

# Hirschsprung Hastalığı Saptanan Vakalarımız

Dr. Adnan KAYNAK, Dr. Ömer KARAMAN, Dr. Şakir TEKİN, Dr. Serdar YOL, Dr. Şakir TAVLI

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı, KONYA

## ÖZET

**1986-1989 yılları arasında S.Ü. Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı 'nda 13 vakaya Hirschsprung hastalığı tanısı konulmuştur. Bunlardan ileri tedaviyi kabul eden 8 vakanın tanı ve tedavi sonuçları değerlendirilmiştir. Hastaların tamamının tanısı klinik belirti ve bulgular, direkt karın grafikleri ve lavman bariteyle çekilen kolon grafileri, tam kalınlıktaki cerrahi rektum biopsileri değerlendirilerek konuldu. 6 vakada kolostomi, abdominoperineal pull-through, kolostomi kapatılması şeklinde üç aşamalı ameliyat gerçekleştirildi. Bir vakada tek aşamalı abdominoperineal pull-through, diğer birinde ise internal miyektomi uygulandı. Üç aşamalı ameliyat uygulanan vakalarımızdan birisi sepsis nedeniyle kaybedildi. Yaşayan 7 hastamızın ortalama 2 yıllık takip süresi sonunda barsak fonksiyonları ve kontinans iyi olduğu saptandı.**

**Anahtar Kelimeler:** Hirschsprung hastalığı Kolon grafisi Kolostomi

Konjenital megakolon, aganglionik megakolon veya daha doğru bir söyleyişle intestinal aganglionik hastalık olarak bilinen Hirschsprung hastalığı konjenital olarak gastrointestinal sistemde intramural parasempatik ganglionların yokluğu ile karakterizedir. Barsak içeriğinin periferite itilmesi fonksiyonel olarak bozulmuştur.

Kliniği hafif seyreden olgularda, kronik konstipasyon ve gelişme geriliği vardır, tanı çocukluk çağında konur (1,2-3). Enterokolit ve akut intestinal

Geliş Tarihi: 23.6.1990

Kabul Tarihi: 20.8.1990

Yazışma Adresi: Dr. Adnan KAYNAK  
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel  
Cerrahi Anabilim Dalı

## SUMMARY

### OUR PATIENTS DIAGNOSED WITH HIRSCHSPRUNG DISEASE

**Thirteen cases admitted to Department of General Surgery, Research and Training Hospital School of Medicine, Selçuk University, Konya, from 1986 to 1989. After diagnosis, 8 of the 13 patients accepted further intervention. Here, we present the results of the 8 of the 13 cases after surgical treatments and the follow-ups. The diagnosis was based on clinical signs and symptoms, plain abdominal roentgenograms, barium enema, and fullthickness surgical rectal biopsies. Hirsch stage operation (colostomy, abdominoperineal pullthrough and colostomy revision), single stage abdominoperineal pullthrough operation, and internal myectomy were performed for 6, one and one patients, respectively. One patient who had three stage operation was died from sepsis. The remaining 7 patients were followed up for 2 years and at the end of that period intestinal functions and anal continence were found to be normal**

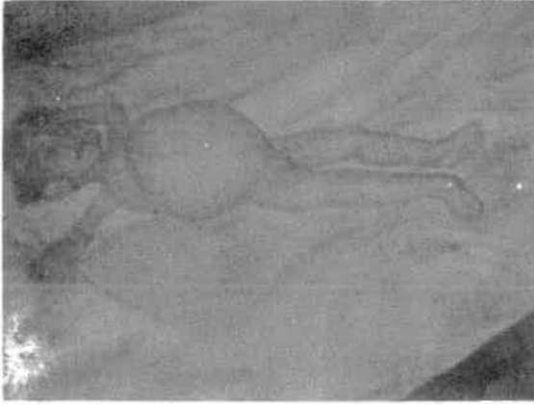
**Keywords:** Hirschsprung disease Barium enema Colostomy

obstrüksiyon belirtileri olan olgularda tanı konulması zordur (1,2,4). Acil olgularda, en etkili tedavi olan kolostomi uygulamasındaki gecikme, çoğu kez mortalite ile birliktedir.

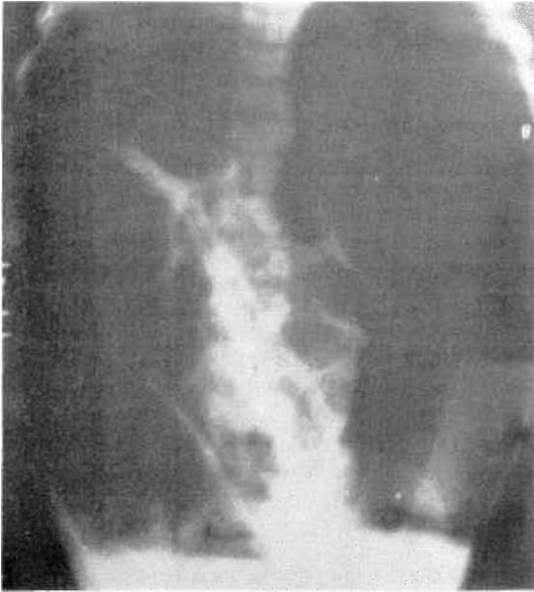
Bu çalışmada, tedavi edilmediği zaman, öldürücü olan, az sayıda da olsa Hirschsprung hastalığına ait tanı ve tedavi sonuçlarımızı retrospektif olarak inceledik.

## MATERYEL VE METOD

1986-1989 yılları arasında S.Ü. Tıp Fakültesi Cerrahi Kliniği'nde 13 hastaya Hirschsprung hastalığı tanısı konuldu. Bunlardan daha ileri tedaviyi kabul etmeyen 5 hasta çalışmanın dışına alınarak 8 hastanın tanı ve tedavi sonuçları retrospektif olarak incelendi.



Şekil 1. Hirschsprung hastalığı olan vakalarımızdan biri.



Şekil 2. Bir vakamızın ayakta direkt kann grafisi.

#### BULGULAR

Erkek, kız oranı, 6/2 (3/1)'dir. En küçüğü 45 gün ve en büyüğü 6 yaş olan 8 olgudaki yaş ortalaması 34,4 aydır. Resim 1'de Vakalarımızdan birisi görülmektedir.

Hastalanmadaki belirti ve bulgulardan, tuşede boş ampulla rekti 8 olgunun tamamında, karında distansiyon 7 olguda, kabızlık 6 olguda, kusma ve dehidratasyon 5 olguda, enterokolit 3 olguda saptandı.

Direkt karın grafilerinde, yaygın gaz ve genişlemiş kolon anslan, komplikasyonlu olgularda, sıvı-gaz seviyeleri mevcuttu (Resim 2).

Seryumlu lavman ile yapılan kolon grafilerinde, dar barsak segments ve bunun proksimalinde genişlemiş kolon vardı (Resim 3-4).

Hastaların hepsinde kesin tanı, ampulla rektiden alınan tam kalınlıktı cerrahi biyopsi ile konuldu. 3 olguda, rektal biyopsi ve acil kolostomi aynı seansta yapıldı

Aganglionik segment 7 olguda, rektosigmoid tip 1 olguda ise rektumda ultrasegmenter tipti.

Rektosigmoid aganglionozisi olan 6 olgunun ikisine ayırıcı kolostomi, dördüne ise uç kolostomi yapıldı. Ayırıcı kolostomi yapılan her iki kolostomide de distal uç prolapsusu gelişti. Kolostomi ile définitif ameliyat arasında geçen zaman ortalama 5.2 ay (15 gün-9 ay) kadardı.

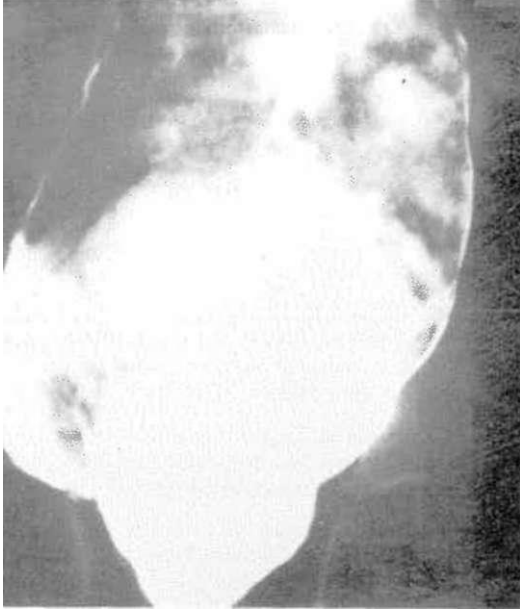
Ultrasegmenter aganglionozis olgusuna internai miyektomi, diğer 7 olgunun altısına üç aşamalı, birine ise tek aşamalı abdomino-perineal pull through ameliyatı uygulandı. Dışkılama fonksiyonu iyi olmayan iki hastaya ayrıca Internai miyektomi eklendi.

Postoperatif devrede üç aşamalı Swenson yapılan bir olgu, 8. gün pelvik abse ve sepsis nedeni ile kaybedildi, postoperatif komplikasyonlar içinde enterokolit 3 olgu ile en sık rastlanandı. Diğerleri sıra ile mukozal bit (2 olgu), anal stenoz, pelvik abse, perianal fistül, evisserasyon ve brid ileusu şeklindeydi, vakalarımızda saptanan bulgular yapılan tedavi ve komplikasyonlar Tablo 1'de gösterilmiştir. Yaşayan 7 hastamızın ortalama 2 yıllık dışkılama fonksiyonu ve kontrolünün iyi olduğu saptandı.

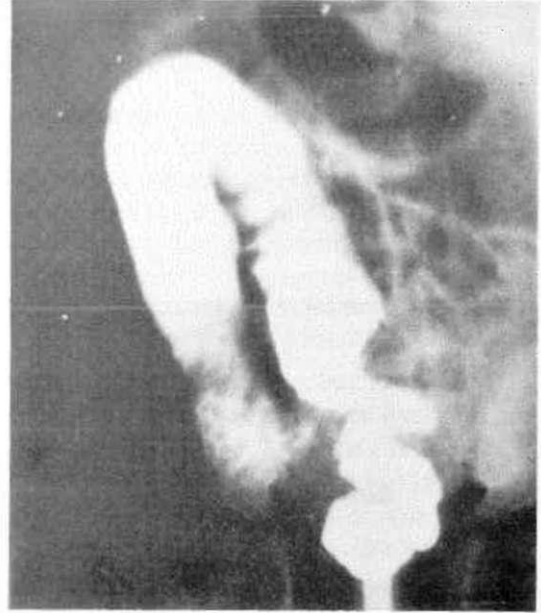
#### TARTIŞMA

Tedavi edilmemiş Hirschsprung hastalıklı olguların bir çoğu özellikle yenidoğan döneminde enterokolit ile kaybedilmektedir (2-4). Ülkemizde enterokolitlere bağlı bebek ölümlerinin bir kısmının altında Hirschsprung hastalığının bulunması muhtemeldir.

Hirschsprung hastalığının tanısında rektos-finkterik refleksin yeterli olup olmadığının tespiti oldukça önemli yer tutar. Bu amaçla yapılan manometrik ölçümlerin tanı güvenilirliği % 65-100 oranında değişmektedir, Metod ve ekibin tecrübesi manometrik çalışmanın güvenilirliğini etkiler (3,5,6,7,8). Gerek eritrosit gerekse aganglionik barsak dokusundaki asetilkolinesteraz seviyesinin yüksek bulunması tanıyı destekler. Postoperatif devrede, rezeksiyonun yeterliliği konusunda yol göstericidir. Doğumdan ancak 12 hafta sonra yapılan asetilkolinesteraz ölçümleri tanıya yardımcı olabilmektedir (9,10,11).



Şekil 3. Hum şeklinde darlık.



Şekil 4. Segmenter darlık.

Tablo 1. Vakalarımıza Ait Bilgiler

Vakalar	ŞG	I'D	AA	İD	AG	MB	MB	t ö
Y		45 g	5y	2 ay	3y	3y	4y	18 ay
Boş Ampulla Rekti	+	>	+	+	+	+	+	+
Distansiyon	+	-	+	+	+	+	+	+
Konstipasyon	+	+	+	+	+	+	+	+
Kusma	+	-	-	-	+	+	+	+
Dehidratasyon	+	-	-	+	+	+	+	-
Enlerokolit	-	-	-	+	+	+	+	-
L. Kolon Grafisi	RSBD	USD	RSBD	RSBD	RSBD	RSBD	RSBD	RSBD
Cerrahi Biopsi	+		+	+	+	+	+	+
Kolostomi	-		+	+	+	+	+	+
Ameliyat	SA	İM	SA	SA	SA	SA	SA	SA

P.O. Komplikasyoi'

Pelvik Apse PA fistül, enlerokolit (ŞG)  
Anal stenoz M.Brid Enlerokolit (AA)

M.brid Brid Evizezasyon (İD)  
Pelvik Apse Sepsis Exitus (MB)

Y: Yaş, g: Gün, RSBD: Rektosigmoid bölgede darlık USD: Ultrastrüktürel darlık, SA: Swenson ameliyatı, İM: Internal miyektomi, PA: Perianal, M: Mukozal

Baryumlu lavman ile yapılan kolon grafilerinin tanı değeri % 65-95 oranında değişmektedir (3,12). Kolonun yeteri kadar genişlemediği erken devrelerde ve ultrasütrüktürel aganglionozis olgularında tanı değeri düşüktür (1,13). Bizim olgularımızda kolon grafileri ile biyopsi sonuçlarının uyumlu olması hastaların geç gelmesine bağlanabilir.

Histolojik olarak barsak duvarında, ganglion yokluğu ve azlığı kesin tanı koydurur. Biyopsi forsepsi

ile yapılan ısırma ve Noblett tüpleri ile yapılan emme biyopsilerinin tanı değeri düşüktür (% 28) (2,3). Patologun deneyimi tanıyı etkiler. Bu çalışmanın başlangıcında ısırma biyopsisi ile 4 olguda tanı konulamadı, tam kalınlıktaki cerrahi biyopsi tercih edildi.

Seçilmiş bazı olguların dışında, Hirschsprung hastalığında entererostomi kaçınılmazdır. Enterokolit ve sepsisli hastalarda acil kolostomi hayat kurtarıcıdır.

bu çalışmada medikal tedavinin yetersiz kaldığı enterokolitli üç hastaya kolostomi yapıldı.

Rezeksiyona hazırlık için yapılan kolostomiler ile rezeksiyon arasındaki zaman konusundaki fikir birliği yoksa da, enterokolitli olgularda bu süre en az 6 ay olarak kabul edilmektedir (14). Bizde bu süre ortalama 5.2 ay kadardı. Kolostomi uygulanmayan bir hastada pelvik abse gelişmesi ve kolostomiye takiben 15. günde rezeksiyon yapılan bir hastamızın ölmesi kolostominin önemini destekler nitelikteydi.

Kolostomi şekli olarak, kolon hazırlığının daha iyi olması nedeni ile ayırıcı kolostomi tercih edilmektedir (7,15). Ayırıcı kolostomi yaptığımız iki olguda sık distal uç prolapsusunun olması ve bakımının kolaylığı nedeni ile son 5 olguda uç kolostomi tercih edildi ve kolon hazırlığı yönünden problemle karşılaşılmaı,

Kolostomi yeri olarak sıklıkla transvers kolonun sağ yarısı tercih edilmektedir (16). Sigmoid kolon-seviyesinden ve aganglionik segmentten yapılan bir kolostomide dışkılama problemi olmadı ve dışkılama sayısı az olduğu için su elektrolit kaybı minimaldi (3). Rektosfinkterik refleks ortadan kalktığı için aganglionik segmentten yapılan kolostomilerde dışkılama problemi olmayacağı kanısındayız.

Bu serideki rezeksiyon yapılan bütün olgularda abdomino-perineal pull through (Swenson) ameliyatı uygulandı. Anastomozsuz yapılan iki rezeksiyon olgusunda, anal kanaldan çıkarılan proksimal kolon ucunun birbirine yapışıp obstruksiyon yapması şaşırtıcıydı.

Serimizdeki hastalar ortalama iki yıl takip edilmiştir. Bir mortalitenin dışındaki olgularda dışkılama fonksiyonları normal bulunmuştur.

## KAYNAKLAR

1. Raffensperger JG: Hirschsprung's disease, In Boehus, HL (ed.), Gastroenterology Vol 2, Third edition, pp: 816-825, WB Saunders Company, Philadelphia, 1976.
2. Kosloske AM, Goldthorn JF: Early diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in New Mexico, surgery, Gynecology and Obstetrics, 158: 233-237,1984.
3. Ikeda K, Goto S: Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan, Annals of Surgery, 199: 400-405,1984.
4. Lister J: Hirschsprung: the man and the disease, Journal of the Royal College of Surgeons of Edinburgh, 22: 381-390, 1977.
5. Boston VE, Scott JES: Anorectal Manometry as a diagnostic method in the neonatal period. Journal of Pediatric Surgery. 11:9-16, 1976.
6. Tamate S, Shiokama C, Yamada C, Takeuchi S, Nakahira M, Kadowaki H: Manometric diagnosis of Hirschsprung's disease in the neonatal period. Journal of Pediatric Surgery, 19: 285-288,1984.
7. Talbert JL: Pediatric Surgery: Congenital Megacolon In: Essentials of Surgery pp: 668, Edited by Sabiston, DC Philadelphia WB Saunders Company, 1987.
8. Fishbein RH, Handelsman JC, Schuster MM: Surgical treatment of Hirschsprung's disease: Surgery, Gynecology and Obstetrics, 163: 458-463,1986.
9. Bonham JR, Dale G, Scott D, Wagget J: Molecular forms of acetylcholinesterase in Hirschsprung's disease. Clinical Chimica Acta. 145: 297-305,1985.
10. DeBrito IA, Maksoud JG: Evolution with age of the acetylcholinesterase activity in rectal suction biopsy in hirschsprung's disease. Journal of Pediatric Surgery. 22: 425-430,1987.
11. Ya-xiong S, Cheng-ren S, Jia-zhou C, Yu-li W: Observation on erythrocyte acetylcholinesterase (AchE)in infants and children with Hirschsprung's disease, Journal of Pediatric Surgery, 19: 281-284,1984.
12. Klein MD, Coran AG, Wesley JR, Drongowski RA: Hirschsprung's disease in the newborn, Journal of Pediatric Surgery, 19: 370-374,1984.
13. Gökçpra İH, Turan C, Akgül İI, Hirschsprung hastalığının tanısına çağdaş yaklaşım. Türkiye Klinikleri 8: 1-7,1988.
14. Altma RP, Randolph JG, Anderson KD: Pediatric Surgery, Hirschsprung's disease, In: Principles of Surgery, 4 th edition, pp: 1656-58, Edited by Schwartz IS Singapore, McGraw-Hill Book Company, 1985.
15. Shackelford RT, Zuidema GD, Diseases of the colon, Congenital aganglionsis, In: Surgery of the Alimentary Tract. 2nd edition, vol 4, pp: 75-90, Edited by Shackelford RT and Zuidema GD Philadelphia WB Saunders Company, 1981.
16. Lemau OZ, Nissan S: Low anterior resection with a long posterior anorectal myectomy and sphincterectomy for Hirschsprung's disease, Journal of Pediatric Surgery, 15: 613-614,1980.