

**Dificultăți de diagnostic și tratament în megacolonul congenital - forma aproape completă**

L. Topor, A. Ulici, D. Mălureanu, I. Stoica, A. Moga

Pediatric Surgery Department, "Grigore Alexandrescu" Clinical Emergency Hospital for Children, Bucharest, Romania

**Rezumat**

Forma aproape completă de aganglionoză intestinală este rar întâlnită în cadrul pacienților diagnosticați cu boală Hirschsprung și până în urmă cu câțiva ani era considerată fatală. Stabilirea diagnosticului corect s-a dovedit a fi dificilă, întrucât semnele clinice și radiologice nu sunt patognomonice. Obstrucția intestinală cronică și dependența de nutriție parenterală totală pe termen lung se asociază cu o rată crescută a mortalității în cazul acestor pacienți. Cu toate că nu există un consens cu privire la metoda ideală pentru cura chirurgicală a acestei patologii, pacienții beneficiază de tehnici precum coborârea intestinului cu inervație normală sau chiar transplantul de intestin. Vă prezentăm cazul unui nou-născut de sex feminin care a fost transferat în clinica noastră pentru distensie abdominală și vărsături biliofecaloide, cu suspiciune de malformație de tub digestiv, la care diagnosticul de aganglionoză formă aproape completă s-a stabilit cu dificultate. S-a intervenit chirurgical, practicându-se intervenții seriate și alegându-se ca tehnică de alungire a intestinului metoda miotomie-miectomie extinsă (descrisă de Ziegler), cu evoluția postoperatorie imediată favorabilă. Pacienta dezvoltă însă un episod septic și, în ciuda tratamentului medicamentos conform antibiogrammei, starea ei se deteriorează, decesul înregistrându-se la 77 de zile de la momentul internării.

**Cuvinte cheie:** Hirschsprung, aganglionoză totală, miotomie-miectomie, nutriție parenterală totală

Corresponding author: Laura Topor, MD

"Grigore Alexandrescu" Clinical Emergency Hospital for Children, Bucharest

Vaporul lui Assan Street, No. 4, Romania

E-mail: lauratopor@yahoo.com