

ANOREKTAL MALFORMASYON VE HIRSCHSPRUNG CERRAHİSİ SONRASI İNKONTİNANS YÖNETİMİ VE GEÇ DÖNEM SORUNLAR

ERİŞKİN YAŞTA YAŞANABİLECEK SORUNLAR

Dr. Nazife Gamze ÖZER ÖZLÜ

Dokuz Eylül Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, Cerrahi Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı

1

SUNUM PLANI

- Çocukluktan Yetişkinliğe Doğru: Geçiş Süreci
- Anorektal Malformasyon ve Hirschsprung Hastalığı Cerrahisi Sonrası Kısa Süreli Komplikasyonlar
- Anorektal Malformasyon ve Hirschsprung Hastalığı Cerrahisi Sonrası Uzun Süreli Komplikasyonlar
- Anorektal Malformasyon ve Hirschsprung Hastalığı Olan Hastaların Yetişkinlik Dönemi Sorunları
- Anorektal Malformasyon ve Hirschsprung Hastalığı Yönetiminde Kanıtlar Ne Diyor?
- Hemşire olarak Biz Ne Yapabiliriz?

2

Konjenital anomali ile doğan bir çocuğun yetişkinliğe ulaşması

- Tıbbi tedaviler
- Yenidoğan yoğun bakımı
- Güvenli anestezi
- Cerrahi teknikler

Jin, Y. T., Chen, C. M., & Chien, W. C. (2016). Factors influencing transitional care from adolescents to young adults with cancer in Taiwan: A population-based study. BMC pediatrics, 16, 122. <https://doi.org/10.1186/s12887-016-0957-2>

Cairo, S. B., Chiu, P. P. L., Dasgupta, R., Diefenbach, K. A., Goldstein, A. M., Hamilton, N. A., Lo, A., Rollins, M. D., Rothstein, D. H., & American Academy of Pediatrics Section on Surgery's Delivery of Surgical Care Committee (2018). Transitions in care from pediatric to adult general surgery: Evaluating an unmet need for patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease. Journal of pediatric surgery, 53(8), 1566-1572. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.09.021>

3

- Gelişmeler sayesinde, Hirschsprung Hastalığı (HH), anorektal malformasyonlar (ARM), konjenital diyafragma hernileri (KDH) ve özofagus atrezileri (ÖA) gibi hastalıkların prognozlarında iyileşmeler meydana gelmiştir.

Jin, Y. T., Chen, C. M., & Chien, W. C. (2016). Factors influencing transitional care from adolescents to young adults with cancer in Taiwan: A population-based study. BMC pediatrics, 16, 122. <https://doi.org/10.1186/s12887-016-0957-2>

Cairo, S. B., Chiu, P. P. L., Dasgupta, R., Diefenbach, K. A., Goldstein, A. M., Hamilton, N. A., Lo, A., Rollins, M. D., Rothstein, D. H., & American Academy of Pediatrics Section on Surgery's Delivery of Surgical Care Committee (2018). Transitions in care from pediatric to adult general surgery: Evaluating an unmet need for patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease. Journal of pediatric surgery, 53(8), 1566-1572. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.09.021>

4

- Gençler ve genç yetişkinler, fiziksel ve zihinsel olarak yetişkinliğe geçiş yaparken, sağlık hizmetleri ve hayatlarının diğer alanlarında ebeveynlerin gözetimi ve rehberliğinden ayrılarak bağımsızlık arayışına girerken birçok zorlukla karşı karşıya kalırlar.

Geçiş süreci

12-13 yaş Geçişler Politikası → 14-15 yaş Ortaklaşa Bir Girişim Başlatılmaya Geçirilmiş Geçiş Planı → 16-17 yaş Güncelleme Geçiş Planı, Yetişkinler için hazırlanan Bakım → 18 yaş ve üzeri Yetişkin bakımı

Bağımlı → Bağımsız

5

- HH ve ARM olan hastalar sıklıkla devam eden cerrahi ve fizyolojik zorluklardan etkilinirler.

Cairo, S. B., Chiu, P. P. L., Dasgupta, R., Diefenbach, K. A., Goldstein, A. M., Hamilton, N. A., Lo, A., Rollins, M. D., Rothstein, D. H., & American Academy of Pediatrics Section on Surgery's Delivery of Surgical Care Committee (2018). Transitions in care from pediatric to adult general surgery: Evaluating an unmet need for patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease. Journal of pediatric surgery, 53(8), 1566-1572. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.09.021>

6

ARM'ye yönelik ameliyat sonrası kısa süreli komplikasyonlar

Komplikasyon	Yüzde
Anal darlık	16-28
Yara enfeksiyonu	7-24
Yara açılması	1,5-10.6
Yanlış pozisyonlanmış anüs/rektum	36
Fistül kalıntısı	2
Rektal prolapsus	3.8-27
Tekrarlayan rektoörogenital fistül	1-16

Divarci, E., & Ergun, O. (2020). General complications after surgery for anorectal malformations. Pediatric surgery international, 36(4), 431-445. https://doi.org/10.1007/s00383-020-04629-9

7

ARM'ye yönelik ameliyat sonrası uzun süreli komplikasyonlar

ARM türü	Konstipasyon (%)	Psödoinkontinans (%)	Total kontinans(%)
Etraflı	30-80	60-73	41
Perine	10-33	40-60	
Vestibüler	33-56	76	
Bulber	50-64	76-90	41-42
Prostatik	45-80		23-29
Mesane boynu	15		0
Rektovezikal/rektovajinal/ kloaka	100	100	0

Divarci, E., & Ergun, O. (2020). General complications after surgery for anorectal malformations. Pediatric surgery international, 36(4), 431-445. https://doi.org/10.1007/s00383-020-04629-9

8



9



10

Journal of Pediatric Surgery (2018) 53(6), 1000-1002
Contents lists available at ScienceDirect
Journal of Pediatric Surgery
www.elsevier.com/locate/jps

Transitions in care from pediatric to adult general surgery: Evaluating an unmet need for patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41,42,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82,83,84,85,86,87,88,89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100}

Sarah B. Coliro^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41,42,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82,83,84,85,86,87,88,89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100},
Nicholas A. Hamilton^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41,42,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82,83,84,85,86,87,88,89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100},
Michael D. Rollins^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41,42,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82,83,84,85,86,87,88,89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100},
David H. Rothstein^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41,42,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82,83,84,85,86,87,88,89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100},
on behalf of the American Academy of Pediatrics Section on Surgery's Delivery of Surgical Care Committee

Amaç: Çocukluk çağında HH veya ARM nedeniyle ameliyat olmuş kişilerin geçiş bakımıyla ilgili hem hasta hem de ebeveyn deneyimleri

- Devam eden bakım için kat edilen ortalama mesafe 186,6 mil (300,30 km)
- Devam eden semptomlarla ilgili olarak,

11

Journal of Pediatric Surgery (2018) 53(6), 1000-1002
Contents lists available at ScienceDirect
Journal of Pediatric Surgery
www.elsevier.com/locate/jps

Transitions in care from pediatric to adult general surgery: Evaluating an unmet need for patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41,42,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82,83,84,85,86,87,88,89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100}

Sarah B. Coliro^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41,42,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82,83,84,85,86,87,88,89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100},
Nicholas A. Hamilton^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41,42,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82,83,84,85,86,87,88,89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100},
Michael D. Rollins^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41,42,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82,83,84,85,86,87,88,89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100},
David H. Rothstein^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41,42,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82,83,84,85,86,87,88,89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100},
on behalf of the American Academy of Pediatrics Section on Surgery's Delivery of Surgical Care Committee

Amaç: Çocukluk çağında HH veya ARM nedeniyle ameliyat olmuş kişilerin geçiş bakımıyla ilgili hem hasta hem de ebeveyn deneyimleri

- Devam eden bakım için kat edilen ortalama mesafe 186,6 mil
- Devam eden semptomlarla ilgili olarak,

HH hastalarında mesafe daha fazla

%44.1 konstipasyon

%40.9 diyare

%40.9 bağırsak semptom tedavisi nedeniyle kronik ilaç tedavisi

%3.2 fekal inkontinans

12

Journal of Pediatric Surgery 54 (2019) 1024–1027
Contents lists available at ScienceDirect
Journal of Pediatric Surgery
journal homepage: www.elsevier.com/locate/jps

Long-Term Male Sexual Function and Fecal Incontinence Outcomes for Adult Patients with Hirschsprung Disease or Anorectal Malformation
Stephen Thindal^{a,*}, Aaron Gavrilov^{a,c}, Elton M. Epedico^a, Roy Cabrera^a, Brian VanderBrink^a, Andrew Setine^a, Patrick Reddy^a, Meera Konagel^{a,c}, Nelson Rivera^{a,c}, Beth Rymaszek^a, Jason S. Fuchsler^{a,c}

Amaç: HH veya ARM'li yetişkin erkek hastalarda uzun süreli cinsel işlev ve dışkı inkontinansı ile ilgili sonuçlar

- HH veya ARM hastalarında yüksek oranda **erektil disfonksiyon** görülmekte
- Özellikle ARM'li hastalarda erektil disfonksiyon **daha fazla**
- HH veya ARM'li yetişkin hastalar aynı zamanda **fekal inkontinans** görülmekte
- Fekal inkontinansa bağlı **yaşam kalitesi düşük**

13

Pediatric Surgery International (2023) 39:234
https://doi.org/10.1007/s00383-023-05516-9
ORIGINAL ARTICLE

Gastrointestinal quality of life and bowel function in adults born with anorectal malformation and hirschsprung disease
Lea A. Wehli¹, Marina L. Reggucchi¹, Luis De La Torre¹, Jill Ketzner¹, Jared M. Rieck², Emily H. Cooper², Laura Judd-Glossy¹, Alberto Peña¹, Andrea Bischoff¹

Amaç: ARM veya HH olan yetişkinlerin yaşam kalitesi

- Medyan yaş 31 olup 117'si ARM ve 16'si HH doğmuştur.
- Tüm alt gruplarda sağlıklı referanslara göre anlamlı derecede daha düşük bağırsak fonksiyonu
- ARM hastaları, yaşam kalitesi önemli ölçüde daha düşük
- **Başarılı bir bağırsak yönetimi** olan hastalarda yaşam kalitesi, gastrointestinal yaşam kalitesi ve bağırsak fonksiyon skoru daha yüksek

14

Journal of Pediatric Surgery 54 (2019) 1839–1845
Contents lists available at ScienceDirect
Journal of Pediatric Surgery
journal homepage: www.elsevier.com/locate/jps

Testicular function and sexuality in adult patients with anorectal malformation
Emanuele Trivalesi^{a,b}, Marco Rossato^c, Piergiorgio Gamba^b, Paola Midrio^{a,b,*}

Amaç: Önceden ARM öyküsü olan yetişkin erkek hastalarda yetişkin yaşına ulaştıklarında doğurganlık potansiyelini ve cinsel sorunları değerlendirmek.

15

Journal of Pediatric Surgery 54 (2019) 1839–1845
Contents lists available at ScienceDirect
Journal of Pediatric Surgery
journal homepage: www.elsevier.com/locate/jps

Testicular function and sexuality in adult patients with anorectal malformation
Emanuele Trivalesi^{a,b}, Marco Rossato^c, Piergiorgio Gamba^b, Paola Midrio^{a,b,*}

Amaç: Önceden ARM öyküsü olan yetişkin erkek hastalarda yetişkin yaşına ulaştıklarında doğurganlık potansiyelini ve cinsel sorunları değerlendirmek.

- %40 tekrarlayan orşiepididimit
- %46,5 oranında ejakülasyon anomali
- On üç hasta azospermik/kriptozoospermik
- %33 kriptorşidizm (inmemiş testis)
- Cinsel ilişkiye başlama 18 yaşından sonra
- Tek bir hastada erektil disfonksiyon
- Ortalama testis hacmi doğurgan kontrollere göre önemli ölçüde daha düşük
- %53,5'inde testis hipotrofisi (< 10 mL)

16

ORIGINAL ARTICLE

Long-term evaluation of fecal continence and quality of life in patients operated for anorectal malformations
Ana Cristina Acuña Taniguchi^a, Mariana Amoresida Elisei Ferrerini^a, Arthur Loggetti Mathias^b, Uenis Taniguchi^{a,*}

Amaç: ARM düzeltmesinin geç postoperatif takibinde dışkı kontinansı ve çocukların yaşam kalitesini değerlendirmek.

- Yaş aralığı: 7-19
- ARM düzeltmesi için ameliyat edilen hastalarda yaşam kalitesi ve dışkı kontinansı indeksi bozulduğu saptanmıştır.
- Hastalığın yüksek tipi ve düşük tipi olan hastalar arasında fark olmadığı görülmüştür.

17

Journal of Pediatric Surgery (2012) 47, 1327–1332

Long-term disease-specific quality of life in children and adolescent patients with ARM
Caterina Grano^{a,b}, Dalia Aminoff^b, Fabio Lucidi^c, Cristiano Violani^a

Amaç: Dışkı inkontinansının, ARM'li çocuk ve ergenlerde yaşam kalitesinin farklı yönlerini nasıl etkileyebileceğini araştırmak

- Hem çalışmanın I. zamanındaki fekal inkontinansın etkisini hem de II. zamanda (4 yıl sonra) fekal inkontinansın yaşam kalitesi üzerindeki etkisini değerlendirmek

18

Journal of Pediatric Surgery 2012; 47: 1337-1342

Journal of
Pediatric
Surgery

Long-term disease-specific quality of life in children and adolescent patients with ARM

Caterina Grano^{1,2*}, Dalia Aminoff³, Fabio Lucidi⁴, Cristiano Violani⁴

¹Department of Psychology, University of Rome "Tor Vergata", Italy; ²IRCCS Hosp. Bambino Gesù Pediatric Hospital, Department of Anorectal Malformations (ARM), Rome, Italy; ³Department of Social and Developmental Psychology, University of Rome "Tor Vergata", Italy; ⁴Roma, Italy

Received 19 February 2011; revised 26 November 2011; accepted 7 January 2012

- Mevcut fekal inkontinansın (ameliyattan 4 yıl sonra) çeşitli yaşam kalitesi alanları üzerinde de önemli bir etkisi olduğu saptanmıştır.
- Özellikle mevcut fekal inkontinans, konstipasyon yaratan diyetin, diyareinin varlığının, idrar kaçırmının, sosyal işlevselliğin, duygusal işlevselliğin, vücut imajının ve fiziksel semptomların güçlü bir göstergesi olarak kabul edilmiştir.

19

Social Morbidity in Relation to Bowel Functional Outcomes and Quality of Life in Anorectal Malformations and Hirschsprung's Disease

Kristiina Kyrkö¹, Malla I. Neuvonen¹, Mikko P. Pakarinen¹, Risto J. Rintala¹

¹Department of Pediatric Surgery, Hospital for Children and Adolescents, University of Helsinki, Helsinki, Finland

Address for correspondence: Kristiina Kyrkö, MD, PhD, MEd, Department of Pediatric Surgery, Hospital for Children and Adolescents, University of Helsinki, P.O. Box 281, Helsinki 00029, Finland (e-mail: kristiina.kyrko@helsinki.fi)

Eur J Pediatr Surg 2014; 28(S2):S28

Amaç: ARM'li ve HH'li hasta popülasyonumuzdaki sosyal sonuçlar, fonksiyonel sonuçlar, yaşam kalitesini incelemek

- Hafif ARM'ler, iyi sonuçlarla tutarlı olarak minimum sosyal morbidite riski bulunmakta
- Şiddetli ARM'lerde ve HH'da, incelenen tüm yaş grupları arasında ciddi sosyal sorunlar yaşanmakta
- Sosyal sorunları olan hastaların %53 ila %89'unda **dışkı kontrolü bozuk**
- İstemsiz gaz sızıntısı**, sosyal hastalıklara %15 ila %27 oranında katkı vermektedir
- Çocukluk döneminde yaşanan sosyal morbiditenin, yetişkinlikte bağırsak fonksiyonlarındaki iyileşmelere rağmen, daha sonraki yaşamda duygusal yaşam kalitesini olumsuz etkilediği saptanmıştır

20

Pediatric Surg Int (2015) 31:755–760

DOI 10.1007/s00383-015-2708-0

ORIGINAL ARTICLE

Transition from childhood to adolescence: Quality of life changes 6 years later in patients born with anorectal malformations

Caterina Grano^{1,2*}, N. Ricci¹, D. Aminoff³, F. Lucidi⁴, C. Violani⁴

- Kontinans alanlarında daha iyi yaşam kalitesi elde edilmesine rağmen, ARM'li hasta büyüdükçe duygusal ve sosyal işlevsellik ve vücut imajı yaşam kalitesi alanlarının azalma eğiliminde olduğu vurgulanmaktadır.
- Düşük duygusal ve sosyal işlevsellik ve beden imajı algılarının sıklıkla iki önemli ruh sağlığı sorunu olduğu saptanmıştır.
depresyon
benlik saygısı

21

DE GRUYTER

DOI 10.1515/jamb-2012-0111 | Int J Adolesc Med Health 2014; 26(1): 49–59

Pernilla Stenström*, Christina Clementson Kockum, Despina Katsianikou Benér, Camilla Ivarsson and Einar Arnbjörnsson

Adolescents with anorectal malformation: physical outcome, sexual health and quality of life

- Fekal kirlenme, konstipasyon ve gaz inkontinansı ARM hastalarında çok daha yüksek.
- Kalın bağırsak fonksiyonuna ilişkin yaşam kalitesi her iki cinsiyette düşük.

22

ORIGINAL ARTICLE | GASTROENTEROLOGY

Long-Term Functional Outcomes of an Anorectal Malformation French National Cohort

*Françoise Schmitz¹, Angele Scalabre², Pierre Yves Mure³, Claude Borronne⁴, Béatrice Gascuel⁵, Sophie Bourgeois⁶, Aurélien De Saint-Martin⁷, Nadine Bruneau⁸, Michaël Arnaud⁹, Philippe Le Floc'h¹⁰, Christophe Héron¹¹, Véra Schmitt¹², Catherine Lhuillier¹³, Pascale Sève¹⁴, Agnès Sarda¹⁵, Françoise Schmitz¹⁶, Françoise Schmitz¹⁷, Françoise Schmitz¹⁸, Françoise Schmitz¹⁹, Françoise Schmitz²⁰, Françoise Schmitz²¹, Françoise Schmitz²², Françoise Schmitz²³, Françoise Schmitz²⁴, Françoise Schmitz²⁵

- Rektal kör kese seviyesi ile istemli bağırsak hareketleri veya kirlenme arasında ilişki bulunmakta.
- Dışkı ve gaz ayırımı yapamama
- Yaşla birlikte yalnızca istemli bağırsak hareketlerinin tutulması ve kirlenme oranları iyileşmekte.

Schmitz F, Scalabre A, Mure P, Borronne C, Lemelle J-L, Sharma D, De Napoli S, Irhan S, Levard G, Becmeur F, Buisson P, Fourcade L, Arnaud A, De Vries P, Biancheri S, Gaignon C, Savaei F, Kalla N, Lardy N, Jochaihi-Rita S, ... Pedem G (2022) Long-Term Functional Outcomes of an Anorectal Malformation French National Cohort. Journal of pediatric gastroenterology and nutrition, 74(6), 782–787. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000003447>

23

Pediatric Surgery International (2022) 38:1709–1716

<https://doi.org/10.1007/s00383-022-05213-w>

ORIGINAL ARTICLE

Patient-reported urinary outcomes in adult males with congenital colorectal anuria

Marina L. Reppucci¹, Lea A. Wehrli¹, Duncan Wilcox¹, Jill Ketzer¹, Alberto Pena¹, Luis de la Torre¹, Andrea Bischoff¹, Dan Wood^{1,2}

Amaç: HH ve ARM'li erkeklerde kişisel olarak bildirilen uzun vadeli idrar sonuçlarını açıklamak

- İdrar kaçıрма %16.4 ve stres idrar kaçıрма oranları sırasıyla %4.5
- ARM'li hastalarda İYE oranları yüksek bildirilmekte
- Böbrek yetmezliği, rekto-mesane boynu fistülü olan hastalarda en yüksek (%66.0).

24

CURRENT STATUS

Prevalence of Active Long-term Problems in Patients With Anorectal Malformations: A Systematic Review

Laurie Rigueros Springford, M.B.B.S.¹ • Martin J. Connor, M.B.B.S.¹ • Katie Jones, M.B.B.S.¹ • Venediktos V. Kapetanakis, Ph.D.² • Stefano Giuliani, M.D., Ph.D.¹

¹ Department of Pediatric and Neonatal Surgery, St. George's University Hospitals, National Health Service Foundation Trust, London, United Kingdom
² Population Health Research Institute, St. George's University of London, London, United Kingdom

Rigueros Springford, L., Connor, M. J., Jones, K., Kapetanakis, V. V., & Giuliani, S. (2016). Prevalence of Active Long-term Problems in Patients With Anorectal Malformations: A Systematic Review. *Diseases of the colon and rectum*, 59(6), 570-580. <https://doi.org/10.1097/DCR.0000000000000576>

25


Bu derlemenin amacı, anorektal malformasyon onarımı öyküsü olan hastalarda en sık görülen aktif uzun vadeli sorunların prevalansını sistematik olarak tanımlanacak

455 hastayı içeren on iki çalışma analize dahil edildi:

- **Fekal inkontinans= %16.7-76.7**
- **Kronik konstipasyon= %22.2-86.7**
- **İdrar inkontinansı= %1.7-30.5**
- **Boşalma disfonksiyonu= %15.6- 41.2**
- **Erektıl disfonksiyon=%5.6-11.8**

ARM'li ergenlerde ve genç yetişkinlerde uzun vadeli aktif sorunların genel olarak yüksek bir prevalans

26



Psikososyal Sorunlar


27

- Ergen ARM ve HH popülasyonu ile ilgili
 - hastanın kimliği (özsaygı, beden imajı)
 - okul sorunları
 - hastalık yönetiminde özerkliğin geliştirilmesi
 - psikiyatrik bozukluklar

Svetanoff, W. J., Kapalu, C. L., Lopez, J. J., Fraser, J. A., Briggs, K. B., & Rentea, R. M. (2022). Psychosocial factors affecting quality of life in patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease—a qualitative systematic review. *Journal of pediatric surgery*, 57(3), 387-393.

28

- Ergenler duygusal ve psikososyal refah, bağımsızlık ve bedenleri üzerinde artan özerklik duygusuyla mücadele ederler.
- Kabul edilme ve mahremiyet ihtiyacı, "**normal**" bir hayata uyum sağlama baskısıyla birleştiğinde ergen hasta için **bunaltıcı** olabilir.



Svetanoff, W. J., Kapalu, C. L., Lopez, J. J., Fraser, J. A., Briggs, K. B., & Rentea, R. M. (2022). Psychosocial factors affecting quality of life in patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease—a qualitative systematic review. *Journal of pediatric surgery*, 57(3), 387-393.

29


Journal of Pediatric Surgery 2006; 41: 319-325
 DOI: 10.1007/s00383-006-1651-6

ORIGINAL ARTICLE

E. Athanasakos • J. Stirling • F. Ross
 K. Numan • D. Cass

An example of psychological adjustment in chronic illness: Hirschsprung's disease


Accepted: 23 January 2006 / Published online: 17 February 2006
 © Springer-Verlag 2006



• Hastaların %50'si depresyon, kafa karışıklığı, konsantrasyon güçlüğü ve geleceğe ilgi eksikliği gibi duygular yaşamaktadır.

30

- ARM'li ergenlerin, akranlarına göre duygusal/uyumsuzluk sorunları geliştirme riskinin **iki kat** daha fazla sosyal izolasyon, gelecek için planlama ve gelecekteki cinsel ilişkiler hakkında endişelenme gibi zorluklar daha fazla

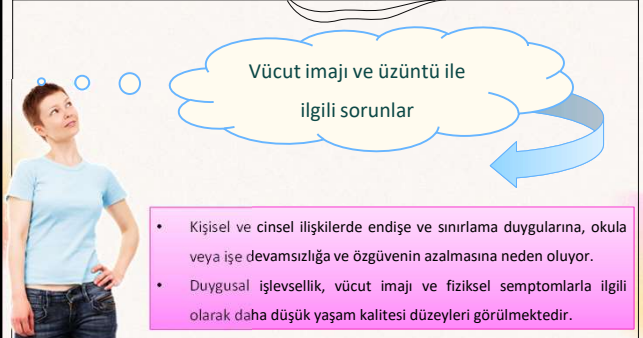


Svetanoff, W. J., Kapalu, C. L., Lopez, J. J., Fraser, J. A., Briggs, K. B., & Rentea, R. M. (2022). Psychosocial factors affecting quality of life patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease-a qualitative systematic review. *Journal of pediatric surgery*, 57(15), 287-292.

31

Vücut imajı ve üzüntü ile ilgili sorunlar

- Kişisel ve cinsel ilişkilerde endişe ve sınırlama duygularına, okula veya işe devamsızlığa ve özgüvenin azalmasına neden oluyor.
- Duygusal işlevsellik, vücut imajı ve fiziksel semptomlarla ilgili olarak daha düşük yaşam kalitesi düzeyleri görülmektedir.



32



Duygusal ve beden imajı kaygıları, kişisel ilişkileri sürdürme isteğinin azalmasına ve cinsel aktivitelerdeki kısıtlamalara katkıda bulunmaktadır.


33



ARM'li hastaların, dış cinsel organlarının görünümüne ilişkin endişeler ve disparoni korkusu nedeniyle cinsel deneyimlere sıklıkla daha geç başlamakta

34

- Sagittal onarımdan sonra hem erkeklerde hem de kadınlarda orgazmik fonksiyon korunmaktadır.
- Hem ARM hem de HH popülasyonunda ciddi dismenore, erektil disfonksiyon, disparoni ve primer infertilite rapor edilmiştir.



Kyrklund, K., Taikinen, S., Rintala, R. J., & Pakarinen, M. P. (2016). Sexual Function, Fertility and Quality of Life after Modern Treatment of Anorectal Malformations. *The Journal of urology*, 196(6), 1741-1746. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2016.08.079>

35

- Karındaki yara izlerini gizlemek için yalnızca karanlıkta cinsel ilişkiye girme
- Gaz sızıntısı nedeniyle pozisyon değiştirme sorunları yaşamakta



36

Long-Term Outcomes and Quality of Life in Patients after Soave Pull-Through Operation for Hirschsprung's Disease: An Observational Retrospective Study

Viet Quoc Tran^{1,2} Tania Mahler³ Martine Dassonville² Dinh Quang Truong¹ Annie Robert⁴
Philippe Goyens⁵ Henri Steyaert²

¹ Department of Pediatric Surgery, City Children's Hospital, Ho Chi Minh City, Vietnam

Address for correspondence: Viet Quoc Tran, MD, Department of Pediatric Surgery, City Children's Hospital, 15 Vo Tran Chi, Tan Kien, Binh Chanh, Ho Chi Minh City, Vietnam (e-mail: dt.tranquocviet@gmail.com).

- Dışkı tutma, okula devamsızlık, mutsuzluk veya kaygı, yiyecek kısıtlaması ve akran reddi gibi her bir boyutun prevalansı ameliyat edilen hastalarda anlamlı derecede yüksek

37

- Çocukluk döneminde, hastalar genellikle okula devamsızlık nedeniyle **akranları tarafından reddedilme veya alay edilme**, depresyon veya okuldaki farklılıklar ve zorluklarla ilgili **kaygı** yaşayabilecekleri için davranışsal sorunlar daha belirgindir.

38

ORIGINALARBEITEN

Anorektale Fehlbildung: Von der Schwierigkeit darüber zu reden – Ergebnisse einer qualitativen Studie¹

Johanna Berglein

Berglein J. (2010). Anorektale Fehlbildung: Von der Schwierigkeit darüber zu reden – Ergebnisse einer qualitativen Studie [Anorectal malformations and difficulties to talk about it. Results of a qualitative study]. Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie, 59(1), 22–37. <https://doi.org/10.1159/000301099>

39

Benimle çok dalga geçtiler, altı yaşındayım ve hala bebek bezi kullanıyordum.

Spor dersinde durum gerçekten kötüydü. Sınıf arkadaşlarım tarafından çok dışlandım, ama aynı zamanda kendimi de ben çok dışladım. Çünkü kendimi rahatsız hissettim.

Şöyle hissettim, «Bana bakmalarını izliyordum»...

40

Genel okula gittim. Herkes hastalığımı bilmiyordu.

Sonra başkaları geldi ve... evet, beni durdurdular... Böylece diğerleri ile tanıştık, çok normaldi ve hiçbir şey bilmiyorduk ve... benim için de kolaydı, tabii ki insanlarla iyi anlaşıyordum, insanlar benimle iyi anlaşıyordu ve sorun değildi. Daha sonra. Daha sonra arkadaşlarım oldu.

41

Kendimi açığa vurmaktan korkuyordum. Eğer şimdi biriyle tanışırsan neden onunla hemen konuşmuyorsun çünkü utanıyorsun, çünkü sen korkuyorsun, neden korkuyorsun? **Bu her zaman tabu, utanç verici.** Ve benim için, örneğin, şişkinlik inanılmaz derecede utanç verici bir durumdu.

42



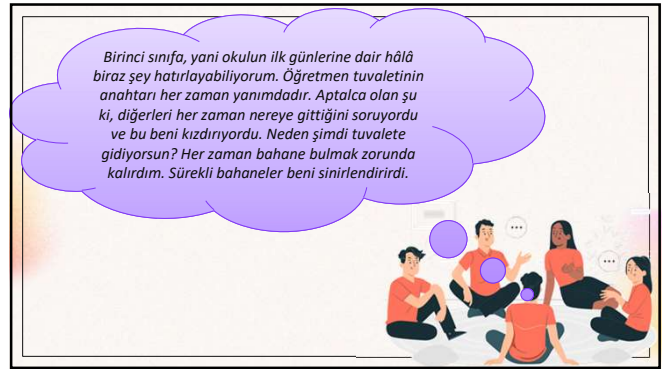
43



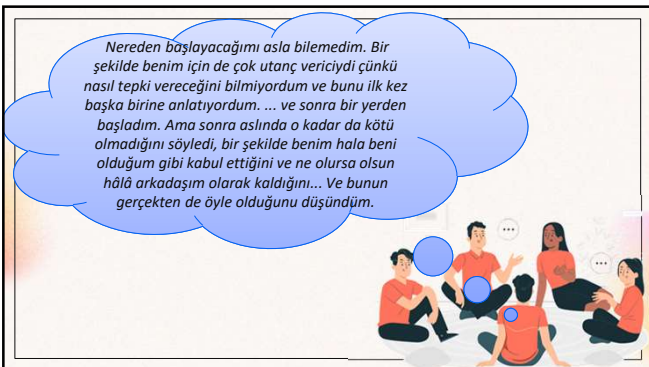
44



45



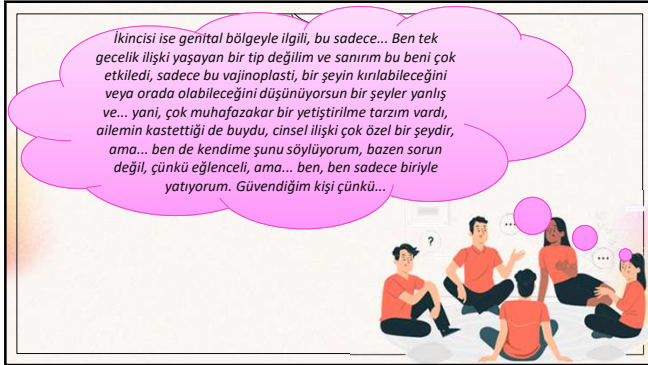
46



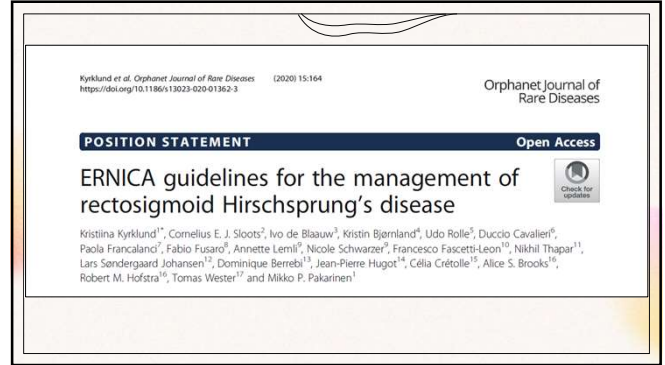
47



48



49



50

<p>HH olan çocuklar, bir pediatrik cerrahın liderliğindeki disiplinler arası bir bakım ekibi kapsamında yetişkinliğe kadar düzenli olarak takip edilmelidir.</p> <ul style="list-style-type: none"> Yaşamın 1. yılında takip daha sık yapılmalı, daha sonra 1-2 yılda yapılmalıdır Gastroenterologlar, beslenme terapistleri, psikologlar, fizyoterapistler, uzman hemşireler ve sosyal hizmet uzmanlarını içeren çok disiplinli kaynakların kullanılmasına yönelik fırsatlar mevcut olmalıdır. 	<p>Kanıt düzeyi III</p> <p>Tavsiye gücü: Güçlü</p>
--	--

51

<p>HH olan çocuklar, bir pediatrik cerrahın liderliğindeki disiplinler arası bir bakım ekibi kapsamında yetişkinliğe kadar düzenli olarak takip edilmelidir.</p> <ul style="list-style-type: none"> Öz-yeterlilik, başa çıkma becerileri ve cinsel işlevsellik de dahil olmak üzere sosyal işlevselliğin geliştirilmesine dikkat edilmelidir. Büyüme, beslenme ve gelişme takip edilmelidir. 	<p>Kanıt düzeyi III</p> <p>Tavsiye gücü: Güçlü</p>
---	--

52

<p>Bakıma erişim ve uzman danışmanlığı mümkün olmalıdır.</p> <ul style="list-style-type: none"> Hastaların bakımlarından sorumlu bir cerrah olmalı ve yetişkinlik de dahil olmak üzere takiplere nerede ve nasıl katılmaları gerektiği konusunda net bilgiler verilmelidir. Acil bakımın nereden alınacağına ilişkin talimatlar da açıkça tanımlanmalıdır. 	<p>Kanıt düzeyi III</p> <p>Tavsiye gücü: Güçlü</p>
--	--

53

<p>Bakıma erişim ve uzman danışmanlığı mümkün olmalıdır.</p> <ul style="list-style-type: none"> Hasta destek kuruluşlarının ağırları, hastalıkla ilgili yaşanmış deneyimler hakkında bilgi ve akran desteği sağlamak üzere birçok ülkede aktiftir. 	<p>Kanıt düzeyi III</p> <p>Tavsiye gücü: Güçlü</p>
---	--

54

Yetişkinlere yönelik tıp disiplinlerine giriş, geçişten çok önce hazırlanmalıdır.

- Ergenlik/ergenlik döneminde uzun dönem takiple ilgili tartışmalar başlatılmalı ve uygun disiplinleri içeren bireyselleştirilmiş bakım planları oluşturulmalıdır.
- Yetişkinlikte sağlık bakımının sürekliliğini ve tutarlılığını korumak hastalar için çok önemlidir.

Kanıt düzeyi III
Tavsiye gücü: Güçlü

55

Yetişkinlere yönelik tıp disiplinlerine giriş, geçişten çok önce hazırlanmalıdır.


- Hastalara yeterli bilgi verilmeli ve yaşları ilerledikçe sağlık hizmetlerine ilişkin karar alma süreçlerine giderek daha fazla dahil edilmelidir.
- Gelecekteki bakım sağlayıcısı, aşamalı geçiş fırsatı ve geçiş aşamasında pediatri servisleriyle irtibat sağlanarak açıkça belirlenmelidir.

Kanıt düzeyi III
Tavsiye gücü: Güçlü

56

BİZ NE YAPABİLİRİZ?

- HH ve ARM'li yetişkinlerin bir aile kurmaya hakları vardır.



57


BİZ NE YAPABİLİRİZ?

- Jinekolojik rekonstrüksiyon sıklıkla gerekli olduğundan üreme danışmanlığı yapılmalıdır.
- Danışmanlık konuları,
 - Düşük yapma
 - Erken doğum
 - İn vitro fertilizasyon tedavileri
 - Gebelik komplikasyonları

58

BİZ NE YAPABİLİRİZ?

- Gebelik sırasında böbrek fonksiyonlarının kötüleşme meydana gelebilir. Bu nedenle HH ve ARM'li kadınlar gebelikte yakın izlenmelidir.
- Güvenli bir şekilde vajinal doğum yapabilirler.



59

BİZ NE YAPABİLİRİZ?

- Ergenlik döneminde, hastayı kendi bakımında daha aktif katılmaya davet etmeye odaklanılmalıdır.
- Yetişkin hekimlerin, erken dönemlerde bakım ekibine dahil edilmesi, aile ve hasta açısından daha sorunsuz bir geçişe olanak tanıyacaktır.

60

BİZ NE YAPABİLİRİZ?

- Sorunsuz geçiş için, pediatri hekimleri, ergenlerin bakımına daha önce yetişkin hekimleri de dahil etmelidir.

61

BİZ NE YAPABİLİRİZ?

- Hasta ve yetişkin hekim arasında rapor geliştirerek geçişi kolaylaştırmaya yardımcı olmakla kalmaz.
- Aynı zamanda yetişkin hekim ARM veya HH'lı bir hastaya bakmanın incelikleri ve uzun vadeli sekelleri konusunda eğitilmelidir.

62

BİZ NE YAPABİLİRİZ?

- Bir psikolog, yalnızca ergenlik dönemindeki ruh hali veya davranışsal bozukluklarla ilgilenmek yerine, her yaşta hasta için multidisipliner ekibin önemli bir parçası olabilir.
- Akran ve destek grupları, hem ebeveynler hem de hastalar için kronik bir hastalığı yönetmede değerli bir kaynak sağlayabilir.

63

BİZ NE YAPABİLİRİZ?

- Sosyalliğin, kontinanslı çocuğun psikososyal gelişiminde önemli bir rol oynamaktadır.



64

BİZ NE YAPABİLİRİZ?

- Aile, okul ve akran kabulünün de hastanın hastalık sürecindeki değişikliklere veya komplikasyonlara nasıl uyum sağlayacağı konusunda tamamlayıcı bir rol oynayabileceği ve unutulmamalıdır.

65

BİZ NE YAPABİLİRİZ?

- Bu geçişin dahil edilmesi, ergenler ve genç yetişkinler için uzun vadeli takip ve fonksiyonel sonuçları iyileştirecektir.
- Bu hastalar için en önemlisi bebeklikten yetişkinliğe kadar olan süreçte düzenli olarak verilecek olan **danışmanlıktır.**

66

Kaynaklar

- Athanasakos, E., Starling, J., Ross, F., Nunn, K., & Cass, D. (2006). An example of psychological adjustment in chronic illness: Hirschsprung's disease. *Pediatric surgery international*, 22(4), 319-325. <https://doi.org/10.1007/s00383-006-1651-6>
- Berglein J. (2010). Anorektale Fehlbildung: Von der Schwierigkeit darüber zu reden—Ergebnisse einer qualitativen Studie (Anorectal malformations and difficulties to talk about it. Results of a qualitative study). *Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie*, 59(1), 22-37. <https://doi.org/10.13109/prkk.2010.59.1.22>
- Cairo, S. B., Chiu, P. P. L., Dasgupta, R., Diefenbach, K. A., Goldstein, A. M., Hamilton, N. A., Lo, A., Rollins, M. D., Rothstein, D. H., & American Academy of Pediatrics Section on Surgery's Delivery of Surgical Care Committee (2018). Transitions in care from pediatric to adult general surgery: Evaluating an unmet need for patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease. *Journal of pediatric surgery*, 53(8), 1566-1572. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.09.021>
- Divarci, E., & Ergun, O. (2020). General complications after surgery for anorectal malformations. *Pediatric surgery international*, 36(4), 431-445. <https://doi.org/10.1007/s00383-020-04629-9>

67

Kaynaklar

- Grano, C., Aminoff, D., Lucidi, F., & Violani, C. (2012). Long-term disease-specific quality of life in children and adolescent patients with ARM. *Journal of pediatric surgery*, 47(7), 1317-1322. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.01.068>
- Grano, C., Buccì, S., Aminoff, D., Lucidi, F., & Violani, C. (2015). Transition from childhood to adolescence: Quality of life changes 6 years later in patients born with anorectal malformations. *Pediatric surgery international*, 31(8), 735-740. <https://doi.org/10.1007/s00383-015-3736-6>
- Jin, Y. T., Chen, C. M., & Chien, W. C. (2016). Factors influencing transitional care from adolescents to young adults with cancer in Taiwan: A population-based study. *BMC pediatrics*, 16, 122. <https://doi.org/10.1186/s12887-016-0657-z>
- Kyrklund, K., Neuvonen, M. I., Pakarinen, M. P., & Rintala, R. J. (2018). Social Morbidity in Relation to Bowel Functional Outcomes and Quality of Life in Anorectal Malformations and Hirschsprung's Disease. *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery ... [et al] = Zeitschrift für Kinderchirurgie*, 28(6), 522-528. <https://doi.org/10.1055/s-0037-1607356>

68

Kaynaklar

- Kyrklund, K., Sloots, C. E. J., de Blaauw, I., Björnlund, K., Rolle, U., Cavalleri, D., Francalanci, P., Fusaro, F., Lemli, A., Schwarzer, N., Fascetti-Leon, F., Thapar, N., Johansen, L. S., Bernebi, D., Hugot, J. P., Crétolle, C., Brooks, A. S., Hofstra, R. M., Wester, T., & Pakarinen, M. P. (2020). ERNICA guidelines for the management of rectosigmoid Hirschsprung's disease. *Orphanet journal of rare diseases*, 15(1), 164. <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01362-3>
- Rigueros Springford, L., Connor, M. J., Jones, K., Kapetanakis, V. V., & Giuliani, S. (2016). Prevalence of Active Long-term Problems in Patients With Anorectal Malformations: A Systematic Review. *Diseases of the colon and rectum*, 59(6), 570-580. <https://doi.org/10.1097/DCR.0000000000000576>
- Stenström, P., Kockum, C. C., Benér, D. K., Ivarsson, C., & Arnbjörnsson, E. (2014). Adolescents with anorectal malformation: physical outcome, sexual health and quality of life. *International journal of adolescent medicine and health*, 26(1), 49-59. <https://doi.org/10.1515/ijamb-2012-0111>
- Svetanoff, W. J., Kapalu, C. L., Lopez, J. J., Fraser, J. A., Briggs, K. B., & Rentea, R. M. (2022). Psychosocial factors affecting quality of life in patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease—a qualitative systematic review. *Journal of pediatric surgery*, 57(3), 387-393.
- Tannuri, A. C., Ferreira, M. A., Mathias, A. L., & Tannuri, U. (2016). Long-term evaluation of fecal continence and quality of life in patients operated for anorectal malformations. *Revista da Associação Médica Brasileira* (1992), 62(6), 544-552. <https://doi.org/10.1590/1806-9282.62.06.544>

69

Kaynaklar

- Tran, V. Q., Mahler, T., Dassonville, M., Truong, D. Q., Robert, A., Goyens, P., & Steyaert, H. (2018). Long-Term Outcomes and Quality of Life in Patients after Soave Pull-Through Operation for Hirschsprung's Disease: An Observational Retrospective Study. *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery ... [et al] = Zeitschrift für Kinderchirurgie*, 28(5), 445-454. <https://doi.org/10.1055/s-0037-1604115>
- Trinidad, S., Garrison, A., Encisco, E. M., Canteria, R., VanderBrink, B., Strine, A., Reddy, P., Kotagal, M., Rosen, N., Rymeski, B., & Frischer, J. S. (2023). Long-Term Male Sexual Function and Fecal Incontinence Outcomes for Adult Patients with Hirschsprung Disease or Anorectal Malformation. *Journal of pediatric surgery*, 58(8), 1573-1577. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.04.006>
- Trovalusci, E., Rosseto, M., Gamba, P., & Midrio, P. (2020). Testicular function and sexuality in adult patients with anorectal malformation. *Journal of pediatric surgery*, 55(9), 1839-1845. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.12.028>
- Wehrli, L. A., Reppucci, M. L., De La Torre, L., Ketzler, J., Rieck, J. M., Cooper, E. H., Judd-Glossy, L., Peña, A., & Bischoff, A. (2023). Gastrointestinal quality of life and bowel function in adults born with anorectal malformation and hirschsprung disease. *Pediatric surgery international*, 39(1), 234. <https://doi.org/10.1007/s00383-023-05516-9>

70



Benim en büyük eserim
cumhuriyettir.

71



Teşekkür
ederim

Herhangi bir sorunuz var mı?

gamzezerozlu@gmail.com

0535 677 14 14

72