



HİRSCHSPRUNG HASTALARINDA SWENSON AMELİYATI VE SONUÇLARI

M Atılğan, A Abasıyanık

Necmettin Erbakan Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya

GİRİŞ

Hirschsprung hastalığı, enterik sinir sisteminin gelişim sürecinde meydana gelen bir bozukluk sonucu ortaya çıkan konjenital bir hastalıktır. Hirschsprung hastalığında, nöral krest hücrelerinin migrasyonu ve farklılaşması tam olarak tamamlanamaz ve bu durum, özellikle rektum ve distal kolonda ganglion hücrelerinin yokluğuna neden olur. Sonuç olarak, etkilenen segment gevşeyemez ve fonksiyonel bir obstrüksiyon gelişir. Yaklaşık 5.000 canlı doğumda bir görülür.

YÖNTEM

Ocak 2014- Aralık 2024 tarihleri arasında kliniğimizde Swenson ameliyatı uygulanan hastalar retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR

Tablo 1. Hastaların demografik ve cerrahi operasyon bulguları

	Yaş (gün-ay) (Ortanca, Min-Maks)	1.5 (15 gün-84 ay)
	Definitif ameliyat yaşı (ay) (Ortanca, Min-Maks)	11.0 (5-90)
	Stoma kapama yaşı (ay) (Ortanca, Min-Maks)	14.0 (7-96)
Cinsiyet	Erkek, n (%)	23 (71.9)
	Kız, n (%)	9 (28.1)
	Enterokolit sıklığı, n (%)	11 (34.4)
	Üriner disfonksiyon, n (%)	3 (9.4)
Ek hastalık	Down Sendromu + İmmün Yetmezlik	2
	Crohn Hastalığı	1
	Anal Atrezi	1
	PUV (Posterior Üretral Valv)	1
	Sol UV Darlık	1
Ek müdahale	2 Defa Stoma	1
	1 Yaşında PSARP	1
	Stomalı Takip	1
	Anal dilatasyon	4

Çalışmamızda 32 hastanın verileri incelendi. Hastaların 9'u kız (%28,1), 23'ü (%71,9) erkekti. Otuz iki hastanın 6'sında (%18,8) ek hastalık vardı.

Definitif ameliyat ortanca yaşı 11 aydı (14 gün-7 yaş), definitif ameliyattan ortalama 3 ay sonra stoma kapatılmadı. Hastalarımızdan 4'ü total kolonik aganglionozis, 28 tanesinde rektosigmoid segment tutulumu olduğu belirlendi.

Hastalarımızdan sadece 1'inde 2 defa stoma açıldı (ilki definitif ameliyattan öncesi ve sonrasında) ancak yetersiz rezeksiyon olmamasına rağmen (alınan seviye biyopsilerinde ganglion hücre varlığı görüldü) enterokolit atakları devam etti. Hasta halen stoma ile takip edilmektedir (Tablo 1).

Tablo 2. Cinsiyete göre enterokolit sıklığı ve üriner disfonksiyon oranlarının karşılaştırılması

Değişken	Erkek	Kız	P
Enterokolit Sıklığı n (%)	7 (30.4)	4 (44.4)	0.737
Üriner Disfonksiyon n (%)	3 (13.0)	0	0.643

Hastalarımızda postoperatif komplikasyon olarak anastomoz darlığı, enterokolit ve üriner disfonksiyon belirlendi (Tablo 2).

Tablo 3. Enterokolit görülme sıklığı ile diğer faktörlerin karşılaştırılması

Değişken	Enterokolit yok	Enterokolit var	P
İlk Operasyon Yaşı (ay) (Ortanca, Min-Maks)	1.0 (15gün-84ay)	3.0 (15gün-54 ay)	0.793
Definitif Ameliyat Yaşı (ay) (Ortanca, Min-Maks)	12.0 (5-90)	10.0 (6-60)	0.921
Stoma Kapama Yaşı (ay) (Ortanca, Min-Maks)	18.0 (15 gün-96 ay)	13.0 (15 gün-72 ay)	0.766
Anal Dilatasyon, n (%)	1 (4.8)	3 (27.3)	0.205
Ek Hastalık Varlığı, n (%)	4 (19.0)	3 (27.3)	0.933

Hastaların postoperatif dönemdeki kontrollerinde standart anal dilatasyon yapıldı ve 4 hastada (%12.5) ise geç dönemde tekrar anal dilatasyon ihtiyacı olduğu belirlendi. 11 hastada (%34,4) enterokolit olduğu görüldü (Tablo 3).

Tablo 4. Üriner disfonksiyon görülme sıklığı ile diğer faktörlerin karşılaştırılması

Değişken	Üriner disfonksiyon yok	Üriner disfonksiyon var	P
İlk Operasyon Yaşı (ay) (Ortanca, Min-Maks)	2.0 (15gün-84ay)	0.0 (15 gün-48 ay)	0.470
Definitif Ameliyat Yaşı (ay) (Ortanca, Min-Maks)	12.0 (5-90)	10.0 (6-60)	0.922
Stoma Kapama Yaşı (ay) (Ortanca, Min-Maks)	15.0 (15 gün-96 ay)	13.0 (8-72)	0.974
Anal Dilatasyon, n (%)	4 (%13.8)	0 (%0.0)	1.000
Ek Hastalık Varlığı, n (%)	4 (%13.8)	3 (%100.0)	0.007

Çalışmamızda üriner disfonksiyon gelişen 3 hasta (%9,4) tespit edildi ve bu hastalar temiz aralıklı kateterizasyon ile takip edildi. Ek hastalık varlığı ile üriner disfonksiyon arasında anlamlı bir ilişki olduğu tespit edildi (p=0.007) (Tablo 4).

TARTIŞMA

Swenson ameliyatı, Hirschsprung hastalığının cerrahi tedavisinde uzun yıllardır altın standart olarak kabul edilen tekniklerden biridir. İlk olarak Swenson ve Bill tarafından 1948'de tanımlanan bu yöntem, total aganglionik segmentin eksize edilmesi ve normal ganglion hücreli bağırsak segmentinin anal kanala uç- uca anastomoz edilmesi prensibine dayanır (1).

Hirschsprung hastalığı ile ilişkili enterokolit (HAEC), Swenson prosedürü sonrası en ciddi postoperatif komplikasyonlardan biri olup, mortalite ve morbiditeyi artıran önemli bir klinik durumdur (2-6). Erken yaşta yapılan definitif cerrahinin enterokolit gelişme riskini azaltabileceği gösterilmiştir (7).

Swenson prosedürünün en önemli komplikasyonlarından biri, pelvik sinir hasarına bağlı gelişebilen üriner disfonksiyondur. Bu komplikasyon, cerrahi sırasında otonom sinir liflerinin zedelenmesi sonucu ortaya çıkar ve idrar retansiyonu, mesane disfonksiyonu ve uzun vadede üriner bozukluklarla seyredebilir. Literatürde, Swenson prosedürü sonrası üriner disfonksiyon oranlarının %8-15 arasında değiştiği bildirilmektedir (8).

Swenson prosedürü sonrası ortaya çıkabilecek en önemli komplikasyonlar arasında anastomoz darlığı, enterokolit ve yeniden cerrahi gereksinimi yer almaktadır (9-10).

Swenson yöntemi uygulanan Hirschsprung hastalarında cerrahi dönemde ölüm oranı çok düşük (bazı merkezlerde sıfıra yakın) olabilmektedir; ancak genel yaşam boyu veya postoperatif mortalite açısından %1– %5 civarındadır.

SONUÇ

Bu çalışmada, Swenson ameliyatının uzun dönem sonuçlarını ele alan nadir çalışmalardan biri olması, geniş bir takip süresine sahip olması ve komplikasyon oranlarının ayrıntılı analiz edilmesi gibi güçlü yönlere sahiptir. Erken tanı ve düzenli postoperatif takip önemlidir. Swenson ameliyatı Hirschsprung hastalarının tedavisinde etkili bir yöntemdir. Ancak daha geniş hasta gruplarıyla yapılacak prospektif çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

REFERANSLAR

- Swenson, O. and A. H. Bill, Jr. (1948). "Reaction of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon: an experimental study." [JAMA](#) 34(2): 212-220.
- Zhang, S. C., Y. Z. Bai, W. Wang and W. L. Wang (2007). "Long-term outcome, colonic motility, and sphincter performance after Swenson's procedure for Hirschsprung's disease: a single-center 2-decade experience with 348 cases." [Ann Surg](#) 194(1): 40-47.
- Duggan, L. K., R. K. Khandekar and C. Tomich (2012). "Prevalence of Hirschsprung-associated enterocolitis in patients with Hirschsprung disease." [Pediatrics](#) 130(1): 3-24.
- Korntveit, S., K. Hendensten, K. L. Grillo, E. Thomas, R. J. Wood, J. C. Langer and I. Hakkarinen (2014). "Status of Hirschsprung-Associated Enterocolitis: Decrease With Increasing Child Opportunity Index." [JAMA Surg](#) 149(7): 1240-1244.
- Swenson, A. L., S. L. Short, K. Austin, J. P. Swenson, A. Ballif, C. M. Collins, R. C. Crady, M. M. Durham, M. K. Fuller, R. W. Reader, R. M. Rentes, P. Seasholtz, K. E. Spark, R. J. Wood, J. C. Harris, M. D. Hallam, C. Phillips and C. Polak (2013). "Outcomes Following Fecal Diversion for Intractable Hirschsprung-Associated Enterocolitis: A Study From the Pediatric Colorectal and Pilonic Learning Consortium." [JAMA Surg](#) 148(1): 103-107.
- Chen, H. H., C. A. P. Nandavada and B. H. Dickler (2014). "Late Diagnosis of Hirschsprung Disease: Clinical Presentation and Long-Term Functional Outcomes." [JAMA Surg](#) 149(2): 212-214.
- Stenstrom, P., M. Brattberg, H. Borg, C. Gissel, H. E. Ljåa and T. Wester (2017). "Patient-reported Swedish nationwide outcomes of children and adolescents with total colonic aganglionosis." [Lancet](#) 390(10130): 1302-1307.
- Korntveit, S., K. Hendensten, K. L. Grillo, S. Keskitalo, T. Takahashi, S. Yamada, S. Yamada, T. Ohji, S. Seo, H. Kaga, T. Takahashi, K. Fukumoto, N. Uchida, T. Hatakeyama, T. Chakraborty, T. Hara, G. J. Langer and A. Tomich (2012). "Changes in postoperative quality of life of pediatric total colonic aganglionosis patients: effect of pull-through technique." [JAMA Surg](#) 147(12): 1867-1872.
- Korntveit, S., L. S. Korntveit, L. Fjorvick, P. Schibye, D. Campbell, J. Fischer, R. J. Wood and J. C. Langer (2014). "Duodenal Versus Swenson Pull-Through for Total Colonic Aganglionosis: A Multi-institutional Study." [JAMA Surg](#) 149(7): 215-220.
- Langemann, M. L., S. Hatakeyama, A. Mitsu, L. de P. Ferreira and A. Rønne (2014). "Combined Radial Incision and Steroid Injection for Refractory Colorectal Stenosis After Pull-Through Surgery in Hirschsprung Disease: An Innovative Conservative Treatment." [Dis Colon Rectum](#)