



**SAĐLIK BİLİMLERİ NİVERSİTESİ HAMİDİYE ETFAL SAĐLIK  
UYGULAMA VE ARAŐTIRMA MERKEZİ**

**OCUK CERRAHİSİ KLİNİĐİ**

**HİRSCHSPRUNG HASTALIĐINDA TEDAVİ  
SONULARININ AMELİYAT YÖNTEMİNE GÖRE  
DEĐERLENDİRİLMESİ**

**Dr. Serkan Odabaşı**

**(TIPTA UZMANLIK TEZİ)**

**İSTANBUL / 2024**





**SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ HAMİDİYE ETİFAL SAĞLIK  
UYGULAMA VE ARAŞTIRMA MERKEZİ**

**ÇOCUK CERRAHİSİ KLİNİĞİ**

**HİRSCHSPRUNG HASTALIĞINDA TEDAVİ  
SONUÇLARININ AMELİYAT YÖNTEMİNE GÖRE  
DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Dr. Serkan Odabaşı**

**Tez Danışmanı: Prof. Dr. Çetin Ali Karadağ**

**(TIPTA UZMANLIK TEZİ)**

**İSTANBUL / 2024**

## TEŞEKKÜR

Asistanlık hayatım boyunca, bilgi, deneyim ve desteklerini esirgemeyen, yol gösterici rehberliği için aynı zamanda tez danışmanım sayın Prof. Dr. Çetin Ali Karadağ'a en derin teşekkürlerimi sunarım.

Birlikte az çalışma şansı bulmamıza rağmen ilham verici rehberliği için sayın Prof. Dr. Ali İhsan Dokucu'ya teşekkür ederim.

Ayrıca, bilgi ve tecrübeleri ile bana yol gösteren, çalışmalarımda bana destek olan değerli hocalarım Op. Dr. Nihat Sever, Prof. Dr. Abdullah Yıldız, Doç. Dr. Mesut Demir ve Op. Dr. Meltem Kaba'ya teşekkür ederim.

Nöbetlerimizde bizlere destek olan, tecrübelerini aktaran, bizleri motive eden uzman büyüklerime teşekkür ederim.

Çalışma arkadaşlarım ve asistan arkadaşlarım, her an yanımda olarak bana destek verdikleri ve bilgi paylaşımları ile çalışmalarımın ilerlemesinde katkı sağladıkları için hepinize minnettarım.

Çocuk cerrahisi kliniğinin bir parçası olan ve çalışmaktan keyif aldığım hemşire ekibimiz, klinik destek personellerimize, sekreterlerimize ayrı ayrı teşekkür ederim.

Ameliyathanede birlikte çalıştığımız anestezi ve hemşire ekibine ayrı ayrı teşekkür ederim.

Beni büyütüp bugünlere getiren sevgili anne ve babama, kardeşime teşekkür ederim

Tez sürecimde desteğini sürekli hissettiğim hayat arkadaşım, eşim Uzm. Dr. Merve Sena Odabaşı'ya teşekkür ederim.

Asistanlık sürecimin sonlarını keyifli geçirmemi sağlayan sevgili oğlum seni de unutmadım.

## İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	i
KISALTMALAR.....	iii
ŞEKİLLER.....	iv
TABLolar.....	v
ÖZET.....	vii
ABSTRACT.....	ix
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. TARİHÇE.....	2
2.2. ETİYOLOJİ.....	3
2.3. PATOFİZYOLOJİ.....	4
2.4. SINIFLANDIRMA.....	7
2.5. KLİNİK BULGULAR.....	9
2.6. TEŞHİS.....	10
2.6.1. Rektal Biyopsi.....	10
2.6.2. Anorektal Manometri.....	12
2.6.3. Kontrastlı Kolon Grafisi.....	13
2.7. TEDAVİ.....	15
2.8. UZUN DÖNEM SONUÇLAR.....	18
2.8.1. Hirschsprung-İlişkili Enterokolit.....	18
2.8.2. Kabızlık.....	19
2.8.3. Fekal İnkontinans.....	19
2.8.4. Yaşam Kalitesi.....	20
3. HASTALAR VE YÖNTEM.....	20
3.1. İSTATİSTİK.....	29
4. BULGULAR.....	30
5. TARTIŞMA.....	55
6. SONUÇ.....	68
7. KAYNAKLAR.....	69

## KISALTMALAR

**ACH:** Asetilkolinesteraz

**ACHE:** Asetilkolinesteraz Enzimi

**AM:** Anorektal Manometri

**DAKB:** Dinlenme Anal Kanal Basıncı

**EMG:** Elektromiyelografi

**HE:** Hematoksilen Eozin

**HH:** Hirschsprung Hastalığı

**HİEK:** Hirschsprung Hastalığı İlişkili Enterokolit

**HSS:** Holschneider Skorumlama Sistemi

**KSS:** Krikenbeck Skorumlama Sistemi

**LATERP:** Laparoskopik Transanal Endorektal Pull-Through

**NO:** Nitrik Oksit

**PSS:** Pena Skorumlama Sistemi

**RAİR:** Rektoanal İnhibitör Refleks

**RSS:** Rintala Skorumlama Sistemi

**SAKB:** Sıkma Anal Kanal Basıncı

**TERP:** Transanal Endorektal Pull-Through

## ŞEKİLLER

Şekil 1: Enterik Sinir Sistemi Anatomisi (The Enteric Nervous System, Chapter 1, Page 2, John Barton Furness, 2005).....	4
Şekil 2: Normal inervasyon (solda): Parasempatik (uyarıcı) ve sempatik (inhibitör) nöronlar, enterik sinir sisteminin ganglion hücreleri tarafından dengelenir ve koordine edilir. ACH (asetilkolin) ve NO (nitrik oksit) gibi nörotransmitterler normal innervasyonda dengeyi sağlar .....	6
Şekil 3: Anorektal manometri ölçümleri.....	6
Şekil 4: Aganglionik segmentin uzunluğuna göre hirschsprung hastalığının farklı tipleri .....	8
Şekil 5: Hirschsprung hastalığı olgularının patoloji sonuçları .....	12
Şekil 6: Rektosigmoid oran.....	14
Şekil 7: Hirschsprung hastalığı olan olgunun kontrastlı kolon grafisi.....	14
Şekil 8: Hirschsprung hastalığı için en yaygın kullanılan dört cerrahi prosedür. ....	16
Şekil 9: Transanal endorektal pull through (TERP) prosedürü* .....	17
Şekil 10: Transanal endorektal pull through ameliyatı .....	18

## TABLULAR

Tablo 1: Çocuk ve adolesanlarda Roma IV skorlaması .....	22
Tablo 2: Holschneider skorlama sistemi .....	23
Tablo 3: Rintala skorlama sistemi .....	24
Tablo 4: Pena ve Krikenbeck skorlama sistemi .....	25
Tablo 5: Wexner inkontinans skorlaması .....	26
Tablo 6: Hirschsprung hastalığı ilişkili enterokolit (HİEK $\geq 10$ ) .....	27
Tablo 7: bristol kaka skalası .....	28
Tablo 8: Hariç tutulan hastalar .....	31
Tablo 9: Cinsiyete göre dağılım .....	32
Tablo 10: Şikayet türüne göre grupların dağılımı .....	32
Tablo 11: Ek hastalıklar .....	33
Tablo 12: Tanı yaşına(ay) göre grupların karşılaştırılması .....	33
Tablo 13: Preoperatif enterokolit açısından grupların karşılaştırılması .....	34
Tablo 14: Operasyon yaşı açısından dağılım .....	34
Tablo 15: Geçiş zonu yeri açısından karşılaştırılması .....	35
Tablo 16: laparoskopi kullanımı .....	35
Tablo 17: Postoperatif sonuçlar açısından karşılaştırılması .....	36
Tablo 18: Postoperatif komplikasyonlar .....	36
Tablo 19: TERP grubunda LATERP yapılan ve laparoskopi desteği olmayan grupların karşılaştırılması .....	37
Tablo 20: Skorların operasyon türüne göre dağılımı .....	37
Tablo 21: Postoperatif sonuçlara göre skorların dağılımı .....	38
Tablo 22: Operasyon tiplerine göre manometrik ölçümler .....	40
Tablo 23: Laparoskopi kullanımına göre skorların dağılımı .....	41
Tablo 24: Laparoskopi kullanım şeklinde manometrik ölçümlerin dağılımı .....	42
Tablo 25: Skorların AM ile korelasyonu .....	43
Tablo 26: AM yapılan grupta inkontinansı olan ve olmayan grubun karşılaştırılması .....	44
Tablo 27: AM yapılan grupta inkontinans durumuna göre ölçümlerin değerlendirilmesi .....	44
Tablo 28: kabızlık ile diğer sonuçların karşılaştırılması .....	45
Tablo 29: Postoperatif inkontinans ile enterokolit ve komplikasyon ilişkisi .....	46

Tablo 30: postoperatif kolon grafilere göre dağılım .....	47
Tablo 31: kolon grafilere göre manometrik ölçümler .....	48
Tablo 32: skollama sistemleri arasındaki korelasyon .....	49
Tablo 33: Postoperatif sonuçlara göre RAİR oluşumu .....	50
Tablo 34: kabızlık durumuna göre manometrik ölçümler.....	51
Tablo 35: Operasyon tiplerine göre postoperatif sonuçlar .....	52
Tablo 36: Postoperatif sonuçların ortak küme şeklinde gösterilmesi .....	53
Tablo 37: İnkontinans yönetimi .....	54



## ÖZET

**Amaç:** Bu çalışmanın amacı, Hirschsprung hastalığı (HH) nedeniyle ameliyat edilen hastaların tedavi sonuçlarını değerlendirerek, farklı cerrahi tekniklerin postoperatif komplikasyonlar üzerindeki etkilerini karşılaştırmak ve hangi yöntemin daha başarılı olduğunu belirlemektir.

**Hasta ve Yöntem:** 2012-2022 yılları arasında Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesinde histopatolojik olarak HH tanısı almış ve düzeltici ameliyat geçirmiş 89 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Çalışmaya dahil edilme kriterleri arasında 18 yaşından küçük olmak ve patolojik olarak HH tanısı almış olmak yer aldı. Çalışmaya alınan hastaların cinsiyet, başvuru şikayetleri, eşlik eden ek hastalıklar, tanı aldıkları yaş, operasyon yaşı, preoperatif enterokolit varlığı, segment uzunluğu, geçiş zonu lokalizasyonu ve postoperatif komplikasyonlar gibi veriler değerlendirildi. Operasyon sonuçları anorektal manometri ve Rintala, Holschneider, Wexner, Pena ve Krikenbeck skorlama sistemi ile değerlendirildi. İstatistiksel analizler SPSS 15.0 programı kullanılarak yapıldı.

**Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen 89 hastanın 66'sı erkek, 23'ü kadındı. Hastaların tanı yaşları ortalama 20.4 ay, operasyon yaşları ise ortalama 26.5 ay olarak bulundu. Duhamel operasyonu uygulanan hasta sayısı 29, TERP operasyonu uygulanan hasta sayısı 60'tır. Yirmi sekiz hastada ek anomali mevcuttu. Postoperatif dönemde 23 hastada kabızlık, 17 hastada fekal inkontinans ve 19 hastada enterokolit görüldü. Holschneider skoru Duhamel grubunda ortalama 12, TERP grubunda 12,6; Rintala skoru Duhamel grubunda ortalama 17,9, TERP grubunda 16,9 saptandı. Toplam 21 hastaya anorektal manometri uygulandı.

**Sonuç:** Sonuç olarak fekal inkontinans oranı TERP grubunda anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Duhamel grubunda ise postoperatif enterokolit oranı anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Skorlama sistemleri, bağırsak fonksiyonları ve sfinkter fonksiyonları açısından yol göstericidir. Operasyon tipleri açısından değerlendirildiğinde, anal manometri ölçümleri iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı. Anorektal manometri sonuçları inkontinansla ilişkili bilgiler sunmakla birlikte operasyon tipleri açısından fark göstermemektedir.

**Anahtar kelimeler:** Hirschsprung hastalığı, inkontinans, kabızlık, manometri, yaşam kalitesi.



## ABSTRACT

**Aim:** The aim of this study is to evaluate the treatment results of patients who underwent surgery for Hirschsprung disease (HH), compare the effects of different surgical techniques on postoperative complications and determine which method is more successful.

**Patient and Method:** The files of 89 patients who were histopathologically diagnosed with HH and underwent corrective surgery at Şişli Hamidiye Etfal Training and Research Hospital between 2012-2022 were retrospectively reviewed. Inclusion criteria for the study included being younger than 18 years of age and having a pathological diagnosis of HH. Data such as gender, presenting complaints, accompanying comorbidities, age at diagnosis, age at surgery, presence of preoperative enterocolitis, segment length, transition zone localization and postoperative complications of the patients included in the study were evaluated. Operation results were evaluated with anorectal manometry and Rintala, Holschneider, Wexner, Pena and Krikenbeck scoring system. Statistical analyses were performed using SPSS 15.0 program.

**Results:** Of the 89 patients included in the study, 66 were male and 23 were female. The mean age of diagnosis was 20.4 months and the mean age of surgery was 26.5 months. The number of patients who underwent Duhamel operation was 29 and the number of patients who underwent TERP operation was 60. Twenty-eight patients had additional anomalies. In the postoperative period, constipation was seen in 23 patients, fecal incontinence in 17 patients and enterocolitis in 19 patients. The Holschneider score was 12 on average in the Duhamel group and 12.6 in the TERP group; the Rintala score was 17.9 on average in the Duhamel group and 16.9 in the TERP group. Anorectal manometry was performed on a total of 21 patients.

**Conclusion:** As a result, the fecal incontinence rate was found to be significantly higher in the TERP group. The postoperative enterocolitis rate was found to be significantly higher in the Duhamel group. Scoring systems are guiding in terms of bowel functions and sphincter functions. When evaluated in terms of operation types, no significant difference was found between the two groups in terms of anal manometry

measurements. Anorectal manometry results provide information related to incontinence, but do not show any difference in terms of operation types.

**Keywords:** Hirschsprung disease, incontinence, constipation, manometry, quality of life.



## 1. GİRİŞ VE AMAÇ

Hirschsprung hastalığı(HH), bebeklerde en sık görülen konjenital gastrointestinal anomalilerden biridir ve yaklaşık 5000 doğumda bir meydana gelir. Enterik sinir sisteminin konjenital gelişimsel kusurundan kaynaklanır. Bağırsak hareketi bozulur, bu nedenle karın şişliği, mekonyum gecikmesi ve inatçı kabızlık hirschsprung hastalığının tipik klinik belirtileridir. Şu anda HH tedavisinde kabul gören yöntem aganlionik bağırsağın rezeksiyonu ve ganglionuk bağırsağın anüse anastomozudur. Operasyonlar teknikleri arasında Swenson, Duhamel, Rehbein ve Soave bulunmaktadır. Hirschsprung operasyonları kabızlık, fekal inkontinans ve enterokolit gibi birçok postoperatif komplikasyona yol açabilir. 10 yaş üstü hirschsprung hastalarının dahil edildiği meta-analizde fekal inkontinans prevalansı %20 ve kabızlık prevalansı %14 olarak bulunmuştur. Çalışmalar, fekal inkontinans ve kabızlık ile birlikte bozulmuş bağırsak fonksiyonunun, HH'nın genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi üzerinde olumsuz bir etkiye sahip olduğunu göstermiştir. Bir meta-analiz çalışmasında, fekal inkontinans ve kabızlık açısından genel popülasyonla karşılaştırıldığında  $\geq 10$  yaş üstü HH daha düşük genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesine sahip olduğunu göstermiştir. Özet olarak, fekal inkontinans ve kabızlık, HH hastalarında yaşam kalitesini etkileyen kısa ve uzun vadeli sorunlardır. Son birkaç yılda HH bağırsak fonksiyonu, yaşam kalitesi ve postoperatif komplikasyonları bildiren birçok çalışma bulunmakla birlikte sonuçlar farklılık göstermektedir. HH'de postoperatif komplikasyonlarla ilişkili ameliyat tekniklerinin karşılaştırılması ve risk faktörlerinin araştırılması ve analiz edilmesi ihtiyaçtır [1,2].

Bu çalışma, farklı ameliyat teknikleriyle ameliyat edilen HH hastalarının postoperatif komplikasyon sonuçlarını karşılaştırmak ve postoperatif komplikasyonlara ilişkin risk faktörlerini belirlemek ve hangi yöntemin daha başarılı olduğunu göstermek amacıyla tasarlandı.

## 2. GENEL BİLGİLER

Hirschsprung hastalığı (HH), distal bağırsağın miyenterik ve submukozal pleksuslarında ganglion hücrelerinin yokluğuyla karakterize edilen, enterik sinir sisteminin intrinsik bileşeninin gelişimsel bir bozukluğudur. Bu hücreler normal peristaltizmden sorumlu olduğundan, Hirschsprung hastalığı olan hastalarda aganglionozis düzeyinde fonksiyonel bağırsak tıkanıklığı görülür. Çoğu vakada aganglionozis rektum veya rektosigmoidi içerir, ancak değişen uzunluklara kadar uzanabilir ve vakaların %5 ila %10'unda kolonun tamamını veya hatta ince bağırsağın önemli bir kısmını etkileyebilir. Hirschsprung hastalığının görülme sıklığı yaklaşık 5000 canlı doğan bebekte birdir [3].

### 2.1. TARİHÇE

Kolonun aşırı genişlemesi ve hipertrofi olarak tanımlanan megakolon hakkında MÖ 2000 civarındaki Hindu cerrahların bile bir miktar bilgiye sahip olduğu öne sürülmektedir [4].

Hirschsprung hastalığı adını, bu hastalığı 1887 yılında keşfeden Harald Hirschsprung'dan almıştır. Hirschsprung, kolonun aşırı dilatasyonu ve hipertrofisine bağlı oluşan megakolondan ölen iki bebeğin olgu sunumunu yapmıştır [5]. O tarihten bu yana doğumsal megakolon Hirschsprung hastalığı olarak adlandırılmaktadır. O zamanlar Hirschsprung kolonun genişlemiş bölümünün patolojik olduğuna inanıyordu. Yarım yüzyıldan fazla bir süre sonra, 1949'da Swenson ve arkadaşları kolonun genişlemiş kısmının değil, kolonun daha distal, dar kısmının patolojik olduğu sonucuna vardılar [6,7].

Kolonun aşırı genişlemesinin, bağırsakların distal ucunda dışkı geçişini engelleyen doğuştan bir tıkanıklıktan kaynaklandığı sonucuna vardılar. Bu teoriye dayanarak Swenson ve Bill, bağırsakların tıkaçıcı kısmını çıkarmaya başladılar ve şaşırtıcı derecede iyi sonuçlar elde ettiler [4]. Swenson ve meslektaşlarının cerrahi çalışmalarını yürüttükleri sıralarda, Whitehouse ve Kernohan, HH hastalarının kolon örneklerini HH olmayan kontrollerin kolon örnekleriyle karşılaştırarak HH'nin altında yatan nedeni keşfettiler [8]. Enterik sinir sisteminin her iki pleksusunda ganglion hücrelerinin tamamen yokluğunun yanı sıra sinir demetlerinde de hipertrofi keşfettiler.

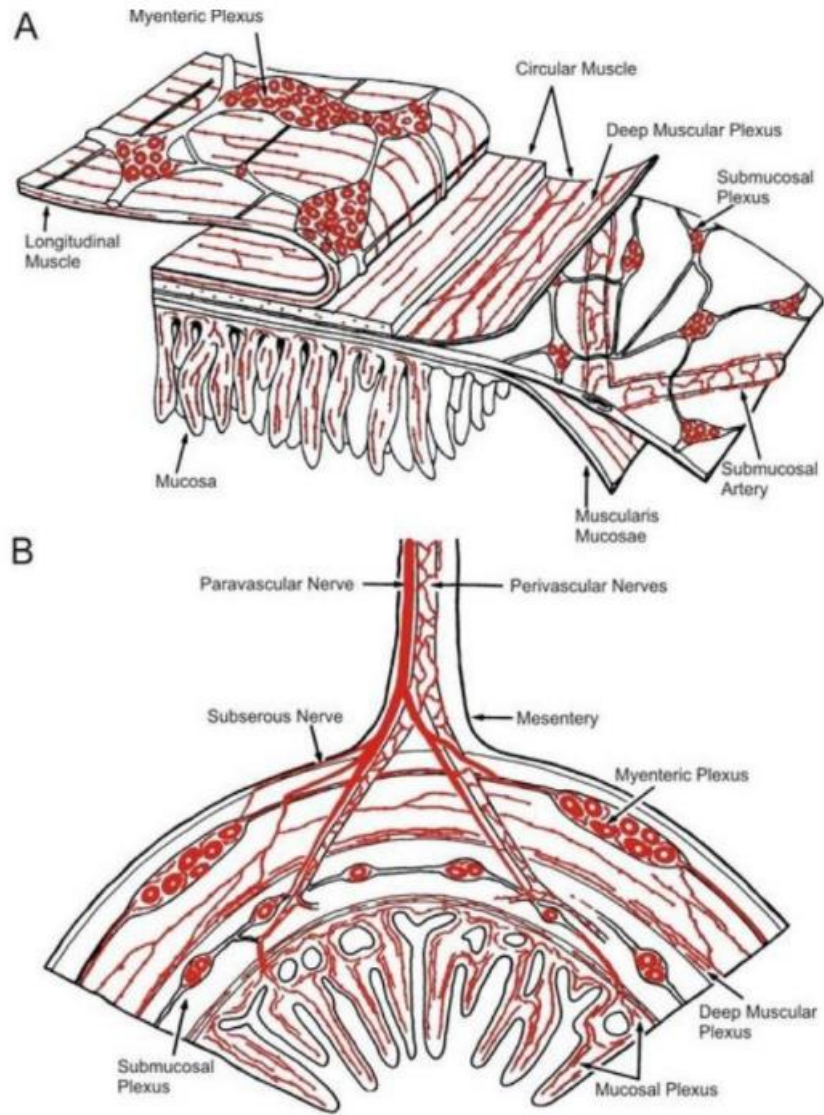
Bu keşif, HH'nin teşhis ve tedavisinde devrim yarattı ve önceden ölümcül olan bu hastalıktan muzdarip hastaların morbidite ve mortalitesini büyük ölçüde iyileştirdi. Swenson ve Bill'in cerrahi tekniklerini bildirmelerinden kısa bir süre sonra Rehbein'in, Duhamel'in ve Soave'nin de dahil olduğu başka teknikler geliştirildi [9–11].

## 2.2. ETİYOLOJİ

Aganglionozis olarak bilinen ganglion hücrelerinin yokluğunun, enterik sinir sisteminin embriyonik gelişimi sırasında nöral krest hücrelerinin hatalı göçünün bir sonucu olduğu düşünülmektedir [12]. Normal fetal gelişimde nöral krest hücreleri, gebeliğin 4. Ve 7. Haftaları arasında yemek borusundan başlayıp anal kanalda sona erecek şekilde kranyalden kaudal yöne göç eder, bu göçü 12. haftada tamamlar. Bu göçün ardından nöral krest hücreleri nöronlara ve glial hücrelere farklılaşır. Ganglion hücresi olarak da adlandırılan nöronlar daha sonra intramural ganglionlar, miyenterik pleksus (Auerbach) ve submukozal (Meissner) pleksus ve bağırsak duvarındaki nöriti otonomik veya duysal sistemdeki hücre gövdelerine bağlayan ektramural nöronlar olarak düzenlenir (Şekil 1) [13].

Nöral krest hücrelerinin distal bağırsaklara ulaşmada neden başarısız olduğunu açıklayan iki teori mevcuttur. İlk teori, hücrelerin göçleri sırasında çok erken olgunlaştığını veya ganglion hücrelerine farklılaştığını öne sürüyor [14]. İkinci teori, hedeflerine ulaştıklarını ancak farklılaşmayı, çoğalmayı veya hayatta kalmayı başaramadıklarını öne sürüyor [15,16]. Her iki teoriyi de doğrulayacak veya çürütecek somut bir kanıt mevcut değildir [17]. En olası açıklama, hatalı göçün, hastalar arasında farklılık gösterebilen bireysel faktörlerin bir kombinasyonunun sonucu olmasıdır [17].

Aganglionik ve ganglionik bağırsaklar arasında geçiş bölgesi olarak bilinen bir bölüm vardır. Bu bölge daha az sayıda ganglion hücresi içerir. Sağlıklı ve HH'den etkilenen bağırsaklar arasındaki geçişi işaret eder. Azalmış ganglion hücresi sayısı ve azalmış peristaltizm nedeniyle aganglionik segmente benzer şekilde işlevsiz kabul edilir [3].



**ŞEKİL 1:** *Enterik Sinir Sistemi Anatomisi (The Enteric Nervous System, Chapter 1, Page 2, John Barton Furness, 2005)*

*A: Transvers plan*

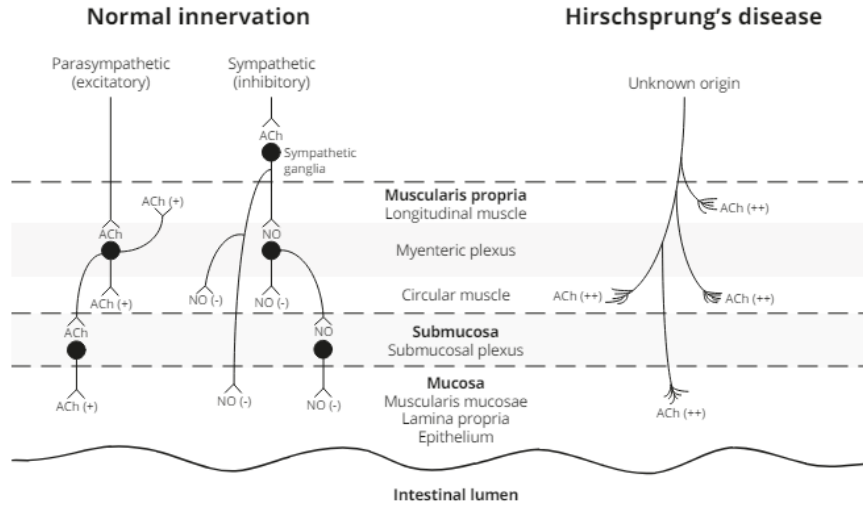
*B: Vertikal plan*

### 2.3. PATOFİZYOLOJİ

HH bağırsak düz kaslarının tonusunun sürekli artmasına bağlı olarak gaita geçişinin engellenmesiyle karakterize edilir. Sağlıklı bağırsaklarda düz kas hücreleri sempatik (inhibitör) nöronlar ve parasempatik (uyarıcı) nöronlar tarafından innerve edilir. Bu nöronlar, enterik sinir sisteminin karmaşık mimarisiyle birlikte bağırsağın hareketliliğinden sorumludur (Şekil 2). İnhibisyondan sorumlu en önemli nörotransmitter

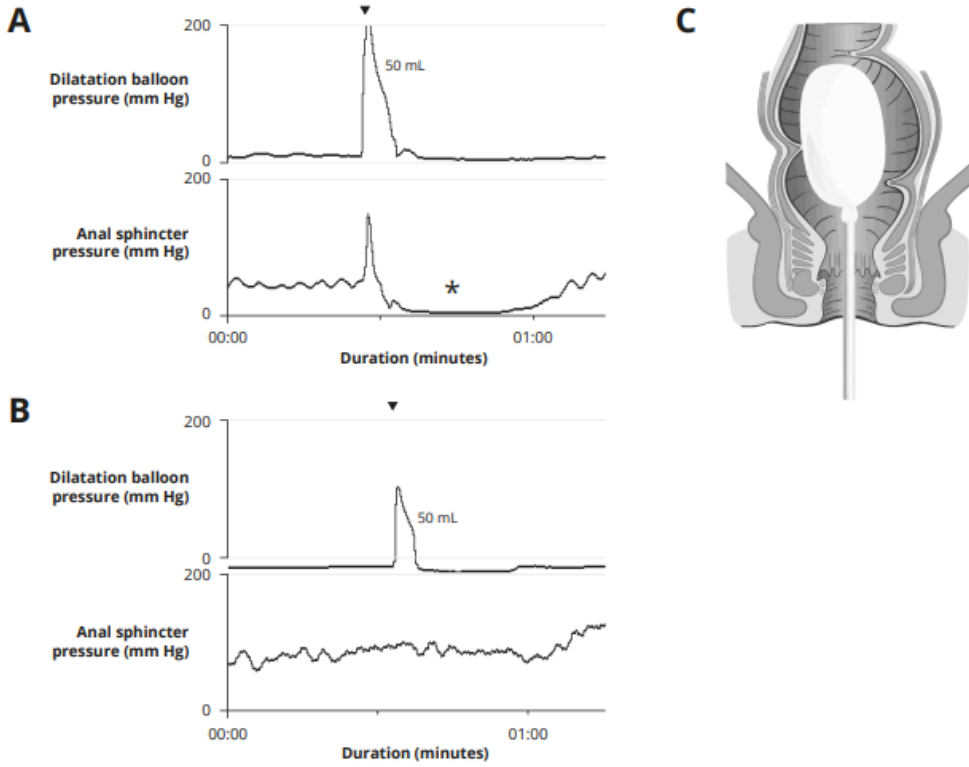
nitrik oksittir (NO). Vazoaktif bağırsak polipeptidi ve karbon monoksit gibi diğer inhibitörlerle birlikte düz kas hücrelerinin gevşemesine aracılık eder. Ek olarak uyarıcı nöronlar, düz kas hücrelerinin kasılmasına aracılık eden nörotransmitterleri, en önemlisi asetilkolini (ACH) üretir [18].

HH, her iki pleksusta da intrinsik ganglion hücrelerinin yokluğu ile karakterize edilirken, etkilenen bağırsakların düz kas hücrelerini innerve eden sinir lifleri hala mevcuttur (Şekil 2). Bu sinir liflerinin kesin kökeni bilinmemektedir. Pelvik sinir pleksusu gibi dışsal bir kökene sahip oldukları ve enterik sinir sisteminin mevcut olmayan intrinsik ganglion hücreleriyle bağlantı kuramamaları nedeniyle bağırsak duvarına doğru çoğaldıkları düşünülmektedir [19]. Bilinmeyen nedenlerden ötürü, NO gibi inhibitör nörotransmitterlerin bu sinir liflerinden salınımı azalırken, ACH gibi uyarıcı nörotransmitterlerin salınımı artar [20,21]. Düz kas liflerinin uyarılmasının ACH tarafından artması ve NO tarafından inhibisyonun olmamasının, bağırsakların sürekli artan tonusundan ve HH'de peristaltik dalgaların yayılmamasından sorumlu olduğu düşünülmektedir [22]. HH'li hastalarda enterik sinir sistemi anormalliklerinin bir başka sonucu da rektoanal inhibitör refleksin olmamasıdır. Sağlıklı bağırsaklarda bu refleks, rektal distansiyon ve stimülasyon üzerine iç anal sfinkterin gevşemesinden sorumludur (Şekil 3A). İç anal sfinkterin gevşemesi dışkıının düzgün geçişi için hayati öneme sahiptir [23]. Sonuç olarak HH'de bu refleksin yokluğu, HH hastalarının yaşadığı kabızlık şikayetlerine katkıda bulunmaktadır (Şekil 3B). HH'de rektoanal inhibitör refleksin yokluğu ilk olarak 1967'de Schnauffer ve meslektaşları ile Lawson ve Nixon tarafından rapor edildi ve daha sonra NO üreten inhibitör nöronların eksikliğinden kaynaklandığı ortaya çıktı [24–26].



**Şekil 2:** Normal inervasyon (solda): Parasempatik (uyarıcı) ve sempatik (inhibitör) nöronlar, enterik sinir sisteminin ganglion hücreleri tarafından dengelenir ve koordine edilir. ACH (asetilkolin) ve NO (nitrik oksit) gibi nörotransmitterler normal innervasyonda dengeyi sağlar

Hirschsprung hastalığı (sağ taraf): Hirschsprung hastalığında, etkilenen bölgede ganglion hücreleri bulunmaz. Bu durum, eksitator (uyarıcı) ve inhibitör (engelleyici) nöronlar arasında dengesizliğe yol açar. Asetilkolin (ACH) salınımı artar ve nitrik oksit (NO) üretimi azalır. Bu nörotransmitterlerin dengesizliği bağırsak hareketlerinin bozulmasına neden olur ve bu da hirschsprung hastalığının belirtilerine yol açar.



**ŞEKİL 3:** Anorektal manometri ölçümleri

A.

- *Rektal dilatasyonu (ok ucu) takiben rektoanal inhibitör refleksi (yıldız işareti) gösteren sağlıklı bir kontrolde yapılan ölçüm.*

- *Üst grafikte dilatasyon balon basıncı (mm hg) zamanla gösterilmiştir.*

- *Alt grafikte anal sfinkter basıncı (mm hg) zamanla gösterilmiştir.*

- *Sağlıklı bireylerde, balon dilatasyonu sonrası anal sfinkter basıncında geçici bir azalma (rektoanal inhibitör refleksi) görülür.*

B.

- *Hirschsprung hastalığı olan ve rektal dilatasyonu takiben anal sfinkter basıncına yanıt vermeyen bir hastada yapılan ölçüm.*

- *Üst grafikte dilatasyon balon basıncı (mm hg) zamanla gösterilmiştir.*

- *Alt grafikte anal sfinkter basıncı (mm hg) zamanla gösterilmiştir.*

- *Hirschsprung hastalığında, balon dilatasyonu sonrası anal sfinkter basıncında beklenen azalma görülmez, basınç sabit kalır veya artar.*

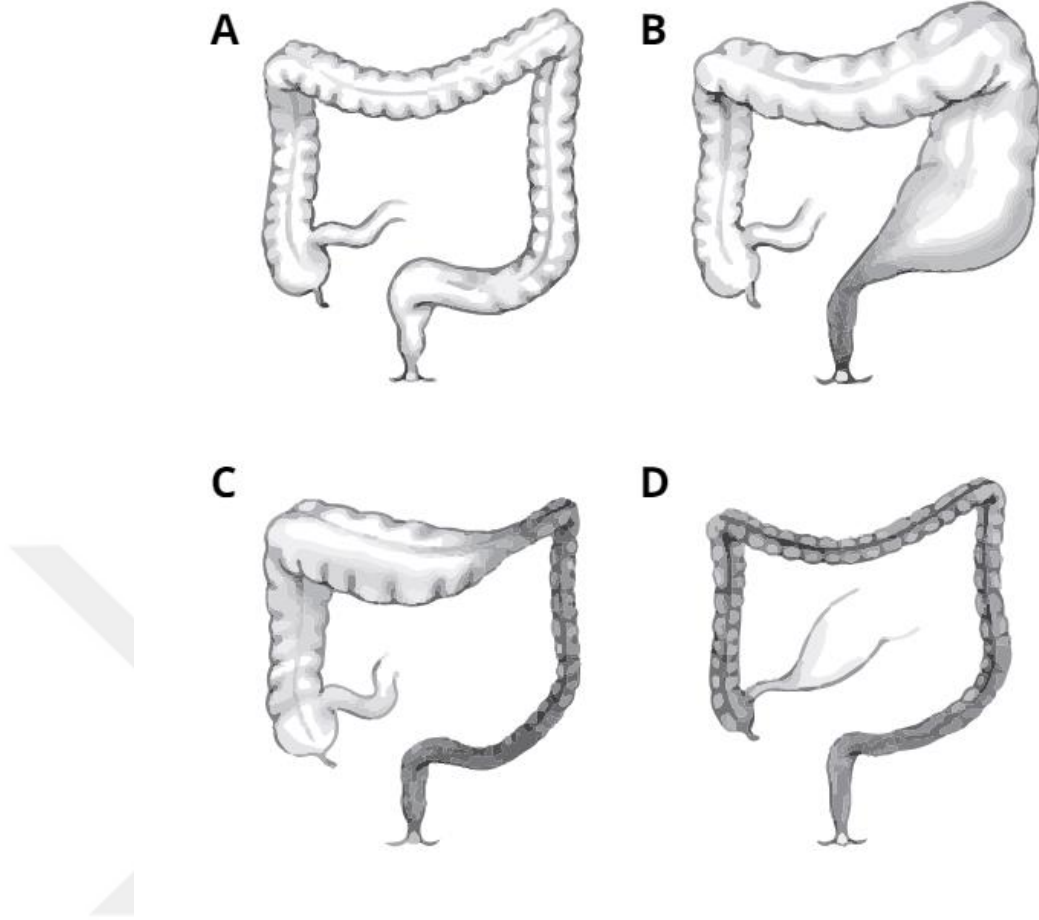
C.

- *Kateterin ucunda dilatasyon balonu bulunan anorektal manometri kateterinin çizimi.*

- *Kateter, dilatasyon balonu basıncını ölçmek için ucunda bir basınç sensörünün yanı sıra sfinkter basıncındaki değişiklikleri ölçmek için anal kanal seviyesinde birden fazla basınç sensörüyle donatılmıştır.*

## 2.4.SINIFLANDIRMA

HH'nin sınıflandırılması bağırsak aganglionozisinin uzunluğuna bağlıdır ve bu da nöral krest hücrelerinin göçünün başarısız olduğu gelişim aşaması ile ilişkilidir. Embriyonik gelişimin erken bir aşamasında göç başarısız olursa, aganglionik segment kolonun tamamı ve ince bağırsağın bir kısmı kadar uzun olabilir. Daha sonraki bir aşamada başarısız olursa, aganglionik segment anal kanalla ve/veya yalnızca anal sfinkterle sınırlı olabilir. HH, rektum ve sigmoid ile sınırlı kısa segment (hastaların yaklaşık %80'i), splenik fleksura veya transvers kolona kadar uzanıyorsa uzun segment (%15) ve son olarak tüm kolonu tutmuşsa total kolonik (%5) olarak sınıflandırılır (Şekil 4) [6,7].



**ŞEKİL 4:** Aganglionik segmentin uzunluğuna göre hirschsprung hastalığının farklı tipleri [6].

*A: Normal bağırsak. B: Tipik sigmoid tutulumu. C: Uzun segment hastalığı. D: Total kolonik aganglionoz.*

Ek olarak, aganglionozun anal sfinkter ile sınırlı olduğu, daha önce ultra kısa HH olarak adlandırılan, internal anal sfinkter akalazyası olarak bilinen, HH'nin nadir bir çeşidi de vardır. Bu varyant normal olarak innerve olmuş bağırsaklara rağmen rektoanal inhibitör refleksin olmamasıyla karakterize edilir. Tercihen bu varyant konservatif olarak laksatiflerle tedavi edilir [27]. Miyektomi ve botulinium toksin uygulaması da tedavi seçenekleri arasındadır [28,29]. Son olarak HH'nin en aşırı ve nadir görülen çeşidi total bağırsak aganglionozudur. Bu tip HH'den muzdarip hastaların prognozu çok kötüdür ve ölüm oranı yüksektir [30].

## 2.5. KLİNİK BULGULAR

HH nispeten nadir bir kabızlık nedenidir ve tahminen 10.000 canlı doğumda 1 ila 2 vakada ortaya çıkar [31,32]. Özellikle HH'nin erkek-kadın oranının 3:1 olduğu daha kısa varyantı durumunda, erkekler kızlardan daha sık etkilenir [32,33].

Hastaların çoğunda HH, doğumdan kısa bir süre sonra ilk 24 ila 48 saat içinde mekonyumun atılamaması ile ortaya çıkar. Günümüzde bu erken başvuru ve hastalığa ilişkin farkındalığın artması nedeniyle, HH hastaların %91'ine yenidoğan döneminde tanı konulmaktadır [34]. Giderek erken teşhis oranının artmasına rağmen hastaların %'5'ine yaşamın ilk yılından sonra tanı konulur. Semptomlar yaş grubuna göre değişmektedir [32,35]:

### Yenidoğan dönemi semptomları

- Mekonyum çıkışı olmaması ve ya mekonyum gecikmesi
- Beslenme intoleransı
- Karın distansiyonu
- Safralı kusma
- Kabızlık veya Gaz çıkarmada zorluk

### Büyük çocuklarda semptomlar

- Karın şişkinliği
- Kronik Kabızlık
- Gaz problemleri
- Gelişme geriliği
- Yorgunluk

Özellikle aganglionozun daha kısa segmenti olan ve daha az şiddetli kabızlık semptomları yaşayan hastaların daha geç yaşta teşhis edilme riski daha yüksektir. Hastalığın fark edilmediği hastalarda aralıklı ishal ataklarıyla birlikte kronik kabızlık, akut enterokolit veya sigmoid volvulus gibi semptomlar görülür [36–38].

Mekonyum gecikmesine sebep olabilecek hastalıklar HH'de görülen kabızlık semptomlarını taklit edebilir.

Ayırıcı tanıda dikkate alınması gereken önemli tanılar şunlardır:

- Mekonyum ileusu (kistik fibrozis)
- İntestinal atrezi
- Malrotasyon
- Anorektal malformasyon
- Küçük sol kolon sendromu (maternal diyabetle ilişkili).
- Çeşitli sistemik bozukluklar; elektrolit bozuklukları, hipotiroidizm veya annenin ilaç kullanımı vb.

HH vakalarının çoğu sporadik ve izole olarak ortaya çıkıyor gibi görünse de, vakaların %10 ila %20'sinin ağırlıklı olarak gastrointestinal sistem, kardiyovasküler sistem ve idrar yolunda ilişkili konjenital anomalilerle ortaya çıktığı tahmin edilmektedir [31,32,39].

HH'li hastalarda kromozomal anomalilere de sıklıkla rastlanmaktadır. Down sendromunun HH'deki tüm kromozomal anomalilerin %94'ünü oluşturması ve HH hasta popülasyonunda %6 ila %9 oranında görülme sıklığına sahip olması nedeniyle özellikle Down sendromuyla bağlantı anlamlı görünmektedir [31,32,39]. HH ile ilişkili diğer sendromlar örneğin Waardenburg-Shah (TİP 4) sendromu, Mowat-Wilson sendromu, Goldberg-Shprintzen sendromu, Pitt-Hopkins sendromu ve Haddad sendromudur (konjenital merkezi hipovekilasyon sendromu)

## **2.6. TEŞHİS**

Klinik görünüm HH düşündürürken, kesin tanı rektal biyopsi, anorektal manometri ve kontrastlı kolon grafisi sonuçlarıyla doğrulanmalıdır. Rektal biyopsi altın standart olarak kabul edilir [40,41].

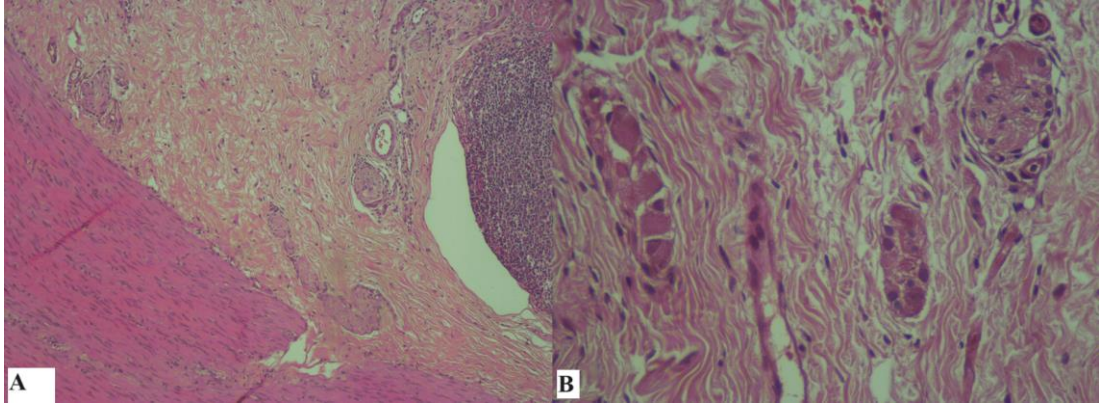
### **2.6.1. Rektal Biyopsi**

Rektal biyopsi prosedürü, mukozal ve submukozal materyalden oluşan rektal dokunun çıkarılmasını içerir. İşlem anestezi altında gerçekleştirilir. Ancak rektal aspirasyon biyopsisi sedasyon veya anestezi olmadan gerçekleştirilebilmektedir. Rektal

doku histolojik inceleme için patoloji laboratuvarına gönderilir. Doku, intrinsik ganglion hücrelerinin varlığı ve ekstrinsik sinir liflerinin çoğalması açısından incelenir. Sinir liflerinin çoğalması ile birlikte ganglion hücrelerinin yokluğu HH ile uyumludur. Rektal biyopsi pektinat hattın en az 2 cm proksimalde alınmalıdır, çünkü ilk 1 ila 2 cm'de fizyolojik olarak az sayıda ganglion hücresi bulunur [42]. Ayrıca, biyopsinin kalitesi önemlidir. Çünkü çıkarılan doku, intrinsik ganglion hücrelerinin değerlendirilmesi için yeterli submukozadan oluşmalıdır (Şekil 5).

Yıllar boyunca dokuyu intrinsik ganglion hücrelerinin yokluğu ve ekstrinsik sinir liflerinin proliferasyonu açısından analiz etmek için çeşitli boyama teknikleri tanıtıldı. Boyama seçeneklerinin çeşitliliği, rektal biyopsinin analizine yönelik tek tip bir yaklaşımın bulunmadığını ve bunun sonucunda farklı kurumlardaki yaklaşımların farklılık gösterdiğini gösterir. Bir yaklaşım, hematoksilin ve eozin (HE) ile boyama yoluyla yalnızca ganglion hücrelerinin varlığında dokuyu değerlendirmektir. Tarihsel olarak bunun etkili olduğu kanıtlanmıştır ancak sorumlu patoloğun tam özverisini ve çok zamanını gerektirir, çünkü güvenilir bir teşhis koyulmadan önce birçok bölümün incelenmesi gerekir. Diğer bir yaklaşım ise tanıyı daha hızlı ve kolay hale getirmek için daha gelişmiş boyama teknikleri kullanmaktır. Bu boyama tekniklerinden biri de 1972 yılında Meier-Ruge tarafından ortaya atılan asetilkolinesteraz enzimi (ACHE) histokimyasıdır [43]. Bu teknik, tipik olarak ACH ve ACHE (ACH'nin parçalanmasını katalize eden enzim) açısından zengin olan HH'deki ekstrinsik sinir liflerinin çoğalmasını değerlendirmek için kullanılabilir. ACHE histokimyası, yanlış pozitif sonuçların sayısını azaltarak rektal biyopsinin özgüllüğünü artırır [44]. HH'nin teşhisini daha hızlı ve kolay hale getirmesine rağmen, ACHE histokimyasının genellikle daha karmaşık bir boyama tekniği olduğu kabul edilir ve bu da üst düzey laboratuvar ekipmanı olan kurumlar için daha uygundur. Ayrıca bu tekniğinin yenidoğanlarda yorumlanmasının zor olduğu, bunun da muhtemelen bu yaşlarda daha yüksek yanlış negatiflik oranına yol açtığı gösterilmiştir [45,46]. Bu nedenle, kalretinin immünohistokimyası gibi, rektal biyopsinin tanısal doğruluğunu daha da arttırdığına inanılan yeni boyama teknikleri tanıtılmıştır [46]. Kalretinin immünohistokimyasına yönelik savunuculuk artarken, yakın zamanda yapılan bir analiz, bu tekniğin gereksiz cerrahi müdahaleye yol açacak şekilde daha yüksek yanlış pozitif tanı riskleriyle ilişkili olabileceğine işaret etti [47–50]. Bu yeni boyama teknikleri

ACHE'nin tamamen yerini alamayabilir ancak HH tanısında kullanılan rutin boyama repertuarına kesinlikle önemli bir katkı oluşturmaktadır.



**Şekil 5:** Hirschsprung hastalığı olgularının patoloji sonuçları (Şişli Hamidiye Etfal EAH Patoloji laboratuvarı arşivinden alınmıştır)

*A: Aganglionik biyopsi görüntüsü B: Ganglionik biyopsi görüntüsü*

### 2.6.2. Anorektal Manometri

Anorektal manometri, rektoanal inhibitör refleksin varlığı da dahil olmak üzere anorektal fizyolojiyi incelemek için kullanılabilir. Daha önce açıklandığı gibi, bu refleksin yokluğu HH'nin ayırt edici bir özelliğidir (Şekil 3A) [25,26,43]. Anorektal manometri prosedürü, basınç sensörleri ve ucunda küçük bir dilatasyon balonu ile donatılmış bir kateterin hastanın anal kanalına yerleştirilmesinden oluşur. Balon rektuma yerleştirilir ve dışkıyı simüle etmek ve rektal duvarı uyarmak için hafifçe şişirilir. Rektal balon şişirildiğinde anal kanal seviyesindeki basınç sensörleri, rektoanal inhibitör refleks olarak da bilinen iç anal sfinkter basıncındaki düşüşü ölçmelidir (Şekil 3B). Çeşitli çalışmalar, özellikle daha az invaziv olması ve çok az risk taşıması ya da hiç risk taşıması nedeniyle HH için bir tarama aracı olarak anorektal manometrinin değerini ortaya koymuştur [51–54]. Bununla birlikte, yorumlanmasının genellikle daha zor olduğu tartışmalıdır, bu da yanlış negatif ve yanlış pozitif test sonuçları riskini artırır [41,51]. Sonuç olarak, HH tanısı amacıyla hala az sayıda pediatrik cerrah anorektal manometriyi kullanırken çoğunluk tanısal olarak rektal biyopsi tercih etmektedir [55,56]. Bununla birlikte, yeni kateterlerin ve yüksek çözünürlüklü anorektal manometrinin kullanılmaya başlanması gibi son teknolojik gelişmeler tanısal doğruluğu artırmıştır [57]. Bu nedenle

anorektal manometri, özellikle HH için hala değerli bir tarama aracı olabilir, kullanımı rektal biyopsinin sayısını azaltmaya yardımcı olabilir.

### 2.6.3. Kontrastlı Kolon Grafisi

HH tanısında kullanılan son teknik kontrastlı kolon grafisidir. Bu teknik, baryum lavmanının enjekte edilmesini ve ardından karın röntgeninin çekilmesi ile gerçekleştirilir. Bir HH hastasında gerçekleştirilen kontrastlı kolon grafisi tipik olarak daralmış bir distal kolonu, bir geçiş bölgesini ve tıkanma nedeniyle kaudal yönde genişlemiş bir kolonu gösterir. Rektosigmoid oranının  $\leq 1$ 'den küçük olması HH için tanısaldır (Şekil 6). Ne yazık ki bu karakteristik görüntü tüm HH hastalarında görülmemektedir. Örneğin, total kolon veya HH'nın ultra kısa varyantı olan bir hastada alınan kontrastlı kolon grafisi, geçiş bölgesini ve bağırsak kalibresindeki farkı göstermez, bu da yanlış negatif test sonucuna yol açabilir. Kontrastlı kolon grafisi doğruluğunun, anorektal manometri ve rektal biyopsiden daha düşük olduğu gösterildiğinden, HH için bir teşhis tekniği olarak popülerliğini bu nedenle kaybetmiştir. Ancak tanısı kesinleşen hastada geçiş zonu hakkında fikir verebilir [40,41]. Doğruluk aynı zamanda büyük ölçüde radyoloğun uzmanlığına da bağlıdır. Örneğin kontrastın kuvvetli enjeksiyonu bağırsağı genişletecek ve yorumun doğruluğunu azaltacaktır. Bu nedenle, 24 saat sonra alınan geç grafi oldukça faydalıdır ve kontrastlı kolon grafisi için rutin bir tetkiktir. Wong ve meslektaşları, geç radyografinin HH'yı dışlamak için yararlı olabileceğini bulmuşlardır [58].

Kontrastlı kolon grafisi, tanısal bir prosedür olarak kusurlarına rağmen hala aganglionozun boyutunu değerlendirmede kullanılabilir ve ameliyat öncesi planlamaya yardımcı olabilecek tek araştırma olmaya devam etmektedir. Ancak Muller ve meslektaşları tarafından yakın zamanda yayınlanan bir yayın, radyografik geçiş bölgesi ile aganglionoz düzeyi arasındaki korelasyonun düşük kaldığını gösterdi. Geçiş bölgesini tanımlamak için biyopsinin zorunlu olduğu yönündeydi [59].



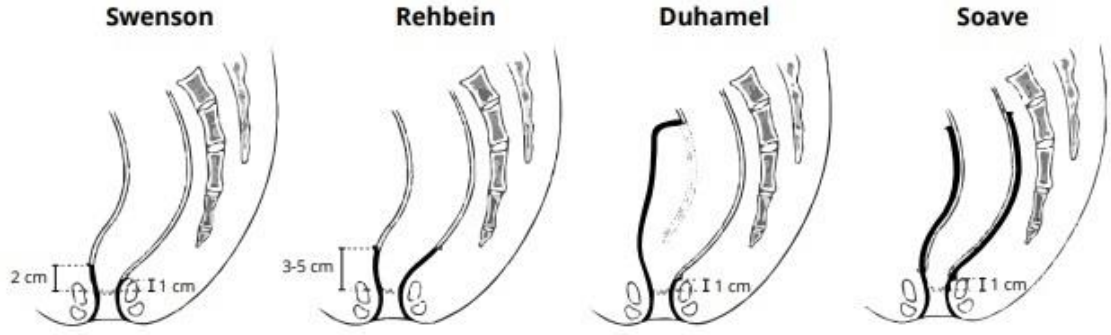
**Şekil 6:** *Rektosigmoid oran*



**Şekil 7:** *Hirschsprung hastalığı olan olgunun kontrastli kolon grafisi*

## 2.7. TEDAVİ

Tanı konulduktan sonra HH'yi tedavi etmek için genellikle düzeltici cerrahi yapılır. Düzeltici operasyon, bağırsak işlevselliğini yeniden sağlamak için aganglionik bağırsakların çıkarılmasından oluşur. Günümüzde iki ana cerrahi strateji türü vardır. Abdominal yaklaşım Swenson, Rehbein, Duhamel ve Soave prosedürleri gibi cerrahi tekniklerden oluşur (Şekil 8) [6,9,10]. Bu prosedürlerin çoğu yıllar içinde laparoskopinin eklenmesi de dahil olmak üzere değişiklik ve modifikasyonlara uğramıştır [60,61]. 1948'de Swenson aganglionik bağırsakları rezeke etmek için bir teknik tanıttı. Prosedür, tüm aganglionik bağırsakların mobilize edilmesi ve rezeke edilmesinin ardından normal kolonun anal kanala uçtan uca anastomozunu içeriyordu [6]. Ancak birçok cerrah, bu cerrahi işlemin bir sonucu olarak pelvik sinir hasarı gibi ameliyat sonrası sorunlarla karşı karşıya kaldı. Bu nedenle, Rehbein tarafından tarif edilene benzer başka teknikler de tanıtıldı. Rehbein'in prosedürü, yalnızca üst aganglionik kolonu rezeke ederek pelvik sinir hasarını önledi. Geriye kalan aganglionik rektum ve anal kanal daha sonra genişletildi [9]. Bu da tamamen tatmin edici değildi ve Duhamel ve Soave tarafından açıklananlar gibi daha yeni tekniklerin ortaya çıkmasına yol açtı [10,62]. Duhamel, retrorektal bir yaklaşımı ve ardından ganglionik kolon ile aganglionik rektumun yan yana anastomozunu tercih etti ve böylece pelvik bölgeden ve rektumun ön tarafındaki sinirlerden tamamen kaçınıldı [10]. Soave'nin pelvik tabanın innervasyonuna zarar vermemek için çözümü, rektal mukozal tüpün submukozal düzlemden diseke edildiği endorektal pull-through prosedürünü tasarlamaktı [62].



**Şekil 8:** Hirschsprung hastalığı için en yaygın kullanılan dört cerrahi prosedür.

(Ziegler MM at all, *Operative Pediatric Surgery, Hirschsprung Disease, Şekil 44-1, McGraw-Hill Education 2014*)

*Swenson prosedürü:* Dentat çizgiye nispeten yakın olan tüm aganglionik bağırsakların mobilize edilmesi ve rezeke edilmesinden sonra sağlıklı kolonun anal kanala uçtan uca anastomoz yapılması.

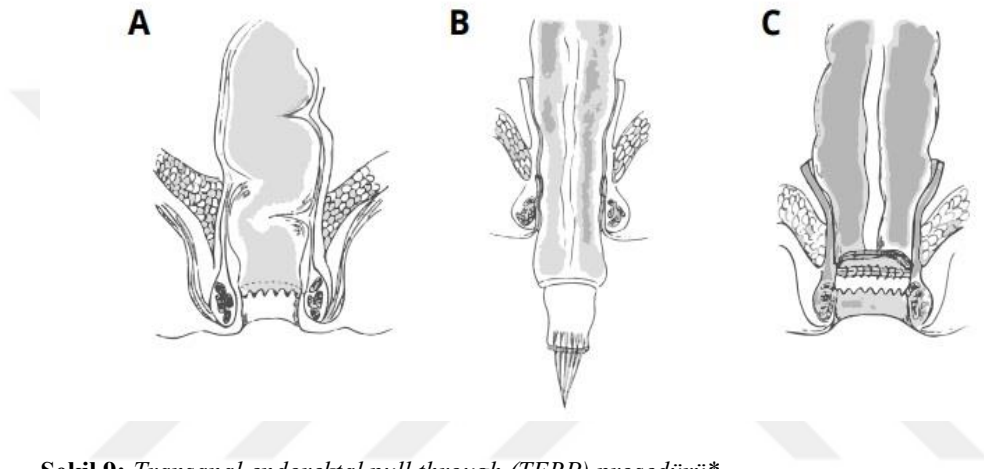
*Rehbein prosedürü:* Üst aganglionik kolonun rezeke edilmesinden ve genellikle daha sonra genişletilen 3 ila 5 cm distal aganglionik kolonun yerinde bırakılmasından oluşur.

*Duhamel prosedürü:* Retrorektal yaklaşımı ve sağlıklı kolonun aganglionik rektumun arkasına yan yana anastomozunu içerir.

*Soave prosedürü:* Rektal mukozal tüpün submukozal düzlemden diseksiyonunu ve ardından ganglionik kolonun rektal kılıf içinden çekilmesini içerir

Son birkaç yılda popülerlik kazanan transanal yaklaşım, 1998 yılında De la Torre-Mondragón ve Ortega tarafından tanımlanan *transanal endorektal pull through* (TERP) yöntemidir [63]. TERP prosedürü, ganglionik bağırsakların transanal olarak çekilmesini ve ardından dentat çizgisinin hemen üzerinde, doğrudan bir anastomozdan oluşur (Şekil 9) (Şekil 10) [63]. Transanal submukozal diseksiyon (Soave benzeri) veya bağırsak duvarının tam kalınlıkta diseksiyonu (Swenson benzeri) ile oluşturulan kısa aganglionik kas manşeti kullanılarak yapılabilir [63–65]. Periton boşluğunda kapsamlı manipülasyondan kaçınarak bu yaklaşımın postoperatif adezyon riskini azalttığı düşünülmektedir. Aynı zamanda rektum dışında geniş pelvik diseksiyondan kaçınılması pelvik taban innervasyonunun hasar görmesi de önlenir. Bu tekniğin kısa vadeli sonuçları olumlu görünmektedir. Bazı çalışmalar diğer tekniklerle karşılaştırılabilir sonuçlar rapor ederken, daha iyi sonuçlar bile bildirilmiştir [64,66,67]. Ancak TERP işlemi sırasında

anal sfinkterin aşırı gerilme nedeniyle hasar görebileceği endişesi devam etmektedir[68]. Bu endişeye rağmen, Van Leeuwen ve meslektaşları tarafından 2002 yılında gerçekleştirilen manometrik bir çalışmada, abdominal ve transanal yaklaşımlar arasında sfinkter işlevi açısından hiçbir fark bulamadı [69]. Yazarlar daha sonra transanal yaklaşımın sfinkter hasarı riskini artırmadığı sonucuna vardı. Ancak Stensrud ve meslektaşları tarafından yapılan daha yeni bir araştırma, sfinkter hasarı ve idrar kaçırmanın aslında abdominal yaklaşımla karşılaştırıldığında anal yaklaşımda daha sık görüldüğünü gösterdi [70].



**Şekil 9:** Transanal endorektal pull through (TERP) prosedürü\*

*A: Amaçlanan transanal çevresel insizyonun dentat çizginin yaklaşık 5mm yukarisındaki konumu, noktali çizgiyle işaretlenmiştir:*

*- bu aşama, transanal insizyonun konumunu göstermektedir.*

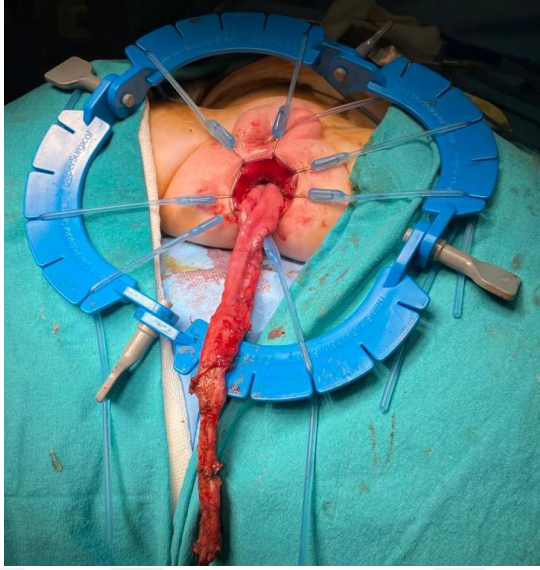
*B: Rektumun submukozal düzlemini takip ederek periton boşluğu seviyesine ulaşıncaya kadar endorektal diseksiyon yapılır:*

*- submukozal düzlemden diseksiyon yapılır ve rektal duvarın kaslı kısmı çevresel olarak serbestleştirilir, karın içi kolon kas kılıfından kurtarılır. Daha sonra kolon anüsten çekilir.*

*C: Çekilen aganglionik kolon rezeke edilir ve sağlıklı kolon ile anüs arasında anastomoz yapılır:*

*- aganglionik kısım rezeke edilir ve sağlıklı kolon anüsten çıkarıldıktan sonra anastomoz yapılır.*

*\*Haricharan RN ve georgeson KE, Hirschsprung Disease, Semin Pediatr Surgery, 2008 November (17(4):266-75)*



**Şekil 10:** Transanal endorektal pull through ameliyatı

## **2.8. UZUN DÖNEM SONUÇLAR**

En iyi cerrahi uğraşlara rağmen, araştırmalar HH'nin tam anlamı ile tedavi edilemeyen bir hastalık olduğunu vurgulamaktadır. Bu durum, düzeltici cerrahi sonrasında büyük bir hasta grubunun kabızlık ve dışkı tutamama gibi dışkılama bozukluklarından yakınmaya devam ettiğini bildiren çeşitli çalışmalarla gösterilmektedir [71–75]. Bugüne kadar bazı hastaların neden diğerlerinden daha fazla sorun yaşadığı açık değildir. Açık olan şu ki, bu bozuklukların geniş kapsamlı sonuçları olabilir, çünkü hem kabızlık hem de dışkı kaçırmının yaşam kalitesini olumsuz etkilediği bilinmektedir [76,77].

### **2.8.1. Hirschsprung-İlişkili Enterokolit**

Hirschsprung-İlişkili Enterokolit (HİEK), HH'nin en tehdit edici komplikasyonudur, çünkü morbidite ve mortalite olası sonuçlardır. Patogenezi bilinmemektedir [78]. Vakaların %5-42'sinde görülür ve HH düzeltici ameliyatından önce veya sonra gelişebilir [79]. Down Sendromlu hastalarda ameliyat öncesi ve sonrası HİEK oranı anlamlı derecede daha yüksektir [80]. Karın şişkinliği, patlayıcı ishal gibi semptomlar kötü kokulu dışkı, kusma ve ateş tipiktir, ancak belirtiler değişiklik gösterebilir. Pastor ve arkadaşları, erken tanı ve tedaviyi teşvik etmek için tanısız bir

puanlama sistemi önerdiler [81]. HİEK'in tedavisi sıvı resüsitasyonu, gastrointestinal sistemin dekompresyonu ve antibiyotiklerden oluşur [82].

### **2.8.2. Kabızlık**

Kabızlık HH hastalarının başlıca şikayetidir. Etkilenen bağırsakların cerrahi olarak çıkarılmaması durumunda hastalarda karın şişliği, Hirschsprung hastalığına bağlı enterokolit, büyüme geriliği ve ciddi vakalarda ölüm görülebilir. Bununla birlikte, cerrahi düzeltmeden sonra bile HH hastalarının büyük çoğunluğunda yaşam boyu kabızlığa olan eğilim devam etmektedir.

Kabızlığa eğilimin çeşitli nedenleri olabilir. Birincisi ve en önemlisi, HH'lığı olan hastalarda hiçbir zaman işlevsel bir rektoanal inhibitör refleks olmayacaktır [25,83]. Bu refleks ve ardından iç anal sfinkterin gevşemesi, dışkının düzgün geçişi için hayati öneme sahiptir. İkincisi, eksik rezeksiyon dışkı geçişini engellemeye devam edebilecek kalıntı aganglionik bağırsaklarla sonuçlanabilir. Son olarak, kabızlık genel popülasyonda yaygın bir şikayettir ve tahmini görülme sıklığı %16'dır[84]. Kabızlığa neden olan ikincil nedenler dışlandıktan sonra bu şikayetlerin çoğunluğu fonksiyonel dışkılama bozukluğu (dissinerjik dışkılama), dışkının yavaş geçişi veya irritabl bağırsak sendromu ile açıklanabilir. Bu bozuklukların genel popülasyondaki yüksek prevalansı nedeniyle HH hastalarının kabızlık şikayetlerinde de bu bozuklukların rol oynaması muhtemeldir. HH hastalarının şikayetlerinde diğer kabızlık nedenlerinin ne ölçüde rol oynadığının belirlenmesi için daha fazla araştırma yapılması gerekmektedir.

### **2.8.3. Fekal İnkontinans**

Fekal inkontinans, özellikle düzeltici operasyon sonrasında HH'li hastaların sık görülen bir şikayetidir. Çoğunlukla kirlenmeyle sınırlı olan fekal inkontinansın genel popülasyondaki prevalansının yaklaşık %8 olduğu tahmin edilirken, HH hastalarında bu oran %40'a kadar çıkabilir [71,73]. HH hastalarının fekal inkontinans şikayetlerinin, ameliyat sırasında anal sfinkterin hasar görmesi veya pelvik tabanın innervasyonunun bir sonucu olabileceği veya cerrahi düzeltme sonucu rektal rezervuarın azalmasından kaynaklanabileceği öne sürülmüştür [85]. HH hastalarında zayıf dışkı kontinansı için total kolonik aganglionoz ve HH'nin Down sendromu ile kombinasyonu gibi bilinen birkaç risk faktörü vardır [71,86]. Fekal inkontinans için diğer bir potansiyel risk faktörü,

pediatrik ve geriatric popülasyonda sıklıkla görülen bir fenomen olan fekal inkontinans ile ilişkili kabızlık olabilir [87]. HH hastalarının çoğunda fekal inkontinansın nedeni belirsiz kaldığı için bu konu üzerinde daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır.

#### **2.8.4. Yaşam Kalitesi**

Yaşam kalitesi, özellikle HH gibi kronik hastalıklarda, uzun vadeli sonuçların değerlendirilmesinde giderek daha önemli bir rol oynamaktadır. Yaşam kalitesi geniş bir kavramdır ve tanımı gereği öznedir. Genellikle fiziksel, psikososyal ve sosyal alanların yanı sıra çevre, bağımsızlık düzeyi ve maneviyat da dahil olmak üzere çeşitli alanlara bölünür. Kabızlık ve fekal inkontinans gibi defekasyon bozukluklarının yaşam kalitesini etkilediği bilinmektedir [88,89]. HH hastalarında bu bozuklukların prevalansı nispeten yüksektir ve yaşam kalitelerini olumsuz yönde etkilediği varsayılabılır. Bu düşünce tarzı, HH hastalarında uzun vadeli fonksiyonel sonuçlar ve yaşam kalitesi üzerine çeşitli çalışmalara yol açmıştır [68–72,82,83]. Ne yazık ki bu şikayetlerin ve yaşam kalitesine etkilerinin yaşlanmayla birlikte nasıl geliştiği hala belirsizdir. Bu nedenle dışkılama bozukluklarının yaşam kalitesi üzerindeki etkisinin farklı yaş gruplarında nasıl değiştiğini belirlemek için ek araştırmalara ihtiyaç vardır [90].

### **3. HASTALAR VE YÖNTEM**

Çalışmanın etik kurul onayı Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 07/11/2023 tarihinde 4156 sayı numarası ile alınmıştır.

Bu çalışmada 2012-2022 yılları arasında histopatolojik olarak HH tanısı alan ve Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesinde HH hastalığı nedeniyle düzeltici operasyonu yapılan hasta dosyaları retrospektif olarak tarandı.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri:

- 18 yaşından küçük olmak
- Patolojik olarak Hirschsprung hastalığı (aganglionezis) tanısı almış ve iki ameliyat tekniğine uygun ameliyat yapılmış olması

Çalışmaya dahil edilmeme kriterleri

- Total kolonik hirschsprung hastalığı tanısı almak
- Anorektal malformasyon eşlik ediyor olması
- Anal bölgeye ait başka nedenlerle ameliyat olmak
- Sonuçlar üzerinde yeterli değerlendirilme yapılamadan exitus olmuş hastalar
- Histopatolojik olarak HH tanısı almış ancak operasyonu tamamlanmamış olmak
- HH tanısı almış ancak kalıcı stoma ile devam ediyor olmak
- Başka merkezde opere olmuş olmak

Hastaların cinsiyet, başvuru şikayetleri, eşlik eden ek hastalıklar, tanı aldıkları yaş, operasyon yaşı, preop enterokolit varlığı, laparoskopi kullanımını, segment uzunluğu, geçiş zonu lokalizasyonu, takip süreleri, operasyon tipi, postoperatif komplikasyonlar, postoperatif enterokolit geçirme durumu, postoperatif fekal inkontinans varlığı, postoperatif kabızlık varlığı, anorektal manometri yapılan hastaların manometri sonuçları, postoperatif kolon grafisi çekilmiş olan hastaların kolon grafi sonuçları değerlendirildi.

İki hasta hariç tamamına rektal biyopsi ile tanı konuldu. Bir hastada ileus sebebiyle laparotomi yapıldı. Geçiş zonu görülüp biyopsi alındı. Patoloji sonucu HH ile uyumlu geldi. Diğer hastada sigmoid volvulus nedeniyle acil laparotomi yapıldı. Kolon rezeksiyonu yapıldı. Distal uç aganglionik olarak değerlendirildi.

İki çeşit ameliyat yöntemi uygulandı. Hastalar rektal yıkamalara cevap veriyorsa Transanal endorektal pull through (TERP) tercih edildi. Rektal yıkama cevabı yoksa, preop enterokolit yönetiminde zorluk olması durumunda, yıkama cevabı var ancak kolon çapı normal boyutlara ulaşmamışsa Duhamel-Martin tekniği tercih edildi.

Transanal endorektal pull through (TERP) litotomi pozisyonunda dentat line 1cm üzerinden submukozal endorektal diseksiyon yapıldı. Ganglionik barsak aganglionik cuff içine yerleştirildi. Cuff posteriordan dentat line 1 cm üzerine kadar, insize edilerdi. Ardından ganglionik barsak anastomozu yapıldı. Laparoskopi desteği iki türlü sağlandı. Laparoskopi destekli TERP (LATERP) yapılan hastalarda frozen incelemesi için biyopsi alınması, mezenterin diseksiyonu ve peritoneal refleksiyonun açılması sağlandı. Ardından anal

diseksiyona geçildi ve cuff insize edilerek anastomoz yapıldı. Laparoskopik seviyeleme yapılan hastalarda sadece frozen incelemesi için aganglionik, geçiş zonu ve ganglionik olduğu düşünülen bölgelerden biyopsiler alınarak frozen bekleme süresinde anal diseksiyona devam edildi. Operasyon transanal tamamlandı.

Duhamel operasyonu yapılan hastaların tamamına daha önce ganglionik kolon seviyesinden kolostomi yapılmıştı, sol alt kadrındaki kolostomi stoması insizyonu hokey sopası şeklinde pelvise doğru uzatılarak insizyon yapıldı. Sakrum ve rektum arası retrorektal diseksiyonu takiben dentat line 1cm üzerinden yapılan yarım ay insizyonu ile proksimal kolon anastomoz edildi. Ortak duvar 60 mm endostapler veya 80 mm lineer stapler kullanılarak tek lümen halinde getirildi. Aganglionik distal rektum martin modifikasyonuna uygun proksimal kolona anastomoz edildi.

Hastalar telefon ile aranarak poliklinik kontrolüne çağırıldı. Gelebilen hastaların şikayetleri sorgulandı. Skorlama için gerekli sorular soruldu ve kaydedildi. Gelemeyen hastalar için telefonla ulaşılarak skorlamalar yapıldı.

Roma IV skoru  $\geq 2$  olan ve bu şikayetleri 1 aydan fazla devam eden hastalar kabız olarak değerlendirildi (Tablo 1) [92].

**TABLO 1:** Çocuk ve adolesanlarda Roma IV skorlaması

Kriter	Evet	Hayır
1. Tuvalette haftada $\leq 2$ defekasyon	1	0
2. Ağrılı veya sert bağırsak hareketlerinin öyküsü	1	0
3. Retensif postür veya aşırı isteyerek dışkı tutma öyküsü	1	0
4. Tuvaleti tıkaayabilecek geniş çaplı dışkıların öyküsü	1	0
5. Rektumda büyük bir dışkı kitlesinin varlığı	1	0
6. Haftada $\geq 1$ fekal inkontinans epizodu	1	0
Skoru $\geq 2$ olmalı ve bu şikayetlerin 1 aydan fazla devam etmeli		

Holschneider skorlama sistemi (HSS), Rintala skorlama sistemi (RSS), Pena (PSS) ve Krikenberck skorlama sisteminde (KSS) elde edilen puanlar tüm

hastalar için kaydedildi [93–97]. Bu skorlar Kontinan inkontinan ayırmında kullanılmadı. Bağırsak fonksiyon skoru olarak değerlendirildi.

Holschneider tarafından tanımlanan skarlama sistemi 7 sorudan oluşmaktadır. Analiz edilen parametreler dışkılama sıklığı, dışkı tutarlılığı, kirlenme, rektal his, geri tutma yeteneği, ayırt edebilme yeteneği ve tedavi ihtiyacıdır. Bu yedi parametrenin her biri, bozulma derecesine göre 0-2 olarak puanlanır, toplam skor ise 0 ile 14 arasında değişir (Tablo 2). Holschneider'in tanımına göre, 10 ila 14 arasında bir puan alan hastaların “iyi” bir kontinansa sahip oldukları, 5-9 arası “makul” bir kontinans olduğu ve 5'in altında skor alanların ise “inkontinan” olduğu düşünülmüştür (Tablo 2) [93].

**TABLO 2:** Holschneider skarlama sistemi.

Holschneider Skarlama Sistemi.	
Kriter	Puanlar
1. Dışkılama sıklığı:	
- Normal (1-2/gün)	0
- Sık, >3/gün	1
- Çok sık	2
2. Dışkı kıvamı:	
- Normal	0
- Yumusak	1
- Sıvı	2
3. Kirlenme:	
- Havır	0
- Stres/ishal	1
- Sürekli	2
4. Anal his:	
- Normal	0
- Azalmıs	1
- Avırt edilemez	2
5. Dışkıyı tutabilme:	
- Evet, dakikalarca	0
- Evet, sanivelerce	1
- Tutamıyor	2
6. Dışkı kıvamını avırt edebilme:	
- Normal	0
- Azalmıs	1
- Avırt edilemez	2
7. Tedavi ihtiyacı:	
- Hicbir zaman	0
- Bazen	1
- Her zaman	2

Rintala'nın skorlama sistemi, 1 ile 20 arasında değişen bir değişkenlik skoru ile; 1 ile 2 arasında değişen dışkılama sıklığı dışında, 0 ile 3 arasında puan alan 7 sorudan oluşmaktadır (Tablo 3). Sağlıklı çocuk popülasyonunda da doğrulanmış tek anket budur [98,99]. 18 ile 20 arasında değişen skora sahip hastaların “mükemmel” bir kontinansa sahip oldukları, 11 ile 16 “iyi”, 9 ile 11 “makul” ve 6 ile 9 “kötü” kontinans olduğu kabul edilir [94].

**TABLO 3:** Rintala skorlama sistemi

Rintala Skorlama Sistemi	
Kriter	Puanlar
1. Tutabilme:	
- Her zaman	0
- Haftada 1'den az problem	1
- Haftalık problemler	2
- Gönüllü kontrol yok	3
2. Dışkılama ihtiyacını hissetme/raporlama:	
- Her zaman	0
- Çoğu zaman belirsiz	1
- Yok	2
3. Dışkılama sıklığı:	
- Diğer her gün ila günde iki kez	0
- Daha sık	1
- Daha az sık	2
4. Kirlenme:	
- Hiç	0
- Haftada birden az lekelenme, iç çamaşırı değiştirmeye gerek yok	1
- Sık lekelenme, iç çamaşırı değiştirme gerektiriyor	2
- Günlük kirlenme, koruyucu önlemler gerektiriyor	3
5. Kazalar:	
- Hiç	0
- Haftada birden az	1
- Haftalık kazalar, genellikle koruyucu önlemler gerektiriyor	2
- Günlük, gündüz ve gece boyunca koruyucu önlemler gerektiriyor	3
6. Kabızlık:	
- Kabızlık yok	0
- Diyetle yönetilebilir	1
- Laksatiflerle yönetilebilir	2
- Lavmanlarla yönetilebilir	3
7. Sosyal problemler:	
- Sosyal problem yok	0
- Bazen (kötü kokular)	1
- Sosyal yaşamı kısıtlayan problemler	2
- Ciddi sosyal ve/veya psikolojik problemler	3

Krickenbeck ve Peña'nın anketleri birbirine çok benzerdir. Bu yüzden Peña'nın anketinin son sorusu hariç tutulduğunda her iki skora sistemi de üç parametreyi değerlendirir; istemli barsak hareketleri, kirlenme ve kabızlık. İstemli barsak hareketleri; dışkılama için tuvalete gitme dürtüsünü ve bunu dile getirme kapasitesini ve barsak hareketini tutma dürtüsü olarak tanımlanır. Kirlenme, istemli bağırsak hareketlerinden bağımsız olarak ortaya çıkabilen iç çamaşırını lekeleyen küçük miktarlarda istemsiz dışkı sızıntısı olarak tanımlanır. 1. Derece kirlenme “bazen” oluşur (haftada bir veya iki kez), 2. Derece kirlenme “günlük” ama sosyal sorunlara neden olmaz ve 3. Derece kirlenme ise sosyal sorunlara neden olur. Kabızlık, rektumu her gün yardım almadan kendiliğinden boşaltma kabiliyetsizliği olarak tanımlanmaktadır (1. Derece: Hasta diyetle yönetilebilmektedir; 2. Derece: Hastanın laksatif gereksinimi vardır; 3. Derece: Hastanın lavman gereksinimi vardır). Bunların dışında Peña'nın anketinde üriner inkontinans durumu da sorgulanmaktadır. (1. Derece: Bazen damlatma / gece ve gündüz idrar kaçırmama; 2. Derece: Tamamen inkontinans). Her iki anket de nihai bir puan öngörmemektedir (Tablo 4) [96,97].

**TABLO 4:** Pena ve Krikenbeck skora sistemi

PENA SKORLAMA SİSTEMİ	
Kriter	Puanlar
1. Gönüllü dışkılama hareketleri:	
- Evet	1
- Hayır	0
2. Kirlenme:	
- Derece 1: ara sıra (haftada bir veya iki kez)	1
- Derece 2: her gün, sosyal problem yok	2
- Derece 3: sürekli, sosyal problem	3
3. Kabızlık:	
- Derece 1: diyet değişiklikleriyle yönetilebilir	1
- Derece 2: laksatifler gerektirir	2
- Derece 3: lavman gerektirir	3
4. İdrar kaçırmama:	
- Yok	0
- Derece 1: ara sıra ıslatma/damlama	1
- Derece 2: gece ve hafif gündüz ıslatma	2
- Derece 3: tam inkontinans	3

KRİKENBECK SKORLAMA SİSTEMİ	
Kriter	Puanlar
1. Gönüllü dışkılama hareketleri:	
- Evet	1
- Hayır	0
2. Kirlenme:	
- Derece 1: ara sıra (haftada bir veya iki kez)	1
- Derece 2: her gün, sosyal problem yok	2
- Derece 3: sürekli, sosyal problem	3
3. Kabızlık:	
- Derece 1: diyet değişiklikleriyle yönetilebilir	1
- Derece 2: laksatifler gerektirir	2
- Derece 3: lavman gerektirir	3

Fekal inkontinans varlığı hasta anamnezine göre yapıldı. İnkontinansı olan hastaların tamamında Wexner skoru >2 idi.

Wexner skorlamasında 0:tamamen inkonitanan, 20:normal olarak kabul edilir. Fekal kontinans puanı, fekal inkontinansın tipini, sıklığını ve hastanın yaşamını ne ölçüde değiştirdiğini dikkate alan Tablo-3'ten alınan puanların eklenmesiyle belirlenir. Yaşam kalitesini belirtmektedir [100].

**TABLO 5:** Wexner inkontinans skorlaması

İnkontinans Tipi	Hiçbir Zaman	< Ayda 1	< Haftada 1	≥ Ayda 1	≥ Haftada 1	< Günde 1	≥ Günde 1
Katı	0	1	2	2	3	3	4
Sıvı	0	1	2	2	3	3	4
Gaz	0	1	2	2	3	3	4
Ped İhtiyacı	0	1	2	2	3	3	4
Yaşam Tarzı Değişimi	0	1	2	2	3	3	4

Postoperatif enterokolit geçiren hastalar Pastor ve ark. Puanlama sistemine göre değerlendirildi (Tablo 6) [81]. İlk 1 yıl içerisinde enterokolit geçirenler postoperatif enterokolit, 1 yıldan sonra enterokolit geçirenler uzamış enterokolit olarak sınıflandırıldı.

**TABLO 6:** Hirschsprung hastalığı ilişkili enterokolit (HİEK  $\geq 10$ )

HİRSCHSPRUNG HASTALIĞI İLİŞKİLİ ENTEROKOLİT	
Öykü	Skor
Patlar tarzda diyare	2
Pis kokulu diyare	2
Kanlı ishal	1
Daha önce HEK öyküsü	1
Fizik muayene	Skor
Distansiyon	2
RT sonrası patlar gaz ve gaita çıkışı	2
Periferel perfüzyon bozukluğu	1
Ateş	1
Letarji	1
Radyoloji	Skor
Multipl hava-sıvı seviyeleri	1
Dilate anslar	1
Mukozada testere dişi görüntüsü	1
Rektosigmoid alanda Cut-off işareti	1
Pnömozis	1
Laboratuvar	Skor
Lökositoz	1
Sola kayma	1
TOPLAM	20

Tüm hastalara Bristol kaka skalasına göre gaita şekilleri soruldu (Tablo 7) [101]. Tip 1 ve tip 2 katı, tip 3 ve tip 4 normal, tip5, tip6, tip 6 yeterli formasyona ulaşmamış olarak kayıt edildi.

**TABLO 7:** Bristol kaka skalası



Anorektal manometri (AM) işlemi tüm hastalara postoperatif dönemde yapılması önerildi. Ancak sadece 21 hasta işlemi kabul etti. Hastalara bir gece önce ve işlem sabahı en erken 4 saat önce olmak üzere rektal lavman uygulandı. Rektumun boşaltılmasının ardından hastalara; en rahat oldukları ebeveyn refakatinde, sol yan yatar pozisyonda, sedasyon veya anestezi uygulaması yapılmadan anorektal manometri (rectoscan, Aymed Medical Technology, İstanbul, Türkiye) yapıldı. Sıvı perfüzyonlu, 4 kanallı, spiral yerleşimli kapiller sisteme sahip, 1 diyametre çapında ve 90 derecelik açılar yaparak yerleştirilmiş basınç ölçüm delikleri arasında 0,5 mm mesafe bulunan 12 Fr pediatrik anorektal manometri kateteri (GAST-CATH, Aymed Medical Technology, İstanbul, Türkiye) kullanılarak Aymed Suite (Aymed Medical Technology, İstanbul, Türkiye) programı aracılığıyla dinlenim anal kanal basıncı (mmhg) (DAKB), sıkma anal kanal basıncı (mmhg) (SAKB), RAİR varlığı kaydedildi. DAKB elektromyografi (EMG) aktivitesinin olmadığı 1 dklık zaman diliminde alındı, SAKB değerlendirilirken ölçüm aralarında en az 30 sn kadar beklenilerek toplam 3 ölçüm alındı. RAİR için önce 10ml hava ile ölçüme başlandı. RAİR oluşmaması halinde her ölçümde volüm 5ml arttırılarak ölçümler tekrarlandı. Ölçüm esnasında kataterin perfüzyonu izotonik sodyum klorür

çözültüsü ile 2 ml/dk olacak şekilde sağlandı. Ayrıca EMG problemleri ile de elektromyografik ölçümler de elde edildi. Ölçümün tamamlanmasının ardından aynı kateter bir “puller” (çekici) ile 1mm/sn sabit hızda çekilerek elde edilen veriler Aymed Suite (Aymed Medical Technology, İstanbul, Türkiye) programı aracılığıyla değerlendirilerek bir anal profili elde edildi. Anal kanal asimetri değeri istasyonlara bölünmüş anal kanal profili üzerinde her istasyon için dört kadranda ortalama basınçtan kayma oranına göre bilgisayar tarafından hesaplandı. Anal vergeden 1 cm proksimalde olan ve en yüksek basınca sahip PENA tarafından düz kas kompleksi olarak isimlendirilen bu bölgeden 4 kadranda alınan persentil cinsinden 4 asimetrik sayı toplanıp 4’ e bölünmek suretiyle bu istasyondaki radial asimetri oranına ulaşıldı.

Kateterler ve AM sistemi her hasta için ayrı ayrı kalibre edildi. Elde edilen veriler ile skorlama sistemlerinden alınan puanlar ve anorektal manometrik ölçüm sonuçları karşılaştırılarak değerlendirildi.

Fekal inkontinansı olan hastalar genel anestezi altında muayene edildi. Muayenesi yapılan hastalarda dentat line doğal olarak görüldü [102]. Stimilatör muayenesinde sfinkter kasılması normal olarak değerlendirildi. İki hastaya muayene önerildi ancak işleme gelmediler.

İnkontinans ve kabızlık nedeniyle skopi altında kontrastlı kolon grafisi çekilmiş olan hastaların kolon grafileri inen kolon çapı  $> 4$  cm olan dilate ve kolon çapı  $< 4$  cm dilate olmayan olarak kaydedildi [103].

### **3.1.İSTATİSTİK**

İstatistiksel analiz için SPSS 15.0 for Windows programı kullanıldı. Tanımlayıcı istatistikler; kategorik değişkenler için sayı ve yüzde, sayısal değişkenler için ortalama, standart sapma, minimum, maksimum, ortanca olarak verildi. Gruplarda oranlar Ki Kare Testi ile karşılaştırıldı. Sayısal değişkenlerin karşılaştırmaları normal dağılım koşulunu sağlamadığından bağımsız ikiden çok grup karşılaştırmaları Kruskal Wallis testi ile bağımsız iki grup karşılaştırmaları Mann Whitney U testi ile yapıldı. Sayısal veriler arası ilişkiler normal dağılım koşulu sağlamadığından Spearman Korelasyon analizi ile incelendi. Alfa anlamlılık seviyesi  $p < 0,05$  olarak kabul edildi.

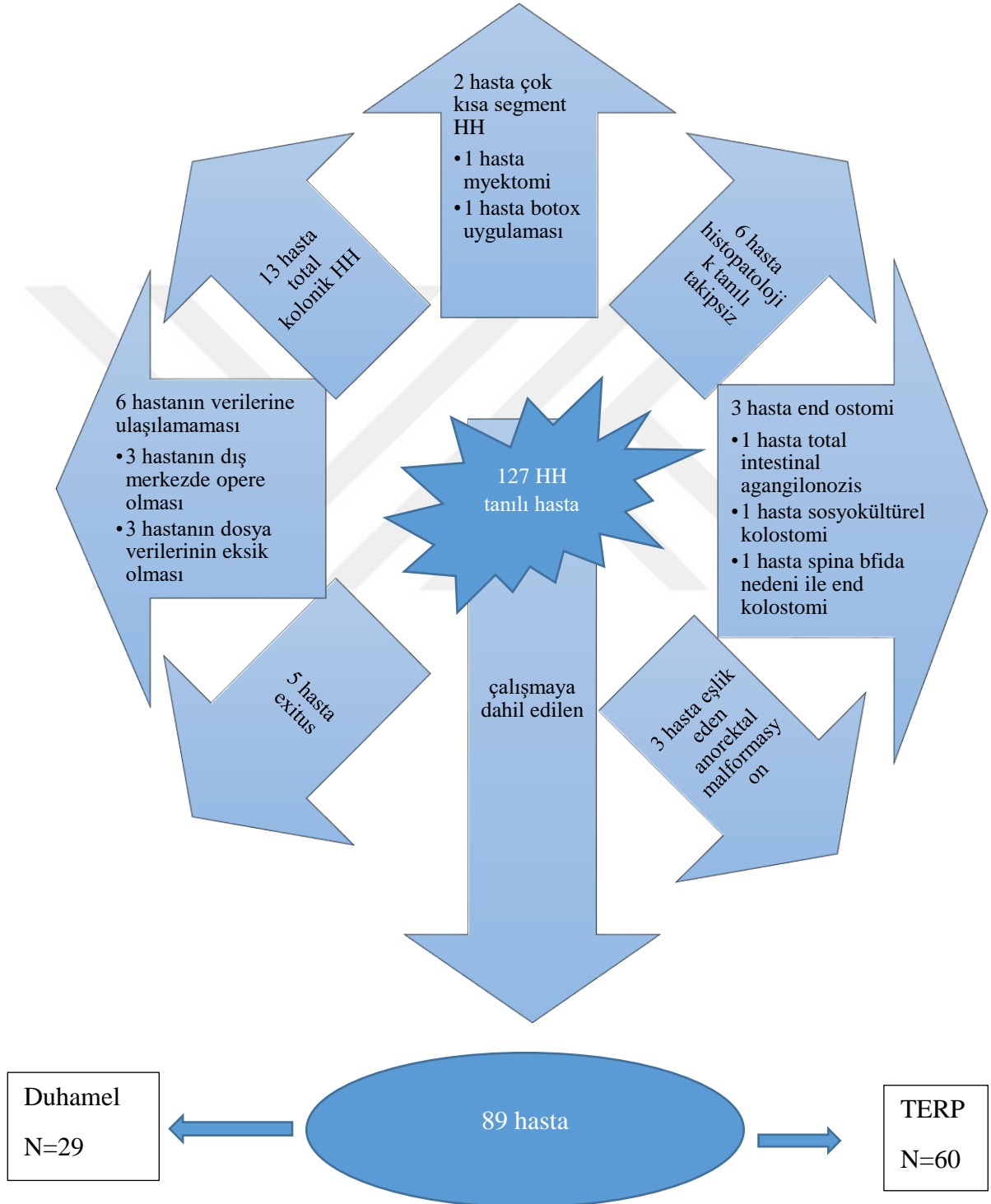
#### 4. BULGULAR

Dosya taramasında HH tanısı alan toplamda 127 hasta verisine ulaşıldı. 13 hasta total kolonik HH olması, 1 hastaya myektomi yapılması, 1 hastaya botox uygulanması nedeniyle, 3 hastaya anorektal malformasyon eşlik etmesi, 3 hasta dış merkezde operasyonu yapıldığı, 1 hasta kalıcı ilestomi, 2 hasta kalıcı kolostomi yapılması, 5 hasta exitus, 6 hasta rektal biyopsi sonucu ganglion negatif ancak takibe devam etmemesi, 3



hastanın verilerine ulaşılamaması nedeniyle çalışma dışı bırakıldı. Toplamda 89 hasta çalışmaya dahil edildi (Tablo 8).

**TABLO 8:** Hariç tutulan hastalar



Operasyon türlerine göre dağılıma bakıldığında Duhamel grubunda 29 hasta, TERP grubunda 60 hasta vardı.

Cinsiyet dağılımına bakıldığında Duhamel operasyonu yapılan hasta grubunda 7'si kadın, 22'si erkek; TERP grubunda 16'sı kadın 44'ü erkek cinsiyetinde idi. Her iki grup arasında, cinsiyet yönünden istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmedi ( $p>0,05$ ) (Tablo 9).

**TABLO 9:** Cinsiyete göre dağılım

<b>Cinsiyet</b>	<b>Toplam N(%)</b>	<b>Duhamel N(%)</b>	<b>TERP N(%)</b>	<b>P</b>
Kadın	23 (25,8)	7 (24,1)	16 (26,7)	0,798 <sup>#</sup>
Erkek	66 (74,2)	22 (75,9)	44 (73,3)	

Başvuru şikayetlerine göre karşılaştırıldığında kusma, beslenme intoleransı, kötü kokulu ishal gibi enterokolit semptomları ile başvuran hasta sayısı Duhamel grubunda 18, TERP grubunda 17; kronik şikayetler Duhamel grubunda 11, TERP grubunda 43 olarak bulundu. Duhamel grubunda akut şikayetler ile başvuru oranı anlamlı olarak yüksek bulundu ( $p<0,05$ ) (Tablo 10).

**TABLO 10:** Şikayet türüne göre grupların dağılımı

<b>Şikayet Türü</b>	<b>Toplam N(%)</b>	<b>Duhamel N(%)</b>	<b>TERP N(%)</b>	<b>P</b>
Kronik şikayetler	54 (60,7)	11 (37,9)	43 (71,7)	0,002 <sup>#</sup>
Akut şikayetler	35 (39,3)	18 (62,1)	17 (28,3)	

Çalışmaya dahil edilen tüm gruplarda 28 hastada bir ve ya birden fazla ek anomali vardı. 5 hastada MSS' ait, 10 hastada KVS'e ait, 4 hastada Endokrin sistem ait, 9 hastada Üriner sisteme ait ek hastalık vardı. 8 hasta prematürite doğum hikayesi, 2 hastada down

sendromu saptandı(Tablo 11). Ek hastalıklar açısından iki grupta anlamlı fark saptanmadı ( $p>0,05$ ).

**TABLO 11:** Ek hastalıklar

<b>Ek Hastalıklar</b> n (%)	Merkezi Sinir Sistemi(MSS)	5 (5,6)
	Kardiyovasküler Sistem (KVS)	10 (11,2)
	Üriner Sistem	9 (10,1)
	Endokrin Sistem	4 (4,5)
	Prematürite	8 (9,0)
	Down Sendromu	2(2,3)

Her iki grup tanı aldıkları yaş açısından karşılaştırıldı. TERP grubunda en küçük tanı yaşı 0,25 ay(7 gün) en büyük yaş 163 yaştı. Median yaş 2,5 ay olarak bulundu. Duhamel grubunda en küçük yaş 1 ay iken en büyük yaş 205 aydı. Median yaş 11 ay olarak bulundu. ( $p<0$  Duhamel grubu tanı yaşı açısından anlamlı olarak yüksek bulundu,05) (Tablo 12)

**TABLO 12:** Tanı yaşına(ay) göre grupların karşılaştırılması

<b>Tanı Yaşı – Ay</b>		<b>Toplam</b>	<b>Duhamel</b>	<b>TERP</b>	<b>P</b>
Ort.±SD	Min-Maks	20,4±39,4	29,1±51,2	16,3±31,8	0,006*
(Median)		0,25-205 (6)	1-205 (11)	0,25-163 (2,5)	

HH tanısı almış ancak düzeltici ameliyatı öncesinde enterokolit geçirme durumu her iki grup arasında karşılaştırıldığında Duhamel grubunda anlamlı olarak yüksek bulundu ( $p<0,05$ ) (Tablo 13)

**TABLO 13:** Preoperatif enterokolit açısından grupların karşılaştırılması

<b>Preop Enterokolit n (%)</b>	<b>Toplam</b>	<b>Duhamel</b>	<b>TERP</b>	<b>P</b>
Yok	61 (68,5)	11 (37,9)	50 (83,3)	<0,001 <sup>#</sup>
Var	28 (31,5)	18 (62,1)	10 (16,7)	

Operasyon yaşı açısından karşılaştırıldığında Duhamel grubunda en küçük operasyon yaşı 5 ay, en büyük yaş 207 ay, median yaş 18 ay; TERP grubunda en küçük yaş 0,6 ay(18 gün), en büyük yaş 165 ay, median yaş 7,5 ay olarak bulundu. Duhamel grubunda operasyon yaşı anlamlı olarak yüksek bulundu ( $p<0,05$ ) (Tablo 14).

**TABLO 14:** Operasyon yaşı açısından dağılım

<b>Operasyon Yaşı - Ay</b>	<b>Toplam</b>	<b>Duhamel</b>	<b>TERP</b>	<b>P</b>
Ort.±SD Min-Maks (Median)	26,5±43,0 0,6-207 (12)	40,2±57,8 5-207 (18)	19,8±32,1 0,6-165 (7,5)	<0,001*

Geçiş zonu yeri açısından karşılaştırıldığında Duhamel grubunda 18 hastada kısa segment, 11 hastada uzun segment; TERP grubunda 50 hastada kısa segment, 8 hastada

uzun segment HH saptandı. Duhamel grubunda kısa segment varlığı TERP grubuna göre anlamlı olarak düşük bulundu ( $p<0,05$ ) (Tablo 15).

**TABLO 15:** Geçiş zonu yeri açısından karşılaştırılması

<b>Geçiş Zonu Yeri</b>	<b>Toplam</b>	<b>Duhamel</b>	<b>TERP</b>	<b>P</b>
Kısa segment n (%) (Rektosigmoid+ sigmoid)	68 (78,2)	18 (62,1)	50 (86,2)	0,010 <sup>#</sup>
Uzun Segment n (%)	19 (21,8)	11 (37,9)	8 (13,8)	

Laparoskopi kullanımının gruplara göre dağılımına bakıldığında Duhamel grubunda sadece 7 hastaya seviyeleme biyopsisi yapıldı ve operasyona açık cerrahi ile devam edildi, diğer hastalara uygulanmadı. TERP grubunda 9 hastaya seviyeleme yapılırken 14 hastaya laparoskopi destekli TERP (LATERP) uygulandı. Açık cerrahiye geçilmedi (Tablo 16).

**TABLO 16:** Laparoskopi kullanımı

<b>Laparoskopi</b>	<b>Toplam</b>	<b>Duhamel</b>	<b>TERP</b>
	<b>N (%)</b>	<b>N (%)</b>	<b>N (%)</b>
Yok	58 (65,9)	22 (75,9)	36(61,0)
Seviyeleme	16 (18,2)	7 (24,1)	9 (15,3)
Asisted	14 (15,9)	0 (0,0)	14 (23,7)

Postoperatif sonuçlar açısından karşılaştırıldığında Duhamel grubunda 9 (%31) hastada kabızlık, 1(%3,4) hastada fekal inkontinans, 12(%41,4) hastada enterekolit saptandı. TERP grubunda 14 (%23,3) hastada kabızlık, 16 (26,7) hastada fekal inkontinans, 7 (%11,7) hastada enterokolit saptandı. 1 yıldan sonra duhamle grubunda 4

hastada enterokolit saptanırkeni TERP grubunda 3 hastada enterokolit saptandı (Tablo 17).

Fekal inkontinans oranı TERP grubunda anlamlı olarak yüksek bulundu. ( $p<0,05$ ) Duhamel grubunda enterokolit oranı anlamlı olarak yüksek bulundu. ( $p<0,05$ ) (Tablo 17)

**Tablo 17:** Postoperatif sonuçlar açısından karşılaştırılması

<b>Postoperatif sonuçlar</b>	<b>Toplam N (%)</b>	<b>Duhamel N (%)</b>	<b>TERP N (%)</b>	<b>P</b>
Kabızlık	23 (25,8)	9 (31,0)	14 (23,3)	0,437 <sup>#</sup>
İnkontinans	17 (19,1)	1 (3,4)	16 (26,7)	0,009 <sup>#</sup>
Enterokolit*	19 (21,3)	12 (41,4)	7 (11,7)	0,001 <sup>#</sup>
Uzamış enterokolit**	7 (8,0)	4 (14,8)	3 (5,0)	0,197
*ilk 1 yıl içerisinde enterokolit geçirme durumunu göstermekte				
**ilk 1 yıldan sonra enterokolit geçirme durumunu göstermekte				

Postoperatif komplikasyonlar değerlendirildiğinde Duhamel grubunda 1 hastada retrorektal anastomoz hattında sineşi görüldü, stapler ile tekrar açıldı, 3 hastada ileus görüldü ve operasyon gerektirdi. TERP grubund 3 hastada frozen incelemesi ganglionik gelmesine rağmen formal biyopsi sonucu aganglionik gelmesi üzerine redo pull through yapıldı, 4 hastada anal darlık görüldü buji dilatasyon uygulandı, 1 hastada medikal tedavi ile iyileşen ileus görüldü, 1 hastada Duhamel operasyonu sonrası anastomoz hattında ülser gelişti, medikal tedavi ile yönetildi (Tablo 18).

**TABLO 18:** Postoperatif komplikasyonlar

<b>Postoperatif komplikasyonlar</b>	<b>Toplam N (%)</b>	<b>Duhamel N (%)</b>	<b>TERP N (%)</b>
Anal darlık	4 (4,5)	0 (0,0)	4 (6,7)
Aganglionik pull through	3 (3,4)	0 (0,0)	3 (5,0)

İleus	4 (4,5)	3 (10,3)	1 (1,7)
Retrorektal anastomozda sineşi	1 (1,1)	1 (3,4)	0 (0,0)
Anastomoz hattında ülser	1(1,1)	1(3,4)	0 (0,0)

TERP grubunda LATERP ve diğerleri açısından inkontinans açısından değerlendirildiğinde istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ( $p>0,05$ ) (Tablo 19)

**TABLO 19:** TERP grubunda LATERP yapılan ve laparoskopi desteği olmayan grupların karşılaştırılması

Laparoskopi Tipi	İnkontinans Yok N (%)	İnkontinans Var N (%)	P
Laparoskopi desteği olmayan	33 (%55)	12 (%20)	<b>0,092</b>
LATERP	10 (%17)	4 (%7)	

HSS, RSS, PSS, KSS, Roma IV skoru, Wexner skoru ve Bristol kaka skalasına göre her iki operasyon tipinde anlamlı fark saptanmadı ( $p>0,05$ ) (Tablo 20)

**TABLO 20:** Skorların operasyon türüne göre dağılımı

	Total	Operasyon Tipi		P
		Duhammel	Endorektal	
<b>Wexner Skoru</b>	1,4±2,5	0,6±1,2	1,8±2,9	0,227
Ort.±SD Min-Maks (Median)	0-9 (0)	0-6 (0)	0-9 (0)	
<b>Roma IV Skoru</b>	1,4±1,9	1,5±1,9	1,4±1,9	0,698
Ort.±SD Min-Maks (Median)	0-6 (1)	0-6 (1)	0-6 (1)	
<b>HSS</b>	12,2±2,3	12,6±1,4	12,0±2,6	0,651

Ort.±SD Min-Maks (Median)		3-14 (13)	8-14 (13)	3-14 (13)	
<b>RSS</b>		17,1±3,6	17,9±2,1	16,7±4,1	0,837
Ort.±SD Min-Maks (Median)		4-20 (18)	10-20 (18)	4-20 (18)	
<b>PSS</b>		5,0±1,1	5,2±0,8	4,9±1,2	0,309
Ort.±SD Min-Maks (Median)		2-6 (5)	4-6 (5)	2-6 (5)	
<b>KSS</b>		5,6±1,5	5,9±1,2	5,4±1,7	0,210
Ort.±SD Min-Maks (Median)		2-7 (6)	4-7 (6)	2-7 (6)	
<b>Bristol Kaka Skalası n (%)</b>	Tip 1-2	27 (30,3)	9 (31,0)	18 (30,0)	0,406
	Tip 3-4	46 (51,7)	17 (58,6)	29 (48,3)	
	Tip 5-6-7	16 (18,0)	3 (10,3)	13 (21,7)	

Skorların postoperatif sonuçlara göre puanlamasına bakıldığında kabızlık olan hasta grubunda roma skoru anlamlı olarak yüksek, RSS, PSS, KSS kabızlık olmayan grupta anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Wexner ve HSS arasında fark yoktur. İnkontinansı olan grupta Wexner skoru ve roma skoru, olmayan gruba göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek, HSS, PSS, KSS, RSS istatistiksel olarak anlamlı düşük bulunmuştur. Enterokolit olan hasta grubunda roma skoru anlamlı olarak yüksek, RSS, PSS, KSS enterokolit olmayan grupta anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Wexner ve HSS arasında fark yoktur. Postoperatif uzamış enterokolit olan hasta grubunda roma skoru anlamlı olarak yüksek, PSS, KSS olmayan grupta anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Wexner ve HSS, RSS arasında fark yoktur (Tablo 21).

**TABLO 21:** Postoperatif sonuçlara göre skorların dağılımı

	Postoperatif Kabızlık						P
	Yok			Var			
	Ort.±SD	Min-Maks	Median	Ort.±SD	Min-Maks	Median	
<b>Wexner Skoru</b>	1,38±2,72	0-9	0	1,43±2,04	0-8	1	0,099

<b>Roma Skoru</b> IV	0,52±0,68	0-3	0	4,09±1,59	1-6	4	<0,001
<b>HSS</b>	12,30±2,48	3-14	13	12,00±1,54	9-14	12	0,068
<b>RSS</b>	17,50±3,81	4-20	19	15,87±2,69	9-19	17	<0,001
<b>PSS</b>	5,24±1,07	2-6	6	4,22±0,74	3-5	4	<0,001
<b>KSS</b>	5,98±1,47	2-7	7	4,39±1,08	3-6	4	<0,001
<b>Postoperatif İnkontinans</b>							
	<b>Yok</b>			<b>Var</b>			
	Ort.±SD	Min-Maks	Media n	Ort.±SD	Minimu m	Medi an	P
<b>Wexner Skoru</b>	0,28±0,45	0-1	0	6,12±2,34	2-9	6	<0,001
<b>Roma Skoru</b> IV	1,26±1,85	0-6	0	2,18±1,74	1-6	1	0,002
<b>HSS</b>	13,06±1,05	10-14	13	8,71±2,69	3-12	10	<0,001
<b>RSS</b>	18,54±1,56	13-20	19	10,88±3,22	4-16	11	<0,001
<b>PSS</b>	5,29±0,86	3-6	6	3,65±0,93	2-5	3	<0,001
<b>KSS</b>	6,06±1,20	3-7	7	3,53±1,12	2-6	3	<0,001
<b>Postoperatif Enterokolit</b>							
	<b>Yok</b>			<b>Var</b>			
	Ort.±SD	Min-Maks	Media n	Ort.±SD	Minimu m	Medi an	P
<b>Wexner Skoru</b>	1,24±2,40	0-9	0	1,95±3,03	0-9	1	0,144
<b>Roma Skoru</b> IV	1,16±1,68	0-6	1	2,47±2,14	0-6	1	0,010
<b>HSS</b>	12,33±2,16	3-14	13	11,84±2,67	3-14	13	0,387
<b>RSS</b>	17,40±3,62	4-20	19	15,89±3,41	7-20	17	0,011
<b>PSS</b>	5,13±1,02	2-6	5	4,42±1,17	3-6	4	0,015
<b>KSS</b>	5,83±1,42	2-7	6	4,63±1,64	3-7	4	0,008
<b>Postoperatif Uzamış Enterokolit</b>							

	Yok			Var			
	Ort.±SD	Min-Maks	Median	Mean	Minimum	Median	P
<b>Wexner Skoru</b>	1,50±2,66	0-9	0	0,43±0,53	0-1	0	0,712
<b>Roma Skoru IV</b>	1,25±1,72	0-6	1	3,86±1,95	0-6	4	0,004
<b>HSS</b>	12,13±2,35	3-14	13	13,00±1,15	11-14	13	0,411
<b>RSS</b>	17,08±3,74	4-20	18	16,43±2,15	13-20	17	0,145
<b>PSS</b>	5,03±1,07	2-6	5	4,14±1,07	3-6	4	0,038
<b>KSS</b>	5,65±1,52	2-7	6	4,29±1,38	3-7	4	0,034

Toplamda 21 hastaya AM yapıldı. AM yapılan hasta gruplarında dinlenme anal kanal basıncı (DAKB), sıkma anal kanal basıncı (SAKB), asimetri indeksi, rair pozitifliği açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ( $p>0,05$ ) (Tablo 22)

**TABLO 22:** Operasyon tiplerine göre manometrik ölçümler

Manometrik ölçümler	Toplam N:21	Operasyon Tipi		P
		Duhammel N=7	Endorektal N=14	
<b>DAKB</b>	48,2±28,9	63,0±39,9	40,8±19,2	0,232
Ort.±SD Min-Maks (Median)	15-133 (40)	15-133 (61)	17-74 (36)	
<b>SAKB</b>	84,9±31,1	86,9±31,1	83,9±32,2	0,550
Ort.±SD Min-Maks (Median)	35-147 (80)	35-134 (92)	40-147 (80)	
<b>Asimetri İndeksi</b>	36,3±24,5 7,5-110,3 (30,9)	48,2±32,4	30,4±18,0	0,179

Ort.±SD (Median)	Min-Maks		16,6-110,3 (35,9)	7,5-67,2 (28,4)	
<b>Rair</b> n (%)	Negatif	6 (28,6)	1 (14,3)	5 (35,7)	0,613
	Pozitif	15 (71,4)	6 (85,7)	9 (64,3)	

Laparoskopi yapılan hasta gruplarında HSS, RSS, PSS, KSS, Bristol kaka skalasına göre istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ( $p>0,05$ ) (Tablo 23).

**TABLO 23:** Laparoskopi kullanımına göre skorların dağılımı

Kullanılan skorlar	Laporoskopi tipleri			P
	Yok N:59	Seviyeleme n:16	TERP N:14	
<b>Wexner Skoru</b> Ort.±SD (Median)	1,1±2,2 0-9 (0)	2,8±3,5 0-9 (1)	1,2±2,1 0-7 (0)	0,091
<b>Roma IV Skoru</b> Ort.±SD (Median)	1,6±2,0 0-6 (1)	1,4±1,5 0-6 (1)	1,0±1,7 0-6 (0)	0,435
<b>HSS</b> Ort.±SD (Median)	12,6±1,5 8-14 (13)	10,5±3,8 3-14 (12)	12,6±1,7 8-14 (13)	0,150
<b>RSS</b> Ort.±SD (Median)	17,6±2,9 6-20 (18)	14,6±5,2 4-20 (17)	17,5±3,4 10-20 (19)	0,087
<b>PSS</b>	5,0±1,0	4,6±1,4	5,1±1,1	0,402

Ort.±SD (Median)	Min-Maks	3-6 (5)	2-6 (4,5)	3-6 (5,5)	
<b>KSS</b>		5,6±1,4	5,1±1,8	5,7±1,7	0,546
Ort.±SD (Median)	Min-Maks	3-7 (6)	3-7 (5,5)	2-7 (6,5)	
<b>Bristol Kaka Skalası n (%)</b>	Tip 1-2	20 (34,5)	2 (12,5)	5 (35,7)	0,388
	Tip 3-4	29 (50,0)	9 (56,3)	7 (50,0)	
	Tip 5-6-7	9 (15,5)	5 (31,3)	2 (14,3)	

AM yapılan hastaların ölçümleri laparoskopi kullanım şekli ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ( $p>0,05$ ) (Tablo 24)

**TABLO 24:** Laparoskopi kullanım şeklinde manometrik ölçümlerin dağılımı

Manometrik ölçümler	Laporoskopi tipleri			P
	Yok N:7	Seviyeleme N:9	TERP N:5	
<b>Dinlenme</b>				0,946*
Ort.±SD (Median)	43,4±21,9 20-80 (32)	53,6±41,3 15-133 (40)	49,2±23,4 20-74 (55)	
<b>Sıkma</b>				0,926*
Ort.±SD (Median)	85,4±30,4 40-147 (84)	82,6±30,0 35-134 (80)	87,0±40,3 40-136 (79)	
<b>Asimetri İndeksi</b>				0,279*
Ort.±SD (Median)	37,2±17,1 16,6-61,3 (35,9)	31,7±36,1 7,5-110,3 (20,4)	41,3±19,7 15,4-67,2 (41,7)	

<b>Rair n (%)</b>	Negatif	2 (22,2)	3 (42,9)	1 (20,0)	0,703
	Pozitif	7 (77,8)	4 (57,1)	4 (80,0)	

Manometri sonuçları skora puanları karşılaştırıldığında AM yapılan hastalarda Wexner skoru DAKB ile negatif yönde ( $p=0,007$ ); HSS, DAKB ile pozitif yönde ( $p=0,003$ ); RSS DAKB ile pozitif yönde ( $p=0,005$ ); HSS, SAKB ile pozitif yönde ( $p=0,045$ ), RSS, SAKB ile pozitif yönde ( $p=0,027$ ) istatistiksel olarak istatistiksel olarak anlamlı ilişkili saptandı (Tablo 25 )

**TABLO 25:** Skorların AM ile korelasyonu

Skorlama sistemleri	Anorektal Manometri N:21					
	DAKB		SAKB		Asimetri İndeksi	
	R	P <sup>†</sup>	R	P <sup>†</sup>	R	P <sup>†</sup>
<b>Wexner Skoru</b>	-0,572	0,007	-0,396	0,075	-0,319	0,159
<b>Roma IV Skoru</b>	0,039	0,867	0,095	0,683	0,079	0,733
<b>HSS</b>	0,613	0,003	0,442	0,045	0,345	0,126
<b>RSS</b>	0,592	0,005	0,482	0,027	0,398	0,074
<b>PSS</b>	0,362	0,106	0,360	0,109	0,349	0,121
<b>KSS</b>	0,421	0,057	0,315	0,164	0,220	0,339
<b>Bristol Kaka Skalası</b>	-0,387	0,083	-0,333	0,140	-0,172	0,456

AM yapılanlar içinde inkontinansı olanla olmayanlar arasında operasyon tiplerinde istatistiksel olarak anlamlı fark vardı ( $p=0,016$ ). İnkontinansı olanlarda TERP operasyon oranı yüksekti. İnkontinansı olanlarda DAKB olmayanlara göre istatistiksel olarak anlamlı düşüktü ( $p=0,012$ ). SAKB ve asimetri indekslerinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ( $p=0,069$   $p=0,169$ ) (Tablo 26).

**TABLO 26:** AM yapılan grupta inkontinansı olan ve olmayan grubun karşılaştırılması

AM (N=21)		İnkontinas		P
		Yok	Var	
<b>Operasyon Türü</b>	<b>Duhammel</b>	6 (66,7)	1 (8,3)	0,016 <sup>#</sup>
	<b>TERP</b>	3 (33,3)	11 (91,7)	
<b>Dinlenme</b>		66,4±32,2	34,5±16,8	0,012*
Ort.±SD Min-Maks (Median)		24-133 (67)	15-69 (31)	
<b>Sıkma</b>		96,9±24,3	75,8±33,6	0,069*
Ort.±SD Min-Maks (Median)		64-136 (92)	35-147 (74,5)	
<b>Asimetri İndeksi</b>		40,4±18,2	33,2±28,7	0,169*
Ort.±SD Min-Maks (Median)		16,6-67,2 (35,9)	7,5-110,3 (26)	

AM yapılan grupta TERP operasyonu yapılan hastalarda inkontinansı olan ve olmayanlar arasında DAKB, SAKB, asimetri indeksi ve rair açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p=0,170 p=0,368 p=0,126 p=0,258) (Tablo 27).

**TABLO 27:** AM yapılan grupta inkontinans durumuna göre ölçümlerin değerlendirilmesi

	İnkontinas		P
	N:14		
	Yok N:3	Var N:11	
<b>DAKB</b>	57,3±23,1	36,3±16,4	0,170*
Ort.±SD Min-Maks (Median)	31-74 (67)	17-69 (32)	

<b>SAKB</b>		99,7±31,6	79,5±32,5	0,368*
Ort.±SD Min-Maks (Median)		79-136 (84)	40-147 (80)	
<b>Asimetri İndeksi</b>		45,6±19,1	26,2±16,1	0,126*
Ort.±SD Min-Maks (Median)		30,9-67,2 (38,7)	7,5-51,7 (25,4)	
<b>Rair n (%)</b>	Negatif	0 (0,0)	5 (45,5)	0,258#
	Pozitif	3 (100)	6 (54,5)	

Postoperatif kabızlık görülme durumu diğer komplikasyonlar ile karşılaştırıldığında postoperatif enterokolit, uzamış enterokolit oranı kabızlık olmayanlara göre istatistiksel olarak anlamlı yüksekti (p=0,035 p=0,001). (Tablo 28)

**TABLO 28:** Kabızlık ile diğer sonuçların karşılaştırılması

		<b>Postoperatif Kabızlık</b>				P
		<b>Yok</b>		<b>Var</b>		
		N	%	N	%	
<b>Postoperatif İnkontinans</b>		12	18,2	5	21,7	0,761
<b>Postoperatif Enterokolit</b>		10	15,2	9	39,1	0,035
<b>Postoperatif Uzamış Enterokolit</b>	Yok	63	98,4	17	73,9	0,001
	Var	1	1,6	6	26,1	
<b>Postoperatif Komplikasyon</b>	Anal darlık	2	3,0	2	8,7	
	Aganglionik pull through	1	1,5	2	8,7	

	İleus	3	4,5	1	4,3	
	Anastomozda sineşi	0	0,0	1	4,3	

Postoperatif inkontinans olan olmayanların postop komplikasyon oranlarında istatistiksel olarak anlamlı fark vardı (p=0,013). Postop inkontinans olanların aganglionik pull through oranı inkontinans olmayanlara göre yüksekti. (Tablo 29)

**TABLO 29:** Postoperatif inkontinans ile enterokolit ve komplikasyon ilişkisi

		Postoperatif İnkontinans				P
		Yok		Var		
		N	%	N	%	
<b>Postoperatif Enterokolit</b>		15	20,8	4	23,5	0,753
<b>Postoperatif Uzamış Enterokolit</b>	Yok	63	90,0	17	100	0,337
	Var	7	10,0	0	0,0	
<b>Postoperatif Komplikasyon</b>	Yok	65	90,3	12	70,6	0,013
	Anal darlık	3	4,2	1	5,9	
	Aganglionik pull through	0	0,0	3	17,6	
	İleus	3	4,2	1	5,9	
	Anastomozda sineşi	1	1,4	0	0,0	

Postoperatif kontrastlı kolon grafisi yapılanlarda dilatasyon olmayan (non-dilate) ve dilatasyon olan (dilate) gruplar arasında Wexner skoru, Roma IV skoru, HSS, RSS, PSS, KSS, bristol kaka skalası, DAKB, SAKB, asimetri indeksi, rair oluşumu, postoperatif sonuçlar (kabızlık, inkontinans, enterokolit, uzamış enterokolit, postop komplikasyon) açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. (P>0,05) (Tablo 30).

**TABLO 30:** Postoperatif kolon grafilerine göre dağılım

		<b>Postoperatif Kolon Grafisi</b>		P
		<b>Non-dilate</b>	<b>Dilate</b>	
<b>Wexner Skoru</b>		4,0±4,3	3,1±3,1	0,798*
Ort.±SD Min-Maks (Median)		0-9 (2,5)	0-9 (2)	
<b>Roma Skoru</b>		2,0±2,2	2,5±1,9	0,440*
Ort.±SD Min-Maks (Median)		0-6 (1)	0-6 (2)	
<b>Holschneider Skoru</b>		8,8±4,4	11,4±1,8	0,262*
Ort.±SD Min-Maks (Median)		3-14 (10,5)	8-14 (11)	
<b>Rintala Skoru</b>		13,6±5,7	14,8±3,3	0,887*
Ort.±SD Min-Maks (Median)		4-20 (16)	10-20 (16)	
<b>Pena Skoru</b>		4,1±1,5	4,3±0,9	0,754*
Ort.±SD Min-Maks (Median)		2-6 (4)	3-6 (4)	
<b>Krikenberck Skoru</b>		4,4±1,7	4,5±1,5	0,798*
Ort.±SD Min-Maks (Median)		3-7 (4)	2-7 (4)	
<b>Bristol Kaka</b>	Tip 1-2	3 (37,5)	9 (52,9)	0,741#
<b>Skalası n (%)</b>	Tip 3-4	2 (25,0)	2 (11,8)	
	Tip 5-6-7	3 (37,5)	6 (35,3)	

<b>Rair n (%)</b>	Negatif	3 (42,9)	3 (21,4)	0,354 <sup>#</sup>
	Pozitif	4 (57,1)	11 (78,6)	
<b>Manometre n (%)</b>	Yapılmayan	1 (12,5)	3 (17,6)	1,000 <sup>#</sup>
	Yapılan	7 (87,5)	14 (82,4)	
<b>Postoperatif sonuçlar</b> N (%)	Kabızlık	2 (25,0)	10 (58,8)	0,202 <sup>#</sup>
	İnkontinans	4 (50,0)	9 (52,9)	1,000 <sup>#</sup>
	Enterokolit	3 (37,5)	4 (23,5)	0,640 <sup>#</sup>
<b>Uzamış Enterokolit n (%)</b>	Yok	7 (87,5)	15 (88,2)	1,000 <sup>#</sup>
	Var	1 (12,5)	2 (11,8)	
<b>Postoperatif Komplikasyon</b> N (%)	Anal darlık	1 (12,5)	0 (0,0)	0,706 <sup>#</sup>
	Aganglionik pull through	0 (0,0)	1 (5,9)	
	İleus	0 (0,0)	1 (5,9)	

AM yapılan hastalarda postoperatif kolon grafisi yapılanlarda gruplar arasında DAKB, SAKB, asimetri indexlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (Tablo 31).

**TABLO 31:** Kolon grafilerine göre manometrik ölçümler

	<b>Postoperatif Kolon Grafisi</b>		<b>P</b>
	<b>N=21</b>		
	<b>Non-Dilate</b> <b>N=7</b>	<b>Dilate</b> <b>N=14</b>	
<b>DAKB</b>	40,7±19,0	51,9±32,7	0,585

Ort.±SD Min-Maks (Median)	17-74 (40)	15-133 (47,5)	
<b>SAKB</b>	83,0±25,8	85,8±34,4	0,689
Ort.±SD Min-Maks (Median)	60-136 (80)	35-147 (83,5)	
<b>Asimetri İndeksi</b>	30,4±23,7	39,3±25,2	0,360
Ort.±SD Min-Maks (Median)	9,7-67,2 (18,5)	7,5-110,3 (34,55)	

Skorlamalar arasındaki korelasyona baktığımızda Wexner Skoru ve HSS arasında güçlü negatif korelasyon (-0.860), Wexner Skoru ve RSS arasında güçlü negatif korelasyon (-0.888), RSS ve HSS arasında güçlü pozitif korelasyon (0.881), PSS ve KSS arasında çok güçlü pozitif korelasyon (0.922), Bristol kaka skalası ile wexner skoru arasında pozitif korelasyon diğer skorlar ile RSS de belirgin (-0.426) olmak üzere negatif korelasyon göstermektedir. (Tablo 32)

**TABLO 32:** Skorlama sistemleri arasındaki korelasyon

	<b>Wexner Skoru</b>	<b>Roma IV Skoru</b>	<b>HSS</b>	<b>RSS</b>	<b>PSS</b>	<b>KSS</b>	<b>Bristol kaka skalası</b>
<b>Wexner Skoru</b>	1	0.191	-0.86	-0.888	-0.67	-0.682	0.458
<b>Roma IV Skoru</b>	0.191	1	-0.253	-0.402	-0.597	-0.647	-0.238
<b>HSS</b>	-0.86	-0.253	1	0.881	0.716	0.666	-0.438
<b>RSS</b>	-0.888	-0.402	0.881	1	0.814	0.785	-0.426
<b>PSS</b>	-0.67	-0.597	0.716	0.814	1	0.922	-0.201
<b>KSS</b>	-0.682	-0.647	0.666	0.785	0.922	1	-0.136

<b>Bristol kaka Skalası</b>	0.458	-0.238	-0.438	-0.426	-0.201	-0.136	1
-------------------------------------	-------	--------	--------	--------	--------	--------	---

RAİR varlığı ile postoperatif inkontinans, enterokolit ve kabızlık arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamaktadır (Tablo 33).

**TABLO 33:** Postoperatif sonuçlara göre RAİR oluşumu

	<b>RAİR</b>		<b>P</b>
	<b>Pozitif (n)</b>	<b>Negatif (n)</b>	
<b>Postoperatif İnkontinans</b>	5	7	0,296
<b>Postoperatif Enterokolit</b>	3	3	0,401
<b>Postoperatif Kabızlık</b>	1	7	0,434

Skorlar RAİR arasındaki korelasyon:

- **RSS ile RAİR Arasında:**
  - Korelasyon Katsayısı: 0.516
  - P-değeri: 0.017

Rintala skoru ile RAİR varlığı arasında orta düzeyde pozitif bir ilişki olduğunu ve bu ilişkinin istatistiksel olarak anlamlı olduğunu gösterir.

- **PSS ile RAİR Arasında:**
  - Korelasyon Katsayısı: 0.449
  - P-değeri: 0.041

Peña skoru ile RAİR varlığı arasında da pozitif bir ilişki olduğunu ve bu ilişkinin istatistiksel olarak anlamlı olduğunu gösterir.

- **KSS ile RAİR Arasında:**

- Korelasyon Katsayısı: 0.385
- P-değeri: 0.085

Krikenberck skoru ile RAİR arasındaki ilişki daha düşük düzeyde ve bu sonuç sınırda istatistiksel anlamlılık göstermektedir.

- **HSS ile RAİR Arasında:**

- Korelasyon Katsayısı: 0.352
- P-değeri: 0.117

Holschneider skoru ile RAİR arasındaki ilişki daha düşük düzeyde ve istatistiksel olarak anlamlı değildir.

Bu sonuçlara göre, Rintala ve Peña skorları ile RAİR varlığı arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif ilişkiler bulunmaktadır. Krikenberck skoru ile ilişki sınırda anlamlılık gösterirken, Holschneider skoru ile ilişki anlamlı değildir. Bu bulgular, RAİR'in bu skorlarla olan ilişkisinin farklı düzeylerde olduğunu göstermektedir.

Kabızlık olan ve olmayan gruplar arasında dinlenme süresi, asimetri indeksi ve RAİR açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamaktadır. SAKB açısından ise sınırda bir durum söz konusudur. (Tablo 34)

**TABLO 34:** Kabızlık durumuna göre manometrik ölçümler

		<b>KABIZLIK</b>		<b>P</b>
		<b>VAR</b> <b>N=8</b>	<b>YOK</b> <b>N=13</b>	
<b>DAKB (ORT)</b>		61,6	39,1	0,142
<b>SAKB (ORT)</b>		101	74	0,057
<b>ASİMETRİ İNDEKSİ (ORT)</b>		36.4	36.2	0,98
<b>RAİR</b>	<b>NEGATİF</b>	1	5	0,4

	<b>POZİTİF</b>	7	8	
--	----------------	---	---	--

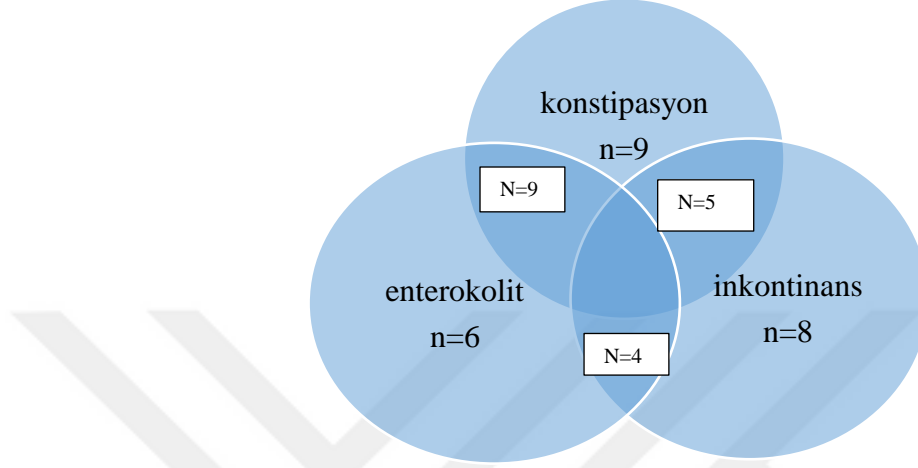
Toplam 89 hasta yapılan çalışmada Duhamel grubunda 29 hasta, TERP grubunda 60 hasta vardı. Duhamel grubunda 9 hastada kabızlık görüldü, 1 hastada inkontinans görüldü,

**TABLO 35:** Operasyon tiplerine göre postoperatif sonuçlar

<b>Toplam</b> n=89	<b>Duhamel</b> n=29	Konstipasyon n=9
		İnkontinans n=1
		Enterokolit n=12
		Uzamış enterokolit n=4
		Brid ileus n=3
		Retrorektal anastomozda sineşi n=1
		Anastomoz hattında ülser n=1
<b>TERP</b> n=60	Konstipasyon n=14	
	İnkontinans n=16	
	Enterokolit n=7	
	Uzamış enterokolit n=3	
	Anal darlık n=3	
	Aganglionik pull through n=3	
	Brid ileus n=1	

9 hastada kabızlık ve enterokolit, 5 hastada inkontinans ve kabızlık, 4 hastada enterokolit ve inkontinans ortak sonuçlardı. (Tablo 36).

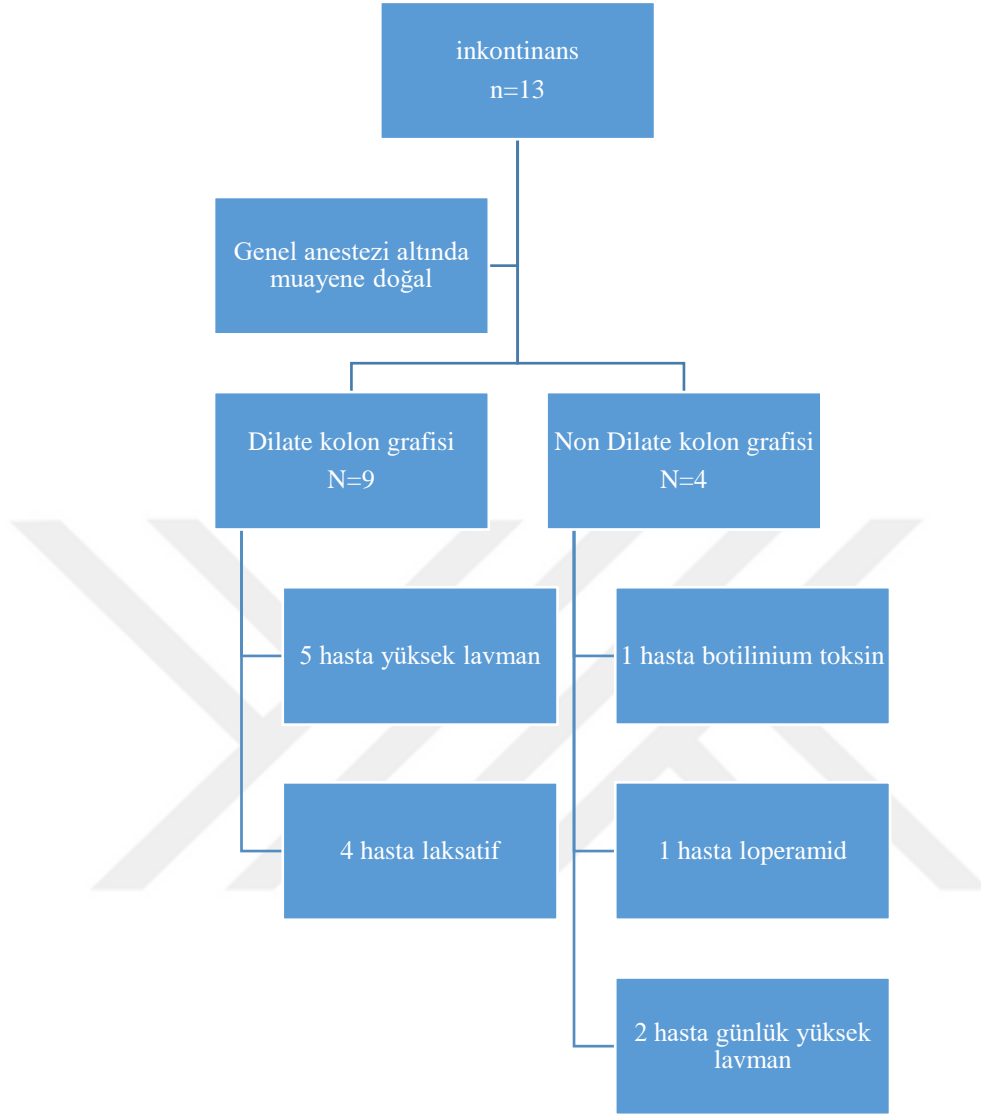
**TABLO 36:** Postoperatif sonuçların ortak küme şeklinde gösterilmesi



Kabızlığı olan hasta grubunda 2 hastada anal darlık mevcuttu, 1 hasta buji dilatasyon diğer hasta buji dilatasyon ve botox ile darlık giderildi ve kabızlık durumu geriledi. Kabızlık olan hasta grubunda 2 hastada botox ile şikayetler geriledi. Duhamel operasyonu yapılan 1 hastaya rektal myektomi yapıldı. 7 hasta laksatif ile tedavi edildi. 4 hasta rektal yıkamalara devam etmekte. 7 hasta diyet yönetimi ile tedavi edildi.

İnkontinans yönetiminde 13 hasta genel anestezi altında muayene edildi. Hastaların tamamında dentat line görüldü, stimilatör muayenesinde sfinkter kasılması doğal izlendi. Ardından kontrastlı kolon grafisi yapıldı, kolondaki dilatasyon durumuna bakıldı. 9 hastanın kolon grafisinde dilatasyon saptandı. Bu hastalardan 5'i yüksek lavman, 4'ü laksatiflerle yönetildi. Şikayetler geriledi. Kolon grafisinde dilatasyon olmayan grup hipermotilite olarak değerlendirildi. 1 hastanın DAKB yüksek olması nedeniyle botox uygulandı, 1 hasta loperamid ile takip edilmekte, 2 hastada yüksek lavman ile kuru kalması süresi artmakta. İnkontinansı olan diğer 4 hastaya aynı prosedür önerildi, ancak takibe devam etmediler (Tablo 37).

**TABLO 37: İnkontinans yönetimi**



Aganlionik pull through yapılan 3 hastamız mevcuttu, bu hastaların frozen incelemeleri ganglionik olarak değerlendirilmesine rağmen, formal biyopsi sonuçları aganlionozis olarak çıkmış ve redo-pull through yapılarak operasyonları tamamlandı.

Anastomoz darlığı olan 3 hasta buji dilatasyon ile tedavi edildi

Bir hastanın başvurusu sigmoid volvulus nedeni ile oldu, bu hasta acil opere edildi. Kolostomi açıldı. Kolonik biyopsi sonucu distal uçta aganlionozis olarak değerlendirildi. Tamamlayıcı operasyonu yapıldıktan sonra anastomoz hattında ülser gelişti, medikal tedavi edildi.

Duhamel yapılan bir hastada postoperatif erken dönemde retrorektal stapler ile yapılan anastomozda sineşi oluştu, stapler kullanılarak sineşi ayrıldı.

Duhamel grubunda brid ileus olan 3 hastanın 1 tanesi indirilen kolonun arkasından barsakların herniye olmasından kaynaklı, bir tanesi bant etrafında ince barsakların volvüle olmasından ötürü opere edilerek tedavi edildi. Diğer hasta non-operatif takip edildi.

TERP grubunda brid ileus olan konservatif takip edildi.

TERP grubunda Rintala bağırsak fonksiyon skoru ile değerlendirildiğinde, 40 (%66) hasta mükemmel, 11 (%18) hasta iyi, 6 (%10) hasta makul, 3 (%5) hasta kötü olarak saptandı. Duhamel grubunda, 1 (%3) hasta makul, 4 hasta (%14) iyi, 24 hasta (%84) mükemmel olarak değerlendirildi. Duhamel grubunda bağırsak fonksiyonu kötü olan hasta saptanmadı.

Takip süreleri değerlendirildiğinde TERP grubunda 4,3 yıl, Duhamel grubunda 4,7 yıl saptandı.

## 5. TARTIŞMA

Hirschsprung hastalığı (HH) ilk tanımlandığı 1887 yılından beri birçok değişik cerrahi metod ile tedavi edilmiştir. HH'nin cerrahi tedavisindeki ilk başarılı yöntem ve sonuç Swenson ve arkadaşlarının agangliyonik segmenti çıkardıktan sonra gangliyonik ucu sirküler tarzda anal sfinktere çok yakın anastomoz etmeleriyle elde edilmiştir [6,104]. En son tanımlanan cerrahi teknik ise, Dela Torre-Mondragon ve Ortega-Salgado tarafından 1998 yılında tanımlanan tek evreli transanal endorektal pull-through (TERP) yöntemidir [105]. Hirschsprung hastalığının cerrahi tedavisi için önerilen tekniklerin hepsinin ortak noktası, internal anal sfinkterin kısmen, eksternal anal sfinkterin tümüyle korunarak, agangliyonik segmentin çıkarılması ve proksimaldeki gangliyonik segmentin anüse çekilmesidir [104]. HH'de cerrahi tedavi sonrası fonksiyonel sonuçları araştırmak amacıyla değişik merkezlerde, geniş hasta gruplarını içeren, çok sayıda çalışmalar yapılmıştır. HH'nin tedavisi için hangi yöntem uygulanırsa uygulansın benzer oranlarda komplikasyonlar görülmekle birlikte birçok yayında HH ameliyatının komplikasyonları gözden geçirildiğinde çok değişik sonuçlar karşımıza çıkmaktadır [106,107]. Cerrahi

tekniklerdeki gelişmeler, hastalık ve cerrahi metod hakkındaki bilgi birikimi, takip süresi boyunca uygun hasta bakımı gibi faktörler komplikasyon oranını en aza indirmiştir. Çok merkezli geniş serilerin sonuçlarına göre kullanılan teknikten bağımsız olarak olguların %7'sinde anastomoz kaçağı, %15'inde anastomoz darlığı ve %11'inde yara enfeksiyonu görülmektedir [104,106,107]. Yapılan birçok çalışmada HH'de cerrahi tedavi sonrası fonksiyonel sonuçların iyi olduğu görülmüştür [108]. Duhamel, Soave-Boley ve Swenson tarafından tanımlanan ameliyat tekniklerinin tümünde, perineal yaklaşımla abdominal yaklaşım kombine olarak yapılmaktadır. Transanal yaklaşımla yapılan pull-through ameliyatlarında rektal yolla ameliyat tamamlanıp, karın açılmadığı için yapışıklık riski de düşüktür [109]. Transanal yaklaşımla agangliyonik segment çıkartılıp, sfinkterler korunarak pull-through işlemi yapılabildiği gibi, laparotomi ve laparoskopideki risklerden de uzak durulmaktadır. Laparotomi ile yapılan diğer yöntemlere göre TERP yöntemi, daha az invaziv, laparotomiye bağlı komplikasyonlar ve abdominal skarın olmadığı, operasyon süresi ve hastanede kalış süresi diğer yöntemlere göre kısa olan, ameliyat sonrası ağrının daha az olduğu bir yöntemdir. Ayrıca pelvik diseksiyon yapılmadığı için pelvik yapıların zarar görme oranı oldukça düşüktür. Anal sfinkterlerin korunup, pelvik diseksiyon yapılmadığı için fekal ve üriner kontinans sağlanabilmektedir [109]. Uzun segment HH'de TERP, laparoskopi veya laparotomi yardımıyla yapılabilmektedir. Ameliyat öncesinde genişlemiş ganglionik segmentin kolonik yıkamalara rağmen küçültülememesi nedeniyle koloanal anastomoz sırasında soruna neden olabileceğinden koruyucu kolostomi yapılabilmektedir [6,23,61,104,107]. Duhamel pull-through tekniğinin Martin modifikasyonu ile uzun segment rektum ve sol kolon bırakılarak su ve elektrolit absorpsiyonu kolaylaştırılmıştır olur. Ancak bazı araştırmacılar bu yöntemin uzun bırakılan kolonun çocuğun defekasyon yapma yetisini bozduğu ve işlem sonrası enterkolit insidansını arttırdığını söylemişleridir [52,110]. HH olanlarda ameliyat sonrası görülen önemli sorunlardan biri de enterokolit ataklarıdır. Ameliyat sonrası enterokolit ataklarının nedeni karın içi yapışıklıklar ve koloanal anastomoz darlığına bağlı barsak içeriğinin geçişinde durağanlaşmadır [111]. Durağanlaşma bağırsak florasında patojen bakteri kolonizasyonu ve sonrasında bakteriyel translokasyon ile enterokolit ataklarına yol açabilmelidir. Endorektal pull through ameliyatlarında yapılan anastomoz darlık sebebi olup enterokolit sıklığını arttırabileceği ve ameliyat sonrası dilatasyon programı gerekeceği de bildirilmiştir [112].

Tander ve arkadaşları, TERP yöntemiyle tedavi ettikleri 10 HH olgusunun hiçbirinde enterokolit ve kabızlık görmemişlerdir [113]. HH'de kullanılan çeşitli ameliyat tekniklerinde, kolostomi bakımı, büyük skar izi gibi ameliyat sonrası komplikasyonların sorun yaratabildiğini vurgulamışlardır. TERP yönteminin ise ameliyat sonrası bakım, kozmetik ve erken dönem sonuçlarının yüz güldürücü olduğu sonucuna varmışlardır.

Teeraratkul'un tek evreli transanal pull-through yöntemiyle tedavi edilen, yaşları 1 ay- 6 yaş arasında, bir kız, yedi erkek, sekiz HH'li olgu üzerinde yaptığı çalışmada, hastaların hepsinin barsak hareketleri dört hafta içinde normale dönmüştür. Sadece bir hastaya ilk iki hafta rektal tüp ile dekompresyon yapılması gerekmiş ve iki hafta sonra hastanın barsak fonksiyonları normale dönmüştür. Transanal yaklaşımın yenidoğanlar ve küçük çocuklarda hem teknik olarak kolay uygulanabilir hem de erken dönem sonuçlarının iyi olduğunu belirtmiştir. Buna karşılık daha büyük çocuklarda teknik zorlukları olan ve ameliyat sonrası erken dönem enterokolit ve kısmi koloanal anastomoz darlığının görülebildiği bir yöntem olduğunu vurgulamıştır [109]. Shankar ve arkadaşlarının, TERP yapılan 91 hasta üzerinde yaptıkları bir çalışmada enterokolit %10,5, enfeksiyon %7 ve darlık %3 oranında bulunmuştur. Bu hastaların %76'sında barsak fonksiyonları normal bulunmuştur [114].

Albenese ve arkadaşlarının, aynı yöntemle ameliyat edilen hastalarında, %10 oranında enterokolit görülürken, %10 oranında darlık tespit edilmiştir [115].

Tiryaki ve arkadaşlarının, yaptıkları çalışmada, düzeltici ameliyat sonrası, HH olanlarda anorektal manometri sonuçlarıyla, klinik bulgular arasında ilişki olmadığı sonucuna varılmıştır [116].

Vargün ve arkadaşları ise TERP kolay uygulanabilen, hastanede yatış süresini kısaltan, kozmetik üstünlükleri olan ve komplikasyonları az bir yöntem olduğunu tespit etmişlerdir. TERP sonrası anorektal manometrik bulguları, normal çocuklarla benzer gözlemişler ve bunu da TERP'in ek üstünlüğü olarak vurgulamışlardır. Aynı çalışmada anorektal manometri sonuçlarıyla (RAİR), anorektal fonksiyonlar arasında ilişki olduğu tespit edilmiştir. Komplikasyonların düzeltilmesi için ameliyat sonrası anorektal manometrik incelemenin gerekliliği vurgulanmıştır [117].

Küçükaydın ve arkadaşları, TERP yöntemiyle tedavi ettikleri HH olgularını, orta ve uzun dönem komplikasyonlar açısından incelemişler, diğer tekniklerle belirgin farklılık göstermediği, bazı serilere göre sonuçlarının daha iyi olduğunu saptamışlardır. Ayrıca minimal invaziv bir yöntem olmasının yanında, kozmetik açıdan sonuçların mükemmel oluşunun, bu yöntemin ilave avantajı olduğunu bildirmişlerdir [118].

Zhang ve arkadaşlarının, TERP yaptıkları, yaş ortalaması 24,7 ay olan, 39'u erkek, 19'u kız toplam 58 hasta üzerinde yaptıkları bir çalışmada, dışkılama sıklığının günde ortalama 1-2 olduğunu, sadece dört hastada bu sıklığın 8-10 arası olduğunu rapor etmişlerdir. Aynı çalışmada 46 hastanın dışkı kıvamının normal olduğunu bildirmişlerdir. Üç hastada enterokolit şeklinde dışkı ve sık pis kokulu gaz hali mevcut olduğunu saptamışlar ve dokuz hastada ise ara sıra cıvık kıvamlı dışkı ile bazen kabızlık olduğunu tespit etmişlerdir. Ameliyat sonrası üç hastada enterokolit, beş hastada kabızlık ve dokuz hastada ise fekal altını kirletme tespit etmişlerdir. Hastaların hiçbirinde inkontinans, kılıf enfeksiyonu, anastomoz kaçağı ve mortalite saptamamışlardır. Operasyon yaşına bakılmaksızın, ameliyat sonrası takip süresi uzadıkça hastaların barsak fonksiyonlarında iyiye doğru gidiş saptamışlar ve fekal altını kirletme, kabızlık ve HH ile birlikte olan enterokolit görülme oranının takip süresi uzadıkça azaldığını tespit etmişlerdir. Ayrıca agangliyonik segmentin uzunluğu ile semptomlar arasında doğru orantı olduğunu vurgulamışlardır [119].

Günümüzde Hirschsprung Hastalığının eskiden bilinene göre daha karmaşık bir sinir sistemi anormalliği içerdiğini bilmekteyiz [120]. Bu nedenle hastaların bir kısmının düzeltici operasyondan sonra bile defekasyon problemleri devam eder ve her zaman tam düzelme istenilen ölçüde sağlanamaz. HH için postoperatif başarı dışkılama fonksiyonlarının normale dönmesi, hastanın iç çamaşırının tamamen ve devamlı olarak temiz kalması ve günlük yaşamda sosyal çevre ile uyumunun sağlanmasıdır. Cerrahi tekniklerdeki gelişmeler, hastalık ve cerrahi metot hakkındaki bilgi birikimi, takip süresi boyunca uygun hasta bakımı gibi faktörler postoperatif başarıyı arttırmıştır.

Çalışmamıza dahil edilen 89 hastanın 60'ına (%67) TERP ameliyatı ve 29'una (%33) ise Duhamel ameliyatı uygulanmıştır. Erkek cinsiyetindeki hasta sayısı 66 (74,2), kadın cinsiyeti 23 (%25,8) idi. Literatür ile paralel olarak çalışmamızda da opere edilen erkek hasta sayısı çoğunlukta olduğu görüldü. Çalışmamızda Duhamel ameliyatı yapılan

hastaların tanı konma yaşı ortalama 29,1 ay, düzeltici ameliyatın yapılma yaşı ortalaması 40,2 aydır. TERP yöntemi ile opere olan hastaların tanı alma yaşı ise ortalama 16,3 ay ve ameliyat edilme yaşı ortalama 19,8 ay olarak saptandı. TERP grubundaki hastalarda tanı alma yaşı ve operasyon yaşı istatistiksel olarak anlamlı oranda daha küçük bulundu. Kliniğimizde öncelikli olarak tercih edilen yöntem TERP yöntemidir. Ancak hastanın rektal yıkama cevabı olmaması buna bağlı olarak kolon çapının normale gelmemesi, enterokolit sıklığının artması durumunda öncelikle kolostomi açılması tercih edilmektedir. Kolostomi açılan bu hastalarda ikinci aşamada Duhamel tekniği tercih edilmiştir. Buna paralel olarak Duhamel grubunda preop enterokolit oranı anlamlı olarak yüksek çıkmıştır. Duhamel grubundaki hastaların başvuru şikayetlerinde obstrüktif semptomların varlığı istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur. Yani ameliyat yönteminin seçilmesi rastgele değildir sorunlu seyreden hasta grubunda kolostomi açılmıştır ve iki seanslı Duhamel operasyonu yapılmıştır. Yine geç ve ileri yaşlarda başvuran hastalarda önemli oranda Duhamel tercih edilirken erken tanı almış olan hastalarda TERP kliniğimizde ilk tercih edilen operasyon tekniği olmuştur.

Anal darlığın düzeltici ameliyatlardan sonrası %3-12 arasında geliştiği, TERP ameliyatı sonrası %5-10 arasında geliştiği bildirilmektedir [121]. Bu çalışmaya dahil olan hastalar içinde Duhamel operasyonu sonrası bir (%3,4), TERP ameliyatı sonrası dört (%6,7) hastada anal darlık saptanmıştır. TERP grubunda anal darlık saptanan dört hasta buji dilatasyonlarla düzelmiş, Duhamel grubunda olan hastada darlığa neden olan sineşi stapler ile insize edilerek darlık düzeltilmiştir.

Literatürde rektal pull-through ameliyatları sonrası %5-15 arasında intestinal obstrüksiyon gözlenenirken [68], çalışmamıza dahil olan hastalar içinde Duhamel operasyonu sonrası laparotomiye bağlı 3 (%10,3) hastada intestinal obstrüksiyon gözlenmiştir. Bu hastalardan 2'si opere edilmiş ve bunlardan bir tanesinde adezyona bağlı, diğerinde internal herni nedeni ile intestinal obstrüksiyon görülerek düzeltilmiştir. Bir hasta konservatif takip edilmiştir. TERP ameliyatı sonrası 1 (%1,7) hastada intestinal obstrüksiyon izlenmiştir. Bu hasta da konservatif takip edilmiştir.

Kabızlık değerlendirmesi Roma IV kriterlerine göre yapıldı. Duhamel ameliyatı yapılan hastalarda 9 hastada (%31), TERP ameliyatı yapılan 14 hastada (%23,3) kabızlık mevcuttu. Her iki grup arasında istatistiksel olarak fark saptanmadı. Karlsen ve

arkadaşlarının yaptığı çalışmada HH nedeni ile ameliyat edilen hastalarda kabızlık oranını %22 olarak saptamıştır [122]. Bizim çalışmamızda benzer sonuçlar elde edilmiştir. Dai ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada HH ameliyatı geçiren hastalarda kabızlık oranının yaklaşık %14 olduğu bildirilmiştir. Bu oran ameliyat yöntemine göre değişkenlik göstermektedir [123]. Bizim çalışmamızda toplamda 23 (%25) hastada kabızlık saptanmış olup daha Dai ve arkadaşlarına göre yüksek bulunmuştur. Widyasari ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada Soave ve Duhamel pull-through yöntemlerini karşılaştırmışlar; Soave prosedürü sonrası kabızlık oranının Duhamel yöntemine kıyasla daha yüksek olduğu belirlenmiştir. Soave yöntemi sonrası kabızlık oranı %24 iken, Duhamel yöntemi sonrası bu oran %4 olarak bildirilmiştir [124].

Hirschsprung hastalığına bağlı enterokolit (HİEK), Hirschsprung hastalığının en ciddi komplikasyonlarından biridir ve önemli bir morbidite ve mortalite kaynağıdır. HİEK'nin görülme oranı geniş bir aralıkta bildirilmiştir. Ameliyat sonrası enterokolit oranı literatürde %2 ile %49,5 arasında değişmektedir. Bu farklılık, cerrahi tekniklere, hasta özelliklerine ve yapılan çalışmalara göre değişiklik gösterebilir. Preoperatif dönemde enterokolit geçiren hastaların postoperatif dönemde de enterokolit geliştirme riski daha yüksektir. Ayrıca, geçiş bölgesinin uzunluğu ve inflamasyon derecesi de risk faktörleri arasındadır [125]. Elhalaby ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada TERP ameliyatı sonrası enterokolit oranı %10-22 olarak bildirilmiştir [126]. Bizim çalışmamızda Duhamel ameliyatı yapılan hastaların 16'sı (%56) enterokolit atağı geçirirken TERP grubundaki hastaların 10'u (%16) enterokolit atağı geçirmiştir. Duhamel grubunda 12 hasta, TERP grubunda 7 hasta ilk 1 yıl içerisinde enterokolit geçirmiştir. Xie ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada enterokolit geçiren hastaların %90'ı ilk bir yıldadır [127]. Bizim çalışmamızda enterokolit geçiren hastaların %58'i ilk bir yıl içerisinde enterokolit geçirmiş ve oran düşük bulunmuştur.

Preoperatif enterokolit geçirme durumu Duhamel grubunda anlamlı olarak yüksekti. Preoperatif enterokolit geçirme durumu ne kadar düşerse postoperatif riskin de azalacağı sonucuna varmaktayız. TERP ameliyatı sonrası enterokolit atağının düşük oranlarda izlenmesinin nedeni hastaların daha küçük yaşta tanı alarak erken dönemde ameliyat edilmeleri ve preoperatif dönemde düzenli rektal irrigasyon yapılmış olmasıdır.

Ancak daha uzun süreli takipte, Duhamel ameliyatı yapılan olgularda ameliyat sonrası erken dönemde görülen enterokolit atakları geç dönemde azalmıştır.

İlk bir yıl içerisinde HİEK geçiren 9 hastada kabızlık mevcuttu ve kabızlık ile HİEK arasındaki ilişki anlamlı bulundu. HİEK sıklığını azalmak için HH düzeltici ameliyatından sonra kabızlık önlenmesi gereken bir durum olduğu sonucuna varılmaktadır.

Hirschsprung hastalığında, düzeltici ameliyat sonrası görülen önemli komplikasyonlardan biri fekal inkontinanstır. Fekal kontinans müdahale ihtiyacı olmadan istemli barsak hareketlerini yapabilme yeteneğidir. HH düzeltici ameliyatından sonra kontinansı sağlamak için şişkinliği hissetme, dışkıının anal kanalla temasını algılama, yeterli anal sfinkter tonusu ve uygun kolonik hareketliliğe sahip olmalıdır. Bu kontinans mekanizmalarında anatomik veya fizyolojik bozulma olan hastalar gerçek fekal inkontinansı olarak tanımlanır. Kontinans olabilmesi için gerekli fizyolojik mekanizmaları sağlam olan ancak düzeltici ameliyattan sonra inkontinansı olan hastalar, "psödoinkontinans" olarak tanımlanır:

Psödoinkontinans iki durumda olur:

1.Obstrüksiyon/fekal impact: taşma şeklinde kirlenme olur

2. Dışkıının kolondan hızlı geçişi ile karakterize hipermotilite: Hirschsprung hastalığında hipermotilite muhtemelen neorektumun doğal rektum rezervuarı yerine proksimal kolondan oluşması gerçeğiyle ilişkilidir. Kirlenme, anal sfinkter ve anorektal duyu mekanizmalarının, anüse doğru itilen yüksek amplitüdü yayılan kasılmalar karşısında dışkı çıkışını engelleyememesi nedeniyle oluşur [128].

Totalde inkontinansı olan 17 hastamız mevcuttu. 13'ü genel anestezi altında muayene edildi, anatomik soruna rastlanmadı. Yani psödoinkontinans olarak değerlendirildi. 9 hastanın kolon grafisinde dilatasyon/fekal impact saptandı. Bu hastalardan 5'i yüksek lavman, 4'ü laksatiflerle yönetildi. Şikayetler geriledi. Kolon grafisinde dilatasyon olmayan grup hipermotilite olarak değerlendirildi. 1 hastanın DAKB yüksek olması nedeniyle botox uygulandı, 1 hasta loperamid ile takip edilmekte, 2 hastada düşük volümlü lavman ile şikayetler azaldı. İnkontinansı olan diğer 4 hastaya aynı prosedür önerildi, ancak takibe devam etmediler.

Düzeltilici ameliyat sonrası çocuklarda fekal inkontinans oranı %15 ila %20 arasında değişmektedir. Bu oran, kullanılan cerrahi tekniğe ve operasyon sonrası bakıma bağlı olarak değişiklik gösterebilir.[123]. Fekal inkontinansın en yaygın nedenlerinden biri, Soave pull-through gibi prosedürler sırasında anal kanalın hasar görmesidir. Bu durum, re-operasyon gereksinimi olan hastalarda daha sık görülmektedir. Re-operasyon gereksinimi, anal kanalın hasar görmesi riskini artırmakta ve bu da fekal inkontinansa yol açabilmektedir [129]. Gunadi ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada TERP geçiren hastaların yaklaşık %18'inde inkontinans ve %8'inde kabızlık görüldüğü rapor edilmiştir. Soiling oranları, ameliyatın yapıldığı yaşa ve postoperatif komplikasyonlara bağlı olarak artabilir. Örneğin, TERP'in dört yaş ve üzerindeki hastalarda yapılması durumunda soiling oranlarının daha yüksek olduğu gözlemlenmiştir [124]. Bizim çalışmamızda Duhamel yapılan bir (%3,4) hastada inkontinans görülmüş yüksek volümlü lavman ile şikayetler gerilemiştir. TERP yapılan grupta 16 (%26) hastada inkontinans saptanmış olup literatüre göre yüksek saptanmıştır. TERP grubunda inkontinans oranı Duhamel grubuna göre anlamlı olarak yüksek çıkmıştır. TERP prosedüründe ekartasyon anal sfinkterlerin gerilmesine yol açabilir. Her ne kadar submukozal planda diseksiyon yapılsa da bu diseksiyon ve koter kullanımı inkontinans mekanizmasında yer alan, dentat çizginin proksimalinde yer alan duyuşal mukozaya zarar verebilir [68]. Duhamel prosedüründe ekartasyon sınırlı ve insizyon sadece posteriordan güvenli aralıktan yapılmaktadır. İnternal sfinkter korunmaktadır [130]. TERP grubunda inkontinansın yüksek çıkmasının nedeni ekartasyona bağlı sfinkter hasarı olabilir. Çalışmamızda kaka kaçırma şikayeti olan hastaların tamamının inkontinans olarak kabul edildi. Külot kirletme olan hastalarda bu grubun içinde yer aldı. TERP grubunda Rintala bağırsak fonksiyon skoru ile değerlendirildiğinde, 3 (%5) hastada kötü bağırsak skoruna saptandı. Duhamel grubunda bağırsak fonksiyonu kötü olan hasta saptanmadı. Bu anlamda baktığımızda inkontinans oranı sadece şikayete göre değerlendirilenden oldukça düşük görülmektedir. Bazı yazarlar külot kirletmeyi inkontinans kabul etmemekte, ayrıca değerlendirmektedir [119]. Bir diğer neden TERP prosedüründe indirilen kolon rektal rezervuarını kaybetmekte, Duhamel prosedüründe aganglionik barsak az da olsa kalmakta ve rektum benzeri rezervuar görevi görmekte, gaitanın transit zamanı kısalmakta bu nedenle inkontinans daha az görülmektedir.

Laparoskopik destekli operasyonların anal sfinktere daha az zarar verebileceği hakkında literatürde çeşitli yayınlar vardır. Ancak LATERP ve TERP grubunda inkontinans açısından benzer sonuçlar vermiştir. Bir meta-analiz çalışması, LATERP ve TERP arasındaki komplikasyon oranlarını karşılaştırmıştır. Bu çalışmada, fekal inkontinans ve soiling oranlarının hem LATERP hem de TERP gruplarında benzer olduğu bulunmuştur. Örneğin, TERP sonrası inkontinans oranları %18 civarındadır ve LATERP için %14 bulunmuş ve benzerdir [130,131]. Bizim çalışmamızda LATERP yapılan grupta 4 (%28) hastada, laparoskopi desteği olmayan grupta 12 (%21) inkontinans saptanmış olup, benzer değerlerdir ve istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır.

Yapılan bazı çalışmalarda postoperatif takip süresi uzadıkça komplikasyon oranının düştüğü bildirilmiştir [119].El-Sawaf ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada ortalama takip süresi 6,25 yıl olarak bulunmuş ve yıllar içerisinde bağırsak fonksiyon skorunda artış görülmüştür. Düzenli beslenme ve bağırsak alışkanlıklarının yönetimi bağırsak fonksiyonlarının artmasında etkili bulunmuş [68]. Neuvonen ve arkadaşlarının çalışmasında ameliyat yaşı ortalama 14 hafta olan hasta grubu ortalama 15 (4-32) yaşında bağırsak fonksiyon skoru ile değerlendirilmiştir. Yıllar içerisinde skorlarda artış görülmüş, ancak sağlıklı kontrol grubuna göre fonksiyonlar anlamlı olarak düşük saptanmış [132]. Bizim çalışmamızda takip süresi TERP grubunda ortalama 4,3 yıl, Duhamel grubunda 4,7 yıl saptandı. Literatüre göre takip sürelerimiz daha düşük saptandı. Postoperatif takip süreleri ile postoperatif komplikasyonlar arasında her iki grupta da anlamlı farklılık saptanmamıştır. Erken dönem sonuçlarımız olmadığı için geç dönem ile karşılaştırma yapamamaktayız.

Hirschsprung hastalığında aganglionik segmentin indirilmesiye yapılan düzeltici ameliyatlar, cerrahların karşılaştığı önemli bir konudur. Aganglionik segmentin tamamen çıkarılması hayati öneme sahiptir, aksi takdirde postoperatif komplikasyonlar görülebilir [133]. Frozen inceleme olmadan yapılan ameliyatlar etik kaygılara neden olabilir [133]. İntraoperatif frozen inceleme bu prosedürün standart bir parçası olarak kabul edilir [134,135]. Ancak HH'nin patolojisine yönelik yapılan çalışmalar intraoperatif frozen incelemenin bile formal kesitle %3-15 arasında farklılık gösterebileceğini göstermiştir [136-138]. Aganglionik segmentlerin ganglionik olarak görülmesi, cerrahi ve patolojik süreçlerin karmaşıklığından kaynaklanabilir. Bu durumun birkaç ana nedeni olabilir.

Patoloğun deneyimli olmadığı ve uygun ekipmanların kullanılmadığı durumlarda ganglionik segmentleri doğru bir şekilde tespit edemeyebilir. Geçiş bölgesi, aganglionik ve ganglionik bağırsak segmentleri arasında yer alır. Bu bölgede, normal ganglion hücrelerinin azaldığı ve dismotiliteye neden olan anormallikler bulunabilir. Bu geçiş bölgesinin yanlış yorumlanması, aganglionik segmentlerin ganglionik olarak rapor edilmesine yol açabilir. Aganglionik segmentlerdeki kronik inflamasyon ve fibrozis, yanlış pozitif sonuçlara neden olabilir. Bu bölgelerdeki patolojik değişiklikler, ganglionik hücrelerin varlığına benzeyen yapılar oluşturabilir ve bu durum patolojik incelemeyi zorlaştırabilir. Örneklerin yetersiz veya yanlış alınması durumunda hatalı sonuçlara yol açabilir. Özellikle, bağırsak duvarının tam kat örneklenmesi ve doğru bölgeden alınması önemlidir. Örnek antimezenterik bölgeden alınmalı, antimezenterik tarafa doğru gittikçe ganglion hücresi azalmaktadır, antimezenterik taraftan alınan biyopsi tanı doğruluğunu artıracaktır [130,133].

Negash ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada %2 oranında aganglionik pull through saptanmış, aynı zamanda intraoperatif frozen incelemesi kullanmadıklarını, geçiş zonunu belirlemek için kontrastlı kolon grafisi ve intraoperatif gözle görmenin yeterli olduğunu belirtmişler ve bunu literatür ile desteklemişlerdir [133]. Bizim çalışmamızda TERP grubunda üç hastada (%5) aganglionik pull through saptanmış olup literatür ile uyumludur. Yine bir hastamızda frozen incelemede yapılan kesitte ganglion hücresi görüldüğü belirtilmesine rağmen postoperatif patolojik incelemede, Frozen incelemede ganglion görülen bölge aganglionik olarak değerlendirilmiştir. Geçiş zonu daha proksimalde görülmüş ve o bölgeye pull through uygulanmış ganglionik segment indirilerek hata düzeltilmiştir. HH tedavisinde ve teşhisinde multidisipliner bir yaklaşım benimsenmeli ve cerrahi ile patolojik süreçlerin dikkatli bir şekilde yönetilmesi gereklidir.

Bağırsak fonksiyonlarını değerlendirmek için literatürde sağlıklı çocuklarda doğrulanmış tek anket olan Rintala'nın geliştirmiş olduğu RSS kullanılmaktadır [94,98]. RSS, bağırsak fonksiyonunu yedi farklı değişken üzerinden değerlendirir ve her bir değişken 0 ile 3 arasında puanlanır. BFS toplam skoru 20'dir ve 17 veya üzeri skorlar normal bağırsak fonksiyonunu gösterir. Bir meta-analiz çalışmasında, BFS'nin ortalama toplam skorunun 16.78 olduğu bildirilmiştir [123]. Bizim çalışmamızda RSS, Duhamel grubunda ortalama 17,9 iken, TERP grubunda 16,7 saptanmıştır, LATERP yapılan grupta

17,5 saptanmıştır. RSS açısından gruplar arasında istatistiksel fark saptanmamış ve literatür ile benzer değerler göstermektedir.

HSS, çocuklarda anorektal malformasyonların postoperatif sonuçlarını değerlendirmek için kullanılan bir başka skorlama sistemidir. Bu skor sistemi, HH'da da kullanılabilir ve hastaların bağırsak fonksiyonları ile ilgili daha ayrıntılı bilgi sağlar. Çalışmalarda, HSS göre değerlendirilen hastaların büyük çoğunluğunun iyi ila mükemmel sonuçlar (HSS>10) elde ettiği belirtilmiştir [139]. HSS, Duhamel grubunda ortalama 12,6 iken, TERP grubunda 12, LATERP yapılan grupta 12,5 saptanmıştır. HSS açısından gruplar arasında istatistiksel fark saptanmamış ve HSS>10 olması dolayısıyla literatür ile benzer özellikler göstermektedir.

PSS'nin ve KSS'nin ise hastanın kontinans durumunun belirlenmesinden veya hasta takibinden ziyade daha çok hastanın barsak yönetim programının belirlenmesinde kullanılması gerektiği bildirilmiştir [124,140]. Bizim çalışmamızda PSS ve KSS puanları kabızlık ve inkontinans olmayan grupta olan gruba göre anlamlı yüksek çıkmıştır. Bu da istemli barsak hareketlerinin sorunsuz grupta daha iyi olduğunu göstermektedir. Yine skorların yüksek olması tedavi ihtiyacının daha az olduğunu göstermektedir.

Wexner skoru, HH sonrası fekal inkontinansı değerlendirmek için kullanılan bir araçtır. Bu skor, gaz, sıvı ve katı dışkı kaçırma, yaşam tarzı değişiklikleri gibi faktörlere dayanarak 0 ile 20 arasında puanlanır. Yüksek puanlar daha şiddetli inkontinansı gösterir. Çalışmalarda, Wexner skorunun HH olan hastalarda inkontinans şiddetini belirlemek için kullanıldığı ve bu skorun hastalar arasındaki fekal inkontinansın derecesini değerlendirmede etkili olduğu bulunmuştur [141].

Postoperatif inkontinans, postoperatif enterokolit ve postoperatif uzamış enterokolit olan grupta Roma IV skoru puanları anlamlı olarak yüksek çıkmıştır ve ortalama puanlar 2'nin üzerinde bulunmuştur. Bu sonuçların önüne geçmek için HH'da kabızlık erken dönemde önlem alınması gereken bir durum olması gerektiğini söyleyebiliriz.

Kabızlığı önlemek için hangi yöntemin kullanılacağına karar verirken, hastanın semptomları, yaşı, genel sağlık durumu ve ailenin tercihi dikkate alınmalıdır. Genellikle, akut semptomların hafifletilmesi için rektal yıkama, uzun vadeli yönetim için ise

laksatifler tercih edilebilir. Rektal yıkamanın özellikle Hirschsprung hastalığı olan çocuklarda enterokolit ve şiddetli kabızlık gibi akut durumların yönetiminde etkili olduğunu göstermektedir. Laksatifler ise uzun vadeli bağırsak hareketlerinin düzenlenmesinde kullanılabilir [142–144].

Literatürde HH ameliyatları sonrası kabızlık gözlenen hastalarda yüksek anal istirahat basıncı ve fekal inkontinansı olan hastalarda düşük anal istirahat basıncı bildirildiği gibi gruplar arasında fark olmadığını da bildiren çalışmalar olmuştur [145]. Operasyon teknikleri karşılaştırıldığında Duhamel ve TERP arasında benzer sonuçlar vardır [146]. Sağlıklı çocuklarda anorektumun istirahat basıncı internal sfinkterin fonksiyonunu değerlendirirken, sıkma basıncı eksternal sfinkterin fonksiyonudur [147]. HH düzeltici ameliyatlarında external sfinkter korunur. HH ameliyatı olmuş hastalarda dış sfinkter korunmuştur. SAKB bu hastalarda normal sınırlardadır. Bizim çalışmamızda da SAKB 66,4 saptanmıştır ve literatür ile benzer değerlerdedir [148]. Literatürde DAKB 30-60 cm H<sub>2</sub>O olarak belirtilmiştir [149,150]. Bizim çalışmamızda inkontinans olan grupta ortalama DAKB 34,5 cm H<sub>2</sub>O saptandı, olmayan grupta bu değer 66,4 cm H<sub>2</sub>O saptandı. İnkontinans olan grupta olmayan gruba göre DAKB istatistiksel olarak düşük saptandı. İnkontinansı olan grupta 5 hastanın DAKB normal sınırın altında kalmıştır. Bu hastalar da günlük lavman ile barsak yönetimi yapmaktadırlar. DAKB İAS fonksiyonunu göstermektedir [151]. İAS, TERP prosedüründe ekartasyondan ve diseksiyondan daha fazla etkilenmiş olabilir. TERP grubunda daha düşük DAKB görülmesi beklenir. 9 hastanın DAKB oranı literatürde belirtilen normal değer aralığındadır. Bu hastalar laksatif tedaviye yanıt vermiştir. SAKB arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Duhamel ve TERP grupları arasında anlamlı fark saptanmadı. LATERP yapılanlar ve yapılmayanlar arasında DAK, SAKB arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.

Manometrik sonuçlar ile skorlamalar arasında korelasyon incelemesinde, Wexner skoru DAKB ile negatif yönde, HSS, RSS DAKB ile pozitif yönde, HSS, RSS sıkma ile pozitif yönde istatistiksel olarak istatistiksel olarak anlamlı ilişkili saptandı. İnkontinans derecesi DAKB ilişkili olduğu sonucuna varmaktayız. DAKB arttıkça inkontinans derecesi azalmaktadır. Sfinkter fonksiyonlarının durumu HSS ve RSS ile değerlendirilebilmektedir. Anorektal manometri, postoperatif dönemde bağırsak fonksiyonlarının objektif değerlendirilmesini sağlar ve bağırsak fonksiyon skorları ile

birleştirildiğinde, hastaların genel sağlık durumu ve yaşam kalitesi hakkında kapsamlı bir değerlendirme yapılabilir. Bu iki parametrenin birlikte kullanılması, tedavi planlarının optimize edilmesine ve uzun vadeli sonuçların iyileştirilmesine yardımcı olabilir.

Aganglionik kolon segmentinin rektum ve internal anal sfinkter yerinde kalacak şekilde rezeke edilen rektal pull-through ameliyatlarından sonra RAİR'in zaman içerisinde normale döndüğü ifade edilmektedir. Normal RAİR gelişimi enterik sinir sisteminin reinervasyonu ile geliştiği düşünülmektedir. İndirilen bağırsak segmenti ganglionik olmasına rağmen, yeni rektum görevine alışması zamanla olacağı için RAİR oluşumu bağırsağın adaptasyonu ile ilişkilidir [152]. Banasuik ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada RAİR varlığı, TERP sonrası hastalarda %87,5, Duhamel sonrası hastalarda ise %33 olarak bulunmuştur. Anlamli fark gözlenmiştir [148]. Bu çalışmada da Duhamel grubunda manometri yapılan 7 hastanın 6'sında (%85) RAİR pozitif ve TERP yapılan 14 hastanın 9'unda (%64) RAİR pozitif tespit edilmiştir. Duhamel yapılan hastalarımızda, literatürde %50 -70 olarak belirtilenden daha yüksek oranda RAİR pozitifliği saptandı[152]. Bu bulgumuz Duhamel operasyonundaki diseksiyonun daha güvenli olmasından kaynaklandığı buna bağlı internal anal sfinkter fonksiyonunun yüksek oranda korunmuş olması ile ilgili olabilir. RAİR pozitifliği ve negatifliğinde Duhamel, TERP, LATERP grupları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. İnkontinansı olan ve olmayan grup arasında RAİR pozitifliği açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. RAİR oluşumu ile bağırsak fonksiyon skorları arasındaki korelasyonda, RAİR pozitifliğinin RSS, KSS, PSS arasında anlamlı pozitif koreasyon vardır. Bu sonuçla RAİR oluşumunun yüksek bağırsak fonksiyonları ilişkili olduğunu gösterdik.

Anal asimetri, fekal inkontinans ve diğer bağırsak fonksiyon bozukluklarının değerlendirilmesinde önemli bir rol oynar. Manometrik değerlendirmeler, sfinkter basınç profillerini ve anal kanalın yapısal özelliklerini inceleyerek, hastaların tedavi planlarının optimize edilmesine yardımcı olur. Williams ve arkadaşlarının yapmış olduğu çalışmada anorektal patolojisi olmayan hastalarda anal kanal asimetri indeksi inkontinansı olan grupta %20 olarak bulunmuştur. Bu hastalar primer inkontinansı olan hastalardan oluşmaktaydı [153]. Till ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada TERP grubunda asimetri indeksi preoperatif ve postoperatif %35 bulunmuştur [154]. Bizim çalışmamızda asimetri indeksleri TERP grubunda ortalama %36, LATERP grubunda ortalama %41, Duhamel grubunda ortalama %48 olarak bulundu ve benzer sonuçlar elde edilmiştir. Gruplar arası

istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Yine inkontinansı olan grupta ortalama %33, olmayan grupta ortalama %40 bulunmuştur, yine bu iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır. Asimetri indeksi değeri inkontinansı olan grupta daha düşük çıkması bu indeksin kullanılabilirliği noktasında çelişkiler oluşturmuştur. Bu indeksin daha büyük hasta gruplarında doğrulanması gerekmektedir.

Banasuik ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, Duhamel prosedürü sonrası hastalarda basınç asimetrisi ortalama değerleri, TERP prosedürü sonrası hastalara göre daha yüksek bulunmuştur. İstirahat halinde basınç asimetrisi Duhamel grubunda %29,58, TERP grubunda %22,26 olarak ölçülmüştür. Sıkma sırasında ise Duhamel grubunda %26,1, TEPT grubunda %14,01 olarak bulunmuştur. Anal kanal asimetrisinin düzeyi ile günlük bağırsak hareketi sayısı ve kirlenme gibi fonksiyonel sonuçlar arasında herhangi bir ilişki gözlemlenmedi. Anal kanalın asimetrisi ve çeşitli seviyeleri anatomik varyasyonlarla ilişkili olabilir ancak bu özelliğin fizyolojik rolü hala bilinmemektedir. Bulgularının daha geniş bir hasta grubunda doğrulanması gerektiğini ifade ettiler [148].

HH nedeniyle düzeltici ameliyatı olmuş hasta grubunda asimetri çalışmaları sınırlıdır. Dolayısıyla cut-off değer bilinmemektedir. Asimetri için normal değer aralıklarını görebilmek için daha geniş serilere ihtiyaç vardır.

## 6. SONUÇ

Duhamel yöntemi, daha ileri yaşta ve daha ağır semptomlarla başvuran hastalarda tercih edilirken, TERP yöntemi daha genç yaşlarda ve daha az komplikasyon riski olan hastalarda tercih edilmiştir.

Sonuç olarak fekal inkontinans oranı TERP grubunda anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Duhamel grubunda ise postoperatif enterokolit oranı anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Postoperatif enterokolit oranı kabızlığı olan grupta anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Aynı şekilde fekal inkontinansı olan hastalarda laksatif tedavi ile %50'si tedavi edilmiştir. Hirschsprung hastalığında kabızlık erken dönemde önlem alınması gereken, saptandığında ise tedavisinin önemle yapılması gereken bulgudur. Manometri yapılan hastalarda Wexner skoru dinlenme anal kanal basıncı ile negatif yönde; Holschneider skoru ve Rintala skoru dinlenme anal kanal basıncı ile pozitif yönde, Holschneider skoru ve Rintala skoru sıkma anal basıncı ile pozitif yönde istatistiksel

olarak anlamlı ilişkili saptandı. Skorlama sistemleri, bağırsak fonksiyonları ve sfinkter fonksiyonları açısından yol göstericidir. Skorlama sistemlerine göre inkontinan hasta sayısı düşük bulunmuştur. İnkontinans değerlendirmesi sadece anamneze göre değil, skorlama sistemine göre yapılmalıdır. İnkontinansı olanlarda dinlenme anal kanal basıncı anlamlı olarak düşük saptandı. Operasyon tipleri açısından değerlendirildiğinde, anal manometri ölçümleri iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı. Anorektal manometri sonuçları inkontinansla ilişkili bilgiler sunmakla birlikte operasyon tipleri açısından fark göstermemektedir.

## 7. KAYNAKLAR

- [1] Askarpour S, Peyvasteh M, Imanipour MH, Javaherizadeh H, Hesam S. Complications after transabdominal soave's procedure in children with hirschsprung's disease. *Arq Bras Cir Dig* 2019;32:10–1. <https://doi.org/10.1590/0102-672020180001e1421>.
- [2] Gao T, Xu W, Sheng Q, Xu T, Wu W, Lv Z. Original Article Clinical outcomes and risk factors for postoperative complications in children with Hirschsprung's disease. *Am J Transl Res* 2022;14:4830–7.
- [3] Langer J. Hirschsprung Disease. Arnold G. Coran, Anthony Caldamone, N. Scott Adzick et al. (eds). *Pediatric surgery*. 7th Edition. New York: Mosby İmprint; 2012. 1265-78. n.d.
- [4] Raveenthiran V. Knowledge of ancient Hindu surgeons on Hirschsprung disease: evidence from Sushruta Samhita of circa 1200-600 BC. *J Pediatr Surg* 2011;46:2204–8. <https://doi.org/10.1016/J.JPESURG.2011.07.007>.
- [5] Hirschsprung H. Stuhlträgheit Neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons. *Jahrb für Kinderheilkd und Phys Erziehung*. 1887;27:1–7 n.d.
- [6] Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon; an experimental study. *Surgery*. 1948;24:212–20. n.d.
- [7] Swenson O, Neuhauser EB, Pickett LK. New concepts of the etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Pediatrics*. 1949;4:201–9. n.d.
- [8] Whitehouse FR, Kernohan JW. Myenteric plexus in congenital megacolon; study of 11 cases. *Arch Intern Med (Chic)* 1948;82:75–111. <https://doi.org/10.1001/ARCHINTE.1948.00220250085005>.
- [9] Rehbein F. [Operative therapy of Hirschsprung's disease]. *Langenbecks Arch Klin Chir Ver Dtsch Z Chir* 1953;276:540–3. <https://doi.org/10.1007/BF02443237>.
- [10] Duhamel B. A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child* 1960;35:38–9. <https://doi.org/10.1136/ADC.35.179.38>.
- [11] Abecassis B. Intervention de Soave Baulieux pour anastomose coloanale : étude rétrospective amiennoise de 14 patients n.d.
- [12] Goldstein AM, Hofstra RMW, Burns AJ. Building a brain in the gut: development of the enteric nervous system. *Clin Genet* 2013;83:307–16. <https://doi.org/10.1111/CGE.12054>.
- [13] Wallace AS, Burns AJ. Development of the enteric nervous system, smooth muscle and interstitial cells of Cajal in the human gastrointestinal tract. *Cell Tissue Res* 2005;319:367–82.

<https://doi.org/10.1007/S00441-004-1023-2>.

- [14] Webster W. Embryogenesis of the enteric ganglia in normal mice and in mice that develop congenital aganglionic megacolon. *J Embryol Exp Morphol* 1973;30:573–85. <https://doi.org/10.1242/DEV.30.3.573>.
- [15] Langer JC, Betti PA, Blennerhassett MG. Smooth muscle from aganglionic bowel in Hirschsprung's disease impairs neuronal development in vitro. *Cell Tissue Res* 1994;276:181–6. <https://doi.org/10.1007/BF00354798>.
- [16] Hoehner JC, Wester T, Pehlman S, Olsen L. Alterations in neurotrophin and neurotrophin-receptor localization in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1996;31:1524–9. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(96\)90170-0](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(96)90170-0).
- [17] Langer JC. Hirschsprung disease. *Curr Opin Pediatr* 2013;25:368–74. <https://doi.org/10.1097/MOP.0B013E328360C2A0>.
- [18] Furness JB. Types of neurons in the enteric nervous system. *J Auton Nerv Syst* 2000;81:87–96. [https://doi.org/10.1016/S0165-1838\(00\)00127-2](https://doi.org/10.1016/S0165-1838(00)00127-2).
- [19] Watanabe Y, Ito F, Ando H, Seo T, Harada T, Kaneko K, et al. Extrinsic nerve strands in the aganglionic segment of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1233–7. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(98\)90157-9](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(98)90157-9).
- [20] O'Kelly TJ, Davies JR, Tam PKH, Brading AF, Mortensen NJMC. Abnormalities of nitric-oxide-producing neurons in Hirschsprung's disease: morphology and implications. *J Pediatr Surg* 1994;29:294–300. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90335-2](https://doi.org/10.1016/0022-3468(94)90335-2).
- [21] Frigo GM, Del Tacca M, Lecchini S, Crema A. Some observations on the intrinsic nervous mechanism in Hirschsprung's disease. *Gut* 1973;14:35. <https://doi.org/10.1136/GUT.14.1.35>.
- [22] Vizi ES, Zseli J, Kontor E, Feher E, Verebelyi T. Characteristics of cholinergic neuroeffector transmission of ganglionic and aganglionic colon in Hirschsprung's disease. *Gut* 1990;31:1046. <https://doi.org/10.1136/GUT.31.9.1046>.
- [23] Holschneider AM, Meier-Ruge W, Ure BM. Hirschsprung's disease and allied disorders--a review. *Eur J Pediatr Surg* 1994;4:260–6. <https://doi.org/10.1055/S-2008-1066115>.
- [24] Rattan S. The internal anal sphincter: regulation of smooth muscle tone and relaxation. *Neurogastroenterol Motil* 2005;17 Suppl 1:50–9. <https://doi.org/10.1111/J.1365-2982.2005.00659.X>.
- [25] Lawson JON, Nixon HH. Anal canal pressures in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1967;2:544–52. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(67\)80011-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(67)80011-3).
- [26] Schnauffer L, Talbert JL, Haller JA, Reid NCRW, Tobon F, Schuster MM. Differential sphincteric studies in the diagnosis of ano-rectal disorders of childhood. *J Pediatr Surg* 1967;2:538–43. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(67\)80010-1](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(67)80010-1).
- [27] Puri P, Gosemann JH. Variants of Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg* 2012;21:310–8. <https://doi.org/10.1053/J.SEMPEDSURG.2012.07.005>.
- [28] Koivusalo AI, Pakarinen MP, Rintala RJ. Botox injection treatment for anal outlet obstruction in patients with internal anal sphincter achalasia and Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 2009;25:873–6. <https://doi.org/10.1007/S00383-009-2438-3>.
- [29] De Caluwé D, Yoneda A, Akl U, Puri P. Internal anal sphincter achalasia: Outcome after internal sphincter myectomy. *J Pediatr Surg* 2001;36:736–8. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2001.22949>.
- [30] Ruttenstock E, Puri P. A meta-analysis of clinical outcome in patients with total intestinal aganglionosis. *Pediatr Surg Int* 2009;25:833–9. <https://doi.org/10.1007/S00383-009-2439-2>.
- [31] Best KE, Addor MC, Arriola L, Balku E, Barisic I, Bianchi F, et al. Hirschsprung's disease

- prevalence in Europe: a register based study. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2014;100:695–702. <https://doi.org/10.1002/BDRA.23269>.
- [32] Suita S, Taguchi T, Ieiri S, Nakatsuji T. Hirschsprung's disease in Japan: Analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years. *J Pediatr Surg* 2005;40:197–202. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.09.052>.
- [33] Ryan ET, Ecker JL, Christakis NA, Folkman J. Hirschsprung's disease: associated abnormalities and demography. *J Pediatr Surg* 1992;27:76–81. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(92\)90111-J](https://doi.org/10.1016/0022-3468(92)90111-J).
- [34] Singh SJ, Croaker GDH, Manglick P, Wong CL, Athanasakos H, Elliott E, et al. Hirschsprung's disease: the Australian Paediatric Surveillance Unit's experience. *Pediatr Surg Int* 2003;19:247–50. <https://doi.org/10.1007/S00383-002-0842-Z>.
- [35] Stensrud KJ, Emblem R, Bjornland K. Late diagnosis of Hirschsprung disease--patient characteristics and results. *J Pediatr Surg* 2012;47:1874–9. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDIURG.2012.04.022>.
- [36] Doodnath R, Puri P. A systematic review and meta-analysis of Hirschsprung's disease presenting after childhood. *Pediatr Surg Int* 2010;26:1107–10. <https://doi.org/10.1007/S00383-010-2694-2>.
- [37] Sharma S, Gupta DK. Hirschsprung's disease presenting beyond infancy: surgical options and postoperative outcome. *Pediatr Surg Int* 2012;28:5–8. <https://doi.org/10.1007/S00383-011-3002-5>.
- [38] Zeng M, Amodio J, Schwarz S, Garrow E, Xu J, Rabinowitz SS. Hirschsprung disease presenting as sigmoid volvulus: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2013;48:243–6. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDIURG.2012.10.042>.
- [39] Moore SW. The contribution of associated congenital anomalies in understanding Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 2006;22:305–15. <https://doi.org/10.1007/S00383-006-1655-2>.
- [40] De Lorig F, Reitsma JB, Voskuijl WP, Aronson DC, Ten Kate FJ, Smets AMJB, et al. Diagnosis of Hirschsprung's disease: A prospective, comparative accuracy study of common tests. *J Pediatr* 2005;146:787–92. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2005.01.044>.
- [41] De Lorig F, Kremer LCM, Reitsma JB, Benninga MA. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006;42:496–505. <https://doi.org/10.1097/01.MPG.0000214164.90939.92>.
- [42] Aldridge RT, Campbell PE. Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. A basis for the diagnosis of Hirschsprung's disease by anorectal biopsy. *J Pediatr Surg* 1968;3:475–90. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(68\)90670-2](https://doi.org/10.1016/0022-3468(68)90670-2).
- [43] Meier-Ruge W, Lutterbeck PM, Herzog B, Morger R, Moser R, Schärli A. Acetylcholinesterase activity in suction biopsies of the rectum in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1972;7:11–7. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(72\)90394-6](https://doi.org/10.1016/0022-3468(72)90394-6).
- [44] Nakao M, Suita S, Taguchi T, Hirose R, Shima Y. Fourteen-year experience of acetylcholinesterase staining for rectal mucosal biopsy in neonatal Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2001;36:1357–63. <https://doi.org/10.1053/JPSU.2001.26369>.
- [45] Bagdzevicius R, Gelman S, Gukauskiene L, et al. Application of acetylcholinesterase histochemistry for the diagnosis of Hirschsprung's disease in neonates and infants: a twenty\_year experience n.d.
- [46] Kapur RP, Reed RC, Finn LS, Patterson K, Johanson J, Rutledge JC. Calretinin immunohistochemistry versus acetylcholinesterase histochemistry in the evaluation of suction rectal biopsies for Hirschsprung Disease. *Pediatr Dev Pathol* 2009;12:6–15. <https://doi.org/10.2350/08-02-0424.1>.
- [47] Morris MI, Soglio DBD, Ouimet A, Aspirot A, Patey N. A study of calretinin in Hirschsprung pathology, particularly in total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 2013;48:1037–43. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDIURG.2013.02.026>.

- [48] Guinard-Samuel V, Bonnard A, De Lagausie P, Philippe-Chomette P, Alberti C, El Ghoneimi A, et al. Calretinin immunohistochemistry: a simple and efficient tool to diagnose Hirschsprung disease. *Mod Pathol* 2009;22:1379–84. <https://doi.org/10.1038/MODPATHOL.2009.110>.
- [49] De Arruda Lourenção PLT, Takegawa BK, Ortolan EVP, Terra SA, Rodrigues MAM. Does calretinin immunohistochemistry reduce inconclusive diagnosis in rectal biopsies for Hirschsprung disease? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014;58:603–7. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000000263>.
- [50] Takawira C, D'Agostini S, Shenouda S, Persad R, Sergi C. Laboratory procedures update on Hirschsprung disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2015;60:598–605. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000000679>.
- [51] Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K, Deguchi E, Perdzynski W, Takahashi T. Reliability of anorectal manometry in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Z Kinderchir* 1988;43:405–7. <https://doi.org/10.1055/S-2008-1043494>.
- [52] Emir H, Akman M, Sarimurat N, Kiliç N, Erdoğan E, Söylet Y. Anorectal manometry during the neonatal period: its specificity in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg* 1999;9:101–3. <https://doi.org/10.1055/S-2008-1072221>.
- [53] Huang Y, Zheng S, Xiao X. Preliminary evaluation of anorectal manometry in diagnosing Hirschsprung's disease in neonates. *Pediatr Surg Int* 2009;25:41–5. <https://doi.org/10.1007/S00383-008-2293-7>.
- [54] Noviello C, Cobellis G, Romano M, Amici G, Martino A. Diagnosis of Hirschsprung's Disease: an age-related approach in children below or above one year. *Colorectal Dis* 2010;12:1044–8. <https://doi.org/10.1111/J.1463-1318.2009.01940.X>.
- [55] Bradnock TJ, Walker GM. Evolution in the management of Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: a national survey of practice revisited. *Ann R Coll Surg Engl* 2011;93:34–8. <https://doi.org/10.1308/003588410X12771863936846>.
- [56] Zani A, Eaton S, Morini F, Puri P, Rintala R, Heurn E van, et al. European Paediatric Surgeons' Association Survey on the Management of Hirschsprung Disease. *Eur J Pediatr Surg* 2017;27:096–101. <https://doi.org/10.1055/S-0036-1593991>.
- [57] Tang YF, Chen JG, An HJ, Jin P, Yang L, Dai ZF, et al. High-resolution anorectal manometry in newborns: normative values and diagnostic utility in Hirschsprung disease. *Neurogastroenterol Motil* 2014;26:1565–72. <https://doi.org/10.1111/NMO.12423>.
- [58] Wong CWY, Lau CT, Chung PHY, Lam WMW, Wong KKY, Tam PKH. The value of the 24-h delayed abdominal radiograph of barium enema in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 2015;31:11–5. <https://doi.org/10.1007/S00383-014-3632-5>.
- [59] Muller CO, Mignot C, Belarbi N, Berrebi D, Bonnard A. Does the radiographic transition zone correlate with the level of aganglionosis on the specimen in Hirschsprung's disease? *Pediatr Surg Int* 2012;28:597–601. <https://doi.org/10.1007/S00383-012-3094-6>.
- [60] De Lagausie P, Berrebi D, Geib G, Sebag G, Aigrain Y. Laparoscopic Duhamel procedure. Management of 30 cases. *Surg Endosc* 1999;13:972–4. <https://doi.org/10.1007/S004649901149>.
- [61] Hoffmann K, Schier F, Waldschmidt J. Laparoscopic Swenson's procedure in children. *Eur J Pediatr Surg* 1996;6:15–7. <https://doi.org/10.1055/S-2008-1066459>.
- [62] Soave F. HIRSCHSPRUNG'S DISEASE: A NEW SURGICAL TECHNIQUE\*. *Arch Dis Childh* 1964;39–116.
- [63] De La Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1283–6. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(98\)90169-5](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(98)90169-5).
- [64] De la Torre L, Ortega A. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease.

- J Pediatr Surg 2000;35:1630–2. <https://doi.org/10.1053/JPSU.2000.18338>.
- [65] Thomson D, Allin B, Long AM, Bradnock T, Walker G, Knight M. Laparoscopic assistance for primary transanal pull-through in Hirschsprung’s disease: a systematic review and meta-analysis. *BMJ Open* 2015;5. <https://doi.org/10.1136/BMJOPEN-2014-006063>.
- [66] Tannuri ACA, Tannuri U, Romão RLP. Transanal endorectal pull-through in children with Hirschsprung’s disease--technical refinements and comparison of results with the Duhamel procedure. *J Pediatr Surg* 2009;44:767–72. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDI SURG.2008.08.002>.
- [67] Stensrud KJ, Emblem R, Bjørnland K. Functional outcome after operation for Hirschsprung disease--transanal vs transabdominal approach. *J Pediatr Surg* 2010;45:1640–4. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDI SURG.2010.02.065>.
- [68] El-Sawaf MI, Drongowski RA, Chamberlain JN, Coran AG, Teitelbaum DH. Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through? A comparison of the 2 approaches for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2007;42:41–7. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDI SURG.2006.09.007>.
- [69] Van Leeuwen K, Geiger JD, Barnett JL, Coran AG, Teitelbaum DH. Stooling and manometric findings after primary pull-throughs in Hirschsprung’s disease: Perineal versus abdominal approaches. *J Pediatr Surg* 2002;37:1321–5. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.34999>.
- [70] Stensrud KJ, Emblem R, Bjørnland K. Anal endosonography and bowel function in patients undergoing different types of endorectal pull-through procedures for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2015;50:1341–6. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDI SURG.2014.12.024>.
- [71] Menezes M, Corbally M, Puri P. Long-term results of bowel function after treatment for Hirschsprung’s disease: a 29-year review. *Pediatr Surg Int* 2006;22:987–90. <https://doi.org/10.1007/S00383-006-1783-8>.
- [72] Ieiri S, Nakatsuji T, Akiyoshi J, Higashi M, Hashizume M, Suita S, et al. Long-term outcomes and the quality of life of Hirschsprung disease in adolescents who have reached 18 years or older--a 47-year single-institute experience. *J Pediatr Surg* 2010;45:2398–402. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDI SURG.2010.08.040>.
- [73] Jarvi K, Laitakari EM, Koivusalo A, Rintala RJ, Pakarinen MP. Bowel function and gastrointestinal quality of life among adults operated for Hirschsprung disease during childhood: a population-based study. *Ann Surg* 2010;252:977–81. <https://doi.org/10.1097/SLA.0B013E3182018542>.
- [74] Aworanti OM, McDowell DT, Martin IM, Quinn F. Does Functional Outcome Improve with Time Postsurgery for Hirschsprung Disease? *Eur J Pediatr Surg* 2016;26:192–9. <https://doi.org/10.1055/S-0034-1544053>.
- [75] Niramis R, Watanatittan S, Anuntkosol M, Buranakijcharoen V, Rattanasuwan T, Tongsin A, et al. Quality of life of patients with Hirschsprung’s disease at 5 - 20 years post pull-through operations. *Eur J Pediatr Surg* 2008;18:38–43. <https://doi.org/10.1055/S-2008-1038325>.
- [76] Bartlett L, Nowak M, Ho YH. Impact of fecal incontinence on quality of life. *World J Gastroenterol* 2009;15:3276–82. <https://doi.org/10.3748/WJG.15.3276>.
- [77] Belsey J, Greenfield S, Candy D, Geraint M. Systematic review: impact of constipation on quality of life in adults and children. *Aliment Pharmacol Ther* 2010;31:938–49. <https://doi.org/10.1111/J.1365-2036.2010.04273.X>.
- [78] Melendez E, Goldstein AM, Sagar P, Badizadegan K. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 3-2012. A newborn boy with vomiting, diarrhea, and abdominal distention. *N Engl J Med* 2012;366:361–72. <https://doi.org/10.1056/NEJMCPC1103562>.
- [79] Demehri FR, Halaweish IF, Coran AG, Teitelbaum DH. Hirschsprung-associated enterocolitis: pathogenesis, treatment and prevention. *Pediatr Surg Int* 2013;29:873–81. <https://doi.org/10.1007/S00383-013-3353-1>.

- [80] Friedmacher F, Puri P. Hirschsprung's disease associated with Down syndrome: a meta-analysis of incidence, functional outcomes and mortality. *Pediatr Surg Int* 2013;29:937–46. <https://doi.org/10.1007/S00383-013-3361-1>.
- [81] Pastor AC, Osman F, Teitelbaum DH, Caty MG, Langer JC. Development of a standardized definition for Hirschsprung's-associated enterocolitis: a Delphi analysis. *J Pediatr Surg* 2009;44:251–6. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDI SURG.2008.10.052>.
- [82] Frykman PK, Short SS. Hirschsprung-associated enterocolitis: prevention and therapy. *Semin Pediatr Surg* 2012;21:328–35. <https://doi.org/10.1053/J.SEMPEDSURG.2012.07.007>.
- [83] Bradnock TJ, Knight M, Kenny S, Nair M, Walker GM. Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: incidence and anomalies. *Arch Dis Child* 2017;102:722–7. <https://doi.org/10.1136/ARCHDISCHILD-2016-311872>.
- [84] Mugie SM, Benninga MA, Di Lorenzo C. Epidemiology of constipation in children and adults: a systematic review. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2011;25:3–18. <https://doi.org/10.1016/J.BPG.2010.12.010>.
- [85] Heikkinen M, Rintala R, Luukkonen P. Long-term anal sphincter performance after surgery for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1997;32:1443–6. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(97\)90557-1](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(97)90557-1).
- [86] Moore SW. Total colonic aganglionosis in Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg* 2012;21:302–9. <https://doi.org/10.1053/J.SEMPEDSURG.2012.07.004>.
- [87] Nurko S, Scott SM. Coexistence of constipation and incontinence in children and adults. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2011;25:29–41. <https://doi.org/10.1016/J.BPG.2010.12.002>.
- [88] Bartlett L, Nowak M, Ho YH. Impact of fecal incontinence on quality of life. *World J Gastroenterol* 2009;15:3276–82. <https://doi.org/10.3748/WJG.15.3276>.
- [89] Belsey J, Greenfield S, Candy D, Geraint M. Systematic review: impact of constipation on quality of life in adults and children. *Aliment Pharmacol Ther* 2010;31:938–49. <https://doi.org/10.1111/J.1365-2036.2010.04273.X>.
- [90] Hartman EE, Oort FJ, Aronson DC, Sprangers MA. Quality of life and disease-specific functioning of patients with anorectal malformations or Hirschsprung's disease: a review. *Arch Dis Child* 2011;96:398–406. <https://doi.org/10.1136/ADC.2007.118133>.
- [91] Collins L, Collis B, Trajanovska M, Khanal R, Hutson JM, Teague WJ, et al. Quality of life outcomes in children with Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2017;52:2006–10. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDI SURG.2017.08.043>.
- [92] Rasquin A, Di Lorenzo C, Forbes D, Guiraldes E, Hyams JS, Staiano A, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: child/adolescent. *Gastroenterology* 2006;130:1527–37. <https://doi.org/10.1053/J.GASTRO.2005.08.063>.
- [93] Holschneider AM, Pfrommer W, Gerresheim B. Results in the treatment of anorectal malformations with special regard to the histology of the rectal pouch. *Eur J Pediatr Surg* 1994;4:303–9. <https://doi.org/10.1055/S-2008-1066122>.
- [94] Rintala RJ, Lindahl HG, Rasanen M. Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function? *J Pediatr Surg* 1997;32:823–6. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(97\)90628-X](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(97)90628-X).
- [95] Rintala RJ, Lindahl H. Is normal bowel function possible after repair of intermediate and high anorectal malformations? *J Pediatr Surg* 1995;30:491–4. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(95\)90064-0](https://doi.org/10.1016/0022-3468(95)90064-0).
- [96] Ure BM, Rintala RJ, Holschneider AM. Scoring postoperative results. *Anorectal Malformations Child Embryol Diagnosis, Surg Treat Follow* 2006:351–9. [https://doi.org/10.1007/978-3-540-31751-7\\_27](https://doi.org/10.1007/978-3-540-31751-7_27).

- [97] Levitt MA, Peña A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:33.
- [98] Kyrklund K, Koivusalo A, Rintala RJ, Pakarinen MP. Evaluation of bowel function and fecal continence in 594 Finnish individuals aged 4 to 26 years. *Dis Colon Rectum* 2012;55:671–6. <https://doi.org/10.1097/DCR.0B013E31824C77E4>.
- [99] Rintala RJ, Lindahl HG, Rasanen M. Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function? *J Pediatr Surg* 1997;32:823–6. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(97\)90628-X](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(97)90628-X).
- [100] Jorge JMN, Wexner SD. Etiology and management of fecal incontinence. *Dis Colon Rectum* 1993;36:77–97. <https://doi.org/10.1007/BF02050307>.
- [101] Lewis SJ, Heaton KW. Stool Form Scale as a Useful Guide to Intestinal Transit Time. *Scand J Gastroenterol* 1997;32:920–4. <https://doi.org/10.3109/00365529709011203>.
- [102] Levitt MA, Martin CA, Olesevich M, Bauer CL, Jackson LE, Peña A. Hirschsprung disease and fecal incontinence: diagnostic and management strategies. *J Pediatr Surg* 2009;44:271–7. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.10.053>.
- [103] Levin M. SM Gr up Radiological Anatomy of the Colon and SM Journal of Pediatric Surgery Rectum in Children 2019;5:2–7.
- [104] BAŞAKLAR C. Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları, 2 cilt, Palme Yayıncılık Ankara.; 2006;605-655. n.d.
- [105] Önen A: Çocuk cerrahisi ve çocuk ürolojisi Nobel tıp Kitabevi, istanbul, 2006 n.d.
- [106] Rescorla FJ, Morrison AM, Engles D, West KW, Grosfeld JL. Hirschsprung's disease. Evaluation of mortality and long-term function in 260 cases. *Arch Surg* 1992;127:934–42. <https://doi.org/10.1001/ARCHSURG.1992.01420080068011>.
- [107] Kleinhaus S, Boley SJ, Sheran M, Sieber WK. Hirschsprung's disease -- a survey of the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *J Pediatr Surg* 1979;14:588–97. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(79\)80145-1](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(79)80145-1).
- [108] Town C, Africa S. Cape Town, South Africa 1994;29:106–11.
- [109] Teeraratkul S. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 2003;38:184–7. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2003.50039>.
- [110] Langer JC. Hirschsprung disease. *Curr Opin Pediatr* 2013;25:368–74. <https://doi.org/10.1097/MOP.0B013E328360C2A0>.
- [111] Peterlini FL, Martins JL. Modified transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: Clinical and manometric results in the initial 20 cases. *J Pediatr Surg* 2003;38:1048–50. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(03\)00189-1](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(03)00189-1).
- [112] 132 international abstracts 1994:166.
- [113] Tander B, Cihan AO, Rızalar R, Ayyıldız HS, Arıtürk E BF. Hirschsprung hastalığında uyguladığımız transanal endorektal pull through'da erken sonuçlarımız. *Pediatr Cer D* 2004:122.
- [114] Shankar KR, Losty PD, Lamont GL, Turnock RR, Jones MO, Lloyd DA, et al. Transanal endorectal coloanal surgery for Hirschsprung's disease: Experience in two centers. *J Pediatr Surg* 2000;35:1209–13. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2000.8728>.
- [115] Albanese CT, Jennings RW, Smith B, Bratton B, Harrison MR. Perineal one-stage pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1999;34:377–80. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(99\)90480-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(99)90480-3).
- [116] TİRYAKİ T, ŞENEL E, AKBIYIK F, MAMBET E, LİVANELİOĞLU Z, ATAYURT H. Hirschsprung Hastalıklı Olgularda Düzeltici Ameliyat Sonrası Klinik Seyrin Anorektal Manometre Tetkiki İle Değerlendirilmesi. *Türkiye Çocuk Hast Derg* 2007;1:28–32.

- [117] Raşşan ;GÖLLÜ V. Transanal endorektal pull-through ameliyatı sonrası geç dönem bulgularının ve anal manometri sonuçlarının değerlendirilmesi Evaluation of anal manometric findings and late results after transanal end. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası 2006;59:1. [https://doi.org/10.1501/tipfak\\_0000000186](https://doi.org/10.1501/tipfak_0000000186).
- [118] Küçükaydın M, Karaca F, Gözüküçük A et al, Yenidoğan döneminde transanal pull-through yapılan Hirschsprung hastalıklı olgularda orta ve uzun dönem sonuçları. *Pediatr Cer D* 2003; 17: 68 n.d.
- [119] Shu CZ, Yu ZB, Wang W, Wei LW. Clinical outcome in children after transanal 1-stage endorectal pull-through operation for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2005;40:1307–11. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.05.016>.
- [120] Yanchar NL, Soucy P. Long-term outcome after Hirschsprung's disease: patients' perspectives. *J Pediatr Surg* 1999;34:1152–60. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(99\)90588-2](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(99)90588-2).
- [121] Gómez M. *Pediatric surgery*. Ashcraft and Holcomb 7 ed. 2020 n.d.
- [122] Karlsen RA, Hoel AT, Fosby MV, Ertresvåg K, Austrheim AI, Stensrud KJ, et al. Comparison of clinical outcomes after total transanal and laparoscopic assisted endorectal pull-through in patients with rectosigmoid Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2022;57:69–74. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDIURG.2022.01.011>.
- [123] Dai Y, Deng Y, Lin Y, Ouyang R, Li L. Long-term outcomes and quality of life of patients with Hirschsprung disease: A systematic review and meta-analysis. *BMC Gastroenterol* 2020;20:1–13. <https://doi.org/10.1186/S12876-020-01208-Z/FIGURES/3>.
- [124] Widyasari A, Pravitasari WA, Dwihantoro A, Gunadi. Functional outcomes in Hirschsprung disease patients after transabdominal Soave and Duhamel procedures. *BMC Gastroenterol* 2018;18:1–6. <https://doi.org/10.1186/S12876-018-0783-1/TABLES/5>.
- [125] Duci M, Santoro L, Dei Tos AP, Loss G, Mescoli C, Gamba P, et al. Postoperative Hirschsprung's associated enterocolitis (HAEC): transition zone as putative histopathological predictive factor. *J Clin Pathol* 2023. <https://doi.org/10.1136/JCP-2023-209129>.
- [126] Elhalaby EA, Hashish A, Elbarbary MM, Soliman HA, Wishahy MK, Elkholy A, et al. Transanal One-Stage Endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease: A Multicenter Study. *J Pediatr Surg* 2004;39:345–51. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2003.11.038>.
- [127] Xie C, Yan J, Zhang Z, Kai W, Wang Z, Chen Y. Risk factors for Hirschsprung-associated enterocolitis following Soave: a retrospective study over a decade. *BMC Pediatr* 2022;22:1–7. <https://doi.org/10.1186/s12887-022-03692-6>.
- [128] Saadai P, Trappey AF, Goldstein AM, Cowles RA, De La Torre L, Durham MM, et al. Guidelines for the management of postoperative soiling in children with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int* 2019;35:829–34. <https://doi.org/10.1007/s00383-019-04497-y>.
- [129] Bischoff A, Frischer J, Knod JL, Dickie B, Levitt MA, Holder M, et al. Damaged anal canal as a cause of fecal incontinence after surgical repair for Hirschsprung disease – a preventable and under-reported complication. *J Pediatr Surg* 2017;52:549–53. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.08.027>.
- [130] Sun D, Zhang X, Xu Q, Li Y, Zhang Q, Wang D, et al. Duhamel and transanal endorectal pull-throughs for Hirschsprung disease: a Bayesian network meta-analysis. *BMC Surg* 2024;24:1–15. <https://doi.org/10.1186/s12893-024-02416-0>.
- [131] Gunadi, Ivana G, Mursalin DA, Pitaka RT, Zain MW, Puspitarani DA, et al. Functional outcomes of patients with short-segment Hirschsprung disease after transanal endorectal pull-through. *BMC Gastroenterol* 2021;21:1–6. <https://doi.org/10.1186/s12876-021-01668-x>.
- [132] Neuvonen MI, Kyrklund K, Rintala RJ, Pakarinen MP. Bowel function and quality of life after transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease. *Ann Surg* 2017;265.

<https://doi.org/10.1097/SLA.0000000000001695>.

- [133] Negash S, Getachew H, Tamirat D, Mammo TN. Hirschsprung disease managed with one-stage transanal endorectal pullthrough in a low-resource setting without frozen section. *BMC Surg* 2022;22:1–5. <https://doi.org/10.1186/s12893-022-01536-9>.
- [134] De La Torre L, Langer JC. 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. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2009.11.016>.
- [135] Langer JC, Minkes RK, Mazziotti M V., Skinner MA, Winthrop AL. Transanal one-stage soave procedure for infants with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1999;34:148–52. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(99\)90246-4](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(99)90246-4).
- [136] Ghose SI, Squire BR, Stringer MD, Batcup G, Crabbe DCG. Hirschsprung's disease: Problems with transition-zone pull-through. *J Pediatr Surg* 2000;35:1805–9. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2000.19263>.
- [137] 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;38:1766–9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2003.08.028>.
- [138] Shayan K, Smith C, Langer JC. Reliability of intraoperative frozen sections in the management of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2004;39:1345–8. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.05.009>.
- [139] Gunadi, Monica Carissa T, Stevie, Daulay EF, Yulianda D, Iskandar K, et al. Long-term functional outcomes of patients with Hirschsprung disease following pull-through. *BMC Pediatr* 2022;22:1–6. <https://doi.org/10.1186/s12887-022-03301-6>.
- [140] Gunadi, Karina SM, Dwihantoro A. Outcomes in patients with hirschsprung disease following definitive surgery. *BMC Res Notes* 2018;11:1–5. <https://doi.org/10.1186/s13104-018-3751-5>.
- [141] Verkuijl SJ, Meinds RJ, van der Steeg AFW, Sloots CEJ, van Heurn E, de Blaauw I, et al. Familial Experience With Hirschsprung's Disease Improves the Patient's Ability to Cope. *Front Pediatr* 2022;10:820976. <https://doi.org/10.3389/FPED.2022.820976/BIBTEX>.
- [142] Kyrklund K, Sloots CEJ, de Blaauw I, Bjørnland K, Rolle U, Cavalieri D, et al. ERNICA guidelines for the management of rectosigmoid Hirschsprung's disease. *Orphanet J Rare Dis* 2020;15:164. <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01362-3>.
- [143] Gunadi, Luzman RA, Kencana SMS, Arthana BD, Ahmad F, Sulaksmo G, et al. Comparison of Two Different Cut-Off Values of Scoring System for Diagnosis of Hirschsprung-Associated Enterocolitis After Transanal Endorectal Pull-Through. *Front Pediatr* 2021;9:1–7. <https://doi.org/10.3389/fped.2021.705663>.
- [144] Clinical Practice Guidelines: Hirschsprung associated enterocolitis HAEC n.d. [https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline\\_index/Hirschsprung\\_associated\\_enterocolitis\\_HAEC/](https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Hirschsprung_associated_enterocolitis_HAEC/) (accessed May 18, 2024).
- [145] By M, Rintala R. *Heikkinen* 1997;32:1443–6.
- [146] Xu C, Cascini V, Spirito Hospital S, Allan Goldstein I, Donghai Yu C, Tian L, et al. EDITED BY Treatment of postoperative intestinal dysfunction of hirschsprung's disease based on the principle of "anorectal balance" 2022. <https://doi.org/10.3389/fsurg.2022.996455>.
- [147] Kumar S, Ramadan S, Gupta V, Helmy S, Atta I, Alkholy A. Manometric tests of anorectal function in 90 healthy children: a clinical study from Kuwait. *J Pediatr Surg* 2009;44:1786–90. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.01.008>.
- [148] Banasiuk M, Banaszkiwicz A, Piotrowski D, Albrecht P, Kamiński A, Radzikowski A. 3D high-definition manometry in evaluation of children after surgery for Hirschsprung's disease: A pilot

- study. *Adv Med Sci* 2016;61:18–22. <https://doi.org/10.1016/j.advms.2015.07.008>.
- [149] Keshtgar AS, Ward HC, Clayden GS, De Sousa NM. Investigations for incontinence and constipation after surgery for Hirschsprung's disease in children. *Pediatr Surg Int* 2003;19:4–8. <https://doi.org/10.1007/s00383-002-0897-x>.
- [150] Zhang SC, Bai YZ, Wang W, Wang WL. Stooling patterns and colonic motility after transanal one-stage pull-through operation for Hirschsprung's disease in children. *J Pediatr Surg* 2005;40:1766–72. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.07.027>.
- [151] Evans-Barns HME, Swannjo JB, Trajanovska M, Safe M, Hutson JM, Dinning PG, et al. Post-operative anorectal manometry in children with Hirschsprung disease: A systematic review. *Neurogastroenterol Motil* 2022;34:0–3. <https://doi.org/10.1111/nmo.14311>.
- [152] Zaslavsky C, Loening-Baucke V. Anorectal manometric evaluation of children and adolescents postsurgery for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2003;38:191–5. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2003.50041>.
- [153] Williams N, Barlow J, Hobson A, Scott N, Irving M. Manometric asymmetry in the anal canal in controls and patients with fecal incontinence. *Dis Colon Rectum* 1995;38:1275–80. <https://doi.org/10.1007/BF02049152>.
- [154] Till H, Heinrich M, Schuster T, Schweinitz D V. Is the anorectal sphincter damaged during a transanal endorectal pull-through (TERPT) for Hirschsprung's disease? A 3-dimensional, vector manometric investigation. *Eur J Pediatr Surg* 2006;16:188–91. <https://doi.org/10.1055/s-2006-924220>.