

HIRSHSPRUNG

○ معرفی نوزاد مشکوک به بیماری

○ هیپر شیر ونگ

○ دکتر لطفی . فوق تخصص نوزادان

○ مرداد ۱۴۰۱



معرفی کیس :

شکایت اصلی Cc : استفراغ و دیستانسیون شکم

بیماری فعلی :

بیمار نوزاد پسر ترم متولد 27 خرداد 1401 است که با GA: 37+5 از مادری PG به روش C/S و با آپگار 8/9 متولدشده . در بدو تولد اقدامات اولیه احیا انجام و تحویل مادر شده .

در نزد مادر دچار استفراغ مکرر و دیستانسیون شکم شده که چند مرتبه رخ داده.

در بررسی اولیه نوزاد sepsis w/u شده و تحت سرم تراپی و آنتی بیوتیک تراپی شده . شک ابتدایی سپسیس و یا HPS بوده که توصیه به سونو و سپس Upper GI series شده

اقدامات انجام شده

- سونو شکم از نظر HPS: به دلیل NPO بودن و خالی بودن معده ، امکان انجام سونو شکم مقدور نیست و Upper GI Series توصیه شده
-
- مشاوره گوارش
- مشاوره جراحی
- با شک به بالین نوزاد و گرافیهای انجام شده : انسداد مجاری گوارش (دیستال) مطرح شده .
- گرافی توراکوآبdomن + گرافی باریوم انما انجام شد .
- **گرافی شکم :**
- پر هوایی و اتساع خفیف لوپهای کولون مشهود است . بیشترین دیامتر کولون در قسمت سکوم به میزان 34mm رویت شد. به دلیل اینکه رکتوم در گرافی موجود رویت نشد، بررسی هوا در رکتوم مقدور نبود



باريوم انما :

○ 3cm دیستال رکتوم باریک همراه با نامنظمی جداری بود و پروگزیمال آن مختصر دیلاته به میزان حداکثر 23 mm.

○ با توجه به اینکه نسبت رکتوم به سیگموئید کمتر از یک می باشد احتمال هیرشپرونگ مطرح است .

○ با توجه به اینکه قسمت باریک شدگی تقریبا 3 cm دیستال رکتوم است احتمال ultra short segment Hirschsprung مطرح شد

○ مشاوره جراحی:

○ انجام بیوپسی از مخاط رکتوم نوزاد که پانچ بیوپسی انجام شد



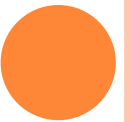
○ آزمایشات :

CBC: nl ○

CRP: neg ○

Biochemistry : nl ○






Web Workstation × MedalPACS Web Workstation × MedalWeb

8.100.94/MedalWeb/Process.aspx?SK=ZgdrfF26WGo=


n access the Internet. Open network login page

ZADI PARASTOO
1698
M

Amir Kabir H
140
18



55
kness:
n: 38.12 %%



1

Medal P
Electronic Eng. Co. LTD



Access the internet.

Open network login page

ZADI PARASTO

98

Amir Kabir H

1401

11

L

55

Thickness:

40.41 %



1

Medal P

Electronic Eng. Co. LTD



بیمارستان امیر کبیر اراک
شماره ۱۶۴۵ طبقه ۱۳

b Workstation

MedalWeb

0.94/MedalWeb/Process.aspx?SK=97V1roiapV0=

ess the Internet.

Open network login page

NOI FAR NOZAD

Amir Kabir Hospital

1401/04/01

20:43:14

78 %%



بیمارستان امیر کبیر اراک
شماره ۱۶۴۵ طبقه ۱۳

station

MedalWeb

MedalWeb/Process.aspx?SK=gCQbeSeRgsA=

Internet.

Open network login page

R NOZAD

Amir Kabir Hospital
1401/04/01
20:44:13

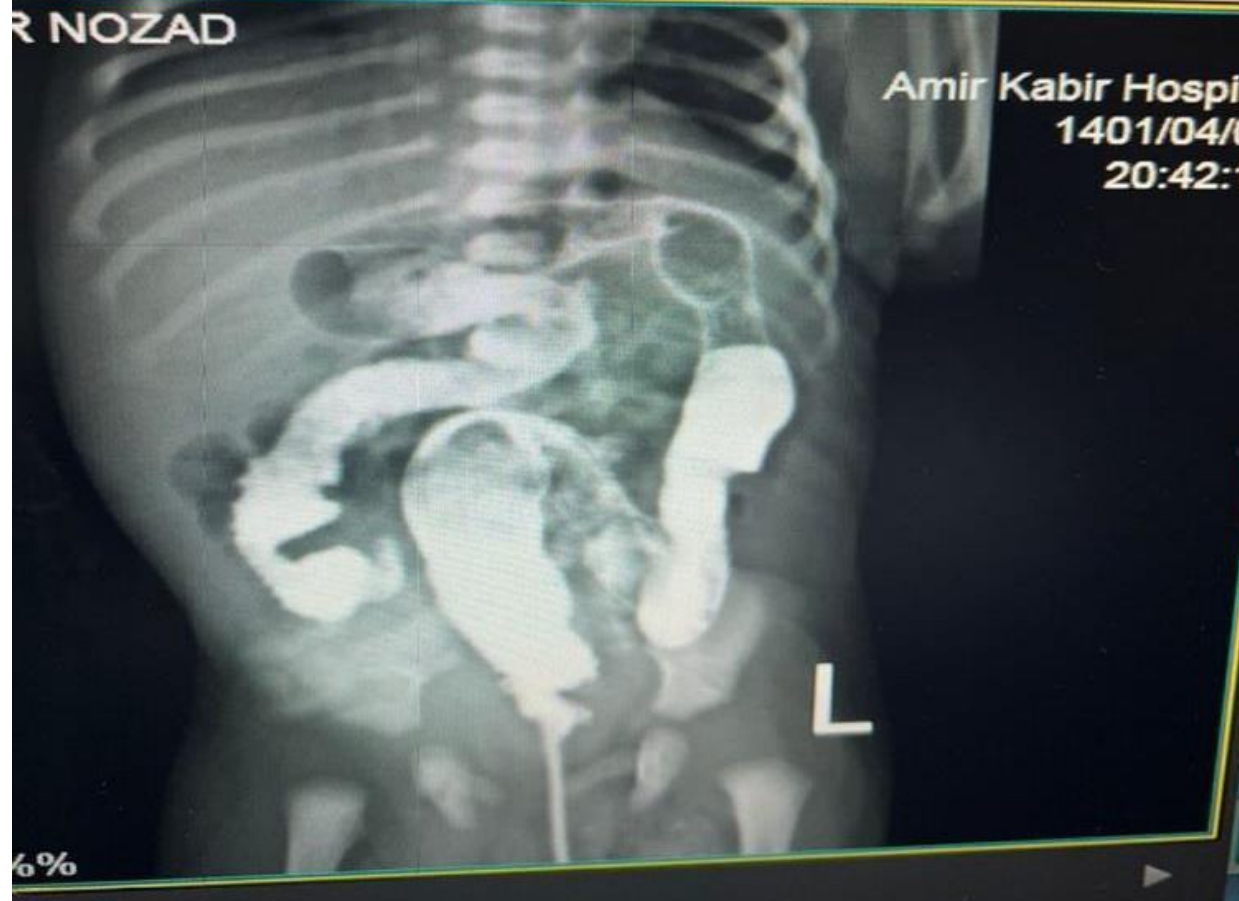


Internet.

Open network login page

R NOZAD

Amir Kabir Hospital
1401/04/0
20:42:1





Internet.

Open network login page

ARASTO

Am

L

%%



internet. Open network login page

ARASTO



Mehrad Pathology Lab
دفتر مرکزی تهران، پلاک ۱۳۱، خیابان ولیعصر

WWW.MehradLab.com MehradLab ☎ +98-21-33210829
 MehradLab@Gmail.com MehradLab ☎ +98-21-33210829

شماره پذیرش: ۰۴-۱۷۳ تاریخ پذیرش: ۱۴۰۱/۰۴/۰۲ تاریخ جزایدهی: ۱۴۰۱/۰۴/۱۴ پزشک معالج: جناب آقای دکتر احسان رحیمی
 نام مراجعه کننده: نوزاد نوزاد پیرسو ایرونی سن: ۲ روز: شماره بالولوژی: P-01-212
 کد ملی: ۵۷۱۰۱۳۶۵۹۵

Gross:

Received in formalin consists of two tiny pieces of gray soft tissue together measuring 0,4x0,2x0,1 cm .

Summary of sections : 2 /1 Submitted : Totally.

Microscopic:

Sections reveal rectal mucosa with small scattered areas of superficial erosion and RBCs exocytosis through the epithelium. Severe congestion and foci of hemorrhage are seen in the subepithelial lamina propria. Moderate PMNs and lymphocytes infiltration is seen in the submucosa around the dilated lymphatic and blood vessels.

No distinct ganglion cells seen in the submucosa and the submucosa never hypertrophy can not evaluated in this specimen.

Diagnosis:

Rectal mucosa, biopsy:

-Highly suspicious for hirschprung disease.

Comment: Dear colleague evaluation for ganglion cells show no identifiable evidence because the specimen is destroyed and shows artifacual change in the processing stage, so, for definit diagnosis another rebiopsies is recommended.

Pathologist Name- sign: F. Sarmadi M. D

دکتر فاطمه سارمادی
 متخصص
 آناتومی پاتولوژی و سیتوپاتولوژی
 ن. ۳۱۷۸۵

جواب بیوپسی :



ISO 9001 : 2008 , Certified by NACI
ISO 10004 : 2012 , ISO 10002 : 2014
www.nobellab.ir

http://result.nobellab.com/ResultPrint.aspx?Id=1401046850
آزمایشگاه پاتوبیولوژی نوبل
اصفهان سه راه حکیم نظامی
تلفن : ۳۶۲۵۸۳۵۴ - ۳۶۲۸۱۸۲۵

شماره پذیرش : ۰۴-۶۸۵۰۲ تاریخ پذیرش : ۱۴۰۱/۰۴/۱۴ شماره پذیرش ارسالی : ۱۷۷
نام مراجعه کننده : خانم پرستو ایزدی سن : ۱ سال ارسالی از : آزمایشگاه مهرداد اراک پاتولوژی ۱۴۳

Specimen: The sample submitted for review and second opinion consists of 1 paraffin block labeled as # 212 from Arak, Mahrad pathobiology lab.

IHC Markers: Results of Immunohistochemical staining is as follow:

Calretinin: Immunoreactive in mucosal Nerve and Negative in submucosa

➤.....**DX: Rectal Biopsy:**

- No identifiable ganglion cells in submucosal area
- Calretinin immunoreactive mucosal nerve

Note: For definite diagnosis biopsy from mucularis propria is advised.

Checked By : dr.saber

With regards:Dr.Diana Taheri-Dr.Elahe Saberi-Dr.Zahra Pournaghshband-Dr.Ali Ajami

Note: Sample Accuracy & Patients Identity Is Your Laboratory Responsibility



هیرشپرونگ :

- بیماری هیرشپرونگ شایعترین علت انسداد روده در نوزادان است .
- این بیماری (آگانگلیوز مادرزادی روده) نتیجه وقفه در مسیر تکامل جنینی سیستم عصبی میانتریک است .
- شیوع : حدود 1 در 5000 تولد زنده با شیوع بیشتر در جنس مذکر
- بیماری هیرشپرونگ توتال کولون در 8% موارد
- بیش از 75% موارد گرفتاری در منطقه در بخش رکتوسیگموئید است



ناهنجاریهای همراه

○ 1- سندروم داون :

○ شایعترین ناهنجاری همراه است : در 8 تا 16%

○ تقریبا در 5% بیماران سندروم داون به هیرشپروننگ مبتلا هستند.

○ سابقه خانوادگی مهم است .



○ 2- تومورهای با منشأ ستیغ عصبی :

○ نوروبلاستوم ، گانگلیونوروبلاستوم و گانگلیونوروم

○ 3- سندروم هیپوونتیلیاسیون مادرزادی مرکزی



علائم :

- تقریباً در 90-80% در دوره نوزادی باانسداد کامل تظاهر دارند.
- علائم انسداد: اتساع شکم ، استفراغ و عدم دفع مکونیوم.
- در 95% نوزادان ترم طی 24 ساعت اول دفع مکونیوم دارند
- در معاینه فیزیکی : شکم متسع و نرم دارد که در معاینه مقعدی منجر به دفع انفجاری مدفوع می گردد.



تشخیص :

○ گرافی کمتر است در 80% موارد تشخیصی است .

○

○ یافته ها :

○ رکتوم با قطری کوچکتر از کولون سیگموئید ، یک منطقه ترانزیشنال (انتقالی) و قطر طبیعی کولون در اکثر طول آن

○ +

○ ناتوانی در تخلیه کامل ماده حاجب در کلیشه تاخیری بعد از 24 ساعت

○



○ اگر تشخیص بیماری هیرشپرونگ مد نظر باشد انمای حاجب در همه گروه‌های سنی با روده ای که آماده نشده انجام می شود.

○ تشخیص قطعی :

○ مشاهده آگانگلیوز و هیپرتروفی تنه های عصبی در نمونه بیوپسی

○ در نوزادان نمونه کافی بیوپسی را اغلب می توان با روش ساکشن تهیه کرد.



عوارض

- انتروکولیت : همراه هیرشپرونگ در 10% بیماران دیده می شود .
- بعد از دوره نوزادی شیوعش بیشتر میشود .
- علایم : اتساع شکم ، تب ، استفراغ ، اسهال یا مدفوع اسهالی انفجاری
- درمان : رفع فشار رکتوم + شستشو با سالین گرم + احیای مایعات و تجویز آنتی بیوتیک وسیع الطیف



درمان

○ درمان هیرشپرونگ : رفع فشار و عمل جراحی است .

○ عوارض جراحی :

○ 1- تشکیل تنگی یک یافته شایعی است . و این بیماران باید در سال اول پیگیری شوند.

○ در صورت مشاهده هر گونه تنگی ، برنامه دیلاتاسیون کامل باید انجام شود.که عارضه ای ندارد.



○ 2- ممکن است قطعه آگانگلیونیک حفظ شده و لذا باعث بیوست مزمن بعد از عمل گردد.

○ 3- آشالازی اسفکتر مقعدی

○ تقریبا 90% بیماران در نهایت عملکرد طبیعی یا تقریبا طبیعی پیدا می کنند.



