

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG. NUEVA TECNICA QUIRURGICA *

(Nota previa)

Dr. Leopoldo Briceño Iragorry h. **

Dr. Juan Rodríguez Yáñez ***

Dr. Ramón Castillo Rosales ****

Desde que Hirschsprung en 1887 publicó el primer caso de constipación en un recién nacido, presentado ante la Sociedad de Pediatras en Berlín el año anterior, solo es en 1948 cuando Swenson describe su genial técnica para el tratamiento quirúrgico de esta enfermedad.

Se caracteriza la enfermedad por la ausencia de células ganglionares en los planos sub-mucoso e inter-muscular, más frecuentemente a nivel del recto-sigmoides. (85%).

Existe una zona agangliónica distal que es estrecha o sea en constante contracción por acción simpática y una zona normal proximal que se distiende en forma anormal por la retención de materias fecales. Esta zona proximal tiene ganglios del plexo de Meissner y Auerbach, los cuales están ausentes en la zona agangliónica distal, pero presenta hipertrófia de los filetes nerviosos.

La extensión de la zona de aganglionosis puede inclusive abarcar todo el colon (0,5%) o abarcar todo el intestino delgado (0,7%) (2).

ETIOLOGIA

La incidencia familiar es reportada por muchos autores. Okamoto (3) en 1967 presenta su trabajo sobre el desarrollo del plexo intramural en el tracto alimentario humano, demostrando que el plexo mientérico se forma inicialmente por neuroblastos distribuidos a todo lo largo en sentido cráneo-caudal cuya migración se completa a la 12va semana de gestación. El plexo submucoso se forma más tardíamente por neuroblastos que migran desde el plexo mientérico. Cualquier trastorno en la migración de los neuroblastos a lo largo del trasto alimentario,

* Trabajo realizado en la Cátedra de Clínica y Terapéutica Quirúrgica Pediátrica, H.U.C. Leído Academia Nacional de Medicina, Sesión 18, Nov. 1982.

** Profesor Asociado Jefe de Cátedra.

*** Profesor Instructor.

**** Especialista I, Cirujano Pediatra, Unidad de Cirugía Neonatal.

caracterizado por detención de la misma, provoca la formación de un segmento de aganglionosis distal que varía en extensión dependiendo de la edad en que se produce el trastorno.

BIOPSIA

Existen varias técnicas para la toma de la muestra en la pared intestinal con la finalidad de determinar la presencia o ausencia de las células ganglionares de los plexos mientéricos.

Swenson en 1955 describe la técnica por incisión a cielo abierto a 2 cms por encima de la línea ano-cutánea, tomando solo músculo. Bodian en 1960 agrega la mucosa a la técnica anterior. Esta técnica requiere hospitalización, preparación del intestino y anestesia general, teniendo como complicación infrecuente la hemorragia y/o la perforación.

Dobbins en 1965 describe la técnica por succión, es mucho más sencilla, no tiene los requerimientos anteriores ni las complicaciones descritas. El único inconveniente de esta técnica es que la determinación de las células ganglionares por congelación es muy difícil. La presencia de células ganglionares en el espécimen obtenido por la técnica de succión en la zona hipogangliónica (normal en el ano y línea pectínea) o en una zona a más de 3 cms por encima de ésta excluye el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung, la ausencia de células ganglionares en la zona hipogangliónica no excluye la enfermedad, pero a más de 3 cms de esta zona la ausencia de células ganglionares es diagnóstico (1).

La determinación de **Acetil colinesterasa** en la biopsia por succión parece ser un método más efectivo para el diagnóstico de la enfermedad. Hay una excesiva acumulación de la enzima en los filetes nerviosos hipertrofiados de la zona agangliónica, la determinación se hace por métodos colorimétricos (6).

Otro método diagnóstico es la **Manometría Anal** descrita por Shuster en 1963, se basa en la introducción de balones en el canal anal conectados a un oscilógrafo que registra los cambios de presiones, en el individuo normal la distensión de la ampolla rectal provoca relajación del esfínter interno del ano en cambio en la enfermedad de Hirschsprung no existe tal mecanismo (7).

CLINICA

La ausencia de evacuación en las primeras 48 horas en el recién nacido es el síntoma más importante (50%) en la historia natural de la enfermedad. Otros síntomas que se presentan son: distensión abdominal, vómitos, diarreas, síntomas premonitorios de la enterocolitis, complicación grave de la enfermedad, si el recién nacido sobrevive a esta grave complicación el curso clínico se caracteriza por la constipación crónica, distensión abdominal, impactación fecal, desnutrición por malabsorción intestinal.

El diagnóstico mediante el colon por enema conlleva a un 11% de error, esto se debe a varios factores: mala técnica al realizarlo, en el recién nacido no se aprecia zona de estrechez ni de dilatación, hay zonas agangliónicas de segmento muy corto que no son detectadas radiológicamente. A pesar de lo antes descrito debe realizarse el estudio como método diagnóstico de rutina.

TRATAMIENTO

Swenson en 1948 es quien primero describe la técnica quirúrgica, descenso abdomino perineal, para la corrección de la enfermedad. Posteriormente otros autores y él mismo introducen modificaciones a la técnica original, Duhamel 1957, Soave 1961, Rehbein 1960. Basándose en la técnica de Soave, Quintero en 1966 hace una modificación de la misma, resecando la pared posterior del tubo sero-muscular en el tiempo abdominal. Esta técnica de Soave-Quintero fue usada en nuestro servicio hasta 1981, observándose que en algunos casos se presentaron complicaciones como estenosis, incontinencia, ano húmedo, complicaciones debidas a la disección de la mucosa y submucosa durante el tiempo perineal (4).

Con el presente trabajo se muestra una modificación de la técnica de Soave-Quintero realizada en los últimos cuatro casos de nuestro servicio, la cual traemos a consideración de Uds.

NUEVA TECNICA QUIRURGICA

1. Preparación quirúrgica pre-operatoria del colon, enemas, antibióticos.
Tiempo abdominal:
2. Laparatomía pararectal izquierda interna, abordaje de la cavidad disección del peritoneo visceral, sección vascular según técnica habitual para descenso abdomino-perineal del colon.
3. Infiltración con solución de adrenalina al 1/200.000 en solución fisiológica de la capa sero muscular del recto-sigmoides por debajo de la zona de transición (zona agangliónica). (Foto 1).

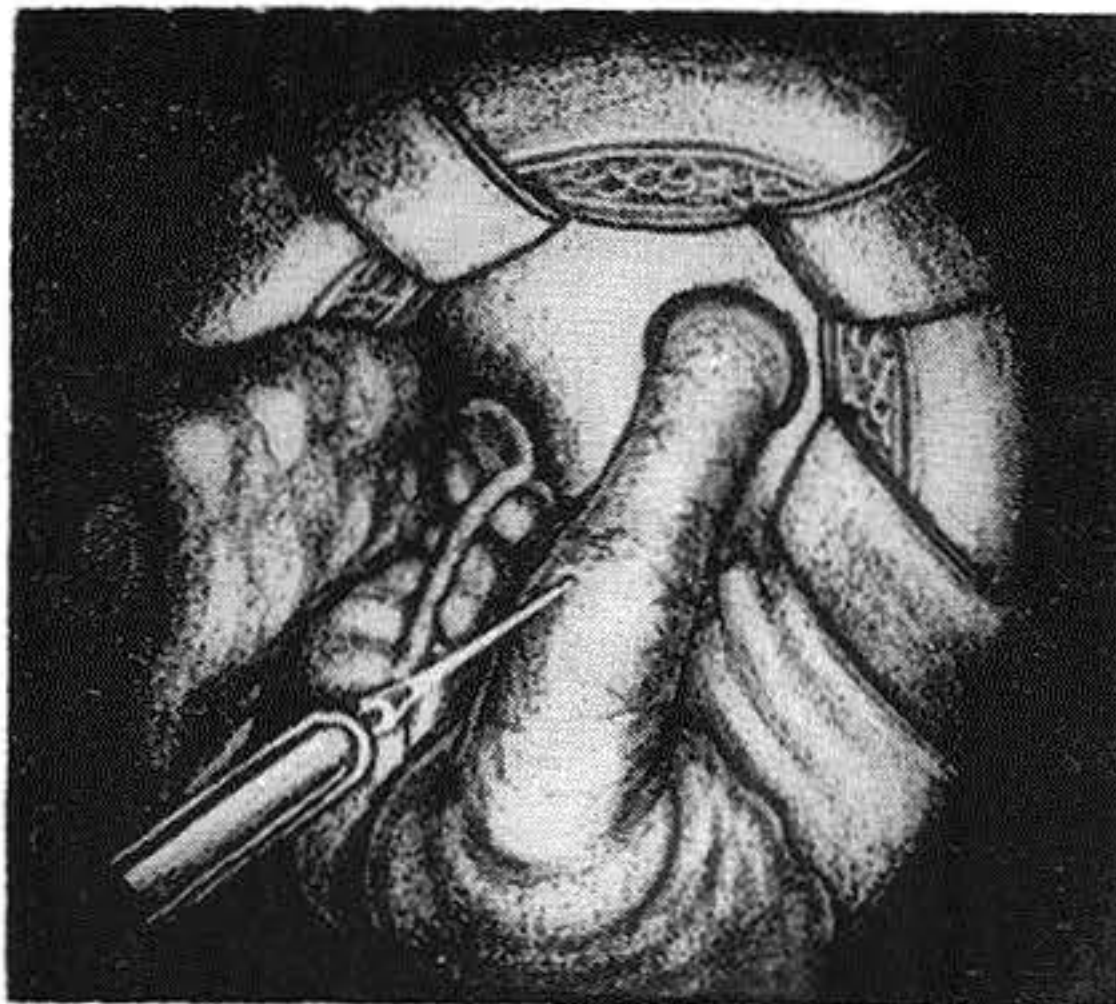


Fig. 1 - Infiltración de Sol. de Adrenalina

4. Disección y separación del plano sero-muscular de la mucosa, formándose un tubo de mucosa, se prolonga la disección del tubo de mucosa hasta 2 cms por encima de la línea pectínea. (Foto 2).

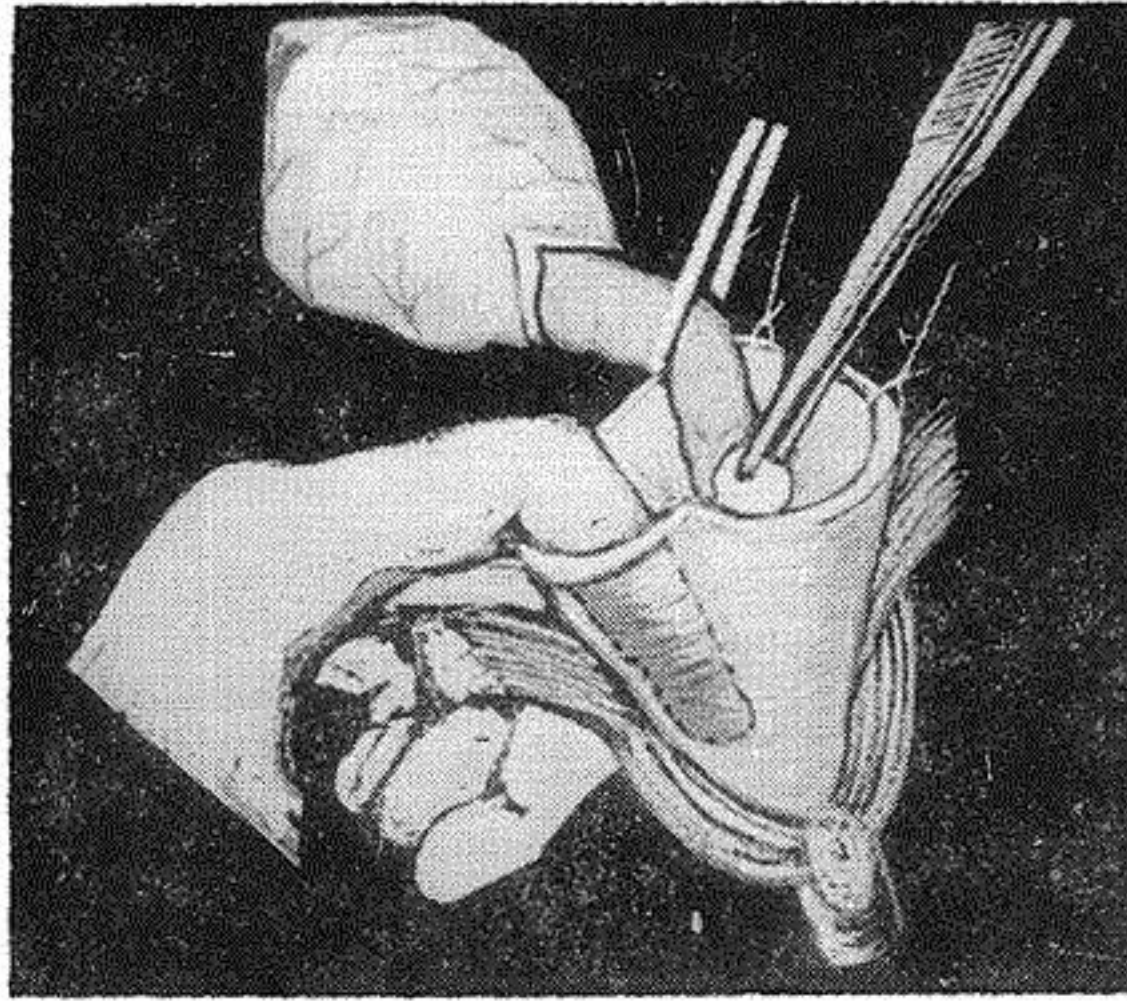


Fig. 2 - Disección del Tubo Sero muscular

Tiempo perineal:

5. Se introduce una sonda de Petzer o de Foley a través del ano hasta la parte superior del segmento agangliónico, fijándose con hiladilla alrededor del segmento. (Foto 3).
6. Se procede a telescopar por tracción de la sonda esta zona del recto-sigmoides hasta que salga invaginado a través del ano, evertiéndose la mucosa rectal. (Foto 4).
7. Se practica sección de la mucosa y del recto-sigmoides en forma festoneada (primera modificación a la técnica Soave-Quintero) con electrobisturí, fijándose con pinzas de Allis.
8. Sutura de ambos planos con Dexon 000 a puntos separados.
9. Se introduce la anastomosis a través del ano, desinvaginándose el recto, la anastomosis queda a 2 cms por encima de la línea pectínea. (Segunda modificación a la técnica de Soave-Quintero). (Foto 5).

Tiempo abdominal (2da. parte).

10. Por vía abdominal se reseca la mitad posterior del tubo sero-muscular (modificación de Quintero a la técnica de Soave) y se fija la mitad anterior restante a la cara anterior del colon descendido con puntos separados de Seda 000. (Foto 6).
11. Cierre de la cavidad por planos terminándose la operación.

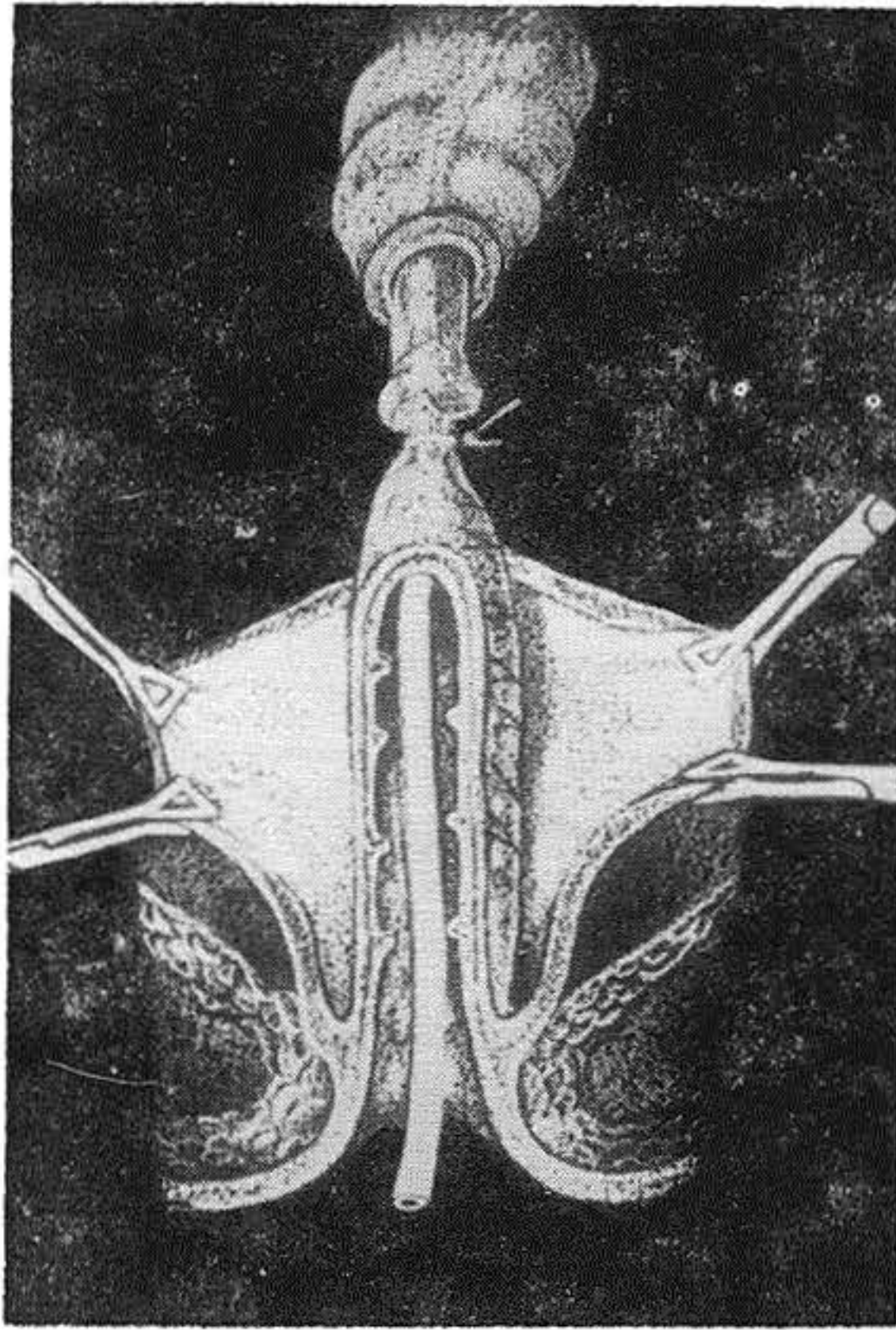


Fig. 3 - Introducción de la conda

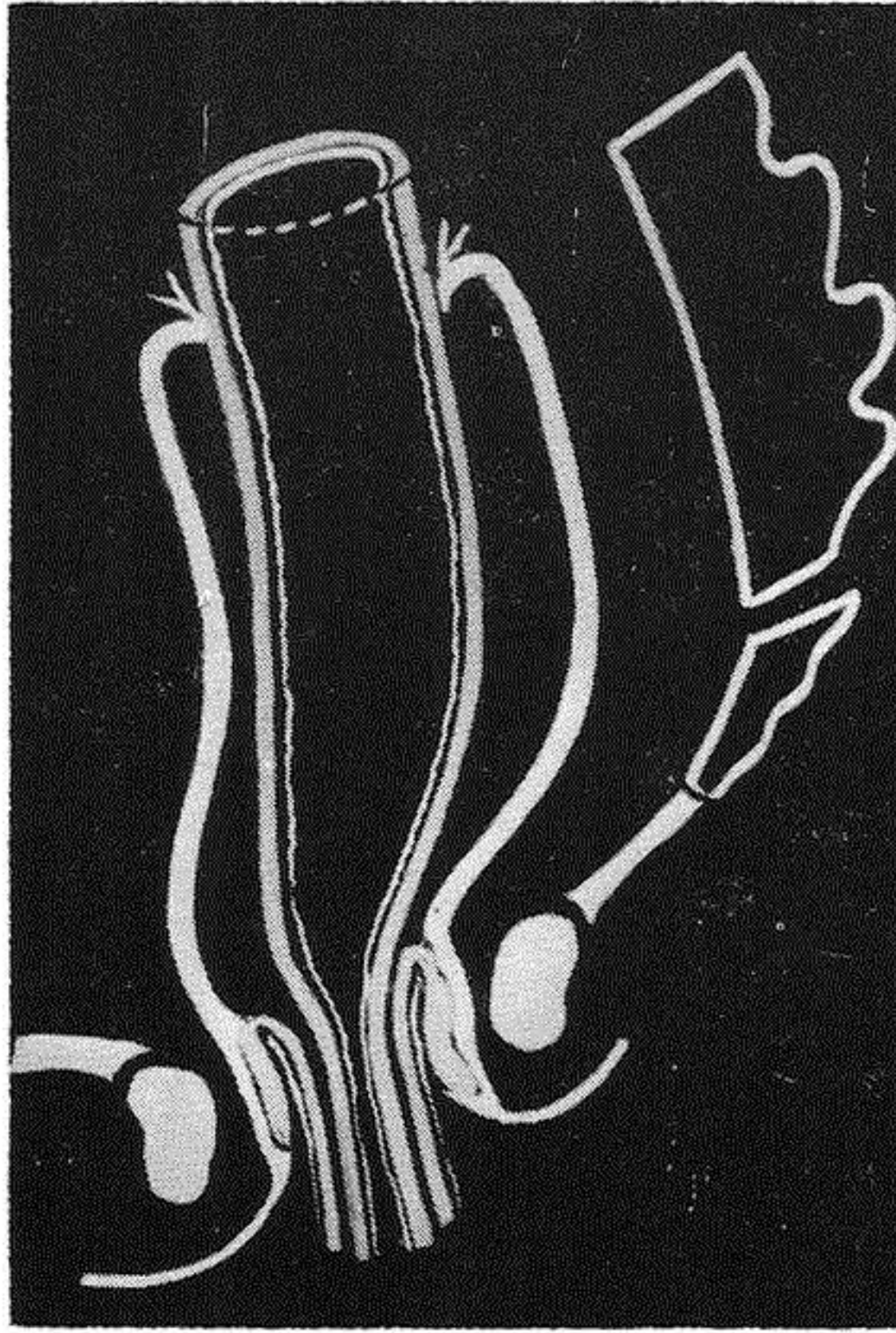


Fig. 4 - Telescopaje del colon

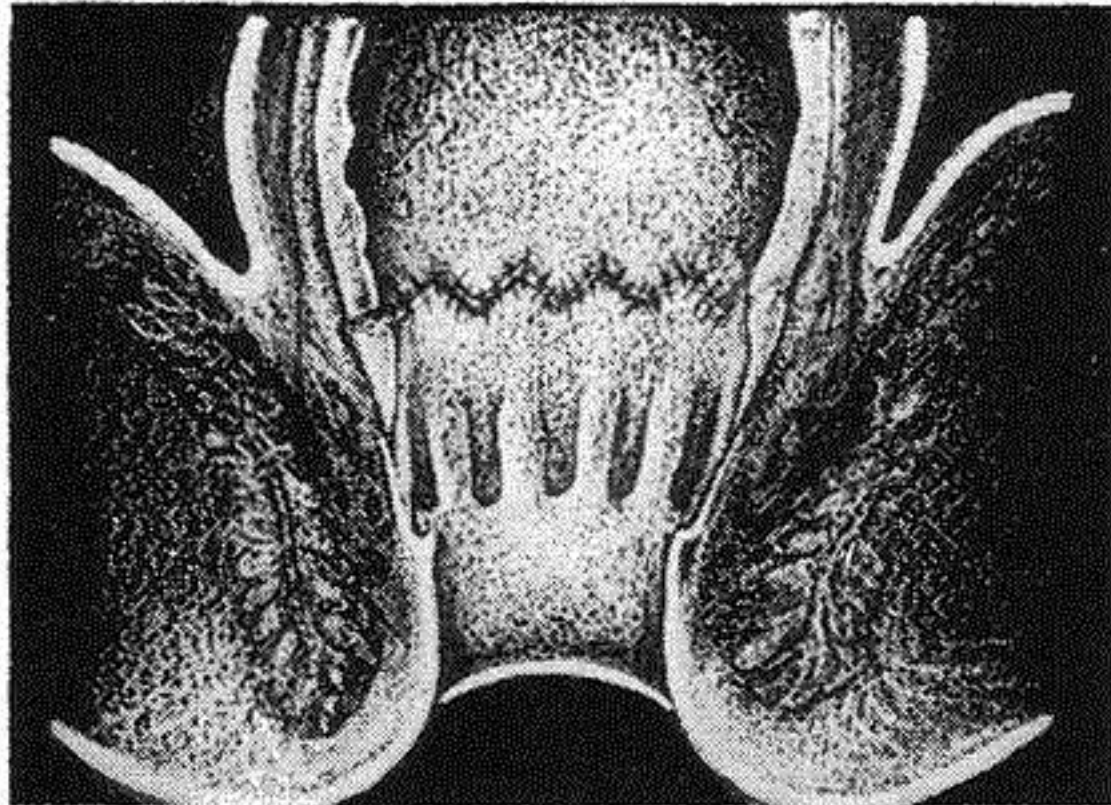


Fig. 5 - Anastomosis Supra-pectínea (Festoneada)

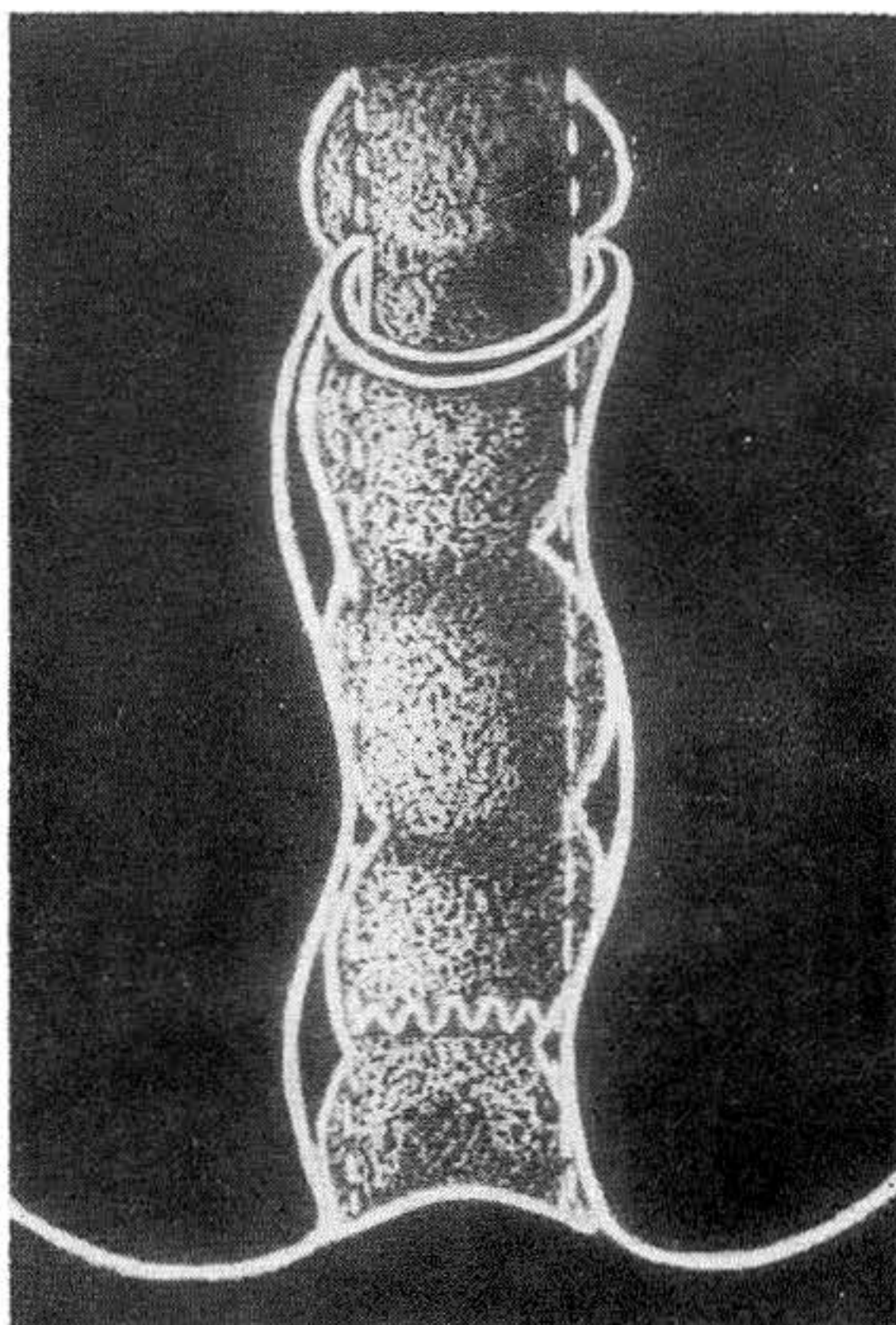


Fig. 6 - Resección posterior del Tubo Sero-muscular (Quintero)

Con esta nueva técnica se logran superar varios aspectos de las técnicas anteriores, superaciones que benefician enormemente al paciente. Por una parte se disminuyen los tiempos de hospitalización, de cirugía y de anestesia, por otra parte y lo que consideramos de mayor importancia es el conservar la integridad del aparato esfinteriano evitando así las complicaciones post-operatorias como: incontinencia anal, ano húmedo y estenosis.

MATERIAL Y METODOS

Se presentan los últimos cuatro casos ingresados en nuestro servicio durante los años 81-82, el último ingresado en Julio 1982.

La edad promedio al hacer el diagnóstico fue los dos años, teniendo el mayor cuatro años y el menor dos meses.

La edad promedio al realizar la intervención definitiva fue dos y medio años, teniendo el mayor cuatro y medio años y el menor uno y medio años.

El síntoma inicial fue el estreñimiento a las 48 horas en los cuatro casos, un caso presentó distensión abdominal y vómitos y otro presentó crisis de enterocolitis.

A dos de los casos se les practicó colostomía transversa derecha. Los estudios practicados a estos pacientes son: colon por enema en cuatro casos, manometría en cuatro casos, biopsia rectal en cuatro casos, una por aspiración y tres por incisión.

RESULTADOS

Los cuatro casos hasta el momento de presentarse este trabajo se encuentran en buenas condiciones, sin trastornos para defecar, sin complicaciones.

RESUMEN

Se presenta una nueva técnica quirúrgica ideada por los autores sobre la corrección de la enfermedad de Hirschsprung.

Se presentan varios aspectos sobre la patología, clínica y procedimientos diagnósticos.

Análisis de los cuatro casos intervenidos con esta técnica.

BIBLIOGRAFIA

- 1 ALLRIDGE, R. T.- Ganglion Cells Distribution in the normal rectum and anal canal. J. Ped. Surg. 3:75, 1968.
- 2 Ehrenpreis T. Year Book Med. P (Hirschsprung Disease) pág. 41, 1970.
- 3 OKAMOTO, E.- Selective Destruction of the Mientero Plexus. Ped. Surg. 2:444, 1967.
- 4 QUINTERO, U. H.- Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung. Gaceta Médica de Caracas, 74:(7-12)353, 1966.
- 5 SWENSON, O.- Diagnosis of congenital megacolon. J. Ped. Surg., 8:587, 1973.
- 6 MEUNIER, P.- Accuracy of the Manometry. Diagnosis of Hirschsprung disease. J. Ped. Surg. 13:411, 1978.
- 6 MEIR-RUGE, W.- Acetylcholinestase activity in suction biopsies on the rectum. J. Ped. Surg. 7:11, 1972.
- 7 MEUNIER, P.- Accuracy of the Manometry. Diagnosis of Hirschsprung disease. J. Ped. Surg. 13:411, 1978.