

Cirugía y Cirujanos

Volumen **73**
Volume

Número **5**
Number

Septiembre-Octubre **2005**
September-October

Artículo:

Manejo quirúrgico en un solo tiempo de la enfermedad de Hirschsprung en pacientes con o sin cirugía previa

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Academia Mexicana de Cirugía

Otras secciones de
este sitio:

- 👉 Índice de este número
- 👉 Más revistas
- 👉 Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- 👉 *Contents of this number*
- 👉 *More journals*
- 👉 *Search*

Manejo quirúrgico en un solo tiempo de la enfermedad de Hirschsprung en pacientes con o sin cirugía previa

Dr. Pedro Salvador Jiménez-Urueta,* Dr. Rafael Alvarado-García,*
Dr. Jorge E. Gallego-Grijalva,* Dr. Javier Mondragón-García*

Resumen

Introducción: la principal característica clínica de la enfermedad de Hirschsprung es la ausencia de relajación del segmento agangliónico afectado. Actualmente el tratamiento quirúrgico se puede realizar desde la etapa neonatal con un número menor de procedimientos.

Material y métodos: se estudiaron pacientes pediátricos con enfermedad de Hirschsprung sometidos a descenso transanal endorrectal de enero de 2000 a junio de 2004. El diagnóstico preoperatorio se confirmó con el examen histopatológico.

Resultados: la serie incluyó a 10 niños, de 1 a 17 años de edad. Cinco del sexo femenino, uno con síndrome de Down y otros dos con operaciones previas. Siete presentaron enfermedad de segmento clásico, dos de segmento corto y uno de segmento largo. Las evacuaciones se presentaron al cuarto día en promedio. La dehiscencia de la anastomosis se observó en un paciente, espasmo anal en dos, escoriación perianal en dos y uno con estenosis anal. El número de evacuaciones se normalizó a partir de la segunda semana de la cirugía.

Conclusión: la resección vascular por vía abdominal y la resección del segmento agangliónico por vía transanal con anastomosis coloanal en un solo tiempo, es una buena opción para el tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung.

Palabras clave: Hirschsprung, descenso transanal.

Summary

Introduction: The principal feature of Hirschsprung disease is the absence of relaxation in the aganglionic segment. Currently, surgery can be performed during the neonatal period.

Material and methods: We included patients from January 2000 to June 2004 who underwent endorrectal transanal pull-through. Diagnosis was confirmed before surgery by histopathologic analysis.

Results: We included 10 patients, ages 1-17 years. Half were female, and one patient also had Down syndrome. Another two had had previous surgeries. Seven patients presented a classical segment, two with short segments and one with a long segment. Evacuations began at an average of 4 days after the procedure. One patient had dehiscence of the anastomosis, two patients had anal spasm and anal lesions, and one patient presented intestinal obstruction secondary to anal stenosis. Evacuations normalized 2 weeks post-surgery.

Conclusion: Abdominal vascular dissection and transanal resection of the affected segment with coloanal anastomosis is a good surgical option compared to other surgical techniques.

Key words: Hirschsprung, transanal approach.

Introducción

La enfermedad de Hirschsprung es un desorden del desarrollo del sistema nervioso entérico caracterizado por ausencia de células ganglionares en los plexos submucoso y mientérico a lo largo de una porción variable del intestino distal.¹ Es una

condición común en la infancia, con una frecuencia de uno en 5000 recién nacidos vivos.² Descrita por primera vez en 1886 por Hirschsprung,³ desde entonces se han diseñado diversas técnicas quirúrgicas para su tratamiento, todas generalmente con resultados satisfactorios. El principio básico es llevar el intestino gangliónico al ano. Tradicionalmente esto se realiza en etapas, pero recientemente la tendencia es tratar esta patología con el menor número de procedimientos posibles, ya sea con abordajes transanales en un solo tiempo o abordajes abdominoperineales combinados o procedimientos poco invasivos, como la disección de los elementos vasculares mediante laparoscopia,⁴ evitando así complicaciones adicionales por una colostomía preliminar (prolapso, retracción, dehiscencia, excoriación de la piel, obstrucción intestinal, ulceración y sangrado de la colostomía de 28 a 74 %), lo cual dará resultados funcionales favorables.⁵ La anastomosis coloanal a través de un descenso transanal-endorrectal es un procedimien-

* Servicio de Cirugía Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Pedro Salvador Jiménez-Urueta,
Serafín Olarte 88, Col. Independencia,
03630 México, D. F.
Tel.: 5539 2503

Recibido para publicación: 18-10-2004

Aceptado para publicación: 02-03-2005

to que se puede realizar en todas las edades pediátricas.⁶ El concepto básico de la resección transanal del colon es la disección de la mucosa y prolapso del recto con disección del segmento agangliónico y anastomosis coloanal clásica.² Los resultados a largo plazo son satisfactorios, la continencia se mantiene en todos los pacientes y sólo 25 % de los pacientes podrá requerir reoperación. El objetivo de este estudio es mostrar los resultados obtenidos mediante el descenso transanal endorrectal en un solo tiempo como tratamiento quirúrgico de primera elección en pacientes con enfermedad de Hirschsprung.

Material y métodos

Se diseñó un estudio prospectivo, longitudinal, descriptivo y observacional en el que se incluyeron los niños con enfermedad de Hirschsprung sometidos a descenso transanal de enero de 2000 a junio de 2004. El diagnóstico preoperatorio fue establecido con base en el enema de bario y confirmado con el examen histopatológico de biopsias rectales. La extensión de la agangliosis fue estimada por los hallazgos en el enema de bario preoperatorio y confirmada por los hallazgos transoperatorios. Los pacientes tuvieron seguimiento a los 1, 3, 6 y 12 meses. Las complicaciones posquirúrgicas iniciales fueron documentadas. Los pacientes hospitalizados se sometieron a irrigaciones intestinales con solución fisiológica tres veces al día durante un periodo de 5 a 7 días hasta obtener limpieza total del colon. Fueron alimentados con fórmulas elementales durante este periodo y sometidos a un periodo de ayuno menor de 48 horas, donde se inició alimentación parenteral y administración de antibióticos por vía intravenosa a expensas de metronidazol (30 mg/kg/día) y amikacina (7.5 mg/kg/dosis). En los 10 pacientes se realizó abordaje abdominoperineal, en la cirugía abdominal se realizó la confirmación de la zona de transición y disección de los elementos vasculares del colon agangliónico. En el abordaje anal se realizó la disección de la mucosa, prolapso y resección del colon afectado con anastomosis coloanal clásica y, por último, cierre de la derivación intestinal en los pacientes con colostomía.

Técnica quirúrgica

En la zona anorrectal se realizó hidrodisección con solución fisiológica de la mucosa rectal, la cual fue incidida circunferencialmente a 1 cm proximal a la línea dentada, estableciendo un plano correcto de disección de la submucosa y muscular, reduciendo el volumen de sangrado. Un tubo de mucosa rectal fue desarrollado cuidadosamente y extendido por arriba de la reflexión peritoneal. La identificación de la zona de transición y señalamiento de la misma, así como la devascularización del intestino afectado, fueron realizados por vía abdominal a tra-

vés de una incisión pararectal izquierda (minilaparotomía), efectuando además por esta vía disección del colon agangliónico aproximadamente 2 cm por debajo de la reflexión peritoneal directamente sobre la capa longitudinal muscular del recto para evitar lesión nerviosa, completando la creación del túnel submucoso por vía transanal. Posteriormente se introdujo sonda de Nelaton por vía transanal hasta el intestino agangliónico, el cual fue fijado con seda 2-0, llevando a cabo el descenso intestinal sano, evertiendo al mismo tiempo la mucosa del segmento agangliónico, la cual fue excidida al igual que el túnel submucoso y, finalmente, una anastomosis término-terminal coloanal. La alimentación fue iniciada en promedio a los cinco días del operatorio. El canal anal fue calibrado entre la segunda y cuarta semana y las dilataciones anales sólo se realizaron si se detectaba estenosis de la anastomosis en forma temprana.

Resultados

La serie incluyó a 10 niños, cuyo rango de edad fue de 1 a 17 años de edad, cinco del sexo femenino. Todos con antecedente de estreñimiento desde el primer año de vida en promedio, uno de ellos inició con enterocolitis, uno se asoció con trisomía 21. De los 10 pacientes, solamente dos habían sido sometidos a algún procedimiento quirúrgico para el tratamiento de la agangliosis, un paciente tuvo colostomía y obtención de biopsias, otro paciente tuvo 13 operaciones previas incluyendo obtención de biopsias e ileostomía. Los diez pacientes contaron con colon por enema, en siete la zona de transición se encontró a nivel de rectosigmoides, en dos a nivel de recto y uno incluyó el colon transverso. En los 10 pacientes se realizó abordaje abdominoperineal, en la cirugía abdominal se realizó la confirmación de la zona de transición y disección de los elementos vasculares del colon agangliónico; en el abordaje anal se realizó disección de la mucosa, prolapso transanal y resección del colon afectado, con anastomosis coloanal; por último, cierre de la derivación intestinal.

No se presentaron complicaciones durante el transoperatorio, el sangrado estimado fue menor de 200 ml. El manejo médico posquirúrgico incluyó ayuno, nutrición parenteral de 5 a 7 días, inicio de la vía oral con dieta sin residuo por dos días y posteriormente dieta normal; en promedio los pacientes presentaron gasto intestinal al cuarto día de posoperados. El tiempo promedio de estancia intrahospitalaria fue de 7 a 10 días. Las complicaciones posquirúrgicas inmediatas fueron dehiscencia de la anastomosis en un paciente, que ameritó colostomía, infección de la herida quirúrgica a nivel abdominal en dos, y seroma en uno. Las complicaciones quirúrgicas tardías fueron espasmo anal en dos pacientes, escoriación perianal en dos y obstrucción intestinal por estenosis anal. Un paciente falleció después de su egreso, por cuadro diarreico

que condicionó choque mixto (hipovolémico e infeccioso), no atribuible a la enfermedad o complicación quirúrgica. Durante las primeras dos semanas las evacuaciones se presentaron en un promedio de siete veces al día, posteriormente el número de evacuaciones al día fue de 2 a 3, llegando a presentar estreñimiento tres pacientes, en dos atribuible a espasmo del esfínter anal que cedió con dilatación anal realizada en quirófano bajo anestesia y visión directa en una sola ocasión; el otro presentó oclusión intestinal por estenosis. Este último paciente es el único derivado en el momento actual. Los nueve pacientes se encuentran sin problemas con evacuaciones de dos a tres diarias en promedio. Todos continentes, excepto uno que cumple dos años de edad y tiene síndrome de Down.

Discusión

Tradicionalmente el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung ha sido la creación de una colostomía seguida de varios procedimientos operatorios. Con los años ha crecido el interés por el abordaje en un solo tiempo y aun en niños pequeños los resultados son satisfactorios comparados con los procedimientos anteriores. Recientemente han sido propuestos procedimientos de descenso transanal⁷ en un solo tiempo usando mínima invasión;⁷ las tres técnicas básicas para la corrección de la enfermedad de Hirschsprung son la de Swenson,⁸ Duhamel⁹ y la de Soave-Boley.¹⁰

En nuestra serie se realizó el descenso transanal teniendo en cuenta los principios básicos con disección del segmento agangliónico y de la mucosa rectal como lo describió Soave. Las complicaciones de la cirugía en la enfermedad de Hirschsprung son variables y pueden oscilar entre 25 y 50 %. En nuestro estudio, un caso presentó una complicación grave que consistió en dehiscencia de la anastomosis, lo cual obligó a la derivación intestinal.⁵ La constipación y la obstrucción funcional son otras de las complicaciones observadas hasta en 28 %, ^{6,9,10} y han sido debidas al segmento intestinal agangliónico durante la disección a nivel del manguito muscular.¹¹ En nuestro estudio, la disección se realizó en forma retrógrada facilitándola a nivel del manguito muscular, por lo que la constipación sólo se presentó en tres de nuestros pacientes y se atribuyó a espasmo del esfínter en dos casos y en un caso a estenosis anal. Los tres casos se resolvieron con dilatación digital bajo anestesia.¹² Para evitar el estreñimiento por el manguito muscular, a todos los pacientes se les realizó previamente miectomía posterior, lo que formó parte del protocolo de toma de biopsia.

La presencia de evacuaciones se observó en promedio al cuarto día de posoperatorio en la mayoría de los pacientes, similar a lo que se ha informado;^{6,7} esto ha sido favorecido por la conservación del mecanismo de continencia fecal durante la disección transanal.^{13,14} La incontinencia inicial se atribuye

a que durante la disección transanal se sobredistiende el esfínter interno, hay disminución de la sensibilidad y por la cicatrización propia de la zona. Sin embargo, esta distensión y relajación exageradas tiene una recuperación paulatina. La continencia es favorecida al respetar la disección de los nervios pélvicos durante la disección transanal.⁷ En nuestro estudio la "incontinencia" posquirúrgica observada mejoró y se resolvió en un lapso de cuatro a ocho semanas. Durante el seguimiento de nuestros pacientes a 1 y 4 años no tenemos incontinentes, sólo un caso asociado a síndrome de Down. Dicha continencia se logra de manera gradual, como se ha reportado en otros estudios.¹⁵

El descenso transanal puede realizarse a cualquier edad con resultados satisfactorios,^{16,17} como en nuestra serie; esos casos son referidos a nuestra unidad tardíamente la mayoría de las veces. La anastomosis coloanal a través de un descenso transanal endorectal evitó realizar un estoma en nuestros pacientes, disminuyendo el riesgo de complicaciones adicionales, sin embargo, hay situaciones clínicas en las cuales una colostomía puede ser necesaria (enfermedad cardíaca, falla en el crecimiento).⁷

La minilaparotomía pararectal izquierda fue utilizada en todos los casos que no tenían cirugía previa, logrando la disección de los elementos vasculares del sigmoides en la mayoría, disminuyendo costos como en el abordaje laparoscópico.¹⁴

La situación más difícil para el cirujano y el patólogo es la definición del sitio exacto de la agangliosis, ya que los errores pueden llevar a que se perpetúe el problema o a someter al paciente a diversas operaciones en forma innecesaria, como sucedió en uno de nuestros pacientes, el cual tuvo 13 operaciones antes de su llegada a nuestra unidad; en forma errónea había sido manejado como si se tratara de un segmento clásico, detectándose que presentaba agangliosis hasta el colon transverso y que requería mayor resección colónica, con lo cual se resolvió el problema. Hasta el momento, el resto de nuestros casos no ha tenido complicaciones inherentes o sugestivas de resección incompleta con colon agangliónico residual, como ha sucedido en otras series.^{11,18}

Otra de las complicaciones posteriores a la operación mencionadas en la literatura es la enterocolitis, cuya frecuencia dependerá en gran medida de la técnica utilizada.⁴ En nuestro estudio no se presentaron casos de enterocolitis, lo cual consideramos que es atribuido a la temprana y adecuada dilatación del ano, como se menciona en la literatura.^{19,20}

Por lo anterior, concluimos que el descenso transanal con anastomosis coloanal, con disección de los elementos vasculares del colon afectado por vía abdominal, tiene excelentes resultados, disminuyendo en gran medida los días de estancia intrahospitalaria, costos, número de procedimientos y sus complicaciones, previos al tratamiento definitivo de la enfermedad de Hirschsprung.

Referencias

1. Martucciolo G, Ceccherini I. Pathogenesis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000;35:1017-1025.
2. Sullivan P. Hirschsprung. *Arch Dis Child* 1996;74:5-7.
3. Teitelbaum DH, Coran AG, Weitzman JJ, Ziegler MM, Kane T. Hirschsprung's disease and related neuromuscular disorders of the intestine. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, editors. *Pediatric Surgery*. St. Louis: Mosby;1998. pp. 1381-1424.
4. Adzick NS, Nance ML. Pediatric surgery. *N Engl J Med* 2000;342(22):1651-1657.
5. Patwardhan N. Colostomy for anorectal anomalies: high incidence of complications. *J Pediatr Surg* 2002;36:795-798.
6. Teeraratkul S. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 2003;38(2):184-187.
7. Shankar KR, Losty GL. Transanal endorectal coloanal surgery for Hirschsprung's disease: experience in two centers. *J Pediatr Surg* 2000;35:1209-1213.
8. Peterlini FL, Martins JL. Modified transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease clinical and manometric results in the initial 20 cases. *J Pediatr Surg* 2003;38(7):1048-1050.
9. Minford A, Turnock R. Comparison of functional outcomes of Duhamel and transanal endorectal coloanal anastomosis for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2004;39:161-165.
10. Langer J, Durrant A. One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children. *Ann Surg* 2003;238:569-583.
11. Ghose SI, Squire BR. Hirschsprung's disease: problems with transition-zone pull-through. *J Pediatr Surg* 2000;35:1085-1809.
12. Wildhaber BE, Pakarinen M, Rintala RJ, Coran AG, Teitelbaum DH. Posterior myotomy/myectomy for persistent stooling problems in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2004;39(6):920-926.
13. Hadidi A. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison with the open technique. *Eur J Pediatr Surg* 2003;13:176-180.
14. Keith G, Roger C. Primary laparoscopic-assisted endorectal colon pull-through for Hirschsprung's disease: a new gold standard. *Ann Surg* 1999;229:678-676.
15. Teitelbaum D, Drongowski R, Chamberlain J. Long-term stooling patterns in infants undergoing a primary endorectal pull-through (ERPT) for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1997;32:1049-1053.
16. Teitelbaum D, Cilley R. A decade of experience with the primary pull-through for Hirschsprung's disease in the newborn period: a multicenter analysis of outcomes. *Ann Surg* 2000;232:372-380.
17. De la Torre L, Ortega A. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000;35:1630-1632.
18. Gao Y, Li G, Zhang X. Primary transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: preliminary results in the initial 33 cases. *J Pediatr Surg* 2001;36:1816-1819.
19. Marty TL, Seo T, Matlak ME. Gastrointestinal function after correction of Hirschsprung's disease: long-term follow-up in 135 patients. *J Pediatr Surg* 1995;30:655-658.
20. Hackman DJ, Filler RM, Peral RH. Enterocolitis after the surgical treatment of Hirschsprung's disease: risk factors and financial impact. *J Pediatr Surg* 1998;33:830-833.

