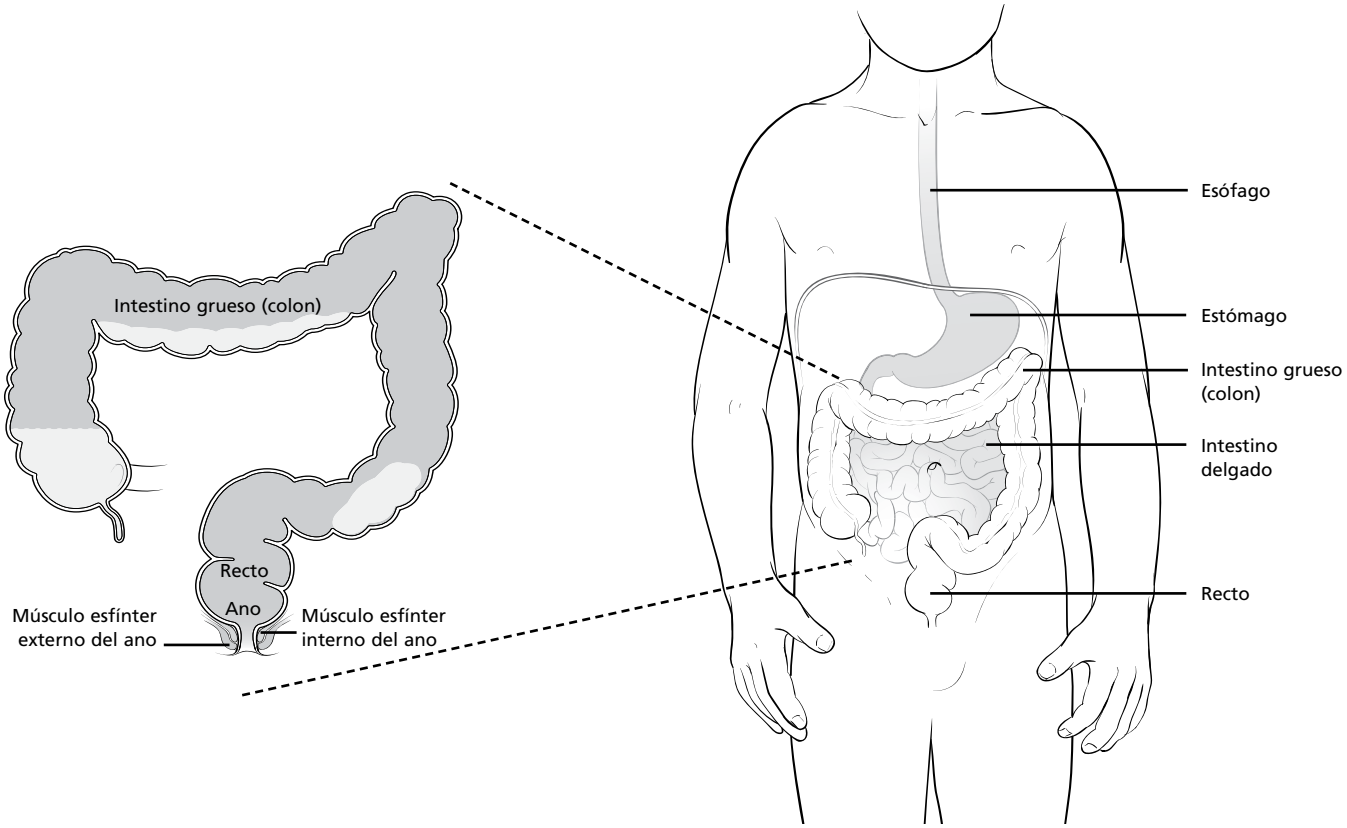
Hablemos

ACERCA DE... La enfermedad de Hirschsprung



¿Qué es la enfermedad de Hirschsprung (HD)?

La enfermedad de Hirschsprung (HD, por sus siglas en inglés) es un problema de los intestinos con el que los niños nacen. Los intestinos generalmente se desarrollan con músculos y nervios. En los niños con HD, las células nerviosas, que normalmente se encuentran en la última sección del intestino (recto), no se desarrollan de la manera correcta. Estas células nerviosas se llaman células ganglionares; ayudan a empujar las heces y a relajar el recto para que las heces sean eliminadas del cuerpo. Si el niño no tiene células ganglionares en parte del intestino, las heces se acumulan en la sección normal del colon. Estos niños se estriñen tanto que esto puede ocasionarles infecciones graves o incluso crear un orificio en el intestino (una perforación).

La parte del intestino que no tiene nervios puede ser corta (sólo una sección del colon) o puede ser todo el colon y parte del intestino delgado. Todos los niños con la enfermedad de Hirschsprung necesitan cirugía para extraer la sección del intestino que no funciona.

¿Con qué frecuencia ocurre la HD?

La HD ocurre en 1 de cada 5 mil nacimientos con vida. Ocurre con más frecuencia en niños que en niñas. Usualmente es el único defecto de nacimiento. Puede ocurrir en niños con otros síndromes, como el síndrome de Down.

¿La HD es hereditaria?

En ocasiones, la HD es hereditaria y en otras no.

¿Cómo sabe el médico que mi hijo tiene HD?

Todos los niños con HD tienen estreñimiento. Otras señales pueden estar presentes junto con el estreñimiento. Algunos ejemplos se enumeran en la siguiente página.

Los recién nacidos pueden tener las siguientes señales de HD:

- Falta de evacuaciones (meconio) en los primeros 2 días de vida.
- El vientre crece y se hincha (distensión abdominal).
- Se niega a comer.
- Vómito, fiebre con distensión abdominal y/o no pasa meconio.

Los bebés pueden presentar las siguientes señales de HD:

- No crecen normalmente.
- No tienen buen apetito.
- El vientre crece y se hincha.
- Tienen diarrea y vómito.
- Tienen una infección en los intestinos (enterocolitis); y en ocasiones, diarrea aguada y explosiva, fiebre, vómito, además de verse muy enfermos.

Los niños pueden tener las siguientes señales de HD:

- Heces malolientes en forma de listón.
- El vientre crece y se hincha.
- No comen lo suficiente, no crecen lo suficiente.
- Cuando el médico examina al niño, puede sentir una masa (que es excremento).

¿Cómo diagnostica el médico la HD?

El médico examinará a su hijo y ordenará algunas otras pruebas. Éstas pueden incluir:

Radiografía abdominal: radiografía del abdomen que puede mostrar si los intestinos están bloqueados. Esto puede darle información útil al médico; sin embargo, ordenará más pruebas.

Enema con medio de contraste: tipo de enema especial que utiliza contraste en él. Esto hace que los intestinos se vean más fácilmente en una radiografía. Con HD, el colon puede ser más estrecho o grande de lo normal en ciertos puntos.

Biopsia rectal: esta prueba debe practicarse para diagnosticar la HD. El médico tomará una pequeña muestra de tejido del recto. Se examina con un microscopio para ver si tiene células nerviosas o no. En bebés, "una biopsia de aspiración rectal" puede hacerse en la habitación del hospital del niño o en el consultorio del médico. Esto no duele, ya que los niños no tienen sensación en esa parte del intestino. Es posible que el niño necesite otra biopsia en la sala de operaciones. Este procedimiento le dice al médico si el niño tiene HD o no.

Manometría anorectal: esta prueba puede hacerse en niños mayores. Le dice al médico si hay reflejos normales en el recto y ano (última parte de los intestinos).

¿Cómo se trata la HD?

La HD se trata con cirugía. A su hijo podría hacérsele una cirugía a través de un pequeño corte y con el uso de una cámara llamada "mínimamente invasiva"; o podría hacérsele una cirugía regular con una abertura más grande. El cirujano extrae la sección del intestino que no tiene células ganglionares. Luego el cirujano une el intestino normal con el ano (llamado procedimiento de descenso endorectal). El cirujano podría hacer este procedimiento con una o, en ocasiones, dos cirugías (llamadas "de una etapa" o "de dos etapas").

La cirugía de una etapa se emplea frecuentemente en los recién nacidos. Se extrae el intestino sin células ganglionares y el intestino normal se une con el ano.

En la cirugía de dos etapas, al niño se le hace una colostomía provisional y, más adelante, durante la segunda cirugía, el cirujano cierra la colostomía. En la primera etapa, el cirujano hace un pequeño

orificio en el abdomen y une a él parte del colon. Esto permite que las heces salgan del cuerpo a través de la abertura y se depositen en una bolsa. El niño puede comer y crecer mientras el intestino sana y vuelve a su tamaño normal. La segunda cirugía ocurre más adelante. En la cirugía de la segunda etapa, el cirujano extrae la sección del intestino que no contiene células ganglionares. Luego cierra la colostomía con suturas y une el intestino normal con el ano.

El cirujano evaluará cuidadosamente si su hijo requiere de una cirugía de una etapa o de dos etapas. La elección es complicada y se basa en las necesidades individuales del niño. El cirujano hablará de esto con usted.

Si el cirujano elige la cirugía de una etapa, es posible que usted tenga que aplicarle irrigaciones rectales a su hijo durante algún tiempo antes de la cirugía (enlace a Hablemos sobre... Las irrigaciones rectales para la enterocolitis). El cirujano le dirá qué tipo de cirugía es la adecuada para su hijo.

¿Qué tipo de cuidados le daré a mi hijo después de la cirugía?

Si a su hijo le hacen el procedimiento en dos etapas, las enfermeras de ostomía del hospital le enseñarán cómo cuidar de la colostomía y cómo cambiar la bolsa que recoge las heces. Consulte el folleto Hablemos sobre... Ostomía, el cambio de una bolsa de una sola pieza.

Es posible que necesite proteger la piel de su hijo contra las heces sueltas con cremas y talcos.

Es posible que tenga que hacer cambios en la dieta de su hijo o hacer que beba más agua.

El médico y las enfermeras le ayudarán a aprender todos los cuidados que su hijo necesitará.

¿Cuáles son algunos de los problemas que tienen los niños con HD?

Diarrea: después de la cirugía de descenso endorectal, la mayoría de los niños tienen diarrea durante algún tiempo. Esto podría hacer que su bebé se escalde. Puede ayudar a su hijo usando cremas y talcos especiales en su piel. Después de un tiempo, las heces del niño serán más sólidas, y él tendrá evacuaciones menos frecuentes.

El ano es demasiado estrecho: algunos niños pueden tener dificultad para evacuar porque el ano (el área donde se suturó el intestino normal al ano) es estrecho. El cirujano puede enseñarle cómo hacer dilataciones anales para evitar la formación de tejido cicatricial y aumentar el tamaño del ano. Consulte el folleto “Hablemos sobre... Dilatación anal.

Problemas en el proceso de entrenamiento para ir al baño: algunos niños se tardan en aprender a ir al baño más de lo normal; es normal en estos niños.

Necesitan más agua: una de las funciones del colon es absorber agua y sales de las heces. El cuerpo necesita agua y sales. Debido a que el colon es más corto, es posible que los niños con HD necesiten beber más líquidos.

Alimentación por sonda: algunos niños tienen HD de segmento largo o de colon total (más colon no tiene células nerviosas). Estos niños podrían necesitar alimentación especial por sonda.

Infecciones: los niños con HD pueden desarrollar enterocolitis (infección de los intestinos). Esto es grave y puede amenazar la vida. Esto puede ocurrir si las heces y las bacterias se acumulan en el colon. Los niños con enterocolitis pueden tener fiebre, hinchazón del vientre, vómito, diarrea, sangrado por el recto y lentitud. Si su hijo tiene estas señales, informe al médico de su hijo inmediatamente. El médico pedirá que se le apliquen irrigaciones rectales a su hijo para enjuagar y eliminar las heces y las bacterias del colon. Es probable que el cirujano hospitalice a su hijo para que se le administren líquidos y antibióticos por vía intravenosa (IV, por sus siglas en inglés). Consulte el folleto “Hablemos sobre... Las irrigaciones rectales para la enterocolitis

¿Qué sucede con los niños con HD después de la cirugía?

La mayoría de los niños con HD sólo tienen una pequeña sección del colon sin nervios ganglionares.

Esto se conoce como enfermedad de segmento corto. Estos niños suelen tener buen control intestinal después de un tiempo. Después de la cirugía, estos niños presentan evacuaciones frecuentes (5-10 veces al día). Por lo general, esto cambia después de pasado un año de la cirugía, de manera que el niño tiene de 1-4 evacuaciones por día.

La enterocolitis puede presentarse después de la cirugía, pero normalmente sólo durante 1 ó 2 años después de la operación.

La mayoría de los niños (3 de cada 4 niños) presentan cierto grado de incontinencia fecal (no ser capaces de retener las heces adecuadamente) o estreñimiento. Las formas más comunes para tratar estos problemas son dietas especiales, laxantes o enemas. Pocos niños (1 de cada 10) sufren de incontinencia fecal (de las heces) o estreñimiento grave durante un largo período de tiempo. Estos niños pueden necesitar un programa de control de evacuaciones. Los niños con daño neurológico o con síndrome de Down presentan más problemas de incontinencia fecal y estreñimiento grave.

© 2012 Intermountain Healthcare, Primary Children's Medical Center. Toda la información contenida en las series ***Hablemos Acerca de . . .*** tiene solamente un propósito educativo. Esta información educacional no sustituye el consejo de un médico ni el cuidado que un médico u otro proveedor de cuidados de la salud pueden brindar. Si usted tiene preguntas acerca de la salud de su niño, comuníquese con su proveedor de cuidados de la salud.

Pediatric Education Services, 801.662.3500 | Translation 07/12, LTA521116338 | Hirschsprung's Disease (11/11)