



OLGU SUNUMU

YETİŞKİN HIRSCHSPRUNG HASTALIĞININ RADYOLOJİK BULGULARI

Pınar Özdemir Akdur, Aysel Türkvatan, Tülay Ölçer, Turhan Cumhur

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Radyoloji, Ankara, Türkiye

ÖZET

Submukozal (Meissner) ve myenterik (Auerbach) nöral pleksusların konjenital aganglionozisi olan Hirschsprung hastalığında esas olarak değişik uzunluktaki rektosigmoid veya rektum segmenti etkilenir. Olguların çoğunda hastalık neonatal dönemde manifest hale gelirken, nadiren de olsa ilk olarak erişkin yaşta tanı alır. Kronik kabızlık öyküsü ve uygun radyolojik bulguları olan hastalarda erişkin Hirschsprung hastalığı tanısından şüphelenilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Hirschsprung hastalığı, Konstipasyon, Bilgisayarlı tomografi

RADIOLOGIC FINDINGS OF ADULT HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

ABSTRACT

Hirschsprung's disease is a congenital aganglionosis of the submucosal (Meissner) and myenteric (Auerbach) neural plexuses principally affecting the rectosigmoid or rectal segments of varying length. Most cases become manifest during the neonatal period, but in rare instances, the disease is initially diagnosed in adult patients. The diagnosis of adult Hirschsprung's disease should be suspected in patients with a history of chronic constipation and appropriate radiologic findings.

Keywords: Hirschsprung's disease, Constipation, Computed tomography

GİRİŞ

Hirschsprung hastalığı, esas olarak rektosigmoid kolon veya rektumun submukozal (Meissner) ve myenterik (Auerbach) nöral pleksuslarının konjenital aganglionozisi ile karakterize olan bir tablodur. Hastalığın genel popülasyondaki insidansı 1/5000 olup, erkeklerde 4 kat daha sık görülür. Genellikle infant döneminde veya çocukluk çağında tanınan bu hastalıkta 5 yaşından sonra tanı alan olgu sayısı oldukça azdır. Erişkinde Hirschsprung hastalığının görülmesi ise oldukça nadirdir ve bu olgular Hirschsprung hastalığı tanısının akla gelmemesinden dolayı genelde yanlış tanı

alırlar.¹. Biz burada, çocukluğundan beri devam eden kronik kabızlık yakınması ile başvuran ve Hirschsprung hastalığı tanısı alan 29 yaşındaki bir olgunun baryumlu kolon grafisi ve bilgisayarlı tomografi (BT) bulgularını sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

Yirmi dokuz yaşındaki erkek hasta kronik kabızlık yakınması ile hastanemize başvurdu. Hastanın öyküsünden kabızlık yakınmasının çocukluk döneminden bu yana devam ettiği, bu yakınma nedeniyle daha önce doktora başvurmasına rağmen kesin tanı alamadığı ve defekasyona çıkmak için sürekli olarak

İletişim Bilgileri:

Dr. Aysel Türkvatan
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Radyoloji, Ankara, Türkiye
e-mail: aturkvatan@yahoo.com

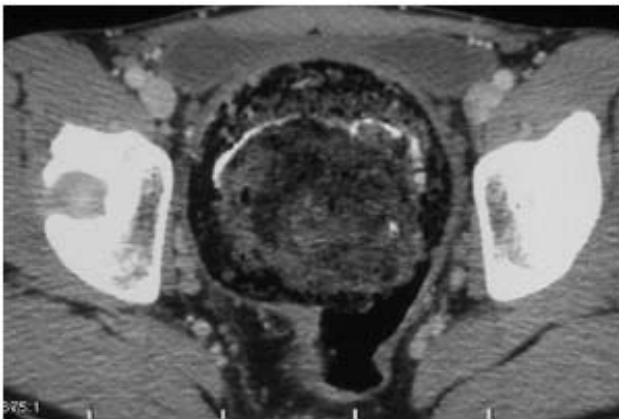
Marmara Medical Journal 2010;23(1);41-44



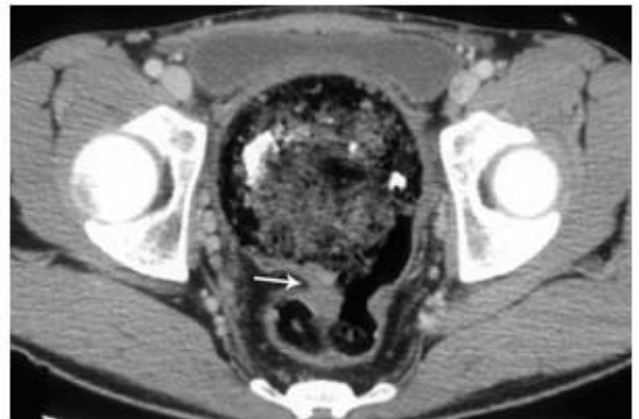
laksatif kullandığı öğrenildi. Fizik muayenede abdomen distandü görünümdeydi. Rektal tuşede rektumun boş olduğu tespit edildi. Hastanın rutin biyokimyası ve hemogramı normal sınırlar içerisindeydi. Baryumlu kolon grafisinde rektosigmoid ve sigmoid kolonda ileri derecede dilatasyon ve rektosigmoid kolon lümeninde dolma defekti şeklinde görünüm tespit edildi (Resim 1). Abdominal BT’de rektosigmoid kolon lümeninde 9x10 cm boyutlarında fekalom saptandı (Resim 2A). Rektosigmoid ve sigmoid kolon ileri derecede dilate olarak izlenirken, rektum kalın duvarlı ve daralmış görünümdeydi. Dilate ve dar segment arasındaki huni şeklindeki ‘geçiş zonu’ net olarak ayırdedilebiliyordu. (Resim 2B). Geçiş zonunun proksimalindeki en geniş barsak segmentinin transvers çapının, geçiş zonunun distalindeki en dar barsak segmentine oranı olarak tanımlanan ‘geçiş zonu oranı’ 4 (12/3 cm) olarak bulundu. Anorektal manometrede rektum duyarlılığının ileri derecede azaldığı ve yetersiz anal sfinkter relaksasyonu olduğu tespit edildi. Tüm bu bulgularla Hirschsprung hastalığı ön tanısı konulan hasta opere edildi (anterior rezeksiyon ve Hartman kolostomi). Histopatoloji bulguları Hirschsprung hastalığı ile uyumluydu.



Resim 1: Baryumlu kolon grafisinde rektosigmoid ve sigmoid kolonda ileri derecede dilatasyon ve lümeninde dolma defekti izleniyor.



a



b

Resim 2: Aksiyel bilgisayarlı tomografi (A,B) görüntülerinde sigmoid kolonda ileri derecede dilatasyon ve lümeni tamamıyla dolduran fekalom izleniyor. Dilate ve dar segment arasındaki huni şeklindeki ‘geçiş zonu’ (ok) net olarak ayırdedilebiliyor.



TARTIŞMA

Hirschsprung hastalığı ilk olarak 1888'de Hirschsprung tarafından, çocuklarda 'kolonun masif dilatasyon ve hipertrofisi' olarak tanımlanmıştır. Daha sonra 1948 yılında Whitehouse ve Kernohan tarafından, daralmış kolon segmentindeki nöral pleksuslarda ganglion hücrelerinin yokluğu olarak bildirilmiştir². Ganglion hücrelerinin yokluğu, nöral krest hücrelerinin 5 ile 20. gestasyon haftalarında gerçekleşen göçündeki yetersizlikle açıklanmaktadır¹. Hirschsprung hastalığında etkilenen kolon segmenti distalde internal anal sfinkterden başlayıp proksimalde değişik seviyelere kadar uzanabilir. Klasik tip veya kısa segment Hirschsprung hastalığında rektum veya sigmoid kolon tutulur ve bu olgular toplam olguların %75-80'nini oluştururlar. Geri kalan olgularda etkilenen segment çok daha proksimale uzanabilir ve hatta tüm kolon tutulabilir. Hirschsprung hastalığında, ganglion hücrelerinin yokluğu sonucunda rektoanal inhibitör refleks etkilenen segmentte kaybolur ve ilgili segment kontrakte olarak kalır. Aganglionik segmentin kalıcı kontraksiyonu sonucu daha proksimaldeki segment ise dilate olur^{3,4}.

Hirschsprung hastalığı daha çok pediatrik bir antite olarak kabul edilmesine rağmen nadiren erişkin olgularda da karşımıza çıkabilmektedir. Bazı yazarlar 10 yaşından sonra tanı alan olguları erişkin Hirschsprung hastalığı kategorisinde değerlendirirken, bazıları 18-19 yaş sonrası tanı alan olguları bu gruba dahil etmektedir^{1,5}. Erişkin Hirschsprung hastalığı genelde gözden kaçtığı veya yanlış tanı aldığı için gerçek sıklığı bilinmemektedir. Ancak hastalığın görülme sıklığının sanılandan yüksek olduğu düşünülmektedir⁶. Erişkin Hirschsprung hastalığında tanının erken yaşta konamamasının nedeni, proksimalde innervasyonu bulunan kolon segmentinin hipertrofiye olarak distaldeki darlığı uzun süre kompanse etmesi olarak açıklanabilir. Erişkin Hirschsprung hastalığının semptom ve bulguları pediatrik hasta grubuyla benzerdir. Erişkin yaşta karşımıza çıkan olgular tipik olarak infant dönemden beri yaşadıkları

kronik kabızlık ve abdominal distansiyondan yakınırılar. Temel semptom olan kronik kabızlık nedeniyle çoğunlukla fonksiyonel kabızlık tanısı alan bu hastalar uzun süreli laksatif, suppozituar, katartik ve enema kullanma öyküsüne sahiptirler. Başlıca diğer kronik semptomlar arasında ise abdominal distansiyon, karın ağrısı ve ele gelen fekaloid kitleler yer alır^{2,4,5}. Bu sayılan kronik semptomlar dışında Hirschsprung hastalığı enterokolit, ince barsak obstruksiyonu, stenoz, volvulus, perforasyon, septik şok ve ölüm gibi komplikasyonlarla da karşımıza çıkabilir. Erişkin hastalarda intestinal obstruksiyon bulguları daha siktir ve pediatrik yaş grubuna kıyasla daha şiddetli bir tablo olarak karşımıza çıkar⁷⁻¹⁰. Bizim hastamız çocukluğundan beri varolan kronik kabızlık, zaman zaman bu yakınmasına ilave olan karın ağrısı ve kronik laksatif kullanma öyküsüne sahipti.

Hirschsprung hastalığı tanısında kullanılan temel tanı yöntemleri baryumlu kolon grafisi, anorektal manometre ve rektal biyopsidir. Başlangıçta ilk olarak baryumlu kolon grafisi yapılır. Bu incelemede, daralmış segmentin proksimalindeki dilate barsak segmentlerinin yanı sıra bu dar ve dilate segment arasındaki 'huni' şeklindeki geçiş zonu görülebilir. Geçiş zonunun görülmesi güvenilir bir bulgu olmasına rağmen bunun görülmemesi Hirschsprung hastalığı tanısını ekarte ettirmez¹¹. Geçiş zonunun proksimalindeki en geniş barsak segmentinin transvers çapının, geçiş zonunun distalindeki en dar barsak segmentine oranı olarak tanımlanan 'geçiş zonu oranı' Hirschsprung hastalığı olan olgularda ortalama 4 (3.1-5.4) olarak bildirilmiştir. Bu oran Hirschsprung hastalığı'nın ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken hipoganglionozis olgularında ise ortalama 2 (1.7-3)'dir⁶. Hirschsprung hastalığını düşündüren diğer güvenilir bir bulgu da baryum ve gaita karışımının retansiyonudur. BT, baryumlu kolon grafisi gibi dilate segmenti, dar segmenti, geçiş zonunu ve varsa fekalomu gösterir ve olayın anatomik detaylarını çok daha iyi ortaya koyar¹ 'Geçiş zonu oranı' BT ile çok daha



doğru bir şekilde hesaplanabilir. BT, parsiyel veya komplet obstruksiyon durumunda ise herhangi bir barsak hazırlığı gerektirmeden obstruksiyon tanısı koymamıza yardımcı olur. Ayrıca kronik kabızlık yapan diğer olası tanılar, özellikle de kolon kanseri tanısını ekarte etmemizi sağlar⁶. Anorektal manometre ile, rektal distansiyona cevap olarak internal anal sfinkterin gevşemediği gösterilir². Bizim hastamızda kontrastlı kolon grafisi ve BT' de rektosigmoid kolona oturan heterojen yapıda fekalom görüntüsünün yanı sıra rektosigmoid ve sigmoid kolon dilatasyonu mevcuttu. Hastamızın anorektal manometre çalışması Hirschsprung hastalığını destekliyordu.

Erişkin Hirschsprung hastalığının ayırıcı tanısında; hipoganglionozis, psikojenik megakolon, anal stenoz, Chagas hastalığı, striktür (inflamatuar barsak hastalığı, tüberküloz, aktinomikozis, amebiasis veya radyoterapiye sekonder), tümör, fekal impaksiyon, katartik alışkanlığı, hipotroidizm, Parkinson hastalığı, nörojenik hastalıklar ve idiopatik megakolon gibi pek çok hastalık düşünülmelidir. Ancak bunların çoğunda erişkin Hirschsprung hastalığında izlenen düzgün sirkumferensiyel geçiş zonu görülmez¹¹.

Sonuç olarak; erişkinde Hirschsprung hastalığının görülmesi oldukça nadirdir ve bu olgular Hirschsprung hastalığı tanısının akla gelmemesinden dolayı genelde yanlış tanı alırlar. Çocukluk yıllarından beri devam eden kronik kabızlık öyküsüne sahip hastalarda, hastalığı düşündüren radyolojik bulgular da varsa Hirschsprung hastalığı tanısı akla gelmelidir. Aksi takdirde tanıdaki gecikme nedeniyle Hirschsprung hastalıklı olgular obstruksiyon, volvulus veya enterokolit gibi ciddi ve yaşamı tehdit eden komplikasyonlarla karşımıza gelebilirler.

KAYNAKLAR

1. Chen F, Winston JH III, Jain SK, et al. Hirschsprung's disease in a young adult: report of a case and review of the literature. *Ann Diagn Pathol* 2006;10:347-351.
2. Crocker N. L, Messmer J. M. Adult Hirschsprung's disease. *Clin Radiol* 1991;44: 257-259.
3. Lorijin F, Boeckxstaens G. E, Benninga M. A. Symptomatology, pathophysiology, diagnostic work-up, and treatment of Hirschsprung disease in infancy and childhood. *Pediatr Gastroenterol* 2007;9:245-253.
4. Wheatley M, Wesley J, Coran A, et al. Hirschsprung's disease in adolescents and adults. *Dis Colon Rectum* 1990;33:622-629.
5. Miyamoto M, Egami K, Maeda S, et al. Hirschsprung disease in adults: report of a case and review of the literature. *J Nippon Med Sch* 2005;72(2): 113-120.
6. Kim H. J, Kim A. Y, Lee C W, et al. Hirschsprung disease and hypoganglionosis in adults: radiologic findings and differentiation. *Radiology* 2008;247:428-434.
7. Hackam D J, Reblock K K, Redlinger R.E. Diagnosis and outcome of Hirschsprung's disease: does age really matter? *Pediatr Surg Int* 2004;20:319-322.
8. Tan FLS, Tan YM, Heah SM, et al. Adult Hirschsprung's disease presenting as sigmoid volvulus: a case report and review of literature. *Tech Coloproctol* 2006;10:245-248.
9. Menezes M, Puri P. Long-term outcome of patients with enterocolitis complicating Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 2006;22:316-318.
10. Murphy F, Puri P. New insights into the pathogenesis of Hirschsprung's associated enterocolitis. *Pediatr Surg Int* 2005;21:773-779.
11. Mindelzun R, Hicks S. M. Adult Hirschsprung disease: radiographic findings. *Radiology* 1986;160:623-625.