

HİRSCHSPRUNG HASTALIĞININ TEDAVİSİNDE CERRAHİ YAKLAŞIM (İki olgu nedeniyle)

Dr. Dursun AKDEMİR*
Dr. Müfide N. AKÇAY**
Dr. K. Yalçın POLAT***
Dr. Mahmut BAŞOĞLU**

ÖZET :

Modifiye Duhamel yöntemi ile tedavi ettiğimiz iki olgu nedeni ile hastalığın cerrahi tedavisindeki güncel yaklaşımı gözden geçirmeye çalıştık. Olgularımızda, Modifiye Duhamel yönteminde rektum güldüğü ile proksimal kolondaki açılan deliğin birbirine anastomozu staplerler kullanılarak gerçekleştirilmesi gerekirken, bunu biz elle yaptık. Böylece yöntemde kullanılması gereken üç adet lineer dikiş ve bir adet te intralumener anastomoz oluşturan staplerleri kullanmadık. Bu sayede hem ameliyatın maliyeti çok azaldı, hem de proksimal kolona ek bir kolotomi yapılmamış oldu.

GİRİŞ :

Hirschsprung hastalığı rektum, inen kolon, bazen tüm kolon ve hatta ileum'un parasempatik pleksüslerindeki ganglion hücrelerinin konjenital yokluğuna bağlı olarak gelişen bir hastalık olup, 5000 canlı doğumdan birinde görülmektedir (1-8).

Hastalık tedavi edilmezse inatçı konstipasyona, malnütrisyona, enterokolite ve perforasyonlara yol açarak, infanılarda % 80 olmak üzere ölüme neden olmaktadır (3-6,9-11).

Yukarıda belirtilen kötü prognoz gözönüne alınırsa erken tanı ve erken tedavi önem kazanmaktadır. Bilindiği gibi tanı baryumlu kolon grafisi, rektum biyopsisi veya kolonun gereken diğer yerlerinden alınan biyopsilerle konulmaktadır.

Konuya bakış açımız yönünden tedavinin üzerinde biraz genişçe durmamız gerekmektedir.

* : Atatürk Üni. Tıp Fakültesi Genel Cerrahi ABD. Öğretim Üyesi (Doç. Dr.)

** : " " " " " " " Araştırma Gör.

*** : " " " " " " " Öğretim Üyesi (Y. Doç. Dr.)

Tedavi :

Tedavide yakın zamana kadar, önce hastaya kolostomi yapılmakta, hastanın genel durumu düzeltildikten, kalınbarsak çapı normale yalaştıktan ve barsak hazırlığı bu yolla tamamlandıktan sonra asıl hastalığı tedavi edici ameliyat gerçekleştirilmekte, üçüncü seansta kolostomi tamir edilmekteydi (2-6). Ancak günümüzde geliştirilen yöntemlerle, tek seanslı bir ameliyatla uygun hastalar tedavi edilebilmekte ve sağlığına kavuşturulmakta ve fakat distansiyonu fazla, kolunu çok genişlemiş, beslenmesi yetersiz olanlarda hastayı ameliyata hazırlamak için önce kolostomi yapılmakta daha sonra tedavi edici ameliyat uygulanmaktadır (2-5,12).

Aşağıda belirtilen ameliyatlar, bugün için hastalığın tedavisinde kullanılan geçerli yöntemler olarak kabul edilmektedir (4,6,12,13).

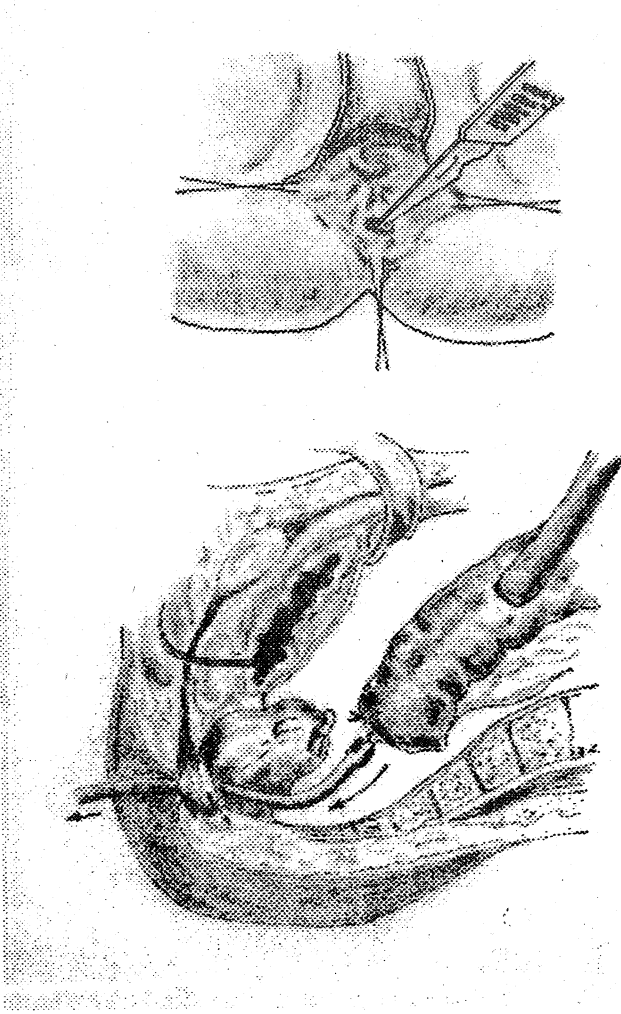
Swenson ameliyatı: Aganglionik rektum ve rektosigmoid bölge çıkarılır. Proksimal kolon anüse yakın yerden, aşağıdan çalışılarak anastomoz edilir.

Duhamel ameliyatı: Aganglionik rektum yerinde bırakılır. Proksimal ganglionlu kolun ucu, rektum arka kısmından ilerletilerek pektinel hattın 1-1,5 cm kadar üzerinden anastomoz yapılır. Rektumun arka duvarı ile proksimal kolonun ön duvarı yüzyüze gelir. Bu kısma eskiden, anastomoz deliğinden uzatılan bir düz klemp konur, klempin tuttuğu kısım nekroz olarak septumun açılması sağlanırdı. Bu klempin yaptığı iş günümüzde PLC* ve GIA** gastrointestinal lineer staplerler ile emniyetli ve pratik bir şekilde gerçekleştirilmektedir. Ayrıca proksimal kolonun ganglionlu ucu rektumun arka kısmında liena pektineanın üstüne, ILS* ve EEA** gibi intraluminal staplerle de anastomozu yapılmaktadır. Bugün anastomozları mekanik alet dikişleriyle gerçekleştirilen Duhamel ameliyatı, Modifiye Duhamel tekniği olarak anılmaktadır (Şekil-I A,B,C,D,E,F,G,H,I,J).

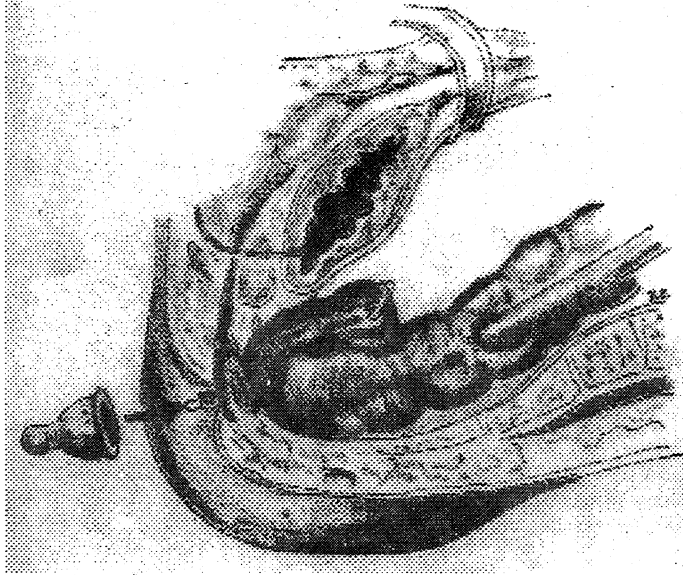
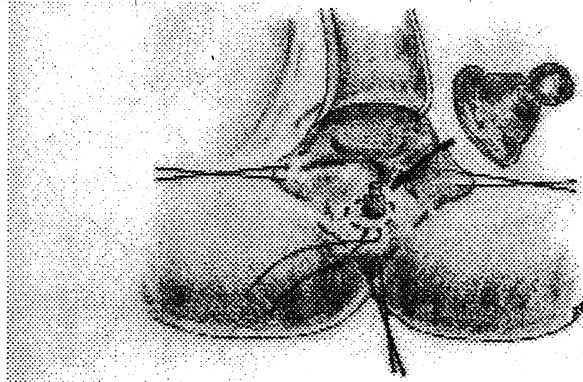
Soave ameliyatı: Aganglionlu rektum duvarının adaleli kısmı yerinde bırakılır, rektal mukoza lineadentataya kadar soyularak çıkarılır. Proksimal ganglionlu kolun rektum içinden geçirilir. Rektumun üst ucu proksimal kolonun serozasına, proksimal kolondan getirilen kolonun ganglionlu ucu da linea dentata hizasında mukoza mukozaya dikilir.

* Ethicon LTD.

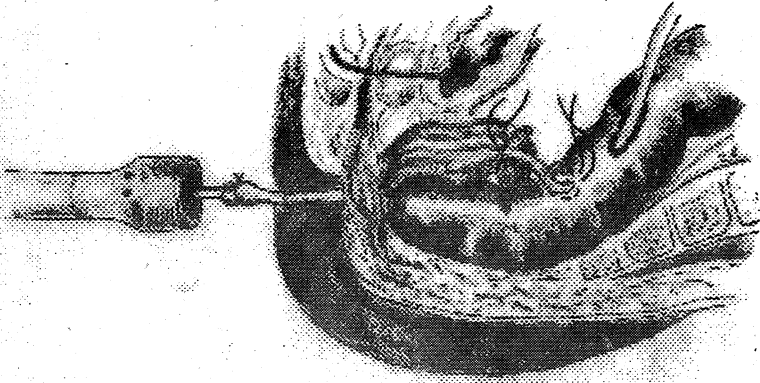
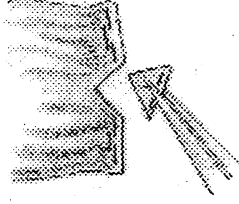
** Auto Suture Company, US Surg. Corp.



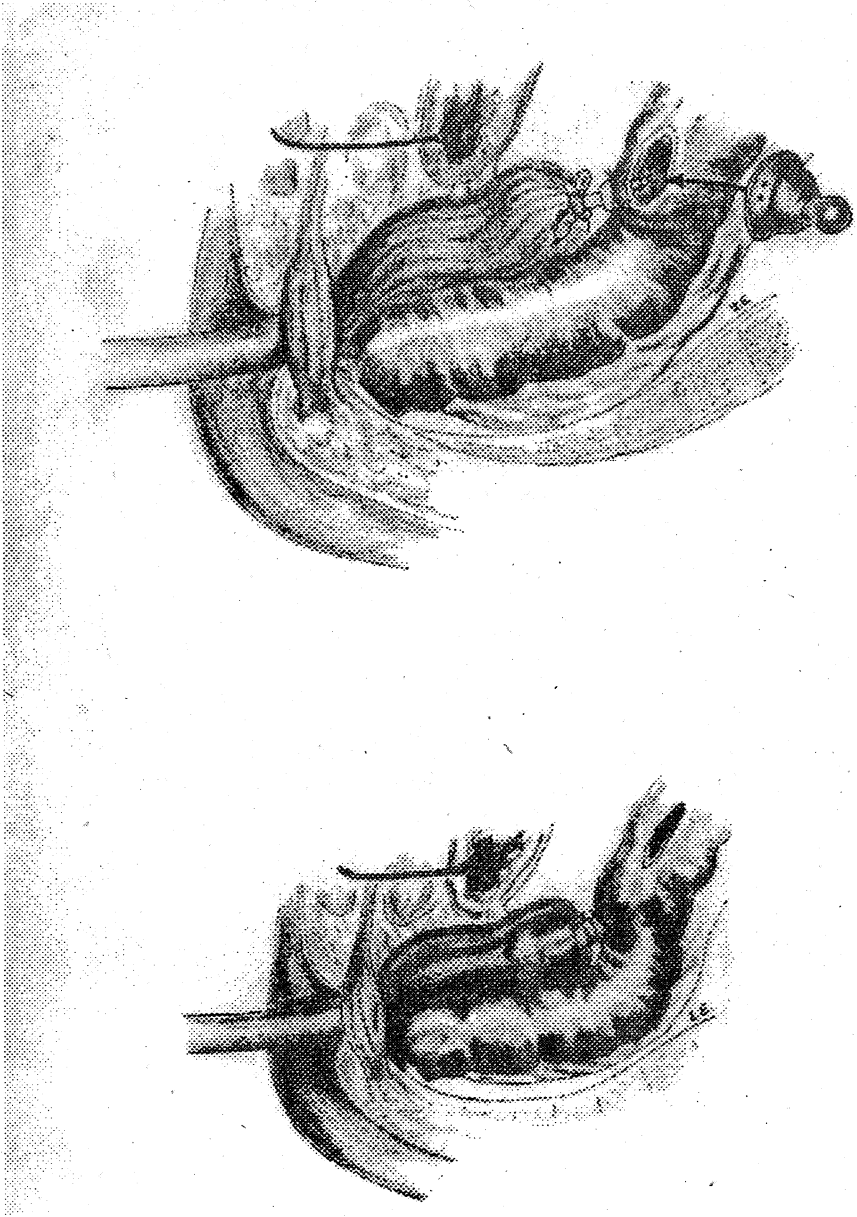
Şekil 1. A-B: Distal sigmoid kolonla beraber kolonun aganglionik intra-peritoneal kısmı rezeksi edilmiş, rektumun üst ucu ve proksimal normal kolon TA 50 stapler ile kapatılmış. Linea dentatadan bir cm yukarıdan olacak şekilde, transanal yaklaşımla arka duvara bistüri ile bir insizyon yapılır. (A safhası) EEA 21 stapleri yerleştirmek için proksimal kolona bir kolotomi yapılarak anvili çıkarılmış staplerin burdan geçirilişi. Staplerin ucuna takılan yumuşak bir sonda kılavuzluğunda linea dentata üzerinden açılan delikten aletin ucu çıkacak şekilde pozisyon verilmesi (B safhası).



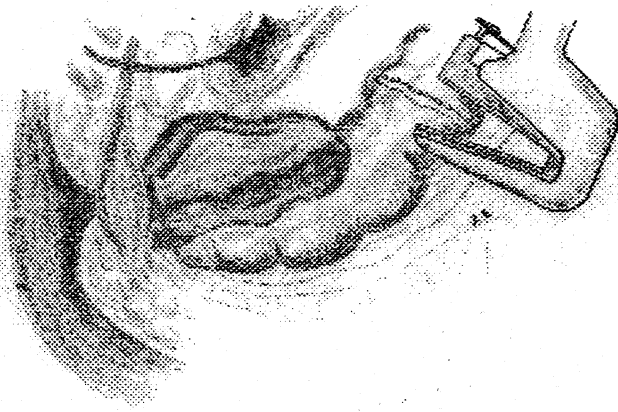
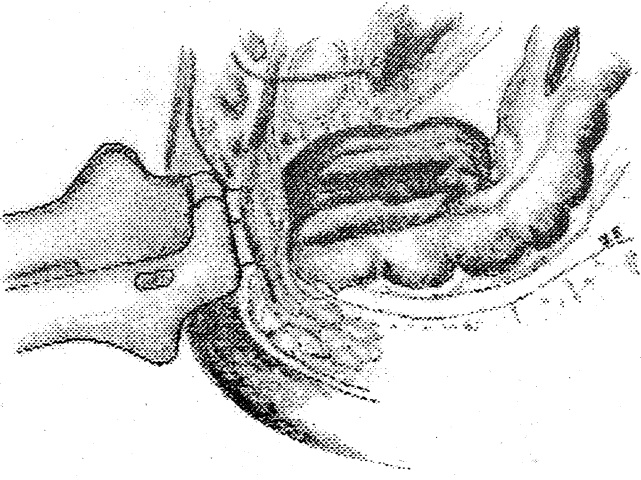
Şekil 1. C-D : Staplerin ucunun transanal yoldan yapılan insizyondan görüntüsü, sondanın çıkmış olduğunun ve çevre dikişinin görüntüsü (C safhası). Staplerin arvilinin transanal yoldan takılışı, EEA staplerinin sıkılışı ile proksimal kolon ile rektum duvarının birbirine anastomoz edilişi (D safhası).



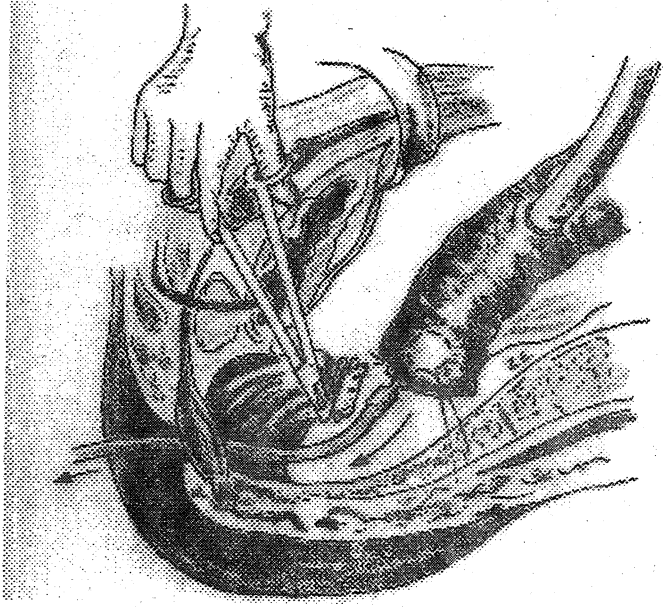
Şekil 1. E-F: EEA 21'in ucunun geçmesi için kapatılan rektum güdüğünden küçük bir eksizyon yapılması (E safhası). Daha önce proksimal kolona yapılan kolotomi deliğinin rektuma EEA stapler ile anastomoz edilişine hazırlanışı (F safhası).



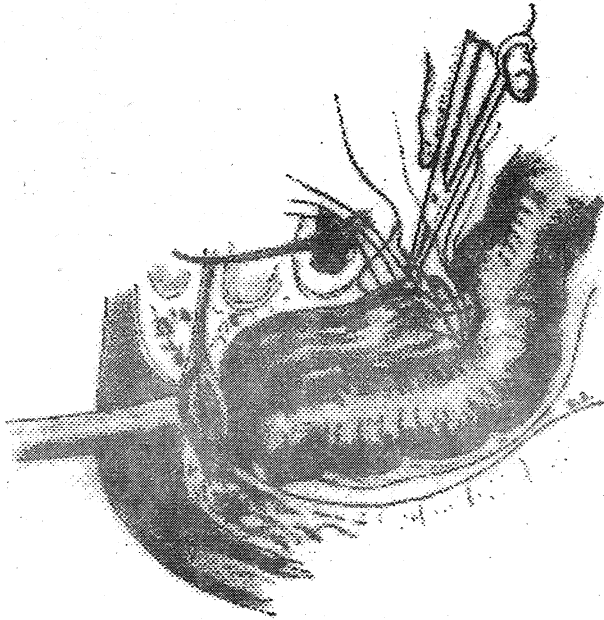
Şekil 1. G-H: Ucuna yumuşak sonda takılan EEA staplerin, transrektal yoldan proksimal kolondaki çevre sütürü konan kolotomi deliğine kadar ilerleyişi ve anvilin takılışı (G safhası). EEA'nın kapatılışı ve sıkılışı ile kolorektostominin yapılması (H safhası).



Şekil 1. I-J: GIA'nın bir kolunun rektum içine bir kolunda proksimal kolon içine (linea dentatanın üzerine daha önce yapılan anastomoz deliğinden) geçirilişi ve aletin kapatılışı sonucu rektumun arka duvarı ile proksimal kolonun ön duvarı arasında anastomoz oluşturulması (I safhası). Daha önce rektolostomi yapmak için açılan kolotomi veya kolostomi deliğinin TA-55 stapleri ile kapatılışı (II safhası).



Şekil 2 : Rektum güdüğüne kepler klemp konularak, proksimal kolon kısmına stapler'in geçirilişi



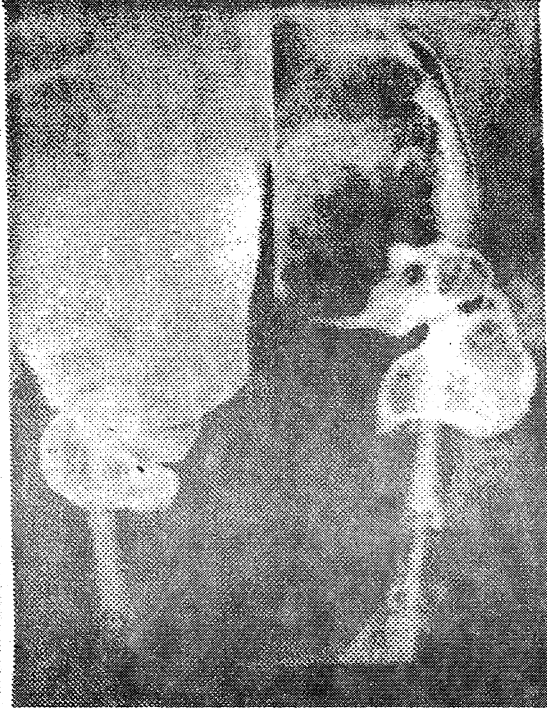
Şekil 3: Kepler klemp konulan kısım ile proksimalde kolotomi yapılan kısmın elle anastomozu

Rehbein ameliyatı: Aşağı anterior rezeksiyondur. 3-4 aylık çocuklarda kolostomi yapılmadan uygulanır. Rektum levator ani seviyesinden kesilir, uç uca anastomoz yapılır.

Biz de, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı'nda tek seansta Modifiye Duhamel yönteminde kullanılması gereken stapler sayısını azaltarak iki Hirschsprung'lu çocuk hastayı Modifiye Duhamel yöntemine sadık kalınarak ameliyat ettik.

OLGU SUNUMU :

OLGU 1: 6 yaşında erkek çocuk hasta, doğduğundan beri dışkalamasının güç ve yaklaşık 6-7 günde bir olması, karnında devamlı şişlik bulunması şikayetleri ile müracaat ettirildi. Karnının ileri derecede distandü görüldüğü ve hipertimpanizm olduğu saptandı. Rektal tuşe muayenesinde rektum boş tespit edildi. Genel durum bozuk değil, Hb: 9,6 gr, diğer laboratuvar bulguları normaldi. Baryumlu kolon grafisinde rektumda dar bir segment ve proksimalinde belirgin genişleme vardı (Resim 1). Konjenital aganglionik megakolon (Hirschsprung hastalığı) tanısı ile yatırıldı (25.10.1991/13823). Kolon tamamen boşalana dek kolon yıkanmasına devam edildi. 11.11.1991 tarihinde ameliyata alındı.



Resim 1:

OLGU 2 : 1,5 yaşında erkek hasta doğduğundan beri dışkılamasının yaklaşık haftada bir, çok zorlukla veya lavmanla olması ve karında şişlik bulunması nedenleriyle getirildi. Genel durum orta, solgun görünümde, karında distansiyon izlendi. Karın palpasyonunda fekalom kitleleri vardı. Rektal tuşe muayenesinde gaita boşalması oldu. Laboratuvar muayenelerinden Hb 7,5 gr olarak tesbit edildi. Diğerleri normaldi. Baryumlu kolon grafisinde, rektosigmoid bölgede darlık, sigmoid ve inen kolonda ileri derecede genişleme olduğu tesbit edildi (Resim 2). Hirschprung hastalığı tanısı ile yatırıldı (3.2.1992/1513). Enterokolit gelişmemiş olan hastanın anemisi ve genel durumu düzeldildikten (Hb: 12,6 gr'a kadar çıkarıldı) ve kolon tamamen temizlendikten sonra ameliyata alındı (24.2.1992).



Resim 2:

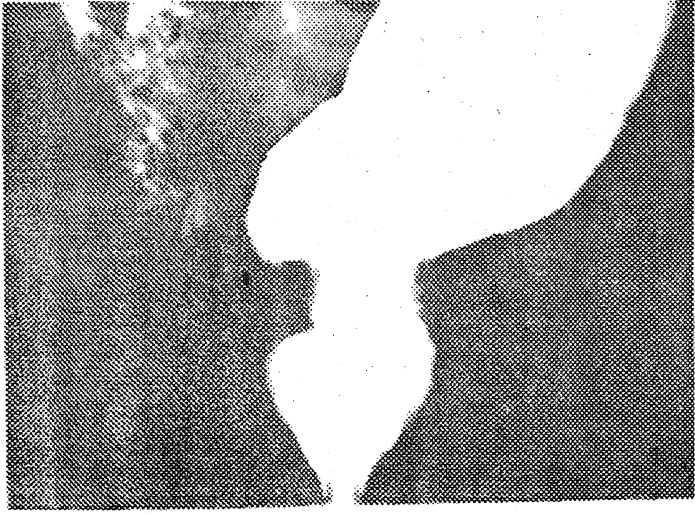
Ameliyat : Olgu 1'in eksplorasyonunda sigmoid kolonun yukarısından ve rektumdan biyopsi alındı. Frozen section ile üst taraftan alınan biyopside ganglion hücresinin varlığı, rektumdan alınanda ise olmadığı tesbit edildi. Olgu 2'inde sigmoid kolonu oldukça genişti. Aynı şekilde biyopsiler alındı. Her iki yerde de ganglion hücresi negatifti. Bunun için inen kolon ile sigmoid kolonun birleşme yerinden alınan biyopside ganglion hücresi görüldü. Olgu 1'de sigmoid kolonun genişleyen 3/4 kısmını, olgu 2'de tüm sigmoid kolonu içine alacak şekilde olmak koşuluyla pelvik periton kıvrımının hemen altından rektum kesilerek, rezeksiyonlar gerçekleştirildi. Sakrum ile rektum arasından linea dentata hizasına gelecek

şekilde tünel açıldı. Rektum güdüğü kepler klempile ile kapalı tutuldu ve proksimal kolonun distal ucuna iki sıfır prolen ile çevre dikişi kondu (Şekil 2). Şekil 1'in B safhası, Şekil 2 ile kıyaslanacak olursa iki adet linceer staplerin bizim olgularda kullanılmadığı görülür. Bunun dışında ILS 21 intraluminaler stapler kullanılarak Modifiye Duhamel ameliyatının Şekil 1'in A,B,C,D'de görülen safhaları bizim olgularımızda da tamamlandı. ILS 21 intraluminaler stapler'in kullanılması, olgu 1'den çektiğimiz fotoğraftan izlenmektedir (Resim 3). Şekil 1'in E,F,G,H safhalarında görüldüğü gibi kullanılan intraluminaler stapler'i de biz kullanmadık. Bu safhalarda mekanik aletle gerçekleştirilen rektokolostomi anastomozunu, biz kepler klempile ile kapalı tutulan açık rektum güdüğünü, proksimal kolonda ILS 21'i geçirmek için yapılan kolostomi açıklığına elle anastomoz ettik (Şekil 3). Şekil 1'in I safhasını, PLC 50 linceer stapler kullanarak orijinal Modifiye Duhamel ameliyatında olduğu gibi yaptık. Zaten ek bir kolotomi yapmadığımız için şekil 1'in J safhasına gerek kalmadı.



Resim 3:

Postoperatif 8. günde olgu 1'in insizyon yerinde enfeksiyon tesbit edildi. İnsizyon yeri açılarak drenaj sağlandı. Enfeksiyon düzeldikten sonra evantre kısım tekrar dikilerek kapatıldı. Gaz gaita çıkışı gayet normal hale döndü. Genel durum oldukça iyi olan hasta, 28.11.1991 tarihinde şifayla taburcu edildi. Bir ay sonraki kontrol muayenesinde gaz gaita çıkışı normal beslenme durumu iyiydi. Çekilen baryumlu grafide darlık kısmının düzeldiği görüldü (Resim 4).



Resim 4:

Olgu 2'de postoperatif 5. günde gastroenterit gelişti. Paralitık ileus problemi oldu. Hb 7,5 grama düştü. Gastroenterit ve anemi tedavisi sağlandı. Anemisi ve genel durumu düzelene kadar Pediatri Anabilim Dalı'nda takip edildi. Genel durumu çok iyi düzelen hastaya 18.3.1992 tarihinde kolon grafisi çektiirildi. Darlık kısmı iyice düzelmişti (Resim 5). 19.3.1992 tarihinde şifayla taburcu edildi.



Resim 5:

TARTIŞMA:

Hirschsprung hastalığının tedavisinin seçimi, hastanın yaşı ve genel durumu göz önünde bulundurularak yapılmaktadır. Hastalığı tedavi edici ameliyatı yapmadan önce rektal yoldan uzun süreyle barsağı yıkamak veya kolostomi yapmak en dikedir. Rektal yoldan irrigasyon, neonatal dönemdeki hastaların barsaklarını dekompresyon sağlayarak tanıyı kolaylaştırır. Ayrıca büyük çocuklarda enterokolit'in düzelmesine ve fekal impaksiyonun temizlenmesine yardımcı olur. Kolostomi barsak temizliğinin mümkün olmadığı, enterokolitin bulunduğu, kolonun aşırı derecede genişlediği ve malnütrisyonu bulunan hastalarda kullanılır.

Hirschsprung hastalığının tedavisinde, çeşitli ameliyatlara kullanılmaktadır. Bunların hepsinde amaç ganglion hücresi içeren normal kolonu, distal rektuma yaklaştırmaktır.

Swenson, 1945'lerde, hastalığın üzerinde çalışmaya başlayarak bugün halen geçerli olan ameliyat tekniğini çocuk cerrahisine yerleştirdi (2,3,6,12).

Duhamel, 1956 yılında, Swenson ameliyatındaki sıkıntılı ve uğraştırıcı pelvik diseksiyondan kaçınmak için yeni bir ameliyat ortaya attı. Genişleyen kolon kısmını ve pelvik periton kıvrımına kadar olan agangliyonik sahayı rezeke etti. Rektumu kendi üzerine gömdü. Gangliyonlu barsak kısmını linea dentatanın, 1,5 cm üzerinde uç-yan olarak rektuma anastomoz etti (3,5,6).

Wen-Tsung Hung, Duhamel-Grob-Martin ameliyatında yerinde bırakılan agangliyonik rektumun ileri derecede genişleyerek tekrardan ameliyat gerektirmesi sakıncasından yola çıkarak, 1965 yılında, Duhamel-Grob-Martin yöntemini modifiye etti. Wen-Tsung Hung, kolonun genişlemiş ve dar kısmını rezeke ederek proksimal kolonu rektuma uç-yan anastomoz yaptı ve internal sfinkterin direncini azaltmak için parsiyel internal sfinkterotomiyi ilave etti. Bu yöntemin en büyük sakıncası, anastomoz kaçağı ve lokal enfeksiyondur (12).

Martin 1968'de, Duhamel yöntemini modifiye etti. Agangliyonik rektum içinde gaitanın toplanıp kalmasını önlemek için stapler kullanarak gangliyonlu kolonun ön duvarı ile agangliyonik rektumun arka duvarı arasında yan-yan anastomozu gerçekleştirdi (2,3,5,14).

So ve arkadaşları, yenidoğanlarda kolostomi yapmaksızın direkt olarak definit bir ameliyatı (endorektal pull-through), 20 hasta üzerinde büyük komplikasyon olmadan 1980 yılında gerçekleştirdiler (5,12).

Swenson ve Raffensperger, Swenson yöntemi ile ameliyat ettikleri 880 hastayı gözden geçirdiler ve % 5,6 oranında anastomoz kaçağı, % 3,3 oranında da pelvik apse geliştiğini tesbit ettiler (6).

Soave, pelvik diseksiyonu ortadan kaldırmak için, agangliyonik rektum duvarını yerinde bırakarak, gangliyonik barsağı bunun içinden aşağı geçirdi. Bu ameliyattan sonra görülen komplikasyonlar da, rektal duvar apseleri, aşağı çekilen barsağın retraksiyonu ve rezidüel agangliyonik segmentlerdi (2,3,6).

Swenson ve Soave ile karşılaştırıldığında sonuçların birbirine yakın gibi görünmesine karşın, Duhamel yönteminin üstün yönleri görülebilir. Duhamel tekniğinin kolay olması, pelvik diseksiyona ihtiyaç duyulmaması gibi durumlar ameliyatın tercih nedenidir. Vane ve Grosfeld 1986 yılında, Duhamel ameliyatı yaptıkları 195 olguyu gözden geçirdiler; ameliyata bağlı ölüm yoktu, 12 hastada fekalom ve 4 hastada postoperatif enterokolit gelişti, ürolojik problem olmadı, anastomoz kaçağı görülmedi, sadece bir hastada rektal striktür gelişti (5).

Duhamel ameliyatı değişik cerrahlar tarafından modifiye edilerek uygulanmıştır. Hele dispoziabl lineer ve intralumener staplerlerin uygulamaya sokulmasıyla Duhamel tekniğine ilgi artmış, sonuçlar daha emin zemine oturmuştur. Ameliyat süresini kısaltmak, ameliyat başarısını artırmak ve komplikasyonlardan sakınmak için bu yöntem tercih edilmeğe aday hale gelmiştir (3,5,12,14).

Hirschsprung hastalığında kullanılan ameliyatların birbirine karşı üstün tutulması gereken yanlarının çok bariz olmamasına karşın ameliyatı yapan cerrahın beceri ve tecrübesi sonucu önemli derecede etkiler. Ameliyatı gerçekleştirecek bir çocuk cerrahı varken, genel cerrahların bu hastalığın ameliyatını yapmaya yeltenmeleri uygun değildir (5).

Bu iki olgunun ameliyatını, Genel Cerrahi Anabilim Dalımızda yapışımızın nedeni hastanemizde Çocuk cerrahisi Anabilim Dalının bulunmaması ve hastaların imkansızlıkları nedeniyle daha ileri bir merkeze gönderemeyişimizdi.

Modifiye Duhamel Yöntemini kullanmamızın sebebi, tekniğinin nisbeten kolay olması ve stapler kullanmada deneyimimizin bulunmasıydı.

Olgu 1'de gelişen yara enfeksiyonu ve sorunsuz tedavi edilen evantrasyon-
dan başka her iki olguda da problem oluşturan başka bir erken komplikasyon görülmedi. Her ikisi de şifayla taburcu edildi.

Kolorektal anastomozlar kontrol grafilerden de görüldüğü gibi gayet geniş ve yeterliydi.

Klasik Modifiye Duhamel yönteminde kullanılması gereken üç adet lineer stapler ve bir adet te intralumener sltapleri kullanmadık. Sadece bir adet ILS 21 ve bir adet PLC 50 olmak üzere iki satepler kullandık. Yani kısaca dört adet stapler tasarruf edildi. Bununla beraber ganglionlu proksimal kolona fazladan bir kolotomi de yapılmamış oldu.

Sonuç olarak literatürden ve bu ilk deneyimimizden çıkardığımız yargıya göre; bu hastalığın tedavisi çocuk cerrahı tarafından yapılmalıdır. Şayet çocuk cerrahı bulmak mümkün değilse, stapler kullanmada deneyimli bir cerrah tarafından Modifiye Duhamel Tekniği tercih edilir ve ve usulüne sadık kalınarak hastalık tedavi edilebilir.

SUMMARY :

SURGICAL APPROACH TO THE TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE (Two cases report)

We aimed to review the recent approach to the surgical therapy of that disease by means of two cases that we treated with a Modified Duhamel operation. Although, in Modified Duhamel operation, the anastomosis between rectal stump and proximal colotomy has been made with stapler, we made it manually. So, we didn't use three linear anastomosing instruments and one intraluminal anastomosing instrument which have been used in the operation. Thus the cost of the operation was decreased and it let us to keep away from another colotomy.

KAYNAKLAR :

- 1- Badner J.A., Sieber W.K., et al: A genetic study of Hirschsprung disease. *Am. J. Hum. Genet.*, 46: 568-580, 1990.
- 2- Guzzetta P.C., Anderson K.D., et al: Pediatric Surgery . In Schwartz S.I., Shires G.T. eds. *Principles of Surgery*. 5 th ed. New York, Mc Graw-Hill Book Co, 1989, pp. 1687-1729.
- 3- Harrison M.R., De Lorimier A.A. Pediatric surgery. In Way L.W. eds. *Current Surgical Diagnosis and Treatment* 8 th ed. California, Lange Medical Publications 1988, pp. 1090-1133.
- 4- Hiçsönmez Akgün: Çocuk cerrahisi. Sayek İ. ed. *Temel Cerrahi içinde*. Güneş Kitabevi, Ankara, 1991, s. 1283-1329.
- 5- Spitz L. Hirschsprung's disease and anorectal anomalies. In Schwartz S.I., Ellis H., eds. *Maingot's Abdominal operations* 9 th ed. East Norwalk: Appleton and Lange, 1990, pp. 979-1007.
- 6- Swenson Orvar, Raffensperger J.G. Hirschsprung's disease. In Raffensperger J.G. eds. *Swenson's Pediatric Surgery*. 5th ed. Norwalk: Appleton-Lange, 1986, pp. 555-585.
- 7- Verder H., Petersen W., et al: Anal Tonometry in the neonatal period for the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Acta Paediatr Scand*. 80 : 45-50, 1991.
- 8- Vizi E.S., Kontor E. et al: Characteristics of cholinergic neuroeffector transmission of ganglionic and aganglionic colon in Hirschsprun's disease. *Gut*, 31: 1046-1050, 1990.
- 9- Caniano D.A., Teitelbaum D.H: Management of Hirschsprung disease in children with trisomy 21: *The American Journal of Surgery*, 159: 402-404, 1990.

- 10- Hillemeier C., Biancani P.: Mechanical properties of obstructed colon in a hirschsprung's model. *Gastroenterology*, 99: 995-1000, 1990.
- 11- Storey D.W., Scobie W.G.: Microbiological studies of the enterocolitis of Hirschsprung's disease. *Archives of Disease In Childhood*, 65: 1338-1339, 1990.
- 12- Hung Wen-Tsung.: Treatment of Hirschsprung's disease with a modified Duhamel-Grob-Martion operation. *Journal of Pediatric Surgery*, 26: 849-852, 1991.
- 13- Danişment N. Hirschsprung Hastalığı. Çocuk cerrahisi (Çeviri, Pochon JP et al ed.) Kırklareli, Sermet Matbaası, 1986, sayfa : 158.
- 14- Heald R.J.: The use of circular staplers in colorectal surgery. In Taylor I., ed. *Progress in Surgery*, V.I, Edinburgh, Churchill Livingstone, 1985, P. 85.