

genel cerrahi

Hirschsprung Hastalığının Tanısına Çağdaş Yaklaşım

/ Haluk GÖKÇORA
Cüneyt TURAN*
Hikmet AKGUL ••*

Doğuştan aganglionik megakolon (Hirschsprung Hastalığı HH) 1886 da Hirschsprung tarafından tanımlandığından bu yana üzerinde en çok araştırma yapılan hastalıklardandır.

Megakolon; kolonun organik, fonksiyonel veya gerçek konjenital anomaliden kaynaklanan dilatasyonu biçiminde tanımlanabilir. Anorektal stenozlar ve postoperatif darlıklar gibi organik-kronik kabızlık, hipotiroidi, hipokalsemi ve mental retardasyon gibi fonksiyonel nedenler HH'nın ayırıcı tanısında mutlaka ele alınmalıdır. Gerçek anlamda doğuştan aganglionik megakolon distal barsaktaki ganglion hücrelerinin yokluğuna bağlı, kısmiden tama kadar değişken kolon tıkanıklığıyla belirlenir. Konjenital intestinal aganglionozis en doğru adlandırma olduğu halde literatürde çoğunlukla konjenital megakolon veya Hirschsprung Hastalığı (HH) deyiimi kullanılmaktadır.

FİZYOLOJİ FİZYOPATOLOJİ

Kolon da 3 ayrı sinir pleksusu bulunur:

1. Sirküler ve longitudinal kas tabakaları arasındaki myenterik pleksus (Auerbach),
2. Sirküler kas liflerinin iç kenarındaki derin submukozal pleksus (Henley),
3. Muskularis mukozanın hemen altındaki yüzeyel submukozal pleksus (Meissner).

Kolonun Peristaltik hareketinin esası bir gevşeme dalgasını izleyen bir kasılmadır. Peristaltik hareket kolinerjik uyarıcı ve adrenerjik lifler kapsayan barsağı intrinsek innervasyonu tarafından kontrol edilir. Barsakta aynı zamanda non-kolinerjik uyarıcı ve non-adrenerjik inhibitor lifler de vardır. Aganglionik megakolonlu hastalardan çıkarılan kolonun taze piyeslerinde yapılan invitro incelemeler aganglionik segmentte hem adrenerjik, hem kolinerjik sinir liflerinde belirgin bir artış olduğunu, ancak non-adrenerjik sinir liflerinin bulunmadığını göstermiştir (11).

Hastalığın başlıca patolojik görünümü, dilate proksimal barsaktan dereceli veya ani olarak daralmış distal segmente geçişle karakterizedir. Geçiş alanı proksimalden distale doğru giderek daralan lümeniyle tipik olarak huniye benzer. Kas hipertrofi ve ödeme bağlı olarak proksimal barsak duvarı kalınlaşmıştır. Barsak çap ve uzunluk açısından artış gösterir. Genişlemiş kısımda genellikle sertleşmiş feçes vardır. Bu bölgedeki mukoza ülserleşmiş olabilir. Distal barsak ise proksimal ile kıyaslandığında normal görünümündedir. Aganglionik kısım anüsten başlamakta ve proksimalde ganglion hücrelerinin var oldukları noktaya kadar ilerlemektedir. Aganglionozis genellikle rektum ve sigmoid kolonla sınırlıdır.

Hastaların genel popülasyondaki sıklığı yaklaşık 1/5000'dir. Erkekler kızlardan 5 defa daha sık tutulurlar ve aganglionik segment alışlagelmiş uzunluktadır. Kızlarda ise uzun aganglionik segmente eğilim vardır. Hastaların kardeşlerinde hastalığın görülme oranı % 7.2'dir. Bu oran kız hastaların kardeşlerinde daha yüksektir. Kızlarda daha sık olmak üzere olguların % 5-10'unda aile öyküsü vardır. Hastaların % 10-15'inde ek anomaliler mevcuttur. En sık görülen ek anomaliler Down sendromu, kalp anomalileri, kolon atrezisi ve imperfore anustur (3, 11).

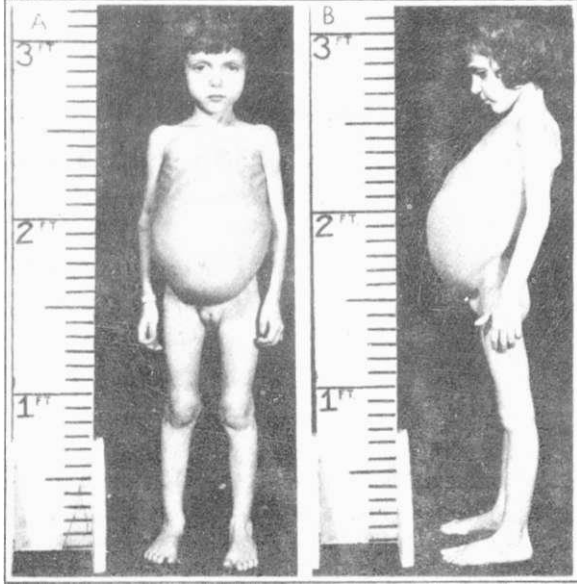
KLİNİK

Hemen hepsi normal zamanda ve normal doğum ağırlığıyla doğan hastalarda ilk belirti, mekonyum çıkışında gecikmedir. Bebeklerin büyük bir kısmında ilk 24 saatte mekonyum çıkışı yoktur. Kabızlık ve karın distansiyonu en sık görülen semptomlardır, ikinci sıklıkta diare ve kusma görülür. Hastalık çocuklarda karın distansiyonu, kısa diare periodları arasında kabızlık, ağırlık artışında azalma ve protein yetmezliğiyle kronik bir tablo oluşturur (Şekil-1).

»Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

"Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

***Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi



Şekil-1. Hastalığın tipik klinik görünüşü (Ravitch MM, Pediatric Surgery'den).

I-zik muayenede büyük, distandü bir karın, kaseksiye kadar gidebilen zayıflık ve dehidratasyon ilk göze çarpan bulgulardır. Dilate barsak segmentleri ve kolondaki fekalomlar karın duvarında görülebilir ve palpe edilebilir. Gencide karın hamur kıvamındadır. Vakaların % 60'ında rektal digital muayenede ampulla boş bulunur, fakat dentat çizgiden 2-3 cm yüksekte bir darlık hissedilir. Muayeneden sonra parmak çekildiğinde gaz ve kötü kokulu dışkının bol miktarda fıskırması hastalık için tipiktir.

AYIRICI TANI

Mekonyumun gecikmiş pasajı distansiyonla birlikte ise mekonyum ileusu veya mekonyum tıkaçı sendromu göz önünde bulundurulmalıdır. Mekonyum ileusu; kistik fibrozisle ilgili aile anamnezi, bebeklerin düşük doğum ağırlıklı olması, çekilen baryumlu kolon grafisinde yanlış olarak mikrokolon diye adlandırılan kullanılmamış barsağın karakteristik görünümüyle ayırtdedir. "Mekonyum tıkaçı sendromu'nda bir kontrast lavman hem tanıya götürücü, hem de tedavi edicidir^ Eğer rahatlamama olmazsa yinelenabilir.

"Neonatal küçük sol kolon sendromu"nda splenik fleksura proksimalinde genişlemiş barsak, bundan sonraki kısımda ani daralma ve klinik olarak alt intestinal obstrüksiyon belirtileri mevcuttur. Bu hastalıkta mekonyum tıkaçı sendromunun aksine baryum splenik fleksuradan geçip burada çok az tutularak dilate proksimal kolona akar. Bir başka özelliği de, bu çocukların annelerinin çoğunlukla diabetik olmasıdır. Baryumlu lavman bu durumda da tedavi edicidir.



Şekil-2. Yan grafitile tipik huni görünüşü.

Le (ivesne ve Reilly, mekonyum tıkaçı sendromu, küçük sol kolon sendromu ve prematür bebeklerdeki geçici obstrüksiyonların kesinlikle ayrı antiteler olmaktan çok, kolonun fonksiyonel olarak az olgunlaşmasının değişik görüntüleri olduğunu iddia etmişlerdir (9).

Yenidoğanda sepsis, adrenal yetmezlik ve serebral yaralanma da alt intestinal obstrüksiyonla ilgili olup HH'nı taklit edebilir (3).

Fonksiyonel megakolon veya kronik kabızlığa bağlı büyümüş kolonun klinik olarak ortaya çıkması genellikle 6. aydan sonra görülür. Kusma hemen hiç olmaz ve çocuk hasta görünümü değildir. Karın distansiyonu nadirdir. Sıklıkla fekal katılaşma ve aşın akıma bağlı inkontinans vardır. Rektal muayenede rektumu anal kanala doğru dolduran büyük bir fekalom ele gelir. Oysa HH'da anal kanal proksimale doğru 3 cm'e kadar boştur. Anamnezde çoğunlukla erken veya zor tuvalet eğitimi vardır. Ebeveyn ve/veya çocukta sorgulama sırasında çeşitli kişilik bozuklukları gözlenebilir. Radyolojik muayenede armut şeklinde büyük ve dilate rektum görülür.

Bütün bu hastalıklardan HH'nı ayırtetmek için en güvenilir yöntem rektal biopsidir.

Birçok araştırmacı tarafından klinik ve radyolojik görünümü HH'na benzeyen ancak kolon ve rektumda normal sayı ve yapıda ganglion hücresi bulunan olgular yayınlanmış ve bu tabloya "Hirschsprung benzeri sendrom" adı verilmiştir (11).

TANI YÖNTEMLERİ

1. Radyolojik muayene:

Kolayca yapılabilmesi, morbiditesinin azlığı ve aganglionik segmentin uzunluğu hakkında bilgi verilmesiyle HH teşhisinde değerli bir yöntemdir.

Hayatın ilk birkaç gününde direkt karın grafisinde rektumda havanın yokluğuyla kolon distansiyonu; özellikle yan grafide de devamlılık gösteriyorsa HH'ni akla getirmelidir. Barsağın genişlemiş segmentlerinde sıvı seviyeleri çoğunlukla mevcuttur. Doğumu izleyen ilk birkaç hafta içinde karakteristik dar segmentin görülmesi oldukça zordur. Peşpeşe yapılan rektal dijital muayenelerin de rektumu gazla doldurabileceği akılda tutulmalıdır.

Bebeklerde yapılan baryumlu muayenelerde baryumun rektumda kalıp katılaşma tehlikesi vardır. Bu yüzden seyreltik bir çözelti halinde baryum-su karışımı kullanılmalıdır. Hiperozmolar ve radyopak bir madde olan diatrizoate meglumine (Gastrografin), barsak lümenine birden ve çok miktarda sıvı çektiği ve barsak hareketlerini stimüle ettiği için yenidoğanlarda basit mekonyum ileusunu tedavi gayesi haricinde tavsiye edilmemektedir (11). Baryumlu lavman hasta Trendelenburg pozisyonunda iken ve az miktarda kontrast maddeyle yapılmalıdır. Barsak düz bir rektal sondanın arkasındaki bir enjektör yardımıyla ve floroskopik gözlem altında az miktarda ve beden ısısındaki kontrast maddeyle yavaş yavaş doldurulmalı ve başlangıçta 510 ml den fazla verilmemelidir. İşlemden önce hasta sedatize edilmelidir. Ganglionik ve aganglionik barsak arasındaki çap farkını anlayabilmek için rektum temizlenmeden radyolojik muayeneye başlanmamalıdır. Verilen kontrast madde geçiş bölgesi dışına taşmamalıdır. Pelvisi içine alan bir yan grafi rektumu, geçiş bölgesini ve düzensiz kontraksiyon belirtilerini göstermelidir. Ancak bunlar ön-arka grafide anatomik bir değişken olarak var olabilen uzun sigmoid kolonla gizlenebilir. Boşalmadan 24 ve 48 saat sonra lateral pelvis ve karın grafileri yinelenmelidir. HH, baryum uzun bir süre rektumda kalabileceğinden serum fizyolojik lavmanlarıyla temizlenmesi gerektirebilir. Sonradan yapılan floroskopi ve çekilen filmlerde geçiş bölgesi ve düzensiz kontraksiyonlar daha iyi görülebilir.

Hastalağın tipik, hatta patognomonik radyolojik bulgusu; proksimal kolonun huni şeklinde dilatasyonu ve distal barsağın daralan ucunun "balık oltası iğnesi" gibi görünüşüdür. Bazen daralan segment gösterilemez ve yalnız rektosigmoid kolon görülür (Şekil-2).

Mekonyum tıkaçı sendromu radyolojik olarak HH'na benzeyebilir ve bunun komplikasyonu olan enterokolit spazma ve dar segmentin gösterilememesine neden olabilir.

Aganglionozis çok distalde ise veya çok kısa segmentli aganglionozis mevcutsa ya da hastalık bütün kolonu tutuyorsa radyolojik tanı çok güç olabilir. Total kolon aganglionozisi kendini inkomplet distal barsak tıkanıklığı şeklinde gösterir. Kolon çok kısa, hepatic ve splenic fleksuralar yuvarlaklaşmış olabilir. Aganglionozis enter-okolitle birlikte olduğunda direkt grafide "pnömatozis intestinalis" görülür. Bu bebeklerin kalınlaşmış ve ödemli mukozaları multipl psödo-polipler ihtiva eder. Enterokolit ilerledikçe aganglionik kısım dilate olur ve kolonun sınırları daha da düzensizleşir. Rektumun en geniş çapıyla sigmoidin en geniş çapı arasındaki oran bire eşit veya büyükse "rektosigmoid indeks" normaldir. HH'da bu oran birden azdır. Bu gibi ölçümler yenidoğanda ve geçiş alanı görülemeyen hastalarda faydalı olabilir.

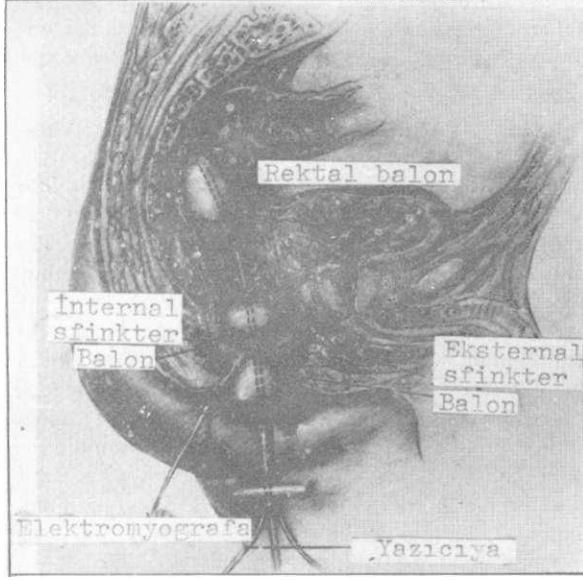
Rektosigmoid yörede sağlam barsaktan hasta barsağa geçiş bölgesi ve radyopak materyalin atılışının gecikmesi gibi diagnostik bulguların birlikte görülmesi, bu bulguların tek başlarına bulunmalarından daha anlamlıdır (12, 14). Aynı şekilde geçiş bölgesinin genişlemeyen segment ve distandü barsakla birlikte görülmesi de HH için spesifik kabul edilmektedir (8).

Radyolojik muayene sırasında iatrojenik kolon veya rektum perforasyonu hemen her zaman sakınılması gereken bir konudur. Özellikle yenidoğanlarda buna çok dikkat edilmelidir (11).

2. Anorektal manometri:

Manometrik çalışmalar HH'da motor cevaptaki karakteristik değişikliği oldukça emin ve doğru olarak gösteren non-invaziv bir tanı yöntemidir. Normal bebeklerde rektum distansiyonu internal anal sfinkterin gevşemesine, eksternal anal sfinkterin ise kontraksiyonuna sebep olur. Buna karşın HH'lı hastalarda bunların ikisinin de kasılmasına yol açar. Kronik konstipasyonlu hastalarda herhangi bir sfinkter yanıtı elde edebilmek için rektal balonun daha fazla gerilmesi gerekebilir. Normal internal sfinkter dakikada 10-13 aralıklı ritmik kasılmalar gösterir. Aganglionik hastanın sfinkteri ise dakikada 5-16 olarak hesaplanır, devamlı ritmik kontraksiyonlar oluşturur.

Rektumun balonla gerilmesine iç ve dış anal sfinkterlerin cevabı, mikrobalonlar ve mikrokate-trler tarafından belirlenerek çok kanallı direkt yazıcı bir kimograf ile kaydedirilir. İşlemden önce bebek»r hariç bütün hastalarda rektum serum fizyolojik lavmanlarıyla boşaltılır ve hasta sedatize edilir. Söndürülmüş durumdaki rektal balon ve kateter, hasta yüzükoyun veya sol yanına yatarken sokulur. Daha sonra balon hafifçe şişirilerek bir yüksek basınç bölgesine ulaşmaya kadar 1-2 cm geri çekilir. Yüksek basınç



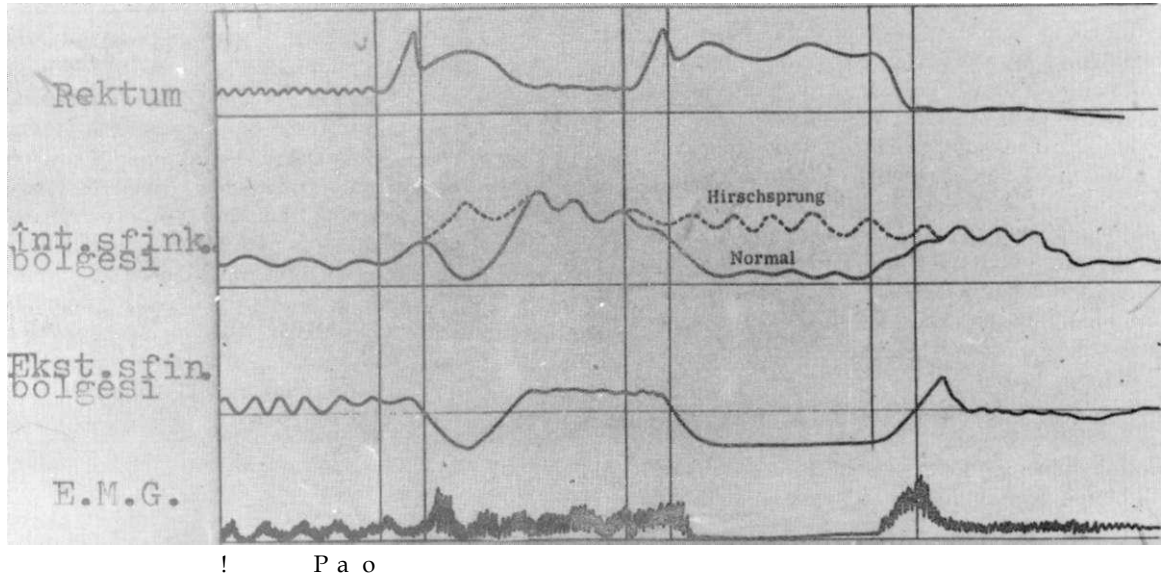
Şekil-3. Şişirilmiş balonun rektumdaki konumu

bölgesi elde edildiğinde, basınç probu sıkıca tutularak anorektal refleksin varlığı veya yokluğu, balonun 7-12 saniyelik sürelerle intermittan olarak şişirilmesiyle araştırılır. Rektal balona verilen hava miktarı hastanın yaşı, balonun boyutu ve rektum distansiyonunun derecesine göre ayarlanır. Bütün hastalarda küçük miktarlardan başlanıp şırıngada balon gerilme-

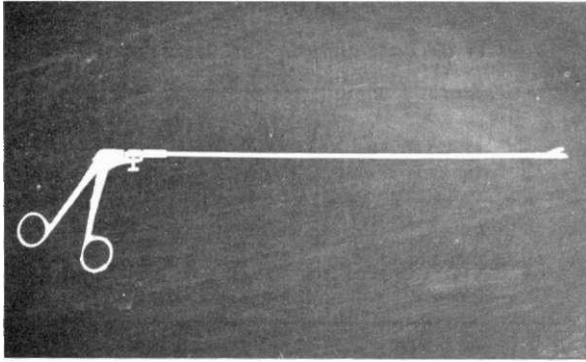
sine karşı direnç hissedilene kadar artırılır (18) (Şekil-3).

Anorektal refleksin varlığı-yokluğu gösterilmeden önce bunu sağlayacak olan internal anal sfinkterin normal olup olmadığı araştırılmalıdır. Karakteristik ritmik kontraksiyonların dakikada 4-18 arasında ve intraluminal basıncın 10 cm serum fizyolojikten yüksek olması yeterli internal anal sfinkter işlevini gösterir (2, 13) (Şekil-4).

Schuster ve arkadaşlarının öncülüğünü yaptığı anorektal manometri günümüzde daha da basitleştirilmiş ve birçok merkezde rutin inceleme yöntemleri arasına girmiştir. Bu konuda çalışan birçok araştırmacılar rektal manometrinin, HH'nın teşhisi ve özellikle ayırıcı tanısı için çok güvenilir, non-invaziv bir tarama testi olduğunu ileri sürmektedirler (8, 17). Holzschneider ve arkadaşları normal anorektal refleks gelişiminin hayatın 12. gününde tamamlandığını, bundan dolayı manometrik anlam taşıyan refleks yokluğunun ancak bundan sonra tanısal değeri olabileceğini ileri sürmüşlerdir (11). Tamate ve arkadaşları ise yenidoğan ve prematürelde refleks bulunmasındaki yetersizliğin teknik problemlere bağlı olabileceğini ve ganglion hücresi immatüritesinin olmadığını savunmuşlardır (17). Nitekim Boston ve Scott, yenidoğanlarda sepsis, hipoksi ve hipotermi gibi durumlar haricinde doğru sonuçlar elde etmişlerdir. Yine aynı hastaların klinik durumları düzeltildiğinde internal anal sfinkter kontraktilesi normale dönmüştür (2).



Şekil-4. Manometrik çalışmanın şematik görünümü



Şekil-5. Biopsi forsepsi

3. Rektal biopsi:

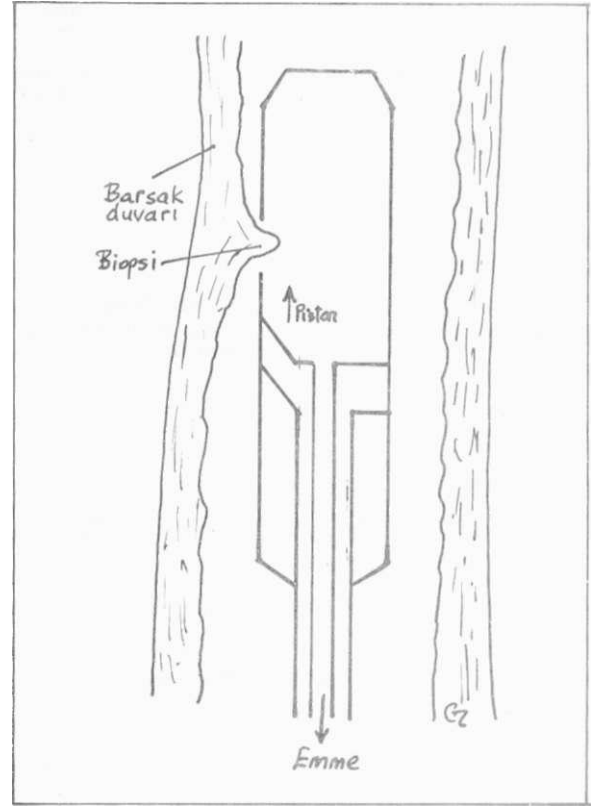
Ganglion yokluğu ve kalınlaşmış, myelinsiz sinir liflerinin varlığının yeterli bir rektal biopsi ile histolojik olarak gösterilmesi, HH'nın kesin tanısını koydurur. Günümüzde rektal biopsi çeşitli şekillerde yapılmaktadır

3.1. Punch (ısıрма) biopsisi: Shandling tarafından geliştirilmiş pratik bir yöntemdir. Basit bir biopsi forsepsiyle dentat çizginin 1 cm proksimalinden mukosa ve submukoza kapsayan küçük bir rektum parçası koparılır (Şekil-5). Lümen içine konan bir vazelinli tamponla kanama kontrolü yapılır. Birçok araştırmacı bu tekniği oldukça güvenilir bulmakta ve önemli komplikasyonlardan uzak görmektedir. Genel anestezi ve önemli bir barsak hazırlığı gerektirmemesi, bu yöntemin diğer üstünlüklerindedir (16).

3.2. Suction (emme) biopsisi: Hastanın özel olarak hazırlanması genellikle gereksizdir. Bir rektal muayene ve sigmoidoskopi, biopsiye uygun genişliği sağlamak için ilk yapılacak işittir. Biopsi ağrısız olduğundan anestezi gerekmez. Anus civarındaki mukosa çok hassas olabileceğinden dentat çizginin en az 3-4 cm proksimalinden biopsi alınması tavsiye edilir.

Emme biopsisi için geliştirilen Rubin, Heinkel, Truelove-Salt ve Noblett tüpleri hemen hemen aynı prensiple çalışmaktadır. Bunlardan Rubin tüpü istenen uzaklıktan körlemesine biopsi almak için kullanılır. Diğerleri ise sigmoidoskop içinden ve direkt görüş altında mukozaya uygulanır. Biopsi kapsülü istenen uzaklıkta mukozaya yaklaştırılınca 50 ml'lik bir enjektörle manometrede 25 cm serum fizyolojik basıncına ulaşılan kadar emme işlemi yapılır. Bu şekilde birkaç saniye tutulduktan sonra silindirik bıçak kapatılır ve alet geri çekilir (Şekil-6).

Emme biopsisinin başlıca komplikasyonları olan kanama ve perforasyon son derece nadirdir. İşlemden sonra uzamış rektal ağrı ve tenezm "pneumosis cystoides intestinalis" gelişimine bağlı olabilir. Rektal biopsiyi takiben lavman yapmanın perforasyon riskini artıracığı hatırlanmalı ve baryum lavmanlı muayene



Şekil-6. Suction biopsi uygulaması

ne rektal biopsiden önce veya 3-4 gün sonra yapılmalıdır (1).

3.3. Tam duvar kalınlık cerrahi biopsi: Genel anestezi altında ve hasta litotomi pozisyonunda iken yapılır. Anus dilate edildikten sonra mukosa-kas örneği "en block" halde rektum arka duvarından, dentat çizginin 1-2 cm üzerinden alınır. Sonra krome katgütle mukosa defektli dikilerek hemostaz sağlanır. Bu teknikte alınan örnek rektumun bütün hatlarını kapsadığından konuda yeterince deneyim kazanmamış bir patologun bile teşhise ulaşması kolaydır (1, 16).

3.4. Histoşimik araştırmalar: Preganglionik sempatik ve bütün parasempatik fibrillerin sinir-kas bileşkesindeki nörotransmitteri olan asetilkolin'in metabolik enzimi olan asetilkolinesteraz, HH'lı hastalarda aganglionik segmentin mukosa ve submukozasında normale göre 2-3 defa daha yüksek değerlerde bulunur. Bu da indirekt olarak kolinerjik hiperaktiviteyi göstermektedir (5, 6). Ayrıca HH'lı bebek ve çocukların eritrositlerinde de asetilkolinesteraz aktivitesinin aganglionik segmentin varlığı ve uzunluğuyla orantılı olarak yüksek olduğu ortaya konmuştur (19). Ancak Hamoudi ve arkadaşları asetilkolinesteraz reaksiyonu normal olan örneklerin HH için tanısız değerde olduğunu, buna karşılık normal bir örneğin HH'nı ekarte etmediğini göstermişlerdir (4).

Baryum lavmanlı grafi ve anorektal manometri

Basınç düşmesi yok

Yeterli rektoaral
refleks

Emme ve ısırma biopsisi

• Histoloji

* Asetilkolinesteraz araştırılması

" Monoklonal antikor boyaması

Ganglion hücresi yok

Yüksek asetilkolinesteraz
aktivitesi

– Ganglion hücresi var

– Alçak asetilkolinesteraz
aktivitesi

Cerrahi biopsi

Ganglion hücresi yok

i.

Kolostomi veya
definitif cerrahi

'Ganglion hücresi var

Kabızlık *b1
tedavisi erte

Şekil-7, Tanı yöntemleri uygulama planı (Algoritm)

3.5. Monoklonal antikorlardan yararlanarak boyama: Scallen ve arkadaşlarının yaptığı araştırmalarda gastrointestinal sistemin myenterik ve submukozal pleksuslarının ganglion hücreleri ile spesifik olarak reaksiyon veren bir monoklonal antikor geliştirilmiştir. Bu antikor, normal kolon ve rektumun sirküler kas tabakası boyunca uzanan aksonal antijen ile reaksiyon verir. Böylece ganglion hücreleri ve aksonlar boyanır. HH'lı örneklerde boyanan akson demetleri normal kolondan alınan örneklerdekinden sayı ve büyüklük olarak daha fazladır. HH'lı örneklerdeki boyanmayan hiperplastik akson demetleri ise daima submukozadadır (15). Klück ve arkadaşları ise aynı anda 2 değişik monoklonal antikor kullanarak bu hiperplastik akson demetlerini de boyamayı başarmışlardır (7).

TANIYA GİTME

Hastalığın tanısına ulaşmak için kullanılacak çeşitli yöntemlerin sırası ve tanıya ulaşma planı aşağıdaki algoritmde gösterilmiştir (Şekil-7).

TARTIŞMA

Nixon ve arkadaşlarının çeşitli serilerde yaptıkları karşılaştırmalar, anorektal manometrinin ortalama tanı güvenliğinin % 85 olduğunu ortaya koymuştur (11). Anorektal manometrinin çok kısa segment HH tanısında baryum lavmanlı grafiye göre daha güvenilir olduğu ve başlıca faydasının varlığını isbat etmekten çok, HH'nı elimine edebilmesi olduğu kanısı yaygındır. Nitekim Tobon ve Schuster megakolonlu hastalardan oluşan serilerinde anorektal manometrinin güvenliğinin daha yüksek olduğunu göstermişlerdir (11) (Tablo-1).

Tablo – 1

Tanı Yöntemlerinin Karşılaştırılması

Yöntem	Tanı Güvenilirliği	
	HH	İdiopatik megakolon
Rektal biopsi	%95	% 100
Anorektal manometri	% 100	% 100
Baryum lavmanlı grafi	%80	%67

Bizim kanımızca da anorektal manometri ilgili malzemelere sahip olan üniteler için yararlı bir tanı yöntemidir. Ancak yenidoğan döneminin ilk 14 gününde yalancı pozitif ve yalancı negatif sonuçların elde edilebilmesi, yöntemin bu dönemdeki önemli bir dezavantajıdır.

Ülkemizde yenidoğan kabızlığı ve HH'nın yenidoğan döneminde erken tanısı, konuyla ilgili hekim sayısının azlığıyla orantılı olarak geç ve güç olmaktadır. Antenatal tanı yöntemleri geliştikçe ve kadında doğum, çocuk hastalıkları uzmanları, neonatologlar ve çocuk cerrahlarının konuya yaklaşımları erken tanı yöntemleri üzerinde yoğunlaştıkça hastalık belirlenip, yenidoğan döneminin önemli ölüm nedenlerinden olan nekrotizan enterokolit oluşmadan ve kolonlarda aşırı dilatasyon meydana gelmeden tanı kesinleşecek ve erken koruyucu ve tedavi edici girişimlerde bulunulması mümkün hale gelecektir.

Yurdumuzda hastalığın gerek teşhisi, gerek ameliyat yönlendirilmesi sırasında önemli rol oynayan olumsuz faktörler arasında şunlar sayılabilir:

1. Cerrahin aldığı biopsi örneğini köşelerinden birer iğneyle bir platforma yayarak göndermesi, patoloğun bu örneğin tamamını kaplayan kesitler almasını sağlayacaktır. Buna dikkat edilmemesi, preparatın bazı kısımlarının değerlendirilememesine yol açar.

2. Ganglion hücrelerinin tanınmasında deneyimli hekimler az sayıda ve belirli merkezlerde dir.

3. Yukarıda bahsedilen histoşimik incelemeler ve manometrik ölçümler pek az merkezde yapılabilmektedir.

4. Çocuk radyolojisi konusunda uzmanlaşmış hekim sayısının azlığı, yanlış pozitif ve yanlış negatif radyolojik değerlendirmelere yol açabilmektedir.

Bu konularda sarfedilen çaba ve dikkatin artırılması birçok bebeği toplumumuza kazandırabileceği gibi birçoklarını da gereksiz ve travmatizan operasyonlardan kurtaracaktır.

KAYNAKLAR

1. Andrassy RJ, H Isaacs, JJ Weitzman: Rectal suction biopsy for the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Ann. Surg.* 193:417-423, 1981.
2. Boston VE, JES Scott: Anorectal manometry as a diagnostic method in the neonatal period. *J.Pediatr.Surg.* 11:9-16, 1976.
3. Gryboski J, WA Walker: Gastrointestinal Problems in the Infant. Philadelphia-London-Toronto, WB Saunders Co., pp.498-509, 1981.
4. Hamoudi AB, CB Reiner, ET Boles, et al.: Acetylthiocholinesterase staining activity of rectal mucosa. *Arch.Pathol.Lab.Med.* 106:670-672, 1982.
5. Huntley CC, LS Shaffner, VRChalla, et al.: Histochemical diagnosis of Hirschsprung's disease. *Pediatrics* 69: 755-760, 1982.
6. Ikawa H, J Yokoyama, Y Morikawa, et al.: A quantitative study of acetylcholine in Hirschsprung's disease. *J.Pediatr.Surg.* 15:48-52, 1982.
7. Kluck P, GNP Van Muijen, AWM Van der Kamp, et al.: Hirschsprung's disease studied with monoclonal anti-neurofilament antibodies on tissue sections. *Lancet* 24:652-653, 1984.
8. Lanfranchi GA, G Bazzocchi, S Federici, et al.: Anorectal manometry in the diagnosis of Hirschsprung's disease. Comparison with clinical and radiological criteria. *Am J. Gastroenterol.* 79:270-275, 1984.
9. Lequesne GW, BJ Reilly: Functional immaturity of the large bowel in the newborn. *Radiol.Clin.North Am.* 13: 331,1975.
10. Loening-Baucke VA: Anorectal manometry: Experience with gauge pressure transducers for the diagnosis of Hirschsprung's disease. *J.Pediatr.Surg.* 18:595-600, 1983.
11. Mustard WT, MM Ravitch, WII Snyder, et al.: Pediatric Surgery. Chicago-London, Year Book Med.Pub.Inc., pp. 1035-1044, 1979.
12. Nagasaki A, K Ikeda, Y Hayashida: Radiologic diagnosis of Hirschsprung's disease utilizing rectosphincteric reflex. *Pediatr.Radiol.* 14:384-387, 1984.
13. Ohashi S, E Okamoto: An experimental study on the mechanism of rectosphincteric reflex in special reference to Hirschsprung's disease. *J.Pediatr.Surg.* 19:278-280, 1984.
14. Rosenfield NS, RC Ablow, RI Markowitz, et al.: Hirschsprung's disease: Accuracy of the barium enema examination. *Radiology* 150:393-398, 1984.
15. Scallen C, P Puri, DJ Reen: Identification of rectal ganglion cells using monoclonal antibodies. *J.Pediatr. Surg.* 20:37, 1985.
16. Schmitt M, F Plenat, E Pierre, et al.: La biopsie muqueuse rectale en Chirurgie pediatrique. *Chir.l'ediatr.* 25:98-101, 1984.
17. Tarnate S, C Shiokawa, C Yamada, et al.: Manometric diagnosis of Hirschsprung's disease in the neonatal period. *J.Pediatr.Surg.* 19:285-289, 1984.
18. Vela AR, AJ Rosenberg: Anorectal manometry: A new simplified technique. *Am.J.Gastroenterol.* 77:486-489, 1982.
19. Ya-xiong S, S Cheng-ren, C Jia-zhou, et al.: Observation on erythrocyte acetylcholinesterase (AChE) in infants and children with Hirschsprung's disease. *J.Pediatr.Surg.* 19:281-285, 1984.