

Rehbein ameliyatında aşırı anterior rezeksiyon ameliyat sonrası komplikasyonları azaltabilir mi?

E. Tolga DAĞLI, Ömer VURAL
S.S.K Göztepe ve Bakırköy Doğumevi Hastaneleri, İstanbul

Özet

Bu bildiriye, S.S.K Göztepe Hastanesi Çocuk Cerrahisi kliniğine; Haziran 1986-Mart 1988 yılları arasında başvuran 15 Hirschsprung hastalığı vakası sunulmuştur. Bu vakaların cerrahi tedavisi; Rehbein ameliyatının, aşırı anterior rezeksiyonu şeklinde modifikasyonu ile sağlanmıştır. Modifiye Rehbein ameliyatı sonrası, vakaların 2 yıla kadar olan erken dönem takiplerinde 1 vaka hariç iyi sonuçlar elde edilmiştir. İyi olarak nitelendirilen 14 hastaya da anal dilatasyonlar ve rektal miyektomi gerekmemiştir. Uzun süreli takip sonuçlarını henüz almamamıza rağmen, Rehbein ameliyatında aşırı anterior rezeksiyon; anal dilatasyon ve rektal miyektomi yüzdelerini azaltıyor görünmektedir. Ameliyatın; abdominal yoldan gerçekleştirilmesi, süresinin kısalığı ve komplikasyonlarının az olması nedenleriyle Hirschsprung hastalığının tedavisinde diğer tekniklere alternatif olabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: Hirschsprung hastalığı, Rehbein ameliyatı

Summary

Can extensive anterior resection decrease the postoperative complications in Rehbein's operation?

Between June 1986-March 1988, 15 cases with Hirschsprung's disease were admitted to SSK Göztepe Hospital. All of these patients underwent an extensive anterior resection. None except one case required anal dilatation or rectal myectomy during two years follow up period. Although long term results are not available yet, it seems that modified Rehbein's operation decreases the need for anal dilatation and rectal myectomy. As this operation takes relatively short time and can be done by abdominal approach and has fewer complications, it may be thought as an alternative to surgical procedure in patients with Hirschsprung's disease.

Key words: Hirschsprung's disease, Rehbein's operation.

Giriş

Hirschsprung hastalığının cerrahi tedavisinden amaç, kalın barsağın anormal inervasyonuna bağlı fonksiyonel tıkanıklığın önlenmesidir. Swenson'un kendi adıyla bilinen ilk ameliyatı gerçekleştirmesinden sonra, Hirschsprung hastalığı için birçok cerrahi teknikler ve modifikas-

yonlar tariflenmiştir (3,15-16,19). Bütün bu cerrahi girişimler; düzenli ve spontan defekasyon, tam kontinans sağlanmasını ve seksüel fonksiyonlarda bozukluk olmamasını amaçlamaktadır. Rehbein'in 1953 yılında State ameliyatını modifiye ederek geliştirdiği teknik, özellikle Avrupa ülkelerinde taraftar kazanmıştır(2,12). Rehbein ameliyatı; ameliyat öncesi internal sfinkter dilatasyonundan sonra aganglionik segmentin anterior rezeksiyonu ve pelviste ekstraperitoneal anastomoz olarak özetlenebilir. Anastomoz; anokuteneal hat-

tan süt çocuklarında 3 cm, daha büyük çocuklarda 7 cm proksimalde gerçekleştirilmektedir. Rehbein'a itirazlar, tekniğin yeterince radikal olmadığı ve uzun bir aganglionik segment bırakıldığı konu sundadır⁽⁵⁾. Rehbein, uzun bırakılan aganglionik segmentin önemli olmayıp, internal sfinkter dilatasyonunun esas olduğunu savunurken; 301 vakalık serisinde, kabızlıkla seyreden rekürren sfinkter darlığının %20-30 vakada oluşabileceğini bildirmektedir ve %9.3 oranında rektal miyektomi yapmak zorunda kalmıştır⁽²⁾.

Rehbein ameliyatı sonrası oluşabilecek komplikasyonlardan birinci derecede internal sfinkter darlığı sorumlu tutulurken, uzun bırakılan aganglionik rektumun da rol oynayabileceği düşünülebilir. Bu noktadan hareketle orijinal Rehbein tekniği; geniş aganglionik segment rezeksiyonu ve anastomozu daha distalde uygulanması şeklinde modifiye edilmiş ve 15 vakada uygulanmıştır. Bu yazımızda modifiye Rehbein tekniği ile tedavi edilmiş 15 vakanın sonuçları tartışılmıştır.

Gereç ve Yöntem

S.S.K Göztepe Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniğinde; Haziran 1986- Mart 1988 yılları arasında modifiye Rehbein ameliyatı uygulanmış 15 hasta çalışma kapsamına alınmıştır. Hastaların başvuru semptom ve bulguları, tanı yöntemleri, birlikte eşlik eden anomaliler, ameliyat yaşları tespit edilmiştir. Modifiye Rehbein ameliyatı uygulandıktan sonra olgular; ameliyat sonrası komplikasyonlar ve erken sonuçlar yönünden incelenmiştir.

Ameliyat Tekniği

Bütün ameliyatlar yazarlar tarafından birlikte gerçekleştirilmiştir. Cerrahi girişim yapılmadan tüm hastalara en az 5 dakika süreli zorlu anal dilatasyon uygulandı. Ameliyat; sırtüstü pozisyonda, kalça altına bir yastık konularak abdominal yoldan gerçekleştirildi. Bütün hastalara Foley tipi idrar sondası konuldu. Pubisten göbek üstüne kadar uzanan orta hat karın kesisi kullanıldı. Otomatik karın ekartörünün yardımıyla ameliyat sahası görünür hale getirildikten sonra; mesane ve her iki lateraldeki Douglas periton kıvrımları askı dikişleriyle karın ekartörünün kenarlarına gergince tespit edildi. Çıkarılacak kolon segmentinin üst

TABLO I: Modifiye Rehbein ameliyatı uygulanmış Hirschsprung hastalıklı 15 vakada tanı yaşları ve cinsiyet dağılımı

Tanı yaşı	Kız	Erkek	Toplam
0-28 gün	2	4	6
28 gün-12 ay	1	3	4
1 yaş üzeri	-	5	5
Toplam	3	12	15

sınırı tespit edildi ve kolon mezosunun peritonu her iki yanda Douglasa kadar kesildi. Inferior mezenterik ve superior hemorrhoidal damarlar bağlandı. Sigmoid kolon traksiyonda tutularak, rektum diseksiyonu mümkün olduğu kadar distale uzatıldı. Bu şekilde rektal rezeksiyon sınırı periton refleksiyonundan hastanın yaşına göre 4-6 cm distalde gerçekleştirildi. Aganglionik kolon segmenti rezeke edildikten sonra rektal güdüğe 4 askı dikışı konularak, önce arka sıra olmak üzere 4-0 ipeklerle tek sıra kolorektal anastomoz gerçekleştirildi. Anastomoz hattı yanına retroperitoneal olarak bir adet penroz diren konuldu. Pelvis peritonu anastomozun üzerinde 5-0 ipeklerle kolon ve mezosuna dikildi. Elektif apendektomi uygulanarak karın kapatıldı.

Bulgular

15 hastanın 3 ü kız (%20), 12 si (%80) erkektir. 6 vakamız yenidoğan, 4 vakamız ise süt çocuğu döneminde başvurmuşlardır. Diğer vakalarımızın yaşları 1 yaş üzerindedir (tablo I). Hastaların 6 sı Hirschsprung hastalığı şüphesiyle yatırılmışken, 8 hasta (53,3) intestinal obstrüksiyon bulgularıyla pediatri kliniklerine kabul edilmişlerdir. (tablo II). 10 hastanın hikayesinden ilk mekonium çıkarmanın 24 saatten fazla geciktiği tespit edilebilmiştir (tablo III). İlk başvurudaki fizik incelemede % 80 oranında abdominal distansiyon mevcuttu ve %40 vakamız enterokolit tablosu içersindeydi (tablo IV). 12 hastada rektal biyopsi ve bir hastamızda laparotomi tanı koydurmuştur. Bütün hastalarda tanı, tam tabaka rektal biyopsiyle kesinleştirilmiştir. 15 hastamızın birinde megaloureter ve bir diğerinde inguinal herni mevcut olup başkaca ek anomali tespit edilememiştir. Bütün hastalarımıza modifiye Rehbein ameliyatı

TABLO II: Modifiye Rehbein ameliyatı uygulanmış Hirschsprung hastalıklı 15 vakanın yatış tanıları

Yatış tanısı	Vaka sayısı
Hirschsprung hastalığı	6
İntestinal obstrüksiyon	8
Siroz	1
Toplam	15

TABLO III: Modifiye Rehbein ameliyatı uygulanmış Hirschsprung hastalıklı 15 vakanın ilk mekonyum çıkarma yaşı

İlk mekonyum	Vaka sayısı
0-24 saat	1
25-48 saat	5
48 saat sonrası	5
Bilinmeyen	4
Toplam	15

TABLO IV: Modifiye Rehbein ameliyatı uygulanmış Hirschsprung hastalıklı 15 vakada ilk başvuruda fizik muayene bulguları

Bulgular	Vaka sayısı
Abdominal distansiyon	12
Boş rektum	10
Enterokolit	6
Karında barsak anslarının gözlenmesi	5
Karında fekalóm palpasyonu	5
Dehidratasyon	5

TABLO V: Modifiye Rehbein ameliyatı uygulanmış Hirschsprung hastalıklı 15 vakada radikal ameliyat yaşı

Yaş	Vaka sayısı
1-2 yaş	8
2-3 yaş	3
3 yaş üzeri	4
Toplam	15

TABLO VI: Modifiye Rehbein ameliyatı uygulanmış Hirschsprung hastalıklı 15 vakada ameliyat sonrası komplikasyonları

Komplikasyonlar	Vaka sayısı
Anastomozda darlık	2
Anastomoz sızıntısı	2
Ciltaltı enfeksiyonu	1
Perfore apandisit	1
Brit ileus	2

öncesi kolostomi yapılmıştır. Bunların ikisi gan-

glionik bölgeden uç kolostomi olup diğerleri transvers loop kolostomidir. Aganglionik segmentin splenik fleksuraya uzandığı bir hastamız hariç, diğer hastalarımızda hastalık rektosigmoid bölgeyi tutuyordu.

Bütün hastalarımıza Rehbein ameliyat tekniği aşırı anterior rezeksiyon ve tek sıra kolorektal anastomoz şeklinde modifiye edilerek uygulandı. Tablo V' de vakalarımızın ameliyata giriş yaşları gösterilmiştir. Hirschsprung hastalıklı 15 vakamızın ameliyat sonrası komplikasyonları tabloda özetlenmiştir (tablo VI). İki vakamızda definitif ameliyat sonrası, anastomozun dar olduğu saptanarak önce Hegar bujileriyle dilate edilmiş daha sonra kolostomileri kapatılmıştır. 2 hastamızda ise anastomoz sızıntısı görülmüştür. Bu hastalardan birinde daha önce kolostomi mevcut olduğundan, anastomozun iyileşmesi için ek girişim yapılmamış, spontan iyileşmeye bırakılmıştır. Diğerinde ise; definitif ameliyatın, distal uç kolostominin bozularak gerçekleştirilmiş olması nedeniyle emniyet kolostomisi açılmak zorunda kalmıştır.

Bir hastamızda ameliyat sonrası apandisit gelişmiştir. Hastanın karın bulgularındaki değişikliklerinin yeni geçirilmiş definitif ameliyatıyla ilgili olabileceği düşünüldüğünden akut apandisit tanısı konulamamış ve laparotomiye karar verildiğinde perfore apandisit ile karşılaşılmıştır.

İki vakamızda ise ameliyat sonrası erken brid ileusu oluşmuştur. Her iki vakada da yapışıklık jejunal seviyedeydi ve bridektomiyle düzeltildi. Vakalardan birinde, ameliyatta transvers loop kolostomi bozulmamış olduğundan aynı seansta kolostomisi de kapatılmıştır.

Hastalarımızdan birinde ameliyat sonrası geç dönemde enterokolit bulguları gelişti. Rektal dilatasyon ve distal lavmanlarla tedavi edilmeye çalışıldıysa da başarılı olunamadı. Tek stomalı uç kolostomi yapılmak zorunda kaldı. Hastanın ameliyat spesimeninin patolojik incelemesi tekrar yapıldığında, proksimal kolon rezeksiyon hattında ganglion hücrelerinin varlığı tespit edilemedi. Bu hastamıza ikinci kez Rehbein ameliyatı planlamaktadır.

Modifiye Rehbein uygulanmış 14 hastamızın, 1 ay 2 yıllık takiplerinden sonuçlarımızı "iyi" olarak nitelendirmekteyiz. "iyi"den kasıt, hastanın

yardımcı önlem almadan kaka yapabilmesi ve fizik inceleme bulgularının normal bulunmasıdır. Sadece 1 hastamızda sonuç yetersizdir. 14 hastamızda da modifiye Rehbein ameliyatı sonrası anal dilatasyon gerekmemiştir. Hiçbir hastamıza sifinkteromiyektomi uygulamadık. Defekasyon kontrolü olan çocuklarda inkontinans saptanmamıştır. Mortalitemiz yoktur.

Tartışma

Hirschsprung hastalığı için Swenson'un tarif ettiği cerrahi tekniğin popüler olmasından sonra erken ve geç komplikasyonlarının bildirilmesi değişik cerrahi girişimlerin geliştirilmesine neden olmuştur⁽²⁰⁾. Bununla birlikte bütün cerrahi tekniklerin başarısı Swenson'un modifiye ameliyatına göre karşılaştırılmaktadır. Rehbein 1953 yılında State ameliyatını modifiye ederek Hirschsprung hastalığına yeni bir yaklaşım getirmiştir⁽¹²⁾. Özelliği; ameliyatın abdominal yolla gerçekleştirilmesi, cerrahın ve hastanın ameliyatta pozisyon değiştirmemesi, anastomozun her çaptaki kolona uygulanabilmesi ve internal sifinkterin korunmasıdır. Rehbein, 301 vakalık serisinde iyi sonuçlar verirken inkontinans probleminin olmadığını vurgulamaktadır⁽²⁾. Holschneider'in Hirschsprung hastalığı için değişik cerrahi teknikler uygulayan 16 çocuk cerrahisi merkezine ait 439 vakalık toplu serinin karşılaştırılmasından elde ettiği sonuçlar, Rehbein ameliyatı için birçok olumlu nokta getirmektedir⁽⁶⁾. Bu seride; Rehbein, Swenson, Soave ve Duhamel ameliyatlarının karşılaştırılmasında; anastomoz sızdırması Swenson için %14,5 Rehbein için %2,8 iken, anastomoz darlığı; Soave'de %23,8 , Rehbein için %13,1 dir. Geç komplikasyonlardan enkoprezis, ortalama 5,3 yıllık takipte Soave ve Swenson için %17,6 ve %15,1, Rehbein için %12,6 bulunmuştur. Ameliyat sonrası hergün kaka yapma Rehbein için %83,5 iken Soave'de %69,8 , Swenson ve Duhamel için %75 dir. Ameliyat sonrası kabızlık Rehbein için %35,8 Soave %20,8 iken, geç takipte %7,9 ve %10,4 olarak seyretmektedir⁽⁶⁾. Buna benzer bulgular enternasyonel serilerin karşılaştırılmasında da görülmektedir^(4,14,20).

Rehbein ameliyatına bütün itirazlar, 3-7 cm lik

uzun bırakılan aganglionik segmentten dolayıdır⁽⁵⁾. Rehbein'in iddiası ameliyat sonrası dönemde oluşabilecek kabızlığın internal sifinkter akalazyası ile ilgili olduğudur. Anal dilatasyonların ameliyatın bir parçası olduğunu savunmuş, dilatasyon programına alınan hastaların zaman içerisinde sorunlarının düzeldiğini göstermiştir⁽²⁾. Internal sifinkter akalazyasının kabızlıkta oynadığı rol çok önemlidir. Ancak uzun bırakılan aganglionik segmentin de etkisi olabileceği düşünülebilir.

Hirschsprung hastalığında aganglionik segment patofizyolojisini ve internal anal sifinkter akalazyasını birlikte düşünmek gerekir. Birçok vakada aganglionik segmentin oluşturduğu kabızlık önplandadır. Sifinkter akalazyası daha çok aganglionik segmentin rezeksiyonundan sonra aşikar olmaktadır.

Rehbein ameliyatının teknik özelliği, aganglionik segmentin aşırı rezeksiyonunu mümkün kılmaktadır. Bir başka deyimle anastomoz daha distalde yapılabilir. Aşırı anterior rezeksiyon uygulandığında; konstipasyon, anal dilatasyon ve internal sifinkterotomi oranları düşürülebilir mi? Bu noktadan hareketle, 15 vakamızda Rehbein ameliyatına basit bir modifikasyon uygulanarak, anastomoz daha distalde ve tek sıra yapıldı. Bunun dışında Rehbein ameliyatının bütün özellikleri korundu.

Walls, Todd ve Porter çalışmalarında katı feçesin algılandığı bölgenin rektumun sol kısımları olduğunu göstermiştir^(11,21,22). Bu bölgedeki kayıp başka bir kolon mukozası veya cild grafiti ile kapatılmamaktadır. Stelzner ise, inkontinansın rektal bölgenin harabiyeti veya her iki sifinkterin kesilmesiyle ilgili olduğunu göstermiştir⁽¹⁷⁻¹⁸⁾. Kısmi harabiyet veya bir sifinkterin kesilmesi ise külot kirlenme nedenidir. O halde rektumun son bölgesi ameliyatta korunmalıdır.

Hirschsprung hastalığında, ameliyat öncesi internal sifinkter gevşemesi gösterilemezken; ameliyat sonrası birçok araştırmacı gevşeme refleksini gösterebilmiştir^(7,9,13). Bir başka deyişle sifinkter matürasyonu olabilmektedir. Murray ve Williams sinir liflerinin anastomoz hattında rejenerasyonundan bahsetmektedirler^(10,23). Baumgarten ise aynı bulguları Hirschsprung hastalığında da tespit etmiştir⁽¹⁾. Diğer taraftan internal sifinkter gevşemesi için rektumun olması gerekli değildir.

Çünkü gerilme refleksinden sorumlu reseptörler puborektal kaslarda veya pubopuberel dokuda bulunmaktadır^(7-8,13). İnternal anal sfinkterde bu çeşit bir rejenerasyon ve modifikasyon ancak yeni rektal kanal ve levator kasları arasındaki temasın; pelvik iltihap, anastomoz yetersizliği ve sakral sinirlere harabiyetle bozulmadığı durumlarda mümkündür.

Anastomoz hattında gelişen nöronların veya pelvik sinir sistemi sinir pleksuslarındaki nöron bağlantılarının, yeni internal sfinkter relaksasyonunu ne dereceye kadar etkilediği bilinmemektedir. Sağlıklı şahıslarda, internal sfinkter relaksasyonu miyenterik pleksus tarafından sağlanır. Bu nöronlar ise internal anal sfinkteri oldukça uzun aganglionik segmenti inerve edebileceklerdir.

Bütün bu çalışmaların ışığı altında, Rehbein'in aganglionik segment için açıklamalarını şüpheyle karşılamak gerekir. Kanımızca rektal disseksiyon sınırını daha distale devam ettirmek gerekir. Holschneider'in de bu yönde önerileri mevcuttur⁽⁷⁾. Ancak levator kasları altında disseksiyon sakral sinir pleksusları harabiyetini doğuracağından, fayda yerine zarar getirecektir.

15 vakalık serimizde, bu sonuçlardan hareketle aşırı anterior rezeksiyon uygulanmıştır. Komplikasyonun distalden çok proksimalde olduğu 1 vakamız hariç sonuçlarımız iyidir. En uzun süreli takibimiz 2 yıl olduğu için geç sonuçlardan bahsetmek mümkün değildir. Ancak orijinal Rehbein vakalarıyla karşılaştırıldığında, 14 olgumuzda anal dilatasyonlara ve rektal miyektomiye ihtiyaç hissedilmemesini anlamlı olarak nitelemekteyiz^(2,6). Aşırı anterior rezeksiyonla Rehbein ameliyatının; abdominal yolla gerçekleştirilmesi, ameliyat süresinin kısalığı, teknik olarak kolay olması, komplikasyonlarının az olması ve sonuçlarının ümit verici olması yönlerinden Hirschsprung hastalığının tedavisinde diğer cerrahi girişimlere alternatif olabileceğini düşünmekteyiz.

Kaynaklar

- 1) Baumgarten HG, Holstein AF: Nervous elements in the human colon of Hirschsprung's disease. *Virchows Arch (Pathol. Anat.)* 358: 113, 1973.
- 2) Booss D, Schulze F: Megacolon congenitum. *Münch Med Wschr* 116: 1123, 1974.
- 3) Duhamel B: Une nouvelle operation pour le

megacolon congenital: l'abaissement retro-rectal et trans-anal du colon, et son application possible au traitement de quelques autres malformations. *Presse Med* 64: 2249, 1956.

4) Ehrenpreis TH: Hirschsprung's Disease. Year Book Medical Publishers. Chicago 1970.

5) Hiatt RB: The physiological basis for surgery in congenital megacolon. *Surg Clin North Am* 38: 561, 1958.

6) Holschneider AM: Clinical and electromanometrical investigations of postoperative continence in Hirschsprung's Disease. *Z Kinderchir* 29: 39, 1980.

7) Holschneider AM: Electromanometrie des Enddarmes. Diagnostik der inkontinenz und chronischen obstipation, Urban und Schwarzenberg München, Wien, Baltimore, 1977.

8) Ihre R: Studies on anal function in continent and incontinent patients. *Scand J Gastroenterol* 9: 25, 1974.

9) Ikeda K, Kume K, Nagasaki A, Suita S: Results of Z-shaped anastomosis for Hirschsprung's disease. *Prog Pediatr Surg* 8:97, 1975.

10) Murray JG, Thompson JW: The occurrence of anal function by collateral sprouting of the sympathetic nervous system in the cat. *J Physiol* 135: 133, 1957.

11) Porter NH: A physiological study of the pelvic floor in the rectal prolapse. *Ann Roy Coll Surg Eng* 31:379, 1962.

12) Rehbein F: Intraabdominelle Resektion oder Rectosigmoidektomie (Swenson) bei der Hirschsprungen Krankheit. *Chirurg* 29: 366, 1958.

13) Scharli AF: Funktionelle Untersuchungen beim Morbus Hirschsprung. *Paediatr Paedd (Suppl)* 2: 32, 1972.

14) Soave F: Megacolon congenital *Ann Chir Inf* 18: 173, 1977.

15) Soave F: Die nahtlose colon-anastomose nach extramucoser Mobilierung und Herabziehung des Rectosigmoids zur chirurgischen Behandlung des M. Hirschsprung. *Zbl Chir* 99: 31, 1963.

16) State D: Surgical Treatment for idiopathic congenital megacolon (Hirschsprung's Disease). *Surg Gynecol Obstet* 95: 201, 1952.

17) Stelzner F: Das problem der Kontinenz bei anorectalen Eingriffen. *Chirurg* 28: 155, 1957.

18) Stalznern F: Das Kontinenzorgan im Mittelpunkt des fistelproblems 7. Tagung der oesterr. Gesellschaft Chir Traumat 8: 10, 1965.

19) Swenson O: A new surgical procedure in the treatment of Hirschsprung Disease. *Surgery* 28: 237, 1950.

20) Swenson O: The treatment and postoperative complications of congenital megacolon. *Ann Surg* 182: 266, 1975.

21) Todd JP: Senzation, continence and defecation. *Proc Ray Med* 52: 68, 1959.

22) Todd JP: Some aspects of the physiology of continence and defecation *Arch Dis Child* 37: 181, 1962.

23) Williams TH, Jew J: Collateral nerve sprouts produced experimentally *Nature* 228: 862, 1970.