

T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ
CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**HİRSCHSPRUNG HASTALARINDA
TRANSANAL ENDOREKTAL PULL THROUGH VE DUHAMEL
AMELİYATI SONRASI
KLİNİK DURUM VE ANOREKTAL MANOMETRİ
BULGULARININ KARŞILAŞTIRILMASI**

Dr. Aysel Yucak

Uzmanlık Tezi

İSTANBUL 2011

T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ
CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**HİRSCHSPRUNG HASTALARINDA
TRANSANAL ENDOREKTAL PULL THROUGH VE DUHAMEL
AMELİYATI SONRASI
KLİNİK DURUM VE ANOREKTAL MANOMETRE
BULGULARININ KARŞILAŞTIRILMASI**

Dr. Aysel Yucak

Uzmanlık Tezi

Tez Danışmanı: Prof. Dr. Gonca Tekant

İSTANBUL 2011

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitim sürecinin bütün aşamalarında hem kişisel hem de profesyonel anlamda bana büyük emeği geçen değerli hocalarım Cenk Büyüküinal, Osman Faruk Şenyüz, Yunus Söylet, Ergun Erdoğan, Nüvit Sarımurat, Sinan Celayir, Haluk Emir ve Gonca Topuzlu Tekant'a; emeğini ve sabrını bir an bile esirgemeyen ağabeyim MehmetEliçevik'e; bana destek olan Rahşan Özcan ve Şenol Emre'ye; dostluk ve emekleri için Çocuk Cerrahisi asistanları Ahmet, Agil, Osman, Sevil ve, Emrah'a; aramızdan ayrılmak için fazla acele etmiş olan Fehmi'ye; hemşiremiz Nafiye Kale'ye ve tüm çocuk cerrahisi çalışanlarına; bu süreç içinde her konuda benden desteğini esirgemeyen sevgili aileme

sonsuz teşekkürler...

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	ii
İÇİNDEKİLER	iii
KISALTMALAR.....	iv
TABLO LİSTESİ.....	v
ŞEKİL LİSTESİ.....	vi
ÖZET	vii
ABSTRACT.....	viii
1.GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. ANOREKTAL BÖLGE ANATOMİSİ	3
2.1.1 PELVİK TABAN VE ANAL SFİNKTER ANATOMİSİ	3
2.1.2. ANOREKTAL BÖLGENİN DAMARLARI	5
2.2. ANOREKTAL FİZYOLOJİ VE ANAL KONTİNANS FİZYOLOJİSİ.....	6
2.3. HİRSCHSPRUNG HASTALIĞI.....	9
2.3.1. HİRSCHSPRUNG HASTALIĞININ PATOFİZYOLOJİSİ.....	10
2.3.3. HİRSCHSPRUNG HASTALIĞINDA TEDAVİ	14
2.4. ANOREKTAL MANOMETRE	17
3. HASTALAR VE YÖNTEM.....	20
4. BULGULAR.....	23
5. TARTIŞMA	30
6. SONUÇLAR.....	36
7. KAYNAKLAR	37

KISALTMALAR

a.	: Arteria
ARM	: Anorektal manometre
cm	: Santimetre
EAS	: Eksternal anal sfinkter
EMG	: Elektromyografi
F	: French
HH	: Hirschsprung hastalığı
İAS	: İnternal anal sfinkter
kg	: Kilogram
MAİB	: Maksimum Anal İstirahat Basıncı
MEN2B	: Multipl endokrin neoplazi 2B
mg	: Miligram
ml	: Mililitre
n	: Nervus
RAİR	: Rektoanal inhibitör refleksi
TERP	: Transanal endorektal pull-trough

TABLO LİSTESİ

Tablo 1: Olguların Özellikleri.....	23
Tablo 2:Buji kalibrasyonu P=0.000 Ki kare testi kullanıldı.	24
Tablo 3 :Rektal irrigasyon P=0.005. Ki kare testi kullanıldı.	24
Tablo 4: Duhamel operasyonu yapılan olgular.....	25
Tablo 5: TERP operasyonu yapılan olgular.....	26
Tablo 6: Ameliyat Sonrası Barsak Fonksiyonları.....	27
Tablo 7: RAİR'e göre kabızlık dağılımları.....	27
Tablo 8: RAİR'e göre soiling dağılımları.....	28
Tablo 9: RAİR'e göre enterokolit olup olmaması.....	28
Tablo 10: RAİR ile kabızlık, soiling ve enterokolit arasında ilişki yoktur.....	28

ŞEKİL LİSTESİ

Şekil 1: Anal kanal, distal rektum ve sfinkterlerin frontal kesitte şematik görüntüsü.....	5
Şekil 2: ADBG.....	12
Şekil 3: Lavman Opak	12
Şekil 4: Normal RAİR	19
Şekil 5: Anorektal manometri kateteri.....	22
Şekil 6: Anorektal manometri ünitesi	22
Şekil 7: TERP grubundaki bir hastanın ARM görüntüsü, RAİR pozitif	29
Şekil 8: Duhamel grubundaki bir hastanın ARM görüntüsü, RAİR negatif.....	29

ÖZET

Amaç: Transanal endorektal pull through yöntemi ve Duhamel yöntemi, Hirschsprung hastalığında uygulanmakta olan düzeltici ameliyat yöntemleridir. Bu çalışmada, Hirschsprung hastalığında transanal endorektal pull through yöntemi (TERP) ve Duhamel yöntemi ile düzeltici ameliyatı yapılan olgularda ameliyat sonrası anorektal manometre ve klinik değerlendirmelerle anorektal fonksiyonlarının karşılaştırılması amaçlandı.

Hastalar ve Yöntem: Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'nda 2000-2009 yılları arasında Hirschsprung hastalığı nedeni ile opere edilen ve operasyon sonrası anorektal manometri işlemi yapılmış olan toplam 25 olgunun kayıtlı bilgileri geriye dönük olarak incelendi. Rektoanal inhibitör refleksi (RAİR) ile maksimum anal istirahat basıncı (MAİB) ölçümleri değerlendirmeye alındı. Hastaların klinik bulguları hakkındaki en son bilgi hasta yakınları ile yüzyüze görüşme yöntemiyle elde edildi. İstatistiksel çalışmada, Mann Whitney U ve Ki kare testi kullanıldı.

Bulgular: Her iki grup arasında hasta sayıları, cinsiyet dağılımları, tanı yaşları, hastalığın tutulumu benzerdi. Duhamel grubunun takip süresi daha uzundu. Buji kalibrasyonu ve rektal irigasyon TERP grubunda belirgin olarak fazla uygulanmıştı. Ameliyat sonrası dönemde kabızlık ve soiling görülme sıklığı benzerdi. Fekal inkontinans hiçbir hastada gözlenmedi. Enterokolit atağı, anlamlı olabilecek düzeyde TERP grubunda daha az saptandı. Soiling ve enterokolit atağı geçiren her hastada aynı zamanda kabızlık görüldü. MAİB sonuçları benzerdi. RAİR, TERP grubunda daha yüksek oranda pozitif saptandı. RAİR ile kabızlık, soiling ve enterokolit arasında istatistiksel olarak bir ilişki saptanmadı.

Sonuç: Hirschsprung hastalığında TERP operasyonu sonrasında hastaların çoğunda RAİR pozitifliği saptanmıştır. Ancak ameliyat sonrası dönemdeki barsak fonksiyonlarının ve enterokolit ataklarının rektoanal inhibitör refleksinin yokluğu yada varlığı ile ilişkisi görülmemiştir.

ABSTRACT

EVALUATION OF THE CLINICAL OUTCOME AND ANAL MANOMETRIC FINDINGS AFTER TRANSANAL ENDORECTAL PULL THROUGH AND DUHAMEL OPERATION IN HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

Aim: Transanal endorectal pull-through (TERP) and Duhamel operation are the definitive surgeries for Hirschsprung's disease. In this study, we aimed to compare the clinical outcome and anorectal manometric findings of Duhamel operation and transanal endorectal pull-through (TERP) performed for Hirschsprung's disease.

Patients and method: Records of 25 patients who underwent TERP and Duhamel operation for Hirschsprung's disease in Department of Pediatric Surgery, Cerrahpaşa Medical Faculty, from 2000 to 2009 were reviewed retrospectively. Rectoanal inhibitory reflex (RAIR) and maximum anal resting pressure (MAİB) measurements were evaluated. The latest information on clinical data were obtained from the method of face to face with relatives of the patients. Mann-Whitney U and Chi-Squared tests were used for the statistical analysis.

Results: There were no differences among groups with the number of patients, gender, age of the diagnosis and the involvement of disease. Duhamel group had a longer follow-up period. Significantly more calibration and rectal irrigation was applied in the TERP group. In the postoperative period, the incidence of constipation and soiling were similar. None of the patients had fecal incontinence. Enterocolitis was found significantly less in the TERP group. Constipation was found in all patients who had enterocolitis and soiling. MAİB results were similar. In the TERP group RAIR was observed as positive in higher ratio. Statistically there was no association between constipation, soiling and enterocolitis with RAIR.

Conclusion: The rectoanal inhibitory reflex was regained in most of the patients after the TERP operation for Hirschsprung's disease. However, there was no relationship between post operative bowel functions, enterocolitis and the absence or presence of rektoanal inhibitory reflex.

1.GİRİŞ VE AMAÇ

Hirschsprung hastalığı (HH) sindirim kanalının distalindeki, intramural parasempatik, gangliyon hücrelerinin eksikliği ile karakterize konjenital, fonksiyonel bir hastalıktır [1,2]. HH'de uygulanan cerrahi tedavi yöntemlerinin hepsinde temel prensip, internal anal sfinkter (İAS)'in kısmen, eksternal anal sfinkter (EAS)'in tümüyle korunarak, agangliyonik segmentin çıkarılıp normal bir barsak segmentinin anüse anastomoz edilmesidir[1]. HH'de uygulanan cerrahi tekniklerde benzer oranlarda komplikasyon görülmektedir [4-10]. Ameliyat sonrası erken dönem komplikasyonları; anastomoz kaçağı, yara enfeksiyonu ve anastomoz darlığıdır [1,8]. Geç dönem komplikasyonları arasında konstipasyon, enterokolit, altını kirletme (soiling) sayılabilir [1, 11,12].

Transanal endorektal pull through yöntemi ve Duhamel yöntemi, HH'da uygulanmakta olan düzeltici ameliyat yöntemleridir. TERP yöntemi, Duhamel ameliyatına göre yeni bir yöntem olduğu için ameliyat sonrası komplikasyonlar açısından değerlendirme yapmak zordur. Hirschsprung hastalığında transanal endorektal pull through yöntemi yenidoğan döneminde uygulanabilmesi, abdominal skarın olmaması, laparotomi komplikasyonlarının gelişmemesi, ameliyat ve yatış sürelerinin az olması gibi üstünlükleri nedeniyle bir çok merkez tarafından tercih edilen bir yöntem haline gelmiştir [13-18]. Bu yöntemin uzun dönemde fekal kontinans, barsak motilitesi üzerine olan etkileri ve uzun dönem sonuçları bilinmemektedir [14,15,17]. Hirschsprung hastalıklı olgularda düzeltici ameliyat sonrası kabızlık, enterokolit atakları gibi yakınmaların devam ettiği görülmektedir [19-22].

Anorektal manometre rektum ve anal kanalın fonksiyonlarını değerlendirmede kullanılan bir yöntemdir. Hirschsprung hastalığında düzeltici ameliyatlarda sonrasında manometrik bulgular, rektal ve anal basınçların karşılaştırılmasında ve rektal komplians ve kaçırmaya karşı eksternal anal sfinkter direncini saptamada önemlidir [23]. Anorektal manometre çalışmaları ile operasyon sonrası rektumun fonksiyonu ve operasyonun etkinliği değerlendirilmektedir.

Yapılan birçok çalışmada HH'de cerrahi tedavi sonrası fonksiyonel sonuçların iyi olduđu görülmüştür [1,22]. Ancak literatürde HH'de cerrahi tedavi sonrası sonuçları değerlendirmek amacıyla anorektal manometre ile yapılan geniş seriler içeren çalışma bulunmamaktadır.

Bu çalışmada, Hirschsprung hastalığında transanal endorektal pull through yöntemi (TERP) ve Duhamel yöntemi ile düzeltici ameliyatı yapılan olgularda ameliyat sonrası anorektal manometre ve klinik bulgularla, anorektal fonksiyonlarının karşılaştırılması amaçlandı.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. ANOREKTAL BÖLGE ANATOMİSİ

Anal kanal, gastrointestinal sistemin son segmenti olup 2-4 cm uzunluğundadır. Rektumun levator ani kasını delerek geçtiği noktadan (puborektal halka) başlayıp anüsün ağzında sonlanır. Normalde tonik bir kasılma içinde olup devamlı kollaps durumundadır. Rektum, pelvis tabanından geçerek aşağı ve arkaya 90 derecelik keskin bir açıyla anüse doğru uzanır. Anorektal bileşke koksiks ucunun aşağısında ve 1-2 cm önünde yer alır. Rektumun üst 2/3 kısmı peritonla kaplı, alt 1/3 kısmı ise peritonsuzdur. Periton, erkeklerde rektumdan mesaneye atlayarak ekskavatio rekovezikalis, kadınlarda ise vajen arka duvarını ve uterusu atlayarak ekskavatio rekouterine adlı periton çıkmazlarını oluşturur.

Anal kanal tanımlamalarında anatomik ve cerrahi anal kanal olmak üzere iki farklı tanım kullanılmaktadır. Anatomik anal kanal, anal verge ile linea dentata arasında kalan kısımdır. Cerrahi anal kanal ise, anal verge ile ano-rektal halka arasında kalan 3-4 cm'lik bölümdür [24].

Rektum, arkada 3., 4., 5. sakral vertebralar, koksiks, a. rektalis superior, m. priformis, m. koksigeus, m. levator ani, plexus sakralis ve turunkus sempatikus ile komşudur. Önde ise rektumun komşulukları her iki cinsten farklıdır. Erkeklerde, rektumun ön yüzü mesane fundusu ve seminal vezikülün üst bölümünden ekskavatio rekovezikalis çıkmazıyla ayrılmıştır. Rektumun periton kıvrımının altındaki kısmı ise, mesane ve seminal vezikülün alt bölümleri, duktus deferensler, üreterlerin terminal parçaları ve prostat ile komşudur. Kadınlarda, periton kıvrımının üstünde uterus, vajenin üst parçası ve ekskavatio rekouterine rektumun önünde yer alırken, periton kıvrımları altında rektum önde vajenin alt bölümü ile komşuluk halindedir [24].

2.1.1 PELVİK TABAN VE ANAL SFİNKTER ANATOMİSİ

Pelvik taban, m. puborectalis, m. pubockoksigealis ve m. ileokoksigeus kaslarından oluşan m. levator ani kas grubu tarafından oluşturulur [25]. M. levator ani kas grubunun bir elemanı olan m. puborectalis, rektumun arkasından dolanarak onu askıya alır. İçinden rektumun geçtiği halka şeklinde bir yapı oluşturan puborektal kas,

anatomik olarak EAS ile ilişkilidir ve kontinansı sağlamada en önemli kas yapısı olarak kabul edilir. M. puborektalis'in derin lifleri fonksiyonel açıdan EAS ile birleşir, kaynaşır ve bu birlikteliğe çizgili kas kompleksi (muscle complex) adı verilir [25,26]. Eksternal ve internal anal sfinkterler ayrı olarak tanımlansalar da birbirleriyle ilişkili ve uyumlu hareket ederler. Anüsü tam sarmamasına rağmen m. puborektalis, üçüncü bir sfinkter kası olarak kabul edilir [1,28].

İnternal Anal Sfinkter

Rektum düz kaslarının aşağı doğru uzanıp kalınlaşan sirküler lifleri, linea pektinealis'in 8-12 mm dis-talinde kalın olarak palpe edilebilen bir hat ile sonlanarak İAS'yi oluşturur. İAS, düz kaslar gibi sürekli maksimum kontraksiyon durumundadır ve istemsiz gaz gaita çıkışını önlemek için bir bariyerdir. İstirahat halinde anal tonusun %50-85'inden İAS, %20-30'undan EAS, %15'den ise anal yastıkçıkların genişlemesi sorumludur. Sempatik uyarılar sfinkteri kasarken, parasempatik uyarılar gevşetir [29].

Eksternal Anal Sfinkter

M. iliokoksigeus, m. iskiokoksigeus, m. pubokoksigeus, m. puborektalis, derin ve yüzeysel eksternal sfinkter kasları, anüsün önünde ve arkasında birleşen parasagittal kas lifleri ile birlikte EAS'yi oluşturur [29]. Normalde huni biçiminde olan ve rektumun çevresinden perine cildine doğru uzanan bu istemli kas yapıları defekasyon kontrolünden sorumludur. M. levator ani'nin üst kısmından çıkan kas lifleri rektuma paralel olarak uzanarak, parasagittal liflerle dik olarak karşılaşır. Huni şeklindeki oluşumun üst kısmı m. Levator ani, orta kısımdaki vertikal lifler kas kompleksi, alt kısmı ise EAS adını alır. EAS uyku esnasında bile tonik durumda kasılıdır [26,29]. Elektrostimülatör ile uyarıldığında M. levator ani rektumu öne doğru, kas kompleksi anüsü yukarı doğru çekerken, parasagittal lifler kasılarak anüsü kapatır [30].



Şekil 1: Anal kanal, distal rektum ve sfinkterlerin frontal kesitte şematik görüntüsü
İAS=İnternal anal sfinter; EAS =eksternal anal sfinkter; Ç=rektum çevresel kas tabakası;
L=rektumun uzunlamasına kas tabakası; LA =levator ani kası

2.1.2. ANOREKTAL BÖLGENİN DAMARLARI

Arterler

A. rektalis superior: A. mesenterika inferior'dan çıkar ve sigmoid kolon mezosu içinden rektumun üst kısmına ulaşır, sağ ve sol olmak üzere iki dala ayrılarak küçük dallar halinde rektuma girer.

A. rektalis media: A. iliaka interna'nın yan dalıdır ve rektumun alt 1/3'lük kısmı ile anal kanalın üst kısımlarını besler.

A. rektalis inferior: A. pudenta interna'nın dalıdır ve iskiorektal fossayı geçerek anal sfinkterlere ulaşır. Anal valvlerin altında kalan kısmı, sfinkterleri ve bu bölge derisini besler.

Rektumun başlıca arteri, A. rektalis superior'dur. Rektumun mobilizasyonu sırasında A. rektalis media ve A. rektalis inferior bağlansa bile periton refleksiyonunun altında kalan kısmın beslenmesi, A. rektalis superior'un submukozal kollateral ağı sayesinde olumsuz etkilenmez [31,32].

Venler

Submukozada zengin bir ağ yapan venler, rektum duvarını geçerek rektum çevresinde plexus venosus rektalis'i oluşturur.

V. rectalis superior: Pleksusun üst bölümünden çıkan venler v. rektalis superior olarak birleşirler ve v. mesenterika inferior ile devam ederler.

V. rektalis mediae: Ampulla rekti submukozasından başlayan venleri alarak v. iliaka interna'ya açılırlar.

V. rektalis inferior: Pleksus venosus rektalis'in alt bölümünden gelerek v. Pudenda interna'ya dökülürler. Sonuç olarak, v. mesenterika inferior v.porta'ya, v. iliaka interna v. kava inferior'a dökülür ve böylelikle portal ve kaval bağlantı kurulmuş olur [31,32].

Lenf drenajı

Rektumun 1/3 üst ve 1/3 orta bölümünün lenf drenajı inferior mezenterik lenf bezlerine olur. Rektumun 1/3 alt bölümünün lenfatik drenajı ise, yukarıya doğru inferior mezenterik lenf bezlerine, yana doğru internal iliak lenf bezlerine olur. Anal kanalın linea dentata altındaki kısmının lenfatik drenajı ise, perianal lenfatik pleksusa, oradan da inguinal lenf bezlerine olur [31,32].

Sinirler

N. Splanchnicus (parasempatik) ve n. hypogastrikus (sempatik) rektum duvarının alt kesimlerini inerve eder. Bu iki sinir birlikte rektal pleksusu oluşturur ve endopelvik fasya ile çevrelenmiş olan rektumun alt kesiminde anterolateral yüzde bulunur[29]. İAS'nin inervasyonu pelvik N. Splanchnikus, EAS'in inervasyonu ise n. pudentalis interna ve dördüncü sakral sinirin perineal dalı ile sağlanır. N. Splanchnikus ve n. hypogastrikus alt rektal duvarı inerve ederler. M. levatör ani, üçüncü ve dördüncü sakral sinirlerin kontrolü altındadır. N. Pudendus'un inferior dalları a. Rektalis inferior'u takip eder ve perianal bölgenin duyuşal inervasyonunu sağlar [1,29].

2.2. ANOREKTAL FİZYOLOJİ VE ANAL KONTİNANS FİZYOLOJİSİ

Sigmoid kolonda intraluminal basınç yeterince artınca gaitayı rektuma doğru ilerleten peristaltik dalgalar başlar. Rektumun genişlemesi ve rektal dolgunluk hissinin oluşmasıyla gerilmeye duyarlı baroreseptörlerce m. levator ani uyarılarak, rektoanal inhibitör ve rektoanal kontraktıl refleksler oluşur. Gaitanın anal kanalın proksimal kısmına geçtiğinin algılanması sonrasında, sosyal durum uygun ise defekasyon işlemi

başlatılır. Diyafragma ve abdominal kasların kontraksiyonu ile karın içi basınç artırılırken m. puborektalis gevşer. Pelvik taban aşağıya doğru yer değiştirirken anorektal açı düzleşir, anal kanalın boyu kısalır ve gaitanın distale geçmesine izin verilir. Rektumun sirküler kas kontraksiyonlarının yardımı, karın içi basıncının daha da artırılmasıyla eksternal anal kanal basıncı yenilir ve defekasyon gerçekleşir. Boşalma sonrasında İAS, EAS ve m. puborektalis, tonik aktivitelerine geri dönerler [29,33,34].

Gastrointestinal kanal düz kasları, 1000 kadar paralel liften oluşmuş demetler halindedir. Her demet kas lifleri, iyonların bir hücreden sonrakine geçişine izin veren çok sayıda gap bileşkeleri ile birbirleriyle elektriksel olarak bağlanmışlardır. Böylece demet içindeki elektrik sinyalleri, bir liften diğerine kolayca ulaşır. Düz kas liflerinin her demeti birbirinden gevşek bağ dokusu ile ayrılmıştır ancak, demetler birçok noktada birbiriyle birleşir ve böylece her kas tabakası bir sinsisyum olarak fonksiyon görür. Longitudinal ve sirküler kaslar arasında bağlantılarla, birindeki uyarılma diğerini de uyarabilir. Kas kitlesinin bir yerindeki bir aktivasyon potansiyeli kas içinde genellikle tüm yönlere yayılır. Uyarının ulaştığı mesafe kasın uyarılabilirliğine bağlı olup, bazen birkaç milimetre sonra dururken, bazen tüm ince barsak boyunca ilerleyebilir [29,34,35].

Anal kontinansı etkileyen faktörler ;

- Anorektal yüksek basınç hattı
- Anorektal açı ve flap valv
- Rektal kompliyans, kapasite ve motilite
- Anal ve rektal refleks mekanizmaları
- Kolonik geçiş zamanı, gaita hacim ve kıvam

Anorektal Yüksek Basınç Hattı

Anorektal birleşim yeri ve anal kanala uygulanan ekstrinsik ve intrinsik basınçlar anal kontinansın sağlanmasında oldukça önemlidir. Ekstrinsik basınç barsak duvarından kaynaklanır ve intraabdominal basıncın arttığı ıkınma veya öksürme gibi durumlarda ekstrinsik basınç artar. İntrinsik basınç pelvik taban ile sfinkter kaslarından kaynaklanır

ve İAS, EAS ve m. puborektalis'in kasılması intrinsik basıncı artırır. Anal kanalın manometrik incelemeleri sırasında 2-5 cm'lik fizyolojik yüksek basınç hattı saptanmıştır ve bundan %85 oranında İAS düz kaslarının kasılması sorumludur. Bu yüksek basınç hattı barsak içeriğinin rektumdan anal kanala geçmesine engel olur [29].

Anorektal Açı ve Flap Valv

M. puborektalis'in tonik kasılmaları anorektal bileşkeyi öne çekerek bir yandan anorektal açığı, diğer yandan anterior flap valv mekanizmasını oluşturur. Dinlenme sırasında anorektal açı 80-90 derece olup, karın içi basıncı arttığında m. Puborektalis'in tonik aktivitesi artar ve anorektal açı daha belirgin hale gelerek, rektumun anal kanal üzerine kapanmasıyla flap valv mekanizması ortaya çıkar. M. Puborektalis'in gevşemesinde bir yetersizlik var ise, defekasyon sırasında gaitanın anal kanala geçişi engellenir ve pelvik çıkış obstrüksiyonu gelişir. Normalde kontinansın sağlanmasında yüksek basınç hattı ve anorektal açıyla ilişkili flap valv mekanizması en önemli iki komponenttir. Hangisinin daha önemli olduğu açık değilse de, izole sfinkter yaralanmalarında anorektal açı normal olduğu halde inkontinans oluşurken, anal kanal basıncı normal ise, anorektal açı normal olmasa bile inkontinans nadiren gelişir [27 ,29].

Rektal Komplians, Kapasite ve Motilite

Rektum normalde boştur. Doğal rektosigmoid açığı, dinlenme kontraksiyonu sırasında oluşan retrograd basınç farkı sonucu enterik içerik sigmoid kolona yönelir. Rektum düşük intraluminal basıncını sürdürürken hacimi pasif olarak artırır. Buna rektal komplians denilir. Kompliansın azaldığı durumlarda rektumun dolmasında ani defekasyon hissi oluşur. Komplians arttığında ise, rektum aşırı dolsa da defekasyon hissi oluşmaz. Rektal distansiyon, mide, ince barsak ve kolonda inhibisyona yol açar. Bu şekilde yavaş gaita birikmesi rektumun uyum sağlayabilmesi için önemlidir. Aşırı gaita gelmesi ve hızlı kolonik geçiş zamanı, rektumun rezervuar kapasitesini aşarak anal inkontinansa yol açabilir [35].

Anorektal Refleksler

Rektumdan çıkan afferent sinir uyarıları, n. pudentalis ve pelvik pleksus aracılığıyla sakral 2-3'e taşınırken, anüsten kaynaklanan afferent uyarılar sadece n. pudentalis yoluyla iletilir. Rektumda son duyu algılaması olduğu gösterilememişse de,

proktectomi sonrasında bir duyu azalması geliştiđi bilinmektedir. Anal kanalda birçok son duyu organı bulunmaktadır ve bunlar ısı, dokunma ve ağrı gibi duyuvarın ayırımını, anüsü çevreleyen cilt dokusuna göre daha iyi yapabilmektedir [1]. Dinlenme sırasında İAS kendi tonusuyla kasılı pozisyonunu sürdürmeye devam eder. EAS ve m. puborektalis de, uykuda bile devam eden devamlı bir elektromiyografik aktivite halindedir. Ayrıca submukozal damarsal yastıkçıklar da anal kanalın kapalı kalmasına yardımcı olur [1,29]. Rektal dolgunluđun artması İAS'nin gevşemesine, eş zamanlı olarak EAS ve m. puborektalis tonusunun artmasına yol açar. Böylece, rektum yeni hacmine uyum gösterirken, EAS de bazal aktivitesini artırır. Rektumda hacim artışı büyük oranda olursa, defekasyon zorunluluđu ortaya çıkar ve düz kaslarda tam bir gevşeme meydana gelir [29,34]. Rektal distansiyonun hissedilmesini sağlayan reseptörler sadece rektumda deđil, aynı zamanda m. levator ani etrafında da bulunur. Rektal distansiyon sonucunda, intramural intrinsik nöronal yolla iletilen rektoanal inhibitör refleks aracılıđıyla, İAS'de gevşeme, EAS'de kasılma oluşur. HH'de nöronal sorundan dolayı rektoanal inhibitör refleks yoktur ve rektal distansiyona karşılık gevşeme oluşmaz [1]. Yakın zamanda, üstte sigmoid kolonda ve altta rektumda bulunan iki düşük basınç bölgesinin arasında yüksek basınçlı bir bölge olduđu gösterilmiştir. "Sigmoidorektal bileşke inhibitör refleks" olarak adlandırılan bu refleks ile rektosigmoid bölge gevşeyerek sigmoid içeriđin rektuma geçişi sağlanır. Kolonik kitle yeterli hacime ulaşıp, sigmoid kontraksiyonlar başlayana kadar rektosigmoid bölge gevşemez.

Kolonik Geçiş Zamanı, Gaita Hacim ve Kıvamı

Kolonik geçiş zamanı, gaita hacim ve kıvamı da kontinansı etkilemektedir.

2.3. HİRSCHSPRUNG HASTALIđI

HH veya konjenital intestinal agangliyozis intestinal sistemin bir bölümünde tam veya kısmi parasempatik nöronal gangliyon hücrelerinin yokluđu ile karakterize doğumsal bir defektir. Hastaların % 80'inde agangliyonik segment rektosigmoid kolonla sınırlıdır. Agangliyonik segment % 15-20 oranında sigmoid kolonun proksimalini de tutar ve uzun segment HH denir. Hastaların ortalama % 5'inde tüm kalın barsak tutulmuştur ve buna da total kolonik agangliyozis denir. Nadiren

agangliyonik segment ince barsağa doğru uzanabilir veya tüm intestinal sistemi tutabilir, bu durum da ekstensif intestinal ve total intestinal agangliyozis olarak adlandırılır [1,36,37].

HH ortalama 5000 canlı doğumda bir görülür. Görülme sıklığı etnik gruplara göre farklılık gösterebilir. HH'nin % 80'ini oluşturan rektosigmoid bölgeyi tutan şekli erkeklerde 4 kat daha fazla görülürken, uzun segment HH her iki cinste eşit oranda görülür. Hastalığın çoğu sporadik görülürken, HH'nin % 15'i ve total kolonik HH'nin % 50' si aileseldir [1,7].

2.3.1. HİRSCHSPRUNG HASTALIĞININ PATOFİZYOLOJİSİ

Hirschsprung hastalığı, sindirim sistemi boyunca nöral krestlerden meydana gelen gangliyon hücre prekürsörlerinin tam olarak kolonize olmamasının sonucu meydana gelir. HH'de ışık mikroskopunda görülen patoloji, myenterik sinir pleksusunda ganglion hücrelerinin bulunmaması; bunun yerine kalın ve yoğun sinir liflerinin varlığıdır. Yapılan kontrollü bir çalışmada sinir lifi yoğunluğu normal ganglionik kolonlarda 27,5 sinir/10 mm² iken aganglionik kolonda 83,5 sinir/10 mm² olarak ölçülmüştür [37]. Barsaklardaki gangliyon hücrelerinin ağırlıklı kaynağı vagal nöral kresttir. Vagal nöral krest sinir oluşumu sırasında arka beyin bölgesinden gelişir. Gelişim süresince nöral krest hücreleri intestinal sistem boyunca genellikle rektum en son kolonize olacak şekilde kranialden kaudale doğru göç ederler. Bu gangliyon hücrelerince barsakların tamamen kolonizasyonu, nöral öncü hücrelerin tam olarak proliferasyonu, göçü, devamlılığı ve farklılaşmasına bağlıdır. Bu aşamalardaki herhangi bir defekt agangliyozis tablosuna yol açar [36].

Ganglion hücrelerinin yokluğu, proksimalde değişik uzunluklarda olabilir. Aşağıda yalnız rektumu tutacak şekilde kısa olabilir veya tüm kolonu tutabilir. Bazı vakalarda ince barsağa uzanacak şekilde ve hatta mide dahil tüm gastrointestinal traktusu kapsayacak kadar uzun segment olabilir. Aganglionik bölümün anüsten, proksimalde normal barsakta ganglion hücrelerinin olduğu noktaya kadar uzandığı, atlama alanlarının, yani, ganglion hücresi içeren lokalize alanların olamayacağı ve ganglion hücresi içeren rektal biyopsinin Hirschsprung hastalığı tanısından uzaklaştıracağı düşünülmektedir. Frozen biopsi ile görünür geçiş zonu en fazla %80 olguda korelasyon göstermektedir. Bu nedenle iyi bir patolog tanı için önemlidir.

Asetilkolinesteraz artışı yanında NADPH diaforaz negatifliği boyamaları da doğru tanıyı koymaya yardımcı olur [36].

Barsak motilitesi ganglionların intrinsik nöronları tarafından kontrol edilir ve gevşemeye neden olur. HH'da non-adrenerjik non-kolinerjik (NANK) internöronların ve NO'in yokluğu sonucu aganglionik segment gevşeyemez, sürekli kasılı kalır. Ganglion hücrelerinin olmaması nedeniyle İnternal anal sfinkter gevşeyemez

Hirschsprung hastalığının klasik patolojik görünümü; proksimalde dilate barsak segmenti, değişik uzunluktaki geçiş alanı ve distalde normal görünen aganglionik barsak segmentinden oluşur. Proksimal intestinal duvar, ödem ve muskuler hipertrofiye bağlı olarak kalınlaşmıştır. Geçiş alanı; yenidoğanlarda, enterokolit varlığında ve ince barsakta ise, belirgin olmayabilir [1].

Hirschsprung hastalığında, ganglionik barsak kısmında normal motor aktivite gözlenirken, aganglionik bölüm, spazm ve/veya itici peristaltizmin kaybı sonucu, fonksiyonel obstrüksiyona neden olur. Kolinerjik ganglion hücrelerinin yokluğu eşgüdümlü peristaltizme engel olur ve sakral parasempatik pleksustan gelen kolinerjik lifler kas hücrelerini doğrudan etkileyerek, kontrol dışı kasılmalara neden olur. Auerbach pleksusundaki intramural nonadrenerjik inhibe edici nöronların olmayışı ve artmış noradrenalin içeriğine karşın, adrenerjik inhibitör sistemin fonksiyonel bozukluğu, sirküler kas tabakasını gevşetecek uyarıların yokluğuna neden olur. Bu otonomik dengesizlik sonucu, aganglionik barsak ve internal sfinkterde sürekli kontraksiyon durumu meydana gelir. Artmış adrenerjik uyarıcı ve kolinerjik uyarıcı liflerin etkileri NO sentez kaybı aşırı derecede kontraktıl düz kasa neden olmaktadır [36,38]. Normal bireylerde rektumun distansiyonu, internal anal sfinkterde refleks gevşemeye neden olur. Hirschsprung hastalığı olanlarda, intramural ganglion hücrelerinin olmamasına bağlı olarak, anorektal refleks görülmez.

Geniş kapsamlı bir literatür taramasında, aganglionozisinin, hastaların %75'inde rektum ve sigmoid kolona yerleştiği, %8'inde ise tüm kolonu tuttuğu saptanmıştır. Histokimyasal, immünohistokimyasal ve yeni geliştirilen, farmakodinamik çalışmalar gibi diğer tekniklerle, intestinal motilite ve defekasyonun normal kontrolü daha iyi anlaşıldıkça, Hirschsprung hastalığında aganglionozis dışındaki patolojik olaylar giderek daha çok ortaya konulabilmektedir.

2.3. 2. HİRSCHSPRUNG HASTALIĞINDA KLİNİK VE TANI

Hirschsprung hastalığının varlığından hikaye ve klinik bulgularla şüphelenilir. HH'yi düşündüren belirti ve bulgulara sahip çocuklarda ve özellikle de yenidoğan döneminde karşılaşılan hastalarda acele davranıp cerrahi bir tedaviye girişmeden önce abdominal distansiyon ve mekonyumun geç çıkarılmasına neden olabilecek diğer tıbbi ve cerrahi etyolojiler ekarte edilmelidir. Çünkü yenidoğan döneminde Hirschsprung hastalığının tanısının koyulması hiç de kolay değildir. Sepsis, elektrolit bozuklukları, hipotiroidizm, adrenal yetmezlik, hipermagnezemi, hipoglisemi, maternal diabet, annenin gebeliği boyunca kullanmış olduğu ilaçlar, mekonyum tıkaç sendromu, küçük sol kolon sendromu, anal fissür veya anal stenoz ve önde yerleşmiş anüse bağlı kabızlık, anal sfinkter akalazyası, hiperganglionozisle karakterize MEN IIB sendromu, megasistis-mikrokolon-intestinal hipoperistalsis sendromu gibi visseral myopatiler gibi ayırıcı tanı içinde yer alan hastalıklara yönelik çalışmalar yapılmalıdır.

Yenidoğan döneminde semptom veren Hirschsprung olgularında çekilecek ayakta karın grafisinde, distal intestinal obstrüksiyon bulguları vardır. Bazen, sıvı-gaz seviyeleri olmadan sadece genişlemiş barsak halkaları görülebilir. Bu dönemde, genişlemiş barsakların incebarsaklara veya kolona ait olduğunun söylenmesi zordur. Yukarıda genişlemiş barsak halkalarının varlığına karşılık rektum bölgesinde gaz gölgesi olmaması HH lehinedir. Yenidoğan döneminde Hirschsprung hastalığının ilk belirtisi barsak perforasyonu ve buna bağlı olarak direkt karın grafisinde serbest hava olabilir. Perforasyon genellikle apendiks veya çekumdadır. Bu nedenle, yenidoğan döneminde karşılaşılan spontan ince veya kalın barsak perforasyonlarında, cerrah Hirschsprung hastalığı olasılığını akıldan çıkarmamalıdır.



Şekil 2: ADBG



Şekil 3: Lavman Opak

Hirschsprung hastalığının tanısında, kolon grafisi önemli bir çalışmadır. Konjenital aganglionik megakolonda kolon grafisi, başka ön perforasyon riski nedeniyle kolon grafisinin ertelenmesini gerektirir. Kolon grafisi ile doğru tanı koyma oranı çeşitli raporlarda %76-92 arasında değişmektedir.

Konjenital aganglionik megakolon hastalığında, en kesin tanı yöntemi tam tabaka rektal biyopsidir. Tam tabaka rektal biyopsi Hirschsprung hastalığının tanısındaki altın standarttır. Kanama, skar oluşumu ve genel anestezi gereksinimi sakıncalıdır. Tanı histolojik incelemede Auerbach (myenterik) pleksus ve Meissner (submukozal) pleksuslarda ganglion hücrelerinin görülememesiyle kesinleşir. Biyopsi ile doğru tanı oranı %90-95'tir.

Hirschsprung hastalığının tanısında anorektal basınç ölçümlerinden de yararlanılabilir. Anorektal manometri ile % 85'lere varan oranda doğru tanı konulduğu bildirilmiştir. Rektum balonla şişirildikten sonra rektum ve anal kanal içinden eş zamanlı basınç ölçümleri yapılır. Manometrik inceleme ile rektal lümen içerisinde genişletici bir bolus oluşturularak relaksasyon refleksinin varlığı araştırılır. Sağlıklı bir insanda, rektum duvarının gerilmesi, internal sfinkterin gevşemesine ve eksternal sfinkterde de istemli bir kasılmaya yol açar. Hirschsprung hastalığında, rektumunun manometri balonuyla gerilmesi internal sfinkterin gevşemesini sağlamaz, dolayısıyla anal inhibituar yanıt yoktur. Yanlış negatif sonuçlar (%0-24) ve yanlış pozitif sonuçlar (%0-62) bildirilmiştir. Anorektal refleksin 12 günlükten ufak bebeklerde tam anlamıyla gelişmediği söylenmektedir. Ayrıca deneyim bu teknikte çok önemlidir [39,40,41].

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'nda 1999 yılında yapılmış bir çalışmada da HH şüphesi ile ARM yapılmış olan 59 yenidoğandan, RAİR negatif olan 23 hastaya ve RAİR pozitif olmasına rağmen klinik belirtileri hirschsprung hastalığını destekleyen 13 hastaya rektal biyopsi yapılmış, bir yanlış pozitif ve bir yanlış negatif sonuç saptanmıştır. Bu çalışmada ARM'nin yenidoğan döneminde HH ön tanısı ile yapılabilecek bir tarama esti olduğu, kesin tanı için tanı testleri ile birlikte kullanılabilmesi sonucuna varılmıştır [42].

Klinik belirti ve bulgular, kolon grafisi, anorektal manometri ve rektal biyopsi bir arada değerlendirildiğinde Hirschsprung hastalığının tanısı %90-95 oranında kesinleştirilebilir.

Ek Anomaliler

Hirschsprung hastalığında ek anomaliler artan sıklıkta görülür. Down sendromuna, vakaların %5 kadarında rastlanır. Bu da genetik faktörlerin 21. Kromozomda bulunabileceğini düşündürmektedir. Hastaların %5 kadarında ek nörolojik anormallikler saptanabilir. Hirschsprung hastalığı nöroblastom ile birlikte olabilir. Hirschsprung hastalığı, konjenital sağırılık (Waardenburg sendromu) ile birlikte bulunabilir. Konjenital megakolonluların %5'inden azında genitoüriner anomaliler görülür [39,42].

2.3.3. HIRSCHSPRUNG HASTALIĞINDA TEDAVİ

Tıbbi tedavi

Günümüzde yalnızca tıbbi tedavi uygulanması, obstrüksiyon devam ettiği için, perforasyon ve enterokolit komplikasyonlarına yol açabilme riski nedeniyle etkisiz olarak kabul edilmektedir. Ancak, hastaların operasyon öncesi serum fizyolojik kullanılarak lavman ve rektal irrigasyonlarla dekomprese edilmesi, sıvı ve elektrolit dengesinin sağlanması, ameliyat sonrası komplikasyonları azaltma açısından önemlidir [1,39].

Cerrahi tedavi

HH'de tedavi yaklaşımları, değişik seçeneklere göre ve kişisel tercihlere göre çok çeşitlidir. Ladd ve Gross tedaviye ait ilk yazılarını 1941 yılında yayınlamışlardır. İlk başarılı cerrahi girişimi, Swenson ve Bill yapmışlardır [10,11,43]. Günümüzde HH için başlıca dört açık cerrahi yöntem ve bunların modifikasyonları uygulanmaktadır [1].

a-Swenson ameliyatı:

Swenson ve Bill, Hirschsprung Hastalığında ilk başarılı cerrahi yaklaşımı uygulayan kişidir. Abdominoperineal yaklaşımla yapılan bağırsak rezeksiyonu ilk kez 1948 yılında uygulamıştır. Operasyonun tekniği aganglionik distal rektumun hastalıklı olduğu ve normal dışkılama için bu bölümün çıkarılmasının zorunlu olmasına dayanır. 1948'de tarif edildiği günden beri ufak değişikliklerle hala kullanılmaktadır. Mesane ve

ejekülatör mekanizmanın innervasyonu ameliyat sahası içerisinde olduğu için, özellikle ön tarafta yapılan diseksiyonlarda sinir zedelenmesi olabilmektedir. Swenson ameliyatının geç dönemdeki en önemli komplikasyonu, myektomi yapmayı gerektirebilen ve %12-26 oranında görülen enterokolittir. Bu hastalar rektal tuşe sonrası çok pis kokulu, fişkirir tarzda gaita yaparlar. Bu durumun Swenson ameliyatında internal anal sfinktere dokunulma-dığından dolayı olduğu düşünülmektedir [44,45]. Swenson ameliyatından sonra %4-6 yara enfeksiyonu, %2,9 pelvik apse ve %13 oranında fekal soiling, nörojenik mesane ve impotans gibi komplikasyonlar görülebilir [10,45].

b- Duhamel ameliyatı:

Duhamel tekniği, 1956 yılında Bernard Duhamel [46] tarafından HH olanlarda Swenson işlemindeki aşırı pelvik diseksiyonun önüne geçmek için geliştirilmiştir. Bu işlemin prensipleri internal anal sfinkteri koru-ma, sadece retrorektal boşluğu açma, takiben gangliyonik kolonun retrorektal pull-through işlemi ve kolorektal septumun eliminasyonudur [41,42]. Erken dönemde mortalite, anastamoz kaçağı, fonksiyonel inkontinans, kons-tipasyon ve diyare, intestinal obstrüksiyon kısmen daha az görülür. Duhamel ameliyatının rektal poş oluşturma tekniğini modifiye eden varyasyonları vardır. Martin-Altemeier, Martin- Caudill bunlardan bazılarıdır [10, 45,46].

c- Soave ameliyatı:

Franco Soave tarafından [47] 1960 yılında tanımlanmıştır. Soave ameliyatında rektal mukoza soyulur. Rektal kas tabakası yerinde bırakılır, proksimaldeki gangliyonik kolon, mukozası çıkarılmış rektum içinden geçirilerek bırakılır ve 2 hafta sonra distale anastomoz yapılır. Soave ameliyatı daha sonra Boley tarafından modifiye edilerek tek seansta yapılır hale gelmiştir. Soave ve Boley ameliyatının avantajı, pelvik diseksiyon yapılmaması nedeniyle pelvik sinirlerin zedelenmemesidir. Bununla birlikte aşağıya indirilen normal kolonun üzerinde aganglionik bir kas tabakasının bulunması, konstipasyon ve anorektal stenoz insidansını artırır. Ayrıca %13 oranında enterokolit görülmektedir [10,42].

d- Duhamel -Martin ameliyatı:

Duhamel operasyonundan sonra, kör sonlanan rektal pošta fekalom oluşması komplikasyonu nedeniyle, Martin, iki barsak segmentinin ortak duvarlarını stappler (cerrahi zımba) kullanarak ortadan kaldırmayı önermiştir. Böylece orjinal rektum, oluşturulan yeni rektumun ön duvarını yapmakta ve duyu yeteneğini korumakta, ayrıca, anterior diseksiyon yapılmadığı için, fekal ve üriner kontinansı sağlayan sinirler korunmuş olmaktadır[10,11,12]. Duhamel pull-through tekniğinin Martin modifikasyonu ile uzun segment rektum ve sol kolon bırakılarak su ve elektrolit absorpsiyonu kolaylaştırılmış olur. Ancak bazı araştırmacılar bu yöntemin uzun bırakılan kolonun çocuğun defekasyon yapma yetisini bozduğu ve işlem sonrası enterkolit insidansını arttırdığını söylemişleridir [40,42].

e- Transanal endorektal pullthrough :

Endorektal pull-through, ilk 1952 yılında Yansey sonra da 1964 yılında Soave tarafından tanımlanmıştır. Operasyonun esası rektumun mukoza ve submukozasını uzaklaştırmak ve gangliyonik barsağı agangliyonik muskuler kılıf içerisinden aşağı çekmektir. İşlem Boley tarafından modifiye edilmiş ve anüste bir primer anastomoz yapılmıştır. Aganglionik barsağın muskuler kılıfı içerisinde kalınarak önemli duysal lifler ve internal sfinkterin bütünlüğü korunmuş olur.

Yalnızca transanal yol kullanılarak yapılan TERP'in De la Torre ve arkadaşları tarafından 1998' de tanımlanmıştır [48]. TERP tekniği, Soave-Boley ameliyatının batın açılmadan anüs içinden yapılmasıdır. Rektal yoldan kolonu serbestleştirmekte zorluk olduğu takdirde, laparoskopik olarak intraabdominal kolon serbestleştirilebilir. Ameliyatta; mukozal diseksiyona dentate line'nın 0.5-1 cm proksimalinden başlanır. Submukozal diseksiyona peritoneal refleksiyonun üstüne kadar devam edilir, sonra rektal kas tabakası sirküler olarak kesilip, rektum ve sigmoid kolon tam tabaka anüsten mobilize edilir. Bu şekilde ortalama 25-30 cm (15-45 cm) kadar barsak rezeke edilebilir. Frozen incelemesi yapılarak gangliyon pozitif kısım tespit edilir. Rektal muskuler kılıf posteriordan longitudinal olarak kesilerek, daha sonra anastomoz tamamlanır [10-13].

TERP'in postoperatif komplikasyonları olarak; perianal eksskoriasyon, enterokolit, anastomoz darlığı, tekrarlayan kabızlık, kaf apsesi, adeziv obstrüksiyon, rektal prolapsus ve anastomoz sızdırması sayılabilir. Bu girişimin avantajları arasında; karında insizyon olmaması, erken postoperatif beslenme, hastanede kalış süresinin kısa

olması, minimal intraabdominal diseksiyon, düşük maliyet, düşük bağırsak yapışıklığı oranı sayılabilir. Ayrıca HH'de aganglionik segmentin %75 kadarının rektosigmoid kolona sınırlı olması, bu tekniğin hastaların büyük çoğunluğunda uygulanma şansının mevcut olduğunu göstermektedir [10,13,14].

2.3.4 . HİRSCHSPRUNG HASTALIĞINDA CERRAHİ KOMPLİKASYONLAR

Bütün cerrahi yöntemler genel olarak %90'ın üzerinde bir başarı oranına sahiptir. Erken komplikasyonlar (operasyon sonrası ilk 4 hafta) anastomoz kaçakları (%17), anastomotik darlıklar (%15) ve yara yeri enfeksiyonlarıdır (%11). İşeme bozuklukları görülebilir. Geç komplikasyonlar ise kronik konstipasyon , enterokolit ve enkopresisdir [35,36].

2.4. ANOREKTAL MANOMETRE

Anorektal manometre anal sfinkter aktivasyonu ile rektal duvar arasındaki koordinasyon ve anorektal kas tonusu hakkında bilgi edinmeyi sağlayan tanısal bir inceleme yöntemidir [49,50]. Hirschsprung hastalığı, fekal inkontinans, konstipasyon, cerrahi öncesi ve sonrası değerlendirme, pelvik taban dissinerjisi ARM uygulama alanlarıdır. Anorektal manometri anal bölgenin istirahat ve sfinkter kompleksi tarafından oluşturulan basınçları ölçer. Sfinkter kompleksinin hipo/hiperfonksiyonunu değerlendirmede kullanılır. Anal kanal boyunca oluşan basınç gradiyentini radyal ve longitudinal olarak ölçer.

Test sırasında klinik değeri olan istirahat basıncı, sıkma basıncı (maksimum basınç ve dayanıklılık süresi), rektoanal inhibitör refleksi (RAİR), öksürmeyle meydana gelen basınç değişiklikleri ve basınçla dışkılama isteği arasındaki ilişki (ilk his, acil sıkışma gibi) ayrı ayrı ölçülür. Anal kanalın istirahatte ölçülen basıncı İAS'ın tonik kasılması sonucudur. İstirahat basıncının %85'i internal anal sfinkter, %15'i eksternal anal sfinkter kaynaklıdır. Sıkma basıncı ise EAS fonksiyonunu gösterir (istemli kontinans). İstemli sıkma basıncının %100'ü eksternal sfinkter kaynaklıdır. Sıkma basıncı, istirahat basıncının ortalama iki katı olmalıdır [49].

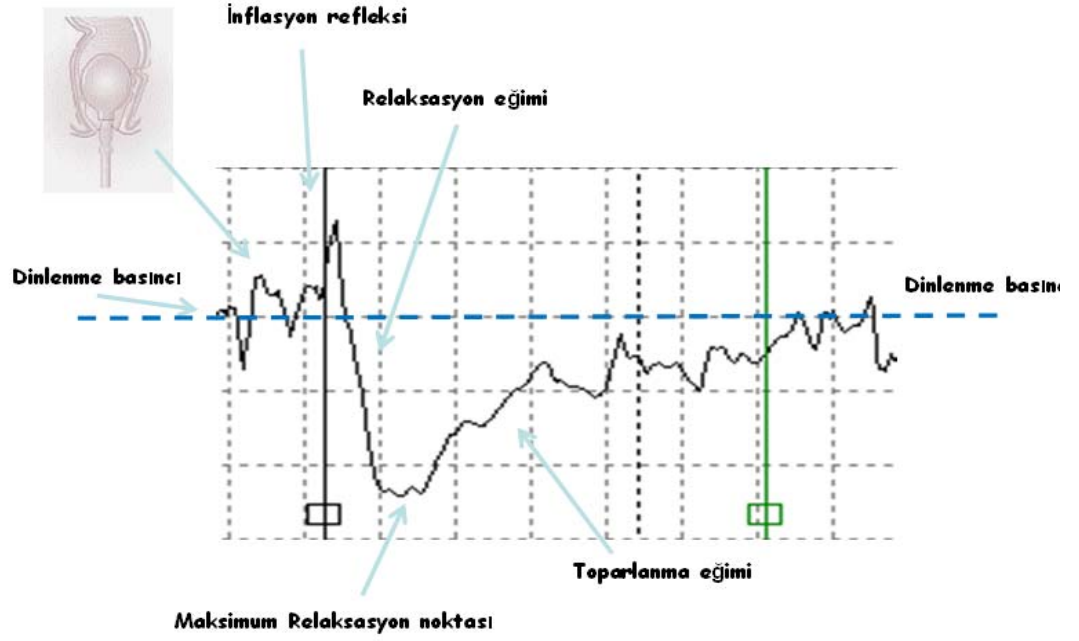
Rektoanal inhibitör refleksi (RAİR), rektal balonun ani olarak şişirilmesiyle anal kanal istirahat basıncının düşmesi şeklindeki cevabıdır. Balon hızla şişirilip 0.5-1 sn beklemeden sonra havası boşaltılır. Normalde balon şişirme basıncı arttıkça düşme basıncı da artar (Şekil 4). Karakteristik olarak balon şişirildiğinde RAİR öncesi eksternal sfinkterde kısa bir refleks kasılma olur (inflasyon refleksi). HH'nda RAİR yoktur. Ayrıca aşağı rektal eksizyon, skleroderma ve bazen rektal prolapsus ile nörojenik fekal inkontinansta RAİR kaybolur [47,48]. İdiopatik kronik konstipasyon hastalarında, anorektal manometride RAİR ve MAİB'de herhangi bir patoloji saptanmamıştır [51].

Manometri işleminde kullanılan perfüzyon kateterleri, dar multilümen anal başlığı olan, düşük genişleyebilme yeteneği ve üzerinde delikleri bulunan bir kateter yoluyla basınç ölçülen bir düzendir [52]. Sıvı perfüze edilerek deliklerin ayrı ayrı basınçları ölçülür ve bu basınç; kateterin genişleyebilmesi ve perfüzyon hızıyla bağlantılıdır. Her kateterden elde edilen basınç kateterden dışarı doğru olan sıvı akımına karşı olan direncin göstergesidir [53]. Perfüzyon kateterinin aynı anda anal kanalın değişik yerlerinden ve rektumdan longitudinal veya radial ölçüm yapma avantajı vardır.

Anorektal manometri işlemi sırasında rektum boş olmalıdır. Bunun için lavman, laksatifler ve gerekirse irrigasyonla barsak temizliği yapılmalıdır. İşlem boş olmayan bir rektumda yapılırsa kateter kanalları gaita ile tıkanabileceği için basıncın transdusere yansımaları engellenecektir [49,50]. İşlem için en uygun pozisyon sol yana yatar şeklindedir.

Hirschsprung hastalığındaki tipik anorektal manometri bulguları:

- 1) Proksimal gangliyonik kolon segmentinde yüksek basınçlı progresif peristaltik dalgaların olması
- 2) Distal agangliyonik kolon segmentinde peristaltik dalgaların olmaması
- 3) Rektal distansiyon ile birlikte internal sfinkterin gevşememesi şeklindedir.



Şekil 4: Normal RAİR

Anorektal manometre ile Hirschsprung Hastalığı'nda %85'lere varan oranda doğru tanı konulduğu bildirilmiştir. Litaratürde yanlış negatif sonuçlar (%0-24) ve yanlış pozitif sonuçlar (%0-62) bildirilmiştir. Anorektal refleksin 12 günlükden ufak bebeklerde tam anlamıyla gelişmediği söylenmektedir, ayrıca deneyim bu teknikte çok önemlidir [39-41].

3. HASTALAR VE YÖNTEM

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'nda 2000-2009 yılları arasında Hirschsprung hastalığı nedeni ile ameliyat edilen olguların kayıtlı bilgileri geriye dönük olarak incelendi. HH tedavisi için ameliyatları tamamlanan ve sonrası anorektal manometre işlemi yapılmış olan hastalar değerlendirilmeye alındı. Çalışma Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar ve Etik Değerlendirme Kurulu'ndan onay alınarak yapılmıştır.

Toplam hasta sayısı 25 (E:22, K:3) idi. Düzeltici ameliyat tekniğine göre hastalar Duhamel ameliyatı yapılan hastalar (n: 10); Duhamel grubu ve TERP ameliyatı yapılan hastalar (n: 15); TERP grubu olarak ikiye ayrıldı. Hastaların klinik bulguları ve anorektal fonksiyonları hakkındaki en son bilgi hasta yakınları ile yüzyüze görüşme yöntemiyle elde edildi. Ortalama takip süresi 3,56 yıl (10 ay -8 yıl).

Tüm hastalarda HH değerlendirmesinde lavman opak kolon grafisi çekildi ve kesin tanı rektal biopsi ile konuldu. Kliniğimizde anorektal manometri laboratuvarı 2009 yılından itibaren düzenli olarak yeniden hizmete başladığından Hirschsprung hastalığı tanı aşamasında bu hasta grubunda anorektal manometri kullanılmadı.

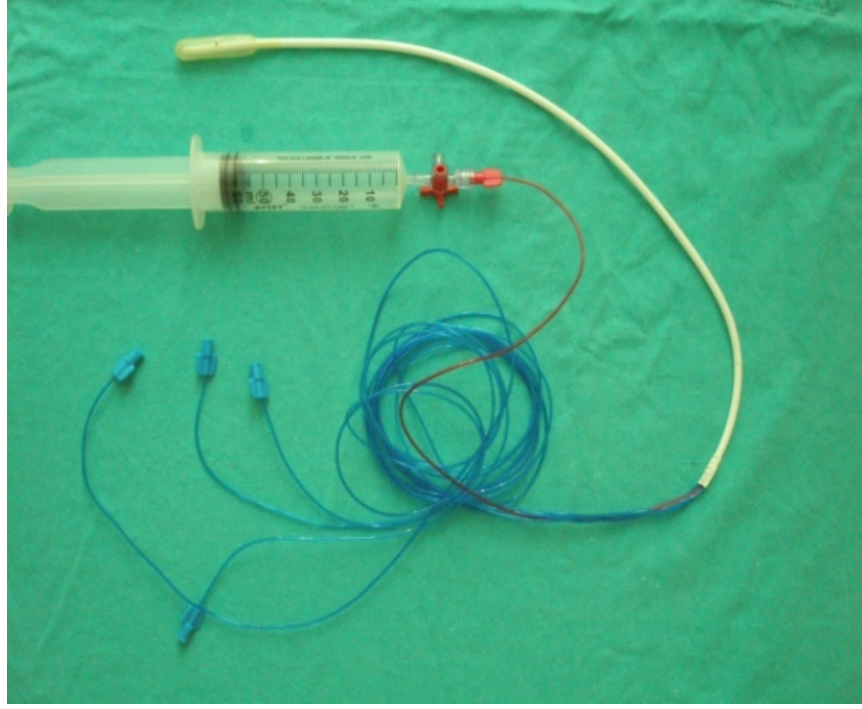
Dosya kayıtlarından hastanın; cinsi, tanı yaşı, aganglionik segment yeri, koruyucu enterostomi açılması, düzeltici ameliyat yaşı bilgileri kayıt edildi. Düzeltici ameliyat sonrası hastalarda anal kanal açıklığı değerlendirilmesinde rektal tuşe yapıldı ve anal buji kullanıldı. Darlık olanlarda anal buji ile dilatasyon yapıldı. Anal bujiler ile dilatasyonda başarısızlık, kanama ve anal buji numarasında artma sağlanamaması başarısızlık olarak değerlendirildi ve darlık nedeni ile yeniden onarım endikasyonu konuldu. Anal kanal açıklığının takibinde dilatasyon amacı olmadan anal buji kullanılması anal kalibrasyon olarak tanımlandı. Düzeltici ameliyat aşamaları sonrasında karın şişkinliği ve barsak hareketlenmesinin sağlanması amacı ile hastalara rektal irrigasyon yapması öğretildi. Dosya bilgilerinden komplikasyonların tedavisi değerlendirmeye alındı.

Hastalarda barsak fonksiyonlarını değerlendirmede; kabızlık, soiling, fekal inkontinans, enterokolit atakları ve anorektal manometri bulgularına bakıldı. Kabızlık; haftada 3'den az spontan dışkılama, ağrılı barsak hareketi, muayenede fekalom olması idi. Soiling; rektal boşalma yetersizliği nedeniyle rektal birikim sonrası gelişen iç

çamaşırına az miktarda gaita bulaşması durumunu olarak tanımlandı. Fekal inkontinans; düzenli barsak hareketlenmesi olmadan gaita kaçırması idi. Enterokolit; ise karın şişliği, ishal, kusma ve ateşin oluşturduğu klinik tablo idi.

Anorektal manometri incelemesi hasta yakınlarından onam alınarak yapıldı. İşlem tüm hastalarda sol lateral yatar pozisyonunda gerçekleştirilmektedir. Anal manometri öncesinde tüm çocuklara rektal lavman uygulanmakta ve hastalara oral 0,5 mg/kg midazolam (Dormicum®, Roche) ile sedasyon yapılarak işlem yapılmaktadır. Ucunda 150 ml balonu olan, 4 lümenli bir cm ilerden başlayıp, 0.5 cm ve 1 cm aralıklarla dört kanallı, dış çapı 10Fr olan pediatrik anal manometre kateterleri kullanılmaktadır (Şekil 5). Anorektal manometre değerlendirmesinde maksimum anal istirahat basıncı (MAİB) ile rektoanal inhibitör refleksi (RAİR) değerlendirmeye alındı. Rektumdaki basınç artışıyla birlikte refleks basınç artışı (inflasyon basıncı) ve arkasından balon basıncıyla doğru orantılı olarak İAS basıncında düşme olması RAİR pozitif olarak değerlendirilirken, düşme olmaması veya devamlı yüksek kalması RAİR negatif olarak değerlendirildi. Ameliyat sonrası dönemde maksimum anal istirahat basıncı (MAİB) ve rektoanal inhibitör refleksi (RAİR) ile kabızlık, soiling, enterekolit atağı arasındaki ilişki değerlendirildi.

İstatistiksel çalışmada, sürekli değişkenler ortalama ve standart sapma olarak verilmiş ve karşılaştırma için Mann Whitney U testi kullanılmıştır. Kategorik değişkenler ise frekans dağılımları olarak verilmiş ve Ki- kare testi kullanılarak analiz edilmiştir. P değeri 0.05'ten küçük ise test sonucu anlamlı kabul edilmiştir.



Şekil 5: Anorektal manometri kateteri



Şekil 6: Anorektal manometri ünitesi

4. BULGULAR

Toplam 25 hastanın, cins, tanı yaşı, aganglionik segment uzunluğu, koruyucu enterostomili hasta sayısı, düzeltici ameliyat yaşı, erken ve geç dönemde gelişen komplikasyonlar ve tedavisi, takip süresi bilgileri ve istatistiksel analiz sonuçları Tablo I ' de özetlenmiştir.

Olguların Özellikleri			
Cerrahi girişim	Duhamel	TERP	Anlamlılık
Hasta sayısı	n:10	n:15	0.500
Erkek /Kız oranı	8\2	14\1	0.346
Tanı yaşı (Ay) Ortalama±SD	16,69±24,8	6,82±7,74	0.824
Rektosigmoid Uzun segment	4 6	11 4	0.106
Koruyucu enterostomi	n:10	n: 4	0.000
Düzeltilici ameliyat yaşı (Ay)	28,1±24,7	11,4±10,6	0.048
Komplikasyon	Darlık (n:2) Adhesive intestinal tıkanıklık (n:2)	Darlık (n:2)*	0.464
Enterostomi kapatılması	10	4	0.000
Takip Süresi	5,31±2,12	2,38±0,71	0.001

* Darlık gelişen hastalarda koruyucu enterostomi vardı.

Tablo 1: Olguların Özellikleri

Duhamel ameliyatı yapılan hastalara (n:10) hepsine üç aşamalı ameliyat yapıldı; koruyucu enterostomi, Duhamel ameliyatı ve enterostomi kapatılması. Duhamel ameliyatı sonrasında yapılan değerlendirmede 2 hastada (%20) rektal tuşe ve anal bujiler ile rahatlıkla kanamadan açılan kısmen stapler hatlarının birbiri üzerine yapışması ile olan darlık saptandı. Takipte anal bujiler ile dilatasyon yapılarak tedavi sağlandı. Enterostomi kapatıldıktan sonra sorun görülmedi. Adhesive intestinal tıkanıklık için 2 hastada takipte laparotomi ve bridektomi yapıldı.

TERP ameliyatı yapılan 15 hastadan 11 tanesine tek aşamalı ameliyat, dört hastada ise üç aşamalı ameliyat; enterostomi, TERP, enterostomi kapatılması yapıldı. Genişlemiş ganglionik segmentin kolonik yıkamalara rağmen küçültülememesi nedeniyle koloanal anastomoz sırasında soruna neden olabileceğinden koruyucu enterostomi yapıldı. Koruyucu enterostomi olmadan TERP yapılan 11 hastada erken ve geç dönemde komplikasyon gelişmedi. Koruyucu enterostomi ile TERP yapılan 4 hastadan 2'si sorunsuz seyir gösterdi, diğer iki hastada darlık gelişti. Darlık gelişen hastalara anal buji ile dilatasyon yapıldı. Bir tanesi yanıt verdi ancak diğerinde yanıt alınamadı ve yeniden TERP yapılarak başarılı tedavi sağlandı. Enterostomi kapatılması sonrası sorun görülmedi.

İstatistiksel olarak her iki grup cinsiyet dağılımı açısından benzerdir ($p=0.346$). Tutulum açısından her iki grup benzerdir ($p=0.106$). Koruyucu stoma belirgin olarak Duhamel grubunda fazla açılmıştır ($p=0.000$). Takip süresi Duhamel grubunda daha uzundur ($p=0.001$). Komplikasyon dağılımı açısından fark yoktur ($p=0.464$).

		grup		Total
		Duhamel	TERP	
Buji Kalibrasyonu	Yok	8	0	8
	Var	2	15	17
Total		10	15	25

Tablo 2: Buji kalibrasyonu $P=0.000$ Ki kare testi kullanıldı.

		grup		Total
		Duhamel	TERP	
Rektal irigasyon	Yok	5	0	5
	Var	5	15	20
Total		10	15	25

Tablo 3 : Rektal irigasyon $P=0.005$. Ki kare testi kullanıldı.

Ameliyat aşamaları tamalanan hastaların takibinde; Duhamel grubunda darlık gelişen 2 hasta ile, TERP yapılan 15 hastaya 6 -12 ay arası anal buji ile kalibrasyon yapıldı. Duhamel grubunda 5 hasta, TERP grubunda 15 hasta rektal irigasyon yaptı.

Buji kalibrasyonu belirgin olarak TERP grubunda uygulanmıştır (Tablo 2). Rektal irrigasyon TERP grubunda belirgin olarak fazladır (Tablo 3).

Hastaların barsak fonksiyonlarının değerlendirme sonuçları, anorektal manometri yaşı ve bulguları Tablo 4-5'te gösterilmiştir.

Duhamel ve TERP grubundaki hastaların ameliyat sonrası takipteki kabızlık, soiling ve enterokolit oranları, ortalama anorektal manometri yaşı, ortalama maksimum anal istirahat basıncı (MAİB), rektoanal inhi-bitör refleksi (RAİR) varlığı ve istatistikler Tablo 6'da gösterilmiştir

Her iki grup bir arada değerlendirildiğinde fekal inkontinans hiçbir hastada gözlenmedi. Soiling bulunan 8 hastada ve enterokolit atağı geçiren 9 hastada aynı zamanda kabızlık da vardı.

Tanı	Operasyon		Cinsiyet	ARM yaşı (yıl)	MAİB (mmHg)	RAİR	Kabızlık	Soiling	Enterokolit atağı	Takip süresi
	yaşı (ay)	yaşı (ay)								
1	3	62	e	11	37	(-)	(+)	(+)	(-)	5,83
2	13	13	e	6,33	78	(+)	(+)	(-)	(+)	5,24
3	1	9	e	8,41	46	(+)	(-)	(-)	(-)	7,66
4	26	26	e	6,33	45	(-)	(+)	(-)	(+)	4,16
5	0,3	14	e	7,5	52	(-)	(+)	(+)	(+)	6,33
6	0,5	11	e	6,08	33	(+)	(+)	(+)	(+)	5,16
7	48	54	k	5,41	44	(-)	(-)	(-)	(-)	0,91
8	3	11	e	4,16	52	(-)	(-)	(-)	(+)	3,24
9	72	72	e	14	35	(-)	(+)	(+)	(-)	8
10	0,1	9	k	7,33	40	(-)	(+)	(-)	(+)	6,58

Tablo 4: Duhamel operasyonu yapılan olgular

	Tanı		Operasyon		ARM				Enterokolit atağı	Takip süresi
	yaşı (ay)	yaşı (ay)	Cinsiyet	yaşı (yıl)	MAİB (mmHg)	RAİR	Kabızlık	Soiling		
1	9	11	e	2,83	43	(+)	(-)	(-)	(-)	1,75
2	0,5	3	e	3	30	(+)	(-)	(-)	(-)	3
3	8	13	e	4,41	38	(-)	(+)	(-)	(+)	3,5
4	1	11	k	3,83	15	(+)	(+)	(+)	(-)	2,9
5	0,5	1	e	3,58	41	(+)	(-)	(-)	(-)	3,5
6	6	11	e	3,25	30	(+)	(+)	(-)	(-)	2,33
7	1,5	3	e	2,33	45	(+)	(+)	(-)	(+)	2,08
8	1,5	4	e	2,33	29	(+)	(+)	(-)	(-)	2
9	20	24	e	3,33	68	(+)	(-)	(-)	(-)	1
10	11	29	e	2,58	67	(+)	(+)	(-)	(-)	2,5
11	0,4	1,5	e	2,41	47	(+)	(+)	(-)	(+)	2,25
12	2	3	e	2,5	15	(-)	(+)	(+)	(-)	2,25
13	16	25	e	3,41	22	(+)	(+)	(+)	(-)	3,2
14	24	30	e	4,41	39	(+)	(+)	(-)	(-)	2
15	1	1,5	e	1,75	25	(+)	(+)	(+)	(-)	1,58

Tablo 5: TERP operasyonu yapılan olgular

Duhamel grubunda enterokolit atağı geçiren 6 hastanın 2 tanesi 1 kere, 3 tanesi 2 kere, 1 tanesi 3 kere enterokolit geçirdi. TERP grubunda enterokolit atağı geçiren 3 hastanın 1 tanesi 4 kere, 1 tanesi 3 kere, 1 tanesi 2 kere enterokolit atağı geçirdi.

İstatistiksel olarak her iki grup arasında kabızlık açısından fark saptanmadı ($p=0.601$), soiling açısından fark saptanmadı ($p=0.393$). Enterokolit açısından da fark yok ($p=0.053$) ancak burada değer anlamlılık düzeyine çok yakın saptanmıştır. MAİB her iki grupta benzer bulunmuştur. RAİR, TERP grubunda belirgin olarak daha fazladır ($P=0.007$).

Ameliyat Sonrası Barsak Fonksiyonları			
	Duhamel grubu	TERP grubu	Anlamlılık
ARM yaşı	7,65±2,89	3,06±0,78	0.000
MAİB	46,2±12,9	36,9±15,9	0.091
RAİR	3 (+) \ 7 (-)	13 (+) \ 2 (-)	0.007
Kabızlık	7 (% 70)	11 (% 73)	0.601
Soiling	4 (% 40)	4 (% 27)	0.393
Enterokolit	6 (% 60)	3 (% 20)	0.053

Tablo 6: Ameliyat Sonrası Barsak Fonksiyonları

Duhamel ve TERP grubundaki hastaların RAİR'e göre kabızlık, soiling, enterokolit atakları varlığı Tablo 7-8-9 'da gösterilmiştir. Her iki grupta da RAİR'e göre kabızlık , soiling dağılımları ve enterokolit olup olmaması benzerdir .

RAİR ile kabızlık, soiling ve enterokolit arasında negatif yönde (biri artarken diğeri azalıyor) bir ilişki bulunmakla birlikte, bu ilişki istatistiksel olarak anlamsızdır. (Tablo 10)

			Kabızlık			
grup			Yok	Var	Total	Anlamlılık
Duhamel	RAİR	Yok	2	5	7	0.708
		Var	1	2	3	
	Total		3	7	10	
TERP	RAİR	Yok	0	2	2	0.504
		Var	4	9	13	
	Total		4	11	15	

Tablo 7: RAİR'e göre kabızlık dağılımları

Her iki grupta da RAİR'e göre kabızlık dağılımları benzerdir. Ki kare testi kullanıldı.

			Soiling			
grup			Yok	Var	Total	Anlamlılık
Duhamel	RAIR	Yok	4	3	7	0.667
		Var	2	1	3	
	Total		6	4	10	
TERP	RAIR	Yok	1	1	2	0.476
		Var	10	3	13	
	Total		11	4	15	

Tablo 8: RAİR'e göre soiling dağılımları

Her iki grupta da RAİR'e göre soiling dağılımları benzerdir. Ki kare testi kullanıldı.

			Enterokolit			
grup			Yok	Var	Total	Anlamlılık
Duhamel	RAIR	Yok	3	4	7	0.667
		Var	1	2	3	
	Total			6	10	
TERP	RAIR	Yok	1	1	2	0.371
		Var	11	2	13	
	Total			3	15	

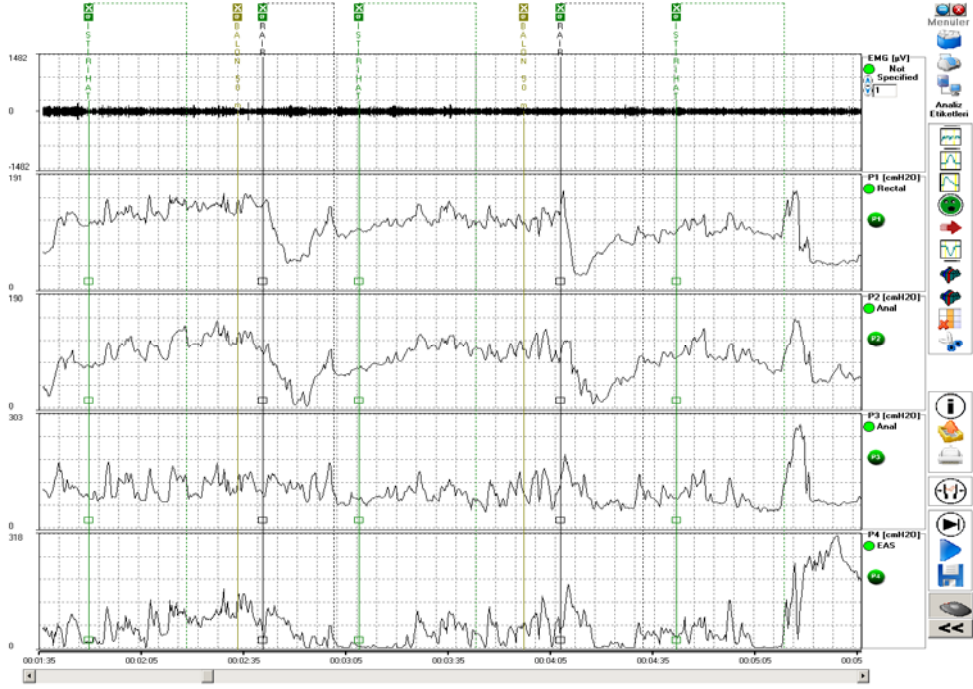
Tablo 9: RAİR'e göre enterokolit olup olmaması

Her iki grupta da RAİR'e göre enterokolit olup olmaması benzerdir. Ki kare testi kullanıldı.

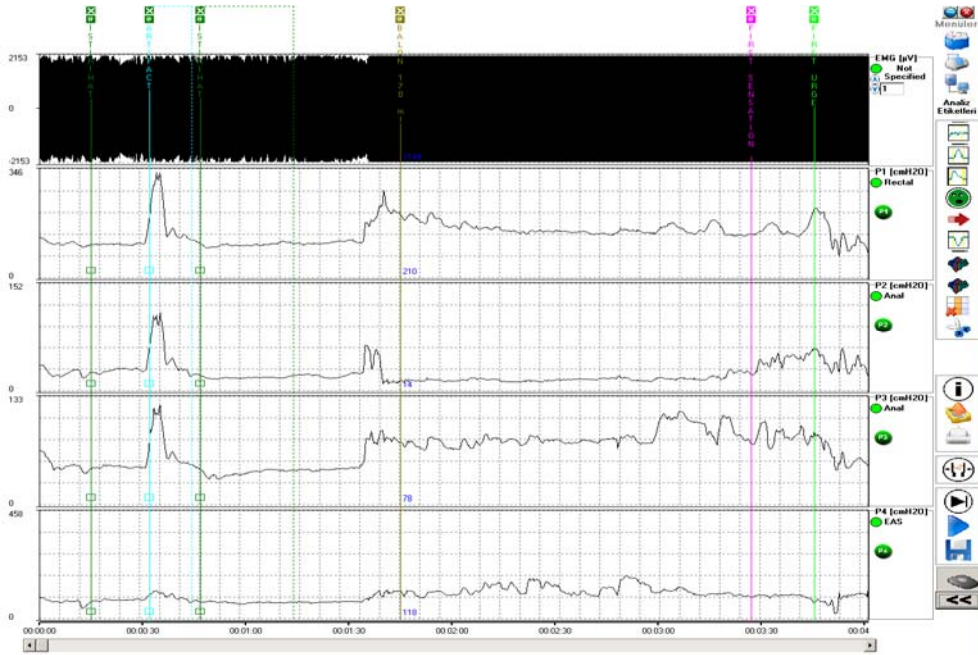
		RAIR	Kabızlık	Soiling	Enterokolit
RAIR	Correlation Katsayısı	1,000	-0,097	-0,200	-0,306
	P değeri	.	0,646	0,338	0,137

Tablo 10: RAİR ile kabızlık, soiling ve enterokolit arasında ilişki yoktur. Spearman's Korelasyon testi yapıldı.

TERP grubundaki RAİR pozitif izlenen bir hastanın anorektal manometri görüntüsü Şekil 7'de , Duhamel grubundaki RAİR negatif bir hastanın anorektal manometri görüntüsü Şekil 8'de gösterilmiştir.



Şekil 7: TERP grubundaki bir hastanın anorektal manometri görüntüsü, RAİR pozitif



Şekil 8: Duhamel grubundaki bir hastanın anorektal manometri görüntüsü, RAİR negatif

5. TARTIŞMA

Hirschsprung hastalığı (HH) ilk tanımlandığı 1886 yılından beri birçok değişik cerrahi metod ile tedavi edilmiştir. HH'nin cerrahi tedavisindeki ilk başarılı yöntem ve sonuç Swenson ve arkadaşlarının agangliyonik segmenti çıkardıktan sonra gangliyonik ucu sirküler tarzda anal sfinktere çok yakın anastomoz etmeleriyle elde edilmiştir [1, 3]. En son tanımlanan cerrahi teknik ise, Dela Torre-Mondragon ve Ortega-Salgado tarafından 1998 yılında tanımlanan tek evreli transanal endorektal pull-through (TERP) yöntemidir [39]. Hirschsprung hastalığının cerrahi tedavisi için önerilen tekniklerin hepsinin ortak noktası, internal anal sfinkterin kısmen, eksternal anal sfinkterin tümüyle korunarak, agangliyonik segmentin çıkarılması ve proksimaldeki gangliyonik segmentin anüse çekilmesidir [1].

HH'de cerrahi tedavi sonrası fonksiyonel sonuçları araştırmak amacıyla değişik merkezlerde, geniş hasta gruplarını içeren, çok sayıda çalışmalar yapılmıştır. HH'nin tedavisi için hangi yöntem uygulanırsa uygulansın benzer oranlarda komplikasyonlar görülmekle birlikte [8, 9] bir çok yayında HH ameliyatının komplikasyonları gözden geçirildiğinde çok değişik sonuçlar karşımıza çıkmaktadır. Cerrahi tekniklerdeki gelişmeler, hastalık ve cerrahi metod hakkındaki bilgi birikimi, takip süresi boyunca uygun hasta bakımı gibi faktörler komplikasyon oranını en aza indirmiştir. Çok merkezli geniş serilerin sonuçlarına göre kullanılan teknikten bağımsız olarak olguların %7'sinde anastomoz kaçağı, %15'inde anastomoz darlığı ve %11'inde yara enfeksiyonu görülmektedir[1, 4-6, 8, 9]. Yapılan birçok çalışmada HH'de cerrahi tedavi sonrası fonksiyonel sonuçların iyi olduğu görülmüştür[1, 22]. Ancak literatürde HH'de cerrahi tedavi sonrası sonuçları değerlendirmek amacıyla anorektal manometre ile yapılan geniş seriler içeren çalışmalar bulunmamaktadır.

2002 yılında XX. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde 'Hirschsprung hastalığı nedeniyle Duhamel operasyonu yapılan hastaların retrospektif değerlendirilmesi' anabilim dalımız tarafından bildiri olarak sunulmuştur. Duhamel ameliyatının HH' da güvenilir bir ameliyat olduğu, mortalitesi ve morbiditesinin düşük olduğu, iki aşamalı Duhamel ameliyatının komplikasyonlarının üç aşamalı Duhamel'e göre daha düşük olduğu, tek aşamalı ameliyatların ise tecrübeli patoloğun olduğu merkezlerde seçilmiş olgularda yapılması gerektiği bildirilmiştir [58].

Duhamel, Soave-Boley ve Swenson tarafından tanımlanan ameliyat tekniklerinin tümünde, perineal yaklaşımla abdominal yaklaşım kombine olarak yapılmaktadır. Transanal yaklaşımla yapılan pull-through ameliyatlarında rektal yolla ameliyat tamamlanıp, karın açılmadığı için yapışıklık riski de düşüktür [60]. Transanal yaklaşımla agangliyonik segment çıkartılıp, sfinkterler korunarak pull-through işlemi yapılabildiği gibi, laparotomi ve laparoskopideki risklerden de uzak durulmaktadır. Laparotomi ile yapılan diğer yöntemlere göre TERP yöntemi, daha az invaziv, laparotomiye bağlı komplikasyonlar ve abdominal skarın olmadığı, operasyon süresi ve hastanede kalış süresi diğer yöntemlere göre kısa olan, ameliyat sonrası ağrının daha az olduğu bir yöntemdir. Ayrıca pelvik diseksiyon yapılmadığı için pelvik yapıların zarar görme oranı oldukça düşüktür. Anal sfinkterlerin korunup, pelvik diseksiyon yapılmadığı için fekal ve üriner kontinans sağlanabilmektedir [55, 60].

Uzun segment HH'de TERP, laparoskopi veya laparotomi yardımıyla yapılabilmektedir. Ameliyat öncesinde genişlemiş ganglionik segmentin kolonik yıkamalara rağmen küçültülememesi nedeniyle koloanal anastomoz sırasında soruna neden olabileceğinden koruyucu kolostomi yapılabilmektedir[1-6, 61].

Duhamel pull-through tekniğinin Martin modifikasyonu ile uzun segment rektum ve sol kolon bırakılarak su ve elektrolit absorpsiyonu kolaylaştırılmıştır olur. Ancak bazı araştırmacılar bu yöntemin uzun bırakılan kolonun çocuğun defekasyon yapma yetisini bozduğu ve işlem sonrası enterkolit insidansını arttırdığını söylemişlerdir [40, 42].

HH olanlarda ameliyat sonrası görülen önemli sorunlardan biri de enterokolit ataklarıdır. Ameliyat sonrası enterokolit ataklarının nedeni karın içi yapışıklıklar ve koloanal anastomoz darlığına bağlı barsak içeriğinin geçişinde durağanlaşmadır[55]. Durağanlaşma bağırsak florasında patojen bakteri kolonizasyonu ve sonrasında bakteriyel translokasyon ile enterokolit ataklarına yol açabilmektedir. Endorektal pull-through ameliyatlarında yapılan anastomozun darlık sebebi olup enterokolit sıklığını arttırabileceği ve ameliyat sonrası dilatasyon programı gerekeceği de bildirilmiştir[56].

Tander ve arkadaşları [64], TERP yöntemiyle tedavi ettikleri 10 HH olgusunun hiçbirinde enterokolit ve kabızlık görmemişlerdir. HH'de kullanılan çeşitli ameliyat tekniklerinde, kolostomi bakımı, büyük skar izi gibi ameliyat sonrası komplikasyonların sorun yaratabildiğini vurgulamışlardır. TERP yönteminin ise ameliyat sonrası bakım,

kozmetik ve erken dönem sonuçlarının yüz güldürücü olduğu sonucuna varmışlardır. Teeraratkul'un [60], tek evreli transanal pull-through yöntemiyle tedavi edilen, yaşları 1 ay - 6 yas arasında, bir kız, yedi erkek, sekiz HH'li olgu üzerinde yaptığı çalışmada, hastaların hepsinin barsak hareketleri dört hafta içinde normale dönmüştür. Sadece bir hastaya ilk iki hafta rektal tüp ile dekompresyon yapılması gerekmiş ve iki hafta sonra hastanın barsak fonksiyonları normale dönmüştür. Transanal yaklaşımın yenidoğanlar ve küçük çocuklarda hem teknik olarak kolay uygulanabilir, hem de erken dönem sonuçlarının iyi olduğunu belirtmiştir. Buna karşılık daha büyük çocuklarda teknik zorlukları olan ve ameliyat sonrası erken dönem enterokolit ve kısmi koloanal anastomoz darlığının görülebildiği bir yöntem olduğunu vurgulamıştır.

Shankar ve arkadaşlarının[62], TERP yapılan 91 hasta üzerinde yaptıkları bir çalışmada enterokolit %10.5, enfeksiyon %7 ve darlık %3 oranında bulunmuştur. Bu hastaların %76'sında barsak fonksiyonları normal bulunmuştur. Albenese ve arkadaşlarının [63], aynı yöntemle ameliyat edilen hastalarında, %10 oranında enterokolit görülürken, %10 oranında darlık tespit edilmiştir. Tiryaki ve arkadaşlarının [64], yaptıkları çalışmada, definitif ameliyat sonrası, HH olanlarda anorektal manometri sonuçlarıyla, klinik bulgular arasında ilişki olmadığı sonucuna varılmıştır. Vargün ve arkadaşları ise [65], TERP kolay uygulanabilen, hastanede yatış süresini kısaltan, kozmetik üstünlükleri olan ve komplikasyonları az bir yöntem olduğunu tespit etmişlerdir. TERP sonrası anorektal manometrik bulguları, normal çocuklarla benzer gözlemişler ve bunu da TERP'in ek üstünlüğü olarak vurgulamışlardır. Aynı çalışmada anorektal manometri sonuçlarıyla (RAİR), anorektal fonksiyonlar arasında ilişki olduğu tespit edilmiştir. Komplikasyonların düzeltilmesi için ameliyat sonrası anorektal manometrik incelemenin gerekliliği vurgulanmıştır. Küçükaydın ve arkadaşları [66], TERP yöntemiyle tedavi ettikleri HH olgularını, orta ve uzun dönem komplikasyonlar açısından incelemişler, diğer tekniklerle belirgin farklılık göstermediği, bazı serilere göre sonuçlarının daha iyi olduğunu saptamışlardır. Ayrıca minimal invaziv bir yöntem olmasının yanında, kozmetik açıdan sonuçların mükemmel oluşunun, bu yöntemin ilave avantajı olduğunu bildirmişlerdir. Zhang ve arkadaşlarının [13], TERP yaptıkları, yaş ortalaması 24.7 ay olan, 39'u erkek, 19'u kız toplam 58 hasta üzerinde yaptıkları bir çalışmada, dışkılama sıklığının günde ortalama 1-2 olduğunu, sadece dört hastada bu sıklığın 8-10 arası olduğunu rapor etmişlerdir. Aynı çalışmada 46 hastanın dışkı kıvamının normal olduğunu bildirmişlerdir. Üç hastada enterokolit şeklinde dışkı ve sık

pis kokulu gaz hali mevcut olduğunu saptamışlar ve dokuz hastada ise ara sıra cıvık kıvamlı dışkı ile bazen kabızlık olduğunu tespit etmişlerdir. Ameliyat sonrası üç hastada enterokolit, beş hastada kabızlık ve dokuz hastada ise fekal altını kirletme tespit etmişlerdir. Hastaların hiçbirinde inkontinans, kılıf enfeksiyonu, anastomoz kaçağı ve mortalite saptamamışlardır. Operasyon yaşına bakılmaksızın, ameliyat sonrası takip süresi uzadıkça hastaların barsak fonksiyonlarında iyiye doğru gidiş saptamışlar ve fekal altını kirletme, konstipasyon ve HH ile birlikte olan enterokolit görülme oranının takip süresi uzadıkça azaldığını tespit etmişlerdir. Ayrıca agangliyonik segmentin uzunluğu ile semptomlar arasında doğru orantı olduğunu vurgulamışlardır.

Bu çalışmada, Duhamel ameliyatı yapılan hastaların tanı yaşı ortalama 16,7 ay (10 gün - 6 yaş), ameliyat yaşı ortalamaları 28,1 ay (9 ay -6 yaş) iken, TERP ameliyatı yapılan hastaların tanı yaşı ortalama 6,8 ay (12 gün -24 ay) ve ameliyat yaşı ortalamaları 11 ay (1 ay - 30 ay) idi. İstatistiksel olarak hasta sayıları, cinsiyet dağılımları, tanı yaşları benzer bulunmuştur. TERP grubunda operasyon yaşı anlamlı olarak daha küçüktür. Bu yaş dağılımına bakıldığında kliniğimizde erken tanı almış olan hastalarda TERP ilk tercih edilen operasyon tekniği olmuştur.

Anal darlığın klasik düzeltici ameliyatlar sonrası %3-12 arasında geliştiği, TERP ameliyatı sonrası %5-10 arasında geliştiği bildirilmektedir [11]. Bu çalışmaya dahil olan hastalar içinde Duhamel operasyonu sonrası n:2 (%20), TERP ameliyatı sonrası n:2 (%13) hastada anal darlık saptanmıştır. Ancak TERP ameliyatı sonrası anal darlık saptanan her iki hasta da koruyucu kolostomi yapılmış olan hastalardır. Anal darlık saptanan 1 hasta dilatasyonlarla düzelmiş, 1 hastaya tekrar ameliyat yapılmıştır. TERP ameliyatı sonrası tüm hastalara rektal buji uygulaması yapılmıştır. Bu çalışmada TERP ameliyatından sonra anal darlık gelişimini engellemek amacıyla rutin anal dilatasyon yapılmasının uygun olacağını ve koruyucu kolostomi yapılmış olanlarda anal darlık gelişme olasılığının daha yüksek olduğunu göstermektedir.

Literatürde ameliyat sonrası dönemde laparotomi ile yapılan rektal pull-through ameliyatları sonrası %5-15 arasında intestinal obstrüksiyon[17] gözlenenirken çalışmaya dahil olan hastalar içinde Duhamel operasyonu sonrası laparotomiye bağlı 2 hastaya bridektomi yapılmıştır. Hem tek aşamalı hem koruyucu kolostomi işlemi ile yapılan TERP ameliyatı sonrası intestinal obstrüksiyon izlenmemiştir.

Kabızlık değerlendirmesinde; haftada 3'den az spontan dışkılama, ağrılı barsak hareketi, rektal sert gaita varlığı ve karında fekal kitle olması kriter olarak kabul edildi. Duhamel ameliyatı yapılan hastalarda %70 (n: 7), TERP ameliyatı yapılan %73 (n:11) kabızlık yakınması mevcuttu. Her iki grupta da fekal inkontinans gözlenmedi. Soiling, Duhamel ameliyatı sonrası %40 (n:4), TERP ameliyatı sonrası %27 (n:4) oranında izlenmiştir.

Literatürde, düzeltici ameliyatlardan sonra %2-34 arasında enterokolit gelişme sıklığı bildirilmektedir[11]. TERP ameliyatı sonrası enterokolit oranı %10-22 olarak bildirilmiştir[14]. Bizim çalışmamızda Duhamel ameliyatı yapılan hastaların %60'ı (n:6) enterokolit atağı geçirirken grup II'deki hastaların %20'si (n:3) enterokolit atağı geçirmekte idi. TERP ameliyatı sonrası enterokolit atağının düşük oranlarda izlenmesinin nedeni hastaların daha küçük yaşta tanı alarak erken dönemde opere edilmeleri ve düzenli rektal irrigasyon yapılmış olmasıdır. Ancak daha uzun süreli takipte, Duhamel ameliyatı yapılan olgularda ameliyat sonrası erken dönemde görülen enterokolit atakları geç dönemde azalmıştır.

Yapılan bazı çalışmalar kullanılan teknikten bağımsız olarak ameliyat sonrası takip süresi uzadıkça komplikasyon oranının düştüğünü göstermektedir[13]. Bu çalışmada her iki gruptaki hastalarda ameliyat sonrası takip süreleri daha uzun olanlarda anorektal fonksiyonların, daha kısa süreli takip edilen hastalara göre daha iyi olduğu görülmüştür. Bu da HH'de cerrahi tedavi sonrası takip süresi uzadıkça komplikasyon oranının daha az olacağını düşündürmüştür. İstatistiksel olarak da her iki grupta kabızlık, soiling ve enterokolit atakları açısından anlamlı bir fark saptanmamıştır. Ancak soiling ve enterokolit atağı geçiren her hastada aynı zamanda kabızlık saptanmıştır.

Sağlıklı bir insanda, rektum duvarının gerilmesi, internal sfinkterin gevşemesine ve eksternal sfinkterde de istemli bir kasılmaya yol açar. Hirschsprung hastalığında, rektumunun manometri balonuyla gerilmesi internal sfinkterin gevşemesini sağlamaz, anal inhibituar yanıt yoktur. Yani RAİR negatiftir[38,39]. Aganglionik kolon segmentinin rektum ve internal anal sfinkter yerinde kalacak şekilde rezeke edilen rektal pull-through ameliyatlarından sonra RAİR'in normale döndüğü ifade edilmektedir. Normal RAİR gelişimi enterik sinir sisteminin reinervasyonu ile geliştiği düşünülmektedir. Bu çalışmada da Duhamel yapılan 10 HH olgusunun 3'ünde (%30) RAİR pozitif ve TERP yapılan 15 HH olgusunun 13'ünde (%86) RAİR pozitif tespit

edilmiştir. TERP tekniğinde aganglionik barsağın kas kılıfı içerisinde kalınarak önemli duysal lifler ve internal sfinkterin bütünlüğü korunmaktadır[13]. TERP yapılan hastalarımızda, literatürde %50 -70 olarak belirtilenden daha yüksek oranda RAİR pozitifliği saptandı[23]. Bu bulgumuz internal anal sfinkter fonksiyonunun yüksek oranda korunmuş olması ile ilgili olabilir. Çalışmada ameliyat sonrası dönemdeki kabızlık ve enterekolit oranlarının rektoanal inhibitör refleksin yokluğu ile ilişkisi görülmemiştir. RAİR ile kabızlık soiling ve enterokolit arasında negatif yönde (biri artarken diğeri azalıyor) bir ilişki bulunmakla birlikte, bu ilişki istatistiksel olarak anlamsızdır.

Literatürde HH ameliyatları sonrası kabızlık gözlenen hastalarda yüksek anal istirahat basıncı ve fekal inkontinasi olan hastalarda düşük anal istirahat basıncı bildirilmiştir[20, 21, 23]. Ancak bu çalışmada her iki grubunda MAİB sonuçları normal değerlerde izlenmiştir.

Hirschsprung hastalığında tedavisinde Duhamel ve TERP yöntemlerinin klinik, anorektal manometrik olarak karşılaştırıldığı bu çalışmada, her iki yöntemin de uygulanabilir olduğu olduğu ve TERP öncelikle tercih edilmesi gereken bir yöntem olduğu sonucuna varılmıştır. Ancak anorektal manometri işlemi hasta yakınlarından onam alınarak yapılabildiğinden dolayı bu çalışmada hasta sayısı oldukça azdır. Ayrıca her iki grup takip süreleri farklıdır. Bu nedenle de analiz gücümüzde az olmaktadır.

6. SONUÇLAR

Duhamel ve TERP yöntemiyle ameliyat edilen HH'li olguların klinik, anorektal manometrik olarak karşılaştırıldığı bu çalışmada aşağıdaki sonuçlar elde edilmiştir:

1. Transanal yaklaşımın yenidoğanlar ve küçük çocuklarda hem teknik olarak kolay uygulanabilir, hemde erken dönem sonuçlarının iyi olduğu görülmüştür.

2. TERP ameliyatından sonra rutin anal dilatasyon yapılmasının anal darlık gelişimini engellediği görülmüştür.

3. TERP ameliyatı öncesi, genişlemiş ganglionik segmenti nedeniyle koruyucu enterostomi yapılmış olanlarda anal darlık gelişme olasılığı daha yüksek olduğu görülmüştür.

4. Operasyonu sonrası dönemde düzenli rektal irrigasyon yapılan TERP grubunda enterokolit atağı daha az sıklıkta izlenmiştir.

5. Her iki grupta ameliyat sonrası takip süreleri daha uzun olanlarda anorektal fonksiyonları daha iyi gözlenmiştir. Fekal inkontinans hiçbir hastada gözlenmemiştir.

6. TERP ameliyatı sonrası hastaların çoğunda RAİR pozitifliği saptanmıştır.

7. Ameliyat sonrası dönemdeki barsak fonksiyonlarının ve enterokolit ataklarının rektoanal inhibitör refleksin yokluğu yada varlığı ile ilişkisi görülmemiştir.

7. KAYNAKLAR

1. Basaklar AC. Bebek ve çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları. Palme Yayıncılık Ankara 2006.
2. Klein MD, Coran AG, Wesley JR, et al. Hirschsprung's disease in the newborn. J Pediatr Surg 1984; 19: 370.
3. B, Cacassonne M, Swenson O. A 40-year multinational retrospective study of 880 swenson procedures. J Pediatr surg 1989; 24: 833-838.
4. Foster P, Cowan G, Wrenn E. Twenty-five years' experience with Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1990; 25: 531-34.
5. Hofmann-von Kepherr S, Enger E. Early complications of Hirschsprung's disease in the literature. In Holschneider AM (ed), Hirschsprung disease. Hippokrates Stuttgart, Thieme Stratton, New York, 1982, pp. 243-49.
6. Holschneider AM: Complications after surgical treatment of Hirschsprung's disease. In Haberer G (eds), Anglo-German Coloproctology Meeting 1981, Berlin, Heidelberg, New York, Springer 1981.
7. Holschneider AM. Hirschsprung's disease. Stuttgart/New York, Thieme Stratton, 1982, pp.221-41.
8. Kleinhaus S, Boley S, Sharo M. Hirschsprung' disease: A survey of the members of the surgical section of the American Academy of Pediatrics. J Pediatr Surg 1979; 14: 588-97.
9. Rescorla FJ, Morrison AM, Engles D et al. Hirschsprung's disease- evaluation of mortality and long term function in 260 cases. Arch Surg 1992; 127: 934-41.
10. O'neil JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW. Principles of pediatric surgery: In: Teitelbaum DH (eds), Hirschsprung's disease (2nd ed), Mosby, Missouri, 2004, pp573-8.
11. Ashcraft KW. Pediatric Surgery. In: Holschneider AM, Benno M (eds), Hirschsprung's disease (3rd ed), Saunders, Pennsylvania; 2000 :453-72.

12. Moore SW, Millar AJ, Cywes S. Long-term clinical, manometric and histological evaluation of obstructive symptoms in the postoperative Hirschsprung patient. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 10.
13. Zhang SC, Bai YZ, Wang W, et al. Clinical outcome in children after transanal 1-stage endorectal pull-through operation for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2005; 40:1307-1311.
14. Elhalaby EA, Hashish A, Elbarbary HA, et al. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: A multicenter study. *J Pediatr Surg* 2004; 39:345-351.
15. Hadidi A. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: Experience with 68 patients. *J Pediatr Surg* 2003; 38:1337-1340.
16. Teeraratkul S. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 2003; 38:184-187.
17. Teitelbaum DH, Cilley RE, Sherman NJ, et al. A decade of experience with the primary pull-through for Hirschsprung's disease in the newborn period. *Ann Surg* 2000; 232:372-380.
18. Höllwarth ME, Rivosecchi M, Schleef J, et al. The role of transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease- A multicenter experience. *Pediatr Surg Int* 2002; 18:344-348.
19. Bai Y, Chen H, Hao J, Huang Y, Wang W. Long term outcome and quality of life after the Swenson procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 639-642.
20. Heikkinen M, Rintala R, Luukkonen P. Long term anal sphincter performance after surgery for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1443-1446.
21. Heij HA, de Vries X, Bremer I, Ekkelkamp S, Vos A. Long term ano-rectal function after Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 430-432.
22. Moore SW, Millar AJ, Cywes S. Long term Clinical manometric and histological evaluation of obstructive symptoms in the postoperative Hirschsprung's patient. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 106-111.

23. Zaslavsky C, Loening-Baucke V. Anorectal manometric evaluation of children and adolescents postsurgery for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2003; 38:191-195.
24. Stocchi L, Nyam DCNK, Pemberton JH. The Anatomy and Physiology of the Rectum and Anus Including Applied Anatomy. In: *Surgery of the Alimentary Tract*. 5th Ed: Shackelford, Philadelphia, WB Saunders.332-56; 2002.
25. Paidas NC, Levitt MA, Pena A. Rectum and Anus. Oldham K, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA. *Principles and Practice of Pediatric Surgery*, Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2005:1347-1436.
26. Pena A, Hong A. Advances in the management of anorectal malformations. *American Journal of Surgery* 2000; 180:370-376.
27. Stephens FD, Smith ED. Classification, identification and assesment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatric Surgery International* 1986; 1:200-205.
28. Pena A, Behery M. Megasigmoid: A source of pseudoincontinence in children with repaired anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 1993; 28:199-203.
29. Skandalakis, J.E, Skandalakis P.N., Skandalakis L.J., *Surgical Anatomy and Technique*. 2nd Ed., New York: Springer-Verlog Inc. 2000: 457-529.
30. Pena A, Levitt MA, Hong A. Surgical managment of cloacal malformations a review of 339 patients. *Journal of Pediatric Surgery* 2004; 39:470-479.
31. Pena A. *Atlas of surgical management of anorektal malformations*. Springer-Verlag, New York, 1990.
32. Arıncı K, Elhan A. *Anatomi (2. Baskı)*, Günes kitabevi, Ankara, 1997.
33. Smith LE. Practical Guide to Anorectal Testing. In: Hemond M at al: *Step by step anorektal manometry: small balon tube(2nd ed)* Igaku-Shoin Medical Publishers, New York 1995, pp: 101-142.
34. Yuan Z, Bai Y, Zhang Z, Ji S, Wang W. Elektrophysiological studies on the external anal sphincter in children with anorectal malformation. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35:1052-1057.

35. Yeğen B, Erdal S, Alican Ğ, Genç O, Pekcan M. Gastrointestinal Fizyoloji. Çavuşođlu H. Guyton Hall Tıbbi Fizyoloji Ders Kitabı. 1. Baskı, İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri, 2001:718-770.
36. Teitelbaum DH ,Coran AG. Hirschsprung 's disease and related neuromuscular disorder of intestine .1514-1559 ,'Pediatric Surgery' ,Grosfeld JL ,O'Neill JAJr ,Mosby-Elseveir ,2006 ,Philadelphia.
37. Senyüz OF, Büyükünäl C, Danışmend N, Erdoğan E, Ozbay G, Söylet Y, Extensive intestinal aganglionosis, J Pediatr Surg, 1989, 24(5):453–456.
38. Monforte M, Gonzales GI, Rowland JM, Landing BH, Increased submucosal nevre trunk caliber in aganglionozis. A positive and objective finding in suction biopsies and segmental resections in HD, Arch Pathol Lab Med. 1998, 122: 731-725.
39. Önen A: Çocuk cerrahisi ve çocuk ürolojisi Nobel tıp Kitabevi, istanbul, 2006.
40. Holschneider A, Ure BM. Hirschsprung's disease.477-495 'Pediatric Surgery' Aschcraft KW, Holcomb GWIII,Murphy JP .,Elsevier ,2005,Phladelphia.
41. Emir H, Akman M, Sarımurat N, Kılıç N, Erdogan E, Söylet Y: Anorectal manometry during the neonatal period: its specificity in the diagnosis of Hirschsprung's disease. Eur J Pediatr Surg, 19: 101, 1999.
42. Teitelbaum DH, Wulkan ML, Georgeson KE, Langer JC. Hirschsprung Disease. 617-645, Operativ Pediatric Surgery ' Ziegler MM,Azizkhan RG, Weber TR (Editörler) ,Mc Graw –Hill Companies,USA, 2003.
43. Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon: An experimental study. Surgery 1948; 24: 212-20.
44. Lewis S, Arnold GC. Pediatric Surgery. In: Daniel HT,Arnold GC (eds), Hirschsprung's disease (fifth ed). Chapman & Hall, London 1995, pp. 471-494.
45. Martin LW. Surgical management of total colonic aganglionosis. Ann Surg1972; 176: 343-5.

46. Duhamel B. Une nouvelle operation pour le megacolon congenital: L'abaissement retrorectal et transanal du colon et son application possible au traitement de quelques autres malformations. Presse med 1956 ;64: 2249.
47. Soave F. A new original technique for treatment of Hirschsprung's disease. Surgery 1964; 56: 1007.
48. De la Torre Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pullthrough for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1998; 33: 1283–6.
49. Smith LE. Practical Guide to Anorectal Testing. In: Hemond M at al: Step by step anorectal manometry: small balloon tube(2nd ed) Igaku-Shoin Medical Publishers, New York 1995, pp: 101-142.
50. Alemdaroglu K, Akçal T, Bugra D. Kolon, rektum ve anal bölge hastalıkları, In: Bulut T (ed) Fizyolojik testler (2.Baskı) Türk Kolon ve Rektum Cerrahisi Derneği, _stanbul, 2004, pp: 39-49
51. Hüseyin S: Çocukların Kronik Konstipasyonunun Etyopatogenezini Değerlendirmede Kolon Transit Zamani Ölçümünün ve Anorektal Manometrinin Yeri, Uzmanlık Tezi,1993.
52. Jorge MN, Wexner SD. Anorectal Manometry. South med J., 66: 924, 928; 1993.
53. Kuzu A, Baykan A. Anal sfinkter ve pelvik fonksiyonlarını değerlendirmede kullanılan yöntemler. Kolon ve Rektum Hast Derg; 4:168 - 174;1994.
54. Jorge MN, Wexner SD. Anorectal Manometry. South med J., 66: 924, 928;1993
55. Peterlini FL, Martins JL. Modified transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: Clinical and Manometric results in the initial 20 cases. J Pediatr Surg 2003; 38: 1048-50.
56. Cilley RE, Statter MB, Hirschl RB, et al. Definitive treatment of Hirschsprung's disease in newborn with a one stage procedure. Surgery 1994;115: 551-56.
57. Hackman DC, Filler RM, Pearl RH. Enterocolitis after the surgical treatment of Hirschsprung's disease: Risk factors and financial impact. J Pediatr Surg 1998;33: 830-33.

58. İlçe Z, Tekand G, Emir H, Celayir S, Sarımurat N, Erdoğan E, Yeker Y, SÖYLET Y, Şenyüz OF, Büyükcinal C, Danişmend N, Yeker D: Hirschsprung hastalığı nedeniyle Duhamel operasyonu yapılan hastaların retrospektif değerlendirilmesi . XX. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi, Mersin, 2002.
59. Topuzlu Tekant G., Emre Ş., İlçe Z., Eliçevik M., Kuruğöglu S., Dervişoğlu S.: Hirschsprung hastalığında laparoskopi destekli transanal pull-through ameliyatı. 24.Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi, Adana, 2006.
60. Teeraratkul S. Transanal one stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. J Pediatr Surg 2003; 38: 184-7.
61. Tander B, Cihan AO, Rızalar R, Ayyıldız HS, Arıtürk E, Bernay F. Hirschsprung hastalığında uyguladığımız transanal endorektal pull through'da erken sonuçlarımız. Pediatr Cer D, 2004; 18: 122.
62. Shankar KR, Losty PD, Lamont GL et al. Transanal endorectal coloanal surgery for Hirschsprung's disease: experience in two centers. J Pediatr Surg 2000; 35: 1209-13.
63. Albenese CT, Jennings RW, Smith B et al. Perineal one stage pull-through for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1999; 34: 377-80.
64. Tiryaki T, Demirbag S, Atabek C et al. Hirschsprung hastalıklı olguların definitif ameliyat sonrası anorektal manometrik değerlendirilmesi. Pediatr Cer D 2004; 18: 127.
65. Vargün R, Göllü G, Bingöl-Kologlu M et al. Transanal endorektal pull through ameliyatı sonrası geç dönem bulgularının ve anal manometri sonuçlarının değerlendirilmesi. Çoc Cer D 2005; 19: 62.
66. Küçükaydın M, Karaca F, Gözüküçük A et al. Yenidoğan döneminde transanal pull through yapılan Hirschsprung hastalıklı olgularda orta ve uzun dönem sonuçları. Pediatr Cer D 2003; 17: 68.