

Hirschsprung betegség (műtét utáni problémák)



Pécsi Tudományegyetem
Gyermekgyógyászati Klinika
Manuális Tanszék

Dr Oberitter Zsolt

Hirschsprung betegség

= Megacolon congenitum

Ritkán előforduló veleszületett gyermeksebészeti kórkép, mely a bélfali paraszimpatikus ganglionok hiánya vagy alulműködése következtében alakul ki a vastagbél különböző hosszúságú szakaszait érintve. Az így kialakuló **funkcionális obstrukció** tünetei már újszülött korban megjelennek.

• Előfordulás

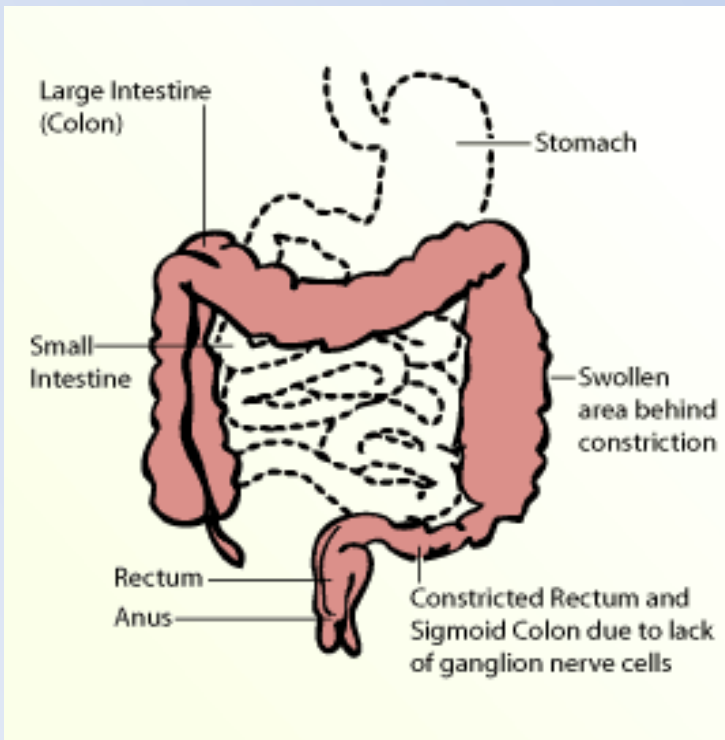
- 1:5000/ élveszületés
- fiú:lány = 3-4:1
- családi halmozódás: 2,4-9%
- 5-20%-ban más fejlődési anomáliához társul

• Klasszifikáció

- 75-80% recto-sigmoideális/ klasszikus lokalizáció
- 10% hosszú szegmentre kiterjedő forma
- 2-13% teljes colont érintő forma
- 5-7% ultrarövid kiterjedésű
- < 5% jejunioileális, ill. teljes béltraktusra terjedő

Patológia

Az aganglionáris vastagbélszakasz állandó szűkülete → béltartalom továbbításának teljes vagy részleges elégtelensége – funkcionális obstrukció → proximálisan a bél kitágul, fala hypertrophical, súlyos esetben perforál

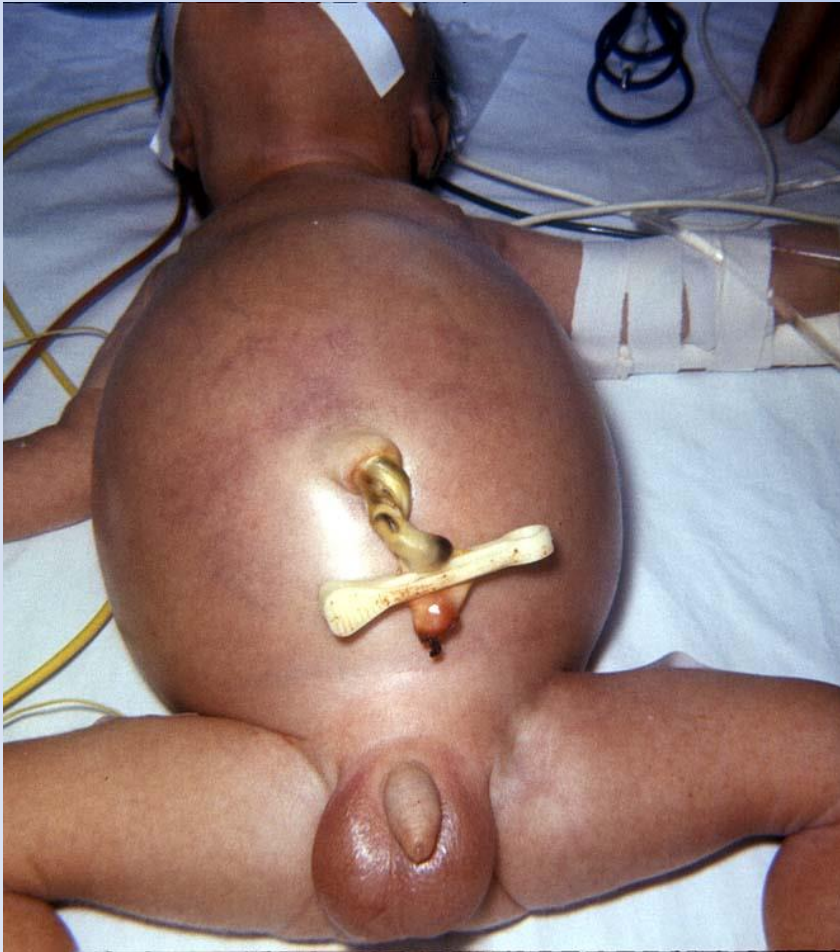


Klinikai tünetek

- Meconium ürülésének késése újszülött korban
- Hordószerű haspuffadás
- Székrekedés
- Súlyfejlődésben történő elmaradás
- Táplálási nehezítettség, hányás
- Súlyos esetben a kitágult bélszakasz perforációjakor peritonitis tünetei uralják a képet

Diagnózis

- Irrigoscopia
- Anorectalis manometria
- Rectum biopszia

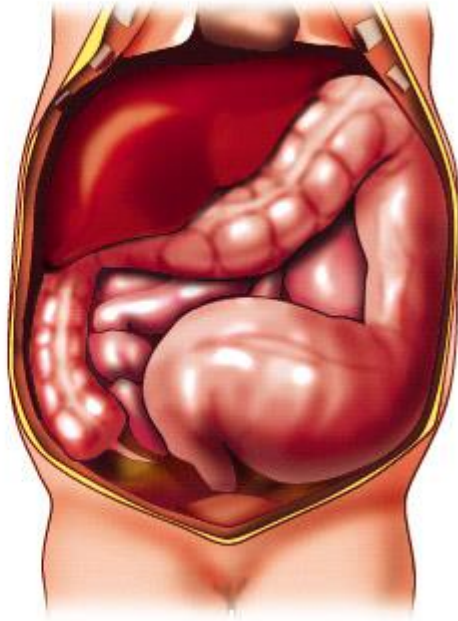


- Differenciál diagnózis:
- Atresia
- Meconium ileus/plug
- Hirschsprung

Diagnózis

➤ Fizikális vizsgálat:

- disztendált has
- kitágult bélkontúrok
- székletrog tapintása
- rektális vizsgálat:
ampullában széklet nincs, székletnyom
nem észlelhető, nagy nyomással ürülő
gázok és meconium





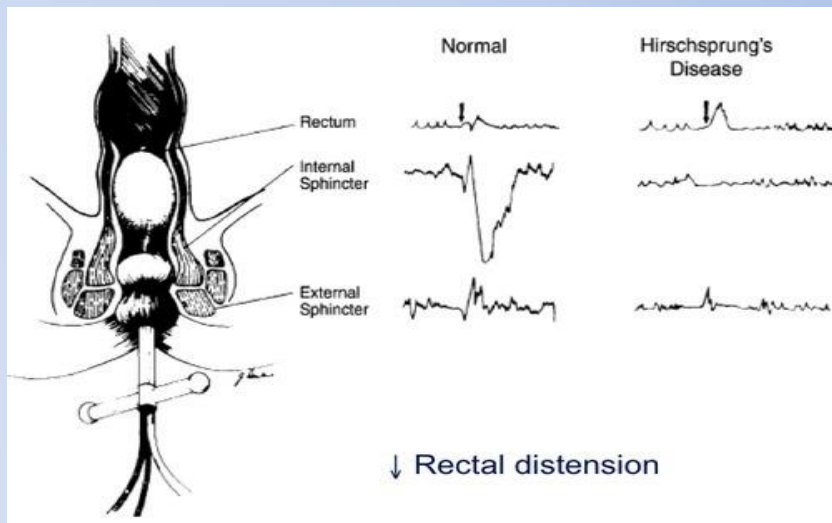


➤ Irrigoscopia

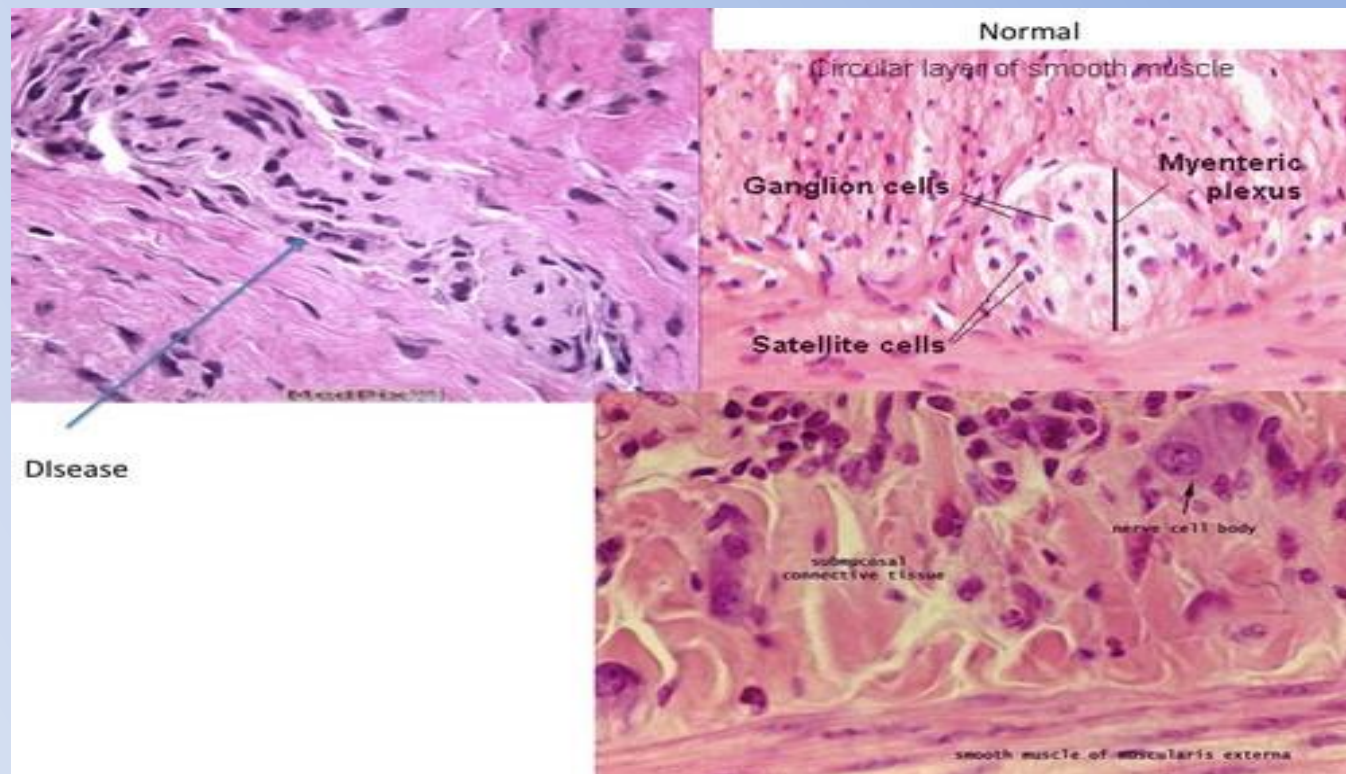


„Dugóhúzó-kép”





➤ Anorektális manometria



➤ Szövetteni kép

Calretinin

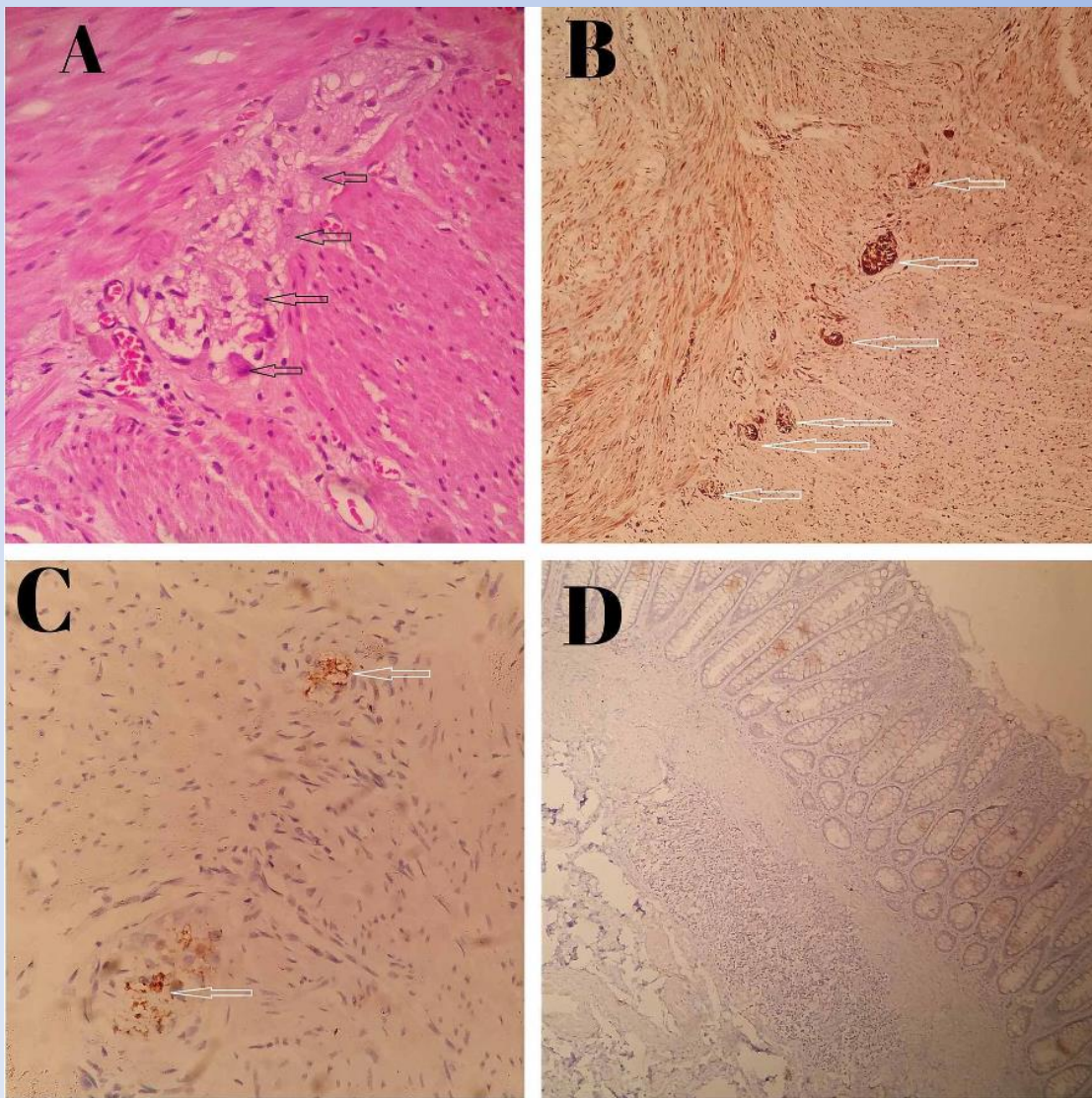


FIGURE 2: Microphotograph of histopathological examination and Immunohistochemistry finding of HD.

(A) Micrograph 400X, H&E stain, ganglion cells (shown by black arrow) seen in NHD cases; (B) micrograph 100X, calretinin stain, ganglion cells (shown by white arrow) seen in NHD cases; (C) micrograph 400X, calretinin stain, ganglion cells (shown by white arrow) seen in suspected HD cases; (D) micrograph 100X,

Terápiás lehetőségek

Konzervatív kezelés

- Beöntés
- Anális tágítás
- Szélcső felvezetése

Sebészi beavatkozás

- TERP- (Transanalis endorectalis áthúzásos) műtét
 - - Swenson műtét
 - - Soave műtét
 - - Duhamel műtét

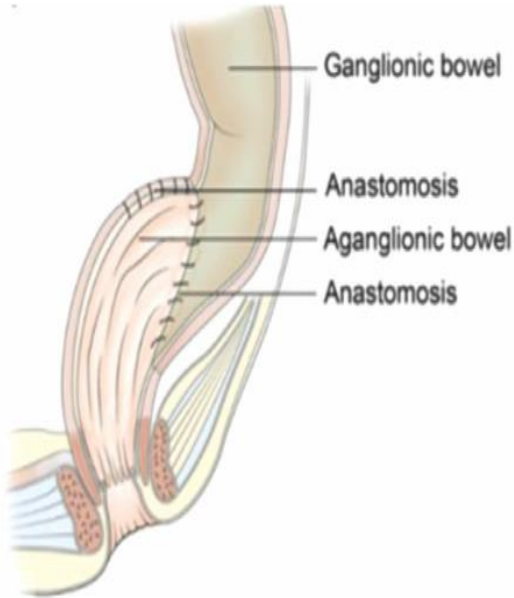
Sebészi beavatkozás célja

- Rossz beidegzésű szűkült szegmens eltávolítása
- Átjárható anasztomózis képzése
- Belső záróizomzat károsításának elkerülése
- Székletkontinencia megőrzése

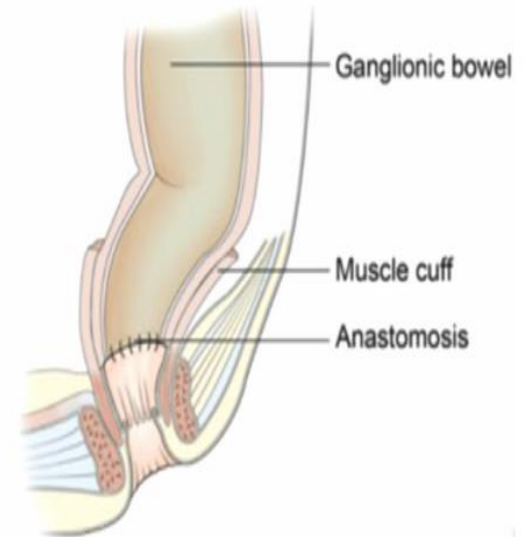
Műtéti típusok



Swenson

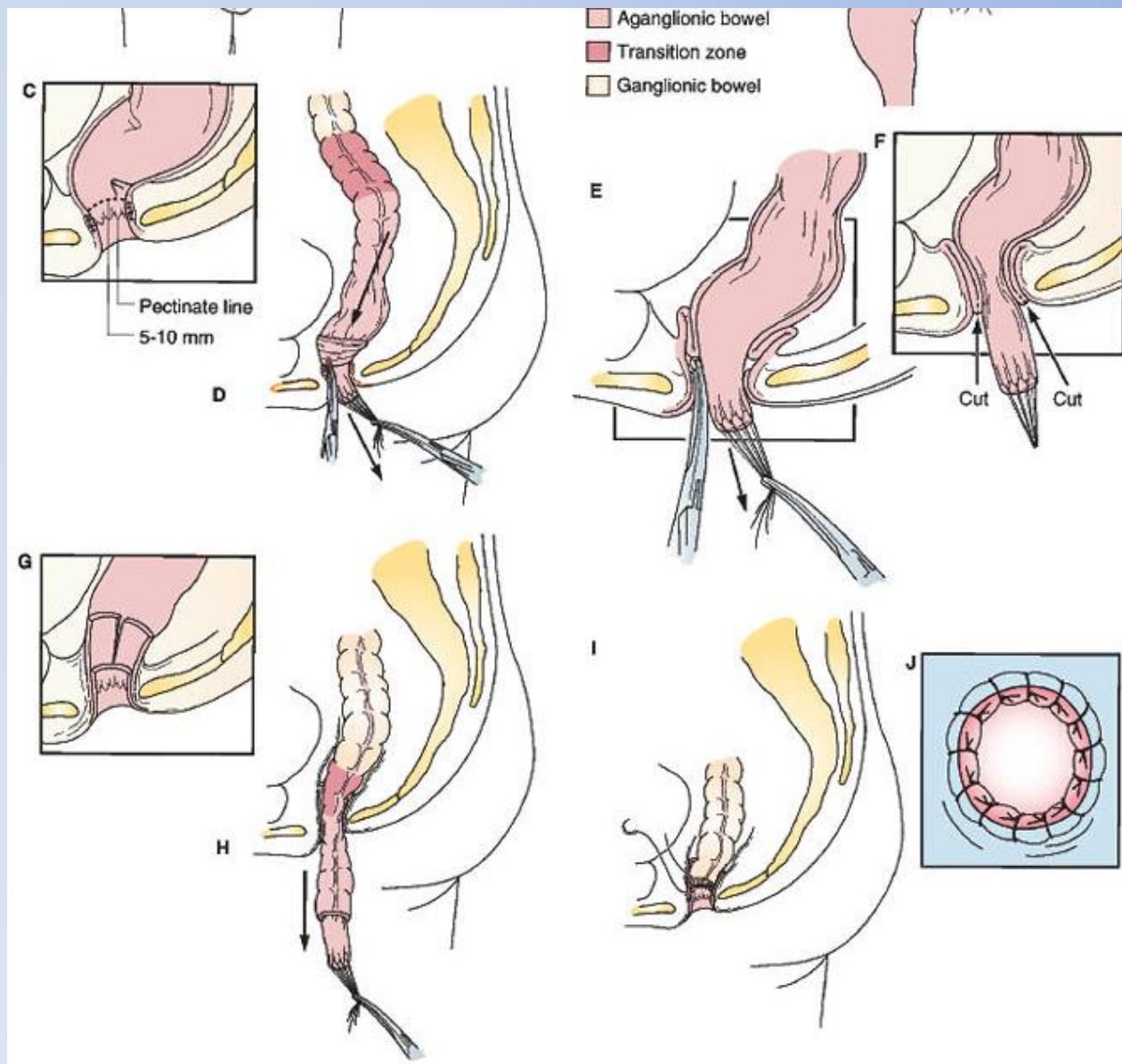


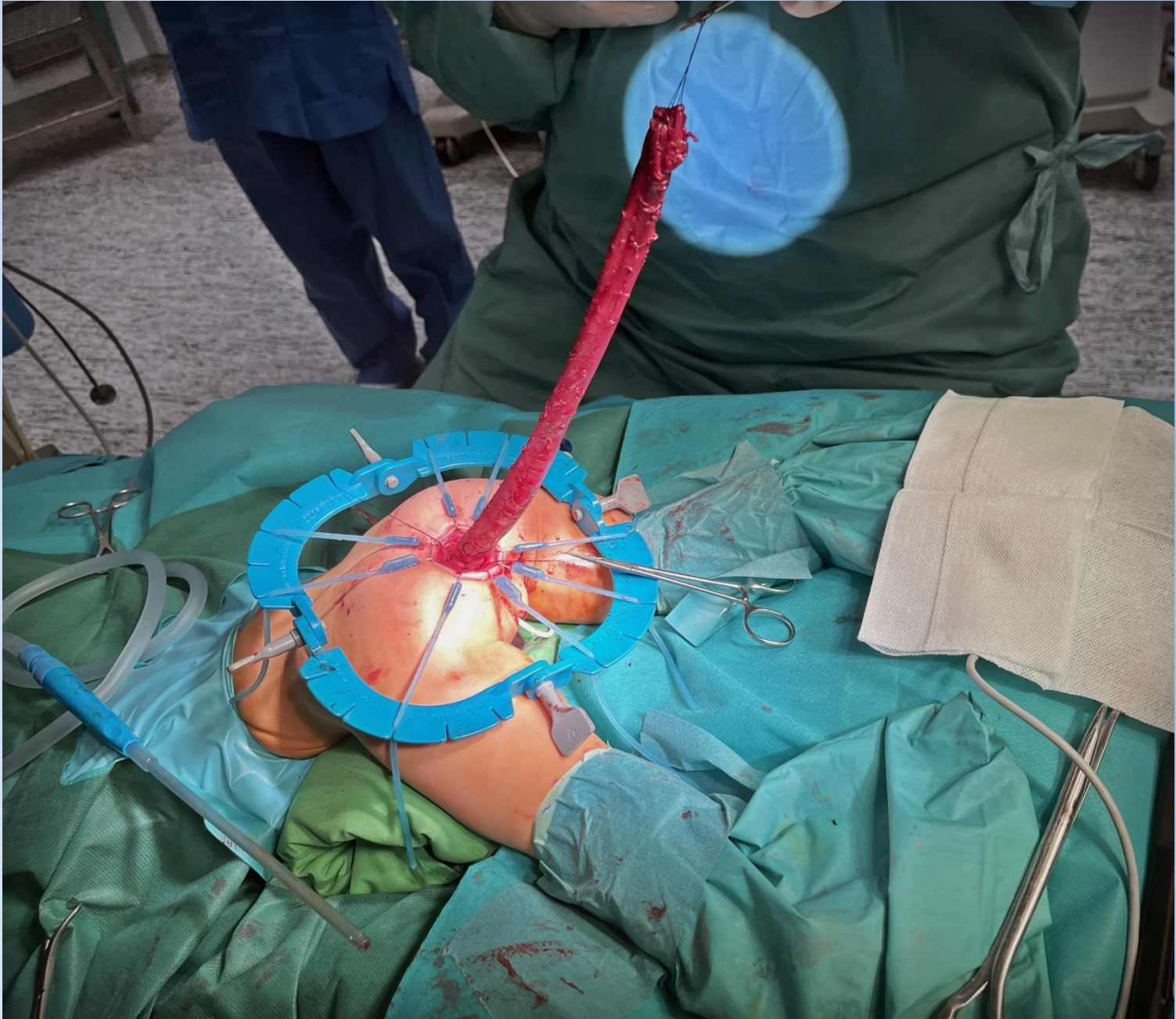
Duchamel

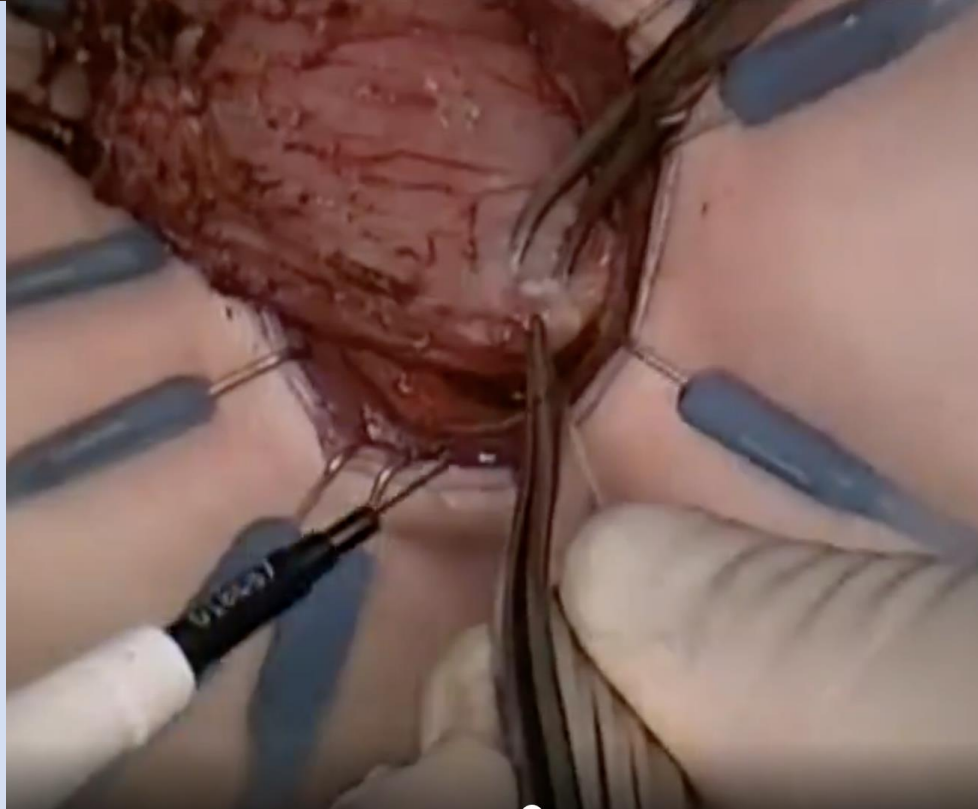
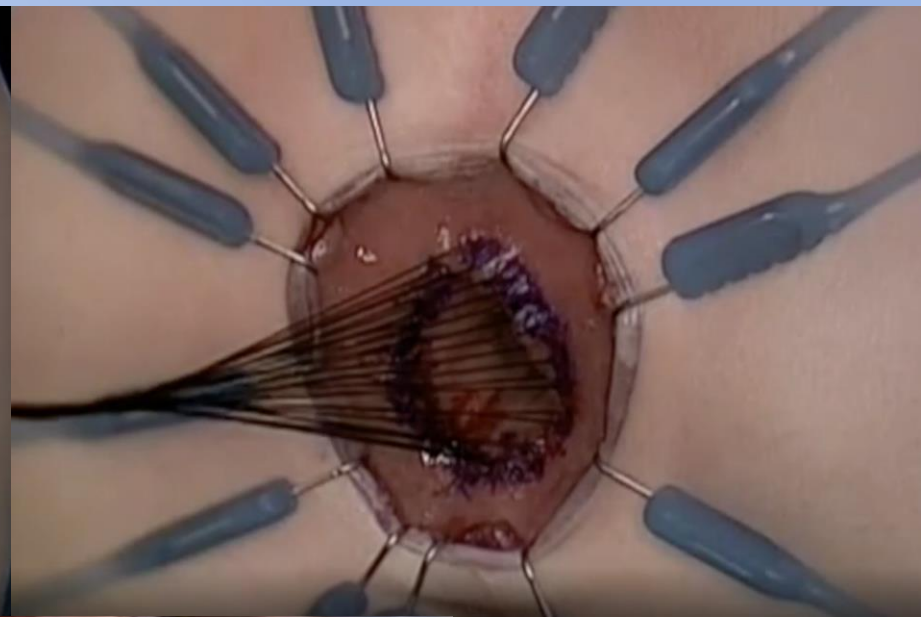
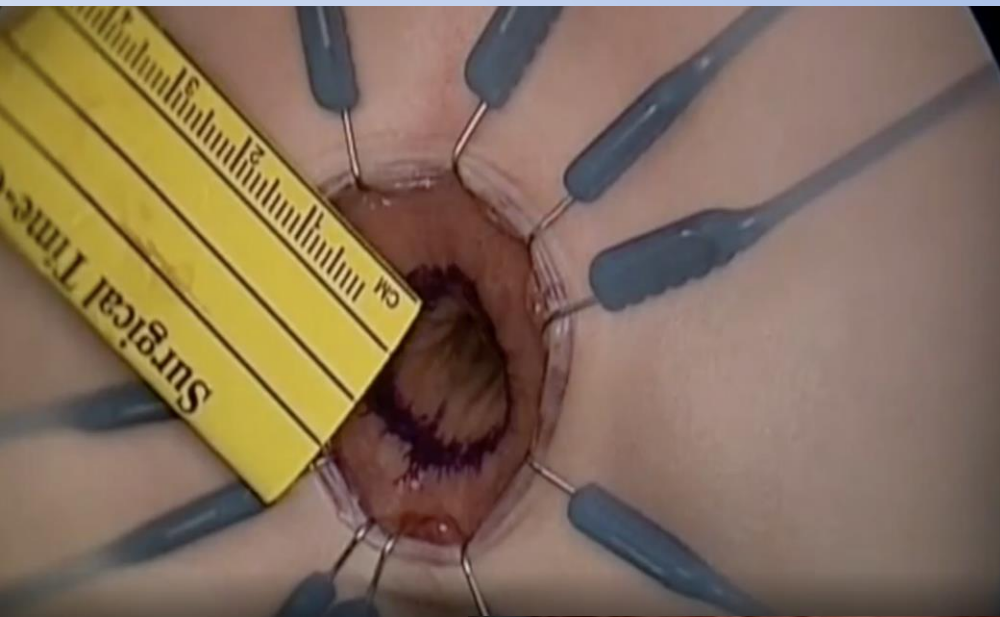


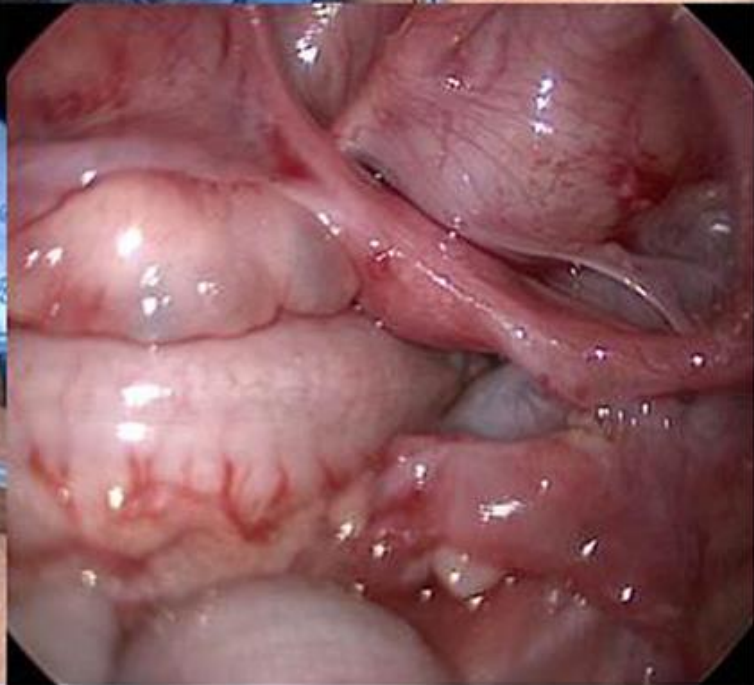
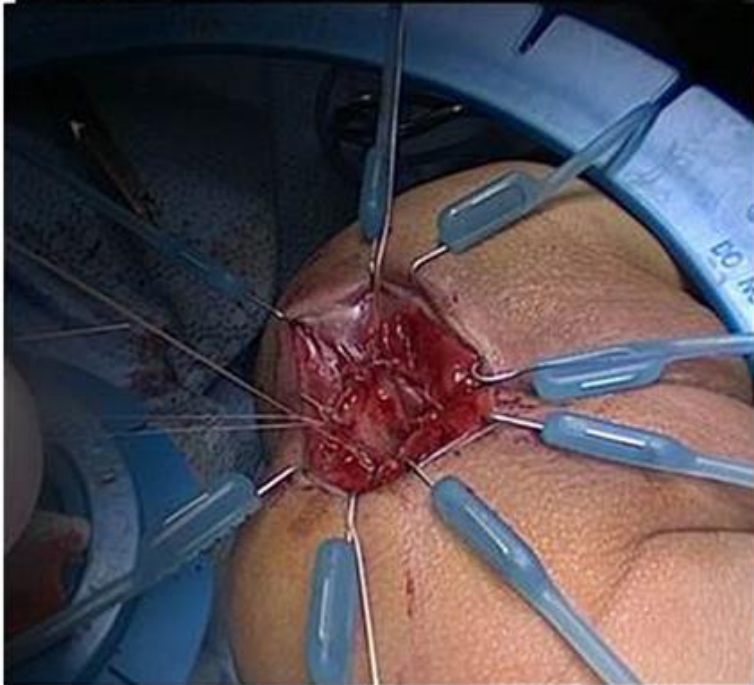
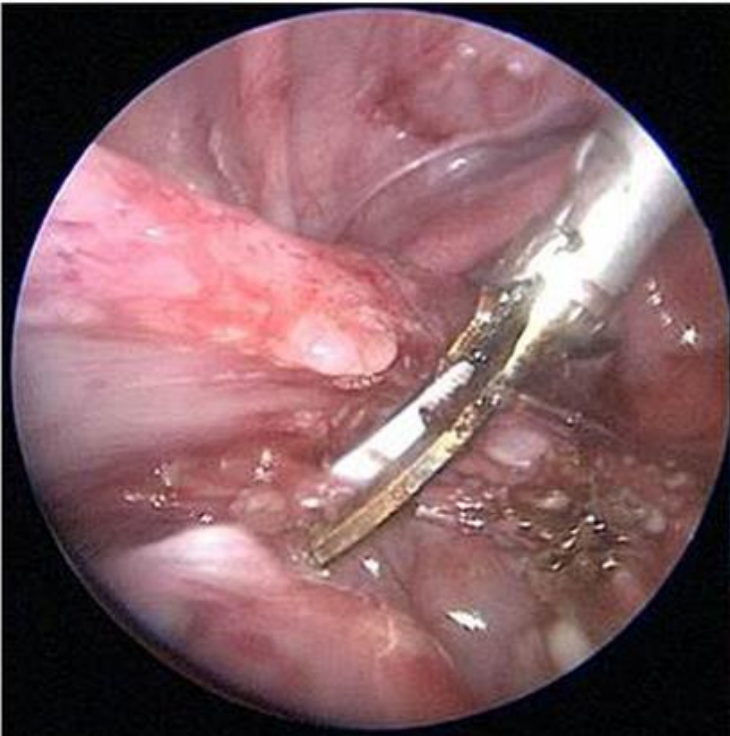
Soave

Transanal endorectalis áthúzásos műtét









Korai szövődmények

- Láz, subfebrilitás
- Vérellátási zavar
- Perineális excoriatio
- Enterocolitis
- Posztoperatív hányás
- Sebgyógyulási zavar
- Perianalis abscessus
- Súlyos sepsis

Késői szövődmények

- Obstipatio
- Soiling/Széklet inkontinencia
- Vizelet inkontinencia
- Enterocolitis
- Szexuális zavarok

A késői szövődmények diagnosztikája

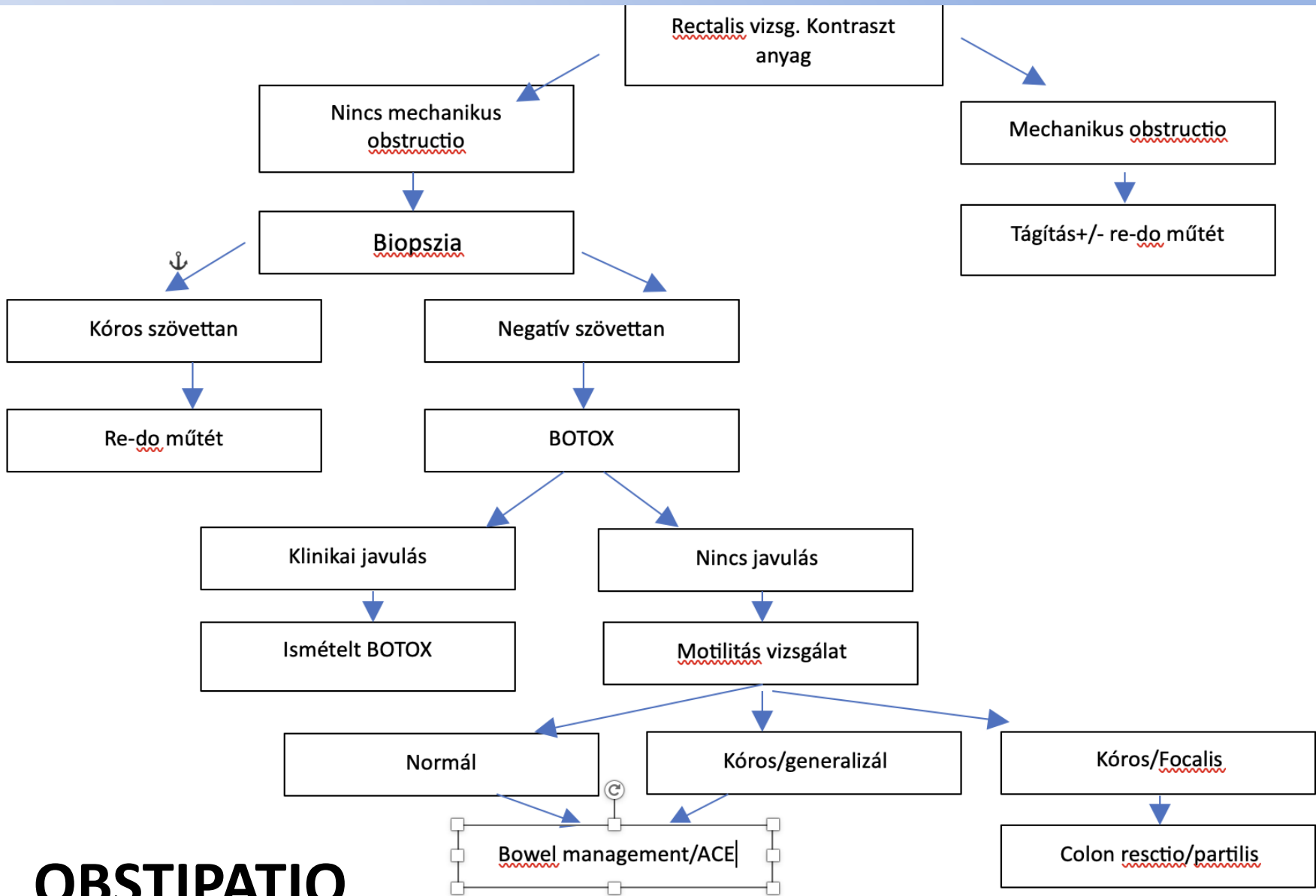
Altatásban vizsgálat:

- strictura
- anatómia (linea dentata?)
- biopszia (átmeneti zóna?)

Irrigoscopia

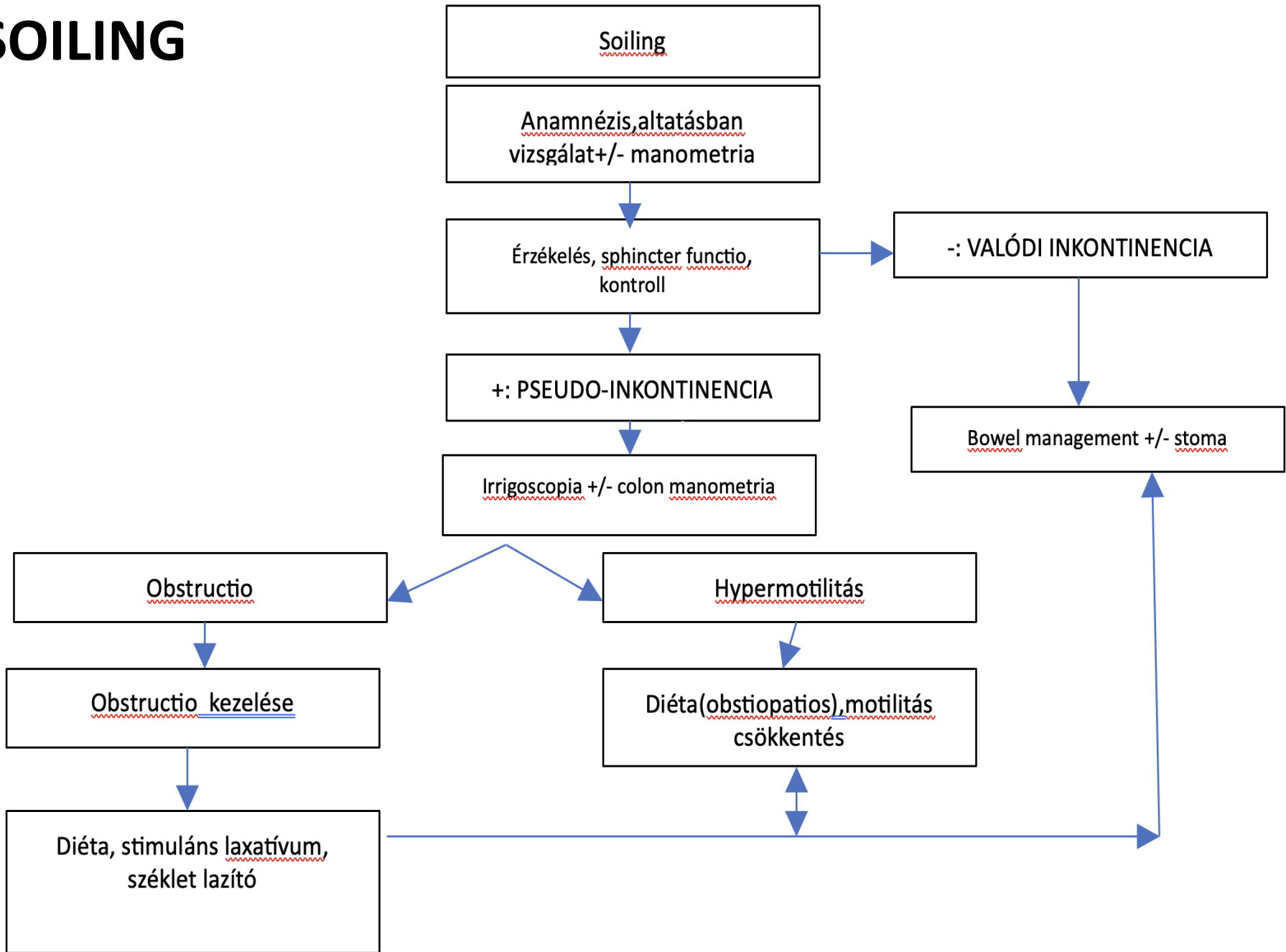
Analízis manometria





OBSTIPATIO

SOILING



Másodlagos következmények



Postoperatív HAEC

World J Pediatr Surg. 2025 Jul 5;8(3):e001057. doi: 10.1136/wjps-2025-001057. eCollection 2025.

Predictive value of plasma zonulin for postoperative Hirschsprung-associated enterocolitis

[Lihua Wu](#)^{#1}, [Ya Gao](#)^{#1}, [Ruijie Zhou](#)^{2,3}, [Ping Xiao](#)⁴, [Zhen Zhang](#)^{2,3}, [Bo Li](#)⁵, [Agostino Pierro](#)⁵, [Long Li](#)^{2,3}, [Qian Jiang](#)^{1,3}, [Qi Li](#)^{2,3}

Zonulin : bélfali permeabilitási faktor

- TCA-ban értéke magasabb
- a műtétet követő csökkenése prediktív HAEC tekintetében

Patient Name: _____

Date of Birth: _____

Surgeon's Name: _____

Date of Pull-Through: _____

Hospital Contact : _____

Transition Zone: _____

Emergency Contact(-s): _____

Weight: __ kg, Height: __ cm (measured on __/__/__)

Other Diagnosis: _____

GO

Green Zone



- Soft flat belly
- Stool every 24 h
- Good eating and drinking
- Normal body temperature
- Performs usual activities

Actions

- Keep taking your daily bowel medicines (as prescribed)
- Watch for signs and symptoms in the **YELLOW ZONE**
- Reach out to XXXX if you have any questions

CAUTION

Yellow Zone



- Foul-smelling explosive diarrhea
- No stool for > 24 h
- Fever ≥ 100.4 °F (38 °C)
- Poor eating/drinking
- Increased tiredness
- Sleeping more than usual
- Trouble waking

Actions

- Start rectal irrigations 3 times per day
- Keep taking your daily bowel medicine as prescribed
- Watch for signs of symptoms in the **RED ZONE**



EMERGENCY

Red Zone



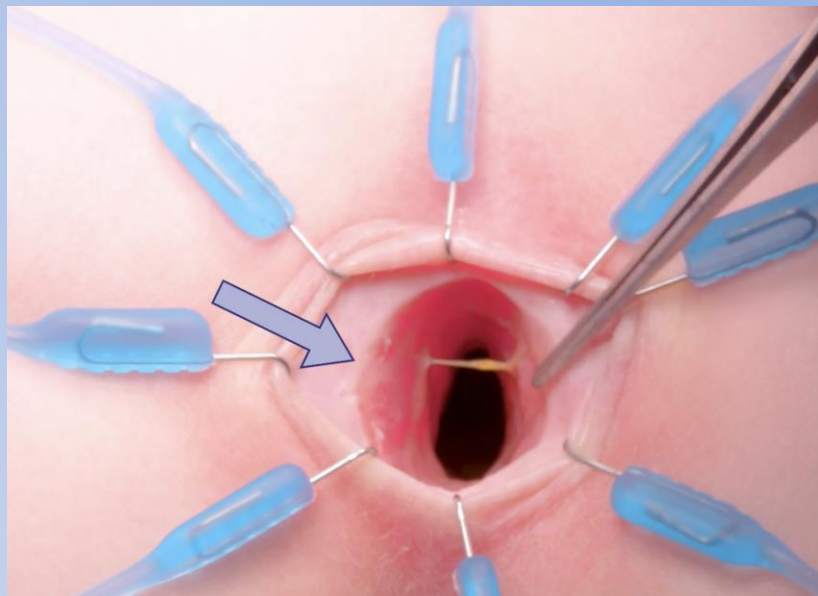
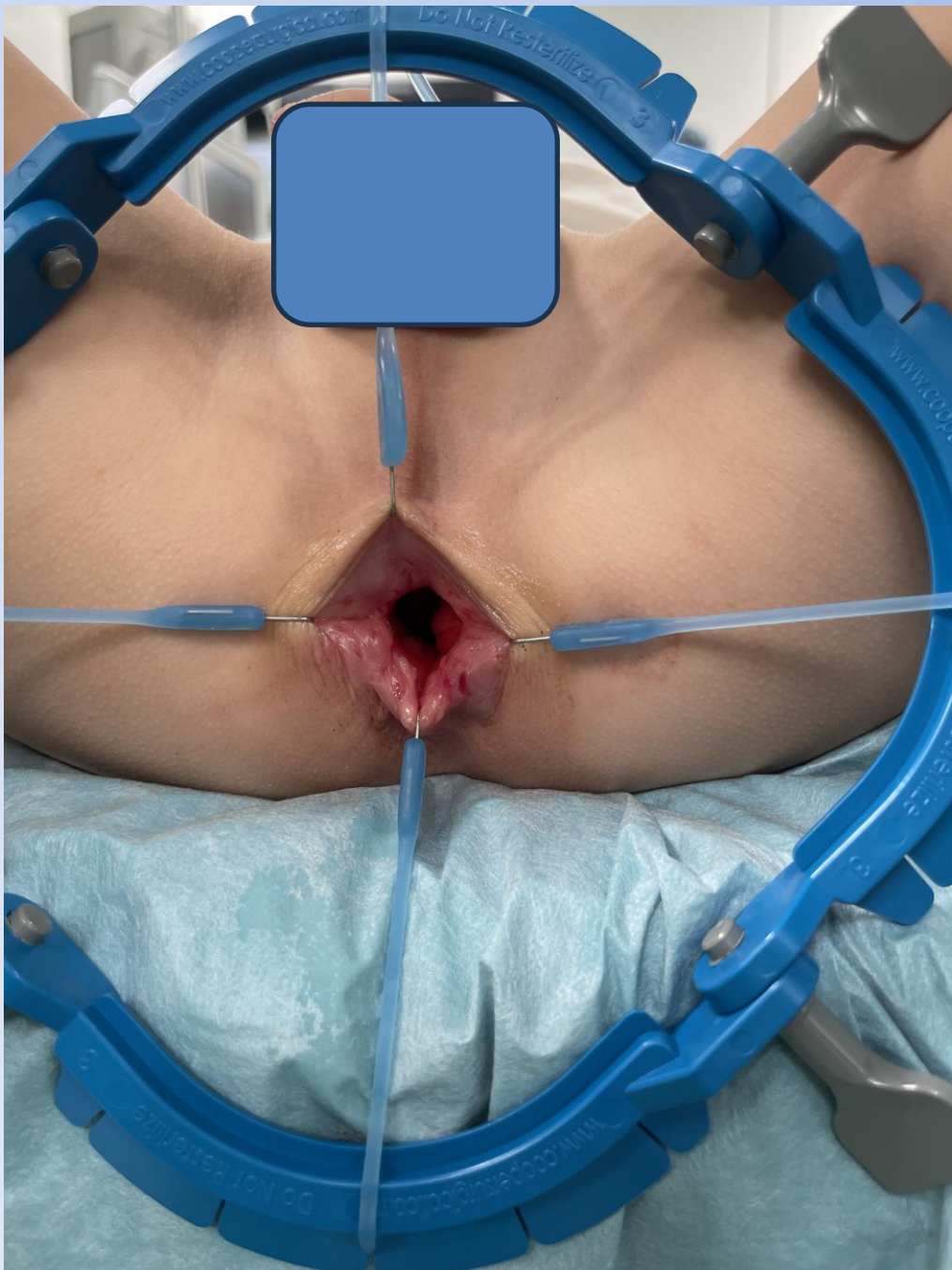
- Child not getting better with irrigations
- Very rounded, distended abdomen
- Not eating or drinking
- Not peeing the same amount
- Fussy and unable to be comforted

Actions

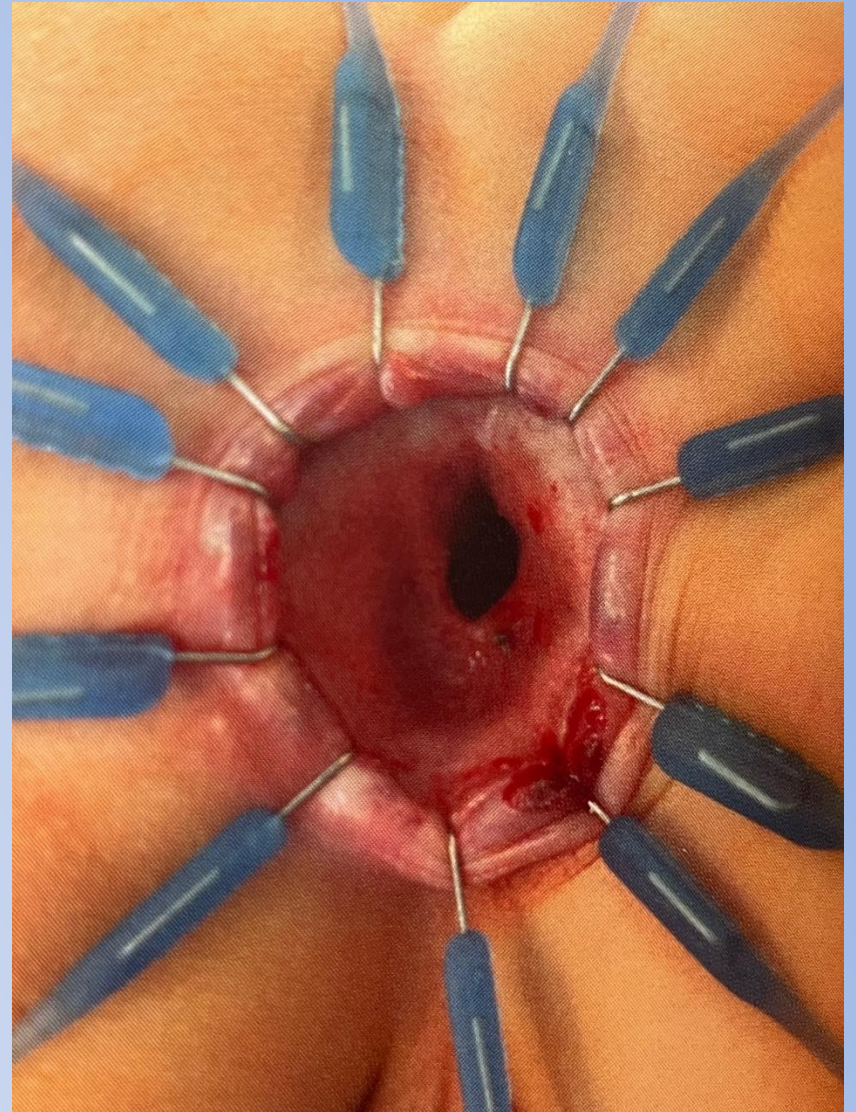
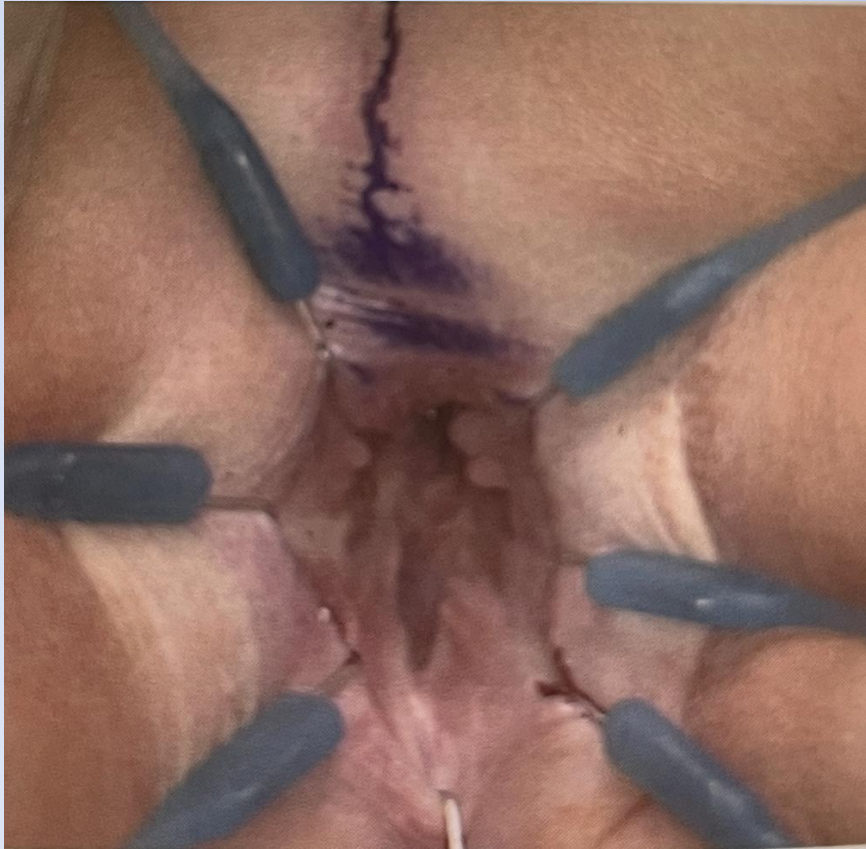
- Go to local Emergency Department or call 911
- Call xxx-xxx-xxxx right away or call the hospital operator:
 - Dial xxx-xxx-xxxx
 - Ask to page pediatric surgeon on call
- Take your Alert Card to the hospital



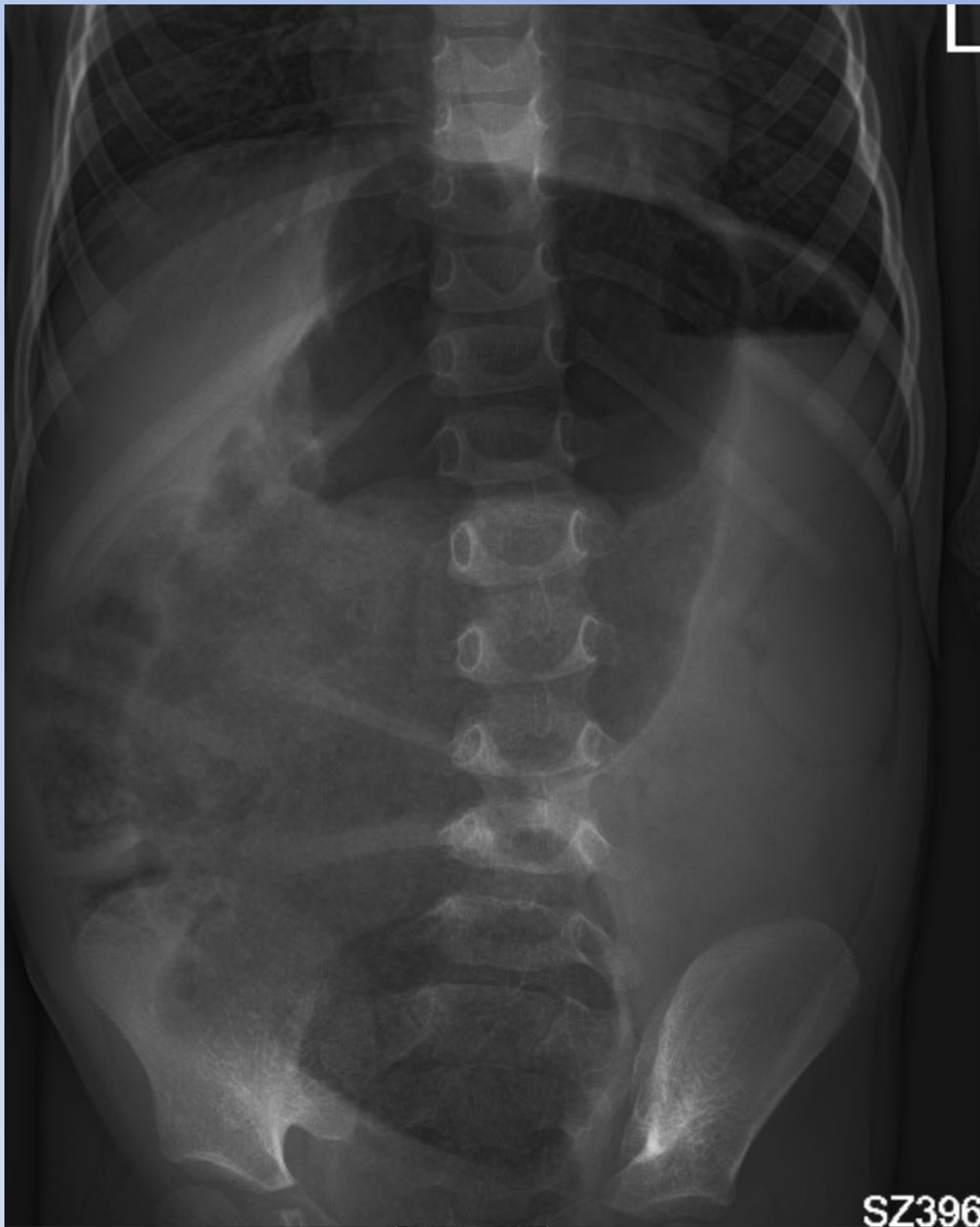
Linea dentata érintettség

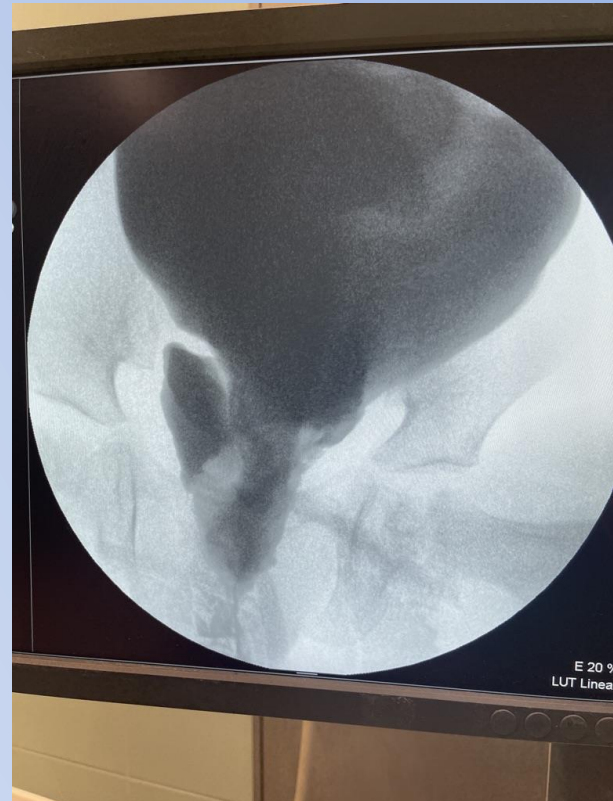
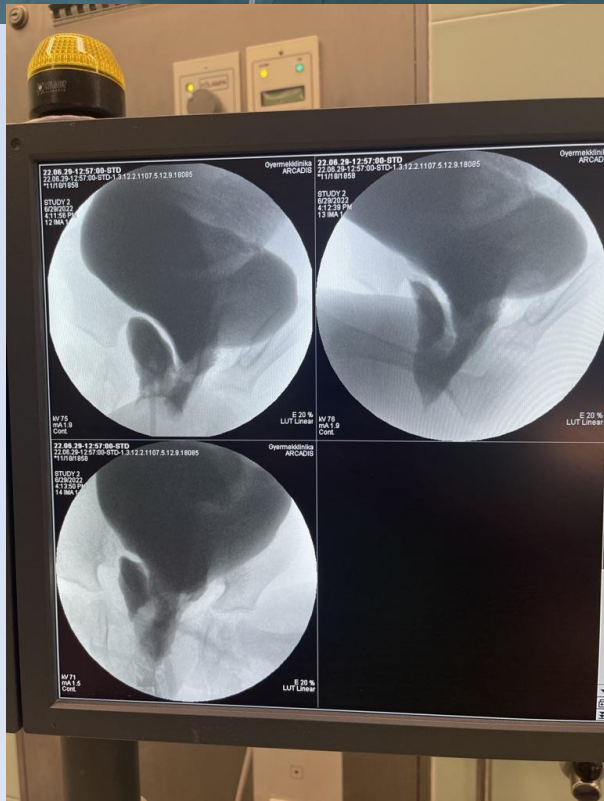


Anastomosis strictura



Obstructív tünetek





A Szövődmények kezelési lehetőségei

- Strictura tágítás
- Triamcinolon-acetoid injektálás
- Laxans kezelés
- Székelési szokások
- Bio-feedback
- BOTOX injektálás
- Myectomya posterior
- Székletürítési Tréning/Bowel management
- ACE stoma/valódi széklet inkontinencia
- Re-do műtét

Széketürítési Tréning

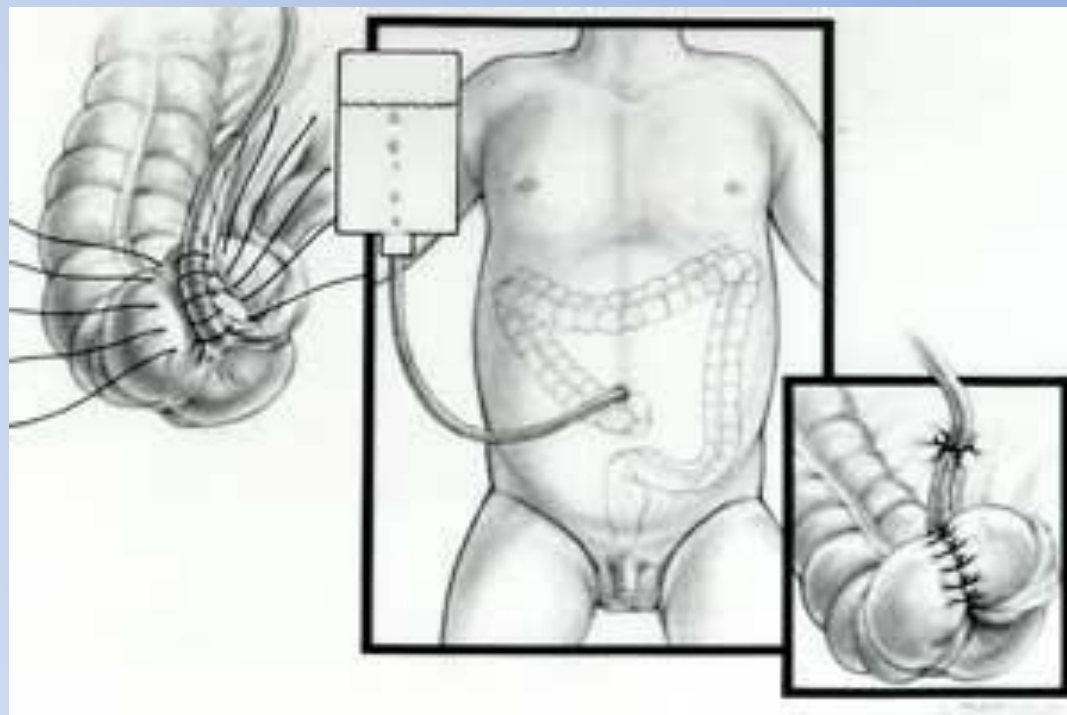
20-22 Ch-s Foley katéter



Appendicostoma- ACE (Malone)

- **Kritériumok:**

- abban az esetben, ha a gyermek tisztában van a műtét lényegével, képes a beöntés önálló kivitelezésére
- kizárólag azokban akiknél a rectálisan adott beöntés eredményes volt
- újabb korai alkalmazás ! (Tréning)





Köszönöm a figyelmet!



PTE KK
Gyermekgyógyászati
Klinika