

Mục tiêu

- Biết hỏi bệnh sử một trẻ có triệu chứng khó đi tiêu
- Biết cách thăm khám một trẻ khó đi tiêu
- Vận dụng bệnh sử và kết quả thăm khám để biện luận và chẩn đoán được bệnh Hirschsprung
- Biết đề nghị và đọc các xét nghiệm trong chẩn đoán bệnh Hirschsprung
- Biết cách xử trí ban đầu đối với trẻ bị bệnh Hirschsprung chưa biến chứng
- Nhận được các biến chứng của bệnh Hirschsprung và hướng điều trị
- Trình bày được hướng điều trị ngoại khoa đối với trẻ bị bệnh Hirschsprung



Bệnh sử

- Tính chất đi tiêu phân su: thời điểm đi tiêu phân su lần đầu tiên sau sinh, lượng phân và cách xử trí tháo phân
- Tình trạng đi tiêu sau đó: số lần đi tiêu/ ngày, tính chất phân (mật độ, thể tích, lượng, màu sắc, mùi), són phân
- Triệu chứng kèm theo: sốt, nôn ói, bú ít, trương bụng, chậm tăng cân
- Những lần viêm ruột trước đây
- Đã được chẩn đoán và điều trị? Đáp ứng với điều trị



Bệnh sử

Lần nhập viện này:

- Dấu hiệu nguy hiểm toàn thân
- Sốt, nôn ói (số lần, lượng, màu sắc), bú ít, trương bụng, tiêu
- Tình trạng đi tiêu: số lần đi tiêu/ ngày, tính chất phân (mật độ, thể tích, lượng, màu sắc, mùi)



Tiền căn

- Tiền căn sản khoa
- Phát triển tâm thần-vận động
- Sử dụng thuốc
- Tiền căn bệnh nội khoa: suy giáp, bại não, HC Down, rối loạn đông máu, dị ứng thuốc
- Tiền căn ngoại khoa: những lần phẫu thuật trước đây



Bệnh sử

- Tiêu phân su sau sinh 30 giờ
- Từ sau sinh bé tự đi tiêu 1 – 2 ngày/lần, phân sệt vàng, lượng ít
- Cách nhập viện 1 tháng bé trưởng bụng, tiêu lỏng, 1 lần/ngày, lượng ít được chẩn đoán viêm ruột, điều trị nội trú tại bệnh viện địa phương 7 ngày



Bệnh sứ

Lần nhập viện này, bệnh 2 ngày:

- N1: Bé đi tiêu 2 lần/ngày, lượng ít, phân xám-lỏng-hôi; bụng trương dần; ói 1 lần ra sữa, lượng ít, không lẫn máu
- N2: Bé không đi tiêu; ói 3 lần; bụng trương nhiều hơn

Trong quá trình bệnh bé bú ít hơn, không sốt, tiểu khá



Tiền căn

- Tiền căn sản khoa: con 1/1, sinh thường, đủ tháng, CNLS
3.1kg
- Phát triển tâm thần-vận động: nâng được đầu khi nằm sấp,
giữ được đồ vật trong lòng bàn tay
- Không có tiền căn bệnh nội khoa, sử dụng thuốc
- Chưa từng được phẫu thuật



Khám thực thể

- ✓ Dấu hiệu nguy hiểm toàn thân: không thể uống/bú mẹ, nôn tất cả mọi thứ, co giật, li bì/khó đánh thức
- ✓ Sinh hiệu
- ✓ Tổng trạng: cân nặng, chiều cao
- ✓ Dấu hiệu mất nước
- ✓ Hệ tiêu hóa
 - Bụng:
 - Nhìn: bụng trương/bóng, tuần hoàn bàng hệ, quai ruột nổi, sẹo mổ cũ
 - Sờ: điểm đau, u phân, gan, lách
 - Gõ: vang/đục
 - Vùng tầng sinh môn: khám hậu môn-trực tràng
- ✓ Các hệ cơ quan khác

Khám thực thể

➤ *Khám hậu môn-trực tràng:*

- Vị trí lỗ hậu môn, kích thước lỗ hậu môn
- Da quanh hậu môn
- Lòng trực tràng
- Dấu hiệu tháo cống



Khám thực thể

Chỉ số vị trí hậu môn (API – Anal Position Index)



A. Bé gái = 0.34
B. Bé trai = 0.46



Khám thực thể

Kích thước hậu môn bình thường theo tuổi

Tuổi	Kích thước (mm)
1 – 4 tháng	12
4 – 8 tháng	13
8 – 12 tháng	14
1 – 3 tuổi	15
3 – 12 tuổi	16
> 12 tuổi	17



Khám thực thể

➤ Tổng trạng:

- Em tỉnh
- Không có dấu hiệu nguy hiểm toàn thân
- Môi hồng, chi ấm, CRT<2s
- Sinh hiệu:
 - Mạch: 130 lần/phút
 - Nhịp thở: 35 lần/phút
 - Huyết áp: 100/60 mmHg
 - Nhiệt độ: 36.8°C
- Mắt không trũng, dấu véo da mắt nhanh.
- Cân nặng: 4.9 kg, chiều cao: 58cm



Khám thực thể

➤ Bụng

- Bụng cân đối, trưởng vừa, rốn không lồi, không quai ruột nổi, không sẹo mổ cũ, không tuần hoàn bàng hạch
- Sờ mềm, không có điểm đau khu trú, không u
- Gan, lách không sờ chạm
- Gõ vang



Khám thực thể

➤ Khám hậu môn-trực tràng

- Hậu môn vị trí bình thường, không hẹp, nếp nhăn da quanh hậu môn bình thường
- Lòng trực tràng trơn láng, không hẹp
- Dấu tháo cống (+): đưa ống thông trực tràng vào 7cm thấy có nhiều phân lỏng, xám và hơi thoát ra với áp lực cao, bụng giảm trương



Chẩn đoán

Chẩn đoán sơ bộ: Bệnh Hirschsprung biến chứng viêm
ruột non-đại tràng



Đề nghị cận lâm sàng

➤ CLS chẩn đoán

▪ *CLS chẩn đoán bệnh*

- X-quang đại tràng
- Sinh thiết trực tràng

▪ *CLS chẩn đoán biến chứng*

- X-quang bụng không sửa soạn
- Công thức máu
- CRP
- Soi tươi, cấy phân

➤ CLS hỗ trợ

- Điện giải đồ
- Định nhóm máu ABO, Rh
- Đong máu toàn bộ: PT, APTT, Fibrinogen
- Tổng phân tích nước tiểu



Đề nghị cận lâm sàng

- X-quang đại tràng
- Đo áp lực hậu môn-trực tràng
- Sinh thiết trực tràng



Kết quả cận lâm sàng

Hãy nêu những dấu hiệu chẩn đoán bệnh Hirschsprung
trên X-quang đại tràng?



Đề nghị cận lâm sàng

Đâu là tiêu chuẩn vàng?

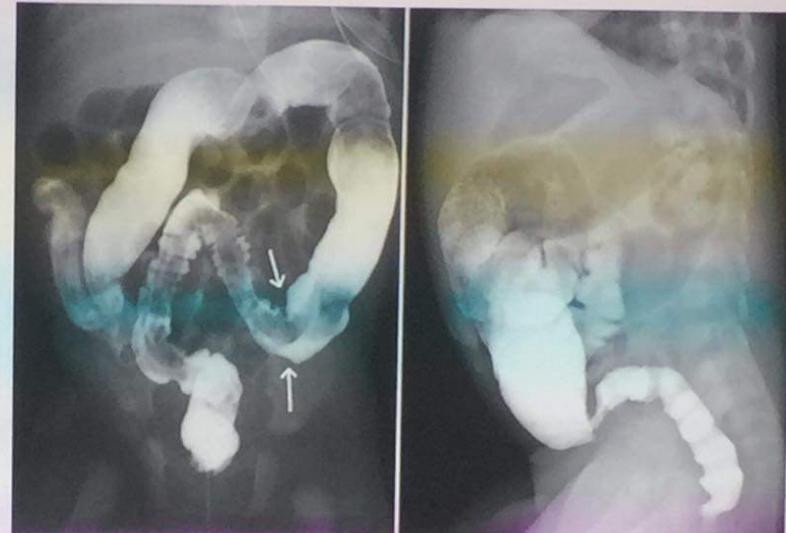
➤ Sinh thiết trực tràng

www.moadidie.ydts.edu.vn



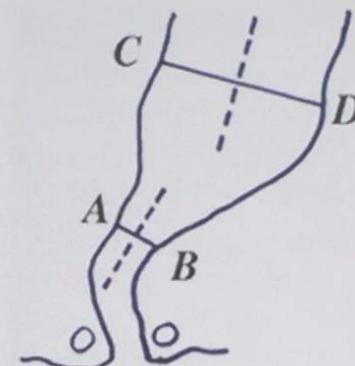
Kết quả cận lâm sàng

- ✓ Chênh lệch khẩu kính giữa
đoạn ruột bệnh lý và đoạn dẫn

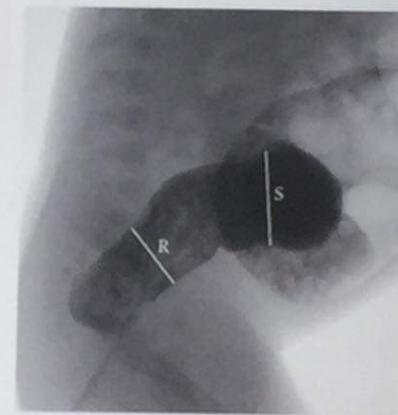


Kết quả cận lâm sàng

- ✓ Chênh lệch khẩu kính giữa
đoạn ruột bệnh lý và đoạn dẫn

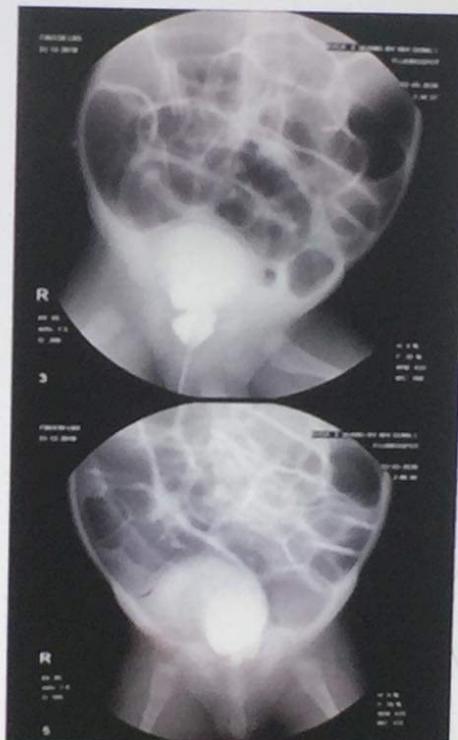


$$RSI = AB/CD$$



Kết quả cận lâm sàng

Kết quả X-quang đại tràng



www.mppoedile.ytd.edu.vn



Kết quả cận lâm sàng

✓ *Sinh thiết trực tràng*

- Sinh thiết hút trực tràng
- Kỹ thuật Swenson
- Kỹ thuật Lynn



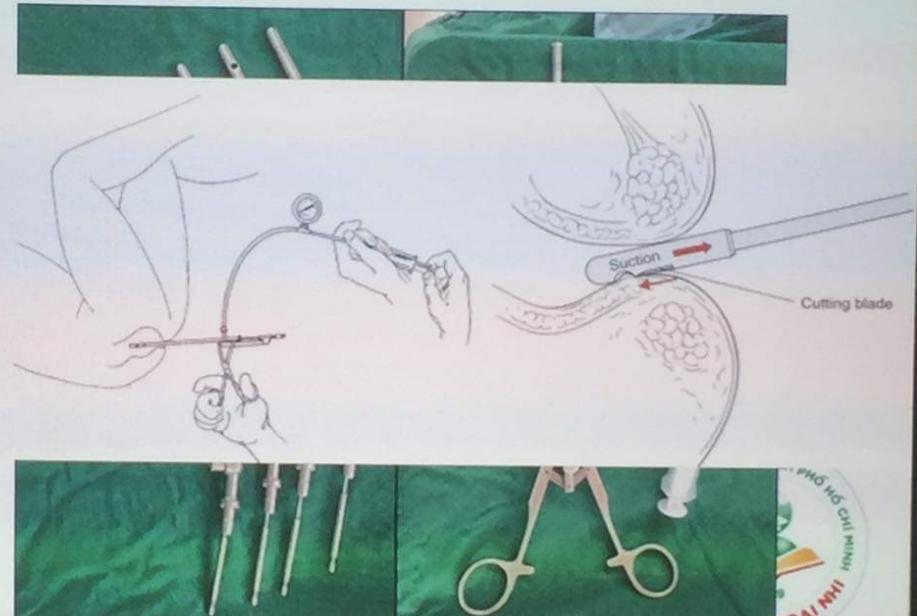
Kết quả cận lâm sàng

- ✓ *Sinh thiết trực tràng*

- Sinh thiết hút trực tràng

Tiêu chuẩn chẩn đoán bệnh

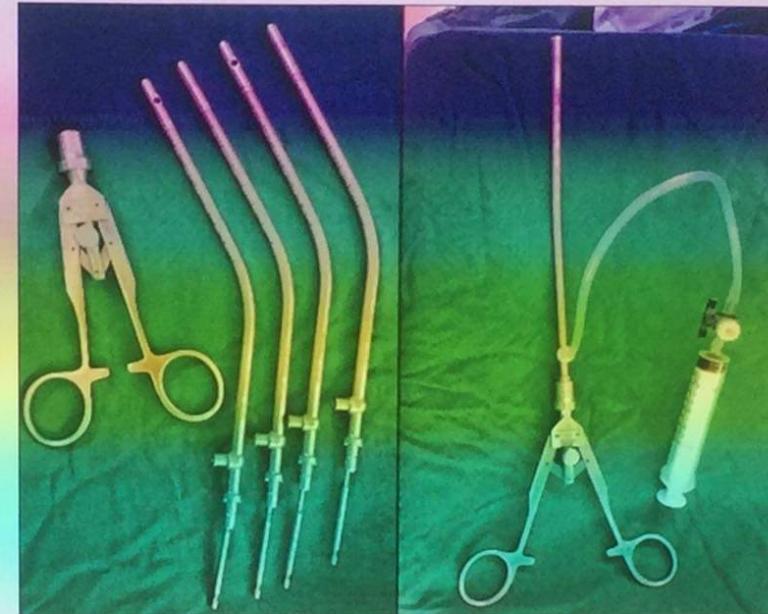
Hirschsprung dựa vào kết quả sinh
thiết trực tràng?



Kết quả cận lâm sàng

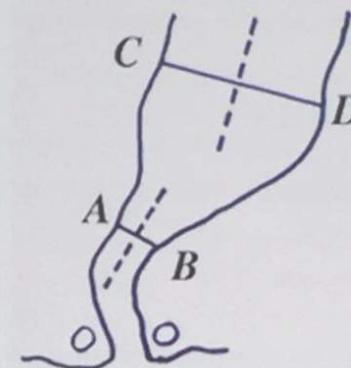
- ✓ *Sinh thiết trực tràng*

- Sinh thiết hút trực tràng

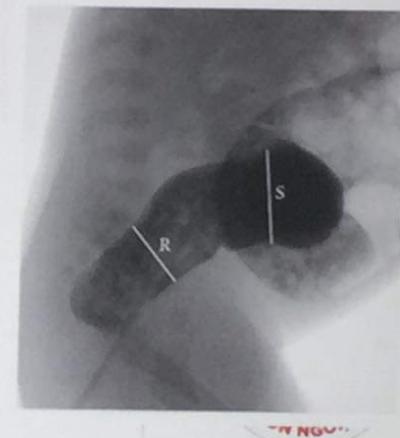


Kết quả cận lâm sàng

- ✓ Chênh lệch khẩu kính giữa đoạn ruột bệnh lý và đoạn dẫn
- ✓ Chỉ số trực tràng-đại tràng xích-ma (RSI: Recto-sigmoid Index)



$$RSI = AB/CD$$



Kết quả cận lâm sàng

➤ *Sinh thiết trực tràng:*

- Không có tế bào hạch thần kinh trong đám rối thần kinh lớp dưới niêm và lớp cơ
- Sợi thần kinh phì đại
- HE hoặc HMMD(AChE, Calretinin,...)



Kết quả cận lâm sàng

- **Kết quả sinh thiết hút trực tràng:** cả ba mẫu đều đầy đủ 3 lớp: lớp niêm mạc, cơ niêm, lớp cơ; không thấy tế bào hạch thần kinh, nhuộm Calretinin (-)



Kết quả cận lâm sàng

➤ *Thể lâm sàng theo chiều dài đoạn vô hạch*

- Vô hạch đoạn cực ngắn
- **Vô hạch đoạn ngắn** (trực tràng + sigma: 75 – 80%)
- Vô hạch đoạn dài
- Vô hạch toàn bộ đại tràng



Kết quả cận lâm sàng

➤ Thể lâm sàng theo chiều dài đoạn vô hạch

- Vô hạch đoạn cực ngắn
- **Vô hạch đoạn ngắn** (trực tràng + sigma: 75 – 80%)
- Vô hạch đoạn dài
- Vô hạch toàn bộ đại tràng



Kết quả cận lâm sàng

➤ Thể lâm sàng theo chiều dài đoạn vô hạch

- Vô hạch đoạn cực ngắn
- **Vô hạch đoạn ngắn** (trực tràng + sigma: 75 – 80%)
- Vô hạch đoạn dài
- Vô hạch toàn bộ đại tràng



Kết quả cận lâm sàng

➤ Thể lâm sàng theo chiều dài đoạn vô hạch

- Vô hạch đoạn cực ngắn
- Vô hạch đoạn ngắn (trực tràng + sigma: 75 – 80%)
- Vô hạch đoạn dài
- Vô hạch toàn bộ đại tràng



Chẩn đoán xác định

Hãy nêu các biến chứng của bệnh Hirschsprung

- Viêm ruột non-đại tràng
- Thủng



Điều trị

Hãy nêu hướng điều trị cho bệnh nhi này?



Chẩn đoán xác định

Bệnh Hirschsprung vô hạch đoạn ngắn biến chứng
viêm ruột non-đại tràng



Điều trị

- Điều trị viêm ruột: giải áp, nhịn ăn, kháng sinh tĩnh mạch (VK Gr (-), yếm khí)
- Điều trị hỗ trợ: thụt tháo
- Điều trị triệt để: phẫu thuật



Điều trị

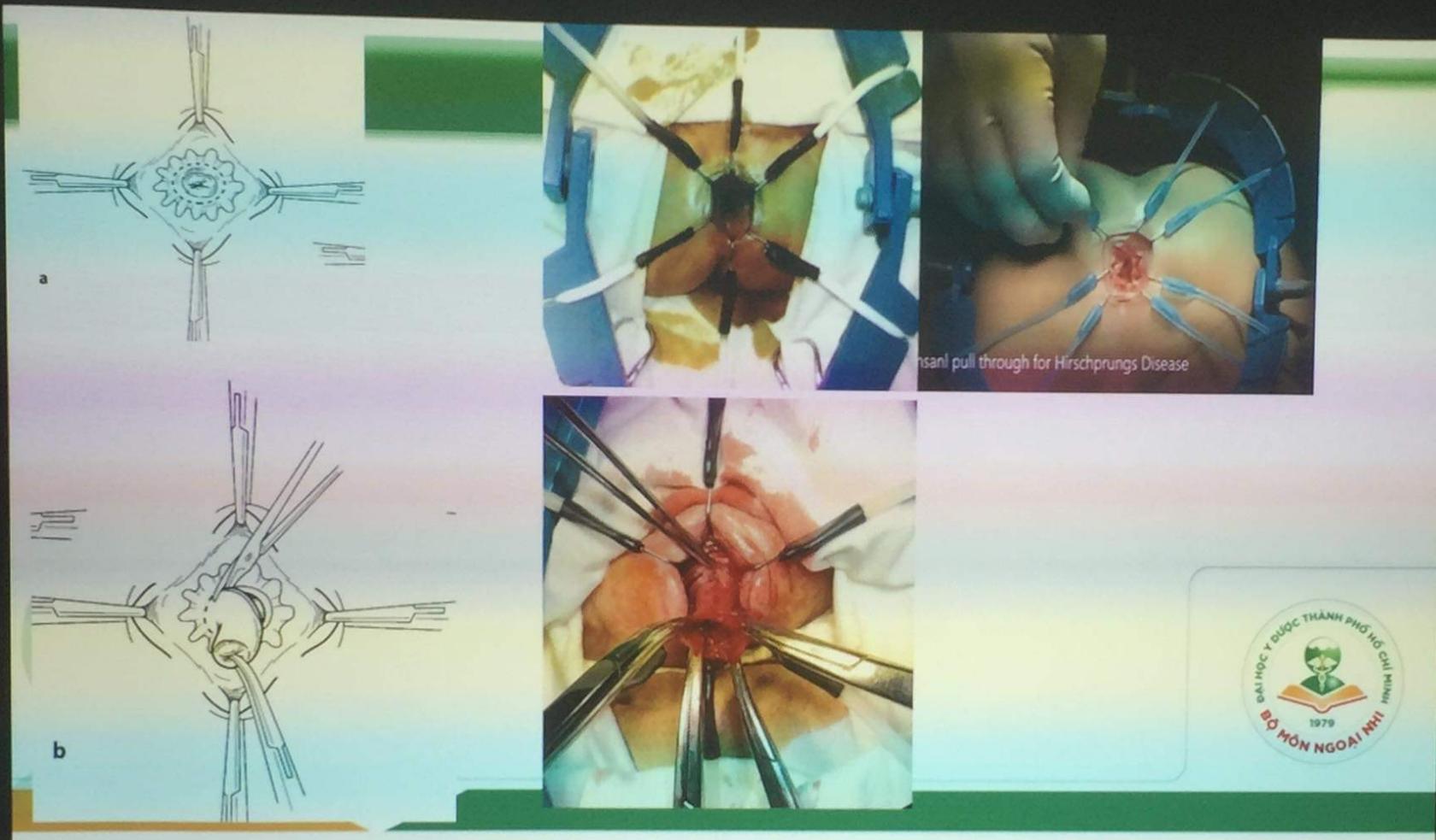
➤ Nguyên tắc phẫu thuật

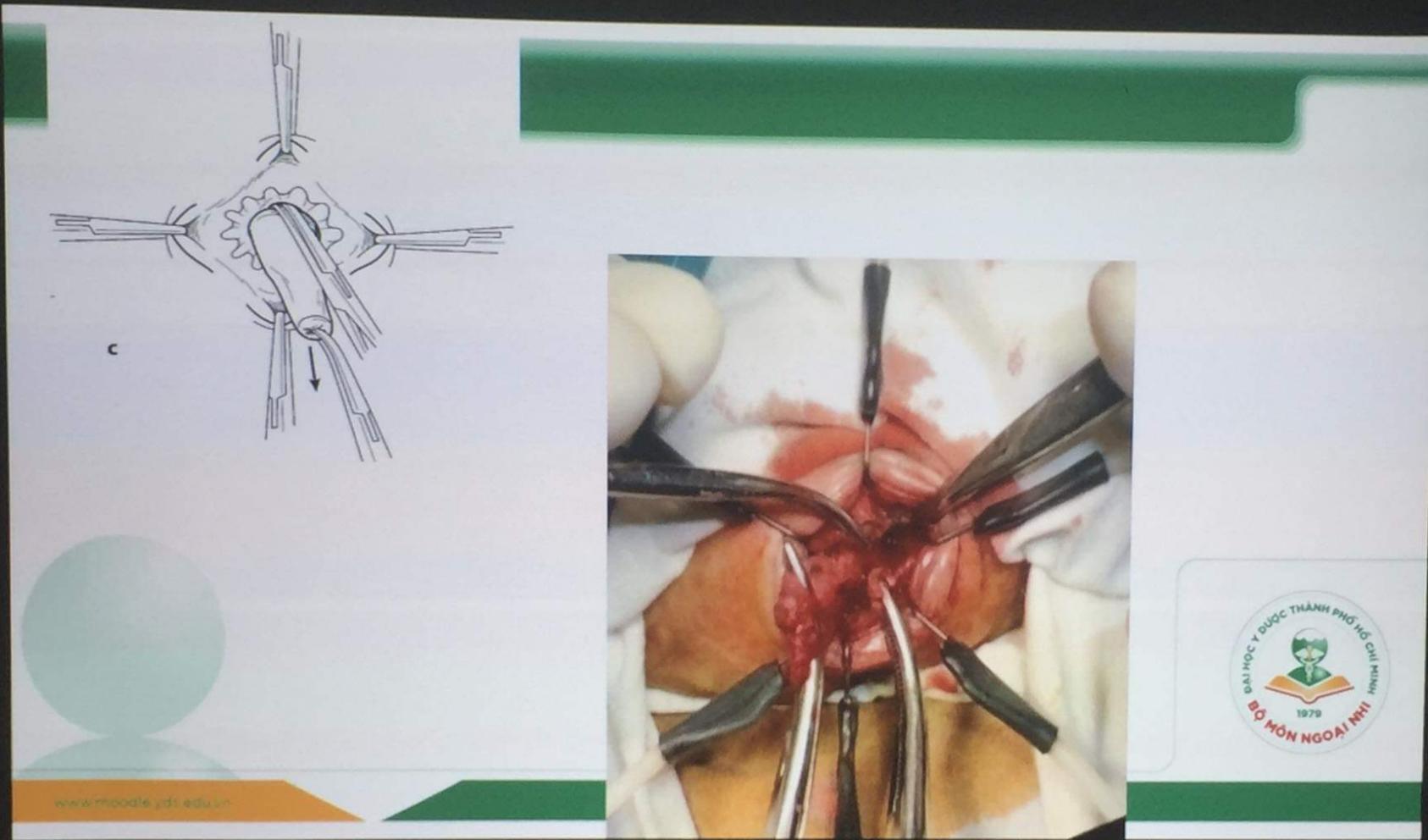
- Cắt bỏ đoạn vô hạch, chuyển tiếp, một phần đoạn phình to
- Giảm áp cơ thắt trong
- Tránh tổn thương mạch máu, thần kinh niệu dục

▪ Phương pháp phẫu thuật

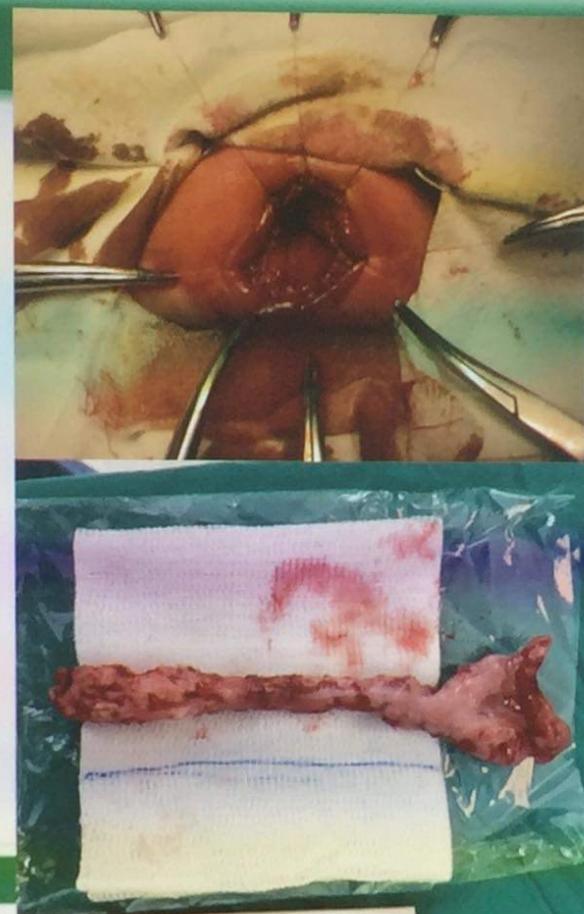
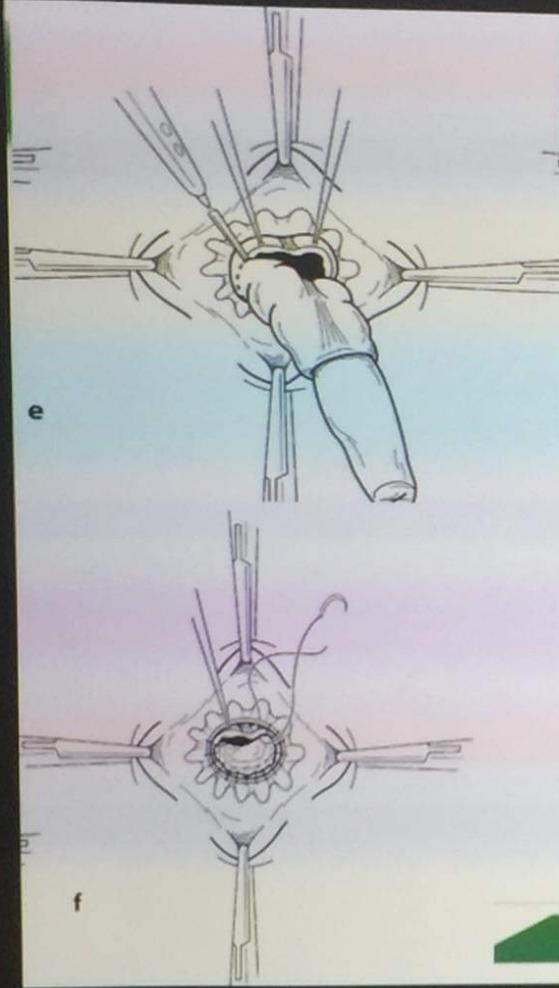
- Hạ đại tràng xuyên hậu môn trong trực tràng (TEPT - Transanal endorectal pull-through)











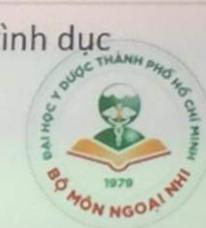
Điều trị

✓ Biến chứng sớm

- Chảy máu
- Nhiễm trùng vết mổ
- Xì miệng nối
- Biến chứng do lỗ mở ruột ra da
- Áp xe vùng chậu
- Áp xe áo cơ trực tràng, tụt đại tràng
- Rối loạn đi tiểu

✓ Biến chứng muộn

- Viêm ruột
- Táo bón
- Hẹp hậu môn
- Són phân
- Tắc ruột
- Rối loạn chức năng đi tiểu và tình dục
- Tử vong muộn



Tóm tắt

- Chậm tiêu phân su 24h sau sinh
- Bệnh cảnh LS: phụ thuộc chiều dài đoạn vô hạch (Táo bón kéo dài / Viêm ruột tái đi tái lại...)
- Lỗ hậu môn bình thường
- Dấu hiệu tháo cống
- CLS: Giải phẫu bệnh, XQ đại tràng, đo áp lực HMTT
- Biến chứng – Điều trị viêm ruột (giải áp, nhịn ăn, kháng sinh TM)
- Điều trị hỗ trợ: Thụt tháo, làm HMT
- **Điều trị triệt để:** Hạ đại tràng xuyên hậu môn trong trực tràng

