

A media máquina...



CEM 2

Morena

Paciente de 11 años que comienza 4 días previos a la consulta con registro febril de 38 °C.

Se agregan deposiciones desligadas abundantes y mala actitud alimentaria por lo que consulta en nuestro hospital

Diagnósticos al ingreso

DNT Crónica

DHT moderada 2° Gastroenteritis

Hiponatremia

Hipopotasemia severa

Examen físico

- Paciente en **regular estado general**.
- Taquicárdica, **palidez generalizada**, mucosas **semihúmedas**.
- Abdomen **distendido**, blando, depresible **pero doloroso a la palpación** sin defensa. **Ruidos hidroaéreos aumentados**.

Datos antropométricos

Peso: 20 kg

(pc < 3)

Z score: **-3,06 DS**

Talla: 137 cm

(pc 10-25)

IMC: 10,6

(**Z <-3**)

Antecedentes Personales

- Sin antecedentes perinatológicos de relevancia.
- Vacunas: incompletas.
- 4 internaciones previas ,**en este hospital**, entre los 4 y 6 años por constipación.



- En seguimiento por Desnutrición en Hospital Piñero

Laboratorio

Gb: 7360 (N: 80%) Hb: 13,7 Hto: 41% plaquetas: 286000
EAB: 7.36/33,9/20,1/18,6/-5,8/33%

Ionograma: **120/2,30/85** **Calcio: 1,13**

Glucosa: 135 Urea: 64,3 ácido láctico: 2,8
Prot tot: 4,93 albúmina: 2,5.

PCR: 259

TSH: 1,69 T4L: 1,31 UI/ml

HIV no reactivo

PPD: 0 mm

Anticuerpos anti celiacía: negativos.

Copro + Shigella Flexneri

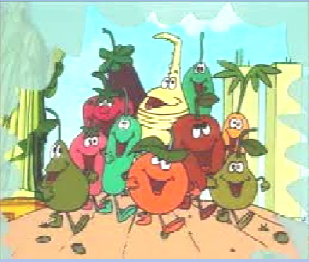
Solicitan radiografía de abdomen de pie y ecografía abdominal.



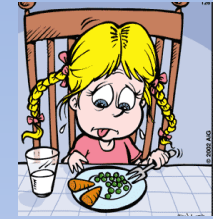
Ecografía abdominal (25/03/19):

Se observa escaso líquido libre interasas y **engrosamiento de las paredes intestinales** con conservación de la estratificación (espesor aproximado de 5 mm), a predominio de colon. Los hallazgos impresionan corresponder a **colitis**. No se observa líquido libre en cavidad.

Interconsultas



Nutrición: Sugieren colocación de vía central y nutrición parenteral.



Gastroenterología: solicitan anticuerpos para celiacía.



Cirugía: Realizan **tacto rectal: ampolla vacía** con pliegues engrosados. Con sospecha de enfermedad de Hirschsprung solicitan colon por enema.

Colon por Enema



Ampolla rectal conservada.
Tercio inferior del sigmoides se observa **disminución del calibre** con **dilatación superior**.
Marcada **dilatación colónica** con engrosamiento de la pared.

Biopsia

Microscopía:

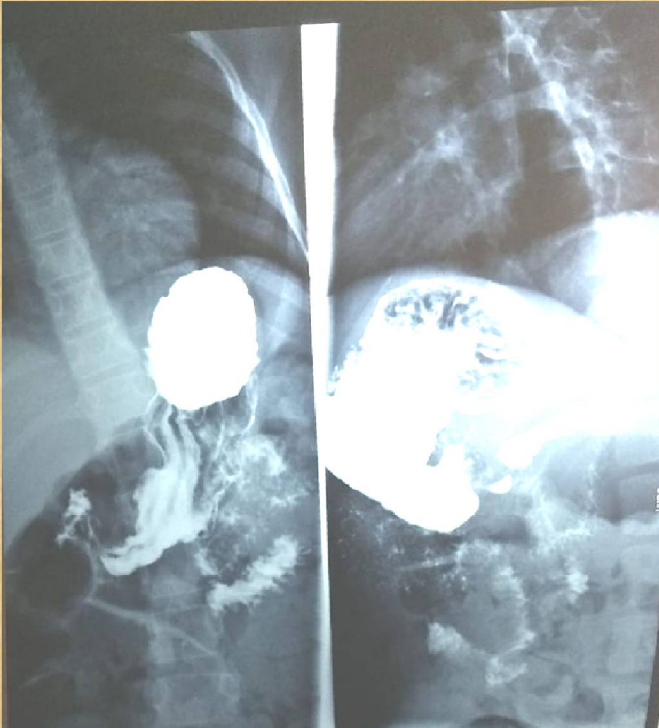
Se observa pared de intestino grueso con **aisladas células ganglionares** en el plexo mientérico y **filetes neurales engrosados**.

Diagnóstico: **HIPOGANGLIONOSIS.**



SEGD y colon por ingesta.

Colon por Ingesta



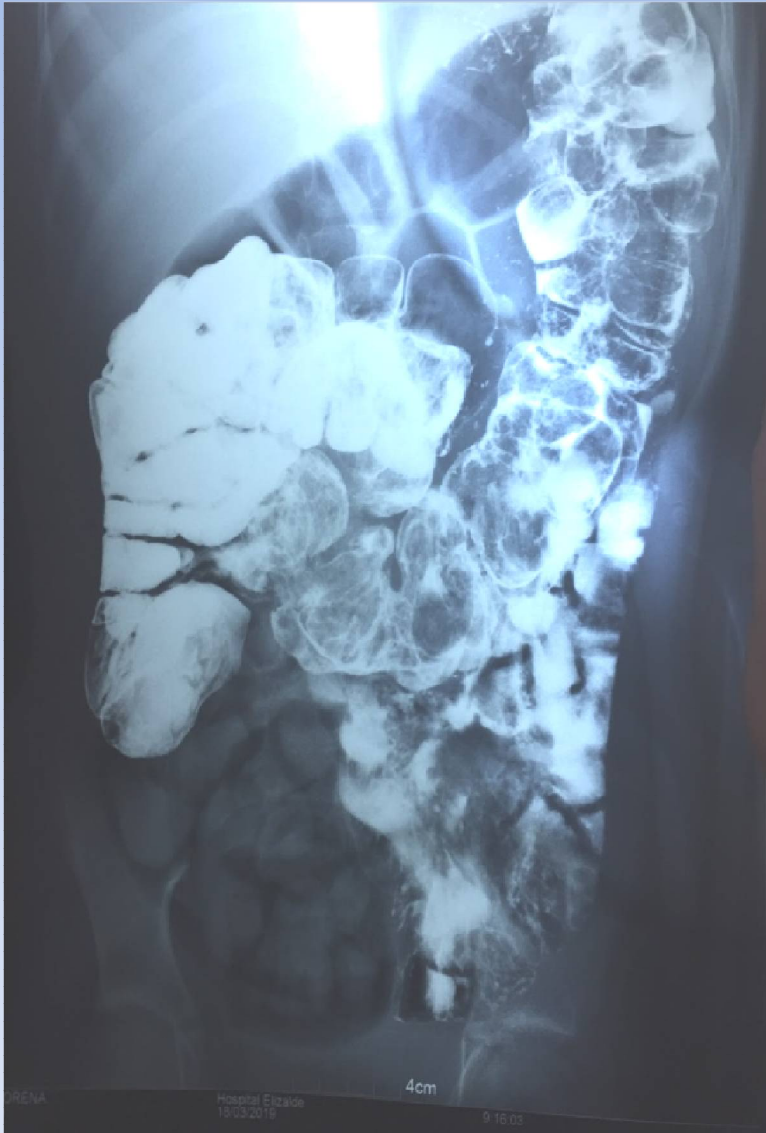
Seriada esofago-gastro-duodenal: estomago y marco duodenal de características radiológicas normales. Adecuado pasaje de sustancia de contraste a duodeno y yeyuno.

Intestino delgado:

Yeyuno: ubicación topográfica del lado izquierdo, con signos indirectos de malabsorción.

Íleon: Última porción mucosa engrosada y paralela con algunas imágenes de falta de relleno (sugestivo de procesos inflamatorios). Signos indirectos de malabsorción.





Colon por ingesta:

Se observa pasaje de sustancia desde ciego hasta ángulo esplénico, visualizandose austras sin movimientos peristálticos durante la radioscopia.

No progresa la sustancia luego de 48

Persiste con catarsis negativas... y en ateneo se decide realizar **mapeo intestinal**

Mapeo intestinal

Intestino delgado: Pared ileal
ganglionar

Sigmoides, transverso y colon
ascendente pared colónica
ganglionar



The background of the slide is a photograph of a city street with a grid of white lines on a light blue pavement. A dense, chaotic scribble of thick red lines is drawn over the entire image, crossing the street lines and the text. The text is in a bold, yellow, sans-serif font.

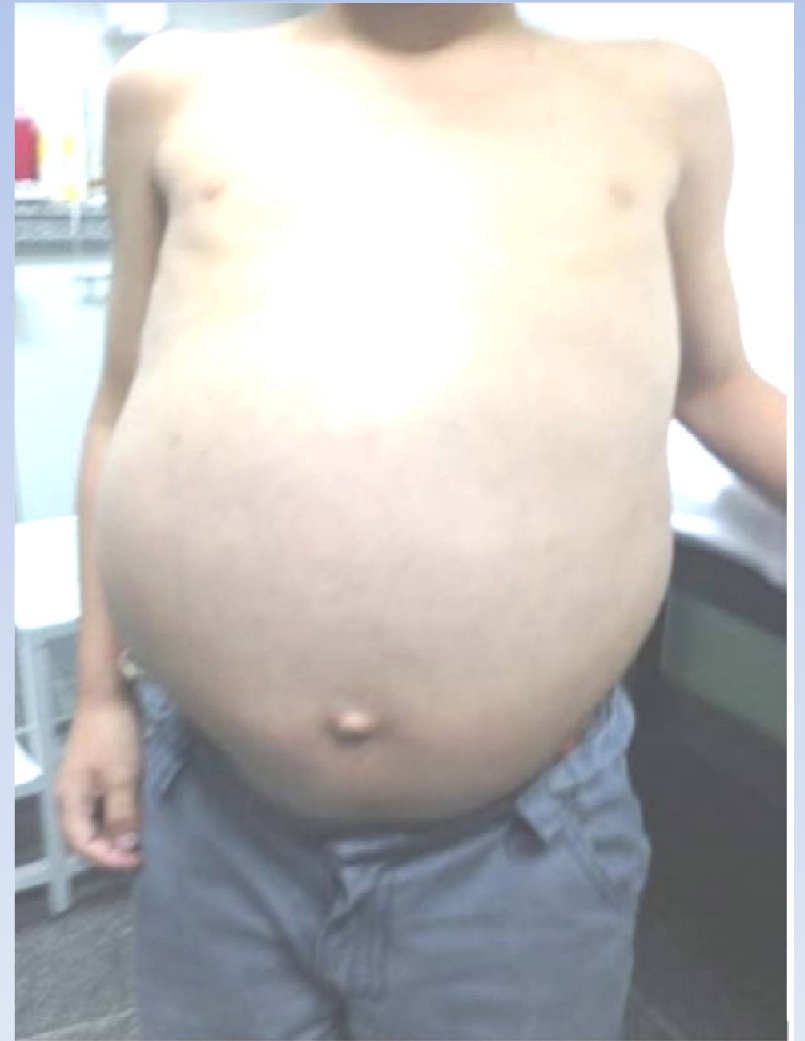
• INVITAMOS AL
SERVICIO DE
CIRUGÍA

Adrian

Paciente de 15 años ,consulta por presentar catarsis negativa y encopresis de **1 mes de evolución.**

Diagnostico de ingreso

Constipación crónica en estudio
Impactación fecal



Antecedentes

- RNT PAEG parto domiciliario
- Vacunas completas
- Cirugía correctiva de polidactilia.
- Internación a los 10 años en **nuestro hospital** con diagnóstico de constipación

Examen físico

- Mal estado general(terroso),perdida de peso, regular actitud alimentaria.
- Impresiona tórax en tonel.
- Abdomen globoso , distendido , doloroso a la palpación profunda , RHA disminuidos.

Antropometría

- Peso 60 kg (Pc 50 - 75)
- Talla 1,66 cm (Pc 50 - 75)

Laboratorio

- GB 9700 x mm³ 58 % N Hb 11 HTO 38% Plaquetas 547.000x mm³
- Glu 102 urea 25 crea 0,8 col 108 GOT 16 GPT 11 FAL 148
- HLD 361
- PT 7,3 Alb 4,6
- Cal 10 P 5,5 Mg 1,9
- PCR 4,7
- Hormonas tiroideas TSH 1,47 T4 libre 1,36 T3 106
- Celiaquía pendiente
- HIV negativo

Imágenes

- Rx de abdomen de pie: imágenes radiopaca compatible con ocupación intestinal, nivel hidroaéreos horizontal a nivel umbilical.
- Eco Abdominal: Vejiga lateralizada a la izquierda por asas intestinales distendidas con abundante contenido , marcada distensión gaseosa.

Interconsultas



Enema Murphy + Barex



- **Colon por enema**

Importante dilatación del colon sigmoideo (megasigmoides) con abundante residuo fecal. Ampolla rectal dilatada con contenido.

- **Manometría anorectal**

Baja presión de reposo y adecuada contracción

RRAI dudoso se sugiere realizar biopsia para descartar enfermedad de Hirschprung.

Biopsia Rectal



Ausencia de células ganglionares en plexo submucoso. Hipertrofia neural.

Ausencia de capa muscular propia.

A blurred background image showing a group of people in a meeting or conference. One person in the foreground is highlighted in a bright blue color, while the others are in grayscale. The text is overlaid on this image.

● Invitamos al
servicio de
Anatomía
patológica

• 1ª internación
• Desnutrición
• Diagnóstico
• Edad al diagnóstico
• Tratamiento

Morena
• 4 años
• SI
Enfermedad
• 11 años
Resolución

Adrian
• 10 años
• NO
Hirschprung
• 15 años
Quirúrgica

Cuadro # 1. Causas Orgánicas de Constipación en Niños

Malformaciones anatómicas

Estenosis anal, Ano imperforado, Ano anteriorizado, Masa pélvica (teratoma presacro)

Condiciones neurogénicas

Anomalías del tubo neural (esпина bífida, mielomeningoceles, tumor espinal)

Parálisis cerebral, Trauma raquímedular, Neurofibromatosis

Trastornos de la pared abdominal

Hipotonía (síndrome de Down)

Prune belly (abdomen en ciruela pasa)

Gastrosquisis

Trastornos neuromusculares intestinales

Hipoganglionosis colónica

Aganglionosis o enfermedad de Hirschsprung

Displasia neuronal intestinal

Pseudo-obstrucción intestinal Neuropatías y Miopatías viscerales

Trastornos endocrino-metabólicos y gastrointestinales

Hipotiroidismo Hipopituitarismo

Hiperparatiroidismo Hipercalcemia, Hipocalcemia

Diabetes mellitas Fibrosis quística

Enfermedad celíaca Acidosis tubular renal

Amiloidosis Porfiria

Uremia Feocromocitoma

Trastornos del tejido conectivo

Esclerodermia, LES, Síndrome de Ehlers-Danlos

Drogas

Opiáceos Fenobarbital

Antiácidos (Sulcrafato) Antihipertensivos

Anticolinérgicos Anestésicos

Antidepresivos Simpaticomiméticos

Diuréticos Sulfato de bario

Sulfato ferroso Abuso de laxantes

Otros

Ingesta de metales pesados (plomo)

Intoxicación por vitamina D

Alergia a la proteína de la leche de vaca

Cuadro 1. Criterios de Roma IV para el diagnóstico de constipación funcional en niños mayores de 4 años
Dos o más criterios, los cuales deben estar presentes.

1. Dos o menos evacuaciones/semana en un niño con edad de 4 años en adelante.
2. Por lo menos 1 episodio de inconstancia fecal/semana.
3. Antecedente de posturas de retención.
4. Antecedente de evacuaciones dolorosas o heces duras.
5. Presencia de masa fecal en el recto.
6. Antecedente de heces de gran diámetro que obstruyen el inodoro.

Después de una evaluación exhaustiva, los síntomas no pueden ser atribuidos a otra condición médica.

Cuadro 2. Criterios de Roma IV para el diagnóstico de constipación funcional en niños menores de 4 años
os o más criteri4 años.

1. Dos o menos defecaciones/semanas.
 2. Antecedente de retención excesiva de heces.
 3. Antecedente de evacuaciones dolorosas o duras.
 4. Antecedente de heces de gran tamaño.
 5. Presencia de masa fecal en el recto.
- En niños que ya no usan pañal, los siguientes criterios pueden aplicar:
6. Por lo menos 1 episodio de incontinencia fecal/semana después de haber dejado el pañal.
 7. Antecedente de heces de gran tamaño que obstruyen el inodoro.

- Invitamos al servicio de gastroenterología



- ¿Por qué se llegó “tarde” al diagnóstico ?
- ¿Cuáles son las causas de esta presunta tardanza?
- ¿Cuándo estudiamos causas orgánicas?
- ¿Deberíamos Replantear el ALGORITMO DIAGNOSTICO?

- El hecho que 1-2 % de las constipaciones sean de causa orgánica nos aleja con la idea preconcebida de "a mi no me va a tocar "

Bibliografía

-Avelar-Rodríguez D, Toro-Monjaraz EM, Ramírez-Mayans JÁ. Constipación funcional en pediatría: Criterios de Roma IV, diagnóstico y tratamiento. Criterio pediátrico. Acta Pediatr Mex. 2018 ene;39(1):81-84.

-Julio de Manueles Jiménez, Luis de la Rubia Fernández . Enfermedad de Hirschsprung. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica SEGHNP-AEP.

García de Dávila María . Enfermedad de Hirschsprung Patología y estudios genético-moleculares. Asociación Civil Argentina de Cirugía Infantil. Año 4 Módulo 3- Año 2013 unidad didáctica 4 .

Muchas Gracias!!

