

Hirschsprung hastalığı: 18 yıllık deneyimimiz

Hayrettin ÖZTÜRK, Selçuk OTÇU, Abdurrahman ÖNEN, Ali İhsan DOKUCU, Şenol GEDİK, Selçuk YÜCESAN

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Diyarbakır, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Şanlıurfa

Özet

Amaç: Çalışmadaki amacımız kliniğimizde Hirschsprung hastalığı (HH) tanısı koyularak çoğunluğu Duhamel ameliyatının Martin modifikasyonu ile tedavi edilen hastalarımızın tanı ve tedavi özelliklerini belirlemek, morbidite, mortalite ve uzun dönem fonksiyonel sonuçlar açısından değerlendirmektir.

Yöntem: Haziran 1983 ile Şubat 2001 tarihleri arasında HH tanısı alan 64 hasta yaş, cinsiyet, başvuru zamanı, semptom ve bulgular, konjenital anomaliler, aganglionik barsak uzunluğu, tedavi metodu, fonksiyonel sonuçlar, morbidite ve mortalite açısından geriye dönük değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların 52'si erkek, 12'si kız idi. Olguların % 37'si yaşamın ilk bir ay'ı içerisinde tanı aldı. Başvuru şikayeti en sık karında şişlik (% 34) idi. Olguların 13'ünde (% 20) ek konjenital anomali saptandı. Aganglionik barsak en fazla rekto-sigmoid (% 82) bölgede görüldü. Enterostomi 56 hastaya uygulandı. Enterostomi sonrası 7 hasta Soave-Boley, 41 hasta Duhamel-Martin yöntemi ile tedavi edildi. Dört hastaya enterostomisiz tek seans Duhamel-Martin uygulandı. Ameliyat sonrası 16 (% 25) hastada komplikasyon gelişti. En sık gelişen komplikasyon intraabdominal yapışıklığa bağlı intestinal obstrüksiyon idi (% 33). Definitif ameliyat öncesi 3 (% 2) ve sonrası 5 (% 9) hastada enterokolit gözlemlendi. Hastalarımızın 8'i (% 12) öldü bu hastaların birinde ek konjenital anomali ve 6'sında sepsis vardı. Definitif operasyonu yapılan bir hastamız enterokolit atağı sonrası kaybedildi. Fonksiyonel skor 10-15 ve 15 yaş üzeri grup da 5-10 yaş grubu hastalara göre anlamlı derecede daha iyi idi ($p<0.05$). Fonksiyonel skor ile yaş arasında korelasyon bulunmadı.

Sonuç: Sonuç olarak kliniğimizde HH'nın cerrahi tedavisinde çoğunlukla Duhamel-Martin tekniği uygulanmış olup, bu hastaların uzun dönem fonksiyonel sonuçları değerlendirildiğinde ortalama fonksiyonel skor yönünden 10 yaş sonrası çocuklarda daha küçük çocuklara göre anlamlı düzelmelerin olduğu görülmüştür.

Anahtar kelimeler: Aganglionozis, Hirschsprung hastalığı, fekal kontinans

Adres: Dr. Hayrettin Öztürk, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 21280, Diyarbakır
Yayına kabul tarihi: 30.01.2002

Summary

Hirschsprung's disease: An 18-years experience

Aim: In this study, we aimed to analyse the diagnostic and therapeutic features, morbidity, mortality and long-term functional results of patients with Hirschsprung's disease, whom the majority were treated by Duhamel-Martin procedure.

Method: A total of 64 Hirschsprung's disease cases were diagnosed and treated in the department between June 1983 and February 2001. We reviewed the charts of these retrospectively and evaluated the age, sex, symptoms and signs, associated anomalies, the length of bowel involved, type of pull-through performed, functional results of treatment, morbidity and mortality of these patients.

Results: There were 52 boys and 12 girls. Thirty seven percent of the cases were diagnosed below the age of one month. The most frequent presenting symptom was abdominal distention (34 %). Thirteen of the cases had associated anomalies (20 %). The most frequent site of aganglionosis was at the rectosigmoid (82 %). A decompressing enterostomy was performed in 56 patients. Soave-Boley's and Duhamel-Martin's technique with protective colostomy were performed in 7 and 41 patients respectively. Postoperative complications were seen in 25 % of the patients. In 4 cases a Duhamel-Martin's procedure was performed without a colostomy. In the postoperative period 16 cases (25 %) developed a complication. The most frequent complication was intestinal obstruction due to adhesions (33 %). Preoperative and postoperative enterocolitis was found in three (2 %) and 5 (9 %) patients respectively. Eight children (12 %) died, one related to associated anomalies and six due to sepsis one patient died from enterocolitis after the definitive procedure. In the 10 to 15 year age and the greater than 15 year age groups, functional scores were significantly increased when compared to the 5 to 10 year age group ($p<0.05$). A significant correlation was not found between the functional score and age of the patients.

Conclusion: As a conclusion, we have used Duhamel-Martin procedure in majority of patients with Hirschsprung's disease. Long-term functional evaluations have shown an improvement in functional score in children older than 10 year in comparison with younger ones.

Key words: Aganglionosis, Hirschsprung's disease, fecal continence

Giriş

Hirschsprung hastalığı (HH), ganglion hücrelerinin yokluğu sonucunda kolonun normal peristaltik hareketlerinin olmaması ve internal anal sfinkterlerin tonik bir şekilde kasılı kalması ile karakterizedir (14,15,22,25,29). Aganglionozisin nedeni ise hala tam olarak bilinmemekle birlikte nöral krest hücrelerinin migrasyonu yada farklılaşmasındaki yetersizlik, çevresel faktörler, iskemi veya immunolojik yaralanmaya sekonder enterik nöronların dekrüksiyonu suçlanmaktadır (26). Hastalığın cerrahi tedavisi aganglionik segmentin total yada subtotal rezeksiyonu sonrası bir pull-through işlemiyle ganglionik bağırsağın aşağı çekilmesidir (9,31,23,32). Konstipasyon ve fekal inkontinans operatif tedavi sonrası farklı tekniklerin ortak fonksiyonel problemleri olup, zamanında etkin girişimde bulunulmadığında çocukların sosyal ve duygusal gelişimleri üzerine olumsuz etkileri olabilir. Duhamel ameliyatı ve değişik modifikasyonları (Grob, Soper, Ikeda, Rovitalta ve Martin) HH'nin tedavisinde Kuzey Amerika ve Kıta Avrupa'sında uygulanan en yaygın cerrahi teknik olup (15), kliniğimizde 18 yıllık süre içerisinde HH tanısı koyulan 64 hastanın % 72'si Duhamel ameliyatının Martin modifikasyonu ile tedavi edilmiştir. Çalışmadaki amacımız Duhamel ameliyatının Martin modifikasyonu ile tedavi ettiğimiz hastalarımızın tanı ve tedavi özelliklerini belirlemek, morbidite, mortalite ve uzun dönem fonksiyonel sonuçları açısından değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntem

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi kliniğinde Haziran 1983 ile Şubat 2001 tarihleri arasında HH tanısı koyulan 64 hasta yaş, cinsiyet, başvuru zamanı, aile öyküsü, başvuru sırasındaki semptom ve bulgular, ek anomaliler, aganglionik barsak uzunluğu, tedavi yöntemi, ameliyat sonrası komplikasyonlar, mortalite ve fonksiyonel sonuçlar açısından geriye dönük olarak değerlendirildi.

Enterokolit tanısı ciddi diare yanında pozitif gaita kültürü, ateş, ADKG'de intestinal pnömatozis veya sepsis bulgularından en az ikisinin bulunması ile konuldu. Enterokolitis saptanan hastalar kliniğe yatırılarak parenteral sıvı ve parenteral antibiyotik (Vankomisin) tedavisine ek olarak, 6-8 saat ara-

lıklarla serum fizyolojik ile rektal lavman uygulandı.

Çalışmamızda hastalarımızın uzun dönem fonksiyonel sonuçlarının değerlendirilmesinde Reding ve arkadaşlarının (26) geliştirdiği skala kullanıldı (Tablo 1). Fonksiyonel skor (FS) 4 yaş üstündeki çocuklar için uygulandı. Fonksiyonel skorlama yapılan hastalar 5-10, 10-15 ve 15 yaş üzeri olarak üç grupta incelendi. Bu üç grubun FS değerleri Chi-Square testi kullanılarak karşılaştırıldı. Fonksiyonel skor ile yaş arasındaki lineer ilişki Spearman rank korelasyon testi kullanılarak araştırıldı. $p < 0.05$ bulunduğu anlamı kabul edildi.

Bulgular

Hastaların 52'si erkek (% 81), 12'si kız (% 19) ve erkek/kız oranı 4/1 idi. Başvuru yaşı (Tablo 2) en erken 3 gün iken en geç 8 yaşında bulundu. Olguların 5'inde (% 8) ailede HH hikayesi pozitif idi.

Tablo 1. Hirschsprung hastalığı için cerrahi tedavi sonrası uzun dönem fonksiyonel sonuçların değerlendirme skalası (23).

1. Normal gaita çıkarma (tuvalet terbiyesi)	
(A) günde bir defa ya da daha fazla	1.0
(B) Haftada üç defa yada daha fazla	0.5
(C) Haftada üç den az	0
2. Karın şişliği	
(A) Yok	1.0
(B) Ara sıra	0.5
(C) Günlük yada devamlı	0
3. Anal kirlenme (soiling)	
(A) Yok ya da nadir	2.0
(B) Haftada üç den az	1.0
(C) Haftada üç defa ya da daha fazla	0
4. Ciddi gaita kaçırma	
(A) Yok	1.0
(B) Ara sıra/günlük	0
Toplam skor (range)	0-5

Not: 4-5 puan iyi, 2-3.5 puan orta ve 0-1.5 puan kötü.

Tablo 2. Hastaların başvuruda saptanan yaş dağılımı.

Yaş	Hasta Sayısı	%
0-1 ay	24	38
1-6 ay	12	19
6-12 ay	7	11
1-5 yaş	15	23
>5 yaş	6	9

Tablo 3. Hastaların başvuruda semptom ve bulguları.

Semptomlar ve Bulgular	Hasta Sayısı	%
Karında şişlik	54	34
Konstipasyon	38	24
Mekonyum çıkarmada gecikme	28	15
Kusma	18	11
RT'de pis kokulu gaita	6	4
RT'de patlayıcı gaz	4	3
Akut intestinal obstruksiyon	4	3
İshal	4	3
Enterokolitis	3	2
Barsak perforasyonu	2	1

RT: Rektal tuşe

Tablo 4. Hirschsprung hastalığı ile birlikte bulunan anomaliler.

Anomali	Hasta Sayısı	%
İnperfore anus	4	6
Down sendromu	2	3
Hidrosele	2	3
Meckel divertikülü	1	1.5
Sağ inguinal herni	1	1.5
İnmemiş testis	1	1.5
OMK	1	1.5
KKH	1	1.5

OMK: Omfalo mezenterik kanal açıklığı; KKH: Konjenital kalp hastalığı.

Tablo 5. Hirschsprung hastalığı tanısı alan 64 olgunun tedavisinde kullanılan yöntemler.

Tedavi yöntemi	Hasta Sayısı	%
Enterostomi+Pull-through (Duhamel-Martin)	41	64
Enterostomi+Pull-through (Soave-Boley)	7	11
Sadece enterostomi yapılan	7	11
Tek seansta Pull-through (Duhamel-Martin)	4	6
Miyotomi/sfinkterotomi	4	6
Enterostomi+ileo-kolik anastomoz	1	2

Hastaların en sık başvuru şikayeti karında şişlik (% 34), konstipasyon (% 24) ve mekonyum çıkarmada gecikme (% 15) oldu (Tablo 3).

Olguların 13'ünün (% 20) ek anomalisi vardı. Down sendromu 2 hastada saptandı (Tablo 5).

HH olgularının ayakta direkt karın grafisinde (ADKG) 43 hastada dilate barsak ansları, 32 hastada hava-sıvı seviyelerinin olduğu saptandı. Baryumlu kolon grafisinde 31 (% 48) hastada dar segment görüldü. Hastalarımızın 48'inin (% 75) (3 hasta başka bir merkezde rektal biyopsi alınmış) kayıtlarında rektal biyopsi sonuçları bulundu ve bu hastalarda ganglion hücresi negatif idi. Özellikle 1990 öncesin-

de tedavi edilen 16 (% 25) hastanın kayıtlarında rektal biyopsi uygulaması ile ilgili sonuçlar gerek sağ-lıksız veri tutulumu, gerek patoloji bölümündeki yaşanan teknik problemler (yetersiz doku örneği gibi !) ve gerekse cerrahın tercihi sonucu (sadece klinik ve radyolojik tanı) elde edilememiştir. Ayrıca bu hastaların intraoperatif olarak alınan biyopsi örneklerinde ganglion hücresinin olmadığı görüldü.

Hastaların aganglionozis saptanan bölgeleri kısa segment 4 (% 6), rekto-sigmoid 51 (% 80), sol kolon 2 (% 3), transvers kolon 2 (% 3), sağ kolon 2 (% 3), total kolonik 1 (% 2) ve total aganglionozis 2 (% 3) idi.

Tedavi sonuçlarımız Tablo 5'de verildi. Üç hastanın sağ transvers loop kolostomisi başka bir merkezde açılmıştı. Kliniğimizde enterostomi 53 hastaya uygulandı. Bir hastaya jejunostomi, 2 hastaya çekostomi, 2 hastaya sigmoid kolostomi, 48 hastaya sağ transvers loop kolostomi açıldı. Yedi hastaya enterostomi sonrası Soave-Boley, 41 hastaya Duhamel-Martin yöntemi uygulandı. Dört hasta ise, enterostomisiz tek seanslı Duhamel-Martin yöntemi ile tedavi edildi. Kısa segment HH saptanan 4 olgu (bu hastalarda kronik konstipasyon hikayesi mevcut, rektal biyopside 3 ve 5 cm'lerde ganglion hücresi pozitif, baryumlu grafilerde transizyonel zon yok) miyektomi ile tedavi edildi. Total kolonik aganglion bulunan hastamıza ileo-kolik yan-yana anastomoz (Duhamel-Martin) uygulandı. Yedi hasta enterostomi sonrasında definitif operasyonu yapılmadan kaybedildi. Total aganglionozis bulunan 2 hasta bu grupta idi.

Yüksek ve intermediate tip imperfore anüs tanısı koyulan ve definitif ameliyatı yapılarak sonrasında kolostomisi kapatılan 2 hastamızda, striktür olmasına rağmen hastaların dışkılama güclüğü çektikleri saptandı. Hastaların kontrastlı grafilerinde dilate kolon ve rektal biyopsi örneklerinde ganglion hücresi negatif bulundu. Bu iki hastaya kolostomi açıldı ve aynı seansta Duhamel-Martin yöntemi ile definitif ameliyat yapıldı. Kolostomi kapama sonrası takiplerinde fonksiyonel sorunları kalmadı. Definitif operasyonu sırasında rektal biyopsi örnekleri alınan ve ganglion hücresi negatif bulunan yüksek tip imperfore anüslü diğer iki hastanın Duhamel-Martin yöntemi ile cerrahi tedavisi yapıldı ve sonrasında kolostomisi kapatıldı.

Tablo 6. Ameliyat sonrası gelişen komplikasyonlar.

Komplikasyon	Hasta Sayısı	%
İntestinal obstrüksiyon*	6	33
Yara enfeksiyonu	4	22
Evisserasyon	3	17
Anal darlık	2	11
Entero-kutanöz fistül	1	6

*İntraabdominal yapışıklığa bağlı gelişen.

Tablo 7. Ameliyat sonrası 27 hastanın uzun dönem fonksiyonel sonuçlarının yaş gruplarına göre karşılaştırılması*

Yaş grubu	Hasta Sayısı	Fonksiyonel skor	p
5-10	9	3.5	0.05¶
10-15	12	4	0.05‡
15	6	4.7	ns#

* Chi-Square test, ns: istatistiksel olarak anlamsız

¶ 10-15 arası yaş grubu 5-10 yaş grubu ile karşılaştırıldığında

‡ 15 yaş üzer, 5-10 yaş grubu ile karşılaştırıldığında

15 yaş üzeri hastalar 10-15 yaş grubu ile karşılaştırıldığında

Ameliyat sonrası 16 (% 25) hastada komplikasyon gelişti (Tablo 6). En sık gelişen komplikasyon intraabdominal yapışıklığa bağlı intestinal obstrüksiyon idi (% 33). Adezyon gelişen hastaların 3'ü ve evisserasyon gelişen hastaların tümü (n:3) ameliyat edilerek tedavi edildi. Kolostomi kapama sonrası anastomoz açılmasına bağlı entero-kutanöz fistül gelişen hastaya tekrar kolostomi açıldı. Definitif ameliyat sonrası anal darlık gelişen 2 hastadan biri için revizyon gerekti, diğer hastaya anal dilatasyon uygulandı ve sorunu olmadı. Yara enfeksiyonu bulunan 4 hasta lokal yara bakımı ve sistemik antibiyotik tedavisi ile iyileşti. Ameliyat sonrası gelişen komplikasyonların 12'sinin (% 27) Duhamel-Martin yöntemi, 4'ünün (% 58) ise Soave-Boley yöntemi uygulanan hastalarda geliştiği saptandı. Definitif ameliyat sonrası 5 (% 8.7) hastada enterokolit oluştu. Bir olgu kaybedildi.

Hastalarımızın uzun dönemdeki fonksiyonel sonuçları 31 hastada değerlendirilebildi. Ortalama takip süresi 4.2 yıl (1.1 ve 7.3 yıl arası) idi. Fonksiyonel skorlama 4 yaş üzerindeki 31 hastanın 27'sinde yapıldı. Bu hastalar için ortalama yaş 10.3 (en küçük yaş 5 ve en büyük 21) idi. Tablo 7'de ameliyat sonrası 27 hastanın uzun dönem fonksiyonel sonuçlarının yaş gruplarına göre dağılımı ve karşılaştırılması verildi. Fonksiyonel skor 10-15 ve 15 yaş üzeri grup da 5-10 yaş grubu hastalara göre anlamlı dere-

cede daha iyi idi ($p < 0.05$). Fonksiyonel skor açısından 10-15 ve 15 yaş üzeri hastaların karşılaştırılmasında anlamlı fark saptanmadı ($p > 0.05$). Fonksiyonel skor ile yaş arasında korelasyon bulunmadı ($p > 0.05$). Duhamel-Martin yöntemi ile tedavi edilen hastalarımızın 3'ünde ayda bir kez ve özellikle enterit ile birlikte olan gaita inkontinansı, 1'inde haftada ortalama bir kez ciddi gaita inkontinansı (toplam 4 hasta, % 9.7) saptandı. Median fonksiyonel skor Duhamel Martin yöntemi ile ameliyat edilen hastalar için 4.5 (en küçük 2, en büyük 5) bulundu. Definitif ameliyatı yapılan hastalarımızın % 52'sinin uzun dönem fonksiyonların değerlendirilmesi yapılamadı. Bu durum bölgemizdeki nüfus hareketliliğinin yoğun olmasına bağlı olarak hastalarımızın takip dışı kalmasına bağlanmıştır.

Tartışma

HH'nın % 70-80'i erkeklerde görülür ve olguların % 63'ü 0-1 ay % 4'ü 5 yaş üzerinde bulunur (3,7,21,33). Aile hikayesi % 1.5-17.6 arasında bildirilmektedir (4,15,27). Çalışmamızdaki hastaların % 80'i erkek ve % 37'si yaşamın ilk bir ay'ı içerisinde tanı alırken, olguların % 9'u 5 yaş üzerindeki hastalardan oluşuyordu. Hastaların % 8'nin ailesinde HH saptandı. Son yıllarda yapılan iki çalışmada hastaların % 90'ından fazlasında HH tanısının yenidoğan periyodunda koyulduğu bildirilmiştir (13,24). Serimizde yenidoğan döneminde tanı oranının düşük bulunması ve hastalarımızın geç başvurmasındaki oranın yüksekliği, ailelerin daha çok sosyo-ekonomik olarak az gelişmiş bölgelerden başvurmasına bağlı olduğu düşünüldü.

HH'da ek anomalilerin sıklığı % 11-30 arasındadır (2,15,33). Üre ve arkadaşlarının (35) 203 hastalık serilerinde ek anomalilerin sıklığı % 35 olarak bildirmişlerdir. Bu seride ürogenital sistem anomalisi % 11, kardiovasküler sistem (KVS) anomalisi % 6, gastrointestinal sistem anomalisi % 6'dır. Ryan ve arkadaşlarının (28) 179 hastalık serilerinde ise ek anomali görülme sıklığı % 22 olup en sık Down sendromu ve kardiyak septasyon defektleri bildirilmiştir. HH ile anorektal malformasyonların (ARM) birlikte bulunma ise sıklığı nadirdir (% 2.8-3.4) (17,36). Serimizde ek anomali görülme sıklığı % 20 olup en sık görülen ek anomali ARM (% 6) olurken, Down sendromu % 3 oranında görülmüştür. Seri-

mizde özellikle KVS ve santral sinir sistemi anomalilerinin göreceli olarak azlığı, bu tür anomalilere sahip olguların hastaneye başvurmadan kaybedilmiş olması veya tanıda gecikilmesi olasılığıdır. Kliniğimizde son 5 yıldır imperfore anüslü olgularda rutin olarak frozen biyopsi çalışması yapılmaktadır. Bu konuda son yıllarda yapılan çalışmalarda ARM'lu hastaların definitif tedavisi sırasında rutin olarak frozen biyopsi çalışmasını önerenler yanında, ameliyat öncesi baryumlu kolon grafisinde dar segment görüldüğünde intraoperatif frozen biyopsi yapılmasının daha uygun olduğunu ileri sürenler olmuştur (17,36).

HH tanısında kullanılan yöntemler arasında ADKG, baryumlu kolon grafisi, anorektal basınç ölçümleri, rektal biyopsi ve son yıllarda biyopsi örneklerinde bazı nöronal (asetilkolinesteraz, monoklonal anti-nörofilament antibody, nöron spesifik enolaz, S-100 protein) ve peptid markırlar (vasoaktif intestinal peptid, substans -P, met-enkefalin, gastrin salgılayan peptid) vardır (2,15,21,33). Tanı koyma oranı kolon grafisi, anorektal manometre ve rektal biyopsi de sırasıyla % 83, % 85-100 ve % 95-100 arasında bildirilmiştir (1,15,26,33,34). Serimizin tümü dikkate alındığında baryumlu kolon grafisi ile % 48, rektal biyopsi ile % 75 oranında tanı koyulmuştur. Özellikle 1990 öncesinde tedavi edilen hastaların kayıtlarında gerek sağlıksız veri tutulumu, gerek patoloji bölümündeki yaşanan teknik problemler (yetersiz doku örneği gibi !) ve gerekse cerrahın tercihi sonucu (sadece klinik ve radyolojik tanı) rektal biyopsi uygulaması ile ilgili sonuçlar elde edilememiştir. Diğer taraftan 1990 sonrasında kliniğimizde hemen tüm HH olgularında gerek intraoperatif olarak (9 hastada stoma açıldığı sırada) alınan seri biyopsi örnekleri frozen değerlendirmesi gerekse preoperatif ve post operatif (51 hastada) tam kat biyopsi değerlendirilmesi yapılmaktadır.

Definitif cerrahi tedavide en çok yapılan ameliyatlara Swenson, Duhamel ve modifiye teknikleri, Soave, Soave-Boley, Rehbein's, transanal ve bazı tekniklerin laparoskopik uygulamalarıdır (2,8,15,20,29,30,33). Definitif ameliyat, kolonun çok geniş olmadığı bebeklerde kolostomisiz, kolonun pull-through işlemi için uygun olmayacak kadar geniş olduğu, düzenli lavman yapılamayan veya lavmana cevap vermeyen ve malnütrisyonu olan çocuklarda aganglionik seg-

mentin proksimalinden kolostomi açılarak yapılabilir/mektedir. Kısa segment olgularında ise miyektomi/internal sfinkterotomi uygulanabilmektedir (15,30,33). Bu seride hastaların % 71'i Duhamel ameliyatının Martin modifikasyonu ile tedavi edildi. Duhamel ameliyatının Martin prosedürü kolay uygulanabilir olması, rektum arkasında sınırlı pelvik diseksiyon yapılması ve pelvik sinirlerin yaralanma riskinin az olması nedeniyle kliniğimizin tercih nedenleri olmuştur. Kolostomisiz prosedür ile definitif ameliyat kliniğimizde son beş yıldır yakarıda belirttiğimiz kriterlere uyabilen 4 (% 6) hastada uygulanmıştır. Bu hastaların 2'sinde (% 50) ameliyat sonrası yara enfeksiyonu gelişmiştir.

HH ameliyatı sonrası erken komplikasyonlar anastomoz sızdırması, anastomoz daralması, yara enfeksiyonu ve enterokolit (5-7,30,33). Kronik konstipasyon, enterokolit ve gaita kaçırma HH olgularının geç dönemde ortaya çıkan komplikasyonlarıdır (2,15,30,33). Duhamel yöntemi sonrası anastomoz ayrılması % 2.4, enterokolit % 6, gaita kaçırma ise % 7 olarak bildirilmiştir (10,15,16,18). Konstipasyonun nedenleri daha çok anal sfinkter akalazyası, inkomplet rezeksiyon, striktür ve fekalom ile oluşur. Bu durum Duhamel operasyonu sonrası % 10 olarak bildirilmiştir (11,12,19). İşeme disfonksiyonu Duhamel tekniği uygulananlarda % 4 olarak saptanmıştır (15). Çalışmamızda definitif ameliyat sonrası total komplikasyon oranı % 25 olup Duhamel-Martin tekniği uygulananlarda % 27'dir. Duhamel-Martin yöntemi ile tedavi edilen olgularımızda enterokolit % 7, anal darlık % 2.4 ve gaita inkontinansı % 9.7 bulundu. Fonksiyonel skor 10-15 ve 15 yaş üzeri grup da 5-10 yaş grubu hastalara göre anlamlı derecede daha iyi idi (p<0.05). Ancak, fonksiyonel skor ile yaş arasında korelasyon saptanmadı (p>0.05). Bu konuda Yanchar ve arkadaşları (37) benzer sonuçlar bildirirken, Reding ve arkadaşları (26) fonksiyonel skor ile yaş arasında korelasyon olduğunu rapor etmişlerdir. Hastalarımızın tümü için mortalite oranı % 12 bulunurken, Duhamel-Martin yöntemi ile tedavi edilen hastalarımızda mortalite oranı % 2.2 bulundu.

Serimizin sonuçları değerlendirildiğinde, kliniğimizde HH definitif cerrahi tedavisinde çoğunlukla Duhamel-Martin tekniği uygulanmış olup, definitif ameliyatı yaptığımız ve uzun dönem fonksiyonel so-

nuçları değerlendirilebilen hastalarımızın üçte ikisinden fazlasında normal fonksiyonel durum ortaya koyulmuştur. Her ne kadar yaş ile fonksiyonel skor arasında istatistiksel olarak korelasyon bulunmamış olsa da olguların önemli bir kısmında çocukların büyümesi ile FS'da düzelme gözlenmiştir. Diğer taraftan anal atrezi ile HH birlikte görülme sıklığı nadir olmasına rağmen, anal atrezili olguların definitif tedavisi sırasında alınan rektal biyopsi örneklerinin frozen tekniği ile ganglion hücresi açısından değerlendirilmesinin yararlı olacağına inanıyoruz.

Kaynaklar

1. Aaronson I and Nixon HH: A clinical evaluation of anorectal pressure studies in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Gut* 13:138, 1972
2. Başaklar AC: Yenidoğanın cerrahi hastalıkları. Ankara, Palme yayınları, 1994, s:227
3. Başaklar AC, Kale N, Sönmez K: Indefinite causes of gastrointestinal perforation in neonates. *Gazi Medical Journal* 2:79, 1991
4. Bodian M, Carter CO: A family study of Hirschsprung's disease. *Am Hum Genet* 26:261,1963
5. Camiano DA, Ormsbee HS, Polito W, et al: Total intestinal aganglionosis. *J Pediatr Surg* 20:456,1985
6. Carneiro PMR, Brereton RJ, Drake DP, et al: Enterocolitis in Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 7:356, 1992
7. Çelik A, Salman T, Boneval C, Büyüksarılan G: Konjenital kolonik aganglionoziste deneyimlerimiz. *Klinik Girişim* 2:55, 1988
8. Çiftçi AÖ: Nöronal intestinal malformasyonlar. *Katkı Pediatri Dergisi* 18:207, 1997
9. Duhamel B: Une nouvelle operation pour le megacolon congenital. *Presse Med* 64:2249, 1956
10. Ein SH, Shandling B: Long Duhamel procedure, in Holschneider AM, Puri P (eds): Hirschsprung's Disease and Allied Disorders (2nd ed). London, Harwood Academic Publishers, 1999
11. Elhalaby EA, Coran AG, Blane CE, et al: Enterocolitis associated with Hirschsprung's disease. A clinical-radiological characterization on 168 patients. *J Pediatr Surg* 30:76, 1995
12. Heij HA, de Vries X, Bremer I, et al: Long-term anorectal function after Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 30:430,1995
13. Helbig D: Hirschsprung's disease in infancy and childhood. In Holschneider AM, editor: Hirschsprung's disease, New York, 1982, Hippokrates Verlag, Stuttgartand Thieme-Stratton.
14. Hirschsprung H: Stuhlagheit Neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons. *JB Kinderheilk* 27:1, 1888
15. Holschneider A, Ure BM: Hirschsprung's disease, in Aschcraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Synder CL (eds): *Pediatric Surgery*. 3rd ed. Philadelphia. W.B. Saunders Company. 2000, p:453
16. Ikeda K, Goto S: Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan: An analysis of 1628 patients. *Ann Surg* 199:400, 1984
17. Kiesewetter WB, Sukarochana K, Sieber WK: The frequency of aganglionosis associated with imperforate anus. *Surgery* 58:877, 1965
18. Kleinhaus S, Boley SJ, Sheran M, et al: Hirschsprung's disease. A survey of the members of the surgical section of the American Academy of Pediatrics. *J Pediatr Surg* 14:588, 1979
19. Liem NT, Hau BD, Thu NX: THA long-term follow up result of Swenson's operation in the treatment of Hirschsprung's disease in Vietnamese children. *Eur J Pediatr Surg* 14:110, 1993
20. Martin LW: Surgical management of total colonic aganglionosis. *Ann Surg* 176:343, 1972
21. Martin LW, and Torres AM: Hirschsprung's disease. *Surg Clin North Am* 65:1171, 1985
22. Olcay I, Yücesan S, Kıvanç F, Zorludemir Ü, Ün MA, ve ark: Total kolonik aganglionozis. *ÇÜTF Dergisi* 3:1, 1978
23. Şenyüz OF, Danişmend N, Erdoğan E, Özbay G, Büyükkunal C: Total intestinal aganglionosis with involvement of the stomach. *Pediatr Surg Int* 3:74, 1988
24. Polley T Jr, Coran AG, Wesley JR: A ten-year experience with ninety-two cases of Hirschsprung's disease. Including sixty-seven consecutive endorectal pull-through procedures. *Ann Surg* 202:349, 1985
25. Puri P: Hirschsprung's disease: Clinical and experimental observations. *World J Surg* 17:374, 1993
26. Reding R, Goyet JV, Gosseye S, et al: Hirschsprung's disease: A 20-year experience. *J Pediatr Surg* 32:1221, 1997
27. Russel MB, Russel CA, Niebuhr E: Familial occurrence of Hirschsprung's disease. *Clin Genetics* 45:231, 1994
28. Ryan ET, Ecker JL, Christakis NA and Folkman J: Hirschsprung's disease: Associated abnormalities and demography. *J Pediatr Surg* 27:76, 1992
29. Swenson O, Bill AH: Resection of the rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon. *Surgery* 24:212, 1948
30. Swenson O, Reef JG: Hirschsprung's Disease, in Raffensperger JG (eds): *Swenson's Pediatric Surgery*. Connecticut, Appleton&Lange 1990, p:555
31. Swenson O, Bill AH Jr: Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon. *Surgery* 24:212, 1948
32. Soave F: A new surgical technique for the treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 56:1007, 1964
33. Teitelbaum DH, Coran AG, Weitzman JJ, et al: Hirschsprung's disease and related neuromuscular disorders of the intestine, in Grosfeld JL, Coran AG, O'Neill JA (eds): *Pediatric Surgery*, St Louis, Baltimore. Mosby, 1998, p:1381
34. Tobon F, Schuster M: Megacolon: Special diagnostic and therapeutic features. *Johns Hopkins Med J* 135:91, 1974
35. Ure BM, Holschneider AM, Meier-Ruge W: Neuronal intestinal malformations: A retro-and prospective study on 203 patients. *Eur J Pediatr Surg* 4:279, 1994
36. Watanatittan S, Suwatanaviroj A, Limpruithum T, and Rattanasuwan T: Association of Hirschsprung's disease and anorectal malformation. *J Pediatr Surg* 26:192, 1991
37. Yanchar NL, Soucy P: Long-term outcome after Hirschsprung's disease: Patients perspectives. *J Pediatr Surg* 34:1152, 1999