

Kısa segment Hirschsprung hastalığında myektomi ve sfinkteromyektomi*

Ünal ADIGÜZEL, İrfan KIRIŞTIOĞLU, Hasan DOĞRUYOL

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa

Özet

Amaç: Kısa segment Hirschsprung hastalığının (KSHH) tedavisinde myektomi/sfinkteromyektomi (M/S) modifikasyonları kullanılmaktadır. Bu çalışmada KSHH'da M/S yapılan olgular, demografik, klinik ve M/S sonrası sonuçlar ve takip açısından analiz edildi.

Hastalar ve Yöntem: 1997'den 2009'a kadar, 20 olguya KSHH tanısıyla M/S yapıldı. Olgular hikâye, fizik muayene bulguları, preoperatif lavman opaklı kolon grafisi, anorektal manometri, rektal biyopsi sonuçları ve postoperatif takip açısından geriye dönük olarak tarandı.

Bulgular: Çalışma grubu 13 erkek 7 kız olup, yaş ortalaması 36 ay (1ay-10 yaş) idi. En sık başyuru şikâyeti kronik konstipasyondur (% 75). Bunu sırasıyla, karın şişliği ve kusma (% 20) ve kötü kokulu ishal (% 5) takip etmekteydi. Hikâyede gecikmiş mekonyum pasajı (>48 saat) 8 (% 47) olguda mevcuttu. Fizik muayenede olguların 9'unda (% 45) rektal veya karında fekalom, 3'ünde (% 15) karında şişlik ve 3'ünde (% 15) rektal tuşe sonrası fişkirir tarzda gaz/gayta çıkışı saptandı. Diğer 5 olgunun fizik muayenesi normaldi. Lavman opaklı kolon grafisinde 19 olguda rektal dilatasyon gözlemlendi. Bu olguların 10'unda (% 53) rektumda transizyonel zon mevcuttu. Baryum retansiyonu ise 17 (% 85) olguda saptandı. Anorektal manometri yapılan 17 olgunun 15'inde (% 89) rektoanal inhibitör refleks alınmazken, 3'ünde (% 17) anal hipertoni de mevcuttu. Hirschsprung hastalığı tanısı 10 olguda (% 50) myektomi öncesi rektal biyopsi ile konurken, diğer olgularda frozen section ile peroperatuar konuldu. Anal hipertoni saptanan 3 olguya sfinkteromyektomi diğer tüm olgulara sadece myektomi yapıldı. Rektal myektomide çıkarılan kas şeridinin uzunluğu 2-8 cm arasında (ort.: 4,1 cm) değişmekteydi. Kas şeridinin distal ucu tüm olgularda aganglionik iken, proksimal uç 13 (% 65) olguda ganglionik, 7 olguda ise aganglionikti. Aganglionozis saptanan olgulardan ikisine definitif cerrahi uygulanırken diğerleri takibe alındı. Postoperatif takip süresi ortalama 17 ay olup, 9 olguda ortalama 3 ay süren laksatif ihtiyacı oldu. Diğer olguların takibi problemsizdi.

Sonuç: Kısa segment Hirschsprung hastalığında myektomi etkili ve az invaziv bir tedavi yöntemidir. Anal hipertoni nin eşlik ettiği olgularda sfinkteromyektomi tercih edilmelidir. Myektomide çıkarılan kas şeridinin proksimali aganglionik gelse bile definitif cerrahi klinik semptomları düzelmeyen olgularda planlanmalıdır.

Anahtar kelimeler: Kısa segment Hirschsprung hastalığı, myektomi ve sfinkteromyektomi

*XXVII. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sözlü bildiri olarak sunulmuştur, 30 Eylül-3 Ekim 2009, Malatya

Adres: Dr. Hasan Doğruyol, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Görükle, 16059, Bursa

Yayına kabul tarihi: 06.01.2009

Summary

Myectomy and sphincteromyectomy for short segment Hirschsprung's disease

Aim: Modification of myectomy/sphincteromyectomy could be useful in the surgical treatment for short-segment Hirschsprung's disease (SSH). This study analyzed the outcome of M/S in SSH for demographic, clinical findings and results and follow-up after M/S.

Patients and Methods: From 1997 to 2009, 20 children were treated with M/S for SSH. They were retrospectively screened on the basis of history, examination results, preoperative barium enema (BE) study, anorectal manometry and rectal biopsy findings and postop follow-up.

Results: The study group included 13 boys and 7 girls with a mean age of 36 months (1 month to 10 years). The most common symptom was chronic constipation without soiling (75 %). Others were abdominal distension and vomiting (20 %) and enterocolitis (5 %). Delayed meconium passage (>48 hours) was found in 8 (47 %) patients. Physical examination findings; rectal and/or abdominal fecaloma in 9 (45 %) patients, abdominal distention in 4 (20 %) patients, passage of gas and feces after rectal examination in 3 (15 %) patients. The remaining patients had normal physical examination. Preoperative BE showed rectal dilatation in 19 cases, while narrow segment was only detected in 10 patients (53 %) with low cone position. Barium retention, more than 24 hours, was found in 17 (85 %) patients. An anorectal manometry revealed lack of rectoanal inhibitory reflex in 15 (89 %) patients. Anal hypertonia was only found in 3 (17 %) patients. The diagnosis of SSH was proven histopathologically (preoperative rectal biopsy in 10 (50 %) patients, others perioperative frozen section biopsy). A simple myectomy was performed in all patients except 3 cases who had anal hypertonia. In these cases were treated by sphincteromyectomy. The length of the rectal muscle strip ranged from 2 to 8 cm (mean: 4.1 cm). Distal end of the strips revealed aganglionosis in all cases but, normal ganglia were seen at the proximal end of the strip only in 13 (65 %) cases. Two of the remaining patients were treated with definitive surgery. Others underwent clinical observation. Average follow-up was 17 months. Laxative treatment was only required in 9 patients during 3 months. Remaining patients are symptom-free.

Conclusion: Myectomy is an effective and minimal invasive treatment for SSH. If the patient has anal hypertonia, sphincteromyectomy can be performed. If the proximal end of the strip is aganglionic, definitive surgery can be delayed until persistent clinical findings develop.

Key words: Short segment Hirschsprung's disease, myectomy and sphincteromyectomy

Giriş

Hirschsprung hastalığı (HH) 5000 canlı doğumda 1 görülür⁽¹⁷⁾. Tüm HH'li olguların % 20-30'unu kısa ve çok kısa segment Hirschsprung hastaları oluşturur^(8,18). Kısa segment Hirschsprung hastalığında (KSHH) aganglionik segment anal kanal ve alt rektum ile sınırlıdır^(8,20). Çok kısa segment Hirschsprung hastalığı internal anal sfinkter akalazyası olarak da tanımlanır⁽³⁾. Bu grup hastaların tedavisinde geçmişte Duhamel, Soave, Swenson gibi klasik Hirschsprung cerrahileri kullanılırken⁽¹⁹⁾, günümüzde bu teknikler yerini posterior eksizyonel anorektal myotomi⁽²⁾, submukozal sfinkterotomyotomi^(2,5), transanal⁽¹³⁾ ya da posterior sagittal myektomi⁽²¹⁾ gibi tekniklere bırakmıştır.

Bu çalışmada Kısa segment Hirschsprung Hastalığında (KSHH) transanal myektomi/sfinkteromyektomi (M/S) yapılan olgular, demografik, klinik ve M/S sonrası sonuçlar ve takip açısından analiz edildi.

Hastalar ve Yöntem

Kurumumuzda 1997 ile 2009 yılları arasında KSHH hastalığı tanısıyla transanal myektomi/sfinkteromyektomi yapılan olguların bilgileri geriye dönük olarak incelendi. Olgular yaş, kilo, başvuru şikâyetleri, mekonyum çıkış zamanı, fizik muayene bulguları, eşlik eden anomaliler, tanı şekli, postoperatif komplikasyonlar, myektominin proksimal ucunda ganglion hücreleri varlığı, aganglionik hastalara yaklaşım, postoperatif laksatif ihtiyacı açısından değerlendirildi. KSHH tanısında lavman opaklı kolon grafisi ve anorektal manometri kullanıldı. Kesin tanı için ise preoperatif tam kat rektal biyopsi veya perioperatif frozen section biyopsi çalışıldı. Preoperatif lavman opaklı kolon grafisi çekilen olguların grafileri rektal dilatasyon, transizyonel zon ve baryum retansiyonu açısından değerlendirildi. Anorektal manometri sıvı perfüzyon sistemi ile çalışan, dört kanallı kateterinin kullanıldığı bilgisayarlı anorektal manometri cihazı (Synetics Medical, AB) ile yapıldı. Anorektal manometride rektoanal inhibitör refleks (RAİR) arandı ve anal kanal istirahat basıncı ölçüldü. Anal kanal istirahat basıncı 50 mmHg'nın üzerinde ise anal hipertoni olarak kabul edildi. Myektominin proksimal ucu aganglionik gelen olguların klinik takipleri irdelendi. Kliniğimizde uygulanan myektomi prosedürü Resim 1-4'te özetlenmiştir:

Bulgular

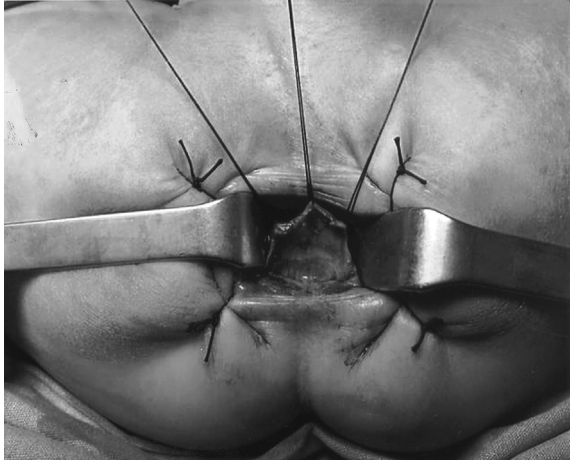
Kısa segment Hirschsprung hastalığı tanısıyla 13'ü erkek 7'si kız olmak üzere toplam 20 hastaya M/S yapıldı. Yaş ortalaması 36 aydı (2 ay-10 yaş). Olguların birine gastroşizis nedeniyle cerrahi tedavi uygulanmıştı. En sık başvuru şikâyeti kronik kabızlık (% 75). Bunu sırasıyla, karında şişlik ve kusma (% 20) ve enterokolit (% 5) takip ediyordu. Mekonyum çıkışı 7 hastada doğum sonrası ilk 24 saatte, 2 hastada 24-48 saat arasında, 8 hastada ise 48 saat sonra kendiliğinden ya da müdahale ile olmuştu. Diğer 3 olgudan mekonyum çıkışı ile ilgili öykü alınamadı. Fizik muayenede olguların 9'unda (% 45) rektal veya karında fekalom, 3'ünde (% 15) karında şişlik ve 3'ünde (% 15) rektal tuşe sonrası fişkırr tarzda gaz/gayta çıkışı saptandı. Diğer 5 (% 25) olgunun fizik muayenesi normaldi.



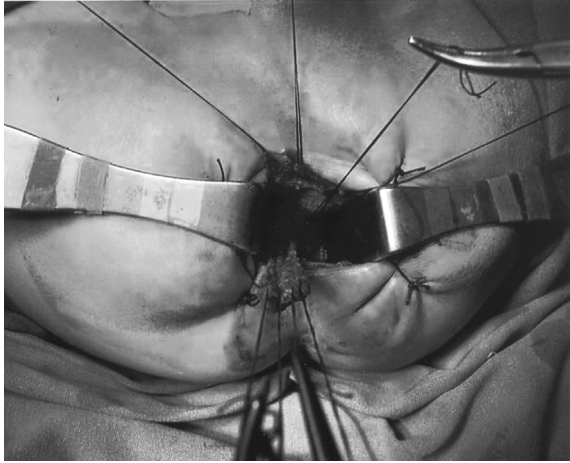
Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



Resim 4.

Lavman opaklı kolon grafisi çekilen 19 olgunun tümünde rektal dilatasyon görülürken, transizyonel zon ancak 10 olguda ve rektal bölgede görülebildi. Baryum retansiyonu (>24 saat) 17 hastada tespit edildi. Anorektal manometri yapılan 17 olgunun 15'inde (% 89) RAİR alınmadı. Olguların sadece üçünde (% 17) anal hipertoni de mevcuttu. HH tanısı 10 olguda (% 50) myektomi öncesi rektal biyopsi ile konurken, diğer olgularda frozen section ile peroperatuar konuldu.

Olguların 3'ü hariç tümüne sadece myektomi yapıldı. Anal hipertoni saptanan 3 olguda işlem sfinkteromyektomi şeklinde uygulandı. Myektominin distal ucu tüm olgularda aganglionikken proksimal ucunda ganglion hücresi 13 (% 65) hastada tespit edildi. Kalan 7 (% 35) hastada proksimal uçta da ganglion

hücresi yoktu. Perioperatif frozen incelemesi sırasında ganglionik olduğu söylenen 1 olguda dahil bu 7 olgunun aganglionozisi kalıcı kesitlerle teyit edildi. Bu olguların birine Soave, bir diğerine Duhamel prosedürü uygulandı. Diğer 5 hasta ise klinik izleme alındı. Myektomi uzunluğu ortalama 4,1 cm (2-8 cm) idi. Postoperatif dönemde bir hastada retrorektal hematoma gelişti. Klinik takiple kendiliğinden geriledi.

Hastalar postoperatif dönemde ortalama 17 ay takip edildi. Olguların 9'u postoperatif dönemde ortalama 3 ay süren laksatif ihtiyacı duydu. Myektominin proksimal ucu aganglionik gelip definitif operasyon yapılmaksızın takip edilen hastaların 3'ünde, postoperatif dönemde maksimum 6 ay süren laksatif tedavisinden sonra normal defekasyon paterni görüldü. Yakın zamanda opere edilen 2 hasta ise halen laksatif tedavisi ile izlenmektedir.

Tartışma

Hirschsprung hastalığında aganglionik segment dentat line'nin 2 cm proksimalinden başlar ve tüm kolonu hatta tüm intestinal sistemi tutabilir (4,6,10). En sık, rektum ve sigmoid kolonun tutulduğu rektosigmoid form görülür (6,7). Sadece rektumun tutulduğu KSHH ise % 20-30 oranıyla en sık görülen 2. formdur (18,20). Kliniğimizde 1997 ile 2009 yılları arasında Hirschsprung tanısıyla opere edilen 91 hastanın 20'si KSHH tanısı almıştır. Serimizde KSHH oranı % 21 bulunmuş olup, diğer çalışmalarla örtüşmektedir.

Kısa segment Hirschsprung hastalığında en belirgin klinik şikâyet kabızlıktır (2,13,20,21). Kabızlık şikâyeti ile başvuran hastalarda, KSHH ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir. Bizim çalışmamızda da 15 (% 75) hastanın hastaneye başvuru nedeni kabızlıktı. Diğer 5 hastadan 4'ü karında şişlik ve kusma, 1'i ise enterokolit ile başvurmasına rağmen bu olguların da geçmişinde kabızlık öyküsü vardı.

Lavman opaklı kolon grafisi ve anal manometri KSHH'nin tanısında kullanılan noninvaziv yöntemlerdir. Rektumda geçiş zonunun görülmesi, rektal dilatasyon ve geç dönem alınan grafilerde boşalmanın olmaması tanıya yardımcı bulgulardır. Literatüre bakıldığında Sheheta ve ark.'nın 19 hastalık serisinde 11 hastada (20), Backwinkel ve ark.'nın 7 hastalık çalışmasında 4 hastada (1) ve Nissan ve ark.'nın 11

hastalık çalışmasında 2 hastada ⁽¹⁶⁾ transizyonel zonun tespit edildiği rapor edilmiştir. Rektal dilatasyon ise bu olgularda sabit bir bulgu olarak karşımıza çıkmaktadır ⁽²⁰⁾. Kendi serimizde lavman opaklı kolon grafisi çekilen 19 olgunun 11'inde transizyonel zon rektal bölgede tespit edildi ve tümünde rektal dilatasyon mevcuttu. Literatür ve çalışmamız göz önüne alındığında lavman opaklı kolon grafisi ile KSHH'li olguların % 50'sinde transizyonel zonun görülebildiği söylenebilir.

Anorektal manometri Hirschsprung hastalığının tanısında yaygın kullanılır ^(9,11). Manometride RAİR alınmaması HH'nin tanısında önemli bir bulgudur. Çalışmamızda anorektal manometriden tanının dışında tedavinin planlanması aşamasında da faydalanıldı. Manometri yapılan tüm olguların anal kanal istirahat basıncı ölçülerek, anal hipertoni tespit edilen olgularda işlem sfinkteromyektomi şeklinde yapıldı.

Hirschsprung hastalığının tanısında rektal biyopsi altın standarttır ⁽¹²⁾. Rektal biyopsi preoperatif veya perioperatif alınabilir. KSHH'nda tanının şüpheli olduğu olgularda preoperatif rektal biyopsi ile tanı kesinleştirilebilir. Çalışmamızda 10 olgunun tanısı preoperatif rektal biyopsi ile kesinleştirildi. Yakın zamanda opere ettiğimiz olguların çoğunda kesin tanı myektomiye başlarken frozen inceleme ile peroperatuar konuldu. Klinik görüşümüze göre iyi bir radyolojik çalışma ve efektif anorektal manometrinin klinik bilgilerle birleşmesi preoperatif rektal biyopsi ihtiyacını azaltmaktadır.

Kısa segment Hirschsprung hastalığının tedavisinde kullanılan transanal submukozal myektomi /sfinkteromyektomi tekniğinin avantajları, minimal invaziv olması, kozmetik görünümünün iyi olması ve hastanede kalış süresinin kısa olması iken, tüm olgularda ganglionik segmente ulaşılamaması en önemli dezavantajdır ^(20,22). Çalışmamızda da transanal myektomi/sfinkteromyektomi tekniği kullanılmıştır. Bu yöntemle olguların % 65'inde ganglionik segmente ulaşılabilmektedir. Diğer olgularda ise maksimum 8 cm proksimale çıkılmasına rağmen frozen sonucu aganglionik olarak gelmiştir. Çalışmamızda da tekniğin öne çıkan en önemli dezavantajının bu olduğu görülmüştür.

Literatürde myektomi ile ganglionik segmente ulaş-

lamadığı durumlarda Duhamel, Soave, Swenson gibi klasik teknikler kullanılarak tedavi edilen olguların yanında laksatif tedavisi ile semptomların gerilediği olgularda bildirilmiştir ^(19,20,22). Bu durum, geride kalan aganglionik segmentin kısa olmasından dolayı semptomların düzeldiği şeklinde ifade edilmiştir ⁽²⁰⁾. Bizim serimizde de myektominin proksimali aganglionik olan 7 olgunun 2'si Duhamel ve Soave prosedürleri uygulanarak tedavi edildi. Kalan 5 olgu konservatif olarak takip edildi. Bu olguların 3'ünde postoperatif dönemde laksatif ihtiyacı maksimum 6 ay oldu ve takiben normal defekasyon paterni görüldü. Yakın zamanda opere edilen 2 olgu ise halen laksatif tedavisi ile izlenmektedir.

Kısa segment Hirschsprung hastalığında iyileşme kriteri olarak radyolojik iyileşme, manometrik iyileşme veya klinik iyileşme baz alınabilir. Literatürde radyolojik ⁽²⁰⁾ ve manometrik ⁽¹⁵⁾ iyileşmeyi değerlendiren çalışmalar olmasına rağmen çalışmamızda iyileşme ölçütü olarak klinik iyileşme esas alındı. Olgularımızın takip süresi ortalama 17 ay'dı. Postoperatif dönemde tüm olgulara ilk 2 hafta oral laksatif verilirken, rektal laksatifler bu dönemde hiçbir olguda kullanılmadı. İki haftadan uzun süreli laksatif ihtiyacı 9 olguda gerekti ve ortalama 3 ay kullanıldı.

Myektomi sonrası anal striktür ^(16,22), inkontinans ⁽¹⁴⁾, retrorektal hematoma ⁽²²⁾ gibi komplikasyonların olduğunu gösteren çalışmalar vardır. Bizim serimizde sadece 1 olguda postoperatif dönemde retrorektal hematoma gelişti ve konservatif takiple geriledi.

Literatürdeki çalışmalar ve kendi çalışmamız göz önüne alındığında KSHH'nın tedavisinde myektominin etkili ve az invaziv bir tedavi seçeneği olduğu söylenebilir. Tanıda lavman opaklı kolon grafisi ve anorektal manometrik çalışma büyük öneme sahiptir. Tanının şüpheli olduğu olgularda rektal biyopsinin myektomiye başlarken frozen inceleme ile perioperatif alınması, ilave bir cerrahi prosedür uygulanmasını önlemektedir. Manometrik olarak anal hipertoininde var olduğu olgularda yapılacak cerrahi işlem basit myektomiden ziyade sfinkteromyektomi olmalıdır. Tekniğin en önemli dezavantajı tüm olgularda ganglionik segmente ulaşmaya imkân vermemesidir. Myektominin proksimal ucu aganglionik gelen olgular laksatif tedavisine cevap verebilmektedir.

Kaynaklar

1. Backwinkel KD, Oakley OW, Tuffli GA: Rectal myomectomy for short segment aganglionic megacolon. *Surg Gynecol Obstet* 132:109-113, 1971
2. Bentley JFR, Nixon HH, Ehrenpreis TH, et al: Seminar on pseudo Hirschsprung's disease and related disorders. *Arch Dis Child* 41:143-154, 1996
3. Caluwe DD, Yoneda A, Akl U, et al: Internal anal sphincter achalasia: Outcome after internal sphincter myectomy: *J Pediatr Surg* 36:736-738, 2001
4. Caniano DA, Ormsbee SH, Polito W, et al: Total intestinal aganglionosis. *J Pediatr Surg* 20:456-460, 1985
5. Duhamel B: Physio-pathology of internal anal sphincter. *Arch Dis Child* 44:377-381, 1971
6. Escobar MA, Grosfeld JL, West KW, et al: Long-term outcomes in total colonic aganglionosis: A 32-year experience. *J Pediatr Surg* 40:955-961, 2005
7. Grosfeld JL, Ballantine VN, Csicsko JF: A critical evaluation of the Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *Arch Surg* 113:456-460, 1978
8. Ikeda K, Goto S: Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan: Analysis of 1628 patients. *Ann Surg* 199:400-405, 1984
9. Kawahara H, Kubota A, Hasegawa T, et al: Anorectal sleeve micromanometry for diagnosis of Hirschsprung's disease in newborns. *J Pediatr Surg* 42:2075-2079, 2007
10. Kimura O, Ono S, Furukawa T, et al: Management strategies for infants with total intestinal aganglionosis. *J Pediatr Surg* 44:1564-1567, 2009
11. Kumar S, Ramadan S, Gupta V, et al: Manometric tests of anorectal function in 90 healthy children: A clinical study from Kuwait. *J Pediatr Surg* 44:1786-1790, 2009
12. Limousin IT, Valdés JA, Jiménez MJ, et al: Neonatal diagnostic protocol of the Hirschsprung's disease. *Cir Pediatr* 21:232-234, 2008
13. Lynn HB: Rectal myomectomy for aganglionic megacolon. *Mayo Clin Proc* 41:289-295, 1966
14. Martelli H, Devroede G, Arhan P, et al: Mechanisms of idiopathic constipation: Outlet obstruction. *Gastroenterology* 75:623-631, 1978
15. Moore SW, Millar AJW, Cywes S: Long-term clinical, manometric, and histological of obstructive symptoms in the postoperative Hirschsprung's patient. *J Pediatr Surg* 29:106-111, 1994
16. Nissan S, Bar-Maor JA, Levy E: Anorectal myomectomy in the treatment of short-segment Hirschsprung's disease. *Ann Surg* 170:969-977, 1969
17. Okamoto E, Ueda T: Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2:437-443, 1967
18. Rajab A, Freeman NV, Patton MA: Hirschsprung's disease in Oman. *J Pediatr Surg* 32:724-727
19. Reding R, Goyet JV, Gosseye S, et al: Hirschsprung's disease: A 20-year experience. *J Pediatr Surg* 32:1221-1225, 1997
20. Shehata SMK, El-Banna IA, Gaber AA, et al: Long-term evaluation of modified lateral anorectal myomectomy for low-segment Hirschsprung disease: *Arch Surg* 133:269-271, 1998
21. Thomas CG: Posterior sphincterotomy in Hirschsprung's disease. *Surg Gynecol Obstet* 124:365-366, 1967
22. Udassin R, Nissan S, Lernau O, et al: The mild form of Hirschsprung's disease (short segment): Fourteen years' experience in diagnosis and treatment. *Ann Surg* 194:767-770, 1981