

Megakolon

Dr. Keriman Tınaztepe*

Ö Z E T

Çocukluk çağında edinsel ve konjenital tüm megakolon nedenleri sınıflandırılıp özellikle konjenital aganglionosis'in klinik ve patolojik tüm özellikleri ve tanı yöntemleri tartışılmıştır. Ayrıca bu tanıya alan 22 otopsi vak'ası ile ilgili kişisel tecrübeler yaş, cins, aganglionosis seviyeleri ve eşlik eden diğer hastalıklar yönünden dökümente edilmiştir.

S U M M A R Y

Classification and etiology of congenital and acquired megacolon is done. Important clinical and pathological aspects are discussed. Author's personal experiences on 22 cases of aganglionic megacolon related to ages, sex, Length of aganglionic segment and other associated disease are presented.

Bu deyim geniş kapsamıyla kalın barsağın (kolon) belirginleşmiş genişlemesi anlamına gelir. Konjenital ve edinsel (akkiz) şekilleri vardır. Bu konuşmamızda esas olarak Hirschsprung Hastalığı adıyla bilinen «Konjenital Aganglionik Megakolon» anlatılacak, ayırıcı tanıda edinsel şekillerinden söz edilecektir.

Konjenital Aganglionik Megakolon (Aganglionosis), (Hirschsprung Hastalığı)

Konjenital aganglionik megakolon, doğumu takiben başlayabilen kabızlık ve karın şişliği belirtileri veren ağır vak'alarda fiziksel gelişme geriliği ile karakterize bir hastalıktır.¹ Her ne kadar bu hastalığın klasik klinik tanımı 1888 yılında Hirschsprung tarafından yapılmışsa da literatürde buna öncül yıllarda

— Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü

* Pediatri Profesörü ve Pediatrik Patolojist

— Bu konuşma «Pediatrik Gastroenteroloji Kongresinde (19-24 Temmuz 1976 İstanbul) da konferans olarak sunulmuştur.

20 kadar vak'anın yayınlandığı ve ilk vakanın on yedinci asırda Hollandalı Dr. Frederik Ruysch'un bildirdiği kaydedilmektedir.^{2, 3} Klinik tanımlanması bu kadar eskiye uzanan bu klinik-patolojik antitenin hala bazı noktaları tam aydınlığa kavuşamamışsa da patogenezinin anlaşılması ancak 20-25 yıl önceye varır.

Klasik Hirschsprung Hastalığı erken süt çocukluğu, ve büyük çocukluk devreleri ve adolesan hastalığı olarak bilinir. Çok nadiren erişkinlerde görülebilir. Yeni doğan devresi (neonatal devre) barsak tıkanıklıklarının % 20-25 ine Hirschsprung hastalığı neden olur.

Genel toplumdaki görülme oranı 1:5000 olarak tahmin edilmektedir.⁴ Erkek çocuklarda kız çocuklara kıyasla dört defa fazla gözlenir. Ancak uzun segmentli aganglionosis vak'aları kıyaslanırsa kız çocuklarda daha sıklıkla rastlanır. Vak'aların % 4-8 inde ailesel tipler tarif edilmiştir. Bunlar arasında özellikle aganglionik kolon segmenti rekto-sigmoid seviyesinin üzerine uzanan veya tüm kalın barsakta aganglionosis gösteren vak'alarda bildirilmiştir.

Ailesel vak'alarda kız kardeşin hastalığı gösterme riski % 7.2, erkek kardeşin ise % 2.6 olup uzun segmentli vak'alarda kardeşlerden her iki cinsin afete uğrama riski ise % 12.5 dir.⁵ Hastaların % 2 sinde çoğunluğu 21 trisomi olmak üzere (Down Sendromu) kromozom anomalisi bulunur. Bu nedenlerle hastalığın heterojen bir etiyolojisinin söz konusu olduğunu destekleyenler vardır.^{6, 7}

Patogenesis ve Patolojisi: Hirschsprung hastalığında primer defekt, barsağın intramural submukozal (meissner) ve miyenterik (Auerbach) plexuslarındaki otonomik parasempatetik ganglion hücrelerinin tüm yokluğudur. İnsan embriyo ve fetuslarında yapılan çalışmalar parasempatetik ganglion hücrelerinin (nöroblastların) intra uterin hayatın 12. haftasından evvel nöral krestten barsağa kraniyo - kaudal yönde olan göçündeki hatadan ve anal sfinktere erişememesinden ileri geldiğini göstermektedir. Nöroblastların bu göçündeki duraklama nedenleri meçhul olmakla beraber genetik toksik, iltihabi ve trofik faktörlerle etkilenebilmesi söz konusudur.⁸ Böylece aganglionik olan segmentin uzunluğu, sinir göçünün durakladığı zamanda nöroblastın eriştiği noktadan başlamak üzere tüm distal kolonik bölgededir. Fonksiyonel anlamda barsak sinirlerinin

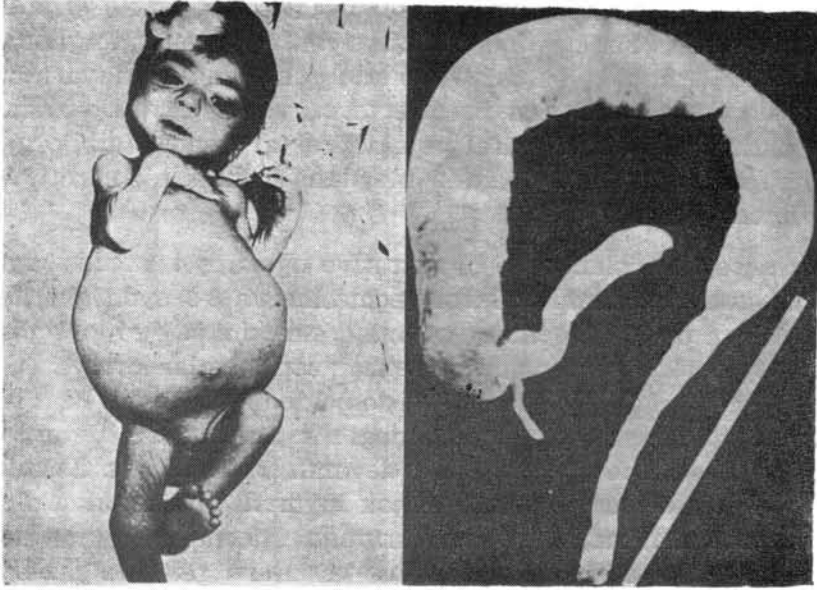
parasempatetik komponentinin yokluğu, sempatik fonksiyonun devamlılığını meydana getirir. Böylece aganglionik segment devamlı kontraksiyon halinde kalıp normal koordine peristaltik ve ritmik hareketler oluşamaz ve bu bölgede fonksiyonel bir obstrüksiyon gelişir ve normal defekasyon refleksi mekanizması da bozulmuştur. Fonksiyonel obstrüksiyon gösteren aganglionik segmentin üstündeki barsak kısmında genişleme ve duvarında da hipertrofi olur. Bazan bu dilatasyon ve hipertrofi o kadar fazla olur ki adeta konjenital ve aktif rektal stenosis gibi organik bir obstrüksiyonun üstünde meydana gelmiş hipertrofi ve dilatasyona benzeyebilir.⁷

Swenson genişlemiş ve hipertrofiye uğramış kısımda yapıları kolostominin, semptomların geçmesine ve 3-6 ayda genişlemiş kolonun normal hacmine, çapına dönmesini sağladığını göstermiştir. Kolostomi kapanırsa tekrar semptomlar ortaya çıkmakta, açılırsa kolon yeniden genişlemektedir.⁸ Dolayısı ile dilate segmentin rezeksiyonu tedavi değildir. Son yıllarda internal sfinkterin gevşeme gösteremediği devamlı kontraksiyon ile rektum genişlemesi bu hastalık için çok kıymetli klinik bulgu olarak değerlendirilmektedir. Bu durumda internal sfinkter devamlı kontraksiyonda kalıp, solid ve hatta sıvı gaita ve gaz boşalmasını önler. Bu disfonksiyon hastalık semptomlarının gelişmesinde önemli rol oynar.

Aganglionik megakolon tanısı çoğunlukla erken süt çocukluğu ve yeni doğan devresinde meydana gelen ölümlerde barsağın makroskobik muayenesi ile konulamaz. Normal bir fötüs veya yeni doğanda kolon'un çapı eğer mekonyum dışarı atılmamışsa 2-3 cm kadardır. Ve kıvrılmış bir sigmoid bundan daha geniş görülebilir. Klinikte intestinal obstrüksiyon gösteren bir bebekte laparotomi esnasında tıkanıklığa bir organik sebep bulunamamışsa veya postmortem incelemede obstrüksiyon sebebi ortaya çıkarılamamışsa, aganglionik megakolon tanısı akılda tutulmalıdır. Yine obstrüksiyon sebebi bulunmayan mekonyum peritonti vak'alarında klinik olarak obstrüksiyon bulgusu vermişse bu tanı düşünülmelidir.

Makroskobik bulgular, iyi tanımlanmış vak'alarda kolonun belirginleşmiş aşırı dilatasyon ve hipertrofisidir. Kolon dilatasyonu sigmoidin orta kısmında veya distal bölgesinde huni şeklinde daralma gösteren lumeni boş ve normal çaplı rektumla uyanır (Şekil 1). Karın aşırı şiştir. Kosta kenarları yukarı açıl-

mıştır. Bu makroskopik görünüm artık seyrek rastlanan bir durumdur (Şekil 2). Çünkü erken süt çocukluğu devresinde tanı konmuşsa ve özellikle vak'ayı ameliyata hazırlamak üzere kolostomi uygulanmışsa dilate kolon ve normal çaplı kolon seg-



Şekil 1

Aganglionik megakolon'u olan çocukta karın şişliği.

Şekil 2

Tüm kolon ve distal ileum; nekropsi materyelinde, spastik rektosigmoid ve proksimalinde genişleme görülüyor.

menti ayırımı yapılamıyabilir. Ganglion hücreleri bulunmayan segmentin uzunluğu çok değişiktir. Vak'aların büyük çoğunluğunda hastalık çoğunlukla rektum ve rektosigmoid bölgesine irhisar eder (Tablo I, II). Bazan distal rektumda 4-5 cm lik bir sahayı içine alır, bazan sigmoidi bazan da inen kolonuda afete uğratar. Vak'aların % 10'undan daha azında aganglionik segmentin proksimal ucu splenik fleksura'dan daha yukarıda olabilir ve nadiren bütün kolonu ve değişik uzunlukta ileumda içine alır. Hatta duodono - jejunal birleşime kadar bütün kolan ve ileumu içine alabilir ki bu gibi hallerde total aganglionosisten söz edilir.

Aşağı yukarı vak'aların % 80 inde daralma sigmoid kolonda olur ki distal sigmoid kolon ve rektum aganglioniktir. Bunlar

TABLO I
Aganglionik Segment Uzunluğu

	Swenson (501 Vak'a)	Ausbrespy (625 Vak'a)
Rektosigmoid Kolon	% 66	% 77
İnen kolon	% 11.6	% 11
Transvers kolon	% 6	% 4
Çıkan kolon	% 1.8	% 6

Fisher J.H. : J. Pediatr. Surg. 8; 578, 1973
Ausbrespy P : Ann. Chir Infant, 11 : 5, 1970

kısa segmentli klasik Hirschsprung hastalığı veya rektosigmoid agangliosis olarak adlandırılırlar. Daha uzun segmentli agangliosis vak'alarının sık rapor edildiği merkezler ise yeni doğan bebeklerin barsak obstrüksiyonunun tedavi edildiği seçmeli yerlerdir. Buna mukabil süt çocukluğu devresinin akut tablosunu atlatan çocukların cerrahi için havale edildiği merkezlerde daha değişik değerler verilmektedir. Örneğin Swenson ameliyat ettiği 200 Hirschsprung hastalığında beş uzun segment defekti bildirmiş,⁸ Riker ise 51 vak'alık dizisinde ise 22 uzun segment defekti bulunmuştur.⁹ Total aganglionis tüm vak'aların % 5 inden daha azında rastlanmaktadır (Tablo I, II). Hacettepe 22 vak'alık nekropsi serisinde 2 vak'ada total aganglionosis bulunmuştur. Bu süreçte bizim merkezimizde ameliyat edilip iyileşen vak'alar yüze yaklaşmıştır. «Skip areas» denen zonal Kolonik Aganglionosis'de aganglionik sahalar birbirini takip eder, aralarında normal ganglion hücresi ihtiva eden barsak segmentleri bulunan histopatolojik olarak ispatlanmış vak'alardır. Son derece nadirdir ve en distal aganglionik segmentin proksimal ucundan itibaren rektumun sonuna kadar ganglion hücreleri bulunmaz. Bu tip vak'aların bir kısmında müsküler tabakada intramüsküler fibrosiz ve iltihabi reaksiyon görülmüş olması nedeniyle, aganglionosisin konjenital bir nedenden çok iskemi ve iltihaba ikincil bir olay olabileceğinden söz edilmiştir.^{3, 10}

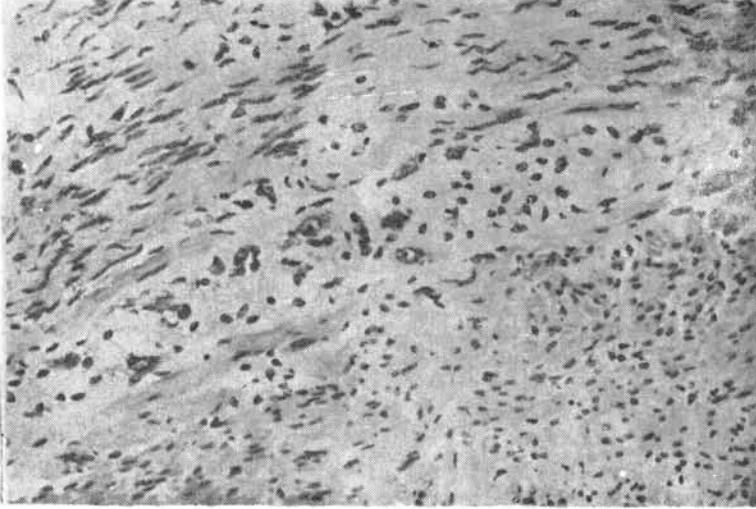
Hirschsprung hastalığının histopatolojik karakteristiği kolonun dar segmentinde ganglion hücrelerinin, yokluğudur. Barsağın tüm otonomik pleksusları olan Auerbach (miyenterik) pleksusu, Meissner (submukozal) pleksusu ve Cajal (intramu-

TABLO II
Hacettepe Çocuk Hastahanesi (1960-1975) 22 Otopsi Vak'asında Aganglionik Segment Uzunluğu

Aganglionik kolonik segment lokalizasyonu	V a k ' a l a r		
	Kız	Erkek	Toplam
Yalnız distal rektumda	—	2	2
Proksimali rekto-sigmoid bölgeye uzanan	—	3	3
Rektum ve sigmoidde darlık	2	10	12
Proksimali Fleksura lienalise uzanan	1	1	2
Tüm kolonu içine alan (Total aganglionosis)	1	1	2
Seviyesi tayin edilmemiş	—	1	1
Toplam	4	18	22

% 77

koza) pleksusunda ganglion hücreleri yoktur. Normal barsağın her mikroskobik kesiti, pleksusta ganglion hücresi gösterir (Şekil 3). Klasik Hirschsprung hastalığında distal kontrakte segmentte ganglion hücreleri yoktur. Bunların yerini az mik-

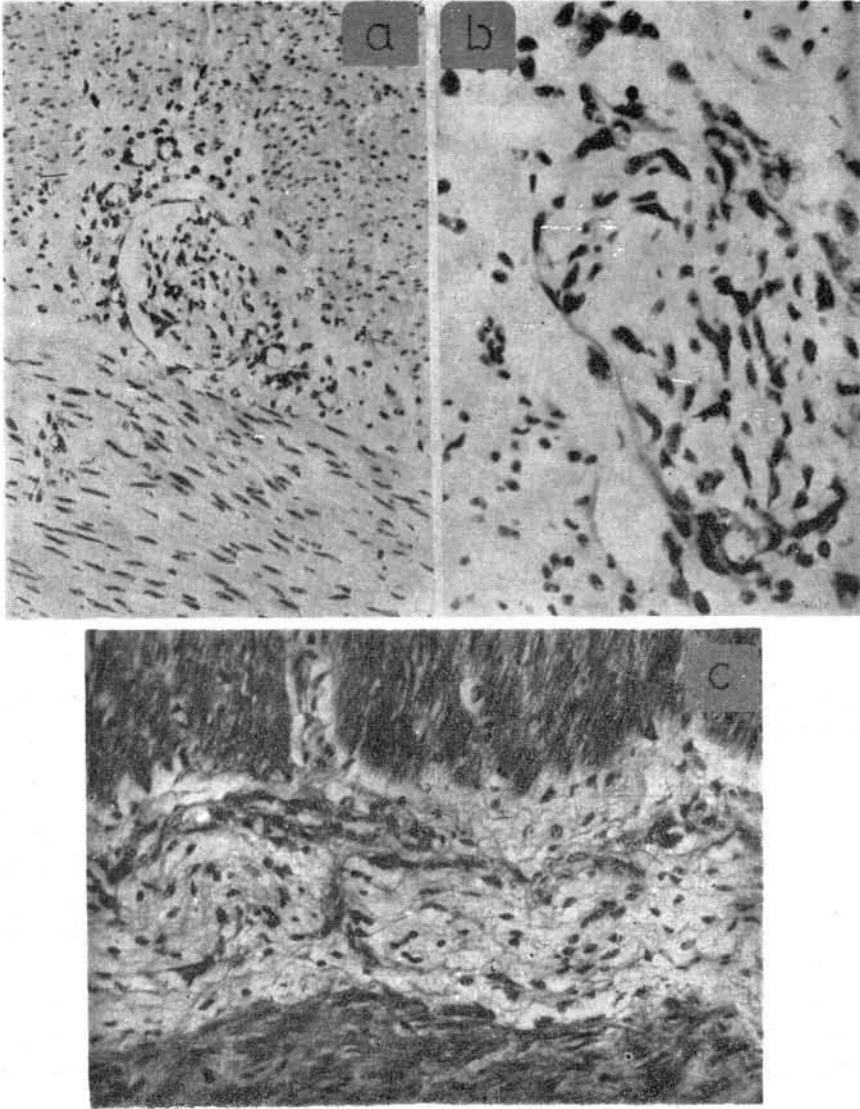


Şekil 3

Sirküler ve longitudinal kas tabakaları arasında normal Auerbach (myenteric) pleksusunda ganglion hücreleri görülmektedir. (x 200)

tarda satellit hücreleri alır, sirküler ve longitudinal müsküler tabakalar arasında karakteristik olarak non-miyelinize hiperplastik sinir demetleri bulunur (Şekil 4). Biyopside yeterli bir doku örneğinde tanımlama tartışmasız yapılır. Genellikle aganglionik segmentle ganglionik segmente geçiş anidir. Bununla beraber uzamış ve tedavisi gecikmiş vak'alarda aganglionik segmentin proksimal bir kaç santimetrelilik bölgesi passif olarak genişleyebilir ve fonksiyonel ve morfolojik geçiş bölgesi tam birbirini tutmaz (Şekil 5).

Konjenital aganglionik megakol'un ciddi komplikasyonu olan entero kolitisler oldukça sık meydana gelir (Tablo III). Bu patolojik durum gerek ameliyat öncesi gerek ameliyat sonrası vak'aların % 20-30 unda bulunmakta ve % 30-50 oranında mortalite nedeni olmaktadır. Entero-kolitisin gelişmesinde kolon içi basıncın artmasına ikincil ileo-çekal valvül yetersizliği veya barsak dilatasyonuna ikincil iskemi ve iltihabi nekroz sorumlu tutulmaktadır.



Şekil 4

Konjenital megakolonda, agangliyanik rektosigmoid : sirküler ve longitudinal kas tabakaları arasında hiperplastik sinir lifleri var fakat ganglion hücreleri yoktur.

KLİNİK BULGULAR

Hirschsprung hastalığının klinik bulguları bir ölçüde yaşa göre özellik gösterir. Yeni doğan devrinde : Konjenital aganglio-

TABLO III

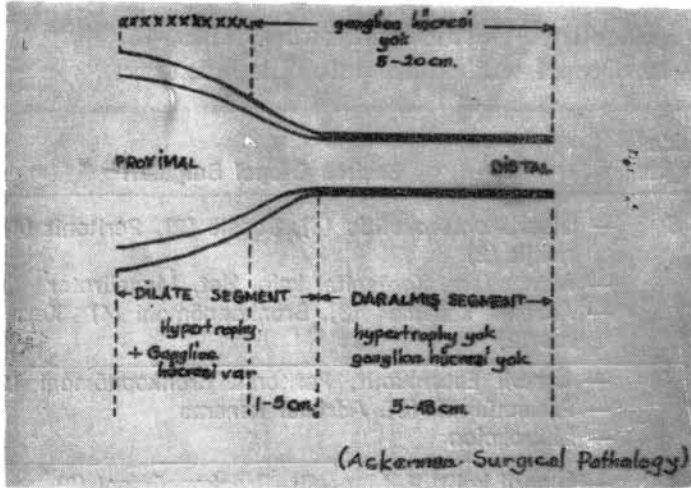
Hacettepe Çocuk Hastahanesi (1960-75)
22 Otopsi vak'asının patolojik bulguları

Yaş	Vak'a Sayısı	Başlıca Otopsi Bulguları
1-10 gün	8	— Ülserli enterokolitis (6), Sepsis (2), Peritonit (4) Menenjit (2) — Mongolizm, Konjenital kalp, Hst, Megaüreter — Adrenal kanama (3), Bronkopnömoni (4) Kern ikterus (2)
11-30 gün	4	— Ülserli Enterokolit, Peritonit, Bronkopnömoni (2) — Prematürelilik (3), Adrenal kanama — Mikrokolon
2 ay	4	— Ülserli kolit, P. Menenjit, Bronkopnömoni (3) — Mikrokolon konjenital kalp Hst, Renal Hipoplazi — Mega üreter, Baryum Peritoniti — Adrenal kanama, S. Sinir S. kanaması
3 ay	1	— Ülserli kolit, Bronkopnömoni
5 ay	2	— Nefrolitasis, Hidronefroz, Piyelo nefrit. — Ülserli kolit (2) Baryum Peritoniti — Konjenital kalp Hst, — Malnütrisyon (2), Diffüz karaciğer yağlanması Pulmoner kanama.
12 ay	1	— Ülserli enterokolitis, Bronkopnömoni, Peritonit — Malnütrisyon, vermiş hipoplazisi.
16 ay	1	— Fekal impaction, Proktit, Pelvik peritonit — Malnütrisyon, Diffüz karaciğer yağlanması — Anemi, periferik ödem.
3 yaş	1	— Ülserli Kolitis, Bronkopnömoni

Total : 22 vak'a

Not : Aynı, Patolojik bulguların birden fazla vak'ada olanların sayısı parantez içinde belirtilmiştir.

nik megakolonun belirtileri, çoğu kez hayatın ilk bir kaç gününde meydana çıkabilir. Bunlar kusma, karın şişliği, karın gerginliği ve mekonyumun dışarı atılamamasıdır. Bazı vak'alarda aile hikayesi elde edilebilir. Radyolojik tetkikte mayi seviyeleri gözükebilir ve bir barsak tıkanıklığını düşündürür. Klinik görü-



Şekil 5

Aganglionik dar segment ve genişlemiş proksimal bölgede ganglion hücrelerinin dağılımı (Şema)

nümü mekonyum ileus, ileal atrezi ve kolonun diğer tıkanıklık hallerinden ayrılamaz. Bu devrede kolon perforasyonu teşekkül edebilir. Rektal muayenede fışkırır tarzda gaz ve gaita atılımı gözlenir. Mekonyum tıkaçı (Plug) varsa, aganglionosis zemininde gelişebileceği söz konusudur. Bazı hallerde kabızlığı ağır ishal takip eder ve ishal, dehidratasyon ve ölümle sonuçlanabilir. Her ne kadar bu çok önemli komplikasyon süt çocukluğu devresinde rastlanırsa da, neonatal devrede de gözlenebilir.

Süt çocukluğu devresi : İlk semptomlarını veren yeni doğan bebek rektal tuşe ve lavman ile geçici iyileşme gösterirlerse de çoğunda, gelişmede yavaşlama karın şişliği ve kusma triadına ağır ishaller eklenir ki bu tehlikeli bir bulgu olup entero-kolit oluştuğuna işaret eder, ve hayatın ilk bir kaç ayı içinde yüksek bir mortalite nedeni olup küçük süt çocuğu vakalarının % 50 sinde görülür. Ancak ishal olmaksızın da bu bebeklerde enterokolit bulunabileceğini hatırla tutmak gerekir. Açıklanmayan ateş beslenmede düşkünlük enterokolit ilk semptomu olabilir.

Çocukluk Dönemi : Erken süt çocukluğu döneminde hastalık belirtileri belirginleşmemiş çocuklarda tedaviye inatçı bir kabızlık vardır. Gaita zorlukla çıkar ve ince uzundur. Karın şiş,

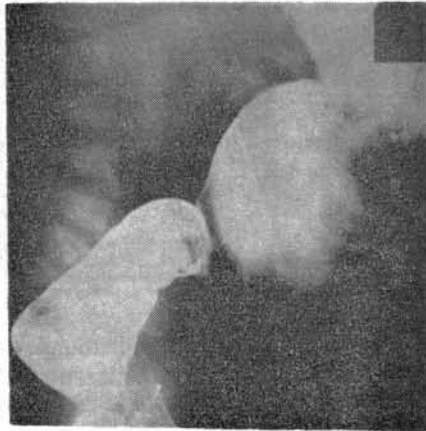
venleri belirginleşmiş olup peristaltik hareketler görülebilir ve gaita kitleleri palpe edilir. Gaitanın sertleşip tıkanma yapması na bağlı ara sıra barsak tıkanıklığı olur. Hipokromik anemi hipoproteinemi, ve fizik gelişme geriliği semptomları eklenir.¹¹ Gaita kaçırma (encopresis) nadirdir ve bulunması hastalık aleyhine olmakla beraber, kısa segment (5 cm den küçük) hallerinde görülebilir.

TANI

Klinik hikaye, rektal muayene, radyolojik incelemeler, biyopsi anorektal manometri yöntemler ile konur.

Rektal Muayene : Rektumun parmakla muayenesinde lümeninde gaita bulunmaz, dar ve parmağı sarar şekilde hissedilir. Parmak çekilince zorlanarak gaz çıkması, gazlı sıvılı soluk renkli gaita gelir. Boş bir rektum ve üzerinde gaita tıkacı ve birikimi bu hastalığı kuvvetle düşündürmelidir.

Radyolojik Çalışmalar : Boş karın filmi ayakta ve yan pozisyonda belirgin gazlı bir genişleme gösterir (Şekil 6). ve bu



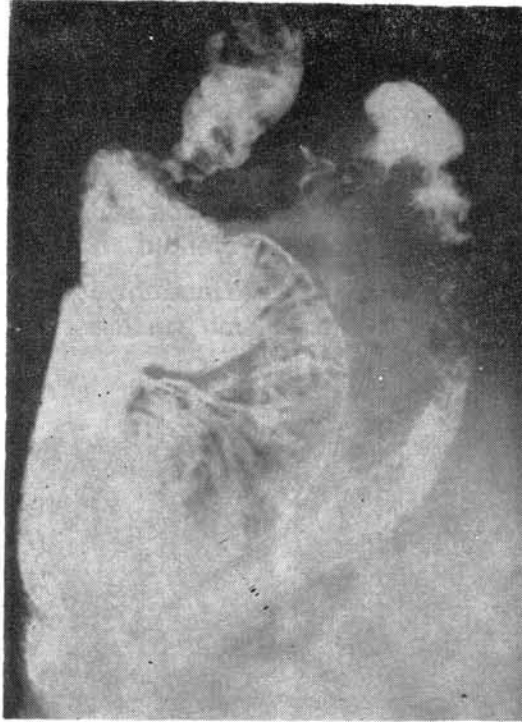
Şekil 6

Aganglionik megakolonda boş karın filmi : Gaita ve gazla dolu genişlemiş kolon segmentleri görülmektedir.

Şekil 7

Baryum lavmanı ile elde olunan kolon radyogramı Aganglionik segment rektosigmoidedir. Proksimalinde genişleme vardır.

gazın dağılımının kolon ve rektuma uzak oluşu bilhassa önemlidir. Yeni doğanda pelviste gaz görülmemesi Hirschsprung hastalığını telkin eder. Çok tabii ki dilate ince barsakla dilate kolonu süt çocuklarında ayırmak güç olabileceğinden etiyolojik bir tanı yapılamaz. Baryum lavmanı, bir kateterle anal sfinkterin hemen üstünden az miktarda radyo-opak madde verilerek yapılır. Böylece vakaların hemen büyük çoğunluğunda dar distal segment ve genişlemiş proksimal segment görülür (Şekil 7,8). Ancak hayatın ilk 6 haftasında bu iki segmentin geçi-



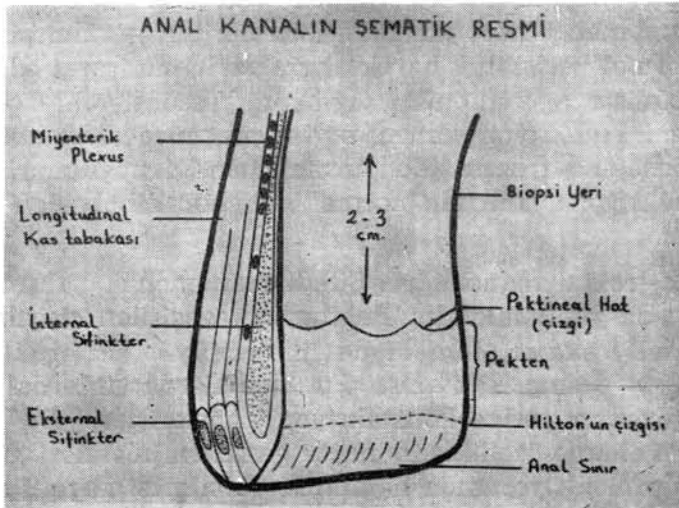
Şekil 8

Aynı vak'a boşaltma filmi, Aganlionik dar segment (Okla işaretli) proksimalda genişleme, mukeza kıvrımlarının belirginleşmesi ve kolite bağlı mukoza ödemi görülmektedir.

şi (altta dar üstte geniş) gösterilebilmesi pek mümkün olamaz. Eğer total kolonik aganglionosis varsa, veya spastik dar segment gösterilememişse, boşalmadan 12 ila 48 saat sonra alınan filmlerde bakiye baryum kalması çoğu kez tanıyı kuvvetle destekler. Bu nedenlerle geç filmlere her Hirschsprung hastalığı şüpheli vak'ada bakılmalıdır. Megaüreterin birlikte bulu-

nabilmesi nedeniyle de üriner sistemin radyolojik tetkiki de yapılmalıdır. Hacettepe dizisinde iki vak'ada saptanmıştır.

Rektal biyopsi : Aganglionosis tanısı histolojik bulguya dayandığı için hemen her vak'ada tanı için rektal biyopsi yöntemleri uygulanmalıdır. Yeterli doku örneği sağlanabilmesi için çeşitli biyopsi teknikleri önerilmiştir. Her ne kadar histopatolojik tanı, yeterli mukoza ve submukoza biyopsi örneklerinde yapılabilirse de submukozal pleksusların yorumunda hatalar olabilir. Sadece mukoza ve submukoza biyopsilerinde yorumlama oldukça güçtür. Normalde, barsağın herhangi bir seviyesinden alınan kesitte muhtelif Auerbach pleksuslarında ganglion hücreleri görülür. Dolayısıyla 1-1.5 cm uzunluğundaki bir biyopside bu pleksuslarda ganglion hücrelerinin bulunmayışı çok önemlidir. Bunun aksine submukozada bulunan meissner pleksusları küçüktürler ve tüm gastro intestinal sistemde orda burda serpili düzensiz bir dağılım gösterirler ve hacimce küçüktürler. Dolayısıyla pleksusların ve ganglion hücrelerinin yorumu submukoza-da riskli olabilir. 50-100 kadar kesit almak gereklidir. Bizde birçok pediatrik merkezlerinde olduğu gibi 0.5x1 cm boyutlarındaki iç ve dış müsküler tabakaları birlikte temsil eden müsküler tabaka biyopsilerini tercih etmekteyiz. Bu biyopsi anüste mukokütanöz sınıır 2.5-3 cm üstünden alınmalıdır (Şekil 9). Bu nedenle tanı için yapılan rektal biyopsilerin değerlendirilmesinde mukokütanöz çizginin üstündeki 2-3 cm uzunluğundaki segment-



Şekil 9

Anal kanal şemasında tanı için biyopsi alınma yeri gösterilmiştir.

te normalde ganglion hücrelerinin bulunmayacağı akıldaki tutulmalıdır. Bu diagnostik biopsiye, cerrah ve hasta hemen ameliyata hazır değilse dondurma (frozen) tekniği uygulanmaz. Biyopsi alındığı zaman da yeterli olup olmadığı hususu patolojistden danışılmalıdır. Daimi kesitlerde hazırlanan mikroskopik preparatlarda 24 saatte tanı materyel frozen için kullanılıp ziyan edilmeden risksiz verilebilir. Patolojist kendisi de dokuyu tetkike almadan sirküler ve longitudinal iki tabaka arasını görecektir. Böylece Auerbach pleksuslarının lokalizasyonu kolaylıkla yapılır. Bu bölgede sinir pleksuslarında ganglion hücreleri yoktur. Ve pleksus sinir liflerinde bir artma gözlenir ki bu artış ve ganglion hücrelerinin bulunmayışı adete bir amputasyon nöromasına benzer. Barsağa gelen sinir lifleri sinir hücrelerinin bulunmaması nedeniyle sinaptik birleşimde çok fazla miktarda proliferer olur (Şekil 4).

Son zamanlarda biyopsi materyalinin histokimyasal incelenmesi, pozitif sonuçlar vermesi nedeniyle uygulanmaktadır. Aspirasyon biyopsilerinde acetyl cholinin salınımının artması cholinesterase aktivitesi artımını takip etmesi kolayca gösterilebilmektedir.¹²

Patolojist çoğunlukla obstruksiyonu gidermek ve vak'ayı esas ameliyata hazırlamak amacı ile uygulanan kolostomi esnasında bu seviyede ganglion hücresi olup olmadığını saptamak üzere konsültasyona çağrılır. Kolostominin çalışabilmesi için, kolostomi yerinden ganglion hücresi bulunması gerekir. İyi tanımlanan birkaç ganglion hücrelerinin görülmesi bu seviyede normal peristaltik hareketlerin varlığına işaret eder. Ayrıca patolojiste aganglionik segmentin rezeksiyonu esnasında proksimal rezeksiyon sınırını tayin için müracaat edilir. Alınan doku örneğine frozen (dondurma) tekniği uygulanır. Böylece üst rezeksiyon sınırının normal ganglionik bölgeden geçmesi sağlanır.

Ano - rektal manometri: Şimdi manometrik çalışma uygulanması da yapılmaktadır. Rektumdan geçirilen şişirilmiş özel bir balonla rektum lümeninde internal ve eksternal sfinkterlerdeki basınç saptanır. Bu hastalarda internal sfinkterde gevşeme yerine kontraksiyon gösterirler. Bu yöntem tecrübeli ellerde özellikle immatür ganglion hücreleri göstermesi ve morfolojik yorumda hatalarda olabilmesi negatif sonuçlar alınabilmesi söz konusu olan prematüre bebeklerde uygulanabilmektedir.

Ayırıcı Tanı

Vak'aların çoğunda karakteristik özelliklerle tanımlama kolayca yapılır. Özellikle diğer neonatal obstrüksiyon nedenleri ayrılmalıdır. Mekonyum tıkaçı sendromunun bir bulgu olarak da bu hastalarda bulunabileceği daima hatırlanmalıdır. Şüpheli vak'alarda muhakkak rektal biyopsi ve manometrik çalışma yapılmalıdır. Hacettepede biyopsi uygulanmaktadır. Hirschsprung hastalığında neonatal devrede çekal appendisiyal ve kolonik perforasyonlar olabileceği için bu yaş grubu barsak perforasyonlarında ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Diğer Megakolonlar : Edinsel megakolon nedenleri çok çeşitli olup bunlar (Tablo IV) de topluca gösterilmişlerdir.

Edinsel meegakolon anal striktüre kretenisme, mental gerilik, Psödo - Hirschsprung hastalığına, ikincil olarak teşekkül edebilir (Tablo V). Psödo Hirschsprung hastalığında, histolojik bozukluk bulunmaz, radyolojik bulguları klasik Hirschsprung hastalığına benzer, dilate kolon segmentinde genellikle Hirschsprung

TABLO IV
Edinsel Megakolon nedenleri

Psikojenik Bozukluklar	Metabolik hastalıklar
— Tuvalet eğitimi	— Hypokalemi
— Anne - çocuk ilişkileri	— Amiloidosis
— Ağır depresyon	— Myxedema
— Şizofreni	— Porphyria
Nörolojik bozukluklar	Anorektal lezyonlar
— Muskuler distrofi	— İltihabi striktürler
— Miyotoni	— Konjenital stenotik lezyon
— Skleroderma	
— Chagas Hastalığı	Kronik katartik kullanılması
— Norofibromatosis	
— Spinal Kord zedelenmesi ve malformasyonlar	Paraziter Hastalık
— Toksik nedenler	— Trypanosomiasis (Cruzi)
Ülseratif kolitis (% 8)	

rung hastalığında gözlenen müsküler hipertrofi görülmez. Rektumda da ganglion hücreleri vardır (Tablo VI). Bu hastalığın açıklanması zor olup ganglion hücrelerinin immatür oluşu ve hipoganglionosis gibi görüşler hipotezden ileri gidememektedir.

Zonal aganglionosisin bulguları iyi dökümanente edilmiştir Klinik bulguları klasik Hirschsprung hastalığından daha hafiftir. Güney Amerikadan sıklıkla özefagus Achalasia'sı ile birlikte bulunan bir tip paralitik megakolon tarif edilmiştir ki ya beslenme yetersizliği veya trypanosoma Cruzi infestasyonuna ikincil olarak parasempatetik ganglion hücrelerinin harab olması sonucu meydana geldiği ileri sürülmektedir. Ülseratif kolitistede ağır vak'alarda %28 oranında toksik megakolon teşekkül edebilir.

Komplikasyonlar : Barsak delinmesi nadiren görülür ve Hirschsprung hastalığının ilk belirtisi olabilir. Perforasyon appendikte ve dilate kolonda teşekkül eder. Total Aganglionosis ile ilium perforasyonu tarif edilmiştir. Enterokolitis önemli ve tehlikeli bir komplikasyondur. Her yaş grubunda olabilirse de çoğu kez küçük süt çocuklarında, şiddetli ve yaygınlığı değişik derecede sıklıkla uzun segment aganglionosisinde görülür. Yeni doğanda vak'aların 1/3 inde ölüm nedenidir.

Musluk suyu ile yapılan lavmanlardan dolayı su zehirlenmeleri bildirilmiştir. Hipertonik fosfat ve serum fizyolojik ile yapılan lavmanlar hipertonik dehidratasyon ve şok nedeni olabilmektedir.

Tedavi edilmemiş ve tanımlanması yapılamamış vak'alarda kronik malnütrüsyon, protein kaybı enteropatisi, anemi, barsak tıkanıklığı hecmeleri çok iyi tarif edilmiş komplikasyonlardır.

Tedavi

Yeni doğan bebeklerde tanı konur konmaz ganglionik bölgeden geçen acil kolostomi yapılmalıdır. Eğer total aganglionosis varsa ileostomi yapılır. Enterokolit şüphesi varsa ve radyolojik olarak testere ağzı görünümü saptanırsa serum fizyolojik irrigasyonu yapılarak acil kolostomiden önce karın gerginliği giderilebilir. Aganglionik segment rezeksiyon ameliyatı ise bebek 6 aylık oluncaya kadar geciktirilir. Bu ameliyatlar çeşit-

T A B L O V
Kronik Kabızlık gösteren çocuklarda megakolon nedenleri

Ganglion hücrelerinde anomalı olan	Ganglion hücrelerinde anom ali olmayan	
	Etiyoloji belirsiz	Etiyoloji belirli
Hirschsprung's hst. (Congenital megacolon Congenital aganglionosis)	İdiopatik megakolon Fonksiyonel megakolon Psikojenik megakolon Colonic inertia Kronik Kabızlık	Symptomatic megacolon Sekonder megakolon (Anal stricture, Myxedema, Cerebral atrophy)
Chagas hst. (Acquired megacolon Aperistalsis)	Pseudo - Hirschsprung	
Hypoganglionosis (Bentley)	Segmental Kolon dilatasyonu	
Ganglion hücrelerinde inmatürite (Spencer)	Distal rektal segmentte achalasia	

Arch. Dis. Childh., 196, 41, 143

TABLO VI
Hirschsprung ve Pseudo Hirschsprung Hastalıklarında
Ayrıcı Tanı

	Hirschsprung hastalığı	Pseudo - Hirschsprung hastalığı
Başlangıç	Neonatal	Tuvalet eğitimi devresi
Kabızlık	+	+
Distention	+	—
Rektum	Boş	Dolu
Gaita ile		
Kirletme, bulaşma	—	+
Genel sağlık	Düşkün	Oldukça iyi
Hayat riski	Yüksek	Önemsiz

Arch. Dis. Childh., 1966, 41, 143

li olup esas amacı barsağın ritmik peristaltik aktivitesini ve normal defekasyonu perirektal organları zedelemekten sağlayabilmektir. Çeşitli (Swenson, Duhamel, Soave) ameliyatlar uygulanmaktadır. Hacettepede tercihan Swenson tekniği uygulanmaktadır.

Prognoz : Yenidoğan devresinde mortalite % 25 ila % 35 e ulaşır. Cerrahi müdahaleden önce ve sonra gelişen enterokolitistehlikeli ve tehdit edici bir komplikasyon olup küçük çocuklarda % 30 oranında ölüm nedeni olur. Mortalite uzun aganglionik segmentli süt çocuklarında ise katıyetle daha yüksektir.

K A Y N A K L A R

- 1 — Bodian, M., Stephens, F.D. and Ward, B.C.H Hirschsprung's Disease and Idiopathic Megacolon, Lancet 1 : 6, 1949.
- 2 — Hirschsprung, H.2: Stuhltrögheit, neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons, Jahrb. Kinderheilk 27 : 1, 1888 (Kaynak No : 3 te zikredilmiştir.)
- 3 — Kissane, J.M. : Pathology of infancy and Childhood. St. Louis, The C.V. Mosby Company 1975, Second Edt. Sayfa 225
- 4 — Bodian, M., and Carter, C.O. : A. Framily study of Hirschsprung's disease Ann. Hum. Genet. 26 : 261, 1963
- 5 — Passage, E. : The genetics of heterogenous etiology and study of sixty-three families New Engl. J. Med. 276 : 138, 1967
- 6 — Anderson, C.M. and Burke, V. : Pediatric Gastroenteroloji. Oxford london Edinburch Melbourne, Blackwell Scientific Publications, 1975 sayfa 475
- 7 — Hiatt, R.B. : The pathologic physiology of congenital megacolon. Ann. Surgery 133 : 313, 1951
- 8 — Swenson, O. and Fisher, J.H. : Hirschsprung's Disease during infancy, Surg. Clin North Am. 36 : 1511, 1956
- 9 — Riker, W.L., : Diagnosis and treatmen tof aganlionosis of the myenteric plexus Arch. Surg. 75 : 362., 1957
- 10 — MacIver, A.G., Whitehead, R. : Zonal Colonic Aganlionosis, a Variant of Hirschsprung's Disease. Arch. Dis. chilh. 47 : 233, 1972
- 11 — Karacadağ, Ş. and Sibinga, M. : Congenital Megacolon Associated with enterocolitis and Hypoproteinemia Turk J. Pediatr. 14 : 94, 1972
- 12 — Meier-Ruge, W., Lutterbeck P.M., Herzog, B. et al : Accetylcholinesterase Activity in Suction Biopsies of the Rektum in the Diagnosis of Hirschsprung's Disease. J. Pediatr. Surg. 7 : 11, 1972