

### III Mühazirə

#### Həzm traktının inkişaf qüsurları

##### Pilorik və antral atreziya

Həzm traktının (HT) anadangəlmə keçməzliyi yarımçıqdoğulmuşların, yenidoğulmuşların və südəmər dövrdəki uşaqların urgent cərrahiyyəsində öncüllərdən biri sayılır. Bağırsaq borusunun keçiriciliyinin pozulmasının səbəbləri müxtəlif olub, yetəri qədər öyrənilmişdir. Buna baxmayaraq bəzi hallarda uşaq cərrahları HT-da pasajın pozulması mənbəyini müəyyən edərkən qarşılıqlı olaraq çox nadir rast gəlinən – mədənin çıxacaq hissəsinin obstruksiyası çıxı bilər. Bu obstruksiya özünü iki anatomik formada göstərir: antral-pilorik. Bu qüsurlar bütün dünyada çox az rast gəlinməsinə görə dəqiq öyrənilməsi mümkün olmamışdır. Yalnız tək-tək ədəbiyyat mənbələrinə istinad olunmuşdur.

**Epidimiologiyası:** Mədənin çıxacaq hissəsinin obstruksiyası çox nadir patologiyalardan biri olub, 1:100000 rast gəlinir. Oğlanlarda qızlara nisbətən 2 dəfə çox qeyd edilir. Bu inkişaf qüsuru adətən izole olunmuş forma da özünü büruzə verir. Bəzi ədəbiyyat mənbələrinin məlumatına görə isə antral və pilorik atreziya 35-50% hallarda yanaşı inkişaf qüsurları ilə müşayiət oluna bilər. Bu qüsurlardan bülloz epidermolizin müxtəlif formaları, sidik çıxarıcı sistemin inkişaf anomaliyaları (meqoureter, böyrək ikiləşməsi, böyrəyin kistoz ikiləşməsi), dərinin anadangəlmə aplaziyası, bağırsaq atreziyaları. Mədənin çıxacaq hissəsinin atreziyasında letallıq əsas və yanaşı rast gəlinən inkişaf qüsurundan asılıdır. Əgər izole olmuş forma atreziyadırsa burada letallıq praktik olaraq (0) bərabərdir, yox assosiasiya olunmuş qüsurlarsa letallıq 80%-ə yaxındır.

**Etiologiya:** Antral və pilorik atreziyanın yaranmasında vahid bir baxış nöqtəsi yoxdur. Mədənin çıxacaq hissəsinin atreziyasının səbəblərini açıqlama imkan verən bir neçə nəzəriyyə irəli sürülmüşdür.

**İrsi nəzəriyyə:** Antral və pilorik atreziyaların ailənin bir neçə fərdində təkrarlanması bu patologiyalarda irsiyyətin rolunu ortaya çıxarmışdır. Bu patologiya autosom-recessiv yol ilə ötürülür. Tədqiqatlar nəticəsində müəyyən edilmişdir ki, bulloz epidermoliz ilə birlikdə pilorik atreziya rast gəlinən ailələr əsasən hindistan və livan-türk etnik qruplarındadır. Bulloz epidermolizdə pilorik hissənin atreziyasını ikincili hesab edirlər. Tədqiqatçıların fikirlərinə görə bətdaxili inkişaf dövründə bulloz epidermoliz zamanı mədənin selikli qişasının həmin nahiyədə ayrılması baş verir, bu isə fibrozlaşma və obstruksiya ilə sonlanır.

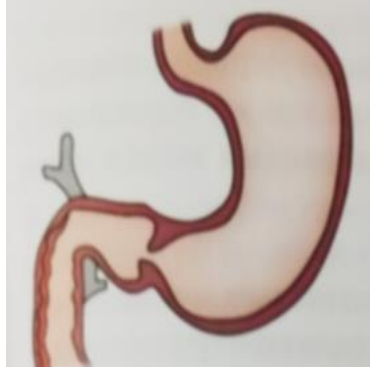
Digər bir nəzəriyyə isə bətdaxili damar işemiyası nəzəriyyəsidir. Mədənin qan damarlarında qan axınının dəyişməsi qan dövrünün pozulmasına gətirib çıxarır. Belə hal ən çox hamiləlik zamanı narkotiklərin qəbulu zamanı baş verir (kokain). Burada əsas patogenetik mexanizm mezentral qan dövrünün zəifləməsidir. Kokain güclü vazokonstriktor olub, cift qan dövrünün azaldaraq, döldə hipoksiya, taxikardiya və hipertenziya səbəb olur. Xroniki plasental çatmazlıqda öz növbəsində bətdaxili inkişafın ləngiməsinə və HT-da qan dövrünü pozğunluğuna səbəb olub, ən sonunda bağırsağ borusunun hər hansı bir hissəsində fibrozun yaranması ilə nəticələnə bilər.

**Mədənin çıxacaq hissəsinin obstruksiyasının təsnifatı:** Ən geniş anatomik təsnifat 1989 cu ildə C. Moore tərəfindən verilmişdir.

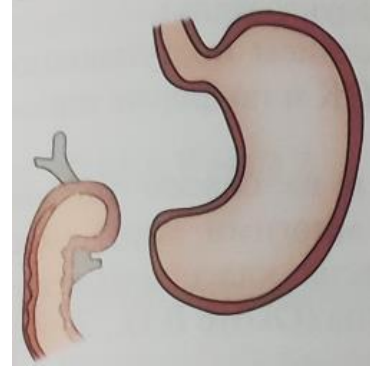
**Tip I.** Pilorik hissənin membranöz forma atreziyası. Bu forma ən çox rast gəlinən forma olub, 60%-təşkil edir.

**Tip II.** Pilorik hissənin diastazasız atreziyası.

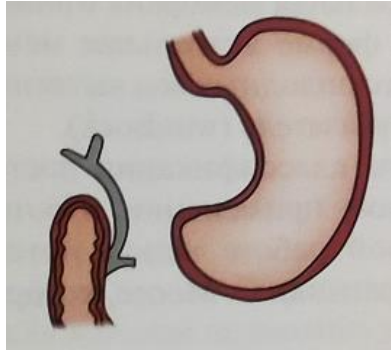
**Tip III.** Pilorik hissənin diaztazalı atreziyası.



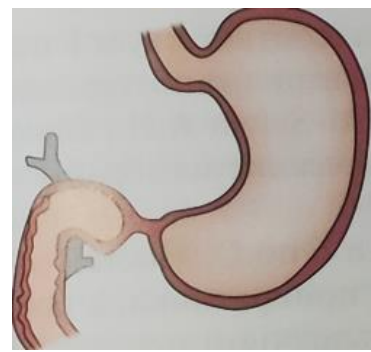
**1. Normal**



**Tip I**



**Tip II**



**Tip III**

**Klinik simptomlar:** Mədənin çıxacaq hissəsinin keçiriciliyinin pozulması əlamətləri uşaq doğulandan dərhal sonra özünü biruzə verir. Bu əlamətlər birinci qidalanmadan sonra ödsüz qusma, qarnın asimmetrik quruluşu-epiqastral nahiyənin köp olması və nəcis ifrazının ləngiməsi. Onu da qeyd etmək lazımdır ki, bəzən bu əlamətlər uşaq doğulandan dərhal sonra özünü göstərmir. Belə ki, xəstə də mədənin antral və pilorik hissələrin dəlikli membranoz atreziyalarında kliniki əlamətlər bir qədər gec özünü biruzə verir. Kliniki əlamətlərin dərəcəsi membranda olan dəliyin diametrindən asılı olur. Diaqnozun ləngiməsi xəstələrin tez bir zamanda eksikozuna, elektrolitlərin itirilməsinə, daimi qusma nəticəsində mədə möhtəviyyatının tənəffüs yollarına düşməsinə və aspirasion sindroma səbəb olur. Mayenin və elektrolitlərin itirilməsi xəstələrdə hipoxliremik, hipokalemik metabolik alkalozla nəticələnir. Ən ağır ağırlaşması isə mədənin perforasiyasıdır.

**Diaqnostika:** Prenatal diaqnostika USM-nin böyük əhəmiyyəti var. III trimestirdə polihidroamnioz, genişlənməmiş qida borusu və normal inkişaf etmiş 12-barmaq bağırsaqla birlikdə mədənin dilatasiyası əsas kliniki meyarlardan sayılır. Lakin antenatal diaqnostika həmişə dəqiq olmayıb, polihidroamnioz 50-70% hallarda qeyd edilir.

Postnatal diaqnostikada diaqnozun qoyulmasında əsas rolunu rentgenoqrafiya oynayır. Ümumi görünüş rentgenoqrafiyasında single bubble-tək şar simptomu – mədədə böyük qaz qovucuğunun olması, bağırsaqların ilgəklərində isə pnevmotizasiyanın olmaması əsas əlamət sayılır. Suda həll olunan kontrast (yoheksol) maddələrin enteral istifadə etməklə diaqnozu dəqiqləşdirmək olar. Kontrast maddənin onikibarmaq bağırsağa keçməməsi diaqnozu təsdiqləyir.

100%-li diaqnostik əhəmiyyətə malik müayinə üsulu mədənin endoskopiyasıdır. Lakin bu üsulun öz çatışmayan cəhətləri var. Əsas çatışmazlığı mədənin distal hissəsinin obstruksiyası ilə uşaqlar erkən doğulur və kiçik çəkili olurlar ki, bu da belə uşaqlarda qastroskopiyanı çətinləşdirir.

Diaqnostikada alternativ üsul kimi mədənin və 12-barmaq bağırsağın ultrasəs müayinəsindən yararlanmaq olar. Mədənin genişlənməsi sonografik əlamət sayılır.

Diferensial diaqnostikada mədənin və pilorik hissənin duplikasiyaları, pilorostenoz, 12-barmaq bağırsaqların atreziyası, mədəaltı vəz toxumasının ektopiyası, mədənin polipləri ilə aparılır.

**Müalicə:** Mədənin antral hissəsinin və pilorik hissənin atreziyası ilə doğulan bütün uşaqlar təcili surətdə əməliyyat olunmalıdırlar. Müalicə isə əməliyyatdan hazırlıqdan başlayır. Əgər yenidoğulmuşda su-elektrolit mübadiləsinin pozulması, metabolik alkaloz, tənəffüs çatmazlığı varsa bu zaman əməliyyat uşağın vəziyyəti stabilləşənə qədər təxirə salınır. Əməliyyatdan dövrə enteral qidalanma olmamalıdır. Mədə zondunu qoyularaq mədə şirəsi ilə aspirasiyanın qarşısı alınır. Əsas

məqamlardan biri yüksək bağırsaq keçməzliyinə bağlı olaraq yaranmış elektrolit balansının tənzimlənməsi və daimi qusma fonunda maye itkisinin bərpasıdır. Uşağın vəziyyətinin stabilləşmə meyarı diurezin 2 ml/kq/saat-dan az olmaması, periferiyada nəbzın əllənməsi, qaz mübadiləsi və hemodinamik göstəricilərin normallaşmasıdır.

### **Onikibarmaq bağırsaq (duodenal) atreziyası**

**Duodenal atreziya (DA)** anadangəlmə bağırsaq keçməzlikləri içərisində  $\approx 50\%$  qədər ən çox rast gəlinən bağırsaq atreziyasıdır. Patologiya 7000-10000 yenidoğulmuşdan birində qeyd olunur. Bu qüsurun irsi keçməsi haqqında yetəri qədər məlumat yoxdur. Lakin DA digər anadangəlmə bağırsaq keçməzlikləri içərisində ən çox yanaşı malformasiya müşahidə olunan qüsulardan biridir.  $\approx 30\%$  halda Daun sindromu, bağırsaq malrotasiyası, ürək qüsurları, qida borusu atreziyası, böyrək patologiyası və anal atreziya qeyd edilə bilər. Assosasiya olunmuş qüsurlar əməliyyatdan sonrakı dövrə öz təsirini göstərir. Bəzi məlumatlarda DA və qida borusu atreziyalarında yüksək letallıq müşahidə olunur. Ürək qüsuru xüsusən də, tam atrioseptal defekt əməliyyatdan sonrakı dövrdə letallığa səbəb olan faktorlar içərisindədir. Ədəbiyyat mənbələrində yüksək faiz (12%) DA-nın biliar anomaliya və biliar atreziya ilə müştərək qeyd edilir.

**Etiologiyası:** DA bətdaxili həyatın erkən dövrlərində bağırsaq borusunun inkişafının pozulması zamanı yaranır. DA-nın yaranmasında ən çox rəğbət qazanan nəzəriyyələrdən biri onikibarmaq bağırsağın bətdaxili dövrün V-X həftəsində “solid” inkişaf mərhələsinin sonradan “vakuolizasiya” mərhələsinə keçməsində baş verən pozğunluq dayandığını qeyd edən nəzəriyyədir. Bu inkişaf pozğunluğu anadangəlmə inkişaf qüsurlarına səbəb olur. Embrional “insult” nəzəriyyəsi də DA-nın əmələ gəlməsində irəli sürülən hipotezlərdən biri olsa da, bu qüsurların yaranmasında az əhəmiyyət daşıyır.

Anadangəlmə duodenal keçməzliklərin yaranmasına səbəb olan faktorlar 2 qrupa bölünür. 1. Xarici 2. Daxili

**Daxili səbəblərə** - atreziya, stenoz və boğluqdaxili membranın olması.

**Xarici səbəblərə** - üzüyəbənzər mədəaltı vəz, malrotasiya və preduodenal portal vena.

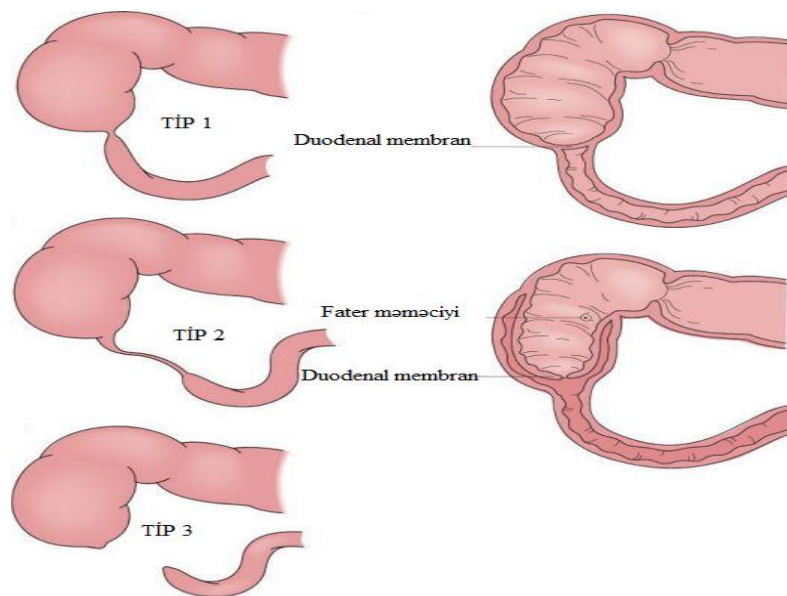
Duodenal obstruksiya Vater məməciyinə nisbətdə pre və postampulyar olaraq təsnif oluna bilər. Postampulyar forma daha çox rast gəlinir ( $\approx 85\%$ ).

Duodenal keçməzlik ənənəvi olaraq 3 tipə bölünür.

**Tip 1** (ən çox rast gəlinən forma). Boşluq daxilində membranın olması ilə xarakterizə olunur.

**Tip 2.** Hər iki atreziyaya uğramış seqmentlər arasında fibroz atmanın olması ilə xarakterizə olunur.

**Tip 3.** Hər iki kor seqment arasında məsafə qeyd olunur və heç bir fibroz atma yoxdur. Bu tip anatomik variantda yanaşı olaraq bağırsağın digər hissələrində çoxsaylı atreziyalar müşahidə oluna bilər. Ona görə də belə xəstələrin hidrosinaq vasitəsilə əməliyyat daxili müayinəsinin aparılması məsləhətdir.



**Patogenez:** DA ilə dünyaya göz açan uşaqların böyük əksəriyyətində aşağı bədən kütləsi qeyd olunur. Bunun səbəbi yuxarı bağırsağ keçməzliyinə bağlı olaraq nutrientiv təsirə malik olan dölyanı mayenin sorulmasının pozulmasıdır. Doğuşdan sonra da qidalanma mümkün olmadığından qusma fonunda uşaqda tez bir zamanda su-duz mübadiləsinin pozulması baş verir. Mədə və duodenal şirələrin itirilməsi hidroion mübadiləsinin daha pisləşməsinə gətirib çıxarır. Lakin bu pozğunluqların infuzion terapiya və parenteral qidalanmanın hesabına tez bir zamanda aradan qaldırılması əməliyyatın daha təcili olunmasına imkan verəcək. Hal hazırda da DA-lı respirator pozğunluqların profilaktikası məqsədilə ( aspirasion pnevmoniya səbəbi ilə ) qısa müddətli əməliyyatı hazırlıqdan sonra dərhal əməliyyat olunmaları vacib şərtlərdən biri hesab edilir.

**Kliniki əlamətlər:** DA-nın əsas əlaməti doğuşdan sonra ilk saatlarda meydana gələn qusmadır. Belə ki, DA-nın 80%-də obstruksiya Fater məməciyindən aşağı olduğuna görə qusma ödlüdür. Supraampulyar formada qusuntu kütləsi ödsüz olur. Mekonium ifrazının olmaması diaqnozu təsdiqlənməsində əlamətlərdən biridir, lakin 30% DA-lı xəstələrdə ilk saatlarda mekonium xaric olması müşahidə oluna bilər. Sarılığın olması DA-lı xəstələrin  $\approx 40\%$ -də qeyd edilə bilər ki, bu da qeyri-düz bilirubin miqdarının yüksəlməsinə bağlıdır. Su və elektrolit itkisi tez bir zamanda bədən kütləsinin itirilməsinə və dehidratasiyaya səbəb olur. Onu qeyd etmək lazımdır ki, tam blok olmayan formalarda ( stenoz ) kliniki əlamətlər bir qədər gec özünü biruzə verə bilər.

**Diaqnoz:** Duodenal obstruksiyaların bir çox hallarda diaqnozu antenatal dövrdə qoyulur. Ultrasəs müayinəsində “ikili şar” ( double bubble ) simptomunun olması diaqnozun qoyulmasında əsas meyardır. İkili maye səviyyəsinin biri genişlənmiş mədədə digəri isə onikibarmaq bağırsağda olan mayelərdir.

Həmçinin duodenal blok olduğundan hamilələrdə polihidramniyoz müşahidə edilir. Nəzərə alsaq ki, DA-lı xəstələrdə xromosom anomaliyalarının yüksək rast

gəlməsi tezliyi var, belə xəstələrin valideynlərinin razılığı olmağı şərt ilə antenatal dövrdə xordosintez olunması və kariotip müayinəsinin aparılması məsləhətdir. Genetik qüsurların erkən verifikasiyası çox böyük əhəmiyyət daşıyır. Belə ki, bağırsaqların bətdaxili qüsuru Daun sindromunun markeri sayılır.

Postnatal dövrdə duodenal keçməzliyin diaqnozu qarın boşluğunun ümumi görünüş rentgenoqrafiyası ( ikili şar simptomu ) ilə təsdiqlənir.

Duodenal keçməzliyin diaqnostikası bir neçə faktordan asılıdır: bunlara obstruksiyanın tam və ya hissəvi olması, membranoz formada isə membranın Fater məməciyindən yuxarı və aşağı olmasından.

Klassik forma DA-da xəstələrdə ilk saatlarda bol şəkildə ödlü qusma müşahidə edilir. 10% xəstədə atreziya Fater məməciyindən yuxarı olduğundan qusma ödsüz olur. Metiorizm və qarının köpməsi bu xəstələrdə müşahidə edilmir. Əgər mədə zonu ilə maye aspirasiyasında möhtəviyyatın miqdarı 30 ml keçərsə bu



zaman bağırsağ obstruksiyasından şübhələnilərək müayinə planı o istiqamətdə qurulmalıdır. Normal uşaqlarda çox az halda möhtəviyyatın miqdarı 5ml keçər.

Nazoqastral zond qoyulmuş uşaqlarda DA-nın verifikasiyası məqsədilə “ikili şar” simptomunun imitasiyası məqsədilə mədəyə 40-60 ml hava vurulur. Lakin duodenal stenozlu xəstələrdə “ikili şar” simptomu çox vaxt qeyd olunmur. Bu zaman belə xəstələrin diaqnostikasında suda həll olan kontrast maddələrdən istifadə edilir. Bəzi hallarda (əgər həmin klinikada yenidə doğulmuşlar üçün yumşaq endoskop varsa) endoskopik müayinədən istifadə edilərək endoskopun xaricdə kompressiyasını (malrotasiya zamanı və ya abberant mədəaltı vəzi) müşahidə etmək olur.

US müayinəsinin aparılması mütləqdir. Belə ki, US müayinəsi ilə nəinki DA verifikasiyasında həmçinin də qarın boşluğunun digər patologiyalarında xüsusən də



orqanların tərs yerləşməsində (situs inversus) böyük diaqnostik əhəmiyyətə malikdir.

**Müalicə:** Son 10 ildə duodenal obstruksiyalara baxış dəyişilmişdir. Effektiv əməliyyatın hazırlıq müalicənin əsas komponentini təşkil edir.

Son illər uşaq cərrahları prenatal diaqnozu qoyulmuş DA-lı xəstələri standart əməliyyatın hazırlıqdan sonra birinci sutkada əməliyyat edirlər. Lakin diaqnostikası gecikmiş uşaqlar mütləqli şəkildə su-duz mübadiləsi, homeostazı tənzimlənməli və parenteral qidalandırıldıqdan sonra cərrahi müdaxiləyə məruz qalmalıdır.

DA-nın cərrahi müalicəsi açıq və qapalı (laparoskopik) olmaqla icra olunur. Tip 1 formada membranektomiya əməliyyatı, digər formalarda isə Kimura üsulu ilə duodeno-duodeno anastomoz qoyulur.

### **Nazik bağırsaq atreziyaları**

Nazik bağırsaq atreziyası ən çox rast gəlinən anadangəlmə bağırsaq keçməzliyi formasıdır. Patologiya 5000 yenidoğulmuşdan 1-3 nəfərində rast gəlinir. Duodenal atreziyadan fərqli olaraq nazik bağırsaq keçməzliyində Daun sindromunun olması xarakter deyildir. Xromosom anomaliyaları 1%-dən az qeyd edilir. Xəstələrin 10%-də assosiasiya olunmuş anomaliyalar – Hirşsprunq xəstəliyi, malrotasiya, anorektal anomaliyalar, anadangəlmə ürək qüsurları və həzm traktının digər hissələrinin atreziyası rast gəlinə bilər. Nazik bağırsaq atreziyası olan xəstələrin  $\approx 11\%$  mukovisçidozundan və mədəaltı vəzin kistofibrozuundan əziyyət çəkir ki, bu da əməliyyatdan sonrakı dövrdə bərk mekonial kütlənin hərəkət pozğunluğuna səbəb olur.

**Etiologiyası:** Bəzi tədqiqatçıların fikrinə görə acı və qalça bağırsaq atreziyalarının əmələ gəlməsinə embrional dövrdə “solid” və “rekanalizasiya” mərhələlərdə baş verən pozğunluqlar səbəb olur. Digər tədqiqatçıların fikrinə görə

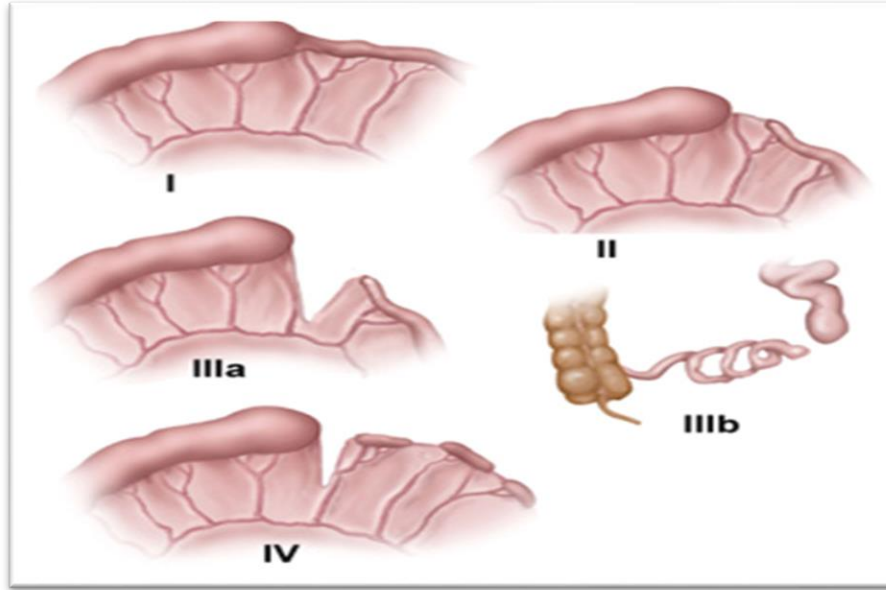
nazik bağırsağ atreziyalarının əmələ gəlməsində mezentral qan dövranının pozulması rol oynayır. Embrional dövrdə bağırsağ qan-dövranının pozulması, bağırsaqda işemik insulta və sonra isə bağırsağın zədələnmiş seqmentinin rezorbsiyasına gətirib çıxarır. Mezentral perfuziyanın seqmentar pozulması bağırsaqda izolə olunmuş atreziya və stenozla nəticələnir. Çoxsaylı damar pozğunluğu multipl atreziyalara səbəb olur.

Başqa nəzəriyyəyə görə isə bətdaxili dövrdə bağırsağ burulması və invaginasiyası olmuş uşaqlarda mezentral qan-dövranının pozulması fonunda atreziyalar yaranır. Lakin bətdaxili dövrdə bağırsağ invaginasiyası çox nadir patologiya olub, hansı ki, bağırsağ atreziyasına səbəb olur.

Embrional insult nəzəriyyəsinin (damar patologiyası) təsdiqi isə bağırsağ keçməzliyi olan uşaqların mekoniumda öd pigmentlərinin, lanuqonun və dəri epitelinin tapılmasına görə bağırsaqda olan blokun amniotik mayenin udulmasından sonra baş verməsinə əsaslanır. Beləliklə, bir çox atreziyaların yaranmasında bağırsağ divarında antenatal dövrdə lokal qan-dövranı pozğunluğu durur. Lokal qan-dövranı pozğunluğu bağırsağ divarında işemik nekroza və həmin nahiyədə daralma və ya obstruksiya ilə nəticələnir.

Hal-hazır ki, dövrə qədər valideynlərin xəstəlikləri ilə nazik bağırsağın inkişaf qüsurları arasında hər-hansı bir korrelyasiya qeyd olunmayıb. Lakin hamiləliyin I trimestrində vazokonstriktor agentlərin (nikotin, kofein) mütəmadi istifadəsi risk faktorlarına aid olub, nazik bağırsağ atreziyaların formalaşmasına səbəb olur.

**Patogenezi:** Nazik bağırsağ atreziyalarının təsnifatı birinci olaraq 1976-cı ildə L. Martin və J. Zirella tərəfindən verilmişdir. Sonra isə J. Crosfeld (1979) tərəfindən yeni tiplər “alma-qabığı” və çoxsaylı atreziya tipləri əlavə edilmişdir.



**Tip 1** nazik bağırsağ atreziyası: Bu tipdə boşluqdaxili membran var, bağırsağ borusunda və müsarifədə heç bir defekt yoxdur. Membran 2 təbəqədən selikli və selikaltı ibarət olub, əzələ və seroz təbəqə burada iştirak etmir. Boşluqdaxili təzyiq yüksək olduqda membranın bağırsağın distal seqmentə doğru qabarması baş verir.

**Tip 2** nazik bağırsağ atreziyası: Hər iki bağırsağ seqmenti arasında fibroz bir atma var. Bu tip proksimal bağırsağ seqmentinin  $\approx 10-20$  sm məsafədə genişlənməsi, divarı hipertrofikləşməsi, bunun əksi olaraq isə distal seqment hipoplastik olması ilə xarakterizə edilir. Nazik bağırsağın uzunluğu bu tip də normal ölçülər daxilindədir.

**Tip 3A** nazik bağırsağ atreziyası: Digər tiplərdən fərqli olaraq burada hər iki bağırsağ seqmenti arasında məsafə və müsarifədə “V” şəkilli defekt müşahidə olunur. Proksimal və distal seqmentlər bir-biri ilə fibroz atma ilə birləşmirlər. Genişlənmiş aperestaltik gətirici ilgəkdə burulma və bəzən də nekroz fonunda perforasiya qeyd edilir. 3A tip atreziya da bağırsağ uzunluğunda qısalma qeyd olunsada bu hal kritik həddə çatmır.

**Tip 3B** nazik bağırsağ atreziyası: Bu tip atreziyada hər iki bağırsağ seqmenti arasında və müsariqədə böyük defekt müəyyən edilir. Belə tip patologiya “alma qabığı” malformasiyası adlandırılır. Çünki distal bağırsağ seqmenti qidalandırıcı bir damar üzərində spiralşəkili burulur. Qalça bağırsağın hipoplastik seqmenti a.ileocolica-dan ayrılan sol şaxə ilə qidalanır və həmçinin də a.colica media ayrıldıqdan sonra aşağı hissələrdə a.mesenteralis superior digər şaxələri müşahidə olunmur. Bu tip patologiyanın əmələ gəlməsində etioloji faktor yuxarı müsariqə arteriyasının patologiyasıdır.

Genetik faktorlarında tip 3b atreziyaların yaranmasında müəyyən qədər rol vardır. Aparılan tədqiqatlar nəticəsində məlum olmuşdur ki, bu tip intestinal obstruksiyanın əmələ gəlməsində ailəvi ötürülməsi 15% təşkil edir. Adətən tip 3B ilə doğulan uşaqların əksəriyyəti yarımçıq doğulmuş olur və 50%-də də yanaşı olaraq bağırsağın malrotasiya patologiyası müşahidə edilir. Bu forma atreziya da nazik bağırsağ uzunluğunun qısalması qeyd olunur.

**Tip 4** nazik bağırsağ atreziyası: bu tip belə desək 1 və 3A tiplərinin kombinasiyasıdır, nazik bağırsağda çoxsaylı atreziyalar var və intestinal obstruksiyalı xəstələrin 25-30%-də rast gəlinir.

Tip 4 atreziyaların yaranmasını bağırsağ borusunu qidalandıran müsariqədə bir neçə yerdə baş verən insultlarla izah edirlər.

Nazik bağırsağ atreziyası olan xəstələrin 10%-də bətdaxili dövrdə mekonial peritonit müşahidə olunur. Bunun səbəbi proksimal bağırsağ seqmentində baş verən perforasiya olub, mekonial psevdosistin formalaşması ilə xarakterizə olunur.

**Kliniki simptomları:** Nazik bağırsağ atreziyalı uşaqların prenatal diaqnostikasında polihidramnioz, genişlənmiş nazik bağırsağ ilgəkləri və həmin hissələrdə peristaltikanın azalması böyük əhəmiyyət daşıyır.

Nazik bağırsaq atreziyalı uşaqlar doğulduqdan sonra I və yaxud da II sutka da bol qusma qeyd olunur. Obturasion bağırsaq keçməzliyinin kliniki əlamətləri bağırsaq borusunun keçməzlik səviyyəsindən asılı olaraq özünü biruzə verəcək. Əgər maniyə nazik bağırsağın başlanğıc hissəsində olarsa bu zaman metiorizm yalnız epiqastral nahiyədə müşahidə olunacaq. Bağırsağın distal hissəsində yerləşmiş maniyələrdə digər kliniki əlamətlər meydana çıxar. Yayılmış metiorizm qalça bağırsaq atreziyalarında qeyd edilir. Gecikmiş diaqnostikada bəzi hallarda kor proksimal bağırsaq seqmentinin perforasiyası fonunda peritonit rast gəlinə bilər.

Qusuntu kütləsinin miqdarı və xarakteri də həmçinin də bağırsaqda olan blokun səviyyəsi ilə əlaqədardır. Keçməzlik nə qədər proksimalda yerləşirsə qusma bir o qədər erkən meydana çıxar. Qusuntu kütləsinin miqdarında isə əksinə qanunauyğunluq qeyd olunur. Keçməzlik səviyyəsi nə qədər distalda yerləşərsə qusuntu kütləsi bir o qədər çox olar.

İxtisaslaşmış tibb müəssələrinə gec daxil olmuş xəstələrdə bağırsaq perforasiyası nəticəsində peritonit yaranır. Bu isə yenidoğulmuşda ümumi sistem iltihab reaksiyasına və poliorqan çatmazlığına səbəb olur.

**Diaqnostikası:** Nazik bağırsaq atreziyasının diaqnostikası bir çox xəstələrdə antenatal dövrdə qoyulur. Prenatal US müayinəsində genişlənmiş nazik bağırsaq ilgək və ya ilgəklərin olması nazik bağırsaq keçməzliyini göstərən əlamət sayılır. Duodenal atreziyadan fərqli olaraq iki maye səviyyəsi yox bir neçə maye səviyyəsi qeyd olunur.

Nazik bağırsaq atreziyalı uşaqların analarında hamiləlik zamanı polihidramnioz müşahidə edilir, amma burada amnion maye miqdarı duodenal obstruksiya nisbətində azdır. Hamiləliyin gec dövrlərində dopler US müayinəsi ilə bəzən müsariqə qan-dövrənində pozğunluğun hətta tip 3B-nin diaqnozunu qoymaq mümkün olur. Bağırsaq atreziyasından şübhələnən bütün hallarda dölün kariotipləşməsi müayinəsi mütləqli şəkildə aparılmalıdır.

Postnatal dövrdə keçməzliyin diaqnostikasının təsdiqində qarın boşluğunun ümumi görünüş rentgenoqrafiyasından istifadə olunur. Bu zaman çoxsaylı maye səviyyəsinin və kasacıqların olması diaqnozu təsdiq edir. Maye səviyyəsinin və kasacıqların miqdarı keçməzliyin səviyyəsi ilə əlaqəsi vardır. Belə ki, keçməzlik səviyyəsi duodenoyeyunal birləşmədən nə qədər uzaqdırsa maye səviyyəsi və kasacıqların sayı bir o qədər çoxdur.

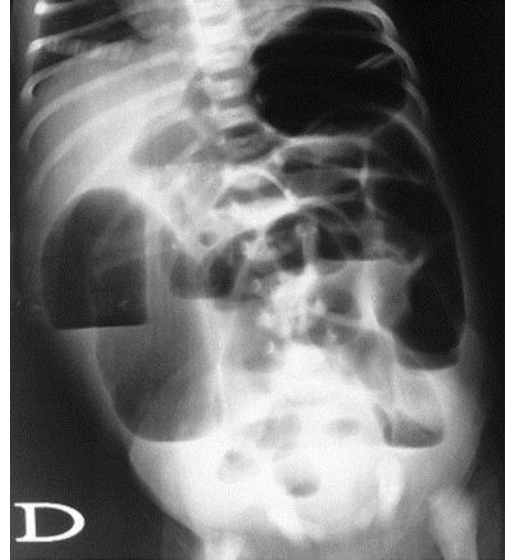
Həzm traktının kontrast müayinəsinin aparılmasının əhəmiyyəti yoxdur. Çünki adi rentgenoqrafik müayinə yetəri qədər informativdir. Kontrast imalə məhdud xəstə qrupunda istifadə edilərək malrotasiya və yoğun bağırsağ atreziyasını müəyyən etmək üçün istifadə edilir.

Bəzi xəstələrdə qarın boşluğunun US müayinəsi edilərək orqanların əksinə yerləşməsi anomaliyasını, anomal mezentral qan-dövrənin və ya bətdaxili dövrdə yaranmış psevdosistlərin verifikasiyası məqsədilə aparılır.

Nəzərə alsaq ki, bağırsağ borusunun proksimal hissəsi atreziya zamanı normal diametrindən bir neçə dəfə geniş olub, hər an perforasiya riski daşıyır. Bəzi xəstələrdə bətdaxili dövrdə bağırsaqda perforasiya baş verir və bu bətdaxili peritonit ilə nəticələnir. Bu halda bətdaxili dövrdə kistofibroz formada peritonit formalaşır. Bu vəziyyətin rentgenoloji mənzərəsi aşağıdakı kimi xarakterizə olunur.

- 1) qarın boşluğunun adətən sağ yarısında böyük həcmli törəmənin olması
- 2) qarın boşluğunun əks tərəfində genişlənmiş bağırsağ ilgəklərinin və maye səviyyəsinin olması.

Baxmayaraq ki, nazik bağırsağ atreziyasının diaqnozunu qoymaq o qədər çətinlik törətmir, lakin bəzi patologiyalar bu vəziyyəti ağırlaşdırır. Diferensial



diagnostika məqsədilə - bağırsağ malrotasiyası, Hirşprunq xəstəliyinin total və subtotal, bağırsağ obturasiyasının nadir formaları ilə ( ikiləşmə, daxili yırtıq, somatik xəstəliklər fonunda paralitik ileus) aparılır.

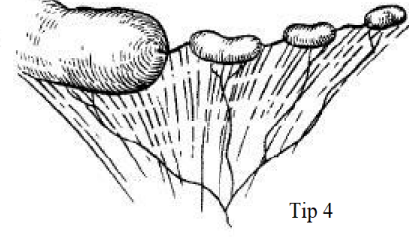
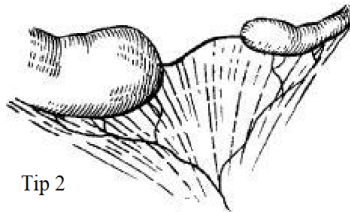
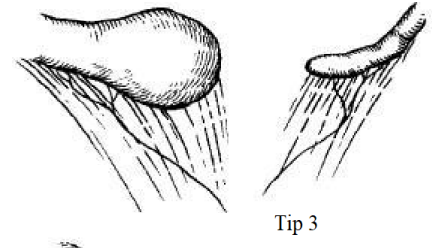
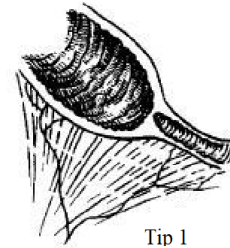
**Müalicəsi:** Nazik bağırsağ atreziyalarının müalicəsi cərrahi üsulla aparılır. Cərrahi müalicənin həcmi anatomik formadan, bağırsağ borusunun uzunluğundan və yanaşı patologiyalardan asılıdır.

### Yoğun bağırsağ atreziyası

Yoğun bağırsağ atreziyası anadangəlmə bağırsağ keçməzliklərinin çox nadir formalarından biri olub,  $\approx 2-15\%$  rast gəlinir. Oğlanlarda qızlara nisbətə daha çox qeyd olunur. Xəstəlik hər canlı doğulmuş 5000-60000 uşaqdan birində müşahidə edilir, orta hesabla rast gəlmə tezliyi 1:20000 nisbətədir. Yoğun bağırsağ stenozu daha da az qeyd olunub, populyasion rast gəlinməsi məlum deyil.

Yoğun bağırsağ atreziyalarının tiplərinə gəldikdə burada da sistemləşməyə nazik bağırsağ atreziyasında uyğun şəkildə aparılır.

**Tip 1:** Boşluqdaxili membran, membranda selikli və selikaltı qişanın olması, yoğun bağırsağ divarının və müsariqənin tamlığının pozulmaması ilə xarakterizə olunur.



**Tip 2:** Hər iki bağırsağ seqmenti bir-birindən aralıdır və fibroz atma vazitəsilə bir-biri ilə birləşir.

**Tip 3:** Hər iki bağırsağ seqmenti bir-birindən aralıdır və müsariqədə “V” şəkilli defekt var.

**Tip 4:** Yoğun bağırsağda çoxsaylı (multipl) atreziyalar var.

Yoğun bağırsağın tip 3 atreziyası digər tiplərə nisbətdə ən çox rast gəlinən formadır, lakin tip 1 və 2 daha çox dalaq ayrılıyında müşahidə edilən tiplərdir. Yoğun bağırsağın stenozuna ayrıca bir forma kimi baxılır, və bu da çoxsaylı ola bilər.

Yoğun bağırsağ atreziyası izolə olunmuş patologiya növlərindən biri olmasına baxmayaraq, xəstələrin 1/3-də yanaşı olaraq anadangəlmə inkişaf qüsurları müşahidə edilir. Ən çox yanaşı rast gəlinən qüsurlar sidik-cinsiyyət sistemi malformasiyaları, nazik bağırsağ atreziyaları, malrotasiya və skelet anomaliyalarıdır.

**Etiologiyası:** Yoğun bağırsağ atreziyasının əmələ gəlməsini də digər bağırsağ atreziyasının etiologiyasına uyğun olaraq prenatal dövrdə mezentral qan-dövrənin pozğunluğu ilə əlaqələndirirlər. Bəzi tədqiqatçıların fikirlərinə görə atreziyanın yaranmasına səbəb dölün damarlarına müxtəlif faktorların təsiridir: bunlara ciftdən embol və trombların dölə keçməsi, uzunmüddətli angiospazm, bətdaxili bağırsağ burulması və ya invaginasiyası. Yoğun bağırsağ atreziya və stenozların əmələ gəlməsində ən yayılmış nəzəriyyə dölün inkişafı zamanı mezentral qan-dövrənin baş vermiş damar qəzalarıdır.

**Kliniki əlamətlər:** Yoğun bağırsağın atreziyasının klinikası ileoçekal qapaq (Baugen qapağı) hesabına bağırsağın digər şöbələrinin atreziyasından çox fərqlənir. Bu bioloji qapaq yetəri qədər funksiyasını icra edib, atreziya zonası ilə arasında qüsurlu dövrənin əmələ gəlməsinə səbəb olur. Ona görə də yoğun bağırsağ atreziyalarında proksimal hissələrində nekroz və perforasiya daha tez yaranır. Bu baxımdan yoğun bağırsağ atreziyalarının diaqnozu erkən qoymaq lazımdır, çünki xəstənin ölümü burada daha tez baş verir.

Kliniki müayinədə ilk növbədə xəstənin anusunun olub-olmamasına diqqət etmək lazımdır. Adətən yoğun bağırsağ atreziyalarında anus normal formalaşmış olur. Doğuşdan sonra mütləqli şəkildə yoğun bağırsağ möhtəviyyatının olub-



olmamasına və mədə möhtəviyyətinə baxmaq lazımdır. Buna görə də mədə və yoğun bağırsağ zondlanması aparılmalıdır. Yoğun bağırsağ atreziyasının əsas kliniki əlaməti doğuşdan sonrakı ilk saatlarda qarının ön divarının progressivləşən gərginliyidir. Qarın boşluğunun köp olması bütün aşağı forma bağırsağ keçməzliyində müşahidə olunur. Bu zaman genişlənmiş bağırsağ ilgəklərin perestaltikasını aydın şəkildə müşaiət etmək olur. Meteorizmin çox olması yenidə doğulmuşda diafraqma kümbəzlərinin yüksəlməsi hesabına respirator pozğunluqla nəticələnir. Qusma adətən doğuşdan birinci sutkanın sonunda və yaxud ikinci sutkanın əvvəlində qeyd edilir. Köpün artması gətirici bağırsağ ilgəyində perforasiyaya və peritoneal şok klinikasının yaranmasına gətirib çıxarır.

**Diaqnostikası:** Prenatal dövrdə US və MRT müayinələri ilə genişlənmiş yoğun bağırsağ ilgəyinin vizualizasiyası erkən diaqnostikaya və erkən cərrahi müdaxiləyə səbəb olmaqla xəstəliyin proqnozuna müsbət təsir edən əsas amillərdən biri sayılır. Doğuşdan sonra yoğun bağırsağ atreziyasının diaqnostikasında kliniki əlamətlərlə yanaşı, US və qarın boşluğunun ümumi rentgenoqrafik müayinələrindən istifadə olunur. US müayinəsi yanaşı patologiyaların qiymətləndirilməsində lazımlı müayinə metodudur. Yoğun bağırsağ atreziyalarının rentgenoloji müayinəsində maye səviyyəsi ilə birlikdə genişlənmiş gətirici bağırsağ ilgəyi və həmin hissədən aşağı bağırsağ havalanmasının olmaması diqqəti çəkir. Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün kontrastlı imalədən istifadə etmək lazımdır. Hansı ki, bu zaman yoğun bağırsağın distal hissəsinin diametrinin kiçik olması mikrokolon görüntüsü meydana çıxır və obstruksiya səviyyəsində kontrastlaşma qeyd edilmir.

Beləliklə, yoğun bağırsağ atreziyasının diaqnostikasında əsas məqam kontrastlı imalə zamanı mikrokolonun aşkar edilməsidir.

**Müalicəsi:** Yoğun bağırsağ atreziyasının müalicəsi təcili surətdə cərrahi müdaxilənin icra edilməsidir. Əgər əməliyyat vaxtında icra olunubsa və yanaşı patologiya yoxdursa bu zaman letallıq göstəricisi 10%-dən çox deyil.