

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

Enfermedad de Hirschsprung, 17 años en el
Hospital Militar, Revision Bibliográfica

Sergio Edgardo Muñiz Betancourth

PLAN DE TESIS

	Página
I INTRODUCCION	1
II OBJETIVOS	2
III ANTECEDENTES	5
IV ANTECEDENTES NACIONALES	7
V GENERALIDADES:	9
1 Definición	9
2 Etiología	9
3 Prevalencia	10
4 Patología	11
5 Manifestaciones Clínicas	12
6 Técnicas Diagnósticas:	13
a) Clínica	13
b) Radiología	14
c) Serología	15
d) Manometría	16
e) Histoquímica	19
f) Histología	20
VI ESQUEMA PROPUESTO PARA MANEJO DE NIÑO CONSTIPADO	23
VII ANALISIS RETROSPECTIVO:	25

17 años Hospital Militar.
 5 años Hospital Roosevelt
 (Exposición de casos)

	Página
VIII GRAFICAS Y CUADROS	35
IX CONCLUSIONES	39
X RECOMENDACIONES	41
XI BIBLIOGRAFIA	43

I. INTRODUCCION

La enfermedad de Hirschsprung o aganglionosis congénita, es relativamente rara en nuestro medio; incluso a nivel mundial la frecuencia con que se observa la enfermedad no es mayor que muchas otras patologías; sin embargo el interés que siempre ha despertado en médicos e investigadores la aganglionosis se ve reflejada en la gran cantidad de literatura que se encuentra disponible respecto al tema. Esto talvez motivado por las incógnitas aún existentes respecto al origen, diagnosis y tratamiento ideal de esta entidad y también por las posibilidades actualmente en desarrollo de nuevas, rápidas e inocuas formas de diagnóstico.

El presente trabajo está encaminado hacia el estudio global de lo que es actualmente el paciente con enfermedad de Hirschsprung, puntualizando en lo que respecta al camino que hay que seguir para un diagnóstico certero, las pautas generales del tratamiento y especialmente la revisión bibliográfica de los estudios más modernos que tratan de explicar el origen de esta enigmática entidad.

Se investigaron además, en la historia del Hospital Militar, 17 años, buscando en los archivos el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung; este número de años no fue escogido arbitrariamente sino por ser el total de años durante los cuales el departamento de pediatría de dicho centro ha contado con encamamiento.

Además se expone en la presente tesis los

casos encontrados en revisión de 5 años del Hospital Roosevelt (65/69), detallando en lo posible datos respecto a formas de presentación del cuadro, diagnóstico, manejo y evolución de los mismos.

II. OBJETIVOS

1. Revisar en la historia del Hospital Militar en busca del diagnóstico de la enfermedad - de Hirschsprung.
2. Determinar la frecuencia en la cual cada sín toma y/o signo formó parte del cuadro clínico.
3. Establecer qué métodos diagnósticos fueron utilizados.
4. Efectuar una revisión bibliográfica del tema, especialmente de los aspectos.
 - a) Origen
(Teorías actuales)
 - b) Diagnóstico
(Técnicas habituales)
(Técnicas modernas)
 - c) Tratamiento
(Aspectos generales)
 - d) Pronóstico.

III. ANTECEDENTES

La primera descripción clínica de la enfermedad de Hirshsprung fue hecha por Federico Ruysch en 1698, sin embargo fue la clásica presentación del Dr. Harald Hirschsprung en el congreso pediátrico de Berlín en 1866 "STUHLTRAGHEIT NEUGEBAENER IN FOICE VON DILATATION UND HIPERTROPHIE DES COLONS" (en el cual presentó dos casos de constipación en el recién nacido, con dilatación e hipertrofia del colon), la que dio pie firme al estudio de esta entidad y valió a Hirschsprung la inmortalidad.

En esa época se creyó que la patología se encontraba en el segmento dilatado del intestino grueso, idea que persistió hasta 1904, fecha en que se hizo la primera descripción histológica del tejido agangliónico en el segmento estenosado del colon enfermo; este descubrimiento cambió totalmente la concepción y el manejo de la enfermedad, al grado que ya en 1948 Swenson y Bill efectuaron la primera corrección quirúrgica del megacolon agangliónico.

IV. ANTECEDENTES NACIONALES

La enfermedad de Hirschsprung es ocasionalmente diagnosticada en Guatemala, hasta la fecha - no hay ningún estudio extenso que determine nuestra situación exacta respecto a incidencia del problema.

Ningún trabajo de tesis previo estudiaba la enfermedad como tema central; algunas la mencionan relacionándola con otras entidades; ejemplo de ello la tesis titulada PATOLOGIA DEL COLON ANO Y RECTO EN GUATEMALA (Septiembre/79) de la Dra. de Paz Flores, en la que se menciona que de 4,967 casos investigados en el departamento de patología del Hospital San Juan de Dios (Estudio retrospectivo durante los años 69/78) 22.98% tenían algún problema congénito en esas estructuras, de los cuales 81.49% eran enfermedad de Hirschsprung.

V. GENERALIDADES

1. Definición:

La enfermedad de Hirschsprung o aganglionosis congénita, es una anomalía del intestino grueso (aunque hay algunos casos reportados de aganglionosis en el intestino delgado) caracterizada por la ausencia de ganglios parasimpáticos en el plexo mientérico o de Auerbach, situado entre la capa muscular longitudinal y la circular. Esta falta de innervación produce irregularidad en la motilidad del segmento intestinal afectado, disminuyendo la fuerza de la onda peristáltica y además rompiendo la continuidad de las ondas producidas en segmentos sanos. (21-22-23-24-25-26-27-28-29)

Lo anteriormente descrito produce dificultad para el tránsito del material fecal por el segmento afectado, el cual, dependiendo de su extensión provocará más o menos sintomatología. La dilatación proximal a la zona enferma -característica de la enfermedad- es una medida compensadora de la porción intestinal sana cuyo peristaltismo choca contra la barrera que le impone el segmento intestinal rígido y poco complaciente por la ausencia de innervación parasimpática. (1-2-5-21-22-23-25).

2. Etiología:

La etiología de la enfermedad de Hirschsprung es motivo de intenso debate, experimentalmente (estudios japoneses), se ha conseguido producir aganglionosis en animales de laboratorio some-

tiéndolos durante su vida intrauterina a noxas tales como, oclusión arterial selectiva, arteriospasmome dicamentoso, aumentando la presión intraluminal en el intestino, inyectando sustancias neurotóxicas, además los estudios han inculcado a factores genéticos pues la incidencia de la enfermedad en la población general es de 0.02% mientras que en grupos consanguíneos la enfermedad es 180 veces más frecuente.

Incluso hay evidencia de herencia autosómica recesiva en la aganglionosis de todo el colon, de los cuales hay reportados hasta la fecha 160 casos.

Recientemente se encontró que los niveles de IgG en el tejido rectal y sus secreciones en los niños con enfermedad de Hirschsprung alcanza niveles muy superiores a lo normal, siendo estas IgG de origen netamente materno; esto sugiere según los autores un origen infeccioso primario o una alteración de tipo autoinmune. (1-2-5-6-7)

Se observa pues que no hay un conocimiento completo de por qué la migración normal de los neuroblastos que ocurre desde la semana cuatro de gestación hasta la número doce no se lleva a cabo completamente en algunos segmentos del colon o en todo él.

3. Prevalencia:

La aganglionosis tiene predilección por el sexo masculino, al que afecta cinco veces más en enfermedad de segmento corto y dos veces más cuan

do el segmento afectado es mayor.

La raza negra parece padecerla menos que la población blanca en las grandes series de Estados Unidos.

La infancia es la edad más afectada, lógicamente, por ser esta una enfermedad congénita; sin embargo se observan adultos con historia de constipación crónica de inicio en la infancia que con ayuda de laxantes y enemas han sobrellevado su problema.

En el adulto el megacolon se presta a mayores especulaciones desde el punto de vista diagnóstico, siendo en Guatemala necesario descartar a la enfermedad de Chagas como causante del problema.

4. Patología:

La lesión básica es LA AUSENCIA DE CELULAS GANGLIONARES DEL PLEXO DE AUERBACH o miotérico y el engrosamiento de las ramas colinérgicas no mielinizadas que se encuentran en el segmento acinético del colon. (2-5-7-21-22-23)

El recto nunca está exento de la enfermedad, de allí la práctica de efectuar biopsias rectales para establecer el DIAGNOSTICO, el segmento del colon afectado es muy variable desde el segmento ultra corto cuyo diagnóstico se establece difícilmente hasta la enfermedad de todo el colon que da problemas de tránsito intestinales de muy difícil manejo. (1-2-4-22-23)

El recto sufre la afección en todos los casos supuestamente porque el desarrollo embriológico normal del plexo de Auerbach tiene dirección céfalo-caudal a partir de la semana cuatro de gestación. 4

5. Manifestaciones Clínicas:

Las manifestaciones clínicas del problema se observan generalmente en el período neonatal, la constipación es por mucho la primera causa de consulta, siendo proporcional a la cantidad de colon afectado.

Cuando el segmento afectado es ultra corto, la constipación es poca, aumentando conforme mayor es el segmento agangliónico del colon.

Paradójicamente la diarrea puede motivar la consulta, las alteraciones frecuentes en los hábitos de defecación, la distensión abdominal y la mala salud en general, pueden llevar al niño con el médico.

La diarrea del enfermo agangliónico se atribuye (cuando no se puede demostrar germen causal) a los niveles excesivos de prostaglandina -- El , ácidos biliares y éstasis bacteriana en el segmento dilatado proximal a la estenosis.

El niño constipado no defeca sin ayuda de laxantes o maniobras externas, pudiendo permanecer en casos extremos sin defecar hasta por tres semanas.

En el examen clínico de estos pacientes, generalmente evidencian poco desarrollo físico, esto producto de sus frecuentes alteraciones gastrointestinales, casi todos estarán distendidos, algunos severamente, el espacio pulmonar estará limitado por la distensión abdominal, las respiraciones pueden ser dificultosas y en casos extremos el niño puede evidenciar deficiencia respiratoria.

La percusión del abdomen tendrá zonas de timpanismo alternando con matidez, se pueden palpar masas fecales. El tacto rectal generalmente de muestra una ampolla vacía, estando las heces a dos o tres centímetros del esfínter anal interno.

6. Técnicas Diagnósticas:

a) Clínica.

Historia detallada: Nos dará orientaciones respecto a hábitos de defecación. Períodos alternantes de diarrea, constipación. Cuadros de distensión abdominal. Falta de crecimiento y desarrollo. Uso de medicamentos laxativos o maniobras externas.

Antecedentes: Familiares especialmente.

Examen físico: Lo mencionado.
Bajo peso. Poco desarrollo.
Distensión abdominal.
Alternancia matidez—timpanismo.
Ruidos intestinales normales o ligeramente disminuidos.
Ampolla vacía.

b) Radiología.

RX simple de abdomen (ver fotos 1 y 2).

En la placa simple son orientadores los signos de distensión abdominal a expensas especialmente de dilatación colónica; inclusive en ocasiones también el intestino delgado se observa lleno de aire. Este cuadro inicial cede su lugar al típico estrechamiento distal con dilatación masiva proximal que dirige casi siempre el diagnóstico hacia Hirschsprung, esto a la tercera o cuarta semana, - siendo ya obvio en el octavo o noveno mes de una obstrucción severa.

Enema de Bario (ver fotos 3 y 4)

Siendo una técnica inocua es muy utilizada actualmente.

En general es un paso obligado hacia el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung. El enema de bario se hace con el medio de contraste diluido, se busca delimitar el defecto, su magnitud, localización exacta y sus efectos en el colon proximal, es decir la dilatación que ya produjo en ese sector.

El ojo experimentado puede establecer un diagnóstico casi de certeza con el simple enema de bario y la placa retrasada (24 horas después) que demostrará retención de medio de contraste.

La impresión radiológica de la enfermedad de

Hirschsprung no justifica bajo ningún punto de vista, por sí sola, la intervención quirúrgica.

c) Serología: (5)

La anticolinesterasa es una enzima que inhibe a la acetilcolinesterasa, - que a su vez tiene como función hidrolizar a la acetilcolina en ácido acético y colina, impidiendo por consiguiente la acumulación de acetilcolina en las terminaciones nerviosas. Es decir que la anticolinesterasa hace que la acetilcolina liberada permanezca más tiempo activa, pues - la protege de la destrucción por la acetilcolinesterasa.

Estudios recientes demuestran que pacientes con enfermedad de Hirschsprung tienen concentraciones altísimas de acetilcolinesterasa en el colon, situación que se refleja en los niveles séricos y eritrocíticos de dicha enzima. (4-5-7-8-10-14).

La importancia práctica de este hallazgo es triba, en que un examen simple de sangre puede potencialmente hacer diferencia, entre el niño constipado por aganglioneosis y el paciente con otro tipo de problema.

Aun más significativo es el hecho de que a mayor nivel de acetilcolinesterasa mayor es el segmento del colon afectado.

d) Manometría: (5)

(Ver esquemas 1 y 2)

Schauster en 1965 introdujo la manometría - para investigación de la tonicidad del esfínter interno del ano.

• Normalmente se observa que la distensión del recto produce relajación del esfínter interno del ano (reflejo inhibitorio recto-anal). Este reflejo está presente en todos los individuos, prácticamente desde su nacimiento, salvo en los prematuros en los cuales es totalmente desordenado y puede dar conclusiones equívocas.

El enfermo agangliónico NO tiene el reflejo inhibitorio recto-anal normal, es más, generalmente este paciente NO responde absolutamente a la estimulación rectal.

La técnica de este procedimiento es relativamente sencilla, rápida, fiel e inocua. Se utiliza un instrumento llamado Tonómetro, en cuyo extremo se encuentra un balón inflable, (este se introduce de 3 a 8 centímetros en el recto, dependiendo de la edad del sujeto estudiado). A corta distancia un manómetro sensor que deberá quedar justamente en el esfínter interno del ano, registrará la respuesta de éste al aumento de presión en el recto, aumento que se consigue inyectando aire al balón en la punta del aparato.

Todos los cambios son registrados por un transductor que luego da la señal al inscriptor el

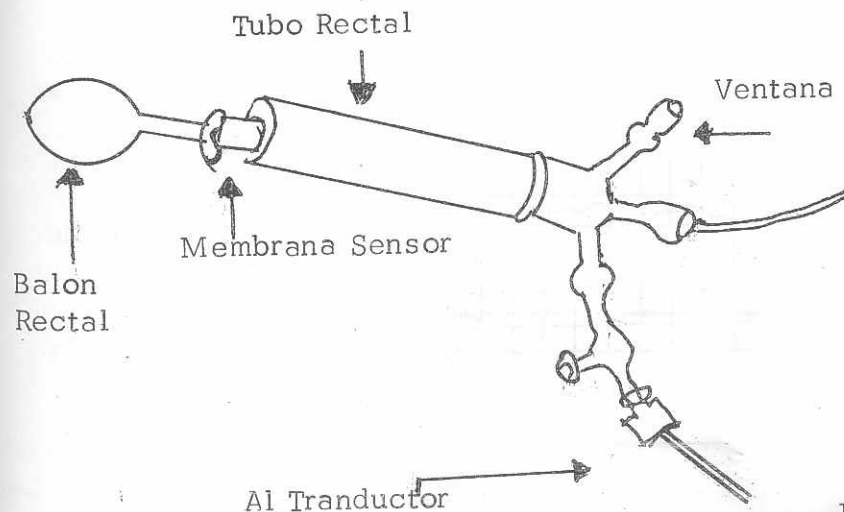
cual traza la gráfica de la respuesta del esfínter anal interno.

La técnica es sumamente práctica, es extremadamente útil en el diagnóstico diferencial del niño constipado, su fidelidad se encuentra en un 85-100% dependiendo ésta de factores como: Edad del Sujeto (pues se ha comprobado que en sujetos con con menos de un mes de edad, especialmente si son prematuros, las respuestas serán falsas hasta el 71.4%).

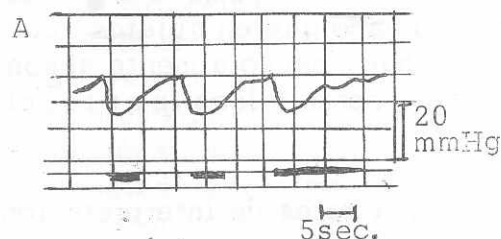
Factores Técnicos: Errores de interpretación de datos, etc.

Usado con buen criterio, el método ofrece - ventajas muy grandes, pues evita procedimientos intervencionistas a sujetos que no lo ameritan.

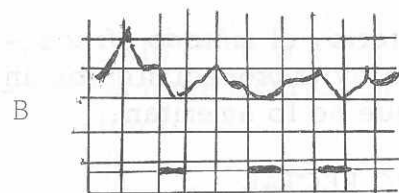
TONOMETRO RECTAL



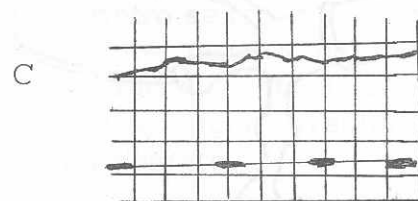
Un tubo de acero inoxidable, una membrana muy sensible y un balón inflable, son básicamente las partes de el manómetro; el cual estimula el recto a una distancia de 3 a 8 cms. sobre el esfínter interno del ano. El transductor inscribe la respuesta en una tira de papel.



La presión rectal normalmente cae luego de la estimulación de presión en el recto.



Falso positivo.



Característico de Hirschsprung.

e) Histoquímica:

Las zonas agangliónicas están saturadas por miles de fibrillas nerviosas no mielinizadas de tipo colinérgico, a las cuales se les atribuye una función compensadora ante el déficit de plexos nerviosos adecuados.

Además de la proliferación histológica fácilmente observable, la bioquímica de la región está alterada; grandísimas cantidades de acetilcolinesterasa se acumulan en esos sectores; su función no está bien establecida, pero al igual que las fibras no mielinizadas, se cree que son un intento de compensación.

En general la compensación fracasa, pero el exceso de acetilcolinesterasa nos proporciona una mera proyección en cuanto a técnica diagnóstica, la histoquímica.

Mediante la biopsia SUPERFICIAL del sector afectado por enfermedad de Hirschsprung y su tinción con técnicas especiales, es posible determinar en menos de una hora si el paciente tiene o no exceso de acetilcolinesterasa y por ende, si necesita o no una biopsia profunda para comprobar plenamente el diagnóstico de aganglionosis.

La histoquímica y la manometría, según algunos autores, harán de la biopsia rectal un procedimiento obsoleto, excepto para pacientes que necesiten ineludiblemente la cirugía.

La muestra necesaria para esta tinción se extrae sin anestesia, ni preparación previa de la mucosa del recto, con una pequeña pinza "Sacaboca-dos". No es necesario luego de la tinción especial, que un patólogo interprete la muestra pues los resultados generalmente son obvios, y con breve entrenamiento se pueden hacer DX certeros.

f) Histología:

Actualmente la única forma absoluta de ha-cer DX de enfermedad de Hirschsprung es la obser-vación en el corte histológico de la ausencia de células ganglionares del plexo de Auerbach.

Es condición absoluta, previa a la interven-ción quirúrgica, en caso de cirugía electiva.

Sin embargo su uso actualmente se ha limita-do al grupo de pacientes que luego de los estudios ya mencionados anteriormente, evidencian hallazgos muy compatibles con enfermedad de Hirsch-sprung y a los cuales es imprescindible efectuar la biopsia de espesor completo para concluir el caso.

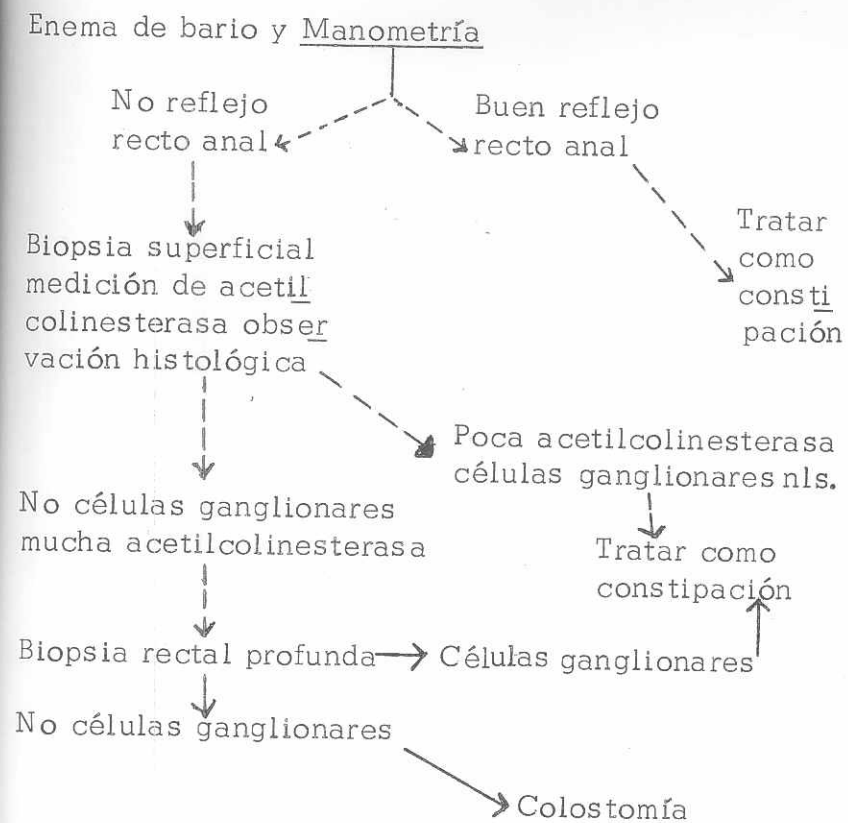
La biopsia rectal se hace con anestesia ge-neral. La muestra se obtiene con un corte trans-anal de una porción de recto que incluya las dos capas musculares, tomándolas más o menos a dos centímetros por encima del esfínter anal.

Las complicaciones son perforaciones, san-grados, infecciones severas y una muy importante - en estos pacientes es la estenosis cicatrizal que o

casionalmente se desarrolla.

En nuestro país únicamente se utilizan como medios diagnósticos, además de la investigación clínica y la acuciosidad del médico tratante, la radio-grafía de abdomen simple, el enema de bario diluí-do, la placa retardada y la biopsia profunda; es de-cir, en general, se obvian todos los pasos que se sugieren como parte del manejo racional del niño constipado, que son como sigue:

VI ESQUEMA PROPUESTO PARA EL MANEJO
DEL NIÑO CONSTIPADO:



VII ANALISIS RETROSPECTIVO:

17 años Hospital Militar -1963/1979 y estudio de
años Hospital Roosevelt - 1965/1969).

Se revisaron los archivos del Hospital Mili-
r desde el año de 1963 hasta 1979, en busca de ca
s diagnosticados como enfermedad de Hirschs-
prung, también se analizaron los datos existentes al
respecto en el Hospital Roosevelt en los años d e
1965 a 1969. Especial interés se observó sobre da
s como edad de los pacientes, sintomatología ge-
neral, métodos diagnósticos, manejo general y evo
ción.

Siendo ésta tesis originalmente encaminada
estudio retrospectivo de 17 años del Hospital Mi
ar, inicialmente expondré únicamente los hallaz-
s en esa porción estudiada.

En 17 años del Hospital Militar se encontró
solo caso de enfermedad de Hirschsprung, caso
e se logró documentar ampliamente y que detalla
a continuación:

CIENTE MASCULINO:

O.M.T. RM 57671 25 días de nacido.

tivo de Consulta:

erido por facultativo con impresión clínica de -
astipación de etiología a determinar.

storia:

Refirió madre que 15 días después de su na

cimiento, el niño inició cuadro de DISTENSION ABDOMINAL SEVERA, ANOREXIA Y VOMITOS OCASIONALES, notó la madre constipación constante en el niño, la cual mejoró luego de la administración de laxante, sin embargo el cuadro recidivó por lo que consulta.

Antecedentes:

Médicos quirúrgicos - Neg.
Familiares - Neg.

Producto de Parto Eutócico Simple, embarazo sin ninguna complicación.

EXAMEN FISICO:

Regular estado general

Irritable.

Signos Vitales. Temperatura Rectal 37.6 °C.

Pulso 100 x ' Respiraciones 28 x '

Peso 9 Lbs. Talla 52 Cms..

DATOS POSITIVOS:

Marcada distensión abdominal (43 Cms.)

Circulación colateral extensa

Evidencia de dolor a palpación abdominal; no se lograba delimitar visceromegalia.

Ruidos intestinales aumentados en intensidad y frecuencia.

Tacto Rectal: ampolla vacía.

IMPRESION CLINICA:

Distensión abdominal

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

CONDUCTA:

RX de abdomen simple anteroposterior y lateral. (Ver fotos 1 y 2).

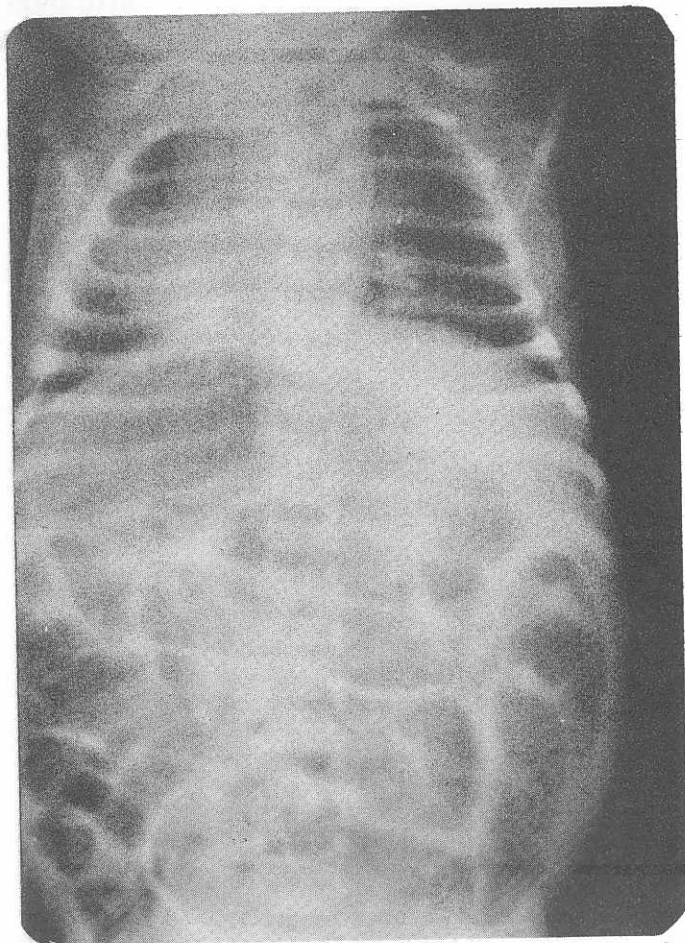


Foto No. 1

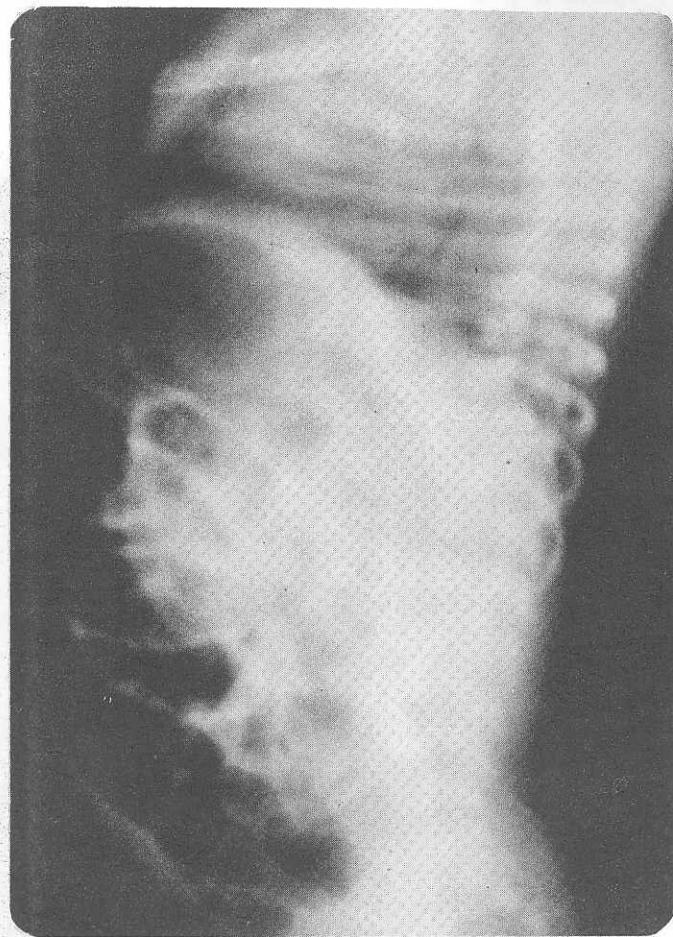


Foto No. 2

Nótese la distensión de los intestinos delgado y grueso, edema inter-asas. No se observa hepatoesplenomegalia.

Se procede a efectuar enema de bario diluido. (Ver fotos 3 y 4).

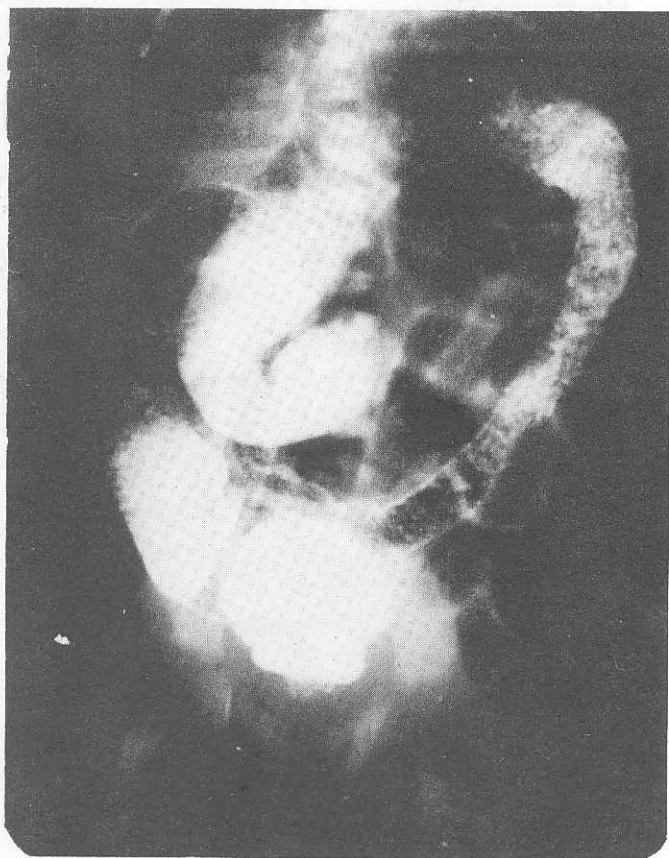


Foto No. 3

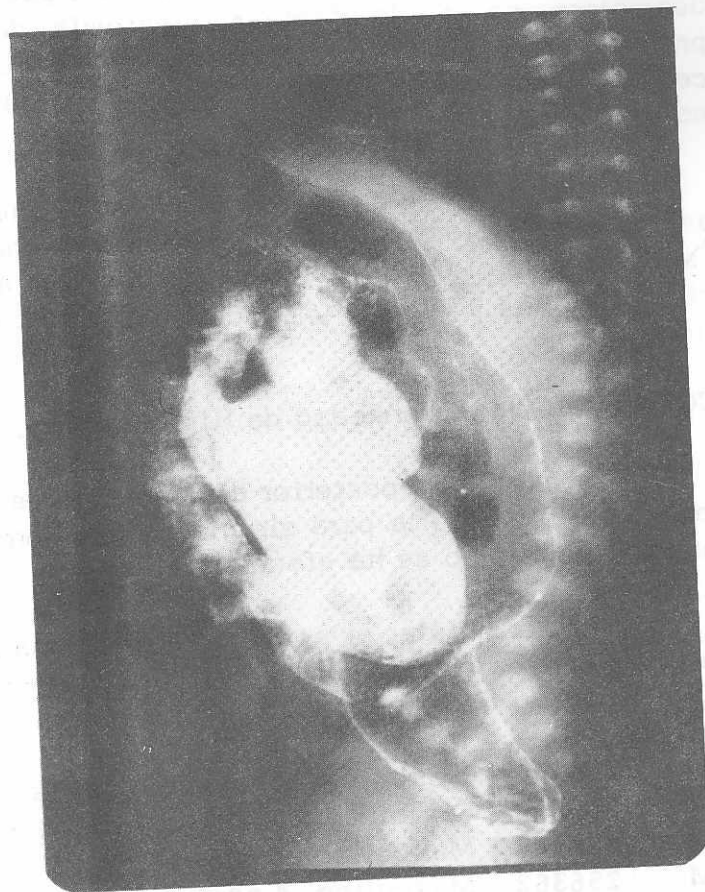


Foto No. 4

Persiste evidencia de dilatación colónica, no hay imagen de estenosis localizada; Radiologo reporta; Megacolon.

Dado a que el cuadro general del paciente - desmejora, se decide efectuar colostomía descompresiva, procedimiento sin complicaciones; se hace biopsia del segmento de colon descendente que es interesado.

Paciente evidencia franca mejoría, aumenta de peso. Se efectúa biopsia rectal trans-anal de espesor completo cuyo resultado evidencia ausencia de células ganglionares y de los plexos mientéricos.

CONCLUSION: Enfermedad de Hirschsprung.

La evolución posterior del paciente es excelente, se le programa para cirugía mayor, procedimiento que aún no se ha efectuado.

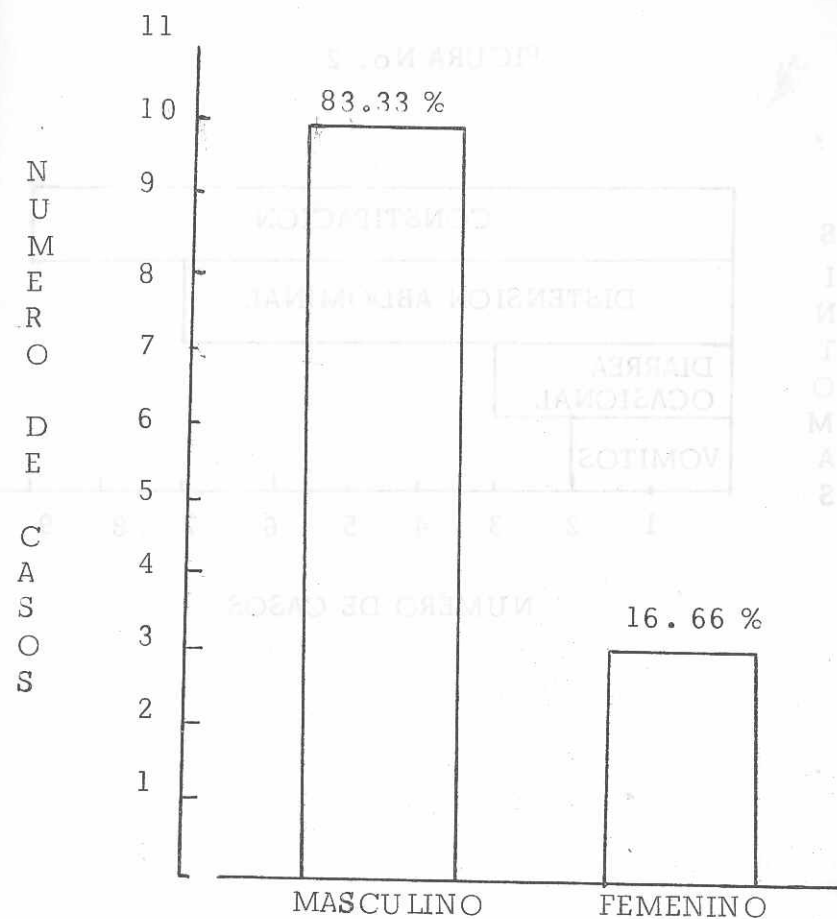
Para completar el estudio se mencionan ahora los 11 casos encontrados en el período 1965-1969 en el Hospital Roosevelt:

RM	231776	Masculino	4 años 11 meses
RM	250882	Femenino	8 meses 7 días
RM	250904	Masculino	6 años
RM	256362	Masculino	4 años
RM	259864	Femenino	6 años
RM	261708	Masculino	14 días
RM	272451	Masculino	3 años 5 meses
RM	299115	Masculino	2 meses 22 días
RM	285365	Masculino	2 años 10 meses 27 días
RM	208176	Masculino	6 años
RM	100325	Masculino	5 días

VIII. GRAFICAS Y CUADROS

FIGURA No. 1

NUMERO DE CASOS Y PORCENTAJE ANALIZADOS RESPECTO AL SEXO

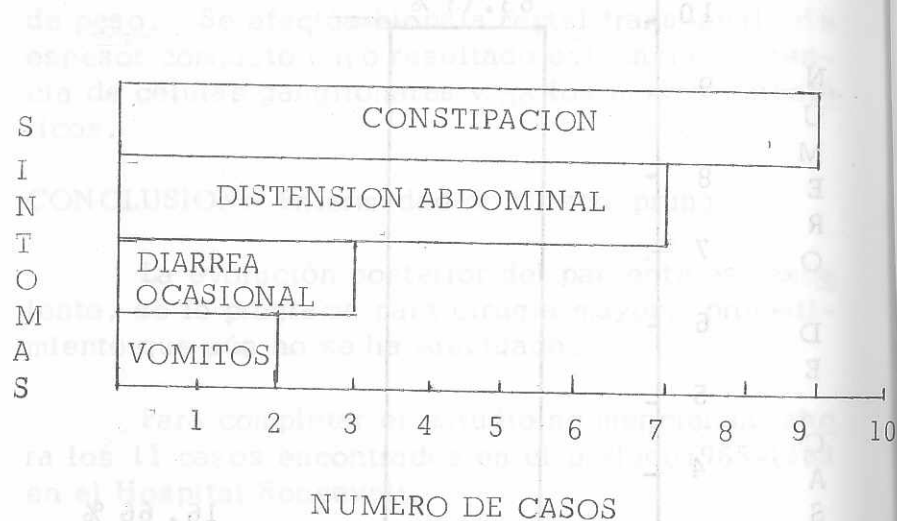


Como se observa hubo predominio de sexo masculino, dato este que está de acuerdo con las series de otros países y con los datos nacionales mencionados anteriormente.

FIGURA No. 1

NUMERO DE CASOS Y PORCENTAJE ANALIZADOS
RESPECTO AL SEXO

FIGURA No. 2

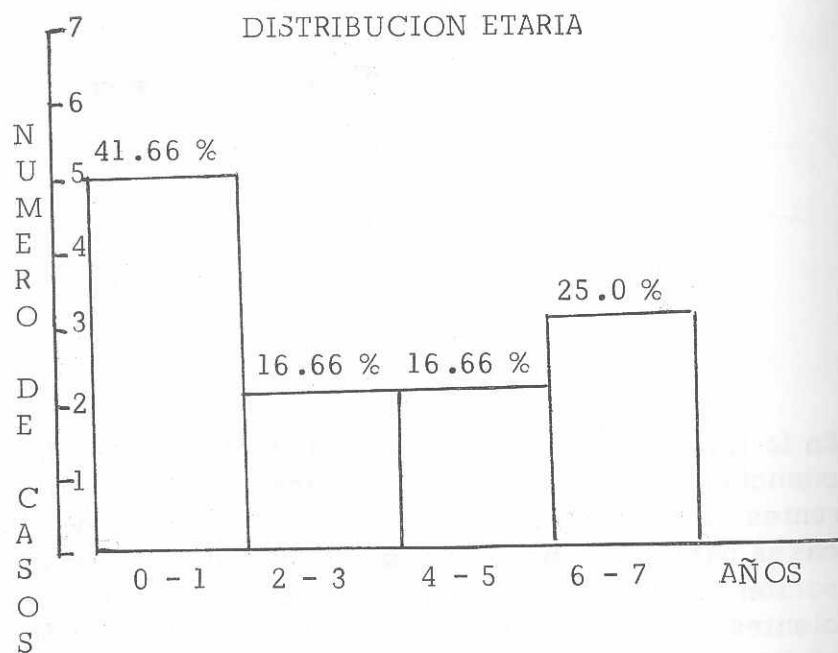


CUADRO No. 1

Sintomatología	# Casos	Porcentaje
Constipación	9	75.00%
Distensión Abdominal	7	58.33%
Diarrea Ocasional	3	25.00%
Vómitos	2	16.66%

En la figura # 2 y en el cuadro # 1 ilustramos la frecuencia y porcentaje con que se observaron los diferentes síntomas tomando como el 100% el total de 12 casos para cada uno de ellos. Nótese que la constipación fue motivo de consulta en el 75% de los pacientes; la asociación de constipación y distensión abdominal se observó en el 68.3% y paradójicamente la diarrea se presentó en el 25% de los casos.

FIGURA No. 3



Se demuestra en la figura # 3 que la mayor frecuencia de diagnóstico, se efectuó en edad temprana lo cual concuerda con las estadísticas estudiadas.

CUADRO No. 2

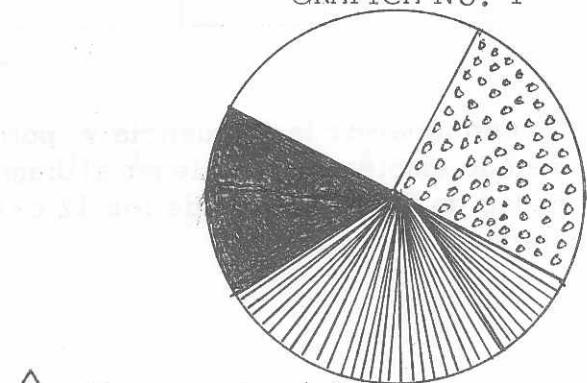
Métodos Diagnósticos	# de casos	Porcentaje
Rayos "X" simples de abdomen	11	91.66%
Enema de Bario	7	58.33%
Biopsia	11	91.66%
Tonometría	0	0%

En el cuadro #2 relacionamos la frecuencia y porcentaje de cada método empleado para llegar al diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung de los 12 casos (100%) estudiados.

CUADRO No. 3

Evolución	No. de casos	Porcentaje
Muerte	4	33.33%
Buena Evolución	2	16.66%
Estenosis post-Operatoria	3	25%
No operados	3	25%
Total de casos	12	100.00%

GRAFICA No. 1



- △ = No operados (25%)
 ▲ = Buena Evolución (16.66%)
 ⊙ = Estenosis Post-operatoria (25%)
 ▨ = Pacientes fallecidos (33.33% de los cuales todos presentaron complicaciones gastro-intestinales. (Ver cuadro #3 y Gráfica #1).

IX CONCLUSIONES

En el estudio efectuado se observó:

- La enfermedad de Hirschsprung es una entidad relativamente poco frecuente en nuestro medio.
- El sexo masculino es el mayormente afectado en nuestra serie al igual que en las series efectuadas en otros países.
- El diagnóstico de la aganglioneosis congénita, se efectúa en la niñez en la mayor parte de los casos.
- La severidad de los síntomas es directamente proporcional a la magnitud del defecto ganglionar.
- En nuestro estudio la constipación y la distensión abdominal fueron las causas principales de consulta médica.
- La diarrea paradójicamente afecta el 25% de los casos estudiados.
- En Guatemala no se llenan los requisitos actualmente recomendados para el manejo del niño constipado.
- El método diagnóstico más empleado en nuestro medio es la biopsia rectal de espesor completo.

- i) El enema de bario fue apoyo diagnóstico en poco más del 50% de los casos.
- j) La mortalidad post-operatoria en los casos estudiados, fue del 33.33%.
- k) Las causas de muerte en el 100% de los casos, estuvieron relacionadas con problemas gastrointestinales.
- l) Podemos observar la gran morbi-mortalidad de este padecimiento que alcanza un 58.33% a pesar de tratamiento especializado (suma de muertes más complicaciones post-quirúrgicas).

X. RECOMENDACIONES

- 1. Identificar al enfermo con Hirschsprung usando el esquema de manejo para el niño constipado.
- 2. En lo posible evaluar al paciente con constipación con métodos fieles y no invasivos como la tonometría, el enema de Bario y la biopsia rectal superficial.
- 3. Tratar de efectuar biopsia rectal de espesor completo únicamente a los pacientes en quienes agotados los recursos primarios, todo indique la posibilidad de estar ante un paciente con aganglioneosis.
- 4. Tratar de determinar con la mayor exactitud posible la magnitud del área agangliónica antes de efectuar cualquier procedimiento quirúrgico, para evitar reintervenciones innecesarias.
- 5. Recomendando a los médicos Pediatras que mayormente diagnostican y tratan el problema efectuar un estudio más extenso para determinar nuestra situación real respecto a la enfermedad.

XI. BIBLIOGRAFIA

- Thomas C. Halpin, Jr, Ronald P. Gregoire, Robert J. Izant, Jr. *Lancet* 2 (8090): 606-8, 16 Sep. 1978.
- C. Martínez-Almoyna, R., M. Claver, J. Monereo G., Ty F Contreras. *Revista Clínica Española*. 150 (3-4): 167-71, Aug. 1978.
- Morteza Salsali, M.D., Ernesto B. Cruz, M.D. *Bulletin of the New York Academy of Medicine*. 54 (9): 881-8. Oct. 1978.
- Maurice N. Srouji, M.D., Jane Chatten, M.D. and Cynthia David, M.D. *The Journal of Pediatrics*. 93 (6): 988-90, Dec. 1978.
- Yasuhide Morikawa, M.D., Patricia K. Donahoe, M. D., and W. Hardy Hendren, M.D. *Pediatrics*. 63 (6) 865, June 1979.
- G. Dale, J.R. Bonham, P. Lowdon, J. Wagget, L. Rangecroft, D. J. Scott. *Lancet*. 1 (8112): 347-9, 17 Feb. 1979.
- I.I. Smith, G.T.N. Besley, W. J. A. Patrick. *The Lancet*. 1 (8117): 665. 24 Mar. 1979.
- Edison Rissato de Oliveira, Dalvo Crivelente Moura, Reginaldo Ferreira Vianna, Luis Sergio Leonardi. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*. 36 (3): 463. Mayo- Junio 1979.

9. Capt. Thomas H. Cawthern, M. C., Maj Carlos A.D. Bottene, David Grant. American Journal of Diseases of Children. 133 (6) 652-3, Jun. 1979.
10. David Branski, M. D., Nicholas R. Dennis, M. B., John M. Neale, M. D., Lee J. Brooks, M. D. Pediatrics 63 (5):803-5 May. 1979.
11. Aura Elena de Paz Flores. Tesis: Patología de Colon, Ano y Recto en Guatemala, USAC. Guatemala. Sep. 1979. Páginas: 13, 14 y 17.
12. Oscar Roberto Ruiz Vides. Tesis: Anomalías asociadas a ano imperforado. USAC. Guatemala, Abril 1979.
13. Raúl Augusto Molina Evans. Tesis: Anomalías Congénitas en Guatemala. USAC. Guatemala, 1977.
14. Segura DI. Et Al. An Esp. Pediatr. 11 (5):401-10, May. 78.
15. Schiller M, Et Al. Harefuah 94 (12): 414-6, 15 Jun. 78.
16. Fritz W, Et al Kinderaersth Prax 46 (8):428-35, Aug. 78.
17. Vinograd I, Et al Harefuah 95 (3-4): 103-4, Aug. 1978.

18. Suzukih, Et al. Jpn J Surg 8 (2):119-22, Jun. 78.
19. Lesser PB, Et al, Jama 242 (8): 747-8, 24-31, Aug. 79.
20. Hernández L, Et al. Rev. Cubana Med. Trop. 28 (1): 3-11, Jan-Apr 76.
21. Alexander J. Schaffer, M.D., Milton Markowitz, M. D., Mary Ellen Avery, M.D., Laurence Fingerg, M.D. Enfermedades del Recién Nacido. 3era., Salvat, c 1974. 355-357 p.
22. David, C. Sabiston, Jr. Tratado de Patología - Quirúrgica. 10ma. Interamericana, c 1972. 1129-1131 p.
23. George Thorn, Raymond Adams, Eugene Braunschwald, Kurt J. Isselbacher, Robert G. Peters dirf. Harrison's Principles Of Internal Medicine. 8 th., McGraw Hill Book Company, 1977 c. 1548-1552 p.
24. Jonathan E. Rhoads, J. Garrott Allen, Henry N. Harkins, Carl A. Moyer. Principios y práctica de Cirugía. 4ta. Interamericana. 1972 c. 1299-1302 p.
25. Arthur C. Guyton. Tratado de Fisiología Médica. 4ta. Interamericana, c 1971. 826-827 p.
26. Paul B. Beeson, M. D., Walsh McDermott, M. D., James B. Wyngaarden, M.D. Cecil -

Textbook of Medicine. 15th W.B. Saunders Company. c 1979. 1495-1496.

27. Goodman, Louis S. Gilman, Alfred. Bases Farmacológicas de la terapéutica. 4ta. Interamericana. c 1965. 383-386, 339, 346, 364 p.

28. Nelson, Walde E., Vaughan, Vidor C. y Mackay, R. James. Tratado de Pediatría. 6ta. Salvat, c 1971.

29. Kurt J. Isselbacher, Raymond D. Adams, Eugene Barunwald, Robert G. Petersdorf Jean D. Wilson. Harrison's Principles of Internal Medicine 9th. McGraw-Hill Book Company. c 1980. 1420 p.

NOTA:

Este documento será firmado por las Autoridades de la Facultad después de haber llenado los siguientes requisitos:

quisitos:

- Tener aprobado el protocolo de tesis por la Oficina de Control Académico;
- Visto Bueno del Asesor y Revisor; al estar concluido su trabajo de tesis;
- Firma respectiva del Director de Fase III; al estar concluido el trabajo de tesis;
- Poner los nombres completos a máquina. El interesado deberá poner su nombre como aparece en su Cédula de Vecindad.

Br. 

Sergio Edgardo Muñiz Betancourth.

Dr. 

Asesor.

Dr. Mariano Guerrero.

Dr. 

Director de Fase III

Dr. Héctor A. Nuila.

Vo. Bo. 

Decano.

Dr. Rolando Castillo Montalvo.

Dr. 

Revisor.

Dr. Gustavo Quiñones.

Dr. 

Secretario

Dr. Raúl Castillo Rodas.