

Transtornos de la motilidad gastrointestinal en niños y adolescentes. ¿Qué hay de nuevo?

# ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

---



Grupo Español de Motilidad Digestiva

Dra Marta de Diego Suárez

Cirugía Pediátrica.

Hospital Universitario Germans Trias i Pujol.

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

### PROGRAMA

■ **Viernes, 4 de Abril de 2003**

17.00 h. Estudios funcionales ano-rectales en niños: Aspectos metodológicos. Interpretación de resultados. Enfermedad de Hirschsprung: Criterios clínicos, manométricos y anatomo-patológicos. La función ano-rectal en el niño de bajo peso y/o prematuro.  
Moderador: *José María Gil-Vernet*  
Ponentes:  
*José María Gil-Vernet*  
*Antonio Salas*  
*Manuel López Alonso*

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

**Stuhlträgheit Neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons.**

Casuistische Mittheilung von  
**Prof. HIRSCHSPRUNG, Kopenhagen**  
in der Gesellschaft für Kinderheilkunde Berlin 1886.



Incidencia: 1/5.000 - 1/12.000

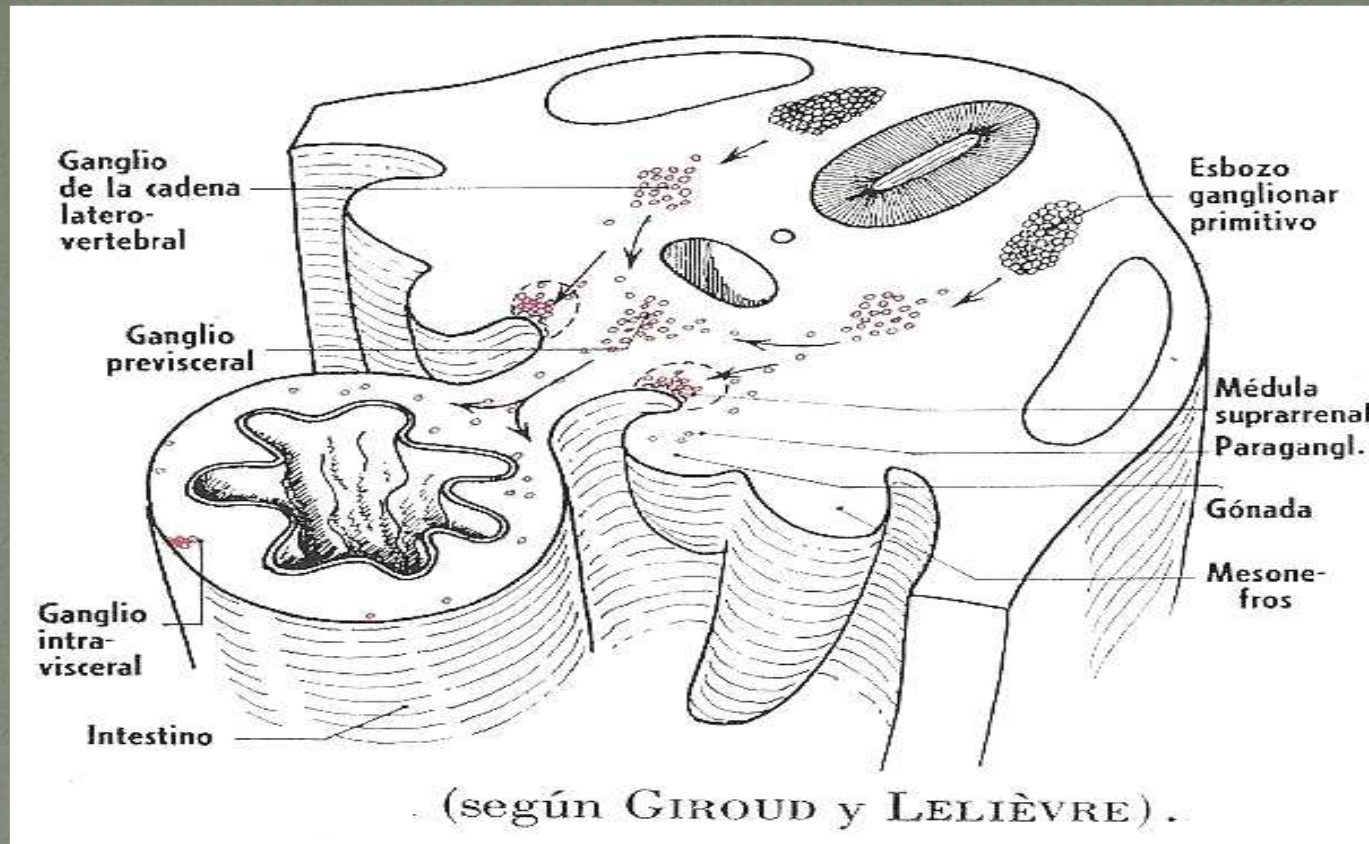
Niños > Niñas

Aganglionismo corto y rectosigmoideo (75%)

Segmento largo (20%)

Aganglionismo cólico Total (5%)

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

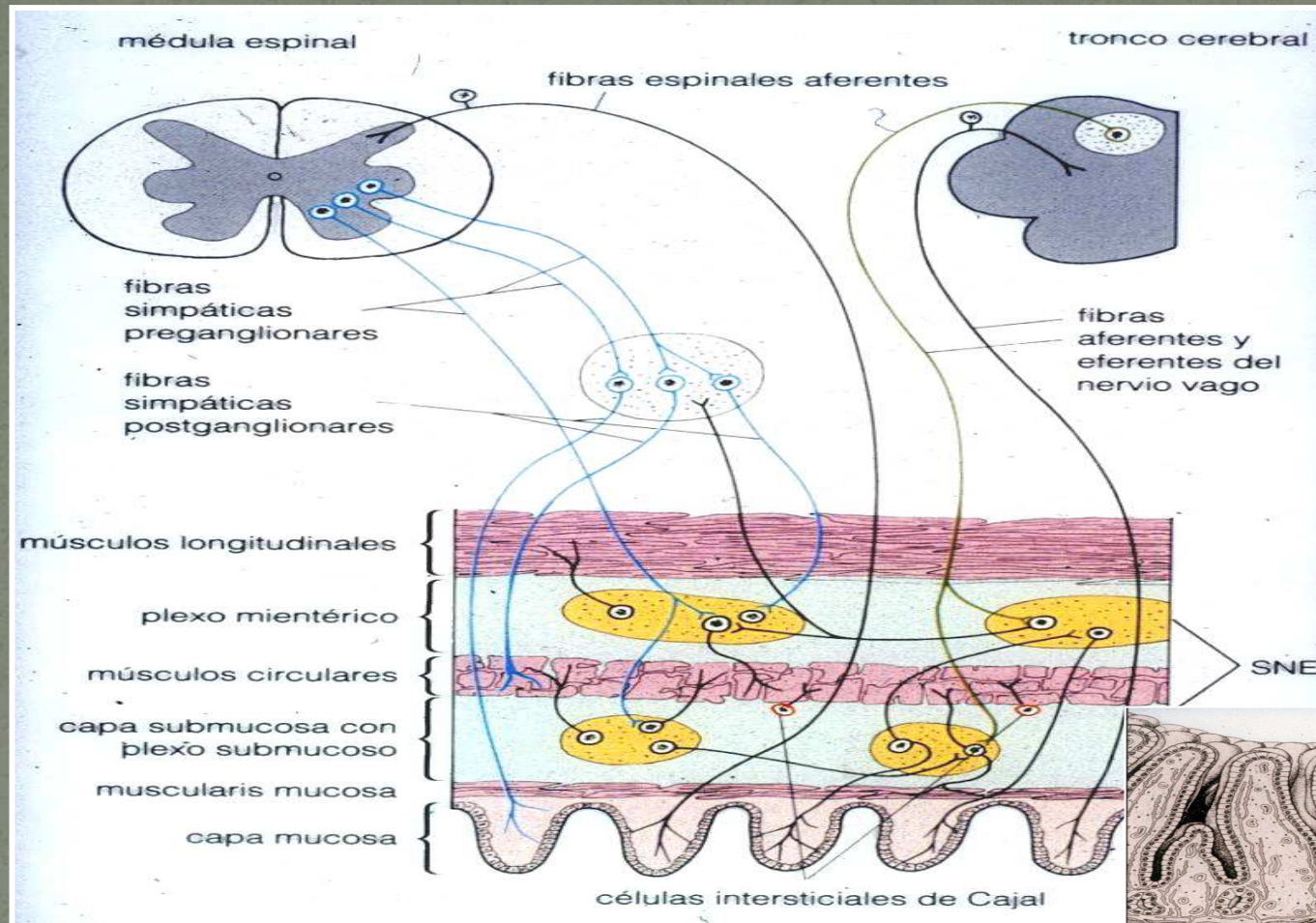


Las células ganglionares, que se derivan de la cresta neural, migran caudalmente con las fibras del nervio vago a lo largo del intestino.

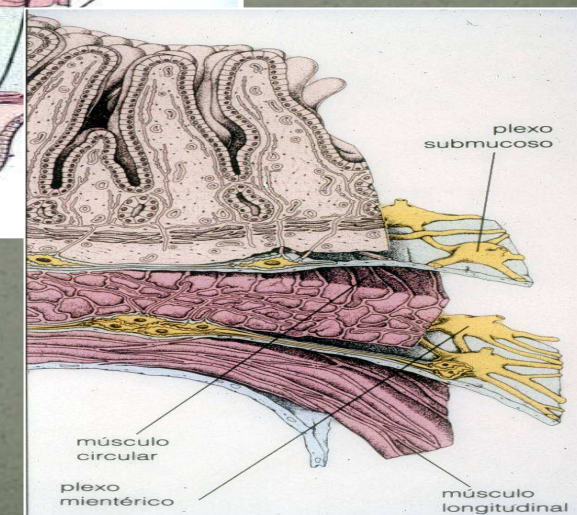
Llegan al colon proximal a las 8 SG y al recto a las 12 SG.

La detención en la migración da lugar a la zona agangliónica.

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



Ausencia de células ganglionares  
Hiperplasia de fibras nerviosas



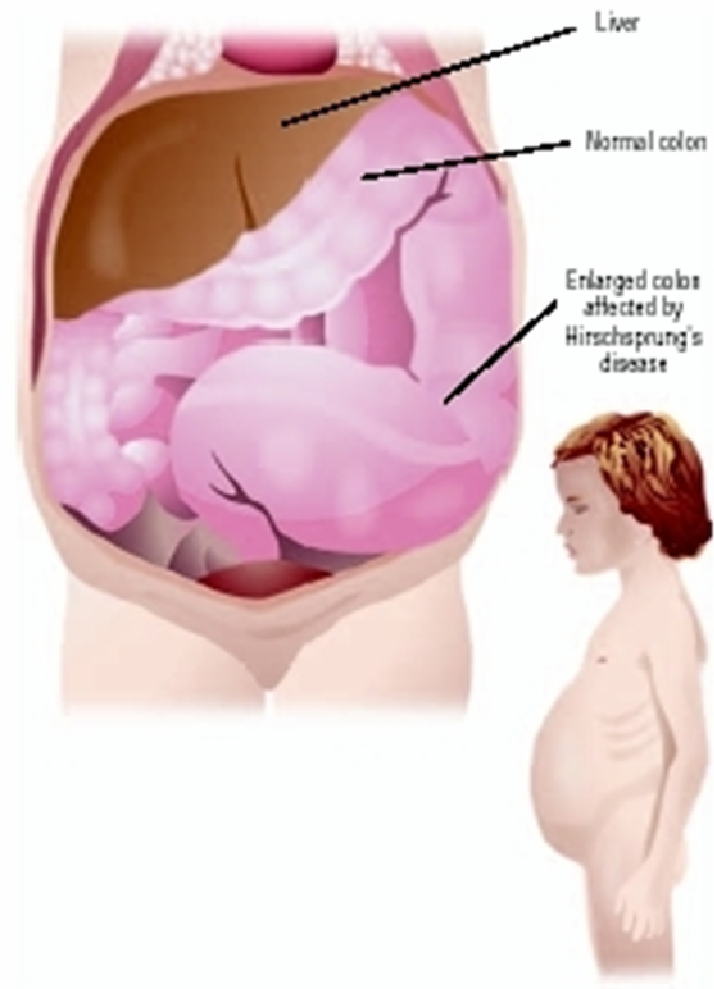
## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

# CLÍNICA:

RETRASO EVACUACIÓN DE MECONIO  
OCLUSIÓN /SUBOCLUSIÓN  
ESTREÑIMIENTO

RADIOLOGIA  
MANOMETRÍA  
BIOPSIA

Hirschsprung's disease

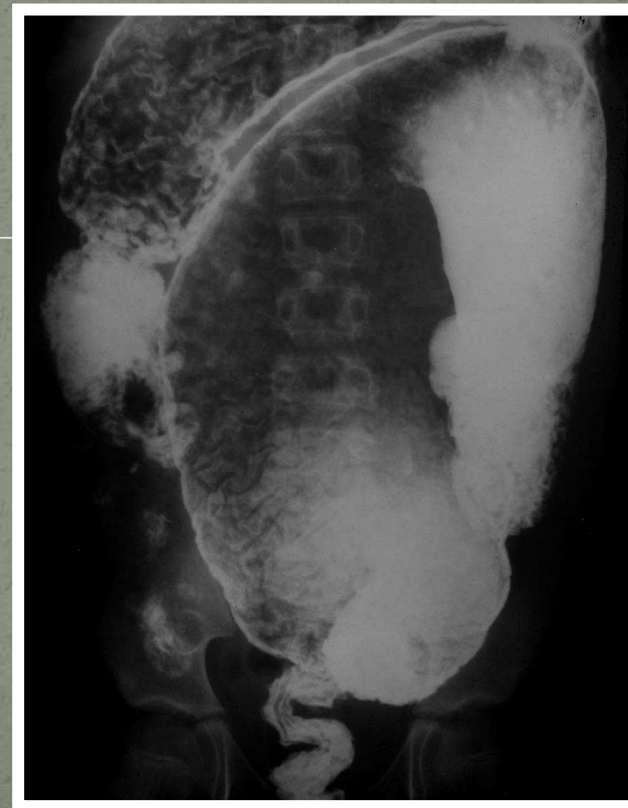
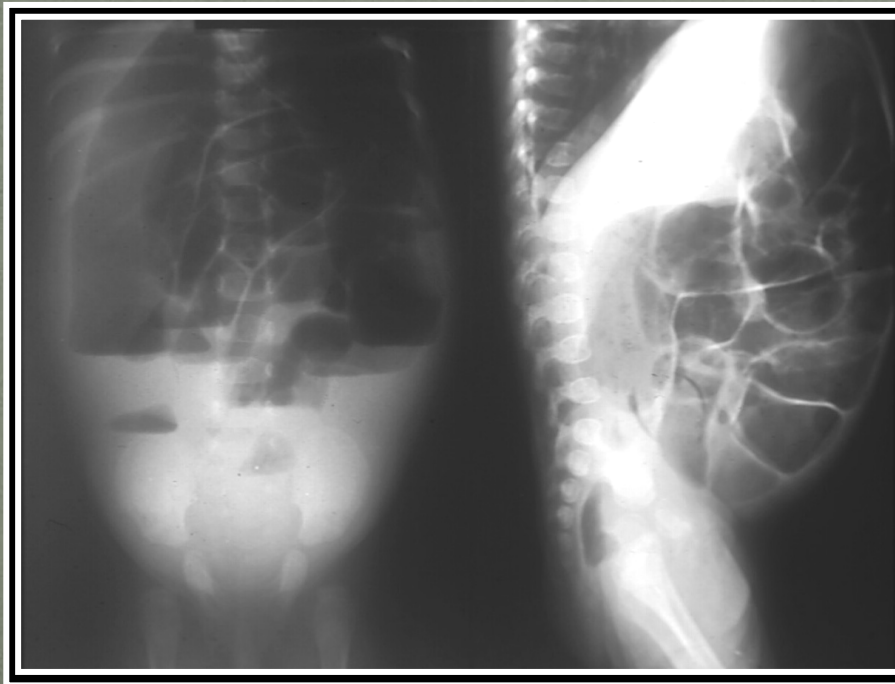


## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

CLÍNICA

RADIOLOGIA: SIGNOS INDIRECTOS  
SIGNOS DIRECTOS

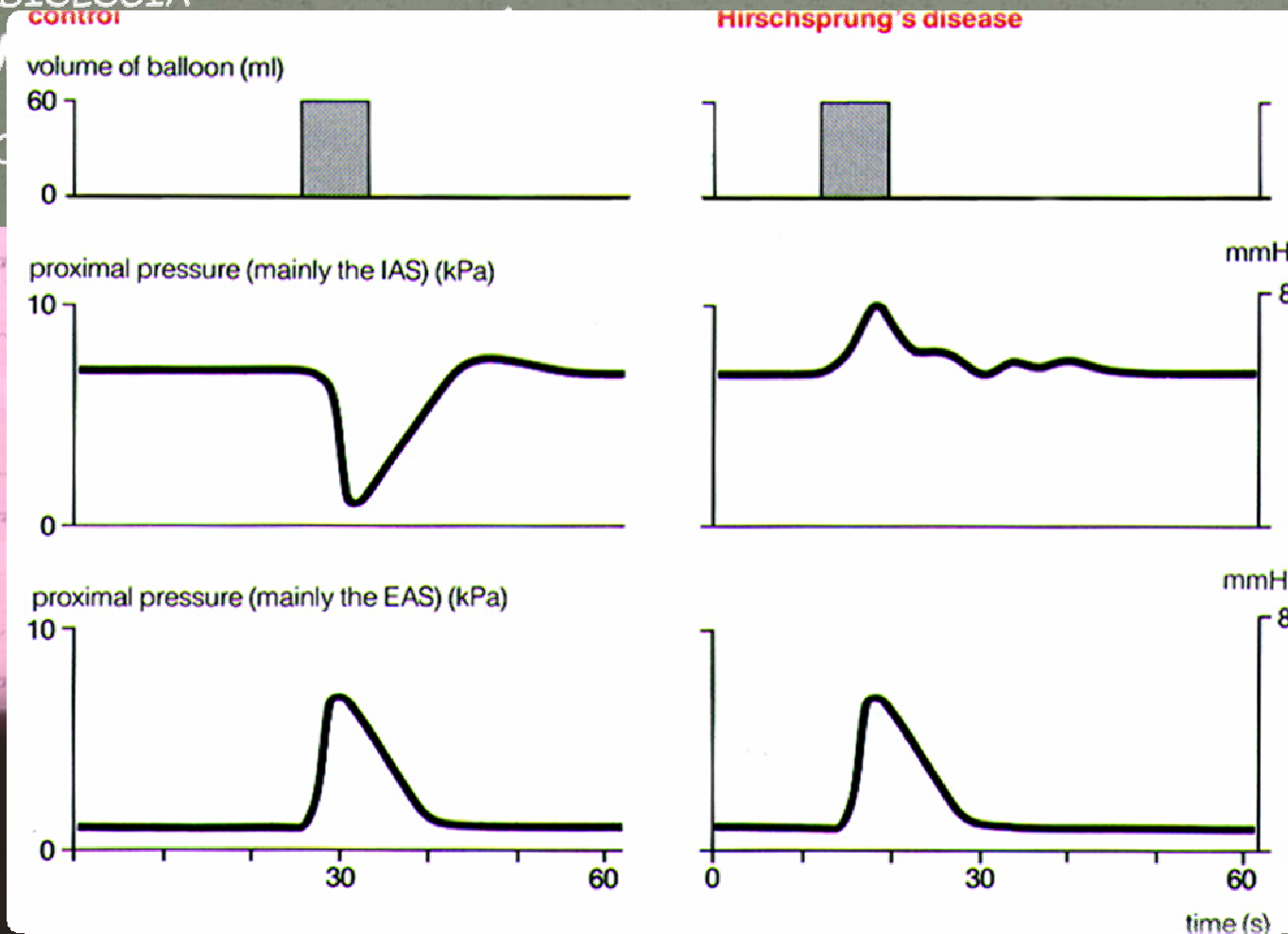
MANOMETRÍA  
BIOPSIA



# TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

CLÍNICA  
RADIOLOGIA

M  
BIO



del Ano





## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

CLÍNICA  
RADIOLOGIA  
MANOMETRÍA:

BIOPSIA



bien

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

# CLÍNICA

42 pacientes

EDAD AL DIAGNÓSTICO	R.E.M ECONIO	ESTREÑIMIENTO OCLUSIÓN	RADIOLOGÍA Zona transición
RN - 3 meses <b>26</b>	24	2	73%
3m - 1 año 6	3	3	66%
> de 1 año 10	3	7	80%



73,8%

GEMD 2003

## MANOMETRIA ANORRECTAL

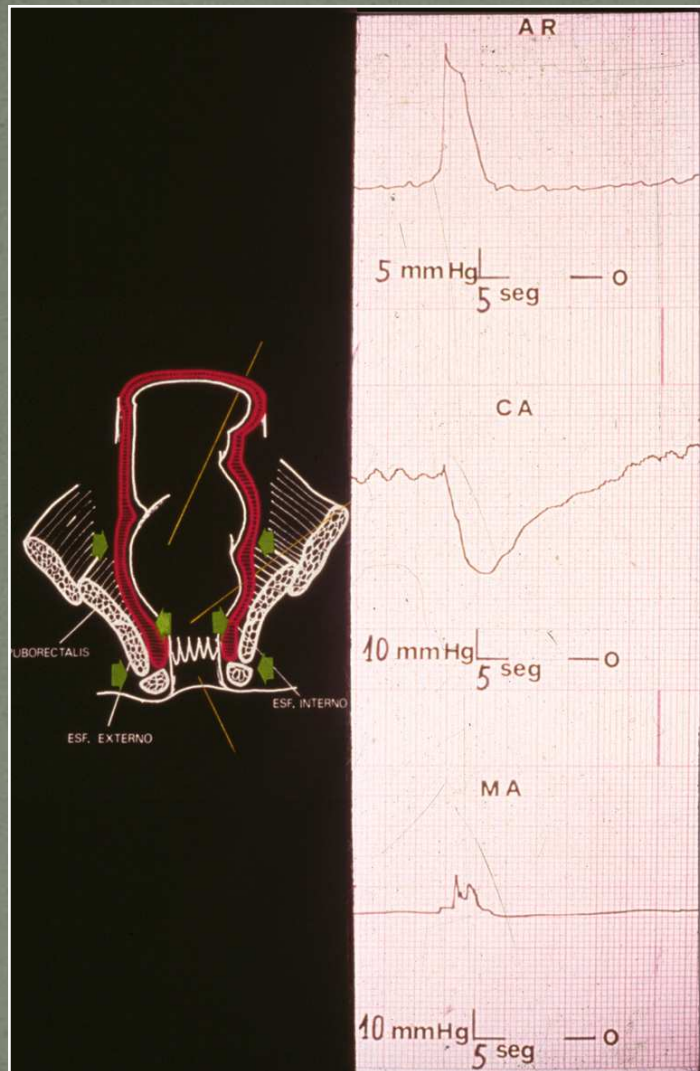
EDAD AL DIAGNÓSTICO	MAR REALIZADA	RIA AUSENTE	RIA DUDOSO
Rn - 3 meses 26	22	21 (95'5%)	1
3m-1 año 6	6	6 (100%)	0
> 1 año 10	10	10 (100%)	0

97,3%

(RIA: Reflejo Inhibitorio del Ano)

Manometría: Depende de la experiencia/utillajes/ sedación.

# TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



normal



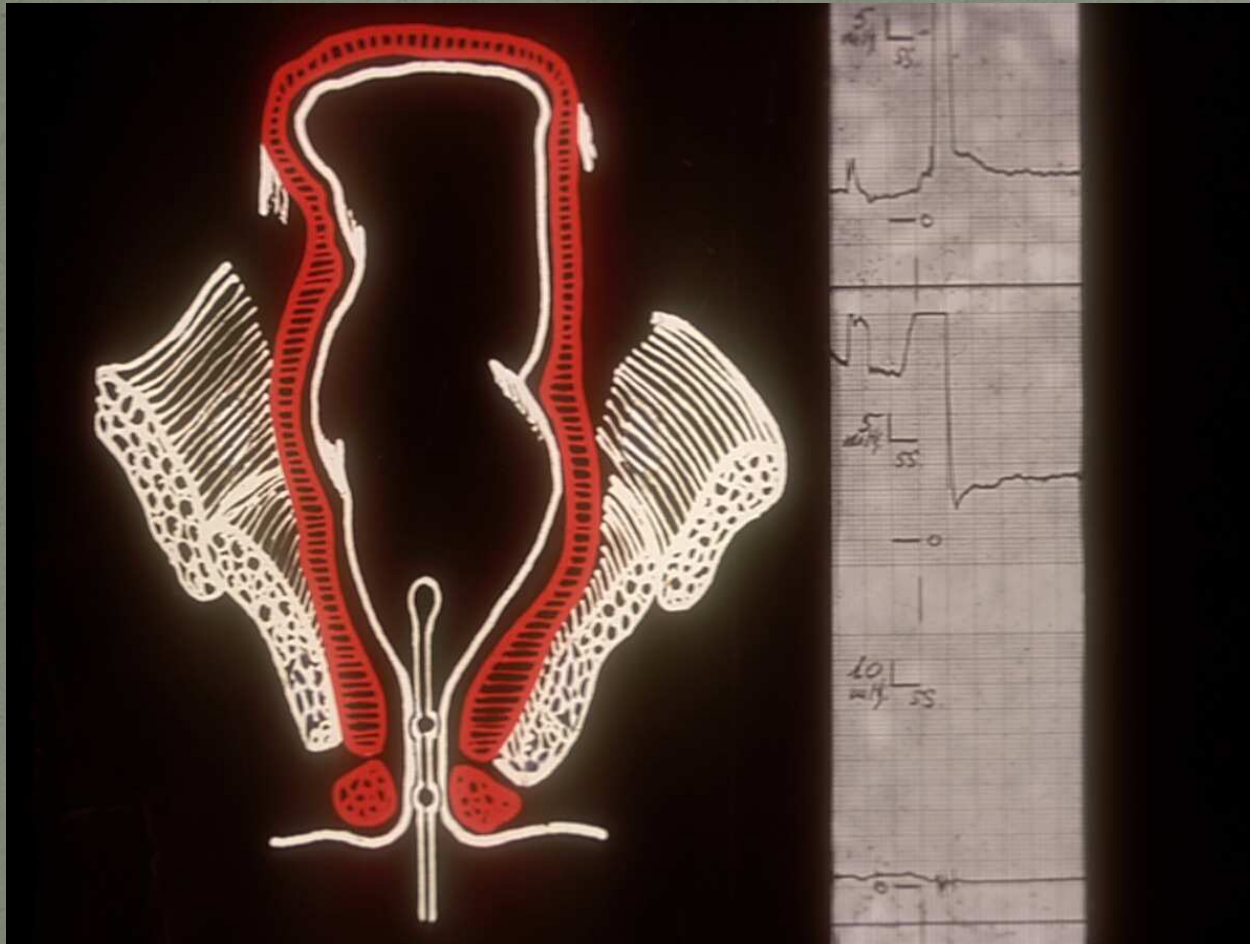
Enf Hirschsprung

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



GEMD 2003

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



GEMD 2003

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

# BIOPSIAS



Pinza de Noblett

EDAD AL DIAGNÓSTICO	REALIZADAS	E, H.	NO DIAGNÓSTICAS
RN - 3 meses	26	20	15
3 meses-1 año	6	6	5
> 1 año	10	8	1

Ausencia de células ganglionares.

Aumento de las fibras nerviosas acetilcolinesterasa positivas en la lámina propia y la mucosa muscular.

79%

GEMD 2003

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



Gabinete fisiología digestiva.

Anestesia general (preoperatorio: analítica y ayunas).

Ingreso unas horas en reanimación.

Manometría anorrectal convencional con bomba de infusión.

Sonda de Arhan con 4 canales de perfusión.





## ¿QUÉ HAY DE NUEVO?

- Incidencia..... igual
- Afectación por sexos..... igual
- Longitud segmento afectado..... igual

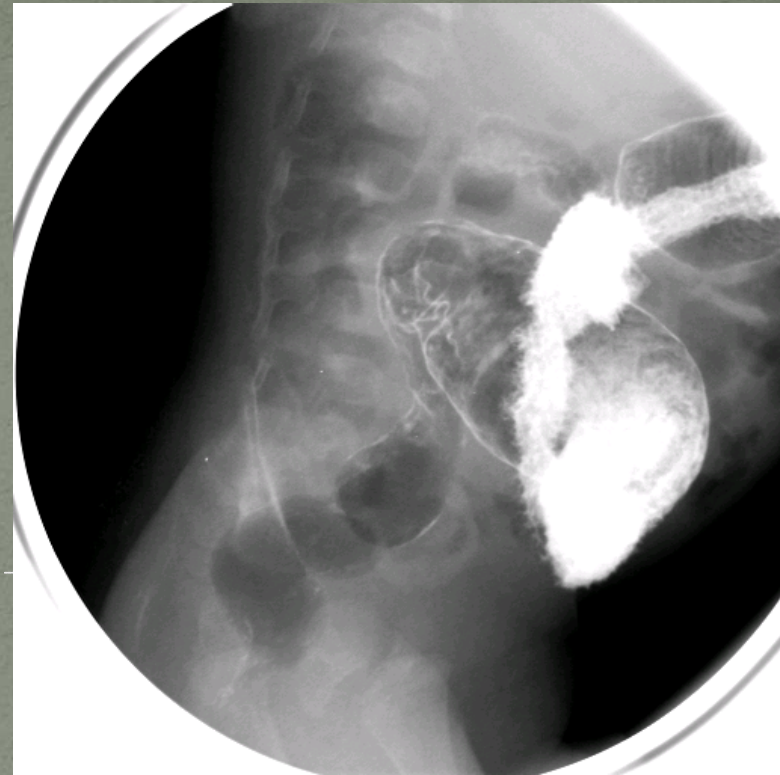
---

-EL 70-90% se detectan en el período neonatal.

-Métodos diagnósticos tras la sospecha clínica: mismos principios

- Enema opaco (sin balón, a jeringa)
- Manometría anorrectal (MAR alta resolución)
- Biopsia rectal por succión (tinciones)

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



ENEMA OPACO (evitar hiperpresión)

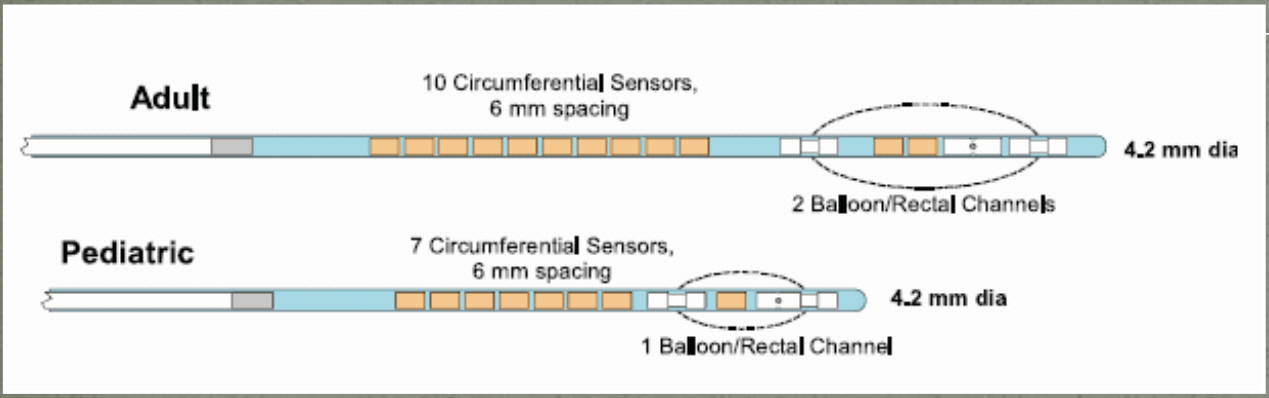
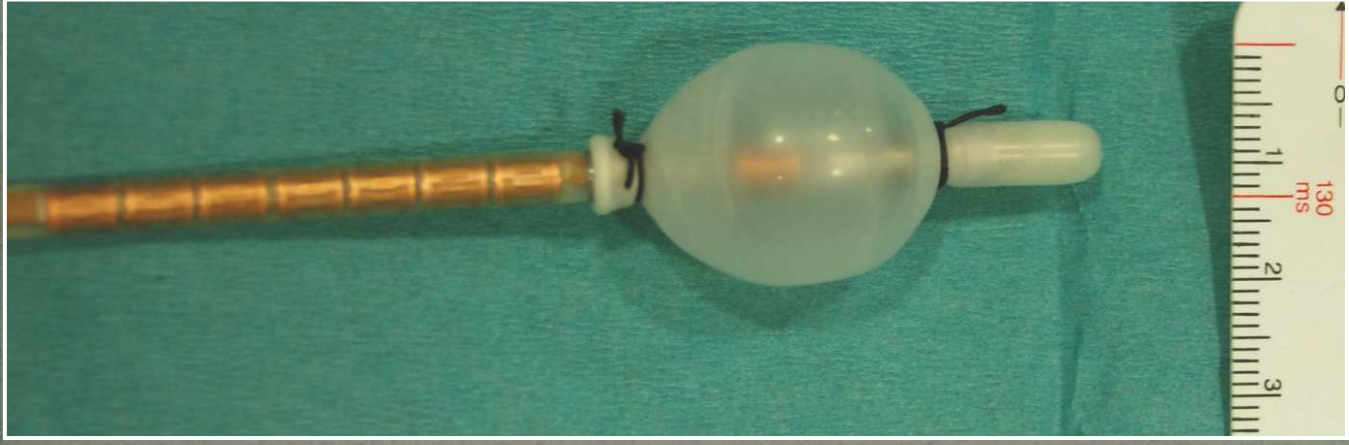
## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

Qué podemos aportar de nuevo?

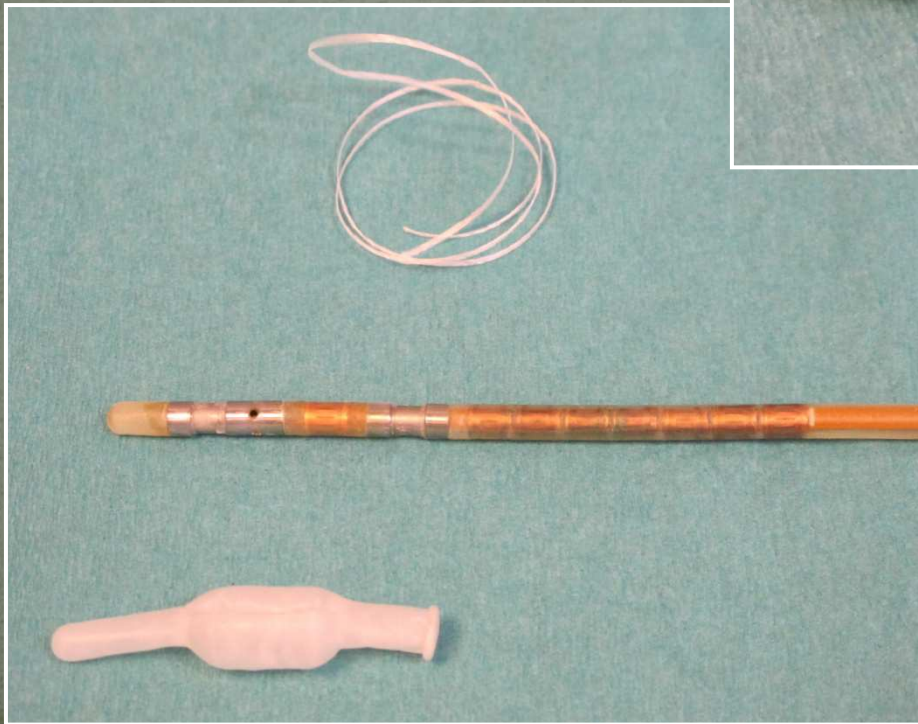
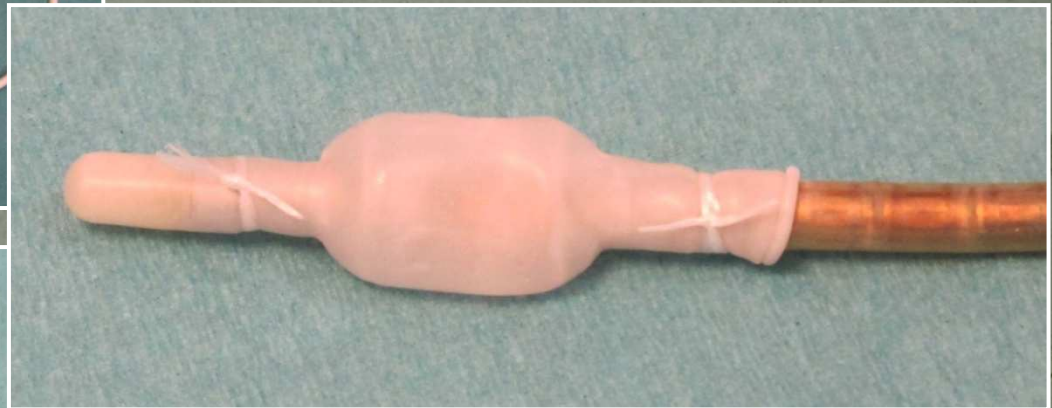
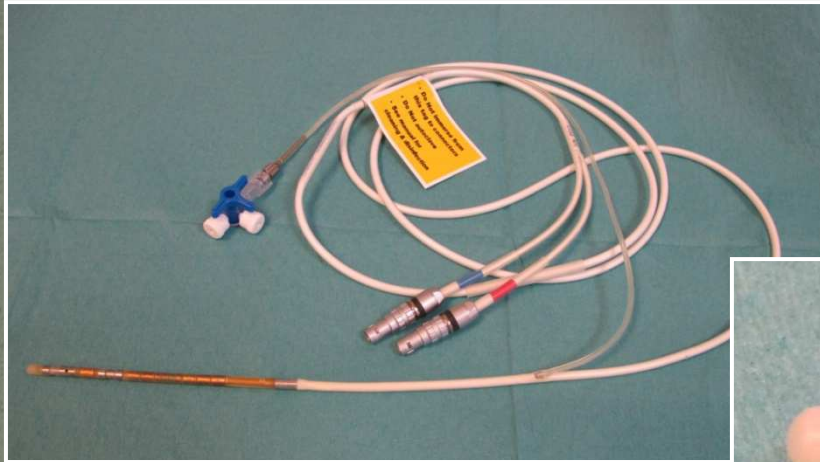
La MAR de alta resolución



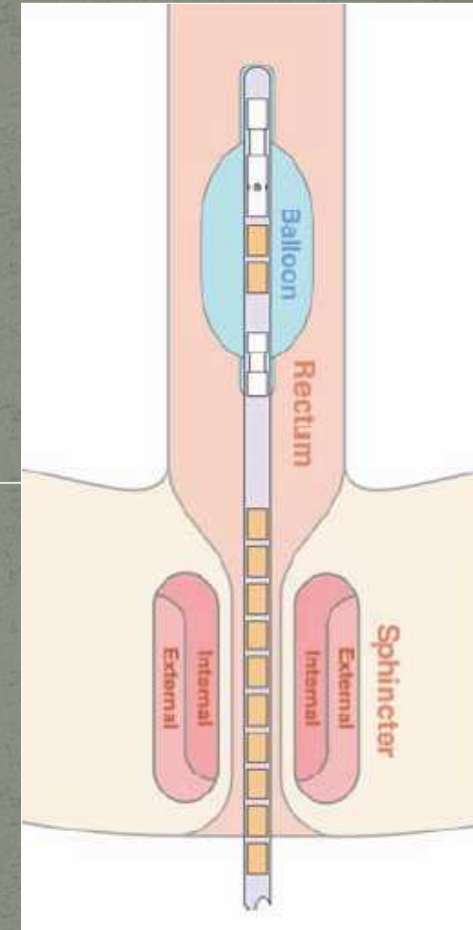
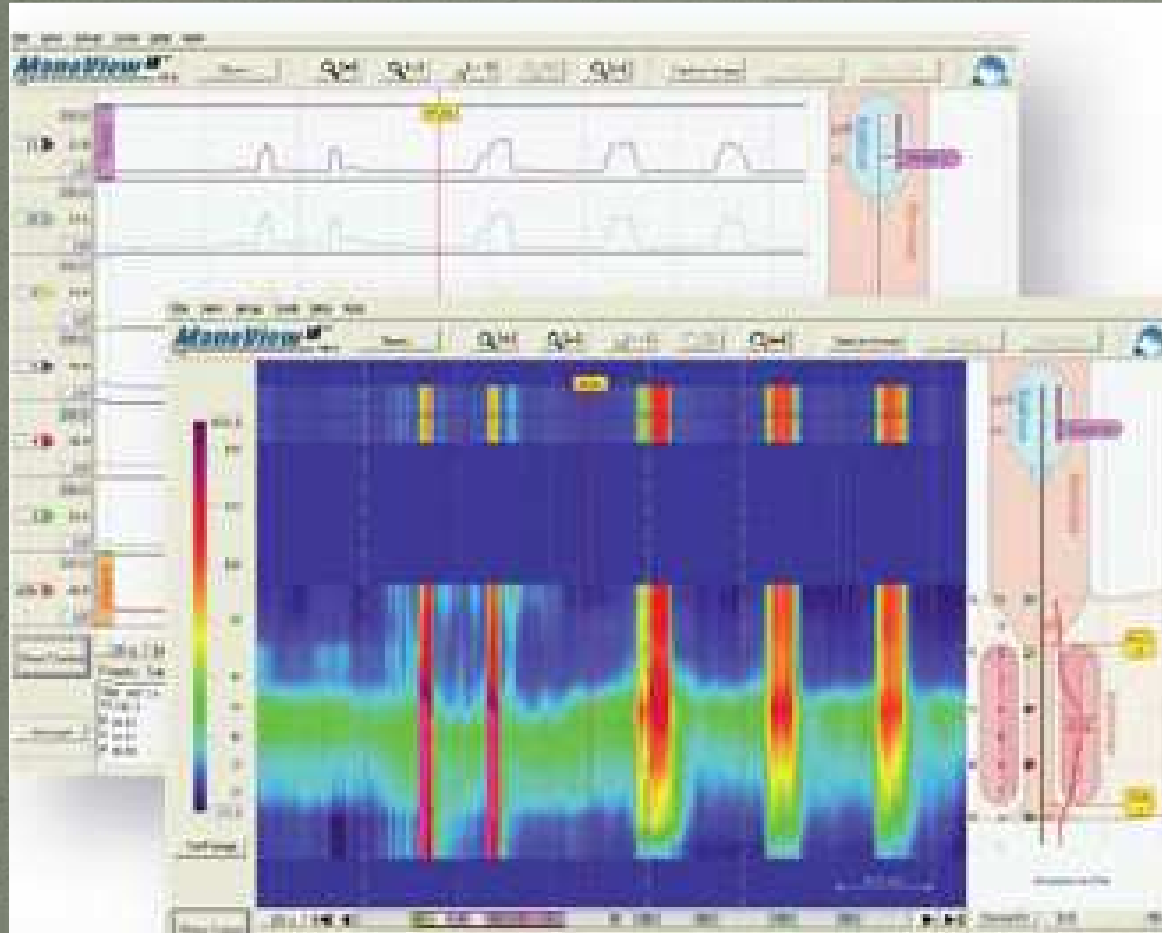
# TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



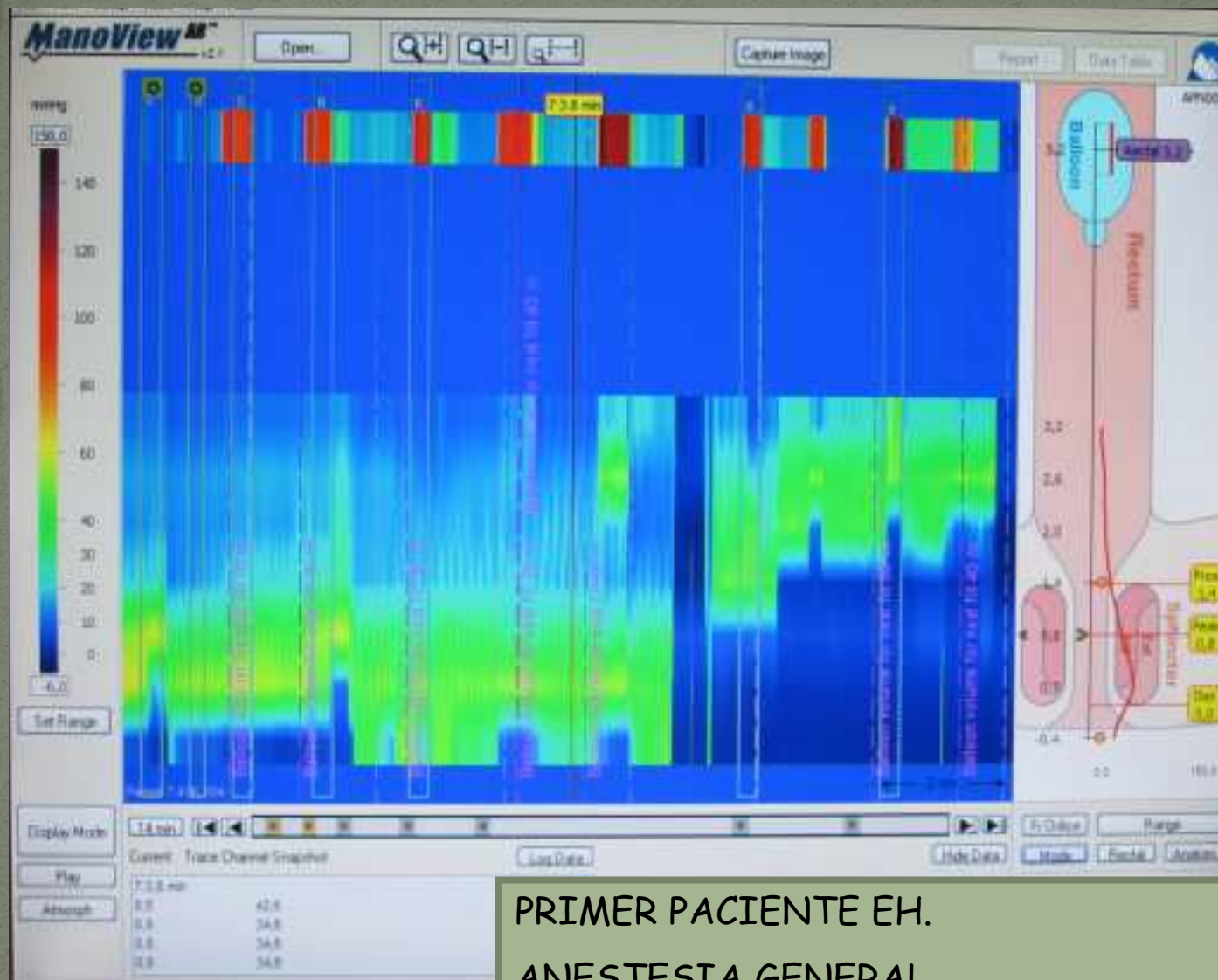
# TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

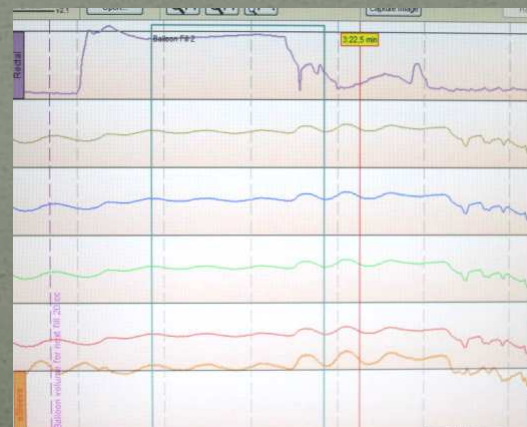
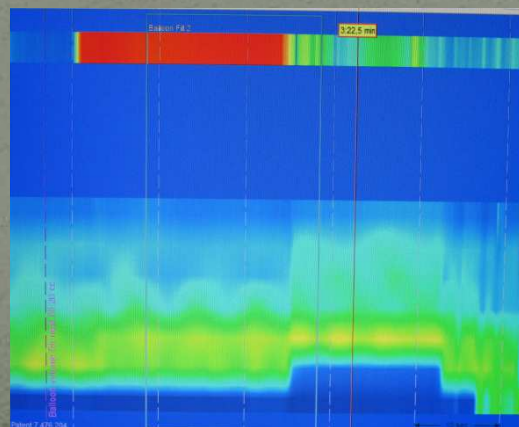
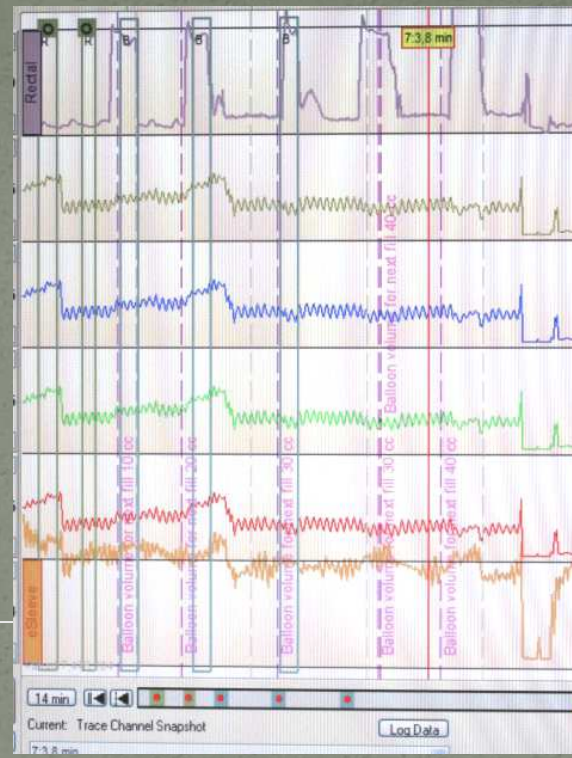
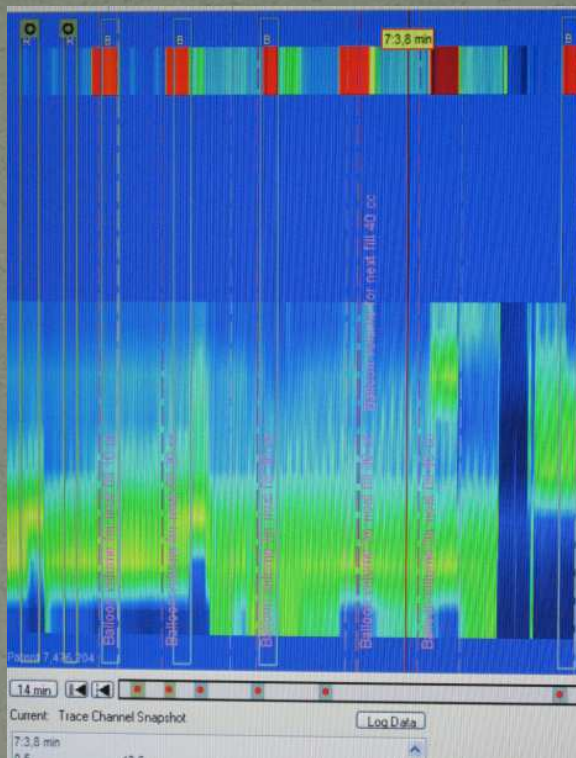


PRIMER PACIENTE EH.

ANESTESIA GENERAL.

REGISTRO COMPRIMIDO EN 14 MIN. (IMAGEN VISUAL DE NO RELAJACIÓN Y DE MOVILIZACIÓN SONDA)

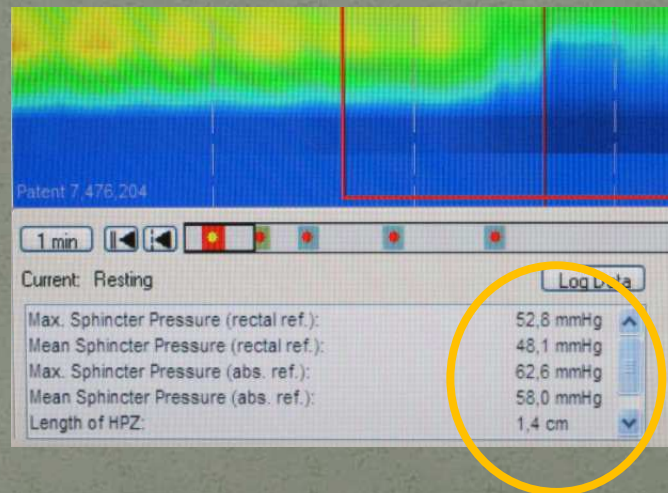
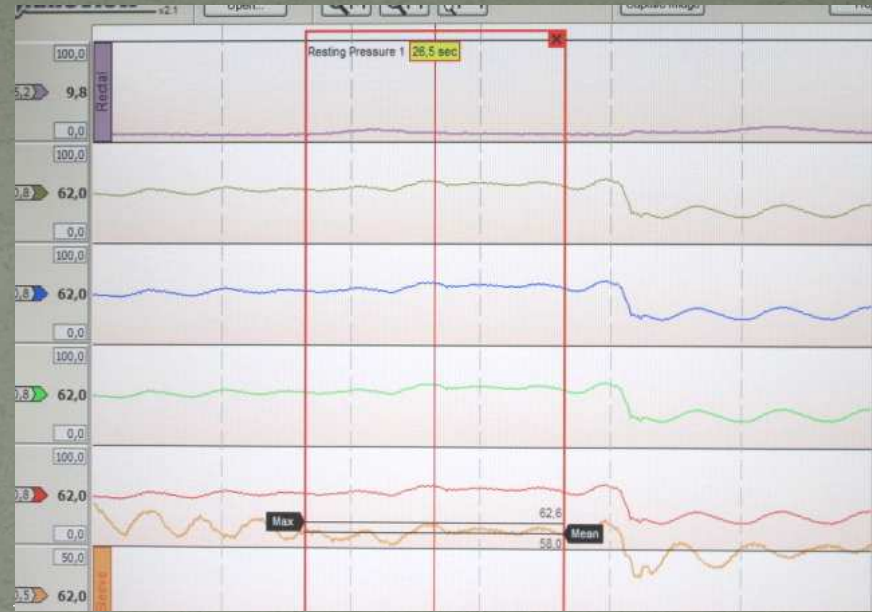
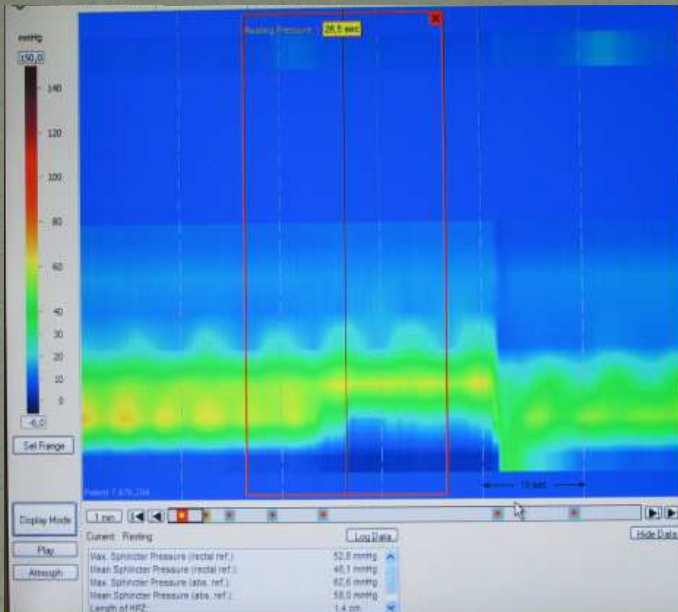
# TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



Ausencia RIA

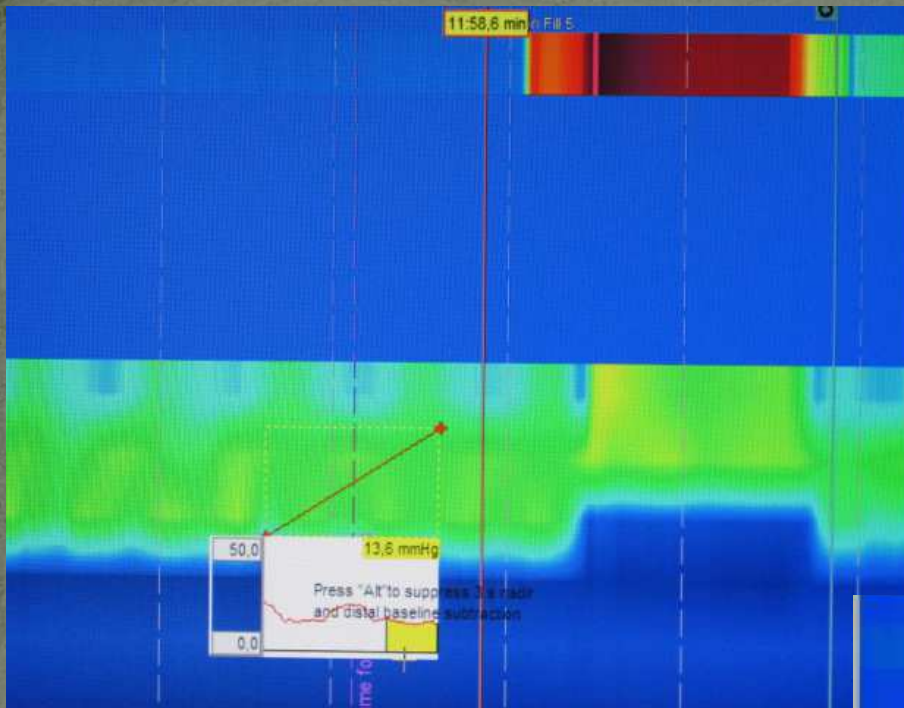


# TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

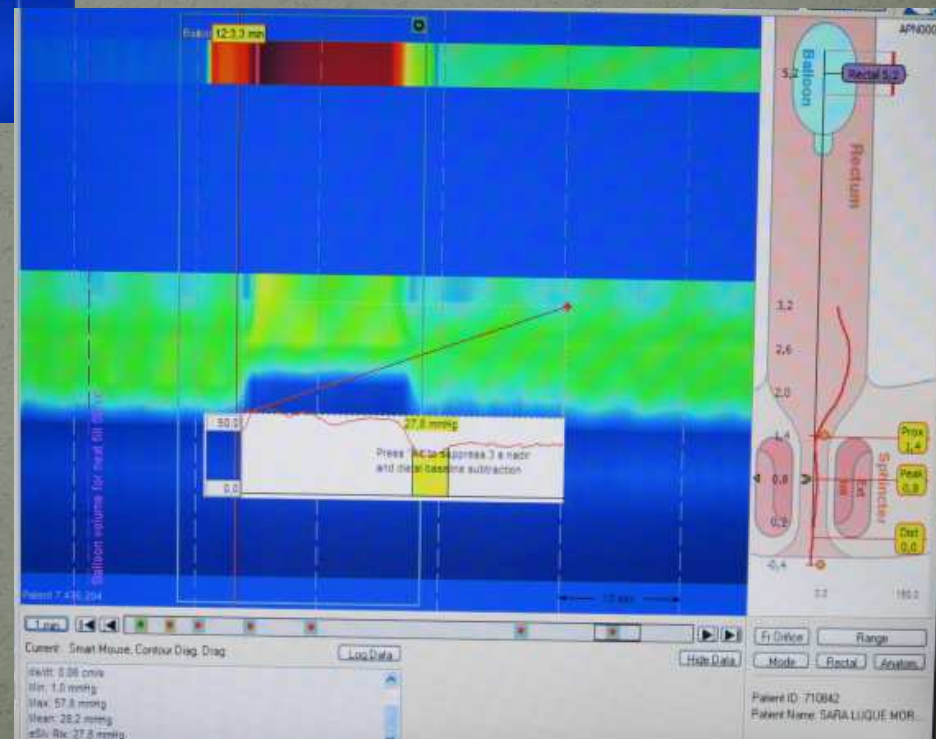


RESTING PRESSURE  
MISMO PACIENTE

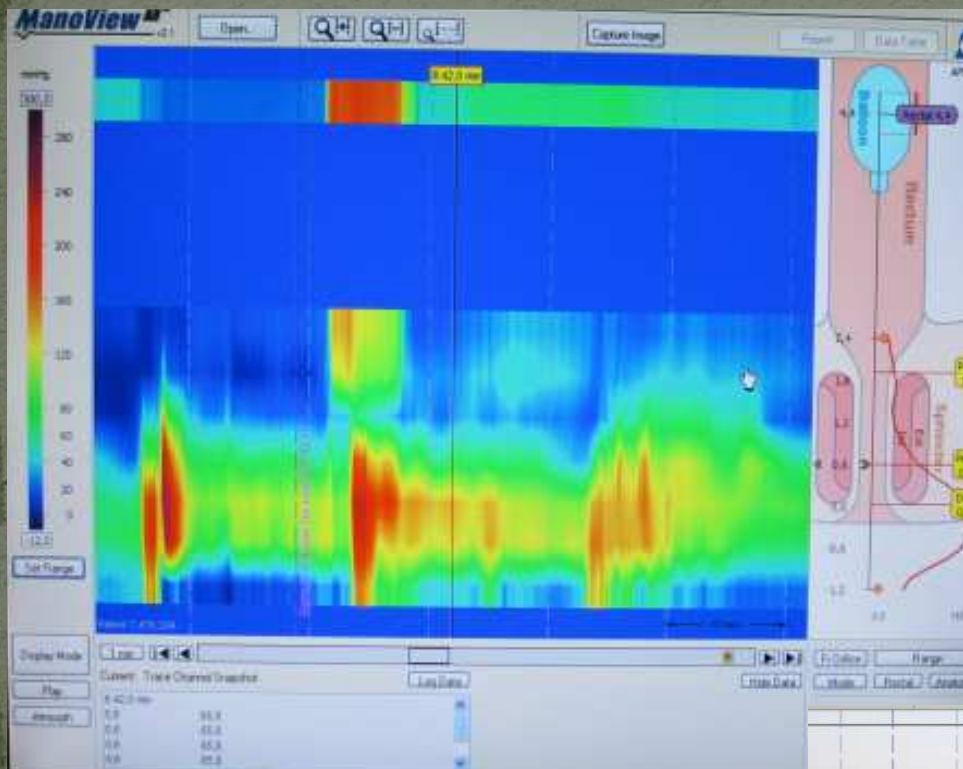
## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



CUANTIFICACIÓN P(MEAN)  
10 SEG PREBALON/ esLV  
RTx PARA % RELAJACIÓN



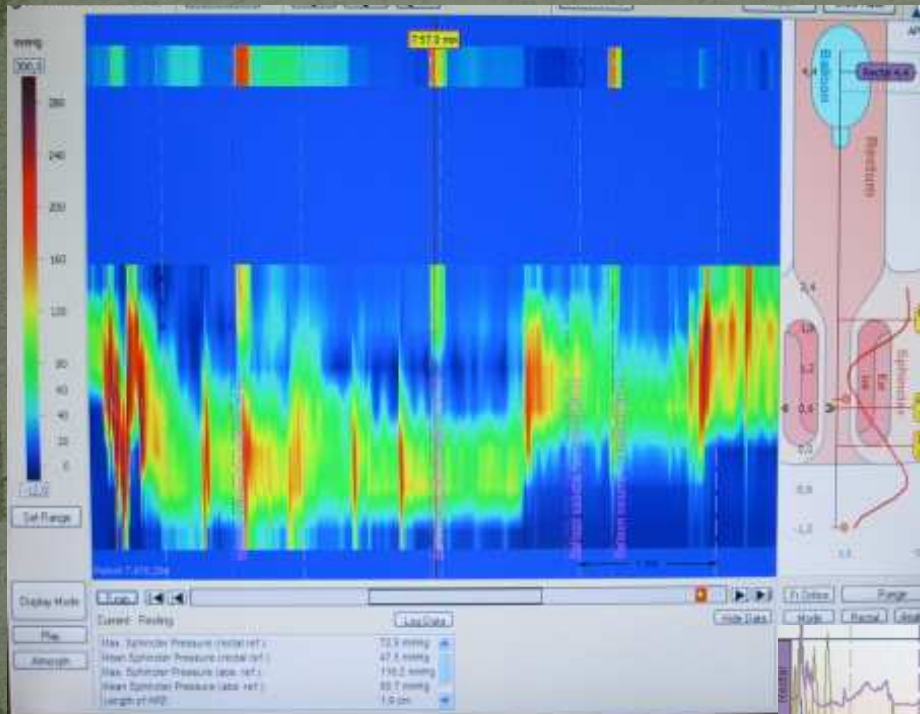
## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



SIGUIENTE EH: sin ningún tipo de sedación. Mucha más actividad de base por despierto



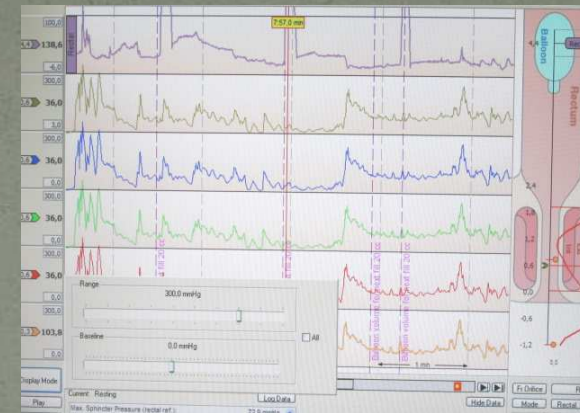
## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



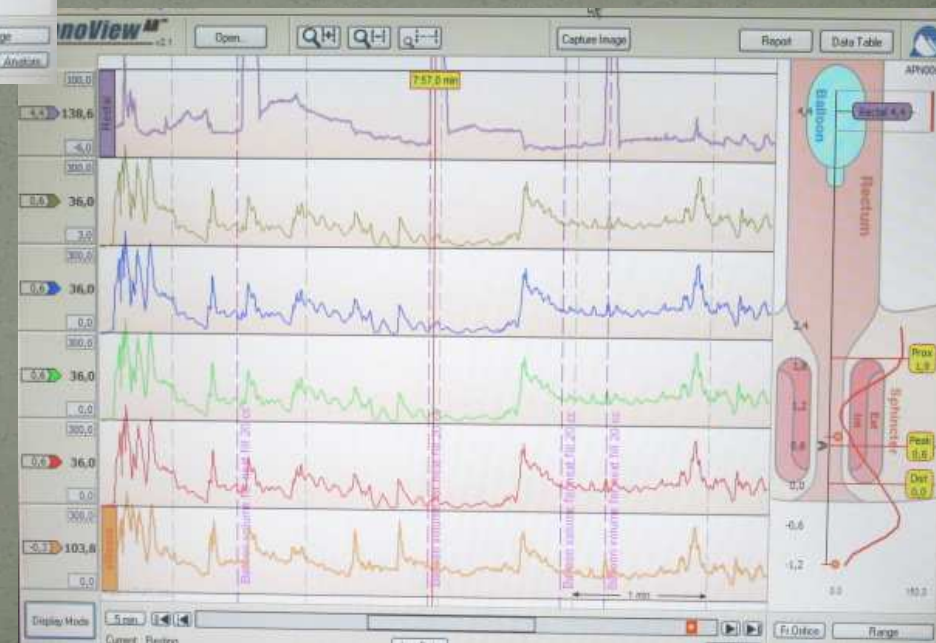
Registro comprimido en los 5 min de duración



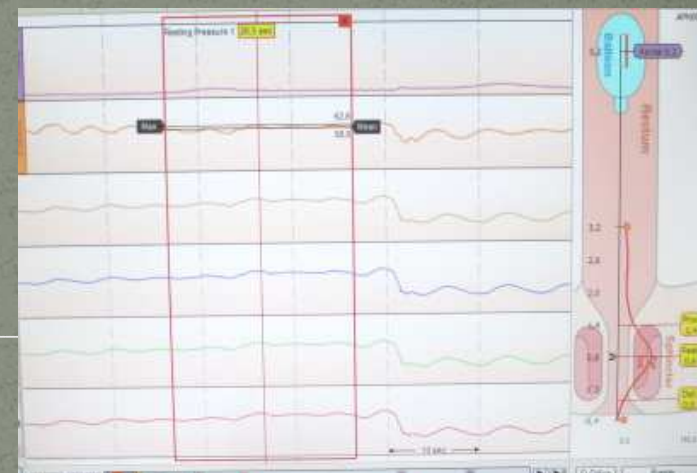
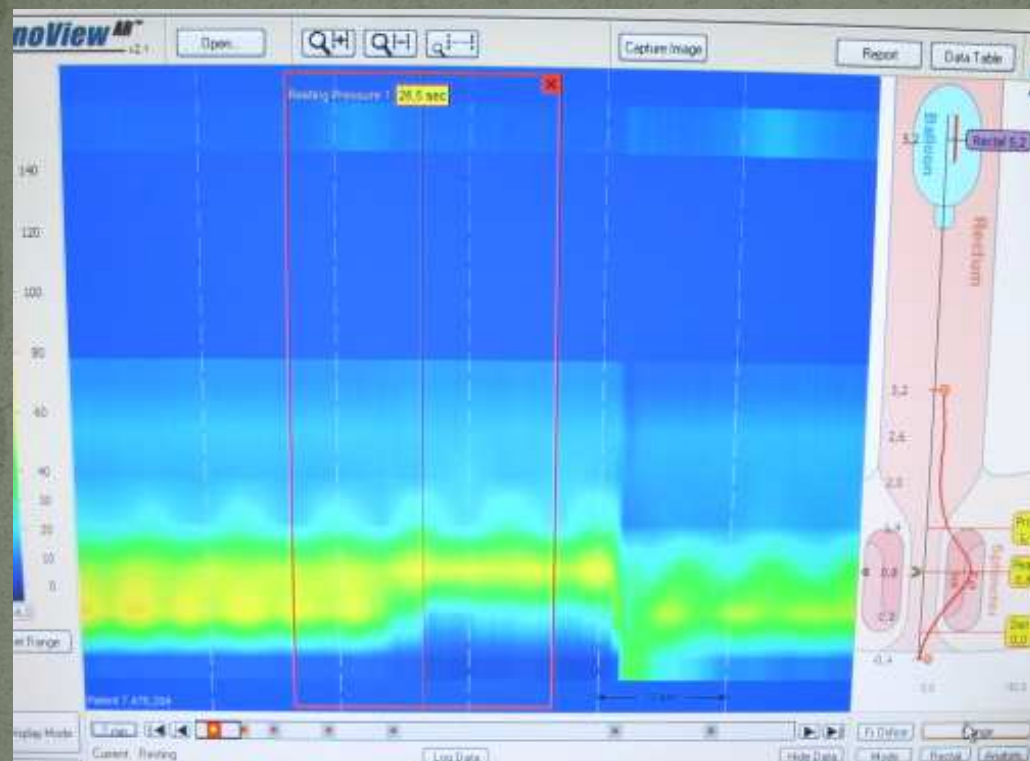
## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



Cambio de escalas registro anterior



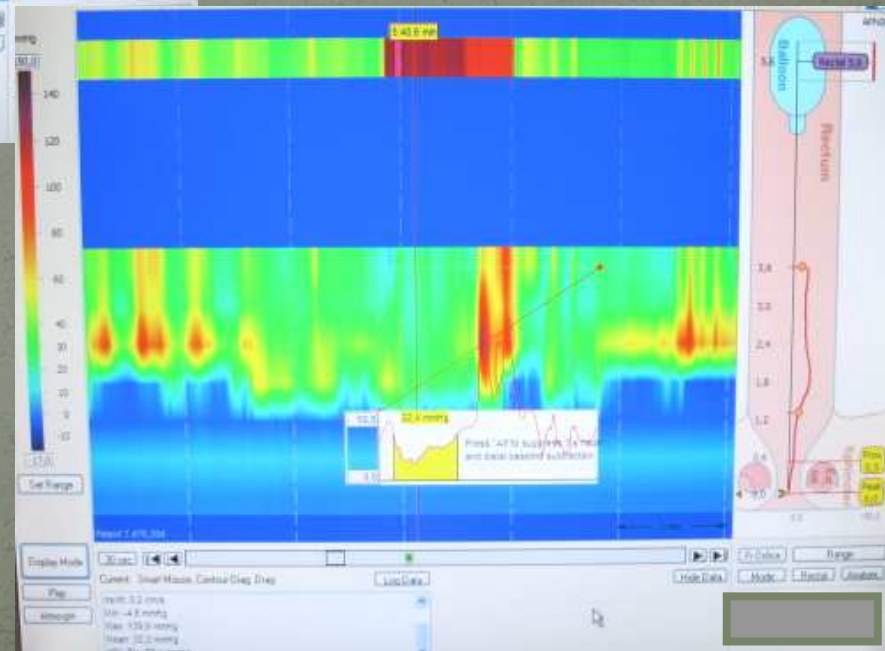
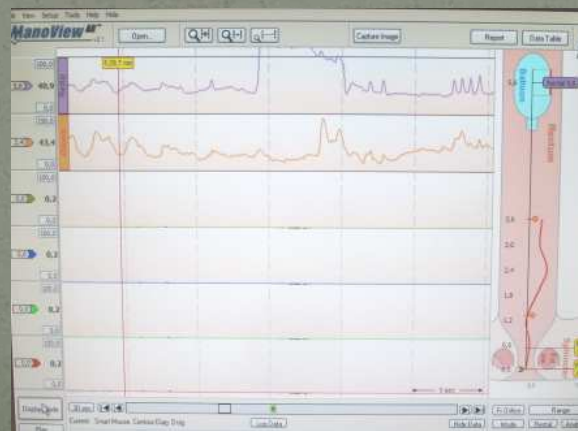
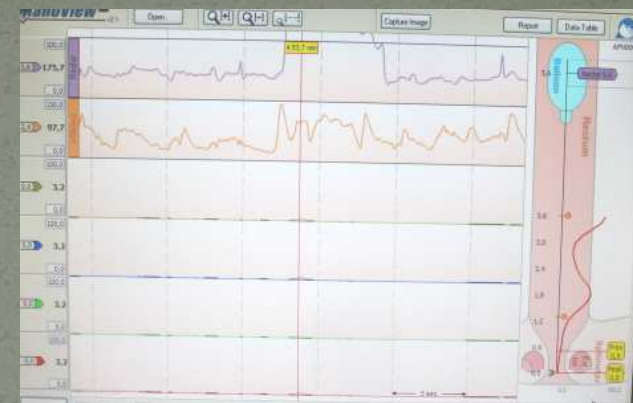
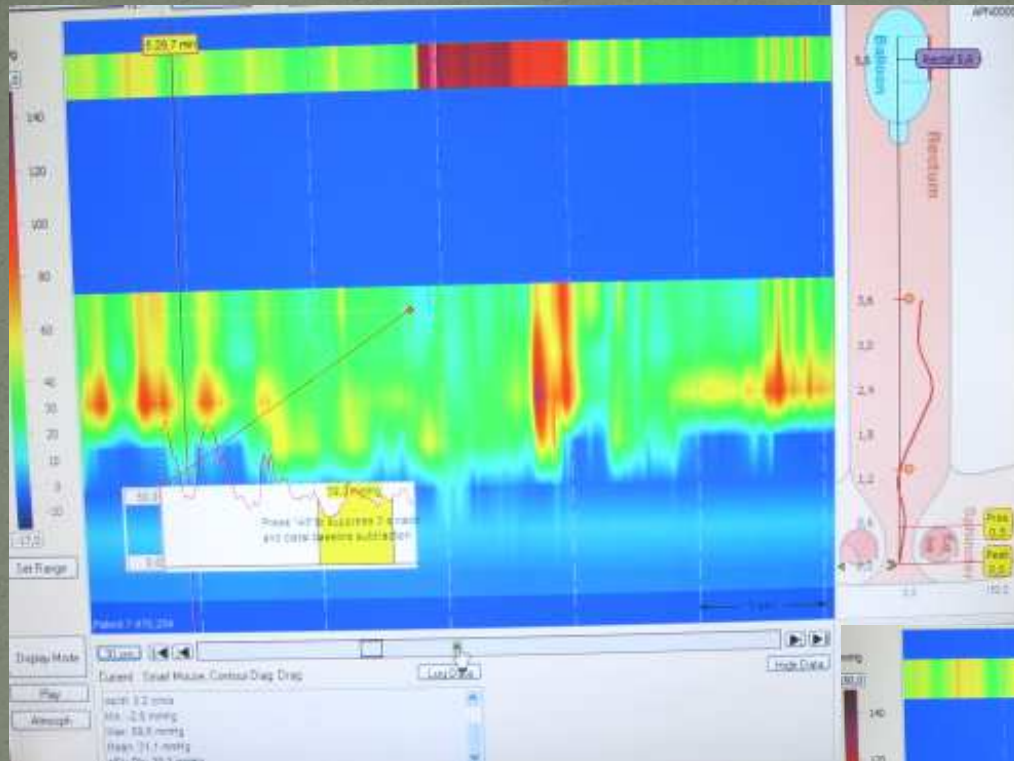
# TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



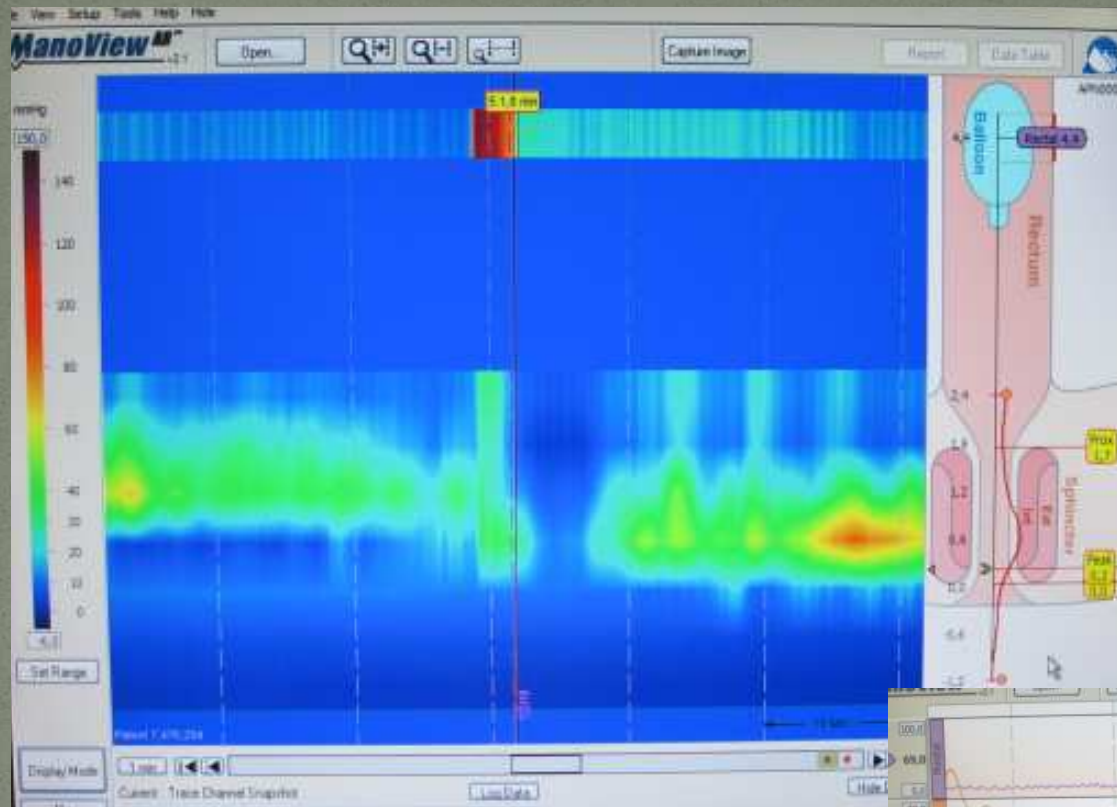
RESTING PRESSURE

Current: Resting		Log Data
Mean Sphincter Pressure (rectal ref.):	48,1 mmHg	▲
Max. Sphincter Pressure (abs. ref.):	62,6 mmHg	
Mean Sphincter Pressure (abs. ref.):	58,0 mmHg	▼
Length of HPZ:	1,4 cm	
Length verge to center:	0,8 cm	

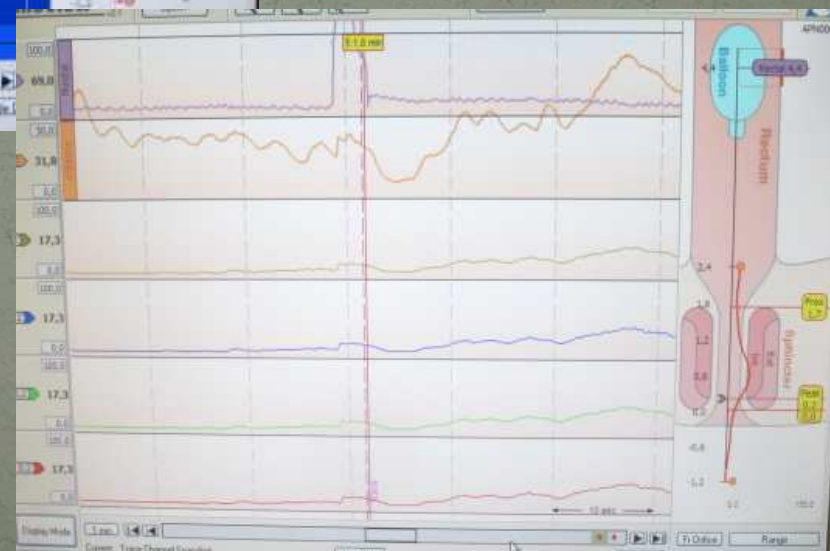
# TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



# TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



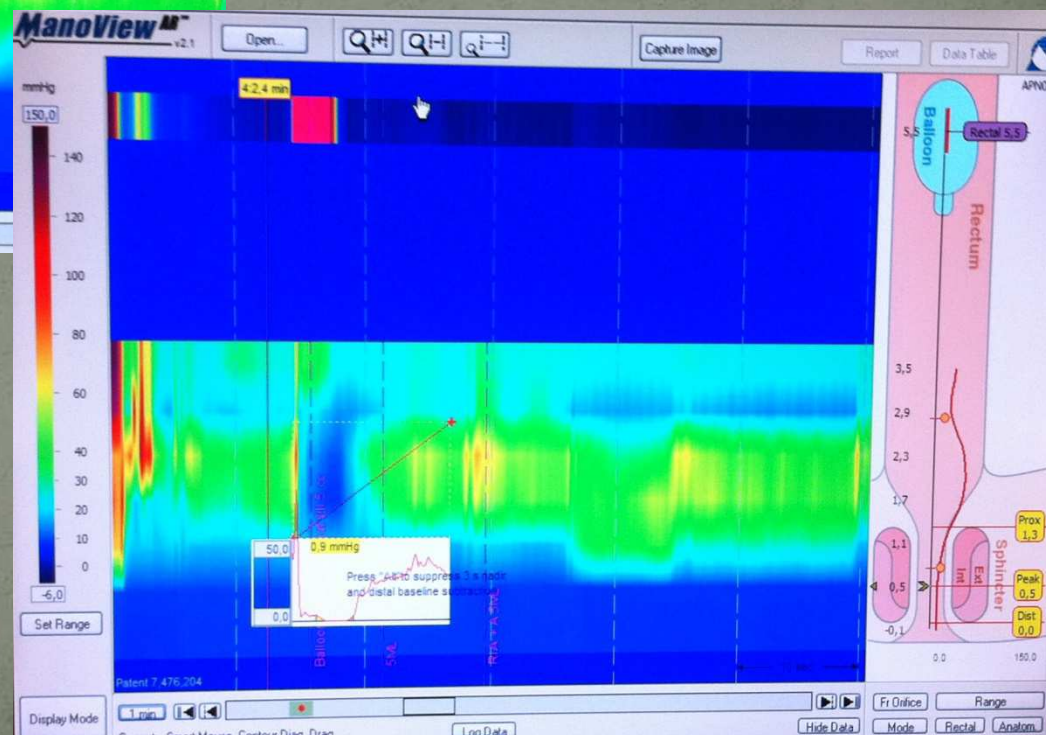
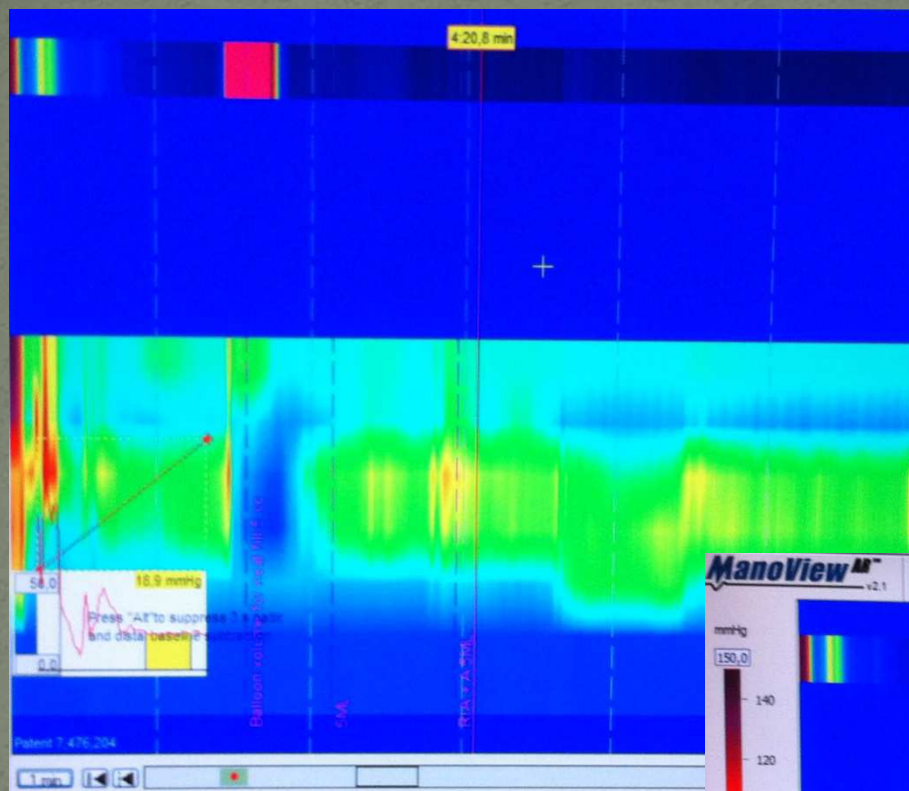
LACTANTE CON  
ESTREÑIMIENTO





# TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

LACTANTE CON ATRESIA  
INTESTINAL MÚLTIPLE  
ANTES DEL CIERRE DE  
COLOSTOMÍA



Current: Smart Mouse, Contour Diag. Drag

ds/dt: 0,1 cm/s  
Min: 7,2 mmHg  
Max: 102,1 mmHg  
Mean: 28,4 mmHg  
eSlv Rlx: 0,9 mmHg

# TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



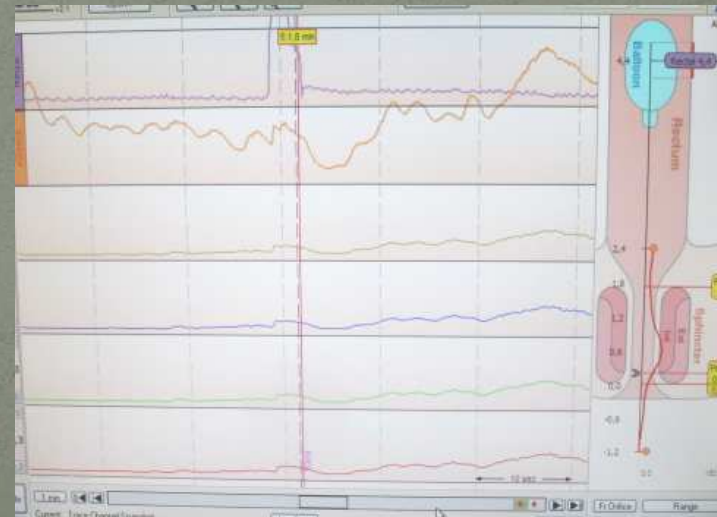
E.H.



E.H.



E.H.



RIA presente

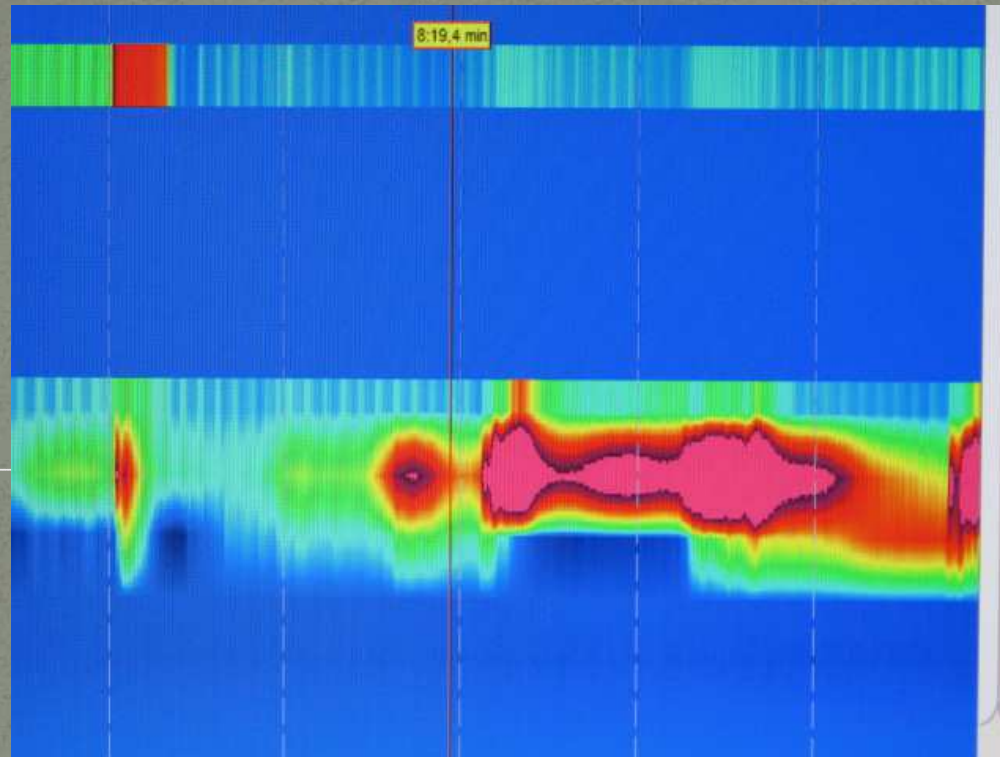
## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

Protocolo actual: neonato con sintomatología sugestiva: exploración manométrica en la unidad.

- Concluyente: otras causas
- No concluyente o negativa: Se repite. Biopsia si procede.

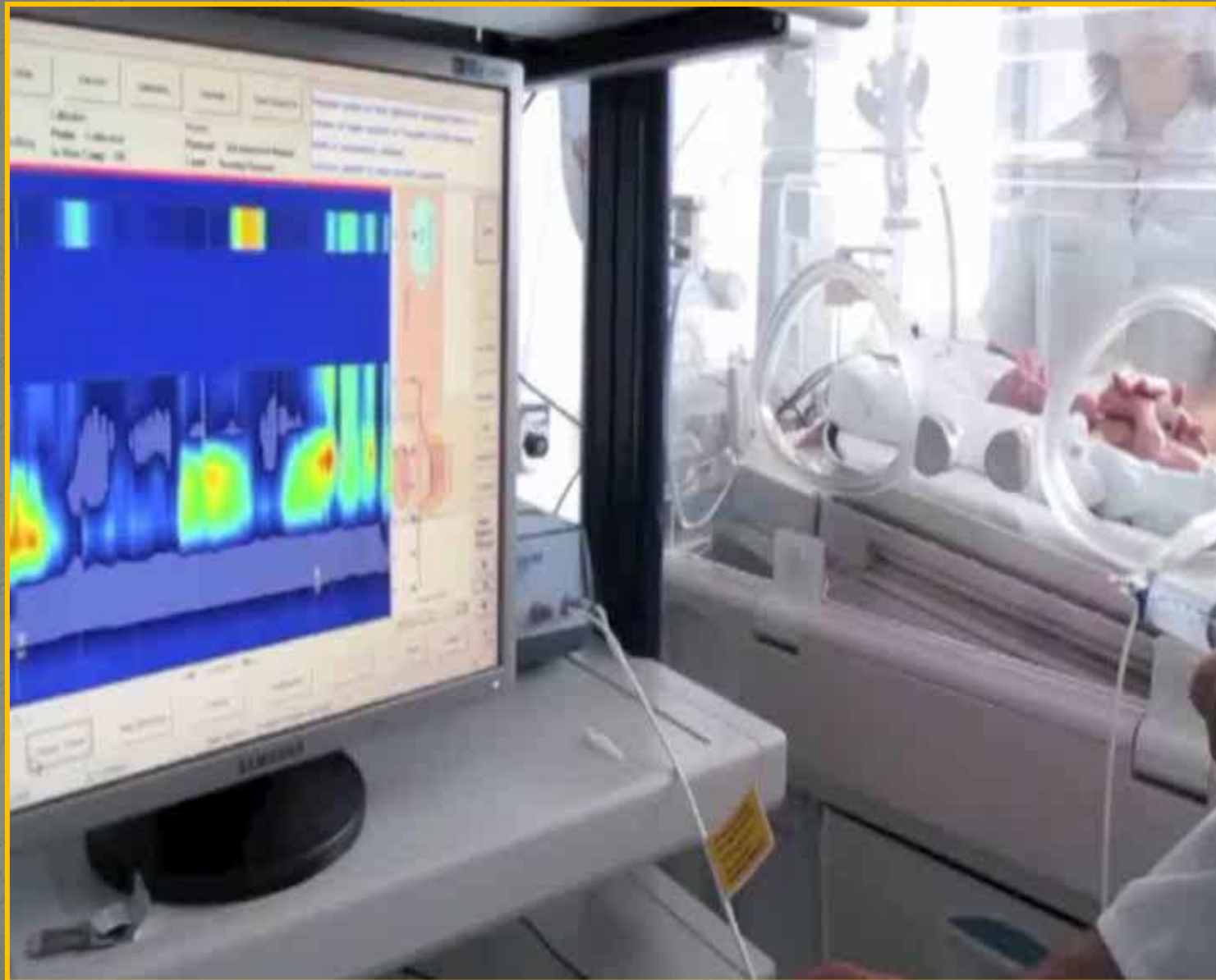
EDAD (días)	PESO (gr)	CLÍNICA	RIA	BALON (CC)	EDAD 2º MAR(días)	PESO 2º (gr)	2ª RIA	BIOPS
8	2150	CIR + POSIBLE MEGACOLON DX PRENATAL	sí	10				
13	2575	PRET + ATRESIA INTESTINAL MÚLTIPLE	sí					
8	740	MECONIO TARDÍO + RETENCIONES	DUDOSO	1	16	950	sí	
12	1020	CIR + RETENCIONES ABUNDANTES	no	2	20	1100	sí	
2	1480	CIR + MECONIO A LAS 40 H	no	6	ALTA		sí	
7	1780	MECONIO A LAS 68 H + DISTENSIONES ABD	sí	10			sí	sí
48	2580	MECONIO A LAS 60 H + RETENCIONES	sí					

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



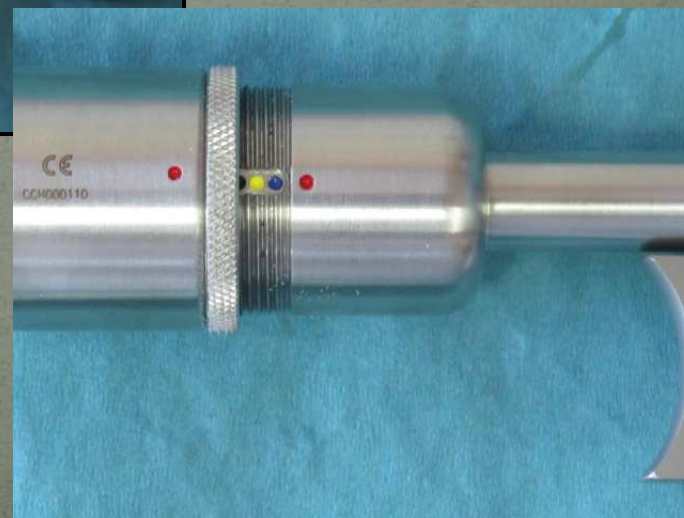
prematuro 26 SG, no meconio en 8 días. Primera MAR dudosa (740 gr). Segunda MAR 16 días de vida.

## TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung

# Pistola biopsia por succión



TRANSTORNOS MOTORES ¿QUÉ HAY DE NUEVO? Enfermedad de Hirschsprung



Muchas  
gracias