

Descenso transanal en un tiempo para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung en el recién nacido

Primera experiencia nacional

Dres. Editta Falco de Torres⁽¹⁾, Juan L. Benedicetti⁽¹⁾

Resumen

Se presenta el primer caso nacional de descenso transanal en el recién nacido para tratamiento definitivo de la Enfermedad de Hirschsprung

Palabras clave

Enfermedad de Hirschsprung,

Abstract

Transanal descent in a single procedure for treatment of Hirschsprung disease in the newborn. First national experience.

The paper describes the first national case of transanal descent in the newborn infant in the definitive treatment of Hirschsprung's disease.

Key words

Hirschsprung disease

Departamento Médico Quirúrgico del Banco de Previsión Social

Introducción

La Enfermedad de Hirschsprung es una patología congénita que se produce por un mal descenso de las células de la cresta neural alrededor de la 12ª semana de la vida intrauterina.

Esto se traduce en un déficit de inervación (neuronas de los plexos de Meissner y de Auerbach) con la consiguiente pérdida de motilidad en el segmento afectado.

Como consecuencia se produce la dilatación del segmento suprayacente a la zona afectada. La expresión clínica de esta patología está dada por la dificultad para la evacuación intestinal, la distensión abdominal, episodios de seudooclusión intestinal, alteraciones del normal desarrollo y crecimiento.

La extensión del segmento afectado es variable, el 75% al 80% se limita al sector rectosigmoideo, pudiendo extenderse más allá e incluso afectar todo el intestino.

Presentado en la Sesión Científica de la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 5 de mayo de 2004

⁽¹⁾ Cirujanos Pediatras del MSP (Departamento de Malformaciones Congénitas)

Correspondencia: Dra. Editta Falco de Torres

J. Requena 1813 - Tel. 4090946 - edfalco@excite.com

En las últimas décadas se ha hecho hincapié en el diagnóstico precoz perinatal lo que se logra mediante la sospecha clínica (retardo en la evacuación del meconio en las primeras 48 horas, imagen radiológica sugestiva en la radiografía simple) y la realización de exámenes paraclínicos. Entre ellos se destaca la biopsia succión para estudio histoquímico, la manometría y el estudio contrastado que debería mostrar la zona estenosada del colon.

El tratamiento clásico se efectuaba en tres tiempos:

Colostomía

Operación definitiva (Soave, Duhamel, Swenson)

Cierre de la colostomía

Estaba contraindicado el tratamiento precoz, estableciéndose la necesidad de un nursing previo (tratamiento médico en base a enemas).

En 1980 se presentaron casos de descenso en un solo tiempo y en edades precoces de la vida^(2, 3, 4, 5) pero no fue sino hasta 1994 en que Coran y col⁽⁶⁾ impusieron el descenso en un tiempo en el recién nacido y lactante, llevando a cabo la técnica de Boley modificada⁽¹⁾.

En nuestro medio se empezó a realizar este procedimiento en el Hospital Policial y en el Departamento de Malformaciones Congénitas del DEMEQUI a partir del mismo año.

En 1995⁽¹³⁾ el desarrollo de técnicas mínimamente invasivas llevó a efectuar la intervención por vía laparoscópica combinada al abordaje perineal.

En 1998⁽¹⁰⁾ de La Torre –Mondragón y Ortega y en 1999 Langer y col⁽¹¹⁾ efectuaron el descenso transanal exclusivo, técnica que se extendió en otros ámbitos con resultados más que alentadores: escasas complicaciones peroperatorios, alta precoz, resultados satisfactorios a mediano y largo plazo.

Esta técnica puede desarrollarse preferentemente en⁽¹⁹⁾:

Pacientes recién nacidos y lactantes tiernos

Segmento que no vaya más allá del ángulo esoplénico

Ausencia de elementos de enterocolitis

Colon no exageradamente distendido

Otras publicaciones^(15, 16, 17, 18, 19) relatan excepciones a estas normas:

Extensión del límite etario más allá de los 6 años⁽¹⁸⁾

Tolerancia para episodios previos de enterocolitis

Todo parece indicar que si bien es posible realizar la intervención, las dificultades técnicas son mayores y las complicaciones más frecuentes (estenosis de la sutura, episodios de enterocolitis) que cuando se lleva a cabo en las condiciones antes descriptas.

Un detalle importante a señalar es que la biopsia debe ser efectuada por aspiración, en los casos en que se practicó biopsia quirúrgica se produjeron hemorragias importantes durante la disección operatoria.

Material

El paciente M.R. de sexo masculino, procedente del interior sin antecedentes perinatales ni familiares a destacar, pesó al nacer 3.400 fue enviado por sospecha de padecer E. de H. debido a que presentaba retardo a la evacuación de meconio, de 48 horas, dificultad ulterior para movilizar el intestino, distensión abdominal. La radiología simple era compatible con el diagnóstico clínico.

Evaluación preoperatoria

Biopsia succión (Dra. Violeta Sereno)

Colon por enema, que mostró zona de transición en la unión rectosigmoidea. No se efectuó manometría.

El niño se operó cuando contaba con un mes 25 días de vida y un peso de 5 kg. (intervención diferida por infección urinaria).

Cuidados preoperatorios

El colon se prepara como habitualmente (ayuno, lavado por arrastre vía sonda nasogástrica,

enemas con suero y administración de antibióticos intravenosos y orales 24 horas previas a la intervención).

Intervención

El paciente se coloca en decúbito dorsal, con la pelvis elevada y se completa el lavado intestinal una vez anestesiado, hasta que el líquido sea claro. Desinfección del canal anal con iodofon.

Se expone el canal anal mediante suturas colocadas en la unión anocutánea.

A un centímetro por encima de la línea pectínea se infiltra con una solución de adrenalina 1:200.000.

Se colocan puntos de sutura circunferencialmente previo al inicio de la disección que separa la mucosa –submucosa de las fibras internas del esfínter formándose el cilindro interno lo que requiere la liberación y cauterización de pequeños vasos. El extremo del cilindro mucoso se une a una serie de puntos que permiten ejercer tracción.

La disección se extiende hasta más allá de la reflexión peritoneal. En los niños mayores el cilindro muscular se identifica nítidamente y es necesario seccionarlo para continuar la liberación y el descenso.

En este paciente la liberación del colon se extendió hasta 20 cms., las biopsias escalonadas comprobaron la existencia de células nerviosas más allá de los 15 cms., zona más alta de lo que se deducía del colon por enema. La liberación del colon requiere la cauterización de vasos rectales y sigmoideos que se efectuaron proximal a la pared del colon.

El colon se seccionó por encima del sitio más proximal de las biopsias y se efectuó la anastomosis coloanal con puntos separados de vycril 4 y 5-000.

Postoperatorio

La evolución postoperatoria fue excelente, retomó la vía oral al día siguiente, presentó deposiciones a las pocas horas de la intervención, manteniendo deposiciones 4 a 5 por día.

Fue dado de alta a los 7 días por proceder del interior y querer establecer un control adecuado. Habitualmente estos pacientes son dados de alta a las 48 horas.

El seguimiento postoperatorio se establece en base a controles mensuales en policlínica.

Discusión

El descenso transanal en el recién nacido ha sido considerado una recomendable opción terapéutica por su sencillez, ausencia de complicaciones importantes y rápida recuperación postoperatoria. Los resultados a largo plazo en trabajos previos no señalan problemas superiores a las otras técnicas.^(14, 15, 16, 17, 18, 19)

Se debe advertir que independientemente de la técnica a emplearse la operación no impide el desarrollo de la enterocolitis, complicación grave de causa aun no claramente establecida.

Bibliografía Nacional

- 1) Sbarbaro O, Lizaso I, Benediccti JL. Complicaciones del procedimiento de Soave análisis sobre 19 casos. *Ped Quir Pan.* 1984; 14(3):17.
- 2) Sbarbaro O, Benediccti JL, Lizaso I, Ferrari I. Procedimiento de Soave en la Enfermedad de Hirschsprung. *Ped Quir Pan.* 1986; 16(1):18.
- 3) Pérez Billi L, Benediccti J, Falco E. Descenso en un tiempo en el recién nacido para tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung : primera experiencia nacional. *Jornadas Rioplatenses de Cirugía Pediátrica, 19º.*, Montevideo, abril, 1995.
- 4) Benediccti JL, Pérez Billi L, Falco E, Torres D, et al. Hirschsprung en la infancia. *Congreso Uruguayo de Cirugía, 50º.*, Montevideo, 1999.
- 5) Benediccti JL, Pérez Billi L, Falco E. Nuestra experiencia en el tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung. *Congreso de Cirugía Pediátrica del CIPESUR, 5º*, Florianópolis, noviembre, 2003.

Bibliografía Extranjera

- 1) Coran A, Weintraub W. Modification of the endorectal procedure for Hirschsprung's disease. *Surg Gynecol Obstet.* 1976; 143 (2):277-82.
- 2) So HB, Schwartz D, Becker J, Daum F, Schneidr KM. Endorectal pullthrough without preliminary colostomy

- in neonates with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1980; 15(4):470-1.
- 3) Carcassonne M, Morrison LA, Combe G, Le Tourneau et al. Primary corrective operation without decompression in infants less than three months of age with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1982; 17: 243.
 - 4) Cass D. Neonatal one stage repair of Hirschsprung's disease *Pediatr Surg Int*. 1990; 5: 231-346.
 - 5) Ghianelli C, Del Rossi C. Treatment of Hirschsprung's disease without colostomy. *Pediatr Surg Int*. 1993; 8:27-30.
 - 6) Cilley R, Statter M, Hirschl R, Coran A. Definitive treatment of Hirschsprung's disease in the newborn with a one stage procedure. *Surgery* 1994; 115: 551-6.
 - 7) Skarsgaard E, Superibna RA, Shandling B, Wesson DE. Initial experience with one stage endorectal pull through procedures for Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int*. 1996; 11: 480-2.
 - 8) Pierro A, Fasoli L, Kiely E, Drake D, Spitz L. Staged pull through for rectosigmoid Hirschsprung's disease is no safer than primary pull through. *J Pediatr Surg*. 1997; 32(3): 505-9.
 - 9) Saltzman FA, Telander MJ, Brenom WS. Transanal mucosectomy : a modification of the Soave procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1996; 31:1272-5.
 - 10) De la Torre-Mondragón, Ortega Salgado. Transanal endorectal pullthrough for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1998; 33(8):1283-6.
 - 11) Ashcraft KW. Pull Through procedures for Hirschsprung's disease : controversies in pediatri Surgery. *Semin Pediatr Surgery*. 1998; 7(2):83-103.
 - 12) Bianchi A. One stage neonatal reconstruction without stoma for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg*. 1998; 7(3):170-3
 - 13) Jona J, Cohen RD, Georgeson KE, Rothernberg SS. Laparoscopic pull thorough procedure for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg*. 1998; 7(4): 228-31.
 - 14) Langer J, Minkes R, Mazziotti M, Skinner M, Winthrop A. Transanal one stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1999; 34(1): 148-52.
 - 15) Albanese C, Jennings R, Baird-Smith Bretton B, Harrison M. Perineal one stage pull through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1999; 34(3): 337-80.
 - 16) Liu D, Rodriguez J, Hill Ch, Loe W. Transanal mucosectomy in the treatment of Hirschsprung's disease. 2000; *J Pediatr Surg* 35(2): 235-8.
 - 17) Gao, Y, Li, G, Zhang X, Xu, Q, Guo, Z, Zheng, B, Li, P, Li, G. Primary transanal metosigmoidectomy for Hirschsprung disease: preliminary results in the initial 33 cases. *J. Pediatr Surg*. 2001; 36(12): 1816-9.
 - 18) Teeraratkul S. Transanal one stage endorectal pull through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg*. 2003; 38(2): 184-7.
 - 19) Essam A, Elhalalaby, Wishahy K, Elkholy Elbeherly M, Abdelhay MD, Hama Alaa Elkholy N. Transanal one stage endorectal pull through procedure for Hirschsprung's disease: a multicenter study. Congreso de APSA, 34o, Florida, mayo, 2003.