Vol: 29, Issue: 11, Page: S13.
 64. Khan U, Nawaz U, Qayyum A et al. Surgical Scene Understanding in the Era of Foundation AI Models: A Comprehensive Review. arXiv:2502.14886. <https://doi.org/10.48550/arXiv.2502.14886>