

DOI: [https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v6i5.3299](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i5.3299)

## Enfermedad de Hirschsprung, una revisión bibliográfica

Dr. Milton Andrés Méndez Guerrero

[milton.medez@udla.edu.ec](mailto:milton.medez@udla.edu.ec)

<https://orcid.org/0000-0003-2369-2006>

Universidad de las Américas

Dra. Denis Elizabeth González Martínez

[degonzalez77@hotmail.com](mailto:degonzalez77@hotmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-3254-7612>

Universidad de las Américas

Dra. Katheryn Alexandra Ruiz Portilla

[katherynruiz\\_93@hotmail.com](mailto:katherynruiz_93@hotmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-8148-5892>

Universidad de las Américas

Dra. Nataly Felicia Palacios Castro

[natyfeli93@hotmail.com](mailto:natyfeli93@hotmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-6919-6983>

Universidad de las Américas

Dra. Laura Nasheera Dahik Aguilar

[nasheerad@gmail.com](mailto:nasheerad@gmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-3386-7773>

Dra. Paulina Alexandra Armijos Moreno

[pauly1986alex@hotmail.com](mailto:pauly1986alex@hotmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-7634-5705>

## **Resumen**

La enfermedad de Hirschsprung fue descrita por el pediatra danés Harald Hirschsprung en 1888, edses la neuropatía entérica congénita más común, donde se produce una ausencia de relajación del musculo entérico, con posterior obstrucción intestinal, esta enfermedad se caracterizada por ausencia de células ganglionares en los plexos mientérico y submucoso del intestino grueso, Su etiopatogenia está dada por la aganglionosis en el tracto digestivo, afectando principalmente la región rectosigmoidea. Así, manteniendo contraído el esfínter anal interno, se clasifica en cuatro tipos: segmento corto, la más común; segmento largo, segmento ultracorto y aganglionosis *coli*. Este trabajo, presenta una revisión de la etiopatogenia, las presentaciones clínicas más frecuentes, la utilidad de las distintas pruebas diagnósticas y las alternativas de tratamiento. Así mismo ofrecemos una revisión de las complicaciones y tratamiento y de las implicaciones psicosociales de la enfermedad de Hirschsprung.

**Palabras claves:** Colitis, Hirschsprung, hiperplasia, rectosigmoidea

Correspondencia: [milton.medez@udla.edu.ec](mailto:milton.medez@udla.edu.ec)

Artículo recibido 10 agosto 2022 Aceptado para publicación: 10 septiembre 2022

Conflictos de Interés: Ninguna que declarar

Todo el contenido de **Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar**, publicados en este sitio están disponibles bajo

Licencia [Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) 

Cómo citar: Méndez Guerrero, D. M. A., González Martínez, D. D. E., Ruiz Portilla, D. K. A., Palacios Castro, D. N. F., Dahik Aguilar, D. L. N., & Armijos Moreno, D. P. A. (2022). Enfermedad de Hirschsprung, una revisión bibliografica. *Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar*, 6(5), 3030-3046. [https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v6i5.3299](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i5.3299)

## Enfermedad de Hirschsprung, una revisión bibliográfica

### Abstract

Hirschsprung's disease was described by the Danish pediatrician Harald Hirschsprung in 1888, it is the most common congenital enteric neuropathy, where there is a lack of relaxation of the enteric muscle, with subsequent intestinal obstruction, this disease is characterized by the absence of ganglion cells in the myenteric and submucosal plexuses of the large intestine. Its etiopathogenesis is given by aganglionosis in the digestive tract, mainly affecting the rectosigmoid region. Thus, keeping the internal anal sphincter contracted, it is classified into four types: short segment, the most common; long segment, ultrashort segment and aganglionosis coli. This work presents a review of the etiopathogenesis, the most frequent clinical presentations, the usefulness of the different diagnostic tests and the treatment alternatives. We also offer a review of the complications and treatment and the psychosocial implications of Hirschsprung's disease.

**Keywords:** Colitis, Hirschsprung, hyperplasia, rectosigmoid

## INTRODUCCIÓN

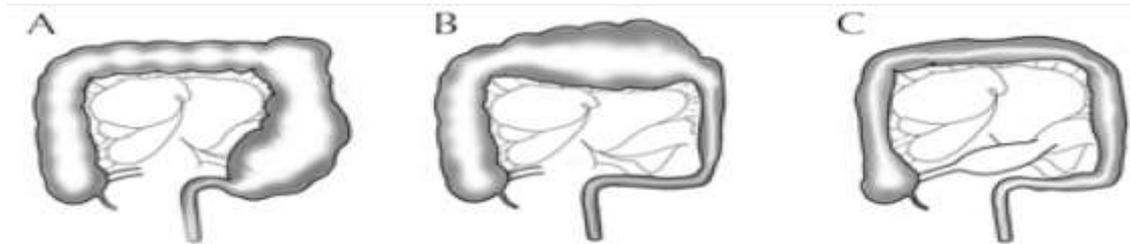
La enfermedad de Hirschsprung (EH) fue descrita por primera vez en 1888 en dos lactantes por el pediatra de Copenhague Harald Hirschsprung. Era un estreñimiento grave acompañado de una dilatación e hipertrofia del colon (Lorente Ros, y otros, 2020). No se encontró una obstrucción mecánica que justificara el estreñimiento y la zona dilatada se consideró como el asiento primario de la enfermedad. Más tarde pudo verse una ausencia congénita de células ganglionares, en el plexo mientérico de Auerbach y en el submucoso de Meissner, de la pared del recto y otros tramos del colon en sentido ascendente a una distancia variable e incluso del intestino delgado. También se observó que el tubo digestivo agangliónico conservaba su calibre normal.

Otro hallazgo importante fue la hiperplasia de fibras nerviosas colinérgicas en la capa muscular circular, muscularis mucosae y mucosa, con una actividad alta de la acetilcolinesterasa, al mismo nivel que la zona aganglionar. Estos trastornos de inervación serían responsables de una alteración de la motilidad intestinal consistente esencialmente en una falta de relajación que impide la normal evacuación del contenido intestinal.

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es considerada una enfermedad congénita caracterizada por una 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) (Arriagada , Alfaro, & Rostion , 2018). Esta alteración produce una anomalía de la motilidad intestinal, que se manifiesta más frecuentemente como una obstrucción intestinal (Santos Jasso, 2017).

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es considerada una enfermedad congénita caracterizada por una 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) (Weber Estrada, 2016). Se produce por una detención de la migración de las células de la Cresta neural durante el periodo embrionario, mientras más precoz sea esa detención, mayor será la longitud del segmento afectado, siendo la línea pectínea el límite inferior de la enfermedad.

**Gráfico 1 A)** Enfermedad de Hirschsprung limitada al segmento de recto y sigmoides (80-85% de los niños); **B)** Limitada al colon descendente, sigmoides y recto (10%); **C)** Afecta al recto, colon con zona de transición en íleon terminal, próxima a la válvula ileocecal (5-10%), en esta imagen podemos apreciar un colon sin pronunciamiento de las haustras.



Esta alteración produce una anomalía de la motilidad intestinal, que se manifiesta más frecuentemente como una obstrucción intestinal. La EH forma parte de los trastornos conocidos como disganglionismos que incluyen también el hipoganglionismo y la displasia neuronal 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 aganglioneosis 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 íleon ( Jiménez, 2018).

## DESARROLLO

La EH es una patología congénita caracterizada por la disfunción funcional del intestino, debido a la falla de migración cefalocaudal en el tracto gastrointestinal de células embrionarias de la cresta neural o de la falla de la diferenciación de dichas, se identifica por la presencia de un colon agangliónico de los plexos Meissner y Auerbach (Mondragón, 2008). Ahora sabemos es el intestino sano y que el segmento distal, es el enfermo y es la zona que debe resecarse; también sabemos que la parte dilatada, a pesar de tener células ganglionares, no tiene motilidad normal y también debe ser resecada. Sin embargo, esto no ha sido suficiente para curar a todos los niños con EH; no hay resultados perfectos.

### **Incidencia**

Tiene mayor incidencia en los varones, con una relación de 4 a 1; en el subtipo de segmento largo, la relación es de 1,5 a 2 varones: 1 mujer. La mayoría son casos esporádicos, pero se reconoce una incidencia familiar, que varía entre un 3% y un 8%, y entre un 15% y un 21% cuando la afección del colon es total. Los hermanos e hijos de las mujeres afectadas tienen un riesgo mayor de padecer la enfermedad (25% a 30%) (García de Dávila, 2013).

**Tabla 1. Clasificación de la enfermedad de Hirschsprung**

<b>Tipo</b>	<b>Limites</b>	<b>Presentación</b>
Segmento corto o clásica	El segmento agangliónico se extiende al sigmoideo proximal	80% de los casos
Segmento largo	El segmento agangliónico alcanza la flexión esplénica o el colon transversal	20% de los casos
Segmento ultracorto	El segmento agangliónico ocupa solo el recto distal, por debajo del suelo de la pelvis	Minorías
Colónica o total	El segmento agangliónico se extiende desde el ano hasta, a lo sumo, 50 cm proximales a la válvula ileocecal	Minorías
Intestinal	Abarca todo el intestino	Minorías

**Fuente:** Tomado de (Mundo Médico, 2020)

La incidencia de EH es 1:5000-7200 nacidos vivos, cuya mayor frecuencia se encuentra en el sexo masculino, con una relación hombre: mujer de 3:1 a 4:1 de ocurrencia; no tiene diferencia racial y es la causa más prevalente de obstrucción intestinal en pediatría. Entre hermanos, la incidencia es de 3 % para el tipo segmento corto y hasta un 17 % para la clasificación segmento (De la Torre & Ortega Salgado, 2017)

### **Genética**

La EH ocurre en la mayoría de los casos como una entidad nosológica única. Se ha descrito que hasta en un 30% de los casos puede coexistir con otras alteraciones o síndromes congénitos, entre estos el síndrome de Down, síndrome de neoplasias endocrinas múltiples tipo 2ª, enfermedad de Waardenburg, síndrome de Smith-Lemli-Opitz, síndrome de Von Recklinghausen, síndrome de apnea central y braquidactilia tipo D. La EH es considerada una enfermedad poligénica autosómica dominante, de penetrancia

incompleta (no todo portador del gen alterado expresa la enfermedad) y expresividad variable (guarda relación con la longitud del segmento afectado), sin embargo, esto no explicaría la mayor frecuencia de EH en el sexo masculino.

Se han descrito numerosas anomalías congénitas asociadas a la EH, algunas formando enfermedades o síndromes, y otras aisladas: displasia neuronal congénita, S. de Down, cromosoma X frágil, S. de Goldberg- Shprintren, S. de Kaufman-McKusick, S. de Laurance-Moon-Biedl-Bardet, S. de Smith-Lemli-Opitz, S. de Waardenberg, hipoventilación central congénita, cardiopatía, sordera, dilatación pupilar, pigmentación ocular, displasia ósea, malformaciones renales y de vías urinarias, atresias intestinales, malrotación, neuroblastoma, retardo mental, microcefalia, dismorfismo facial, agenesia de cuerpo calloso, hemimegacefalia, microcefalia, meningocele, epilepsia y resistencia a la insulina (Yong, Shireen, & Narasimhan , 2013)

Se han descrito hasta el momento 9 genes afectados: RET, GDNF, NTN, ENDR-B, EDN3, ECE1, SOX10, SMADIP1, ZFH1B. Las interacciones entre estos genes aún no han sido dilucidadas. Uno de los genes más estudiados han sido el gen RET, un receptor con actividad tirosina kinasa, que se detecta hasta en un 50% de los casos familiares y hasta en un 20% de los casos esporádicos, relacionándose más estrechamente con la enfermedad de segmento largo, por lo que se hace recomendable el estudio genético en estas familias. (García Arias & Ceciliano Romero, 2016). También se ha propuesto que el déficit de expresión de determinados genes en el intestino posterior embrionario (con ausencia de mutaciones), puede no activar determinados sistemas de receptores, causando por esto la detención de la migración de neuroblastos entéricos.

### **Fisiopatología**

El aspecto descriptivo corresponde a un intestino proximal dilatado con una transición progresiva o brusca a un calibre normal. La zona de transición suele describirse en forma de cono. El intestino proximal aumenta de diámetro, pero también de longitud. El grado de hipertrofia o de dilatación depende de la duración y del grado de obstrucción e indirectamente de la edad del paciente en el momento de la intervención.

La formación del sistema digestivo requiere una serie de procesos en los que intervienen células derivadas del endodermo, el mesodermo y el ectodermo. Las células que van a constituir el sistema nervioso entérico derivan del ectodermo. Los tejidos de los

compartimientos adyacentes cumplen diferentes funciones en la fisiopatología del sistema nervioso autónomo (SNA). Estas interacciones son complejas y se relacionan de diferentes modos:

- Contacto directo de célula a célula
- Modulación de la matriz extracelular
- Proteínas del citoesqueleto
- Moléculas de señalización
- Proteínas involucradas en la polaridad celular
- Factores de transcripción

### **Manifestaciones clínicas**

La EH evidencia un síntoma característico inicial: el estreñimiento. Dependiendo del periodo de la vida, se definirá este síntoma de distintas formas; en el caso de los neonatos, es de aparición temprana y se determinará como la eliminación de meconio tardía; posterior a las 48 horas, en el caso de infantes, se caracteriza por deposiciones fecales esporádicas de una consistencia aumentada. Se debe considerar que la mayor parte de los RNT (99 %) tienen una eliminación de meconio previa a sus 48 horas de vida, pero en el caso de los prematuros tienden a postergar esta acción.

Dentro de los síntomas iniciales que hacen sospechar la enfermedad tenemos el estreñimiento o constipación, definida en el recién nacido como el retraso en la eliminación de meconio mayor a 48 horas asociada a distensión abdominal, y en los niños mayores como deposiciones infrecuentes de consistencia aumentada. El 98% de los lactantes elimina el meconio en las primeras 48 horas de vida. Los prematuros eliminan más tardíamente el meconio, pero la EH es rara en prematuros. Aun así, hay que tomar siempre en cuenta que de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung únicamente un 60% elimina el meconio después de las 48 horas, por lo que este signo no es patognomónico de la enfermedad.

La mayoría de los niños que presentan aganglionosis congénita, son sintomáticos los primeros días o las primeras semanas luego del nacimiento. Alrededor de dos tercios de los pacientes presenta síntomas dentro de los tres primeros meses de vida y 80% desarrolla síntomas dentro del primer año de vida. Sólo un 10% de los pacientes inicia

síntomas entre los 3 y 14 años de edad y en general se trata de pacientes con enfermedad de segmento ultracorto. Si los síntomas no son del todo evidentes se observará entonces un cuadro de constipación crónica, con historia de dificultad en la eliminación de deposiciones, masas fecales palpables en fosa ilíaca izquierda y un tacto rectal en que no se encuentran deposiciones en la ampolla rectal y esfínter anal hipertónico.

**Tabla 2- Sintomatología**

<b>Enfermedad de Hirschsprung</b>	<b>Enterocolitis asociada a la enfermedad de Hirschsprung</b>
Retraso de la eliminación del meconio	Mal estado general
Distensión abdominal	Hipertermia
Dolor abdominal a la palpación	Emesis
Dolor abdominal tipo cólico	Anorexia
Emesis biliosa o fecaloide	Diarreas

En muchas ocasiones la estimulación rectal provoca salida explosiva de heces líquidas de olor fétido. También puede encontrarse dilatación de asas intestinales, adelgazamiento de la pared abdominal, alteraciones de la nutrición y el crecimiento. En ocasiones se presenta como un cuadro de enterocolitis la cual se produce ya que a medida que el intestino se dilata, aumenta la presión intraluminal que hace disminuir la perfusión sanguínea de la pared alterándose la mucosa y sus mecanismos de barrera y transporte. El estancamiento permite la proliferación bacteriana (*Clostridium difficile*, estafilococo, anaerobios, coliformes) y la actuación de antígenos alimentarios. Los síntomas de la enterocolitis son: fiebre, diarrea y distensión abdominal, y puede evolucionar rápidamente a una sepsis y perforación intestinal.

### **Diagnóstico**

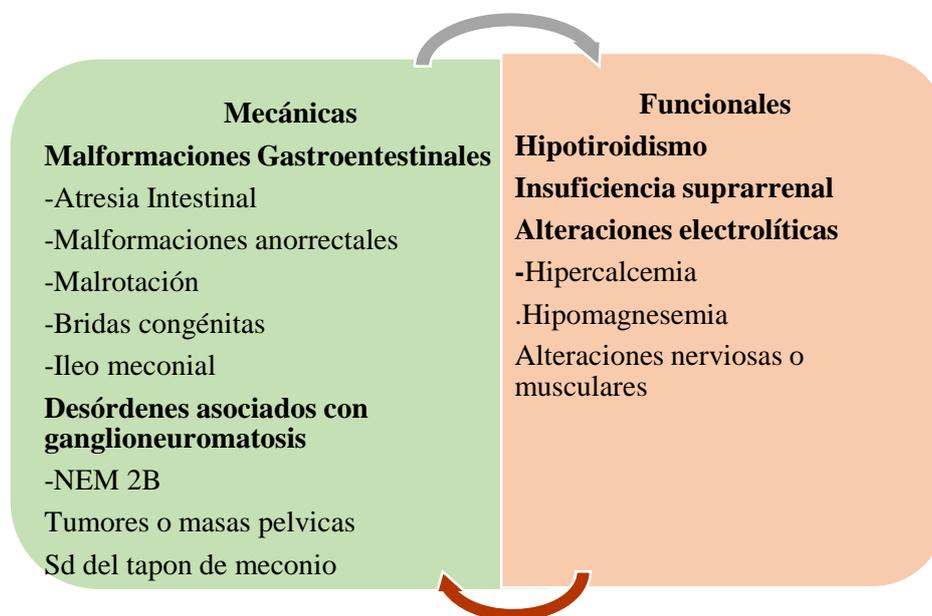
La primera orientación diagnóstica está dada por la radiología, la que puede ser de gran ayuda al dar un primer acercamiento al diagnóstico. Se solicita radiografía abdominal anteroposterior y lateral, que muestran distribución anormal del aire intestinal, recto vacío y a veces signos de obstrucción (distensión del colon proximal a la obstrucción que se identifica por las haustras y ausencia de gas distal a la obstrucción). (Medina Medina, Castañeda Guillot , & Acurio Chingon, 2018).

El enema contrastado ha demostrado una sensibilidad de 70% y una especificidad del 83%. Este examen debe realizarse sin previa aplicación de enemas pues éstos al actuar liberan el gas y heces, descomprimen el intestino y pueden crear un resultado falso negativo. En vista lateral en fase de llenado, el recto que normalmente es la parte más gruesa del colon aparece disminuido de tamaño y puede tener pobre contracción peristáltica.

Debido a esto, al comparar el recto con el sigmoides, donde normalmente el recto debe ser más grueso que el sigmoides, en la EH esta relación se altera. Usualmente en la fase evacuatoria es posible encontrar una zona de transición donde el colon sano y dilatado se une con el agangliónico que no relaja adecuadamente. En el caso de agangliosis colónica total, el colon a menudo se nota pequeño, acortado, con bordes redondeados y sin área de transición. Manometría ano-rectal.

Casi simultáneamente al dilatarse el recto con un pequeño globo, el esfínter interno anal se relaja y el externo se contrae, en la EH, el esfínter interno no se relaja e inclusive puede aumentar en tono ante la dilatación rectal.

**Gráfico 2. Diagnóstico Diferencial**



Hay un porcentaje de falsos positivos de alrededor 5% y de falsos negativos de 25%.

Biopsia rectal Se realizan dos tipos de biopsias para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung, la biopsia submucosa por succión y la biopsia rectal quirúrgica de toda la

pared intestinal. La biopsia por succión es mucho menos invasiva, puede hacerse sin sedación y tiene pocas complicaciones, aprovecha el hecho de que en la EH no existen neuronas en los plexos submucosos.

La biopsia quirúrgica se utiliza en casos en los que no se cuente con el equipo para realizar la biopsia por succión o en casos de duda. Esta incluye el músculo y normalmente más tejido que la biopsia por succión (Alarcón Oviedo, Faúndez Holaris, & Godoy Paerson, 2015) La ausencia de células ganglionares teñidas con hematoxilina eosina confirma el diagnóstico. Un hallazgo que apoya el diagnóstico es la hipertrofia de las fibras nerviosas de la submucosa que son prolongaciones de los nervios extrínsecos. La proyección de estos nervios dentro de las muscularis mucosae y lámina propia puede demostrarse con la tinción de acetilcolinesterasa (Nuñez Ramos, 2018)

### **Tratamiento**

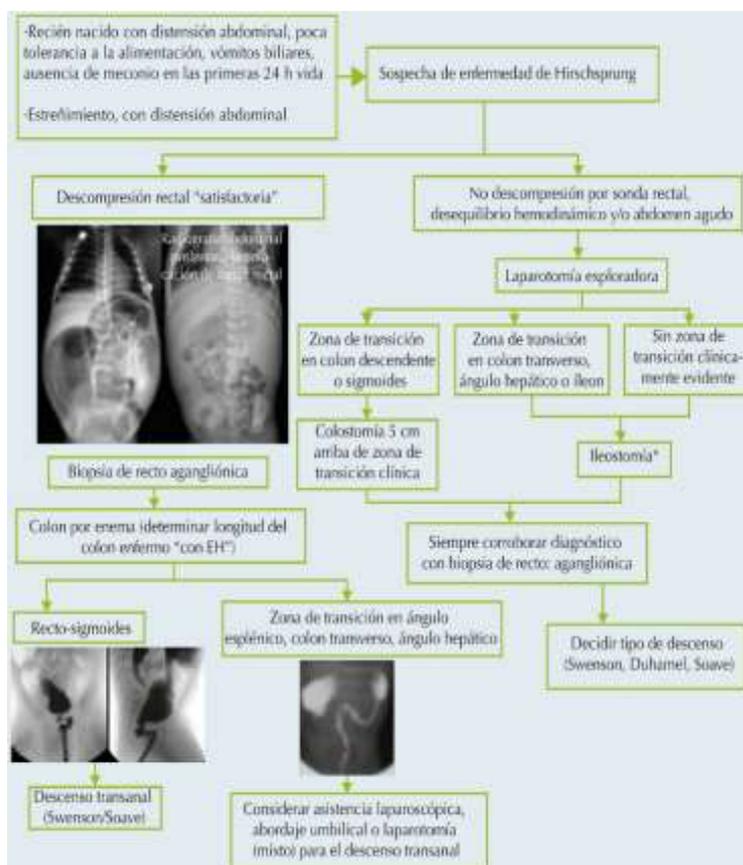
En la última década, el desarrollo de las técnicas quirúrgicas junto con los cuidados perioperatorios han hecho descender la mortalidad y la morbilidad de la enfermedad, aunque han aumentado los casos familiares. Tan pronto como se hace el diagnóstico está indicada la cirugía después de vaciar de heces el colon dilatado con irrigaciones y colocar al niño en una situación metabólica favorable. El procedimiento varía con el cirujano y se puede hacer en dos tiempos o resolver el caso en una sola intervención. En general los lactantes mayores y los niños se operan en un tiempo, y en los recién nacidos y lactantes pequeños se hace una primera intervención para hacer una ostomía de descarga y tomar biopsias, y después de los 6 meses se realiza la intervención definitiva.

El objetivo global del tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung, es mejorar la calidad de vida de los pacientes. Esto se logra al obtener un número aceptable de evacuaciones fecales, conservar la continencia fecal y evitar el desarrollo de síntomas de enterocolitis. Se han descrito varias técnicas quirúrgicas para lograr estos objetivos. En 1948 Swenson estableció los tres principios para su tratamiento quirúrgico:

1. Resección del intestino enfermo (recto sigmoides en el 85% de los casos).
2. Descenso del colon "normogangliónico" en el canal anal a través de la pelvis "pull-through".
3. Anastomosis colorrectal cerca, pero por arriba de la línea pectínea.

Esta técnica requiere destreza quirúrgica para evitar la lesión de órganos pélvicos. Probablemente el mayor interés de las nuevas técnicas sea el que pueden hacer posible un tratamiento más específico para cada paciente. También hay que decir que, aunque estas intervenciones sean factibles, seguras y reproducibles, sus resultados totales todavía no son conocidos porque las consecuencias funcionales no son evidentes hasta después de muchos años (Remes Troche, y otros, 2021). La EH de segmento ultracorto limitada al esfínter anal interno, llamada también acalasia, se trata haciendo una esfinterotomía.

Figura 1.

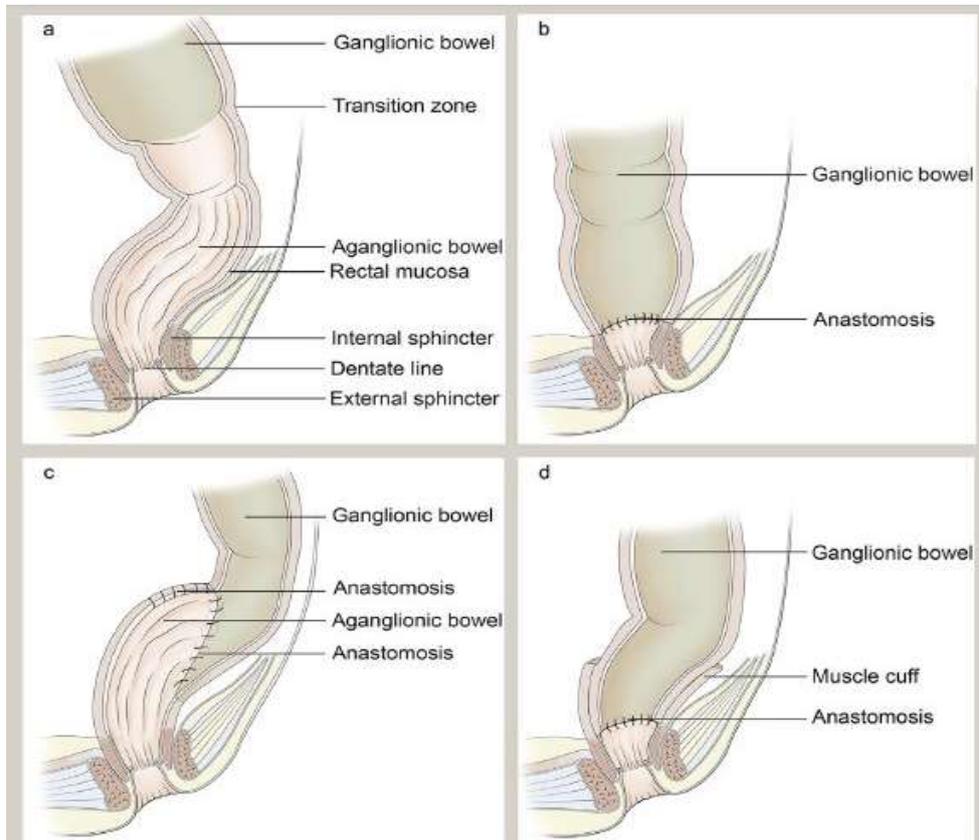


### Manejo Quirúrgico

El abordaje quirúrgico ha cambiado a lo largo de los años. Inicialmente, se empleaban procedimientos invasivos en varios tiempos; ahora, se ha cambiado a los mínimamente invasivos en un solo tiempo, reduciendo así las complicaciones asociadas. No obstante, la decisión de un abordaje de este tipo dependerá del cirujano, de la edad del paciente,

del estado nutricional de este, de la longitud de la zona aganglionar, de la longitud y la reversibilidad de la dilatación cólica.

**Figura 2.** (A) Anatomía preoperatoria. (B) Técnica de Swenson. (C) Procedimiento de Duhamel. (D) Procedimiento de Soave.



Existen variaciones en el abordaje quirúrgico dependiendo de la presentación de la enfermedad. Por ejemplo, al enfrentarse a un caso de EH total, la técnica generalmente utilizada es la de Martín. Este procedimiento consiste en una anastomosis latero-lateral al íleo y se conserva una parte del colon agangliónico, por lo cual esta técnica permite explotar la capacidad absortiva del colon aganglionar y la potencia motriz del intestino delgado. En el caso de un paciente con EH de segmento ultracorto, se puede realizar la miomectomía, cuyo proceso se ejecuta vía transanal, resecaando la región superior del esfínter anal interno.

## Nuevas rutas

Al nacer, algunos niños pueden presentar un síndrome obstructivo con riesgo de colitis, sepsis y perforación, por lo que el diagnóstico debe ser precoz para iniciar la terapia. En algunos pacientes, el cuadro solo muestra un estreñimiento de aparición neonatal con eliminación tardía del meconio, retrasando la detección y tratamiento (Asociación Española de Pediatría, 2019).

“Son puntos importantes del diagnóstico, el enema con contraste y la manometría recto anal; y esencial, la biopsia rectal que lo confirma al no encontrarse células ganglionares, con hipertrofia de troncos nerviosos e incremento inmunohistoquímico de acetilcolinesterasa. Su tratamiento, después de un cuidadoso preoperatorio, es quirúrgico y está dirigido a posicionar el intestino junto al ano, tras reseca la zona aganglionar”.

## DISCUSIÓN

Los síntomas que más se presentaron fueron, en orden de frecuencia: distensión abdominal, vómitos biliosos, meconización tardía y estreñimiento y constipación. (Croaker, 2016) (Morales Chávez, Aguilar Andino, & Marie Aguilar, 2020). La mayoría de los pacientes presentaron los síntomas antes del primer año de vida y solo un 10% lo hizo después del año, evidenciando principalmente estreñimiento crónico, conforme lo descrito por distintos autores.

Se encontró una asociación de un 25% con otras patologías, porcentaje un poco menor al 30% encontrado en otros estudios (Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, 2021)

## CONCLUSIONES

- La principal forma de presentación clínica fueron datos de obstrucción intestinal funcional, tanto en recién nacido como en el niño mayor; todos los niños fueron estudiados mediante una Colografía y se confirmó el diagnóstico mediante una biopsia rectal.
- El protooncogén *RET* es el principal gen asociado a la enfermedad de Hirschsprung. Todavía hay múltiples mutaciones desconocidas relacionadas con la patogenia de la enfermedad. El estudio genético del gen *RET* debe formar parte

del estudio diagnóstico de todos los pacientes con enfermedad de Hirschsprung, así como de sus familiares de primer grado en caso de que las mutaciones estén asociadas a los síndromes MEN2A y MEN2B.

- No se han establecido protocolos específicos referentes a un manejo óptimo de esta patología en la población pediátrica. La protocolización de la actividad frente a esta patología permite minimizar la variabilidad de las actuaciones de los profesionales de salud y facilita la toma de decisiones en cuanto al diagnóstico, seguimiento y tratamiento de la Neuropatía Óptica en pacientes pediátricos.

### **Bibliografía**

Jiménez, J. (2018). Enfermedad de Hirschsprung. *Revista Científica de Gerontología*, 9.

Recuperado el 01 de 10 de 2022, de <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/6-hirschsprung.pdf>

Alarcón Oviedo, T., Faúndez Holaris, R., & Godoy Paerson, M. (2015). *Manual de Gastroenterología*. Gastroenterología de la Sociedad Chilena de Pediatría, Chile.

Recuperado el 28 de 09 de 2022, de [http://deglucion.sochipe.cl/subidos/catalogo3/manual\\_gastroenterologia\\_infantil.pdf](http://deglucion.sochipe.cl/subidos/catalogo3/manual_gastroenterologia_infantil.pdf)

Arriagada , M., Alfaro, G. D., & Rostion , C. G. (09 de 2018). Revisión: Enfermedad de Hirschsprung. *Revista Pediatría Electrónica*, 9. Recuperado el 05 de 10 de 2022, de

<https://www.revistapediatria.cl/volumenes/2008/vol5num1/pdf/ENFERMEDAD%20DE%20HIRSCHPRUNG.pdf>

Asociación Española de Pediatría. (2019). *Protocolos, Diagnostico Terapeuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica*. Asociación Española de Pediatría, Madrid. Recuperado el 03 de 10 de 2022, de

<https://www.seghnp.org/sites/default/files/2017-05/Protocolos%20SEGHNP.pdf>

Croaker, G. (2016). A Cook's tour around Hirschsprung's disease. *Elsevier*, 16(3), 10.

Recuperado el 05 de 10 de 2022, de <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0957583906000479>

De la Torre, M., & Ortega Salgado, J. (08 de 2017). Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *PubMed*, 12. Recuperado el 05 de 10 de 2022, de

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9722005/>

- García Arias, F., & Ceciliano Romero, N. (06 de 2016). 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 Médica Costarricense*, 55(2), 6. Recuperado el 05 de 10 de 2022, de <https://www.redalyc.org/pdf/434/43427048005.pdf>
- García de Dávila, M. T. (2013). Enfermedad de Hirschsprung Enfermedad de Hirschsprung. *Revista científica de Patologías raras*, 21. Recuperado el 05 de 10 de 2022, de [https://www.patologia.org.ar/wp-content/uploads/2019/10/Unidad\\_Did%C3%A1ctica\\_4-hirschsprung\\_-\\_Dra.\\_Davila.pdf](https://www.patologia.org.ar/wp-content/uploads/2019/10/Unidad_Did%C3%A1ctica_4-hirschsprung_-_Dra._Davila.pdf)
- Lorente Ros, M., Miren Andrés, A., Sánchez Galán, A., Cinthia Amiñoso, Garcia, S. J., Lapunzina, P. R., & Solera García, J. (20 de 2020). Nuevas mutaciones asociadas a la enfermedad de Hirschsprung. *Revista Anales de Pediatría*, 94(4), 7. Recuperado el 02 de 10 de 2022, de <https://www.analesdepediatria.org/es-nuevas-mutaciones-asociadas-enfermedad-hirschsprung-articulo-S1695403319304242>
- Medina Medina, D. R., Castañeda Guillot , C. D., & Acurio Chingon, D. J. (2018). *Análisis de un caso clínico de enfermedad de hirschsprung un paciente pediátrico del hospital general Latacunga*. UNIANDÉS, Carrera de Medicina, Latacunga. Recuperado el 25 de 09 de 2022, de <https://dspace.uniandes.edu.ec/handle/123456789/9530>
- Mondragón, L. (2008). Enfermedad de Hirschsprung. Mitos y realidades a 120 años de su descripción. *Revista pediátrica*, 29(3), 8. Recuperado el 01 de 10 de 2022, de <https://www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2008/apm083c.pdf>
- Morales Chávez, G. E., Aguilar Andino, D., & Marie Aguilar, G. (2020). Enfermedad de Hirschsprung y Apendicitis en paciente pediátrico: reporte de caso. *Revista Científica de la Escuela Universitaria de las Ciencias de la Salud*, 7(1), 9. Recuperado el 05 de 10 de 2022, de <https://www.lamjol.info/index.php/RCEUCS/article/view/10947>
- Mundo Médico. (25 de 05 de 2020). *Estrategia regenerativa en enfermedad de Hirschsprung Hirschsprung*. Recuperado el 05 de 10 de 2022, de <https://www.savagnet.ec/mundo-medico/reportajes/estrategia-regenerativa-en-enfermedad-de-hirschsprung.html>

- Nuñez Ramos, R. (2018). *Enfermedad de Hirschsprung: correlación clínico-genética*. Universidad Complutense de Madrid, Departamento de Pediatría, Madrid. Recuperado el 28 de 09 de 2022, de <https://eprints.ucm.es/id/eprint/50181/1/T40638.pdf>
- Remes Troche, J. M., Chávez Barrera, J. A., González Ortiz, B., Heller Rouassant, S., Montijo Barrios, E., Velasco Lavín, M., & Worona Dibner, L. B. (2021). Guías de diagnóstico y tratamiento del estreñimiento en México. D) Evaluación y tratamiento del estreñimiento en población pediátrica. *Revista de Gastroenterología de Mexico*, 76(2), 15. Recuperado el 01 de 10 de 2022, de <http://www.revistagastroenterologiamexico.org/es-guias-diagnostico-tratamiento-del-estrenimiento-articulo-X0375090611243288>
- Santos Jasso, E. (2017). Enfermedad de Hirschsprung. *Acta Pediátrica de Mexico*, 38(1), 12. Recuperado el 05 de 10 de 2022, de <https://ojs.actapediatrica.org.mx/index.php/APM/article/view/1325>
- Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. (2021). *Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica*. Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Madrid. Recuperado el 06 de 10 de 2022, de <https://ergon.es/wp-content/uploads/2021/05/Tratamiento-en-Gastroenterologia-5a-ed-baja-PRIMERAS.pdf>
- Weber Estrada, N. (2016). Enfermedad de Hirschsprung. *Revista Medica de Costa Rica y Centroamerica*, 6. Recuperado el 05 de 10 de 2022, de <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2012/rmc123p.pdf>
- Yong, C., Shireen, N., & Narasimhan, K. L. (2013). Transanal endorectal pull-through versus transabdominal approach for Hirschsprung's disease: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*, 48(3), 13. Recuperado el 05 de 10 de 2022, de <https://www.jpedsurg.org/article/S0022-3468%2812%2901064-0/fulltext>