



MODELO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

SKU: MF-1149

Categorías: [Modelos Anatómicos](#), [Modelos Anatómicos 3D](#), [Órganos con Patologías](#)

GALERÍA DE IMÁGENES



DESCRIPCIÓN DEL PRODUCTO

Historia clínica: Un niño de 5 años presenta antecedentes de estreñimiento desde el nacimiento. Un enema de bario mostró un recto constreñido con un colon sigmoide dilatado. Se intentó la resección quirúrgica de la sección constreñida del cuenco, pero el paciente murió durante la cirugía.

Patología: Esta sección post mortem del colon sigmoide se abrió para mostrar la superficie interna que se muestra aquí. Hay gran dilatación de la sección proximal del intestino (sigmoides) con pérdida del patrón mucoso normal. La sección distal del intestino (recto) tiene un diámetro normal y un patrón mucoso normal pero ausencia de células ganglionares en el plexo mientérico. Este es un ejemplo de la enfermedad de Hirschsprung, también conocida como megacolon agangliónico congénito.

Más información: Hirschsprung & La enfermedad de Hirschsprung se caracteriza por la falta de contracción peristáltica coordinada en un segmento del intestino, debido a la falta de ganglios parasimpáticos. Afecta principalmente al recto pero la longitud de las secciones agangliónicas varía. Está causada por una migración defectuosa de proximal a distal de las células de la cresta neural desde el ciego hasta el recto durante la embriogénesis, lo que conduce al desarrollo de un segmento intestinal distal que carece de plexo mientérico y submucoso. Esto provoca una obstrucción con hipertrofia y dilatación del colon proximal normalmente innervado, lo que puede provocar perforación, peritonitis, enterocolitis y desequilibrio electrolítico.

Ocurre en 1 de cada 5000 nacidos vivos. Es más común en hombres, aquellos con hermanos con la enfermedad de Hirschsprung y aquellos con otros trastornos del desarrollo, como el síndrome de Down. Las mutaciones en el receptor de tirosina quinasa RET, que es necesario para la migración de las células de la cresta neural, representan la mayoría de los casos familiares y el 15 % de los casos esporádicos.

Los pacientes generalmente se presentan con falta de eliminación de meconio dentro de las 48 horas posteriores al nacimiento. Los casos menos graves se presentan más tarde con estreñimiento crónico, vómitos, dolor abdominal y distensión. El tratamiento implica la resección de la sección agangliónica del intestino con anastomosis de las secciones normales del intestino al recto.