

Enfermedad de Hirschsprung

¿Qué es la Enfermedad de Hirschsprung?

La enfermedad de Hirschsprung es una enfermedad del intestino grueso (colon). Normalmente, las heces fecales son empujadas a través del colon por músculos. Estos músculos son controlados por células nerviosas especiales llamadas células ganglionares. Los niños con enfermedad de Hirschsprung nacen sin células ganglionares en el colon. En la mayoría de casos, sólo es afectado el recto (la última parte del intestino grueso), pero en algunos casos puede afectarse una mayor longitud del colon, e incluso el colon entero. Sin estas células ganglionares, los músculos de esa parte del colon no puede empujar las heces, las cuales se acumulan.

¿Cuán común es la enfermedad de Hirschsprung?

La enfermedad de Hirschsprung ocurre en alrededor de uno de cada 5,000 recién nacidos. Es ligeramente más común en varones que en mujeres.

¿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 en adolescentes.

La mayoría de bebés con enfermedad de Hirschsprung no defeca en el primer o segundo día de vida. Después de eso, casi todos los bebés con enfermedad de Hirschsprung se estriñen y tienen



dificultad para eliminar las heces. Estos lactantes pueden vomitar y sus vientres se agrandan porque no pueden sacar las heces fácilmente. Algunos bebés tienen diarrea en lugar de estreñimiento. Los niños y adolescentes con enfermedad de Hirschsprung usualmente experimentan estreñimiento durante toda la vida. Pueden retardarse el crecimiento y desarrollo normales.

¿Cómo se diagnostica la enfermedad de Hirschsprung?

Hay tres exámenes que se pueden hacer para averiguar si un niño tiene enfermedad de Hirschsprung:

- ◆ enema de contraste
- ◆ manometría
- ◆ biopsia

Radiografía con enema de contraste

Un enema de contraste es una radiografía del abdomen tomada después que el doctor pone un líquido, tal como bario, en el colon a través del ano. El contraste hace que el colon se vea más claramente en la radiografía. La prueba es muy útil en recién nacidos cuando el bebé no puede eliminar las heces y se sospecha una obstrucción del extremo inferior del colon. Los niños con enfermedad de Hirschsprung tendrán un colon estrecho donde las células ganglionares estén ausentes. El diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung se hace por biopsia rectal, pero la radiografía con enema puede tener un papel determinando la longitud del colon afectado.

INSTRUCCIONES ESPECÍFICAS :

Enfermedad de Hirschsprung Continuado

Manometría

En la manometría ano-rectal, el doctor pone un globo pequeño en el recto y mide qué tan bien responden los músculos alrededor del ano al inflar el globo. Normalmente, cuando el globo es inflado habrá una relajación bien definida del músculo esfínter anal interno (uno de los músculos anales). Los niños con enfermedad de Hirschsprung no relajarán los músculos del ano. Si no hay relajación, entonces esto sugiere que hay otras partes del intestino grueso que no pueden ser capaces de empujar las heces. Esto produce la acumulación de heces, lo que causa una obstrucción. Hacer la manometría ano-rectal requiere equipo especial y personal experimentado en su funcionamiento. Además, los niños a los que se les hace la manometría necesitan mantenerse muy quietos durante la prueba. La manometría puede no ser muy confiable en lactantes de menos de 12 días de edad.

Biopsia

Esta es la prueba más precisa para la enfermedad de Hirschsprung. El doctor toma un pedazo muy pequeño de recto para mirarlo al microscopio. Los niños con enfermedad de Hirschsprung no tendrán células ganglionares en la muestra tomada.

¿Cómo se trata la enfermedad de Hirschsprung?

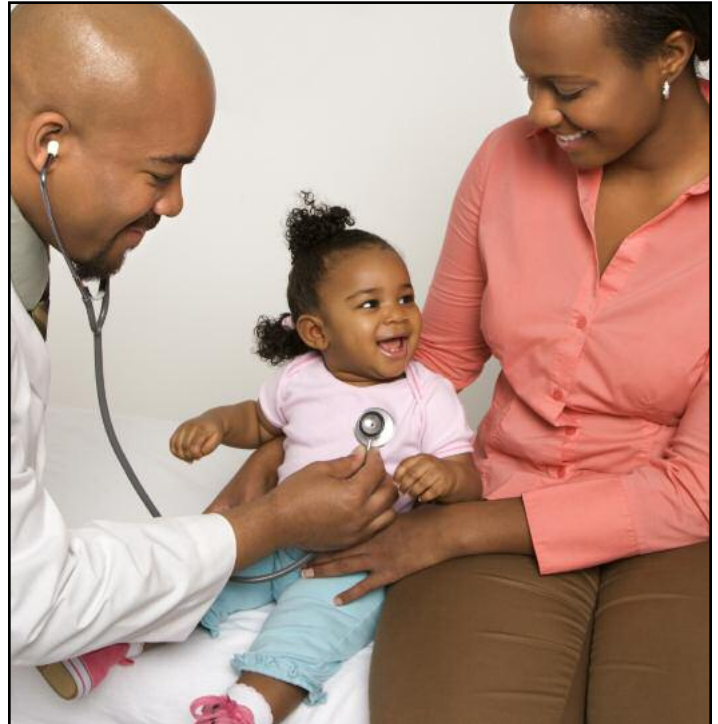
La enfermedad de Hirschsprung se trata con cirugía. La cirugía se hace para sacar la parte del colon que carece de células ganglionares y luego para conectar el colon sano sobre esta parte al ano. La operación puede hacerse en dos fases. En la primera fase el cirujano separa el colon sano del colon afectado. Luego, el colon sano se lleva hacia la piel como una colostomía (apertura del colon al abdomen) que luego se vacía en 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 recto justo por encima del ano. En algunos bebés la cirugía puede hacerse como un sola operación sin colostomía. Esto puede hacerse con seguridad sólo si el bebé está sano y el colon no está lleno de heces. Esta operación puede hacerse a través del ano, de modo que el bebé no requiere incisión alguna en la parte anterior del abdomen.

ENLACES:

<http://digestive.niddk.nih.gov>

www.iffgd.org

<http://www.mayoclinic.com>



¿Qué puede Ud. esperar después de la cirugía?

Inicialmente después de la cirugía las deposiciones pueden ser sueltas pero, a largo plazo, es más probable que el estreñimiento sea un problema. Con el estreñimiento, se recomienda que su niño tenga una dieta rica en fibra y en líquidos. Ud. puede hablar con un dietista para ayudarlo a proporcionar opciones de alimentos ricos en fibra para su niño. Algunos niños requieren medicaciones (tales como laxantes) para manejar el estreñimiento.

La mayoría de los niños aprenderá a usar el inodoro (baño) normalmente, aunque a algunos les puede tomar más tiempo que a 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. Es una infección seria del colon en la que los niños pueden estar muy enfermos con diarrea severa. A menudo requieren líquidos y antibióticos intravenosos. Esta condición parece ser más común en los primeros años de vida y raramente ocurre pasados los seis años de edad.

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

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

