

Hirschsprung hastalığı cerrahisinin geç dönem sonuçları

Ahmet KAZEZ[®], Ünal BAKAL[®]

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

Öz

Hirschsprung hastalığı yenidoğanlarda distal bağırsak tıkanıklığının en sık nedenidir. Tedavisinde farklı cerrahi teknikler kullanılmaktadır. Her ne kadar farklı cerrahi teknikler kullanılsa da temel anatomik noktaları aynıdır ve aynı fonksiyonel beklentiler vardır. Geç sonuçlar önemlidir çünkü fonksiyonel sonuçlar geç ortaya çıkarlar. Bu makalede literatürdeki farklı cerrahi tekniklerin geç dönem cerrahi sonuçları gözden geçirildi.

Anahtar kelimeler: Hirschsprung hastalığı, geç dönem, cerrahi sonuçlar

Abstract

Late results of Hirschsprung disease surgery

Hirschsprung disease is one of the most common cause of distal bowel obstruction in newborn. Different surgical techniques are being used in its treatment. Although different surgical techniques have been used, same essential anatomical points are taken into account and same functional results are expected. Late results are important because functional results come up late. In this article, late surgical results of different techniques in the literature were reviewed.

Keywords: Hirschsprung disease, late period, surgical results

Giriş

Hirschsprung hastalığı (HH) ve tedavisi çocuk cerrahisi pratiğinde önemli köşe taşlarından birisidir. Tanısı ve tedavisi üzerinde halen çalışmalar ve gelişmeler devam etmektedir. HH'nin cerrahi tedavisinde yalnızca anatomik değil aynı zamanda fonksiyonel iyileşme de beklenmektedir. Günümüzde de HH tedavisinde aynı sonuca ulaşmanın hedeflendiği farklı cerrahi teknikler kullanıldığı gibi, yıllar içinde de birçok cerrahi teknik denenmiştir⁽¹⁻⁶⁾. Son yıllarda gelişen teknoloji-teknik altyapı ile birlikte laparoskopinin de dâhil olduğu süreçte klasik tekniklere modifiye teknikler de eklenmiştir⁽⁷⁾. Her birinin avantaj-dezavantajlarının konuşulduğu bu cerrahi teknikler ve modifikasyonlarının sonuçları da ilk bakışta birbirine benzer olarak bildirilmektedir⁽⁸⁻¹³⁾. Bu çalışmada, HH tedavisinde uygulanan cerrahi yöntemlerin, geç dönem sonuçlarına ait bulguların derlenerek sunulması amaçlanmıştır.

Geçmişten Günümüze Cerrahi Teknikler:

Klasik kitaplarda tarihçe kısmında yer verilen ve artık kullanılmayanlar:

1. Diverjan kolostomi ve kapatılması: 1930'lu yıllarda denenmiş ve esas hastalığa ait bir uygulamanın olmadığı bu girişimler doğal olarak başarısızlıkla sonuçlanmıştır.
2. Lumbar Sempatektomi: 1940'lı yıllarda patolojinin enterik sinir sistemi kaynaklı olabileceği düşüncesi ile yapılan uygulama da başarısız bulunup terk edilmiştir.

Klasik kitaplarda yer alan ve uygulanabilir cerrahi girişimler olarak söz edilenler:

1. Swenson tekniği: 1949'da sfinkterlerin korunarak yapıldığı rektosigmoidektomi girişimidir.
2. Duhamel tekniği: 1960 yılında orijinal aganglionik rektumun arkasından geçirilerek "pull-through" yapılan ve ganglion - ve + iki lumenin birleştirildiği tekniktir.
3. Duhamel-Martin: 1962'de stapler kullanımı ile

Alındığı tarih: 27.11.2018

Kabul tarihi: 03.12.2018

Yazışma adresi: Prof. Dr. Ahmet Kazez, Fırat Üniversitesi Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, 23119 - Elazığ - Türkiye

e-mail: akazez@firat.edu.tr

Yazarların ORCID IDs bilgileri:

A.K. 0000-0003-0440-3555

Ü.B. 0000-0002-5140-8618

ortak duvarın dikilip-kesildiği Duhamel modifikasyonudur.

4. Soave-Boley: Transabdominal endorektal pull-through ve koloanal anastomoz tekniği.
5. Duhamel-Martin+Endo-GIA: 1995 yılında bu işlemin laparoskopide kullanılan Endo-GIA stapler kullanımı ile birlikte giderek daha küçük bebeklerde uygulanabilen modifikasyonudur.
6. Laparoskopik pull-through: 1995’de başlayan bir yöntem modifikasyonudur. Tranzisyonel zon ve rektum mobilizasyonunu laparoskopi ile yaparlar.
7. Transanal endoraktal pull-through (TERPT): 1998’de ilk defa uygulanan bu yöntemde ganglion (-) segment endoanal çalışma ile çıkarılmaktadır ve laparotomi yoktur.
8. Laparoskopik Duhamel-Martin 2007 yılında tanımlanmıştır.
9. Laparoskopik yardımcı TERPT (LY-TERPT) ise günümüzde uygulanan en son modifikasyonlardandır.

Hirschsprung hastalığının cerrahi tedavisi için önerilen tekniklerin hepsinin anatomik temelinde internal anal sfinkterin kısmen eksternal anal sfinkterin tamamen korunması, aganglionik segmentin çıkarılması, proksimaldeki ganglionik segmentin anüse çekilmesi vardır. Aynı amaca yönelik birden fazla tekniğin modifikasyonları ile birlikte hangisinin en başarılı cerrahi teknik olduğu doğal olarak net değildir. Bunu farklı cerrahi tekniklerin uygulandığı olguların geç dönem sonuçları ile değerlendirmek olası olabilir. Günümüzde en yaygın kullanılan cerrahi teknikler arasında TERPT/LY-TERPT, Duhamel-Martin, Soave ve Swenson teknikleri sayılabilir.

Değerlendirme Başlıkları:

Yukarıda söz edilen farklı tekniklerin kullanıldığı hasta gruplarında, geç dönem sonuçları olarak irdelenmesi gereken başlıklardan öne çıkanlar:

1. Obstrüktif semptomlar (kabızlık) ve darlık:

Swenson, Soave ve TERPT sonrası anal striktür gelişmesi olasılığı vardır. Bu nedenle dilatasyon/kalibrasyon programına alınmalıdırlar.

Duhamel sırasında çekilen bağırsakta bükülme ve/veya önde uzun aganglionik segment kalması önemli

obstrüksiyon nedenlerindedir.

Soave ve TERPT’de uzun müsküler kaf kalması veya kafın katlanması ve bu kafın içinden geçen ganglionik segmenti sıkıştırması da geç dönemde oluşacak sorunlardandır. Kafın kısa tutulması ve/veya posteriyordan insize edilerek rahatlatma darlık potansiyelinden koruyabilir.

Yetersiz histopatolojik inceleme ile patolojik tanı hatası ve devam eden aganglionik segment tüm tekniklerin ortak potansiyel sorunudur.

2. Soiling (külot kirletme):

Anal sfinkterde duyu bozukluğu/sfinkter olmayışı veya cerrahi sırasında sfinkter hasarına bağlı olabilir. Özellikle trans-anal yaklaşımda aşırı anal traksiyona bağlı “over-stretching” aşırı gerilme hasarı anal sfinkteri zedeleyebilir, ayrıca fekal impakt üzerinden taşma, kaçırma (psödoinkontinans) da soiling nedeni olabilir.

Abdominal yaklaşımla yapılan cerrahilerde aşırı pelvik diseksiyon, Swenson-Duhamel tekniklerinde anal sfinktere doğrudan hasar verilmesi bu tip komplikasyonlara zemin oluşturur.

3. Enterokolit:

Anatomik olarak uygun cerrahi yöntem yapıldığı varsayılan ancak fonksiyonel iyileşmenin yeterli olmadığı olgularda ateş, abdominal distansiyon, ishal, yüksek beyaz küre değeri ve direkt karın grafisinde yoğun gaz ve intestinal ödem görünümüne yol açan bu klinik tablo uygun tedavi edilmez ise öldürücü olabilir. Uzun segment HH veya Down eşlik eden hastalar daha risk altındadır.

4. Ano-rektal bölge kas ve sinir yapısında bozulma:

İşeme disfonksiyonu yanında ileri yaşlarda ereksiyon ve infertilite sorununa da yol açabilir. Aşırı pelvik diseksiyon nedeni ile olabilen bu durum daha çok Swenson tekniğinde potansiyel sorundur.

5. Kozmetik kaygılar:

Özellikle abdominal yaklaşımla uygulanan teknikler-

de ve kolostomi sonrası karın cildinde oluşacak skar önemli olmaktadır. Primer TERPT skarsızlık veya LY-TERPT daha az skar demektir.

Tartışma

Cerrahi tekniklerin uygulanması geçmiş yıllara uzansa da cerrahi uygulamaların sonuçlarına ait değerlendirmeler nispeten yenidir.

Ülkemizde yapılan çalışmalarda ilk değerlendirmeler 2007 yılında Karaca ve ark.'nın ⁽³⁾ yaptığı Duhamel-Martin ile Transanal endorektal tekniklerinin cerrahi sonuçlarının karşılaştırılmasıdır. Yirmi iki ay gibi kısa sayılabilecek bir ortalama süre izlenen olgulardan hazırlanan çalışmada TERPT sonuçlarının kıyaslanmasında geç dönem komplikasyonların literatüre paralellik gösterdiğini belirtmekle beraber, bu konuda net yorum yapmak için sürenin erken olduğundan söz etmektedirler. Karakaya ve ark.'nın ⁽²⁾ 2009'daki çalışmasında ise, klinik bulgulara ilave olarak Swenson ile TERPT uygulanan hastalarda ürodinami ve anorektal manometri sonuçları irdelenmiştir. İki grup arasında anorektal ve üriner fonksiyonlar, rektoanal inhibitör refleksi, mesane kompliyansı, mesane kapasitesi ve rezidü idrar sonuçları arasında anlamlı bir fark bulmamışlardır. Ancak pelvik taban kaslarının EMG aktivitelerinin incelenmesinde TERPT grubunun daha avantajlı olduğunu göstermişlerdir.

Son yıllarda transanal endorektal pull-through (TERPT) ile trans-abdominal soave gruplarının değerlendirildiği çalışmalar dikkati çekmektedir. Kim ve ark.'nın ⁽⁵⁾ beş büyük merkezin dâhil edildiği çalışmalarında iki teknik arasında kontinans ve dışkılama alışkanlıkları arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır. Enterokolitin TERPT' de daha az görüldüğü belirlenmesine rağmen, aile görüşmelerinde de sonuçlar arasında anlamlı fark oluşmamıştır. İki grup arasında ameliyat sonrası 7. yılda günlük bağırsak aktiviteleri aynışmıştır. Chen ve ark.'nın ⁽⁶⁾ TERPT (444) ile transabdominal tekniklerin (215 Soave, 84 Duhamel, 24 Swenson, 15 Rehban) karşılaştırıldığı bir meta analiz çalışmasında da çoğunlukla TERPT ile soave karşılaştırılmıştır. İnkontinans ile soilingin (p=0,002) ve ameliyat sonrası kabızlığın (p=0,005) TERPT'de daha az görüldüğü sonucuna ulaşılmıştır. Ancak enterokolit geçirme oranında gruplar arasında anlamlı bir fark gösterilememiştir. Yine aynı çalışmada, TERPT

için daha uzun zamanlı ameliyat sonrası dönem çalışmalarına gereksinim olduğu notu da eklenmiştir.

2014 yılında Nasr ve ark.'nın ⁽⁴⁾ Kanada'dan yazdıkları bir çalışmada, Soave ve Swenson tekniklerini karşılaştırmışlar. En az 3 yıllık takip sürelerinde iki grup arasında geç dönem bulgular olarak obstrüksiyon bulguları, enterokolit atakları ve kontinans açısından anlamlı fark bulmamışlar. Yazıların çoğunda TERPT lehine sayılabilecek veya fark gösterilemeyen sonuçlar bildirildiği görülmektedir. Stensrud ve ark.'nın ⁽¹⁴⁾ 2015 yılında yaptıkları çalışmada, fonksiyonel bulguların yanında anal endosonografi ile anatomik değerlendirme de yapmışlardır. Transanal ve transabdominal teknikler sonrası olguların endoanal US'inde internal anal sfinkter (IAS) defekti transanal olgularda daha fazla bulunmuştur. IAS defektli olgularda inkontinans daha yüksek görülmele beraber, IAS defekti olmayanlarda da inkontinansın olguların ¼'inde görüldüğünü göstermişlerdir. Buna karşılık IAS defekti ile "anal istirahat basıncı" arasında anlamlı bir ilişki de gösterememişlerdir. Bu açıklamalardan çıkarılabilecek yorum, IAS defektinin transanal cerrahi uygulananlarda daha yüksek görülmesine rağmen, bu durumun inkontinansla doğrudan bağlantısı açık değildir.

Ulaşılabilen literatürdeki en uzun takip ve cerrahi sonrası bulgular İeiri ve ark.'nın ⁽¹⁵⁾ 2010 yılındaki çalışmalarıdır. On sekiz yaşını aşan ve Hirschsprung cerrahisi geçirmiş 47 yıllık tek merkezli olgularının sonuçlarının irdelendiği çalışma önemlidir. Çalışma ile Hirschsprung hastalığı cerrahisi sonrasında her zaman bağırsak fonksiyonlarının istenildiği düzeyde olmayabileceği belirtilmektedir. Normal gaita çıkarma ve yeterli bağırsak boşaltılabilmesi olguların %85'inde iyi düzeyde sağlanabilmiştir. İnkontinans %16,7, soiling %19 oranındadır. Çalışmaya katılanların %45'i evlenmiş ve bunların da %64,8'i çocuk sahibidir. Eğitim ve iş yaşamlarında başarılı bireylerdir. Sonuçta katılımcıların bağırsak fonksiyonları memnuniyet verici düzeyde bulunmuştur. Ancak tamamen normal bağırsak fonksiyonları olan katılımcı sayısı düşüktür. Yaşam kalitesini inkontinans ve soiling etkilediğinden çocuk cerrahlarının bağırsak fonksiyonlarının tamamlanmasına dair gösterecekleri özen önemlidir.

Özetlemek gerekirse uygulanan cerrahi tekniklerin

temel amacı anatomik olarak yerine getirilmekte ve ganglionik kolon anal bölgeye ulaştırılmaktadır. Fonksiyonel sonuçları itibarı ile de bazı avantajlı gruplar (TERPT) belirtilmekle birlikte, anlamlı farklılıklar bildirilmemektedir. Bu durumda, fonksiyonel önemli farklar yok denecek olursa, diğer faktörler (kolon anatomisi uygun olgu, kozmetik kaygılar vb.) öne çıkmakta ki sonuçta bu da bizi iki önemli uygulanabilir tekniğe yönlendirmektedir. Güncel teknoloji ile uygun olgularda tek seans TERPT veya LY-TERPT önerilmeli, ancak transabdominale gerek duyulacak uzun segment HH olgularında da Duhamel-Martin Endo-GIA ile cerrahisi ikinci alternatif olarak görünmektedir.

Teşekkür: Uzm. Dr. Emine Burcu Çığışar Kuzu'ya yazının hazırlanması aşamasındaki katkılarından dolayı teşekkür ederiz.

Kaynaklar

1. Zhang S, Li J, Wu Y, Hu Y, Duan C, Wang M, Gai Z. Comparison of laparoscopic- assisted operations and laparotomy operations for the treatment of Hirschsprung disease. Evidence from a meta-analysis. *Medicine*. 2015;94:1-7.
2. Karakaya AE, Küçükaydın M, Turan C. Hirschsprung hastalığında Swenson ve transanal endorektal pull-through metotlarının ameliyat sonrası dinamik incelenmesi. *Çocuk Cerrahisi Dergisi*. 2009;23:30-34.
3. Karaca İ, Karkıner A, Türk E, Temir G, Uçan B, Uçuk E, Hoşgör M. Hirschsprung hastalığında Duhamel-Martin ve transanal endorektal pullthrough ameliyatlarının sonuçlarının karşılaştırılması. *Çocuk Cerrahisi Dergisi*. 2007;21:20-24.
4. Nasr A, Haricharan RN, Gamarnik J, Langer JC. Transanal pullthrough for Hirschsprung disease: Match case- contual comporison of Soave an Swenson techniques. *J Pediatr Sur*. 2014;49:774-776. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.02.073>
5. Kim AC, Langer JC, Pastor AC, Zhang L, Sloots CEJ, Hamilton NA, et al. Endorectal pull-through for Hirschsprung disease-a multicenter, long-term comporison of results: transanal vs. transabdominal approach. *J Pediatr Surg*. 2010;45:1213-1220. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.02.087>
6. Chan Y, Nah SA, Laksmi, Ong CCP, Chua JHY, Jacobson A, Low Y, Transanal endorectal pull-through versus transabdominal approach for Hirschsprung's disease: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2013;48:642-651. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.12.036>
7. Güzel M, Küçükaydın M. Hirschsprung hastalığında transanal endorektal pullthrough ve laparoskopi yardımı ile transanal endorektal pullthrough yönteminin karşılaştırması. *Çocuk Cerrahisi Dergisi*. 2010;24:101-106.
8. Levitt MA, Dickie B, Pena A. The Hirschsprung patient who is soiling after what was considered a "successful" pull-through. *Semin Pediatr Surg*. 2012;21:344-353. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2012.07.009>
9. Rintala RJ, Pakarinen MP. Long-term outcomes of Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg*. 2012;21:336-343. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2012.07.008>
10. Yanchar NL, Soucy P. Long-term outcome after Hirschsprung's disease: patients perspectives. *J Pediatr Surg*. 1999;34:1152-1160. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(99\)90588-2](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(99)90588-2)
11. Moore SW, Albertyn R, Cywes S. Clinical outcomes and long-term quality of life surgical correction of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1996;31:1496-1502. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(96\)90164-5](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(96)90164-5)
12. Frykman PK, Short SS. Hirschsprung-associated enterocolit: prevention and therapy. *Semin Pediatr Surg*. 2012;21:328-335. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2012.07.007>
13. Bai YZ, Chen H, Hao J, Huang Y, Wang WL. Long-term outcome and quality of life after the swenson procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 2002;37:639-642. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.31625>
14. Stensrud KJ, Emblem R, Bjornlaud K. Anal endosonography and sowel function in patient undergoing different types of endorectal pull-through procedures for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg*. 2015;50:134-1346. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.12.024>
15. Ieiri S, Nakatsuji T, Akiyoshi J, Higashi M, Hashizume M, Suita S, Taguchi T. Long-term outcomes and the quality of life of Hirschsprung disease in adolescents who have reached 18 years or older- a 47- year single- institute experience. *J Pediatr Surg*. 2010;45:2398-2402. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.08.040>