

# Duhamel operasyonundan sonra görülen barsak sorunları\*

Didem BASKIN, Esin KABUL, Burak TANDER, Çetin Ali KARADAĞ, Mehmet YALÇIN

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

## Özet

**Amaç:** Hirschsprung hastalığının tedavi edici operasyonlarından sonra barsak sorunları sürebilir. Bu sorunların önemini araştırmak için Duhamel operasyonu yapılan hastalar yeniden değerlendirildi.

**Yöntem:** Çalışmaya Duhamel operasyonu yapılmış ve kolostomisi kapatılmış hastalar dahil edildi. Barsak çalışmasıyla ilgili sorular hazırlanarak telefonla soruldu. Sorunlu hastalar hastaneye çağrılarak kolon grafileri ve anorektal manometrik değerlendirmeleri istendi. Endikasyonu olan hastalardan rektal biyopsi alındı.

**Bulgular:** 1991-2001 Yılları arasında 15 kız ve 52 erkek çocuğa Duhamel operasyonu yapıldı. Hastalardan bir tanesi enterokolit atağı nedeniyle kaybedildi. Telefonla 24 hastaya ulaşıldı. Bu hastaların ortalama yaşları 60.8 ay ve Duhamel operasyonundan sonra geçen ortalama süre 35.5 aydı. İki tanesi hariç hepsinin abdominal distansiyon (8), sulu kaka (7), konstipasyon (2), fekal inkontinans (6) ve kaka bulaşması (2) gibi sorunları vardı. Aileler rektal yıkama ve barsak antiseptiği kullanmak gibi yöntemlerle duruma adapte olmuşlardı ve sonuçtan memnundular. Altı hastaya kolon grafisi çekildi, altı hastaya anorektal manometre yapıldı, dördünde relaksasyon cevabının olmadığı görüldü. Üç hastaya rektal biyopsi yapıldı ve ikisinde IND, birinde agangliyonik segment saptandı.

**Sonuç:** Duhamel operasyonundan sonra hastalarda, indirilen barsağın patolojisi, agangliyonik segmentin uzunluğu ve internal sfinkterde relaksasyon olmaması gibi nedenlere bağlı, bazıları ciddi, barsak sorunları olmaktadır. Ancak aileler, özellikle yeniden kolostomi açılma korkusundan, ciddi bir sorunla karşılaşmadan hastaneye gelmemektedirler. Çocukların gelecekteki sağlığı açısından bu ailelerle yakın iletişimde olmakta yarar vardır.

**Anahtar kelimeler:** Hirschsprung hastalığı, Duhamel operasyonu, enterokolit, anorektal manometre, intestinal nöronal displazi

\*XIX. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresinde sözlü bildiri olarak sunulmuştur (7-11 Ekim 2001, Antalya).

**Adres:** Dr. Didem Baskın, Pehlivanı Sok. 7/3, Mecidiyeköy, 80290, İstanbul

**Yayına kabul tarihi:** 27.08.2002

## Summary

### Intestinal problems following Duhamel's procedure

**Aim:** Intestinal problems may persist following definitive operations for Hirschsprung's disease. To determine the significance of these problems, patients who underwent Duhamel's procedure were reevaluated.

**Method:** Patients who underwent Duhamel's procedure and whose colostomy had been closed were included in the study. A questionnaire regarding the present bowel habits of children was prepared and questions were asked by telephone calls. Patients with complaints were called to the hospital for barium enema and anorectal manometry studies. A rectal biopsy was taken if indicated.

**Results:** Fifteen girls and 52 boys underwent Duhamel's procedure between 1991 and 2001. One patient died of enterocolitis 2 months after Duhamel's procedure. Twenty four patients could be contacted by telephone. Mean age of patients was 60.8 months and mean follow-up after Duhamel's procedure was 35.5 months. All except two patients had some kind of complaint such as abdominal distention (8), watery stools (7), constipation (2), fecal incontinence (6) and soiling (2). Families were adapted to the current situation by using rectal irrigation or bowel antiseptics and they were happy with the results. Barium enema was done in 6 patients. Six patients had anorectal manometry and internal sphincter relaxation response was lacking in 4. Rectal biopsy revealed residual aganglionic bowel in one and IND in two.

**Conclusion:** Following Duhamel's procedure in majority of patients have bowel problems related to the pathology of the pulled-through segment, extent of the aganglionosis or lack of relaxation of the internal sphincter, and some may be serious. Families seem to try cope with the problems instead of coming to the hospital in fear of recolostomy. To help these children we should be in close contact with their families.

**Key words:** Hirschsprung's disease, Duhamel's procedure, enterocolitis, anorectal manometry, intestinal neuronal dysplasia

## Giriş

Hirschsprung hastalığının (HH) tedavisi için tüm operasyonlar tamamlandıktan sonra, hastaların bir kısmında barsağa ait sorunların devam ettiği bugün artık iyi bilinen bir gerçektir. Hastalığın düzeltici tedavisi için Swenson, Duhamel operasyonunun Martin modifikasyonu, Soave ve Rehbein gibi birçok farklı operasyon teknikleri uygulanabilmesine rağmen, barsak sorunları bütün tekniklerden sonra görülebilmektedir (10,14). Bu sorunlar, anastomoz sızıntısı, anastomoz stenozu, yara açılması, adhezif obstrüksiyon gibi primer olarak ameliyata bağlı sorunlar olabildiği gibi, indirilen barsak segmentinde aganglionozis ya da intestinal nöronal displazi (IND) gibi rezidüel hastalık kalmasına, agangliyonik segmentin uzunluğuna ya da internal sfinkter fonksiyonlarının anormalliğine de bağlı olabilir (6,8,9,10,13). Kliniğimizde 1991 yılından itibaren uygulama kolaylığı açısından Duhamel operasyonu tercih edilmektedir. Bu operasyondan sonra hastaların klinik durumlarının ve karşılaşılan sorunların değerlendirilmesi için bir çalışma planlanmıştır.

## Gereç ve yöntem

*1991 yılından itibaren Hirschsprung hastalığı nedeniyle tedavi edilen ve Duhamel operasyonu uygulanan ve şu anda kolostomileri kapatılmış olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Hasta aileleri aranarak hastanın şu andaki yaşı, genel durumu, gaitasını tutup tutamadığı, gaita bulaşmasının olup olmadığı, gaitasının şekilli olup olmadığı, ishal ya da kabızlığı olup olmadığı, günde kaç kez gaita yaptığı, karın şişliği olup olmadığı soruldu. Klinik yakınmaları olan hastalar hastaneye çağrıldı. Bu hastalara fizik muayeneleri rektal muayene de dahil olarak yapıldıktan sonra, abdominal distansiyon, fekal inkontinans, enterokolit ya da gaita bulaşması gibi barsak boşalmasına ait sorunları olan hastalardan; ano-rektal manometre (ARMM), kolon grafisi ve bunların sonucuna göre gerekirse rektal biyopsi istendi.*

## Bulgular

1991-2001 yılları arasında 67 hastaya Duhamel operasyonu yapıldı. Hastaların 52'si erkek, 15'i kızdı. Hastalara Duhamel operasyonu ortalama 26.1 aylıkken yapıldı (4 ay-9 yaş).

Telefonla 24 hastaya ulaşıldı (Tablo 1). Ulaşılan hastaların ortalama yaşları 60.8 aydı (21 ay-11 yaş). Duhamel operasyonu sonrasında geçen ortalama süre 35.5 aydı (1 ay-7.5 yıl).

Hastalar günde ortalama 2.77 kere kaka yapıyorlardı. Duhamel sonrası 1. ayındaki hastanın günde 15 kere kaka yaptığı belirtilmişti. Diğerlerinde sayı 1-4 arasında değişmekteydi.

Altı hastanın kaka tutamadığı, bir tanesinin kısmen kaka tuttuğu belirtildi. Bir hastada gece kaçırma vardı, 1 hasta ise haftada bir kere bulaşma tarzında kaçırmadan yakındı. Kaka tutamadığı belirtilen hastalardan 4 tanesi 4 yaşından büyüktü ve daha sonra hastaneye getirildiler (Hasta 8,12,14,22). Yedi hastada kakanın şekilsiz ve sulu olduğu ifade edildi.

Sekiz hastada zaman zaman karın şişliği oluyordu. Yedi hasta ishal, iki hasta da kabızlıktan yakındı. Kabızlıktan yakınan aileler, çocuklarının ancak lavman ile kaka yapabildiğini söylediler. İki hastada pişik vardı. İki hastanın aileleri çocukların oburluğundan yakındılar.

Beş hasta telefon soruları sorulduktan bir ay sonra enterokolit nedeniyle, bir tanesi volvulus nedeniyle hastaneye yatırıldılar. Kontrol polikliniğine beş hasta getirildi. Böylece telefonla ulaşılan 24 hastanın 11 tanesi, fizik muayene ve diğer tetkiklerle değerlendirilebilmiş oldu.

İshal ya da enterokolit, abdominal distansiyon veya kabızlık yakınması olan hastalardan kolon grafisi ve anorektal manometre istendi. Ancak teknik kısıtlılıklar nedeniyle, ARMM endikasyonu konulan hastaların sadece bir kısmına bu inceleme yapılabildi. Bu durumda tedaviler; yakınmalara, fizik muayene bulgularına ve yapılabilen tetkiklerin sonucuna göre şekillendi.

İki hastanın kolon grafisi HH ile uyumlu bulundu. Bunlardan bir tanesinden alınan rektal biyopsi agangliyonik olarak değerlendirildi. Bu hastanın ARMM değerlendirmesinde de internal sfinkter relaksasyon cevabı minimaldi. Aile yeniden operasyonu kabul etmediği için hasta yakın izleme alındı (Hasta 8). Diğer hastaya rektal biyopsi planlandı (Hasta 16). Hirschsprung hastalığı rektosigmoidde sınırlı olan

Tablo 1. Telefon soruları (Haziran 2001) ile ulaşılan hastalar.

Hasta	Telefon soruları (Haziran 2001)						ARMM	Rektal biyopsi	Kolon grafisi	Tedavi
	Şu andaki yaş (ay)	Duhamel sonrası izlem (ay)	Kaka tutma	Şekilli kaka	Karın şişliği	Günlük kaka sayısı (ort)				
1	24	1	E	H	H	15	H	H	Pişik (+)	
2	132	16	E	H	H	4	E	H	IND (+)	Pasej hızlı
3	60	33	E	E	H	2	H	H		
4	43	34	E	H	E	2	E	H	Sulu kaka, arada kaçırıyor	
5	26	8	H	E	E	4	H	H		
6	21		E	E	H	3	H	H		
7	108	87	E	E	H	1	H	H		
8	96	50	H	H	E	4	H	E	EK ile yattı	R min. GH (-) HH benzeri
9	42	21	E	E	H	1	H	H	Yıkama ile kokulu kaka.	?
10	42	18	*	*	*	*	*	*	EK ile yattı.	R yok IND Kısa kolon Nitrik oksit
11	42	1	E	E	E	2	E	H	EK ile yattı.	?
12	96	90	H	E	E	1	E	H	Haftada bir kaka kaçırıyor	
13	42	10	E	H	H	2	H	E	Lavmanla kaka yapıyor.	R geç. min Botox
14	84	66	H	E	H	4	H	H	Pişik (+), reDuhamel	Kısa kolon Motilite yavaşlatıcı
15	60	24	E	E	H	2	H	H	09/2001'de volvulus op.	
16	96	79	E	E	H	1	H	H		HH benzeri
17	26	20	H	E	H	2	H	H		
18	108	36	E	H	E	1	H	H	Arada barsak antiseptiği	
19	28	24	E/H	H	E	1	H	H		
20	46	26	E	E	H	?	H	H		
21	120	90	E	E	H	1	E	H		
22	68	55	H	E	H	4	H	H	EK ile yattı	R min. IND Kısa kolon Barsak antiseptiği
23	15	1	E	E	E	3	E	H	EK ile yattı (PO 1.ay)	
24	36	26	E	E	H	1	E	H		

\* Yuva çocuğu olduğu için bilinmiyor, E: evet, H: hayır, ARMM: anorektal manometri, R: internal sfinkter relaksasyonu, GH: gangliyon hücreci, HH: Hirschsprung hastalığı, EK: enterokolit, IND: intestinal nöronal displazi, ?:değerlendirilemedi.

ve Duhamel operasyonu sonrasında indirilen segmentte IND bildirilen üçüncü bir hasta (Hasta 2), yaşının büyük olmasına rağmen sık ve sulu kaka yapmaktaydı ve intestinal pasaj grafisinde pasajın hızlanmış olduğu görüldü. Aile bilgilendirilerek hasta yakın izleme alındı.

Enterokolit nedeniyle yatırılan ve uzun segment HH olan iki hastanın kolon grafilerinde, sadece çıkan kolonun mevcut olduğu görüldü. Bu hastaların internal sfinkter relaksasyon cevapları minimaldi ya da yoktu. Rektal biyopsilerinde IND saptandı. Abdominal distansiyonu ve gaita yapamama sorunu olan hastaya topikal nitrik oksit başlandı ve yarar sağlandı (Hasta 10), diğer hasta ise (Hasta 22), tuvalet terbiyesine uygun yaşta olduğundan ve gaita yapamama sorunu olmadığından, sadece barsak antiseptiği verilerek izleme alındı.

İki hastaya reDuhamel operasyonu yapılmıştı. Her iki hastada da, biri kolon grafisi ile de verifiye edilmiş, kısa kolon ve buna bağlı sulu dışkılama mevcuttu. Birinin kaka kaçırması varken diğeri lavman

yapılmadan kaka yapamıyordu. Kaka kaçırın daha büyük yaşta hasta (Hasta 14) motilite yavaşlatıcıdan yararlanırken, diğer hastaya (Hasta 9), ARMM değerlendirmesi iyi yapılamamasına rağmen, internal sfinktere botulinum toksini (Botox) enjeksiyonu yapıldı ve hasta, yıkama gerekmeden, şekilli ve kokusuz kaka yapmaya başladı.

Lavmansız kaka yapamayan, kolon grafisinde özellik saptanmayan ve rektal biyopsisi normal olarak değerlendirilen, ARMM'de relaksasyon yanıtı geç ve minimal olarak değerlendirilen bir hasta (Hasta 13), internal sfinktere botulinum toksini enjeksiyonundan sonra yıkama gerekmeden, şekilli, kokusuz kaka yapmaya başladı.

### Tartışma

Duhamel operasyonu Hirschsprung hastalığı için sık tercih edilen operasyon yöntemlerinden biridir (4). Bu operasyondan sonra karşılaşılan sorunlar, birçok seride diğer operasyon yöntemleriyle birlikte incelenmiş ve özellikle kabızlık sorununun Duhamel

operasyonunda daha fazla olduğu söylenmiştir (5,6,7,10,11,14). Sadece Duhamel operasyonuna ait verileri değerlendiren seri azdır. Baillie ve ark., serilerinde Duhamel operasyonunu da diğerleri gibi morbiditesinin olduğunu, ancak bunun nedenlerinin çok açık olmadığını belirtmişlerdir (2). Çalışmalarında anal sfinkter fonksiyonları araştırılmamıştır.

Postoperatif enterokolit görülme sıklığı çeşitli serilerde % 27-29 arasında bildirilmiştir (6,10). Serimizin tamamında bu oran % 25 olarak bulunmuştur. Enterokolit HH'da primer olarak barsağın immün yapısındaki bozukluklara bağlanabileceği gibi (1), disfonksiyonel barsağın indirilmesi ya da internal sfinkterde relaksasyon cevabının olmaması nedeniyle barsağın yeterince boşalamaması ile de ilişkili olabilir. Enterokolit nedeniyle hastaneye yatırılan hastalarımızda IND, agangliyonik segment ya da internal sfinkterin dilatasyon cevabı olmaması gibi fonksiyonel sorunların saptanması ikinci varsayımı desteklemekte, ancak birinciyi ekarte ettirmemektedir.

Diğer bazı serilerde de olduğu gibi (6,13), serimizdeki tek ölüm, enterokolite bağlı olarak gelişmiş ve bu hastanın kolon kesitlerinin retrospektif olarak değerlendirilmesinde IND saptanmıştır.

Bir hastamıza obstrüksiyon semptomları sonucunda yapılan rektal biyopsilerde aganglionozis saptanmıştır. Patologlar bu bulgunun ilk operasyonda hatalı sonuç vermeye mi, yoksa ikincil olarak gelişen agangliyonozise mi bağlı olduğunu söyleyememişlerdir. Gangliyon hücresi saptanarak indirilen barsak segmentinde gangliyon hücrelerinin segment boyunca düzensiz yerleşim göstererek bazı kısımların agangliyonik olabileceği Ghose'un çalışmasında gösterilmiştir (3). İskemiye bağlı olarak gangliyon hücrelerinin zaman içinde kaybolabileceği de bilinen bir durumdur.

Enterokolit nedeniyle yatırıldıktan sonra ARMM değerlendirilmesinde relaksasyon yanıtı minimal olan ve rektal biyopsisi IND olarak değerlendirilen uzun segment HH olan bir hastamız, internal sfinkteri medikal olarak devre dışı bırakan topikal nitrik oksit uygulamasından yarar görmüştür. Yine IND nedeniyle reDuhamel yapılan ve kolonu kısa kalan, lavman yapılmadığı takdirde enterokolit gelişen,

ARMM değerlendirmesi tam olarak yapılamayan bir diğer hastamız da internal sfinktere botulinum toksini enjeksiyonu yapılması sonrasında yıkamasız şekilli ve kokusuz kaka yapmaya başlamıştır. Bu durum, Schulten'in çalışmasında da gözleendiği gibi, kısa kolonu kalan hastalarda semptomların, indirilen kolon patolojisinden bağımsız olduğunu (12) düşündürmüş, sfinkter fonksiyonlarının araştırılması gerektiği inancını oluşturmuştur.

Duhamel operasyonu sonrasında oluşturulan geniş rektum, internal anal sfinkterdeki tonus artışıyla birleştiğinde ciddi bir kabızlık nedeni olabilmektedir (13). Bu hastalarda da klinik olarak kaka yapamama sorunu olmaktadır. Çocuğun kaka yapamamasının diğer nedenleri ekarte edildikten sonra, internal sfinkteri gevşetecek miyektomi, botulinum toksini enjeksiyonu (9), topikal nitrik oksit uygulaması (8) gibi tedavi yöntemleri, hastalarımızda da olduğu gibi, sorunu çözebilir. Duhamel operasyonunun klasik tanımında, indirilen gangliyonik barsak segmenti, dentat çizginin yaklaşık 1 cm üzerinden rektuma anastomoz edilmekte ve bu hizada stapler uygulandığında internal sfinkter parsiyel olarak kesilmektedir. İnternal sfinktere ait sorunların ortadan kaldırılabilmesi için, anastomozun daha distalden oluşturulmasının ve böylece daha uzun bir sfinkterotomi yapılmasının da bir çözüm olacağı düşünülebilir. Sfinkterin tamamının kesilmesi ise inkontinansa yol açabilir.

Sonuç olarak, Duhamel operasyonu uygulanan Hirschsprung hastalarında indirilen segmentin normal olmaması, hastalığın uzun segment olması ve internal sfinkterde relaksasyon olmaması sorunlara yol açmaktadır. İndirilen segment için patologlarla çok sıkı ilişki içinde olmak gereklidir. Ancak devam eden sorunlar, sadece indirilen kolonun patolojisiyle açıklanmaya çalışılmamalı, internal sfinkter fonksiyonları mutlaka değerlendirilmelidir. Ayrıca aileler olabilecek sorunlar ve tedavi yöntemleri konusunda çok iyi bilgilendirilmelidir. Ailelerin yeniden kolostomi açılacağı korkusuyla sorunları gözardı etmeye çalıştıkları gözlenmiştir. Bu durum, Hirschsprung hastalığında kolostomisiz yaklaşımların daha tercih edilir olması gerektiğini düşündürmektedir.

## Kaynaklar

1. Aslam A, Spicer RD, Corfield AP: Children with Hirschsprung's disease have an abnormal colonic mucus defensive barrier independent of the bowel innervation status. *J Pediatr Surg* 32:1206, 1997
2. Baillie CT, Kenny SE, Rintala RJ, et al: Long-term outcome and colonic motility after the Duhamel procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 34:325, 1999
3. Ghose SI, Squire BR, Stringer MD, et al: Hirschsprung's disease: Problems with transition-zone pull-through. *J Pediatr Surg* 35:1805, 2000
4. İlçe Z, Tekand G, Emir H, Sarımurat N, Erdoğan E, Yeker Y, Söylet Y, Şenyüz OF, Büyükcünel C, Danişmend N, Yeker D: Retrospective evaluation of patients with Hirschsprung's disease operated by Duhamel's technique. Fourth Congress of Mediaterranean Association of Pediatric Surgeons, 5-8 June 2002, Çeşme, İzmir.
5. Langer JC: Repeat pull-through surgery for complicated Hirschsprung's disease: Indications, techniques and results. *J Pediatr Surg* 34:1136, 1999
6. Marty TL, Seo T, Matlak ME, et al: Gastrointestinal function after surgical correction of Hirschsprung's disease: Long-term follow-up in 135 patients. *J Pediatr Surg* 30:655, 1995
7. Miele E, Tozzi A, Staiano A: Persistence of abnormal gastrointestinal motility after operation for Hirschsprung's disease. *Am J Gastroenterol* 95:1226, 2000
8. Millar AJ, Steinberg RM, Raad J, Rode H: Anal achalasia after pull-through operations for Hirschsprung's disease- Preliminary experience with topical nitric oxide. *Eur J Pediatr Surg* 12:207, 2002
9. Minkes RK, Langer JC: A prospective study of botulinum toxin for internal sphincter hypertonicity in children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 35:1733, 2000
10. Moore SW, Millar AJW, Cywes S: Long-term clinical, manometric and histological evaluation of obstructive symptoms in the postoperative Hirschsprung's patient. *J Pediatr Surg* 29:106, 1994
11. Reding R, de Goyet JV, Gosseye S, et al: Hirschsprung's disease: A 20-year experience. *J Pediatr Surg* 32:1221, 1997
12. Schulten D, Holshneider AM, Meier-Ruge W: Proximal segment histology of resected bowel in Hirschsprung's disease predicts postoperative bowel function. *Eur J Pediatr Surg* 10:378, 2000
13. Vrsansky P, Bourdelat D, Pages R: Principal modifications of the Duhamel procedure in the treatment of Hirschsprung's disease. Analysis based on results of an international retrospective study of 2430 patients. *Pediatr Surg Int* 13:125, 1998
14. Yanchar NL, Soucy P: Long-term outcome after Hirschsprung's disease: patients' perspectives. *J Pediatr Surg* 34:1152, 1999