

T.C.
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK CERRAHİSİ ANA BİLİM DALI

16/883

T Ü R K İ Y E
B İ L İ M S E L ve T E K N İ K
A R A Ş T I R M A K U R U M U
K Ü T Ü P H A N E S İ

HİRSCHSPRUNG HASTALIĞININ TEDAVİSİNDE
SWENSON VE SOAVE
YÖNTEMLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

UZMANLIK TEZİ

Dr. Şekip KILIÇASLAN

ADANA - 1983

İ Ç İ N D E K İ L E R

GİRİŞ.....	1
GENEL BİLGİLER.....	3
GEREÇ VE YÖNTEM.....	12
BULGULAR.....	20
TARTIŞMA.....	32
SONUÇLAR.....	58
ÖZET.....	60
KAYNAKLAR.....	62

G İ R İ Ő

Hirschprung hastalığı; çoğunlukla rektosigmoid bölgede olmak üzere, intestinal sistemde parasempatik ganglion hücrelerinin yokluğu nedeniyle ortaya çıkan, kronik konstipasyon ve diare atakları ile seyreden, fonksiyonel obstrüksiyonla karakterize doğumsal bir hastalıktır^{1,2}.

Danimarka'lı çocuk cerrahı Hirschsprung'un 1886 yılında hastalığı tanımlayıp patolojinin dar segmentte olduğunu ortaya koymasından sonra, cerrahi tedaviye yönelinerek, değişik ameliyat teknikleri geliştirilmiştir^{1,3}. Tekniklerin hepsinde aganglionik segmentin rezeksiyonu, barsak devamlılığının sağlanması, sfinkterin korunarak defekasyon mekanizmasının bozulmaması amaçlanmıştır⁴.

İlk patolojiye yönelik ameliyatın devreye girmesinden sonra birbirini izleyen Swenson, Duhamel ve Soave ameliyatları ile bunların modifikasyonları; birbirinin eksik yönlerini kapatmak için geliştirilmişlerdir⁵. Daha ötesi; birbirlerinden üstün oldukları gerek yaratıcıları gerekse benimseyicileri tarafından ifade edilmektedir. İlk cerrahi tekniğin gelişimin-

den başlayarak, üstünlük ve eleştiri yayınlarının devam edegelmesi, bazı otörlerin sempati duydukları tekniği yüceltirken diğlerleri için abartılmış eleştiriler getirmeleri, yayınlanan seriler arasında tutarsızlıkların olması, her üç tekniğin de hala bazı eksik yönlerinin olduğunu ortaya koymaktadır. Tekniklere özgü komplikasyonlar olduğu gibi, aynı teknik, değişik ellerde farklı sonuçlar verebilmektedir. En son geliştirilmiş olan Soave tekniğinde henüz geniş serilerin bulunmayışı da ameliyatlari karşılaştırmayı güçleştirmektedir.

Ana Bilim Dalımızın faaliyete geçtiği 31 Mart 1976 tarihinden 1 Eylül 1983 tarihine kadar geçen süre içinde; kliniğimizde 23 Hirschsprung'lu hastanın cerrahi tedavisi tamamlanmış ve bunlara yukarda sözünü ettiğimiz Swenson, Duhamel ve Soave ameliyatlari yapılmıştır. İstatistikî değerlendirme açısından Swenson ve Soave ameliyatlarının sayısı yeterli düzeydedir.

Bir eğitim müessesesi olan kliniğimizde yapılmış olan Swenson ve Soave ameliyatlarının sonuçlarını karşılaştırarak; bu tekniklerin, yaratıcılarının dışındaki ellerde ne sonuçlar verdiğini görmek amacıyla, bu çalışma yapılmıştır.

GENEL BİLGİLER

Hirschsprung hastalığı; intestinal sistemde, çoğunlukla rektosigmoid bölgede olmak üzere parasempatik ganglion hücrelerinin yokluğu nedeniyle oluşan, kronik konstipasyon ve diare ataklarıyla seyreden, fonksiyonel obstruksiyonla karakterize doğumsal bir hastalıktır. "Konjenital aganglionozis", "Aganglionik megakolon" ya da "Hirschsprung hastalığı" olarak adlandırılır.

İlk kez 1691 yılında Ruysch tarafından otopsi bulgusu olarak tanımlanmıştır⁸. İngiliz literatüründeki ilk yayın Parry'nin 1825 yılındaki, Amerikan literatüründeki ilk yayın ise Lewit'in 1867 yılındaki makaleleridir^{1,2}.

Hirschsprung'un 1886 yılında Berlin Pediatri Kongresindeki klasik tanımlamasından sonra, hastalık onun adıyla anılmaktadır¹.

1901 yılında Tittel, rektumda ganglion hücrelerinin yokluğunu^{7,8}; 1940 yılında ise Tiffin, Chandler ve Faber peristaltizmin ganglion hücrelerinin yokluğu nedeniyle bozulduğunu, bu nedenle megakolon geliştiğini açıklamışlardır^{2,7,9}.

Hirschsprung hastalığının megakolon'un diğer tiplerinden ayrılması, Swenson'un¹⁰ 1950 yılındaki yayınıyla mümkün olmuştur.

Yayınlarda; hastalığın görülme sıklığının 5.000 ile 12.000 canlı doğumda bir olduğu, erkek cinsinde yaklaşık 3.5 kat fazla görüldüğü belirtilmektedir^{3,11}.

Başlangıçta patolojinin hipertrofik ve dilate kolonda olduğu sanılırken, dar segmentin aganglionik olduğunun gösterilmesiyle gerçek patolojiye yönelinmiş, temel patolojinin afettede alanda sinir liflerinde proliferasyonla birlikte, intramural ve submukozal sinir pleksusu yokluğu olduğu anlaşılmıştır. Bu yüzden motilite bozulup tonisite artmakta, obstrüktif bir görünüm ortaya çıkmaktadır^{12,13,14,15,16,17}.

Hirschsprung'lu hastalarda ek doğumsal anomali görülme sıklığı % 20, Down sendromu insidensi ise % 5'tir¹.

Hastalığın klinik belirtileri yaşa göre değişiklik göstermektedir. Yenidoğan döneminde nonspesifik ama ciddi sorunlarla karşılaşılır¹⁸. Bu dönemdeki hastaların çoğu intestinal obstrüksiyonla başvururlar. Safralı kusma, distansiyon ve barsak hareketlerinin karın duvarından izlenmesi sık görülen belirtilerdendir. Ciddi seyreden hastalarda çekum perforasyonu ilk belirti olabilir. Hafif seyreden olgularda ise, zaman zaman suppozituara ihtiyaç gösteren kabızlık şeklindedir.

Bebeklik dönemindeki hastalarda karın şişkin ve yanlara yatkın bir görünüm alır, kabızlık yerleşir. Zaman zaman enterokolit atakları ortaya çıkar. İshale karşın distansiyon mev-

cuđiyeti 'Konjenital Megakolon'a özgüdür.

Hirschsprung'lu büyük çocukların ekstremiteleri çok zayıf, buna karşın karınları şişkin, göğüs ön-arka çapları artmıştır. Artan abdominal distansiyonun diyaframa basısı ile solunum güçleşir, hastalar çok anemik görünümdeđir. Kabızlık iyice yerleşir. Muayenede abdominal impaksiyon dikkati çeker. (Resim 1).

Hastalara tanı amacıyla skopi altında baryumlu kolon incelemesi yapılarak aganglionik segmentin yeri ve uzunluğu gösterilebilir (Resim 2). Tanıda; anorektal basınç çalışmaları¹⁹,^{20,21,22} (anorektal manometri), rektumdan alınan "koparma" ya da "aspirasyon" biopsi materyellerinde, hasta serum ve eritrositlerinde "acetyl cholinesterase" aktivitesi araştırılması gibi tetkikler yardımcı ise de^{23,24,25}; kesin tanı, rektum biopsilerinde submukozada Meissner, msküler tabakada ise Auerbach sinir plexuslarının yokluđunu göstermekle olur^{7,14,26,27,28}.

Hirschsprung hastalığında medikal tedavi etkisiz ve tehlikelidir. Mecholyl gibi parasempatik stimulanlar peristaltizmi artırarak enterokolite yol açar^{1,2}. Cerrahi dışı tek yardım, lavmanla dekompresyondur. Ancak ince duvarlı dilate kolonda perforasyon tehlikesini ve artmış absorbsiyon yüzeyi nedeniyle su entoksikasyonu riskini düşünerek, fizyolojik serumla uygun miktarlarda yapılacak rektal irrigasyonlar, dekompresyonla hastayı rahatlatacak, fekal impaktları temizleyecek, enterokolitle mücadele edilmiş olacaktır.



A



B



C

Resim-1: Onaltı yaşındaki Hirschsprung'lu hastamızın ameliyat öncesi kolon ve akciğer grafileri ile son kontrolündeki kolon grafisi görülmektedir.

A- Ameliyat öncesi kolon grafisinde dar aganglionik segment ve üzerindeki dilate barsak;
B- Abdominal distansiyon nedeni ile diyaframın itilişi;

C- Aynı hastanın son kontrolündeki kolon grafisinde barsağın normal çapı görülmektedir.

Gerçek patoloji anlaşılmadan önce; distalde obstrüksiyon düşünüen cerrahlar stoma oluşturmaya, dilate segmentte patoloji düşünüenler kolektomi ve by pass ameliyatlarına, inner-vasyon defektini sorumlu tutanlar ise lomber sempatektomilere yönelmişlerdir¹.



Resim-2: Hirschsprung'lu bir hastamızın yan kolon grafisinde, dar aganglionik segment ve üzerindeki dilate kolon görülmektedir.

Swenson ve Bill¹⁰; aganglionik segmentin çıkarılıp sfinkterin korunmasıyla cerrahi tedavinin mümkün olacağını düşünerek, 1948 yılında, klasik abdomino perineal pull-through yöntemini geliştirdiler. Bu teknikte; rektum perirektal diseksiyonla sfinkterik mekanizmaların altına kadar serbestleştirilmiş, aganglionik kolona rezeksiyon uygulanmış, daha sonra rektal güdük anüsten dışarı çekilerek, içinden çekilen normal kolonla iki tabakalı anastomoz yapılmıştır. Anastomoz hattı ameliyatın bitiminde levator adalelerin tonusuyla anüs içine çekilmiştir.

Bu ameliyat tekniđi, bir takım komplikasyonlarına karřın, kısa sürede Hirchsprung hastalığı tedavisinde standart ameliyat haline gelmiştir. Ancak bir süre sonra; pelvik diseksiyonun güçlüđü, diseksiyon sırasında pelvik sinirlerin ve çevre dokuların zararlanmasına bađlı olarak üriner inkontinans ve impotansın ortaya çıkması, internal sfinkterin bozulması nedeniyle fekal inkontinansın sık görülmesi, anastomoz riski taşınması, postoperatif enterokolit komplikasyonunun sıklığı nedeniyle yeni bir teknik arayışı başlamıştır.

State²⁹'in 1952 yılında tanıttığı segmental rezeksiyon, Weis ve Hollender'in aynı yılda uyguladıkları myotomi teknikleri^{5,30} ve Rehbein'in 1955 yılında geliřtirdiđi State tekniđine benzer ekstraperitoneal kolo-rektal anastomozu ile yine Rehbein³²'in "anorektal kanalın akalazya'sı" kavramını getirerek Swenson ameliyatlarından sonra önerdiđi sfinkterin forse dilatasyonu fazla ilgi görmemiřtir.

Swenson ameliyatından sonra yankı uyandıran ikinci teknik; Duhamel³¹'in 1956 yılında tanımladıđı retrorektal yaklařımla kolorektal anastomoz tekniđi oldu. Bu ameliyatın avantajları arasında; pelvik diseksiyonun ve nörolojik zararlanmanın olmaması, uç-uca anastomozdaki sızıntı ve strüktür riskini taşınmaması, rektumun aganglionik ön duvarı ve buradaki duyu reseptörleri korunduđundan defekasyon refleksinin bozulmamıř olması, yenidođan'da bile uygulanabilir olması sayılabilir^{33,34}.

Swenson ameliyatı kadar radikal olmayışı, inkontinans komplikasyonunun sık olması, rektal poř içinde fekalomların

birikimi ise, ameliyatın sakıncalı taraflarıdır. Bu nedenle Duhamel ameliyatı; rektal poşu ortadan kaldırmaya, anastomoz yerini ve şeklini değiştirmeye yönelik pek çok modifikasyona uğramış, bunlardan en fazla ilgi çekenleri Martin^{38, 39}'in, Grob'un⁵, Soper'in³⁷ ve İkeda'nın⁴⁰ modifikasyonları olmuştur.

Soave'nin³⁶ daha önce rekto-uretral fistüllü yüksek tip anal atrezilerde, total kolektomilerden sonra ve Changas hastalığında uygulanmış olan "endorektal pull-through" yöntemini uygulamasıyla, Hirsch sprung hastalığı tedavisindeki üçüncü popüler teknik ortaya çıkmış oldu^{35, 41}.

Bu teknikte; distal barsağın mukozası soyulup çıkarılmış, oluşan rektosigmoid seromusküler tüp içinden normal inner-vasyonlu proksimal kolon geçirilerek anüsten dışarıya sarkıtılmıştır. Barsağın anüsten sarkan kısmı ameliyattan 15-20 gün sonra koterle eksize edilerek, kesi hattı levator adalelerin tonusuyla anüs içine retrakte olmuştur.

Kolay ve kısa sürede uygulanabilir olması, pelvik diseksiyonun olmaması, normal kolonun anüse kadar inmesi, rektum ve duyu reseptörlerinin korunması, anastomoz riski olmaması, sfinkter ve çevre dokuların zararlanmaması, fekalom oluşmasına yol açabilecek rektal poş oluşturmaması özellikleriyle taraftar buldu.

Bu tekniği eleştirenler ise koruyucu kolostomiye ihtiyaç göstermesini, mukozal diseksiyonda perforasyon ve kontaminasyon riski taşımamasını, gerektiğinde radikal olmadığını, aganglionik rektal kas tabakasının retrakte olarak blok oluşturabileceğini,

başarısızlık halinde alternatif ameliyat şansının olmadığını, geniş serilerde uzun süreli sonuçlarının görülmemiş olduğunu ileri sürmektedirler.

Soave ameliyatı da, diğer teknikler gibi, başta Boley⁴¹ olmak üzere Marks⁴², Coran ve Weintraub⁴³ tarafından modifiye edilmiştir.

Swenson; 1964 yılında kendi tekniğindeki enterokolit komplikasyonunu azaltmak amacıyla oblik anastomoz tekniğini geliştirip, arka tarafta daha geniş rezeksiyon uyguladı. Böylelikle Swenson ameliyatına gerçek bir sfinkterotomi eklenmiş oldu.

Swenson⁴⁴ ameliyatının yaratıcı ve benimseyicileri, diğer tekniklerin de devreye girmesinden sonra, gerçek patolojiye yönelik radikal bir ameliyat olması, uygun olgularda tek yada iki aşamalı olarak uygulanabilir olması, kör poş oluşturmaması, başarısızlık halinde alternatif tekniklerin kullanılabilir olması ve geniş serilerde uzun süreli olumlu sonuçlarının görülmüş olması avantajlarını öne sürmektedirler.

Hirschsprung hastalığının cerrahi tedavisinde uygulanan her üç teknikten sonra çeşitli sıklıklarda karşılaşılan post-operatif erken komplikasyonlar arasında; intestinal obstrüksiyon, yara infeksiyonu, yara ayrılması, anastomoz sızıntısı, pelvik abse yada kaf absesi, sepsis, erken striktür, mesane disfonksiyonu, peritonit, fekal fistül, çekilen barsağın retraksiyonu ve nekrozisi söylenebilir.

Karşılaştığımız teknikler göz önüne alındığında;

genel kanı, bu komplikasyonlardan anastomoz sızıntısı, pelvik abse ile mesane disfonksiyonu'nun Swenson ameliyatlarına; kaf absesi, çekilen barsağın retraksiyonu yada nekrozisi ile erken strüktürün Soave ameliyatlarına özgü olduğu, diğer komplikasyonların her abdominal ameliyattan sonra görülebileceğidir.

Geç dönemde görülebilecek komplikasyonlar ise; anastomoz stenozu yada rektal strüktür, fekal soiling, rekürren enterokolit, distansiyon, fekal inkontinans, anastomoz retraksiyonu, mukozal prolapsus, konstipasyon, fekal impaksiyon, üriner inkontinans ile impotans ve ejakulasyon bozukluğudur.

Bunlardan rekürren enterokolit, fekal inkontinans, pelvik zararlanmaya bağlı üriner inkontinans, impotans ve ejakulasyon bozukluğu gibi komplikasyonların Swenson ameliyatlarından sonra; rektal strüktür ve buna bağlı olarak Hirschsprung tablosunun yinelenmesinin de, Soave ameliyatlarından sonra daha sık görüldüğü iddia edilmektedir. Üç klasik yöntemin devreye girmesi de; ameliyat tekniklerinin birbirine üstünlükleri, birinde görülen erken ve geç komplikasyonları diğerinde görülmediği iddiasından kaynaklanmaktadır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı'nda; Hirschsprung hastalığı tedavisinde uygulanan ameliyatlara olumlu ve olumsuz yönlerini ortaya koymak amacıyla yaptığımız bu çalışmada, 31 Mart 1976 ile 1 Eylül 1983 tarihleri arasında kliniğimize başvuran 64 hasta gözden geçirildi.

Bu hastalardan 11'i yenidoğan döneminde çok gecikmiş olarak ve komplikasyonlarla başvurduklarından, kolostomi açılmadan yada açıldıktan sonraki erken postoperatif dönemde hastanede eksitus oldular. Hastalarımızdan 23'ünün definitif ameliyatları yapıp kolostomileri kapatılarak, cerrahi tedavileri tamamlandı. Geriye kalan 30 hastanın ise; bir kısmının tedavileri çeşitli aşamalarda devam etmekte, bir kısmı da kontrollere gelmeyerek takibimizden çıkmış olup, akibetleri bilinmemektedir.

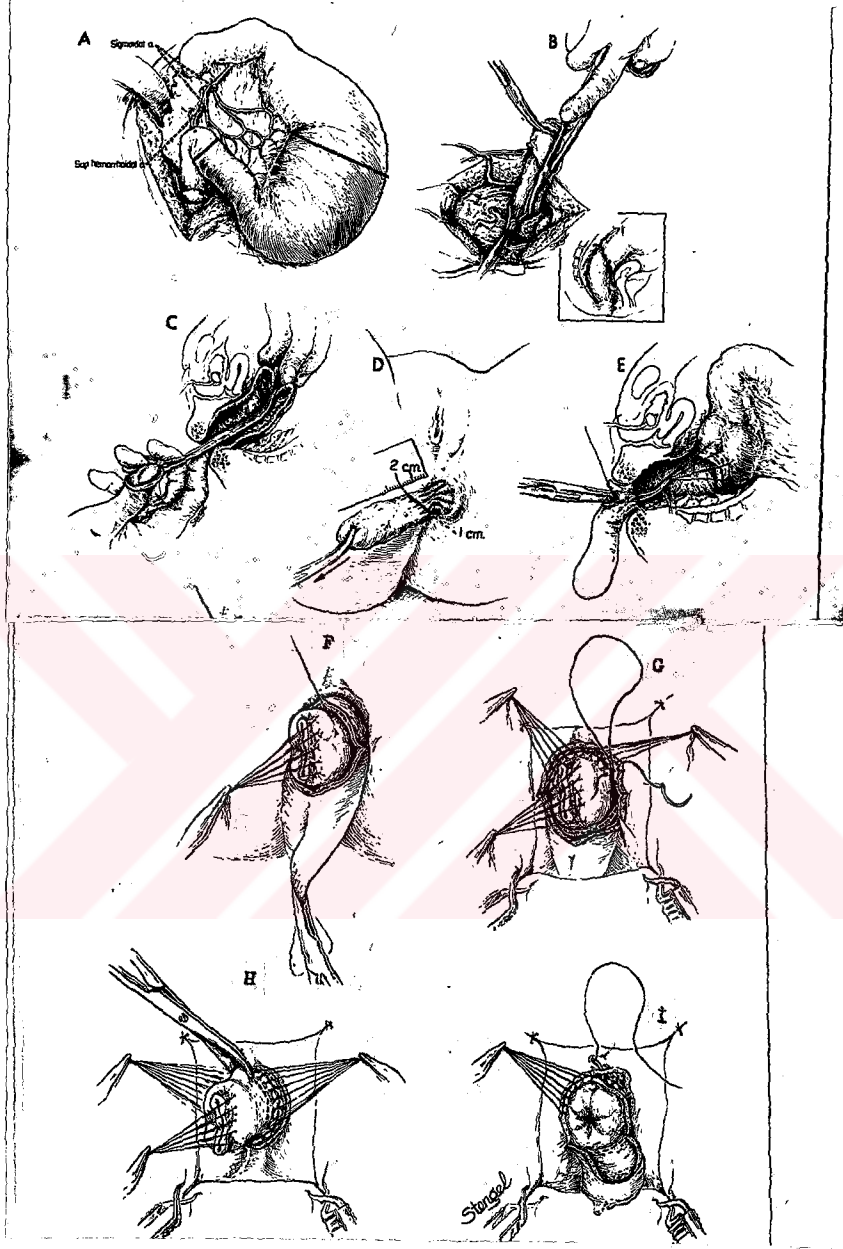
Kliniğimizin eğitim verme özelliği nedeniyle belirli bir tekniği yerleştirmek amaçlanarak, önce Swenson, sonra Soave ameliyatlarına ağırlık verilmiş; böylelikle 12 hastamızda

Swenson, 8 hastamızda ise Soave ameliyatı yapılmıştır. Yine eğitim amacıyla bir olguda Duhamel ameliyatı, çok kısa aganglionik segmentli iki olguda da rektal myektomi uygulanmıştır.

Sayıları yeterli görülerek çalışma kapsamı içine alınan Swenson ve Soave uygulanmış hastalarımıza; ameliyattan önce üç gün süreyle sıvı diyet uygulandı, laksatifler verildi ve günde üç kez fizyolojik serumla lavmanlar yapıldı. Ameliyattan bir gün önce parenteral ikili antibiyotik tedavisine başlandı.

Swenson ameliyatı uygulanan hastalar; bir gece önceden aç bırakıldı. Hastalara " O₂+ Halothane" anestezisi altında, hem abdominal hemde perine yaklaşımı sağlayacak özel pozisyon verildi ve idrar sondası kondu.

Aşamaları Resim 3'te gösterilen bu teknikte; sol paramedian kesi ile karına girilerek, önce frozen section'la ganglionik olduğu saptanan normal görünüşlü barsak seviyesine kadar olan dar ve dilate segment rezeke edildi. Barsak uçları dikilerek kapalı tutuldu. Üreterler ve vasa deferensler korunarak pelvik diseksiyona geçildi. Diseksiyona barsağın m. muskuler duvarı üzerinde devam edilerek, mesane innervasyonuna zarar vermemeye özen gösterildi. Rektum güçlü traksiyonla yukarıya doğru çekilirken, birinci asistan uzun pensetle perirektal dokuları gerip, diseksiyon kolaylaştırıldı. Klempe edilen küçük kan damarlarının pelvik tarafındakiler bağlanırken, kolon tarafındakiler bazan bağlandı, bazan da koterle yakıldı. Diseksiyon perineye ulaştığında aşağıya çekilecek normal innervasyonlu kolon serbestleştirilerek perine tarafına geçildi.



Resim-3: Swenson ameliyatının çeşitli aşamaları görülmektedir. A-Dar aganglionik ve dilate segmentin rezeksiyonu; B-Perirektal pelvik diseksiyon; C,D-Rektumun anüsten dışarıya çekilişi ve rezeksiyon hattı; E-Rektum ön yüzündeki kesiden proksimal barsağın aşağı çekilişi ve F,G,H,i'de ise; proksimal barsakla distal rektum arasında anastomoz yapılması gösterilmektedir.

Asistan parmağını pelvise sokarak rektumu muayenede cerraha yol gösterdi.

Anüs dilate edildikten sonra, anal kanaldan sokulan büyük eğri uçlu klempin ağzına asistanın yerleştirdiği kapalı rektal güdük/evert edildi.

Dışarıya çekilen rektal güdüğün ön yarısı mukokutaneal hattın 1.5-2 cm üzerinden sirkumferansiyal olarak kesilip, buradan sokulan klempe proximal barsağın ucuna konan traksiyon sütürleri tutulup, aşağıya çekildi.

Anastomoza bağlanıp, 3/0 yada 4/0 atravmatik ipek kullanarak tam kat, tek tabakalı anastomoz uygulandı. Bir kısmında ise önce seromüsküler tabakalar 3/0 yada 4/0 atravmatik ipekle, sonra mukozal tabakalar 4/0 kromik katgütle dikilerek iki tabakalı anastomoz yapıldı. Rektal eksizyonun arka tarafta mukokutaneal hatta yaklaşık 0.5 cm uzaklıkta olmasına özen gösterildi.

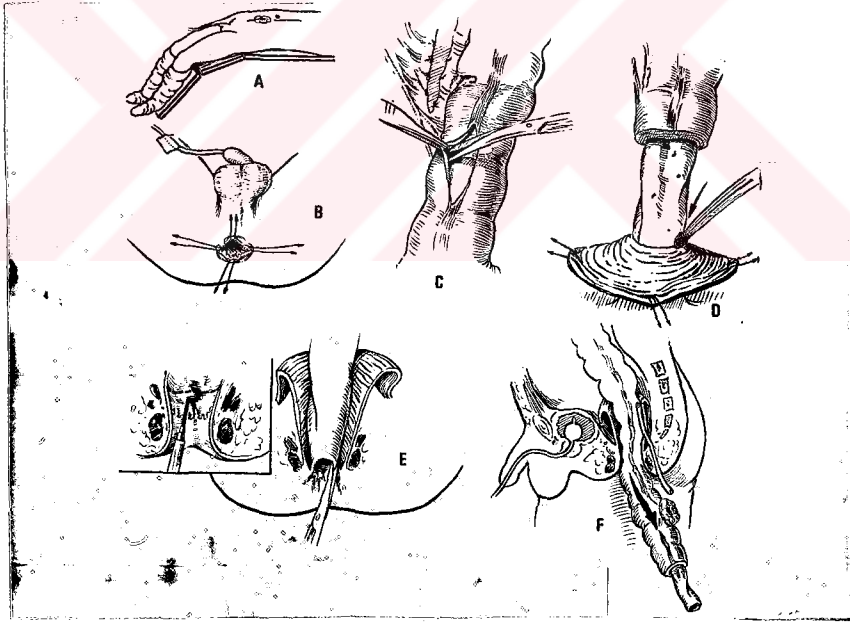
Anastomoz tamamlandıktan sonra sütürler kesilerek anastomozun pelvis içine retrakte olmasına izin verildi.

Bir ekip perine tarafında anastomozu yaparken, birinci asistan pelvik peritonu ve abdominal insizyonu kapattı. Abdomen ve perine için iki ayrı enstrüman masası kullanıldı.

Postoperatif 2-3 gün içinde foley sonda çekildi ve sıvı gıdalarla oral beslenmeye geçildi.

Soave ameliyatı uygulanan hastalarımız da bir gece önceden aç bırakıldı. Ameliyat masasında foley sonda takılarak "O₂ + Halothane" anestezisi ile uyutulan hastalara abdominal ve perine yaklaşımına izin verecek özel pozisyon verildi.

Aşamaları Resim 4'te gösterilen bu teknikte; sol paramedian insizyonla karın açılarak ganglionlu barsak seviyesi frozen section'la saptandı ve pelvik peritonun biraz üzerinden ganglionlu barsak seviyesine kadar rezeksiyon uygulandı. Distalde bırakılan rektosigmoid'e traksiyon için birkaç seromüsküler ipek sütür konup, küçük eğri klemp vediseksiyon makası yardımıyla bu güdüğün mukozası soyuldu. Mukozayı soymada bazı hastalarımızda 1/1000'lik adrenalik solüsyonuna batırılmış fındık tampondan, diğerlerinde ise serum fizyolojikle ıslatılmış fındık tamponlardan yararlanıldı.



Resim 4: Soave ameliyatının çeşitli aşamaları görülmektedir. A,B-Hastaya verilen özel pozisyon; C,D-Rektosigmoid kolonun mukozasının soyuluşu; E-Mukokutaneal hattın 1 cm üzerinden yapılan sirküler mukozal kesi ile mukozal diseksiyonun tamamlanışı ve F' de ise ; proksimal kolonun hazırlanan rektosigmoid kaf içinden çekilerek dışarıya sarkıtılışı gösterilmektedir.

Görülebilien alanların diseksiyonu tamamlanınca işaret parmağı yardımı ile künt diseksiyonla mukokutaneal hattını 1.5 cm üzerine kadar inildi. Kanamaların bir kısmı bağlanırken, bazıları koterle yakıldı.

Aşağıya çekilecek normal innervasyonlu proximal kolon serbestleştirildi. Bu nedenle sigmoidal arteri hepsinde, sol kolik arteri birçoğunda, orta kolik arteri ise ender olarak bağlamak gerekti.

Perineal safhaya geçildiğinde; mukokutaneal hattın 1 cm üzerinden sirküler olarak anal mukoza kesilerek, distal anal mukoza kalıntıları perimukozal dokuyla birlikte soyulup, mukozanın eksizyonu tamamlandı.

Oluşan seromüsküler kılıf içinden sokulan klemp yardımı ile ucundaki traksiyon sütürleri yakalanıp aşağı çekilen proximal kolon anüsten 5-10 cm. çıkacak şekilde sarkıtıldı. Kolonun aşağı çekilmesinden sonra seromüsküler kaf, kolona 5-6 ipek sütürle dikilerek karın kapatıldı. Genellikle kolonla seromüsküler kaf arasında penrose dren kondu ve postoperatif 2. yada 3. gün idrar sondası ile birlikte çekildi, 3-4 gün içinde oral beslenmeye başlandı.

Sarkıtılan kolon güdüğü yaklaşık postoperatif 15-20 gün içerisinde koterle kesilip, kanamalar bağlandıktan sonra anal kanal içine itildi.

Hastalara ameliyattan 10 gün sonra anal dilatasyonlara başlandı. Taburcu edilirken dilatasyonlar için poliklinik takibe alındılar.

Swenson ve Soave ameliyatlarından biri, yukarıda anlat-
tiğimiz şekilde uygulanmış olan hastalarımızın dosyaları ince-
lendi:

A- Hastalar; Leenders ve arkadaşlarının¹¹ da yaptıkları
gibi yakınmaları, öyküleri ve klinik bulgularına göre gruplan-
dırıldı.

I. Grup: İntestinal obstrüksiyon bulgularıyla başvu-
ran hastalar.

II. Grup: Hastalığa özgü öykü, distansiyon ve devamlı
konstipasyon yanında tekrarlayan obstrüksiyon yada enterokolit
atakları geçiren hastalar.

III. Grup: Hastalığa özgü öykü, konstipasyon, distansi-
yon ve gelişme geriliği olanlar.

IV. Grup: Hafif semptomlarla, laksatif ve lavman yardı-
mıyla ileri yaşlara erişmiş olan hastalar.

B- İki ayrı teknik uygulanan hastaların ameliyat öncesi,
ameliyat ve ameliyat sonrası devrelere ait klinik ve laboratu-
var özellikleri araştırıldı.

Bunun için; ameliyat süreleri, kan kayıpları, hastanede
kalış süreleri, gelişme üzerine etkileri, erken ve geç kompli-
kasyonları, mortaliteleri, aganglionik segment uzunluğu ve ye-
rinin komplikasyonlar üzerine etkileri, rektal strüktürle yöre
ilişkileri, postoperatif geç dönemdeki müdahaleler, izleme sü-
releri ve postoperatif radyolojik çalışmaları karşılaştırıldı.

Yaşayan hastalar son değerlendirmenin yapılabilmesi
için mektupla çağrıldı. Öykü, fizik muayene ve radyolojik

çalışmalarla durumları ortaya konuldu.

Swenson ve Soave tekniği uygulanmış olan hastalarda:

- Tedavi gerektiren kabızlık
- Abdominal distansiyon
- Üriner disfonksiyon
- Kirletme (Soiling)
- Enterokolit
- Anastomoz darlığı
- Sfinkterde spazm

- Fizik muayene ve radyolojik muayene ile saptanan barsak anomalileri ortaya konuldu. Bu kötü bulgulardan hiçbirini taşımayan olgular, Soper ve Figuerosa¹⁸'nin da değerlendirdikleri gibi "mükemmel", 1-2 kötü bulgusu olanlar "iyi", 3-4 kötü bulgusu olanlar "orta", 5-6 kötü bulgu taşıyanlar ise "kötü" olarak değerlendirildiler.

B U L G U L A R

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı'nda, Hirschsprung hastalığının tedavisinde uygulanan Swenson ve Soave ameliyatlarının olumlu ve olumsuz yönlerini ortaya koymak amacıyla yaptığımız bu çalışmada, 31 Mart 1976 ile 1 Eylül 1983 tarihleri arasında başvuran 64 hasta gözden geçirildi.

Bu hastalardan 23 ünün cerrahi tedavileri tamamlanmış, 12'sine Swenson, sekizine Soave, birine Duhamel ameliyatları uygulanmış, iki hastaya da rektal myektomi uygulanmıştı. Duhamel ameliyatı ve rektal myektomi yapılan hastalar sayılarının azlığı nedeniyle çalışma dışı bırakıldılar (Tablo I).

UYGULANAN AMELİYATLAR	OLGU SAYISI
SWENSON	12
SOAVE	8
DUHAMEL	1
MYEKTOMİ	2

TABLO-I:Uygulanan Definitif Ameliyatları

Ağırlık:

Hastaların definitif ameliyat öncesi ve son kontrollerindeki ağırlıklarını standartlarla (ağırlığa göre persentil) karşılaştırarak; uyguladığımız her iki tekniğin gelişme üzerindeki etkilerini araştırdık (Tablo-2,3).

	PERSENTİLLER							
TEKNİK	3↓	3	10	25	50	75	90	97
SWENSON	2	3	2	3	2	-	-	-
SOAVE	4	3	-	1	-	-	-	-

TABLO-2: Definitif Ameliyat Öncesi Ağırlık için
Persentil'ler

	PERSENTİLLER							
TEKNİK	3↓	3	10	25	50	75	90	97
SWENSON	-	1	-	3	3	3	1	-
SOAVE	-	-	-	-	3	2	1	1

TABLO-3: Son Kontrolde Ağırlık için Persentil'ler

Olgularımızın Gruplara Göre Dağılımı:

Her iki gruptaki olgularımızın, gereç ve yöntemler bölümünde belirttiğimiz gruplandırmaya göre dağılımları incelendiğinde: Swenson ameliyatı yapılan 12 olgudan altı tanesinin I.gruba, beş tanesinin II. gruba, bir tanesinin de IV. gruba girdiği görülürken; Soave ameliyatı yapılan hastalarımızdan birinin I.grupta, ikisinin II. grupta, dördünün III.grupta ve birinin de IV. grupta yer aldığı saptandı (Tablo 4).

TEKNİK	I. GRUP	II. GRUP	III. GRUP	IV. GRUP
SWENSON	-	6	5	1
SOAVE	I	2	4	1

TABLO-4: Swenson ve Soave Uygulanan Olguların Öykü ve Klinik Bulgulara Göre Sınıflandırılması

Aganglionik Segment Uzunluğunun Komplikasyonlarla İlişkisi:

Aganglionik segment uzunluklarının komplikasyonlarla ilişkilerini araştırdık:

Swenson grubundaki sekiz kısa aganglionik segmentli olgunun üçünde (%37), dört uzun segmentli hastanın üçünde(%75) komplikasyon mevcuttu.

Soave grubunda ise; altı kısa aganglionik segmentli hastanın dördünde(% 66.6), iki uzun aganglionik segmentli hastanın birinde(% 50) komplikasyon ortaya çıktı. Uzun aganglionik segmentli olgunun diğeri de tek mortaliteyi oluşturuyordu.

Ameliyat Süreleri:

Ameliyat süreleri anestezi kayıtları incelenerek ortaya kondu ve her iki teknikte karşılaştırıldı. Ortalama ameliyat sürelerinin; Swenson grubunda 4.9 saat, Soave grubunda ise 3.9 saat olduğu anlaşıldı(Tablo 5)

TEKNİK	ORTALAMA AMELİYAT SÜRELERİ (SAAT)
SWENSON	4.9
SOAVE	3.9

TABLO-5:Swenson ve Soave Gruplarında Ortalama Ameliyat Süreleri

Transfüzyon Gereksinimi:

Ameliyat sırasında yada erken postoperatif devrede Swenson grubunda % 66.6 hastada, Soave grubunda ise % 87.5 hastada kan transfüzyonu yapıldı. Kan volümünü saptama olanağımız olmadığından, volüm kaybını kantitatif olarak belirleyemedik. Transfüzyona; ameliyatlara sırasındaki gözlemlerimize, Hb ve Htc değerlerine göre karar verildi (Tablo 6).

TEKNİK	PEROPERATUVAR TRANSFÜZYON YÜZDESİ
SWENSON	66.6
SOAVE	87.5

TABLO-6: Olgularımızda Peroperatuar Kan Transfüzyonu Gereği

Hastanede Kalış Süreleri:

Hastalarımızın definitif cerrahi öncesi ve sonrası hastanede kalış süreleri ortalamaları; birbirine yakın olarak Swenson grubunda 13.7 gün, Soave grubunda ise 15.3 gün bulundu. Komplikasyonlar nedeniyle uzun süre hastanede yatmaları gereken Swenson grubundaki bir ve Soave grubundaki iki hasta dışında her iki gruptaki tüm olgular 8-2 gün arasında değişen sürelerde hastanede kaldılar (Tablo 7).

TEKNİK	ORTALAMA HASTANEDE KALIŞ SÜRESİ (GÜN)
SWENSON	13.7
SOAVE	15.3

TABLO-7: Olgularımızdaki Ortalama Hastanede Kalış Süreleri

Erken Komplikasyonlar:

Swenson grubundaki 12 hastadan dördünde komplikasyon oluştu. Üç hastada anastomoz sızdırması görüldü; bu hastalardan birinde yara ayrılması, ikisinde pelvik abse gelişti. Son iki hastadan birinde postoperatif 10. gün barsak obstrüksiyonu gelişti ve bridektomi uygulandı.

Soave grubunda; sekiz hastanın dördünde erken komplikasyon görüldü. İki hastada kaf absesi, bir hastada erken strüktür, bir diğerinde ise appendektomi güdüğünden sızdırmaya bağlı yara ayrılması, peritonit ve sepsis gelişti (Tablo 8,9).

TEKNİK	OLGU SAYISI	KOMPLİKASYONLU OLGU		KOMPLİKASYON	
		SAYISI	(%)'Sİ	SAYISI	(%)'Sİ
SWENSON	12	4	33.3	6	50
SOAVE	8	4	50	6	75
TOPLAM	20	8	40	12	60

TABLO-8: Erken Komplikasyonların Dağılımı ve Yüzdeleri

KOMPLİKASYONLAR	SWENSON	(%)	SOAVE	(%)
İNTESTİNAL OBSTRÜKSİYON	1	8.3	-	-
YARA İNFEKSİYONU	-	-	-	-
YARA AYRILMASI	1	8.3	1*	12.5
ANASTOMOZ SIZINTISI + (PELVİK-KAF) ABSESİ	3	25	2	25
SEPSİS	-	-	1*	12.5
ERKEN STRÜKTÜR	-	-	1	12.5
MESANE DİSFONKSİYONU	1	8.3	-	-
PERİTONİT	-	-	1*	12.5
FEKAL FİSTÜL	-	-	-	-
ÇEKİLEN BARSAGIN RETRAKSİYONU-NEKROZİSİ	-	-	-	-

TABLO-9: Erken Komplikasyon Çeşitleri ve Yüzdeleri

* = exitus olan hastadaki komplikasyonlar olup, dahil edilmiştir.

Erken komplikasyonlarla, klinik gruplandırma arasında ilişki olup olmadığını anlamak için yaptığımız çalışmada; Swenson grubundaki komplikasyonlu iki hastanın II. grupta, iki hastanın da II. grupta oldukları anlaşıldı.

Soave grubunda ise; her grupta komplikasyonlu birer hastanın bulunduğu görüldü (Tablo 10).

TEKNİK	I. GRUP	II. GRUP	III. GRUP	IV. GRUP
SWENSON	-	2	2	-
SOAVE	1	1	1	1

TABLO-10: Erken Komplikasyonların Klinik Sınıflandırmaya Göre Dağılımı

Geç Komplikasyonlar:

Olgularımızda, Hirschsprung hastalığının cerrahi tedavisinden sonra görülebilecek; distansiyon, fekal inkontinans, anastomoz retraksiyonu, rektal strüktür, mukozal prolapsus, konstipasyon, fekal impaksiyon, fekal soiling, rekürren enterokolit, üriner inkontinans, impotans ve ejakulasyon bozukluğu komplikasyonları araştırıldı.

Swenson ameliyatı yapılan hastalarımızda; distansiyon, fekal inkontinans, anastomoz retraksiyonu, mukozal prolapsus, konstipasyon, fekal impaksiyon ve üriner inkontinans komplikasyonlarına rastlanmadı. Geç komplikasyonlu beş olgumuzun ikisinde (% 16.6) rektal strüktür gelişti. Bunların anastomoz sızdırmasından sonra ortaya çıkan stenoza bağlı olduğunu belirledik. Diğer komplikasyonlar; iki olgudaki (% 16.6) fekal

soiling ile bir hastadaki(% 8.3) rektal irrigasyonlarla 3-4 ayda düzelen enterokolitti.

Soave ameliyatı yapılan hastalarda ise; distansiyon, fekal inkontinans, anastomoz retraksiyonu, mukozal prolapsus, konstipasyon, fekal impaksiyon ve üriner inkontinansa rastlanmadı. Geç komplikasyonlu beş olgunun ikisinde(% 28.6) rektal strüktür saptanırken, iki hastada (% 28.6) fekal soiling, bir hastada (% 14.3) ise rekürren enterokolit görüldü.

Soave grubunda; puberteye erişmiş, impotans ve ejakülasyon bozukluğunu değerlendirebileceğimiz hastamız yoktu. Swenson grubunda bu açıdan değerlendirebildiğimiz 16 yaşındaki tek hastada ereksiyon ve ejakülasyon normal bulundu.

Soave uygulanan olgularımızda; rektal strüktür, fekal soiling ve rekürren enterokolit görülme sıklığının, Swenson uygulanan olgularımıza göre daha fazla olduğu anlaşıldı. Geç komplikasyon oranı Swenson grubunda % 41.6; Soave grubunda ise % 62 oldu(Tablo 11,12).

TEKNİK	OLGU SAYISI	KOMPLİKASYONLU OLGU		KOMPLİKASYON	
		SAYISI	(%)'si	SAYISI	(%)'si
SWENSON	12	5	41.6	6	50
SOAVE	8	5	62.5	5	62.5
TOPLAM	20	10	50	11	55

TABLO-11: Geç Komplikasyonlu Olguların Dağılımı ve Komplikasyon Yüzdeleri

KOMPLİKASYONLAR	SWENSON	(%)	SOAVE	(%)
ANASTOMOZ STENOZU REKTAL STRÜKTÜR	2	16.6	2	28.6
FEKAL SOİLİNG	2	16.6	2	28.6
REKÜRREN ENTEROKOLİT	1	8.3	1	14.3
DİSTANSİYON	-	-	-	-
FEKAL İNKONTİNANS	-	-	-	-
ANASTOMOZ RETRAKSİYONU	-	-	-	-
MUKOZAL PROLAPSUS	-	-	-	-
KONSTİPASYON	-	-	-	-
FEKAL İMPAKSİYON	-	-	-	-
ÜRİNER İNKONTİNANS	-	-	-	-
EJAKULASYON BOZUKLUĞU	?	?	?	?

TABLO-12 : Geç Komplikasyonlar ve Yüzdeleri

Pelvik Abse-Rektal Strüktür İlişkisi:

Pelvik abse yada kaf absesinin rektal strüktüre yol açıp açmadığını araştırdık. Swenson grubundaki pelvik abseli 3 hastamızın 2'sinde (% 66.6) anastomotik strüktür geliştiğini, buna karşın Soave grubundaki kaf abseli olguların hiçbirinde rektal strüktür gelişmediğini saptadık (Tablo 13).

TEKNİK	(PELVİK-KAF) ABSELİ OLGU SAYISI	GEÇ KOMPLİKASYON ÇEŞİTLERİ
SWENSON	3	(2) ANAL STRÜKTÜR (1) REKTAL ENTEROKOLİT
SOAVE	2	-

TABLO-13: Pelvik Abseli Hastalarda Görülen Geç Komplikasyonlar

Rektal Strüktür-Yöre İlişkisi :

Soave uygulanan hastaların uzak çevrede oturmaları nedeniyle kontrole gelmemelerinin, rektal strüktür gelişimine etkisinin olup olmadığını araştırdık ve strüktür gelişen iki hastamızın da uzak çevre kırsal alanlarından gelen hastalarımız olduklarını saptadık (Tablo 14).

YÖRE	HASTA SAYISI	STRÜKTÜR	GÖRÜLME (%)'Sİ
ADANA	4	-	0
YAKIN ÇEVRE	1	-	0
UZAK ÇEVRE	2	2	100

TABLO-14: SOAVE'LI HASTALARDA YÖRE UZAKLIĞI İLE REKTAL STRÜKTÜR GELİŞİMİ ARASINDAKİ İLİŞKİ

Mortalite:

Swenson grubundaki hastalardan hiçbirinde mortalite olmazken, Soave uygulanan olgulardan birinde uzun aganlionik segment nedeniyle assendan kolonu aşağı çekmek gerekmiş, appendix rektosigmoid kaf içinde kalacağından appendektomi yapılmıştı. Daha sonra peritonit gelişen hasta postoperatif 10.gün sepsis tablosu içinde eksitus olmuştur (Tablo 15).

TEKNİK	OLGU SAYISI	MORTALİTE	(%)
SWENSON	12	-	0
SOAVE	8	1	12.5

TABLO-15: POSTOPERATİF MORTALİTE VE YÜZDESİ

Postoperatif Ge Dönemdeki Girişimler:

Swenson grubunda; ciddi anal strüktür gelişen bir olguda önce dilatasyon, sonra sfinkterotomi denendi. Yarar sağlanamayınca, Soave ameliyatı uygulandı. Anal strüktürlü başka bir hasta da forse dilatasyon etkili oldu.

Soave grubundaki kontrollere gelen beş olguda; postoperatif erken dönemde, klinik takibe göre önceleri sık, sonra giderek seyrekleştirilerek kesilen anal dilatasyonlar uygulandı. Kontrollere gelmemiş olan iki hastadan birinde hafif, diğerinde orta derecede rektal strüktür saptanarak, bir haftalık dilatasyon programıyla düzeldiler (Tablo 16).

TEKNİK	GİRİŞİMLER
SWENSON	1 olguda forse dilatasyon, sfinkterotomi, reoperasyon (Soave) 1 olguda forse dilatasyon, rektal irigasyon
SOAVE	1 olguda rektal irigasyon 2 olguda dilatasyon (1 hafta süreyle)

TABLO-16: Ge Postoperatif Devredeki Girişimler

İzleme Süreleri:

Postoperatif hastaları izleme süreleri ortalamaları; Swenson grubunda 2 yıl 10 ay, Soave grubunda ise 1.5 yıldır (Tablo 17).

TEKNİK	POSTOPERATİF İZLEME SÜRELERİ		
	EN KISA	EN UZUN	ORTALAMA
SWENSON	12 ay	3 yıl 8 ay	2 yıl 10 ay
SOAVE	6 ay	2.5 yıl	1.5 yıl

TABLO-17: Postoperatif izleme süreleri

Postoperatif Radyolojik Çalışmalar:

Swenson tekniği uygulanan hastaların kolon grafilerinde; kolon boyunun azaldığı, kolonun düzleştiği, splenik flexurun aşağıya deplasmanı dikkati çekiyordu. Anastomoz hattı .hiç bir olguda görülmedi. Rektumun küçülmüşlüğü, dikkatli gözlemle bazı olgularda görülmüyordu.

Soave uygulanan olgularda da splenik flexurun aşağı deplasmanı, kolonun kısalığı, düzleşmesi ve dik konum alması yanında, grafilerde presakral alanın genişlemesi belirgindi.

Son Değerlendirme:

Hastaların son durumları öykü, fizik muayene ve radyolojik çalışmalarla değerlendirildi.

Swenson grubunda 8 mükemmel(% 66.6), 3 iyi(% 25), 1 kötü (%8.3); Soave grubunda ise 5 mükemmel(%62.5), 2 iyi(%25) sonuç saptandı.

İyi olarak bildirilen sonuçların tamamında tek kusur, giderek düzelen soiling'di. Mükemmel ve iyi sonuçların toplamı Swenson ameliyatı uygulananlarda % 91.6; Soave uygulananlarda ise % 87.5'tu.

Swenson grubundaki tek kötü sonuç, uzun aganglionik segment nedeniyle ameliyat edilip pelvik abse sonucu ciddi anal strüktür gelişen, dilatasyon ve sfinkterotomiden yararlanmayan hastaydı. Daha sonra yeniden kolostomi açılarak Soave ameliyatı uygulanan hastanın strüktür sorunu devam etmekteyken, 4 yıldır kontrole gelmedi.



T A R T I Ő M A

Konjenital Megakolon; 1886 yılında Hirschsprug tarafından tanımlanmasından beri çocuk cerrahlarının ilgisini çekmiş, zamanla hastalığın etyolojisi ve patofizyolojisi anlaşılmış, semptom ve bulguları tanımlanmış, tanı yöntemleri geliştirilmiştir^{1,2}.

Hastalığın gerçek patolojisi anlaşıldıktan sonra cerrahi tedavi ağırlık kazanmış, genel tedavi prensiplerindeki ortak düşüncelere karşın, geliştirilen cerrahi tekniklerin birbirlerine üstünlükleri ve eksiklikleri tartışma konusu olmaya devam etmektedir^{7,8,9}.

Kliniğimizde de; diğer çocuk cerrahisi merkezlerinde olduğu gibi Hirschsprung hastalığının sağıtımında çeşitli ameliyatlara uygulanmaktadır. Bu nedenle hastalarımızın 12'sine Swenson, sekizine Soave, birine Duhamel, çok kısa segmentli iki hastamıza da rektal myektomi uygulanmıştır.

Duhamel ve rektal myektomi uygulanan hastalarımızı, sayılarının azlığı nedeniyle çalışma dışında bırakıp; Swenson ve Soave ameliyatı yaptığımız yeterli sayıdaki hastaların morbidite

ve mortaliteyi etkileyebilecek özelliklerini, erken ve geç komplikasyonlarını, son durumlarını karşılaştırarak, her iki ameliyatın olumlu ve olumsuz yönlerini ortaya koymaya çalıştık.

Olgularımızdaki ilk başvuru yaşı ortalamaları; Swenson grubunda 4.9 yıl, Soave grubunda ise 2.5 yıl olarak bulunmuştur. Onaltı yaşındaki bir olgumuzun Swenson grubunun yaş ortalamasını yükselttiğini göz önüne alsak bile, Swenson grubundaki yaş ortalamasının Soave grubundan daha yüksek olduğunu söyleyebiliriz.

Tanı ve tedavideki gecikmelerin giderek hastaların gelişme ve genel durumunu bozacağını, komplikasyonların gelişeceğini, bütün bu olumsuz koşulların da morbidite ve mortaliteyi etkileyeceğini biliyoruz⁴⁵.

Gelişmiş ülkelerde hastaların en küçük sorunlarında doktora götürüldükleri düşünülürse, hastalarımızın bize getirildikleri 4.9 ve 2.5 yaşların çok geç olduğunu söylemek gerekir. Çevremizde hastalığın tanımlanıp hastanın yönlendirilememesi, yörenin sosyo-ekonomik koşulları ve ailelerin bilinçsizliği nedeniyle, hastalar genellikle klinik tablo iyice belirginleştikten sonra ya da komplikasyonlarla kliniğimize başvurarak yatırılmışlardır. Bu yalnızca Hirschsprung hastalığına değil, diğer hastalıklarda da yöremize hatta ülkemize özgü önemli sorunlardan birini oluşturmaktadır.

Konjenital Megakolon'lu hastalarda ameliyat sonuçlarını etkileyebilecek önemli ek anomalilerin bulunabileceğini

bilmekteyiz. Wyllie⁴⁶ ve Madsen⁴⁷; Hirschsprung'lu hastalarda ek anomali oranının düşük olduğuna inanırlar ve görülme sıklığı oranını % 5 olarak vermişlerdir. Pittsburgh Çocuk hastanesinde 220 Hirschsprung'lu hastada 55 ek anomali saptanmıştır ki % 19 oranına uymaktadır¹. Passarge⁴⁸, Hirschsprung hastalığı ile Down sendromunun birlikte oluşunu % 5 oranında bildirilmiştir. Bougaighin ve arkadaşları⁴⁹, Hirschsprung'lu hastaların ailelerinde diabet görülme sıklığının yüksek olduğunu, diabetli hastalarda hastalığın daha ağır seyrettiğini saptamışlardır. Literatür bilgilerine göre ek anomaliler arasında ilk sırada üriner sistem anomalileri gelmektedir^{50,51,52,53,54}.

Swenson grubundaki hastalarımızdan birinde "malrotasyon+ mekkel divertikülü", birinde "sağ inguinal herni", birinde "sağ hidrosel" ve bir diğerinde de "bilateral inmemiş testis" olmak üzere dört hastada ek anomali mevcuttu. Soave grubunda ise; bir olguda "umbilikal herni", bir olguda "bilateral sindaktilli", bir olguda "sağ ektopik böbrek" ve bir olguda "bilateral over kisti" olmak üzere dört hastada ek anomaliye rastlandı.

Her iki grupta da dörder olgu ile ek anomali görülme sıklığı Swenson grubunda % 33.3, Soave grubunda ise % 50 olarak bulundu. Bu oran literatür verilerine göre yüksek bulunmaktaysa da; olgularımızdaki ek anomaliler ciddi sistem sorunları yaratacak cinsten değildi ve iki tekniği karşılaştırmada parametre oluşturmadı.

Öykü ve klinik bulgularını dikkate alarak yaptığımız sınıflandırmaya göre¹¹; Swenson grubunda hiç olmamasına karşın, Soave

grubundaki bir olgu yüksek riskli I.grupta yer almakta ve tek mortaliteyi oluşturmaktaydı. Daha az risk taşıyan II. grupta ise; altı Swenson'lu hastaya karşılık, iki Soave'li hasta bulunmaktaydı. Bu nedenle genel durumun ağırlığı açısından gruplardan birinin avantajlı olduğunu söylemek güçtür. Ancak, Soave grubundaki tek mortalitenin I. grupta yer alan hasta oluşu anlamlıdır.

Aganglionik segment uzunluğunun ve yerinin çeşitli komplikasyonların gelişmesinde etkili olduğu literatürden anlaşılmaktadır. Swenson ve arkadaşları^{55,56}; aganglionik segmentin boyu ile mortalite arasında anlamlı ilişki olmadığını¹¹, anastomoz sızdırmasının aganglionozisi rektuma sınırlı olgularda iki mesli arttığını, soiling görülme oranının olguların tümünde % 3'ken, kısa aganglionik segmentlilerde bu oranın % 16.6'ya kadar yükseldiğini bildirmişlerdir. Soper ve Figuerosa^{18,37} bir serilerinde; olgularının % 79.3'ünün kısa, % 13.7'sinin uzun aganglionik segmentli olduğunu, bir başka serilerinde ise bu oranların % 80.64 ve % 12.9 olduğunu bildirmişlerdir. Pittsburgh Çocuk Hastanesindeki olguların % 77.7'sinin kısa, buna karşılık %22.3'ünün uzun aganglionik segmentli olduğu^{1,8}, Ehrenpreis'in^{2,57} olgularında ise bu oranların % 77'ye karşılık % 10 olduğu bildirilmiştir.

Aganglionik segment uzunlukları açısından olgularımızı incelediğimizde: Svenson grubunda sekiz kısa aganglionik segmentli olguya karşılık, dört uzun aganglionik segmentli; Soave

grubunda ise altı kısa aganglionik segmentli olguya karşılık, iki uzun aganglionik segmentli mevcuttu. Uzun aganglionik segmentli olguların oranı Swenson grubunda % 33.3; Soave grubunda ise % 25 oldu(Tablo 18).

TEKNİK	AGANGLİONİK SEGMENTİN BOYU	OLGU SAYISI	YÜZDESİ
SWENSON	Kısa segment	8	66.6
	Uzun segment	4	33.3
SOAVE	Kısa segment	6	75
	Uzun segment	2	25

TABLO-18: Olgularımızdaki Aganglionik Segment Uzunlukları

Swenson grubundaki uzun aganglionik segmentli olguların biri sigmoid, diğer üçü ise inen kolon boyunca; Soave grubundakilerden biri inen kolon, diğeri transvers kolon boyunca aganglionikti(Tablo 19).

	AGANGLİONİK SEGMENTİN YERİ	SWENSON	SOAVE	TOPLAM	(%)
KISA SEGMENT	Rectosigmoid	8	6	14	70
UZUN SEGMENT	Sigmoid	1	-		
	İnen kolon	3	1	6	30
	Transvers kolon	-	1		

TABLO-19: Olgularımızdaki Aganglionik Segment'in Yeri

Swenson ameliyatı uygulanan kısa aganglionik segmentli sekiz hastamızın; birinde "anastomoz sızıntısı+pelvik abse+enterokolit", birinde soiling, bir diğesinde ise "anastomoz sızıntısı+pelvik abse+soiling" olmak üzere toplam üç hastada

%37 oranında komplikasyon gelişmiştir.

Swenson grubundaki uzun aganglionik segmentli dört olgumuzun; birinde "pelvik abse+anastomoz strüktürü+mesane disfonksiyonu", birinde anastomoz sızıntısı ve yara ayrılması, birinde de de soiling meydana gelmiş olup, toplam üç hastada % 75 oranında komplikasyon ortaya çıkmıştır.

Soave ameliyatı uygulanan kısa aganglionik segmentli altı hastanın; birinde kaf absesi, birinde soiling, birinde "kaf absesi+soiling" ve bir diğerinde orta derecede anastomoz darlığı olmak üzere toplam dört hastada % 66.6 oranında komplikasyon görülmüştür.

Soave grubundaki uzun aganglionik segmentli iki olgunun birinde enterokolit komplikasyonu ortaya çıkmış, diğeri de tek mortaliteyi oluşturmuştur (Tablo 20,21).

TEKNİK	KOMPLİKASYON	(%)	KOMPLİKASYON ÇEŞİTLERİ
SWENSON	3	37	Anastomoz sızıntısı+Pelvik abse+ Enterokolit Soiling Anastomoz sızıntısı+Pelvik abse+ Soiling
SOAVE	4	66.6	Kaf absesi Soiling Kaf absesi+Soiling Orta derecede anastomotik strüktür
TOPLAM	7	50	

TABLO-20: Kısa Aganglionik Segmentli 14 Olguda Görülen
Komplikasyonlar

TEKNİK	KOMPLİKASYON	(%)	KOMPLİKASYON ÇEŞİTLERİ
SWENSON	3	75	Pelvik abse+Anastomoz strüktürü+ Mesane disfonksiyonu Anastomoz sızıntısı+Yara ayrılması Soiling
SOAVE	1	50	Enterokolit
TOPLAM	4	66.6	

TABLO-21: Uzun Aganglionik Segmentli 6 Olguda Görülen
Komplikasyonlar

Swenson grubunda; kısa aganglionik segmentli olgularda % 37 olan erken komplikasyon oranı, uzun aganglionik segmentlilerde % 75'e yükselmiştir. Soave grubunda ise; kısa aganglionik segmentli olgularda % 66.6 olan komplikasyon oranı, uzun aganglionik segmentlilerde % 50'ye düşmüştür. Bu paradoks ilginçtir.

Literatürde, kısa aganglionik segmentli olgularda daha fazla komplikasyon geliştiği bildirilmektedir^{11,55,56,58}. Oysa bizim Swenson uyguladığımız kısa aganglionik segmentli olgularımızdaki % 37 komplikasyon oranına karşın, uzun aganglionik segmentlilerdeki komplikasyonların yaklaşık bunun iki katı olması, kısa aganglionik segmentlilerde Swenson ameliyatını daha başarılı uyguladığımızı ortaya koymaktadır.

Kısa aganglionik segmentli olgularda Soave ameliyatı uyguladığımızda % 66.6 gibi yüksek komplikasyon oranı elde ettik. Oysa aynı ameliyatı uzun aganglionik segmentlilerde yaptığımızda komplikasyon oranının %50'ye düştüğünü gördük. Bu durum,

uzun aganglionik segmentli olgularda Soave ameliyatını daha başarılı uyguladığımız sonucunu ortaya çıkarmaktadır.

Yalnızca olgularımızdaki rakamlara dayanarak, "kısa aganglionik segmentli olgularda Swenson ameliyatı, uzun aganglionik segmentlilere de Soave ameliyatı uygulayalım" şeklindeki bir önermenin yanlış olmayacağını ileri sürebiliriz.

Kısa aganglionik segmentli olgularda daha fazla enterokolit bildirilmektedir^{11,45,55,58}. Buna uygun olarak rekürren enterokolit'li 6 hastamızın beşi, Swenson grubundaki 3 enterokolit'linin hepsi, Soave grubundaki 3 hastanın ikisi kısa aganglionik segmentliydi.

Svenson tekniği için yayınlarda belirtilen ameliyat süresi ortalama 4.3 saattir. Soave tekniğinde bu süre; Deodhar'a⁵⁷ göre 3-6 saat arasında, Soper'e³⁷ göre üç saat, Jordan ve arkadaşlarına⁵⁰ göre ise 2-2.5 saattir. Bütün yayınlarda iki yaşın altındaki hastalarda mukozal diseksiyonun kolaylığı nedeniyle sürenin büyüklere göre daha kısa olduğu belirtilmiştir.

Olgularımızdaki ortalama ameliyat süreleri Swenson grubunda 4.9 saat, Soave grubunda ise 3.9 saat olarak bulundu. Literatüre uyumlu olan bu bulgu süre avantajının Soave tekniğinde olduğunu gösterdi.

Yayınlarda Swenson ameliyatında kaybedilen kan volümü ile ilgili net bilgi bulunmamaktadır. Soave⁵⁹ kendi tekniğinde yenidoğan ve infantlarda transfüzyon gerekebileceğini, Deodhar ve arkadaşları⁵⁷, Soave tekniğinde kaybedilen kan volümünün 150-200 cc arasında olduğunu, Soper¹⁸ ise ameliyat sırasında iki

yaşın altındaki bebeklerde oluşan kan volümünün %19'unun, iki yaşın üstündeki olgularda ise % 34'ünün kaybedildiğini vurgulayarak, büyük çocuklardaki mukozal diseksiyonun daha kanamalı olduğunu ortaya koymuşlardır.

Biz olgularımızda hastanemizin olanakları ile kan volümü çalışması yapamadık. Klinik gözlem ile hemoglobin ve hematokrit değerlerine göre yaptığımız kan transfüzyonlarını karşılaştırdık. Sonuçlarımıza göre; daha az kan kaybı avantajı Swenson grubunun olmuştur. Bu kaybın Soave ameliyatlarındaki mukozal diseksiyondan kaynaklandığını, yayınlara uygun olarak büyük çocuklardaki diseksiyonun daha kanamalı olduğunu gözlemledik.

Definitif cerrahi sonrası hastanede kalış süresini Swenson⁵⁵ 10-12 gün olarak bildirmiştir. Soave ameliyatı için bu süre; en kısa olarak Soave'nin⁵⁹ kendisi tarafından 5-6 gün olarak, en uzun ise Deodhar ve arkadaşları⁵⁷ tarafından 15.5 gün olarak bildirilmiştir. Jordan ve arkadaşları^{50,61}, Soave ameliyatlarında hastanede kalış sürelerini 10 gün, Klotz ve arkadaşları⁶⁰ 9.66 gün, Soper^{18,37} 12 gün olarak bildirmişlerdir.

Bizim olgularımızdaki ortalama kalış süreleri; Swenson grubu için 13.7 gün, Soave grubu için 15.3 gündür. Soave grubunda sürenin daha uzun oluşu ; uzak yörelerden gelen, kontrole gelme olanağı sınırlı hastaları, ilk dilatasyonları için bir süre daha hastanede tutmak isteyişimizden kaynaklanmaktadır.

Her iki gruptaki olgularımızı erken komplikasyonlar

açısından birbiri ile ve diğer yayınlarla karşılaştırdık:

Literatürdeki en geniş seri olan Swenson ve arkadaşlarının⁵⁵ 483 hastalık serisinde yara infeksiyonu oranı % 4.6 olarak bildirilmiştir. Aynı seride ilginç olarak; koruyucu kolostomisi olan hastalarda yara infeksiyonuna % 10.8 oranında rastlandığını, kolostomisi definitif cerrahi sırasında aşağı çekilen hastalarda bu oranın % 9.8'e, tek aşamalı tedavi uygulananlarda ise % 0.4'e düştüğü bildirilmektedir. Weitzman ve Bennet'in geniş serilerinde ise yara infeksiyonu görülmemiştir^{33,45}.

Swenson ameliyatı uygulanan bizim hastalarımızda da yara infeksiyonuna hiç rastlanmamıştır (Tablo 23).

Barsak obstrüksiyonu Swenson ve arkadaşlarının^{55,58} serisinde % 2.7 oranında bildirilmektedir. Diğer serilerde bu komplikasyonla ilgili bilgi bulunmamaktadır. Swenson uygulanan olgularımızdaki tek intestinal obstrüksiyon % 8.3 oranında uymaktadır (Tablo 23).

Swenson ve arkadaşlarının^{55,58} % 1.2 oranında bildirdikleri yara ayrılması, bizim Swenson'lu olgularımızda % 8.3 olarak ortaya çıktı (Tablo 22).

Anastomoz kaçağı ve ona bağlı olarak gelişen pelvik abse, Swenson ve arkadaşlarının^{55,58} serisinde % 7.9 olarak bildirilmektedir. Down sendromlu hastalarda daha sık görüldüğü, kısa ağanglionik segmentli olgularda iki misli, dört aylıktan daha küçük hastalarda ise 1.5 misli fazla rastlandığı vurgulanarak, hepsine acil kolostomi açıldığı belirtilmektedir.

Swenson ve arkadaşları^{55,58}, distal kolon anastomozlarında koruyucu kolostominin anastomoz sızdırma yüzdesini etkilemediğine inanan Fasio ve Burman'ın görüşlerini paylaşmakla birlikte kaçak oluştuğunda hayat kurtarıcı olduğuna inanmaktadır.

KOMPLİKASYONLAR	SWENSON'UN 483 OLGULUK SERİSİ (%)	SWENSON'LU OLGULARIMIZ (%)
İNTEST.OBSTRÜKSİYON	2.7	8.3
YARA İNFEKSİYONU	4.6	-
YARA AYRILMASI	1.2	8.3
ANASTOMOZ SIZDIRMASI PELVİK ABSE	7.9	25
FEKAL FİSTÜL	-	-
SEPSİS	-	-
ERKEN STRÜKTÜR	-	-
MESANE DİSFONKSİYONU	-	8.3
ÇEKİLEN KOLON'UN RETRAKSİYONU, NEKROZU	-	-
PERİTONİT	1.7	-
TOPLAM	24.3	50

TABLO-22: Swenson Uygulanan Olgularımızdaki Erken Komplikasyonların Swenson'un Kendi Serisi ile Karşılaştırılması.

Swenson ameliyatındaki anastomozun pelvik peritonun altında oluşu riski artırmaktadır. Anastomoz; levator mekanizmaların üzerinde, pelvik peritonun altında olduğundan, sızma sonucu abse oluşup peritoneal kaviteye açılabilir. Pelvik ve

peritoneal abse görülme sıklığı, anastomoz kaçağı gelişen olgularda daha siktir.

Swenson grubundaki olgularımızda anastomoz sızdırması ve pelvik abse oranı % 25 olmuştur.

Bir olgumuzda literatürdeki serilerde belirtilmeyen ve 1 haftada düzelen mesane disfonksiyonu gelişmiştir. Buna karşılık literatürde yer alan fekal fistül, sepsis, erken strüktür, peritonit gibi komplikasyonlara bizim Swenson uygulanan olgularımızda rastlanmamıştır.

Toplam erken komplikasyon oranları göz önüne alındığında Swenson'un serisinde % 24.3 olarak bildirilmekte, bizim Swenson'lu olgularımızda ise bu oran % 50 olarak ortaya çıkmaktadır (Tablo 22).

Soave ameliyatlarından sonra görülen yara infeksiyonu literatüre göre % 3 ile % 20 arasında değişmektedir^{18,36,37,50,57}. Bizde bu oran % 12.5 olarak ortaya çıkmıştır.

Literatürde % 3.5-30 arasında değiştiği bildirilen kaf absesi, olgularımızda % 25 oranında görülmüştür^{18,37,50,57}. Klotz; kaf absesine, rektal mukozanın soyulması sırasında gland adacıklarının kalmasının yol açacağını bildirmiştir. Biz de ameliyatlarda bu gerçeğe özellikle dikkat ettik⁶⁰.

Erken strüktür için Klotz ve arkadaşları⁶⁰ % 15.7 oranını bildirmektedirler. Olgularımızdaki strüktür oranı buna yakın olarak 12.5 bulunmuştur.

Bir hastamızda sepsis gelişirken(% 12.5); literatürde, olgularımızın hiçbirinde görülmeyen komplikasyonlardan yara

KOMPLİKASYONLAR	Klotz ve Ark.nın 19 olgusu	Deodhar ve Ark. nın 20 olgusu	Jordan ve Ark.nın 28 olgusu	Soper ve Ark.nın 15 olgusu	Soper ve Ark.nın 13 olgusu	Bizim 8 olgumuz
İNTEST.OBSTRÜKSİYON	10.5	-	-	-	-	-
YARA İNFEKSİYONU	-	20	3.5	20	15.3	12.5
YARA AYRILMASI	-	20	-	-	-	-
ANASTOMOZ SIZDIRMASI (PELVİK-KAF)ABSESİ	-	30	3.5	20	23.1	25
FEKAL FİSTÜL	-	-	-	-	7.6	-
SEPSİS	-	-	-	-	-	12.5
ERKEN STRÜKTÜR	15.7	-	-	-	-	12.5
MESANE DİSFONKSİYONU	-	-	-	-	-	-
ÇEKİLEN BARSAĞIN RETRAKSİYONU,NEKROZU	-	20	-	-	-	-
ENTEROKOLİT	10.5	10	7	-	-	-
MUKOZAL PROLAPSUS	26.3	-	-	-	-	-
YETERSİZ EKŞİZYON	-	-	3.5	-	-	-
PERİTONİT	-	-	-	-	-	12.5
TOPLAM	63	65	17.5	40	46	75

TABLO-23: Soave'li Olgularımızdaki Erken Komplikasyonların Literatür'le Karşılaştırılması

ayrılmasının % 20, fekal fistülün % 7.6, aşağı çekilen barsağın retraksiyonunun % 20, enterokolitin % 7-10.5, mukozal prolapsusun % 26.3, yetersiz eksizyonun % 3.5 oranında bildirildiğini görmekteyiz (Tablo 23).

Literatürdeki serilerde erken komplikasyonların % 15 ile % 65 arasında değiştiği görülmektedir^{35,50,57,59,63}. Bizim Soave'li olgularımızdaki toplam erken komplikasyon oranı % 75 olarak bulunmuştur.

Swenson ve Soave uyguladığımız hastalarımızı karşılaştırdığımızda; Soave grubunda görülmemesine karşın, Swenson grubunda bir intestinal obstrüksiyon görmekteyiz. Bu komplikasyonun literatürden yüksek görünmesinin, hasta sayımızın azlığından kaynaklanan bir rastlantı olduğunu sanıyoruz. Swenson grubunda yara infeksiyonu görülmezken, Soave grubunda literatürle uyumlu olarak % 12.5 oranında ortaya çıkmıştır. Swenson grubundaki bir hastamızda yara ayrılması olmuş, Soave grubundaki olgularımızda yara ayrılması görülmemiştir. Literatürde % 1 dolayındaki yara ayrılmasının bizim olgularımızda % 8 olarak ortaya çıkması yine hastalarımızın azlığından kaynaklanmıştır.

Swenson grubunda 3 hastadaki anastomoz sızdırması ve pelvik abse, Soave grubunda 2 hastada görülmüş, her iki grupta da % 25 oranı ortaya çıkmıştır. Bu oran, Swenson için literatürden fazla, Soave için literatürle uyumludur.

Swenson'lu bir olgumuzda mesane disfonksiyonu gelişmiş (% 8.3), bir haftalık sağaltımla düzelmiştir. Soave'li olgularımızda mesane disfonksiyonunun görülmemesi pelvik diseksiyon ol-

maması avantajından kaynaklanmaktadır.

Soave'li bir hastamızda(% 12.5) peritonit ve sepsis görülürken, Swenson'lu olgularımızda bu komplikasyona rastlanmadı.

Tek tek komplikasyonlar gözden geçirildiğinde, iki grup arasında belirgin bir fark olmadığı anlaşılmaktadır.

Toplam erken komplikasyonlar göz önüne alındığında Swenson grubunda % 50, Soave grubunda ise % 75 oranı elde edilmektedir. Bu durum Soave ameliyatlarının erken komplikasyonlarının daha fazla olduğunu düşündürülebilir. Ancak; Soave grubundaki yüksek riskli bir olgumuzda yara infeksiyonu, peritonit ve sepsis gibi komplikasyonlardan her birinin oluştuğu düşünülürse Soave grubundaki komplikasyon fazlalığı açıklanabilir.

Swenson ameliyatı için bildirilen postoperatif mortalite oranları; Swenson⁵⁵ un kendisi tarafından % 3.3, Pomerantz ve Sabiston⁶² tarafından % 3, Pittsburgh Çocuk Hastanesi sonuçlarında ise % 6.25'tir¹². Swenson ve Davidson enterokolit oluşmadan kolostomi açılanlarda mortalitenin % 4, kolostomisizken enterokolit oluşanlarda ise mortalitenin % 33 olduğunu bildirmişlerdir^{32, 58, 61}.

Bizim Swenson uyguladığımız olgularda mortalite bulunmamaktadır.

Soave ameliyatında ise; Deodhar ve arkadaşları⁵² % 5 mortalite bildirmektedirler. Soper ve Fifuerosa'nın⁵⁸ 15 hastalık serilerinde mortalite olmamış, Pittsburgh serisinde ise mortalite oranı % 6.25 bulunmuştur^{1, 2}.

Olgularımız arasındaki tek mortalite Soave grubundaki

birinci derecede riskli grupta bulunan tek hastada olmuştur. Uzun aganglionik segmentli bu hastanın kolostomisi bozularak assendan kolon rektum içinden aşağı çekilmiş, appendiks seromusküler kaf içinde kalacağından zorunlu olarak appendektomi uygulanmış, hastanemiz koşullarında ileostomi riskindense, iki aşamalı tedavi tercih edilmiştir. Hastada daha sonra peritonit ve sepsis gelişerek kaybedilmiştir.

Toplam erken komplikasyon ve mortalite sonuçlarına bakarak, Swenson sonuçlarımızın bir ölçüde daha iyi olduğunu söyleyebiliriz.

Literatürdeki ve Swenson'lu olgularımızdaki geç komplikasyonları incelediğimizde^{32,55,58,61,64}, literatürde % 31.4 oranında fekal inkontinans, % 21.7 oranında, konstipasyon ve % 10-23 oranında üriner inkontinans görülürken bizim olgularımızda bu komplikasyonlara rastlanmadı (Tablo 24).

Anastomoz strüktürü literatürdeki serilerde % 6.2-30.7 oranlarında bildirilmektedir^{11,55,58}. Swenson⁵⁵, genel kanının aksine; kendi tekniğinde anastomoz kaçağı sonrası gelişen pelvik abse ile anastomoz strüktürü gelişmesi arasında ilişki olmadığını serilerindeki anastomoz sızdırması olan 25 olgunun yalnızca 3'ünde strüktür geliştiğini, strüktür gelişmesini artıran herhangi değişken saptanmadığını bildirmektedir. Ancak bizim pelvik abseli üç hastamızın 2 sinde strüktür gelişmiştir ve bu iki olgu ile Swenson grubumuzdaki anastomoz strüktür gelişmiştir ve bu 2 olgu ile Swenson grubumuzdaki anastomoz strüktürü, literatüre uyumlu olarak %16.6 oranında ortaya çıkmıştır (Tablo 24) •

	SWENSON SHARMAN FISHER	EHREN- PREIS	PURİ VE NIXON	SIEBER	BİZİM OLGU- LARIMIZ
OLGU SAYISI	483	70	84	78	12
DİSTANSİYON	-	-	*	*	-
FEKAL İNKONTİNANS	-	31.4	*	*	-
ANASTOMOZ RETRAKSİ	-	*	*	*	-
REKTAL STRÜKTÜR	6.2	*	*	30.7	16.6
MUKOZAL PROLAPSUS	-	*	*	*	-
KONSTİPASYON	-	*	21.7	*	-
FEKAL İMPAKSİYON	-	*	*	*	-
FEKAL SOİLING	6.2	*	*	*	16.6
REKÜRREN ENTEROKOLİT	27	*	*	20	8.3
ÜRİNER İNKONTİNANS	-	22.8	10.7	*	-
EMPOTANS VE EJAK. BOZ.	-	*	4.6	*	?
TOPLAM	39.4	54.2	42	*	41.6

TABLO-24: Swenson Grubumuzdaki Geç Komplikasyonların
Literatürdeki Serilerle Karşılaştırılması
(* = serilerde bu komplikasyonlara yer verilmemiştir)

Swenson'lu olgularımızdaki % 16.6'lık fekal soiling oranı, Swenson'un bildirdiği % 6.2 oranından yüksektir. Ancak Neilson ve Madsen'in⁴⁷ de ortaya koydukları gibi fekal soiling zaman içerisinde spontan olarak düzelmektedir. Bu düzelme hastanın yaşı ile orantılı olmaktadır. Olgularımızdaki izleme süresi oldukça kısa ve soilingi olan hastalarımızın yaşları küçük bulunmaktadır. Zaman geçtikçe ve olgularımız büyüdükçe soiling oranının,

gerçek değerini kazanaçağı kanısındayız.

Geç ortaya çıkan rekürren enterokolit literatürde % 15-27 oranlarında bildirilmektedir^{11,55}. Swenson grubundaki tek olgumuzda da postoperatif birinci yılın sonunda düzelen enterokolit görülmüştür ve % 8.3 oranına uymaktadır.

Swenson^{32,55}; puberteye erişmiş 101 hastasının hiçbirinde impotans ve ejakulasyon bozukluğu gelişmediğini⁵⁶, Puri ve Nixon ise bu komplikasyona % 4.6 oranında rastladıklarını bildirmektedirler^{32,55,60}. Swenson grubunda, bu komplikasyon açısından değerlendirebildiğimiz tek hastada ereksiyon ve ejakulasyon normal bulundu. Bu konuda fikir ileri sürmek için sürenin erken olduğu inancını taşıyoruz.

Toplam geç komplikasyonlar gözden geçirildiğinde; Swenson'un kendi serisinde % 39.4 oranı verilirken, diğer serilerdeki oranlar % 42-54.1 arasında değişmektedir^{55,58,64}. Bizim Swensonlu olgularımızdaki % 41.6 oranı; Swenson'un serisinden biraz yüksek, Ehrenpreis⁶⁴ ile Puri ve Nixon'ın serilerinden daha düşüktür⁵⁵ (Tablo 24).

Soave ameliyatı yapılan olgularımızın hiçbirinde distansiyon, mukozal prolapsus, fekal impaksiyon, üriner inkontinans, impotans ve ejakulasyon bozukluğu komplikasyonları oluşmamıştır ve bunlarla ilgili literatür verilerine rastlanmamıştır. Yayınlarda %5.1 oranında bildirilen fekal inkontinans, % 20 oranında bildirilen anastomoz retraksiyonu, % 5 oranında bildirilen fekal fistüle olgularımızın hiçbirinde rastlamadık.

	KLOTZ ve ARK.	DEODHAR ve ARK.	26 CERRAHTAN DERLEME	SOAVE	BİZİM OLGULAR
OLGU SAYISI	19	20	357	18	8
FEKAL İNKONTİNANS	*	*	5.1	-	-
ANASTOMOZ RETRAK.	*	20	*	-	-
ANASTOMOTİK STENOZ	21	5	12.5	-	28.6
MUKOZAL PROLAPSUS	*	*	*	-	-
KONSTİPASYON	*	*	9.4	5.5	-
FEKAL İMPAKSİYON	*	*	*	5.5	-
FEKAL SOİLİNG	*	*	*	-	28.6
REKÜRREN ENTEROKOLİT	5.3	5	5.2	5.5	14.3
ÜRİNER İNKONTİNANS	*	*	*	-	-
İMPOTANS VE EJAK. BOZ.	*	*	*	*	?
FEKAL FİSTÜL	*	5	*	-	-
TOPLAM	*	75	33.2	16.6	62.5

TABLO-25: Soave Grubumuzdaki Geç Komplikasyonların Literatürdeki Serilerle Karşılaştırılması

(* = Serilerde bu komplikasyonlara yer verilmemiştir)

Literatürde % 5-21 oranında bildirilen rektal strüktüre^{50,57} Soave'li olgularımızda % 28.6 oranında rastladık. Soave tekniğinde görülen rektal strüktürlerin sanıldığı kadar sık olmadığı ileri sürülmektedir. Deodhar ve arkadaşlarıyla⁵⁷ Soper^{18,37} ve Satomura'nın⁶⁵ serilerinde, 26 cerrahın yaptığı ameliyatlardan derlenen 357 olguluk seride, bu oran % 12.5'un üzerinde değildir⁶⁰. Gelişen strüktürler ise en fazla forse dilatasyon gerektirecek cinstendir. Bizim serilerimizdeki iki strüktür de; bu olguların uzak çevre kırsal alanlarında oturmaları nedeniyle; taburcu

edildikten sonra dilatasyon için kontrollere getirilmemeleri, ailelerinde tarif edilen dilatasyon işlemini becerememeleri sonucu oluşması, bu bilgiyi desteklemektedir.

Yayınlarda düşük oranlarda bildirilen fekal soling'e olgularımızda % 28.6 oranında, % 5-7 oranında bildirilen rekürren enterokolite ise % 14.3 oranında rastladık.^{18, 37, 50, 57}

Literatürdeki toplam geç komplikasyonlar Soave^{36, 59}'nin kendi grubunda % 17 dolaylarında iken; diğer serilerde % 33 ile % 75 arasında bildirilmektedir^{50, 57}. Bizim Soave'li olgularımızdaki geç komplikasyonların oranı % 62.5 olmuştur.

Swenson ve Soave gruplarındaki geç komplikasyonlarımızı karşılaştırdığımızda; Swenson'lu olgularda rektal strüktürün % 16.6 oranında, buna karşı Soave'li olgularda %28.6 oranında olduğu çıkmaktadır. Soave'li olgularda oran yüksek gibi görünmektedir. Ancak; iki olguda oluşan strüktürün, bir hafta süreyle yapılan rektal tuşelerle ortadan kaldırıldığı düşünülürse, bu hastalardaki komplikasyonların önemsenmemesi gerektiği ortaya çıkar. Bize göre iki hastada strüktür gelişmesi; Soave ameliyatlarından sonra muntazam yapılması gerekli periyodik dilatasyonların, hastaların uzak yörelerde bulunmalarından dolayı, yapılamamalarından kaynaklanmıştır. Swenson'lu olgularımızdaki strüktürler % 16.6 oranında görülürken hem ciddi nitelikte olmuşlar, hem de tedavileri sorun olmuş, hatta birinde tedavi başarılammış ve yeniden ameliyatı gerekmiştir.

Bizim serimizde, rektal strüktürler açısından Soave ameliyatının daha avantajlı olduğu anlaşılmaktadır.

Swenson'lu olgularımızda fekal soiling % 16.6 oranında görülürken, Soave grubunda bu oran % 28.6 olmuştur. Hastalarımızın yaşlarının küçük oluşu ve izleme süremizin kısalığı nedeniyle, soiling açısından sağlıklı bir karşılaştırma yapamazsak ta, rakamlara bakarak Swenson ameliyatının avantajlı görüldüğünü söyleyebiliriz.

Rekürren enterokolit oranı Swenson uygulanan hastalarımızda % 8.3 iken, Soave yapılan olgularda % 14.3 olmuştur.

Swenson'lu hastalarımızda enterokolit oranının literatürden düşük olması; Swenson'un kendi deneyiminden de yararlanarak, anastomoz sırasında, litotomi pozisyonunda saat 6 radyusundaki kesimizi mukokutaneal hatta mümkün olduğunca yakın tutmamızın ve sfinkterin çok az bir kısmını da eksize etmemizin sonucu olduğunu sanıyoruz.

Soave grubunda enterokolit oranının Swenson grubundan ve literatürden yüksek olduğunu görüyoruz. Gerçekte tek olguda ortaya çıkmış olan bu komplikasyonun, hasta sayısının azlığından dolayı yanıltıcı bir yüksek oran gösterdiğini sanıyoruz.

Toplam geç komplikasyonlar açısından iki grubu karşılaştırdığımızda; Soave grubundaki komplikasyonların Swenson grubundakilerden 1.5 defa daha fazla olduğu, % 62.5 oranında ortaya çıktığı görülmektedir. Swenson grubundaki % 41.6 oranına baktığımızda Soave ameliyatlarının kliniğimizde daha kötü sonuç verdiği düşüncesi ortaya çıkabilir. Ancak % 28.6 oranında rastlandığını ortaya koyduğumuz iki rektal strüktürlü hastadaki stenoz; kısa süreli dilatasyonlarla ortadan kaldırılabilmıştır.

Oysa, Swenson grubundaki strüktürler için tekrarlayan ciddi girişimler gerekmiş ve bir olguda bunlara karşın giderilememiştir.

Son durum değerlendirilmesinde; Swenson grubundaki hastaların ağırlıklarının ortalama % 50 persentil'e, Soave grubundakilerin ise % 75 persentil'e uydukları görülmüştür. Definitif ameliyat öncesi Swenson grubundaki hastaların ortalama % 10 persentil'e uydukları, Soave grubundakilerin ise, biri dışında hepsinin % 3 persentil ve altında oldukları göz önüne alındığında; Soave'li olgulardaki gelişmenin daha belirgin olduğu ortaya çıkmıştır.

Bütün bunları göz önüne alarak, Soave grubundaki iki strüktürü değerlendirme dışı bırakırsak; geriye Swenson grubu ile aynı komplikasyon oranının(% 42.9) kaldığını görürüz. Buna göre de kliniğimizde yaptığımız Swenson ve Soave ameliyatlarından aynı sonuçları aldığımızı ileri sürebiliriz.

Postoperatif izleme süresi, Soave serisine daha sonradan başlandığından bu grupta daha kısa olmuştur. Ortalama izleme süresi Swenson grubunda 2 yıl 10 ay, Soave grubunda ise 1.5 yıldır. Bilindiği gibi bazı komplikasyonlar açısından anlamlı bir değerlendirme yapabilmek için en az 5 yıllık bir sürenin geçmesi gerekir. İzleme süresinin her iki grupta yetersiz olduğunu söyleyebiliriz.

James⁶⁶ ve Neuhauser^{3,66} Hirschsprung hastalığında postoperatif röntgen çalışmaları yaparak bulguları tanımlamışlardır. Buna göre Swenson uygulanan olgularda kolon grafisinde; kolonun boyunun azalması, sol kolonun düzleşmesi ve sıklıkla splenik

flexurun ařađı deplasmanı dikkati çekmekte ve genellikle anastomoz hattı demonstre edilememektedir. Bir yada iki etaplı cerrahi uygulananlarda kolonun normal apına inmesi için ortalama 4 aylık bir sürenin geçmesi gerekmektedir.

Soave uygulananlarda yan grafide presakral alandaki genişlik başlangıçta presakral abse düşündürür. Ön-arka grafide kanal dik, düz ve daralmıř görülebilir. Bir zaman sonra görünüş gayet normal olur^{1,2}.

Olgularımızın tamamına yakınında postopiratif kolon grafisi incelendi. Hepsinde kolon apının normal olduđu, kolon boyunun kısaldıđı, düzleřtiđi, splenik flexurun ařađıya deplasmanı saptandı (Resim 5)



A

B

Resim-5:Swenson ve Soave ameliyatlarından sonraki kolon grafilerinde; kolon aplarının normal oluřu, kolon boyunun kısılması ve düzleřmesi ile splenik flexurun ařađıya deplasmanı görülmektedir. A-Swenson ameliyatı geirmiş bir hastamızın kolon grafisi. B-Soave ameliyatı uygulanan bir bařka hastamızın kolon grafisi.

Literatürdeki son durum değerlendirmelerinde; Swenson'un⁵⁵ 483 olguluk geniş serisinin % 89.7'sinde normal barsak alışkanlığının sağlandığı, % 3.2 oranında kalıcı soiling komplikasyonu ile % 1.4 oranında kalıcı kolostomi yada ileostomi olduğu bildirilmektedir⁶¹.

Diğer Swenson serilerinden Dorman ve arkadaşları^{2,60} 31 olgunun tamamında, Rehbein ve arkadaşları³² 138 olguda % 92.5, Pittsburgh Çocuk Hastanesi serisinde ise % 90 iyi sonuç bildirilmektedir.^{1,2}

Olgularımıza, gereç ve yöntem bölümünde açıkladığımız Soper¹⁸ değerlendirmesini uyguladığımızda; Swenson grubunda 8 mükemmel, 3 iyi, 1 kötü sonuç olduğu ortaya çıkmaktadır.

Soave uygulanmış serilerde Soper ve Figuerosa^{18,37} % 92, Satomuro ve arkadaşları⁶⁵ % 87.5, Soave'nin^{18,36,59} kendisi ise % 94 iyi sonuç bildirmektedirler.

Bizim Soave'li olgularımızda ise; 5 mükemmel, 2 iyi sonuçla, 1 mortalite saptadık.

İyi olarak değerlendirdiğimiz sonuçların tamamında tek kusur, giderek düzelmekte olan soiling'ti. Mükemmel ve iyi sonuçlarımızın toplamı, Swenson grubunda % 91.6, Soave grubunda ise % 87.5 olup, literatürdeki serilerle son derece uyumluydu.

Literatürdeki seriler incelendiğinde bazı otörlerin sempati duydukları uygulamayı yüceltirken diğerleri için abartılmış eleştiriler getirdikleri, seriler arasında büyük tutarsızlıklar olduğu görülmektedir.

Swenson tekniğini benimseyenler; gerçek patolojiye

yönelik radikal bir ameliyat olması, uygun olgularda tek yada iki aşamalı olarak uygulanabilir olması, kör poş oluşturmaması, postoperatif uzun takip ve dilatasyon gerektirmemesi, mukozal diseksiyon sırasında perforasyonla kontaminasyon riski olmaması başarısızlık halinde Soave ameliyatının alternatif teknik olarak kullanılabilir olması, geniş serilerde uzun süreli olumlu sonuçların görülmüş olması avantajlarını belirtmektedirler^{8,11,32,55,56,61}.

Swenson tekniğine yönelik eleştiriler arasında ise pelvik diseksiyonun güç, sıkıcı ve zaman alıcı olması, pelvik diseksiyon sırasında perianal dokuların ve pelvik sinirlerin zararlanma riski, anastomoz riski ve strüktür potansiyeli taşınması, internal sfinkterin, rektum ve duyu reseptörlerinin zararlanması nedeniyle "anal kanalın akalazya"sı konu edilmektedir.

Soave tekniğini savunan otörler; basit, daha kısa sürede uygulanabilir olması, pelvik diseksiyonun olmaması, normal kolonun anüse kadar inmesi, rektum ve duyu reseptörlerinin korunması, anastomoz sızıntısı riski taşınmaması, sfinkterlerin ve çevre dokuların zararlanmaması, fekalom oluşmasına yol açabilecek rektal poş oluşturmaması avantajlarını saymaktadırlar^{18,37,41,59,60,62}.

Soave'ye yönelik eleştiriler arasında; koruyucu kolostomiye ihtiyaç göstermesi, mukozal diseksiyonda perforasyon ve kontaminasyon riski taşınması, gerektiğinde radikal olmadığı, aganglionik rektal kas tabakasının retrakte olarak blok oluşturabileceği endişesi, başarısızlık halinde alternatif ameliyat

şansının olmaması ve geniş serilerde uzun süreli sonuçlarının görülmemiş olması bulunmaktadır^{2, 32, 41, 57}

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Kliniği'nin geniş bir yakın çevreye hizmet ve yetiştirme aşamasındaki genç cerrahlara eğitim verme özelliği göz önüne alındığında; eğitim düzeyindeki cerrahların yapmış olduğu Swenson ve Soave ameliyatlarının teknik açıdan bir fark oluşturmadığı anlaşılmaktadır.

Her iki ameliyatın erken ve geç komplikasyonlarıyla sonuçları ise letiratür bulgularına eşdeğer olmak üzere birbirine benzerlikler göstermektedir. Bu durumda, bizlerin elinde Swenson ve Soave ameliyatlarının benzer komplikasyon riskleri ve olumlu sonuçları ile yaklaşık ölçülerde başarılı olarak uygulanabilir olduğunu ileri sürebiliriz.

S O N U Ç L A R

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı'nda, Hirschsprung hastalığı tedavisinde uyguladığımız Swenson ve Soave ameliyatlarının olumlu ve olumsuz yönlerini ortaya koymayı amaçladığımız çalışmamızda; aşağıdaki sonuçlar elde edilmiştir:

1. Kliniğimizde; Soave ameliyatı, Swenson ameliyatından daha kısa sürede yapılmaktadır.

2. Bebeklik çağında, ameliyat sırasındaki kan kaybı açısından her iki teknik arasında anlamlı fark bulunmazken; daha büyük çocuklarda mukozal diseksiyonun çok kanamalı oluşu nedeniyle, Soave ameliyatı daha kanamalı gerçekleşmektedir.

3. Hastalar; her iki ameliyatta da, yaklaşık eşit sürelerde hastanede yatmaktadırlar.

4. Kısa aganglionik segmentli olgularımızda Swenson ameliyatı ile; uzun aganglionik segmentli olgularımızda ise Soave ameliyatı ile daha başarılı sonuçlar aldığımız görülmektedir.

5. Anastomoz sızdırması ve pelvik abse gelişiminin her iki grupta aynı oranlarda % 25 olarak ortaya çıktığı; bunun sonucu

olarak Swenson grubunda yeni girişimler gerektiren ciddi rektal strüktürler gelişirken, Soave grubunda rektal strüktüre yol açmadığı görülmüştür. Soave grubundaki rektal strüktürler ise; hastaların dilatasyon için kontrollere gelmemesinden kaynaklanmış, oluşan strüktürler de çok kısa sürelerde rektal tuşelerle düzelmiştir.

6. Hastaların klinik tablolarının ağırlığına göre riski yüksek gruplarda bulunmaları, ameliyat sonuçlarını etkilemiştir.

7. Erken ve geç komplikasyonlar açısından Swenson ve Soave grupları arasında belirgin bir fark görülmemiştir.

8. Soave ameliyatı uygulanan olgularımızda gelişme daha belirgin olmuştur.

9. Her iki grupta da, literatüre uyumlu olarak % 90 gibi yüksek bir oranda mükemmel ve iyi sonuçlar alınmıştır.

10. Yetişme çağındaki genç cerrahlara eğitim veren kliniğimizde, Swenson ve Soave ameliyatları; benzer komplikasyon riskleri ve olumlu sonuçları ile yaklaşık ölçülerde başarılı olarak uygulanmış, hastalarımız her iki ameliyattan da yararlanmışlardır.

Ö Z E T

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı'nda, Hirschprung hastalığı tedavisinde uygulanan Swenson ve Soave ameliyatlarının olumlu ve olumsuz yönlerini ortaya koymak amacıyla bu çalışma yapıldı.

Genel bilgiler bölümünde Hirschsprung hastalığı tanımlanarak; görülme sıklığı, patolojisi, klinik bulguları ve tanı yöntemleri hakkında kısa bilgiler verildi. Cerrahi tedavi tekniklerinin gelişimi ile klasik ameliyat yöntemleri olan Swenson, Duhamel ve Soave ameliyatlarının beğenilen ve eleştirilen özellikleri anlatıldı.

Swenson grubunda 12, Soave grubunda ise sekiz hastanın; ameliyat öncesi klinik durumları, ameliyat süreleri ve ameliyat sırasındaki kan kayıpları, erken ve geç komplikasyonları, aganglionik segment uzunlukları ile komplikasyon ilişkileri, geç postoperatif devrede uygulanan grişimleri, ameliyatların gelişme üzerindeki etkileri, postoperatif röntgen çalışmaları ve son durumları karşılaştırıldı.

Bu değerlendirmelerden; Soave ameliyatının kliniğimizde

daha kısa sürede uygulandığı, ancak daha fazla kan kaybına yol açtığı, her iki gruptaki hastaların da ameliyat sırasında eşit sürelerde hastanede yattıkları, kısa aganglionik segmentli olgularımızda Swenson, uzun aganglionik segmentli olgularımızda ise Soave tekniği ile daha başarılı sonuçlar aldığımız ortaya çıktı.

Pelvik abse ya da kaf absesinin Swenson grubunda ciddi strüktürlere yol açarken Soave grubunda rektal strüktürlere yol açmadığı, bu gruptaki strüktürlerin hastaların kontrollere gelmeyişinden kaynaklandığı saptandı.

Hastaların ameliyat öncesi durumlarının ameliyat sonuçlarına yansıdığı, erken ve geç komplikasyonlar açısından iki grup arasında belirgin fark olmadığı, her iki ameliyatın da gelişme üzerindeki olumlu etkisi ortaya kondu.

Her iki gruptaki hastalarımızda da literatüre uyumlu başarılı sonuçlar alındığı; cerrahi eğitim veren kliniğimizde, iki tekniğinde aynı ölçülerde başarılı olarak uygulandığı anlaşıldı.

K A Y N A K L A R

1. Sieber, W.K.: Current Problems in Surgery, Hirschsprung's Disease, 15: 1-90, 1978.
2. Ravitch, M.M., Benson C.D., et al: Pediatric Surgery, Third Edition, 1035-1059, 1979.
3. Swenson, O., Edward B.D., et al: New Concepts of The Etiology, Diagnosis and Treatment of Congenital Megacolon, Pediatrics, 4:201, 1949.
4. Kellner E., Streibl P., et al: The Development of Anorectal Continence and its significance in the Diagnosis of Hirschsprung's Disease, J.Ped.Surg, II:151, 1976
5. Luis, J.L., Nemoto T., et al: Surgical Treatment of Hirschsprung's Disease, Surgery, 2:331-338, 1968.
6. Leenders, E., Sieber, W.K.: Congenital Megacolon Observation by Frederick R., J.Ped.Surg.5:1, 1970.
7. Weinberg, A.G., The Anorectal Myenteric Plexus, Am.J.Clin. Pat.54:637-642, 1970.
8. Holder, T.M., Ashcraft, K.W., Pediatric Surgery, First Edition, 389-400, 1980.

9. Raffensperger, J.G., Swenson's Pediatric Surgery, Fourth Edition, 507-531, 1980.
10. Swenson, O. and Bill, A.H.: Resection of Rectum and Recto-sigmoid with Preservation of The Sphincter for Benign Spastic Lesions Producing Megacolon; an Experimental Study, Surgery, 24:212, 1948.
11. Leenders, E., Sieber, W.K., et al: Aganglionic Megacolon in Infancy, Surg. Gynecol. Obstet. 131:424, 1970.
12. Hiatt, R.B.: A further description of the pathologic physiology of Congenital Megacolon and the result of surgical treatment, Pediatrics, 21: 825, 1958.
13. Richardson, J.: Pharmacologic studies of Hirschsprung's Disease on a Murine Model, J. of Ped. Surg. 6:75, 1975
14. Hiramoto, Y., Kiesewetter, W.B.: The Respons of Colonic Muscle to Drugs; An in Vitro Study of Hirschsprung's Disease, J. of Ped. Surg. 9:13, 1974.
15. Kapila, L., Haberkorn, S., and Nixon, H.H.: Chronic adynamic bowel simulating Hirschsprung's Disease, J. Pediatr. Surg. 10:8885, 1975.
16. Gannon, B.J., Noblett, H.R., Burnstock, G.: Adrenergic innervation of bowel in Hirschsprung's Disease, Br. Med. J. 3:338, 1969.
17. Frigo, G.M., Del Tacca, M., et al: Some observations on the intrinsic nervous mechanism in Hirschsprung's Disease, Gut, 14:35, 1975.

18. Soper, R.T., Figuerosa, P.R.: Hirschsprung's Disease; Pitfalls in Diagnosis and Surgical Management, Arch.Surg. 104:429,1972.
19. Varna, K.H.: Experience in the Diagnosis of Hirschsprung's Disease's Using the Anomanometer, J.Ped. Surg.14:551, 1979.
20. Haberkorn, H., Chrispin, A., Nixon, H.H.: Assessment of Fecal incontinence by Manometric and Radiological Techniques, J.Ped.Surg. 9:13, 1974.
21. Meunier, P., Mollard, P.: Accuracy of the Manometric Diagnosis of Hirschsprung's Disease, J.Ped. Surg.13:411,1978.
22. Lawson, J., Nixon, H.H.: Anal canal pressure in the diagnosis of Hirschsprung's Disease, J.Ped. Surg.2:544, 1967.
23. Meier-Ruge, W., Lutterbeck, B., et al: Acetylcholinesterase Activity in Suction Biopsies of the Rectum in the Diagnosis of Hirschsprung's Disease, J. of Ped. Surg.7:11,1972.
24. Elema, J.D., Vries, J.A., et al: Intensity and Proximal Extension of Acetylcholinesterase Activity in the Mucosa of the Rectosigmoid in Hirschsprung's Disease, J.Ped.Surg. 8:361, 1973.
25. Boston, V.E., Cywes, S., and Davies, M.R.Q.: Serum and Erythrocyte Acetylcholinesterase Activity in Hirschsprung's Disease, J.Ped. Surg.13:407, 1978.
26. Hiroshi, K., Kitano, F., et al: Full-Thickness Rectal Punch Biopsy for the Diagnosis of Hirschsprung's Disease, J. Ped. Surg.4: 79, 1979.

27. Shandling, B., Auld, A.W.: Punch Biopsy of the Rectum for the Diagnosis of Hirschsprung's Disease, J.Ped.Surg.7: 546, 1972.
28. Campbell, F.E., and Noblett, H.R.: Experience with rectal suction biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's Disease J.Ped.Surg. 4:410, 1969.
29. State, D.: Segmental Colon Resection in the Treatment of Congenital Megacolon, J.A.M.A. 24:351, 1952.
30. Scorbie, W.G., Mackinlay, G.A.: Anorectal myectomy in treatment of ultrashort segment Hirschsprung's Disease, Arch. Dis.Child. 52:713-715, 1977.
31. Duhamel, B.: Retrorectal and Transanal Pull-Through Procedure for the Treatment of Hirschsprung's Disease, Dis Colon Rectum, 7:455, 1964.
32. Rehbein, F., Morger, R., et al.: Surgical Problem in Congenital Megacolon; A Comparison of Surgical Technics, J. of Ped. Surg. 1:526, 1966.
33. Sieber, W.K., Kiesewetter, W.B.: Duhamel's Operation for Hirschsprung's Disease, Arc.of Surgery, 87:111, 1963.
34. Burrington, J.D., Wayne, E.R.: Modified Procedure for Treatment of Total Aganglionic Colon in Childhood, J.of Ped. Surg.11:391, 1976.
35. Safaie, S., Soper, R.T.: Endorectal Pull-Through Procedure in the surgical Treatment of Familial Polyposis Coli, J.of Ped. Surg. 8:711, 1973.

36. Soave, F.: A new surgical technique for treatment of Hirschsprung's Disease, *Surgery*.56:1008, 1964.
37. Soper, R.T., Figuerosa, P.R.: Surgical Treatment of Hirschsprung's Disease; Comparison of Modifications of the Duhamel and Soave Operation, *J. of Ped. Surg.*6:761, 1971.
38. Martin, L.W., and Altemeier, W.A.: Clinical experience with a new operation, Modified Duhamel Procedure for Hirschsprung Disease *Ann. Surg.*156:678, 1962.
39. Martin, L.W., and Caudill, D.R.: A method for elimination of the blind rectal pouch in the Duhamel operation for Hirschsprung Disease, *Surgery*. 62:951; 1967.
40. Ikeda, K.: New techniques in the surgical treatment of Hirschsprung's Disease, *Surgery* 61: 951, 1967.
41. Boley, S.J.: New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's Disease, *Surgery* 56:1015, 1964.
42. Marks, R.M.: Endorectal split sleeve pull-through procedure for Hirschsprung's Disease, *Surg. Gynecol. Obstet.*136:627, 1973.
43. Coran, A.G., Weintraub, W.H.: Modification of the Endorectal Procedure for Hirschsprung's Disease, *Surg. Gynecol. Obstet.* 143:277, 1976.
44. Swenson, O.: Sphincterotomy in the treatment of Hirschsprung's Disease, *Ann. Surg.*160: 540, 1964.

45. A Survey of the Members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics; Hirschsprung's Disease, J.Ped.Surg. 9:588,1979.
46. Wyllie, G.G.: Treatment of Hirschsprung's Disease by Swenson's operation, Lancet 1:850,1957.
47. Madsen, C.M.,and Nielson, O.H.: Hirschsprung's Disease; Long term results in nonoperated cases, Prog. Pediatr.Surg.10: 103,1977.
48. Passarge, E.: Genetics of Hirschsprung's Disease, Clin.Gastroenterol. 2:507-513,1973.
49. Bugaighis, A.G., Lister, J.: Incidence of Diabetes in Families of Patients with Hirschsprung's Disease, J.of Ped. Surg. 5: 621,1970.
50. Jordan, F.T., Coran,A.G., et al.: An Evaluation of the modified Endorectal Procedure for Hirschsprung's Disease, J.of Ped. Surg. 19:681-685, 1979.
51. Schwartz, K.B., Keating,J.P., et al.: Cong.Lip Pits and Hirschsprung's Disease, J.Ped. Surg.14:162,1979.
52. Kiesewetter, W.B., Sutarochana,K., et al.:The frequency of aganglionosis associated with imperforate anus, Surgery. 58:877, 1965.
53. Puri,P., Lake,B.D., et al.: Neural Colonic Dysplasia; An Unusual Association of Hirschsprung's Disease, J. of Ped.Surg.7:681, 1977.

54. Ehrenpreis, Th., Ericsson, N.O., and Livaditis, A.: Anomalies of the urinary tract in patients with Hirschsprung's Disease, Z. Kinderchir. 8:89, 1970.
55. Swenson, O., Sherman, J.O., et al.: The Treatment and Post-operative complications of Congenital Megacolon; A 25 year Follow up, Ann.Surg.182:206, 1975.
56. Swenson, O.: A new Surgical Treatment for Hirschsprung's Disease, Surgery. 28:371, 1950.
57. Deodhar, M., Sieber, W.K., et al.: A Critical Look at the Soave Procedure for Hirschsprung's Disease, J.Ped. Surg. 8:249, 1973.
58. Swenson, O., Sherman, J.O., and Fisher, J.H.: Diagnosis of Congenital Megacolon; An Analysis of 501 Patients, J.Ped. Surg. 8:587, 1973.
59. Soave, F.: Hirschsprung's Disease; Technique and Results of Soave's Operation, Brit.J.Surg., 53:1023, 1966.
60. Klotz, D.H., Jr., Velcek, T.T., and Kottmeier, P.H.: Reappraisal of the endorectal pull-through operation for Hirschsprung's Disease, J.Pediatr. Surg.8:595, 1973.
61. Weitzman, J.J., Hanson, B.A., and Brennan, L.P.: Management of Hirschsprung's Disease With the Swenson Procedure, J. Ped. Surg.7:157, 1957.
62. Pomerantz, M., Sabiston, D.C.: Modified Operation for the Treatment of Hirschsprung's Disease, Am.J.Surg.115:198, 1968.

63. Scott, J.B.: An Endorectal Pull-Through Operation with Primary Anastomosis for Hirschsprung's Disease, Surg. Gynecol. Obstet. August: 355, 1968.
64. Ehrenpreis, Th. Acquired megacolon as a complication of rectosigmoidectomy for Hirschsprung's Disease, Arc. Dis. Child. 40:180, 1965.
65. Satomuro, K., Nagamine, S., et al.: A simplified endorectal Pull-through operation for the treatment of Hirschsprung's Disease, Surgery. March: 345-350, 1972.
66. James, A.E., Greenfield, J.B., et al.: The Roentgenologic Appearance of Postoperative Congenital Megacolon, Am.J. Roetgenol. 109:351, 1970.