

Hablemos Acerca De...

Enfermedad de Hirschsprung

¿Qué es la enfermedad de Hirschsprung?

La **enfermedad de Hirschsprung** (HD, por sus siglas en inglés) se presenta cuando las células nerviosas en los intestinos de un niño no se forman de manera correcta. Esto por lo general sucede en una de las últimas partes de los intestinos que se llama **recto**. Las células nerviosas se llaman **células ganglionares**. Ayudan a que las heces (popó) avancen y relajen el recto para que las heces puedan pasar por el cuerpo. Si el niño no tiene células ganglionares en la parte inferior del colon o el recto, las heces se acumulan en el colon. Esto puede causar estreñimiento grave, lo cual puede producir una infección o, incluso, puede crear un orificio (perforación) en los intestinos.

La parte de los intestinos que no tiene nervios podría ser corta (solo una parte del colon o el recto) o podría incluir todo el colon y una parte del intestino delgado. Todos los niños con HD necesitan cirugía para extraer las partes de los intestinos que no funcionan.

¿Cuán a menudo se presenta la HD?

La HD se presenta en 1 de cada 5000 nacimientos vivos. Sucede más a menudo en los niños que en las niñas. Por lo general, es el único defecto de nacimiento. Puede suceder en niños con otros síndromes, como el síndrome de Down.

En algunos casos, la HD es hereditaria y en otros no.



Los recién nacidos pueden tener las siguientes señales de HD:

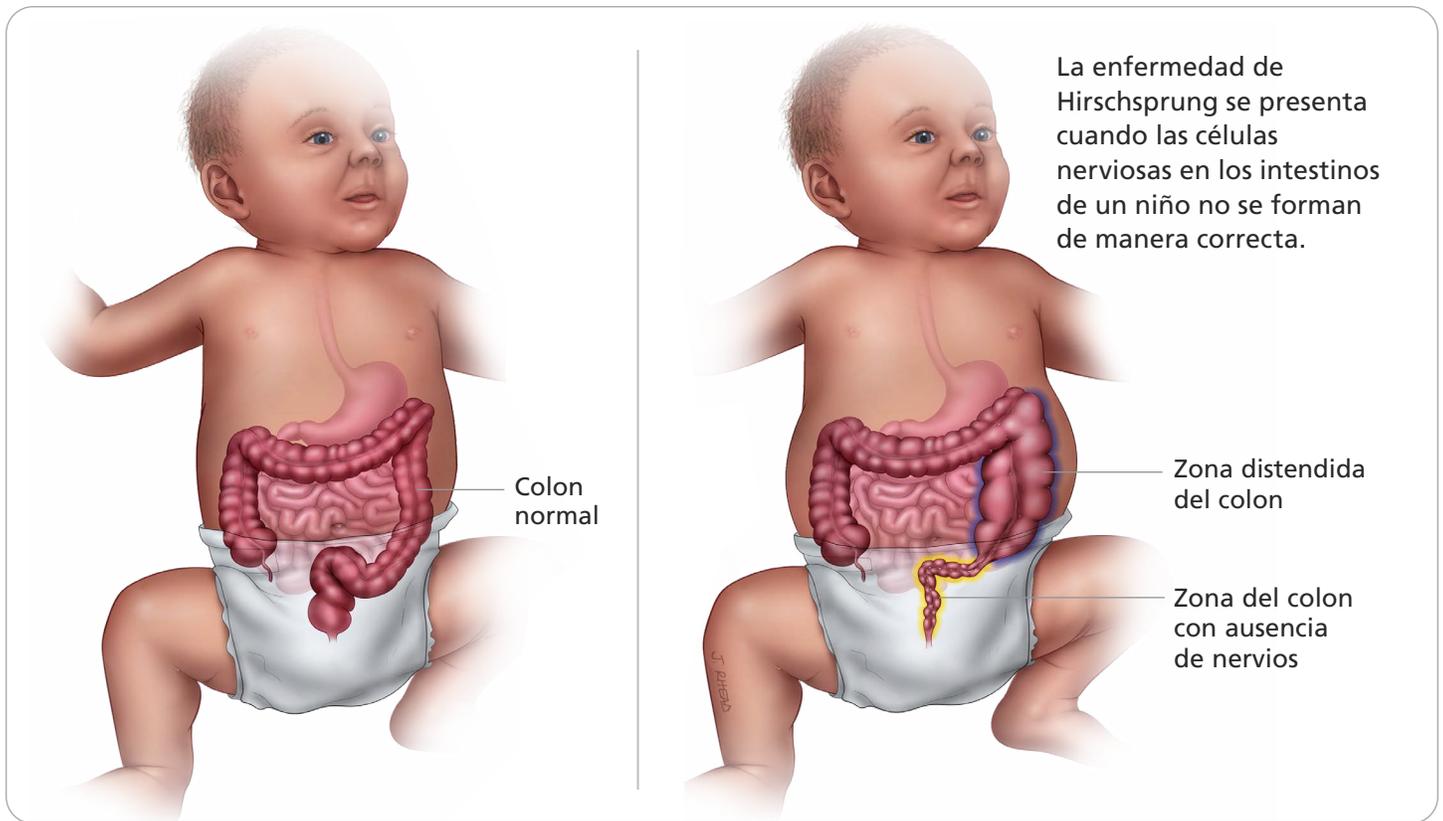
- Ausencia de heces (meconio) durante los primeros dos días de vida.
- Aumento del tamaño del vientre e hinchazón (distensión abdominal).
- No quieren comer.
- Vómito, fiebre con distensión abdominal o retención de meconio.

Los bebés pueden tener las siguientes señales de HD:

- No crecen normalmente.
- No tienen buen apetito.
- Tienen aumento del tamaño del vientre e hinchazón.
- Tienen diarrea y vómito.
- Tienen infección en los intestinos (enterocolitis) y pueden tener diarrea explosiva y acuosa, fiebre, vómitos y aspecto de enfermo.

Los niños pueden tener las siguientes señales de HD:

- Heces malolientes en forma de listón.
- Tienen aumento del tamaño del vientre e hinchazón.
- Falta de apetito.
- Crecimiento insuficiente.
- Durante el examen, el médico puede palpar una masa de heces.



¿Cómo sabe el médico que mi niño tiene HD?

Todos los niños con HD tienen estreñimiento y puede haber otras señales. El médico examinará a su niño y ordenará algunas pruebas, entre ellas:

- **Rayos X abdominales.** Estos son rayos X del vientre que puede mostrar si los intestinos están bloqueados.
- **Enema de contraste.** Es un enema especial con tinte de contraste. El tinte facilita la visualización de los intestinos en el examen de rayos X. La HD puede hacer que el colon sea más estrecho o más grande de lo normal en determinados puntos.
- **Biopsia rectal.** Para diagnosticar la HD, debe realizarse esta prueba. El médico extraerá un pequeño trozo de tejido del recto que examinará bajo un microscopio, para ver si tiene células nerviosas o no. En los bebés, se puede hacer una **biopsia rectal por aspiración** en la habitación del niño en el hospital o en el consultorio del médico. Este procedimiento no es doloroso, ya que los niños no tienen sensación en esa parte del intestino. Es posible que al niño se le realice otra biopsia en el quirófano. Mediante este procedimiento, el médico sabe si el niño tiene HD o no.
- **Manometría anorrectal.** Esta prueba puede realizarse en niños mayores. Le revela al médico si hay reflejos normales en el recto y el ano (la última parte de los intestinos).

¿Cuál es el tratamiento para la HD?

La HD se trata con cirugía.

- **La cirugía laparoscópica** (mínimamente invasiva) se realiza con instrumentos muy pequeños y una cámara que se pasa a través de una o más incisiones (cortes) pequeñas.
- **La cirugía abierta** se realiza a través de una incisión grande en el vientre.

Durante la cirugía, el cirujano extirpa la parte del intestino donde no hay células ganglionares. Luego, el intestino normal se une al ano (llamado **procedimiento de descenso endorrectal**). El cirujano puede realizar esto con una **cirugía en una etapa** o cirugía en dos etapas.

La cirugía en una etapa se usa comúnmente en los recién nacidos. El intestino sin células ganglionares se extirpa y el intestino normal se une al ano.

La cirugía en dos etapas se realiza para hacerle a su niño una colostomía **temporal**. En la primera etapa, el cirujano realiza un orificio pequeño en el vientre y une parte del colon a este. Esto se llama **estoma**. Una pequeña bolsa se conecta al estoma para que las heces puedan salir del cuerpo hacia la bolsa. El niño puede comer y crecer mientras el intestino sana y vuelve a su tamaño normal. En la segunda etapa de la cirugía, se extirpa la parte del intestino donde no hay células ganglionares. El estoma se cierra con puntos de sutura y el intestino normal se une al ano.

El cirujano considerará cuidadosamente si su niño necesita cirugía de una etapa o de dos etapas. La elección es complicada. Si el cirujano elige la cirugía de una etapa, es posible que usted tenga que administrarle a su niño irrigaciones rectales durante un tiempo antes de la cirugía. Su cirujano le informará cuál es la cirugía más adecuada para las necesidades individuales de su niño.

Si su niño tiene alguna de las señales de enterocolitis, informe al médico de su niño de inmediato. Es posible que su niño necesite irrigaciones rectales para enjuagar las heces y las bacterias del colon, o que se lo ingrese en el hospital para recibir líquidos intravenosos y antibióticos.

¿Qué tipo de atención necesitará mi niño después de la cirugía?

Si a su niño se le realiza el procedimiento de dos etapas, las enfermeras del hospital especializadas en ostomía le enseñarán qué cuidados debe tener con el estoma y cómo cambiar la bolsa de colostomía que recolecta las heces.

Usted puede necesitar:

- Proteger la piel de su niño de las heces sueltas con cremas y polvos.
- Cambiar la dieta de su niño o procurar que este beba más agua.

Su médico y las enfermeras le ayudarán a aprender sobre toda la atención que necesitará su niño.

¿Qué problemas podría tener mi niño después de la cirugía?

Diarrea. Después de una cirugía de descenso endorrectal, la mayoría de los niños tienen diarrea por un tiempo. Esto puede causar erupción del pañal en los bebés. Usted puede ayudar usando cremas y polvos especiales en la piel de su niño. Después de un tiempo, su niño tendrá menos evacuaciones intestinales y sus heces se volverán más sólidas.

El ano es demasiado estrecho. Algunos niños pueden tener dificultad para evacuar porque la zona donde el intestino normal se suturó al ano es estrecha. Usted puede necesitar aprender cómo realizar las dilataciones anales para ayudar a aumentar el tamaño del ano y evitar que se forme tejido cicatricial.

Problemas para aprender a ir al baño. Algunos niños tardan más de lo habitual en aprender a ir al baño. Esto es normal.

Necesita más agua. Dado que ahora el colon es más corto, es posible que su niño necesite beber más líquidos para ayudar a que el colon absorba agua y sales de las heces.

Alimentación con sonda. Su niño puede necesitar alimentación especial con sonda si una parte más grande del colon (o todo) no tiene células nerviosas.

Infección. Su niño puede contraer una infección grave llamada **enterocolitis**. Esto sucede cuando las heces y las bacterias se acumulan en el colon. **La enterocolitis es grave y podría poner la vida en peligro.**

Las señales de la enterocolitis incluyen:

- Fiebre
- Vómito
- Vientre hinchado
- Diarrea
- Sangrado del recto
- Aletargamiento

