

ORIGINALES

Diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung. Revisión de 29 casos

E. SANZ*, F. NEGRO LÓPEZ, J.M. CAPILLA RAMÍREZ, J.L. TEIXIDOR DE OTTO

RESUMEN: Presentamos los resultados obtenidos en 29 pacientes diagnosticados y tratados de Enfermedad de Hirschsprung durante los últimos 15 años en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Central de Asturias. Señalamos los métodos empleados para llegar al diagnóstico, basados en los síntomas, radiología y estudios anatomopatológicos de las biopsias tomadas rectales o intraabdominales llevadas a cabo por medio de laparotomía. Se estudian los diferentes tipos de tratamiento, desde el método conservador, pasando por la colostomía, hasta llegar al método definitivo de descenso abdominoperineal, sin olvidar en casos concretos, la eficacia de la esfinteromiectomía. Valoramos las complicaciones en el transcurso de la enfermedad, de las cuales, la más temida es la enterocolitis. Asimismo, señalamos las complicaciones inherentes a la cirugía realizada, inmediatas o las aparecidas a largo plazo. PALABRAS CLAVE: AGANGLIONISMO, DESCENSO, COLOSTOMÍA

DIAGNOSIS AND TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. REVIEW OF 29 CASES. (SUMMARY): We present the results obtained with 29 patients diagnosed and treated for Hirschsprung' disease during the last 15 years in the Department of Paediatric Surgery of the Central Hospital of Asturias. We indicate the methods employed in order to get to the final diagnosis based on the symptoms, radiology and the anatomicopathological study of rectal or intraabdominal biopsies carried out by means of laparotomy. The different types of treatment are studied, ranging from the conservative method over the colostomy to the final method of abdominal pull-through, not forgetting, in certain concrete cases, the efficiency of sphinteromiectomy. We have evaluated the complications during the illness, of which the most serious one is enterocolitis, indicating the complications inherent in surgery, which may occur immediately or at a later stage. KEY WORDS: AGANGLIONOSIS, PULL-THROUGH, COLOSTOMY

INTRODUCCIÓN

La primera descripción de Enfermedad de Hirschsprung se llevó a cabo en 1691 en una autopsia realizada por el médico holandés Frederick Ruysch en una niña de 15 años. La descripción clásica de la enfermedad se debe al danés Harald Hirschsprung en el Congreso de Pediatría de Berlín del año 1886 y publicado en 1888.

En 1901 Tittel señaló como causa de dicha enfermedad la ausencia de neuronas parasimpáticas en los plexos de Meissner y Auerbach. El término «megacolon» fue introducido por Mya. En 1940 Tiffin, Chauler y Faber sugirieron que la alteración del peristaltismo era debida al déficit de células ganglionares. El trabajo exhaustivo sobre esta entidad se debe a Th. Ehrenpreis en su

* Hospital Central de Asturias. Centro Universitario. Servicio de cirugía pediátrica.

tesis doctoral de 1960, acentuando el diagnóstico en la edad neonatal.

Julio Monereo describió en 1970 la incompetencia de la válvula ileo-cecal en los casos de aganglionismos extensos, con los consiguientes síntomas de malabsorción.

El megacolon congénito al que se refiere nuestro estudio, es pues una anomalía caracterizada por obstrucción parcial o total de colon debida a la ausencia de células ganglionares intramurales intestinales, extendiéndose desde el recto proximalmente en mayor o menor longitud.

Se ha señalado una incidencia de presentación de uno por cada 5000 niños nacidos vivos.

Los síntomas observados en la época neonatal consisten en retraso de evacuación de meconio, episodios suboclusivos y a veces crisis de enterocolitis. Posteriormente se suceden episodios de estreñimiento pertinaz con otros diarreicos ocasionados por fermentación de las heces retenidas. Es de gran ayuda para el diagnóstico el estudio radiológico, fundamentalmente el enema baritado que muestra el nivel de transición intestinal hacia la zona agangliónica, estudiado por primera vez por Neuhauser.

Aporta datos importantes la manometría anorrectal y el diagnóstico definitivo nos lo da el estudio anatomopatológico de las biopsias realizadas.

El tratamiento de esta enfermedad es quirúrgico, pero hasta que éste se efectúa, se realiza tratamiento médico para la descompresión mediante enemas.

La cirugía definitiva consiste en descenso hasta márgenes anales de la zona de intestino proximal al segmento agangliónico y resección de este último mediante las diferentes técnicas que están descritas. En general se señala la conveniencia de crear una colostomía previa, que no se cerrará hasta comprobar el buen funcionamiento del descenso. En algunos casos de

segmento ultracorto, o estenosis residuales al descenso, se llevan a cabo esfínteromictomías.

MATERIAL, MÉTODO Y RESULTADOS

Presentamos los resultados obtenidos en 29 pacientes afectos de Enfermedad de Hirschsprung diagnosticados y tratados en los últimos 15 años.

En 24 de ellos, el diagnóstico se realizó en período neonatal (3 a 45 días de vida) en niños nacidos a término, de buen peso. En la lactancia hubo 3 casos (3, 6 y

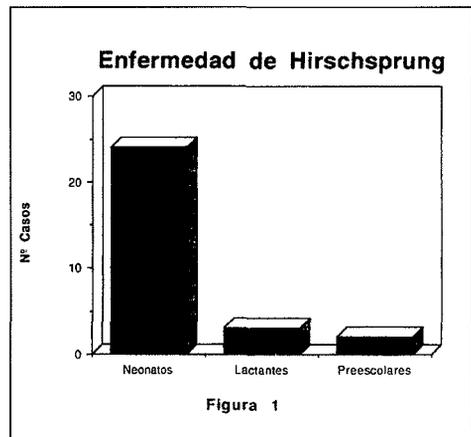


FIG. 1. Edad en el momento del diagnóstico

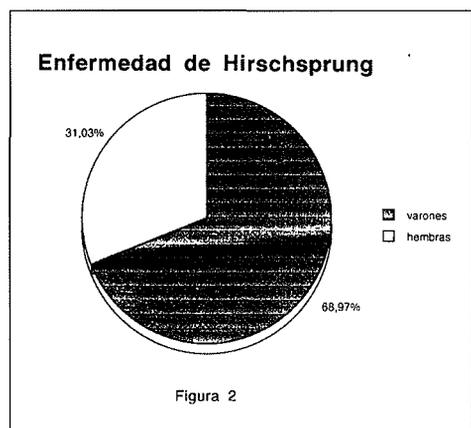


FIG. 2. Presentación sexual

7 meses) y en etapa preescolar 2 niños (5 y 7 años). (Figura 1). La incidencia sexual fue de 69% varones frente a 31% hembras. (Figura 2). En todos ellos se apreció distensión abdominal, 19 de ellos se acompañaron de vómitos. En 13 hubo retraso en la evacuación de meconio de más de 48 horas y posterior estreñimiento pertinaz. Diarrea en 6 niños y crisis de E.C. en 8.

Radiológicamente, la simple de abdomen, demostró en todos ellos distensión intestinal y niveles hidroaéreos suboclusivos.

En el enema opaco se observó retraso en la eliminación; zona de transición-estenosis (a veces difícil de ver en recién nacido) y dilatación preestenótica.(1). En los casos de E.C., se vieron espiculaciones.

En 5 de nuestros casos, se objetivaron concreciones de heces retenidas que simularon síndrome de tapón meconial (que se asocia con alguna frecuencia). Después de expulsar dicho tapón, continuaron con crisis suboclusivas, que hicieron sospechar en la Enfermedad de Hirschsprung.

No se realizó manometría por falta de material, aunque pensamos que aporta gran ayuda diagnóstica (2).

En todos los casos, se tomaron biopsias que confirmaron el diagnóstico de presunción. 21 de ellos fueron rectales (17 en período neonatal) y 4 tardíos (entre los 2 meses y 7 años de vida). Ocho se realizaron sólo intraabdominales, cuando se efectuó la colostomía (7 en recién na-

cido). Estudios histoquímicos se hicieron en 8 casos.

Como patología asociada (Tabla I) tuvimos 2 niños con Síndrome de Down y 2 enfermos urológicos: uno diagnosticado de ureterohidronefrosis bilateral y otro de estenosis vesicoureteral derecha.

En cuanto a la incidencia familiar, tuvimos un niño cuya madre estaba operada de Enfermedad de Hirschsprung y otro con un hermano afecto.

Se siguió tratamiento conservador hasta la intervención definitiva en 9 niños, de los cuales 7 presentaban segmento agangliónico.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, se realizaron 17 colostomías, 11 en época neonatal (4 a 45 días de vida). Cuatro en lactantes de 3 a 7 meses y 2 en preescolares de 2 a 6 años respectivamente. La técnica empleada en todos ellos, fue la de Mickulitz, dejándola localizada en ángulo hepático, a nivel de colon transversal.

Como complicación de las mismas, hemos tenido, aparte de las típicas erosiones de la piel circundante, tres crisis de E.C., una oclusión por brida, una retención con suboclusiones y una dehiscencia de colostomías. No hubo ningún prolapso. (Tabla II y III).

Efectuamos una ileostomía y dos cecostomías, que fueron sucesivas a perforaciones en ciego y colon. En 7 niños con segmento agangliónico corto se realizó esfinteromiectomía tipo Lynn. En 20 casos se hicieron descensos abdomi-

TABLA I. PATOLOGÍA ASOCIADA

Síndrome de Down -2
Patología urológica -2:
Ureterohidronefrosis bilateral
Estenosis vesicoureteral derecha
A. Familiares - 2: Madre
Hermano

TABLA II. COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS INMEDIATAS

- 5 Abscesos perirrectales
- 3 Estenosis rectales
- 3 Fístulas rectales (1 anterior y 2 posteriores)
- 1 Oclusión por bridas
- 1 Crisis de E.C.
- 2 Abscesos de pared

TABLA III. COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS A LARGO PLAZO

- 4 Fístulas (1 rectoileal, 1 rectovesical y 2 retrorrectales)
- 4 Estenosis rectales
- 2 Crisis suboclusivas
- 3 Oclusiones por adherencias
- 1 Crisis de E.C.

noperineales, siendo primarios sin colostomía previa 5 de ellos (14 meses a 2 años).

Las técnicas empleadas fueron Swenson en 18 ocasiones y Rehbein en 2.

Las complicaciones postoperatorias similares a las publicadas por otros autores (3) se aprecian en las Fig. 4 y 5 tanto las inmediatas como las surgidas a largo plazo.

Tuvimos 4 éxitos: 2 en época neonatal de 23 y 24 días. El primero que estaba colostomizado, tuvo un episodio de alcalosis y convulsiones. En el segundo, que nos fue enviado a los 24 días con una crisis de E.C., perforación de ciego, peritonitis y sepsis, se realizó cecostomía de urgencia, pero falleció sin poder remontar sus malas condiciones. En el período de lactancia, falleció un niño afecto de Síndrome de Down de 2 meses de vida, que seguía tratamiento conservador satisfactorio y que tuvo una crisis de E.C. con sepsis fulminante. Otro paciente, colostomizado, falleció a los tres meses tras una evolución tormentosa con obstrucción por bridas, perforación de colon descendente, peritonitis y sepsis.

DISCUSIÓN

Observamos en nuestra casuística como otros autores predominio de presentación de la Enfermedad de Hirschsprung en el sexo masculino (4, 5). Tenemos una máxima incidencia de diagnóstico durante el período neonatal (4, 5, 6).

Es importante que el tratamiento conservador sea bien realizado, responsabilizando seriamente a los familiares cuando se sigue ambulatoriamente, consiste en irrigación intestinal mediante cánula rectal, con suero fisiológico templado, mezclado con aceite de parafina y tactos rectales, para solucionar las retenciones fecales. Asimismo, es importante la dieta pobre en residuos y la administración de preparados laxantes orales. No somos partidarios de realizar ileostomías ni cecostomías salvo en caso de perforaciones de ciego o cólicas proximales y en aganglionismos totales, por la pérdida hidroelectrolítica que conlleva (7). Realizamos la colostomía a nivel de colon transverso, en ángulo hepático, comprobando la existencia de células ganglionares a dicho nivel. Existen autores (7, 8) que propugnan realizar la ostomía justo por enci-

ma de la zona de transición, por peligro de desfuncionalización y atrofia de segmento distal a la misma.

En nuestros casos, nunca tuvimos este problema presentando buen aspecto dicho segmento y pensamos que la situación a nivel de ángulo hepático, permite el buen manejo del intestino para efectuar el descenso, mientras se mantiene la colostomía abierta hasta asegurarnos del buen funcionamiento del mismo.

Otro problema que se plantea es, cuándo realizar la colostomía. Evidentemente, cuando ha habido crisis de E.C. o suboclusiones agudas, es preciso colostomizar, pero ... ¿Es preciso esperar hasta esos límites? Por otra parte, su realización sistemática temprana tiene sus peligros: deshidrataciones, infecciones, malabsorciones. Se han descrito casos de intolerancia adquirida a la lactosa y puede haber obstrucciones por adherencias y bridas o incluso peritonitis.

Además, la colostomía no evita la repetición de nuevas crisis de E.C. (7, 9) como vimos en 3 de nuestros casos. Incluso, algunos autores (7) la creen contraindicada durante el desarrollo de las crisis de E.C. por producirse deplección

repentina hidroelectrolítica y contribuir más al shock.

En algunos trabajos publicados (10) se aconseja no realizar colostomía previa al descenso en niños mayores de 10 meses que no hayan tenido crisis de E.C. ni obstrucciones graves que no tengan desnutrición severa o bajo peso. Existe tendencia a realizar el descenso en épocas cada vez más tempranas (11, 12, 13) aunque también existen sus detractores, ante la mayor frecuencia de complicaciones en niños más jóvenes (9, 10). En la decisión, deberá tenerse muy en cuenta la longitud del segmento agangliónico y la eficacia del tratamiento conservador (11).

Las esfínteromiectomías, no nos han dado buenos resultados. En algunos casos se ha tenido que repetir hasta 2 y 3 veces y de acuerdo con otros trabajos revisados, creemos que deben quedar relegadas a casos de segmentos ultracortos o acalásias esfínterianas y como tratamiento coadyuvante frente a las estenosis resultantes de algunos descensos (13).

En cuanto a la técnica de descenso que debe realizarse, creemos que debe ser la que mejor domine el cirujano que la realice, pues se observan resultados muy desiguales en las diferentes estadísticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. TAXMAN, T.L.; YULISH, B.S.; ROTHSTEIN, F.C.: *How useful is the barium enema in the diagnosis of infantile Hirschsprung's disease.* Am. J. Dis Child 1986; 140: 881-4.
2. SHARLI, A.F.: *The practical significance of manometry in pathology of the rectum and anorectum.* Prog. pediatr-Surg. 1989; 24: 142-54.
3. SHERMAN, J.O.; SNYDER, M.E.; WEITZMAN, J.J. et al.: *A 40 year Multinational retrospective study of 880 Swenson procedures.* J. Pediatr-Surg. 1989; 24: 833-38.
4. KLEIN, M.D.; CORAN, A.G.: *Hirschsprung's disease in the newborn.* J. Pediatr-Surg 1984; 19: 370-4.
5. MORRISON, M.W.; DEITZ, D.M.; CAMPBELL, T.J.: *Diagnosis and management of Hirschsprung's disease. A 25 years perspective.* Am. J. Surg. 1986; 152: 49-56.
6. WELCH, K.J.: *Pediatric Surgery Year book,* Medical Publishers INC. 4ª edic. p. 995-1014.
7. HOLSCHNEIDER, A.M.: *Hirschsprung's disease 1982.* Ed. Hippokrates Verlag, Stuttgart thieme-Strattan, INC. New York.

8. CASASA, J.M.; BROTO, J.; JIMÉNEZ, A.I.; BOIX OCHOA, J.: *Derivaciones intestinales en el tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung*. Ann. Esp. Pediatr. 1987; 27: 281-3.
9. DANIEL, H.; TEITELBANH; BONNA, A.; STEPHEN, J.: *The pathophysiology of Hirschsprung's associate enterocolitis: Importance of histology correlates*. J. Pediatr. Surg. 1989; 24: 1271-7.
10. FOSTER, P.; COWAN, G.; WRENN EL JR.: *Twenty-Five years experience with Hirschsprung's disease*. J. Pediatr. Surg. 1990; 25: 531-4.
11. CARCASSONE, M.; DELARNE, A.: *Management of Hirschsprung's disease. The definitive operation: which, when, why and how*. Aust. N Z. J. Surg. 1984; 54: 435-8.
12. CARCASSONE, M.; GUYS, J.M.; MORRISON-LA CAMBRE, G.; KRECT MANN, B.: *Management of Hirschsprung's disease: Curative surgery before 3 months of age*. J. Pediatr. Surg. 1989; 24: 1032-4.
13. JOSEPH, V.T.; SIM, C.K.: *Experience in the surgical management of Hirschsprung's disease*. Ann Acad Med Singapore 1987; 16: 518-26.
14. ERICSSON, N.O.; LIVADITIS, A.: *Anomalies of the urinary tract in patients with Hirschsprung's disease*. Z Kinderchir 1970; 8-89.

Petición de Separatas:

DRA. EVA E. SANZ BRAVO
Servicio de Cirugía Pediátrica
Hospital Central de Asturias
Centro Universitario
c/ Celestino Villamil s/n.
33006 OVIEDO