



Enterocolitis asociada a Enfermedad de Hirschsprung: a propósito de un caso

C. Rodríguez Benítez, V. Wallis Gómez, J. Cuenca Gómez, E. Caballero Estupiñán, H. Ageno Alemán, C. Travieso Hermoso, C. Rúa Figueroa-Erausquin, C. Perera Hernández, F. Gómez Roda, Z. García Suárez

INTRODUCCIÓN

- La enfermedad de Hirschsprung (EH), se caracteriza por ausencia de células ganglionares en el intestino distal, debido a un fallo en la migración de las células de la cresta neural. La enterocolitis asociada a Hirschsprung (EAEH) es su complicación más frecuente, potencialmente mortal, con manifestaciones que incluyen distensión abdominal, fiebre y heces malolientes.
- Presentamos el caso clínico de un paciente, con antecedente de EH, con cuadro de disminución de conciencia y shock siendo diagnosticado de EAEH.

CASO CLINICO



- Paciente:** Preescolar masculino, 3 años
- Motivo de consulta:** Episodio de hipotonía, desconexión del medio y cianosis peribucal, que inicia súbitamente tras la defecación.
- Antecedentes:** EH de segmento estrecho, intervenido a los 9 meses. Descenso anal y cierre de colostomía al año de vida. No complicaciones relacionadas a esta patología.

- Exploración física:** mal estado general, cutis marmórea, cianosis facial intensa, mal perfundido, taquipneico, GCS-9, pupilas midriáticas escasamente reactivas, abdomen distendido, timpánico. No se consigue medición de constantes.

Apariencia

Respiratorio

Circulatorio

TEP: Fallo cardio-respiratorio

ESTABILIZACIÓN INICIAL

- Expansión de volumen
- Antibioticoterapia (Cefotaxima + Vancomicina + Metronidazol)
- Corrección de la acidosis



PRIMERAS CONSTANTES:

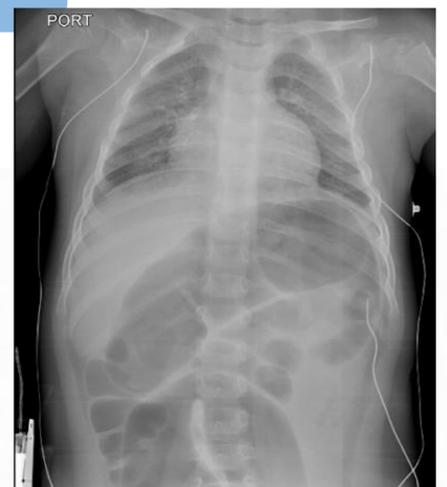
- Sat O₂ 90%
- FC 180 lpm
- Glucemia 77mg/dL
- TA no objetivable



TRASLADO A UMIp

Pruebas complementarias iniciales:

- Analítica:** acidosis metabólica láctica (pH 6,94, Láctico 7), Hb 12.5g/dl Leu 12.500, N 73%, PLT 198.000, función renal normal, Na 148 meq/l, PCR 16.8mg/dl PCT 24.5ng/ml.
- Ecografía abdominal:** dilatación marcada del marco colónico con abundantes heces
- Rx tórax-abdomen:** dilatación de sigma y colon.



- Evolución:** Las primeras 24h se mantiene estable hemodinámicamente sin necesidad de drogas vasoactivas, se inician enemas de limpieza con sonda rectal gruesa y se continúa tratamiento con metronidazol. Tras 24 horas, inicia tolerancia oral y realiza deposiciones diarias abundantes de aspecto normal con enemas de limpieza; pasa a planta donde permanece 3 días. Tratamiento con metronidazol 3 días IV que completa 15 días VO.
- Tras descartar otras causas que produjeron el shock y tras hallazgos de pruebas de imagen, se diagnostica de Enterocolitis asociada a Enfermedad de Hirschsprung Grado III.

CONCLUSIONES

- Ante un paciente con antecedente de Enfermedad de Hirschsprung que presenta síntomas como diarrea explosiva, fiebre, vómitos, distensión abdominal o alteración del nivel de conciencia se debe mantener un alto nivel de sospecha de enterocolitis. El diagnóstico precoz, el correcto manejo y la estabilización inicial según el grado de gravedad son determinantes para el pronóstico, ya que la mayoría de los casos pueden resolverse con tratamiento conservador.