

Evaluación del comportamiento clínico-epidemiológico de los pacientes operados con agangliosis intestinal congénita

Comportamiento clínico-epidemiológico de los pacientes operados con agangliosis intestinal congénita

AUTORES: Yurieenk Cordovés Almaguer¹
Diana Carolina Franco Ramírez²
Carlos Isaías Orellana Cortez³
María Auxiliadora Cedeño Cevallos⁴
Matthew Leonardo Molina Villacres⁵

DIRECCIÓN PARA CORRESPONDENCIA: ycordoves@infomed.sld.cu

Fecha de recepción: 2022-02-14

Fecha de aceptación: 2022-04-05

RESUMEN

El trabajo de investigación responde a un resultado de un proyecto de investigación en el cual se evalúa el comportamiento de los pacientes pediátricos operados de agangliosis intestinal congénita en el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Pediátrico de Holguín, Cuba en el período de enero de 2010 hasta enero del 2021. Se realizó un estudio ambiepectivo observacional a una serie de pacientes con agangliosis intestinal congénita. La población o universo estuvo constituida por los pacientes que se encontraron ingresados en el servicio de Cirugía Pediátrica con agangliosis intestinal congénita. Se utilizó un muestreo aleatorio simple y se escogió una muestra de 34 pacientes. Se concluyó el estudio planteando que en el manejo de los pacientes con agangliosis intestinal congénita existe vasta experiencia en cuanto al tratamiento quirúrgico temprano en el servicio de Holguín, en la actualidad se aboga por el diagnóstico temprano de esta afección y su resolución quirúrgica definitiva con técnicas avanzadas sin colostomía, el tratamiento quirúrgico en edades tempranas disminuye las complicaciones postoperatorias y el estado nutricional no es afectado en los pacientes diagnosticados y tratados adecuadamente.

PALABRAS CLAVE: Cirugía; agangliosis; intestino; clínica; pacientes.

Evaluation of the clinical epidemiological behavior of patients operated with congenital intestinal agangliosis

¹ Doctora en Medicina. Especialista de Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Universitario Octavio de La Concepción de la Pedraja. Cuba. <http://orcid.org/0000-0002-0654-0505> E-mail: ycordoves@infomed.sld.cu

² Médico en Funciones Hospitalarias. Hospital IEES Babahoyo. Ecuador <http://orcid.org/0000-0002-1208-418X> E-mail: dianyta_1988@hotmail.com

³ Médico en Funciones Hospitalarias. Hospital IEES. Babahoyo. Ecuador. <http://orcid.org/0000-0001-9356-5278> E-mail: carl_1987@hotmail.es

⁴ Médico Cirujana. Hospital IEES Babahoyo. Ecuador. <http://orcid.org/0000-0002-3335-4118> E-mail: auxicede1989@hotmail.com

⁵ Médico en Funciones Hospitalarias. Hospital IEES Babahoyo. Ecuador. <http://orcid.org/0000-0002-2665-098X> E-mail: mattmolinaillacres@gmail.com

ABSTRACT

The research work responds to a result of a research project in which the behavior of pediatric patients operated on for congenital intestinal agangliosis in the Pediatric Surgery service of the Pediatric Hospital of Holguín, Cuba is evaluated in the period from January 2010 to January 2021. An observational ambipectivo study was conducted in a series of patients with congenital intestinal agangliosis. The population or universe was made up of patients who were admitted to the Pediatric Surgery service with congenital intestinal agangliosis. Simple random sampling was used and a sample of 34 patients was chosen. The study was concluded by stating that in the management of patients with congenital intestinal agangliosis there is vast experience in terms of early surgical treatment in the Holguín service, at present it is advocated for the early diagnosis of this condition and its definitive surgical resolution with techniques advanced patients without a colostomy, surgical treatment at an early age reduces postoperative complications and the nutritional status is not affected in patients diagnosed and treated appropriately.

KEYWORDS: Surgery; agangliosis; intestine; patients.

INTRODUCCIÓN

Según Castañeda, Galindo y Gutiérrez (2016) “las malformaciones digestivas en Cuba tienen una tasa de morbilidad todavía importante en el recién nacido, siendo el megacolon agangliónico, agangliosis intestinal o enfermedad de Hirschsprung (EH) una de las causas más frecuentes.” (p.106)

A partir de las reflexiones de García (2015) y De la Torres (2018), en el año 1886 Harald Hirschsprung, médico danés, describió, primera vez el caso de dos niños que habían fallecido con una gran distensión abdominal. Señaló que las autopsias mostraban el colon transversal y descendente con gran dilatación e hipertrofia, pero que el recto y sigmoides no estaba afectados.

Se considera según Lorezon, Ferreira y Martí (2018) que la agangliosis de colon es una alteración de carácter congénito que afecta el desarrollo del sistema nervioso entérico del intestino distal, caracterizado por la ausencia de células ganglionares a nivel de los plexos nerviosos submucoso y mientérico. Esto induce a la ausencia de movimiento peristálticos y al desarrollo de una oclusión intestinal funcional. (p.35)

A partir de los estudios realizados por Delgado y Hui (2013), Ferris y Guerrero (2015) y Jiménez, Ureta, Alvarado y Gallego (2016) se considera que la EH es, producto de una falla en la migración craneo caudal de las células ganglionares provenientes de la cresta neural, producido entre la quinta y la duodécima de gestación; mientras más precoz se produzca la alteración en la migración celular, mayor será la longitud del segmento afectado. Consiste en la formación de un megacolon (sección colónica muy dilatada), caracterizado por la ausencia de células ganglionares en el plexo mientérico de Auerbach y en el submucoso de Meissner, en el recto y otros segmentos del colon en forma ascendente (de caudal a cefálico), produciendo una anomalía de la motilidad intestinal, que se manifiesta por obstrucción intestinal.

En un 80% de los casos, el segmento afectado se limita al rectosigmoides; se habla de enfermedad de Hirschsprung de segmento largo cuando la zona aganglionar se extiende hasta el ángulo esplénico o el colon transversal, hecho que ocurre en aproximadamente el 15% de los casos. La agangliosis colónica total se encuentra en aproximadamente el 5% de los casos y no solamente afecta a la totalidad del colon sino también a la última porción del ileon.

Numerosas técnicas han sido utilizadas a lo largo de los años, cirujanos del mundo han encaminado sus esfuerzos para resolver esta enfermedad, sin embargo, esto no ha sido suficiente para curar a todos los niños con EH.

Del mismo modo, el estudio europeo más amplio publicado hasta el momento, que recogió datos de 31 países a lo largo de 30 años, estimó la prevalencia de HSCR en 1,09 por cada 10.000 nacidos vivos, demostrándose el mismo comportamiento a lo largo del tiempo.

A pesar de su incidencia suele ser difícil establecer el diagnóstico etiológico, lo que conduce en ocasiones a conductas terapéuticas erradas, pudiendo practicarse un acto quirúrgico innecesario o por el contrario, retardarse la solución quirúrgica indispensable.¹⁵ El tratamiento médico también a veces, suele ser mal llevado, ya sea porque no se consideran los múltiples factores que influyen la constipación o bien porque este tratamiento es mantenido por un periodo demasiado breve, sin que se logre restablecer la función intestinal normal.

De forma general, se confirman disímiles investigaciones relacionadas con los pacientes pediátricos que presentan la Enfermedad de Hirschsprung, aunque la severidad de la misma no ha sido lo suficientemente estudiada en detalles, lo que no ha permitido obtener una visión integradora respecto a esta importante enfermedad; de ahí que su correcto y temprano diagnóstico constituye un propósito del Sistema Nacional de Salud Cubano.

Ante la frecuencia de esta afección en el centro regional de cirugía neonatal de Holguín, un centro territorial para las provincias orientales, nos sentimos motivados a realizar la presente investigación que nos permite conocer como es el comportamiento clínico epidemiológico de esta afección en Holguín.

La existencia de protocolos de tratamientos y la experiencia de los cirujanos del servicio de Holguín han modificado de forma positiva el curso de la enfermedad por lo que planteamos el siguiente problema científico: *¿Cuál es el comportamiento de los pacientes operados de agangliosis intestinal congénita en Holguín?*

Objetivo general: Evaluar el comportamiento clínico epidemiológico de los pacientes operados con agangliosis intestinal congénita.

Objetivos específicos:

1. Identificar los pacientes con agangliosis intestinal congénita según las variables demográficas edad y sexo.
2. Definir forma de presentación.
3. Determinar la valoración nutricional de los pacientes operados de agangliosis intestinal congénita.
4. Determinar la modalidad de tratamiento empleada.
5. Describir las complicaciones de la serie estudiada.

Se realizó un estudio ambiepectivo observacional a una serie de pacientes con agangliosis intestinal congénita con el objetivo de caracterizar el comportamiento clínico epidemiológico de estos pacientes en el servicio de Cirugía Pediatría del Hospital “Octavio de la Concepción y de la Pedraja” de la provincia Holguín durante el periodo de enero de 2010 hasta enero de 2021

La población o universo estuvo constituida por los pacientes que se encontraron ingresados en el servicio de Cirugía Pediátrica con agangliosis intestinal congénita. Se utilizó un muestreo aleatorio simple y se escogió una muestra de 34 pacientes.

En la selección de los pacientes a estudiar se tuvieron en cuenta los siguientes criterios de inclusión y exclusión:

- Se incluyeron: todos los pacientes diagnosticados con agangliosis intestinal congénita y operados que sus familiares den el consentimiento informado para participar en el estudio.
- Se excluyeron: los pacientes fallecidos durante el estudio, aquellos cuyos familiares no dieron su consentimiento y pacientes trasladados de otra institución hospitalaria.

DESARROLLO

La EH se caracteriza por una ausencia de células ganglionares en el plexo mientérico de Auerbach y en el submucoso de Meissner; así como una hipertrofia de las fibras nerviosas colinérgicas en la capa muscular circular, muscularis mucosae y mucosa, con una actividad alta de acetilcolinesterasa, al mismo nivel que la zona aganglionar. A partir de los hallazgos aportados en 1886 Harald Hirschsprung. (Perilla, 2017, p.14)

En 1946, Ehrenpreis postuló que la mal función era en el recto estrechado y la parte distal del colon; hasta entonces, se creía que el megacolon proximal al segmento aganglionar era el área patológica, cuando en realidad este sector con inervación normal estaba afectado en forma secundaria. No fue hasta varias décadas más tarde de la descripción del aganglionismo, que Orvar Swenson, a finales de la década del 40 del siglo pasado, planteara la extirpación de este segmento con el restablecimiento del tránsito intestinal usando el colon proximal anastomosado al ano; así como la utilización de la biopsia rectal para el diagnóstico anatomopatológico de esta entidad en 1959.

Entre las afecciones asociadas a la enfermedad de Hirschsprung, se reporta que el 70% de los casos de EH es un defecto aislado, constituyéndose en un diagnóstico único. Los casos restantes pueden ser asociados a otras entidades.

Los autores Diallo, Salahoudine y Mahamoudi (2018) sostienen que:

En la EH los trastornos de la inervación serían responsables de una alteración de la motilidad intestinal consistente esencialmente en una falta de relajación que impide una normal evacuación del contenido intestinal, haciendo que esta enfermedad pueda ser considerada como una suma de condiciones que producen una obstrucción intestinal funcional, en la cual la aganglioneosis en los plexos mientérico y submucoso en un segmento de intestino de longitud variable, es la característica común, debido al fallo en la migración céfalo caudal de las células de la cresta neural hacia la parte distal del intestino en la etapa embrionaria, la cual se piensa que se debe a una disrupción de la migración determinada por variaciones genéticas múltiples en al menos doce genes.²⁴ El desarrollo normal del sistema entérico está determinado por la migración, proliferación, diferenciación y supervivencia de las células derivadas de la cresta neural. (p.217)

A continuación, se muestran los resultados de la evaluación realizada en la Tabla 1.

Tabla 1. Agangliosis intestinal congénita según edad al realizar el diagnóstico y tratamiento quirúrgico definitivo

Edad (Años)	Edad al diagnóstico		Edad al tratamiento quirúrgico	
	No	%	No	%
< 1	19	55,9	6	17,6
1-3	12	35,3	21	61,8
>3	3	8,9	7	20,6
Total	34	100	34	100

Fuente: Historias clínicas

Durante el período de estudio se atendieron 34 pacientes con agangliosis intestinal congénita. En la Tabla 1 se observa la distribución de dichos pacientes por edad al momento del diagnóstico y del tratamiento quirúrgico definitivo. El mayor porcentaje de pacientes fue diagnosticado antes del año de edad y representó el 55,9% de los casos, lo cual no se corresponde con el tratamiento quirúrgico definitivo antes del año de edad que se observa representando con un 17,6%, seguido por el grupo etario entre 1 y 3 años donde se diagnosticaron 12 pacientes lo cual representa 35,3% y se le realizó tratamiento quirúrgico definitivo a 21 pacientes para un 61,8%.

El presente estudio coincide con el estudio de Hernández, Vialat, Labarada y Navarro (2012), donde la media de edad al momento de la intervención quirúrgica fue de 3 años. Por el contrario, no coincide con el estudio publicado por Graverán, González, Llenez y Vilorio (2006) en la Habana donde la edad promedio al momento de la operación fue de 4 meses.

Carro, Ormaechea, Da Silva y Juambeltz (2018) registran en su estudio 22 pacientes, de los cuales 19 fueron diagnosticados e intervenidos quirúrgicamente en el primer año de vida lo cual representa el 63% de los pacientes estudiados, lo que no coincide con la presente investigación.

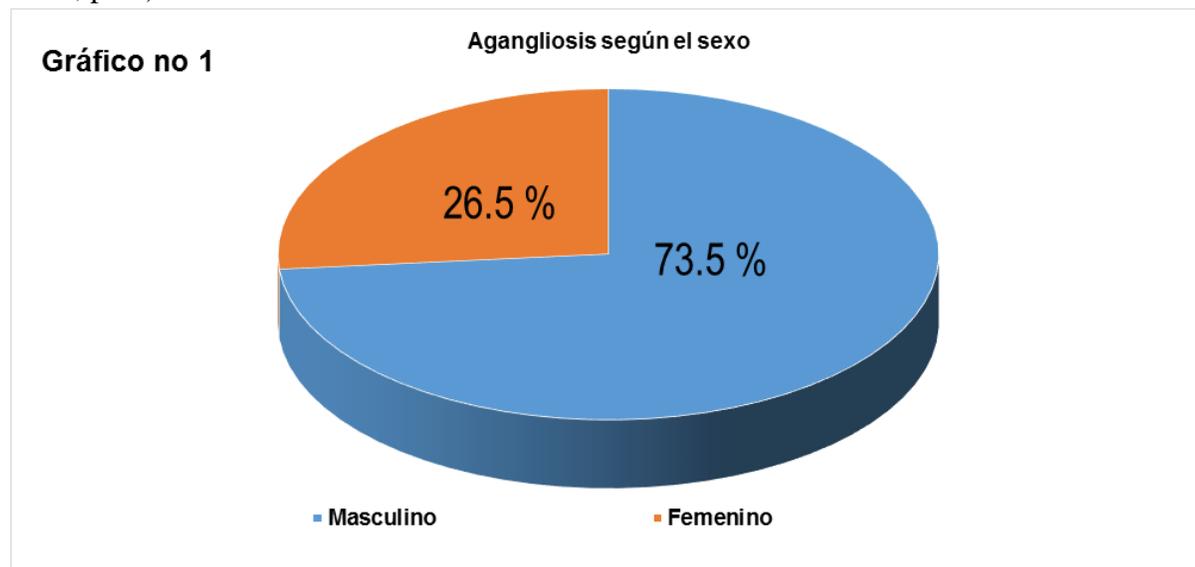
Asimismo, Núñez (2017) en un estudio realizado en Madrid, reporta que su serie mostró un predominio de pacientes diagnosticados y tratados en el primer año de vida además plantea que el diagnóstico y tratamiento precoz influye en la calidad de vida del paciente a largo plazo por lo que este estudio solo coincide con el presente, debido a que se realizó el diagnóstico oportuno antes del año, no siendo así realizado el tratamiento a edad temprana.

De igual manera Contreras y colaboradores (2016) en un estudio realizado en Medellín, Colombia señalan que en su investigación se incluyó a 33 niños, de los cuales hubo predominio de niños menores de 2 años, quienes representaron el 75,8% de la población de estudio. El 18,2% llegó al hospital en el periodo neonatal y un 6% a una edad mayor de 2 años.

Huang y colaboradores (2018), en un estudio realizado en la República de China reportó que la edad promedio de la operación fue de 4 meses (rango entre 16 días y 2 años), en 6 niños donde el diagnóstico tuvo lugar en las primeras semanas de la vida la operación definitiva se realizó en el período neonatal; 8 pacientes se operaron antes de los 6 meses de edad y 3 más allá del primer año de vida. Estos resultados coinciden con reportes encontrados en la literatura donde la tendencia es a realizar la operación a más temprana edad y en un solo tiempo quirúrgico.

En opinión de los autores, según las fuentes revisadas, habitualmente la Enfermedad de Hirschsprung se considera una enfermedad propia del período neonatal, describiéndose que hasta

un 80-90% de los pacientes son diagnosticados en las primeras 4 semanas de vida. (Ellis-Davy, 2015, p.34)



En la serie predominó el sexo masculino (73.5%) lo cual coincide con lo que plantea la bibliografía internacional como en Sudáfrica y en Venezuela sobre la EH que es más frecuente en los recién nacidos a término y varones en una relación de 3-5:1 con respecto al sexo femenino, y esta relación disminuye a 2:1 cuando la porción afectada es más larga.

Coincidiendo con el estudio realizado por Ellis-Davy (2015) en el mismo hospital, donde su predominó el sexo masculino con un 64%.⁹⁸ Del mismo modo el estudio realizado por Palacios en Holguín el sexo masculino predominó con un 52% de su serie por lo que concuerda con esta investigación.

Tabla 2. Agangliosis intestinal congénita según forma de presentación

Forma de presentación	No	%
Oclusión intestinal completa	12	35,3
Constipación intestinal crónica	10	29,4
Oclusión intestinal incompleta	7	20,6
Retardo en la expulsión del meconio	5	14,7
Total	34	100

Fuente Historia Clínica Individual

La Tabla 2 dirige la atención hacia la agangliosis intestinal congénita según forma de presentación. En la serie estudiada el 35,6% de los casos se presentó a través de una oclusión intestinal completa, seguida constipación intestinal crónica por la con el 29,3%.

Ellis-Davy (2015) en su investigación realizada en Holguín, presentó resultados similares donde la oclusión intestinal correspondió a un 44% de los casos. Núñez (2017) refiere que en su experiencia, la obstrucción intestinal fue la forma de debut de la mayoría de los pacientes (54,8%), especialmente en el subgrupo que cumplió nuestros criterios de enfermedad grave,

siendo esta la presentación del 73,3% de estos casos. En el subgrupo no grave el debut clínico se repartió de forma más homogénea entre la obstrucción intestinal (42,3%) y el estreñimiento (38,5%).

Diallo y colaboradores (2018), en un estudio realizado en la Facultad de Medicina y de Marruecos reportaron la persistencia de la distensión abdominal timpánica la existencia de distensión abdominal, brillante y dolorosa, con presentación de enterocolitis en la mayor cantidad de los casos.

Concordando también con lo reportado en su artículo Demehri (2013) y colaboradores plantean un 83 % de enterocolitis como forma de presentación clínica, generalmente con una ocurrencia de 2-4 semanas después del nacimiento, pero también puede presentarse en pacientes mayores o después tratamiento.

Los autores consideran que la forma de debut clínico tuvo el peso esperado como factor pronóstico, probablemente porque presentaciones precoces con clínica cardinal de obstrucción intestinal permiten un diagnóstico precoz y el establecimiento de un tratamiento dirigido adecuado desde fases iniciales de la enfermedad.

Tabla 4. Agangliosis intestinal congénita según valoración nutricional

Valoración nutricional	No	%
Desnutrido	6	17,6
Delgado	10	29,4
Eutrófico	18	52,8
Sobrepeso	0	0,0
Obeso	0	0,0
Total	34	100

Fuente: Historia Clínica Individual.

En la Tabla 4 se muestra la distribución de pacientes con agangliosis intestinal congénita en relación con la valoración nutricional en el momento de recibir el tratamiento quirúrgico. El 52,7% de los pacientes (18) se encuentran en buen estado nutricional, seguido de los delgados con 10 casos para un 29,4%.

La presente investigación coincide con resultados obtenidos por Núñez (2017) plantea que “el diagnóstico temprano de la enfermedad, así como los avances de la ciencia en cuanto al manejo óptimo del estado nutricional con aportes calórico-proteico adecuado favorecen un estado nutricional normal.” (p.56)

Taghavi y colaboradores (2017), en un estudio reportado en Nueva Zelanda, expusieron que la mayor cantidad de niños se encontraban entre 3,1 a 14 kg, con una media de 5,1 kg, lo cual está muy estrechamente relacionado con la edad de estos niños en el momento del abordaje quirúrgico.

En opinión de los autores es común en esta enfermedad encontrar niños con desnutrición, anorexia, vómitos e incluso un retraso del crecimiento, problemas que deben ir mejorando en la medida que el paciente tiene una intervención exitosa y se rehabilita.

Tabla 5. Agangliosis intestinal congénita según modalidad de tratamiento quirúrgico empleado

Modalidad de tratamiento	No	%
Endoanal	17	50,0
Swenson	12	35,3
Endoanal combinada	3	8,8
Ilioproctostomía	1	2,9
Duhamel	1	2,9
Total	34	100

Fuente: Historia Clínica Individual

Al observar la Tabla 5 se puede apreciar el comportamiento de esta patología según la modalidad de tratamiento empleado. La técnica quirúrgica más empleada fue la endoanal en el 50% de los casos (17 pacientes), seguida de la Swenson con 12 pacientes para un 35,3%.

El presente estudio coincide con el estudio de Ellis-Davy (2015) en Holguín, donde el 48% de los pacientes se trataron con la técnica quirúrgica endoanal, así mismo Palacios (2013) realizada en el mismo centro en 2013, donde la técnica quirúrgica más utilizada en los pacientes de su serie de casos con agangliosis intestinal congénita fue la endoanal representada por un 62%.

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 período neonatal y descenso totalmente transanal, sin laparoscopia o laparotomía en la mayor parte de los casos.

En la actualidad el papel de la cirugía en un solo tiempo de la enfermedad de Hirschsprung está bien establecido y sus resultados son comparables o aún mejores que los obtenidos con operaciones en dos o tres tiempos. De la Torre (2018) describió su técnica de descenso endorrectal totalmente transanal. No obstante, estas variantes técnicas son relativamente nuevas y poco se ha descrito en cuanto a su evolución posoperatoria y el estado de los pacientes operados. Recordemos la antigua frase de Koop cuando dice: “el cirujano podrá elegir la técnica según lo reportado por otros autores o bien por su experiencia personal y los resultados obtenidos.

En la presente investigación considera que existen numerosas técnicas quirúrgicas descritas para el tratamiento de esta afección. La mayoría se centran en la resección del segmento agangliónico. No se ha comprobado clara superioridad en los resultados de una frente a las demás. Lo más importante es que el cirujano esté familiarizado con ellas y pueda utilizarlas según su paciente lo requiera.

Sin embargo, la técnica seguida por el cirujano en la mayoría de los pacientes reporta múltiples ventajas tales como: poco dolor y discomfort, corta estadía hospitalaria, no hay cicatriz visible, menor índice de complicaciones, enterocolitis, constipación, escoriación perianal, entre otras.

La Tabla 6 alude a la presencia de complicaciones luego de la intervención quirúrgica por agangliosis intestinal congénita. La complicación más frecuente fue la dehiscencia de la sutura con 5 pacientes para un 14,7%, seguida muy de cerca por la estenosis anal en 4 pacientes para un 11,8%. Sin embargo, es preciso destacar que el 53,0% no presentó ninguna complicación.

Tabla 6. Agangliosis intestinal congénita según complicaciones postquirúrgica

Complicaciones	No	%*
Dehiscencia de sutura	5	14,7
Estenosis anal	4	11,8
Incontinencia	3	8,8
Oclusión intestinal	2	5,9
Peritonitis	1	2,9
Absceso retrorectal	1	2,9
Total	16	47.0

Fuente: Historia Clínica Individual N: = 34

*Nota Aclaratoria: Por ciento calculado es en base al tamaño de la muestra N=34

El presente estudio coincide con el estudio de Ellis-Davy (2015), donde el 32% de la serie estudiada, presentó dehiscencia de la sutura.²⁴ Palacios, realizó su estudio en el mismo centro donde el mayor número de complicaciones fue la dehiscencia de la sutura quirúrgica con 9 casos lo que representa un 18%.

La presente investigación no coincide con el estudio de Carro y colaboradores (2018) realizado en Uruguay donde se reportó que, en cuanto a la ocurrencia de complicaciones en el postoperatorio, 14 pacientes presentaron absceso a nivel del colon descendido, 7% presentaron estenosis de la sutura coloanal. El 37% de los pacientes (11) presentaron uno o más episodios de enterocolitis, presentando complicaciones similares a las nuestras.

Este estudio no coincide con Núñez (2017) realizado en Madrid donde se observaron 10 casos con episodios de enterocolitis postoperatoria, reportándose esta como la complicación más frecuente de su serie. Mientras en el presente estudio no se reportan casos de enterocolitis.

Hernández y colaboradores (2012), en un estudio realizado en el Hospital Pediátrico Universitario de Centro Habana, reportaron la enterocolitis posoperatoria se presentó en 3 pacientes, el estreñimiento en 2 de los casos (uno de ellos mejoró con el empleo de laxantes y otro permanece aún con crisis eventuales de estreñimiento), 5 pacientes presentaron encopresis posoperatoria, pero 2 de ellos mejoraron después de los 6 meses de intervenidos. No se tuvo reportes de incontinencia, abscesos perirrectales, ni dehiscencia anastomótica. En sentido general, 10 pacientes fueron sintomáticos y 33 asintomáticos después de la intervención.

La estenosis anal es la complicación más frecuente del estudio, para prevenir la ocurrencia de esta se debe asegurar una adecuada irrigación arterial del intestino y una adecuada apertura de las fascias resecaando un círculo de piel, aponeurosis, músculo y peritoneo, para evitar estenosis extrínseca del intestino al exteriorizarlo.

La estenosis adquirida de la anastomosis colo-rectal se puede evitar manteniendo una irrigación arterial adecuada de las arcadas mesentéricas, del segmento intestinal descendido y evitando tensión excesiva de dicha anastomosis.

CONCLUSIONES

A partir de los aspectos ofrecidos con anterioridad se arriban a las siguientes conclusiones:

- En el manejo de los pacientes con agangliosis intestinal congénita existe vasta experiencia en cuanto al tratamiento quirúrgico temprano en el servicio de Holguín
- En la actualidad se aboga por el diagnóstico temprano de esta afección y su resolución quirúrgica definitiva con técnicas avanzadas sin colostomía.
- El tratamiento quirúrgico en edades tempranas disminuye las complicaciones postoperatorias.
- El estado nutricional no es afectado en los pacientes diagnosticados y tratados adecuadamente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Carro G, Ormaechea M, Da Silva E, Juambeltz C. (2018). Enfermedad de Hirschsprung: resultados del tratamiento quirúrgico en el Hospital Pediátrico Pereira Rossell. *Archivos Pediatría Uruguay* 89(3): 158-164. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.31134/AP.89.3.2>

Castañeda, F., Galindo, F y Gutiérrez, V. M. (2016). Características clínicas y epidemiológicas de los niños con enfermedad de Hirschsprung. *Arch Inv Mat Inf.* 3 (3):105-110. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/maternoinfantil>

Contreras, M. M., Giraldo, A, Henao, C, Martínez, MI, Valencia, AF, Montoya, DC, et al. (2016). Evolución en niños con falla intestinal en un hospital de referencia en Medellín, Colombia. *Revista de Gastroenterología* 81 (1):21-7. Disponible en: www.elsevier.es/rgmx

De la Torre, L. Enfermedad de Hirschsprung. (2018). Mitos y realidades a 120 años de su descripción. *Acta Pediatr Mex.* 29 (3):139-46. Disponible en: <http://www.revistasmedicasmexicanas.com.mx>

Delgado A L y Hui K. (2013). Morbilidad en Cirugía Pediátrica. Estudio de tres años. Hospital de Beira. *Cir pediátrica.* Disponible en: <http://www.cirurgiapediatrica2013.sld.cu/index.php/cirurgiapediatricaholguin/2013/paper/viewFile/62/52>

Demehri FR, Halaweish IF, Coran AG, Teitelbaum DH. (2013). Hirschsprung-associated enterocolitis: pathogenesis, treatment and prevention. *Pediatr Surg Int.* 29:873-81. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23913261/>

Diallo, A, Salahoudine I, Mahamoudi, A. (2018). El perforation cæcale néonatale inaugurale du diagnostic d'un mégacôlon congénital. *Pan African Medical Journal.* 31:216. Disponible en: doi: [10.11604/pamj.2018.31.216.15220](https://doi.org/10.11604/pamj.2018.31.216.15220)

Ellis-Davy J. (2015). *Factores que influyen en el resultado final de los pacientes operados de agangliosis intestinal.* [Tesis]. Holguín: Universidad de ciencias médicas; Cuba.

Ferris, E., Guerrero, A, (2015). Enfermedad de Hirschsprung asociada al Síndrome de Mowat – Wilson: a propósito de un caso. *Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal* 31 (4). Disponible en: <http://www.redalyc.org/pdf/3092/309238513058.pdf>

García, F, Ceciliano, N. (2015). Análisis del manejo quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, durante el periodo 2000-2010. *Acta méd. Costarric.* 55 (2). Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?pid=S0001-60022013000200005&script=sci_arttext

Graverán, L. A, González, SI, Llanes, R, Vilorio, P.A. (2006). Descenso endoanal en la enfermedad de Hirschsprung: Nuestra experiencia en 17 pacientes. *Rev Cubana Pediatría.* 78 (4). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312006000400007&lng=es

Hernández, HD, Vialat, S. V, Labrada, E, Navarro, A. B. (2012). Evolución clínica de los pacientes operados de enfermedad de Hirschsprung por técnicas transanales. *Rev Cubana Pediatría* 84 (3): 216-224. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-5312012000300002&lng=es

Huang WK, Li XL, Zhang J. (2018). Prevalence, Risk Factors, and Prognosis of Postoperative Complications after Surgery for Hirschsprung Disease. *Gastrointest Surg* 22: 335–343. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s11605-017-3596-6>.

Jiménez, S., Urueta P, Alvarado R, Gallego, J.E. (2016). Agangliosis del colon en pacientes con malformación anorrectal. Análisis de 115 casos. *Rev Cirugía.* 73 (4): 283-285 Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/circir/cc-2005/cc054g.pdf>

Lorenzo, T., Ferreira, V. y Martí, A. (2018). Ganglionosis del recto en el adulto. *Rev Cubana Cirugía* 48 (3). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-74932009000300007&script=sci_arttext

Núñez, R. R. (2017) *Enfermedad de Hirschsprung: correlación clínico-genética* [Tesis]. Madrid: Universidad Complutense.

Palacios R. (2013). *Limpieza intestinal postoperatoria de las afecciones colorectales en la infancia.* [Tesis]. Holguín: Universidad de ciencias médicas, Cuba.

Perilla, M. (2017). *Abordaje quirúrgico en el manejo de la enfermedad de Hirschsprung y patologías colorrectales: revisión de algunas técnicas quirúrgicas y sus complicaciones tempranas.* Facultad de medicina, Departamento de cirugía, Unidad de cirugía pediátrica Bogotá, Colombia. Disponible en: <http://www.bdigital.unal.edu.co/55698/1/1032408374.2017.pdf>

Takahashi H, Matsubara D, Ono S, Hirose N, Matsubara S. (2017). Novel ultrasound finding of a fetus with Hirschsprung's disease: A caliber change sign. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology* 215:256–68. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejogrb.2017.06.006>.

