



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO:

“AGANGLIONOSIS COLÓNICA”

Requisito previo para optar por el Título de Médico

Autora: Navas Gudiño, Rosa Ofelia

Tutor: Dr. Navarrete Álvarez, Marco Luis
Cirujano General

Ambato-Ecuador
Noviembre2015

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutor del Trabajo de Investigación sobre el tema: **“AGANGLIONOSIS COLÓNICA”** de Rosa Ofelia Navas Gudiño: estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del jurado examinador designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Septiembre del 2015

EL TUTOR

.....

Dr. Navarrete Álvarez, Marco Luis

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Trabajo de Investigación; “**AGANGLIONOSISCOLÓNICA**” como también los contenidos presentados, ideas, análisis y síntesis son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este Trabajo de Grado.

Ambato, Setiembre del 2015

LA AUTORA

.....

Navas Gudiño, Rosa Ofelia

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Análisis de Caso Clínico o parte de un documento disponible para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo los derechos en línea patrimoniales de mi Análisis de Caso Clínico con fines de difusión pública; además apruebo la reproducción de este Análisis de Caso Clínico dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autora.

Ambato, Septiembre del 2015

LA AUTORA

.....
Navas Gudiño, Rosa Ofelia.

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis de Caso Clínico, sobre el tema “**AGANGLIONOSIS COLÓNICA**” de Rosa Ofelia Navas Gudiño estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, noviembre de 2015

Para constancia firma

PRESIDENTE

1er Vocal

2do Vocal

AGRADECIMIENTO

El presente Análisis de Caso Clínico, se lo agradezcoa Dios por ponerme es este sitial, a mis padres por su paciencia y apoyo incondicional que si ellos no hubiera ascendido tantos escalones a mis hijos por ser la razón de miesfuerzo.

Al Tutor de este análisis de caso Dr. Marco Navarrete, por la orientación en todos y cada una de sus recomendaciones, por el tiempo dedicado y porque sin su asesoramiento este trabajo no hubiera sido posible.

Entre todos hemos ido superando los obstáculos de la Carrera, y este ha sido uno más que pronto estará también superado.

Rosa Navas

DEDICATORIA

Se lo dedico a mi Dios por que sin él no estuviera en este lugar, a mis padres Cristóbal y Rosa por su sacrificio su apoyo y tenacidad que sin ellos no estuviera en este sitio, mis hijos Naomi y Samuel porque ellos son la razón de todo sacrificio y esfuerzo que son la luz de mi vida e ilusiones, a mi esposo por su apoyo.

Y en especial al Dr. Jairo Avalos por su ayuda que Dios lo tenga en su gloria.

Rosa Navas

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

AGANGLIONOSIS COLONICA

Autora: Navas Gudiño, Rosa Ofelia

Tutor: Dr. Navarrete Álvarez, Marco Luis

Fecha: Septiembre 2015

RESUMEN

Paciente de 24 años de edad, femenina, residente en Pillaro, grupo sanguíneo desconoce. La cual es referida del Hospital de Pillaro al Hospital Provincial Docente Ambato (HPDA), con dolor abdominal desde hace aproximadamente 5 meses de evolución. El cual se intensifica desde hace un mes aproximadamente, es tipo continuo, localizado en mesogastrio y epigastrio que se irradia a región lumbar, de moderada intensidad acompañado de hiporexia y constipación.

Como antecedentes personales presentó: Accidente Cerebro Vascular (ACV) hace 3 años aproximadamente, posteriormente presento un cuadro similar al actual en donde le realizaron plastia gástrica anterior + piloroplastia hace 11 meses antes de su ingreso actual, en la cirugía se encontró como hallazgos: estomago dilatado, atónico, ausencia de austras en colón transverso, en epiplón mayor ausencia de tejido graso, líquido libre en cavidad abdominal 200 centímetros cúbicos.

En su estancia presentó disminución del nivel de conciencia Glasgow: 9/15, se encontraba estuporosa. Con una presión arterial de 80/40 mmHg, frecuencia cardíaca de: 120 latidos por minuto, 24 respiraciones por minuto, pulsos periféricos débiles, ingresa a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), permaneciendo por 10 días, con cuadro de choque hipovolémico. Al examen físico actual se encontraba en mal estado general y nutricional, con presencia de

sonda nasogástrica, en cardiopulmonar presento en corazón: ruidos cardíacos arrítmicos, desdoblamiento de R2 en foco aórtico, en abdomen se encontraba distendido, doloroso a la palpación, cicatriz en epigastrio, con presencia de red venosa colateral, onda ascítica positiva, ruidoshidroaéreos (RHA) abolidos.

Ingres a cirugía con el Diagnostico (Dg.). De Abdomen obstructivo. Es valorada por el tratante de turno donde cambian de diagnóstico aAganglionosisColónica. Se le realiza varios exámenes e interconsultas, en donde el examen anatomopatológico nos confirma el Dg. anteriormente mencionado, en el ecocardiograma nos indica una masa móvil intraauricular derecha con la sospecha de tumor cardiaco.

La paciente fallece a los 15 días de su ingreso.

PALABRAS **CLAVES:**AGANGLIONOSIS_COLÓNICA,
PLASTIA_GÁSTRICA, PILOROPLASTIA, ABDOMEN_OBSTRUCTIVO,
BIOPSIA, ECOCARDIOGRAMA.

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO

FACULTY OF HEALTH SCIENCES

MEDICAL CAREER

COLONIC AGANGLIONOSIS

Author: Navas Gudiño Rosa Ofelia

Tutor: Dr. Navarrete Álvarez, Marco Luis

Date: September 2015

SUMMARY

Patient 24 years old, female, resident of Píllaro, blood group unknown. Who is referred from Píllaro Hospital, to Hospital Provincial Docente Ambato (HPDA), with abdominal pain since about 5 months of evolution which is intensified a month ago, the same continuous type is located in mesogastrium and epigastrium radiating lumbar region of moderate intensity which is accompanied by hyperoxia and constipation.

Her medical history presented: Cerebral Vascular Accident (CVA) about 3 years ago, then she presented a similar condition to the present where she performed plastic previous gastric + piloroplasty 11 months before her current income, in the surgery was found as findings: stomach dilated atonic, absence of haustra in transverse colon, greater omentum without fat, free fluid in the abdominal cavity 200 cubic centimeters.

During her stay she presented decreased level of consciousness Glasgow: 9/15, was soporosa, Blood pressure 80/40 mmHg, heart rate of 120 beats per minute, 24 respirations per minute, weak peripheral pulses,

she entered the Intensive Care Unit (ICU), staying for 10 days, with a picture of hypovolemic shock. To the current physical examination she was in poor general and nutritional status, with presence of nasogastric tube in cardiopulmonary presented at heart, heart sounds arrhythmic, splitting of S2 in aortic focus on abdomen was distended epigastric, which was painful palpation with presence of collateral venous system, ascites positive wave-fluid noises (RHA) abolished.

She entered surgery in Diagnosis of COP (Dg.) Obstructive Abdomen. She is valued for treating where they put the diagnosis of colonic Aganglionosis. She performed several tests and consultations, where pathological examination confirms the Dg. previously named in the echocardiogram indicates a mass in heart. The patient died 15 days after admission.

KEYWORDS: COLONIC_AGANGLIONOSIS, PLASTY_GASTRIC, PILOROPLASTIA, OBSTRUCTIVE_ABDOMEN, BIOPSY, ECHOCADIOGRAM

ÍNDICE

HOJAS PREMILINARES

a) Aprobación del Tutor.....	ii
b) Autoría del Trabajo de Grado.....	iii
c) Derechos del Autor.....	iv
d) Aprobación del Jurado Examinador.....	v
e) Agradecimiento.....	vi
f) Dedicatoria.....	vii

RESUMEN.....	viii
---------------------	-------------

PALABRAS CLAVES.....	ix
-----------------------------	-----------

1. INTRODUCCIÓN.....	1
2. OBJETIVOS.....	17
3. DESARROLLO.....	18
a) Presentación del Caso Clínico.....	18
b) Evolución clínica del paciente.....	22
c) Exámenes de laboratorio.....	27
d) Diagnósticos.....	30
e) Descripción de las fuentes de información utilizadas	30
f) Estructuración del caso.....	31
g) Descripción del caso.....	31
h) Identificación de puntos críticos.....	34
i) Caracterización de las oportunidades mejora.....	35
4. CONCLUSIONES.....	36
5. REFERENCIA BIBLIOGRÁFICAS.....	37
6. ANEXOS.....	39

1. INTRODUCCIÓN

Concepto:

Es un trastorno motor del intestino, es causada por la falta de migración de las células de la cresta durante el desarrollo intestinal. El segmento agangliónico resultante del colón no se relaja, causando una obstrucción funcional. (Lombardo & LOMBARDO, 2013)

La enfermedad de HaraldHirschsprung (EH), o aganglionosis toma su nombre por el médico danés que la describió en 1888 por primera vez, el cual describió el caso de dos niños que habían fallecido con una gran distensión abdominal. Citando textualmente: “La autopsia mostró imágenes idénticas con una gran dilatación e hipertrofia del colón”. No se encontró Obstrucción Mecánica.

Hay la ausencia congénita de células ganglionares en el plexo mientérico de Auerbach y en el submucoso de Meissner de la pared del recto, colón e incluso intestino delgado. Los segmentos de intestino agangliónico conservaban su calibre normal. (Lombardo & LOMBARDO, 2013)

Epidemiología:

Su incidencia varía según la etnia, estimándose en 1.5 por 10.000 nacidos vivos en población caucásica, 2.1 por 10.000 nacidos vivos en afroamericanos, 1.0 por 10.000 nacidos vivos en hispanos y 2.8 por 100.000 nacidos vivos en asiáticos. Es más frecuente en raza blanca y en recién nacidos a término. En hermanos la incidencia es de aproximadamente del 3.5%.(Weber, 2012)

Va aumentando según la longitud del segmento afectado hasta un 20%. La EH predomina en varones en una relación de 3-5:1. Esta relación disminuye a 2:1 cuando el segmento afectado es más largo. (Weber, 2012)

La Enfermedad de Hirschsprung del adulto es una patología poco frecuente, con una incidencia cercana al 0,002 % de la población adulta. Se han descrito menos de 300 casos en la literatura mundial. Se estima que solamente el 10% de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung son adultos.(Weber, 2012)

Clasificación

Tenemos como límite inferior, el esfínter anal interno. El límite superior es variable y nos ayuda para clasificar la enfermedad. La EH más frecuente es la de *segmento corto* donde el aganglionismo no se extiende más allá del sigma (80% de los casos). Un pequeño número de esta clase es de *segmentoultracorto* yustanales, cuando el aganglionismo ocupa sólo el recto distal, por debajo del suelo de la pelvis.

Es de *segmento largo* cuando el aganglionismo es proximal al sigma (20%); en una minoría de este grupo el defecto ocuparía todo el colon o todo el intestino. (Julio de Manueles Jiménez¹, Luis de la Rubia Ferná & Jimenez, 2010)

Relación:

El 70% de los casos de EH es un defecto aislado, constituyéndose en un diagnóstico único. Los casos restantes pueden ser asociados a otras patologías. La misma que puede estar relacionada con el Síndrome de Down, siendo 10 veces más frecuente en estos pacientes el hallazgo. (Arriaga, 2008)

Puede estar asociados en menor frecuencia, con el síndrome de neoplasias endocrinas múltiples tipo 2^a, enfermedad de Waardenburg, síndrome de Smith-Lemli-Opitz, síndrome de Von Recklinghausen, síndrome de apnea central y braquidactilia tipo D.(Weber, 2012)

El aganglionismo de segmento corto es cuatro veces más frecuente en varones pero poco más de una vez en los de segmento largo. (Julio de Manueles Jiménez¹, Luis de la Rubia Ferná & Jimenez, 2010)

Etiopatogenia:

Es desconocida aunque se considera que multifactorial. Un ambiente intrauterino adverso, factores genéticos incidirían sobre la proliferación, maduración, migración y apoptosis, de las células del sistema nervioso entérico. La patogenia se explicaría por una detención de la migración céfalo caudal de los precursores neuronales, derivados de la cresta neural, a lo largo del intestino durante la embriogénesis. Los neuroblastos tendrían que situarse a lo largo del intestino entre la 4ª semana de gestación y la 12ª en la que alcanzan el recto fetal.

Esto no sucede en la EH en una extensión mayor cuanto más pronto se interrumpe la migración, sería una neurocrestopatía. También puede haber alteraciones moleculares de la matriz extracelular de la pared intestinal, impedirían que las células procedentes de la cresta neural la colonizaran o que las células ganglionares se destruyeran por fenómenos inmunitarios. (Julio de Manueles Jiménez¹, Luis de la Rubia Ferná & Jimenez, 2010)

Se considera que la EH sería una desorganización del desarrollo que afectaría no sólo la dinámica migratoria sino la inervación de la musculatura de la pared intestinal y la de la musculatura vascular, la inervación del músculo liso alteraría la viabilidad de las células ganglionares.

Los procesos axonales hipertróficos de los nervios extrínsecos que entran y se dispersan en el intestino estimulando la contracción, al no existir la oposición de las células ganglionares, provocan una obstrucción funcional del tramo agangliónico. Se ha encontrado un déficit de óxido nítrico –por un óxido nítrico sin tasa disminuida– que podría contribuir a la espasticidad de las regiones agangliónicas.(Arriaga, 2008)

El intestino anterior a la zona agangliónica se dilata y se hipertrofia (megacolon) por el cúmulo de heces y gases y un peristaltismo inútil para vencer la obstrucción intestinal distal debida a la contracción tónica constante. (Julio de Manueles Jiménez1, Luis de la Rubia Ferná & Jimenez, 2010)

Genética

La EH aislada, la más frecuente, puede ser una malformación con un patrón complejo de herencia, con baja penetración sexo dependiente y variable expresión. En las formas sincrónicas de EH se han descrito todas las formas de herencia mendeliana. Se han descrito once genes en diferentes cromosomas cuyas mutaciones pueden estar relacionados con la enfermedad: RET, GDNF, NTN, EDNRB, EDN3, ECE1, S0X10, ZFHX1B, PHOX2B, TCF-4, NTRK-3.

Las mutaciones más importantes son las del gen RET (Receptor transmembrana de la tirosinacinas), situado en el brazo largo del cromosoma 10, que se detectan hasta en un 50% de los casos familiares de EH y hasta en un 20% de los esporádicos, estando más relacionado con el trastorno de segmento largo. Este gen sería clave para la EH, sus mutaciones además de estar relacionadas con varios tipos de neoplasias (protooncogén) juegan un papel importante en la formación del sistema nervioso entérico.

Actuaría asociado al GDNF (Factor neurotrófico derivado de la glía) que es necesario para la supervivencia de muchos tipos de neuronas, el gen EDNRB (Receptor de la endotelina B) , más relacionadas sus mutaciones con la EH de segmento corto, y que también interactuaría con el gen RET..(/encolombia.2011)

Fisiopatología:

El pliegue mientérico está formado por neuroblastos distribuidos en el tubo digestivo por migración cráneo-caudal de las células ganglionares desde el

ectodermo de la cresta neural hasta la pared del intestino, parte final baja y siguiendo las fibras vagales caudales, durante las semanas quinta a duodécima del embarazo.

El pliego submucoso se forma más tarde, por neuroblastos que emigran desde el mientérico, atravesando la capa muscular circular, hacia la submucosa, migración intramural. Las fibras del pliego pélvico están parcialmente distribuidas en el recto y sigmoide. Normalmente el canal anal tiene una porción corta cerca a la línea dentada, a la duodécima semana completa la migración de todo el tracto gastrointestinal. (Arriaga, 2008)

Las células inmaduras están incompletas al nacer, especialmente en la mucosa rectal, y pueden estar en estado de neuroblasto mono o bipolar, y pueden ser mimetizadas por una variedad de estroma celular, la maduración de los neuroblastos en las células ganglionares continúa en el segundo año de vida, contribuyendo así a dificultar el reconocimiento intramural de las células ganglionares en el material rectal del recién nacido.

Los neuroblastos, provienen de la división de las células neuroepiteliales, se forman del asta anterior, y después comienza la formación de neuronas. A la quinta semana de gestación se detectan neuroblastos inmaduros en el tronco vagal cervical, que da fibras al esófago; y las células ganglionares migran desde la cresta neural hasta la parte final baja del tracto gastrointestinal siguiendo las fibras vagales caudales.

A la sexta semana, los neuroblastos están reorganizados intramuralmente en el esófago; a la séptima semana, alrededor de las capas musculares circulares del mismo esófago: así como distalmente; a la octava semana, están alrededor del colon transversal; y a la duodécima semana, hay completa migración de todo el tracto gastrointestinal; y una migración intramural, desde la capa muscular a la submucosa; y en algunas ocasiones que puede llegar al segundo año de vida

Anatomía Normal. - el esfínter anal consta de una o dos partes, y hay una relación íntima del esfínter externo con la inserción de los elevadores del ano, las relaciones del esfínter con la base del pene, la uretra, o la vagina por delante, y los ligamentos coxigeos y sacrococcígeos, por detrás, se reconoció la actividad conjunta de los elevadores del ano y el esfínter anal durante la defecación.

La defecación es una de las pocas funciones neuromusculares esenciales que no aparece de forma normal en la vida intrauterina. El meconio solo se expulsa después del nacimiento, toda variación en este patrón puede indicar, en forma temprana, una anomalía neuromuscular anorrectal.

El colon normal del humano contiene tres tipos de nervios:

1. PARASIMPATICOS Colinérgicos, excitatorios.
2. SIMPATICOS Adrenérgicos, inhibitorios.
3. PURINERGICOS No adrenérgicos ni colinérgicos.

Las fibras parasimpáticas preganglionares entran en contacto sináptico a nivel de los ganglios mientéricos; y en las capas musculares del colon y recto, normalmente, están los nervios colinérgicos post-ganglionares, más en los músculos circulares que en los longitudinales. Las fibras adrenérgicas que llegan al intestino, están dispuestas alrededor de las neuronas ganglionares intrínsecas y muy pocas fibras están en los propios músculos.

En la pared intestinal no se han observado ganglios adrenérgicos. Las neuronas PURINERGICAS están en el pliegue mientérico de Auerbach y reciben fibras de los ganglios parasimpáticos y posiblemente algunas fibras preganglionares parasimpáticas externas. Los colinérgicos son excitatorios; los adrenérgicos inhibitorios, pero algunas fibras pueden ser excitatorias. especialmente las que inervan el esfínter anal interno. . (/encolombia.2011)

Los elementos purinérgicos son de inhibición no adrenérgica, pero también se han observado nervios excitatorios no adrenérgicos, y son los responsables del peristaltismo para la fase de relajación y en especial del esfínter anal interno.

El esfínter anal interno normalmente contiene pocas células ganglionares y fibras purinérgicas, pero tiene una red abundante de fibras preganglionares colinérgicas y adrenérgicas. La MOTILIDAD del colon se hace por dos mecanismos: contracciones de propulsión, o movimientos masivos, y contracciones de actividad segmentaria.

Estos mecanismos son regulados básicamente por la actividad eléctrica miógena que se origina en los nervios intrínsecos y es mediada por los mismos; y estos son modulados, a su vez, por la inervación extrínseca y las hormonas gastrointestinales. Se puede dividir el colon humano en tres unidades funcionales de motilidad, y son: hemicolon derecho, hemicolon izquierdo con colon y sigmoideo y recto.

La inervación intrínseca intestinal incluye fibras excitatorias no colinérgicas e inhibitorias no adrenérgicas; así como fibras excitatorias colinérgicas e inhibitorias adrenérgicas. En el colon las neuronas inhibitorias no adrenérgicas parecen ser las encargadas de conservar un estado tónico de inhibición de la musculatura que muestra excitabilidad inherente. (Julio de Manueles Jiménez1, Luis de la Rubia Ferná & Jimenez, 2010)

Toda alteración ANATOMICA o BIOQUIMICA de los ganglios, neurorreceptores, substancias neurotransmisoras, o de otra índole, pueden alterar el equilibrio. La actividad propulsora del hemicolon izquierdo guarda una coordinación precisa con el esfínter anal interno. Cuya función es el control involuntario de la continencia y participar en el complejo fenómeno de la defecación.

En el conducto anal el conservar el estado constante de contracción del esfínter genera el 85% de la presión en reposo; al distenderse el recto, hay una relajación refleja del esfínter interno, y el esfínter anal externo se encarga del control voluntario de la continencia y defecación.

La distensión rectal súbita y breve, induce reflejo rectoanal inhibitorio, que es el resultado de acción simultánea y antagónica de los esfínteres interno y externo. La estimulación rectal cambia la configuración del conducto anal y adopta la forma de embudo. El reflejo suele encontrarse ya al nacer, pero puede requerir dos semanas para aparecer.

El reflejo recto-anal contráctil es la contracción refleja del esfínter externo por reacción a la distensión rectal, depende de un reflejo raquídeo y se origina en estructuras extrarectales. Se desencadena la necesidad urgente de defecar cuando se llega a un nivel de tensión en la pared rectal; los receptores son extrarectales y la transmisión se efectúa por vías parasimpáticas. El aumento en el tono del esfínter interno o la pérdida o inversión de la relajación normal que acompañan a la distensión rectal produce obstrucción funcional. . (/encolombia.2011)

Hay pruebas de que la actividad adrenérgica o colinérgica son excitatorias. Normalmente el canal anal tiene una porción corta agangliónica cerca a la línea dentada, aun hasta 25 mm arriba del reborde distal del esfínter interno y aumenta con la edad. Estudios clínicos experimentales han sugerido que neuropéptidos, peptidérgicos, y específicamente el PEPTIDO INTESTINAL VASOACTIVO (V.I.P), representa el transmisor del sistema nervioso intrínseco inhibitorio, pues requiere emplear purinas o péptidos como sustancias neurotransmisoras.

El V.I. P., realiza un peristaltismo retrógrado, sobre todo en hemicolon derecho, cuya finalidad es retrasar el paso del contenido a través del colon y favorecer la absorción

Histología Normal de la pared del intestino grueso está compuesta de las capas mucosa, submucosa, muscular y serosa. La muscularismucosae separa la mucosa de la capa submucosa, esta consta de tejido conectivo laxo, provisto de pliegos venosos y linfáticos, de grupos de células y fibras nerviosas ganglionares que forman el PLIEGO SUBMUCOSO de MEISSNER.

La capa muscular propia se compone de una túnica circular interna y de una capa longitudinal y forma el PLIEGO NERVIOSO de AUERBACH. Los grupos de células ganglionares de este pliego disminuyen de número distalmente, hasta tal punto que son excepcionalmente reconocidas en la parte distal de la ampolla rectal.

La capa serosa, tapizada de células mesoteliales, está separada de la muscular por cantidades variables de tejido adiposo y conectivo.

En la Enfermedad de Hirschsprung hay una inervación anormal del intestino distal que comienza a nivel del esfínter interno, y se extiende en sentido proximal, en tramos variables. El hallazgo histológico básico es la ausencia de ganglios en los pliegos de Meissner y de Auerbach en el segmento afectado, que se extiende a todo el recto y zona inferior del sigmoideo.

Un pequeño número solo tiene un segmento corto aganglionar, limitado al recto por debajo del suelo pélvico; y un 15-25% abarca segmentos de colon después del sigmoideo. Un 3 a 8% puede tener afectado todo el colon, con una parte del íleo inferior involucrado, o sin ella. Cuando no se observan ganglios hay grandes troncos nerviosos entre los músculos circulares y longitudinales, especialmente en la parte inferior del segmento aganglionar, hay, además, variación en la distribución de los nervios colírgicos, y variación, en el número de los nervios.

Hay pruebas de que el SISTEMA PURINERGICO INHIBITORIO falta en el segmento aganglionar del colon. Estas anomalías anatómicas de la inervación,

alteran la motilidad coordinadora del colon y el acto de la defecación, produciendo diversos grados de obstrucción funcional intestinal.

Estos mecanismos incluyen:

1. Pérdida del peristaltismo coordinado de propulsión;
2. Pérdida de relajación eficaz por la ausencia de innervación simpática normal;
3. Pérdida de relajación eficaz en el segmento aganglionar por la ausencia de fibras inhibitorias no adrenérgicas;
4. Aumento en la actividad del tono motor incoordinado en la zona distal del intestino afectado, por el mayor número de colinérgicos.
5. Menor actividad motora en el intestino ganglionar distal, por innervación colinérgica menor;
6. Pérdida de la relajación refleja del esfínter interno con distensión rectal.

El imbalance neurológico resultante produce un espasmo obstructivo en el intestino y en el esfínter anal interno, por falta de peristaltismo en el segmento aganglionar y la falta de relajación del esfínter anal, produciendo grados variables de obstrucción intestinal. . (/encolombia.2011)

El intestino proximal al segmento aganglionar se dilata de manera gradual y se hipertrofia en una longitud variable, conforme las ondas peristálticas tratan de impulsar la materia fecal hacia el segmento estenosado, se acumula causando, dilatación y descompensación del intestino proximal gangliónico normal. Hay una hipertrofia proximal en la pared muscular, edema y aumento de diámetro y longitud; dilatación y segmento estrecho en colon, zona transicional, concreciones fecales intraluminales, impactaciones en la parte dilatada del colon y mucosa ulcerada, características macroscópicas patológicas.

Microscópicamente, es la ausencia intramural de células ganglionares en la pared intestinal distal en submucosa y pliego nervioso intramuscular, asociada con un aumento en las fibras nerviosas en diámetro y número en el área aganglionar. En

el segmento agangliónico hay un aumento notable de la ACTIVIDAD DE LA ACETIL-COLINESTERASA.

La fluorescencia de CATECOLAMINAS en las terminaciones nerviosas anormales; y la concentración de acetil colina es dos a tres veces mayor comparada con la de los segmentos normales, se ha determinado un incremento de la actividad de acetilcolinesterasa en suero y en los eritrocitos. Las fibras colinérgicas y adrenérgicas están muy aumentadas en el segmento aganglionar, mientras que su distribución disminuye en forma gradual en el intestino proximal afectado.

Estudios morfológicos, del segmento agangliónico, han mostrado un aumento en el número y cambios estructurales en ambas fibras, colinérgicas y adrenérgicas. Se sugieren dos hipótesis para explicar el estado anormal de contracción: una, propone hiperactivación colinérgica; y la otra, sugiere supersensibilidad por denervación, .(/encolombia.2011)

El segmento contraído de colon en pacientes con EH es menos sensible a la acetil colina que el segmento de megacolon. La ENOLASA, está presente específicamente en las neuronas y tiene, también una marcada función de diferenciación neural, y sus hallazgos soportan la hipótesis en un doble gradiente de maduración neuronal en el tracto gastrointestinal humano, con más prominencia en el cefálico que en el caudal.

Una hipótesis en la patogénesis de la Enfermedad de Hirschsprung, es la diferenciación neural depende de su microambiente y en especial el estado de la pared intestinal, pudiendo resultar en una detención de diferenciación y aun muerte de neuronas; esto es, los desórdenes observados, en los estudios inmunohistoquímicos por el método indirecto de inmunofluorescencia, tales como alteraciones nerviosas, hipoganglionosis, displasia neural, aganglionosis zonal, y la alteración del microambiente de las neuronas entéricas.

El desarrollo de anticuerpos monoclonales, ha proporcionado una ayuda para la producción de agentes específicos que puedan actuar como marcadores de células individuales del mismo tipo de origen, y además permite la información sobre la fisiopatología de la Enfermedad de Hirschsprung. (/encolombia.2011)

SINTOMAS:

Entre los síntomas encontramos en los:

- *Lactantes*

Vómitos biliosos

Diarrea asociada a enterocolitis

Insuficiente pasaje de meconio en las primeras 24 horas de vida

Movimientos intestinales explosivos, infrecuentes, movimientos intestinales difíciles

Ictericia

Mala alimentación

Distensión abdominal progresiva

Esfínter anal contraído con recto vacío

- *Niños mayores*

Ausencia de evacuación o incontinencia

Constipación progresiva crónica, usualmente de comienzo en la infancia

Detención del crecimiento

Impactación fecal

Desnutrición

Distensión abdominal progresiva. (Julio de Manueles Jiménez¹, Luis de la Rubia Ferná & Jimenez, 2010)

Aproximadamente el 80% de los pacientes presenta los síntomas ya en los primeros meses de vida, con alteración de los movimientos abdominales, mala alimentación y distensión abdominal progresiva. (Kess Mann, 2010)

Diagnóstico:

Es útil el diagnóstico por imágenes. La radiografía simple de abdomen puede mostrar la dilatación del intestino delgado y del colon proximal. El colon por enema suele ser normal durante los tres primeros meses de vida, con signos indefinidos en los pacientes con enfermedad total del colon.

En la radiografía se debe tomar en cuenta:

1. Anchura del segmento distal próximo al canal anal, tanto en antero posterior, como lateral;
2. Espesor del espacio presacro, indica hipertrofia pared rectal;
3. Mayor diámetro anteroposterior del recto;
4. Retención del bariopostevacuación inmediata y tardía.

Después que comienza el proceso de dilatación, la porción afectada del colon tiene aspecto normal mientras que el colon proximal puede estar dilatado. Existe una “zona de transición” (donde el intestino normal comienza a ser agangliónico) que puede visualizarse en el colon por enema con sustancia de contraste. Sin embargo, en el 10% de los pacientes, el colon agangliónico se extiende más allá de ese punto.

Los enemas contrastadas deben evitarse en los pacientes con EH y enterocolitis por el riesgo de perforación. La manaometría anal demuestra la ausencia de relajación del esfínter anal durante la distensión del recto. Los enemas con sustancia de contraste y la manometría anal tienen sensibilidad y especificidad similares.

El diagnóstico puede confirmarse con una biopsia aspirativa rectal, la cual puede mostrar la ausencia de células ganglionares y la presencia de hipertrofia de los nervios troncales. El sitio de la biopsia debe estar a no menos de 1,5 cm por encima de la línea dentada debido a que el recto distal no suele tener células

ganglionares. Si no hay hipertrofia de los troncos nerviosos puede realizarse una biopsia de grosor completo. (Kess Mann, 2010)

Tratamiento:

Dentro de los posibles tratamientos se incluyen: modificaciones de los hábitos intestinales y dietéticos, uso de laxantes, desimantación de heces y descompresión o enemas evacuantes . Cuando las medidas conservadoras fallan, la cirugía es necesaria, utilizando técnicas como la colectomía con anastomosis íleoanal, proctocolectomía con ileostomía o anastomosis íleo anal.(Martinez, 2014)

Una vez confirmado el diagnóstico, el tratamiento siempre es quirúrgico. El objetivo final es reseca el segmento afecto, llevando el intestino con células ganglionares hasta el ano preservando la continencia. Por ello es muy importante preparar el colon para la cirugía, vaciándolo de heces mediante irrigaciones de suero salino y maniobras de dilatación anal. De ésta manera evitaremos la aparición de posibles episodios de enterocolitis y dejaremos un colon de calibre normal, previo a la cirugía.

El procedimiento quirúrgico puede variar en función de las preferencias del cirujano. Sin embargo debido a la situación clínica previa a la extensión del segmento afecto, habrá que tener en cuenta diferentes posibilidades:

- En aquellos casos que la dilatación del colon es importante o tras recuperarse de un episodio de enterocolitis, se debe realizar colostomía de descarga como paso inicial. El tiempo hasta la corrección definitiva puede variar, oscilando entre 4 a 6 meses después.
- En los casos de EH de segmento ultracorto limitada al esfínter anal interno, también llamada acalasia, existen varias opciones terapéuticas como pueden ser las dilataciones forzadas, la esfinterotomía o la aplicación de infiltraciones de toxina botulínica.

– Para los casos más habituales (afectación de rectosigma), se han realizado durante años las técnicas clásicas (Swenson, Duhamel, Soave). Todas ellas requieren varias intervenciones. Pero el desarrollo y perfeccionamiento de las técnicas de laparoscopia pediátrica han permitido realizar la corrección definitiva en una sola intervención desde el momento del diagnóstico; con resultados a largo plazo, tanto de funcionalidad como de complicaciones, muy similares a las técnicas clásicas.

– En situaciones de aganglionismo completo de colon, se tiende a realizar anastomosis directa del ileon terminal sano con el ano, evitando la realización de reservorios. En los casos raros de aganglionismo total o situaciones muy extensas que afecten a intestino delgado, el cuidado previo requiere importantes medidas de soporte (alimentación parenteral y/o enteral continua) de cara a preparar al paciente en las mejores condiciones posible para un futuro trasplante intestinal. Jimenez, (J. M. 2013)

En la enfermedad de Hirschsprung podría ser muy útil el trasplante de células madre para generar el sistema nervioso entérico de la zona intestinal agangliónica. (Berenguer, 2014)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Trastornos del Plexo Mientérico:

a) Neuropatías viscerales familiares

b) Neuropatías Viscerales esporádicas:

- Enfermedad de Chagas

- Para neoplásica

- Citomegalovirus.

c) Anomalías del Desarrollo:

- Aganglionosis del Colon Total (en ocasiones con aganglionosis de Intestino delgado)

– Detención de la maduración:

- 1) Aislada en el Plexo mientérico
- 2) Con retraso mental.
- 3) Con otras anomalías neurológicas.

– Displasia intestinal Neuronal:

- 1) Aislada en el Intestino.
- 2) Con Neurofibromatosis.
- 3) Con Neoplasia endocrina múltiple Tipo IIb
- d) Enfermedades Neurológicas.(Weber, 2012)

2. OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GENERAL

- Desarrollar de una forma adecuada, precisa y concreta una Historia Clínica para poder obtener un diagnóstico preciso y oportuno.

2.2 OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Identificar falencias o factores en el personal de salud que impida una adecuada realización de la historia clínica
2. Determinar si existe guías de manejo sobre la Aganglionosis Colónica en el Hospital Provincial Docente Ambato.
3. Categorizar los exámenes de laboratorio y de imagen de acuerdo a su prioridad para que no haya demoras administrativas.

3. DESARROLLO DEL CASO CLINICO

3.1 Presentación del Caso

El presente caso se refiere a una paciente de 24 años de edad, que ingresa el 17 de septiembre del 2014 al servicio de emergencia de Hospital Provincial Docente Ambato, sexo femenino estado civil unión libre, nacida y residente en Pillaro, instrucción primaria completa ocupación ama de casa, etnia mestiza, religión católica, lateralidad diestra, grupo sanguíneo desconoce.

Acude al Hospital de Pillaro donde le colocan sonda nasogástrica, con presencia de contenido fecaloide y es referida al Hospital Provincial Docente Ambato, con la siguiente enfermedad actual: dolor abdominal desde hace aproximadamente 5 meses de evolución el cual se intensifica desde un mes aproximadamente antes de su ingreso y sin causa aparente, el mismo es tipo continuo localizado en mesogastrio y epigastrio que se irradia a región lumbar, intensidad moderada, acompañado de hiporexia y constipación.

ANTECEDENTES PERSONALES:

- Antecedentes clínicos: Nos refiere como antecedentes personales clínicos Enfermedad Cerebro Vascular hace más o menos 3 años, la cual fue hospitalizada, recibió tratamiento, sin secuelas neurológicas y cardiopatía que no específica.
- Antecedentes quirúrgicos: la paciente ingreso el 21 de Abril del 2013 por distensión abdominal postprandial de 3 años de evolución, onda ascítica, red venosa colateral, siendo catalogada como un síndrome de mal vaciamiento gástrico, se prepara para cirugía, con eco abdominal, glomerulopatía crónica, vesícula con barro biliar, ascitis, el procedimiento quirúrgico que se le realizo fue una plastia gástrica anterior + piloroplastia.

Fue valorada por medicina interna quienes encontraron desdoblamiento de R2 en foco aórtico y diagnóstica de ascitis descartar valvulopatía aórtica y colagenopatía, indicando estudio de Tb pulmonar y citología de líquido ascítico, Ana y AntiD, posteriormente es valorada por cardiología quien halla desdoblamiento de R2 y recomienda no sobrecarga de líquidos durante el procedimiento quirúrgico.

La paciente permanece hospitalizada con nutrición enteral, en espera de cirugía, la misma que se realiza el 22/11/2013 el procedimiento a seguir fue plastia gástrica anterior + piloroplastia, se realizó bajo anestesia general, teniendo como hallazgos: estomago dilatado atónico, ausencia de austras en colon transverso, epiplón mayor con ausencia de tejido graso, líquido libre en cavidad abdominal 200 cc, procedimiento sin complicaciones.

El día 24 /11/2013 paciente se encuentra con disminución del nivel de conciencia Glasgow: 9/15, estuporosa, TA 80/40 , FC: 120 lpm, FR 24 rpm pulsos periféricos débiles, por lo que se interconsulta a UCI quien valora y encuentra la paciente letárgica con Glasgow de 9/15, pupilas isocóricas de 2 mm hipo reactivas a la luz, piel pálida sudorosa, mucosas orales secas, SNG: con contenido fecaloide fétido, tórax de expansibilidad disminuida, MV disminuido, leves crepitantes basales, ruidos cardíaco hipo fonéticos débiles, frecuencia no auscultarle, TA no audible, pulsos distales ausentes. FR 14 rpm, anúriaca, abdomen globoso con herida quirúrgica cubierta por apósitos manchados de líquido serohématico, RHA, ausentes. Sonda vesical drena orina colúrica que deja sedimento oscuro en su trayecto, gasometría arterial que muestra acidosis metabólica, hipoxémica, ingresa a UCI a la 9:25am.

Paciente permanece en UCI por 10 días, con cuadro de choque hipovolémico, periodo en el cual paciente permanece somnolienta, sin buena tolerancia oral, con salida de líquido purulento por herida

quirúrgica. La condiciones de la paciente mejoran presentando un glasgow de 15/15 sin afectación neurológica, permanece con O2 por catéter nasal. Con GSA dentro de los parámetros normales, con oxígeno a 3 lit con FiO2 30 %, SatO2 90%, permanece estable con apoyo de dopamina, con TA 120 / 80 y 80/60, se le administra 14 unidades de PFC y 2 unidades de CGR, con Hg: 9, Hcto: 32%.

Quirúrgico Infeccioso:

Presento salida de secreción purulento de olor fecaloide por herida quirúrgica, se realiza una RX contrastada para ver el tránsito intestinal, lo cual muestra signos de extravasación gástrica, eco muestra líquido libre en cavidad 250 cc se administra azul de metileno para observar si pinta secreción sin tener resultados, se prueba vía oral sin una buena respuesta, presentando vómitos de contenido alimentario, RHA ausentes, no realiza deposiciones, con dren en FID con liquido fecaloide 255 cc, presentando leucopenia de hasta 3200, se administra antibióticos a base de ceftriaxona, con adecuada respuesta al mismo.

Renal: en la función renal se encontraba alterada hasta 1.7 de creatinina, valor que se revierte hasta 0.8. Al alta paciente se encontraba en condiciones estables con buenos valores de diuresis.

- Antecedentes gineco obstétricos tenemos, menarquia: 14 años, ritmo menstrual regular, volumen normal gesta 1, partos 1 abortos 0, cesáreas 0, hijos vivos 0, hijos muertos 1 (fallece con patología congénita que no refiere)

HABITOS:

- Alimentario 4 veces al día,
- Miccional 3 veces al día,
- Defecatorio 1 vez al día,
- Sueño 8 horas diarias
- Alcohol: no refiere

- Drogas: no refiere

ANTECEDENTES SOCIO ECONÓMICOS:

Paciente reside en casa propia, con todos los servicios básicos, tiene animales extra domiciliarios, mantiene buenas relaciones intrafamiliares, la economía del hogar es sustentada por su esposo.

EXAMEN FISICO

Al examen físico del ingreso que fue el 17 de septiembre del 2014 encontramos los siguientes signos vitales:

- Frecuencia cardíaca: 108 latidos cardíacos por minuto,
- Frecuencia respiratoria: 36 respiraciones por minuto
- Tensión arterial: 90/70 milímetros de mercurio.
- Temperatura Axilar: 37.2 grados centígrados.

Apariencia general: paciente hidratada, biotipo normosómico, en mal estado general y nutricional, cuya edad real concuerda con la edad aparente.

Piel hidratada, normo elástica, caliente.

En cara presencia de sonda nasogástrica.

En el tórax a la *auscultación*: murmullo vesicular conservado, sin presencia de ruidos sobreañadidos. Corazón, ruidos cardíacos, arrítmicos, desdoblamiento de R2 en foco aórtico, en abdomen se encontraba distendido, cicatriz en epigastrio doloroso a la palpación con presencia de red venosa colateral, onda ascítica positiva, RHA abolidos. Extremidades movilidad activa y pasiva conservada sin edemas.

Examen neurológico elemental: Paciente consiente, orientada en tiempo espacio y persona Glasgow 15/15.

3.1.1 EVOLUCIÓN CLINICA DEL PACIENTE

La paciente ingresa a la sala de emergencia del HPDA donde una vez valorada a la paciente el manejo en Urgencias que se le dio fue el siguiente:

- Solución salina al 0.9% IV pasar un bolo de 90cc STAT,
- Exámenes de rutina, (biometría hemática, química sanguínea, electrolitos) VIH VDRL.
- Valoración por parte de cirugía.
- Se decide el ingreso a cirugía

Correlacionando la sintomatología se establece la siguiente impresión diagnóstica:

- ✓ Abdomen Obstructivo

MANEJO EN CIRUGIA:

Ingresa el 17 de septiembre del 2014 al piso de cirugía, con el siguiente tratamiento:

1. NPO,
2. Control de signos vitales,
3. Sonda nasogástrica a caída libre,
4. Lactato Ringer 1000 cc IV pasar 125 ml/H,
5. Ampicilina/ sulbactam 1.5 gr. IV.
6. Ranitidina 50mg IV cada 12h.
7. Metoclopramida 10mmg IV cada 8h
8. Tramal 50mg IV diluido lento cada 8 h

9. Parte operatorio.
10. Exámenes(BH, Química sanguínea, TP, TTP VIH, VDRL),
11. Consentimiento informa.
12. Rx de abdomen en dos posiciones.
13. Comunicar Novedades.

Estando la paciente ya en la sala de cirugía mujeres fue valorada por el médico tratante que se encontraba de turno, donde se manifiesta que la paciente ya es conocida por el servicio de cirugía. Describiendo el procedimiento quirúrgico que se le realizó anteriormente, (plastia gástrica anterior + piloroplastia) llegando al diagnóstico de:

- ✓ Aganglínosis colónica
- ✓ Desnutrición severa.

Prescripciones médicas:

1. NPO,
2. Control de signos vitales
3. Lactato Ringer 1000 cc IV más 5cc de electrosol K,
4. enema evacuante 1000cc STAT.
5. Pesar.
6. Evaluación después de enema
7. Novedades

El 18 de septiembre: la paciente refiere no presentar sintomatología, al examen físico se encontraba: vigil, consiente, mucosa orales semihumedas con presencia de sonda nasogástrica; abdomen globoso, distendido; en regulares condiciones.

Prescripciones médicas:

1. NPO
2. Control de signos vitales.

3. Dextrosa al 5% en agua 1000cc IV. más 20cc Sol Na y 10cc de sol K cada 12h.
4. Interconsulta UCI para colocación de vía central y a Medicina Interna.
5. Exámenes (glucosa, urea, creatinina, TGO, TGP, fosfatasa alcalina, albumina).
6. EKG.
7. Rx. de tórax.
8. Novedades.

Por la tarde se valora a la paciente donde refiere dolor nasal, odinofagia, tos, expectoración blanquecina; al examen físico, abdomen doloroso a la palpación superficial y profunda, globoso, distendido.

Por lo que se le discontinua la Dextrosa al 5% en agua 1000 cc IV más 20cc Sol Na y 10cc de sol K cada 12h y la Interconsulta a UCI, se aumenta nutrición parenteral: Dextrosa en agua al 50% 250 ml, lipofundin 20% 175 ml, aminoácidos 15% 420ml, 20 ml K pasar IV en 24h. Solución Salina 0.9% 1000cc a 30 cc h. IV.

En la respuesta de la Interconsulta a Medicina Interna llegan al Dg de Neumonía, Desnutrición, obstrucción intestinal, Aganglioneosis Colónica aumentando al tratamiento oxacilina 1g IV cada 6 horas, también se deja a realizar proteínas totales y parciales cortisol Am y PM, un ecocardiograma, al cual se le da una fecha para realizarse el 10 de octubre del 2015 por falta de personal medico

Como plan de tratamiento se deja comunicar novedades, monitorización, oximetría de pulso evitar sobrecarga de volumen. El 19, 20, y 21 de septiembre la paciente permanece en mismas condiciones; presentado dolor abdominal de moderada intensidad, con la presencia de sonda nasogástrica; abdomen distendido, doloroso no canaliza flatos RHA disminuidos.

Prescripciones médicas:

Permanece con lo anterior y se le pide:

1. Rx de tórax y abdomen en dos posiciones
2. BH y electrolitos.

El 22 de septiembre la paciente permanece algica, permanece con sonda nasogástrica con presencia de líquido verdoso, dolor y distensión abdominal, no realiza deposiciones y en malas condiciones generales por lo que se aumenta a las prescripciones médicas:

1. Control de ingesta y excreta,
2. Diuresis horaria,
3. Control de glicemias cada 12 horas y corrección de las mismas,
4. Fisioterapia respiratoria,
5. Paracetamol 500 mg cada 8h IV.
6. Realizar colonoscopia

Gastroenterología deja una nota donde manifiestan que no es considerable realizar colonoscopia; y que se realice una TAC de tórax y abdomen.

El 23 24, 25, 26, 27 de septiembre paciente permanece en regulares condiciones y al cuadro se le suma náusea y vómito por dos 2 ocasiones. Abdomen muy distendido, RHA ausentes; por lo cual al tratamiento se le aumenta:

1. Tramal 10 mg IV cada 8 horas.
2. Metoclopramida 10mg IV cada 8 horas.

Se le realiza tacto rectal donde se palpa masa a nivel rectal por lo que no se le puede colocar sonda rectal. El 29 de septiembre la evolución de la paciente empeora; permaneciendo con la misma sintomatología pero en mayor grado por lo cual se toma las siguientes indicaciones

1. Gluconato de calcio 1amp IV. QD,
2. Vitamina C 1 ampIV. QD,
3. sulfato de magnesio 1 amp.IVQD,

4. Complejo B 3cc IV QD y
5. Exámenes de electrolitos (Na, K, Cl)

El 30 de septiembre la paciente presenta crisis convulsiva, donde se conversa con familiares quienes refieren que en otras ocasiones presento un cuadro similar, con una glicemia capilar de 165 mg/dl; se le administra:

1. Diazepam 5mg IV STAT y PRN,
2. Fenitoina 12 mg IV en una hora y luego 60 mg IV cada 8h y
3. Se descarta electrolito K de la NPT.

el 01 de octubre la evolución de la paciente empeora, por lo cual los familiares (esposo) toman la decisión de que no se le realiza ninguna maniobra para salvar su vida (RCP).

La paciente permanece muy algica por lo que se aumenta las prescripciones:

1. ketorolaco 30 mg IV cada 8h.

El 1 de octubre medicina Interna toma la decisión de suspender dosis de fenitoina dejando nuevas indicaciones:

1. Fenitoina 60 mg IV cada 8 horas
2. Tramal 200mg IV en bolo STAT y luego 50 mg/h

El 2 de Octubre paciente permanece intranquila algica, abdomen muy distendido RHA ausentes, permaneciendo en malas condiciones y con las mismas indicaciones.

Paciente en malas condiciones generales fallece a las 14 horas del 02 de octubre del 2014

EXAMENES DE LABORATORIO:

Biometría Hematina:

FECHA	17 de septiembre	30 de septiembre
Glóbulos rojos	9.700 X1/UL	8.700 X1/UL
Neutrófilos	81.8%	
Linfocitos	87%	
Glóbulos blancos	4.58 x 10 ⁶ u/l	3.91 x 10 ⁶ u/l
Hematocrito	39.5 %	33.8%
HGB	11.9 g/dl	11.7X10u/l
Plaquetas	404000X10u/l	30 x 10 u/l
TP	11 seg.	
TTP	39 seg.	

Química sanguínea:

FECHA	17 de septiembre	20 de septiembre	21 de septiembre	26 de septiembre	30 de septiembre
Glucosa	112 mg/dl			196 mg/dl	151 mg/dl
Urea	28			75	101
Creatinina	0.50 mg/dl		0.56 mg/dl		0.56 mg/dl
BUN 13	13			35	12

AST	13.4 U/L				
ALT	65U/L				
AMILASA	29 U/L				
LIPASA	19 UL				
Proteínas totales	1	7.02 g/dl			
Albumina		2.84 g/dl			
Globulinas		4			
CortisolAm		40.2 ug/d			
CortisolPM		359 ug/d			
Na			130mmol/l		134
K			4.6 mmol/l		mmol/l
Cl			102mmol/l		5.2
					mmol/l
					103
					mmol/l

FECHA	TROPONINAS
30 de septiembre	CRMBSTAT 1 0.659 ng/ml TNT MSST 0 23.87 pg/ml

EXAMENES DE IMAGEN:

FECHA	EXAMEN	REPORTE
20 de septiembre	Rx de abdomen	Se aprecia distensión de asas de intestino grueso con la planificación de colectomía total.
20 de septiembre	EKG	taquicardia, sobrecarga ventricular izquierda
23 de septiembre	anatomopatológico	<ul style="list-style-type: none"> • Gastritis Crónica Superficial • Megacolon Aganglónico • Colitis Crónica Moderada • Peritonitis Fibropurulenta <p>En la cual sugieren que esta enfermedad no fue congénita sino adquirida y se recomienda estudio de citomegalovirus</p> <p>1) Estomago: ligero infiltrado inflamatorio.</p> <p>2) Colon: se observa adelgazamiento de la pared.</p> <p>Las células ganglionares de los plexos de Auerbach y de Meissner muy disminuidas en número</p>
30 de septiembre:	Ecocardiograma	Se observa masa móvil intauricular derecha 39 x 1.9 cm adherida al septum interauricular de aspecto polipoide y de base de implantación pediculada que podría corresponder a un tumor cardíaco. Dicha masa protruye en diástole hacia la cavidad ventricular derecha provocando obstrucción

		dinámica de la válvula tricúspide. Aurícula derecha dilatada. Se sugiere realizar estudio transesofagico
--	--	---

DIAGNOSTICOS:

- DIAGNOSTICO DE INGRESO:
 - a) Abdomen Obstructivo
- DIAGNOSTICO EN ESTANCIA HOSPITALARIA:
 - a) Aganglonesis Colónica
 - b) Desnutrición severa
 - c) Neumonía Adquirida en la Comunidad
 - d) Obstrucción Intestina

3.2 DESCRIPCIÓN DE LA FUENTES DE INFORMACIÓN UTILIZADAS

La realización del presente caso clínico, se realizó bajo la descripción de múltiples fuentes en la que cabe destacar, la recopilación y el análisis detallado de:

- Historia Clínica, en la que se destaca la revisión de documentos medico legales, en la cual se obtuvieron la mayor parte de datos del caso clínico, desde el inicio de su sintomatología, tiempos de permanencia en la unidad de salud, manejos clínicos, características de la atención, identificación de puntos críticos. En la cual se ha podido observar que no hay un adecuado manejo de la historia clínica ni en la indagación de datos ya que los mismos son incompletos. Sin dejar a un lado que por parte del

personal de enfermería no hay la toma de algunas medidas antropométricas.

- Guías de práctica clínica, Artículos de revisión, medicina basada en evidencia ya que resumen y evalúan todas las evidencias relevantes con el objetivo de ayudar a los médicos a escoger la mejor estrategia del manejo adecuado en base a evidencias para determinar un mejor manejo y tratamiento de un paciente individual.

3.3 Estructuración del Caso Clínico

3.3.1 Datos de Identificación

La paciente corresponde al rango de edad adulto, sexo femenino estado civil unión libre, nacida y residente en la provincia de Tungurahua en el cantón Pillaro. Instrucción primaria completa ocupación ama de casa, etnia mestiza, religión católica, grupo sanguíneo desconoce. En regulares condiciones socioeconómicas y buenas relaciones familiares. En los antecedentes clínicos presento ACV isquémico cerebral hace 3 años, hospitalizada por 1 mes; aparentemente sin secuelas neurológicas, en quirúrgicos le realizaron plastia gástrica anterior + piloroplastia. AGO: G1, P0, A1, C0, HV0 HM 1 (no conoce la causa de la muerte) no usa métodos anticonceptivos.

3.4 Descripción del Caso

Atención en el Hospital Básico de Pillaro: la paciente fue valorada en el Hospital de Pillaro donde se realiza la colocación de sonda nasogástrica, tratamiento que no es especificado, en la hoja de referencia y es remitida al Hospital Provincial Docente Ambato con el diagnóstico de Abdomen Obstrutivo.

Tomando en cuenta que en esta localidad encontramos vías de primer orden y en la Unidad de salud encontramos el servicio de hospitalización, consulta externa, emergencia, laboratorio y el personal calificado que labora en la institución.

Atención en el Hospital Provincial Docente Ambato: recibe un tratamiento multidisciplinario y en coordinación el servicio de emergencia y cirugía.

Servicio de Emergencia: la paciente llega al servicio con hoja de referencia del Hospital De Pillaro, con el cuadro anteriormente mencionado, en el cual el mismo no es detallado de una forma adecuada, se puede destacar , que no se realizó una historia clínica completa ni la toma de las medidas antropométricas. Además en las prescripciones médicas falta la realización de enemas evacuantes. Que se debería realizar en estos pacientes con abdomen obstructivo para de esta manera tratar de descomprimir el intestino.

Servicio de Cirugía: una vez la paciente en el piso de cirugía es valorada por el médico tratante de turno en donde se cambia por completo el diagnóstico de la paciente y se toman nuevas decisiones. De la misma manera se pide la valoración por Medicina Interna y UCI las cuales son contestadas de forma oportuna.

Por parte de Medicina Interna se solicita varios exámenes los cuales no se realizan de forma inmediata, uno de ellos es el ecocardiograma en donde, la paciente tiene un turno para realizarse el mismo el 10 de octubre del 2014 por falta de personal en la institución el cual se tramitó para realizarse fuera de la unidad de salud; se puede observar ver que hay una demora en el proceso administrativo.

En cuanto a la estancia en el piso de cirugía recibe un manejo multidisciplinario por parte del personal del HPDA.

3.4.1 Descripción de los Factores de Riesgo.

Los factores de riesgo son circunstancias o situaciones que aumentan las probabilidades de una persona de contraer una enfermedad u otro problema de salud.

Con referencia al paciente de este caso clínico, como factores de riesgo encontramos los siguientes:

3.4.1.1 Extra hospitalarios:

- ❖ Escolaridad incompleta

3.4.1.2 Intrahospitalarios

- ❖ Patologías clínicas y quirúrgicas anteriores
- ❖ Ingreso a UCI
- ❖ Hijo fallece por patología congénita que desconoce
- ❖ Falta de un diagnóstico oportuno
- ❖ Demora en la realización de exámenes

3.3.3.3.Trámites administrativos

- ❖ Demora en los procesos administrativos

3.3.4 Análisis de los factores relacionados con los servicios de salud

3.3.4.1 Oportunidades en la Solicitud de la consulta

El paciente desde el inicio del apareamiento de su sintomatología acudió de forma inmediata al Hospital de Pillaro ya que la paciente vive en esta en esta localidad donde es atendida de forma inmediata y recibe tratamiento que no especifica en la cual le colocan una sonda nasogástrica y es mandada al HPDA con hoja de Referencia con el diagnóstico de abdomen obstructivo.

3.3.4.2 Acceso a la Atención Medica

Paciente vive en la ciudad de Pillaro en la provincia de Tungurahua, refiere y se evidencia una Unidad de Salud de Segundo nivel, no se evidencia dificultades geográficas ya que existen vías de primer orden desde su residencia hasta la Unidad de Salud, el cual está dotado por personal especializado con áreas de Consulta Externa, Hospitalización, Emergencia y Laboratorio, quienes brindan atención medica todos los días en un determinado horario.

3.3.4.3 Oportunidades en la Atención

Hubo demoras más que en la atención de la paciente fue en el diagnóstico de su patología en concreto ya que la paciente fue hospitalizada anteriormente pero no se tuvo un diagnóstico preciso ya que el examen confirmatorio que es el anatomopatológico fue entregado el 23 de septiembre del 2014. Por lo que se catalogó como un síndrome de mal vaciamiento gástrico, la dificultad como se menciona fue por no tener un diagnóstico a tiempo tomando en cuenta que además tenemos una patología que no es común en nuestro medio

3.3.4.4 Características de la Atención:

El manejo de la paciente en el Hospital Provincial Docente Ambato fue multidisciplinario ya que estuvieron en conjunto varios servicios del mismo.

Tomando en cuenta que esta no es una patología que se ve con regularidad en nuestros servicios y que tenía enfermedades subyacentes como es el tumor cardíaco.

Hay trámites administrativos que se demoraron y que influyeron en un manejo rápido de patologías que le acompañaban a la paciente.

3.4 Identificación de Puntos Críticos

- El tener una historia clínica con falencias tanto en su redacción e indagación por parte del personal médico y sin olvidarnos la falta de algunas medidas antropométricas por falta del personal de enfermera nos limita tanto en su diagnóstico y tratamiento.
- El no ser esta una patología común en nuestro medio; nos desvía de tener un diagnóstico rápido de la misma y por ende a un tratamiento oportuno.

- La demora en los procesos administrativos por trámites y políticas gubernamentales nos impiden a tener acceso rápido a ciertos exámenes especiales que no posee la institución.

3.5 Caracterización de las oportunidades de mejora

Oportunidades de Mejora	Acciones de Mejora	Fecha Cumplimiento	Responsable	Forma Acompañamiento
<ul style="list-style-type: none"> • El no ser esta una patología común 	Realizar protocolos de atención en patologías poco comunes Visitas domiciliarias	Inmediata	Ministerio de Salud Publica	Autoridades y comisión propias del Ministerio de salud
<ul style="list-style-type: none"> • El no tener una buena historia clínica 	Realizar actualizaciones periódicas	Inmediata	Universidad	Docentes, personal de salud.
<ul style="list-style-type: none"> • Demora en los procesos administrativos 		Inmediata	Personal administrativo de las Unidades de Salud	Gerencia administrativa

4. CONCLUSIONES:

- Mediante el análisis de este caso se puede llegar a la conclusión que no hay una buena realización de la historia clínica por parte del personal de salud, ya que los datos que se encontraron fueron incompletos o no hubo una indagación más profunda. Tomando en cuenta que un pilar fundamental para llegar a un buen diagnóstico es la historia clínica, deberíamos poner más énfasis en la realización de la misma
- Hay diversos factores que impiden un buen desempeño del personal de salud para la realización de una historia clínica adecuada, como sería el cansancio, stress, la aglutinación de pacientes, falta de una infraestructura adecuada.
- En el Hospital Provincial Docente Ambato no existen guías de manejo en cuanto patologías que no son frecuentes; estas serían de gran ayuda ya que hubiera una pauta para llegar a un diagnóstico de una forma más rápida
- Otras conclusiones que he llegado es que hay demora en los procesos administrativos, deberíamos buscar vías alternativas más cortas para los mismos que eviten tantas demoras y protocolos gubernamentales.
- Al ser el Hospital Provincial Docente Ambato un centro de salud de gran envergadura de la zona centro de nuestro país debería tener redes médicas rápidas y cercanas que nos ayuden en la realización de algunos exámenes que no cuenta en este momento en la institución.

5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Arriaga, M. (2008). Enfermedad de Hirschsprung. *Revista Pediatrica Electronica*, 1, 9.
- Encimas, L. L. (2006). Enfermedad de Hirschsprung: enseñanzas de los últimos 100 casos. *Cir Pediatric*, 177 181.
- Encolombia. (s.f.). Enfermedad de Hirschsprung. *Revista Colombiana*.
- Jara, & Jaramillo, L. E. (2011). Diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung en biopsias de mucosa submucosa del recto; una propuesta de trabajo. *Revista colombiana de Gastroenterologia*, 278 286.
- Jimenez, J. M. (2013). Enfermedad de Hirschsprung. *AEPI*, 47. 52
- GugelminI, E. S., & TorresII, L. F. (2005). The accuracy of acetylcholinesterase reaction in rectal suction biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *cielo*, 1.
- Lombana, L. J., & Dominguez, L. C. (2007). Ciurgia en la Enfermedad hirschsprung del adulto. *Asociaciones Colombianas de Gastroenterologia, Endoscopia, Coloproctologia y Hepatologia*, 231 2338.
- Lombardo, M. L., & LOMBARDO, M. L. (2013). Megacolon agangliónico congénito o Enfermedad de Hirschsprung. *Revisión Bibliográfica*, 1,3.
- Martinez, J. (2014). Tratamiento rehabilitador integral de megacolon. *Revista Cubano Medico Fisico y Rehabilitacion*, 1, 5.
- Rodriguez, & Rodriguez, M. (2015). Late diagnosis of hirschsprungs disease. *Elsevier*, 1 4.

5.1 Base de datos de la Universidad Técnica de Ambato

EBRARY Ellis D., A., Harmon, W., & Niaudet, P. (2003). *Pediatric Nephrology (5th Edition)*. LWW (PE)

EBRARY Roach, S., & Van, M. (2004). *Neurocutaneous Disorders*. Cambridge University Press.

EBRARY Robertson, D. (2004). *Primer on the Autonomic Nervous System*. Academic Press.

EBRARY Thomas K., M., Henry M., A., & Deborah E., C. (2008). *American Academy of Pediatrics Textbook of Pediatric Care (1st Edition)*. American Academy of Pediatrics.

6. ANEXO

Figura 1: Ecocardiograma

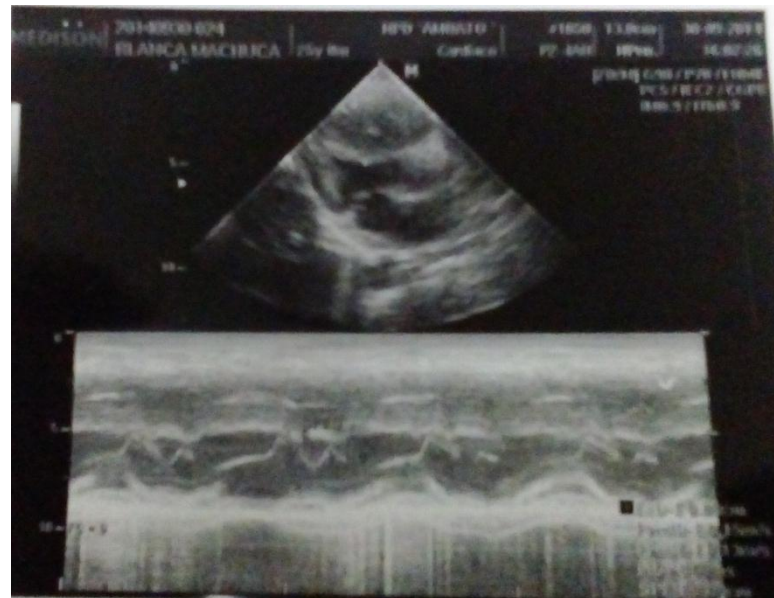
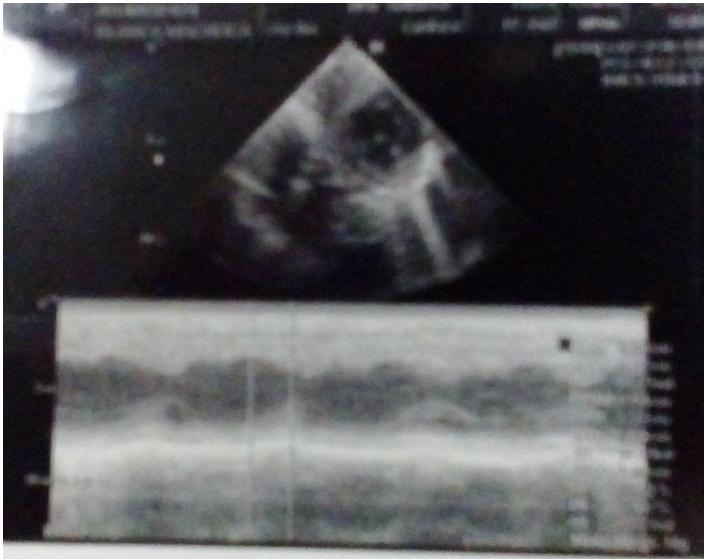


Figura 2: Rx de abdomen Postquirurgico



Figura 3: TAC de Abdomen corte coronal

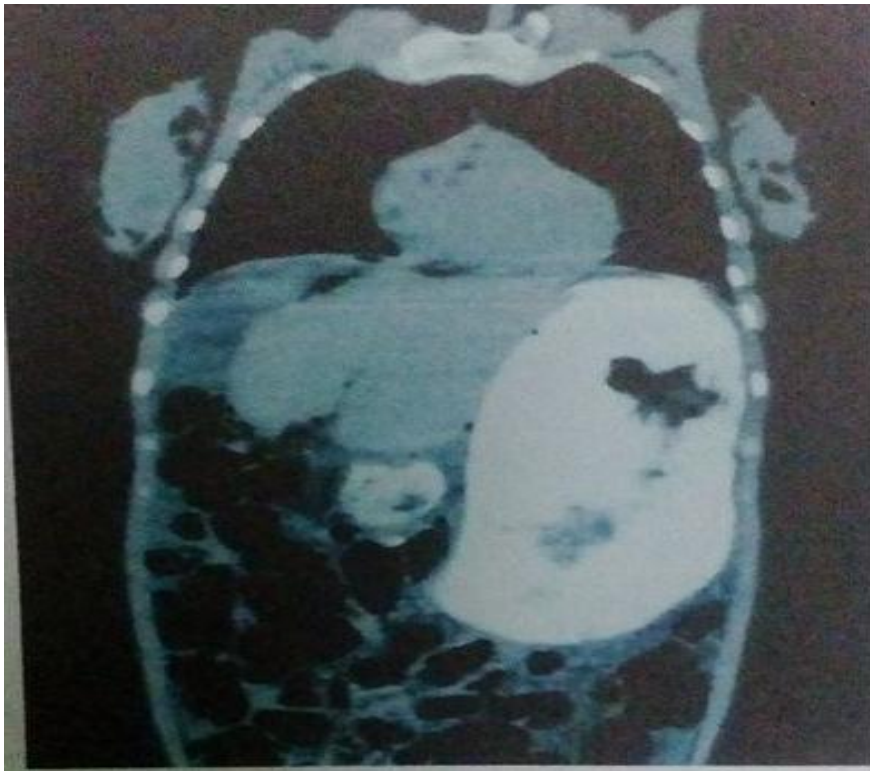


figura 5 : Electrocardiograma

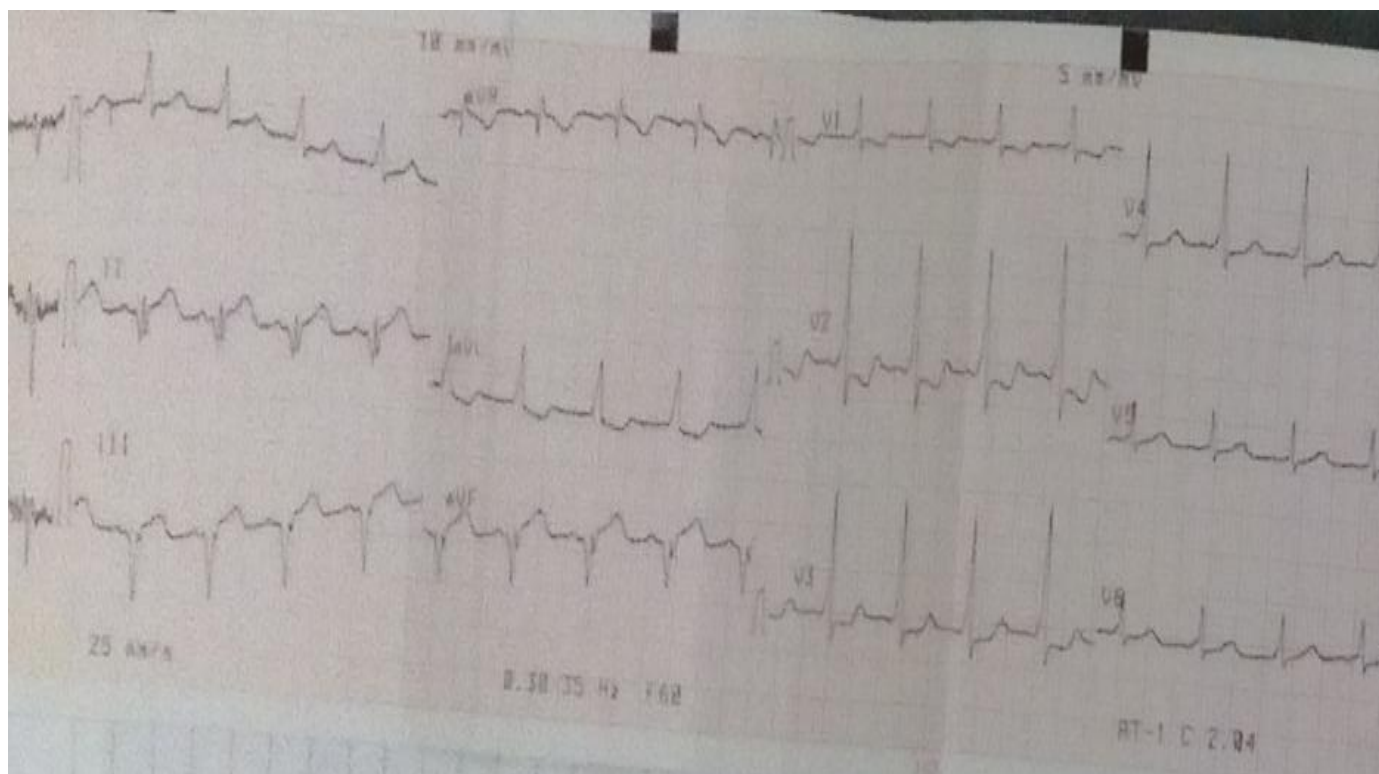


Figura 6: Epiplon Mayor



Figura 7: Reconstrucción en 3D

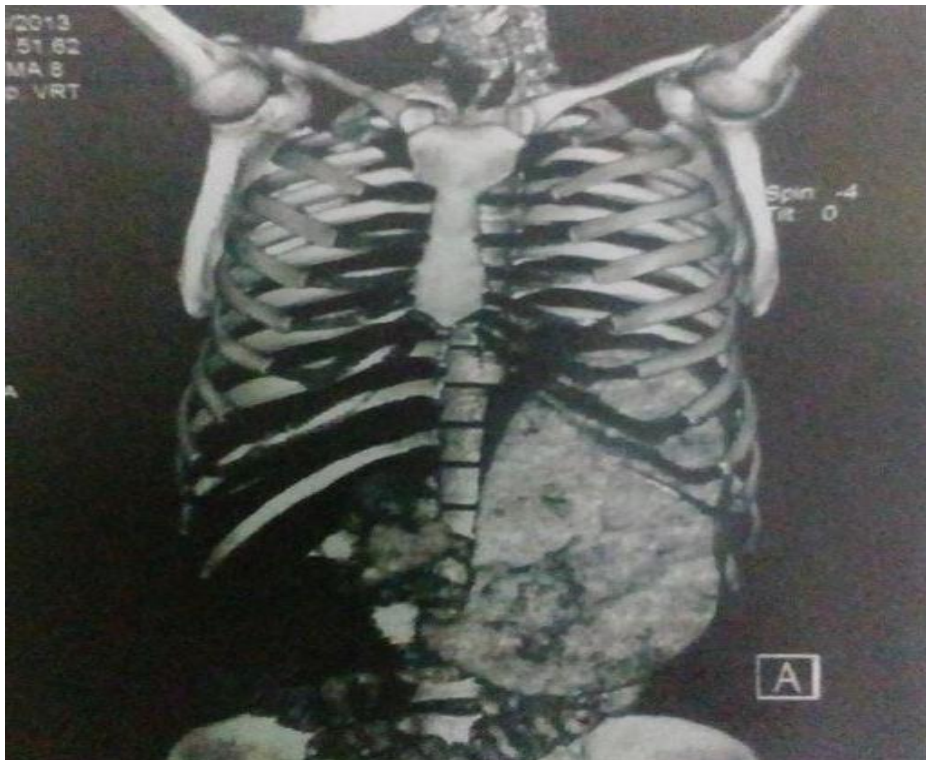


Figura 8 Serie GSD a las 2 horas



Figura 9 TAC Abdominal Corte Axial



Figura 10 : ECO Abdominal



Figura 11: Serie GSD a las 5 horas

