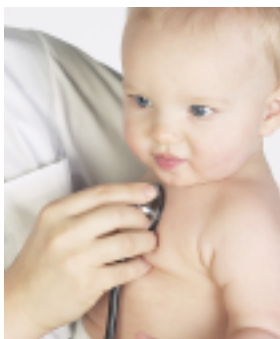


Enfermedad de Hirschsprung



¿Qué es la enfermedad de Hirschsprung?

La enfermedad de Hirschsprung es una enfermedad del intestino grueso (colon). Las heces fecales normalmente son empujadas a través del colon por los músculos. Estos músculos se controlan por células nerviosas especiales llamadas células ganglionares. Los niños con enfermedad de

Hirschsprung nacen sin células ganglionares en la última porción del colon (recto). En la mayoría de casos, sólo el recto está afectado, pero en algunos casos una porción más grande del colon, incluso el colon entero puede afectarse. Sin estas células ganglionares, los músculos en esa parte del colon no pueden sacar las heces fecales, que entonces se acumulan.

¿Cuán común es la enfermedad de Hirschsprung?

La enfermedad de Hirschsprung se presenta una vez en cada 5,000 nacimientos. Es ligeramente más común en niños que en niñas.

¿Cuáles son los síntomas de la enfermedad de Hirschsprung?

Usualmente, los síntomas de la enfermedad de Hirschsprung se presentan en niños muy pequeños, pero a veces pueden presentarse en niños mayores o adolescentes.

La mayoría de bebés con enfermedad de Hirschsprung no eliminan heces fecales en el primer o segundo día de vida. Después de eso, casi todos los bebés con enfermedad de Hirschsprung están estreñidos y tienen dificultad para eliminar las heces. Los niños pueden vomitar y su estómago se hincha porque no pueden eliminar las heces fácilmente. Algunos bebés tienen diarrea en lugar de estreñimiento.

Los niños y adolescentes con enfermedad de Hirschsprung usualmente presentan estreñimiento de por vida. El crecimiento y desarrollo normales pueden ocurrir más lentamente en algunos niños.

¿Cómo se diagnostica la enfermedad de Hirschsprung?

Hay tres pruebas que pueden hacerse para averiguar si un niño tiene enfermedad de Hirschsprung:

- Enema del contraste
- Manometría
- Biopsia

Radiografía con enema de contraste

Una radiografía con enema de contraste es una radiografía del abdomen tomada después de que el doctor pone un líquido (llamado bario) en el colon a través del ano. El contraste hace que el colon se vea mejor en la radiografía. La prueba es muy útil en recién nacidos cuando el bebé no puede eliminar heces fecales y se sospecha obstrucción del extremo inferior del colon. Los niños con enfermedad de Hirschsprung tendrán un colon estrecho donde están ausentes las células ganglionares. El diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung se hace mediante biopsia rectal, pero la radiografía con enema puede tener un rol al examinar la longitud del colon afectado.

Manometría

El doctor infla un pequeño globo en el recto. La manometría ano-rectal mide las presiones de los músculos del esfínter anal y cuán bien una persona siente diferentes sensaciones de llenura en el recto. En niños con enfermedad de Hirschsprung, los músculos del recto no se relajan normalmente. Durante la prueba se le pide al paciente que apriete, relaje y empuje. Se miden las presiones del músculo del esfínter anal durante cada actividad. Para apretar, la persona contrae los músculos del esfínter como si intentara impedir que algo salga. Para empujar, la persona puja como si intentara tener una deposición. Esta prueba normalmente se hace en niños que cooperan y en adultos.

Biopsia

Esta es la prueba más exacta para la enfermedad de Hirschsprung. El doctor toma una muy pequeña muestra de recto para estudiarla al microscopio. Los niños con enfermedad de Hirschsprung no tendrán células ganglionares en la muestra tomada.

¿Cómo se trata la enfermedad de Hirschsprung?

La enfermedad de Hirschsprung se trata con cirugía. La cirugía se hace para sacar la porción de colon que carece de células ganglionares y luego se conecta el colon sano al ano. La operación puede hacerse en dos fases. En la primera fase el cirujano separa el colon sano del colon afectado. Entonces, el colon sano se aboca a la piel haciendo una colostomía (apertura del colon a la piel a través de la pared abdominal) que luego se vacía a una bolsa especial que los padres pueden manejar. Varios meses después, el cirujano saca el colon afectado y toma el colon sano de la colostomía y lo conecta al ano.

En algunos bebés la cirugía puede hacerse en una sola operación sin la colostomía. Esto sólo puede hacerse con seguridad si el bebé está sano y el colon no está lleno de heces fecales. Esta operación puede hacerse a través del ano de modo que el bebé no requiere de una incisión en la pared anterior del abdomen.

Vea el otro lado

¿Qué puede esperar Ud. después de la cirugía?

Inicialmente, después de la cirugía las heces fecales pueden estar sueltas, pero a largo plazo es más probable que el estreñimiento sea el problema. Si hay estreñimiento, se recomienda que su niño tenga una dieta rica en fibra y líquidos. Ud. puede querer hablar con un dietista para que le ayude a brindar a su niño opciones de alimentos ricos en fibra. Algunos niños requieren medicación (laxantes por ejemplo) para manejar el estreñimiento.

La mayoría de niños aprenderá a usar el inodoro normalmente, aunque algunos pueden tomar más tiempo que otros. A largo plazo a los niños les va bien.

Incluso después de la cirugía para la enfermedad de Hirschsprung, hay el riesgo de desarrollar una condición llamada enterocolitis. Ésta es una infección seria del colon en la que los niños pueden estar muy enfermos con diarrea severa. Requiere a menudo líquidos intravenosos y antibióticos. Esta condición parece ser muy común en los primeros años de vida y raramente ocurre más allá de los seis años de edad.

Para más información o para localizar a un gastroenterólogo pediátrico en su área por favor visite nuestro sitio web: www.naspghan.org

RECORDATORIO IMPORTANTE: Esta información es proporcionada por la Asociación Norteamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas (NASPGHAN), como información general y no como base definitiva para diagnóstico o tratamiento en ningún caso en particular. Es sumamente importante que consulte a su médico sobre su condición específica.

INSTRUCCIONES ESPECÍFICAS:



**NASPGHAN • PO Box 6 • Flourtown, PA 19031
215-233-0808 • Fax: 215-233-3918**