

Enfermedad de Hirschsprung y su Corrección en Dos Tiempos Quirúrgicos

Informe de Cuatro Casos y Revisión de la Literatura

Hirschsprung's Disease and its surgical Correction in two phases.

Report of four cases and Review

Dr. José Ranulfo Lizardo*

RESUMEN. Se informan los primeros cuatro pacientes operados en dos tiempos con diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung en el Instituto Hondureño del Seguro Social en Tegucigalpa. El primer tiempo se realizó durante el período neonatal que consistió en colostomía transversa derecha y mapeo de nivelación con biopsias no perforantes de todo el colon. El segundo tiempo se realizó al año de edad practicándose descenso Duhamel Grod con cierre de colostomía simultáneo. La evolución postoperatoria de los cuatro pacientes ha sido excelente.

PALABRAS CLAVE: *Enfermedad de Hirschsprung Aganglionosis Intestinal, Descenso Duhamel Grod.*

ABSTRACT. We report the first four patients operated in a two-stage procedure, with the diagnosis of Hirschsprung's disease in the Honduras Institute for Social Security Tegucigalpa.

The first intervention was done during the neonatal period and it was a right transversal colostomy and leveling biopsies of the whole colon. The second intervention was done when the child was one year old, performing a Duhamel Grod pull through and colostomy closure at the same time. The postoperative outcome of the four patients has been excellent.

KEYWORDS: *Hirschsprung's disease, Aganglionosis intestinal, Duhamel Grod Pull Through.*

INTRODUCCION

En 1886 un médico danés llamado Harald Hirschsprung describió los hallazgos de autopsia de dos niños masculinos de 8 meses y 11 meses que murieron con una historia de constipación crónica desde el nacimiento. La característica principal en ambos casos era una dilatación del colon descendente y sigmoide.¹⁻⁵

Durante los siguientes 62 años se reportaron más de 200 casos de enfermedad de Hirschsprung para los cuales los médicos no encontraron una explicación ni tratamiento adecuado. Fue hasta 1948 cuando los Drs. Orvar Swenson y Alexander Bill describen la etiopatogenia de la enfermedad y realizan la primera cirugía exitosa.

Posteriormente, en 1960 Bernard Duhamel en Francia y en 1964 Franco Soave en Italia, realizan modificaciones a la técnica original con similares resultados exitosos.¹⁻³ Todas estas técnicas desde su descripción han sido realizadas en etapas. La primera etapa consiste en toma de múltiples biopsias para identificar el nivel donde comienzan a presentarse las células ganglionares y luego se realiza una colostomía derivativa. La segunda etapa en la que se realiza la resección del intestino agangliónico y el procedimiento de descenso dejando siempre la colostomía

* Cirujano Pediatra, Instituto Hondureño de Seguridad Social
Dirigir correspondencia a: Correo electrónico: jlizardob@hotmail.com

como medida protectora y finalmente la tercera etapa cuando se restablece la continuidad del intestino cerrando la colostomía.

En 1980 el Dr. So, y en 1982 el Dr. Carcassone publican los primeros reportes de corrección de la enfermedad de Hirschsprung sin colostomía protectora. Sin embargo no es hasta la década de los 90's, con el advenimiento de la cirugía laparoscópica que se comienza a informar múltiples procedimientos de corrección de la enfermedad de Hirschsprung en una y dos etapas.⁶⁻¹⁰

Los cuatro casos presentados en esta revisión son los primeros informados en la literatura médica hondureña. Casos de corrección de la enfermedad de Hirschsprung en dos etapas.

PRESENTACION DE LOS CASOS CLINICOS

Se informan un total de cuatro casos, una niña y tres niños operados por el autor en el Instituto Hondureño del Seguro Social, de junio 1997 a junio 1999. En todos los casos el diagnóstico se sospechó en el período neonatal en base al cuadro clínico de obstrucción intestinal baja, más un colon por enema en el que se detectó una zona de estrechez distal con dilatación proximal a nivel del recto sigmoides (ver foto 1). Con estos datos se procedió a realizar una laparotomía exploradora, con toma de biopsias de todo el colon desde la reflexión peritoneal hasta el ciego, inicialmente cada 5 cm en el recto-sigmoides, llegando hasta el ángulo esplénico, luego del colon transverso y el ciego para completar un total de 10 biopsias. Finalmente se realizó una colostomía transversa derecha de dos bocas.

En todos los casos la patología confirmó el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung afectando el recto-sigmoides con una longitud de 15 cm en dos casos y 20 cm, en el tercer caso, el cuarto caso el segmento afectado fue de 60cm, llegando hasta colon transverso.

Los pacientes se controlaron en consulta externa de cirugía pediátrica cada mes, con especial énfasis en enseñar el cuidado de la colostomía a los padres de los pacientes. El segundo tiempo se programó para el año de edad, cuando realizamos en una misma cirugía el descenso de Duhamel Grod seguido del cierre de la colostomía



Foto 1. Hallazgos operatorios estenosis distal del recto sigmoide con dilatación proximal.



Foto 2. Paciente post operado en la Unidad de Cuidados Intensivos se observa la colostomía cerrada y las pinzas de Mayo en el descenso de Duhamel.

para evitar un tercer tiempo quirúrgico (ver foto 2). En este segundo tiempo quirúrgico, el paciente fue ingresado 48 hrs. previas para preparación mecánica del colon con enemas evacuantes con isodine al 10% a 30ml.Kg/dosis cada 6 hrs, por ambos bocas de la colostomía. Además, dieta líquida las primeras 48 hrs. y ayuno total las últimas 24 hrs. con aplicación de líquidos endovenosos de mantenimiento. El procedimiento quirúrgico tuvo una duración promedio de 4 hrs. rango menor 3 hrs. 45 minutos y mayor de 4 hrs. 30 minutos. Todos los pacientes se manejaron en el postoperatorio en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, con ayuno por 7 días, alimentación parenteral total, triple cobertura antibiótica con ampicilina, amikacina y clindamicina, egresando al décimo día postoperatorio.

El seguimiento ha sido por un promedio de 14 meses con rango menor de 6 meses y mayor de 2 años, evolucionando satisfactoriamente, defecando 2-3 veces al día sin datos de incontinencia ni constipación.

DISCUSION

En 1886 ante el Pediatric Congress in Berlín, el Dr. Harald Hirschsprung presentó su trabajo titulado "Constipation in Newborns Due to Dilatation and Hypertrophy of the Colon". Posterior a esta descripción inicial y debido a que se desconocía la causa de la enfermedad, múltiples cirujanos trataron de resolver los siguientes casos que se presentaron a través de colostomías, extirpación del colon dilatado, colectomías totales y simpatectomías lumbares sin éxito. En la actualidad sabemos que el fracaso de estas técnicas se debió a que trataban el resultado de la obstrucción funcional (el colon dilatado) y no la causa, el colon estrecho distal.¹⁻⁴

Las operaciones hoy en día más utilizadas para resolver la enfermedad de Hirschsprung son Swenson, Duhamel y Soave que comparados a través del tiempo y en grandes grupos han demostrado tener resultados exitosos casi idénticos. En todas ellas el estándar de oro ha sido Cirugía en Etapas, iniciando con una colostomía a nivel del intestino con células ganglionares presentes lo cual se determina con biopsias de corte por congelación transoperatorias. En caso de no contar con este último recurso siempre se toman las biopsias y la colostomía se realiza lo más proximal posible en el colon transversal derecho o en el colon ascendente ayudado por los hallazgos radiológicos y macroscópicos transoperatorios, verificando posteriormente la longitud del segmento agangliónico al tener el reporte de patología. En la segunda etapa se realiza la resección del segmento agangliónico y se efectúa el procedimiento de interposición de asas normales, dejando la colostomía como medida protectora. La tercera y última etapa consistente en cierre de la colostomía con restitución de la vía digestiva, lo cual generalmente se realiza entre 1 a 3 meses después de la segunda etapa.⁸⁻¹²

Los inconvenientes de este procedimiento en etapas han sido:

- 1) El riesgo de tres anestésicos generales.
- 2) Restauración tardía de la continuidad intestinal.

- 3) Morbilidad hasta de un 25% relacionado sólo con la colostomía.
- 4) Costos y estancia hospitalaria mayores.

Por estas razones en la década de los ochentas, cirujanos como So, Carcassone y Hung, comenzaron a operar estos pacientes a edades más tempranas y eliminar 1 ó 2 etapas, pero no fue hasta la década de los noventa que el dogma de la cirugía en etapas es superado gracias a:

- 1) Avances en las técnicas e instrumentos quirúrgicos, sobre todo la introducción de la cirugía laparoscópica con aparatos como la Endogía (pequeña grapadora intestinal) y el retractor anal de Scott.
- 2) El uso de la biopsia endoscópica rectal y nuevas técnicas histopatológicas que permiten el diagnóstico cada vez más temprano y certero de la enfermedad de Hirschsprung.
- 3) Avances en la anestesia y monitoreo neonatal.⁸⁻¹⁸

Nuestra experiencia en el Instituto Hondureño del Seguro Social, desde 1991 a 1996, fue realizar la corrección de la enfermedad de Hirschsprung en 3 etapas, pero a partir de 1997 a raíz de las publicaciones internacionales comenzamos a beneficiar a nuestros pacientes con una corrección en dos etapas, a través de la realización del descenso y cierre de colostomía en forma simultánea, gracias a la preparación mecánica de la vía digestiva y el uso de alimentación parenteral total con excelentes resultados.

Estos cuatro casos presentados por nosotros son los primeros reportados en la literatura médica hondureña de corrección de la Enfermedad de Hirschsprung en dos etapas.

REFERENCIAS

1. Touloukian R J. *Pediatric Surgery Between 1860 and 1900. J Pediatric Surg* 1995;30:911-916.
2. Swenson O. *Early History of the Therapy of Hirschsprung's Disease. Facts and personal observations over 50 years. J Pediatric Surg* 1996;31: 1003-1008.
3. Pearl R, Irish M, Caty M, and Glick Ph. *Método para diagnósticos abdominales frecuentes en lactantes. Pediatr. Clin. North Am* 1998;6: 1293-1301.
4. Welch K, Randolph J., Ra Vitch M., O'Neil J., Rowe M. *Pediatric Surgery. 4th Ed. Chicago Yearbook Medical Publishers Inc. 1986;Vol. 2: pp 995-1020.*
5. Holder T and Ashcraft K. *Pediatric Surgery. 2da Ed. Philadelphia W.B. Saunders Company, 1993;pp358-371.*

6. Georgeson K, Fuentes M and Hardin N. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 1995; 30:1017- 1022.
7. Van Der Zee D and Bax N. Duhamel Martin. Procedure for Hirschsprung's disease in neonates and infants: one stage operation. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 901-902.
8. Hackman D, Superina R, Pearl R. Single-Stage repair of Hirschsprung's disease: a comparison of 109 patients over 5 years. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1028-1032.
9. So H, Becker J Schwartz D and Kutin N. Eighteen years' experience with neonatal Hirschsprung's disease treated by endorectal pull-through without colostomy. *J Pediatr Surg* 1998;33: 673-675.
10. Jung PM. Hirschsprung's disease: one surgeon's experience in one institution. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 646-651.
11. Mori Kawa Y, Hocino K, Matsumura K *et al.* Extra-anal mucosectomy: laparoscopic-assited endorectal pull-through using a prolapsing techniques. *J Pediatr Surg* 1998;33:1679-1681.
12. Dillon P.Y. Cilley R. Urgencias quirúrgicas en recién nacidos: anomalías gastrointestinales. *Clínicas Pediátricas de Norte América.* 1993; 6:1387-1413.
13. Curran J and Raffensperger J. Laparoscopic Swenson pull-through: A comparison with the open procedure. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 1155-1157.
14. Albanese C, Jennings R, Smith B, Bratton B and Harrison M. Perineal one stage pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1999; 34:377-380.
15. Langer J, Minkes R, Mazziotti et al. Transanal one-stage soque procedure for infants with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1999; 34:148-152.
16. Santos M, Giacomantonio J and Law H. Primary swenson pullthrough compared with múltiple-stage pull-through in the neonate *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1079-1081.
17. Armes J, Ramanujan Y and Goh D. Management of Hirschsprung's disease with reference to one stage pull-through without colostomy. *J Pediatr Surg* 1999;34: 1691-1694.
18. Liu CO Rodriguez J, Hill BCh and Loe AN. Transanal mucosectomy in the treatment of Hirschsprung disease. *J Pediatric Surg* 2000; 35:235-238.

HASTA QUE UN HOMBRE NO HA LEÍDO
TODOS LOS LIBROS ANTIGUOS,
NO HAY NINGUNA RAZÓN PARA PREFERIR LOS NUEVOS.

MOSTESQUIEU