

Hirschsprung Hastalığı: Duhamel-Martin Deneyimlerimiz

Hirschsprung Disease: Duhamel-Martin Experiences

Veli Avcı*, Burhan Beger

Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı Van

ÖZET

Amaç: Kliniğimizde Hirschsprung Hastalığı tedavisinde uygulanan Duhamel ameliyatının Martin modifikasyonu ile ilgili deneyimlerimizi sunmak.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2012 ile Ekim 2017 tarihleri arasında Hirschsprung Hastalığı tanısı alan hastaların yaş, cinsiyet, başvuru zamanı, semptom-bulgular, konjenital anomaliler, tedavi metodları, rezekt edilen barsak uzunluğu, ameliyat sonrası ilk defekasyona kadar geçen süre, nazogastrik dekompresyon süresi, oral beslenmeye geçiş zamanı, ameliyat sonrası komplikasyonlar, hastanede yatış günü ile morbidite-mortalite açısından geriye dönük değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmadaki 53 hastanın 38'i erkek, 15'i kız idi. En sık başvuru nedeni kronik kabızlık (%81). Hastaların %15'inde ek konjenital anomali vardı. Tanı konulan hastaların %24'ünün yaşı bir aydan küçüktü. Tüm hastalara Duhamel-Martin yöntemi ile definitif cerrahi gerçekleştirildi. Ortalama 21 cm barsak rezeksiyonu yapıldı. Gaita çıkışları ameliyattan ortalama üç gün sonra gözlemlendi. Nazogastrik sonda ile takip süresi ortalama dört gündü.

Aganglionik barsak segmenti en sık rekto-sigmoid (%71) bölgede görüldü. Ameliyat sonrası en sık gelişen komplikasyon anal bölge enfeksiyonları (%25) idi. Bir hasta sepsis nedeni ile kaybedildi. Hastanede toplam yatış süresi ortalama 17 gündü.

Sonuç: Hirschsprung Hastalığının tedavisinde uygulanan Duhamel-Martin tekniğinde morbidite ve mortalite oranlarının düşük olması nedeni ile kliniğimizde yıllarca güvenle uygulanan cerrahi bir yöntem olmuştur.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Hirschsprung Hastalığı, Duhamel-Martin

ABSTRACT

Introduction: To present our experience about Martin modification of Duhamel method which is used in Hirschsprung's Disease treatment.

Materials and Methods: Between January 2012 and October 2017, patients which are diagnosed as Hirschsprung's Disease in our clinic were retrospectively evaluated according to age, sex, application time, symptom-signs, congenital anomalies, treatment methods, length of resected bowel, time of first post-operative defecation, duration of nasogastric decompression, first oral feeding time, postoperative complications, hospitalization time and morbidity-mortality.

Results: Of the 53 patients in the study, 38 were males and 15 were females. The most common cause of apy was chronic constipation (81%). 15% of the patients had additional congenital anomalies. 24% of the patients were younger than one month old. All patients underwent definitive surgery with Duhamel-Martin method. Mean bowel resection length was 21 cm. Defecation were observed after an average of three days after surgery. Follow-up period with nasogastric was four days on average. The aganglionic bowel segment was most commonly seen in the recto-sigmoid (71%) region. The most common postoperative complication was anal zone infections (25%). One patient died because of sepsis. The average length of hospitalization time was 17 days.

Conclusion: Due to the low morbidity and mortality rates in the Duhamel-Martin technique applied in the treatment of Hirschsprung's Disease, it has been a safe surgical method applied for years in our clinic.

Key Words: Child, Hirschsprung's Disease, Duhamel-Martin

Giriş

Hirschsprung Hastalığı (HH), kolonun myenterik ve submukozal sinir plexuslarında parasempatik ganglion hücrelerinin yokluğu sonucunda etkilenen segmentteki barsakta peristaltik aktivitenin olmaması ile karakterize bir hastalıktır (1-3).

HH 5000 doğumda bir görülür ve erkek çocuklarda daha sıktır. Belirtileri yenidoğan ile çocuk yaş grubunda değişkenlik göstermekle birlikte kabızlık ve abdominal distansiyon en sık bulgulardır. HH olan yenidoğanların %90'ında hayatın ilk 24 saatinde mekonyum çıkışı izlenmeyebilir. Fizik muayenede rektal tuşe ile fişkırtır tarzda gaita çıkışı tipiktir (1,4,5).

Tedavisi aganglionik barsak segmentinin çıkarılması ve proksimalindeki ganglionik segmentin anüse anastomoz edilmesidir (1,6,7). Cerrahi tedavi yöntemlerinden Duhamel ameliyatının değişik modifikasyonları (Grob, Soper, Ikeda, Roviralta ve Martin) Kuzey Amerika ve Kıta Avrupa'sında en yaygın uygulanan tekniklerdir (8). Bu çalışmada Duhamel ameliyatının Martin modifikasyonu ile ilgili deneyimlerimizi sunmayı hedefledik.

Gereç ve Yöntem

Bu çalışma için 24.11.2017-02 sayılı yerel etik kurulu onayı alınıp; Helsinki Deklarasyonu ilkelerine uygun olarak gerçekleştirildi.

Hastanemiz Çocuk Cerrahisi Kliniğinde Ocak 2012 ile Ekim 2017 tarihleri arasında HH tanılı 53 hasta yaş, cinsiyet, ağırlık, başvuru zamanı, semptom-bulgular, konjenital anomaliler, tedavi metodları, ameliyat sonrası ilk defekasyona kadar geçen süre, nazogastrik (NG) dekompresyon süresi, oral beslenmeye geçiş süresi, rezeke edilen barsak uzunluğu, ameliyat sonrası komplikasyonlar, hastanede yatış süresi ile morbidite-mortalite açısından geriye dönük olarak değerlendirildi.

Tanıda öykü, klinik bulgular, ayakta direkt karın grafisi ve baryumlu kolon grafisinden yararlanıldı. Kesin tanı rektal biyopsi ile konuldu.

Tanı alan hastalara ilk seansta kolostomi açıldı. Bir yaş-10 kilogram üzeri olan hastalarda definitif cerrahi planlandı. Cerrahi teknik olarak Duhamel ameliyatının Martin modifikasyonu uygulandı. Ameliyatta pull-through işlemi, abdominoperineal yolla GIA stapler yardımı ile tamamlandı. Taburculuk sonrası hastalar iki yıl boyunca düzenli takibe alındı.

Bulgular

HH tanısı alan hastaların 38 (%72)'i erkek, 15 (%28)'i kız olup, erkek/kız oranı 5/2 idi. Başvuru yaşı beş gün ile altı yaş arasında değişkenlik gösterdi. En sık başvuru nedeni kabızlıktı. Hastaların 10 (%19)'unda ek konjenital anomali saptandı. En sık görülen anomaliler anal atrezi ve Down Sendromuydu.

Tanıda 42 hastada kolon grafisinde tansizyonel zone saptandı. Ancak kesin tanı rektal biyopsi ile konuldu. Biyopsi sonucu ganglion negatif olanlara kolostomi açıldı. Definitif cerrahi, hastalar ortalama 13 aylık ve 11 kilogram iken gerçekleştirildi. Bu yaş ve kiloya gelene kadar hastaların ailelerine distal kolostomi ağzından

serum fizyolojik ile barsak yıkama eğitimi verildi. Hastalar belirli aralıklar ile kontrole çağrıldı.

Aganglionik barsak segmenti en sık rekto-sigmoid bölgede (% 71) görüldü. Hastaların 49 (%92)'u iki seansta, 4 (%8)'ü üç seansta ameliyat edildi.

Anal atrezili dört hastaya kolostomi açılması sırasında alınan biyopside ganglion negatif saptandı. Bunun üzerine ikinci seansta pull-through işlemi ile beraber anorektoplasti yapıldı. Son ameliyatta karın içinde oluşan bridler açıldı ve kolostomi kapatıldı.

Hastalarda ortalama 21cm barsak rezeksiyonu yapıldı. Definitif cerrahiden ortalama üç gün sonra gaita çıkışı gözlemlendi. NG sonda ile ortalama takip süresi dört gündü. Dördüncü günün sonunda oral alıma geçildi.

Hastaların 17 (%32)'sinde ameliyat sonrası komplikasyon gelişti (Tablo 1). En sık gelişen komplikasyon anal bölgede oluşan enfeksiyonlarıydı (%25). Anal bölge enfeksiyonları geçiren altı hastaya başka komplikasyonlarda eşlik etti. Hastalarımızın biri (%2) sepsis nedeni ile kaybedildi.

Hastanede yatış süresi komplikasyonlu hastalarda daha fazla olmakla birlikte ortalama 17 gündü.

Tartışma

Yenidoğanlarda distal intestinal obstrüksiyonun en sık nedeni olan HH için yapılan birçok çalışmada daha sık erkeklerde görüldüğü ve en sık bir aydan daha küçük bebeklerde tespit edildiği bildirilmektedir (1,2,6,7). Çalışmamızda literatüre uygun olarak erkeklerde (%72) daha sık görüldü. Ancak 0-1ay arası 13 (%25) hastada HH tespit edilmişken, 1ay-1 yaş arasında ise 19 (%35) hastada HH tespit edildi. Çalışmamızdaki yenidoğan grubu hastaların azlığı sosyo-ekonomik olarak az gelişmiş bölgelerde yaşayan ailelerin geç başvuruyla ilişkilendirildi.

HH ilk olarak Danimarkalı bir çocuk doktoru olan Harald Hirschsprung tarafından tanımlandı. Hirschsprung'a göre enterik sinir sisteminin bir bozukluğu sonucu aganglionik konjenital megakolon oluşur (9). Distal kolonda ganglion hücrelerinin bulunmaması fonksiyonel tıkanıklığa neden olur (10). Bunun sonucunda da hastalarda kabızlık, karında şişlik, kusma, ishal ve barsak perforasyonları oluşabilir (6,11). Klinik bulgular her ne kadar HH için şüphe uyandırsa da; tanı için ayakta düz karın grafisi, anorektal basınç ölçümü ve kolon grafisinden yararlanılabilir (2,9). Ayakta düz karın grafisinde hava-sıvı seviyelerinin olması, kolon grafisinde geçiş zonunun görülmesi HH için şüphe uyandırır (6). Anal manometrede internal

Tablo 1. Hastalardaki genel bulgular

Başvuru esnasındaki yaşlar	Hasta sayısı	Yüzde (%)
0-1 ay	13	25
1ay – 1yaş	19	35
2yaş	11	21
3 yaş	5	9
4 yaş	2	4
5 yaş	2	4
6 yaş	1	2
Semptom ve Bulgular		
Kabızlık	43	81
Abdominal distansiyon	38	72
Kusma	19	36
Tuşede fişkırr tarzda gaita	16	30
İshal	8	15
Barsak perforasyonu	3	6
Ek Anomaliler		
Anal atrezi	3	6
Down Sendromu	3	6
Kardiyak patoloji	2	4
İnguinal herni	1	2
Meckel Divertikülü	1	2
Agangliyonik segment bölgeleri		
Rekto-sigmoid	38	71
İnen kolon	4	8
Transizyonel kolon	4	8
Çıkan kolon	7	13
Komplikasyonlar		
Anal enfeksiyonlar	13	25
Brid İleus	4	8
Enterokolit	3	6
Sepsis	2	4
Anal darlık	1	2

anal sfinkterde gevşeme olmaması HH'yi desteklemekle beraber, bu yöntem bir aydan küçük infantlarda kullanışlı değildir (1). HH'nin kesin tanısı rektal biyopside agangliyonik segmentin saptanmasına dayanır (2,12). Bizim kliniğimizde de 42 hastaya kolon grafisi çekildi. Şüpheli vakalara kesin tanı için rektal biyopsi yapıldı.

HH'de ek anomaliler % 11-30 oranında görülür (8). Öztürk ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmaya göre de ek anomali sıklığı %20 olup, en sık görülen anomali ise anorektal malformasyonlardır (6). Bizim çalışmamızda da %20 oranında ek anomali saptanmış olup, en sık anomaliler anal atrezi ve Down Sendromu idi. HH tedavisi cerrahidir. Cerrahi tedavi iki aşamalı olup birinci aşamada ganglion pozitif barsak segmentinden

kolostomi açılır. Hasta bir yaş sonrası ve en az 10 kilograma ulaştığında definitif cerrahi planlanır (2). Sağaltımda en sık Duhamel, Swenson ve Soave'nin endo-rektal pull-through ameliyatları uygulanır(7,13,14).

Duhamel ameliyatında sık kullanılan bir yöntem olan Martin tekniğinde retrorektal çekme prosedürü uygulanır. Bu yöntem rektum eksizyonu gerektirmektedir. Rektum arka duvarından indirilen gangliyonik kısım agangliyonik olan rektumla yan yana anastomoze edilip bir poş oluşturulur (15). Çalışmamızda tüm hastalar Duhamel-Martin tekniği ile ameliyat edildi. Bu prosedürün kolay uygulanabilir olması, rektum arkasından sınırlı pelvik diseksiyon gerektirmesi ve

pelvik sinirlerin yaralanma riskinin düşük olması nedeniyle tercih edildi.

HH cerrahisinde uygulanan bütün tekniklerle ilişkili komplikasyonlar görülebilmektedir (13,14). En sık görülenleri kabızlık, kusma, enterokolit, barsak obstrüksiyonu ve ostomi prolapsusu (2,16,17) olup; kabızlık ve enterokolit geç dönem komplikasyonlardır (6). HH'de mortalitenin en sık nedeni olan enterokolitin görülme olasılığı, Martin tekniğinde tek seanslı cerrahi yöntemlere göre daha azdır (7). Kliniğimizde HH ameliyatı sonrası en sık görülen komplikasyon anal bölge enfeksiyonlarıydı (%25). Bu enfeksiyonlar cilt bakımı ve antibiyoterapi ile tedavi edildi. Entrokolit atağı olan 3 hastamız uygulanan antibiyoterapi ve rektal irrigasyon ile tedavi edildi. Anal stenozu olan bir hastamız ise dilatasyon programına alındı.

Yapılan birçok araştırmaya göre HH ensik rektosigmoid bölgeyi tutmaktadır (6,18). Ayrıca definitif cerrahi esnasında rezeke edilen barsak segment uzunluğu da bir çalışmaya göre ortalama 17 cm bildirilmiştir (17). Bizim çalışmamızda HH 38 (%71) hastada rektosigmoid bölgede saptandı ve rezeke edilen barsak segmenti ortalama 21 cm bulundu.

Ameliyat sonrası kusma ve distansiyonun engellenmesi için tüm hastalar NG sonda ile dekomprese edilir. NG'den gelen içerik azalınca ve hastanın gaita çıkışı başlayınca oral alıma geçilir. Karaca ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada NG sonda ile takip süresi ortalama 6,4 gün iken, oral beslenmeye geçiş 8,7 gün ve ilk defekasyon 3,2 günde olmuştur (17). Kliniğimizde ise hastalara ortalama dört gün boyunca NG ile dekompresyon uygulandı. Daha sonra NG sondaları çekilen hastalara oral alım başlatıldı. Çalışmamızda ilk defekasyon ameliyattan ortalama üç gün sonra görüldü.

Çok seanslı yöntemlerle yapılan ameliyatlara tek seanslılara göre yatış süreleri daha fazladır (17,19). Bu da çok seanslı yöntemlerin bir dezavantajı olarak kabul edilmektedir. Özaydın ve arkadaşlarının yaptığı tek seanslı ameliyatlara ile ilgili çalışmada ortalama yatış süresi altı gün olarak bildirildi (19). Bizim çalışmamızda tüm seanslar için toplam ortalama yatış süresi 21 gün bulundu. Ancak tek seanslı cerrahi yapılan çalışmalarda hastaların enterokolit atakları nedeniyle olan yatış sürelerinin eklenmemiş olduğunu düşünmekteyiz.

HH cerrahisi sonrası mortalite oranları düşüktür. Bir çalışmada mortalite %2, başka bir çalışmada ise %1 olarak bildirilmiştir (6,14). Bizim çalışmamızda ise mortalite oranı %2 (n=1) ile literatüre benzer bulunmuştur.

Sonuç olarak Hirschsprung Hastalığında uyguladığımız Duhamel-Martin yöntemi uzun yatış süresi ve çok seanslı cerrahi dezavantajlarına sahipken; genitoüriner sistem innervasyon hasarına sebebiyet vermemesi, kolay uygulanabilir olması ve mortalitenin en sık nedeni olan enterokolitin az görülmesi çok daha önemli bir avantaj olarak kabul edildi. Bu sebeple Hirschsprung Hastalığının cerrahi tedavisinde Duhamel-Martin yönteminin kullanılmasının faydalı olabileceği kanaatindeyiz.

Kaynaklar

1. Göksüğü SB, Bekdaş M, Kara B, Tarakçı N, Altunhan H, Öztürk H ve ark. Yenidoğan Kabızlığında Unutulmaması Gereken Bir Tablo; Hirschsprung Hastalığı. Abant Tıp Dergisi 2015; 1: 4.
2. Kutsal E. Olgu Sunumu: Hirschsprung Hastalığı (Doğumsal Agangliyonik Megakolon). Sted 2014; 13: 6: 232.
3. Hepyandar V, Atabek C, Akın O, Erdevi Ö, Sarıcı SÜ, Öztürk H. Yenidoğan döneminde atipik ortaya çıkışlı bir Hirschsprung olgusu. Gülhane Tıp Dergisi 2009; 51: 105-107.
4. Dasgupta R, Langer JC. Evaluation and management of persistent problems after surgery for Hirschsprung disease in a child. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2008; 46(1): 13-19.
5. de Lorigan F, Boeckxstaens GE, Benninga MA. Symptomatology, pathophysiology, diagnostic work-up, and treatment of Hirschsprung disease in infancy and childhood. Curr Gastroenterol Rep 2007; 9(3): 245-253.
6. Öztürk H, Otçu S, Önen A, Dokucu Aİ, Gedik Ş, Yücesan S. Hirschsprung Hastalığı: 18 yıllık deneyimimiz. Pediatrik Cerrahi Dergisi 2002; 16(3): 101-106.
7. Mao YZ, Tang ST, Li S. Duhamel operation vs. transanal endorectal pull-through procedure for Hirschsprung disease: A systematic review and meta-analysis. J Pediatr Surg 2017 Oct 16. pii: S0022-3468(17)30671-30671.
8. Holschneider A, Ure BM: Hirschsprung's disease, in Aschcraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Synder CL (eds): Pediatric Surgery. 3rd ed. Philadelphia. W.B. Saunders Company 2000; p:453.
9. Zani A, Eaton S, Morini F, Puri P, Rintala R, van Heurn E et al. European Paediatric Surgeons' Association Survey on the Management of Hirschsprung Disease. European Journal of Pediatric Surgery 2017; 27(01): 096-101.
10. Grosfeld JL. Hirschsprung's disease: A historical perspective-1691-2005. In: Holschneider A, Puri P, eds. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. Berlin, Germany: Springer-Verlag 2008; 1-12.

11. Kolođlu MB, Yenidođan. Bebeklerde Hirschsprung Hastalığı. *Türkiye Klinikleri J pediatr Surg* 2008; 1(2): 52-62.
12. Martucciello G, Ceccherini I, Lerone M, Jasonni V. Pathogenesis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000; 35(7): 1017-1025.
13. Yađmurlu A. Hirschsprung Hastalığı Sađaltımında Laparoskopik Cerrahi. *Türkiye Klinikleri Journal of Pediatric Surgery Special Topics* 2009; 2(2): 43-47.
14. Baskın D, Kabul E, Tander B, Karadađ ÇA, Yalçın M. Duhamel operasyonundan sonra görülen barsak sorunları. *Pediatric Cerrahi Dergisi* 2002; 16(3): 107-111.
15. Doodnath R, Puri P. A systematic review and meta-analysis of Hirschsprung's disease presenting after childhood. *Pediatr Surg Int* 2010; 26(11): 1107-1110.
16. Bufo AJ, Che MK, Shah R, Gross E, Cyr N, Lobe TE. Analysis of the Costs of Surgery for Hirschsprung's Disease: One-Stage Laparoscopic Pull-Through Versus Two-Stage Duh. *amel Procedure. Clinical pediatrics* 1999; 38(10): 593-596.
17. Karaca İ, Karkınar A, Türk E, Temir G, Uçan B, Uçuk E ve ark. Hirschsprung Hastalığında Duhamel-Martin ve transanal endorektal pullthrough ameliyatlarının sonuçlarının karşılaştırılması. *Çocuk Cerrahisi Dergisi* 2007; 21(1): 20-24.
18. Garcia R, Arcement C, Hormaza L, Haymon ML, Ward K, Velasco C. et al. Use of the recto-sigmoid index to diagnose Hirschsprung's disease. *Clin Pediatr (Phila)* 2007; 46(1): 59-63.
19. Özaydın S, Beşik C, Güvenç Ü, Özaydın İ, Çelebi S, Sander S. Hirschsprung Hastalığı'nın tedavisinde transanal endorektal pull-through ameliyatında başlangıç deneyimlerimiz. *Çocuk Cerrahisi Dergisi* 2016; 30(1): 9-13.