



DOI: 10.14744/SEMB.2018.84565

Med Bull Sisli Etfal Hosp 2020;54(2):218–221

Orijinal Araştırma

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 değerlendirilmesidir.

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 laparoskopik yardımcı yapıldı, diğer 16'sının birine ve 5 Duhamel yapılan hastasında 1'ine perop laparoskopik yapıldı ve biyopsiler alındı. Üç hastaya Soave prosedürü uygulandı. Bu hastalardan birine de laparoskopik yapılarak preop biyopsiler alındı, birisi TERPT sonrası enterokolit ve darlık gelişen patolojik analizinde nöronal intestinal displazi olan hastaydı, diğerinde total kolonik HH olan kolonik patch yapılan hastaydı. Hastalarımızın hiçbirinde postop yoğun bakım ihtiyacı ve ekstitus olmadı. Hastanede kalış süresi ortalama 8.75 (2-14) gündü. Patoloji raporlarından alınan sonuçlara göre çıkarılan barsak segmenti ortalama uzunluğu 23.6 (5-38) cm'di. Enterokolit sıklığı %25 di. Enterokolit gelişen 7 hastamızın 5 (%25)'ine TERPT, 2 (%40)'üne Duhamel 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. Laparoskopik yardımcı TERPT'de biyopsi almadaki kolaylığı, geçiş zonunun görülmesindeki faydası, mezo hazırlamadaki avantajı ve gergin olmayan anastomoz yapmayı sağladığı için kliniğimizde tedavide yerini almıştır.

Anahtar sözcükler: Enterokolit; hirschsprung hastalığı; laparoskopik.

Atf için yazım şekli: "Demir M, Akın M, Kaba M, Genç NM, Sever N, Karadağ CA, ark. Assessment of Patients with Hirschsprung Disease and the Use of Laparoscopy. Med Bull Sisli Etfal Hosp 2020;54(2):218–221".

Hirschsprung's Hastalığı (HH) 1/5000 doğumda bir görülen konjenital bir hastalıktır. Erkeklerde daha sık görülür.^[1,2] Distal barsakların miyenterik ve submukozal pleksuslarında 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

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

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

Başvuru Tarihi: 19.07.2018 **Kabul Tarihi:** 23.07.2018 **Online Yayınlanma Tarihi:** 15.06.2020

©Telif hakkı 2020 Şişli Etfal Hastanesi Tıp Bülteni - Çevrimiçi erişim www.sislietfaltip.org

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



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 mekonyum 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.

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.

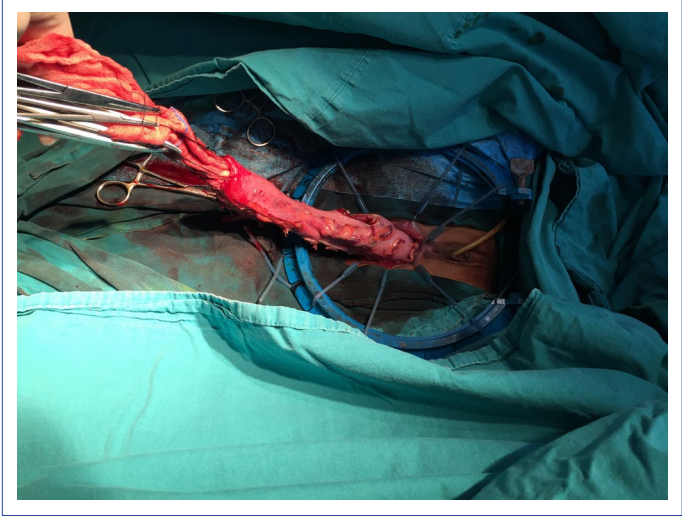
HH tanısı fizik muayene, anamnez sonrası kolon grafisi ve sonrasında yapılan rektal biopsilerle konuldu. Hastalarımıza laparoskopi; aganlionik segmentin belirlenmesi, seviye belirlemek için seri biyopsiler alınması, definitif ameliyatta yardımcı olması açısından indirilecek ganglionik segmentin damarlarının 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

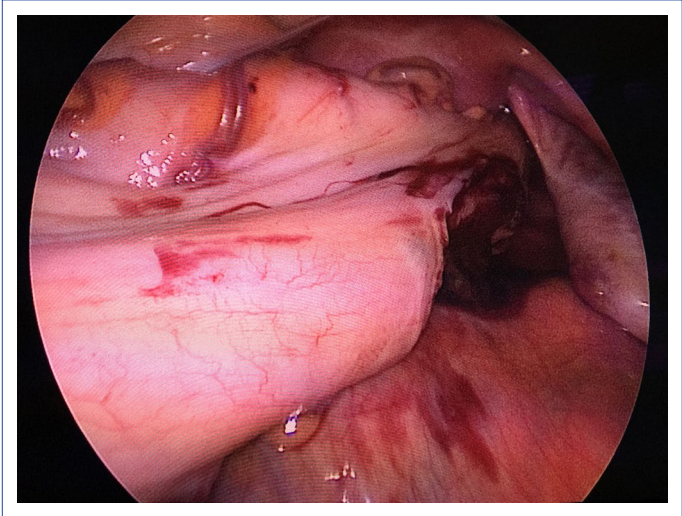
Kliniğimizde takip edilen 28 (19 E, 9K) hastamızın HH tanısı ile tanı ve tedavileri yapıldı. Ortalama yaş 16.8 (1-168 ay) aydı. Tüm hastalarımıza ameliyat öncesinde veya ameliyat sırasında alınan rektal biopsi ile tanıları kesinleştirildi.

28 hastamızın 20'sine "Transanal Endorektal Pull -Through (TERPT)" (Şekil 1), 5'ine Duhamell Prosedürü, 3'üne Soave Prosedürü uygulandı. TERPT prosedürü uygulanan 20 hastanın 4'ü laparoskopi yardımcı yapıldı. Geriye kalan diğer 16 hastanın birine ve Duhamell prosedürü yapılan 5 hastanın da 1'ine peroperatif laparoskopi yapıldı ve seri biyopsiler alındı (Şekil 2).

3 hastaya Soave prosedürü uygulandı. Bu hastalardan birine de laparoskopi yapıp preop biyopsiler alındı (Tablo 1), birisi TERPT sonrası enterokolit ve darlık gelişen patolojik analizinde nöronal intestinal displazi olan hastaydı, diğeri



Şekil 1. Transanal Endorektal Pull-through.



Şekil 2. Laparoskopi yardımcı TERPT Prosedürü.

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

Tablo 1. Hastalara uygulanan cerrahi prosedürler

	TERPT	Duhamell Prosedürü	Soave Prosedürü
	20	5	3
Laparoskopi yardımcı	4	-	-
Peroperatif laparoskopik biopsi	1	1	1

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	-

total kolonik HH'dı. 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 rektal 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 edilir hale gelmiştir. 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 grafilerle 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 serimizde sayılan semptomlardan enterokolit(%25) ve anal inkontinans (%3) görüldü.

Sonuçlar

Sonuç olarak HH'nın cerrahi tedavisinde TERPT yöntemi öncelik kazanmış olup diğer cerrahi prosedürler de önemi 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

Etik Komite Onayı: Retrospektif çalışma.

Hakemli: Dış bağımsız.

Çıkar Çatışması: Bildirilmemiştir.

Yazarlık Katkıları: Konsept – M.K.; Tasarım – M.D., M.A.; Kontrol – M.D.; Materyal – M.A., M.D.; Veri toplama ve/veya işleme – Ç.A.K.; Analiz ve/veya yorumlama – N.M.G., N.S.; Kaynak taraması – M.D., N.M.G.; Yazan – M.D., M.A.; Kritik revizyon – A.İ.D.

Kaynaklar

1. 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. *J Pediatr Surg* 2016;51:770–4.
2. Nurko S. Hirschsprung's disease. American Motility Society (AMS) and the International Foundation for Functional Gastrointestinal Disorders (IFFGD). Available at: <https://pdfs.semanticscholar.org/8ca2/24c0be767c7d2143d74888a118a706dca819.pdf>. Accessed Apr 03, 2020.
3. Langer JC. Laparoscopic and transanal pull-through for Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg* 2012;21:283–90.
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;35:22–6.
6. Nam SH, Cho MJ, Kim DY. One-stage laparoscopy-assisted endorectal pull-through for late presented Hirschsprung's disease-Case series. *Int J Surg Case Rep* 2015;16:162–5.
7. 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. *J Pediatr Surg* 2016;51:770–4.
8. Kim AC, Langer JC, Pastor AC, Zhang L, Sloots CE, Hamilton NA, et al. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease-a multicenter, long-term comparison 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* 2010;6:81–8.
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, Matlak ME, Black RE, Johnson DG. Rectal irrigations for the prevention of postoperative enterocolitis in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1995;30:652–4.