

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POST GRADO



OSCAR ROBERTO VALDEZ AYALA

Tesis
Presentada ante las autoridades de la
Escuela de Estudios de Postgrado de la
Facultad de Ciencias Médicas
Maestría en Ciencias Médicas Con Especialidad en Cirugía General
Para obtener el grado de
Maestro en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía General
Abril 2016

INDICE

	RESUMEN	i
I	INTRODUCCION	1
II	ANTECEDENTES	2
III	OBJETIVOS	5
IV	MATERIAL Y METODOS	6
V	RESULTADOS	9
VI	DISCUSION Y ANALISIS	14
VII	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	19
VIII	ANEXOS	23

TABLAS Y GRAFICAS

Gráfica No. 1	9
Gráfica No. 2	9
Gráfica No. 3	10
Gráfica No. 4	10
Gráfica No. 5	11
Gráfica No. 6	11
Gráfica No. 7	12
Gráfica No. 8	12
Gráfica No. 9	13

RESUMEN

La enfermedad de Hirschsprung (EH) se considera una enfermedad congénita caracterizada por ausencia de células ganglionares en los plexos mientérico de Auerbach y submucoso de Meissner en el recto y otros segmentos del colon en forma ascendente. Esta alteración produce una anomalía de la motilidad intestinal, que se manifiesta más frecuentemente como una obstrucción intestinal. El presente estudio tiene como objetivo el determinar el manejo actual de los pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung, de la Unidad de Cirugía Pediátrica del Hospital Roosevelt, dentro del periodo comprendido de enero 2008 a diciembre 2012. Para el material y métodos en el presente estudio se accedió a los libros de sala de operaciones de la unidad de Cirugía Pediátrica y se realizó revisión de registros médicos. Entre los resultados obtenidos por el estudio se reveló que 15 pacientes presentaban enfermedad de Hirschsprung corroborada por biopsia, en el 100% de los pacientes, 8 varones que representan el 53% y siete mujeres que conforman el 47%; 3 pacientes fueron menores de un año conformando el 20% y 8 entre dos y 5 años 53%. El 53% de los pacientes presenta desnutrición crónica, el 26% desnutrición aguda y un 21% no presenta grado de desnutrición. De los pacientes analizados, se evidencia que un 53% presenta enfermedad de segmento largo, 20% segmento corto, 20% segmento ultracorto y 7% total. El 73% de los pacientes manifestó la enfermedad de manera aislada. El 100% fueron diagnosticados mediante biopsia. Hasta el momento del estudio, 8 pacientes es decir el 53% han sido tratados quirúrgicamente mediante procedimiento de Duhamel, y otros 7 es decir el 47% se encuentran pendientes de corrección quirúrgica. Se determinó que el principal tratamiento quirúrgico que se brinda es Procedimiento de Duhamel y la correlación con biopsia transrectal está presente en todos los pacientes como diagnóstico definitivo.

Palabras clave: Enfermedad de Hirschsprung, megacolon congénito.

I - INTRODUCCION

La enfermedad de Hirschsprung es una patología que puede afectar el estado general de los pacientes que la padecen tanto física como psicológicamente por las complicaciones que esta puede causar. El tratamiento actual que se realiza en La unidad de Cirugía Pediátrica del Hospital Roosevelt ha sido por cirugía convencional con el procedimiento de Duhamel, siendo quienes reciben el tratamiento pacientes con diagnóstico histológico de la entidad, sin embargo el 47 % aun se encuentran pendientes de corrección quirúrgica. A pesar de que se cuenta con el personal capacitado, el sistema de salud no cuenta con la capacidad para captar y poder atender a todos los pacientes con esta entidad patológica, retrasando ó en algunas ocasiones perdiendo la oportunidad de poder realizar una corrección quirúrgica. La desnutrición crónica es una característica de los pacientes con esta enfermedad y la población estudiada lo corrobora presentando hasta un 80% de pacientes estudiados con algún grado de desnutrición. El estudio pretende determinar el manejo actual de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung atendidos en unidad de cirugía pediátrica de Hospital Roosevelt. Iniciando por identificar tipo de tratamiento que han recibido los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, siendo en su mayoría el Procedimiento de Duhamel, así como las complicaciones más frecuentes, post tratamiento quirúrgico del paciente. Correlacionar los resultados de patología con el tratamiento recibido. Y a su vez aportar información para realizar planes y protocolos a nivel institucional para captar y brindar el tratamiento adecuado para los pacientes con esta enfermedad.

II - ANTECEDENTES

El megacolon congénito ó enfermedad de Hirschsprung es una patología quirúrgica pediátrica frecuente, que afecta a 1 cada 5000 nacidos vivos y que predomina en el sexo masculino en una relación de 4 a 1 (1). Desde su descripción por Harald Hirschsprung en el siglo XIX, se conoce el comienzo infantil de esta enfermedad, caracterizada por constipación grave, distensión abdominal por el desarrollo progresivo de un megacolon, acompañado por un deterioro en el crecimiento y en el estado general. La ausencia de células ganglionares ó aganglionosis localizada en los plexos mientérico y submucoso del colon, produce una oclusión funcional. El segmento colónico aganglionar es espástico y carece de una actividad peristáltica eficiente. La aganglionosis afecta sólo el recto sigmoides en el 75% de los casos. En menos del 15% de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, la aganglionosis se extiende desde el canal anal hasta el ángulo esplénico o hasta el colon transversal ("aganglionosis de segmento largo"). En el 5 a 10%, está afectado todo el colon y el íleon terminal ("aganglionosis total de colon"). En casos excepcionales, la aganglionosis afecta todo el intestino, desde el duodeno hasta el recto. La aganglionosis total del colon es una forma grave de Enfermedad de Hirschsprung, que en el pasado se asoció con una alta tasa de mortalidad, que van desde 50 a 90%. Sin embargo, en las últimas 2-3 décadas, varios avances en las técnicas quirúrgicas, la mejora de las técnicas histoquímicas, conciencia de la enfermedad, el diagnóstico precoz y muy mejorado los cuidados postoperatorios, incluyendo la nutrición parenteral, han llevado a una disminución de la mortalidad a menos del 20%. Como el resultado quirúrgico ha mejorado, la estética postoperatoria de la herida se ha convertido en un problema importante para los pacientes y sus familias, así como los cirujanos pediátricos.

El procedimiento de Duhamel se ha realizado en su totalidad mediante laparoscopia para el tratamiento de tipos clásicos de Enfermedad de Hirschsprung, y en comparación con la cirugía abierta convencional, la duración hasta la exposición oral y la alimentación y la hospitalización puede ser significativamente más corta. Sin embargo, los tiempos de operación son significativamente más largos, una indicación de que el procedimiento laparoscópico no es fácil. De hecho, la disección pélvica laparoscópica, incluyendo la disección rectal, requiere habilidades laparoscópicas más avanzadas y

tiene los riesgos asociados de sangrado y la lesión térmica o armónico a otros órganos de la pelvis.

La Enfermedad de Hirschsprung suele causar estreñimiento intratable en el primer período de la vida. Se ha informado de que el 80% de los niños con Enfermedad de Hirschsprung presentan síntomas en las primeras 6 semanas de vida. La Enfermedad de Hirschsprung se diagnostica en el período neonatal en más de 90% de los pacientes, y representa el 20 a 25% de los casos de obstrucción intestinal neonatal. Cuando se establece el diagnóstico de Enfermedad Hirschsprung, los pacientes suelen requerir cirugía para extirpar el intestino agangliónico. Sin embargo, para la mayoría de los pacientes con aganglionosis, hipo aganglionosis o disganglionosis, comienzan a presentar síntomas de estreñimiento más tarde en la vida y con síntomas más leves. Tradicionalmente, el diagnóstico de EH se hace por medio de un espesor total biopsia rectal. El método de biopsia rectal de succión minimiza las desventajas de biopsia de espesor completo, y tiene la precisión diagnóstica tan alto como 99,7% para EH diagnóstico. Teóricamente, biopsia rectal de aspiración sólo se puede obtener una pequeña cantidad de tejidos de la mucosa y submucosa. En algunos identificadores como IH, IMG y HND, el disganglionosis del plexo submucosa puede no ser idéntica a la del plexo mientérico, y el diagnóstico fiable requiere más tejido y cuidadosos exámenes de plexo mientérico. El sistema nervioso entérico (ENS), que comprende las neuronas y las células gliales, organizada como ganglios interconectados dentro de la pared intestinal, controla la peristalsis y la producción de secreciones. El receptor de la tirosina quinasa RET se expresa en todo neurogénesis entérico y se requiere para el desarrollo normal del sistema nervioso entérico. Los seres humanos con mutaciones en el locus RET tienen la enfermedad de Hirschsprung (HSCR), y ratones que carecen de RET aganglionosis intestinal total.

El sistema nervioso entérico (ENS) está incrustado en el revestimiento del sistema gastrointestinal (incluyendo el páncreas y la vesícula biliar) que consistía de la neurona, transmisor neuronal, proteínas, y sus células de apoyo. Los principales neuronas de la ENS provienen de plexos nerviosos mientérico y submucoso. La función principal de la ENS incluye el control de la motilidad y la regulación del intercambio de fluidos y el flujo sanguíneo local. La enfermedad de Hirschsprung es un trastorno del intestino que es causada por el fracaso de las células de la cresta neural para migrar correctamente

durante el desarrollo fetal del intestino y la falta de neuronas funcionales normales en plexo nervioso mientérico como consecuencia.

En 1949 se definió que en el segmento estrecho del colon se localizaba la enfermedad, y que era debido a la ausencia de células ganglionares. Hasta entonces se creía que el megacolon proximal al segmento aganglionar era el área patológica, cuando en realidad este sector con inervación normal, está afectado en forma secundaria. El Dr. Orvar Swenson propuso entonces que debía realizarse la extirpación del segmento aganglionar y realizar luego el descenso al canal anal, de un segmento de colon con inervación normal. Esta fue y continúa siendo el principio básico del tratamiento quirúrgico de la Enfermedad de Hirschsprung. Hasta los años 80, el tratamiento quirúrgico se realizaba en tres etapas. Junto con el diagnóstico, que frecuentemente era tardío, se realizaba una colostomía en el área ganglionar del colon. Luego de varios meses o 1 año de espera, se realizaba la resección del segmento aganglionar y el descenso colónico por vía abdomino-perineal. La colostomía se cerraba varios meses después. Hasta los años '90, se había descrito tres rutas para el descenso del colon ganglionar, según el plano de disección quirúrgica utilizado para liberar y resecar el segmento colónico aganglionar. Para evitar el riesgo de denervación en la disección endopelviana, Bernard Duhamel describió pocos años después, el descenso del colon ganglionar a través del espacio pre sacro y retro-rectal. El segmento estrecho aganglionar queda por delante y es unificado al colon descendido por el espacio pre sacro, mediante una anastomosis latero lateral. Hacia finales de los años '80, se fue abandonando la táctica clásica en 3 tiempos. Se vieron las ventajas del descenso colónico en un tiempo, sin colostomía y operando pacientes en el período neonatal (8). La tendencia a una corrección precoz en las anomalías congénitas, fue influyendo también en el tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung.

Actualmente, la cirugía es la principal opción terapéutica, sin embargo, hay varios problemas tales como diversas complicaciones y gran herida como resultado de la sección quirúrgica de un segmento intestinal afectado. Más importante aún, el resultado a largo plazo después de la cirugía sigue siendo incierto.

III - OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GENERAL

3.1 Caracterizar el abordaje actual de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung atendidos en unidad de cirugía pediátrica de Hospital Roosevelt, durante los años de 2008 a 2012.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

3.2.1 Determinar los distintos tipos de tratamiento quirúrgico que han recibido los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung.

3.2.2 Determinar las complicaciones más frecuentes, post tratamiento quirúrgico de los pacientes.

3.2.3 Identificar las enfermedades asociadas con la Enfermedad de Hirschsprung de los pacientes.

3.2.4 Identificar que género se va mayormente afectado por la Enfermedad de Hirschsprung de los pacientes.

3.2.5 Identificar la sintomatología más frecuente presentada por los niños con Enfermedad de Hirschsprung.

3.2.6 Evaluar los avances en el tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprng.

IV – MATERIAL Y METODOS

4.1 TIPO DE ESTUDIO: Descriptivo retrospectivo ya que el mismo que describe el manejo quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung en un periodo comprendido de cinco años en la Unidad de cirugía pediátrica del departamento de cirugía del Hospital Roosevelt.

4.2 POBLACIÓN: Todos los pacientes que consultaron al departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Roosevelt con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung durante los años de 2008 a 2012.

4.3 SUJETO DE ESTUDIO: Pacientes con Enfermedad de Hirschsprung que hayan recibido tratamiento para tratar dicha patología en el periodo de estudio.

4.4. CÁLCULO DE LA MUESTRA: Se tomó el total pacientes con Enfermedad de Hirschsprung en el periodo comprendido del estudio.

4.5 CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- a) Pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung tratados en la unidad de cirugía pediátrica del departamento de cirugía del Hospital Roosevelt durante los años 2008 – 2012.
- b) Edad comprendida entre los 0 y 12 años.
- c) Con o sin anomalías congénitas asociadas.

4.6 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- a) Pacientes con diagnostico de Enfermedad de Hirschsprung que hayan recibido tratamiento quirúrgico previamente en otra institución.

4.7 OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

VARIABLES	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICION	UNIDAD DE MEDICION
Enfermedad Hirschsprung	Ausencia de células ganglionares ó aganglionosis localizada en los plexos mientérico de Auerbach y submucoso de Meissner del colon	Datos de la Boleta de Recoleccion	Cualitativa	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> ○ Aganglionosis ○ Hipoganglionosis ○ Disganglionosis
Técnica Quirúrgica	Es el ordenamiento de la conducta o determinadas formas de actuar y usar herramientas como medio para alcanzar un fin determinado.	Datos de la Boleta de Recoleccion	Cualitativa	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> ○ Swenson ○ Duhamel-Grove ○ Soave ○ Reihben ○ Descenso Laparoscópico
Complicaciones	Fenómeno que sobreviene en el curso de una enfermedad, distinto de las manifestaciones habituales de ésta y consecuencia de las lesiones provocadas por ella.	Datos de la Boleta de Recoleccion	Cualitativa	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> • Tempranas <ul style="list-style-type: none"> ○ Fuga Anastomosis ○ Estrechez Anastomosis ○ Infecciones Herida Operatoria • Tardías <ul style="list-style-type: none"> ○ Estreñimiento ○ Enterocolitis ○ Encopresis
Enfermedades Asociadas	Enfermedad presente asociada a otra enfermedad de base.	Datos de la Boleta de Recoleccion	Cualitativa	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> ○ Anomalías urogenitales ○ Enfermedades Cardiacas ○ Síndrome de Down ○ Atresia Intestinal ○ Ano Imperforado
Edad	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo	Datos de la Boleta de Recoleccion	Cuantitativa	Razón	Edad paciente. 0 – 12 años
Sexo	Es el conjunto de los aspectos sociales de la sexualidad , un conjunto de comportamientos y valores (incluso estéticos) asociados de manera arbitraria, en	Datos de la Boleta de Recoleccion	Cualitativa	Nominal	Masculino Femenino

	función del sexo .				
--	------------------------------------	--	--	--	--

4.8 INSTRUMENTO PARA RECOLECCION DATOS : Boleta de Recoleccion de datos.

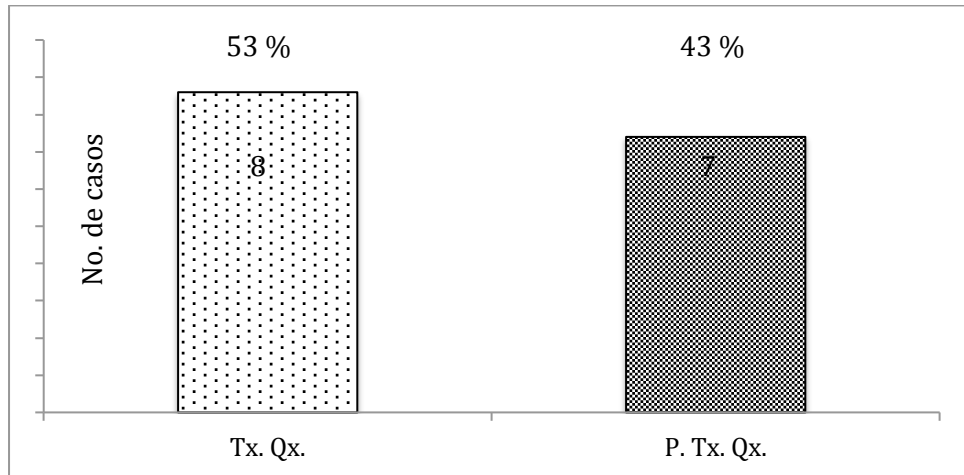
4.9 PROCEDIMIENTO PARA LA RECOLECCION DE INFORMACION: Revision de libros de procedimientos en sala de operaciones y de expedientes medicos.

4.10 PROCEDIMIENTO PARA GARANTIZAR ASPECTOS ETICOS: Se realizo identificacndo al sujeto de estudio por el numero de registro médico manteniendo la confidencialidad del paciente.

V - RESULTADOS

ESTADO ACTUAL DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG EN CUANTO AL TRATAMIENTO QUIRURGICO. UNIDAD DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA DEL DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA DEL HOSPITAL ROOSEVELT

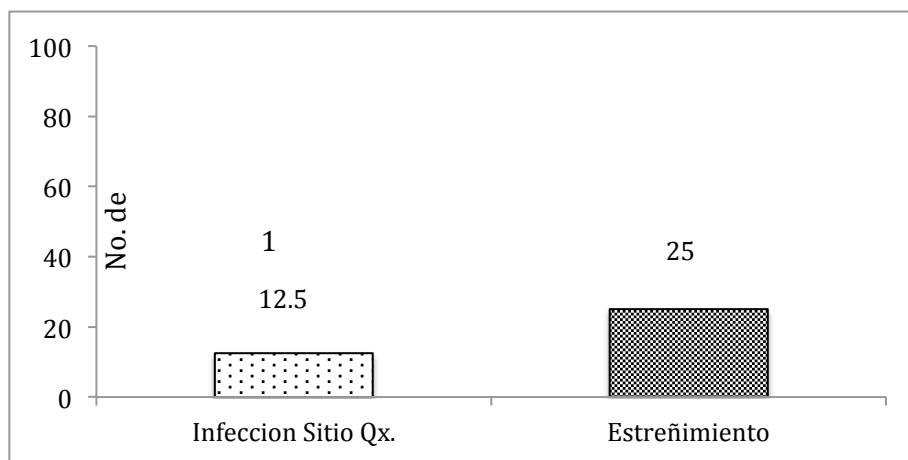
Gráfica No. 1 Distribucion de pacientes con reparacion quirurgica



Tx.Qx: Pacientes quienes ya han sido llevados a reparacion quirurgica por enfermedad de Hirschsprung. P. Tx. Qx.: Pacientes que aun se encuentran pendientes de reparacion quirurgica. Duhamel – 8 pacientes

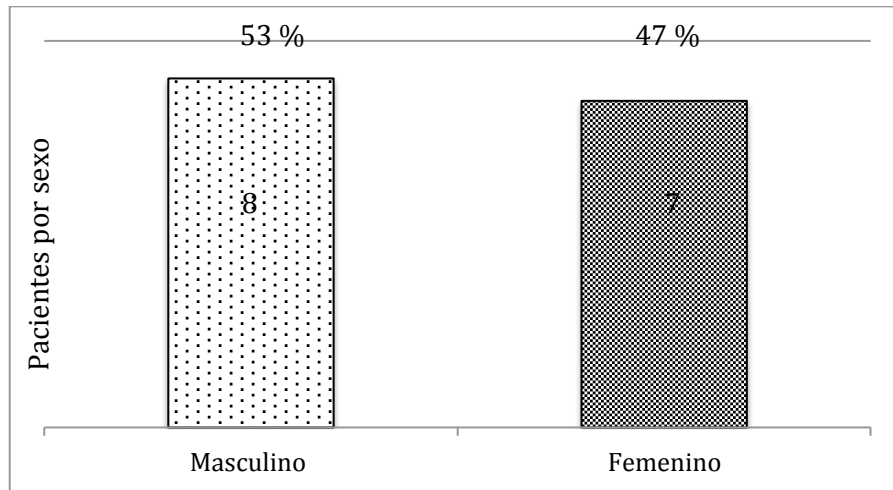
Fuente: Boleta de Recoleccion – Hospital Roosevelt

Gráfica No. 2 Complicaciones post Quirurgicas



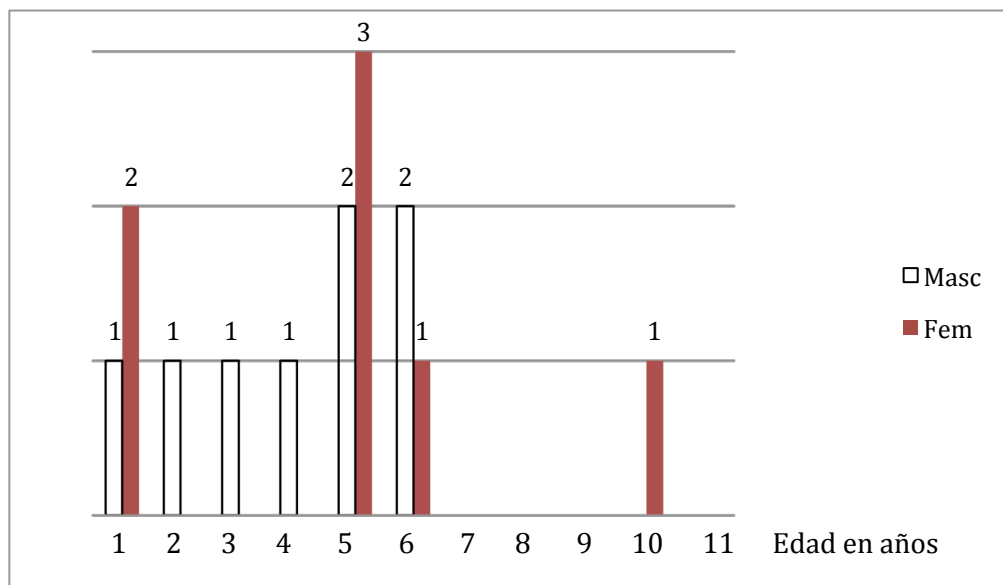
Fuente: Boleta de Recoleccion – Hospital Roosevelt

Gráfica No. 3 Distribucion de pacientes por Género



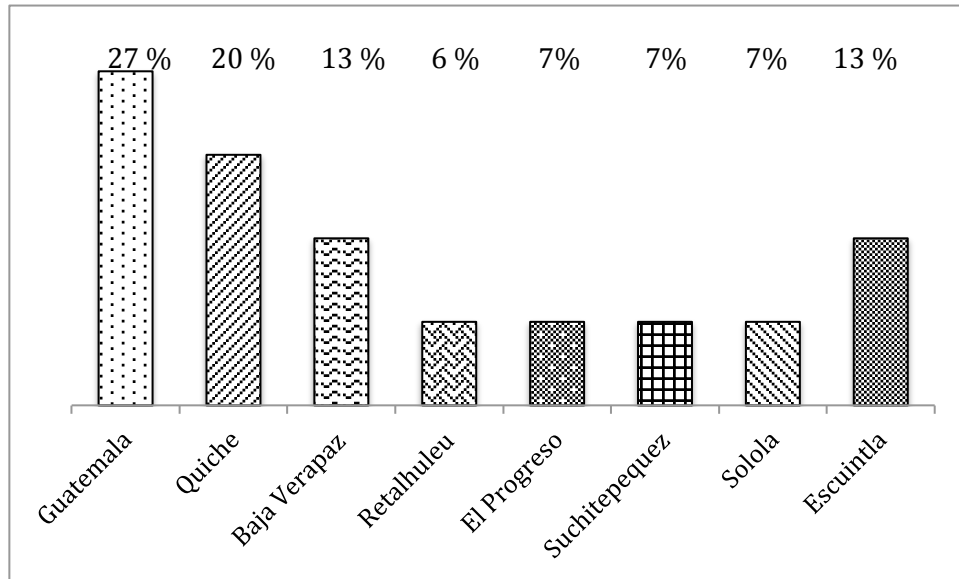
Fuente: Boleta de Recoleccion – Hospital Roosevelt

Gráfica No. 4 Distribucion de pacientes por edad al momento del estudio



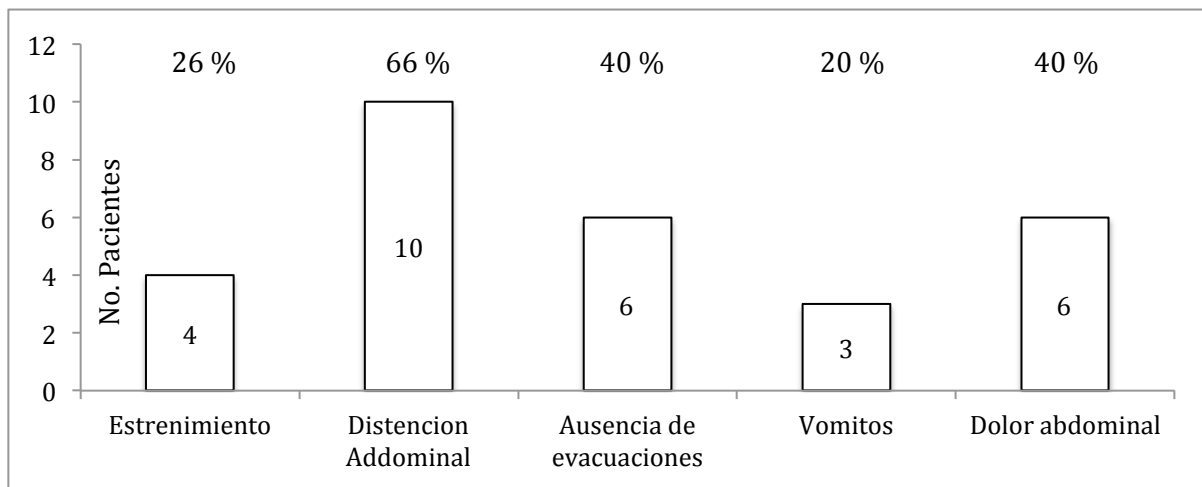
Fuente: Boleta de Recoleccion – Hospital Roosevelt

Gráfica No. 5 Lugar de Origen



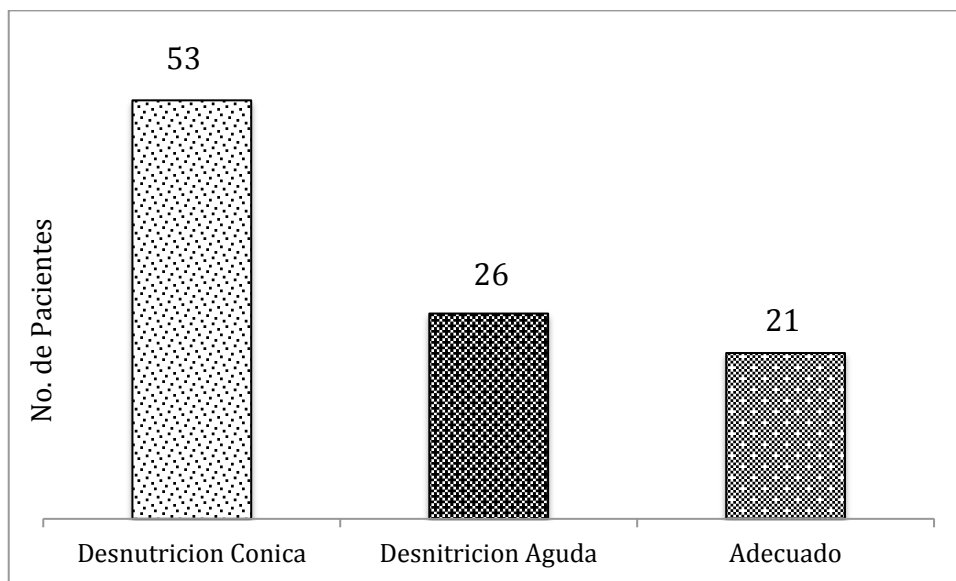
Fuente: Boleta de Recoleccion – Hospital Roosevelt

Gráfica No. 6 Síntomas por paciente al momento de primera consulta



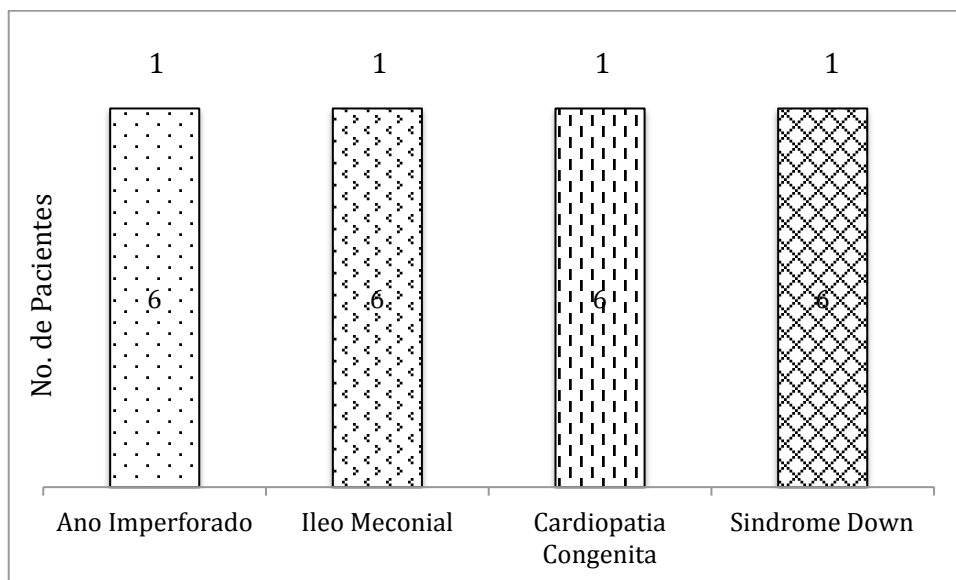
Fuente: Boleta de Recoleccion – Hospital Roosevelt

Gráfica No. 7 Estado Nutricional (Porcentaje)



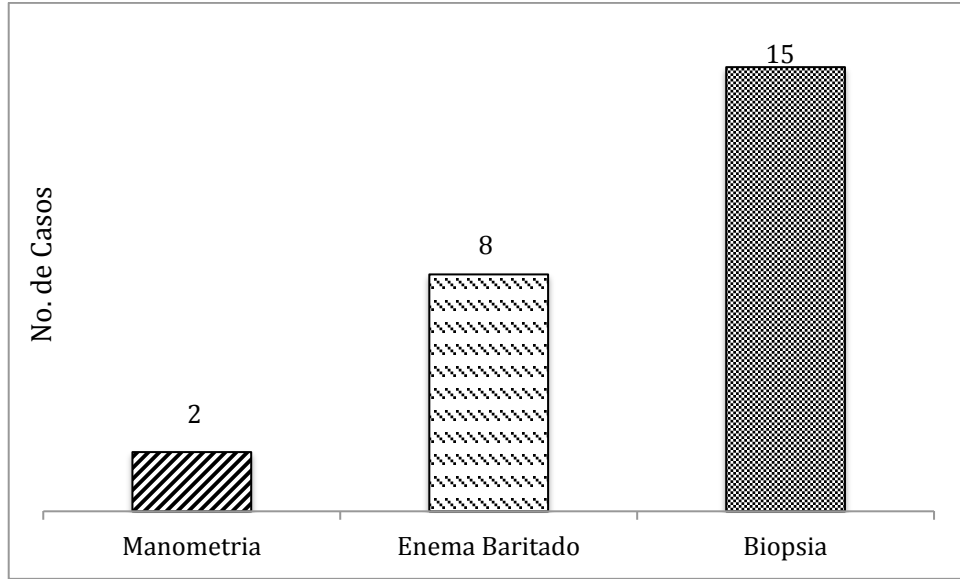
Fuente: Boleta de Recoleccion – Hospital Roosevelt

Gráfica No. 8 Patologías Asociadas (Porcentaje)



Fuente: Boleta de Recoleccion – Hospital Roosevelt

Gráfica No. 9 Estudios Diagnósticos



Fuente: Boleta de Recoleccion – Hospital Roosevelt

VI – DISCUSIÓN Y ANÁLISIS

Se presentan los datos obtenidos de la recolección de datos realizada del área de cirugía pediátrica con respecto a la enfermedad de Hirschsprung y su diagnóstico y tratamiento. El estudio incluyó un total de 15 pacientes a los cuales se les diagnosticó enfermedad de Hirschsprung por medio de biopsia intestinal. Se estudiaron varias características de los pacientes tales como: edad, estado nutricional, sintomatología, enfermedades asociadas durante el diagnóstico, y tratamiento con el que se resolvió la enfermedad.

Según su género, entre los 15 pacientes predominó el masculino con un 53%, y 47% son de sexo femenino, manteniendo lo descrito en literatura que indica una mayor prevalencia en hombres (Grafica 3). Se determinó el estado nutricional de los 15 pacientes, tomándose en cuenta la clasificación del estado nutricional de Waterlow, la cual utiliza como parámetros edad, peso y talla, y los agrupa en dos índices: peso con respecto a la talla y talla con respecto a la edad; el primero hace referencia a un déficit de peso con respecto a la estatura actual del niño (desnutrición aguda) y la segunda evidencia la presencia de una estatura menor a la esperada para la edad del niño (desnutrición crónica). Dentro de nuestros resultados, se reporta un 53% de desnutrición crónica, 26% aguda y un 21% normal para su edad (Grafica 7).

En este estudio consideramos la clasificación de la enfermedad de Hirschsprung y de acuerdo a la misma se evidencia 53% segmento largo, 20% segmento corto, 20% segmento ultracorto y 7% total.

Tomamos en cuenta la edad a la se realizó el diagnóstico, encontrando un pico en la prevalencia en mayores de cinco años, dejando un 40% antes de los cinco años de edad, y únicamente un 20% durante el primer año de vida.

Se valoró la sintomatología más frecuente encontrando que el 66% de la población presentó distensión abdominal, el 26% estreñimiento crónico, el 40% dolor abdominal y el 40% ausencia de evacuaciones, siendo estos los principales síntomas (Grafica 6).

Otro objetivo de importancia en este estudio fue determinar la presencia de enfermedades o síndromes asociados a la enfermedad de Hirschsprung; una vez

confirmada ésta mediante biopsia, se identifica que 12 de los pacientes presentaron la enfermedad de forma aislada, lo que representa 80%, coincidiendo con lo reportado en la literatura internacional que refiere que el 70% de los pacientes diagnosticados se presentan de esta manera; así mismo, entre las patologías asociadas se registra a 1 paciente con Síndrome de Down, 1 paciente con ano imperforado, 1 paciente con íleo meconial, y un paciente con cardiopatía congénita (Gráfica 8). Cabe mencionar que para el presente estudio el 100% de los pacientes fueron diagnosticados con biopsia. Los métodos diagnósticos que se utilizaron fueron manometría (13%), enema de bario (53%). Respecto al tratamiento en nuestra población estudiada, 8 pacientes, que representan el 53%, se encuentran post operados de descenso de Duhamel; el resto que representa el 47% están pendientes de intervención quirúrgica (Gráfica 1).

Actualmente, el tratamiento quirúrgico de esta entidad ha evolucionado notablemente en las últimas dos décadas, desde la cirugía en varias etapas hacia una operación en un solo tiempo quirúrgico, en el periodo neonatal y totalmente transanal, sin laparoscopia o laparotomía en la mayor parte de los casos. En la actualidad, el papel de la cirugía de la enfermedad de Hirschsprung, en un solo tiempo, está bien establecido y sus resultados son comparables o aún mejores que los obtenidos con operaciones en dos o tres tiempos (8).

Es importante mencionar que sólo una quinta parte de nuestros pacientes estudiados goza de un estado nutricional adecuado, mientras que el resto de la población en estudio se encuentra con desnutrición en diferentes grados. Haciendo énfasis en lo antes comentado, es importante que se tome en cuenta la cirugía endoanal en un tiempo quirúrgico ya que ésta disminuiría la estancia intrahospitalaria; también disminuiría la necesidad de nutrición parenteral total en pacientes neonatales y se iniciaría más tempranamente la vía oral, con lo que posiblemente se disminuiría de manera concomitante la desnutrición de dichos pacientes.

Uno de los principales aspectos que se debe tener en cuenta al momento de realizar la revisión de datos y al darle seguimiento a los casos y los pacientes es la falta de organización y de manejo en el área de registros médico, ya que los libros de registro operatorio se encuentran mal clasificados y no se cuenta con todos los libros, así como los expedientes clínicos, los cuales en la mayoría de casos se extravían o se traspapan en registro médico y es difícil poder dar seguimiento a los pacientes. Otro de

los aspectos importantes a tomar en cuenta es que los pacientes en su mayoría no son de la región metropolitana, siendo del interior del país y en su mayoría de escasos recursos, por lo que los padres pierden el seguimiento en el área de consulta externa faltando a las citas estipuladas, perdiendo el seguimiento del caso. Los pacientes que han sido intervenidos quirúrgicamente para tratar la Enfermedad de Hirschsprung han presentado buenos resultados, siendo las complicaciones post operatorias mínimas, un caso de infección de sitio quirúrgico (12.5%) y dos de estreñimiento (25%) que resolvieron gradualmente. Es importante mencionar que los pacientes a quienes se sometieron al tratamiento definitivo presentaron adecuado seguimiento en consulta externa, al menos en su primer año luego del procedimiento. Aun falta mucho para lograr una adecuada atención a pacientes con enfermedad de Hirschsprung, empezando descentralizar la atención para llegar a los pacientes del interior del país y esto conlleva hacer nuevos hospitales para atención de enfermedades pediátricas.

Al realizar la revisión de los expedientes se puede evidenciar que un alto porcentaje de pacientes aun se encuentran pendiente de realizar corrección quirúrgica, siendo las principales causas la falta de seguimiento en consulta externa y la falta de espacio quirúrgico. En lo que respecta a falta de espacio quirúrgico ésta causa es interesante, ya que eso se debe a que la unidad de cirugía pediátrica del departamento de cirugía del Hospital Roosevelt debe atender tanto a los pacientes que se encuentran en el Departamento de Pediatría como a los de la unidad de cirugía pediátrica provocando hacinamiento. Lo anterior afecta la atención de pacientes con Enfermedad de Hirschsprung ya que teniendo en cuenta que el Hospital Roosevelt es un hospital de referencia, este recibe pacientes de distintas partes del país con distintas patologías las cuales requieren intervención quirúrgica de emergencia, por mencionar algunas: malformaciones neonatales como gastrosquisis, onfalocele, atresia a distinto nivel del tracto digestivo, obstrucción intestinal, neumonía complicada, procesos neoplásicos, emergencias neuroquirúrgicas y procedimiento de traumatología. Debido a esto el espacio para procedimientos de índole electiva como un procedimiento para tratar la Enfermedad de Hirschsprung se ve afectada ya que se van difiriendo en días, semanas o meses, afectado por las posibilidades de los padres para estar viajando del interior. Agregado a esto se presentan ocasiones en los que los días asignados para procedimientos electivos son diferidos o cancelados por la falta de insumos en el hospital.

6.1 - CONCLUSIONES

6.1.1 Se determinó que el principal tratamiento quirúrgico que se brinda es Procedimiento de Duhamel y la correlación con biopsia transrectal esta presente en todos los pacientes como diagnóstico definitivo.

6.1.2 La complicación postoperatoria incluye estreñimiento 20 % e infección sitio quirúrgico en 12.5 % de los pacientes.

6.1.3 Se identificó que el 73% de los pacientes atendidos son del interior de la República.

6.1.4 Las patologías congénitas se presentan en el 24% de los pacientes siendo Síndrome Down, malformación cardíaca y ano imperforado.

6.1.5 El 79% de los pacientes presentan desnutrición proteico calórica.

6.1.6 El tratamiento para La Enfermedad de Hirschsprung continua avanzando en cuanto a su intervención quirúrgica aplicando las últimas modificaciones de procedimiento quirúrgico, sin embargo se debe mejorar la atención en cuanto a la captación y seguimiento de pacientes.

6.2 - RECOMENDACIONES

6.2.1 Se recomienda una mejor organización en el area de registros médicos ya que no se encuentran varios expedientes, por lo que se reduce la muestra y se presenta subregistro.

6.2.2 Continuar con el seguimiento del estudio para poder realizar una perspectiva longitudinal y dar el seguimiento de los pacientes que aun no han sido intervenidos pero que cuentan con el diagnóstico de Enfermedad de Hirschprung.

6.2.3 Dar el seguimiento necesario en consulta externa para no perder el rastro a los pacientes y que continuen asistiendo a consulta externa.

6.2.4 Dar adecuado plan educacional a padres de familia para un mayor beneficio de los niños atendidos.

6.2.5 Se debe fomentar el diagnostico temprano de la Enfermedad de Hirschsprung para un optimo tratamiento médico y quirurgico, asi como el daignostico de enfermedades asociadas.

VII – REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Altamirano Eugenia, Aganglionosis Total Segmentaria Combinada Aganglionosis Clásica, Revista de Patología Latinoamericana, Argentina, octubre-diciembre, 2009, volumen 47, núm. 4.
2. Antao Brice. Laparoscopic-Assisted Trans anal Endorectal Coloanal Anastomosis for Hirschsprung's Disease, Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques, año 2005, Volume 15, Number 1
3. Arriagada Paz María: Enfermedad de Hirschsprung, Pediatrics, Meryland, EE. UU 2008, Vol 5, N° 1.
4. Aschcraft K., Cirugía Pediátrica, 6ª Edición, España MARBAN, 674 páginas
5. Craigie Ross, Primary Pull-Through for Hirschsprung's Disease: Comparison of Open and Laparoscopic-Assisted Procedures, *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*, año 2007 Volume 17, Number 6
6. de Hartman Esther y Cols., Explicando el cambio en calidad de vida de adolescentes y niños con malformaciones ano rectales o enfermedad de hirschsprung, *Pediatrics*, Pensilvania EE.UU. 2007;119:e374-e383
7. de la Torre-Mondragón Luis, Enfermedad de Hirschsprung: Mitos y Realidades a 120 años de su descripción, *Acta Pediátrica de México*, México, mayo-junio, 2008, volumen 29, núm. 3.
8. Francisco Castañeda Serrano, Francisco Galindo Rocha, Víctor Manuel Gutiérrez Gómez . Características clínicas y epidemiológicas de los niños con enfermedad de Hirschsprung. Archivos de Ivestigacion Materno Infantil. Medigraphic.org , año 2010.

9. Graverán Sánchez Luis Alexis, Descenso endoanal en la enfermedad de Hirschsprung: nuestra experiencia en 17 pacientes, *revista Cubana pediátrica*, La Habana Cuba, 2006; 78(4)
10. Guyton Arthur C., Hall John E., Tratado de fisiología medica, Decima edición, España, MARBAN, año 2006, 1098 paginas
11. Heidenreich Arturo, Coloproctología Básica: Enfermedad de Hirschsprung, *revista Cubana pediátrica*, La Habana Cuba, 2009
12. Hong Anaki. y Peña. Arnold, The posterior sagittal trans-sphincteric and trans-rectal approaches, *Tech Coloproctol*, anon 2003, 7:35–44
13. Ir Miyano , Takanori Ochi , Geoffrey J. Carril, Tadaharu Okazaki y Atsuyuki Yamataka. Servicio de Cirugía General y urogenital Pediátrica, Facultad de Medicina de la Universidad Juntendo, 2-1-1 Hongo, Minato-ku Tokyo, 113-8421, Japón. Factors affected by surgical technique when treating total colonic aganglionosis: laparoscopy-assisted versus open surgery *Pediatric Surg Int* (2013) 29:349–352
14. Jarvi Kristiina, función intestinal y la calidad de vida gastrointestinal en adultos con enfermedad de Hirschsprung operados durante la infancia, *Annals of Surgery*, Finlandia, Diciembre 2010
15. Jiménez-Urueta Pedro Salvador, Agangliosis total del colon: Nueva técnica quirúrgica en la utilización del parche colónico, *Acta Pediátrica de México*, México, noviembre-diciembre, 2008, Volumen 29, Núm. 6
16. Langer Jacob, One-Stage Trans anal Soave Pull through for Hirschsprung Disease, A Multicenter Experience With 141 Children, *Annals of Surgery*, Octubre 2003 Volume 238, Number 4
17. Liebert Mary Ann, Guidelines for Surgical Treatment of Hirschsprung's Disease, *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*, año 2005 Volume 15, Number 1, 2

18. L. Maximilian Buja, Gerhard R. F. Krueger. Netter. Anatomia Patologica, Elsevier España, 2006 – 544 Páginas.
19. Nelson J., Tratado de Pediatría de Nelson, 17° Edición, España MARBAN, II Tomos, 2478 páginas
20. P. De Lagausie, MD, PhD, Laparoscopic Duhamel Procedure: Management of 55 cases. Pediatric Endosurgery & Innovative Techniques. Tokyo, Japan Volume, Number 2, 2004.
21. Ramesh Bajaj y Janine Smith, Síndrome de hipoventilación central congénita y enfermedad de Hirschsprung en un infante pretérmino en extremo, Pediatrics, Pensilvania, EE. UU., vol. 115 no. 6 June 2005
22. Rodríguez Lorenzo, Aganglionosis del recto en el adulto, revista Cubana, La Habana Cuba, julio-septiembre 2009, cir v.48 n.3
23. Salmái Turial, A Microlaparoscopically Assisted Pull-Through Procedure for Hirschsprung's Disease, *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*, año 2011 Volume 21, Number 3
24. Schwartz P., Principios de Cirugía, 8ª edición, España MARBAN, I TOMO 1890 páginas
25. Swenson Oryar, Enfermedad de Hirschsprung Revision, Pediatrics Utah EE. UU, año 2002; 109; 914-918
26. Teitelbaum Daniel, Pull-Through for Hirschsprung Disease in Newborn Period, Annals of Surgery, San Francisco, EE. UU, año 2008 Vol. 232, No. 3, 372-380
27. Tianqi Zhu , Jiexiong Feng , Wen Zhang , Mingfa Wei , Yu Donghai , Zhang Xueqin , Kechi Yu y Houfang Kuang. Subtotal colectomy with a single-incision

laparoscopic surgery technique in children with long-segment Hirschsprung disease and allied disorders

Pediatric Surg Int (2013) 29:197–201

28. Xiao Wu-juan , Hong-yi Zhang , Ning Li , Mao-Sheng Yan , Jia Wei , Dong-Hai Yu yXiong Feng Jie-. Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Tongji, 1095 Jiefang Avenue, Wuhan, 430030, China. Departamento de Salud Pública, Wuhan, 430030, China. A new diagnostic scoring system to differentiate Hirschsprung's disease from Hirschsprung's disease-allied disorders in patients with suspected intestinal dysganglionosis Int J Colorectal Dis (2013) 28:689–696
29. Yasuhide Morikawa, M.D. And Ken, Laparoscopic Surgical Technique Hirschsprung's Disease: The Prolapsing Technique. University School of Medicine Sinanomachi, Shinjuku-ku, Tokyo, Japan. Pediatric Endosurgery & Innovative Techniques. Number 2, 1997 Ann Liebert, Inc.

VIII – ANEXO I

INSTRUMENTO DE RECOLECCION

Registro: _____

Edad: _____

Sexo: _____

Peso: _____

Talla: _____

Adecuacion: _____

Procedencia: _____

Sintoma principal de Consulta:

Método Diagnostico:

Tipo de Procedimiento Quirúrgico:

Patologías asociadas diagnosticadas:

Complicaciones:

Seguimiento en consulta externa: _____

IX - PERMISO DEL AUTOR PARA COPIAR EL TRABAJO

El autor concede permiso para reproducir total o parcialmente y por cualquier medio la tesis titulada "ESTADO ACTUAL DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG EN CUANTO AL TRATAMIENTO QUIRURGICO" para pronósticos de consulta académica. Sin embargo, quedan reservados los derechos de autor que confiere la ley, cuando sea cualquier otro motivo diferente al que se señala lo que conduzca a su reproducción, comercialización total o parcial.