

Adulthood hirschsprung's disease : a report of 4 cases in Ile – Ife. Nigeria

OA Arowolo¹, OO Lawal¹, AO Adisa¹, VA Adetiloye²,
AI Afolabi³ and OA Sowande¹

Departments of Surgery¹ and Radiology², College of Health Sciences, Obafemi Awolowo University and Obafemi Awolowo University Teaching Hospitals Complex³ (OAUTHC), Ile – Ife Nigeria

Abstract

Background: Hirschsprung's disease in adulthood is very rare and is often misdiagnosed. We present four cases of adulthood Hirschsprung's disease seen in the last two decades to illustrate challenges accompanying its diagnosis and management.

Method : This descriptive case series included cases of histologically proven Hirschsprung's seen in adulthood at the Obafemi Awolowo University Teaching Hospitals Complex in the last two decades (1991 – 2011). The clinical data, radiological investigations, details of surgical treatment, histological diagnosis, outcomes and complications were analyzed.

Result : There were 4 adult patients, 3 males and 1 female with age ranging from 17 to 74 years (mean 23 years). Each patient presented with sub acute intestinal obstruction needing two staged procedures of initial colostomy followed by definitive procedure of low anterior resection (State procedure) in 3 patients and Swenson – Bill procedure in one. There was one mortality and good long term outcome in the remaining three.

Conclusion : This review presented the oldest patient presenting with adult Hirschsprung's and the highest mean age of any case series. Four patients with adulthood Hirschsprung's disease managed by two operative procedures enabled comparison of operative outcome with respect to complications and functional outcomes. Mortality seems to correlate with presentation at old age, which is usually due to life long self-management of chronic constipation. Though very rare, a high index of suspicion of adulthood Hirschsprung's disease should be maintained in adult patients with recurrent chronic constipation needing lifelong laxative, enema or mechanical wash-out.

Keywords : Adulthood Hirschsprung disease, Megacolon, Nigeria

Résumé

Contexte: Hirschsprung la maladie à l'âge adulte est très rare et est souvent mal diagnostiquées. Nous présentons quatre cas de l'âge adulte Hirschsprung la maladie vu au cours des deux dernières décennies pour illustrent les défis accompagnant son diagnostic et de la gestion.

Méthode : Ce descriptif série cas comprenaient les cas de prouvée histologiquement Hirschsprung a vu dans l'âge adulte à l'Université Obafemi Awolowo hôpitaux d'enseignement complexe au cours des deux dernières décennies (1991 - 2011). Les données cliniques, radiologiques les enquêtes, les détails du traitement chirurgical, diagnostic histologique, les résultats et les complications ont été analysées.

Résultat : Il y a eu 4 patients adultes, 3 hommes et 1 femmes d'âge allant de 17 à 74 ans (moyenne 23 ans), chaque patient s'est présenté avec sous occlusion intestinale aiguë nécessitant deux étapes de procédures initiales de colostomie suivie de procédure définitive de faible résection antérieure (état procédure) chez 3 patients et Swenson - Bill procedure dans un. Il y a une mortalité et un bon résultat à long terme dans les trois autres.

Conclusion : cet examen a présenté le plus ancien patient présentant des adultes Hirschsprung et de la plus haute moyenne d'âge est de toute façon série. quatre patients à l'âge adulte Hirschsprung la maladie gérés par deux procédures du dispositif activé comparaison des résultats du dispositif en ce qui concerne les complications et les résultats fonctionnels. Mortalité semble être en corrélation avec la présentation à la vieillesse, qui est généralement due à la vie longue l'auto-gestion de constipation chronique. Bien que très rares, un indice élevé de suspicion de l'âge adulte précoces de la maladie doit être maintenue chez les patients adultes avec récurrente constipation chronique nécessitant l'éducation laxatif, lavement ou mécanique wash-out.

Correspondence: Dr. Olukayode Adeolu Arowolo, Department of Surgery, College of Health Sciences, Obafemi Awolowo University, Ile-Ife, Nigeria. E-mail: arowolodoctor1@yahoo.com