

Enfermedad de Hirschsprung y Depresión: A propósito de un caso

Andrea Buitrago¹, Catalina García Salamanca², Diego Francisco Vargas Chávez²,
Roberto Chaskel Heilbronner¹

1. Médico residente de psiquiatría, Hospital Militar Central, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá D.C., Colombia

2. Médico residente de psiquiatría, ICSN -Clínica Montserrat, Universidad El Bosque, Bogotá D.C., Colombia

3. Médico psiquiatra infantil y de adolescentes, ICSN – Clínica Montserrat, Hospital Militar Central, Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá, Bogotá D.C., Colombia

Correspondencia: garciasalamancacatalina@gmail.com

Resumen

Introducción: La Enfermedad de Hirschsprung es una enfermedad congénita que cursa con anomalías anorrectales severas. Sus manifestaciones a largo plazo impactan la calidad de vida y el desarrollo psicosocial de quienes la padecen.

Objetivo: Describir las consecuencias psicopatológicas de una paciente con enfermedad de Hirschsprung.

Método: Reporte de caso y revisión de la literatura.

Resultado: Se presenta el caso de una adolescente con enfermedad de Hirschsprung, exponiendo las consecuencias psicosociales y psicopatológicas secundarias a largo plazo.

Conclusiones: El enfoque terapéutico a largo plazo del paciente con enfermedad de Hirschsprung debe contemplar, además de las complicaciones físicas funcionales, los aspectos psicopatológicos.

Palabras clave: Enfermedad de Hirschsprung, calidad de vida, depresión mayor

Summary

Introduction: Hirschsprung's disease is a congenital disease that presents severe anorectal anomalies. Its long-term manifestations impact the quality of life and the psychosocial development of those who suffer it.

Objective: Describe the psychopathological consequences of a patient with Hirschsprung's disease.

Method: Case report and literature review.

Result: The case of a teenager with Hirschsprung's disease is presented, exposing the long-term secondary psycho-social and psychopathological consequences.

Conclusions: Long-term therapeutic approach of the patient with Hirschsprung's disease must contemplate, in addition to the functional physical complications, the psychopathological aspects.

Key words: Hirschsprung's disease, quality of life, major depression

Introducción

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es una entidad congénita que se produce por el defecto de la migración neuronal intestinal céfalo-caudal, produciendo aganglionosis del recto en el 100% de los pacientes, del sigmoide en 80-85%, del colon descendente y transversal en 10% cada uno, y del colon ascendente e ileon distal entre 5 y 10% (1). Cursa con anomalías anorrectales severas y sus manifestaciones a largo plazo pueden impactar negativamente la calidad de vida y el desarrollo psicosocial de los pacientes que lo sufren (2,3,4).

En el presente artículo se presenta el caso de una adolescente con EH, exponiendo el curso de su enfermedad, los cambios a nivel físico y funcional que alteran la calidad de vida, las competencias psicosociales, el manejo emocional, la interacción con el medio y su familia y las consecuencias psicopatológicas secundarias.

Métodos

Se reporta un caso clínico de una paciente con EH atendida en un hospital general de cuarto nivel de la ciudad de Bogotá (Colombia).

Se revisa el tema “Enfermedad de Hirschsprung y anomalías anorrectales” y las complicaciones sobre la calidad de vida. Se realiza una búsqueda bibliográfica en PubMed con los términos Mesh: “Hirschsprung Disease”, “Mental Health”, “Quality of life”, “Psychosocial functioning”, “Child Psychiatry” y “Anorectal Malformations”.

Descripción del caso

Se trata de una paciente femenina de 14 años, natural, residente y procedente de una ciudad de la región andina colombiana, quien

consultó por incontinencia fecal. Los médicos que la atendieron inicialmente solicitaron interconsulta a psiquiatría infantil por síntomas afectivos de carácter depresivo y ansioso. En la valoración se interrogó sobre el antecedente de EH, que fue diagnosticada desde los 2 años de edad. Desde entonces ha requerido manejo por cirugía pediátrica y gastroenterología y ha recibido múltiples intervenciones quirúrgicas. Desde su nacimiento ha cursado con cuadros de estreñimiento prolongado e incontinencia fecal por rebosamiento, requiriendo manejo sintomático con enemas orales y rectales. Desde los 4 años ha cursado con síntomas afectivos de carácter ansioso, presentado múltiples somatizaciones y ataques de pánico. Adicionalmente, se encontró antecedente de bullying en el colegio y múltiples faltas escolares secundarias a sus síntomas gastrointestinales y múltiples hospitalizaciones. A sus 12 años fue sometida a una intervención quirúrgica de descenso abdomino perianal y proctectomía, como tratamiento sintomático. Sin embargo, presentó posteriormente complicación por infección del sitio operatorio e incontinencia fecal marcada, sin mejoría completa de síntomas, requiriendo uso de pañal permanente y enemas rectales tres veces al día. Desde entonces ha presentado aislamiento social marcado, ánimo triste todos los días la mayor parte del día, labilidad emocional, insomnio mixto, anhedonia marcada, hipobulia, sensación de cansancio permanente, pérdida de motivación, bajo rendimiento escolar, ideas sobrevaloradas de minusvalía, desesperanza y culpa, ideas de muerte, con ideas de suicidio y ansiedad flotante, la cual se torna desbordante, con exacerbación de síntomas somáticos y

ataques de pánico. Para los síntomas afectivos recibió tratamiento con sertralina, trazodona e hidroxicina, previo a la interconsulta por psiquiatría infantil. Los tratamientos antidepressivos previos tuvieron dosis adecuadas y duraron más de 8 semanas, sin tener mejoría.

Al examen mental la paciente se encontraba alerta, orientada globalmente, disproséxica, sin actitud alucinatoria, pensamiento coherente, bradipsíquica, con ideas de muerte y de suicidio no estructuradas, ideas sobrevaloradas de minusvalía, desesperanza, soledad y culpa, afecto ansioso, de fondo triste, mal modulado, resonante, hipoquinética, bradilálica, con introspección parcial y prospección incierta.

Se complementó la evaluación clínica con la escala para depresión CDI (*Children's Depression Inventory*), que resultó en 33 puntos (depresión grave) y con la escala para ansiedad SCARED (*Screen for Child Anxiety Related Emotional Disorder*), que puntuó 51 para la paciente y 56 para la madre. En esta última escala se encontraron principalmente afectados los dominios de ansiedad generalizada, ansiedad de separación y ansiedad social.

Se realizó una impresión diagnóstica de trastorno depresivo mayor, episodio grave, con ansiedad, secundaria a enfermedad de Hirschsprung, con incontinencia fecal.

Se inició tratamiento farmacológico con mexazolam 1mg en la noche, presentado mejoría parcial de manera temporal. Por lo anterior, se cambió a quetiapina 25mg en la noche, con lo que tuvo mejor respuesta. En el momento de la atención inicial se decidió no prescribir tratamiento antidepressivo, considerando que la ansiedad era la prioridad del tratamiento, para diferirlo al momento en

que esta estuviera mejor modulada. De forma paralela se inició un proceso de psicoterapia sistémica, con el que tuvo buena adherencia y mejoría de los síntomas afectivos. Al momento de la publicación continúa el tratamiento descrito.

Discusión

El diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung se debe sospechar en el recién nacido que presenta síntomas de obstrucción intestinal: vómito, distensión abdominal y ausencia de meconio en la primera semana de vida, lo que sustenta su origen congénito. Los pacientes con esta enfermedad son predominantemente hombres (84%), no concordante con nuestro caso y aunque no es lo más frecuente, el que sea una paciente femenina no se sale de las posibilidades de presentación reportadas (1). La progresión de la enfermedad en cuanto a gravedad de los síntomas suele manifestarse con fiebre, distensión abdominal, diarrea y sepsis; manifestaciones clínicas de una enterocolitis, la cual ocurre entre 11 a 24% de los recién nacidos con enfermedad de Hirschsprung (1).

El objetivo global del tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung es mejorar la calidad de vida. 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 (1). Dentro de las secuelas tardías más comunes, un 30% presentan estreñimiento y un 50% incontinencia fecal. Estas dos secuelas implican una relación entre la alteración a nivel intestinal y los problemas que impactan en la calidad de vida de los pacientes, los cuales incrementan a medida que avanza la edad (2).

La mayoría de los estudios que se enfocan en mediciones de calidad de vida de pacientes con EH, relacionan las secuelas con la función intestinal. Uno de los más grandes estudios de seguimiento de EH realizados, desde los 5 a los 20 años postquirúrgicos, evidenció que dentro de las complicaciones más frecuentes están la enterocolitis y la incontinencia fecal (3). Estando esta última complicación presente en el caso acá reportado y una de las razones que más aporta a su compromiso emocional e interrelacional (3).

Se ha reportado la influencia de esta enfermedad sobre las alteraciones comportamentales, físicas, mentales y sociales que originan síntomas ansiosos y depresivos (2,3). En algunos casos la manera de manifestar las consecuencias de la enfermedad es por medio de los síntomas afectivos (2,3). Algunos estudios evidencian que existe una mejoría en la calidad de vida de niños y adolescentes después del manejo postoperatorio, interviniendo no sólo las alteraciones físicas, sino las psicosociales. En el enfoque terapéutico de estos pacientes, se deben dirigir las intervenciones hacia la mejora de las competencias psicosociales, para impactar secundariamente su calidad de vida (2,3).

Por otro lado, se considera que la afectación de la calidad de vida no solo se presenta en los pacientes con EH, sino también de los cuidadores (4). Esto fue documentado en el caso reportado, en el que la madre de la paciente presentaba síntomas de ansiedad significativos.

Por lo anterior, es muy importante proporcionar un tratamiento multidisciplinario, que pueda brindar, no sólo atención quirúrgica y médica, psicoterapéutica individual y familiar, fortalecer el soporte familiar y social cercano y

que este tenga continuidad desde el nacimiento hasta la adolescencia, buscando un impacto positivo tanto clínico como en la calidad de vida (3).

Conclusiones

En el caso reportado se evidenciaron consecuencias psicopatológicas derivadas de una de las secuelas funcionales de la enfermedad de Hirschsprung.

Referencias

1. Santos-Jasso LA. Enfermedad de Hirschsprung. *Acta Pediatr Mex.* 2017;38(1):72-78.
2. Diseth TH, Emblem R. Long-term psychosocial consequences of surgical congenital malformations. *Seminars in Pediatric Surgery.* 2017;26:286-294.
3. R. Niramis, S. Watanatittan, M. Anuntkosol, V. Buranakijcharoen, T. Rattanasuwan, A. Tongsin, W. Petlek, V. Quality of life of patients with Hirschsprung's disease at 5 - 20 years post pull-through operations. *Mahatharadol. Eur J Pediatr Surg.* 2008;18(1):38-43.
4. Marieke J. Witvliet, Roel Bakx, Sander Zwaveling, Tonnis H. van Dijk, Alida F. W. van der Steeg. Quality of Life and Anxiety in Parents of Children with an Anorectal Malformation or Hirschsprung Disease: The First Year after Diagnosis. *Eur J Pediatr Surg.* 2016;26:2-6.