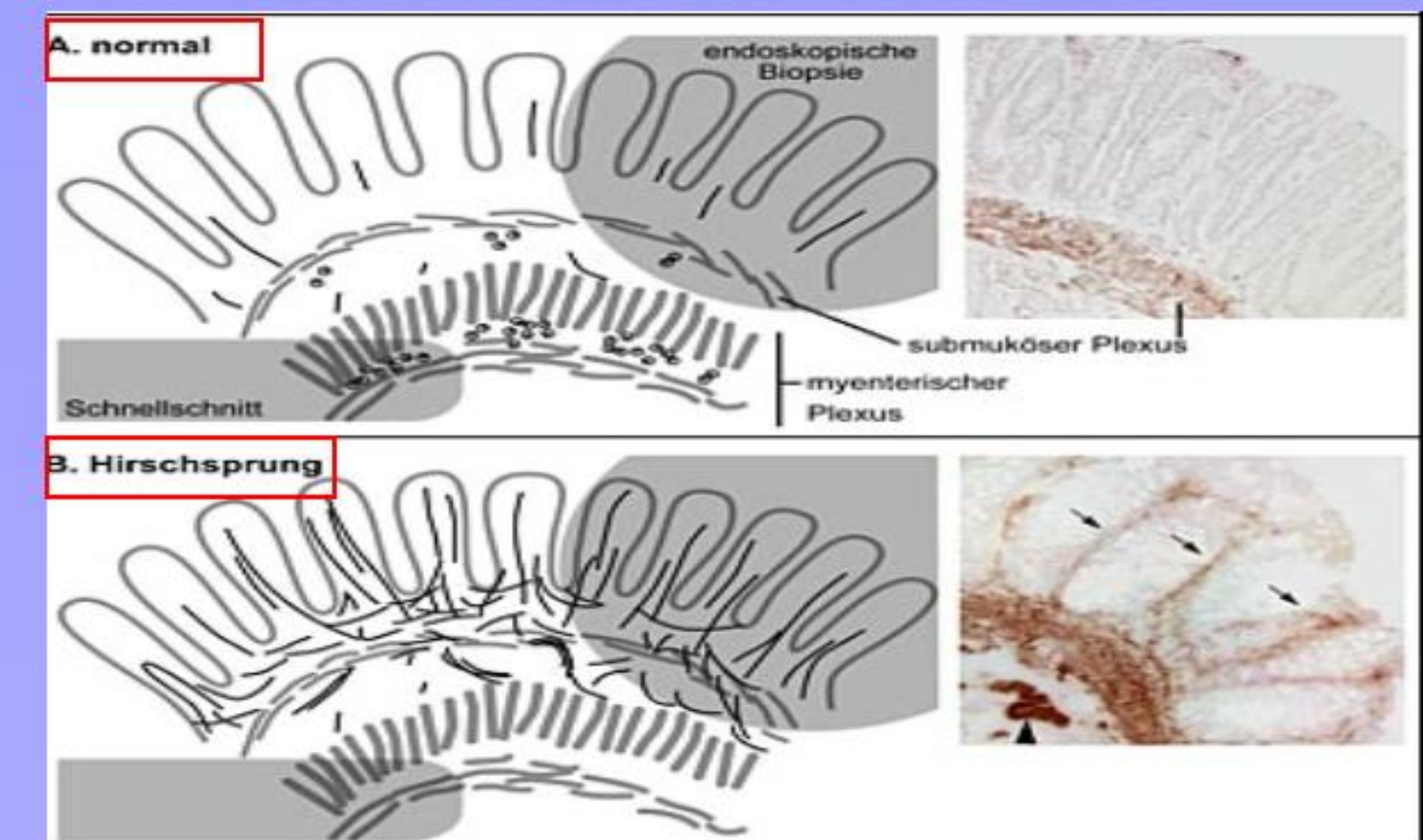


ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG: SOPORTE NUTRICIONAL Y EVOLUCIÓN EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

García López I, Romero Jiménez R, Escudero Vilaplana V, Lobato Matilla E, De Lorenzo Pinto A, Sanjurjo Sáez M.
Servicio de Farmacia, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschprung es una enfermedad congénita caracterizada por la ausencia de plexos mientéricos y células ganglionares en la parte distal del tubo digestivo, provocando su ineficacia; en la mayoría de los casos hay que llevar a cabo un tratamiento quirúrgico consistente en una resección intestinal, que puede requerir el aporte de un soporte nutricional.



OBJETIVO

El objetivo del presente trabajo es describir el soporte nutricional que recibe un paciente pediátrico con enfermedad de Hirschprung y valorar la evolución de su estado nutricional.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de la historia clínica del paciente desde su nacimiento en Mayo de 1997 hasta Marzo de 2009. Se recogen variables antropométricas (peso, talla), parámetros bioquímicos (prealbúmina, albúmina, transferrina, ALT, AST) y los datos del soporte nutricional.

RESULTADOS

El soporte nutricional del paciente consiste en la administración de nutrición parenteral desde los 3 meses de vida. Actualmente dicha nutrición parenteral (2200 ml) le aporta 1000 Kcal, además recibe nutrición enteral que consiste en una fórmula de cereales sin lactosa que le aporta 300 Kcal. Por vía oral ingiere una dieta equilibrada sin lactosa suplementada con glutamina (5g/día) que le aporta 1500 Kcal y de la que absorbe aproximadamente el 30%.

Se registraron los parámetros bioquímicos disponibles (desde Julio-2000) para valorar el estado nutricional del paciente. Los resultados se exponen en la tabla siguiente:

* Casillas en blanco corresponden a datos no disponibles, que no se han encontrado en la Historia Clínica del paciente.

Fecha		2000	2001	2002	2004/2005	2006	2007	2008
Parámetro	Rango							
Peso (Kg)		16,7	17,6	16,2	23,5	29	29,9	31,3
Talla (cm)		97,8	99,5	106	-	127,5	131,5	134
Albúmina	55,8-66,1% PT	60	60,1	59,6	53,4	55,3	53,5	52,9
Prealbúmina	13 - 24 mg/dl	22	21	22	-	22	19	20
Transferrina	200 - 360 mg/dl	290	271	244	287	290	269	287
ALT	5 - 40 UI/L	-	-	83	59	80	64	48
AST	15 - 50 UI/L	-	-	58	46	66	45	33

PARÁMETROS ANTROPOMÉTRICOS

La talla se mantiene en un percentil 25 y el peso en un percentil 50 desde los 7 años

TRANSAMINASAS (AST y ALT)

La ALT se encontró elevada siempre debido a la hepatomegalia.

La AST sin embargo ha ido fluctuando tomando valores cercanos al límite superior del rango de normalidad ó ligeramente elevados.

PARÁMETROS INDICATIVOS DEL ESTADO NUTRICIONAL (prealbúmina, albúmina y transferrina)

Se puede apreciar que los niveles de estos parámetros se han mantenido siempre dentro del rango de la normalidad, incluso los valores de prealbúmina y albúmina han permanecido prácticamente constantes a lo largo de los años.

CONCLUSIONES

El síndrome de intestino corto secundario a la enfermedad de base del paciente implica un riesgo elevado de desnutrición. Un correcto seguimiento y soporte nutricional (combinando dieta oral con aporte vía parenteral y enteral) permite que el paciente evolucione favorablemente.