

Título: ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG: INCIDENCIA Y ABORDAJE ACTUAL EN LA UCIN DEL COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE ALBACETE

Autores: "Luz Maria Moya Heras", Maria LLanos Garcia Ruiz, Marta Gonzalez Morata, Juan Alfaro Palacios, Candela Adela Sanchez Gonzalez, Maria Jose Gonzalez Sanchez.

Hospital: Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Ciudad: Albacete

Comunidad: Castilla La Mancha

Teléfono: 647252881

E-mail: luzmariamoya@hotmail.com

Introducción: La enfermedad de Hirschsprung (EH), descrita por primera vez en 1888, consiste en una alteración congénita ocasionada por ausencia de células ganglionares a lo largo del tracto gastrointestinal. Aunque a día de hoy se desconoce la causa genética de la enfermedad, se sospecha que el oncogén RET es el principal involucrado, ocasionando que la etiología de esta enfermedad sea familiar en el 20% de los casos. La incidencia de la EH es de 1:5000 ocurriendo más comúnmente en varones que en mujeres (4:1) y siendo más del 50% de los casos diagnosticados antes del mes de edad. Es en este primer mes en el que encontramos características que nos hacen sospechas de esta patología tales como la no expulsión meconial en las primeras 48 horas, distensión abdominal o vómitos. Especial mención merece la enterocolitis necrotizante siendo la complicación más frecuente asociada a esta enfermedad así como la que mayor tasa de mortalidad y morbilidad ocasiona. Tanto la radiografía con contraste como la manometría rectal son técnicas utilizadas para el diagnóstico de la EH aunque solo la biopsia rectal consigue confirmar esta enfermedad cuyo único tratamiento es quirúrgico

Palabras: Enfermedad de Hirschsprung Pediatría Cuidados intensivos

Justificación: Conocer si la incidencia de la patología estudiada coincide con la encontrada en nuestro centro hospitalario.

Objetivos: - Conocer la enfermedad de Hirschsprung así como su incidencia en el Hospital General Universitario de Albacete. -Conocer sus complicaciones y aspectos importantes.

Material: Recopilación de casos de Enfermedad de Hirschsprung en el Hospital General Universitario de Albacete desde el 1 de enero de 2010 hasta el 31 de diciembre de 2014.

Método: Estudio observacional descriptivo de series de casos de Enfermedad de Hirschsprung en el Hospital General Universitario de Albacete desde el 1 de enero de 2010 hasta el 31 de diciembre de 2014.

Resultados: En el Hospital General de Albacete se han diagnosticado y tratado cuatro casos de enfermedad de Hirschsprung en los últimos 5 años. Así pues, la incidencia es similar a la encontrada en la bibliografía. La EH es una patología con tratamiento quirúrgico, con lo que las complicaciones que nos encontramos en estos niños son derivadas del proceso que estos niños requieren.

Conclusiones: En el Hospital de Albacete nos encontramos con aproximadamente un caso al año de esta patología, con lo que es importante conocerla y saber detectarla. Aquí el personal de enfermería tiene una importante labor para detectar los signos precoces de esta enfermedad, tal como meconiorrexis tardía. Tampoco nos podemos olvidar de nuestra

implicación en el neonato postquirúrgico, que necesitará cuidados de calidad en nuestras unidades.

Bibliografía: -Fernandez Ibitea M., Sanchez Morote J.M., Martínez Castaño I., Cabrejos PErotti K., Reyes Rios P., Rojas Ticono J., Ruiz Pruneda R., Aranda Garcia M.J., Roqués Serradilla J.L., Trujillo Ascanio A., Hernandez Bermejo J.P., Ruiz Jiménez J.I. Calidad de vida y resultados a largo plazo en pacientes con enfermedad de Hirschsprung. Cir Pediatr 2014; 27: 117-124 -Castañeda Espinosa S., Garcia Giraldo A., Jaimes de la Hoz P., Jaramillo Barberi L., Perilla Lopez M.A., Mendez Manchola M., Niño Salcedo J.A., Fierro Avila F. Enterocolitis asociada a enfermedad de Hirschsprung. Experiencia en un Hospital Universitario Pediátrico. Cir Pediatric 2014;27:78-83 -Vega Hernandez L., Castaño Gonzalez L., Belar Beitia O., Ruiz Aja E., Martínez Ezquerro N.,Lopez Alvarez-Buhilla P. Estudio de polimorfismos asociados a la enfermedad de Hirschsprung. Cir Pediatr 2011;24;131-136. -Enriquez Zarabozo E., Nuñez Nuñez R., Ayuso Velasco R., Vargas Muñoz I., Fernandez de Mera J.J., Blesa Sanchez E. La manometría anorrectal en el diagnóstico neonatal de la enfermedad de Hirschsprung. Cir Pediatr 2010;23:40-45

Comunicación oral: SI