

## COM-058: CUIDADOS ESPECIALIZADOS EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

### AUTORES

María José Solmoirago Yudiche <sup>1,3</sup>. Amparo Corberá Boix <sup>1</sup>. Paloma Julián Fernández <sup>1</sup>. Patricia Lis Mansilla <sup>1,2</sup>. Sergio Mora Sánchez <sup>1</sup>. Estefania Moya Palmero <sup>1</sup>

<sup>1</sup> Escuela de Enfermería del Hospital Universitario y Politécnico de La Fe, Valencia

<sup>2</sup> Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Universitario y Politécnico La Fe

<sup>3</sup> Unidad de Laboratorio, Hospital Universitario de la Ribera.

### RESUMEN

**Introducción:** La enfermedad de Hirschsprung (HSCR) es un defecto neurológico de base genética que provoca una obstrucción funcional con disminución del peristaltismo intestinal debido a la ausencia de inervación. Esta afección afecta principalmente a 1 de cada 5000 neonatos que debutan con imposibilidad de evacuar el meconio, signos de obstrucción intestinal y distensión abdominal. En muchos casos, esta condición requiere la realización de una ostomía. Uno de los desafíos significativos para los profesionales de enfermería radica en proporcionar cuidados especializados.<sup>1,2,5</sup>

**Objetivos:** Evidenciar cómo los cuidados especializados en el manejo de la enfermedad de Hirschsprung en neonatos, contribuye a mejorar su evolución y la calidad de vida del niño y su familia.

**Método:** Se llevó a cabo una revisión bibliográfica de la literatura en PubMed, MEDLINE, Scielo, Google Académico y en guías clínicas neonatales.

Se incluyeron los artículos en español, a texto completo, excluyendo los artículos de pacientes no pediátricos, y los de más de 5 años de antigüedad. Se obtuvieron 42 artículos y tras aplicar criterios, se eligieron 12.

**Resultados:** La mayoría de estudios refieren que los cuidados deben estar centrados en evaluar la historia y el examen físico del paciente, promover la integridad de la piel así como la comodidad del bebé, mantener el equilibrio de líquidos, los cuidados de la ostomía y la educación a la familia.<sup>3</sup>

**Conclusiones:** Los cuidados especializados en el contexto de la enfermedad de Hirschsprung en neonatos, desempeñan un papel fundamental en la mejora de la calidad de vida de los pacientes y sus familias, así como en la prevención de posibles complicaciones a largo plazo. Tras la revisión sistemática realizada, se ha evidenciado que, contar con un equipo enfermero con una formación específica en cuidados de este tipo de ostomía, sí que influye por tanto positivamente en dicha mejora.

**Palabras clave:** “neonatos”, “Hirschsprung” “tratamiento en Hirschsprung” “estomas” “ostomía”.

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschsprung (HSCR) es un defecto neurológico de base genética que provoca una obstrucción funcional con disminución del peristaltismo intestinal debido a la ausencia de inervación. Esto hace que determinadas partes del intestino que no tienen peristaltismo, se contraigan o se cierren. Los músculos generan

hipertonía y no se relajan, no olvidemos que la inervación genera una relajación del músculo. Si la parte superior está sana e inervada y la parte inferior sin inervación y no se relaja, la parte superior lo que hace es distenderse. Por eso se le llama megacolon congénito.<sup>1,2</sup> Esta afección afecta principalmente a 1 de cada 5000 neonatos que debutan con imposibilidad de evacuar el meconio, signos de obstrucción intestinal y distensión abdominal. Se debe sospechar de enfermedad de Hirschsprung cuando demoran en evacuar meconio >48h y además signos de obstrucción intestinal como vómitos, distensión abdominal y dificultad de paso de las heces. En muchos casos, esta condición requiere la realización de una ostomía. Uno de los desafíos significativos para los profesionales de enfermería radica en proporcionar cuidados especializados.<sup>3,4</sup>

El examen físico de los bebés afectados por la enfermedad de Hirschsprung revela:

- Distensión abdominal. Los lactantes con megacolon agangliónico muestran distensión abdominal timpánica y síntomas de obstrucción intestinal parcial o completa.
- Constipación crónica. Los lactantes mayores y los niños con enfermedad de Hirschsprung suelen presentar estreñimiento crónico.
- Asas intestinales palpables. En el examen abdominal, estos niños pueden mostrar una distensión abdominal marcada con asas de colon dilatadas palpables.
- Ausencia / atraso en el paso de meconio . Durante el período neonatal , los bebés afectados por la enfermedad de Hirschsprung pueden presentar insuficiencia de paso del meconio.
- Vómitos. Hay vómitos de repetición debido a la obstrucción intestinal.
- Desnutrición. La mala nutrición es el resultado de la saciedad temprana, el malestar abdominal y la distensión asociados con el estreñimiento crónico.<sup>5</sup>

## JUSTIFICACIÓN

La Enfermería desempeña un papel vital en el cuidado y manejo de pacientes con enfermedades crónicas y complejas como la enfermedad de Hirschsprung. Su papel va más allá de la atención médica directa y abarca aspectos como la educación del paciente y la familia, la gestión de cuidados a largo plazo y el apoyo emocional.

La enfermedad de Hirschsprung presenta desafíos únicos que requieren un conocimiento especializado por parte de las enfermeras. Esto incluye comprender la fisiopatología de la enfermedad, reconocer signos y síntomas de complicaciones, administrar tratamientos específicos y proporcionar cuidados de apoyo integrales.

La Enfermería es a menudo el punto central en la coordinación del cuidado multidisciplinario para pacientes con enfermedades complejas. En el caso de la enfermedad de Hirschsprung, esto implica trabajar en estrecha colaboración con médicos, cirujanos, terapeutas y otros profesionales de la salud para garantizar una atención integral y coherente.

Además tienen un papel único en el apoyo emocional y educativo de pacientes y familias afectadas por esta patología. Proporcionan orientación sobre el manejo de la enfermedad en el hogar, resuelven dudas y preocupaciones, y ayudan a construir una red de apoyo sólida.

Mediante la educación sobre hábitos de vida saludables, la vigilancia de signos de deterioro y la detección temprana de problemas, las enfermeras son clave para mejorar significativamente la calidad de vida y el pronóstico de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung.

## OBJETIVO PRINCIPAL

Evidenciar cómo los cuidados especializados en el manejo de la enfermedad de Hirschsprung en neonatos, contribuye a mejorar su evolución y la calidad de vida del niño y su familia.

## OBJETIVOS SECUNDARIOS

Identificar prácticas de enfermería que impacten positivamente en la adaptación del paciente a la ostomía y en la prevención de posibles complicaciones, optimizando así los resultados clínicos y el bienestar global del paciente.

## MÉTODO

Se llevó a cabo una revisión bibliográfica de la literatura en PubMed, MEDLINE, Scielo, Google Académico y en guías clínicas neonatales.

Se incluyeron los artículos en español, a texto completo, excluyendo los artículos de pacientes no pediátricos, y los de más de 5 años de antigüedad. Se obtuvieron 42 artículos y tras aplicar criterios anteriores, se eligieron 12.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Hirschsprung es una condición compleja que requiere atención y cuidados especializados debido a sus implicaciones neurológicas y gastrointestinales. Los cuidados específicos, centrados en la evaluación integral del paciente, la promoción de la integridad de la piel, el mantenimiento del equilibrio de líquidos y la educación a la familia, son fundamentales para mejorar la evolución de los neonatos afectados y evitar complicaciones.

En este contexto, las enfermeras desempeñan un papel importante en el cuidado de pacientes con enfermedades crónicas y complejas, como la enfermedad de Hirschsprung y tienen la responsabilidad de educar a los pacientes y sus familias, gestionar cuidados a largo plazo y brindar apoyo emocional.

Desafíos y consideraciones para la práctica clínica:

- Se destacan los desafíos asociados con el cuidado de neonatos con enfermedad de Hirschsprung, como la atención a la piel periestomal, la colocación y cambio del dispositivo colector, y la educación de los cuidadores.
- Las recomendaciones para la práctica clínica, como la capacitación de familiares y cuidadores, el uso adecuado de dispositivos colectores y la vigilancia continua de la piel y el estoma son fundamentales para el manejo de la patología.

## RESULTADOS

La mayoría de estudios refieren que los cuidados deben estar centrados en evaluar la historia y el examen físico del paciente, promover la integridad de la piel así como la comodidad del bebé, mantener el equilibrio de líquidos, los cuidados de la ostomía y sobre todo la educación y enseñanza a la familia.

Cuidados de la ostomía.

Criterios a tener en cuenta:

- Cuidado de la piel periestomal.
  - Movimientos circulares de dentro afuera.
  - SSF 0'9% ,la primera semana, resto con agua.
  - Avisar si hay sangrado.
  - Secar a toques, sin arrastrar.
- Cuidado del estoma.
  - Observar: Color, permeabilidad, estructura, presencia de sangre...
  - Limpieza.
  - Cuidados de la fístula mucosa o estoma no funcionante.
- Colocación del dispositivo colector.
  - Disco. Cortar a medida, estoma en el centro, calentarlo con las manos y presionar de dentro afuera para pegarlo sobre la piel.
  - Bolsa. Puede ser adhesiva o con clíper.
  - Vaciado. A 1/3 de la capacidad. En recipiente si hay que contabilizar. Limpiar la zona.
  - Cambio. Si existen fugas o cada tres días. (en neonatos, no prolongar el uso del disco)

En niños prematuros y hasta 12 meses.

Capacitar a familiares y cuidadores para que establezcan el vínculo con el RN y puedan colaborar.

Hacer coincidir el baño con el cambio del dispositivo.

No usar quita adhesivos en RNAT y realizar cambio cada 24h.

Extremar las precauciones de retirada para no lesionar la epidermis.<sup>10</sup>

## CONCLUSIONES

Los cuidados especializados en el contexto de la enfermedad de Hirschsprung en neonatos, desempeñan un papel fundamental en la mejora de la calidad de vida de los pacientes y sus familias, así como en la prevención de posibles complicaciones a largo plazo. Tras la revisión sistemática realizada, se ha evidenciado que, contar con un equipo enfermero con una formación específica en cuidados de este tipo de ostomía, sí que influye por tanto positivamente en dicha mejora.

## BIBLIOGRAFÍA

1. UnirojaES n.d. <https://dialnet.uniroja.es/servlet/articulo/código=8965701> (acceso abril 17, 2024)
2. Joseph S, Guinot A, Leclair M-D. Enfermedad de Hirschsprung. EMC-Pediátrica 2019; 54:1-14. [https://doi.org/10.1016/s1245-1789\(19\)42590-0](https://doi.org/10.1016/s1245-1789(19)42590-0)
3. Tratamiento para la enfermedad de Hirschsprung. National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases n.d. <https://www.niddk.nih.gov/health-information/informacion-de-la-salud/enfermedades-digestivas/enfermedad-hirschsprung/tratamiento> (acceso abril 17, 2024).
4. Enfermedad de Hirschsprung. Mayo Clinic 2021. <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/hirschsprungs-disease/diagnosis-treatment/drc-20351561> (acceso mayo 2, 2024).

5. Sandler I. Enfermedad de Hirschsprung (megacolon agangliónico)[Internet]. Enfermería virtual.ahernandez;2021[citado el 2 de mayo del 2024]. Disponible en: <https://enfermeriavirtual.com/enfermedad-de-hirschsprung/>
6. De Manueles Jiménez J. Enfermedad de Hirschsprung. AepedEs n.d. <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/6-hirschsprung.pdf> (acceso abril 22, 2024).
7. Benítez CAV. Enfermedades digestivas en niños. Universidad del Valle; 2006
8. Enfermedad de Hirschsprung. Mayo Clinic 2021. <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/hirschsprungs-disease/symptoms-causes/syc-20351556> (acceso abril 29, 2024).
9. De Manueles Jiménez J. Enfermedad de Hirschsprung [Internet]. Aeped.es. [citado el 2 de mayo de 2024]. Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/6-hirschsprung.pdf>
10. Andrés Moreno AL, Cebrián Batalla ML, Guijarro González MJ, Martín Romero C, Martínez Cano A, Sánchez Muñoz E et al. Guía de Atención Integral al niño ostomizado [Internet]. Coloplast ed. [citado el 2 de mayo de 2024]. Disponible en: [https://www.coloplast.es/Global/Spain/Ostomia/Otros/PDF/Gu%c3%adaPedi%c3%a1trica\\_G2694.pdf](https://www.coloplast.es/Global/Spain/Ostomia/Otros/PDF/Gu%c3%adaPedi%c3%a1trica_G2694.pdf)