

# Hirschsprung Hastalığında Transanal Endorektal Pull-through ve Martin-modifiye Duhamel Ameliyatlarının Sonuçlarının Karşılaştırılması

## Comparison of the Results of Transanal Endorectal Pull-through and Martin-modified Duhamel Operations in Hirschsprung Disease

Yasemin Dere Günel<sup>1</sup>, Mustafa Kemal Aslan<sup>2</sup>, Ayşe Karaman<sup>3</sup>, İbrahim Karaman<sup>3</sup>, Derya Erdoğan<sup>3</sup>, Yusuf Hakan Çavuşoğlu<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Kırıkkale, Türkiye

<sup>2</sup>Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Ankara, Türkiye

<sup>3</sup>Ankara Dr. Sami Ulus Kadın-Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Ankara, Türkiye

<sup>4</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

### Öz

**Amaç:** Hirschsprung hastalığı (HH) tanısıyla transanal endorektal pull-through (TEPT) ve Martin-modifiye Duhamel ameliyatları yapılmış olan hastalarımızın sonuçlarının karşılaştırılması.

**Gereç ve Yöntem:** Kliniğimizde 2002-2007 yılları arasında HH nedeniyle TEPT (grup 1, n=24), transanal yolla başlanıp laparotomi gerektiren endorektal pull-through (grup 2, n=12) ve Martin modifiye Duhamel (grup 3, n=17) uygulanan 53 hasta değerlendirildi. Bu hasta grupları yaş, cinsiyet, aganglionik segment uzunluğu, intraoperatif detaylar, postoperatif erken dönem komplikasyonlar ve uzun dönem fonksiyonel sonuçlar açısından değerlendirildi ve karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Çalışmamızda grup 1 hastaların ortalama ameliyat yaşı, ameliyat süresi, oral beslenmeye başlama zamanı, ilk gaita çıkarma zamanı ve hastanede kalış süresi grup 2 ve grup 3 hastalarla karşılaştırıldığında anlamlı olarak az veya kısa bulundu ( $p<0,001$ ). Ameliyat sırasında kan transfüzyonu ihtiyacı yüzde olarak grup 1 hastalarda daha az olmasına rağmen aradaki bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ). Serimide postoperatif enterokolit oranı grup 3'te yüzde olarak daha yüksek bulunmasına rağmen aralarındaki bu fark anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ). Her üç düzeltici tekniğin uzun dönem fonksiyonel sonuçları (kontinans, fekal soiling, kabızlık) değerlendirilip karşılaştırıldığında aralarında anlamlı bir fark bulunmadı ( $p>0,05$ ).

**Sonuç:** TEPT tekniği kolay uygulanabilen güvenli bir tekniktir. Özellikle erken dönemde tanı konmuş, enterokolit öyküsü olmayan, henüz bağırsak dilatasyonu gelişmemiş, rektosigmoid tutulumlu HH'lerde TEPT ilk tercih olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Transanal Endorektal Pull-through, Hirschsprung Hastalığı, Duhamel Pull-through

### Abstract

**Objectives:** We compared the results of patients who underwent transanal endorectal pull-through (TEPT) and Martin-modified Duhamel operations for Hirschsprung's disease (HD).

**Materials and Methods:** Between 2002 and 2007, we evaluated 53 patients with HD treated with TEPT (group 1, n=24), endorectal pull-through with a laparotomy requirement after an initiated transanal approach (group 2, n=12) and Martin-modified Duhamel (group 3, n=17). Age, gender,

Çalışma 2007 yılında Çocuk Cerrahisi uzmanlık tezi olarak basılmıştır.

29. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi ve 27. Mısır Çocuk Cerrahisi Kongresi, İstanbul 14-17 Mayıs 2011'de sözlü bildiri olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Öğr. Üyesi Yasemin Dere Günel, Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Kırıkkale, Türkiye

Tel.: +90 505 640 3006 E-posta: drderegunal@yahoo.com ORCID ID: orcid.org/0000-0003-4488-236X

Geliş Tarihi/Received: 25.10.2019 Kabul Tarihi/Accepted: 31.10.2019

©Telif Hakkı 2019 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır. Yayınlanan tüm içerik CC BY-NC-ND lisansı altındadır.



length of aganglionic segment, intraoperative details, postoperative early complications and long term functional outcomes are evaluated and compared among these patient groups.

**Results:** In this study age at the time of the operation, duration of the operation, time to first oral feeding, time to first stool and hospital stay in the patients the group 1 were significantly less or shorter than those ones in group 2 and group 3 ( $p<0.001$ ). Blood transfusion requirement during operation in group 1 was less than the other groups, but this difference didn't reach statistical significance ( $p>0.05$ ). Postoperative enterocolitis had a higher incidence in group 3, but there was also no significant difference ( $p>0.05$ ). There was no difference in the long-term functional results (continence, fecal soiling, constipation) of all three procedures ( $p>0.05$ ).

**Conclusion:** TEPT is both a feasible and safe technique. It may be the first choice particularly in patients with early diagnosed rectosigmoid HD patients without enterocolitis or bowel dilatation.

**Key Words:** Transanal Endorectal Pull-through, Hirschsprung's Disease, Duhamel Pull-through

## Giriş

Hirschsprung hastalığı (HH), distal bağırsakta myenterik ve submukozal pleksuslarda gangliyon hücrelerinin bulunmaması ile karakterize, enterik sinir sisteminin gelişimsel bir bozukluğudur (1). Bu durum etkilenen distal bağırsak bölümünde peristaltizm yokluğuna ve fonksiyonel bir bağırsak tıkanıklığına neden olur. Günümüzde HH'nin düzeltici cerrahi tedavisi çok aşamalı açık yöntemlerden daha az invaziv tek aşamalı transanal cerrahi tekniklere doğru kaymıştır (1). HH'nin düzeltilmesi için çeşitli yöntemler mevcut olmasına rağmen hepsinin ortak hedefi aganglionik kolonun çıkarılması veya bypass edilmesi, normal innerve olan proksimal bağırsağın anüse getirilmesi ve anal sfinkter fonksiyonunun korunmasıdır (2). HH'nin düzeltici cerrahisi için kullanılan teknikler arasında, Duhamel retrorektal pull-through tekniği ve transanal endorektal pull-through (TEPT) tekniği en sık kullanılanlardır (1). Duhamel tekniğinin en büyük avantajı, normal kolonun retrorektal alandan çekilmesi ile pelvik rektumun sınırlı diseksiyonu iken, TEPT tekniğinin en büyük avantajı seroza ve kas tabakasını koruyan mukozal-submukozal aganglionik kılıfın rezeksiyonuna sahip perineal yaklaşımdır (3,4). TEPT tekniği, laparotomiden kaçınılarak intraabdominal kontaminasyon riskini, intestinal adezyon oluşumunu ve pelvik yapıların zarar görme riskini ortadan kaldırır (3,5). Ayrıca TEPT tekniğinin daha iyi kozmetik sonuçlar ve daha kısa hastanede kalış süresi gibi avantajları belirtilmiş ve birçok çalışma onun güvenliğini ve etkinliğini raporlamıştır (6,7).

Son yıllarda bazı pediyatrik cerrahi merkezleri neredeyse tüm hastalarda Duhamel prosedürünün uygulanmasından TEPT prosedürünün uygulanmasına geçmiştir (1,8,9). Bazı yazarlar ise hala uzun segment hastalarında Duhamel prosedürünü tercih etmeye devam etmektedir (1). Ancak, bu iki tekniğin genel veya belli olgularda birbirine üstünlüğü yönünde hala çok az kanıt vardır (1,10).

Bu çalışmada, HH tedavisinde merkezimizde yapılan tek evreli TEPT, laparotomi yardımcı endorektal pull-through ve Martin modifiye Duhamel ameliyatlarının teknik özelliklerini, ameliyat sonrası gelişen komplikasyonlarını ve uzun dönem fonksiyonel sonuçlarını karşılaştırarak deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık.

## Gereç ve Yöntem

Çalışma için Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurulu'ndan onay alınmıştır (onay numarası: B1041SM4060017-Per. sayılı 28.05.2007 tarihli). Bu çalışmaya Ekim 2002 ile Mayıs 2007 tarihleri arasında HH tanısıyla, TEPT (grup 1, n=24), transanal yolla başlanıp laparotomi ihtiyacı olan endorektal pull-through (grup 2, n=12) ve Martin modifiye Duhamel (grup 3, n=17) düzeltici ameliyatları yapılan toplam 53 hasta dahil edildi.

Hastaların, tanı yaşı ve cinsiyet dağılımını içeren demografik bilgiler, başvuru anındaki klinik bilgiler, tanısız çalışmalar, ek anomali sıklığı, aganglionozis seviyesi, kolostomi varlığı ve kolostomi açılması veya kapatılması sonrası komplikasyonlar, yapılan düzeltici ameliyatlar ve düzeltici ameliyat sonrası komplikasyonlar geriye dönük olarak değerlendirildi.

Tüm hastalarda ön tanı, klinik bulgular ve geçiş zonunu gösteren baryumlu kolon grafisine dayandırıldı. Kesin tanı, preoperatif tam kat rektal biyopsi ile doğrulandı. Geçiş zonu, ameliyat sırasında alınan biyopsilerin frozen incelemesi ile kesinleştirildi.

Grup 1 hastalarına ameliyat öncesi idrar sondası takıldı. Hastaya litotomi pozisyonu verilerek ipek sütürler ile anal ekartasyon yapıldı. Dentate çizginin 0,5-1 cm proksimalinden çepeçevre mukozal insizyon yapıldı. Mukozaya askı sütürleri koyularak proksimale doğru submukozal diseksiyona başlandı. Peritoneal refleksiyon seviyesinde tam kata geçildi. Tüm hastalarda musküler kılıf posteriordan kesildi. Aganglionik seviyeyi belirlemek için frozen biyopsiler yapıldı. Ganglionik segment belirlendikten sonra koloanal anastomoz uygulandı. On iki hastada cerrahiye transanal yaklaşımla başlanmasına rağmen laparotomiye ihtiyaç duyuldu. Bu hastalar grup 2'ye dahil edildi. Grup 3 ise öncesinde ostomisi olan, daha sonra pull-through işlemi abdominoperineal yolla stapler yardımıyla yapılan ve en sonunda kolostomisi kapatılan üç aşamalı klasik Martin modifiye Duhamel ameliyatı yapılan hastalardan oluşuyordu.

Grup 3 dışındaki tüm hastalar ameliyat sonrası ikinci haftadan itibaren anal dilatasyon programına alındı ve 10-14 gün süre ile gün aşırı dilatasyon uygulandı.

Her üç grubun, ortalama ameliyat yaşı, ameliyat süreleri, çıkarılan kolon segmentin uzunluğu, ameliyat sırasında kan transfüzyon ihtiyacı, operasyon sonrası ilk oral beslenmeye geçiş zamanı, ilk defekasyon zamanı ve hastanede kalış süreleri ve postoperatif komplikasyonları değerlendirildi ve sonuçlar karşılaştırıldı. HH ile ilişkili enterokolit tanısı ateşli veya ateşsiz patlayıcı tarzda kötü kokulu ishal ve abdominal distansiyonu içeren klinik şikayetlere dayandırıldı. Ek olarak letarji, rektal kanama veya hemodinamik bozulma enterokolitin daha ciddi semptomları arasında sayıldı.

Ortalama 27,6±14,4 aylık takip süresinde yapılan kontrollerde hastaların operasyon sonrası gelişen kontinans, fekal soiling varlığı ve kabızlık gibi fonksiyonel sonuçları değerlendirilip karşılaştırıldı. Postoperatif komplet kontinans ve fekal soiling değerlendirilirken son takip döneminde 2,5 yaş üzeri olan ve ostomisi olmayan hastalar dikkate alındı. Şiddetli kabızlık, haftada ikiden daha az spontan bağırsak hareketi veya elle hissedilen karın fekal kitlesi olarak tanımlandı. Kabızlığı olan tüm hastaların laksatif ve/veya enema tedavi ihtiyacı vardı. Düzenli bağırsak hareketleri 1-5 kez/gün normal veya yarı-katı kıvamlı gaita çıkışı olan, gündüz ve gece kilot kirlenmesi olmayan hastalar komplete kontinans; istemli gaita çıkışı olan, fakat kabızlık için ilaç tedavisi almasına rağmen gün içerisinde birkaç kez kilot kirlenmesi olan hastalar fekal soiling olarak değerlendirildi.

### İstatistiksel Analiz

Verilerin analizi SPSS 11.5 paket programında yapıldı. Tanımlayıcı istatistikler sürekli değişkenler için ortalama ± standart sapma, kategorik değişkenler için % olarak verildi. Bağımsız gruplar arasında hastalık süresi ortalamaları yönünden farkın anlamlılığı bağımsız grup sayısı iki olduğunda Student's t testi veya Mann-Whitney U testiyle bağımsız grup sayısının ikiden fazla olduğu durumda ise Kruskal-Wallis testiyle değerlendirildi. Kruskal-Wallis test istatistiğinin anlamlı görüldüğü yerlerde farka neden olan grubu belirlemek için Kruskal-Wallis çoklu karşılaştırma testi kullanıldı. Kategorik karşılaştırmalar için Ki-Kare veya Fisher'in Kesin testi kullanıldı. P<0,05 için sonuçlar istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

### Bulgular

Grupların demografik özellikleri ve cerrahi sonuçlarının karşılaştırılması Tablo 1'de gösterildi. Definitif ameliyat yapılan toplam 53 hastanın 39'u (%73,6) erkek, 14'ü (%26,4) kızdı. Genel olarak erkek/kız oranı 2,8/1 olarak bulundu. Aganglionozis seviyesi rektosigmoid kolunun proksimalinde olan hastalarda ise bu oran 1,4/1'di. Cinsiyet dağılımı yönünden gruplar arasında istatistiksel fark yoktu (p>0,05). İlk tanı konulma yaşı 30 günün altında olan hasta sayısı 24 (%45,2), 1 ay-1 yaş arasında olan

hasta sayısı 19 (%35,8), 1 yaşıdan büyük olan hasta sayısı ise 10'du (%19). Tanı konulma yaşı yönünden gruplar arasında anlamlı fark yoktu (p>0,05).

Yenidoğan döneminde tanı konulan 24 hastada başvuru şikayetleri; %79,2 mekonyum çıkarmada gecikme, %79,1 abdominal distansiyon, %70,8 safralı kusma, %20,8 enterokolit, %4,1 intestinal perforasyondur. Süt çocuğu veya daha büyük yaşlarda tanı konulan 29 hastada ise; %79,3 kabızlık, %68,9 abdominal distansiyon, %41,3 safralı kusma, %31 enterokolit, %3,4 intestinal perforasyondur.

Dokuz hastada (%17) 13 ek anomali (%24,5) saptandı. İki hastada inguinal herni, bir hastada Waardenburg sendromu (konjenital sağırlık, hipopigmentasyon, yüz deformitesi), bir hastada ürolithiazis, iki hastada Down sendromu ile birlikte konjenital kalp hastalığı, bir hastada mental motor retardasyon ile birlikte pektus karinatus, bir hastada inmemiş testis, bir hastada da inmemiş testis ile birlikte meckel divertikülü bulundu. Bir hastada (%1,8) aile öyküsü vardı.

Aganglionozis seviyesi 36 (%68) hastada rektosigmoid kolonda, 15 (%28,3) hastada rektosigmoid kolon proksimalinde bulundu. İki hastada ise total TKA saptandı. Grup 2 ve 3 ile karşılaştırıldığında grup 1 de aganglionozis seviyesi anlamlı olarak rektosigmoid kolondaydı (p<0,001) (Tablo 1). HH'de mortalitenin en önemli nedeni olan enterokolit, tüm yaş gruplarında tanı konulan hastaların %26,4'ünde ilk başvuru şikayeti olarak karşımıza çıktı. Yenidoğan ve daha büyük hasta grubu arasında enterokolit ile başvurma yönünden anlamlı fark yoktu (p>0,05). Aganglionozis seviyesi rektosigmoid kolonda olan hastaların enterokolitle başvurma oranları %13,9 iken, rektosigmoid kolondan daha proksimalde olan hastaların enterokolitle başvurma oranı %52,9'du. Aradaki bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p=0,006).

Kliniğimizde tek aşamalı TEPT yöntemi Aralık-2003 yılından sonra uygulanmaya başlandı. Bu dönemden önce 23 hastaya tanı konulduktan sonra rutin olarak enterostomi uygulandı. Daha sonra bu hastaların 12'sine Martin modifiye Duhamel ameliyatı uygulandı. On birine de öncelikle transanal yaklaşımla endorektal pull-through denendi. Ancak yedi hastaya laparotomi gerekti. Üç hasta başka merkezlerden kolostomi açılarak kliniğimize sevk edildi. Bu hastalara da Martin modifiye Duhamel ameliyatı yapıldı. TEPT yöntemi uygulanmaya başladıktan sonra tanı alan 27 hastanın 21 tanesine operasyon öncesinde kolostomi uygulamasına gerek kalmadı. Bu hastaların tümüne transanal yoldan başlanıp iki tanesine laparotomi gerekti. Altı hastaya ise çeşitli nedenlerle kolostomi uygulandı. Bunlar; bir hastaya çekum perforasyonu nedeniyle çekostomi, üç hastaya şiddetli enterokolit ve obstrüksiyon nedeniyle transvers loop kolostomi, bir hastaya total kolonik aganglionozis (TKA) nedeniyle ileostomi, bir hastaya da ciddi fekalomları nedeniyle ileri derecede dilate proksimal kolona sahip olduğu için transvers loop kolostomi

uygulandı. Daha sonra bunların bir tanesine TEPT, üç tanesine laparotomi yardımcı EPT ve iki tanesine de Martin Modifiye Duhamel ameliyatı uygulandı.

Grup 1'de ortalama ameliyat yaşı diğer gruplarla karşılaştırıldığında anlamlı olarak düşüktü ( $p<0,001$ ). Grup 1'de ortalama ameliyat süresi diğer gruplarla karşılaştırıldığında anlamlı olarak düşüktü ( $p<0,001$ ). Grup 1'de rezeke edilen bağırsak uzunluğu diğer gruplarla karşılaştırıldığında anlamlı olarak daha kısaydı ( $p<0,001$ ). Grup 2 ile grup 3 arasında ise anlamlı bir fark bulunmadı ( $p>0,05$ ). Definitif ameliyat sırasında kan transfüzyonu ihtiyacı yüzde olarak grup 1'de daha az olmasına rağmen gruplar arasındaki bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ) (Tablo 1).

Grup 2 ve 3 ile karşılaştırıldığında Grup 1'de ameliyattan sonra daha erken oral beslenmeye başlandı, bağırsak hareketleri daha erken başladı ve hastanede kalış süresi daha kısaydı (sırasıyla;  $p<0,001$ ,  $p=0,032$  ve  $p<0,001$ ). Takip süresi yönünden gruplar arasında anlamlı bir fark yoktu ( $p>0,05$ ) (Tablo 1).

Düzeltilen ameliyatlar sonrası gelişen komplikasyonlar Tablo 2'de verildi. Postoperatif enterokolit gelişimi grup 3 de yüzde olarak daha yüksek bulunmasına rağmen aralarındaki bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ). Grup 1'deki hastaların ikisinde ameliyattan sonra anal dilatasyona yanıt veren anastomoz darlığı gelişti. Bir hastada da rutin anal dilatasyonlar sonrası rektal mukozada yırtık gelişti ve primer onarım yapıldı. Hiçbir hastada üreter yaralanması ve musküler kılıf apsesi görülmedi. Grup 2'deki hastaların ikisinde brid ileus gelişti ve bu hastalara bridektomi yapıldı. Bir hastada anal dilatasyona yanıt veren anastomoz darlığı gelişti. İki hastada medikal tedaviye yanıt veren yara enfeksiyonu gelişti. Bir hastada alt anastomoz kaçağı

nedeniyle posterior sagittal yaklaşımla re-pull-through yapıldı. Bir hastada musküler kılıf absesi gelişti. Apse spontan olarak drene olup medikal tedaviye cevap verdi. Grup 3 hastaların üçünde brid ileus gelişti. Bunların ikisi medikal tedavi ile düzeldi, bir tanesine cerrahi olarak bridektomi yapıldı. Bir hastaya anastomoz darlığı nedeniyle reanastomoz yapıldı. Bir hastada Martin anastomozda kaçak gelişti ve laparotomi yapılarak ileostomi açıldı. İki hastaya eviserasyon onarımı yapıldı. Definitif ameliyat sırasında pull-through edilen kolonun frozen biyopsisi ile ganglionik segment belirlenmesine karşın rezeke edilen segmentin proksimal ucunun patoloji raporu aganglionik olarak gelen iki hastaya, tekrar rektal biyopsi ile doğrulandıktan sonra re-Duhamel yapıldı.

**Tablo 2: Definitif ameliyatlar sonrası gelişen komplikasyonların karşılaştırılması**

	Grup 1 (n=24)	Grup 2 (n=12)	Grup 3 (n=17)	p
Enterokolit	2 (%8,3)	1 (%8,3)	4 (%23,5)	>0,05
Brid ileus	-	2 (%16,6)	3 (%17,6)	>0,05
Anastomoz darlığı	2 (%8,3)	1 (%8,3)	1 (%5,8)	>0,05
Rektal mukozal yırtık	1 (%4,1)	-	-	>0,05
Yara enfeksiyonu/yara ayrılması	-	2 (%16,6)	3 (%17,6)	>0,05
Alt anastomoz kaçağı	-	1 (%8,3)	-	>0,05
Martin anastomozunda kaçak	-	-	1 (%5,8)	>0,05
Musküler kılıf absesi	-	1 (%8,3)	-	>0,05
Eviserasyon	-	-	2 (%11,7)	>0,05
Aganglionik pull-through	-	-	2 (%11,7)	>0,05

**Tablo 1: Grupların özellikleri ve cerrahi sonuçlarının karşılaştırılması**

	Grup 1 (n=24)	Grup 2 (n=12)	Grup 3 (n=17)	p
Cinsiyet (E/K)	19/5	10/2	10/7	>0,05
Aganglionozis seviyesi				
Rektosigmoid kolon	23 (%95,8)	4 (%33,3)	9 (%52,9)	<0,001*
Rektosigmoid kolon proksimali	1 (%4,2)	8 (%66,7)	8 (%47,1)	
Pull-throug öncesi kolostomi varlığı	5 (%20,8)	10 (%83,3)	17 (%100)	<0,001*
Ameliyat yaşı (ay)	16,7±28,6 (32 gün-11,5 yıl)	46,5±47,9 (23 gün-12,5 yıl)	31,6±23,3 (11ay-9 yıl)	<0,001*
Ameliyat süresi (dakika)	170±43 (90-240 dk)	275±47,5 (180-360 dk)	328,2±72,3 (180-420 dk)	<0,001*
Rezeke edilen aganglionik bağırsak uzunluğu (cm)	21,7±10,4 (7-40 cm)	36±11,3 (20-55 cm)	39,6±8,1 (30-55 cm)	<0,001*
Kan transfüzyonu ihtiyacı	4 (%16,6)	4 (%33,3)	8 (%47)	>0,05
İlk defekasyon süresi # (gün)	1 (1,8±1,1) (1-4 gün)	3 (3,0±1,5) (1-5 gün)	4 (3,8±1,7) (2-6 gün)	0,032*
Oral beslenmeye geçiş süresi (gün)	2 (2,2±0,8) (1-4 gün)	4 (4±1,9) (2-8 gün)	6 (6±2,9) (1-11 gün)	<0,001*
Hastanede kalış süresi (postoperatif gün)	4,5±2,2 (2-10 gün)	11,2±4,2 (6-17 gün)	12,8±9,4 (7-38 gün)	<0,001*
Takip süresi (ay)	25±12,9 (4-43 ay)	23,8±12,9 (2-41 ay)	34±16 (2-58 ay)	>0,05

E: Erkek, K: Kadın

#Bu değerlendirmeye postoperatif dönemde ostomisi olduğu için grup 1'den beş, grup 2'den yedi, grup 3'ten 12 hasta dahil edilmemiştir.

\*Grup 1, grup 2 ve 3 ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark var, grup 2 ve grup 3 arasında istatistiksel olarak anlamlı fark izlenmedi

Her üç grubun definitif ameliyat sonrası fonksiyonel sonuçları Tablo 3' de verildi. Postoperatif komplet anorektal kontinans ve fekal soiling değerlendirilirken son takip döneminde 2,5 yaş üzeri olan ve kolostomisi olmayan hastalar dikkate alındı. Bu kriterlere göre kontinans yönünden gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ( $p>0,05$ ). Bununla birlikte grup 1'de üç hastada, grup 2'de üç hastada, grup 3'te ki teknik sonrası üç hastada özellikle geceleri ara ara olan fekal soiling gözlemlendi. Ancak gruplar arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ). Grup 1'de bir hastada, grup 2'de bir hastada ve grup 3'teki iki hastada laksatiflere cevap veren tekrarlayan kabızlık gelişti. Gruplar arasındaki fark anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ). Sadece bir hasta düzeltici ameliyattan 3 yıl sonra başka bir nedenden dolayı kaybedildi.

**Tablo 3: Definitif ameliyat sonrası fonksiyonel sonuçlar\***

	Grup 1	Grup 2	Grup 3	p
<b>Komplet kontinans</b>	15/16 (%93,7)	8/9 (%88,8)	12/15 (%80)	>0,05
<b>Kabızlık</b>	1/23 (%4,3)	1/9 (%11,1)	2/15 (%13,3)	>0,05
<b>Fekal soiling</b>	3/16 (%18,75)	3/9 (%33,3)	3/15 (%20)	>0,05
<b>Günlük gaita sıklığı (ortalama)</b>	2-3	2-3	2-3	>0,05

\*Postoperatif komplet anorektal kontinans ve soiling değerlendirilirken son takip döneminde 2,5 yaş üzeri olan ve kolostomisi olmayan hastalar dikkate alındı

## Tartışma

HH'de tanı konulma yaşının giderek küçülmesi, tek evreli düzeltici ameliyatların devreye girmesi ve bu ameliyatların 0-4 aylık dönemde yapılabilir olması son yirmi yıldaki temel gelişmelerdir. Bu gelişmeler ışığında ilk aşamada kolostomi açılması, daha sonra abdominal ve perineal yaklaşımlı düzeltici ameliyatlardan birinin yapılması ve sonrasında kolostomi kapatılması olarak bilinen standart cerrahi tedavi, açık veya laparoskopik yardımcı tek evreli düzeltici ameliyatlara ilerlemiş ve son dönemde de çoğu olguda yenidoğan döneminde primer TEPT prosedürü uygulanmaya başlanmıştır (11-13). TEPT tekniğinin avantajları, yenidoğan döneminde kolay uygulanabilmesi, laparotomi sonrası gelişebilen intra abdominal adezyon oluşumu veya kontaminasyon riskini en aza indirmesi, pelvik yapılar zarar verme riskinin az olması, ameliyat süresinin ve hastanede kalış süresinin daha kısa olması ve mükemmel kozmetik sonuç vermesi olarak sayılabilir (8,14). Bu teknikle ilgili birçok klinikte çok başarılı erken sonuçlar elde edilmiş, ancak fekal kontinans ve dışkılama sıklığı gibi uzun dönem sonuçları belirleyecek olan ileri çalışmalara hala ihtiyaç vardır.

HH'nin yaklaşık %70'i (%58-83) rektosigmoid tutulum göstermektedir (15). Bizim çalışmamızda da literatür ile uyumlu

olarak %68 (n=36) oranında rektosigmoid bölgede, %28,3 (n=15) oranında rektosigmoid proksimalinde, %3,7 (n=2) oranında ise total TKA saptandı. TEPT tekniğinin en önemli kısıtlamalarından birinin aganglionik segmentin sigmoid kolon proksimaline uzanması olduğu belirtilmiştir. Bu nedenle TEPT tekniğinin, ameliyat öncesi baryumlu kolon grafisi ile geçiş zonu tespit edilen ve rektosigmoid tutulumu olan hastalar için ideal bir seçim olduğu raporlanmıştır. Aganglionik segmentin rektosigmoid kolondan daha proksimale uzanan hastalarda laparotomi veya laparoskopi ile kolon mobilizasyonu gerektiği belirtilmiştir (6,16,17). Bizim serimizde de aganglionozis seviyesi rektosigmoid proksimalinde olan hastalarda laparotomi ihtiyacı anlamlı olarak artmıştır. Bu amaçla, merkezimizde daha önce Duhamel düzeltici ameliyatı uygulanan rektosigmoid tutulumlu HH'ye artık ilk terciğimiz tek aşamalı TEPT tekniği olmaktadır. Fakat ameliyat öncesinde geçiş zonu net gösterilemeyen veya total TKA düşünülen hastalarda hala tercihimiz Martin modifiye Duhamel tekniğidir. Buna karşılık bir seride uzun segment veya belirgin olmayan geçiş zonun TEPT yöntemi için mutlak kontrendikasyon oluşturmadığı, transanal yaklaşımla başlanıp eğer histolojik olarak geçiş zonu tespit edilemezse laparotomiye dönülebileceği belirtilmiştir. Total TKA olgularının bile transanal mukozektomiye tamamladıktan sonra laparotomiye geçilip endorektal pull-through yapılabileceği raporlanmıştır. Laparotomiye dönüşün TEPT tekniğinin bir başarısızlığı olarak algılanmaması gerektiği vurgulanmıştır (18).

Kliniğimizde 36 hastaya öncelikle transanal yaklaşımla endorektal pull-through denendi. Ancak 12 hastaya (%33,3) laparotomi yapılması gerekti. Bu hastaların 10'unda daha önceden uygulanmış kolostomi vardı, ayrıca sekizinde aganglionozis seviyesi rektosigmoid proksimaline uzanıyordu. TEPT uygulanan 149 hastanın değerlendirildiği çok merkezli bir çalışmada ise 13 hastaya (%8,7) laparotomi gerektiği raporlanmıştır. Sebep olarak dokuz hastada aganglionik segmentin sigmoid kolon ilerisine uzanması, iki hastada mezenterik damarlarda yırtılma, iki hastada ise submukozal plana ulaşmadaki zorluk olarak gösterilmiştir. Bu seride öncesinde kolostomisi olan veya iyi tanımlanmamış geçiş zonu olan hastaların değerlendirilmeye alınmadığı belirtilmiştir (18). Bizim serimizde laparotomiye geçiş oranının yüksek olmasını uzun segment tutulumu yanında hastalarda daha önce uygulanmış olan kolostomi varlığına bağlamaktayız. Kolostomisi olan hastalarda transanal yolla kolonun serbestleştirilmesi mümkün olmayıp laparotomi ihtiyacının arttığı istatistiksel olarak da gösterilmiştir. Bunun önceden geçirilmiş ameliyata bağlı adezyonlarla ilgili olabileceğini düşünmekteyiz. Ayrıca bizim deneyimimiz de TEPT tekniği uygulanan hastaların tam kat rektal biyopsi alanında mukozal diseksiyonun daha zor olduğu, ancak ameliyatın seyrini değiştirmede ve bebeklik dönemindeki hastalarda mukozal diseksiyonun daha kolay olduğu gözlemlendi.

TEPT prosedürünün önemli avantajlarından biri klasik düzeltici ameliyatlara göre operasyon süresinin daha kısa olmasıdır (19). Bunun nedeni, TEPT tekniğinin kolektomiye gerçekleştirmek için laparotomiye açma ve kapama zamanını ortadan kaldırmasıdır (20). Buna karşılık, Duhamel ve benzer prosedürler, özellikle büyük çocuklarda uzun süreli laparotomiler gerektirir. Bizim çalışmamızda da benzer olarak TEPT uygulananlarda frozen bekleme süresi dahil ameliyat süresi, diğer gruplara göre anlamlı olarak kısaydı. Bu çalışmada TEPT uygulanan hastalarda gösterilen diğer etkileyici sonuçlar, ameliyat sonrası bağırsak hareketlerinin daha erken başlaması, daha erken beslenmeye geçilmesi ve diğer tekniklere kıyasla daha kısa süre hastanede kalmasına izin vermesidir.

HH'ye bağlı distal intestinal obstrüksiyonun başarılı bir şekilde giderilip giderilmediğinin en güvenilir göstergesi postoperatif enterokolittir. Enterokolit, HH olan bebeklerin %50'si kadarında görülür ve genellikle bağırsak tıkanması ve rezidüel aganglionik bağırsaktan kaynaklanır (21). Son dönemlerde Duhamel ve TEPT tekniklerinin sonuçlarını karşılaştıran bir meta-analize göre genel olarak enterokolit insidansının düşük olduğu, fakat Duhamel prosedürü ile karşılaştırıldığında TEPT sonrası enterokolit insidansının daha yüksek olduğu bildirilmiştir (10). Bu bulgular sonucu yazarlar özellikle TEPT cerrahi yaklaşımı uygulanan hastaların en az iki yıl enterokolit yönünden takip edilmesi gerektiğini savunmuşlardır (10). Literatürde düzeltici ameliyatlar sonrası enterokolit gelişimi ile ilgili çok farklı oranlar bildirilmiştir (22-24). Bu farklılıklar enterokolit tanısının subjektif olduğu ve tanı koyma kriterlerinin değişkenlik göstermesi ile açıklanabilir. TEPT sonrası postoperatif enterokolit oranının düşük olmasını, kısa seromusküler kılıf bırakılması, aşağı seviyede koloanal anastomoz ve anal dilatasyonla ilişkilendiren çalışmalar vardır (18). Ancak TEPT tekniğinde bırakılan seromusküler kılıfın ideal uzunluğu ile ilgili hala tartışmalar devam etmektedir (1). Rintala (11) çalışmasında, dentat hattın 3-4 mm proksimalinden başladığı mukozal diseksiyonu 3-4 cm sonra sonlandırmıştır. Bu teknikte 55 cm'ye ulaşan bağırsak rezeksiyonu yapabildiğini, postoperatif enterokolit oranının da %4 olduğunu bildirmiştir. Rintala (11) tarafından kısa musküler kılıf bırakılması önerilmekte böylece aganglionik kılıfla ilişkili obstrüktif problemlerin azalacağı vurgulanmaktadır. Ancak bu teknikte pelvik organ (üretra, vajen gibi) ve sinir hasarı yönünden daha dikkatli olunması gerektiği hatırlatılmaktadır. Elhalaby ve ark. (18) ise transanal mukozektomiye daha uzun devam ettirmeyi tercih etmişlerdir. Böylece rektumun intraabdominal parçasına erişildiğine emin olduklarını bildirmişlerdir. Bu sayede ureter veya vas deferens hasarının da önlenebileceğini vurgulamışlardır. Ayrıca mukozektomiye daha proksimale devam ettirmenin bir kere doğru plan sağlandığında hem hızlı hem de kolay olduğunu belirtmişlerdir. Bu serideki postoperatif enterokolit oranı %17,8 olarak verilmiştir (18). Bizim çalışmamızda ise postoperatif enterokolit gelişimi Duhamel uygulananlarda yüzde olarak daha yüksek bulunmasına rağmen gruplar arasındaki bu fark

istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. TEPT ameliyatı sırasında rektal kılıfın posteriordan kesilmesinin ameliyat sonrası kabızlık ve enterokolit gelişimini azalttığını düşünmekteyiz.

Normal bağırsak fonksiyonu HH'de cerrahi sonrası en önemli hedefdir. Duhamel veya TEPT prosedürlerinden sonra uzun dönem fonksiyonel sonuçlar hakkında sınırlı veri bulunmaktadır (1). Bu konuda TEPT yaklaşımı için önemli eleştirilerden bir tanesi mukozektomi sırasında anal sfinkterlerin belirgin gerilmesidir ki bunun da özellikle büyük çocuklarda postoperatif kontinans durumuna etkisi olduğu düşünülmektedir. Bu çocuklarda belirgin kolon dilatasyonu ve hipertrofisi vardır. Bir çalışmada, muhtemelen bu gerinme etkisinden dolayı çok sayıda çocukta geçici soiling ve bağırsak hareketlerinde yavaşlama gözlenmiştir. Bununla birlikte bunun geçici bir etki olduğu ve olguların çoğunda 2 hafta ile 3 ay arasında bağırsak hareketlerinin normale döndüğü raporlanmıştır (18). Bu nedenle aileler bu durum hakkında önceden bilgilendirilmeli ve muhtemel anksiyeteler azaltılmalıdır. Benzer olarak Van Leeuwen ve ark. (22) TEPT uygulanan bir grup ile klasik endorektal pull-through uygulanan bir grubu manometrik bulgular ve dışkılama sıklığı açısından değerlendirmiş ve aralarında fark olmadığını göstermiştir. Ayrıca rektoanal anastomozun dentat hatta veya distalinde yapılmasının, anorektal kontinans kısmen etkili olan hassas sinir sonlanmalarına hasar verebileceği görüşü belirtilmiş, anastomozun daha proksimalde yapıldığı hastalarda geçici soiling sorununun daha az olduğu kaydedilmiştir. Bu nedenle mukozektominin en azından dentat hattın 1 cm proksimalinden başlaması önerilmiştir (18). Bizim çalışmamızda definitif cerrahiden sonra geçen ortalama takip süresi 28 aydır. Gruplar arasında kabızlık, fekal soiling ve inkontinans açısından istatistiksel fark izlenmedi. TEPT uygulanan hastalarda yüzde olarak daha yüksek kontinans sağlansa da gruplar arasında anlamlı fark izlenmedi.

### Çalışmanın Kısıtlılıkları

Her ne kadar serimizdeki hasta sayısının az olması, takip süresinin kısa olması ve fonksiyonel sonuçların değerlendirilmesi için literatürde HH'ye özgü standardize edilmiş skorlama sistemlerinin olmaması gibi kısıtlamalara rağmen TEPT tekniği sonrası uzun dönem fonksiyonel problemlerin klasik düzeltici yöntemlerden daha fazla olmayacağına inanmaktayız.

### Sonuç

Sonuç olarak, uzun dönem fonksiyonel sonuçlar dikkate alındığında her iki yöntemin birbirine üstünlüğünü kanıtlayacak veri yetersizdir. Ancak, bu çalışma kısa ameliyat süresi, erken beslenmeye geçiş, bağırsak fonksiyonlarının erken başlaması, kısa hastanede kalış süresi, skar dokusunun olmaması, daha iyi kozmetik sonuç, düşük maliyet ve azalmış komplikasyonlar gibi daha önce yayınlanmış TEPT avantajlarını doğrulamaktadır. Özellikle erken dönemde tanı konmuş, enterokolit öyküsü

olmayan, henüz bağırsak dilatasyonu gelişmemiş, rektosigmoid tutulumlu HH'de TEPT ameliyatı öncelikli olarak tercih edilebilir.

### Etik

**Etik Kurul Onayı:** Çalışma için Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurulu'ndan onay alınmıştır (onay numarası: B1041SM4060017-Per. sayılı 28.05.2007 tarihli).

**Hasta Onayı:** Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulunun dışından olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

### Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Y.D.G., M.K.A., A.K., İ.K., D.E., Y.H.Ç., Konsept: Y.D.G., M.K.A., Dizayn: Y.D.G., Veri Toplama veya İşleme: Y.D.G., Analiz veya Yorumlama: Y.D.G., A.K., Literatür Arama: Y.D.G., Yazan: Y.D.G.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

**Finansal Destek:** Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

### Kaynaklar

1. Arts E, Botden SM, Lacher M, et al. Duhamel versus transanal endorectal pull through (TERPT) for the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Tech Coloproctol.* 2016;20:677-682.
2. Langer JC, Minkes RK, Mazziotti MV, et al. Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1999;34:148-151.
3. Tannuri AC, Ferreira MA, Mathias AL, et al. Long-term results of the Duhamel technique are superior to those of the transanal pullthrough: A study of fecal continence and quality of life. *J Pediatr Surg.* 2017;52:449-453.
4. Fernández Ibieta M, Sánchez Morote JM, Martínez Castaño I, et al. Functional results of Hirschsprung's disease patients after Duhamel and De la Torre procedures. *Cir Pediatr.* 2013;26:183-188.
5. De la Torre L, Langer J. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms. *Semin Pediatr Surg.* 2010;19:96-106.
6. Langer JC, Durrant AC, De la Torre L, et al. One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung's disease: a multicenter experience with 141 children. *Ann Surg.* 2003;238:569-583.
7. Kim AC, Langer JC, Pastor AC, et al. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease—a multicenter, long-term comparison of results: transanal vs transabdominal approach. *J Pediatr Surg.* 2010;45:1213-1220.
8. Gunnarsdóttir A, Larsson LT, Arnbjörnsson E. Transanal endorectal vs. Duhamel pull-through for Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2010;20:242-246.
9. Chen Y, Nah SA, Laksmi NK, et al. Transanal endorectal pull-through versus transabdominal approach for Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2013;48:642-651.
10. Mao YZ, Tang ST, Li S. Duhamel operation vs. transanal endorectal pull-through procedure for Hirschsprung disease: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2018;53:1710-1715.
11. Rintala RJ. Transanal coloanal pull-through with a short muscular cuff for classic Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2003;13:181-186.
12. Albanese C, Jennings RW, Smith B, et al. Perineal one-stage pull-through for Hirschsprung' disease. *J Pediatr Surg.* 1999;34:377-380.
13. Höllwarth ME, Rivosecchi M, Schleaf J, et al. The role of transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease- a multicenter experience. *Pediatr Surg Int.* 2002;18:344-348.
14. De La Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1998;33:1283-1286.
15. Martucciello G, Ceccherini I, Lerone M. Pathogenesis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2000;35:1017-1025.
16. Jester I, Holland-Cunz S, Loff S et al. Transanal pull-through procedure for Hirschsprung's disease: a 5-year experience. *Eur J Pediatr Surg.* 2009;19:68-71.
17. Langer JC, Seifert M, Minkes RK. One-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison of the transanal and open approaches. *J Pediatr Surg.* 2000;35:820-822.
18. Elhalaby EA, Hashish A, Elbarbary MM, et al. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a multicenter study. *Journal of Pediatric Surgery.* 2004;39:345-351.
19. Tannuri AC, Tannuri U, Romão RL. Transanal endorectal pull-through in children with Hirschsprung's disease technical refinements and comparison of results with the Duhamel procedure. *J Pediatr Surg.* 2009;44:767-772.
20. De La Torre L, Ortega A. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2000;35:1630-1632.
21. Coran AG, Teitelbaum DH. Recent advances in the management of Hirschsprung's disease. *Am J Surg.* 2000;180:382-387.
22. Van Leeuwen K, Geiger JD, Barnett JL, et al. Stooling and manometric findings after primary pull-throughs in Hirschsprung's disease: Perineal versus abdominal approaches. *J Pediatr Surg.* 2002;37:1321-1325.
23. Holschneider A, Ure BM. *Pediatric Surgery.* In: Ashcraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL, editors. *Hirschsprung's Disease.* 3rd edition Philadelphia:W. B. Saunders Co.; 2000. p 453-472.
24. Rahşan Vargün, Gülnur Göllü, Meltem Bingöl Koloğlu, ve ark. Transanal endorektal pull-through ameliyatı sonrası geç dönem bulgularının ve anal manometri sonuçlarının değerlendirilmesi. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası.* 2006;59:37-40.