

İleostomili total kolonik aganglionozisli hastada beslenme yönetimi: vaka sunumu

Nutritional management in a total colonic aganglionosis with ileostomy: case report

Nevra Koç¹, Mehmet Gündüz¹, Özlem Ünal¹, Doğuş Güney², Atilla Şenaylı^{2,3}, Emrah Şenel^{2,3}

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bölümü, Ankara, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Bölümü, Ankara, Türkiye

³Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Geliş Tarihi: 31.07.2017

Kabul Tarihi: 28.11.2017

Doi: 10.21601/ortadogutipdergisi.331397

Öz

Uzun segment Hirschsprung hastalığı (USHH) veya total kolonik aganglionozis (TKA) Hirschsprung hastalığının (HH) en nadir formlarındandır. Yakın geçmişe kadar mortalitesi yüksek olan hastalıklar arasındaydı. Klinik belirtilerin iyi anlaşılması, radyolojik görüntülemeler ile erken tanı konulabilmesi, uygun cerrahi uygulama ve yeterli beslenme destek yöntemlerinin geliştirilmesi ile mortalite ve morbidite zaman içinde azaltılabilmektedir. Yazımızda batın distansiyonu ve safralı kusma nedeni ile değerlendirilen matür yenidoğan erkek hasta sunulmaktadır. HH şüphesi ile rektal biyopsi yapılan ve ganglion hücresi görülmeyen hastaya transanal endorektal pull through (TEPT) yapılması planlandı. TEPT sırasında yapılan biyopsilerle TKA saptanan hastaya, ileal pullthrough ve ileostomi yapıldı. Operasyon sonrası ileostomiden kayıp nedeniyle metabolik bozukluklar gelişen ve kilo alımı olmayan hasta metabolizma bölümü ile birlikte takip edildi. TKA nedeni ile definitif ameliyatı yapılan ileostomisi olan hastalar sıvı elektrolit dengesizliği nedeni ile yüksek morbiditeye sahiptir. Mortalite ve morbiditenin azaltılabilmesinde, beslenme desteğinin ve multidisipliner yaklaşımın önemini belirten olgu sunumu hazırlandı.

Anahtar Kelimeler: Beslenme desteği, ileostomi, total kolonik aganglionozis

Abstract

Long segment Hirschsprung disease (LSHD) or total colonic agangliosis (TCA) is one of the rarest forms of Hirschsprung disease (HD). It was among high mortality diseases since near future. Better understanding of clinical symptoms, early diagnosis with the help of radiologic imaging, development of proper surgical techniques and methods for dietary supplementation have decreased mortality and morbidity in time. Her we present a mature newborn male patient suffering from abdominal distention and vomiting. HH was suspected and agangliosis was determined in rectal biopsy specimens. Transanal endorectal pull through (TEPT) was performed and TCA was diagnosed from biopsy specimens taken during TEPT. Ileal pull through and ileostomy was performed and metabolic problems occurring due to loss from ileostomy after operation was managed with collaboration of department of metabolic diseases. Patients who are operated for definitive operations for TCA and who have ileostomy are prone to water-electrolyte imbalance and have high morbidity. In order to decrease mortality and morbidity, enteral nutrition and multidisciplinary approach are important.

Keywords: Ileostomy, nutrition support, total colonic aganglionosis

Giriş

Hirschsprung hastalığı (HH) infantlarda görülen fonksiyonel barsak obstrüksiyonun en sık nedenidir ve insidansı 1:5000 canlı doğum, erkek / kız oranı 4/1'dir [1]. Ganglionik hücrelerin nöral krestten göçü ile barsak motilitesi sağlayan hücrelerin gelişmesi ve barsaklardaki uygun lokalizasyonlara yerleşmesi gerekir. Bu süreç sırasında oluşan eksiklik ve/veya bozukluk ile HH gelişir. Hastalıklı barsak segmenti ile normal barsağın birleşke yerine “transizyonel zon” denir ve transizyonel zon yaklaşık %80 oranında rektum veya rektosigmoid bölgededir. Uzun segment aganglionozis olduğunda HH’da splenik fleksura veya transvers kolona; total kolonik aganglionozisde (TKA) ise tüm kolon ve kısa bir terminal ileum segmentine kadar uzanmaktadır. Total kolonik aganglionozis, tüm HH vakalarının %3-12’sini oluşturur. Erkek / kız oranı 0,8 / 1 olarak kız predominans söz konusudur [2,3]. Bu hastalarda ameliyatın yapılmasının yanısıra sonrasında gelişebilecek metabolik problemlerin giderilmesi ile uğraşmakta gerekecektir. Özellikle kısa barsak sendromu gelişme ihtimali veya dirençli diyare kliniği ile oluşabilecek sorunların yakın takibi gerekecektir. Bu sunumumuzda olgunun ameliyat sonrası klinik süreci incelenmiştir.

Olgu

Postnatal birinci gününde anne sütü alımı sonrası kusması ve karın distansiyonu olan 35 yaşındaki annenin beşinci gebeliğinden 41 haftalık 3600 gr doğan erkek bebek sunulmaktadır. İlk 24 saat içinde gayta çıkışı olmayan hastanın rektal irrigasyonla gayta çıkışı olduğu görüldü. Hastanın ayakta direk karın grafisinde (ADBG) dilate intestinal loop görünümü ve anormal gaz dağılımı mevcuttu (Resim 1). Baryumlu kolon grafisinde transizyonel zon görülmedi, non spesifik olarak değerlendirildi. Oral alımı yetersiz, gayta çıkışı irrigasyon ile olan hastaya HH şüphesi ile tam kat rektal biyopsi yapıldı. Biopsinin aganglionik olarak sonuçlanması üzerine aileye rektal irrigasyon eğitimi verildi. Definitif operasyonu postnatal 45. günde yapılan hastanın, geçen süre içerisinde enterokolit atağı görülmedi. Hastaya TEPT yapılması planlandı. Definitif operasyon sırasında gönderilen tam kat kolon frozen biyopsi serilerinin aganglionik olması üzerine total kolonik aganglionozis düşünülerek laparotomi yapıldı. Ganglionik segmentin terminal ileumun yaklaşık 10 cm proksimaline ilerlediği görüldü. İleoanal anastomoz ve ileostomi yapıldı. Operasyon sonrası total parenteral nutrisyon desteği (130 kcal/kg) verildi. Hasta beşinci günde anne sütü ile beslenmeye başlandı. Sadece anne sütü ile beslendiği sürece hacim olarak oral aldığı kadar ileostomiden sıvı muhteviyatta gayta çıkışı olmaktadı (Resim 2). Metabolizma bölümü tarafından değerlendirilen hastaya anne sütü yanında orta zincirli yağ asiti içeren

yoğun hidrolize formüla (Similac Alimentum(R)) verildi. Bu beslenme protokolü ile beslenme sonrası hastanın ileostomiden gelen gayta içeriği kıvamının arttığı ve partiküllü hale geldiği görüldü (Resim 3). Olguda ise bebek saat başı beslenerek, ileostomiden gelen hacim ringer laktat ile karşılanarak sodyum kaybı minimuma indirildi ve hiponatremi gelişmedi. Ağırlık kaybı gözlenmeyen hastada beslenme desteğinin dördüncü gününden itibaren kilo alımı başladı. Hastanın intravenöz, oral aldığı çıkardığı hacim takibi, ileostomiden kayıp miktarı, kilo takibi, beslenme desteği planı yoğun bakım hemşiresi, metabolizma ve beslenme destek ünitesi diyetisyeni tarafından gerçekleştirildi.



Resim 1. Distal intestinal obstrüksiyon görülen ayakta direk karın grafisi



Resim 2. Koyu yeşil partikülsüz sıvı içerik



Resim 3. Koyu yeşil partiküllü kıvamlı içerik

Anne sütü ile beslenme sıklığı arttırılarak ve orta zincirli yağ asiti içeren yoğun hidrolize formüla eklenerek uygulanan beslenme protokolü sonucu oral beslenmenin dördüncü günü itibari ile hastanın kilo kaybının durduğu ve kilo almaya başladığı gözlemlendi (Tablo 1).

Tablo 1. Hastaya verilen beslenme destek tedavisi ve klinik bulgular

Hafta	Kilo artışı (g/gün)	Ostomi içeriği ve şekli	Oral beslenme	TPN
İlk 2 Hafta	15	Açık yeşil partikülsüz sıvı formda	Depolanmış anne sütü + 24x15 cc Similac alimantum + ADEK vitaminleri IV verildi	TPN* TPN**
3. Hafta	60	Koyu yeşil partiküllü kıvamlı formda	12x emzirme + 12x45 cc Similac alimantum + ADEK vitaminleri IV verildi	TPN kesildi
4. Hafta	100	Koyu yeşil partiküllü kıvamlı formda	12x emzirme + 12x60 cc Similac alimantum	-

Tartışma

Uzun segment tutulumu olan yenidoğanlarda genelde distal ileal obstrüksiyon kliniği gelişir. Baryumlu kolon grafisinde tipik olarak kısa, nispeten dar “question mark” kolon görünümü olabilmektedir. Fakat bu görüntü patognomik değildir. Uzun segment HH veya TKA düşünülen hastalarda uzatılmış pull through, “colon patch” (Martin, Kimura modifikasyonları), J poş konstrüksiyon gibi teknikler ile cerrahi tedavi uygulanabilmektedir. Uzun segment HH veya TKA’da TEPT yöntemi de uygulanabilmektedir. Öncesinde transizyonel zonun seviyesinin belirlenmesi ve/veya intestinal mezonun serbestleştirilmesi için mini umbilikal insizyon ile laparotomi veya laparaskopi yapılması önerilmektedir [2].

İleostomi yenidoğanlarda genelde acil abdominal cerrahi gerektiren hastalıklarda uygulanır. İleostomi, distalindeki anastomozu korumak ve / veya distalinde anastomoz yoksa dahi karın içindeki mevcut hadiseye dair sonuca diğer barsakların adaptasyonu için uygulanabilmektedir. Preterm bebeklerde sıklıkla ileostomi, nekrotizan enterokolit (NEC) nedeniyle, term bebeklerde ise ileal atrezi, volvulus ve HH gibi birçok cerrahi hastalık nedeniyle uygulanabilir. Yapılan çalışmalarda yenidoğanlarda ve prematüre bebeklerde ileostomiden dolayı gelişen sodyum kayıplarının yeterli enerji verilmesine rağmen büyüme geriliğine neden olduğu bildirilmektedir. Ancak ağırlık kaybı ile ilişkisine dair literatürde bir bilgi bulunmamaktadır. İleostomide sodyum kayıplarının yerine konulması ile ilgili rehberlerdeki tedavi net değildir [3].

Hirschprung hastalığı olan ve total kolektomi yapılan, ile-

ostomili olguda öncelikli hedef annenin bebeğini emzirmesi ve süt salınımının artmasını sağlamaktır. Anne sütü yüksek oranlarda Ig A, nükleotidler ve lökositleri içermektedir. Laktoz içeriği yüksek olmasına rağmen içeriğindeki glutamin, uzun zincirli yağ asitleri (LCT) ve growth hormon gibi birçok faktör immün fonksiyonları iyileştirmede ve intestinal adaptasyonda önemli rol oynamaktadır. Bu nedenle bebeğin oral alımı açılır açılmaz depolanmış kolosturum vermeye başlandı. Anne emzirmesi yönünde desteklendi. Enerji açığı oluşmaması için MCT içeren, yoğun hidrolize, hipoallerjenik formüle ile saat başı beslendi. Kolonun total olarak çıkarılmış ve ileumun kısaltılmış olmasından dolayı makro ve mikrobeyin öğelerinin sindirim ve emilimi güçleşmektedir [4-10]. Similac Alimantum(R) un içeriğinde total enerjinin yağdan gelen yüzdesi yüksek olup bu oranın %50’si MCT’den oluşmaktadır. Protein içeriği yoğun hidrolize olup sindirilmiş niteliktedir. Laktoz içermemektedir. Kolik ağrı tarzı semptomları, sindirim ve emilim sorunlarını en aza indirmektedir. Tablo 1’de gösterildiği üzere ürünün kullanımını takip eden ikinci günde ileostomiden gelen içerik koyu yeşil renge dönmüş, üçüncü günden itibaren kıvamda katılaşma başlamıştır. Kıvamlanmadan sonraki gün ise tartı artışı başlamıştır. ADEK vitaminleri oral alımı artıncaya kadar intravenöz yolla verilmiştir.

Sonuç olarak; ileostomili bir bebekte operasyonun öncesinde ve sonrasında verilen beslenme desteği, medikal tedavi ve hemşirelik bakım süreci tedavinin mihenk taşıdır. Bu tür bebeklerin tedavisinde multidisipliner yaklaşım tedavi başarısını artırarak, hastanede kalış süresini kısaltacak ve ek operasyon gereğini en aza indirgeyecektir.

Maddi Destek ve Çıkar İlişkisi

Çalışmayı maddi olarak destekleyen kişi/kuruluş yoktur ve yazarların çıkarı dayalı bir ilişkisi yoktur.

Kaynaklar

1. Topor L, Ulici A, Malureanu D, et al. Difficulties in the diagnostics and treatment of near total congenital megacolon. *Chirurgia* 2014;109:701-4.
2. Yeh YT, Tsai HL, Chen CY, et al. Surgical outcomes of total colonic aganglionosis in children: a 26-year experience in a single institute. *J Chin Med Assoc* 2014;77:519-23.
3. Ludman L, Spitz L, Tsuji H, Pierro A. Hirschsprung's disease: functional and psychological follow up comparing total colonic and rectosigmoid aganglionosis. *Arch Dis Child* 2002;86:348-351
4. O'Neil M, Teitelbaum DH, Harris MB. Total Body Sodium depletion and poor weight gain in children and young adults with an ileostomy: a case series. *Nutr Clin Pract* 2014;29:397-401.
5. Vanessa Shaw. Surgery in the gastrointestinal tract. Chapter 8. Clinical Paediatric Dietetics 3th Ed. Ed By: Vanessa Shaw, Margaret Lawson. 2007. Blacwell Publishing
6. Oliver Goulet. Malabsorptive disorders and short bowel syndrome. Chapter 3.9. Pediatric Nutrition in Practice. 2nd Ed. Ed By: Berthold Koletzko. 2015. Karger Publishing.
7. Fuller MF, Milne A, Harris CI, Reid TM, Keenan R. Amino acid losses in ileostomy fluid on a protein-free diet. *Am J Clin Nutr* 1994;59:70-3.
8. Troost FJ, Brummer RJM, Dainty JR, Hoogewerff JA, Bull VJ, Saris WHM. Iron supplements inhibit zinc but not copper absorption in vivo in ileostomy subjects. *Am J Clin Nutr* 2003; 78:1018-23.
9. Lia A, Andersson H, Mekki N, Julie C, Senft M, Lairon D. Postprandial lipemia in relation to sterol and fat excretion in ileostomy subjects given oat-bran and wheat test meals. *Am J Clin Nutr* 1997;66: 357-65.
10. Clarke JM, Bird AR, Topping DL, Cobiac L. Excretion of starch and esterified short-chain fatty acids by ileostomy subjects after the ingestion of acylated starches. *Am J Clin Nutr* 2007; 86:1146-51.

Sorumlu Yazar: Nevra Koc, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bölümü, İrfan Baştuğ Cad, 06110, Ankara, Türkiye
E-mail: nevrakoc@yahoo.com