

# Νόσος του Hirschprung

Αιτιολογία-παθογένεια

Κλινική εικόνα

Διάγνωση

**Μόσχος Βερβερίδης**

Επιμελητής Α΄

Β΄ Χειρουργική Κλινική

Νοσοκομείο Παιδών «Π. & Α. Κυριακού

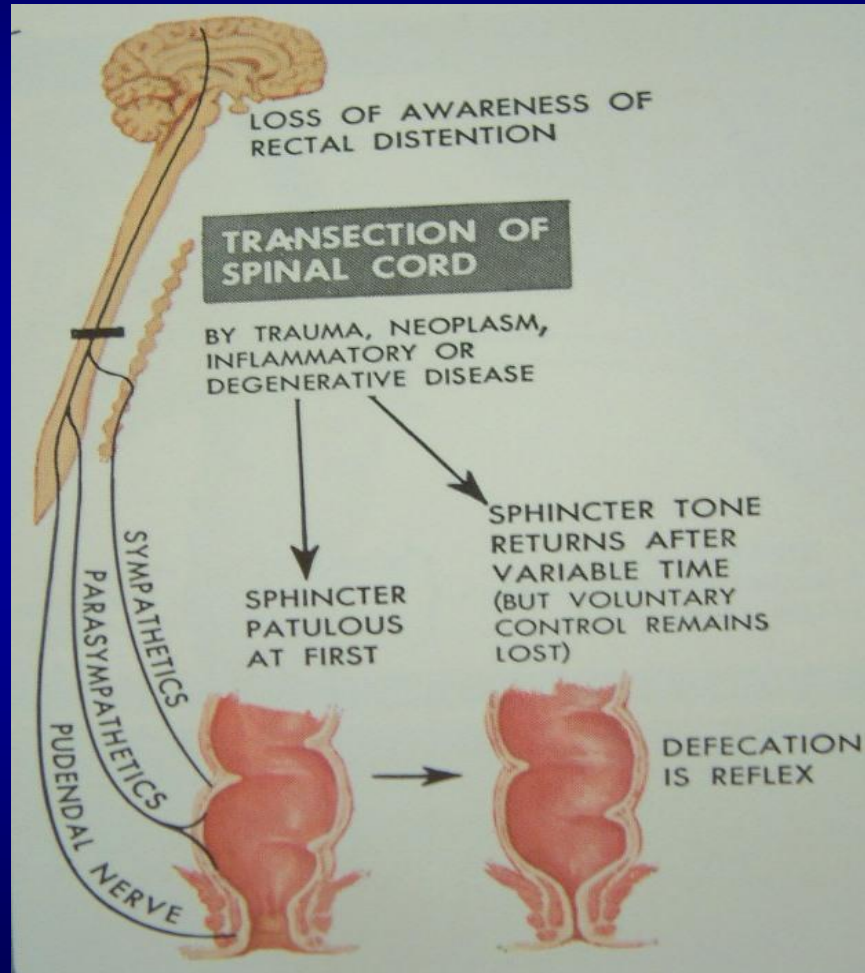
# Αιτιολογία

- Αποτυχία των παρασυμπαθητικών νευρικών κυττάρων να μεταναστεύσουν στο περιφερειακό έντερο
- Αγαγγλιόνωση, Υπο-γαγγλιόνωση, Δυσ-γαγγλιόνωση
- Εναρξη από τον πρωκτό και επέκταση κεντρικότερα

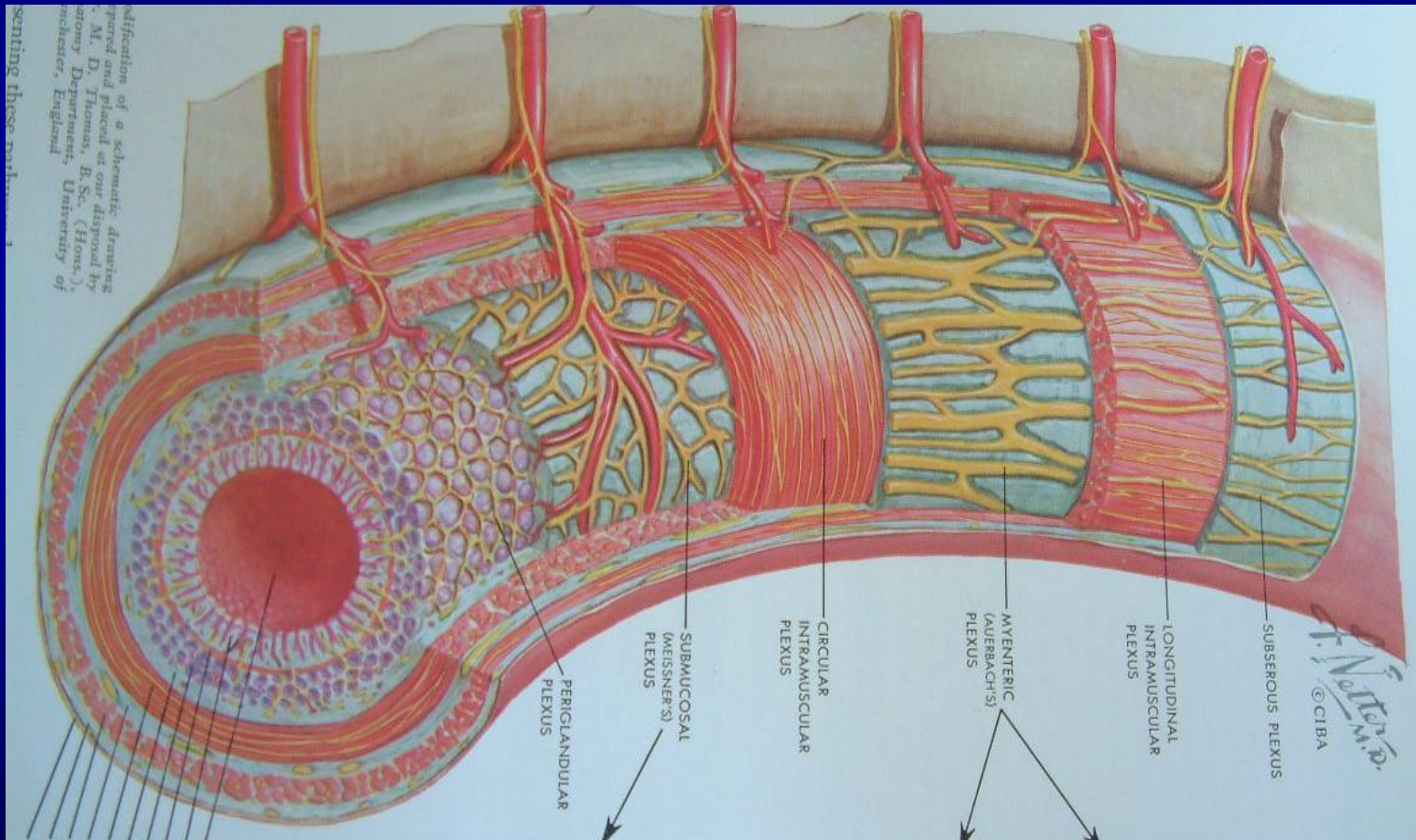
# Παθογένεια

- Αδυναμία χάλασης του εντέρου
  - Πλημελής παρα-συμπαθητική διέγερση
  - Συμπαθητικοτονία
- Ανεπαρκής προώθηση του περιεχομένου
- Λειτουργική απόφραξη

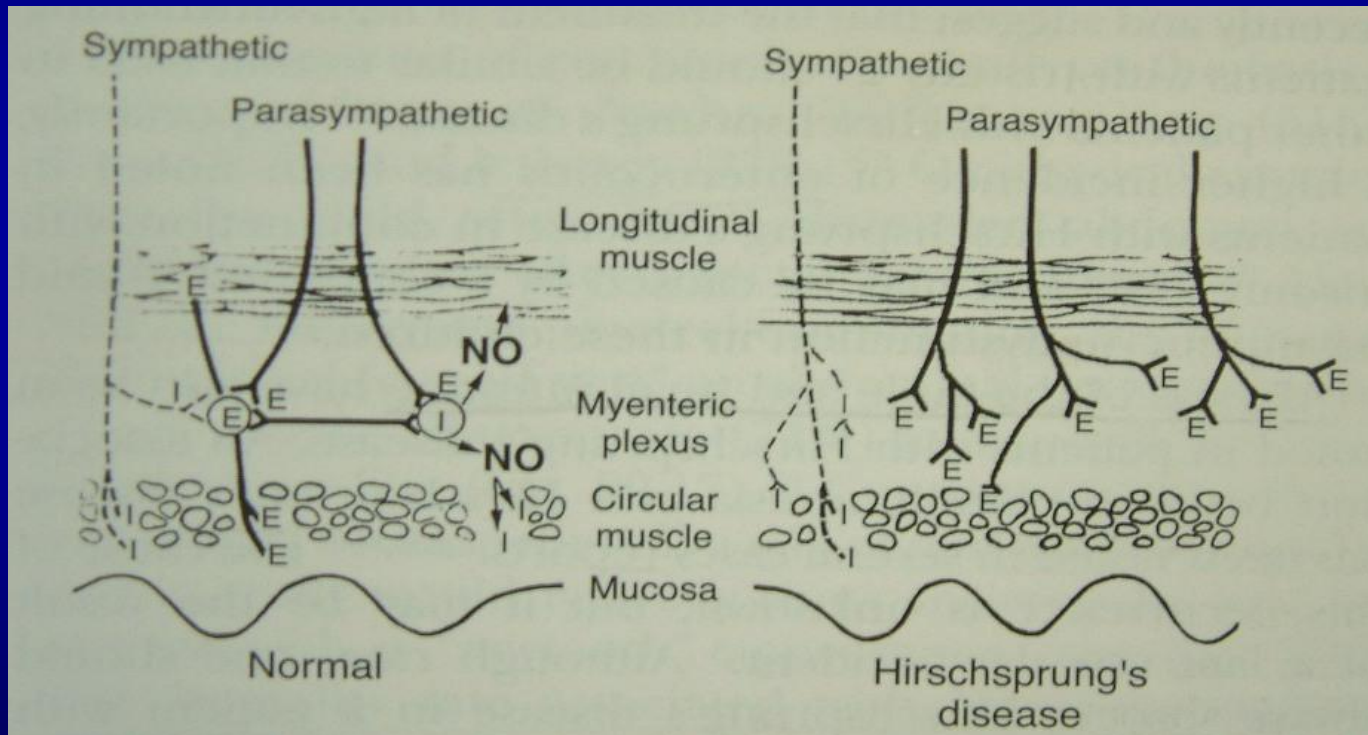
# Νεύρωση του παχέως εντέρου



# Νευρικά πλέγματα του εντέρου

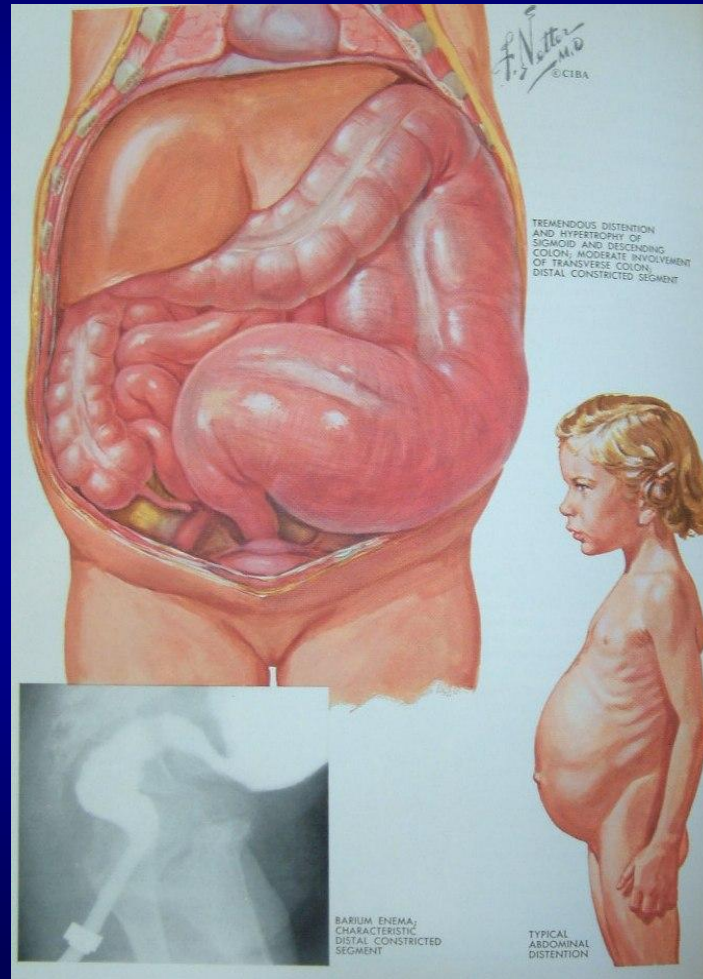


# Παθοφυσιολογία της Νόσου του Hirschprung

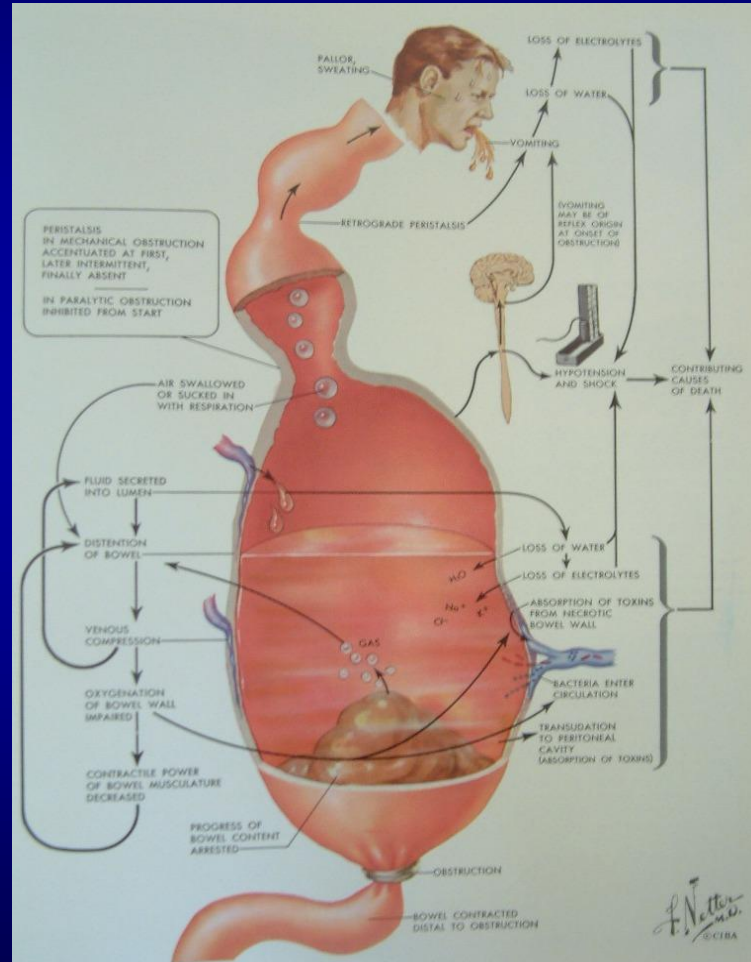




# Παθοφυσιολογία της Νόσου του Hirschprung



# Παθοφυσιολογία της εντερικής απόφραξης





# Επιδημιολογία

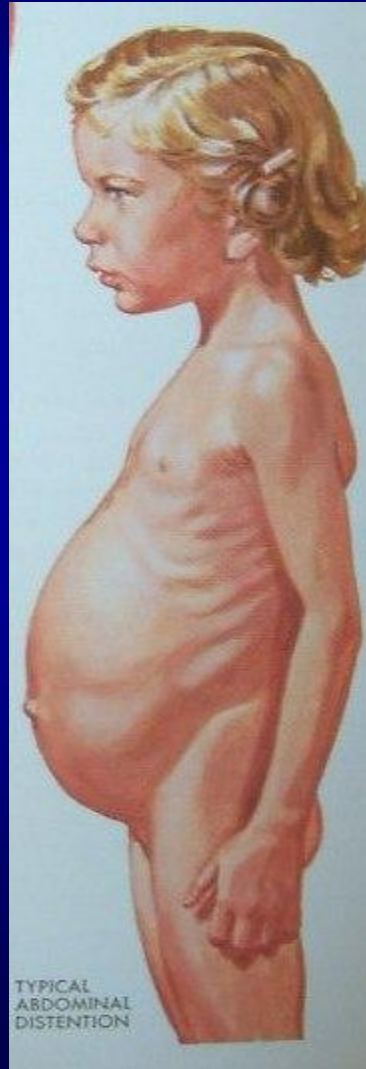
- Συχνότητας 1: 5000 γεννήσεις
- Συχνότερη στά **αγόρια** (1:4)
- Οικογενής προδιάθεση 10%
- Σύνδρομο Down 10%

# Συμπτώματα και σημεία

- Καθυστέρηση αποβολής μηκωνίου
- Δυσκοιλιότητα
- Κοιλιακή διάταση, διαταραχές σίτισης
- Διάρροια (Εντεροκολίτις)
- Καθυστερημένη ανάπτυξη, δυστροφία
- Διαφορές με λειτουργική δυσκοιλιότητα

# Νόσος του Hirschprung

## Κλινική εικόνα



# Ακτινολογικός έλεγχος

- Απλή ακτινογραφία κοιλίας
  - Χαμηλή εντερική απόφραξη
- Διάβαση παχέως εντέρου
  - Το ορθό στενότερο
  - Ζώνη μετάπτωσης από ευρύ σε στενό έντερο
    - Απουσία στα νεογνά
  - Πλάγια προβολή
  - Καθυστερημένες λήψεις

# Ακτινολογική εικόνα της νόσου του Hirschprung

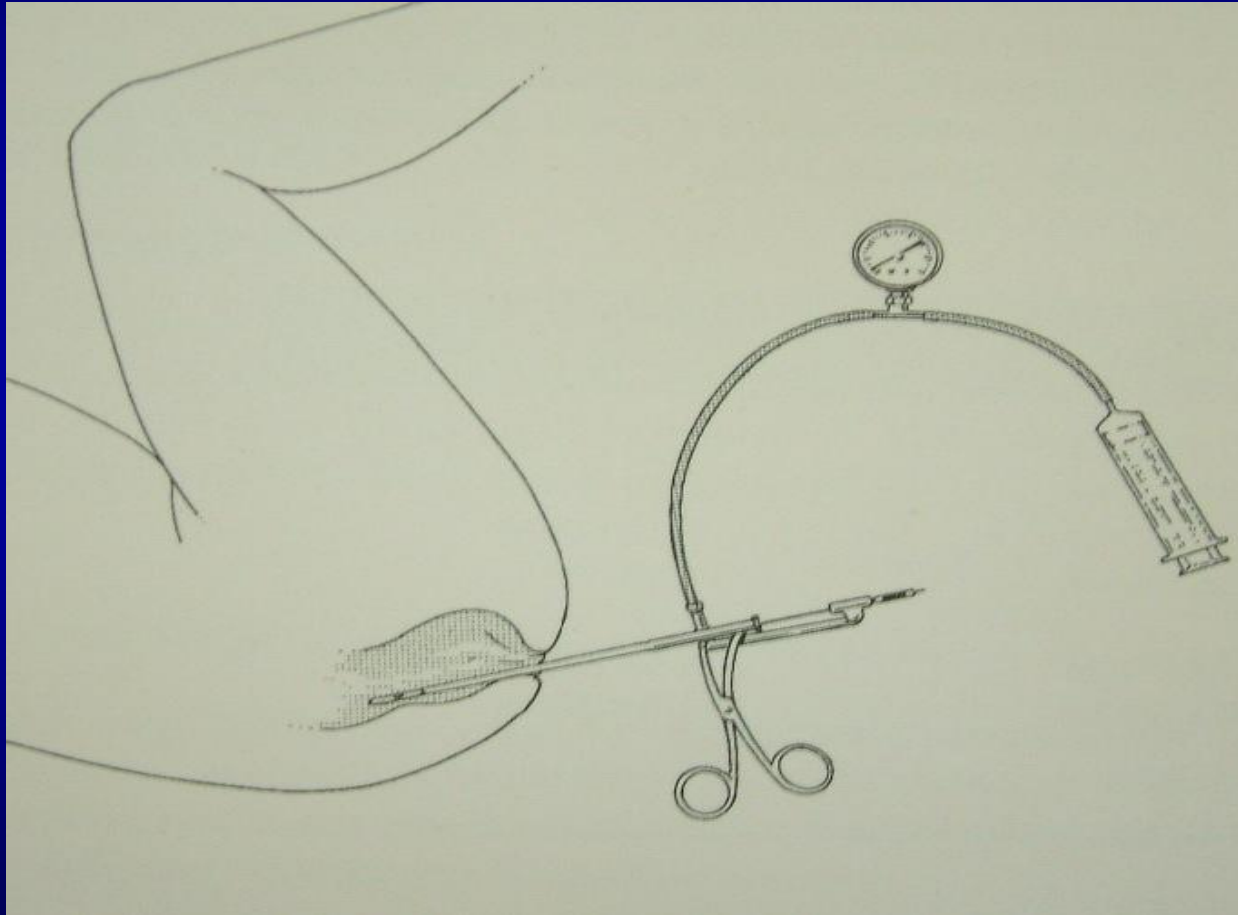


# Εργαστηριακός έλεγχος

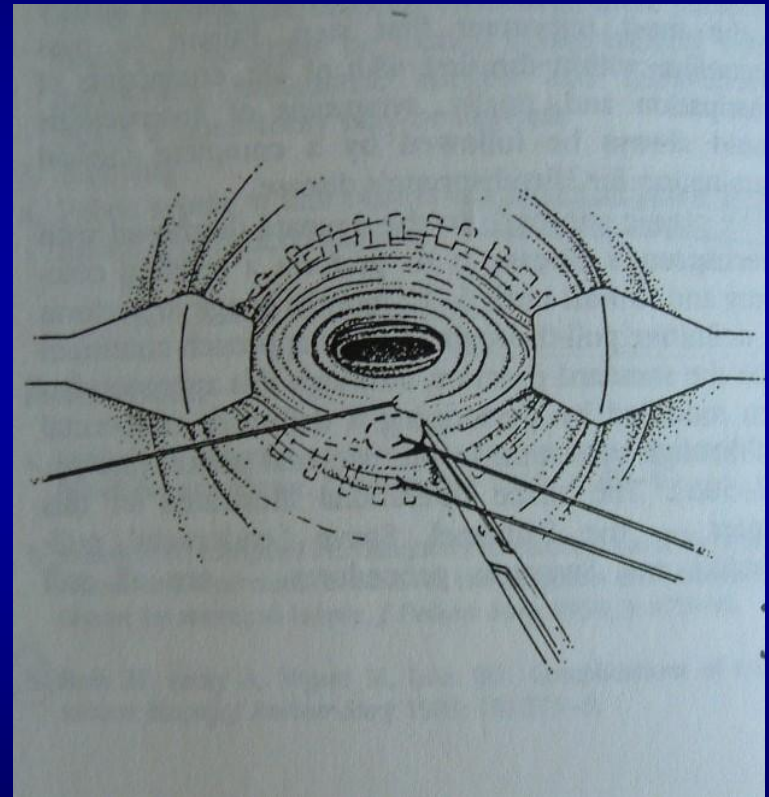
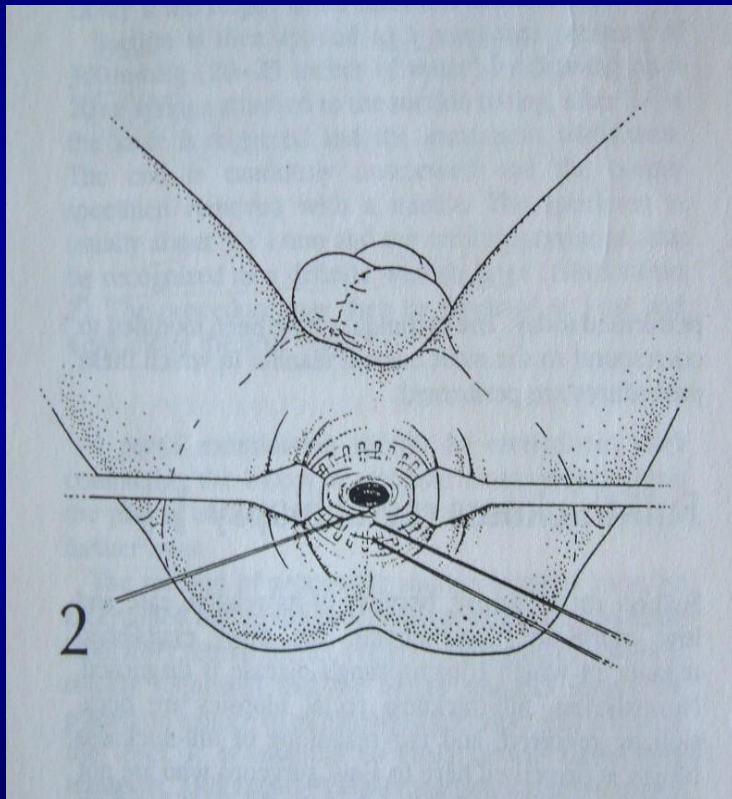
- Βιοψία ορθού με αναρρόφηση
  - Δείγμα μερικού πάχους
- Βιοψία ορθού κατά Swenson
  - Δείγμα ολικού πάχους
- Διεγχειρητική βιοψία
- Ορθοπρωκτική μανομετρία



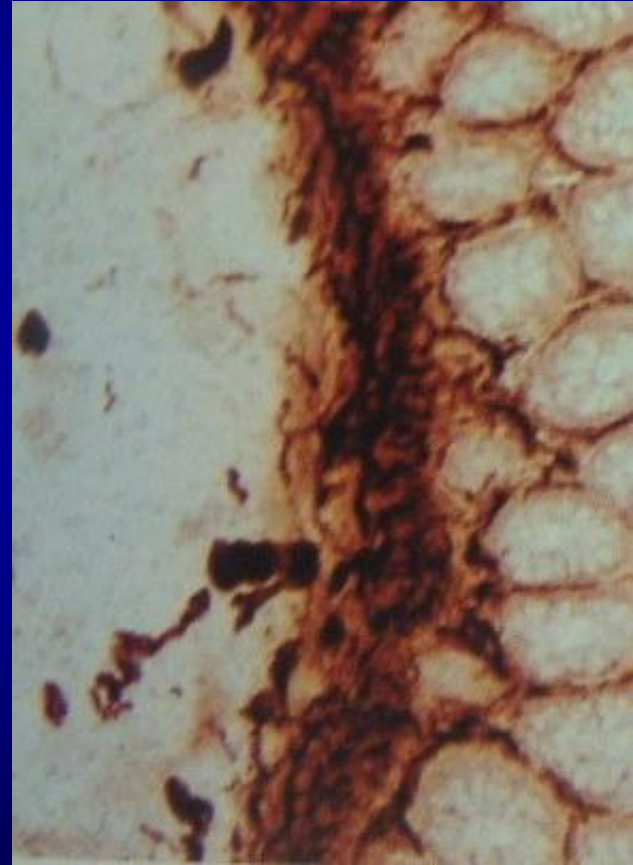
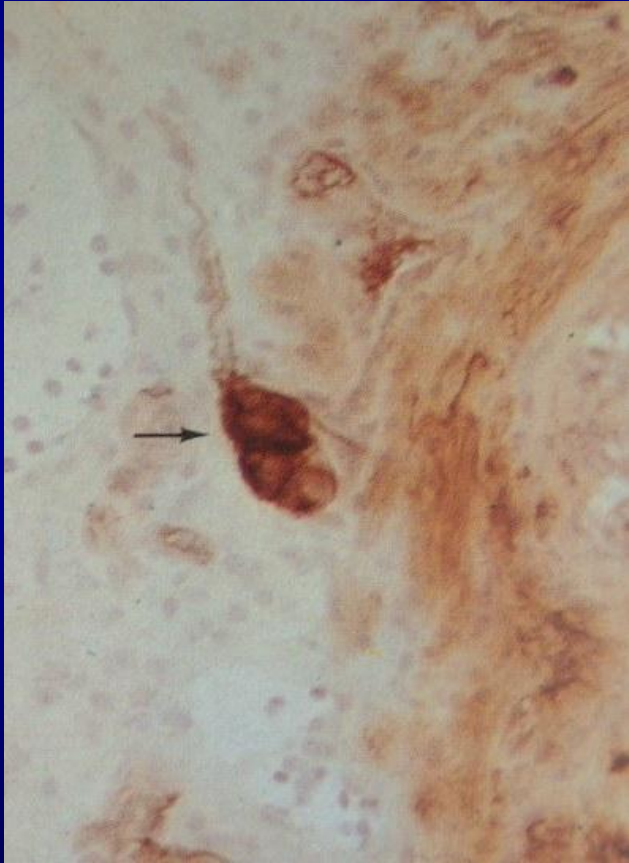
# Βιοψία ορθού με αναρρόφηση



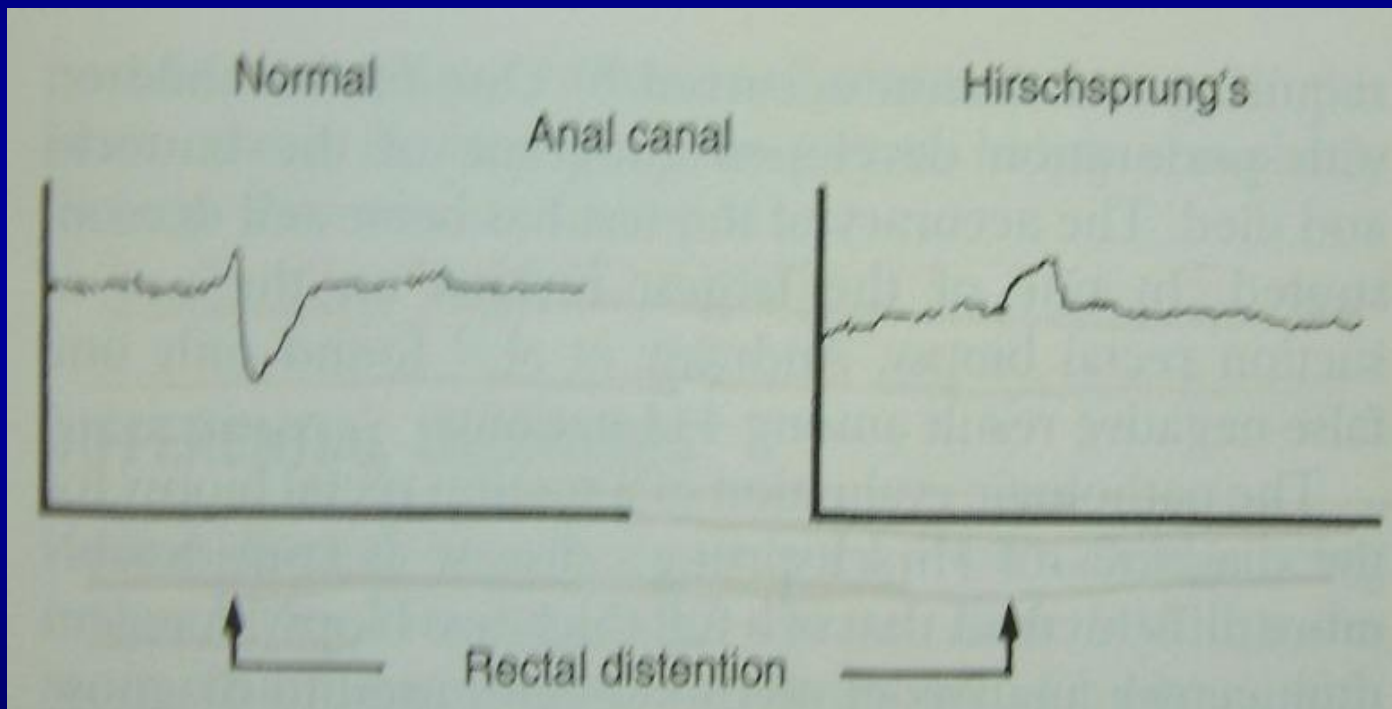
# Βιοψία ορθού κατά Swenson



# Ιστολογική εικόνα



# Ορθοπρωκτική Μανομετρία



# Ιδιαίτερες κατηγορίες της νόσου του Hirschprung

- Υπερ-βραχύ αγαγγλιακό έντερο
- *Ολικό αγαγγλιακό κόλον*
- Τμηματική αγαγγλιόνωση
- Επίκτητη αγαγγλιόνωση
- Hirschprung των εφήβων

# Ολικό αγαγγλιακό κόλον

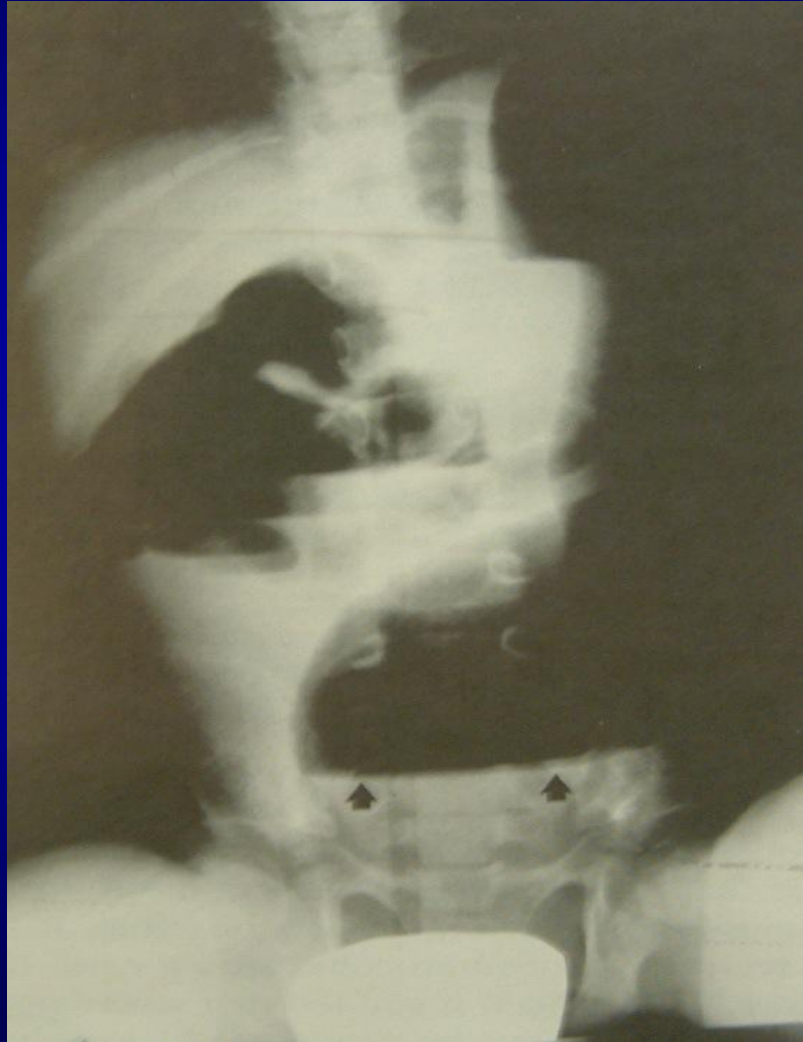




# Διαφορική Διάγνωση

- Χαμηλή εντερική απόφραξη νεογνού
  - Σύνδρομο βύσματος από μηκόνιο
  - Ειλεός εκ μηκωνίου
  - Απόφραξη μηκωνίου των προώρων
  - Ατρησία του παχέως εντέρου
  - Βιοχημικά αίτια
- Νεογνική Εντεροκολίτις

# Εντεροκολίτις μεγακόλου



# Διαφορική Διάγνωση

- Ιδιοπαθής δυσκοιλιότητας
- Αχαλασία του έσω σφιγκτήρα του πρωκτού
- Χρόνια εντερική ψευδο-απόφραξη
  - Μυοπάθεια (Megacystis-Microcolon)
  - Μεσεγγυμοπάθεια (κύτταρα Kaja)
  - Νευροπάθεια (Chagas)
- Νευρωνική Εντερική Δυσπλασία

# Νόσος του Hirschprung

σύγκριση με

# Ιδιοπαθή δυσκοιλιότητα



# Ευχαριστώ

