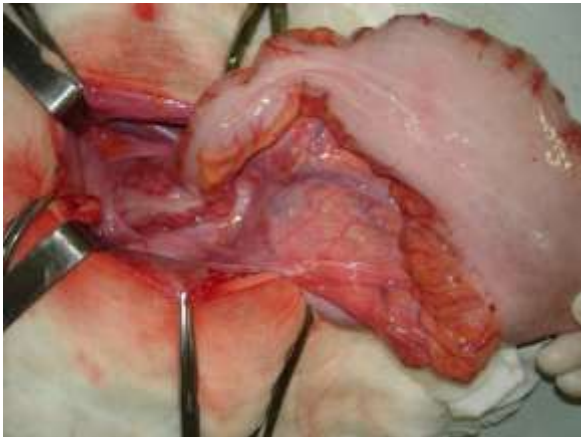


# **MALADIA HIRSCHSPRUNG**

# Definiția

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



# Istoric



Harald Hirschsprung



Orvard Swenson



Bernard Duhamel



Franco Soave



Fritz Rehbein



Stanislav Doletskii



Iurii Isacov



Alexander Leoniushkin



Ghirei Bairov



Natalia Gheorghiu

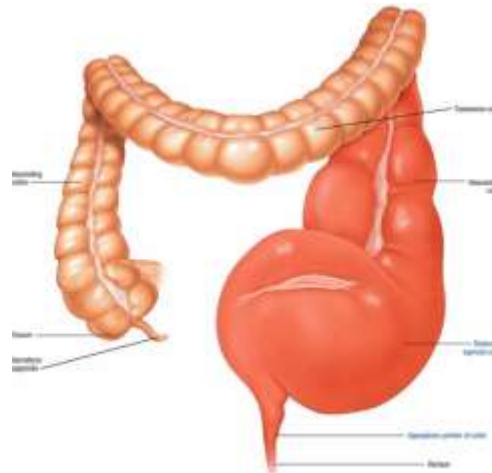
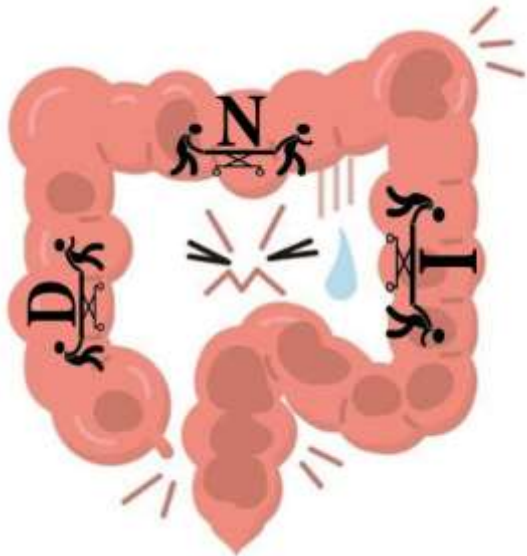
# Epidemiologie

- 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%, malrotații – 0,6%)
- Raport b/f 3/1

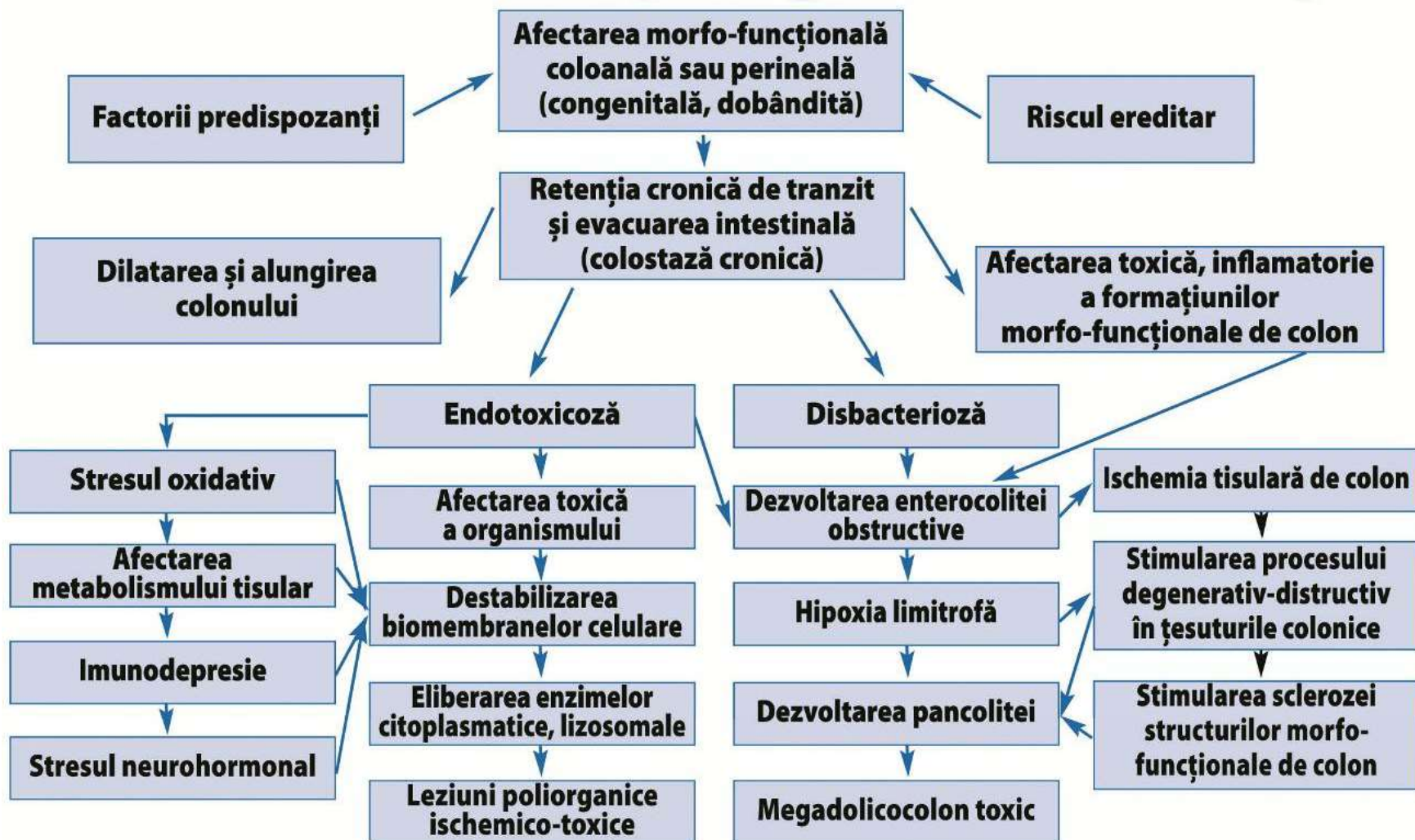


# Etiologia

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



# Patogenia



# 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

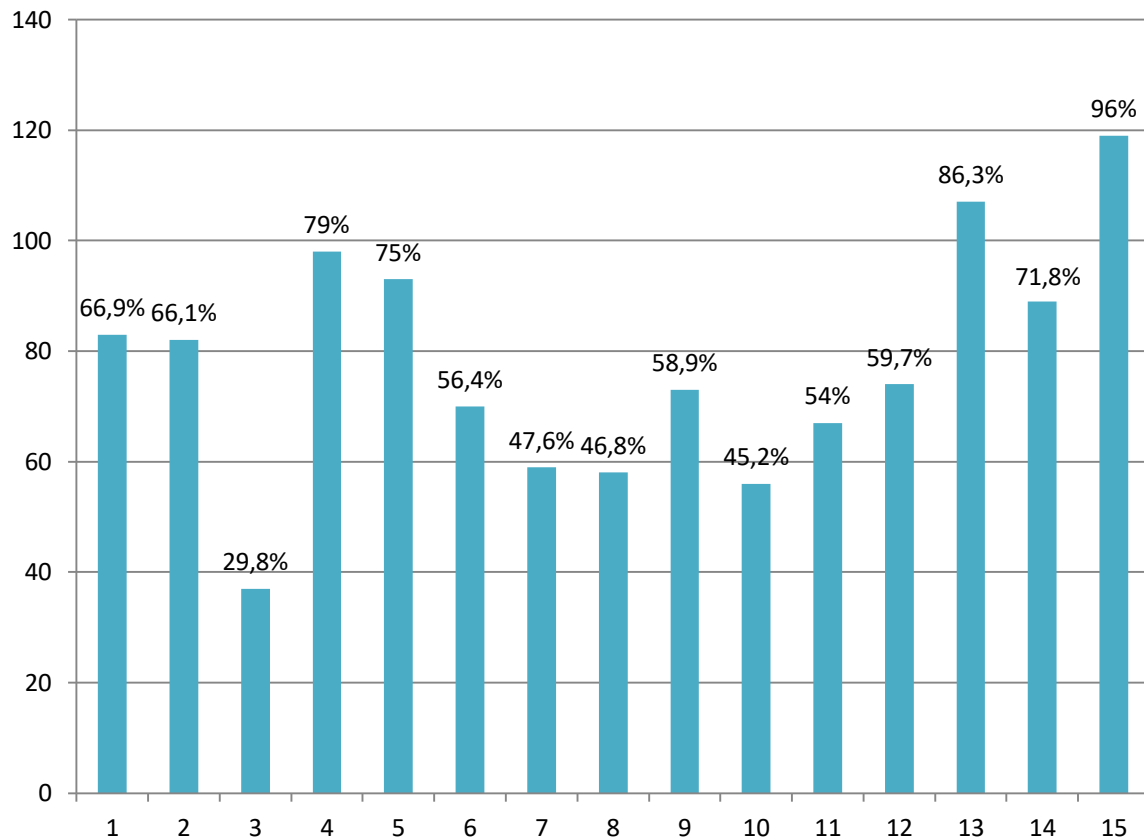
### DUPĂ I. ISACOV

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

### DUPĂ G. BAIROV

- *Acută*
- *Subacută*
- *Cronică*

# Manifestările clinice în MH



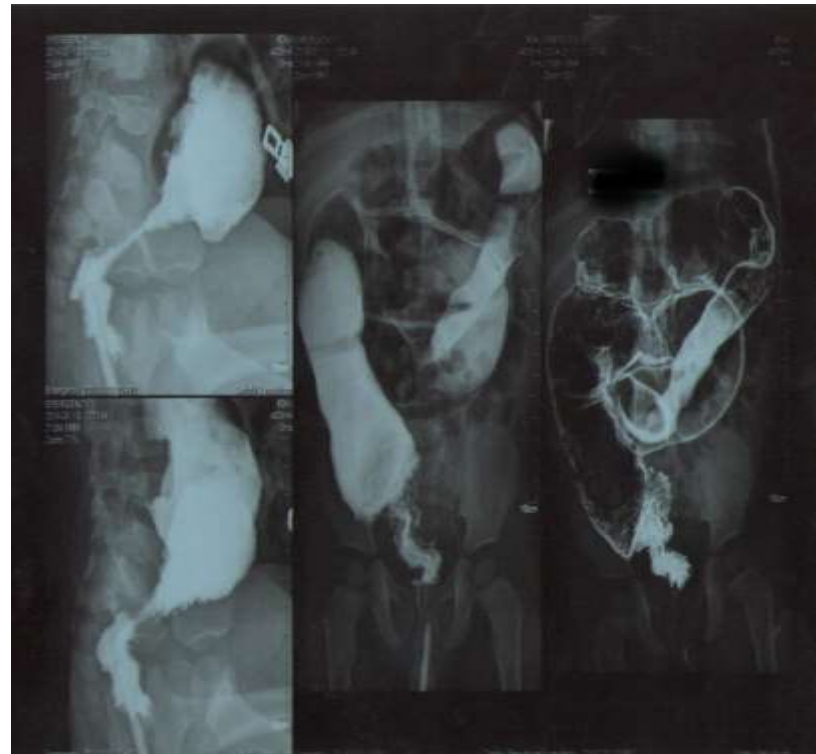
1. Retardarea emisiei meconiale
2. Lipsa de durată a scaunului
3. Palparea fecalomului
4. Inapetența
5. Balonarea
6. Regurgitația frecventă
7. Voma
8. Diarea
9. Toxicoză
10. Exicoză
11. Insuficiența respiratorie
12. Insuficiența cardiovasculară
13. Retardare în dezvoltare
14. Dificit ponderal
15. Anemie



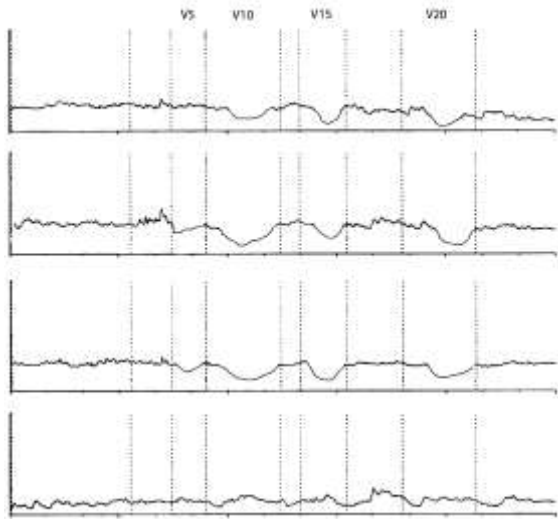


# Diagnosticul

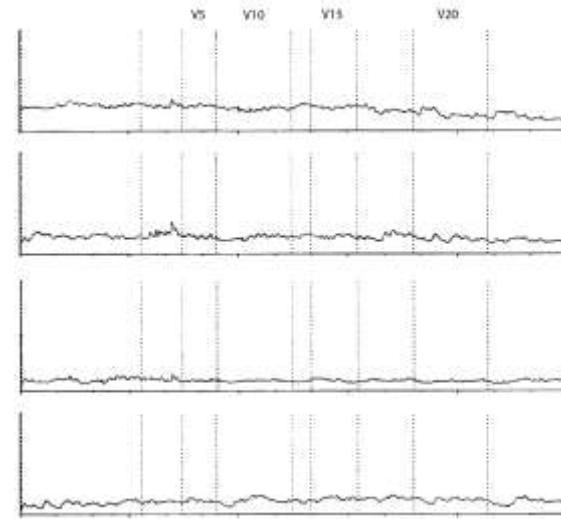
- Clisma baritată



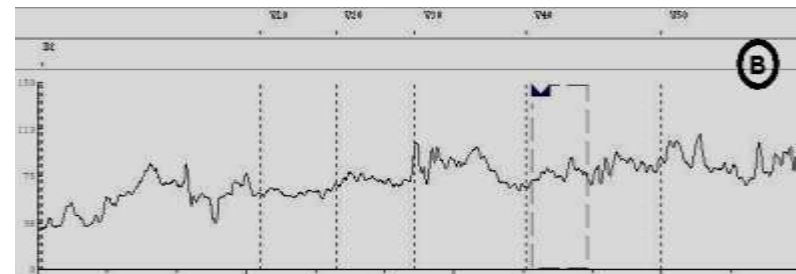
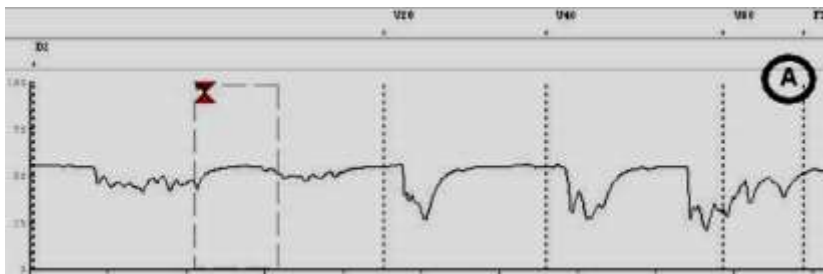
# Examenul manometric



RRAI pozitiv

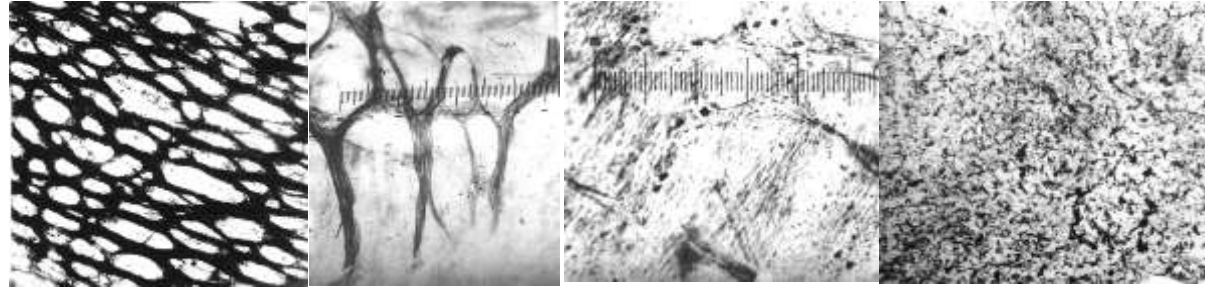


RRAI negativ

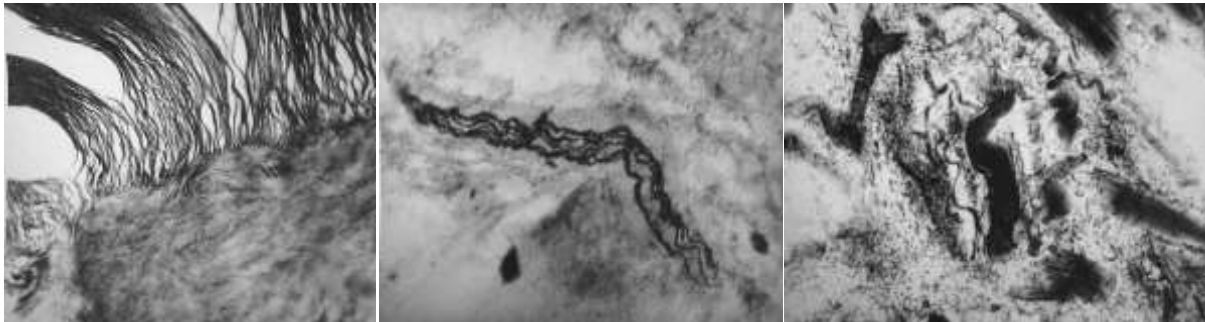




# Biopsia rectală cu examen histomorfologic



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



Modificările morfologice neuronale în maladia Hirschsprung: A – aganglionioma congenitală în spațiul mienteric; B, C – fibre nervoase hipertrofiate, contorte, fragmentate în spațiile mienteric și submucos. Colorație Bielshovsky-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 azolului neuronilor specifici prin utilizarea anticorpului monoclonal Hu NSd.
- Aprecierea sinaptotaxinei prin utilizarea anticorpului monoclonal Hu Synaptophysin.
- Aprecierea cromograninei prin utilizarea anticorpului monoclonal Hu Chromogranin A.

**Examenul histomorfologic, histochimic:**

- colorația cu hematoxilin-eozină.
- colorația cu picrofucsina.
- colorația cu surs-eozină.
- impregnarea cu nitrat de argint.
- reacția la AChE.

Testarea histomorfologică și imunohistochimică a biopțatelor intestinale



## TRATAMENTUL MEDICO-CHIRURGICAL AL MALFORMAȚIILOR NEURONALE INTESTINALE



# Pachetul de acțiuni terapeutice preoperatorii



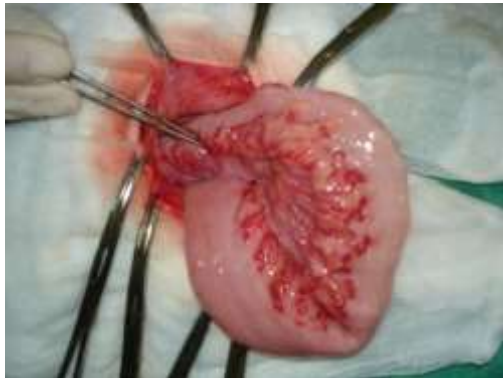
- Combaterea complicațiilor survenite, inclusiv entero-colita obstructivă și compensarea patologiilor concomitente
- Reechilibrarea indicilor homeostatici
- Fortificarea forțelor imunobiologice de protecție
- Restabilirea și menținerea biocenozei intestinale

# 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.

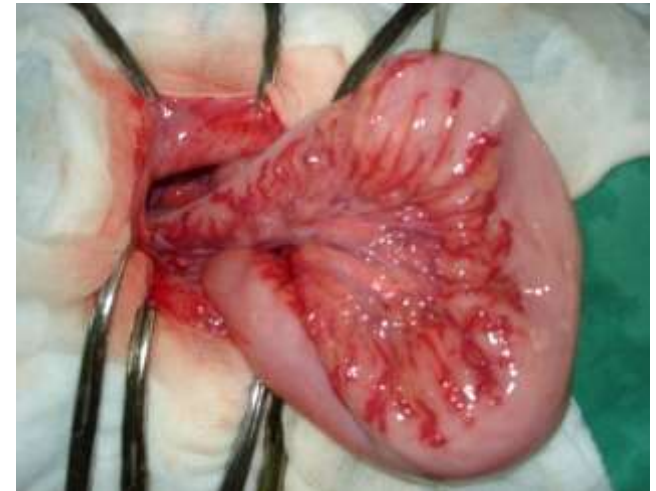


Esența tuturor operațiilor în diferite modificării este aceeași: *rezeecția segmentului aganglionar și celui suprastenotic secundar modificat cu restabilirea continuității și funcționalității intestinale.*



# 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





# Procedeeile chirurgicale

## Clasice

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

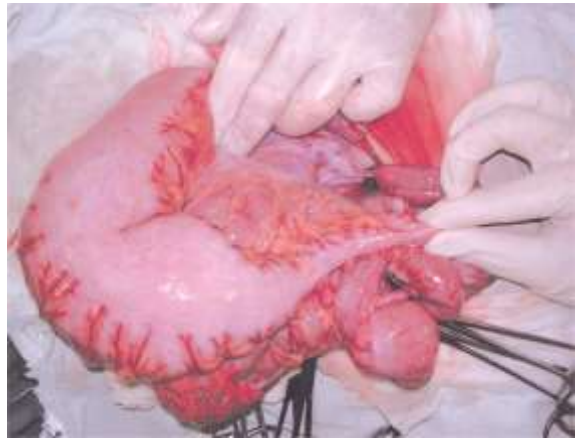
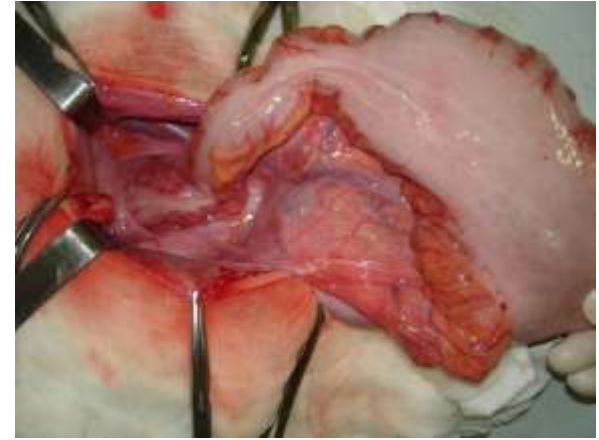
## Minim-invazive

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

