

**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS SUPERIORES**

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO
GONZÁLEZ GARZA" CENTRO MEDICO NACIONAL
"LA RAZA"

**ALTERACIONES DEMOSTRADAS EN COLON POR ENEMA EN
PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE
ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD
MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ
GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA.**

T E S I S

PARA OBTENER EL TITUTO DE
E S P E C I A L I D A D E N :
RADIOLOGÍA E IMAGEN

PRESENTA:

DRA. ROJAS CRUZ MARITZA YAREMI

**ASESOR DE TESIS
DR. ALFONSO TREJO HERNANDEZ
MEDICO RADIOLOGO**



MÉXICO, D. F.

2007.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

DEDICATORIAS

A MIS PAPAS

Por su amor, por su apoyo y por animarme siempre a superarme y ser mejor cada día.

A MI ABUE

Por sus bendiciones y por ser una gran mujer.

A MIS HERMANAS

Por su confianza depositada y por ser siempre mis mejores amigas.

A RICHI

Por ser la luz de mi vida, por tu amor, por tu apoyo en todo momento y sobre todo por tu paciencia y comprensión.

GRACIAS POR EXISTIR, LOS AMO.

AGRADECIMIENTOS

A DIOS, POR HABERME DADO VIDA, SALUD Y UNA FAMILIA EJEMPLAR

DR. FRANCISCO REYES LARA, POR SU TIEMPO Y DEDICACIÓN EN LA ENSEÑANZA Y POR TRANSMITIRNOS SU EXPERIENCIA.

A LOS MEDICOS RADIOLOGOS DEL SERVICIO DE RADIOLOGIA E IMAGEN DEL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA, POR EL TIEMPO QUE NOS DEDICAN Y POR SUS ENSEÑANZAS.

UN AGRADECIMIENTO MUY ESPECIAL AL DR. JESUS RAMIREZ MARTINEZ Y AL DR. ALFONSO TREJO HERNANDEZ POR SU INVALUABLE ASESORÍA Y LA REVISIÓN DEL TEMA PARA LLEVAR ACABO ESTE PROYECTO.

A MIS COMPAÑEROS Y AMIGOS GRACIAS POR LA CONVIVENCIA, POR COMPARTIR ESTOS TRES AÑOS JUNTOS. LES DESEO LO MEJOR.

ÍNDICE**PÁGINA**

RESUMEN	1
INTRODUCCIÓN	2
JUSIFICACIÓN	10
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	11
HIPÓTESIS	12
OBJETIVO	13
IDENTIFICACIÓN DE VARIABLES	14
DISEÑO METODOLÓGICO	16
UNIVERSO DE TRABAJO	17
MATERIAL Y METODO	18
TAMAÑO DE LA MUESTRA	19
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	20
RECURSOS	21
RESULTADOS	22
CONCLUSIONES	23
ANEXOS	25
BIBLIOGRAFÍA	42

RESUMEN

TITULO. ALTERACIONES DEMOSTRADAS EN COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

ANTECEDENTES: La Enfermedad de Hirschsprung se define como la ausencia congénita de células ganglionares en el plexo mientérico de Auerbach y en el submucoso de Meissner de la pared del recto, del colon, y del intestino delgado. Se presenta en 1 de cada 1 500 a 5 000 nacidos vivos; con una relación masculino femenino de 4:1, mas frecuentes en pacientes de raza blanca. El recto se afecta en el 80% y el defecto se extiende hasta el punto medio del sigmoide. El diagnostico de la EH se basa en los hallazgos clínicos y se establece principalmente mediante el examen radiológico, complementándose con la manometría anorrectal y el análisis histoquímico de la biopsia del espécimen.

OBJETIVOS: Describir los hallazgos del Colón por enema en pacientes pediátricos con sospecha clínica de Enfermedad de Hirschsprung.

TIPO DE ESTUDIO Y METODOLOGIA: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de una serie de estudios de imagen correspondientes a pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung en el servicio de Radiología e Imagen de la UMAE Hospital General "La Raza" durante el periodo del 1 de enero del 2006 al 30 de julio del 2007, cuya edad fluctuó entre 0 y 16 años, los cuales cumplieron los criterios de selección, a través del análisis de expedientes clínicos y estudio de colon por enema. Los estudios de imagen fueron evaluados por un médico radiólogo adscrito a la unidad de radiodiagnóstico del Hospital, especializado en el área de radiología pediátrica, quien determinó la presencia o ausencia de hallazgos imagenológicos.

RESULTADOS: Se revisaron 19 expedientes clínicos e imagenológicos de pacientes con diagnostico clínico de enfermedad de Hirschsprung atendidos en la UMAE Dr. GGG del CMN La Raza del IMSS durante el periodo comprendido entre el 1 de enero del 2006 al 30 de julio del 2007. De los cuales 11 cumplieron completamente con los criterios de inclusión para la elaboración del presente trabajo, se excluyeron 8 pacientes, 4 de ellos por tener un diagnostico histopatológico final diferente al motivo del estudio y 4 por no contar con estudios de imagen en nuestro archivo. La edad de presentación de los pacientes al momento del diagnostico varió de 1 a 16 años, con una media de 8 años, una moda de 2 años con 6 pacientes de esa edad, con la desviación estándar de +/- 1 año. Tomando como referencia estos valores se realizó una distribución por grupos de edad de la siguiente manera de 1 a 3 años 6 pacientes (55 %); de 4 a 6 años 1 (9 %); de 7 a 9 años 1 (9 %), de 13 a 16 años 3 pacientes (27 %).

Con base en los datos que se obtuvieron encontramos que la distribución por sexo fue la siguiente mujeres 2 (18 %) y hombres 9 (82 %). Se encontró en la placa convencional los siguientes datos; dilatación intestinal en 11 pacientes (100%), y abundante material de residuo en 9 pacientes. En relación a los hallazgos radiológicas por segmentos de la EH se obtuvo lo siguiente: El segmento corto fue la variedad radiológica mas frecuente con 10 casos (91 %), y un caso de segmento largo (9 %), no se encontró ningún paciente con agangliosis total colónica. Se observaron hallazgos directamente relacionados con la EH, una zona de transición la cual se encontró en 9 pacientes, el patrón de yeyunalización en 7 pacientes, la inversión rectosigmoide en 8 pacientes, la mezcla de bario-heces en 10 pacientes, el flujo retrogrado en 4 pacientes y las contracciones asimétricas se presentaron en 9 pacientes. La retención del medio de contraste fluctuó en 24 hrs, 48 y 96 horas. El 40 % de los pacientes con EH presentaron anomalías asociadas, incluyendo síndrome de Down 2 pacientes (20 %), defectos cardiacos 1 paciente (10 %), y 1 pacientes con NF (10 %).

CONCLUSIONES: Los datos reportados por esta serie de casos muestra que la EH es una enfermedad muy frecuente cuyas edades de presentación fue desde el año de vida hasta los 15 años, con frecuencia mas alta de 9 casos entre los 1-3 años de edad, lo cual coincide con lo referido en la literatura internacional. En nuestro estudio se presentó con mayor frecuencia en pacientes del sexo masculino en el 82% de los casos, coincidiendo con lo reportado en la literatura, que refiere una relación masculino femenino, de 4 a 1. La literatura refiere que la zona de transición se encuentra con mayor frecuencia a nivel del rectosigmoide, considerada como segmento corto. Nuestro estudio coincide también con lo reportado en la literatura, en donde la zona agangliónica en el recto-sigmoide se encontró en 85 % de los pacientes, colon descendente en 8 % y no se presentó ningún caso de agangliosis total colónica.

En cuanto a los hallazgos histopatológicos obtenidos para la EH coincide con la literatura al definirlo como ausencia de células ganglionares en el plexo mientérico y submucoso. En la radiografía simple de abdomen se observa dilatación del colon lo que se delimita mejor con la realización de colon por enema. La visualización de la zona de transición en el rectosigmoide es un signo altamente confiable para el diagnostico de enfermedad de Hirschsprung en colon por enema, este signo se observó en todos los pacientes. Pero la falla de la visualización de este signo no excluye el diagnostico. Las contracciones irregulares en el segmento agangliónico, aunque pueden ser infrecuentes, en esta serie de casos estuvieron presentes, se considera muy confiable para EH. La combinación de tres características radiológicas (zona de transición, retención de bario, y inversión rectosigmoidea), apoya el diagnostico positivo para enfermedad de Hirschsprung, que solamente una característica radiológica. La comparación de radiografías post-evacuación de 24 a 48 horas revelaron retención del bario en pacientes con diagnostico de enfermedad de hirschsprung. El sitio de mayor afectación fue el segmento corto. Con lo que respecta a los hallazgos por imagen encontrados en la EH, sirve para establecer la toma de biopsia y la realización de manometría y por lo consiguiente el tratamiento quirúrgico. Los pacientes con EH presentaron anomalías asociadas, incluyendo síndrome de Down, defectos cardiacos y NF tipo I, lo cual coincide con lo reportado en la literatura.

INTRODUCCIÓN

La EH o agangliosis colónica es una obstrucción funcional resultado de la falla de la migración de las células de la cresta neural hacia el tracto gastrointestinal.

Harald Hirschprung (1830-1916) de Denmark Copenhagen, ejerció como pediatra en el Queen Louise Children's Hospital Copenhagen, aunque no fue el primero en describir la condición que lleva su nombre, pero su experiencia con dos casos en lactantes, lo llevó a describir con detalle al megacolon congénito como entidad clínica. En 1886 presentó en el Congreso de pediatría en Berlin esta entidad patológica. Sin embargo, el falló en reconocer que la causa del megacolon congénito no era la dilatación del segmento distal del intestino, y no fue hasta el siglo XX, después de su muerte, que se identificó a la agangliosis intestinal como base patológica de la enfermedad. ^(3,4,8)

Una descripción previa de megacolon la hizo en el siglo XVII, Frederick Ruysch, un anatomista Holandés, quien describió esta enfermedad en una niña de 5 años de edad, la cual murió por oclusión intestinal.

En 1901, Tittel identificó la ausencia de células ganglionares en el colon distal con enfermedad de Hirschprung.

En 1946, Ehrenpreis fue el primero en observar que el colon se encontraba dilatado secundario a la obstrucción distal.

En 1948, Whithehouse y Kernohan, Zuelzer y Wilson documentaron la ausencia de células ganglionares del plexo mientérico en pacientes con enfermedad de Hirschprung ^(4,10)

EMBRIOLOGIA DEL TUBO DIGESTIVO

Como consecuencia del plegamiento cefalocaudal y lateral del embrión, una porción de la cavidad del saco vitelino revestida de endodermo queda incorporada al embrión para formar el intestino primitivo. Se estudia el desarrollo del intestino primitivo y sus derivados en cuatro partes: intestino faríngeo o faringe, que se extiende desde la membrana bucofaríngea hasta el divertículo traqueoesofágico. El intestino anterior situado caudalmente respecto al tubo faríngeo y que llega caudalmente al esbozo hepático. El intestino medio, que comienza caudalmente al esbozo hepático y se extiende hasta la unión de los dos tercios derechos con el tercio izquierdo del colon transversal. El intestino posterior, que va desde el tercio izquierdo del colon transversal hasta la membrana cloacal.

INTESTINO MEDIO

En el embrión de 5 semanas, el intestino medio esta suspendido de la pared abdominal dorsal por un mesenterio corto y se comunica con el saco vitelino por el conducto onfalomesentérico o pedículo del saco vitelino. El desarrollo del intestino medio se caracteriza por el alargamiento rápido del intestino y su mesenterio, lo cual forma el asa intestinal primitiva. En su vértice, el asa se mantiene en comunicación con el saco vitelino por medio del conducto onfalomesentérico de escaso calibre. La rama cefálica del asa se convierte en la porción distal del duodeno, el yeyuno y parte del ileon, el ciego y el

apéndice, el colon ascendente y los dos tercios proximales del colon transverso.

INTESTINO POSTERIOR

El intestino posterior da origen al tercio distal del colon transverso, el colon descendente, el sigmoide, el recto y la porción superior del conducto anal.

La porción terminal del intestino posterior se continúa con la región posterior de la cloaca, el primitivo conducto ano rectal; la alantoides se continua con la porción anterior, el seno urogenital primitivo. La cloaca es una cavidad tapizada de endodermo que está revestida en su limite ventral por ectodermo superficial.

La zona limítrofe entre el endodermo y el ectodermo forma la membrana cloacal.

La porción caudal del conducto anal es de origen ectodérmico y esta irrigada por las arterias rectales inferiores, ramas de las arterias pudendas internas. La porción craneal del conducto anal se origina en el endodermo y es vascularizada por la arteria rectal superior, una continuación de la arteria mesentérica inferior, la arteria del intestino posterior.

La unión entre las porciones endodérmicas y ectodérmicas del conducto anal está representada por la línea pectínea, que se encuentra inmediatamente por debajo de las columnas anales. A nivel de esta línea, el epitelio cilíndrico se transforma en pavimentoso estratificado. ⁽¹⁾

ETIOPATOGENIA

CELULAS DE LA CRESTA NEURAL

Durante la elevación de la placa neural aparece un grupo de células en cada borde o cresta de los pliegues neurales. Estas células, de origen ectodérmico, se extienden a lo largo de todo el tubo neural. Las células de la cresta emigran lateralmente y dan origen a los ganglios sensitivos (ganglios de la raíz dorsal) de los nervios raquídeos y otros tipos celulares. ⁽¹⁾

El megacolon congénito se debe a la ausencia de ganglios parasimpáticos en la pared intestinal, estos ganglios derivan de la células de la cresta neural que emigran de los pliegues neurales a la pared del intestino.

La EH es un desorden en el desarrollo del sistema nervioso entérico por ausencia de células ganglionares de los plexos mientéricos y submucoso en un segmento del intestino. Dependiendo de la intensidad de la detención de la migración, la inervación falta en una longitud variable del intestino distal. ⁽¹³⁻¹⁴⁾

Las células o plexo neuroentérico se desarrollan a partir de la cresta neural, que emigran hacia la pared intestinal durante el desarrollo, especialmente de dirección cefálica hacia caudal del tracto digestivo. Las primeras células aparecen en el esófago en la 5ª. Semana de gestación, en el estomago y duodeno en la 7ª. Semana y en el recto a la 12ª. semana, a esta edad el plexo mientérico de Auerbach y submucoso de Meissner son visibles.

La migración ocurre primero en el plexo mientérico de Auerbach y posteriormente en el plexo submucoso de Meissner. ⁽¹²⁾

Existen dos teorías básicas de defectos embriológicos en la enfermedad de Hirschsprung; falla en la migración de los neuroblastos originados de la cresta neural y la teoría inmunológica.^(2,4)

La teoría en la falla en la migración está basada en conocer el orden cronológico de la migración de las células de la cresta neural

Otra teoría es el mecanismo inmunológico; en donde se ha demostrado aumento del antígeno clase II en la mucosa y submucosa de los pacientes con EH.⁽⁴⁾

GENÉTICA

La etiología de la EH es aun desconocida, en años recientes se ha considerado que es debido a defectos genéticos.⁽⁵⁾

La EH es un modelo complejo de una malformación multifactorial, poligénica, autosómica dominante, de penetración incompleta y expresividad variable dependiendo del sexo.

La primera asociación de un defecto genético con enfermedad de Hirschsprung fue en 1992 descrito por Martucciolo et al., el cual descubrió delección en el brazo largo del cromosoma 10 en un niño con enfermedad de Hirschsprung total colónica, pero sin historia familiar de la enfermedad.⁽⁶⁾

Se han visto alteraciones en los cromosomas 2, 10 y 13 y se han descrito nueve genes que están relacionados con la enfermedad: RET, GDNF, NTN, ENDR-B, EDN3, ECE1, SOX20, SMADIP1 y 2FHX1B.^(2,5)

El RET y sus ligandos (miembros de la familia de los factores neurotróficos derivados de la glía) favorecen la supervivencia y el crecimiento de las neuritas, y proporcionan dirección a la migración de las células de la cresta neural.

Alrededor del 50% de los casos familiares y aproximadamente el 15% de los casos son una consecuencia de mutaciones del gen RET, situado en el brazo largo del Cromosoma 10, que codifica a un receptor de tirosina cinasa involucrado en la migración de las células de la cresta neural.^(1,12)

Este gen, cuyas mutaciones además de estar relacionados con la EH lo están con varios tipos de neoplasias, juega un papel sobresaliente en la formación del sistema nervioso entérico, junto con el factor neurotrófico derivado de la glía controlado por el gen GDNF.⁽²⁾

una proporción menor de casos (3-5%) pueden estar causados por la mutación del sistema endotelina/receptor de endotelina. El sistema endotelina participa en la regulación de la morfogénesis durante el desarrollo embrionario.^(12,13)

EPIDEMIOLOGIA

INCIDENCIA

La enfermedad de Hirschsprung se presenta en 1 de cada 1 500 a 5 000 nacidos vivos; Spoug y Baid estudiaron la incidencia en la provincia de British Columbia y reportan una tasa de 1 en 4417; la entidad es mas común en los niños, con una relación masculino femenino de 4:1.^(3,4,5,7)

La EH es observada en todas las razas pero es más común en pacientes de raza blanca.⁽⁵⁾

El 80 % de los casos se manifiestan durante el periodo neonatal y en recién nacidos a término, por razones oscuras, excepcional en niños prematuros. En

la rara variedad colónica total, la incidencia es similar en ambos sexos, con una fuerte tendencia hereditaria.⁽¹⁸⁾

Existen antecedentes familiares en un 7%, llegando a un 20% si se trata de EH de segmento largo, y es más común que sea transmitido por una madre con aganglioneosis que por un padre.

El aganglioneosis de segmento corto es cuatro veces más frecuentes en varones, pero solo dos veces más en los de segmento largo. La aganglioneosis aparece confinada al rectosigmoide en 75% de los pacientes, al sigmoide, ángulo esplénico o colon transversal en 17%, y a la totalidad del colon con un corto segmento del ileon en 8% de los pacientes. La aganglioneosis intestinal total con ausencia de células ganglionares desde el duodeno hasta el recto constituye la forma más rara de EH.⁽¹⁷⁾

CLASIFICACIÓN

Según el segmento agangliónico se clasifica en tres grupos; hasta la unión rectosigmoidea, se considera de segmento corto; ultracorto si ocupa unos centímetros yuxtaanales o solo el esfínter interno; de segmento largo si va más allá de la unión rectosigmoidea.⁽¹¹⁾

La enfermedad total colónica, puede afectar todo el colon y una porción variable del intestino delgado.⁽¹⁸⁾

ANOMALÍAS ASOCIADAS

Se han descrito numerosas anomalías congénitas asociadas a la EH; el síndrome de Down ha sido reportado de un 2% a 16% de los casos, una alta incidencia de enterocolitis ha sido notada en pacientes con EH en conjunto con Síndrome de Down, esta puede ser causada por una disfunción de linfocitos T y B en estos niños.^(2,5,11)

Existe una asociación inusual e interesante de la EH con el síndrome de hipoventilación congénito (el mal de Ondina) y el neuroblastoma congénito; las tres patologías se deben a alteraciones en el desarrollo de las células derivadas de la Cresta neural.⁽¹⁸⁾

La atresia intestinal y atresia colónica han sido asociadas con EH, aunque han sido reportados en raras ocasiones; la atresia anorrectal, con una incidencia de 3.4%.

Los casos de EH ultracorto pueden presentar fístula en pacientes con ano imperforado.

Otras anomalías asociadas son trisomía 18, MEN tipo 2A, Sx de Waardenburgs, enfermedad de Von Recklinghausen, Sx Smith-Lemli-bardet, Sx de Goldberg-Shprintren, Sx de Kaufman-McKusick, Sx de Laurence-Moon-Biedl-Baret, malformaciones renales y de vías urinarias, displasia ósea, retardo mental, microcefalia, dismorfismo facial, agenesia de cuerpo calloso, hemimegaencefalia. Meningocele, malrotación, cardiopatía, sordera, epilepsia y resistencia a la insulina.^(2,5,11)

CARACTERISTICAS CLINICAS

La EH se presenta generalmente en niños nacidos a término con peso superior a 2.5 Kg, puede haber manifestaciones desde el primer día de la vida hasta en un 70 % de los casos.

La mayoría de los niños con EH debutan en el periodo neonatal con obstrucción intestinal. Algunos pacientes se manifiestan mas tardíamente en la infancia o en la adolescencia, generalmente con estreñimiento crónico severo.

En la EH la distensión abdominal, constipación y vómito biliar son los signos y síntomas predominantes de obstrucción. ^(11,18)

Se suele manifestar durante el periodo neonatal inmediato, por falta de emisión de meconio, dentro de las primeras 24 horas de vida, seguido de estreñimiento obstructivo. Cuando solo están afectados unos pocos centímetros de recto, el aumento de presión puede permitir el paso ocasional de heces, o incluso episodios intermitentes de diarrea. Se produce distensión abdominal cuando se afecta un segmento suficientemente largo de colon. ⁽¹²⁾

El dato mas consistente y característico es el retardo en la primera evacuación en la etapa neonatal. La distensión abdominal es el resultado de la ingestión de aire y del inadecuado transito intestinal. Hay hipertimpanismo y puede haber asas intestinales visibles o palpables en la pared abdominal, y también aumento de la peristalsis. El vómito puede contener bilis o ser francamente fecaloide. Estas manifestaciones integran un cuadro clínico de obstrucción intestinal baja, que con frecuencia se ve modificado por los exámenes rectales o los enemas practicados. Este episodio puede seguirse de un periodo de una o varias semanas en que desaparezca la distensión e incluso los movimientos intestinales sean espontáneos y regulares, pero finalmente llega a instalarse el mismo cuadro inicial y se desarrolla un cuadro de estreñimiento crónico, con distensión abdominal permanente. ^(4,5,14)

En algunas ocasiones, la primera manifestación es la diarrea, la cual es persistente y suele alternarse con estados suboclusivos. El examen rectal siempre será un valioso recurso clínico ante un caso de obstrucción baja; al practicarse, es frecuente comprobar la expulsión explosiva de meconio y gases, observándose, disminución de la distensión abdominal.

Se debe de sospechar de EH en cualquier recién nacido con síntomas de obstrucción y colitis. ⁽¹⁸⁾

Las principales complicaciones de no recibir un manejo adecuado, incluyen: la enterocolitis y la perforación intestinal.

COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

ENTEROCOLITIS

Esta entidad involucra factores complejos de hipersensibilidad como los descritos en el fenómeno de Schwartzman, probablemente desencadenados por absorción masiva de endotoxinas a nivel de la submucosa. La sobreproducción de secreciones intestinales en íleon terminal, en su absorción, bajando el volumen plasmático, aumentando el hematocrito y disminuyendo el gasto cardiaco, conduciendo a estado de anoxia, anuria, colitis fulminante con sepsis y choque.

Las evacuaciones llevan importantes cantidades de moco y sangre, y conducen con facilidad al paciente a un desequilibrio hidroelectrolítico y de toxicidad. Esta complicación se presenta en el 18 % de los casos.

PERFORACIÓN INTESTINAL

Se presenta hasta en el 23 % de los casos, la cual suele ocurrir en un sitio proximal al segmento estrecho aganglionar; en colon sigmoide, ciego y apéndice cecal principalmente.

DIAGNOSTICO

El diagnostico de la EH se basa en los hallazgos clínicos y se establece mediante el examen radiológico, la manometría anorrectal y el análisis histoquímico de la biopsia del espécimen.

DIAGNOSTICO RADIOLÓGICO

el diagnostico por imagen se realiza con estudio convencional de Rx y con colon por enema.

Estudio convencional de Rx: el hallazgo mas frecuente en la placa convencional de Rx de abdomen es la obstrucción intestinal baja. Cerca del 5 % presentan neumoperitoneo secundario a la perforación.

Colon por enema:

- 1.- Contracciones asimétricas, debidas a la presencia de zona de aganglionosis.
- 2.- zona de transición
- 2.- Inversión de la relación recto-sigmoidea. Normal 2:1; en la EH esta invertida.
- 3.- Impronta del músculo pubo-rectal sobre la pared posterior del recto
- 4.-Longitud del canal anal.
- 5.-Patrón de yeyunalización
- 6.- mezcla del bario con las heces
- 7.-Flujo retrogrado del contraste hacia el colon transverso y colon derecho

Desafortunadamente, es infrecuente en recién nacidos una zona de transición apreciable; en esos casos, es de utilidad el índice reactosigmoideo. En niños normales o con otras causas de obstrucción baja, cualquier proyección del enema opaco muestran mayor diámetro rectal que el diámetro máximo del sigma: el índice diámetro rectal/sigma, o índice reactosigmoideo, normalmente es igual a 1. En los recién nacidos con EH este índice es <1.

El signo mas específico de EH es la zona de transición desde el intestino normal o ligeramente disminuido de tamaño, aganglionar, hasta el intestino proximal totalmente inervado, dilatado. Cambio de calibre en la porción rectosigmoidea, menor que 1; retraso en la evacuación del material de contraste, dilatación marcada del colon proximal, intestino corto, microcolon.

(15,18)

La retención del material de contraste por mas de 24 horas puede ser útil para establecer el diagnostico, aunque no es un signo específico, pero puede ser el único en la EH de segmento largo ⁽¹⁶⁾

En los niños con EH y colitis, el enema puede mostrar edema y ulceración de la mucosa.

El diagnostico radiológico de la EH colónica total es muy difícil. Los hallazgos comprenden un enema opaco normal, colon corto de calibre normal, microcolon y una zona de transición en el íleon. Otros hallazgos son reflujo extenso y frecuente hacia el intestino delgado, una zona de pseudotransición en el colon y calcificaciones intraluminales del intestino delgado.

Por ultimo es importante recordar que el enema opaco puede ser normal en recién nacidos con EH. ⁽¹⁸⁾

Dos estudios realizados, refieren que la zona de transición demostrada en colon por enema es mas sensible en pacientes pediátricos que en neonatos hasta un 90 %. Sin embargo esta diferencia no es significativa, ya que la zona de transición ha sido demostrada en colon por enema en mas de 80% de neonatos con EH. El colon por enema realizado con técnica adecuada, identifica una zona de transición en aproximadamente de 90 a 95 % de pacientes con EH; que el valor predictivo de este estudio es aceptable por una sensibilidad y especificidad igual o mayor a 90 %. ^(15,21)

INDICACIONES AL PACIENTE PREVIO AL COLON POR ENEMA

- 1.- No requiere ayuno
- 2.-Suspender procinéticos 4 a 5 días antes del estudio (Cisaprida, metoclopramida)
- 3.- No comer frutas laxantes (ciruela pasa, papaya) que faciliten el vaciamiento del colon.

CONTRAINDICACIONES

- 1.- Paciente con perforación intestinal
- 2.- Sepsis

TECNICA RADIOLOGIA

El estudio radiográfico inicial es la radiografía abdominal con proyecciones anteroposterior y lateral izquierda en decúbito, los hallazgos comunes son dilatación de asas intestinales por presencia de niveles hidroaéreos, y ausencia de gas en ámpula rectal, que muestran obstrucción intestinal baja así como abundante material de residuo en colon.

Se evalúa los hemidiafragmas, ante la posibilidad de complicación inflamatoria o perforación visceral. ^(4,5,14)

- 1.- Con el paciente en decúbito lateral izquierdo, acompañado de un familiar, se procede a la colocación de sonda de Nelaton, cuyo calibre dependerá de la edad del paciente, y que varían desde los 8 Fr para los neonatos hasta 16-18 Fr para los escolares.
- 2.- El extremo distal de la sonda de Nelaton se corta con tijeras, con la finalidad de eliminar los orificios distales, y a 1cm se le anuda un hilo radiopaco.

- 3.- No se utiliza tela adhesiva para fijar la sonda, debido a que durante el estudio movemos la sonda.
- 4.-Se utiliza una jeringa asepto para instilar el medio de contraste, el cual se prepara a una concentración al 40 % peso-peso y a baño María o temperatura ambiente.
- 5.-Una moneda de 5 pesos, colocada en los planos blandos de la región iliaca, nos ayuda a medir la longitud del canal anal. Dicha moneda mide 2.4 cm de diámetro y nos sirve como referencia radiológica.
- 6.-Se inicia instilando escasos milímetros de contraste con la finalidad de evaluar la presencia o ausencia de contracciones asimétricas en el recto proximal.
- 7.-Posteriormente se introduce sulfato de bario hasta opacificar la flexura esplénica, en donde se da por terminado el estudio, con proyecciones antero posterior, lateral derecha, lateral izquierda, oblicua derecha, oblicua izquierda y posteroanterior; en este momento ya no es necesario tener la sonda a nivel rectal.
- 8.- Se cita al paciente para los controles a las 24, 48 y de ser necesario a las 72 hrs. Y con las mismas indicaciones de antes de iniciar el estudio, en donde se toman proyecciones en AP y lateral izquierdo

MANOMETRIA ANORRECTAL

El objetivo de la manometría anorrectal es estudiar la motilidad, en particular el mecanismo de los reflejos peristálticos y la propagación de ondas propulsivas del recto, así como examinar la función del esfínter anal interno, por medio del análisis del tono, longitud de la zona de elevada presión correspondiente y presencia del reflejo recto anal inhibitorio inducido inherente a él. Al registrar cambios de presiones en órganos musculares huecos, el estudio manométrico rectal ha permitido llegar a conclusiones acerca del mecanismo de continencia anorrectal, la función esfinteriana y la sensación rectal. La actividad motora del colon y de la región rectoanal ha sido estudiada mediante técnicas con catéteres perfundidos, transductores intraluminales y pruebas de distensión con estímulos graduales en el área rectosigmoidea. En la EH se describe una motilidad anómala en el segmento agangliónico del colon.⁽¹⁹⁾

BIOPSIA ANORRECTAL

El diagnóstico definitivo de la EH se realiza mediante la biopsia rectal, que demuestra la ausencia de células ganglionares normales. La biopsia debe tomarse al menos 1.5 cm por encima de la línea pectínea, porque es normal hipoganglioneosis en el recto por debajo de dicho nivel. La presencia de células ganglionares en una biopsia por succión excluye el diagnóstico. Si no se encuentran células ganglionares, es necesaria una biopsia de todo el grosor, porque la biopsia por succión puede presentar falsos positivos.⁽²⁰⁾

TRATAMIENTO

En la mayoría de los casos de EH, afortunadamente, la zona agangliónica se extiende solamente hasta el sigmoide. Este grupo de pacientes pueden ser todos, intervenidos, por vía transanal. En los casos con áreas agangliónicas mas extensas, todavía se requiere de una laparotomía o laparoscopia, además del abordaje transanal.

Originalmente el tratamiento de la EH se llevaba a cabo en tres tiempos:

- A) Colostomía proximal a la zona de transición patológica.
- B) Resección y descenso, tracción endorrectal de Soave
- C) Cierre de colostomía

El procedimiento principal se realizaba no antes de un año de edad. En los últimos años la tendencia general en todo el mundo fue hacia la realización de la operación a mas temprana edad y en un solo tiempo quirúrgico. En muchos centros quirúrgicos actualmente el tratamiento se lleva a cabo en el periodo neonatal, en un solo tiempo quirúrgico, y en muchas ocasiones sin laparotomía y aun sin laparoscopia.

La mayoría de los pacientes con enfermedad de segmento corto tienen buena evolución; la enfermedad de segmento largo o colónica total a menudo presentan disfunción intestinal crónica.⁽⁴⁾

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿CUALES SON LAS ALTERACIONES DEMOSTRADAS POR COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON EH, EN LA UMAE DR. GGG DEL CMN LA RAZA, DURANTE LOS AÑOS 2006-2007?

OBJETIVO

Describir los hallazgos radiológicos del Colon por enema en pacientes pediátricos con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung, en el Hospital General Dr. Gaudencio González Garza del CMN La Raza

HIPOTESIS

No requiere por ser un estudio transversal.

JUSTIFICACIÓN

El Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del CMN La Raza del IMSS es un hospital de concentración de población infantil derechohabiente, recibe la mayor parte de los casos nuevos de la zona norte y centro del país, para diagnóstico, control y tratamiento de la EH.

Por tanto resulta importante conocer la estadística de presentación inicial para establecer parámetros de apoyo multidisciplinario con personal capacitado en su reconocimiento y manejo.

La adecuada interpretación de los estudios de laboratorio y gabinete como auxiliares en el análisis de la enfermedad, dan como resultado un diagnóstico certero y una adecuada evaluación de la evolución y posibles complicaciones.

A nivel mundial los reportes de casos son en su mayoría procedentes de grandes centros hospitalarios. Hasta el momento no existe publicación sobre las diferentes alteraciones por colon por enema en pacientes con EH en nuestro hospital, por lo tanto no se cuenta con un registro estructurado que actualice la información

El conocimiento de la expresión imagenológica de manifestaciones clínicas de la EH, así como revisión histopatológica resulta fundamental para el manejo de la enfermedad y pretendemos mostrar a través de una serie de casos las manifestaciones radiológicas de la EH en el paciente pediátrico que tengan observancia a través de estudios de imagen a considerar específicamente el colon por enema, que sirvan como referencia en el adiestramiento del personal que se ve involucrado en el manejo de este tipo de pacientes.

MATERIAL Y METODOS

Estudio observacional, descriptivo de una serie de casos, realizado a partir del mes de enero del 2006 a julio del 2007, incluyendo a todos los pacientes con el diagnóstico histopatológico de EH en control por el servicio de gastroenterología a través del análisis de expedientes clínicos y estudios de imagen del archivo digital del servicio de Radiodiagnóstico del Hospital General Gaudencio González Garza del CMN La Raza.

PROCEDIMIENTOS

Los estudios de imagen fueron evaluados por el médico radiólogo Dr. Alfonso Trejo Hernández adscrito a la unidad de Radiodiagnóstico del Hospital, quien determinó la presencia o ausencia de hallazgos imagenológicos y las características de presentación de la EH, utilizando un formato especial. Anexo.

RESULTADOS

Se revisaron 19 expedientes clínicos e imagenológicos de pacientes con diagnóstico clínico de enfermedad de Hirschsprung atendidos en la UMAE Dr. GGG del CMN La Raza del IMSS durante el periodo comprendido entre el 1 de enero del 2006 al 30 de julio del 2007. De los cuales 11 cumplieron completamente con los criterios de inclusión para la elaboración del presente trabajo, se excluyeron 8 pacientes, 4 de ellos por tener un diagnóstico histopatológico final diferente al motivo del estudio y 4 por no contar con estudios de imagen en nuestro archivo. Grafica y Tabla No.1

La edad de presentación de los pacientes al momento del diagnóstico varió de 1 a 16 años, con una media de 4 años, una moda de 2 años con 6 pacientes de esa edad, con la desviación estándar de +/- 1 año. Tomando como referencia estos valores se realizó una distribución por grupos de edad de la siguiente manera de 1 a 3 años 6 pacientes (55 %); de 4 a 6 años 1 (9 %); de 7 a 9 años 1 (9 %), de 13 a 16 años 3 pacientes (27 %). Grafica y Tabla No. 2

Con base en los datos que se obtuvieron encontramos que la distribución por sexo fue la siguiente mujeres 2 (18 %) y hombres 9 (82 %). Grafica y Tabla No. 3

Se encontró en la placa convencional los siguientes datos; dilatación intestinal en 11 pacientes (100%), y abundante material de residuo en 9 pacientes. Grafica y Tabla No. 4

En relación a los hallazgos radiológicos por segmentos de la EH se obtuvo lo siguiente: El segmento corto fue la variedad radiológica más frecuente con 10 casos (91 %), y un caso de segmento largo (9 %), no se encontró ningún paciente con agangliosis total colónica. Tabla y grafica no. 5

Se observaron hallazgos directamente relacionados con la EH, una zona de transición la cual se encontró en 9 pacientes, el patrón de yeyunalización en 7 pacientes, la inversión rectosigmoide en 8 pacientes, la mezcla de barioheces en 10 pacientes, el flujo retrogrado en 4 pacientes y las contracciones asimétricas se presentaron en 9 pacientes. Grafica y Tabla No. 6

La retención del medio de contraste fluctuó en 24, 48 y 96 horas. Grafica y Tabla No. 7

El 40 % de los pacientes con EH presentaron anomalías asociadas, incluyendo síndrome de Down 2 pacientes (20 %), defectos cardiacos 1 pacientes (10 %), y 1 pacientes con Neurofibromatosis tipo I (10 %) Gráfica y Tabla No. 8.

Las características de imagen en relación al segmento corto que fue el hallazgo más frecuente, se muestra en los casos 1 y 2.

CONCLUSIONES

1.- Los datos reportados por esta serie de casos muestra que la EH es una enfermedad muy frecuente cuyas edades de presentación fue desde el año de vida hasta los 15 años, con frecuencia mas alta de 9 casos entre los 1-3 años de edad, lo cual coincide con lo referido en la literatura internacional.

2.-En nuestro estudio se presentó con mayor frecuencia en pacientes del sexo masculino en el 82% de los casos, coincidiendo con lo reportado en la literatura, que refiere una relación masculino femenino, de 4 a 1.

3.-La literatura refiere que la zona de transición se encuentra con mayor frecuencia a nivel del rectosigmoide, considerada como segmento corto. Nuestro estudio coincide también con lo reportado en la literatura, en donde la zona agangliónica en el recto-sigmoide se encontró en 85 % de los pacientes, colon descendente en 8 % y no se presentó ningún caso de agangliosis total colónica.

5.- En cuanto a los hallazgos histopatológicos obtenidos para la EH coincide con la literatura al definirlo como ausencia de células ganglionares en el plexo mientérico y submucoso.

6.-En la radiografía simple de abdomen se observa dilatación del colon lo que se delimita mejor con la realización de colon por enema.

7.- La visualización de la zona de transición en el rectosigmoide es un signo altamente confiable para el diagnostico de enfermedad de Hirschsprung en colon por enema, este signo se observó en todos los pacientes. Pero la falla de la visualización de este signo no excluye el diagnostico.

8.- Las contracciones irregulares en el segmento agangliónico, aunque pueden ser infrecuentes, en esta serie de casos estuvieron presentes, se considera muy confiable para EH.

10.-La combinación de tres características radiológicas (zona de transición, retención de bario, y inversión rectosigmoidea), apoya el diagnostico positivo para enfermedad de Hirschsprung, que solamente una característica radiológica.

11.- La comparación de radiografías postevacuacion de 24 a 48 horas revelaron retención del bario en pacientes con diagnostico de enfermedad de hirschsprung.

12.-El sitio de mayor afectación fue el segmento corto.

13.- Con lo que respecta a los hallazgos por imagen encontrados en la EH, sirve para establecer la toma de biopsia y la realización de manometría y por lo consiguiente el tratamiento quirúrgico.

14.- Los pacientes con EH presentaron anomalías asociadas, incluyendo síndrome de Down, defectos cardíacos y NF tipo I, lo cual coincide con lo reportado en la literatura.

ALTERACIONES DEMOSTRADAS EN COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

PRESENTACION DE CASOS

GRAFICA NO. 1

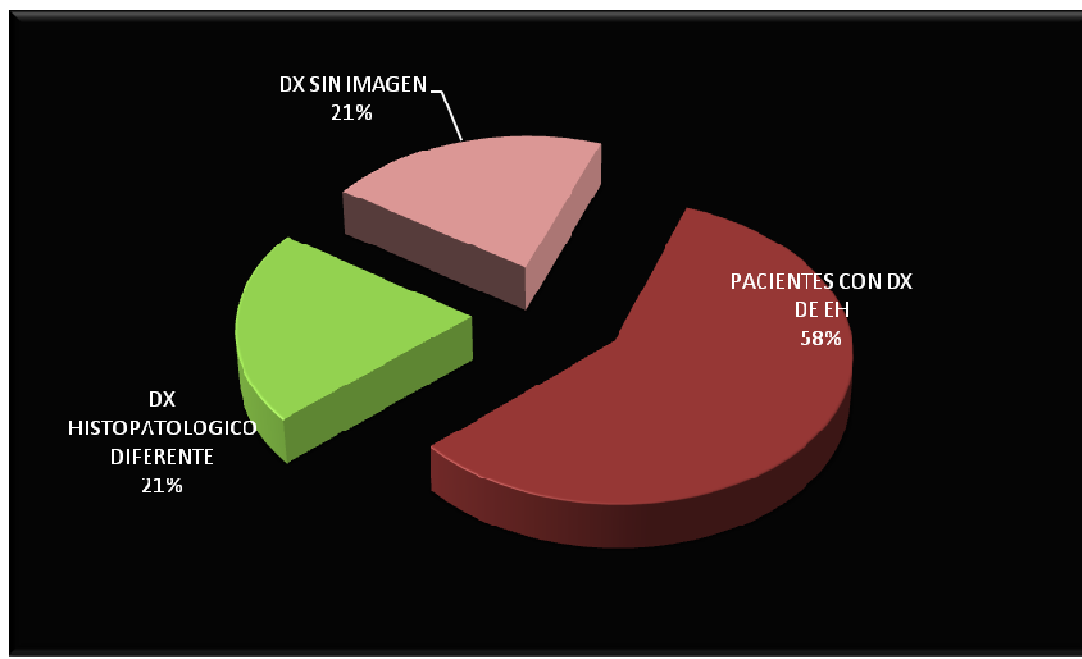


TABLA No. 1

PACIENTES CON DX DE EH	11
DX HISTOPATOLOGICO DIFERENTE	4
DX SIN IMAGEN	4

ALTERACIONES DEMOSTRADAS EN COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

PRESENTACION DE CASOS POR EDAD

GRAFICA NO. 2

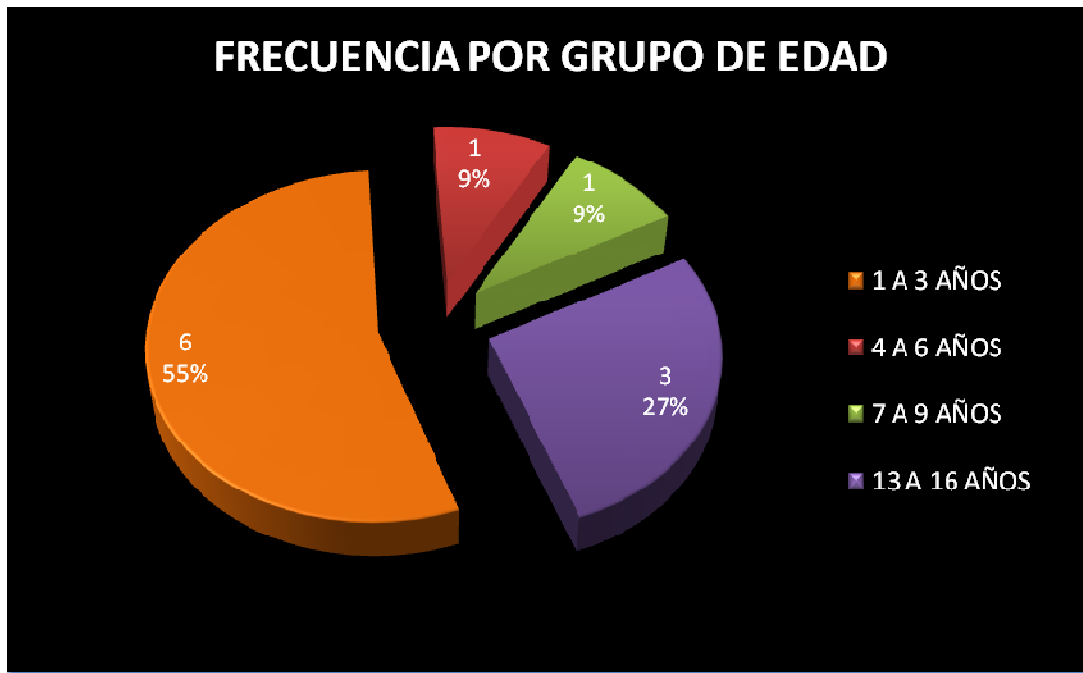


TABLA NO. 2

GRUPOS DE EDAD	NUMERO DE PACIENTES
1 A 3 AÑOS	6
4 A 6 AÑOS	1
7 A 9 AÑOS	1
10 A 12 AÑOS	0
13 A 16 AÑOS	3

ALTERACIONES DEMOSTRADAS EN COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA.

PRESENTACION DE CASOS POR SEXO
GRAFICA NO. 3

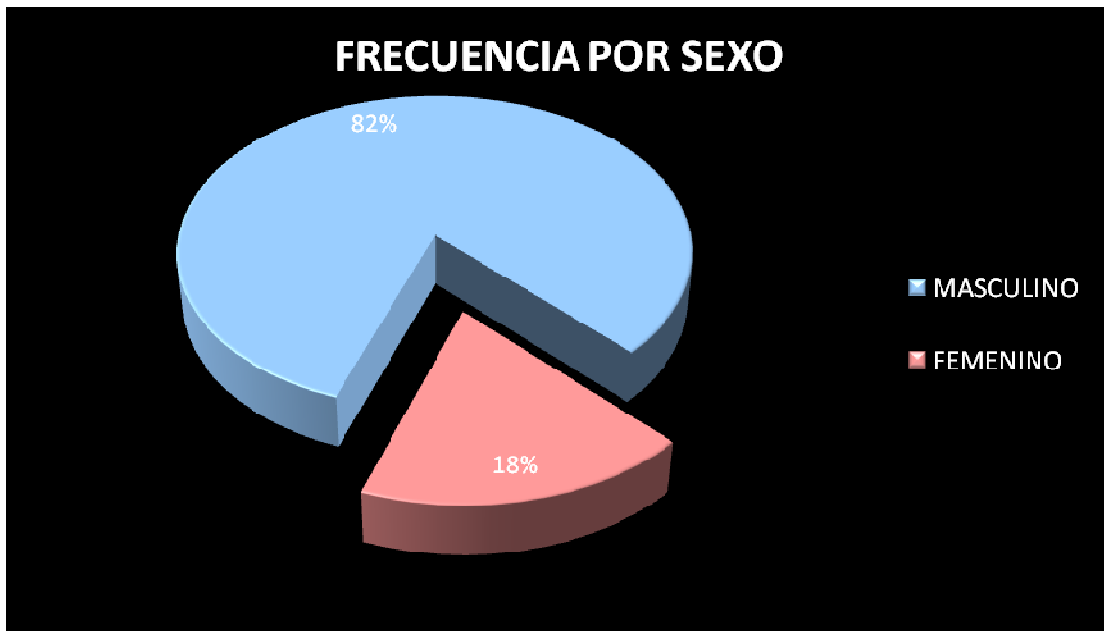


TABLA NO. 3

FRECUENCIA POR SEXO	
MASCULINO	9
FEMENINO	2

ALTERACIONES DEMOSTRADAS EN COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

PRESENTACION DE CASOS CON HALLAZGOS POR RX CONVENCIONAL

GRAFICA NO. 3



TABLA No. 3

HALLAZGOS POR RX CONVENCIONAL	
DILATACION INTESTINAL	11
MATERIAL DE RESIDUO	9

ALTERACIONES DEMOSTRADAS EN COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

PRESENTACION DE CASOS POR ZONA DE TRANSICION

GRAFICA NO. 5



TABLA NO. 5

SEGMENTO ULTRACORTO	0
AGANGLIOSIS TOTAL COLONICA	0
SEGMENTO CORTO	10
SEGMENTO LARGO	1

COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

PRESENTACION DE CASOS POR CARACTERISTICAS DE IMAGEN EN COLON POR ENEMA

GRAFICA NO. 6

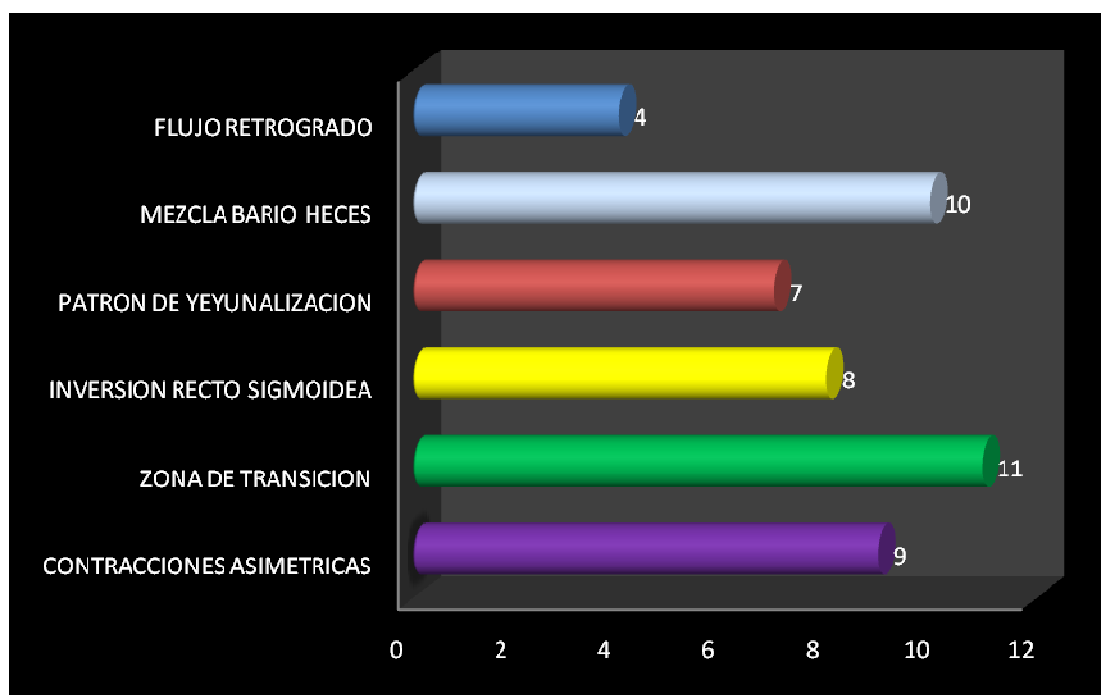


TABLA No. 6

HALLAZGOS RADIOLOGICOS	CASOS
CONTRACCIONES ASIMETRICAS	9
ZONA DE TRANSICION	11
INVERSION RECTO SIGMOIDEA	8
PATRON DE YEYUNALIZACION	7
MEZCLA BARIO HECES	10
FLUJO RETROGRADO	4

COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

RETENCION DE MATERIAL DE CONTRASTE

GRAFICA NO. 7



TABLA No. 7

RETENCION DE BARIO	
24 HORAS	11
48 HORAS	8
72 HORAS	5
96 HORAS	4

COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

ANOMALIAS ASOCIADAS

GRAFICA NO. 8



TABLA No. 8

SINDROME DE DOWN	2
CARDIOPATIA CONGENITA	1
NEUROFIBROMATOSIS	1
SIN ANOMALIA ASOCIADA	6

ALTERACIONES DEMOSTRADAS EN COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

CASO 1 masculino de 8 años de edad, con constipación crónica desde el nacimiento.



a.

b.

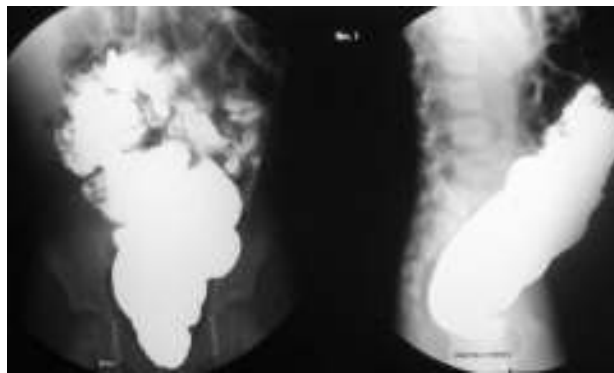
c.



d.

e.

f.



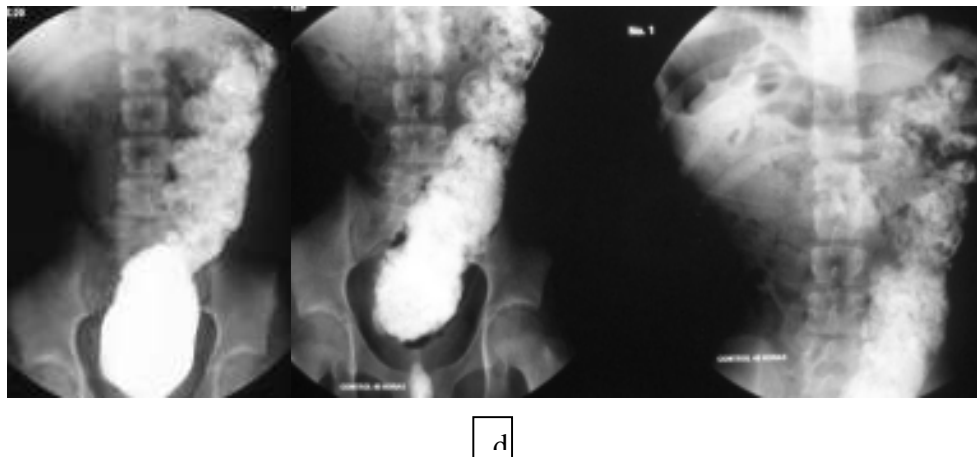
g.

h.

- a. Radiografía simple se observa espina bifida en L5, ampula rectal y sigmoide dilatado y abundante material de residuo.
 - b. Colon por enema con bario presenta contracciones irregulares, espasticidad en la zona aganglionica rectosigmoidea, ampula rectal distendida, con presencia de heces.
 - c. Presencia de zona de transición recto-sigmoidea
 - d. Y e. Zona con patrón de yeyunalización.
- Radiografía obtenida a las 24 horas después del enema de bario, donde se observa bario a nivel de colon transverso.
- f, g y h Radiografía obtenida a las 48 y 72 horas se continúa observando bario a nivel de colon transverso.

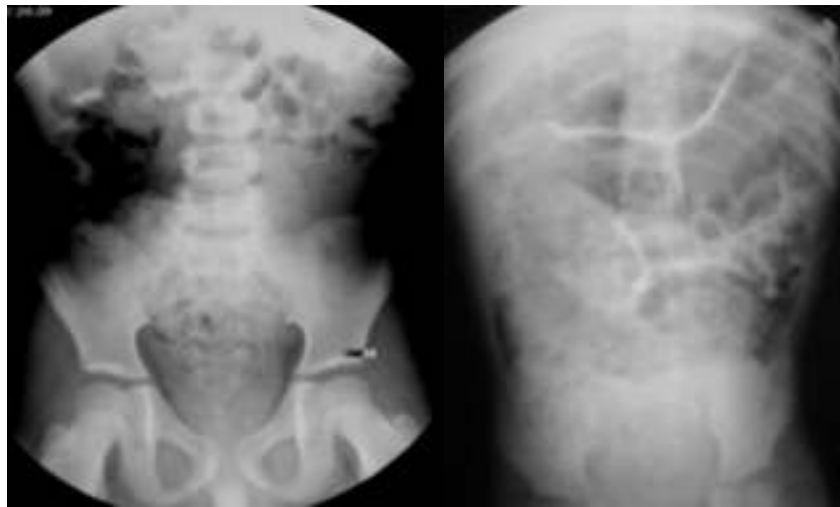
ALTERACIONES DEMOSTRADAS EN COLON POR ENEMA EN PACIENTES PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ATENDIDOS EN LA UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA DEL HOSPITAL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

CASO 2



- a. Radiografía simple se observa , ampula rectal, sigmoide y colon descendente dilatado, así como abundante material de residuo.
- b. Colon por enema con bario con contracciones irregulares, espasticidad en la zona aganglionica rectosigmoidea, ampula rectal distendida, con presencia de heces.
- c. Presencia de zona de transición en el recto-sigmoide y patrón de yeyunalización.
- d. Radiografía obtenida a las 24, 48 y 72 horas después del enema de bario, donde se observa bario a nivel de colon transverso.

PRESENTACION DE CASOS POR HALLAZGOS EN RADIOGRAFIA SIMPLE



PRESENTACION DE CASOS CON PATRON DE YEYUNALIZACION



**PRESENTACION DE CASOS CON PERSISTENCIA DEL MEDIO DE CONTRASTE
(BARIO)**



ANEXO

**HOJA DE RECOLECCION DE DATOS
PROTOCOLO DE EH EN PACIENTES PEDIATRICOS**

Nombre del paciente : _____

Cédula : _____

Edad : ____ años, ____ meses.

Sexo : () Masculino, () Femenino

Diagnóstico

: _____

HALLAZGOS ESPECIFICOS POR COLON POR ENEMA

<i>HALLAZGOS RADIOLOGICOS</i>	<i>AUSENTE</i>	<i>PRESENTE</i>
Contracciones asimetricas		
Zona de transición		
Inversión recto-sigmoidea		
Patrón de yeyunalización		
Mezcla de bario-heces		
Flujo retrogrado del contraste		

DIAGNOSTICO POR IMAGEN

OTRAS CARACTERÍSTICAS

ANEXO

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

- 1) Estoy informado(a) del proyecto "Alteraciones demostrables en colon por enema en pacientes pediátricos con diagnóstico clínico de Enfermedad de Hirschprung" que se realizará en la UMAE Dr. G.G.G. del HCMN La Raza, por los doctores del servicio de radiología e imagen, Dr. Alfonso Trejo Hernández (Médico especialista en radiología e imagen y asesor clínico), Dra. Maritza Yaremi Rojas Cruz (Médico residente de radiología e imagen).

Esta información me fue proporcionada por _____
Fecha _____.

- 2) Autorizo a los investigadores se realice el estudio de colon por enema a mi hijo (a) _____ ---aceptando que es un método invasivo y que por lo consiguiente se me ha informado de las posibles complicaciones.
- 3) Autorizo a los investigadores mencionados a realizar la revisión del expediente clínico necesario para obtener la información requerida para dicho estudio.
- 4) Autorizo a los investigadores a hacer uso de los resultados con fines científicos, docentes y estadísticos, siempre y cuando se haga en el marco de la ética profesional y se guarde la confidencialidad de los mismos resultados.
- 5) Estoy invitado(a) a participar voluntariamente aportando información de mi familiar [hijo (a)], necesaria para el estudio y acepto que no recibiré compensación alguna.
- 6) Mi participación en este proyecto es voluntaria y puede terminar en el momento en que así lo decida y lo exprese a los investigadores responsables, sin afectar para nada mi seguimiento clínico.

Firma de consentimiento: _____

BIBLIOGRAFIA

1. Sadler T. W, LANGMAN'S MEDICAL EMBRIOLOGY, 9ª. Ed. Mexico: editorial Panamericana, 2005:75-86
2. Amiel J., Lyonnet S. Hirschsprung disease, associated síndromes and genética: a review. J Med Genet 2001; 38:729-39.
3. Kanne J., Rohrmann C. et al; Eponyms in Radiology of the Digestive Tract: Historical Perspectives and imaging Appearances. Radiographics 2006; 26:129-142.
4. Ashcraft K., et al. Pediatric surgery/edit 3ra. Ed. Philadelphia: WB: Saunders, 2000 XVIII, Pags: 479-491
5. Oneill, J. A; Pediatric Surgery/ 5a. Ed. St. Louis, Mosby 1998, Vol 2 Pags: 1386-1412
6. Martucciello G et al: Total Aganglionosis associated with interstitial Deletión of the long arm of chromosome 10, Pediatr Sur Int 7:308,1992
7. Juda Z J et al Laparoscopic pull through for Hirschsprung´s disease infants J Indian Assoc Pediatr Surg 2005:17(3)28-30
8. Jay V Legacy of Harald Hirschsprung Pediatr Dev Patol 2001; 4: 203-204
9. Parker B Colon In: Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO eds Caffey´s Pediatric Diagnostic Imaging. Philadelphia Pa: Mosby 2004; 1657-1662
10. Swenson O: My early experience with Hirschsprung´s disease, J Pediatr Surg 24:839 1989
11. Berrocal T et al Congenital Anomalies of the small Intestine, Colon and Rectum, Radiographics 1999;19:1219-1236
12. Kumar V. Et al Patología estructural y funcional, Madrid España, Editorial Elsevier 3ra. Edición 2005; 834-835
13. Martucciello et al. Pathogenesis of Hirschsprung´s Disease J Pediatr Surg 2000:35(7) 1017-1025
14. Martínez y Martínez R. La Salud del niño y del adolescente, México DF, Editorial El Manual Moderno 4ta, edición 2001 Pags: 324-327
15. Narla L D, Hingsbergen E. Total Colonic Aganglionosis-Long- Segment Hirschsprung Disease. Radiology 2000, 215: 391-394
16. Coran A. C MD, Teitelbaum D H; Recent advances in the managemen of Hirschsprung´s Disease. Am J Surg 200;180:382-387

17. Reid J R et al The barium enema in constipation: comparison with rectal manometry and biopsy to exclude Hirschsprung´s disease after neonatal period J Pediatric Radiology 2000; 10; 681-684
18. Kirks D R., M.D. Radiologia pediátrica. Madrid españa; editorial Marban, vol.1.2000; 871-873
19. Naranjo H. MD et al; Importancia de la manometría anorrectal en la infancia. Rev Cubana de Pediatr 1999; 71(31):132-139
20. Swenson O. MD Hirschsprung´s Disease: A Review Pediatrics J Pediatr Surg 2002; 109 (5) : 914-918
21. Rosenfield N. MD et al; Hirschsprung disease: Accuracy of the barium enema examination. Radiology 1984; 150: 393-400