

T.C.
DİCLE ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

MODİFİYE DUHAMEL AMELİYATI

UZMANLIK TEZİ

Dr. Feride MEHMETOĞLU

366 57

T. C.
DİCLE ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
Demirbaş No. 19036657
Tasnif No. 618-98

1992

DİYARBAKIR - 1992

Bana Çocuk Cerrahisi sevgisini aşıl原因 ve yetiştiren, bu çalışmamda katkılarını esirgemeyen Hocam Prof. Dr. Gazi AYDIN'a ayrıca, Yrd. Doç. Dr. Ender ARITÜRK ve tüm klinik çalışanlarına teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

	SAYFA
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
3. HASTALAR ve METOD	15
4. AMELİYAT TEKNİĞİ	18
5. BULGULAR	20
6. TARTIŞMA	21
7. SONUÇ	28
8. ÖZET	29
9. REFERANSLAR	30

GİRİŞ

Hirschsprung hastalığında temel defekt, ganglion hücrelerinin yokluđuna bađlı olarak propulsive aktivitenin ilgili barsak segmentinde olmamasıdır. Bu segment anokutaneöz hattan başlar, proximale doğru farklı uzunluklarda devam eder. Normal motor aktivitenin distale ilerleyememesi ile proximalde megakolon oluşur (3).

Hastalık 1886 Berlin Pediatri Kongresinde 20 vakalık bir seri sunan Harald Hirschsprung'un adı ile anılmaktadır.

Konjenital megakolon olarak tanımlanan bu hastalığın etiolojisi neuroblastların, gastrointestinal kanal caudal migrasyonunda arrest oluşumu ile açıklanmaktadır.

5000 canlı doğumda bir görülür. Klinik olarak farklı şekillerde ortaya çıkar. Yeni doğan döneminde tam obstrüksiyona neden olabileceđi gibi, ileri yaşlarda sadece kabızlık tek şikayet olabilir. Tanı yöntemleri, opak madde ile distal kolonun radyolojik incelemesi, rektal biopsi, anorektal manometre ve immunohistokimyasal çalışmalar ile artmış asetilkolin aktivitesi, çeşitli enzim ve antikorların gösterilmesidir (53).

Hastalığın tedavisi cerrahidir. Tedavide temel prensip aganglionik segmentin çıkarılıp mümkün olan en alt seviyeye kadar normal kolonun indirilmesidir. 1948 de Swenson ve ark.ları abdomino perineal rezeksiyon ile ilk başarılı definitiv tedaviyi tanımlamışlardır. Bu tarihten itibaren her biri farklı teknik problemlere sahip cerrahi yöntemler sunulmuştur. Fakat bugün için herkesçe kabul edilen ve uygulanan kesin bir tedavi metodu yoktur. Swenson'un transanal prolaps ve rezeksiyon, Duhamel'in retrorektal pullthrough ve Soave'nin endorektal mukozal pullthrough yöntemleri en çok kullanılan ve literatürde karşılaştırılan temel üç tedavi yöntemidir. Bu prosedürlerin komplikasyonlarını en aza indirmek için çeşitli modifikasyonlar önerilmektedir. Biz bu çalışmamızda Duhamel'in Martin modifikasyonunda oluşan rektal poşu elimine etmek için uyguladığımız yeni bir metodu ele aldık.

GENEL BİLGİLER

Hirschsprung hastalığı ilk kez 1691 de Frederich Ruysch tarafından 5 yaşındaki bir kız çocuğunun otopsisinde rapor edilmiştir. 1886, Berlin Pediatri Kongresinde Hirschsprung konjenital megakolonu ayrıntılı olarak tanımlamıştır. Tittel ise 1901 de doğuştan kabızlığı olan 15 aylık bir bebeğin rektumunda intramural ganglion hücrelerinin olmadığını bildirmiştir. 1908 de Finney hastalık hakkında bilinenleri özetlemiş, 1940 da Tiffin, Chandler ve Faber bir vakada distal kolonda ganglion hücrelerinin olmadığını ve bunun neticesinde bu kolonda aperistaltizm olduğunu belirtmişlerdir. Ehrenpreis 1946 da hastalığın etioloji ve patogenezini geniş olarak açıklamış ve yenidoğan döneminde teşhis edilmesi gerektiğini vurgulamıştır. 1938 de Robertson ve Kernohan, 1948 de Zuelzer ve Wilson yenidoğan intestinal obstruksiyonları ile distal aganglionozisi beraber ele aldılar.

1948 de Swenson ve Bill kürativ operativ tekniği sundular. Neuhaser'in radiolojik çalışmaları ile dar rektum, distal kolon, geçiş zonu ve proximaldeki genişleme gösterildi.

Gerçek konjenital megakolon, kolonun parsiyel veya tam obstruksiyonu ile karakterize olup, neden distal sindirim kanalında intramural ganglion hücrelerinin yokluğudur. Aganglionik segment distalden proximale farklı uzunluklarda olabilir, tüm kolonu ve hatta tüm intestinal sistemi tutabilir.

Temel patolojik görünüm normal kalibrasyonda distal kolon, derece derece veya ani bir geçişle proximalde dilate kolonun olmasıdır. Geçiş hattı koni veya huni şeklinde olur.

Proximal barsak duvarı kas hipertrofisi ve sıklıkla ödemden dolayı kalınlaşmıştır ve hem çap ve hemde uzunluk olarak artmıştır. Proximaldeki hipertrofi ve dilatasyon, obstruksiyonun derecesine ve hastanın yaşına bağlıdır. Intra luminal feçes birikimi dolayısı ile mukozal ülserasyonlar olabilir. Distal kolon normal görünümündedir. Aganglionozis ince barsakta sonlanıyorsa veya enterokolit varsa geçiş hattı görülmeyebilir.

Ganglion hücreleri distal barsakta, submukozal ve intermusküler sinir plexuslarında yoktur. Sinir lifleri hacim olarak artmıştır. Bugün için kabul edilen

fenomene göre ganglion hücreleri yokluğu aşağı rektumdan başlar ve proximale doğru atlamadan devam eder. Bundan dolayı rektumdan alınan biopside ganglion hücrelerinin olması Hirschsprung hastalığını kesinlikle elimine eder. Aganglionozis sınırı barsağın antimezenterik tarafında, mezenterik tarafına oranla daha aşağıdadır.

Semptomların şiddeti ile aganglionik segmentin uzunluğu arasında bir ilişki yoktur. Pittsburg Çocuk Hastahanesi serisine göre, aganglionik segment hastaların % 77 sinde rektum ve rektosigmoidde, % 13 kolonun daha üst farklı seviyelerinde, % 10 ise tüm kolon ve daha proximalde sonlanmaktadır. Amerikan Pediatri Akademisine göre ise: agangliozis % 75 rektum ve sigmoid, % 25 sol kolon ile daha üst seviyelere kadar uzanmaktadır (24, 53).

Histopatolojik çalışmalar aganglionik kolonda asetilkolinesteraz enziminin arttığını göstermiştir. Bu artma distalde daha çok olup, proximale doğru gittikçe azalmaktadır.

Hirschsprung hastalığı neural krestten gelişen dokuların anormal gelişimi ile ilgili bir hastalıktır. Bu neurokrestopatilerden bazıları, neurofibromatozis, feokromasitoma, neuroblastoma, karsinoid tümör ve perigangliomalardır. Bu neuroektodermal orjinli hastalıklar beraber görülebilir.

Hastalık genellikle termide, diğer yönlerden sağlıklı bebeklerde tek anomali olarak görülür. En sık beraber görülen anomali Down sendromudur. Vakaların % 5 inde görülür. Daha az sıklıkla genitoüriner, kardiovasküler ve intestinal sistem anomalileri beraber bulunur. Çeşitli serilere göre birleşik anomalilerin oranı % 5 - 21 arasında değişmektedir.

Gastro intestinal sistem sinir hücreleri, gestasyonun 5. haftasında özofagusun sinir liflerini sağlayan servikal vagal trunkustan immatür nöroblast olarak farklılaşırlar. Neurenterik ganglion hücreleri nöral krestten, intestinal sistemin başlangıcından bitimine, caudal olarak vagal lifleri takip ederek göç ederler. Neuroblastlar 6. haftada özofagusta, 7. hafta midgutta, 8. haftada transvers kolon ortalarında tanınmaktadırlar. Gestasyonun 12. haftasında bu göç tamamlanmaktadır. Intramural migrasyon ise sirküler kas tabakasından submukozal alana doğru olur. 3 ayrı intramural sinir plexusu tanımlanmıştır. Auerbach veya Myenterik plexus, sirküler ve longitudinal kas tabakaları arasında; Henle veya derin submukozal

plexus, submukoza ve sirküler kas tabakaları arasında ve Meissner veya yüzeysel submukozal plexus, hemen muskularis mukoza altında lokalizedir. Hirschsprung'lu hastalarda bu 3 plexusta da ganglion hücreleri yoktur.

Kolonun propulsive motilitesi, gevşeme dalgalarını takib eden, kontraksiyonlardan oluşur. Bu müsküler aktivite adrenerjik inhibitör ve kolinerjik eksitatör lifleri içeren intrinsik innervasyon tarafından düzenlenir.

Hirschsprung hastalığı, neuroblastların intestinal sistemdeki kaudal migrasyonunda oluşan arrest ile meydana gelir. Aile hikayesi % 3-7 vakada vardır. Güney Amerika'da görülen Chagas hastalığında akkiz megakolon oluşur. Pullthrough yapılan aganglionozis vakalarında da dolaşım yetersizliğine bağlı ana nedeni ile tekrar aganglionozis olduğu gözlenmiştir (24,53).

Ganglion içeren proximaldeki barsakta normal motor aktivitenin olduğu balon çalışmalarını ile gösterilmiştir. Spazm, propulsive peristaltizmin olmayışı veya her ikisinin beraber olması aganglionik kolonda fonksiyonel obstruksiyona neden olur. Hiatt, adrenerjik inhibitör mekanizmadaki eksiklikle bu segmentte devamlı bir spazm oluştuğunu ve buna bağlı olarak propulsive peristaltizmin gerçekleşmediğini açıkladı (19). Aganglionik sahada sürekli spazm dolayısı ile müsküler hipertrofi olmaz. Hirschsprung'lu hastalarda yapılan anal sfinkterik çalışmalarda internal sfinkter basıncında artma olduğu gösterildi. Temel anatomik konjenital defekt ganglion hücrelerinin yokluğu iken, düz kas liflerinde oluşan değişikliğin sebebi bilinmiyor. Bu patoloji Cannon'un denervasyon kanunu ile açıklanabilir. Hastalardan alınan aganglionik kolon ile yapılan invitro çalışmalarda adrenerjik ve kolinerjik sinir liflerinin sayıca arttığını, nonadrenerjik sinir liflerinin olmadığı gösterilmiş. Intramural ganglionlar ve nonadrenerjik inhibitör sinir liflerinin olmayışı ile inter sfinkter relaksasyonu ve peristaltizmin normal relaksasyon mekanizması ters yöre etkilenirler. Adrenerjik ve kolinerjik eksitatör aktivitenin artması ve adrenerjik inhibisyon aktivitenin kaybı, propulsive aktivitenin olmayışını ve obstruksiyonu oluşturan faktörler olabilir.

Genel popülasyonda Hirschsprung hastalığının insidansı tam olarak bilinmiyor. 5000 canlı doğumda bir görüldüğü kabul edilir. Hastaların % 80 i erkektir. Uzun segment görülme sıklığı kız çocuklarında daha fazladır. Erkek hastaların % 6

sında, kızların ise % 8 inde ailesel geçiş saptanmıştır. Özellikle uzun segment Hirschsprung'lu kız hastalarda aile anamnezi araştırılmalıdır. Soave'nin kendi serisinde hastaların % 87 si erkek ve familial geçiş % 13,65 tir (41).

Hikayede doğumda gecikmiş mekonium çıkışı ve bunu takib eden kabızlık vardır. Sıklıkla rektal muayeneden sonra boşalma olur. Diğer yönlerden sağlıklı, terminde bebeklerde 48 saatten sonra gecikmiş mekonium çıkarılması varsa Hirschsprung hastalığından şüphelenilmelidir. Abdominal distansiyon hemen görülebilir veya zamanla ortaya çıkabilir. Distansiyon kusma ile beraber olabilir veya onu takib edebilir. Bebek dışkılamak için çaba sarfeder, ama ağrısızdır. Abdomen timpanik, akut obstruksiyon ataklarında gergin ve parlaktır. Kirli ve pis kokulu diare, tek veya ilk semptom olabilir. Önce periorbital daha sonra jeneralize olan ödemin protein kaybettirici enteropati nedeni ile oluştuğu sanılmaktadır. Hasta yenidoğan döneminde karşımıza çekal perforasyon ile gelebilir.

Hasta başlıca şu klinik formlarla karşımıza gelir; 1. Yenidoğan döneminde tam obstruksiyon ile, 2. Gecikmiş mekonium çıkışını takib eden enema ve suppozituarlara cevap veren kabızlık ile, 3. orta şiddette devam eden kabızlığı takiben akut obstruksiyon ile, 4. Enterokolit atakları, ateş, halsizlik, diare ve kabızlık ile, 5. Yalnız başına kabızlık ile.

Rektal tuşe ile gaz ve gaita çıkışı dramatik ve diagnostiktir. Konstipasyonun şiddeti ve enteorkolit sıklığının aganglionik segmentin uzunluğu ile bir ilgisi yoktur.

En önemli komplikasyon yenidoğan döneminde iskemik enterokolit görülmesidir. Bir kaç saat içinde abdomen gergin ve distandü hale gelir. Şiddetli kusma, pis kokulu kanlı diare çıkışı olur. Mukozadaki iskemik nekroz, aganglionik segmentin yukarisına ince barsak içine yayılır. İntestinal pneumotosis, perikolik abse, perforasyon ve septisemi ile hastalar kaybedilir. Hirschsprung'lu hasta uzun süre yaşarsa; obstruktiv krizlerin sayısı azalır, inatçı kabızlık devam eder, iri bir göbek gelişir, peristaltik dalgalar gözle görülebilir ve fekalomlar palpe edilebilir. Kostalar açılarak toraks çan şeklini alır, diafragma yükselir. Bu klasik görünüm aganglionik segment çok kısa ise ve kabızlık tedavisi iyi yapılmışsa olmayabilir. Bu çocuklarda inkontinens ve soiling yoktur.

Hastalığın ayırıcı tanısında göz önünde bulundurulması gereken hastalıklar,

distansiyon ile beraber intestinal obstruksiyon yapan ve hiç veya gecikmiş mekoniuma neden olanlardır. Mekonium tıkaç sendromu, küçük sol kolon sendromu, mekonium ileus, yenidoğan sepsisi, adrenal yetersizlik, hypothyroidizm, serebral hasar, fonksiyonel megakolon, kronik adinamik barsak formu ve nöronal intestinal displazi ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

Teşhiste uygulanan prosedürler, anamnez ve fizik muayene bulgularına göre hastalık düşünülüyorsa endikedir. İlk yapılması gereken opak madde verilerek aganglionik dar segment ve geçiş hattının fluoroskopi ile gösterilmesidir. Röntgen çalışması, aganglionik segment çok kısa ise veya tüm kolonu içine alıyorsa diagnostik olmayabilir. Verilen opak maddenin kolonda 2-3 gün kalması da Hirschsprung lehinidir. Enterokolit gelişmiş ise kolonun ana hatları düzensizleşir, mukozada ülserasyon ve aganglionik kısımda dilatasyon olur, geçiş hattı görülmeyebilir. Rektumun en geniş kısmı sigmoidin en geniş kısmından büyük veya eşitse rektosigmoid index normaldir. Hirschsprung hastalığında bu oran küçüktür.

Rektal biopsi ile histolojik olarak ganglion hücrelerinin olmadığı ve nonmyelize sinir liflerinde artmanın gösterilmesi ile hastalık teşhis edilir. Özellikle yenidoğanlarda tanı koymak için mutlaka yapılmalıdır. Rektal suction biopsi kolay ve güvenilir olması dolayısı ile klasik yöntem tercih edilmektedir. Geniş serilerde hata oranı % 0.3 olarak tesbit edilmiş, radyolojik, histokimyasal ve manometrik tanı metodlarına üstünlüğü dolayısı ile tek tanı yöntemi olarak savunulmaktadır (37).

Alınan biopsi ile yapılan immünohistokimyasal çalışmalarda önceleri sadece asetilkolinesteraz enziminin aktivitesinde artma gösterilebilirken, günümüzde birçok enzim ve antikordaki değişiklikler tesbit edilebilmektedir (6). Bonham ve ark.ları asetilkolinesteraz enzimindeki artmanın, enzimin tetramerik formunda ki yükselme ile arttığını gösterdiler (5). Nakagawa ve ark.ları ise, sinir sistemine spesifik neurofilament polypeptid, neuron spesifik enolaz ve S 100 protein antijenlerini kullanarak; myenterik ve submukozal plexustaki ganglion hücrelerine karşı oluşan monoklonal antikörlerin aganglionik segmentte olmadığını rapor ettiler. Diğer bir çalışmada nöral krest hücrelerinin migrasyonu, insan embriyo barsağındaki ekstra sellüler matrix proteinlerinin dağılımı ile gösterildi (17). Prem puri ve ark.ları aganglionik segmentin ultrastrüktürel incelenmesi ve Schwann hücreleri ve aksonlarında dejeneratif değişiklikler olduğunu ve belki de Hirschsprung

patogenezinde asıl etkenin bu olabileceğini savundular (39).

Anorektal manometre diğer bir tanı yöntemidir. Basit ve emin bir metod olması ile rutin kullanımı önerilmektedir (31). Pennickx ve ark.ları 261 vakalık serileri ile manometrenin doğruluk oranını % 85 olarak sundular. Yenidoğan da supin pozisyonunda, daha büyüklerde sol letaral dekübit pozisyonunda, kolon hazırlığı ve sedasyon yapılmadan hastanın yaşına göre uygun çapta bir balon rektum ampullasına yerleştirilir. Aşağı anal kanal ve yukarı anal kanala da birer balon yerleştirilerek anorektal basınç ve motilite kaydedilir. Mekanik rektal distansiyon ile internal anal sfinkterde gevşeme olur. Bu rekto anal inhibitör refleksin (RAIR) olmaması Hirschsprung hastalığı lehinedir. % 15 şüpheli ve yalnız pozitif vakayı doğrulamak için ise rektal biopsi kullanıldı. Prematüre ve yenidoğanlarda manometrenin doğru sonuç vermediği ileri sürülmektedir (35). Paskins ve ark.ları anorektal manometre uygulamasında, ketamin kullanılmasının sonucu etkilemediğini rapor ettiler (34).

Soave Hirschsprung hastalığının tanısında anorektal manometreyi en güvenilir tanı yöntemi olarak ele almıştır. Şüpheli vakalarda ve özellikle neuronal intestinal displazi (NID) gibi Hirschsprung hastalığını taklit eden hastalıkların ayırıcı tanısı için ise rektumun çeşitli seviyelerinden alınan biopsiyi önermiştir. NID'nin Hirschsprung hastalığı ile aynı sıklıkta görüldüğünü ve her iki hastalığın beraber olduğu üçüncü bir hastalık formu savunmuştur. NID'yi iki ayrı tipte ele almıştır. Birinci tipte kanlı gaitalı ülserativ kolit ve intestinal spastite vardır. Histokimyasal olarak; sempatik sinirlerde aplazi veya hypoplazi parasempatik aktivitede artma, lamina propria mukoza ve sirküler kasta asetilkolinesteraz aktivitesinde de artma gösterilmiştir. Diğer tipte ise adinamik megakolon vardır. Histolojik olarak ganglion ve Schwann hücreleri büyük gruplar olarak görülür. Aynı zamanda diğer tipteki gibi asetilkolinesteraz aktivitesinde artma vardır. Myenterik plexustaki ganglion hücrelerine nonspesifik esteraz için alfa-naphtil-esteraz tekniği ile 3-6 dk. gibi kısa bir sürede bakılabilir. Myenterik plexus intensive brown staining ile de gösterilebilir (41).

Fadda ve ark.ları ise NID. in Hirschsprung hastalığı tarafından maskelendiğini söylediler. NID. nin semptom ve klinik olarak Hirschsprung hastalığına benzediğini ayırıcı tanının tam yapılmaması ile bu hastalara yetersiz kolon rezeksiyonu

yapıldığını savundular. Sadece aganglionik segment çıkarılınca maskelenen NID. ye ait komplikasyonlar açığa çıkar. Diagnostik metodların geliştirilmesi ile NID. nin sebep olduğu bozuk kolon motilitesi son yıllarda daha çok teşhis edilmiştir. Ayırıcı tanı için mukoza ve submukoza alınıp, seri kesitler yapılmalıdır. Kendi serilerinde Hirschsprung hastalığının yalnız başına görülmesinin, NID ile beraber görülmesine oranını 3/1 bulmuşlardır. NID. nin tedavisinde erken dönem kolostomiye takiben, yalnız başına NID varsa fonksiyonel kolon sonografisi kullanarak displazik segmentin tesbiti ve hasta 18 aylık olunca rezeksiyonu, ikisi beraber ise aganglionik segment ve displazik segmentin rezeksiyonu, inatçı motilite bozukluklarında ise 3 yaşa kadar takip edip displastik kolon segmentini içine alan splenik flexuraya kadar kolonun rezeksiyonunu takiben kolostomi kapatılmasını savundular. NID. ye bağlı motilite bozukluğu yok, sadece aganglionozis varsa internal anal sfinkterin parsiyel myektomisini ve aganglionik segmentin rezeksiyonunu önerdiler(15).

Bu tanı yöntemlerinden hangisinin en uygun ve emin olduğu otörlerce tartışılan bir konudur. Swenson rektal suction biopsiyi doğruluk derecesinin yüksek, basit ve emin olması ile ilk sırada tercih etmektedir. Ama definitiv operasyonda disseksiyonu zorlaştırır. Aaronson ve Nixon manometreyi outpatient hastalarda kolay uygulanımı dolayısı ile önermektedirler. Tobon ve Schuster tanı yöntemlerini; manometri % 100, rektal biopsi % 95, baryum enema % 80 doğru olarak sıraladılar. Total kolon aganglinozisinde, kısa segmentli ve kolostomili hastalarda yine manometre savunulmaktadır. Holzsneider'in sıralamasında ise 1. sırada asetilkolinesteraz bakılması, 2. sırada 1. aydan itibaren manometre, 3. sırada ise klasik histolojik tanı ve sonra radyoloji gelmektedir.

Ülserativ enterokolit hastalarda en çok görülen mortalite sebebidir. Bu komplikasyonun etiolojisi bilinmiyor. Literatür de enterokolit insidansı çeşitli serilere göre % 15-30 arası değişmektedir (50). Başlangıç dönemi ve seyri belirsizdir. Ani başlayan birkaç hafta veya ay devam eden sıvı pis kokulu diare, ateş, abdominal distansiyon, halsizliğin ilerlemesi ve hypovolemik şokla hastalar kaydedilir. Enterokolit krizleri arasında hasta sağlıklıdır. Gaita ve kanda spesifik mikroorganizma üretilmemektedir. Thomas ve ark.ları enterokolitli hastaların feçesinde Cl. Difficile cytopathic toxinini 13 hastanın 7 sinde izole ettiler. Fraser ve

Berry, enterokolitin bakteriyel antijenlere karşı oluşan hypersensivite sonucu geliştiğini savundular. Lloyd- Still ve Demars ise enterokolitli çocukların dışkılarında yüksek prostaglandin seviyesi tesbit ettiler (51).

Enterokolit görülmesi ile aganglionik segment uzunluğu arasında bir ilişki yoktur. Definitiv operasyon öncesi ve sonrası görülebilir. Şok tedavisinde acil kolostomi ve sıvı replasmanı enterokoliti önleyebilir. TPN uygulanmalıdır. Soave'nin 1984'de APSA toplantısında sunduğu 339 hastalık serisine göre ise hastalıkta asıl mortalite nedeni yenidoğan döneminde enterokolit görülmesidir. Kendisi %9 mortalite bildirilmiş, tedavi için acil kolostomi, periferik dolaşım yetersizliği hallerinde hidrokortizon önermiştir. Amerikan Pediatri Akademisi, hastalığın tanısının ilk bir iki ay içinde konulması ile enterokolit sıklığının azaldığını ve uzun segmentlerde kısa segmente oranla iki kat sık görüldüğünü rapor etti. Weitzman'a göre anne sütü ile beslenenlerde enterokolit daha seyrek gelişmektedir (54).

Hirschsprung hastalığının tedavisi için, çeşitli operasyon teknikleri geliştirilmiştir. Hepsinde prensip ganglion içeren normal kolonu rektum distaline kadar getirmektir. İyi beslenmiş hastalarda, kolondaki dilatasyon fazla değilse, 1 yaşın altındakilerde bu işlem primer olarak yapılabilir. Teşhis konulduğunda dekompression için rektal irrigasyon endikedir. Böylelikle enterokolit ve daha büyük çocuklardaki fekal birikimler tedavi edilir.

Kolostomi, irrigasyonların yetersiz olduğu, iyi beslenememiş, enterokolitli, dilate kolona sahip ve 1 yaşını geçmiş bütün çocuklara definitiv operasyon öncesi uygulanmalıdır. Geçiş hattı frozen ile belirlenip, hemen proksimaline kolostomi yapılmalıdır. Bir çok vakada sağ transvers kolostomi emin ve kolay olması nedeni ile tercih edilir. Loop kolostomi marjinal arterleri korumak için gereklidir. Aganglionik kısım uzun ise rutin sağ transvers kolostomi bir sonraki stage için engel teşkil edebilir.

Kısa segment Hirschsprung hastalığına sahip çocuklar myektomi ile tedavi edilebilir. Bu iyi sonuç vermezse bunlarada definitiv işlem uygulanmalıdır. Hasta definitiv operasyondan en az üç gün önce hastahaneye yatmalıdır. Bu süre içinde sıvı diet alır, kolon tamamen temizleninceye kadar rektal yoldan veya kolostomiden irrigasyon yapılır.

Uygulanacak operasyon tekniđi cerrahın tercihine bađlıdır. Cerrah seđimini yaparken iki konuda emin olmak ister. Birincisi aganglionik segmentin n6tralizasyonu veya eradikasyonu, ikincisi kolorektal kontinensin korunmasıdır. Bug6n iđin uygulanan cerrahi metotların hepsi belli oranlarda komplikasyonlara sahiptir. Bu komplikasyonların bařlıcaları; kabızlık, inkontinens, enterokolit, anastomoz ađılması, fekal fist6l, intestinal obstruksiyon, anal stenoz ve en 6nemlisi hastanın kaybedilmesidir.

Swenson'un geliřtirdiđi kendi tekniđi hastalıđın definitiv tedavisinde d6n6m noktası oluřturmuřtur. Bu y6ntemde ařađı kolon ve rektum mobilize edilir. Aganglionik segment ıkarılır. Kalan rektal stump bulařmayı 6nlemek amacı ile kapatılır, ve eksternal anal sfinkterden dıřarıya everte edilir. Prolabe olan rektum iđinden, anterior duvarda yapılan bir insizyon ile pelvise girilir, ganglionik kolon bir klemple dıřarıya alınır. İndirilen kolon ve rektum iki tabaka 6zerinden birbirleri ile anastomoz edilir. Rezeksiyonda 6nde 1.5 cm lik rektum duvarı bırakılmalı, fakat arkada hiđ bırakılmamalıdır, bu aslında posterior sfinkterektomi yapmaktır.

Bu prosed6r uzun s6reli, ıok iyi bir tekniđi ve sabrı gerektiren bir operasyon olup cerrahın ıok titiz ve sistemli ıalıřmasını gerektirir. Eskisi kadar ıok olmamak ile beraber komplikasyon oranı y6ksek bir ameliyattır. Swenson kendi vakalarında g6r6len komplikasyonları erken ve geđ olarak ikiye ayırmıřtır. Erken d6nem komplikasyonları; yara enfeksiyonu (%4.6), yara ađılması (%1.2), anastomoz sızıntısı (%5.0), sepsis (%2.9), pelvik abse (%2.9), intra abdominal abse (%1.7), barsak obstruksiyonu (%2.7), 6l6m (%3.3)t6r. Geđ komplikasyonlar ise, rektal strikt6r (%6.2), geđici soiling (%13.3), ıeřitli nedenlerden 6l6m (%2.1) d6r (25,46,47).

Watters ve ark.ları Swenson prosed6r6 uyguladıkları bir hastalarında anastomoz sızıntısının pelvik abseye neden olduđunu, bunun neticesinde enfeksiyonun epidural bořluđa geđtiđini ve hastada tedavisi g6ç epidural abse geliřtiđini rapor ettiler (52). Amerikan Peditr6l Akademisine g6re ise postoperativ enterokolit % 15.6 olarak diđer metodlar arasında en y6ksek oranda g6r6lm6řt6r. Bunun yanısıra inkontinens, fekal fist6l, intestinal obstruksiyon, ve anastomoz yetersizliđi yine 3 teknik karřılařtırılınca en ıok tespit edilmiřtir. P.O mortalite ve anal stenozda ise 2. sırada yer almıřtır (24). Clausen ve ark.ları Swenson tekniđinin

neden Avrupa'lı cerrahlar tarafından tercih edilmediğini sekiz otörün sonuçlarını karşılaştırarak açıklamışlardır. 625 vakanın postoperatif komplikasyonlarının incelendiği geniş serilerinde yüksek oranda görülen komplikasyonların nedenlerini gösterdiler. Bu komplikasyonların başlıcaları postoperatif erken ve geç ölüm (%5.8-31.5), anastomoz sızıntısı % 0-27) striktür (%4-26), inkomplet rezeksiyon (%0-9), konstipasyon (%5-22), diare (%2-26), inkontinens (%0-45) ve intestinal obstruksiyon (%0-14) idi. Kendileri özet olarak Swenson'un pull-through ameliyatlarının yüksek oranda ağır sekel bıraktığını bunun yerine retrorektal pull-through işleminin tercih edilmesi gerektiğini savundular (8).

Soave 1963'te endorektal pull-through prosedürünü sundu. Bu operasyon da distal barsak mukozası anüse kadar submukozal disseke edilmekte, yukarıda hazırlanan ganglionik normal kolon bu rektal müsküler cuff içinden geçirilmektedir. İndirilen kolon anastomoz edilmeden anüs dışında bırakılır. Operasyondan sonraki 8-10 gün içinde, rektal müsküler kılıf ve kolon serozası arasında adhezyon olur. Bu adhezyon everte edilen rektal mukoza ve aşağıya protrude olan kolon serozası arasında da oluşur. Bu sürenin bitimini takiben kolon stumpu ve rektal mukoza elektro koterle kesilir. Mukoza tam anüs hizasında, kolon 0.3-0.4 cm daha kısa kesilir ve suturele birbirine yaklaştırılır. Boley bu tekniği anokolik anastomozuda aynı seansta yaparak tek aşamalı hale getirdi. Fakat kendisi Soave'nin aksine mutlaka kolostomi ile beraber yapılması gerektiğini savundu (3,4,41).

Bu teknikte en önemli avantaj minimal pelvik disseksiyon yapılarak, pelvik sinirler ve sensoriyal reseptörlerin korunmasıdır (49). Fakat bir çok dezavantajı vardır. Coran, teknik olarak güç olduğunu belirtti (9). Soave kendi 339 vakalık serisinde görülen komplikasyonları ve nedenlerini açıklamıştır. Mortaliteyi (%9) olarak belirtmiş, diğer komplikasyonları da sıklık sırasına göre şöyle sıralamıştır; şiddetli enterokolit (%7), müsküler cuff içinde abse oluşması (%1.5), kolon stumpunun retraksiyonu (%1), endorektal kolonun nekrozu (%1). İki vakada da radyolojik olarak yeni dar segmentin görülmesi ile tanı konulan sekonder akkiz aganglionozis vardı. Başlangıçta sık olarak görülen günler, haftalar içinde sıklığı azalan enterokolitin nedeninin şüpheli, multifaktöriyel olduğunu, Hirschsprung'lu hastalarda mevcut achalasianın artması ile uzun süreli proximal kolonda gaita birikmesinin pseudo diareye ve bunun da enteorkolite yol açtığını savunmuştur.

Anal achalasiayı engellemek için postoperativ bujinajı şart kořmuřtur (41). Boley'de aganglionik rektal m¼sk¼ler cuffin kontraksiyona neden olduđunu vurgulamıřtır (4). Donald Klotz ve ark.ları postoperativ sıklıkla g¼r¼len cuff absesi iin drenaj, strikt¼rler iin ise dilatasyon ¼nermiřlerdir. Intraluminal basınc alıřmalarında Pull-through yapılan kolonda peristaltik propulsive aktivitenin olduđunu ama internal sfinkter relaksasyonunun hala eksik olduđunu yayınladılar (25). Soave kendi hastalarının manometrik deđerlendirilmesinin 5 kritere g¼re yapmıř, deđerlendirmeye alınan 73 hastada: Internal sfinkter refleks relaksiyonu (%41), d¼zenli anorektal fluktasyon (%74), d¼zenli propulsive dalga (%70), anorektal dinlenme basıncı (%68) ve komplians (%70) ti. Blanchard rektum mukozasının m¼sk¼ler kılıftan ayırma iřleminin genellikle geirilen enterokolit nedeniyle g¼ ve zahmetli bir teknik olduđunun t¼m ot¼rlerce kabul edildiđini belirtmiř ve bunu kolaylařtırmak ve mukozayı soymak iin farklı bir teknik sunmuřtur. Bu teknikle intra luminal yerleřtirilen bir foley kateter an¼sten dıřarı ıkarılıp balonu řiřirilerek geri ekilir. B¼ylelikle distal endorektal disseksiyon kolaylařır (2).

Holzschneider ve ark.ları postoperativ uluslararası sonuları karřılařtırdıkları alıřmalarında enterokolit, diare, fekal inkontinens ve perineal excoriation'un en ok endorektal pull-through yapılan vakalarda g¼r¼ld¼đ¼n¼ rapor ettiler (47). Deodhar, Sieber ve Kiesewetter ortak Pittsburgh serilerinde bu tekniđe kritik bir bakıř getirdiler. Ciddi komplikasyonlardan; pull-through yapılan kolonun nekrozu ve/veya retraksiyonu, anastomoz sızıntısı, cuff absesi, enterokolit, yara aılması, ateř y¼kselmesi ve enfeksiyonun 20 hastalarından 15'inde bir kaının bir arada izlendiđini, ¼zetle hastaların % 65 inde erken veya ge komplikasyon geliřtiđini yayınladılar (10). Amerikan Pediatri Akademisi sonularına g¼re ise endorektal pull-through tekniđi y¼ksek mortalite ve anal stenoz ile tartıřılan diđer iki teknik arasında ilk sırayı alırken, diđer komplikasyonlar ile de Swenson'u takiben 2. sıraya yerleřti. Aynı seri sonularına g¼re Boley modifikasyonu ile enterokolite ok daha az rastlandı.

1956 da Duhamel kendi yaklařımı retrorektal pull-through'yu yayınladı. Bu teknikte yine aganglionik kısım ıkarılır ve rektum kapatılır. Pelvik tabanda parmak yardımı ile k¼nt disseksiyon yapılarak retrorektal bořluk hazırlanır. Semisirk¼ler retroanal bir deri insizyonu ile anal kanal duvarı aılır ve k¼nt makasla t¼nel

hazırlanır. Ganglionik kolon pull-through edilerek anal deri bitiminde mukozaya suture edilir. İki kocher klemp V şeklinde posterior rektal ve anterior kolonik duvarlar arasında sıkıştırılır. Bir kaç gün içinde geniş retrokolik anastomoz gerçekleşmiş olur (13,14). Bu operasyon ile rektum, anus ve genitoüriner sistemin extrinsik innervasyonu korunur (42). Haklı olarak rektal sensasyon sağlam kaldığından pull-through yapılan ganglionik kolon segmentinde müsküler propulsiyon korunur. Bu mükemmel teknik minimal komplikasyon ile infant ve yetişkinler de güvenle kullanılabilir (38). Otörlerin bu operasyona eleştirileri oluşan kör rektal poşun potansiyel komplikasyon kaynağı olması noktasında odaklanmaktadır (Resim 1, sf. 14). Kör poşa gaitanın katılaşıp birikmesi ciddi komplikasyonlara sebep olmasa da uygun sınırlar içinde ortadan kaldırılması gerekir. Kör poş biriken fekal materyal ile dilate olarak proximal kolona extrinsik basınç uygular (22,28,30,47,48).

Duhamel'in bu temel tekniğinde oluşan kör poşa olduğu kadar, sık olarak görülen soiling nedeniyle de itirazlar vardı. Grob ve ark.ları anastomozu internal sfinkter içinde değil, anokutaneöz bileşkenin 1.5-2.5 cm yukarısında levator ani seviyesinde yaparak sfinkteri korudular ve soilingi önlediler. Bu modifikasyon bugün tüm otörlerce kabul edilmiş ve uygulanmaktadır. Bu şekli ile operasyon, Duhamel-Grob olarakta bilinmektedir (20). Fakat kör poş için henüz kabul edilen ve uygulanan tek bir teknik yoktur. Swenson'a göre Duhamel operasyonlarında kör poşu elimine etmek için kullanılan modifikasyonların çeşitliliği dolayısı ile uzun süreli sonuçlar için yeterli sayıda vaka toplanamamaktadır (47).

Kör poşun ortadan kaldırılması için ortak septumun yok edilmesi veya en aza indirilmesi gerektiği tüm otörlerce kabul edilmektedir. 1962 de Martin ve Alteimer Spur-crushing klempeleri kullanarak rektokolonik anastomozu sundular (27). Ikeda oval klempeler ile septumun büyük kısmını ortadan kaldırmayı başardı (21). Zachary ve Lister iki enterotrib ile her gün daha çok sıkıştırılabilecek ayrı bir klemp modeli gerçekleştirdiler (56). Soper ve Miller iki kocher klempesi ile Wilcox ve Bill, Gross-Mikulicz klempelerini modifiye ederek septumu yok etmeye çalıştılar. Bu teknikte klempeler 1 hafta veya daha uzun süre rektumda kalmakta, bebek bu period zarfında hareketsiz Bryant's ortopedik pozisyonunda yatmaktadır. Sulamaa'da benzer bir klemp tasarlayarak aynı amaçla kullanıldı (1,55). Steichen ve ark.ları kör poşu ortadan kaldırmak için rektokolik anastomozu GIA lineer stapler ile, kör

rektumun proximal ucunun ganglionik kolona olan anastomozunu ise EEA sirküler stapler ile uygulayarak tamamen mekanik sutureler ile farklı bir teknik sundular. Ama bu şekilde rektum çok büyük olmaktadır (44).

Grosfeld ve ark.ları Duhamel tekniği uyguladıkları 62 hastalarından 10 una klasik 52 sine modifiye teknik uyguladılar ve sonuçları karşılaştırdılar. Klasik teknik uygulanan vakaların 8 inde fekalom sendromu görüldü. 7 vakada episodik konstipasyon, 6 sında enterokolit, 4 ünde intestinal obstruksiyon, 3 ünde fekal soiling gördüler. Kolorektal spuru Martin tekniğine uygun olarak otostapler ile böldükleri modifiye vakalarında ise düşük komplikasyon oranı ve çok iyi fonksiyon gördüklerini yayınladılar (18).



Resim 1. Kliniğimizde Duhamel-Martin modifikasyonu uygulanan bir olgunun lateral grafisinde indirilen kolonun önündeki rektal poş görülmektedir.

HASTALAR ve METOD

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi kliniğinde; Ocak-Haziran 1992 tarihleri arasında Hirschsprung hastalığı tanısı ile definitiv operasyon uygulanan 7 hasta çalışma kapsamına alındı. Hastalar başvuru şikayetlerine göre değerlendirilerek Hirschsprung hastalığı ön tanısı kondu. Hepsinde radyolojik ve rektal biopsi tanı yöntemleri uygulandı. 6 hastaya ön hazırlık amacı ile definitiv operasyon öncesi, 1 ine ise definitiv işlem ile aynı seansta koruyucu amaçla kolostomi açıldı. Hastalara modifiye Duhamel ameliyatı geliştirilen yeni bir **kör poş elimine etme tekniği** ile uygulandı. Bu teknik daha önce opere edilen modifiye Duhamel vakaları ile radyolojik kontrol esas alınarak karşılaştırıldı. Ameliyat sonrası komplikasyonlar ve erken sonuçlar yönünden incelendi.

VAKA 1 : S.Ö. Erkek, gecikmiş mekonium çıkışı ve kabızlık nedeni ile çekilen kolon grafisinde, sol kolon köşesinde geçiş hattı tesbit edildi. Biopsi ile doğrulanarak 1 aylık iken kolostomi açıldı. 10 aylık iken definitiv işlem uygulandı. 1 hafta sonra çekilen kolon grafisini takiben kolostomi kapatıldı.

VAKA 2 : E.T. Erkek, ilk defekasyonu doğumu takib eden 3. günde laxatif yardımı ile yapmış. Sürekli kabızlık tedavisi gören hasta alt GİS obstrüksiyonu düşündüren akut obstrüksiyon atağı ile 6 aylık iken geldi. Çekilen ayakta direkt batın grafisinde genişlemiş barsak ansları ve sıvı gaz seviyeleri tesbit edildi. Batın muayenesinde fekalomlar palpabl idi. Rektal tuşede katılaşmış gaita ile dolu rektum, sfinkter tonusunda artma vardı. Radyolojik olarak sol flexura seviyesinde geçiş hattı bulundu ve explorasyon ile doğrulandı. Aganglionik segment ve geçiş hattından biopsiler alınıp, sol kolon köşesinden loop kolostomi açıldı. 2 kez enterokolit tedavisi uygulanan hasta 1 yaşında definitiv operasyona alındı. Radyolojik tetkikleri tekiben kolostomi kapatıldı.

VAKA 3 : İ.S. Erkek, doğumdan sonra mekonium çıkaramama ile 2 günlük iken kliniğimize getirilen hastaya radyolojik tanı neticesinde Hirschsprung hastalığı tanısı kondu. Ailenin operasyonu kabul etmemesi ile taburcu edilen hasta sadece laxatif ve enemalar ile deşarj olup, gelişme geriliği gösterince tekrar başvurusu üzerine 8 aylık iken yatırıldı. Explorasyonda rektosigmoid seviyesinde geçiş hattı bulundu. Tanıyı doğrulamak amacı ile seromüsküler biopsi alındı, sağ transvers

loop kolostomi açıldı. Genel durumun düzelmesi ile 2 yaşında definitiv operasyona alındı. 1 ay sonra kolostomi kapatıldı.

VAKA 4 : M.D. Erkek, doğumdan itibaren birbirini takib eden kabızlık ve şiddetli ishal periodları şikayetleri ile 6 aylık iken başvuran hastada, gelişme geriliği, abdominal distansiyon, rektal tuşede sfinkter tonusunda artma ve tuşeyi takiben fışkırır tarzda gaita boşalması gözlemlendi. Radyolojik olarak rektosigmoid seviyesinde görülen geçiş hattı explorasyon ile doğrulandı, buradan biopsi alındı. Sağ transvers loop kolostomi açıldı. Bu işlemden sonra ciddi enterokolit atakları ve ağır dehidratasyon gelişen hastaya uzun süre TPN uygulandı. Hasta operasyona hazır hale gelince 3 yaşında definitiv işlem uygulandı. 1 hafta sonra radyolojik kontrol ile kolostomi kapatıldı.

VAKA 5 : E.Ç. Erkek, doğumda prematürite ve hyperbilirubinemi nedeniyle yatırılarak tedavi gören hasta sonraki yıllar içinde sık sık halsizlik, ateş, diare ve kabızlık yakınmaları ile 8 yaşında tekrar hekime başvurmuş. Çekilen kolon grafisi ile Hirschsprung hastalığı tanısı konan hastaya myektomi uygulanmış. Ancak buna yanıt alınamayınca 2 ay sonra yeni yöntemle definitiv ameliyat uygulandı. Genel durumunun iyi, yapılan rektal irrigasyonlara olumlu cevap alınması ve distal kolonun fazla dilate olmaması ile sağ transvers loop kolostemi definitiv işlemle aynı seansta koruyucu amaçla açıldı. 1 ay sonra kolostomi kapatıldı.

VAKA 6 : M.S. Erkek, ilk defakasyonu 4. gün yapmış. Sonraki yıllar içinde devamlı kabızlık tedavisi görmüş. 4 yaşında iken anamnez, fizik muayene ve radyolojik bulgularına göre Hirschsprung hastalığı tanısı konmuş. Operasyonu kabul etmeyince 7 yaşında, gelişmenin durması, aşırı abdominal distansiyon ile başvurdu. Yapılan explorasyonda rekto sigmoidde geçiş hattı görüldü, biopsi ile doğrulandı. Sağ transvers loop kolostomi açıldı. 2 ay sonra definitiv işlem uygulandı. 1 hafta sonra radyolojik kontrolü takiben kolostomi kapatıldı.

VAKA 7 : H.Ö. Kız, 8 yaşında sürekli kabızlık, gittikçe artan karın şişkinliği şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede aşırı abdominal distansiyon, çan şeklini almış toraks, incelmış karın derisi inspeksiyon ile farkedilen barsak ansları, rektal tuşede dar bir anal orifis ve dolu rektum tesbit edildi. Ayakta direkt batin grafisinde geniş barsak ansları, fekalom kitleleri, bariumlu opak grafide sol kolonda

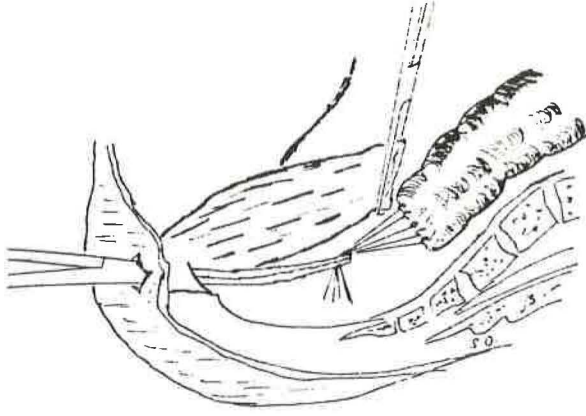
geçiş hattı görüldü. Explorasyonda alınan biopsiler ile tanı doğrulandı ve sağ transvers loop kolostomi açıldı. Barsak temizliği için irrigasyonlara uzun süre devam edildi. Definitiv operasyonu takib eden 1 ay içinde kolostomi kapatıldı.

AMELİYAT TEKNİĞİ

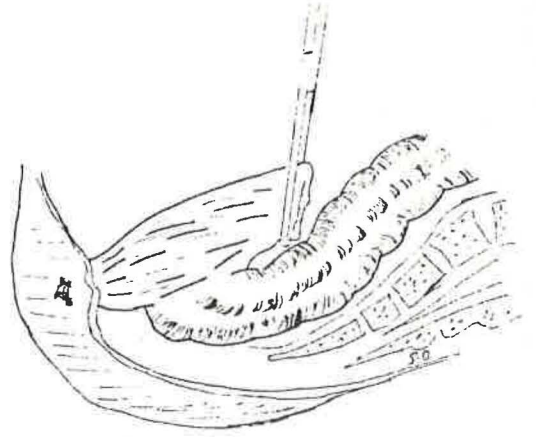
Genel anestezi altında hasta sırt üstü yatar pozisyonda tüm abdomen ve perine hazırlandı. Mesaneye foley tipi idrar sondası kondu. Sol paramedian insizyonla rektus kası laterale alınarak batin açıldı. Aganglionik segment peritoneal taban seviyesinde rezektü edildi. İndirilecek olan normal ganglionik kolonun ucu iki kat üzerinden kromik suture ile sürekli, ipek suture ile aralıklı kapatıldı. Daha sonra presakral boşluk, periton kıvrımları ve rektum askıya alınarak, rektumun arkası orta hatta puborektal sling seviyesine uzanacak şekilde işaret parmağı ile küt disseksiyon yapılarak hazırlandı. Operasyonun perineal kısmına geçildi.

Anal dilatasyondan sonra rektum serum fizyolojik ve povidone-iodine ile irrigé edildi. Sahanın tekrar temizlenmesi ile rektal duvar mukokütaneöz hattın 1 cm üstünde, transvers kesi ile açılıp internal sinkterin önünden küt disseksiyon ile mukozal tünel oluşturuldu. Buradan iki boşluk birleştirildi. Pozisyonu gözden geçirilen ganglionik kolon posterior rektal duvardan girilen bir over klemp yardımı ile retrorektal boşluktan aşağı çekildi. Aralıklı 3-0 vicryl suturelerle rektal mukoza kolonun seromüsküler tabakasına dikilerek fazla kolon kısmı kesildi ve anastomozun arka yarısı oluşturuldu. İndirilen kolon ve rektum arasından oluşan kolorektal septum 5 cm.lik GIA stapler ile bölündü. Kesik uçlar kromik suture ile sürekli suture edildi. Tekrar abdomene geçilerek kör rektumun ucunu tutan klemp açıldı. Rektum serum fizyolojik ve povidone-iodine ile irrigé edildi. Staplere ait mekanik suturelerin böldüğü kolorektal septumun üstünde kalan kör poşu elimine etmek için rektum mukozası mekanik suture başlangıcına kadar soyularak mukozektomi yapıldı. Mukoza sürekli kromik suture ile kapatıldı. Üstte kalan seromüsküler boşluk kromik suture ile yaklaştırıldı. (Çizim 1-6, sf. 19). Açılan rektum peritonu üzerine getirildi. Karın duvarı tabakalarına uygun olarak kapatıldı. Ameliyatın 7. gününde radyolojik inceleme yapıldı. Çekilen kolon grafisi neticesinde kör poşun olmadığı görüldü, ampulla rekti ve indirilen kolon normal bulundu. Kolostomi kapatıldı.

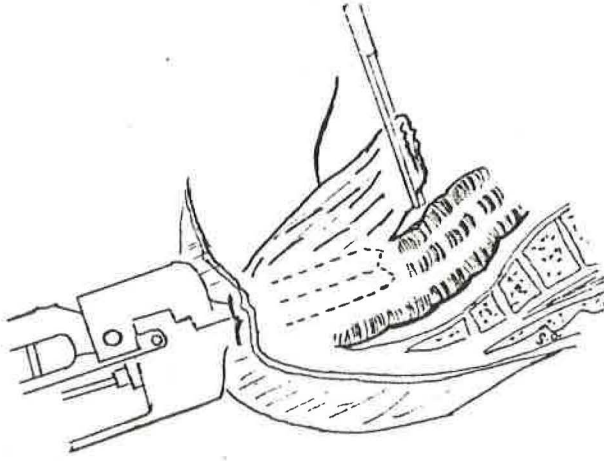
AMELİYAT TEKNİĞİ



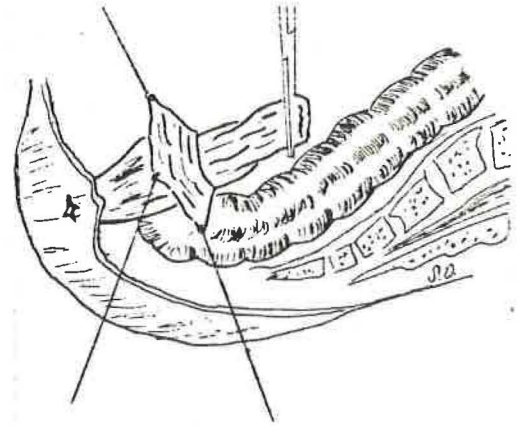
ÇİZİM 1.



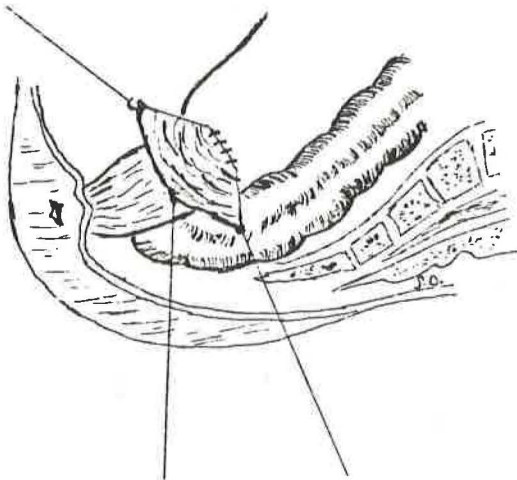
ÇİZİM 2.



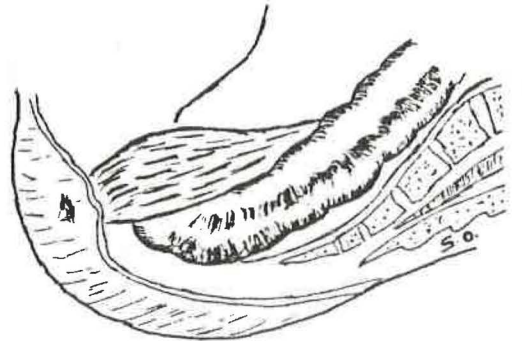
ÇİZİM 3.



ÇİZİM 4.



ÇİZİM 5.



ÇİZİM 6.

BULGULAR

Hastalarımızın 6 sı erkek, 1 i kız idi. Aganglionik segment 1 vakada rektumda 5 vakada rektosigmoidde, 1 vakada ise sol kolon köşesinde sonlanıyordu. Hiç birinde ek konjenital anomali saptanmadı. Aile hikayelerinde özellikle yoktu. En küçüğü 10 aylık en büyüğü 9 yaşında idi. Hirschsprung tanısı baryumlu grafi ile konup biopsi ile doğrulandı. 6 hastaya dekompresyon ve koruyucu olarak, 1 hastaya sadece koruyucu amaçla kolostomi açıldı. Kolostomi komplikasyonu olarak 1 hastada distal uç prolapsusu görüldü. Hastaların 3 ünde görülen enteokolit atakları kolostomi açıldıktan sonrada devam etti.

Hastalar operasyondan 3 gün önce yatırıldı. Distal kolon temizliği yapıldı. Sulu diyete başlanıp antibiyotik profilaksisi yapıldı. Definitiv operasyon olarak Duhamel tekniği seçildi. Fakat bu teknikte ortadan kaldırılamayan kör poşa yönelik yeni bir metod klasik operasyona eklendi. Pull-through edilen kolonun distal ucunun patolojik incelemesi yapıldı ve ganglion hücreleri görüldü.

Hiç bir hastada mortalite ve erken morbitide görülmedi. Postoperativ komplikasyonlar erken (ilk 30 gün) ve geç olarak iki kısım da ele alındı. Erken komplikasyonlar; ateş yükselmesi, yara enfeksiyonu, yara açılması, abdominal distansiyon, intra abdominal hemaotom, mekanik intestinal obstruksiyon, anastomoz sızıntısı, anastomoz striktürü, genitoüriner komplikasyonlardan hiç biri görülmedi. Hastalar uzun süreli olarak 8 ay takib edildi. Geç komplikasyonlardan konstipasyon (1 günden fazla gaita yapamama) enterokolit, inkontinens, perineal excoriation görülmedi. 3 yaş altı 3 hastamızda kontinens tam değerlendirilemedi (33).

TARTIŞMA

Bugün Hirschsprung hastalığının tedavisinin yalnız cerrahi olduğu kabul edilmiştir. Cerrahi tedaviden amaç, düzenli ve spontan defakasyon sağlanırken, kontinensin, sexüel ve üriner fonksiyonların tüm olarak korunmasıdır (40). Swenson ve Bill 1948 de pull-through operasyonlarını sunmadan önce Hirschsprung hastalıklı çocuklar ümitsiz vakalardı. Bu tekniğin uygulanması ile, Hirschsprung tedavi edilebilir bir hastalık olduğu fikrinde birleşen otörler metodu yaygın olarak kullandılar. Daha sonra yayınlanan Soave ve Duhamel teknikleri ile beraber bu 3 ana teknik en çok kullanılan ve karşılaştırılan operasyon yöntemleri oldu.

Duhamel ve Soave operasyonlarında da amaç Swenson metodunda olduğu gibi normal kolonu perineye kadar getirmektir. Bu yöntemler arasındaki temel farklılık ise indirilen kolonun aşağı anastomozudur. Anastomozun farklılığı ile yöntemler arasında farklı komplikasyonlar ortaya çıkmaktadır.

Swenson tekniğinde aşırı pelvik disseksiyon nedeni ile üriner disfonksiyon, impotans ve ejakuluar disfonksiyon ortaya çıkmaktadır. Aganglionik rektumun rezeke edilmesinin pelvik sinirlerde hasar meydana getirdiği bir çok geniş seride vurgulanmıştır. Soiling %13 sıklıkla bildirilmiştir (4,22,53). Bu nedenle normal kolon aşağıya indirilmeli ama rektumda korunmalıdır. Bu teknik 1 yaş altı hastalarda uygulanamaz (22).

Soave'nin endorektal tekniğinde ise rektum, mukozası soyularak seromüsküler cuff olarak korunmaktadır. Fakat bu metotta cerrahi girişim sonrası enterokolit, residüel cufin spazmı veya hiç dokunulmayan internal sfinkterin spazmı ortaya çıkmaktadır. Enterokolitin yanısıra kronik enkopresis yine en çok endorektal pull-through da görülmektedir. Hiç dokunulmayan internal sfinkter gücünü korumakta ve enterokolite (%15) sebep olmaktadır (24,36). Springall endorektal pull-through ile neuromüsküler bütünlüğün kalmadığını vurgulamıştır (43). Yayınlanan Duhamel serisinin hiçbirinde Soave tekniğindeki kadar fekal kontinens ve enterokolit yoktur. Dorman, Duhamel tekniği uyguladığı vakalarında fekal kontinens (%0) ve enterokolit (%0) rapor etmiştir (11).

Swenson'da internal sfinkter gücünün azaltılması gerektiğine karar verip 1964 de kendi tekniğini modifiye ederek internal sfinkterektomiye eklemiştir. Duhamel

tekniginde ise internal sfinkter bölünerek gücü azaltılmakta ve komplikasyonlar en aza inmektedir.

Omar Khan ve arkadaşları 5 yıllık süre içinde yaptıkları 62 vakada bu 3 tekniği karşılaştırdılar. Hastalarda anorektal manometre kullanılarak sfinkter ve barsağın aktivitesi değerlendirildi ve yeni rektum kapasitesi ölçüldü. Çalışmada rektal kapasite 150-200 ml ve dinlenme basıncı 30-40 cm H₂O normal sınırlar olarak kabul edildi. Serideki 6 hasta tedavi edilemeyen enterokolit nedeniyle öldü. Duhamel işlemi uygulanan 19 hastanın 13 ünde neorektum normal kapasitede, barsak kontrolü ve devamlılığı normal bulundu. 18 Swenson vakasından 11 inde neorektum normalden çok büyüktü. Bu da ancak ilaçla tedavi edilebilecek kabızlığa neden oluyordu. 19 Soave vakasından 11 inde ise neorektum normalden küçüktü. Bu nedenle barsak hareketleri çok hızlandığından hastalar andiareik (loperamide) kullanıyordu. Swenson ameliyatlarında kabızlık ve gaita kontrolünün zayıf olması önemli problemlerdi. Ama bunlardan da önemlisi çok aşağı rezeksiyon ile pelvik splancnic sinirlerin hasar görerek genitoüriner patolojilere neden oldu. Ayrıca bu vakalarda koruyucu kolostomi yokluğunda, anastomoz sızıntısı ciddi enfeksiyonlara yol açtı. Soave operasyonlarında ise oluşan rektal striktürler sürekli dilatasyonlara ihtiyaç gösterdi. Duhamel ameliyatlarının teorik olarak en fizyolojik olma nedenini ise şöyle açıkladılar: Neorektum iki kısımdan oluşmaktadır. Ön yarıyı aganglionik ama sensasyonu olan rektum, arka yarıyı ise peristaltik ganglionik kolon yapmaktadır, ve hastanın defakasyonu normal yapabilmesi için en optimum şartlar oluşmaktadır (23).

Ama bu hastalarda oluşan rektal poşun yetersiz boşalması ile fekalom oluşmakta ve soilinge neden olmaktadır. Postoperatif röntgen çalışmaları ile Duhamel ameliyatına özel bu komplikasyon anteroposterior ve lateral projeksiyondaki grafilerle gösterilmiştir. Bu poşun tamamen ortadan kaldırılması ile Duhamel operasyonuna ait komplikasyonlar en aza indirgenecek veya yok olacaktır (22,43,53).

Talbert, Duhamel ameliyatlarında asıl komplikasyon, kolorektal spurun inkomplet bölünmesi ile oluşan rektal poşun fekalom formasyonuna neden olmasıdır dedi. 5 yıl önce ameliyat olan 7 yaşındaki bir çocukta şikayetlerin ortaya çıkması ile çekilen baryumlu grafide kolona kompression yapan ve obstruksiyon neden olan

büyük rezidüel poş gösterildi ve cerrahi olarak revize edilmeye çalışıldı (48).

İkinci kez stapler ile müdahale gerektiren, kolorektal spurun reformasyonunda rapor edilmiştir. Klinik serimizde Martin modifikasyonu uygulanan bir vakada septum reformasyonu tuşe, grafi ve sigmoidoskopi ile tesbit edildi (Resim 2, sf. 24). Tam yok edilemeyen kolorektal spurun reformasyonu ile kör poş hacim olarak büyümüş, kolona bası yaparak obstrüksiyona neden olmuştu. Ortak septum tekrar stapler ile bölündü. Martin'de böyle bir vaka rapor etti. postoperatif 6. ayda periodik muayene esnasında saptanan spur, genel anestezi altında, koter ile yok edilmeye çalışıldı (29,53) (Resim 1, sf. 24).

Dudgeon ve ark.ları postoperatif hastalarda kolorektal anastomozu korumak amacı ile basit rektal muayeneden kaçınıldığını, oluşan septuma erken müdahale şansının yitirildiğini yayınladılar. Postoperatif 5. hafta kusma ve diare ile gelen hastalarında tuşede saptanan septumu, sigmoidoskopik muayenede mükökütanöz bileşkenin 2 cm üzerinde tesbit ettiler. Ancak explorasyon ile septuma müdahale edebildiler. Hastaların taburcu olduktan sonra en az 6 hafta süre ile 2 haftalık intervallerle basit rektal muayeneden geçirilmeleri gerektiğini, bu dönemde oluşan septumun parmak ile bölünebileceğini ve böylelikle kolotomiye gerek kalmayacağını yayınladılar (12).

Duhamel ameliyatlarında kolorektal spurun uzun kalması ile öncelikle iki boşluklu bir ampulla rekti oluşur. Uzun kalan spurla beraber aynı oranda aganglionik rektumda kalır. Bugüne kadar kör aganglionik poşa yönelik çalışmaların hepsinde amaç ortak septumu ortadan kaldırıp büyük bir ampulla oluşturma şeklinde idi ki, henüz klasikleşmiş ve herkesin kullandığı bir metod yoktur.

5 cm lik stapler ile fekal staza neden olan kolorektal spurun yeterli bölünemediği kabul edilip, aynı zamanda yukarıdan da stapler ile spur tamamen bölünse bu kez de yine fekal staza neden olan büyük bir rektum ampullası olacaktır. Steichen kolorektal spurunu lineer stapler ile bölüp, rektumun üst ucunu kolona sirküler stapler ile anastomoz etti (46). Canty ise yine aynı amaçla rektumun kolona yukarı anastomozunu sütürle yaptı (7). Bu tekniklerin tümünde spur yok edildi. Ama çok büyük bir rektum ampullası oluştu.

Soper ve ark.ları kolorektal spurun önemli derecede uzun kalmasının ve aganglionik kör rektumun evakuasyon ile boşalamamasının Duhamel



Resim 2. Anteroposterior grafide indirilen kolona bası yapan kör rektal poş görülmektedir.

ameliyatlarındaki tek dezavantaj olduğunu rapor ettiler. Kör poşta sürekli gaita birikimi ile hacminin sürekli arttığını ve bununda kolona bası yaparak boşalmasını engellediğini söylediler (42). Kendileri kolorektal septumu bölmek için kocher klemplerini kullandılar. Asıl problem olan poş için ise rektumun kolona yukarı anastamozunu önerdiler. Ikeda ise Z shaped anastamozu uyguladığı 2 vakayı rapor etti.

Hung, Duhamel-Grob-Martin serisinde sonuçları postoperativ radyolojik olarak değerlendirdi. Çekilen grafilerde kör poş sebat ediyordu. Post evakuasyon küçük bir miktar baryumun kolonda kaldığını vurguladı (20).

Kendi yöntemimizde ortak duvar tamamen yok edilirken, üstte kalan aganglionik segment ikinci bir yukarı anastomoza gerek kalmadan devre dışı bırakılıp, normal hacimde bir rektum ampullası sağlandı. Temel 3 metodun tartışmalarında hedef nokta, rektumu ve dolayısı ile bölge innervasyonunu korurken, kalan aganglionik segmentinde pasajı etkilememesidir (spazm ile enterokolit, mekanik obst. gibi). Bu teknik ile bu sonuca ulaşıldı. Stapler uygulayarak bölünen kolorektal spurun üzerinde, ama peritoneal tabanın altında kalan rektum bölünen spura kadar mukozektomi yapılarak seromüsküler cuff olarak korundu. Böylece yukarıda pelvik splancnic sinirleri korumak için bırakılan rektum ile altta kullanılacak rektum arasındaki ilişki kesilerek normal hacimde ampulla oluşturuldu. Mukoza soyulurken teknik bir problem ile karşılaşılmadı. Hastanın yaşına göre hacmi değişen seromüsküler cuff ölü boşluk olarak peritoneal taban seviyesinde yaklaştırıldı.

James ve ark.ları Hirschsprung hastalarını postoperativ değerlendirmek için en iyi metodun barium enema ile röntgen çalışması olduğunu yayınladılar. Swenson, Soave ve Duhamel operasyonlarının radyolojik değerlendirilmesini sundular. Kendileride Duhamel ameliyatlarının Hirschsprung tedavisinde en iyi yöntem olduğunu ama oluşan rektal poş nedeniyle, bir çok modifikasyon geliştirildiğini yayınladılar. Takib ettikleri Duhamel vakalarında kör rektal poşu ve kolona bası yaparak nasıl obstruksiyona neden olduğunu gösterdiler (22). Dorman, Duhamel serisinin iyi sonuçlar verdiğini ama minimal de olsa rektal poşun kaldığını radyolojik olarak tesbit etti. (11).

Serimizde yeni metodun uygulandığı 7 hastanın lateral ve anteroposterior



Resim 3-4: Lateral ve Anteroposterior grafilerde kör rektal poşun kalmadığı görüldü.

projeksiyondaki bariüm enema tetkiklerinde kör poş görülmedi (Resim 3-4 sf. 26).

Postoperativ hiç bir hastamız ek bir tedaviye (laksatif, antidiareik) ihtiyaç göstermedi. Kontinens kazanan 3 yaşından büyük 4 hastamız düzenli defekasyon yaparken, 3 yaşın altındaki 2 hastamız günde bir kez katı gaita, diğer hastamız ise günde iki kez yarı sulu gaita çıkarmaktadır.

Bu uygulamayı emin ve basit metod ile Hirschsprung hastalığının tedavisi için en uygun metod olan Duhamel ameliyatının tek dezavantajı ortadan kaldırıldı. İki boşluklu ampulla teke indirilirken kalan ampullarında normal hacimde olması sağlandı. Daha önce kör poşu elimine etmek için geliştirilen modellerin hepsinde ampulla tek bir boşluk haline geliyordu ama, bu kez çok büyük oluşturulduğu için fekal staza neden oluyordu. Aganglionik rektum ise seromüsküler cuff olarak korunarak pelvik sinir hasarı önlendi. Literatür de septum reformasyonu için tanınan süre aşıldığı halde hastaların düzenli takiblerinde henüz saptanmadı.

SONUÇ

Hirschsprung hastalığının tedavisinde Duhamel ameliyatı birçok avantajı ile en az komplikasyona sahip metoddur. 1. Anterior rektal disseksiyon yapılmaz. 2. Anterior rektum yerinde bırakılarak defekasyon reflexi korunur. 3. Teknik olarak kolay, yenidoğanda da uygulanabilir 4. Genitoüriner hasar oluşmaz. 5. Kolonun rektuma anastomozu uç-uca değil uç-yan olduğundan anastomoz problemi olmaz. 6. Postoperativ enterokolite bağlı mortalite görülmez. En fizyolojik ameliyat olarak tanımlanmasına rağmen ortaya çıkan kör rektal poş nedeniyle bir tek dezavantaja sahiptir. Kör poş içinde artarak gaita birikir ve evakuasyon ile tam boşalmayarak, zamanla genişleyip bir yandan fekal staza neden olurken, diğer yandan kolona mekanik obstruksiyon yapar. Geliştirilen yeni metod ile poş tamamen yok edilerek Duhamel operasyonlarının tek komplikasyonunu ortadan kaldırıldı.

Bizim uyguladığımız teknik ile yukarıdaki avantajların yanı sıra; normal hacimde tek bir rektum ampullası oluşturulurken, pelvik sinirler ve anterior rektum korundu. Metod kolay ve uygulanımı basit ek bir zamana ve enstrümana gerek olmadı. Rektal poş tamamen yok oldu, kolon ile rektum arasında tek anostomoz yapıldı.

ÖZET

Hirschsprung hastalığının tedavisinde Duhamel, Swenson ve Soave teknikleri en çok bilinen ve uygulanan 3 metoddur. Duhamel'in klasik tekniğinde oluşan kör poşu elimine etmeye yönelik bir çok metod geliştirilmiştir. 7 olguda kendi geliştirdiğimiz bir yöntemle indirilen kolon ile aganglionik rektum arasında stapler uygulayıp, üzerinde kalan potansiyel boşluğa mukozektomi yapılarak normal hacimde bir rektal ampulla elde edildi. Tüm olgularda poşun kalmadığı radyolojik olarak görüldü. Erken ve geç takiplerde komplikasyon görülmedi. Duhamel-Martin modifikasyonunun dezavantajlarını ortadan kaldıran bu yöntem Hirschsprung hastalığının tedavisinde yeni ve başarılı bir yaklaşım olarak değerlendirildi.

REFERANSLAR

1. Bill A. H, Donald J.C.: Modified procedure for Hirschsprung's disease to eliminate rectal pouch. *Surg. Gynecol. Obstet.* 128: 831, 1969.
2. Blanchard H., Collin P.P., Braun P.: Maneuver for easy dissection during the endorectal pull-through procedure in children. *Surg. Gynecol. Obstet.* 138: 607, 1974.
3. Boley S.J.: An endorectal pull-through operation with primary anastomosis for Hirschsprung's disease. *Surg. Gynecol. Obstet.* 127: 353, 1968.
4. Boley S.J.: New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery.* 56: 1015, 1964.
5. Bonham J.R., Dale G., Scott D.J., Wagget J.: A 7-year study of the diagnostic value of rectal mucozal acetylcholinesteraze measurement in Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 22: 150, 1987.
6. Brito I.A., Maksoud J.G.: Evolution with age of the acetylcholinesteraze activity in rectal suction biopsy in Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 22: 425, 1987.
7. Canty T.G.: Modified Duhamel procedure for treatment Hirschsprung's disease in infancy and childhood: Review of 41 consecutive cases. *J. Pediatr. Surg.* 17: 773, 1982.
8. Clausen E.G., Davies O.G.: Early and late complications of the Swenson pull-through operation for Hirschsprung's disease. *Am. J. Roentgenol.* 106: 372, 1963.
9. Coran A.G., Weintraub W.H.: Modification of the endorectal procedure for Hirschsprung's disease. *Surg. Gynecol. Obstet.* 143: 277, 1976.
10. Deodhar M., Sieber W.K., Kiesewetter W.B.: A critical look at the Soave procedure for Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 8: 249, 1973.

11. Dorman G.W., Votteler T.P., Graivier L.: A preliminary evolution of the results of treatment of Hirschsprung's disease by the Duhamel-Grob modification of the Swenson pull-through operation. *Ann. Surg.* 166: 783, 1967.
12. Dudgeon D.L., Coran A.G., Rosenkrantz J.G.: Septum reformation: A complication of the Duhamel procedure. *Surgery.* 73: 274, 1973.
13. Duhamel B.: A new operation for treatment of Hirschsprung's disease. *Arch. Dis. Child.* 35: 38, 1960.
14. Duhamel B.: Retrorectal and transanal pull-through procedure for the treatment of Hirschsprung's disease. *Dis. Colon Rectum.* 7: 455, 1964.
15. Fadda B., Pistor G., Meier-Ruge W., Hoffman S., Müntefering H., Espinoza R.: Symptoms diagnosis and therapy of neuronal intestinal dysplasia masked by Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg. Int.* 2: 76, 1987.
16. Foster P., Cowan G., Wreen E.L.: Twenty-five years experience with Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 25: 531, 1990.
17. Fujimoto T., Hata J., Yokoyama S., Mitomi T.: A study of the extracellular as the migration pathway of neural crest cells in the gut: Analysis in human embryos with special reference to the pathogenesis of Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 24: 550, 1989.
18. Grosfeld J.L. Ballantine T.V.N., Csicsko J.F.: A critical evolution of the Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *Arch. Surg.* 113: 454, 1978.
19. Hiatt R.B.: The surgical treatment of congenital megacolon. *Ann. Surg.* 133: 321, 1951.
20. Hung W.T.: Experience with a modification of Duhamel-Grob-Martin operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery.* 77: 680, 1975.
21. Ikeda K.: New techniques in the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery.* 61: 503, 1967.
22. James A.E., J.R., Greenfield J.B., Pfister R.C., Weber A.I., Hendren W.H., Neuhaser R.C.: The roentgenologic appearance of postoperative congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Am. J. Roentgenol.* 109: 351, 1970.

23. Khan O., Nixon H.H.: Results following surgery for Hirschsprung's disease: A review of three operations with a reference to neorectal capacity. *Br. J. Surg.* 67: 436, 1980.
24. Kleinhaus S., Boley S.J., Sheran M., Sieber W.K.: Hirschsprung's disease. A Survey of the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *J. Pediatr. Surg.* 14: 588, 1979.
25. Klotz D.H., Velcek F.T., Kottmeier P.H.: Reappraisal of the endorectal pull-through operation for Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 8: 595, 1973.
26. Marks R.M.: Endorectal split sleeve pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *Surg. Gynecol. Obstet.* 136: 627, 1973.
27. Martin L.W., Altemeier W.A.: Clinical experience with a new operation (modified Duhamel procedure) for Hirschsprung's disease. *Ann. Surg.* 156: 678, 1962.
28. Martin L.W.: Preservation of the rectum in Hirschsprung's disease. *Am. J. Surg.* 106: 29, 1963.
29. Martin L.W.: Surgical management of total colonic aganglinozsis. *Ann. Surg.* 176: 343, 1972.
30. Martin L.W., Caudill D.R.: A method for elimination of the blind rectal pouch in the Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *Surgery.* 62: 951, 1967.
31. Mishalany H., Suzuki H., Yokoyama J.: Report on the first international symposium of anorectal manometry. *J. Pediatr. Surg.* 24: 356, 1989.
32. Nakagawa Y., Perentes E.: Are intestinal endocrine cells affected in Hirschsprung's disease. An immunohistochemical study with anti-leu 7 monoclonal antibody. *J. Pediatr. Surg.* 23: 957, 1988.
33. Nelson W.E., Behrman R.E., Kliegman R.M., Vaughan V.C.: Nelson textbook of pediatrics. 14 th edition. W.B. Saunders Company, 1992.
34. Paskins J.R., Lawson J.O.N., Clayden G.S.: The effect of ketamine anesthesia on anorectal manometry. *J. Pediatr. Surg.* 19: 289, 1984.

35. Pennickx, Lestar B., Kerremans R.: Pitfalls and limitations of testing the rectoanal inhibitory reflex in screening for Hirschsprung's disease. *Pediatr. Surg. Int.* 5: 260, 1990.
36. Polley T.Z., Coran A.G., Wesley J.R.: The definitive management of Hirschsprung's disease with the endorectal pull-through procedure. *Pediatr. Surg. Int.* 1: 90, 1986.
37. Polley T.Z., Coran A.G., Heidelberger K.P., Wesley J.R.: Suction rectal biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease and chronic constipation. *Pediatr. Surg. Int.* 1: 84, 1986.
38. Pomerantz M., Sabiston D.C.: Modified operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Am. J. Surg.* 115: 198, 1968.
39. Puri P., Fujimoto T., Sheppard B.: Ultrastructural demonstration of abnormal multi axonal Schwann-cell units in Hirschsprung's disease. *Pediatr. Surg. Int.* 4: 326, 1989.
40. Rehbein F., Morger R., Kundert J.G., Meier Ruge W.: Surgical problems in congenital megacolon (Hirschsprung's disease). A comparison of surgical technics. *J. Pediatr. Surg.* 1: 526, 1966.
41. Soave F.: Endorectal pull-through: 20 years experience. Address of the guest speaker, APSA, 1984. *J. Pediatr. Surg.* 20: 568, 1985.
42. Soper R.T., Miller F.E.: Modification of Duhamel procedure: Elimination rectal pouch and colorectal septum. *J. Pediatr. Surg.* 3: 376, 1968.
43. Springall R.J., Kiely E.M., Boyd S.G.: The nature of neurogenic damage to the external anal sphincter in children treated for Hirschsprung's disease. *Pediatr. Surg. Int.* 5: 131, 1990.
44. Steichen F., Spigland N.A., Nunez D.: The modified Duhamel operation for Hirschsprung's disease performed entirely with a mechanical sutures. *J. Pediatr.Surg.* 22: 436, 1987.
45. Steichen F.M., Talbert L., Ravitc M.M.: Primary side-to-side anastomosis in the Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *Surgery.* 64: 475, 1968.

46. Swenson O., Sherman J.O., Fisher J.H., Cohen E.: The treatment and postoperative complications of congenital megacolon. *Ann. Surg.* 182: 266, 1975.
47. Raffensperger J.G.: *Swenson's Pediatric Surgery*. 5 th edition. Appleton & Lange, Connecticut 1990.
48. Talbert J.L., Seashore J.H., Ravitch M.M.: Evolution of a modified Duhamel operation for correction of Hirschsprung's disease. *Ann. Surg.* 179: 671, 1974.
49. Telander L.T., Perrault J.: Total colectomy with rectal mucosectomy and ileoanal anastomosis for chronic ulcerative colitis in children and young adults. *Mayo Clin. Proc.* 55: 420, 1980.
50. Teich S., Schisgall R.M., Ahnderson K.D.: Ischemic enterocolitis as a complication of Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. surg.* 21: 143, 1986.
51. Thomas D.F.M., Fernie D.S., Bayston R., et al.: Enterocolitis in Hirschsprung's disease: A controlled study of the etiologic role of clostridium difficile. *J. Pediatr. Surg.* 21: 22, 1986.
52. Watters D.A.K., Moussa S.A., Büyükpamukçu N.: Epidural abcess complicating Swenson procedure: A case report and a review of the literatüre. *J. Pediatr. Surg.* 19: 218, 1984.
53. Welch K.J., Randolph J.G., Ravitch M.M. et al: *Pediatric Surgery*. 4 th edition Vol. 2, p. 995. Year book medical publishers, Chicago, 1986.
54. Weitzman J.J.: Management of Hirschsprung's disease with the Swenson procedure with emphasis on long-term follow-up. *Pediatr. Surg. Int.* 1: 100, 1986.
55. Wilcox M.L., Bill A.H.: Experience with the Duhamel operation for the treatment of congenital megacolon. *J. Pediatr. Surg.* 7: 168, 1972.
56. Zachary R.B., Lister J.: Crushing instrument for Duhamel's procedure in Hirschsprung's disease. *Lancet.* 1: 476, 1964.