

# Hirschsprung hastalığı cerrahi tedavisinin tarihsel gelişimi

Daver YEKER<sup>®</sup>

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

## Öz

Hirschsprung hastalığı kolonda gangliyon hücrelerinin yokluğuna bağlı olarak ortaya çıkan fonksiyonel bir bağırsak tıkanıklığı tablosudur. Bu makalede, hastalığın ve cerrahi tedavisinin tarihsel gelişiminin sunulması amaçlanmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Hirschsprung hastalığı, tarihçe, cerrahi tedavi

## Abstract

**The historical evaluation of surgical treatment in Hirschsprung's disease**

Hirschsprung's disease is a functional intestinal obstruction which develops due to absence of the ganglion cells in colon. The aim of this article is to present the historical evaluation of the disease and its surgical treatment.

**Keywords:** Hirschsprung's disease, history, surgical treatment

## Giriş

Hirschsprung hastalığında cerrahi tedavi aşamalarına geçmeden önce, hastalığın tarihçesi hakkında kısa bir hatırlatma yapmak yararlı olacaktır.

Hirschsprung hastalığı, distal kolonda gangliyon hücrelerinin gelişimsel yokluğuna bağlı olarak oluşan fonksiyonel bir intestinal obstrüksiyondur. Ancak bu tanıyı yapabilmek için yaklaşık 300 yıla yakın bir zaman geçmiştir<sup>(1)</sup>.

Konjenital megakolonu ilk tarif eden 17. yüzyılda Hollandalı bir anatomist olan Frederick Ruysch olmuştur<sup>(1,2)</sup>. Ancak benzer tablolar çok daha eskilerde prehistorik Hintli cerrahlar tarafından da yapılmıştır.

Hastalığa adını veren Harald Hirschsprung Copenhagen Queen Louise Çocuk Hastanesinde çalışan bir çocuk hekimidir. 1886 yılında Berlin'de toplanan Alman Çocuk Hastalıkları Kongresi'nde fetal konsipasyon ile seyreden ve tedavilere rağmen kaybedilen 2 bebeği takdim etmiştir<sup>(1,3)</sup>. Bu tarihten itibaren hastalığın adı da yaygın olarak Hirschsprung hastalığı olarak anılmaya başlanmıştır.

Hastalıkta submukozal ve miyenterik pleksuslarda gangliyon hücrelerinin yokluğuna ilk işaret eden 1901 yılında Tittel olmuştur<sup>(1,4)</sup>. 1946 yılında Ehrenpreis gangliyon hücrelerinin yokluğunu cerrahi olarak tesbit etmiş ve konjenital megakolonun sebebi olarak bildirmiştir<sup>(1,5)</sup>. Daha sonra, 1948'de Whitehouse ve Kernohen de fonksiyonel obstrüksiyon nedenini distal rektumda gangliyon hücresi yokluğu olarak göstermişlerdir<sup>(6)</sup>.

1948 yılında Swenson'un klasik ameliyat tekniğini tarif edeceği zamana<sup>(7)</sup>, kadar geçen süreçte hastalığın cerrahi tedavisi ile ilgili değişik girişimler yapılmıştır. Başlangıçta cerrahların çoğunun dikkatini genişlemiş kolon çekmiş ve girişimler kolon üzerine yapılmıştır. Finney 1908'de ve Barrington-Ward 1915'de genişlemiş kolonu rezeke etmişler ve sonrasında kısa süreli geçici bir iyileşme sağladıklarını bildirmişlerdir<sup>(1,2)</sup>.

İlerleyen yıllarda lomber sempatektomi ve spinal anestezi devreye girmiştir. 1927'de Wade ve Royle sigmoid rezeksiyon yapılan çocuklarda sempatik tonusu azaltmak için lomber sempatektomi yapmışlardır<sup>(1,8)</sup>. Sempatik hiperfonksiyonu tedavi için spinal anestezi kullanılmış ve bazı yararları bildirilmiştir<sup>(1,9)</sup>.

**Alındığı tarih:** 29.11.2018

**Kabul tarihi:** 03.12.2018

**Yazışma adresi:** Prof. Dr. Daver Yeker, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**e-mail:** ebru5971@yahoo.com

Kolostomiler, Hirschsprung hastalığında dün de hatta bazı koşullarda bugün de sık müracaat edilen girişimler olmuştur. Swenson ve Bill obstrüktif belirtilerini kaldırmak için 2 küçük bebekte proksimal kolostomi yapmışlar, kısa sürede tıkanma belirtileri ortadan kalkmış, düzenli bir gelişme göstermişlerdir, ancak belli bir süre sonra kolostomileri kapatılınca (Ailenin ısrarı sonu yapıldığı söylenir.), tıkanıklık tablosu süratle geri gelmiştir. Swenson, Pickett ve radyoloji uzmanı Neuhauser baryum enema ile genişlemiş kolonu ve spastik dar segmenti gösterdiler. Bu, Hirschsprung hastalığının radyolojik tanımlanmasında ilk adım olmuştur. Radyolojinin ışığında, 1948 yılında genişlemiş rekto-sigmoid de dahil olmak üzere tüm aganglionik kolonun çıkarılması ve anal sfinkter üzerinde uç-uca anastomoz yapılmasını hedefleyen ameliyatını bildirmiştir <sup>(1,7,10-12)</sup>.

Ameliyat, disseksiyonun rektum adalesi üzerinden yapılması ile derin pelvik sinirlerin, ureter, mesane, prostat gibi oluşumların zarar görmesi engellenir. Swenson'un ilk ameliyatı kolostomisiz tek evreli bir ameliyattır <sup>(7)</sup>. Daha sonraları, ameliyata kolostomi ile başlamak, bir gelişme periodu sonrasında radikal ameliyatı yapmak aynı seansda kolostomiye de kapatmak ya da kolostomi kapama işlemini bir üçüncü seansda tamamlamak şeklinde uygulanmıştır <sup>(10-12)</sup>.

1970 seneleri Türkiye'sinde Swenson ameliyatı tarafımızdan kolostomi, bebeğin 10 kg civarına geldiğinde radikal girişim ve 3. seansda kolostominin kapatılması şeklinde uygulanırdı. 1980'lerden itibaren birçok cerrah gelişen teknik imkanlar, yoğun bakım imkanları ve olası kolostomi komplkasyonlarını da düşünerek küçük bebeklerde bile ameliyatın tek seanslı olmasını önermektedirler.

Swenson 1970'lerde yayımlanan kitabında ameliyatın uzun süren bir işlem olduğundan bahsederek kesinlikle deneyimli kişilerce yapılmasını hatta bu tekniği seçenlerin kesinlikle deney havvanlarında çalışmalarını söyler. Deneyimli ellerde Hirschsprung hastalığında ideal ameliyat olarak kabul gören teknik, bazılarınca da uzun sürmesi hatta istenmeyen sonuçları bile olabileceği düşüncesi ile alternatif girişimler arama gündeme gelmiştir.

1952 yılında State (Minneapolis, Minnesota) aşağı anterior rezeksiyonu <sup>(13)</sup> önermiş ancak geride uzun

bir aganglionik segment bıraktığı için başarısız olmuş ve terk edilmiştir.

Rehbein derin anterior rezeksiyon tekniğini tanımlamıştır <sup>(1,2,14)</sup>. Bu işlemde State'e oranla kalan aganglionik segment daha kısadır. Ayrıca post operatif devrede özel dilatatörler ile dilatasyonlar ve posterior miyektomiler de önerilmektedir. Bu teknik halen Almanca konuşulan ülkelerin bazı merkezlerinde kullanılmaktadır.

1956 yılında Fransız Bernard Duhamel yeni tekniğini Swenson ameliyatının bir modifikasyonu olarak tanımlamıştır <sup>(15)</sup>. Aslında ameliyat normal kolonun aşağıya rektum ile sakrum arasından çekilmesi, ön duvarı aganglionik arka duvarı ganglionik olan geniş bir yeni rektum yaratılması esasına dayanmaktadır. Bu işlemde internal anal sfinkteri korumak inkontinans açısından önemlidir. Duhamel ameliyatının kısa sürmesi, pelvik disseksiyon gerektirmemesi anastomoz darlığı olmaması diğer tekniklere olan üstünlüğüdür. Halen birçok merkezde küçük modifikasyonlar ile yaygın olarak kullanılmaktadır.

1963 yılında Cenova'dan Franco Soave bir endorektal aşağı çekme işlemi tanımladı <sup>(16)</sup>. Bu işlem mukozası soyulmuş aganglionik rektum içinden normal innerve barsağın geçirilmesi şeklindedir. İşlemin orijinal şeklinde aşağı çeilen bağırsak antü dokusuna yapıştıktan sonra dışarıda kalan kısmı eksize edilir. 1964 yılında Newyork'tan Boley tarafından primer ameliyat sırasında anastomoz yapılarak bu teknik modifiye edilmiştir <sup>(17)</sup>. Soave tekniği aslında orijinal bir teknik de değildir. 1948 yılında Ravitch kolonun iyi huylu tümörlerinde, Kiesewetter de yüksek tip ano rektal malformasyonların tedavilerinde de aynı tekniği kullanmışlardır <sup>(1,18,19)</sup>. Çocuk cerrahisindeki ilk uygulama Soave'ye aittir.

Hirschsprung hastalığı'nın cerrahi tedavisinde laparoskopik ya da laparoskopik yardımcı yöntemler de uygulanmaktadır <sup>(20)</sup>. 1998 yılında, tek aşamalı transanal endorektal pull through ameliyatı tanımlanmıştır <sup>(21)</sup>.

## Kaynaklar

1. Hirschsprung's disease: A historical perspective 1691-2005 JL Grosfeld, in Hirschsprung's disease and allied disorders. Third edition. Holschenider AM, Puri P (eds). Springer Verlag, Heidelberg 2008, p: 1-12.

- <https://doi.org/10.1007/978-3-540-33935-9>
2. Cass D. Hirschsprung's disease: An historical review. *Prog Pediatr Surg.* 1986;20:199-214. [https://doi.org/10.1007/978-3-642-70825-1\\_15](https://doi.org/10.1007/978-3-642-70825-1_15)
  3. Hirschsprung H. Struhltragheit Neugeborener in folge von Dilatation and Hypertrophie des colons. *Jahr- buch Kinderheilkunde.* 1888;27:1-7.
  4. Tittel K. Über eine angeborene Missbildung des Dickdarmes. *Wien Klin Wochenschr.* 1901;14:903-7.
  5. Ehrenpreis TH. Megacolon in the newborn. A clinical and roentgenological study with special regard to the pathogenesis. *Acta Chir Scand [Suppl].* 1946;94:112.
  6. Whitehouse FR, Kernohan JW. Myenteric plexus in congenital megacolon. *Arch Int Med.* 1948;82:75-111. <https://doi.org/10.1001/archinte.1948.00220250085005>
  7. Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon. *Surgery.* 1948;24:212-20.
  8. Wade RB, Royle ND. The operative treatment of Hirschsprung's disease: a new method. *Med J Aust.* 1927;14:137-41.
  9. Hawksley M. Spinal anaesthesia in the treatment of Hirschsprung's disease. With reports of 12 cases. *Br J Surg.* 1943/1944;31:245-53. <https://doi.org/10.1002/bjs.18003112308>
  10. Swenson O, Neuhauser EBD, Pickett LK. New concepts of etiology, diagnosis, and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Pediatrics.* 1949;4:201-9.
  11. Swenson O. How the cause and cure of Hirschsprung's disease was discovered. *J Pediatr Surg.* 1999;34:1580-1. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(99\)90138-0](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(99)90138-0)
  12. Swenson O. Hirschsprung's disease - a complicated therapeutic problem: some thoughts and solutions based on data and personal experience over 56 years. *J Pediatr Surg.* 2004;39:1449-53. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.06.005>
  13. State D. Surgical treatment for idiopathic congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Surg Gynecol Obstet.* 1952;95:201-12.
  14. Rehbein F. Intraabdominale Resektion oder rektosigmoidektomie (Swenson) bei der Hirschsprungschen Krankheit? *Chirurg.* 1958;29(8):366-9.
  15. Duhamel B. Une nouvelle operation pan le mega- colon congenital l'abaissement retrorectal et transanal du colon of san application possible au traitement de quelques autres malformation. *Presse Med.* 1956;64:2249-50.
  16. Soave F. A new surgical technique for treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery.* 1964;56:1007-14.
  17. Boley SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery.* 1964;56:1015-17.
  18. Ravitch MM. Anal ileostomy with sphincter preservation in patients requiring total colectomy for benign conditions. *Surgery.* 1948;24(2):170-87.
  19. Kiesewetter WB, Sukarochana K, Sieber WK. The frequency of aganglionosis in association with imperforate anus. *Surgery.* 1965;58:877-80.
  20. Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pullthrough for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg.* 1995;30:1017-22. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(95\)90333-X](https://doi.org/10.1016/0022-3468(95)90333-X)
  21. de la Torre-Mondregon L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1998;33:1283-6. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(98\)90169-5](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(98)90169-5)