

# Hirschsprung hastalığı düşünülen yenidoğan ve infantlarda baryumlu lavman öncesi dekompresyon yanıtıcı mıdır?\*

İrfan KARACA, Erdal TÜRK, Başak UÇAN, Aytaç KARKINER, Günyüz TEMİR, Aliye KANDIRICI, Münevver HOŞGÖR

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir, Ordu Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Ordu

## Özet

**Amaç:** Hirschsprung hastalığı (HH) düşünülen olgularda baryumlu lavman (BL) rutin olarak uygulanmaktadır. Bu olgularda normal veya dar distal segment, transizyon bölgesinde huni şekilli dilatasyon ve proksimal kolonda belirgin dilatasyon kolon grafisinde saptanan bulgulardır. Klasik bilgi, kolon grafisi öncesi dekompresyon yapılmasının bu bulguların ortadan kalkmasına ve yalancı negatif sonuçlara neden olabileceği şeklindedir. Çalışmamızda kolon grafisi öncesinde yapılan kısa süreli dekompresyonun kolon grafisindeki bulguları etkileyip etkilemediğini geriye dönük olarak incelenmiştir.

**Gereç ve Yöntem:** 2002-2005 yılları arasında kliniğimizde HH nedeniyle opere edilen 24 yenidoğan (YD) ve infant; cinsiyet, ortalama doğum ve operasyon kilosu, başvuru şikayetleri ve fizik muayene bulguları, KE öncesi dekompresyon yapıp yapılmadığı, tanı yöntemleri ve operasyona ait bilgiler yönünden geriye dönük olarak incelemeye alındı.

**Bulgular:** Hastaların; kız/erkek oranı: 2/22 idi. 21 hastada, ilk 24 saatte mekonyum çıkışı olmamıştı. 21 hastada karın şişliği, 9 hastada ise safralı kusma şikayeti vardı. Ayakta direkt batın grafisinde (ADBG) 16 hastada hava-sıvı seviyeleri vardı ve pelvik gaz yoktu. Hastaların 5'inde yoğun gaz birikimi varken, 3 hastanın grafisi normaldi. Ortalama doğum kilosu: 3190gr (2200-4300), operasyon kilosu: 3450 gr. (2400-4500), operasyon yaşı 22,5gün (3-60). Tüm hastalara operasyon öncesi tanı amaçlı Baryumlu kolon grafisi çekildi. Kolon grafisi öncesi ortalama 2,3 gün (1-5), günde 2 kez 10 cc/kg ılık serum fizyolojik lavman ve günde 6 kez rektal tüp ile dekompresyon uygulanmıştı. 21 hastada (% 87.5) transizyonel zon (TZ) saptanırken 2 hastada (% 8.33) TZ gösterilemedi. 1 hastada (% 4.16) ise mikrokolon vardı. Hastaların 19 tanesine (% 79) primer TEP, TZ'u gösterilemeyen 2 hasta (% 8.33), mikrokolona sahip 1 hasta (% 4.16) ve inen kolon tutulumu olan 2 hastaya (% 8.33) laparotomi yardımlı TEP tek seansta uygulandı. Peritoneal refleksiyonun ortalama 11,75 cm proksimali (5-30) anüse anastomoz edildi.

**Sonuç:** Bu çalışma, BL öncesi yapılan kısa süreli dekompresyonun TZ'un gösterilmesini engellemediğini ve perforasyon riski olan, batın distansiyonlu yenidoğan ve infant olgularda KE öncesi kısa süreli dekompresyon uygulanabileceğini düşündürmektedir.

**Anahtar kelimeler:** Hirschsprung hastalığı, baryumlu lavman, transizyonel zon, dekompresyon

\* XXIII. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur, 21-24 Eylül 2005, Gaziantep

**Adres:** Dr. Erdal Türk, Güzelyalı Mah Sahil Cad. No:68/8, 52100, Ordu

**Yayına kabul tarihi:** 05.01.2007

## Summary

**Is decompression before contrast enema misleading in newborns with the suspicion of Hirschsprung's disease?**

**Aim:** Contrast enema is routinely used in the diagnosis of cases with a suspicion of Hirschsprung's disease (HD). The diagnostic findings of this procedure are; rectum with normal calibration or a distal narrow segment, funnel shaped dilatation in the transitional zone (TZ) and marked dilatation in the proximal colon. The traditional knowledge is that, decompression before enema may remove these findings and causes false negative results. In this study, the effect of a short duration of decompression prior to contrast enema is analyzed whether it makes any changes on the graphical findings or not.

**Material and Method:** Twenty-four newborns and infants operated because of HD between 2001 and 2005 were retrospectively analyzed for gender, weight at birth and at operation, complaints and physical examination findings on time of admission, presence of decompression before contrast enema, diagnostic procedures and operative findings.

**Results:** Girls/boys were 2/22. 21 patients had not passed stool in the first 24 hours. 21 patients had abdominal distension and 9 had bilious vomiting. Plain x-ray revealed air-fluid levels without any pelvic gas in 16 and marked gas distension in 5 patients. 3 patients had normal findings. Average weight at birth was 3190 (2200-4300) grs and 3450 (2400-4500) grs at operation. Mean age at operation was 22,5 (3-60) days. All patients had contrast enema before operation. Average duration of decompression with warm saline enema (2 x 10 cc/kg) and rectal tube (6/day) was 2,3 days. TZ was apparent in 21 (87.5 %) patients but could not be detected in 2 (8.33 %). 1 (4.16 %) patient had microcolon. Primary TEP was performed in 19 (79 %) patients. Laparotomy assisted TEP at single session was performed for patients in whom TZ could not be detected in 2 (8.33 %), microcolon was detected in 1 (4.16 %) and descending colon was involved in 2 (8.33 %). An average of 11,75 (5-30) cm proximal of the peritoneal reflection is anastomozed to the anus.

**Conclusion:** The results of this study support that decompression with a short duration before any contrast enema does not affect the presence of TZ. Hence, decompression can be performed in newborns having abdominal distension and high risk of perforation.

**Key words:** Hirschsprung's disease, contrast enema, transitional zone, decompression

## Giriş

Hirschsprung hastalığı (HH), gastrointestinal sistemin intramusküler ve submukozal parasempatik pleksuslarında, ganglion yokluğuna bağlı olarak, fonksiyonel intestinal obstrüksiyona yol açan doğumsal bir hastalıktır. 5000 yenidoğan da (YD) bir görülür. Hastaların % 70-80'i erkektir. Günümüzde tanı, iyi alınmış bir öykü, dikkatli bir fizik muayene, ayakta direkt batin grafisi (ADBG), baryumlu kolon grafisi, anorektal manometri ve rektal biyopsi ile % 90-100'e yakın oranda YD ve infant döneminde konmaktadır (6,9).

Distal barsak obstrüksiyonu düşünülen olgularda ayırıcı tanı için de faydalı olan kolon grafisi, anorektal manometri ve rektal biyopsi öncesi çoğu merkezde rutin olarak uygulanmaktadır. Bu olgularda normal veya dar distal segment, transizyon bölgesinde huni şekilli dilatasyon ve proksimal kolonda belirgin dilatasyon kolon grafisinde saptanan bulgulardır. Baryumlu kolon grafisiyle transizyonel zon'dan (TZ) başka, düzensiz kasılmalar, rektosigmoid indexin tersine dönmesi, spazm, mukozal kaldırım taşı görünümü, mukozal düzensizlik, testere dişi görünümü ve 24. saatte kontrast madde birikimi saptanabilir (3,9,10,11). Klasik bilgi, yapılan rektal lavman ve dekompresyonlarla özellikle YD ve infant döneminde bu görüntünün kaybolacağı ve HH tanısının atlanabileceği veya TZ yerinin doğru saptanamayacağı şeklindedir (1,7).

Bu çalışmanın amacı HH düşünülen YD ve infantlarda, baryumlu kolon grafi öncesi yapılan kısa süreli rektal lavman ve rektal tüple dekompresyonun, grafi sonuçlarını değiştirip değiştirmediğini araştırmaktır.

## Gereç ve Yöntem

2002-2005 yılları arasında, kliniğimizde HH nedeniyle opere edilen 62 hasta içerisinde, yaşları 3-60

gün arasında değişen 24 YD ve infant hasta çalışmaya dahil edildi. Hastalar cinsiyet, ortalama doğum ve operasyon kilosunu, başvuru şikayetleri ve fizik muayene bulguları, baryumlu kolon grafisi öncesi dekompresyon yapıp yapılmadığı, tanı yöntemleri, baryumlu kolon grafisi sonuçları ve operasyona ait bulgular yönünden geriye dönük olarak incelendi.

Öykü ve fizik muayene sonrası hastalar ilk basamakta ADBG ile değerlendirildi. HH düşünülen YD ve infant hastalar hastaneye yatırılarak, nazogastrik sonda takıldı, damar yolu açıldı ve olası bir enterokolit atağına karşın profilaktik antibiyoterapi başlandı. Hastaların 21'inde (% 87.5) batin distansiyonu mevcuttu. Tüm hastalara rutin olarak yatıştan kısa bir süre sonra günde 2 kez 10 cc/kg ılık salinle lavman ve günde 6 kez rektal tüp (RT) ile dekompresyon uygulandı. Batin distansiyonu gerileyince baryumlu kolon grafisi çekildi. Baryumlu lavman (BL) sonrası 24. saat geç grafileri de çekilerek baryum retansiyonu gösterilmeye çalışıldı. Geç grafi sonrası tekrar dekompresyonlara başlandı ve hastalar grafi çekimini takiben 1-3 gün içerisinde operasyona alındı. HH tanısı, hastanın kliniği, baryumlu kolon grafisi, 24. saat geç grafisi ve operasyondan hemen önce alınan frozen rektal biyopsilerle kondu. Operasyonda cerrahi tekniği belirleyen en önemli özellik, baryumlu kolon grafisinde TZ'un yeri ve kolonun dilatasyon derecesiydi. Kısa segment veya rektosigmoid HH düşünülen hastalarda transanal yaklaşım, daha proksimal yerleşimli TZ varlığında ise laparotomi hazırlıkları yapıldı.

## Bulgular

Hastaların; kız/erkek oranı: 2/22, ortalama doğum kilosunu ise 3190 gr (2200-4300) idi. Hastaların 21'inde (% 87.5), ilk 24 saatte mekonyum çıkışı yoktu ve karın şişliği mevcuttu, 9 hastada (% 37.5) ise safralı kusma şikayeti vardı. Fizik muayenede, 21 hastada (% 87.5) batin distansiyonu ve yapılan rektal tüple

Tablo 1. Hastaların operasyon öncesi bilgileri.

Cinsiyet		Öykü			Fizik Muayene	
E	K	İlk Gün Mekonyum Çıkaramama	Karın Şişliği	Safralı Kusma	Batin Dist	RT ile Fıskırır Tarzda Gaita Çıkışı
22	2	21	21	9	21	21
% 91	% 9	% 87.5	% 87.5	% 37.5	% 87.5	% 87.5

patlar tarzda gaz ve gaita çıkışı mevcuttu (Tablo 1). 16 hastanın (% 66) ADBG'de hava-sıvı seviyeleri varken, pelvik gaz gölgesi yoktu. 5 hastada (% 21) yoğun gaz birikimi varken, 3 hastanın (% 13) grafisi normaldi. Tüm hastalara operasyon öncesi ortalama 2,3 gün (1-5), 2 kez 10 cc/kg/gün ılık salin ile lavman ve günde 6 kez RT ile dekompresyon uygulandıktan sonra tanı amaçlı baryumlu kolon grafisi çekildi. (Tablo 2).

**Tablo 2. Hastaların operasyon öncesi radyolojik bilgileri.**

ADBG		
Hava-Sıvı Seviyesi	Gaz Distansiyonu	Normal
16 (% 66)	5 (% 21)	3 (% 13)

**Tablo 3. Baryumlu kolon grafisinin sonuçları.**

Baryumlu Kolon Grafisi Sonuçları			
TZ var	TZ yok	Mikrokolon	Geç grafide Ba retansiyonu
21 (% 87.5)	2 (% 8.33)	1 (% 4.16)	24 (% 100)

**Resim 2. Yan grafide TZ ve kolonda dilatasyon.**

**Resim 1. AP grafide TZ ve kolonda dilatasyon.**

**Resim 3. Mikrokolon görünümü.**

**Tablo 4. Hastaların operasyon yaşları ve operasyon teknikleri ile rezeke edilen barsak uzunlukları.**

Operasyon Tekniği		
Primer TEP	Abdominoperineal TEP	Rezeke Edilen Barsak Uzunluğu
19 % 79	5 % 21	11.75 cm. (5-30 cm.)

**Tablo 5. Literatüre ait YD ve infant ağırlıkta, baryumlu kolon grafisi sonuçları.**

Baryumlu Kolon Grafisi Sonuçları				
Yıl	Yazar	Hasta Sayısı	YD ve İnfant	Yanlış Negatif
1986	Taxman	58	29	% 20 (11)
1996	O'Donovan	18	14	% 28 (5)
2003	Proctor	53	53	% 21 (11)
2004	Jamieson	32	30	% 25 (8)

TZ hastaların 21'inde (% 87.5), kısa segment, rektosigmoid ve inen kolonu tutan HH olarak rapor edilirken, 2 hastada (% 8.33) geçiş zonu gösterilemedi. Splenik fleksuraya kadar tutulumu olan 1 hastada (% 4.16) ise mikrokolon vardı. Tüm hastalarda 24. saat geç grafileri ile baryum göllenmesi gösterildi (Tablo 3) (Resim 1, 2, 3).

Preoperatif hazırlıkları tamamlanan hastalar ortalama 22,5 günlükken (3-60) operasyona alındı. Frozen rektal biyopsi yapıldı. Biyopsi sonuçları tüm olgularda ganglion negatif olarak geldi. Rektal diseksiyona ve seviyeleme biyopsilerine devam edilerek 19 hastaya (% 79) primer TEP uygulandı. TZ'u gösterilemeyen 2 hasta (% 8.33), mikrokolona sahip splenik fleksura tutulumu olan 1 hasta (% 4.16) ve inen kolon tutulumu olan 2 hastaya (% 8.33) laparotomi yardımcı TEP uygulandı. Peritoneal refleksiyonun ortalama 11,75 cm proksimali (5-30) rezeke edilerek ganglionik segment anüse anastomoze edildi (Tablo 4).

## Tartışma

Günümüzde HH'nın tedavisinde YD olgularda operasyon skarı yaratmayarak, tek evrede uygulanabilen TEP operasyonu pek çok merkezde tercih edilmektedir. HH'nın tedavisinde, bu yöntemin kolay uygulanabilirliği ve etkinliği nedeniyle YD döneminde kolostomi yapılmasından kaçınılmaya çalışılmaktadır (8). Tanı konulana kadar geçen süre içerisinde batın

distansiyonu, özellikle geç başvuran YD olguların genel durumunu bozarak solunum sıkıntısına neden olabilir. Ayrıca dekompresyonun geciktirilmesi bakteriyel translokasyon ve kolonik perforasyon riskini de arttırabilir.

Baryumlu kolon grafisi HH'da pek çok merkezde anal monometri ve rektal biopsi öncesinde uygulanan, ayırıcı tanıda ve TZ'un yerini belirleyerek operatif yöntemin belirlenmesinde de etkin olan bir tanı yöntemidir (6,9). YD hastaların çoğunlukta olduğu serilerde BL'nın sensitivitesi % 80-88, yanlış negatiflik oranı ise % 20-28 olarak bildirilmektedir (Tablo 5) (5,6,8,11). HH'nın klasik radyografik bulguları TZ ve anormal rektosigmoid indeks, neonatallerde, mekonyum tıkaç sendromu, total kolonik aganglionosis, hipoganglionosis ve immatür ganglionosisli hastalarda da olmayabilir. Ayrıca enemanın uygulanması ve analizindeki fikir ayrılıkları da tanıdaki doğrulayıcılığın düşüklüğü ile bağlantılı olabilir (8,9).

Baryumlu kolon grafisinden önce rektal bir girişimin yapılmamasının, özellikle aşağı segment tutulumlu hastalarda yapılan seri lavmanların geçiş zonunu silerek sensitiviteyi azaltabileceği klasik kitaplara da geçmiş bir bilgidir (1,7).

Çalışmamızda hastaların tamamı 60 günlükten küçük olmasına ve uygulanan rektal lavmanlara rağmen yanlış negatiflik oranı % 12.5 olarak bulunmuş, perforasyon ya da enterokolit atağı hiçbir olguda saptanmamıştır. Sonuçlarımızın başarılı olması, grafilerin çoğunluğunun deneyimli merkezlerde yapılması ve yorumlanmasına bağlanabilir. Tanı öncesinde uygulanan kısa süreli dekompresyonlar TZ kaybolmasına yol açmamıştır.

Son yıllarda yapılan deneysel çalışmalarda, fetusun intrauterin dönemden itibaren defekasyon yaptığı bildirilmektedir (2). HH'da intrauterin hayattan itibaren barsak obstrüksiyonunun var olduğu düşünüldüğünde aganglionik segment ve proksimalindeki barsak segmenti arasındaki çap farkıyla oluşan TZ görüntüsünün kısa süreli lavmanlarla ortadan kaybolmasının olası olmadığı düşünülebilir. Ancak bu iki durum arasındaki ilişki yapılacak olan ileri çalışmalar ile daha detaylı bir şekilde değerlendirilmelidir. TZ'un kaybolduğu durumlar, daha ziyade aileler veya hekimler tarafından uzun süre rektal müdahaleye

maruz kalan ve kısa segment hastalığı olan daha büyük yaş grubundaki hastalar için geçerlidir. Bu hastalarda, uygulamalar ortadan kaldırıldıktan sonra çekilen kolon grafileriyle tanı konulabilir.

Sonuç olarak; HH düşünülen YD ve infantlarda, distansiyonu ortadan kaldırabilmek, bakteriyel translokasyonu önlemek ve kolon grafisi esnasında perforasyon olasılığını azaltmak için dekompresyonlara zaman kaybetmeden başlanmasını öneriyoruz. Baryumlu kolon grafisinin deneyimli merkezlerde çekilmesiyle yanlış negatiflik oranlarının değişmeyeceğini düşünmekteyiz.

### Kaynaklar

1. Başaklar C, Yenidoğanın Cerrahi Hastalıkları, Palme yayıncılık, 1994, s:232
2. Çiftçi AO, Tanyel FC, Ercan MT, et al: In utero defecation by the normal fetus: a radionuclide study in the rabbit. J Pediatr Surg 31(10):1409, 1996
3. Evans WA, Willis R: Hirschsprung's disease; the roentgen diagnosis in infants. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 78(6):1024, 1957
4. Hayakawa K, Hamanaka Y, Suzuki M, et al: Radiological findings in total colon aganglionosis and allied disorders. Radiation Medicine 21(3):128, 2003
5. Jamieson DH, Dundas SE, Belushi SA: Does the transition zone reliably delineate aganglionic bowel in Hirschsprung's disease. Pediatr Radiol 34:811, 2004
6. O'Donovan AN, Habra G, Somers S, et al: Diagnosis of Hirschsprung's disease. AJR 167(2):517, 1996
7. O'Neill JA: Pediatric Surgery. Fifth edition, Volume two, 2000, s:1388
8. Proctor ML, Traubici J, Langer JC: Correlation between radiographic transition zone and level of aganglionosis in Hirschsprung disease: implications for surgical approach. J Pediatr Surg 38(5):775, 2003
9. Reid JR, Buonomo C, Moreira C, et al: The Barium Enema in Constipation: Comparison with Rectal Manometry and Biopsy to Exclude Hirschsprung's Disease After the Neonatal Period: Pediatr Radiol 30:681, 2000
10. Rosenfield NS, Ablow RC, Markowitz RI, et al: Hirschsprung disease: accuracy of the barium enema examination. Radiology 150(2):393, 1984
11. Taxman TL, Yulish BS, Rothstein FC: How useful is the barium enema in the diagnosis of infantile Hirschsprung's disease? Am J Dis Child 140(9):881, 1986