

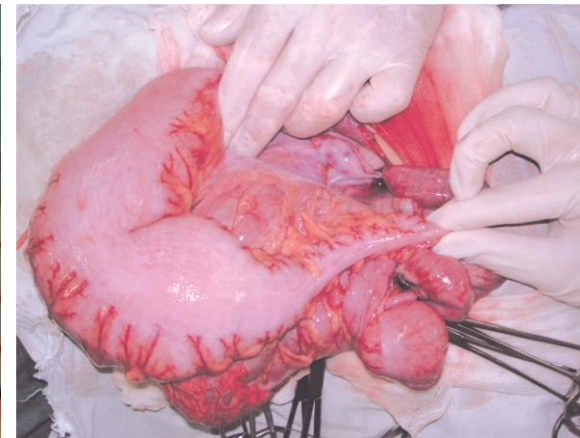
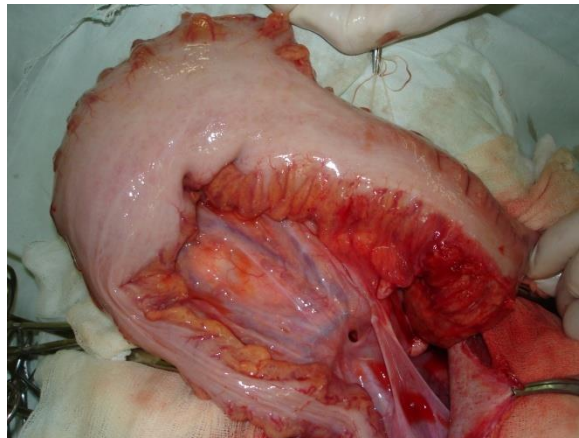
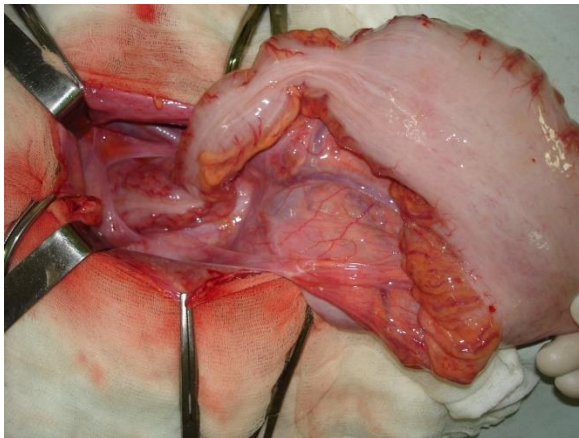
**Catedra de chirurgie, ortopedie și
anesteziologie pediatrică**

MALADIA HIRSCHSPRUNG

**Boian Gavril - șef catedră,
dr. hab., șt. med., prof. univ.,**

Definiție

Maladia Hirschsprung – malformație congenitală a sistemului nervos enteric ce se caracterizează prin absența ganglionilor la nivelul colonului, determinând obstrucția funcțională a acestuia.



Oameni de știință cu aport deosebit în soluționarea MH



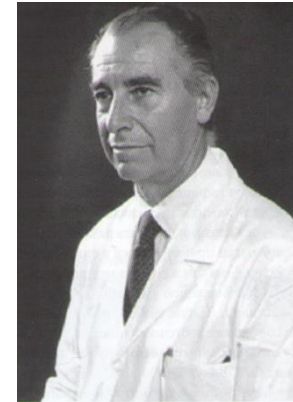
Harald Hirschsprung



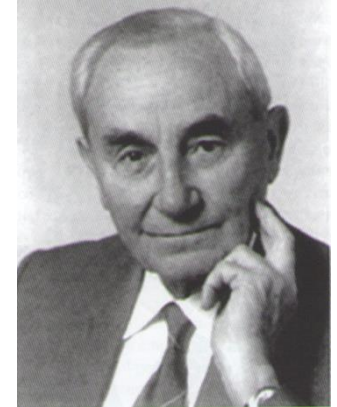
Orvard Swenson



Bernard Duhamel



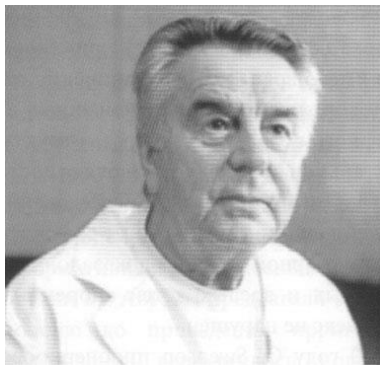
Franco Soave



Fritz Rehbein



Stanislav Doletskii



Iurii Isacov



Alexander Leoniushkin



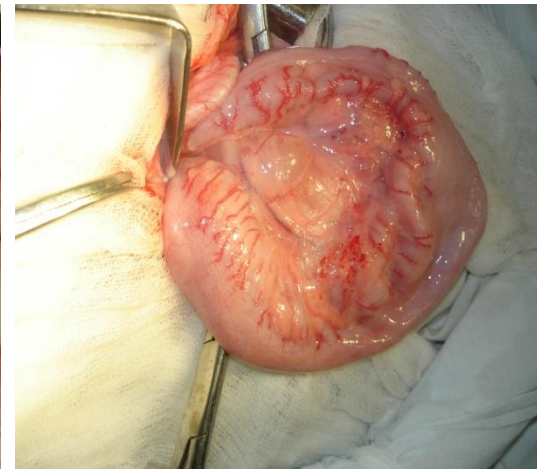
Ghirei Bairov



Natalia Gheorghiu

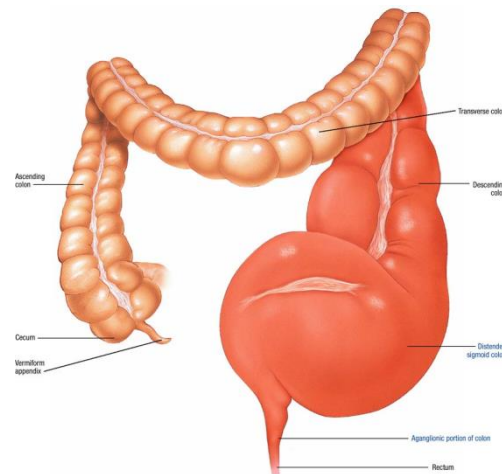
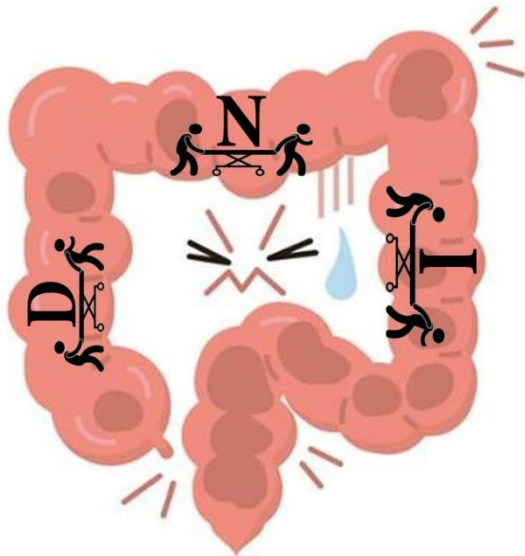
Epidemiologie

- Incidența 1 / 2500-7000 nou-născuți
- 33% din obstrucțiile intestinale în perioada neonatală
- 14% sunt prezente anomalii asociate (S. Down – 2,9%, malformații cardio-vasculare 2,1%, mal rotații – 0,6%)
- Raport b/f 3/1

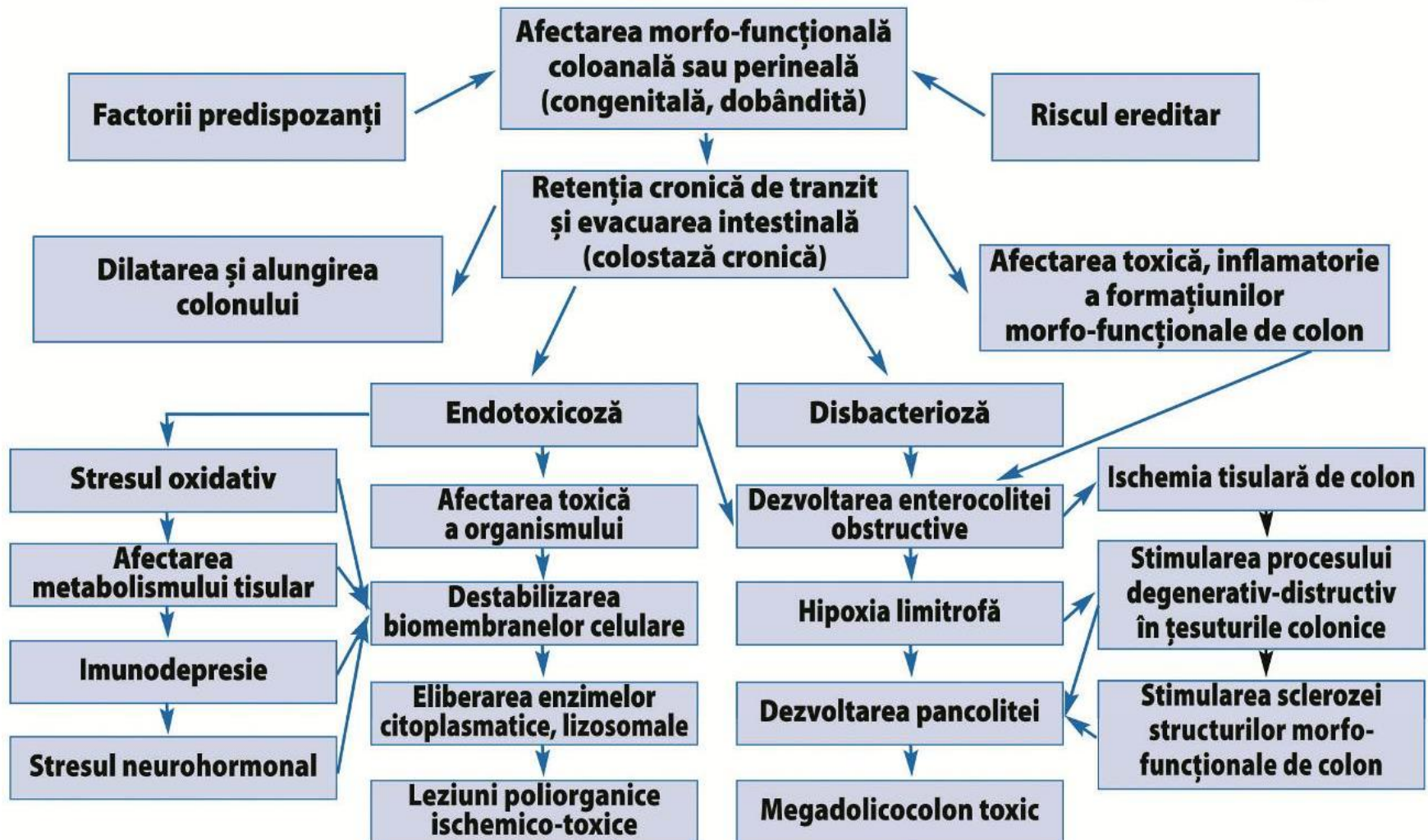


Etiologia

- Afectarea fenomenului migrației neuronilor din creasta neuronală în direcție cefalo-caudală
- Degenerarea ganglionilor neuronali enterici după 16 săptămână de gestație



Patogenia MH



CLASIFICAREA ANATOMICĂ DUPĂ A. LEONIUSHKIN

1. Rectală

- *Aganglionoza ultracurtă (infrarectală)*
- *Aganglionoza scurtă (afectarea ampulei rectale)*

2. Rectosigmoidală

- *Aganglionoza segmentului rectosigmoidal*
- *Aganglionoza sigmoidală totală/subtotală*

3. Subtotală de colon (aganglionoza cu răspândire până la porțiunea proximală colon transvers)

4. Totală

- *Aganglionoza colonică totală*
- *Aganglionoza colonică totală + ileonul terminal*

CLASIFICAREA CLINICĂ

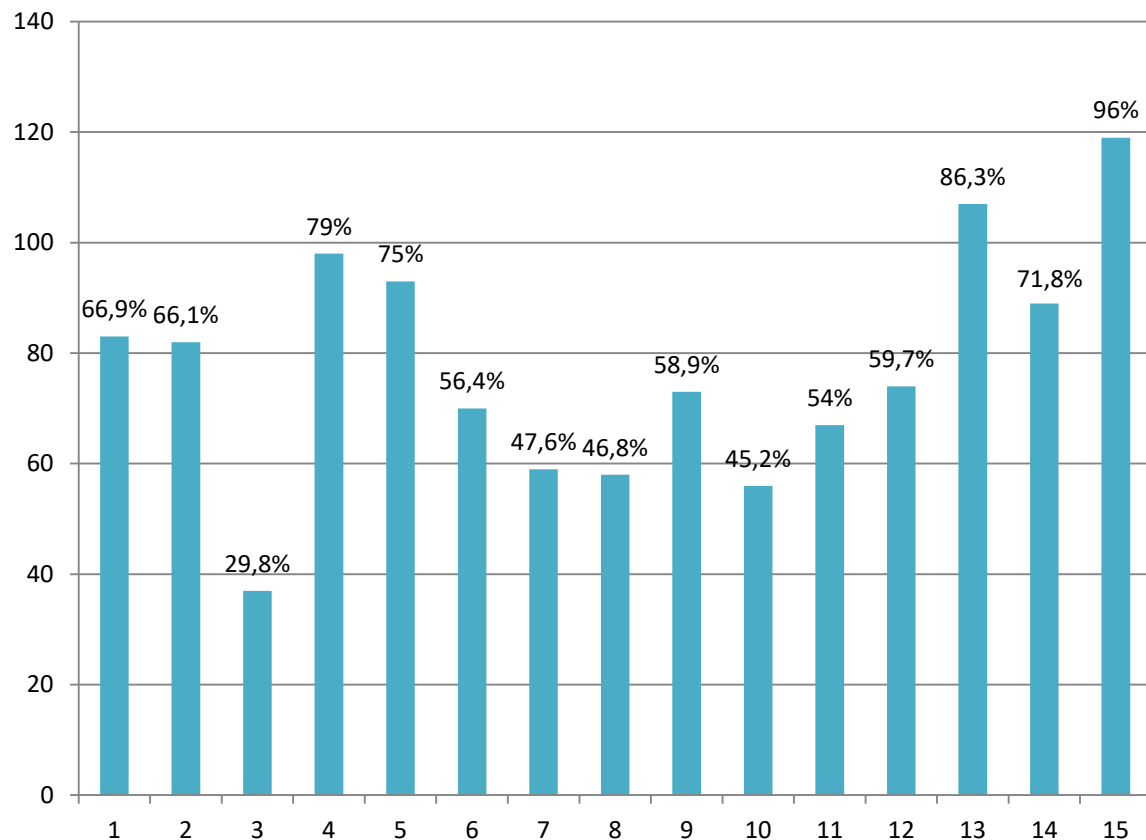
DUPĂ I. ISACOV

- *Compensată*
- *Subcompensată*
- *Decompensată*

DUPĂ G. BAIROV

- *Acută*
- *Subacută*
- *Cronică*

Manifestările clinice în MH

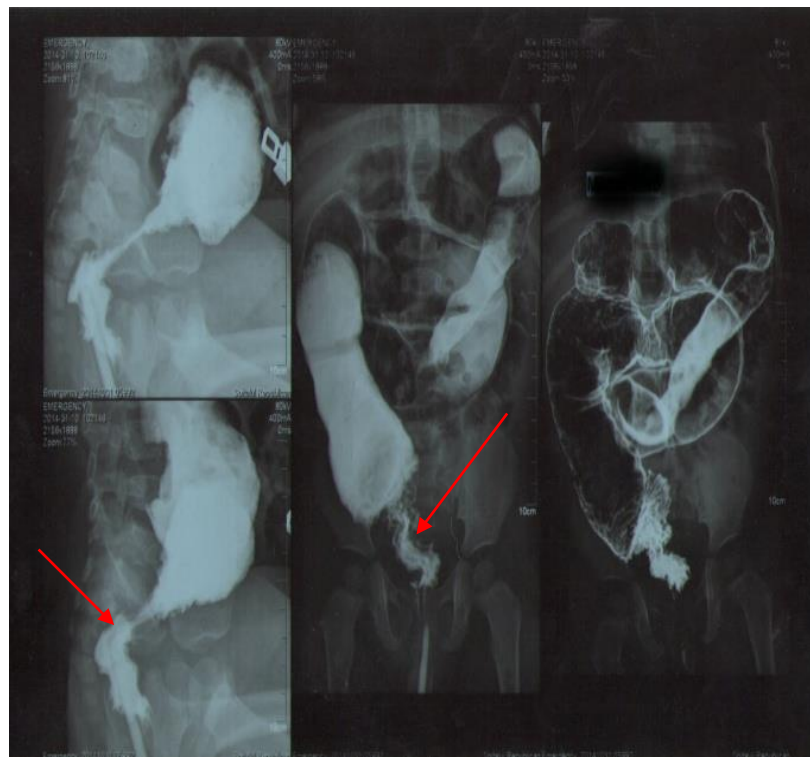


1. Retardarea emisiei meconiale
2. Lipsa de durată a scaunului
3. Palparea fecalomului
4. Inapetența
5. Balonarea
6. Regurgitația frecventă
7. Voma
8. Diarea
9. Toxicoză
10. Exicoză
11. Insuficiența respiratorie
12. Insuficiența cardiovasculară
13. Retardare în dezvoltare
14. Dificit ponderal
15. Anemie

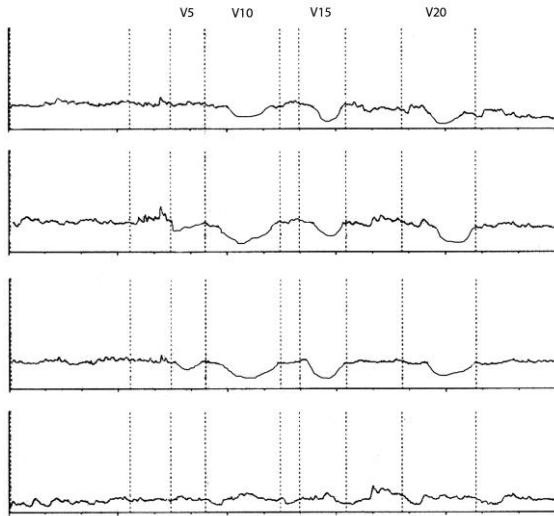


Diagnosticul MH

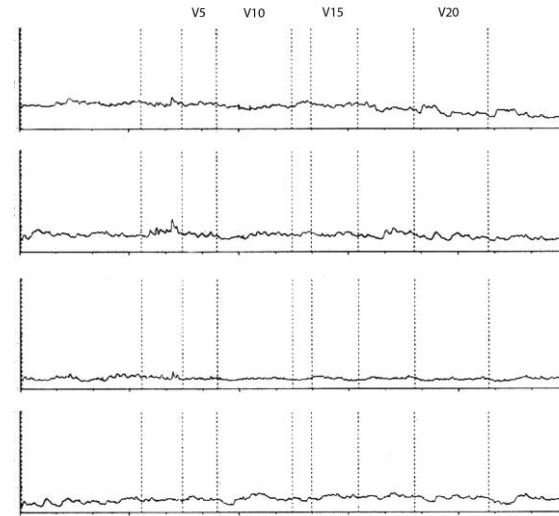
- Clisma baritată



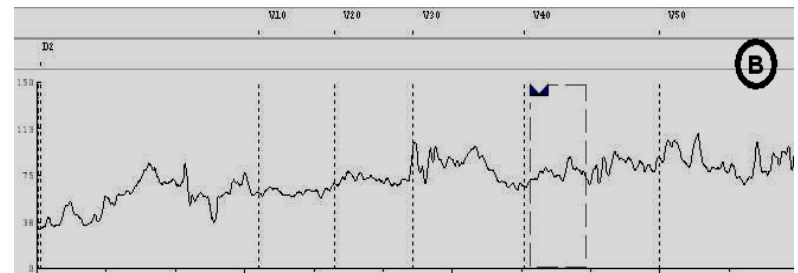
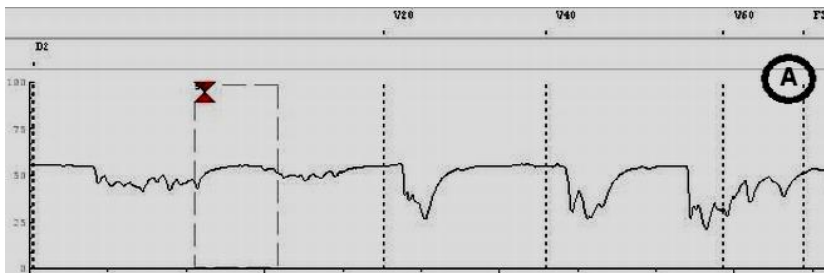
Examenul manometric

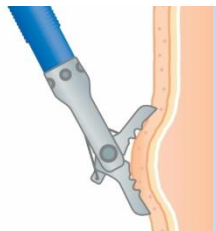


RRAI pozitiv

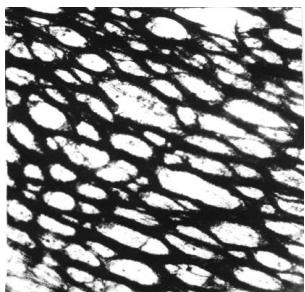
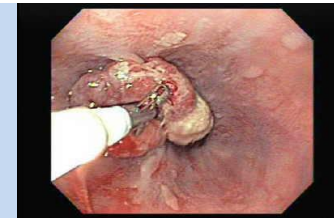


RRAI negativ

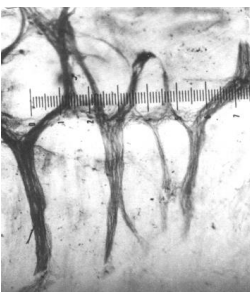




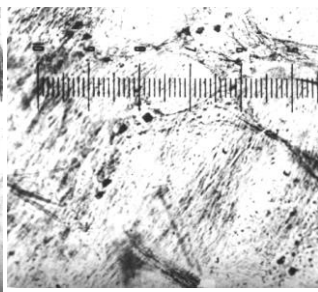
Biopsia rectală cu examen histomorfologic



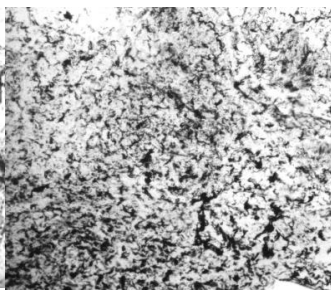
a



b



c

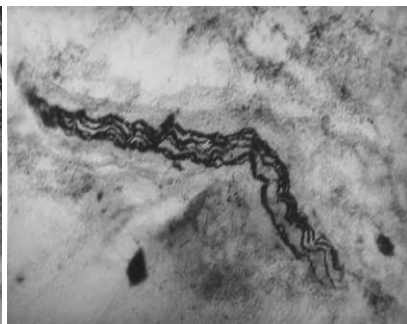


d

Reacția la AChE în biopsiatele colonice la nou-născuți și sugari:
a - expresie intens și difuz pozitiv; b - expresie moderată; c - expresie slab și focal pozitivă; d - negativă



A



B



C

Modificările morfologice neuronale în maladia Hirschsprung: A – aganglioneza congenitală în spațiul mienteric; B, C – fibre nervoase hipertrofiate, contorte, fragmentate în spațiile mienteric și submucos. Colorație Bielshowskey-Gross X 180

Schema diagnostică a MH



Copil suspect la MH



Examen clinic local și general



Examen radiologic



Examen neurofiziologic

Examenul imunohistochimic:

- Aprecierea proteinei neurofilamentare prin utilizarea anticorpului monoclonal Hu NFP;
- Aprecierea enolazei neuron-specifice prin utilizarea anticorpului monoclonal Hu NSE;
- Aprecierea sinaptofizinei prin utilizarea anticorpului monoclonal Hu Synaptophysin;
- Aprecierea cromograninei prin utilizarea anticorpului monoclonal Hu Chromogranin A.

Examenul histomorfologic, histochimic:

- colorația cu hematoxilîn-eozină,
- colorația cu picrofucsină,
- colorația cu azur-eozină,
- impregnația cu nitrat de argint,
- reacția la AChE.



Testarea histomorfologică și imunohistochimică a biopstatelor intestinale

TRATAMENTUL MEDICO-CHIRURGICAL AL MALFORMAȚIILOR NEURONALE INTESTINALE



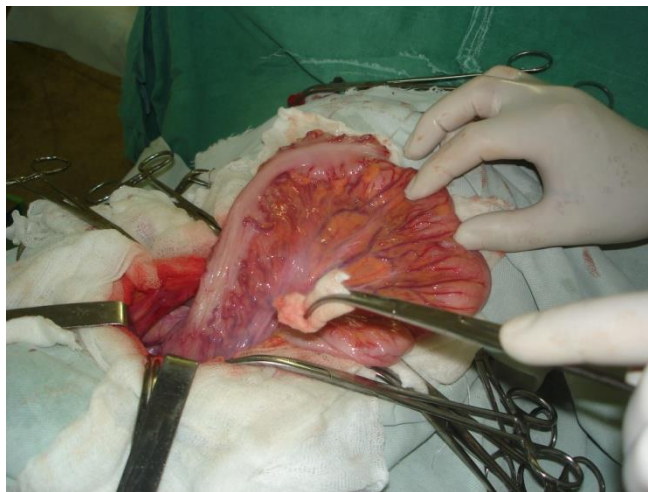
Pachetul de acțiuni terapeutice preoperatorii



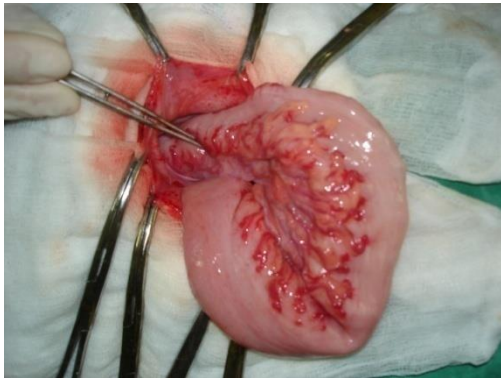
- Combaterea complicațiilor survenite, inclusiv entero-colita obstructivă și compensarea patologiilor concomitente
- Reechilibrarea indicilor homeostatici
- Fortificarea forțelor imunobiologice de protecție
- Restabilirea și menținerea biocenozei intestinale

Intervenția chirurgicală folosită urmărirea atingerea a trei obiective:

- asigurarea prognosticului vital imediat postoperator;
- asigurarea profilaxiei complicațiilor postoperatorii limitrofe și generale;
- asigurarea prognosticului funcțional la distanță.

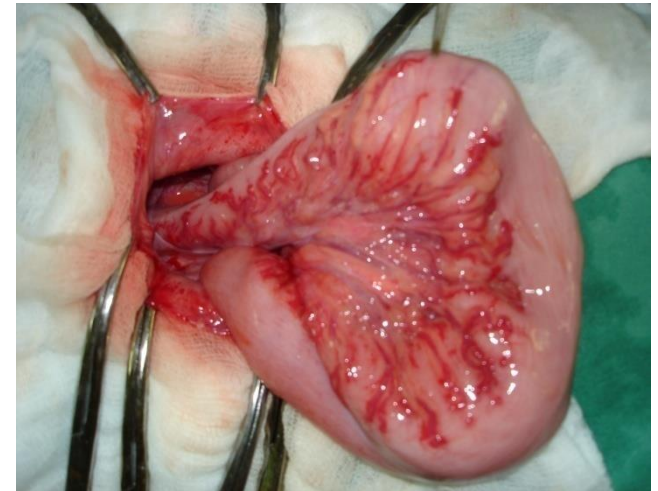
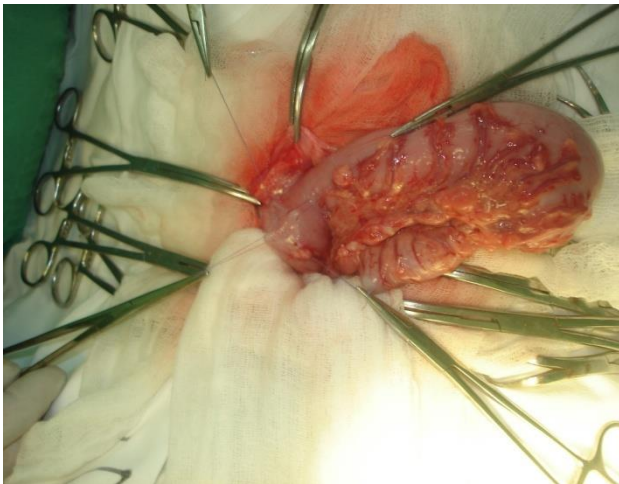
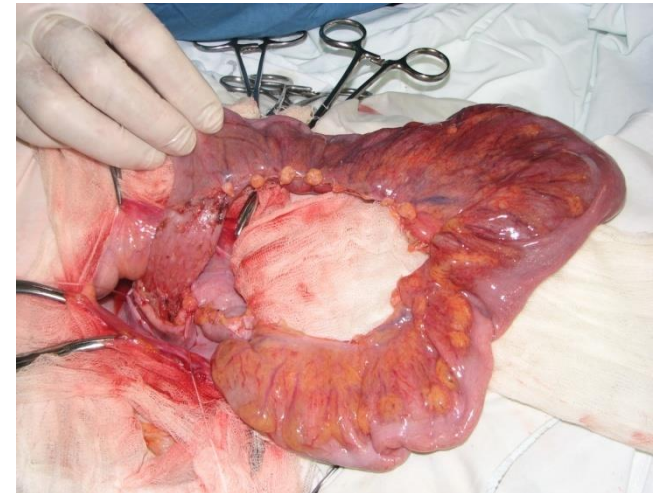


Esența tuturor operațiilor în diferite modificării este aceeași: *rezeckia segmentului aganglionar și celui suprastenotic secundar modificat cu restabilirea contiunuității și funcționalității intestinale.*



Criteriile de selectare a modalității chirurgicale-tehnice au fost:

- particularitățile anatomo-topografice ale zonei aganglionare
- specificul vascularizării segmentului de colon mobilizat pentru descendare
- extinderea și caracterul modificărilor secundare în segmentul suprastenotic de colon
- rezervele biologice a organismului



Procedeile chirurgicale

Clasice

- ✓ Swenson
- ✓ Soave
- ✓ Duhamel
- ✓ Rehbein

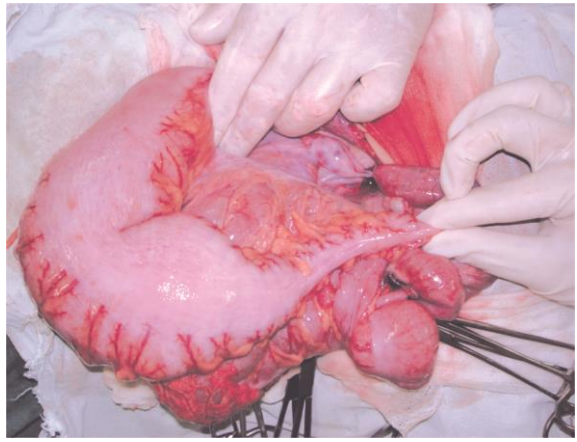
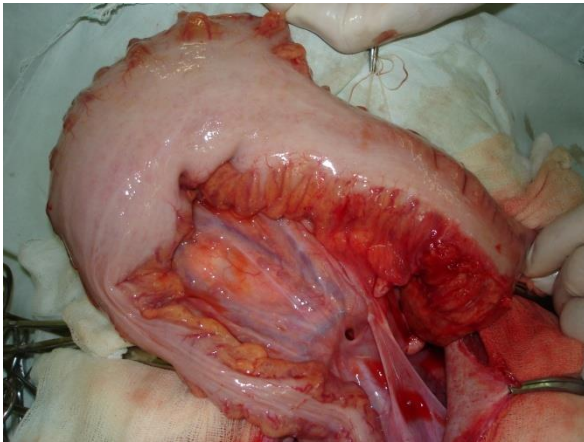
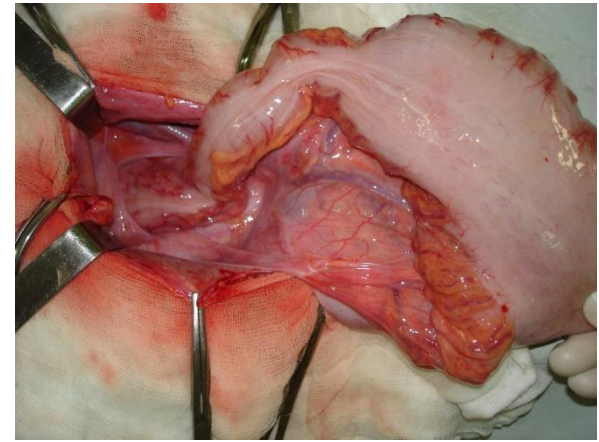
Minim-invazive

De la Torre-Mondragon (TERPT)

Laparoscopic asistată (LATEP)

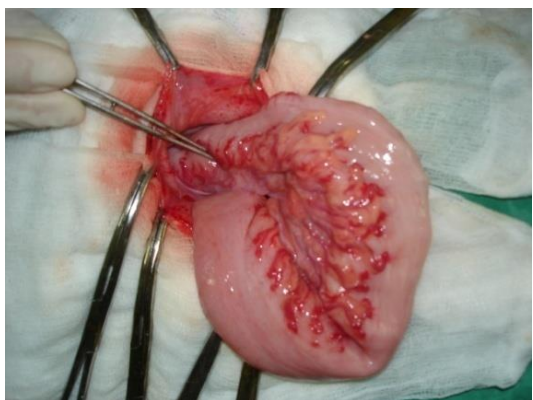
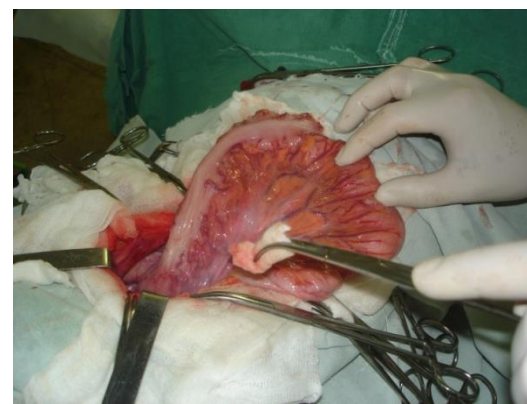
- ✓ Soave- Georgeson

Tratamentul chirurgical radical

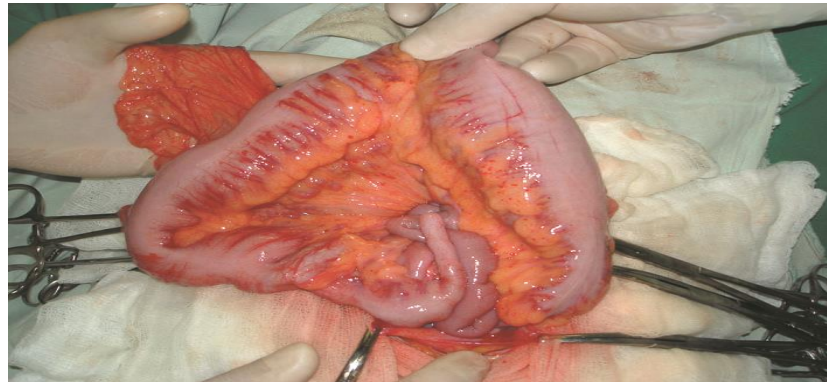
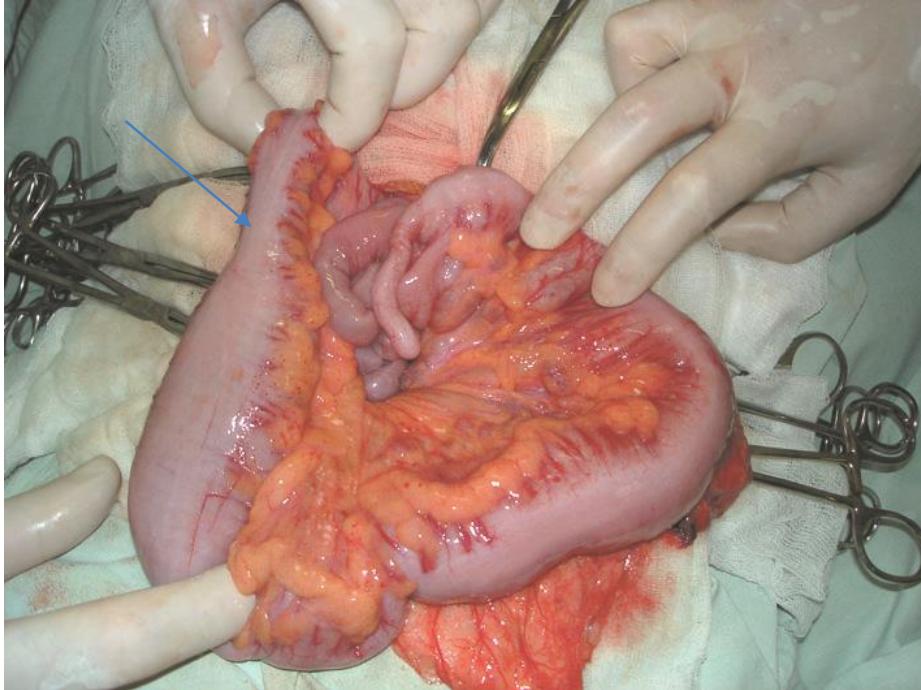


Volumul asistenței chirurgicale – hemicolectomie pe stînga cu aplicarea anastamozei transverso-recto-anale după procedeul Duhamel în modificare.

Caz soluționat primar radical la perioada de nou-născut



Secvențe intraoperatorii



Secvențe intraoperatorii

