

# Enfermedad de Hirschsprung



Víctor García Milán (Rotatorio Pediatría)  
Tutor: Dra. Caridad Tapia (Neonatología)

Servicio de Pediatría, HGUA

# Anamnesis y Datos Exploratorios

RN de 48h trasladado de otro hospital por sospecha de obstrucción intestinal.

- Regular tolerancia oral (vómitos alimenticios-mucosos).
- 32h → distensión abdominal y no expulsión meconio.
- 36h Rx abdomen →  
OBSTRUCCIÓN INTESTINAL.
- No antecedentes.
- Exploración física: Abdomen distendido con asas marcadas.



# Diagnóstico diferencial<sup>(1,3)</sup>

## Causas Obstrucción Digestiva

Atresia y Estenosis 80%

Hirschsprung 10%

Malrotación y Vólvulo 6%

Íleo meconial 2%

Otras 2%

# Evolución y tratamiento

- Dieta absoluta, descompresión y fluidos IV.
- Antibióticos iniciados en Hospital de origen.
  - AMPICILINA + GENTAMICINA
- Irrigación con SSF por parte cirugía



ÉXITO

HIRSCHSPRUNG

ÍLEO MECONIAL

Mantener irrigaciones cada 8 horas

# Evolución y tratamiento

- Pruebas complementarias:
  - Enema
  - Biopsia → ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG
- Estable:
  - Alcanzar NE completa 10 días.
  - Irrigaciones pautadas
  - Instruir padres.



TTO DEFINITIVO → QUIRÚRGICO

# Enfermedad de Hirschprung (2,3)

- 1/5000 RN. Asiáticos.
- Sexo →
- ultracorto 4:1
- S. Down 10:1
- AF 7%
- (20% s. largo)
- Forma aislada (70%).
- Predominio segmento corto.
- Genética (RET, GDNF, NTN, EDNR-B, EDN3...)
- Anomalías congénitas (30%):
  - Cromosomopatía (12%) → S Down.
  - Otras (18%):
    - ✓ síndromes (MEN 2, CM Tiroides...)
    - ✓ malformaciones aisladas (GI, Neuro...)



# Enfermedad de Hirschprung (2,3)

CLÍNICA	
Estreñimiento	
Retraso eliminación meconio	
Obstrucción intestinal	Distensión
	Vómitos

## Diagnóstico:

- Rx abdomen
- Enema opaco
- Manometría rectal
- Biopsia

Tratamiento → reseca segmento afecto

COMPLICACIONES	
<u>Tempranas</u>	<u>Tardías</u>
Excoriaciones	Enterocolitis
Íleo prolongado	Incontinencia fecal
Dehiscencia	Estreñimiento

# Bibliografía

1. Moro Serrano M, Vento Torres M. De guardia en Neonatología. 3ª ed. Madrid: Panamericana; 2016. p 303-10
2. de Manueles Jimenez J, de la Rubia Fernández L. Enfermedad de Hirschsprung. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica SEGHP-AEP. Web de la Asociación Española de Pediatría (España) [en línea] [fecha de consulta 17-XII-2018]. Disponible en: <https://www.aeped.es/protocolos/>
3. Maldonado J, Royo Y, Pueyo C, Skrabski R, Di Crosta I. Urgencias quirúrgicas en la vía digestiva. Protocolos Neonatología AEPED. Web de la Asociación Española de Pediatría (España) [en línea] [fecha de consulta 17-XII-2018]. Disponible en: <https://www.aeped.es/protocolos/>

