



ΔΥΣΚΟΙΛΙΟΤΗΤΑ **στο νεογνό και μικρό βρέφος.** **Διαγνωστική προσέγγιση** **και μακροχρόνια προβλήματα**

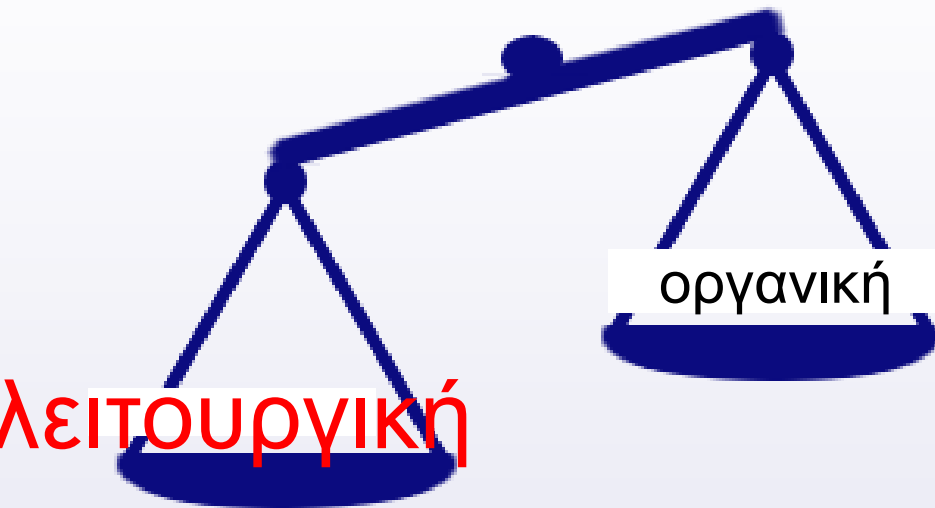
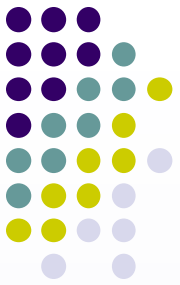
Αγακίδης Χaráλαμπος
Παιδογαστρεντερολόγος
Πανεπιστημιακός Υπότροφος
Α΄ Παιδιατρικής Κλινικής Α.Π.Θ.

11^η Μετεκπαιδευτική Ημερίδα Νεογνολογίας «Αναπνευστικά και
Γαστρεντερικά Προβλήματα Νεογνών»

Θεσσαλονίκη 20 Σεπτεμβρίου 2014

Α΄ Νεογνολογική Κλινική Α.Π.Θ και Παιδιατρική Εταιρεία Β. Ελλάδος

Δυσκοιλιότητα στην παιδική ηλικία

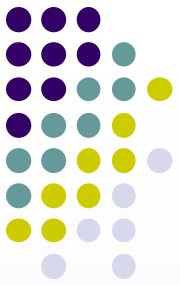


Δυσκοιλιότητα στη νεογνική ηλικία





Κριτήρια δυσκοιλιότητας κατά Ρώμη III για παιδιά έως 4 ετών

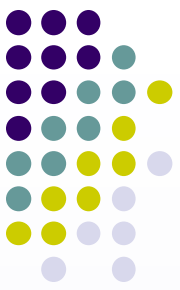


Τουλάχιστον **2** από τα παρακάτω για ≥ 1 μήνα

- ✓ ≤ 2 κενώσεις/ εβδομάδα
- ✓ ≥ 1 επεισόδιο ακράτειας/εβδομάδα
- ✓ Ιστορικό κατακράτησης κοπράνων
- ✓ Πόνος κατά την αφόδευση ή παραγωγή σκύβαλων
- ✓ Παραγωγή κοπράνων μεγάλης διαμέτρου
- ✓ Παρουσία μεγάλης κοπρανώδους μάζας



Φυσιολογική συχνότητα κενώσεων στη νεογνική και πρώτη βρεφική ηλικία



- Θηλάζοντα βρέφη
 - Από 1 κένωση ανά γεύμα έως 1 κένωση την εβδομάδα
- Για βρέφη που σιτίζονται με φόρμουλα
 - Έως 1 κένωση ανά 3 ημέρες

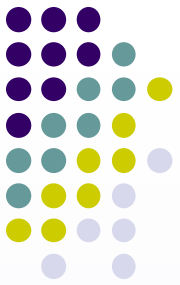
Η αποβολή σκληρών κοπράνων με ή χωρίς την πρόσμιξη αίματος ή την παρουσία ραγάδων είναι παθολογική



Δυσχεσία



- Οφείλεται πολλές φορές στην ταυτόχρονη σύσπαση τόσο των κοιλιακών τοιχωμάτων όσο και του πυελικού εδάφους
- Υποχωρεί σε μερικές εβδομάδες χωρίς ιδιαίτερη παρέμβαση

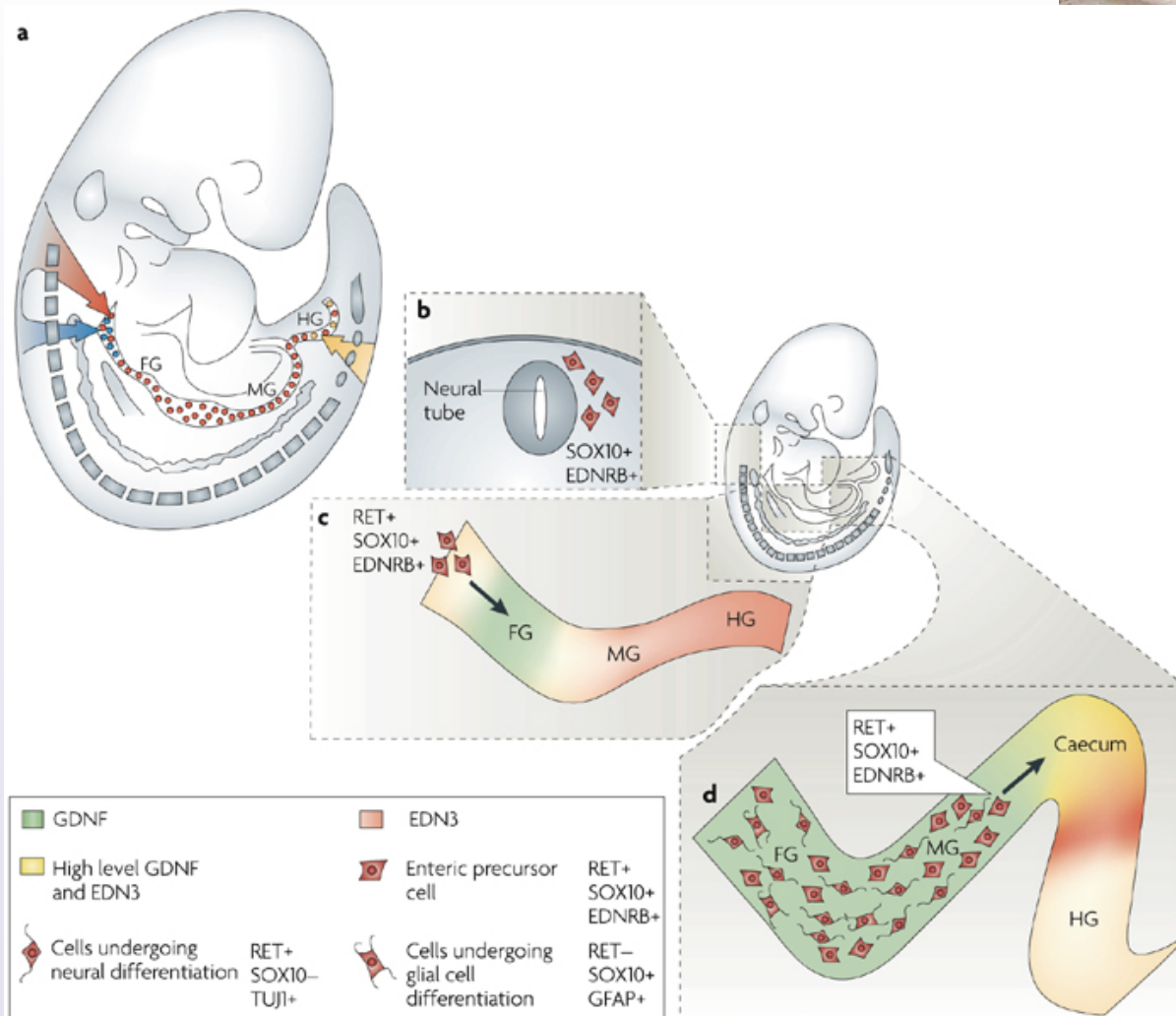


Οργανική δυσκοιλιότητα

- Νόσος Hirschsprung's
 - Ορθοπρωκτικές δυσπλασίες
(ατρησία πρωκτού, στένωση
πρωκτικού σωλήνα, πρόσθια
παρεκτόπιση πρωκτού κ.α.)
-
- Δυσραφίες NM (δισχιδής ράχη,
καθηλωμένο τελικό δεμάτιο κ.α.)
 - Κυστική ίνωση
 - Αλλεργία στο ΓΑ
 - (Υποθυρεοειδισμός)



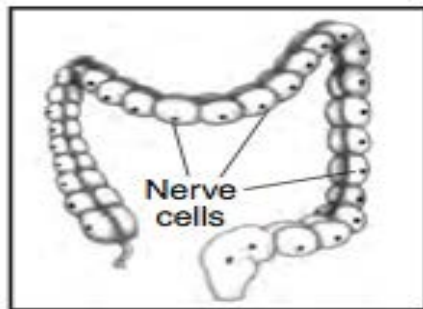
Νόσος του Hirschsprung



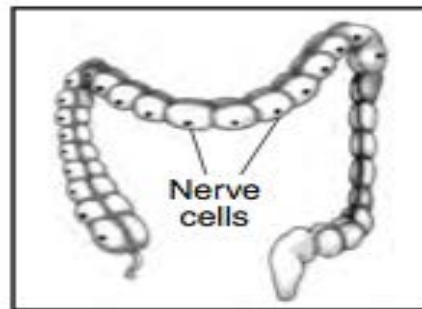


Νόσος του Hirschsprung

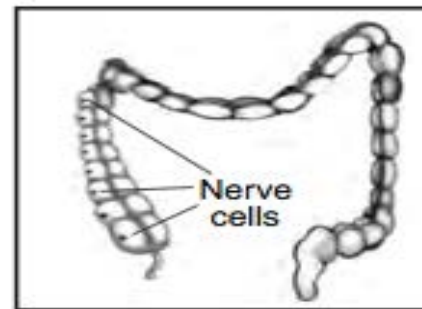
- Βλάβες μικρού μήκους (κλασική μορφή) (80%), μπορεί να εκδηλωθούν
 - πρώιμα (καθυστέρηση αποβολής μηκωνίου, διάταση κοιλιάς, έμετοι, νεκρωτική εντεροκολίτιδα, σήψη)
 - ή καθυστερημένα με δυσκοιλιότητα
- Βλάβες μεγάλου μήκους (20%) εκδηλώνονται από τα πρώτα 24ωρα ζωής



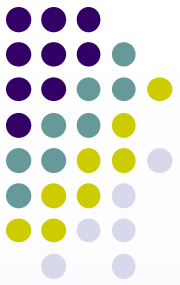
Healthy large



Short-segment HD

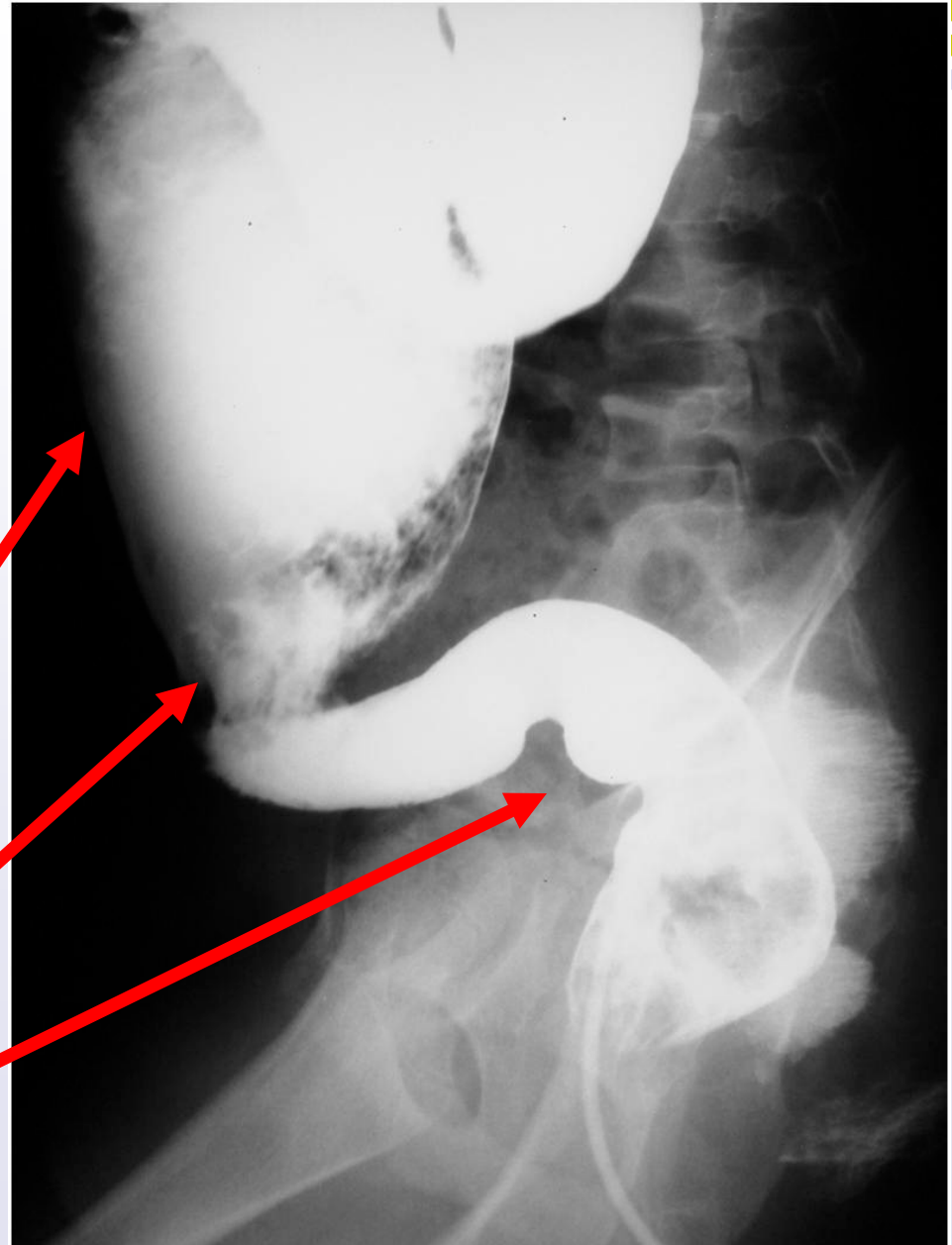
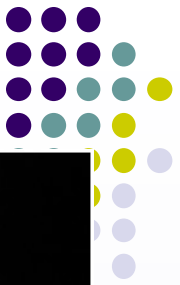


Long-segment HD

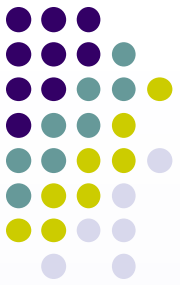


Διάγνωση ν. Hirschsprung's

- Βαριούχος υποκλυσμός
 - Μεγαλύτερη διαγνωστική ακρίβεια μετά τις 28 ημέρες ζωής. Μπορεί να είναι φυσιολογικός στη περίπτωση ολικής κολονικής προσβολής
- Μανομετρία ορθού
 - Ένα παθολογικό αποτέλεσμα χρειάζεται να επιβεβαιωθεί με βιοψία ορθού
 - Φυσιολογικό αποτέλεσμα **ΑΠΟΚΛΕΙΕΙ** την νόσο
- Διορθική βιοψία
 - 100% ειδικότητα (όταν εκτελεστεί σωστά)
 - Απουσία γαγγλίων και υπερτροφία νεύρων τα ευρήματα της νόσου



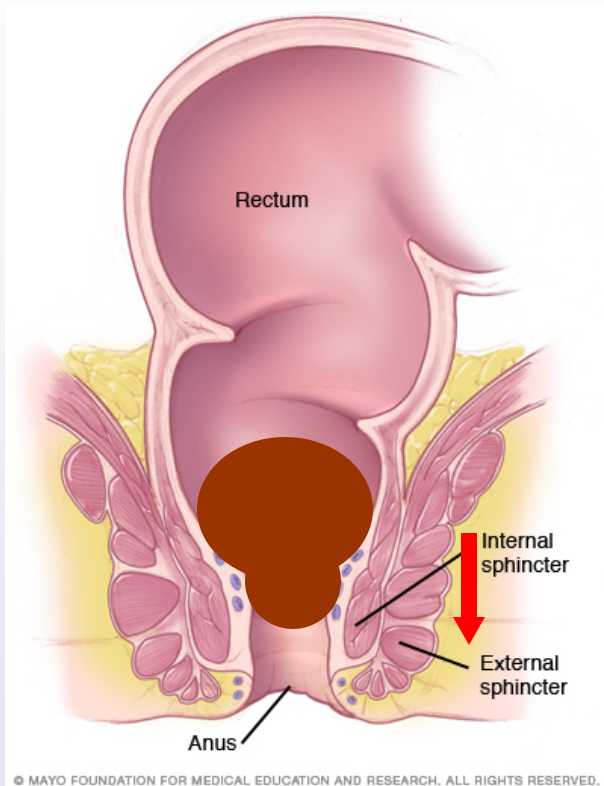
σιγμοειδές
Μεταβατική ζώνη
ορθό



Διάγνωση ν. Hirschsprung's

- Βαριούχος υποκλυσμός
 - Μεγαλύτερη διαγνωστική ακρίβεια μετά τις 28 ημέρες ζωής. Μπορεί να είναι ΨΕΥΔΩΣ φυσιολογική στην περίπτωση ολικής κολονικής προσβολής ή πρώιμης διεξαγωγής.
- Μανομετρία ορθού
 - Ένα παθολογικό αποτέλεσμα χρειάζεται να επιβεβαιωθεί με βιοψία ορθού
 - Φυσιολογικό αποτέλεσμα ΑΠΟΚΛΕΙΕΙ την πιθανότητα νόσου
- Διαορθική βιοψία
 - 100% ειδικότητα (όταν εκτελεστεί σωστά)
 - Απουσία γαγγλίων και υπερτροφία νεύρων τα ευρήματα της νόσου

Μηχανισμός αφόδευσης



Ανασταλτικό
ορθοπρωκτικό
αντανακλαστικό
(ΑΟΑ)



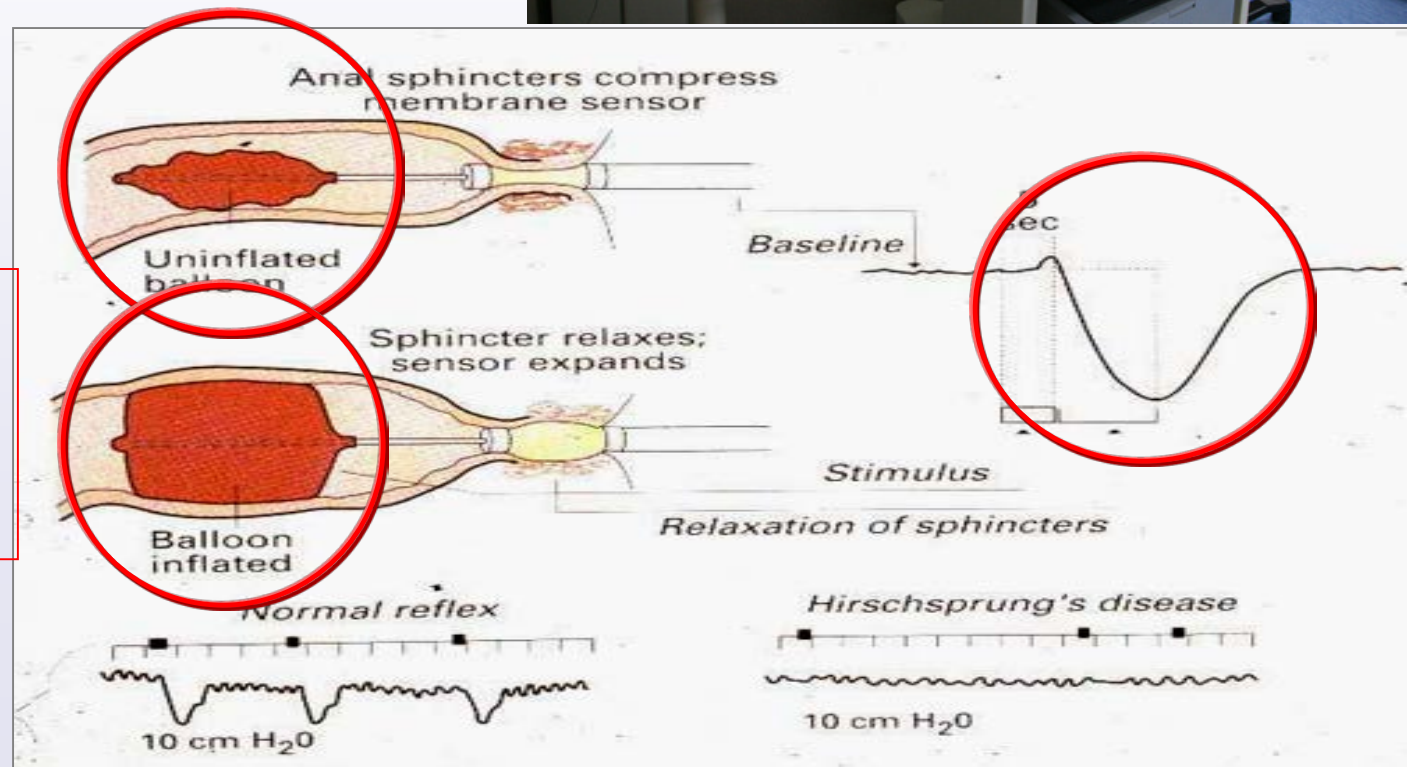
Απουσιάζει
στην ν. Hirschsprung's
και στην αχαλασία του
έσω σφιγκτήρα

Μανομετρία ορθού

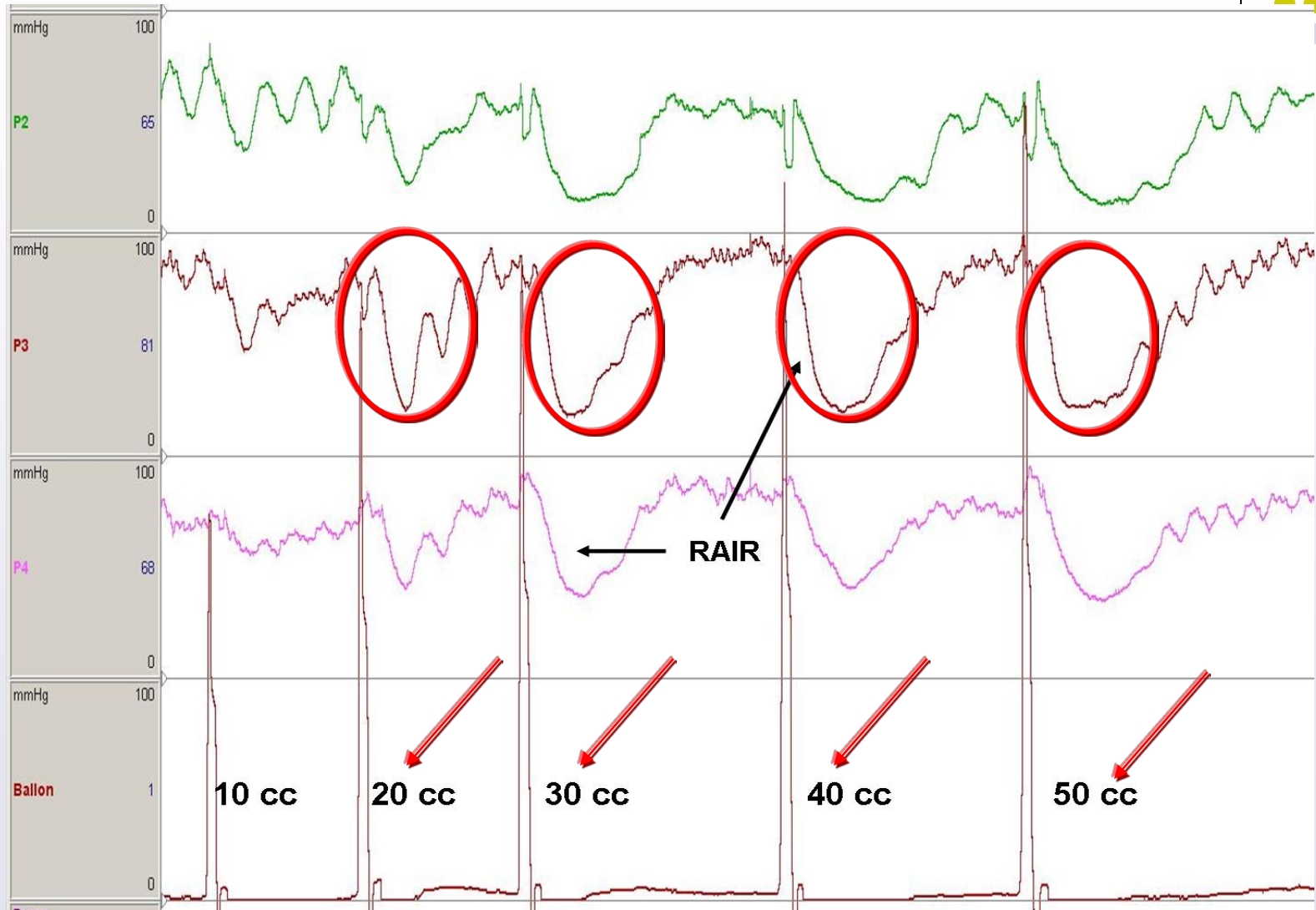
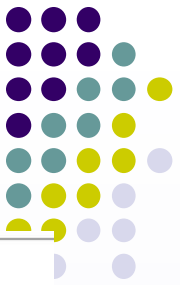
Αποσκοπεί στην έκλυση του
ανασταλτικού ορθοπρωκτικού
αντανακλαστικού



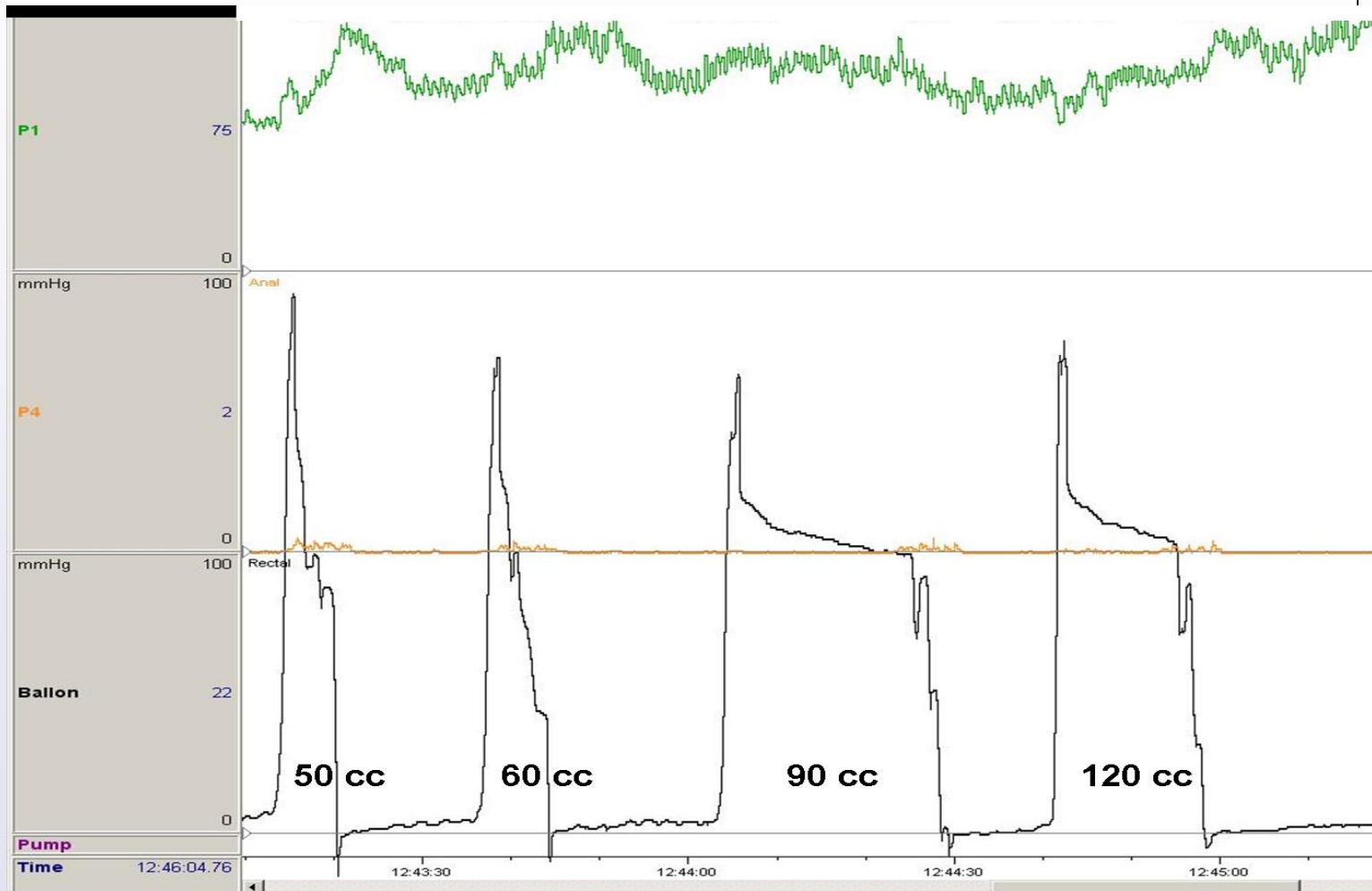
Χάλαση
σφιγκτήρα
πρωκτού

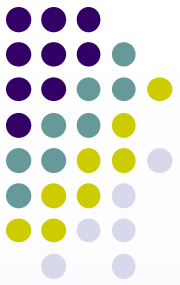


Φυσιολογική μανομετρία ορθού



Απουσία του ανασταλτικού ορθοπρωκτικού αντανακλαστικού

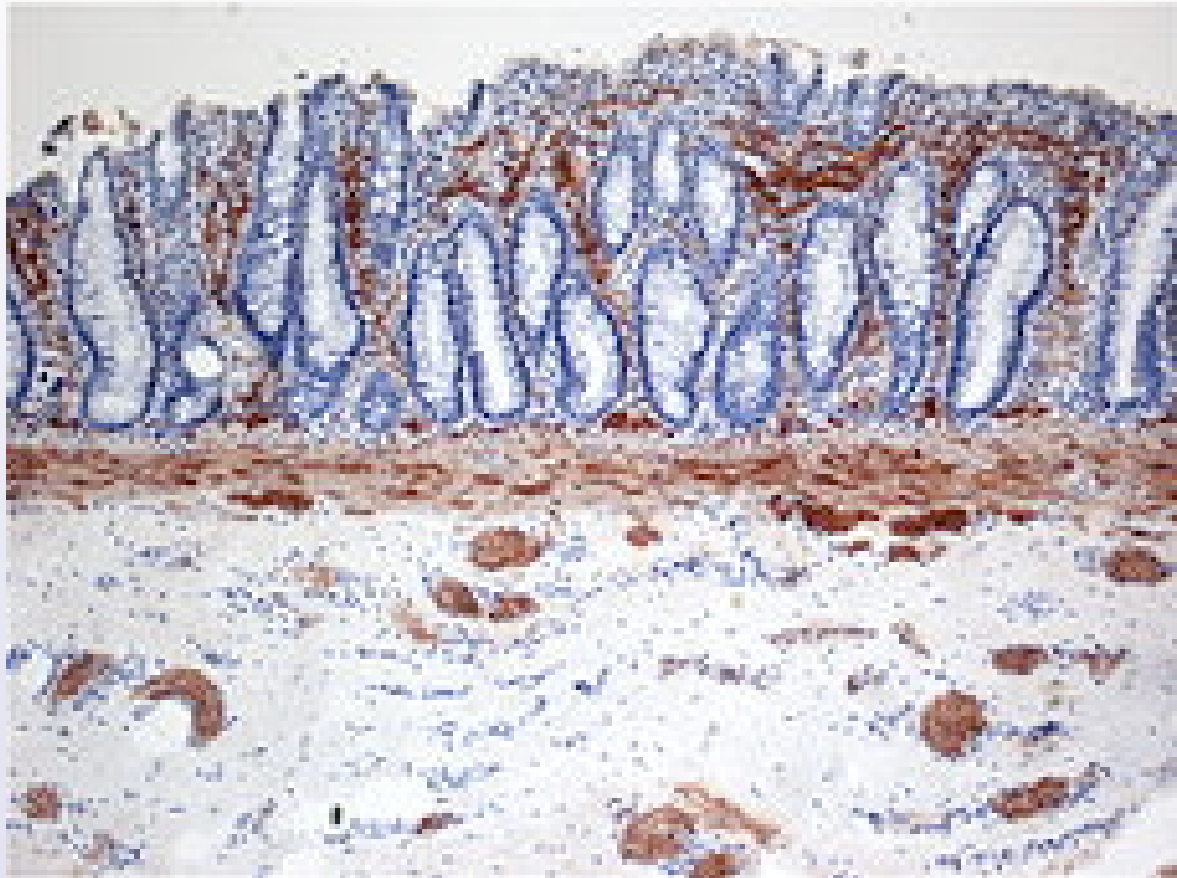
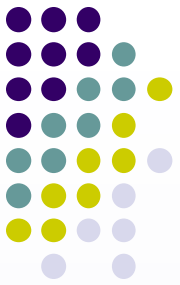




Διάγνωση v. Hirschsprung's

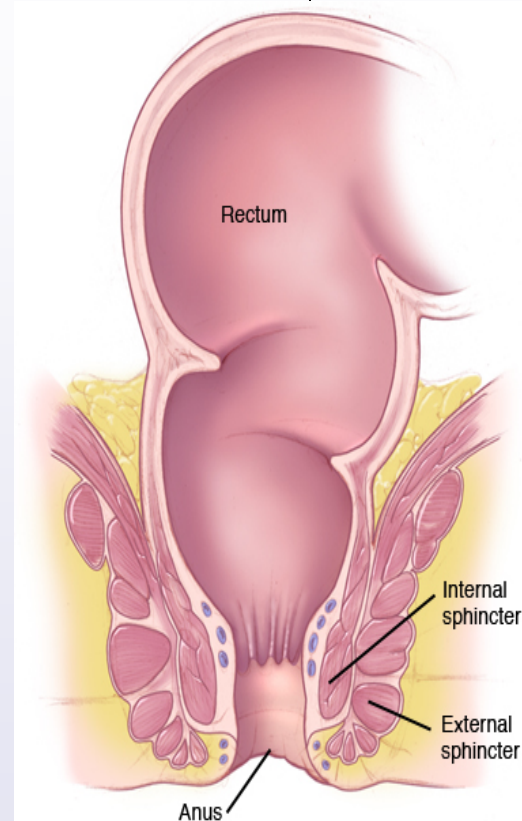
- Βαριούχος υποκλυσμός
 - Μεγαλύτερη διαγνωστική ακρίβεια μετά τις 28 ημέρες ζωής.
 - Δεν συνιστάται σαν αρχικό τεστ
 - Χρήσιμο για τον προσδιορισμό του μήκους του αγαγγλιονικού τμήματος
- Μανομετρία ορθού
 - Ένα παθολογικό αποτέλεσμα χρειάζεται να επιβεβαιωθεί με βιοψία ορθού
 - Φυσιολογικό αποτέλεσμα ΑΠΟΚΛΕΙΕΙ την πιθανότητα νόσου
- **Διορθική βιοψία**
 - **100% ειδικότητα (όταν εκτελεστεί σωστά)**
 - **Απουσία γαγγλίων και υπερτροφία νεύρων τα ευρήματα της νόσου**

Ιστολογικά ευρήματα v. Hirschsprung's



Αχαλασία πρωκτικού σφιγκτήρα

- Αδυναμία χαλάρωσης του έσω πρωκτικού σφιγκτήρα (ΕΠΣ)
- *Υποδύεται* κλινικά την βραχεία μορφή της ν. Hirschsprung
- Διάγνωση με μανομετρία ορθού
- Φυσιολογική βιοψία ορθού
- *Αντιμετώπιση:*
 - συντηρητική
 - σφιγκτηροτομή
 - έγχυση αλλαντικής τοξίνης (botox)



© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.

Ορθοπρωκτικές ανατομικές ανωμαλίες



- Κοινή εκβολή ουρογεννητικού και πρωκτικού σωλήνα (κλοάκη)
- Στένωση πρωκτικού σωλήνα
- Ατρησία πρωκτού με συρίγγιο
- Παρόμοιες κλινικές εκδηλώσεις (εμετοί, κοιλιακή διάταση, αποβολή λεπτών κοπράνων) και ακτινολογικά ευρήματα με την ν. Hirschsprung's





ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Μετά τη χειρουργική
θεραπεία τι;





Outcome of anorectal malformations and Hirschsprung's disease beyond childhood



Risto J. Rintala, MD, PhD, Mikko P. Pakarinen, MD, PhD

Seminars in Pediatric Surgery (2010) 19, 160-167

Table 1 Functional outcome in adults with high malformations

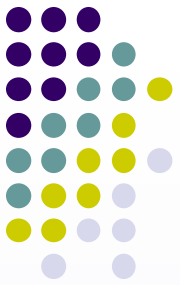
	Number	Normal	Good	Fair	Poor
Hassink et al ⁸	58	0	36%	43%	21%
Rintala et al ⁷	33	0	18%	54%	27%
Nixon et al ⁶	47	15%	62% (Good/fair)		23%
Rintala (PSARP)	69	43%	36%	9%	12% (ACE)

Table 2 Summary of prospective and controlled cross-sectional studies on outcome of bowel function in adults with Hirschsprung's disease

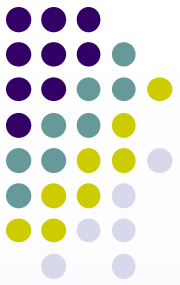
Author	Year	Study design	Surgical technique	Patients	Matched controls	Follow-up/ age (yr)	Outcome
Heikkinen et al ²	1995	Cross-sectional	>70% Duhamel	100	81	31 (15-39)	Decreased bowel function score vs matched controls
Conway et al ³⁷	2007	Prospective	Duhamel	40	—	20 (>16)	Improvement of bowel function score with time
Pakarinen et al (current)	2009	Cross-sectional	>80% Duhamel	92	53	44 (18-68)	Decreased bowel function score vs matched controls



Διαταραχές από το έντερο μετά τη χειρουργική θεραπεία



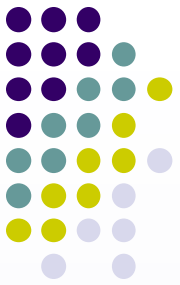
- Η δυσκοιλιότητα μπορεί να παραμείνει λόγω:
 - Αχαλασίας του έσω σφιγκτήρα (μόνιμο εύρημα)
 - Εναπομείναντος αγγαγγλιονικού τμήματος
 - Κολονικής δυσκινησίας
 - Στένωσης ορθού
- Ο κίνδυνος εντεροκολίτιδας παραμένει δια βίου
 - Πιο πιθανή τα δυο πρώτα χρόνια μετά την εγχείρηση
 - Η απουσία κενώσεων για πολλές μέρες αυξάνει τον κίνδυνο
- Συνήθως χρειάζεται μακρόχρονη αγωγή με υπακτικά



Outcome of anorectal malformations and Hirschsprung's disease beyond childhood

Risto J. Rintala, MD, PhD, Mikko P. Pakarinen, MD, PhD

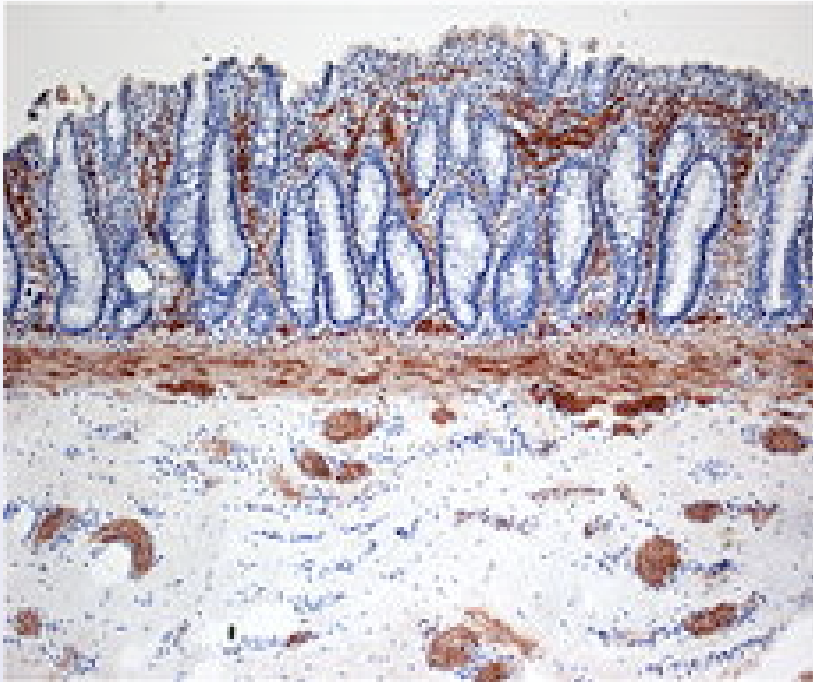
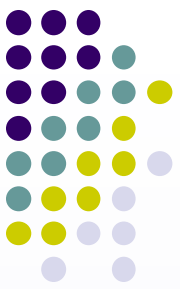
- Τα λειτουργικά και ψυχολογικά προβλήματα είναι συχνά στην παιδική ηλικία
- Συνεχίζονται μέχρι την ενήλικη ζωή σε σημαντικό ποσοστό
- Σαν ενήλικες μπορεί να υποφέρουν από ακράτεια κοπράνων και ούρων και σεξουαλική δυσλειτουργία (άνδρες και γυναίκες) με συνοδά ψυχολογικά προβλήματα.



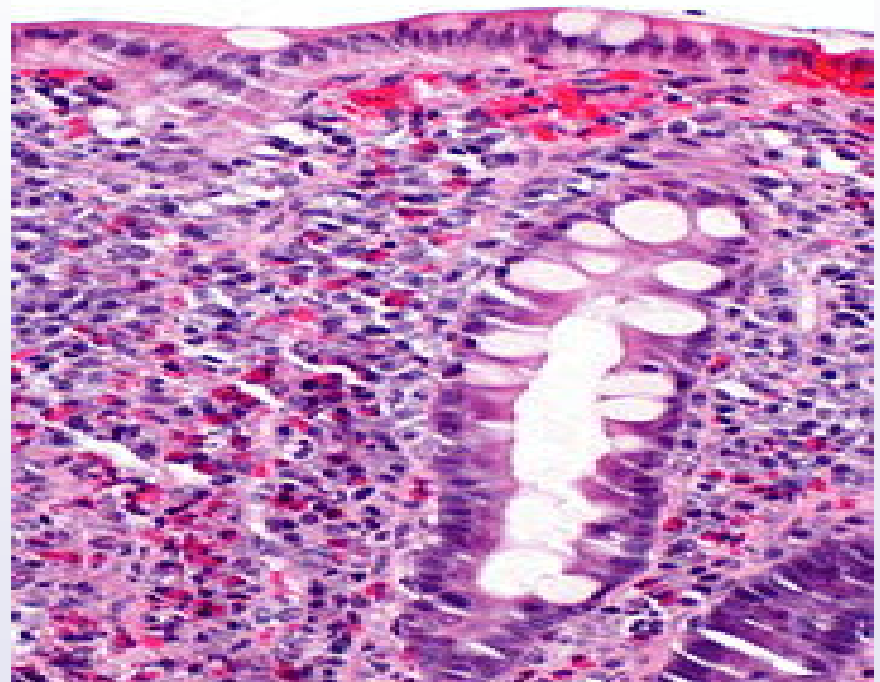
Αλλεργική πρωκτίτιδα

- Εμφανίζεται τους πρώτους 3 μήνες ζωής
- Οφείλεται στην υπερτονία των σφιγκτήρων λόγω της διήθησης τους με ηωσινόφιλα
- Μιμείται κλινικά και ακτινολογικά τη ν. του Hirschsprung's
- Μη IgE μεσολαβούμενη αλλεργία
- Τα RAST δεν έχουν καμία διαγνωστική αξία
- Θεραπεία με γάλα εκτεταμένης υδρόλυσης ή μητρική δίαιτα
- **Η δ.δ. γίνεται με βιοψία ορθού**

Παθολογοανατομική εικόνα ν. Hirschsprung & αλλεργικής πρωκτίτιδας



ν. Hirschsprung



Διήθηση με ηωσινόφιλα

Allergic proctitis and abdominal distention mimicking Hirschsprung's disease in infants

Acta Paediatr Scand 2007

Jee Hyun Lee¹, Yon Ho Choe (cyh@smc.samsung.co.kr)¹, Suk-Koo Lee², Jeong Meen Seo², Ji Hye Kim³, Yeon-Lim Suh⁴

160 βρέφη < 6 μην. με σοβαρή διάταση κοιλιάς

Table 1 Characteristics of the subjects

Diagnosis from biopsy	No. of patients	Mean age (month)	Sex (M:F)	Barium enema: transitional zone and abnormal RS index
HD	39 (37.1%)	1.4 ± 0.9	32:7*	38/39 (97.4%)
AP	7 (6.7%)	3.1 ± 1.5*	3:4	4/7 (57.1%)
IND	6 (5.7%)	2.8 ± 1.8	3:3	0 (0%)
Normal	10 (9.5%)	2.3 ± 0.8	24:29	12/53 (22.6%)
Total	62	2.1 ± 0.9	62:43	54

6,7%

Table 3 Clinical course of allergic proctitis patients

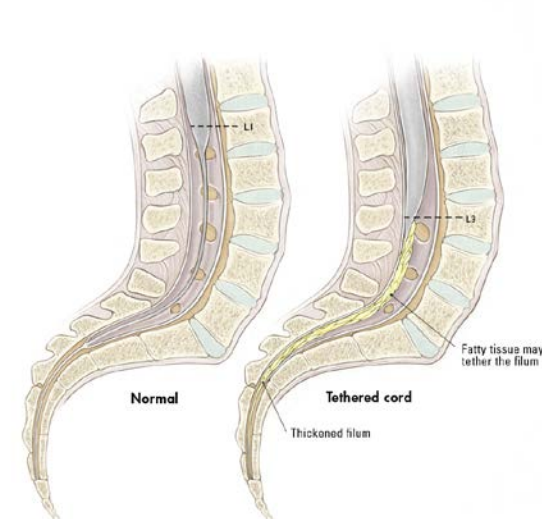
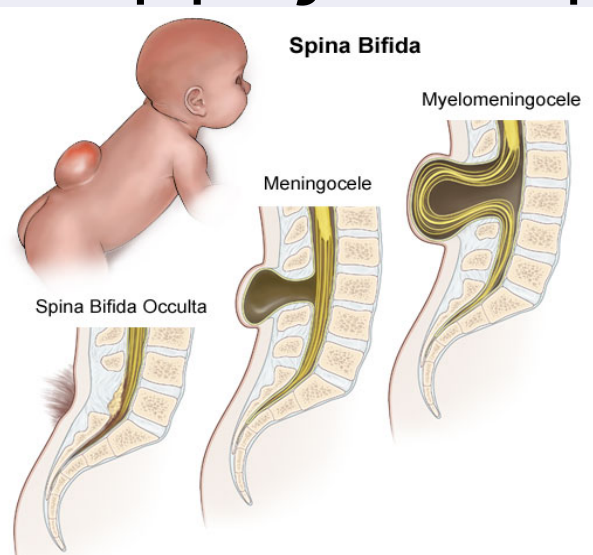
Case no.	Age	Sex	Wt. at diagnosis	Treatment	Wt. after treatment	Duration till symptom free
1	3	F	6.4 kg (75–90 P)	BMF	6.8 kg (75–90 P)	1 mo
2	2	M	4.3 kg (10–25 P)	Hydrolysate milk	8.9 kg (50–75 P)	5 mo
3	6	M	5 kg (<3 P)	Hydrolysate milk + weaning food	8.8 kg (3–10 P)	2 mo
4	2	F	3.7 kg (10–25 P)	BMF	Follow-up lost	
5	4	M	3.6 kg (<3 P)	Hydrolysate milk	8.6 kg (3–10 P)	6 mo
6	3	F	7.4 kg (75–90 P)	BMF	8.1 kg (75–90 P)	1 mo
7	2	F	3.9 kg (10–25 P)	BMF	4.4 kg (25–50 P)	1 mo

P: percentile, BMF: breast milk feeding.

Δυσραφίες

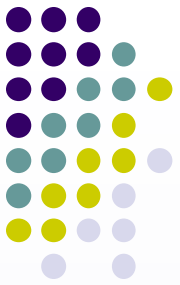


- Διαταραχή κινητικότητας του εντέρου
- Διαταραχή αισθητικότητας του ορθού
 - αδυναμία αντίληψης της παρουσίας κοπράνων στη λήκυθο
- Διαταραχή λειτουργίας των σφικτήρων

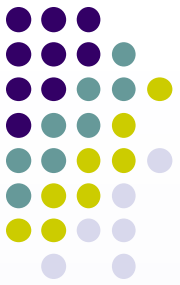




Δυσραφίες – διαγνωστικός έλεγχος



- Υπερηχογράφημα ΣΣ (εως τον 3^ο μήνα)
- MRI ΣΣ μετέπειτα
- Η μανομετρία ορθού μπορεί να θέσει ένδειξη νευροπάθειας

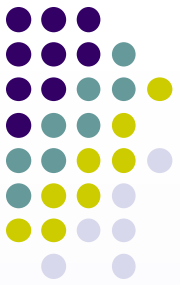


Κυστική ίνωση

- Καθυστέρηση αποβολής μηκωνίου, ειλεός από μηκόνιο
- Δυσκοιλιότητα στην παιδική ηλικία (26-47%)
 - Αυξημένο ιξώδες εντερικού περιεχομένου
 - Αργή διέλευση κοπράνων (λόγω δυσασπορρόφησης και συγκέντρωσης μεγάλης μάζας κοπράνων)
 - Ο βαθμός στεατόρροιας δεν σχετίζεται με τη σοβαρότητα της δυσκοιλιότητας
 - Η συντηρητική αντιμετώπιση είναι συνήθως αποτελεσματική
- Επεισόδια εντερικής απόφραξης σε μεγαλύτερες ηλικίες



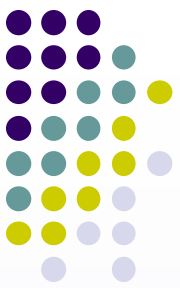
Πότε πρέπει να ανησυχήσει ο παιδίατρος για οργανική δυσκοιλιότητα



- Έναρξη δυσκοιλιότητας τον 1^ο μήνα ζωής
- Κόπρανα μικρής διαμέτρου
- Αίμα στα κόπρανα με απουσία ραγάδων
- Καθυστέρηση της ανάπτυξης
- Κοιλιακή διάταση
- Πυρετός
- Κλινικά ευρήματα συμβατά με ορθοπρωκτικές δυσπλασίες και δυσραφίες



Ευρήματα που συνηγορούν υπέρ ορθοπρωκτικής ανατομικής ανωμαλίας ή δυσραφίας



- Perianal Examination

- **Ελαττωμένες ή παθολογικές πτυχώσεις του πρωκτου**
- Προσθια ή πλαγια παρεκτοπιση του πρωκτου
- Παθολογική δακτυλική εξέταση (τόνος, διάμετρος)
- απουσία πρωκτικού αντανakλαστικού
- Βοθρία και θυσανοι τριχών της ΣΣ, επίπεδοι γλουτοί
- Παθολογική νευρολογική εξέταση κάτω άκρων





Ευρήματα που συνηγορούν υπέρ ορθοπρωκτικής ανατομικής ανωμαλίας ή δυσραφίας



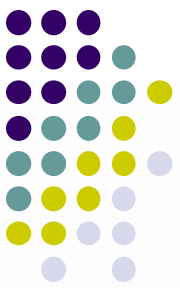
- Perianal Examination

- Ελαττωμενες ή παθολογικές πτυχώσεις του πρωκτου
- Προσθια ή πλαγια παρεκτοπιση του πρωκτου
- Παθολογική δακτυλική εξέταση (τόνος, διάμετρος)
- απουσία πρωκτικού αντανakλαστικού ή του αντανakλαστικού του κρεμαστήρα
- Βοθρία και θυσανοι τριχών της ΣΣ, επίπεδοι γλουτοί
- Παθολογική νευρολογική



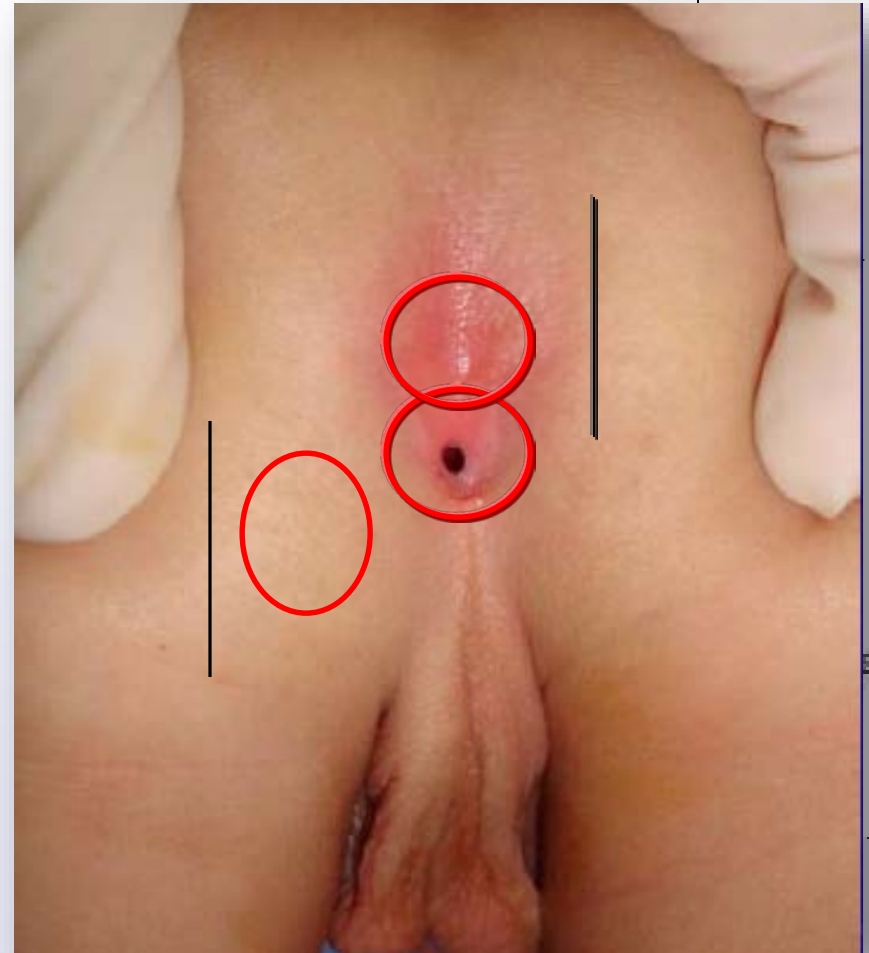


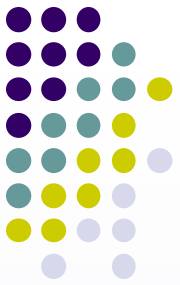
Ευρήματα που συνηγορούν υπέρ ορθοπρωκτικής ανατομικής ανωμαλίας ή δυσραφίας



- Perianal Examination

- Προσθια ή πλαγια παρεκτοπιση του πρωκτου
- Ελαττωμενες ή παθολογικές πτυχώσεις του πρωκτου
- Παθολογική δακτυλική εξέταση (τόνος, διάμετρος)
- **απουσία πρωκτικού αντανακλαστικού**
- Βοθρία και θυσανοι τριχών της ΣΣ, επίπεδοι γλουτοί
- Παθολογική νευρολογική εξέταση κάτω άκρων

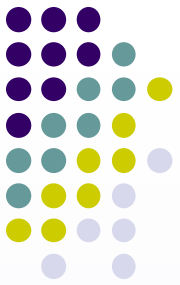




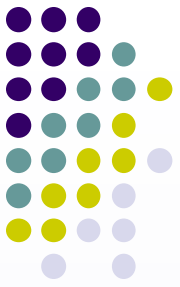
Συμπεράσματα

- Έναρξη δυσκοιλιότητας τον 1^ο μήνα ζωής είναι συνήθως οργανικής αιτιολογίας
- Η HD & ορθοπρωκτικές ανατομ. ανωμαλίες αποτελούν τις συχνότερες αιτίες
- Η καλή κλινική εξέταση και η διάβαση είναι σημαντικές αλλά όχι επαρκείς για τη Δ.Δ.

Συμπεράσματα



- Η μανομετρία ορθού αποτελεί πολύ χρήσιμη διαγνωστική μέθοδο
- Η βιοψία ορθού αποτελεί “gold standard” για τη διάγνωση της HD
- Μετά τη χειρουργική αποκατάσταση, μπορεί να παραμένουν μακροχρόνια προβλήματα



ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ
ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ