



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

HİRSCHSPRUNG HASTALIĞI TANISIYLA TRANSANAL ENDOREKTAL
PULL-THROUGH VE TRANSANAL MYEKTOMİ/SFİNKTEROMYEKTOMİ
YÖNTEMLERİYLE AMELİYAT EDİLEN HASTALARIN SONUÇLARININ
DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Ünal ADIGÜZEL

UZMANLIK TEZİ

Bursa-2012



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

HİRSCHSPRUNG HASTALIĞI TANISIYLA TRANSANAL ENDOREKTAL
PULL-THROUGH VE TRANSANAL MYEKTOMİ/SFİNKTEROMYEKTOMİ
YÖNTEMLERİYLE AMELİYAT EDİLEN HASTALARIN SONUÇLARININ
DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Ünal ADIGÜZEL

UZMANLIK TEZİ

Danışman: Prof. Dr. İrfan KIRIŞTIOĞLU

Bursa-2012

İÇİNDEKİLER

Özet.....	iii
İngilizce Özet.....	v
Giriş.....	1
Embriyoloji.....	2
Histoloji ve fizyoloji.....	3
Patoloji.....	4
Patofizyoloji.....	5
Anatomik Lokalizasyon.....	7
Görülme Sıklığı	7
Tanı.....	7
Klinik.....	7
Labarotuar.....	9
Ayakta Direk Karın Grafisi.....	9
Anorektal manometri.....	9
Kolon Grafisi.....	10
Rektal Biyopsi.....	10
Tedavi.....	10
Tıbbi Tedavi.....	10
Cerrahi Tedavi.....	11
Swenson Ameliyatı.....	11
Duhamel Ameliyatı.....	11
Soave Ameliyatı.....	12
Transanal Endorektal Pull-Through.....	12
Transanal Myektomi.....	13
Gereç ve Yöntem.....	14
Tanı Yöntemleri.....	14
Anorektal Manometri.....	14
Lavman Opaklı Kolon Grafisi.....	15
Rektal Biyopsi.....	17

Ameliyat Teknikleri.....	17
Transanal Endorekta Pull-Through.....	17
Transanal Myektomi/Sfinkteromyektomi.....	20
Bulgular.....	24
Genel Bulgular.....	24
Transanal Endorektal Pull-Through Yapılan Hastalarla İlgili Bulgular.....	26
Transanal Myektomi/Sfinkteromyektomi Yapılan Hastalarla İlgili Bulgular	31
Tartışma ve Sonuç.....	34
Kaynaklar.....	50
Teşekkür.....	58
Özgeçmiş.....	59

ÖZET

Hirschsprung hastalığı (HH) tedavisinde son yıllarda önemli değişiklikler olmuştur. Günümüzde hastaların büyük bir kısmı 1 yaşında önce, kolostomisiz ve tek seanslı tekniklerle tedavi edilmektedir. Rektosigmoid HH tedavisinde, transanal endorektal pull-through (TEPT) altın standart tedavi yöntemi haline gelmiştir. Kısa segment HH'de ise daha az invaziv olan transanal myektomi/sfinkteromyketomi (M/S) tekniği ve modifikasyonları tercih edilmektedir. Bu çalışmada TEPT ve transanal M/S yöntemleriyle ameliyat edilen Hirschsprung hastalarının sonuçları değerlendirildi.

Kliniğimizde 1997 ile 2011 yılları arasında TEPT yapılmış 50 hasta ve transanal M/S yapılmış 25 hastanın bilgileri geriye dönük olarak incelendi. Dosyalar demografik veriler, klinik hikâye, fizik muayene bulguları, ameliyat bulguları ve postoperatif takip sonuçları açısından tarandı.

Transanal endorektal pull-through yapılan grupta yaş ortalaması 9,5 ay olan 43 erkek, 7 kız vardı. Hastaların 42'si 1 yaşından önce ameliyat edilmişti. Transanal M/S yapılan grupta ise yaş ortalaması 37,1 ay olan 15 erkek ve 10 kız vardı. HH tanısı 50 hastada yalnızca anorektal manometri ve lavman opaklı kolon grafisi ile konuldu ve tanı ameliyatta gönderilen frozen section biyopsi ile kesinleştirildi. TEPT yapılan grupta postoperatif dönemde en sık görülen komplikasyon geçici perianal ekskoriasyondur. Transanal M/S yapılan hastaların 9'unda maksimum myektomiye rağmen ganglionik barsak segmentine ulaşılamadı. Proksimal ucu aganglionik gelen hastaların yalnızca 3'ünde tamamlayıcı cerrahi yapıldı. Kalan 6 hastada ortalama 6 aylık laksatif tedavisi sonrası normal dışkılama görüldü.

Hirschsprung hastalığı tanısında efektif bir manometri ve iyi çekilmiş kolon grafisi ameliyat öncesi rektal biyopsi ihtiyacını azaltmaktadır. TEPT ve transanal M/S etkili ve daha az invaziv yöntemlerdir. Tüm hastalarda ganglionik seviyeye ulaşılamaması transanal M/S yönteminin en önemli dezavantajıdır. Myektomide çıkarılan kas şeridinin proksimali aganglionik

gelse bile definitif cerrahi klinik semptomları düzelmeyen olgularda planlanmalıdır.

Anahtar kelimeler: Hirschsprung hastalığı, transanal endorektal pull-through, transanal myektomi/sfinkteromyektomi.

SUMMARY

Evaluation of Outcome of Transanal Endorectal Pull-through and Transanal Myectomy/sphincteromyectomy in Patients with Hirschsprung's Disease

Hirschsprung's disease (HD) treatment have been significant changes in recent years. Today, the majority of patients treated with transanal one-stage techniques at infancy and transanal endorectal pull-through (TEPT) for the treatment of rectosigmoid HD is gold standard method. Modification of transanal myectomy/sphincteromyectomy (M/S) could be useful in the surgical treatment for short-segment HD. In this study, the results of TEPT and transanal M/S were evaluated.

From 1997 to 2011, 50 children were treated with TEPT and 25 children with transanal M/S for HD. Patients were evaluated according to demographic characteristics, clinical history, physical examination findings, operative findings and the results of postoperative follow-up retrospectively.

The group that TEPT performed included 43 boys and 7 girls with a mean age of 9,5 months (Group 1). In this group, 42 patients had been operated before the age of one. The other group that transanal M/S performed included 15 boys and 10 girls with a mean age of 37,1 months (Group 2). HD was diagnosed with only anorectal manometry and barium enema findings in 50 patients. In those patients the diagnosis of HD was proven with perioperatif frozen section. In the group 1, the most common postoperative complication was a transient perianal excoriation. Distal end of the strips revealed aganglionosis in group 2 but, aganglionosis were seen at the proximal end of the strip in 9 cases. Three of these patients were treated with definitive surgery. The remaining six patients developed a normal defecation pattern after an avarage of 6 months treatment with laxatives.

Anorectal manometry, barium enema and rectal biopsy were used for the diagnosis of HD. But an effective manometry and well-taken barium

enema decreases the necessity of preoperative rectal biopsy. TEPT and transanal M / S effective and less invasive methods. The most important disadvantage of the transanal M/S, ganglionic level is not reached in all patients. Even if the proximal end of the strip is aganglionic, definitive surgery can be cancelled until resisted clinical findings.

Key words: Hirschsprung's disease, transanal endorectal pull-through, transanal myectomy/sphincteromyectomy.

GİRİŞ

Hirschsprung hastalığı (HH) gastrointestinal sistemin distalinde intramural ganglion hücrelerinin eksikliği ile karakterize konjenital, fonksiyonel bir hastalıktır (1,2). Hastalık ilk kez 1691 yılında Frederic Ruysch tarafından bir otopsi çalışması olarak tanımlanmış, fakat klinik tanımı 1886'da Harald Hirschsprung tarafından yapılmıştır (3,4).

Tedaviye yönelik ilk başarılı cerrahi girişim 1948 yılında Swenson ve Bill tarafından yapılmıştır. Takip eden yıllarda Duhamel, Martin, State, Rehbein, Soave, Boley kendi adlarıyla anılan teknikler ve modifikasyonlar tanımlamışlardır (3-5). Son yıllara kadar HH'nin standart tedavisi kolostomi açma, abdominoperineal yaklaşımla pull-through ameliyatı ve kolostomi kapatma şeklinde yapılmaktaydı. Uygulanan cerrahi tedavi yöntemlerinin hepsinde temel prensip, internal anal sfinkterin kısmen, eksternal anal sfinkterin tümüyle korunarak, aganglionik segmentin çıkarılıp normal bir barsak segmentinin anüse anastomoz edilmesidir (1).

Hirschsprug hastalığı tanısının daha erken konulmaya başlanması, anestezi ve postoperatif bakım şartlarının iyileşmesi, cerrahi girişimlerin giderek daha az invaziv yapılmaya çalışılması HH'nin tedavi prensiplerini değiştirmiştir. Hastaların çoğunun yenidoğan döneminde laparotomisiz tek seanslı teknikle ameliyat edilmesi HH'nin tedavisinde yakın dönemdeki en önemli değişiklik olarak değerlendirilebilir.

Hirschsprung hastalığı sıklıkla rektal ve rektosigmoid lokalizasyonda görülür (6,7). Her iki tipin tedavisinde de kullanılan Swenson, Duhamel, Soave, Rehbein gibi klasik teknikler yerini, rektosigmoid HH için transanal endorektal pull-through (TEPT), kısa segment Hirschsprung hastalığı (KSHH) için ise posterior eksizyonel anorektal myektomi, submukozal sfinkteromyotomi, transanal ya da posterior sagittal myektomi gibi tekniklere bırakmıştır (8-11).

I. Embriyoloji

Hirschsprung hastalığının etiyojisi kesin olarak bilinmemekle beraber, hastalığın nörojenik prekürsörlerin gastrointestinal sistemin distaline olan göçünün duraksamasından kaynaklandığı düşünülür (12). Nöroenterik ganglion hücreleri, gestasyonun 4. haftasında torasik somitlerden ayrılarak kranial ve kaudal yönde gastrointestinal kanala göç ederler (13). Bu arada sakral nöral krest hücreleri de barsağa kaudalden girerek kraniale doğru göç eder (1). Önceleri tüm enterik sinir sistemini oluşturan ganglion hücrelerinin hem vagal hem de sakral kaynaklı olduğu düşünülmüş ancak yapılan çalışmalar, sadece kolonun distal yarısının her iki parasempatik sistemden gelen ektramural sinir lifleri tarafından innerve edildiğini göstermiştir. Kolonun distal yarısı her iki parasempatik sistem tarafından innerve edilse de sakral krest hücreleri, vagal kökenli hücreler barsak duvarına göç etmeden matür hale gelememektedir (1,12,14).

Nöroblastlar özofagusa 5-6. haftada, mide ve duodenuma 7. haftada ve distal rektuma 12. haftada ulaşır. Barsak visseral bir organ haline gelince, nöronlar barsak duvarında derin tabakalara ilerleyerek barsağın intrinsik otonom sinir sistemini oluşturan ganglion hücrelerini meydana getirir. Nöron proliferasyonu barsak duvarında da devam eder. Ganglion hücreleri önce Auerbach (myenterik) pleksusunu ardından submukozal Meissner pleksusunu oluşturur (1).

Nöral krest hücrelerinin barsak duvarında uygun yerlere göç edip tutunmasında fibronektin, laminin, tip 4 kollajen gibi ekstrasellüler matriks proteinleri rol alır (15). Nöral krest hücrelerinin barsak duvarına tutunmalarını sağlayan diğer moleküller, NCAM ve L1CAM gibi nöral hücre adezyon molekülleridir. Aganglionik segmentlerde nöral hücre adezyon moleküllerinin aktivitesinde düşüklük, ekstrasellüler matriks protein aktivitesinde ise anormallikler tespit edilmiştir (1).

II. Histoloji ve Fizyoloji

Gastrointestinal kanalın sinir sistemi intrinsik ve ekstrinsik olarak iki şebekeden meydana gelir. Bu iki şebekenin birlikte çalışmasıyla gastrointestinal sistemde koordinasyon sağlanır. İntrinsik sistem enterik sinir sistemi diye de adlandırılır. Ekstrinsik sinir sistemini otonom sinir sistemi oluşturur. İntrinsik sinir sistemi ise Auerbach (myenterik), Henle ve Meissner diye adlandırılan üç ganglion pleksusundan oluşur. Bunlardan Auerbach pleksusu sirküler ve longitudinal kas tabakalarının arasında, Henle pleksusu submukozanın derininde, Meissner pleksusu ise submukozanın yüzeyinde bulunur. Bu pleksuslar arasındaki ilişki, paravertebral sempatik ganglionlardan ayrılan sempatik (adrenerjik) lifler ile vagal ve sakral parasempatik ganglionlardan ayrılan parasempatik (kolinerjik) lifler tarafından sağlanır. Sempatik innervasyon, T5 ile L2 vertebralar arasından yapılır. Preganglionik parasempatik innervasyon ise kolonun proksimal yarısına kadar vagustan, distal yarısında ise S2-4 ten gelen liflerle sağlanır. Bölgede sinaps yaptıktan sonra postganglionik lifler myenterik ve submukozal pleksuslarda dağılır. Splenik fleksuranın distalinde hem vagal hem de sakral innervasyon olduğu için bu bölgede kolinerjik aktivite daha güçlüdür.

Parasempatik innervasyon sindirim sisteminde uyarıcı, sempatik innervasyon ise inhibe edici etkiye sahiptir. Normal barsak hareketleri için hem sempatik hem de parasempatik innervasyona ihtiyaç vardır.

Pleksuslar içindeki nöronal ağ sistemi birbiriyle yakın ilişkidir ve barsağın emilim, sekresyon, kan dolaşımı ve motilite gibi işlevleri büyük ölçüde merkezi sinir sisteminden bağımsız olarak kontrol edilir. Özellikle barsak motilitesinin primer kontrolü intrinsik nöronlar tarafından sağlanır. Ekstrinsik kontrol ortadan kalksa bile barsak fonksiyonlarında belirgin bir aksama olmaz (16).

Ekstrinsik sinir sistemi, preganglionik kolinerjik lifler ve postganglionik adrenerjik liflerle kontrolü sağlar. Preganglionik kolinerjik sistem parasempatik sinir sistemi tarafından kontrol edilir ve asetilkolin aracılığıyla

barsaklarda kontraksiyonu sağlar. Postganglionik adrenerjik lifler ise norepinefrin aracılığıyla inhibisyonu sağlar.

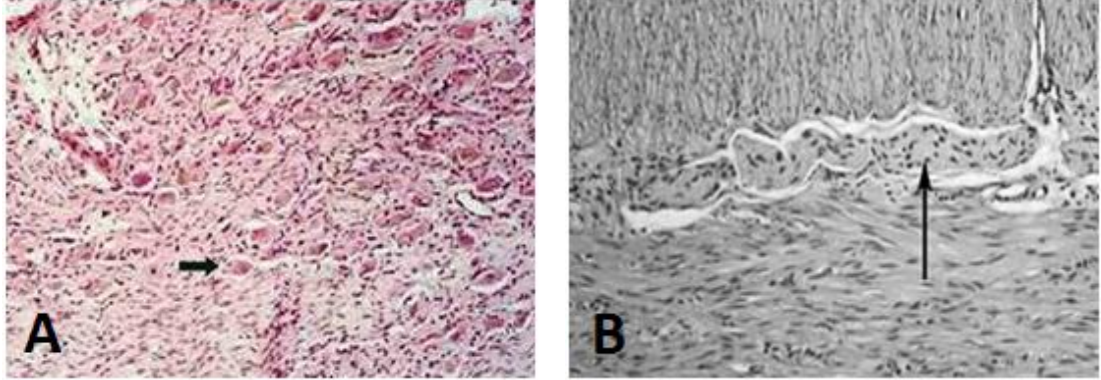
Gastrointestinal sistemin motilitesi üzerine etkili diğer bir sistem de non-adrenerjik non-kolinerjik (NANC) sistemdir. İntrinsik sinir sistemini oluşturan pleksusların içindeki ganglion hücrelerinin çevresinde yer alan NANC hücreler ve postganglionik sempatik sinir uçları, peristaltizmin distalindeki barsakta gevşemeye neden olur (17-19). NANC liflerin uyarılması ile nitrik oksit (NO) salgılanır. NO barsak duvarındaki düz kasların gevşemesinde en etkili nörotransmitterdir (20,21). NO içeren nöronların eksikliği durumunda barsakta gevşeme oluşmaz. Aganlionik barsak duvarında L-arginin'den NO oluşmasını sağlayan nitrik oksit sentetaz enzimi yoktur (22-24).

Enterik sinir sistemi nöronları barsağın motilitesi ve diğer bazı fonksiyonları üzerine etkili olan bazı peptidler yapar ve salgılar. Salgılanan bu peptitlerin hemen hepsi barsak düz kaslarında gevşemeye neden olur. HH de sirküler düz kaslarda vazoaktif intestinal peptid, P maddesi, metenkefalin ve serotonin gibi peptid içeren nöronların sayısı oldukça azdır (25,26). Buna karşılık daha çok sempatik liflerde, myenterik ve submukozal nöronlarda bulunan nöropeptid Y ise aganlionik barsak segmentinde ganglionik barsak segmentine nazaran daha yüksek yoğunluktadır. Bunun nedeni nöropeptid Y içeren ekstrinsik sinir liflerindeki hipertrofi olabileceği gibi, salgılanamayan nöropeptid Y'nin oluşturduğu yüksek yoğunlukta olabilir (27).

III. Patoloji

Nöral elemanlar barsak visseral bir organ haline gelince, barsak duvarından girip submokoza ve kas tabakaları arasında dağılarak enterik sinir sistemini oluşturan ganglion hücrelerini meydana getirir. Nöronal göç herhangi bir nedenle durarlarsa distaldeki barsaklar aganlionik olarak kalır. Duraklama işlemi ne kadar erken olursa aganlionik barsak segmenti de o kadar uzun olur (12,28).

Ganglion hücrelerinin göçündeki duraklama, bu hücrelerle birleşmesi gereken preganglionik parasempatik liflerin uzamasını durdurmaz, aksine bu liflerde hipertrofiye ve hiperplaziye neden olur (Şekil-1). Aganglionik barsak segmenti incelendiğinde ganglion hücrelerinin görülmemesine karşılık fazla sayıda ve hipertrofik sinir lifleri ile karşılaşılır (29).



Şekil-1: A: Ganglion hücresi, **B:** Aganglionik barsak duvarında hipertrofi ve hiperplaziye uğramış periferik sinir lifleri.

Hirschsprung hastalığında aganglionik segmentte parasempatik ganglion pleksuslarının üçü de yoktur. Aganglionik segment ile ganglionik segment arasında bulunan transizyonel zonda ise ganglion hücreleri vardır ancak sayıca azdır. Aganglionik bölgede, kolinerjik ve adrenerjik sinir lifleri sayıca artmış ve hipertroftir (5). Aynı zamanda asetilkolinesteraz enzim konsantrasyonu normalden 2-9 kat daha yüksektir (30-32). Artmış adrenerjik aktivite nedeniyle norepinefrin miktarı da normalden 3 kat daha fazladır (33).

Hirschsprung hastalığında kolonun makroskopik görünümü tanı yaşına göre değişir. Distalindeki obstrüksiyonu aşmaya çalışan ganglionik barsak duvarında kalınlaşma, çapında artma ve boyunda uzama olur. Buna bağlı olarak transizyonel zon zamanla belirginleşir ve huni şeklini alır.

IV. Patofizyoloji

Normal bir barsakta düz kasların kasılmasını ve gevşemesini sağlayan faktörler arasında hassas bir denge vardır. Bu denge ile

intraluminal içerik duraksamadan rektuma kadar ilerler. Bu içerik proksimalindeki barsak segmentinde kasılmaya distalindeki barsak segmentinde ise gevşemeye neden olur. Distaldeki gevşeme, internal anal sfinkterdeki gevşemeyi temsil eder ve mekanizma tamamen intrinsik sinir sisteminin kontrolündedir. Rektuma ulaşan intestinal içeriğin internal anal sfinkterde gevşemeye neden olduğu refleksi rektoanal inhibitör refleksi (RAİR) denir ve bu refleksin varlığı HH'nin olmadığına en önemli kanıttır. Bu refleksin olmaması ise ganglion hücrelerinin olmadığını veya normal çalışmadığını gösterir.

Intrinsik sinir sisteminde ganglion hücrelerinin olmaması, barsak motilitesi üzerinde ekstrinsik sinir sistemini hâkim kılar. Aganglionik barsak segmentinde adrenerjik ve kolinerjik uyarı 2-3 kat artmış, nitrik oksit sentetaz enzim aktivitesi ise azalmıştır (33,34). Bu barsak segmentinde adrenerjik ve kolinerjik sistemin her ikisinde de kontrakte edici uyarılar inhibitör uyarıları baskılar durumdadır. NO aracılığıyla sağlanan inhibisyon etkisi de olmayınca aganglionik barsak segmentinde sürekli bir kontraksiyon hali mevcuttur (1). Kasılı haldeki bu barsak segmentinde parasempatik sistemin etkisiyle ankoordine kütleli hareketler görülür. Bunun sonucunda Hirschsprung hastalarında ara ara kütleli defekasyonlar görülür ve bu da tanıyı geciktirebilir.

Transvers kolonun proksimali vagus tarafından, distali ise pelvik parasempatik sistem tarafından uyarılır. Sempatik sistem rektum duvarında inhibitör etkiye sahipken, pelvik parasempatik sistem uyarıcı etkiye sahiptir. İnternal anal sfinkterde ise sempatik sistem uyarıcı etkiye sahipken, parasempatik sistem inhibitör etkiye sahiptir. Böylece rektum duvarı gevşerken internal anal sfinkter kasılı halde kalarak anal tonusu sağlar, rektum duvarı gerildiğinde ise gevşeyerek defekasyonun önünü açar. HH'de parasempatik sistemdeki aksaklık nedeniyle internal anal sfinkter sürekli kasılı durumdadır. Bunun sonucunda da internal anal sfinkter hipertrofisi olur. Hipertrofi KSHH'de daha belirgindir. Anal manometride kendini anal tonus artışı olarak gösteren bu hipertrofi, definitif tedavi sırasında yapılacak sfinkterotomi ile çözülebilir (35).

V. Anatomik Lokalizasyon

Hirschsprung hastalığı sıklıkla rektosigmoid lokalizasyon ile sınırlıdır. Geniş seriler incelendiğinde aganglionik segmentin, hastaların %51-81'inde rektosigmoid lokalizasyonla sınırlı olduğu, %10-26'sında rektosigmoid lokalizasyonun daha proksimaline kadar uzandığı ve %3-10'unda ise tüm kolonu kapsadığı görülür (1,4,5,28,36-49). Total kolonik aganglionoziste aganglionik segmentin proksimal ucu, hastaların %76'sında terminal ileuma, %19'unda ileumun orta kesimlerine ve %5'inde ise jejunuma kadar uzanır. Nadir görülen diğer bir formda tüm gastrointestinal sistemin tutulduğu total intestinal aganglionozistir (50).

VI. Görülme Sıklığı

Hirschsprung hastalığı ortalama 5000 canlı doğumda bir görülür (12,37,51). Miadında doğmuş, sağlıklı bebeklerin hastalığı olarak bilirse de prematüre bebeklerde de tespit edilmiştir (49,52). Hastaların %4-8'i 36 haftadan küçüktür. Hastalığın klasik formunda hastaların %70-80'i erkektir (38,42,43). Hastalığın çoğu sporadik görülürken, rektosigmoid HH'nin %15'i ve total kolonik HH'nin %50'si aileseldir. Aganglionik segment ne kadar uzunsa hastalığın genetik olarak aktarılma ihtimali de o kadar yüksektir. Uzun segment HH'nin otozomal dominant, KSHH'nin ise otozomal resesif aktarıldığı düşünülmektedir (51-55).

VII. Tanı

VII. A. Klinik

Hirschsprung hastalığının belirti ve bulguları aganglionik segmentin uzunluğuna ve başvuru zamanına göre değişkenlik gösterir. Günümüzde HH'nin büyük bir kısmı yenidoğan döneminde veya 1 yaşın altında tanı alır (1). Fonksiyonel bir obstrüksiyona neden olan HH, yenidoğan döneminde

nonspesifik distal gastrointestinal sistem obstrüksiyonu belirtileri olan mekonyum çıkaramama, abdominal distansiyon ve safralı kusma ile karşımıza çıkar (4,5). Bu belirtiler içinde HH için en tipik olanı, mekonyumun postnatal 24-48. saatler içinde çıkarılamamasıdır. Normalde miadında doğan bebeklerin %95'i ilk 24 saatte, geri kalanı ise ilk 48 saatte mekonyum çıkarır (56). Mekonyum çıkaramamayı abdominal distansiyon ve safralı kusma takip eder. Bu belirtilerin şiddeti hastadan hastaya göre değişkenlik gösterir. Bazı bebekler tipik distal barsak obstrüksiyonu belirtileri ve hatta barsak perforasyon bulguları ile başvurur. Diğer bir kısmı kulak çubuğu, termometre veya suppozituarla yapılan rektal uyarı ile dışkılar ve özellikle ek gıdalara geçince belirginleşen kabızlık ile başvurur (3,57-59). Hastaların %10-20'si ise bir yaşından sonra kabızlık, enterokolit atakları veya meteorizm şikâyetleri ile başvurur (1). Daha büyük çocuklarda ise HH kliniği kronik konstipasyon kliniğine çok benzer. Bu hastaların hikâyeleri incelendiğinde mekonyum çıkışında gecikme, kabızlık ve zaman zaman olan pis kokulu ishal atakları olduğu görülür (47). Kabızlığı, doğar doğmaz veya kısa bir süre sonra başlayan hastalarda daha çok HH, ek gıdalara başladıktan veya tuvalet terbiyesinden sonra başlayan hastalarda ise kronik konstipasyon düşünülmelidir. HH'li çocuk kabız hastadan farklı olarak hasta görünümündedir. Karnı şiş, ekstremiteleri zayıf ve ödemlidir. KSHH dışında HH'de soiling ve büyük hacimli dışkılama görülmez (28,60). Konstipasyonlu çocuklarda ise genelde karın şişliği görülmez, zaman zaman büyük hacimli dışkılama ve enkoprezis vardır.

Hirschsprung hastalıklı bir yenidoğanın fizik muayenesinde abdominal distansiyon en belirgin bulgudur. Rektal tuşede rektumun küçük olduğu ve parmağı sardığı görülür, parmak çıkarıldıktan sonra fışkırır tarzda gaz ve gayta çıkışı olur. Bebekte enterokolit varsa taşikardi, hipotansiyon ve periferik dolaşım bozukluğu gibi sepsisi düşündüren bulgular vardır. Barsak perforasyonu oluşmuşsa, karın ön duvarı ödemli, parlak ve hiperemiktir. Büyük çocukların fizik muayene bulguları, abdominal distansiyon, genişlemiş barsak segmentlerinin inspeksiyonu ve sertleşmiş gaytanın palpasyonu

şeklindedir (1). Rektal tuşede rektum hastaların %55'inde boştur, %40'ında az miktarda ve %14'ünde de bol miktarda sertleşmiş gayta ile doludur (47).

Hirschsprung hastalığının en ciddi komplikasyonu olan enterokolit, ateş, kusma, abdominal distansiyon ve pis kokulu ishal ile karşımıza çıkar. Enterokolit hem ganglionik hem de aganglionik segmentlerde görülür. İntestinal içeriğin stazı, mukozal kan dolaşımının bozulmasına ve bakteriyel translokasyona yol açarak enterokolit oluşumuna neden olur. Günümüzde erken tanı ve tedavi imkânlarının gelişmesi ile enterokolit sıklığı azalmıştır. Tedavi edilmezse toksik megakolona ve kolon perforasyonuna neden olabilir. Aganglionik segment ne kadar uzunsa perforasyon ihtimali o kadar yüksektir. Toksik megakolon tespit edilen hastaya acil kolostomi açılması yaşam kurtarıcı olabilir, ancak kolostomiye rağmen enterokolit devam edebilir (61-63).

VIII. B. Laboratuar

Hirschsprung hastalığının tanısında kullanılan başlıca tetkikler; ayakta direkt karın grafisi, kolon grafisi, anorektal manometri ve rektal biyopsi şeklinde sayılabilir.

VIII. B. a. Ayakta Direkt Karın Grafisi

Hirschsprung hastalığında ayakta direkt karın grafisi bulguları nonspesifiktir. Kesin tanı koymamakla birlikte pozitif hikâye varlığından tanıyı destekler. Yenidoğan döneminde belirti veren Hirschsprung'lu hastaların ayakta direkt karın grafisinde, genişlemiş barsak ansları, hava-sıvı seviyeleri, pelviste gaz olmaması gibi distal intestinal obstrüksiyonu gösteren bulgular görülebilir (1). Daha büyük çocuklarda ise genişlemiş, içi gaita ile dolu barsak ansları görülebilir.

VIII. B. b. Anorektal Manometri

Hirschsprung hastalığının tanısında kullanılan önemli bir tetkiktir. HH ön tanısıyla yapılan anorektal manometride özellikle RAİR ve anal tonus değerlendirilir. RAİR'in varlığı HH olmadığını gösterir. RAİR'in olmaması ve anal kanal istirahat basıncının yüksek olması ise kesin tanı koydurmamakla birlikte HH lehine bulgulardır. Kolay uygulanabilir ancak bazı kullanım kısıtlamaları olan bir yöntemdir. Anorektal manometri ile doğru tanı oranı

%85-100 arasında deęişir. Ancak yanlış pozitif ve yanlış negatif sonuçlarda olabilir.

VIII. B. c. Kolon Grafisi

Hirschsprung hastalığı tanısında kullanılan dięer önemli bir tetkik te baryumlu kolon grafisidir. Yumuşak, düz bir kateterin anal sfinkterin hemen proksimaline yerleştirilmesi ve dilüe edilmiş baryumun yavaş infüze edilerek, floroskopi altında lateral grafi ler alınması sonucu elde edilir. İşlem esnasında transizyonel zonun görülmesi HH için tipiktir. Rektal dilatasyonun olması, testere diři şeklinde irregüler mukozanın görülmesi ve işlem sonrası 24. ve 48. saatlerde çekilen grafi lere baryumun tamamen boşalmadığının görülmesi, pozitif hikâye varlığında HH lehine bulgulardır (47,64,65). Yenidoęan döneminde proksimal barsaktaki genişlemenin yeterli olmaması nedeniyle transizyonel zonun görülme ihtimali daha düşüktür (4,28,64-66).

VIII. B. d. Rektal Biyopsi

Tam kat rektal biyopsi HH'nin tanısında altın standarttır (4,41,67). Dentat line'nin 1-3 cm proksimalinden alınan tam kat rektal biyopsi materyalinde Auerbach ve Meissner pleksuslarının görülmemesi tanıyı kesinleştirir. Dentat line'nin 1 cm üzerine kadar olan alanda fizyolojik aganglionozis olduđu için, biyopsinin daha proksimalden alınması gerekir (3,4,41,68). Uygun alınmayan biyopsi sonrası, kanama, perforasyon, enfeksiyon veya fibrozis gibi komplikasyonlar görülebilir. Uygun alınsa dahi oluşturduđu fibrozis, definitif operasyon sırasında teknik güçlüğe neden olabilir. Biyopsi tam kat alınabileceđi gibi suction (mukozal) biyopsi şeklinde de alınabilir (1).

IX. Tedavi

IX. A. Tıbbi Tedavi

Hirschsprung hastalığının kesin tedavisi cerrahidir. Lavmanlarla konservatif izlem, yapılacak ameliyatın morbiditesinin yüksek olmasından dolayı erişkinlere önerilmektedir. Çocukluk döneminde ise ameliyat öncesi serum fizyolojik ile lavman uygulanması; semptomların geçici olarak

düzelmesini, bakteriyel translokasyonun azalmasını, sıvı ve elektrolit dengesinin sağlanmasını ve ameliyat sonrası komplikasyon oranının azalmasını sağlar (1).

IX. B. Cerrahi Tedavi

İlk başarılı cerrahi girişim 1948 yılında Swenson ve Bill tarafından yapılmıştır. Sonrasında değişik teknik ve modifikasyonlar tanımlanmıştır. Son yıllarda güncel cerrahi yöntem olan TEPT yanında Swenson, Duhamel, Rehbein, Soave gibi klasik yöntemler de halen kullanılmaktadır. KSHH'nin tedavisinde de geçmiş yıllarda klasik Hirschsprung cerrahileri kullanılırken, günümüzde bu teknikler yerini posterior eksizyonel anorektal myektomi, submukozal sfinkteromyotomi, transanal ya da posterior sagittal myektomi gibi tekniklere bırakmıştır (8-11).

IX. B. a. Swenson Ameliyatı

Swenson ameliyatının temel prensibi, 2 cm anteriorda 1 cm posteriorda rektal güdük bırakıldıktan sonra, aganglionik segmentin tamamen çıkarılıp ganglionik segmentin rektal güdüğe anastomoz edilmesidir. Mesane ve ejakülatör mekanizmanın innervasyonunu sağlayan sinirler ameliyat sahasında olduğu için, özellikle anteriorda yapılacak diseksiyonda sinir yaralanması ihtimali yüksektir. Swenson ameliyatının geç dönemdeki en ciddi komplikasyonu, internal anal sfinktere dokunulmamasından kaynaklandığı düşünülen, myektomi yapmayı gerektiren ve %12-26 oranında görülen enterokolittir. Swenson ameliyatından sonra %4-6 oranında yara yeri enfeksiyonu, %2,9 oranında pelvik apse ve %13 oranında fekal soiling, nörojenik mesane ve impotans gibi komplikasyonlar görülebilmektedir (40,70).

IX. B. b. Duhamel Ameliyatı

Bernard Duhamel (71) tarafından 1956 yılında Swenson ameliyatından modifiye edilmiştir. Minimal pelvik diseksiyon yapıldığı için Swensonda görülen komplikasyonlar daha az görülür. Bu teknikte, rektum hariç aganglionik segment tamamen çıkarıldıktan sonra, ganglionik barsak segmenti retrorektal mesafeden anal bölgeye çekilip, internal ve eksternal anal sfinkterin arasından geçirilir ve mukokütanöz hatta anastomoz yapılır.

Duhamel ameliyatı sonrasında kör sonlanan rektal pošta fekalom birikmesi bu tekniğin modifiye edilmesi ihtiyacını doğurmuştur. Bunlardan en bilineni aganglionik rektum ile ganglionik barsak segmenti arasında stapler ile anastomozun yapıldığı Martin modifikasyonudur (40,41,72,73).

IX. B. c. Soave Ameliyatı

Orijinal Soave ameliyatında rektal mukoza soyulur ve ganglionik barsak mukozası soyulmuş rektumdan geçirilerek seroza ile kas tabakası arasında yapışıklık meydana gelmesi beklenir ve 2 hafta sonra distale anastomoz yapılır (46). Soave ameliyatını daha sonra Boley (74) modifiye etmiş ve ganglionik barsağı beklemeden aynı seansta anüse anastomoz etmiştir. Bu tekniğin en önemli avantajı pelvik diseksiyonun yapılmamasıdır. Bununla birlikte aşağı çekilen ganglionik barsağın etrafında aganglionik kas tabakasının bulunması konstipasyon ve anorektal stenoz insidansını artırır. Ayrıca %13 oranında da enterokolit görülür (40,71).

IX. B.d. Transanal Endorektal Pull-Through

Yalnızca transanal yol kullanılarak yapılan bu teknik 1998 yılında De la Torre Mondragon ve J.A. Ortega Salgado (75) tarafından tanımlanmıştır.

Transanal endorektal pull-through tekniği, Soave-Boley ameliyatının batin açılmadan transanal yoldan yapılmasıdır. Ameliyatta; mukozal diseksiyona dentat line'nin 1 cm proksimalinden başlanır ve peritoneal refleksiyona kadar devam edilir. Peritoneal refleksiyon hizasında rektal m. müsküler tabaka tam kat kesilir ve rektum ve sigmoid kolon tam kat anüsten mobilize edilir. Aganglionik barsak segmenti tamamen çıkarılır ve kalan kolon segmenti anüse anastomoz edilir (72-77)

Transanal endorektal pull-through tekniğinin postoperatif komplikasyonları olarak; perianal ekzoriasyon, enterokolit, anastomoz darlığı, tekrarlayan kabızlık, rektal 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, pelvik diseksiyon yapılmaması, yapışıklık riskinin düşük olması, maliyetin düşük olması sayılabilir. Ayrıca HH'de aganglionik segmentin % 75 kadarının rektosigmoid kolona sınırlı

olması, bu tekniğin hastaların büyük çoğunluğunda uygulanma şansının mevcut olduğunu göstermektedir (45,73,75,77,78).

IX. B. e. Transanal Myektomi

Kısa segment Hirschsprung olduğu düşünölen hastalara uygulanan bu yöntemde temel mantık, aganglionik barsak segmentinden şerit şeklinde bir kas demetinin çıkarılarak obstrüksiyonun ortadan kaldırılmasıdır. Rektum posteriorundan yapılan diseksiyonlarda pelvik sinirler ve organlar korunmuş olur.

Bu tekniğin avantajları, minimal invaziv olması, kozmetik görünümünün iyi olması ve hastanede kalış süresini kısaltması iken, tüm hastalarda ganglionik segmente ulaşılabilmesi en önemli dezavantajdır (7,79).

Bu çalışmada, TEPT ve transanal myektomi/sfinkteromyektomi (M/S) yapılan hastalar demografik veriler, tanı şekli, perioperatif ve postoperatif komplikasyonlar ve geç dönem sonuçları bakımından geriye dönük olarak incelendi.

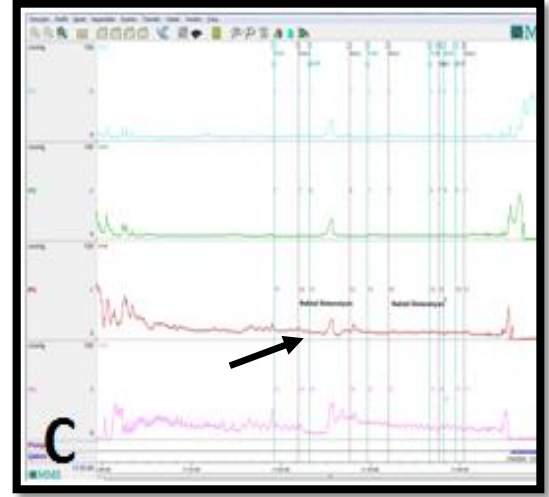
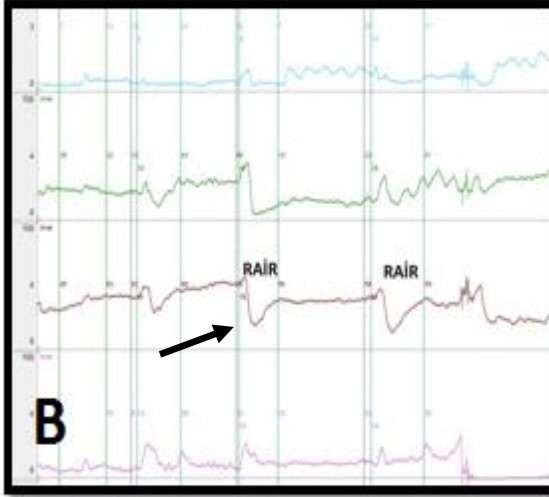
GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışmada Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalında 1997-2012 yılları arasında TEPT ve Transanal M/S yapılan 75 hastanın bilgileri geriye dönük olarak incelendi. Çalışmamız için yerel etik kuruldan 2012/7-17 sayılı onay alındı. Hastalar yaş, cinsiyet, başvuru şikâyeti, mekonyum çıkış zamanı, eşlik eden anomaliler, tanı şekli, ameliyat detayları, intraoperatif komplikasyonlar, postoperatif komplikasyonlar ve uzun dönem takip sonuçları açısından değerlendirildi.

I. Tanı Yöntemleri

I.A. Anorektal Manometri

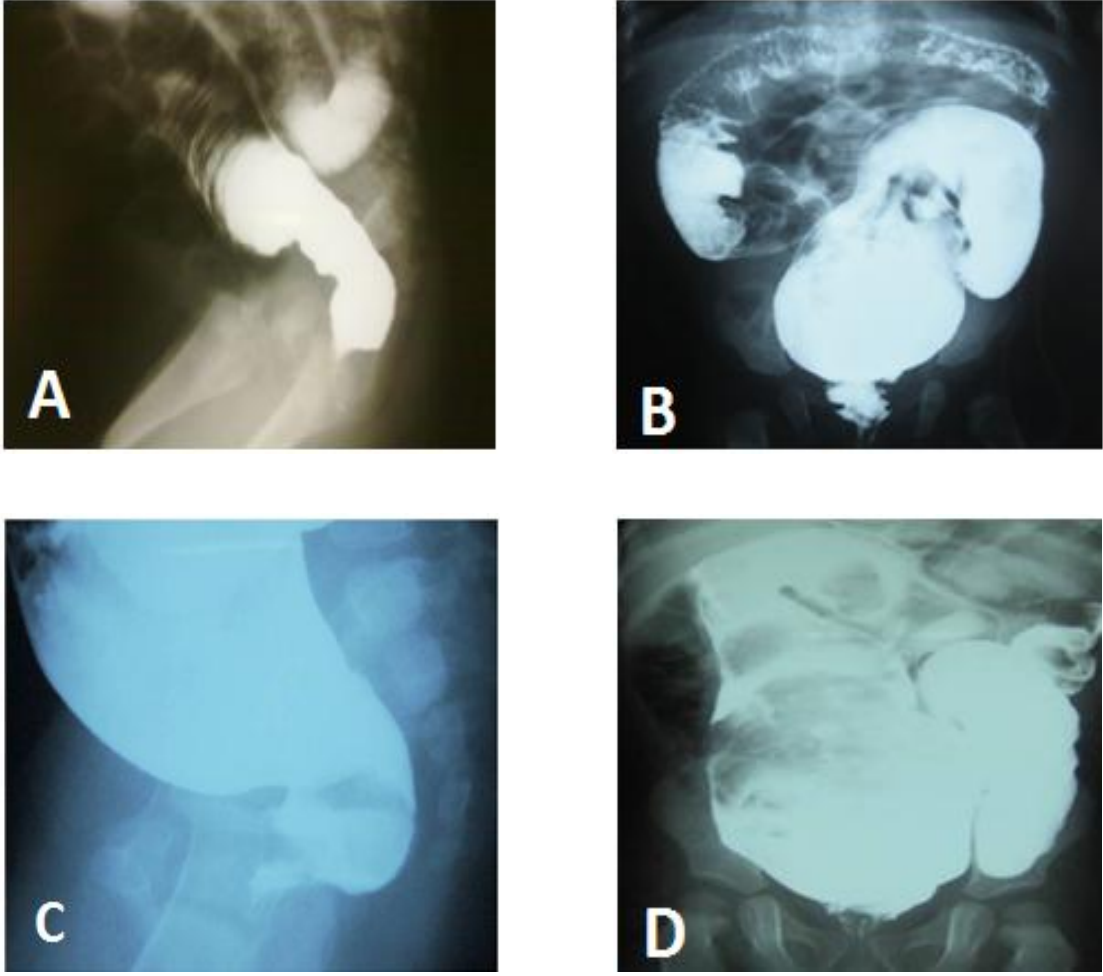
Anorektal manometri, sıvı perfüzyon sistemi ile çalışan, dört kanallı kateterin kullanıldığı bilgisayarlı anorektal manometri cihazı (Synetic Medical, AB) ile yapıldı (Şekil 2A). Manometri enterik sinir sisteminin matüre olduğu postnatal 2. haftadan sonra yapıldı. Manometrik çalışmaya başlamadan önce hastanın ailesine ve kooperasyon kurulabiliyorsa kendisine işlem hakkında bilgi verildi. Ölçüm işleminin güvenilirliği açısından işlemden önce rektumun boş olup olmadığı rektal tuşe ile kontrol edildi. Rektumu boş olmayan hastalara boşaltıcı lavman yapıldı. Uyumlu hastalara sedasyon yapılmazken, uyum göstermeyen hastalara rektal yolla uygulanan 1 mg/kg dozunda Midazolom (DORMICUM®, Roche, İsviçre) ile sedasyon yapıldı. Anorektal manometride anal kanal istirahat basıncı ölçüldü ve RAİR arandı. Anal kanal istirahat basıncı 50 mmHg'nin üzerinde ise anal hipertoni olarak kabul edildi. Rektuma yerleştirilen balonun hastanın yaşına uygun hacimde şişirilmesi sonucu anal kanal istirahat basıncında yaklaşık yarısı kadar düşme olması RAİR olarak değerlendirildi (Şekil-2B-C).



Şekil-2: **A:** Anorektal manometri cihazı, **B:** Normal bir çocukta rektal distansiyon sonrası anal kanal istirahat basıncında düşme (RAİR), **C:** HH'li bir çocukta rektal distansiyona rağmen anal kanal istirahat basıncında düşme olmaması.

I.B. Lavman Opaklı Kolon Grafisi

Lavman opaklı kolon grafisi, floroskopi altında rektuma yerleştirilen ince bir kateterden seyreltilmiş baryumunun yavaş bir şekilde verilmesi ve lateral grafiler çekilmesi ile elde edildi. İşlemden 2 gün önce ve 2 gün sonra lavman ve rektal müdahale yapılmadı. İşlem sonrası hemen, 24. saatte ve 48. saatte boşalma grafileri alındı. Lavman opaklı kolon grafileri rektal veya kolonik dilatasyon, transizyonel zon ve baryum retansiyonu açısından değerlendirildi (Şekil 3).



Şekil-3: Lavman opaklı kolon grafisi örnekleri. **A:** Rektosigmoid Hirschsprunglu bir hastamızın kolon grafisi, **B:** İşlemden 24 saat sonra çekilen grafide baryum retansiyonu, **C:** Kısa segment Hirschsprung'lu bir hastamızın kolon grafisinde rektal dilatasyon, **D:** Geç tanı almış Kısa Segment Hirschsprung'lu bir hastada rektal dilatasyon.

Anorektal manometri ve kolon grafisinin her ikisinin de HH ile uyumlu olduğu durumlarda rektal biyopsi yapılmadı. Kolon grafisinde transizyonel zon rektosigmoid bölgede ise TEPT, rektal bölgede ise transanal M/S planlandı. Manometrinin HH'yi düşündürdüğü ancak kolon grafisinde transizyonel zonun görülmeyip, sadece rektal dilatasyon ve 24 saati geçen baryum retansiyonun olduğu durumlarda ise hastada KSHH olduğu düşünüldü ve transanal M/S planlandı.

I. C. Rektal Biyopsi

Rektal biyopsi, anorektal manometri ve lavman opaklı kolon grafilerinden birinin HH açısından normal veya şüpheli olduğu durumlarda yapıldı. Kliniğimizde HH ön tanısı ile yapılan rektal biyopsiler genel anestezi altında, litotomi pozisyonunda ve tam kat rektal biyopsi şeklinde alındı.

İşleme anüsün Hegar bujileri ile dilatasyonu ile başlandı. Dentat line görüldü ve 1 cm proksimaline 3/0 yuvarlak iğneli ipek ile askı sütürü koyuldu. Mevcut askı sütürü traksiyona alınarak 1 cm proksimaline 2. ve onunda 1 cm proksimaline 3. askı sütürü koyuldu. 2. askı sütürü traksiyona alınarak makas yardımıyla tam kat biyopsi alındı. Oluşan musküler defekt 3/0 ipekle, mukozal defekt ise 4/0 vicrylle onarıldı. İşlem sonrası rektal tuşe ile anal kanal iatrojenik stenoz açısından değerlendirildi.

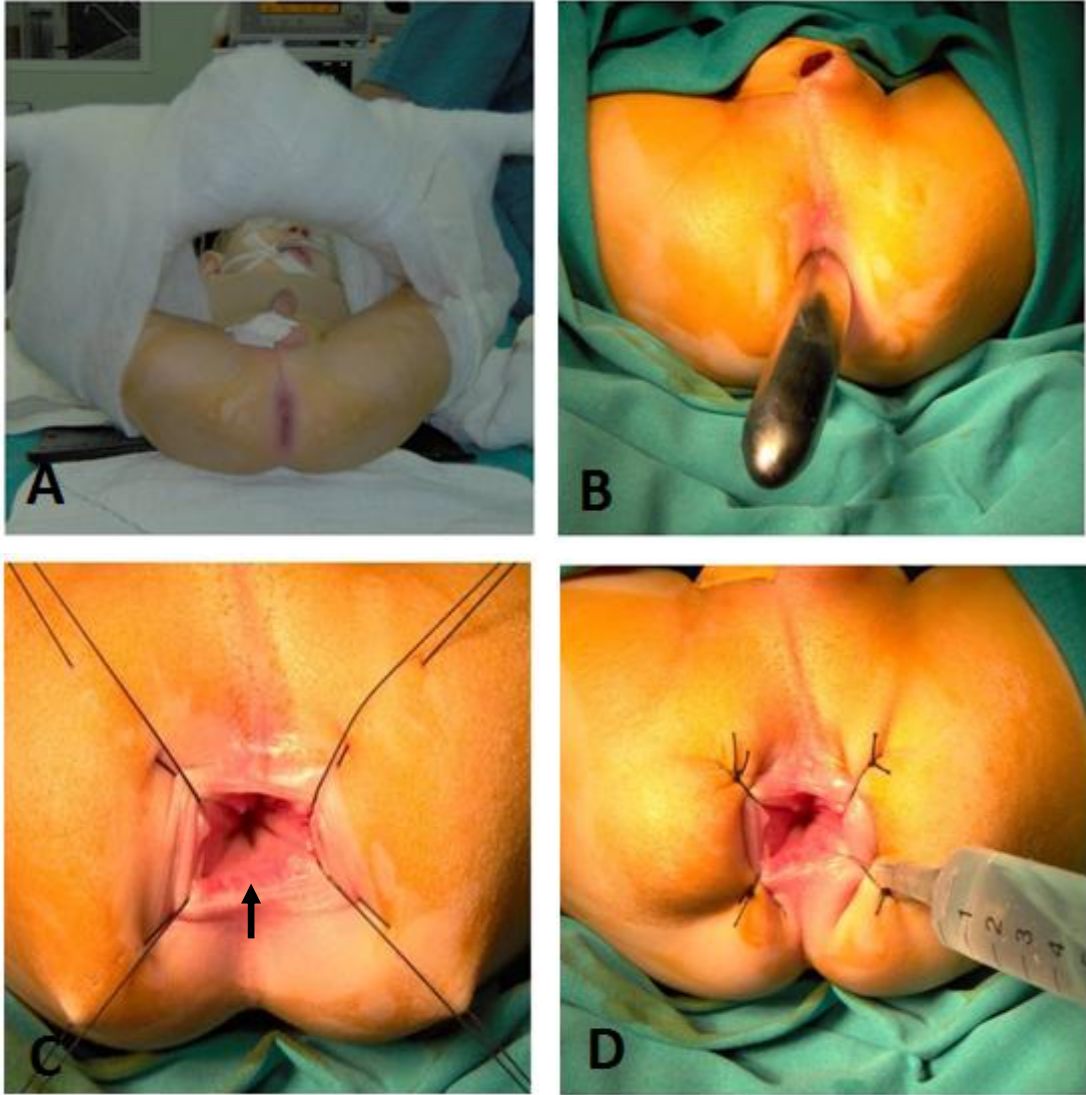
II. Ameliyat Teknikleri

II. A. Transanal Endorektal Pull-Through

Transanal endorektal pull-through planlanan hastalar kliniğe ameliyattan 2 gün önce yatırılarak oral alımı kesildi ve 10 ml/kg dozunda 4x1 serum fizyolojik ile lavman başlandı. Rektum temizliği ameliyattan önce rektal tuşe ile değerlendirildi. Yeterli rektum temizliği olmayan hastalara ameliyata başlamadan önce genel anestezi altında serum fizyolojik ile lavman yapıldı ve rektal tüp uygulanarak kolon temizliği tamamlandı.

Ameliyattan 30 dakika önce 50 mg/kg dozunda sefazolin sodyum (İSPOR[®], İ. E. Ulagay, Türkiye) ile profilaksi uygulandı. Bütün hastalar genel anestezi altında ve litotomi pozisyonunda ameliyat edildi. Uygun çapta nazogastrik sonda takıldı. Üretral kateter rutin olarak kullanılmadı. Göbek altından başlanarak dizlere kadar olan bölge %10'luk povidine iodine (BATTICON[®]; Adeka, Türkiye) solüsyonu ile boyandı. Serum fizyolojik ile dilüe edilmiş batticon ile rektum temizliği yapıldı. Sadece anal bölge açık kalacak şekilde hasta örtüldü.

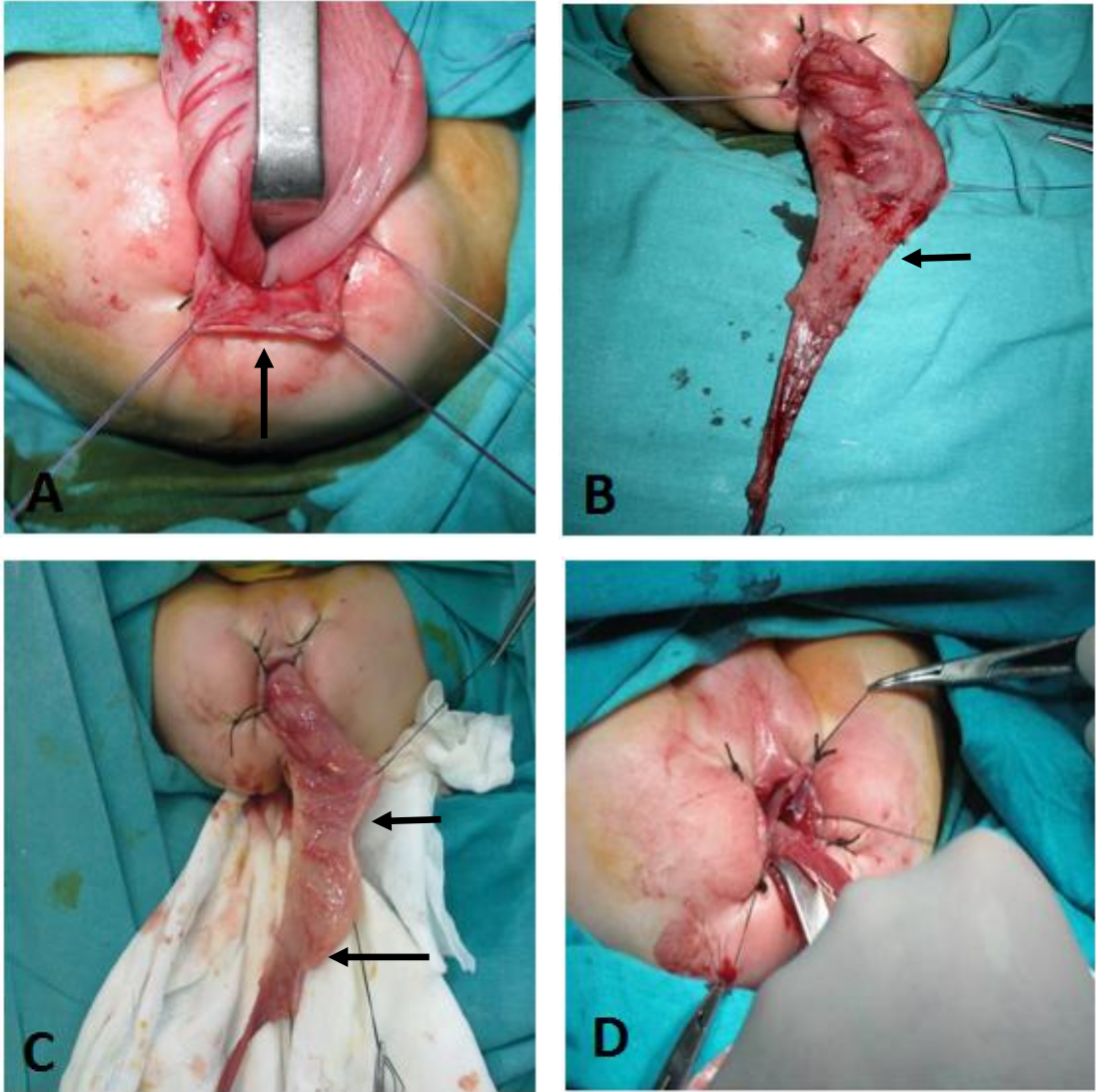
İşleme anüsün Hegar bujileri ile dilatasyonu başlandı. 3/0 kesici iğneli ipek ile litotomi saat 2,4, 8 ve 10 hizalarından geçilen simetrik sütürlerle anüs everte edilerek dentat line görünür hale getirildi. Mukozal diseksiyonu kolaylaştırmak ve kanamayı azaltmak için dentat line'nin 1 cm proksimaline çepeçevre submukozal lidokain HCl (JETOKAİN® , Adeka, Türkiye) enjekte edilerek 5 dakika beklendi (Şekil-4).



Şekil-4: A: Ameliyat pozisyonu, B: Anal dilatasyon, C: Eversiyon sütürlerinin geçtiği lokalizasyonlar ve dentat line, D: Eversiyon sütürlerinin bağlandıktan sonraki görünümü ve submukozal jetokain enjeksiyonu.

Dentat line'nin 1 cm proksimaline her kadrana 3'er adet olmak üzere toplam 12 adet 4/0 yuvarlak iğneli ipek ile askı sütürleri koyuldu. Askı sütürleri sırayla hafif traksiyone edilerek monopolar koter yardımıyla rektal mukoza çepeçevre insize edildi. Mukoza peritoneal refleksiyon hizasına kadar rektal kaftan monopolar koter, bipolar koter, makas ve fındık tampon yardımıyla diseke edildi. Diseksiyon esnasında beyaz renkli sirküler kas liflerinin mukozadan tamamen sıyrılmasına dikkat edildi. Daha önce rektal biyopsi yapılan ve enterokolit geçiren hastalarda mukozal diseksiyonun daha zor olduğu gözlemlendi. Peritoneal refleksiyon hizasında rektal kaf 4 adet askı sütürü koyulduktan sonra çepeçevre kesildi. Rektal kaf posteriorunda wedge rezeksiyon yapılarak geri reddedildi. Kolon, mezosundan ayrılarak ganglionik olduğu düşünülen lokalizasyona kadar serbestleştirildi. Kolon serbestleştirilirken torsiyonu engellemek için aralıklı olarak litotomi saat 12 hizasına 3/0 ipek ile askı sütürleri koyuldu. Ganglionik olduğu düşünülen lokalizasyondan frozen section incelemesi için tam kat biyopsi alındı. Aganglionik hastalarda daha proksimale çıkıldı, ganglionik gelen hastalarda ise aganglionik kısım eksize edilerek kolon, mukozal diseksiyonun başlandığı yere 4/0 vicryl ile sütüre edildi. Koloanal anastomoz için önce litotomi saat 3, 6, 9, 12 hizalarına birer sütür atıldı, takiben bu sütürlerin aralarına 3'er adet daha sütür atılarak anastomoz tamamlandı. Kolonun geniş olduğu yerlerde katlanma olmamasına dikkat edildi. Anal kanal Hegar bujisi ile kalibre edilerek işlem sonlandırıldı (Şekil-5).

Postoperatif sorunu olmayan hastalarda nazogastik sonda 6. saatte çekildi, 1-2. gün oral beslenmeye başlandı. Beslenme sonrası sorunu olmayan hastalar olası komplikasyonlar hakkında bilgilendirildi ve metronidazol (FLAGY®, Eczacıbaşı, Türkiye) 30 mg/kg/gün 3x1 reçete edilerek taburcu edildi. Postoperatif 2. hafta poliklinikte görülen hastalar stenoz açısından rektal tuşe ile değerlendirildi.



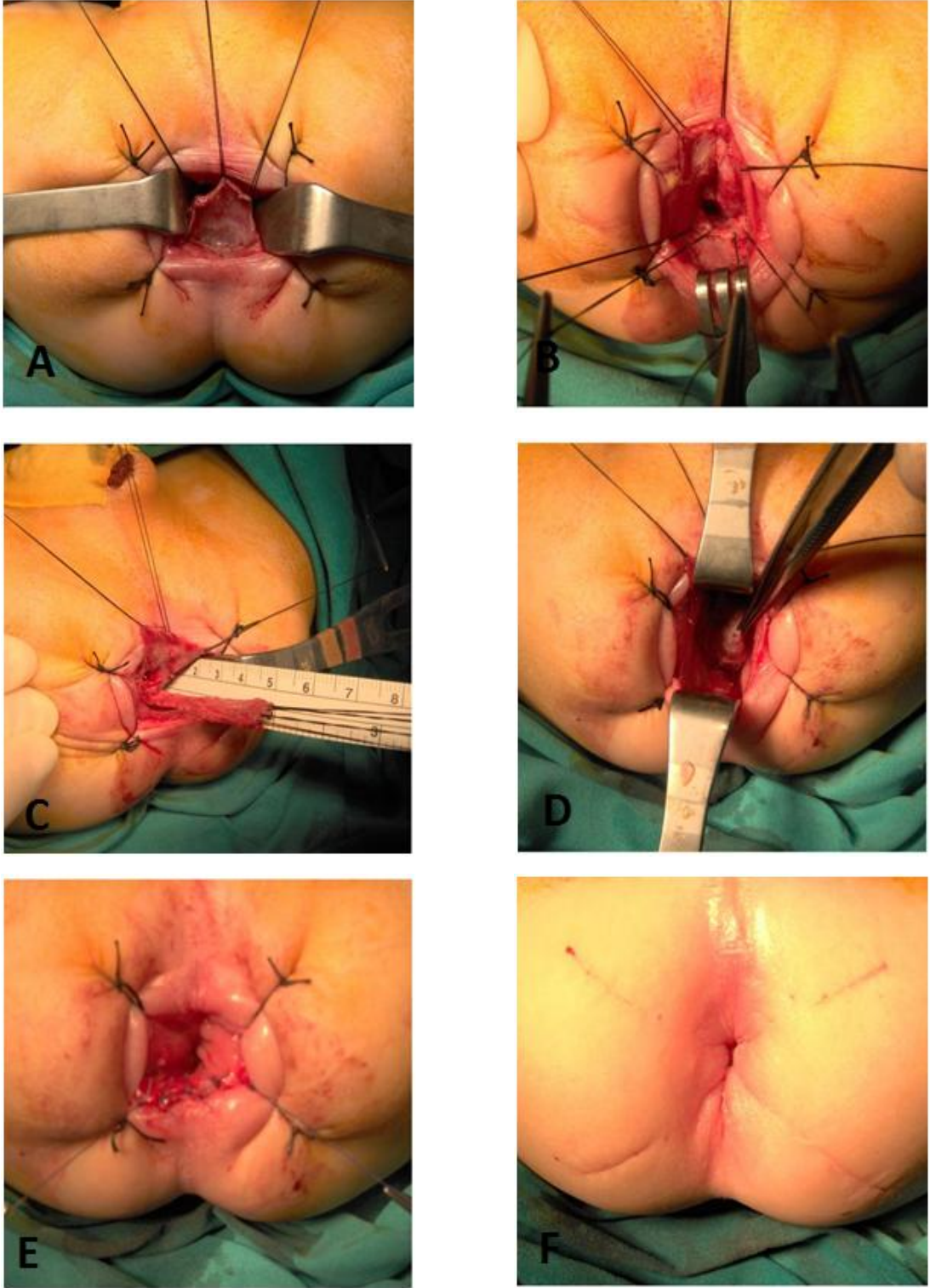
Şekil-5: **A:** Rektal kafın görünümü ve wedge rezeksiyon yapılacak alan, **B:** Transizyonel zonun görünümü, **C:** Frozen section için biyopsi alınan alanlar, **D:** Aganglionik barsağın rezeksiyonu sonrası ganglioink kolonun anüse anastomoz edilmesi.

II. B. Transanal Myektomi/Sfinkteromyektomi

Transanal M/S KSHH düşünülen hastalara uygulandı. Anal manometride anal kanal istirahat basıncı normal olan hastalara sadece myektomi, anal kanal istirahat basıncı 50 mmHg'nin üzerinde olan hastalara ise sfinkteromyektomi yapıldı. Hastalar ameliyattan 1 gün önce yatırılarak oral alımı kesildi ve 10 ml/kg dozunda 4x1 serum fizyolojik ile lavman başlandı. Rektum temizliği ameliyattan önce rektal tuşe ile değerlendirildi.

Ameliyattan 30 dakika önce 50 mg/kg dozunda iespor ile profilaksi uygulandı. Bütün hastalar genel anestezi altında ve litotomi pozisyonunda ameliyat edildi. Uygun çapta nazogastrik sonda takıldı. Üretral kateter rutin olarak kullanılmadı. Göbek altından başlanarak dizlere kadar olan bölge batticon solüsyonu ile boyandı. Sadece anal bölge açık kalacak şekilde hasta örtüldü.

İşleme anüsün Hegar bujileri ile dilatasyonuyla başlandı. 4 adet 3/0 kesici iğneli ipek ile anüs evertte edilerek dentat line görünür hale getirildi. Dentat line'nin 1 cm proksimaline rektumun posterior duvarına submukozal Jetokain enjekte edilerek 5 dakika beklendi (Şekil-4). Dentat line'nin 1 cm proksimaline, rektum posterior duvarına sadece mukozadan geçen 4/0 yuvarlak iğneli ipek ile askı sütürleri koyuldu. Askı sütürleri traksiyona alınarak mukoza monopolar koter ile transvers planda kesilip flep tarzında kaldırıldı (Şekil-6A). Rektal kaf görüldü ve askı sütürleri koyuldu (Şekil-6B). Kas tabakası 1 cm eninde olacak şekilde mukozadan ve posteriordan serbestleştirildi (Şekil-6C) . Kesin tanı için preoperatif dönemde rektal biyopsi alınmayan hastalarda dentat line'nin 2 cm proksimalinden gönderilen biyopsi ile tanı teyit edildi. Ganglionik kısma ulaşılmaya kadar diseksiyona devam edildi. Anal hipertoni olan hastalarda distale doğru ilerlenerek sfinkterotomi yapıldı. Kanama kontrolünü takiben mukoza 4/0 vicryl ile tekrar suture edildi (Şekil-6D-E). Diseksiyon esnasında mukozal perforasyon olan hastalarda mukoza 4/0 vicryl ile onarıldı. Maksimum diseksiyona rağmen ganglionik kısma ulaşılamayan hastalarda ek işlem yapılmadı. Anal kanal Hegar bujisi ile kalibre edilerek işlem sonlandırıldı (Şekil-6F).



Şekil-6: Transanal myektomi ameliyatının ayrıntıları, **A:** Mukozanın askıya alınması ve flep tarzında kaldırılması, **B:** Rektal kafın askıya alınması, **C:** Rektal kaftan şerit şeklinde bir kas demetinin eksizyonu, **D:** Myektomi sonrası submukozal alan, **E:** Mukoza anastomozu sonrası görünüm, **F:** Ameliyat bittikten sonraki görünüm.

Postoperatif sorunu olmayan hastalarda nazogastik sonda 6. saatte çekildi, 1. gün oral beslenmeye başlandı. Beslenme sonrası sorunu olmayan hastalar olası komplikasyonlar hakkında bilgilendirildi ve metronidazol (FLAGY® , Eczacıbaşı, Türkiye) 30 mg/kg/gün 3x1 reçete edilerek taburcu edildi. Postoperatif 2. hafta poliklinikte görülen hastalar stenoz açısından rektal tuşe ile değerlendirildi. Myektominin proksimal ucu aganglionik gelen hastalarda tekrar cerrahi kararı en az 6 aylık takip sonrası verildi. Bu süreç sonunda sürekli laksatif bağımlısı olan, şikâyetleri gerilemeyen hastalara tamamlayıcı ameliyat planlandı.

BULGULAR

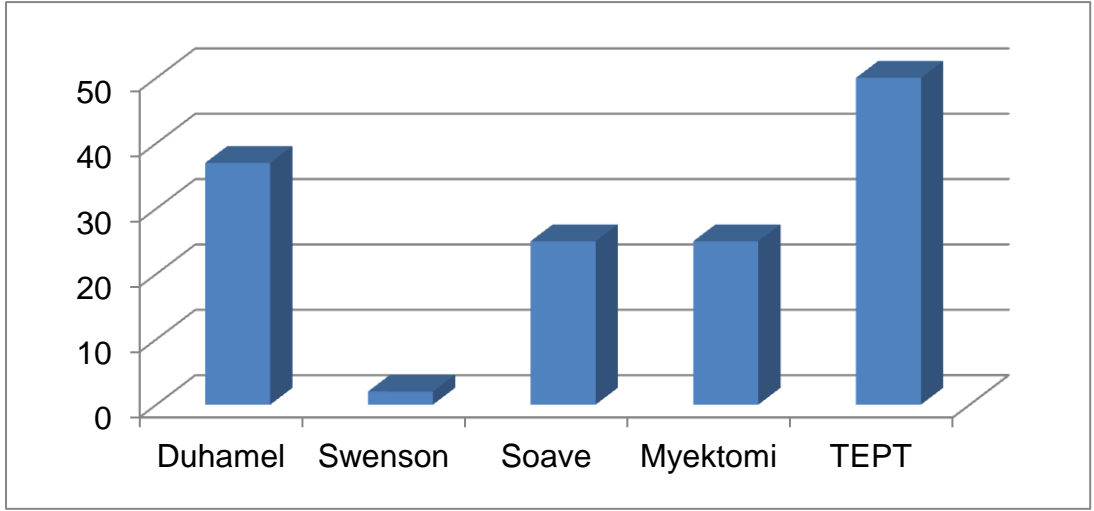
I. Genel Bulgular

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalında 1987-2012 yılları arasında HH tanısı ile 137 hastaya 140 operasyon uygulandı. Ameliyat edilen hastalar incelendiğinde 84 hastada rektosigmoid, 30 hastada kısa segment, 12 hastada uzun kolonik, 10 hastada total kolonik ve 1 hastada da total intestinal HH olduğu görüldü (Tablo-1).

Tablo-1: Aganglionik seviyeye göre hastaların dağılımı.

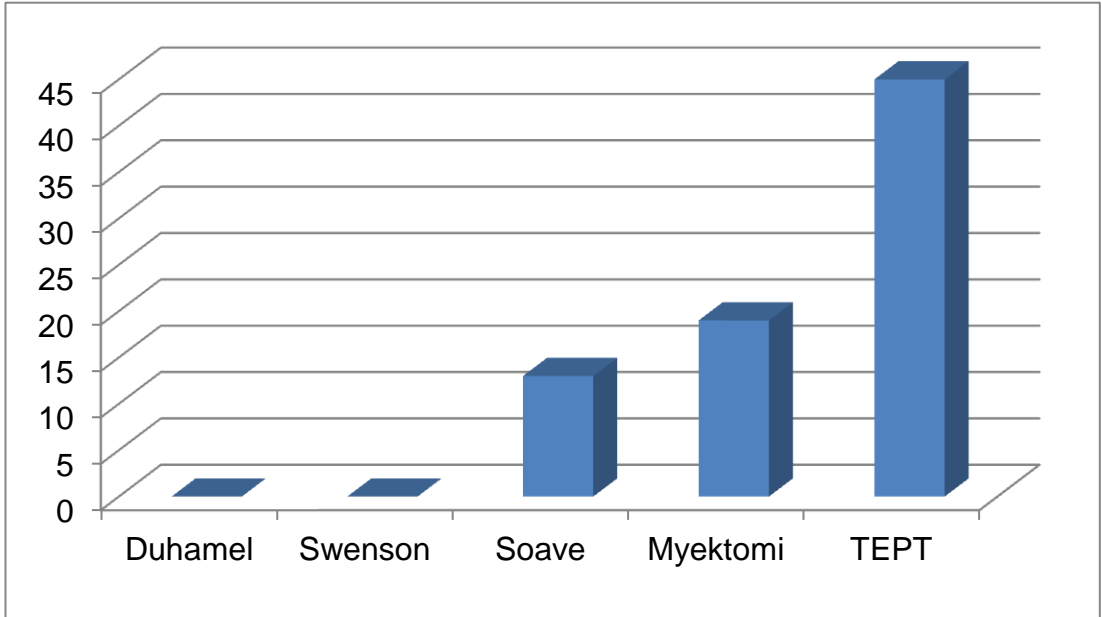
Aganglionik seviye	Hasta sayısı	%
Kısa segment	30	21,9
Rektosigmoid	84	61,3
Uzun kolonik	12	8,7
Total kolonik	10	7,3
Total intestinal	1	0,7

Yapılan 140 ameliyatın 50'si TEPT, 37'si Duhamel, 25'i transanal M/S, 25'i Soave ve 2'si Swenson idi (Şekil-7). Total intestinal aganglionozis olan hastamıza jejunostomi açıldı ve uzatılmış myektomi-myotomi yapıldı. Bu hastamızın tedavisi halen devam etmektedir.



Şekil-7: 1987-2012 yılları arasında yapılan Hirschsprung cerrahilerinin dağılımı.

Son 10 yılda yapılan 77 ameliyatın ise 45'i TEPT, 19'u transanal M/S, 13'ü de Soave idi (Şekil-8).



Şekil-8: 2002-2012 yılları arasında yapılan Hirschsprung cerrahilerinin dağılımı.

Kliniğimizde HH'nin cerrahi tedavisinde 1987 ile 1999 yılları arasında ağırlıklı olarak Duhamel tekniği, 1999-2001 yılları arasında Soave tekniği ve

2001 yılından sonra ise TEPT tekniđi kullanılmıřtır. KSHH tedavisinde ise 1997 yılına kadar Duhamel tekniđi kullanılırken, bu yıldan sonra bu teknik yerini transanal M/S tekniđine bırakmıřtır. İlk transanal M/S 1997 yılında, ilk TEPT 2001 yılında yapılmıřtır. En son Duhamel ameliyatı ise 2000 yılında yapılmıřtır.

II. Transanal Endorektal Pull-Through Yapılan Hastalarla İlgili Bulgular

Kliniđimizde 2001-2012 yılları arasında 50 hastaya HH tanısı ile TEPT yapıldı. Hastalardan 43'ü erkek 7'si ise kızdı. Yař ortalaması 9,5 ay (14 gn-8 yař) idi. 9 hasta yenidođan dneminde, 33 hasta 1 ay-1 yař arası ve 8 hasta 1 yařından sonra ameliyat edildi (Tablo-2).

Tablo-2: Hirschsprung hastalıđı tanısıyla TEPT yapılan hastaların yař dađılımı.

Yař	Hasta Sayısı	%
0-1 ay	9	18
1-2 ay	16	32
3-11 ay	17	34
12 ay ve zeri	8	16

Bařvuru řikyeti 33 (%66) hastada karın řiřliđi ve kusma, 10 (%20) hastada kabızlık idi. 7 hasta ise enterokolit belirtileri ile bařvurmuřtu. Fizik muayenede en belirgin bulgu abdominal distansiyon idi. Mekonyum ıkıřı 25 hastada 48 saatten daha ge, 13 hastada ilk 24 saatte ve 8 hastada 24-48. saatler arasında olmuřtu. 4 hastanın ise mekonyum ıkıř zamanı bilinmiyordu. Mekonyum ıkıř zamanı bilinen 46 hastanın 33'nde (%71) mekonyum ıkıřında gecikme vardı (Tablo-3).

Tablo-3: Transanal endorektal pull-through yapılan hastalarda mekonyum çıkış zamanı.

Mekonyum Çıkış Zamanı	Hasta Sayısı	%
<24 saat	13	28
24-48 saat	8	17
>48 saat	25	54

Altı hastada (%12) HH'ye ek olarak 9 yandaş anomali mevcuttu. Bunlardan 4'ü konjenital kalp hastalığı, 3'ü Down sendromu, 1'i mental retardasyon ve 1'i de yarık damak idi. Hastaların 8'inde (%16) prematür doğum anamnezi, 1'inde HH açısından pozitif aile öyküsü vardı.

Başvuru anında 37 hastanın ayakta direkt karın grafisi vardı. 23 hastanın grafisinde ileus benzeri hava/sıvı seviyeleri, 6 hastada cutt-off bulgusu ve 1 hastada da subdiafragmatik serbest hava mevcuttu. 7 hastanın ayakta direkt karın grafisinde özellik tespit edilmedi.

Anorektal manometri 47 hastaya yapıldı. 39 (%82) hastada RAİR alınmazken 3 (%6) hastada RAİR alındı. 6 hastanın anorektal manometri bulguları HH açısından şüpheli olarak değerlendirildi.

Lavman opaklı kolon grafisi 49 hastaya çekildi. 47 (%95) hastada patolojik bulgular mevcutken 2 (%5) hastanın grafileri normal olarak değerlendirildi. 43 (%87) hastanın baryumlu kolon grafisinde transizyonel zon seçilebiliyordu. Transizyonel zon 38 hastada rektosigmoid lokalizasyonda, 3 hastada rektumda ve 2 hastada ise sigmoid kolonun proksimalinde görülüyordu (Tablo 4). 24 saati geçen baryum retansiyonu 45 (%91) hastada vardı.

Kesin tanı 11 (%22) hastada ameliyat öncesi alınan rektal biyopsi ile 38 (%76) hastada ameliyatta gönderilen frozen section biyopsi ile konuldu. Bir hastada ise tanı laparotomi ile seviye biyopsileri alınarak konuldu. Akut batın bulguları ile başvuran bu hastada laparotomide çekum perforasyonu

görülmesi üzerine HH düşünülerek seviye biyopsileri alındı. Rektal biyopsilerin 2'si hastanemiz dışında alınmıştı. 38 hastada ameliyat kararı anorektal manometri ve baryumlu kolon grafisi bulgularına göre verildi.

Hastaların 8'inin TEPT öncesi geçirilmiş ameliyat öyküsü vardı. 5 hastaya kolostomi açılmış, 1 hastaya tüp çekostomi yapılmış, 1 hastadan laparotomi ile seviye biyopsileri alınmış ve 1 hastaya da transanal myektomi yapılmıştı. Transanal myektomi yapılan 1 hasta, laparotomi ile seviye biyopsileri alınan 1 hasta ve kolostomi açılan 2 hastanın dışındaki 4 hasta hastanemiz dışında ameliyat edilmişti.

Transanal endorektal pull-through öncesi 11 (%22) hasta enterokolit geçirmişti. Bu hastalardan 7'sinde hastaneye başvuru şikâyeti enterokolit iken kalan 4'ü başka şikâyetle başvurmuş, sorgulandığında daha önce enterokolit geçirmiş oldukları anlaşılmıştı. Enterokolit ile başvuran ve yatırılarak tedavi edilen 7 hastadan 2'sine toksik megakolon gelişmesi üzerine loop kolostomi açıldı.

Ameliyat esnasında 39 (%78) hastada transizyonel zon çıplak gözle görülebiliyordu. 11 hastada ise çıplak gözle görülebilen bir transizyonel zon yoktu. Bu hastalarda aganglionozisin seviyesi patolojik inceleme sonrası anlaşıldı. Patoloji sonuçları değerlendirildiğinde, 42 (%84) hastanın rektosigmoid, 5 (%10) hastanın rektal, 3 (%6) hastanın uzun kolonik Hirschsprung olduğu tespit edildi (Tablo-4). Ganglionik kolonun dentat line'ye olan uzaklığı ortalama 18,4 cm (8-45 cm) idi. Eksize edilen barsak uzunluğu ise ortalama 25,1 cm (10-50 cm) idi.

Tablo-4: Lavman opaklı kolon grafisi ile tanımlanan transizyonel zon, patoloji sonuçları ile tanımlanan transizyonel zon ve lavman opaklı kolon grafisinin seçiciliği.

Transizyonel zon	Lavman opaklı kolon grafisinde tespit edilen hasta sayısı	Patoloji sonucuna göre tespit edilen hasta sayısı	Lavman opaklı kolon grafisinin seçiciliği
Rektal	3	5	% 60
Rektosigmoid	38	42	% 90
Uzun kolonik	2	3	% 66
Görülemeyen	6	0	

Ameliyat esnasında önceden kolostomi açılmış 2 hastaya laparotomi yapılmak zorunda kalındı. Bu hastalardan birinde kolostomiden dolayı kolon çekilemiyordu, diğesinde ise ganglionik kolon kolostominin proksimalinde idi. Daha önce laparotomi yapılmış 5 hastada ve transanal myektomi yapılmış 1 hastada ise geçirilmiş ameliyatlara bağlı sorun olmadı. Ortalama ameliyat süresi 90 dakika (60-150 dakika) idi. Ameliyat süresini etkileyen en önemli faktör mukozanın geçirilmiş enterokolitlere bağlı olarak yapışık olması idi. Hastanın yaşı, aganglionik segmentin uzunluğu, laparotomi yapılması, frozen section süresi ve intraoperatif kanama ameliyat süresini etkileyen diğer faktörlerdi. Hastalarımızda intraoperatif kanama önemsenmeyecek kadar azdı ve hiçbir hastada kan transfüzyonu ihtiyacı olmadı.

Postoperatif beslenmeye başlama zamanı ortalama 2,2 gün (1-14 gün) idi. Postoperatif erken dönemde 1 hastada anastomoz kaçağı gelişti ve bu hastaya ileostomi açıldı.

Hastalar ortalama 26,7 ay (2-108 ay) takip edildi. Tüm hastalar postoperatif 2. haftada anastomoz darlığı açısından rektal tuşe ile değerlendirildi. Postoperatif ilk 2 ay içinde görülen komplikasyonlar; geçici perianal ekzoriyasyon (n:20), anastomoz darlığı (n:3), ileus (n:1), çekilen kolonun prolapsusu (n:1) ve rektovestibüler fistül (n:1) şeklindeydi (Tablo-5).

Anastomoz darlığı gelişen 3 hasta evde anal dilatasyon programı ile tedavi edildi, ileus gelişen hastanın ileusu konservatif izlem ile açıldı, kolonik prolapsusu olan hastada prolapsus kendiliğinden geçti, rektovestibüler fistül gelişen hastaya ise önce kolostomi açıldı ardından fistül onarıldı ve daha sonra kolostomi kapatıldı.

Tablo-5: Cerrahi sonrası erken dönem (0-60 gün) komplikasyonlar (n:50).

Komplikasyon	Hasta sayısı	%
Geçici perianal ekskoriasyon	20	40
Anastomoz darlığı	3	6
Anastomoz kaçağı	1	2
İleus	1	2
Kolonik prolapsus	1	2
Rektovestibüler fistül	1	2

Postoperatif ilk 2 aydan sonra görülen komplikasyonlar; enterokolit (n:10), soiling (n:5), tekrarlayıcı konstipasyon (n:4) ve devam eden perianal ekskoriasyon (n:2) idi (Tablo-6). 10 hastada 2 haftayı geçen laksatif ihtiyacı oldu. Kardiyak sorunu olan 2 hastamız kalp ameliyatı sonrası kaybedildi.

Tablo-6: Cerrahi sonrası geç dönem (>60 gün) komplikasyonlar (n:50).

Komplikasyon	Hasta sayısı	%
Enterokolit	10	20
Soiling	6	20
Tekrarlayıcı konstipasyon	4	8
Perianal ekskoriasyon	2	4

Postoperatif enterokolit 10 hastada görüldü. Enterokolit geçiren hastaların ortalama ameliyat yaşı 3,1 ay (27 gün-10 ay) idi. Postoperatif

dönemde enterokolit görülen hastaların 4'ünde preoperatif dönemde geçirilmiş enterokolit anamnezi vardı. Enterokolit geçiren hiçbir hastada Down sendromu dahil herhangi bir yandaş anomali yoktu. Enterokolit klinik bulgularının şiddetine göre 3 evre olarak değerlendirildi. Evre 1; batın distansiyonu ve ishal, Evre 2; Evre 1'e ek olarak ateş ve laterji, Evre 3; Evre 2'ye ek olarak rektal kanama ve kolon perforasyonu. Evre 2 enterokolit 7 hastada, evre 1 enterokolit ise 3 hastada görüldü. Evre 1 enterokolit olan 3 hasta antibiyotik ve lavmanla ayaktan tedavi edilirken, Evre 2 enterokolit olan 7 hasta ise hastaneye yatırıldı, nazogatrik sonda takıldı, antibiyotik ve serum fizyolojik ile lavman başlanarak tedavi edildi. Bu hastaların hiçbirine cerrahi müdahale ihtiyacı olmadı. Ortalama hastanede kalış süresi 6 gün idi. Bir hastada sebebi bulunamayan tekrarlayan enterokolit atakları görüldü.

II. Transanal Myektomi/Sfinkteromyektomi Yapılan Hastalarla İlgili Bulgular

Kliniğimizde 1997-2012 yılları arasında 25 hastaya KSHH tanısı ile transanal M/S uygulandı. Hastaların 15'i erkek 10'u ise kızdı. Yaş ortalaması 37,1 ay (2 ay-12 yaş) idi. Hastalardan yalnızca 5'i (%20) 1 yaş altında tanı almıştı. Yenidoğan döneminde tanı alan KSHH'lı hastamız ise yoktu. Hastaların birine gastroşisiz nedeniyle cerrahi tedavi uygulanmıştı. Ana başvuru şikâyeti 20 (%80) hastada kronik konstipasyon, 4 (%16) hastada batın distansiyonu ve kusma, 1 (%4) hastada ise enterokolit belirtileri (patlar tarzda pis kokulu ishal, ateş ve karın şişliği) idi.

Postnatal mekonyum çıkışı 10 (%40) hastada ilk 24 saatte, 8 (%32) hastada 48. saatten sonra, 3 (%12) hastada 24-48. saatler arasında olmuştu. Hastaların 4'ünün mekonyum çıkış zamanı bilinmiyordu. Mekonyum çıkış zamanı bilinen 21 hastanın 11'inde (%52) mekonyum çıkışında gecikme vardı (Tablo-7).

Tablo-7: Transanal M/S yapılan hastaların mekonyum çıkış zamanı.

Mekonyum Çıkış Zamanı	Hasta Sayısı	%
<24 saat	10	47
24-48 saat	3	14
>48 saat	8	38

Fizik muayenede 13 hastada rektal fekalom, 8 hastada rektal fekalomla birlikte batında palpabl fekalom, 4 hastada batın distansiyonu ve 3 hastada rektal tuşe sonrası fişkirir tarzda gaz/gayta çıkışı saptandı. 5 hastanın fizik muayenesi normaldi.

Anorektal manometri 22 hastaya yapıldı. 18 (%81) hastada RAİR alınamadı, 3 (%13) hastada RAİR alındı, 1 (%4,5) hastada ise RAİR şüpheli olarak değerlendirildi. Anal kanal istirahat basıncı 19 (%86) hastada normal sınırlarda iken 3 (%14) hastada anal hipertoni tespit edildi.

Lavman opaklı kolon grafisi 24 hastaya çekildi. 22 hastada anormal bulgular mevcutken, 2 hastanın grafileri normal olarak değerlendirildi. Lavman opaklı kolon grafisi çekilen 24 hastanın 10'unda (%41) transizyonel zon rektumda görüldü. 22 (%91) hastada hem rektal dilatasyon hem de 24 saati geçen baryum retansiyonu vardı.

Kesin tanı 13 (%52) hastada transanal M/S öncesi tam kat rektal biyopsi ile 12 (%48) hastada ise ameliyat esnasında frozen section ile konuldu. Transanal M/S öncesi alınan rektal biyopsilerin 3'ü hastanemiz dışında alınmıştı. Önceleri tam kat rektal biyopsi rutin olarak uygulanırken son yıllarda anorektal manometri ve kolon grafisinden birinin negatif veya şüpheli olduğu hastalarda uygulanmaya başlanmıştır. Tetkiklerden her ikisinin de HH açısından anlamlı çıkması durumunda işleme transanal M/S gibi başlanmakta ve dentat line'nin 2 cm proksimalinden gönderilen ilk frozen section biyopsi ile tanı kesinleştirilmektedir.

Hastaların 22'sine (%88) sadece myektomi, 3'üne (%12) sfinkteromyektomi yapıldı. Ortalama myektomi uzunluğu 4,3 cm (2-8cm) idi. Frozen section 24 hastaya çalışıldı. Bir olguda patolojiden kaynaklanan imkânsızlıklar nedeniyle frozen section çalışılmadı. Bir olguda ise frozen section inceleme ganglionik iken permanent kesit aganglionik olarak geldi. Hastaların hepsinde myektominin distal ucu aganglionikken, proksimal ucu 16 (%64) hastada ganglionik, frozen section ile yanlış değerlendirme yapılan bir olgu da dâhil 9 hastada aganglionik idi.

Transanal M/S öncesi rektal biyopsi alınan hastaların 2'sinde myektomi sırasında mukozal perforasyon gelişti. Bu perforasyon 4/0 vicryl ile onarıldı ve postoperatif dönemde sorun oluşturmadı. Bir hastada postoperatif dönemde retrorektal hematoma gelişti ve bu hematoma konservatif izlem ile geriledi. Oral beslenmeye 11 hastada postoperatif 1. gün, 8 hastada 2. gün, 6 hastada ise 2. günden sonra başlandı.

Hastalar ortalama 16,2 ay takip edildi. İlk 6 aylık takiplerde 13 hastada 2 haftayı geçen laksatif ihtiyacı oldu. Sonraki aylarda laksatife ihtiyaç duyan hasta sayısının azaldığı görüldü. En son kontrolleri göz önüne alındığında hastaların yalnızca 3'ünde laksatif ihtiyacı devam etmekteydi.

Myektominin proksimal ucu aganglionik gelen 9 hastadan 3'ü tekrar ameliyat edildi. Bu hastalardan birine Duhamel, birine Soave ve birine TEPT yapıldı. Altı hasta ise konservatif izlendi. Konservatif izlenen hastalarda ortalama 6 ay süren laksatif tedavisi sonrası normal defekasyon paterninin olduğu ancak bu hastaların aralıklı olarak laksatife ihtiyacı duyduğu görüldü. Duhamel ve Soave yapılan 2 olguda ameliyat kararı klinik takibe göre değil, proksimal uç aganglionik geldiği için verilmişken, sonrasında yaklaşım değişikliği ile ek operasyon konservatif tedavi ile düzelmeyen hastalara uygulanmıştır. Nitekim myektomi sonrası 6 ay laksatif kullanmasına rağmen şikâyetleri geçmeyen bir hastaya TEPT yapılmıştır.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Hirschsprung hastalığı gastrointestinal sistemin distalinde ganglion hücrelerinin yokluğu ile karakterize fonksiyonel obstrüksiyona yol açan konjenital bir hastalıktır (1,2). Hastalığın insidansı 5000 canlı doğumda 1 olarak tahmin edilmektedir (12,37,51). Irklara göre farklı insidans oranları bildirilmektedir. Asya kıtasında 5000 canlı doğumda 3 oranında ve Japonya'nın 1998-2000 yılları arasındaki serilerinde 5343 canlı doğumda 1 oranında saptanmıştır (80).

Aganglionik segment dentat line'nin 2 cm proksimalinden başlar ve tüm kolonu, hatta tüm gastrointestinal sistemi tutabilir (10,81,82). En sık rektum ve sigmoid kolonun tutulduğu rektosigmoid Hirschsprung, ikinci sıklıkla ise sadece rektumun tutulduğu KSHH görülür (6,7). En nadir form ise tüm gastrointestinal sistemin tutulduğu total intestinal aganglionozistir. İkeda'nın (37) 1628 hastalık serisinde rektosigmoid Hirschsprung %79,4, uzun kolonik Hirschsprung %11,6 ve total kolonik Hirschsprung %12,6 oranında raporlanmıştır. Yine Russel'in (83) 161 hastalık serisinde rektosigmoid Hirschsprung %88,2, uzun kolonik Hirschsprung %8,7 ve total kolonik Hirschsprung %3,1 oranında raporlanmıştır. Kliniğimizde HH tanısı almış 137 hasta incelendiğinde, 114 (%83,3) hastanın rektosigmoid Hirschsprung (bu hastaların 30'u (%21,9) KSHH), 12 (%8,7) hastanın uzun kolonik Hirschsprung, 10 (%7,3) hastanın total kolonik Hirschsprung ve 1 (%0,7) hastanın da total intestinal Hirschsprung olduğu görüldü. Serimizdeki oranla literatür verileri uyumlu idi.

Hirschsprung hastalığı etiyojisinde çeşitli genetik faktörler sorumlu tutulmaktadır. HH ile ilişkili olarak RET protoonkogeni, GDNF, NRTN, ECE1, EDN3, EDNRB, SOX10,ZFHX1B, PHOX2B, KIAA1279 genlerinde mutasyonlar saptanmıştır (89-89). RET mutasyonu ailesel olguların %50'sinde, sporadik olguların %15-35'inde, EDNRB mutasyonu ise tüm Hirschsprung hastalarının %5'inde saptanmıştır (90,91). Ailesel geçiş total kolonik aganglionosisli hastalarda %15-21 iken ender bir form olan total

intestinal aganglionoziste %50'ye ulaşmaktadır (54). Down Sendromu Hirschsprung hastalarında en sık saptanan kromozom anomalisi olup serilerde insidansı %4,5-16 olarak bildirilmiştir (92,93). Amial ve arkadaşları yandaş hastalık insidansını %18 olarak bildirmişler, bunların ağırlıklı olarak gastrointestinal malformasyonlar, kardiyak malformasyonlar, kraniofasiyal anomaliler olduğunu saptamışlardır (94). Bunun yanı sıra HH'nin Shah-Waardenburg sendromu, multiple endokrin neoplazi tip 2 sendromu, konjenital santral hipoventilasyon sendromu (Ondine laneti), Kaufman-McKusick sendromu, Smith-Lemli-Opitz sendromu, Bardet-Biedl, Mowat-Wilson Sendromları ile de birlikteliği belirlenmiştir (92-94). Çalışmamızda 4 konjenital kalp hastalığı, 3 Down sendromu, 1 mental retardasyon, 1 yarık damak ve 1 de gastroşizis olmak üzere 7 hastada toplam 10 ek anomali tespit edildi. Ek anomali insidansı %9,3, Down sendromu birlikteliği insidansı %4 olarak tespit edildi.

Hirschsprung hastalığının belirti ve bulguları yaşa ve aganglionik segmentin uzunluğuna göre değişkenlik gösterir. Hastaların %70-80'i mekonyum çıkaramama, abdominal distansiyon ve safralı kusma ile karakterize klasik distal barsak tıkanıklığı tablosu ile başvurur (4,5). Çalışmamızda ana başvuru şikâyeti TEPT uyguladığımız grupta karında şişlik ve kusma iken, transanal M/S uyguladığımız grupta ise kabızlıktı.

Hirschsprung hastalığının tanısı, belirti ve bulgularının hekimlerce daha iyi anlaşılması, ailelerin hastanelere daha kolay ulaşabilmeleri ve yardımcı tanı yöntemlerindeki gelişmeler sayesinde yıllar içinde daha küçük yaşlarda konulmaya başlanmıştır. 1979 Amerikan Association of Pediatrics (AAP) verilerine göre ilk ay içinde tanı oranı %8 iken, 1978-1982 arası Japonya serilerinde %48,7, 1997-2000 Avustralya serilerinde ise % 90'lara ulaşmıştır (37,38,95). Çalışmamızda TEPT yapılan 50 hastanın 42'si (%84) 1 yaş altında, bu hastalardan da 9'u (%18) yenidoğan döneminde tanı almıştır. Transanal M/S yapılan 25 hastanın ise yalnızca 5'i (%20) 1 yaş altında tanı alırken, yenidoğan döneminden tanı alan hastamız yoktur. 1 yaş altında tanı alan KSHH'lı hastalar incelendiğinde 4'ünün karın şişliği ve kusma, 1'inin enterokolit belirtileri ile başvurduğu görüldü. Gruplarlar arasında tanı yaşındaki

bu farkın KSHH'lı hastaların daha geç belirti vermesi ve bu belirtilerin kabızlık olarak değerlendirilip uzun dönem laksatiflerle tedavi edilmeye çalışılmasına bağlı olduğu düşünöldü.

Mekonyum çıkışında gecikme HH için tipik bir belirtidir. Normal, miadında doğan bebeklerin %95'i mekonyumunu ilk 24 saatte, geri kalanı da ilk 48 saatte çıkarır. Mekonyumunu postnatal ilk 48 saatte çıkaramayan bebeklerde HH mutlaka düşünölmelidir (56). Çalışmamızda TEPT uyguladığımız grupta mekonyum çıkış zamanı bilinen hastaların %71'i, transanal M/S uyguladığımız grupta ise yine mekonyum çıkış zamanı bilinen hastaların %52'si mekonyumunu postnatal 24. saatten sonra çıkarmıştır. Bu çalışmada da mekonyum çıkışında gecikmenin önemli bir belirti olduğu görölmüştür.

Hirschsprung hastalığında kullanılan tanı yöntemleri başlıca anorektal manometri, lavman opaklı kolon grafisi ve rektal biyopsidir. Anorektal manometride RAİR'in olmaması, lavman opaklı kolon grafisinde ise transizyonel zonun görölmesi HH için tipik olmakla birlikte altın standart tanı yöntemi rektal biyopsidir (4,41,67).

Anorektal manometri, HH tanısında kullanılan önemli bir tanı yöntemidir. Manometride, rektumun gerilmesini takiben anal kanal istirahat basıncında yaklaşık yarısı kadar düşme olması RAİR olarak adlandırılmaktadır. Bu bulgunun olmaması HH için tanısaldır. Uyumsuz hastalarda sfinkterin ve anal kanalın fonksiyonlarını etkilemeyen "ketamin" veya "midazolom" ile hafif sedasyon uygulanabilir. Değişik çalışmalarda anorektal manometrinin duyarlılığı %75-100, özgünlüğü %85-95 olarak saptanmıştır (96,97). Yanlış negatiflik oranı ise %0-62 olarak raporlanmıştır. Ayrıca enterik sinir sisteminin maturasyonunun tamamlanmadığı postnatal ilk 2 haftada ve ağırlığı 2,7 kg'nin altında olan hastalarda, testin güvenilir olmadığını gösteren çalışmalar da bulunmaktadır (98). Bu çalışmada anorektal manometri yapılan 69 hastanın 57'sinde RAİR alınmazken, 6 hastada RAİR alındı ve 7 hastada ise manometri bulguları HH tanısı açısından yönlendirici olmadı. Serimizde anorektal manometrinin duyarlılığı %82, yanlış negatiflik oranı ise %8,7 olarak tespit edildi. TEPT ve transanal

M/S yaptığımız hastalar karşılaştırıldığında anorektal manometrinin duyarlılığı sırasıyla %83 ve %82 olarak bulundu ve anlamlı fark görülmedi. Çalışmamızda anorektal manometri tanının yanında tedavinin planlanmasında da kullanıldı. Manometride anal hipertoni tespit edilen KSHH'li hastalara sfinkteromyektomi yapıldı.

Lavman opaklı kolon grafisi, rektuma yerleştirilen ince bir kateterden dilüe edilmiş baryumun yavaş bir şekilde verilmesi ve lateral grafiler alınması ile çekilir. İşlem esnasında dar bir segment, proksimalinde huni şeklinde geçiş zonu ve onun da proksimalinde dilate segmentin görülmesi HH için tipiktir. İşlemden 24 ve 48 saat sonra alınan grafilerde baryumun boşalmadığının (baryum retansiyonu) görülmesi ve rektal dilatasyon HH lehine bulgulardır. Ayrıca enterokolitle başvuran hastalarda barsak duvarındaki ödem ve ülserasyonları gösterebilir, ancak perforasyon riski nedeniyle enterokolitli hastalara çekilmesi önerilmemektedir. Yapılan çalışmalarda lavman opaklı kolon grafisinin duyarlılığının %65-80, özgünlüğünün ise %65-100 olduğu raporlanmıştır (99). Bu oran kısa segment HH'de daha da düşüktür. Literatüre bakıldığında Sheheta ve ark.nın (7) kısa segment HH'li 19 hastalık serisinde 11 (%57) hastada, Backwinkel ve ark.nın (100) 7 hastalık serisinde 4 (%57) hastada ve Nissan ve ark.nın (101) 11 hastalık serisinde 2 (%18) hastada lavman opaklı kolon grafisinde transizyonel zon görülmüştür. Rektal dilatasyon ise sabit bir bulgu olarak raporlanmıştır (7). Kliniğimizde HH düşünülen hastalara öncelikle anorektal manometri yapılmaktadır. Anorektal manometride RAİR alınamayan, RAİR alınmasına rağmen HH şüphesi devam eden veya manometrinin fikir vermediği hastalara lavman opaklı kolon grafisi planlanmaktadır. Lavman opaklı kolon grafisinde transizyonel zon, rektal dilatasyon ve baryum retansiyonu değerlendirilmektedir. Lavman opaklı kolon grafisi ile HH tanısı güçlendirmekle birlikte, yapılacak olan ameliyat yöntemi de belirlenmektedir. Transizyonel zonun rektosigmoid bölgede görüldüğü hastalara TEPT, rektumda görüldüğü hastalara ise transanal M/S planlanmaktadır. Anorektal manometride RAİR alınmamasına rağmen kolon grafisinde transizyonel zonun görülmediği, sadece rektal dilatasyon ve baryum retansiyonun olduğu

hastalar kısa segment Hirschsprung olarak kabul edilmekte ve transanal M/S planlanmaktadır. Bu çalışmada TEPT yapılan grupta, patoloji sonucuna göre aganglionozisin rektosigmoid lokalizasyonda olduğu tespit edilen 41 hastanın 38'inde (%90), rektumda olduğu tespit edilen 5 hastadan 3'ünde (%60) ve uzun kolonik olduğu tespit edilen 3 hastanın 2'sinde (%66) lavman opaklı kolon grafisiyle transizyonel zonun yeri ameliyat öncesi tespit edildi. KSHH tanısıyla transanal M/S uygulanan grupta ise lavman opaklı kolon grafisi çekilen 24 hastanın 10'unda (%41) transizyonel zon görüldü. Bu grupta rektal dilatasyon ve baryum retansiyonu ise 22 (%91) hastada vardı. Lavman opaklı kolon grafisinin özellikle rektosigmoid HH'de yüksek duyarlılığa sahip olduğu tespit edildi.

Hirschsprung hastalığının tanısında rektal biyopsi altın standarttır (4,41,67). Normalde ışık mikroskobu altında 100 X büyütmede her sahada olması gereken ganglion sayısı $0,68 \pm 0,28$ ve her ganglion içinde olması gereken hücre sayısı 4 ± 2 'dir (35). Işık mikroskobu altında ganglion hücrelerinin görülmemesi HH için tanı koydurucudur. Rektal biyopsi ilk kez Swenson (67) tarafından 1959 yılında tam kat rektal biyopsi şeklinde tanımlanmıştır. 1960'da Gherardi'nin (102) aganglionozisin submukozal bölge ve miyenterik pleksusta olduğunu saptamasıyla, submukozal rektal biyopsi uygulanmaya başlanmıştır. Dobbins ve ark. (103) 1965'te suction biyopsiyi geliştirmişlerdir. Suction biyopsinin diagnostik tanı oranı %99 olarak bildirilmesine rağmen yetersiz örnek alınması, perforasyon riski ve biyopsinin sfinktere yakın olması nedeniyle hatalı sonuç elde edilmesi gibi dezavantajları vardır. Rektal biyopsi basit ve olaysız bir işlem olarak görülmesine rağmen kanama, perforasyon, perirektal fibroz, anal stenoz ve sepsis gibi komplikasyonların %13-22 oranında görüldüğü raporlanmıştır (104-107). Kliniğimizde rektal biyopsi, anorektal manometri ve lavman opaklı kolon grafisinin birinin negatif veya şüpheli olduğu hastalardan alınmaktadır. Tüm rektal biyopsiler genel anestezi altında ve tam kat alınmaktadır. Çalışmamızdaki 75 hastanın 24'ünden (%32) rektal biyopsi alınırken 50 (%66,6) hastanın tanısı yalnızca anorektal manometri ve lavman opaklı kolon grafisi sonuçlarına göre konulmuştur. KSHH tanısıyla transanal M/S yapılan

grupta rektal biyopsi alınma oranı %52 iken, TEPT yapılan grupta bu oran %22 olarak bulundu. Bu farkın KSHH de lavman opaklı kolon grafisinin tanıya daha az yardımcı olmasından kaynaklandığı tespit edildi. Rektal biyopsi yapılmayan hastaların tanısı perioperatif çalışılan frozen section biyopsi ile teyit edildi. Rektal biyopsi yapılan hastalarda, mukozal diseksiyonun biyopsi yapılan lokalizasyonda yapışıklıklara bağlı olarak daha zor olduğu ve mukozal perforasyonların gelişebildiği görüldü. Klinik görüşümüze göre efektif bir manometri ve iyi bir radyolojik çalışmanın klinik bilgilerle birleşmesi rektal biyopsi ihtiyacını azaltmaktadır (108).

Hirschsprung hastalığının tedavisi için tarihsel gelişim süreci içinde pek çok farklı teknik uygulanmıştır. Bu teknikler içinde yakın zamana kadar en sık uygulananları Swenson, Duhamel, Soave ve Rehbein teknikleri idi. Bu tekniklerin ortak noktaları eksternal sfinkteri tümüyle, internal sfinkteri de kısmen koruyarak aganglionik barsağın çıkartılıp, ganglionik bağırsağın anüse anastomoz edilmesidir. Yakın zamana kadar bu ameliyatlar kolostomi açılması, aganglionik barsağın çıkarılıp ganglionik barsağın anüse anastomoz edilmesi ve kolostomi kapatılması şeklinde 3 seans olarak yapılmaktaydı. Günümüzde bu tekniklerin çoğu açık veya laparoskopik olarak tek seansta uygulanabilmektedir. Operasyon seçimine bağlı olarak farklı riskler ve yararlar saptanmıştır. HH'li çocukların büyük çoğunluğunda düzeltici pull-through operasyonu sonrası tatmin edici sonuçlar elde edilmiştir. 1998 yılında De la Torre Mondragon ve J.A. Ortega Salgado (109,110) tarafından tanımlanan TEPT; yenidoğan döneminde yapılabilmesi, laparotomi ve ostomi komplikasyonlarının görülmemesi, hastanede kalış süresini kısaltması, beslenmeye geçiş zamanının hızlı olması ve kozmetik sonuçlarının mükemmel olması nedeniyle düzeltici operasyonlar içinde son yıllarda en sık tercih edilen tekniktir. Ayrıca HH'de aganglionik segmentin %75'inin rektosigmoid kolon ile sınırlı olması bu tekniğin uygulanabilirliğini arttırmaktadır. Tersine Soave olarak da tanımlanan bu teknikte transanal yolla rektal mukozektomi ve aganglionik barsak rezeksiyonu sonrası ganglionik barsak, aşağı çekilerek anüse anastomoz edilmektedir (75,78). Kliniğimizde HH'nin cerrahi tedavisinde 1987-1999 yılları arasında sıklıkla

Duhamel tekniđi kullanılırken, bu teknik yerini 1999 yılında Soave-Boley tekniđine ve 2001 yılında ise TEPT tekniđine bırakmıştır. İlk kez 2001 yılında uygulanan TEPT, bu tarihten sonra rektosigmoid HH'nin tedavisinde rutin olarak uygulanmaya başlanmıştır.

Kısa segment Hirschsprung hastalığının tedavisinde geçmişte klasik Hirschsprung cerrahileri kullanılırken, günümüzde bu teknikler yerini posterior eksizyonel anorektal myektomi, submukozal sfinkteromyektomi, transanal ya da posterosagittal myektomi gibi tekniklere bırakmıştır (8-11). Kliniğimizde KSHH'nin tedavisinde önceleri sıklıkla Duhamel tekniđi kullanılırken daha sonra bu teknik yerini transanal M/S tekniđine bırakmıştır. İlk kez 1997 yılında KSHH tanısıyla transanal myektomi yapılmış olup, bu tarihten sonra kısa segment olduđu düşünölen Hirschsprung'lu olgularda rutin olarak uygulanmaya başlanmıştır. Ameliyattan önce yapılan anorektal manometride anal hipertoni tespit edilen hastalarda işleme sfinkterotomi de eklenmiştir (108).

Transanal M/S tekniđinin avantajları; minimal invaziv olması, kozmetik görünümünün iyi olması ve hastanede kalış süresinin kısa olması iken, en önemli dezavantajı tüm hastalarda ganglionik seviyeye ulaşılamamasıdır (7,79). Myektominin proksimal ucu aganglionik gelen hastalarda yaklaşım tartışmalıdır. Tamamlayıcı ameliyatın, ganglionik seviyeye ulaşılamadığı için hemen yapılması gerektiğini bildiren yazarlar yanında, takip sonuçlarına göre karar verilmesi gerektiğini bildiren yazarlar da vardır (7,8,79). İkinci gruptaki yazarlar kısa bir aganglionik segmentin klinik semptomlara neden olmayacağı, dolayısıyla tamamlayıcı cerrahinin şikâyetleri devam eden hastalara yapılması gerektiğini savunmaktadır (7). Bu çalışmada transanal M/S yapılan hastaların 8'inde maksimum diseksiyona rağmen ganglionik seviyeye ulaşılamadı. Bu hastaların hepsinde ameliyat myektomi ile sonlandırıldı ve permanent kesit sonuçları beklendi. Permanent kesit sonuçları ile bu 8 hastanın aganglionozisi teyit edildi. Ayrıca frozen section incelemede myektominin proksimal ucu ganglionik olduđu söylenen 1 hastada daha permanent kesitte aganglionozis tespit edildi. Bu hastayla birlikte toplam 9 (%38) hastada ganglionik seviyeye ulaşılamamış oldu. Bu

hastalardan birine Duhamel, birine Soave ve birine TEPT yapıldı. Başlangıçtaki yaklaşımımız myektominin proksimal ucu aganglionik gelen hastalara tamamlayıcı ameliyatı hemen yapmak şeklindeyken literatür verileri ışığında yaklaşımımızda değişikliğe gidilerek tamamlayıcı ameliyat en az 6 aylık takipte şikâyetleri gerilemeyen ve laksatiften kurtulamayan hastalara yapıldı. Nitekim Duhamel ve Soave yapılan hastalarda tamamlayıcı ameliyat kararı myektominin proksimal ucu aganglionik geldiği için verilmişken, TEPT yapılan hastada ise karar 6 aylık laksatif tedavisine rağmen şikâyetlerin devam etmesi ve laksatifin kesilememesi üzerine verildi. Tamamlayıcı ameliyat yapılmayan 6 hastada ise ortalama 6 ay laksatif tedavisi sonrası normal defekasyon paterni görüldü. Bu çalışmada da transanal M/S yönteminin en önemli dezavantajının ganglionik barsak segmentine her zaman ulaşamaması olduğu görüldü. Ancak tüm hastalarda tamamlayıcı cerrahi gerektirmemesi bu tekniği uygulanabilir kılmaktadır. Bize göre de maksimum myektomiye rağmen ganglionik seviyeye ulaşamayan hastalarda ameliyat myektomi ile sonlandırılmalı ve tamamlayıcı ameliyata klinik takip sonuçlarına göre karar verilmelidir. En az 6 aylık takipte şikâyetleri geçmeyen ve laksatiften kurtulamayan hastalarda tamamlayıcı cerrahi yapılmalıdır (108).

Pelvis içinde yapılan ameliyatlarda sırasında pelvik sinirlerde, üretrada, vajende, vas deferente ve prostatta yaralanma olabilir ve bu yaralanmalar idrar ve gayta inkontinansına, impotansa, infertiliteye neden olabilir. Bu komplikasyonlardan korunmak için HH cerrahisinde pelvik diseksiyon minimale indirilmeye çalışılmıştır. Bu çalışmada transanal M/S ve TEPT sırasında rektal musküler kafın wedge rezeksiyonu rektum posteriorundan yapılarak bu komplikasyonlardan korunulmaya çalışıldı. Çalışmamızda bahsi geçen bu komplikasyonların hiçbiri görülmedi.

Laparotomi geçirmiş veya daha önce transanal myektomi yapılmış hastalarda TEPT uygulanması hakkında yeterli veri bulunmamaktadır. Bu çalışmada TEPT yapılan hastaların 8'inde (%16) geçirilmiş ameliyat öyküsü vardı. Bu hastalardan 5'ine kolostomi açılmış, 1'inden laparotomi ile seviye biyopsileri alınmış, 1'ine tüp çekostomi yapılmış ve 1'ine de transanal

myektomi yapılmıştı. İki hastada TEPT sırasında laparotomi yapılmak zorunda kalındı. Bu hastaların her ikisine de transanal yoldan kolon serbestleştirilmesi yapıldı ancak ganglionik seviyeye ulaşamadı. Laparotomi yapıldığında hastalardan birinde kolostominin transizyonel zona açıldığı, diğerinde ise uzun kolonik Hirschsprung olduğu görüldü. Laparotomi geçirmiş diğer 5 hastada ve transanal myektomi yapılmış hastada TEPT sırasında sorun gelişmedi. Bu sonuçlara göre geçirilmiş laparotomi ve myektominin TEPT yapmaya engel olmadığını, ancak özellikle kolostomi açılan hastalarda pull-through sırasında teknik zorluklar yaşanabileceğini ve laparotomi için hazırlıklı olunması gerektiğini söyleyebiliriz.

Hirschsprung hastalığının cerrahi tedavisi sonrası ortaya çıkan komplikasyonlar erken ve geç komplikasyonlar olarak ikiye ayrılmaktadır. Erken komplikasyonlar arasında yara enfeksiyonu, anastomoz darlığı, anastomoz kaçağı, pelvik apse, sterkorol fistül, stomal komplikasyonlar, pull-through yapılan segmentin retraksiyonu; geç komplikasyonlar arasında ise kabızlık, enterokolit, inkontinans ve soiling yer almaktadır. Ancak kimi komplikasyonlar her iki süreçte de görülebilmektedir. Yara enfeksiyonu, kanama, darlık, kolonik obstrüksiyon, stomal komplikasyonlar ise HH'dan bağımsız tüm cerrahi uygulamalar sonrası görülebilmektedir. Komplikasyonların çoğu ilk aylar içinde ortaya çıkmakta ve zaman içinde düzelme göstermektedir.

Hirschsprung ameliyatları temiz-kontamine ameliyatlar olarak kabul edilmektedir. Bu yüzden yara yeri enfeksiyonu oranları düşüktür. Skinner (111) 2500 hastalık çalışmasında tüm cerrahi onarımlarda yara yeri enfeksiyonu insidansını %1,7-19,2 oranında saptamıştır. Yara yeri enfeksiyonu gelişme riskini preoperatif barsak temizliğinin, uygulanan antibiyotik profilaksisinin, hemostazın, ameliyat süresinin ve cerrahi tekniklerin etkilediğini raporlamıştır. Çalışmamızda TEPT ve transanal M/S sonrası hiçbir hastada yara yeri enfeksiyonu görülmedi. Bu durum barsak temizliğinin iyi yapılması, antibiyoterapinin etkinliği, ameliyat sürelerinin kısa olması ve uygulanan cerrahi tekniklerin kontaminasyon riskini en aza indirmesi ile açıklanabilir.

Anastomoz kaçağı, erken postoperatif komplikasyonlardan en ciddi olanıdır. Anastomozun gergin olması, pull-through yapılan barsak segmentinde dolaşım bozukluğu, geride aganglionik barsağın kalması, kolonik dismotilite, teknik hatalar, kötü beslenme ve hastaya ait diğer sorunlar (steroid kullanımı, immun yetmezlik vb.) anastomoz kaçağı riskini arttırmaktadır. Sherman ve ark. (43) anastomoz kaçağı riskinin hastanın yaşı ve aganglionik kolon segmenti uzunluğundan bağımsız olduğunu raporlamışlardır. Bazı çalışmalar anastomoz darlığı varlığında küçük kaçakların olabileceğini ve bunların klinik semptomlara neden olmayabileceğini öne sürmüşlerdir. Anastomoz kaçağı lokalize apsedan sepsise kadar uzanan klinik durumlara neden olabilir. Çoğu ciddi kaçak, drenajla tedavi edilebilmektedir, ancak bazı durumlarda ostomi açılması, hatta anastomozun yeniden yapılması gerekebilmektedir. Çalışmamızda bir hastada erken postoperatif dönemde anastomoz kaçağı görüldü. Bu hastamızın TEPT yapılırken ganglionik kolonun çapının yaklaşık 8 cm olduğu görülmüş ve oldukça genişlemiş bu kolon segmenti anüse anastomoz edilmek zorunda kalınmıştı. Ameliyat sonrası barsak motilitesi normale gelmeyen ve beslenemeyen hastada postoperatif 8. günde akut batın bulguları gelişmesi üzerine anastomoz kaçağı olduğu tespit edildi. Laparotomi ile drenaj yapılan hastaya aynı seansta loop ileostomi açıldı. Bu hastada anastomoz kaçağının genişlemiş olan kolonun dismotiletisinden kaynaklandığı düşünüldü.

Pelvik apse, rekal kaf apsisi, çekilen kolonun retraksiyonu erken dönemde görülebilen ve cerrahi müdahale gerektirebilen diğer komplikasyonlardır. Bu komplikasyonlarda yine anastomozun gergin olması, pull-through yapılan barsak segmentinde dolaşım bozukluğu, geride aganglionik barsağın kalması, kolonik dismotilite, teknik hatalar, kötü beslenme ve hastaya ait diğer sorunlardan kaynaklanır. Çalışmamızda bu komplikasyonlar görülmedi.

Anal stenoz pull-through ameliyatları sonrası %3-35 oranında görülür (112). Etiyolojisinde rektal kafın kontraktürü, teknik komplikasyonlar, anastomoz bölgesinde iskemi, anastomoz kaçağı ya da bunların

kombinasyonu rol oynamaktadır. Anastomoz darlığı kabızlık ile kendini gösterir ve rektal muayene ile rahatlıkla tanısı konabilir. Teilbatum ve ark. (113) primer endorektal pull-through yaptıkları hastaların %15'inde çoğu hafif derecede olmak üzere anal stenoz geliştiğini bildirmişlerdir. Bu çalışmada transanal M/S yapılan hastaların hiçbirinde anal stenoz görülmezken, TEPT yapılan hastaların 3'ünde (%6) anal stenoz görülmüştür. Anal stenoz gelişen hastalara evde anal dilatasyon programı başlanmış ve bu hastaların hiçbirinde cerrahi müdahaleye ihtiyaç duyulmamıştır.

Geçici perianal ekskoriasyon, pull-through ameliyatlarından sonra sıkça karşılaşılan bir sorundur. Uzun süre obstrüksiyona karşı çalışan ve motilitesi artan barsağın önündeki obstrüksiyonun ortadan kaldırılması sonucu dışkılama sayısında aniden artış olur. Dışkılama sayısında ki bu artış perianal bölgede ekskoriasyon gelişmesine neden olur. Tedavide çinko içeren pişik kremlerinin her dışkılama sonrası perianal bölgeye uygulanması yeterlidir. Dışkılama sayısı ve perianal ekskoriasyon şiddeti postoperatif 4-6. haftadan sonra azalmaya başlar. Bu çalışmada TEPT yapılan hastaların 20'sinde (%40) postoperatif erken dönemde perianal ekskoriasyon gelişti. Postoperatif 2. ayda 2 hasta dışında bu şikâyetin tamamen geçtiği görüldü. TEPT yapılan hastalarda artmış dışkılama sıklığına bağlı gelişen bu sorun, ameliyat sonrası ilk dışkılama ile birlikte çinko içeren kremlerin kullanılmaya başlanması ile önlenabilir.

İntraabdominal yapışıklı insidansının minimal invaziv cerrahilerde daha az olduğu bilinen bir gerçektir. Sadece transanal yaklaşımla tedavi edilen hastalarda ise bu komplikasyon neredeyse hiç görülmemektedir. Buna karşın açık pull-through ameliyatları sonrası intraabdominal yapışıklık insidansı %2 ila %20 arasında raporlanmıştır (38,75,114,115). Çoğu ileus olgusu barsak dekompresyonu ile kendiliğinden düzelmekte, ek cerrahi gerektirmemektedir. Bu çalışmada TEPT yapılan hastaların yalnızca birinde erken postoperatif dönemde ileus gelişti. Bu hastamızda TEPT laparotomi yardımı ile yapılmıştı. Bu ileusun laparotomiye bağlı olduğu düşünüldü ve konservatif tedaviyle iyileştiği görüldü. Yalnızca transanal yolla yapılan pull-through ameliyatlarının yapışıklık insidansını azalttığını düşünmekteyiz.

Hirschsprung enterokoliti (HEK), Hirschsprung hastalarında morbidite ve mortalitenin en önemli nedenidir. Birçok yayında HEK ataklarında %50'ye varan mortalite oranları raporlanmıştır (38,44,119). Swenson (70) 880 hastadan oluşan kendi serisinde bu oranı %1 olarak bildirmiştir. HEK ilk kez 1886'da Hirschsprung (116) tarafından tarif edilmiş , sonrasında 1956'da Swenson ve Fisher (117), 1962'de de Bill ve Chapman (118) klinik özelliklerini daha ayrıntılı olarak tanımlamışlardır. Patogenezinde salgısal IgA eksikliği, müsin komponentinde değişiklikler, immun defekt gibi faktörler sorumlu tutulmaktadır. HEK insidansı farklı serilerde %8-58 arasında raporlanmıştır (109,110,112,120-122). Erkek çocuklarda, uzun segment Hirschsprung'ta, Down sendromu ve immun yetmezliği olan Hirschsprung'lu hastalarda görülme sıklığının daha fazla olduğunu bildiren yayınlar bulunmaktadır (76,113,123). Bill ve Chapman (118) 1962'de düzeltici ameliyat öncesi HEK geçiren hastalarda düzeltici ameliyat sonrası HEK riskinin arttığını bildirmişlerdir. Pull-through operasyonları sonrası gelişen HEK atakları tedavisinde semptomatik tedavi uygulanan ancak mekanik neden bulunamayan olgularda Polley (45) bu atakları engellemek için internal sfinkterotomi önermiştir. Ayrıca internal anal sfinktere Botulinum toksin A enjeksiyonu da uygulanabilmektedir (124,125). Rintala ve Lindahl (126) ise mast hücre stabilizatörü olan sodyum kromoglikatın kullanımı üzerinde durmuşlardır. Herek (127), probiyotik ajan olan *Saccharomyces boulardii*'yi intestinal sistemde salgısal IgA'yı arttırması ve *Clostridium difficile*'nin toksinine bağlanması nedeniyle HEK profilaksisinde ve tedavisinde kullanımını önermiştir. Hackman ve ark. (128) 105 hastadan oluşan serilerinde postoperatif HEK insidansını %32 olarak saptamış ve bu durumun hastalarda gelişen anastomotik komplikasyonlar ve intestinal obstrüksiyonlardan kaynaklandığını bildirmişlerdir. Tietelbaum ve ark. (113) tek seanslı endorektal pull-through uygulanan hastalarda 2 seanslı uygulananlara göre HEK insidansının yüksek olduğunu raporlamışlardır. İkeda (37) ve Kleinhaus (38) tarafından yayınlanan iki geniş seride Swenson operasyonu sonrası HEK insidansının yüksek olduğu bildirilmiştir. Duhamel (71) 4000 hastadan oluşan kendi serisinde HEK insidansını %7,1 olarak

raporlamıştır. İkedea ve ark. (37) 1628 hastalık serilerinde HEK insidansını Swenson ameliyatı sonrası %35, Duhamel-Martin ameliyatı sonrası %14, Soave ameliyatı sonrası %20, Soave-Boley ameliyatı sonrası %12 olarak raporlamışlardır. Geçen tarihsel süreç içinde erken yaşta tanı alarak onarım uygulanan hastalarda HEK insidansının yaşam sürecinin artmasına bağlı olarak doğrusal artacağı düşünülmektedir. Tietelbaum ve ark. (113) infant döneminde TEPT yapılan hastalarda HEK insidansının belirgin şekilde arttığını bildirmiştir. Bu çalışmada KSHH tanısı ile transanal M/S yapılan grupta HEK atağı ameliyat öncesi 1 (%4) hastada görülürken, ameliyat sonrası hiçbir hastada görülmedi. TEPT yapılan grupta ise 50 hastadan 11'inde (%22) ameliyat öncesi, 10'unda (%20) ise ameliyat sonrası HEK atağı görüldü. İki grup arasındaki bu fark aganglionozisin uzunluğu ile HEK insidansı arasında doğru orantı olduğunu düşündürmüştür. HEK atağı görülen hastalarımızın hiçbiri Down sendromlu değildi. TEPT sonrası HEK atağı görülen hastalara cerrahi müdahale ihtiyacı duyulmadı ve hiçbir hasta kaybedilmedi. 1 hastada sebebi bulunamayan tekrarlayan HEK atakları görüldü. TEPT sonrası HEK insidansı %20 olarak bulunmuş olup, diğer pull-through teknikleri ile benzerlik göstermektedir. Bu durum HEK patogenezinde ameliyat tekniklerindeki değişikliklerden ziyade salgısal IgA eksikliği, müsin komponentinde değişiklikler, immun defekt gibi faktörlerin daha etkili olduğunu düşündürmektedir. Çalışmamızda TEPT öncesinde HEK atağı görülen hastalarda ameliyat sonrası HEK geçirme oranı %40 iken, geçirmeyenlerde bu oran %15,3 olarak saptanmıştır. Ameliyat öncesi HEK geçiren hastaların ameliyat sonrası geçirmeye devam ediyor olması yine benzer patogenetik mekanizmayı (salgısal IgA eksikliği, müsin komponentinde değişiklikler, immun defektin olması) düşündürmektedir.

Hirschsprung cerrahileri sonrası en sık görülen komplikasyon kabızlıktır. Pek çok seride pull-through ameliyatları sonrası kabızlık oranları %6-11 arasında bildirilmiştir (1,3,4). 8000 olguluk geniş bir seride görülme sıklığı %7,9 olarak saptanmıştır (129). Postoperatif kabızlık nedenleri arasında inkomplet rezeksiyon ve aganglionik barsağın çekilmesi, anal sfinkter akalazyası, anastomoz darlığı, fekalom, nöropatik ganglionik barsak

ve fonksiyonel nedenler suçlanmaktadır. Literatürde Swenson, Duhamel, Soave ve TEPT ameliyatları sonrası kabızlık insidansı benzer oranlarda bildirilmiştir. Rehbein operasyonu sonrası kabızlık artmaktadır; bunun nedeni rektumun son 4-5 cm'lik kısmının aganglionik olarak yerinde bırakılmasıdır (129). Ameliyat sırasında çalışılan frozen section incelemelerdeki hata, inkomplet rezeksiyona ve bunun sonucunda da postoperatif kabızlığa neden olabilir (130). İnkomplet rezeksiyonun tedavisi pull-through revizyonu veya rektal myektomidir (131,132). Duhamel operasyonlarından sonra gelişen kabızlığın nedeni aganglionik rektal segmentle rezervuar poş yapılması sonucu dışkıının bu poşa fekalom formasyonu oluşturmasıdır. Birçok yayında hafif düzeydeki kabızlığın önemli olmadığı, barsak alışkanlığında düzelmeye bu durumun ortadan kalkabileceği savunulmaktadır. Rescorla (44), Lifschitz ve Bloss (62) hastaların izlemlerinde zaman içerisinde kabızlık insidansında azalma olacağını, hatta tamamen düzelebileceğini bildirmişlerdir. Bu çalışmada TEPT yapılan gruptaki 50 hastanın ortalama 26,7 aylık takiplerinde 4 (%8) hastada tekrarlayıcı kabızlık atakları görüldü. Transanal M/S yapılan grupta ise 25 hastanın ilk 6 aylık takiplerinde 13'ünde (%52), ortalama 16 ay sonraki takiplerinde ise 3'ünde (%12) tekrarlayıcı konstipasyon ataklarının olduğu görüldü. Çalışmamızda da kabızlık önemli bir sorun olarak ortaya çıkmakla birlikte, şikâyetlerin zamanla azaldığı görülmüştür.

Hirschsprung cerrahisi sonrası yaşam kalitesini negatif yönde etkileyen en önemli durumlar fekal soiling (iç çamaşırını kirletme) ve inkontinanstır. İnkontinans oranları çeşitli serilerde %0-74 oranında bildirilmiştir (119,133). İnternal anal sfinkterin korunmasının önemli olduğunun anlaşılmasıyla inkontinans sıklığında azalma olmuştur (10). İnkontinans ve soiling arasında ayırım yapmak bazen oldukça zor olmaktadır. Soiling fiziksel, emosyonel ve psikolojik kaynaklı olabilir. Sıklıkla sosyal dışlanma ve okul başarısızlığı ile sonuçlanır. Bu hastalarda geride aganglionik barsak segmentinin bırakılmış olabileceği akılda tutulmalı ve gerekirse lavman opaklı kolon grafisi, rektal biyopsi, manometri uygulanmalıdır. Zamanla pek çok hasta tatminkâr düzeyde kontinansa sahip

olmaktadır. Ara sıra olan lekelenme genellikle düzelmektedir. Rescorla ve ark. (44) yaptıkları çalışmada hastalar 5 yaşındayken %12'sinde var olan soiling insidansının hastalar 10-15 yaşa ulaştıklarında %6'ya düştüğünü bildirmiştir. Swenson'un (47) serisinde ilk 5 yıl içinde %8 olan soiling oranı, 20 yıllık izlemde %2'ye düşmektedir. Duhamel'in (71) serisinde ise inkontinans oranı %5,3 olarak saptanmıştır. Son yayınlarda uygun diyet, terapi ve gelişen tekniklerle barsak kontrolünün zamanla geliştiği belirtilmiştir (92,134,135). Ishikawa ve ark. (136) bu sürenin 3 yıl olduğunu raporlamıştır. Çalışmamızda fekal inkontinans saptanmamıştır. Soiling serimizde TEPT sonrası çoğu hafif düzeyde olmak üzere %12 oranında görüldü. Şikâyetlerin zamanla azaldığı tespit edildi.

Sonuç Olarak

1) Hirschsprung hastalığı farklı yaşlarda, farklı yakınmalarla karşımıza çıkar. Günümüzde hastaların büyük kısmı 1 yaşından önce tanı almakta ve tedavi edilmektedir.

2) Hirschsprung hastalığının tanısında anorektal manometri, baryumlu kolon grafisi ve rektal biyopsi kullanılabilir. Efektif bir manometri ve iyi çekilmiş bir kolon grafisi rektal biyopsi ihtiyacını azaltır.

3) Anorektal manometri ve lavman opaklı kolon grafisi tanının yanında tedavi planlanmasında da kullanılır. Manometri ile HH olduğu düşünülen hastalarda kolon grafisi ile tanı teyit edilir ve ameliyat şekline karar verilir. Ayrıca manometride anal hipertoni tespit edilen KSHH'li hastalarda işleme sfinkterotomi de eklenir.

4) Transanal endorektal pull-through HH'nin tedavisinde etkili bir yöntemdir. Diğer pull-through teknikleri ile karşılaştırıldığında enterokolit, konstipasyon, anal stenoz gibi komplikasyonlarda önemli fark görülmesi de, olası kolostomi komplikasyonlarının görülmemesi, kozmetik görünümün mükemmel olması, hastanede kalış süresini kısaltması ve maliyetleri azaltması gibi avantajlarından dolayı rektosigmoid HH'de altın standart tedavi yöntemi olarak görülmektedir.

5) Transanal M/S'nin en önemli dezavantajı tüm hastalarda ganglionik seviyeye ulaşılamamasıdır. Ancak aganglionik seviyeye ulaşılamayan hastaların önemli bir kısmında tamamlayıcı ameliyata ihtiyaç duyulmaması bu tekniği uygulanabilir kılmaktadır. Maksimum myektomiye rağmen ganglionik seviyeye ulaşılamaması durumunda ameliyat bitirilmeli ve tamamlayıcı ameliyata hastanın takibine göre karar verilmelidir.

6) Hirschsprung ameliyatları sonrası kabızlık ve soiling sık karşılaşılan bir sorun olmasına rağmen zamanla insidansı azalmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Başaklar AC. Hirschsprung hastalığı. Başaklar AC (ed). Bebek ve çocukların cerrahi ve ürolojik hastalıkları. Birinci baskı. Ankara: Palme Yayıncılık; 2006. 605-54.
2. Klein MD, Coran AG, Wesley JR, et al. Hirschsprung disease in the newborn. *J Pediatr Surg* 1984;19:370-74.
3. Sieber WK. Hirschsprung's disease. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neil JA, Rowe MI (eds). *Pediatric surgery*. 1nd edition. Chicago, London: Year Book Medical Publishers; 1986. 995-1019.
4. Swenson O, Raffensperger JG. Hirschsprung's disease. In: Raffensperger JG (eds). *Swenson's pediatric surgery*. Fifth edition. Norwalk: Appleton and Lange; 1990. 555-78.
5. Lister J, Tam PKH. Hirschsprung's disease. In: Lister J, Irving IM (eds). *Neonatal surgery*. 3rd edition. London: Butterworth and Co. Publisher Ltd; 1990. 523-70.
6. Rajab A, Freeman NV, Patton MA. Hirschsprung's disease in Oman. *J Pediatr Surg* 1997;32:724-7.
7. Shehata SMK, El-Banna IA, Gaber AA, et al: Long-term evaluation of modified lateral anorectal myomectomy for low-segment Hirschsprung disease. *Arch Surg* 1998;133:269-71.
8. Reding R, Goyet JV, Gosseye S, et al. Hirschsprung's disease: A 20-year experience. *J Pediatr Surg* 1997;32:1221-5.
9. Bentley JFR, Nixon HH, Ehrenpreis TH, et al. Seminar on pseudo Hirschsprung's disease and related disorders. *Arch Dis Child* 1996;41:143-54.
10. Duhamel B. Physio-pathology of internal anal sphincter. *Arch Dis Child* 1971;44:377-81.
11. Thomas CG. Posterior sphincterotomy in Hirschsprung's disease. *Surg Gynecol Obstet* 1967;124:365-6.
12. Okamoto E, Ueda T. Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1967;2:437-43.
13. Le Dourin F, Ma T. The migration of neural crest cells to the wall of the digestive tract in avian embryo. *J Embryol Exp Morphol* 1973;30:1.
14. Tam PK, Boyd GP. Origin, course and endings of abnormal enteric nerve fibers in Hirschsprung's disease defined by whole mount immunohistochemistry. *J Pediatr Surg* 1990;25:457-61.
15. Fujimoto T, Hata J, Yokoyama S, et al. A study of the extracellular matrix protein as the migration pathway of neural crest cells in the gut: analysis in human embryos with special reference to the pathogenesis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1989;24:550-6.
16. Teitelbaum DH. Rat jejunal absorptive function after intestinal transplantation: Effect of extrinsic denervation. *Dig Dis Sci* 1993; 38:1099-104.

17. Ehrenpreis T, Norberg KA, Wahlestedt C, et al. Sympathetic innervation of the colon in Hirschsprung's disease: A histochemical study. *J Pediatr Surg* 1968;3:43-9.
18. Huizinga JD, Daniel EE. Control of human colonic motor function. *Dig Dis Sci* 1986;31:865-77.
19. Larsson LT, Malmfors G, Wahlestedt C, et al: Hirschsprung's disease: A comparison of the nervous control of ganglionic and aganglionic smooth muscle in vitro. *J Pediatr Surg* 1987;22: 431-5.
20. Bult H, Boeckxstaens GE, Pelckmans P: Nitric oxide as an inhibitory non-adrenergic noncholinergic neurotransmitter. *Nature* 1990; 345: 346-7.
21. Stark ME, Bauer AJ, Sarr MG. Nitric oxide mediates inhibitory nerve input in human and canine jejunum. *Gastroenterology* 1993;104:398-409.
22. Bealer JF, Natuzzi ES, Buscher C, et al. Nitric oxide synthase is deficient in the aganglionic colon of patients with Hirschsprung's disease. *Pediatrics* 1994;93:647-51.
23. Cuffari C, Rubin SZ, Krantis A. Routine use of the nitric oxide stain in the differential diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1993;28:1202-4.
24. Vanderwinden JM, De Laet MH, Schiffmann SN, et al: Nitric oxide synthase distribution in the enteric nervous system of Hirschsprung's disease. *Gastroenterology* 1993;105: 969-73.
25. Fujimoto T, Puri P, Miyano T. Abnormal peptidergic innervations in the internal sphincter achalasia. *Pediatr Surg Int* 1992;7:12-17.
26. Wattoo DA, Furness JB, Costa M, Hutson JM and Little KE: The distributions and coexistence of peptides in nerve fibers of large bowel affected by Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 1991;6:322-32.
27. Koch TR, Roddy DR, Carney JA, et al. Distribution, quantitation, and origin of immunoreactive neuropeptide Y in the human gastrointestinal tract. *Regulatory Peptides* 1988;21:309-19.
28. Schnaufer L. Hirschsprung's disease. *Surg Clin North Am* 1976;56:349-59.
29. Bodian M, Stephens FD, Ward BCH. Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon. *Lancet* 1949;1:6-11.
30. Elema J, Vries J, Vos L. Intensity and proximal extension of acetylcholinesterase activity in the mucosa of the rectosigmoid in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1973;8:361-8.
31. Howard ER. Histochemistry in the diagnosis and investigation of congenital aganglionosis (Hirschsprung's disease). *Ann Surg* 1973;39:602-7.
32. Ikawa H, Yokoyama J, Morikama Y, et al. A quantitative study of acetylcholine in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1980;15:48-52.
33. Touloukian RJ, Aghajanian G, Roth RH. Adrenergic hyperactivity of the aganglionic colon. *J Pediatr Surg* 1973;8:191-5.

34. Touloukian RJ, Morgenroth V, Roth RH. Sympathetic neurotransmitter metabolism in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1975;10:593-8.
35. Holschneider AM, Meier-Ruge W, Ure BM: Hirschsprung's disease and allied disorders – A review. *Eur J Pediatr Surg* 1994;4: 260-6.
36. Cass DT, Myers N. Total colonic aganglionosis: 30 years' experience. *Pediatr Surg Int* 1987;2:68-75.
37. Ikeda K, Goto S: Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan: An analysis of 1628 patients. *Ann Surg* 1984;199:400-5.
38. Kleinhaus S, Boley S, Sheran M, Sieber W. Hirschsprung's disease – A survey of the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *J Pediatr Surg* 1979;14:588–97.
39. Klein MD, Philippart AI. Hirschsprung's disease: Three decades' experience at a single institution. *J Pediatr Surg* 1993;28:1291-3.
40. Martin LW. Surgical management of total colonic aganglionosis. *Ann Surg* 1972;176:343-6.
41. Martin LW, Torres AM. Hirschsprung's disease. *Surg Clin North Am* 1985;65(5):1171-80.
42. Öztürk H, Otçu S, Önen A, ve ark. Hirschsprung hastalığı: 18 yıllık deneyimimiz. *Pediyatrik Cerrahi Dergisi* 2002;16:101-6.
43. Sherman JO, Snyder ME, Weitzman JJ, et al. A 40-year multinational retrospective study of 880 Swenson procedures. *J Pediatr Surg* 1989;24:833–8.
44. Rescorla FJ, Morrison AM, Engles D, et al. Hirschsprung's disease, evaluation of mortality and longterm function in 260 cases. *Arch Surg* 1993;127:934–41.
45. Polley T Jr, Coran AG, Wesley JR. A ten-year experience with ninety-two cases of Hirschsprung's disease including sixty-seven consecutive endorectal pull-through procedures. *Ann Surg* 1985;202:349–55.
46. Soave F. Hirschsprung's Disease: A new surgical technique. *Arch Dis Child* 1964;39:116-24.
47. Swenson O, Sherman JO, Fisher JH. Diagnosis of congenital megacolon: an analysis of 501 patients. *J Pediatr Surg* 1973;8:587–94.
48. Şenyüz OF, Büyükcinal C, Danişmend N, ve ark. Extensive intestinal aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1989;24:453-6.
49. Teitelbaum DH, Coran AG, Weitzman JJ, et al: Hirschsprung's disease and related neuromuscular disorders of the intestine. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, et al (eds). *Pediatric surgery*. Fifth edition. St Louis: Mosby; 1998. 1381-424.
50. Bickler SW. Long-segment Hirschsprung's disease. *Arc Surg* 1992;127:1047-50.
51. Orr JD, Scobie WG. Presentation and incidence of Hirschsprung's disease. *Br Med J* 1983;287:1671.
52. Gelband H, Bonforte RJ, Krasna I. Hirschsprung's disease in a premature infant. *Mt Sinai J Med* 1970;37:112-4.
53. Bodian M, Carter CO. A family study of Hirschsprung's disease. *Ann Hum Genet* 1963;26:261–77.

54. Badner JA, Sieber WK, Garver KL, Chakravarti A. A genetic study of Hirschsprung disease. *Am J Hum Genet* 1990;46:568–80.
55. Puffenberger EG, Hosoda K, Washington, et al. A missense mutation of the endothelin-B receptor gene in multigenic Hirschsprung's disease. *Cell* 1994;79:1257–66.
56. Clark DA. Times of first void and first stool in 500 newborns. *Pediatrics* 1977;60: 457-9.
57. Başaklar AC, Kale N, Sönmez K. Indefinite causes of gastrointestinal perforation in neonates. *Gazi Medical Journal* 1991;2:79-83.
58. Martin LW, Perrin EV. Neonatal perforation of the appendix in association with Hirschsprung's disease. *Ann Surg* 1967;166:799-802.
59. Soper RT, Opitz JM. Neonatal pneumoperitoneum and Hirschsprung's disease. *Surgery* 1962;51:527–33.
60. Wald A, Chandra R, Chiponis D, et al. Anorectal function and continence mechanisms in childhood encopresis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1986;5:346-51.
61. Fujimoto T, Puri P. Persistence of enterocolitis following diversion of faecal stream in Hirschsprung's disease: A study of mucosal defense mechanism. *Pediatr Surg Int* 1988;3:141-5.
62. Lifschitz CH, Bloss R. Persistence of colitis in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1985;4:291–3.
63. Teitelbaum DH, Caniaano DA, Qualman SJ. The pathophysiology of Hirschsprung's associated enterocolitis: Its importance and histologic correlations. *J Pediatr Surg* 1989;24:1271-7.
64. Rosenfield NS, Ablow RC, Markowitz RI, et al. Hirschsprung disease: accuracy of the barium enema examination. *Radiology* 1984;150:393-400.
65. Taxman TL, Yulish BS, Rothstein FC. How useful is the barium enema in the diagnosis of infantile Hirschsprung's disease. *Am J Dis Child* 1986;140: 881-4.
66. Smith GH, Cass D. Infantile Hirschsprung disease: Is a barium enema useful? *Pediatr Surg Int* 1991;6:318-21.
67. Swenson O, Fisher JH, Gherardi GJ. Rectal biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1959;45: 690- 695.
68. Aldridge RT, Campbell. Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. A basis for the diagnosis of Hirschsprung's disease by anorectal biopsy. *J Pediatr Surg* 1968; 3:474-90.
69. Martin LW, Landing BH, Nakai H. Rectal biopsy as an aid in the diagnosis of disease of infants and children. *J Pediatr* 1967;62:1967-70.
70. 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.
71. Duhamel B. New operation for congenital megacolon: retrorectal and transanal lowering of the colon, and its possible application to the treatment of various other malformations. *Presse Med* 1956;64:2249-50.

72. O'neil JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW. Principles of pediatric surgery. In: Teitelbaum DH (eds). Hirschsprung's disease. 2nd edition. Missouri: Mosby; 2004. 573-86.
73. Ashcraft KW. Pediatric Surgery. In: Holschneider AM, Benno M (eds). Hirschsprung's disease. 3rd edition. Pennsylvania: Saunders; 2000. 453-72.
74. Boley SJ: New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1964;56:1015-7.
75. De la Torre Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pullthrough for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1283–6.
76. 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; 29:106-11.
77. Zhang SC, Bai YZ, Wang W, Wang WL. Clinical outcome in children after transanal 1-stage endorectal pull-through operation for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1307-11.
78. De la Torre Land Ortega A. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000;35:1630–2.
79. Udassin R, Nissan S, Lernau O, et al. The mild form of Hirschsprung's disease (short segment): Fourteen years' experience in diagnosis and treatment. *Ann Surg* 1981;194:767-70.
80. Suita S, Taguchi T, Ieiri S, Nakatsuji T. Hirschsprung's disease in Japan: analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years. *J Pediatr Surg* 2005;40:197–201.
81. Grosfeld JL, Ballantine VN, Csicsko JF. A critical evaluation of the Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *Arch Surg* 1978;113:456-60.
82. Kimura O, Ono S, Furukawa T, et al. Management strategies for infants with total intestinal aganglionosis. *J Pediatr Surg* 2009;44:1564-7.
83. Russell MB, Russell CA, Niebuhr E. An epidemiological study of Hirschsprung's disease and additional anomalies. *Acta Paediatr* 1994;83:68–71.
84. Yin L, Barone V, Seri M, et al. Heterogeneity and low detection rate of RET mutations in Hirschsprung's disease. *Eur J Hum Genet* 1994;2:272–80.
85. Seri M, Yin L, Barone V, et al. Frequency of RET mutations in long- and short segment Hirschsprung's disease. *Hum Mutat* 1997;9:243–9.
86. Herbarth B, Pingault V, Bondurand N, et al. Mutation of the Sry-related Sox10 gene in dominant megacolon, a mouse model for human Hirschsprung's disease. *Proc Natl Acad Sci USA* 1998;95:5161–5.
87. Pattyn A, Morin X, Cremer H, et al. The homeobox gene Phox2b is essential for the development of autonomic neural crest derivatives. *Nature* 1999;399:366–70.
88. Brooks AS, Bertoli-Avella AM, Burzynski GM, et al. Homozygous nonsense mutations in KIAA1279 are associated with malformations

- of the central and enteric nervous systems. *Am J Hum Genet* 2005;77:120–6.
89. Griseri P, Bachetti T, Puppo F, et al. A common haplotype at the 5' end of the RET proto-oncogene, overrepresented in Hirschsprung's patients, is associated with reduced gene expression. *Hum Mutat* 2005;25:189–95.
 90. Puri P. Hirschsprung's disease: clinical generalities. In: Holschneider AM, Puri P (eds). *Hirschsprung's disease and allied disorders*. 8th edition. Amsterdam: Harwood; 2000. 129–35.
 91. Stewart DR, Von Allmen D. The genetics of Hirschsprung disease. *Gastroenterol ClinNorth Am* 2003;32:819–37.
 92. Menezes M, Puri P. Long-term clinical outcome in patients with Hirschsprung's disease and associated Down's syndrome. *J Pediatr Surg* 2005;40:810–2.
 93. Ryan ET, Ecker JL, Christakis NA, Folkman J. Hirschsprung's disease: associated abnormalities and demography. *J Pediatr Surg* 1992;27:76–81
 94. Amiel J, Lyonnet S. Hirschsprung disease, associated syndromes, and genetics: a review. *J Med Genet* 2001;38:729–39.
 95. Singh SJ, Croaker GD, Manglick P, et al. Hirschsprung's disease: the Australian Paediatric Surveillance Unit's experience. *Pediatr Surg Int* 2003;19:247–50.
 96. Tamate S, Shiokawa C, Yamada C, et al. Manometric diagnosis of Hirschsprung's disease in the neonatal period. *J Pediatr Surg* 1984;19:285-8.
 97. Meunier P, Marechal JM, Mollard P. Accuracy of the manometric diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1978;13:411-5.
 98. Ito Y, Donahoe P, Hendren W. Maturation of the rectoanal response in premature and prenatal infants. *J Pediatr Surg* 1977;12:477-82.
 99. Diamond IR, Casadiego G, Traubici J, et al. The contrast enema for Hirschsprung disease: predictors of a false-positive result. *J Pediatr Surg* 2007;42:792-5.
 100. Backwinkel KD, Oakley OW, Tuffli GA. Rectal myomectomy for short segment aganglionic megacolon. *Surg Gynecol Obstet* 1971;132:109-13.
 101. Nissan S, Bar-Maor JA, Levy E. Anorectal myomectomy in the treatment of short-segment Hirschsprung's disease. *Ann Surg* 1969;170:969-77.
 102. Gherardi GJ. Pathology of the ganglionic- aganglionic junction in congenital megacolon. *Arch Pathol* 1960;69:520-3.
 103. Dobbins WO, Bill AH. Diagnosis of Hirschsprung's disease excluded by rectal suction biopsy. *N Eng J Med* 1965;272: 990-3.
 104. Alizai A, Batcup G, Dixon M, et al. Rectal biopsy for Hirschsprung's disease: What is the optimum method? *Pediatr Surg Int*. 1998; 13:121-4.
 105. Ghos A, Griffiths DM. Rectal biopsy in the investigation of constipation. *Arch Dis Child* 1998; 79:266-8.

106. Cusick E, Buick R: Injury to the common iliac artery during suction rectal biopsy. *J Pediatr Surg* 1998; 30:111-2.
107. Rees B, Azmy A, Nigam N, et al. Complications of rectal suction biopsy. *J Pediatr Surg* 1983; 18:273-5.
108. Adıgüzel Ü, Kırıştioğlu İ, Doğruyol H. Kısa segment Hirschsprung hastalığında myektomi ve sfinkteromyektomi. *Çocuk Cerrahisi Dergisi* 2009;23:35-9.
109. 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; 39:345-51.
110. Gao Y, Li G, Zhang X, et al. Primary transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: Preliminary results in the initial 33 cases. *J Pediatr Surg* 2001; 36:1816-9.
111. Skinner M. Hirschsprung's disease. *Curr Probl Surg* 1996;33:391-461.
112. Teitelbaum DH, Coran AG. Reoperative surgery for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg* 2003;12(2):124-31.
113. Teitelbaum DH, Qualman SJ, Caniano DA. Hirschsprung's disease. Identification of risk factors for enterocolitis. *Ann Surg* 1988;27:240-4.
114. De la Torre ML, Torres MT: Enfermedad de Hirschsprung. Estudio de 50 casos. Problemas de diagnóstico tratamiento en México. *Acta Pediatr Mèx.* 1999;20:273-9.
115. Jona JZ, Cohen RD, Georgeson KE, et al: Laparoscopic pullthrough procedure for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg* 1998;7:228-31.
116. Hirschsprung H. Stuhltragheit neugeborner in folge von dilatation and hypertrophie des colons. *Jaharb Kinderchir* 1887;27: 1-7.
117. Fisher JH, Swenson O. Hirschsprung's disease during infancy. *Surg Clin North Am* 1956;1511:5.
118. Bill A, Chapman N. The enterocolitis of Hirschsprung's disease: its natural history and treatment. *Am J Surg* 1962;103:70-4.
119. Marty T, Seo T, Matlak M, et al. Gastrointestinal function after surgical correction of Hirschsprung's disease: long-term follow-up in 135 patients. *J Pediatr Surg* 1995;30:655-8.
120. Bai Y, Chen H, Hao J, et al. Long-term outcome and quality of life after the Swenson procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2002;37:639-42.
121. Constantinides CG, Nixon HH: Anorectal manometry under anesthesia in the investigation of children with chronic constipation. *Diseases of the Colon & Rectum* 1982;25:125-30.
122. Kroesen AJ, Runkel N, Buhr HJ. Manometric analysis of anal sphincter damage after ileal pouch-anal anastomosis. *Int J Colorect Dis* 1999;14: 114-18.
123. Hackam DJ, Reblock KK, Redlinger RE, et al. Diagnosis and outcome of Hirschsprung's disease: does age really matter? *Pediatr Surg Int* 2004;20:319-22.

124. Swenson O, Sherman JO, Fisher JH, et al. The treatment and postoperative complications of congenital megacolon: a 25 year follow up. *Ann Surg* 1975;182:266–73.
125. Koivusalo AI, Pakarinen MP, Rintala RJ. Botox injection treatment for anal outlet obstruction in patients with internal anal sphincter achalasia and Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 2009;25:873-6.
126. Rintala RJ, Lindahl H. Sodium cromoglycate in the management of chronic or recurrent enterocolitis in patients with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2001;36:1032–5.
127. Herek O. *Saccharomyces boulardii*: a possible addition to the standard treatment and prophylaxis of enterocolitis in Hirschsprung's disease? *Ped Surg Int* 2002;18:567.
128. Hackam DJ, Filler RM, Pearl RH. Enterocolitis after the surgical treatment of Hirschsprung's disease: risk factors and financial impact. *J Pediatr Surg* 1998;33:830–3.
129. Rassouli R, Holschneider AM, Bolkenius M, et al. Long-term results of Rehbein's procedure: a retrospective study in German speaking countries. *Eur J Pediatr Surg* 2003;13:187–94.
130. Paskins Jr, Lawson JON, Clayden GS. The effect of ketamine anesthesia on anorectal manometry. *J Pediatr Surg* 1984;19:289-91.
131. Abbas BS, Forootan J. Role of anorectal myectomy after failed endorectal pullthrough in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1994;29:1307–9.
132. Weber TR, Fortuna RS, Silen ML, et al. Reoperation for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1999;34:154–7.
133. Lu WT, Chen CC. Factors affecting postoperative fecal soiling in Hirschsprung's disease. *J Formos Med Assoc* 1997;97:170-3.
134. Sarioglu A, Tanyel FC, Senocak ME, et al. Complications of the two major operations of Hirschsprung's disease: a single center experience. *Turk J Pediatr* 2001;43:219–22.
135. Foster P, Cowen G, Wrenn EL Jr, et al. Twenty-five years experience with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1990;25:531–4.
136. Ishikawa N, Kubota A, Kawahara H, et al. Transanal mucosectomy for endorectal pull-through in Hirschsprung's disease: comparison of abdominal, extraanal and transanal approaches. *Pediatr Surg Int* 2008;24:1127–9.

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimimde büyük emek ve özverileri olan değerli hocalarım Prof. Dr. Hasan Doğruyol, Prof. Dr. Emin Balkan, Prof. Dr. Arif Gürpınar, Prof. Dr. İrfan Kırıştiođlu ve Prof. Dr. Nizamettin Kılıç'a en derin saygılarımı sunar, canı gönülden teşekkür ederim.

Asistan sorumlusu olduđu ilk günden itibaren daha iyi eğitim almamız adına büyük mesai sarfeden ve tez çalışmalarımnda desteđini esirgemeyen Prof. Dr. İrfan Kırıştiođlu hocama ayrıca teşekkür ederim.

Birlikte çalışmaktan büyük mutluluk duyduğum değerli arkadaşlarım Dr. Burak Tanır, Dr. Esra Özçakır, Dr. Hilmi Mercan, Dr. Kemal Ağengin, Dr. Mesut Kaçar, Dr. Yusuf Çalışkan, Dr. Ayşe Şengün, Dr. Fatih Çelik, Dr. Çetin Aydın'a

Her türlü işimizde yardımını esirgemeyen, güler yüzü ile morallerimizi düzelten Tek. Akın Kaya'ya

UÜTF Çocuk Cerrahisi hemşireleri, sekreterleri ve personellerine,
Hayatım boyunca maddi ve manevi desteđinin esirgemeyen anneme,
babama ve kardeşlerime,

Hayatıma katıldığı andan itibaren desteđini ve sevgisini esirgemeyen değerli eşime ve varlığıyla mutluluk kaynađım olan sevgili ođluma teşekkür ederim.

ÖZGEÇMİŞ

1983 yılında Erzurum'un Pasinler ilçesinde doğdum. İlk ve orta öğretimimi Pasinler'de, lise ve üniversite eğitimimi Erzurum'da tamamladım. 7 ay Pasinler Alvar Sağlık Ocağında pratisyen hekim olarak çalıştıktan sonra 2007 Haziran ayında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'nda göreve başladım. Evli ve bir çocuk babasıyım.