



Original Research

Hirschsprung Hastalarımızın Genel Değerlendirilmesi ve Laparoskopinin Yeri

Mesut Demir, Melih Akın, Meltem Kaba, Nimetullah Mete Genç, Nihat Sever, Çetin Ali Karadağ,
 Ali İhsan Dokucu

Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Özet

Amaç: Çalışmamızın amacı kliniğimizde Hirschsprung's Hastalığı (HH) nedeni ile tanı konulup, tedavi edilen hastalarımızın sonuçlarının değerlendirilmesi.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2010-Aralık 2015 tarihleri arasında HH nedeniyle operatif tedavisi yapılan hastalarımızın demografik ve klinik bulguları dosyası üzerinden geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: 28 (19 E, 9K) hastamız kliniğimizde HH tanısı ile operasyonları yapıldı. Ortalama yaş 16.8 (1-168) aydı. 20'sine "Transanal Endorektal Pull-through (TERPT)", 5'ine Duhamell operasyonu, 3'üne Soave prosedürü uygulandı. 20 TERPT hastasının 4'ü laparoskopi yardımı yapıldı, diğer 16'sının birine ve 5 Duhamell yapılan hastanında 1'ine perop laparoskopi yapıldı ve biyopsiler alındı. 3 hastaya Soave prosedürü uygulandı. Bu hastalardan birine de laparoskopi yapıp preop biyopsiler alındı, birisi TERPT sonrası enterokolit ve darlık gelişen patolojik analizinde nöronal intestinal displazi olan hastaydı, diğeri total kolonik HH olan kolonik patch yapılan hastaydı. Hastalarımızın hiçbirinde postop yoğun bakım ihtiyacı ve eksitus olmadı. Hastanede kalış süresi ortalama 8.75 (2-14) gündü. Patoloji raporlarından alınan sonuçlara göre çıkarılan barsak segmenti ortalama uzunluğu 23.6 (5-38) cmdi. Enterokolit sıklığı %25 di. Enterokolit gelişen 7 hastamızın 5 (%25)'ine TERPT, 2 (%40)'sine Duhamell yapılmıştı. Bu hastalarda sadece biri total kolonik HH'di. Total kolonik hastalarının 2'sine Duhamell-Martin, 1'ine Kimura yöntemi ile hazırlanan kolonik yama ile Soave prosedürü uygulandı. Enterokolit sıklığı iki hastada 3 kere, iki hastada 2 kere, üç hastada 1 kere gelişti. Bu hastaların tedavileri rektal yıkama ve geniş spektrumlu antibiyotik ile yapıldı. Anal darlık TERPT yapılan 2 hastamızda gelişti dilatasyonlara cevap verdi. Gayta inkontinans oranı %3 (1/28)'dü, laksatifler ve tuvalet eğitimi ile tedavi edildi. Hastaların ortalama takip süresi 35.5 (2-56) aydı.

Sonuç: Hirschsprung Hastalığının tedavisinde TERPT yöntemi öncelik kazanmış olup diğer prosedürler de önemini korumaktadır. Laparoskopi yardımı TERPT'de biyopsi almadaki kolaylığı, geçiş zonunun görülmesindeki faydası, mezo hazırlamadaki avantajı ve gergin olmayan anastomoz yapmayı sağladığı için kliniğimizde tedavide yerini almıştır.

Anahtar Kelimeler: Enterokolit; hirschsprung hastalığı; laparoskopi.

Please cite this article as "Demir M., Akın M., Kaba M., Genç N. M., Sever N., Karadağ Ç. A., Dokucu A. İ. Hirschsprung Hastalarımızın Genel Değerlendirilmesi ve Laparoskopinin Yeri. Med Bull Sisli Etfal Hosp 2018

Hirschsprung's Hastalığı (HH) 1/5000 doğumda bir görülen konjenital bir hastalıktır. Erkeklerde daha sık görülür.^[1,2] Distal barsakların miyenterik ve submukozal plexuslarında ganglion hücrelerinin yokluğu ile karakterize bir hastalıktır. Günümüzde tek aşamalı ameliyat standart tedavidir ve laparoskopik yaklaşım şu anda bu prosedürü yönlendirmek için yaygın olarak kullanılmaktadır. Operasyonun prensipleri,

aganglionik kolonun çıkarılması ve normalde innerve olan bağırsağın anüsün hemen proksimaline anastomoz edilmesidir.^[3] Gelişmekte olan ülkelerde HH'lı hastaların %90'ı doğumdan sonra bir yıl içinde tanı almaktadır.^[4,5] Geç tanı alan hastalarda komplikasyon oranları daha yüksektir.^[6]

Yakınmalar doğumda mekonyum geçişinin gecikmesi ile başlar. Zamanında doğan yenidoğanların % 99'unda me-

Yazışma Adresi: Dr. Mesut Demir, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Telefon: +90 532 362 04 38 **E-posta:** dr.mesut.demir@gmail.com

Gönderim Tarihi: Temmuz 19, 2018 **Kabul Tarihi:** Temmuz 23, 2018

©Copyright 2018 by The Medical Bulletin of Sisli Etfal Hospital - Available online at www.sislietfaltip.org

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>).



konyum geçişi ilk 48 saat içinde gerçekleşmiyorsa akla HH gelmelidir. Bazı bebeklerde mekonyum geçişi normaldir. Hastalık kendini kronik kabızlık şeklinde gösterir. Mekonyum çıkışının olmaması sonucu obstrüksiyon ve sonuçta karında distansiyon gelişir. Rektal tuşede anal tonus normaldir. Tuşe sonrası patlayıcı tarzda bol kötü kokulu dışkı ve gaz çıkışı olur.

Bu çalışmamızın amacı kliniğimizde HH nedeni ile tanı konulup, tedavi edilen hastalarımızın sonuçlarının değerlendirilmesidir.

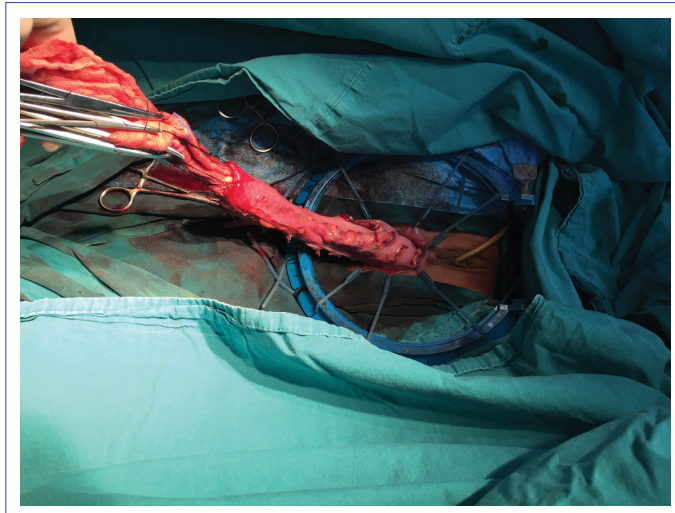
Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde Ocak 2010-Aralık 2015 tarihleri arasında HH nedeniyle operatif tedavisi yapılan hastalarımızın demografik ve klinik bulguları, ameliyat sırasındaki yaşları, hastanede kalış süreleri ve postoperatif komplikasyonla açısından dosyaları üzerinden geriye dönük olarak değerlendirildi.

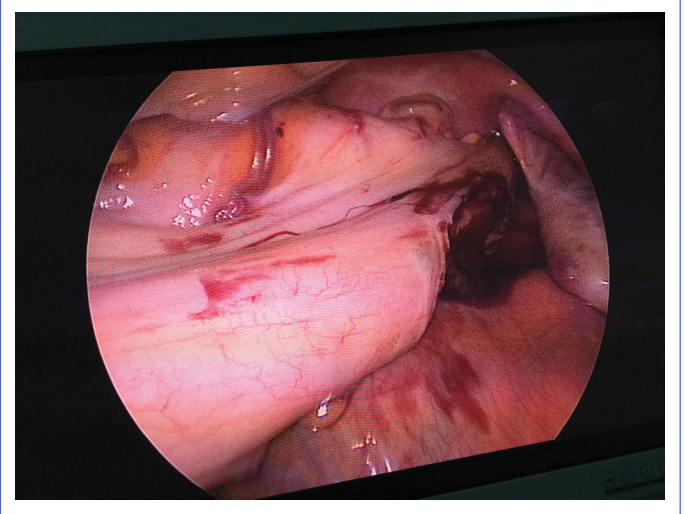
HH tanısı fizik muayene, anamnez sonrası kolon grafisi ve sonrasında yapılan rektal biopsilerle konuldu. Hastalarımıza laparoskopi; aganlionik segmentin belirlenmesi, seviye belirlemek için seri biyopsiler alınması, definitif ameliyatta yardımcı olması açısından indirilecek ganglionik segmentin damarlarının hazırlığı için kullanıldı. Cerrahin deneyimi, olgunun stoma durumu, yenidoğan dönemindeki enterokolitin tedavi cevabına ve aganglionik segmentin uzunluğuna göre uygulanacak cerrahi tedavi prosedürüne karar verildi.

Bulgular

Kliniğimizde takip edilen 28 (19 E, 9K) hastamızın HH tanısı ile tanı ve tedavileri yapıldı. Ortalama yaş 16.8 (1-168 ay) aydı. Tüm hastalarımıza ameliyat öncesinde veya ameliyat sırasında alınan rektal biopsi ile tanıları kesinleştirildi.



Resim 1. Transanal Endorektal Pull-through.



Resim 2. Laparoskopi yardımlı TERPT Prosedürü.

Tablo 1. Hastalara uygulanan cerrahi prosedürler

	TERPT	Duhamel Prosedürü	Soave Prosedürü
Laparoskopi yardımlı	20	5	3
Peroperatif laparoskopik biopsi	4	-	-
	1	1	1

28 hastamızın 20'sine "Transanal Endorektal Pull-Through (TERPT)" (Resim 1), 5'ine Duhamell Prosedürü, 3'üne Soave Prosedürü uygulandı. TERPT prosedürü uygulanan 20 hastanın 4'ü laparoskopi yardımlı yapıldı. Geriye kalan diğer 16 hastanın birine ve Duhamel prosedürü yapılan 5 hastanın da 1'ine peroperatif laparoskopi yapıldı ve seri biyopsiler alındı (Resim 2) 3 hastaya Soave prosedürü uygulandı. Bu hastalardan birine de laparoskopi yapılarak preop biyopsiler alındı (Tablo 1), birisi TERPT sonrası enterokolit ve darlık gelişen patolojik analizinde nöronal intestinal displazi olan hastaydı, diğeri de total kolonik HH olan kolonik patch yapılan hastaydı. Hastalarımızın hiçbirinde postoperatif yoğun bakım ihtiyacı ve eksitus olmadı. Hastanede kalış süresi ortalama 8.75 (2-14 gün) gündü. Patoloji raporlarından alınan sonuçlara göre çıkarılan barsak segmenti uzunluğu ortalama 23.6 (5-38 cm) cm'di (Tablo 2). Enterokolit sıklığı %25'di. Enterokolit gelişen 7 hastamızın 5 (%25)'ine TERPT, 2 (%40)'üne Duhamell operasyonu yapılmıştı. Bu hastalarda sadece biri total kolonik HH'di. Total kolonik hastalarının 2'sine Duhamell-Martin, 1'ine Kimura yöntemi ile hazırlanan kolonik yama ile Soave prosedürü uygulandı. Takip süresi boyunca enterokolit sıklığı iki hastada 3 kere, iki hastada 2 kere, üç hastada 1 kere gelişti. Bu hastaların tedavileri rektal yıkama ve geniş spektrumlu antibiyotik ile yapıldı. Anal darlık, TERPT yapılan 2 hastamızda gelişti ve seri rek-

Tablo 2. Hastalara uygulanan cerrahi sonrası veriler

Ortalama hastanede kalış süresi (gün)	8.75 (2-14) gün
Çıkarılan barsak segment uzunluğu (cm)	23.6 (5-38) cm
Ortalama takip süresi (ay)	35.5 (2-56) ay

Tablo 3. Hastalara uygulanan cerrahi sonrası görülen komplikasyonlar

	TERPT	Duhamell	Soave
Enterokolit	5	2	-
Darlık	2	-	-
Anal inkontinans	-	1	-

tal dilatasyonlara cevap verdi. Gayta inkontinans oranı %3 (1/28)'dü, laksatifler ve tuvalet eğitimi ile tedavi edildi (Tablo 3). Hastaların ortalama takip süresi 35.5 (2-56 ay) aydı.

Tartışma

HH hastalığı daha çok erkeklerde görülen, distal barsak segmentinin ganglion yokluğu ile karakterize konjenital bir hastalıktır.^[7] Tedavisi için çok çeşitli cerrahi yöntemler tariflenmiştir. Bu yöntemler içerisinde TERPT prosedürü daha popüler bir yöntem olarak kabul görmektedir.^[8,9] Uygulanan cerrahi prosedürlerin hepsinin avantaj ve dezavantajları vardır. Biz kliniğimizde uygun olan hastalarda TERPT prosedürünü öncelikli olarak tercih etmekteyiz. Ayrıca son yıllarda minimal invaziv cerrahinin gelişimi ile laparoskopik yardımcı TERPT kliniğimizde de tercih edilmeye başlanmıştır. Minimal invaziv cerrahi tedavi, HH'da aganlionik segmenti göstermede, geniş insizyonlarla ekplorasyon yapmayı önlemede, definitif ameliyat sırasında damar hazırlığı yapmada etkin bir yöntemdir. Özellikle belirtmek gerekirse, TERPT yapılan hastalarda aganlionik segmentin uzunluğu preoperatif çekilen kolonik grafiyle tahmin edilebilmektedir. Bu durum hastada uzun segment HH mevcudiyeti varsa direkt TERPT yapılan hastalarda ameliyat sırasında ciddi problemlere neden olmaktadır. Çünkü TERPT prosedür işlemine başlanan hastalarda Duhamell ve Duhamell- Martin Prosedürlerinin uygulanma ihtimali kalkmaktadır. Bu nedenle laparoskopik yaklaşım, biopsi alma, damar hazırlığının yanında uzun segment HH tanısını koymaya yardımcı olarak uzun segment HH hastalarının tedavisini planlamaya yardımcı olacaktır. Aynı zamanda damar hazırlığının laparoskopik yapılması gergin anastomoza bağlı gelişebilecek komplikasyonları azaltacaktır. Bu sayede postoperatif oluşabilecek anal darlık ihtimali azalmaktadır. Ek olarak minimal invaziv cerrahinin intraabdominal yapışıklıkların insidansını azalttığı bilinmektedir.^[10] Bu nedenle TERPT ve Laparoskopik TERPT uygulanan hastalarımızdan hiçbirinde postoperatif adezyon gelişmemiştir ve estetik görünüş kabul edilebilir seviyededir.

Pull-through sonrası uzun vadeli problemler; devam eden obstrüktif semptomlar, soiling ve enterokolittir.^[11] Bizim serimizde de enterokolit sıklığı %25 olarak bulunmuştur. Ancak literatüre baktığımızda enterokolit sıklığının %4.4 ile %14,2 arasında olduğunu görmekteyiz.^[10] Bizim serimizde enterokolit sıklığının bu kadar sık çıkmasının nedeni immün sistem immatüresinden kaynaklandığını düşünmekteyiz.^[12] Bu hastalarımız da rektal yıkama, geniş spektrumlu antibiyotik ile medikal tedaviye cevap verdiler.

Tüm çocuklar en az 5 yaşına kadar düzenli olarak takip edilmelidir.^[3] Eğer bu çocuklarda devam eden problem varsa daha uzun takip edilmeleri gerekmektedir. Bizim serimizde ortalama takip süremiz 35.5 (2-56 ay) aydı. Uzun dönem takiplerde enterokolit atağı, obstrüktif semptomlar (%30) ve abdominal distansiyon, kusma veya şiddetli kabızlık ve buna bağlı anal inkontinans gelişebilmektedir.^[3] Bizim serilerimizde sayılan semptomlardan enterokolit (%25) ve anal inkontinans (%3) görüldü.

Sonuç

Sonuç olarak HH'nın cerrahi tedavisinde TERPT yöntemi öncelik kazanmış olup diğer cerrahi prosedürler de önemini korumaktadır. Laparoskopik yardımcı TERPT'de biyopsi almadaki kolaylığı, geçiş zonunun görülmesindeki faydası, damarları hazırlamadaki avantajı ve gergin olmayan anastomoz yapmayı sağladığı için kliniğimizde tedavide yerini almıştır.

Pull-through sonrası uzun vadeli problemler devam eden obstrüktif semptomlar, soiling ve enterokolittir. Hastaların bu semptomlar yönünden uzun dönem takipleri gerekmektedir.

Açıklamalar

Hakem Değerlendirmesi: Harici olarak hakemli.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması olmadığını beyan ediyor.

Finansman: Yazarlar finansman olmadığını beyan ediyor.

Yazarlık Katkıları: Konsept – M.K.; Dizayn – M.D., M.A.; Denetleme – M.D.; Malzemeler – M.A., M.D.; Veri Toplama veya İşleme – Ç.A.K.; Analiz veya Yorumlama – N.M.G., N.S.; Literatür Arama – M.D., N.M.G.; Yazan – M.D., M.A.; Kritik Revizyonlar – A.İ.D.

Kaynaklar

- Guerra J, Wayne C, Musambe T, Nasr A. Laparoscopic-assisted transanal pull-through (LATP) versus complete transanal pull-through (CTP) in the surgical management of Hirschsprung's disease. *Journal of Pediatric Surgery* 2016;51: 770-4.
- Nurko, S. Hirschsprung's disease. *American Motility Society (AMS) and the International Foundation for Functional Gastrointestinal Disorders (IFFGD)*. [Available from: <http://www.motilitysociety.org/pdf/Hirschsprung's%20disease%2008.28a.2006.pdf>].

3. Jacob C. Langer, MD. Laparoscopic and transanal pull-through for Hirschsprung disease. *Seminars in Pediatric Surgery* 2012; 21: 283-290
4. Sharma S, Gupta DK, Hirschsprung's disease presenting beyond infancy:surgical options and postoperative outcome, *Pediatr. Surg. Int.* 2012; 28: 5-8.
5. Ekenze SO, Ngaikedi C, Obasi AA. Problems and outcome of Hirschsprung's disease presenting after 1 year of age in a developing country, *World J. Surg.* 2011; 35: 22-26.
6. Nam SH, Cho MJ, Kim DY. One-stage laparoscopy-assisted endorectal pull-through for latepresented Hirschsprung's disease-Case series. *International Journal of Surgery Case Reports* 2015; 16: 162-5.
7. Guerra J, Wayne C, Musambe T, Nasr A. Laparoscopic-assisted transanal pull-through (LATP) versus completetransanal pull-through (CTP) in the surgical management of Hirschsprung's disease. *Journal of Pediatric Surgery* 2016; 51: 770-4.
8. Kim AC, Langer JC, Pastor AC, et al. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease-amulticenter, long-termcomparison of results: transanal vs transabdominal approach. *J Pediatr Surg* 2010; 45: 1213-20.
9. Stensrud KJ, Emblem R, Bjørnland K. Anal endosonography and bowel function in patients undergoing different types of endorectal pull-through procedures for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2015;50: 1341-6.
10. Ali KAEE. Transanal Endorectal Pull-through for Hirschsprung's Disease During the First Month of Life. *Annals of Pediatric Surgery* April 2010; Vol. 6, No 2:PP 81-88.
11. Dasgupta R, Langer JC. Evaluation and management of persistent problems after surgery for Hirschsprung disease in a child. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 46: 13-9.
12. Marty TL, Seo T, Sullivan JJ, et al. Rectal irrigations for the prevention of postoperative enterocolitis in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 652-4.