

ESCUELA DE ENFERMERÍA DE LA SECRETARÍA DE SALUD DEL
DISTRITO FEDERAL CON ESTUDIOS INCORPORADOS A LA
U.N.A.M.

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG EN PACIENTE PEDIÁTRICO

TESINA
PARA OBTENER EL TÍTULO DE LICENCIADA EN ENFERMERÍA Y
OBSTETRICIA

PRESENTA
MINO ESQUIVEL PAULINA

NÚMERO DE CUENTA
304793307

DIRECTORA DE LA TESINA
MTRA. EMILIA SÁNCHEZ TÉLLEZ

México, D.F., 2013



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS Y DEDICATORIAS

Agradezco a Dios por haberme acompañado en el transcurso de mi carrera, por ser mi mayor fortaleza en momentos de debilidad e iluminar mi camino para alcanzar con éxito una etapa tan importante de mi vida.

A mi madre a quien no podré pagar ni aún con las riquezas más grandes del mundo su valioso apoyo, sus sabios consejos, sus valores inculcados y sobre todo por la motivación constante que me ha impulsado desde siempre a cumplir mis más grandes deseos.

A mi hermana como una muestra de cariño por confiar y creer en mí incondicionalmente, y a mis abuelos a quienes sin escatimar esfuerzo alguno sacrificaron gran parte de su vida para educarme; sembrando las virtudes que se necesitan para vivir con anhelo y felicidad.

A mi novio que es inspiración y parte primordial en mi vida, te agradezco por el continuo apoyo, cariño y confianza para seguir adelante y cumplir una etapa importante en mi vida.

A mis maestros por impulsar el desarrollo y culminación de mi formación profesional, por el tiempo compartido y el apoyo brindado en todo momento.

GRACIAS...

ÍNDICE GENERAL

	Número de Página.
Introducción.	1
Justificación.	3
Objetivos:	5
- General	
- Específicos	
Antecedentes Históricos.	6
Concepto de Enfermedad de Hirschsprung.	7
Generalidades y Estadísticas.	9
Etiología de la Enfermedad.	11
Signos y Síntomas.	12
- Enfermedad de Hirschsprung del recién nacido y lactante.	12
- Enfermedad de Hirschsprung del niño mayor (adolescente).	13
Diagnóstico.	15
- Manometría Rectal.	16
- Biopsia Rectal.	17
Tratamiento.	19
- Tratamiento Medico	21
- Tratamiento de Enfermería:	25
Anatomofisiología del Intestino.	26
Colostomía.	28
- Localización de Colostomía.	29

Indicaciones de Colostomía/ Ileostomía.	30
Cura de Colostomía/ Ileostomía.	30
- Dispositivos Colectores	31
- Cambio del dispositivo colector y limpieza del estoma.	31
Prevención de problemas cutáneos.	33
Complicaciones.	34
Apoyo Emocional.	36
Cuidados de Enfermería en el preoperatorio.	36
Cuidados de Enfermería en el postoperatorio.	37
Conclusiones.	38
Bibliografía.	39

ÍNDICE DE FIGURAS

	Número de Página.
- Figura No. 1 Diferencia de un colón normal con Enfermedad de Hirschsprung.	8
- Figura No. 2 Gangliomientérico que demuestra la presencia de neuronas (células ganglionares) en sección de colon humano.	18
- Figura No. 3 Ganglio submucoso de un paciente con Enfermedad de Hirschsprung.	18
- Figura No. 4 Técnicas quirúrgicas para reparación de la Enfermedad de Hirschsprung.	24
- Figura No. 5 Anatomía del Sistema Digestivo.	27
- Figura No. 6 Localización de Ostomía.	29
- Figura No. 7 Ostomías y consistencia de heces según la porción de intestino exteriorizada.	30

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones digestivas tienen en nuestro país una tasa de mortalidad todavía importante en el recién nacido, siendo el megacolon agangliónico o Enfermedad de Hirschsprung (EH) una de las causas más frecuentes de oclusión intestinal en esta etapa.

Esta enfermedad es una malformación del sistema nervioso parasimpático, caracterizada por la ausencia o escasez de glándulas ganglionares intramurales de la submucosa (Meissner) y del plexo mientérico (Auerbach), que se extiende en sentido proximal desde el ano hasta distancias variables del recto y el colon que produce un desorden en la propulsión de la evacuación, produciendo una obstrucción intestinal baja u otras complicaciones propias del éxtasis fecal que se manifiesta en la mayor parte de los casos desde el nacimiento o poco después. El diagnóstico requiere de la participación de varias disciplinas, incluyendo la cirugía pediátrica, gastroenterología, radiología y anatomía patológica.

El avance en los conocimientos relevantes en esta área ha sido significativo en los últimos años, especialmente en lo referente a la migración defectuosa de los precursores de las células ganglionares colonicas provenientes de las crestas neurales, así como los aspectos genéticos de la enfermedad.

Tiene una incidencia global de 1: 5000 nacidos vivos, afecta frecuentemente al sexo masculino (4:1), y existe una mayor incidencia familiar en la enfermedad que afecta a segmentos amplios. La enfermedad de Hirschsprung puede asociarse a otros defectos congénitos, como los Síndromes de Down, de Lawrence –Moon- Bardet-Biedi y de Waardenburg, y anomalías cardiovasculares. Siendo la ostomía un procedimiento quirúrgico como parte del tratamiento, por lo que es importante conocer el diagnóstico temprano de la enfermedad, así como su seguimiento en Atención Primaria de Salud, pues ayuda a prevenir la mortalidad infantil, ya que dicha enfermedad afecta grandemente a los recién nacidos, rehabilitar al paciente

colostomizado, es importante que el profesional de enfermería sea competente para brindar educación al paciente en el manejo de esta enfermedad, así como el cuidado de la colostomía para su nueva condición de vida, favoreciendo la disminución en la frecuencia de hospitalizaciones por complicaciones y con ello una importante disminución en la morbimortalidad del paciente colostomizado a través de un cuidado integral a pacientes ostomizados con enfoque asistencial, psicológico, social y educativo, y con ello mejorar la calidad de vida de los pacientes. Todo esto a través del rol educativo del profesional de Enfermería.

JUSTIFICACIÓN

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.

En nuestro país las malformaciones digestivas son una importante tasa de mortalidad en el recién nacido, siendo de mayor importancia la Enfermedad de Hirschsprung o Megacolon Agangliónico una causa frecuente. De acuerdo al INEGI uno de cada cinco mil niños padece Enfermedad de Hirschsprung, es decir 525 nuevos casos con una incidencia variante según la etnia, antecedentes heredo-familiares y otros defectos congénitos como el Síndrome de Down.

La enfermedad de Hirschsprung es considerada una enfermedad congénita caracterizada por ausencia de células ganglionares en los plexos mientérico y submucoso del intestino grueso. Su incidencia es variable siendo ésta desde 1,0 a 2,8 por 100.000 nacidos vivos. El 70% de los casos es un defecto aislado, constituyéndose en un diagnóstico único, los casos restantes pueden ser asociados a otras patologías, por ejemplo Síndrome de Down, siendo 10 veces más frecuente en estos pacientes.

Motivo por el cual, se realiza el presente trabajo, ya que es de vital importancia que el profesional de enfermería identifique los signos y síntomas característicos de la Enfermedad de Hirschsprung, ya sea desde el primer nivel hasta un tercer nivel de atención, y de esta manera poder establecer intervenciones de enfermería que ayuden a prevenir la mortalidad infantil que ocasiona dicha enfermedad.

El siguiente trabajo presenta una revisión de la etiopatogenia, las presentaciones clínicas más frecuentes, la utilidad de las distintas pruebas diagnósticas y las alternativas de tratamiento. Así mismo ofrecemos una revisión de las complicaciones y tratamiento y de las implicaciones psicosociales de la enfermedad de Hirschsprung.

OBJETIVOS

GENERAL:

- Determinar la importancia de la atención de enfermería en forma oportuna y eficiente en el seguimiento y diagnóstico temprano del megacolon agangliónico o Enfermedad de Hirschsprung en el paciente pediátrico.

ESPECÍFICOS:

- Identificar los signos y síntomas de la Enfermedad de Hirschsprung para establecer los cuidados de enfermería.
- Proporcionar la información necesaria que permita a los profesionales de Enfermería desarrollar habilidades y destrezas en el manejo de éste tipo de pacientes para garantizar calidad en el servicio satisfaciendo las necesidades requeridas.

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

La Enfermedad de Hirschsprung representa la causa más común de obstrucción intestinal en el recién nacido. El término Enfermedad de Hirschsprung¹ se utiliza para describir una condición que es una obstrucción colónica funcional. Estos pacientes no sufren de una obstrucción mecánica real, sino más bien de una grave perturbación en el peristaltismo normal del colon, debido a la falta de las células ganglionares. El Dr. Harald Hirschsprung presenta lo que se considera una descripción clásica de esta enfermedad en el Congreso de Pediatría en Berlín en 1886. La descripción, sin embargo, sólo se refiere a una dilatación congénita del colon, sin una comprensión real de la histología y la patogenia.

Fue Tittle² en 1901 que menciona la ausencia de las células ganglionares en el colon distal en un niño que sufre de esta condición. En 1948 Whitehouse y Kernohan y Zuelzer y Wilson³ documentaron la ausencia de células ganglionares en la parte distal del colon. El reconocimiento de aganglionosis en la parte distal del colon como la causa principal de los síntomas en estos pacientes llevó al tratamiento quirúrgico racional utilizado actualmente. Swenson y Bill describen el primer enfoque quirúrgico racional, que consiste en la resección de la pieza aganglionar de colon para ser conectado al canal anal. Posteriormente, diferentes variantes a este principio básico se introdujeron en la literatura incluyendo el enfoque Duhamel, el enfoque Rehbein en 1959, la operación de Soave, y la modificación Boley.

Todos ellos son en realidad modificaciones del enfoque anterior. Más recientemente, una resección transanal del intestino aganglionar así como un tirón transanal completa - a través (descenso) fue descrito por De La Torre y Ortega. Durante los últimos años, las técnicas asistidas por laparoscopia se han añadido al tratamiento de esta condición.

¹ Steven D. Wexner and Graeme S. Duthie. Constipation, pág. 221.

² Alberto Peña and Marc A. Levitt. Surgical Treatment of Hirschsprung's disease.

³ Whitehouse ER, Kerhonan JW. Myenteric plexus and congenital megacolon, pág. 194.

CONCEPTO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

La Enfermedad de Hirschsprung es llamada así en honor al doctor Harald Hirschsprung quien la describió en 1886. También es conocida como aganglioneosis intestinal o megacolon congénito. Desde 1948 existen distintas operaciones para tratarla, y desde entonces muchos niños con esta enfermedad tienen una vida productiva sin mayores problemas.

La Enfermedad de Hirschsprung es un problema congénito del colon. Los niños con esta enfermedad no tienen neuronas en el colon. A las neuronas también se les llama células ganglionares. La falta de células ganglionares o aganglioneosis afecta siempre el recto (parte final del intestino) y puede extenderse al sigmoidees en el 70% de los casos y se llama aganglioneosis de segmento corto. En el 20% afecta hasta el colon transversal y se llama aganglioneosis de segmento largo y cuando en todo el colon no hay células ganglionares, 10% de los casos, se le llama aganglioneosis total.

Otro de los autores considera a la Enfermedad de Hirschsprung como una enfermedad congénita caracterizada por una ausencia de células ganglionares en el plexo mientérico de Auerbach y en el submucoso de Meissner, en el recto y otros segmentos del colon en forma ascendente (de caudal a cefálico). Esta alteración produce una anomalía de la motilidad intestinal, que se manifiesta más frecuentemente como una obstrucción intestinal.

La EH puede ser clasificada según el segmento intestinal comprometido. Así puede dividirse en:

1. Segmento corto: cuando no compromete más allá de la unión rectosigmoidea.
2. Ultracorto: si sólo afecta esfínter interno o algunos centímetros próximos a dicho esfínter.
3. Segmento largo cuando el segmento agangliónico afecta más allá de la unión rectosigmoidea.

Otros autores sólo distinguen dos tipos: segmento corto y segmento largo, siendo controversial la existencia de Enfermedad de Hirschsprung de segmento ultracorto, ya que esta compromete menos de 5 cm del recto distal. La mayoría de los casos corresponde a EH de segmento corto (75 a 80%), una décima parte de ellos sería un aganglionismo ultracorto. El 20% restante pertenecería a EH de segmento largo, incluyéndose en este grupo aquellos que afectan los segmentos proximales al ángulo esplénico.

La Enfermedad de Hirschsprung forma parte de los trastornos conocidos como disganglionismos que incluyen también el hipoganglionismo y la displasia neuronal intestinal.

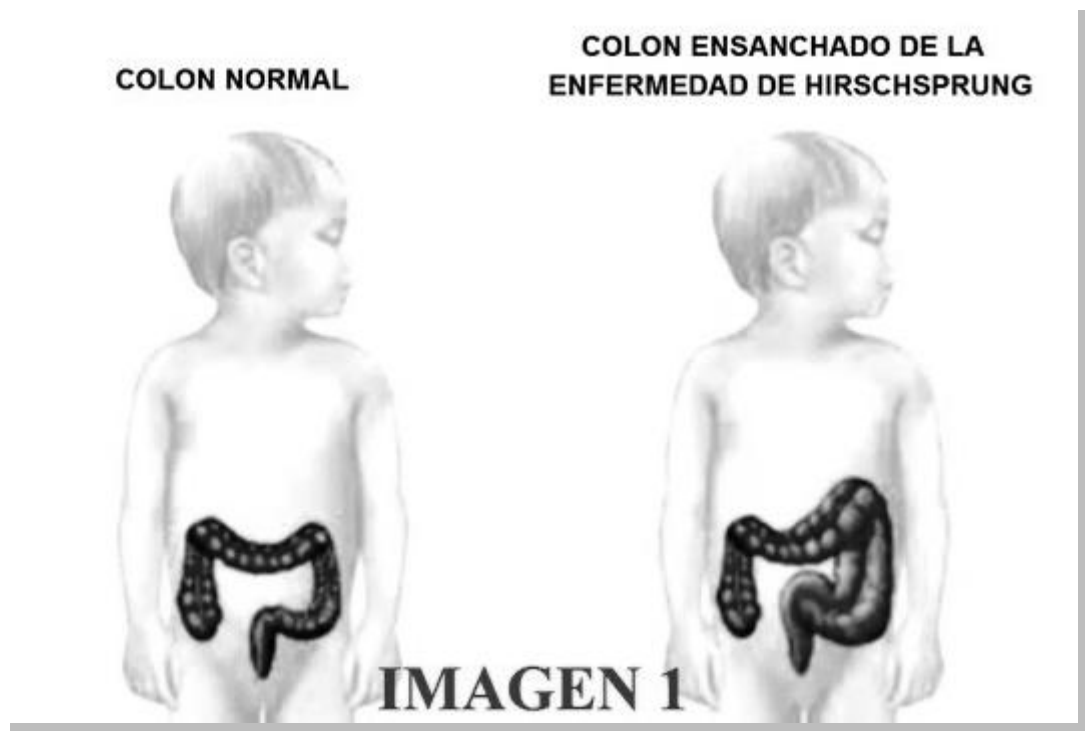


Figura No. 1 Diferencia de un colon normal y colon con Enfermedad de Hirschsprung.

GENERALIDADES Y ESTADÍSTICAS

Las malformaciones digestivas tienen en nuestro país una tasa de mortalidad todavía importante en el recién nacido, siendo el megacolon aganglionico o Enfermedad de Hirschsprung una de las causas más frecuentes de oclusión intestinal baja en esta etapa. Esta enfermedad es una malformación del sistema nervioso parasimpático, caracterizada por la ausencia o escasez de glándulas ganglionares intramurales de la submucosa (Meissner) y del plexo mienterico (Auerbach), que se extiende en sentido proximal desde el ano hasta distancias variables del recto y el colon que produce un desorden en la propulsión de la evacuación, produciendo una obstrucción intestinal baja u otras complicaciones propias del éxtasis fecal que se manifiesta en la mayor parte de los casos desde el nacimiento o poco después.

El diagnóstico requiere de la participación de varias disciplinas, incluyendo la cirugía pediátrica, gastroenterología, radiología y anatomía patológica. El avance en los conocimientos relevantes en esta área ha sido significativo en los últimos años, especialmente en lo referente a la migración defectuosa de los precursores de las células ganglionares colonicas provenientes de las crestas neurales, así como los aspectos genéticos de la enfermedad. Basados en datos de INEGI, el número de nacimientos en México en el 2011 fue de 2, 586, 287 niños, de los cuales:

- ❖ 1 de cada 5,000 recién nacidos padecen Enfermedad de Hirschsprung, es decir, 525 nuevos casos.

- ❖ Se asocia en un 2 a 10% de los casos a Trisonomía 21.

La incidencia varía según la etnia estimándose en:

- ❖ Población caucásica 1.5 por 10.000 nacidos vivos.

- ❖ Afroamericanos 2.1 por 10.000 nacidos vivos.

- ❖ Hispanos 1.0 por 10.000 nacidos vivos.
- ❖ Asiáticos 2.8 por 100.000 nacidos vivos.
- ❖ Es más frecuente en recién nacidos de término.
- ❖ En hermanos la incidencia es de aproximadamente del 3.5% aumentando según la longitud del segmento afectado hasta de un 20%.
- ❖ 4-9 veces más frecuente en varones que en mujeres 3:1.
- ❖ Síndrome Down aumenta un 50%.
- ❖ El 75% por ciento de los casos de aganglionosis es recto sigmoidea.
- ❖ Entre un 3 y 5% de los casos presenta aganglionosis total de colón.

ETIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD

La enfermedad de Hirschsprung resulta de una alteración congénita ocasionada por la ausencia de neuronas o células ganglionares de los plexos intramurales intestinales. Es decir tanto en los plexos mientéricos o de Auerbach como en los submucosos o de Meissner, en segmentos específicos del intestino.

La falta de células ganglionares del sistema nervioso entérico resulta de una falta de estimulación intrínseca parasimpática al intestino, sin impedir la estimulación de los nervios del sistema nervioso simpático extrínseco. Esto da lugar a una falta de relajación esfinteriana y a un aumento de tono del musculo intestinal.

En estos pacientes se pierde el reflejo esfinteriano inhibitorio a la distensión anal. A través de este reflejo normalmente se relajan las fibras del esfínter anal interno ante la distensión rectal. Este fenómeno no solo es importante en la fisiopatología de la enfermedad, si no que se observa en una de las pruebas diagnósticas, la manometría rectal.

El colon distal es el segmento intestinal afectado. La longitud del intestino sin células neuronales es variable. Aproximadamente ochenta por ciento de los individuos con esta enfermedad presentan la enfermedad con variedad clásica o corta, con un segmento de aganglionosis involucrando recto y en algunos casos parte del sigmoides. Veinte por ciento de personas afectadas con la enfermedad de Hirschsprung presenta la variedad larga donde el intestino agangliónico puede involucrar todo el colon.

SIGNOS Y SÍNTOMAS

Dentro de los síntomas que permiten una sospecha precoz, se encuentra el estreñimiento o constipación, definida en el recién nacido como el retraso en la eliminación de meconio mayor a 48 horas asociada a distensión abdominal, y en los niños mayores como deposiciones infrecuentes de consistencia aumentada⁴ El 98% de los lactantes elimina el meconio en las primeras 48 horas de vida. Los prematuros eliminan más tardíamente el meconio, pero la enfermedad de Hirschsprung es rara en prematuros. De los pacientes con enfermedad de Hirschsprung, solo el 60% elimina el meconio después de las 48 horas, por lo que este signo no es patognomónico de la enfermedad.

La mayoría de los niños que presentan aganglionosis congénita, son sintomáticos los primeros días o las primeras semanas luego del nacimiento.⁵ Alrededor de dos tercios de los pacientes presenta síntomas dentro de los tres primeros meses de vida y 80% desarrolla síntomas dentro del primer año de vida. Solo un 10% de los pacientes inicia síntomas entre los 3 y 14 años de edad y en general se trata de pacientes con enfermedad de segmenton ultra corto.

⌘ ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG DEL RECIEN NACIDO Y LACTANTE

Los recién nacidos y lactantes pequeños presentan con frecuencia signos de obstrucción intestinal, distensión abdominal, vómitos biliosos e intolerancia a la alimentación. La inspección anal y la radiografía pueden orientarnos hacia una causa mecánica de obstrucción, pero no descarta enfermedad de Hirschsprung. Si la obstrucción no tiene una causa mecánica, además de pensar en una enfermedad de Hirschsprung, debe plantearse el diagnóstico diferencial con hipotiroidismo, insuficiencia suprarrenal, hipokalemia, hipercalemia, hipomagnesemia, y en casos excepcionales alteraciones neuromusculares.

⁴ Lewis N, Levitt M, Zallen G, Zafar M, Iacono K, Rossman J. Diagnosing Hirschsprung's Disease: Increasing the Odds of a positive Rectal Biopsy Result, Vol 38, 2003, pág. 412-416.

⁵ Feldman T., Wershil

Cuando la sintomatología es poco evidente, puede presentarse como un cuadro de constipación crónica, con historia de dificultad en la eliminación de deposiciones, masas fecales palpables en fosa ílica izquierda y un tacto rectal en que no se encuentran deposiciones en la ampolla rectal y esfínter anal hipertónico. En muchas ocasiones la estimulación rectal provoca salida explosiva de heces líquidas de olor fétido⁶. Por lo tanto, frente a pacientes con constipación crónica, en los cuales se ha descartado causa mecánica de obstrucción intestinal, que no cede a las medidas dietéticas ni farmacológicas, debe plantearse el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung. También puede encontrarse dilatación de asas intestinales, adelgazamiento de la pared abdominal, alteraciones de la nutrición y el crecimiento.

⌘ **ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG DEL NIÑO MAYOR (ADOLESCENTE)**

En niños mayores, los síntomas más comunes incluyen constipación crónica progresiva, impactación fecal recurrente, mal incremento ponderal y malnutrición. Las formas que se diagnostican en el niño de cierta edad suelen corresponder a pacientes con una tolerancia relativamente buena a la enfermedad, que pueden llegar a dicha edad sin crisis de enterocolitis y sin episodios obstructivos que necesiten intervenciones quirúrgicas de derivación. El estreñimiento en ellos puede llegar a ser de muchos días e incluso semanas, acumulándose entonces en la luz del megacolon cantidades enormes de materias fecales que dan al abdomen un aspecto muy distendido en llamativo contraste con la delgadez de los miembros.

Otras veces puede presentarse como enterocolitis necrotizante, después de un cuadro de constipación no muy llamativo, y suele presentarse en niños menores de dos años de edad. La enterocolitis se produce debido a que la dilatación progresiva de la pared colónica, provoca una isquemia sobre ella, alterando los mecanismos defensivos y absortivos. Además el estancamiento de contenido fecal provoca proliferación bacteriana incluyendo gérmenes como Clostridium Difficile, Estafilococo,

⁶ Kessmann J. Hirschsprung's Disease: Diagnosis and Management. American Family Physician. Vol 42, 2007: 792-795.

Anaerobios, E. Coli. Los síntomas que orientan a una enterocolitis necrotizante son: fiebre, diarrea, distensión abdominal, pudiendo evolucionar rápidamente a una sepsis o una peritonitis. La enterocolitis es más frecuente en los pacientes con Síndrome de Down, debido tal vez a alteraciones inmunológicas en las líneas T citotóxica y en la secreción de interferón⁷. La enterocolitis es la responsable de aproximadamente un 30% de la mortalidad observada en enfermedad de Hirschsprung.

⁷ De Manueles J. Enfermedad de Hirschsprung. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. Sociedad Española de Pediatría. Pág. 56-60.

DIAGNÓSTICO

Un alto índice de sospecha es el elemento más importante del diagnóstico precoz y el tratamiento de esta condición. Una radiografía simple abdominal muestra bucles muy dilatadas del intestino. Por desgracia, durante el período de recién nacido, es extremadamente difícil, en una película simple de abdomen, para diferenciar a partir de intestino delgado intestino grueso. Estos bebés tienen un colon dilatado, proximal a la porción agangliónica.

Cuando los bebés nacen con la enfermedad de Hirschsprung, que aún no desarrollan un grado severo de megacolon. Conforme pasa el tiempo, el colon, proximal al segmento agangliónar, se vuelve más y más dilatado mostrando dramático contraste con el intestino distal no dilatado y la zona de transición. El médico no debe esperar encontrar un megacolon visible con un pequeño segmento distal en el recién nacido.

Un enema de contraste es muy importante para el diagnóstico de esta enfermedad. Este estudio no demuestra una zona de transición en el 100% de los casos, pero su valor varía de una institución a otra y depende en gran medida de la experiencia del observador⁸. Un estudio con contraste positivo muestra una porción distal no dilatado seguido de un segmento agangliónico proximal dilatado. A veces el diagnóstico es muy evidente y, a veces, por razones desconocidas, la transición entre el colon dilatado y no dilatado no es tan bien demarcado. En pacientes con aganglionosis total del colon, todo el colon está no dilatado y la dilatación principal del intestino afecta el intestino delgado.

El estudio de contraste en estos bebés debe ser realizado por un experimentado radiólogo pediátrico. Una sonda se introduce a través del recto no más de 4 cm. Al pasar la sonda más de lo necesario dará lugar a la inyección del material de contraste directamente en la parte dilatada del colon, sin pasar por la porción no dilatado, así como la zona de transición, y por lo tanto se opone a la realización del

⁸ Levitt A. Marc and Peña Alberto. Surgical Treatment of Hirschsprung Disease. Pág 223-224.

diagnóstico. No aprobar el material de contraste en las 24 horas siguientes al estudio se considera altamente sugestivo del diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung. Anatómicamente estos segmentos corresponden respectivamente a la zona aganglionica, hipoganglionica y ganglionar. El signo radiológico más importante de la enfermedad de Hirschsprung es la zona de transición, aunque no verla no descarta el diagnóstico. Tanto la zona estrecha como la dilatada pueden no apreciarse antes de los 15 días de vida, aunque según otros autores el enema contrastado puede ser normal hasta los 3 meses de vida o ser normal indefinidamente en pacientes con enfermedad de Hirschsprung total⁹. Generalmente las anomalías en el enema contrastado motivan la solicitud de biopsia de recto para un diagnóstico definitivo

De vez en cuando, un bebé solo puede sufrir de una perforación intestinal, la perforación se encuentra normalmente en el intestino ciego. Estos pacientes requieren cirugía de urgencia. La presencia de una perforación en el intestino ciego aumenta la probabilidad de la enfermedad de Hirschsprung.

Para realizar el diagnóstico definitivo, actualmente existen dos pruebas que pueden descartar el diagnóstico: la manometría anorectal y la biopsia de la pared rectal. Por ser menos invasiva, frente a la sospecha de enfermedad de Hirschsprung se realiza en primer lugar la manometría. Luego de resultar esta patológica se realiza la biopsia rectal para confirmación diagnóstica.

⌘ **MANOMETRÍA RECTAL**

Este estudio evalúa el reflejo normal inhibitorio del esfínter interno anal a la distensión rectal¹⁰. Casi simultáneamente al dilatarse el recto con un pequeño globo, el esfínter interno (liso) anal se relaja y el externo (estriado) se contrae. En la enfermedad de Hirschsprung, el esfínter interno no se relaja e inclusive puede aumentar en tono ante la dilatación rectal. Este estudio puede realizarse en lactantes

⁹ Kessmann J. Hirschsprung's Disease: Diagnosis and Management. American Family Physician. Vol 42, 2007.

¹⁰ Belkin GJ, de la Garza Madrazo Armando. Enfermedad de Hirschsprung. Academia Mexicana de Pediatría. Vol 59, 2002. Pág 802-805.

pequeños, ya que el reflejo normal recto – esfintérico está presente desde el día 12 de vida extrauterina. Los hallazgos en la manometría rectal son tan típicos para esta enfermedad que varios centros basan el diagnóstico de esta enfermedad con esta prueba. En series grandes, se considera un porcentaje falsos positivos de alrededor de 5% y falsos negativos de aproximadamente 25%.

⌘ **BIOPSIA RECTAL**

Se realizan dos tipos de biopsia para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung¹¹. La biopsia submucosa rectal por succión y la biopsia rectal quirúrgica de toda la pared intestinal (full-thickness). La biopsia por succión es mucho menos invasiva, puede realizarse sin sedación y pocas complicaciones. Esta prueba aprovecha el hecho de que en la enfermedad de Hirschsprung no existen neuronas en los plexos submucosos, por lo que una biopsia menos profunda y que sólo incluya la submucosa es suficiente para realizar el diagnóstico. La biopsia quirúrgica se utiliza en los casos donde no se cuenta con el equipo para realizar la biopsia por succión, o en los casos que los resultados de ésta sean dudosos. Esto normalmente sucede cuando la biopsia fue muy superficial o tomada muy próxima a la línea dentada donde normalmente no hay células ganglionares. La biopsia quirúrgica sí incluye el músculo y normalmente más tejido que la biopsia por succión y requiere uso de quirófano y anestesia, es necesaria para confirmar el diagnóstico en ciertos casos. La biopsia de pared puede inclusive realizarse laparoscópicamente.

Las biopsias se procesan por medio de tinciones habituales como hematoxilina y eosina pero además se utilizan técnicas especiales como la tinción de acetilcolinesterasa con la cual es posible observar grandes plexos anormales de fibras nerviosas en la submucosa

¹¹ Aldridge RT, Campbell PE. Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. A basis for the diagnosis of Hirschsprung's disease by anorectal biopsy. *Pediatric Surgery* 1968. Pág. 475.



Figura No. 2 Ganglio mientérico que demuestra la presencia de neuronas (células ganglionares) en sección de colon humano.

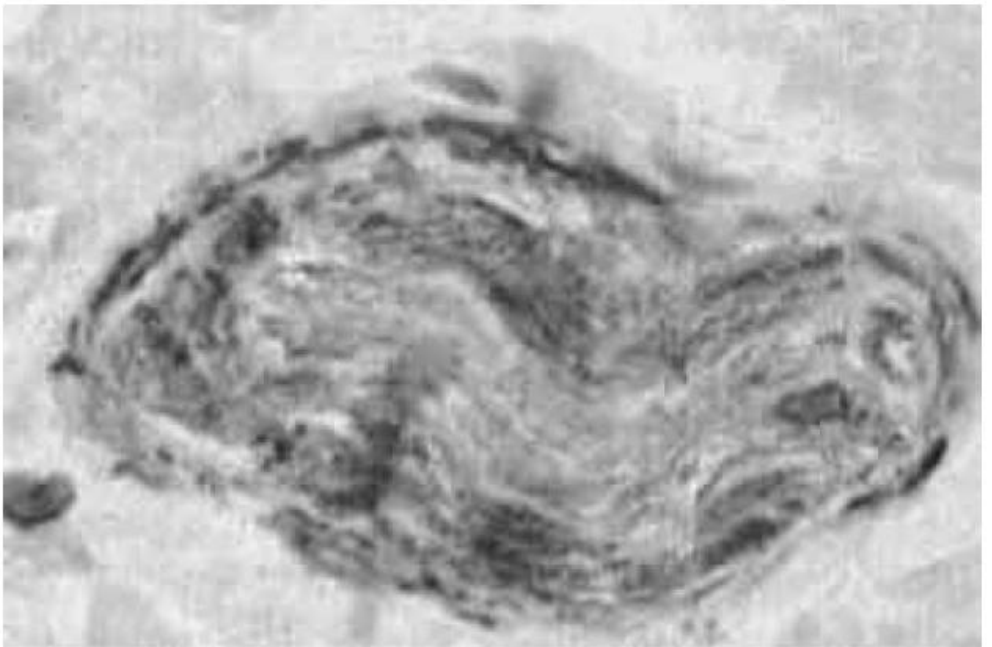


Figura No. 3 Ganglio submucoso de un paciente con enfermedad de Hirschsprung. Nótese la ausencia de neuronas (células ganglionares) en sección de colon humano.

TRATAMIENTO

El recién nacido sufre de distensión abdominal, vómitos, deshidratación, o heces fétidas explosivos, o si luce tóxico y letárgico, necesita la gestión de emergencias. Fluidos intravenosos, antibióticos y lo más importante, irrigaciones rectales se debe iniciar sin demora.

Poco se sabe acerca de la fisiopatología de esta enterocolitis letal. Sin embargo, la estasis parece ser el factor predisponente más importante y por lo tanto, estos bebés mejorará dramáticamente la descompresión del colon, lo que puede hacerse de forma temporal pasando un tubo rectal. A veces, las características del meconio y la materia fecal pueden interferir con el drenaje de gas y líquido desde el colon a través del tubo. Por lo tanto, el lumen del tubo debe ser limpiado por la infusión de pequeñas cantidades de solución salina, y el tubo debe ser movido hacia atrás y adelante. Esta maniobra produce una espectacular descompresión del colon con dramática mejora de los síntomas del paciente. Sin embargo, esta medida temporal no puede considerarse un tratamiento a largo plazo adecuado, ya que un par de horas después de la descompresión del bebé comenzará a distenderse nuevamente y los síntomas se repetirán. Independientemente de su beneficio transitorio, irrigaciones rectales todavía se consideran de gran valor, mantienen al bebé en buen estado hasta que un tipo más permanente de tratamiento está indicado. A veces los bebés están tan enfermos que no se puede considerar la realización de un enema de contraste por el riesgo de perforación. Las irrigaciones rectales, antibióticos y líquidos intravenosos pueden devolver el bebé a una mejor condición clínica con el fin de llevar a cabo otros procedimientos de diagnóstico y terapéuticos. Cuando el bebé se recupera de la fase aguda de enterocolitis, la biopsia rectal se realiza, estableciendo el diagnóstico definitivo.

Tradicionalmente, los pacientes con enfermedad de Hirschsprung fueron tratados en tres etapas. La primera etapa consistió en la apertura de una colostomía de derivación, que descomprime el colon, permitiendo que el bebé se recupere y sea

dado de alta. La mayoría de los cirujanos abren una colostomía en el colon transversal derecho o establecen una ileostomía en los bebés con aganglionosis total del colon. La segunda etapa consiste en la resección del segmento aganglionar y completa-a través (pull – through = descenso) del intestino normal ganglionar a ser anastomosado al canal anal con la técnica de preferencia para el cirujano específico. La tercera etapa consiste en el cierre de la colostomía después de que el bebé se recupere por completo del procedimiento principal, el descenso. Este enfoque de tres etapas se considera más bien histórico.

Posteriormente, los cirujanos que tratan de evitar el trauma quirúrgico para los bebés idearon un tipo de dos etapas de la reparación. En la primera operación, una colostomía fue creada inmediatamente proximal a la zona de transición, la cual es llamada una 'colostomía nivelada'. En la segunda y definitiva etapa, los cirujanos realizan el (completa-a través) descenso, derribando lo que solía ser colostomía en el canal anal y dejando al paciente sin colostomía protectora.

Por último, el enfoque más reciente implica la realización del principal descenso (pull-through=completa-a través) durante los primeros días, semanas o meses de vida, como un procedimiento primario sin colostomía. Este enfoque evita dos operaciones para el bebé (apertura de la colostomía y cierre de la colostomía) y se ha demostrado que es factible sin añadir morbilidad adicional para el paciente. Sin embargo, una colostomía es todavía una operación extremadamente valiosa para los bebés con enfermedad de Hirschsprung bajo circunstancias especiales. Por ejemplo, un bebé muy enfermo que sufre de otros factores agravantes o enterocolitis aún podría ser un candidato para este tipo de procedimiento previo. En general, la mayoría de los cirujanos toman estos bebés de la sala de operaciones de un tirón a través de un plan para una colostomía si es necesario. Cuando las circunstancias técnicas de un descenso (pull-through) no son satisfactorias y los cirujanos tienen dudas acerca de la viabilidad de la extracción a través del intestino, en términos de suministro de sangre o cualquier otro tipo de dificultades técnicas, pueden proteger siempre el descenso (pull-through) con una colostomía proximal. Asimismo, en los hospitales,

ciudades o países, donde las circunstancias que rodean al bebé, así como la infraestructura, no son adecuadas, un cirujano puede salvar la vida del bebé con una colostomía. Para realizar el descenso (pull-through) primario neonatal, hay que esperar a tener un bebé recién nacido en excelente condición clínica con un colon totalmente descomprimido, normalmente durante varios días. Los pacientes recibirán nutrición parenteral y se someterán a irrigaciones del colon.

⌘ **TRATAMIENTO MÉDICO**

El tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung es quirúrgico. Las metas generales de las diferentes técnicas quirúrgicas para esta enfermedad son: reseca el área agangliónica para restablecer el tránsito normal del bolo fecal y la eliminación del tono aumentado del esfínter anal interno para idealmente permitir una defecación normal sin constipación residual ni problemas de incontinencia. Para dicho efecto se utiliza una de tres técnicas según cada centro y cada cirujano: la operación de Swenson, la de Duhamel-Martin y la de Soave-Boley.

La primera técnica en describirse fue la de Swenson, quien la utilizó en 1957. En este caso, a través de un abordaje abdominal se reseca el colon agangliónico haciendo una disección cuidadosa de la pared del recto para evitar lesionar los nervios del sistema genitourinario. El colon gangliónico se anastomosa en el perineo usando un pequeño remanente del canal anal. Este procedimiento más tarde se modificó, ya que frecuentemente los pacientes operados por esta técnica presentaban enterocolitis que podía ser de repetición. Por esta razón, en 1964 Swenson sugirió realizar una esfinterectomía parcial interna. A pesar de que es la técnica menos usada para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung, la técnica de Swenson se sigue utilizando con buenos resultados.

En 1960 Bernard Duhamel propuso la cirugía que ahora lleva su nombre. Ésta se modificó en 1967 por Martín¹². En ésta, el colon gangliónico se baja por detrás del recto distal agangliónico para después realizar una anastomosis latero-lateral entre colon sano y colon agangliónico. El resultado de esta anastomosis es un neo-recto que tiene una pared anterior agangliónica y una posterior con células ganglionares. El resto del colón agangliónico, proximal a la anastomosis, se reseca.

En 1964, Franco Soave describió un tercer procedimiento quirúrgico. La cirugía Soave¹³, que fue más tarde modificada por Boyle, consiste en reseca sólo la mucosa del recto distal agangliónico. El colon gangliónico se libera y se baja, pasando por el manguito de músculo restante de recto. Al nivel de las columnas de Morgagni se anastomosa el colon gangliónico con el músculo agangliónico restante del recto. El músculo que permanece en el recto distal permite mejor continencia del paciente.

Previa a la cirugía definitiva, era usual realizar una colostomía para descomprimir el colon proximal y de esta manera lograr mejores condiciones para la anastomosis. En la actualidad, en gran parte porque el diagnóstico se realiza de manera más temprana, cuando no existe o es poca la dilatación proximal, la colostomía puede obviarse y la reparación realizarse en un solo tiempo.

En los casos de aganglionosis colónica total se pueden realizar las tres técnicas anteriormente mencionadas. Algunas modificaciones que se han reportado como útiles en estos pacientes incluyen la modificación de Martín en la cirugía tipo Duhamel pero con una anastomosis latero-lateral más larga, permitiendo una superficie colónica de absorción de agua más extensa y por lo tanto menos diarrea. Cuando la aganglionosis es total e incluye el intestino delgado, sólo pueden brindarse medidas de soporte, centrándose en la alimentación parenteral, y como reparación la única opción en la actualidad es el trasplante intestinal.

¹² Martin LW, Caudill DR. A method for elimination of the blind rectal pouch in the Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *Surgery* 1967. Pág. 951.

¹³ Belkin GJ, de la Garza Madrazo Armando. *Enfermedad de Hirschsprung*. Academia Mexicana de Pediatría. Vol 59, 2002.

Nuevas técnicas permiten realizar el procedimiento en un tiempo operatorio sin realizar estomas, el uso de laparoscopia para hacer una cirugía menos invasiva y la realización de una resección transanal o perineal ayudándose si es necesario con laparoscopia.

Se han mostrado algunas ventajas para la cirugía laparoscópica, dentro de las que se incluyen: buena tolerancia por parte del niño, importante disminución del riesgo de complicaciones intraabdominales y parietales ligadas a toda laparotomía (abscesos, bridas, eventraciones, evisceraciones), lesión nerviosa perirrectal mínima, confort postoperatorio y resultado estético altamente superiores a otras vías de abordaje.

Nuevas técnicas, se han mostrado aún menos invasivas, como descender de manera transrectal el intestino normalmente innervado y realizar la anastomosis del mismo a la región anorrectal con técnica prolapsante, con mínimo daño de los esfínteres musculares. Se han publicado varios trabajos que muestran que este abordaje es factible y seguro para el tratamiento de la forma rectosigmoidea clásica de esta entidad. Esta técnica endoanal ofrece las mismas ventajas que la cirugía de mínimo acceso, reducción o íleo posoperatorio, inicio precoz ausencia del uso de la vía enteral, recuperación y alta hospitalaria más temprana y, a éstas, se adicionan otras ventajas relacionadas con la eliminación de los riesgos asociados a la disección pélvica intraabdominal, como son menor sangrado, menor daño a otros órganos pélvicos, menor formación de adherencias, menor dolor posoperatorio, mejores resultados estéticos y reducción de los costes hospitalarios comparados con técnicas laparoscópicas. El paciente recibe nutrición parenteral, y la alimentación oral se inicia 2 a 4 días después de la operación.

Esta técnica endoanal puede ser asistida laparoscópicamente o por una laparotomía convencional, sin embargo, se ha demostrado que, pese a tener tiempos operatorios similares, la asistencia laparoscópica disminuye la pérdida de sangre y las complicaciones post operatorias que requieren una nueva intervención. Por otro lado

también se ha demostrado que la técnica asistida por laparotomía tiene más incidencia de encopresis¹⁴

Algunos autores han demostrado que la incisión umbilical es una alternativa segura y rápida a la laparoscopia, ya que tiene todas las ventajas de una aproximación mínimamente invasiva, pero de menor costo y sin la necesidad de equipo ni habilidades especiales.

Los resultados de las distintas técnicas quirúrgicas ha variado poco, siendo la principal diferencia en el tratamiento actual el menor número de enterostomías realizadas, la menor edad del paciente en el momento del tratamiento definitivo y la tendencia del abordaje transanal en las formas rectosigmoideas.

Si el niño presenta enterocolitis asociada a enfermedad de Hirschsprung o tiene una dilatación colónica significativa, es posible realizar una colostomía en espera de recuperación antes de realizar el procedimiento quirúrgico definitivo.



Figura No. 4 Técnicas quirúrgicas para reparación de la enfermedad de Hirschsprung.

¹⁴ Belkin GJ , de la Garza Madrazo Armando. Enfermedad de Hirschsprung. Academia Mexicana de Pediatría. Vol 59, 2002

⌘ TRATAMIENTO DE ENFERMERÍA

Durante el primer año de vida algunos niños pueden sufrir ciertas enfermedades del aparato digestivo a causa de padecimientos congénitos; algunas de estas enfermedades se diagnostican al momento del nacimiento mediante la exploración física, otras en las primeras horas de vida, presentando similitudes en sus manifestaciones clínicas como distensión abdominal, dolor a la palpación, ausencia de evacuaciones y dificultad para canalizar gases. La enfermedad de Hirschsprung o megacolon agangliónico esta ocasionada por una inervación anormal del intestino, comenzando en el esfínter anal interno y extendiéndose en sentido proximal para afectar a una longitud variable de intestino.

Al comprometer la función normal del sistema digestivo se requiere actuar de manera urgente e iniciar tratamiento quirúrgico, en la mayoría de las ocasiones es necesario que la eliminación de heces sea por una vía diferente al ano y recto, por lo tanto el niño puede requerir de una colostomía o una ileostomía dependiendo en qué nivel del intestino se encuentre el defecto.

El tratamiento en esta enfermedad será quirúrgico determinado por el cirujano pediatra, muchas de las veces el paciente deberá ser sometido a una primera intervención para la creación de una ostomía, hasta alcanzar mejores condiciones locales y generales en el paciente para que más adelante la intervención sea exitosa.

El sufijo ostomía proviene de la palabra griega stomatos que significa boca u orificio. Fue descrita por primera vez por Praxágoras de Cos (384-322 a.C.) en tiempos de Aristóteles. Dieciocho siglos después, Paracelso (1491-1541) escribe que estos anos artificiales son la técnica de manejo de las asas intestinales dañadas.

Las primeras colostomías fueron realizadas en el siglo XVIII y XIX por cirujanos franceses. Maydl en 1884 describió la técnica de la colostomía en asa sobre un vástago. En 1908, E. Miles describe la colostomía sigmoidea terminal con resección

abdominoperineal y de Hartmann en 1923 popularizó el procedimiento quirúrgico de resección del colon sigmoides con colostomía terminal y cierre del muñón rectal para obstrucción del colon sigmoides o recto superior, procedimientos quirúrgicos que aún se realizan en la actualidad. Amussant (1796-1855), reportó 29 pacientes con colostomía; todos ellos exteriorizados en la región lumbar izquierda, 21 por MAR. De los 29 pacientes 20 murieron por peritonitis, cinco por otras causas y solo cuatro sobrevivieron.

Existen muchas diferencias entre las ostomías en el adulto y el niño. La mayoría de las ostomías en el adulto se realizan en el ileón y en el colon distal, mientras que en el niño se pueden realizar a lo largo de cualquier parte del tracto gastrointestinal debido a la amplia variedad de defectos congénitos y condiciones adquiridas que requieren su formación.

Existen diversos tipos de ostomías intestinales. El escenario clínico, indica el segmento a seleccionar, tipo de ostomía y localización externa.

Una ostomía normal es roja o rosada y húmeda, parecido a las membranas de la mucosa oral. No es sensible al tacto ya que no tiene terminales nerviosos somáticos aferentes.

⌘ **ANATOMOFISIOLOGÍA DEL INTESTINO:**

El intestino delgado es una estructura tubular muy móvil, ocupa parte de la cavidad abdominal, proximalmente continúa al estómago y distalmente se une al colon. Tiene una longitud de unos 6 metros. Consta de tres partes: duodeno, yeyuno e íleon.

El intestino delgado recibe entre 8- 9 litros de líquido, de los que solo atravesarán la válvula ileocecal 1,5 litros. En el intestino delgado tiene lugar la absorción de nutrientes, de sales inorgánicas y de vitaminas.

El intestino grueso se inicia a partir de la válvula ileocecal en un fondo de saco denominado ciego de donde sale el apéndice y termina en el recto. Mide 120-200cm; se divide en ciego, colon ascendente, colon transverso, colon descendente, sigmoide y recto.

En el intestino grueso es donde tiene lugar la absorción de agua, es donde las heces adquieren consistencia, se produce la fermentación bacteriana gracias a las bacterias saprofitas, debido a la fermentación se produce el mal olor, y esa flora saprofita es la responsable de la producción de la vitamina K.

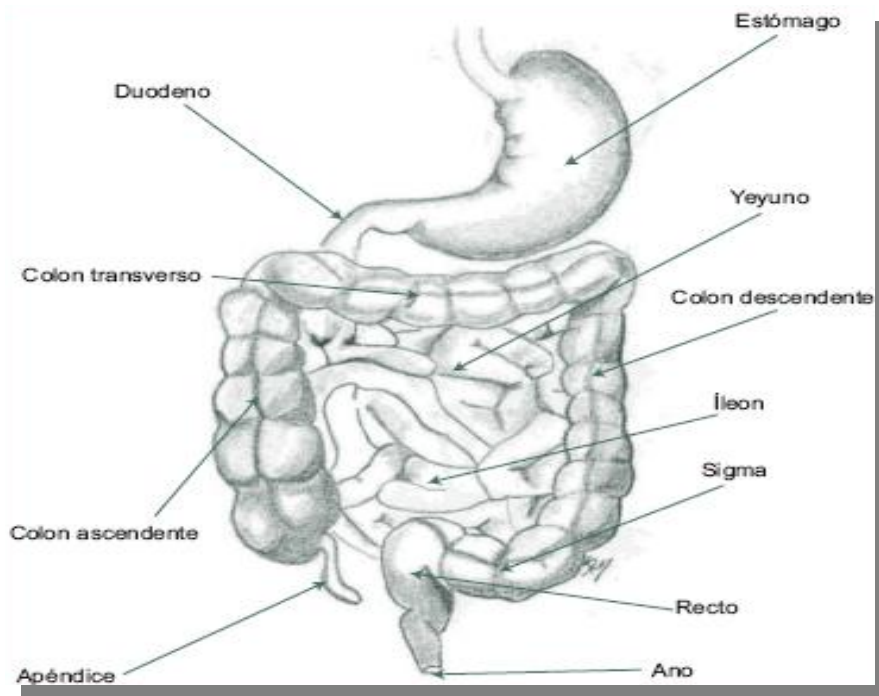


Figura No. 5 Anatomía del Sistema Digestivo

⌘ **COLOSTOMÍA**

Consiste en abocar al abdomen, una parte del intestino grueso o colon. Permite que las heces se desvíen de una parte enferma o dañada del colon y en lugar de evacuarse por el ano, lo hacen a través del estoma.

Según la porción que se aboque al exterior puede ser:

- Cecostomía: El estoma se ubica en la parte derecha del abdomen, la parte que se aboca es el ciego, el inicio del intestino grueso.
- Colostomía ascendente: El estoma se ubica en la parte derecha del abdomen.
- Colostomía transversa: El estoma se ubica indistintamente en la parte derecha o izquierda del abdomen.
- Colostomía descendente: El estoma se ubica en la parte izquierda del abdomen.
- Sigmoidostomía: El estoma se ubica en la parte izquierda del abdomen.

La consistencia de las heces dependerá de la porción del intestino que se ha exteriorizado, de manera que cuanto más cerca esté del ano, más sólidas y menos corrosivas serán las heces.

LOCALIZACIÓN

La localización ideal de una ostomía abdominal en niños es similar a la de los adultos. Es separada de la incisión a través de la porción del músculo recto abdominal, alejada de los pliegues, prominencias óseas y del ombligo, sin embargo, el pequeño tamaño de la pared abdominal en niños y el corto mesenterio del intestinal elegido para la ostomía a menudo limitan las opciones. Para ostomías temporales, el intestino puede ser abocado directamente a través o adyacente al ombligo. Este sitio es fácil para la instalación de los dispositivos y tiene como resultado una cicatriz más estética cuando se cierra definitivamente.

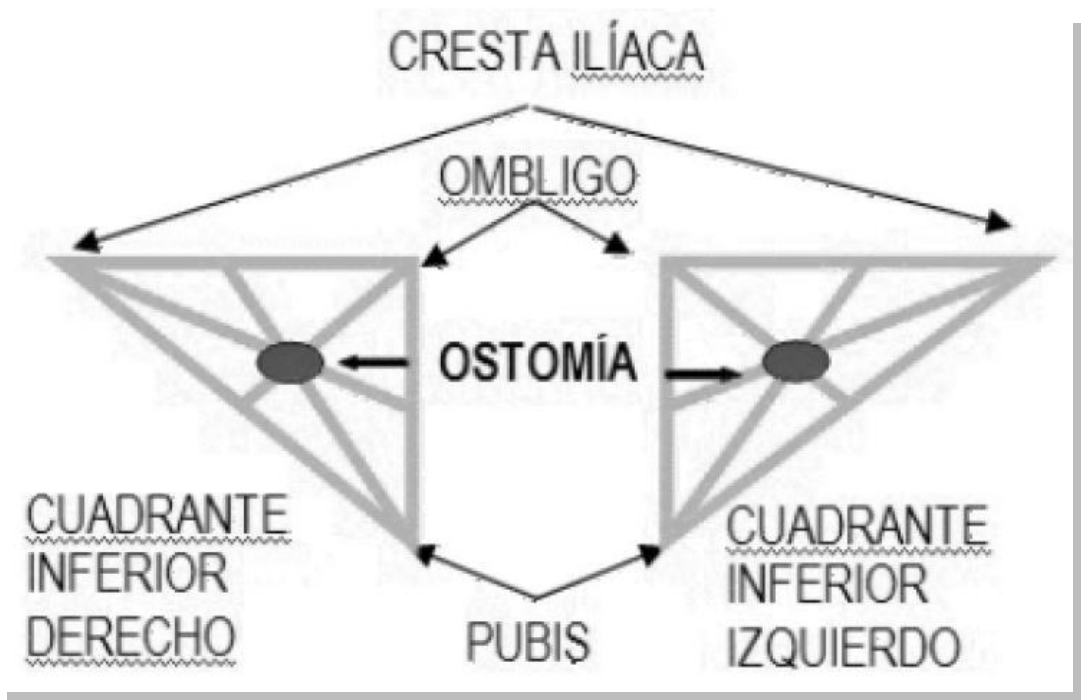


Figura No. 6 Localización de ostomía.

INDICACIONES DE COLOSTOMÍA/ILEOSTOMÍA:

Las ostomías intestinales se utilizan en situaciones en las que son necesarias la derivación, la descompresión o el acceso al lumen intestinal. Las ostomías del intestino delgado se utilizan cuando hay isquemia o perforación, en las cuales una anastomosis se considera poco segura. La ileostomía proximal es utilizada para proteger la anastomosis distal después de una proctectomía restaurativa en poliposis familiar o colitis ulcerosa. La colostomía se usa con frecuencia tanto antes como después de un procedimiento de rescate por ano imperforado o enfermedad de Hirschsprung.

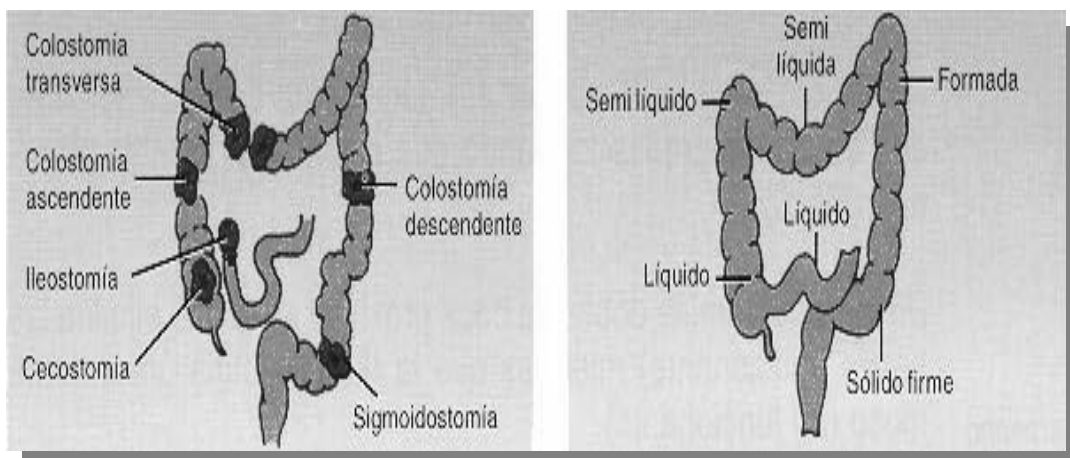


Figura No. 7 Ostomías y consistencia de heces según la porción de intestino exteriorizada

CURA DE UNA COLOSTOMÍA /ILEOSTOMÍA

Material:

Guantes, Gasas, SSF, Vaselina líquida.

Procedimiento:

- Higiene de manos, Uso de guantes.
- Limpiar estoma con gasas empapadas en SSF con movimientos circulares de dentro hacia fuera.

- Aplicar gasas vaselinizadas sobre la estoma.
- Cuando la estoma empiece a funcionar, cuando comiencen a salir heces, colocaremos el dispositivo colector.
- En el postoperatorio inmediato valoraremos las características del estoma, coloración, tamaño, sangrado, puede que al principio la mucosa esté edematosa por la manipulación quirúrgica.
- En el neonato y paciente pediátrico manejaremos la colostomía con gasas vaselinizadas, colocando un pañal encima hasta que sea funcionante, pues en cuanto salgan heces colocaremos el dispositivo adecuado, nos decantaremos por bolsas transparentes para poder valorar el estoma y las características del efluente.
- La herida quirúrgica intentaremos aislarla para evitar su contaminación.

DISPOSITIVOS COLECTORES

Las bolsas están formadas por dos elementos diferentes:

- El adhesivo que se pega a la piel y la protege evitando que se irrite.
- La bolsa para recoger las heces.

CAMBIO DEL DISPOSITIVO COLECTOR Y LIMPIEZA DEL ESTOMA

Preparación del material:

- Bolsa de recambio (recortar el adhesivo según el diámetro del estoma, para ello nos podremos ayudar de unas plantillas).
- Bolsa de plástico para los desperdicios.
- Jabón neutro.
- Esponja suave.
- Toalla suave

Procedimiento:

- Higiene de manos.

- Uso de guantes.
- Si hay que despegar el adhesivo de la piel, hacerlo de arriba hacia abajo, poco a poco y sujetando la piel con la otra mano para no dar tirones.
- Limpiar la piel de alrededor del estoma suavemente con agua templada y jabón neutro, haciendo movimientos circulares de dentro a fuera.
- Secar bien con una toalla a toquecitos evitando frotar bruscamente.
- Tendremos que ajustar el diámetro del disco adhesivo al diámetro del estoma, existen unas plantillas con las que nos podremos ayudar y así recortar el disco lo más aproximado al tamaño del estoma.
- Calentar con el calor de las manos el adhesivo, retirar el film transparente que lo protege y adherir el adhesivo cuidadosamente a la piel
- Desechar la bolsa usada a la basura.
- Quitarse los guantes e higiene de manos.

Consejos:

- La estoma se puede tocar con toda la confianza de que no le vaya a doler.
- Puede sangrar un poco con la manipulación (al cambiar la bolsa), si sangrara mucho o muy continuo, avisar al médico.
- Si hay que cambiar el adhesivo se puede bañar al niño, permaneciendo el tiempo que desee en el agua. Tendremos especial cuidado en la temperatura del agua, no debe estar muy caliente y si en vez de baño es ducha, tendremos cuidado con la presión del chorro de agua.
- Si no hay que retirar el dispositivo se procederá a un baño rápido.
- Se le puede bañar o duchar sin la bolsa, el estoma no sufre por el contacto con el agua, tampoco entrará agua en su interior.
- Valorar cambios en la coloración y tamaño del estoma.
- Si la mucosa del estoma se prolapsa ocasionalmente y coincidiendo con períodos de llanto o esfuerzo, suele ceder cuando cesa la causa, pero si el prolapsa fuese importante comunicarlo al cirujano.
- Si hubiese una estoma no funcionando junto a la estoma funcionando se podría tapar con el disco adhesivo.

- Si existieran malformaciones genitourinarias, el cabo distal se debe aislar del proximal.
- Comprobar al cambio del adhesivo: coloración, tamaño, ocasionalmente pueden salir restos de moco.

PREVENCIÓN DE PROBLEMAS CUTÁNEOS

- No raspar, no frotar, despegar los adhesivos con suma delicadeza y sólo cuando sea necesario.
- No usar jabones fuertes, ni desinfectantes fuertes, ni alcohol. Usar jabones con pH neutro, se puede emplear el mismo que para el resto del cuerpo siempre que tenga pH neutro.
- No dejar que las heces contacten con la piel periestomal, sobre todo si son líquidas, pues son más ácidas y dañan la piel.
- Si ya existe irritación periestoma, se pueden aplicar cremas específicas para curar la zona, pero la mejor solución es que el adhesivo del dispositivo quede bien adherido a la piel.
- Además de poder utilizar las cremas barrera indicadas en irritaciones de la zona de alrededor del estoma, se pueden usar:
 - PASTA Y RESINA MOLDEABLE: para rellenar pliegues cutáneos, favorecer la adaptación del adhesivo y evitar fugas.
 - PELÍCULA PROTECTORA: aumenta la adhesividad de las resinas, no se puede utilizar si la piel está lesionada.
 - APÓSITOS HIDROCOLOIDES: para reforzar el adhesivo del dispositivo.
 - CINTURÓN: aumentan la fijación del adhesivo, se trata de un cinturón que se acopla a unos enganches que llevan los adhesivos.

COMPLICACIONES

Inmediatas:

- **Dehiscencia:** Separación mucocutánea a nivel de las suturas entre el estoma y la piel periestomal que puede afectar a una pequeña parte o a toda la circunferencia del estoma, con el consiguiente riesgo de peritonitis por filtración de la materia fecal. Las causas más frecuentes son la tensión excesiva del intestino abocado y un diámetro del orificio cutáneo demasiado grande en relación al tamaño del intestino, la contaminación del área quirúrgica y factores individuales. Cuidados: Valoración de la extensión y de la localización de la dehiscencia. Cura de la dehiscencia como una herida quirúrgica, aplicación de resina moldeable o pasta para evitar las filtraciones y favorecer la cicatrización por segunda intención, si abarca toda la circunferencia del estoma hay que suturar.
- **Edema:** es la inflamación fisiológica y el aumento del componente hídrico intersticial de la mucosa intestinal como consecuencia de la manipulación del intestino, un orificio cutáneo pequeño, el aumento de la presión abdominal y una inadecuada manipulación. Suele remitir espontáneamente entre una y dos semanas. Hay que vigilar y evitar que se cronifique, pues podría ocluir el intestino y comprometer la funcionalidad de la ostomía, lo que implicaría una reintervención quirúrgica.
- **Evisceración:** Exteriorización brusca de un tramo intestinal a través del orificio abdominal alrededor del estoma. Supone una situación de emergencia que requiere tratamiento quirúrgico inmediato. Se produce cuando el orificio muscular es excesivamente grande en relación al tamaño del intestino abocado. Cuidados: Se aísla la zona con un campo estéril, cubriendo el tramo eviscerado con gasas estériles humedecidas con SSF tibio.

- Hemorragia: Las causas más frecuentes son la lesión de un vaso sanguíneo, una úlcera de la mucosa y trastornos de la coagulación. Cuidados: Valorar la intensidad y volumen del sangrado, control hemodinámico, localización del punto de sangrado en la mucosa y cauterización con nitrato de plata, si se trata de una hemorragia arterial superficial, suturar en punto de sangrado. Aplicar compresas frías.
- Infecciones periestomales: Es una complicación poco frecuente causada por la contaminación precoz de la herida quirúrgica. Puede requerir el desbridamiento y la colocación de un drenaje. Se manifiesta con un cuadro inflamatorio con fiebre, dolor, rubor y supuración periestomal. Cuidados: Debemos extremar las medidas de asepsia en la cura del estoma, e identificar signos de infección.
- Necrosis: la causa es la obstrucción del flujo sanguíneo al segmento de intestino exteriorizado. Si se trata de una necrosis superficial, resección de la zona necrótica, si se trata de una necrosis profunda, reintervención quirúrgica. Cuidados: Valorar la extensión de la necrosis.
- Oclusión: Reducción o pérdida de luz del intestino a causa de la aparición de un vólvulo o de bridas que obstaculicen el orificio parietal. Un edema de la mucosa puede comprometer también la luz intestinal. Cuidados: Valoración del funcionamiento del estoma, control del estado general del paciente. Se intentará pasar una sonda de un calibre que se irá aumentando de tamaño progresivamente, siempre bajo supervisión del cirujano.
- Perforaciones y /o fístulas: Suele ser una complicación secundaria a problemas de la técnica quirúrgica, también puede estar producida por una recidiva de la enfermedad inflamatoria y por yatrogenia en la manipulación del estoma al realizar el sondaje para hacer lavados. Cuidados: Valoración del estoma, coloración, funcionamiento.

APOYO EMOCIONAL

- Dependerá de la edad del niño. Apoyo psicológico al niño como a sus padres.
- Responder a las dudas. Reducir y ayudar a eliminar el miedo, la ansiedad.
- Favorecer la comunicación, es muy importante el papel del cuidador principal sobre todo si el paciente es un lactante o niño pequeño. Hay que hacer participar a la familia en el cuidado del niño.

⌘ CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN EL PREOPERATORIO

- Administración de líquidos intravenosos para mantener una correcta hidratación en el paciente pediátrico.
- Detectar signos y síntomas que puedan influir en la recuperación del paciente, en el neonato observar: signos de obstrucción intestinal, distensión abdominal, vómitos de contenido biliar y la no evacuación de meconio. En niños mayores observar: signos de estreñimiento crónico alternado con cuadros diarreicos y complicación con enterocolitis.
- No administrar analgésico ya que pueden enmascarar el cuadro.
- Preparación intestinal con enemas evacuantes 24 horas antes de la cirugía con solución fisiológica dos veces por turno para ayudar a descomprimir el colón.
- Preparación del paciente para su ingreso a quirófano con bata, gorro y vendaje de miembros pélvicos.
- Apoyar la esfera psicológica de la familia orientándolos ante cualquier duda y reforzando la seguridad en los padres para que puedan ser participes en la recuperación del paciente.
- Suspender vía oral no más de 8 horas antes de la intervención quirúrgica.
- Brindar orientación al familiar sobre la importancia del ayuno en el paciente pediátrico así como la orientación sobre la realización de las pruebas diagnósticas.
- Brindar orientación al familiar de manera breve en que consiste la colostomía para evitarles angustia.
 - Observación de las características del vomito, si es de contenido biliar.

- Observación de las condiciones abdominales registrando datos de distensión abdominal, perímetro abdominal, dolor abdominal a la palpación.
- Observación de la coloración de estomas y funcionalidad de la colostomía en caso de que el paciente ya cuente con tratamiento previo de la misma.
- Verificar que el paciente pediátrico cuente con pulsera de identificación y datos completos.
- Verificar que la historia clínica del paciente pediátrico esté completa.
- Acompañar al paciente pediátrico en el traslado a quirófano.

∞ **CUIDADOS DE ENFERMERÍA POSTOPERATORIOS**

- Observación de efectos residuales de anestesia en paciente pediátrico.
- Colocación de puntas nasales con oxígeno a .5 ml x hr si lo amerita
- Administración de líquidos intravenosos para mantener una correcta hidratación en el paciente pediátrico
- Toma y registro de signos vitales.
- Ministración de antibióticos o analgésicos por indicación médica o en caso de que el paciente presente facies de dolor o llanto.
- Observación de las características de drenado en sonda nasogástrica ya sea contenido gastrobiliar, biliar, pozos de café o contenido gástrico.
- Observación de las condiciones abdominales registrando datos de distensión abdominal, perímetro abdominal, dolor abdominal a la palpación.
- Observación de sangrado en herida quirúrgica.
- Observación y anotación de la coloración de los estomas, funcionalidad de la colostomía y características del drenado.
- Llenar hoja de control de líquidos del paciente pediátrico para un mejor manejo del control del estado hidroelectrolítico.
- Observación continua.
- Anotar en la Hoja de Enfermería cualquier alteración en el estado de salud del paciente y reportar si es necesario al médico tratante.

CONCLUSIONES

Hoy por hoy la Enfermedad de Hirschsprung se puede corregir y diagnosticar desde el nacimiento, ya que su tratamiento se puede realizar con técnicas quirúrgicas que son de mínima invasión logrando un resultado funcional en el paciente con Enfermedad de Hirschsprung.

Por lo que la importancia del trabajo realizado brinda información actualizada al profesional de Enfermería en pacientes con esta enfermedad que les permita orientar y educar tanto al familiar como al paciente respecto al tratamiento que es realizado, manteniendo en ellos una calidad de vida que no limite sus actividades diarias y le permita continuar con su vida normal y productiva.

En la actualidad la enfermedad de Hirschsprung puede ser diagnosticada y corregida desde el nacimiento. Su tratamiento puede realizarse con una sola operación logrando resultados funcionales y estéticos inmejorables.

El tratamiento actual tiene relativamente poco tiempo y es por eso que ahora muchos niños con esta enfermedad tienen una vida productiva y sin mayores problemas.

Los problemas que presentan algunos niños después del descenso pueden ser tratados para que el niño tenga una calidad de vida normal. No se debe limitar las actividades propias del niño, el sentimiento de protección es normal pero se debe tratar de relajarse y gozar con este niño que logra limitar su daño.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alberto Peña and Marc A. Levitt. Surgical Treatment of Hirschsprung's disease, pág 12.
2. Avery B. Gordon, Fletcher Ann Mary. Neonatología: Fisiopatología del recién nacido. 5ª. Edición. Editorial Panamericana, Pág. 759.
3. Belkin G.J, De la Garza Madrazo Armando. Enfermedad de Hirschsprung. Academia Mexicana de Pediatría. Vol. 59, 2002.
4. Brener Q. Andrado, Edit. Tooga, clínica y Terapéutico, año 2004.
5. David C.C. Constipation: Etiology, Evaluation and Management. 2a Edición, Editorial Springer, Pág 221.
6. De la Torre Mondragón Luis Dr., Torres Manjarrez Tomás Dr. Enfermedad de Hirschsprung: Problemas de Diagnóstico y Tratamiento en México. Acta Pediátrica, México 2000.
7. De la Torre Mondragón Luis. Enfermedad de Hirschsprung, mitos y realidades. Acta Pediátrica 2008.
8. De Manueles J. Enfermedad de Hirschsprung. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. Sociedad Española de Pediatría. Pág. 56-60.
9. Guijarro González M^aJ, Cayuela Salamanca C, Reoyo Ruiz A, Rivera García S, Durán Ventura M^aC, Vázquez Esteve J, Molina Hernando E. Manual práctico: Una ayuda para los padres de niños ostomizados. Madrid: Coloplast Productos Médicos, S.A.; 2004.
10. Hernández Rodríguez Manuel. Pediatría. 2ª Edición. Pág. 625.
11. Levitt A. Marc. Evaluation and treatment of the patient with Hirschsprung disease who is not doing well after a pull-through procedure. Seminars in Pediatric Surgery 2010.
12. Levitt A. Marc. Hirschsprung disease and fecal incontinence: diagnostic and management strategies. Editorial Elsevier, Pág 272-277.
13. Mendoza, Concepción Ma. Enfermería Pediátrica 1999. 3ª. Edición, Editorial Manual Moderno, pág. 156.

14. Nelson, Waldo E. Tratado de pediatría en: Megacolon agangliónico congénito 1998, pág.13456-13459.
15. Steven D. Wexner and Graeme S. Duthie. Constipation, pág. 221.
16. Valoria M. J. Atlas de Cirugía Pediátrica. Editorial Díaz de Santos 2000, Pág. 12- 23.
17. Villamarín Valoria MJ. Cirugía Pediátrica. 3ª. Edición, Editorial Díaz de Santos 1998, pág. 384.
18. Whitehouse ER, Kerhonan J. W. Myenteric plexus and congenital megacolon, pág. 194.