

Rx dell'addome in neonata che vomita e non evacua. Quale diagnosi?

Rubrica [A colpo d'occhio](#)



POSSIBILI DIAGNOSI

1. Atresia duodenale
2. Perforazione intestinale
3. Megacolon agangliare
4. Volvolo
5. Invaginazione

Rx dell'addome in neonata che vomita e non evacua. Quale diagnosi?

DIAGNOSI CORRETTA

Megacolon congenito agangliare (m. di Hirschsprung)

E' la causa più frequente di occlusione intestinale bassa nel neonato, con un'incidenza di 1:5000 nati vivi e una prevalenza nel sesso maschile (M:F 2-4:1).

Nel neonato si manifesta con distensione addominale, vomito biliare e assenza di evacuazione meconiale entro 48 ore dalla nascita. L'assenza delle cellule gangliari nella parete intestinale è espressione di un arresto della migrazione dei neuroblasti dall'intestino prossimale a quello distale. Il difetto interessa l'innervazione anale e risale lungo il colon per un tratto di lunghezza variabile.

La radiografia dell'addome in questo neonato evidenzia un'importante dilatazione di tutto il tratto intestinale con livelli idroaerei e assenza di aria nella zona anorettale. Il clisma opaco ha confermato il sospetto di una zona agangliare estesa fino al sigma e la biopsia rettale ha definito la diagnosi.

- Wetherill C. Hirschsprung disease and anorectal malformation. *Early Hum Dev* 2014;90:927-32.
- Moore SW. Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease: a review. *Pediatr Surg Int* 2015;31:1-9
- Friedmacher F. Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 2013;29:855-72.