Publicado en *Familia y Salud* (https://www.familiaysalud.es)

La enfermedad de Hirschsprung

En la enfermedad de Hirschsprung (EH) faltan las células nerviosas que controlan las contracciones intestinales en un tramo del intestino grueso. Provoca síntomas de obstrucción intestinal. Se cura con cirugía.

¿Qué es?

Hay una red de nervios que ordenan la contracción rítmica del intestino grueso. Esto hace que las heces avancen por el tubo digestivo.

En la EH, desde que se nace, faltan las células nerviosas que llevan esta señal. Los músculos que mueven los alimentos, los residuos y las heces por el intestino no funcionan.

Por tanto, el intestino grueso no se contrae ni se relaja de forma normal y se produce una obstrucción del material que lleva.

¿Cuáles son los síntomas?

La mayor parte de los niños con EH tienen síntomas en los primeros días de vida. Todos los recién nacidos expulsan en las primeras 48 horas de vida unas heces de color verde oscuro llamadas meconio. Cuando se retrasa, se puede sospechar la EH.

También se pueden ver síntomas de obstrucción intestinal, como abdomen hinchado, vómitos de color verde o marrón (biliosos) y rechazo de las tomas. Los casos menos graves pueden tener síntomas leves, como un simple estreñimiento.

La EH puede provocar una infección grave que se llama enterocolitis: el intestino se inflama dando fiebre brusca y diarrea con sangre. Puede ser mortal.

¿Cómo se diagnostica?

- Enema de bario: sirve para ver la extensión del defecto. El bario es un tinte que se mete en el colon y se ve muy bien en las radiografías. Se puede ver una imagen más clara del colon, con las áreas estrechas o con cualquier obstrucción.

- Manometría rectal: se mide la presión en el recto y se muestra si los músculos de esa zona no se relajan.

- Biopsia rectal: se extrae un trozo de tejido del recto para examinar al microscopio. Se puede ver si faltan las células nerviosas del colon.

¿Cuál es el tratamiento?

La **cirugía** es el tratamiento más eficaz. Se trata de quitar el tramo anómalo del intestino y conectar el trozo normal al recto y al ano. Se puede hacer en uno o dos pasos.

En los casos leves se hace una sola cirugía. Al diagnosticar la enfermedad se usa una técnica poco cruenta, que se llama laparoscopia.

En los niños más enfermos, por la inflamación del colon o por su malnutrición, es mejor hacerlo dos pasos:

- En una primera cirugía, se conecta el extremo del tramo normal de intestino a un orificio que se hace en la pared del abdomen. Las heces salen por el orificio (colostomía) a una bolsa que se debe vaciar varias veces al día. El trozo enfermo del intestino se deja desconectado del resto del intestino.
- Cuando el niño es mayor, se hace la segunda cirugía, en la que se cierra el orificio del abdomen, se retira el trozo enfermo del intestino y se conecta la parte normal con el recto y el ano.

¿Qué hay que vigilar de cara al futuro?

La mayor parte de los niños que se operan tienen muy buen pronóstico. Casi todos hacen heces normales y no se complican a largo plazo.

Una pequeña parte sigue teniendo síntomas, como estreñimiento o problemas con el control de esfínteres.

El intestino grueso ayuda a absorber agua de los alimentos. Por eso, la deshidratación puede darse en los niños a quienes se les ha quitado una parte del intestino.

Fecha de publicación: 16-05-2022

Autor/es:

- Ricardo Recuero Gonzalo. Pediatra. Consultorio Local de Daganzo (EAP de Paracuellos). Daganzo de Arriba (Madrid)
- Magdalena Martín-Ibáñez Ferrero. Pediatra. Consultorio Local de Daganzo (EAP Paracuellos). Daganzo de Arriba (Madrid)