



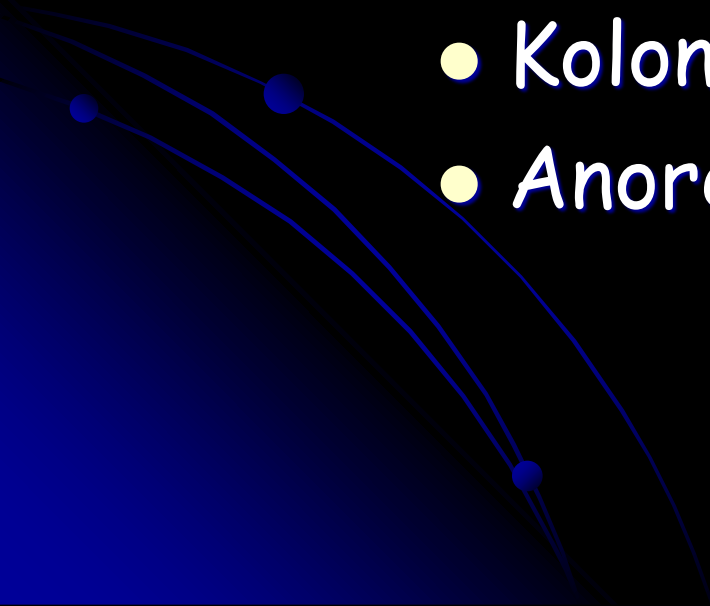
GIS obstrüksiyonları: Tanı ve yönetim

Prof Dr Sabahattin ALTUNYURT

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi

Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD

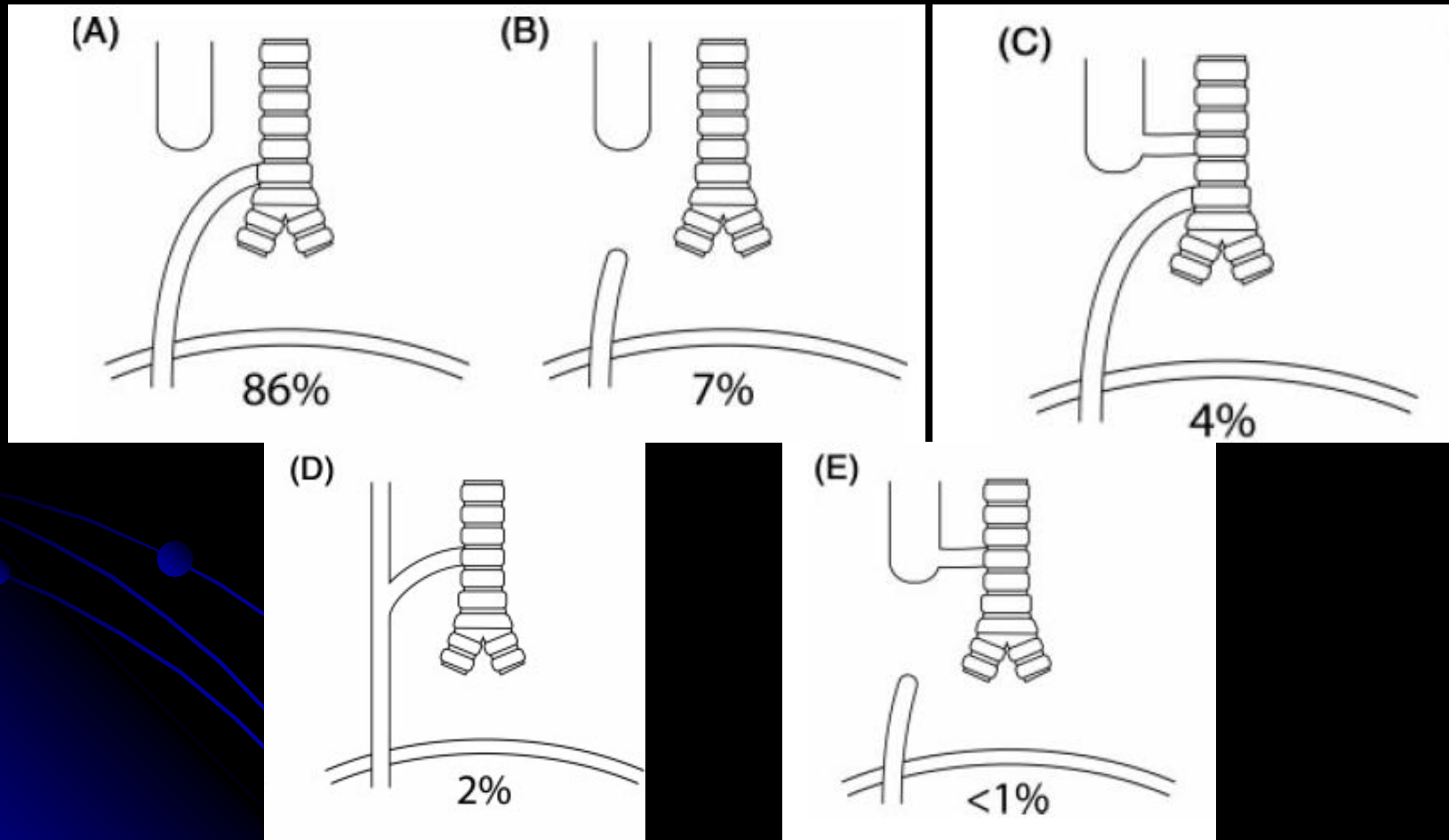
GIS Obstrüksiyonları ile ilişkili fetal anomaliler

- Özofagial atrezi
 - Konjenital pylor stenozu
 - Duodenal atrezi
 - Jejunal / İleal atrezi
 - Kolon atrezisi
 - Anorektal atreziler
- 

Özofagial atrezi

- İnsidans:1/2500-4000
- Prenatal tanı:
 - Mide cebinin görülmemesi / daha geç ortaya çıkan polihidramnios / boyunda poş görünümü «pouch sign»
- Kromozom anomalisi riski yüksek (%20-44) Tr 21 ve daha az olarak Tr18
- Non-kromozomal anomali riski var VACTERL
- Prognoz genellikle iyi ancak atretik segmentin uzunluğu önemli

Özofagial atrezi



Classification and frequency of esophageal atresia/tracheoesophageal Fistula (Spitz, 2005)

Polihidramnios

Table 1—Fetal anomalies associated with polyhydramnios

A. Obstruction (in-/extrinsic) of the respiratory and gastrointestinal tract

- esophageal atresia +/- tracheo-esophageal fistula (Spitz, 2007)
- pyloric stenosis (Houben and Kiely, 1997)
- duodenal atresia/stenosis (Brantberg *et al.*, 2002)
- intestinal atresia (Touloukian, 1978; Stoll *et al.*, 1991)
- laryngotracheal agenesis (de Hullu *et al.*, 1995)
- congenital diaphragmatic hernia (Stoll *et al.*, 1991)
- intrathoracic masses (e. g. congenital cystic adenomatoid malformation) (Harmath *et al.*, 2007)
- gastroschisis (Japaraj *et al.*, 2003)

B. Impaired/absent swallowing

- anencephaly/microcephaly (Jaquier *et al.*, 2006)
- hydrocephalus (Stoll *et al.*, 1992)
- fetal akinesia sequence (Pena-Shokeir syndrome) (Ruano *et al.*, 2003)
- congenital myotonic dystrophy (Zaki *et al.*, 2007)

C. Chromosomal abnormalities

- Down syndrome (Trisomy 21) (Stoll *et al.*, 1999)
- Edwards syndrome (Trisomy 18) (Stevens *et al.*, 1987; Stoll *et al.*, 1999)

D. Miscellaneous

- Recipient twin-to-twin transfusion syndrome (Huber and Hecher, 2004)
- Beckwith-Wiedemann syndrome (Williams *et al.*, 2005)
- Sacrococcygeal teratoma (Makin *et al.*, 2006)



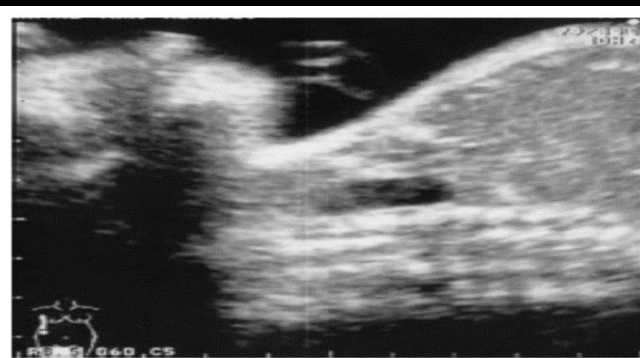
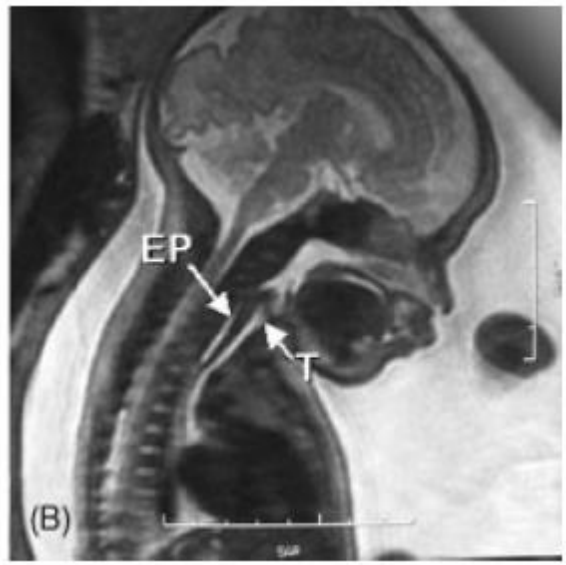
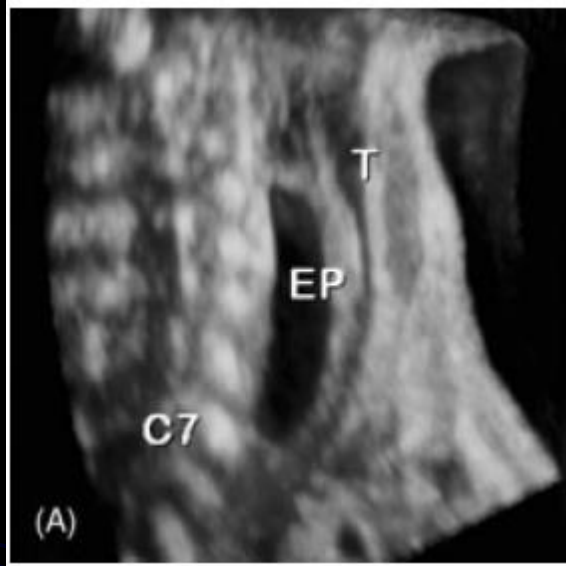
Midenin görülmemesi

Table 2—Absent/small fetal stomach bubble on sonography

1. Respiratory and upper gastrointestinal tract anomalies
 - Cleft palate (Bundy *et al.*, 1986)
 - Nasopharyngeal tumors (e. g. teratoma, goiter) (Lacrampe and Jeanty, 1991)
 - Craniofacial syndromes (e. g. Pierre Robin sequence) (Lacrampe and Jeanty, 1991)
 - Isolated EA, EA/TOF (Pretorius *et al.*, 1987; Sase *et al.*, 2002)
 - Congenital diaphragmatic hernia (Millener *et al.*, 1993)
 - Congenital cystic adenomatoid malformation (Nicolaidis *et al.*, 1992)
 - Pleural effusion (Nicolaidis *et al.*, 1992)
 - Abdominal wall defects (Pretorius *et al.*, 1988; McKenna *et al.*, 1995)
2. Neuromuscular syndromes (Havard and MacDonald, 1991)
 - Fetal akinesia sequence [Pena-Shokeir syndrome] (McKenna *et al.*, 1995)
 - Arthrogryposis (Nicolaidis *et al.*, 1992)
3. Central nervous system abnormalities
 - Anencephaly and Microcephaly (Lacrampe and Jeanty, 1991; Millener *et al.*, 1993)
 - Intracranial hemorrhage (Stringer *et al.*, 1995)
 - Hydrocephalus (Millener *et al.*, 1993)
4. Chromosomal anomalies
 - Edwards syndrome (Trisomy 18) (Nicolaidis *et al.*, 1992)
 - Down syndrome (Trisomy 21) (Millener *et al.*, 1993)
5. Miscellaneous
 - Healthy newborn (McKenna *et al.*, 1995)
 - Fetal hydrops (Millener *et al.*, 1993)
 - Intrauterine growth retardation (Millener *et al.*, 1993)
 - Oligohydramnios (Pretorius *et al.*, 1988)
 - Congenital heart disease (Millener *et al.*, 1993)
 - Twin-to-twin transfusion syndrome (Pretorius *et al.*, 1988)
 - Maternal diabetes (Millener *et al.*, 1993)



'Upper Pouch Sign'



Has R, Günay S, Topuz S. Pouch sign in prenatal diagnosis of esophageal atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004 May;23(5):523-4.

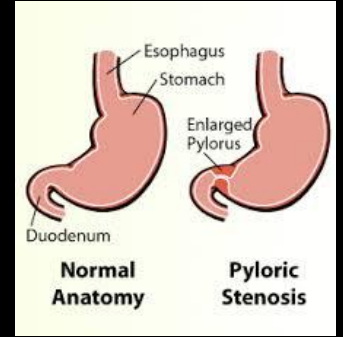
- Küçük mide
- Polihidramnios
- Boyunda özefagial poş
- Polihidranios genellikle 20. haftadan önce oluşmaz .
- = Mide 'göz doldurmuyor' ise boyun bölgesini sagittal planda inceleyerek özefagial poş aramak gerekir.



FIGURE 26-1. Esophageal obstruction. **A**, Small stomach at 27 weeks' gestation. **B**, Polyhydramnios. **C**, Esophageal obstruction with visible pouching in a longitudinal section of the fetal neck.

Konjenital Pilor Stenozu

Geniş mide??



- İnsidans 1/2000 (E>K)
- Patoloji:Pylor'un sirküler düz kasının kalınlaşması (Otonom sinir sistemi imbalansı?)
- Özünde bir YENİDOĞAN problemidir. Pilor stenozunun prenatal tanısı nadirdir.
- Fetal mide boyutları fetal fizyolojiye bağlı olarak oldukça değişkendir. Genellikle mide karın çevresinin 1/3 ü ne yakın olmalıdır.
- Ülkemizde yapılan bir çalışmada AC ile mide çapı arasında güçlü bir korelasyon saptanmıştır.

Kepkep K, Tuncay YA, Göynüner G, Yetim G. Nomogram of the fetal gastric size development in normal pregnancy. J Perinat Med. 2005;33(4):336-9

- Tedavi: cerrahi (Pyloromyotomi)

Geniş mide???

Table A.20 Nomograms (centiles) for fetal stomach diameters: anteroposterior (AP), laterolateral (LL), and supero-inferior (SI)

Gestational age (weeks)	AP diameter (mm)			LL diameter (mm)			SI diameter (mm)		
	5th	50th	95th	5th	50th	95th	5th	50th	95th
13-15	3	4	5	4	6	8	6	9	12
16-18	4	6	8	6	8	10	9	13	17
19-21	6	8	10	7	9	11	11	16	21
22-24	6	9	12	15	18	21	13	19	25
25-27	5	10	15	14	19	24	13	23	33
28-30	9	12	15	12	16	20	18	23	28
31-33	11	14	17	12	16	20	18	23	28
34-36	10	14	18	12	16	20	19	28	37
37-39	12	16	20	16	20	24	23	32	41

Source: Modified from Goldstein I et al., *Obstet Gynecol* 70, 641-4, 1987.

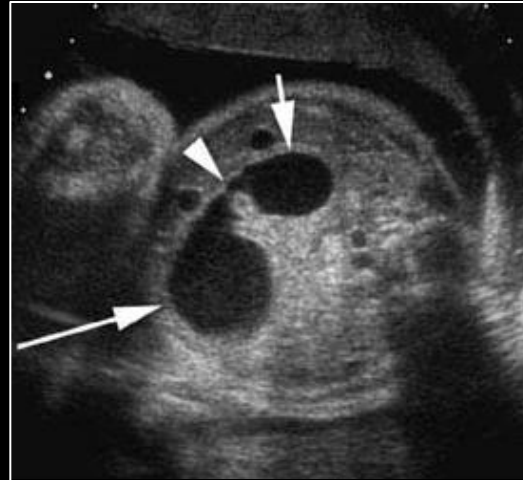


FIGURE 30-3. US cross section of a fetal abdomen at 31 weeks' gestation showing a markedly dilated fetal stomach.

Duodenal atrezi

- İnsidans: 1/2500 canlı doğum
- Olguların %80inde komplet atrezi vardır.
- Midtrimester 18-23 hafta taramalarında Polihidramnios genellikle yoktur ve double bubble görüntüsü de tam oluşmamış olabilir.
- Double bubble da kritik olan aynı planda olmasa da İki baloncuk arası bağlantının gösterilmesidir. Böylece ikinci baloncuğun dilate proksimal duodenum olduğu netleşir ve bu yolla enterik duplikasyon kistleri dışlanmış olur
- T21 li fetuslarda en sık görülen GIS anomalisi : Duodenal atrezi varsa T21 olma riski 30 kat artıyor LR: 30
- Kromozomal anomali riski yüksektir; DA olgularının ortalama %40) 'ı T21 (farklı araştırmalarda %20-50
- **İzole** DA olgularında sağkalım %90 düzeyindedir.

Duodenal Atrezi



Midgut (orta barsak) Jejunum-ileum

- 13. hf'dan sonra barsak ansları içinde sıvı görülebilir,
- 20. hf'da barsak lümenini görebilmek olağan hale gelir.
- 2. ve 3. trimesterde ince barsak ansları için üst sınırlar **7 mm** genişlik ve **15 mm** uzunluk
- Kalın barsak/Kolon ansları ile karıştırmamak gerekir. Termde kolon lümeni **23 mm** ye kadar fizyolojik olarak genişleyebilir.



Gastrointestinal obstrüksiyonlar Tanı zor

İnce barsak anslarında obstrüksiyon Ayırıcı tanı da zor

- İnsidans : 1/3000 canlı doğum
- Jejunal ve ileal atreziler intestinal atrezilerin %35'i
- İnce barsak seviyesinde Atrezilere stenozlardan daha sık rastlanır.
 - %30 u proksimal jejenum
 - %35 distal ileum seviyesindedir
 - %6 olguda multiple atretik segmentler vardır
- Duodenum dışı atrezilerde prenatal tanı oranları değişen (%10-100)
 - Ortalama prenatal tanı oranı %50.6 (95% CI, 38.0-63.2%).
 - Jejunal atrezilerde (%66.3)
 - İleal atrezilere (%25.9)

Gastrointestinal obstrüksiyonlar Tanı zor

İnce barsak anslarında obstrüksiyon Ayırıcı tanı da zor

GIS obstrüksiyonlarında Tüm seviyelere bakıldığında tanı oranları %34

Bunlarında sadece %40 'ı 24.haftadan önce tanı alabilmiş

Özefagus seviyesi %25

Duodenum seviyesi %52

İnce barsak seviyesi %40

Kalın barsak seviyesi %29

Table 2 Detection rate and gestational age at prenatal diagnosis within subgroups

Gut subgroups (BPA code)	Total # (% of 349)	# PD (% total #)	95% CI	PD ≤24 WG (% of # PD) ^a	PD ≥25 WG (% of # PD) ^a
Isolated	192 (55)	60 (31)	24.7 37.9	12 (20)	45 (75)
Associated	157 (45)	59 (38)	30.0 45.2	36 (61)	20 (34)
Chromosomal	31 (9)	16		10 (62)	5 (31)
Syndromic	28 (8)	8		6 (75)	2 (25)
Multiple	98 (28)	35		20 (57)	13 (37)
Esophagus (750.3)	122	31 (25)	17.7 33.1	9 (29)	17 (55)
Isolated	73 (60)	17		3	12
Associated	49 (40)	14		6	5
Duodenum (751.10)	64	33 (52)	39.4 63.8	12 (36)	21 (64)
Isolated	38 (60)	18		3	14
Associated	26 (40)	15		9	7
Small intestine (751.11 19)	68	27 (40)	28.1 51.3	8 (30)	17 (63)
Isolated	49 (72)	21		5	15
Associated	19 (23)	6		3	2
Large intestine (751.2)	95	28 (29)	20.3 38.7	19 (68)	10 (36)
Isolated	30 (32)	4		1	4
Associated	65 (68)	24		18	6
Totals (%) ^a	349 (100)	119 (34)	29.1 39.1	48 (40)	65 (55)

^aThe percentages do not always add up to 100% because some data on time of PD are missing.

BPA, British Paediatric Association; CI, confidence intervals; DR, detection rate; PD, prenatal diagnosis; WG, weeks of gestation.

Haeusler MC, Berghold A, Stoll C, Barisic I, Clementi M; EUROSCAN Study Group. Prenatal ultrasonographic detection of gastrointestinal obstruction: results from 18 European congenital anomaly registries. Prenat Diagn. 2002 Jul;22(7):616-23.

İnce barsak obstrüksiyonu Ne zaman akla gelmelidir?

Dilate ansar (>7mm çap ve >15 mm uzunlukta
ince barsak segmentleri)

Mural kalınlık >3mm

Polihidramnios

Abdominal distansiyon görünümü AC>>HC

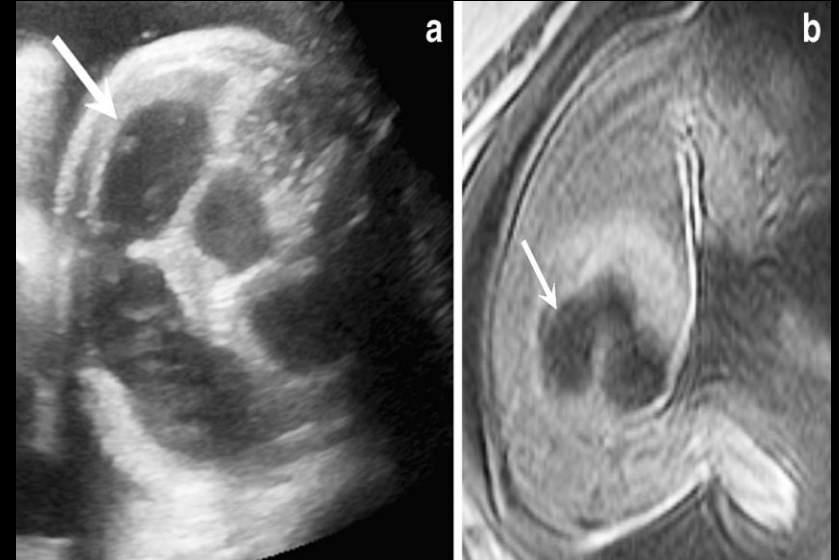
Mekonyum ileus görünümü

Artmış barsak ekojenitesi

- Birkaç ans dilate ise jejunal obstrüksiyon
- Çok sayıda ans dilate ise daha distal ileal obstrüksiyon düşündürür

Her iki seviyede de olabilir

MR görüntüleme yardımı burada akla gelebilir.



Rubio EI, Blask AR, Badillo AT, Bulas DI. Prenatal magnetic resonance and ultrasonographic findings in small-bowel obstruction: imaging clues and postnatal outcomes. *Pediatr Radiol.* 2017 Apr;47(4):411-421.

Jejunal Atrezi



Olgu

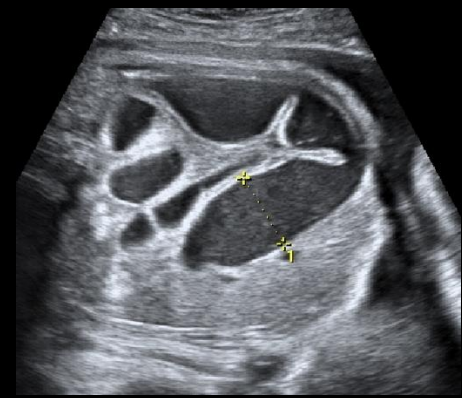
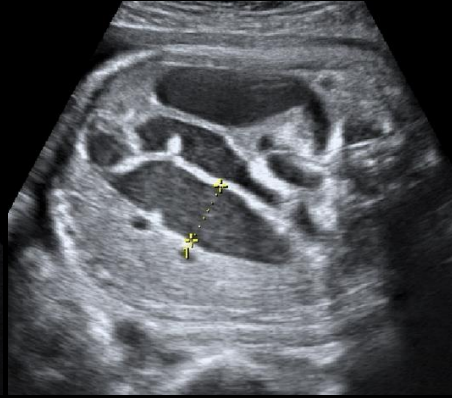
Case Report

Fetal Bowel Dilatation: A Sonographic Sign of Uncertain Prognosis

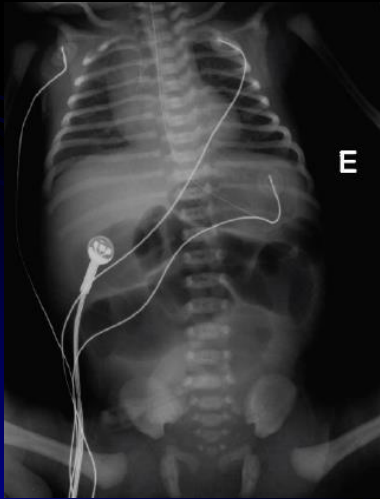
Patricia Silva,¹ Filipa Reis,¹ Paulo Alves,¹ Luís Farinha,¹
Manuel Sousa Gomes,¹ and Pilar Câmara²



30 hf



33 hf



Doğum sonrası geniş barsaklar
hava-sıvı seviyeleri



'Elma kabuğu' şeklinde kör
poşla biten ileal loop



Jejuno-ileal anastamoz

Hindgut (Son barsak)-Kolon obstrüksiyonları

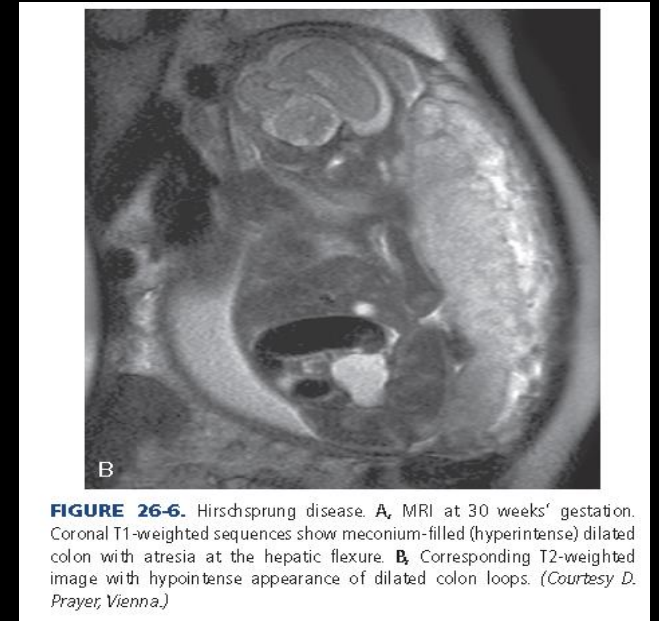
Kolon obstrüksiyonlarında başlıca 3 neden

- Hirschsprung hastalığı
- Anorektal malformasyonlar
- Kolon atrezisi

Yutulan sıvının İnce barsaklarla rezorbsiyonu distaldeki obstrüksiyona ait belirtileri gizler

= Prenatal tanısı görece daha az konulabilen 'atlanabilen' anomaliler

Tanı alan olgularda sıklıkla son trimesterde dikkat çeker.



Hirschsprung hastalığı

- **Enterik sinir sistemi** çok sayıda nöron ve glial hücrenin oluşturduğu bir ağıdır ve ağızdan anüse tüm GIS boyunca uzanır.
- İnsan barsak sisteminde spinal kord'tan daha fazla sayıda sinir hücresi olduğu hesaplanmıştır. (Burns AJ, Semin Pediatr Surg. 2009)
- Enterik sinir sistemi Nöral krest hücrelerinden köken alır. Nöral krest hücrelerinin nörolasyon döneminde dorsal nöral tüpten barsak tüpüne göç ederek orada ganglionlara yerleşmesi çoğalması ve farklılaşması gerekir (7. haftada göç tamamlanmalıdır).
- Bu süreçte ortaya çıkan bir aksaklık o segmentin AGANGLİONİK kalmasına neden olur
- Aganglionik segmentin uzunluğu her fetusta farklılık gösterir ve bu farklılık klinik tablonun ağırlığını belirler.

Hirschsprung hastalığı- Prenatal tanı mümkün mü?

İsrail'den Retrospektif bir olgu serisi

- Histopatolojik olarak tanısı doğrulanmış 22 Hirschsprung olgusu
- 19 olgu gebelik sürecinde anormali taramasına girmiş: 3 olguda minör bulgular saptanmış
 - 1 Hiperekojen barsak,
 - 1 Hiperekojen barsak +Polihidramnios,
 - 1 Dilate pelvik böbrek
- **Hiçbirinde gebelik boyunca barsak dilatasyonu saptanmamış**
- %31'inde doğum sonrası saptanmış GIS dışı anomaliler var: VSD, AVSD, Pilon stenozu

Yazarların yorumu: Hirschsprung olgularının büyük çoğunda fetal ultrasonografi olağan. Aile öyküsü varsa 3.trimesterde GIS dikkatle incelenebilir.

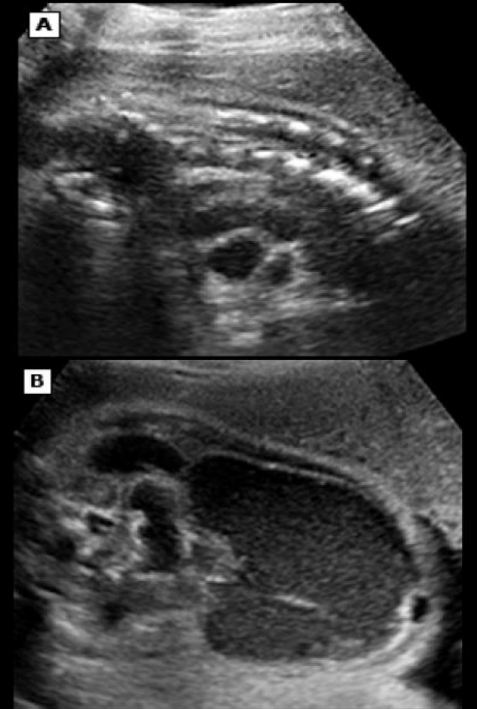
Jakobson-Setton A, Weissmann-Brenner A, Achiron R, Kuint J, Gindes L. Retrospective analysis of prenatal ultrasound of children with Hirschsprung disease. Prenat Diagn. 2015 Jul;35(7):699-702.

İntestinal obstrüksiyonlar ve sekonder komplikasyonları ile ilişkili olabilen belirtiler

- *Ekojenik barsak

- *Mekonyum ileus/Mekonyum psödokist

- *Dilate barsak ansları



Hiperekojen barsak mı Dilate barsak mı Daha önemli ?

Ekojenik barsak:

- Nonspesifik bir bulgudur.
- Patognomonik ve prognostik değeri düşüktür. Özellikle tek başına olduğunda Kistik fibrozis işareti değilse cerrahi gerektirecek barsak problemi ile birlikteliği nadirdir.

Dilatasyon ise -ekojenite eşlik etsin veya etmesin- postnatal cerrahi ihtiyacı için iyi bir prediktördür.

Dilated and Echogenic Fetal Bowel and Postnatal Outcomes: A Surgical Perspective. Case Series and Literature Review

Authors

C. R. Jackson¹, J. Orford², C. Minutillo³, J. E. Dickinson³

Affiliations

¹Royal Hospital for Sick Children, Department of Paediatric Surgery, Edinburgh, United Kingdom

²Princess Margaret Hospital for Children, Department of Paediatric Surgery, Perth, Australia

³King Edward Hospital for Women, Department of Maternal Fetal Medicine, Perth, Australia

Antenatal finding	Surgery required (n = 14)	Abnormality found at birth, no surgery required (n = 7)	No abnormality found at birth (n = 14)
dilatation only (n = 10)	9 (90%)	0	1 (10%)
echogenic bowel only (n = 11)	1 (9%)	2 (18%)	8 (73%)
dilated, echogenic bowel (n = 7)	4 (57%)	1 (14%)	2 (29%)
echogenic foci (n = 7)	0	4 (57%)	3 (43%)

İntestinal obstrüksiyon ve sekonder komplikasyonları ile ilişkili olabilen belirtiler

*Dilate barsak ansları

- Dilatasyon her zaman obstrüksiyon anlamına gelmemektedir. Nonobstruktif diffüz dilatasyonlarda olabilir.
- Retrospektif bir analizde nonobstruktif diffüz dilate intestinal ansları olan olguların hiçbirisi postnatal dönemde de Hirschsprung dahil cerrahi gerektiren bir stenoz tanısı almamıştır.

Figure 1. Diffused dilated bowel loops at 32 weeks' gestation.

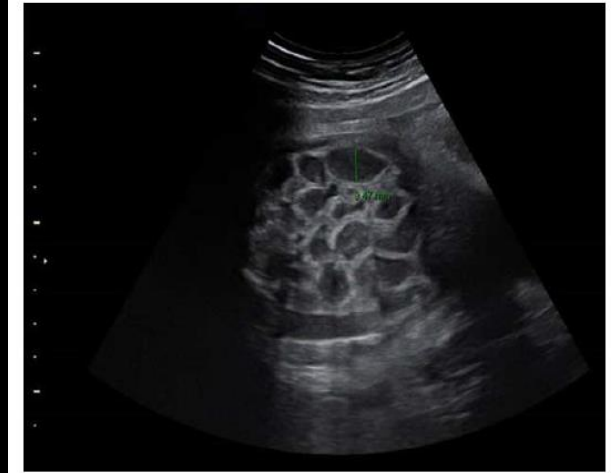


Table 1. Prenatal Data for Cases With a Diagnosis of Diffuse Dilated Bowel Loops Observed in the Second Half of Pregnancy

Case	Size of Bowel Dilatation, mm ^a	GA at Diagnosis, wk + d	Associated Findings	Echocardiography	Amniocentesis
1	14.0	33 + 1	Polyhydramnios	None	Normal karyotype
2	12.0	33 + 5	Echogenic intestinal wall, hydronephrosis (bilateral)	None	Normal karyotype
3	11.5	30 + 3	Echogenic intestinal wall, hydronephrosis (bilateral)	Normal	Normal karyotype
4	10.0	33 + 1	Polyhydramnios, high SMA PSV	Normal	Normal karyotype
5	13.0	31 + 6	Polyhydramnios	PFO	Normal karyotype
6	10.0	34 + 1	Large stomach, high MCA and SMA PSV	Normal	Normal karyotype
7	13.0	27 + 0	Single umbilical artery, clitoromegaly, cardiomegaly	Normal	Normal karyotype

GA indicates gestational age; MCA, middle cerebral artery; PFO, patent foramen ovale; SMA, superior mesenteric artery; and PSV, peak systolic velocity.

^aFirst measurement at diagnosis.

Anorektal atreziler

İnsidans: 1:5000 canlı doğum

Amniyotik sıvı değişiklikleri genelde yoktur.
Sigmoid kolon ve rektumun dilatasyonu beklenir.
İmporfore anüs prenatal tanısı case-report
şeklindedir.

Rektosigmoid dilatasyonu ve staza uğramış
mekonyumda intraluminal kalsifikasyonlar
görülebilir.

Anorektal malformasyonların da eşlik ettiği
Kloakal anomaliler başka bir kategoridir ve
prenatal tanı daha kolaydır.



Ultrasound of fetus with anal atresia and rectovesical fistula. Oblique view shows dilated fluid-filled rectum with intraluminal calcifications from urine mixing with meconium.

Courtesy of Dorothy I Bulas, MD.

Rubio EI, Blask AR, Badillo AT, Bulas DI. Prenatal magnetic resonance and ultrasonographic findings in small-bowel obstruction: imaging clues and postnatal outcomes. *Pediatr Radiol.* 2017 Apr;47(4):411-421.

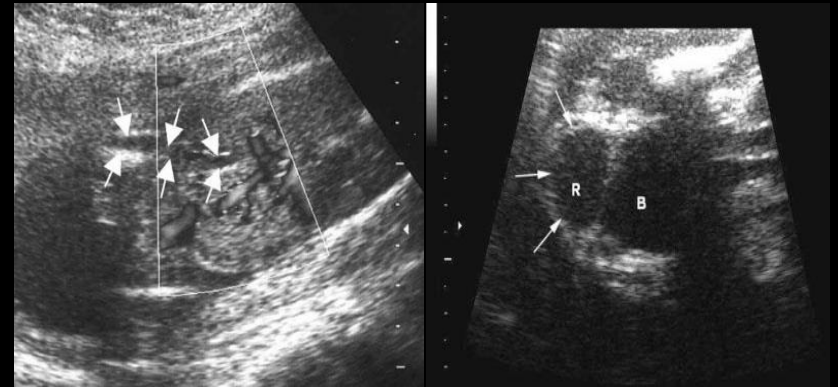
Anorektal malformasyonlar

Her trimesterde farklı bulgular vardır

1. Trimesterde

Sıvı dolu rahatça görülebilen rektum şüphe uyandırmalıdır

- 2.ve 3.trimesterde rektum dilatasyonu



Taipale P, Rovamo L, Hillesmaa V. First-trimester diagnosis of imperforate anus. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005 Feb;25(2):187-8.
Gilbert CE, Hamill J, Metcalfe RF, Smith P, Teele RL. Changing antenatal sonographic appearance of anorectal atresia from first to third trimesters. *J Ultrasound Med.* 2006 Jun;25(6):781-4.

Fetal intestinal obstrüksiyonlar

En önemli mesajlar

- Midenin görülmesi Özefagus atrezisini dışlamaya yetmez - %90 olguda fistül vardır.
 - Duodenal atrezi panoraması ilk trimester taramaları ile değişmiştir.
- 2.Trimesterde saptanan duodenal atrezilerde tarama yapılmış ise T21 olma ihtimali azalmıştır. Annuler pankreas ve intrensek/yapısal nedenler ön plandadır.
- İntestinal obstrüksiyonlarda Kistik Fibrozis akla getirilmeli ve genetik incelemeler yapılmalıdır.
 - Mide genişliği ve intestinal ansların çaplarına ait nomogramlar vardır. Öncelikle şüphe edilerek sonrasında ölçümlere geçilebilir.
 - İntestinal obstrüksiyonlarda tanı, tedavi ve prognoz konusunda bilgiler henüz gelişim aşamasındadır. Prenatal tanının görece az çalışmış bir alanıdır.



Teşekkür Ederim

