

HIRSCHSPRUNG HASTALIKLI OLGULARDA DÜZELTİCİ AMELİYAT SONRASI KLİNİK SEYİRİN ANOREKTAL MANOMETRE TETKİKİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Tuğrul TİRYAKI¹, Emrah ŞENEL¹, Fatih AKBIYIK¹, Ervin MAMBET¹, Ziya LİVANELİOĞLU¹, Halil ATAYURT¹

¹S.B. Ankara Dışkapı Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, ANKARA

ÖZET

Amaç: Hirschsprung hastalıklı olgularda cerrahi tedavi ile genellikle iyi sonuçlar alınırken bir grup hastada barsak disfonksiyonunun devam ettiği gözlenir. Çocukluk çağı boyunca Hirschsprung hastalığı nedeni ile opere edilen olgularda klinik düzelmenin olduğu rapor edilmektedir. Bu klinik düzelmenin nedeni açık değildir. Çalışmamızda Hirschsprung hastalığı nedeni ile definitif ameliyatı yapılmış olan olgularda periyodik olarak yapılan anorektal manometri incelemesi ile yaşla beraber anorektal fonksiyonların değişiminin değerlendirilmesi amaçlandı.

Materyal Metod: Periyodik anorektal manometre değerlendirmesi yapılan, Hirschsprung hastalığı nedeni ile opere edilmiş olan 25 erkek, beş kız toplam 30 olgu değerlendirildi. Rektoanal inhibitör refleksi (RAİR) ile maksimum anal istirahat basıncı (MAİB) ölçümleri değerlendirmeye alındı. Fonksiyonel seyir düzenlenen anketler ile belirlendi.

Bulgular: Hastaların ilk değerlendirilmelerinde altı olguda enterokolit (%20), yedi olguda (%23) ise kabızlık yakınmalarının olduğu belirlendi. Anorektal inhibitör refleksi tüm olgularda anormal olarak değerlendirildi. Ameliyat sonrası manometre ölçümlerinde maksimum anal istirahat basıncı değerlendirmeleri karşılaştırıldığında değişik yaş grupları arasında anlamlı fark bulunmadı. Klinik izlem esnasında barsak fonksiyonunun kendiliğinden düzelenerek, disfonksiyonel yakınmaların %43' den %15'e gerilediği belirlendi.

Tartışma ve Sonuç: Hirschsprung hastalığı nedeni ile opere edilen olguların çoğunda ameliyat sonrası dönemde barsak fonksiyonlarının bozuk olduğu görülmektedir. İzlem esnasında kabızlık ve enterokolit yakınmaları özellikle beş yaşından sonra gerilemektedir. Hirschsprung hastalığında tedavi sonrası anorektal bölgenin manometrik değerlendirmesinde belirgin bir değişiklik olmadan yaşla beraber klinik iyileşmenin olması barsak motilitesinin düzenlenmesi, karın kaslarının ve eksternal anal sfinkterin istemli olarak kullanılmasının öğrenilmesi gibi farklı mekanizmaların iyileşmede rol oynayabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar kelimeler: Hirschsprung hastalığı, anorektal manometre

Yazışma Adresi:
Dr. Tuğrul Tiryaki
Cevizlidere Cad. 58/11
Balgat/ANKARA
E-Mail: htiryaki@hotmail.com

EVALUATION OF THE CLINICAL OUTCOME WITH ANORECTAL MANOMETRIC MEASUREMENTS AFTER DEFINITIVE SURGERY FOR HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

SUMMARY

Aim: Surgery for Hirschsprung's disease (HD) generally results in a satisfactory outcome, but some patients continue to have persistent bowel dysfunction. During childhood, progressive clinical improvement in patients operated for HD has been reported. The reason of the functional improvement in these patients is not clear. The aim of this investigation is to evaluate anorectal function periodically after definitive surgery for Hirschsprung's disease by anorectal manometry and compare the clinical improvement with manometric results.

Materials and Methods: We evaluated (25 males, 5 females) 30 patients who had been operated for Hirschsprung's disease and evaluated with periodical anorectal manometry. Anorectal inhibitory reflex and maximum anal resting pressure were monitored. Functional outcomes were determined by a questionnaire.

Results: Postoperative enterocolitis was seen in six patients (20%) and constipation was reported as a side effect in seven (23%) of the children in the first postoperative evaluation. Anorectal inhibitory reflex was abnormal in all of the patients. The postoperative anal resting pressure was not statistically different among patients in different ages groups. We found a spontaneous improvement in bowel function from 43% to 15% within the follow-up period.

Conclusion: The results of our study show that the majority of the patients have impaired bowel functions. On follow-up symptoms of constipation and enterocolitis had decreased significantly after five years old age. The extent of improvement was simply related to age whereas all the other anorectal manometric values did not change. In spite of abnormal anorectal manometry colonic motility, voluntary straining of the abdominal muscle and relaxation of the external sphincter keep the patients at recovery.

Key Words: Hirschsprung's disease, anorectal manometry

Hirschsprung hastalıklı olgularda düzeltici ameliyat sonrası kabızlık, enterokolit atakları gibi yakınmaların azalarak devam ettiği görülmektedir (1-6). Düzeltici ameliyat sonrası görülen barsak disfonksiyonu yakınmalarının, yaşla beraber gerilediği pekçok seride vurgulanmaktadır (7-12). Ameliyat sonrası yeni oluşturulan rektumun uyum mekanizmasının bilinmesi, zaman içerisinde barsak fonksiyon bozukluklarında olan düzelmenin nasıl olduğunun anlaşılabilmesi için gereklidir. Hirschsprung hastalığı nedeni ile opere edilen olgularda yapılan tekrarlayan anorektal manometre incelemeleri ile anorektal bölge fonksiyonlarının zaman içinde gösterdiği değişiklikler hakkında önemli bilgiler elde edilir (6,13).

Çalışmamızda Hirschsprung hastalığı nedeni ile definitif ameliyatı yapılmış olan olgularda tekrarlayan anorektal manometri incelemesi ile yaşla beraber anorektal fonksiyonların değişiminin değerlendirilmesi amaçlandı.

OLGULAR VE METOD

Kliniğimizde 2000-2003 yılları arasında Hirschsprung hastalığı nedeni ile opere edilen 25 erkek 5 kız, toplam 30 olgu değerlendirmeye alındı. Koruyucu kolostomi işlemi ile aşamalı yapılan Duhamel onarımı, tüm olgularımızda tercih edilen cerrahi yöntemdi. Hastane kayıtları değerlendirilerek, hazırlanan anket formu ile hasta ebeveynleri ile görüşülerek klinik bulgular ve gastrointestinal

fonksiyonlar hakkında veriler toplandı. Olgularımız belirli aralıklar ile anorektal manometre çalışması ve anketlerle izleme alındı.

Çalışmaya alınan olgularımızın aileleri ile yüz yüze yapılan görüşmelerde Farrugia ve arkadaşlarının (14) Duhamel ameliyatı sonrası barsak fonksiyonlarını değerlendirmek için hazırladıkları anket baz alınarak hazırlanan sorgulamalar kullanıldı. Hastalarda gayta kontinansını değerlendirebilmek için anketler, üç yaşını doldurduktan sonra uygulandı. Ankette dışkılama sıklığı, içeriği, kontrol, kontinans, herhangi bir ilaç kullanıp kullanılmadığı, kaçırma, kabızlık, gaita tutamama ve enterokolit bulguları sorgulandı.

Klinik değerlendirme ise iyi, orta, kötü olarak yapıldı. İyi klinik grup, ayda ikiden az bulaşması olan ve kabızlığı olmayan; orta grup, haftada 2' den fazla bulaşması olan yada kabızlığı olan; kötü klinik grup da ise belirgin inkontinansı olan, ciddi kabızlık atakları geçiren veya tekrarlayan enterokolit atakları geçiren olgular değerlendirildi.

Anorektal manometri incelemesi tüm hastalarda sol lateral dekubit pozisyonunda gerçekleştirildi. Anorektal manometre değerlendirmesinde maksimum anal istirahat basıncı (MAİB) ile rektoanal inhibitör refleksi (RAİR) değerlendirmeye alındı. Rekto anal inhibitör Reflexi rektuma yerleştirilen ölçüm kateterinin balonunun 30 ml hava ile şişirilmesine anal sfinkterin 20 mmHg' dan daha fazla gevşeyerek cevap vermesi olarak değerlendirildi.

İlk anorektal manometre çalışması 30 olguda median 3,4 yaşında (3,2 yaş-7,8 yaş) gerçekleştirildi. İkinci manometre değerlendirmesi ilk çalışmadaki olguların 27' si ile median 4,6 yaş (4,3yaş-8,5yaş), 22 olgu ise üçüncü manometre değerlendirmesine median 5,3 yaş (5,2 yaş-9 yaş)' ında yapıldı.

Elde edilen MAİB sonuçlarının yaşlara göre karşılaştırmasında ANOVA testi, klinik iyileşme ve fonksiyonel skorlamanın karşılaştırılmasında ise Mann-Whitney U testi ile istatistiksel analiz yapılarak, 0,05' den küçük p değeri anlamlı olarak kabul edildi.

BULGULAR

Hastaların demografik özellikleri tablo 1' de gösterilmiştir. Barsak fonksiyonları, tüm grupta

Tablo 1 Olguların Demografik Özellikleri (n:30)

	Sayı	(%)
Erkek/Kız oranı	25/5	
Tanı sırasında klinik bulgular		
Karında şişlik		% 85
Kabızlık		% 65
Enterokolit		% 18
Tanı yaşı		
Neonatal	14	
1-12 ay	10	
1-5 yaş	4	
6 yaş	2	
Hastalığın yaygınlığı		
Rectosigmoid	21	
Uzun kolonik	9	
Düzeltilici ameliyat yaşı	median 13 ay (12 ay-7 yaş)	
Operasyon tipi		
Duhamel	30	
Düzeltilici ameliyat sonrası ilk yapılan manometre değerlendirmesinin yaşı median 3,4 yaş (3,2 yaş-7,8yaş)		

hastalar üç yaşın üzerine geldikten sonra değerlendirmeye alındı. Kabızlık değerlendirmesinde; haftada 3' den az spontan dışkılama, ağırlı barsak hareketi, rektal impaksiyon varlığı ve karında fekal kitle olması kriter (15) olarak kabul edildi. Bulaşma, iç çamaşırına az miktarda gayta bulaşması olarak değerlendirilirken, inkontinans düzenli gayta kaçırması olarak değerlendirildi. Enterokolit ise karın şişliği, ishal ya da kanlı gayta, kusma ve ateş olarak değerlendirildi.

Tekrarlayan yakınmaları olan olgularda anastomoz darlığı ve residüel aganglionozis, rektal muayene, baryumlu kolon grafileri ve rektal biopsilerle ekarte edildi. Hastaların ameliyat sonrası klinik değerlendirilmesi tablo 2' de gösterilmiştir.

Hastaların ilk değerlendirilmelerinde % 23 oranında kabızlık görülürken, izlemde bu oranın % 14' e düştüğü belirlendi. Yine erken dönemde % 20 olan enterokolit oranının izlemde % 7' ye indiği saptandı.

İlk yapılan anorektal manometre değerlendirmelerinde 30 hastanın 26' sında RAİR görülmezken dört olguda şüpheli pozitif bulundu. Ortalama MAİB 56 mmHg iken klinik değerlendirme 16 (%53) olguda iyi olarak bulundu.

Tablo 2. Ameliyat Sonrası Barsak Fonksiyonları

	Postoperatif 1. değerlendirme Hastaların yaşı (median 3,4 yaş)	Postoperatif 2. değerlendirme Hastaların yaşı (median 4,8 yaş)	Postoperatif 3. değerlendirme Hastaların yaşı (median 5,6 yaş)
MAİB mmHg	56±15	68±12	57±13
RAİR	26 (-) / 4 (±)	25(-) / 2(±)	21 (-)/1(±)
Kabızlık	7 (23%)	4 (16%)	2 (10%)
Soiling	8 (26%)	5 (20%)	4 (21%)
Enterokolit	6 (20%)	1 (12%)	1 (5%)
İnkontinans	2 (6,6 %)	1 (4%)	(-)
Klinik izlem	İyi 16 (53%)	19 (70%)	20 (91%)
	Orta 8 (27%)	5 (19%)	(-)
	Kötü 6 (20%)	3 (11%)	2 (9%)

İkinci manometre değerlendirmesinde; 27 olgudan 25' inde RAİR negatif olarak bulundu. MAİB ise 68 mmHg iken klinik değerlendirmede 19 (%70) olgu iyi olan grupta yer aldı.

Üçüncü manometre değerlendirmesinde 21 olguda RAİR negatif çıkarken MAİB 57 mmHg olarak bulundu klinik olarak 20 (% 91) olgu iyi olarak değerlendirildi.

Tekrarlanan anorektal manometre incelemelerinde MAİB değerleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı. Ancak klinik iyileşme ve fonksiyonel skorlamanın arasında istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu izlendi ($p < 0,05$).

TARTIŞMA

Hirschsprung hastalığında tedavi sonrası pek çok olguda barsak fonksiyonlarının iyi olduğu belirlense de, bazı olgularda yakınmalar, ameliyat sonrası dönemde de devam eder (1, 2, 3, 4, 8, 9). Yakınmaları devam eden olguların çoğunda zaman içerisinde kendiliğinden düzelme olduğu görülmektedir (5, 7, 8, 9, 11, 12). Hastalarda gözlenen kendiliğinden düzelmenin nedeni çok açık değildir. Opere edilen olgularda izlemde belli aralıklarla yapılan anorektal manometre çalışmaları ile yeni yapılan rektumun fonksiyonu değerlendirildi. Yapılan ölçümlerde MAİB ve RAİR değerlendirmelerinde gruplar arasında fark

bulunmaz iken, fonksiyon değerlendirme anketlerinde ve klinik değerlendirmelerde anlamlı olarak fark olduğu ve yaşla beraber klinik iyileşmenin arttığı saptandı.

Rektal pull-through ameliyatlarından sonra RAİR' in normale döndüğü ifade edilse de (4) çalışmamızda RAİR yokluğu ile gevşemeyen anal sfinkter manometrik olarak izlenmiştir. Manometrik bulguların klinik durum ile bağlantısı olmamakla beraber, NO pomad uygulanarak sfinkter basıncı düşürülen olgularda semptomların gerilediği görülmüştür (16).

Tekrarlayan anorektal manometre değerlendirmelerinde herhangi bir değişiklik saptanmayışı klinik iyileşmenin anal sfinkterlerin dışında başka mekanizmalarla olduğunu düşündürmektedir. Ganglion hücrelerinin 2-4 yaş arasında maturasyonunu tamamlaması, barsak motilitesinde düzelmeye neden olabileceği gibi, yaşla beraber karın kaslarının istemli kullanımı ve external anal sfinkter kontrolünün öğrenilmesi, dışkılamanın kontrolünde önemli hale gelir (11, 17, 18).

Sonuç olarak anorektal bölgenin manometrik değerlendirmesinde belirgin bir değişiklik olmadan yaşla beraber klinik iyileşmenin olması, barsak motilitesinin düzenlenmesi, karın kaslarının ve eksternal anal sfinkterin istemli kullanılmasının öğrenilmesi gibi farklı mekanizmaların iyileşmede rol oynayabileceğini düşündürmektedir.

KAYNAKLAR

1. Marty TL, Seo T, Matlak ME Sullivan JJ, Black Re, Johnson DG. Gastrointestinal function after surgical correction of Hirschsprung's disease: Long term follow-up in 135 patients. J Pediatr Surg 1995; 30: 655-658.
2. Bai Y, Chen H, Hao J, Huang Y, Wang W. Long term outcome and quality of life after the Swenson procedure for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 2002; 37: 639-642.
3. Heikkinen M, Rintala R, Luukkonen P. Long term anal sphincter performance after surgery for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1997; 32: 1443-1446.
4. Heij HA, de Vries X, Bremer I, Ekelkamp S, Vos A. Long term anorectal function after Duhamel operation for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1995; 30: 430-432.
5. Sherman JO, Snyder ME, Weitzman JJ, Jona JZ, Gillis DA, O'Donnell B, Cacassonne M, Swenson O. A 40-year multinational retrospective study of 880 swenson procedures. J Pediatr surg 1989; 24: 833-838

6. Moore SW, Millar AJ, Cywes S. Long term Clinical manometric and histological evaluation of obstructive symptoms in the posoperative Hirschsprung's patient. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 106-111.
7. Tariq GM, Brereton RJ, Wright VM. Complications of endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 1202-1206.
8. Fortuna RS, Weber TR, Tracy TF, Jr Silen ML, Craddock TV. Critical analysis of the operative treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Surg* 1996; 131: 520-524
9. Yanchar NL, Soucy P. Long-term outcome after Hirschsprung's disease: patients' perspectives. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1152-1160.
10. Mishalany HG, Woolley MM. Postoperative functional and manometric evaluation of patients with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 443-446.
11. Di Lorenzo C, Solzi GF, Flores AF, Schwankovsky L, Hyman PE. Colonic motility after surgery for Hirschsprung's disease. *Am J Gastroenterol* 2000; 95: 1759-1764.
12. Reding R, Je Ville de Goyet, Gosseye S, Clapuyt P, Sokal E, Buts JP, Gibbs P, Otte JB. Hirschsprung's disease: a 20- year experience. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1221-1225.
13. Keshgar AS, Ward HC, Clayden GS, Je Sousa NM. Investigations for incontinence and constipation after surgery for Hirschsprung's disease in children. *Pediatr Surg Int* 2003; 19: 4-8.
14. Farrugia MK, Alexander N, Clarke S, Nash R, Nicholls EA, Holmes K. Does transitional zone pull-through in Hirschsprung's disease imply a poor prognosis? *J Pediatr Surg* 2003; 38: 1766-1769.
15. Loening-Baucke V. Constipation in early childhood: patients characteristics, treatment, and long term follow up. *Gut* 1993; 34: 1400-1404.
16. Tiryaki T, Demirbag S, Atayurt H, Cetinkurt S. Topical Nitric Oxide Treatment after pull through operations for Hirschsprung's Disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 40: 390-392.
17. Miele E, Tozzi A, Staiano A, Toraldo C, Esposito C, Clouse RE. Persistence of abnormal gastrointestinal motility after operation for Hirschsprung's disease. *Am J Gastroenterol* 2000; 95: 1226-1230.
18. Murphy MS. Achievement of voluntary control. In: Walker AW, Durie PR, Hamilton JR, et al eds. *Pediatric Gastrointestinal Disease: Pathophysiology, Diagnosis, Management*. Philadelphia BC Decker Inc. 1991: 95-96.